



Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar, Ciudad de México, México.
ISSN 2707-2207 / ISSN 2707-2215 (en línea), marzo-abril 2026,
Volumen 10, Número 2.

https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v10i2

SÍNDROME DE KASABACH-MERRITT NEONATAL: REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LAS CLAVES DIAGNÓSTICAS

**NEONATAL KASABACH-MERRITT SYNDROME:
A CASE REPORT AND REVIEW OF DIAGNOSTIC KEYS**

Lizeth Patricia Muñoz Passos

Investigador independiente, Colombia

Walter Enrique Jaramillo Araujo

Investigador independiente, Colombia

Víctor Andrés Rodríguez Balseca

Investigador independiente, Colombia

Olga Elena Castillo Caro

Investigador independiente, Colombia

Elina del Amparo Ortega Trocha

Investigador independiente, Colombia

Síndrome de Kasabach-Merritt Neonatal: Reporte de un Caso y Revisión de las Claves Diagnósticas

Lizeth Patricia Muñoz Passos¹

Licho520@hotmail.com

<https://orcid.org/0009-0003-9780-9593>

Investigador independiente

Colombia

Walter Enrique Jaramillo Araujo

Walterj0811@gmail.com

<https://orcid.org/0009-0004-1094-4918>

Investigador independiente

Colombia

Víctor Andrés Rodríguez Balseca

Victor-rodriguez-04@hotmail.com

<https://orcid.org/0000-0002-2791-5257>

Investigador independiente

Colombia

Olga Elena Castillo Caro

Olgacastillocarocc@gmail.com

<https://orcid.org/0000-0003-2152-7111>

Investigador independiente

Colombia

Elina del amparo ortega trocha

Elinita0316@hotmail.com

<https://orcid.org/0009-0009-2781-1157>

Investigador independiente

Colombia

RESUMEN

El síndrome de Kasabach-Merritt (SKM) es una coagulopatía de consumo potencialmente fatal asociada a tumores vasculares raros, principalmente hemangioendotelioma kaposiforme y angioma en penacho, según la clasificación de la International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA). Se caracteriza por trombocitopenia profunda, anemia hemolítica microangiopática e hipofibrinogenemia secundaria al secuestro y consumo intratumoral. Su presentación en el período neonatal es infrecuente y puede simular entidades oncológicas abdominales, retrasando el diagnóstico y aumentando la morbimortalidad. Se trata de un paciente pretérmino, producto de primera gestación por cesárea, remitida desde el departamento de Sucre por dificultad respiratoria leve con requerimiento de cánula nasal a bajo flujo. Al examen físico se palpó masa móvil intraabdominal en hemiabdomen superior. Los estudios iniciales mostraron analítica general, transaminasas y función renal sin alteraciones; la ecografía abdominal fue sugestiva de neuroblastoma versus hemangioma. Durante la hospitalización presentó deterioro clínico con vómito bilioso, ausencia de deposiciones y pico febril aislado. Desarrolló anemia y trombocitopenia severas que requirieron múltiples transfusiones de glóbulos rojos y plaquetas. La biopsia confirmó hemangioma infantil. Ante la asociación de tumor vascular y citopenias de consumo, el equipo multidisciplinario consideró SKM como primera posibilidad diagnóstica, iniciando tratamiento con prednisolona y propranolol. Este caso resalta la importancia de sospechar SKM ante tumores vasculares abdominales neonatales asociados a trombocitopenia y anemia severas. El reconocimiento temprano y el abordaje multidisciplinario permiten instaurar tratamiento oportuno, optimizando el pronóstico y reduciendo complicaciones potencialmente letales en el período neonatal.

Palabras clave: neoplasias vasculares; coagulopatía de consumo; trombocitopenia; hemangioendotelioma kaposiforme; recién nacido.

¹ Autor principal

Correspondencia: Licho520@hotmail.com

Neonatal Kasabach-Merritt Syndrome: A Case Report and Review of Diagnostic Keys

ABSTRACT

Kasabach-Merritt syndrome (KMS) is a potentially fatal consumption coagulopathy associated with rare vascular tumors, mainly kaposiform hemangioendothelioma and tufted angioma, according to the classification of the International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA). It is characterized by profound thrombocytopenia, microangiopathic hemolytic anemia, and hypofibrinogenemia secondary to intratumoral sequestration and consumption. Its presentation in the neonatal period is uncommon and can mimic abdominal oncological entities, delaying diagnosis and increasing morbidity and mortality. This is a preterm patient, the product of a first pregnancy by cesarean section, referred from the department of Sucre for mild respiratory distress requiring low-flow nasal cannula. Physical examination revealed a mobile intra-abdominal mass in the upper hemiabdomen. Initial tests showed normal general blood counts, transaminases, and renal function; abdominal ultrasound was suggestive of neuroblastoma versus hemangioma. During hospitalization, he presented clinical deterioration with bilious vomiting, absence of bowel movements, and isolated fever spikes. He developed severe anemia and thrombocytopenia, requiring multiple red blood cell and platelet transfusions. Biopsy confirmed infantile hemangioma. Given the association of vascular tumor and consumption cytopenias, the multidisciplinary team considered SKM as the first diagnostic possibility, initiating treatment with prednisolone and propranolol. This case highlights the importance of suspecting SKM in cases of neonatal abdominal vascular tumors associated with severe thrombocytopenia and anemia. Early recognition and a multidisciplinary approach allow for timely treatment, optimizing prognosis and reducing potentially lethal complications in the neonatal period.

Keyword: vascular neoplasms; consumptive coagulopathy; thrombocytopenia; hemangioendothelioma, kaposiform; infant, newborn.

*Artículo recibido 28 febrero 2026
Aceptado para publicación: 28 marzo 2026*



INTRODUCCIÓN

El síndrome de Kasabach-Merritt (SKM) es una entidad clínica infrecuente, pero de alta gravedad, caracterizada por una coagulopatía de consumo asociada a tumores vasculares raros, principalmente el hemangioendotelioma kaposiforme y el angioma en penacho, de acuerdo con la clasificación de la International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA). A diferencia de los hemangiomas infantiles comunes, que siguen un curso benigno y autolimitado, el SKM constituye una entidad biológica distinta dentro del espectro de anomalías vasculares, con un comportamiento localmente agresivo y potencial compromiso sistémico (Ji et al., 2024; Kool et al., 2025).

Desde el punto de vista fisiopatológico, el SKM se caracteriza por la activación intratumoral de la cascada hemostática, con secuestro y consumo masivo de plaquetas dentro del lecho vascular anómalo. Este fenómeno conduce a trombocitopenia profunda, hipofibrinogenemia y anemia secundaria, configurando un estado de coagulopatía de consumo que puede evolucionar hacia complicaciones hemorrágicas potencialmente fatales (Shin, 2025). La interacción entre el endotelio tumoral disfuncional, la activación plaquetaria y los mecanismos de coagulación constituye el eje central de la fisiopatología de esta condición, lo que explica tanto su severidad clínica como la complejidad de su manejo (Shin, 2025).

En la población pediátrica, y particularmente en el período neonatal, el SKM representa un desafío diagnóstico significativo. Su presentación es excepcional y, en muchos casos, atípica, especialmente cuando las lesiones vasculares se localizan en compartimentos profundos como la cavidad abdominal. En estos escenarios, puede simular otras neoplasias más frecuentes, lo que retrasa el reconocimiento oportuno (Ji et al., 2020; Sarkar & Rosenkrantz, 2008). La identificación precoz de trombocitopenia severa asociada a una masa vascular resulta fundamental para orientar la sospecha diagnóstica y evitar procedimientos invasivos que pueden agravar la coagulopatía (Ji et al., 2024; Nakamura et al., 2024).

El abordaje terapéutico del SKM ha experimentado una evolución relevante en las últimas décadas. Aunque los corticoides sistémicos y la vincristina han sido tradicionalmente empleados como primera línea, el uso de inhibidores de la vía mTOR, como el sirolimus, ha emergido como una alternativa prometedora, especialmente en casos refractarios o de difícil control (Drolet et al., 2013; Freixo et al., n.d.).



No obstante, persisten controversias en relación con la eficacia de otros agentes, como el propranolol, ampliamente utilizado en hemangiomas infantiles, pero con resultados inconsistentes en el contexto del SKM(Drolet et al., 2013).

A pesar de los avances en la comprensión de esta entidad, persisten importantes brechas en el conocimiento, particularmente en lo relacionado con su comportamiento en el período neonatal, criterios diagnósticos tempranos y estrategias terapéuticas óptimas(Grossman et al., 2025). En este contexto, la presentación de casos clínicos bien documentados adquiere especial relevancia, al contribuir al reconocimiento precoz, a la correlación clínico-patológica y al fortalecimiento de la evidencia disponible para la toma de decisiones en escenarios de alta complejidad(Garzon et al., 2002; Grossman et al., 2025).

Presentación del caso

Recién nacida pretérmino tardía, sexo femenino, producto de primera gestación, nacida por cesárea. Fue remitida desde San Andrés de Sotavento (Sucre) a una institución de mayor nivel complejidad para evaluación integral y especializada. No se dispone de otros antecedentes perinatales relevantes en la información suministrada. Consultó primeramente a un centro de atención primaria por dificultad respiratoria leve, con requerimiento de oxígeno suplementario mediante cánula nasal a bajo flujo. Al momento de la valoración clínica inicial se identificó una masa móvil intraabdominal localizada en el hemiabdomen superior, de aproximadamente 7×4 cm de diámetro, sin que se describan otras alteraciones sistémicas iniciales. Se realizaron estudios de laboratorio que incluyeron analítica sanguínea general, transaminasas y función renal, sin alteraciones reportadas en ese momento. La ecografía abdominal evidenció una lesión sugestiva de neuroblastoma versus hemangioma, estableciéndose estos diagnósticos diferenciales iniciales ante la presencia de una masa abdominal neonatal. Durante la estancia hospitalaria la paciente presentó deterioro clínico caracterizado por ausencia de deposiciones, episodios eméticos de contenido bilioso y alimentario, un pico febril cuantificado aislado, ante el deterioro clínico se ampliaron estudios de laboratorio e imagenológicos, incluyendo la realización de biopsia de la masa abdominal. En el curso evolutivo desarrolló anemia y trombocitopenia severas, lo que motivó la administración de múltiples transfusiones de glóbulos rojos empaquetados y concentrados plaquetarios. La asociación de tumor vascular y citopenias marcadas



orientó hacia un proceso de consumo hematológico activo. La inmunohistoquímica y biopsia identificaron una lesión mesenquimal benigna compuesta por vasos dilatados de pequeño calibre tapizado por endotelio aplanado sin atipias, con expresión positiva para CD31, CD34, GLU, compatibles con hemangioma hepático infantil. Posteriormente, la paciente fue evaluada por un equipo multidisciplinario, en el contexto de una masa vascular intraabdominal asociada a trombocitopenia severa y anemia con requerimientos transfusionales repetidos, se consideró como primera posibilidad diagnóstica el síndrome de Kasabach-Merritt, entidad caracterizada por coagulopatía de consumo asociada a tumores vasculares. Se instauró tratamiento médico con prednisolona y propranolol como estrategia terapéutica inicial.

Figura 1. Lesión vascular cutánea asociada a coagulopatía de consumo en período neonatal



- (A) Vista lateral que evidencia masa sobreelevada, de superficie tensa y coloración eritemato-violácea.
(B) Detalle frontal que muestra áreas de mayor congestión vascular central.
(C) Vista posterior con delimitación tumoral bien definida y compromiso cutáneo superficial.

DISCUSIÓN

El presente caso describe una recién nacida pretérmino tardía con masa intraabdominal, que posteriormente desarrolló anemia y trombocitopenia severas inclusive con múltiples requerimientos transfusionales, el estudio histopatológico informó hemangioma infantil y ante la asociación con citopenias de consumo, se planteó como primera posibilidad diagnóstica síndrome de Kasabach-Merritt (SKM)(Ji et al., 2020). Desde el punto de vista fisiopatológico, el SKM se caracteriza por una coagulopatía de consumo secundaria al atrapamiento plaquetario y activación intralesional de la cascada de coagulación en tumores vasculares agresivos, condicionando trombocitopenia profunda, anemia y

con frecuencia asociado a hipofibrinogenemia(Boscolo & Bischoff, 2010). La combinación de masa vascular y trombocitopenia severa en el período neonatal constituye un escenario clínico de alta sospecha(Ji et al., 2024; Kasabach-merritt et al., 2020).

La literatura reciente enfatiza que el SKM es una entidad infrecuente, con incidencia exacta desconocida debido a su rareza y probable subregistro, pero asociada a su morbilidad significativa cuando existe retraso diagnóstico o compromiso hemorrágico grave(Drolet et al., 2013; Ji et al., 2024). De acuerdo con la clasificación de la International Society for the Study of Vascular Anomalies 2025 (ISSVA), el fenómeno de Kasabach-Merritt se asocia clásicamente a hemangioendotelioma kaposiforme y angioma en penacho, y no al hemangioma infantil típico, el cual expresa GLUT-1 y rara vez se acompaña de coagulopatía de consumo(Kool et al., 2025; Paula et al., n.d.). Series multicéntricas y revisiones sistemáticas han descrito que la presentación neonatal es posible, aunque menos frecuente y las localizaciones profundas o intraabdominales pueden retrasar el reconocimiento clínico(Gruman et al., 2005; Shin, 2025).

En este contexto, el diagnóstico diferencial inicial con neuroblastoma fue razonable ante la presencia de masa abdominal neonatal, sin embargo, la aparición de trombocitopenia severa y anemia con requerimiento transfusional en reiteradas ocasiones debió reforzar la sospecha de una coagulopatía de consumo asociado a tumor vascular. La biopsia permitió caracterizar la lesión como hemangioma infantil, no obstante, esta información genera una posible discrepancia conceptual, dado que el SKM clásico no se asocia a esta entidad según la ISSVA(Kool et al., 2025).

Con respecto al tratamiento, los corticoides sistémicos han sido utilizados históricamente como primera línea, con respuestas variables(Ji et al., 2024; Ozeki et al., 2017). El propranolol ha demostrado eficacia en hemangioma infantil, pero su papel en SKM verdadero es controvertido y no constituye terapia estándar en hemangioendotelioma kaposiforme(Nakamura et al., 2024; Sierre et al., 2025). En los últimos años, vincristina y especialmente sirolimus han emergido como opciones terapéuticas con resultados favorables en series recientes y consensos internacionales, particularmente en casos refractarios o graves(Nakamura et al., 2024; Wang et al., 2019). El abordaje multidisciplinario resulta esencial para optimizar el manejo hematológico y oncológico.



CONCLUSIÓN

El presente caso ilustra los retos diagnósticos y clínicos que plantea el síndrome de Kasabach-Merritt (SKM) en el período neonatal, particularmente cuando se manifiesta como una masa intraabdominal acompañada de citopenias progresivas. Desde el punto de vista fisiopatológico, el SKM representa una coagulopatía de consumo secundaria al atrapamiento plaquetario y la activación intralesional de la coagulación dentro de tumores vasculares agresivos con riesgo significativo de sangrado y deterioro clínico. La literatura coincide en que el fenómeno se asocia clásicamente a hemangioendotelioma kaposiforme y angioma en penacho, entidades incluidas en la clasificación de anomalías vasculares de la International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA). Sin embargo, en la práctica clínica neonatal pueden surgir escenarios complejos en los que la correlación clínico-patológica no es inmediata, lo que subraya la importancia de integrar la evolución hematológica con los hallazgos histológicos y radiológicos. En términos terapéuticos, aunque en los últimos años las nuevas estrategias para el manejo han demostrado resultados prometedores, los corticoides sistémicos se mantienen como la piedra angular para el tratamiento, la elección del debe individualizarse según la evolución clínica, el tipo de tumor vascular y la disponibilidad de terapias especializadas. En conjunto, este reporte contribuye a reforzar la necesidad de considerar el síndrome de Kasabach-Merritt dentro del diagnóstico diferencial de trombocitopenia grave asociada a masas vasculares en el recién nacido. El reconocimiento precoz y la aplicación rigurosa de los criterios actuales de clasificación de anomalías vasculares pueden mejorar la precisión diagnóstica, optimizar las decisiones terapéuticas y potencialmente reducir la mortalidad en esta población particularmente vulnerable.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- Boscolo, E., & Bischoff, J. (2010). NIH Public Access. *12*(2), 197–207. <https://doi.org/10.1007/s10456-009-9148-2>. Vasculogenesis
- Drolet, B. A., Trenor, C. C., Brand, L. R., Chiu, Y. E., Chun, R. H., Dasgupta, R., Garzon, M. C., Hammill, A. M., Frieden, I. J., Friedlander, S. F., Iacobas, I., Jensen, J. N., King, D. M., Lee, M. T., Nelson, S., Patel, M., Pope, E., Powell, J., Seefeldt, M., ... Adams, D. M. (2013). Consensus-Derived Practice Standards Plan for Complicated Kaposiform Hemangioendothelioma. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2013.03.080>



- Freixo, C., Ferreira, V., Martins, J., Almeida, R., & Caldeira, D. (n.d.). Ef fi cacy and safety of sirolimus in the treatment of vascular anomalies : A systematic review. *Journal of Vascular Surgery*, 71(1), 318–327. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2019.06.217>
- Garzon, M., Lee, M., Laat, P. C. J. De, Madern, G. C., Gonzalez, F., Frangoul, H., Moine, P. Le, Prose, N. S., & Adams, D. M. (2002). Kasabach-Merritt Phenomenon : A Retrospective Study of Treatment with Vincristine. 24(6), 459–462. <https://doi.org/10.1097/01.MPH.0000016800.45769.B2>
- Grossman, A. V. W., Forero, J. P., Yu, J. S., Gilbert, M. M., & Anand, K. J. S. (2025). Case Report : Life-threatening Kasabach – Merritt phenomenon in a 2-month-old child. October, 1–8. <https://doi.org/10.3389/fped.2025.1690450>
- Gruman, A., Liang, M. G., Mulliken, J. B., Fishman, S. J., Burrows, P. E., Kozakewich, H. P. W., Blei, F., Frieden, I. J., & Francisco, S. (2005). Kaposiform hemangioendothelioma without Kasabach-Merritt phenomenon. 616–622. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2004.10.880>
- Ji, Y., Chen, S., Yang, K., Xia, C., & Li, L. (2020). Kaposiform hemangioendothelioma : current knowledge and future perspectives. *I*, 1–16.
- Ji, Y., Yang, K., Peng, S., Chen, S., Xiang, B., Xu, Z., Li, Y., Wang, Q., Wang, C., Xia, C., Li, L., Liu, X., Lu, G., Yang, G., & Wu, H. (2024). Kaposiform haemangioendothelioma: clinical features, complications and risk factors for Kasabach–Merritt phenomenon. *179*(2), 457–463. <https://doi.org/10.1111/bjd.16601.Kaposiform>
- Kasabach-merritt, D., López, M., Ivette, C., & Grijalva, S. (2020). Hemangioendotelioma kaposiforme gigante con fenómeno de Kasabach-Merritt. *87*(3), 111–114. <https://doi.org/10.35366/94842>
- Kool, S., Wassef, M., Frieden, I. J., Anomalies, V., Einstein, A., & Paulo, S. (2025). Updated Classification of Vascular Anomalies. A living document from the International Society for the Study of Vascular Anomalies Classification Group. 6(2). <https://doi.org/10.1097/JOVA.0000000000000113>.Updated
- Nakamura, S., Ozeki, M., Hayashi, D., Yasue, S., Endo, S., & Ohnishi, H. (2024). International Journal of Surgery Case Reports Sirolimus monotherapy for Kasabach – Merritt phenomenon in a neonate ; Case report. *International Journal of Surgery Case Reports*, 117(December 2023),



109497. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2024.109497>

Ozeki, M., Nozawa, A., & Kanda, K. (2017). Everolimus for Treatment of Pseudomyogenic. *00(00)*, 1–4.

Paula, E., Waner, M., Mizeracki, A., & Martin, C. (n.d.). *GLUT 1*: A Newly Discovered Immunohistochemical Marker for Juvenile Hemangiomas.

Sarkar, S., & Rosenkrantz, T. S. (2008). Neonatal polycythemia and hyperviscosity. *Seminars in Fetal and Neonatal Medicine*, *13(4)*, 248–255. <https://doi.org/10.1016/j.siny.2008.02.003>

Shin, S. (2025). Neonatal Kaposiform Hemangioendothelioma with Kasabach – Merritt Phenomenon Presenting as Severe Airway Obstruction at Birth : A Case Report. 1–8.

Sierre, S., Celis, A., Lozano, M., & Celis, A. (2025). Revisión latinoamericana para el diagnóstico y el manejo de las anomalías vasculares.

Wang, Z., Yao, W., Sun, H., Dong, K., Zheng, S., Li, K., & Ma, Y. (2019). Sirolimus therapy for kaposiform hemangioendothelioma with. *June*, 956–961. <https://doi.org/10.1111/1346-8138.15076>

