



Trabalhos Científicos

Título: Hemangioendotelioma Kaposiforme E Fenômeno De Kassabach-Merrit

Autores: RENATA ALVENO (UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO); ISABEL SIQUEIRA FERRAZ (UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO); NATASCHA SANDY (UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO); ANGELINA MARIA FREIRE GONÇALVES (UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO); VERA HERMINO KOCH (UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO); HIELKA CRUZ (HC)

Resumo: **INTRODUÇÃO:** O Hemangioendotelioma Kaposiforme HEK) é um tumor vascular raro na infância, se manifestando em geral na primeira infância, com história natural diferente dos hemangiomasa. Já o fenômeno de Kasabach-Merrit FKM) consiste em plaquetopenia grave resultante do aprisionamento intralesional de plaquetas em tumor vascular, podendo ocorrer como complicação HEK. **CASO:** M.G.M, feminina. Desde os 35 dias de vida foi percebida tumoração endurecida em região escapular, iniciando seguimento em serviço de oncologia. A biópsia de lesão diagnosticou Hemangioma em tufo. Aos 2 meses, admitida por aumento da massa, hematoma local e plaquetopenia, sendo diagnosticado FKM. Realizou Angiorressonância escapular e torácica que revelou processo expansivo vascularizado, compatível com hemangioma ou tumor de linhagem sarcomatosa. Realizou tratamento clínico com resposta insatisfatória com prednisolona, vincristina e propranolol; biópsia foi reavaliada, sendo diagnosticado HEK, até que, ao 4 meses, paciente foi incluída em protocolo de pesquisa clínica com Sirolimus. **DISCUSSÃO:** O hemangioendotelioma Kaposiforme pode compreender desde lesões pequenas /superficiais à lesões infiltrativas, podendo complicar com ocorrência do fenômeno de Kasabach Merrit. O diagnóstico de HEK é clínico, porém métodos laboratoriais e de imagem podem auxiliar, sendo a ressonância magnética o exame de escolha para avaliar o grau de acometimento e infiltração da lesão. A biópsia apresenta alta morbidade, não sendo fundamental para o diagnóstico. Trombicitopenia, hipofibrinogenemia e aumento do D-dímero sugerem KMP. A excisão cirúrgica do tumor é o tratamento padrão-ouro do HEK, porém apresenta alta morbimortalidade, sendo muitas vezes contraindicado. O tratamento farmacológico não é curativo, tendo como objetivo a redução do tumor e corrigir os distúrbios do FKM. **CONCLUSÃO:** O Hemangioendoelioma Kaposiforme é um tumor vascular raro que pode ser complicado com o fenômeno de Kasabach Merrit. Os recursos para tratamento dessas patologias são restritos, baseando-se em experiências limitadas. São necessários mais estudos para seu melhor manejo.