



24º Congresso Brasileiro de
PERINATOLOGIA
de 26 a 29 de setembro de 2018
Natal • RN

Trabalhos Científicos

Título: Uso De Sirolimus Em Recém-Nascido Com Hemangioendotelioma Kaposiforme Associado A Fenômeno De Kasabach Merrit: Relato De Caso

Autores: ANA ROSANA ALENCAR GUEDES MONT´ALVERNE (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN - FORTALEZA / CEARÁ), VERLENE DE ARAÚJO VERDIANO, DENISE GONÇALVES PEREIRA, FERNANDO ANTÔNIO BARBOSA BENEVIDES, LUCIANA VIEIRA COSTA LIMA, EUGENIO PACELLI DE OLIVEIRA MELO, MARIO SÉRGIO ROCHA MACEDO

Resumo: Introdução: Hemangioendotelioma Kaposiforme (HK), tumor raro de origem vascular que pode cursar com fenômeno de Kasabach-Merritt (FKM), coagulopatia trombocitopênica de consumo potencialmente fatal. Nos últimos anos, o Sirolimus tem se mostrado efetivo no tratamento desta condição. Objetivo: Descrever caso de um recém-nascido com HK agressivo em face associado ao fenômeno de Kasabach-Merritt de evolução favorável com uso do Sirolimus. Metodologia: Avaliação clínica do paciente em questão e posterior revisão de seu prontuário e da literatura relacionada ao tema exposto. Resultados: Recém-nascido a termo, masculino, AIG, parto cesárea por pré-eclâmpsia, sem intercorrências durante o parto. Apresentou abaulamento progressivo em hemiface direita de coloração violácea a partir do 20º dia de vida. Apresentava bom estado geral, porém com palidez cutâneo-mucosa intensa. Exames laboratoriais demonstraram anemia (hemoglobina = 6,6), plaquetopenia (plaquetas = 16.730) e fibrinogênio baixo (fibrinogênio = 59). Ultrassom de partes moles do local acometido evidenciou espessamento do subcutâneo com aumento de vascularização, acometendo região frontotemporal, hemiface e região submandibular direita compatível com hemangioma. Diante dos achados, firmado o diagnóstico de HK associado a fenômeno de Kasabach Merritt. iniciado terapêutica com Sirolimus e Prednisolona. Evoluiu com acentuada regressão da lesão e melhora laboratorial. Prednisolona foi suspensa em 30 dias. Paciente recebeu alta em uso de Sirolimus para acompanhamento ambulatorial. Discussão: HK tem características histológicas benignas, porém apresenta comportamento maligno com proliferação local e, frequentemente, agressão vascular. Cerca de 70 dos casos podem complicar com o FKM, condição rara que inclui profunda plaquetopenia, hipofibrinogenemia e anemia como no caso relatado. Esta condição pode ser uma ameaça à vida devido o risco de hemorragia e progressão para coagulação intravascular disseminada. De acordo com Consenso publicado em 2013 pelo The Journal Pediatrics, existem várias modalidades de tratamento para o HK complicado (corticoides, vincristina, embolização intravascular e cirurgia) com respostas variáveis e muitos efeitos colaterais. Recentemente, Sirolimus, um medicamento imunossupressor, inibidor mTOR com importante atividade antiangiogênica, tem se mostrado efetivo e seguro no tratamento desta condição, destacando-se como um promissor agente terapêutico. Conclusão: Diante da resposta efetiva do Sirolimus no caso citado faz-se necessário prosseguir investigação com novos estudos para evidências sustentadas do uso desta medicação nesta patologia potencialmente fatal.