

Informe de caso

Sarcoidosis ósea: una manifestación inusual



Claudia Mora-Karam^{a,*}, Enrique Calvo-Páramo^b, Eduardo Tuta Quintero^a
y Luisa Fernanda Cardona Ardila^b

^a Departamento de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de la Sabana, Chía, Colombia

^b Departamento de Radiología e Imágenes Diagnósticas, Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá, Colombia

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 22 de abril de 2020

Aceptado el 1 de julio de 2020

On-line el 2 de septiembre de 2020

Palabras clave:

Sarcoidosis

Enfermedad musculoesquelética

Huesos

Granuloma

R E S U M E N

La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica que involucra en el 90% de los casos el pulmón. El compromiso osteomuscular de la sarcoidosis puede incluir articulaciones, músculos o huesos; este último caso afecta al 3-13% de los pacientes. Su presentación clínica es asintomática en la mitad de los casos, el restante se presenta con dolor, edema de tejidos blandos y disminución en la funcionalidad de la extremidad. Radiográficamente se acompaña de osteólisis, osteoesclerosis, lesiones quísticas y fracturas patológicas en estadios avanzados. Su diagnóstico definitivo se realiza por medio de una biopsia tisular, en la que se encuentra un proceso granulomatoso no caseificante acompañado de células gigantes de Langhans. La principal indicación del manejo médico es el control de los síntomas, lo que se asocia con una mejoría en el funcionamiento de la extremidad afectada y en la calidad de vida del paciente. Se presenta el caso de un paciente con sarcoidosis digital con patrón radiográfico clásico, sin otro compromiso extraesquelético.

© 2020 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U.
Todos los derechos reservados.

Bone sarcoidosis: an unusual manifestation

A B S T R A C T

Sarcoidosis is a multi-system disease that involves the lung in 90% of cases. Skeletomuscular involvement of sarcoidosis may involve joints, muscles and/or bones, the latter affecting 3-13% of patients. Its clinical presentation is asymptomatic in half of the cases, in the other half there is pain, soft tissue oedema, and decreased limb function. Radiographically it is accompanied by osteolysis, osteosclerosis, cystic lesions and pathological fractures in advanced stages. A final diagnosis is made by tissue biopsy, finding non-caseating granulomatous process accompanied by Langhans giant cells. The main indication of medical management is the control of symptoms, associated with an improvement in the functioning of

Keywords:

Sarcoidosis

Musculoskeletal disease

Bones

Granuloma

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: claudia.mora@unisabana.edu.co (C. Mora-Karam).

<https://doi.org/10.1016/j.rcreu.2020.07.001>

0121-8123/© 2020 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

the affected limb and quality of life of the patient. The case is presented on a patient with digital sarcoidosis with classic radiographic pattern with no other extra-skeletal involvement.

© 2020 Asociación Colombiana de Reumatología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica, caracterizada histopatológicamente por granulomas no caseificantes de etiología y fisiopatología hasta el momento no conocida completamente. Puede involucrar diversos órganos o sistemas. Sin embargo, el 90% de los pacientes presenta compromiso pulmonar y de ganglios linfáticos intratorácicos, usualmente se encuentran asintomáticos y en menor medida presentan síntomas como tos, disnea u opresión torácica^{1,2}. El compromiso musculoesquelético, poco frecuente, ocurre entre el 25 y el 33% de los pacientes³ y se puede presentar de forma aguda transitoria como síndrome de Löfgren o como una artropatía crónica⁴⁻⁷.

Observación clínica

Llega a consulta un paciente colombiano, masculino, de 22 años, que refiere desde los 15 años la aparición de masas en todas las falanges medias de las manos y en región axilar y cervical, sin tratamiento o estudio previo, con agudización del cuadro clínico en los últimos meses por mayor dolor, incremento del volumen de los dedos de las manos y dificultad en la movilidad. La revisión de síntomas por sistemas no arroja datos positivos. En el examen físico se observa severo compromiso infiltrativo de falanges medias en ambas manos, con inflamación de los tejidos blandos y eritema superficial sin compromiso articular. Se observa dolor a la palpación e incremento del volumen de los dedos. No se observan adenopatías ni masas en otras zonas corporales.

Se realizan estudios que inician con radiografía de manos, la cual muestra compromiso osteolítico severo en falanges media y proximal de ambas manos (fig. 1). La ecografía de manos aporta el hallazgo de material hipoecoico con señal Doppler en su interior a nivel periarticular y articular en interfalángicas proximales, con interrupción de la cortical de la diáfisis de la segunda falange en todos los dedos y tenosinovitis de los tendones flexores. Finalmente, la resonancia magnética de manos pone en evidencia múltiples lesiones líticas expansivas en falanges proximales y medias en todos los dedos de las manos, con compromiso de tejidos blandos perilesional. Se hace biopsia de la lesión ósea y como resultado se encuentran múltiples granulomas no caseificantes con algunas células gigantes multinucleadas tipo Langhans. Se llevan a cabo estudios de extensión en busca, específicamente, de compromiso pulmonar. La radiografía y la tomografía computarizada de tórax no ponen en evidencia hallazgos patológicos.

Se considera diagnóstico de sarcoidosis con afectación ósea aislada y se inicia manejo con prednisolona 50 mg/día, como resultado de lo cual disminuye el dolor y desciende el

volumen digital. Sin embargo, se presenta recaída al ajustar dosis a menos de 25 mg/día, por lo que se adiciona metotrexate que se ajusta hasta 25 mg/semanales. Además, el paciente recibe ácido fólico 5 mg/semana, calcio y vitamina D. La respuesta al tratamiento es adecuada, con control del dolor y de la funcionalidad, producto de la disminución de la inflamación de tejidos blandos. Debido a ello se inicia destete progresivo de esteroide. En la figura 1 se presentan las imágenes radiológicas y las fotografías de las manos del paciente antes del inicio de tratamiento, en tanto que en la tabla 1 se describe la disminución en el volumen digital después del tratamiento. Las medidas registradas se tomaron a los 10 meses del inicio del tratamiento.

Discusión

En la sarcoidosis, las afecciones musculoesqueléticas se clasifican como agudas o crónicas. El síndrome de Löfgren es una oligoartritis aguda simétrica aditiva que afecta de forma predominante a articulaciones grandes periféricas y se presenta con la tríada clásica de linfadenopatía hiliar bilateral, eritema nodoso y periartrosis (de codos, muñecas, rodillas, hombros, metacarpofalángicas y tobillos). Sus síntomas, resultado del edema de tejidos blandos periarticulares, en la mayoría de los casos se presentan de manera concomitante al desarrollo del eritema nodoso y se resuelven espontáneamente en semanas o meses. La artropatía sarcoidea crónica, menos frecuente, puede presentarse de diversas maneras: artritis no deformante con sinovitis granulomatosa, artropatía de Jaccoud no erosiva, edema articular adyacente a la lesión ósea o dactilitis. Suele acompañarse de un peor pronóstico y genera cambios erosivos, deformidad y compromiso de la funcionalidad en la articulación^{8,9}.

Dentro del compromiso óseo clásicamente se ha descrito que el esqueleto apendicular es el más afectado, de forma específica las manos y los pies³. Sin embargo, puede verse afectado el esqueleto axial y existen reportes actuales en los que su compromiso llega a ser igual o aún más frecuente². En general, cuando se presenta compromiso óseo existen manifestaciones extraóseas acompañantes, las más frecuentes de ellas el compromiso de ganglios mediastinales (93%), seguido del compromiso pulmonar (90%), ganglios extratorácicos (66%) y compromiso cutáneo (44%)^{2,3}. En este paciente no se ha documentado a lo largo del seguimiento ninguna manifestación extraósea asociada.

La sarcoidosis ósea se presenta como una osteítis quística de los huesos, denominada osteítis cistoide múltiple o enfermedad de Jüngling, con preservación del periostio y los márgenes corticales asociada a distrofia ungueal⁹. Su presentación clínica en manos compromete, en orden

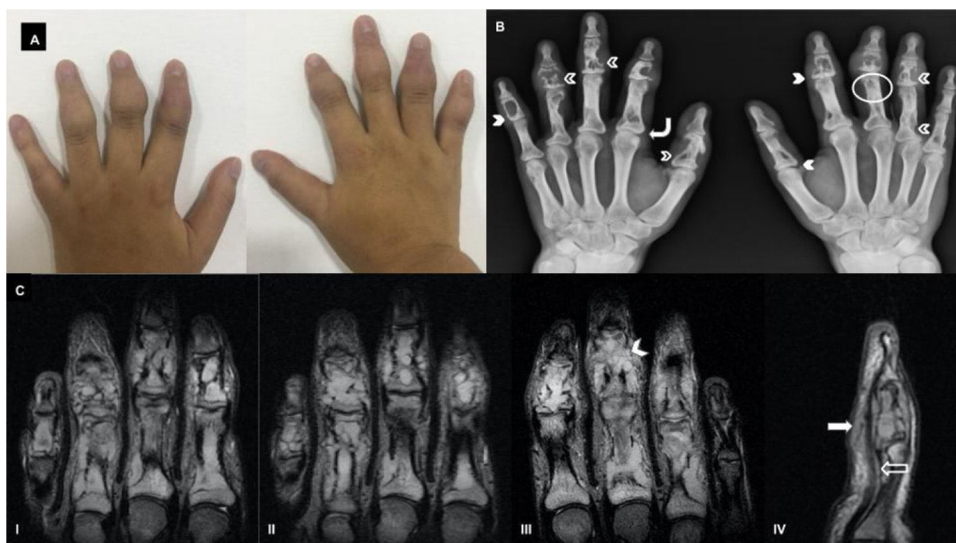


Figura 1 – A. Manos del paciente antes del inicio del tratamiento. Se observa incremento en el grosor de los tejidos blandos de todos los dedos con mayor compromiso de la falange media. B. Radiografía AP de ambas manos en la que se muestran los diversos patrones del compromiso óseo por sarcoidosis: patrón lítico con defectos localizados quísticos bien definidos, acompañados de lesiones nodulares de tejidos blandos (cabezas de flecha sólidas); patrón permeativo con ampliación del canal nutricio de la falange (círculos); patrón destructivo que puede generar festoneado o lesiones en sacabocado (cabezas de flecha vacías); patrón en panal de abejas con alteración trabecular difusa (flechas curvas); C. Resonancia magnética nuclear no contrastada. (I) y (II) mano derecha, corte coronal secuencia STIR: se observa extenso compromiso de falanges proximales y medias por conglomerados de masas intramedulares hiperintensas (correspondientes a granulomas no caseificantes), con destrucción de la cortical e infiltración de tejidos blandos adyacentes. Se observa escaso edema de tejidos blandos. (III) Mano izquierda corte coronal secuencia STIR: en la falange media de tercer dedo (cabeza de flecha sólida) se observan finas líneas hipointensas perpendiculares a la corteza ósea destruida (también denominada «corteza fantasma»), correspondientes a la extensión perióstica de granulomas; no debe confundirse con reacción perióstica. Nótese la ausencia de compromiso intraarticular y de falanges distales, así como las relaciones articulares conservadas. (IV) Imagen sagital potenciada en T2 del quinto dedo de mano derecha: aumento en la intensidad de señal del tendón flexor (flecha vacía) y encapsulamiento de éste por infiltración granulomatosa (flecha sólida).

Tabla 1 – Diámetros de falanges medias y distales del paciente antes y después del tratamiento

		Perímetro pretratamiento (cm)		Perímetro postratamiento (cm)	
		Falange media	Falange proximal	Falange media	Falange proximal
Mano derecha	1	9,5		7,5	
	2	8,5	8,5	7	6,8
	3	8,3	8	6,3	7
	4	8,7	8,2	6	6,6
	5	7,5	7	5,3	5
Mano izquierda	1	8,5		7	
	2	8,5	8,5	6,5	6
	3	9	8	6,9	6,7
	4	8,5	7	5,8	6,3
	5	7,5	6	4,5	5,5

de frecuencia, a las falanges, los huesos metacarpianos y los huesos del carpo³. Suele ser asintomática en más de la mitad de los pacientes diagnosticados. En pacientes con compromiso de sarcoidosis ósea aislada, los diagnósticos diferenciales incluyen encondroma, quiste subcondral secundario a osteoartritis, enfermedad metastásica, hiperparatiroidismo, quiste de inclusión epidermoide, displasia

fibrosa y osteomielitis¹⁰. El dolor, la rigidez y la pérdida de la funcionalidad se asocian en gran medida a lesiones cutáneas, especialmente en pacientes con lupus pernio^{8,11}, conocido como lesiones eritematosas de inicio insidioso en piel, relacionado con un compromiso crónico de sarcoidosis en tracto respiratorio superior, placas cutáneas, mucosa nasal, quistes óseos, fibrosis pulmonar y uveítis crónica¹².

Radiográficamente se describen tres patrones distintos del compromiso óseo de la sarcoidosis: un patrón lítico, resultado de la reabsorción ósea y la formación de quistes; un patrón permeativo o trabecular, en el cual la corteza se caracteriza por tener forma de redes o túneles; y un patrón menos frecuente, destructivo, asociado a superposición con fracturas patológicas graves o artropatía de adyacentes^{11,13}. La resonancia magnética, pese que es más sensible para compromiso óseo de la sarcoidosis, puede confundirse con malignidad. La presencia de grasa intralesional es una característica que descarta un diagnóstico diferencial de metástasis a hueso¹⁴. Infortunadamente, el diagnóstico radiográfico de sarcoidosis ósea, acompañado de síntomas suele ser característico en pacientes con estadios avanzados de la enfermedad, con afectación de la estructura y la funcionalidad de la extremidad. El diagnóstico definitivo requiere confirmación histopatológica que excluya otra entidad granulomatosa no caseificante, debido a que la presentación clínica y las imágenes diagnósticas son inespecíficas⁵.

En relación con el tratamiento, la artropatía sarcoidea aguda suele ser autolimitada, por lo cual requiere manejo sintomático con antiinflamatorio no esteroideo (AINE) a dosis altas o corticosteroides. En el caso de no controlar los síntomas o contraindicación a AINE, se pueden emplear corticosteroides orales. En pacientes con compromiso óseo no hay consensos acerca del tratamiento farmacológico. Con mayor frecuencia se emplean corticosteroides en monoterapia o combinados con metotrexate. También se han utilizado hidroxicloroquina y sulfasalazina^{1,3,8,11,15}, así como inhibidores del factor de necrosis tumoral alfa como infliximab y adalimumab. En pacientes con fracturas patológicas graves y destrucción ósea se han descrito amputaciones de la extremidad afectada^{1,10}.

Conclusión

Este caso aporta una breve revisión clínica y radiológica de una entidad poco frecuente, que constituye un verdadero reto diagnóstico. Es fundamental tenerla presente dentro del diagnóstico diferencial de la dactilitis, ya que su reconocimiento precoz permite mejorar la calidad de vida de los pacientes y disminuir el impacto en discapacidad.

Financiación

El proceso de investigación y publicación fue financiado por las universidades a las cuales están afiliados los autores.

Conflicto de interés

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ungprasert P, Ryu JH, Matteson EL. Clinical manifestations, diagnosis, and treatment of sarcoidosis. *Mayo Clin Proc Innov Qual Outcomes*. 2019;3:358-75, <http://dx.doi.org/10.1016/j.mayocpiqo.2019.04.006>.
2. Sparks JA, McSparron JI, Shah N, Aliabadi P, Paulson V, Fanta CH, et al. Osseous sarcoidosis: clinical characteristics, treatment, and outcomes—experience from a large, academic hospital. *Semin Arthritis Rheum*. 2014;44:371-9, <http://dx.doi.org/10.1016/j.semarthrit.2014.07.003>.
3. Ben Hassine I, Rein C, Comarmond C, Glanowski C, Saldenberg-Kermanac'h N, Meunier B, et al. Osseous sarcoidosis: A multicenter retrospective case-control study of 48 patients. *Joint Bone Spine*. 2019;86:789-93, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jbspin.2019.07.009>.
4. Baughman RP, Teirstein AS, Judson MA, Rossman MD, Yeager Jr H, Bresnitz EA, et al. Clinical characteristics of patients in a case control study of sarcoidosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2001;164 Pt 1:1885-9, <http://dx.doi.org/10.1164/ajrccm.164.10.2104046>.
5. Gómez Puerta JA, Musuruana J, Saez C, Cervera R, Font J. Sarcoidosis como espondiloartropatía seronegativa. *Biomédica*. 2005;25:435-8, <https://doi.org/10.7705/biomedica.v25i4.1369>.
6. Kwok EWY, Yacyshyn EA. Osseous sarcoid. *J Rheumatol*. 2015;42:723-4, <http://dx.doi.org/10.3899/jrheum.141025>.
7. Duckworth AD, Hill AT, Beggs I, Patton JT, Salter DM, Porter DE. Sarcoidosis presenting as a proximal phalangeal bony swelling—a case and review of the literature. *Hand (NY)*. 2010;5:90-4, <http://dx.doi.org/10.1007/s11552-009-9207-6>.
8. Chatham W. Rheumatic manifestations of systemic disease: sarcoidosis. *Curr Opin Rheumatol*. 2010;22:85-90, <http://dx.doi.org/10.1097/BOR.0b013e328333ba74>.
9. Haddad N, De Oliveira Filho J, Da Rossa Nasser K, França Corbett AM, Franco Tebet AC, Junqueira Reis ML. Musculoskeletal and cutaneous sarcoidosis: exuberant case report. *An Bras Dermatol*. 2014;89:660-2, <http://dx.doi.org/10.1590/abd1806-4841.20143053>.
10. Yachoui R, Parker BJ, Nguyen TT. Bone and bone marrow involvement in sarcoidosis. *Rheumatol Int*. 2015;35:1917-24, <http://dx.doi.org/10.1007/s00296-015-3341-y>.
11. Zhu Q, Yin G, Liu G. Rare case of nodular-type muscle sarcoidosis with typical 3-stripes sign. *J Rheumatol*. 2015;42:897-8, <http://dx.doi.org/10.3899/jrheum.141186>.
12. Cherif E, Ben Hassine L, Kechaou I, Khalfallah N. Phalangeal lytic lesion: do not forget osseous sarcoidosis. *BMJ Case Rep*. 2013;2013, bcr2013201215, <http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2013-201215>.
13. Wijsenbeek MS, Culver DA. Treatment of sarcoidosis. *Clin Chest Med*. 2015;36:751-67, <http://dx.doi.org/10.1016/j.ccm.2015.08.015>.
14. Rao DA, Dellaripa PF. Extrapulmonary manifestations of sarcoidosis. *Rheum Dis Clin North Am*. 2013;39:277-97, <http://dx.doi.org/10.1016/j.rdc.2013.02.007>.
15. Becker A, Vella G, Galata V, Rentz K, Beisswenger C, Herr C, et al. The composition of the pulmonary microbiota in sarcoidosis - an observational study. *Respir Res*. 2019;20:46, <http://dx.doi.org/10.1186/s12931-019-1013-2>.