



## Trabalhos Científicos

**Título:** Hemangioendotelioma Kaposiforme Associado Ao Fenômeno De Kasabach-Merritt: Relato De Caso

**Autores:** TALINE GUERRA (ASSOCIAÇÃO BENEFICENTE DE CAMPO GRANDE - SANTA CASA); JAQUELINE EVANGELISTA TOMAZ (ASSOCIAÇÃO BENEFICENTE DE CAMPO GRANDE - SANTA CASA); LARISSA NEVES OLSEN (ASSOCIAÇÃO BENEFICENTE DE CAMPO GRANDE - SANTA CASA); ILI BREDÁ (ASSOCIAÇÃO BENEFICENTE DE CAMPO GRANDE - SANTA CASA); PATRICIA OTTO MATA DE MATOS (ASSOCIAÇÃO BENEFICENTE DE CAMPO GRANDE - SANTA CASA)

**Resumo:** Introdução: O Hemangioendotelioma Kaposiforme (HK) é um tumor de origem vascular e etiologia benigna, raro e congênito, predominante na faixa etária pediátrica. Quando associado a sua principal complicação, o Fenômeno de Kasabach-Merritt (FKM), desenvolve comportamento maligno. Caso: Paciente, masculino, dois dias de vida, apresentou tumoração endurecida em flanco esquerdo, de aproximadamente 3 cm, descrita como hematoma de partes moles em ultrassonografia. Após 40 dias da alta, retornou ao serviço apresentando aumento da tumoração, associado à equimose em dorso com plaquetopenia, sendo internado e realizada pulsoterapia com metilprednisolona por três dias, evoluindo com melhora clínica e estabilização laboratorial. Recebeu alta com corticoide oral e após quatro dias retorna ao serviço com progressão da lesão, piora significativa da equimose e plaquetas de 11mil/mm<sup>3</sup>. Foi feito diagnóstico de HK e reiniciada corticoterapia com prednisolona em doses mais elevadas. Evoluiu com queda de plaquetas, sendo optado por tratamento com Sirolimus e Vincristina, com melhora significativa da lesão e elevação progressiva das plaquetas. Recebeu alta com seguimento ambulatorial e manutenção do tratamento com Vincristina. Discussão: Hemangioendoteliomas são lesões congênitas comuns em crianças, acometendo principalmente menores de dois anos. Em aproximadamente 3 a 5% dos casos podem cursar com complicações, sendo a mais grave o FKM, que consiste em uma coagulopatia de consumo com plaquetopenia grave, devido ao aprisionamento intralesional de plaquetas em tumor vascular, aumentando sua morbimortalidade. O diagnóstico é clínico, porém exames de imagem são ferramentas úteis. Necessita de tratamento devido à plaquetopenia, sendo a conduta inicial corticoterapia e, se não eficaz, a associação com quimioterápicos, como a Vincristina e Sirolimus. Conclusão: é um tumor vascular raro, mas quando diagnosticado precocemente apresenta bom prognóstico. Contudo, sem tratamento, a mortalidade varia de 10 a 40%. Os recursos terapêuticos são restritos, sendo necessários mais estudos para melhor manejo.