

frecuencia de afectación neurológica, principalmente de diabetes insípida (DI)^{3,4,7-10}. Los factores de riesgo para desarrollar DI eran la afectación multiorgánica, edad <2 años, falta de respuesta a tratamiento inicial y lesiones faciales (como la orbitaria)^{3,4,7-10}; aunque algún estudio asegura que sólo la afectación multiorgánica y la implicación de estructuras faciales como la oreja demuestran asociación con DI^{7,9,10}.

La incidencia de DI en HCL es de 6% al inicio y 20% a los 5 años⁹, de modo que la aplicación de quimioterapia pretende disminuir este porcentaje⁹, y cuanto antes se administre el tratamiento, tendrá menor morbilidad⁸. La quimioterapia habitual, demostrada como más eficaz y mejor tolerada^{4,5}, consiste en la asociación de vinblastina y prednisona.

En cuanto a otros tratamientos, la radioterapia está prácticamente abandonada por conllevar potencial oncogénico⁴. El uso de glucocorticoides intralesionales está descrito con buenos resultados^{2,4,5,7}. Se postula que su acción es debida a la inhibición de las citoquinas alteradas⁷.

Sí está consensuado el realizar un estudio de extensión consistente en examen radiológico de esqueleto periódicamente, análisis de orina y sangre, siendo los indicadores de reactivación la alteración de la VSG, hipergammaglobulinemia y alteración de la densidad urinaria^{3,5,8}.

Como conclusión, el GE solitario orbitario es una entidad rara que requiere un abordaje multidisciplinar y cuya indicación de tratamiento sistémico es controvertida y está en continua revisión.

Bibliografía

1. Maccheron LJ, McNab AA, Elder J, Selva D, Martin FJ, Clement CI, et al. Ocular adnexal Langerhans cell histiocytosis clinical features and management. *Orbit*. 2006;25:169-77.
2. Lee Y, Fay A. Orbital langerhans cell histiocytosis. *Int Ophthalmol Clin*. 2009;49:123-31.
3. Margo CE, Goldman DR. Langerhans cell histiocytosis. *Surv Ophthalmol*. 2008;53:332-58.

4. Harris GJ. Langerhans cell histiocytosis of the orbit: a need for interdisciplinary dialogue. *Am J Ophthalmol*. 2006;141:374-8.
5. Moore AT, Pritchard J, Taylor DS. Histiocytosis X: an ophthalmological review. *Br J Ophthalmol*. 1985;69:7-14.
6. Kempster R, Ang GS, Galloway G, Beigi B. Langerhans cell histiocytosis mimicking preseptal cellulitis. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2009;46:108-11.
7. Harris GJ, Woo KI. Eosinophilic granuloma of the orbit: a paradox of aggressive destruction responsive to minimal intervention. *Trans Am Ophthalmol Soc*. 2003;101:93-103 discussion 103-5C.
8. Titgemeyer C, Grois N, Minkov M, Flucher-Wolfram B. Pattern and course of single-system disease in Langerhans cell histiocytosis data from the DAL-HX 83- and 90-study. *Med Pediatr Oncol*. 2001;37:108-14.
9. Grois N, Pötschger U, Prosch H, Minkov M, Arico M. Risk factors for diabetes insipidus in langerhans cell histiocytosis. DALHX- and LCH I and II Study Committee. *Pediatr Blood Cancer*. 2006;46:228-33.
10. A multicentre retrospective survey of Langerhans' cell histiocytosis: 348 cases observed between 1983 and 1993. The French Langerhans' Cell Histiocytosis Study Group Archives of Disease in Childhood 1996;75:17-24.

C. Sevillano^{a,*}, V.M. Lázaro^b, J.M. Couselo^c y J. Freire^d

^aServicio de Oftalmología, Complejo Hospitalario de Pontevedra, Pontevedra, España

^bServicio de Radiodiagnóstico, Complejo Hospitalario de Pontevedra, Pontevedra, España

^cServicio de Pediatría, Complejo Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela, España

^dServicio de Pediatría, Complejo Hospitalario de Pontevedra, Pontevedra, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: carlos.sevillano.torrado@sergas.es (C. Sevillano).

doi:10.1016/j.anpedi.2009.11.016

Las múltiples caras de la sarcoidosis pediátrica: la inmunodeficiencia variable común como causa subyacente

The many faces of paediatric sarcoidosis: The common variable immunodeficiency as an underlying cause

Sr. Editor:

En relación con la carta publicada "Sarcoidosis: forma sistémica en un niño de 4 años"¹, me gustaría agradecer la aportación de los autores al conocimiento de la sarcoidosis pediátrica.

Sin embargo, me gustaría destacar la ausencia de la determinación de inmunoglobulina G en este paciente. La sarcoidosis pediátrica supone una enfermedad con un

diagnóstico diferencial amplio entre causas inflamatorias-autoinmunitarias, infecciosas o atribuibles a inmunodeficiencia primaria. Frecuentemente, el diagnóstico de inmunodeficiencia variable común se hace en edad pediátrica en vez de adulta. El subgrupo de peor pronóstico está representado por la variante granulomatosa de esta enfermedad², que puede suponer hasta la tercera parte de los casos en pediatría. Ambas enfermedades se caracterizan por la presencia de granulomas no caseificantes en diferentes regiones: el pulmón², el hígado³, el sistema nervioso central⁴, el ojo⁵ o la piel⁶. Además, los niveles de la enzima convertidora de angiotensina (ECA) son difíciles de interpretar por un doble motivo: los niveles de ECA están elevados basalmente en los niños respecto a los adultos⁷ y esta variante de la inmunodeficiencia variable común presenta niveles elevados de ECA. El diagnóstico de esta enfermedad conlleva el cumplimiento de 3 criterios, como establece la Sociedad Europea de Inmunodeficiencias Primarias: ser mayor de 2 años, ausencia de isohemaglutininas/respuesta a vacunas y exclusión de otras causas de

hipogammaglobulinemia (fundamentalmente fármacos —cabe destacar antiepilépticos y esteroides—, pérdidas por heces u orina y otras enfermedades asociadas —sindrómicas o por hipercatabolismo del receptor de la inmunoglobulina—)⁸. Estos pacientes, por el riesgo infeccioso y la prevención del desarrollo de enfermedad pulmonar crónica, requieren del tratamiento sustitutivo con inmunoglobulinas, ya sea por vía intravenosa o subcutánea.

Por tanto, sería conveniente descartar la presencia de hipogammaglobulinemia en todo paciente con diagnóstico de sarcoidosis antes de iniciar el tratamiento esteroideo.

Bibliografía

1. Tobena R, Coll U, Moreno G, Carrascosa A. Sarcoidosis: forma sistémica en un niño de 4 años. *An Pediatr (Barc)*. 2009;71:268–70.
2. Bates CA, Ellison MC, Lynch DA, Cool CD, Brown KK, Routes JM. Granulomatous-lymphocytic lung disease shortens survival in common variable immunodeficiency. *J Allergy Clin Immunol*. 2004;114:415–21.
3. Malnick S, Melzer E, Sokolowski N, Basevitz A. The involvement of the liver in systemic diseases. *J Clin Gastroenterol*. 2008;42:69–80.
4. Pawate S, Moses H, Sriram S. Presentations and outcomes of neurosarcoidosis: A study of 54 cases. *Q J Med*. 2009;102:449–60.
5. Rohart C, Badelon I, Fajnkuchen F, Nghiem-Buffet S, Chaine G. Ophthalmologic disease in sarcoid-like granulomatosis and true sarcoidosis in immunodeficiency. Four case reports. *J Fr Ophtalmol*. 2008;31:683–91.
6. Artac H, Bozkurt B, Talim B, Reisli I. Sarcoid-like granulomas in common variable immunodeficiency. *Rheumatol Int*. 2009. DOI 10.1007/s00296-009-0897-4.
7. Rodriguez G, Shin B, Abernathy R, Kendig EJ. Serum angiotensin-converting enzyme activity in normal children and in those with sarcoidosis. *J Pediatr*. 1981;99:68–72.
8. European Society for Primary Immunodeficiencies (ESID). Diagnostic criteria for primary immunodeficiencies. Última actualización septiembre 2005 [20 Oct 2009]. Disponible en: <http://www.esid.org/workingparty.php?party=3&sub=2&id=73#Q3>.

L.I. González-Granado

*Unidad Inmunodeficiencias, Hospital 12 de Octubre,
Madrid, España*
Correo electrónico: nachgonzalez@gmail.com