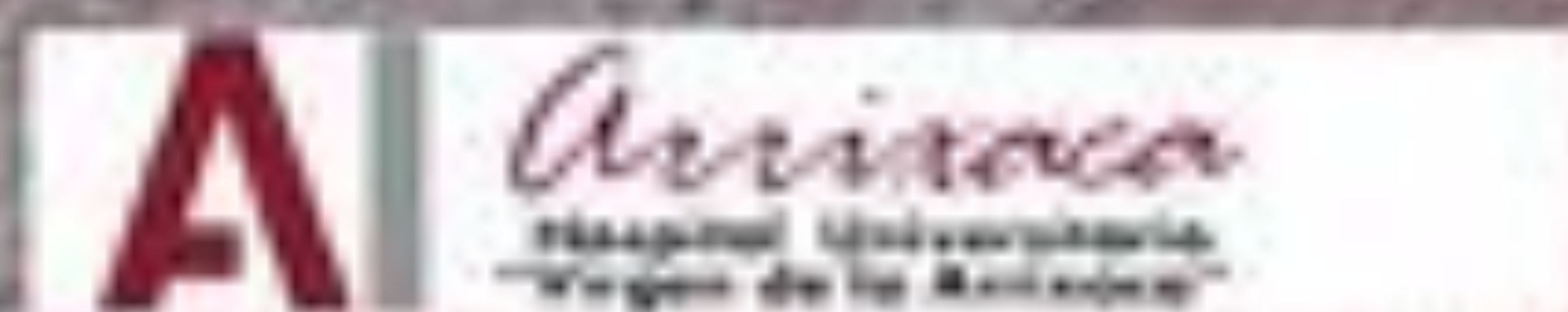


Miopatías. Aproximación al diagnóstico diferencial

Andrés Francisco Jiménez Sánchez, Elena López Banet,
Santiago Ibáñez Caturla, Antonio Navarro Baño, Irene
Sánchez Serrano, Dolores Abellán Rivero



Objetivos docentes

- ▶ Revisar los principales hallazgos en resonancia magnética de las miopatías en las secuencias más utilizadas.
- ▶ Repasar el diagnóstico diferencial de las miopatías más frecuentes usando un sistema que lo simplifica basado en el reconocimiento de tres patrones de afectación muscular.

Revisión del tema – conceptos básicos

- La patología del músculo estriado es amplia y variada.
- El diagnóstico diferencial depende en gran medida de una buena historia clínica, exploración y, en determinados casos, biopsia.
- La resonancia magnética es la prueba que nos proporciona una mejor definición de las partes blandas.

Revisión del tema – conceptos básicos

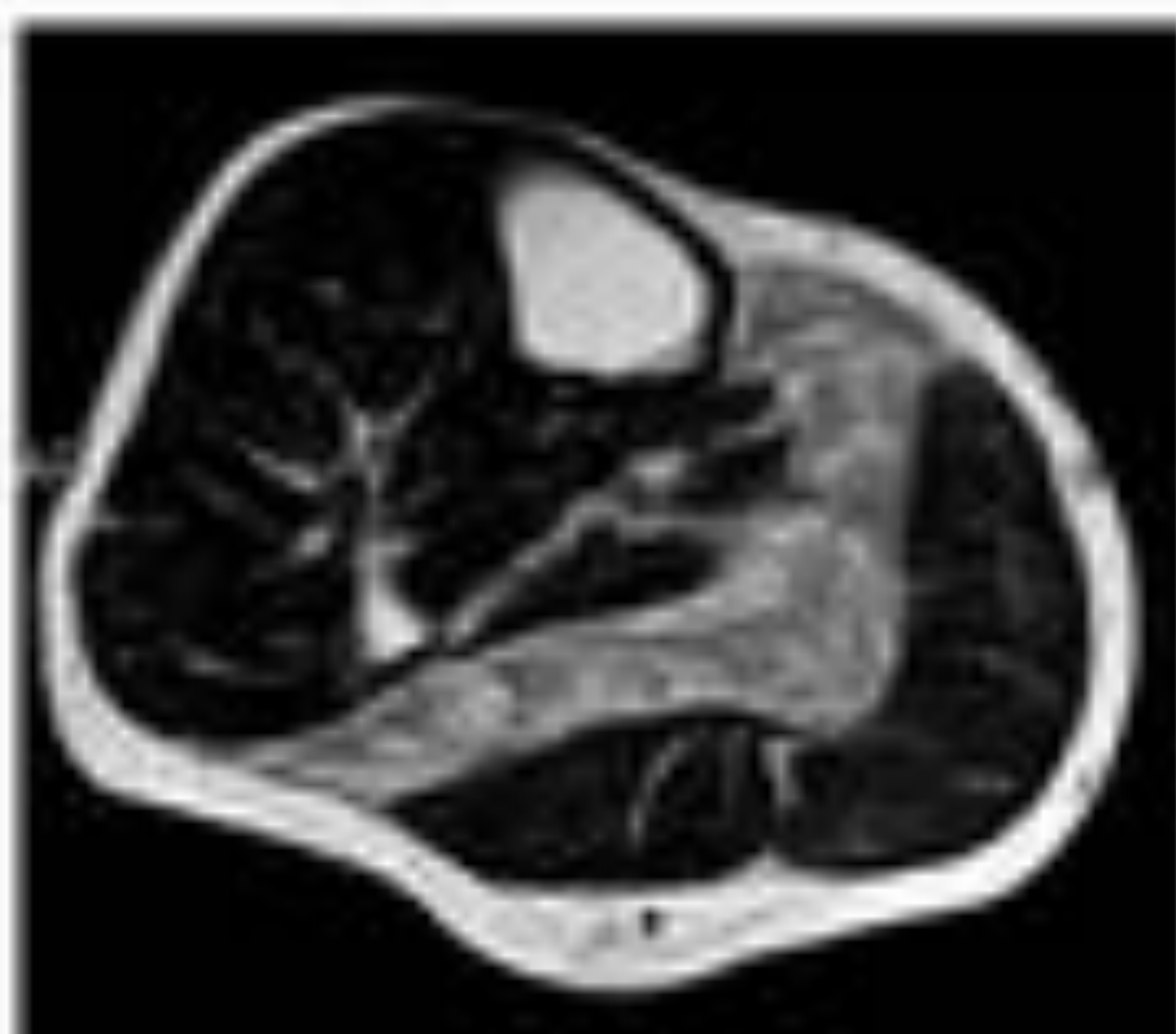
Causas más frecuentes de miopatía:

- Traumatismo
 - Directo.
 - Derivación.
- Infección sistémica en fases avanzadas.
- Miopatías inflamatorias:
 - Dermatomiositis.
 - Polmiositis.
 - Muerte por cuerpos de inclusión.
 - Miopía eosinofílica.
 - Muerte proliferativa.
 - Muerte asociada a conectivopatías: LES, Sjögren, síndrome de Sjögren, esclerodermia.
 - Enfermedades mitocondriales.
- Distrofias.
- Enfermedades metabólicas.
- Muerte infecciosa: toxoplasmosis, miopía vírica.
- Neoplasia infiltrante: linfoma, rhabdomiocarcinoma o sarcoma de Ewing intraespinal.
- Síndrome de Parsonage-Turner.
- Neoplasias: neoplasia mixta, drogas, traumatismo, quimioterapia, toxinas, infección sistémica.
- Causas vasculares:
 - Infarto muscular: miopía necrótica difusa.
 - Embolización de fibrina.
 - Crisis en anemia de células falciformes.
- Déficit de fuerza: déficit muscular de inicio retardado (DOMS), fatiga, síndrome de fatiga crónica.

Revisión del tema – conceptos básicos

- ▶ La semiología en imagen es similar en todas ellas, solo indica la fase en la que se encuentra. Esto es **importancia** en la toma de **biopsias**.
- ▶ **Fase aguda:** edema muscular (secuencias potenciadas en T2 o DP con saturación grasa).
- ▶ **Fase crónica:** degeneración grasa del músculo (secuencias potenciadas en T1).

Revisión del tema – conceptos básicos



- T1W1 Imagen potenciada en T1:
- Infiltración grasa.
 - Alteración crónica.



- DPFS Imagen potenciada en densidad protónica y con saturación grasa
- DP: permite valorar la actividad inflamatoria manteniendo la precisión anatómica.
 - «Edema ilio» (en estudios musculares no se ha confirmado el edema).
 - Alteración **subaguda**: aparece a las 2 semanas de iniciado el cuadro, excepto si la causa es traumática.
 - Indica actividad: **lugar de biopsia**.

Revisión del tema – conceptos básicos

• **Dónde mirar** (Lovitt et al., 2006):

- Ondulación de la **fascia** = signo de rápida progresión de la atrofia muscular.
- Aumento de grasa entre **fascias**: signo precoz de infiltración grasa.

Revisión del tema – conceptos básicos

- **Cómo cuantificar: escala de Lamminen modificada** (valoración cualitativa de la degeneración grasa del músculo).

Nivel	Proporción grasa/músculo
0	Músculos respetados
1	Finas bandas de grasa entre los haces musculares
2	Bandas gruesas entre los haces musculares representando menos del 50% de la superficie del músculo
3	Gruesas bandas de grasa entre los haces musculares representando más del 50% de la superficie del músculo
4	Infiltración grasa ocupando prácticamente toda la superficie del vientre muscular

Revisión del tema – diagnóstico diferencial

- Aunque los hallazgos en imagen por RM de dichas afecciones pueden ser muy similares e inespecíficos, el diagnóstico diferencial se puede simplificar utilizando un sistema de reconocimiento de varios patrones básicos, tanto de la afectación del propio músculo, como de distribución de los músculos/grupos musculares afectados.
- El conocimiento de los antecedentes personales y la historia clínica del paciente aportan datos clave que, junto con el patrón de afectación muscular, puede dar la pista necesaria para llegar al diagnóstico correcto.

Revisión del tema – conceptos básicos

- **Patrones básicos de afectación intramuscular:**

	Grana intramuscular	Volumen muscular (comparación con el lado sano)
Atrofia	= 0	
Hipertrofia	=	
Distrofia		=
Pseudohipertrofia		

Miopatías = volumen muscular normal.

Neuropatías = atrofia.

Revisión del tema – diagnóstico diferencial

• Patrones básicos de distribución:

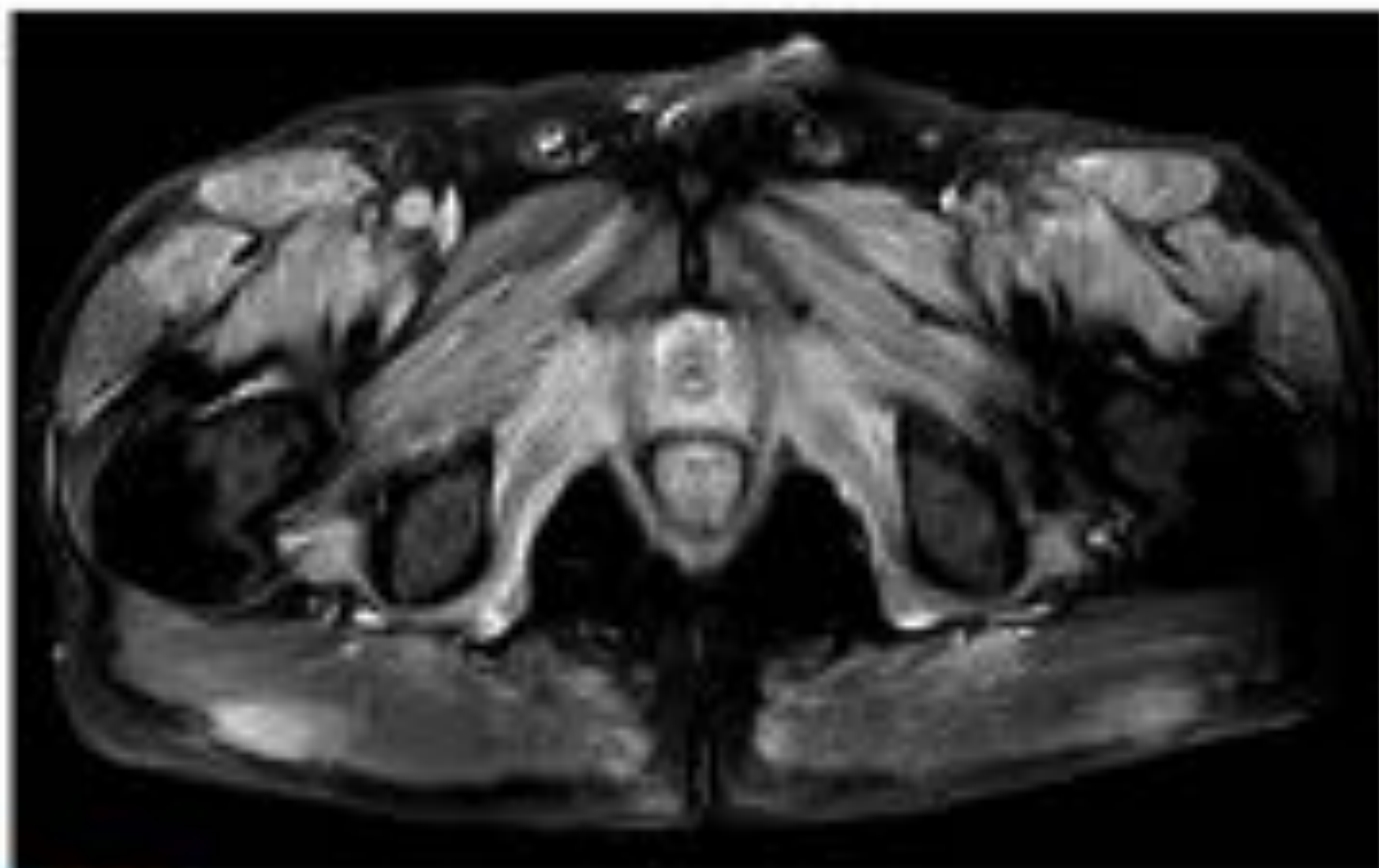
- 1) Patrón «edema-like» difuso, bilateral y simétrico.
- 2) Patrón «edema-like» difuso, unilateral y localizado.
- 3) Patrón «mass-like».

Revisión del tema – diagnóstico diferencial

1) Patrón edema-like difuso, bilateral y simétrico:

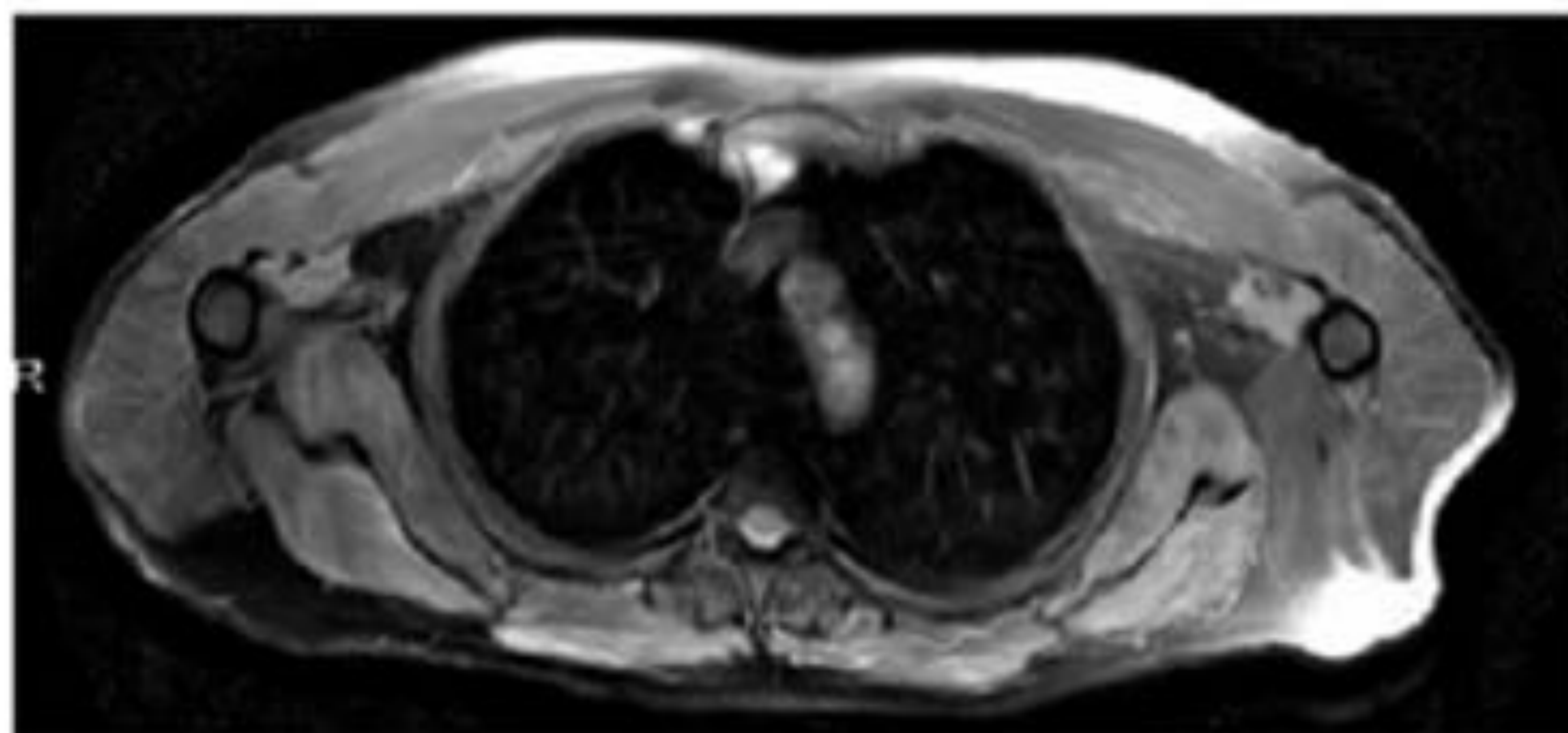
- Miopatía inflamatoria.
- Rabdomiolisis. DOMS (dolor de comienzo tardío).
- Distrofias musculares en fase activa.

Caso 1: Paciente con pérdida de fuerza en musculatura axial, debilidad de deltoides izdo y alteración importante de la deglución. En EMG Fibrilaciones y ondas positivas en algunos puntos de cuádriceps derecho.



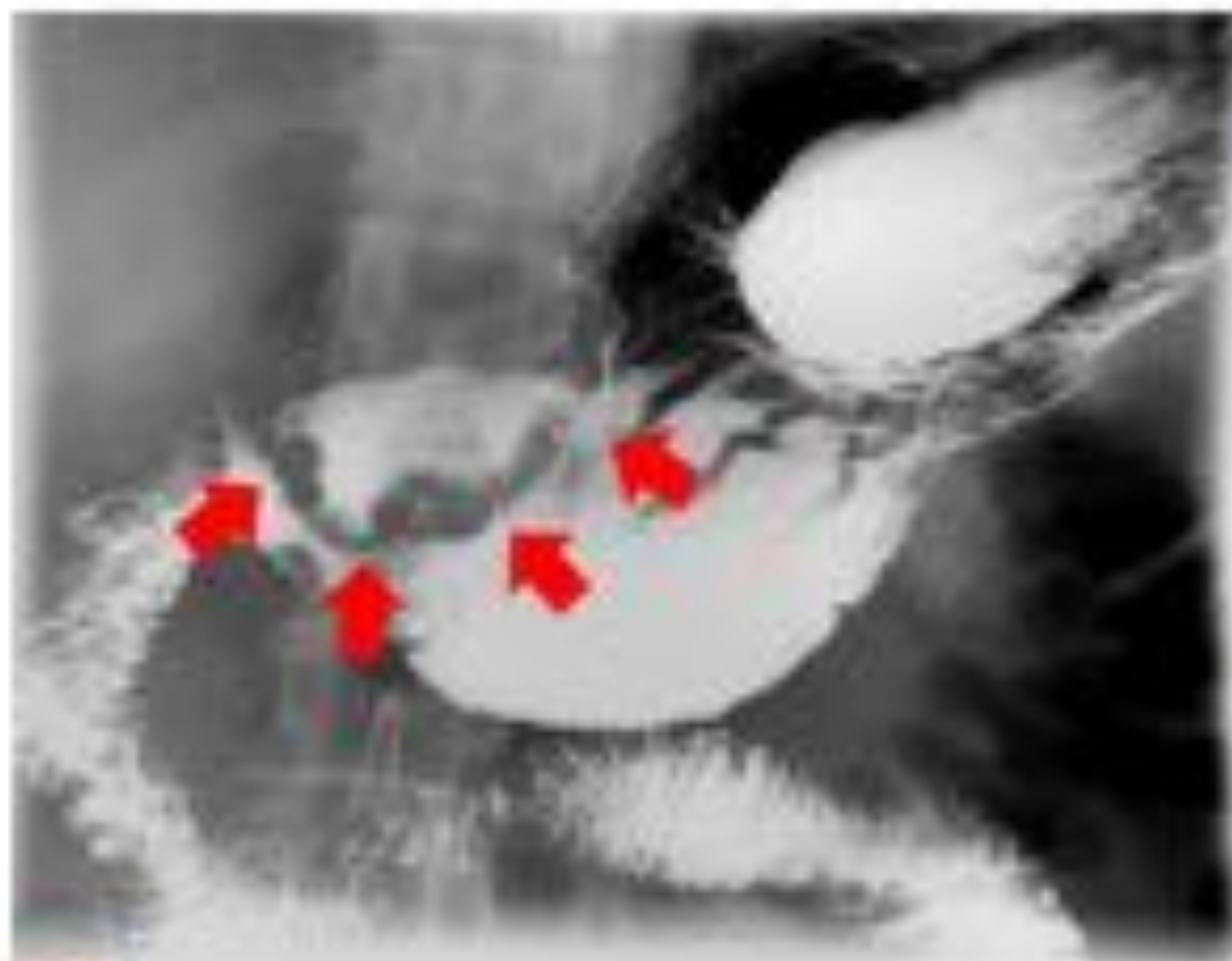
En la misma secuencia DF fat sat del paciente, a la altura de la pelvis, se observa un patrón generalizado de prácticamente toda la musculatura de la cintura pélvica.

Caso 1: Paciente con pérdida de fuerza en musculatura axial, debilidad de deltoides izdo y alteración importante de la deglución. En EMG Fibrilaciones y ondas positivas en algunos puntos de cuádriceps derecho.



En los cortes realizados en la región escapular, también se observa edema generalizado en la musculatura de las cinturas escapulares.

Caso 1: Paciente con pérdida de fuerza en musculatura axial, debilidad de deltoides izdo y alteración importante de la deglución. En EMG Fibrilaciones y ondas positivas en algunos puntos de cuádriceps derecho.



Gastroscopia realizada al paciente durante su ingreso: imagen de masa semicircular ulcerada meniscoidal en el antro gástrico con su margen interno convexo hacia la luz del estómago (menisco de Carman).

Diagnóstico final:
adenocarcinoma gástrico.

Illán B. Servicio de Radiodiagnóstico

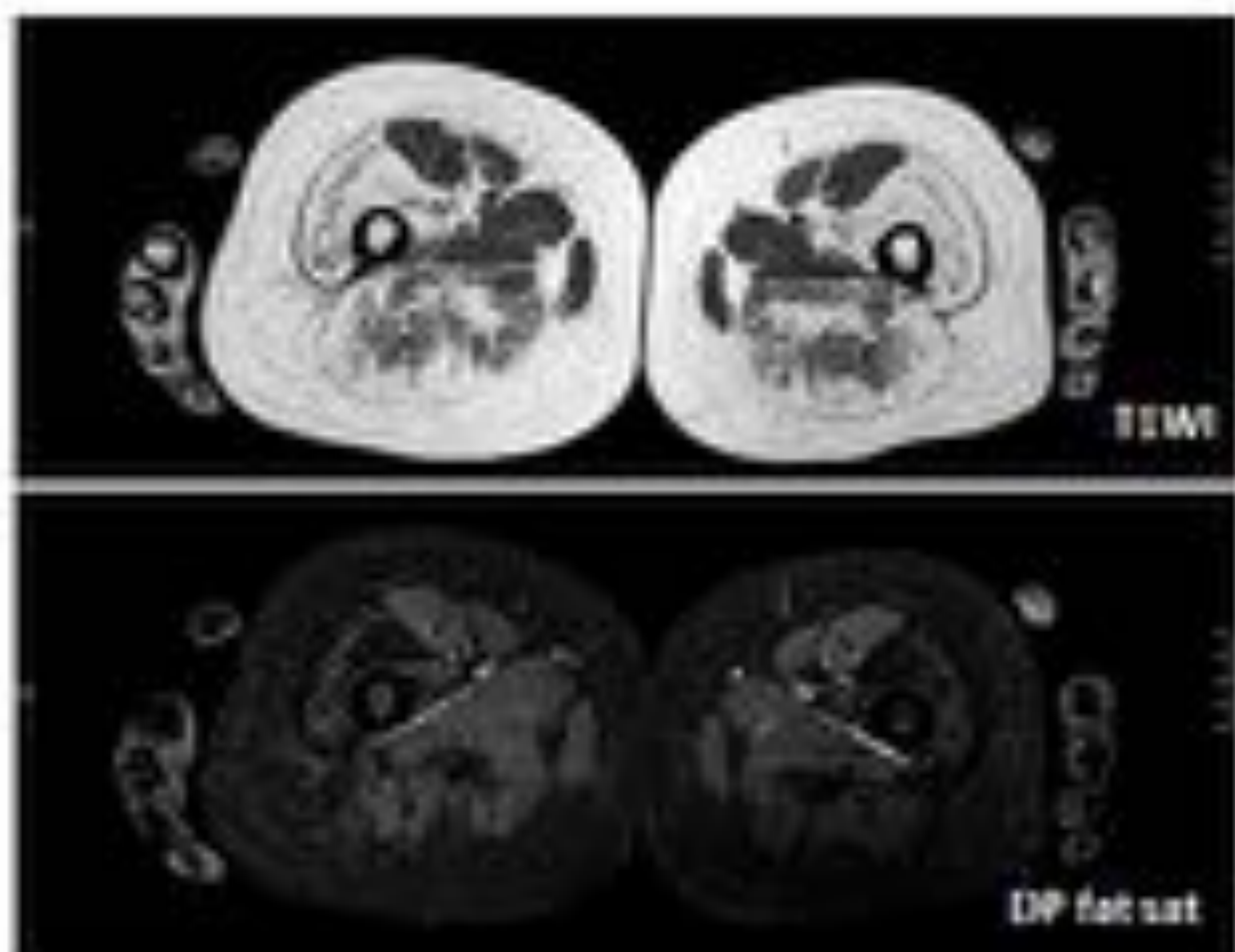
Caso 1: Paciente con pérdida de fuerza en musculatura axial, debilidad de deltoides izdo y alteración importante de la deglución. En EMG Fibrilaciones y ondas positivas en algunos puntos de cuádriceps derecho.

Polimiositis paraneoplásica:

- Reacción autoinmune tipo IV.
- Afectación gradual: inicio en musculatura de la pierna y cintura pélvica, progresión a la cintura escapular, flexores del cuello y musculatura parafaríngea.
- Preferencia por el vasto lateral e intermedio.

Caso 2: Miopatía sin filiar. Debilidad sobre todo en musculatura femoral y humeral, y en cinturas

Control mediante RM de una paciente con miopatía asociada a una mutación MTHF5, en la que se observa la degeneración grasa de los grupos musculares anterior y posterior de la pierna, con respeto de la musculatura aductora.



Caso 2: Miopatía sin filiar. Debilidad sobre todo en musculatura femoral y humeral, y en cinturas

Distrofias musculares:

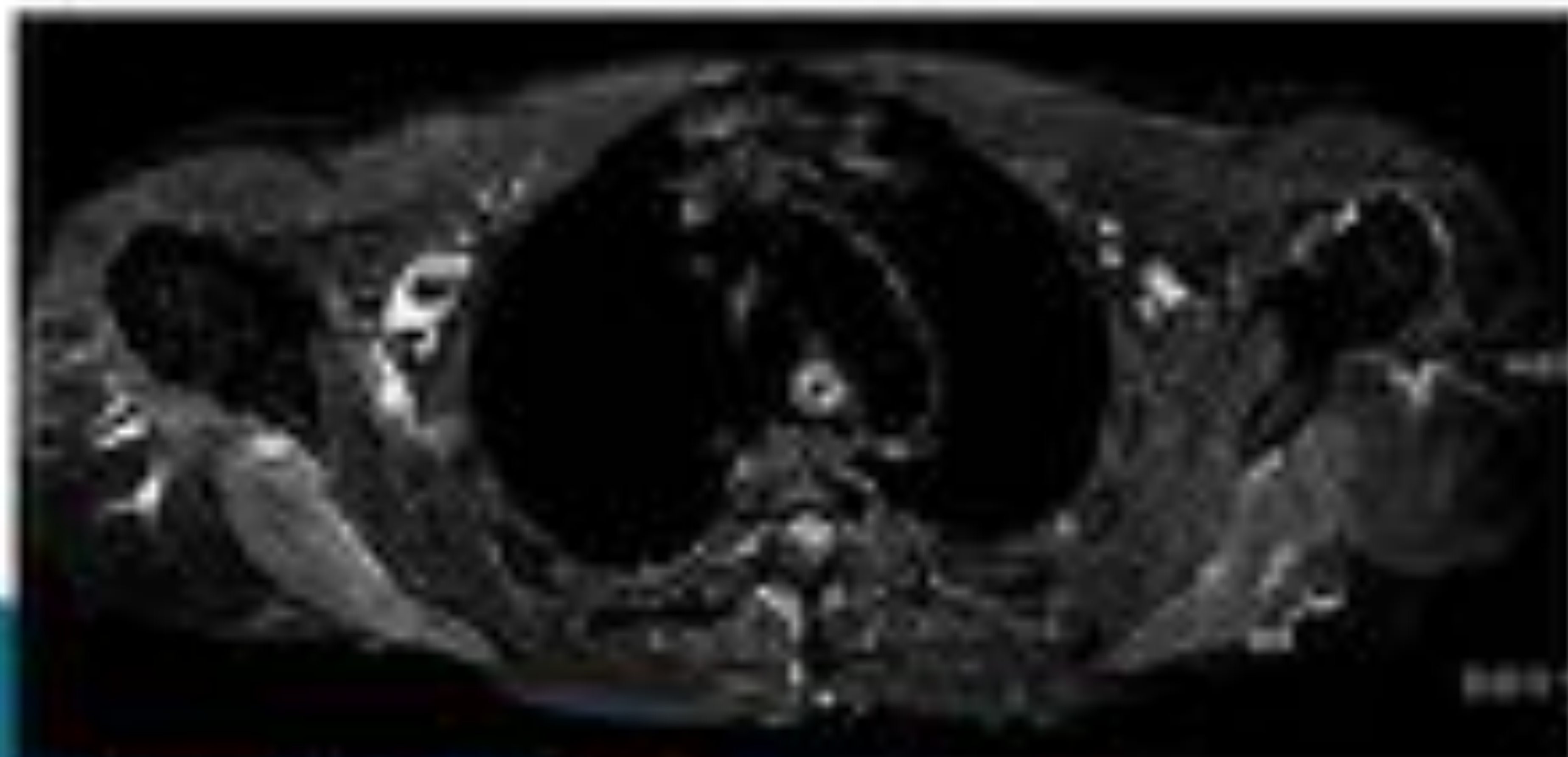
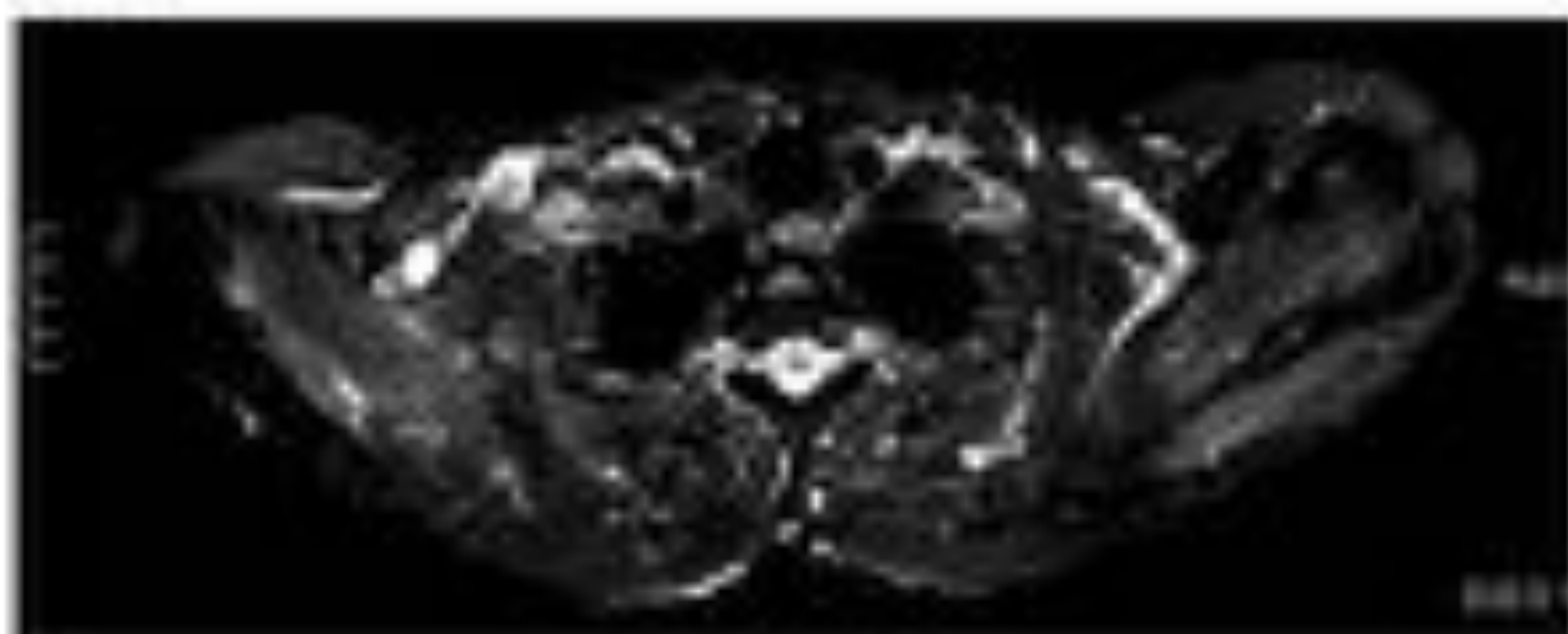
- Cuadro silentes.
- Volumen muscular **conservado o aumentado**.
- Diagnóstico tardío.
- Algunas tienen una cierta predilección por determinados grupos musculares
- En líneas generales: **gran variabilidad en la distribución muscular dentro de un mismo tipo.**

Revisión del tema – diagnóstico diferencial

2) Patrón edema-like difuso, unilateral y localizado:

- Neuropatías:
 - Síndrome de Parsonage-Turner.
 - Neuropatía compresiva.
 - Denervación.
- Síndrome compartimental.
- Dolor muscular de inicio retardado (DOMS): agujetas-rabdomiolisis localizada. El dolor aparece a las 24-48 horas del esfuerzo.

Caso 3: Paciente que ingresa por dolor inflamatorio muscular cervico-escapulo-humeral asociando impotencia funcional cervical. **Análisis urgencias: Ck normal.**



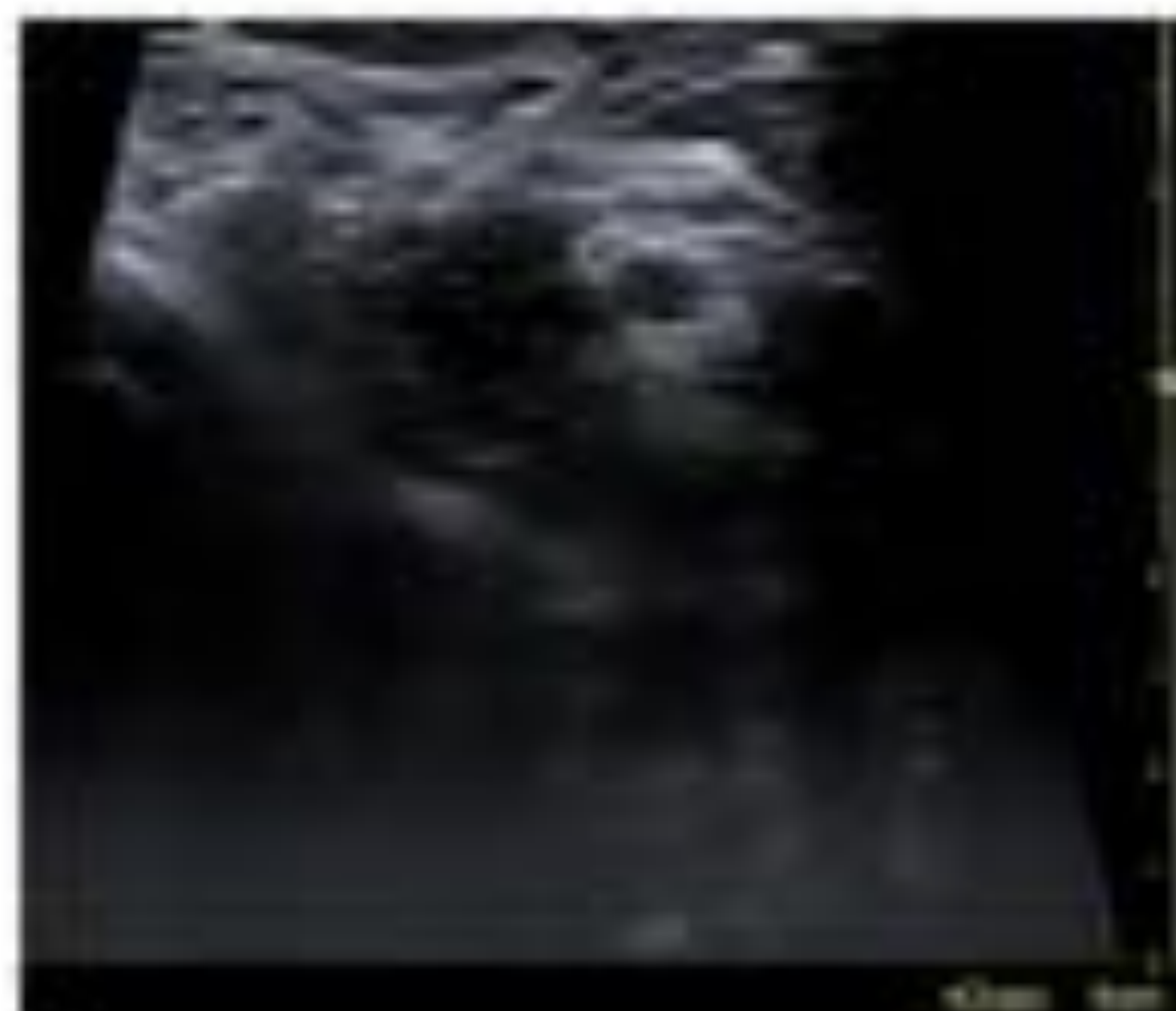
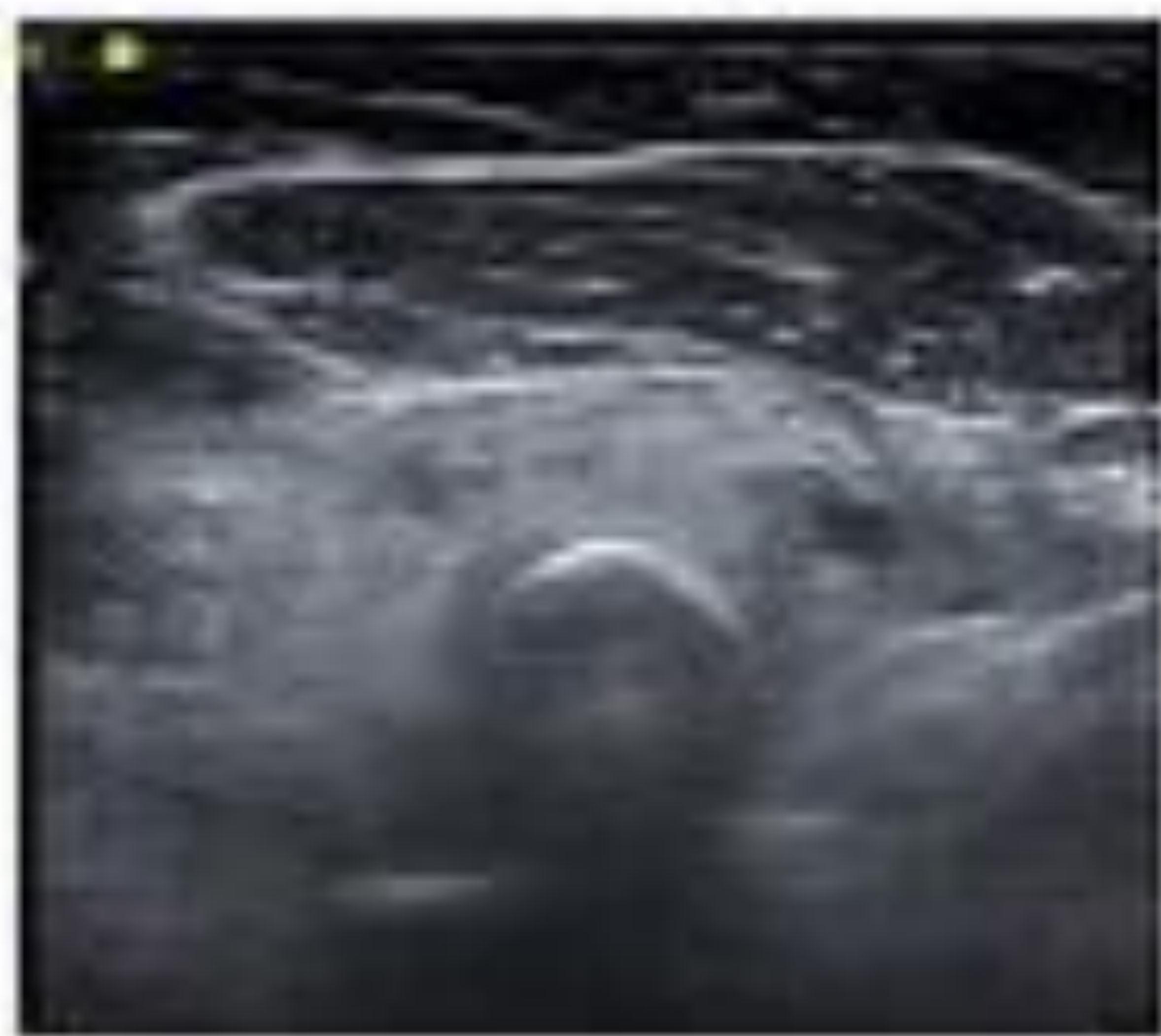
Secuencia STIR a la altura de la cintura escapular. Edema bilateral y generalizado en los músculos supraespinoso (imagen superior) e infraespinoso (imagen inferior). El nervio supraescapular es el que inerva a ambos músculos. El deltoides no parece afectado.

Caso 3: Paciente que ingresa por dolor inflamatorio muscular cervico-escapulo-humeral asociando impotencia funcional cervical. Analítica urgencias: Ck normal.

Neuropatía: síndrome de Parsonage-Turner.

- Hombres: 2-11:1
- 2/3 unilateral.
- Dolor de inicio brusco y debilidad muscular en el hombro.
- Neuropatía del plexo braquial, idiopática. Causa viral o autoinmune?
- Nervios: supraescapular y/o axilar.
- Músculos más afectados: supraespinoso, infraespinoso y deltoides.
- Autolimitado: el 90% está totalmente restablecido antes de 3 años.

Caso 4: Epicondilitis derecha de 9 meses de evolución; no mejoría con RHB. Se le infiltro una vez con corticoides sin mejoría. Envío para infiltración con PRP (plasma rico en plaquetas).



Ecografía en la región lateral del codo. Edema en el músculo supinador (imagen de la izquierda, compárese el músculo inflamado con el inmediatamente superficial). También se observa engrosamiento del nervio interóseo posterior (imagen de la derecha).

Caso 4: Epicondilitis derecha de 9 meses de evolución; no mejoría con RHB. Se le infiltro una vez con corticoides sin mejoría. Envío para infiltración con PRP.

Hallazgos en RMN superponibles a los de la ecografía. En la secuencia sagital DP fat sat se observa edema generalizado en todo el vientre muscular del supinador. En la secuencia T1WI se observa una incipiente infiltración grasa del músculo y pérdida de volumen.

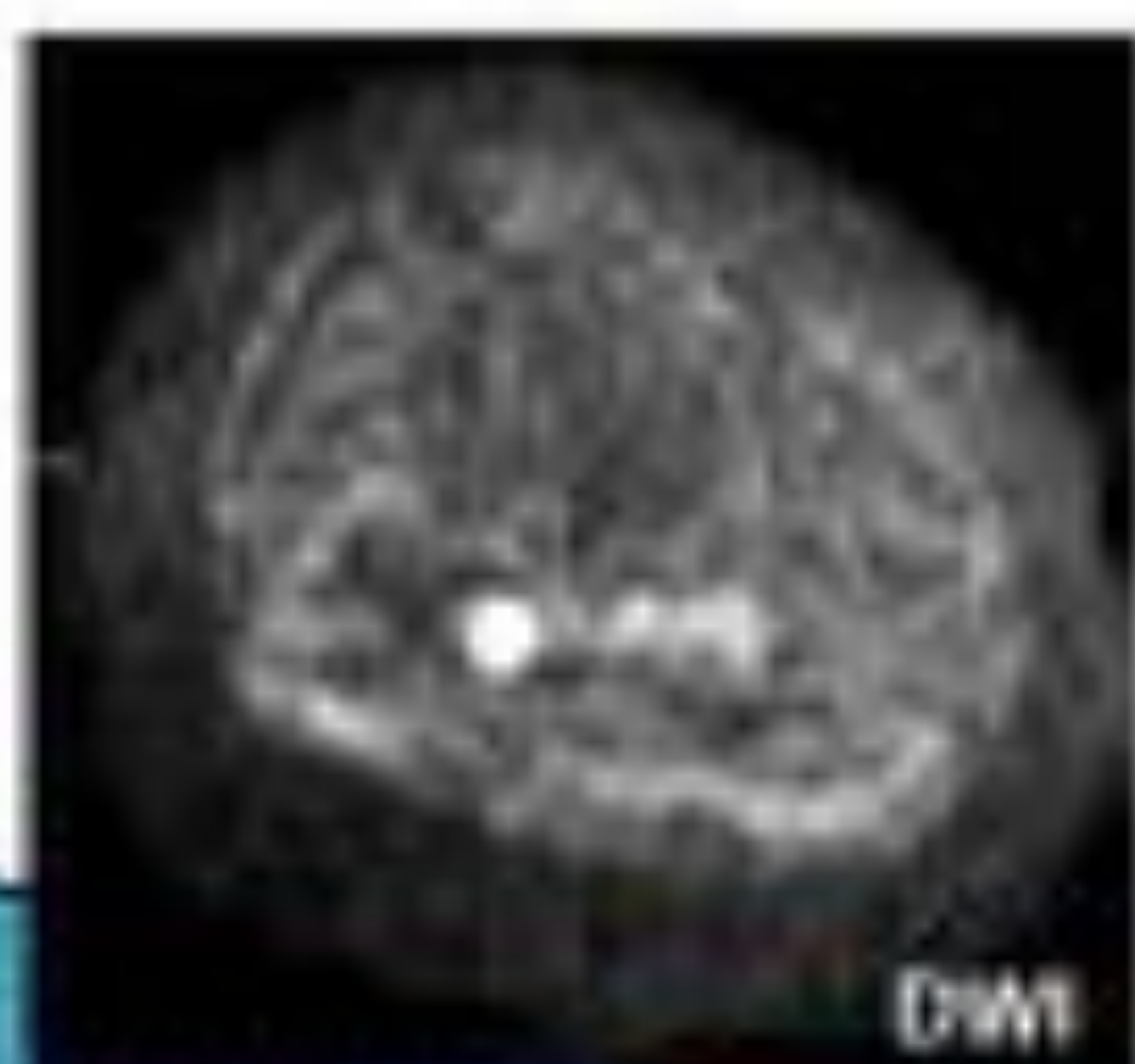
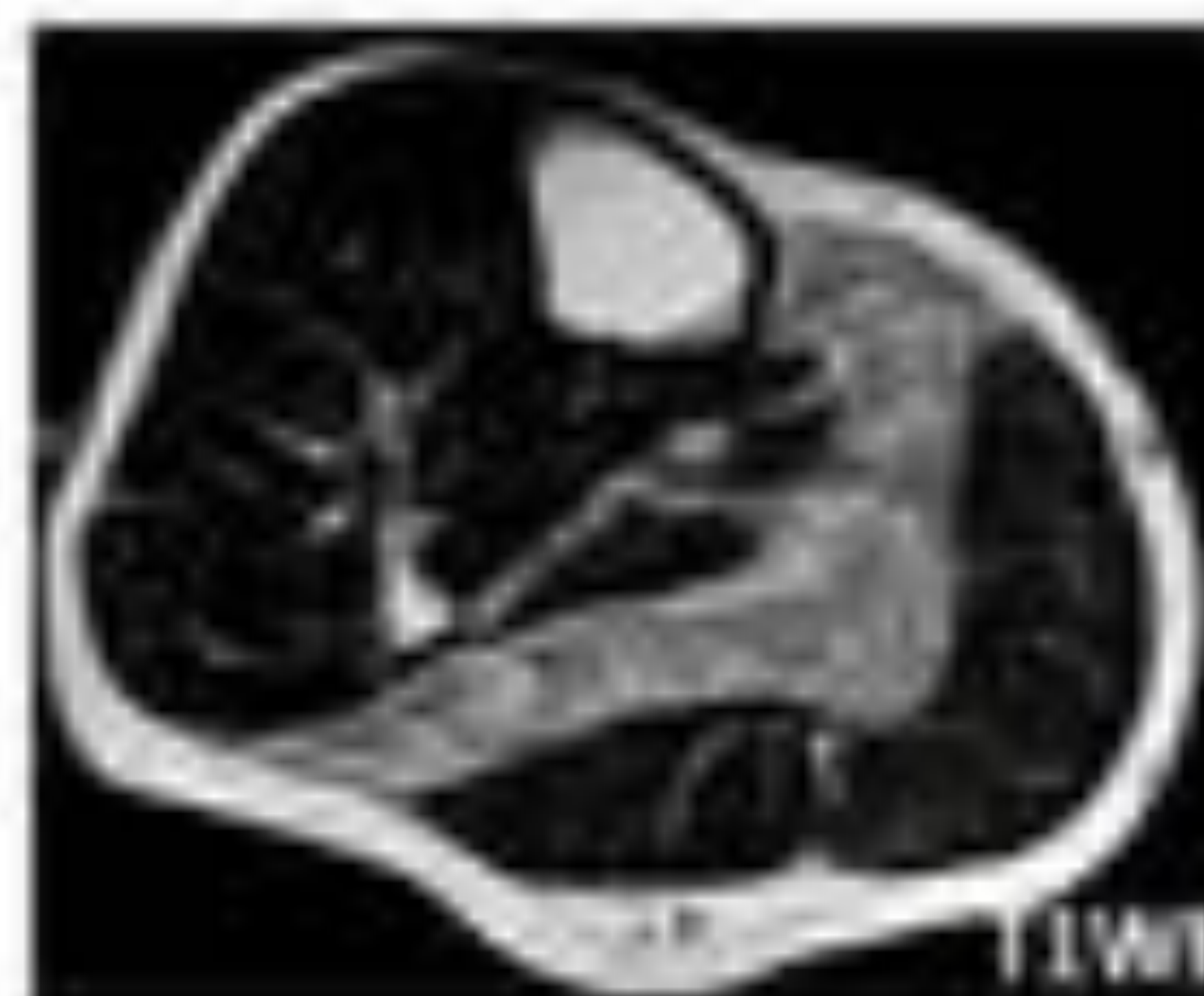
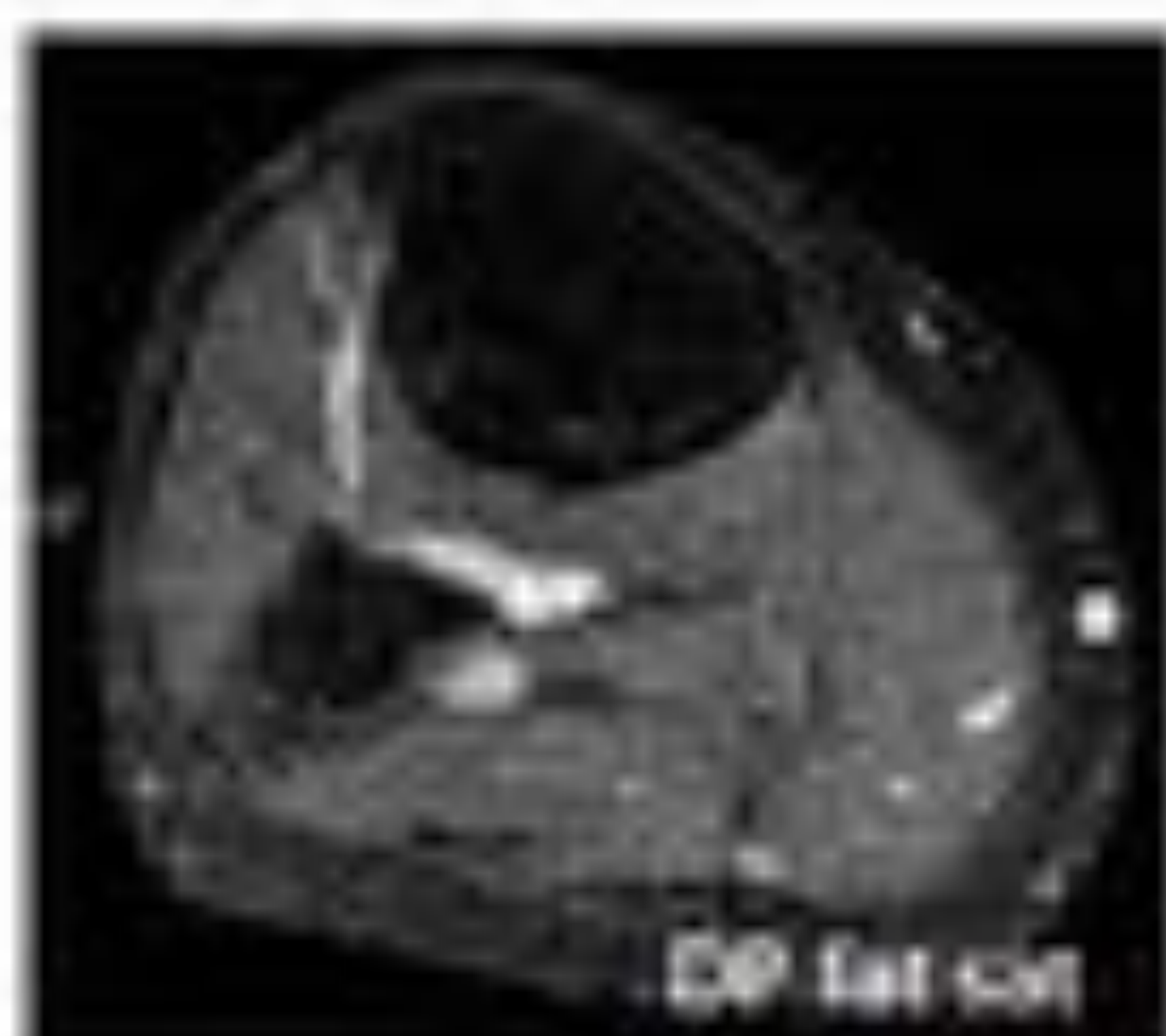


Caso 4: Epicondilitis derecha de 9 meses de evolución; no mejoría con RHB. Se le infiltro una vez con corticoides sin mejoría. Envío para infiltración con PRP.

Neuropatías compresivas (Kim et al., 2011): síndrome del túnel radial o del nervio interóseo posterior.

- Compresión del nervio a su paso por el arco supinador o arcada de Froese, que hace la porción superficial del músculo supinador al insertarse en el radio.
- Dolor al supinar contra resistencia o al extender el dedo medio contra resistencia.
- Sin déficit neurológico.
- Se puede extender al hombro. DD con epicondilitis.

Caso 5: Paciente intervenido de Schwannomas múltiples en miembro inferior derecho. Hueso popliteo y pierna derecha, última ecografía se aprecia nódulo. PAAF no concluyente.



Nódulo posterior al peroné, que restringe la difusión, compatible con Schwannoma del peroneo profundo. En la secuencia DP fat sat no se observa edema. En la secuencia potenciada en T1 se observa degeneración grasa del músculo sóleo, secundaria a una denervación yatrogénica por los cirugías previas.

Revisión del tema – Diagnóstico diferencial

3) Patrón mass-like:

- Abscesos
- Neoplasias
- Hematoma
- Miositis osificante en fases precoces
- Mionecrosis diabética

Con respecto a este patrón decir que:

- Es difícil el diagnóstico diferencial.
- Abscesos y neoplasias atraviesan planos musculares, muestran realces heterogéneos y áreas quísticas.
- Los hematomas asocian cambios inflamatorios a su alrededor y pueden ocultar una lesión tumoral.
- Diagnóstico: clínica, evolución y biopsia.

Caso 6: Paciente con bulto en la parte posterior de la rodilla. Sospecha clínica de sarcoma de partes blandas. No refiere antecedentes traumáticos.

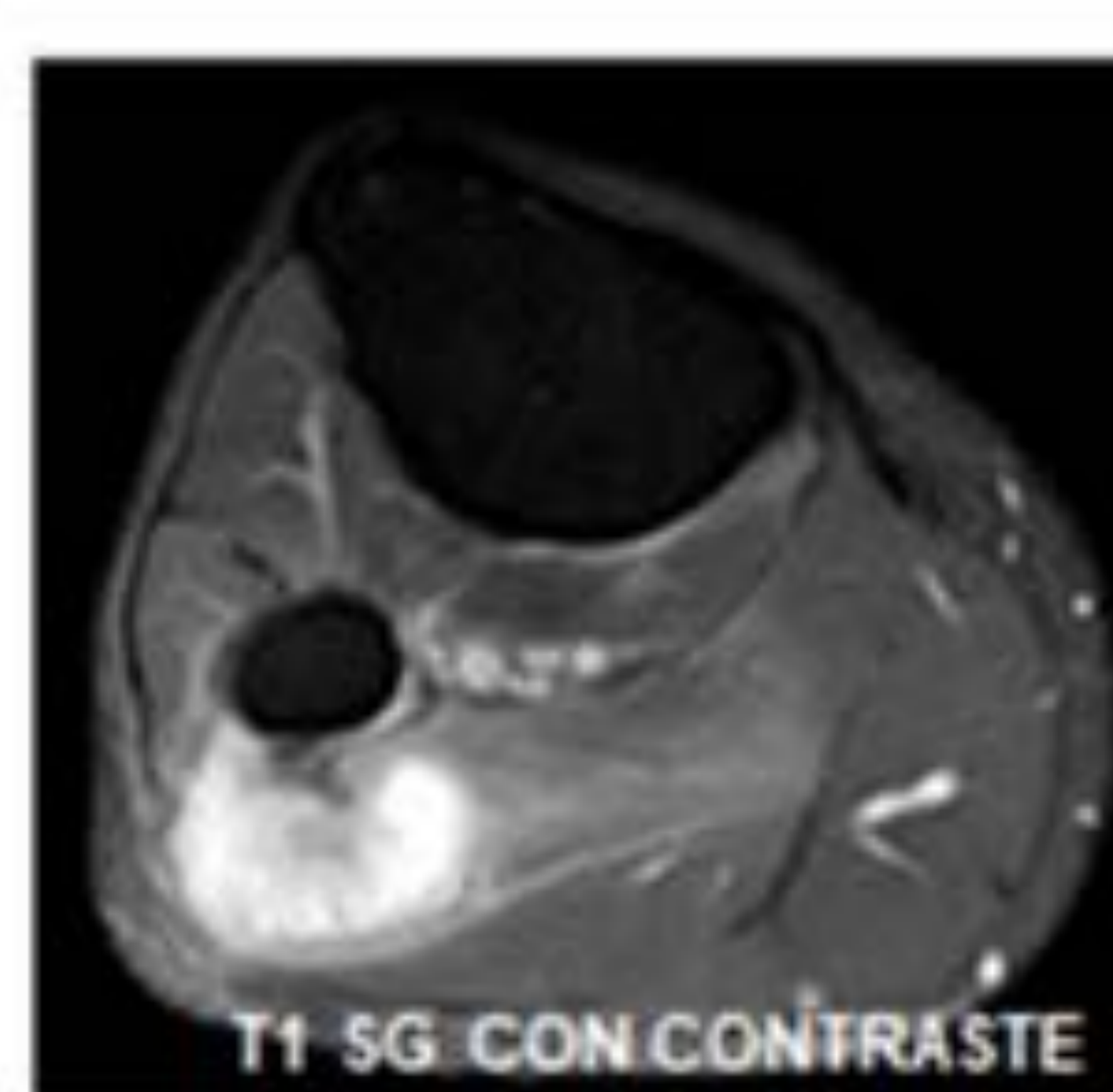
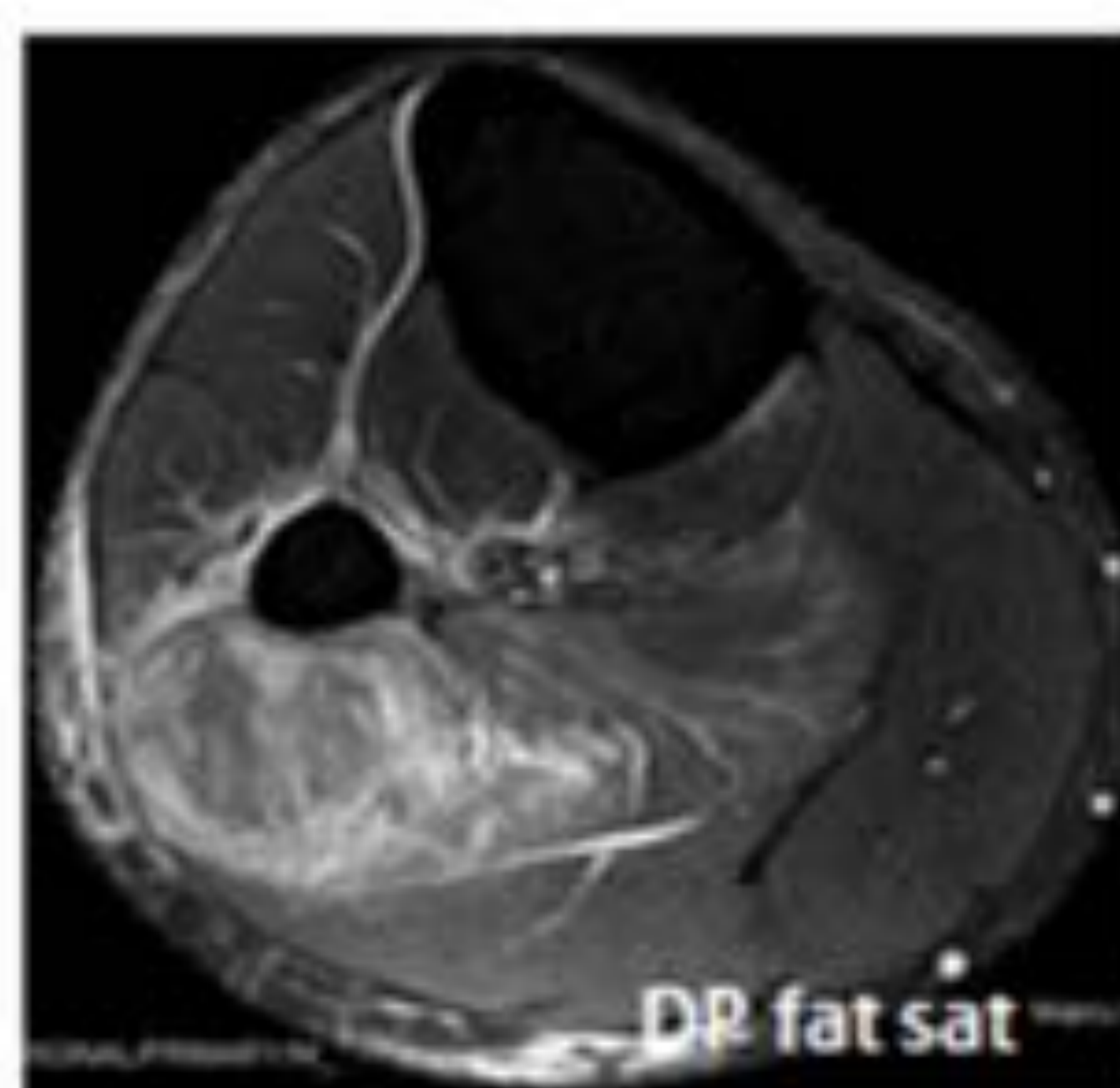
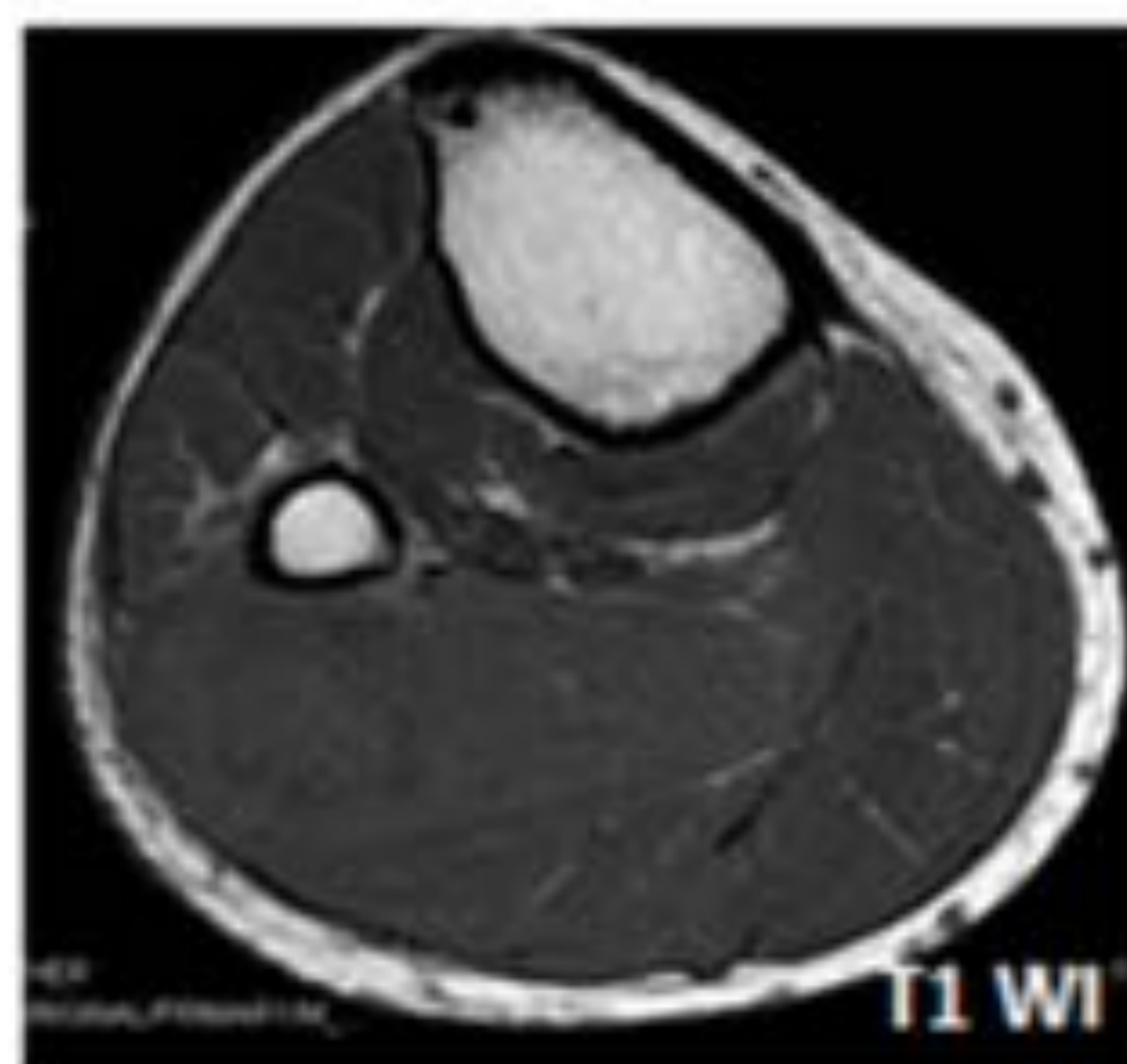


Imagen mal delimitada de bordes hipointensos en T1WI en la parte lateral del sóleo. En DP se observa marcado edema de la zona. Captación intensa de contraste.

Caso 6: Paciente con bulto en la parte posterior de la rodilla. No refiere antecedentes traumáticos.

Miositis osificante:

- Osificación heterotópica.
- Más frecuente en músculos largos.
- Causas variadas: traumatismo, quemaduras, hematoma, espontánea.
- Comienza como edema difuso y se transforma en lesión tipo masa.
- Lesión de «no tocar»: la biopsia puede dar un resultado de osteosarcoma.

Conclusiones

- Las causas que alteran la intensidad de señal del músculo son muy variadas.
- El reconocimiento de patrones de afectación, junto con la forma de presentación clínica permite acotar el diagnóstico diferencial.
- En caso de precisar biopsia, las secuencias con supresión grasa son fundamentales para identificar el punto ideal de punción.

Bibliografía

- Donovan A, Rosenberg ZS, Cavalcanti CF. MR Imaging of Entrapment Neuropathies of the Lower Extremity. *RadioGraphics*. 1 de julio de 2010;30(4):1001-19.
- Cuiasela Iñiguez A et al. Resonancia Magnética de cuerpo entero en el estudio de las miopatías. *SERAM 2012*.
- Kim S-J, Hong SH, Jun WS, Choi J-Y, Myung JS, Jacobson JA, et al. MR Imaging Mapping of Skeletal Muscle Denervation in Entrapment and Compressive Neuropathies. *RadioGraphics*. 1 de marzo de 2011;31(2):319-32.
- Linds DD, Harish S, Stewart BC, Finlay K, Parasu N, Rebelo RP. Multimodality Imaging of Peripheral Neuropathies of the Upper Limb and Brachial Plexus. *RadioGraphics*. 21 de agosto de 2010;30(8):1373-400.
- Levitt S, Moore SJ, Marden FA. The use of MRI in the evaluation of myopathy. *Clinical Neurophysiology*. marzo de 2006;117(3):486-95.
- May DA, Dikler DG, Jones EA, Balkissoon AA, Manaster EJ. Abnormal Signal Intensity in Skeletal Muscle at MR Imaging: Patterns, Pearls, and Pitfalls. *RadioGraphics*. 1 de octubre de 2000;20(suppl 1):S295-315.
- Miller TT, Rekus WR. Nerve Entrapment Syndromes of the Elbow, Forearm, and Wrist. *American Journal of Roentgenology*. 1 de septiembre de 2010;195(3):585-94.
- Petchprapa CN, Rosenberg ZS, Sconfienza LM, Cavalcanti CFA, La Rocca Vieira R, Zamber JS. MR Imaging of Entrapment Neuropathies of the Lower Extremity. *RadioGraphics*. 1 de julio de 2010;30(4):983-1000.