

Secundario a la propia cascada citoquímica (altos niveles de TNF-alfa y otras)³. Esta última, la más probable en nuestro paciente.

Si bien los fenómenos de hemofagocitosis y la proliferación de macrófagos activados en la biopsia hepática son frecuentes, en casi la mitad de los casos, solo se observan pigmentos hemáticos, al igual que en nuestra muestra. Otros hallazgos frecuentes son la dilatación de sinusoides, necrosis hepatocitaria y otros. En nuestro paciente los fenómenos hemofagocíticos no fueron detectados en la biopsia hepática y su hallazgo solo se detectó en aspirado de médula ósea^{3,5}.

La mortalidad del SHF supera el 70% y se debe principalmente a sepsis y a hemorragia intracerebral. La hepatopatía, salvo en los casos de fallo hepático fulminante, no suele ser la causa de muerte, aunque constituye junto a la ferritina y la trombocitopenia un marcador de gravedad². Con el inicio del tratamiento esteroideo nuestro paciente presentó resolución clínica de la hepatitis con normalización gradual de cifras de bilirrubina y transaminasas, y progresiva normalización del fallo renal, manteniendo altos los niveles de ferritina. Las citopenias progresaron comenzando tratamiento según protocolo HLH, con dexametasona y etopósido, siendo el paciente exitus por la sepsis y la hemorragia intracerebral.

Bibliografía

1. Janka GE, Lehmborg K. Hemophagocytic syndromes. An update. *Blood Rev.* 2014;28:135–42.

2. Li J, Wang Q, Zheng W, Ma J, Zhang W, Wang W, et al. Hemophagocytic lymphohistiocytosis: Clinical analysis of 103 adult patients. *Medicine (Baltimore).* 2014;93:100–5.
3. De Kerguenec C, Hillaire S, Molinie V, Gardin C, Degott C, Erlinger S, et al. Hepatic manifestations of hemophagocytic syndrome: A study of 30 cases. *Am J Gastroenterol.* 2001;96:852–7.
4. Wright G, Wilmore S, Makanyanga J, Mckerrell T, Watkins J, Patch D, et al. Liver transplant for adult hemophagocytic lymphohistiocytosis: Case report and literature review. *Exp Clin Transplant.* 2012;10:508–12.
5. Chen J-H, Fleming MD, Pinkus GS, Pinkus JL, Nichols KE, Mo JQ, et al. Pathology of the liver in familial hemophagocytic lymphohistiocytosis. *Am J Surg Pathol.* 2010;34:852–67.

Elisa Álvarez Artero^{a,*}, Amaia Campo Núñez^a, Beatriz Albarrán Severo^b y Javier Pardo-Lledias^a

^a Servicio de Medicina Interna, Hospital General Río Carrión, Complejo Asistencial Universitario de Palencia (CAUPA), Palencia, España

^b Servicio de Hematología, Hospital General Río Carrión, Complejo Asistencial Universitario de Palencia (CAUPA), Palencia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: e.alvarez.artero@gmail.com (E. Álvarez Artero).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.gastrohep.2016.04.004>
0210-5705/

© 2016 Elsevier España, S.L.U., AEEH y AEG. Todos los derechos reservados.

Síndrome de McKittrick-Wheelock: una causa infrecuente de coma metabólico



McKittrick-Wheelock syndrome: A rare cause of metabolic coma

Los adenomas colorrectales son tumores benignos con capacidad de malignizar. Su frecuencia oscila entre el 2,9-11,5%, según diferentes series¹. Los adenomas vellosos corresponden al 10% de estos, y normalmente son asintomáticos, aunque un 3% de ellos representan adenomas hipersecretorios². En 1954, McKittrick y Wheelock³ describen por primera vez un síndrome de depleción hidroelectrolítica secundario a diarreas abundantes ocasionadas por este tipo de tumores.

Presentamos el caso de una paciente mujer de 72 años con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2 e ingreso 2 años antes por neumonía e hiponatremia. Es derivada a urgencias por cuadro de dolor epigástrico de 3 días de evolución, asociado a melenas en las últimas 24 h. Los familiares refieren vómitos ocasionales y diarreas abundantes en los días previos. A la exploración física la paciente se encuentra consciente y orientada, si bien presenta bradialia y bradipsiquia. Hemodinámicamente estable, con constantes vitales dentro de la normalidad. El abdomen es

globuloso, pero blando y depresible, sin signos de irritación peritoneal. Signos de deshidratación en piel y mucosas. Durante su estancia en urgencias, la paciente presenta deterioro del nivel de conciencia sufriendo convulsiones tónico-clónicas y entrando en estado de coma. En la analítica de urgencias se objetiva hiponatremia severa con sodio de 101 mEq/l; potasio 4,6 mEq/l; hipoosmolaridad plasmática sin acidosis metabólica y con la función renal normal.

La paciente ingresa en la unidad de medicina intensiva tras ser intubada y conectada a ventilación mecánica. Se realiza tomografía computarizada craneal que no evidencia lesiones agudas. Se procede a la reposición de volumen con suero hipertónico y corrección progresiva de la hiponatremia hasta llegar a 131 mEq/l. De forma paralela a la normalización en los niveles de sodio, la paciente recupera el nivel de conciencia, respondiendo a las órdenes verbales de forma coherente pero con bradipsiquia.

Ante el cuadro de diarreas profusas se realiza colonoscopia que evidencia pólipo de aspecto vellosa en ángulo hepático (clasificación de París 0-IIa) sin signos endoscópicos de malignidad, mayor de 3 cm e irreseccable endoscópicamente por la extensión del mismo. La lesión presenta abundante mucosidad en su superficie y signos de sangrado reciente (fig. 1). La biopsia endoscópica informó de fragmento de adenoma vellosa de intestino grueso con displasia de bajo grado. Dado el carácter mucosecretor del pólipo, la paciente es intervenida quirúrgicamente realizándose hemicolectomía derecha laparoscópica, presentando buena

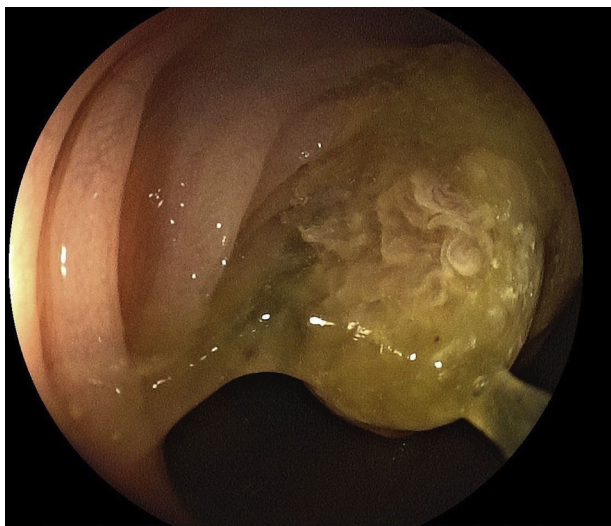


Figura 1 Pólipo de aspecto vellosa en ángulo hepático de colon. Se observa pólipo de más de 3 cm recubierto de abundante mucosidad (clasificación de París 0-IIa), irresecable endoscópicamente por la extensión del mismo.

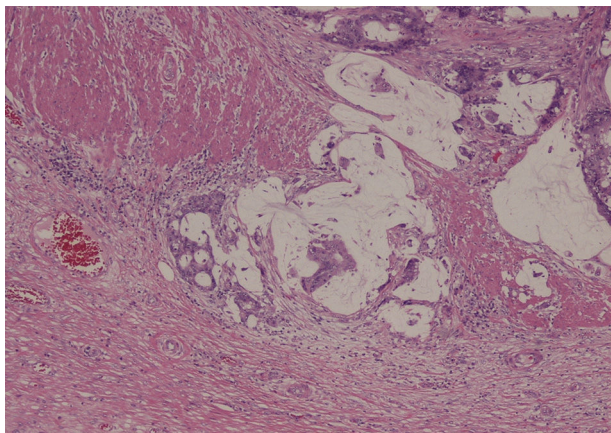


Figura 2 Corte histológico de la lesión tras exéresis quirúrgica. Se observa la invasión de la capa muscular propia de la pared colónica por el tumor, así como atipia celular y abundante mucina.

evolución postoperatoria y remitiendo la totalidad de los síntomas tras la misma. El nivel plasmático de sodio tras la intervención fue de 134 mEq/l. El estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica informó de un adenoma vellosa de 4,5 × 3,5 × 1,2 cm, en cuyo seno se encontró un adenocarcinoma mucinoso moderadamente diferenciado (bajo grado de displasia) que medía microscópicamente 1,5 cm (fig. 2). El tumor invadía la muscular propia, llegando mínimamente a la grasa subserosa, aislándose 16 ganglios linfáticos, todos ellos sin rasgos histológicos de malignidad (pT3N0).

Mc Kittrick y Wheelock³ describieron un síndrome caracterizado por diarrea mucosa asociada a hiponatremia, hipopotasemia, deshidratación grave y azoemia prerrenal. Si bien nuestra paciente presentaba niveles graves de hiponatremia y signos físicos de deshidratación, los niveles de potasio y de creatinina séricos fueron normales al ingreso.

Los adenomas vellosos colorrectales son tumores benignos, que histológicamente podemos dividir en secretores y

no secretores. Los tumores secretores tienen una producción de moco aumentada y el número de células mucosecretoras es mayor, presentando niveles elevados de AMP cíclico y adenosin-ciclasa. El mediador involucrado en la diarrea hipersecretora es la prostaglandina E2 (PGE2), que se encuentra hasta 3 veces más elevada en los adenomas secretores que en los no secretores⁴, implicando diarreas profusas con repercusión hidroelectrolítica severa, siendo la resección del pólipo el tratamiento definitivo. Con la finalidad de paliar los síntomas y en espera de tratamiento resectivo, se ha propuesto el uso de 400 mg/día de indometacina por su acción inhibitoria sobre la PGE2⁵, lo que podría reducir el componente secretor del adenoma.

La localización más frecuente de este tipo de tumores es en sigma y en recto. El tamaño tumoral, la localización y el grado de componente vellosa se han propuesto como factores que podrían influir en la sintomatología¹. La diarrea y la secreción mucosa parecen ser más frecuentes en lesiones grandes y situadas en el recto, probablemente porque la localización distal limita la capacidad del colon para absorber líquidos. Sin embargo, pequeñas lesiones situadas en colon derecho, como la que presentaba nuestra paciente, pueden ofrecer sintomatología muy acusada. La diarrea secretora tiene como efectos secundarios la disfunción del sistema nervioso central por hiponatremia, sin embargo, no se han descrito en la literatura formas de presentación tan extremas como el coma metabólico y las crisis convulsivas.

La resección quirúrgica de la lesión se considera el tratamiento definitivo de elección⁶. Según la localización de la lesión, se individualiza la resección quirúrgica más adecuada siguiendo los principios de la cirugía oncológica.

El síndrome de McKittrick-Wheelock debe ser tenido en cuenta en el diagnóstico diferencial de alteraciones metabólicas graves, asociadas a disfunción del sistema nervioso central, siempre que tengamos el antecedente de diarrea crónica o hipersecretora. Se debe realizar una colonoscopia diagnóstica en todo paciente que presente dichos síntomas, para el diagnóstico temprano. Aunque el tamaño de los pólipos se ha relacionado con la severidad de los síntomas, los adenomas vellosos de pequeño tamaño situados en los tramos más proximales del colon pueden dar lugar a cuadros clínicos muy sintomáticos, como el que presentamos.

Bibliografía

1. Estraviz B, Martínez A, Maniega R, Heras I, Bernal A, Sarabia S. Síndrome de McKittrick-Wheelock. A propósito de 2 casos. *Cir Esp.* 2001;69:613-5.
2. Kelly S, Lee P, Robertson G. Profound hypokalaemia secondary to a large rectosigmoid villous tumor. *N Z Med J.* 2007;120:U2514.
3. Mc Kittrick LS, Wheelock FC Jr. *Carcinoma of the colon.* Springfield, Ill: ChC Thomas Publisher; 1954. p. 61.
4. Fernández-López F, Paredes-Cotore JP. McKittrick-Wheelock syndrome. Prolapsed giant villous adenoma of the rectum. *Rev Esp Enferm Dig.* 2013;105:309-10.
5. Valenti V, Hernández-Lisoain JL, Gil A, Cervera M, Pastor C, Poveda I, et al. Adenoma vellosa hipersecretor de recto. Diagnóstico y tratamiento. *Rev Esp Enferm Dig.* 2005;97:215-6.
6. Murature Stordiau GE, Suárez Alecha J, Zazpe Ripa C, Lera Tricas JM. Insuficiencia renal aguda e hipopotasemia severa secundaria a pólipo vellosa rectal: síndrome de McKittrick-Wheelock. *Rev Esp Enferm Dig.* 2009;101:1-2.

José López-Fernández*, David Fernández-San Millán, Antonio Navarro-Sánchez y Juan Ramón Hernández Hernández

Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil, Las Palmas de Gran Canaria, España

* Autor para correspondencia. Correo electrónico: jlopezfdez89@gmail.com (J. López-Fernández).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.gastrohep.2016.04.002>
0210-5705/

© 2016 Elsevier España, S.L.U. y AEEH y AEG. Todos los derechos reservados.

Tumor neuroendocrino de recto de comportamiento excepcional

Rectal neuroendocrine tumor with an exceptional behaviour

Los tumores neuroendocrinos son neoplasias que derivan del sistema endocrino difuso del intestino y segregan hasta 40 tipos de citoquinas y hormonas^{1,2}. El 75% se presentan en el aparato digestivo, de los cuales el 34% en el recto, donde suelen ser asintomáticos, apareciendo como masas sésiles o como áreas de adelgazamiento en la pared rectal³. El pronóstico dependerá del tamaño y de la invasión vascular o

linfática. Los tumores menores de 1 cm presentan metástasis en menos del 3% de los casos, mientras que tumores mayores de 2 cm aumentan su tasa de metástasis hasta un 70%. El tamaño mayor de 2 cm, la invasión de la capa muscular, el índice mitótico mayor de 2%, el grado de diferenciación y los márgenes de resección positivos^{4,5} son factores predictores de mal pronóstico.

El paciente es un varón de 46 años, anticoagulado por un ictus isquémico, que tras episodios de rectorragia se le realiza una colonoscopia observándose una lesión a 6 cm del margen anal, amarillenta, erosionada en su superficie, de 6 mm, compatible con tumor neuroendocrino grado 1

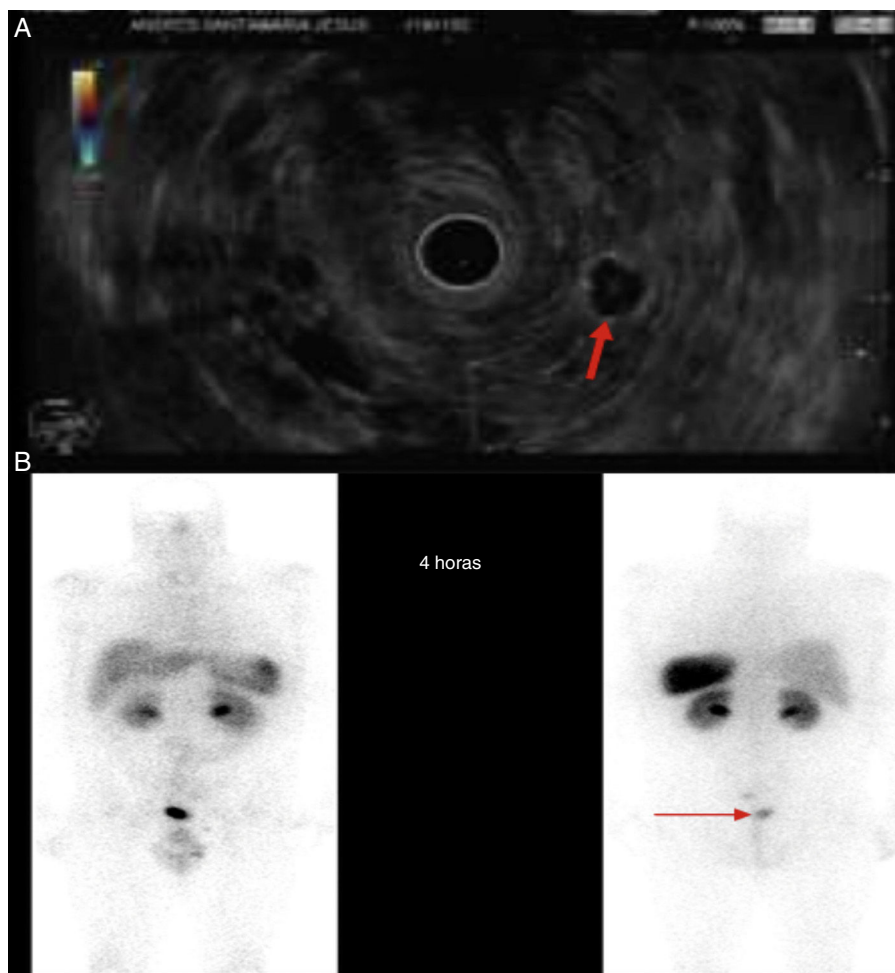


Figura 1 A. Ecoendoscopia baja, donde se aprecia la imagen de la adenopatía perirrectal, cuya biopsia resultó positiva para tumor carcinóide. B. Octreoscan con captación patológica en la región perirrectal izquierda.