

# HEMANGIOENDOTELIOMA KAPOSIFORME COM SÍNDROME DE KASABACH-MERRIT: UM RELATO DE CASO

## KAPOSIFORM HEMANGIOENDOTHELIOMA WITH KASSABACH-MERRITT SYNDROME: A CASE REPORT

Gabriela Fazolin Pereira<sup>1\*</sup>, Guilherme Erdmann Maia<sup>1</sup>, Leonardo Trovo Zilotti<sup>1</sup>, Carolina Mie Sato<sup>2</sup>, Ana Carolina Goyos Madi<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Acadêmica do Curso de Medicina do Centro Universitário FAG. <sup>2</sup> Médica Especialista em Pediatria, docente em Pediatria no Centro Universitário FAG. <sup>3</sup> Médica Pediátrica. Mestre em Pesquisa e Desenvolvimento pela Universidade Paulista, docente em Pediatria no Centro Universitário FAG.

\* Autor correspondente: gabifazolin@hotmail.com . <https://orcid.org/0000-0002-6139-0140>

### RESUMO

Hemangioendotelioma Kaposiforme é um tumor vascular raro, benigno, mas com comportamento maligno que acomete exclusivamente as crianças. Associada a essa doença pode ocorrer uma complicação, Síndrome de Kasabach-Merrit, que é uma coagulopatia trombocitopênica. O quadro clínico é composto de lesão de pele como uma placa de coloração violácea, petéquias, equimoses, hematomas e sangramentos. O tratamento se baseia inicialmente com corticoides, podendo ainda usar quimioterápicos ou abordagem cirúrgica. O caso apresentado é de uma criança, do sexo masculino, com 26 dias de vida com hemangioma em flanco esquerdo da região dorsal e uma plaquetopenia. A conduta tomada se assemelhou com a dos artigos do referencial teórico, ou seja, o tratamento foi iniciado com corticoterapia, sendo efetiva inicialmente, mas com os dias se mostrou resistente. Devido a isso, paciente foi encaminhado para centro de alta complexidade para receber tratamento efetivo.

**Palavras-chave:** Tumor, trombocitopenia, coagulopatia.

### ABSTRACT

Kaposiform hemangioendothelioma is a rare vascular tumor, benign, but it acts like malign and affects only children. Associated with this disease, a complication may occur, Kassabach-Merritt syndrome, what is thrombocytopenic coagulopathy. The clinical picture is composed of skin lesion as violaceous plate, petechiae, ecchymosis, bruising and bleeding. The treatment is initially based on corticosteroids, may also use chemotherapy ou surgical approach. The case presented is a male child, with 26 –day-old with hemangioma in the left flank of the dorsal region and a thrombocytopenia. The conduct was similar with the articles of theoretical framework, in other words, the treatment was started with corticotherapy, being effective initially, but with the days it proved resistant. For this reason, patient was referred to high complexity center to receive effective treatment.

**Keywords:** Tumor, thrombocytopenia, coagulopathy.

## 1. INTRODUÇÃO

Hemangiomas são os tumores mais encontrados nas crianças, sendo benignos e envolvem naturalmente (SERAFIM et al, 1996). Eles têm um rápido crescimento após o nascimento, podendo perdurar até os 18 meses de idade, sendo nesse momento

que a grande maioria começa a regredir (MUKAI et al, 2008). Em torno de 10 a 20% dos casos evoluem de forma um pouco mais complexa, como ulceração, sangramento e infecção, podendo ter uma oclusão de vias aéreas (SERAFIM et al, 1996).

Hemangioendotelioma Kaposiforme (KHE) é um tumor vascular raramente encontrado (CROTEAU et al, 2013), sendo específico da criança (SERAFIM et al, 1996). Em 1993, Zukerberg foi quem descreveu pela primeira vez essa doença (ZUKERBERG et al, 1993). Por mais que o KHE apresenta caráter benigno, manifesta-se como um comportamento maligno com proliferação local e, geralmente com acometimento vascular (MUKAI et al, 2008). A idade mais acometida é com menores de 2 anos de idade (ZHANG et al, 2012) e o sexo feminino é mais acometido (MAMEDE et al, 2016).

A síndrome de Kasabach-Merritt (KMS) consiste em trombocitopenia e hemorragia (EGASHIRA et al, 2016), ou seja, é uma coagulopatia trombocitopênica, potencialmente fatal que se relaciona com tumores vasculares raros, como o hemangioendotelioma kaposiforme (KHE) (MAHAJAN et al, 2017).

Kasabach e Merritt em 1940 foram os primeiros a descreverem essa síndrome, cujo caso clínico era de um paciente masculino com hemangioma capilar extenso, púrpura trombocitopênica e coagulopatia (RAFFERTY et al, 2015). A fisiopatologia ainda é incerta ((MUKAI et al, 2008), mas acredita-se que o acelerado consumo de plaquetas e fibrinogênio nos capilares do hemangioma esteja relacionado com essa coagulopatia (SERAFIM et al, 1996).

O hemangioendotelioma kaposiforme é uma lesão cutânea violácea e dura que se expande de forma centrífuga (COOPER et al, 2002). Essa lesão geralmente é maior que 5 cm e já está presente ao nascimento ou surge ainda na infância, pode diminuir com o tempo, mas de forma incompleta, ou seja, terá resquícios com apresentação de uma má formação capilar firme e com fibrose (FOLEY e KULUNGOWSKI, 2015).

Os locais mais acometidos dessa patologia são tronco ou extremidades (MUKAI et al, 2008), atingindo regiões como mediastino, parede torácica, membros superiores e retroperitônio (SERAFIM et al, 1996).

A manifestação clínica da Síndrome de Kasabach-Merritt se apresentará, devido a coagulopatia, desde equimoses e petéquias pelo corpo (MUKAI et al, 2008) até hematoma espontâneo associado a sangramentos intratumorais e conseqüente coagulação intravascular disseminada decorrente do consumo de plaquetas, fibrinogênio e dos fatores de coagulação (MOURA et al, 2014) e outras manifestações clínicas como hepatoesplenomegalia e anemia (MAMEDE et al, 2016).

O diagnóstico da Síndrome de Kassabach-Merritt é obtido pelo quadro clínico e exames laboratoriais que evidenciam uma trombocitopenia e coagulopatia de consumo (MOURA et al, 2014). Já a confirmação do diagnóstico do Hemangioendotelioma Kaposiforme inclui exames de imagem, podendo ser utilizado o Ultrassom, Tomografia Computadorizada, Ressonância Magnética ou angiografia digital, associado ao exame histopatológico/biópsia (HALL, 2013).

Hemograma com reticulócitos, plaquetas e provas de coagulação são os exames laboratoriais a serem realizados (MUKAI et al, 2008). Por meio do dímero-D e da hipofibrinogenemia é possível constatar a coagulopatia (MOURA et al, 2014).

Na biópsia do Hemangioendotelioma Kaposiforme é encontrado nódulos indefinidos, sendo a hemossiderina, corpos hialinos nas células fusiformes e vacúolos no citoplasma eosinofílico das células epitelióides achados característicos (MAMEDE et al, 2016). Devido a algumas dessas composições, é preciso fazer o diagnóstico diferencial entre KHE e Sarcoma de Kaposi1, sendo possível excluir esta última se houver células epitelióides (WALKER et al, 2002).

O tratamento necessita de cuidados de suporte, como concentrado de plaquetas (10-15 mL/Kg), crioprecipitado (5-10 mL/Kg) e plasma fresco congelado (15 mL/Kg) (MOURA et al, 2014).

A primeira linha de tratamento farmacológico são os corticoides que são utilizados nos casos de hemangiomas com trombocitopenia (SERAFIM et al, 1996), os medicamentos são utilizados até a melhora do quadro clínico, por pelo menos 2 semanas e as drogas são Prednisona e Dexametasona com dose de 2mg/kg/dia (MUKAI et al, 2008). Contudo, por mais que seja a primeira opção de tratamento clínico, em 30% dos casos a quantidade da dose é insuficiente (HALL, 2013).

Outra possibilidade é o interferon alfa-2<sup>a</sup> (SERAFIM et al, 1996), mas ele só pode ser indicado para um tempo curto de tratamento ou que apresente risco de vida ao paciente, pois tem tempo prolongado pode causar diplegia espástica (HALL, 2013). A primeira opção de tratamento deve ser a ressecção cirúrgica (SERAFIM et al, 1996), contudo nem sempre é o melhor método, já que os hemangiomas são, geralmente, extensos ou difusos (MOURA et al, 2014).

Outra escolha é associar vincristina, que é um quimioterápico, com o corticoide e isso é possível ser feito quando a prednisona e dexametasona são ineficazes como única terapia (MAMEDE et al, 2016). Há uma alternativa para as lesões que não tem tratamento, que é a amputação e para os casos sem a possibilidade de operar, pode-se pensar em embolização (MUKAI et al, 2008).

## 2. METODOLOGIA

Previamente à sua realização, este foi enviado ao Comitê de Ética e Pesquisa do Centro Universitário FAG com aprovação sob número: CAAE 04767018.0.0000.5219. A pesquisa desse estudo de caso constitui-se de forma qualitativa e descritiva. O artigo foi elaborado por meio do prontuário médico desse paciente, sendo possível analisar sua história clínica, exames físicos e exames complementares realizados no Hospital São Lucas de Cascavel-PR. Além disso, também foi analisado casos clínicos semelhantes aos desse paciente na literatura médica, utilizando-se banco de dados como PUBMED, SCIELO e de Revistas Médicas

## 3. DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 26 dias de vida, residente na região Oeste do Paraná. No 2º dia de vida, foi observado uma massa em flanco esquerdo e coloração arroxeadada em região de fraldas e devido a tumoração foi solicitado um ultrassom. Diante deste resultado, solicitou-se avaliação do Hospital do Câncer de Cascavel – União Oeste Paranaense de Estudos e Combate ao Câncer (UOPECCAN), e posterior transferência à Unidade de Terapia Intensiva Neonatal (UTI neonatal) do Hospital São Lucas de Cascavel (HSL), devido ao quadro de plaquetopenia importante.

No dia 19/09/2018, na admissão da UTI neonatal HSL, ao exame físico evidenciou-se regular estado geral, afebril, hidratado, corado, ativo e reativo, fontanela anterior normotensa, aparelhos cardíaco e pulmonar sem particularidades. Ao exame genito-urinário foi constatado hematoma intenso em região de fraldas com dor a palpação mais profunda em fossa ilíaca esquerda, menos intensa em região posterior das fraldas. Na parte dorsal foi encontrado uma tumoração em flanco esquerdo, endurecido, com cerca de 3 cm de diâmetro. Nos membros inferiores havia uma boa perfusão periférica com edema leve e pulsos adequados. Na análise dos exames laboratoriais evidenciava-se:

Hemoglobina: 10,5 g/dL; Hematócrito: 30,1%; Leucócitos: 7900 mm<sup>3</sup> ; Neutrófilos: 4266 mm<sup>3</sup> ; Plaquetas: 4000mm<sup>3</sup>; Reticulócitos: 9% ; Reticulócitos corrigidos: 6%; Creatinina: 2,55 mg/dL; Ureia: 7,5 mg/dL; Na: 133,2 mmol/L; K: 4,43 mmol/L; TGO: 56,2 U/L; TGP: 14,7 U/L; Gama GT: 96,4 U/L; Fosfatase alcalina: 278,9 U/L; Albumina: 4.08 g/dL; Mg: 2,4 mg/dL; Fósforo: 6 mg/dl; LDH: 369,6 U/L; Cálcio: 10,10 mg/dL; PCR: 0,1 mg/L; Coombs Direto Negativo; TAP > 100s e INR >9; KPTT: 32,3 s; Anti HIV 1 e 2 não reagentes; Fibrinogênio: 71 mg/dl; D-dímero >5000

As hipóteses diagnósticas foram de Hemangioma infantil e Síndrome de Kasabach-Merritt. A conduta inicial foi transfusão de 1 bolsa de hemoderivados com plasma, reposição de plaquetas de 6 em 6 horas, introdução de Prednisolona 2 mg/kg/dia, sintomáticos e vigilância da área com hematoma.

No dia seguinte, 20/09/2018, foi iniciado Kanakiom 3mg/dia e realizado exames de imagem no intuito de se investigar outras possíveis má formações vascular. Na Tomografia Computadorizada do abdome foi visto uma volumosa massa tumoral, compatível com malformação vascular, envolvendo a parede posterior do tronco, na altura da região lombar esquerda, comprometendo o músculo psoas e estendendo-se até o tecido celular subcutâneo. A Ecografia Transfontanelar com doppler não evidenciou alterações e Ultrassonografia de abdome com doppler mostrou uma massa homogênea na região lombar 4,3cm x 3,2cm de provável natureza vascular.

No terceiro dia de UTI (21/09), equimose em região de fraldas e padrão de massa em flanco esquerdo mantidos ao exame físico. Adicionou-se Propranolol 1 mg/kg/dia para auxiliar na involução do tumor e alterado as plaquetas de 12 em 12 horas.

No sexto dia de UTI (24/09), equimose em região de fraldas absorveu totalmente e a tumoração em flanco esquerdo diminuiu comparando com a admissão. A conduta foi continuar tratamento com o corticoide e betabloqueador e paciente teve alta para enfermaria.

No dia 25/09, já na enfermaria, novos exames laboratoriais foram feitos: Hemoglobina: 9,6 g/dL; Hematócrito: 29.4%; Leucócitos: 5,700 mm<sup>3</sup>; Bastões:1%; Plaquetas:190.000 mm<sup>3</sup>; Creatinina: 0,78 mg/dL; Uréia: 20 mg/dL; Na: 130 mmol/L; K: 4 mmol/L; Mg: 4,18 mg/dL; Ca: 10,9 mg/dL; INR: 1; TTPA: 30s

A conduta foi suspender o Kanakion, continuar com Propranolol 0,8mg/kg/dia VO de 12 em 12hrs e Prednisolona 1mg/kg/dia VO, sendo que no dia seguinte o corticoide foi suspenso.

No dia 27/09 novos exames de imagem para controle e seguimento foram realizados. O Ecocardiograma mostrou o forame oval patente e sem alterações e a Tomografia Computadorizada mostrou uma massa de partes moles paravertebral, retroperitoneal, parte da parede abdominal e raiz da coxa à esquerda, sendo sugestivo de natureza vascular (Figura 1e 2).

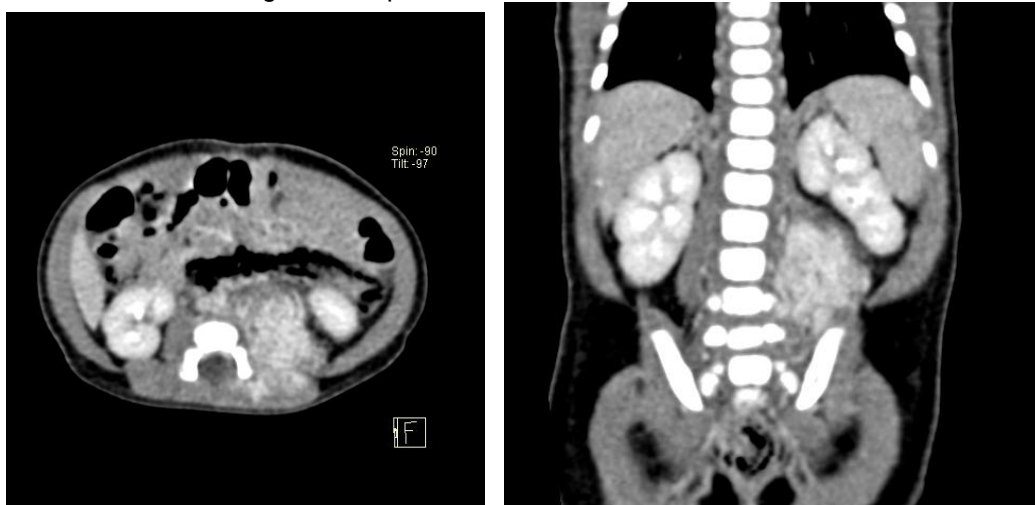
No dia 01/10, foi percebido a recidiva do hemangioma. A conduta foi ajustar a dose de propranolol para 1,5 mg/kg/dia de 12/12h e voltar com a Prednisolona 4,2mg/kg/dia de 12/12h por 3 a 4 semanas.

No dia 06/10, paciente estava assintomático, com hematoma em região de fraldas com melhora evolutiva e hemangioma em dorso de tamanho menor. Ao exame laboratorial foi visto uma melhora importante da contagem de plaquetas (276.000 mm<sup>3</sup>). Na conduta foi alterado a dose de Prednisolona para 2mg/kg/dia e Propranolol para 2mg/kg/dia.

No sétimo dia de UTI, 08/10, paciente manteve contagem de plaquetas em níveis normais e fibrinogênio maior que 100, sendo transferido para a enfermaria. A

dose de Propranolol foi alterada para 2,5 mg/kg/dia e após dois dias, foi alterado novamente para 3 mg/kg/dia.

**Figura 1 e 2.** Exame de tomografia computadorizada mostrando área da lesão.



No dia 12/10, paciente teve queda de plaquetas (55.000 mm<sup>3</sup>) e de hemoglobina (8,7 g/dL). Foram feitos novos exames de imagem, o laudo do Ultrassom com doppler direcionado à lesão mostrou uma lesão mal definida caracterizada por área hipocogênica entremeando a musculatura paravertebral à esquerda, medindo cerca de 3,4 x 3,1 x 2,2 cm nos maiores eixos. Ao estudo Doppler notou-se fluxo aumentado por toda a lesão, sem formação de nódus. Tais aspectos são comumente associados a hemangioma infantil.

No dia 23/10, foi decidido fazer uma biópsia do hemangioma, onde foi visto um tumor sólido hipervascularizado e a amostra foi enviado para avaliação anatomopatológica. Após o procedimento, paciente foi encaminhado à UTI, onde permaneceu por somente um dia. Na admissão estava eupneico, hipotérmico com 34,5 °C, extremidades frias e bradicardia. Ao exame físico, regular estado geral, ativo e reativo, hipocorado, hidratado, acianótico e anictérico. Aparelhos cardíaco e pulmonar sem particularidades. Aparelho abdominal com equimose em andar inferior do abdome. Região dorsal com massa palpável em região paravertebral a esquerda em região lombar com curativo oclusivo e discreto sangramento. Presença de equimose em região perineal e púbica. Aos exames laboratoriais:

Hemoglobina: 8,5 g/dL; Plaquetas: 75.000 mm<sup>3</sup>

A conduta foi suspender a transfusão de plaquetas.

No dia 26/10, de acordo com o resultado do anatomopatológico, foi confirmado o diagnóstico de Hemangioma congênito – Hemangioendotelioma Kaposiforme. Nesse caso relatado, além da confirmação da neoplasia, o lactente desenvolveu uma complicação conhecida como Síndrome de Kassabach-Merritt, o tratamento recebido pelo paciente devido esta patologia foi medidas de suporte, como concentrado de plaquetas, crioprecipitado e plasma fresco congelado. Já para o Hemangioendotelioma Kaposiforme a terapêutica se baseia em corticoide, sendo que esse tratamento foi instituído para este paciente. Contudo, a corticoterapia isolada não foi satisfatória para o controle da plaquetopenia. Dessa forma, uma outra possibilidade de tratamento seria a associação com quimioterápicos, sendo então necessário transferir o paciente para um centro de alta complexidade.

Em 29/10, paciente foi reinternado na UTI devido ao intenso sangramento ativo pelo local da biópsia, evoluindo com palidez importante, pulsos periféricos filiformes, pausas respiratórias e choque hipovolêmico. Iniciado expansão com soro fisiológico 0,9%, intubação orotraqueal, transfusão de hemácias, plaquetas. Além disso, foi prescrito novamente Kanakion 1mg/kg, dose de ataque de Metilprednisolona 2mg/kg e 1mg/kg de manutenção.

Após esse episódio, no dia seguinte, paciente conseguiu ser encaminhado para centro de alta complexidade - Hospital Itaci.

#### 4. DISCUSSÃO

O Hemangioendotelioma Kaposiforme é uma neoplasia rara de origem vascular que predomina na infância (MAFFEI et al, 2016). No Brasil, não está bem estabelecida a frequência desta doença (MUKAI et al, 2008).

Possui comportamento maligno, apesar de sua característica histológica ser benigna, geralmente há somente uma lesão na pele, acometendo principalmente tronco ou extremidades (MUKAI et al, 2008), podendo ser representada por uma placa mal delimitada, de cor violácea e rígida (COOPER et al, 2002). Com o aumento do hemangioma, o paciente tende a piorar (MUKAI et al, 2008). No caso relatado, isso ficou evidente, pois as progressões das lesões desencadearam uma instabilidade hemodinâmica e insuficiência respiratória, sendo que o lactente precisou ser transferido para unidade de terapia intensiva.

Uma das complicações que pode ocorrer é a Síndrome de Kassabach Merritt (SERAFIM et al, 1998), sendo caracterizada por uma coagulopatia de consumo associada à uma lesão vascular (MUKAI et al, 2008). Isso corrobora com o relato descrito, já que o lactente também apresentou essa síndrome. A coagulopatia é definida por ter queda de plaquetas e de fibrinogênio, sendo que é frequente o paciente vir a óbito devido essa coagulação vascular disseminada (SERAFIM et al, 1998).

O diagnóstico pode ser confirmado por alguns exames, como de imagem e histopatológico da lesão (HALL, 2001). O tratamento clínico de primeira linha é corticoterapia associado com cuidados de suporte (MAMEDE et al, 2016). A dose inicial de Prednisolona é 2-3 mg/kg/dia, contudo, um terço dos pacientes não respondem a esta dose (HALL, 2001). No caso do paciente, inicialmente ele respondeu bem a corticoterapia, contudo, passado alguns dias, houve uma resistência a esse tratamento.

A abordagem primária, desde que seja possível, é por meio de cirurgia (HALL, 2001). Devido a extensão das lesões, esse método muitas vezes não pode ser realizado (MOURA et al, 2014).

Outra forma de tratamento, quando o corticoide em terapia única não é efetivo, é a associação de corticoterapia com quimioterápico, por exemplo o vincristina (MAMEDE et al, 2016). Sendo essa terapia indicada para o lactente deste caso, contudo paciente precisou ser transferido para centro de alta complexidade para receber esse tratamento.

#### 5. CONSIDERAÇÕES FINAIS

O Hemangioendotelioma Kaposiforme (KHE) é uma doença rara e exclusiva da faixa pediátrica. É considerado um tumor vascular. Já a Síndrome de Kasabach-Merritt pode ser uma complicação desse tumor. É importante ressaltar que é preciso de um

entendimento amplo para conseguir correlacionar os sinais e sintomas dessa doença, para assim conseguir fazer diagnósticos diferenciais ou mesmo para confirmar o Hemangioendotelioma. De acordo com o caso relatado e as publicações referenciadas é de extrema importância o seu diagnóstico precoce, a fim de iniciar o tratamento correto de forma mais rápida e efetiva, podendo então evitar complicações e sendo possível proporcionar um melhor prognóstico ao paciente.

## 6. REFERÊNCIAS

COOPER, J.G; EDWARDS, S.L; HOLMES, J.D. Kaposiform haemangioendothelioma: case report and review of the literature. **British Journal Plastic Surgery**, n.2, 163-65, 2002. Disponível em: <https://doi.org/10.1054/bjps.2001.3769>

CROTEAU, S.E; LIANG, M.G; KOZAKEWICH, H.P; ALOMARI, A.L; FISHMAN, S.J; MULLIKEN, J.B; et al. Kaposiform Hemangioendothelioma: Atypical Features and Risks of Kasabach-Merritt Phenomenon in 107 Referrals. **The Journal of Pediatrics**, n.1, p.142-47, 2013. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2012.06.044>

EGASHIRA, S; JINNIN, M; HARADA, M; MASUGUCHI, S; FUKUSHIMA, S; IHN, H. Exome sequence analysis of Kaposiform hemangioendothelioma: identification of putative driver mutations. **An. Bras. Dermatol**, n.6, p.748-53, 2016. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1590/abd1806-4841.20165026>

FOLEY, L.S; KULUNGOWSKI, A.N. **Advances in Pediatrics**: Vascular Anomalies, n.1, p.227-55, 2015. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.yapd.2015.04.009>

HALL, G.W. Kasabach-Merritt syndrome: pathogenesis and management. **British Journal Haematology**, n.4, p.851-62, 2001. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1046/j.1365-2141.2001.02453.x>

MAFFEI, F. H. A. et al. **Doenças Vasculares Periféricas**. 5.ed. Rio de Janeiro: Guanabara, 2016.

MAHAJAN, P; MARGOLIN, J; LACOBAS, L. Kasabach-Merritt Phenomenon: Classic Presentation and Management Options. **Clinical Medicine Insights**, n.10, p.1-5, 2017. Disponível em: <https://doi.org/10.1177/1179545X17699849>

MAMEDE, P.D; SILVA, K.C.K.B; CUNALI, V.C.A. Hemangioendotelioma Kaposiforme associado a Síndrome de Kassabach Merritt - Relato de Caso. **Resid Pediatr**, n.3, p.131-33, 2016. Disponível em: <https://doi.org/10.25060/residpediatr-2016.v6n3-06>

MOURA, R; SOBREIRA, M.L; BERTANHA, M; JALDIN, R.G; SILVA, M.M; PEREIRA, L; et al. Síndrome de Kasabach-Merritt: tratamento clínico versus cirúrgico. **J Vasc Brasil**, n.4, p.330-35, 2014. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1590/1677-5449.0102>

MUKAI, A.O; ZANLOCHI, A.G.S; ELIAS, C.P.F; ROLIM, C.H; BAIDA, L.L; TUTIA, P.C, et al. Hemangioendotelioma Kaposiforme e síndrome de Kasabach-Merritt. **Rev Paul Pediatr**, n.2, p.192-96, 2008. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1590/S0103-05822008000200017>

O`RAFFERTY, C; O´OREGAN, G.M; IRVINE, A.D; SMITH, O,P. Recent advances in the pathobiology and management of Kasabach–Merritt phenomenon. **British Journal of Haematology**, n.1, p.38-51, 2015. Disponível em: <https://doi.org/10.1111/bjh.13557>

SERAFIM, A.P; ALMEIDA JUNIOR, L.C.P; SILVA, M.T.N; CARVALHO, R.B; ALTEMANI, A.M.A.M. Hemangioendotelioma Kaposiforme associado à síndrome de Kasabach-Merritt. **Jornal de Pediatria**, n.4, p. 338-42, 1998.

ZHANG, H; LUO, J; FENG, X. Kaposiform hemangioendothelioma in the uterine cervix of a 5-year girl. **Fetal Pediatric Pathology**, n.5, p.273-77, 2012. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.3109/15513815.2012.659382>

ZUKERBERG, L.R; NICKOLOFF, B.J; WEISS, S.W. Kaposiform Hemangioendothelioma of Infancy and Childhood. **The Am J. Surg Pathol**, n.4, p.321-28, 1993. Disponível em: <https://doi:10.1097/0000478-199304000-00001>

WALKER, G.M; ABU-RAJAB, R; MACLENNAN, A; HAJIVASSILIOU C.A; HOWATSON, A.G; CARACHI, R. Kasabach-Merritt Syndrome in a Neonate Caused by a Kaposiform Haemangioendothelioma. **Med Pediatr Oncol**, n.6, p.424-27, 2002. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1002/mpo.1357>