

A&I

ANÄSTHESIOLOGIE & INTENSIVMEDIZIN

Offizielles Organ: Deutsche Gesellschaft für Anästhesiologie und Intensivmedizin e. V. (DGAI)
Berufsverband Deutscher Anästhesistinnen und Anästhesisten e. V. (BDA)

Organ: Deutsche Interdisziplinäre Vereinigung für Intensiv- und Notfallmedizin e. V. (DIVI)



**Kasabach-Meritt syndrome
or phenomenon**

orphan**anesthesia**

a project of the German Society
of Anaesthesiology and Intensive Care Medicine

SUPPLEMENT NR. 8 | 2026

OrphanAnesthesia –

ein krankheitsübergreifendes Projekt des Wissenschaftlichen Arbeitskreises Kinderanästhesie der Deutschen Gesellschaft für Anästhesiologie und Intensivmedizin e.V.

Ziel des Projektes ist die Veröffentlichung von Handlungsempfehlungen zur anästhesiologischen Betreuung von Patientinnen und Patienten mit seltenen Erkrankungen. Damit will OrphanAnesthesia einen wichtigen Beitrag zur Erhöhung der Patientensicherheit leisten.

Patientinnen und Patienten mit seltenen Erkrankungen benötigen für verschiedene diagnostische oder therapeutische Prozeduren eine anästhesiologische Betreuung, die mit einem erhöhten Risiko für anästhesieassoziierte Komplikationen einhergehen. Weil diese Erkrankungen selten auftreten, können Anästhesistinnen und Anästhesisten damit keine Erfahrungen gesammelt haben, sodass für die Planung der Narkose die Einholung weiterer Information unerlässlich ist. Durch vorhandene spezifische Informationen kann die Inzidenz von mit der Narkose assoziierten Komplikationen gesenkt werden. Zur Verfügung stehendes Wissen schafft Sicherheit im Prozess der Patientenversorgung.

Die Handlungsempfehlungen von OrphanAnesthesia sind standardisiert und durchlaufen nach ihrer Erstellung einen Peer-Review-Prozess, an dem eine Anästhesistin bzw. ein Anästhesist sowie eine weitere Krankheitsexpertin bzw. ein weiterer Krankheitsexperte (z. B. Pädiaterin bzw. Pädiater oder Neurologin bzw. Neurologe) beteiligt sind. Das Projekt ist international ausgerichtet, sodass die Handlungsempfehlungen grundsätzlich in englischer Sprache veröffentlicht werden.

Ab Heft 5/2014 werden im monatlichen Rhythmus je zwei Handlungsempfehlungen als Supplement der A&I unter www.ai-online.info veröffentlicht. Als Bestandteil der A&I sind die Handlungsempfehlungen damit auch zitierfähig. Sonderdrucke können gegen Entgelt bestellt werden.

OrphanAnesthesia –

a project of the Scientific Working Group of Paediatric Anaesthesia of the German Society of Anaesthesiology and Intensive Care Medicine

The target of OrphanAnesthesia is the publication of anaesthesia recommendations for patients suffering from rare diseases in order to improve patients' safety. When it comes to the management of patients with rare diseases, there are only sparse evidence-based facts and even far less knowledge in the anaesthetic outcome. OrphanAnesthesia would like to merge this knowledge based on scientific publications and proven experience of specialists making it available for physicians worldwide free of charge.

All OrphanAnesthesia recommendations are standardized and need to pass a peer review process. They are being reviewed by at least one anaesthesiologist and another disease expert (e.g. paediatrician or neurologist) involved in the treatment of this group of patients.

The project OrphanAnesthesia is internationally oriented. Thus all recommendations will be published in English.

Starting with issue 5/2014, we'll publish the OrphanAnesthesia recommendations as a monthly supplement of A&I (Anästhesiologie & Intensivmedizin). Thus they can be accessed and downloaded via www.ai-online.info. As being part of the journal, the recommendations will be quotable. Reprints can be ordered for payment.

Bisher in A&I publizierte Handlungsempfehlungen finden Sie unter:

www.ai-online.info/Orphsuppl
www.orphananesthesia.eu

Find a survey of the recommendations published until now on:

www.ai-online.info/Orphsuppl
www.orphananesthesia.eu

Projektleitung

Dr. med. Christine Gaik, DESAIC, FESAIC

Oberärztin
Klinik für Anästhesie und Intensivtherapie
Universitätsklinikum Gießen und Marburg GmbH,
Standort Marburg
Baldingerstraße
35033 Marburg, Deutschland
E-Mail:
gaikc@med.uni-marburg.de

Priv.-Doz. Dr. med. Philipp Gude, MHBA

Geschäftsführender Oberarzt
Klinik für Anästhesiologie und Intensivmedizin
Universitätsklinikum
St. Elisabeth-Hospital
Bleichstraße 15
44787 Bochum, Deutschland
E-Mail:
philipp.gude@ruhr-uni-bochum.de



Deutsche Gesellschaft für Anästhesiologie & Intensivmedizin

www.dgai.de



ANÄSTHESIOLOGIE & INTENSIVMEDIZIN

www.ai-online.info

orphan**a**nesthesia

Anesthesia recommendations for **Kasabach-Meritt syndrome or phenomenon**

Disease name: Kasabach-Meritt syndrome or phenomenon

ICD 10: D75.8

OMIM: 141000

Synonyms: Hemangioma-thrombocytopenia syndrome, Kaposiform hemangioendothelioma

Disease summary:

The Kasabach-Meritt phenomenon is the association of a rapidly enlarging vascular lesion anywhere on the body (commonly an extremity but also head and neck, thigh, sacrum, retroperitoneum) with consumptive coagulopathy (low fibrinogen, increased D-dimers) and thrombocytopenia because platelets are trapped into the tumor. Hemolytic microangiopathic anemia is also frequently present. It is exclusively associated with the vascular tumors kaposiform hemangioendothelioma (KHE) and tufted angioma (TA). These are benign vascular tumors that typically present in infancy, and are classified as having intermediate malignant potential as they are locally aggressive but are not known to metastasize. The Kasabach-Meritt phenomenon may affect up to 70% of all patients with KHE and up to 10% of patients with TA [1,2].

KHE and TA are vascular tumors made of irregular nodules with a complex vascular architecture. KHE presents as an enlarging, firm, purpuric cutaneous or soft tissue lesion with poorly defined margins and with spindle-shaped cells (active phase) at histology. TA presents as a series of violaceous macules and papules with a glomerular structure with crescentlike vascular cleft, before the active phase or during the regression phase at histology. Some accompanying lymphangiomatosis can be observed [1,2].

When the Kasabach-Meritt phenomenon starts, KHE or TA rapidly enlarges and becomes tense, purpuric, or ecchymotic, and painful. The swelling may be dramatic.

On the contrary from infantile hemangiomas (common vascular malformation) the endothelial cells lining the lesion are negative for the glucose-transporter-1 (GLUT-1) isoform and for the Lewis Y (LeY) antigen.

Careful surgical excision is performed when feasible but the lesion is often extensive, and a medical treatment is necessary: it includes high-dose steroids, vincristine, α - or β -interferon and platelet aggregation inhibitors such as ticlopidine and/or aspirin [3,4,5,6]. Propranolol is sometimes used with success [5]. Sirolimus with or without steroids is currently often used with excellent results.

Platelet transfusion is best avoided because it generally results in enlarging the lesion and worsening the coagulopathy because of platelet trapping into the tumor [1,2,6,7,8,9].

► **Citation:** Veyckemans F: Kasabach-Meritt syndrome or phenomenon. *Anästh Intensivmed* 2026;67:S119–S126.
DOI: 10.19224/ai2026.S119

1

The lesion usually appears during the first year of life. Mortality varies between 10 and 40%. Death usually occurs from life-threatening hemorrhage, cardiac failure, or invasion of the vascular lesion into local structures [2,6].

Medicine is in progress



Perhaps new knowledge

Every patient is unique

Perhaps the diagnosis is wrong

Translations may not always reflect the most recent updates of the English version



Find more information on the disease, its centers of reference and patient organizations on Orphanet: www.orpha.net

Emergency information

A	AIRWAY / ANESTHETIC TECHNIQUE	Thrombocytopenia usual: regional anesthesia may be contraindicated. Risk of difficult mask ventilation and or intubation if the upper airway is involved by the tumor.
B	BLOOD PRODUCTS (COAGULATION)	Check hemoglobin, platelets, fibrinogen and D-dimers. High risk of coagulopathy. Blood, fibrinogen and platelets available? Avoid platelets transfusion. Tranexamic acid for prophylaxis and treatment of coagulopathy.
C	CIRCULATION	Preoperative echocardiography: signs of heart failure? sequelae of chemotherapy? Check blood potassium if hemolytic anemia.
D	DRUGS	NSAIDs to be used with caution. Tranexamic acid ready for use.
E	EQUIPMENT	Thromboelastography useful in case of bleeding. Blood warming device.

Typical surgery and procedures

Biopsy or excision of the lesion, placement of central venous access for chemotherapy, embolization of the vessels feeding the tumor, tracheostomy in case of upper airway involvement.

Type of anesthesia

General anesthesia for procedures related to the vascular lesion or for unrelated procedures. Locoregional anesthesia is rarely feasible because of thrombocytopenia. Procedural sedation and analgesia with extreme caution in case of head and neck involvement.

Necessary additional pre-operative testing (beside standard care)

Blood count and coagulation screen, including D-dimers [7,8,9].

CT-scan or MRI to define the extension of the lesion.

Consultation of a specialist in vascular malformations and in pediatric oncology.

Side effects of chemotherapy: electrolytes, renal and liver function tests, echocardiography

Side effects of sirolimus therapy: systemic hypertension, microcytic anemia, hypertriglyceridemia

Particular preparation for airway management

Airway involved by the lesion: possible difficult intubation and/or extubation [7].

Airway not involved: gentle airway management to avoid bleeding (e.g. in case of nasal intubation in the presence of thrombocytopenia) [7].

Particular preparation for transfusion or administration of blood products

Platelet transfusion has to be avoided [7].

Correction of consumption coagulopathy: fibrinogen, tranexamic acid, cryoprecipitate or prothrombin concentrate may need to be administered; recombinant activated Factor VII (rFVII) may be needed in case of bleeding unresponsive to previous treatments: remember fibrinogen level must be normal for rFVII to be effective [7].

Correction of anemia with packed red blood cells [7].

Thromboelastography may be very useful to correct a coagulopathy [7].

Particular preparation for anticoagulation

Not reported.

Particular precautions for positioning, transportation and mobilization

Not reported.

Interactions of chronic disease and anesthesia medications

The child's comorbidities should be taken into account.

No specific drug interaction described but the side effects of chemotherapy have to be taken into account.

Avoid using NSAIDs in the presence of thrombocytopenia.

Beware of risk of bradycardia or inappropriate hemodynamic response to hypovolemia in case of preoperative propranolol therapy.

Supplemental steroids in case of preoperative corticosteroid therapy.

Anesthetic procedure

All types of anesthesia can be performed. However, in case of planned locoregional or neuraxial anesthesia, be aware of thrombocytopenia.

Particular or additional monitoring

Standard but adapted to the invasiveness of the procedure undertaken.

Preoperative echocardiography in case of heart failure or risk of cardiotoxicity following chemotherapy.

Possible complications

Uncontrollable hemorrhage and hemodynamic collapse.

Rapid enlargement of the lesion.

Airway obstruction if the lesion involves the head and neck.

Heart failure in case of massive arteriovenous shunting across the lesion.

Post-operative care

To be adapted to the invasiveness of the procedure undertaken and the size/location of the lesion.

Disease-related acute problems and effect on anesthesia and recovery

Disease-triggered emergency situations in the Kasabach-Merritt syndrome are:

- acute thrombocytopenia: consumption of platelets in the lesion vs dilutional coagulopathy?
- acute or progressive airway obstruction in case of involvement: brisk tumoral enlargement versus glottic or subglottic edema?
- cardiac dysrhythmias: check plasma potassium level, especially in the presence of anemia: acute hemolysis?

Ambulatory anesthesia

Probably unsafe unless the lesion is stable and quiescent (no thrombocytopenia) and the procedure does not involve the tumor; overnight stay to be foreseen in case of doubt.

Obstetrical anesthesia

Not reported.

References

1. Enjolras O, Wassef M, Mazoyer E, et al. Infants with Kasabach-Merritt syndrome do not have "true" hemangiomas. *J Pediatr* 1997; 130: 631-640
2. Ji Y, Chen S, Yang K, Xia C, Li L. Kaposiform hemangioendothelioma: current knowledge and future perspectives. *Orphanet J Rare Diseases* 2020; 15: 39 doi.org/10.1186/s13023-020-1320-1
3. Hara K, Yoshida T, Kajiume T, Ohno N, Kawaguchi H, Kobayashi M. Successful treatment of Kasabach-Merritt syndrome with vincristine and diagnosis of the hemangioma using three-dimensional imaging. *Pediatr Hematol Oncol* 2009; 26:375-380
4. Tribolet S, Hoyoux C, Boon LM, Cheruy C et al. A not so harmless mass: Kaposiform hemangioendothelioma complicated by a Kasabach-Merritt phenomenon. *Arch Pédiatr* 2019; 26 : 365-9
5. Oksiuta M, Matuszszak E, Debek W, Dzienis-Koronkiewicz E, Hermanowicz A. Successful exclusive propranolol therapy in an infant with life-threatening Kasabach-Merritt syndrome. *J Ped Surg Case Reports* 2013;1 :200-2.
6. Rodriguez V, Lee A, Witman PM, Anderson PA. Kasabach-Merritt phenomenon: case series and retrospective review of the Mayo Clinic experience. *J Pediatr Hematol Oncol* 2009; 31:522-526
7. Chandrakantan A, Bryant BE, Hensch L, Adler AC. Anesthetic considerations for patients with Kasabach-Merritt phenomenon. *Pediatr Anesth* 2020; 30:1155-6.
8. Mizushima A, Kugimiya T, Horimoto Y. Anesthetic problems in a very low birth weight infant with Kasabach-Merritt syndrome. *Masui* 1996; 45:1009-1014
9. Kumar S, Taneja B, Saxena KN, Kalra N. Anaesthetic management of a neonate with Kasabach-Merritt syndrome. *Indian J Anaesth* 2013; 57: 292-294.

Date last modified: **October 2025**

This recommendation was prepared by:

Francis Veyckemans, Retired pediatric anesthesiologist, UCLouvain Medical School, Brussels, Belgium.
veyckemansf@gmail.com

Disclosure *The author has no financial or other competing interest to disclose. This recommendation was unfunded.*

Editorial review 2019

Tino Münster, Department of anaesthesiology and intensive care medicine, Hospital Barmherzige Brüder, Regensburg, Germany
Tino.Muenster@barmherzige-regensburg.de

Review 2019

Reviewer 1

Christiane Goeters, Anaesthesiologist, University Hospital Muenster, Germany
goeters@uni-muenster.de

Reviewer 2

Andreas Groll, Paediatrician, University Hospital Muenster, Germany
grollan@ukmuenster.de

Update and revision (October 2025)

Author

Francis Veyckemans, Retired pediatric anaesthesiologist and honorary professor UCLouvain Medical School, Belgium
veyckemansf@gmail.com

Reviewer 1

Tino Münster, Department of anaesthesiology and intensive care medicine, Hospital Barmherzige Brüder, Regensburg, Germany
Tino.Muenster@barmherzige-regensburg.de

Editorial Review

Christine Gaik, Fachärztin für Anästhesiologie, Universitätsklinikum Gießen und Marburg, Marburg, Germany
gaikc@med.uni-marburg.de

Disclosure *The reviewers have no financial or other competing interest to disclose.*

Herausgeber



DGAI
Deutsche Gesellschaft
für Anästhesiologie und
Intensivmedizin e. V.
Präsident: Prof. Dr. G. Marx,
Aachen



BDA
Berufsverband Deutscher
Anästhesistinnen und
Anästhesisten e. V.
Präsidentin: Prof. Dr.
G. Beck, Mannheim

Schriftleitung

Präsident/in der Herausgeberverbände
Gesamtschriftleiter/Editor-in-Chief:
Prof. Dr. Dr. Kai Zacharowski,
ML FRCA FESAIC, Frankfurt
Stellvertretender Gesamtschriftleiter/
Deputy Editor:
Prof. Dr. T. Volk, Homburg/Saar
CME-Schriftleiter/CME-Editor:
Prof. Dr. W. Zink, Ludwigshafen

Redaktionskomitee/Editorial Board

Priv.-Doz. Dr. E. Adam, Frankfurt
Prof. Dr. M. Adamzik, Bochum
Dr. J. Aulenkamp, Essen
Prof. Dr. G. Beck, Mannheim
Prof. Dr. T. Brenner, Essen
Prof. Dr. A. Brinkmann, Heidenheim
Prof. Dr. M. Coburn, Bonn
Prof. Dr. S.M. Coldewey, Zürich
Prof. Dr. V. von Dossow, Bad Oeynhausen
Prof. Dr. B. Ellger, Dortmund
Prof. Dr. K. Engelhard, Mainz
Prof. Dr. M. Fischer, Göppingen
Prof. Dr. D. Fries, Innsbruck
Prof. Dr. J.-T. Gräsner, Kiel
Prof. Dr. K. Hahnenkamp, Greifswald
Prof. Dr. A.R. Heller, Augsburg
Prof. Dr. B. Jungwirth, Ulm
Prof. Dr. T. Loop, Freiburg
Prof. Dr. K. Meissner, Göttingen
Prof. Dr. W. Meißner, Jena
Prof. Dr. P. Meybohm, Würzburg
Prof. Dr. T. Müller-Wolff, Ludwigsburg
Prof. Dr. H. Mutlak, Offenbach
Prof. Dr. C. Nau, Lübeck
Prof. Dr. V. Neef, Frankfurt
Prof. Dr. B. O'Brien, Berlin
Dr. B. Oehler, Heidelberg
Prof. Dr. S.G. Sakka, Koblenz
Prof. Dr. M. Sander, Gießen
Prof. Dr. B. Saugel, Hamburg
Prof. Dr. S. Schäfer, Oldenburg
Priv.-Doz. Dr. H. Schöchl, Salzburg
Prof. Dr. A. Steinbicker, Köln
Dr. M.T. Völker, Leipzig
Prof. Dr. N.-M. Wagner, Würzburg
Prof. Dr. F. Wappler, Köln
Prof. Dr. M. Weigand, Heidelberg

Redaktion/Editorial Staff

Korrespondenzadresse:
Neuwieder Straße 9 | 90411 Nürnberg |
Deutschland | Tel.: 0911 9337812
E-Mail: redaktion@ai-online.info

Verlag & Druckerei

Aktiv Druck & Verlag GmbH
An der Lohwiese 36 |
97500 Ebelsbach | Deutschland
www.aktiv-druck.de



Geschäftsführung

Wolfgang Schröder | Jan Schröder |
Tel.: 09522 9435-0 | Fax: 09522 9435-67
E-Mail: info@aktiv-druck.de

Anzeigen | Vertrieb

Pia Müller | Tel.: 09522 9435-70
E-Mail: anzeigen@aktiv-druck.de

Verlagsrepräsentanz

Jürgen Distler
Neuwieder Straße 9 | 90411 Nürnberg
Tel.: 0171 9432534
E-Mail: jdistler@bda-ev.de

Herstellung | Gestaltung

Robert Kux | Tel.: 09522 9435-71
E-Mail: ai@aktiv-druck.de

Titelbild

Gestaltung: Roland Mehl
3D Arts GmbH
Dunantstraße 2 | 92224 Amberg
E-Mail: rmehl@3darts.de
www.3darts.de

Erscheinungsweise 2026

Der 67. Jahrgang erscheint 6x pro Jahr
alle zwei Monate als Doppelausgabe,
beginnend ab Februar.

Bezugspreise (inkl. Versandkosten):

- Einzelhefte 30,- €
- Jahresabonnement:
 - Europa (inkl. 7 % MwSt.) 180,- €
 - Rest der Welt 180,- €
- Mitarbeiter aus Pflege, Labor, Studenten
und Auszubildende (bei Vorlage eines
entsprechenden Nachweises)
 - Europa (inkl. 7 % MwSt.) 75,- €
 - Rest der Welt 75,- €

**Für Mitglieder der DGAI und/oder
des BDA ist der Bezug der Zeitschrift
im Mitgliedsbeitrag enthalten.**

Der Verlag veröffentlicht die Beiträge in der
von den Autorinnen und Autoren gewähl-
ten Genderform.

Allgemeine Geschäfts- und Liefer- bedingungen

Die allgemeinen Geschäfts- und Liefer-
bedingungen entnehmen Sie bitte dem Im-
pressum auf www.ai-online.info

Indexed in **CINAHL; Current Contents®/
Clinical Medicine, EBSCO; EMBASE/
Excerpta Medica; Medical Documen-
tation Service; Research Alert;
Sci Search; Scopus; SUBIS Current
Awareness in Biomedicine; VINITI;
Russian Academy of Science.**

Nachdruck | Urheberrecht

Die veröffentlichten Beiträge sind urheber-
rechtlich geschützt. Jegliche Art von Ver-
vielfältigungen – sei es auf mechanischem,
digitalem oder sonst möglichem Wege –
bleibt vorbehalten. Die Aktiv Druck & Ver-
lags GmbH ist allein autorisiert, Rechte zu
vergeben und Sonderdrucke für gewerb-
liche Zwecke, gleich in welcher Sprache,
herzustellen. Anfragen hierzu sind nur an
den Verlag zu richten. Jede im Bereich ein-
es gewerblichen Unternehmens zulässig
hergestellte oder benutzte Kopie dient ge-
werblichen Zwecken gem. § 54 (2) UrhG.
Die Wiedergabe von Gebrauchsnamen,
Handelsnamen, Warenbezeichnungen
usw. in dieser Zeitschrift berechtigt auch
ohne besondere Kennzeichnung nicht zu
der Annahme, dass solche Namen im Sinne
der Warenzeichen- und Markenschutz-Ge-
setzgebung als frei zu betrachten wären
und daher von jedermann benutzt werden
dürften.

Wichtiger Hinweis

Für Angaben über Dosierungsanweisun-
gen und Applikationsformen kann vom
Verlag und den Herausgebern keine Ge-
währ übernommen werden. Derartige An-
gaben müssen vom jeweiligen Anwender
im Einzelfall anhand anderer Literaturstel-
len auf ihre Richtigkeit überprüft werden.
Gleiches gilt für berufs- und verbands-
politische Stellungnahmen und Empfeh-
lungen.

Die Beiträge aus der A&I
finden Sie online unter:
www.ai-online.info

CONTACT US

Please do not hesitate to contact us. We will be glad to answer and provide further information to you at any time.

.....
Name

.....
First Name

.....
Department / Hospital

.....
Place

.....
Telephone

.....
E-Mail

.....
Date / Signature

Please contact me for further information

I would like to participate in the project

ADDRESS

German Society of Anaesthesiology and
Intensive Care Medicine
Neuwieder Straße 9 | 90411 Nuremberg | Germany
Tel.: +49-911-933780
Email: info@orphananesthesia.eu