



VINCRISTINA E CORTICOTERAPIA NO TRATAMENTO DO HEMANGIOENDOTELIOMA KAPOSIFORME ASSOCIADO A SÍNDROME DE KASABACH-MERRITT: UM RELATO DE CASO.

Grazziotin, F.P.R.¹; Trevisol, J.V.B.²; Lorenzoni, M.C. ³; Santiago, P.⁴. Schlosser, I.S.A.⁵:

¹, ²: Departamento de dermatologia da Universidade Federal Fronteira Sul, campus Passo Fundo-RS

³, ⁴: Departamento de oncologia pediátrica do Hospital São Vicente de Paulo, em Passo Fundo- RS.

⁵: Residente de pediatria do Hospital São Vicente de Paulo, Passo Fundo-RS. Autor correspondente: argentonisabel@gmail.com

INTRODUÇÃO

O hemangioendotelioma kaposiforme (KHE) é um tumor vascular raro, associado a importante morbidade e mortalidade. A Síndrome de Kasabach-Merritt (KMP) é uma tríade que envolve anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia e coagulopatia por consumo, que ocorre exclusivamente como uma complicação do hemangioendotelioma kaposiforme ou do angioma tufado [1]. A incidência do hemangioendotelioma kaposiforme não é conhecida, porém, sabe-se que os casos são raros, estimados em cerca de 0,07 a cada 100.000 nascidos vivos [2]. Embora tenham baixo potencial de metástase, os tumores associados a KMP são localmente agressivos, tendo um índice de mortalidade superior a 30% [3]. Devido a raridade deste tumor vascular, ainda não estão estabelecidos tratamentos de primeira linha para condução dos casos [4].

Neste trabalho, os autores relatam o caso de uma paciente com excelente resposta ao tratamento realizado para o quadro, sem recidiva da doença.

RELATO DE CASO

Lactente do sexo feminino, com 03 meses de vida, encaminhado inicialmente a ortopedia pediátrica devido edema e hiperemia em perna direita, sendo suspeitado de displasia do desenvolvimento do quadril, que foi descartada após avaliação inicial. O exame físico e exames laboratoriais sugeriram a hipótese de osteomielite, sendo então iniciado antibioticoterapia endovenosa e realizada curetagem e biópsia óssea, associado a coleta de cultura bacteriana, que isolou Staphylococcus epidermidis. Após escalonamento da antibioticoterapia para vancomicina e amicacina, paciente teve melhora parcial do quadro, porém seguia apresentando tumoração, edema e hiperemia em perna direita, além de pancitopenia grave (Hb 4g/dL; plaquetas 13.000/mm³), apesar das reposições.

Equipes de oncologia pediátrica e de dermatologia consideraram malformação vascular, que foi confirmada por ultrassonografia Doppler e biópsia de partes moles, que revelou proliferação fusocelular e imunohistoquímica compatível com hemangioendotelioma kaposiforme. Angiotomografia evidenciou formações pseudoaneurismáticas e fístulas arteriovenosas. Diagnóstico de hemangioendotelioma kaposiforme associado à síndrome de Kasabach-Merritt foi estabelecido, sendo iniciado corticoterapia sistêmica com prednisolona (1mg/kg/dia) e, após estabilização clínica, foi associado vincristina ao tratamento.

A paciente recebeu 8 ciclos do quimioterápico, com melhora progressiva melhora clínica e laboratorial, apresentando, ao final do tratamento, regressão completa do quadro, sem sequelas motoras. Atualmente, paciente faz seguimento anual com equipe de oncologia pediátrica e segue assintomática, sem sinais de recidiva da doença,

IMAGEM 1



IMAGEM 2



Imagem 1 e 2 (da direita para a esquerda) demonstrando edema importante de membro inferior direito, coloração violácea, lesão ulcerada ao centro, com importantes sinais de infecção secundária.

DISCUSSÃO

O hemangioendotelioma kaposiforme é uma rara doença, e os casos descritos na literatura costumam ser semelhantes ao caso apresentado, iniciando com uma placa eritematosa cutânea com crescimento progressivo e gradual na infância; ocasionalmente, a doença pode acometer tecidos mais profundos, gerando destruição dos mesmos. A Síndrome de Kasabach Merrit é a principal causa de mortalidade nos pacientes com esse tumor vascular, devido, principalmente, às grandes repercussões hematológicas e hemodinâmicas, como por exemplo hemorragia, insuficiência cardíaca ou invasão da lesão nos tecidos subjacentes [5].

O manejo da doença permanece um desafio, pois não existem diretrizes padronizadas baseadas em evidências robustas [6]. A corticoterapia sistêmica tem sido amplamente utilizada como primeira linha de tratamento para KHE, com taxas de resposta entre 11% e 66% [7, 8, 9]. Porém, a literatura demonstra que quando usada em monoterapia, pode apresentar resposta insatisfatória e uma alta taxa de recidiva da doença, chegando a 50%. Por outro lado, a Vincristina tem se mostrado uma alternativa mais eficaz, com taxas de resposta de até 86% [10]. No presente caso, o uso combinado das duas medicações mostrou-se altamente eficaz, resultando em melhora clínica e laboratorial, além da ausência de recidiva da doença na paciente até o momento.

A corticoterapia sistêmica prolongada pode levar a efeitos colaterais graves, incluindo hipertensão, infecções e déficit de crescimento. Por outro lado, a vincristina pode estar associada a neuropatia periférica e constipação [6]. No caso relatado, a paciente não apresentou complicações significativas relacionadas à vincristina, reforçando sua segurança e eficácia.

O principal objetivo do tratamento do KHE é minimizar o impacto da doença, evitando sequelas e prevenindo recidivas. Assim, é essencial um acompanhamento clínico rigoroso, mesmo após a remissão completa do quadro, assegurando que o paciente permaneça assintomático a longo prazo.

CONCLUSÃO

O tratamento combinado com vincristina e corticoterapia demonstrou alta eficácia no controle clínico e laboratorial do KHE associado à KMP. A ausência de recidiva e de efeitos colaterais relevantes reforça a viabilidade desta abordagem terapêutica. O seguimento clínico contínuo é fundamental para garantir a manutenção da remissão e detectar precocemente possíveis complicações ou recidivas.

Palavras-chave: hemangiotelioma kaposiforme; tumor vascular; Síndrome de Kasabach-Merritt.

Referências:

- Adams DM. Special considerations in vascular anomalies: hematologic management. Clin Plast Surg. 2011;38:153-60.
- Croteau SE, Liang MG, Kozakewich HP, et al. Kaposiform hemangioendothelioma: atypical features and risks of Kasabach-Merritt phenomenon in 107 referrals. J Pediatr. 2013;162:142-7.
- Ryan C, Price V, John P, et al. Kasabach-Merritt phenomenon: a single Centren experience. Eur J Haematol. 2010;84:97-104.
- Pati, S., Das, M. K., Rana, A., Das, E., Sarkar, S., Sherpa, N., & Datta, S. (2021) Kaposiform hemangioendothelioma with Kasabach-Merritt phenomenon. Indian Journal of Pediatrics, 88(11), 1142-1144.
- Lewis, D., & Vaidya, R. (2023). Kasabach-Merritt Syndrome. In StatPearls [Internet]. StatPearls Publishing.
- Yao, W., Li, K., Wang, Z., Wang, J., Ji, Y., Zhou, L., ... & Zheng, S. (2021). Comparison of efficacy and safety of corticosteroid and vincristine in treating kaposiform hemangioendothelioma and tufted angioma: A multicenter prospective randomized controlled clinical trial. The Journal of Dermatology, 48(5), 576-584.
- Yao W, Li K, Wang Z, Pei J, Liu X, Zheng S, et al. Comparison of corticosteroid and vincristine in treating kaposiform hemangio-endothelioma and tufted angioma: a systematic review and meta-analysis. Eur J Pediatr Surg. 2019;29(5):401-7.
- Chu CY, Hsiao CH, Chiu HC. Transformation between kaposi-form hemangioendothelioma and tufted angioma. Dermatology. 2003;206(4):334-7.
- Yasui N, Koh K, Kato M, Park MJ, Tomizawa D, Oshima K, et al. Kasabach-Merritt phenomenon: a report of 11 cases from a single institution. J Pediatr Hematol Oncol. 2013;35(7):554-8.
- Yao, W., Li, K., Wang, Z., Pei, J., Liu, X., Zheng, S., & Dong, K. (2019). Comparison of corticosteroid and vincristine in treating kaposiform hemangioendothelioma and tufted angioma: a systematic review and meta-analysis. European Journal of Pediatric Surgery, 29(05), 401-407.
6. Y. Ji, S. Chen, K. Yang, C. Xia, L. Li, Kaposiform hemangioendothelioma: current knowledge, perspectives. future, J. Orphanet. Rare Dis, 15 (2020), pp. 39