



P-021 - GRANULOMATOSIS DE WEGENER, ¿LA NUEVA GRAN SIMULADORA EN CIRUGÍA?

Jiménez Moreno, Isabel María; Ruiz Marín, Miguel; Valero Soriano, María; Rodríguez Lucas, José María; Hurtado Vázquez, Andrea María; Sandoval Marín, Jesús; Moreno García, Celia; Candel Arenas, Mari Fe

Hospital General Universitario Reina Sofía, Murcia.

Resumen

Introducción: La granulomatosis de Wegener es una vasculitis autoinmune granulomatosa necrotizante que afecta a vasos de pequeño-mediano calibre, generalmente en tracto respiratorio y renal, con rara afectación del tracto gastrointestinal. Se presenta el caso de una paciente con masa pancreática, estableciendo el diagnóstico diferencial con neoplasia maligna de páncreas.

Caso clínico: Mujer de 46 años sin antecedentes de interés que ingresa por cuadro de dolor en flanco izquierdo de 3 semanas de evolución asociado a náuseas, vómitos, sudoración y síndrome constitucional de 3 meses de evolución. La exploración física fue anodina y analíticamente destacaba PCR 6 mg/dl, VSG 41 mm y dímero-D 1.945. Se realizó TC toracoabdominal observándose una masa heterogénea de 5 × 6 cm en la cola del páncreas, calcificada, con infiltración de arteria esplénica compatible con neoplasia de páncreas, así como imágenes nodulares cavitadas en lóbulos inferiores de ambos pulmones e importante esplenomegalia con áreas hipodensas en polo inferior compatible con áreas de isquemia por infarto. Los marcadores tumorales CEA y Ca 19.9 fueron normales, por lo que se decidió biopsia con aguja gruesa (BAG) de las lesiones pulmonares y pancreáticas, que demostraron en ambos casos la presencia de granulomas epitelioides con necrosis sin infiltración neoplásica, sugestivos de poliangeítis con granulomatosis. Se comprobó la presencia de c-ANCA positivos con especificidad antiproteinasa 3 y proteinograma inflamatorio, confirmando el diagnóstico de granulomatosis de Wegener (GW) con afectación pulmonar y pseudotumoral pancreática. Se inició tratamiento con corticoterapia con reducción progresiva de dosis y rituximab. Dada la mejoría de la clínica y analítica tras el tratamiento y descartado el origen tumoral de la lesión, se desestimó el tratamiento quirúrgico. En TC de control no se observaban cambios en la masa pancreática y se realizó PET-TC evidenciando escasa actividad a nivel pancreático y pulmonar en relación con enfermedad inflamatoria sin malignidad. La paciente continúa en seguimiento con pruebas de imagen y corticoterapia.



Discusión: La granulomatosis de Wegener es una vasculitis necrotizante con una incidencia de 12-20 casos/millón con rara afectación gastrointestinal y pancreática. Se ha descrito asociación con pancreatitis, insuficiencia pancreática o ictericia indolora, pero es muy poco frecuente la presentación como masa pancreática. En este último caso, dada la similitud de las lesiones con adenocarcinoma pancreático, el diagnóstico suele realizarse tras la cirugía, con los riesgos intraoperatorios que conlleva. Se debe sospechar la relación con vasculitis en aquellos pacientes con masa pancreática y síntomas atípicos o afectación multiorgánica. La positividad de c-ANCA y antiproteinasa 3 junto con la ausencia de hiperbilirrubinemia o de dilatación de vía biliar o pancreática, así como marcadores tumorales normales apoya el diagnóstico. Asimismo, la resonancia magnética y la TC abdominal pueden ayudar al diagnóstico diferencial, siendo este último el *gold standard* para el diagnóstico de tumores pancreáticos con sensibilidad del 89-97%. Si es posible, se debe realizar biopsia de otros órganos afectados y de la lesión pancreática. El tratamiento consiste en corticoides y terapia inmunosupresora, con notable mejoría clínica y en las pruebas de imagen tras varios ciclos de tratamiento.