

Sarcoidosis abdominal asociada a deficit de IgA. A propósito de un caso atípico

Antonio J. Chamorro¹, Jose M. Coello², Carlos Ulibarrena³, José A. Mirón⁴

¹Servicio de Medicina Interna Hospital de Verín, Ourense. ²Servicio de Radiología, Hospital de Verín, Ourense

³Servicio de Hematología, Complejo Hospitalario de Ourense, Ourense

⁴Departamento de Medicina Preventiva y Salud Pública, Universidad de Salamanca, Salamanca

Introducción

La sarcoidosis es una enfermedad sistémica de etiología desconocida caracterizada por granulomas no caseificantes de células epitelioides y clínica respiratoria. Los estudios de prevalencia en nuestro país muestran resultados dispares, con cifras que varían de 1 a 40 casos por 100.000 habitantes/año y una estimación de la tasa de incidencia anual acumulada del 1,36 por 100.000 habitantes (1). Comúnmente afecta al sistema linfático hiliar pulmonar en el 90% de los casos. El diagnóstico se basa en hallazgos clínicos y radiológicos compatibles junto con el apoyo histológico en uno o más órganos en ausencia de partículas u organismos causales (2). Exponemos un caso cuya presentación inicial fueron grandes adenopatías abdominales con clínica atípica. Dicha forma de presentación es bastante inusual y mucho más infrecuente la asociación con déficit de IgA, tanto es así, que en nuestro conocimiento es el primer caso descrito en la literatura.

Caso clínico

Varón de 29 años que como antecedentes de interés era fumador de 40 cig/día y que fue estudiado 8 años antes por diarrea crónica e hipertransaminasemia.

Acudió por presentar episodios de epigastralgia de características cólicas con aparición posterior de aumento del número de deposiciones de hasta 5-6 día de consistencia líquida y coloración normal que achacaba a la ingesta de galletas. No presentó fiebre, disnea ni síndrome constitucional en momento alguno. La exploración física fue normal.

Análiticamente destacaba aumento de las enzimas de citólisis hepática (AST 85 UI/L, ALT 140 UI/L) de forma mantenida durante más de 6 meses. El hemograma, la bioquímica general y el resto del estudio incluyendo serología de enfermedad celiaca (antigliadina, antiendomiso y transglutaminasa tisular), marcadores tumorales (alfafetoproteína, B2 microglobulina, antígeno carcinoembrionario, beta hormona coriónica humana en orina, Ca 19,9, Ca 125, Cyfra 21,1 y enolasa), autoinmunidad (anticuerpos antinucleares, anticuerpos frente antígenos extraídos del núcleo, anticuerpos antimieloperoxidasa y antiproteinasa 3), serología virus hepatotropos (VIH, VHC, VHB, CMV y VEB), metabolismo lipídico, estudio del hierro, vitamina B12, hormonas tiroideas, frotis y mantoux fueron normales y/o negativos. Acido fólico: 1.52 ng/ml, IgA: 1.9 mg/dl. IgG: 1480 mg/dl e IgM: 76,2 mg/dl con proteinograma normal.

Figura 1: adenopatías retroperitoneales y en hilio hepático



Spectracef®

cefditoren (pivoxilo)

NOMBRE DEL MEDICAMENTO: SPECTRACEF 200 mg comprimidos recubiertos con película. SPECTRACEF 400 mg comprimidos recubiertos con película. **COMPOSICIÓN CUANTITATIVA Y CUALITATIVA:** SPECTRACEF 200 mg comprimidos recubiertos con película: Cada comprimido recubierto con película contiene 200 mg de cefditoren, correspondientes a 245,1 mg de cefditoren pivoxilo. SPECTRACEF 400 mg comprimidos recubiertos con película: Cada comprimido recubierto con película contiene 400 mg de cefditoren, correspondientes a 490,2 mg de cefditoren pivoxilo. **Excipientes:** Núcleo: Caseinato de sodio, croscarmelosa de sodio, manitol E421, tripolifosfato de sodio, estearato de magnesio. Cubierta: Opadry Y-1-7000 (hipromelosa, dióxido de titanio E171, macrogol 400) y cera carnaua. **Tinta de impresión** OPACODE azul (goma de barniz, laca azul brillante, dióxido de titanio E171, propilenglicol, solución concentrada de amoníaco). **FORMA FARMACÉUTICA:** Comprimido recubierto con película. Comprimido blanco de forma elíptica impreso por una cara con el logotipo "TMF" en tinta azul. **DATOS CLÍNICOS: Indicaciones terapéuticas:** Faringoamigdalitis aguda. Sinusitis maxilar aguda. Exacerbación aguda de bronquitis crónica. Neumonía adquirida en la comunidad, leve a moderada. Infecciones no complicadas de piel y tejidos blandos, tales como celulitis, heridas infectadas, abscesos, foliculitis, impétigo y forunculosis. Deben tenerse en cuenta las recomendaciones oficiales sobre el uso adecuado de agentes antibacterianos. **Posología y forma de administración:** La pauta posológica recomendada está en función de la gravedad de la infección y el estado basal del paciente, así como de los microorganismos potencialmente implicados. **Forma de administración:** Los comprimidos deben ingerirse enteros, con una cantidad suficiente de agua. Los comprimidos deben ser administrados con comidas. **Posología:** **Adultos y adolescentes (mayores de 12 años):** Faringoamigdalitis aguda: 200 mg de cefditoren cada 12 horas durante 10 días. Sinusitis maxilar aguda: 200 mg de cefditoren cada 12 horas durante 10 días. Exacerbación aguda de bronquitis crónica: 200 mg de cefditoren cada 12 horas durante 5 días. Neumonía adquirida en la comunidad: En casos leves: 200 mg de cefditoren cada 12 horas durante 14 días. En casos moderados: 400 mg de cefditoren cada 12 horas durante 14 días. Infecciones no complicadas de piel y tejidos blandos: 200 mg cada 12 horas durante 10 días. **Niños menores de 12 años:** No se ha establecido la seguridad y eficacia de SPECTRACEF en pacientes menores de 12 años. **Contraindicaciones:** En pacientes de edad avanzada no se precisan ajustes de dosis excepto en casos de deterioro avanzado de las funciones hepática y/o renal. **Insuficiencia renal:** No se precisa ajuste de dosis en pacientes con alteración de la función renal de carácter leve. En pacientes con insuficiencia renal moderada (aclaramiento de creatinina 30-50 ml/min) la dosis diaria total no debe superar 200 mg de cefditoren cada 12 horas. En pacientes con insuficiencia renal grave (aclaramiento de creatinina <30 ml/min) se recomienda una dosis única de 200 mg al día. No se ha determinado la dosis apropiada en pacientes sometidos a diálisis (ver apartados 4.4. Advertencias y precauciones especiales de empleo y 5.2. Propiedades farmacocinéticas). **Insuficiencia hepática:** En pacientes con insuficiencia hepática leve (Child-Pugh A) a moderada (Child-Pugh B) no es necesario modificar la posología. En casos de insuficiencia grave (Child-Pugh C), no se dispone de datos que permitan hacer una recomendación de dosis (ver apartado 5.2. Propiedades farmacocinéticas). **Contraindicaciones:** Hipersensibilidad a cefditoren u otra cefalosporina o alguno de los excipientes del comprimido. En pacientes con hipersensibilidad a la caseína, deberá tenerse en cuenta que este medicamento contiene caseinato de sodio. Alergia reciente y/o reacción de hipersensibilidad grave a penicilina o cualquier otro principio activo beta-lactámico. Al igual que otros fármacos que dan lugar a la formación de pivalato, cefditoren pivoxilo está contraindicado en casos de deficiencia primaria de carnitina. **Advertencias y precauciones especiales de empleo:** Antes de instaurar la terapia con cefditoren, se debe solicitar información para determinar si el paciente ha tenido reacciones de hipersensibilidad anteriores al cefditoren, cefalosporinas, penicilinas, u otro principio activo beta-lactámico. Cefditoren debe administrarse con precaución en pacientes que hayan tenido algún tipo de reacción de hipersensibilidad a penicilina o cualquier otro principio activo beta-lactámico. Se ha detectado diarrea asociada a antibióticos, colitis y colitis pseudomembranosas con el uso de cefditoren. Estos efectos deberán ser tenidos en cuenta en cualquier paciente que desarrolle diarrea durante, o en un breve periodo de tiempo tras el tratamiento. La administración de cefditoren se ha de suspender si durante el tratamiento aparece diarrea grave y/o diarrea sanguinolenta, instaurando un tratamiento sintomático adecuado. Cefditoren se ha de utilizar con precaución en individuos con historia de molestias gastrointestinales, en particular colitis. En pacientes con insuficiencia renal de moderada a grave, la concentración y duración de la exposición al cefditoren se incrementa (ver sección 5.2). Por esta razón, la dosis total diaria debe reducirse cuando cefditoren se administra a pacientes con insuficiencia renal aguda o crónica, de moderada a grave, para evitar posibles consecuencias clínicas, tales como convulsiones (ver sección 4.2). Los antibióticos cefalosporínicos se deben administrar con precaución en pacientes que estén recibiendo tratamiento concomitante con principios activos nefrotóxicos, como antibióticos aminoglucosídicos o potentes diuréticos (como la furosemida), ya que estas combinaciones pueden tener un efecto indeseable sobre la función renal y se han asociado con ototoxicidad. El uso prolongado de cefditoren puede dar lugar a un sobrecrecimiento de microorganismos no sensibles, como *Enterococci* y *Candida spp.* Durante el tratamiento con cefalosporinas puede producirse un descenso en la actividad de la protrombina, por lo que el tiempo de protrombina debería monitorizarse en pacientes de riesgo tales como pacientes con insuficiencia hepática o renal o pacientes que estén en tratamiento con terapia anticoagulante. La administración de profármacos de pivalato se ha asociado con la disminución en plasma de la concentración de carnitina. Sin embargo, estudios clínicos concluyeron que la disminución de carnitina asociada con la administración de cefditoren pivoxilo no tenía efectos clínicos. SPECTRACEF 400 mg comprimidos recubiertos con película contiene 1,14 mmol (aprox. 26,2 mg) de sodio por dosis, lo que debe ser tenido en cuenta en pacientes con dietas pobres en sodio. **Interacción con otros medicamentos y otras formas de interacción:** **Antiácidos:** La administración simultánea de antiácidos conteniendo hidróxido de magnesio y aluminio y cefditoren pivoxilo junto con comida reduce la C_{max} y el AUC del 14% y 11% respectivamente. Se recomienda dejar transcurrir un periodo de 2 horas entre la administración de antiácidos y cefditoren pivoxilo. **Antagonistas de los receptores H₂:** La administración simultánea de famotidina por vía intravenosa y cefditoren pivoxilo oral, reduce la C_{max} y el AUC de cefditoren en un 27% y un 22% respectivamente. Por tanto no se recomienda el uso concomitante de cefditoren pivoxilo con antagonistas de los receptores H₂. **Probenecid:** La administración simultánea de cefditoren pivoxilo con probenecid reduce la excreción renal de cefditoren, produciendo un aumento del 49% en la C_{max} y del 122% en el AUC y del 53% en la semivida de eliminación. **Anticonceptivos orales:** La administración de cefditoren pivoxilo no alteró las propiedades farmacocinéticas del anticonceptivo etinil estradiol. Cefditoren pivoxilo puede tomarse simultáneamente con anticonceptivos orales que contengan etinil estradiol. **Medicamentos/Interacciones con pruebas de laboratorio:** Las cefalosporinas pueden inducir resultados falsos positivos en la prueba directa de Coombs, que puede interferir con pruebas cruzadas de compatibilidad sanguínea. Pueden darse resultados falsos positivos en la determinación de glucosa en orina mediante métodos de reducción de cobre, pero no con los métodos enzimáticos. Pueden obtenerse resultados falsos negativos con el método del ferrocianuro en la determinación de glucosa en sangre o plasma, por lo que se recomienda utilizar el método de la glucosa oxidasa o hexoquinasa para determinar los niveles de glucosa en sangre o plasma en pacientes que reciban cefditoren pivoxilo. **Embarazo y lactancia:** **Embarazo:** No se dispone de datos clínicos de cefditoren pivoxilo en mujeres embarazadas. Aunque los estudios en animales no indican que se produzcan efectos embriotóxicos o teratogénicos, debido a la ausencia de datos, la administración de SPECTRACEF durante el embarazo no está recomendada. **Lactancia:** No se dispone de datos suficientes que permitan descartar la presencia del fármaco en la leche materna, por lo que no se recomienda la administración de SPECTRACEF durante la lactancia. **Efectos sobre la capacidad para conducir vehículos y utilizar maquinaria:** Cefditoren pivoxilo puede causar mareos y somnolencia (ver sección 4.8), que puede interferir con la capacidad de conducir vehículos y utilizar maquinaria. **Reacciones adversas:** En los ensayos clínicos aproximadamente 6000 pacientes recibieron cefditoren en dosis de 200 mg ó 400 mg dos veces al día hasta un máximo de 14 días. Aproximadamente el 24% de los pacientes comunicaron al menos una reacción adversa. En un 2,6% de los pacientes se interrumpió el tratamiento como consecuencia de las reacciones adversas. Las reacciones adversas más comunes descritas con cefditoren pivoxilo fueron las de tipo gastrointestinal. En la mayoría de los estudios, se observó aparición de diarrea en más del 10% de la totalidad de los pacientes y más frecuente con la dosis de 400 mg que con la de 200 mg. Las reacciones adversas observadas se describen a continuación: **Infecciones e infestaciones. Reacciones adversas poco frecuentes (>1/10.000, <1/100):** Infección fúngica. **Sistema orgánico: Trastornos en sangre y sistema linfático Reacciones adversas raras (>1/10.000, <1/1.000):** Anemia hemolítica, linfadenopatía. **Trastornos del metabolismo y de la nutrición. Reacciones adversas poco frecuentes (>1/1.000, <1/100):** Anorexia. **Reacciones adversas raras (>1/10.000, <1/1.000):** Deshidratación. **Desórdenes psiquiátricos: Reacciones adversas raras (>1/10.000, <1/1.000)** Demencia, despersonalización, debilidad emocional, euforia, alucinaciones, alteraciones del pensamiento, incremento de la libido. **Trastornos del sistema nervioso: Reacciones adversas frecuentes (>1/100, <1/10):** Cefalea. **Reacciones adversas poco frecuentes (>1/1.000, <1/100):** Nerviosismo, mareos, insomnio, somnolencia, trastornos del sueño. **Reacciones adversas raras (>1/10.000, <1/1.000):** Amnesia, descoordinación, hipertonia, meningitis, tremor. **Trastornos oculares: Reacciones adversas raras (>1/10.000, <1/1.000):** Fotosenibilidad, ambliopía, trastorno ocular, dolor ocular, blefaritis. **Trastornos del oído y del laberinto: Reacciones adversas raras (>1/10.000, <1/1.000):** Tinnitus. **Trastornos cardíacos: Reacciones adversas raras (>1/10.000, <1/1.000):** Fibrilación auricular, fallo cardíaco, síncope, taquicardia, extrasístole ventricular. **Trastornos vasculares: Reacciones adversas raras (>1/10.000, <1/1.000):** Hipotensión postural. **Trastornos respiratorios, torácicos y mediastínicos: Reacciones adversas poco frecuentes (>1/1.000, <1/100):** Faringitis, rinitis, sinusitis. **Reacciones adversas raras (>1/10.000, <1/1.000):** Asma. **Trastornos gastrointestinales: Reacciones adversas muy frecuentes (>1/10):** Diarrea. **Reacciones adversas frecuentes (>1/100, <1/10):** Náuseas, dolor abdominal, dispepsia. **Reacciones adversas poco frecuentes (>1/1.000, <1/100):** Estreñimiento, flatulencia, vómitos, candidiasis oral, eructación, sequedad de boca, dispepsia. **Reacciones adversas raras (>1/10.000, <1/1.000):** Estomatitis, úlceras bucales, colitis hemorrágica, colitis ulcerosa, hemorragia gastrointestinal, glositis, hipo, decoloración de la lengua, diarrea asociada a *Clostridium difficile*. **Trastornos hepatobiliares: Reacciones adversas poco frecuentes (>1/1.000, <1/100):** Alteración de la función hepática. **Trastornos de la piel y del tejido subcutáneo: Reacciones adversas poco frecuentes (>1/1.000, <1/100):** Erupción cutánea, prurito, urticaria. **Reacciones adversas raras (>1/10.000, <1/1.000):** Acné, alopecia, eccema, dermatitis exfoliativa, herpes simple. **Trastornos musculoesqueléticos, del tejido conectivo y del hueso: Reacciones adversas raras (>1/10.000, <1/1.000):** Mialgia. **Trastornos renales y urinarios: Reacciones adversas raras (>1/10.000, <1/1.000):** Disuria, dolor en la cavidad renal, nefritis, nicturia, poliuria, incontinencia, infección urinaria. **Trastornos del aparato reproductor y de la mama: Reacciones adversas frecuentes (>1/100, <1/10):** Candidiasis vaginal. **Reacciones adversas poco frecuentes (>1/1.000, <1/100):** Vaginitis, leucorrea. **Reacciones adversas raras (>1/10.000, <1/1.000):** Mastalgia, trastornos menstruales, metrorragia, disfunción eréctil. **Trastornos generales y alteraciones en el lugar de administración: Reacciones adversas poco frecuentes (>1/1.000, <1/100):** Fiebre, astenia, dolor, sudoración. **Reacciones adversas raras (>1/10.000, <1/1.000):** Olor corporal, escalofríos. **Hallazgos del laboratorio: Reacciones adversas poco frecuentes (>1/1.000, <1/100):** Reacciones adversas poco frecuentes (>1/1.000, <1/100): Leucopenia, trombocitosis, elevación de ALT. **Reacciones adversas raras (>1/10.000, <1/1.000):** Prolongación del tiempo de coagulación, hiperglicemia, hipocalcemia, bilirrubinemia, elevación de AST, elevación de la fosfatasa alcalina, albuminuria, eosinofilia, trombocitopenia, disminución del tiempo de trombolastina, alteración plaquetaria, elevación de LDH, hipoproteinemia y elevación de creatinina. Las siguientes reacciones adversas se han observado con otras cefalosporinas por lo que pueden aparecer tras la administración de cefditoren: reacciones de hipersensibilidad incluyendo síndrome de Stevens-Johnson, eritema multiforme, reacción de la enfermedad del suero y necrosis epidérmica tóxica, disfunción renal, nefropatía tóxica, colestasis y anemia aplásica. **Sobredosis:** No se han descrito casos de intoxicación con SPECTRACEF. Con antibióticos cefalosporínicos se ha descrito que la sobredosis puede producir irritación cerebral que da lugar a convulsiones. En caso de sobredosis deberá practicarse el lavado gástrico. El paciente deberá ser sometido a observación estrecha y se le administrará el tratamiento sintomático y de apoyo preciso. Cefditoren pivoxilo puede ser eliminado parcialmente a través de hemodiálisis. **DATOS FARMACÉUTICOS: Incompatibilidades:** No procede. **Período de validez:** SPECTRACEF 200 mg comprimidos recubiertos con película: 3 años. SPECTRACEF 400 mg comprimidos recubiertos con película: 2 años. **Precauciones especiales de conservación:** No conservar a temperatura superior a 30°C. Conservar en su envase original. **Naturaleza y contenido del recipiente:** Blister alveolar unidosis de Aluminio/PVC y lámina de PVC/Aluminio/PA. Cada envase de SPECTRACEF 200 mg contiene 20 ó 500 comprimidos recubiertos con película. Cada envase de SPECTRACEF 400 mg contiene 10 ó 500 comprimidos recubiertos con película. Pueden no estar comercializados todos los formatos. **TITULAR DE LA AUTORIZACIÓN DE COMERCIALIZACIÓN:** GLAXOSMITHKLINE, S.A. Severo Ochoa, 2. 28760 - Tres Cantos (España). **CONDICIONES DE PRESCRIPCIÓN Y DISPENSACIÓN:** Con receta médica. **PRESENTACIONES Y PRECIO DE VENTA AL PÚBLICO:** Spectracef 200 mg, comprimidos recubiertos con película: Envase con 20 comprimidos: PVP: 38,47€. PVP IVA: 40,01€. Spectracef 400 mg, comprimidos recubiertos con película: Envase con 10 comprimidos: PVP: 38,47€. PVP IVA: 40,01€. "Para más información consultar la ficha técnica completa del producto". Fecha de última actualización: Febrero 2006.

Licencia de Meiji Seika Kaisha, Ltda.

Bibliografía: 1. Ficha técnica Spectracef (feb 2006). 2. Granizo JJ, Jiménez MJ, Barberán J, et al. The efficacy of Cefditoren Pivoxil in the treatment of lower respiratory infections, with a focus on the peraphthon bacteriologic response in infections caused by streptococcus pneumoniae and haemophilus influenzae: A pooled analysis of seven clinical trials. Clinical Therapeutics 2006; 17: 2061-2069. 3. Fogarty CM, Cyganowski M, Palo WA, Hom RC, Craig WA. A comparison of cefditoren pivoxil and amoxicillin/clavulanate in the treatment of community-acquired pneumonia: a multicenter, prospective, randomized, investigator-blinded, parallel-group study. Clin Ther. 2002 Nov;24(11):1854-70. 4. Wellington K, Curran MP. Cefditoren pivoxil. A review of its use in the treatment of bacterial infections. Drugs 2004; 64:2597-2618. 5. Reyes Calzada S, Martínez Tomas S, Menéndez Villanueva R, et al. Pacientes hospitalizados con infección del tracto respiratorio inferior: ventajías del tratamiento secuencial. Med Clin. 2006; 7:30-35. 6. Hernández-Martín J, Romá E, Salavert M, Doménech L, Poveda JL. Cefditoren pivoxil: A new oral cephalosporin for skin, soft tissue and respiratory tract infections. Rev Esp Quimioter. 2006 Sep;19(3):231-46. 7. Guía de práctica clínica de diagnóstico y tratamiento de la Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica. SEPAR-ALAT, 2007. www.separ.es (http://www.taiiss.com/gepoc/e011.htm). 8. Guía Sanford Guía de terapéutica antimicrobiana 2007. Versión española de la edición 2007. Baquero F, Bouza E, Garau J, García-Rodríguez JA, Gobernado M, Honorato J, Prieto J, Editorial Médica.

En la radiografía de tórax presentaba un aumento de la línea paratraqueal de 0,9cm. En ecografía abdominal aparecían múltiples adenopatías en hilio hepático, peripancreáticas e interportocavales de tamaño importante 2,6-3.5cm algunas formando conglomerado. En el tomografía computerizada (TC) toraco-abdominal, se informaba de la presencia de adenopatías mediastínicas e hiliares (<1,5cm) con tejido linfoide diseminado por el espacio peribroncovascular. A nivel abdominal se apreciaron que formaban conglomerados de hasta 4 cm sobre todo a nivel del hilio hepático, también retroperitoneales y retrocrales (figura 1). Todo ello sugerente de Linfoma.

Se biopsió una adenopatía retroperitoneal: granulomas no caseificantes compatible con sarcoidosis. Se solicitó posteriormente la enzima convertidora de angiotensina (ECA) con cifra de 77,9 (UI/L). La evolución tras dos años fue satisfactoria normalizándose las enzimas de citolisis hepática a las pocas semanas del diagnóstico y permaneciendo asintomático sin introducir corticoterapia.

Discusión

La afectación abdominal en la sarcoidosis esta previamente descrita en la literatura (2), sin embargo la presencia de conglomerados adenopáticos con adenopatías mayores de 2 cm es muy infrecuente (3). En un estudio realizado a 59 pacientes con sarcoidosis, el 31% presentaban linfadenopatías con un diámetro medio de 1,7 cm. Sólo el 10% presentaba adenopatías mayores de 2 cm en cuatro o más territorios (4). El diagnóstico diferencial con linfoma es difícil. Según algunos autores (5), los hallazgos en la TC que favorecerían el diagnóstico de linfoma son: los nódulos de gran tamaño, la tendencia a confluir y, más común, la presencia de nódulos retrocrales. Nuestro paciente presentaba estos tres criterios. Esto junto con el déficit de ácido fólico por sospecha de recambio acelerado, hizo pensar que se estaba ante un proceso linfoproliferativo.

La afectación hepática está documentada por biopsia en torno al 24-96% de los pacientes (4). Es llamativo en nuestro caso, la elevación de las enzimas de citolisis hepática, en vez de las de colestasis con hepatomegalia homogénea asintomática que es lo característico en la mayoría de los casos (2). Por otra parte la afectación abdominal sin afectación pulmonar o mediastínica no es rara pudiendo llegar a presentar

radiografía de tórax normal el 25% y el 38% de los casos que presentaban sarcoidosis abdominal (4).

El déficit de IgA se define como la ausencia total o parcial de inmunoglobulina del tipo IgA de las secreciones y sangre periférica. Se estima que es la inmunodeficiencia primaria más frecuente, con una incidencia en España de 1:170; mucho mayor que la incidencia en otros individuos de origen europeo 1:600 (6). Clínicamente se caracteriza por mayor incidencia de infecciones respiratorias de repetición, diarrea crónica (como infecciones por *Giardia lamblia* o enfermedad celíaca) y enfermedades autoinmunes; aunque el 50% de los casos permanecen asintomáticos y libres de complicaciones (7). Puede que los episodios de diarrea que presentaba nuestro paciente, estuviese en relación con el déficit de IgA, sin embargo, no se puede descartar que sea debido a una afectación intestinal de la sarcoidosis aunque ésta sea mucho más infrecuente (8).

La asociación de sarcoidosis con la inmunodeficiencia común variable (IDCV) es mucho mayor que con el déficit de IgA (9). Se piensa que en la patogénesis de las tres entidades intervienen factores genéticos comunes (asociados al HLA, implicado fuertemente en la patogénesis de la sarcoidosis, del déficit aislado de IgA y de la IDCV). Además el posible papel de la reducción en el aclaramiento de antígenos microbianos y la respuesta inmune crónica inadecuada en pacientes con estos déficits, se han postulado también como causantes de esta asociación con sarcoidosis (10). La asociación de sarcoidosis y déficit de IgA, está documentada en 10 publicaciones (9, 11). En ninguno de los casos se debuta con la ya comentada afectación abdominal.

La medición de la ECA se ha visto que no tiene suficiente sensibilidad ni especificidad como test diagnóstico y sirve de poco para el seguimiento terapéutico (2).

Es interesante resaltar que el paciente al cabo de dos años de evolución, se encuentra asintomático, con normalización de las enzimas de citolisis hepática y que no recibió corticoterapia, debido a la rápida normalización enzimática y a que el simple hecho de detectar la enfermedad granulomatosa no es condición para comenzar con el tratamiento (2).

Por tanto, comunicamos el primer caso en nuestro conocimiento de sarcoidosis abdominal y déficit de IgA.

Bibliografía

1. Mana J, Badrinas F, Morera J, Fite E, Manresa F, Fernandez-Nogues F. Sarcoidosis in Spain. *Sarcoidosis*. 1992 Sep;9(2):118-22.
2. Iannuzzi MC, Rybicki BA, Teirstein AS. Sarcoidosis. *N Engl J Med*. 2007 Nov 22;357(21):2153-65.
3. Ostor AJ, Moran H, Wicks IP. Gross abdominal lymphadenopathy in sarcoidosis. *Intern Med J*. 2002 Aug;32(8):422-4.
4. Warshauer DM, Lee JK. Imaging manifestations of abdominal sarcoidosis. *AJR Am J Roentgenol*. 2004 Jan;182(1):15-28.
5. Britt AR, Francis IR, Glazer GM, Ellis JH. Sarcoidosis: abdominal manifestations at CT. *Radiology*. 1991 Jan;178(1):91-4.
6. Pereira LF, Sapina AM, Arroyo J, Vinuelas J, Bardaji RM, Prieto L. Prevalence of selective IgA deficiency in Spain: more than we thought. *Blood*. 1997 Jul 15;90(2):893.
7. Ammann AJ, Hong R. Selective IgA deficiency: presentation of 30 cases and a review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 1971 May;50(3):223-36.
8. Stampfl DA, Grimm IS, Barbot DJ, Rosato FE, Gordon SJ. Sarcoidosis causing duodenal obstruction. Case report and review of gastrointestinal manifestations. *Dig Dis Sci*. 1990 Apr;35(4):526-32.
9. Fasano MB, Sullivan KE, Sarpong SB, Wood RA, Jones SM, Johns CJ, et al. Sarcoidosis and common variable immunodeficiency. Report of 8 cases and review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 1996 Sep;75(5):251-61.
10. Limaye V LT, Ang E, Krisnanh A, Hissaria P, Gillis D. Granulomatous disease in selective IgA deficiency. *APLAR Journal of Rheumatology*. 2007;10:248-52.
11. Lopez Gomez M, Gomez Avivar P, Lopez Ruz MA, Jimenez Alonso J. [Sarcoidosis and selective IgA deficiency]. *An Med Interna*. 2005 Dec;22(12):603-4.