



21º CONGRESSO BRASILEIRO DE

PERINATOLOGIA

14 A 17 DE NOVEMBRO DE 2012

CENTRO DE CONVENÇÕES EXPO UNIMED | CURITIBA - PR

Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Kasabach-merritt: Relato De Caso

Autores: LETÍCIA NAZARETH FERNANDES DA PAZ (UEPA); PATRÍCIA SANTANA PACHECO (FSCMPA); CAMILA MELO BARBAGELATA (UEPA); FABIANA DE ARRUDA BASTOS (UEPA)

Resumo: Introdução: O hemangioendotelioma kaposiforme é um tumor raro, exclusivo da criança e de origem vascular. Tem características histológicas benignas, porém apresenta comportamento maligno com proliferação local e agressão vascular, mas sem metástase a distancia. Além disso, tem forte associação com a síndrome de Kasabach-Merritt. Objetivo: Descrever um caso de hemangioendotelioma kaposiforme complicado por síndrome de Kasabach-Merritt. Descrição do caso: Lactente, sexo feminino, com 50 dias de vida, apresentou ao nascimento mácula eritematosa em dorso, a qual por volta do 7º dia de vida aumentou de volume, cursando com febre. Realizou drenagem com saída de secreção purulenta em atendimento médico anterior a internação, evoluindo com sangramento importante após o procedimento e então sendo transferida para este hospital. Os exames da internação demonstraram distúrbio de coagulação, plaquetopenia e anemia característicos da síndrome de Kasabach-Merritt. Iniciou-se tratamento com prednisona 2mg/kg/dia, associado à terapia de suporte com concentrado de hemácias, plasma fresco e concentrado de plaquetas, houve leve redução do tamanho tumoral e do distúrbio de coagulação. Apesar disso, evoluiu progressivamente com piora da coagulopatia de consumo e comprometimento do estado geral, 15 dias após início da terapia. Ressonância magnética revelou formação expansiva heterogênea de aspecto sólido e hipervascular de contornos lobulados e limites bem definidos, localizada na região dorsal, com focos hemorrágicos de permeio, apresentando intenso realce da lesão após a administração de contraste e invadindo musculatura pára-vertebral, diagnosticada como hemangioma kaposiforme. Necessitou ser encaminhada a UTI Pediátrica, para iniciar terapia com dexametasona e propranolol, devido não responsividade a terapia anterior e piora clínica com sangramento do trato gastrointestinal, porém a paciente foi a óbito 17 horas após o início desta terapia. Conclusão: O hemangioendotelioma cutâneo kaposiforme apresenta curso clínico rápido e grave, com comportamento agressivo e invasivo, frequentemente complicado com a síndrome de Kasabach-Merritt. A consciência desta entidade é importante para evitar um diagnóstico equivocado de hemangioma comum na infância.