

Trabalhos Científicos

Título: Relato De Caso: Lactente Com Fenômeno De Kassabach-Merritt Responsivo Ao Uso De Sirolimo E Vincristina

Autores: ISABELA MEDEIROS DOS ANJOS (HRMS), ADRIANA PRAZERES DA SILVA (HRMS), DANIELLE GOBBO MENDONÇA (HRMS), BRUNA BATISTA DOS SANTOS (HRMS), AMANDA SODRE GOES (HRMS)

Resumo: O hemangioendotelioma kaposiforme é um tumor raro, de origem vascular, mais comum em extremidades, com incidência predominante na infância e que apresenta características histológicas benignas. O tumor pode atingir tecidos profundos bem como o sistema linfático, sendo então associado ao fenômeno de Kassabach-Merritt, uma coagulopatia com mortalidade em torno de 20%, caracterizada por trombocitopenia grave, consumo de fibrinogênio e outros fatores de coagulação. Lactente do sexo feminino, 30 dias de vida, admitida no serviço de urgência regulada de outra unidade hospitalar para investigação e tratamento de malformação vascular congênita associada ao fenômeno de Kassabach-Merritt. Na admissão paciente apresentava edema eritemato-violáceo endurecido em abdome inferior, região genital e membro inferior direito com calor local. A mãe referiu que a criança nasceu com discreta mancha eritematosa em abdome inferior e membro inferior direito, sendo que cinco dias após receber imunizante por via intramuscular em coxa direita evoluiu com aumento do eritema, edema e coloração violácea em toda sua extensão. Negou comprometimento do estado geral ou outros sintomas sistêmicos. Foi inicialmente tratado como celulite, porém exames complementares evidenciaram plaquetopenia, ausência de leucocitose ou demais alterações na série vermelha e PCR negativo, sendo aventada a hipótese de malformação vascular hemangioendotelioma kaposiforme(?) com fenômeno de Kassabach-Merritt. Inicialmente optou-se por corticoterapia sistêmica com metilprednisolona (1 mg/kg/dia). No sexto dia evoluiu com piora das lesões e do edema, hipertensão arterial e manutenção da plaquetopenia, sendo então iniciado o tratamento com sirolimo oral (0,8 mg/m² /dose) e vincristina (0,05 mg/kg 1 ez/semana). Teve choque séptico, sendo necessária intubação orotraqueal e transferência para CTI, com resposta clínica favorável no decorrer dos dias. Atualmente a criança tem 5 meses, está em acompanhamento ambulatorial com oncopediatria, dermatopediatria e pediatra geral (puericultura) com excelente evolução clínica e laboratorial. Mantém sirolimo oral diário e a vincristina foi suspensa há 15 dias. Não apresenta mais nenhuma alteração cutânea, apenas manchas residuais. Apesar da gravidade extrema deste caso, o uso concomitante de sirolimo e vincristina trouxe resolução clínica do fenômeno de Kassabach-Merritt num tempo relativamente curto e sem necessidade de abordagem cirúrgica.