

VALORACIÓN MEDIANTE RM DE LAS MIOPATÍAS INFLAMATORIAS

Ana Peña Aisa¹, Sara Carmen Parrado García¹, Nuria Andrés García¹, Borja Toribio Calvo¹, Israel Sánchez Lite¹, Marta Gallego Verdejo¹, Ignacio Eiros Bachiller¹, Fernando Lobo Bailón¹, Alirio Enrique Millán Urribarri¹, Alejandra Vela Martín¹, Clara Rodrigo Pérez¹, Cristian Hernández Crespo¹, Marta Cobos Siles¹

¹Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid.

OBJETIVO DOCENTE

- Conocer qué son las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) y los diferentes tipos que existen
- Comprender cuáles son las distintas secuencias de RM que se utilizan para el estudio de las MII y qué aportan para su diagnóstico
- Conocer los hallazgos más frecuentes de cada tipo de MII para poder hacer un diagnóstico diferencial

REVISIÓN DEL TEMA

Las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) son un grupo heterogéneo de enfermedades musculares autoinmunes potencialmente tratables, pero con una morbi-mortalidad significativa. Con frecuencia no son diagnosticadas hasta fases tardías.

Las más conocidas son la polimiositis y la dermatomiositis por su asociación con el cáncer.

Recientemente, los anticuerpos específicos de la miopatía han permitido una clasificación más detallada. Por ejemplo, la miopatía necrotizante autoinmune (importante por su asociación al consumo de estatinas) o la miopatía por cuerpos de inclusión (es la miopatía más frecuente en mayores de 50 años).

Por otro lado, las MII se pueden asociar con cierta frecuencia a otras enfermedades autoinmunes, conocido como *overlap syndrome myositis*; dentro de estas la esclerosis sistémica es la más frecuente seguida por el lupus eritematoso sistémico.

Son enfermedades potencialmente tratables, por lo que un diagnóstico precoz y correcto junto a una evaluación rigurosa de su respuesta son absolutamente necesarios.

REVISIÓN DEL TEMA

La RM de cuerpo entero (RMCE) es la técnica de elección para evaluar las miopatías debido a su excelente capacidad para diferenciar los tejidos.

Gracias a este estudio de cuerpo completo podemos obtener una valoración exhaustiva de todo el sistema músculo-esquelético: incluyendo músculos psoas, intercostales, cervicales y de las pantorrillas.

Generalmente se emplean planos **axiales y coronales** potenciados en secuencias **TSE T1, STIR** y **Difusión** (DWI). No hace falta administrar contraste intravenoso. Los tiempos de adquisición son de aproximadamente 1 hora.



REVISIÓN DEL TEMA

Mediante la RMCE podemos obtener dos tipos de patología muscular: el **patrón edema muscular** y el **patrón infiltración/atrofia grasa**.

Las secuencias STIR permite identificar el edema muscular (hiperintensidad), el cual indica una fase de inflamación aguda. De hecho, la gran mayoría (76-97%) de pacientes afectados de MIIs en la fase aguda inicial muestran edema muscular, y a menudo, aunque no siempre, se superponen a anomalías de la EMG y/o elevación de la CPK.

Por tanto, incluso en los pacientes en los que se sospecha una MIIs, pero con una CPK normal, la existencia de edema en la RM aporta un valor adicional en el diagnóstico.

La pérdida de volumen muscular (atrofia grasa), o bien sustitución de fibras musculares por grasa sin pérdida global de volumen (infiltración grasa) son indicativos de afectación muscular crónica e irreversible. En la RMCE es visible como una hiperseñal en las secuencias T1 y ausencia de edema en STIR.

REVISIÓN DEL TEMA

La difusión (DWI) es una técnica de imagen funcional fundamental para el diagnóstico y seguimiento de las MIs, ya que permite calcular el coeficiente de difusión aparente (ADC), un marcador cuantitativo. Esta técnica es fácilmente incorporable a los estudios RMCE sin prolongar excesivamente el tiempo de estudio.

La **difusión está aumentada** (ADC elevada comparada con la musculatura normal) en la **inflamación activa** debido al incremento de la perfusión capilar.

La **difusión está disminuida** (ADC inferior a la musculatura normal) en caso de **atrofia grasa**, debido a la reducción del contenido en agua, constituyendo un biomarcador en el curso de la enfermedad y en la respuesta al tratamiento de las miopatías.

REVISIÓN DEL TEMA

Si bien no existen hallazgos en la RMCE patognomónicos de cada MII, existen diferentes patrones más frecuentes en cada una de ellas:

- En la dermatomiositis un hallazgo frecuente en la RMCE es el **edema de las fascias musculares y en la grasa subcutánea**, que se observa también, pero con menor frecuencia, en la polimiositis. La DM y la PM generalmente afectan de forma **simétrica** las extremidades con una preservación relativa de los músculos del tronco. El edema ha sido descrito como “parcheado” en la dermatomiositis y “difuso” en la polimiositis. La dermatomiositis afecta con frecuencia el cuádriceps, mientras que la polimiositis afecta los músculos aductores de las extremidades inferiores.
- La miopatía por cuerpos de inclusión se caracteriza por la **atrofia muscular con degeneración grasa** como hallazgo predominante. Los síntomas precoces son la afectación de los **músculos distales**, cursa con disfagia en > 50% pacientes y no se asocia a enfermedades neoplásicas. Su patron típico afecta al **cuádriceps (pero con preservación relativa del recto femoral)**.

REVISIÓN DEL TEMA

- En miopatía necrotizante autoinmune se identifica edema en el cuádriceps (vasto lateral) con relativa indemnidad del vasto intermedio y una severa infiltración grasa en los músculos isquiotibiales y en el adductor mayor.
- Entre los síndromes inflamatorios “overlap” destacan:
 - La esclerosis sistémica, donde el edema es más notable en los músculos proximales de las extremidades superiores e inferiores con un patron inflamatorio **bilateral y simétrico**.
 - En el lupus eritematoso sistémico la afectación está caracterizada por una **miositis y fascitis de predominio proximal**.
 - En la enfermedad de Behçet la afectación miofascial es rara, y cursa con edema fascial, trabeculación subcutánea y edema muscular.

REVISIÓN DEL TEMA

Además, la RMCE no solo nos permite conocer la presencia de actividad/cronocidad de la enfermedad, sino que además:

- Permite identificar el área óptima sobre el que dirigir la biopsia, que son aquellas áreas de edema fascial y/o muscular, evitando así los falsos negativos en biopsias “a ciegas”.
- Permite evaluar la respuesta al tratamiento
- Permite detectar la patología asociada (neoplasias...) o no asociada a las MIIs (“incidentalomas”).

Es importante recalcar que los patrones visibles en la RMCE en el estudio de pacientes con MIIIs son inespecíficos, ya que el edema miofascial puede observarse en otras entidades como la fascitis infecciosa, piomiositis, síndrome compartimental y traumatismos.

CONCLUSIONES

- El conocimiento de las MIs resulta fundamental para su diagnóstico precoz y para poder así llevar a cabo un posible tratamiento, que es más eficaz en fases iniciales.
- La RMCE es la técnica de elección para el estudio de las MIs, mediante secuencias T1 TSE, STIR y DWI. Observamos dos patrones de afectación muscular: el edema muscular o subcutáneo/fascial (STIR): indica actividad aguda inflamatoria y la atrofia/infiltración grasa muscular (T1 TSE): indica evolución a la cronicidad e irreversibilidad.
- Los patrones visibles en la RMCE en el estudio de pacientes con MIs son inespecíficos, ya que el edema miofascial puede observarse en otras entidades como la fascitis infecciosa, piomiositis, síndrome compartimental y traumatismos.
- La RMCE tiene otras ventajas adicionales: indicar el área óptima para dirigir la biopsia, evaluar la respuesta al tratamiento y la detección de patología asociada como neoplasias, o bien no asociadas, como los “incidentalomas”.

BIBLIOGRAFÍA

- Whole-body MRI and pathological findings in adult patients with myopathies. Tomas X, Milisenda JC, Garcia-Diez AI, Prieto-Gonzalez S, Faruch M, Pomes J, Grau-Junyent JM. Skeletal Radiol. 2019 May;48(5):653-676. Review. PMID: 30377729
- Diffusion-weighted magnetic resonance imaging is useful for assessing inflammatory myopathies. Faruch M, Garcia AI, Del Amo M, Pomes J, Isern J, González SP, Grau JM, Milisenda JC, Tomas X. Muscle Nerve. 2019 May;59(5):555-560. doi: PMID: 30697788
- Update on Whole-body MRI in Musculoskeletal Applications. Vilanova JC, García-Figueiras R, Luna A, Baleato-González S, Tomás X, Narváez JA. Semin Musculoskelet Radiol. 2019 Jun;23(3):312-323. PMID:31163505
- Musculoskeletal Manifestations of Non-RA Connective Tissue Diseases: Scleroderma, Systemic Lupus Erythematosus, Still's Disease, Dermatomyositis/Polymyositis, Sjögren's Syndrome, and Mixed Connective Tissue Disease. Jacques T, Sudoł-Szopińska I, Larkman N, O'Connor P, Cotten A. Semin Musculoskelet Radiol. 2018 Apr;22(2):166-179. Review.
- Fasciae of the musculoskeletal system: normal anatomy and MR patterns of involvement in autoimmune diseases. Kirchgesner T, Demondion X, Stoenuiu M, Durez P, Nzeusseu Toukap A, Houssiau F, Galant C, Acid S, Lecouvet F, Malghem J, Vande Berg B. Insights Imaging. 2018 Oct;9(5):761-771. doi: 10.1007/s13244-018-0650-1. Epub 2018Aug 29. Review