

Inquadramento neuroradiologico delle sindromi demielinizzanti

Luana Regnicolo

Clinica di Neuroradiologia

Azienda Ospedaliero-Universitaria

Ospedali Riuniti Ancona

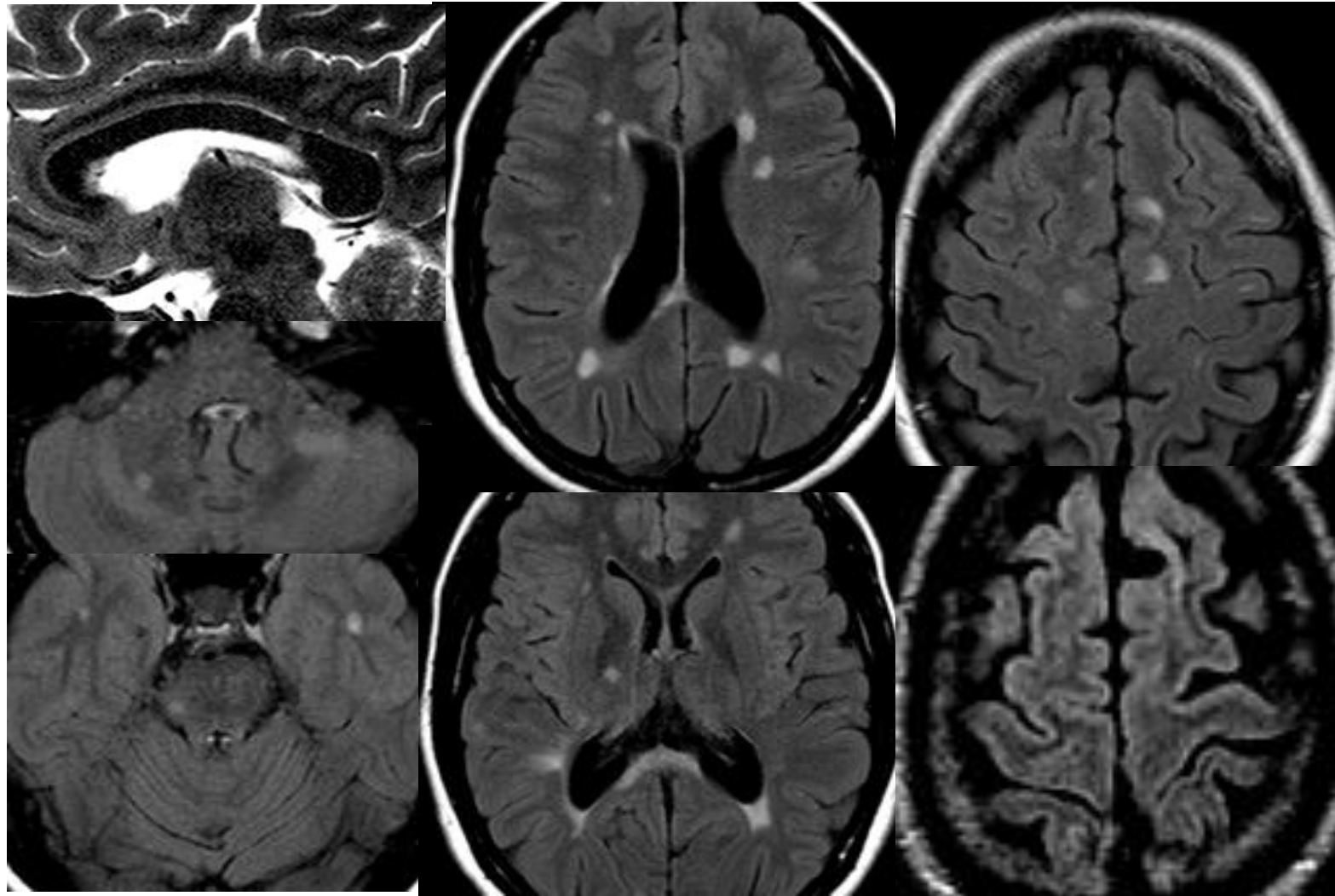
Riunione annuale SIN Umbro-Marchigiana

Perugia, 7 dicembre 2016

Patologie demielinizzanti

- SM
- NMOSD
- ADEM
- Marburg
- Balò
- Schilder

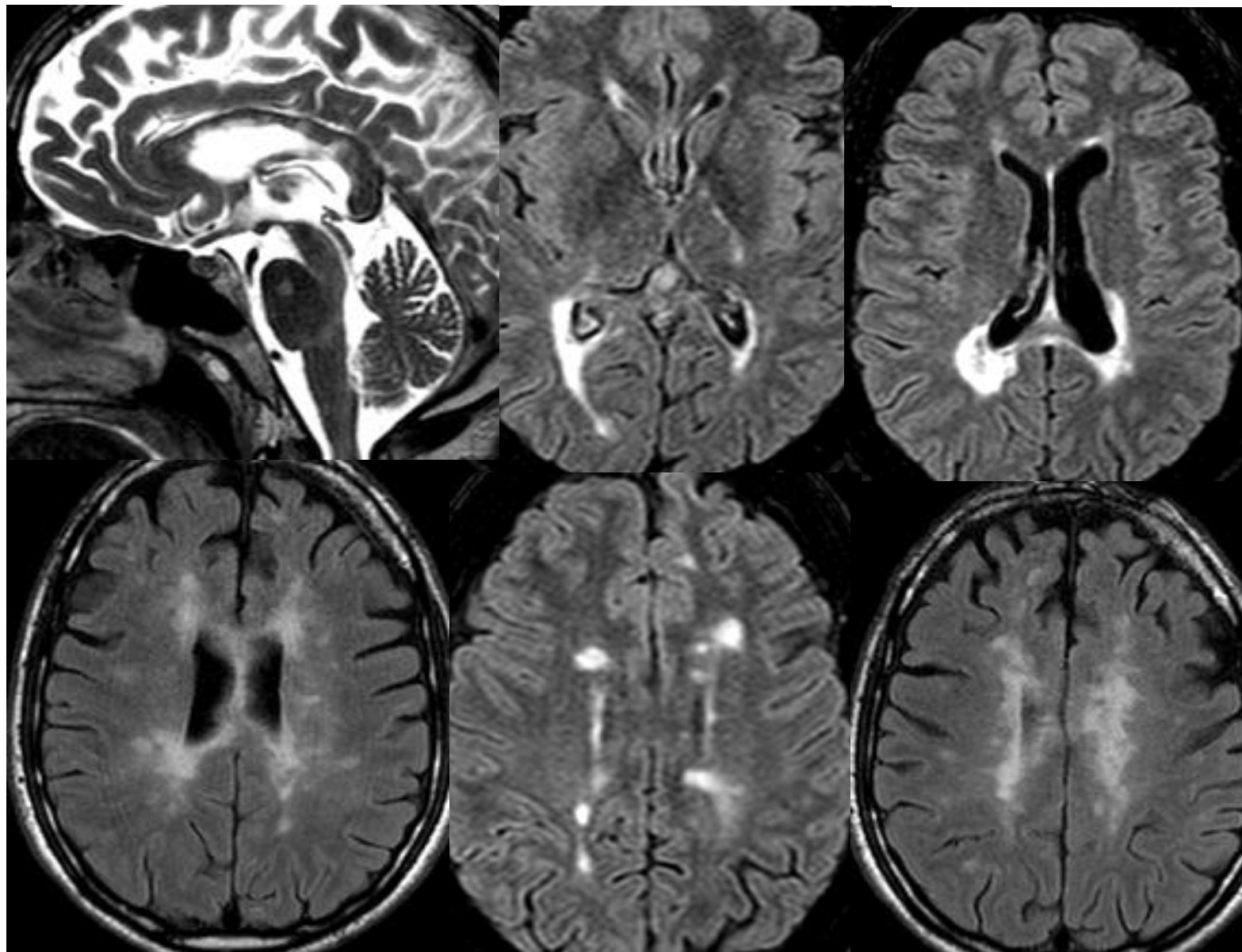
SM: sedi tipiche delle lesioni encefaliche



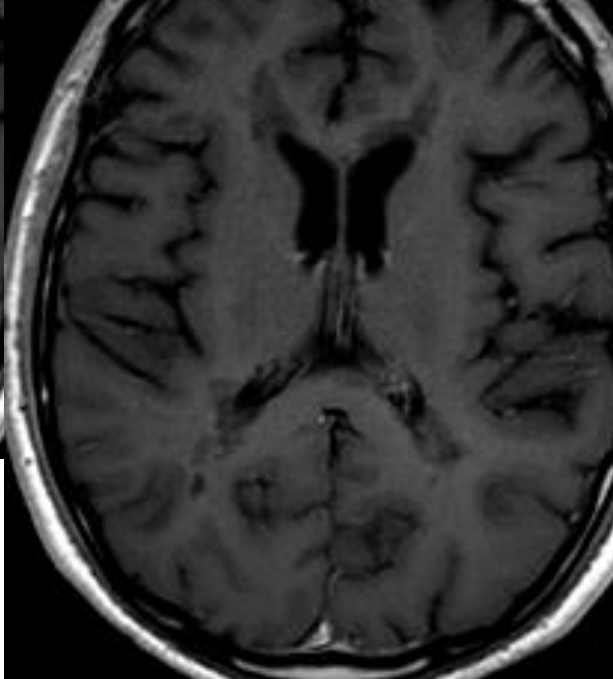
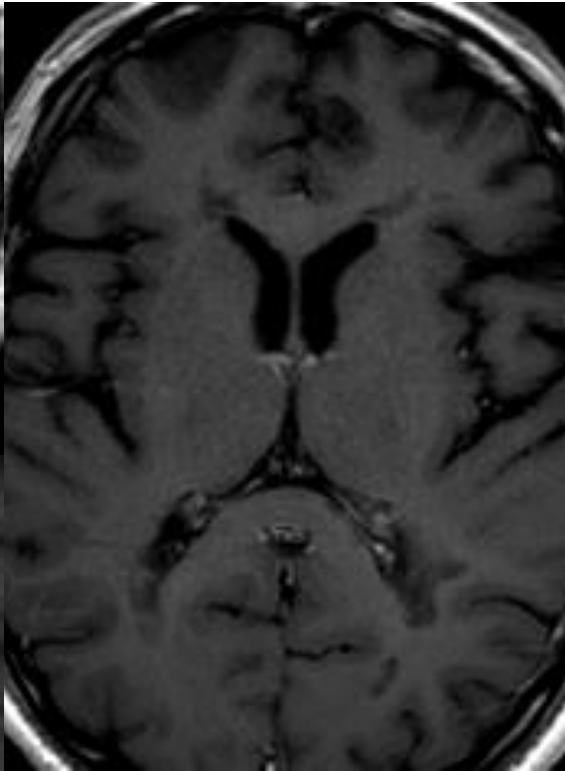
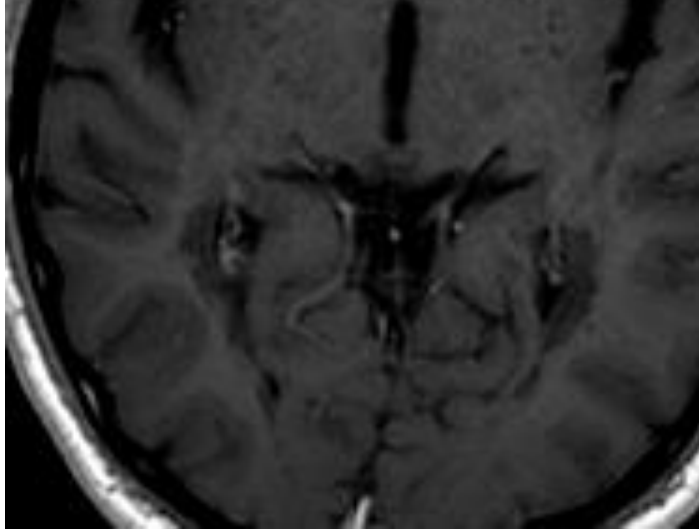
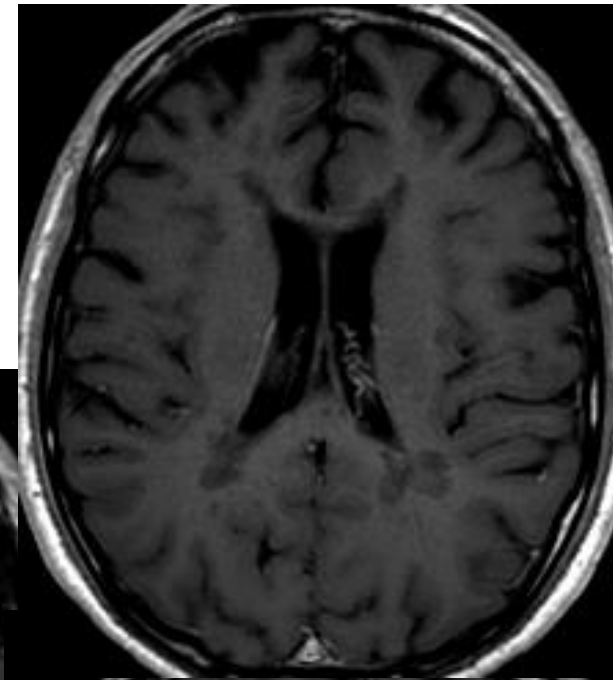
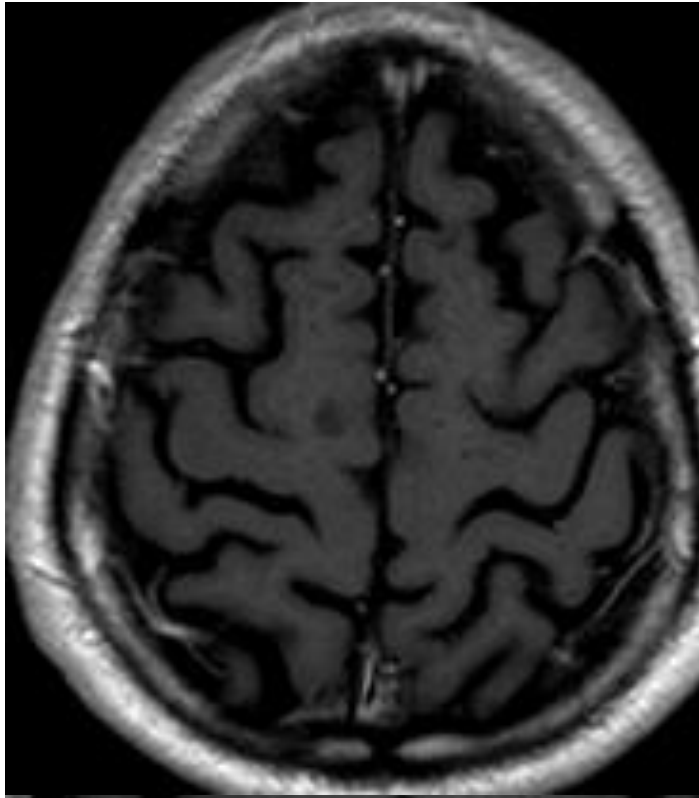
periventricolare, infratentoriale, corpo calloso, juxtacorticale (fibre ad U), intracorticale

Morfologia: lineare,
ovoidale, rotondeggiante,
variamente confluenti

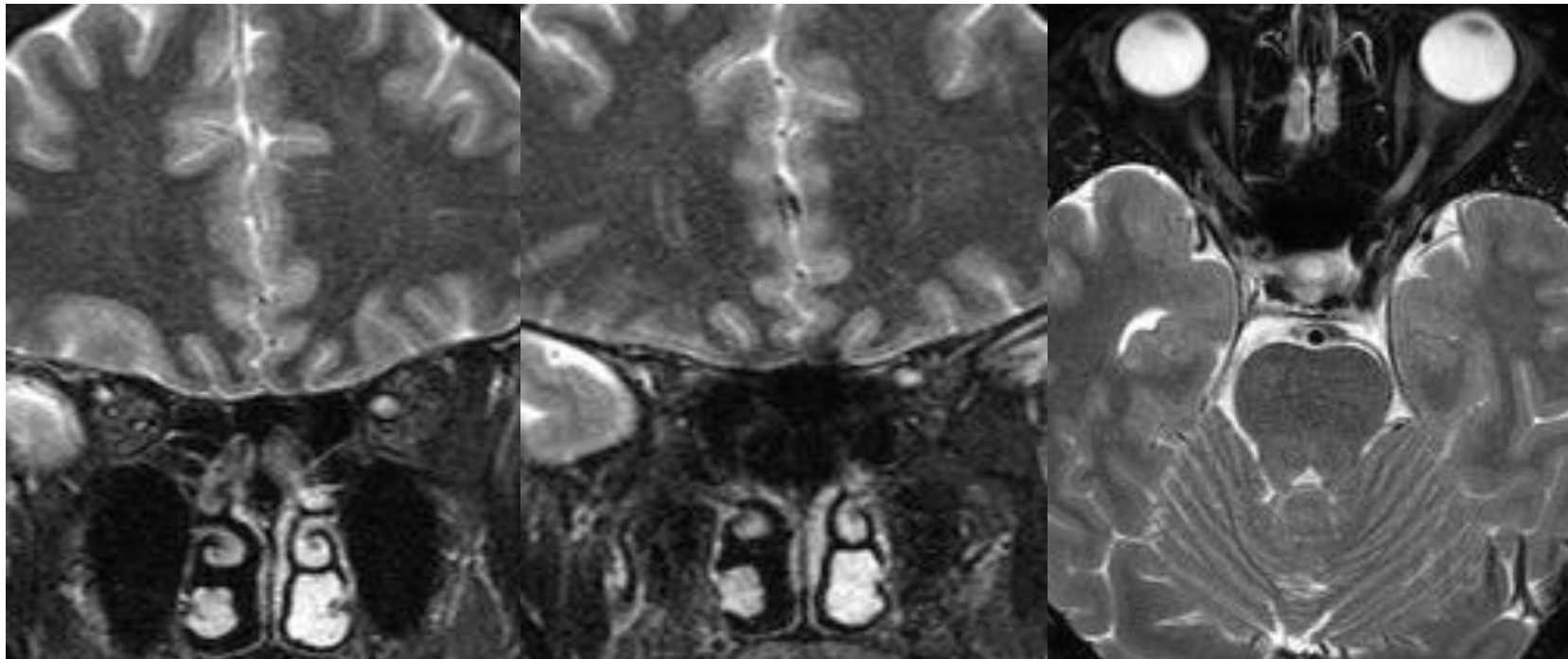
Distribuzione: asimmetrica



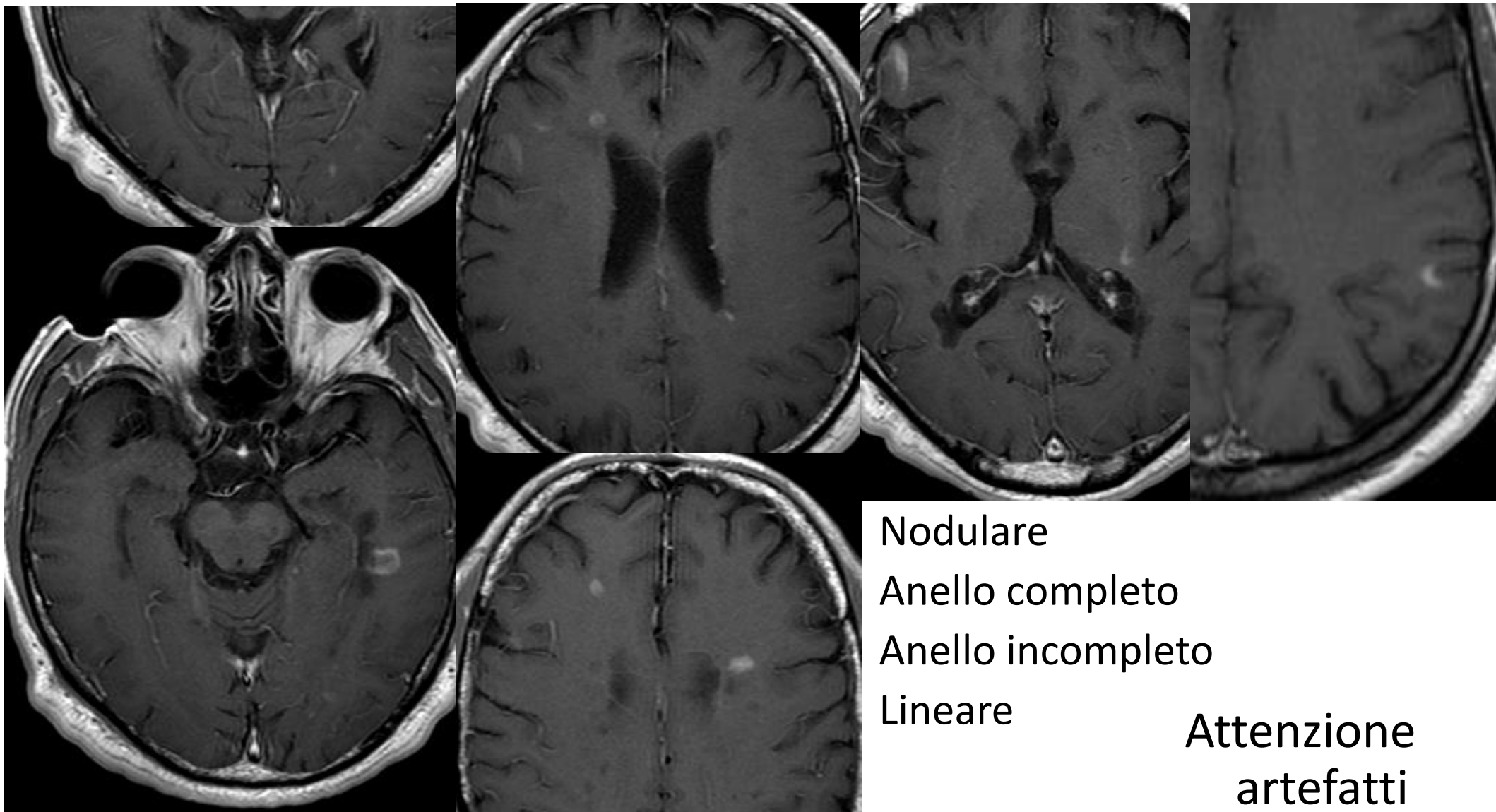
Black holes



Neurite ottica



Captazione gadolinio variabile



Nodulare

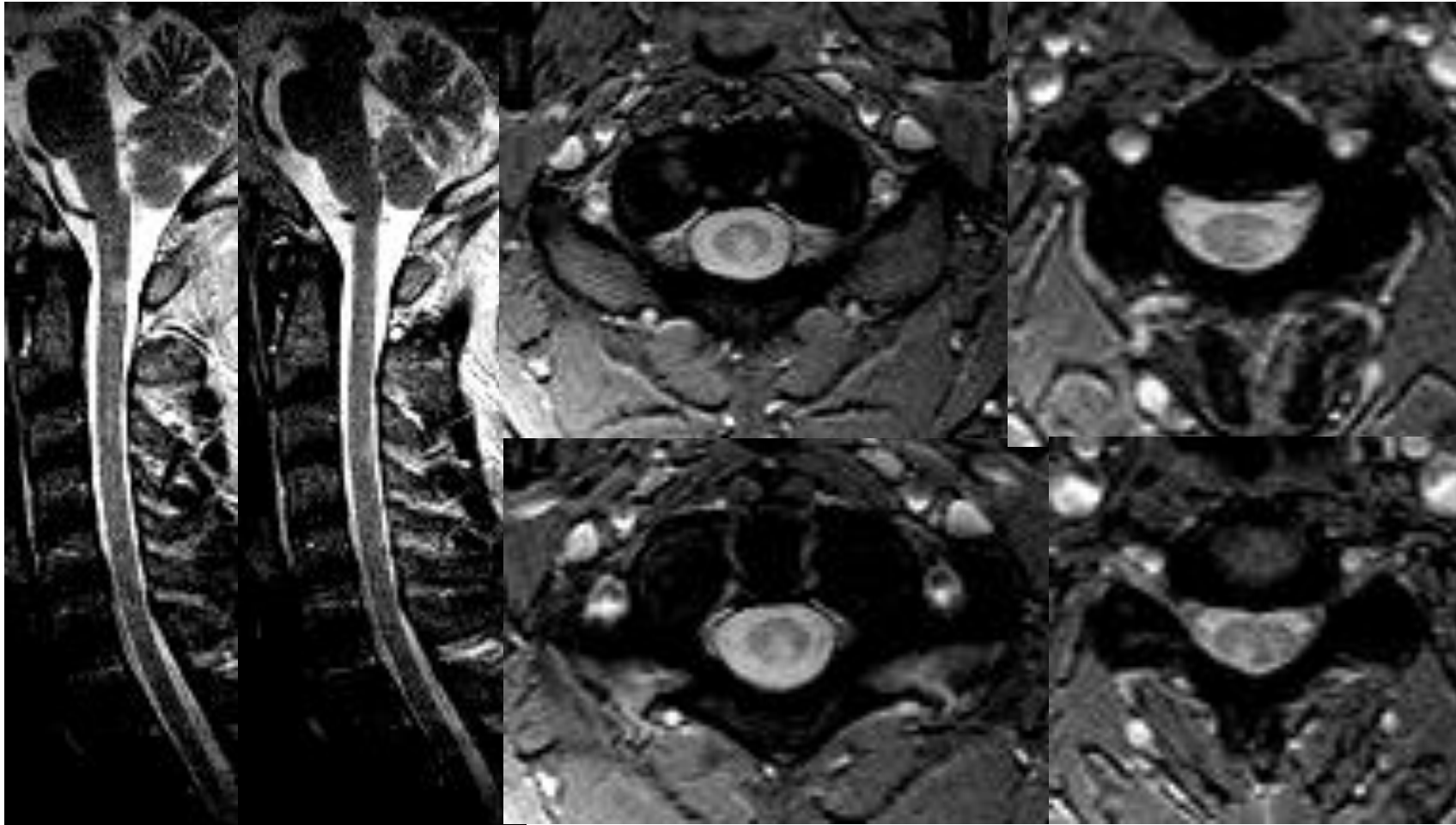
Anello completo

Anello incompleto

Lineare

Attenzione
artefatti

Lesioni midollari



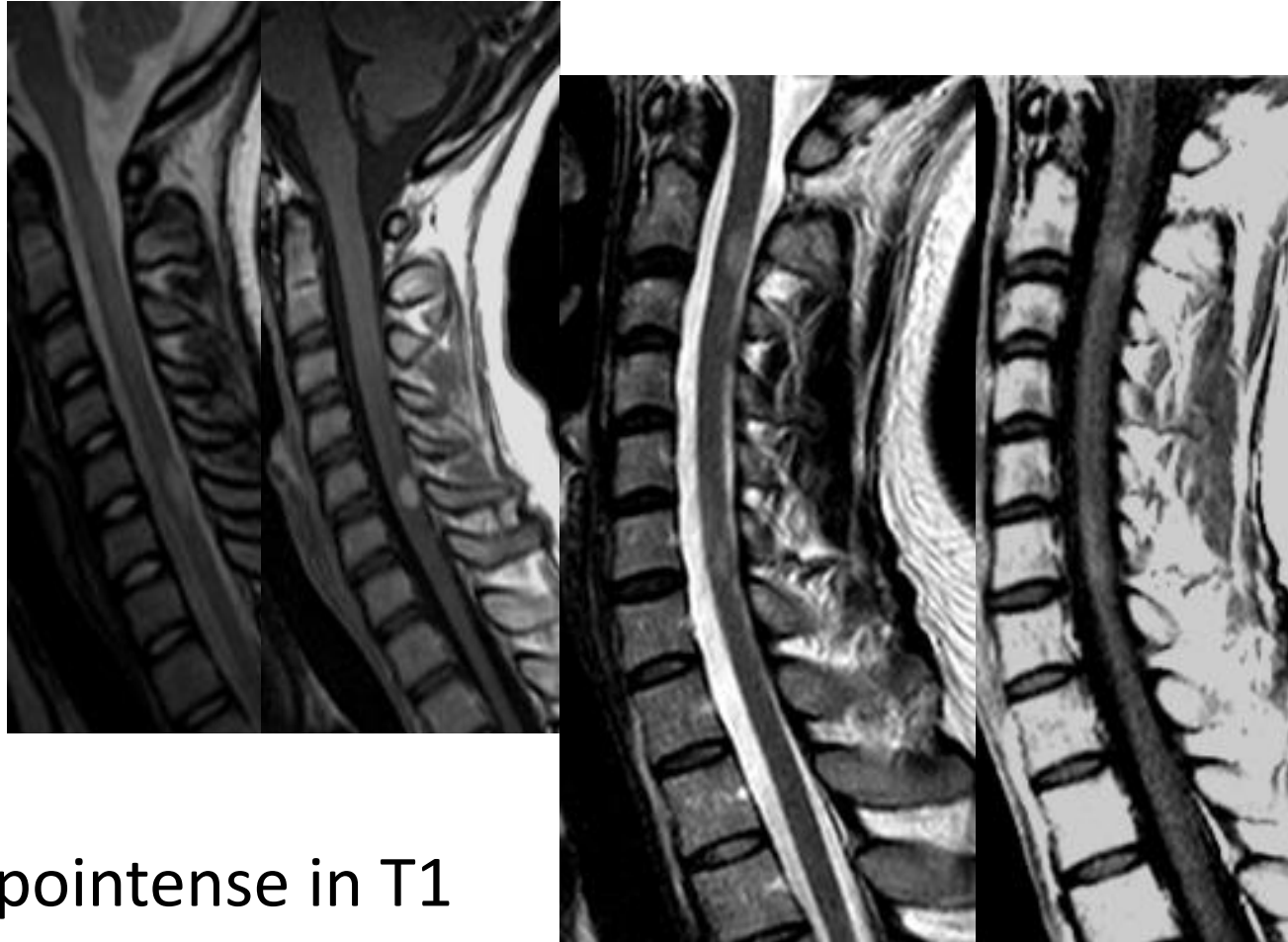
Reperti suggestivi di MS: lesioni focali, iperintense in T2, di dimensioni pari ad almeno 3 mm, più corte di 2 segmenti vertebrali ed occupanti solo parzialmente la sezione trasversa del midollo

Lesioni midollari



- Più frequenti al tratto cervicale
- Laterali e posteriori

Lesioni midollari



- Raramente ipointense in T1
- Enhancement non frequente

TABLE 1: 2010 McDonald MRI Criteria for Demonstration of DIS

DIS Can Be Demonstrated by ≥ 1 T2 Lesion^a in at Least 2 of 4 Areas of the CNS:

Periventricular

Juxtacortical

Infratentorial

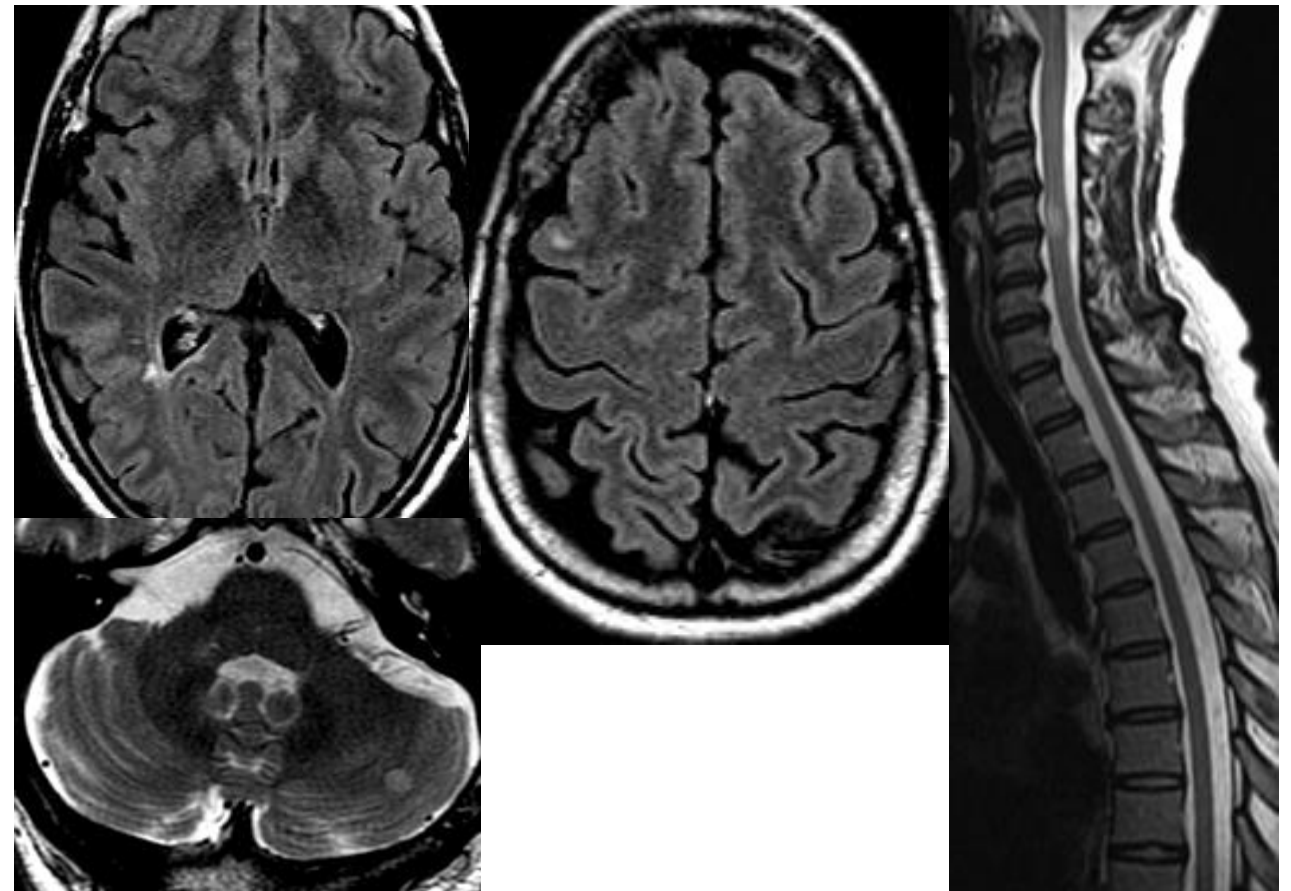
Spinal cord^b

Based on Swanton et al 2006, 2007.^{22,27}

^aGadolinium enhancement of lesions is not required for DIS.

^bIf a subject has a brainstem or spinal cord syndrome, the symptomatic lesions are excluded from the Criteria and do not contribute to lesion count.

MRI = magnetic resonance imaging; DIS = lesion dissemination in space; CNS = central nervous system.



Diagnostic Criteria for Multiple Sclerosis: 2010 Revisions to the McDonald Criteria

Chris H. Polman, MD, PhD,¹ Stephen C. Reingold, PhD,² Brenda Banwell, MD,³ Michel Clanet, MD,⁴ Jeffrey A. Cohen, MD,⁵ Massimo Filippi, MD,⁶ Kazuo Fujihara, MD,⁷ Eva Havrdova, MD, PhD,⁸ Michael Hutchinson, MD,⁹ Ludwig Kappos, MD,¹⁰ Fred D. Lublin, MD,¹¹ Xavier Montalban, MD,¹² Paul O'Connor, MD,¹³ Magnhild Sandberg-Wollheim, MD, PhD,¹⁴ Alan J. Thompson, MD,¹⁵ Emmanuelle Waubant, MD, PhD,¹⁶ Brian Weinschenker, MD,¹⁷ and Jerry S. Wolinsky, MD¹⁸

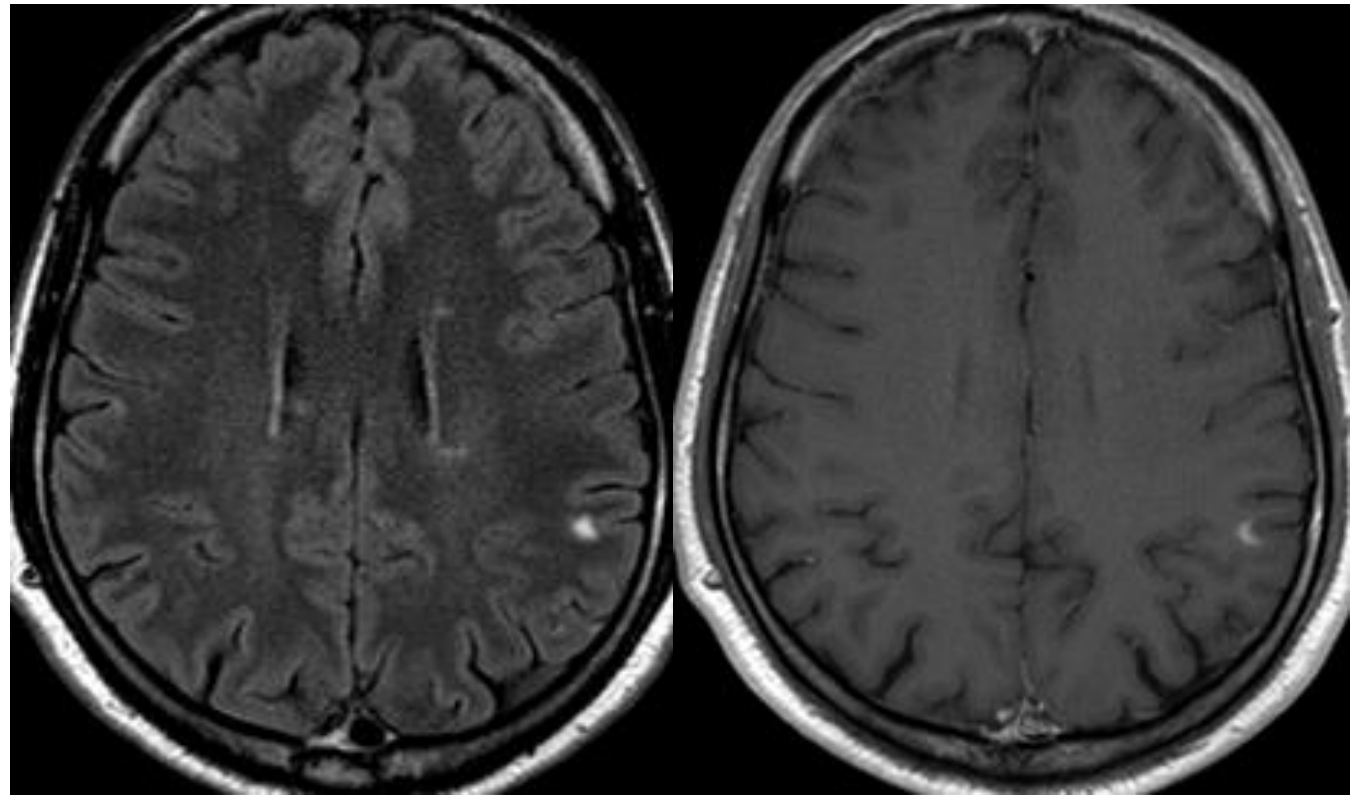
TABLE 2: 2010 McDonald MRI Criteria for Demonstration of DIT

DIT Can Be Demonstrated by:

1. A new T2 and/or gadolinium-enhancing lesion(s) on follow-up MRI, with reference to a baseline scan, irrespective of the timing of the baseline MRI
2. Simultaneous presence of asymptomatic gadolinium-enhancing and nonenhancing lesions at any time

Based on Montalban et al 2010.²⁴

MRI = magnetic resonance imaging; DIT = lesion dissemination in time.



Diagnostic Criteria for Multiple Sclerosis: 2010 Revisions to the McDonald Criteria

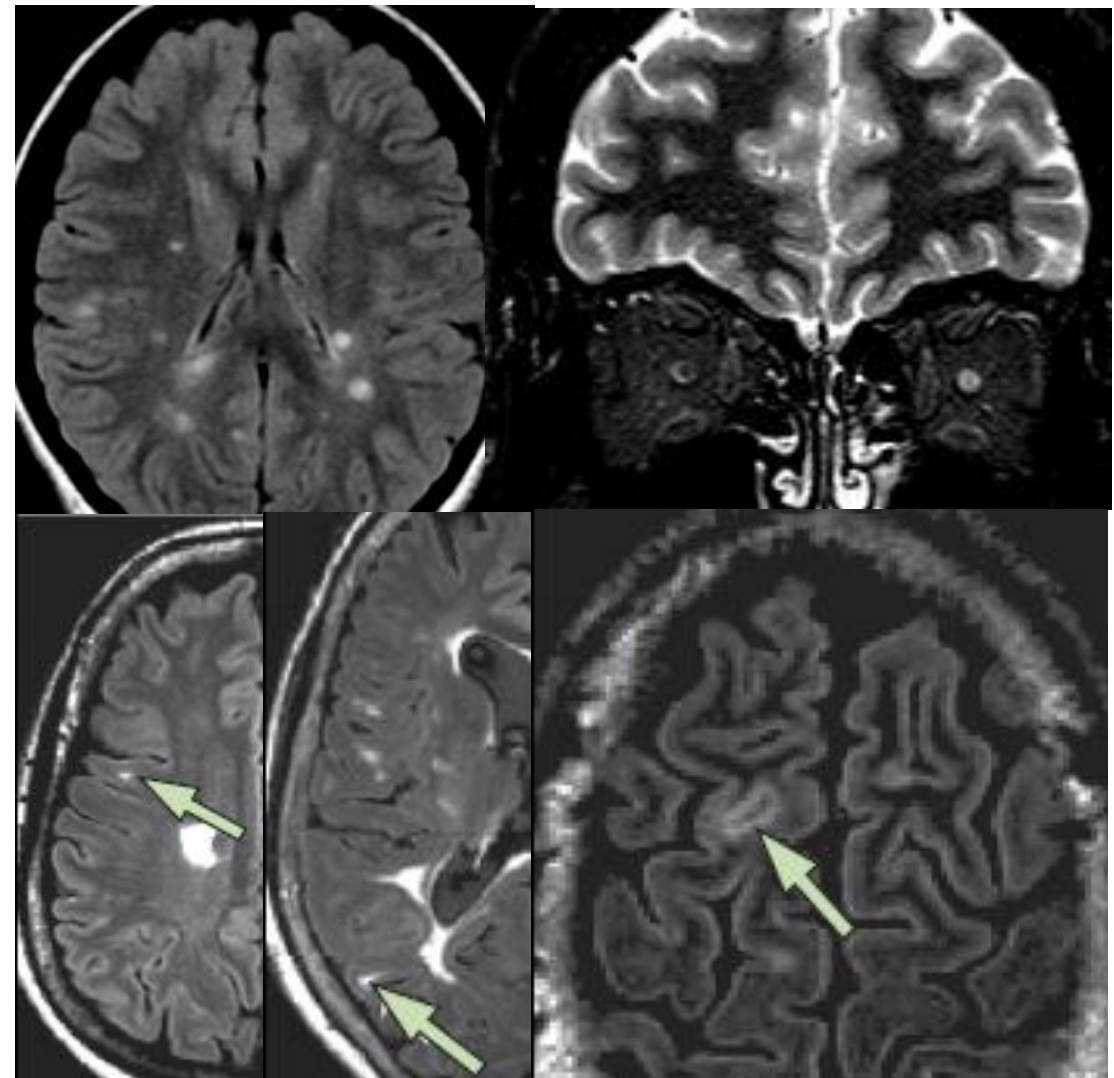
Chris H. Polman, MD, PhD,¹ Stephen C. Reingold, PhD,² Brenda Banwell, MD,³ Michel Clanet, MD,⁴ Jeffrey A. Cohen, MD,⁵ Massimo Filippi, MD,⁶ Kazuo Fujihara, MD,⁷ Eva Havrdova, MD, PhD,⁸ Michael Hutchinson, MD,⁹ Ludwig Kappos, MD,¹⁰ Fred D. Lublin, MD,¹¹ Xavier Montalban, MD,¹² Paul O'Connor, MD,¹³ Magnhild Sandberg-Wollheim, MD, PhD,¹⁴ Alan J. Thompson, MD,¹⁵ Emmanuelle Waubant, MD, PhD,¹⁶ Brian Weinschenker, MD,¹⁷ and Jerry S. Wolinsky, MD¹⁸

Panel 2: Recommended 2016 MAGNIMS MRI criteria to establish disease dissemination in space in multiple sclerosis

Dissemination in space can be shown by involvement* of at least two of five areas of the CNS as follows:

- Three or more periventricular lesions
- One or more infratentorial lesion
- One or more spinal cord lesion
- One or more optic nerve lesion
- One or more cortical or juxtacortical lesion†

*If a patient has a brainstem or spinal cord syndrome, or optic neuritis, the symptomatic lesion (or lesions) are not excluded from the criteria and contribute to the lesion count. †This combined terminology indicates the involvement of the white matter next to the cortex, the involvement of the cortex, or both, thereby expanding the term juxtacortical lesion.



MRI criteria for the diagnosis of multiple sclerosis: MAGNIMS consensus guidelines

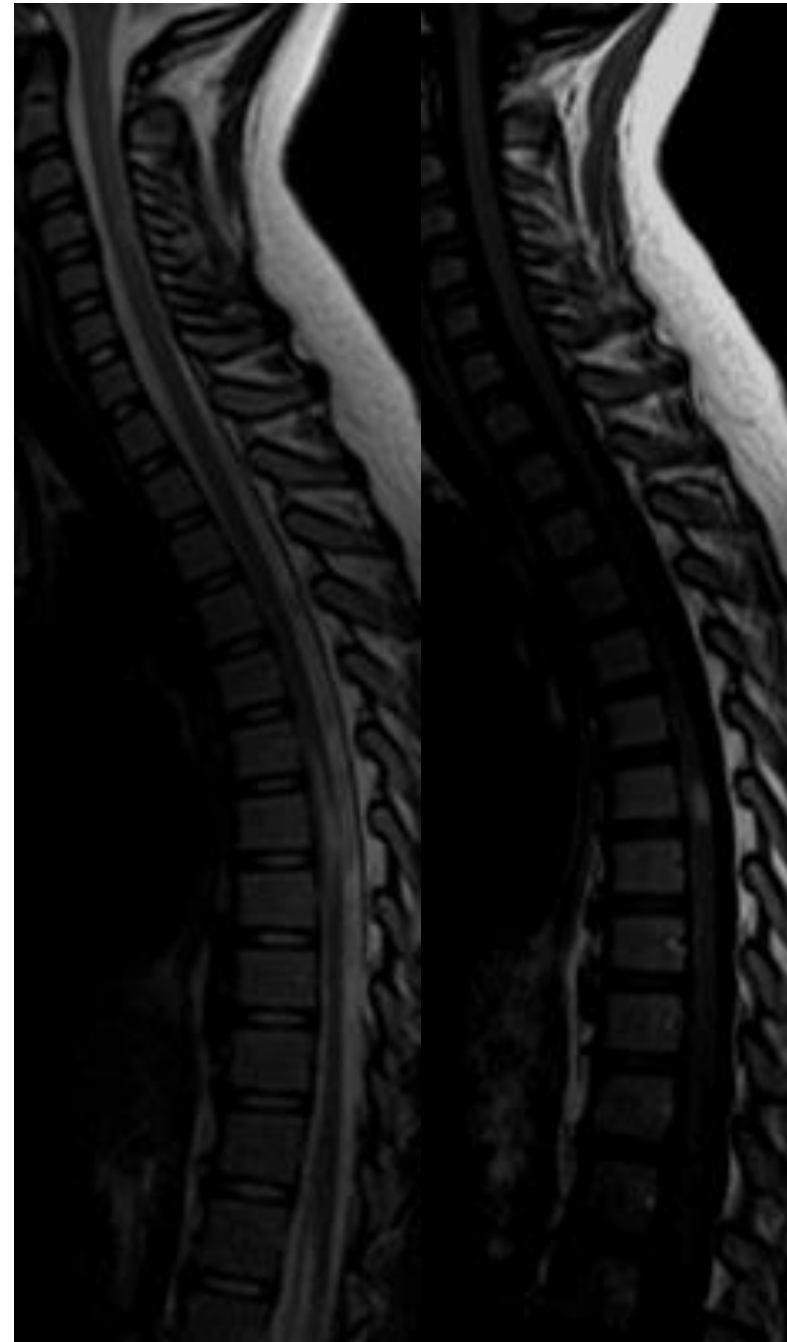
Mar Tintorè, Jette L Frederiksen, Claudio Gasperini, Jacqueline Palace, Daniel S Reich, Brenda Banwell, Xavier Montalban, Frederik Barkhof, on behalf of the MAGNIMS Study Group*

Lancet Neurol 2016; 15: 292-303

Studio midollo

Raccomandato studio di tutto il midollo per valutazione disseminazione nello spazio

Ruolo limitato per identificare la disseminazione nel tempo



Lesioni midollari



PPSM

- Disseminazione nello spazio (almeno 2 dei 3 criteri): 1) encefalo (almeno 1 lesione in almeno 1 area tipica: periventricolare, juxtacorticale o infratentoriale); 2) midollo (almeno 2 lesioni); 3) CSF positivo (McDonald 2010)
- Identici criteri di disseminazione nello spazio per forme PP e RR con valutazione CSF per conferma nei casi incerti

**MRI criteria for the diagnosis of multiple sclerosis:
MAGNIMS consensus guidelines**

*Massimo Filippi, Maria A Rocca, Olga Ciccarelli, Nicola De Stefano, Nikos Evangelou, Ludwig Kappos, Alex Rovira, Jaume Sastre-Garriga, Mar Tintorè, Jette L Frederiksen, Claudio Gasperini, Jacqueline Palace, Daniel S Reich, Brenda Banwell, Xavier Montalban, Frederik Barkhof, on behalf of the MAGNIMS Study Group**

Popolazione pediatrica

- Pazienti pediatrici ≥ 11 anni con presentazione clinica non-ADEM like stessi criteri degli adulti per valutazione disseminazione spazio-temporale
- Molta attenzione i bimbi < 11 anni con presentazione non-ADEM like

MRI criteria for the diagnosis of multiple sclerosis: MAGNIMS consensus guidelines

*Massimo Filippi, Maria A Rocca, Olga Ciccarelli, Nicola De Stefano, Nikos Evangelou, Ludwig Kappos, Alex Rovira, Jaume Sastre-Garriga, Mar Tintorè, Jette L Frederiksen, Claudio Gasperini, Jacqueline Palace, Daniel S Reich, Brenda Banwell, Xavier Montalban, Frederik Barkhof, on behalf of the MAGNIMS Study Group**

RIS

(Radiologically isolated syndromes)

- Applicazione dei criteri di disseminazione spazio-temporale della SM
- Necessario almeno 1 evento clinico in RIS (disseminazione nello spazio) per diagnosi di SM
- 2/3 sviluppano nuove lesioni e 1/3 sintomi neurologici a 5 anni
- Distinzione RIS con maggiori fattori di rischio (lesioni gd+, midollari, corticali, maschi, < 37 aa, bande oligoclonali, PEV alterati)



MRI criteria for the diagnosis of multiple sclerosis: MAGNIMS consensus guidelines

*Massimo Filippi, Maria A Rocca, Olga Ciccarelli, Nicola De Stefano, Nikos Evangelou, Ludwig Kappos, Alex Rovira, Jaume Sastre-Garriga, Mar Tintorè, Jette L Frederiksen, Claudio Gasperini, Jacqueline Palace, Daniel S Reich, Brenda Banwell, Xavier Montalban, Frederik Barkhof, on behalf of the MAGNIMS Study Group**

Follow-up CIS

- 3-6 mesi (80% CIS con almeno 3 lesioni periventricolari presentano nuove lesioni a 3 mesi)
- Se non si apprezzano nuove lesioni ulteriore controllo a 6-12 mesi
- RIS: a 3-6 mesi
- Se in CIS dimostrata DIS e DIT lo studio del midollo al follow-up ha valore limitato (non da effettuarsi routinariamente)

EVIDENCE-BASED GUIDELINES

MAGNIMS consensus guidelines on the use of MRI in multiple sclerosis—clinical implementation in the diagnostic process

Rovira, À. *et al. Nat. Rev. Neurol.* **11**, 471–482 (2015)

Follow-up

- MRI pretrattamento
- Controllo a pochi mesi in trattamento con farmaci di prima linea può predire risposta al trattamento
- Follow-up a 12 mesi con sequenze T2 e T1 dopo m.d.c. (dovrebbe essere considerato controllo a 6 mesi dopo inizio terapia)
- M.d.c. utile per miglior visualizzazione nuove lesioni con segni di alterata barriera (enhancement nuove lesioni per circa 3 settimane)

EVIDENCE-BASED GUIDELINES

MAGNIMS consensus guidelines on the use of MRI in multiple sclerosis—establishing disease prognosis and monitoring patients

Follow-up

- Pazienti trattati con natalizumab ad alto rischio di PML (JCV positivi con durata trattamento ≥ 18 mesi): MRI ogni 3-4 mesi con FLAIR, T2 e diffusione
- Pazienti trattati con natalizumab a basso rischio di PML (JCV negativi): MRI ogni anno
- Pazienti trattati con natalizumab che passano ad altre terapie: MRI ogni 3-4 mesi nel primo anno

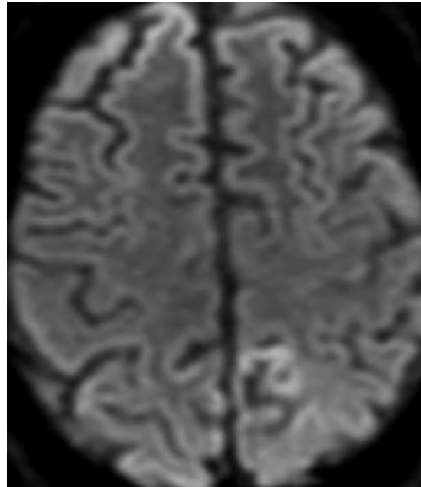
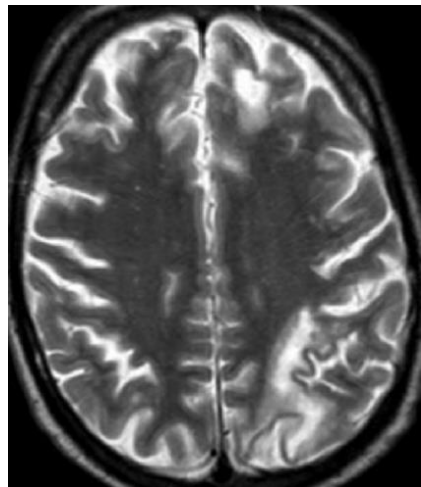
EVIDENCE-BASED GUIDELINES

MAGNIMS consensus guidelines on the use of MRI in multiple sclerosis—establishing disease prognosis and monitoring patients

PML

(progressive multifocal leukoencephalopathy)

- Demielinizzazione secondaria a riattivazione del virus JC
- Lesioni ipo in T1, iper in T2, asimmetriche, progressivamente confluenti, centrate sulle fibre subcorticali ad U della sostanza bianca
- Sedi più frequenti parieto-occipitale, CC, FCP
- Diffusione core aumentata, periferia ristretta
- Enhancement assente o debole periferico

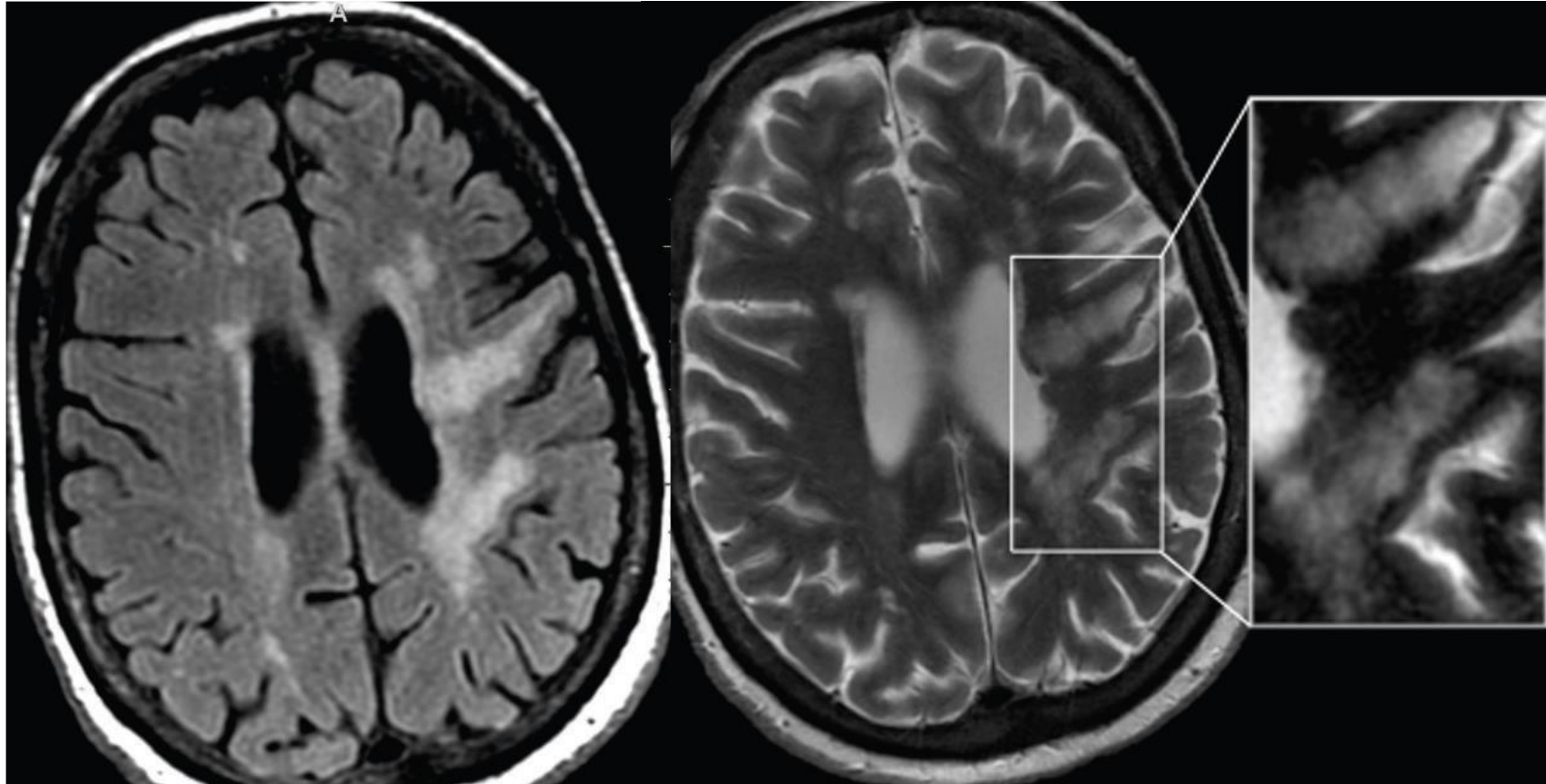


MRI differential diagnosis of suspected multiple sclerosis

J.J. Chen^{a,*}, F. Carletti^b, V. Young^b, D. Mckean^c, G. Quaghebeur^b

Clinical Radiology 71 (2016) 815–827

PML

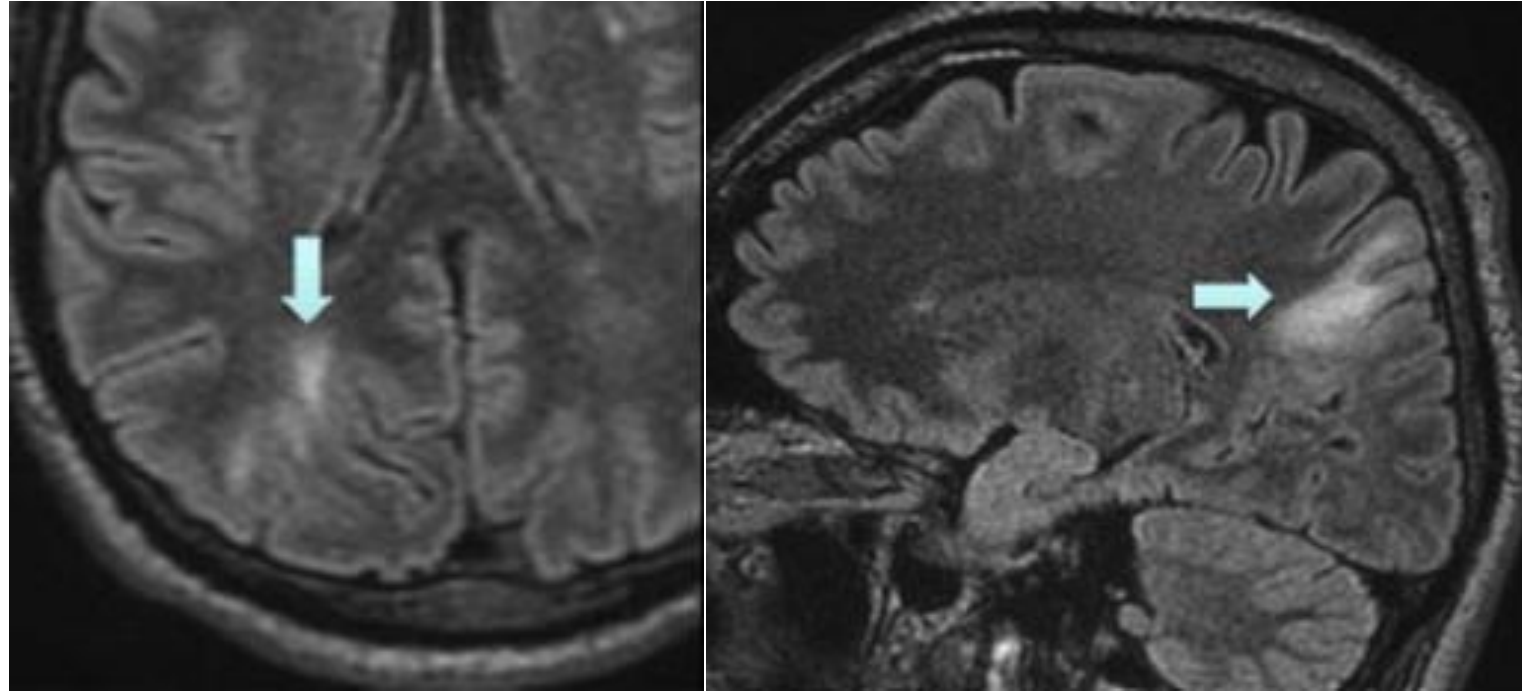


Neuroimaging of Natalizumab Complications in Multiple Sclerosis: PML and Other Associated Entities

Justin M. Honce, Lidia Nagae, and Eric Nyberg

Multiple Sclerosis International
Volume 2015, Article ID 809252, 14 pages

Riscontro di PML asintomatica



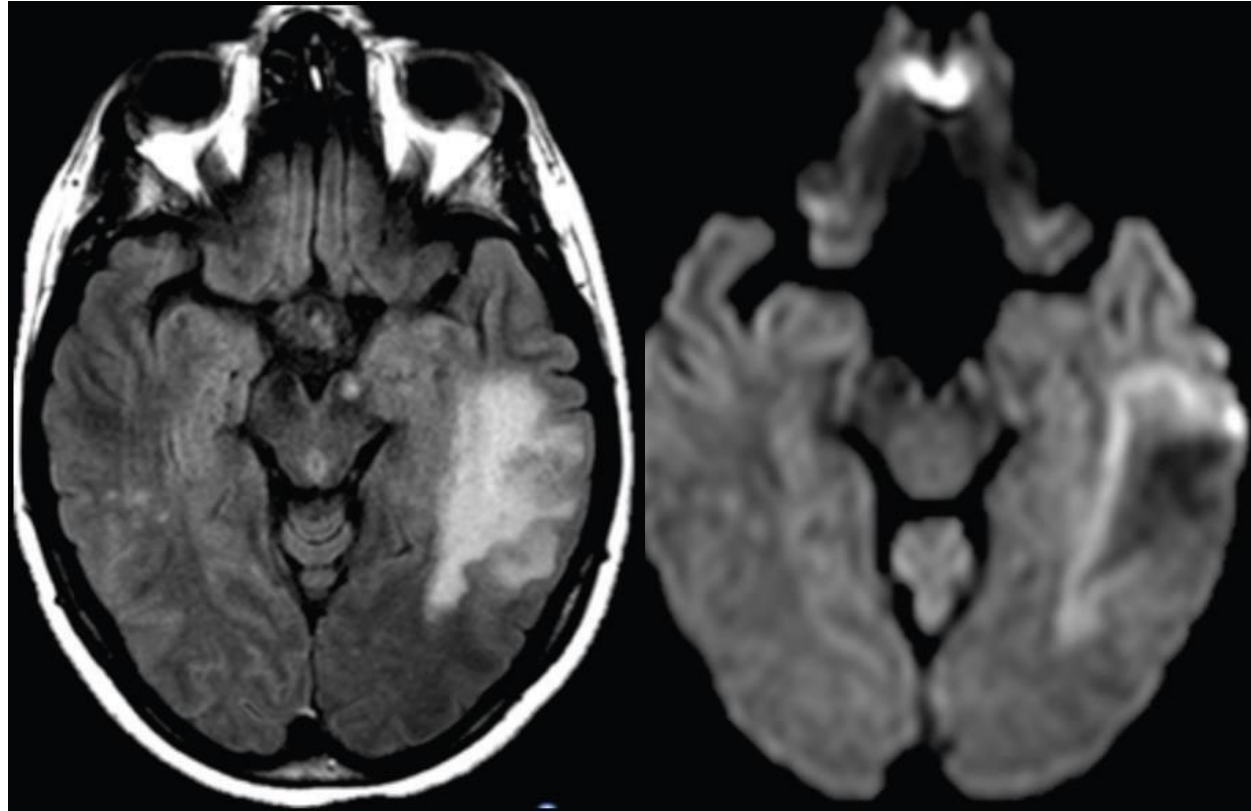
Presymptomatic diagnosis with MRI and adequate treatment ameliorate the outcome after natalizumab-associated progressive multifocal leukoencephalopathy

Hans Lindá^{1*} and Anders von Heijne²

Frontiers in Neurology | Multiple Sclerosis and Neuroimmunology

February 2013 | Volume 4 | Article 11

PML: restrizione diffusione marginale



Neuroimaging of Natalizumab Complications in Multiple Sclerosis: PML and Other Associated Entities

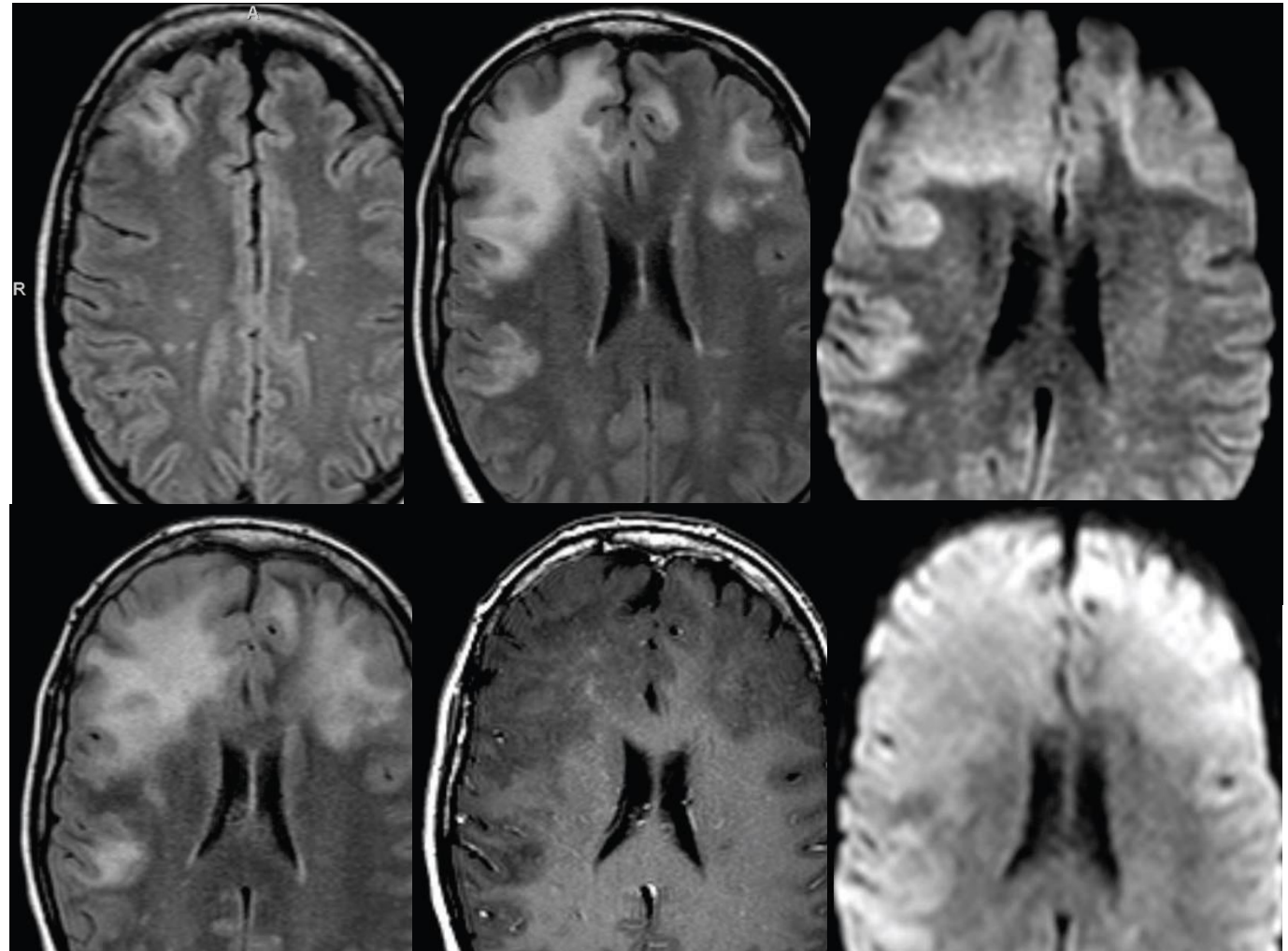
Justin M. Honce, Lidia Nagae, and Eric Nyberg

Multiple Sclerosis International
Volume 2015, Article ID 809252, 14 pages

IRIS

(Immune Reconstitution Inflammatory Syndrome)

- Sindrome infiammatoria da ricostituzione immunitaria
- Le lesioni della PML possono aumentare di dimensioni, avere effetto massa con rigonfiamento cerebrale, enhancement compare o aumenta con patterns variabili (chiazzato, puntato, irregolare, effetto nebbia)
- Lesioni possono progredire e poi regredire nel tempo

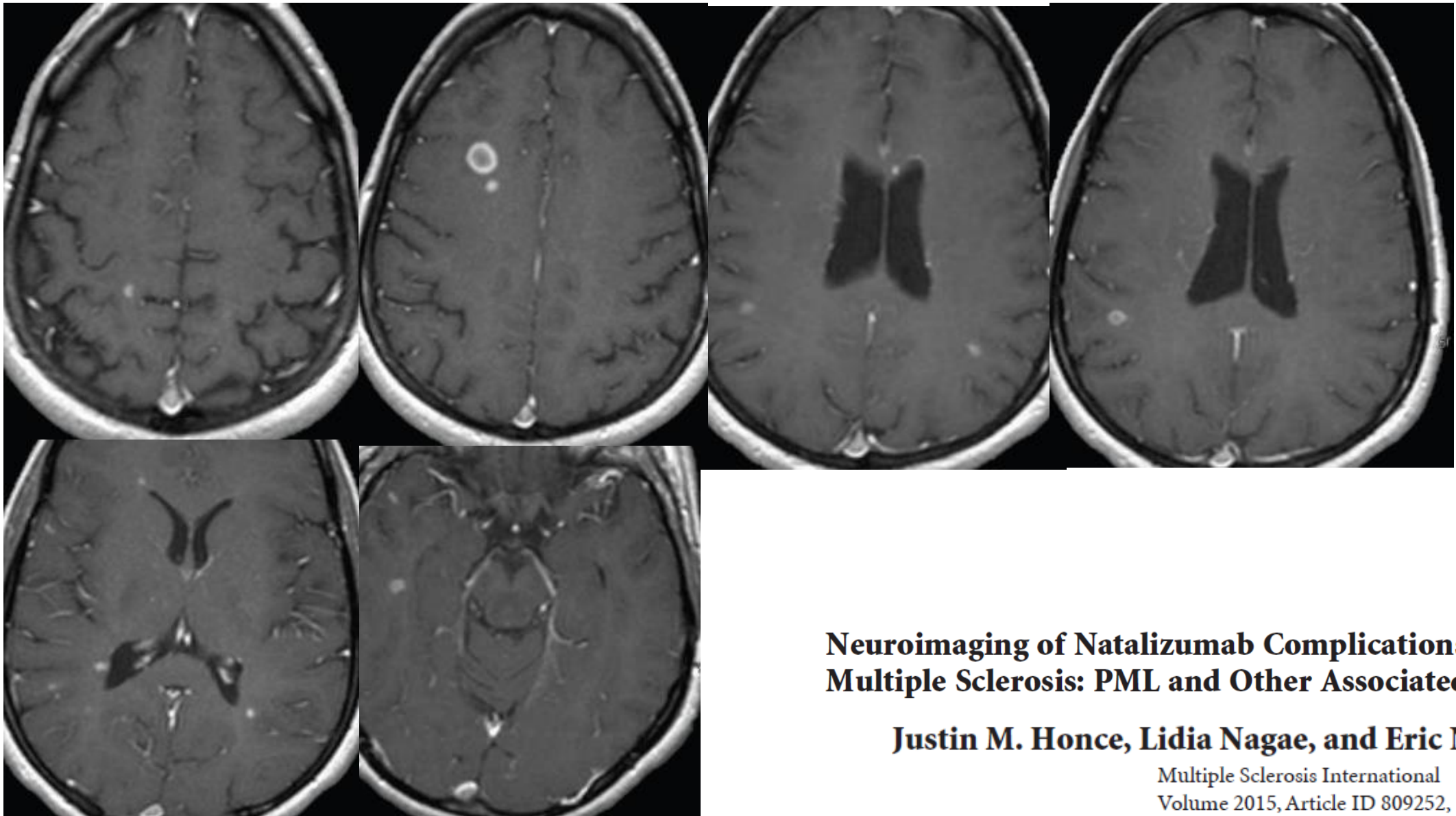


Neuroimaging of Natalizumab Complications in Multiple Sclerosis: PML and Other Associated Entities

Justin M. Honce, Lidia Nage, and Eric Nyberg

Multiple Sclerosis International
Volume 2015, Article ID 809252, 14 pages

Rebound dopo sospensione di Natalizumab



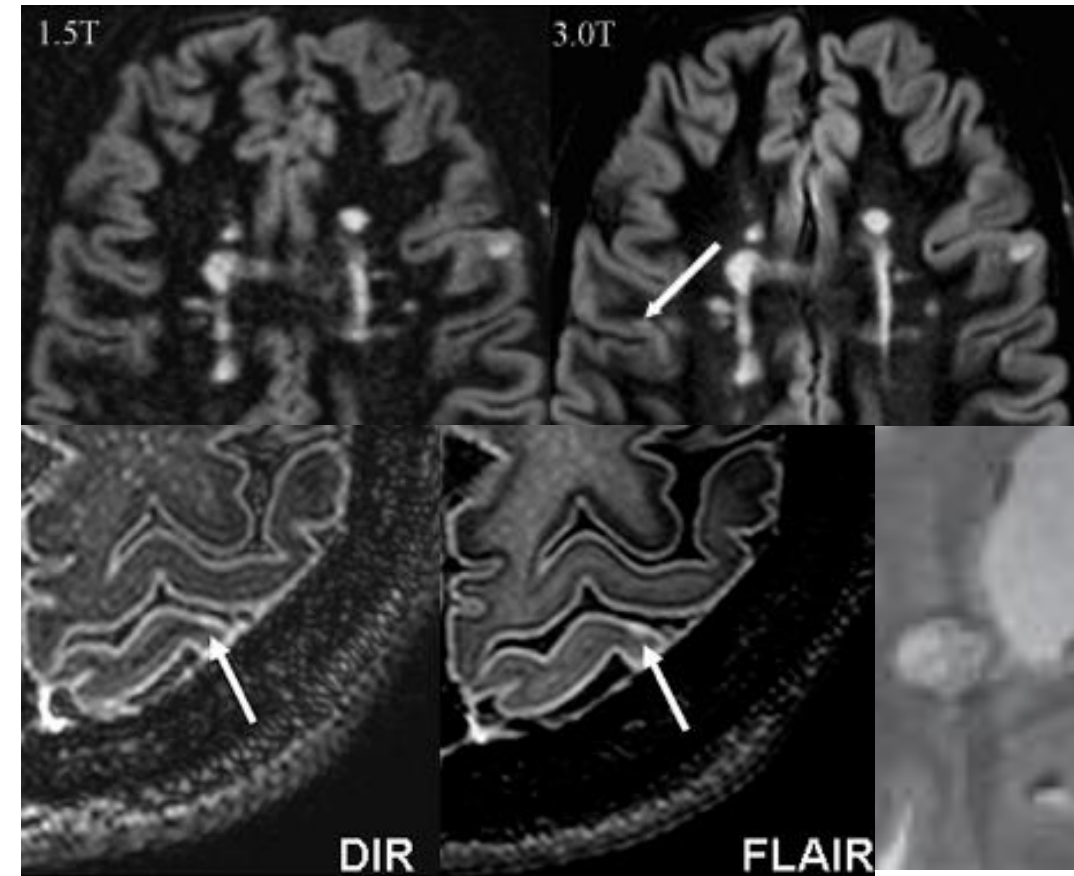
Neuroimaging of Natalizumab Complications in Multiple Sclerosis: PML and Other Associated Entities

Justin M. Honce, Lidia Nagae, and Eric Nyberg

Multiple Sclerosis International
Volume 2015, Article ID 809252, 14 pages

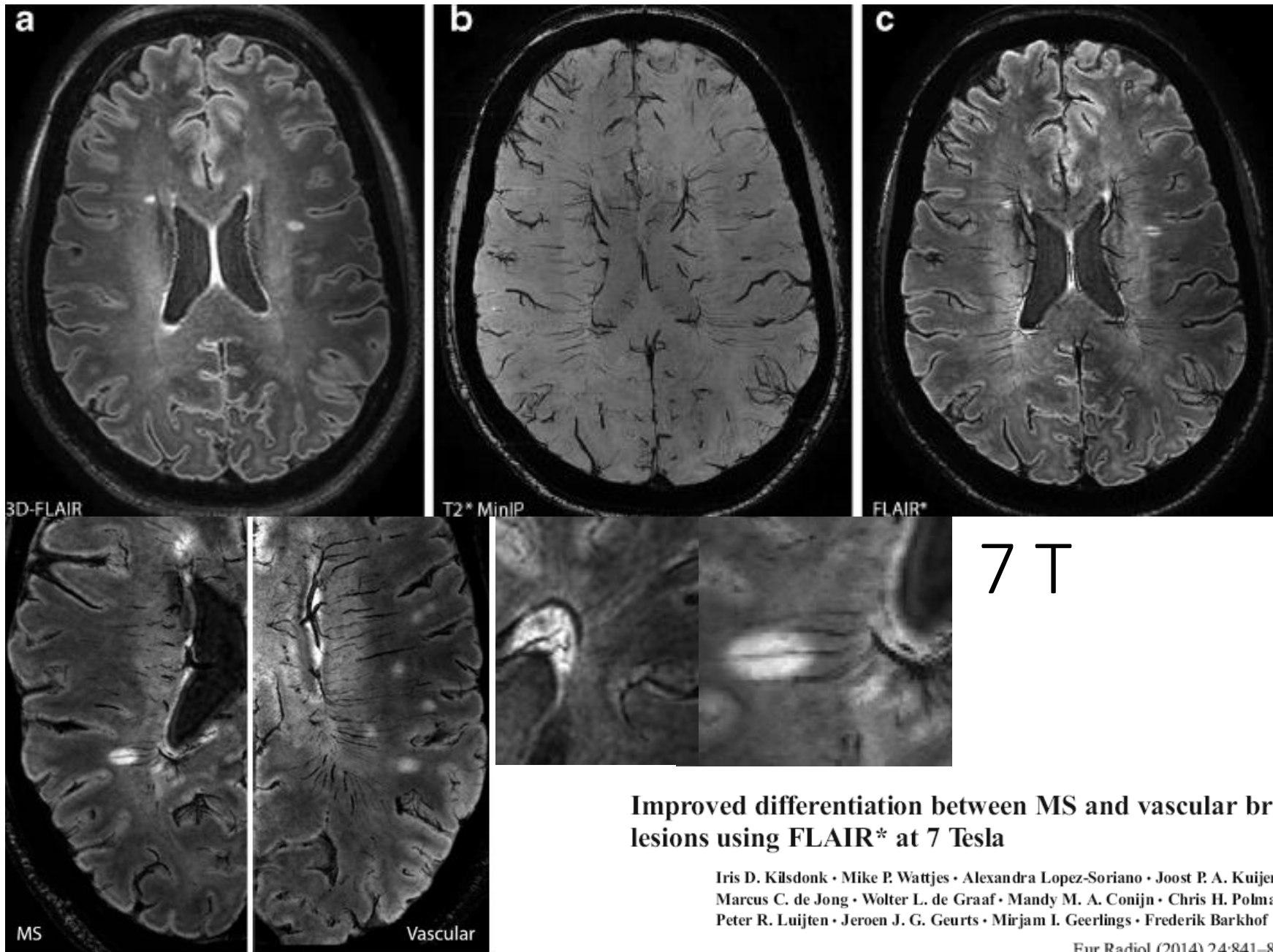
MRI ad alto campo

- 3T: miglior capacità di riscontrare lesioni (corticali, infratentoriali e periventricolari)
- 7T: miglior riscontro di lesioni sia nella sostanza bianca che grigia
- T2* localizzazione perivenulare delle lesioni può aiutare nella diagnosi differenziale (es lesioni ischemiche)
- Lesioni con piccola vena centrale e rim ipointenso in T2* tipiche della SM (utili per d.d. con NMO o sindrome di Susac)
- Molte lesioni con Gd+ sono perivenulari
- Lesioni più piccole pattern centrifugo di enhancement suggerendo che esse crescono esternamente alla vena centrale



MRI criteria for the diagnosis of multiple sclerosis: MAGNIMS consensus guidelines

*Massimo Filippi, Maria A Rocca, Olga Ciccarelli, Nicola De Stefano, Nikos Evangelou, Ludwig Kappos, Alex Rovira, Jaume Sastre-Garriga, Mar Tintorè, Jette L Frederiksen, Claudio Gasperini, Jacqueline Palace, Daniel S Reich, Brenda Banwell, Xavier Montalban, Frederik Barkhof, on behalf of the MAGNIMS Study Group**



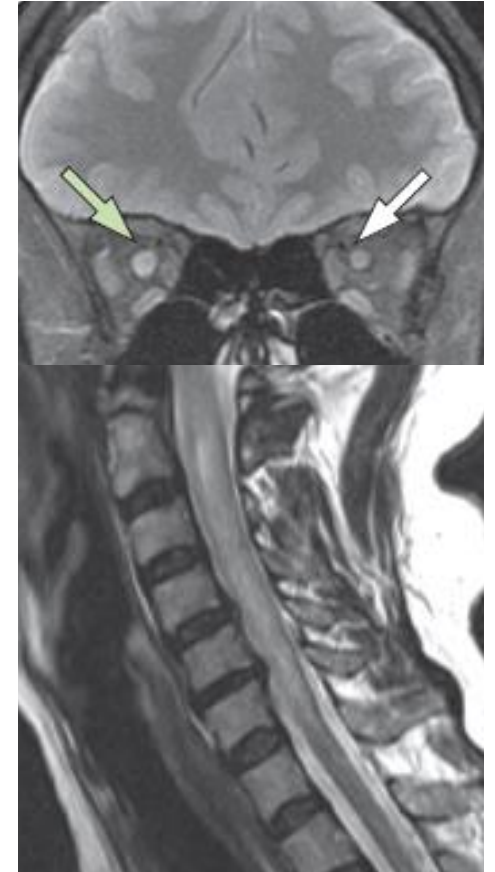
Improved differentiation between MS and vascular brain lesions using FLAIR* at 7 Tesla

Iris D. Kilsdonk • Mike P. Wattjes • Alexandra Lopez-Soriano • Joost P. A. Kuijjer • Marcus C. de Jong • Wolter L. de Graaf • Mandy M. A. Conijn • Chris H. Polman • Peter R. Luijten • Jeroen J. G. Geurts • Mirjam I. Geerlings • Frederik Barkhof

NMOSD

(neumyelitis optica spectrum disorders)

- Neurite ottica (spesso bilaterale)
- Mielite trasversa (estesa longitudinalmente per più di 3 somi vertebrali)
- Perdita della vista ad andamento subacuto e para o tetraparesi (simultaneamente o meno)
- Più frequente nelle donne
- Età media più alta (39) della SM (29)
- Può associarsi ad altri disturbi neurologici anticorpo-mediati (inclusi miastenia gravis, LES e Sjögren)



Atypical inflammatory demyelinating syndromes of the CNS

Todd A Hardy, Stephen W Reddel, Michael H Barnett, Jacqueline Palace, Claudia F Lucchinetti, Brian G Weinshenker

NMOSD

(neumyelitis optica spectrum disorders)

- Molti pazienti con NMOSD hanno nel siero anticorpi AQP4-IgG
- Nel 2% pazienti con LES
- Possono essere presenti nei pazienti con miastenia gravis che svilupperanno NMOSD
- Circa $\frac{1}{4}$ dei pazienti con NMOSD sieronegativi per AQP4-IgG sono positivi per MOG-IgG (myelin oligodendrocyte glycoprotein): (5-10% di tutti i pazienti; più giovani)
- MOG-IgG più comune nei bimbi
- Interessamento NO più anteriore (retrobulbare) in MOG-IgG, più posteriore con possibile interessamento del chiasma in AQP4-IgG
- Alcuni pazienti negativi per entrambi gli anticorpi

Atypical inflammatory demyelinating syndromes of the CNS

Todd A Hardy, Stephen W Reddel, Michael H Barnett, Jacqueline Palace, Claudia F Lucchinetti, Brian G Weinshenker

Lancet Neurol 2016; 15: 967-81

NMOSD

(neumyelitis optica spectrum disorders)

- Nel 90% lesioni midollari più estese di 3 somi vertebrali
- Centrali
- Iper in T2 (con possibile aree più iper nel contesto: suggestive) ed ipo in T1
- Enhancement irregolare, non specifico pattern
- Possibile evoluzione in atrofia midollare estesa per 3 o più somi vertebrali
- Interessamento del tratto dorso-lombare sino al cono midollare più comune in MOG-IgG rispetto AQP4-IgG



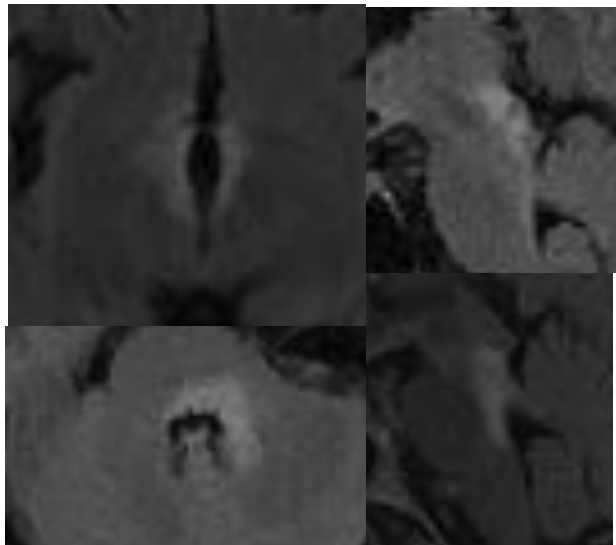
Atypical inflammatory demyelinating syndromes of the CNS

Todd A Hardy, Stephen W Reddel, Michael H Barnett, Jacqueline Palace, Claudia F Lucchinetti, Brian G Weinshenker

Lancet Neurol 2016; 15: 967-81

NMOSD

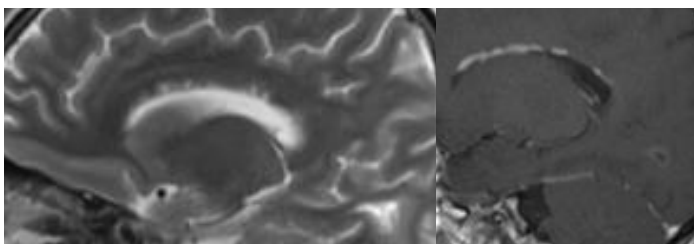
- Diencefalo intorno al III ventricolo, periacqueduttale, talamo, ipotalamo e mesencefalo anteriore, porzione dorsale del tronco encefalico inclusa area postrema e nucleo del tratto solitario
- Lesioni possibili al CC (lungo l'asse maggiore; dd con SM)
- Lesioni della WM profonda possono essere tumefattive o puntiformi
- Gd-enhancement variabile, possibile aspetto cloud-like
- In sieropositivi per MOG-IgG minor lesioni encefaliche rispetto ai AQP4-IgG ma più difficili da distinguere da quelle della SM per possibile localizzazione corticale, subcorticale con interessamento delle strutture grigie profonde e possibile aspetto tumefattivo



Comparison of clinical characteristics between neuromyelitis optica spectrum disorders with and without spinal cord atrophy

Wang *et al.*

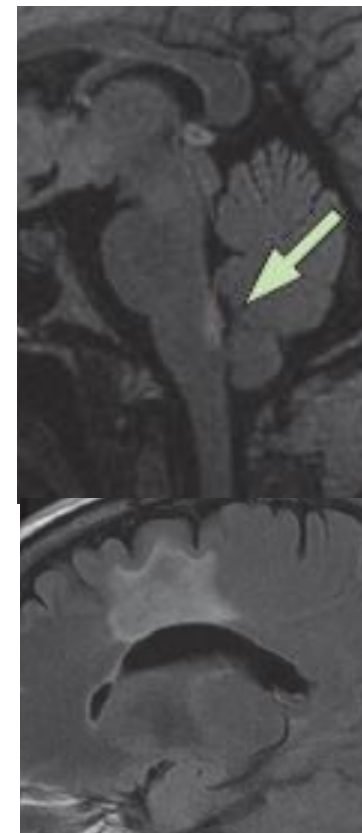
BMC Neurology (2014) 14:246



Neuromyelitis optica with linear enhancement of corpus callosum in brain magnetic resonance imaging with contrast: a case report

Journal of Medical Case Reports (2015) 9:137

Sahraian *et al.*



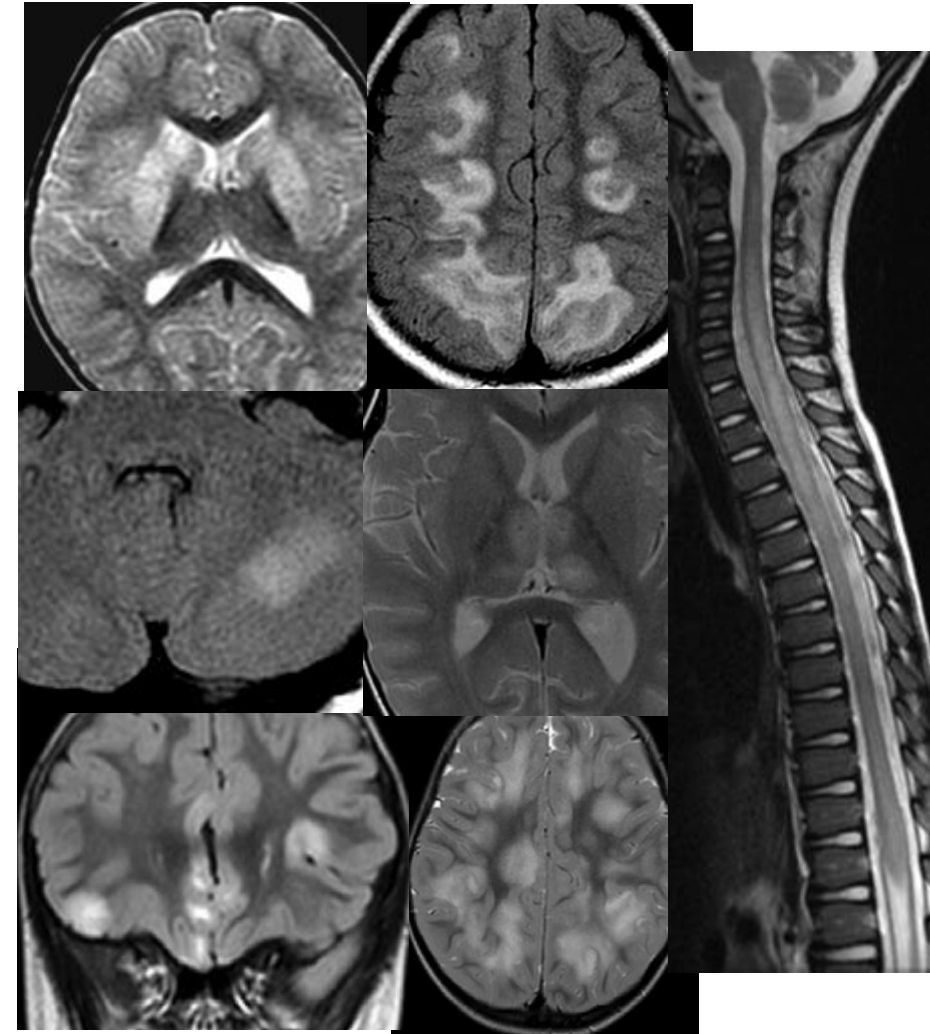
Atypical inflammatory demyelinating syndromes of the CNS

Todd A Hardy, Stephen W Reddel, Michael H Barnett, Jacqueline Palace, Claudia F Lucchinetti, Brian G Weinshenker

Lancet Neurol 2016; 15: 967-81

ADEM

- Scatenata generalmente da infezione virale o vaccinazione
- Bimbi e giovani adulti
- Generalmente monofasica con completo recupero a circa 1 mese
- Lesioni nella sostanza bianca profonda, grigia corticale, talami e nuclei della base con relativo risparmio della sostanza bianca periventricolare, raramente interessato il CC; no black holes
- Lesioni midollari generalmente interessano il tratto toracico ed estese longitudinalmente
- Enhancement può essere presente (possibile coesistenza di lesioni con e senza enhancement)
- Follow-up ad almeno 6 mesi: regressione parziale o completa delle lesioni
- 10% bimbi sviluppano SM



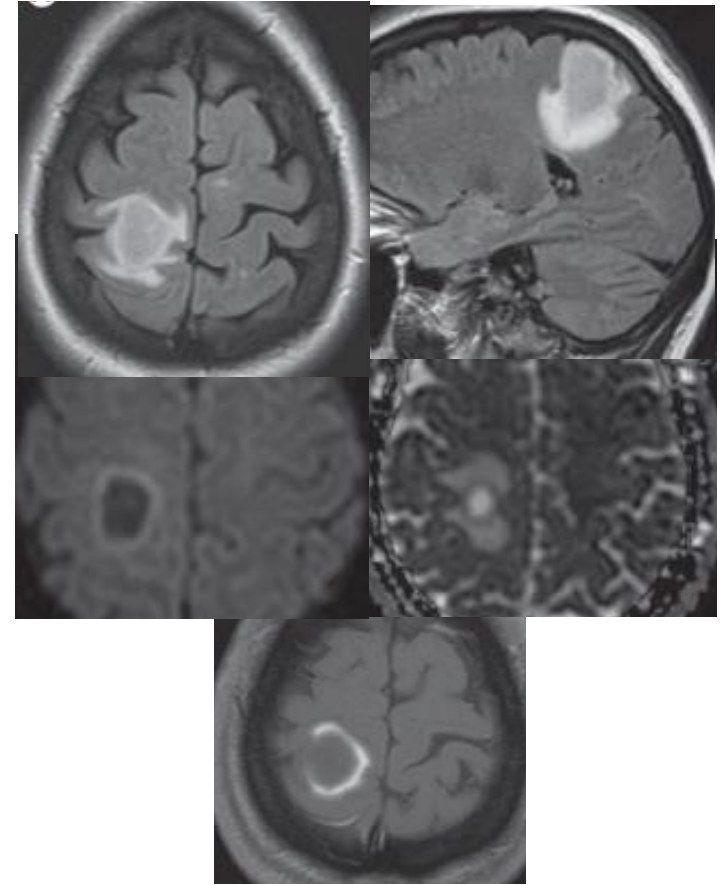
MRI differential diagnosis of suspected multiple sclerosis

J.J. Chen^{a,*}, F. Carletti^b, V. Young^b, D. Mckean^c, G. Quaghebeur^b

Clinical Radiology 71 (2016) 815–827

Demyelinizzazione tumefattiva

- Lesioni maggiori di 2 cm
- Possono comparire in SM, ADEM e NMOSD (AQP4-IgG e MOG-IgG)
- Singole o multiple simultanee o successive
- Enhancement ad anello aperto, minimo o moderato effetto, anello ipointenso in T2, transitoria restrizione della diffusione marginalmente (giorni o settimane)



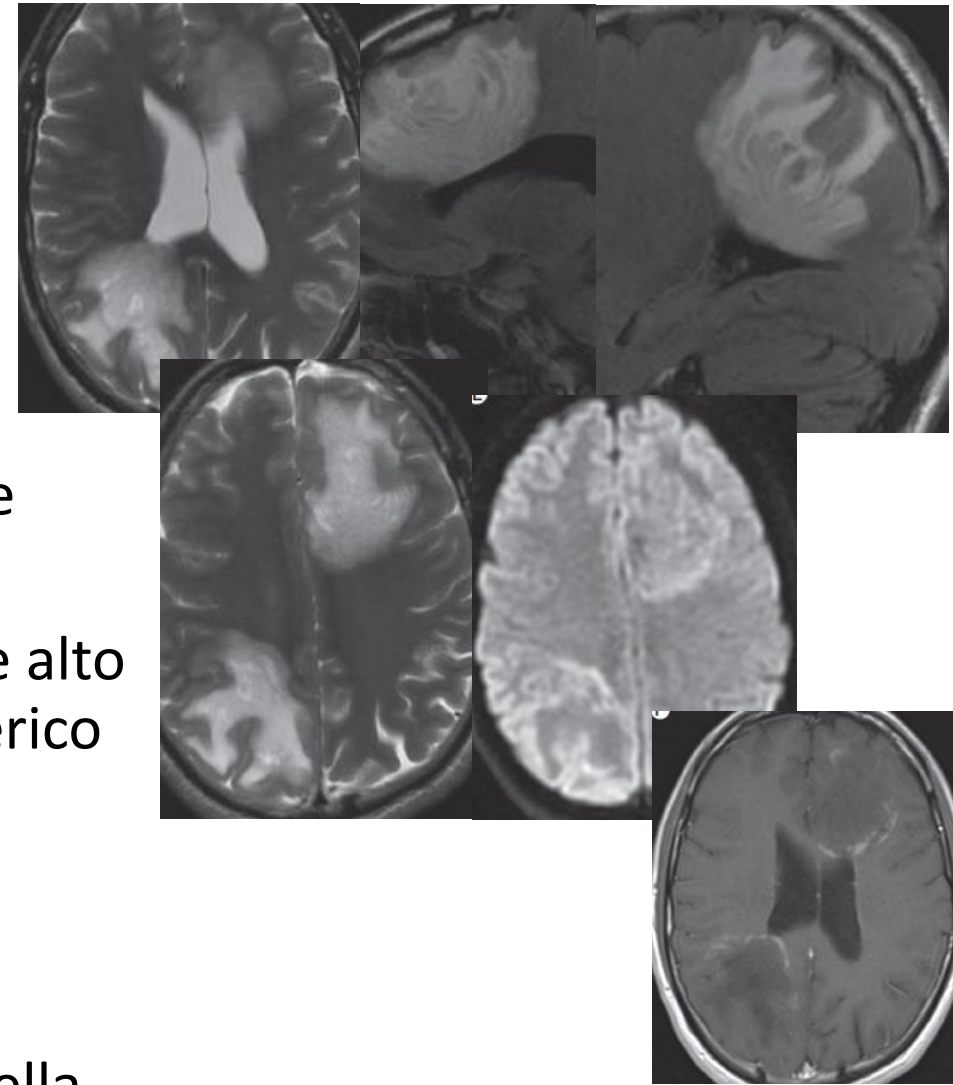
Atypical inflammatory demyelinating syndromes of the CNS

Todd A Hardy, Stephen W Reddel, Michael H Barnett, Jacqueline Palace, Claudia F Lucchinetti, Brian G Weinschenker

Lancet Neurol 2016; 15: 967-81

Sclerosi concentrica di Baló

- Anelli alternati di demielinizzazione e di mielina relativamente conservata
- Sebbene molte lesioni possono essere presenti simultaneamente le recidive sono estremamente rare
- Possibili in pazienti con SM e con NMOSD (AQP4-IgG + e AQP4-IgG -)
- Anelli concentrici o spirali con segnale alternato basso e alto in T2 e FLAIR ed ipo-iso in T1, con minimo edema periferico
- Diffusione spesso ristretta perifericamente
- Enhancement frequente ai margini della lesione e può anche essere presente a strati concentrici
- In più del 55% dei pazienti si associano lesioni tipiche della SM



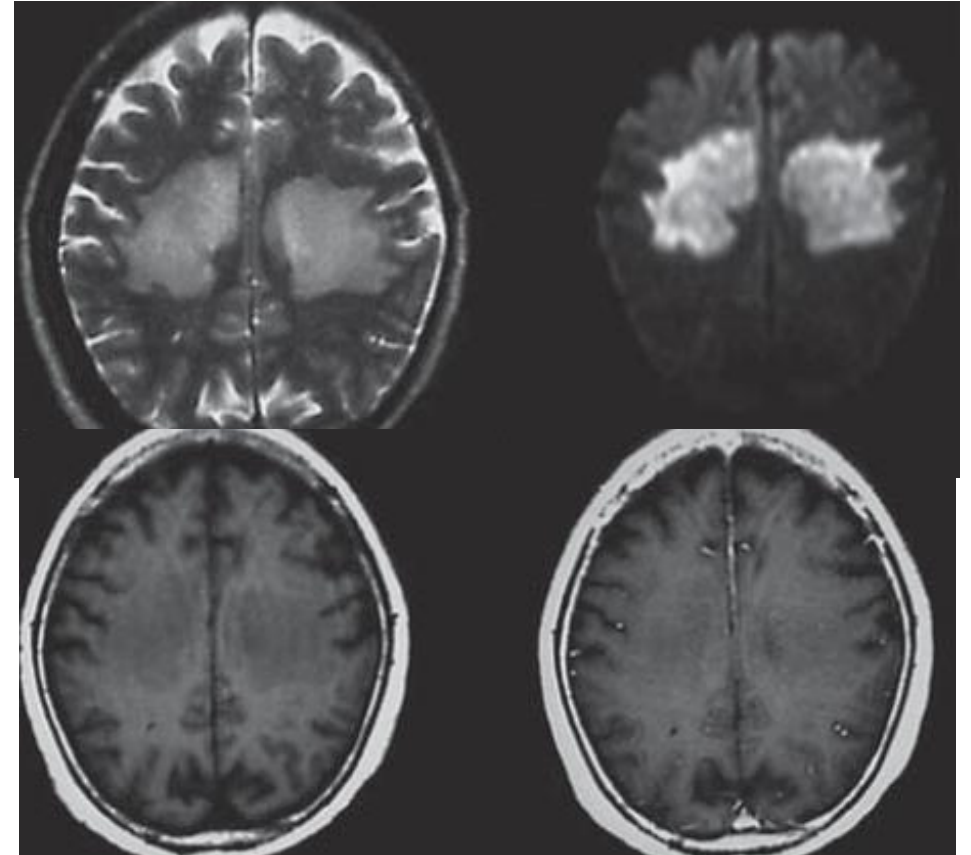
Atypical inflammatory demyelinating syndromes of the CNS

Todd A Hardy, Stephen W Reddel, Michael H Barnett, Jacqueline Palace, Claudia F Lucchinetti, Brian G Weinschenker

Lancet Neurol 2016; 15: 967-81

Malattia di Schilder

- Rara, più frequente in età pediatrica
- 1 o 2 lesioni, pressappoco simmetriche, di almeno 2 x 3 cm ai centri semiovali
- Larghe lesioni, iper in T2 e FLAIR, confluenti, nei lobi fronto-parietali con interessamento del centro semiovale e del corpo calloso
- Minimo enhancement (a volte ad anello aperto), diffusione ristretta in fase acuta



Atypical inflammatory demyelinating syndromes of the CNS

Todd A Hardy, Stephen W Reddel, Michael H Barnett, Jacqueline Palace, Claudia F Lucchinetti, Brian G Weinshenker

Lancet Neurol 2016; 15: 967-81

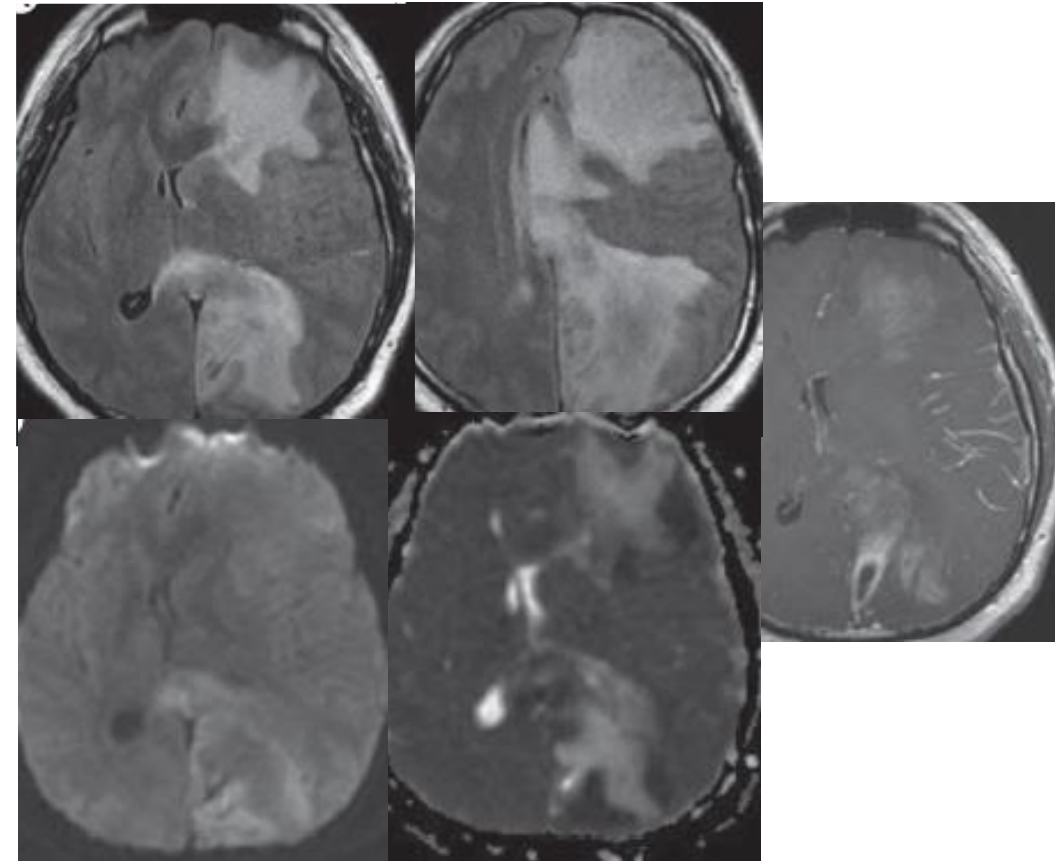
An Autopsy Case of Schilder's Variant of Multiple Sclerosis (Schilder's Disease)

Miyamoto et al.

Eur Neurol 2006;55:103-107

Malattia di Marburg

- Forma acuta fulminante di demielinizzazione
- Lesioni multifocali demielinizzanti: sostanza bianca periventricolare, juxtacorticale e profonda, tronco encefalico, cervelletto e midollo spinale
- Lesioni generalmente grandi con enhancement
- Spesso marcato edema perilesionale (dd con ADEM; in Marburg lesioni in fasi differenti)



Atypical inflammatory demyelinating syndromes of the CNS

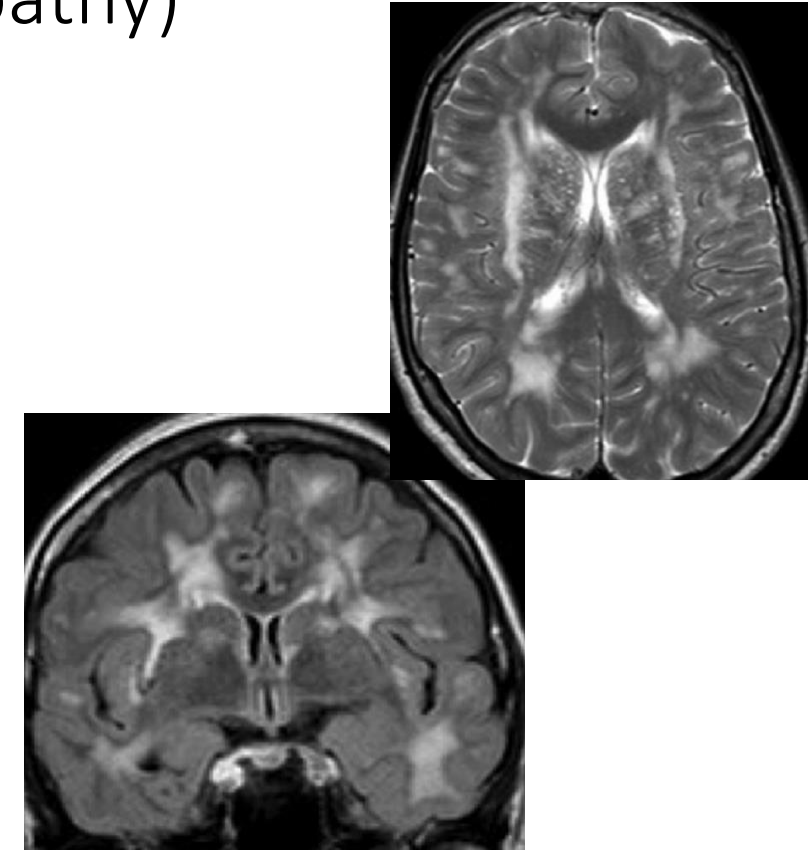
Todd A Hardy, Stephen W Reddel, Michael H Barnett, Jacqueline Palace, Claudia F Lucchinetti, Brian G Weinschenker

Lancet Neurol 2016; 15: 967-81

CADASIL

(cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy)

- Esordio età adulta con TIAs e strokes
- Lesioni: sostanza bianca subinsulare, capsula esterna, abbastanza simmetrico interessamento dei lobi frontali e temporali anteriori
- Lesioni: progrediscono nel tempo a tutti i lobi cerebrali ed ai nuclei grigi profondi
- CC e regioni sottotentoriali generalmente risparmiate
- Infarti lacunari e spazi cistici a livello della giunzione bianca-grigia ed ai gangli basali
- Microsanguinamenti tardivi al talamo, tronco encefalico e sostanza bianca sovratentoriale



MRI differential diagnosis of suspected multiple sclerosis

J.J. Chen^{a,*}, F. Carletti^b, V. Young^b, D. Mckean^c, G. Quaghebeur^b

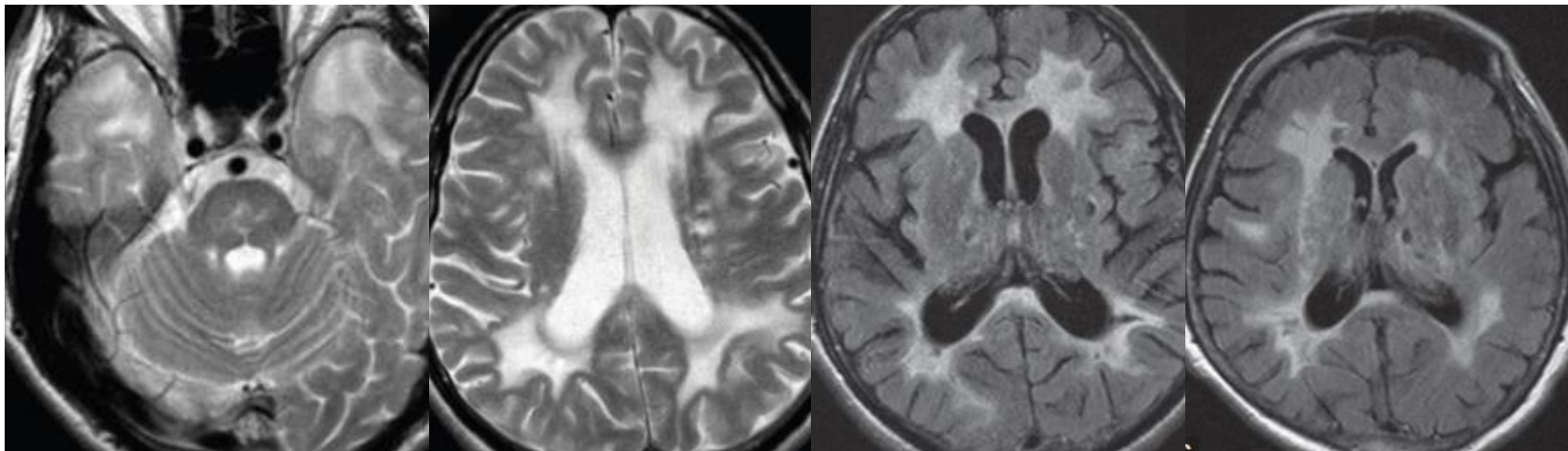
Clinical Radiology 71 (2016) 815–827

CADASIL

TABLE 1. Radiology features of CADASIL and its diagnostic mimickers

MRI features	CADASIL	Mimickers				
		MS	Vascular disease	MELAS	Fabry disease	Internal watershed ischemia
WMHs	Anterior temporal lobe external capsule	Corpus callosum U-fibers spinal cord brainstem cerebellum	Deep grey matter semioval center corona radiata callosal commissure	Cortical subcortical	Subcortical periventricular	Deep unilateral
Lacunar infarcts	Semioval center thalamus basal ganglia pons					
CMBs	Outside of ischemic lesion					

MRI - Magnetic resonance imaging, CADASIL - Cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy, MS - Multiple sclerosis, MELAS - Mitochondrial encephalomyelopathy with lactic acidosis and stroke like episodes, WMHs - White matter hyperintensities, CMBs - Cerebral microbleeds



Imaging characteristics of cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy (CADASIL)

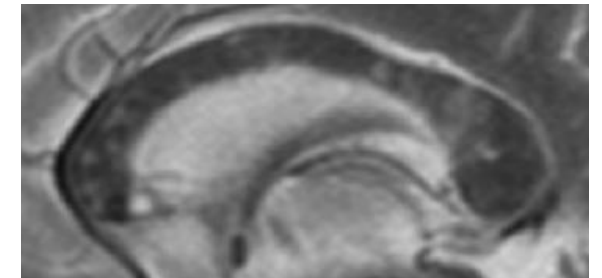
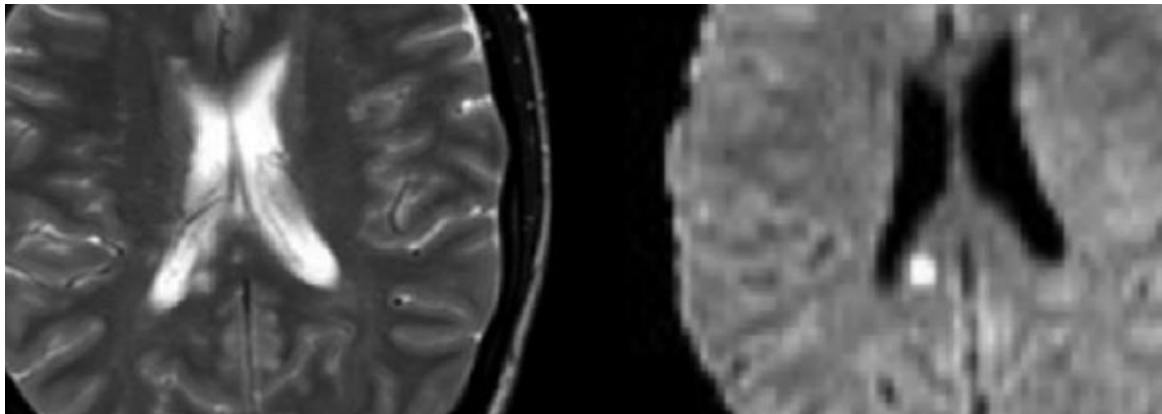
Bosn J Basic Med Sci. 2015;15(1):1-8.

Dragan Stojanov et al.

Sindrome di Susac

(vasculopatia retinococleocerebrale)

- Rara, più frequenze nelle femmine, 18-40 aa
- Triade tipica: encefalopatia, occlusione arteriole retiniche ed ipoacusia neurosensoriale (non necessariamente contemporanee)
- Microinfarti (iper in T2 e FLAIR): pattern periventricolare
- Lesioni fibre centrali CC (SM parte inferiore)
- Enhancement perilesionale o leptomeningeo in fase acuta e subacuta
- Possibile diffusione ristretta

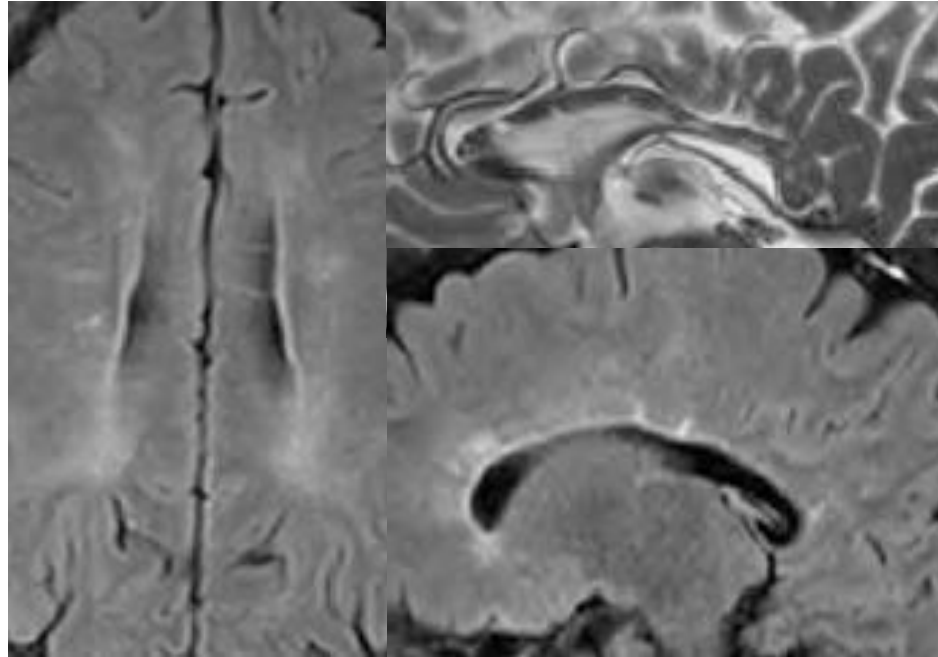


MRI differential diagnosis of suspected multiple sclerosis

J.J. Chen^{a,*}, F. Carletti^b, V. Young^b, D. Mckean^c, G. Quaghebeur^b

Clinical Radiology 71 (2016) 815–827

Susac



Uomo 35 aa

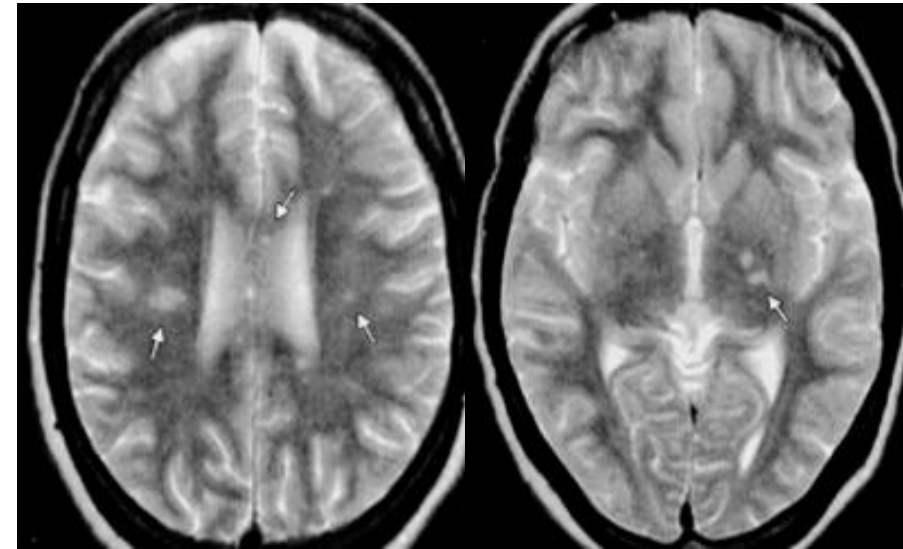
Susac's Syndrome: A Case Presentation and Radiological Approach to this Rare Autoimmune Endotheliopathy

Goda Randakevičienė¹, Rymantė Gleiznienė¹, Rūta Nylander²

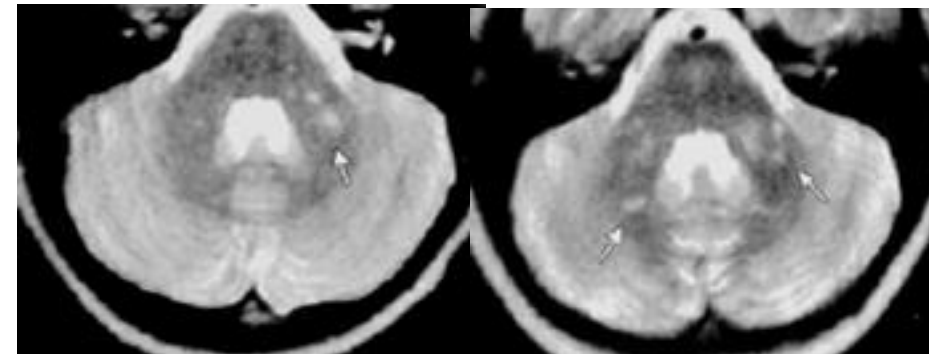
¹Department of Radiology, Medical Academy, Lithuanian University of Health Sciences, Lithuania,

²Department of Radiology, Uppsala University Hospital, Sweden

Medicina (Kaunas) 2013;49(1):15-7



Donna 36 aa



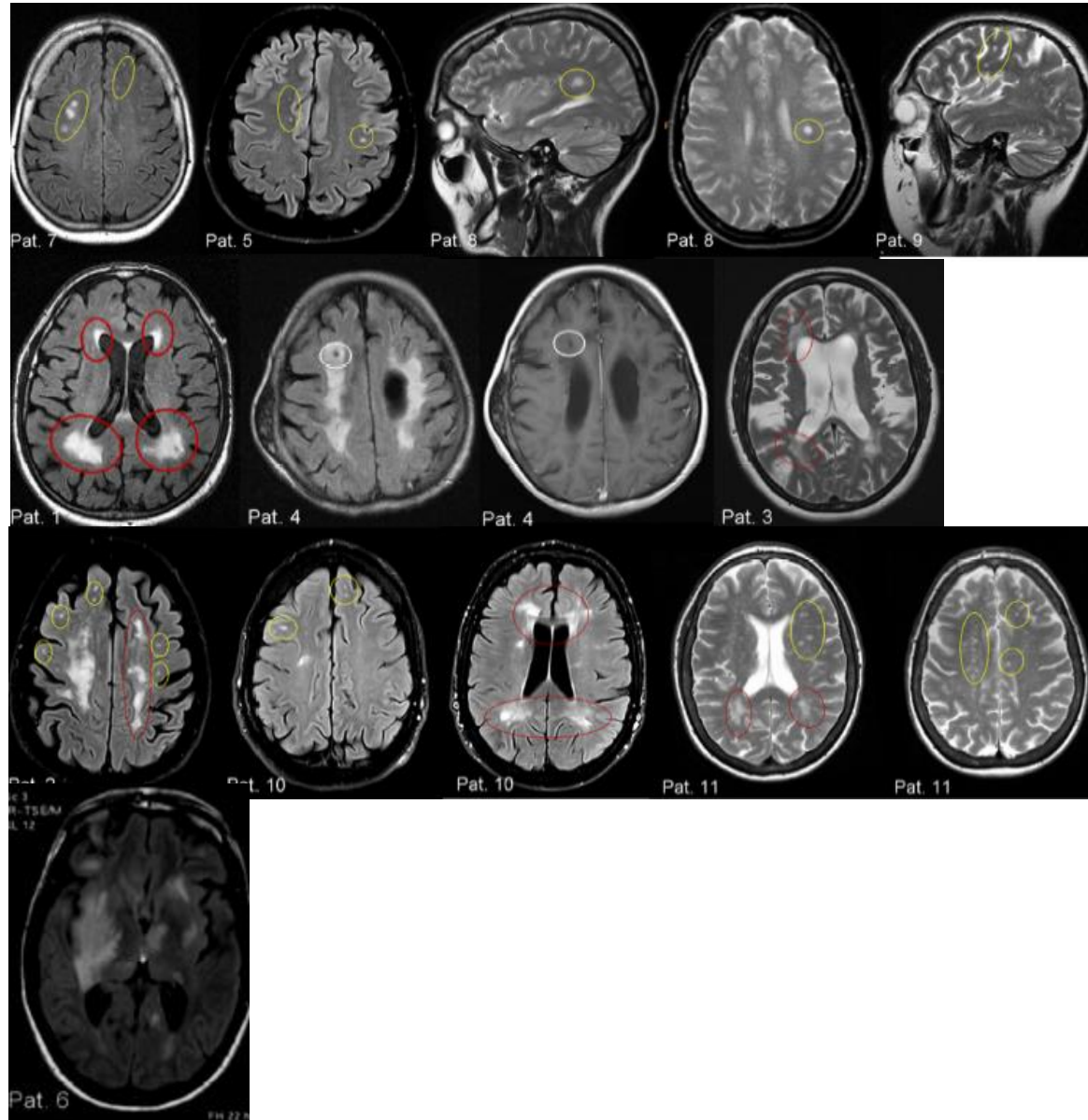
Donna 23 aa

Susac Syndrome: Report of Four Cases and Review of the Literature

Tai Hung Do, Christiane Fisch, and François Evoy

AINR Am J Neuroradiol 25:382-388, March 2004

Malattia di Fabry



- 11 pz con malattia di Fabry (1 maschio, 10 femmine) con diagnosi iniziale di SM (4 possibile, 7 definitiva)
- Diagnosi malattia di Fabry 8,2 anni dopo diagnosi SM e 12,8 anni dopo inizio sintomi
- Tutti i pazienti avevano lesioni della sostanza bianca (4 pz piccole lesioni subcorticali, 3 pz lesioni periventricolari confluenti, 3 pz sia lesioni subcorticali che periventricolari, 1 pz massivo interessamento cortico-subcorticale e gangli basali)
- Malattia di Fabry dovrebbe essere considerata in d.d. con SM in femmine con lesioni della sostanza bianca asimmetriche, confluenti, midollo spinale normale, ectasia del sistema vertebro-basilare, proteinuria ed assenza di sintesi intratecale di immunoglobuline

Fabry Disease – Underestimated in the Differential Diagnosis of Multiple Sclerosis?

Tobias Böttcher^{1,2}, Arndt Rolfs^{1*}, Christian Tanislav³, Andreas Bitsch⁴, Wolfgang Köhler⁵, Jens Gaedeke⁶, Anne-Katrin Giese¹, Edwin H. Kolodny⁷, Thomas Dünig⁸

A differential diagnosis of central nervous system demyelination: beyond multiple sclerosis

Christopher Eckstein · Shiv Saidha ·
Michael Levy

Table 6 Differential diagnosis for central nervous system lesions disseminated in space and time

Inflammatory	MS, NMO, ADEM, ITM, SLE, Sjögren's syndrome, Behçet's disease, neurosarcoidosis, Wegener's granulomatosis, CNS vasculitis, Susac's syndrome
Infectious	HIV, HTLV, neurosyphilis, PML, neuroborreliosis, Whipple's disease
Metabolic	Vitamin B12 deficiency, porphyria
Degenerative	Mitochondrial encephalomyopathy, hereditary spastic para-paresis, Fabry's disease, leukodystrophies
Vascular	CADASIL, anti-phospholipid antibody syndrome, multiple emboli, small vessel disease, migraine
Neoplastic	Metastases, lymphoma

MS multiple sclerosis, *NMO* neuromyelitis optica, *ADEM* acute disseminated encephalomyelitis, *ITM* idiopathic transverse myelitis, *SLE* Systemic lupus erythematosus, *HIV* human immunodeficiency virus, *HTLV* human T lymphotropic virus, *PML* Progressive multifocal leukoencephalopathy, *CADASIL* cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy

Conclusioni: imaging

- Fondamentale nella diagnosi e nel follow-up
- Apparecchiature ad alto campo permettono di riscontrare un maggior numero di lesioni, una miglior definizione della sede e miglior capacità diagnostica
- La diffusione è utile sia in fase diagnostica che al follow-up
- Le sequenze FLAIR* utili per valutare l'eventuale presenza di struttura venosa nel contesto della lesione
- M.d.c. utile sia in fase iniziale di diagnosi che per monitoraggio
- Imaging deve essere valutato conoscendo la storia clinica, l'esame obiettivo, eventuali patologie note e terapie
- Indispensabile buona integrazione clinico-neuroradiologia





Grazie per l'attenzione!

Riunione annuale SIN Umbro-Marchigiana

Perugia, 7 dicembre 2016