

Síndrome de Mc.Kittrick y Wheelock Adenoma mucosecretante de colon

Dres. Mariella Machín*; Hugo Montero*; Alejandro Der Boghosian*;
Andrés Colet**; Mariella Rondán***.

Resumen

Presentamos un caso clínico del poco frecuente Síndrome de Mc. Kittrick y Wheelock, se trata de una paciente con un adenoma vellosos hipersecretor acompañado de deshidratación, disionía e insuficiencia renal. Se exponen los mecanismos fisiopatológicos de tal síndrome, así como los principios de diagnóstico y tratamiento médico-quirúrgico aceptados actualmente haciendo, una revisión de la literatura internacional.

Palabras clave:

Colon
Adenoma vellosos

Abstract

A patient had a rare clinical case of McKittrick and Wheelock syndrome consisting of a hypersecreting villiferous adenoma accompanied by dehydration, dysionia and renal insufficiency.

There follows a description of physio-pathologic mechanisms of this syndrome, as well as the

Clínicas Quirúrgicas "2" (Dir. Prof. Dr. Luis Carriquiry) y "3" (Dir. Prof. Dr. Oscar Balboa) Hospital Maciel, Depto. de Cirugía del CASMU y Depto. de Anatomía Patológica (Jefa Dpto. Dra. M. Rondán) Hospital Maciel.

currently accepted principles for diagnosis and medical and surgical treatment.

The paper involves a revision of international literature.

Key words

Colon
Adenoma, villous

Introducción

Los pólipos colorrectales más frecuentes son los adenomatosos (70%-85%), su importancia radica en que son lesiones precursoras de la mayoría de los cánceres colorrectales. Se clasifican en tubulares, tubulovellosos, y vellosos. El adenoma vellosos se define como aquel pólipo compuesto por glándulas que se extienden desde la superficie de la mucosa del intestino hacia el centro de su luz adoptando una disposición digitiforme. Para poder clasificarse como vellosos más del 75% del pólipo debe mostrar esta estructura. Constituyen los pólipos epiteliales más grandes, menos frecuentes y con mayor tendencia a la malignización. No hay dudas que son lesiones precancerosas que contienen en un tercio de los casos carcinoma inva-

Presentado en la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 8 de mayo de 2002.

* Residente de Cirugía

** Prof. Adj. de la Clínica Quirúrgica "2"

*** Prof. Agregada de Anatomía Patológica
Dirección: J. R. Gómez 2760. CP 11600. Montevideo.

Dra. M. Machín

sor.⁽¹⁾ El 1% aproximadamente de estos tumores pueden secretar copiosas cantidades de material mucoide, causando un síndrome deplectivo.

Mc. Kittrick y Wheelock en 1954⁽²⁾, fueron los primeros en describir este síndrome deplectivo que acompaña a los adenomas mucosecretantes. El mismo se caracteriza por deshidratación, azoemia prerrenal, hipokaliemia, hiponatremia, acidosis metabólica y en casos muy graves, shock y coma.

En 1961 Shinitka y col.⁽³⁾, publican una serie de 18 pacientes que llegaron al hospital con una importante deshidratación, letargia, debilidad, oliguria, acidosis, obnubilación e hipotensión; de los cuales 15 recibieron alguna forma de tratamiento quirúrgico previa corrección de los desbalances hidroelectrolíticos; todos se curaron. En 3 casos como el diagnóstico no se realizó, sólo se hizo el tratamiento de reposición; de éstos todos murieron. En el mismo año otros casos han sido publicados por Findlay y O. Coonor⁽⁴⁾; en su tratado Goligher⁽⁵⁾ reporta 5 pacientes con adenoma vellosos mucosecretantes acompañado del síndrome deplectivo.

En los años siguientes otros casos se han publicado en la literatura internacional ^(6, 7, 8), no obstante en el Uruguay hasta la fecha no se ha documentado ningún caso de adenoma vellosos acompañado del síndrome deplectivo.

En el presente trabajo analizaremos un caso clínico que se presenta con éste síndrome y una revisión de la literatura sobre el tema, así como posibles mecanismos que expliquen su expresión clínica particular y poco frecuente.

Caso Clínico

CASMU- A.G. N° 1.596.570-8, 76 años, sexo femenino, Diabetes tipo II, Fecha de ingreso: 31/5/00

MC: Diarrea, astenia y adinamia.

Consulta por un cuadro de diarreas líquidas con 5 a 6 deposiciones diarias con gleras, sin enterorragia, sin pujos ni tenesmos rectales. Niega náuseas,

vómitos y dolor abdominal. Adelgazamiento de 5kg, en el último mes con astenia, adinamia y anorexia. Esta historia, la presenta desde hace 3 años. Fue estudiada con un colon por enema en el cual no fue constatada ninguna anormalidad. Nunca se había realizado estudios endoscópicos. Al ingreso el examen físico mostró un regular estado general, deshidratada, sin otras particularidades a destacar.

Lo significativo de la paraclínica fue lo siguiente: azoemia: 2,9 g/l, creatininemia: 3.2 mg/dl, ionograma: K 1.8 meq/lit.

En Suma: paciente de 76 años, diabética, diarrea crónica acompañada de insuficiencia renal e hipopotasemia.

El 7/6/00 se realiza una fibrocolonoscopia que informó: "Desde el recto alto a 8cm hasta el sigmoides medio hasta los 27cm se observa lesión que afecta toda la circunferencia colónica, de aspecto vellosos multinodular, extendiéndose en napa. Impresiona corresponder a un gran tumor vellosos de recto y sigmoides. Resto del colon hasta ciego sin lesiones. Se realizan biopsias múltiples de la lesión". La anatomía patológica muestra que se trata de un adenoma tubulovellosos del colon. La lesión presenta displasia moderada. Con el diagnóstico de tumor vellosos de recto y sigmoides mucosecretante con un síndrome deplectivo acompañado de insuficiencia renal, luego de las medidas médicas de reposición, se interviene quirúrgicamente el 13/6/00 por uno de nosotros (Dr. A. Colet), se realiza una resección anterior de recto pasando tanto en el cabo proximal como en el distal a 4 cm aproximadamente del margen tumoral, cerrando el cabo distal con máquina de sutura lineal. Anastomosis termino terminal trans anal con sutura mecánica circular n° 29, transuturaria en el cabo distal. Buena evolución postoperatoria sin complicaciones, dando el alta a los 12 días.

La anatomía patológica de la pieza informó "Se destaca a la apertura del órgano un tumor vellosos de 13cm que ocupa la totalidad de la circunferencia del órgano y que se extiende en forma extensiva cubriendo toda la mucosa colonica. Márgenes

de resección sin lesión a 1.5cm y 2cm respectivamente”.

En suma: Formación polipoidea colonica extensiva plana con caracteres de adenoma vellosa con displasia leve. Sin elementos de malignidad en las muestras estudiadas.

Discusión

El adenoma vellosa secretor difiere del no secretor tanto en la microscopía como en la ultraestructura. Esta diferencia puede en parte explicar la magnitud de la diarrea asociada a algunos de estos tumores. En el adenoma vellosa no secretante la secreción mucosa es baja y el número de células caliciformes (goblet cell) es normal o menor; mientras que en el epitelio del adenoma secretante éstas están aumentadas en tamaño y número ⁽⁹⁾.

Otros mecanismos propuestos en la génesis de la diarrea secretora es la secreción de mediadores como la adenilciclasa y fundamentalmente la prostaglandinas E2; Setven y col ⁽¹⁰⁾ realizan un trabajo donde el autor compara la composición de fluidos rectales entre el adenoma vellosa secretante y diarrea infecciosa; encuentra niveles de prostaglandinas E2 tres veces mas alto en los adenomas vellosos. La indometacina fue usada como inhibidor de la síntesis de prostaglandinas, en este estudio logra disminuir la pérdida de fluidos rectales de 1800ml a 850ml, al retirar la indometacina retornaron los niveles altos de prostaglandinas así como el fluido rectal perdido. Jacob y col ⁽¹¹⁾ analizan in vitro el metabolismo del nucleótido y la síntesis de las prostaglandinas en los adenomas vellosos secretores, no secretores y adenocarcinomas. Encontraron niveles elevados de adenilciclasa y monosfosfato de adenosina comparado con la mucosa normal y el adenoma vellosa no secretor.

En varias publicaciones de adenomas vellosos secretores asociados con síndromes de depleción miden de 7 a 20cm, y están situados en el recto y sigmoides. El gran tamaño de estos tumores en superficie de área para la secreción y la localiza-

ción distal sin posibilidad de reabsorber lo perdido, explica en parte el síndrome deplectivo^(3, 7, 8).

Las características del líquido perdido rico en potasio, sodio y agua explica la deshidratación con hipopotasemia e hiponatremia. Muchas veces el líquido se acompaña de pérdida de proteínas dando hipoproteinemia particularmente hipoalbuminemia. La hipovolemia determina la insuficiencia prerenal.

Este tipo de tumores requiere un elevado índice de sospecha clínica para hacer un diagnóstico oportuno; basamos el mismo en lo infrecuente de su presentación, en lo inespecífico de la clínica con diarrea de larga evolución que lleva a la deshidratación; en general inaccesibles al tacto rectal o cuando se tactan en virtud de sus características morfológicas planos y blandos son de difícil diagnóstico. En nuestra paciente que su cuadro clínico se remonta a 3 años antes del ingreso, fue estudiada con un estudio radiológico contrastado del colon el cual no es sensible para objetivar este tipo de tumores, lo cual también llevó al retraso diagnóstico, es recién una vez ingresada la paciente con severas complicaciones médicas que con la fibrocolonoscopia se diagnostica el tumor.

Todos los trabajos publicados sobre el tema concuerdan que solo la cirugía con el tratamiento resectivo del tumor es el único capaz de curar definitivamente esta afección. La indometacina como importante inhibidor de mediadores secretagogos ha demostrado un beneficio disminuyendo el volumen de fluidos rectales perdidos y de esa manera mejorar las condiciones del paciente para la cirugía como tratamiento definitivo.

Conclusiones

- 1) Es una patología poco frecuente, pero no excepcional.
- 2) El conocerla permite tenerla presente para realizar un diagnóstico precoz en vistas a evitar complicaciones médicas severas.
- 3) Para realizar el diagnóstico es necesario un es-

tudio endoscópico del colon.

- 4) La utilización de indometacina previo a la cirugía disminuyendo el síndrome deplectivo, puede ser utilizada.
- 5) La cirugía es el único tratamiento curativo conocido a la fecha.

Bibliografía

- 1) Robins, S.L.; Cortan, R.S. Patología estructural y funcional. Madrid: Interamericana, 1998, v. 2 p. 841-63.
- 2) McKittrick, L.S. and Wheelock, F.C., Jr.: Carcinoma of the Colon. Springfield, III: Charles C Thomas, 1954.
- 3) Snhitka, T.; Friedman, MHW.; Kidd, EG.; MacKenzie, WC. Villous tumors of the rectum and colon characterized by severe fluid and electrolyte loss. Surg Gynecol. Obstet. 1961;112:609-21.
- 4) Findlay, C.W. and O'Connor, T.F. Villous adenomas of the large intestine with fluid and electrolyte depletion. JAMA 1961, 176:404-21.
- 5) Goligher, JC.; Duthie, HL.; Nixon, HH, Surgery of the Anus Recto and Colon. 4th ed. London: Bailliere Tindall, 1980. v.1 p. 325-75.
- 6) Duthie, HL.; Atwell, JD. The absorption of water, sodium, and potassium in the large intestine with particular referencieto the effects of villousadenoma, Gut, 1963, 4:373.
- 7) Older, J.; Older, P.; Colker, J.; Brown, R. Secretory villous adenomas. That cause depletion syndromeArch Intern Med 1999 Apr 26;159(8):879-80
- 8) Tosi, F.; Branchini, L.; Armiraglio, L.; Scandroglio, L.; Massazza, C. Villous adenoma of the rectum whit water electrolyte imbalance (Síndromes of Mc Kittrirck and Wheelock), Minerva Chir. 1987 May 15;42(9):793-7.
- 9) Frenoglio-Preiser, C.; Pascal, RR.; Perzin, KH. Adenomas: Tumors of the intestines. Washington, DC: Armed Forces Institute of pathology; 1990. p. 105-8.
- 10) Steven, K.; Lange, P.; Bukhave, K.; Rask-Madsen, J. Prostaglandin E2 mediated secretory diarrhea in villous adenoma of rectum: effect of treatment with indomethacin. Gastroenterology. 1981;80:105-8.
- 11) Jacob, H.; Shtondorff D.St. Onge, G.; Bernstein, LH. Villous adenoma depletion syndrome: evidencefor a cyclic nucleotide-mediated diarehea. Dig Dis Sci. 1985; 7:637-41.