

McKITTRICK – WHEELOCK SINDROMAS: DIAGNOSTIKA IR GYDYMAS

Aleksas Lučka

Vilniaus universitetas, Medicinos fakultetas

Raktažodžiai: McKittrick – Wheelock sindromas, McKittrick – Wheelock sindromo diagnostika, indometacinas, viliozinė adenoma.

Santrauka

McKittrick – Wheelock sindromas – reta patologija, pirmą kartą aprašyta 1954 m., pasireiškianti viduriavimu, ūminiu inkstų pažeidimu bei sunkiu elektrolitų disbalansu, kurią sukelia tiesiosios žarnos hipersekretuojanti viliozinė adenoma. Esant šiai būklei, gausiai netenkama vandens ir elektrolitų, o dėl auglio padėties sutrinka tiesiosios žarnos rezorbcinė funkcija. Remiantis įvairių užsienio mokslininkų atliktais tyrimais bei klinikoje patirtimi, šiame straipsnyje aprašoma šio sindromo diagnostika ir gydymas.

Tyrimo tikslas – apžvelgti žinias apie McKittrick – Wheelock sindromo diagnostiką ir gydymą.

Metodai. Literatūros apžvalga atlikta informacijos paieškai naudojant PubMed ir Clinical Key duomenų bazes. Pagal paieškos kriterijus buvo pasirinktos tekstinės publikacijos, atitinkančios tyrimo temą. Atlikta mokslinės literatūros apžvalga.

Rezultatai: McKittrick – Wheelock sindromas yra gyvybei pavojinga patologija, kurios ankstyva diagnostika yra sudėtinga, tačiau ėmus laiku spręsti problemą, pasekmės dažniausiai teigiamos. Vienintelis veiksmingas šiuo metu žinomas gydymas yra chirurginis.

Įvadas

McKittrick – Wheelock sindromas – reta patologija, pirmą kartą aprašyta 1954 m., pasireiškianti viduriavimu, ūminiu inkstų pažeidimu bei sunkiu elektrolitų disbalansu, kurią sukelia tiesiosios žarnos arba rektosigmoidinės jungties hipersekretuojanti viliozinė adenoma [1]. Retesnė šio sindromo priežastis yra adenokarcinoma [2]. Tumoro pažeista žarna išskiria vandenį, kalį ir natrij, o tumoro dydis ir distalinė padėtis lemia didesnę sekrecijos bei mažesnę sveikos storosios žarnos gleivinės absorbcijos plotą [3].

Manoma, kad tumorai sukelia viduriavimą per sekreta-

gogus – ciklinio adenoizino monofosfato bei prostaglandino E2 sekreciją. Šios medžiagos skatina elektrolitų ir skysčių išsiskyrimą į žarnos spindį [4]. Yra nuomonių, kad COX-2 yra taip pat susijusi su padidėjusia sekrecija, nes sergant tubuloviliozine adenoma, ji išskiria didesnes COX-2 koncentracijas [5].

2018 metais literatūroje buvo aprašyti 257 šio sindromo atvejai [6]. Dabartiniai sergamumo duomenys gali būti kitokie vien dėl vartojamų skirtingų terminų šiai būklei aprašyti [7].

Tyrimo tikslas – apžvelgti žinias apie McKittrick – Wheelock sindromo diagnostiką ir gydymą.

Tyrimo medžiaga ir metodai

Taikytas analizės metodas – analizuoti tekstinės formos tyrimo duomenys. Duomenys surinkti pagal naujausius mokslinius šaltinius apie McKittrick – Wheelock sindromo diagnostiką ir gydymą. Šaltinių paieškai naudotos PubMed ir Clinical Key duomenų bazės. Įtraukimo kriterijai: viso teksto straipsniai, sisteminės apžvalgos, klinikiniai atvejai, anglų ir vokiečių kalbomis, paskelbti ne seniau nei 2010 metais, nagrinėjantys McKittrick – Wheelock sindromo diagnostikos ir gydymo būdus bei ypatumus. Bazinių žinių aprašymo pagrindimui įtrauktos 5 publikacijos, išleistos 1998–2010 metų laikotarpiu. Atmetimo kriterijai: ne viso teksto ir tiesiogiai nesusijusios su šio tyrimo tema, publikacijos. Paieškos žodžiai: McKittrick – Wheelock sindromas, McKittrick – Wheelock sindromo diagnostika, indometacinas, viliozinė adenoma (angl. McKittrick - Wheelock syndrome, McKittrick - Wheelock syndrome diagnostics, indomethacin, villous adenoma). Atlikus paiešką, PubMed bazėje rastos 58 publikacijos, Clinical Key – 33, iš viso 91 publikacija, iš kurių 21 įtraukta į tyrimą.

Tyrimo rezultatai

Diagnostika. Anksti diagnozuoti McKittrick – Wheelock sindromą gali būti nelengva, nes tiesiosios ir riestinės žarnų viliozinės adenomos dažnai nesukelia aiškių simptomų. Iš šių tumorų tik 3 proc. priskiriama hipersekretuojančiųjų grupei [8]. Pirmiausia prasideda viduriavimas, vėliau išsivysto

sunki dehidratacija ir elektrolitų disbalansas [9]. Labai retais atvejais dėl šio sindromo sukeltų metabolinių sutrikimų gali ištikti koma [10]. Pirminis simptomas dėl kurio pacientai kreipiasi į gydytojus, yra ilgalaikis viduriavimas, todėl svarbu išsiaiškinti vaistų vartojimo ar mitybos ypatumus, kurie galėtų daryti įtaką paciento būklei [4]. Laboratoriniai kraujo tyrimai parodo metabolinius bei elektrolitų pokyčius (natrio, kalio, chloro), išmatų pasėlis tinkamas nustatyti (atmesti) infekcijos priežastį [5], tačiau kur kas informatyvesni tyrimai yra kompiuterinė tomografija ir kolonoskopija su biopsija [6,11].

Diferencinė diagnostika. Įtariamą McKittrick – Wheelock sindromą reikėtų diferencijuoti su tubulinėmis, tubuloviliozinėmis adenomomis, gleivinės, juveniliniiais, hamartominiais, uždegiminiais polipais ar pogleivio pažeidimais – lejomiomomis ar virškinamojo trakto stromos augliais [12].

Gydymas. Gydymas prasideda nuo paciento būklės stabilizavimo, skysčių ir elektrolitų balanso atkūrimo [13]. Šis pradinis etapas esminis, nes pacientams gresia tokie neurologiniai sutrikimai kaip paralyžius, bei širdies ir kraujagyslių sistemos problemos – kvėpavimo nepakankamumas, aritmijos, staigi mirtis [14].

Farmakologinis gydymas. Farmakologiniam gydymui gali būti naudojamas indometacinas. Jis priskiriamas nesteroidiniais vaistams nuo uždegimo (NVNU), neselektyvus COX inhibitorius, blokuoja prostaglandinų sintezę [15]. Šis vaistas gali padėti sumažinti skysčių sekreciją į žarnos spindį bei gaunamų skysčių poreikį, taip leisdamas pasiekti elektrolitų balansą. M. Kagan ir kt. aprašė atvejį, kai skysčių sekrecija sumažėjo beveik per pusę po 48 valandų nuo vaisto skyrimo [16]. Farmakologinio gydymo nauda tuo ir apsiriboja, tačiau jis gali būti tinkamas pacientams, kuriems kontraindikuotina operacija arba tiems, kurie atsisako chirurginio gydymo [6].

Chirurginis gydymas. Populiariausios operacijos – laparoskopinė priekinė rezekcija, abdominoperinealinė rezekcija, Hartmano operacija, riestinės žarnos kolektomija – yra efektyvios – simptomai ir elektrolitų balanso sutrikimai išnyksta visiškai [6]. Laparoskopinės operacijos yra tinkamiausias būdas, kai kalbame apie didelius polipus, kurie dažniausiai būna piktybiniai ir negali būti pašalinami endoskopiškai [11,17].

Minimaliai invazyvios procedūros. Endoskopinė submukozinė disekcija. Tai operacija, reikalaujanti specialių įgūdžių, bet mažiau invazyvi ir pasižyminti mažesniu komplikacijų dažniu nei atviros operacijos, o sėkmingo gydymo rezultatai siekia 80 – 90 procentų [18]. Transanalinė minimaliai invazyvi operacija (TAMIS). Šios procedūros teigiami aspektai yra retos komplikacijos perioperaciniu laikotarpiu ir galimybė pašalinti vientisą auglį – jame gali

būti invazyvi karcinoma. Po operacijos gali susiformuoti striktūros, ypač po buvusios masyvios viliozinės adenomos, tačiau jas galima pagydyti atlikus transanalinį plėtimą arba pakartojus TAMIS [19].

Prognozė. Anksti nediagnozavus ligos, ilgalaikėje perspektyvoje pacientams gali prireikti pakaitinės inkstų terapijos, kyła gyvybei pavojingų įvykių rizika; negydant viliozinės adenomos, mirtingumas siekia 100 procentų [20,21]. Nustačius tumorą ir jį išoperavus, simptomai regresuoja ir paciento būklė greitai pagerėja [6].

Išvados

1. McKittrick – Wheelock sindromas yra gyvybei pavojinga patologija, kurios ankstyva diagnostika sudėtinga, tačiau ėmus laiku spręsti problemą, pasekmės dažniausiai teigiamos.

2. Tiksliausi diagnostiniai metodai yra kompiuterinės tomografijos tyrimas bei kolonoskopija su biopsija.

3. Kol kas medikamentinis gydymas pagrindinės problemos nesprenžia ir yra labiau simptominis.

4. Vienintelis veiksmingas šiuo metu žinomas gydymo būdas yra chirurginis.

Literatūra

- McKittrick LS, Wheelock FCJ. Carcinoma of the colon. Dis Colon Rectum 1997;40(12):1494 -5.
<https://doi.org/10.1007/BF02070718>
- Rayad MN, Mirza N, Herrera-Gonzalez MB, Bains Y, Herrera-Gonzalez S. McKittrick-Wheelock Syndrome: A Rare Case of Secretory Diarrhea. Case Rep Gastrointest Med 2022;2022:2097364.
<https://doi.org/10.1155/2022/2097364>
- Older J, Older P, Colker J, Brown R. Secretory Villous Adenomas That Cause Depletion Syndrome. Archives Internal Medicine 1999;159(8):879-80.
<https://doi.org/10.1001/archinte.159.8.879>
- Lee YS, Lin HJ, Chen KT. McKittrick-Wheelock syndrome: a rare cause of life-threatening electrolyte disturbances and volume depletion. J Emerg Med 2012;43(3):e171-173.
<https://doi.org/10.1016/j.jemermed.2009.11.026>
- Hsieh MC, Chen CJ, Huang WS. McKittrick-Wheelock Syndrome. Clinical Gastroenterology Hepatology 2016;14(4):e41-2.
<https://doi.org/10.1016/j.cgh.2015.09.001>
- Orchard M, Hooper J, Wright J, McCarthy K. A systematic review of McKittrick-Wheelock syndrome. Ann R Coll Surg Engl 2018;100(8):591-7.
<https://doi.org/10.1308/rcsann.2018.0184>
- de Sousa Miranda I, Ferreira JR, Rocha S, Monteiro M, Guilherme J, Domingos R. McKittrick-Wheelock Syndrome: A Neoplastic Cause of Electrolyte Imbalance. Eur J Case Rep Intern Med

- 2022;9(3):003231.
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* 2016;16:39.
<https://doi.org/10.1186/s12893-016-0153-2>
 9. Hashash JG, Holder-Murray J, Aoun E, Yadav D. The McKittrick-Wheelock syndrome: a rare cause of chronic diarrhoea. *BMJ Case Rep* 2013;2013:bcr2013009208.
<https://doi.org/10.1136/bcr-2013-009208>
 10. López-Fernández J, Fernández-San Millán D, Navarro-Sánchez A, Hernández Hernández JR. McKittrick-Wheelock syndrome: A rare cause of metabolic coma. *Gastroenterología Hepatología (English Edition)* 2017;40(5):349-51.
<https://doi.org/10.1016/j.gastre.2016.04.014>
 11. Choi WH, Ryuk J, Kim HJ, Park SY, Park JS, Kim JG, et al. A case of giant rectal villous tumor with severe fluid-electrolyte imbalance treated by laparoscopic low anterior resection. *J Korean Surg Soc* 2012;82(5):325-9.
<https://doi.org/10.4174/jkss.2012.82.5.325>
 12. Roquette Mateos M, Herrero Lara J, Mayorga Pineda M, Busquier Cerdán T, Cortés Sañudo X, Estelles López R. McKittrick-wheelock syndrome: a case of acute renal failure secondary to giant villous adenoma. *SERAU* 2021. <https://serau.org/2021/01/mckittrick-wheelock-syndrome-a-case-of-acute-renal-failure-secondary-to-giant-villous-adenoma/>
 13. Murugachandran J, Gannon D. Lessons of the month 2: McKittrick-Wheelock syndrome: Case report of a patient declining resection of a large villous adenoma. *Clin Med (Lond)* 2020;20(3):295-7.
<https://doi.org/10.7861/clinmed.2019-0356>
 14. Martins HS, Brandão-Neto RA, de Carvalho AL, Cruz Santana AN, Aguiar FJB, Scalabrini-Neto A, et al. McKittrick-Wheelock syndrome: a cause of severe hydro-electrolyte disorders in ED. *American Journal Emergency Medicine* 2007;25(9):1083.e1-1083.e3.
<https://doi.org/10.1016/j.ajem.2007.03.002>
 15. Munjal A, Allam AE. Indomethacin. *StatPearls Publishing* 2023. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK555936/>
 16. Kagan MD, Schmidt K, Sangha G. Indomethacin therapy effective in a patient with depletion syndrome from secretory villous adenoma. *BMJ Case Rep* 2017;2017:bcr2016217211.
<https://doi.org/10.1136/bcr-2016-217211>
 17. Dulskas A, Kuliešius Ž, Samalavičius NE. Laparoscopic colorectal surgery for colorectal polyps: experience of ten years. *Acta Med Litu* 2017;24(1):18-24.
<https://doi.org/10.6001/actamedica.v24i1.3459>
 18. Ohara Y, Toyonaga T, Watanabe D, Hoshi N, Adachi S, Yoshizaki T, et al. Electrolyte depletion syndrome (McKittrick-Wheelock syndrome) successfully treated by endoscopic submucosal dissection. *Clin J Gastroenterol* 2015;8(5):280-4.
<https://doi.org/10.1007/s12328-015-0597-4>
 19. van der Pool AEM, de Graaf EJ, Vermaas M, Barendse RM, Doornebosch PG. McKittrick Wheelock Syndrome Treated by Transanal Minimally Invasive Surgery: A Single-Center Experience and Review of the Literature. *Journal of Laparoendoscopic Advanced Surgical Techniques* 2018;28(2):204-8.
<https://doi.org/10.1089/lap.2017.0195>
 20. Emrich J, Niemeyer C. Das sezernierende villöse Adenom als seltene Ursache einer akuten Niereninsuffizienz. *Med Klin* 2002;97(10):619-23.
<https://doi.org/10.1007/s00063-002-1203-3>
 21. Popescu A, Orban-Schiopu AM, Becheanu G, Diculescu M. McKittrick-Wheelock syndrome - a rare cause of acute renal failure. *Journal Gastrointestinal Liver Diseases* 2005;14(1):63-6.

McKITTRICK – WHEELOCK SYNDROME

A. Lučka

Keywords: McKittrick - Wheelock syndrome, McKittrick - Wheelock syndrome diagnostics, indomethacin, villous adenoma.

Summary

McKittrick-Wheelock syndrome is a rare pathology, first described in 1954, characterised by diarrhoea, acute kidney injury and severe electrolyte imbalance due to hypersecretion of a villous adenoma of the rectum. This condition is characterised by severe water and electrolyte loss and impaired rectal resorptive function due to the position of the tumour. This article describes the diagnosis and treatment of this syndrome, based on the research and clinical experience of various foreign researchers.

The aim of this paper is to review the knowledge on the diagnosis and treatment of McKittrick-Wheelock syndrome.

Methods. Literature review was performed using PubMed and Clinical Key databases. The search criteria were used to select text publications relevant to the topic of the article. A review of the scientific literature was performed.

Results. McKittrick-Wheelock syndrome is a life-threatening pathology with difficult early diagnosis, but if addressed in time, the outcome is usually positive. The only effective treatment known at present is surgery.

Correspondence to: aleksas.lucka@gmail.com

Gauta 2023-04-19