

## Hematologia e Oncologia | Caso Clínico

### EP-124 - (1JDP-10237) - UMA CAUSA RARA DE LESÕES VASCULARES MULTIFOCAIS E TROMBOCITOPENIA NEONATAL

Andreia Constante<sup>1,2</sup>; Mafalda Cabral<sup>3</sup>; Lara Ortins<sup>1,4</sup>; Rodrigo Carvalho<sup>5</sup>; Sara Batalha<sup>6</sup>; Rita Machado<sup>3</sup>; Ana Isabel Cordeiro<sup>7</sup>; Isabel Afonso<sup>8</sup>; Gabriela Pereira<sup>1</sup>; João Estrada<sup>1</sup>

1 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia. Centro Hospitalar e Universitário de Lisboa Central (CHULC), Lisboa; 2 - Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Marta. CHULC, Lisboa; 3 - Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia. CHULC, Lisboa; 4 - Hospital Divino Espírito Santo, Ponta Delgada; 5 - Serviço de Dermatologia. CHULC, Lisboa; 6 - Unidade de Hematologia Pediátrica, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia. CHULC, Lisboa; 7 - Unidade de Imunodeficiências Primárias, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia. CHULC, Lisboa; 8 - Unidade de Gastroenterologia e Hepatologia Pediátrica, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia. CHULC, Lisboa

#### Introdução / Descrição do Caso

**Introdução:** O diagnóstico das malformações vasculares é desafiante pela apresentação heterogénea, mas crucial para a adequada abordagem diagnóstica e terapêutica. A linfangioendoteliomatose multifocal com trombocitopenia (LMT) é rara, caracteriza-se por malformações vasculares sistémicas e risco de hemorragia potencialmente grave.

**Descrição:** Lactente de 1 mês, pré-termo de 36 semanas e 3 dias, com evidência após o parto de lesões cutâneas maculares avermelhadas, purpúricas e violáceas evanescentes à digitopressão, hemorragia digestiva baixa, sem edema articular ou hepatoesplenomegalia. Analiticamente: trombocitopenia (mínimo 21000/uL em D24 de vida) e anemia. Estudo da coagulação e morfologia do sangue periférico sem alterações. Ecografia transfontanelar em D3 sem alterações. Administrados IgIV e concentrado plaquetário irradiado (D6, D14 e D23). Um episódio de hematemesa e melenas intermitentes com necessidade transfusional múltipla, apesar de evicção de proteínas do leite de vaca desde D19. Estudos auto-imune e infeccioso negativos. Endoscopia digestiva alta compatível com gastrite erosiva. Ecografia abdominal com múltiplos nódulos esplénicos intraparenquimatosos, hipoecogénicos e infracentimétricos, Doppler sem hipervascularização. A biópsia cutânea demonstrou células endoteliais CD31+, WT1+ e podoplanina, compatível com LMT. Medicado com ácido aminocapróico, corticóide, propranolol e, desde D54, com sirolimus, progressiva melhoria clínica e analítica, sem lesões cutâneas de novo e diminuição dos nódulos esplénicos.

#### Comentários / Conclusões

**Discussão:** A LMT é rara, com patogénese e prognóstico pouco conhecidos. A morbimortalidade associada à hemorragia secundária e trombocitopenia torna fundamental o diagnóstico e tratamento precoces.

**Palavras-chave:** Linfangioendoteliomatose multifocal com trombocitopenia, malformações vasculares, hemorragia digestiva, anemia.