



Trabalhos Científicos

Título: Hemangioendotelioma Kaposiforme Complicado Com Síndrome De Kasabach-Merritt

Autores: GABRIELA DE SIO PUETTER KUZMA (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE); VANUZA MARIA ROSA (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE); NADIA ALMEIDA (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE); PRISCILA REBELATTO (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE); RAFAELA ANDRADE ROCHA (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE)

Resumo: Introdução: As anormalidades vasculares são divididas em má formações e tumores. Os tumores podem ser benignos, localmente agressivos e malignos¹. A síndrome de Kasabach-Merritt (KMS) é uma coagulopatia de consumo potencialmente fatal caracterizada por hemangioma extenso associado a severa trombocitopenia². KMS pode estar associada ao hemangioendotelioma kaposiforme, angioma em tufo e raramente hemangioma congênito¹. Descrição do caso: RN do sexo feminino, 9 dias, natural de Umuarama, filha de mãe soropositiva em uso de terapia anti-retroviral. Ao nascimento, apresentava tumoração violácea de limites imprecisos em região pélvica e coxa proximal, que aumentou rapidamente e associou-se a plaquetopenia. Após instituição de corticoterapia, houve redução parcial da lesão. Foi então encaminhada para UTI neonatal deste serviço para investigação. Na admissão, observou-se tumoração na região coxo-femoral direita, grande lábio direito, abdome inferior, dorso e períneo associada a plaquetopenia grave (12.600). A angioressonância de abdome demonstrou lesão expansiva sólida hipervascularizada de 10x9,5x5cm, com maior volume perineal, aparentemente restrita ao tecido celular subcutâneo, estendendo-se também à parede abdominal, raiz e face anterior da coxa direita. Foi optado por tratamento com prednisolona 4mg/kg/dia por 10 dias, e propranolol 2mg/kg/dia. No seguimento ambulatorial, houve regressão importante do tumor e normalização da contagem de plaquetas. Discussão: O diagnóstico de KMS é clínico e laboratorial, com presença de hemangiomatose, trombocitopenia grave e coagulopatia de consumo.^{2,3} A KMS nesse caso está associada a um hemangioendotelioma Kaposiforme, tumor vascular extenso que invadiu estruturas vizinhas com plaquetopenia importante. O tratamento visa a involução do tumor e a correção da coagulopatia. O uso de corticoterapia é a primeira opção quando há plaquetopenia.⁴ Outra opção mais recente é o propranolol, considerado seguro.^{2,4} Não há consenso estabelecido para o tratamento devido à raridade da síndrome.⁵ Conclusão: A doença tem curso clínico potencialmente grave e o diagnóstico precoce melhora o prognóstico.⁴