



Trabalhos Científicos

Título: Hemangioendotelioma Kaposiforme Associado A Síndrome De Kasabach-Merrit

Autores: JÉSSICA MOURA CARTAXO (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ALCIDES CARNEIRO); MARIA NELICE MEDEIROS SILVA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ALCIDES CARNEIRO); TACIANA RAULINO DE OLIVEIRA CASTRO MARQUES (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ALCIDES CARNEIRO); MÔNICA CAVALCANTI TRINDADE (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ALCIDES CARNEIRO); WALDENEIDE FERNANDES DE AZEVEDO (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ALCIDES CARNEIRO); CÂNDIDA MARIA CAVALCANTI DINIZ (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ALCIDES CARNEIRO); MONALIZA CONCEIÇÃO LEITE (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ALCIDES CARNEIRO); DÉBORA LIRA SILVA DA COSTA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ALCIDES CARNEIRO); MARIA TEREZA BERNADINO CHAVES (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ALCIDES CARNEIRO); PATRÍCIA NARELLY CRUZ SILVA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ALCIDES CARNEIRO); MARIA DO CÉU DINIZ BORBOREMA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ALCIDES CARNEIRO); EVELINE SILVEIRA DA COSTA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ALCIDES CARNEIRO); SILVAN IRIS GOMES GUIMARÃES (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ALCIDES CARNEIRO); MARIA KATARINE ALMEIDA ALVES (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ALCIDES CARNEIRO); SÉSIA WANDERLEY QUININO (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ALCIDES CARNEIRO); MARIANA BEZERRA ALVES (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ALCIDES CARNEIRO); PUAMMA TABIRA LOPES (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ALCIDES CARNEIRO); ALLANA MARIA DA ALMEIDA NOGUEIRA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ALCIDES CARNEIRO); MATHEUS ABRANTES PAIVA PEQUENO (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ALCIDES CARNEIRO); JORGE HALLEY DA SILVA LEITE (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ALCIDES CARNEIRO)

Resumo: INTRODUÇÃO: Hemangiomas são os tumores mais comuns da infância sendo o hemangioendotelioma kaposiforme (HK) uma apresentação rara que pode estar associado à Síndrome de Kasabach-Merrit (SKM) - coagulopatia de consumo. DESCRIÇÃO DO CASO: M.G.V.P., feminino, 2 meses e 16 dias, admitida com lesão hiperemiada, edemaciada, dolorosa e extensa em membro inferior direito (MID) que surgiu no oitavo dia de vida. Inicialmente instituído tratamento para celulite sem sucesso, após avaliação da cirurgia vascular foi sugerida a hipótese de hemangioma e iniciado corticoterapia com prednisolona (2mg/kg/dia). Porém apesar do tratamento a paciente retornou com aumento da extensão da lesão no MID, petéquias e plaquetopenia ($17.700/\text{mm}^3$) sugerindo a SKM. Necessitou de outras internações hospitalares, ajustes na dose da corticoterapia, múltiplas hemotransfusões e terapia com propranolol (0,5mg/kg/dia). Após realização de ressonância magnética que revelou lesão extensa, lobulada, alto sinal em T2, envolvendo a pele, tecido gorduroso subcutâneo e plano muscular profundo, maior que 12cm no eixo crânio-caudal, e história clínica, decidiu-se tratar a paciente como SKM com HK. Instituída terapêutica com imunossupressor (Sirolimus) em monoterapia. A paciente apresentou regressão da lesão e controle plaquetário, apesar de dificuldades após doze meses de tratamento do desmame da droga. DISCUSSÃO: A necessidade do tratamento do HK deve-se a sua elevada mortalidade. A terapêutica depende do tamanho da lesão e presença da SKM. No caso relatado a lesão extensa impede a excisão cirúrgica e exige tratamento sistêmico. A terapia-padrão inicial com corticoide é preconizada (2mg/kg/dia) associada a vincristina (0,05mg/kg). Todavia o uso do Sirolimus vem se mostrando eficaz, com uso por via oral e dose ajustada pelos níveis plasmáticos. CONCLUSÃO: A eficácia do imunossupressor no caso descrito foi superior a outros fármacos preconizados apesar de não ser preconizado como a primeira escolha terapêutica.