

glandulares/mucinosos, y casi siempre se establece la relación con adenocarcinomas de recto-sigma³. Los casos de neoplasia primaria sobre fístula son referidos como casos aislados⁴⁻⁷. Si además el fenotipo adquirido por la lesión es basaloides/cloacogénico, el caso es sumamente infrecuente (menos del 1%). Como hemos comentado, se trata de lesiones con gran agresividad, principalmente local, y son frecuentes las recurrencias. Por lo tanto, es conveniente complementar el tratamiento quirúrgico (fistulectomía-tumorectomía) con la radioterapia y la quimioterapia. Nuestro paciente tardó en acudir al Servicio de Oncología, por lo que en la actualidad presenta lesiones satélites en torno al área de cirugía previa, esta última ulcerada y de aspecto complicado. Se ha programado un tratamiento radioquimioterápico en el centro de referencia.

Es interesante destacar la infrecuencia con que las fístulas perianales albergan en su seno carcinomas. Si bien se trata de casos prácticamente excepcionales, conviene tener en cuenta esta posibilidad al enfrentarnos a fístulas con contornos anfractuados o con aspecto distinto del habitual; en estos casos será siempre conveniente realizar un estudio histológico que confirme o descarte una neoplasia. Por supuesto, será obligatorio realizar estudios endoscópicos, con toma de biopsia del tracto digestivo distal en orden a descartar un origen primario en esta localización. Uno de los problemas con los que se enfrenta el cirujano a la hora de plantear el tratamiento de este tipo de lesiones es conservar la funcionalidad del ano. En este sentido, son varios los trabajos que abogan por la quimioterapia, y describen resultados similares a los de la cirugía, pero sin alteración de la función de esfínteres⁸. Como es fácil deducir, las lesiones cerca del margen anal acarrearán un peor pronóstico⁹.

BIBLIOGRAFÍA

1. Quan SH. Anal cancers. Squamous and melanoma. *Cancer*. 1992;70:1384-9.

doi:10.1016/j.ciresp.2009.02.011

2. Meijer S, Hoitsma HF, Koster RH. Cloacogenic tumors of the anorectal junction. *Neth J Surg*. 1982;34:21-6.
3. Patrino V, Petrochilos J, Batistatou A, Oneniadum A, Venetsanov-Petrochilov C. Mucinous adenocarcinoma arising in chronic perianal fistulas. *J Clin Gastroenterol*. 2001;33:175-6.
4. Seya T, Tanaka N, Shinji S, Yokoi K, Oguro t, Oaki T, et al. Squamous cell carcinoma arising from recurrent anal fistula. *J Nippon Med Sch*. 2007;7:319-24.
5. Ishiyama S, Inove S, Kobayashi K, Sano Y, Kushida N, Yamazaki Y, et al. Implantation of rectal cancer in an anal fistula: report of a case. *Surg Today*. 2006;36:747-9.
6. Bahadorsingh AM, Longo WE. Malignant transformation of chronic perianal Crohn's fistula. *Am J Surg*. 2005;189:61-2.
7. Prieto Reyes M, Vazquez Marquez L. [Anal epidermoid carcinoma: a rare incidente or a rare diagnosis?] *Rev Esp Enferm Dig*. 1997;89:128-32.
8. Klas JV, Rothenberger DA, Wong WD, Madoff RD. Malignant tumors of the anal canal: the spectrum of the disease, treatment and outcomes. *Cancer*. 1999;85:1686-93.
9. Grabenbauer GC, Kessler H, Matzel KE, Sauer R, Hohenberger W, Schneider IH. Tumor site predicts outcome after radiochemotherapy in squamous-cell carcinoma of the anal region: long term results of 101 patients. *Dis Colon Rectum*. 2005;48:1742-51.

Francisco Javier Torres Gómez^{a,*}, Pilar Fernández Machín^a, Juan Pastor Roldán Aviña^b y Amelia Torres Gómez^a

^aUnidad de Anatomía Patológica, Hospitales de Alta Resolución de Utrera y Constantina-Sierra Norte, Sevilla, España

^bUnidad de Cirugía, Hospitales de Alta Resolución de Utrera y Constantina-Sierra Norte, Sevilla, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: javiertorresgomez@yahoo.es (F.J. Torres Gómez).

Síndrome de McKittrick-Wheelock: adenoma de recto gigante secretor

McKittrick-Wheelock syndrome: giant secretor rectal adenoma

El síndrome de McKittrick-Wheelock hace referencia a un cuadro de diarrea hipersecretora que acompaña a un estado de depleción hidroelectrolítica severa en concomitancia con adenomas vellosos de recto de gran tamaño. La hiponatremia severa, la hipopotasemia, la hipocloremia, la acidosis metabólica y la deshidratación son las alteraciones hidroelectrolíticas que caracterizan este síndrome y que desencadenarán una insuficiencia renal aguda.

Presentamos el caso de una mujer de 76 años de edad con antecedentes personales de diabetes mellitus, hipertensión arterial, ictus isquémico, síndrome depresivo y obesidad. Intervenida de ooforectomía derecha.

Previamente había acudido a urgencias en tres ocasiones por presentar hiponatremia severa, hipopotasemia e insuficiencia renal crónica reagudizada con patrón de prerenalidad, por lo que requirió de ingreso. Se descartaron

hiperaldosteronismo y SIADH. Tras fluidoterapia intensiva y K^+ oral e intravenoso se consiguió la normalización. El diagnóstico fue de hiponatremia por falta de aporte y pérdidas digestivas en el contexto de insuficiencia renal crónica reagudizada.

Acude a urgencias por presentar, desde hace 3 meses, un deterioro general progresivo con disminución de la actividad, apatía, disminución de peso, desconexión del medio y cuadros sincopales. Asimismo, la paciente refiere un cuadro progresivo de 3 años de evolución de deposiciones líquido-pastosas acompañadas de moco en cantidad mayor de 100 ml/día. El abdomen es normal y en el tacto rectal se objetiva una tumoración de consistencia blanda con inicio a 4 cm del margen anal, que no está fija a planos adyacentes, sin alcanzarse el límite superior.

En la analítica se objetiva: Na^+ , 119 mEq/l; K^+ , 3,1 mEq/l; Cl^- , 73 mEq/l; urea, 231 mg/dl; creatinina, 2,2 mg/dl. En orina: $Na^+ < 10$ mEq/l; K^+ , 16,9 mEq/l; $Cl^- < 10$ mEq/l. Se realiza colonoscopia, que evidencia tumoración plana en el tercio medio-superior del recto, que ocupa tres cuartos de la circunferencia, blanda y de superficie mucosa nodular, compatible con adenoma veloso. En el estudio de extensión con tomografía computarizada (TC) abdominopelviana se estadió preoperatoriamente como masa intraluminal en recto ($T_2N_0M_0$).

Tras recuperar el estado general con fluidoterapia intensiva, se intervino quirúrgicamente a la paciente. Se realizó resección anterior de recto ultrabaja y colostomía proximal. No se optó por anastomosar por la hipotonía esfinteriana con incontinencia parcial de la paciente, su edad y el deterioro cognitivo que presentaba. La sección distal fue tras eversión rectal (fig. 1), en que se comprobó que el tumor se extendía hasta 1 cm de la línea pectínea (fig. 2). La evolución postoperatoria fue favorable, con recuperación espontánea de las cifras de natremia y potasemia. El diagnóstico anatomopatológico final fue de adenoma veloso con displasia moderada.



Figura 1 – Eversión rectal para comprobar la extensión distal del tumor, que se sitúa a 1 cm de la línea pectínea.



Figura 2 – Pieza quirúrgica en la que se observa tumoración rectal de aspecto veloso que se extiende hasta 1 cm de la línea pectínea (extremo distal marcado con seda), con una longitud aproximada de unos 10 cm.

El caso descrito cumple los criterios diagnósticos del síndrome de McKittrick-Wheelock, descrito por primera vez en 1954 y que corresponde a una diarrea secretora en relación con un síndrome de depleción hidroelectrolítica severa en presencia de adenomas velosos colorrectales de gran tamaño ($> 3-4$ cm)^{1,2}.

Los adenomas velosos secretores causantes de este síndrome presentan características estructurales diferentes de los no secretores: mayor cantidad de componente adenomatoso con gran número de células mucosecretoras, muchas de ellas atípicas, que producen moco de composición anormal. Además, en series de casos se ha visto que los adenomas que originan este cuadro suelen ser de gran tamaño y estar situados preferentemente en el recto^{2,3}.

El diagnóstico de esta enfermedad es complejo y, a menudo, erróneo por su infrecuencia, su curso insidioso y la inespecificidad de la sintomatología, lo que conlleva retrasos diagnósticos muchas veces de varios años^{3,4}. Sólo la sospecha clínica y una investigación exhaustiva de la semiología digestiva pueden orientar el diagnóstico.

La colonoscopia y la TC son las exploraciones diagnósticas por excelencia. Sin embargo, en el caso de tumoraciones rectales la ecografía endoanal y la resonancia magnética son las que mejor nos informan acerca de la clasificación T y N, lo que permite establecer un adecuado plan terapéutico.

Aunque se han descrito resultados con el tratamiento con indometacina o la resección endoscópica del tumor, el único tratamiento que se ha demostrado eficaz es la cirugía⁵, pues permite una recuperación hidroelectrolítica completa y elimina la posibilidad de malignización. La técnica quirúrgica empleada debe ser la misma que la empleada en enfermedades malignas colorrectales⁵.

Desde el punto de vista fisiopatológico, se ha visto que estos adenomas secretores presentan un aumento del AMPc y de la adenosinciclase. La prostaglandina E2 es el mediador implicado en la aparición de la diarrea secretora, pues sus concentraciones en heces se multiplican por tres respecto a las de los pacientes con adenomas no secretores⁶.

Huchzermeyer et al⁵ presentaron un estudio en el que se demostraba que el tratamiento con indometacina (inhibidor de la secreción de prostaglandina E2) disminuye el componente secretor del adenoma y, por lo tanto, las pérdidas electrolíticas. Se puede usar como tratamiento previo a la cirugía o en situaciones de inoperabilidad. Sin embargo, comprobaron que en los adenomas que producían diarreas severas (> 2.000-2.500 ml/día), dicho tratamiento era ineficaz.

Por lo tanto, el adenoma vellosos secretor de recto y colon debe tenerse presente en el diagnóstico de los casos de diarrea con hiponatremia con volumen extracelular disminuido. Una diarrea hipersecretora con mucorra, sintomatología del sistema nervioso central y debilidad constituyen el síndrome de McKittrick-Wheelock. La resección quirúrgica del tumor es el único tratamiento definitivo. El síndrome no tratado puede generar complicaciones severas con tasas de mortalidad del 100%⁴.

BIBLIOGRAFÍA

1. Popescu A, Orban-Schiopu AM, Becheanu G, Diculescu M. McKittrick and Wheelock syndrome—a rare cause of acute renal failure. *Rom J Gastroenterol*. 2005;14:63-6.

doi:10.1016/j.ciresp.2009.01.022

2. Shamblin JR, Huff JF, Waugh JM, Moertel CG. Villous adenocarcinoma of the colon with pronounced electrolyte disturbance. *Ann Surg*. 1962;2:318-26.
3. Older J, Older P, Colker J, Brown R. Secretory villous adenomas that cause depletion syndrome. *Arch Intern Med*. 1999;159:879-80.
4. Emrich J, Niemeyer C. The secretory villous adenomas as a rare case of acute renal failure. *Med Klinik*. 2002;97:619-23.
5. Huchzermeyer H, Baller D, Nieporte U, Gergs P. Villous adenomas of the rectum characterized by secretory diarrhoea. *Z Gastroenterol*. 1995;33:112-6.
6. Steven K, Lange P, Bukhave K, Rask-Madsen J. Prostaglandin E2-mediated secretory diarrhoea in adenoma of the rectum: effect of treatment with indomethacin. *Gastroenterology*. 1981;80:1562-6.

Rosario Martínez García*, Segundo A. Gómez Abril, Ramón Trullenque Juan, Ezequiel Martínez Mas y Manuel Martínez Abad

Servicio de Cirugía, Hospital Dr. Peset, Valencia, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: charobenlloch@hotmail.com (R. Martínez García).

Peritonitis por *Echinococcus granulosus*: una causa poco frecuente de dolor abdominal

Peritonitis due to *Echinococcus granulosus*: A rare cause of abdominal pain

La hidatidosis se trata de una enfermedad endémica originada por el parásito *Echinococcus granulosus*. Generalmente, se localiza en el hígado, y en muchos casos es asintomática durante largos períodos, hasta que el crecimiento y la expansión de la lesión quística originan la clínica, por lo general, de dolor abdominal crónico. La rotura del quiste hidatídico hepático producirá un cuadro agudo, habitualmente en concomitancia con un episodio de traumatismo o factores que aumenten la presión intraabdominal, como la tos y el estreñimiento. La rotura espontánea del quiste se trata de una complicación poco frecuente¹, y todavía más inusual es su rotura hacia el peritoneo y no hacia el árbol biliar. A continuación exponemos un caso ilustrativo de este tipo de complicación que fue tratado recientemente en nuestro hospital.

Mujer de 78 años con antecedentes de hidatidosis hepática múltiple, intervenida en por este motivo en dos ocasiones. Acude a urgencias por un cuadro agudo de dolor abdominal y náuseas de 4 h de evolución. A la exploración presentaba importante afectación del estado general, con dolor difuso a la palpación abdominal y signos de peritonismo. Apirética y

con constantes vitales mantenidas. En ningún momento presentó signos o síntomas compatibles con reacción anafiláctica. En las pruebas complementarias destacaba una ligera leucocitosis con fórmula y recuento celular normales. Los parámetros bioquímicos mostraron un aumento de GGT; las demás enzimas hepáticas eran normales. Se practicó ecografía y tomografía computarizada abdominal (fig. 1), que confirmaron 4 quiste hepáticos, 2 en el lóbulo hepático derecho, de 8,5 y 8 cm, respectivamente, y otros 2 en el lóbulo hepático izquierdo, de 6,6 y 4,2 cm, con evidencia de líquido libre intraperitoneal de 2 cm de espesor. Con el diagnóstico de abdomen agudo secundario a rotura espontánea de quiste hidatídico, se realizó laparotomía de urgencia. En el acto quirúrgico se confirmó la peritonitis generalizada secundaria a la rotura de uno de los quistes, por lo que se realizó su quistectomía parcial junto con lavado peritoneal. Los estudios microbiológicos del líquido peritoneal confirmaron escólex de *Echinococcus* por lo que se inició tratamiento con albendazol oral durante el postoperatorio. La evolución de la paciente fue tórpida, con múltiples complicaciones durante su estancia en