

## Systemic sclerosis – a multi-purpose use of ultrasound

Editorial comment on: G. Pracoń, M. Płaza, M. Walentowska-Janowicz, I. Sudoł-Szopińska *The value of ultrasound in the diagnosis of limited scleroderma – a case report*

## Twardzina układowa – wielorakie zastosowania badania ultrasonograficznego

Komentarz redakcyjny do artykułu G. Praconia, M. Płazy, M. Walentowskiej-Janowicz, I. Sudoł-Szopińskiej pt.: *Wartość badania ultrasonograficznego w diagnostyce twardziny ograniczonej – opis przypadku klinicznego*

Marcin Szkudlarek

Department of Rheumatology University of Copenhagen Hospital at Køge, Køge Denmark  
Correspondence: Marcin Szkudlarek, Department of Rheumatology University of Copenhagen Hospital at Køge, Lykkebækvej 1, 4600 Køge Denmark, e-mail: marcin@dadlnet.dk

DOI: 10.15557/JoU.2016.0012

Systemic sclerosis (SSc) is a chronic connective tissue disease characterized by multi-organ involvement. In its variants, SSc may affect the skin, vessels, the heart, joints and the lungs. As such, it is potentially available for ultrasound examination in a wide field of applications.

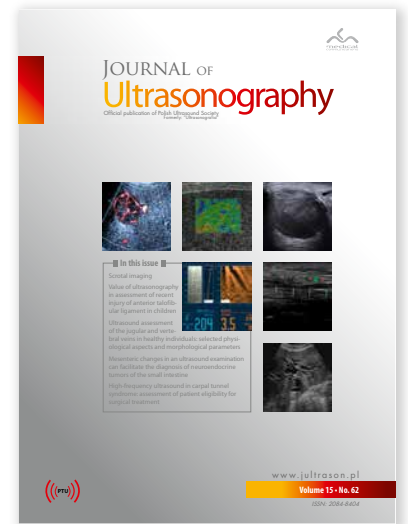
With the most modern linear high-frequency transducers, it has become feasible to examine the skin in patients with SSc. US makes it possible to measure the thickness of the skin and subcutaneous tissue thereby helping determine the potential skin involvement and its range, and differentiate the localized from diffuse forms of SSc<sup>(1)</sup>. Moreover, the examination of dermal thickness and echogenicity may be helpful in stratifying SSc into the edematous, fibrotic and atrophic phases of skin involvement<sup>(2)</sup>. Elastasonography, a method combining the assessment of ultrasound and elastic properties of the tissue, is also shown to be a promising technique in SSc<sup>(3)</sup>.

Raynaud phenomenon and vascular involvement in SSc may be the primary events, even preceding skin affection. The assessment of the vessels is therefore of cardinal significance in SSc. A Doppler analysis of flow in patients suspected of SSc may reveal if Raynaud phenomenon is of primary or secondary character<sup>(4)</sup>. The anatomical features of vessels may also help in the analysis of Raynaud phenomenon<sup>(5)</sup>. Furthermore, as atherosclerosis is more prevalent in patients with SSc, the assessment of carotid plaques with US<sup>(6)</sup> may induce earlier prophylaxis in this group of patients. This assumption is strengthened by more frequent subclinical heart involvement in patients with SSc compared with healthy controls, as assessed with

Twardzina układowa (*systemic sclerosis*, SSc) to przewlekła wielonarządowa choroba tkanki łącznej. U pacjentów obserwuje się zmiany w skórze, naczyniach, mięśniu sercowym, stawach oraz płucach. Chorobę można obrazować za pomocą ultrasonografii na wiele sposobów.

Dzięki najnowocześniejszym głowicom liniowym o wysokiej częstotliwości możliwe stało się obrazowanie skóry pacjentów z SSc. Za pomocą badania USG wykonuje się pomiar grubości skóry i tkanki podskórnej, co pozwala na określenie zakresu zmian w skórze oraz odróżnienie postaci miejscowej od uogólnionej<sup>(1)</sup>. Ponadto badanie grubości i echogeniczności skóry może okazać się pomocne w określaniu fazy SSc (obrzękowa, zwłóknieniowa, zanikowa)<sup>(2)</sup>. Obiecującą techniką w obrazowaniu zmian w tej chorobie jest elastografia, łącząca ocenę cech ultrasonograficznych i elastycznych tkanek<sup>(3)</sup>.

Objaw Raynauada i zmiany naczyniowe mogą wystąpić w pierwszej kolejności, nawet poprzedzając zajęcie skóry. Dlatego też ocena naczyń w SSc jest tak istotna. Badanie przepływu z zastosowaniem opcji dopplerowskiej u pacjentów z podejrzeniem SSc może wykazać, czy objaw Raynauada ma charakter pierwotny czy wtórny<sup>(4)</sup>. Anatomiczne cechy naczyń mogą także pomóc w analizie tego symptomu<sup>(5)</sup>. Ponadto u pacjentów z SSc częściej obserwuje się miażdżycę tętnic, w związku z czym ultrasonograficzna ocena pod kątem obecności blaszek miażdżycowych w tętnicach szyjnych<sup>(6)</sup> może mieć charakter profilaktyczny w tej grupie chorych. Założenie to potwierdza coraz częstsze, w porównaniu z osobami zdrowymi, subkliniczne zajęcie mięśnia sercowego u cho-



echocardiography<sup>(7)</sup>, yet another application of US in this disease.

In the rheumatologic world, it is obviously the musculoskeletal system that receives the most attention. And it is also like that in rheumatology-related US. Pain in the musculoskeletal system is frequently reported in patients with SSc. Until recently, it has been considered neither to be inflammatory nor leading to erosive joint disease. US supports though that the reason for pain can be detected and visualized. In studies comparing patients with SSc, rheumatoid arthritis (RA) and healthy controls, it has been shown that inflammatory joint changes occur as often as in joints of patients with RA<sup>(8)</sup>. Synovial proliferation, joint effusion and tendinitis were reported, and only Doppler signal and erosive joint disease were more frequent in patients with RA. In a study by Chitale et al., US findings in the hands of patients with SSc were compared with magnetic resonance imaging (MRI)<sup>(9)</sup>. The latter showed both more inflammatory changes than US and bone erosions, which were not detected with US. Tendon involvement was assessed in a study by Elhai et al. and signs of tendinitis were more frequent in patients with SSc in comparison with RA patients<sup>(10)</sup>. Another study by Cuomo et al. also presented characteristic features of tendon and retinaculum involvement showing a hyperechoic pattern<sup>(11)</sup>.

In many SSc patients, interstitial pulmonary fibrosis (IPF) is a significant manifestation of the disease and a frequent cause of death. The method of choice for assessment and follow-up of IPF is high-resolution computed tomography (HRCT). The need for frequent assessments and the increasing radiation dose of SSc patients with lung affection makes the use of US, with a potential support of HRCT, particularly attractive in long-term monitoring as a non-radiation method. A significant correlation of findings in US, HRCT score and diffusion capacity of the lungs to carbon monoxide test in a study by Tardella et al.<sup>(12)</sup>, as well as other authors<sup>(13,14)</sup>, makes the possibility feasible. The elementary lesions in US assessment of patients with IPF are B-lines, i.e. vertical reverberation artifacts, also called comet tails, generated by the reflection of the US beam from thickened subpleural interlobular septa detectable in the lung intercostal spaces.

But still, the skin is the most dominant and frequently affected organ in SSc.

The authors of the paper in "Journal of Ultrasonography" deal with an aspect of SSc that is seldom investigated<sup>(15)</sup>. Grzegorz Pracoń et al. report on characteristic ultrasound features of hydroxyapatite deposits in a finger of a patient with limited SSc. It is an original finding which, when applied in practice, may lead to a quick surgical intervention and alleviation of the patient's symptoms.

The present study, seen in relation to the available research results, stresses the need for further and more detailed assessment of patients with SSc in the hope of quicker diagnosis, detecting complications and potential monitoring of the disease and its treatment.

rych z twardziną układową, oceniane za pomocą techniki echokardiograficznej<sup>(7)</sup>, co stanowi kolejne zastosowanie tej metody obrazowania u pacjentów z SSc.

W dziedzinie reumatologii na pierwszy plan wysuwa się oczywiście układ mięśniowo-szkieletowy. Nie inaczej jest w USG wykonywanym pod kątem reumatologicznym. Ból w układzie ruchu jest często opisywanym objawem u chorych z SSc. Do niedawna uważano, że schorzenie to nie ma podłoża zapalnego ani nie prowadzi do nadżerkowej postaci choroby stawów. Badania USG wskazują jednak, że przyczynę bólu można wykryć i zobrazować. W analizach porównujących grupę pacjentów z SSc z pacjentami z reumatoidalnym zapaleniem stawów (RZS) oraz grupą kontrolną składającą się z osób zdrowych wykazano, że zmiany zapalne w stawach pojawiają się z taką samą częstotliwością zarówno w SSc, jak i w RZS<sup>(8)</sup>. Ponadto obserwowano także rozrost błony maziowej, wysięk w stawie i zapalenie ścięgna, a jedynie występowanie sygnału dopplerowskiego i nadżerek w stawach pojawiało się częściej u pacjentów z RZS. W analizie Chitale'a i wsp. porównano wyniki badania USG dłoni pacjentów chorych na SSc z wynikami uzyskanymi w badaniu rezonansu magnetycznego (MR)<sup>(9)</sup>. W tym drugim obserwowano więcej zmian zapalnych niż w USG oraz nadżerki kości, które w przypadku USG nie były widoczne. Z kolei zajęcie ścięgien badali Elhai i wsp. Autorzy częściej obserwowali oznaki zapalenia ścięgna u pacjentów z SSc w porównaniu z chorymi na RZS<sup>(10)</sup>. W innym badaniu Cuomo i wsp. przedstawili charakterystyczne cechy zajęcia ścięgien i troczków w postaci zmian hiperechogenicznych<sup>(11)</sup>.

U wielu pacjentów z SSc ważnym objawem choroby, a zarazem częstą przyczyną zgonu, jest śródmiąższowe włóknienie płuc. W ocenie i kontroli chorych stosuje się tomografię komputerową o wysokiej rozdzielczości (*high resolution computed tomography*, HRCT). Konieczność częstych badań oraz zwiększająca się dawka napromieniowania pacjentów z SSc sprawiają, że ultrasonografia, jako metoda nieemitująca promieniowania rentgenowskiego, z potencjalnym wspomaganie badaniem HRCT, jest bardzo atrakcyjna w kontekście długofalowego monitorowania chorych. Badania Tardella i wsp.<sup>(12)</sup> oraz innych autorów<sup>(13,14)</sup> wykazujące znamienne korelację wyników USG, HRCT i badania zdolności dyfuzji tlenu węgla w płucach potwierdzają, że takie zastosowanie ultrasonografii jest możliwe. Podstawowymi objawami ultrasonograficznymi u pacjentów ze śródmiąższowym włóknieniem płuc są pionowe artefakty linii B (zwane także artefaktami ogona komety), generowane przez odbicie się wiązki ultradźwiękowej od zgrubiałych przegród międzypłuczkowych pod linią opłucnej. W badaniu USG te artefakty są widoczne w przestrzeniach międzyżebrowych.

Niemniej jednak skóra nadal pozostaje głównym narządem atakowanym przez SSc.

Autorzy pracy zamieszczonej w „Journal of Ultrasonography” omawiają rzadko poruszany aspekt tej choroby<sup>(15)</sup>. Grzegorz Pracoń i wsp. zwracają uwagę na cechy ultrasonograficzne złogów hydroksyapatytowych w palcu pacjenta z ograniczoną postacią SSc. To oryginalny objaw, który w praktyce

może prowadzić do szybkiej interwencji chirurgicznej oraz złagodzenia objawów choroby.

Praca ta, rozpatrywana w kontekście dostępnych wyników badań, podkreśla konieczność dalszej i bardziej wnikliwej obserwacji pacjentów z SSc w nadziei wcześniejszego ustalenia rozpoznania, wykrycia powikłań oraz monitorowania przebiegu choroby i leczenia.

## References / Piśmiennictwo

1. Sedky MM, Fawzy SM, El Baki NA, El Eishi NH, El Bohy Ael M: Systemic sclerosis: an ultrasonographic study of skin and subcutaneous tissue in relation to clinical findings. *Skin Res Technol* 2013; 19: e78–e84.
2. Kaloudi O, Bandinelli F, Filippucci E, Conforti ML, Miniati I, Guiducci S *et al.*: High frequency ultrasound measurement of digital dermal thickness in systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 2010; 69: 1140–1143.
3. Di Geso L, Filippucci E, Girolimetti R, Tardella M, Gutierrez M, De Angelis R *et al.*: Reliability of ultrasound measurements of dermal thickness at digits in systemic sclerosis: role of elastosonography. *Clin Exp Rheumatol* 2011; 29: 926–932.
4. Keberle M, Tony HP, Jahns R, Hau M, Haerten R, Jenett M: Assessment of microvascular changes in Raynaud's phenomenon and connective tissue disease using colour doppler ultrasound. *Rheumatology (Oxford)* 2000; 39: 1206–1213.
5. Schmidt WA, Krause A, Schicke B, Wernicke D: Color Doppler ultrasonography of hand and finger arteries to differentiate primary from secondary forms of Raynaud's phenomenon. *J Rheumatol* 2008; 35: 1591–1598.
6. Schioppa E, Au KM, McMahon MA, Kaplan MJ, Divekar A, Singh RR *et al.*: Prevalence of subclinical atherosclerosis is increased in systemic sclerosis and is associated with serum proteins: a cross-sectional, controlled study of carotid ultrasound. *Rheumatology (Oxford)* 2014; 53: 704–713.
7. Papagoras C, Achenbach K, Tsifetaki N, Tsiouris S, Fotopoulos A, Drosos AA: Heart involvement in systemic sclerosis: a combined echocardiographic and scintigraphic study. *Clin Rheumatol* 2014; 33: 1105–1111.
8. Cuomo G, Zappia M, Abignano G, Iudici M, Rotondo A, Valentini G: Ultrasonographic features of the hand and wrist in systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)* 2009; 48: 1414–1417.
9. Chitale S, Ciapetti A, Hodgson R, Grainger A, O'Connor P, Goodson NJ *et al.*: Magnetic resonance imaging and musculoskeletal ultrasonography detect and characterize covert inflammatory arthropathy in systemic sclerosis patients with arthralgia. *Rheumatology (Oxford)* 2010; 49: 2357–2361.
10. Elhai M, Guerini H, Bazeli R, Avouac J, Freire V, Drapé JL *et al.*: Ultrasonographic hand features in systemic sclerosis and correlates with clinical, biologic, and radiographic findings. *Arthritis Care Res (Hoboken)* 2012; 64: 1244–1249.
11. Cuomo G, Zappia M, Iudici M, Abignano G, Rotondo A, Valentini G: The origin of tendon friction rubs in patients with systemic sclerosis: a sonographic explanation. *Arthritis Rheum* 2012; 64: 1291–1293.
12. Tardella M, Gutierrez M, Salaffi F, Carotti M, Ariani A, Bertolazzi C *et al.*: Ultrasound in the assessment of pulmonary fibrosis in connective tissue disorders: correlation with high-resolution computed tomography. *J Rheumatol* 2012; 39: 1641–1647.
13. Gargani L, Doveri M, D'Errico L, Frassi F, Bazzichi ML, Delle Sedie A *et al.*: Ultrasound lung comets in systemic sclerosis: a chest sonography hallmark of pulmonary interstitial fibrosis. *Rheumatology (Oxford)* 2009; 48: 1382–1387.
14. Barskova T, Gargani L, Guiducci S, Randone SB, Bruni C, Carnesecchi G *et al.*: Lung ultrasound for the screening of interstitial lung disease in very early systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 2013; 72: 390–395.
15. Pracoń G, Płaza T, Walentowska-Janowicz M, Sudół-Szopińska I: The value of ultrasound in the diagnosis of limited scleroderma – a case report. *J Ultrason* 2015; 15: 326–331.