

## Das Kasabach-Merritt-Phänomen

J. Schelling<sup>1,3</sup>, W. A. Wohlgemuth<sup>2,3</sup>

1 Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Regensburg

2 Institut für Röntgendiagnostik, Universitätsklinikum Regensburg

3 Interdisziplinäres Zentrum für Gefäßanomalien, Universitätsklinikum Regensburg

### ▲ Einleitung

Das Kasabach-Merritt-Phänomen (KMP) wurde 1940 erstmals beschrieben (1). Es ist eine sehr seltene Erkrankung des Kindesalters. Ein lokal wachsender Gefäßtumor verursacht eine Thrombozytopenie und eine Verbrauchskoagulopathie unterschiedlichen Schweregrades.

### Epidemiologie

In der Literatur geht man von einer Prävalenz von 1:100.000 bis 1:1.000.000 aus (2). Die Manifestation ist bei über 90% der Patienten im Kindesalter, hier am häufigsten im Säuglingsalter.

### Klinik

Der Gefäßtumor ist meist sichtbar. Hier handelt es sich um ein kaposiformes Hämangioendotheliom oder tufted angioma (3, 4). Die Thrombozytopenie gehört sine qua non zum KMP. Die Ausprägung der Verbrauchskoagulopathie ist unterschiedlich. Bei großen Gefäßtumoren mit hohem Shuntvolumen können sich Zeichen einer kardialen Belastung zeigen.

### Diagnose

Liegen ein Gefäßtumor und eine Thrombozytopenie vor, kann die Diagnose allein anhand der Klinik gestellt werden. Eine histologische Sicherung mittels Biopsie ist aufgrund der kompromittierten Gerinnungssituation oft nicht möglich.

### Pathogenese

Man geht davon aus, dass die Endothelstruktur in den Gefäßkonvoluten des Gefäßtumors defekt ist. Das führt über eine gesteigerte Thrombozytenadhäsion und Thrombozytenaktivierung zur lokalen Gerinnungsaktivierung mit massivem Thrombozytenverbrauch (5). Die systemischen Auswirkungen sind durch ein massives Ausschwemmen von aktivierten Gerinnungsfaktoren in die Peripherie zu erklären (6).

### Behandlungsmöglichkeiten

Primäres Ziel ist die Stabilisierung der Gerinnungssituation und ein Anstieg der Thrombozyten. Sekundäres Ziel ist die Regression des Tumors.

Die chirurgische Entfernung des Gefäßtumors ist mit dem besten Outcome verbunden (7). Sie ist aber auf-

grund der kompromittierten Gerinnung mit einem hohen Blutungsrisiko behaftet oder aufgrund der Lokalisation meist nicht möglich. Hier kann durch eine gezielte Embolisation von tumorversorgenden Gefäßen, seltener durch eine lokale Laser-Behandlung, eine Regression des Tumors erreicht werden. In Kombination mit konservativen Therapiemodalitäten können so gute Behandlungsergebnisse erzielt werden.

Unterschiedliche Substanzen werden und wurden für die konservative Behandlung des KMP eingesetzt. Veröffentlichungen beschränken sich aufgrund der Seltenheit des KMP auf Case-Reports oder sehr kleine Behandlungsserien. Einen Behandlungserfolg erreicht man nur durch eine Kombinationstherapie.

Beim KMP zeigen Kortikosteroide kein gutes Ansprechen (8). Der Einsatz von Interferon, das die Angiogenese durch Unterdrückung der Expression des bFGF (basic Fibroblastic Growth Factor) hemmt, kann ebenfalls nicht mehr generell empfohlen werden (9). Auch Propranolol, das bei infantilen Hämangiomen mit großem Erfolg verwendet wird, wies beim KMP sehr unterschiedliche Behandlungserfolge auf (10).

Ein gutes Ansprechen dagegen stellt sich bei Vincristin dar (0,05 mg/kg KG oder 1-1,5 mg/m<sup>2</sup> KÖF/Woche), vor allem in Kombination mit einer dualen Thrombozytenaggregationshemmung (11, 12, 13). Ein gutes Ansprechen zeigte auch Sirolimus (Talspiegel 8-15 ng/ml) (14).

Aufgrund des Pathomechanismus sehen wir derzeit als erfolgversprechenden konservativen Therapieansatz eine Kombinationstherapie von Vincristin oder Sirolimus mit einer Thrombozytenaggregationshemmung mit Acetylsalicylsäure, wann immer möglich in Kombination mit einer lokalen Intervention. Die Bildung eines nationalen Registers für die Behandlung des KMP wird angestrebt.

Literatur beim Autor.

Dieser Beitrag beruht auf einem Vortrag bei der 57. Jahrestagung der GTH vom 20.-23.02.2013 in München.

### Korrespondenzadresse

Dr. med. Johannes Schelling  
Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin  
Universitätsklinikum Regensburg  
Franz-Josef-Strauß-Allee 11  
93053 Regensburg  
E-Mail: Johannes.Schelling@klinik.uni-regensburg.de