

HIPERTROFIA OLIVAR DEGENERATIVA: Claves en imagen para su interpretación.

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: **Mónica Orgaz Álvarez**, Mauricio Castillo M.D., Francisco Gabriel Sepúlveda F.A.C.R.,
Verónica Gamero Hermosilla, María Fernanda Cedeño Medina

Objetivos Docentes

Ofrecer un repaso anatómico del triángulo de Guillain-Mollaret, explicar las características fisiopatológicas de la Hipertrofia Olivar Degenerativa (HOD) y ofrecer una descripción de los hallazgos radiológicos claves y útiles para su interpretación.

Revisión del tema

La Hipertrofia Olivar Degenerativa (HOD), Degeneración Olivar Hipertrófica o Pseudohipertrofia del Núcleo Olivar Inferior (NOI) es una entidad rara, comunicada a cualquier edad y con afectación de ambos sexos.

Consiste en una degeneración secundaria del NOI, generalmente causada por lesiones primarias en la **vía Dento-Rubro-Olivar** o **Triángulo Anatómico de Guillain-Mollaret** (Figura 1).

Dicho triángulo está definido por tres **estructuras anatómicas** (Figura 2):

1. Núcleo **dentado** del cerebelo (contralateral)
2. Núcleo **rojo** del mesencéfalo (ipsilateral)
3. Núcleo **olivar inferior** del bulbo raquídeo (ipsilateral)

La **vía Dento-Rubro-Olivar** conecta estos 3 elementos a través de:

1. **Tracto tegmental central:** Conecta el núcleo rojo con el núcleo olivar inferior. Las fibras originadas en el núcleo rojo descienden hasta alcanzar el núcleo olivar inferior ipsilateral.
2. **Pedúnculo cerebeloso inferior:** Conecta el núcleo olivar inferior con el núcleo dentado contralateral. La oliva proyecta fibras al núcleo dentado contralateral a través del pedúnculo cerebeloso inferior, cruzando la línea media a la altura de núcleo olivar inferior (tracto olivo-dentado).
3. **Pedúnculo cerebeloso superior:** Las fibras eferentes del núcleo dentado ascienden a través del pedúnculo cerebeloso superior y se decusan hasta hacer sinapsis con el núcleo rojo contralateral (tracto dento-rubral o dentado-rúbico).

La HOD es producida por lesiones que afectan a los tractos dento-rubral (1) o tegmental central (2), que son las que van a

producir la desconexión olivar (Figura 3 de Dr. Mauricio Castillo).

Así pues, se piensa que la desaferentización olivar es el origen de la posterior HOD, produciéndose una "degeneración neuronal transináptica", que hace referencia a la alteración que sufre un grupo de neuronas cuando un proceso destructivo, de la naturaleza que sea, interrumpe la mayoría de sus impulsos aferentes.

La degeneración puede ocurrir en otras localizaciones, pero la HOD ha sido considerada un tipo morfológico único en el que se produce hipertrofia de las neuronas degeneradas.

Asocia degeneración vacuolar citoplasmática, astrocitosis e hipertrofia glial, a diferencia por ejemplo de la más conocida Degeneración Walleriana, que implica cambios degenerativos en la porción distal del axón.

Entre las causas más frecuentes que conducen a la interrupción de la vía dentado-rubro-olivar destacan:

1. Enfermedad de origen vascular: Isquemia o Hemorragia.
2. Traumatismo: Espontáneo o iatrogénico (manipulación quirúrgica).
3. Tumor
4. Infección
5. Enfermedad Desmielinizante
6. Enfermedad Degenerativa
7. Idiopática

A continuación, se exponen 4 casos clínicos representativos de esta entidad de diferentes etiologías. Ver figuras 4 a 19.

Existen **3 patrones en imagen** de HOD dependiendo de la vía que afecta la lesión primaria:

1. **HOD Ipsilateral:** La lesión primaria está limitada al tronco del encéfalo (tracto tegmental central).
2. **HOD Contralateral:** La lesión primaria está en el cerebelo (núcleo dentado o pedúnculo cerebeloso superior).
3. **HOD Bilateral:** La lesión afecta tanto al tracto tegmental central como al pedúnculo cerebeloso superior.

HALLAZGOS EN IMAGEN

Características generales

Mejor instrumento de imagen: RM

Mejor clave diagnóstica: Aumento de tamaño del núcleo olivar inferior, hiperintenso en T2, sin realce.

Consejo según protocolo: En T2 incluya cortes frontales y sagitales.

Localización: Triángulo de Guillain-Mollaret.

Tamaño: Variable dependiendo del tiempo de evolución.

Normal en fase aguda < 6 meses

Aumentado (hipertrofia) entre 6 meses --- 3-4 años

Disminuido (atrofia) > 3-4 años.

Morfología: El núcleo olivar inferior inicialmente se hipertrofia en lugar de atrofiarse → Tipo único de degeneración transneuronal.

Hallazgos de TC

TC sin Contraste Intra-Venoso (CIV): Puede mostrar una lesión primaria aguda (Ej. Hemorragia) en el tectum (tectum).

Característicamente la HOD no se detecta en TC.

Hallazgos de RM

Se describen **3 estadios evolutivos del núcleo olivar inferior** en las secuencias de RM, que reflejan la evolución témporo-espacial de la degeneración transneuronal asociada a la HOD, lo que permite establecer una adecuada correlación anatomo-radiológica.

Primer Estadio o Fase Aguda (< 6 meses)

Núcleo olivar inferior de tamaño normal

T1: Sin alteraciones de señal

T2: Hiperintensidad de señal

Segundo Estadio (6 meses --- 3-4 años)

Núcleo olivar inferior aumentado de tamaño (hipertrofia)

T1: Variable. Isointenso, ligeramente hipointenso o ligeramente hiperintenso, en relación con la sustancia gris

T2: Hiperintensidad de señal

Tercer Estadio (> 3-4 años)

Empieza al desaparecer la hipertrofia del núcleo olivar inferior.

T1: Sin alteraciones de señal

T2: Hiperintensidad de señal, que suele permanecer indefinidamente

Otras SECUENCIAS en RM

Densidad Protónica (DP) / Intermedia: El aumento de intensidad de señal del núcleo olivar inferior se detecta mejor en DP que en T2.

FLAIR: Similar a T2.

Potenciación en T1 con CIV: El núcleo olivar inferior degenerado no realza tras la administración de CIV.

Secuencias de susceptibilidad magnética: Permiten detectar la degeneración del núcleo rojo en pacientes con HOD.

Estudios de perfusión cerebral: Hiperperfusión de los núcleos olivares inferiores hipertróficos con incremento del volumen y flujo sanguíneos cerebrales.

Tensor de difusión: Aumento de la difusividad radial, que representa la desmielinización, y un aumento de la difusividad axial que traduce la hipertrofia neuronal.

Hallazgos en Medicina Nuclear

PET: Hipermetabolismo de la glucosa en el bulbo de pacientes con HOD.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Entre los signos y síntomas más frecuentes debemos mencionar:

1. **Temblor / Mioclonía palatinos sintomáticos:** Representa un movimiento involuntario y rítmico del paladar blando, úvula, faringe y laringe. Si es grave la mioclonía, puede afectar también a los músculos cervicales y al diafragma.
2. **Temblor dento-rubral (dentado-rúbrico) o de Holmes:** Temblor de 2,5 Hz de reposo, postural y cinético de la extremidad superior. Puede aparecer antes del temblor palatino.
3. **Síntomas de disfunción cerebelosa o troncoencefálica:** Asociados a la lesión del Triángulo de Guillain-Mollaret.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Con todas aquellas enfermedades que pueden manifestarse con una hiperintensidad de señal del núcleo olivar inferior en secuencias potenciadas en T2.

1. Isquemia: Infarto de la arteria perforante vértebro-basilar
2. Enfermedades Desmielinizantes: Esclerosis Múltiple
3. Tumores: Metástasis, Astrocitoma, Linfoma
4. Enfermedades infecciosas: Tuberculosis, VIH/SIDA, Rombencefalitis
5. Enfermedades inflamatorias: Sarcoidosis

Imágenes en esta sección:

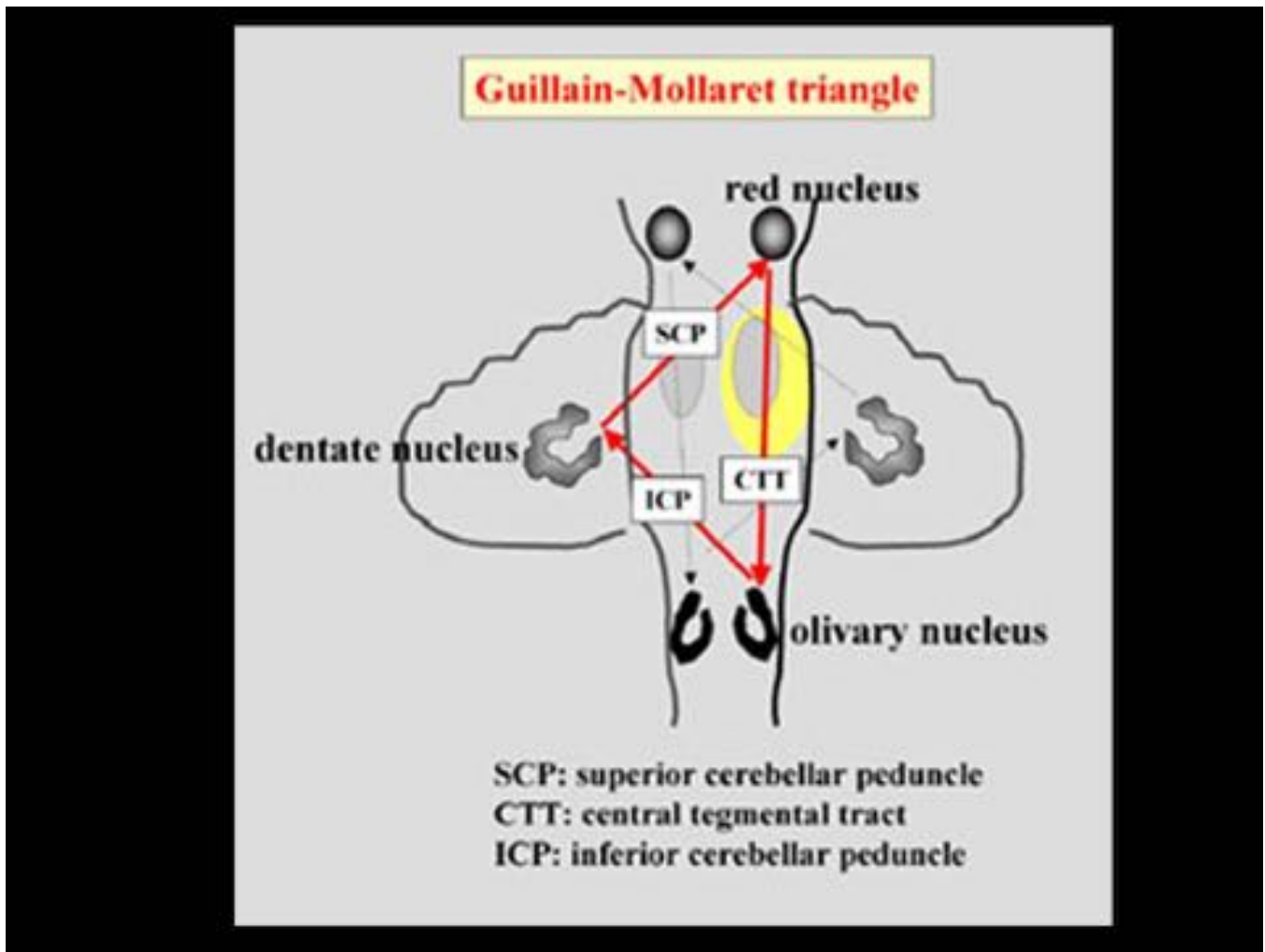


Fig. 1: Esquema representativo del Triángulo de Guillain-Mollaret.

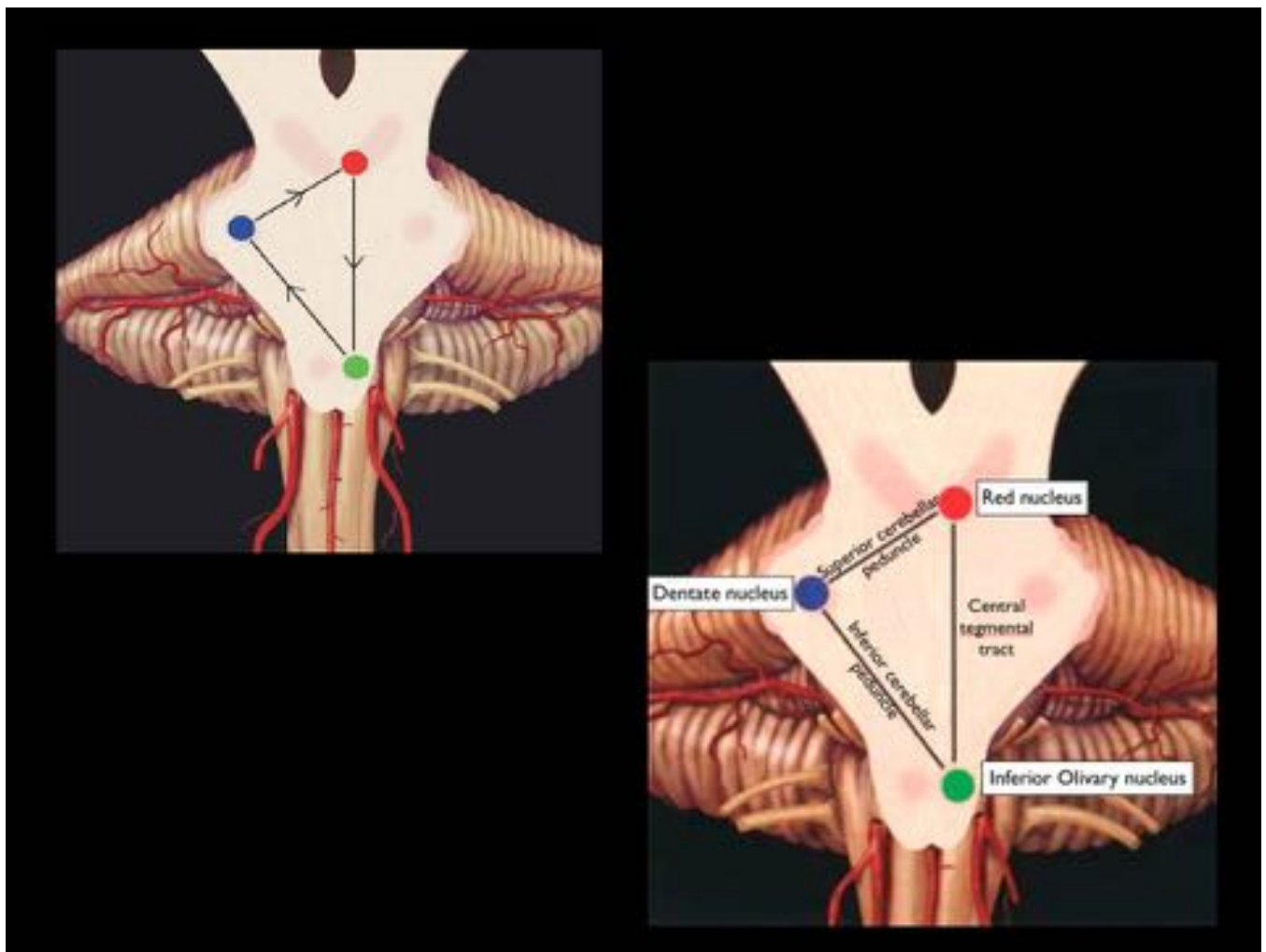


Fig. 2: Esquema representativo de la vía dento-rubro-espinal.

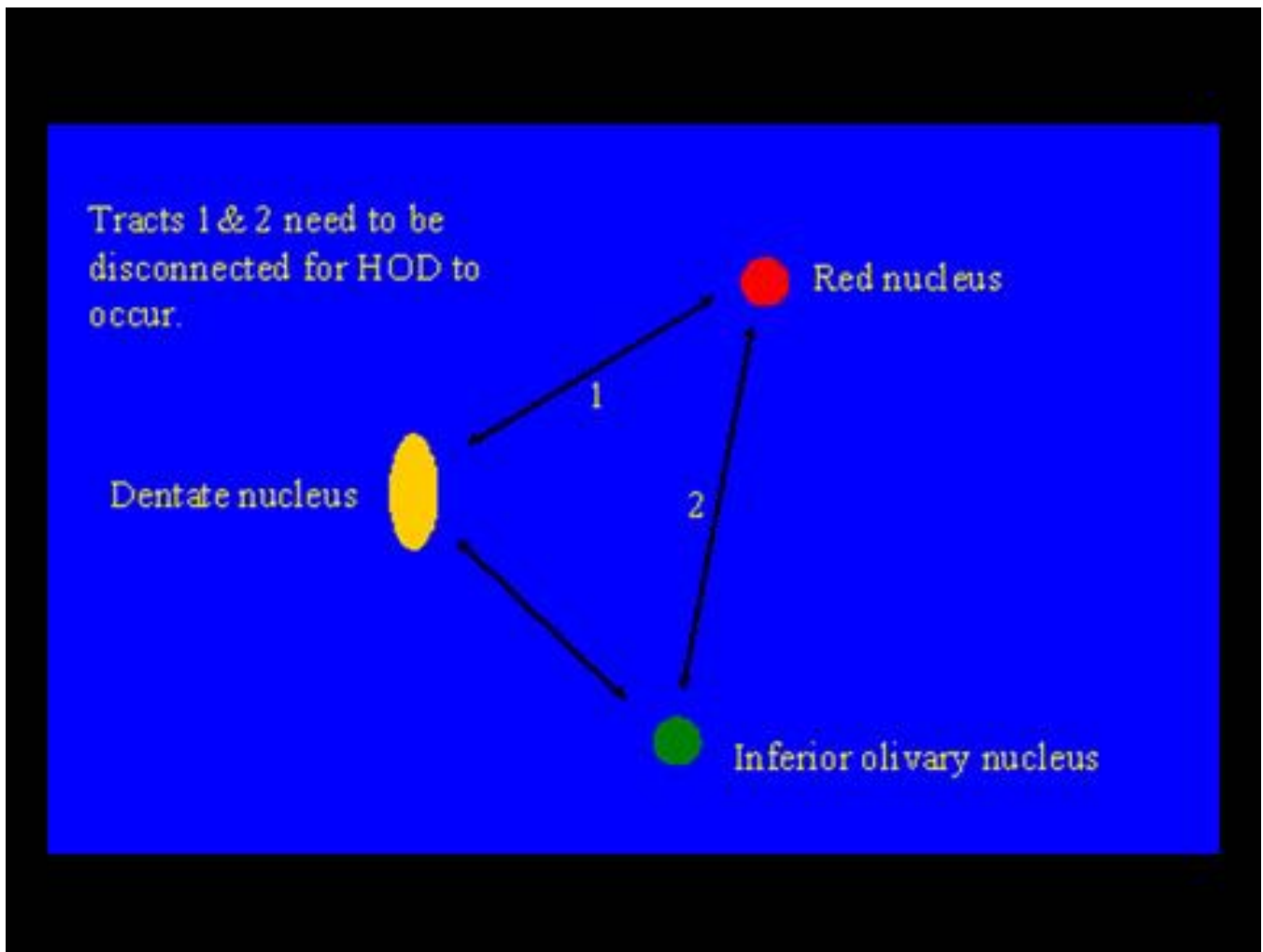


Fig. 3: Esquema ilustrativo del triángulo de Guillain-Mollaret propiedad del Dr. Mauricio Castillo.

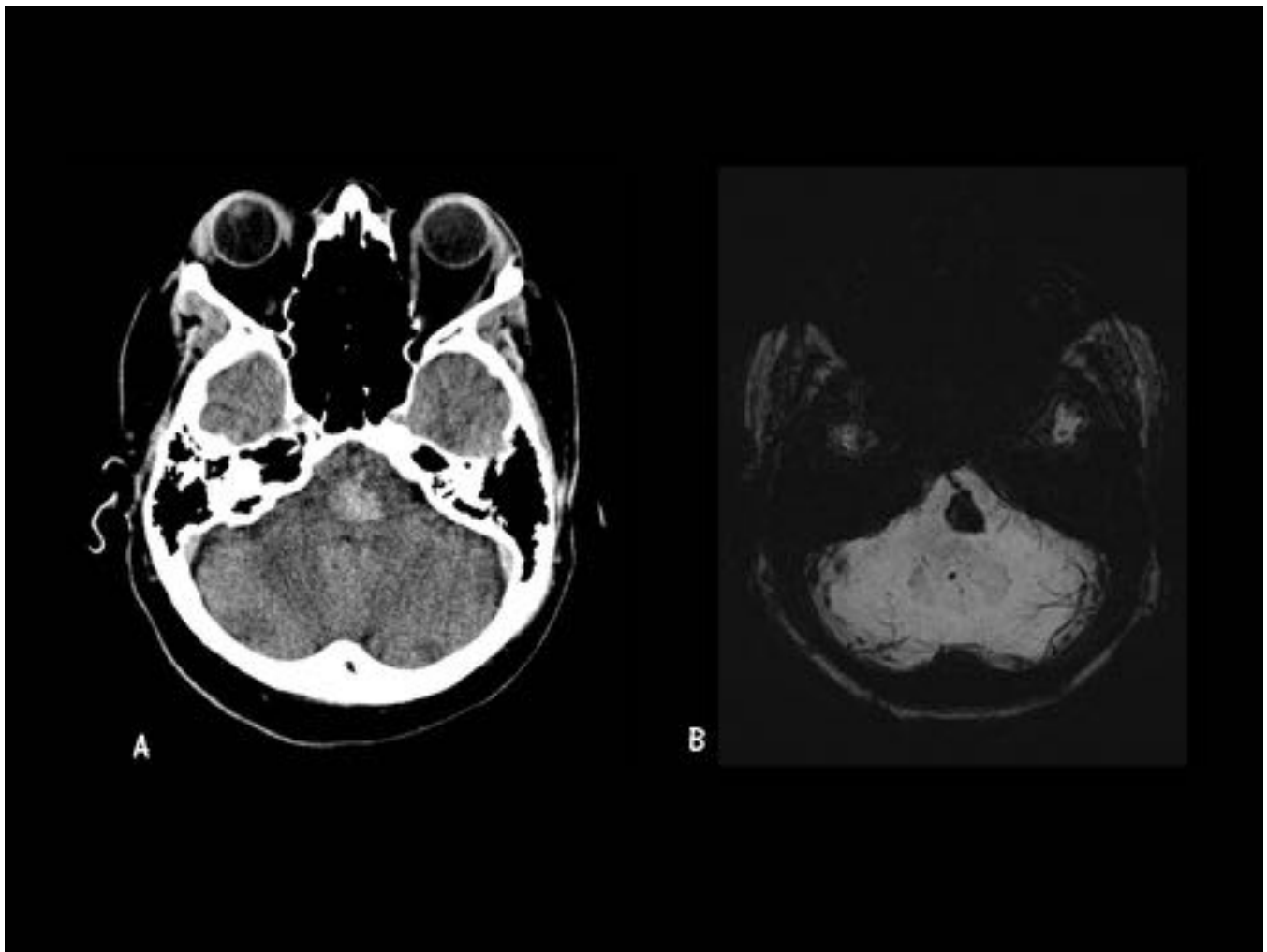


Fig. 4: Caso 1. Etiología vascular. Imágenes axiales. A. TC sin CIV (02/12/2012). B. SWI (05/08/2012). Varón de 54 años. Hematoma intraparenquimatoso agudo en la protuberancia, de probable origen hipertensivo. (A). Hipointensidad de señal en la protuberancia que refleja sangrado crónico.

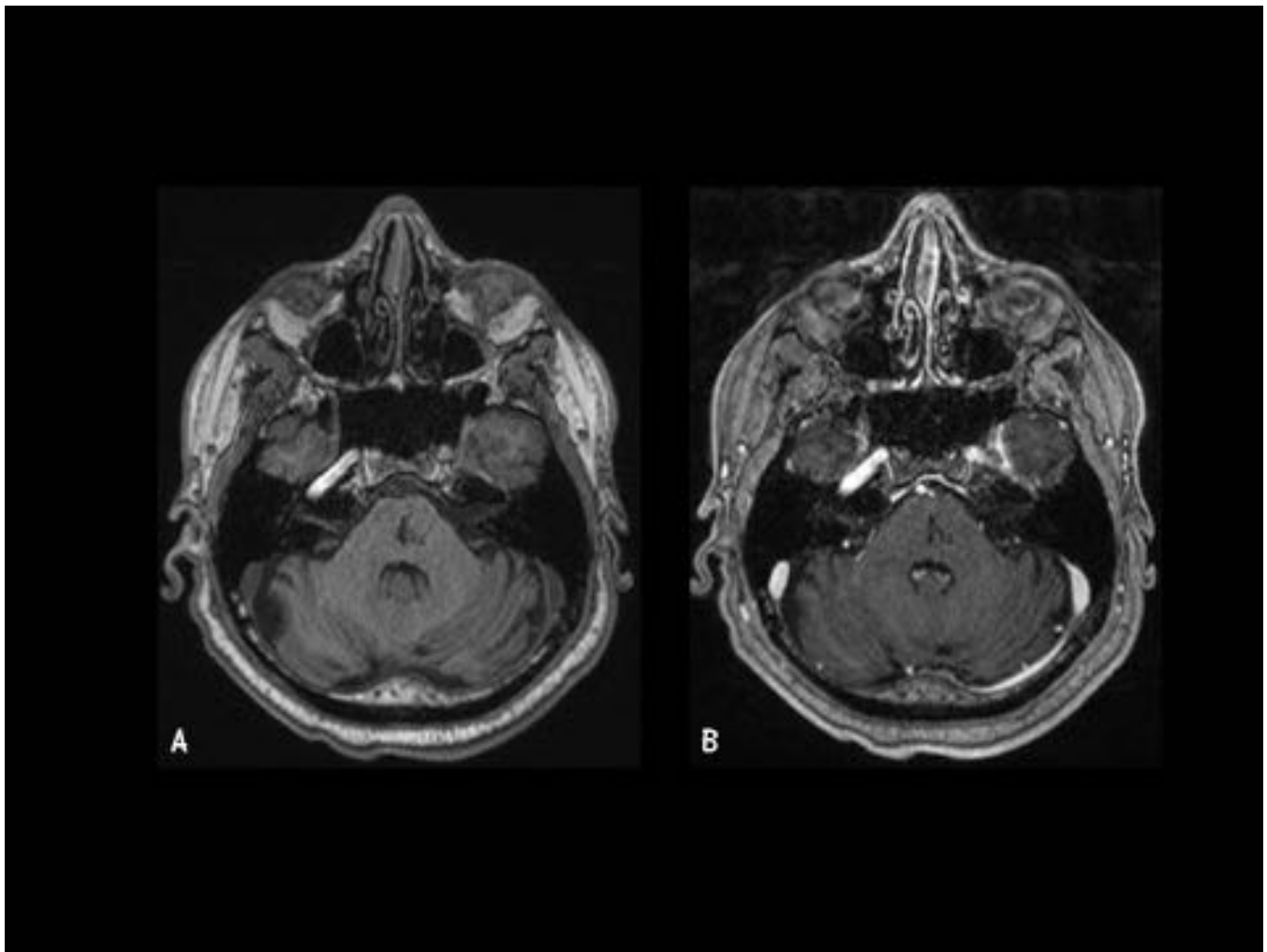


Fig. 5: Caso 1. Etiología vascular. Mismo paciente que el caso anterior (Ver figura 4). Imágenes axiales. RM 05/08/2012. A. T1 sin GD. B. T1 con GD. Se aprecia área de encefalomalacia en la zona donde existió el sangrado, que no realza tras la administración de CIV.

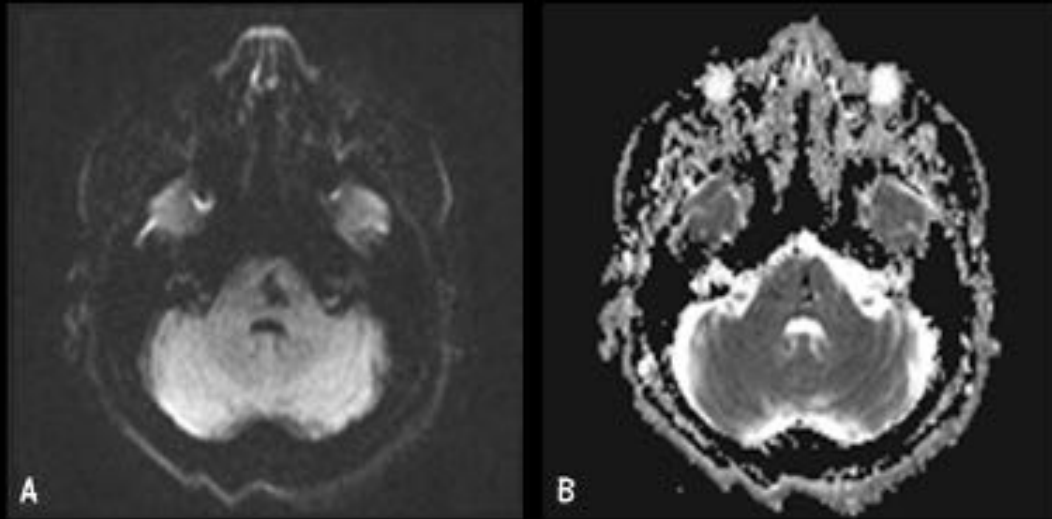


Fig. 6: Caso 1. Etiología Vascular. Mismo paciente que el caso anterior (Ver Figuras 4 y 5). Imágenes axiales. RM 05/08/2012. A. Difusión. B. ADC. Área de encefalomalacia en hemiprotuberancia izquierda, que no restringe el agua libre en el estudio de difusión.

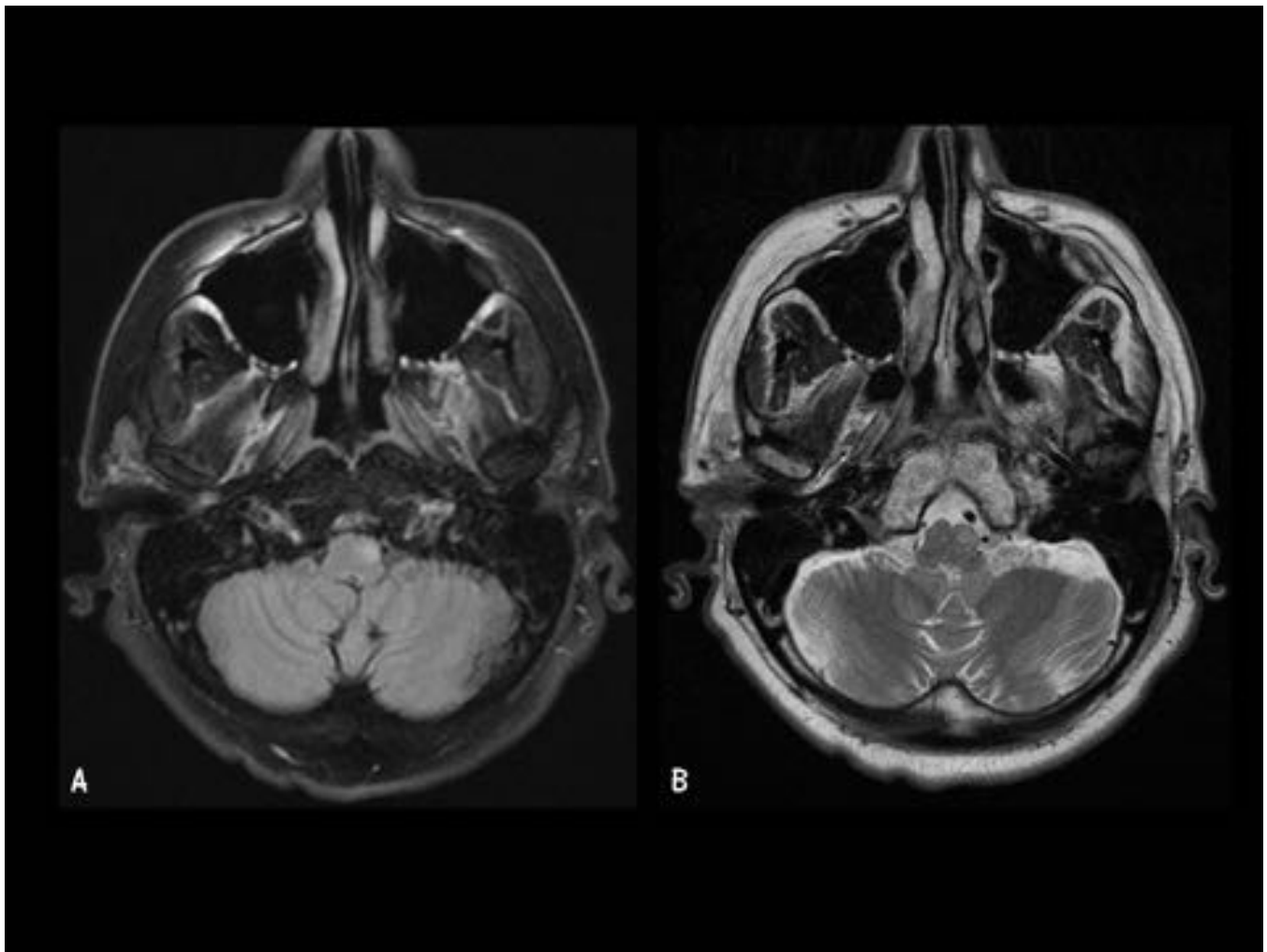


Fig. 7: Caso 1. Etiología Vascular. Mismo paciente que el figuras previas (Ver figuras 4-6). Imágenes axiales. RM 05/08/2012. A. FLAIR. B. T2 FS. Obsérvese el aumento de señal en el núcleo olivar inferior izquierdo, característico de la Hipertrofia Olivar Degenerativa (HOD).

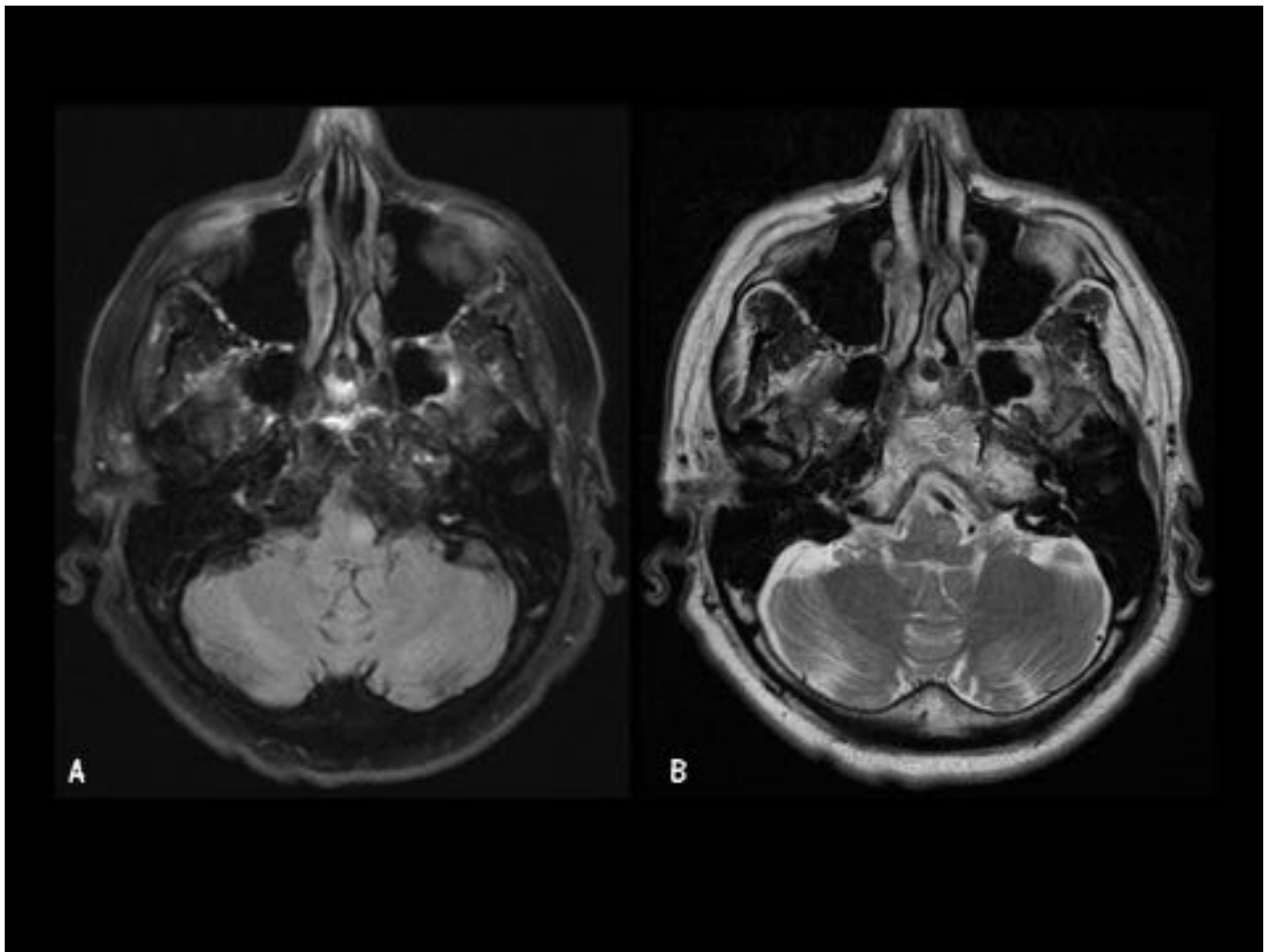


Fig. 8: Caso 1. Etiología Vascular. Mismo paciente que figuras previas (Ver figuras 4-7). Imágenes axiales. RM 05/08/2012. A. FLAIR. B. T2 FS. Corte más caudal que el de la figura inmediatamente anterior (Figura 7), donde se observa una hiperseñal llamativa del núcleo olivar inferior en ambas secuencias.

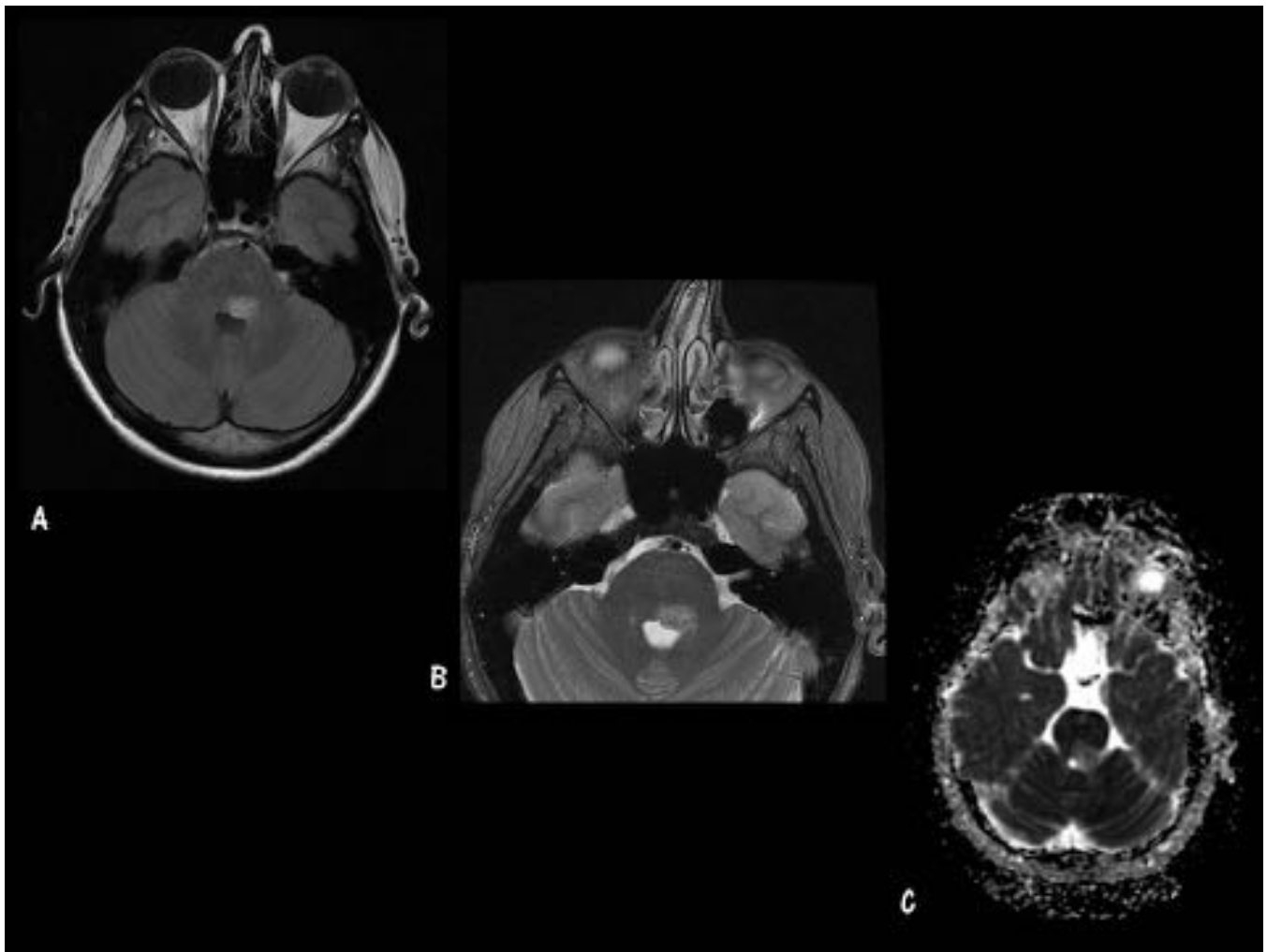


Fig. 9: Caso 2. Etiología Desmielinizante. Imágenes axiales. A. FLAIR. B. T2 FS. C. Difusión. Lesión hiperintensa en hemiprotuberancia izquierda, concretamente afectando al colículo facial izquierdo, que restringe en el estudio de difusión, compatible con lesión desmielinizante.

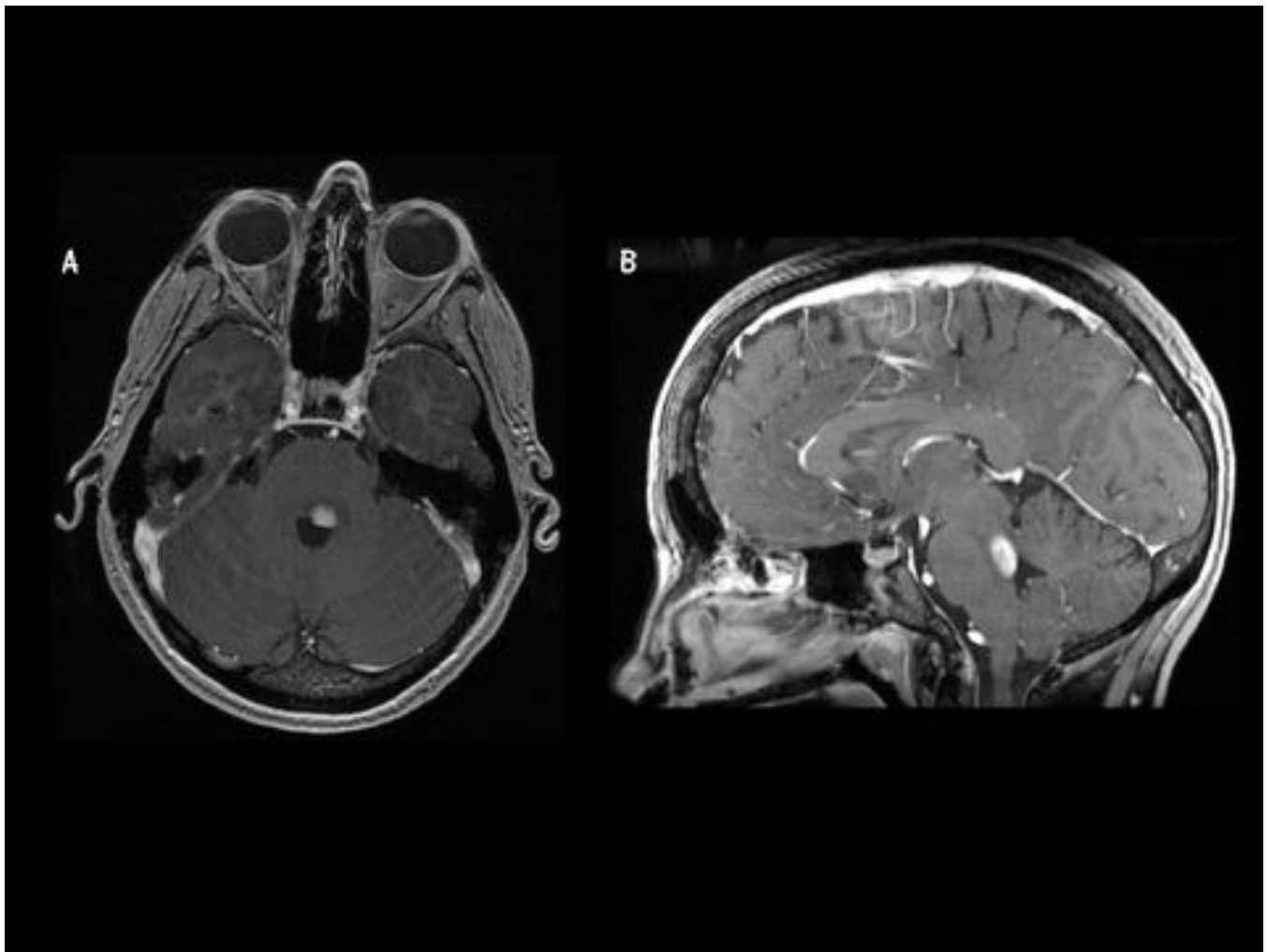


Fig. 10: Caso 2. Etiología Desmielinizante. Mismo paciente que el caso anterior (Ver figura 9). Secuencia potenciada en T1 post-gadolinio. A. Axial. B. Sagital. Lesión desmielinizante infratentorial que capta de manera intensa y homogénea tras la administración de CIV; indicando actividad.

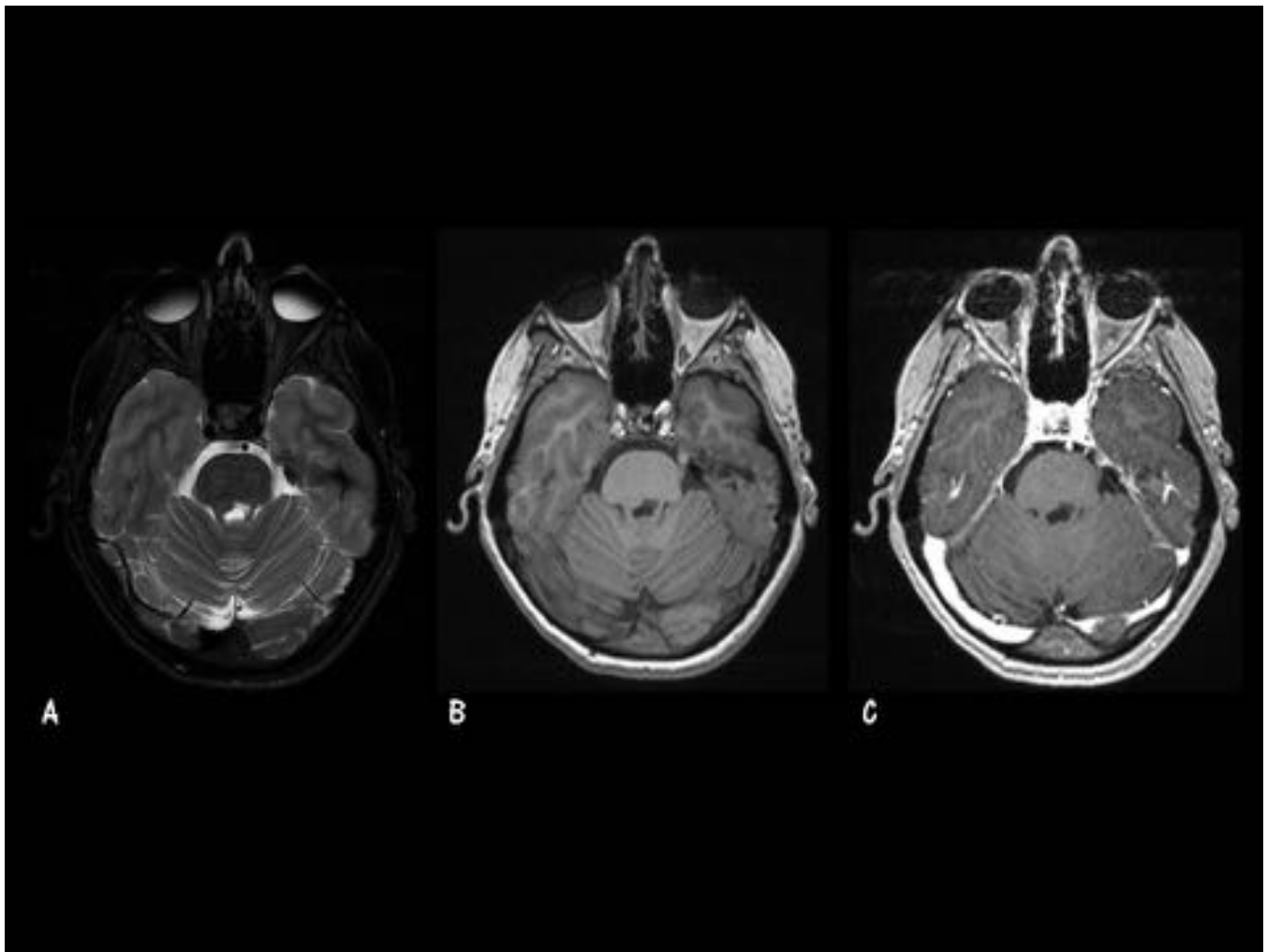


Fig. 11: Caso 2. Etiología Desmielinizante. Mismo paciente que figuras anteriores (Ver figuras 9 y 10). RM Cráneo un año después. Imágenes axiales. A. T2 FS. B. T1 sin GD. C. T1 con GD. Apréciese el área de encefalomalacia a nivel del colículo facial izquierdo, donde previamente existió la lesión desmielinizante.

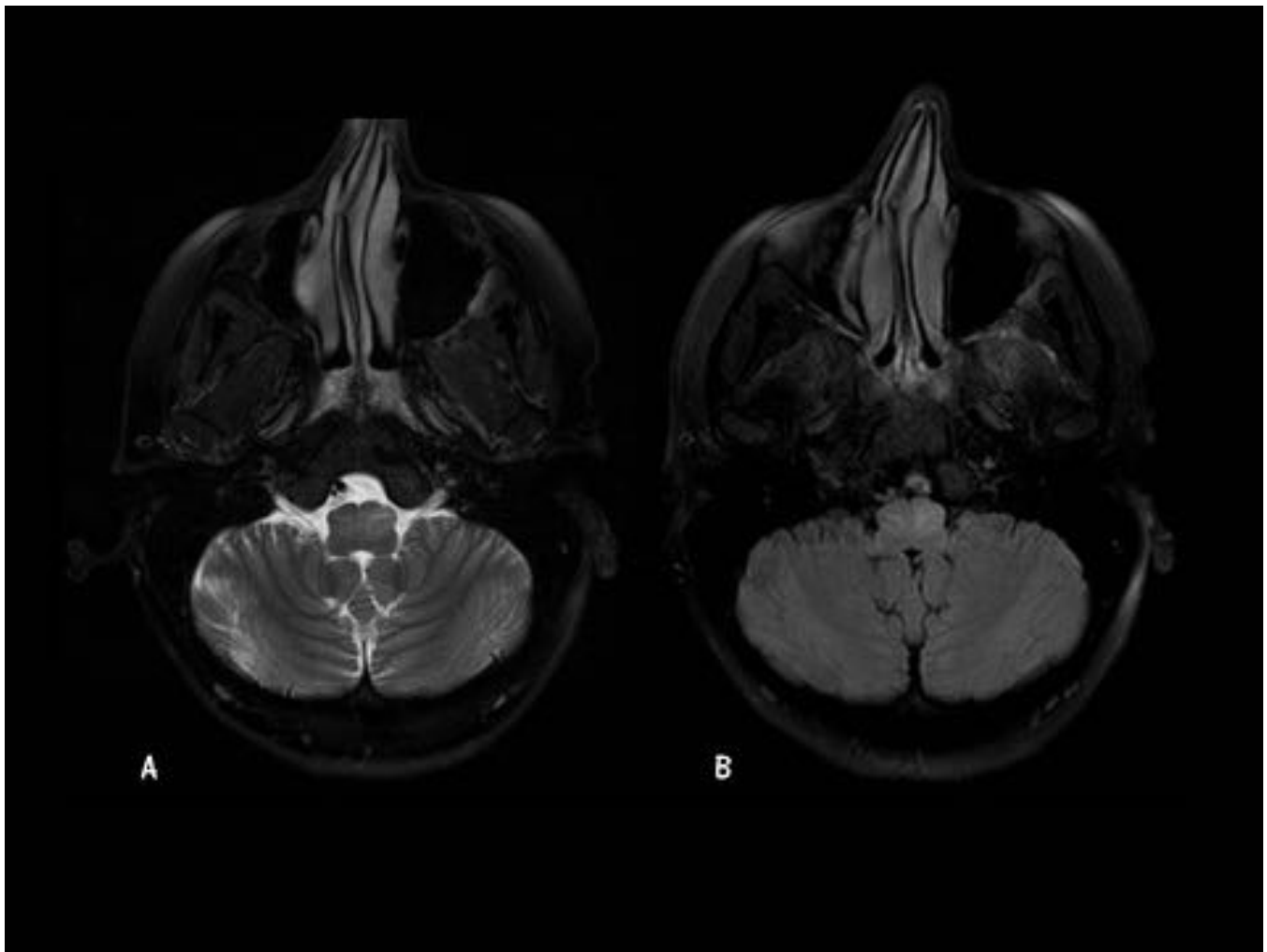


Fig. 12: Caso 2. Etiología Desmielinizante. Mismo paciente que figuras anteriores (Ver figuras 9-11). RM Cráneo un año después. Imágenes axiales. A. T2 FS. B. FLAIR. Se aprecia un aumento de tamaño, así como un aumento de señal de la oliva bulbar y del tracto tegmental central; hallazgos característicos de la HOD.

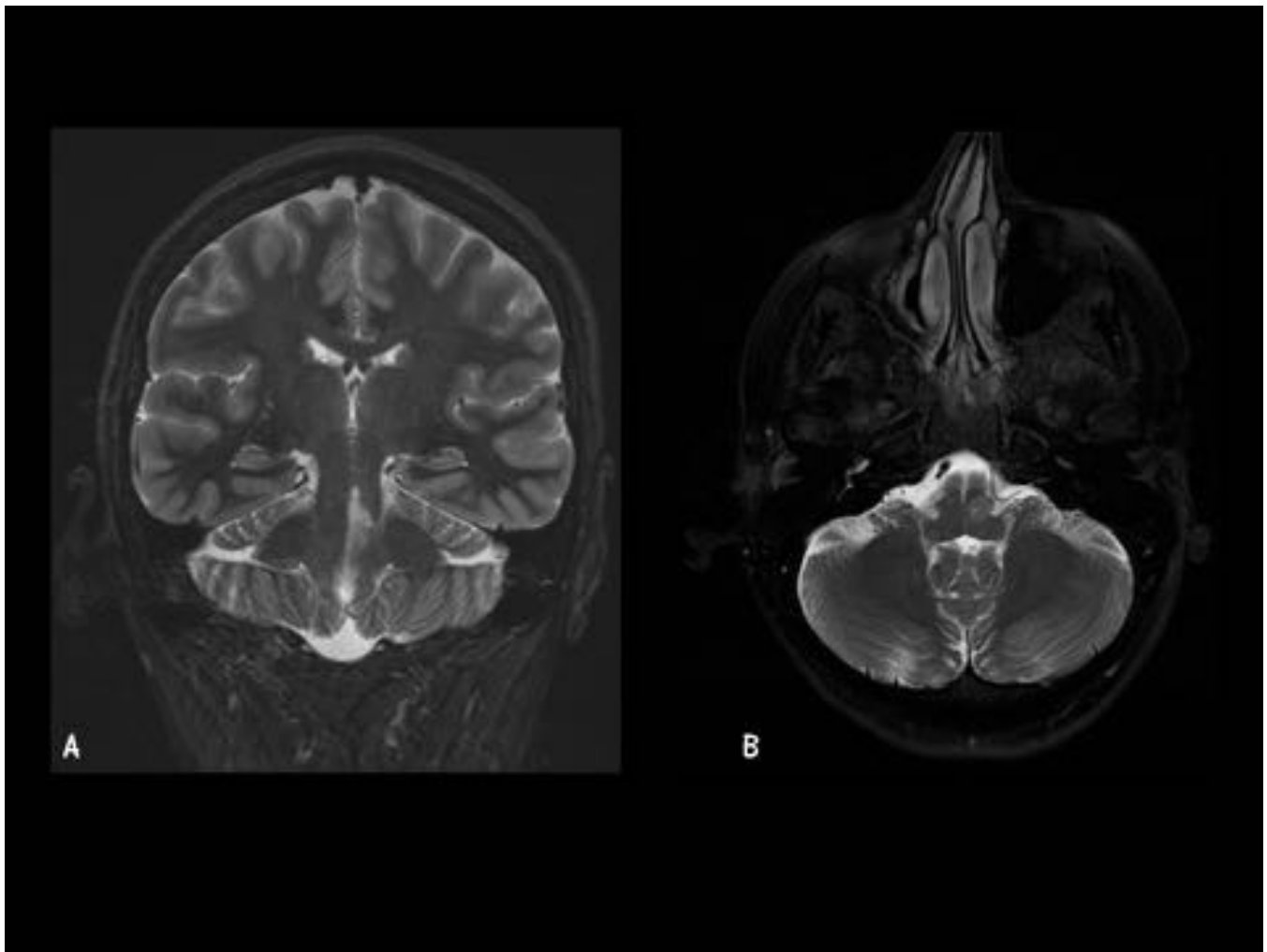


Fig. 13: Caso 2. Etiología Desmielinizante. Mismo paciente que figuras anteriores (Ver figuras 9-12). RM Cráneo un año después. A. Coronal T2 FS. B. Axial FLAIR. Podemos apreciar en el plano coronal la hiperintensidad de señal, así como el aumento de tamaño del tracto tegmental central.

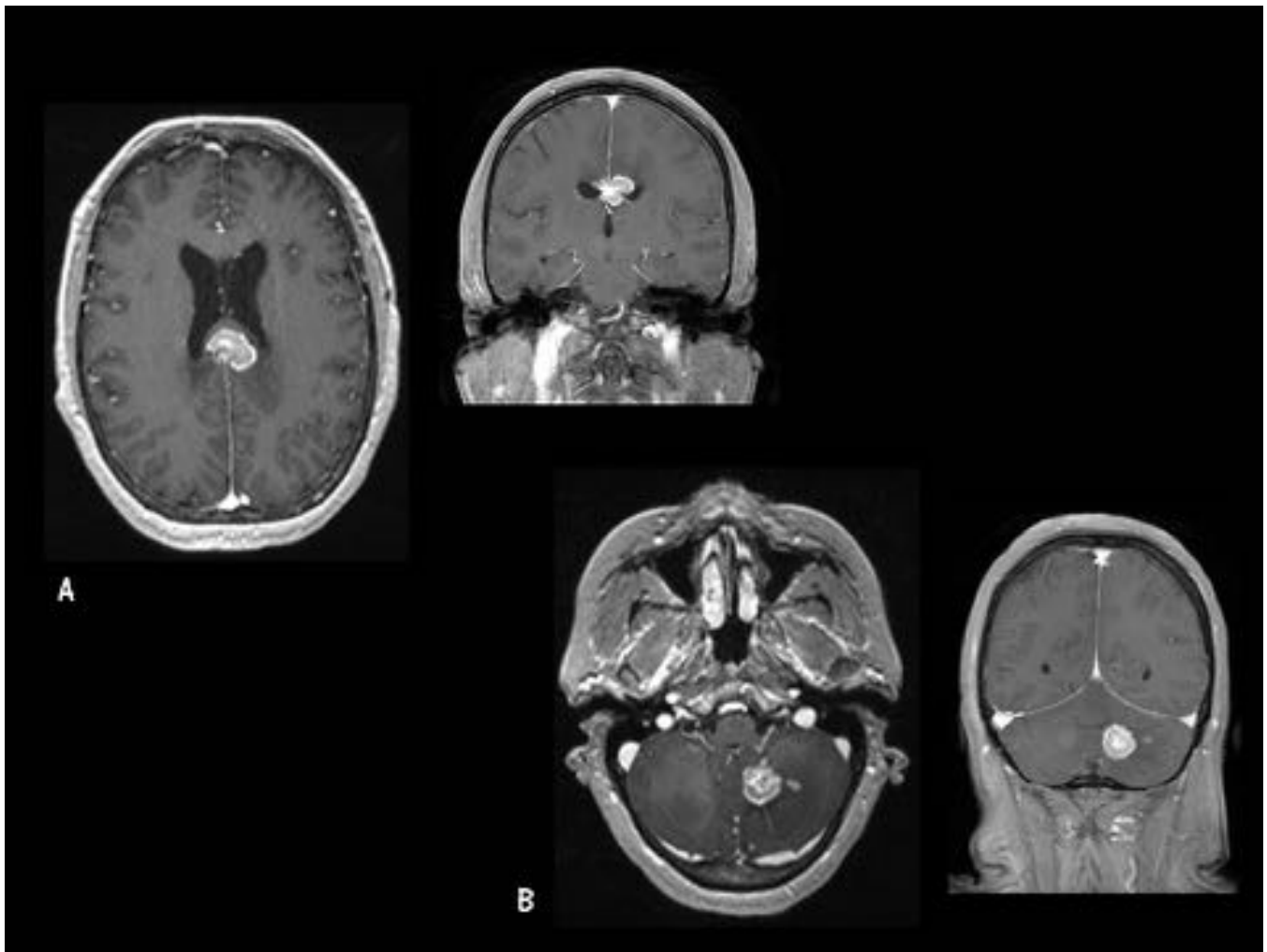


Fig. 14: Caso 3. Etiología tumoral. RM Cráneo. Secuencia potenciada en T1 post-contraste. Lesiones cerebrales múltiples, con intensa captación de contraste, localizadas en el cuerpo del cuerpo calloso (A) y en hemisferio cerebeloso izquierdo (B), concretamente afectando al núcleo dentado izquierdo.

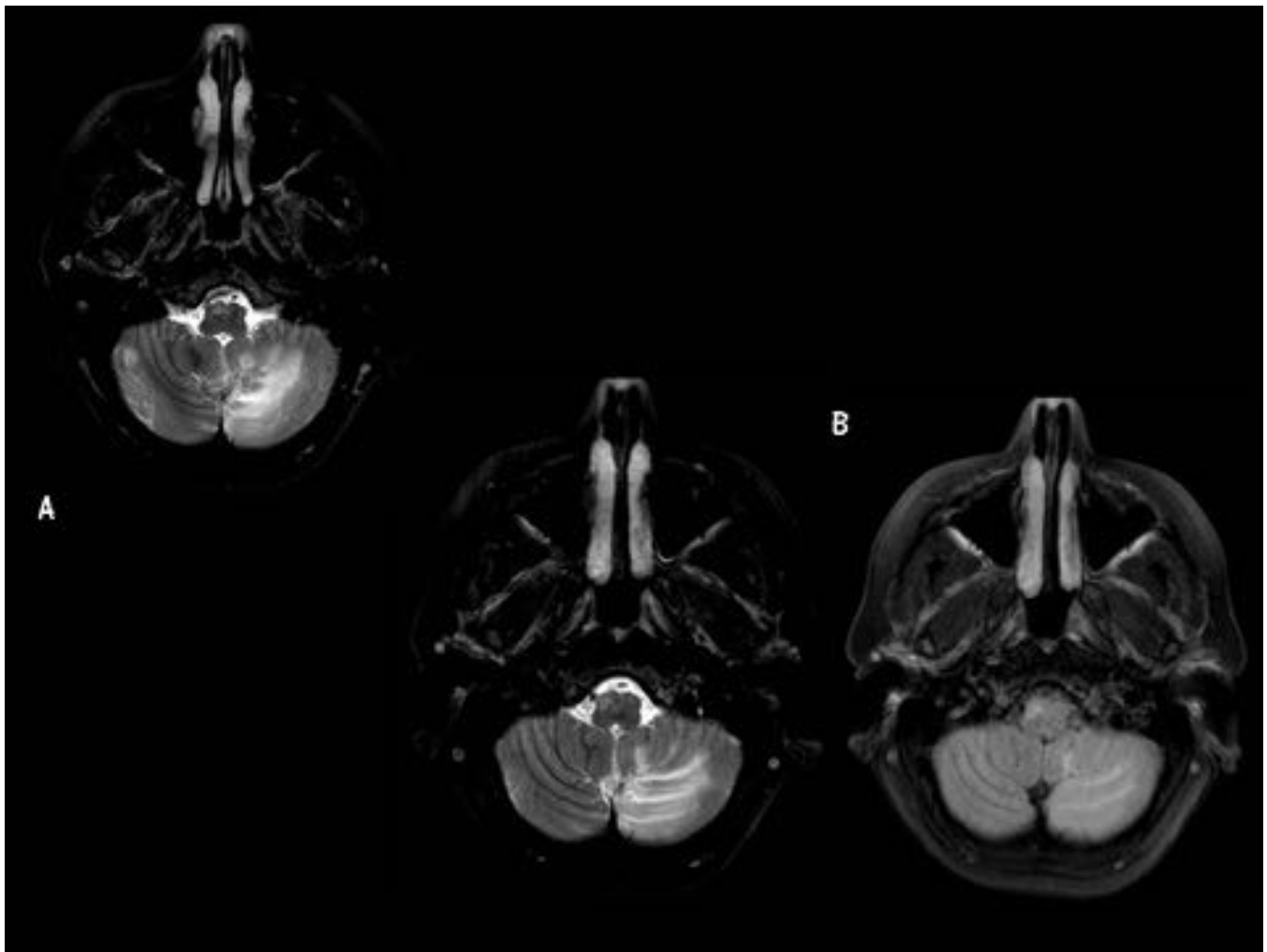


Fig. 15: Caso 3. Etiología tumoral. Mismo paciente que el caso anterior (Ver figura 14). A. Imagen axial a nivel más craneal que las mostradas en B. Apréciase la hiperintensidad de señal de la oliva bulbar derecha, en relación con HOD.

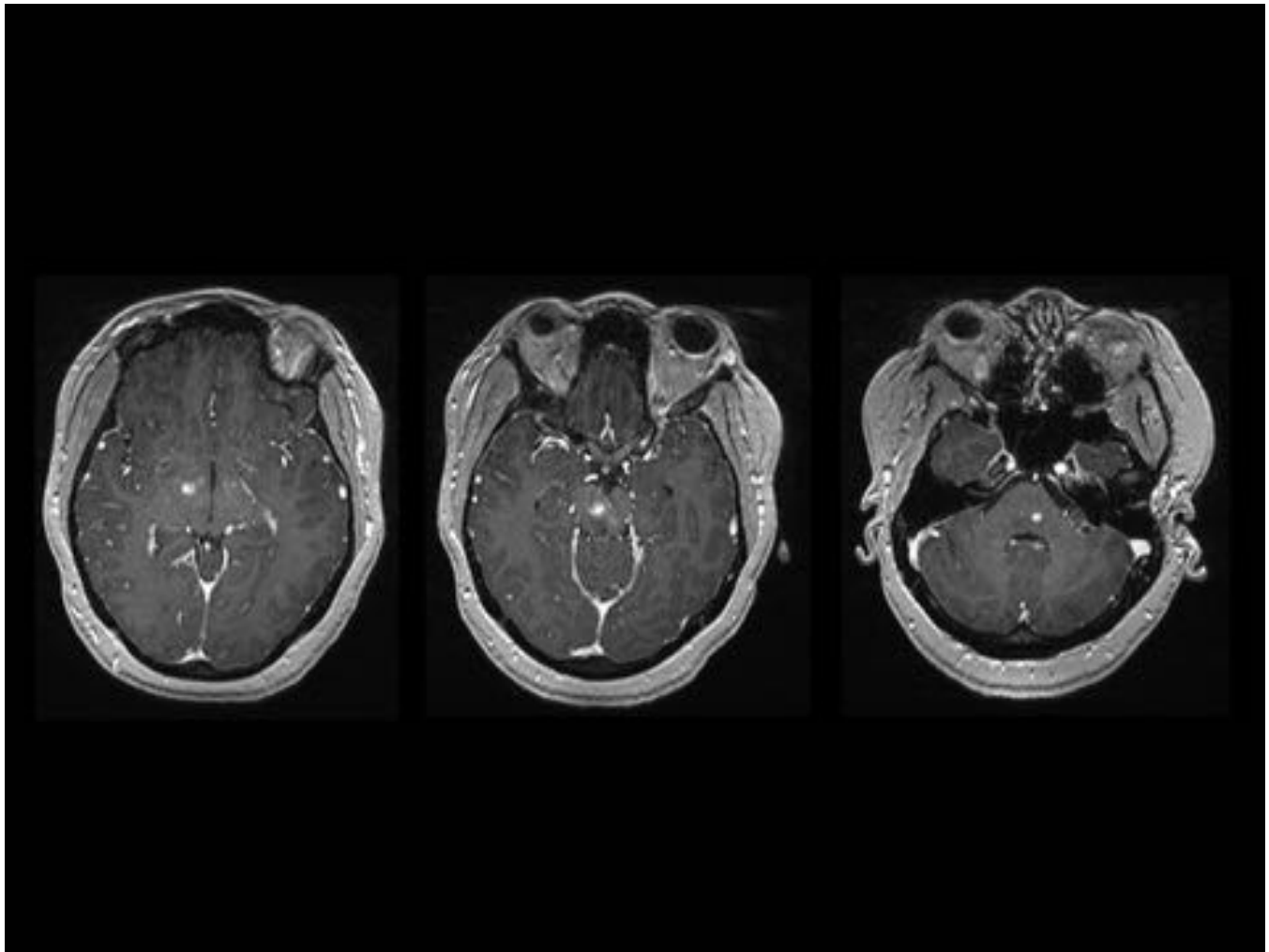


Fig. 16: Caso 4. Etiología inflamatorio / infecciosa. RM Cráneo. Imágenes axiales en secuencia T1 post-contraste. Se aprecia captación de aspecto nodular e irregular de la cápsula interna y hemimesencéfalo derechos, así como de la hemiprotuberancia izquierda, característicos de la afectación cerebral secundaria a la Enfermedad de Bechet.

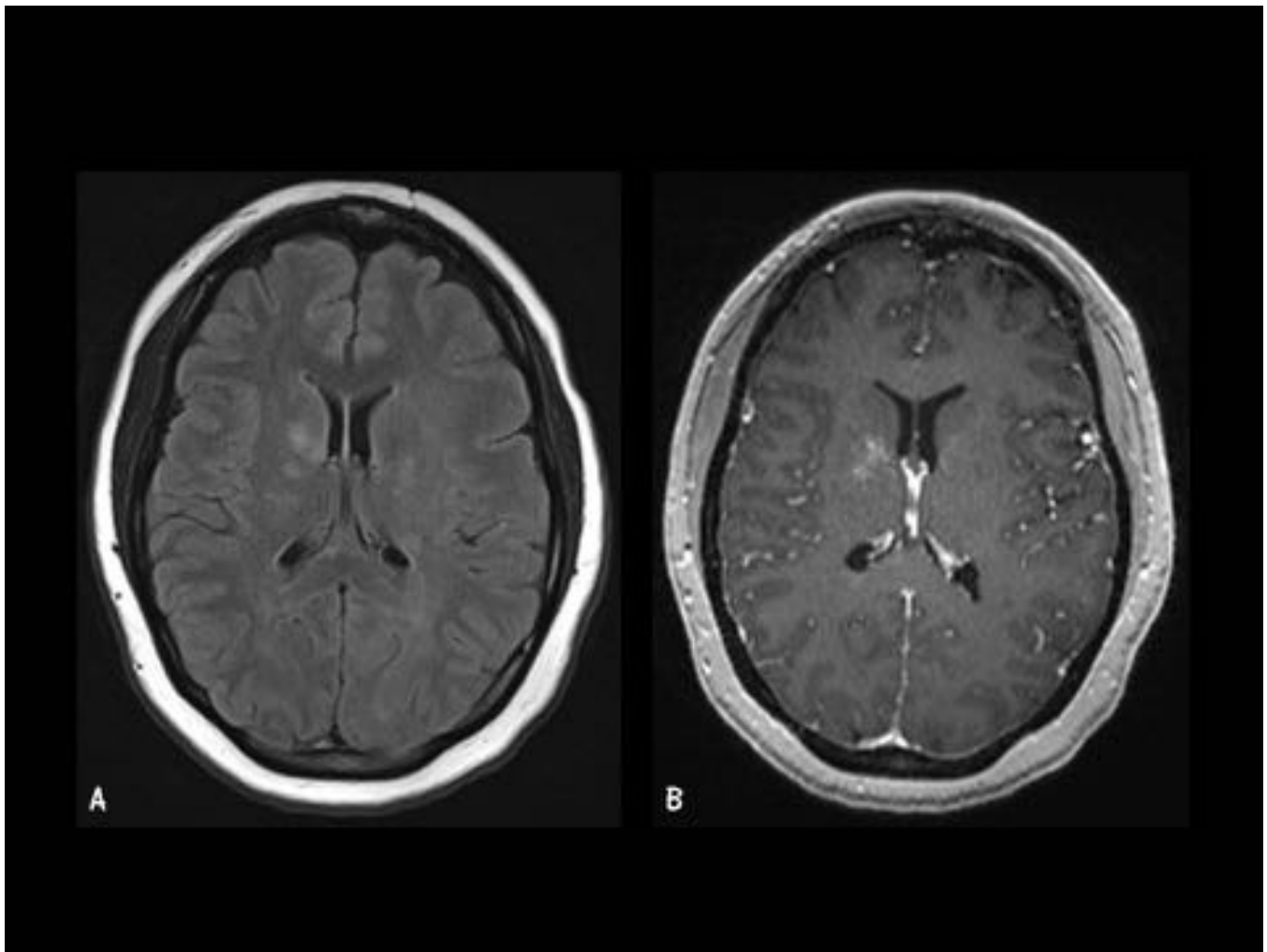


Fig. 17: Caso 4. Etiología inflamatorio / infecciosa. Mismo paciente que el caso anterior (Ver Figura 16). A. FLAIR. B. T1 post-GD. Se aprecia hiperintensidad de señal en cápsula interna derecha, con afectación del tálamo derecho y discreta de los ganglios basales ipsilaterales, que realzan tras la administración de CIV, reflejando afectación inflamatorio-infecciosa aguda secundaria a Bechet. Nótese el realce meníngeo generalizado que asocia esta entidad.

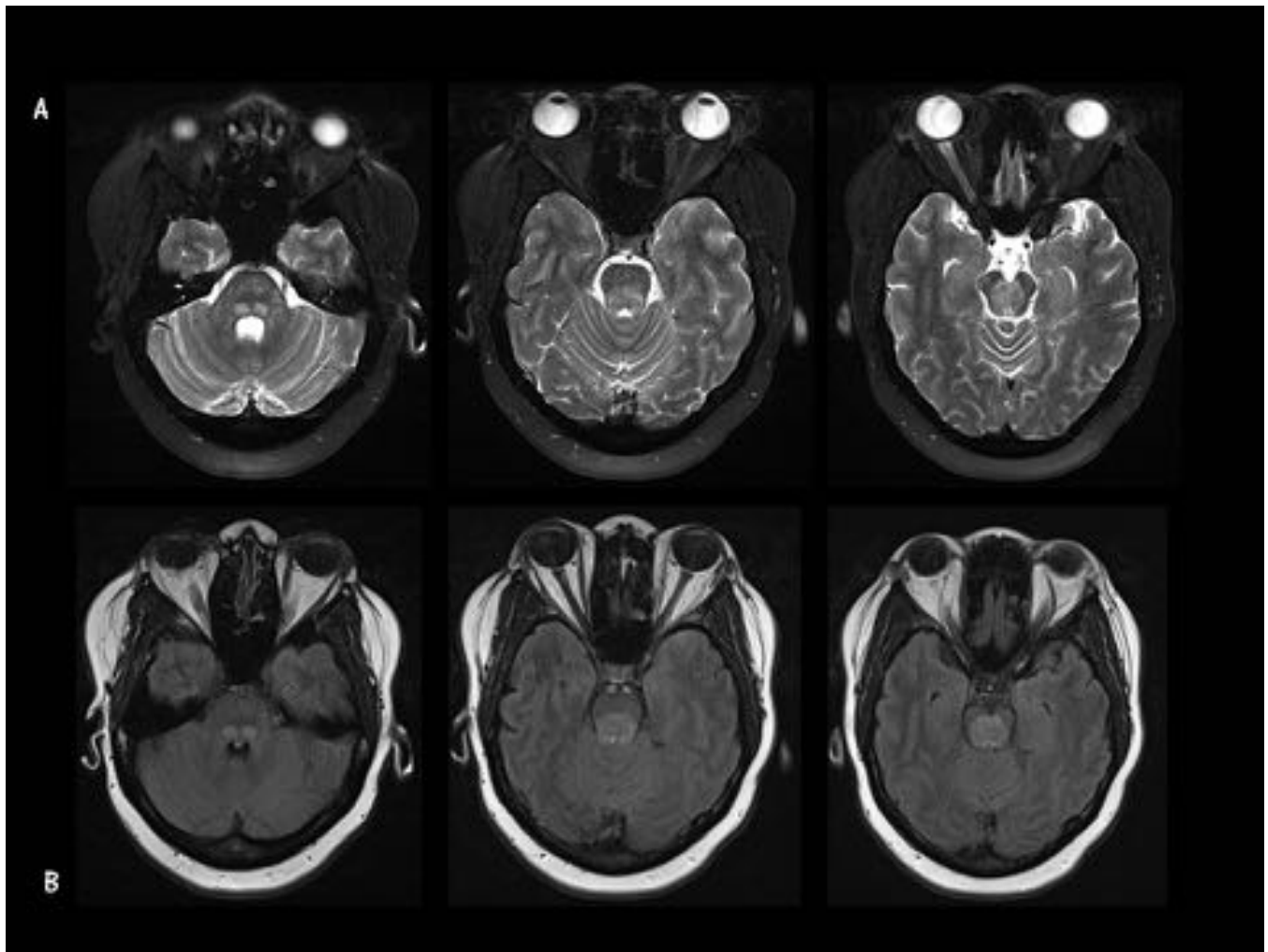


Fig. 18: Caso 4. Etiología inflamatorio / infecciosa. Mismo paciente que el caso anterior (Ver figuras 16 y 17). RM Cráneo después de un año. Imágenes axiales. A. T2 FS. B. FLAIR. Se aprecia un aumento de tamaño e hiperintensidad de ambos núcleos olivares inferiores, así como de los pedúnculos cerebelosos superiores, hallazgos en relación con HOD bilateral.

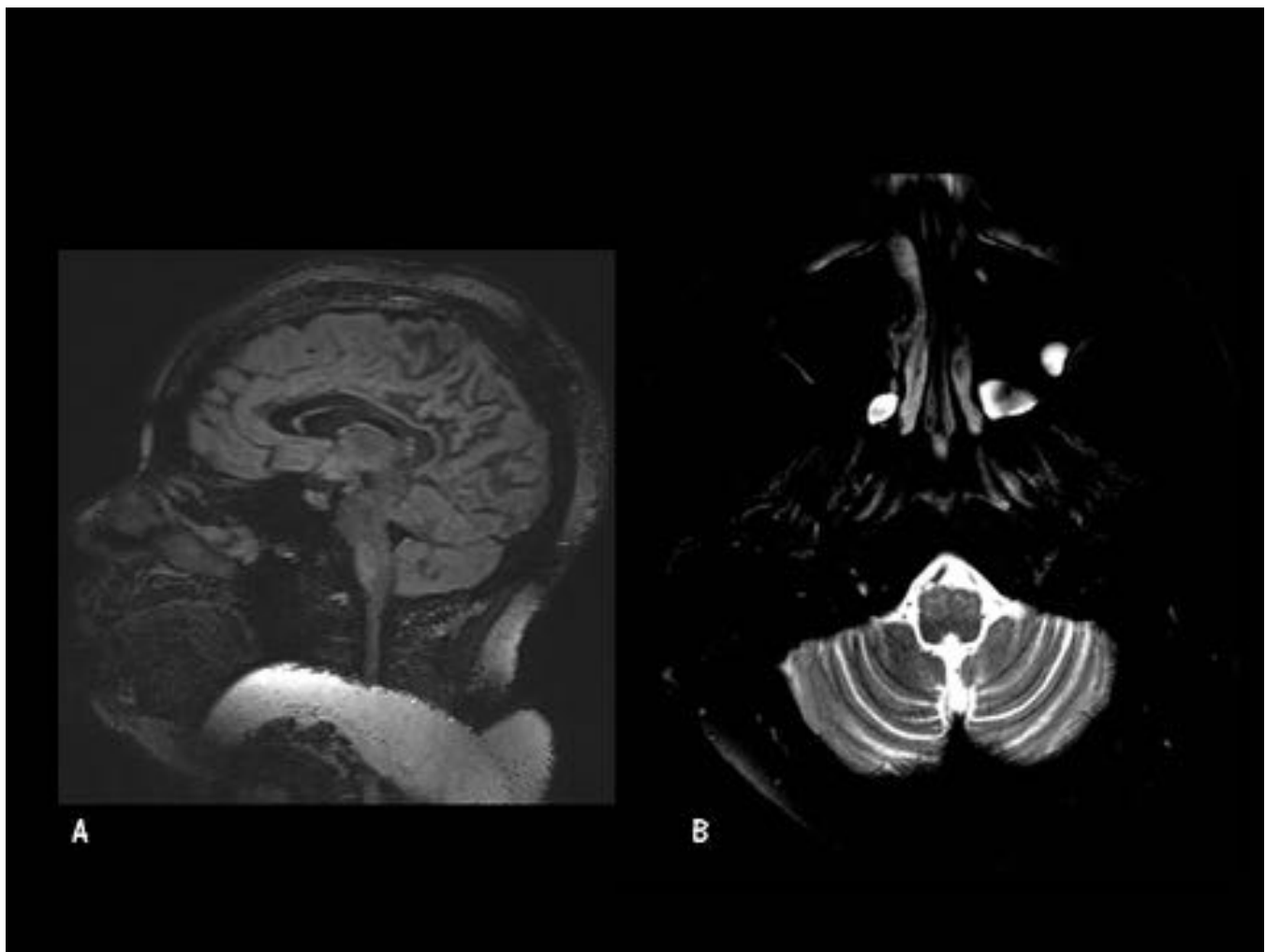


Fig. 19: Caso 4. Etiología inflamatorio / infecciosa. Mismo paciente que el caso anterior (Ver figuras 16-18). A. Sagital DIR (Doble Inversión-Recuperación). B. Axial T2 FS. Obsérvese la hiperintensidad de señal junto con el aumento llamativo de tamaño de ambas olivas bulbares.

Conclusiones

La interpretación adecuada de las lesiones ubicadas en el triángulo de Guillain-Mollaret y el aumento de tamaño, junto con la alteración de señal en las olivas bulbares, deben hacernos incluir en nuestro diagnóstico diferencial la HOD, puesto que una incorrecta interpretación de los hallazgos, puede conllevar una realización de pruebas diagnósticas inadecuadas, así como la elección de tratamientos subóptimos.

Además, los pacientes pueden no presentar manifestaciones clínicas típicas de la entidad, por lo que es importante reconocer los signos radiológicos claves para diagnosticarla: Hiperintensidad de señal en T2, DP y FLAIR, el aumento de tamaño de núcleo olivar inferior (fase intermedia) y apreciar una lesión que afecte al Triángulo de Guillain-Mollaret.

Bibliografía / Referencias

1. Salamon-Murayama N, Russell EJ, Rabin BM. **Hypertrophic olivary degeneration secondary to pontine hemorrhage**. Radiology. 1999; 213:814-7.
2. Goyal M, Versnick E, Tuite P, Cyr JS, Kucharczyk W, Montanera W, et al. **Hypertrophic olivary degeneration: metaanalysis of the temporal evolution of MR findings**. AJNR Am J Neuroradiol. 2000; 21:1073-7.
3. Auffray-Calvier E, Desal HA, Naudou-Giron E, Severin-Fontana S, Cavenaile-Dolez H, Stefan A, et al. **Degenerescence olivaire hypertrophique. Aspect IRM et evolution temporelle**. J Neuroradiol. 2005; 32:67-72.
4. Blanco Ulla M, et al. **Imagen por resonancia en la Degeneración Olivar Hipertrófica**. Radiología. 2015.
5. Sánchez Hernández J, Paniagua Escudero JC, Carreño Morán P, Asensio Calle JF. **Degeneración hipertrófica de la oliva por lesión del triángulo de Guillain-Mollaret. Presentación de dos casos**. Neurología. 2013; 28:59-61.
6. Sanverdi SE, Oguz KK, Haliloglu G. **Hypertrophic olivary degeneration in children: four new cases and a review of the literature with an emphasis on the MRI findings**. Br J Radiol. 2012; 85:511-6.
7. Moritani, et al. **ASNR. Neurographics**. Volume 2003, Issue 2, Article 1.
8. **Osborn**. Diagnóstico por imagen.