



Trabalhos Científicos

Título: Hemangioendotelioma Kaposiforme Associados A Síndrome De Kasabach-Merritt - Relato De 2 Casos

Autores: LUANA RABBI BERNARDES (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA - VITÓRIA, ES), ESTHER DE SOUZA BEIRAL (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA - VITÓRIA, ES), PAULO SERGIO EMERICH (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA - VITÓRIA, ES), ISABELA GUIMARÃES MOREIRA SANDRI (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA - VITÓRIA, ES), TATIANA ZANOTTI GUERRA ZAMPROGNO (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA - VITÓRIA, ES), PRISCILA CASTELAN MARQUES (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO CASSIANO ANTÔNIO MORAES - VITÓRIA, ES)

Resumo: Introdução: O Hemangioendotelioma Kaposiforme (HK) é um tumor vascular raro, mais comum na infância. Ocorre igualmente em ambos os sexos, podendo ser cutâneo e/ou visceral. Sua principal complicação é a Síndrome de Kasabach-Merritt (SKM), caracterizada por trombocitopenia, anemia hemolítica e coagulopatia de consumo. Casos Clínicos: Caso 1 – Paciente do sexo feminino apresentou ao nascimento tumoração eritêmato-violácea, acompanhada por edema e petéquias em região lateral esquerda de face e pescoço e edema em orelha esquerda. O diagnóstico foi confirmado por Angiorensonância craniana, apresentando hemangioma em região lateral esquerda de crânio e malformação de carótida externa associada. Iniciado tratamento com propranolol, tendo melhora e posterior recidiva, sendo então prescrito metilprednisolona e Sirolimo. Evoluiu com regressão importante da lesão. Caso 2 – Paciente do sexo masculino apresentou tumoração similar em regiões inguinal e pubiana. Em Angiotomografia abdomino-pélvica exibia infiltração muscular e subcutâneo da parede abdominal anterior, em escroto, pênis e coxa direita. Realizado tratamento com propranolol, Sirolimo e sulfato ferroso, evoluindo com melhora da lesão. Os pacientes apresentavam plaquetopenia e anemia associadas, com resolução após o tratamento. Receberam alta hospitalar para acompanhamento ambulatorial. Discussão: O HK quando associado a SKM evoluiu com aumento da lesão, que se torna tensa, equimótica e dolorosa. O diagnóstico ocorre por meio de achados clínicos, histopatológicos e exames de imagem, sendo a corticoterapia o tratamento de primeira linha em conjunto com cuidados de suporte. Quando o corticoide não se mostra tão efetivo, pode ser associado algum quimioterápico como a vincristina, interferon alfa e Sirolimo. Conclusão: Embora o HK possua características histológicas benignas, na ausência de tratamento apresenta alta mortalidade (12-24), e pior evolução quando associado a SKM. Apresenta regressão espontânea ou induzida pelo tratamento, porém nunca resolução completa. Há poucos relatos de caso na literatura, necessitando de maiores estudos para avaliar o seu prognóstico a longo prazo.