



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Kasabach-Merritt: Relato De Caso

Autores: CLARISSA NOVELLO BATZNER (PRONTOBABY HOSPITAL DA CRIANÇA), JULIANA LUIZA DE MELLO BACH (PRONTOBABY HOSPITAL DA CRIANÇA), FLÁVIA MONTEIRO DE SÃO JOSÉ (PRONTOBABY HOSPITAL DA CRIANÇA), LUISE LEAL FERNANDES DE OLIVEIRA (PRONTOBABY HOSPITAL DA CRIANÇA), PATRÍCIA REZENDE PEREIRA MANNARINO (PRONTOBABY HOSPITAL DA CRIANÇA), FERNANDA MARTINS GONÇALVES (PRONTOBABY HOSPITAL DA CRIANÇA)

Resumo: INTRODUÇÃO Síndrome de Kasabach-Merritt (SKM) consiste na associação de hemangioma gigante e plaquetopenia. Rara, existem cerca de 200 casos reportados e corresponde a menos de 1 dos casos de hemangioma infantil. DESCRIÇÃO MFSS, masculino, nascido por parto vaginal sem complicações com 39 semanas. Pré-natal completo sem intercorrências, com ultrassonografia morfológica de 27 semanas sem alterações. Ao nascer, observou-se massa fibroelástica em parede toracoabdominal e pequeno hemangioma que evoluiu expressivamente após 2 dias de vida, sendo caracterizado como hemangioma gigante. Exames laboratoriais evidenciaram anemia hemolítica, plaquetopenia e coagulopatia expressivos, sendo diagnosticada SKM. Tomografia abdominal evidenciou volumosa formação expansiva sólida intra-abdominal e parietal, rechaçando rim e infiltrando musculatura abdominal e paravertebral. Iniciou-se metilprednisolona, feita dose única de vincristina e transfusões regulares de plasma e plaquetas. Apesar de redução parcial do tumor, paciente evoluiu com hemopneumotórax e falência respiratória, piora clínica progressiva e instabilidade hemodinâmica, sendo constatado óbito aos 13 dias de vida. DISCUSSÃO SKM manifesta-se como tumor vascular doloroso, de crescimento rápido, que ocasiona plaquetopenia, coagulopatia e anemia hemolítica consumptivos. Podendo estar presente ao nascimento, 80 dos casos manifestam-se no primeiro ano de vida. A mortalidade varia entre 10 e 37, decorrente de hemorragia, invasão visceral, coagulação intravascular disseminada ou iatrogenia. O tratamento deve focar em analgesia regular, redução do tumor e estabilização clínica. Hemorragias graves são raras, não sendo recomendada transfusão de plaquetas devido sequestro local, o que agrava o tumor e quadro clínico. Propranolol não possui eficácia. Metilprednisolona é terapia de primeira linha, associada ou não à vincristina. A estabilização de plaquetas é observada em poucos dias, controle de coagulopatia e redução do tumor em semanas. Ressecção cirúrgica, quando possível, é tratamento definitivo do tumor. CONCLUSÃO SKM é rara, possui bom prognóstico se feito diagnóstico precoce e tratamento adequado. Apesar de tratamento agressivo, o paciente relatado evoluiu com coagulação intravascular disseminada e foi a óbito.