

## Pancreatitis aguda como presentación inicial de lupus eritematoso sistémico

Blanco-Ornelas Luis Humberto, Martín-Nares Eduardo, Aguirre-Muñoz Manuel Alejandro, López-Iñiguez Alvaro y Valerdi-Contreras Lorena.

### Autor para correspondencia

Luis Humberto Blanco Ornelas. Servicio de Medicina Interna Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde. Hospital 278. Col. El Retiro, Guadalajara, Jalisco, México.

Contacto al correo electrónico:  
[mdluishblanco01@gmail.com](mailto:mdluishblanco01@gmail.com)

**Palabras clave:** pancreatitis lúpica, pancreatitis aguda, lupus eritematoso sistémico.

**Keywords:** Lupus related pancreatitis, acute pancreatitis, systemic lupus erythematosus.



## Pancreatitis aguda como presentación inicial de lupus eritematoso sistémico

Blanco-Ornelas LH, Martín-Nares E, Aguirre-Muñoz MA, López-Iñiguez A, Valerdi-Contreras L.

### Resumen

La pancreatitis como manifestación de Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es rara y su frecuencia es menor del 5% en series publicadas en Europa y Estados Unidos. El diagnóstico se basa en los hallazgos clínicos, laboratoriales y de imagen, así como en la exclusión de otras causas comunes de pancreatitis. El mecanismo por el cual pacientes con LES desarrollan pancreatitis no está totalmente esclarecido, sin embargo, se sostiene que es multifactorial, siendo principalmente por vasculitis y microtrombosis. La pancreatitis lúpica suele acompañarse de actividad moderada a severa del LES y conlleva un peor pronóstico. El diagnóstico oportuno y el manejo con corticoesteroides son fundamentales para una adecuada respuesta. Presentamos el caso de una pancreatitis aguda como presentación inicial de LES.

**Palabras clave:** pancreatitis lúpica, pancreatitis aguda, lupus eritematoso sistémico.

## Acute pancreatitis as the initial manifestation of systemic lupus erythematosus

### Abstract

*Pancreatitis as a manifestation of systemic lupus erythematosus (SLE) is rare and rates are less than 5% in published series in Europe and United States. Diagnosis relies on clinical, serological and imaging findings, and the exclusion of other common causes of pancreatitis. The mechanism by which a patient with SLE develops pancreatitis is not fully understood, but it is considered multifactorial, being vasculitis and microthrombosis the main pathogenic mechanisms involved. Lupus pancreatitis commonly presents in patient with moderate to severe SLE activity and portends a worst prognosis. Nonetheless, it is highly responsive to steroids, thus, a timely diagnosis is paramount. We present a case of lupus pancreatitis as the inaugural manifestation of SLE.*

**Key words:** Lupus pancreatitis, acute pancreatitis, systemic lupus erythematosus.

Servicio de Medicina Interna, Hospital Civil Fray Antonio Alcalde, Guadalajara, Jalisco.

#### Autor para correspondencia

Luis Humberto Blanco Ornelas. Servicio de Medicina Interna Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde. Hospital 278. Col. El Retiro, Guadalajara, Jalisco, México.

Contacto al correo electrónico: mdluishblancooi@gmail.com

## Introducción

La pancreatitis relacionada con lupus eritematoso sistémico (LES) es una entidad que solo puede ser diagnosticada al descartar todas las otras posibles etiologías de pancreatitis. El diagnóstico de la pancreatitis en LES se basa en los antecedentes, síntomas clínicos, estudios de laboratorio y hallazgos tomográficos.<sup>1</sup> En el presente trabajo, describimos un caso de pancreatitis aguda como presentación inicial de LES.

## Descripción del caso

Femenino de 21 años de edad, quien presentó un cuadro agudo de 24 horas de evolución caracterizado por dolor abdominal epigástrico con irradiación a flanco izquierdo con una escala visual análoga de 10/10 sin factores que lo exacerbaban o lo disminuyeran, acompañado de intolerancia a la vía oral y presencia de vómitos de contenido gastrobiliar. Presentó un cuadro de dolor en miembros pélvicos, subagudo de dos semanas de evolución, tipo ardoroso, acompañado de la aparición de úlceras dolorosas en piernas, así como a nivel de paladar blando; sin ningún otro antecedente de relevancia.

A la exploración física de la paciente, cavidad oral con lesión purpúrica de bordes irregulares sin relieve en paladar blando de 4 cm de diámetro (Figura 1). En miembros pélvicos presentaba dermatosis polimorfa, localizada en región maleolar bilateral asimétrica caracterizada por pápulas rojizas (púrpura palpable), máculas (equimosis) y úlceras dolorosas al tacto. En manos presentó nódulos violáceos en pulpejos, rash livedoide en palmas y hemorragias en astilla en primer orjejo derecho. Abdomen con peristalsis ausente, dolor a la palpación en epigastrio el cual se irradiaba hacia flanco izquierdo, sin rebote, sin masas ni organomegalias palpables. Resto de la exploración, sin otros hallazgos relevantes.

Se realizaron estudios de laboratorio iniciales, donde

destacó una anemia normocítica normocrómica, Coombs directo positivo, linfopenia moderada con 660 linfocitos totales, trombocitopenia severa con 15,000 plaquetas, prolongación del tiempo parcial de trombina en 79 segundos, proteinuria en 24 hrs de 2.49 gr, complemento C3: 30 mg/dl (referencia 90-180), complemento C4: 1.67 mg/dl (referencia 10-40), ferritina 484 ng/dl (referencia 4.5-260),  $\beta$ 2 microglobulina en suero 7.7 mg/dl (referencia 0.7-1.8), amilasa de 1992 U/dL.

Se realizaron serologías para citomegalovirus, VIH, virus de hepatitis C y virus de hepatitis B que resultaron negativas. A su vez, se realizaron anticuerpos antinucleares resultando positivos de 1:1,280 con patrón homogéneo, anticuerpos anti-cardiolipinas IgG: 23.5 U.GPL/ml (referencia <23 U.GPL/ml), anticuerpos anti-cardiolipinas IgM: 36.0 U.MPL/ml (referencia <11.0 U.MPL/ml), anticuerpos anti- $\beta$ -2-glicoproteína IgG: 14.0 U.G. (referencia 0.0-20.0 U.G), anticoagulante lúpico: negativo, VDRL: negativo, velocidad de sedimentación globular: 95 mm/hr (referencia <10), procalcitonina: 0.07 (referencia < 0.50), proteína C reactiva: 38.6 mg/dl (referencia <10), el resto de los exámenes se encontraron dentro de parámetros normales, incluyendo electrolitos y perfil de lípidos.

Se realizó ultrasonido abdominal en donde se reportó ausencia de litiasis biliar, con presencia de derrame pleural bilateral, páncreas con aumento de dimensiones de la cabeza y líquido libre en cavidad abdominal. Se realizó tomografía de abdomen con contraste intravenoso la cual reportó edema homogéneo del diámetro anteroposterior del páncreas, sin cambios en la grasa peripancreática, sin presencia de quistes o necrosis del mismo.

La biopsia de piel de las lesiones en extremidades inferiores reportó vasculitis linfocítica. La biopsia renal reportó nefropatía proliferativa endocapilar.

Con todos estos hallazgos y al descartarse otras causas, se adjudicó el cuadro de pancreatitis al proceso autoinmune de base, diagnosticándose como una pancreatitis leve aguda Balthazar B, Ranson II, BISAP II y con LES de acuerdo a criterios de clasificación de la *American College of Rheumatology* (ACR).

La paciente fue tratada con metilprednisolona intravenosa 1 gramo cada 24 horas por 3 dosis, con posterior cambio a prednisona 1mg/kg/día, colocación de sonda nasogástrica para alimentación por la presencia de intolerancia a la vía oral y antiinflamatorios no esteroideos, con lo que tuvo mejoría en las cifras de hemoglobina hasta valores normales, mejoría clínica en cuanto a la intolerancia de la vía oral y el dolor abdominal, con persistencia de las lesiones cutáneas pero de menor intensidad y sin aparición de lesiones nuevas; posteriormente con remisión total de la sintomatología a los 7 días de hospitalización por lo que se egresó con hidroxiclороquina 200 mg cada 24 hrs y prednisona oral en dosis de disminución paulatina.

La paciente fue valorada 3 meses posteriores al cuadro con remisión completa del cuadro sin presencia de sintomatología que indicara complicaciones tardías de la pancreatitis, sin lesiones cutáneas, con laboratoriales dentro de parámetros normales.



**Figura 1.** A, Cavidad oral con lesión purpúrica de bordes irregulares sin relieve en paladar blando superior de 4 cm de diámetro. B, Dermatitis polimorfa en región maleolar bilateral asimétrica caracterizada por pápulas rojizas (púrpura palpable), máculas y úlceras. C, Fotografía donde se observa nódulos en pulpejos, de características violáceas en mano derecha. D, Rash livedoide en palmas.

Cuadro 1. Manifestaciones gastrointestinales de LES

- Serositis (ascitis).
- Vasculitis mesentérica.
- Gastroenteropatía perdedora de proteínas.
- Pseudo-obstrucción intestinal.
- Pancreatitis lúpica.
- Colecistitis lúpica.
- Megacoledoco.
- Pneumatosis cystoides intestinales.
- Peritonitis encapsulante esclerosante.

LES, lupus eritematoso sistémico.

## Discusión

Las causas más comunes de pancreatitis son de origen biliar o relacionado al consumo de alcohol. La pancreatitis lúpica es un diagnóstico de exclusión.

El LES es una enfermedad multisistémica, afectando el sistema gastrointestinal en un 50 % de los pacientes<sup>2,3</sup> (Cuadro 1), de los cuales, la pancreatitis es una rara complicación, con una frecuencia aproximada del 0.2% - 8.2% y la mayoría de los casos son en pacientes previamente diagnosticados con LES que sufren una recaída<sup>4,5</sup>. La pancreatitis lúpica, es una de las manifestaciones más raras de LES y su incidencia se reporta de 0.4 - 1.1 por cada mil y suele presentarse después de una evolución media de LES de 8 años.<sup>6,7</sup>

La pancreatitis en LES ocurre comúnmente en pacientes con puntajes de SLEDAI altos (mayor de 12), con coexistencia de síndrome antifosfolípido secundario y en aquellos que están bajo tratamiento con esteroides<sup>2,6</sup>; en la paciente en cuestión, se presentó con un MEX-SLEDAI score de 19 puntos.

Los principales factores de riesgo para desarrollar pancreatitis fueron encontrados en un estudio en una cohorte de 1811 pacientes con LES donde se detectó que 4% presentaron pancreatitis y los factores de riesgo asociados fueron hipertrigliceridemia como factor predominante, además de gastritis, anemia, psicosis y pleuritis,<sup>2,6,7</sup> de los cuales, nuestra paciente presentó pleuritis y anemia.

Los mecanismos por los cuales se desarrolla pancreatitis en un paciente con LES incluyen la activación del complemento

y otros mecanismos autoinmunes, infecciones virales concomitantes, formación de microtrombos, vasculitis o adelgazamiento de la íntima.<sup>11-13</sup>

Los pacientes con LES comúnmente reciben tratamiento prolongado con corticoesteroides, diuréticos y azatioprina, los cuales pueden generar pancreatitis.

El diagnóstico de pancreatitis por LES se basa en los hallazgos clínicos, exámenes de laboratorio (determinación de amilasa y lipasa) así como hallazgos tomográficos, siendo necesaria la exclusión de otras causas más comunes de pancreatitis. La pancreatitis lúpica puede ser subclínica, con elevación de enzimas pancreáticas sin manifestaciones clínicas, aguda (severa o fulminante) o crónica. En un 30.5% de los pacientes con LES asintomáticos, los estudios reportaron hiperamilasemia.<sup>14,15</sup> La incidencia de la pancreatitis subclínica es mucho mayor que la pancreatitis sintomática.<sup>7,14</sup> La certeza diagnóstica de los hallazgos tomográficos en pancreatitis aguda y severa alcanza 70-90%.<sup>6</sup>

El tratamiento con esteroides en pacientes con pancreatitis aguda y LES es controversial, puesto que los mismos inducen toxicidad, incluyendo pancreatitis. Sin embargo, los efectos inmunosupresores de los esteroides pueden mejorar significativamente el pronóstico de los pacientes con pancreatitis lúpica; recientes estudios recomiendan la administración de esteroides durante la fase aguda de la pancreatitis por LES.<sup>17-19</sup>

## Conclusiones

La pancreatitis aguda como presentación inicial de LES es rara. En la presencia de un síndrome doloroso abdominal en un paciente con diagnóstico o sospecha de LES se debe de considerar la posibilidad de pancreatitis lúpica y realizar determinación de amilasa y/o lipasa y estudios tomográficos abdominales. Esta manifestación del LES responde habitualmente a los corticoesteroides.

Aunque la afección pancreática inducida por LES se caracteriza por aumento de la mortalidad así como mayor actividad de la enfermedad, el diagnóstico oportuno de la paciente permitió el buen desenlace del mismo.

## Referencias bibliográficas

- Wang F, et al. Acute pancreatitis as an initial symptom of systemic lupus erythematosus: a case report and review of the literature. *World J Gastroenterol*. 2005;11(30):4766-4768.
- Reynolds JC, et al. Acute pancreatitis in systemic lupus erythematosus: report of twenty cases and a review of the literature. *Medicine*, 1982; 61(1):25-32.
- Hiraishi H, et al. Massive gastrointestinal hemorrhage in systemic lupus erythematosus: successful treatment with corticosteroid pulse therapy. *Am J Gastroenterol* 1999;94(11):3349-3353
- Derk CT, DeHoratius RJ. Systemic lupus erythematosus and acute pancreatitis: a case series. *Clin Rheumatol*. 2004;23(2):147-151.
- Makol A, Petri M. Pancreatitis in systemic lupus erythematosus: frequency and associated factors—a review of the Hopkins Lupus Cohort. *J Rheumatol*. 2010;37(2):341-345.
- Yang Y, et al. Systemic-lupus-erythematosus related acute pancreatitis: a cohort from South China. *Clin Develop Immunol*. 2012;2012:8pages.
- Singh M, et al. Systemic lupus erythematosus presenting with acute fatal pancreatitis as an initial manifestation. *Am J Gastroenterol* 2001;96(7):2280-2281
- Agoumi S, et al. Acute pancreatitis revealing a systemic lupus erythematosus. *Revue de Medecine Interne*. 2006;27(10):799-802.
- Carducci M, et al. Acute pancreatitis as initial manifestation of systemic lupus erythematosus and subacute cutaneous lupus erythematosus: report of two cases. *Lupus* 2008;17(7):695-697.
- Rose W, et al. Acute pancreatitis as the initial presentation in pediatric systemic lupus erythematosus. *Indian J Pediatrics* 2009;76(8):846-847.
- Duncan HV, Acharya G. A rare initial manifestation of systemic lupus erythematosus—acute pancreatitis: case report and review of the literature. *J Am Board Fam Prac* 2003;16(4):334-338.
- Eaker EY, Toskes PP. Systemic lupus erythematosus presenting initially with acute pancreatitis and a review of the literature. *Am J Med Sci* 1989;297(1):38-41.
- Singh R, et al. Pancreatitis leading to thrombotic thrombocytopenic purpura in systemic lupus erythematosus: a case report and review of literature. *Lupus* 2003;12(2):136-139.
- Medeiros MM, et al. Clinical and subclinical pancreatitis in a cohort of patients diagnosed with systemic lupus erythematosus. *Clin Exp Rheumatol* 2011;29(5):776-782.
- Ranson JHC, Shamamian P. Diagnostic standards for acute pancreatitis. *W J Surg*. 1997;21(2):136-142.
- Frank B, Gottlieb K. Amylase normal, lipase elevated: is it pancreatitis? a case series and review of the literature. *Am J Gastroenterol* 1999;94(2):463-469.
- Ramanan AV, et al. Acute lethal pancreatitis in childhood systemic lupus erythematosus". *Rheumatology*. 2002;41(4):467-469.
- Breuer GS, et al. "Lupus associated pancreatitis," *Autoimmunity Rev*. 2006;5(5):314-318.
- Nesher G, et al. Lupus-associated pancreatitis. *Sem Ar Rheumatism*. 2006;35(4):260-267.