

Figura 3. Colecistectomía convencional donde se visualiza la fístula colecisto-umbilical

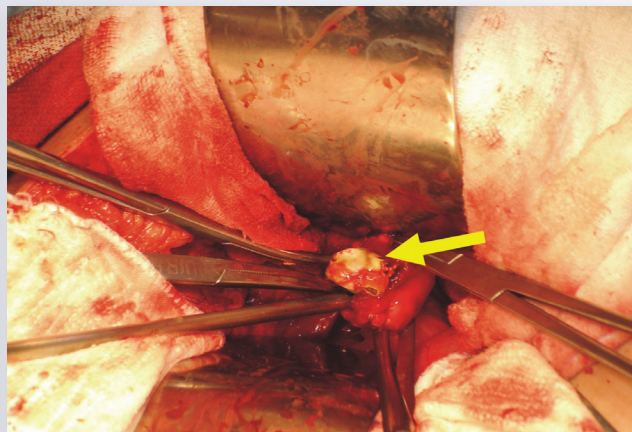


Figura 4. Extracción del cálculo biliar

### EVOLUCIÓN

La paciente tiene una evolución postquirúrgica satisfactoria, siendo egresada al sexto día post operatorio.

### Conclusiones

La fístula colecisto-cutánea espontánea debe sospecharse por las características del cuadro clínico y la presencia de un orificio en la región del hipocondrio derecho, hipocondrio izquierdo o la región umbilical.

El diagnóstico se confirma con un fistulograma. El tratamiento quirúrgico es obligatorio, lo que reduce las complicaciones de esta enfermedad.

### Discusión y comentario

La fístula colecisto-cutánea espontánea es una presentación atípica de colecisto-litiasis, en el cual el proceso inflamatorio crónico de la vesícula biliar se adhiere a la pared abdominal anterior, lo que permite la formación de un trayecto fistuloso con drenaje de bilis o litos, generalmente en el hipocondrio derecho y asociado a obstrucción de los elementos naturales de salida de la vía biliar extrahepática<sup>6,7</sup>.

La mayoría de las veces existe una obstrucción del conducto cístico o colédoco para la formación de la fístula, ya sea por cálculos, inflamación crónica y, con menor frecuencia, por un carcinoma<sup>8</sup>.

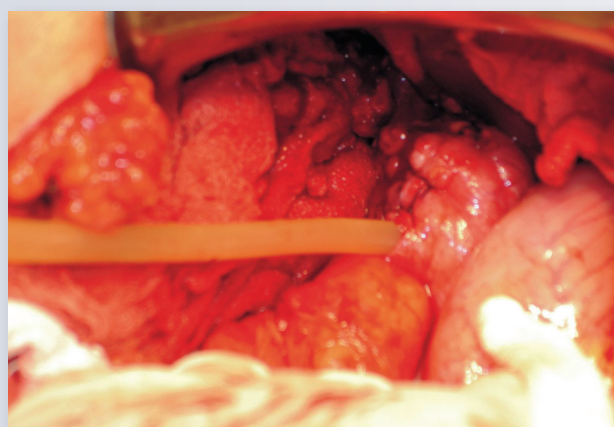


Figura 5. Instalación de Sonda en T de Kher

Una particularidad del presente caso es la procedencia rural de la paciente además de la salida evidente de secreción por formación de fístula colecisto-cutánea a través del orificio umbilical con un período de evolución de 2 meses, lo que demuestra que existe una serie de factores que influyen en la llegada del paciente al servicio de salud.

La presencia de una lesión en la pared abdominal anterior puede confundir al clínico, diagnosticando erróneamente un proceso infeccioso de la piel, un quiste de inclusión, un granuloma piógeno o metástasis de un carcinoma, retrasando el tratamiento definitivo<sup>9</sup>.

El diagnóstico se realiza apoyándose en estudios de imagen, a través de un fistulograma que demuestra el trayecto fistuloso entre la pared abdominal y la vesícula biliar.

El tratamiento quirúrgico consiste en colecistectomía y resección del trayecto fistuloso<sup>10</sup>. Si se tiene experiencia en las técnicas de cirugía laparoscópica avanzadas, se puede intentar un abordaje laparoscópico<sup>11</sup>.

En aquellos casos en que el fistulograma preoperatorio no demuestre permeabilidad del árbol biliar extra hepático, es necesario practicar colangiografía transoperatoria y con base en ésta decidir la necesidad de explorar la vía biliar.

## Referencias

1. Rojas G, Gomez X, Wiesser F, Chousleb A, Cervantes J, Ochoa JR. Fistula colecistocutánea- reporte de un paciente. Asociación Mexicana Cirugía. Mexico. 2002. Disponible en [www.medigraphic.com/pdfs/cirgen/cg-2002/cg021h.pdf](http://www.medigraphic.com/pdfs/cirgen/cg-2002/cg021h.pdf)
2. Diccionario ilustrado de términos médicos. Disponible en: [www.iqb.es/diccio/f/fi.htm](http://www.iqb.es/diccio/f/fi.htm)
3. Birch BR, Cox SJ. Spontaneous external biliary fistula uncomplicated by gallstones. *Postgrad Med J* 1991; 67: 391-2.
4. Andley M, Biswas RS, Ashok S, Somshekar G, Gulati SM. Spontaneous cholecystocutaneous fistula secondary to calculous cholecystitis. *Am J Gastroenterol* 1996; 91: 1656-7.
5. LeBlanc KA, Barr LH, Rush BM. Spontaneous biliary enteric fistulas. *South Med J* 1983; 76: 1249-52.
6. Nicholson T, Born MW, Garber E. Spontaneous cholecystocutaneous fistula presenting in the gluteal region. *J Clin Gastroenterol* 1999; 28: 276-7.
7. Lau MW, Halle CN, Brown TH. Biliary-cutaneous fistula: an uncommon complication of retained gallstones following laparoscopic cholecystectomy. *Surg Laparosc Endosc* 1996;6: 150-1.
8. Mymin JS, Watkins RM. Spontaneous cholecystocutaneous fistulae secondary to calculus cholecystitis. *Br J Clin Pract.* 1993;47(6):341-2. Disponible en: [www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8117563](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8117563)
9. Mymin JS, Watkins RM. Spontaneous cholecystocutaneous fistulae secondary to calculous cholecystitis. *Br J Clin Pract* 1993; 47: 341-2.
10. Gossage JA, Foshawe MJ, Sphenson J, Mason R. Spontaneous cholecystocutaneous fistula. *The New England Journal of Medicine.* 2006; 52-53 Disponible en: [www.journals.elsevierhealth.com/periodicals/thejos/article/PIIS1743919106600290/abstract](http://www.journals.elsevierhealth.com/periodicals/thejos/article/PIIS1743919106600290/abstract)
11. Arshad H, Nadem M, Ockrim J. Complete laparoscopic management of cholecystocutaneous fistula. *PubMedCentral.* 2007;176-177. Disponible en: [www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=2075592](http://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=2075592)

# SÍNDROME DE POEMS

## HOSPITAL OBRERO Nº 2, COCHABAMBA-BOLIVIA

**AUTORES:** Dr. Ariel Orlando Antezana\*, Alejandra Lopez Terán\*\* y Aurora Selene Maida Caballero\*\*

\*Médico internista, \*\*Estudiantes de 5º año de la carrera de Medicina de la Universidad Mayor de San Simón

### RESUMEN

Presentamos el caso clínico de un paciente masculino de 52 años hospitalizado en marzo del 2007 manifestando datos clínicos y de laboratorio de un cuadro multiglandular endocrino asociado a alteraciones cutáneas y polineuropatía periférica correspondientes al síndrome de POEMS. El síndrome de POEMS del acrónimo **Polyneuropathy, Organomegaly, Endocrine abnormalities, M protein, Skin lesions** es un raro cuadro neoplásico de células plasmáticas específicamente un mieloma osteosclerótico pero también puede estar presente en la gamapatía monoclonal de significado incierto y otras gamopatías monoclonales. El mieloma osteoclástico representa el 3-5% de todos los mielomas y está asociado a una polineuropatía periférica en un 50% a 90% de los casos.

**PALABRAS CLAVE:** Polineuropatía, endocrinopatías, lesiones cutáneas.

### ABSTRACT

We present a 52 years old male, admitted on March 2007 with clinical and laboratorial manifestations of a multiglandular endocrine state associated with cutaneous changes and peripheral polyneuropathy corresponding to POEMS syndrome. POEMS syndrome (Polyneuropathy, Organomegaly, Endocrine abnormalities, M protein, Skin) is a rare plasma cell neoplasia not only associated with osteosclerotic myeloma but also is associated with monoclonal gammopathy of unknown significance and with other types of myeloma. Osteosclerotic myeloma represents 3-5% of all myelomas and is associated with peripheral polyneuropathy in 90% of cases.

**KEY WORDS:** Polyneuropathy, endocrine abnormalities, skin lesions.

El síndrome de POEMS constituye el acrónimo inglés de *Polyneuropathy, Organomegaly, Endocrine abnormalities, M protein, Skin lesions*. Se caracteriza por una constelación de alteraciones en diferentes sistemas del organismo asociado a una discrasia de células plasmáticas, el mieloma osteosclerótico. Este raro síndrome no tiene una definición precisa pero muchos autores están de acuerdo que más de 3 de estas alteraciones son necesarias para su diagnóstico<sup>1,2</sup> (Cuadro 1).

El interesante síndrome de POEMS fue descrito por primera vez por Crow en 1956 y por el investigador japonés Fukase en 1968. Posteriormente Nakanishi luego de describir 102 casos de esta patología lo denominó síndrome de Crow- Fukase. No fue hasta 1980 que el término de síndrome de POEMS fue acuñado por Bardwick.

La característica más frecuente de este síndrome es la polineuropatía, presente en más del 90% de los casos descritos, esta polineuropatía es de carácter motor y sensitivo iniciándose en general en ambos

miembros inferiores y tiene carácter ascendente. Típicamente los pacientes con este tipo de polineuropatía presentan ausencia de reflejos osteotendinosos<sup>2</sup> y por electromiografía un 50% de los pacientes tienen signos de desmielinización axonal. Además el análisis de LCR muestra hiperproteínoorraquia con celularidad normal<sup>1,2</sup>; recordándonos a la forma aguda de la polineuropatía desmielinizante como es el síndrome de Guillain-Barré o la forma crónica denominada Polineuropatía Crónica Inflamatoria Desmielinizante (PCID)<sup>1,3,4</sup>. Los síntomas más frecuentes son frialdad de las extremidades inferiores, parestesias, pérdida de la sensibilidad exteroceptiva, propioceptiva y a nivel motor se presentan con debilidad y atrofia muscular<sup>1</sup>.

Las organomegalias pueden estar presentes en el 50% de los pacientes comprometiendo los ganglios linfáticos, bazo e hígado. La asociación de nódulos linfáticos agrandados y esplenomegalia está relacionada con la enfermedad de Castleman, una hiperplasia angiofoliolar de células plasmáticas. El hígado por si