



Trabalhos Científicos

Título: Hemangioendotelioma Kaposiforme X Fenômeno De Kassabach- Merritt: Complicação Com Boa Resposta Ao Uso De Sirolimus

Autores: VANESSA ALMEIDA CAMPOS (ESCOLA DE SAÚDE PÚBLICA DO CEARÁ), GABRIELA MAIA MOTA (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), EUGENIO PACELLI DE OLIVEIRA MELO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), CAMILA TATIANNA CAVALCANTE MOURA (UNIVERSIDADE DE FORTALEZA), MIGUEL ANGELO DIAS MORAIS SOARES LIMA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ), PRISCILLA CASTRO GURGEL LOPES (ESCOLA DE SAÚDE PÚBLICA DO CEARÁ), CAMILA FONTENELE ALBUQUERQUE (ESCOLA DE SAÚDE PÚBLICA DO CEARÁ), LIANA MOREIRA FREITAS (ESCOLA DE SAÚDE PÚBLICA DO CEARÁ), AMANDA VIRGINIA BATISTA CAVALCANTE (ESCOLA DE SAÚDE PÚBLICA DO CEARÁ), BARBARA CARVALHO DANTAS (ESCOLA DE SAÚDE PÚBLICA DO CEARÁ), PAULINNE HELLEN ASSUNÇÃO PINTO (ESCOLA DE SAÚDE PÚBLICA DO CEARÁ), MARIANA PINHO PESSOA DE VASCONCELOS (ESCOLA DE SAÚDE PÚBLICA DO CEARÁ), LIA ARCANJO ALVES VASCONCELOS (ESCOLA DE SAÚDE PÚBLICA DO CEARÁ), PAULO JOSÉ PINHEIRO BASTOS (ESCOLA DE SAÚDE PÚBLICA DO CEARÁ), DIEGO PAIVA REGO (ESCOLA DE SAÚDE PÚBLICA DO CEARÁ)

Resumo: INTRODUÇÃO: hemangioendotelioma kaposiforme é uma forma rara de tumor vascular infantil. O fenômeno de Kasabach-Merritt, coagulopatia de consumo, é uma complicação presente em até 70 dos casos. OBJETIVOS: Descrever a apresentação e a evolução de um caso de hemangioendotelioma kaposiforme complicado por fenômeno de Kasabach-Merritt com boa resposta ao uso de Sirolimus. RELATO DE CASO: Paciente G.A.L, sexo feminino, 4 meses de idade, com história de mácula avermelhada em hemitórax esquerdo desde o nascimento, com aumento progressivo após o segundo mês de vida, quando iniciou propranolol, sem melhora. Há 2 dias da admissão, evoluiu com piora significativa da lesão, que se tornou violácea, endurecida, com calor local e crescimento rápido, ocupando todo o tórax da paciente. Realizou exames que evidenciaram plaquetopenia (31.000) associada a coagulopatia de consumo, recebendo o diagnóstico de Hemangiotendotelioma Kaposiforme, complicado por Fenômeno de Kasabach-Merritt. Fez uso de vincristina e de prednisolona, porém evoluiu com piora da plaquetopenia (7.054) e do distúrbio de coagulação (Fibrinogênio=68). Manteve bom estado geral durante todo o internamento, sendo acompanhada na enfermaria de pediatria geral, onde realizou transfusão de crioprecipitado e iniciou Sirolimus (0,8mg/m²) associado a prednisolona (2mg/kg/dia), apresentando melhora clínica importante, além de controle dos parâmetros laboratoriais. Recebeu alta com acompanhamento ambulatorial em uso das medicações supracitadas, com duração do tratamento programada para 8 semanas e controle laboratorial semanal. DISCUSSÃO: a doença consiste em hemangioma proliferativo extenso, com características histológicas benignas, porém de comportamento maligno, com curso clínico rápido e grave, além de agressão vascular e coagulopatia de consumo, com necessidade de diagnóstico e de tratamento precoces, possibilitando melhor prognóstico e sobrevida. CONCLUSÕES: paciente apresentou boa resposta ao tratamento proposto, com regressão da lesão e melhora progressiva dos parâmetros laboratoriais já nos primeiros dias.