



Revista de la Sociedad Española de Nefrología

journal homepage: [www.revistanefrologia.com](http://www.revistanefrologia.com)



## Carta al Director

### Síndrome de Fanconi secundario a sarcoidosis: una asociación poco frecuente

*Fanconi syndrome secondary to sarcoidosis: An atypical association*

Sr. Director,

La sarcoidosis es una enfermedad autoinflamatoria multisistémica de causa desconocida que puede afectar al riñón en un pequeño pero clínicamente importante porcentaje de casos<sup>1,2</sup>. Sus principales afectaciones renales son la nefritis intersticial granulomatosa o no granulomatosa o las alteraciones del metabolismo cálcico y las glomerulonefritis (membranosa típicamente, también membranoproliferativa o focal y segmentaria). Más raramente puede producir afectación vascular (angéitis granulomatosa, microangiopatía trombótica, vasculitis). También puede cursar como una tubulopatía proximal (síndrome de Fanconi) o distal (diabetes insípida nefrogénica y acidosis tubular renal). Exponemos un caso de sarcoidosis con afectación renal que cursa con hipofosforemia significativa en el contexto de un síndrome de Fanconi incompleto.

Se trata de un varón de 56 años de raza caucásica, transportista de grúas, fumador, con antecedentes personales de dislipemia mixta, obesidad clase 1 y VHB pasada, que en 2015 debuta con síndrome constitucional (astenia, anorexia, debilidad de miembros inferiores). En control analítico se objetiva hipercalcemia con hipercalcemia, PTHi suprimida, enzima convertidora de angiotensina II (ECA) elevada y deterioro de función renal (Crp 2,9 mg/dl, FGe 24 ml/min). Se amplía estudio con TC de tórax que identifica numerosas adenopatías mediastínicas y TC abdominal con nefrolitiasis ureteral izquierda de oxalato cálcico monohidratado que condiciona uropatía obstructiva. Proteinograma normal, quantiferón negativo, PTHrP en rango de normalidad, 25OH vitamina D3 baja (19,2 ng/ml, V.R. > 20) sin determinación de 1,25-dihidroxivitamina D3 y pruebas funcionales respiratorias normales. Se trata con soporte hemodinámico y se realiza litotriamiento con láser, junto con colocación de catéter endoureteral doble J. Mejora su estado general y normaliza calcemia rápidamente en las semanas siguientes, con paralela mejoría de su función renal. Se realiza PAAF de una adenopatía mediastínica que no es concluyente, por lo que se diagnostica de probable sarcoidosis con afectación pulmonar y renal, y se decide no tratar específicamente.

Mantiene buen estado general y progresiva mejoría de filtrado glomerular hasta rango G3aA1 (fig. 1), pero desarrolla de forma lenta

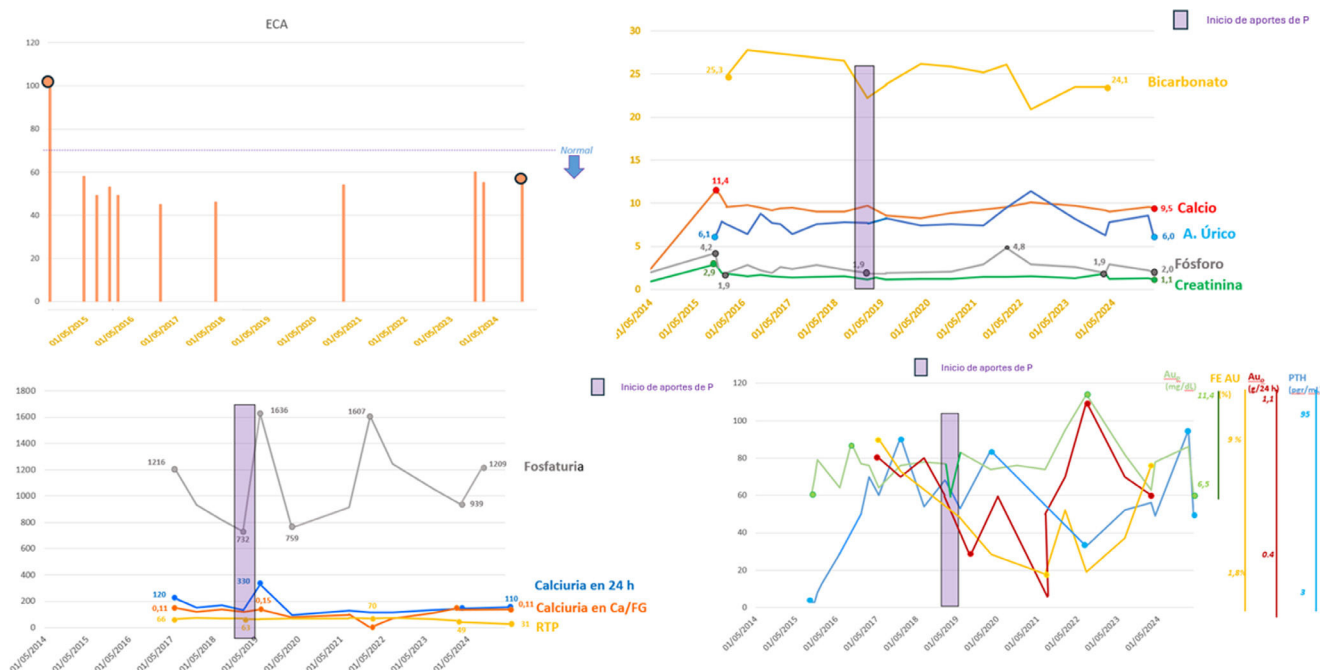


Figura 1. Evolución analítica desde el inicio del seguimiento.

<https://doi.org/10.1016/j.nefro.2025.501448>

0211-6995/© 2025 Sociedad Española de Nefrología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Cómo citar este artículo: C. Gómez-Carpintero, M. Akasbi, J.A. Martín Navarro, et al., Síndrome de Fanconi secundario a sarcoidosis: una asociación poco frecuente, Nefrología, <https://doi.org/10.1016/j.nefro.2025.501448>

**Tabla 1**  
Casos publicados de síndrome de Fanconi en sarcoidosis renal

| Caso                          | Sexo, AP                                   | Debut                                                                                                 | Laboratorio                                                                                                                                                                                                | Imagen                                                                                                                                                                                                            | Biopsia                                                                                                                                      | Tratamiento                                            | Evolución                                                                                 |
|-------------------------------|--------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------|
| Omura et al. <sup>5</sup>     | M77, uveítis previa                        | Astenia, xerostomía, poliuria, polidipsia, disgeusia, pérdida de 10 kg (19%) en 16 meses, edemas MMII | Descenso leve FG, hipercalcemia, hipofosforemia, hipouricemia, AM, GLCu normoglucémica, aumento de 1,25-OH Vit. D3, ECA y lisozima. Orina: proteinuria, GLCu, F.E. fosfato y urato elevadas, aminoaciduria | Rx tórax, TC tórax, ECO abdominal, FO, EDA y EDB normales. Gammagrafía galio: aumento de captación en glándulas lagrimales, parótidas y riñones                                                                   | Nefritis granulomatosa no caseificante con infiltrado linfocitario y mononuclear. Fibrosis intersticial                                      | Prednisolona 25 mg/día                                 | Remisión completa en 1 mes.                                                               |
| Sakaguchi et al. <sup>6</sup> | V65, uveítis previa                        | Fracaso renal agudo y GLCu                                                                            | Descenso grave de FG, GLCu normoglucémica, proteinuria, hipofosforemia, F.E. fosfato y urato elevadas. Aumento de 1,25-OH Vit. D3, ECA y lisozima en sangre y orina                                        | ECO renal normal.                                                                                                                                                                                                 | Nefritis intersticial granulomatosa aguda. Inmunoperoxidasa (+) para lisozima en TP. CD68 (+) en intersticio                                 | Prednisolona 0,6 mg/kg                                 | GLCu cede en 2 meses y el resto mejora parcialmente en meses                              |
| Farge et al. <sup>7</sup>     | V45, uveítis previa. RM Cg, adenop- axilar | Cefalea y nicturia                                                                                    | ERC grave, proteinuria, GLCu, AM mixta (proximal + distal), hipofosforemia, RTP baja (18-52%) aminoaciduria                                                                                                | ECO renal normal.                                                                                                                                                                                                 | Daño tubular grave, enfermedad granulomatosa intersticial                                                                                    | Corticoides (mala adherencia, abandono de tratamiento) | A los 15 años insuficiencia renal y disfunción tubular. Osteomalacia grave                |
|                               | V57                                        | Sarcoidosis sistémica con afectación pulmonar, hepática y renal                                       | Insuficiencia renal progresiva, proteinuria y GLCu. F.E. fosfato y urato elevadas                                                                                                                          | Gamma renal: reducción bilateral de flujo sin obstrucción (FPre total 388 cm <sup>3</sup> /min, derecho 135, izquierdo 253). Gamma galio: intensa captación renal bilateral, moderada y uniforme en hígado y bazo | Granulomas no caseificantes intersticiales. Infiltrado mononuclear y atrofia tubular. Depósito mesangial de C3, borramiento pedicelar difuso | Corticoides                                            | Mejoría de FG, regresión histológica (ausencia de granulomas, fibrosis intersticial leve) |

AM: acidosis metabólica; EDA: endoscopia digestiva alta; EDB: endoscopia digestiva baja; F.E.: fracción de excreción; FG: filtrado glomerular; FO: fondo de ojo; GLCu: glucosuria; MMII: miembros inferiores; RTP: resorción tubular de fosfato; TP: túbulo proximal.

pero progresiva hipofosfatemia con valores mínimos de 1,9 mg/dl, que precisa aporte de fosfato oral. El estudio subsecuente demuestra cifras de FGF 23 en límite elevado de normalidad (192 U/ml, V.R. < 180), sedimento urinario normal, fosfatemia muy elevada con RTP disminuida y aminoaciduria generalizada (fig. 1). No asocia hipouricemia, glucosuria ni acidosis metabólica, fracción de excreción de ácido úrico (FE AU) correcta y PTH en rango de normalidad tras normalizar la calcemia, sin datos de posible HPT primario asociado. Estudio genético de tubulopatías negativo. Se diagnostica de síndrome de Fanconi incompleto y se propone biopsia renal, que el paciente rechaza de manera repetida. Ante la ausencia de datos de actividad sistémica no se realizó PET-TC. El paciente mantiene buen estado general, normocalcemia, hipofosfatemia moderada y sigue tratamiento con aportes de fosfato oral. Sus niveles de ECA descendieron la primera semana de tratamiento y se han mantenido normales estos 10 años de seguimiento.

La hipofosfatemia en sarcoidosis está presente en el 14% de casos<sup>3</sup>, y las principales causas son la tubulopatía proximal y la coexistencia de un HPT primario<sup>3,4</sup>. La patogenia se relaciona con la tubulopatía proximal, que induce fosfatemia, y en segundo lugar con el aumento de síntesis de calcitriol, que provoca el aumento de absorción intestinal de calcio y fósforo que induce como contrarregulación aumento de FGF 23 junto con un aumento de la sensibilidad tubular a la PTH, aumentando secundariamente la fosfatemia.

Hay cuatro casos descritos en la literatura de síndrome de Fanconi en sarcoidosis<sup>5-7</sup>, y sus principales características se resumen en la tabla 1. Su pronóstico funcional renal es bueno con tratamiento corticoideo.

La remisión espontánea es frecuente (50% de forma global, 70% entre los dos a cinco años iniciales del diagnóstico)<sup>8,9</sup>, pero en el 30% de casos se convierte en enfermedad crónica (10-25% enfermedad grave)<sup>10</sup>.

En nuestro caso, la buena evolución funcional del paciente motivó que no se instaurase tratamiento con corticoides, y la larvada evolución de la hipofosfatemia hizo que el diagnóstico se demorase en el tiempo. Todo ello avala la necesidad de analizar con detenimiento las alteraciones del metabolismo calcio-fósforo en pacientes con sarcoidosis con el objetivo de optimizar terapias que minimicen los efectos secundarios de estas alteraciones del medio interno mantenidas en el tiempo.

## Financiación

Ninguna.

## Conflicto de intereses

Ninguno.

## Bibliografía

1. Coker RK, Cullen KM. Sarcoidosis: Key disease aspects and update on management. Clin Med (Lond). 2025;25100326, <http://dx.doi.org/10.1016/j.clinme.2025.100326>. PMID: 40381954; PMCID: PMC12151669
2. Moor CC, Kahlmann V, Culver DA, Wijnenbeek MS. Comprehensive care for patients with sarcoidosis. J Clin Med. 2020;9:390, <http://dx.doi.org/10.3390/jcm9020390>. PMID: 32024123; PMCID: PMC7074229
3. Lim V, Clarke BL. Coexisting primary hyperparathyroidism and sarcoidosis cause increased angiotensin-converting enzyme and decreased parathyroid hormone and phosphate levels. J Clin Endocrinol Metab. 2013;98:1939–45, <http://dx.doi.org/10.1210/jc.2012-4197>. PMID: 23493435
4. Yoshida T, Iwasaki Y, Kagawa T, Sasaoka A, Horino T, Morita T, et al. Coexisting primary hyperparathyroidism and sarcoidosis in a patient with severe hypercalcemia. Endocr J. 2008;55:391–5, <http://dx.doi.org/10.1507/endocrj.k07e-066>. PMID: 18385529
5. Omura D, Hagiya H, Hanayama Y, Hasegawa K, Morinaga H, Kikuta A, et al. Successful treatment with glucocorticoid for secondary Fanconi syndrome caused by sarcoidosis. Mod Rheumatol. 2017;27:545–7, <http://dx.doi.org/10.3109/14397595.2014.1002163>. PMID: 25698227
6. Sakaguchi Y, Shoji T, Shimazu K, Fushimi H, Hayashi T, Tsubakihara Y. A case of kidney failure and glycosuria. Am J Kidney Dis. 2012;59:xxxiii–v, <http://dx.doi.org/10.1053/j.ajkd.2011.08.037>. PMID: 22444497
7. Farge D, Lioté F, Turner M, Barré P, Jothy S. Granulomatous nephritis and chronic renal failure in sarcoidosis. Long-term follow-up studies in two patients. Am J Nephrol. 1986;6:21–7, <http://dx.doi.org/10.1159/000167048>. PMID: 3963056
8. Mehta AA, Pavithran K, Jose WM, Vallontheiel AG, George DR, Sudhakar N. Case series of concurrent occurrence of sarcoidosis and breast cancer — A diagnostic dilemma. Respir Med Case Rep. 2021;35101565, <http://dx.doi.org/10.1016/j.rmcr.2021.101565>. PMID: 35004168; PMCID: PMC8717247
9. Jamilloux Y, El Jammal T, Bert A, Sève P. L'hydroxychloroquine pour la sarcoïdose extra-pulmonaire non-sévère [Hydroxychloroquine for non-severe extra-pulmonary sarcoidosis]. Rev Med Interne. 2022;43:406–11, <http://dx.doi.org/10.1016/j.revmed.2022.04.030>. En francés. PMID: 35660263
10. Jellicoe I, Mladinov S. Rapidly progressive IgA nephritis and sarcoidosis. Iran J Kidney Dis. 2022;16:315–7. PMID: 36178867

Carlos Gómez-Carpintero <sup>a,\*</sup>, Miriam Akasbi<sup>b</sup>, Juan A. Martín Navarro<sup>a</sup>, Esther Valle Álvarez<sup>a</sup>, Miryam Polo Cánovas<sup>a</sup> y Andrea Álvarez Chavez<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Nefrología, Hospital Universitario Infanta Leonor, Madrid, España

<sup>b</sup> Medicina Interna, Hospital Universitario Infanta Leonor, Madrid, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [charles.gom45@gmail.com](mailto:charles.gom45@gmail.com) (C. Gómez-Carpintero).