

ABORDAGEM DE PACIENTES COM ANGIOSSARCOMA HEPÁTICO ASSOCIADO AO FENÔMENO DE KASABACH-MERRITT

YURI FREITAS ÁVILA; FREDY BARBOSA CAIXETA; IRLA DOS SANTOS OLIVEIRA;
LYNDA LÉA PEREIRA BARROS CÔVALO; HELLEN CÁSSIA ALVES SOARES

Introdução: O Angiossarcoma hepático é um tumor mesenquimal raro, de difícil diagnóstico por suas características de imagem inespecíficas, o qual se origina de células endoteliais do fígado, caracterizado por seu comportamento altamente agressivo e rápida progressão. O Fenômeno de Kasabach-Merritt (KMP), é uma condição rara e potencialmente fatal, causada por sequestro de plaquetas e consumo de fatores de coagulação por tumores vasculares, a qual se apresenta como uma anemia hemolítica, trombocitopenia, tempo de protrombina aumentado, hipofibrinogenemia. **Objetivos:** Evidenciar quais os tratamentos disponíveis na atualidade para o angiossarcoma hepático associado ao KMP. **Materiais e Métodos:** Este estudo trata-se de uma revisão sistemática no período compreendido entre 2014 e 2024. Utilizou-se as bases de dados Medline e Lilacs. Os termos utilizados na busca dos estudos foram: Síndrome de Kasabach-Merritt e Angiossarcoma Hepático. Como critérios de inclusão, foram considerados artigos completos grátis, nas línguas portuguesa, inglesa e espanhola. Foram excluídos os artigos fora da temática. **Resultados:** O tratamento definitivo do KMP é o tratamento da neoplasia responsável. A Ressecção radical seguida por terapia alvo é o tratamento mais efetivo para o angiossarcoma, apesar de menos de 20% dos pacientes estarem aptos à hepatectomia radical, devido ao comportamento agressivo e multifocal do tumor. Transplante de fígado não é recomendado, pois não implica melhora no prognóstico e tempo de vida, já que a sobrevida média após o transplante é menor que 7 meses. A maioria dos pacientes têm sobrevida menor que 6 meses sem ressecção, e com ela, apenas 3% tem sobrevida maior que 2 anos. Caso medidas cirúrgicas não sejam possíveis, a embolização arterial transcater, bem como drogas anti-angiogênicas, demonstraram um efeito parcial limitado. A transfusão de plaquetas e reposição de fatores de coagulação, deve ser cautelosa e limitada a pacientes com sangramento, progressão do KMP ou antes de procedimentos cirúrgicos, devido ao risco do sequestro das plaquetas transfundidas e consequente crescimento do tumor vascular. **Conclusão:** O prognóstico do angiossarcoma associado ao KMP é muito ruim, e os tratamentos disponíveis tem efetividade limitada e pouco afetam a sobrevida. Fica evidente a necessidade do desenvolvimento de tratamentos mais eficazes que melhoram a sobrevida desses pacientes.

Palavras-chave: Angiossarcoma, Fenômeno kasabach-merritt, Neoplasias hepáticas, Coagulopatia de consumo, Hepatectomia.