

Hemangioteloma Kaposiforme em Recém Nascido

FABIANO CUNHA GONÇALVES
ÉRIKA DA CUNHA IBIAPINA
ANDRÉA KAIRALA

Instituição: Hospital Materno Infantil de Brasília – HMIB / DF



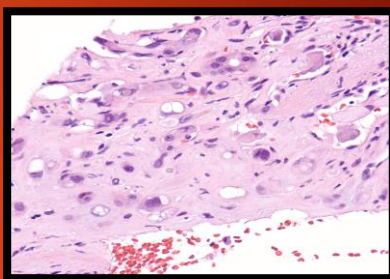
1º
CONGRESSO
MINEIRO ONLINE
DE PEDIATRIA
04 e 05 de dezembro de 2020



O hemangioendoteloma kaposiforme (HK), é um tumor de origem vascular, é raro e agressivo, comum na infância e com características histológicas benignas. Acomete pele e tecido subcutâneo podendo invadir tecidos e órgãos adjacentes, o crescimento pode ser rápido. Em 50%-70% dos casos, o HK vem acompanhado da síndrome de Kasabach-Merritt, uma associação com trombocitopenia, devido a retenção plaquetária no interior do tumor, gerando coagulopatia de consumo e aumentando a morbimortalidade do paciente acometido pelo risco de sangramentos.

RN a termo, 15 dias vida, masculino, apresentando massa em perna direita com aspecto arroxeadado e fibroelástico, medindo 12cm, indolor e sem limitação de movimento, plaquetopenia e anemia.

Ecodoppler: Aumento de partes moles em perna direita comprometendo o tecido subcutâneo e estruturas musculares, ricamente vascularizadas formando uma rede, com predomínio de fluxo arterial. Hipótese diagnóstica: Hemangioendoteloma Kaposiforme. Plaquetopenia por síndrome de Kasabach-Merritt. Iniciado tratamento clínico com Metilprednisolona, Vincristina e Ácido Tranexânico. Sem indicação cirúrgica, uma vez que o membro se mantinha aquecido, com movimentação e pulsos preservados. As transfusões sanguíneas também foram evitadas. O paciente evoluiu com melhora progressiva do quadro, alta da UTI, em tratamento com ácido tranexâmico, prednisona e acompanhamento pela hematologia.



Micrografia de um Hemangioendoteloma Epitelióide



Hemangioendoteloma Kaposiforme em Membro Inferior

A síndrome de Kasabach-Merritt (SKM) é uma complicação incomum das hemangiomatoses e o rápido consumo de plaquetas e fibrinogênio por estes tecidos constitui a base da Coagulação intravascular disseminada, principal causa de morte dos acometidos. Podem ser necessárias transfusões de hemocomponentes.

No caso apresentado, o ácido tranexâmico foi escolhido, pois age prevenindo episódios de hemorragia por hiperfibrinólise. O prognóstico é bom quando a causa da SKM é reconhecida e devidamente tratada. Sem tratamento, a mortalidade varia de 10 a 40%.