

**37** Congreso  
Nacional  
CENTRO DE  
CONVENCIONES  
INTERNACIONALES

Barcelona  
22/25  
MAYO 2024

**seram**  
Sociedad Española de Radiología Médica

**FERM**  
FUNDACIÓN ESPAÑA X INTELIGENCIA

**RC** | RADIOLEGS  
DE CATALUNYA

# RM de cuerpo entero en el estudio de las miopatías.

Alejandro Cernuda García. Jennifer Carolina Barbato Mateos. Juan Sanz Díaz. Carmen González Suárez. Marta Ornia Rodríguez. Marta Tijerín Bueno. Ana Rosa Meana Morís.

Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón. Asturias.

# Introducción.

## DEFINICIÓN de miopatía.

Engloba a todas aquellas patologías del músculo estriado.

## CLASIFICACIÓN.

MIOPATÍAS

**HEREDITARIAS**

Defectos genéticos que condicionan alteraciones funcionales o estructurales del músculo.

ADQUIRIDAS

- Traumáticas
- Iatrogénicas
- **AUTOINMUNES**

# Miopatías hereditarias.

- Engloban aproximadamente a 300 enfermedades genéticas consideradas como “enfermedades raras”.
- Implican mutaciones genéticas que afectan a la estructura y/o función del músculo.
- Diferentes formas de transmisión: AD, AR o ligada al cromosoma X.
- Hay diferentes formas de clasificarlas, siendo la siguiente forma la más sencilla:

**CONGÉNITAS:** Implican fallos en el desarrollo del músculo condicionando un defecto estructural del mismo.

**METABÓLICAS:** Implican defectos funcionales del músculo por fallos enzimáticos.

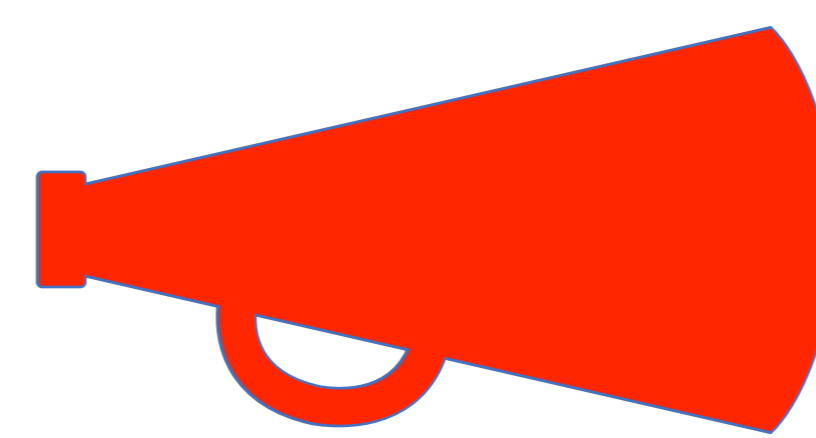
**DISTROFIAS MUSCULARES:** Implican alteraciones en la cantidad y/o calidad de las proteínas musculares (distrofina, caveolina, disferitina...)

- Se manifiestan en diferentes etapas de la vida desde el nacimiento hasta la edad adulta.

# Miopatías inflamatorias (autoinmunes).

- Engloban a un amplio grupo de enfermedades que implican una afectación inflamatoria focal o difusa del músculo.
- Todas ellas tienen en común el ataque inmunomediado al músculo esquelético, sin embargo, son enfermedades heterogéneas con características inmunohistoquímicas y clínicas diferentes.
- Las más importantes mediadas inmunológicamente son:

**Polimiositis.**



En ocasiones es  
síndrome  
paraneoplásico.

**Dermatomiositis.**

**Miositis por cuerpos de inclusión.**

# Importancia del diagnóstico.

- Resulta **IMPRESINDIBLE** un diagnóstico temprano y precoz.
- Evaluación clínica exhaustiva
- Historia familiar detallada.
- La biopsia muscular es el **GOLD STANDARD** que permite un diagnóstico definitivo.
- Las miopatías afectan de forma selectiva a ciertos grupos musculares respetando a otros y siguiendo patrones de afectación característicos.
- Sin embargo, debido al gran número de enfermedades existentes hace que se superpongan diferentes patrones lo que dificulta el diagnóstico diferencial.
- Las enfermedades musculares se han evaluado mediante RM desde hace más de 20 años.

# Papel de las pruebas de imagen: RM.

## VENTAJAS

1. Prueba no invasiva a diferencia de la biopsia o electromiografía.
2. Operador independiente.

## UTILIDAD

1. Diagnóstico precoz: Sensible a la detección de signos inflamatorios agudos.
2. Permite evaluar el cuerpo entero, conocer la extensión de la enfermedad y contabilizar el número áreas afectadas.
3. Permite localizar las áreas de enfermedad activa garantizando una biopsia dirigida.
4. Monitoriza la respuesta terapéutica.
5. Permite estudios comparativos.

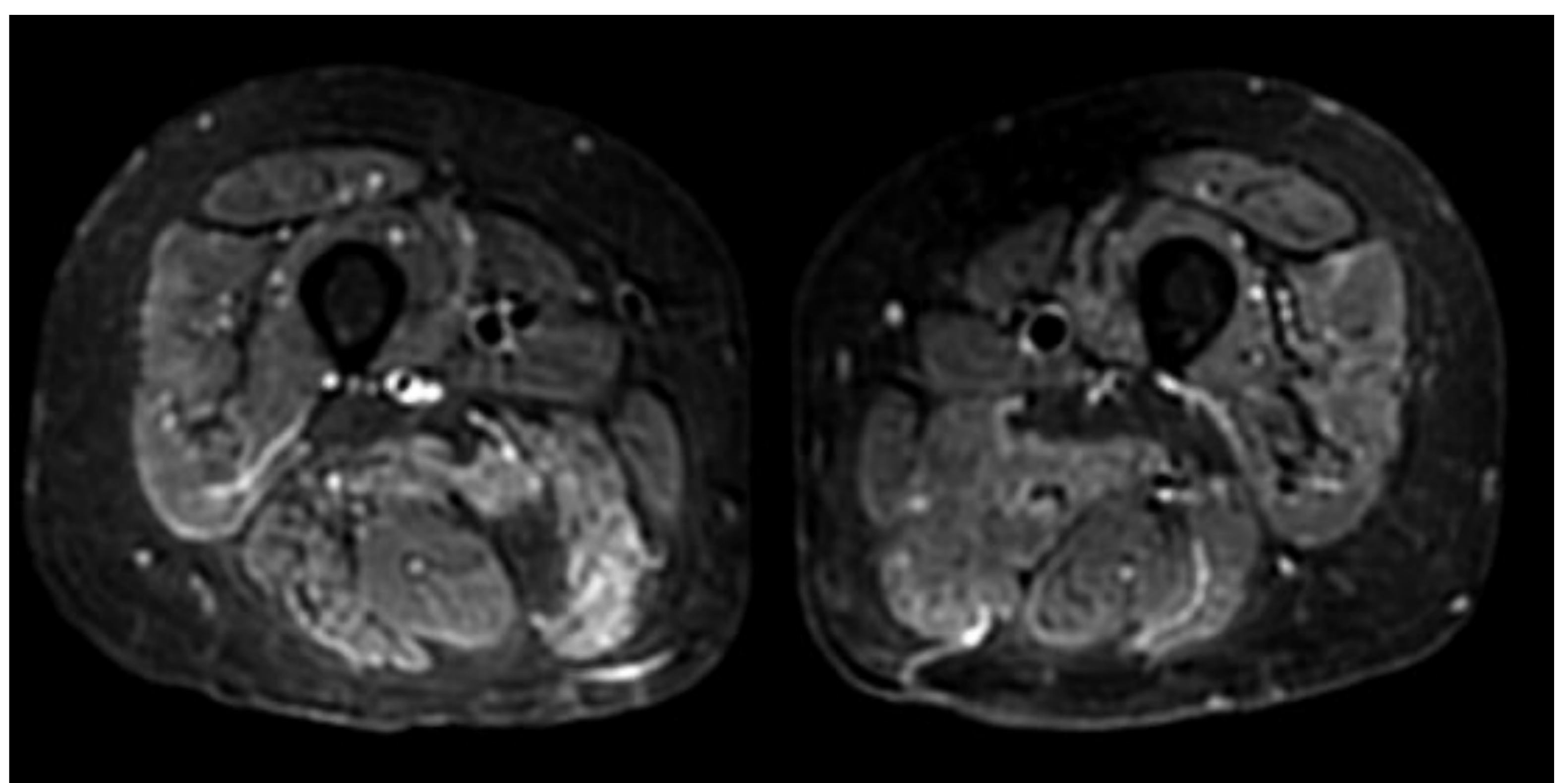
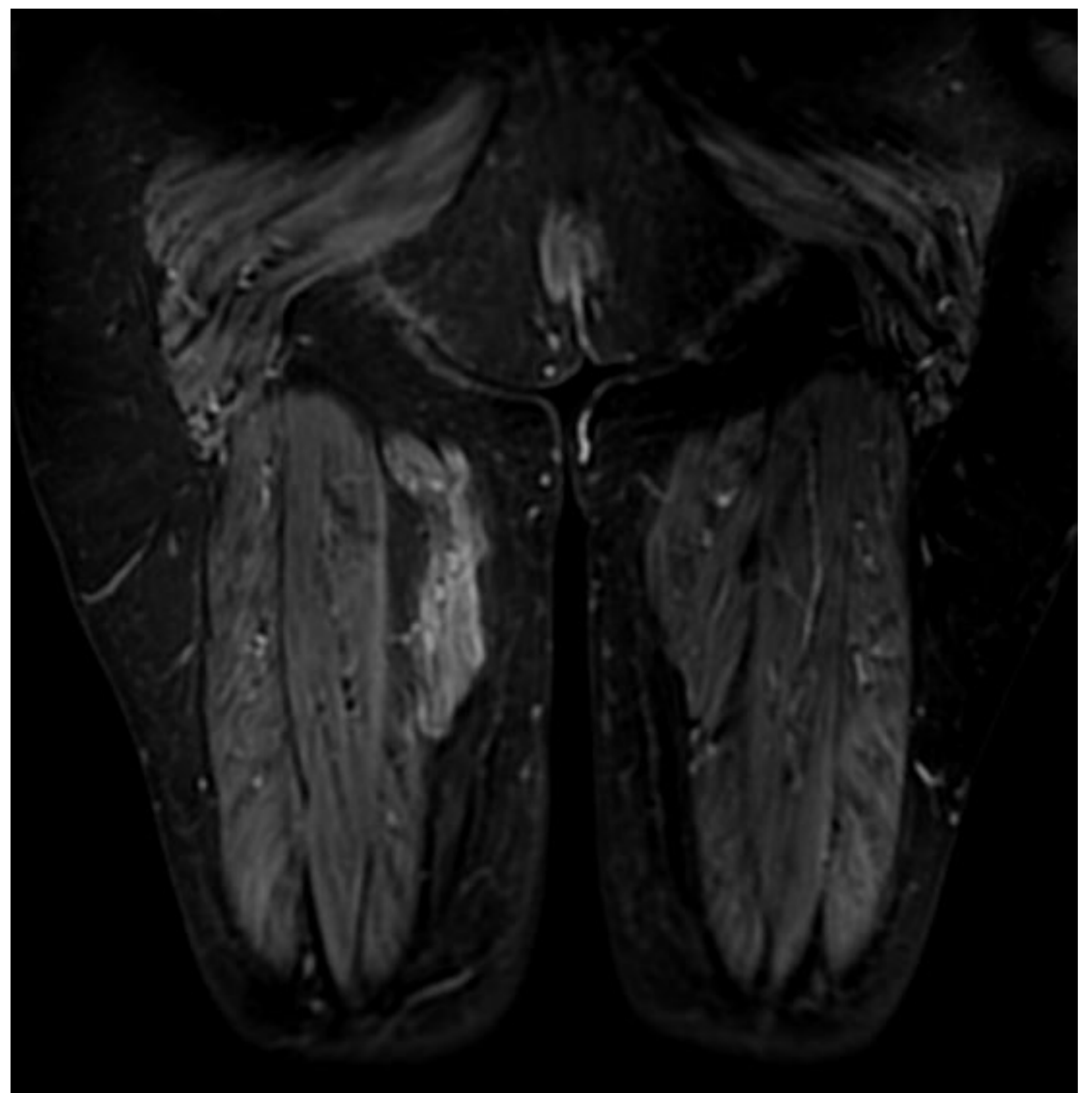
# Hallazgos. Edema.

El edema muscular en RM se manifiesta como una **hiperseñal en secuencias sensibles al líquido** en el espesor de los vientres musculares afectados.

Puede ser una afectación focal con márgenes mal definidos y mal circunscritos o una afectación difusa.

En las miopatías INFLAMATORIAS, el inicio de la enfermedad comienza con edemas bilaterales y simétricos con afectación sobre todo de pelvis y muslos.

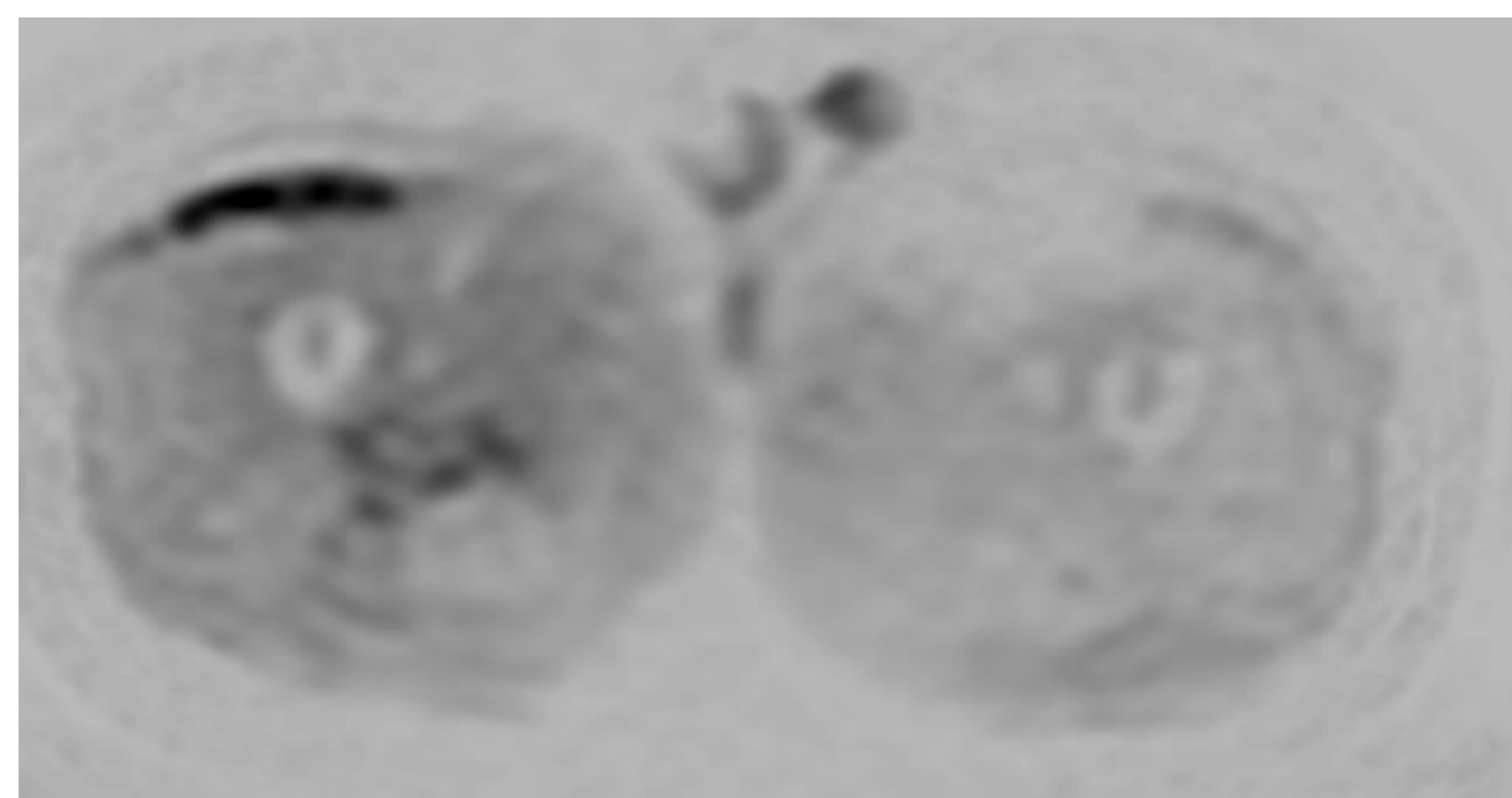
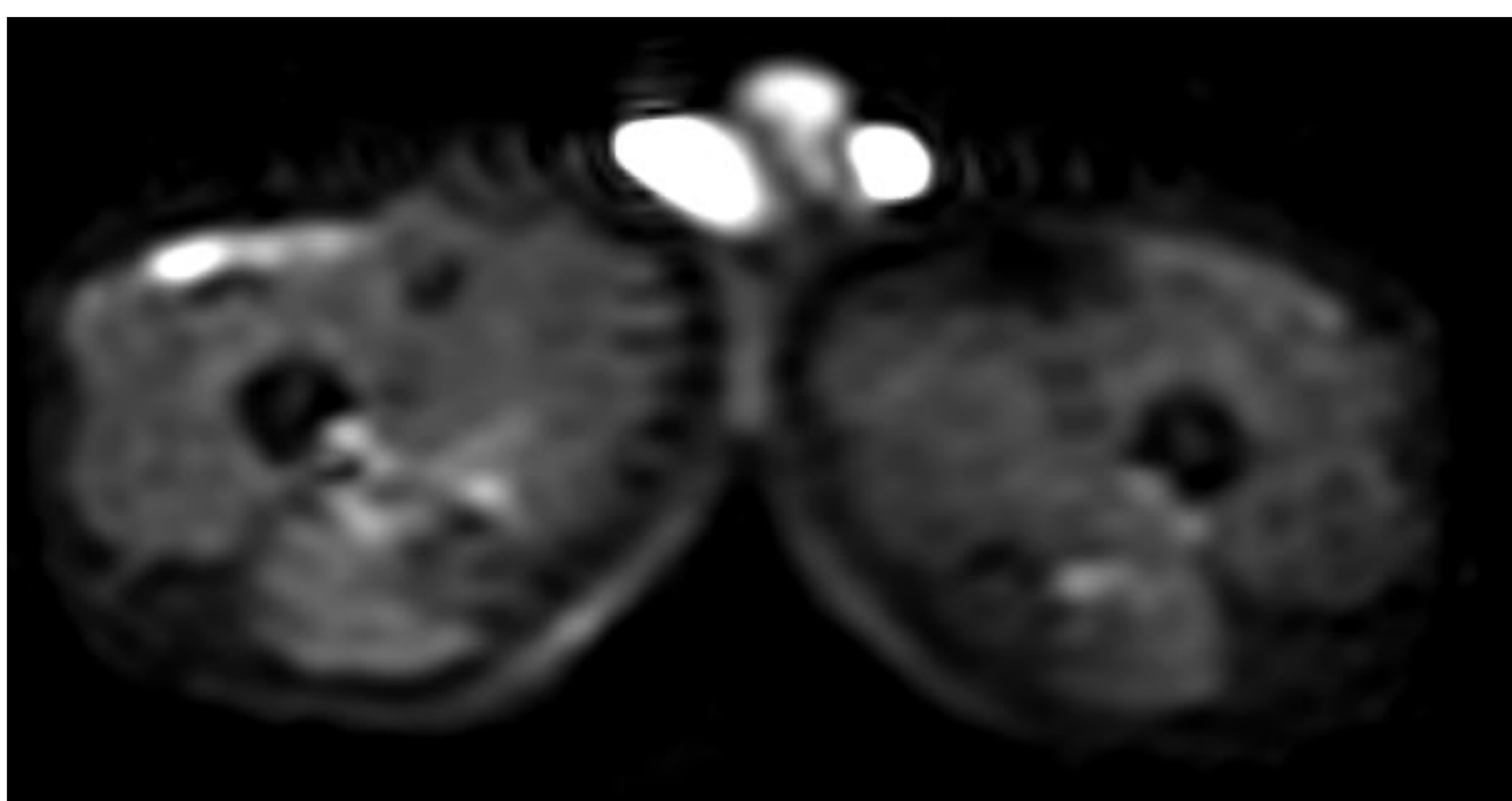
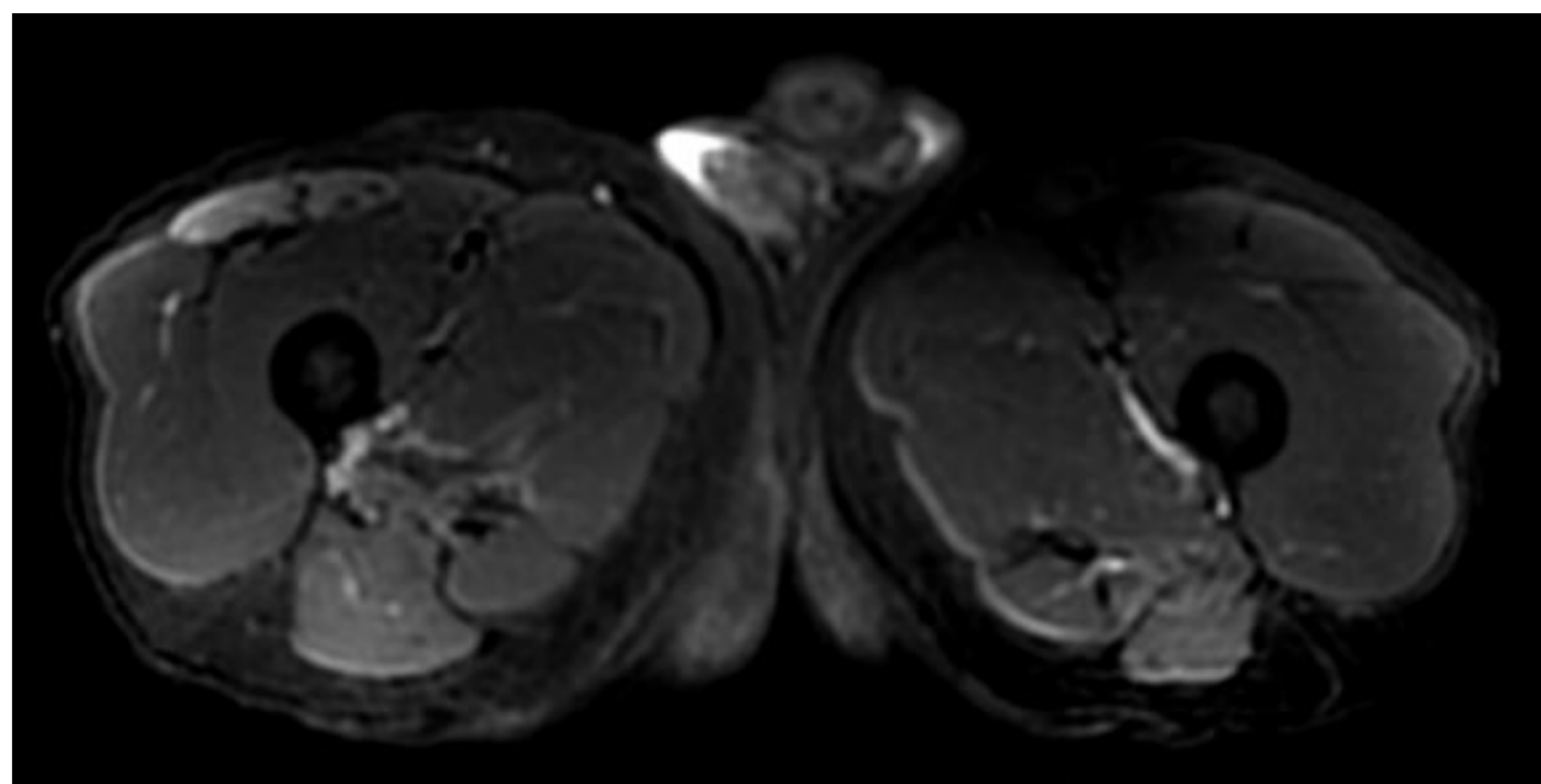
En multitud de ocasiones, el edema es tan sutil que solo se aprecia en las secuencias sensibles al líquido con supresión grasa (en nuestro protocolo, **secuencias STIR y difusión**).



# Hallazgos. Edema.

Las secuencias de difusión son empleadas por su capacidad de detección del edema.

En varios estudios, destacado el del Faruch et al. , se demuestra mayor sensibilidad en la detección del edema que las secuencias STIR.





# Hallazgos. Edema.

La gravedad del edema se correlaciona con la gravedad de la enfermedad.

La existencia de edema muscular **NO** es un **hallazgo exclusivo de las miopatías**, lo encontramos en múltiples entidades:

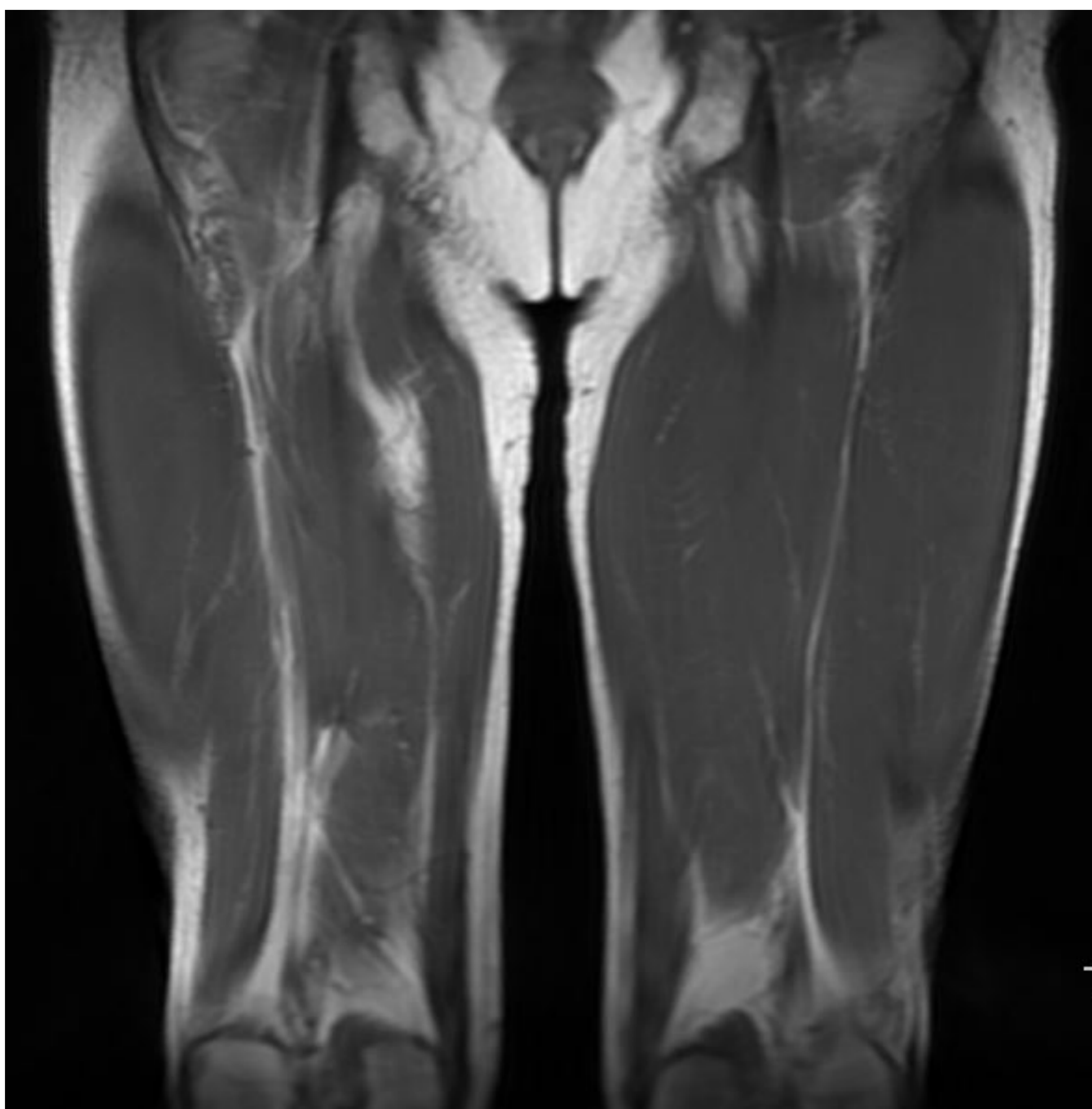
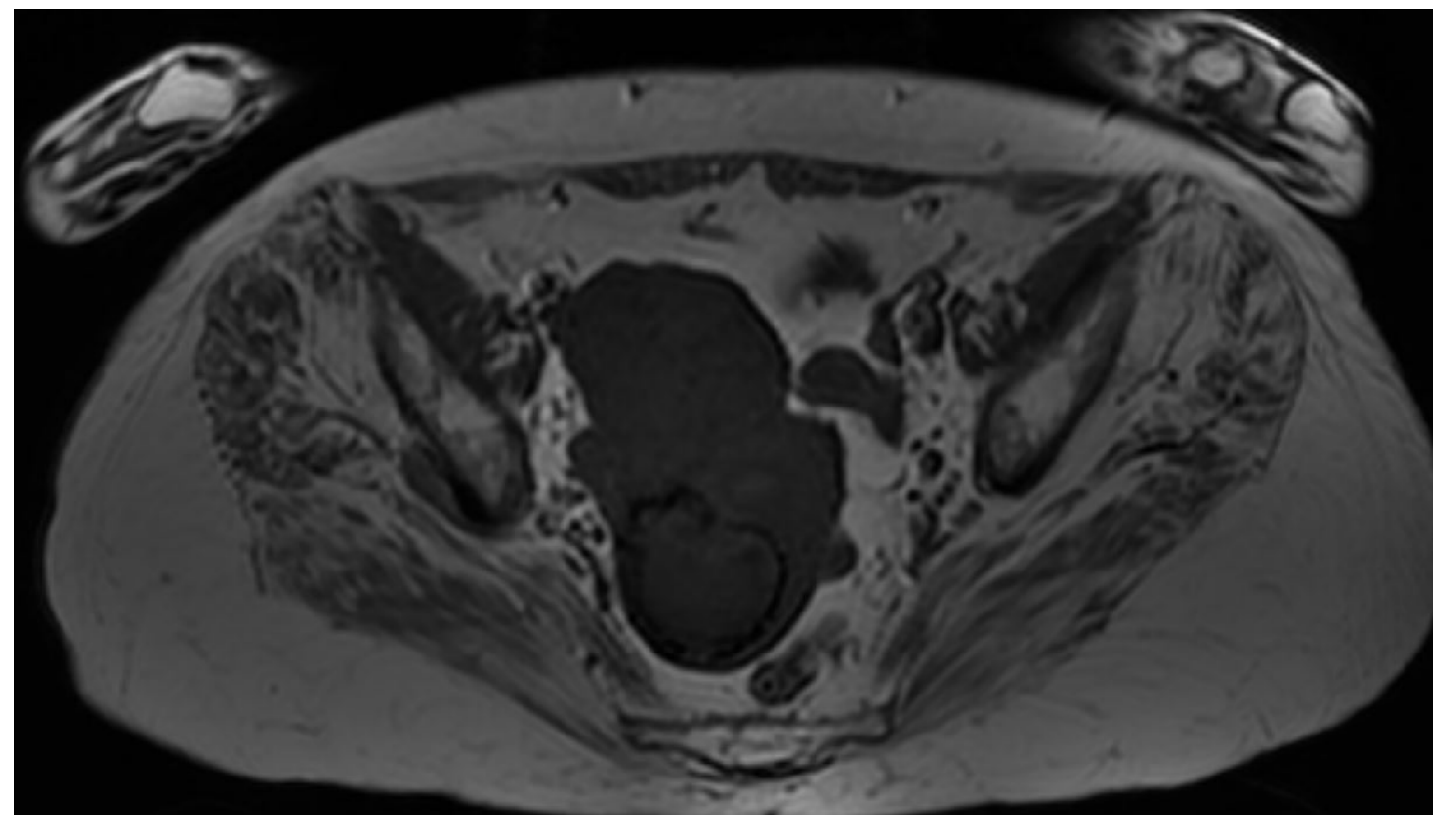
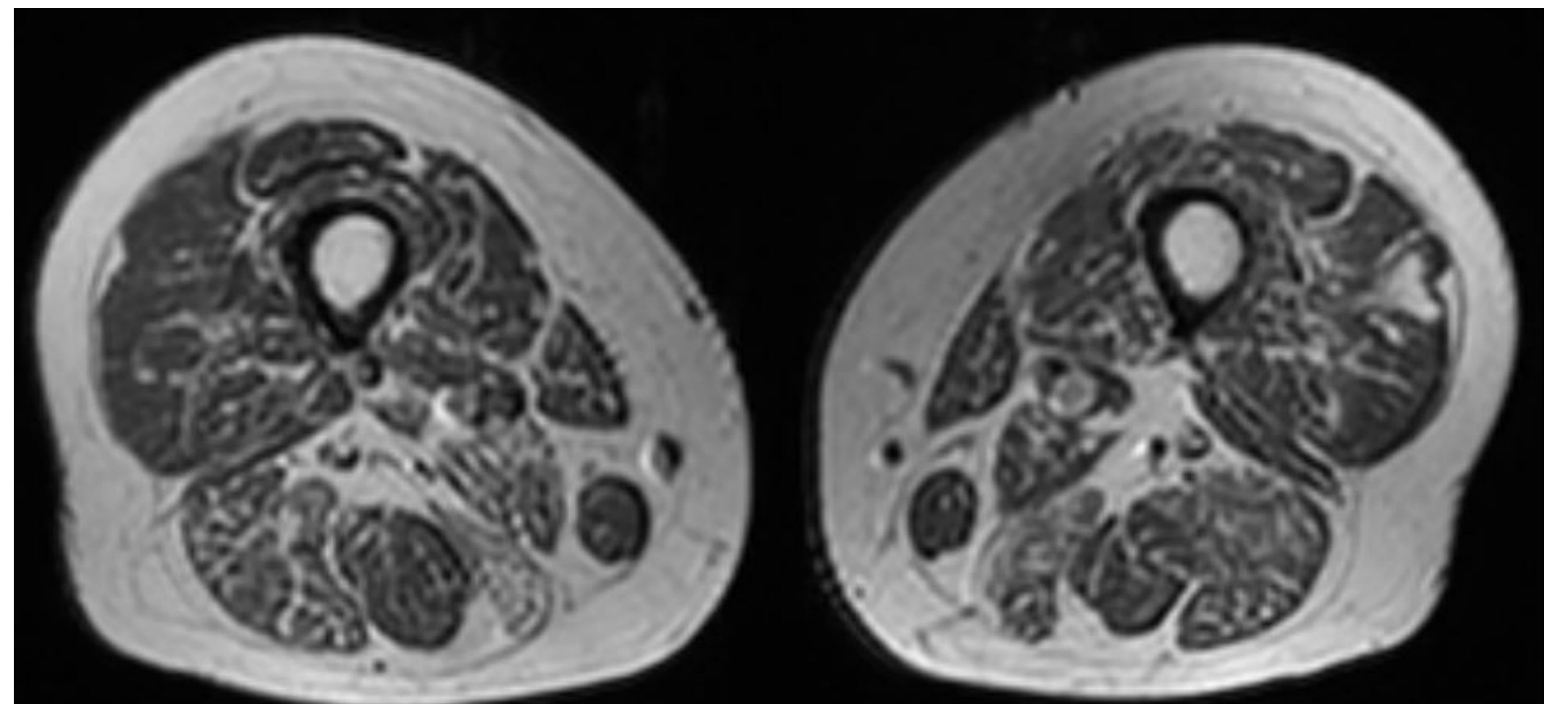
- **Tras el ejercicio de forma transitoria.**
- **Miositis infecciosa.**
- **Infarto muscular.**
- **Radioterapia.**
- **Síndromes de denervación.**
- **Etc.**

# Hallazgos. Infiltración grasa.

La infiltración grasa implica el depósito anormal de grasa de forma difusa en el espesor del músculo.

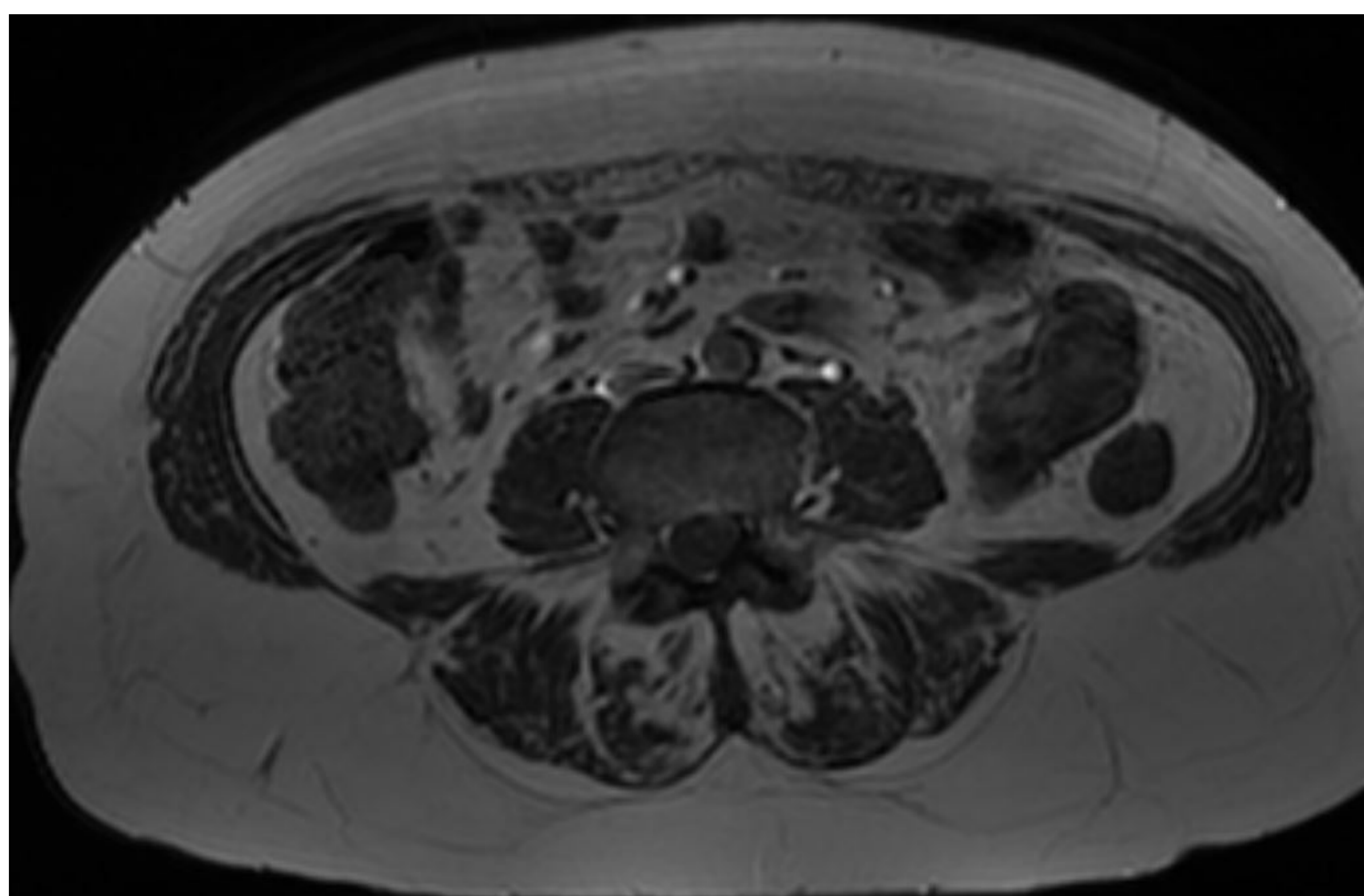
La infiltración grasa se evalúa en las secuencias T1 al identificar tejido con intensidad de la señal igual a la grasa (hiperintenso) en el espesor de los vientres musculares.

Se identifica en fases avanzadas de las afecciones musculares y se asocia a atrofia muscular.



Los hallazgos implican un aumento en el depósito de grasa en el espesor de los músculos a expensas de una disminución del volumen de tejido muscular.

# Hallazgos. Infiltración grasa.



Tampoco es un hallazgo específico de las miopatías identificándolo en otras entidades:

- Denervación muscular.
- Desuso crónico.
- Secuela tardía a una lesión muscular grave o desgarro tendinoso.
- Secundario al consumo de corticoesteroides.

**Tabla III.** Escala propuesta por Kornblum et al. (2006) para la evaluación del grado de cambios distróficos y/o infiltración grasa en músculo estriado.

Grado	Características
0	Normal
1	Moteado discreto Focos adiposos esporádicos dispersos
2a	Moteado moderado Focos adiposos numerosos dispersos
2b	Moteado avanzado Focos adiposos numerosos confluentes
3	Denegeración grasa completa Reemplazo del músculo por tejido adiposo y conectivo

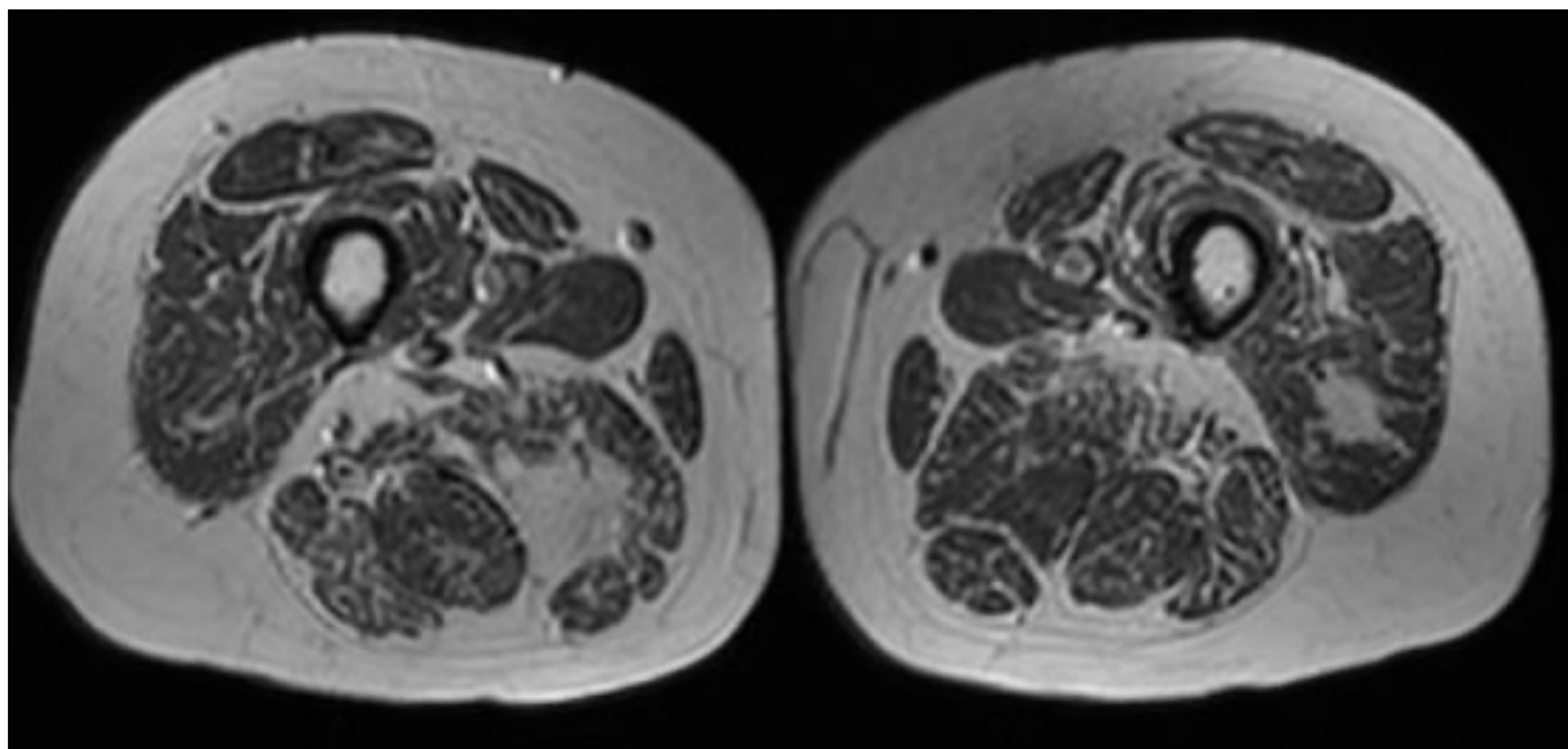
**Tabla II.** Escala propuesta por Mercuri et al. (2002) para la evaluación del grado de cambios distróficos y/o infiltración grasa en músculo estriado.

Grado	Características	% Compromiso volumen muscular
1	Normal Músculo normal	0%
2	Leve "Apolillado", con focos dispersos de infiltración grasa	<30%
3	Moderado Infiltración grasa que tiende a confluir	30-60%
4	Severo Difuso. Compromiso con mayor confluencia de áreas de infiltración grasa. Puede existir reemplazo por tejido conectivo. Se hacen visibles estructuras neurovasculares.	>60%

# Hallazgos. Atrofia muscular.

La RM puede cuantificar la atrofia con precisión superando a la cuantificada mediante otras exploraciones.

La comparación con los músculos contralaterales o normales es de gran utilidad.



En ocasiones el volumen muscular total puede permanecer sin cambios debido a las hipertrofias compensatorias.

En aquellas situaciones, en las que la masa muscular parece hipertrofiada se deben evaluar las secuencias T1 para detectar la existencia de depósitos de grasa lo que sugeriría una pseudo-hipertrofia.

# Resumen. Protocolo de estudio RM.

## SECUENCIAS:

**T1:** valora la infiltración grasa.

**STIR:** muestra áreas de edema.

**Difusión:** potencia el edema muscular.

## PLANOS:

**Axiales**  
**Coronales.**

## RM secuencias con contraste.

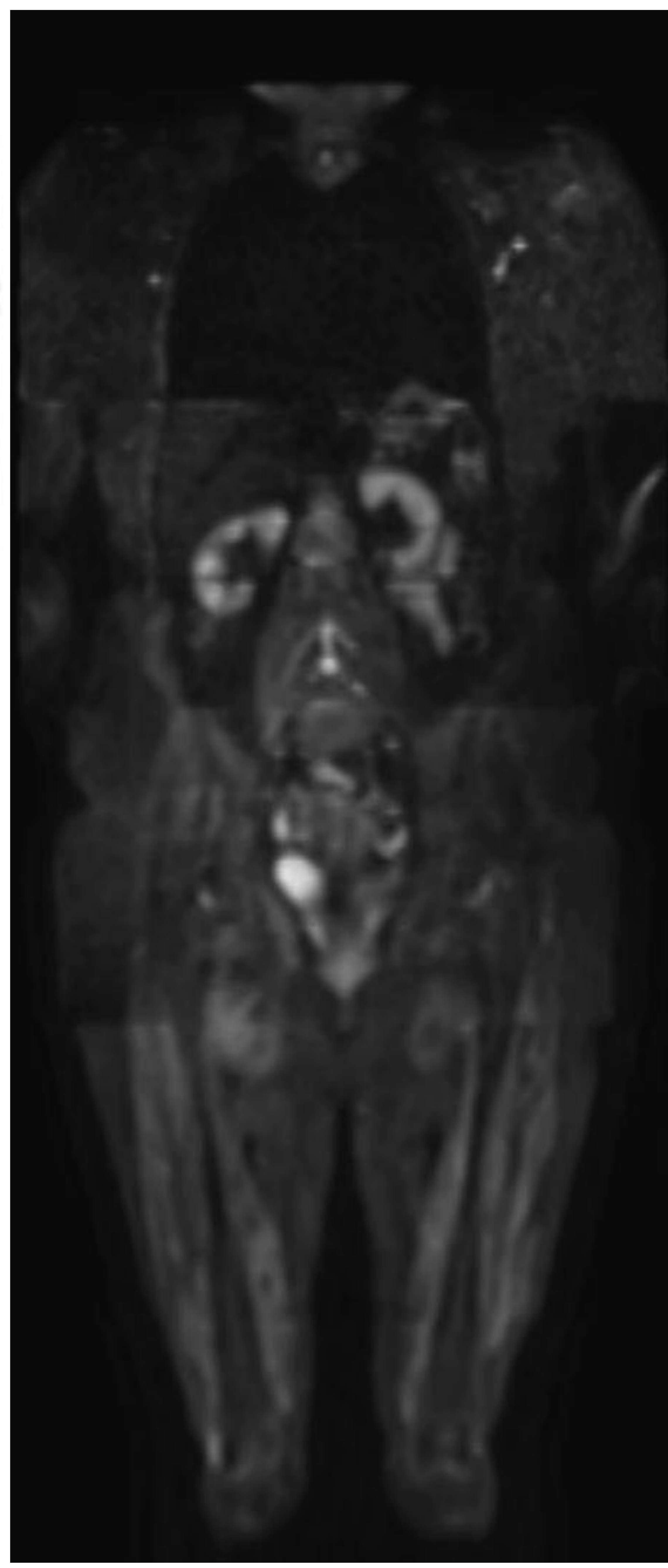
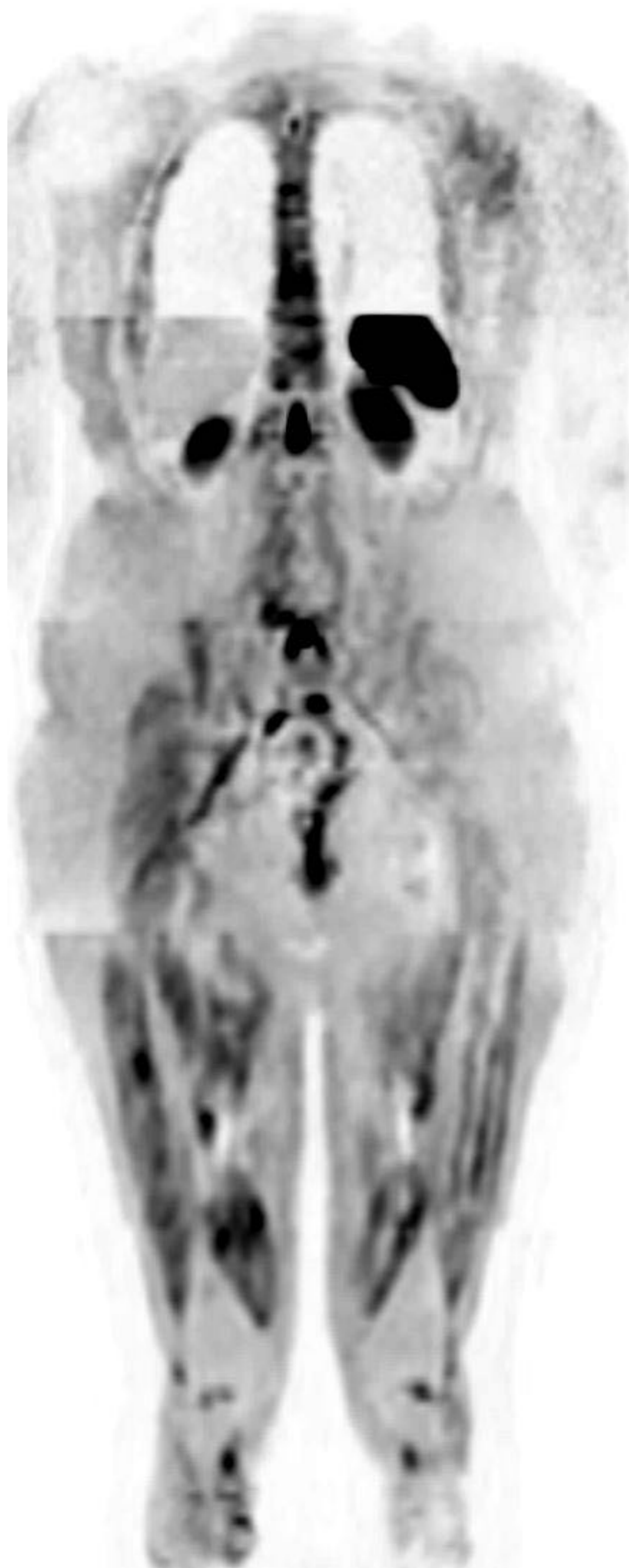
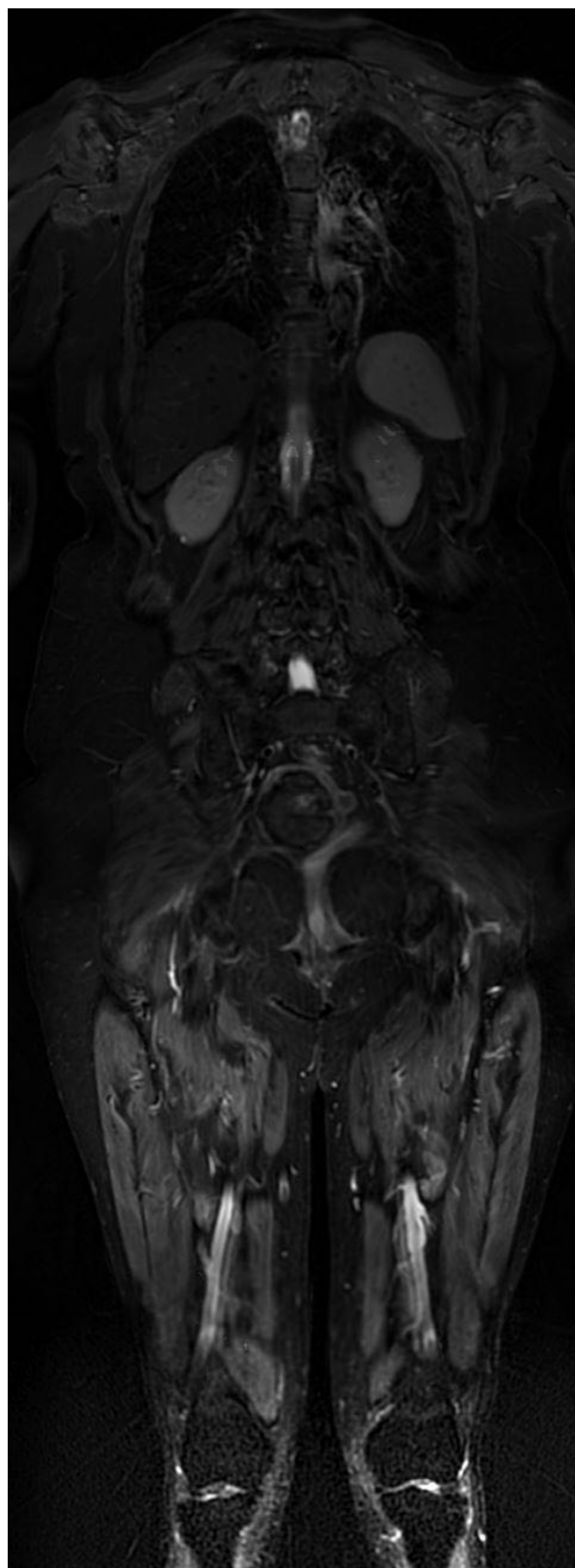
La administración de contraste paramagnético (gadolinio) mejoraría el rendimiento diagnóstico aplicándolo secuencias con saturación grasa. La inflamación muscular implica un aumento en la vascularización en el interior muscular por consecuencia se incrementaría en un hiperrealce de las zonas inflamadas. No se emplean estas secuencias en los estudios de rutina.

## RM Espectroscopia.

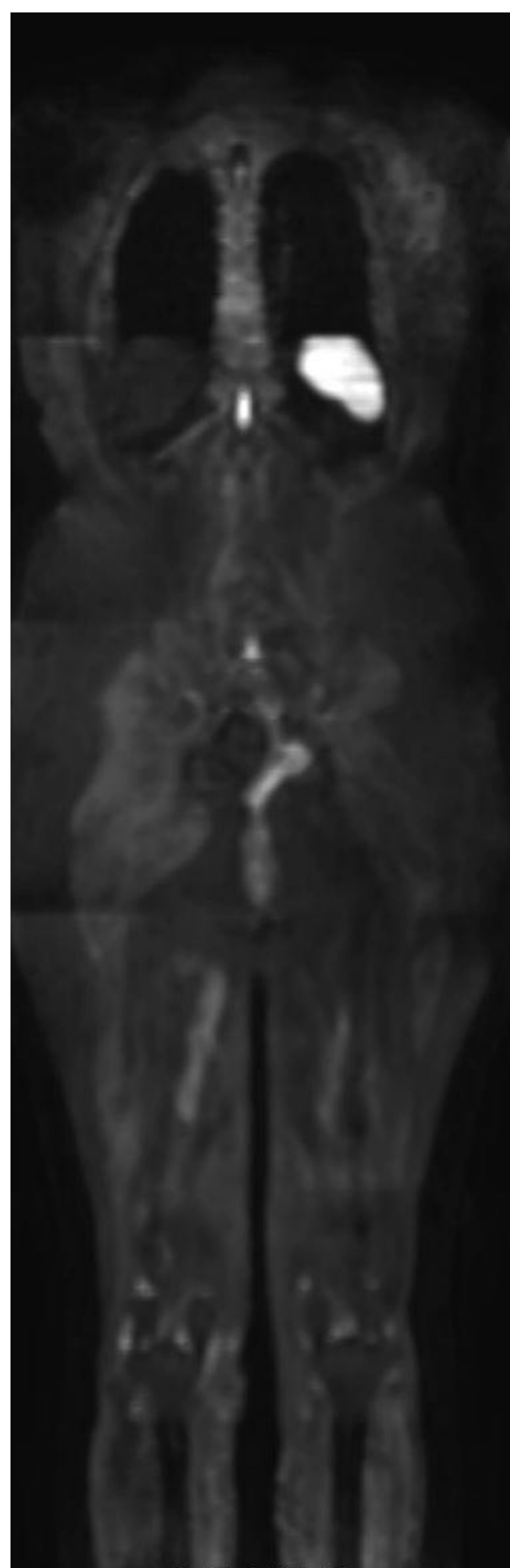
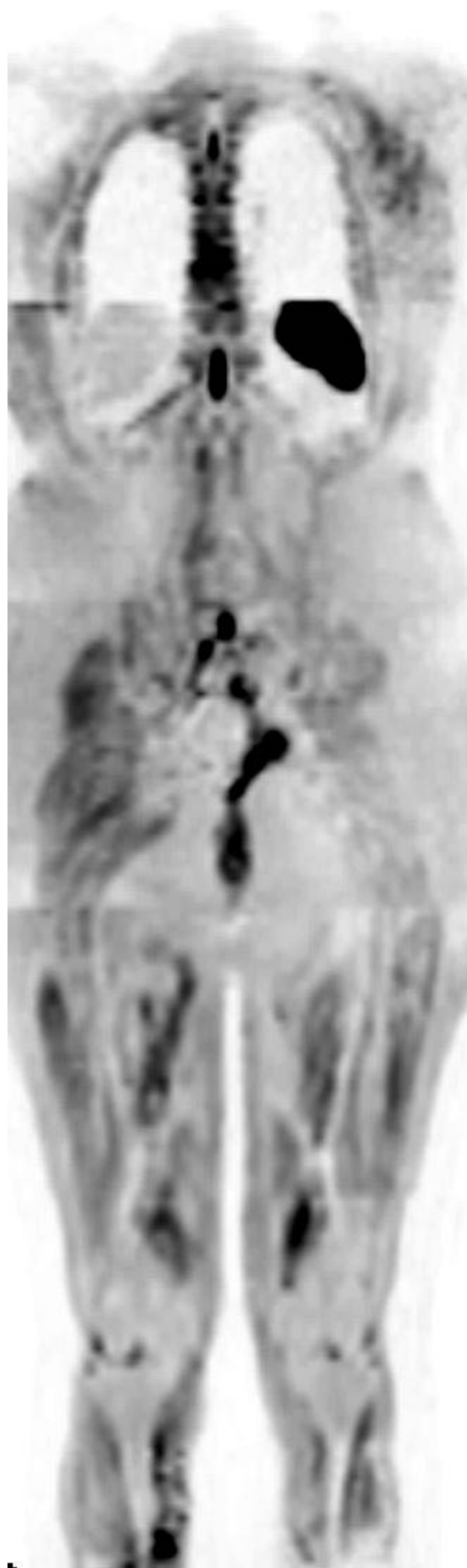
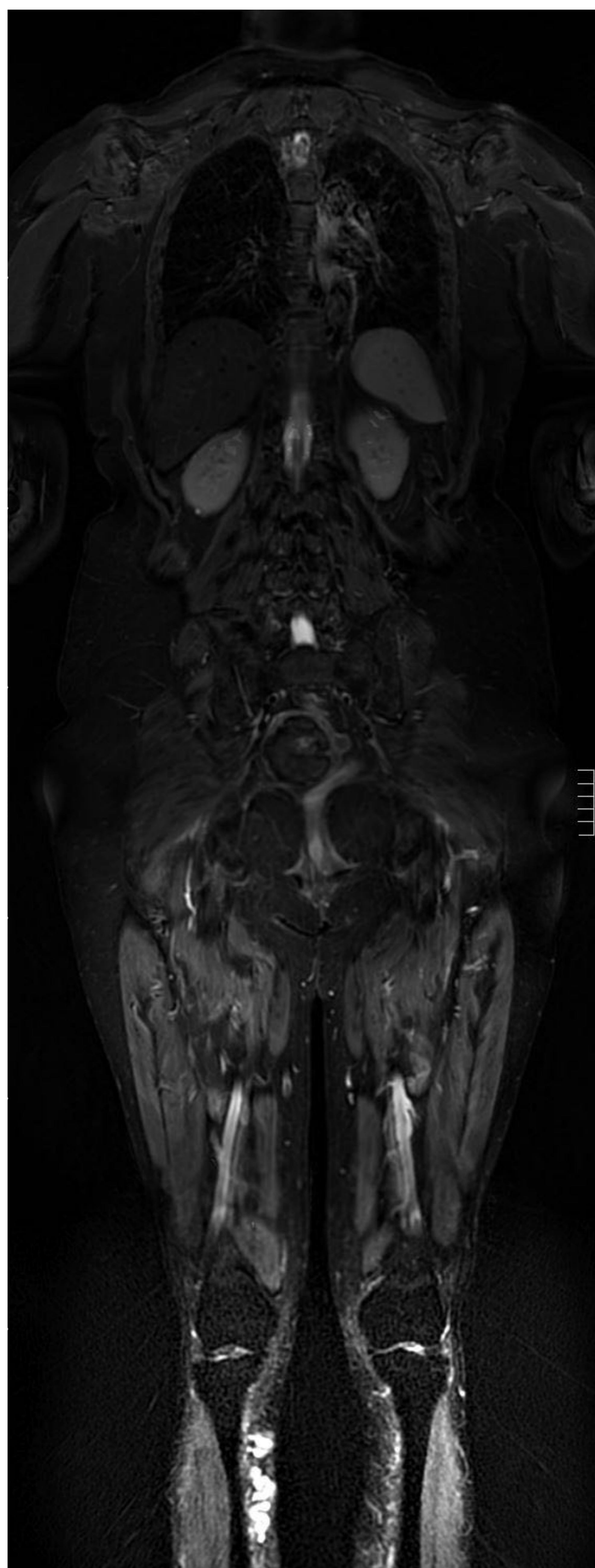
Aporta información sobre los cambios bioquímicos del músculo, evalúa cambios metabólicos imprescindibles en la contracción muscular. Fosfocreatina (PC) y ATP tienen valores reducidos en reposo y aun más bajos tras el ejercicio en pacientes con miositis. (Park et al, los niveles de PC y ATP en músculos enfermos estaban un 30% por debajo de los valores normales). Relación de fosfato inorgánico y la PC indica el estado bioquímico y el potencial energético del músculo en reposo y ejercicio. Una relación elevada Pi/PC indica miopatía. RM con espectroscopia proporciona mediciones cuantitativas que pueden resultar útiles para evaluar la progresión de la enfermedad e incluso evaluar la respuesta al tratamiento. Disponibilidad muy limitada y estudios aun pendientes de validación.

# RM cuerpo entero.

Permite realizar un mapeo del cuerpo entero identificando sitios de inflamación muscular que ni siquiera se sospechan clínicamente y que no se incluyen en los protocolos estándar cuantificando el grado de extensión de la enfermedad.

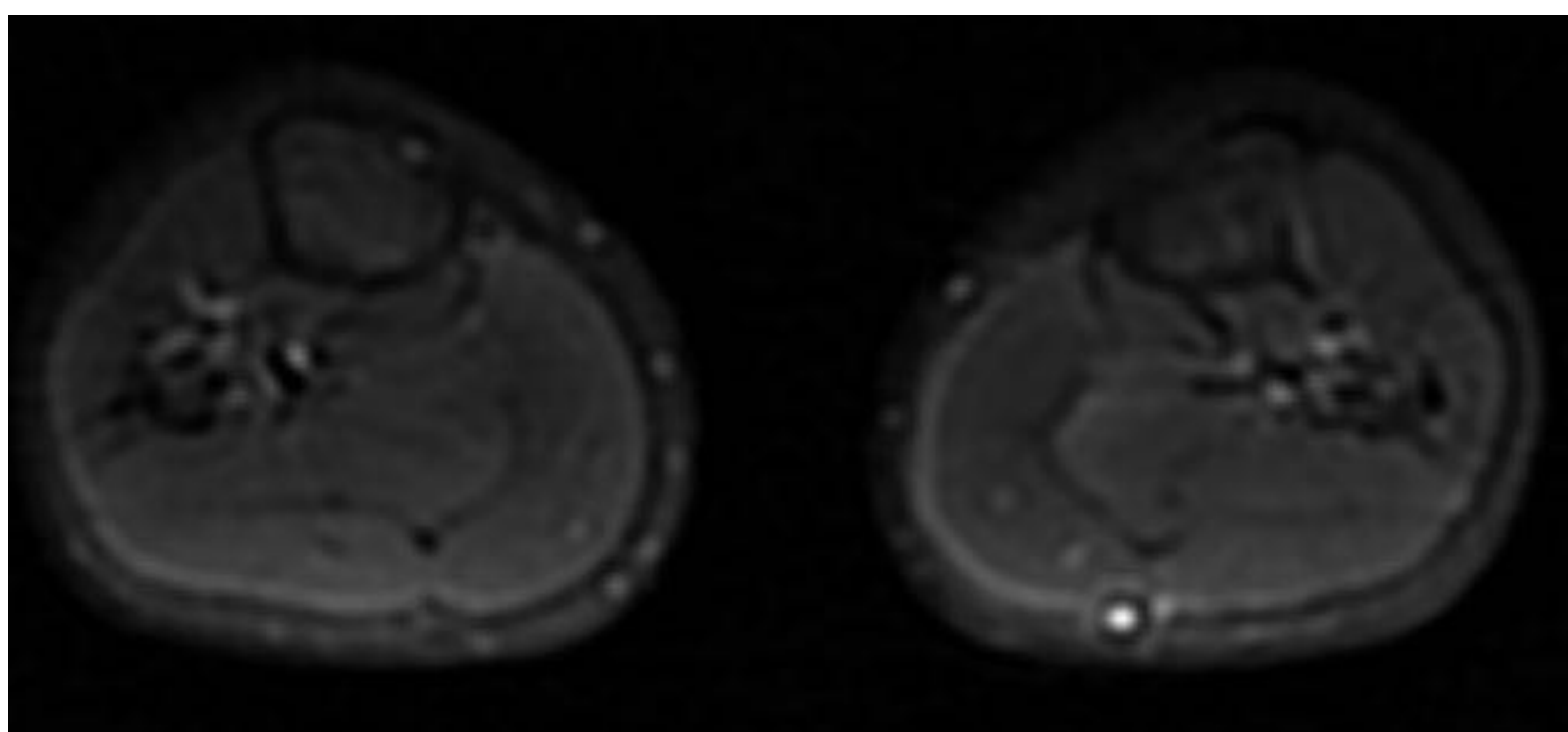
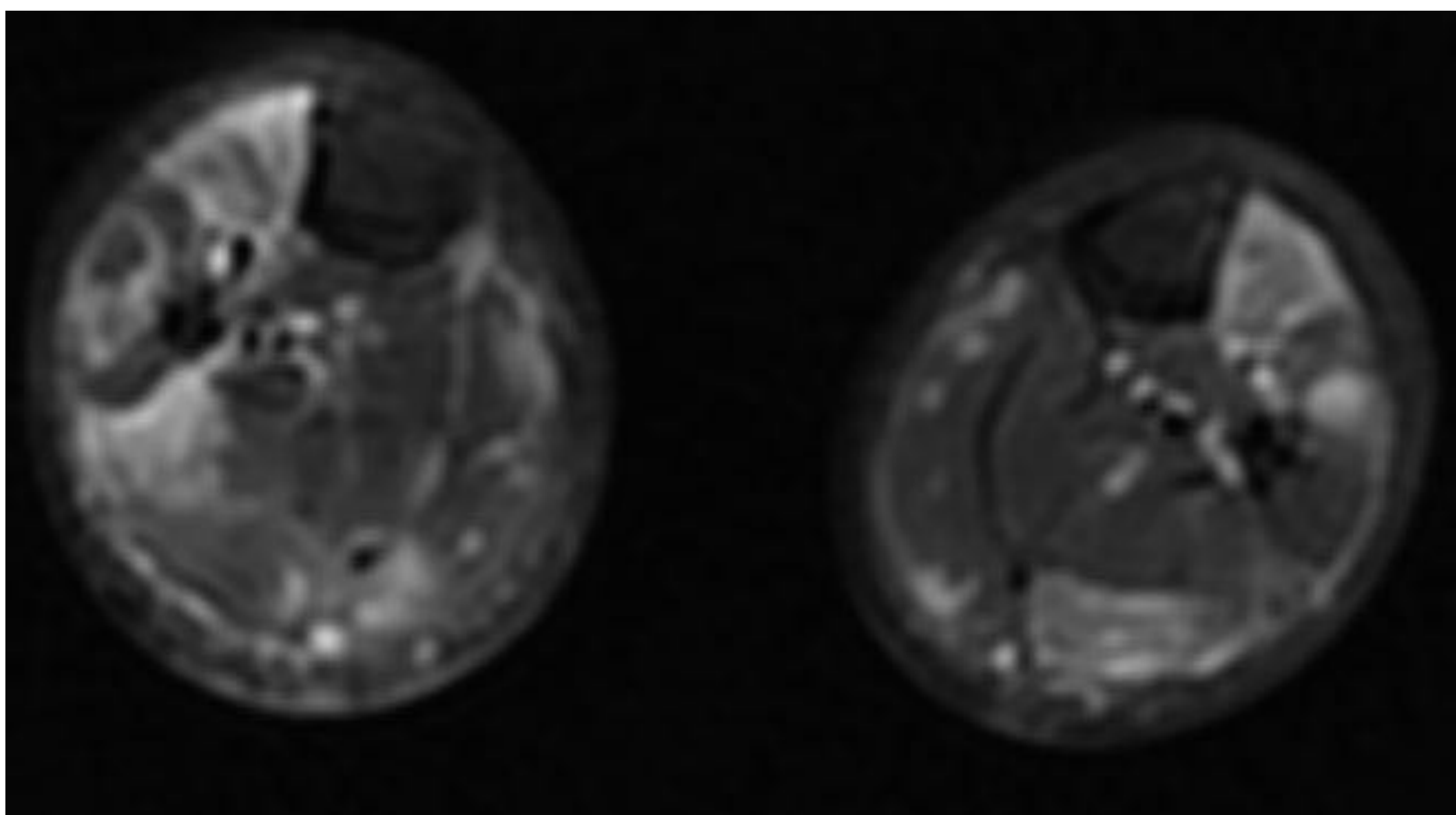


# RM cuerpo entero.





# RM monitorización tratamiento.



La figura de arriba representa significativo edema óseo en múltiples vientres musculares de la pierna en una paciente con clínica de miopatía.

En la figura de abajo, misma paciente 6 meses después tras tratamiento con corticoides.

## Datos de interés.

- ◆ En la fase diagnóstica resulta más importante **analizar** la forma de **distribución de la enfermedad** que la severidad de la misma.
- ◆ Permite **elaborar diagnósticos diferenciales** reduciendo el espectro de posibles enfermedades/síndromes sirviendo de **guía a los estudios inmunohistoquímicos y genéticos** que son complejos y difíciles de interpretar
- ◆ La *correlación con el clínico* es fundamental pues permite guiar y respaldar los diferentes diagnósticos diferenciales que se puedan plantear.
- ◆ Un **diagnóstico definitivo es imprescindible** previo al tratamiento dado que:
  - ✓ Los tratamientos incluyen esteroides, inmunosupresores, inmunoglobulinas... fármacos que implican una inmunosupresión prolongada y por consecuencia un aumento de los efectos adversos de riesgo.
  - ✓ En estas enfermedades es frecuente el retraso entre el inicio del tratamiento y la respuesta. Perseverar con la terapia en ausencia de respuesta requiere confianza tanto por parte del médico como del paciente por lo que un diagnóstico definitivo genera una mayor confianza.

# Conclusiones.

- ✓ La resonancia magnética se ha convertido en una prueba imprescindible para el estudio de las miopatías.
  
- ✓ Es una herramienta de gran utilidad:
  - en el diagnóstico pues sirve de guía para biopsias musculares dirigidas.
  - en la valoración del alcance de la enfermedad.
  - en el seguimiento y en la evaluación de la respuesta al tratamiento.
  
- ✓ Las nuevas técnicas emergentes de resonancia magnética amplían de forma significativa las posibles aplicaciones clínicas en las enfermedades musculares.

# Bibliografía.

- Schulze M, Koëtter I, Ernemann U, Fenchel M, Tzaribatchev N, Claussen CD, et al. MRI findings in Inflammatory muscle diseases and their noninflammatory mimics. *AJR Am J Roentgenol.* 2009;192:1708-16.
- Fraser DD, Frank JA, Dalakas M, Miller FW, Hicks JE, Plotz P. Magnetic resonance imaging in the idiopathic inflammatory myopathies. *J Rheumatol.* 1991 Nov;18(11):1693-700. PMID: 1787491.
- Leung DG. Magnetic resonance imaging patterns of muscle involvement in genetic muscle diseases: a systematic review. *J Neurol.* 2017 Jul;264(7):1320-1333. doi: 10.1007/s00415-016-8350-6. Epub 2016 Nov 25. PMID: 27888415; PMCID: PMC5445016.
- Díaz J Jorge, Suazo R Lionel, Castiglioni T Claudia, Bevilacqua R Jorge A. Utilidad de la resonancia magnética en el diagnóstico de las enfermedades musculares hereditarias. *Rev. chil. radiol.* [Internet]. 2015 [citado 2024 Feb 24]; 21(4): 144-150.
- Imágenes Hospital Universitario de Cabueñes, Gijón, Asturias.