

NEUROIMAGEN EN LA DEGENERACIÓN OLIVAR HIPERTRÓFICA

- **M.Caterina Montull Ferrer,
Laura Castrillo Salas, Miguel
Baquero Munera**
- **Consorci Sanitari Integral,
Sant Joan Despí .Barcelona,
España**

OBJETIVOS

Valorar esta entidad poco frecuente causada por las lesiones primarias en la vía dento-rubro-olivar .

La degeneración hipertrófica de la oliva (DHO) es una forma atípica de degeneración transináptica que aparece normalmente a las 3-4 semanas siguientes al insulto del triángulo de Guillain –Mollaret y que representa el resultado final de una alteración en la conexión neuronal de la vía dento-rubro-olivar. Esta conexión anatómica fue descrita por Guillain y Mollaret en 1931 y su expresión clínica incluye movimientos involuntarios de musculatura dependiente de núcleos troncoencefálicos, como el mioclonus palatino , mioclonías oculares, temblores o ataxia pero puede ocurrir que no hayan manifestaciones clínicas .

Incidiremos en las causas que lo producen y los hallazgos radiológicos típicos

REVISIÓN DEL TEMA

La degeneración hipertrófica de la oliva es una forma atípica de degeneración transináptica que representa el resultado final de una alteración en la conexión neuronal de la vía dento-rubro-olivar. Esta conexión anatómica fue descrita por Guillain –Mollaret en 1931 y su expresión clínica incluye movimientos involuntarios de musculatura dependiente de núcleos tronco-encefálicos, como mioclonia palatina y mioclonias oculares.

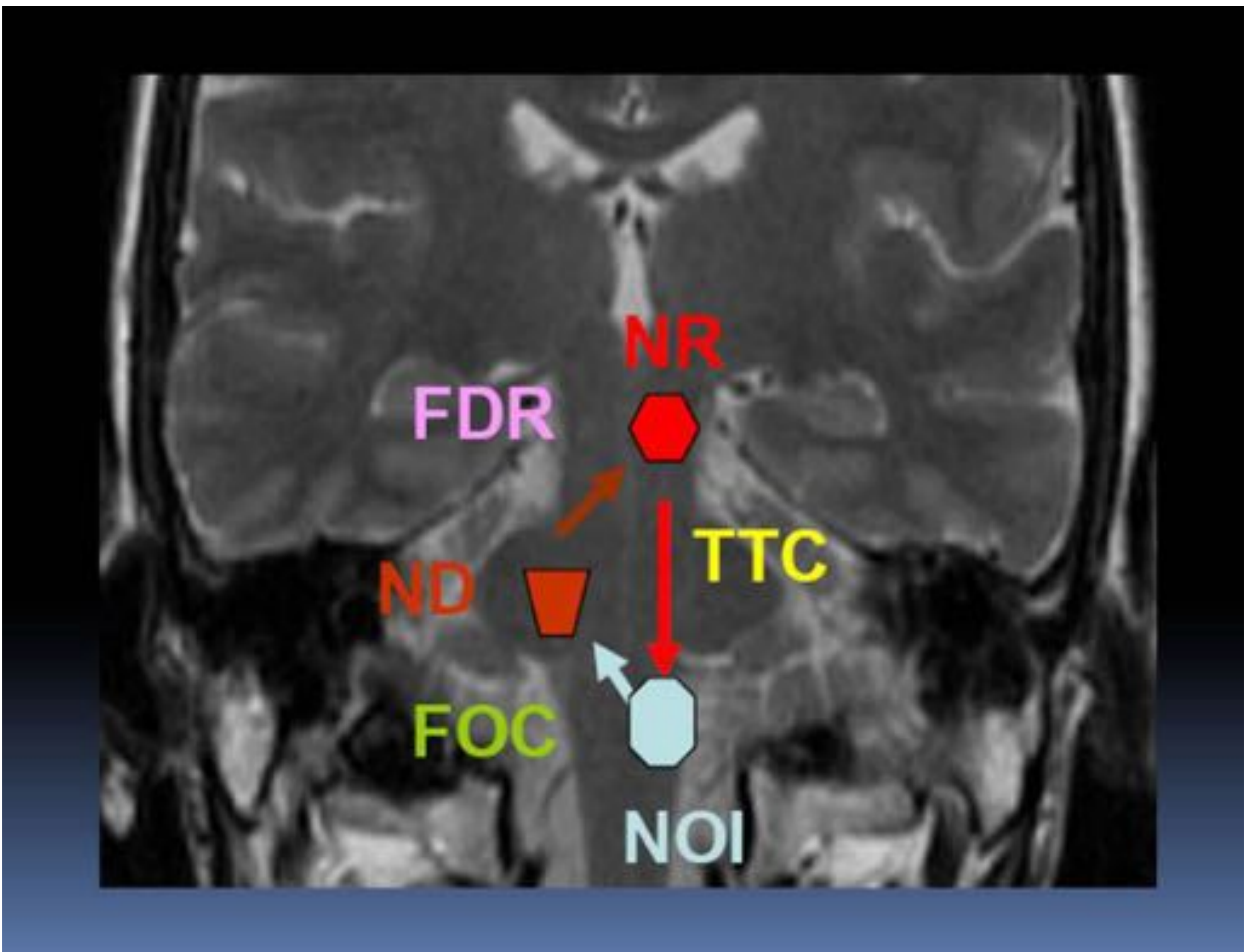


Imagen RM coronal potenciada en T2 con esquema ilustrativo del triángulo de Guillain-Mollaret. ND- núcleo dentado, NR- núcleo rojo, NOI-núcleo olivar inferior, FDR fibras dentorubricas, TTC tracto tegmental central, FOC-fibras olivocerebelosas

REVISIÓN DEL TEMA

Es cierto que el núcleo dentado envía proyecciones al núcleo rojo que de allí se distribuyen a otras estructuras del tronco cerebral, incluidos la oliva inferior y al tálamo preferentemente.

Las fibras aferentes derivadas del núcleo dentado del cerebelo ascienden a través del tracto dentatorubral en el pedúnculo cerebeloso superior (SCP) y alcanzan el núcleo rojo contralateral en el mesencéfalo a través de la línea media, se decusan en el mesencéfalo medial inferior. El núcleo rojo y el núcleo olivar inferior ipsilateral están conectados por el tracto tegmental central, localizado en la protuberancia paramedial dorsal, inmediatamente lateral al fascículo longitudinal medial y dorsal a la parte externa del lemnisco medial. El circuito se completa con conexiones olivo-cerebelosas que del núcleo olivar inferior se dirigen al núcleo dentado contralateral.

La proyección principal de la oliva inferior se hace por el pedúnculo cerebeloso inferior (cuerpo restiforme) y asciende bajo la forma de las fibras trepadoras de Cajal hasta las dendritas de las células de Purkinje pero no al núcleo dentado.

REVISIÓN DEL TEMA

Pero esto, que puede ser cierto en algunas especies animales, no se conforma, probablemente, con la realidad en el encéfalo humano en donde esas fibras directas no existen y la conexión olivo-dentada se hace a través de colaterales de las fibras trepadoras, y aún estas colaterales son escasas («olivocerebellar fibers only branch sparingly»).

En cualquier caso, la hipotética conexión olivo-dentada es irrelevante en lo que concierne a los fenómenos de interés clínico como es el temblor del paladar, pues las lesiones de las proyecciones olivares (en el pedúnculo cerebeloso inferior) no lo producen, ni tampoco, por descontado, inducen la hipertrofia olivar.

Hay tres posibles formas de hipertrofia olivar degenerativa (HOD):

- Ipsilateral cuando la lesión afecta el tracto central tegmental
- Contralateral en lesiones que afectan el núcleo dentado o pedúnculo cerebeloso superior
- Bilateral en lesiones pontinas paramediales, cerca del pedúnculo cerebeloso superior por afectación simultánea del tracto central tegmental y del pedúnculo cerebeloso superior

REVISIÓN DEL TEMA

HALLAZGOS CLINICOS :

Típicamente se manifiesta como mioclonia del velopalatino asociado o no a otras mioclonias dependientes de núcleos tronco-encefálicos como los oculares ya que la afectación del tracto tegmental central condiciona una ausencia del control inhibitorio de dichos núcleos .

Otras manifestaciones clínicas son la ataxia , disartria , el temblor y el nistagmus .

Síntomas de disfunción cerebelosa o tronco-encefálica asociados con la lesión aguda en el triángulo de Guillain –Mollaret

Características de la imagen :

Normalmente se manifiesta por hiperintensidad en las secuencias potenciadas en T2 del núcleo olivar inferior , sin refuerzo.

El tamaño de la lesión es variable y depende del tiempo transcurrido .

-Puede ser normal en fase aguda

-Aumentado (hipertrofia) entre los 6 meses y los 3-4 años .

-Disminuido (atrofia) en fases avanzadas (más de 3-4 años)

REVISIÓN DEL TEMA

Los hallazgos TC pueden mostrar únicamente la lesión primaria aguda pero no se detecta la degeneración olivar hipertrófica

RM Se pueden distinguir tres estadios diferentes de la degeneración del NOI :

EN POTENCIACIÓN T2

- Señal hiperintensa sin hipertrofia del NOI : en los primeros 6 meses
- Aumento de señal e hipertrofia del NOI entre 6 meses y 3-4 año .
- Solo aumento de señal del NOI : empieza cuando se resuelve la hipertrofia y puede persistir indefinidamente

Las causas más frecuentes de afectación del tronco que puedan involucrar a esta vía dento-rubro-olivar son la hemorragia secundaria a enfermedad hipertensiva, traumatismo craneoencefálico, malformaciones vasculares y el infarto

REVISIÓN DEL TEMA



Lesión hemorrágica residual cerebelosa izquierda (valorar antecedentes: origen hipertensivo? cavernoma?...) con afectación del núcleo dentado y signos de atrofia cerebelosa secundario.

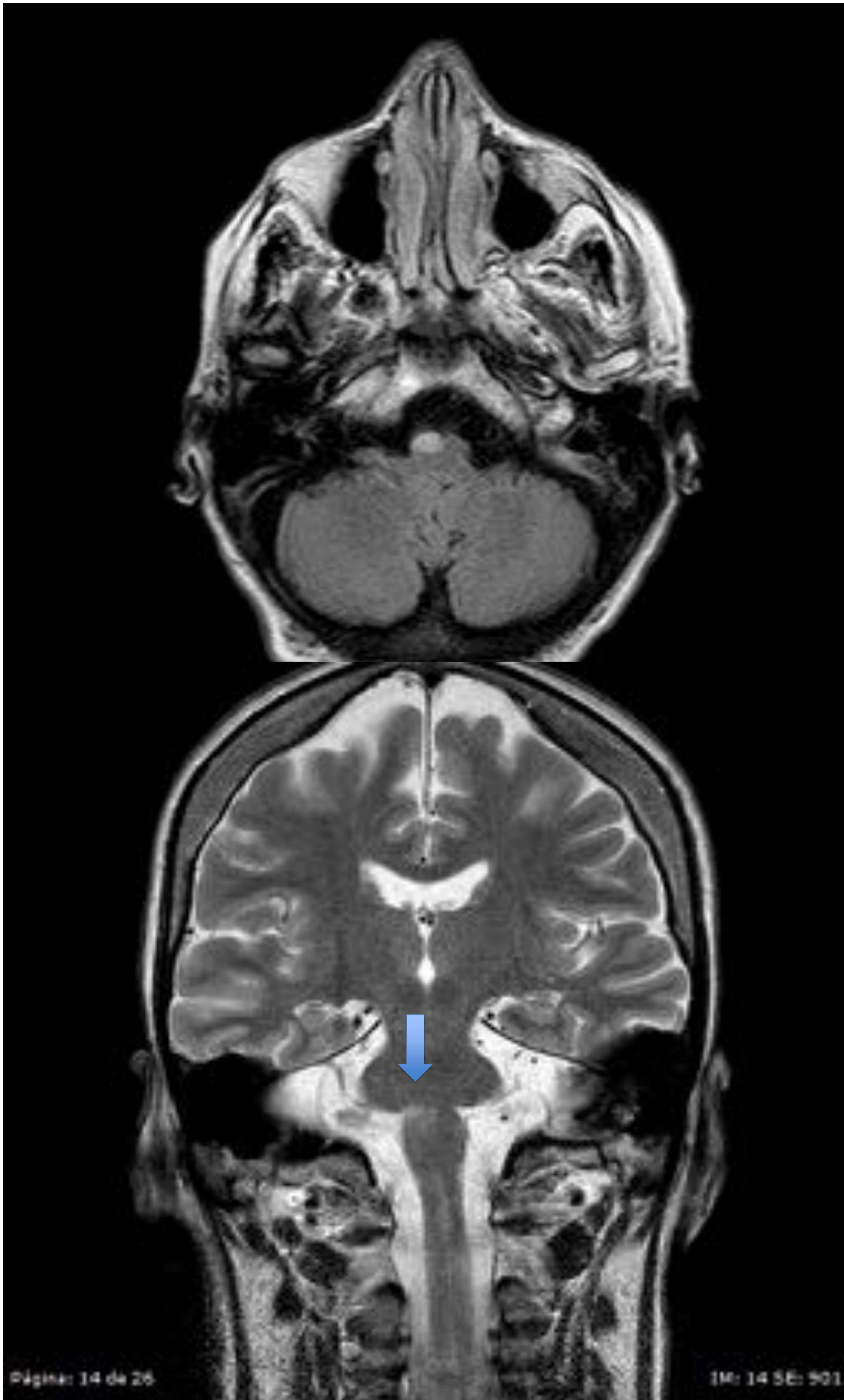
Degeneración olivar hipertrófica derecha en fase crónica, secundaria a la lesión del núcleo dentado contralateral.

REVISIÓN DEL TEMA

El diagnóstico diferencial de la hiperseñal anterolateral del bulbo incluye procesos neoplásicos (astrocitoma, metástasis, linfoma), infecciosos e inflamatorios (tuberculosis, virus de la inmunodeficiencia humana, sarcoidosis, rombencefalitis), esclerosis múltiple e isquemia, pero la aproximación diagnóstica se establece mediante la asociación de una lesión estrictamente limitada a uno o ambos núcleos olivares inferiores con otra lesión a distancia localizada en el núcleo dentado del cerebelo contralateral, trayecto del pedúnculo cerebeloso superior contralateral, el núcleo rojo ipsilateral, o el tracto tegmental ipsilateral.

La disminución de tamaño en los controles evolutivos, la ausencia de realce tras la administración de contraste intravenoso y la atrofia del núcleo dentado contralateral al núcleo olivar inferior afectado son otros signos radiológicos que apoyan el diagnóstico.

REVISIÓN DEL TEMA



Lesión en parte anterolateral derecha medular , oliva bulbar inferior , hiperintensa en T2 y FLAIR y de baja señal en T1 , sin alteración de la difusión , y sin lesiones en la vía dento-rubro-olivar

REVISIÓN DEL TEMA



Se trataba de una paciente con retraso mental y piramidalismo con síndrome sensitivo motor izquierdo, con otra lesión a nivel medular por detrás de C6-C7 que plantea el diagnóstico diferencial de lesiones desmielinizantes / inflamatorias.

REVISIÓN DEL TEMA

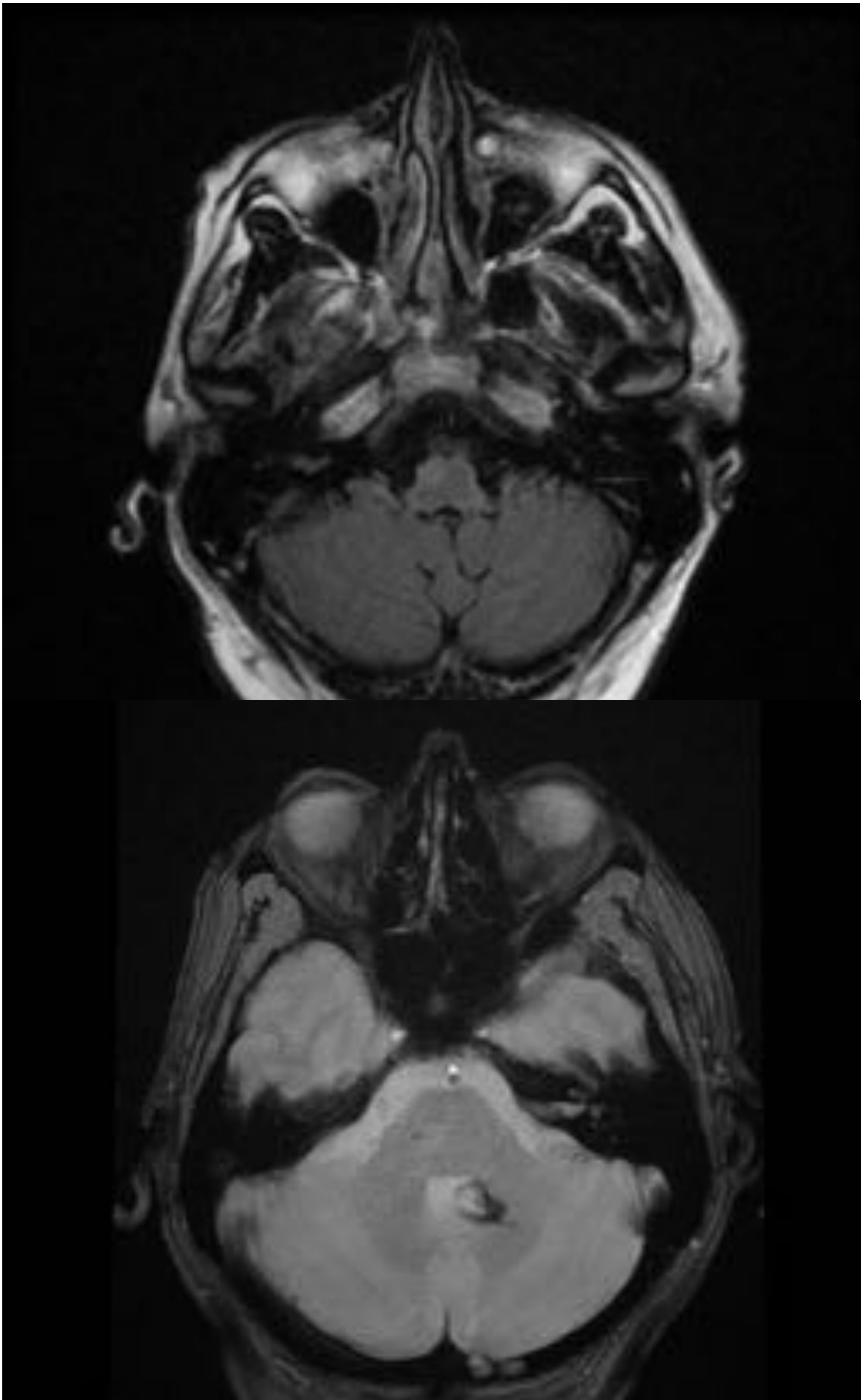
La atrofia es el resultado habitual de la degeneración de cualquier parte del sistema nervioso central pero no en el caso de la hipertrofia olivar degenerativa que se define como una forma de degeneración transináptica y condiciona una hipertrofia y agrandamiento del núcleo olivar inferior .

Si bien el patrón de Guillain y Mollaret se describe como un triángulo , las patologías que afectan las fibras de la vía aferente (patrón rubro-dentado o rubro-olivar) y no la eferente (patrón olivo-dentado) son la causa principal de la HOD .

Las fibras eferentes desde el NOI no comunican directamente con el núcleo dentado; pero pasan al cortex cerebeloso vía el tracto olivo –cerebeloso antes de proyectarse en el núcleo dentado .Es por ello que las lesiones del pedúnculo cerebeloso inferior (tracto olivo-dentado) no causan HOD

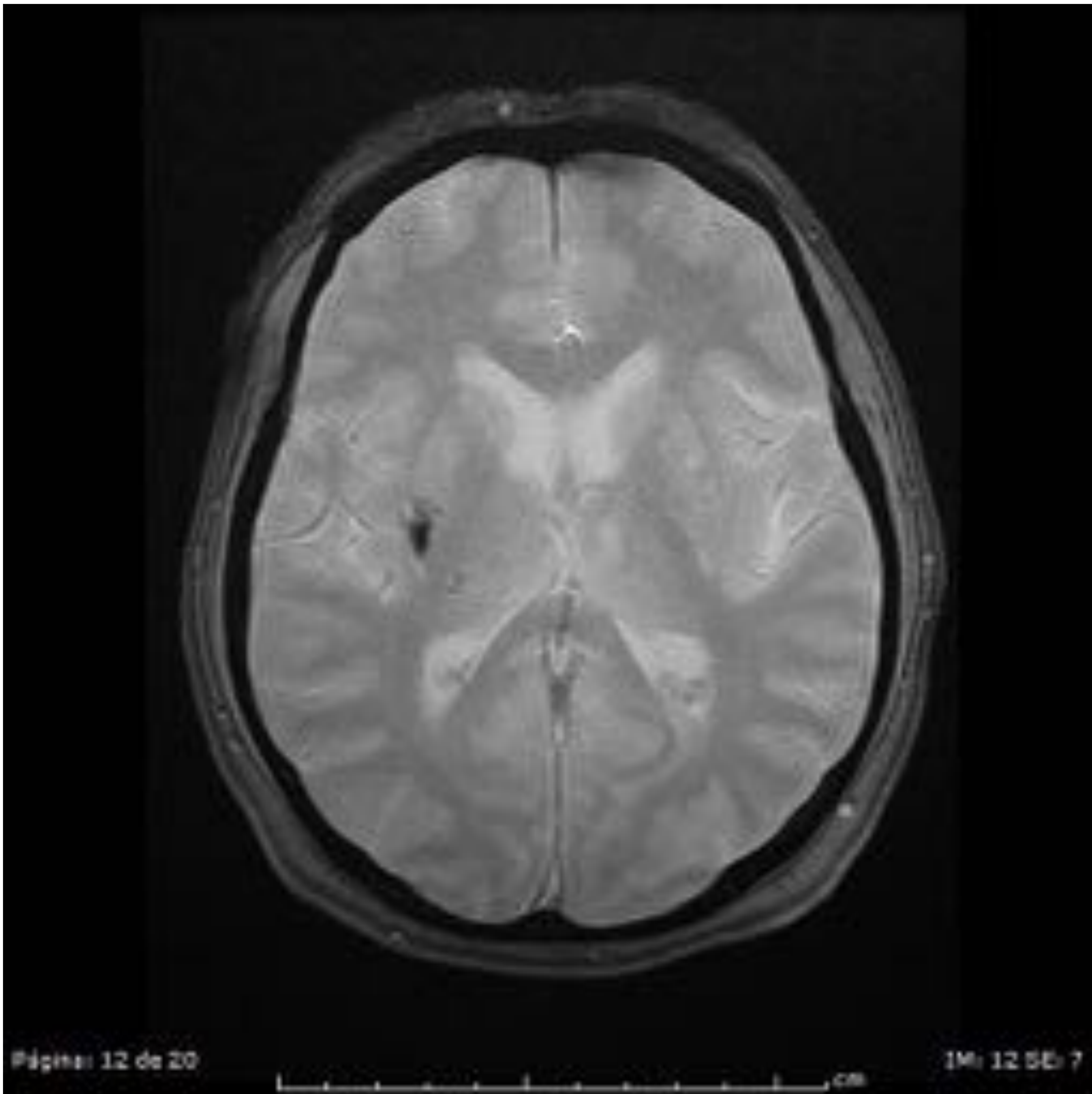
Los cambios patológicos y los hallazgos correspondientes en las imágenes de RM han sido descritas en varios estudios .La hiperintensidad inicial en T2 se correlaciona con desmielinización y edema. La hipertrofia neuronal se inicia 20 a 30 días después del insulto inicial y alcanza el tamaño máximo entre 6-7 meses después, se acompaña de astrocitosis y de remodelación sináptica y axonal

REVISION DEL TEMA



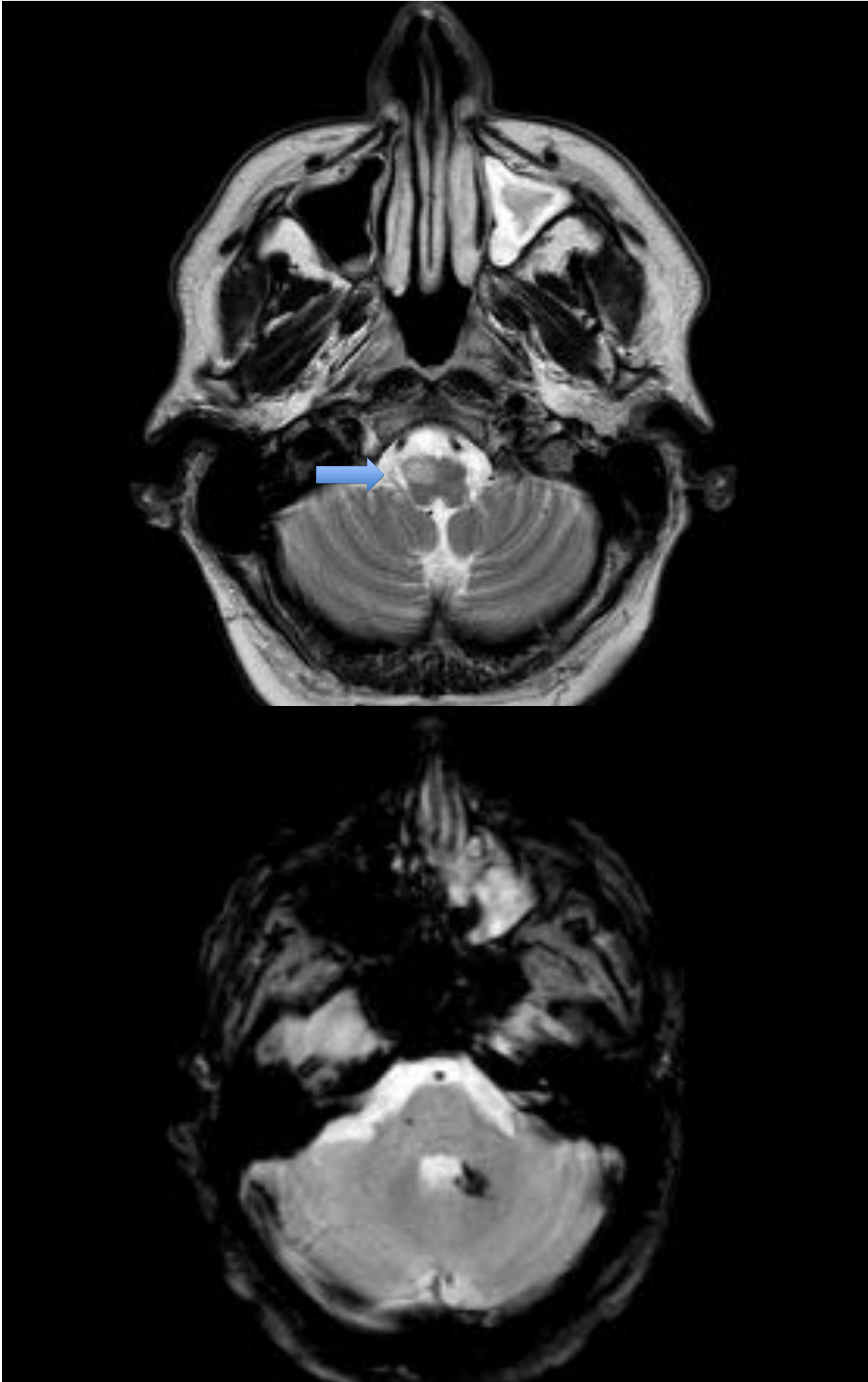
Paciente con hematoma subagudo en núcleo dentado izquierdo hace 3 semanas con aparición de leve hiperintensidad en núcleo olivar inferior derecho

REVISION DEL TEMA



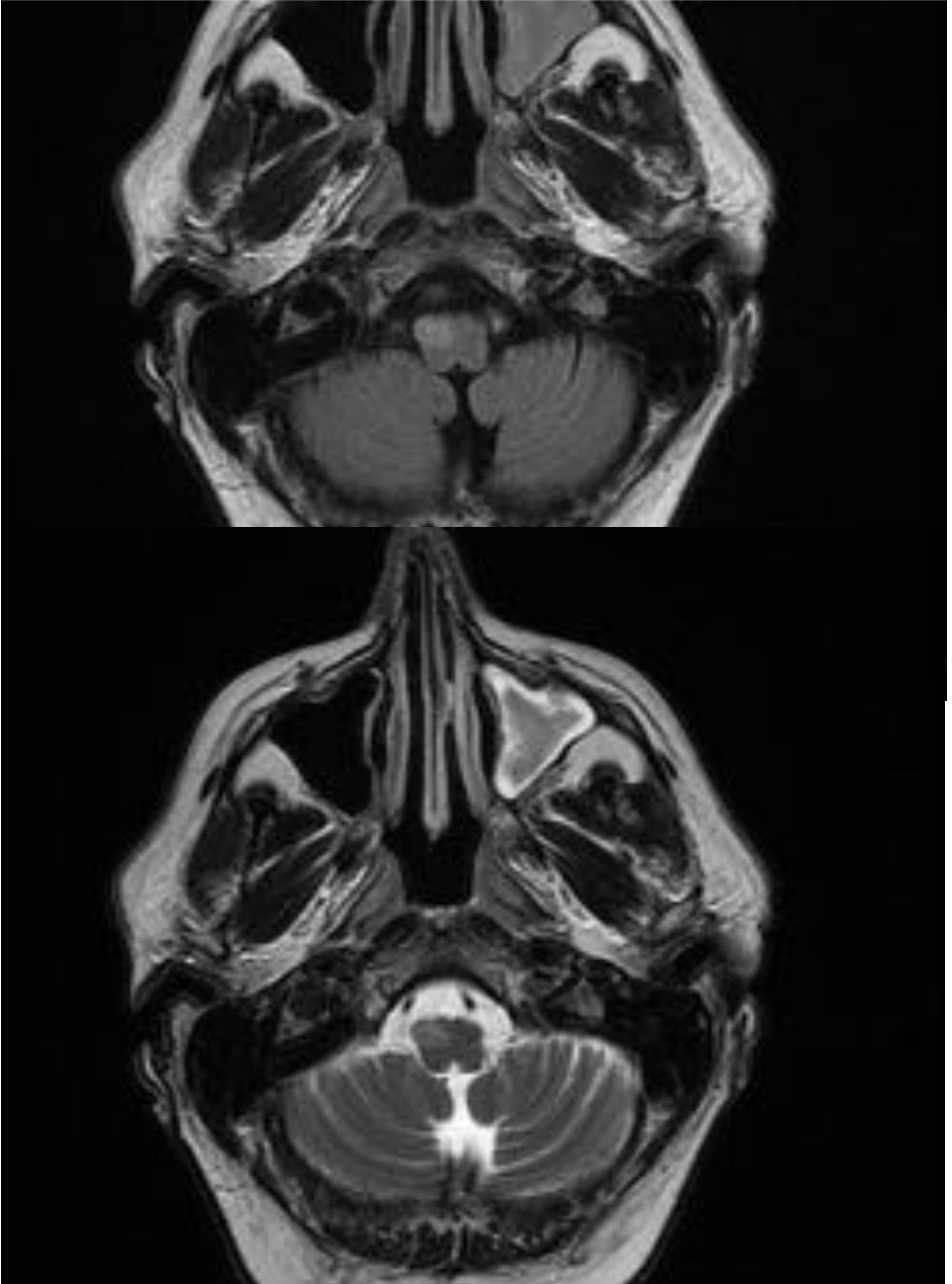
El hematoma era de probable causa hipertensiva mostrando la presencia de otro sangrado crónico en núcleo lenticular derecho ..En este caso nos encontraríamos en fases iniciales de la hipertrofia olivar donde el leve aumento de tamaño se debe a la hipertrofia neuronal con ausencia de reacción glial

REVISION DEL TEMA



A los 7 meses se efectúa un control en el que se aprecian cambios residuales crónicos en pedúnculo cerebeloso inferior-dentado izquierdo con aumento de tamaño e intensidad del NOI derecho probablemente secundario a hipertrofia olivar

REVISION DEL TEMA



A los 13 meses del evento hemorrágico se realiza una RM de control persistiendo aunque con una menor densidad y tamaño del NOI, correspondiendo a seudohipertrofia olivar

REVISION DEL TEMA

La hipertrofia precoz se relaciona con el hinchamiento de las neuronas y el aumento de astrocitos protoplasmáticos . A los 6 meses hay un agrandamiento de la oliva con degeneración vacuolar de las neuronas infladas .La máxima hipertrofia del NOI y el aumento de señal persisten hasta los 18 meses, con resolución de la hipertrofia y persistencia de cierta hiperintensidad de señal del NOI. Los cambios hipertróficos decrecen con el tiempo, y se inicia la atrofia. A los 2 años va disminuyendo el número de neuronas de forma progresiva de manera que a los 6 años después del insulto, el número total de neuronas se ha reducido un 90% o más.

En el caso presentado con seguimiento durante 13 meses se aprecia la lesión hemorrágica con presencia de hipertrofia olivar degenerativa 6 meses después que persiste en menor medida en el control a los 13 meses .

En resumen los cambios anatomo-patológicos se resumen en 6 fases :

- Ausencia de cambios olivares en las primeras 24h
- Degeneración del amiculum olivar (cápsula de sustancia blanca en la perifería de la oliva) a los 2-7 días o más .

REVISION DEL TEMA

- Hipertrofia olivar (leve aumento de tamaño con hipertrofia neuronal , ausencia de reacción glial) a las 3 semanas
- Aumento de tamaño olivar máximo (hipertrofia de neuronas y astrocitos) a los 8-9 meses .
- Seudohipertrofia olivar (disolución neuronal con astrocitos gemistocíticos) después de 9-10 meses.
- Atrofia olivar (desaparición neuronal con atrofia olivar y degeneración prominente del amiculum olivar) después de unos pocos años .

En cuanto a las características **macroscópicas** anatómo-patológicas :

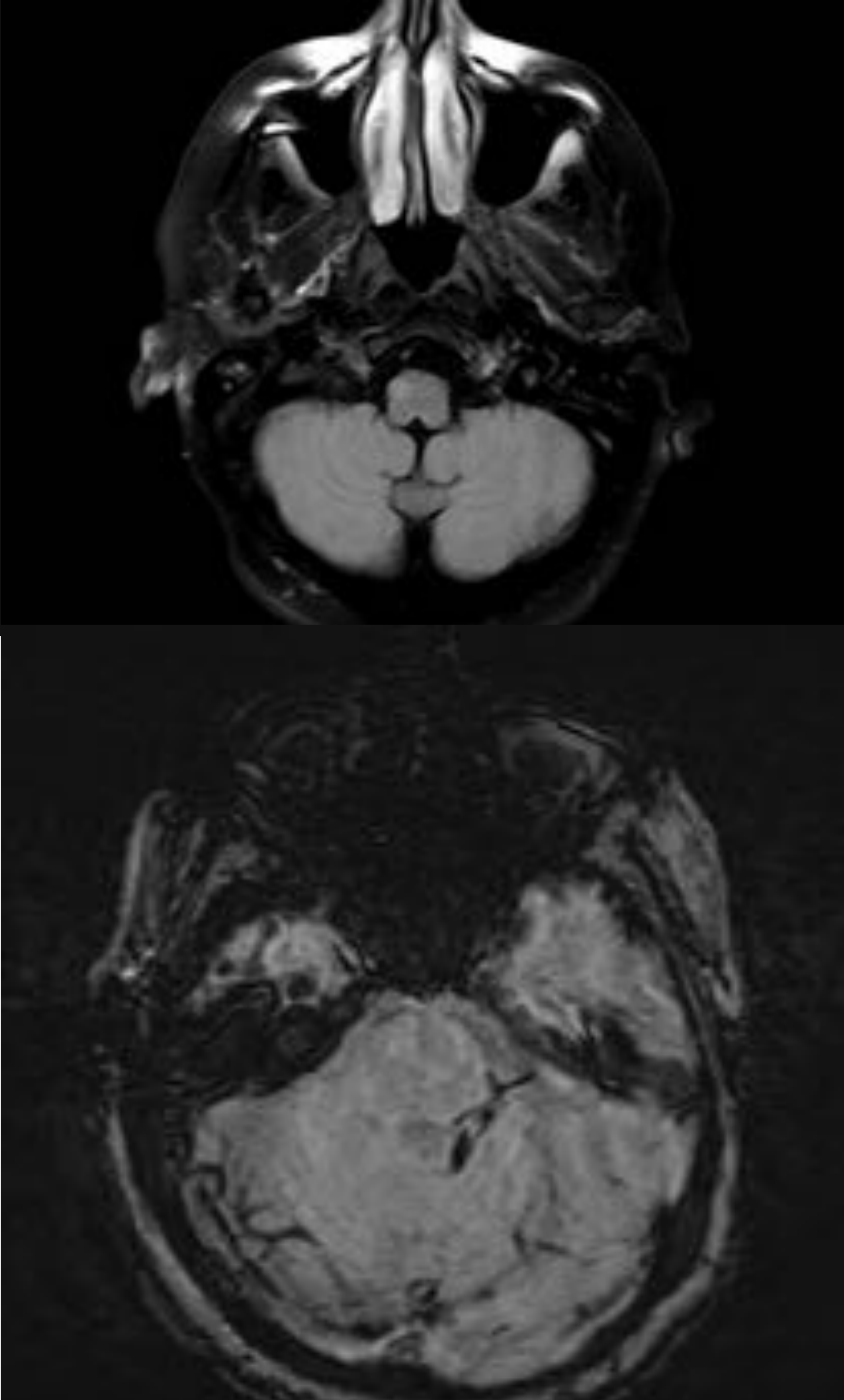
- Tumefacción focal del NOI
- Degeneración olivar hipertrófica unilateral :
 - Aumento de tamaño asimétrico en parte anterior del bulbo
 - »palidez» del núcleo dentado contralateral
 - Atrofia de la corteza cerebelosa contralateral
- Degeneración olivar hipertrófica bilateral , es más difícil de valorar ya que no existe asimetría derecha – izquierda

REVISION DEL TEMA

Las características **microscópicas** son las siguientes :

- Cambios en el NOI degenerado hipertrófico
 - Neuritas engrosadas , hipertróficas
 - Vacuolización de las neuronas
 - Gliosis fibrilar
 - Desmielinización y proliferación astrocitaria de la sustancia blanca .
- En la corteza cerebelosa contralateral :
 - Disminución del número de células de Purkinje
- Núcleo dentado contralateral disminuido de tamaño posiblemente por
 - Deplección de hierro secundario a bloqueo de transporte axonal de hierro
 - Pérdida de células en el núcleo

REVISION DEL TEMA



Paciente en la que se aprecia una hiperintensidad con mínima hipertrofia del NOI derecho secundaria a la lesión hemorrágica que afecta el pedúnculo cerebeloso superior (y medio) contralateral

REVISION DEL TEMA



En este caso como se aprecia en este corte axial T2 la hiperintensidad y el aumento de volumen son mínimos por hallarnos en una fase evolutiva más avanzada en la que se va resolviendo la hipertrofia para avanzar a atrofia . La hiperintensidad olivar en T2 puede persistir durante años después de la resolución de la hipertrofia

REVISION DEL TEMA

En los casos de lesión del NOI, se evidencia hiperintensidad en T2 y FLAIR, sin restricción de la difusión ni realce tras el contraste paramagnético y con clara evidencia de lesión en la vía aferente del NOI, dentro del triángulo de Guillain –Mollaret

El diagnóstico diferencial de la hiperintensidad bulbar anterolateral, como ya hemos citado, incluye el infarto, desmielinización(esclerosis múltiple), tumor y proceso inflamatorio(tuberculosis, virus de la inmunodeficiencia humana, sarcoidosis, rombencefalitis) y lesiones que afectan la vía corticoespinal (degeneración walleriana, adrenoleucodistrofia, esclerosis lateral amiotrófica).

La ausencia de captación de contraste excluye ciertas patologías como tumores tales como astrocitoma, linfoma y metástasis o infección mientras que la identificación adicional de aumento de tamaño del núcleo olivar va en contra de estadios crónicos de infarto o esclerosis múltiple. Las imágenes de difusión ayudan a diferenciar el infarto agudo o las cerebritis aguda.

La mayoría de los infartos bulbares aparecen en territorio de la arteria cerebelosa posteroinferior y afectan al bulbo posterolateral (por ejemplo, la disección de la arteria vertebral)

REVISION DEL TEMA

La aproximación diagnóstica se establece mediante la asociación de una lesión estrictamente limitada a uno o ambos núcleos olivares inferiores con otra lesión a distancia localizada en el núcleo dentado del cerebelo contralateral , trayecto del pedúnculo cerebeloso superior contralateral ,núcleo rojo ipsilateral o el trayecto tegmental ipsilateral .

La disminución de tamaño en los controles evolutivos , la ausencia de realce tras la administración de contraste intravenoso y la atrofia del núcleo dentado contralateral al núcleo olivar inferior afectado son otros de los signos radiológicos que apoyan el diagnóstico .

En cuanto a edad y sexo no se han descrito prevalencias .

CONCLUSIÓN :

En resumen, los cambios de señal confinados al núcleo o núcleos olivares (con o sin hipertrofia del NOI), ausencia de captación de contraste ,o restricción de la difusión añadido a la presencia de una lesión en el tronco encefálico o cerebelo apuntan el diagnóstico de hipertrofia olivar degenerativa

El conocimiento de la anatomía y fisiología del tracto dento-rubro-olivar (triángulo de Guillain Mollaret) nos ayuda a comprender los distintos patrones de degeneración hipertrófica olivar .

El estudio multidisciplinar con colaboración de clínicos (neurólogos o neurocirujanos) y radiólogos ayuda a llegar al diagnóstico correcto de hipertrofia olivar degenerativa entre otros diagnósticos diferenciales en aquellos casos de aumento anterior medular bilateral y lesiones de la fosa posterior , especialmente si esta última se demuestra que ya estaba presente en estudios de imagen previos.

BIBLIOGRAFÍA

- Abdelaziz Elnekiedy a, Nagy Naguib a, Waseem Hamed b, Jaidaa Mekky c, Hebatallah Hassan Mamdouh Hassan. **MRI and neurological presentation of hypertrophic olivary degeneration.** The Egyptian Journal of Radiology and Nuclear Medicine (2016) 47, 1019–1029
- Goyal M, Versnick E, Tuite P, Cyr JS, Kucharczyk W, Montaner, W, et al. **Hypertrophic olivary degeneration: metaanalysis of the temporal evolution of MR findings.** AJNR Am J Neuroradiol 2000;21(6):1073–7.
- Osborn , Anne , Salzman Karen, Barkovich , James
Diagnóstico por Imagen del Cerebro (2ª edición)
Cap.I-10: 118-121. **Degeneración olivar hipertrófica**
- Kim SJ, Lee JH, Suh DC. **Cerebellar MR changes in patients with olivary hypertrophic degeneration.** AJNR Am J Neuroradiol 1994;15:1715–1719

BIBLIOGRAFÍA

- M. Blanco Ulla , A. López Carballeira y J.M. Pumar Cebreiro. **Imagen por resonancia magnética en la degeneración olivar hipertrófica** . Radiología. 2015;57(6):505---511
- Juan J. Zarranz,Aurora Fontan,Isabel Forcadas. **MR Imaging of Presumed Olivary Hypertrophy in Palatal Myoclonus** MR Imaging of Presumed Olivary Hypertrophy in Palatal Myoclonus AJNR Am J Neuroradiol. 1990 Nov-Dec;11(6):1164
- Tayuco Konno, Daniel F Broderick, Pawel Tacik, John N Caviness, Zbigniew K Wszolek. **Hypertrophic olivary degeneration: A clinico-radiologic study.** Parkinsonism Relat Disord. 2016 July ; 28: 36–40.