

# Degeneración olivar hipertrófica: formas de presentación en resonancia magnética

Rocío Font de Mora Franco, José Ramón Ramos Rodríguez, Oscar Torales Chaparro, Silvia Moreno Freire, José María Bondía Gracia, María Dolores Martí Crooke.

Clínica Martí Torres, Málaga

Contacto: [rociolfmf@gmail.com](mailto:rociolfmf@gmail.com)

# Objetivo docente

Presentar los hallazgos radiológicos por resonancia magnética (RM) de los diferentes patrones de degeneración olivar hipertrófica (DOH) a través de nuestra casuística, aclarando la etiología y fisiopatología lesional de esta entidad.

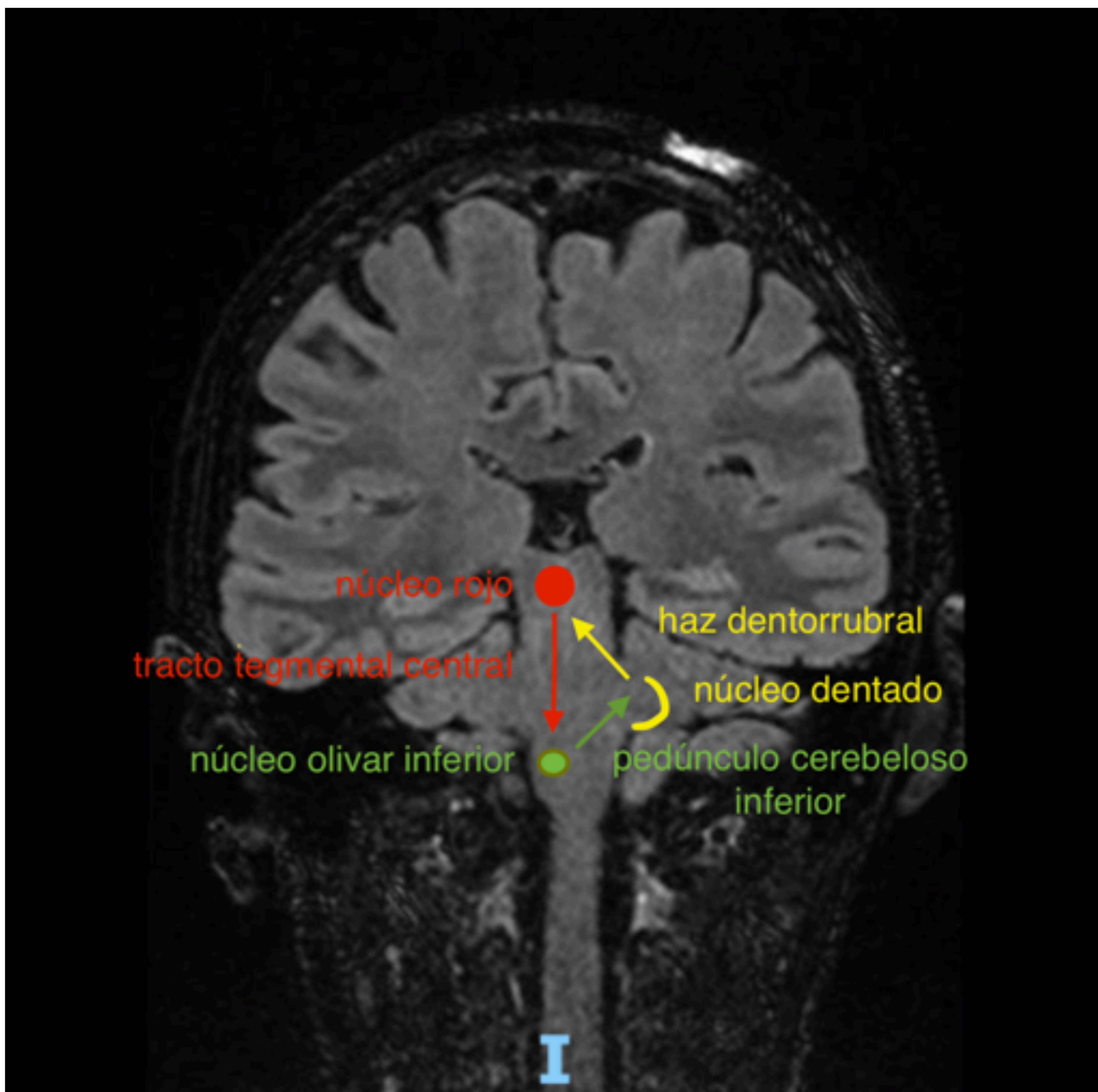
# Revisión del tema

La degeneración olivar hipertrófica es una degeneración atípica trasneuronal secundaria a una lesión focal que afecta a la vía dento- rubro- olivar o triángulo de Guillain-Mollaret. Ésta es una vía funcional compuesta por conexiones neuronales entre el núcleo rojo, el núcleo olivar inferior ipsilateral y el núcleo dentado contralateral del cerebelo.

## 1. Anatomía

La vía dento-rubro-olivar (triángulo de Guillain-Mollaret) está constituida por el núcleo rojo mesencefálico, el núcleo olivar inferior ipsilateral y el núcleo dentado cerebeloso contralateral con sus conexiones: el núcleo dentado emite fibras al núcleo rojo contralateral (haz dentatorrubral, en el pedúnculo cerebeloso superior, cuyas fibras se decusan en el mesencéfalo medial inferior), el núcleo rojo las emite al núcleo olivar inferior ipsilateral (tegmento central, localizado en la protuberancia paramedial dorsal) y el núcleo olivar inferior envía conexiones (pedúnculo cerebeloso inferior) hasta el núcleo dentado contralateral cerrando el circuito [1].

## Triángulo de Guillain- Mollaret



## 2. Histología

Histológicamente, el núcleo olivar inferior afectado presenta aumento de tamaño celular, vacuolización del citoplasma, hiperplasia astrocítica y proliferación, desmielinización y gliosis fibrilar.

Se describen seis fases en la patogenia a lo largo de un periodo de tiempo comprendido entre el momento de instauración y varios años después [2,3].

- 1) En las primeras horas no hay cambios visibles en el núcleo olivar.
- 2) Después de siete días se aprecia degeneración del amiculum olivar.
- 3) A partir de la tercera semana se observa hipertrofia moderada del núcleo olivar (hipertrofia neuronal sin reacción glial).
- 4) Entre los cuatro y ocho meses se observa aumento de tamaño del núcleo olivar (hipertrofia neuronal y astrocítica).
- 5) Tras unos nueve meses se identifica pseudohipertrofia olivar (pérdida neuronal y presencia de astrocitos gemistocíticos).
- 6) Después de unos tres años se aprecia atrofia olivar.

Por tanto, no se observan hallazgos en resonancia hasta la tercera fase, manifestándose por un aumento de señal T2, como establecieron Kitajima y colaboradores.

### 3. Clínica

La desaferenciación transináptica del núcleo olivar inferior conduce a las manifestaciones clínicas de este síndrome, incluyendo mioclonus palatino (tanto de la musculatura de orofaringe como úvula) asociado o no a otras mioclonías dependientes de núcleos troncoencefálicos, como son el temblor ocular dentatorrubral y mioclonus ocular, ya que la afectación del tracto tegmental central produce una ausencia del control inhibitorio en estos núcleos [4].

## 4. Causas de DOH

Cualquier lesión que afecta al tracto dento- rubro- olivar puede originar una DOH. Se incluyen hemorragia parenquimatosa primaria, hemangioma cavernoso, malformación vascular, infarto, traumatismo, cirugía de fosa posterior y naturaleza idiopática.



## 5. Hallazgos en RM

El mejor hallazgo diagnóstico es un incremento de señal T2 que asienta en un núcleo olivar inferior aumentado de tamaño.

Los cambios en RM se pueden dividir en tres fases [5]:

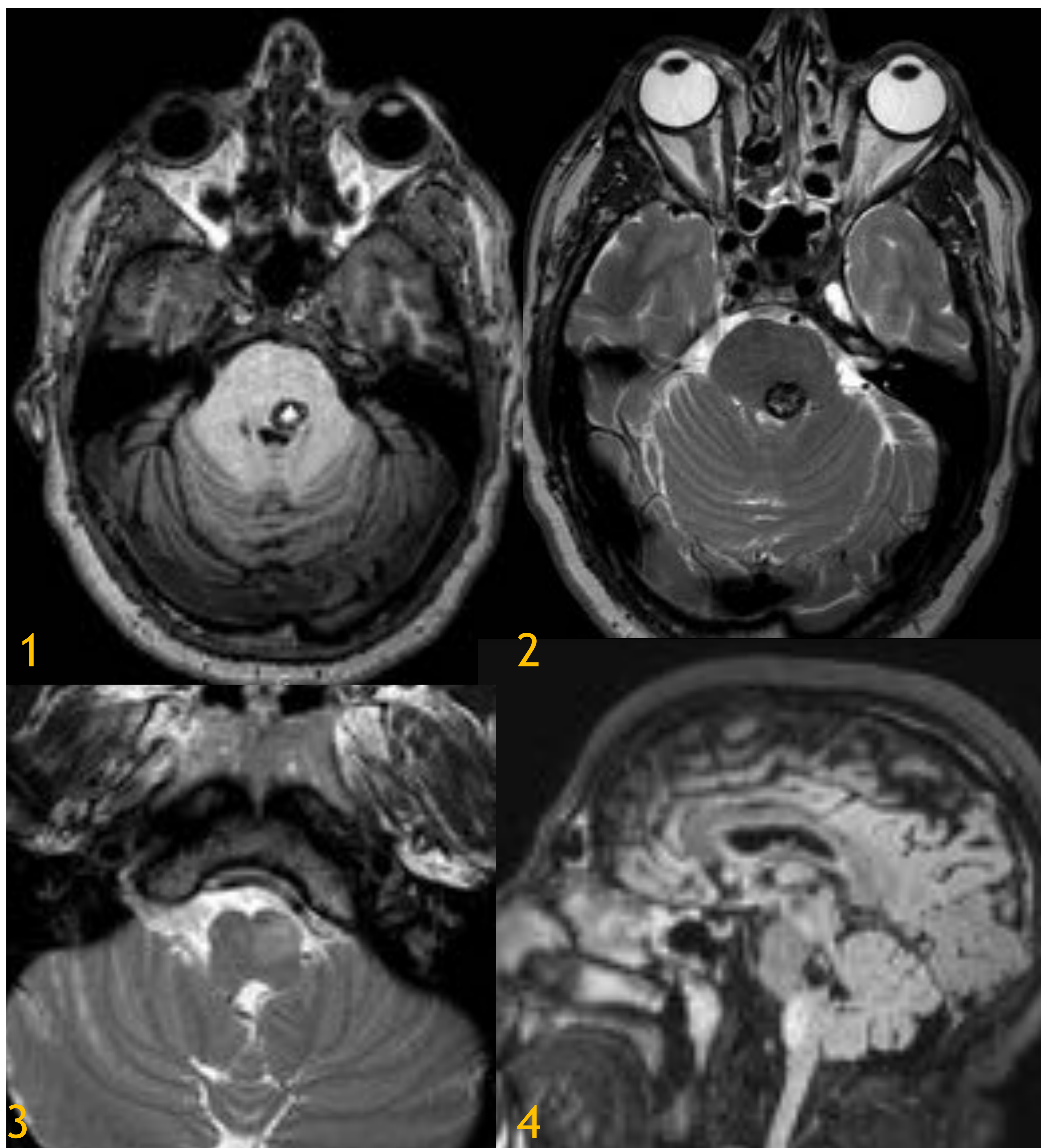
- 1) aumento de señal en secuencias potenciales en T2 y FLAIR sin hipertrofia del núcleo olivar inferior (0 a 4-6 meses de la lesión primaria).
- 2) aumento de señal en secuencias potenciales en T2 y FLAIR con hipertrofia del núcleo olivar inferior (4-6 a 10-16 meses).
- 3) Resolución de la hipertrofia con o sin atrofia y persistencia del aumento de señal en secuencias potenciales en T2 y FLAIR (pasados 16 meses).

Posteriormente, una vez resuelta la hipertrofia del núcleo olivar inferior, puede persistir de forma indefinida un aumento de señal sutil o punteado en T2 y FLAIR. A partir de este momento, las secuencias eco de gradiente o de susceptibilidad magnética pueden ayudar a encontrar signos de hemorragia antigua en estructuras del triángulo de Guillain-Mollaret.

Existen tres posibles patrones de presentación en función de la lesión del triángulo de Guillain-Mollaret:

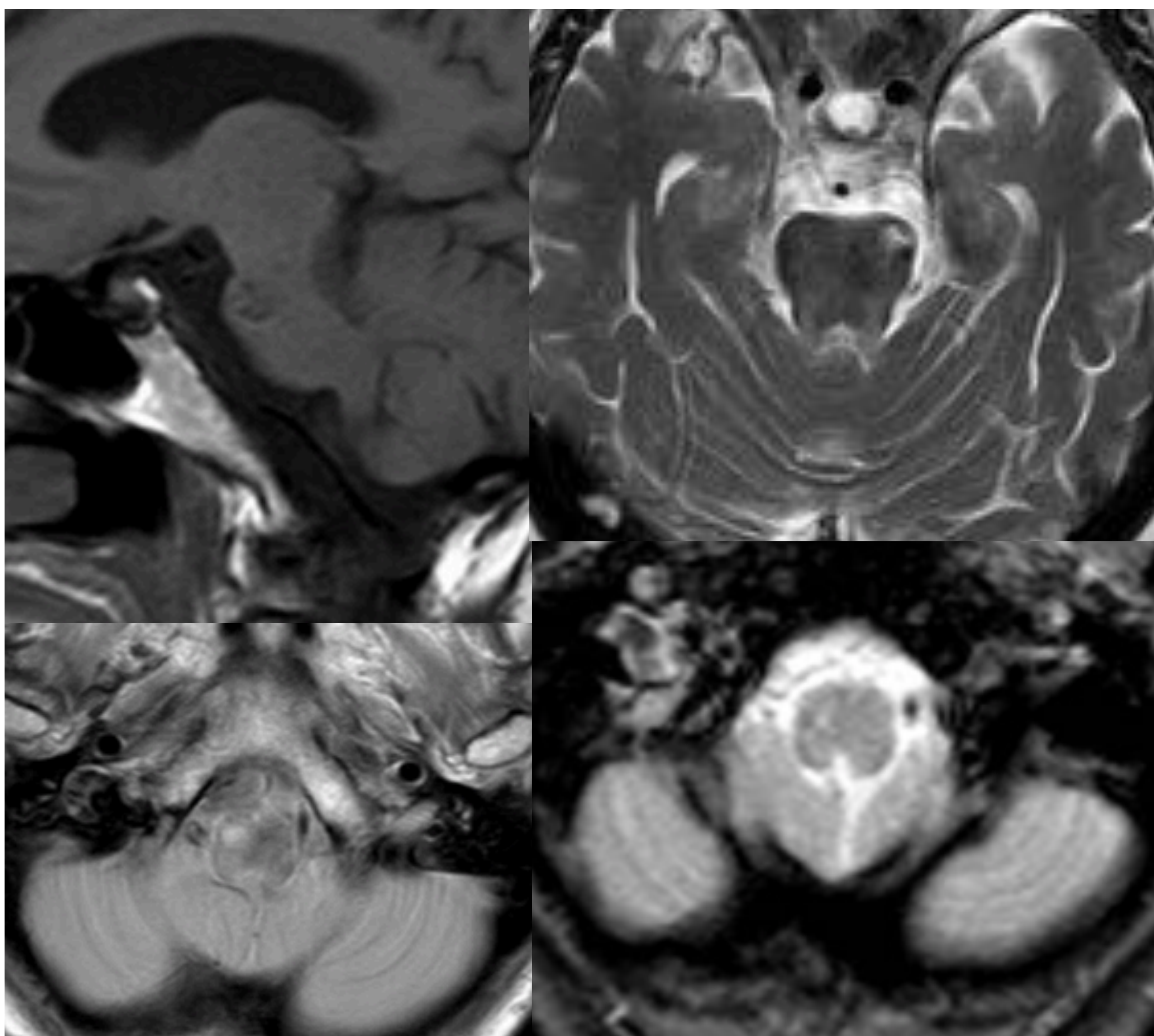
- 1) DOH ipsilateral: si la lesión afecta al tegmento central.
- 2) DOH contralateral: si la lesión primaria se localiza en núcleo dentado o pedúnculo cerebeloso superior previo a la decusación de la vía dentatorubral.
- 3) Bilateral: lesión mixta que afecta tanto al tegmento central como como al pedúnculo cerebeloso superior.

## Degeneración olivar hipertrófica ipsilateral



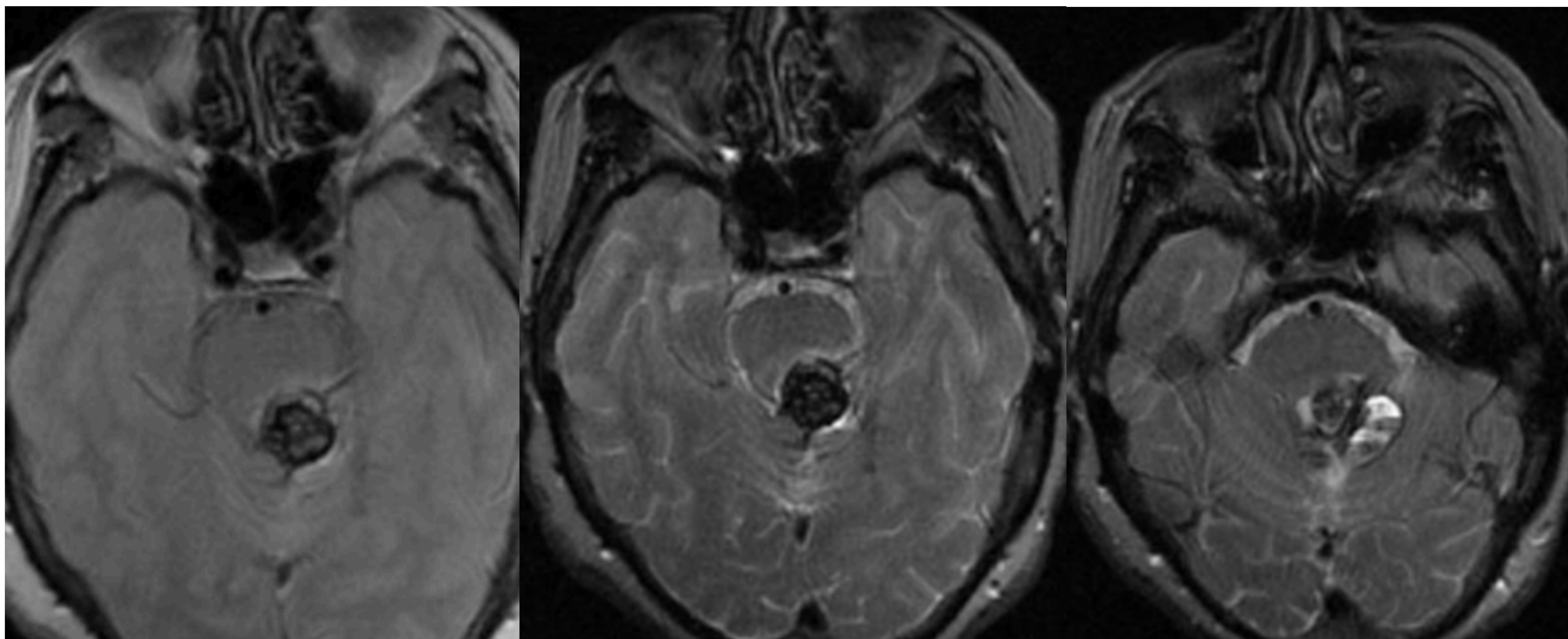
Secuencias potenciadas en T1 axial (1), T2 axial (2,3) y FLAIR sagital (4) que demuestran la presencia de una lesión nodular presentando focos de hiperintensidad de señal en T1 con un halo hipointenso periférico en todas las secuencias adquiridas y que corresponde probablemente con un cavernoma en hemiprotuberancia izquierda dorsomedial. Aumento de volumen y de señal en FLAIR y T2 del núcleo olivar inferior bulbar del mismo lado.

## Degeneración olivar hipertrófica contralateral

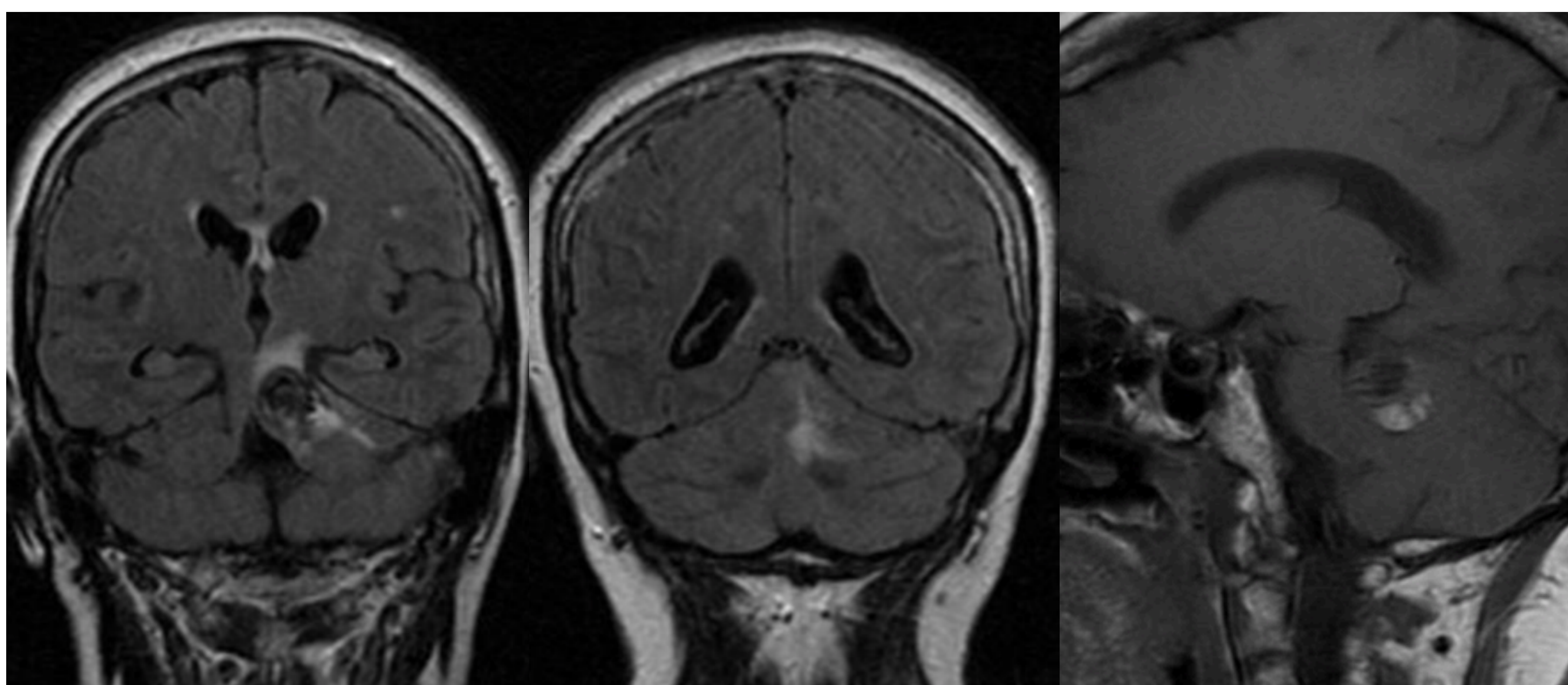


Secuencias T1 sagital, T2 axial y DP y T2 GE axiales. Mujer 80 años. Lesión nodular presentando focos de hiperintensidad de señal en T1 con un halo hipointenso en T2 a nivel periférico y mostrando signos de susceptibilidad magnética en exploración axial T2 GE, imagen sugestiva de un componente de depósito de hemosiderina asociado y que corresponde probablemente con un cavernoma en la cara ántero-lateral izquierda del mesencéfalo. Asocia una pequeña alteración de señal que se localiza en la cara anterior del lado derecho del bulbo raquideo visible únicamente en densidad protónica y T2 GE y que posiblemente corresponda con degeneración olivar hipertrófica contralateral.

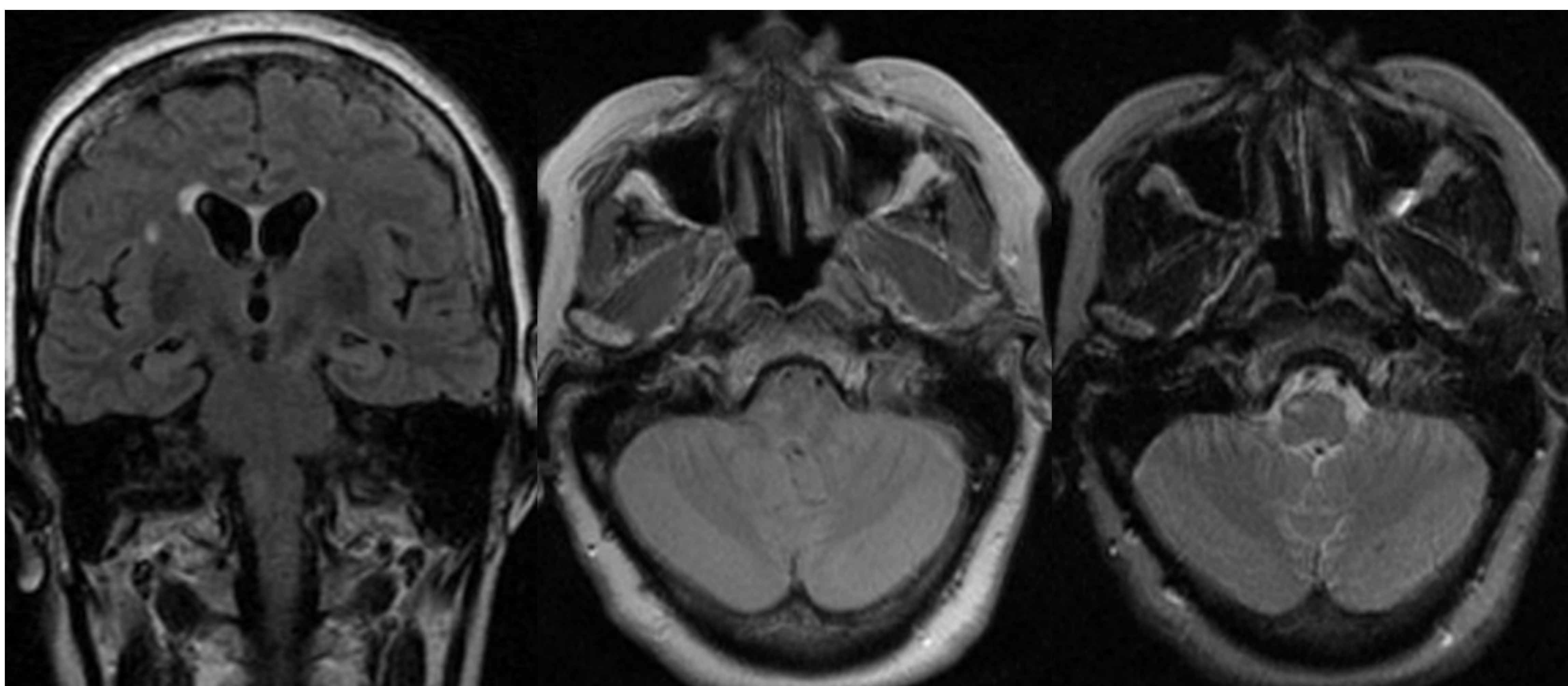
## Degeneración olivar hipertrófica bilateral



Secuencias axiales DP y T2 a nivel mesencefálico



Secuencias coronales FLAIR y sagital T1 SE a nivel de pedúnculo cerebeloso superior



Secuencias coronal FLAIR y axial DP y T2 a nivel de bulbo raquídeo

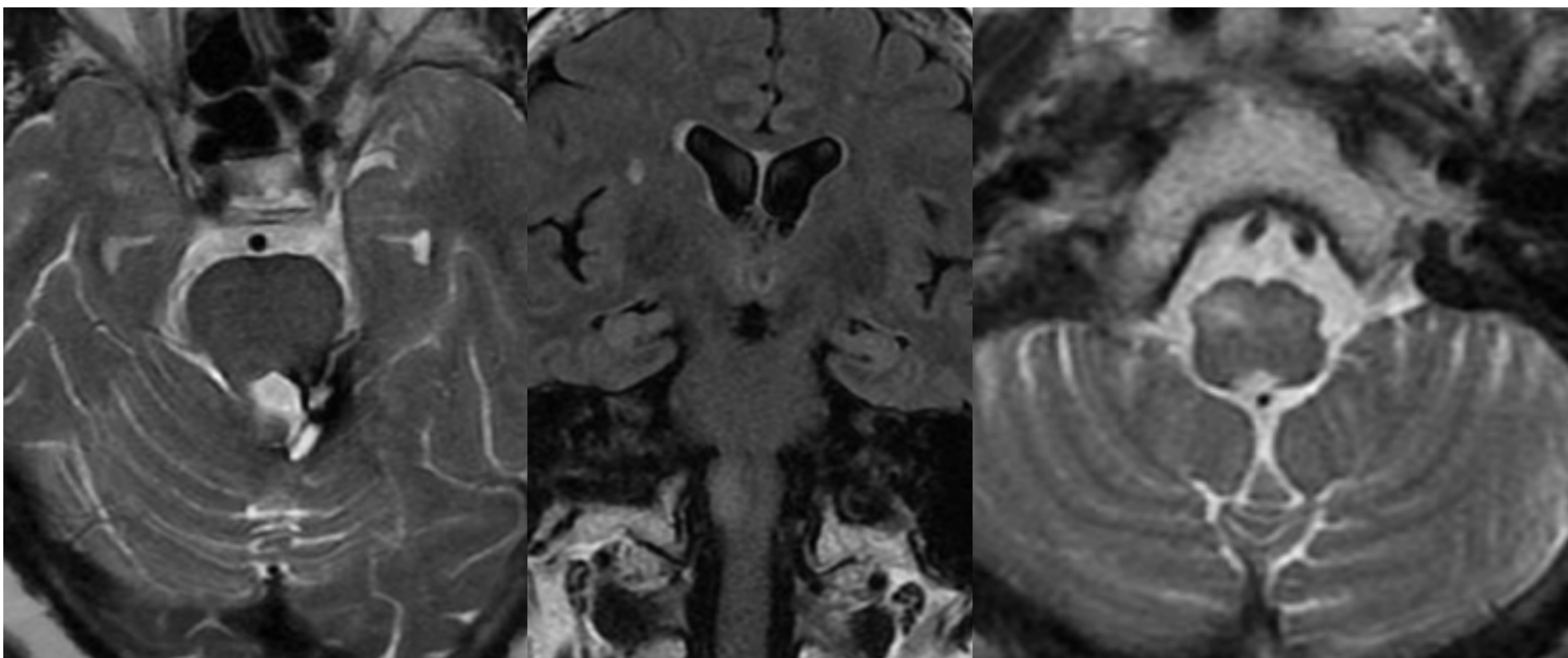
Mujer de 68 años. Es remitida a nuestro centro en 2014 por síntomas sensitivos de características neuropáticas en hemicara derecha, miembro superior derecho y hemitórax derecho con sospecha de enfermedad desmielinizante.

Lesión en porción superior del lóbulo cerebeloso izquierdo, formada por una zona de alta señal tanto en T1 como en T2 y una zona de muy baja señal en todas las series. La zona de alta señal tiene las características de un sangrado subagudo que está formado fundamentalmente por metahemoglobina y partes de deoxihemoglobina. La porción más superior de baja señal en todas las series probablemente corresponda a hemosiderina. Tiene un claro efecto de masa que impronta sobre el IV ventrículo y sobre el acueducto de Silvio al que desplaza. Asimismo, está improntando de forma muy severa sobre la porción posterior de los pedúnculos cerebrales y está rodeada de una zona de edema o gliosis periférica a la misma que se extiende a hemiprotuberancia izquierda.

Posiblemente secundario a esta lesión se aprecia una pequeña área de alta señal a nivel de bulbo raquídeo en el lado contralateral que podría corresponder a una degeneración waleriana o a un pequeño infarto en bulbo.

Nótese inicio de hidrocefalia.

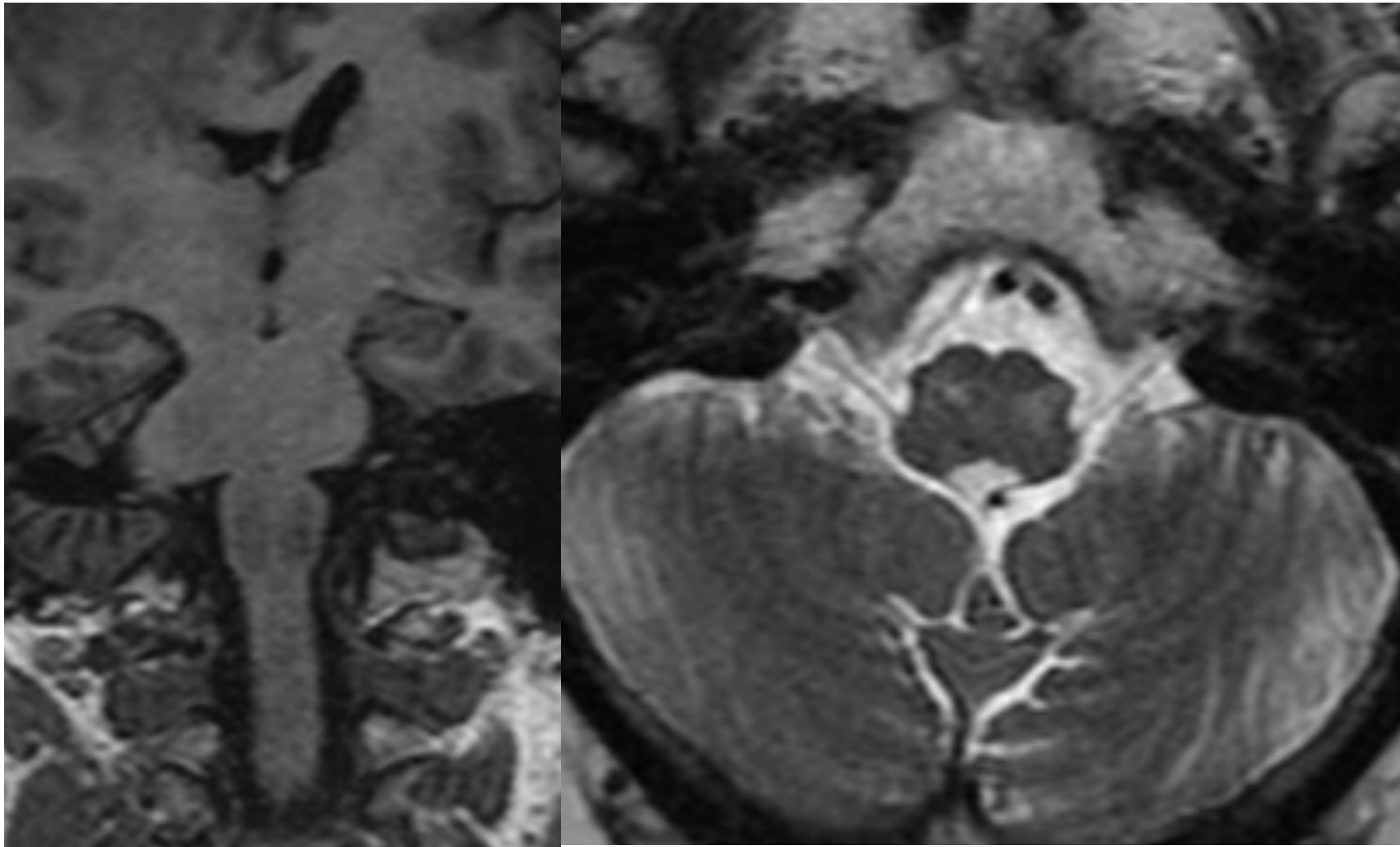
## Degeneración olivar hipertrófica bilateral



Misma paciente, control a los dos años. Ha sido intervenida de cavernoma con fenómenos trombóticos asociados de pedúnculo cerebeloso superior izquierdo.

Aumento de volumen y señal más evidente del núcleo olivar inferior derecho.

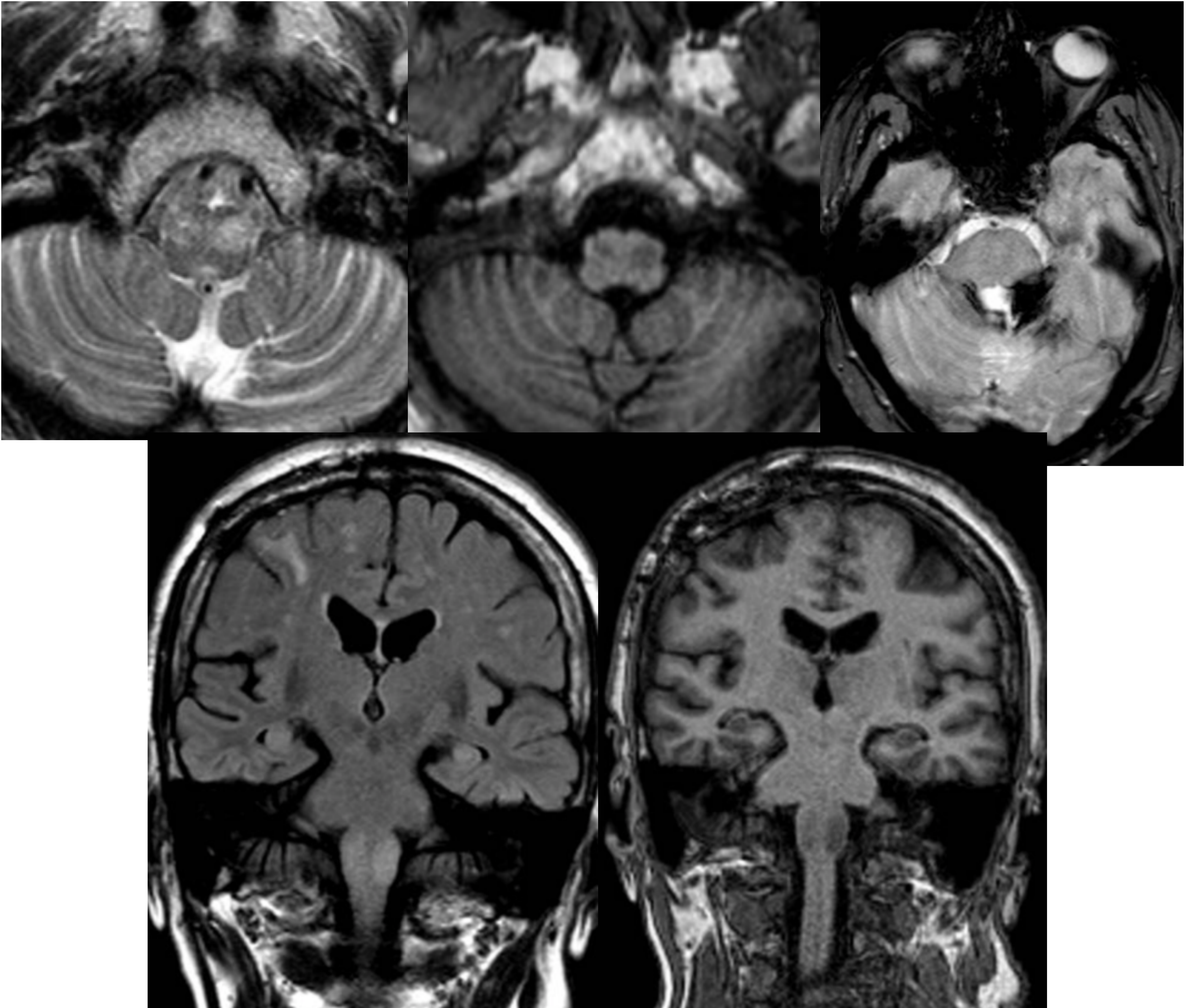
## Degeneración olivar hipertrófica bilateral



Misma paciente a los tres años desde el inicio de los síntomas.

El núcleo olivar inferior derecho presenta un menor tamaño en el momento actual, siendo de nueva detección aumento de señal del izquierdo, lo que manifestaría una forma rara de degeneración olivar hipertrófica bilateral, probablemente por daño del tegmento central y del propio pedúnculo cerebeloso superior.

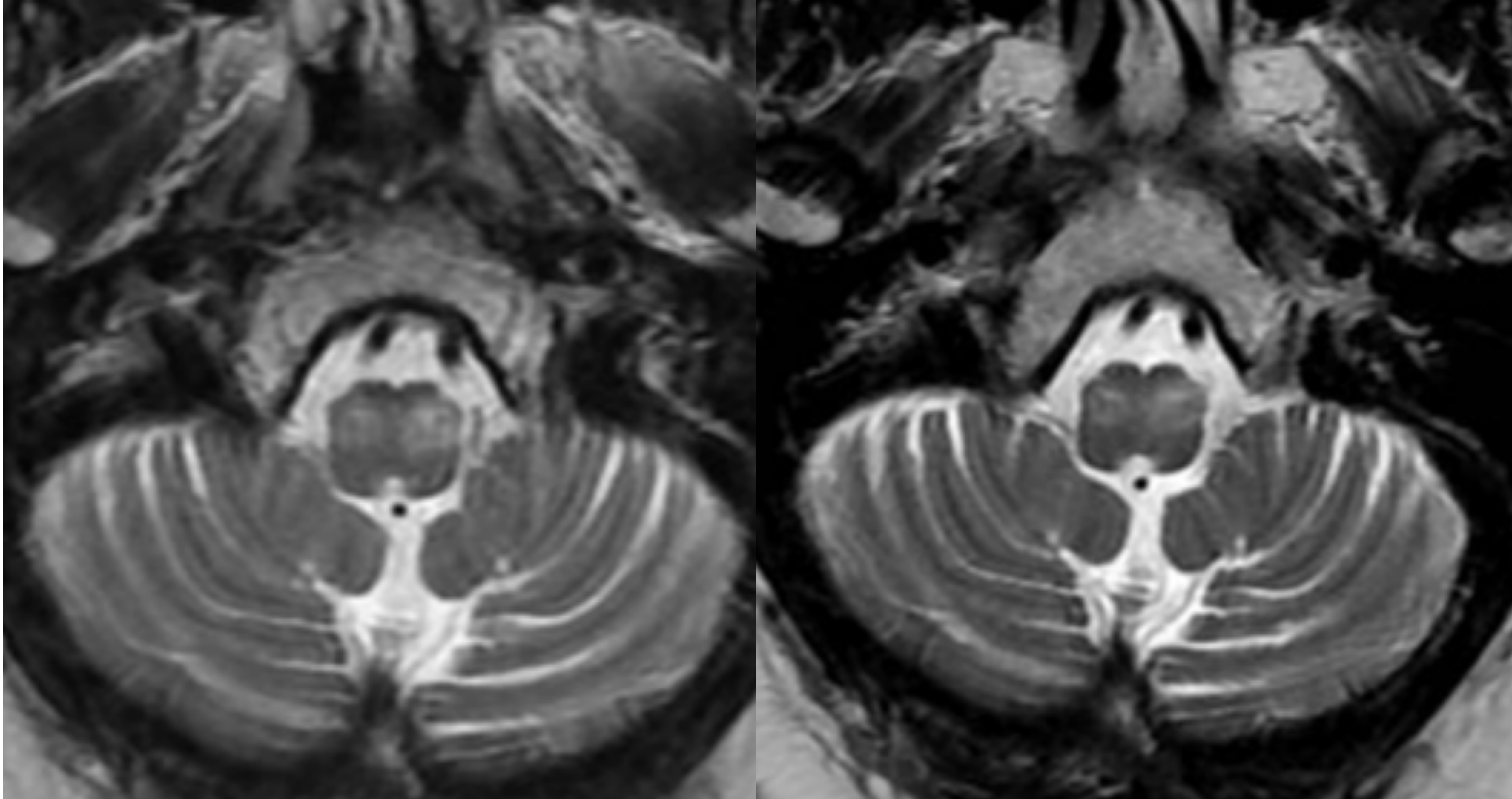
## Degeneración olivar hipertrófica bilateral



Secuencias axiales T2, T1 GE, T2\*, coronal FLAIR y T1 GE.  
Control al cuarto año. Signos de degeneración olivar hipertrófica bilateral.

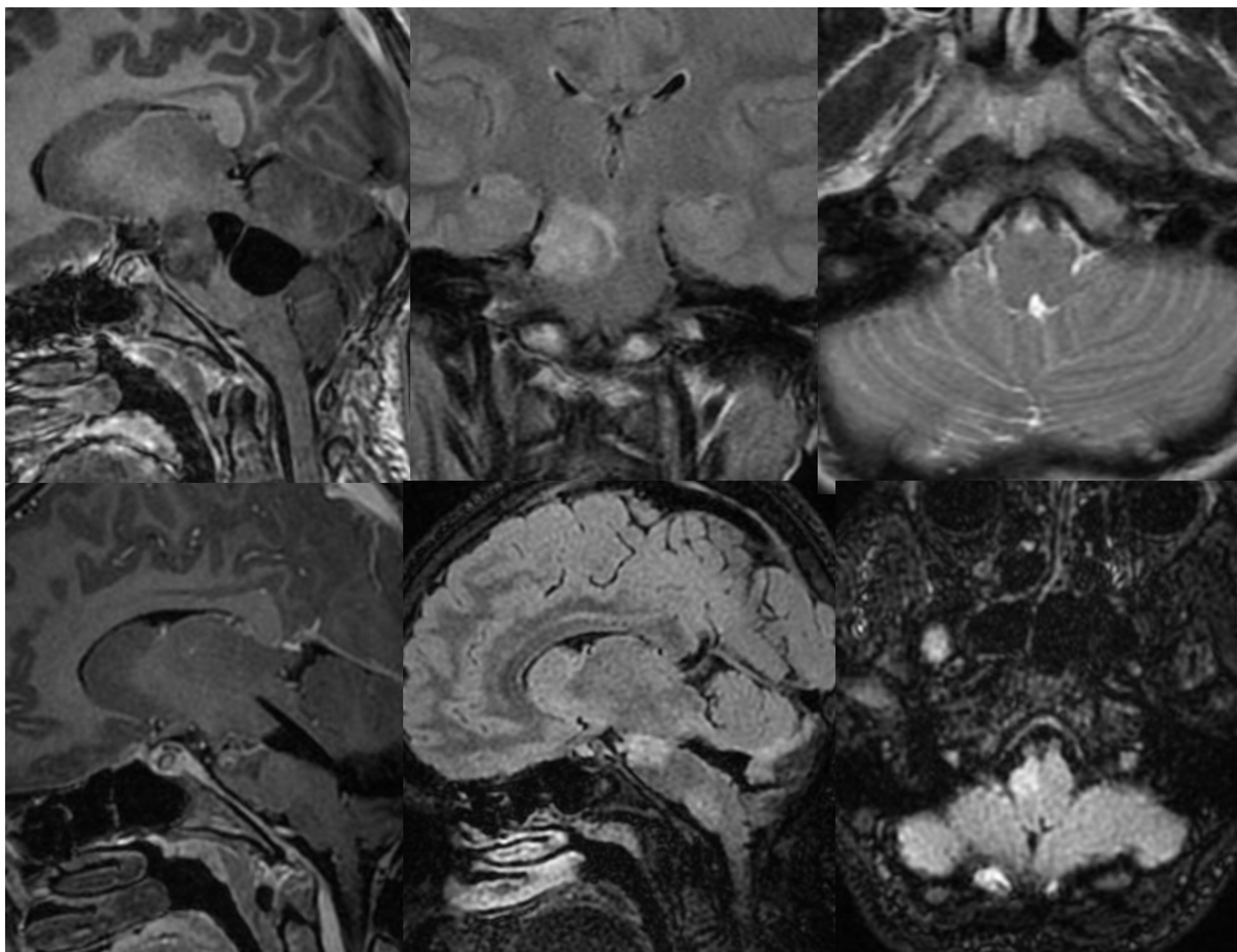


## Degeneración olivar hipertrófica bilateral



Controles al quinto y sexto año del debut de la clínica, persiste aumento de tamaño y de señal T2 en ambos núcleos olivares.

## Degeneración olivar hipertrófica ipsilateral



Secuencias T1 GE sagital, FLAIR coronal, T2 axial (arriba).  
T1 GE con gadolinio sagital, FLAIR sagital y axial (abajo).  
Niña de 11 años con astrocitoma pilocítico mesencefálico derecho que se trata con radiocirugía. En el control a los tres años (fila de abajo) se detecta aumento de tamaño y de señal T2 del núcleo olivar inferior del mismo lado.

## 6- Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial de la degeneración olivar hipertrófica incluye lesiones localizadas en la cara anterolateral del bulbo con aumento de señal T2:

- infarto
- desmielinización
- tumor (astrocitoma, metástasis y linfoma)
- infección (tuberculosis, VIH, rombencefalitis)
- lesión del tracto corticospinal (degeneración walleriana, adrenoleucodistrofia, esclerosis lateral amiotrófica)
- otros procesos inflamatorios (sarcoidosis).

# Conclusiones

El conocimiento de la anatomía y fisiología del tracto dento-rubro-olivar nos ayuda a comprender las distintas formas de presentación de la degeneración hipertrófica de la oliva bulbar (contralateral, ipsilateral o bilateral).

La RM permite identificar una lesión troncoencefálica en una localización específica asociada a un aumento de volumen y señal de la oliva bulbar inferior y nos permite no confundirla con otras patologías que ocasionan hiperseñal anterolateral del bulbo.

## Bibliografía

1. Guillain, G, Mollaret, P. Deux-cas de myoclonies synchrones et rythmes velopharyngo-laringo-oculo-diaphragmatiques. *Rev Neurol*. 1931;2:545-566.
2. Kitajima MI, Korogi Y, Shimomura O, Sakamoto Y, Hirai T, Miyayama H, Takahashi M. Hypertrophic olivary degeneration: MR imaging and pathologic findings. *Radiology*. 1994 Aug;192(2):539-43.
3. Cosentino, C, Velez, M, Nunez, Y, et al. Bilateral hypertrophic olivary degeneration and Holmes tremor without palatal tremor: an unusual association. *Tremor Other Hyperkinet Mov (NY)*. 2016;6:400.
4. Trelles JO. Les myoclonies vélo-palatines. Considérations anatomiques et physiopathologiques. *Rev Neurol (Paris)* 1968 Jul;119(1):165–171.
5. Goyal M, Versnick E, Tuite P, Cyr JS, Kucharczyk W, Montanera W, Willinsky R, Mikulis D. Hypertrophic olivary degeneration: metaanalysis of the temporal evolution of MR findings. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2000 Jun-Jul;21(6):1073-7.