

INFORME DE CASO

Síndrome de McKittrick-Wheelock. Informe de caso

Roberto Fernández González^{1*} , Yulema Vázquez Clavelo¹ , Jorge Abel Aparicio Sánchez¹ 

¹Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Universitario “Arnaldo Milián Castro”, Santa Clara, Villa Clara, Cuba

*Roberto Fernández González. robertofglez@infomed.sld.cu

Recibido: 21/02/2021 - Aprobado: 06/07/2021

RESUMEN

Introducción: el síndrome de McKittrick-Wheelock es una enfermedad rara a nivel mundial. Se caracteriza por la aparición brusca de adenomas de gran tamaño que prolapsan por el recto o por la presencia de adenomas vellosos rectales que producen diarrea crónica, pérdida de agua y electrolitos, falla renal y sangrado rectal. El tratamiento es principalmente quirúrgico (polipectomía).

Información del paciente: paciente masculino, con antecedentes patológicos personales de insuficiencia renal crónica y trasplante renal derecho. Ingresó con diagnóstico de diarreas crónicas, durante la estadía hospitalaria, al defecar, sintió que una “masa” se prolapsaba a través del ano, acompañada de abundante sangramiento. La “masa” no se redujo de forma espontánea y continuó con sangramientos, secreciones abundantes, dolor rectal y diarreas.

Conclusiones: el síndrome de McKittrick-Wheelock es de extrema rareza pero, por el estado de gravedad al que conduce al paciente, debe ser manejado con prontitud por el personal médico, con una adecuada corrección del medio interno y oportuno tratamiento quirúrgico como única solución.

Palabras clave: síndrome de McKittrick-Wheelock; adenomas colorrectales; anoplastia; hemorroidectomía

ABSTRACT

Introduction: McKittrick-Wheelock syndrome is a rare disease worldwide. It is characterized by the sudden appearance of large adenomas that prolapse rectally or by the presence of rectal villous adenomas that produce chronic diarrhea, water and electrolyte loss, renal failure and rectal bleeding. Treatment is mainly surgical (polypectomy).

Patient information: male patient, with a personal pathological history of chronic renal failure and right renal transplant. He was admitted with a diagnosis of chronic diarrhea, during the hospital stay, when defecating, he felt that a “mass” prolapsed through the anus, accompanied by abundant bleeding. The “mass” did not reduce spontaneously and she continued with bleeding, abundant secretions, rectal pain and diarrhea.

Conclusions: McKittrick-Wheelock syndrome is extremely rare but, due to the serious condition to which it leads the patient, it must be promptly managed by the medical staff, with adequate correction of the internal environment and timely surgical treatment as the only solution.

Key words: McKittrick-Wheelock syndrome; colorectal adenomas; anoplasty; hemorrhoidectomy; hemorrhoidectomy

INTRODUCCIÓN

Los adenomas colorrectales son tumores benignos con capacidad de malignizar. Su frecuencia oscila entre el 2,9 y el 11,5% según diferentes series.⁽¹⁾ De acuerdo a su estructura histológica se clasifican en adenomas tubulares, túbulo-vellosos y vellosos; el potencial de malignidad está asociado a su tamaño.⁽²⁾

En el dos y hasta el 3% de los adenomas vellosos, habitualmente de varios centímetros y localizados en el recto o el rectosigmoides, se produce hipersecreción de un contenido mucoso rico en electrolitos que ocasiona el síndrome de McKittrick-Wheelock;⁽²⁾ a este trastorno también se lo ha llamado cólera neoplásico.⁽³⁾ El adenoma velloso hipersecretor degenerado de recto es una enfermedad infrecuente y potencialmente mortal; su diagnóstico es un desafío clínico.⁽¹⁾

McKittrick y Wheelock describieron por primera vez, en 1954, un síndrome que cursaba con pérdida crónica de fluidos y electrolitos, secundario a diarrea crónica, y asociado a la presencia de adenomas vellosos rectales de gran tamaño.^(1,4)

La mayoría de los pacientes con pólipos adenomatosos del colon son asintomáticos; sin embargo, grandes pólipos (mayor de un centímetro) pueden presentar síntomas gastrointestinales bajos o sangramiento rectal. Raramente grandes adenomas vellosos de recto o rectosigmoides causan diarrea con secreción mucinosa caracterizada por una pérdida masiva de fluidos, fallo renal agudo y depleción electrolítica debido a la capacidad secretora del tumor y a la mínima capacidad de absorción de la mucosa normal del colon debido a la reducción de esta superficie por el adenoma.⁽⁵⁾

Independientemente de su baja frecuencia de aparición, este síndrome produce repercusión para la salud de los pacientes que lo padecen, por lo que amerita su conocimiento por parte de los profesionales de la salud que deben enfrentar su diagnóstico diferencial y su tratamiento.

INFORMACIÓN DEL PACIENTE

Paciente de 55 años de edad, masculino, de piel blanca, con antecedentes patológicos personales de insuficiencia renal crónica y trasplante renal derecho desde hacía seis años. A los tres años de operado comenzó con manchas amarillentas en la ropa interior y necesidad imperiosa de defecar tras la ingestión de cualquier alimento, incluso agua. Las heces se tornaron líquidas permanentemente. Fue ingresado en el Hospital Clínico Quirúrgico Universitario "Arnaldo Milián Castro" de la Ciudad de Santa Clara, Provincia de Villa Clara, con diagnóstico de diarreas crónicas (SDC), pero presentaba además dolor abdominal, principalmente en hipogastrio, no muy intenso, tipo cólico; recibió tratamiento y fue egresado aún con algunas molestias intestinales. Pasado un año volvió el cuadro diarreico con mayor intensidad, acompañado de tenesmos y diarreas líquidas, fétidas y en número de siete a ocho diarias. Fue admitido nuevamente, en esta ocasión con deshidratación isotónica moderada. Durante

la estadía hospitalaria, al defecar, sintió que una "masa" se prolapsaba a través del ano, acompañada de abundante sangramiento (Figura 1), que le decajó la hemoglobina (Hb: 65g/l), por lo que necesitó transfusión de glóbulos. La "masa" no se redujo de forma espontánea y continuó con sangramientos, secreciones abundantes, dolor rectal y diarreas. Se solicitó interconsulta con el Especialista en Coloproctología.



Figura 1. Lesión tumoral prolapsada, friable, superficie irregular, indurada, de aspecto polipoideo

Al realizar el examen físico de la región perianal se observó la presencia de una tumoración de 10x15cm de diámetro, prolapsada, friable, de superficie irregular, indurada, de aspecto polipoideo, con abundante secreción y que se descamaba al tacto; en el examen del recto se constataron el esfínter normotónico y una ampolla rectal libre y se palpó pedículo de la lesión a nivel del canal anal.

Tabla 1. Resultados de los principales exámenes complementarios

Hemoquímica	Gasometría
Hemoglobina (Hb): 8,7g/l	Ph: 7,35
Tiempo de coagulación: 8xminuto	PCO ₂ : 30,3mmHg
Tiempo de sangramiento: 1xminuto	PO ₂ : 94,7mmHg
Plaquetas: 190x10 ⁹ /l	Sodio (Na): 150meq/l
Leucocitos: 9,8x10 ⁹ /l	Potasio (K): 3,2meq/l
Polimorfos: 0,69	Cloro (Cl): 56,7meq/l
Linfocitos: 0,31	Ca: 0,97mmol/l
Eosinófilos: 0,01	Hct: 28,1vol%
Glicemia: 6,3mmol/l	HCO ₃ : 19mmol/l
Creatinina: 158micrommol/l	O ₂ SAT: 99,8%
Ácido úrico: 368mmol/l	BE: -3mmol/l
Transaminasa glutámico pirúvica (TGP): 49UI/l	TCO ₂ : 23,3mmol/l
Transaminasa glutámico oxalacética (TGO): 52UI/l	O ₂ CT: 19,2vol%
Fosfatasa alcalina leucocitaria (FAL): 130UI/l	BB: 6mmol/l
	SBE: -3,2mmol/l
	SBC: 21,5mmol/l

Ultrasonido abdominal: hígado, bazo y riñón izquierdo atrofico, riñón derecho aumentado de tamaño con ligera dilatación de la pelvis renal y buena relación cortico-medular, ecogenicidad del parénquima conservado. Dilatación del uréter derecho, no litiasis.

Rayos X de tórax: no alteraciones pleuro-pulmonares.

Se realizaron los complementarios preoperatorios pertinentes (Tabla 1), que mostraron aún valores bajos de hemoglobina y en la gasometría una hipernatremia con hipocaliemia leve con tendencia a la acidosis metabólica. Se decidió intervenir el caso quirúrgicamente, previa estabilización de las cifras de hemoglobina y corrección del medio interno hasta valores aceptables. Se realizó resección completa de la lesión con anoplastia (Figura 2, Figura 3 y Figura 4) y exéresis de lesiones condilomatosas.



Figura 2. Resección quirúrgica de la lesión



Figura 3. Pieza resecada



Figura 4. Realización de la anoplastia y exéresis de condilomas

El estudio anatomopatológico de la pieza arrojó como resultado un adenoma vellosos con displasia epitelial de bajo grado más condilomas acuminados. El paciente se recuperó satisfactoriamente (Figura 5): el dolor desapareció progresivamente, el hábito defecatorio volvió a la normalidad y las heces se tornaron sólidas y disminuyeron en frecuencia respectivamente.



Figura 5. Paciente a los dos meses de realizada la intervención quirúrgica.

DISCUSIÓN

Los adenomas del colon y el recto son displasias premalignas que se informan hasta en un 30% de los estudios colonoscópicos. Se clasifican de acuerdo con su arquitectura glandular en tubular, vellosos o tubulovellosos.⁽⁶⁾ Los vellosos representan del tres al 6% de todos los tumores del colon, pero solo un 3% son adenomas hipersecretorios.⁽⁷⁾

La hipersecreción de sodio y agua conlleva a una alteración en la producción de prostaglandinas E2 (PGE2) por las células del adenoma vellosos; las PGE2 actúan como secretoras, inhiben la reabsorción de sodio y causan la diarrea secretora. Hay autores que proponen un tratamiento farmacológico con los agentes antiinflamatorios no esteroideos (AINES), inhibidores de la ciclooxigenasa-2 (COX-2) o análogos de la somatostatina, para ayudar a la normalización del desbalance electrolítico en estos pacientes o para tratar a los que rechacen la intervención quirúrgica.^(3,8)

Desde el punto de vista fisiopatológico se ha comprobado que estos adenomas hipersecretorios muestran una importante presencia de AMP-cíclico y de adenosinciclasa. La prostaglandina E2 (PGE2) es el mediador involucrado en la aparición de la diarrea hipersecretora, sus concentraciones en estos adenomas son hasta tres veces superior a los valores encontrados en los adenomas no hipersecretorios.⁽¹⁾

Debido al papel que desempeñan las prostaglandinas en la fisiopatología se ha utilizado un inhibidor de su síntesis, la indometacina, como tratamiento en casos seleccionados, pero esta droga se ha demostrado ineficaz en casos de diarrea severa (mayor de 2 000ml diarios).⁽⁴⁾

Su tratamiento es quirúrgico, consiste en la extirpación de la lesión una vez normalizada la función renal y corregidos los parámetros hidroelectrolíticos.^(1,9)

La colonoscopia debe considerarse únicamente como un método diagnóstico. La resección completa del tumor resulta el único tratamiento curativo por el

importante potencial de malignización y la tendencia a la recidiva local tras la extirpación que presentan estos tumores.⁽⁴⁾

El síndrome de McKittrick-Wheelock es de extrema rareza, pero por el estado de gravedad al que conduce al paciente debe ser manejado con prontitud por el personal médico, con una adecuada corrección del medio interno y un oportuno tratamiento quirúrgico como única solución.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. López-Fernández J, Fernández-San Millán D, Navarro-Sánchez A, Hernández-Hernández JA. Síndrome de McKittrick-Wheelock: una causa infrecuente de coma metabólico. *Gastroenterol Hepatol* [Internet]. 2017 [citado 04/11/2019];40(5):349-351. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-gastroenterologia-hepatologia-14-avance-resumen-sindrome-mckittrick-wheelock-una-causa-infrecuente-S0210570516300413>. <https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2016.04.002>
2. Kral A, Vega J. Síndrome de McKittrick-Wheelock. Una causa infrecuente de hipokalemia e injuria renal aguda. Caso clínico. *Rev Med Chile* [Internet]. 2017 [citado 04/11/2019];145(7):950-953. Disponible en: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872017000700950. <http://dx.doi.org/10.4067/s0034-98872017000700950>
3. Podestà MA, Cucchiari D, Merizzoli E, Elmore U, Angelini C, Badalamenti S. McKittrick-Wheelock syndrome: a rare cause of acute renal failure and hypokalemia not to be overlooked. *Ren Fail* [Internet]. 2014 [citado 04/11/2019];36(5):811-813. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24564376/>. <https://doi.org/10.3109/0886022X.2014.890056>
4. Moya P, Armañanzas Ruiz L, Santos Torres J, Candela Polo F, Perez-Legaz J, Arroyo A, et al. Insuficiencia renal aguda y diarrea crónica: Síndrome de McKittrick-Wheelock. *Acta Gastroenterol Latinoam* [Internet]. 2012 [citado 04/11/2019];42(1):56-58. Disponible en: <https://www.redalyc.org/pdf/1993/199323373016.pdf>
5. Challis BG, Lim CT, Cluroe A, Cameron E, O'Rahilly S. The McKittrick-Wheelock syndrome: a rare cause of curable diabetes. *Endocrinol Diabetes Metab Case Rep* [Internet]. 2016 [citado 04/11/2019];2016:160013. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4870552/>. <https://dx.doi.org/10.1530/EDM-16-0013>
6. Raphael MJ, McDonald CM, Detsky AS. McKittrick-Wheelock syndrome. *CMAJ* [Internet]. 2015 [citado 04/11/2019];187(9):676-678. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4467932/>. <https://dx.doi.org/10.1503/cmaj.141195>
7. Murature Stordiau GE, Suárez Alecha J, Zazpe Ripa C, Lera Tricas JM. Insuficiencia renal aguda e hipopotasemia severa secundario a pólipo vellosa rectal: síndrome de McKittrick-Wheelock. *Rev Esp Enferm Dig* [Internet]. 2009 [citado 04/11/2019];101(1):78-79. Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-01082009000100015
8. Agnes A, Novelli D, Doglietto GB, Papa V. A case report of a giant rectal adenoma causing secretory diarrhea and acute renal failure: McKittrick-Wheelock syndrome. *BMC Surg* [Internet]. 2016 [citado 04/11/2019];16:39. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4895885/>. <https://dx.doi.org/10.1186/s12893-016-0153-2>

9. Boyer Duck E, Alfeiran Ruiz A, Montes De Oca Orellana CR, Flores Palomar FJ, Ortiz Monasterio TI, Estradas Trujillo JA, et al. Síndrome de McKittrick-Wheelock. Acta Méd Grupo Ángeles [Internet]. 2018 [citado 04/11/2019];16(4):357-360. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/actmed/am-2018/am184n.pdf>

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declararan no tener conflicto de intereses.