

Hiponatremia severa por adenocarcinoma de recto: síndrome de Mckittrick-Wheelock



Severe hyponatremia secondary to rectal adenocarcinoma: Mckittrick–Wheelock syndrome

El síndrome de Mckittrick-Wheelock es una entidad rara descrita en el contexto de tumores colorrectales distales (especialmente adenomas vellosos, aunque existen casos descritos en tubulovelloso o adenocarcinomas) y que consiste en una depleción aguda extrema de electrólitos secundaria a la existencia de diarrea secretora. Estimar la prevalencia de este síndrome es difícil ya que se cree que se encuentra infradiagnosticado, siendo solo identificados los casos más graves¹.

Presentamos el caso de una paciente de 80 años con un adenocarcinoma de recto localmente avanzado, por lo que fue sometida a una primera intervención, realizándose una colostomía de descarga. En un segundo tiempo, inició radioterapia adyuvante previa a intervención quirúrgica definitiva. La paciente fue derivada a Urgencias tras sufrir un síncope, realizándose una analítica de sangre (tabla 1), sin presentar alteraciones gasométricas. En la anamnesis, la familia refería emisión rectal abundante de secreción acuosa transparente en los días previos. Con la sospecha clínica de síndrome de Mckittrick-Wheelock, se inició reposición hidroelectrolítica con suero salino isotónico al 0,9% sin respuesta analítica, cambiándose a perfusión de suero hipertónico 3%, remontando cifras de sodio en controles posteriores. Tras la estabilización de la natremia se procedió a transición con reposición vía oral (500 mg de NaCl cada ocho h) con buena tolerancia, presentando cifras de sodio al alta de 134 mEq/l. La paciente tuvo una evolución clínica ambulatoria favorable, manteniendo niveles de electrólitos adecuados y siendo sometida a intervención quirúrgica un mes después sin complicaciones en el postoperatorio inmediato.

El síndrome de Mckittrick-Wheelock fue descrito por primera vez en 1954 en el contexto de adenomas vellosos extensos (>3-4 cm de diámetro) de localización rectosigmoidea. Este tipo de adenomas presentan como particularidad especial la producción de enormes cantidades de mucina, la cual presenta una alta concentración de electrólitos (principalmente sodio, potasio y cloro), lo que da lugar a una importante diarrea secretora, debido a que el volumen de secreciones sobrepasa la capacidad de reabsorción de la

mucosa rectal. La clínica consiste en diarrea abundante, en un primer momento sin repercusiones a nivel analítico y hemodinámico gracias a la adaptación renal, aunque en un espacio de tiempo variable acaban produciendo deshidratación, insuficiencia renal aguda de etiología prerrenal y alteraciones electrolíticas como hiponatremia, que puede llegar a ser severa². La mayoría de los pacientes se encuentran asintomáticos, en la que se denomina «fase latente» y pueden permanecer así incluso varios años hasta llegar a la «fase de descompensación»¹. Debido a esto, el diagnóstico puede ser complejo, en especial en aquellos casos en los que no existe repercusión hemodinámica. En el caso previamente expuesto, la paciente presentaba ya deterioro del estado general, y repercusión analítica con deterioro agudo de la función renal e hiponatremia severa.

A la hora de realizar un diagnóstico diferencial ante una hiponatremia, en primer lugar, es imprescindible confirmar que se trate de una hiponatremia verdadera, es decir, que exista una osmolaridad plasmática disminuida. Posteriormente, hay que valorar el volumen extracelular, que, en nuestro caso, se encontraba disminuido debido a la deshidratación. Por último, a la hora de realizar el diagnóstico diferencial del origen de las pérdidas, resulta relevante la cuantificación de iones en orina³. Nuestra paciente presentaba una concentración de sodio urinario baja, lo cual orienta a que las pérdidas fuesen secundarias a la diarrea, apoyando la sospecha de un síndrome de Mckittrick-Wheelock.

La fisiopatología de este síndrome no está clara, existen estudios inmunohistoquímicos en los que se ha visto una sobreexpresión de COX-2 y un aumento de la prostaglandina E2 en las secreciones⁴. El tratamiento de elección es la sueroterapia intensiva previa a la exéresis quirúrgica tumoral, que supone la curación completa. No obstante, se han propuesto alternativas como el uso de indometacina u ocreótid para aquellos pacientes no subsidiarios de cirugía o en espera de la misma¹.

En conclusión, en un paciente con antecedentes personales de carcinoma colorrectal y diarrea secretora con repercusión hidroelectrolítica, se debe de sospechar la existencia del síndrome de Mckittrick-Wheelock. La sospecha clínica en estos casos es de especial relevancia, ya que el diagnóstico temprano y el tratamiento quirúrgico precoz, condicionan el pronóstico vital del paciente.

Financiación

Los autores declaran que este artículo no ha recibido ningún tipo de financiación.

Bibliografía

- Orchard MR, Hooper J, Wright JA, McCarthy K. A systematic review of Mckittrick- Wheelock syndrome. *Ann R Coll Surg Engl.* 2018;100:1–7, <http://dx.doi.org/10.1308/rcsann.2018.0184>.
- Raphael MJ, McDonald CM, Detsky AS. Mckittrick-Wheelock syndrome. *CMAJ.* 2015;187:676–8, <http://dx.doi.org/10.1503/cmaj.141195>.
- Hoorn EJ, Zietse R. Diagnosis and Treatment of Hyponatremia: Compilation of the Guidelines. *J Am Soc Nephrol.* 2017;28:1340–9, <http://dx.doi.org/10.1681/ASN.2016101139>.

Tabla 1 Analítica en Urgencias

Plasma	
Na(corregido)	119 mEq/L
K	5,5 mEq/L
Osmolaridadcalculada	275 mOsm/kg
Creatinina	3.81 mg/dL
Orina	
Na	13 mmol/L (54-190)
K	94 mmol/L (20-80)

4. Martínez García R, Gómez Abril SA, Trullenque Juan R, Martínez Mas E, Martínez Abad M. Síndrome de McKittrick-Wheelock: adenoma de recto gigante secretor. *Cir Esp*. 2010;87:117–9, <http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2009.01.022>.

Julia Costas Eimil*, Paula Sánchez-Sobrinó
y Olaia Díaz Trastoy

*Servicio de Endocrinología y Nutrición,
Complejo Hospitalario Universitario de Pontevedra,
Pontevedra, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: julia.costas.eimil@sergas.es
(J. Costas Eimil).

<https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2022.05.008>
0210-5705/

© 2022 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Sarcoma embrionario indiferenciado hepático en adulto joven



Hepatic undifferentiated embryonal sarcoma in a young adult

El sarcoma embrionario indiferenciado hepático (SEIH) es un tumor agresivo y de muy baja incidencia (0,1–2% de los tumores hepáticos)¹. Es más frecuente en la infancia, aunque también se presenta en adultos². Su diagnóstico preoperatorio correcto supone un desafío. El tratamiento actual mediante resección quirúrgica completa y quimioterapia ha mejorado la supervivencia³. Presentamos un nuevo caso de SEIH y debatimos los aspectos más destacados de este tipo de tumor.

Mujer, 20 años, sin antecedentes personales de interés, presentó vómitos y masa palpable en hipocondrio derecho. En ecografía abdominal (Fig. 1A) y resonancia magnética (Fig. 1B) se observa una lesión quística multiloculada de 12,5 x 12 x 10 cm en lóbulo hepático derecho. La hematimetría, perfil hepático y marcadores tumorales no mostraban alteraciones. El diagnóstico radiológico preoperatorio fue neoplasia quística biliar. Se realizó bisegmentectomía V-VI (Fig. 1C). Fue dada de alta a las 24 h sin complicaciones posoperatorias. En el estudio anatomopatológico se halla un sarcoma embrionario indiferenciado de alto grado con márgenes quirúrgicos libres. Microscópicamente, se observaron grandes quistes epiteliales con contenido sarcomatoso tipo fusiforme con alta actividad mitótica y globos hialinos. Inmunohistoquímicamente observamos expresión para desmina con actividad para MYOD1 y negatividad para beta-catenina, P53, P16 y miogenina. Se inició quimioterapia con vincristina, actinomicina-D y ciclofosfamida. En el seguimiento efectuado (seis meses) no hay signos de recidiva.

El SEIH fue descrito por primera vez por Stocker y Ishak en 1978². Es la tercera neoplasia maligna primaria hepática más frecuente en la infancia tras el hepatoblastoma y el carcinoma hepatocelular. En adultos, suele observarse en mujeres en la cuarta-quinta década de la vida¹. Hasta el momento no se han encontrado factores etiológicos evidentes, postulándose que deriva de la transformación maligna de un hamartoma mesenquimatoso¹. Su localización más frecuente es el lóbulo hepático derecho y suele ser mayor de 10 cm, como en nuestro caso⁴.

Su presentación clínica es variable, desde asintomático, síntomas inespecíficos (fiebre, pérdida de peso, y síntomas

gastrointestinales) o incluso graves causados por su rotura o por insuficiencia hepática^{1,2}. En la exploración física se puede palpar una masa abdominal asociada o no a dolor abdominal. No hay datos analíticos típicos de SEIH³, las pruebas de función hepática y los marcadores tumorales suelen ser normales, pero puede presentarse elevación de transaminasas, velocidad de sedimentación y leucocitosis³.

Los hallazgos radiológicos de SEIH no son específicos. La ecografía suele mostrar una gran masa de aspecto sólido-quístico de apariencia benigna³. En la TC se observa una gran masa hipodensa multitabizada con necrosis central. La resonancia magnética es especialmente útil para la detección de pequeños nódulos multifocales y evaluación de las estructuras vasculobiliares y adenopatías hiliares. La presencia de un borde hipointenso causado por la pseudocápsula fibrosa peritumoral, hemorragia intratumoral y realce heterogéneo tanto en la periferia como en los componentes sólidos tumorales en T1 tardía son sugestivos de SEIH^{2,5}.

El diagnóstico diferencial del SEIH no es sencillo. La edad del paciente puede ser orientativa. Los principales diagnósticos diferenciales en la población pediátrica son el hamartoma mesenquimatoso, hepatoblastoma y rabdomiosarcoma embrionario biliar³. En adultos, se plantea con el carcinoma hepatocelular, neoplasias quísticas biliares, tumor del estroma gastrointestinal, angiomiolipoma, hemangioendotelio epitelioide y melanoma maligno³. Un diagnóstico correcto y precoz es clave para aumentar las posibilidades de supervivencia a largo plazo.

El diagnóstico definitivo de SEIH se basa en el examen histopatológico y evaluación inmunohistoquímica. Macroscópicamente se suele presentar como una lesión única, heterogénea, de aspecto sólido-quístico, color grisáceo, con zonas de necrosis, delimitada por una pseudocápsula fibrosa³. Microscópicamente, la pseudocápsula separa la lesión del parénquima hepático circundante.

La expresión variable de marcadores histiocíticos, musculares y epiteliales sugiere que proviene de células madre primitivas. La mayoría son positivos para vimentina, desmina, CD68, linfoma de células B2, antitripsina-a1 y CD10. La ausencia de expresión para el anticuerpo parafina-1 hepatocitario sirve para diferenciarlo del hepatoblastoma y el carcinoma hepatocelular¹.

La resección quirúrgica completa y la quimioterapia son los pilares principales del tratamiento del SEIH. La combinación de cirugía y quimioterapia ha mejorado los resultados, incrementando la supervivencia a cinco años del 40% en los años 80, al 70% actual^{1–5}. Si al diagnóstico la resección