



Medicina de Familia. SEMERGEN



<http://www.elsevier.es/semergen>

347/3898 - ENFERMEDAD DE KASABACH MERRITT. A PROPÓSITO DE UN CASO

M. Carricondo Avivar^a, J. Moreno Macías^b, B. Carrera Moyano^a y M. Gallardo Pastor^c

^aMédico de Familia. Empresa Pública de Emergencias Sanitarias. Sevilla. ^bMédico de Urgencias. Hospital Alta Resolución de Lebrija. Sevilla. ^cMédico de Familia. DCCU San José de la Rinconada. Sevilla.

Resumen

Descripción del caso: Niña de 11 años, de origen marroquí, que acompañando a su padre a la consulta de Atención Primaria sufre convulsión tónico-clónica con retroversión ocular en la sala de espera, sin pérdida del control de esfínteres, de 1 minuto de duración. Atendida por médicos de familia inicialmente, que administran diazepam 10 mg vía rectal, con cese de la misma, y posterior estado poscrítico con desconexión del medio. Entrevista dificultada por la diferencia de idioma. Cuando se accede a historia de salud, de la niña se observa antecedente de síndrome de Kasabach Merritt por hemangioendoteloma kaposiforme. En receta médica aparecen activos: ácido valproico 500 mg cada 12 horas y levetiracetam 500 mg cada 12 horas, de dudoso cumplimiento y sin revisiones por Neurología. Al parecer lleva varios días con crisis intermitentes. Se solicita equipo mediatizado para traslado hospitalario.

Exploración y pruebas complementarias: Aceptable estado general, apertura ocular espontánea tras crisis, sin obedecer órdenes, normocoloreada. TA 110/80 mmHg, saturación O₂ 94%, 37,5 °C. Auscultación cardiorrespiratoria normal. Orofaringe sin exudados. Mantiene hipertonia de miembro inferior derecho con hipotonía del resto de los miembros. Signos meníngeos negativos. Resto normal.

Orientación diagnóstica: 1. Crisis convulsiva en paciente con síndrome de Kasabach Merritt sin seguimiento. 2. Febrícula de origen desconocida.

Diagnóstico diferencial: Meningitis, encefalitis, fase avanzada del síndrome Kasabach Merritt

Comentario final: El síndrome de Kasabach-Merritt (SKM) se caracteriza por la asociación de un tumor vascular con trombocitopenia grave y varios grados de coagulopatía de consumo, y afecta a los niños. La extracción quirúrgica es el tratamiento de elección siempre que sea posible. El embolismo terapéutico o radioterapia pueden considerarse alternativas. Destacar la importancia del conocimiento de las enfermedades raras y el abordaje de su clínica por los médicos de familia. Además, es fundamental conocer el entorno familiar e intentar luchar con las barreras idiomáticas para el correcto seguimiento de las patologías.

Bibliografía

1. Amary MF, O'Donnell P, Berisha F, et al. Pseudomyogenic (epithelioid sarcoma-like)

- hemangioendoteloma: characterization of five cases. *Skeletal Radiol.* 2013;42(7): 947-57.
2. Joseph J, Wang WL, Patnana M, et al. Cytotoxic and targeted therapy for treatment of pseudomyogenic hemangioendoteloma. *Clin Sarcoma Res.* 2015,5:22.

Palabras clave: Hemangioendoteloma. Convulsión. Kasabach-Merritt.