

ΔΙΟΡΓΑΝΩΣΗ
ΠΑΓΚΡΗΤΙΑ
ΕΝΩΣΗ
ΥΓΕΙΑΣ



4^ο ΘΕΡΙΝΟ ΣΧΟΛΕΙΟ ΑΚΤΙΝΟΛΟΓΙΑΣ ΜΥΟΣΚΕΛΕΤΙΚΟΥ

www.ssmr-2022.gr

24-26
ΙΟΥΝΙΟΥ
2022
ΗΡΑΚΛΕΙΟ
ΚΡΗΤΗΣ

Aquila Atlantis
Hotel

Συνδιοργανωτές:
Κλινική Ρευματολογίας-
Κλινικής Ανατομολογίας
ΠαΓΝΗ
Εργαστήριο Ιατρικής
Απεικόνισης ΠαΓΝΗ



μ

μ

μ

ΕΥΦΡΟΣΥΝΗ ΠΑΠΑΔΑΚΗ

ΕΠΙΚ.ΚΑΘΗΓΗΤΡΙΑ

ΑΚΤΙΝΟΛΟΓΙΑΣ-ΝΕΥΡΟΑΚΤΙΝΟΛΟΓΙΑΣ

ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟΥ ΚΡΗΤΗΣ

ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΙΚΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ

- ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΣ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ
- ΡΕΥΜΑΤΟΕΙΔΗΣ ΑΡΘΡΙΤΙΔΑ
- SÖGREN'S SYNDROME
- Ν. ΑΔΑΜΑΝΤΙΑΔΗ-BECHET
- Granulomatosis with Polyangiitis (WEGENER'S)
- IG4-RELATED DISEASE

ΚΝΣ

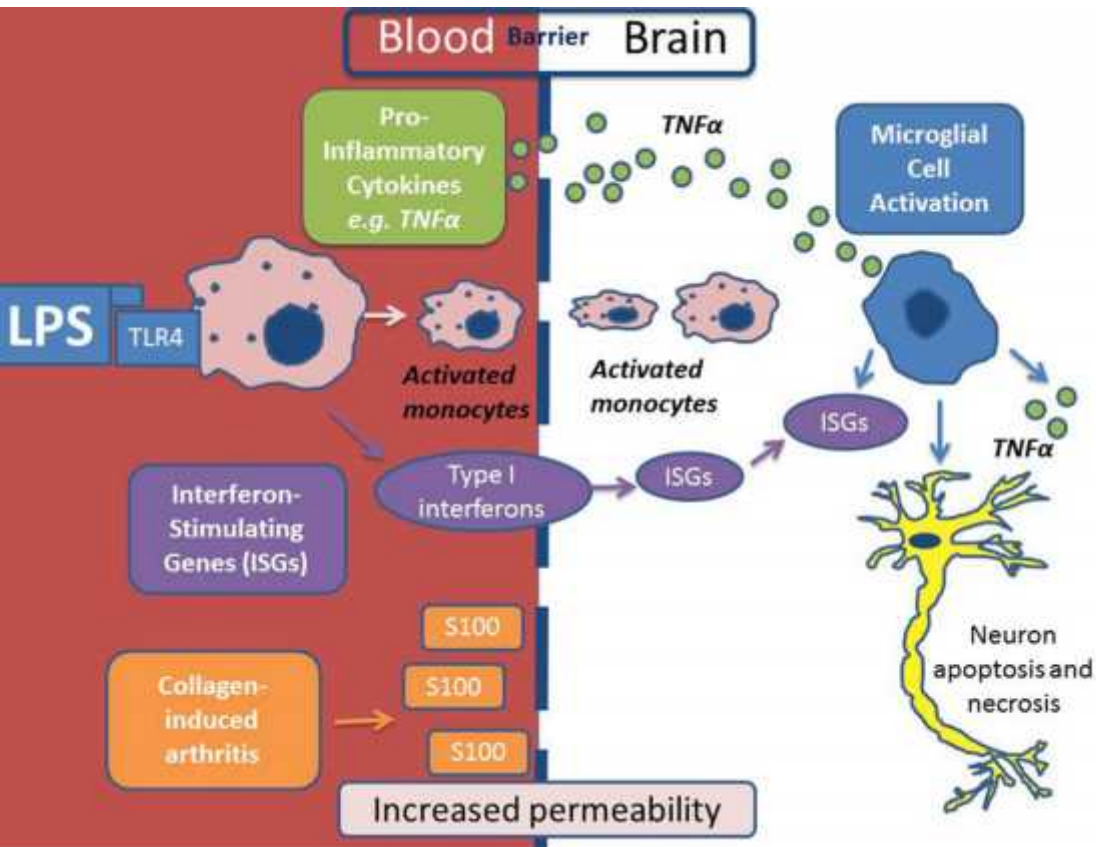
Παρέγχυμα
Αγγεία
Μήνιγγες

ΚΕΦΑΛΗ - ΤΡΑΧΗΛΟΣ

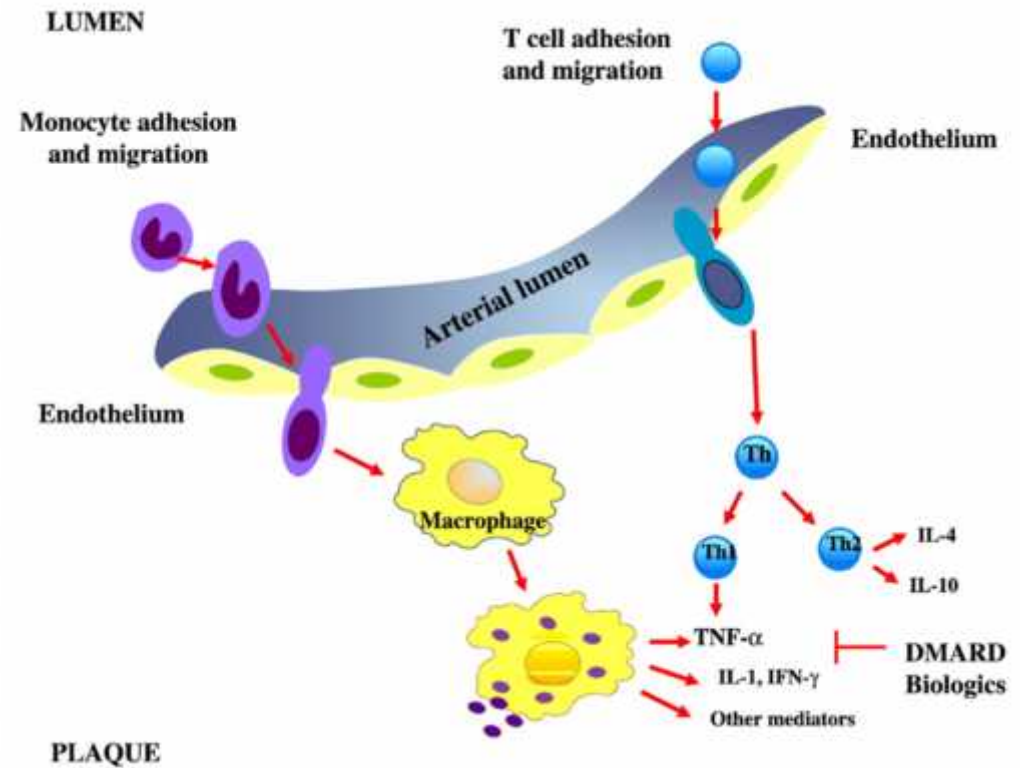
Οφθαλμικοί κόγχοι
Παραρρίνιοι κόλποι
Σιελογόνοι αδένες

ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΙΚΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΚΑΙ ΚΝΣ

EUROINFLAMMATION



VASCULITIS/VASCULOPATHY



IMAGING OF NEUROINFLAMMATION

IMAGING OF VASCULITIS/VASCULOPATHY

CONVENTIONAL MRI

T1, T2, FLAIR
GRE, SWI
Post Gd T1
DWI

Low grade inflammation cannot be detected by post Gadolinium T1

Conventional angiography is not suitable for detecting small-vessel (50–300 μ m) vasculitis

NON-CONVENTIONAL MRI

USPIO-Based CE-MRI
MTI
DTI, DKI, NODDI
PERFUSION MRI (DSC, DCE)
MYELIN WATER IMAGING
FUNCTIONAL MRI

IMAGING OF VESSELS

MRA (CE-MRA)
SWI, USPIO-SWI
VW-MRI (black blood MRI)

CT/CTA
US
DSA

ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΣ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ

Προσβολή ΚΝΣ (30-45%)

- Μεγαλύτερη συχνότητα σε νεαρές γυναίκες
- Σημαντική αιτία νοσηρότητας στον ΣΕΛ

ΠΡΩΤΟΠΑΘΗΣ
ΝΨΣΕΛ

ΔΕΥΤΕΡΟΠΑΘΗΣ ΝΨΣΕΛ

- ✓ Θεραπεία
- ✓ Λοιμώξεις
- ✓ Μεταβολικές διαταραχές
- ✓ Άλλες συστηματικές εκδηλώσεις
υπέρταση

Η διάγνωση του πρωτοπαθούς ΝΨΣΕΛ παραμένει διάγνωση εξ αποκλεισμού.

ΝΕΥΡΟΨΥΧΙΑΤΡΙΚΟΣ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΣ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ (ΝΨΣΕΛ)

Classifications and Prevalences of NPSLE

Central NPSLE

Diffuse

Cognitive impairment (up to 80.0%)

Mood disorder (up to 80.0%)

Anxiety disorder (up to 40.0%)

Psychosis (up to 11.0%)

Acute confusion state (up to 7.0%)

Focal

Headache (up to 28.3%)

Cerebrovascular disease (up to 15.0%)

Seizure disorders (up to 20.0%)

Myelopathy (up to 3.9%)

Demyelinating syndrome (up to 2.7%)

Chorea (0.9%)

Aseptic meningitis (up to 2.7%)

Peripheral NPSLE

Guillain-Barré syndrome (up to 1.2%)

Autonomic disorder (up to 1.3%)

Mononeuropathy (up to 6.9%)

Plexopathy (...)

Polyneuropathy (up to 5.4%)

Myasthenia gravis (0.2%)

Cranial neuropathy (1.0%)

Ε

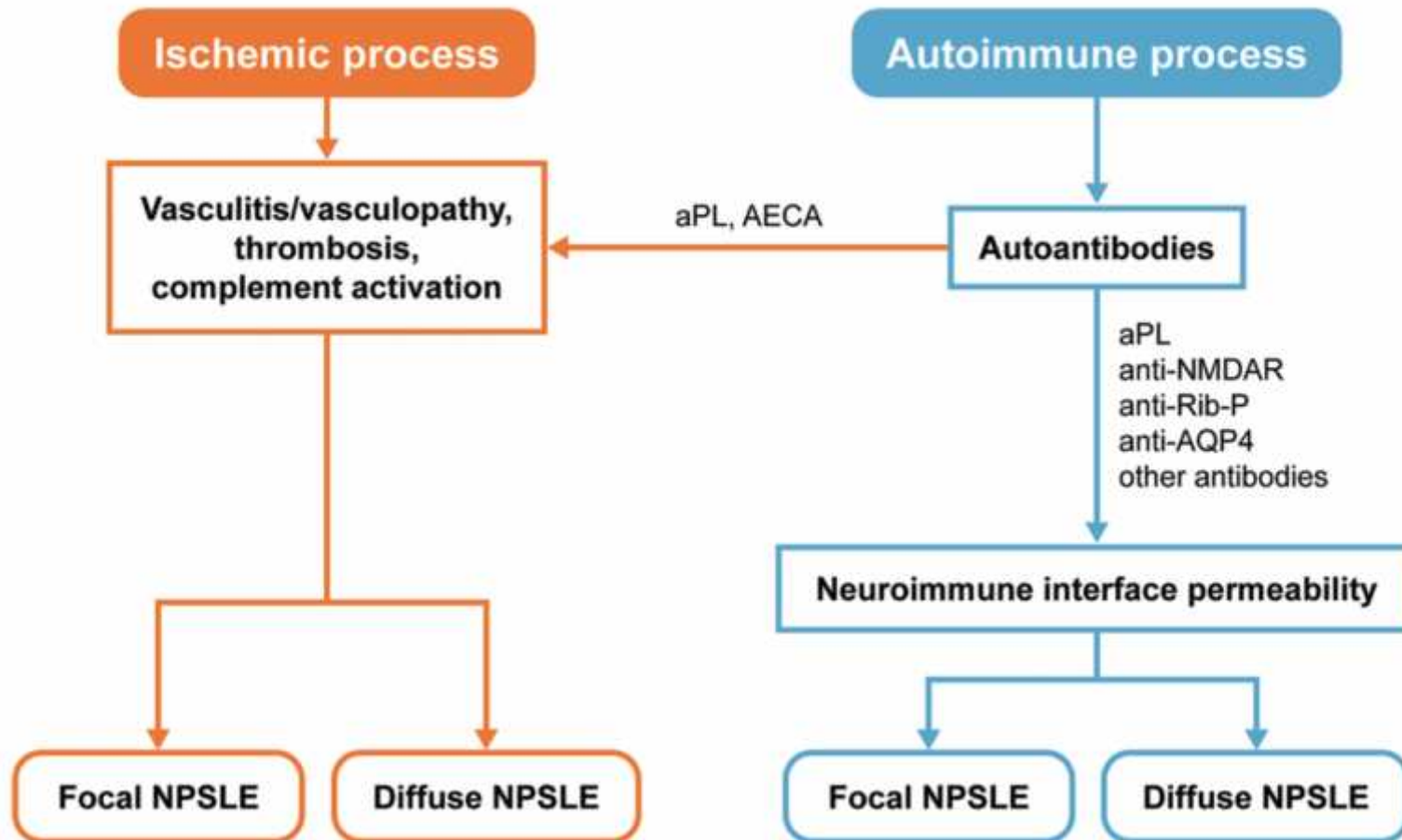


μ

Δεν υπάρχουν εργαστηριακοί ή απεικονιστικοί βιοδείκτες για την διάγνωση του ΝΨΣΕΛ.

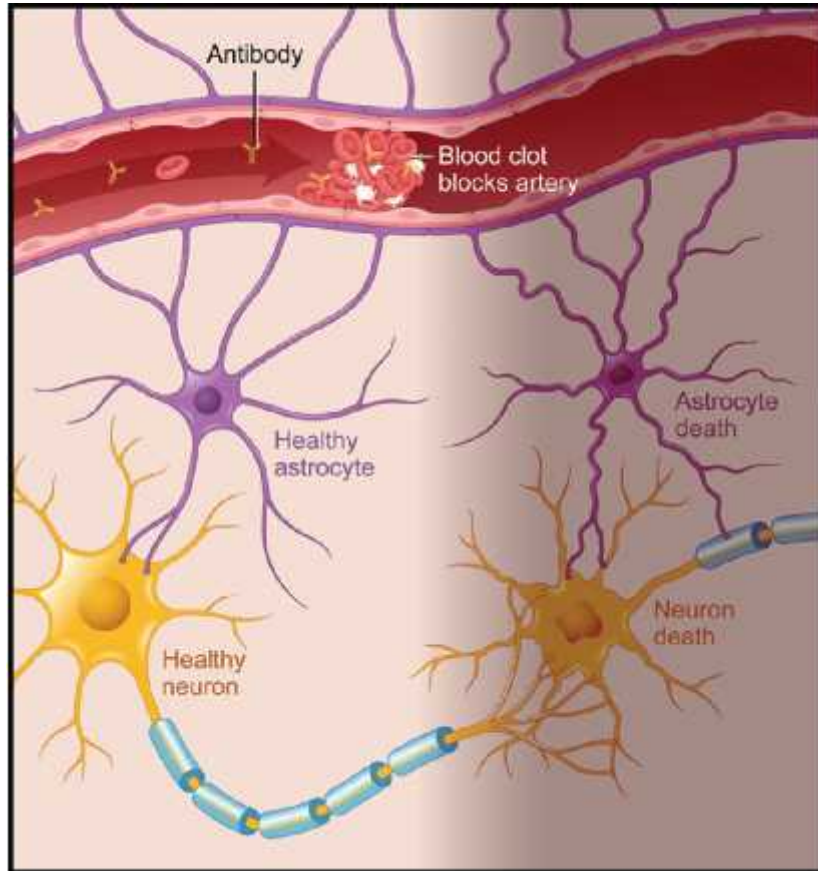
ΝΕΥΡΟΨΥΧΙΑΤΡΙΚΟΣ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΣ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ (ΝΨΣΕΛ)

Παθογενετικοί μηχανισμοί



Αυτοαντισώματα συνδέονται και με τους δύο μηχανισμούς

Παθοφυσιολογία του ισχαιμικού μηχανισμού στον ΝΨΣΕΛ



Αγγειίτιδα

(6-10%)

Φλεγμονώδης διήθηση
Ινιδώδης νέκρωση

Αγγειοπάθεια

Ελίκωση, υαλινοποίηση
αγγείων

Ενδοθηλιακή υπερπλασία



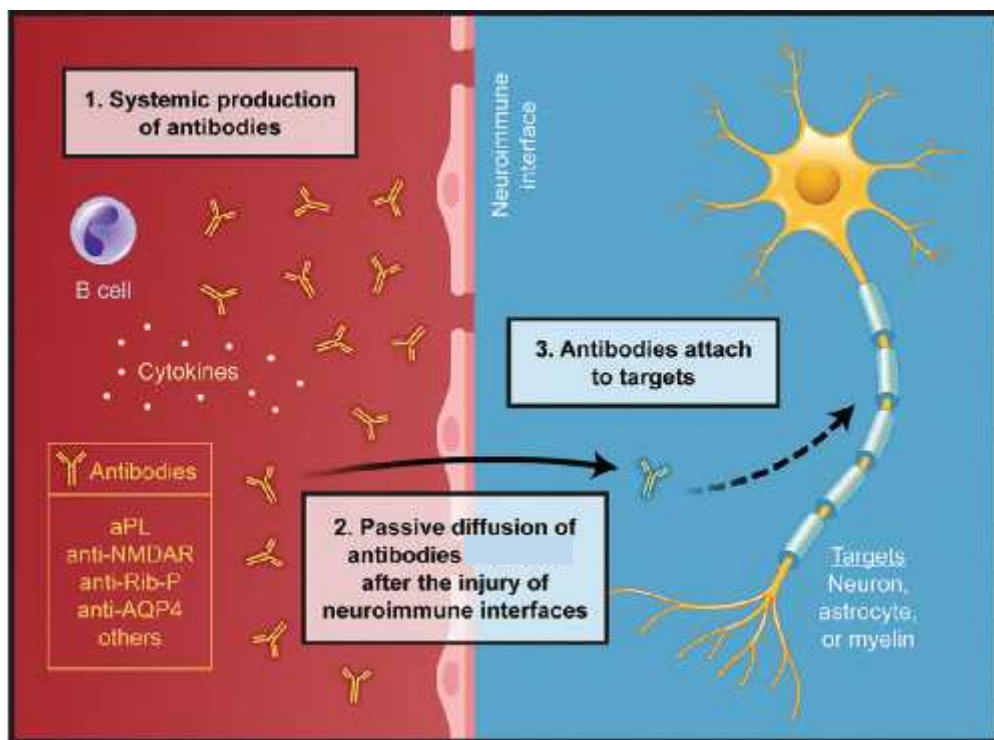
Αρτηρίες μέσου-μικρού
μεγέθους,
Αρτηριόλια, τριχοειδή



στένωση/απόφραξη αυλού
Πολυεστιακές μικροϊσχαιμικές
αλλοιώσεις βοθριωτά έμφρακτα
μεγάλα έμφρακτα
μικρο/μακροαιμορραγίες
υπαραχνοειδής αιμορραγία

Αντι-ενδοθηλιακά και aPL αντισώματα: σημαντικός ρόλος στην στένωση και θρόμβωση των αγγείων

Παθοφυσιολογία του αυτοάνοσου/φλεγμονώδους μηχανισμού στον ΝΨΣΕΛ



Φλεγμονή
Διεγερτικοτικότητα
Απομυελίνωση

Νευροανοσολογικές επιφάνειες

BBB

Χοριοειδές πλέγμα

Μηνιγγικός φραγμός

Γλυμφατικό σύστημα

ΕΥΡΗΜΑΤΑ ΣΥΜΒΑΤΙΚΗΣ ΜΤ ΣΤΟΝ ΝΨΣΕΛ

Εστιακές αλλοιώσεις λευκής ουσίας (40%)

ή λευκής και φαιάς ουσίας (5%)

Συρρέουσες αλλοιώσεις λευκής ουσίας (10%)

Εγκεφαλική ατροφία
(40-60%)

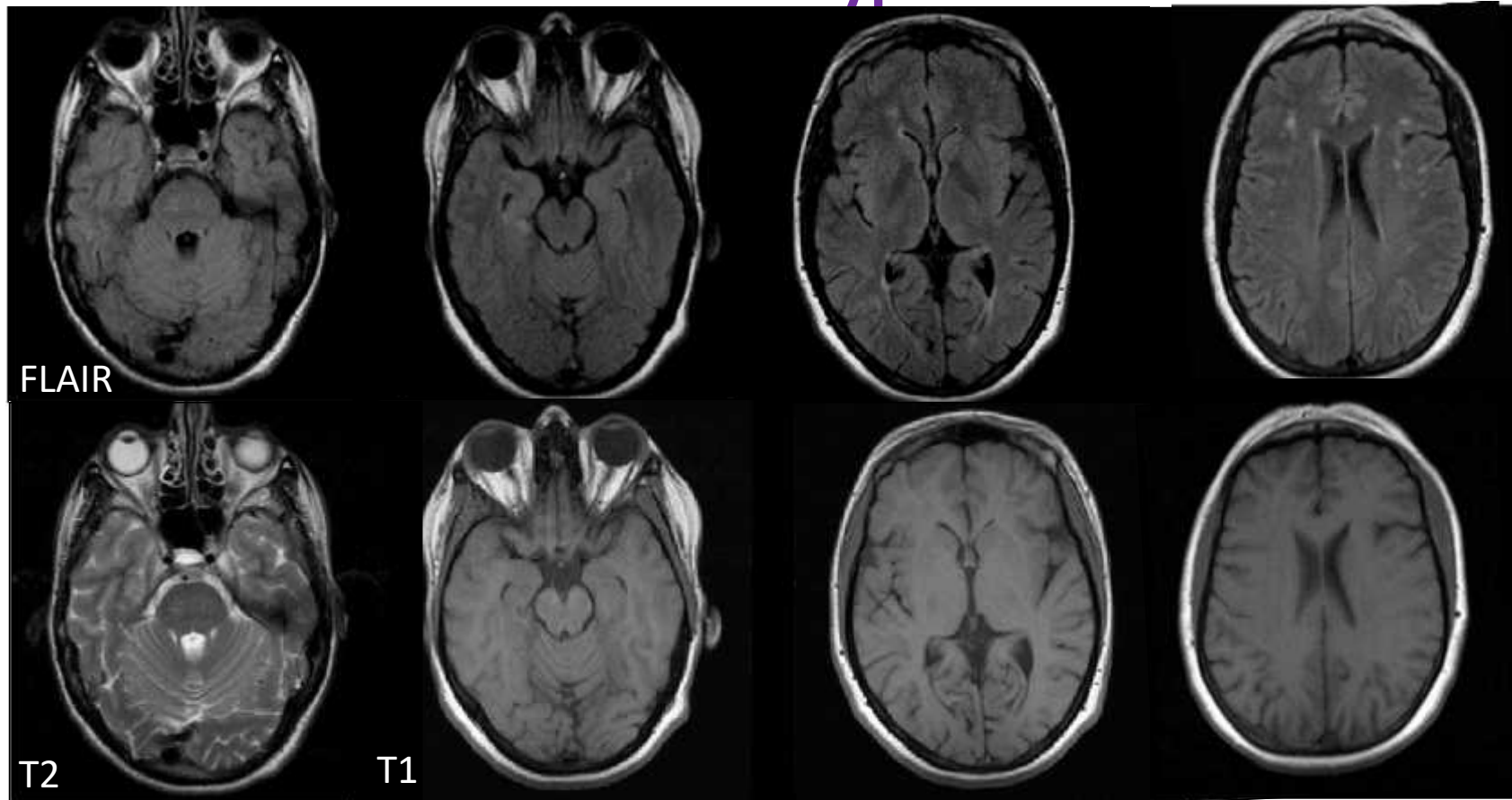
Οξέα ή χρόνια έμφρακτα
Βοθριωτά (10-15%)
Μεγάλα (10%)

Απομυελινωτικό σύνδρομο (3%)
Αυτοάνοση εγκεφαλίτιδα (<1%)

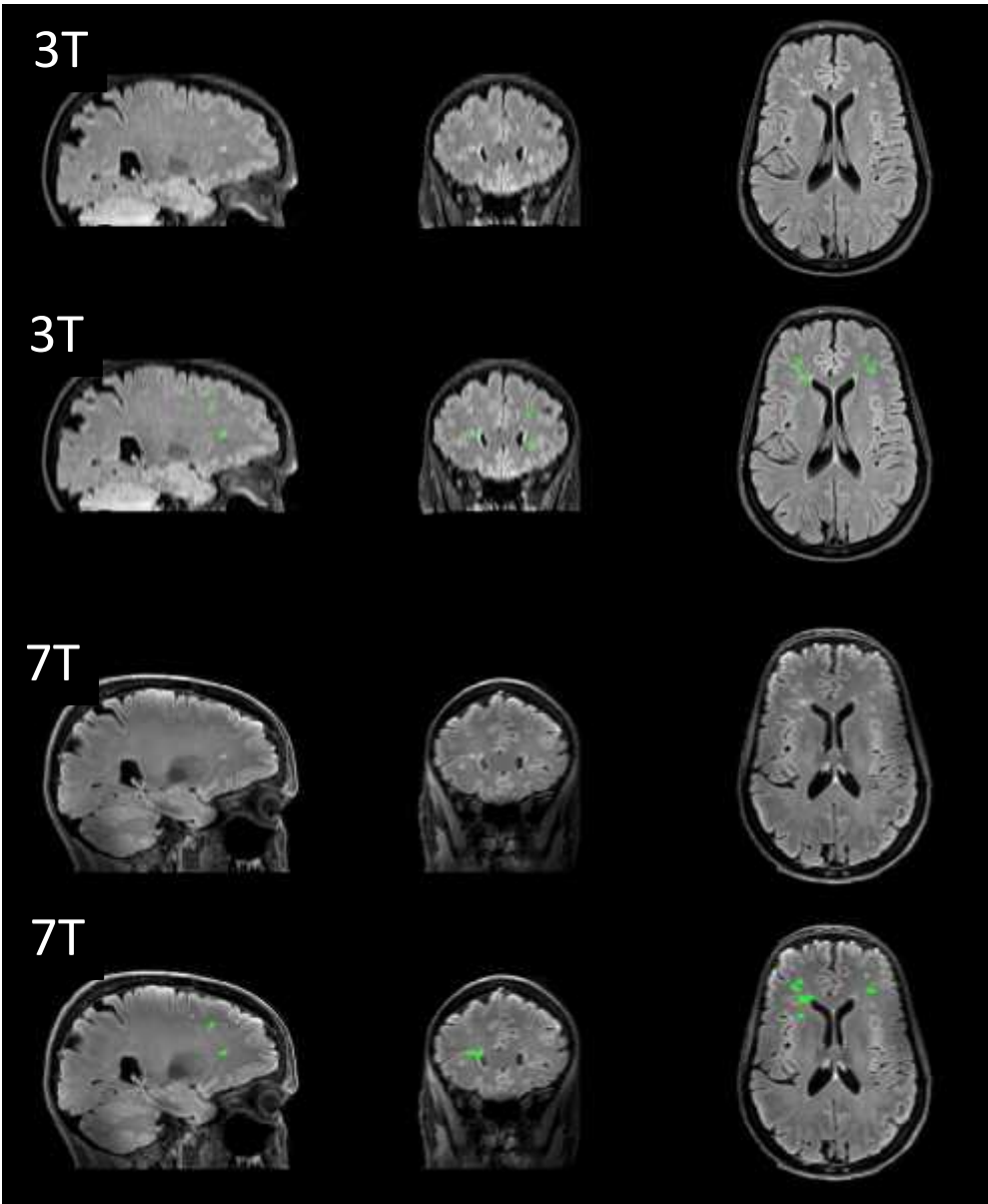
Αιμορραγίες
μεγάλες(0.4%),
μικροαιμορραγίες (13.5%)
ΥΑ (5φορές των φυσιολογικών)

Φυσιολογική ΜΤ (50%)
(κλινικοαπεικονιστικό παράδοξο)

ΣΕΛ : white matter hyperintensities



- ✓ 50% ασθενών με ΣΕΛ (υψηλότερος αριθμός και όγκος στον ΝΨΣΕΛ από τον μη-ΝΨΣΕΛ)
- ✓ συχνότερα σε συνύπαρξη αντιφωσφολιπιδικών αντισωμάτων και συμπληρώματος (C3, C4, CH50)
- ✓ Συσχέτιση με διάρκεια νόσου, και δεικτών προσβολής από τον ΣΕΛ (SLICC/ACRDI), εγκεφαλικού αγγειακού συνδρόμου, σπασμών και νοητικής έκπτωσης

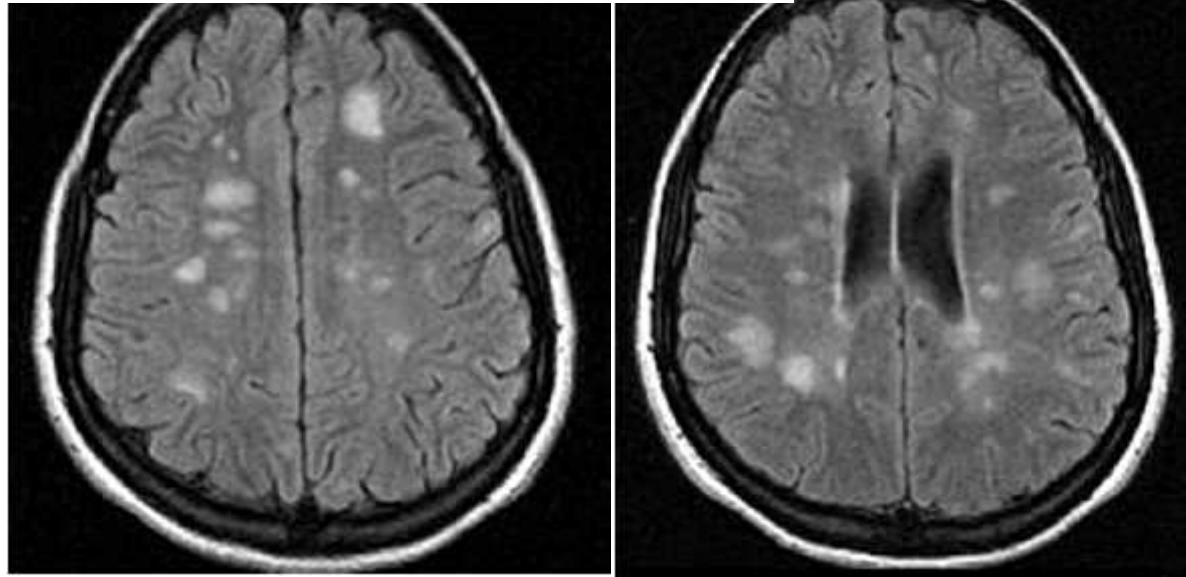


Εν τω βάθει και υποφλοιώδης
λευκή ουσία μετωπιαίων και
βρεγματικών λοβών

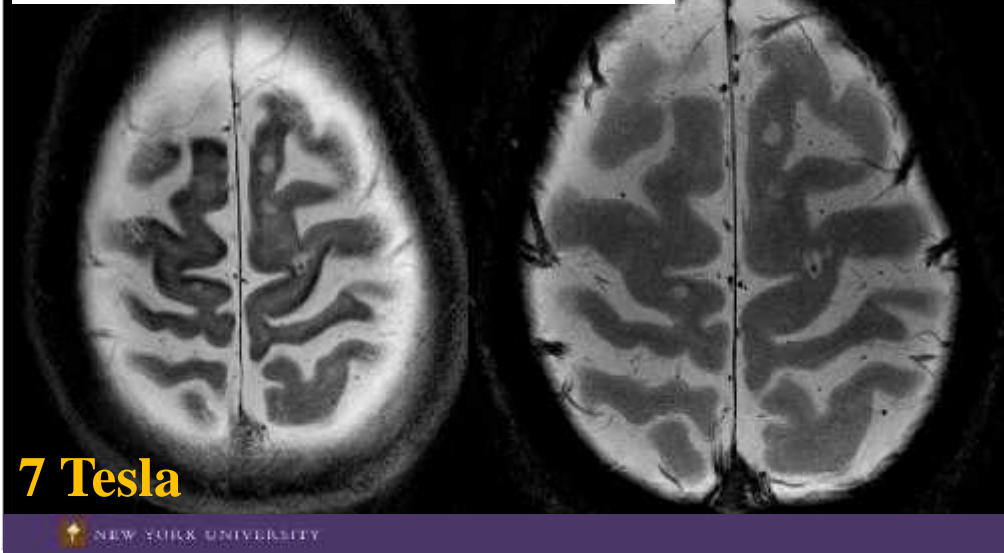
περικοιλιακή λευκή ουσία,
στέλεχος (σπν)

Παρεγκεφαλίδα (σπν)

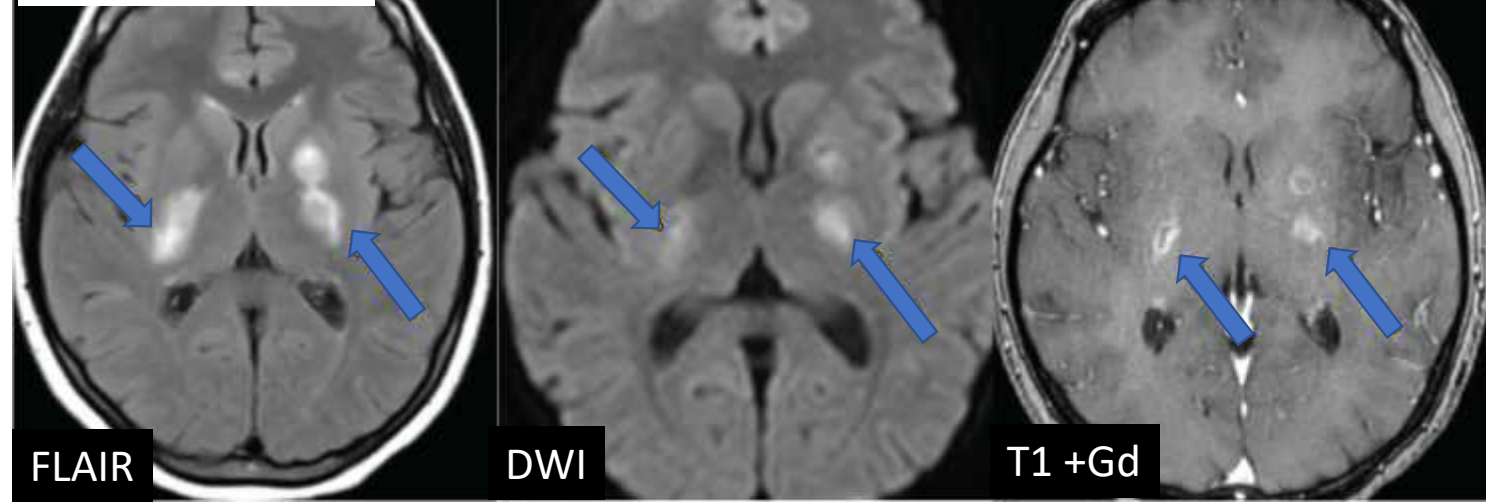
Συρρέουσες αλλοιώσεις λευκής ουσίας



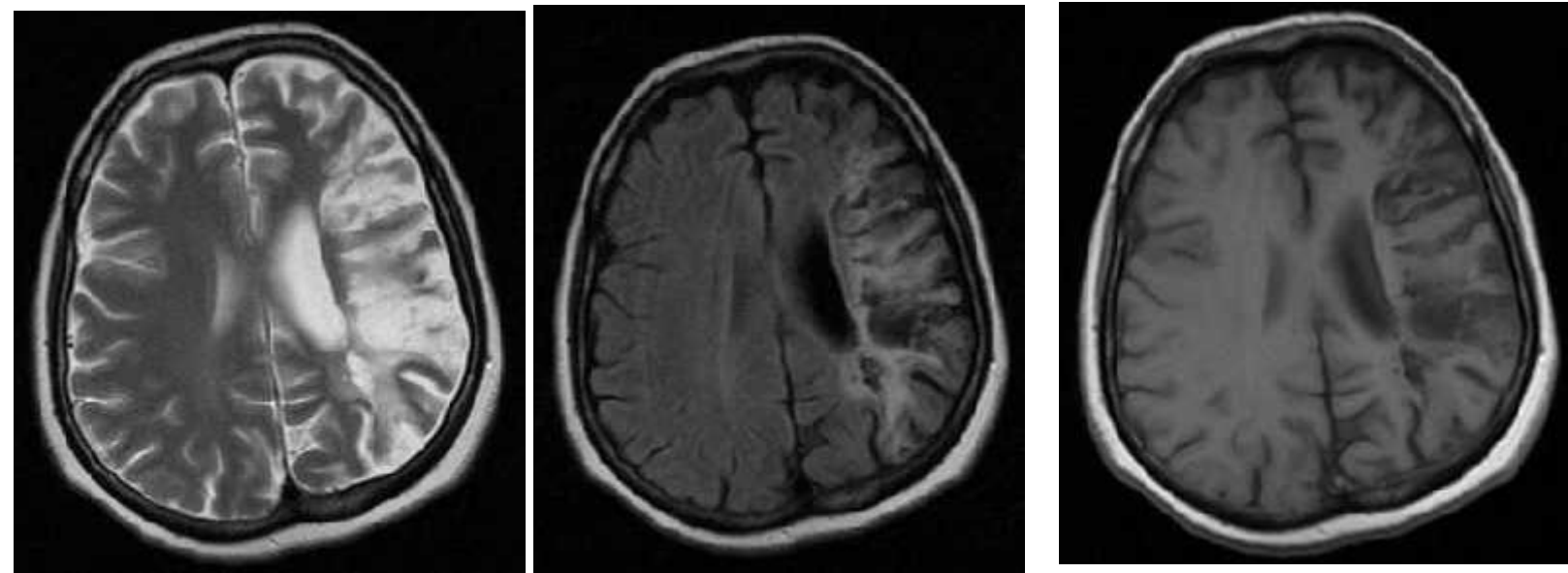
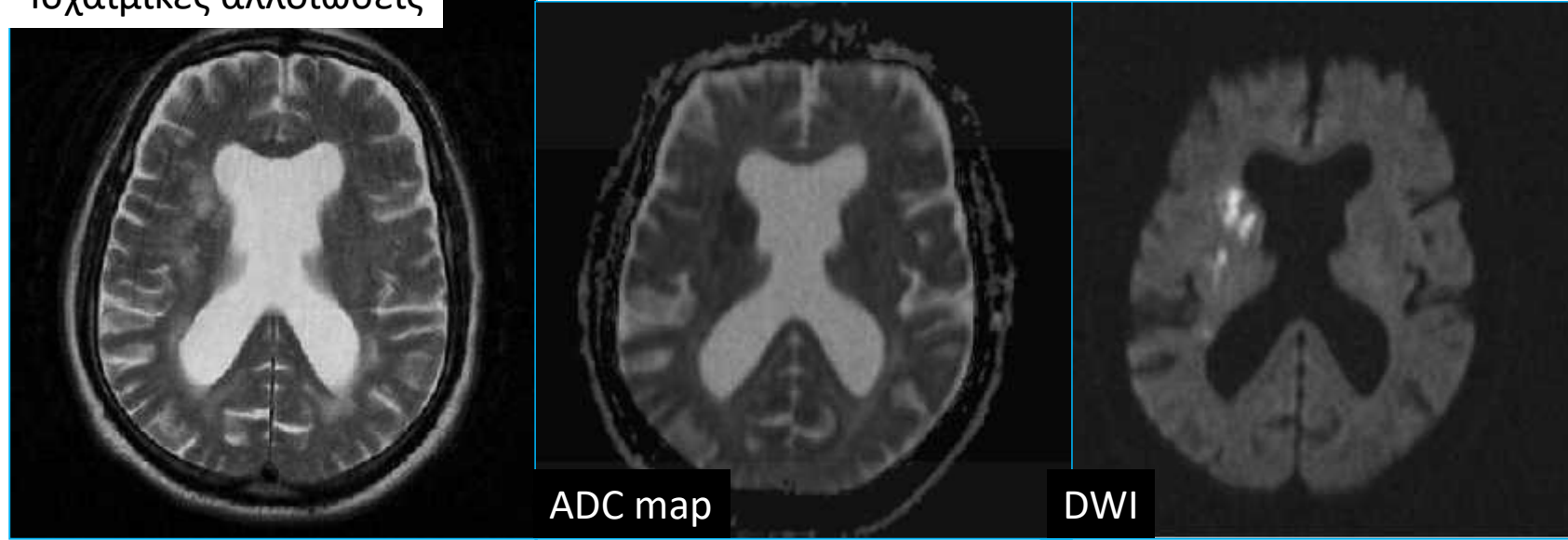
Αλλοιώσεις εγκεφαλικού φλοιού



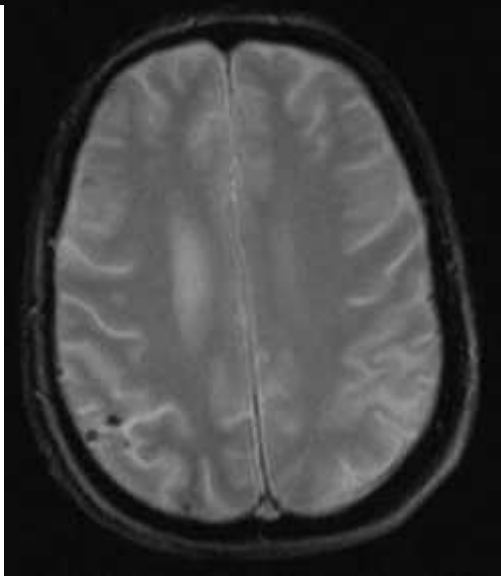
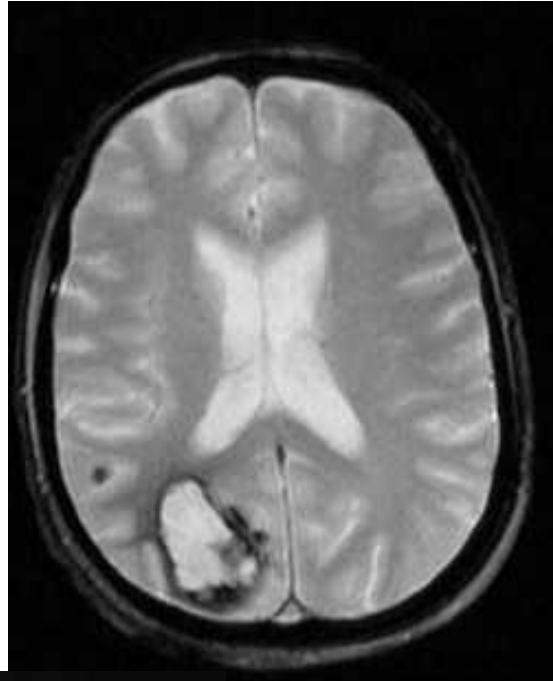
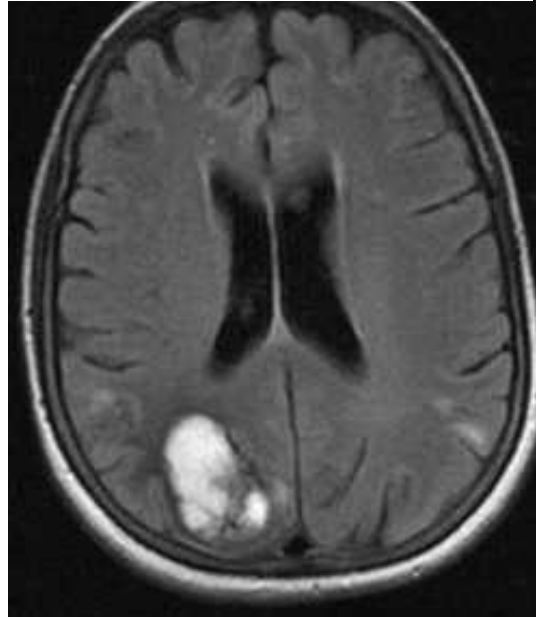
Οξεία φλεγμονή



Ισχαιμικές αλλοιώσεις



Αιμορραγικές αλλοιώσεις

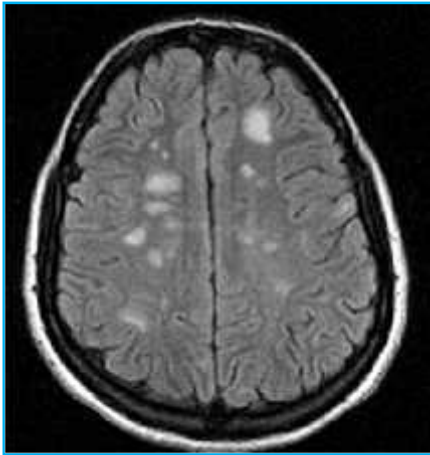


Εγκεφαλική ατροφία

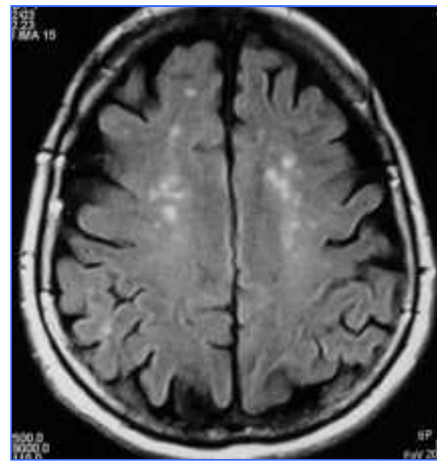


- Εγκεφαλική ατροφία σε NPSLE (μέση ηλικία 42.5 έτη) , νωρίτερα από τον γενικό πληθυσμό
- Συσχετίζεται με την έκταση των αλλοιώσεων της λευκής ουσίας και την αγγειακή νόσο, την διάρκεια της νόσου και την παρουσία aPL αντισωμάτων

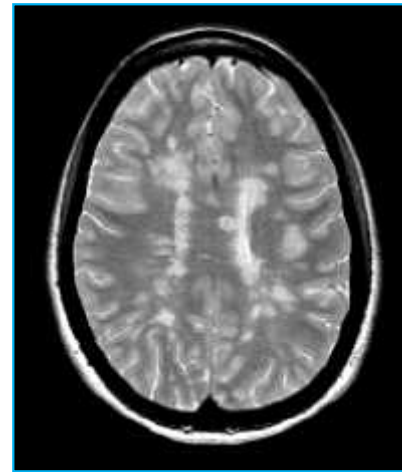
T2 HYPERINTENSITIES



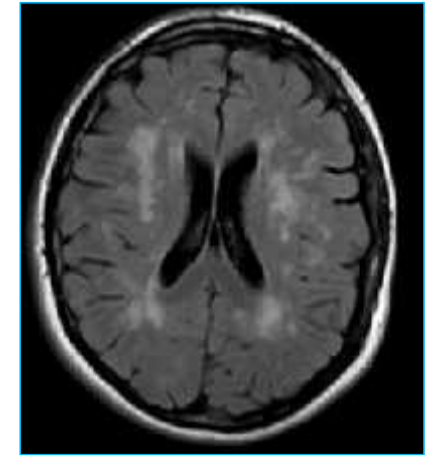
NPSLE



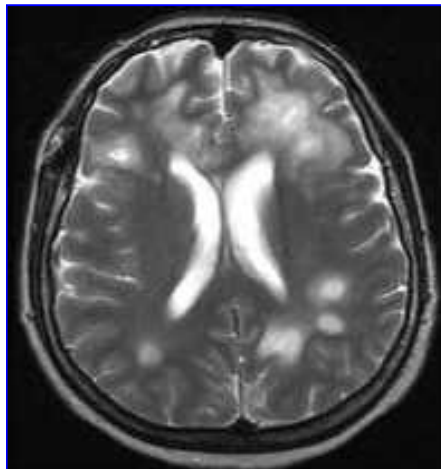
Normal Aging



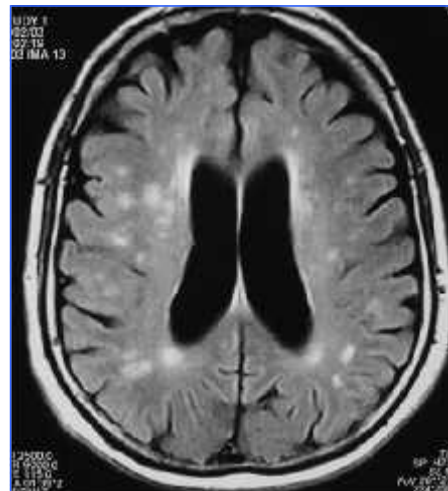
Small Vessel Disease



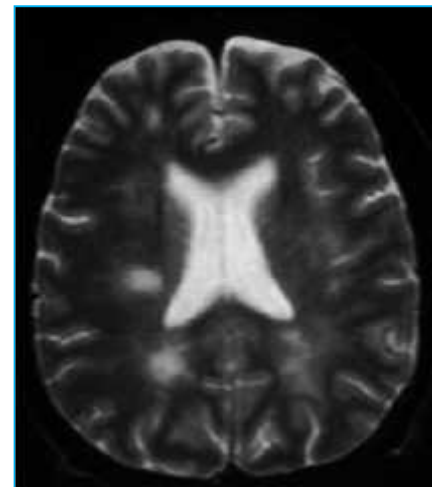
CADASIL



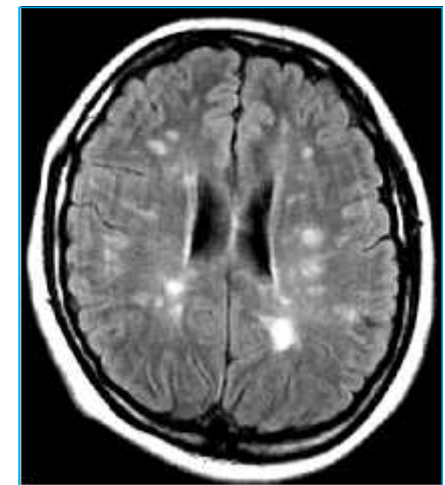
ADEM



Lyme Disease



HIV-encephalitis



MS

ΣΥΜΒΑΤΙΚΗ ΜΤ

(μ
μ)

μ - :

μ

μ
(μ -)

μ
μ

ΜΗ ΣΥΜΒΑΤΙΚΗ ΜΤ

Μικροδομικές
μεταβολές



DIFFUSION MRI

Αιμοδυναμικές
μεταβολές



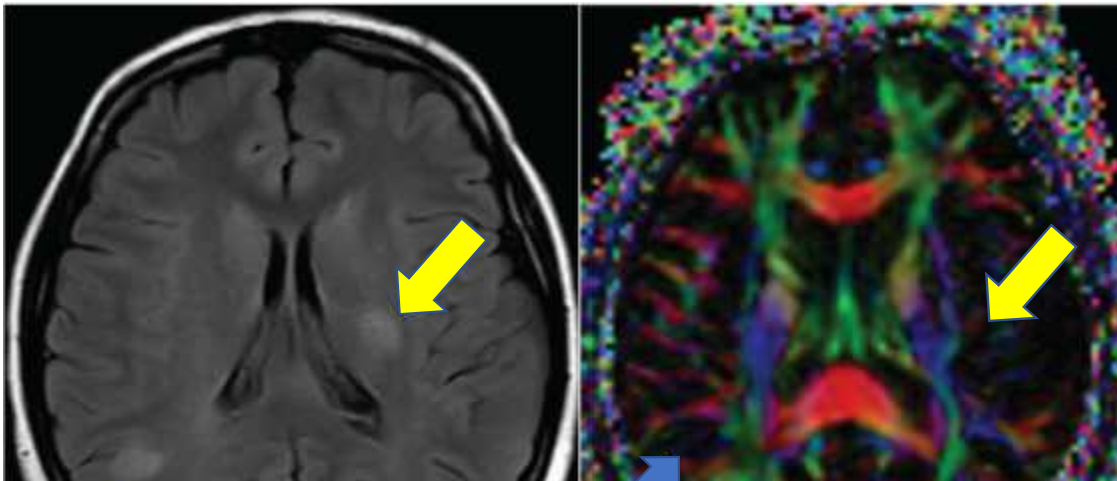
PERFUSION MRI

Λειτουργικές
μεταβολές



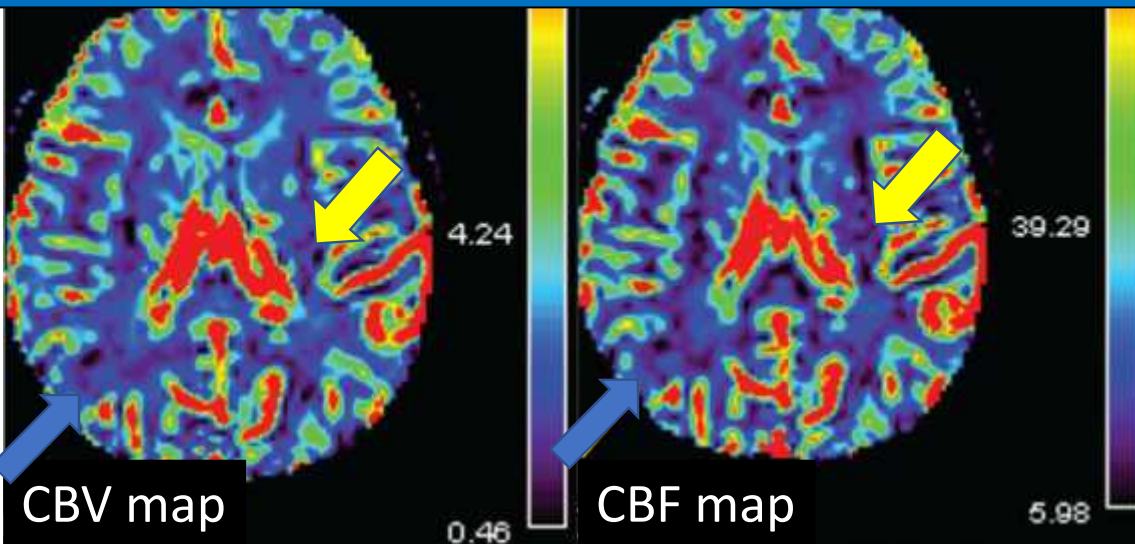
FUNCTIONAL MRI

32 ετών Γ
με ΝΨΣΕΛ
και
κεφαλαλγία



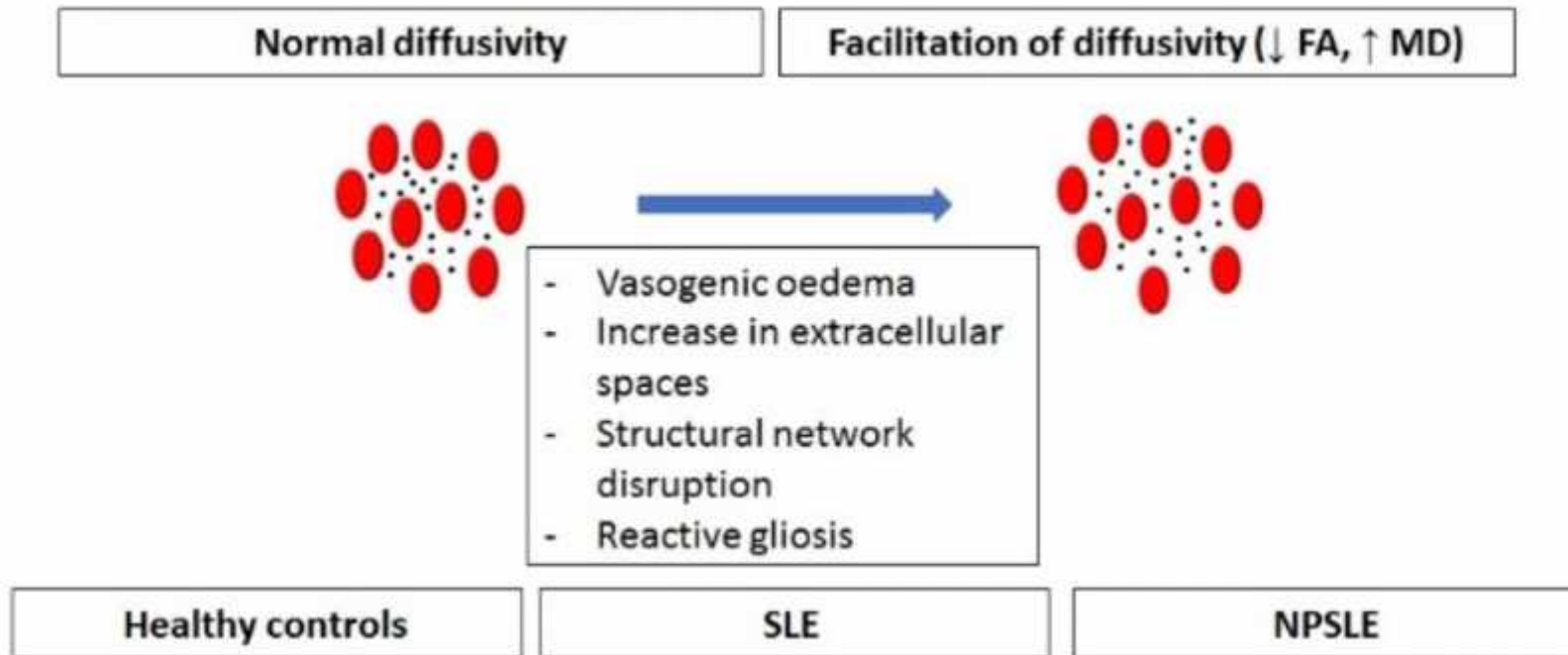
Απώλεια
νευραξόνων

Υποψία δομικών και αιμοδυναμικών μεταβολών στο φυσιολογικά απεικονιζόμενο παρέγχυμα ασθενών με ΣΕΛ , μη ορατών στην συμβατική ΜΤ.



υποαιμάτωση

DTI IN SLE



Ελάττωση της κλασματικής ανισοτροπίας και αύξηση της διαχυσιμότητας σε διάφορες νευρικές οδούς στους ασθενείς με ΝΨΣΕΛ και μη-ΝΨΣΕΛ.

MRI PERFUSION ABNORMALITIES IN SLE

Authors, year	Patients	MRI techniques	Main findings
Gasparovitz et al., 2010	23 SLE with visible lesions, 19SLE without visible lesions, 19 HCs	DSC non-normalized CBV and CBF values in brain lesions and normal appearing GM and WM white matter	Reduced CBV and CBF within lesions, hyperperfusion in normal appearing lesions of SLE patients, compared to HCs
Emmer et al., 2010	15 active NPSLE, 26 inactive NPSLE, 11 HCs	DSC CBV, CBF and MTT values of cortical GM, semioval center and thalamus, normalized to the CBF values of the WM (24mL/100mL/minute)	No focal or global perfusion abnormalities in NPSLE, regardless of symptoms, medication or immunological status.
Wang et al., 2012	21 acute NPSLE, 18 SLE patients, 19 HCs	DSC CBF, CBV, and MTT values of specific normal appearing brain regions, normalized to normal appearing frontal WM.	Hyperperfusion in SLE compared to HCs, trend for hypoperfusion in NPSLE compared to SLE, increased variability in perfusion parameters of NPSLE, hyperperfusion in the posterior cingulate gyrus in active SLE.
Zimny et al., 2014	22 NPSLE, 13 SLE patients, with normal brain MRI, 20 HCs	DSC CBV values of 14 different brain areas normalized to the mean values in the cerebellar cortex MRS, DTI	No significant differences between SLE and NPSL, parietal WM NAA/Cr positively correlated with cerebral cortices rCBV values, metrics of DSC did not correlate with DTI or MRS
Papadaki et al., 2018	37 primary NPSLE, 16 secondary NPSLE, 23 non-NPSLE, 31 HCs	DSC CBV, CBF and MTT values of normal-appearing WM and deep GM areas, normalized to the respective values of the middle cerebellar peduncles.	Widespread hypoperfusion in primary NPSLE compared to HCs and non-NPSLE, more pronounced in the semioval center, discrimination between primary and secondary NPSLE by left semioval center CBF cut-off value of 0.77.
Papadaki et al., 2019	19 non- NPSLE, 31 NPSLE, 23HCs	DSC CBV and CBF values in normal appearing prefrontal and limbicregions normalized to the respective values of the middle cerebellar peduncles.	Anxiety in NPSLE patients was significantly associated with hypoperfusion in prefrontal regions and the right anterior cingulate gyrus, even after controlling for depression
Jia et al., 2019	16 NPSLE, 19 non-NPSLE, 30 HCs	3D ASL visual assessment quantitative analysis of CBF values	Asymmetric locally reduced perfusion in all SLE patients, more numerous in NPSLE. Frontal lobe hypoperfusion limited to NPSLE
Zhuo et al., 2020	31 NPSLE, 24 non-NPSLE, 32 HCs	3D ASL voxel-based analysis of whole brain, GM, WM CBF and GM/WM CBF ratios support vector machine	Local hypoperfusion in several GM areas and the corpus callosum of NPSLE, elevated CBF in WM areas of both NPSLE and non-NPSLE and in GM areas of non-NPSLE, discrimination of NPSLE from non- NPSLE using CBF values in the corpus callosum

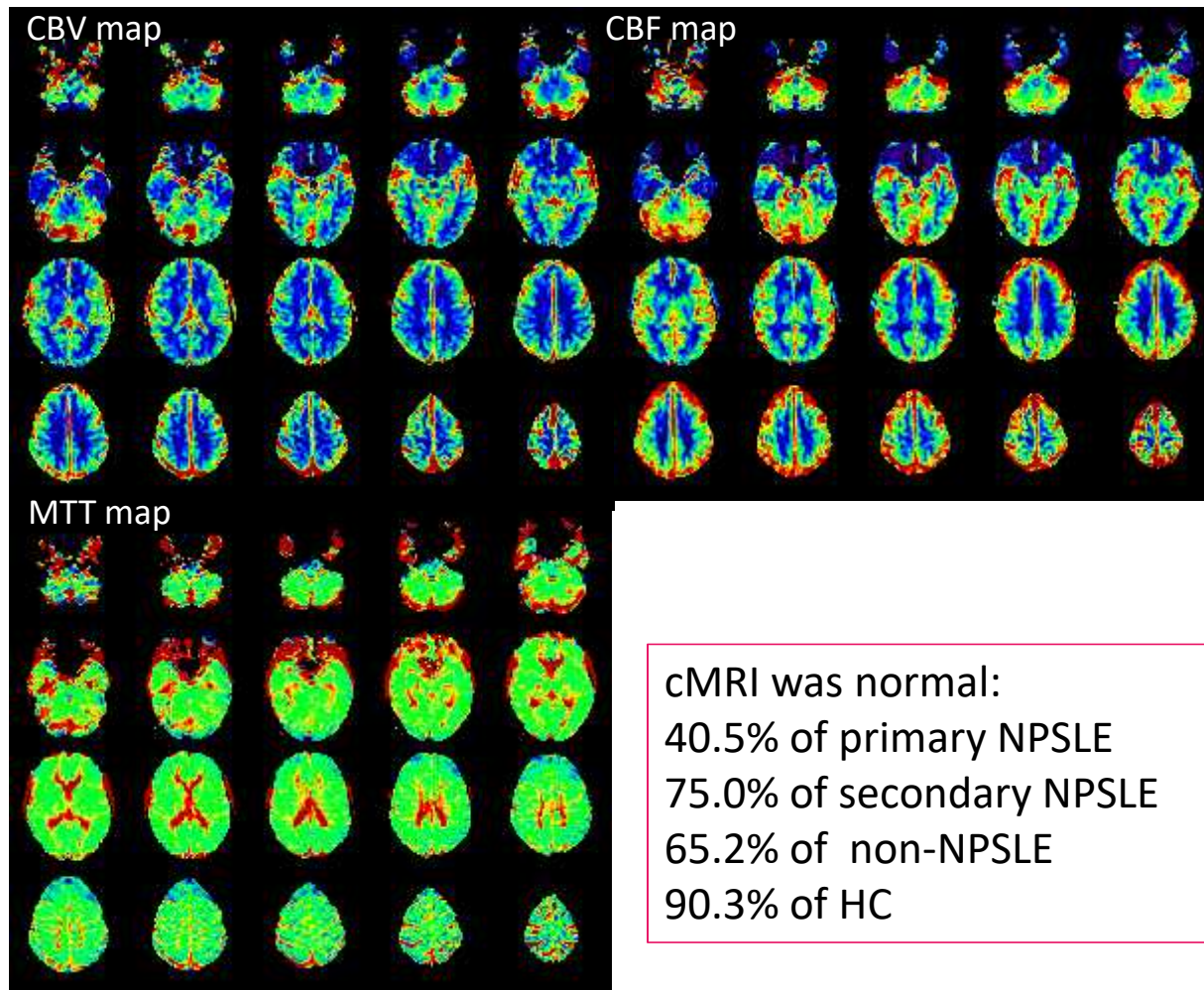
Ann Rheum Dis. 2018 Mar;77(3):441-448. doi: 10.1136/annrheumdis-2017-212285.

Neuropsychiatric lupus or not? Cerebral hypoperfusion by perfusion-weighted MRI in normal-appearing white matter in primary neuropsychiatric lupus erythematosus

Efrosini Papadaki,^{1,2} Antonis Fanouriakis,^{3,4} Eleftherios Kavroulakis,¹
Dimitra Karageorgou,¹ Prodromos Sidiropoulos,³ George Bertsias,^{3,5}
Panagiotis Simos,^{2,6} Dimitrios T Boumpas^{4,5,7,8,9}

- (a) Υπάρχουν αιμοδυναμικές μεταβολές στην φυσιολογικά απεικονιζόμενη λευκή και εν τω βάθει φαιά ουσία ασθενών με ΣΕΛ?
- (b) Υπάρχουν απεικονιστικοί αιμοδυναμικοί βιοδείκτες για την διάγνωση του ΝΨΣΕΛ και την δδ μεταξύ πρωτοπαθούς από δευτεροπαθή ΝΨΣΕΛ?

37 primary NPSLE patients , 16 secondary NPSLE, 23 non- NPSLE patients, 31 healthy volunteers, DSC perfusion MRI

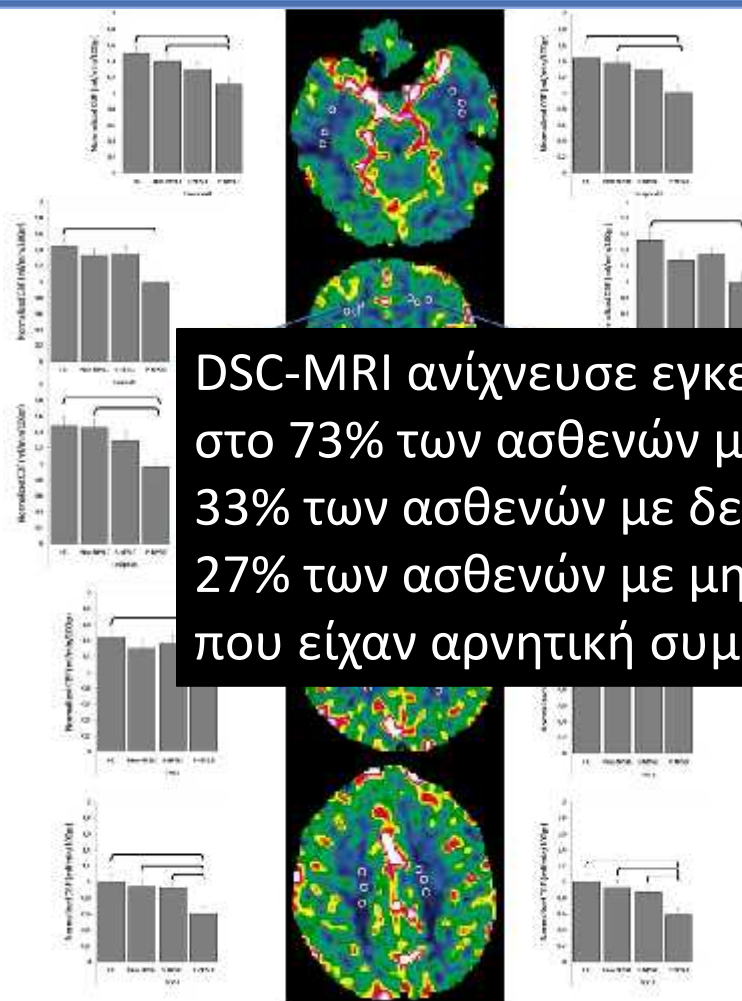


cMRI was normal:
40.5% of primary NPSLE
75.0% of secondary NPSLE
65.2% of non-NPSLE
90.3% of HC

18 ROIs :
NAWM
periventricular
semioval center
subcortical
frontal
parietal
temporal
occipital

NADGM
thalami
putamen
caudate nuclei

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ



DSC-MRI ανίχνευσε εγκεφαλική υποαιμάτωση στο 73% των ασθενών με πρωτοπαθή ΝΨΣΕΛ, 33% των ασθενών με δευτεροπαθή ΝΨΣΕΛ και 27% των ασθενών με μη-ΝΨΣΕΛ που είχαν αρνητική συμβατική ΜΤ.

- significantly ($P < 0.003$) reduced normalized CBF in patients with primary NPSLE compared with HC in the temporal, frontal, occipital, periventricular and semioval

- primary NPSLE bilaterally displayed reduced CBF compared with non-NPSLE in the occipital and semioval

- primary NPSLE displayed reduced CBF compared with secondary NPSLE patients in semioval center NAWM bilaterally

Reduced perfusion in semioval center NAWM correlated with increased disease activity in SLE

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ (ROC Analyses)

		AUC (p)	Sensitivity for 80% Specificity (cut-off value)	Specificity for 80% Sensitivity (cut-off value)
Average NAWM CBF	Healthy vs. Primary NPSLE	0.836 (.0001)	73% (1.01)	65% (1.12)
	Non-NPSLE vs. Primary NPSLE	0.735 (.002)	55% (0.88)	58% (1.11)
	Primary vs. Secondary NPSLE	0.785 (.001)	65% (0.95)	63% (1.11)
Left SOC CBF	Healthy vs. primary NPSLE	0.854 (.0001)	68% (0.75)	78% (0.77)
	Non-NPSLE vs. Primary NPSLE	0.803 (.0001)	65% (0.65)	67% (0.77)
	Primary vs. Secondary NPSLE	0.813 (.0001)	65% (0.68)	69% (0.77)
Right SOC CBF	Healthy vs. primary NPSLE	0.840 (.0001)	70% (0.68)	61% (0.79)
	Non-NPSLE vs. Primary NPSLE	0.812 (.0001)	65% (0.64)	63% (0.80)
	Primary vs. Secondary NPSLE	0.796 (.001)	67% (0.65)	38% (0.80)

AUC: Area Under the Curve and associated p value. SOC: Semioval Center, NAWM: Normal Appearing White Matter.

PAPER

Regional cerebral perfusion correlates with anxiety in neuropsychiatric SLE: evidence for a mechanism distinct from depression

E Papadaki^{1,2}, E Kavroulakis¹, G Bertias^{3,4}, A Fanouriakis^{3,5}, D Karageorgou¹, P Sidiropoulos³, E Papastefanakis⁶, DT Boumpas^{3,5,7,8} and P Simos^{2,6}

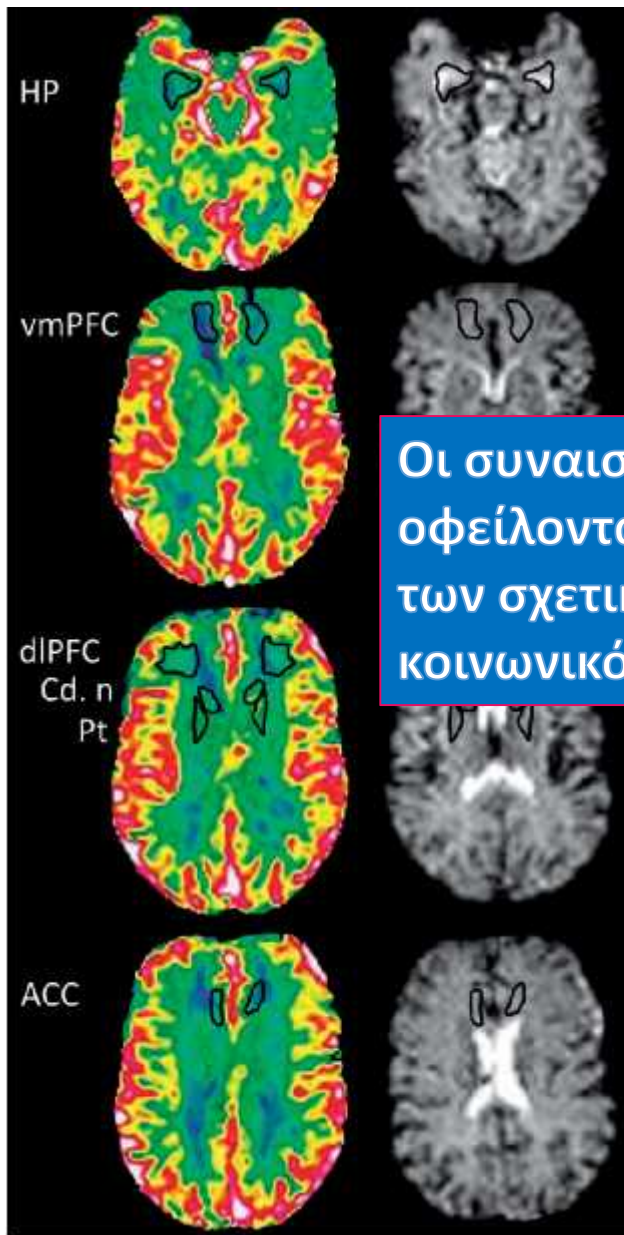
- Υπάρχει συσχέτιση του βαθμού κατάθλιψης και άγχους με την αιμάτωση εντός των μεταιχμιακών (ιππόκαμπος, πρόσθιο τμήμα της έλικας του προσαγωγίου) και μετωπιαιο-ραβδωτών περιοχών (προμετωπιαία-κερκοφόρος, φακοειδής) σε ασθενείς με ΣΕΛ?

31 NPSLE patients , 19 non- NPSLE patients, 23 healthy volunteers

Self-reported symptoms of anxiety and depression were recorded using the Greek version of the hospital anxiety and depression scale (HADS)

	<i>Non-NPSLE patients</i> (n = 19)	<i>NPSLE patients</i> (n = 31)	<i>P value</i>
HADS anxiety, mean (SD)	9.9 (2.8)	14.0 (4.1)	<0.001
HADS depression, mean (SD)	6.9 (4.4)	11.1 (4.1)	0.001
HADS anxiety ≥8 points	10 (52.6%)	25 (80.6%)	0.05
HADS depression ≥8 points	6 (31.6%)	16 (51.6%)	0.2

- > 50% ασθενών με μη –NΨΣΕΛ ανέφεραν κλινικά σημαντικό άγχος και
➤ > 30% κλινικά σημαντική κατάθλιψη.



12 ROIs :
 dorsolateral prefrontal (dIPFC; (BA) 8/9/46)
 ventromedial prefrontal (vmPFC; BA 10)
 anterior cingulate cortex (ACC; BA 24/32),
 hippocampi,
 caudate nuclei (Cd.n)
 putamen (Pt)

RESULTS

Οι συναισθηματικές δυσκολίες των ασθενών με ΝΨΣΕΛ οφείλονται τουλάχιστον μερικώς στις αιμοδυναμικές μεταβολές των σχετικών εγκεφαλικών περιοχών, παρά στο ψυχολογικό και κοινωνικό υπόβαθρο μιας σοβαρής χρόνιας νόσου.

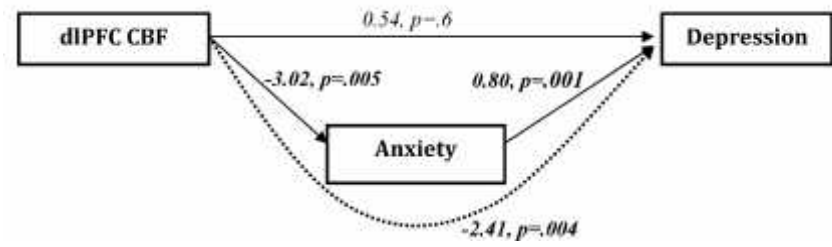
μεταξύ άγχους και εγκεφαλικής αιματικής ροής σε μετωπιο-ραβδωτές περιοχές ασθενών με ΝΨΣΕΛ, ακόμα και μετά τον έλεγχο για την ηλικία και την κατάθλιψη.

Έμμεση συσχέτιση των τιμών εγκεφαλικής ροής μετωπιο-ραβδωτών περιοχών και κατάθλιψης μέσω αυξημένου άγχους

Partial correlation coefficients between regional CBF and psychoemotional measures in the NPSLE group

Confounders	HADS anxiety		HADS depression	
	Age	Age & HADS depression	Age	Age & HADS anxiety
dIPFC (L)	-0.561	-0.468*	-0.346	0.152
dIPFC (R)	-0.532	-0.526	-0.226	0.263
vmPFC (L)	-0.552	-0.508*	-0.306	0.167
vmPFC (R)	-0.617	-0.568	-0.350	0.202
Cd.n (L)	0.586	0.503	0.291	0.301
Cd.n (R)	0.586	0.503	0.291	0.301
Pt (L)	0.586	0.503	0.291	0.301
Pt (R)	0.586	0.503	0.291	0.301
ACC (L)	0.586	0.503	0.291	0.301
ACC (R)	0.586	0.503	0.291	0.301
HP (L)	0.586	0.503	0.291	0.301
HP (R)	0.586	0.503	0.291	0.301

Correlations significant at $P < 0.004$ are shown in bold.
 * $P = 0.01$.



RESTING STATE FUNCTIONAL MRI IN SLE

Attenuated regional activity in the posterior lobes of cerebellum, the vermis, left inferior frontal gyrus, left precuneus, right limbic lobe, and cingulate gyrus of the DMN network in patients with SLE.

Lin Y, et al. *HumBrainMappb*2011;32:1847–55

Abnormalities of frontal-parietal resting-state functional connectivity are **related to disease activity** in patients with Systemic Lupus Erythematosus.

Hou J, et al. *PLoS ONE* 2013; 8(9).

Increased regional homogeneity (ReHo) activation was found in the parahippocampal gyrus and uncus and **decreased activation** in the fusiform gyrus and left thalamus in non-NPSLE

Liu S, Cheng Y, Xie Z, et al. A Conscious Resting State fMRI Study in SLE Patients Without Major Neuropsychiatric Manifestations. *Front Psychiatry*. 2018;9::1-9

Hypoconnectivity with the default mode network (DMN) and central executive network (CEN) and hyperconnectivity mainly between and within sensory motor network (SMN) in SLE, significantly correlated with cognitive performance, especially with memory and psychomotor speed

Nystedt J, Mannfolk P, Jönsen A, et al. *Brain Connect*. 2018;8(4):220-234.

Nystedt J, Mannfolk P, Jönsen A, Sundgren PC, Strandberg TO, Nilsson P. *J Comp Neurol*. 2019::1-20.

Positive **correlation** between the FC of the right putamen and vermis 6 with **Mini-Mental State Examination score**

Cao Z-Y, Wang N, Jia J-T, et al. *Brain Imaging Behav*. 2021;15(1):14-24.

Article

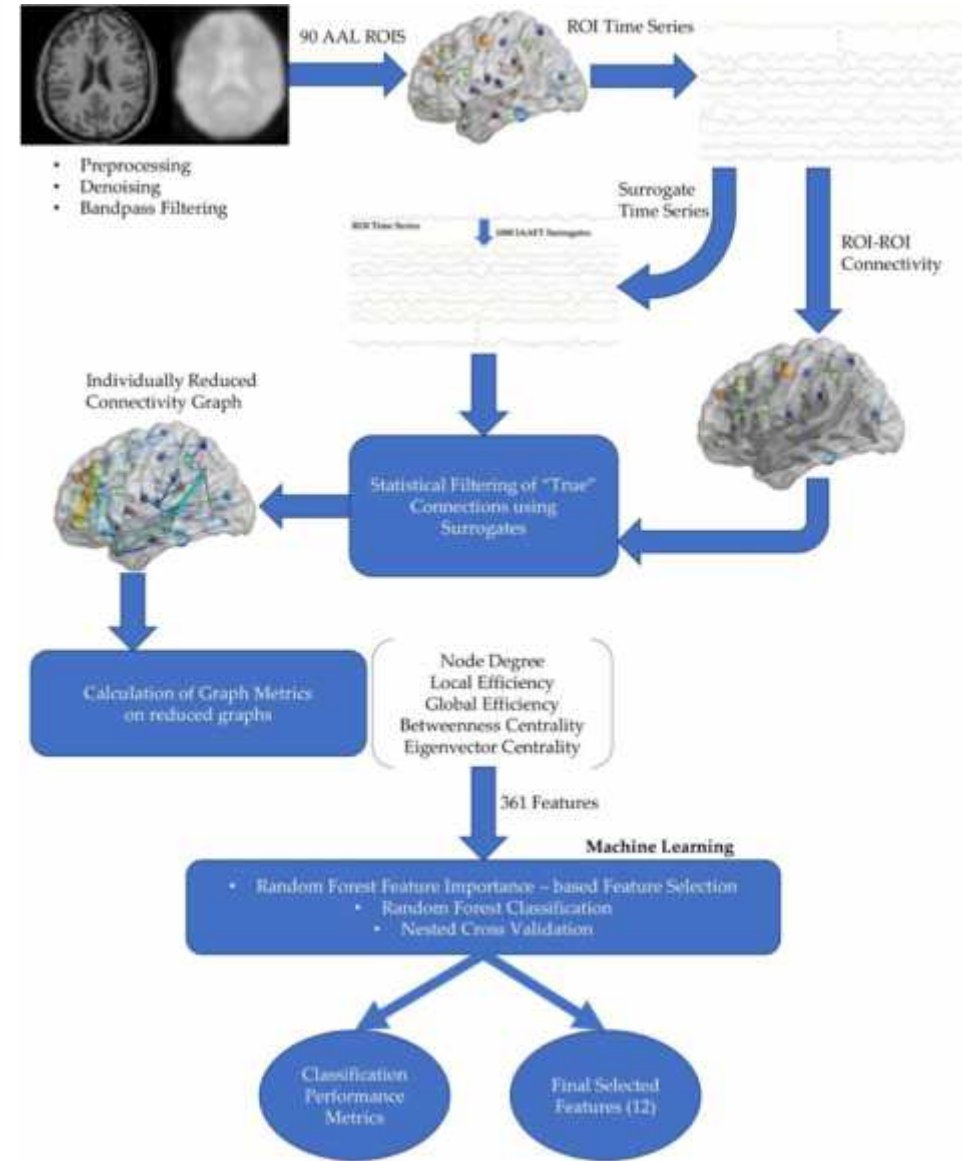
Quantitative Identification of Functional Connectivity Disturbances in Neuropsychiatric Lupus Based on Resting-State fMRI: A Robust Machine Learning Approach

Nicholas John Simos ^{1,2}, Stavros I. Dimitriadis ^{3,4,5,6}, Eleftherios Kavroulakis ⁷, Georgios C. Manikis ¹, George Bertsias ^{8,9}, Panagiotis Simos ^{1,10,*}, Thomas G. Maris ^{1,7} and Efrosini Papadaki ^{1,7}

Αναγνώριση βιοδεικτών συνδεσιμότητας (connectomic biomarkers) για την διάγνωση του ΝΨΣΕΛ με χρήση AI (μέθοδος μηχανικής μάθησης) σε δεδομένα λειτουργικής MT ηρεμίας (resting state functional MRI)

44 NPSLE patients and 39 age-matched healthy controls

Select most significant 12 features associated with the best-performing classification model for differentiating NPSLE from healthy controls

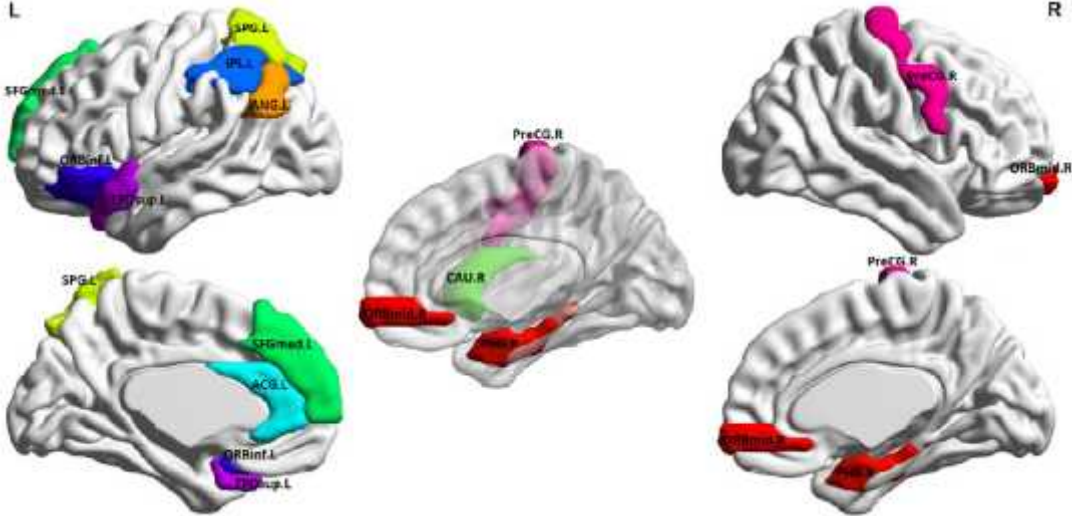


12 most significant features associated with the best-performing classification model differentiating NPSLE patients from healthy controls (HC).

Metric	x, y, z Coordinates in MNI Space	ROI	Hemi-Sphere	Region Code in AAL Map
NPSLE < HC				
BC	-35.98 30.71 -12.11	Inferior frontal gyrus, pars orbitalis	L	ORBinf.L
BC	25.38 -15.1 -20.47	Parahippocampal gyrus	R	PHG.R
EC	-4.8 49.17 30.59	Superior frontal gyrus, medial	L	SFGmed.L
EC	-39.88 15.14 -20.18	Temporal pole	L	TPOsup.L
NPSLE > HC				
ND	-44.14 -60.82 35.59	Angular gyrus	L	ANG.L
LE	"	"	L	"
BC	-4.04 35.4 13.95	Anterior cingulate gyrus	L	ACC.L
BC	14.84 12.07 9.42	Caudate nucleus	R	CAU.R
BC	-42.8 -45.82 46.74	Inferior parietal lobule *	L	IPL.L
EC	33.18 52.59 -10.73	Middle frontal gyrus, orbital part	R	ORBmid.R
LE	41.37 -8.21 52.09	Precentral gyrus	R	PreCG.R
BC	-23.45 -59.56 58.96	Superior parietal gyrus	L	SPG.L

Abbreviations: EC: eigenvector centrality, BC: betweenness centrality, LE: local efficiency, ND: node degree; L/R: left/right. * Excluding supramarginal and angular gyri.

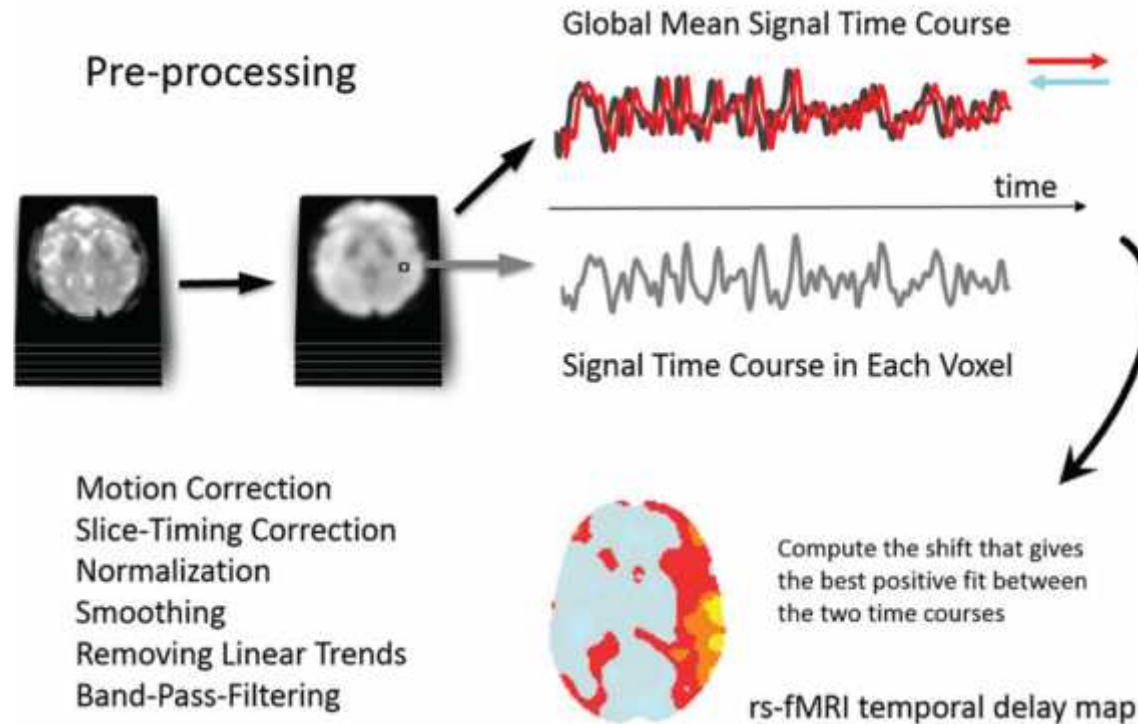
11 regions in the AAL map provided the graph metrics in the best-performing classification model discriminating between NPSLE patients and healthy controls



The best-fitting model utilizing nodal graph metrics for 11 brain regions was associated with 73.5% accuracy, 74.5% sensitivity and 73% specificity in discriminating NPSLE from healthy individuals

TIME SHIFT ANALYSIS

Η χρονική μετατόπιση των διακυμάνσεων του σήματος χαμηλής συχνότητας σε κάθε voxel σε σύγκριση με την συνολική μέση χρονική πορεία του σήματος στην λειτουργική MT ηρεμίας (resting-state functional MRI)





Οι τοπικές αιμοδυναμικές μεταβολές εκφράζονται σε αυτές τις διακυμάνσεις σαν εντοπισμένη χρονική καθυστέρηση (**hemodynamic lag= hyperperfusion**) ή χρονικό «κέρδος» (**hemodynamic lead= hyperperfusion**) σε σύγκριση με την αιματική ροή στις μείζονες εγκεφαλικές φλέβες.



Anxiety and depression severity in neuropsychiatric SLE are associated with perfusion and functional connectivity changes of the frontolimbic neural circuit: a resting-state f(unctional) MRI study

Received 28 December 2020
Revised 18 March 2021
Accepted 27 March 2021

Despina Antypa,¹ Nicholas J Simos,^{2,3} Eleftherios Kavroulakis,⁴ George Bertias,^{5,6} Antonis Fanouriakis ^{5,7} Prodromos Sidiropoulos,⁵ Dimitrios Boumpas,^{5,7,8,9} Efrosini Papadaki ^{3,4}

Υπάρχουν αιμοδυναμικές και λειτουργικές μεταβολές στις εγκεφαλικές περιοχές που συσχετίζονται με το άγχος και την κατάθλιψη στους ασθενείς με ΝΨΣΕΛ?

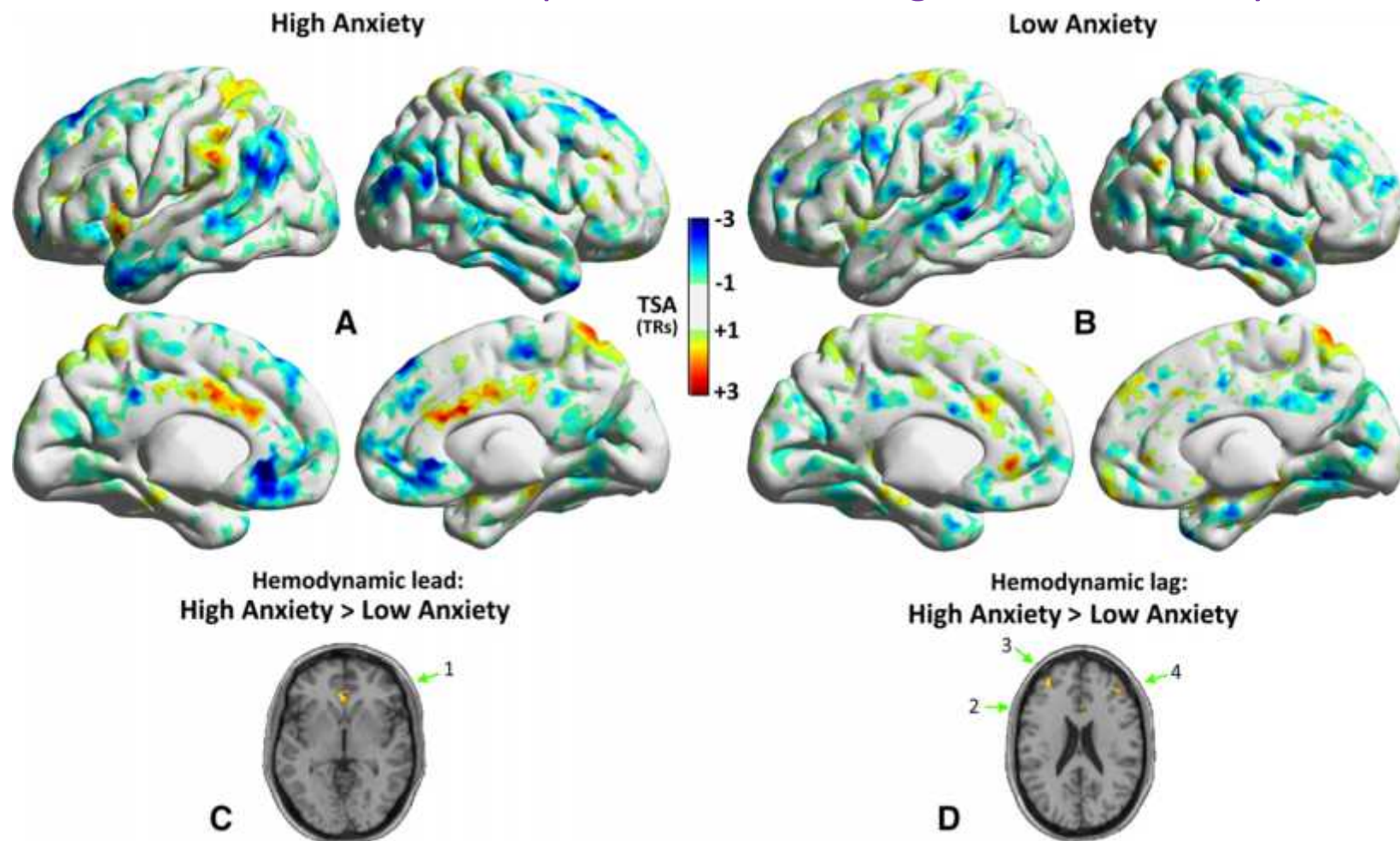
32 patients with NPSLE and 18 healthy controls

HADS Anxiety score= 12.9 (4.6)
HADS Depression score=10.3 (5.6)
HADS Anxiety ≥ 8 points= 21 (65.6%)
HADS Depression ≥ 8 points =17 (53.1%)

Time shift analysis (Calculation of whole-brain TSA maps)

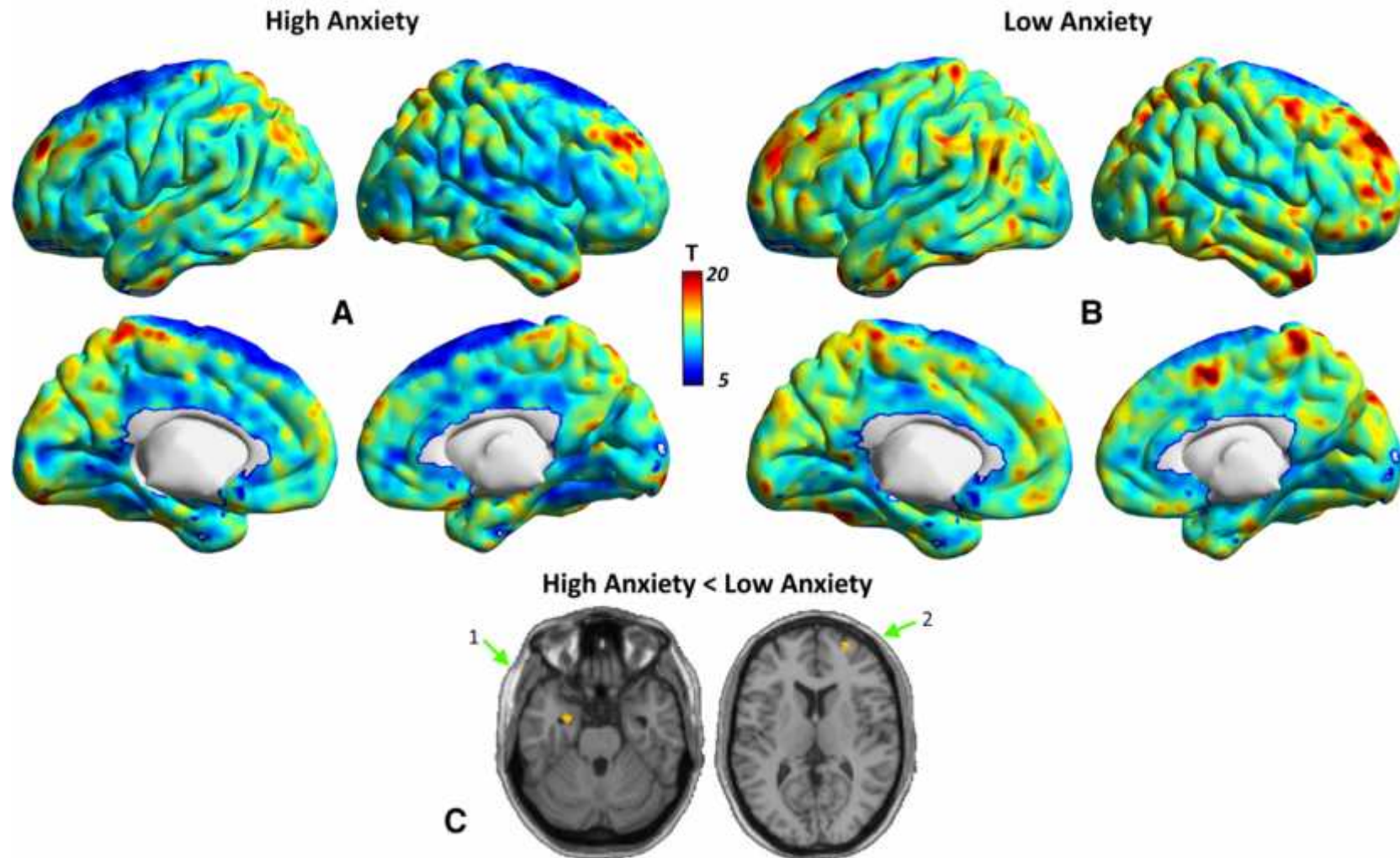
Voxel-wise functional connectivity (intrinsic connectivity contrast (ICC) maps)

Whole-brain TSA maps in NPSLE with high and low anxiety



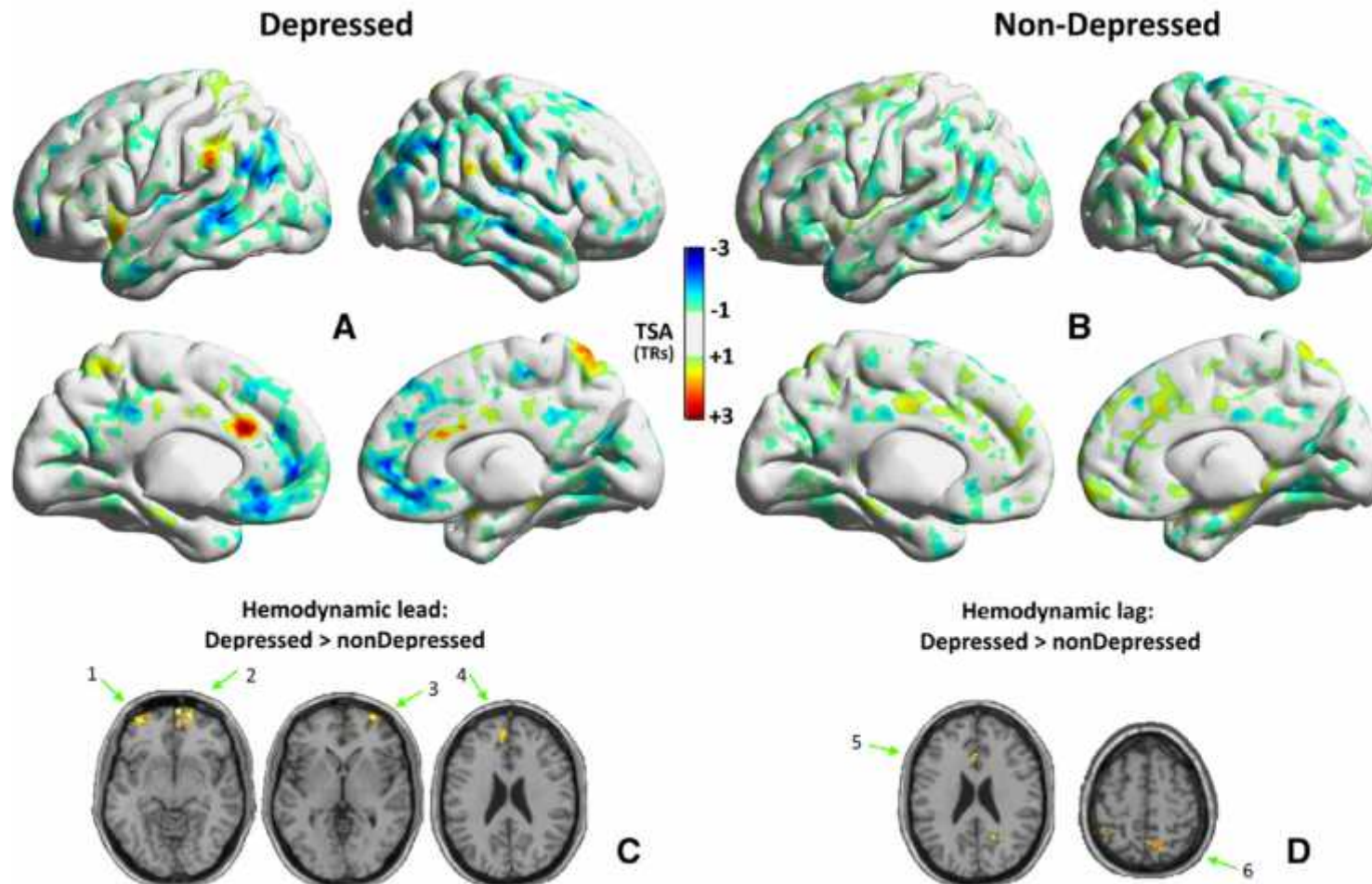
NPSLE with high anxiety compared with those with low anxiety
greater **hemodynamic lead** in the subgenual portion of the left ACC
greater **hemodynamic lag** in bilateral dLPFC and in the right ACC

Whole-brain ICC maps in NPSLE with high and low anxiety



NPSLE with high anxiety compared with those with low anxiety reduced ICC in the right amygdala and left dIPFC

Whole-brain TSA maps in NPSLE with depression and non-depression

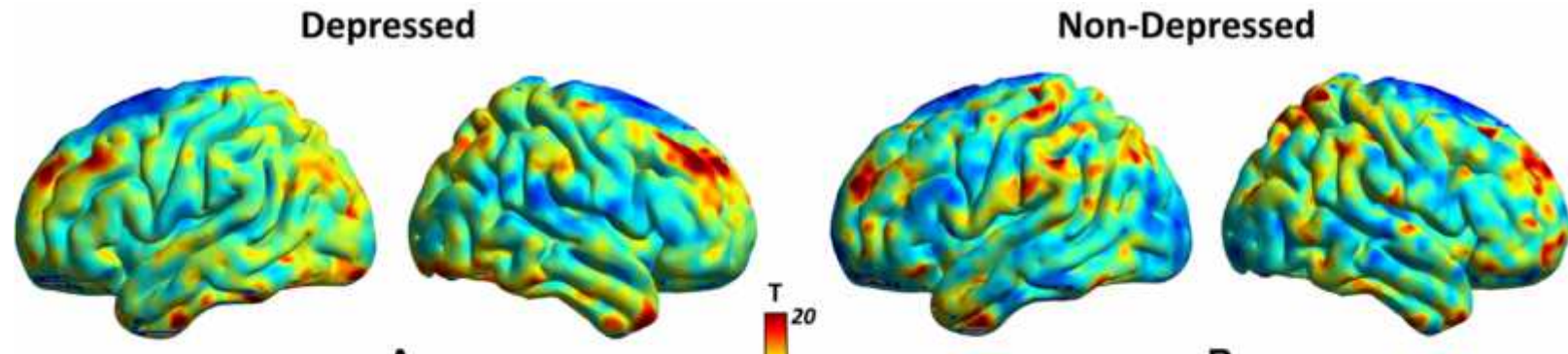


NPSLE with depression compared with non-depressed

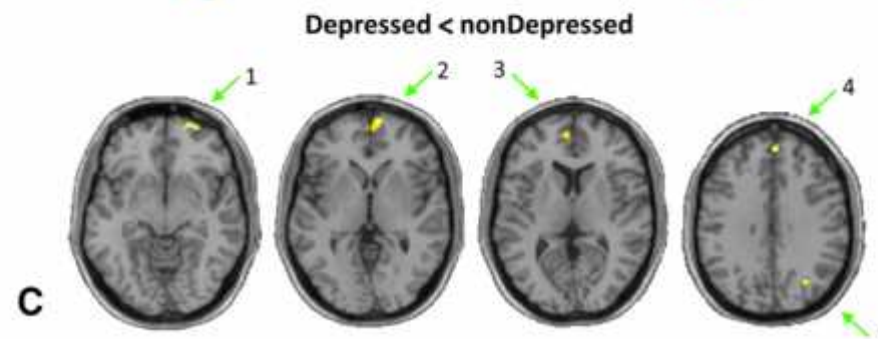
greater **hemodynamic lead**: left lateral orbitofrontal cortex , right medial frontal gyrus, right lateral orbitofrontal cortex and left medial frontal gyrus

greater **hemodynamic lag**: in left ACC and right precuneus

Whole-brain ICC maps in NPSLE with depression and non-depression



Με την λειτουργική ΜΤ ελέγχονται αιμοδυναμικές και λειτουργικές μεταβολές στις μεταιχμιακές και προμετωπιαίες περιοχές των ασθενών με ΝΨΣΕΛ και σοβαρή αγχώδη και καταθλιπτική συμπτωματολογία




NPSLE with depression compared with non-depressed

Lower ICC in the right lateral orbitofrontal cortex , right medial orbitofrontal cortex , left medial frontal gyrus , right medial frontal gyrus and right angular gyrus



Converging evidence of impaired brain function in systemic lupus erythematosus: changes in perfusion dynamics and intrinsic functional connectivity

Efrosini Papadaki^{1,2}  · Nicholas J. Simos^{2,3} · Eleftherios Kavroulakis¹ · George Bertias^{4,5} · Despina Antypa⁶ · Antonis Fanouriakis^{4,7} · Thomas Maris^{1,2} · Prodromos Sidiropoulos⁴ · Dimitrios T Boumpas^{4,7,8,9}

Received: 12 November 2021 / Accepted: 24 February 2022

Υπάρχει σύζευξη (coupling) ή όχι (uncoupling) μεταξύ λειτουργικής συνδεσιμότητας και αιμοδυναμικών μεταβολών στους ασθενείς με ΣΕΛ?

44 NPSLE patients, 20 non-NPSLE patients and 35 healthy controls

Time shift analysis (Calculation of whole-brain TSA maps)

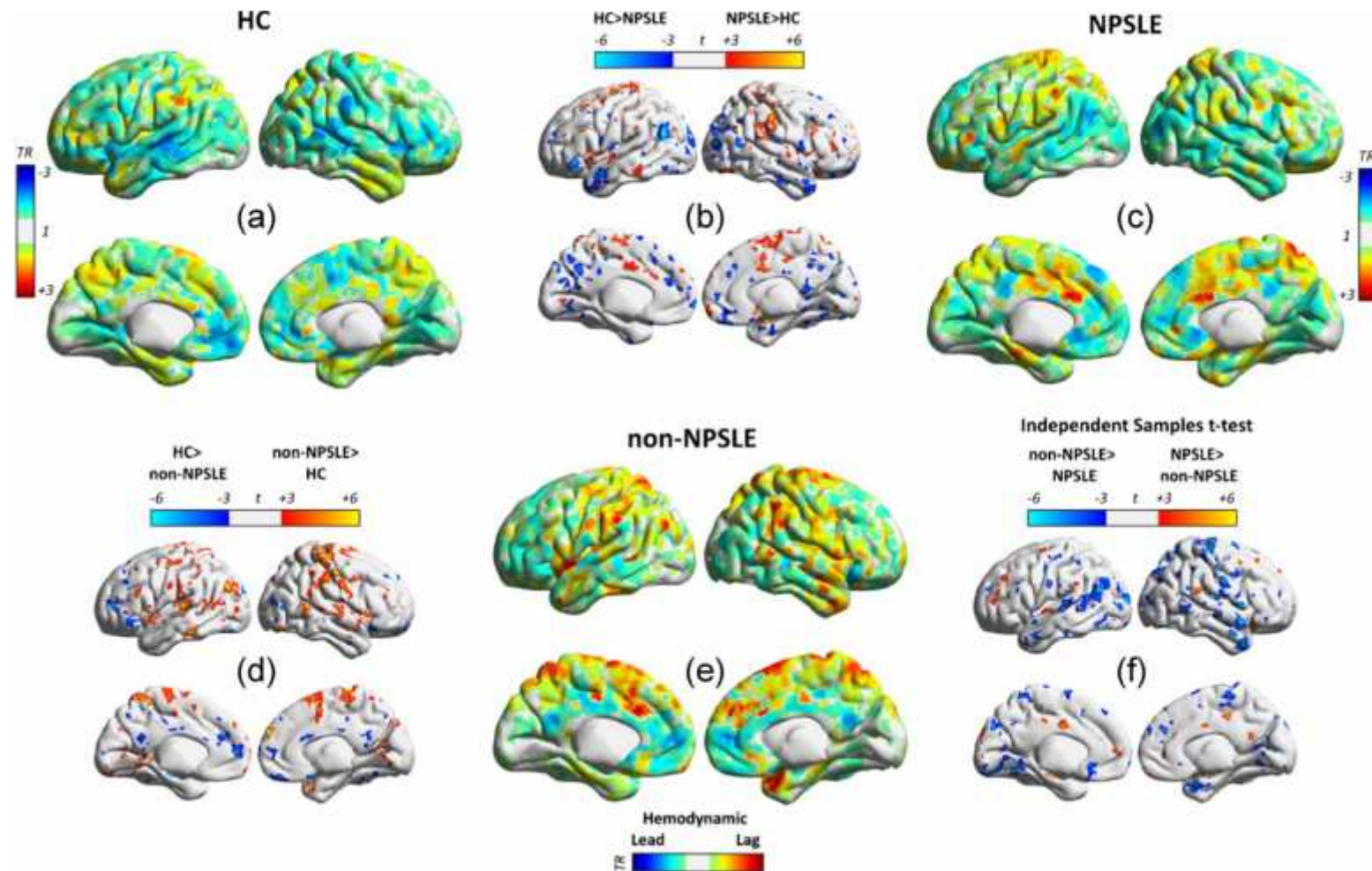
Voxel-wise functional connectivity (intrinsic connectivity contrast (ICC) maps)

Connectivity-hemodynamic coupling maps

Coupling: voxels with high global connectivity and hemodynamic lead (hyperperfusion)

Uncoupling : increased global connectivity and hemodynamic lag (hypoperfusion)

Whole brain TSA maps



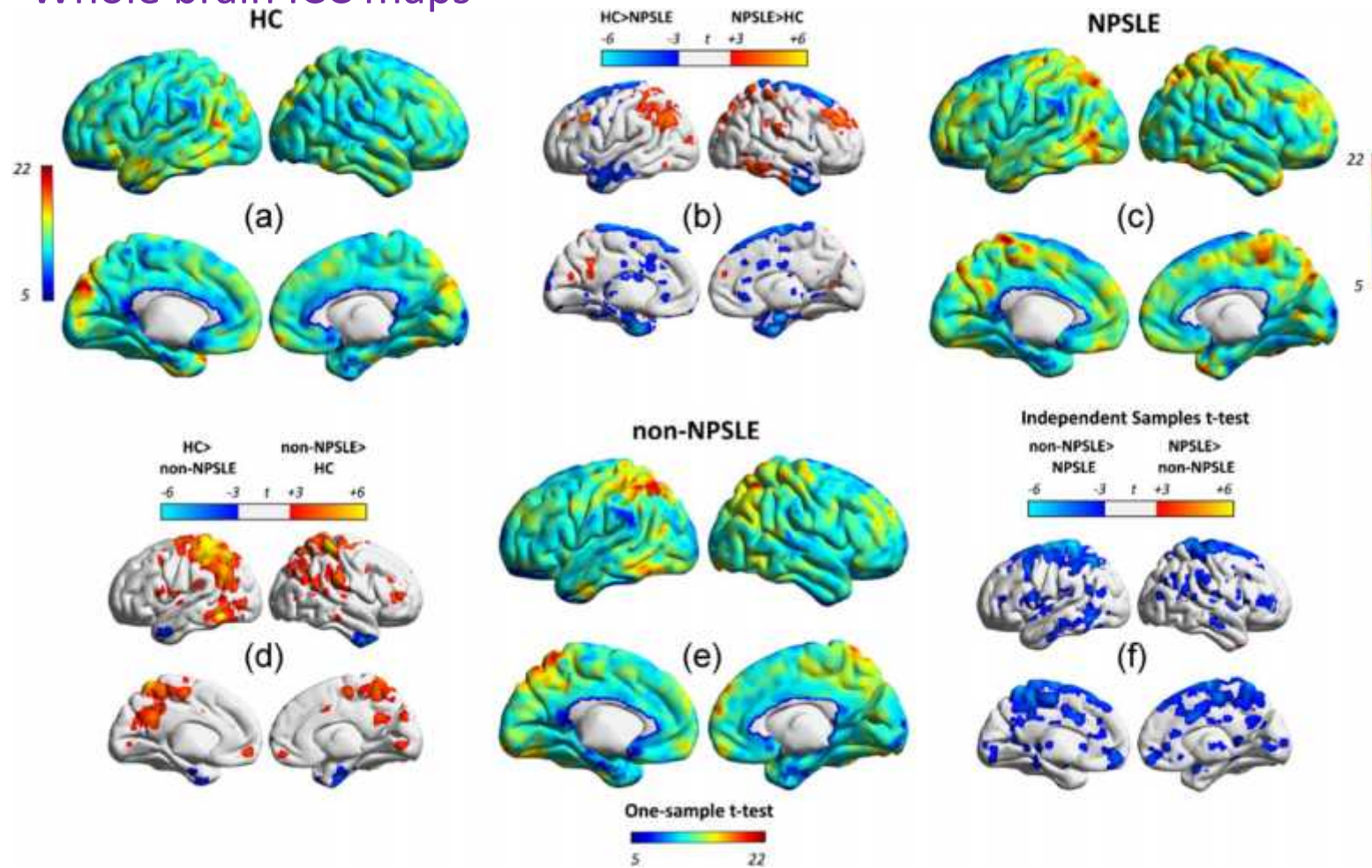
NPSLE vs HC : hemodynamic lag: supplementary motor area, precuneus, and middle cingulate cortex, right supramarginal gyrus, superior parietal lobule, insula

NPSLE vs HC: hemodynamic lead: lateral occipital cortices, left posterior middle temporal gyrus, left medial orbitofrontal cortex.

Non-NPSLE vs HC: hemodynamic lag: bilateral precuneus, paracentral lobule, supplementary motor area, primary somatosensory cortex

Non-NPSLE vs HC: hemodynamic lead: bilateral medial orbitofrontal cortex

Whole brain ICC maps



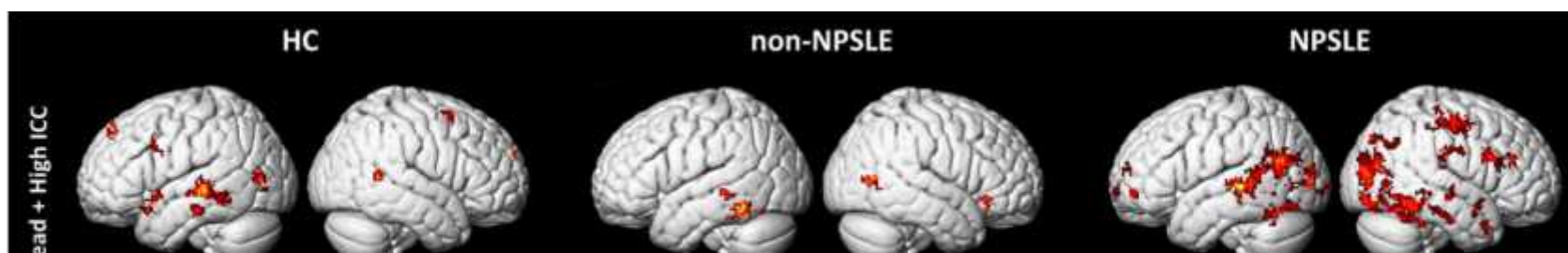
NPSLE : hyperconnectivity : the posterior portion of the DMN (precuneus, SPL, bilaterally, and the left angular gyrus).

NPSLE : reduced intrinsic connectivity: anterior DMN (ventromedial and superior prefrontal cortex and the temporal poles)

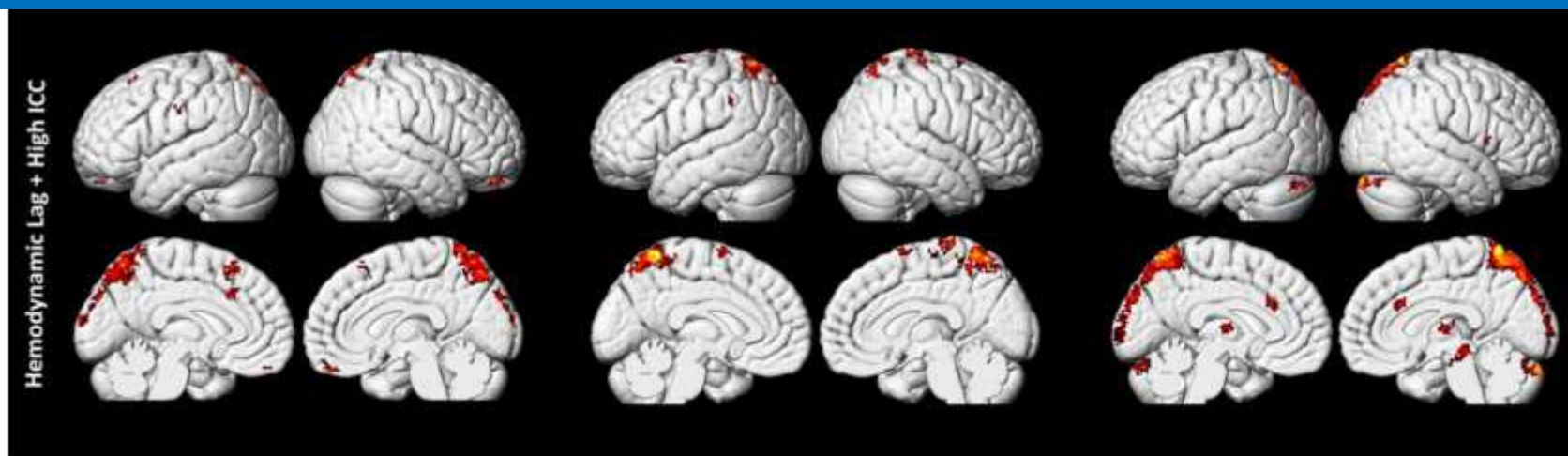
Non-NPSLE : hyperconnectivity: posterior DMN regions

Non-NPSLE : reduced intrinsic connectivity : temporal poles

Connectivity-hemodynamic coupling



- Αντισταθμιστικές λειτουργικές μεταβολές συνδεσιμότητας ως ανταπόκριση στις αιμοδυναμικές βλάβες, ιδιαίτερα σε περιοχές του DMN, σε ασθενείς με ΣΕΛ, με ή χωρίς νευροψυχολογικές εκδηλώσεις.



NPSLE: increased connectivity coupled with hemodynamic lead: cuneus (bilaterally), right middle occipital, right posterior middle temporal gyrus, right angular gyrus, and right precentral gyrus

NPSLE: increased connectivity coupled with hemodynamic lag: precuneus and adjacent SPL bilaterally.

non-NPSLE : increased connectivity coupled with hemodynamic lead: pericalcarine cortex

non-NPSLE: increased connectivity coupled with hemodynamic lag: precuneus bilaterally

Associations of neuropsychological test scores with hemodynamic and connectivity indices in NPSLE

Higher lag values in the right middle cingulate cortex correlated with **worse performance in neuropsychological test scores**.

Relative hyperconnectivity of posterior and anterior DMN components correlated positively with **immediate verbal memory scores**.

Preserved (or even increased) hemodynamic-connectivity coupling in posterior components of the DMN appears to be beneficial for **diverse cognitive functions** (immediate verbal memory and visuomotor coordination).

Hemodynamic-connectivity uncoupling in posterior DMN regions

- Η λειτουργική αντισταθμιστική προσαρμογή του εγκεφάλου επιδρά θετικά στην λεκτική μνήμη και τον οπτικοκινητικό συντονισμό των ασθενών συμβάλλοντας στην διατήρηση των νοητικών λειτουργιών τους.

ΡΕΥΜΑΤΟΕΙΔΗΣ ΑΡΘΡΙΤΙΔΑ

ΠΡΟΣΒΟΛΗ ΤΟΥ ΚΝΣ

Άλλα αίτια πάχυνσης μηνίγγων

Χρόνιες κοκκιωματώδεις λοιμώξεις
(ΤΒ, άτυπα μυκοβακτηρίδια, μύκητες)
Σύφιλη, νευροσαρκοείδωση,

ACA-associated vasculitis,

Granulomatosis with polyangitis

Immunoglobulin (Ig)G4-related disease

Λέμφωμα

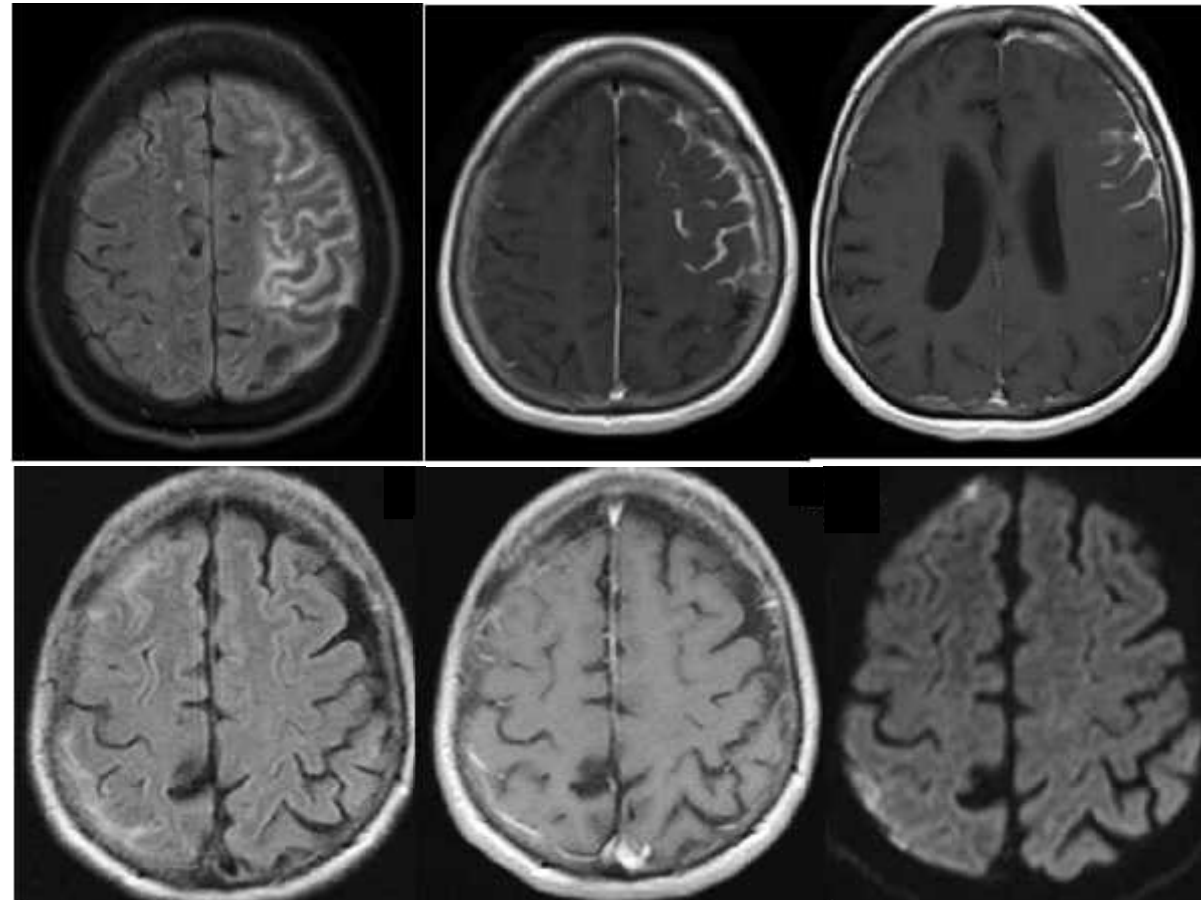
Μηνιγγικές μεταστάσεις

Behçet's disease, Sjögren's syndrome,

Whipple's disease

Κροταφική αρτηρίτιδα,

Ενδοκράνια υπόταση, ιδιοπαθής παχυμηνιγγίτιδα



ΜΤ : αποκλεισμός άλλων αιτιών,

πάχυνση και πρόσληψη των μηνίγγων

Αυξημένο σήμα στη FLAIR , DWI.

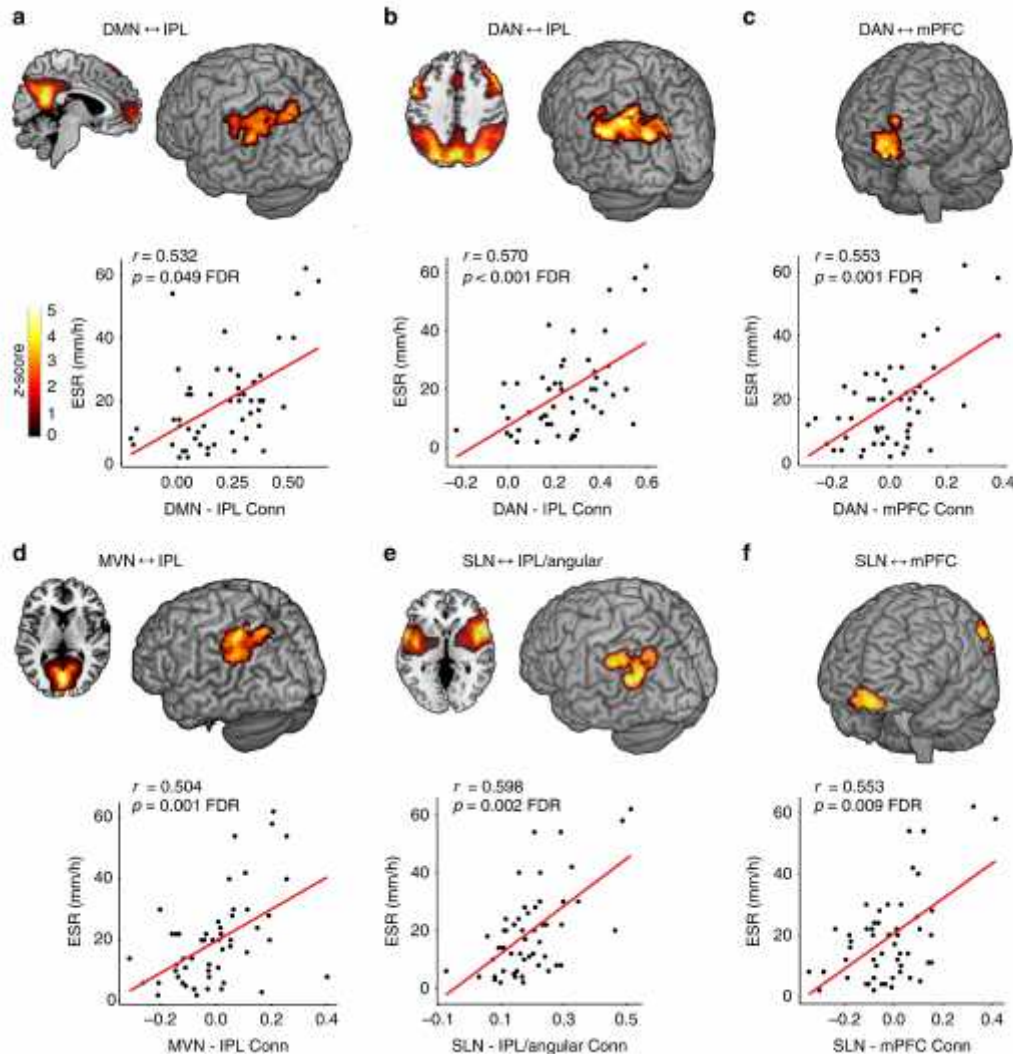
οίδημα, διάταση κοιλιών, πρόσληψη οπτικού νεύρου

➤ Ρευματοειδής αγγειίτιδα

➤ Ρευματοειδή οζίδια

ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΣΥΝΔΕΣΙΜΟΤΗΤΑΣ ΣΤΗΝ ΡΕΥΜΑΤΟΕΙΔΗ ΑΡΘΡΙΤΙΔΑ

Resting state fMRI



- higher levels of peripheral inflammation are associated with more positive connections between the inferior parietal lobule (IPL), medial prefrontal cortex, and multiple brain networks (DMN, DAN, VN, SLN), as well as reduced IPL grey matter.
- these patterns of connectivity predicted fatigue, pain and cognitive dysfunction

Schrepf A, Kaplan CM, Ichesco E, Larkin T, Harte SE, Harris RE, Murray AD, Waiter GD, Clauw DJ, Basu N. A multi-modal MRI study of the central response to inflammation in rheumatoid arthritis. *Nat Commun.* 2018 Jun 8;9(1):2243. doi: 10.1038/s41467-018-04648-0.

ΠΡΩΤΟΠΑΘΕΣ ΣΥΝΔΡΟΜΟ SJOGREN

- Αυτοάνοσο φλεγμονώδες νόσημα, αγγειοπάθεια/αγγειίτιδα μικρών αγγείων
- Διήθηση σιελογόνων και δακρυϊκών αδένων από μονοπύρρηνα λεμφοκύτταρα (80% ξηροστομία, ξηροφθαλμία (Sicca syndrome), διόγκωση)
- Αντιπυρηνικά αντισώματα (Ro/SSA and La/SSB)
- Συμμετοχή αρθρώσεων, μυών, νεφρών, δέρματος
- **Ετερογενείς νευρολογικές εκδηλώσεις: περίπου 20%**
(περιφερικές, αυτόνομες και ενδοκράνιες **νευροπάθειες** (V, VII, VIII, III, IV, VI), **προσβολή ΚΝΣ** (όμοια με ΣΚΠ, NMOSD, άσηπτη μηνιγγίτιδα, αταξία, χορεία, άνοια, ΝΨ εκδηλώσεις)

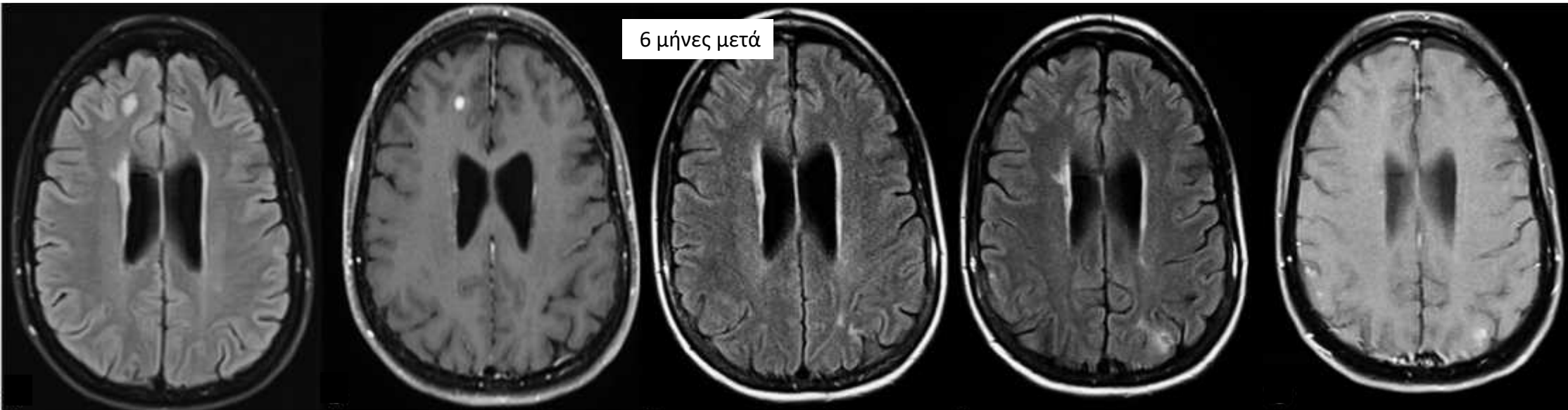
secondary

Systemic lupus erythematosus
scleroderma

rheumatoid arthritis

Graves disease

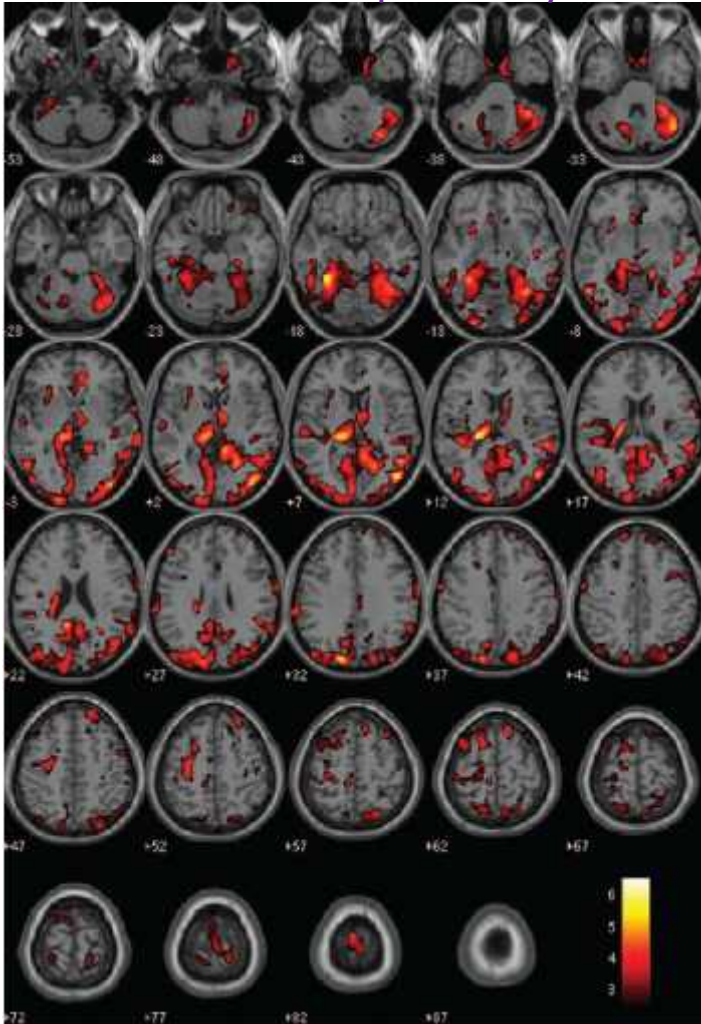
Hashimoto thyroiditis



- Εστιακές, μη ειδικές, αυξημένου σήματος σε T2 βλάβες στην περικοιλιακή και υποφλοιώδη λευκή ουσία (40%), που μπορεί να προσλαμβάνουν (συσχέτιση με την διάρκεια της νόσου), **ΔΔ από ΣΚΠ** (βασικά γάγγλια, όχι στο μεσολόβιο, central vein sign)
- Παχυμηνιγγίτιδα, υποφυσίτιδα

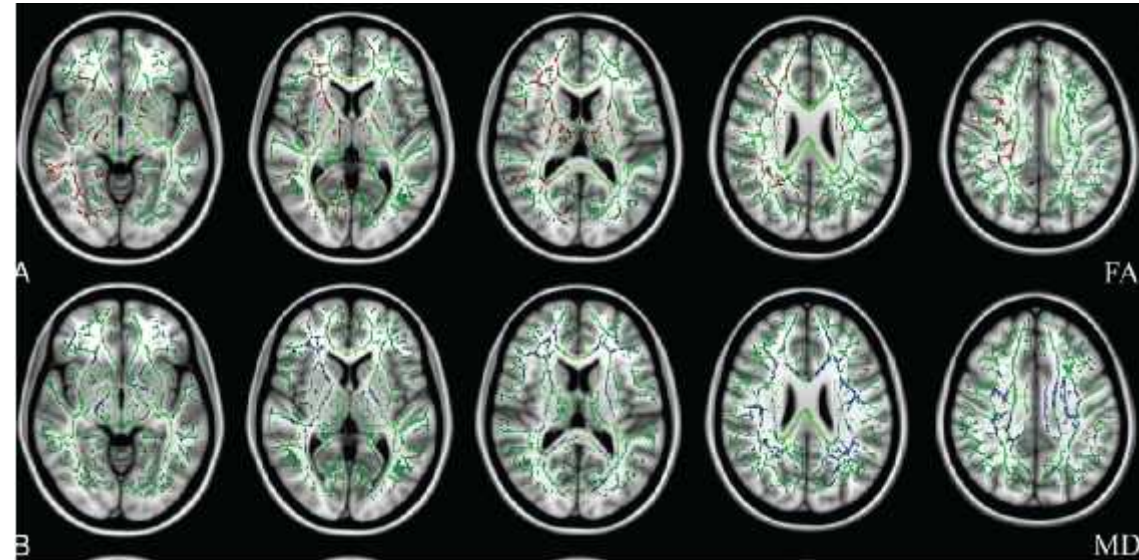
ΑΤΡΟΦΙΑ ΚΑΙ ΜΙΚΡΟΔΟΜΙΚΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΣΤΟ ΣΥΝΔΡΟΜΟ SJOEGREN

Voxel based morphometry



- Decreased gray matter volume in the cortex, deep gray matter, and cerebellum.
- Associated loss of white matter volume in areas corresponding to gray matter atrophy and in the corpus callosum

Diffusion Tensor Imaging



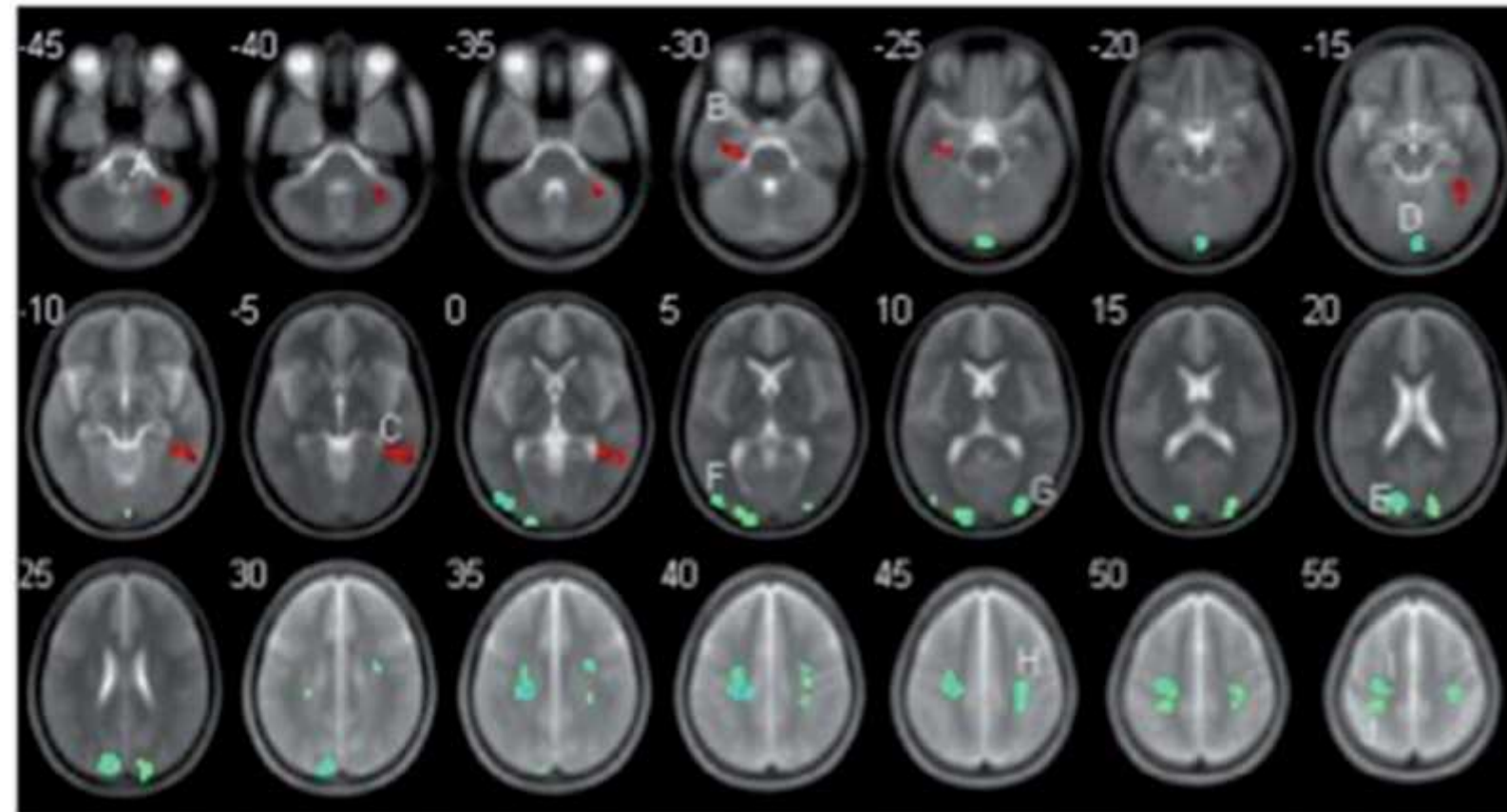
- Decreased fractional anisotropy in the corticospinal tract, superior longitudinal fasciculus, anterior thalamic radiation, inferior fronto-occipital fasciculus, uncinate fasciculus, and inferior longitudinal fasciculus.
- Increased mean diffusivity in most of the fiber tracts of the brain.

Tzarouchi LC, Tsifetaki N, Konitsiotis S, Zikou A, Astrakas L, Drosos A, Argyropoulou MI. CNS involvement in primary Sjogren Syndrome: assessment of gray and white matter changes with MRI and voxel-based morphometry. AJR Am J Roentgenol. 2011

Tzarouchi LC, Zikou AK, Tsifetaki N, Astrakas LG, Konitsiotis S, Voulgari P, Drosos A, Argyropoulou MI. White matter water diffusion changes in primary Sjögren syndrome. AJNR Am J Neuroradiol. 2014 Apr;35(4):680-5.

ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΣΥΝΔΕΣΙΜΟΤΗΤΑΣ ΣΤΟ ΠΡΩΤΟΠΑΘΕΣ ΣΥΝΔΡΟΜΟ SJOGREN

Resting state fMRI



- increased ReHo values in the right cerebrum, left limbic lobe, right middle temporal gyrus, and the inferior parietal lobe.
- Decreased ReHo values in the right lingual gyrus, left cuneiform lobe, left superior occipital gyrus, bilateral middle occipital gyrus, and the frontoparietal junction area

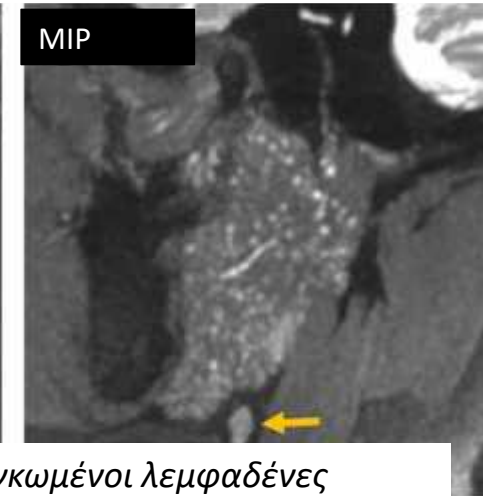
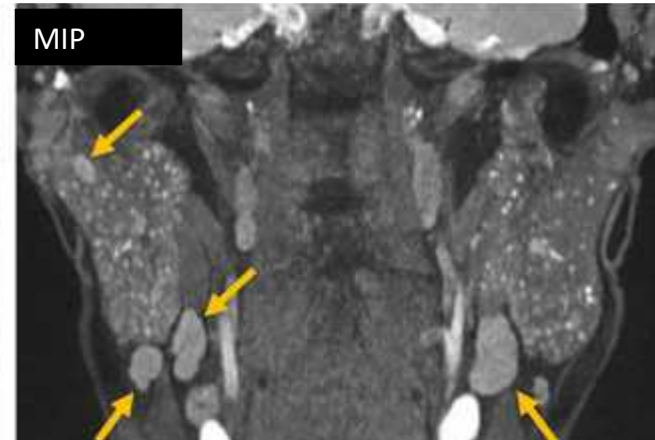
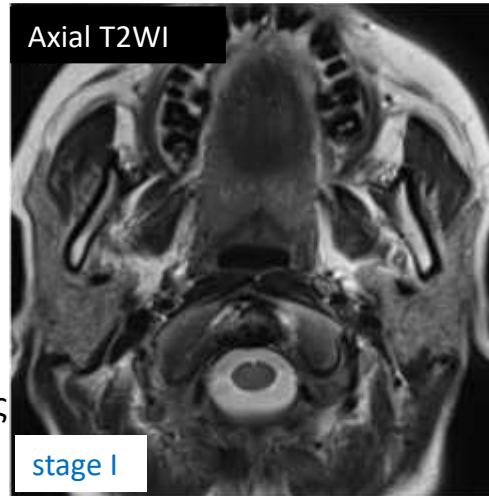
SJOGREN SYNDROME:

Απεικονιστικά ευρήματα εξαρτώνται από το στάδιο της νόσου
(βαθμός καταστροφής του αδένου)

double-echo steady state with water
excitation sequence (DESS-WE)

stage 0: διάχυτη διόγκωση
με φυσιολογικό παρέγχυμα
stage I–III :
Πολλαπλές κύστεις
($< 1\text{ mm}$ – μακροκύστεις)
Συμπαγείς βλάβες,
Μεικτές συμπαγείς-κυστικές βλάβες

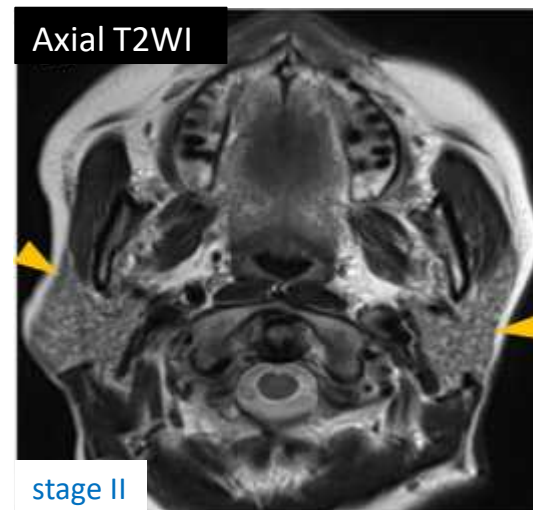
stage V: ατροφία αδένων



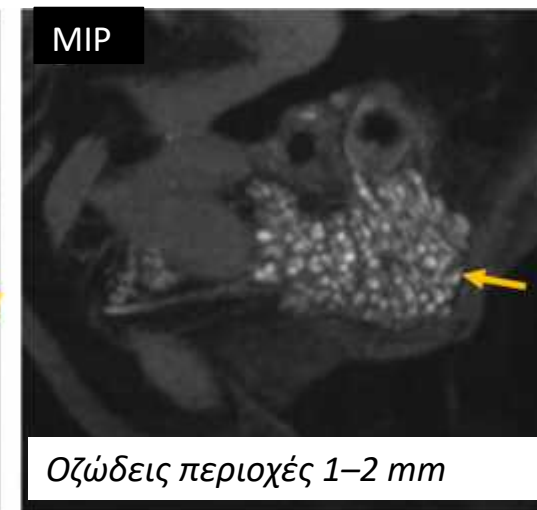
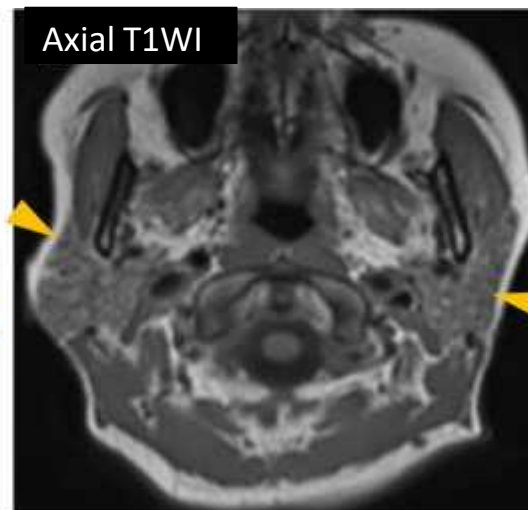
Πολλαπλές, στικτές περιοχές, 1 mm, διογκωμένοι λεμφαδένες

ΜΤ ΜΠΟΡΕΙ ΝΑ ΕΙΝΑΙ
ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΚΗ ΣΤΑ ΑΡΧΙΚΑ
ΣΤΑΔΙΑ

Advanced MR sequences
(DESS-WE) ανιχνεύουν τα
πρώιμα ευρήματα σε SjS.

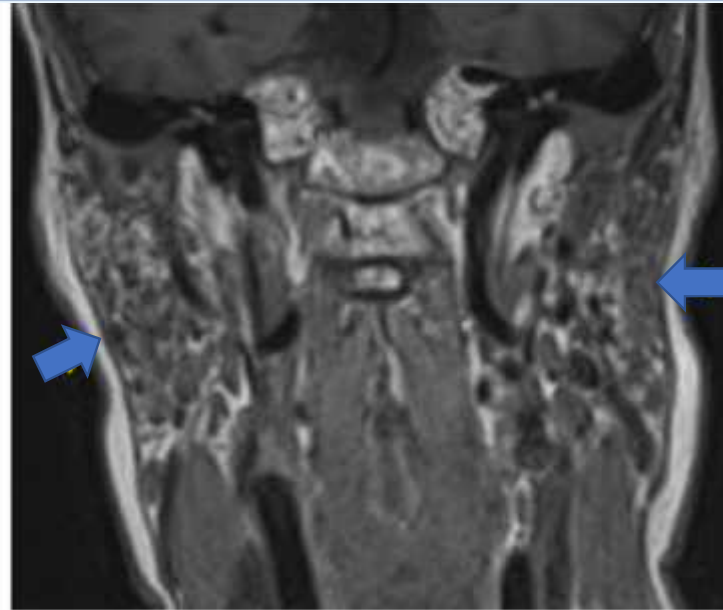
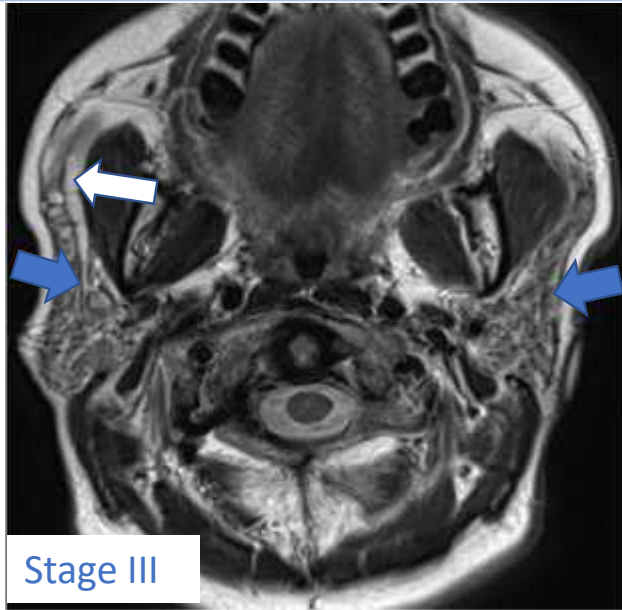


stage II

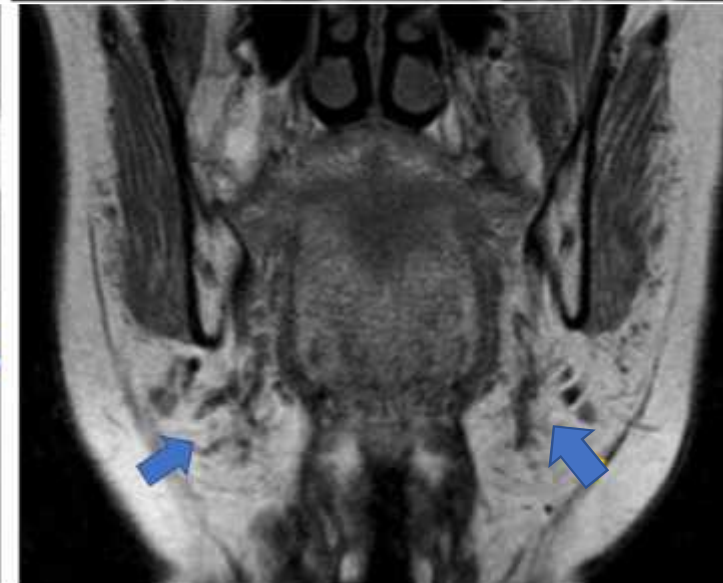
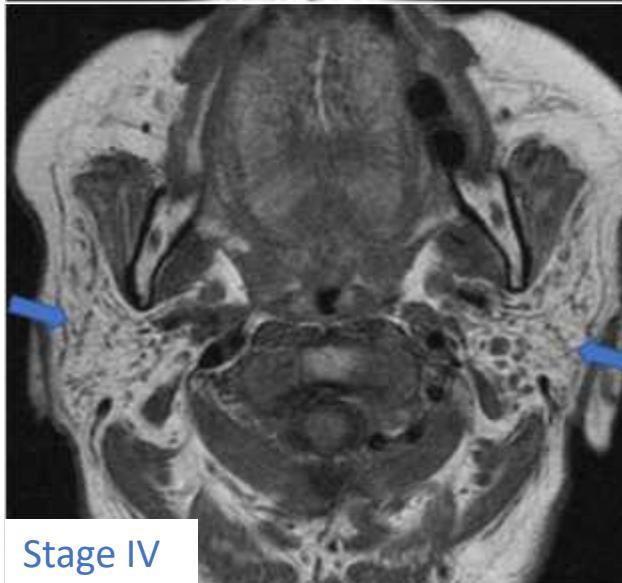


Οζώδεις περιοχές 1–2 mm

SJOGREN SYNDROME:



salt and-pepper appearance



Διάχυτη λιπώδης εκφύλιση παρωτίδων

Ατροφία υπογναθίων

ΜΤ ΣΙΕΛΟΓΡΑΦΙΑ

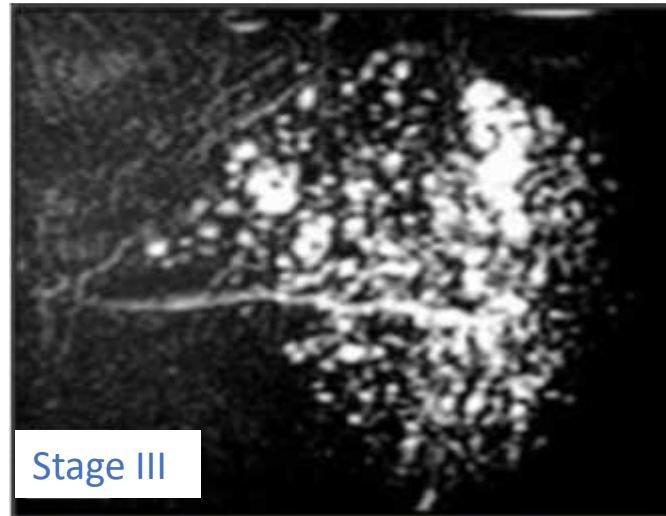
Staging with imaging findings of Sjögren syndrome

Conventional sialographic staging¹²

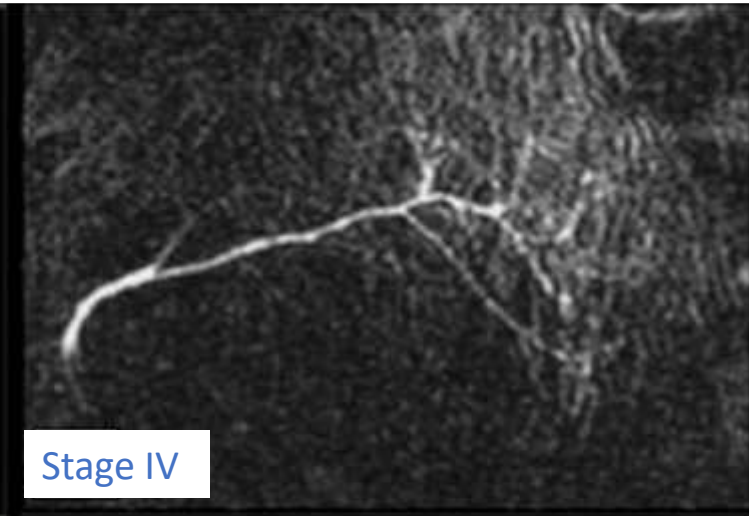
- Stage 0: normal, no contrast material collection (no evidence of SjS)
- Stage I: punctate, contrast material collection 1 mm in diameter or smaller
- Stage II: globular, contrast material collection 1 to 2 mm in diameter
- Stage III: cavitory, contrast material collection 2 mm in diameter or larger
- Stage IV: destructive, complete destruction of the gland parenchyma

MR sialographic staging^{18,19}

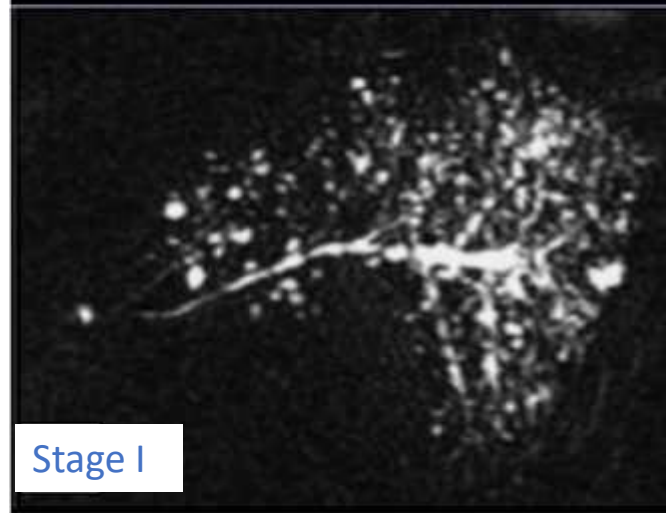
- Stage 0: normal, homogeneous parenchymal signal intensity (no evidence of SjS)
- Stage I: punctate, high-signal-intensity area 1 mm in diameter or smaller
- Stage II: globular, high-signal-intensity area 1 to 2 mm in diameter
- Stage III: cavitory, high-signal-intensity area 2 mm in diameter or larger
- Stage IV: destructive, complete destruction of the gland parenchyma



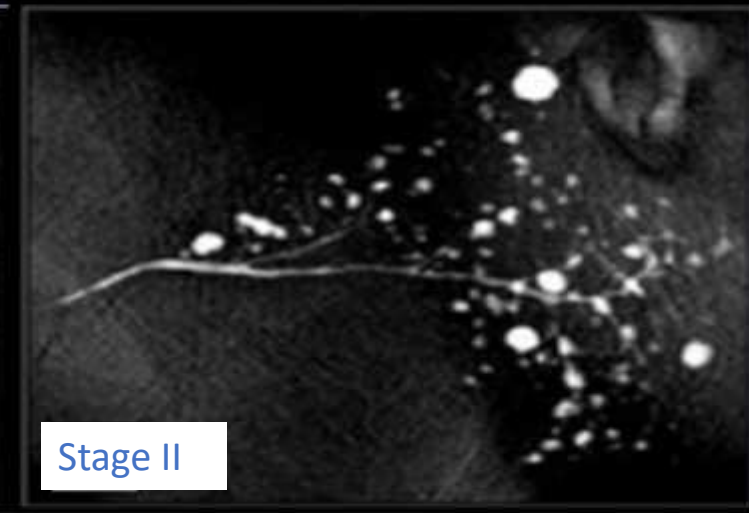
Stage III



Stage IV



Stage I



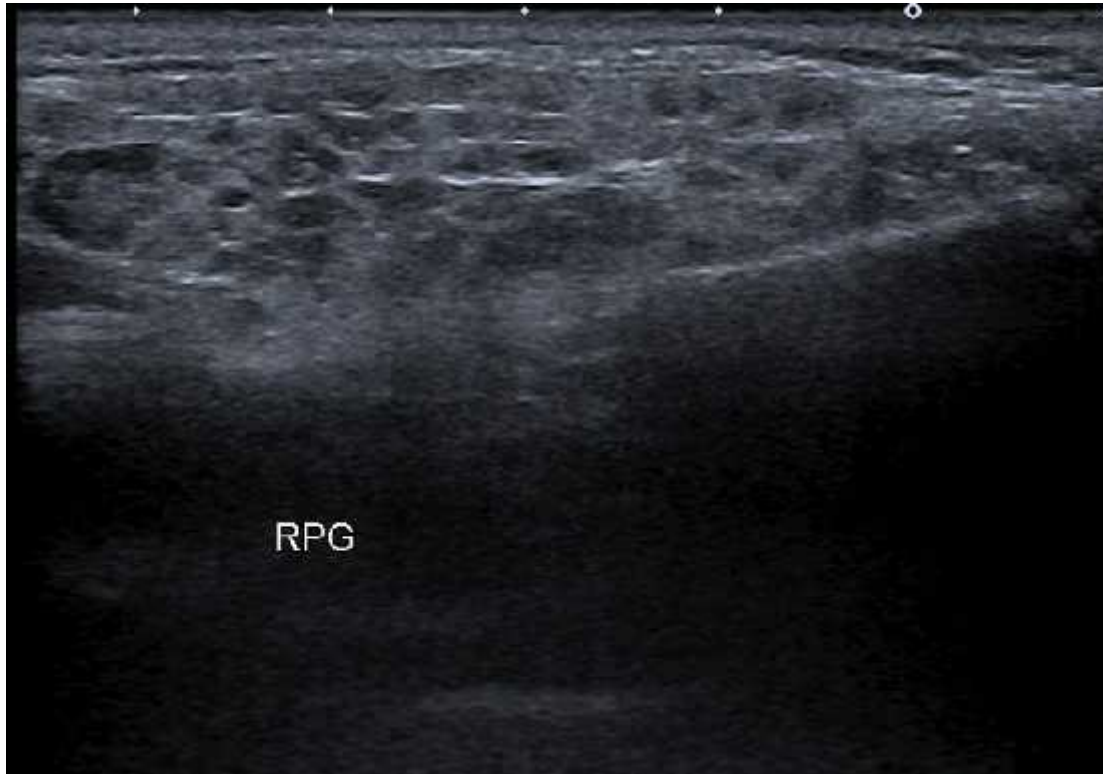
Stage II

Σιαλογραφία:

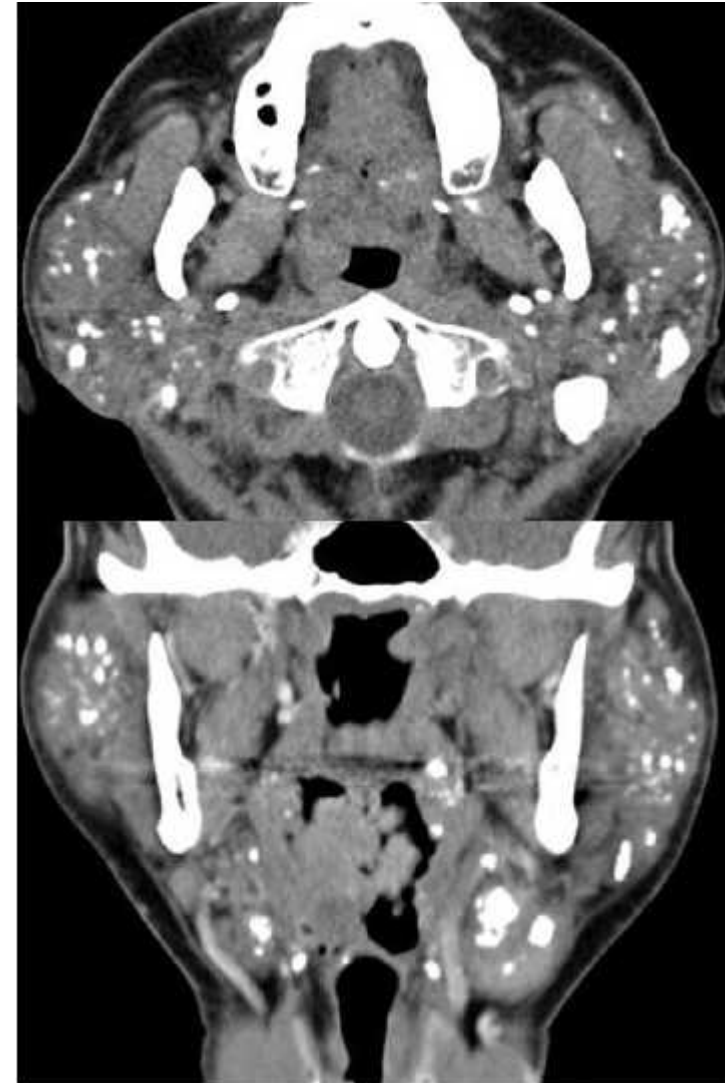
φυσιολογικός κύριος πόρος
εστίες σκιαγράφησης διάχυτα στον αδένα

Καταστροφή του περιφερικού συστήματος των εκφορητικών πόρων

SJOGREN SYNDROME:

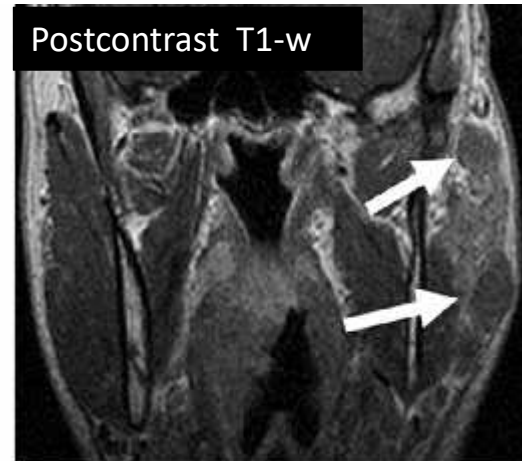
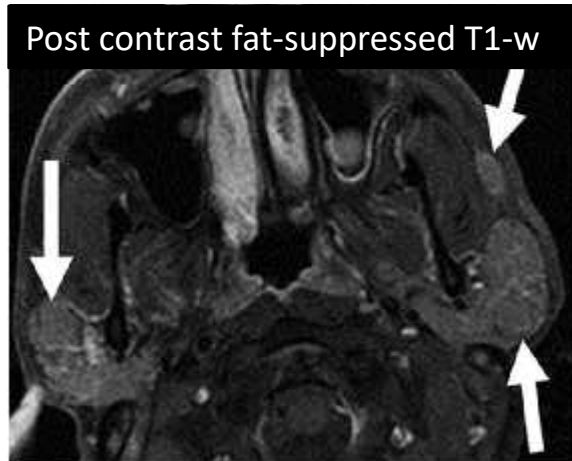
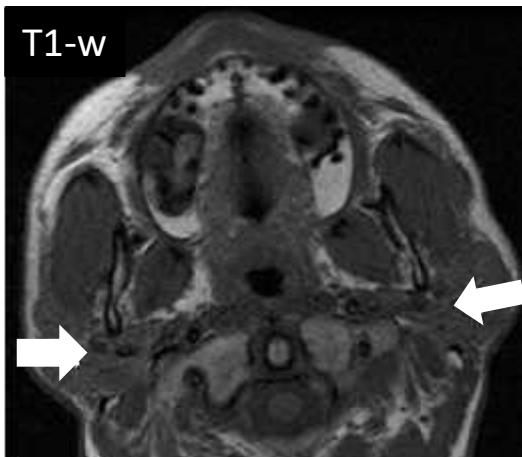


Parotid imaging reporting and data system (PIRADS)



Λέμφωμα σε Sjogren syndrome

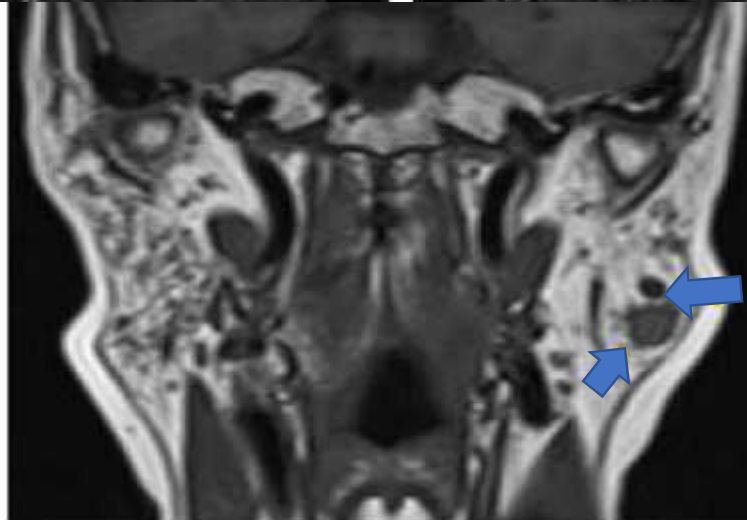
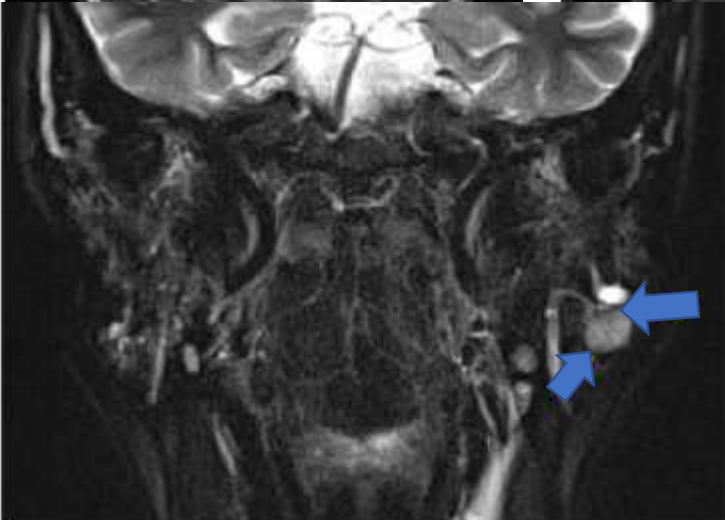
Το σύνδρομο Sjogren syndrome είναι προδιαθεσικός παράγοντας για την ανάπτυξη λεμφώματος
Mucoid-associated lymphoid tissue (MALT) λέμφωμα είναι ο συχνότερος ιστολογικός τύπος



Οζώδεις εστιακές ή διάχυτα διηθητικές βλάβες

Δδ: ενδοπαρωτιδικοί αντιδραστικοί λεμφαδένες

περιορισμός διάχυσης (υψηλή κυτταροβρίθεια)



Ενδοπαρωτιδικές, πολλαπλές, στικτές αλλοιώσεις υψηλού σήματος είναι ενδεικτικές υποστρώματος SjS.

Νόσος Αδαμαντιάδη-Behçet

Χρόνια, συστηματική, υποτροπιάζουσα, αυτοάνοση αγγειίτιδα
Έλκη στόματος, γεννητικών οργάνων, ραγοειδίτιδα
2^η-3^η δεκαετία, «δρόμος του μεταξιού»

Neuro-Behçet's (5–10%, αρχική εκδήλωση στο 3%)

1. Παρεγχυματική προσβολή (70-80%)

Διεγκεφαλομεσεγκεφαλική συμβολή (46%)

Νωτιαιοπρομηκική συμβολή (40%),

βασικά γάγγλια, θάλαμοι, εγκεφαλικά ημισφαίρια

Αυξημένου σήματος βλάβες, μικροαιμορραγικά στοιχεία,
αγγειογενές οίδημα, πρόσληψη

δδ ΣΚΠ (34% περιφλεβιδική κατανομή +central vein sign)

2. Εξωπαρεγχυματική

2.1 Άσηπτη μηνιγγίτιδα

2.2 Αγγειακή

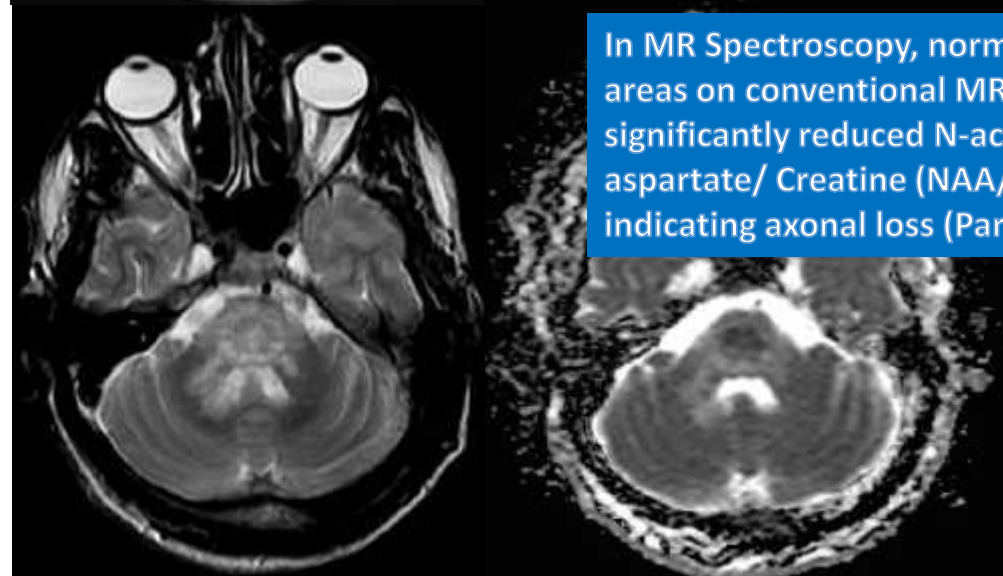
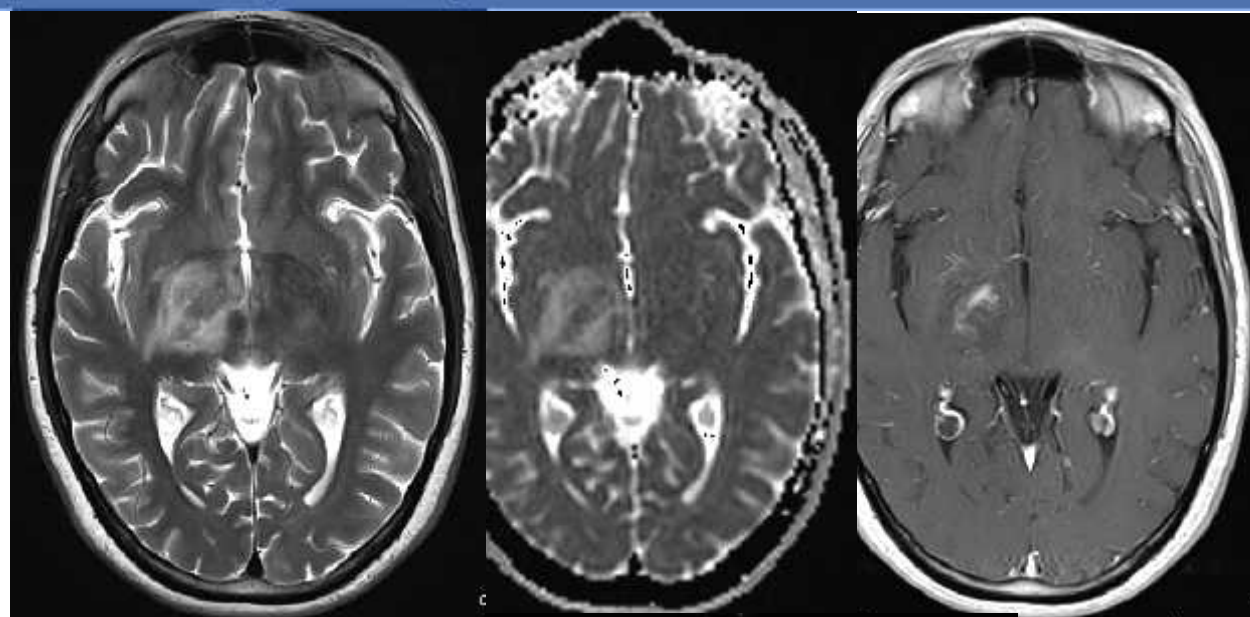
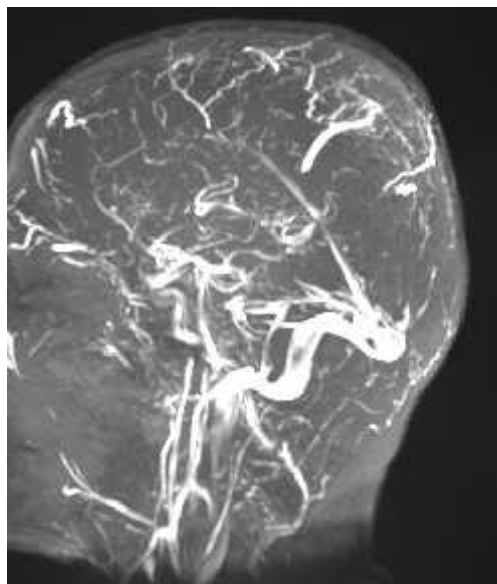
Φλεβική θρόμβωση

(συν. Άνω οβελιαίος,
καλύτερη πρόγνωση)

Αρτηριακή απόφραξη,

ανεύρυσμα,

Διαχωρισμός βασικής αρτ.



In MR Spectroscopy, normal appearing areas on conventional MRI showed a significantly reduced N-acetyl aspartate/ Creatine (NAA/Cr ratio), indicating axonal loss (Park et al., 2014).

Granulomatosis with Polyangiitis (GPA)

Νεκρωτική κοκκιωματώδης αγγειΐτιδα των μικρών και μεσαίου μεγέθους αγγείων
 υπερπαραγωγή αντικυτταροπλασματικών αυτοαντισωμάτων (ANCA)
 Σπν νόσος (0.4 and 11.9 cases per 1 million person-years)

Κεφαλή –τράχηλος (90%, 73% αρχικό σύμπτωμα)

(μύτη, μάτια, αυτιά, στόμα)

Προσβολή ΚΝΣ (7-11%)

(Άμεση επέκταση κοκκιωμάτων, αγγειΐτιδα, κοκκιώματα παρεγχύματος)

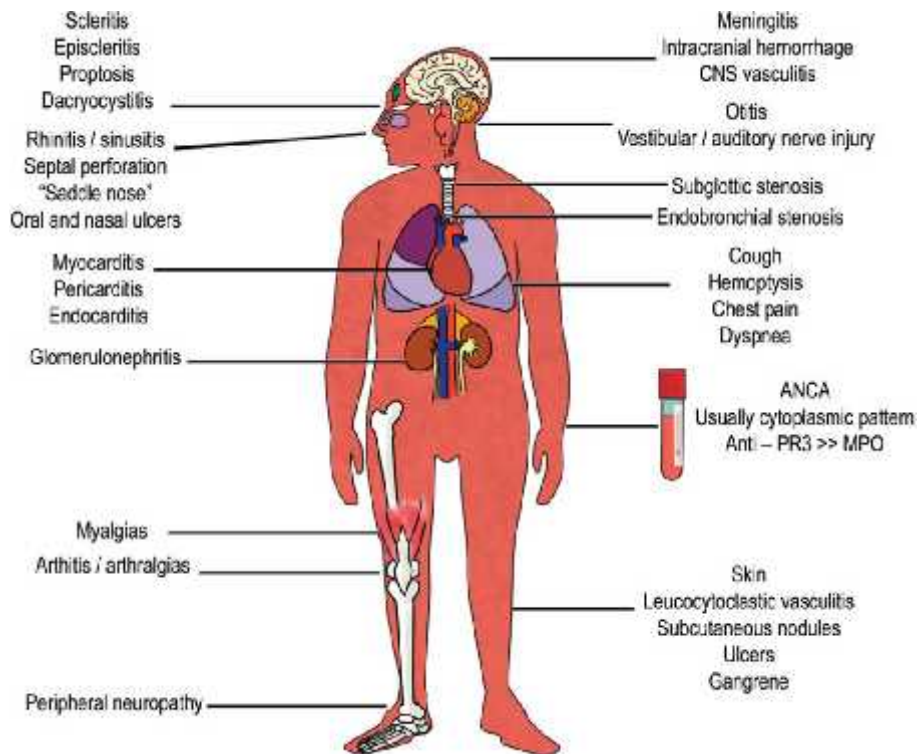
Συμπτώματα :

➤ **Κοκκιωματώδης**

(νόσος κεφαλής-τραχήλου, πνευμόνων, οπισθοβολβικές μάζες, παχυμηνιγγίτιδα, υποφυσίτιδα)

➤ **Απότοκα της αγγειΐτιδας**

(σπειραματονεφρίτιδα, ενδοκυψελιδική αιμορραγία, σκληρίτιδα, βλάβες ΚΝΣ)

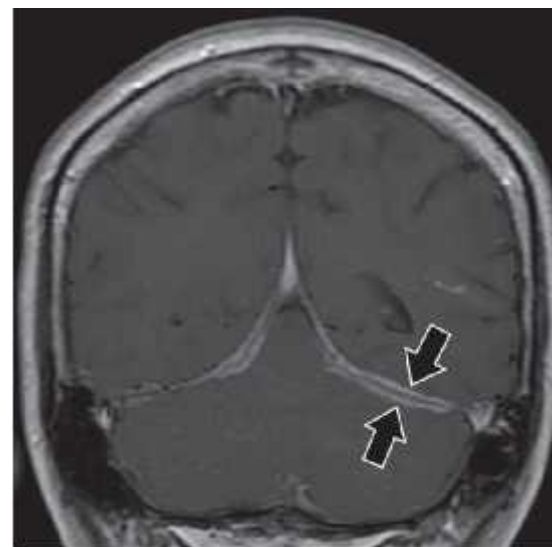
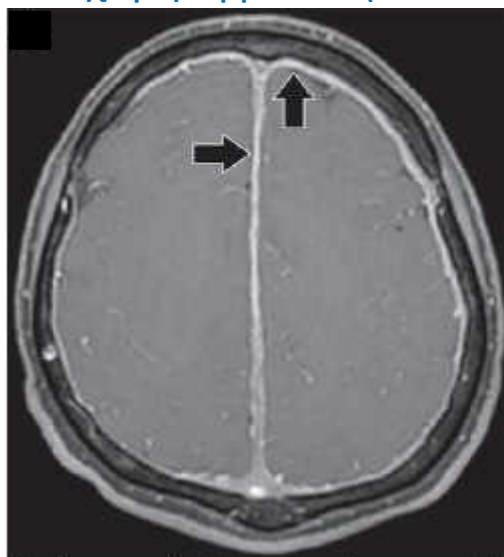


Differential Diagnosis of GPA

Cause	Differential Diagnoses
Infectious diseases	Tuberculosis, syphilis, cryptococcal infection, Lyme disease, progressive multifocal leukoencephalopathy, viral infections, fungal meningitis, HIV, cytomegalovirus, infectious orbital cellulitis, recurrent suppurative dacryoadenitis, leprosy, rhinoscleroma, actinomycosis, blastomycosis, salivary gland abscess, necrotizing bacterial pneumonia, pulmonary abscess, septic pulmonary embolism, acute otitis media, bacterial coalescent mastoiditis, Ramsay Hunt syndrome
Autoimmune diseases	Immunoglobulin G4-related disease, multiple sclerosis, Behçet disease, neuromyelitis optica, Cogan syndrome, Sjögren syndrome, relapsing polychondritis, autoimmune periaortitis
Neoplastic conditions	Lymphoma, meningioma, astrocytoma, craniopharyngioma, glioma, salivary gland neoplasm, Langerhan cell histiocytosis, cavitary lung metastases, bronchioalveolar cell carcinoma, infiltrative renal masses, breast carcinoma
Chemical use	Cocaine-, talc-, or beryllium-induced condition
Other conditions	Sarcoidosis, leukodystrophies, thyroid orbitopathy, Bell palsy, foreign body aspiration, postintubation trauma, paralysis of vocal cords, amyloidosis, laryngeal papillomatosis, hypersensitivity pneumonitis, glomerulonephritis, granulomatous mastitis

Granulomatosis with Polyangiitis (GPA): ΠΡΟΣΒΟΛΗ ΤΟΥ ΚΝΣ

Παχυμηνιγγίτιδα (0.6-0.8%), λεπτομηνιγγίτιδα



Παχυσμένη μήνιγγα στο οπίσθιο δρέπανο ή το σκηνίδιο με κεντρική ίνωση (ελαττωμένο σήμα) και περιφερική πρόσληψη (ενεργός φλεγμονή)

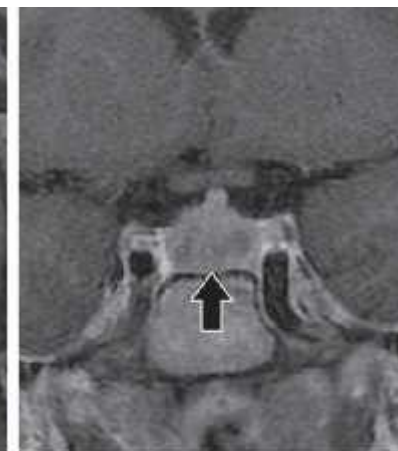
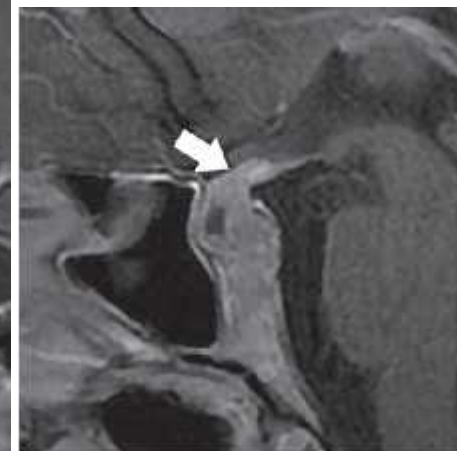
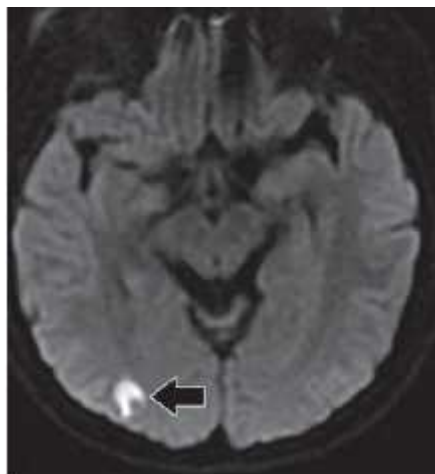
Διάχυτη, άσχετη με νόσο των ΠΡΚ ή κόγχων ή εστιακή επέκταση

Eiffel-by-night sign

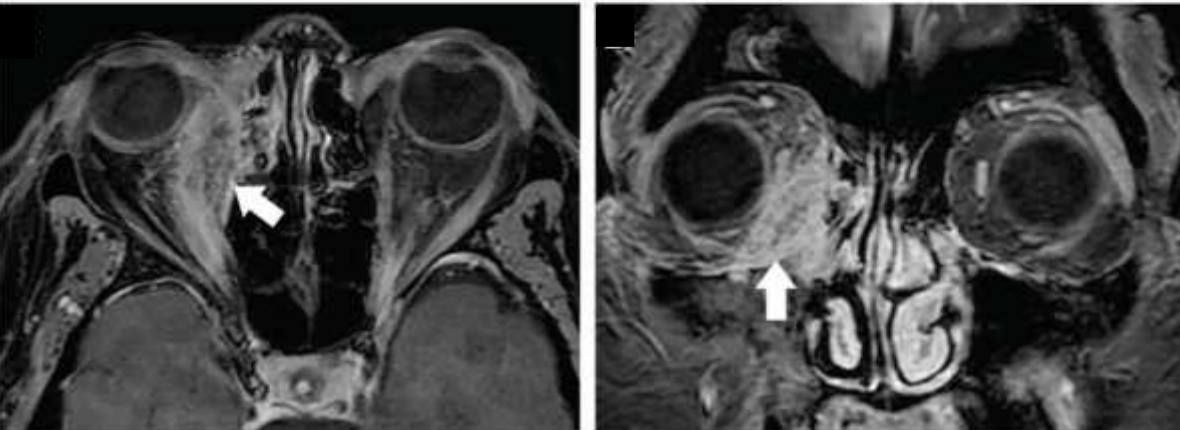
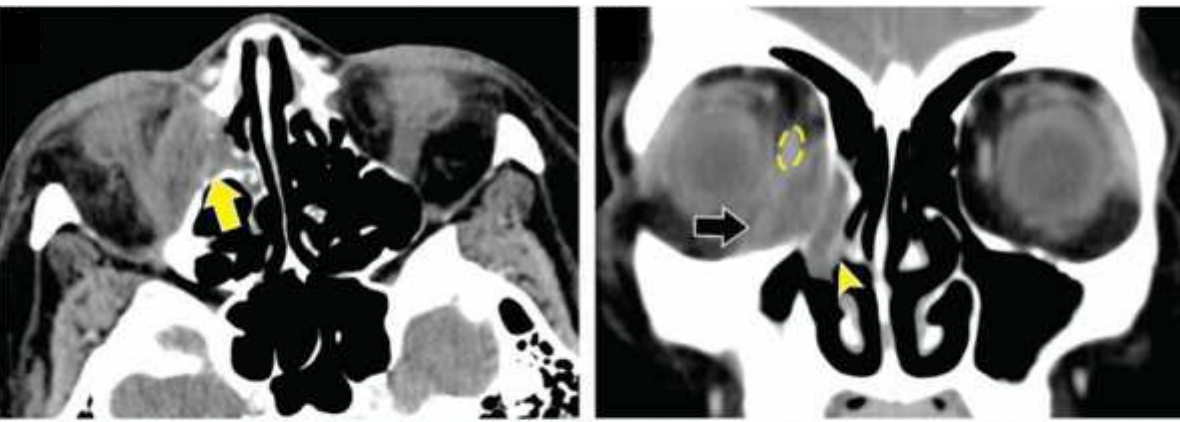
Αγγειίτιδα μικρών αγγείων (4%)

Κοκκιώματα

Υποφυσίτιδα (<1%)

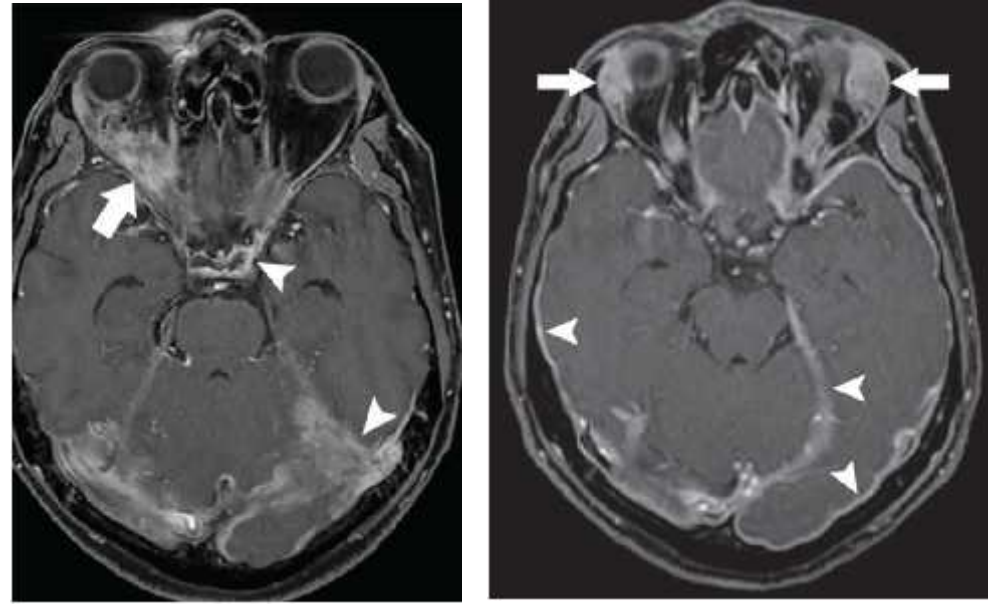


Προσβολή κόγχων (45%, πρώτο σύμπτωμα 16%, ετερόπλευρη (86%)



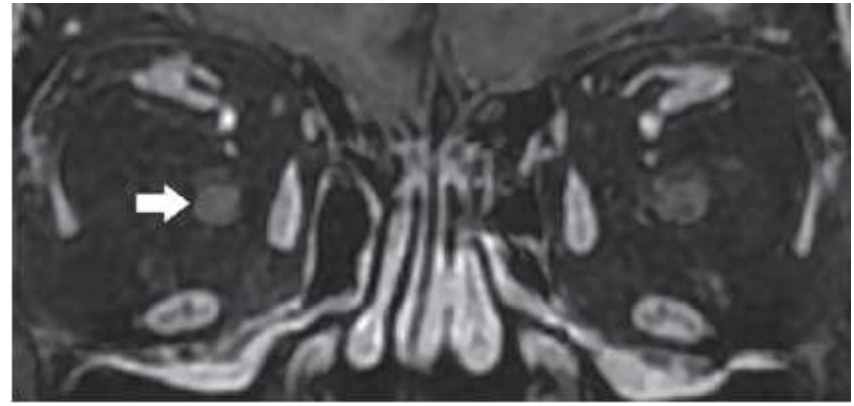
Διήθηση μέσω ρινός-ΠΡΚ

μ μ :
, μ μ
, μ
μ μ

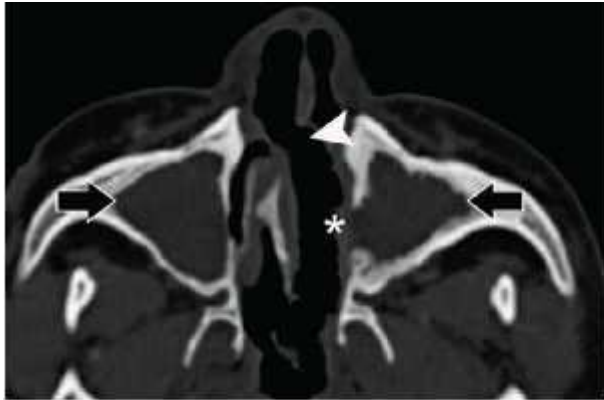


Πρωτοπαθής

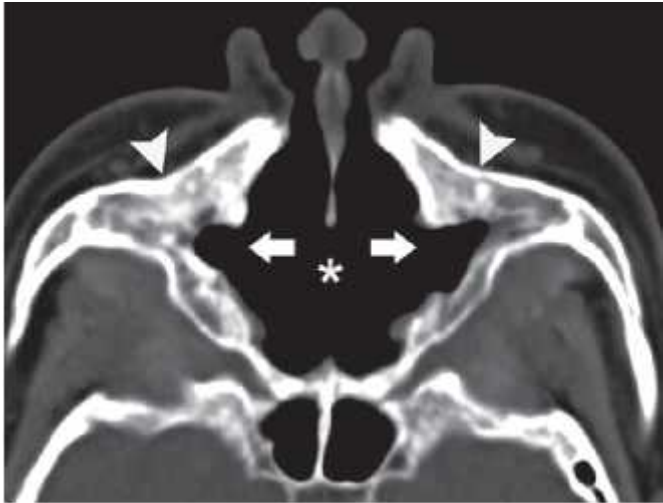
Προσβολή κρανιακών συζυγιών (2-10%)
Συν. Οπτικό νεύρο



Προσβολή ρινός, ΠΡΚ (64%–80% και 29%–36% σε γενικευμένη ή εστιακή νόσο)



saddle-nose deformity (10-15%)



large single sinus cavity

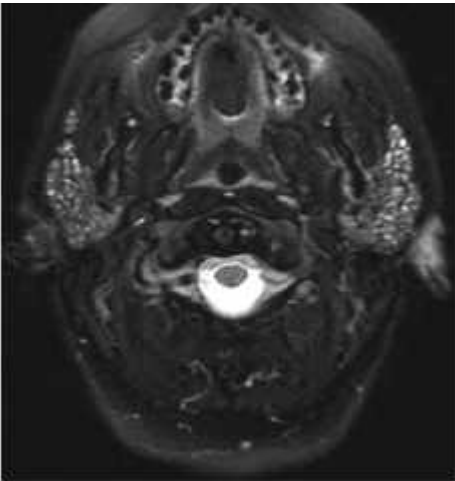
CT : οζώδης πάχυνση βλεννογόνου (87%), οστική καταστροφή (59%)
 Οστεοσκλήρυνση, νέο-οστεογένεση, αποτιτανώσεις

Προσβολή λιθοειδούς (μέσο ους 50%)



**Ωτομαστοειδίτιδα (απόφραξη
 ευσταχιανών), οστική καταστροφή**

Προσβολή σιελογόνων



Μη ειδικά ευρήματα (δ.δ. σ. Sjogren)

Στα αρχικά στάδια δεν είναι δυνατή η διαφοροποίηση μεταξύ φλεγμονής του βλεννογόνου και κοκκιωματώδους ιστού. Σε μετέπειτα στάδια τα κοκκιώματα αναγνωρίζονται σαν βλάβες ελαττωμένου σήματος στην ΜΤ.

IMMUNOGLOBULIN G4-RELATED DISEASE

Αυτοάνοση, πρόσφατα αναγνωρισθείσα, μεσήλικες άνδρες

Πολυοργανική (60-90%)

(type1 autoimmune pancreatitis, salivary and lacrimal gland involvement, sclerosing cholangitis, tubulo-interstitial nephritis, lymph node enlargement, and retroperitoneal fibrosis)

Διήθηση από IgG4+ πλασματοκύτταρα

Διόγκωση προσβεβλημένων οργάνων

Αύξηση IgG4 στον ορό (ελαττώνεται με την θεραπεία)

Comprehensive diagnostic criteria for immunoglobulin G4-related disease

1. Clinical examination showing characteristic diffuse/localized swelling or masses in organs
2. Elevated serum IgG4 concentrations (≥ 135 mg/dL)
3. Histopathological findings including marked lymphoplasmacytic infiltrate with fibrosis, and infiltrate of IgG4-positive plasma cells with ratio of IgG4+/IgG+ cells greater than 40% and greater than 10 IgG4-positive plasma cells/high power field

Definite; fulfill all (1), (2), and (3) criteria.

Probable; fulfill (1) and (3).

Possible; fulfill (1) and (2).

**ΠΡΟΣΟΧΗ: ΔΔ από λέμφωμα
(συν ιστολογική)**

(βιοψία χειλικών ή
υπογναθίων αδένων)

Προσβολή του ΚΝΣ:

- Κογχική (4-34%)
- Μηνιγγική (3%)
- Υποφυσιακή

Conditions once regarded as individual disorders but now recognized as immunoglobulin G4-related disease in the head and neck

Hypertrophic pachymeningitis
Pituitary hypophysitis
Orbital inflammatory pseudotumor
Küttner tumor
Mikulicz disease
Riedel's thyroiditis

Διόγκωση αμφοτέρων των μειζόνων και ελασσόνων
σιελογόνων αδένων

Kuttner tumor or chronic sclerosing sialadenitis
(διόγκωση μόνο των υπογναθίων αδένων)

Mikulicz disease :

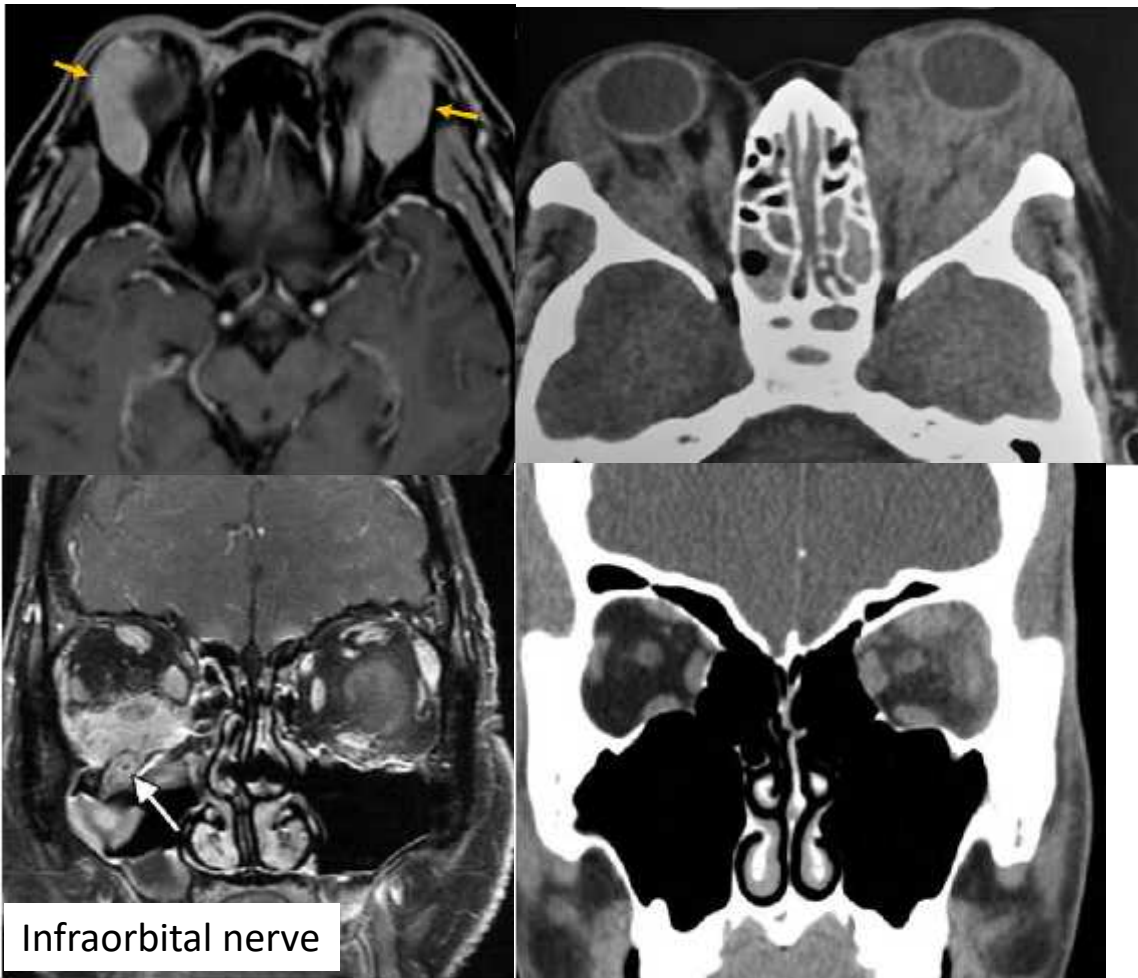
δακρυοαδενίτιδα

Διόγκωση των δακρυϊκών, παρωτίδων και υπογναθίων αδένων

IMMUNOGLOBULIN G4-RELATED DISEASE: ΚΟΓΧΙΚΗ ΠΡΟΣΒΟΛΗ

4-34% ασθενών, 88% άμφω

(lacrimal gland (62–88%), orbital fat (29–40%), extraocular muscles (19–25%), optic nerve (10.5%) and branches of trigeminal nerves (10–40%)



ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Σαρκοείδωση

N. Graves

(Ig4: συν προσβολή έξω ορθού),

Λέμφωμα

IOIS (idiopathic orbital inflammatory syndrome)

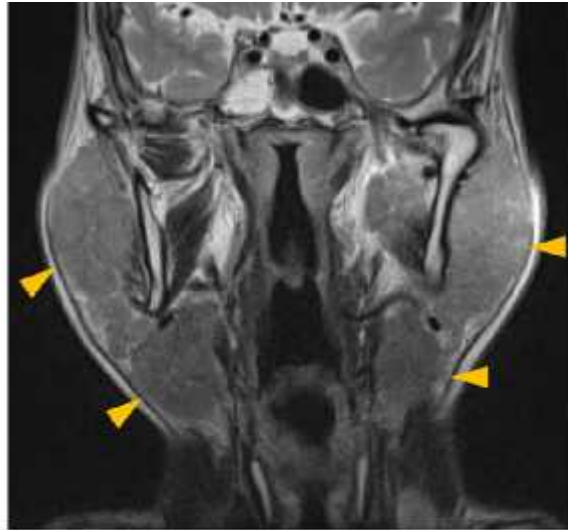
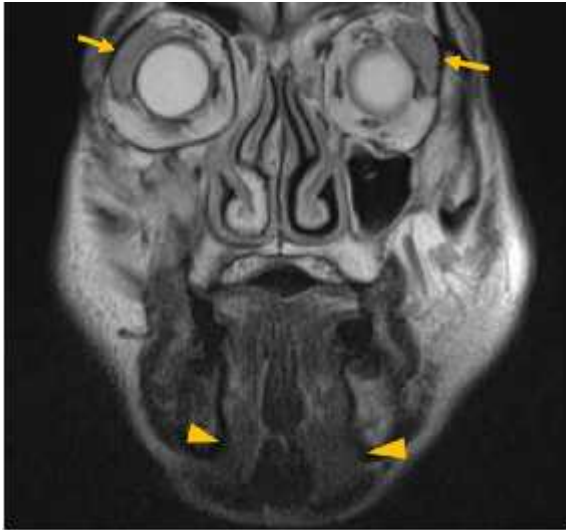
(Ig4, προσβολή γαστέρας).

Παθολογική προσβολή του κάτω κογχικού νεύρου

MT : ίση ή ελαττωμένη ένταση σήματος σε T2
(ίνωση, κυτταροβρίθεια)

IMMUNOGLOBULIN G4-RELATED DISEASE: ΠΡΟΣΒΟΛΗ ΣΙΕΛΟΓΟΝΩΝ ΑΔΕΝΩΝ

Διάχυτη πολυαδενική νόσος

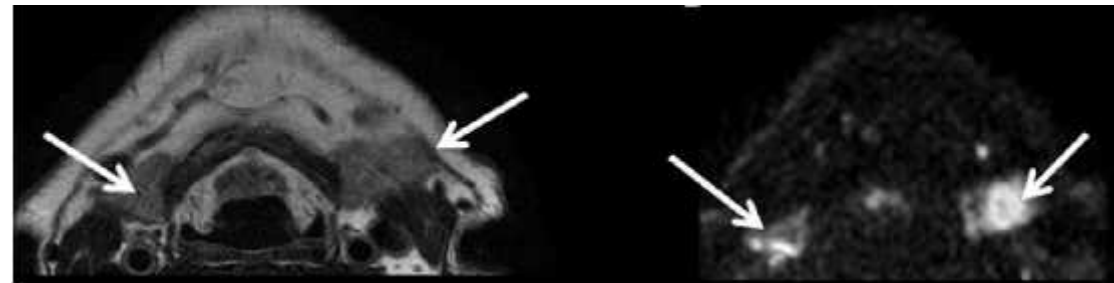
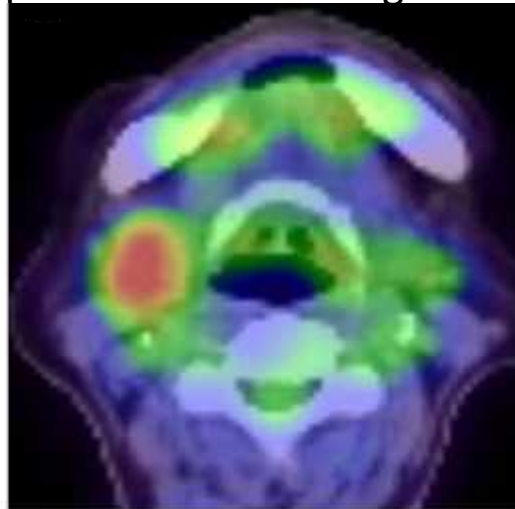
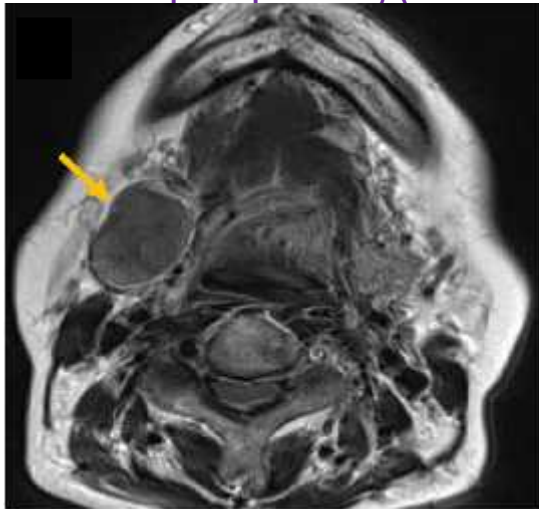


FDG PET-CT : useful for evaluating systemic involvement

evaluating response to corticosteroid treatment

targeting specific sites for biopsy

Εντοπισμένη νόσος (παλιότερα chronic sclerosing sialadenitis (Kuttner tumor))



DWI = mild ADC reduction
(depending on tissue cellularity and fibrosis)

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

- Αν και δεν περιλαμβάνεται στα διαγνωστικά κριτήρια πολλών ρευματολογικών νοσημάτων η απεικόνιση είναι απαραίτητη για την εκτίμηση των μακροσκοπικών αλλοιώσεων και του φορτίου της νόσου, καθώς και την παρακολούθηση των ασθενών.
- Προσβολή του εγκεφαλικού παρεγχύματος στα ρευματολογικά νοσήματα, ακόμα και σε περιοχές φυσιολογικά απεικονιζόμενες με τις συμβατικές τεχνικές ΜΤ.
- Διάχυτες μικροδομικές, αιμοδυναμικές και λειτουργικές μεταβολές στους ασθενείς με ΣΕΛ, ακόμα και χωρίς νευροψυχολογικές εκδηλώσεις, που συσχετίζονται με συναισθηματικές διαταραχές και διαταραχές στις νοητικές λειτουργίες.
- Αντισταθμιστικές λειτουργικές μεταβολές συνδεσιμότητας ως ανταπόκριση στις αιμοδυναμικές βλάβες, ακόμα και στους ασθενείς με ΣΕΛ χωρίς νευροψυχολογικές εκδηλώσεις, που πιθανά συμβάλλουν θετικά στην διατήρηση των νοητικών λειτουργιών των ασθενών.
- Η χρήση τιμών «ουδούς» (DSC perfusion MRI) ή τεχνικών μηχανικής μάθησης (στην λειτουργική ΜΤ ηρεμίας) οδηγεί στην διάγνωση του ΝΨΣΕΛ με υψηλή ευαισθησία και ειδικότητα.



SCHOOL OF MEDICINE UNIVERSITY OF CRETE



Department of Rheumatology, Clinical Immunology and Allergy

George Bertias
Antonios Fanouriakis
Prodromos Sidiropoulos
Dimitris Boumpas

Department of Radiology- Medical Physics

Efrosini Papadaki
Thomas Maris
Eleftherios Kavroulakis
Emmanouella Kosteletou
Themis Boursianis
George Kalaitzakis
Dimitra Karageorgou
Eliza Kompolti

Department of Psychiatry

Panagiotis Simos
Despina Antypa
Emmanouil Papastefanakis
Antonios Kagialis

Laboratory of Computational BioMedicine , Institute of Computer science, FORTH

Kostas Marias
Nicholas John Simos
Anastasia Pentari

The research project was supported by the Hellenic Foundation for Research and Innovation (H.F.R.I.) under the “2nd Call for H.F.R.I. Research Projects to support Post-Doctoral Researchers” 2020 (Project Number: 1220).