

HEMAGIOENDOTELIOMA KAPOSIFORME E FENÔMENO DE KASABACH – MERRIT: RELATO DE CASO

DANDARA MOULIN PORTO (HEINSG); PAULO SERGIO EMERICH NOGUEIRA (HEINSG); ISABELA GUIMARÃES SANDRI (HEINSG); LEONARDO BITTENCOURT NOGUEIRA (HEINSG); MARCO AURELIO SALVADOR (HEINSG); TATIANA ZANOTTI GUERRA ZAMPROGNO (HEINSG); ANDERSON MONTEIRO PEREIRA (HEINSG); NATALIA SANTOS BELISARIO (HEINSG); ANDRE SILVEIRA LOSS (HEINSG); FLAVIA MESQUITA GAVA (HEINSG)

Introdução: Hemangioendotelioma Kaposiforme, forma rara de tumor vascular infantil, de incidência semelhante em ambos os sexos. O fenômeno de Kasabach – Merrit, coagulopatia de consumo, é a complicação presente em cerca de 70% dos casos.

Relato do Caso: Lactente 46 dias de vida apresentou episódio semelhante ao nascimento com aumento de lesões cutâneas eritemato-violáceas de aspecto tumoral em região cefálica, calor local, edema, equimoses e manchas violáceas difusas, associado à plaquetopenia, anemia e redução de fibrinogênio. Iniciado metilprednisolona 2mg/kg/dose e vincristina 0,05mg/kg/semana. Após segunda dose da vincristina, apresentava progressão rápida do crescimento tumoral e piora clínica. O tratamento com vincristina foi substituído pelo sirolimus e após 6 dias observado redução importante da tumoração crânio-facial esquerda e melhora clínica.

Discussão: Hemangioendotelioma Kaposiforme, está presente ao nascimento em 50% dos casos. Principal complicação é o fenômeno de Kasabach – Merrit, onde o crescimento rápido do tumor esta associado à trombocitopenia, anemia hemolítica e coagulopatia de consumo. A terapia de primeira linha é a corticoterapia em altas doses (2 a 3 mgKgDia). Quando falha, indicado a associação com vincristina (0,025 a 0,05 mgkg). O sirolimus, inibidor do alvo da ramicina em mamíferos, tem sido utilizado como opção de tratamento para anomalias complicadas vasculares e tumores em crianças, uma vez que além da administração oral cursa com mais rápida resolução da coagulopatia em comparação com a vincristina associada a corticosteroides. O tumor pode sofrer regressão espontânea ou induzida pelo tratamento, mas tende a nunca se resolver completamente.

Conclusão: Tumores vasculares benignos são relativamente comuns na faixa etária pediátrica, tendo na sua maioria bom prognóstico. Contudo, formas raras e localmente agressivas fazem parte deste espectro neoplásico, sendo um diagnóstico diferencial. O médico deve apear essa possibilidade a fim de reconhecer os sintomas e instituir a terapêutica.