

seram 34

Sociedad Española de Radiología Médica

Congreso Nacional

**PAMPLONA 24 MAYO
27 2018**

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso



IDI

INSTITUT DE
DIAGNÒSTIC PER
LA IMATGE

24-27 de Mayo de 2018, Pamplona

Descubriendo las manifestaciones musculo-esqueléticas de la Esclerosis sistémica: Características radiológicas según el subtipo cutáneo y el perfil inmunológico

José Miguel Escudero Fernández

José Miguel Escudero Fernández, Rosa Domínguez Oronoz,
Matías De Albert De Las Vigo, Carme Torrents Odin,
Lourdes Casas Gomila, Carmen Parra Fariñas

Objetivo docente

- 1. Mostrar las características radiológicas de la afectación musculo-esquelética en pacientes con esclerosis sistémica (ES).**
- 2. Correlacionar los hallazgos radiológicos con el subtipo cutáneo, el perfil inmunológico y la afectación clínica de la enfermedad.**
- 3. Utilidad de las diferentes pruebas de imagen en el diagnóstico precoz y el manejo de la afectación musculo-esquelética en la esclerosis sistémica.**

Tabla de contenidos

1. Características radiológicas:

1.1. Hueso:

Osteoporosis periarticular

Estrechamiento del espacio articular

Erosión, resorción ósea

Esclerosis falange distal

1.2. Tejido blando:

Calcificación subcutánea/periarticular

Atrofia

Contracturas por flexión

Tenosinovitis.

2. Hallazgos radiológicos en función del subtipo cutáneo y el perfil inmunológico:

2.1. Subtipo:

Esclerosis sistémica difusa

Esclerosis sistémica limitada

Esclerosis sistémica sin esclerodermia

2.2. Autoanticuerpos:

Anti-topoisomerasa (Anti-Scl-70)

Anti-RNA polimerasa (anti-RNAP)

Anti-centrómero (ACA)

3. Pruebas de imagen:

3.1. Radiografía convencional

3.2. Tomografía computerizada

3.3. Resonancia magnética

Introducción

La ES es una enfermedad del tejido conectivo poco frecuente caracterizada por el depósito excesivo de colágeno en la piel y órganos internos.

La ES es una de las enfermedades reumatológicas con mayor morbi-mortalidad.

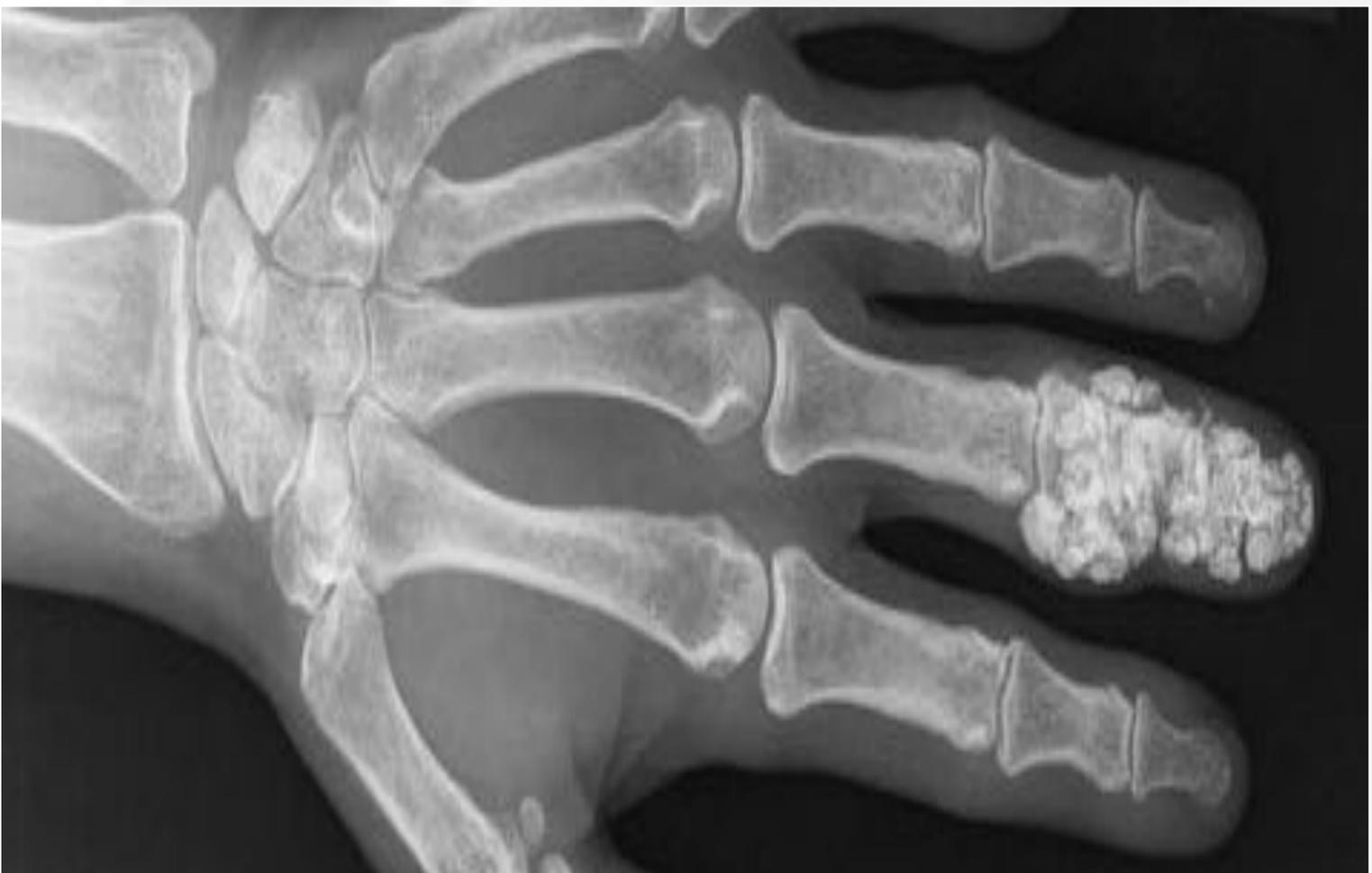
Las manifestaciones musculo-esqueléticas de la ES tienen un gran impacto en la calidad de vida de los pacientes.

1. Características radiológicas

1.1. Hueso

Osteoporosis periarticular

- La osteoporosis se puede presentar de dos formas:
 - Osteopenia periarticular asociada a artritis en los estadios iniciales.
 - Osteoporosis generalizada en el esqueleto axial y las cinturas escapular y pelviana en los estadios finales.



1. Características radiológicas

1.1. Hueso

Estrechamiento del espacio articular

- **Afectación frecuente en los estadios iniciales de la ES, similar a la observada en la artritis reumatoide, pero menos destructiva.**
- **Predominio en manos.**



1. Características radiológicas

1.1. Hueso

Erosión ósea

- **La inflamación yuxta-articular condiciona destrucción articular, osteoporosis periarticular y erosión ósea.**



1. Características radiológicas

1.1. Hueso

Resorción ósea

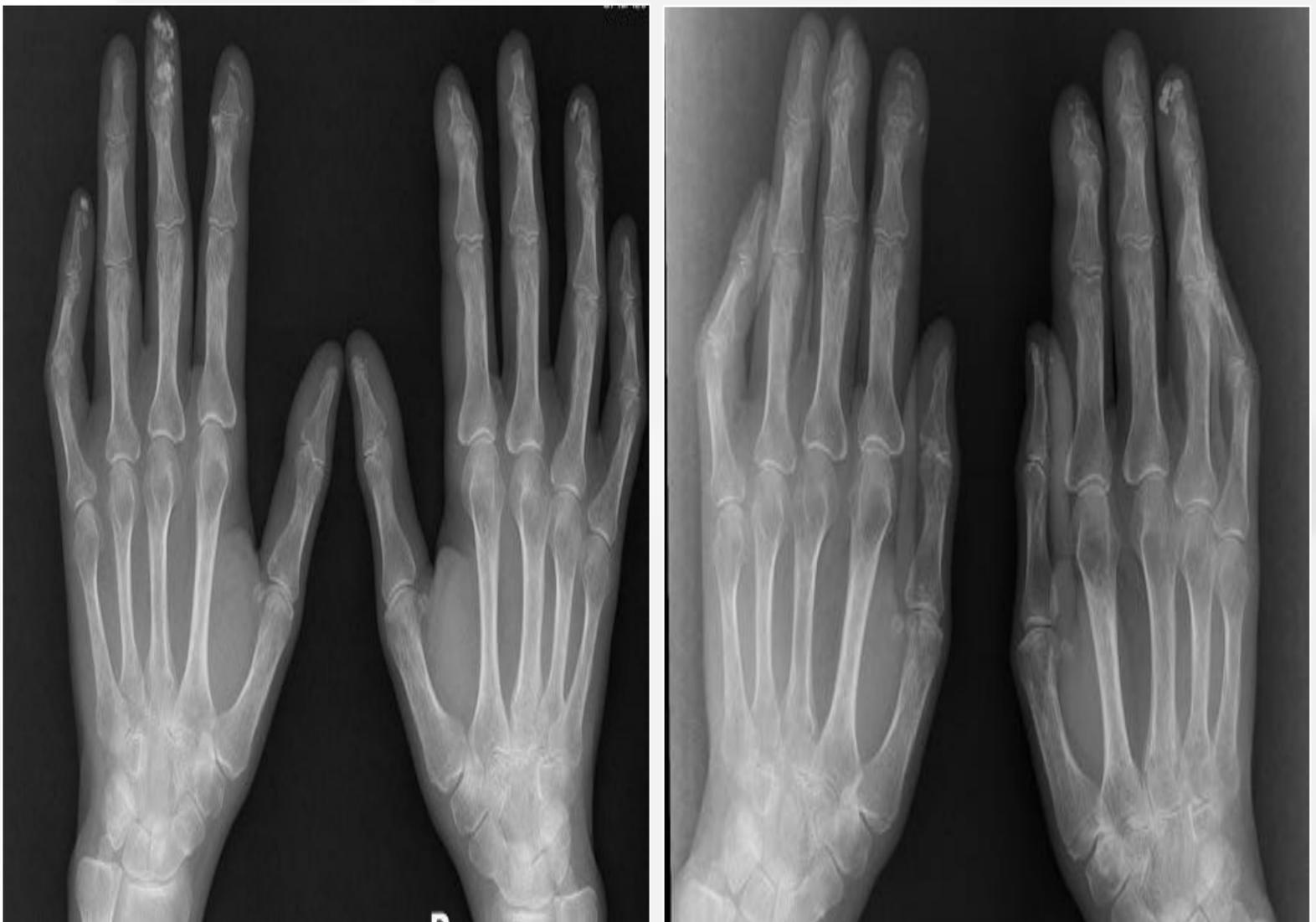
- **Acro-osteolisis:** resorción de la falange distal, que se puede asociar a la atrofia del pulpejo de los dedos.
- **Ocurre en el 20-25%** de los pacientes con ES. La resorción de las falanges proximales es rara.
- **Etiología desconocida.** Se cree que es debida a la isquemia secundaria a la vasculopatía y a la presión sobre los vasos ejercida por el engrosamiento cutáneo.
- **La resorción se inicia en la cara palmar del penacho de la falange distal, dándole un aspecto “afilado”.** En casos avanzados, se produce la resorción completa, reduciendo la longitud de los dedos.

1. Características radiológicas

1.1. Hueso

Esclerosis de la falange distal

- **Demuestra la importante afectación periarticular de la ES.**
- **Afecta de forma importante a la calidad de vida de los pacientes con ES.**



1. Características radiológicas

1.2. Tejido blando

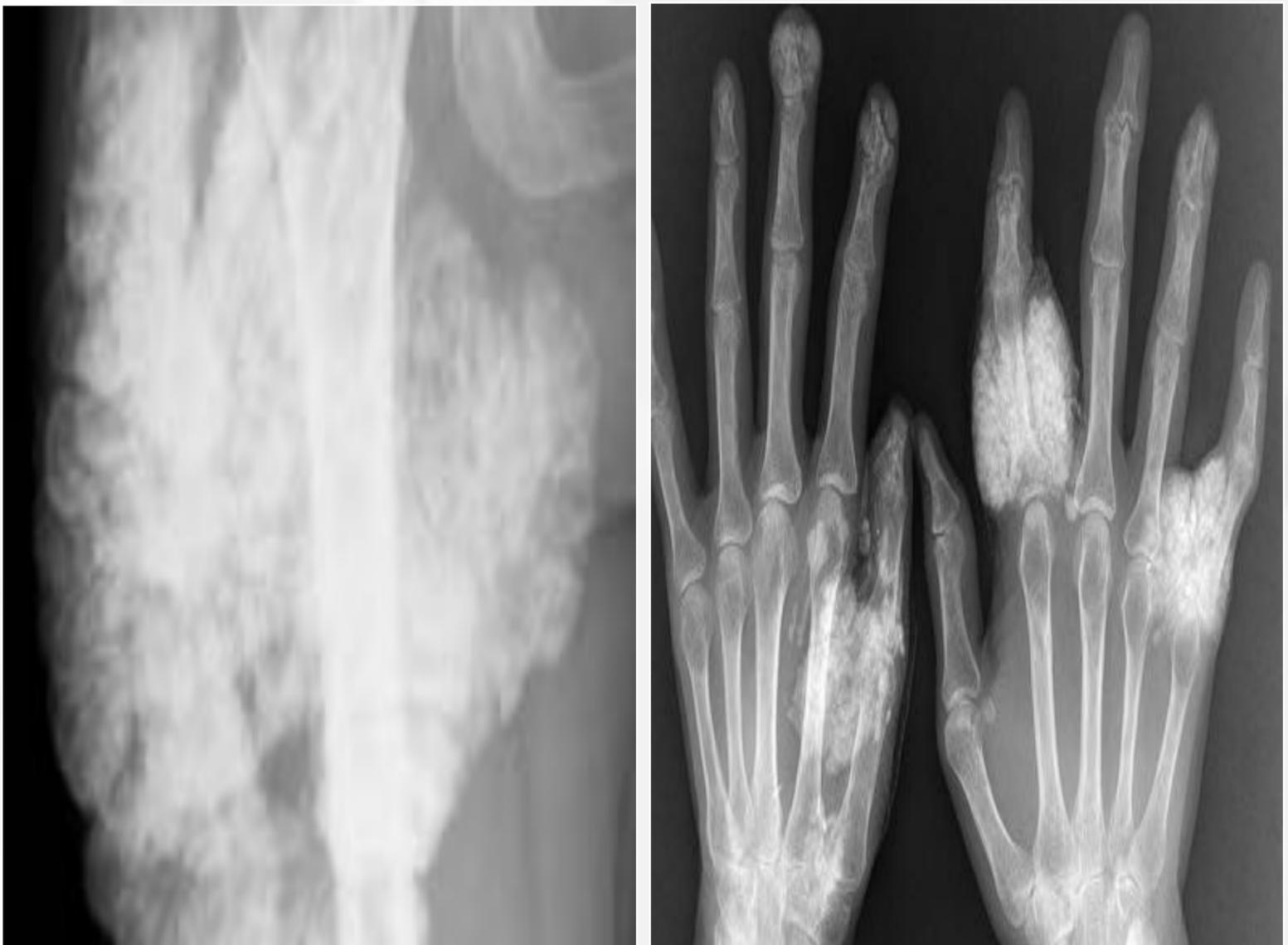
- **La calcinosis (depósito de sales de calcio sub/intracutáneo) es uno de los principales problemas en los pacientes con ES.**
- **Afecta a un 20-40% de los pacientes con ES.**
- **Existen formas asintomáticas, que influyen en la evolución y pronóstico de la enfermedad, ya que tienen tendencia a ulcerarse e infectarse.**
- **En muchos casos se presentan como depósitos o “bultos” dolorosos e incapacitantes, en las zonas de presión de los dedos, codos, rodillas o tuberosidades isquiáticas.**

1. Características radiológicas

1.2. Tejidos blandos

Calcificación subcutánea/periarticular

- **Calcinosis subcutánea suele afectar a los puntos de presión, aunque también puede afectar a la columna.**
- **Es típica la salida de material blando y pastoso a través de la piel.**



1. Características radiológicas

1.2. Tejido blando

Atrofia

- **Existen casos poco frecuentes de escleromiositis, en los que se observa afectación difusa y grave de la musculatura, incluyendo atrofia de la musculatura cervical (signo de la cabeza caída o “dropped head”) y de la lengua.**
- **En pacientes con atrofia muscular, es importante buscar hallazgos dermatológicos característicos de ES, como esclerosis cutánea en dedos, manos, antebrazos, cara y cuello.**

1. Características radiológicas

1.2. Tejido blando

Contractura por flexión

- **Las contracturas articulares son frecuentes en la ES (31% en el registro EUSTAR) y condicionan una importante discapacidad funcional.**
- **Se suelen afectar pequeñas articulaciones de las manos, como las metacarpofalángicas e interfalángicas.**
- **Las contracturas por flexión de las articulaciones interfalángicas proximales son las más frecuentes, y se pueden asociar a contracturas por extensión de las metacarpofalángicas.**
- **El tratamiento quirúrgico se basa en la artrodesis de las articulaciones interfalángicas proximales y distales, y la capsulotomía o artroplastia por hiperextensión.**

1. Características radiológicas

1.2. Tejido blando

Contracturas por flexión

Prequirúrgico

Postquirúrgico



1. Características radiológicas

1.2. Tejido blando

Tenosinovitis

- Es proporcional a la afectación cutánea (Skin score), los anticuerpos anti-Scl70 y las formas activas y graves de la enfermedad.
- Se detecta en la exploración clínica y con pruebas de imagen (ecografía y RM)
- Existen dos tipos de tenosinovitis:
 - Inflamatorio, caracterizado por un aumento de la señal Doppler
 - Eclerosante, caracterizado por un engrosamiento hiperecoico de la vaina del tendón. Este tipo de tenosinovitis es típico de la ES, y raramente se observa en pacientes con artritis reumatoide.

2. Subtipo de ES y perfil inmunológico

2.1. Subtipo cutáneo

Esclerosis sistémica difusa

- **Engrosamiento cutáneo distal y proximal, incluyendo el tronco y la cara.**
- **Rápida progresión.**
- **Aparición precoz de los cambios cutáneos tras la detección del fenómeno de Raynaud.**
- **Aparición precoz de la afectación sistémica:**
 - **Pulmonar: enfermedad pulmonar intersticial, hipertensión pulmonar.**
 - **Renal**
 - **Cardiovascular**
- **Anticuerpos: Anti-Scl-70 y anti-RNAP**
- **Mal pronóstico**

2. Subtipo de ES y perfil inmunológico

2.1. Subtipo cutáneo

Esclerosis sistémica limitada

- **Engrosamiento cutáneo distal simétrico de las extremidades.**
- **Fenómeno de Raynaud en el 100% de los pacientes, años antes del engrosamiento cutáneo.**
- **Afectación sistémica en forma de cirrosis biliar primaria e hipertensión pulmonar.**
- **Sd. CREST**
 - **Calcinosis**
 - **Raynaud**
 - **Enf. Esofágica**
 - **eSclerodactilia**
 - **Telangiectasia**
- **Anticuerpos: Anti-centrómero**
- **Buen pronóstico**

2. Subtipo de ES y perfil inmunológico

2.1. Subtipo cutáneo

Esclerosis sistémica sin esclerodermia

- **Forma específica de ES sin afectación cutánea (retraso en el diagnóstico)**
- **Fenómeno de Raynaud en el 90-100% de los pacientes.**
- **Se suele presentar con disnea secundaria a la enfermedad pulmonar intersticial y a la hipertensión pulmonar.**
- **Anticuerpos: Anti-centrómero.**
- **Buen pronóstico.**

2. Subtipo de ES y perfil inmunológico

2.2. Auto-anticuerpos

Anti-topoisomerasa (Anti-Scl-70)

- **Anticuerpo antinuclear asociado a la esclerosis sistémica difusa:**
 - **Especificidad: 93%**
(también presente en el 12% de polimiositis)
 - **Sensibilidad: 70-75% en la forma difusa y sólo en el 12-13% de la limitada.**
- **86% de formas con afectación articular y 9% con miositis.**
- **Asociado con mayor riesgo de:**
 - **Fibrosis pulmonar intersticial**
 - **Crisis renal precoz, acro-osteolisis y enfermedad gastrointestinal**
- **Mal pronóstico**

2. Subtipo de ES y perfil inmunológico

2.2. Auto-anticuerpos

Anti-RNA polimerasa III (anti-RNAP)

- **Anticuerpo antinuclear asociado con la esclerosis sistémica difusa:**
 - **Especificidad: 70%**
(también en 14% de LES, AR y el Sd. de solapamiento)
 - **Sensibilidad: 71% en la forma difusa por sólo 25% de la limitada.**
- **88% de formas con afectación articular y 4% de miositis**
- **Asociado con mayor riesgo de:**
 - **Afectación renal**
 - **Afectación cardíaca**
- **Común en pacientes con esclerosis sistémica difusa.**

2. Subtipo de ES y perfil inmunológico

2.2. Auto-anticuerpos

Anti-centrómero (ACA)

- **Especificidad: 98%**
(también presente en formas primarias de cirrosis biliar primaria e hipertensión portal)
- **Sensibilidad: 5% en la forma difusa y 50-90% en la limitada.**
- **60% de formas con afectación articular y 1% de miositis.**
- **Asociada con mayor riesgo de:**
 - **Hipertensión pulmonar**
 - **Úlceras digitales**
- **Común en las formas de esclerosis sistémica limitada.**

3. Pruebas de imagen

3.1. Radiografía convencional

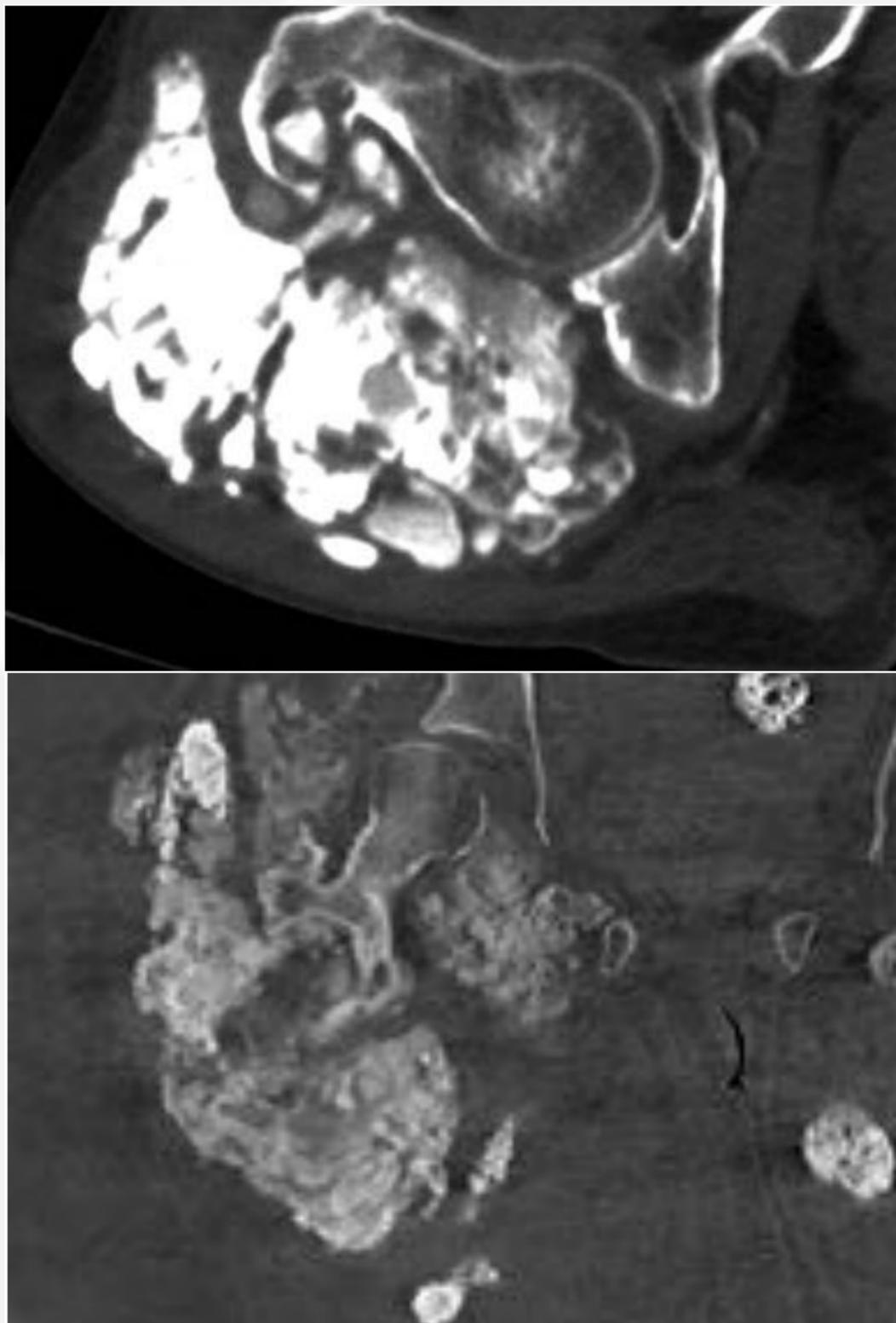
- **Hueso:**
 - **Demíneralización radiológica: Osteoporosis yuxta-articular o generalizada**
 - **Resorción ósea, esclerosis de la falange distal.**
 - **Erosión: Discontinuidad de la superficie cortical.**
 - **Estrechamiento del espacio articular: Focal o difuso.**
 - **Anquilosis de la articulación interfalángica distal.**
 - **Subluxación radial y proximal de la primera articulación carpometacarpiana secundaria a la resorción del trapezio y de la base del primer metacarpo.**

- **Piel y tejidos blandos:**
 - **Hinchazón y adelgazamiento de la piel de los dedos, contracturas y úlceras digitales.**
 - **Calcinosis puntiforme, globular o, incluso, en capas de cebolla.**
 - **Contracturas por flexión.**

3. Pruebas de imagen

3.2. Tomografía computerizada

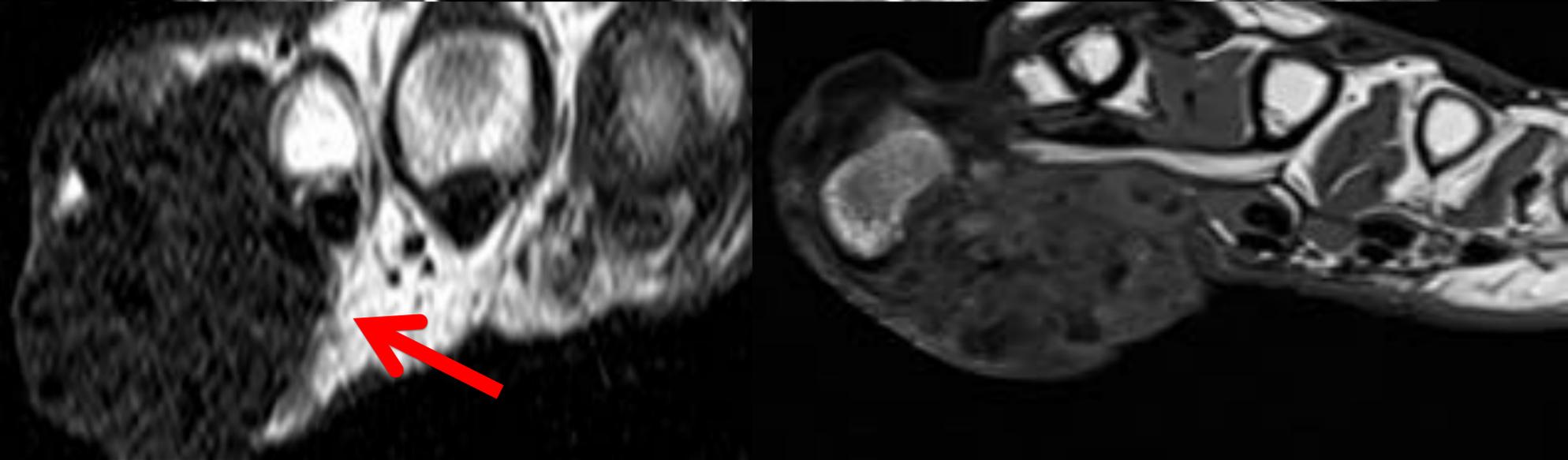
- Similares a los observados en la radiología convencional, pero con mayor sensibilidad, especialmente los de la piel y tejidos blandos.
- Útil también en la valoración de la afectación sistémica visceral, en especial de la enfermedad intersticial pulmonar.



3. Pruebas de imagen

3.3. Resonancia magnética

- **Permite valorar afectación de las fascias, músculos, tendones y huesos; tanto la asociada a las manifestaciones cutáneas como aquella a distancia.**
- **En las formas limitadas y sin esclerodermia de ES, al RM permite valorar la afectación musculo-esquelética aunque no haya afectación cutánea.**
- **Utilidad de la RM en el diagnóstico y caracterización de la artropatía de las manos que se observa en pacientes con ES.**
- **Hallazgos comunes:**
 - **Piel: Edema y engrosamiento y fibrosis septal subcutánea**
 - **Tenosinovitis +/- nódulos fibrosos en tendones, así como engrosamiento sinovial.**
 - **Artritis: Edema de médula ósea, sinovitis y realce perifascial**
 - **Engrosamiento y realce fascial**
 - **Miopatía debido a fibrosis del músculo sin cambios inflamatorios.**



Mujer de 56 años con bultos en manos y muñecas. Las radiografías y la RM muestran masas de partes blandas lobuladas bien definidas y encapsuladas, con septos gruesos y material de densidad cálcica en su interior (círculos)

Subtipo: Esclerosis sistémica difusa. Autoanticuerpos: Anti-Scl-70+, anti-RNAP-, ACA-.



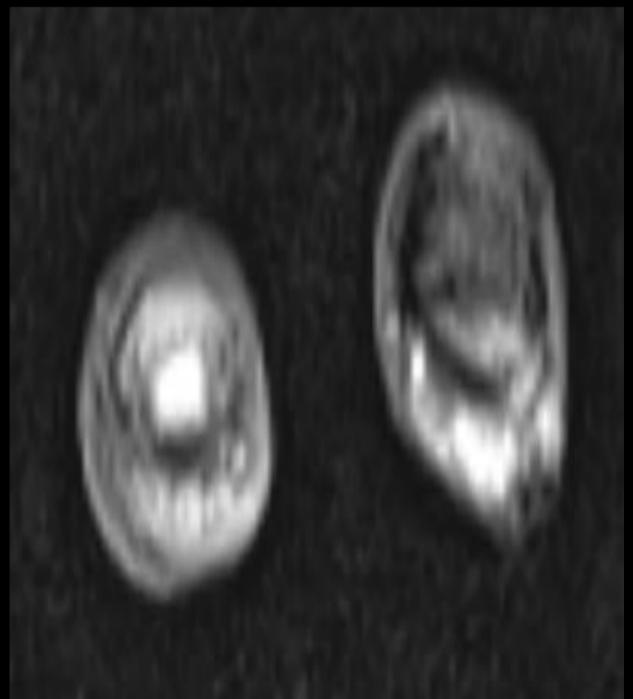
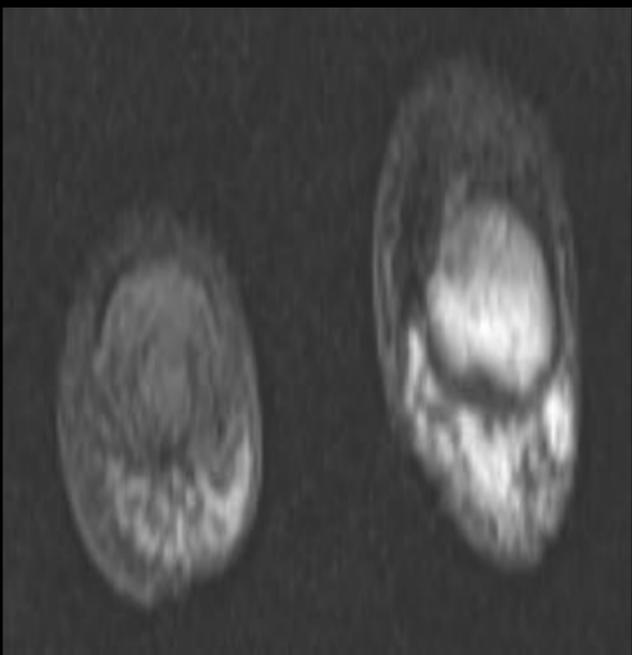
Mujer de 44 años con esclerosis sistémica difusa desde 1989 con esclerodactilia, telangiectasias, calcinosis (flechas) y fenómeno de Raynaud. Insuficiencia renal crónica secundaria a una crisis renal (Transplante renal en 2012)

Subtipo: Esclerosis sistémica difusa. Auto-anticuerpos: Anti-Scl-70+, anti-RNAP+, ACA+.

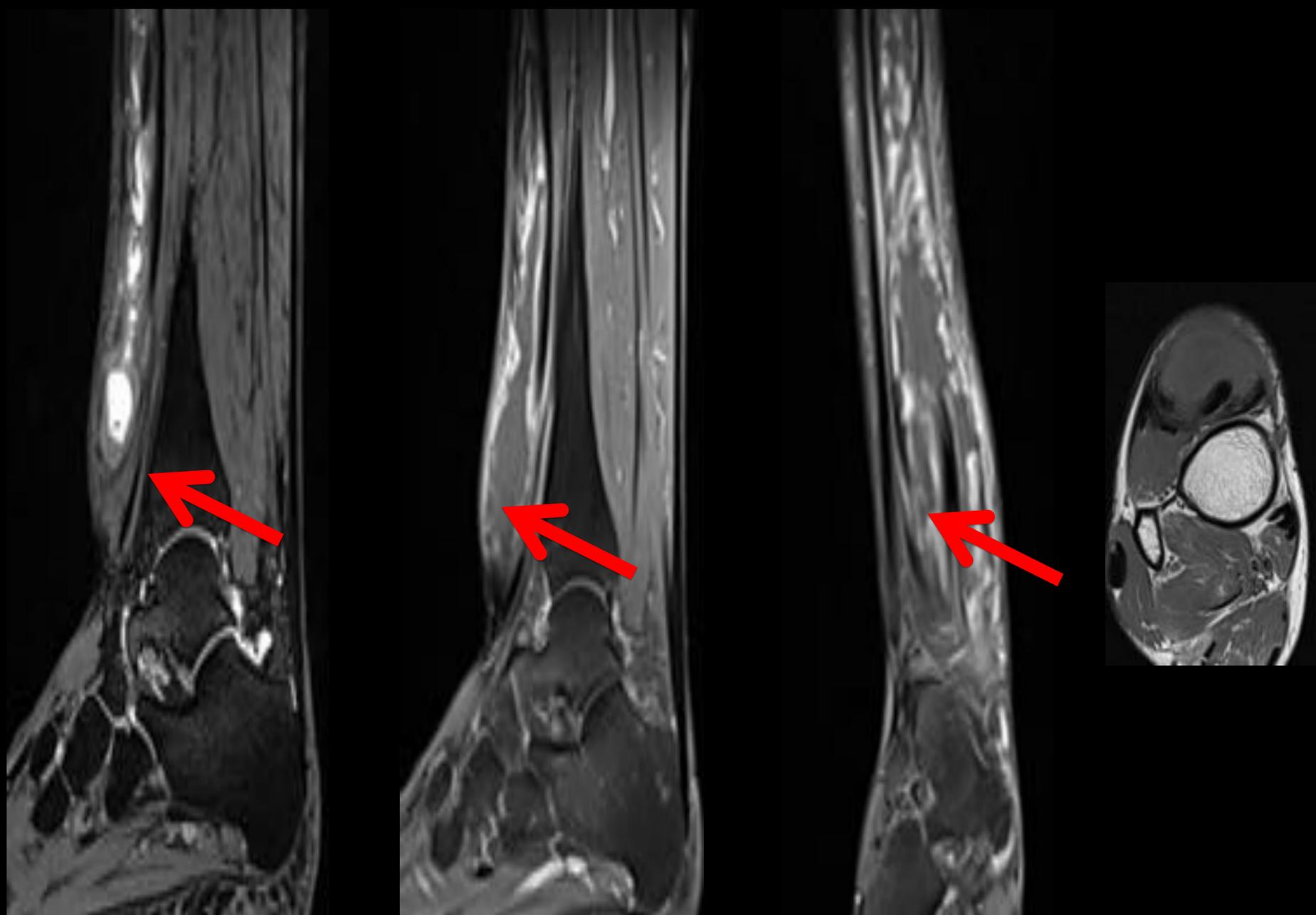
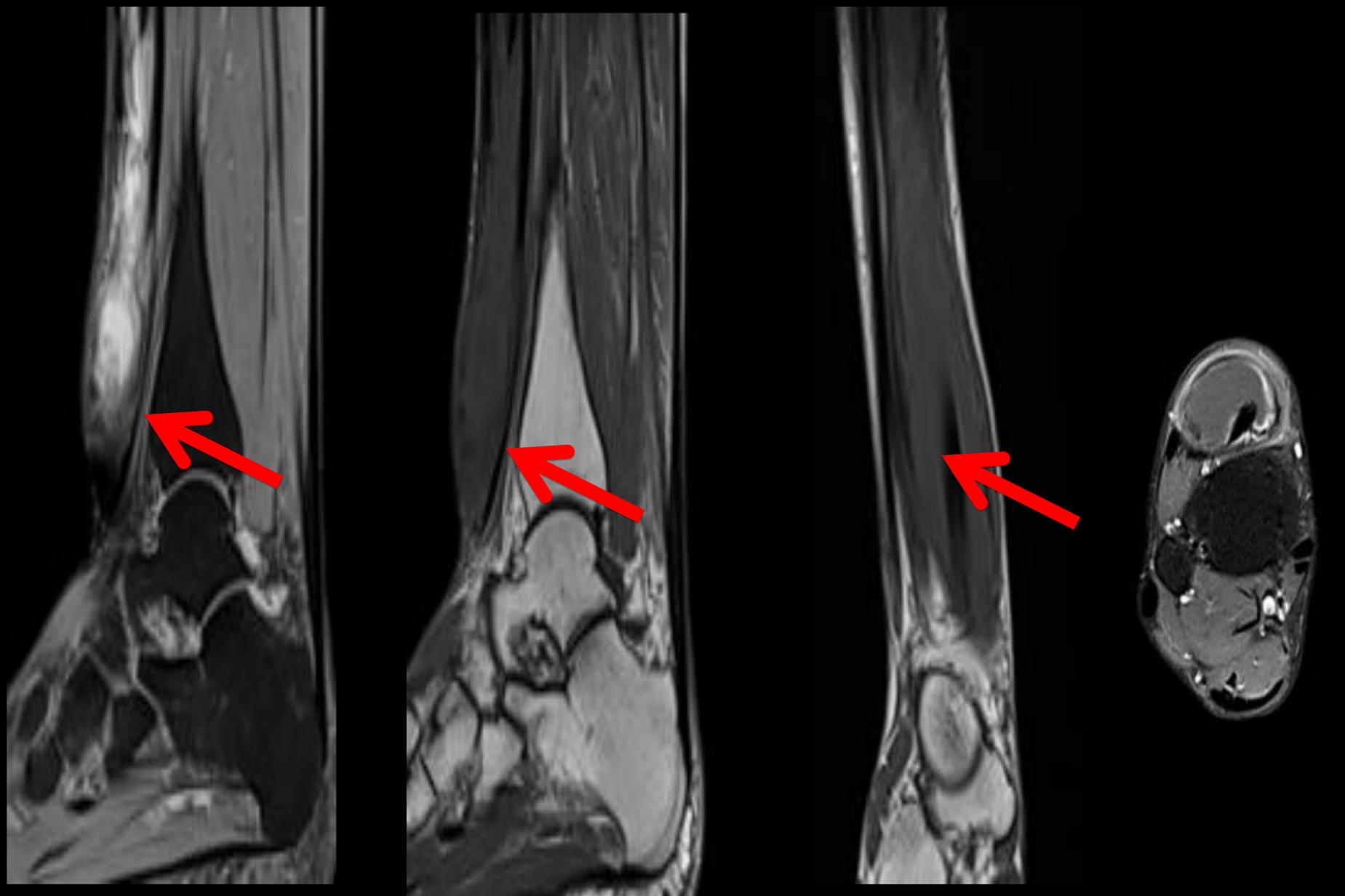


Mujer de 65 años con tetraplejía completa. El TC y la RM muestran masas calcificadas en las articulaciones facetarias y a nivel intraespinal (flechas), que condicionan estenosis del canal y edema medular (círculo)

Subtipo Esclerosis sistémica difusa. Auto-anticuerpos: Anti-Scl-70+, anti-RNAP+, ACA-.

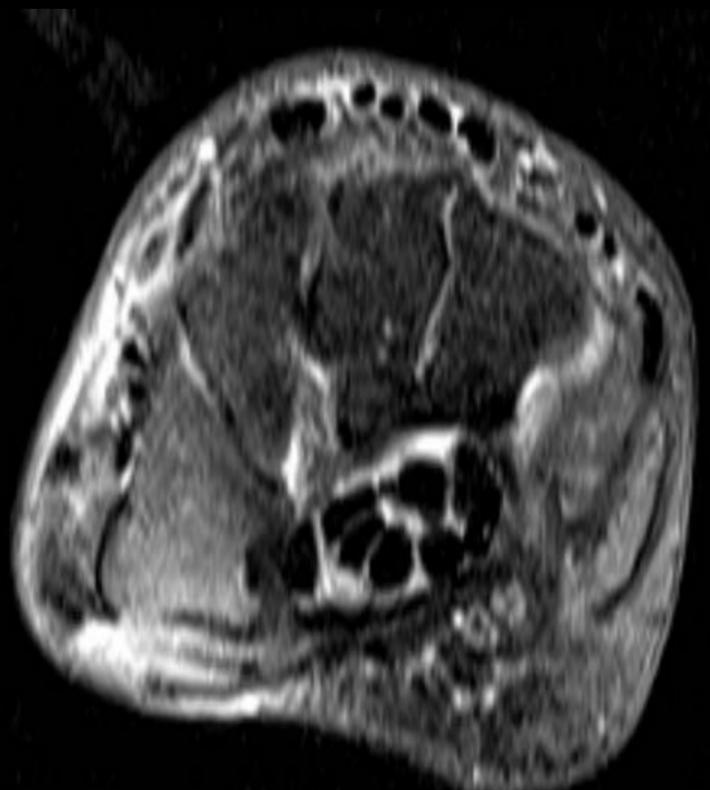
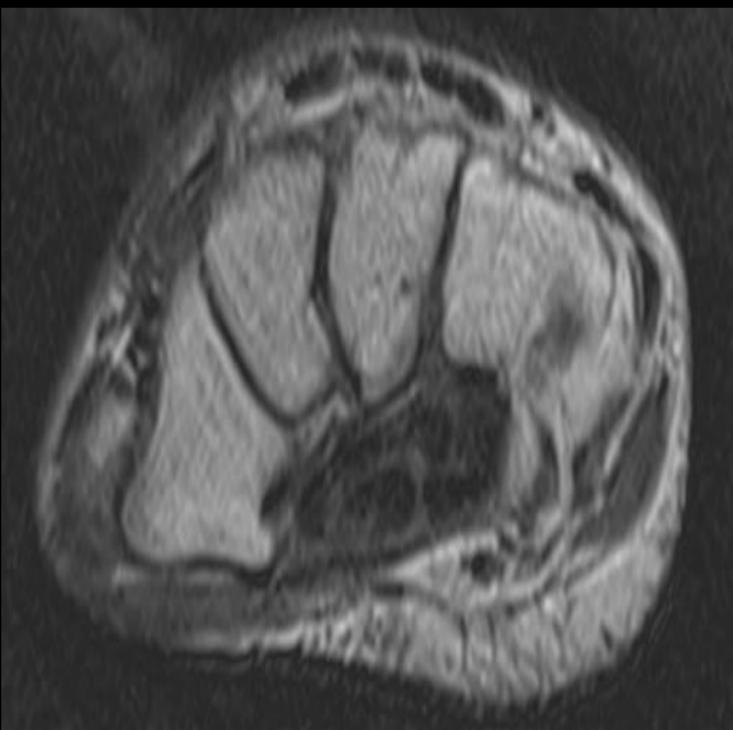
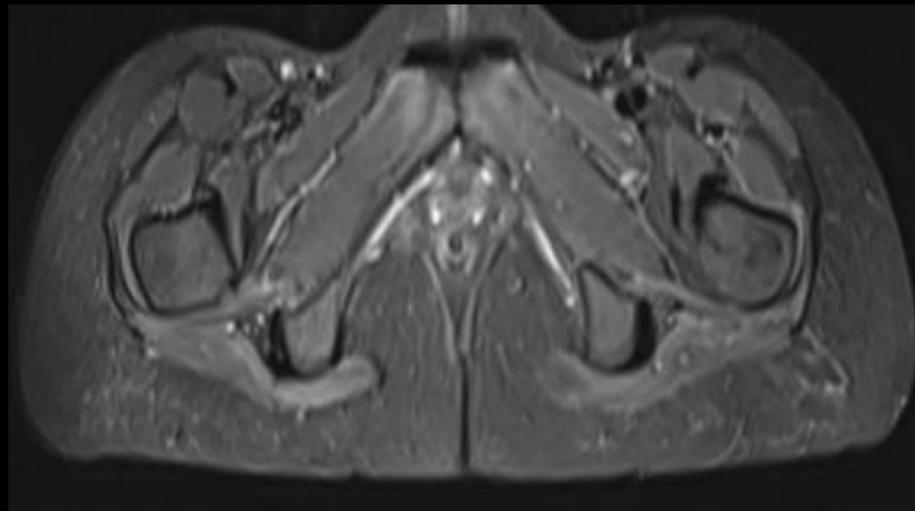
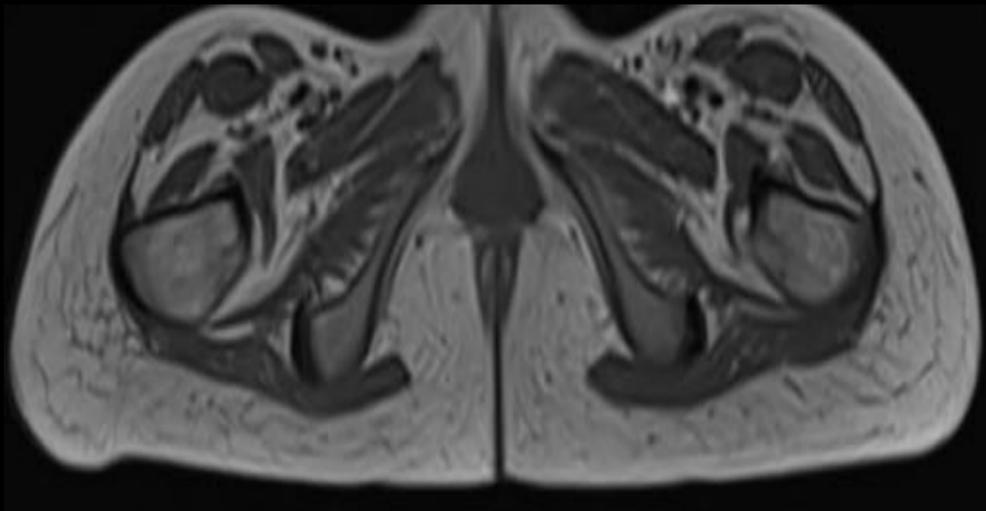
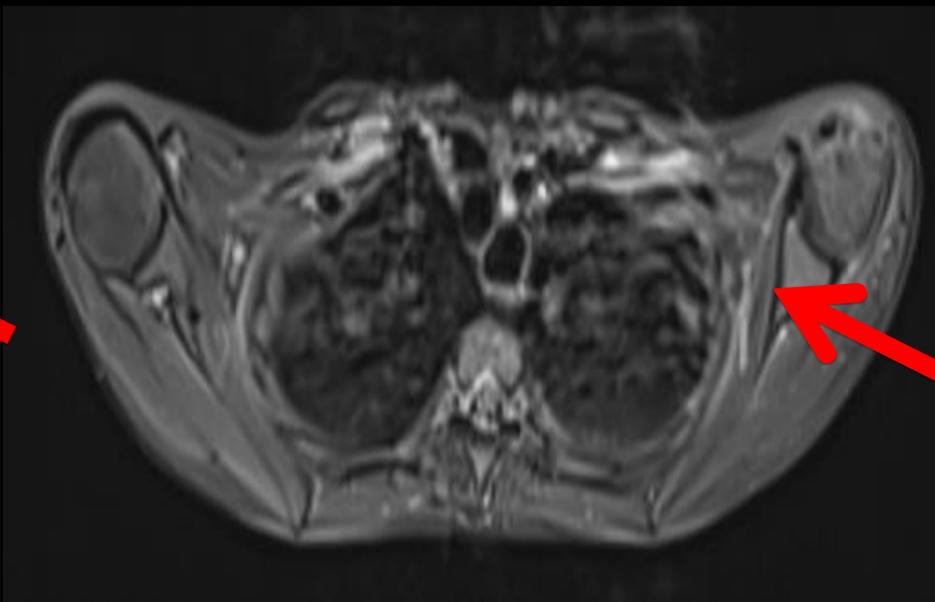


Mujer de 41 años consulta por dolor e hinchazón del segundo dedo (círculo). En la RM se observan úlceras digitales, vasculopatía (Raynaud), calcinosis y placas de morfea. Subtipo: Esclerosis sistémica difusa. Auto-anticuerpos: Anti-Scl-70+, anti-RNAP+, ACA+.



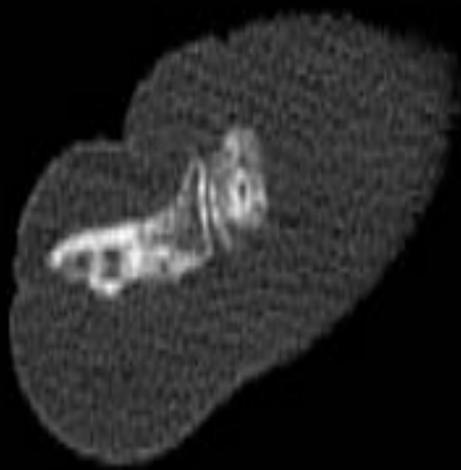
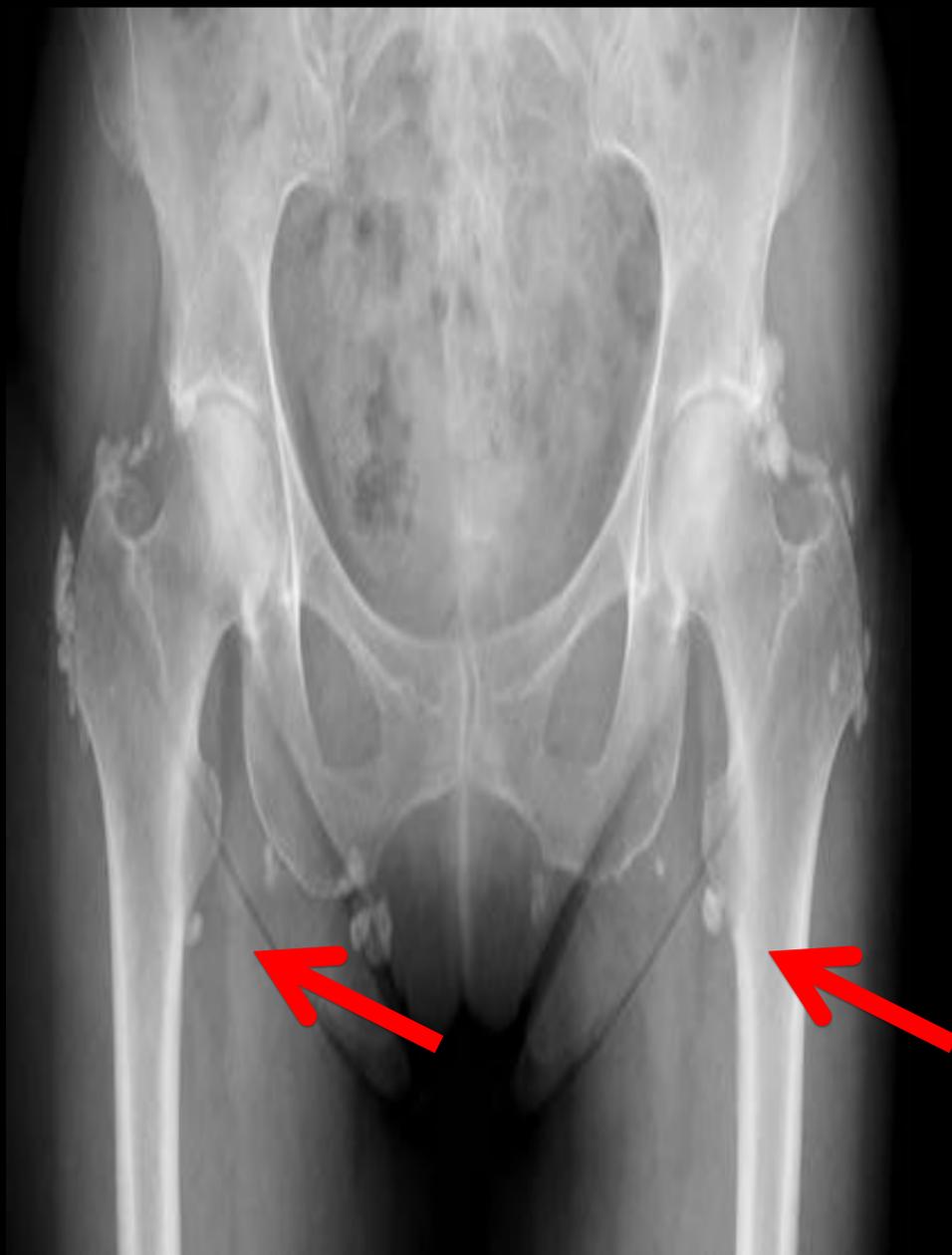
Varón de 62 años consulta por dolor en el margen anterior de su tobillo, con imposibilidad para la marcha. En la RM se observa engrosamiento edematoso de la vaina del tendón del tibial anterior, sugestivo de tenosinovitis. La clínica podía ser compatible con un síndrome del tunel del tarso anterior.

Subtipo: Esclerosis sistémica difusa. Auto-anticuerpos: Anti-Scl-70+, anti-RNAP+, ACA+.



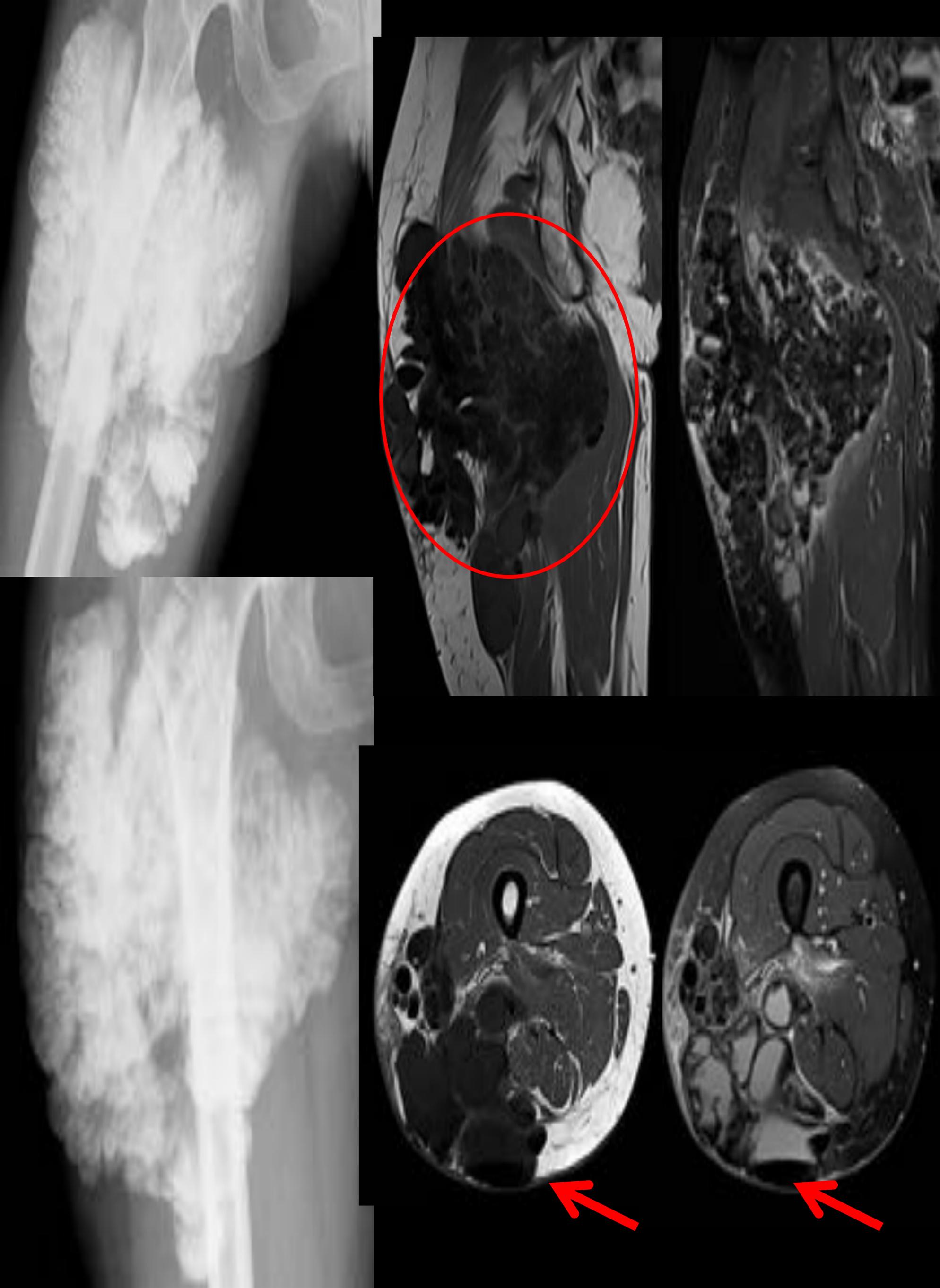
Mujer de 28 años con esclerosis sistémica difusa, artritis, miositis y enfermedad pulmonar intersticial difusa. Consulta por dolor y limitación funcional de las muñecas y los hombros (flechas)

Subtipo: Esclerosis sistémica difusa. Auto-anticuerpos: Anti-Scl-70+, anti-RNAP-, ACA-.



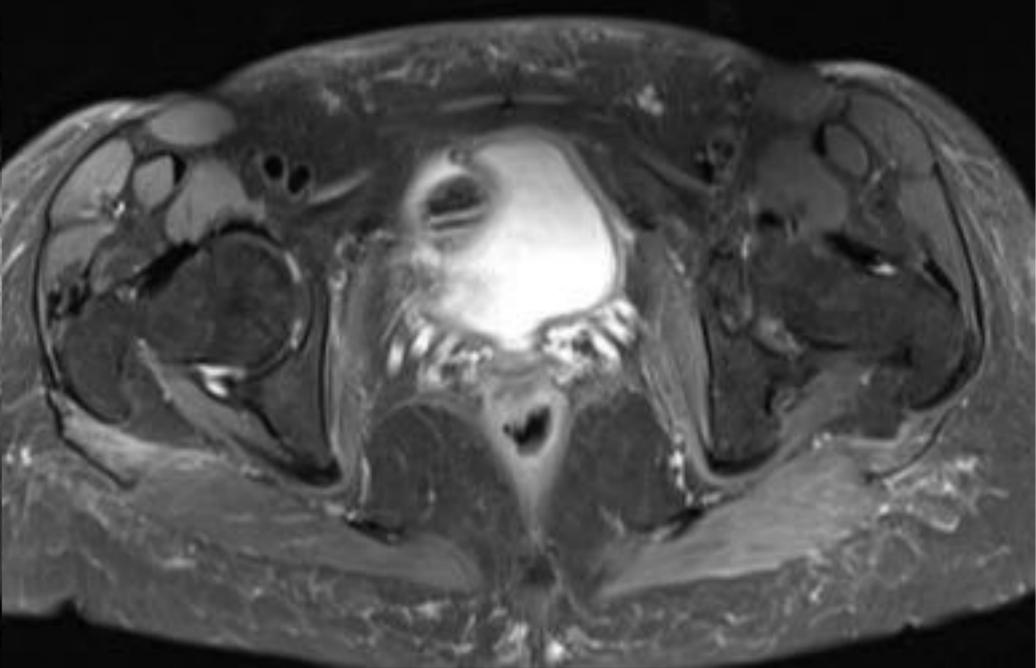
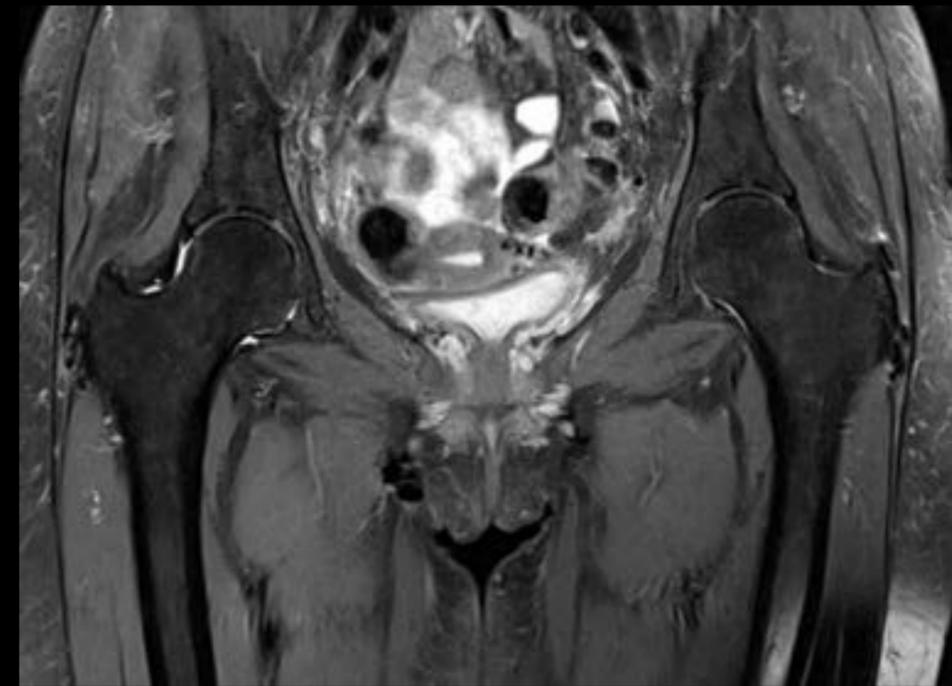
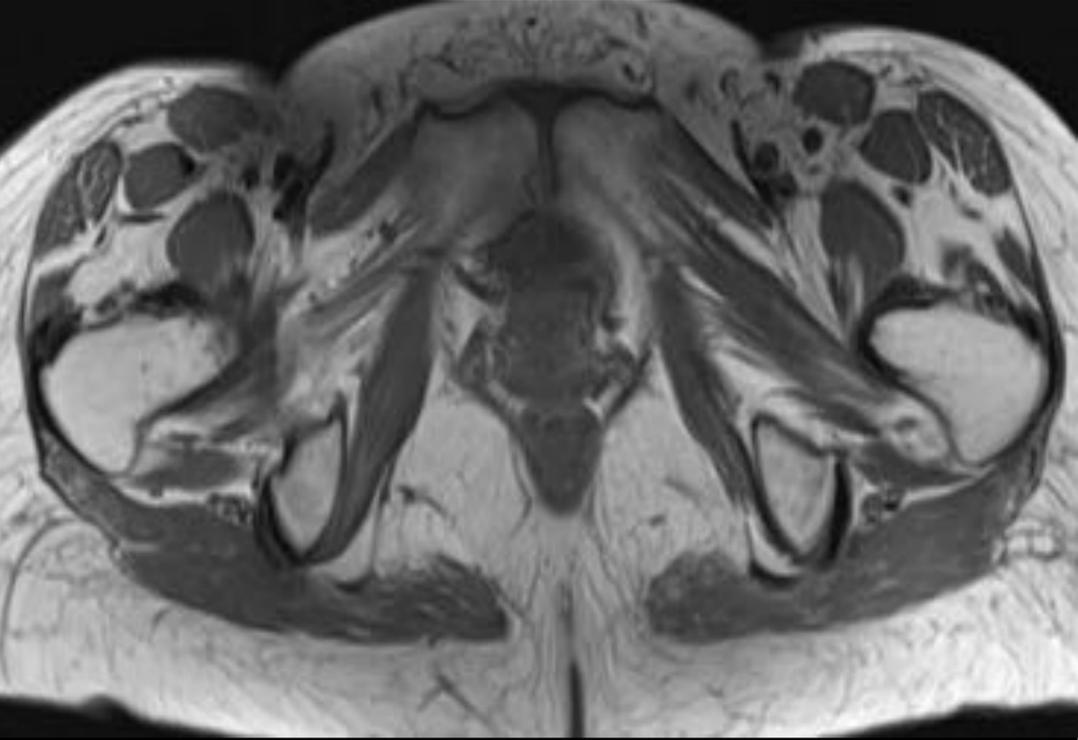
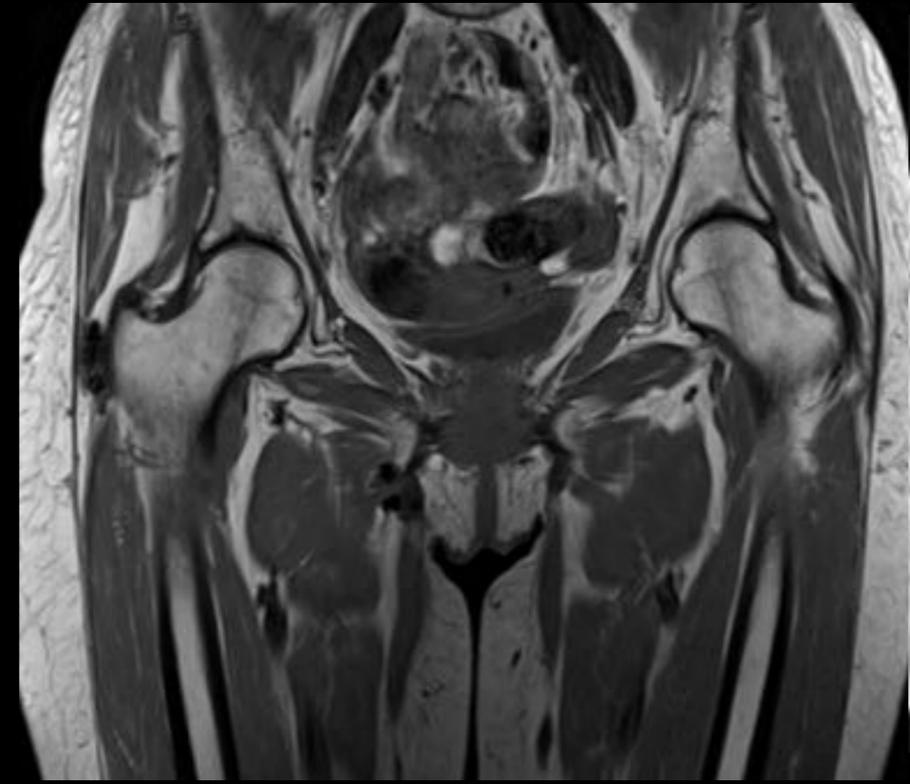
Mujer de 54 años con esclerosis sistémica limitada con fenómeno de Raynaud, esclerodactilia y calcinosis en el tercer dedo (círculo) y a nivel inguinal bilateral (flechas). Consulta por dolor e hinchazón de este dedo.

Subtipo: Esclerosis sistémica limitada. Auto-anticuerpos: Anti-Scl-70+, anti-RNAP-, ACA-.

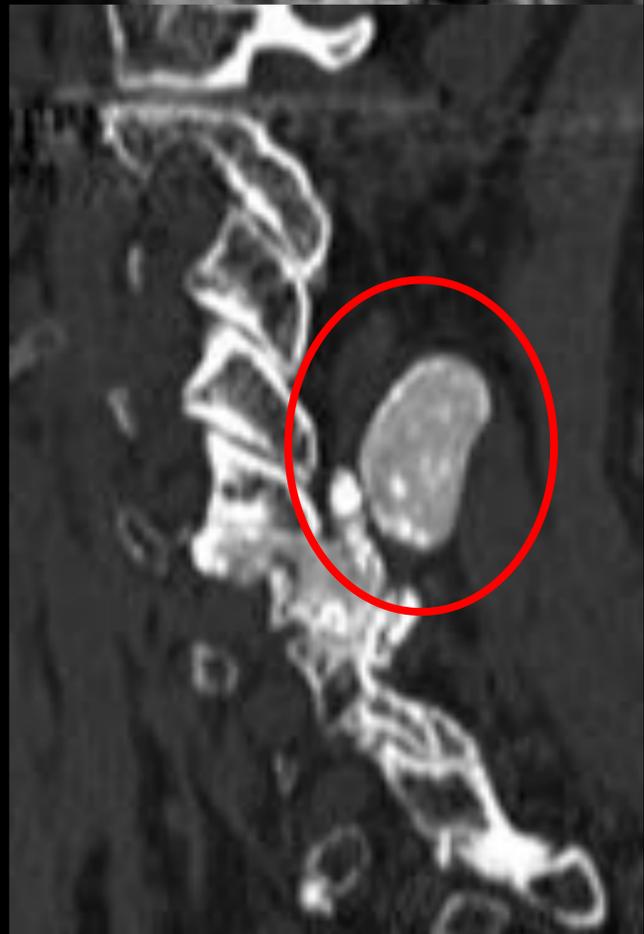
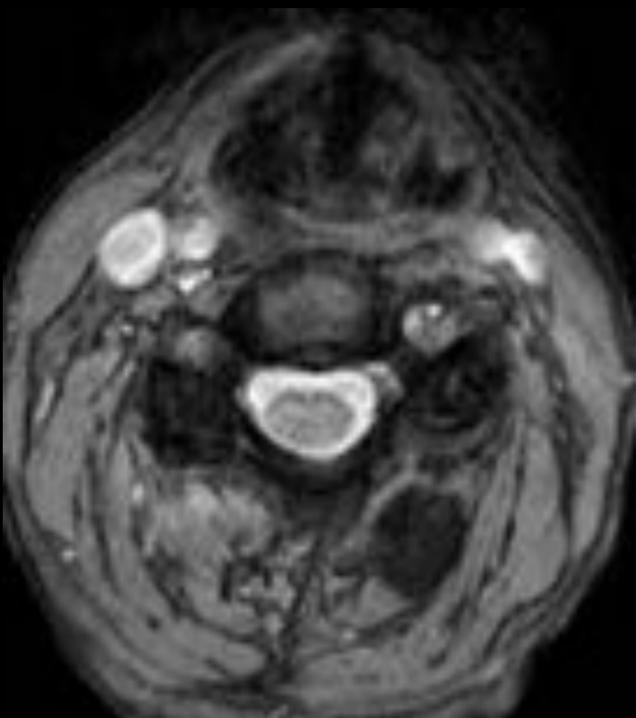


Mujer de 56 años consulta por un bulto voluminoso en la cadera derecha. En la radiografía y la RM se observa masa calcificada ovoidea bien delimitada multiloculada (círculo), con niveles líquido-líquido en alguno de ellos (flechas)

Subtipo: Esclerosis sistémica difusa. Auto-anticuerpos: Anti-Scl-70-, anti-RNAP+, ACA-.



**Mujer de 62 años con esclerosis sistémica limitada con esclerodactilia y calcinosis digital y peritroncatérea. Consulta por molestias peritroncantéreas bilaterales.
Subtipo: Esclerosis sistémica limitada. Auto-anticuerpos: Anti-Scl-70+, anti-RNAP-, ACA-.**



Mujer de 60 años consulta por dolor cervical. En el TC y la RM se observa disrupción del complejo ligamentoso posterior, con masas calcificadas a nivel de las articulaciones interfacetarias (flechas) y en partes blandas (círculo), lo que condiciona estenosis del canal medular.

Subtipo: Esclerosis sistémica difusa. Auto-anticuerpos: Anti-Scl-70+, anti-RNAP+, ACA+.

Conclusiones

- 1. La esclerosis sistémica es una enfermedad grave del tejido conectivo caracterizada por engrosamiento cutáneo y disfunción orgánica secundaria a cambios fibróticos, vasculares e inmunes.**
- 2. Es importante conocer las características radiológicas de las manifestaciones musculo-esqueléticas de esta enfermedad.**
- 3. Es importante la detección precoz de estas manifestaciones, tanto en pacientes sintomáticos como asintomáticos, ya que influye en su evolución y pronóstico.**