



## Estudios de imagen y electromiografía en las miopatías inflamatorias

Angélica Peña Ayala <sup>a</sup>, Rosa Elena Escobar Cedillo <sup>b</sup>, Rolando Espinosa Morales <sup>a</sup> y Carlos Pineda Villaseñor <sup>c,\*</sup>

<sup>a</sup> Departamento de Reumatología, Instituto Nacional de Rehabilitación, México D. F., México

<sup>b</sup> Servicio de Electromiografía y Distrofia Muscular, Instituto Nacional de Rehabilitación, México D. F., México

<sup>c</sup> Departamento de Investigación Biomédica, Instituto Nacional de Rehabilitación, México D. F., México

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

#### Historia del artículo:

Recibido el 17 de junio de 2009

Aceptado el 15 de septiembre de 2009

On-line el 1 de noviembre de 2009

#### Palabras clave:

Miopatías inflamatorias

Imagenología

Ultrasonografía

Resonancia magnética

Estudios electrofisiológicos

### RESUMEN

Las diferentes técnicas de imagen son empleadas en el diagnóstico, evaluación y seguimiento de las miopatías inflamatorias (MI); de ellas, las que mayor información proporcionan son el ultrasonido y las imágenes por resonancia magnética.

El electrodiagnóstico en las MI se basa principalmente en la electromiografía (EMG), que presenta diferentes patrones sobre la base del tiempo de evolución de la enfermedad. En la fase aguda se documentan potenciales polifásicos con duración y amplitud disminuidas, mientras que en la fase crónica se encuentran patrones mixtos neuropáticos y miopáticos. Posterior al tratamiento con esteroides tiende a normalizarse la EMG.

© 2009 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

### Imaging techniques and electromyography in inflammatory myopathies

#### ABSTRACT

Different imaging techniques are used for the diagnosis, evaluation and follow-up of inflammatory myopathies; of these techniques, the ones that provide the largest amount of information are ultrasonography and magnetic resonance imaging.

Electrodiagnosis in inflammatory myopathies is based mainly on electromyography (EMG), which shows different patterns according to the different disease presentations. In the acute phase, polyphasic potentials with diminished amplitude and duration are seen, whereas in its chronic phases, mixed neuropathic and myopathic patterns are found. After corticosteroid treatment, EMG tends to return to normal.

© 2009 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

#### Keywords:

Inflammatory myopathies

Imaging studies

Ultrasonography

Magnetic resonance imaging

Electrophysiologic studies

### Introducción

En el caso de las enfermedades musculares, una variedad de técnicas de imagen pueden ser empleadas en su evaluación; éstas abarcan desde la radiología convencional (Rx) hasta las imágenes por resonancia magnética (RM) y la espectroscopia por resonancia magnética (ERM). Sin embargo, se tiene la creencia de que éstas no juegan un papel primordial en el diagnóstico o evaluación de las miopatías inflamatorias (MI). Sin embargo, en la actualidad las técnicas de imagen pueden contribuir sustancialmente a la evaluación y manejo de pacientes con MI.

El objetivo de este artículo es revisar de manera resumida el papel de las técnicas de imagen en el diagnóstico y evaluación de las manifestaciones musculoesqueléticas de los pacientes con MI.

#### Radiología convencional

Las anomalías radiográficas de las MI pueden ser divididas en alteraciones de los tejidos blandos y alteraciones de las articulaciones.

#### Tejidos blandos

La manifestación inicial es el edema de los tejidos subcutáneos y de los músculos, lo que produce un incremento en el volumen de

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [carpineda@yahoo.com](mailto:carpineda@yahoo.com) (C. Pineda Villaseñor).

las masas musculares, aumento en su radiodensidad y una pobre definición de las interfases de tejidos blandos. Los músculos de la cintura escapular y pélvica son los más frecuentemente afectados y su involucro es habitualmente simétrico. En estadios avanzados, la atrofia muscular y las contracturas se hacen aparentes.

La alteración más característica de las MI son las calcificaciones de los tejidos blandos, y su incidencia es mayor en las formas infantiles<sup>1</sup>; la extensión de éstas se incrementa con la gravedad del padecimiento. El patrón más frecuente es de grandes o pequeñas placas, láminas intermusculares o nódulos en las extremidades. Otros patrones incluyen conglomerados de calcificaciones en los músculos, tejidos periarticulares y placas difusas en los músculos y tejido celular subcutáneo.

Los sitios más comúnmente afectados son los grandes músculos proximales de las cinturas escapular y pélvica. Ocasionalmente se presentan calcificaciones del tejido celular subcutáneo y tendones. La apariencia y distribución de las calcificaciones no permite distinción entre la dermatomiositis (DM) y la polimiositis (PM).

#### Anormalidades articulares

Las manifestaciones clínicas articulares rara vez se acompañan de anomalías radiográficas, o bien están asociadas con cambios transitorios, como edema de los tejidos blandos, osteopenia yuxtaarticular. Las manifestaciones morfoestructurales de naturaleza destructiva están presentes en forma por demás ocasional.

#### Ultrasonido

El ultrasonido (US) es una técnica de imagen de utilidad en la evaluación de las MI<sup>2</sup>. Un detallado análisis del valor del US<sup>3</sup> mostró que en 70 pacientes con PM confirmada histopatológicamente, incluyendo 30 con DM, 13 pacientes con miositis por cuerpos de inclusión (MCI) y 102 controles, la sensibilidad del US para detectar los casos corroborados histológicamente fue del 83%, cifra similar a la de la electromiografía (EMG) (92%) y a la de la actividad de la creatinina (69%). Las diferentes MI presentaron alteraciones sugestivas pero no patognomónicas. La PM mostró hipotrofia y aumento de la ecogenicidad, predominantemente en los músculos de las extremidades inferiores. En la DM, la atrofia muscular fue rara y la ecointensidad fue mayor en los músculos del antebrazo. Una grave atrofia muscular fue el hallazgo más importante en los pacientes con MCI. El infiltrado graso muscular tuvo un mayor impacto en la ecogenicidad que la fibrosis. Los autores sugieren que el US mejora el abordaje clínico de los pacientes con MI, ya que aporta claves para efectuar diagnóstico diferencial, basadas en el tamaño de la masa muscular y la identificación de anomalías mesenquimatosas, principalmente la infiltración de tejido graso.

Una revisión de las técnicas de imagen diagnóstica en MI<sup>4</sup> destaca las ventajas del US, como son su disponibilidad, su alta resolución espacial, su capacidad de evaluar estructuras en movimiento, en tiempo real y la ausencia de radiación ionizante. Un estudio<sup>5</sup> concluyó que el 45% de los diagnósticos musculoesqueléticos primarios pueden ser realizados con US y que esta herramienta de diagnóstico puede sustituir a la RM en casos apropiados, representando así un ahorro sustancial en gastos.

Los ecorrealizadores pueden ser empleados para incrementar la especificidad diagnóstica, para evaluar la actividad de la miositis y la respuesta a tratamiento<sup>6</sup>. Adicionalmente, el US es de utilidad en la detección de calcificaciones subcutáneas<sup>7</sup>. Se ha sugerido

como una herramienta de utilidad para seleccionar el sitio y guiar la toma de biopsia<sup>8</sup>.

#### Resonancia magnética en miopatías inflamatorias

A pesar de que la biopsia muscular es esencial para el diagnóstico definitivo de las MI, la RM se ha convertido en la técnica de imagen de elección para la evaluación de las anomalías musculares, ya que provee imágenes de alta resolución tanto para el diagnóstico como para el seguimiento y vigilancia del tratamiento<sup>9</sup>. Es altamente sensible para detectar inflamación en los tejidos blandos, especialmente con la incorporación de las técnicas con supresión de grasa<sup>10</sup>. Sus ventajas incluyen: 1) no provoca dolor como la biopsia muscular y la EMG, al ser no invasiva; 2) permite la evaluación longitudinal de diversos esquemas terapéuticos; 3) localiza áreas de tejido afectado, al evaluar amplios segmentos musculares, a diferencia de la biopsia muscular que evalúa tan sólo una porción limitada de tejido; 4) ofrece una guía para la localización del sitio ideal de toma de biopsia, y 5) es una técnica menos dependiente del operador, en comparación con la US<sup>11</sup>.

La anomalía fundamental de las MI consiste en la presencia de alteración de la intensidad de la señal debida a un incremento en el agua libre intracelular o extracelular asociada al proceso inflamatorio o bien a infiltración grasa subyacentes.

Las alteraciones básicas en la intensidad de la señal comprenden tres patrones reconocibles: edema muscular, infiltración grasa o atrofia muscular. En la *tabla 1* se presenta con detalle cada patrón. En los estadios iniciales se presenta edema muscular, localizado o difuso, con distribución bilateral, simétrica y localización preferente en la cintura pélvica, especialmente en el vasto lateral e intermedio. La intensidad del edema muscular presente en los estudios de RM se correlaciona con la gravedad del padecimiento<sup>12</sup>.

#### Otras técnicas en resonancia magnética

- A) Uso de gadolinio: es un compuesto paramagnético que incrementa la intensidad de la señal en imágenes en T1 con técnica de supresión de grasa. Al administrarlo por vía intravenosa detecta áreas de inflamación en los diferentes grupos musculares<sup>12</sup>.
- B) ERM: es una técnica que provee información acerca de los cambios bioquímicos que ocurren en el músculo. En las MI se utilizan moléculas de fósforo, ya que existen niveles disminuidos de fosfocreatina (FC) y ATP en reposo; esto se acentúa después del ejercicio<sup>13</sup>. La relación entre fosfato inorgánico (Pi) y FC es un indicador del estatus bioquímico y potencial energético del músculo en reposo y en ejercicio; una relación de Pi/FC aumentada sugiere miopatía<sup>14</sup>. En MI se utiliza ERM con P-31<sup>15</sup>.
- C) RM de cuerpo entero: esta técnica permite rastrear diferentes grupos musculares e identificar aquellos con proceso inflamatorio activo, susceptibles de ser biopsiados. Un estudio ha sugerido que el patrón y la extensión de la afección muscular de la DM difiere de la PM o de la miositis por cuerpos de inclusión, permitiendo así su diagnóstico diferencial<sup>16</sup>.

#### Tomografía axial computarizada

La tomografía axial computarizada (TAC) es un método de imagen que no ha sido de gran utilidad para evaluar la inflamación a nivel muscular; sin embargo, esta técnica de imagen ha sido usada ampliamente para evaluar una complicación de la DM/PM,

**Tabla 1**  
Anormalidades en resonancia magnética de las miopatías inflamatorias

	Etapa de presentación	Hallazgo RM	Traducción clínica	Otras causas
Edema	Temprana	Anormalidad. Intensidad señal en T2. Focal o difuso	Actividad miopatía inflamatoria	Lesiones. Miositis infecciosas. Infarto muscular. Radioterapia. Denervación subaguda. Síndrome compartimental. Miositis osificante temprana. Rabdomiólisis
Infiltración grasa <sup>30</sup>	Tardía. Generalmente acompañada de atrofia	Aumento intensidad señal T1 y T2	Etapas tardías	Estadios crónicos de: <ul style="list-style-type: none"> <li>● Denervación muscular</li> <li>● Atrofia</li> <li>● Daño muscular severo</li> <li>● Rupturas tendinosas</li> <li>● Uso esteroides</li> </ul>
Atrofia muscular	Tardía	Pseudohipertrofia por infiltración grasa: asimetría de grupos musculares. Incremento en intensidad señal T1	Etapas tardías	Todas las anteriores

RM: resonancia magnética.

como es la enfermedad intersticial pulmonar (EIP); diversos estudios han estimado una prevalencia superior al 30% de esta manifestación extramuscular de la DM/PM<sup>17,18</sup>. La TAC de alta resolución (TAC-AR) es utilizada actualmente como método diagnóstico no invasivo en pacientes con DM/PM que cursan con EIP. Otros usos de la TAC-AR en pacientes con DM/PM son: 1) seguimiento del tratamiento con inmunosupresores en pacientes con EIP<sup>19,20</sup>, y 2) detección de calcificaciones cutáneas<sup>21,22</sup>.

### Estudios electrofisiológicos en las miopatías inflamatorias

Usualmente el electrodiagnóstico en las MI está basado en las anomalías específicas encontradas en el estudio de EMG.

La EMG es una importante herramienta para el diagnóstico de este tipo de enfermedades e incluye cuatro fases: 1) actividad de inserción; 2) actividad espontánea; 3) contracción voluntaria mínima, y 4) contracción voluntaria máxima; aquí es donde se observan la morfología de los potenciales de acción de unidad motora (PAUM) y el reclutamiento. Las dos primeras son valoradas en el músculo en reposo. Debido al daño muscular, la actividad de inserción puede estar aumentada principalmente en la fase aguda; posteriormente, se puede encontrar normal o disminuida. La actividad espontánea es anormal donde se observan potenciales de inestabilidad de membrana o denervación (fibrilaciones, ondas positivas, descargas miotónicas, complejos de descargas repetitivas, etc.) (fig. 1). La PM y la MCI frecuentemente crean patrones complejos<sup>23,24</sup>.

En la mayoría de las miopatías hay una pérdida o disfunción individual de las fibras musculares, y como consecuencia disminuye el tamaño de las unidades motoras. El número de unidades motoras (células del asta anterior y axones) no cambia; sin embargo, en casos graves, cada fibra muscular de la unidad motora es afectada y como resultado disminuye el número efectivo de unidades motoras. Los hallazgos en las MI cambian dramáticamente con el curso de la enfermedad.

Los potenciales llegan a ser polifásicos con duración y amplitud disminuida. Estos cambios son producidos por la pérdida de fibras musculares individuales y un disparo menos sincronizado de las fibras remanentes. El reclutamiento de los potenciales usualmente

es normal porque el número de unidades motoras remanente está intacto; sin embargo, cada unidad motora que contiene algunas fibras normales puede generar menor fuerza, y para compensar más unidades normales pueden disparar, lo que da origen a un patrón de reclutamiento temprano. Dependiendo de la evolución en la contracción voluntaria se puede encontrar una combinación de potenciales polifásicos con duración y amplitud disminuidas, así como con larga duración y amplitud aumentada.

Existen métodos cuantitativos que pueden ser utilizados para evaluar la duración, amplitud, giros, potenciales polifásicos y el reclutamiento, en donde la duración es el parámetro más importante<sup>25–27</sup>.

### Miopatías en fase aguda

En las miopatías, el número de fibras musculares funcionando disminuye porque hay pocas fibras musculares por unidad motora; como resultado, se originan PAUM con disminución en la amplitud y duración, dando como resultado potenciales polifásicos con duración y amplitud disminuidas, con reclutamiento temprano o normal<sup>24</sup> (tabla 2).

### Miopatía en fase crónica

En las miopatías crónicas, especialmente cuando hay características inflamatorias o necróticas (PM, distrofias), ocurre denervación y subsecuentemente reinervación; consecuentemente, se observan potenciales polifásicos con duración y amplitud aumentadas y potenciales satélites (por la misma regeneración), aunque estos potenciales por lo general son vistos en las neuropatías crónicas. En las miopatías crónicas, dos tipos de potenciales pueden ser observados: potenciales polifásicos con duración y amplitud aumentadas, combinado con potenciales polifásicos con duración y amplitud disminuidas, en el mismo músculo. Es muy raro que se vean sólo potenciales de duración y amplitud aumentadas. Esto es la clave en la diferenciación entre miopatías crónicas y neuropatías crónicas. En las miopatías, el reclutamiento es usualmente temprano o normal<sup>23,24</sup>.

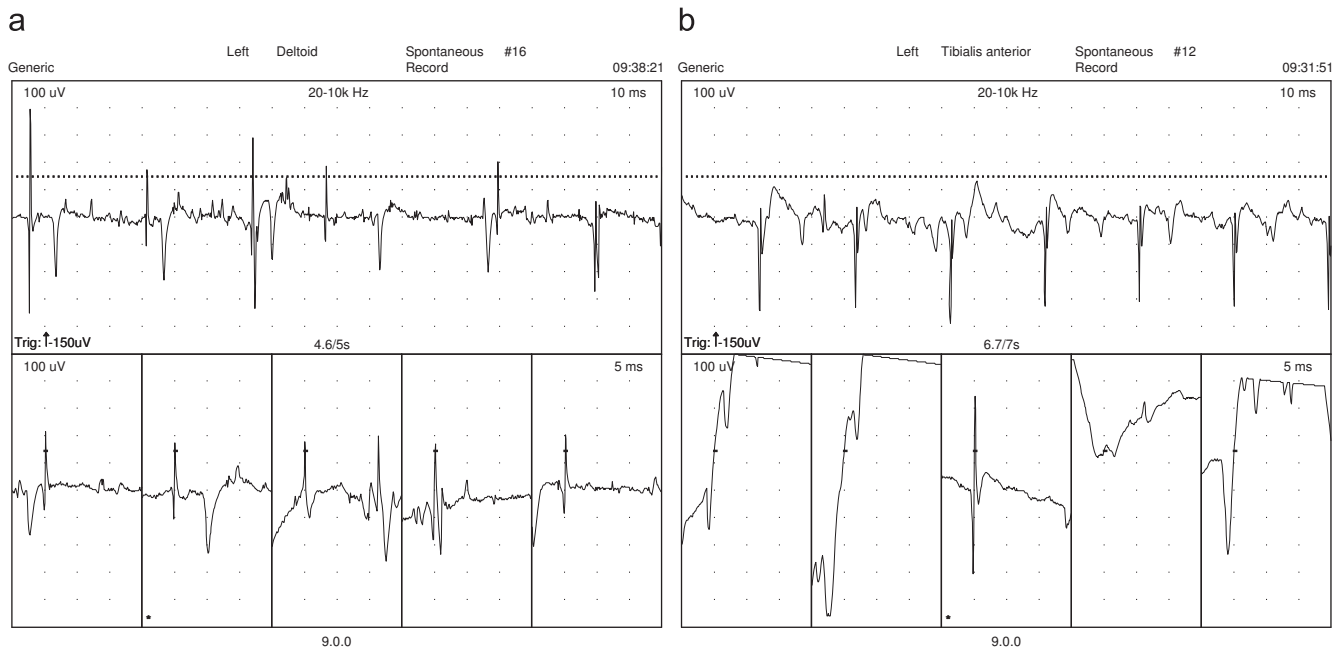


Figura 1. Fase de actividad espontánea en paciente con dermatomiositis. a) Ondas positivas y fibrilaciones. b) complejos de descarga repetitivas.

Tabla 2  
Anormalidades electrofisiológicas en las miopatías inflamatorias

	Neuroconducción			Electromiografía		
	Motora	Sensitiva	Inserción	Actividad espontánea	Contracción. Morfología PAUM	Reclutamiento
Agudas	Amplitud normal o disminuida	Amplitud normal	Aumentada	Potenciales de fibrilación, ondas positivas o mioquimia	Potenciales polifásicos. Amplitud y duración disminuida	Normal o temprano
Crónicas	Amplitud normal o disminuida	Amplitud normal	Aumentada o normal	Potenciales de fibrilación, ondas positivas o complejos de descargas repetitivas o normal	Potenciales polifásicos. Amplitud y duración disminuidas y/o polifásicos con duración y amplitud incrementadas	Normal, temprano o levemente disminuido

PAUM: potenciales de acción de unidad motora.

En las etapas finales se presentan patrones mixtos: con disminución del reclutamiento con polifásicos de duración y amplitud disminuidas solos o en combinación con potenciales polifásicos con duración y amplitud aumentadas.

*Tratamiento con esteroides*

Cuando se da tratamiento con esteroides la irritabilidad de la membrana en la fase de reposo disminuye, continúan los datos de denervación, pero el proceso de reinervación inicia y posteriormente pueden desaparecer y aparecen potenciales de corta duración. Hay un incremento en el reclutamiento porque las fibras musculares tienen más fuerza de contracción y los patrones miopáticos pueden desaparecer. La EMG se puede usar en el seguimiento de un tratamiento<sup>28,29</sup>. Los registros con fibra única muestran incremento de densidad de la fibra<sup>28</sup>.

**Bibliografía**

1. Kuo GF, Carrino JA. Skeletal muscle imaging and inflammatory myopathies. *Curr Opin Rheumatol.* 2007;19:530-5.

2. Chason DP, Fleckenstein JL, Burns DK, Rojas G. Diabetic muscle infarction: Radiologic evaluation. *Skeletal Radiol.* 1996;25:127-32.  
 3. Reimers CD, Fleckenstein JL, Witt TN, Müller-Felber W, Pongratz D. Muscular ultrasound in idiopathic inflammatory myopathies of adults. *J Neurol Sci.* 1993;116:82-92.  
 4. Walker UA. Imaging tools for the clinical assessment of idiopathic inflammatory myositis. *Curr Opin Rheumatol.* 2008;20:656-61.  
 5. Parker L, Nazarian LN, Carrino JA, Morrison WB, Grimaldi G, Frangos AJ, et al. Musculoskeletal imaging: Medicare use, costs, and potential for cost substitution. *J Am Coll Radiol.* 2008;5:182-8.  
 6. Weber MA, Jappe U, Essig M, Krix M, Ittrich C, Huttner HB, et al. Contrast-enhanced ultrasound in dermatomyositis-and polymyositis. *J Neurol.* 2006;253:1625-32.  
 7. Batz R, Sofka CM, Adler RS, Mintz DN, Dicarlo E. Dermatomyositis and calcific myonecrosis in the leg: Ultrasound as an aid in management. *Skeletal Radiol.* 2006;35:113-6.  
 8. Joines MM, Motamedi K, Seeger LL, DiFiori JP. Musculoskeletal interventional ultrasound. *Semin Musculoskelet Radiol.* 2007;11:192-8.  
 9. Park JH, Olsen NJ. Utility of magnetic resonance imaging in the evaluation of patients with inflammatory myopathies. *Curr Rheumatol Rep.* 2001;3:334-345.  
 10. Lovitt S, Moore SL, Marden FA. The use of magnetic resonance imaging in the evaluation of myopathy. *Clin Neurophysiol.* 2006;117:486-95.  
 11. Reimers CD, Finkenstaedt M. Muscle imaging in inflammatory myopathies. *Curr Opin Rheumatol.* 1997;9:475-85.  
 12. Tomasova J, Charvat F, Jarosova K, Vencovsky J. The role of magnetic resonance imaging in the assessment of polymyositis and dermatomyositis. *Rheumatology.* 2007;46:1174-9.

13. Park JH, Vansant JP, Kumar NG, Gibbs SJ, Curvin MS, Price RR, et al. Dermatomyositis: Correlative magnetic resonance imaging and P-31 spectroscopy for quantitative characterization of inflammatory disease. *Radiology*. 1990;177:473–9.
14. King LE, Park JH, Adams LB, Olsen NJ. Phosphorus 31 magnetic resonance spectroscopy for quantitative evaluation of therapeutic regimens in dermatomyositis. *Arch Dermatol*. 1995;131:522–9.
15. Park JH, Vital TL, Ryder NM, Hernanz-Schulman M, Partain CL, Price RR, et al. MR Imaging and P-31 MR spectroscopy provide unique quantitative data for longitudinal management of patients with dermatomyositis. *Arthritis Rheum*. 1994;37:736–46.
16. Cantwell C, Ryan M, O'Connell M, Cunningham P, Brennan D, Costigan D, et al. A comparison of inflammatory myopathies at whole-body turbo STIR MRI. *Clin Radiol*. 2005;60:261–7.
17. Schnabel A, Reuter M, Biederer J, Richter C, Gross WL. Interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis: Clinical course and response to treatment. *Semin Arthritis Rheum*. 2003;32:273–84.
18. Schnabel A, Hellmich B, Gross WL. Interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis. *Curr Rheumatol Rep*. 2005;7:99–105.
19. Kameda H, Takeuchi T. Recent advances in the treatment of interstitial lung disease in patients with polymyositis/dermatomyositis. *Endocr Metab Immune Disord Drug Targets*. 2006;6:409–15.
20. Saketkoo LA, Espinoza LR. Experience of mycophenolate mofetil in 10 patients with autoimmune-related interstitial lung disease demonstrates promising effects. *Am J Med Sci*. 2009;337:329–35.
21. Fishel B, Diamant S, Papo I, Yaron M. CT assessment of calcinosis in a patient with dermatomyositis. *Clin Rheumatol*. 1986;5:242–4.
22. Randle HW, Sander HM, Howard K. Early diagnosis of calcinosis cutis in childhood dermatomyositis using computed tomography. *JAMA*. 1986;256:1137–8.
23. Lacomis D. Electrodiagnostic approach to patient with suspected myopathy. *Neurol Clin N Am*. 2002;29:587–603.
24. Presto DC, Shapiro BE. Myopathy. En: Presto DC, Shapiro BE, editor. *Electromyography and neuromuscular disorders. Clinical electrophysiological correlation*. Philadelphia: Elsevier; 2005. p. 575–89.
25. Barkhaus P, Periquet I, Nandedkar S. Quantitative electrophysiologic studies in sporadic inclusion body myositis. *Muscle Nerve*. 1999;22:480–7.
26. Cengiz B, Ozdag F. Discriminate analysis of various concentric needle EMG and macro-EMG parameters in detecting myopathic abnormality. *Clin Neurophysiol*. 2002;113:1423–8.
27. Hatanaka Y, Oh S. J. Single-fiber electromyography in sporadic inclusion body myopathy. *Clin Neurophysiol*. 2007;118:1563–8.
28. Blijham P, Hengstman J, Hama A. Needle electromyographic findings in 98 patients with myositis. *Eur Neurol*. 2006;55:183–8.
29. Johnson E. Motor unit potentials in disease. En: Johnson E, editor. *Practical electromyography*. Baltimore: Williams & Wilkins; 2001. p. 73–5.
30. May D. Abnormal signal intensity in skeletal muscle at magnetic resonance imaging: Patterns, pearls and pitfalls. *Radiographics*. 2000;20:S295–315.