



## Cartas científicas

# Presentación de sarcoidosis pancreática como masa infiltrativa retroperitoneal

## Presentation of pancreatic sarcoidosis as a retroperitoneal infiltrative mass



La sarcoidosis es un proceso inflamatorio granulomatoso crónico de etiología desconocida que puede desarrollarse en cualquier órgano del cuerpo<sup>1</sup>. La afectación gastrointestinal ocurre en menos del 1% de pacientes con diagnóstico de sarcoidosis, siendo la localización pancreática inusual<sup>2</sup>. La clínica por la infiltración pancreática puede confundirse con episodios de pancreatitis o carcinoma pancreático y su diagnóstico preoperatorio es complicado<sup>1,2</sup>. Presentamos un caso de una masa pancreática sin claro diagnóstico preoperatorio con resultado final de sarcoidosis pancreática.

Mujer de 78 años con alergia a antiinflamatorios no esteroideos y antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2 y fibrilación auricular. Consulta por dolor abdominal creciente de 3 meses de evolución localizado en epigastrio e hipocondrio izquierdo, que no cede con analgesia habitual, asociando anorexia, náuseas, vómitos y pérdida de peso de 4 kg. Analítica sin alteraciones relevantes. La TC toracoabdominal muestra, como único hallazgo, una lesión de 60 mm sólida y vascularizada en fase portal, entre curvatura mayor gástrica e hilio esplénico, al que desplaza sin infiltrar. La lesión presenta pequeñas adenopatías satélites y perice-

lías. Los hallazgos indican un posible tumor estromal (GIST) sin descartar dependencia del páncreas (fig. 1). Se realiza punción ecoendoscópica, evidenciándose tejido linfoide con agregados de histiocitos epitelioides, CD68+ y marcadores GIST negativos (reacción inflamatoria crónica con granulomas histiocitarios no caseificantes). Ante la duda diagnóstica, la clínica de la paciente y la imposibilidad de descartar malignidad se decide intervención tras presentar el caso en comité multidisciplinar, accediéndose mediante abordaje laparoscópico y convirtiendo a laparotomía subcostal bilateral por inestabilidad hemodinámica y episodios de taquicardia ventricular sostenida, objetivándose un infiltrado difuso granulomatoso retroperitoneal y ascitis de 3,5 l. Se toman biopsias intraoperatorias peritoneales negativas para malignidad, informadas como tejido fibroconectivo con inflamación crónica, linfoide y presencia de granulomas con células gigantes multinucleadas. Se realiza pancreatectomía corporocaudal y esplenectomía. Postoperatorio en UCI precisando fármacos vasoactivos y perfusión de amiodarona por episodio de fibrilación auricular. Evolución favorable siendo alta a planta al tercer día postoperatorio y domiciliaria al séptimo día

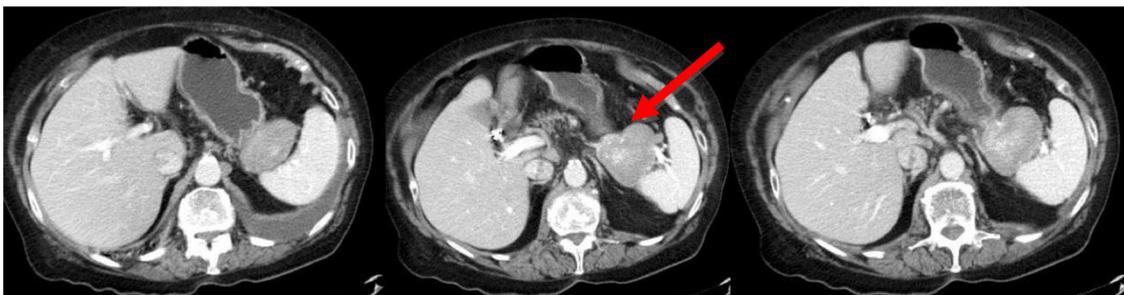
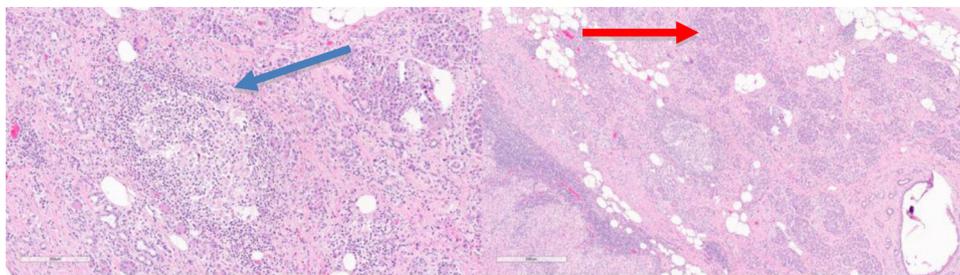


Figura 1 – TC abdominal, corte axial: masa retroperitoneal localizada en cuerpo-cola de páncreas (fecha roja).



**Figura 2 - Tinciones hematoxilina-eosina 40x y 100x de proceso granulomatoso no necrotizante - histiocitos y linfocitos - (flecha azul) en tejido pancreático - acinos - (flecha roja), bacilos ácido-alcohol resistentes negativos.**

sin más incidencias (Clavien-Dindo IVa). La histología mostró una tumoración lisa de 60 × 50 mm, dependiente del páncreas y con foco de calcificación intratumoral. Microscópicamente se observan ganglios linfáticos peripancreáticos con granulomas ricos en células epitelioides, células gigantes multinucleadas e inflamación crónica sin necrosis. La morfología de la lesión indica sarcoidosis (fig. 2). La ampliación diagnóstica del estudio histoquímico de bacilos ácido-alcohol resistentes (Ziehl-Neelsen y Fite-Faraco), fueron ambos negativos, confirmando el diagnóstico final de sarcoidosis. Seguimiento posterior en consulta favorable, sin complicaciones quirúrgicas ni endocrinometabólicas.

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa crónica de causa desconocida caracterizada por granulomas no caseosos epitelioides con acumulación de linfocitos T y fagocitos mononucleares. Puede manifestarse de forma sistémica o con afectación de órganos específicos: pulmón, ganglios linfáticos, ojos, piel, sistema nervioso y corazón. En 1937, Nickerson publicó el primer caso de afectación pancreática tras la autopsia de un paciente con sarcoidosis sistémica<sup>3</sup>. La localización pancreática en la sarcoidosis es infrecuente, estimándose en un 1-4% de los pacientes con sarcoidosis sistémica sometidos a autopsia tras su fallecimiento, con cifras ligeramente superiores en mujeres de raza negra de 50-70 años. Se han descrito menos de 50 de casos con afectación exclusivamente pancreática en pacientes vivos<sup>4,5</sup>. La afectación pancreática sintomática es inusual y normalmente es debida a infiltración del parénquima o afectación ductal, produciendo cuadros clínicos de pancreatitis aguda, ictericia obstructiva y alteraciones bioquímicas hepáticas<sup>1,2,5</sup>. La presentación es variada, abarcando desde simples procesos inflamatorios o una lesión nodular hasta una masa pancreática, que en ocasiones pudiera enmascarar un carcinoma pancreático<sup>6</sup>. En más del 50% localizadas en cabeza pancreática con existencia de adenopatías abdominales<sup>7</sup>.

Pese a no tener diagnóstico histopatológico de certeza preoperatorio, la realización de TC, PET/TC o RMN abdominales, asociando a PAAF ecoguiada ayudan a orientar el diagnóstico<sup>1,2,8</sup>. Analíticamente, existe la posibilidad de presentar hiperbilirrubinemia con componente directo, elevación de amilasa, lipasa e hipercalcemia por aumento de calcitriol en los macrófagos del granuloma sarcoideo y por aumento de la proteína relacionada con la PTH, que favorece la

conversión de la vitamina D en calcitriol activo<sup>9</sup>. Debido al diagnóstico diferencial con neoplasias pancreáticas, muchos pacientes obtienen el diagnóstico definitivo tras la cirugía<sup>1,2</sup>. Los granulomas no caseificantes pueden encontrarse en pacientes con neoplasias malignas tipo linfomas y carcinomas, representando una reacción inmune a algún antígeno tumoral<sup>9</sup>.

Si bien existe controversia en cuanto al tratamiento, la corticoterapia a largo plazo es el tratamiento de elección, produciendo mejoría bioquímica y reducción del tamaño de la masa tumoral sin mejorar la fibrosis. Es recomendable el empleo de corticoides asociados a ácido ursodesoxiólico en casos sintomáticos con marcada colestasis y/o alto riesgo de desarrollar complicaciones hepáticas<sup>10</sup>. El procedimiento quirúrgico se reserva para pacientes que presentan importante masa intraabdominal con afectación de órganos críticos, con clínica y repercusión sistémica asociada<sup>1,2</sup>. La afectación histológica aislada no obliga al inicio del tratamiento y los pacientes asintomáticos pueden ser observados.

Con todo ello, la sarcoidosis pancreática, aunque rara e infrecuente, ha de considerarse como potencial diagnóstico diferencial ante el hallazgo de masa pancreática. La valoración de este tipo de casos excepcionales en centros de referencia y por comités multidisciplinares puede evitar errores diagnósticos y tratamientos innecesarios.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Stauffer J, Asbun H. Rare tumor an lesions of the pancreas. *Surg Clin N Am.* 2018;98:169-88. <http://dx.doi.org/10.1016/j.suc.2017.09.013>.
2. Retamozo S, Akasbi M, Ruiz M, Achad M, Bari K, Flores-Chávez A. Avances en sarcoidosis. *Avances en enfermedades autoinmunes. Afectación digestiva*, 1.ª ed Barcelona: Marge Books. 2020.
3. Khangura T, Uddin G, Davied A, Keating J. A rare variant of pancreatic sarcoidosis: Diagnostic challenge. *Euroasian JHepatogastroenterol.* 2015;5:118-21. <http://dx.doi.org/10.5005/jp-journals-10018-1149>.
4. Ibrahim H, Zebba H, Meysami A. Pancreatic sarcoidosis: A very rare presentation of the disease. *Cureus.* 2020;12:e7796. <http://dx.doi.org/10.7759/cureus.7996>.
5. Brito-Zerón P, Bari K, Baughman RP, Ramos M. Sarcoidosis involving the gastrointestinal tract: Diagnostic and

- therapeutic management. *Am J Gastroenterol*. 2019;114:1238–47. <http://dx.doi.org/10.14309/ajg.0000000000000171>.
6. Bihum T, Diaz Y, Wenig S. Granulomatous pancreas: A case report of pancreatic sarcoidosis. *Case Rep Gastrointest Med*. 2017;2017:1620392. <http://dx.doi.org/10.1155/2017/1620392>.
  7. Mony S, Pradnya D, English R, Das A, Culver D, Panchabhai T. A rare presentation of sarcoidosis as a pancreatic head mass. *Case Rep Pulmonol*. 2017;2017:7037162. <http://dx.doi.org/10.1155/2017/7037162>.
  8. Ghrenassia E, Mekinian A, Chapelon-Albric C, Levy P, Cosnes J, Seve P, et al., Groupe Sarcoidose Francophone. Digestive-tract sarcoidosis: French Nationwide case-control study of 25 cases. *Medicine*. 2016;95:e4279. <http://dx.doi.org/10.1097/MD.0000000000004279>.
  9. Brown I, Kumarasinghe MP. Granulomas in the gastrointestinal tract: Deciphering the Pandora's box. *Virchows Arch*. 2018;472:3–14. <http://dx.doi.org/10.1007/s00428-017-2210-3>.
  10. Cremers JP, Drent M, Baugha RP, Wijnen PA, Koek GH. Therapeutic approach of hepatic sarcoidosis. *Curr Opin Pulm Med*. 2012;18:472–82. <http://dx.doi.org/10.1097/MCP.0b013e3283541626>.

Miguel Cantalejo Díaz<sup>a\*</sup>, Ana Palomares Cano<sup>a</sup>, Carlos Hörndler Algarate<sup>b</sup>, Luis Antonio Ligorred Padilla<sup>a</sup> y Mario Serradilla Martín<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

<sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

<sup>c</sup>Instituto de Investigación Sanitaria Aragón, Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [miguelcd\\_10@hotmail.com](mailto:miguelcd_10@hotmail.com) (M. Cantalejo Díaz).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2020.10.017>

0009-739X/© 2020 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Síndrome de Doege-Potter secundario a tumor fibroso solitario hepático



## Doege-Potter syndrome due to a hepatic solitary fibrous tumour

Los tumores fibrosos hepáticos solitarios (TFHS) son unas lesiones neoplásicas infrecuentes, de características histológicas benignas, desarrollados en el tejido mesenquimal<sup>1,2</sup>. Este tipo de tumores se desarrollan más frecuentemente en localizaciones como pleura, peritoneo, timo o meninges<sup>1</sup>, siendo extremadamente raro su crecimiento intrahepático, con unas decenas de casos publicados en la literatura<sup>1,2</sup>.

Este tipo de tumores presenta unas tasas de supervivencia en torno al 85% a los 5 años, con un riesgo de aparición de metástasis a 5 y 10 años del 26% y del 46% respectivamente<sup>3</sup>. Los principales factores de riesgo de mal pronóstico son el tamaño tumoral y elevados índices mitóticos.

Estos tumores pueden presentarse asociados a un síndrome paraneoplásico en el 5% de los casos<sup>3</sup> que cursa con hipoglucemias severas denominado síndrome de Doege-Potter, descrito en 1930<sup>4</sup>. Este síndrome es más frecuente en pacientes entre 60 y 80 años<sup>4</sup> y está asociado a peor pronóstico, más aún si la localización del tumor es extrapleural<sup>3,4</sup>.

Este síndrome paraneoplásico se presenta con hipoglucemias severas con niveles de péptido C, insulina e IGF-I disminuidos en sangre, ya que se debe a la secreción de IGF-II por parte del tumor, que se une a los receptores de IGF-I<sup>4</sup>. Dicha unión no solo provoca hipoglucemia, sino que está asociada a un aumento del número de mitosis en el tumor y la transformación maligna del mismo.

Presentamos el caso de un paciente de 83 años con antecedentes de dislipidemia y glucemia basal alterada en ayunas que acude a urgencias tras hallazgo en analítica de

rutina de 33 mg/dL de glucemia y tumoración epigástrica indurada de gran tamaño. Se realiza TC toracoabdominal, en la que se observa una masa sugestiva de GIST gástrico en ligamento gastrohepático de 16 × 12 × 14 cm hipervasculada con zonas necróticas en su interior, que ejerce efecto masa sobre los órganos vecinos y provoca colapso del eje portoesplénico con signos de hipertensión portal (fig. 1). Se realiza gastroscopia en la que se observa compresión extrínseca a nivel



**Figura 1** – Corte sagital de TC en el que se observa la lesión en íntimo contacto con la pared gástrica.