

# Síndrome de Kasabach-Merritt toraco-abdominal em recém-nato: sucesso de tratamento com propranolol e prednisona

**Autores: Marcela Dias Lopes Martins; Pamella Demeciano Mamede; Marilia Grabois; Arissa Ikeda Suzuki; Sima Esther Ferman**

**Instituto Nacional de Câncer José Alencar Gomes da Silva /INCA, HC1, Rio de Janeiro**

## INTRODUÇÃO

A Síndrome de Kasabach-Merritt (KMS) é uma síndrome rara e agressiva, que consiste na presença de tumoração vascular, que desencadeia coagulopatia de consumo com plaquetopenia por aprisionamento e anemia hemolítica microangiopática. A idade mediana de aparecimento da síndrome é de 5 semanas de vida e está associada a taxa de mortalidade significativa de aproximadamente 30%. Apesar das revisões sobre o tema, ainda não existe um consenso sobre o tratamento estabelecido. Na maioria dos casos, os corticosteroides são recomendados como primeira linha de tratamento. Outros centros especializados utilizam corticoide associado a propranolol, interferon, radioterapia, embolização, quimioterapia com vincristina, com ou sem associação de outra forma de tratamento.

## OBJETIVO

Descrever o caso de um recém-nascido do sexo feminino que evoluiu com a KMS causada por hemangioma toraco-abdominal gigante.

## METODOLOGIA

Foi realizada revisão de prontuário e de literatura.

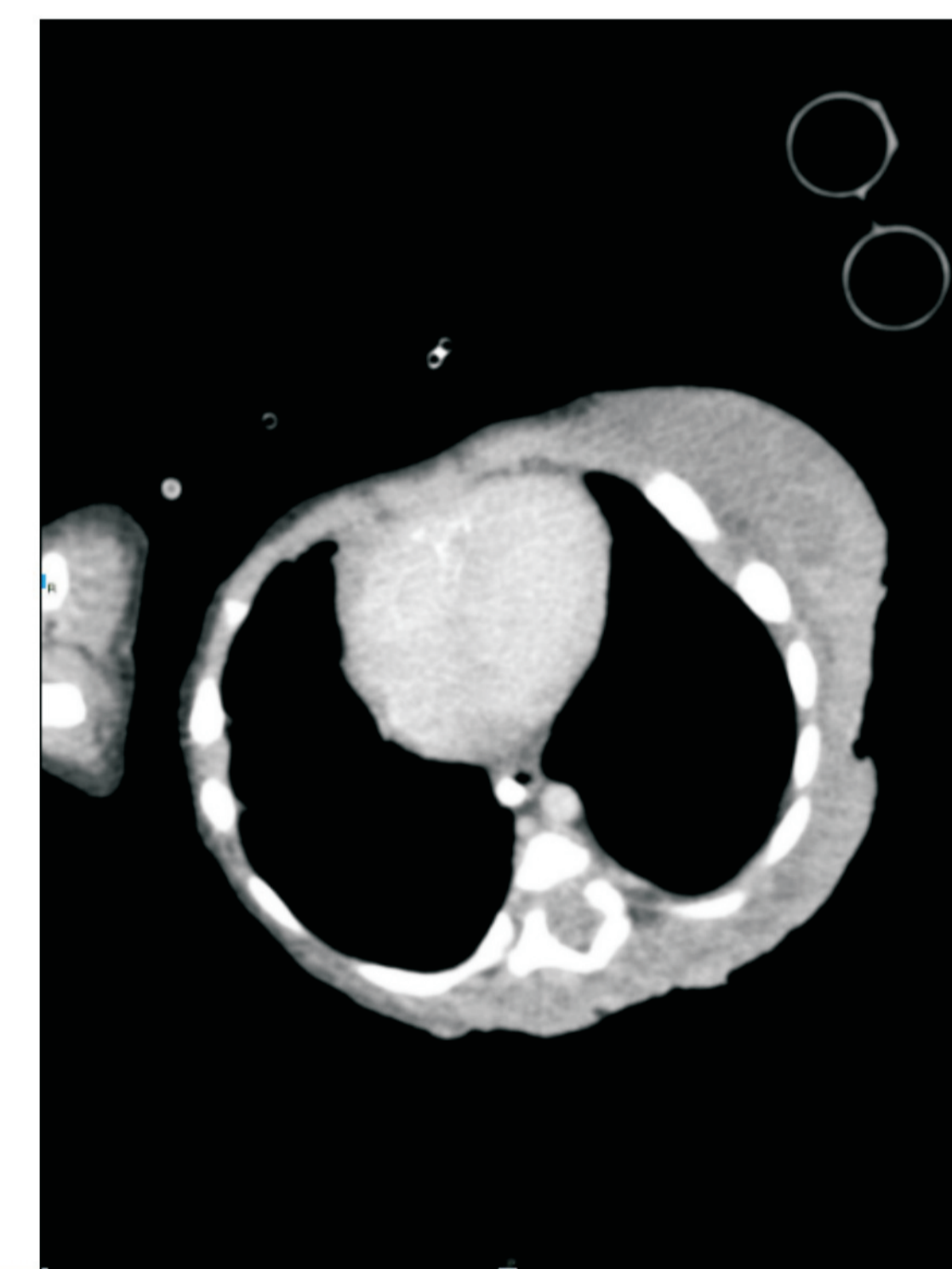
## RESULTADOS

Durante o pré-natal foi detectado massa de parede toraco-abdominal ao exame ultrassonográfico. Ao nascimento, paciente feminina, foi visto ao exame físico hemangioma de parede tóraco-abdominal, que aos 10 dias de vida evoluiu com KMS. Foi internada em Centro de Terapia Intensiva e necessitou de ventilação mecânica invasiva. Na admissão apresentava anemia com hematócrito: 24,5, hemoglobina 8,4, plaquetas menor que 1000/mm<sup>3</sup>, INR 1,74, PTT: 1,45s e fibrinogênio normal, associado a sangramento intratumoral importante, levando a choque. Recebeu pulsoterapia com metilprednisolona durante 3 dias, com discreta melhora clínica e laboratorial. Optou-se por quimioterapia com vincristina semanal associado a propranolol. Recebeu 3 ciclos de vincristina, com melhora parcial, sem redução importante da massa tumoral. O tratamento foi alterado para prednisona diária associado propranolol. Evoluiu com necrose tumoral, redução total da lesão e resolução do quadro respiratório. Necessitou cirurgia para retirar o tecido necrosado e enxertia de pele. Totalizou 6 meses de prednisona e encontra-se em uso de propranolol por 1 ano.

## DISCUSSÃO

A KMS consiste na presença de um tumor vascular que desencadeia uma coagulopatia de consumo com plaquetopenia por aprisionamento de plaquetas e anemia hemolítica microangiopática. A instalação do quadro pode ocorrer durante o processo de crescimento do hemangioma ou, mais tardiamente, associada a contusão da lesão. O tratamento consiste em cuidados de suporte, como transfusões de plaquetas, crioprecipitado e plasma fresco congelado. As drogas utilizadas são prednisona e dexametasona (2mg/kg/dia) por, no mínimo, duas semanas, até a resolução dos sintomas. O uso de corticoide é indicado nos pacientes portadores de hemangiomas, quando há plaquetopenia, sendo, nestes casos, a primeira opção de terapia farmacológica.

O tratamento cirúrgico, com a ressecção completa do hemangioma, é indicado para a resolução da plaquetopenia e da CIVD não responsivas ao tratamento conservador. Há outros centros de tratamento que associam ao corticoide o uso de propranolol, como no caso descrito, cursando com boa resposta terapêutica. Há outros trabalhos que mostram sucesso terapêutico com o uso de interferon alfa, sirolimus, vincristina, ticlopidina associado a aspirina, quimioterapia, radioterapia e embolização: como monoterapia ou associados.



Tomografia de abdome com contraste mostrando hemangioma em parede toracoabdominal à direita.



Fotos da paciente com hemangioma toraco-abdominal. Fotos autorizadas pelo responsável da paciente.

## CONCLUSÃO

O prognóstico é bom quando a causa da síndrome de Kasabach-Merritt é reconhecida e devidamente tratada. Porém, sem tratamento, a mortalidade varia de 10 a 40%.

O sucesso do caso relatado foi devido ao uso de corticosteroide associado a propranolol.

## BIBLIOGRAFIA

- 1- Walker GM, Abu-Rajab R, MacLennan A, Hajivassiliou CA, Howatson AG, Carachi R, Kasabach-Merritt syndrome in a neonate caused by a Kaposiform hemangioendothelioma. *Med Pediatric Oncol.* 2002; 38:424-7
- 2- Mukai AO, Zanolchi AG, Elias CP, Holim CH, Baida LL, Tutia PC, Marcitelli R. Hemangioendotelioma Kaposiforme e Síndrome de Kasabach-Merritt. *Ver Paul Pediatr* 2008; 26(2): 192-6
- 3- Zhang H, Luo J, Feng X. Kaposiform Hemangioendothelioma in the uterine cervix of a 5 year girl. *Fetal and Pediatr Pathol.* 2012; 31:273-277
- 4- Fuchimoto Y, Morikawa N, et al, Vincristine, actinomycin D, cyclophosphamide chemotherapy resolves Kasabach-Merritt syndrome resistant to conventional therapies, *Pediatrics International* © 2012 Japan Pediatric Society