

CASO CLÍNICO

SÍNDROME DE MCKITTRICK- WHEELOCK: CAUSA INFRECUENTE DE DIARREA SECRETORA GRAVE.

MCKITTRICK-WHEELOCK SYNDROME: A RARE
CAUSE OF SERIOUS SECRETORY DIARRHOEA.

Merino Gallego E, Martínez Amate E

Hospital de Poniente. Almería.

Resumen

El síndrome de McKittrick-Wheelock (SMW) es una entidad rara caracterizada por un cuadro de diarrea secretora que puede llegar a ser grave y conducir a trastornos hidroelectrolíticos y disfunción renal, secundario a la presencia de un adenoma vellosos colorrectal hipersecretor. El tratamiento definitivo es la resección quirúrgica del adenoma responsable, pudiendo administrarse inhibidores de la prostaglandina E2 como terapia puente.

Palabras clave: síndrome de McKittrick-Wheelock, adenoma vellosos rectal, diarrea grave.

Abstract

McKittrick-Wheelock syndrome (SMW) is a rare entity characterized by secretory diarrhea that can become severe and lead to fluid and electrolyte disorders and kidney dysfunction, secondary to the presence of a hypersecretory colorectal villous adenoma. The definitive treatment is surgical resection of the responsible adenoma, and prostaglandin E2 inhibitors can be administered as bridging therapy.

Keywords: McKittrick-Wheelock's syndrome, rectal hairy adenoma, severe diarrhea.

Introducción

El síndrome de McKittrick-Wheelock (SMW) es una entidad infrecuente caracterizada por un cuadro de diarrea acuosa abundante que conduce a alteraciones hidroelectrolíticas graves debido a la presencia de un adenoma vellosos hipersecretor colorrectal de gran tamaño.

CORRESPONDENCIA

Esther Merino Gallego
Hospital de Poniente
04700 El Ejido, Almería
esthimg@gmail.com

Fecha de envío: 25/03/2021

Fecha de aceptación: 19/08/2021

A continuación, presentamos dos casos de síndrome de McKittrick-Wheelock en pacientes con diarrea grave, hipotensión y alteraciones hidroelectrolíticas.

Caso Clínico

Caso clínico 1

Varón de 64 años, con antecedentes de hipertensión y dislipemia, que ingresa por diarrea acuosa de 6-7 deposiciones al día con malestar general asociado. Sin fiebre, vómitos ni dolor abdominal acompañantes. Durante el ingreso presenta tendencia a la hipotensión y anuria, así como insuficiencia renal aguda grave prerrenal (creatinina 8,3 mg/dL), hiponatremia, hipopotasemia y acidosis metabólica mantenidas, motivando todo ello su ingreso en UCI. Se le realizó una colonoscopia (Figura 1) que mostró una lesión rectal mixta 0-IIa + Is de la clasificación de París que se extendía hasta 8 cm longitudinalmente y ocupaba el 50% de la circunferencia rectal. Se tomaron biopsias que fueron informadas de adenoma veloso con displasia de bajo grado.

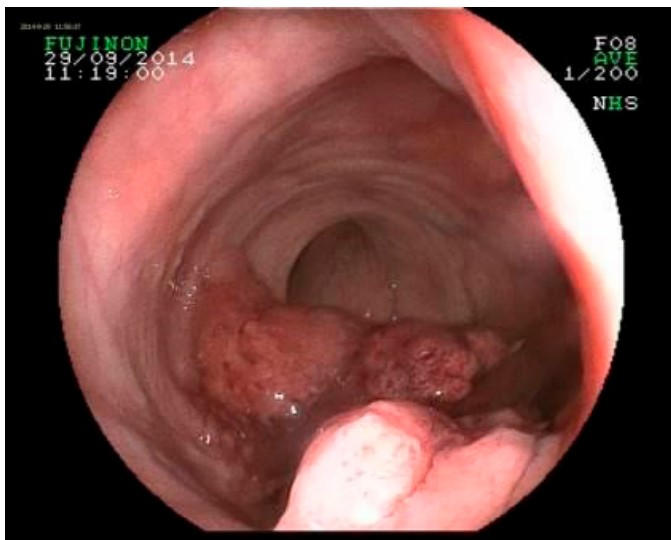


Figura 1
Adenoma veloso rectal.

Caso clínico 2

Varón de 73 años sin antecedentes de interés que ingresa por síncope en el contexto de una diarrea acuosa intensa con hipotensión mantenida y alteraciones hidroelectrolíticas secundarias (hipopotasemia, hiponatremia y acidosis metabólica), manteniendo una función renal normal. Se realizó colonoscopia (Figura 2) identificando una lesión 0-IIa LST-G de la clasificación de París que ocupaba toda la circunferencia colónica a nivel de recto-sigma. Se tomaron biopsias que informaron de adenoma veloso con displasia de alto grado.

Ambos pacientes fueron tratados mediante resección quirúrgica de la lesión colorrectal, cediendo completamente tanto el cuadro diarreico como sus complicaciones. El paciente del caso 2 fue tratado con Indometacina previamente a la cirugía con escasa mejoría.

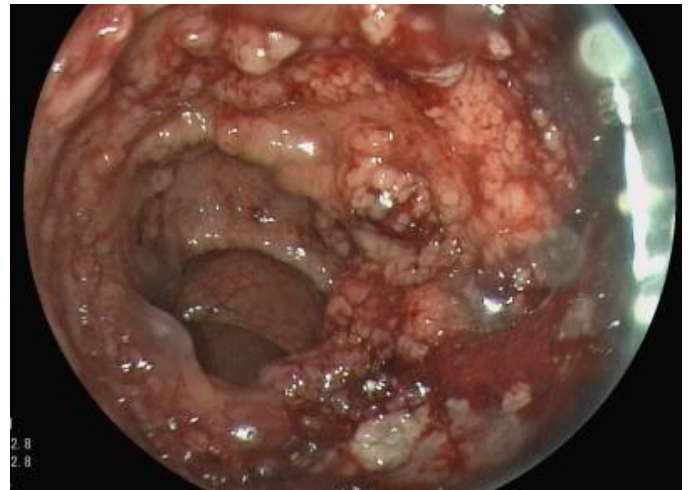


Figura 2
Adenoma veloso en recto-sigma, ocupando toda la circunferencia colónica.

Discusión

En 1954, McKittrick y Wheelock describieron por primera vez el cuadro de diarrea acuosa abundante con alteraciones hidroelectrolíticas severas, todo ello secundario a la presencia de un adenoma veloso colorrectal hipersecretor de gran tamaño y dando lugar al que actualmente conocemos como síndrome de McKittrick-Wheelock^{1,2}.

Se trata de una patología infrecuente, si bien puede llegar a ser muy grave, por lo que es necesario un elevado índice de sospecha. El cuadro clínico principal es una diarrea crónica que puede presentar meses o incluso años de evolución. Sin embargo, una vez que los mecanismos de adaptación renal y la reposición hidroelectrolítica oral dejan de ser suficientes como mecanismo compensatorio, aparecen los fenómenos de deshidratación con pérdidas hidroelectrolíticas, pudiendo encontrar en estos pacientes hiponatremia, hipopotasemia y acidosis metabólica^{2,3}. En casos graves, puede producirse oliguria, disfunción renal y alteración del nivel de conciencia. Se ha observado que cuanto más distal se encuentra el adenoma y a mayor tamaño del mismo, la gravedad del síndrome es mayor⁴.

En la revisión sistemática de Orchard MR et al, se describieron 257 casos de SMW hasta el año 2010, siendo el síntoma más frecuente la diarrea. Además, la mediana de edad de los pacientes fue 69 años y la duración media de los síntomas fue de 24 meses. La mayoría de los adenomas estaban situados a nivel de recto y presentaban un tamaño medio de 12 cm⁵.

En torno al 3% de los adenomas velosos son hipersecretores. Además, cabe destacar que la mayoría de casos de SMW son secundarios a adenomas. Si bien, hay algunos casos reportados secundarios a adenocarcinomas o incluso tumores neuroendocrinos^{6,7}.

El diagnóstico se confirma mediante una rectosigmoidoscopia o colonoscopia con toma de biopsias en el contexto clínico-analítico compatible, demostrando la presencia de un adenoma veloso colorrectal.

En los pacientes con adenomas vellosos rectales hipersecretorios, se han encontrado niveles de prostaglandina (PG) E2 muy elevados, hasta 3-6 veces por encima de los niveles normales, por lo que se piensa que la PG E2 es el mediador principal de la diarrea secretora que se produce en este síndrome^{2,8}. Por ello, se ha propuesto la administración de Indometacina 400 mg/día (inhibidor de la PG E2), como terapia puente a la cirugía o en situaciones de inoperabilidad.

El manejo del cuadro consiste en la reposición hidroelectrolítica intensiva seguida de un tratamiento definitivo como es la resección del adenoma, habitualmente mediante cirugía y preferentemente vía laparoscópica. De hecho, la clínica cede de forma precoz tras la resección del adenoma secretor^{2,9}. Existe escasa evidencia sobre la resección endoscópica en este escenario clínico¹⁰.

Por último, se recomienda la vigilancia endoscópica posterior de acuerdo a las guías de práctica clínica dado el potencial maligno de los adenomas con tamaño mayor de 1 cm, componente vellosos o presencia de displasia de alto grado.

Bibliografía

1. McKittrick LS, Wheelock FC J. Carcinoma of the colon. Springfield, IL, Charles C Thomas, 1954;61-3.
2. Hashash JG, Holder-Murray J, Aoun E, et al. The McKittrick-Wheelock syndrome: a rare cause of chronic diarrhoea. *BMJ Case Rep* 2013. doi:10.1136
3. Lee YS, Lin HJ, Chen KT. McKittrick-Wheelock syndrome: a rare cause of life-threatening electrolyte disturbances and volume depletion. *J Emerg Med* 2010;43:e171-3.
4. Skuta R, Danaj M, Duda I, et al. McKittrick-Wheelock syndrome: complication of rectal mucinous adenoma. *Rozhl Chir* 2012, 91:246-24.
5. Orchard MR, Hooper J, Wright JA, et al. A systematic review of McKittrick-Wheelock syndrome. *Ann R Coll Surg Engl* 2018; 100: 591-597.
6. Nakhla SG, Murakami TT, Sundararajan S. Poorly differentiated neuroendocrine tumor of the rectum coexistent with giant rectal villous adenoma presenting as McKittrick-Wheelock syndrome. *Case Rep Oncol Med*. 2015; 2015:242760.
7. Malik S, Mallick B, Makkar K et al. 1. Malignant McKittrick-Wheelock syndrome as a cause of acute kidney injury and hypokalemia: Report of a case and review of literatura. *Intractable Rare Dis Res* 2016;5(3):218-21.
8. Fernández-López F, Paredes-Cotore JP. McKittrick-Wheelock syndrome. Prolapsed giant villous adenoma of the rectum. *Rev Esp Enferm Dig*. 2013;105:309-10.
9. Targarona EM, Hernandez PM, Balague C, et al. McKittrick-Wheelock syndrome treated by laparoscopy: report of 3 cases. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech* 2008;18:536-8.
10. Ohara Y, Toyonaga T, Watanabe D, et al. Electrolyte depletion syndrome (McKittrick-Wheelock syndrome) successfully treated by endoscopic submucosal dissection. *Clin J Gastroenterol* 2015;8(5):280-4.