

## Bibliografía

1. Taratuto AL, Zuccaro G, Arias E, Mac Keith P, Muller C, Dominguez R. Whipple's disease: an endless infection forty four years of disease and 15 years of brain involvement, report of a case. American Association of Neuropathologists, 86th Annual Meeting, Poster 124. *J Neuropathol Exp Neurol.* 2010; 69:553.
2. Vital-Durand D, Lecomte C, Cathebras P, Rousset H, Godeau P. Whipple disease. Clinical review of 52 cases. *Medicine (Baltimore).* 1997;76:170–84.
3. Louis ED, Lynch T, Kaufmann P, Fahn S, Odel J. Diagnostic guidelines in central nervous system Whipple's disease. *Ann Neurol.* 1996;40:561–8.
4. Gerard A, Sarrot-Reynauld F, Liozon E, Cathebras P, Besson G, Robin C, et al. Neurologic presentation of Whipple disease: report of 12 cases and review of the literature. *Medicine (Baltimore).* 2002;81:443–57.
5. Ghigo E, Capo C, Arouze M, Tung CH, Gorvel JP, Raoult D, et al. Survival of *Tropheryma whipplei*, the agent of Whipple's disease, requires phagosome acidification. *Infect Immun.* 2002;70:1501–6.
6. Boulou A, Rolain JM, Raoult D. Antibiotic susceptibility of *Tropheryma whipplei* in MRC5 cells. *Antimicrob Agents Chemother.* 2004;48:747–52.
7. Marth T, Schneider T. Whipple disease. *Curr Opin Gastroenterol.* 2008;24:141–8.
8. Elsborg L, Gravgard E, Jacobsen NO. Treatment of Whipple's disease with sulphamethoxazole-trimethoprim. *Acta Med Scand.* 1975;198:141–3.
9. Fenollar F, Puéchal X, Raoult D. Whipple's disease. *Medical Progress. N Engl J Med.* 2007;356:55–66.
10. Freeman HJ. *Tropheryma whipplei* infection. *World J Gastroenterol.* 2009;15:2078–80.
11. Lagier JC, Fenollar F, Lepidi H, Raoult D. Failure and relapse after treatment with trimethoprim/sulfamethoxazole in classic Whipple's disease. *J Antimicrob Chemother.* 2010;65:2005–12.

R.O. Domínguez<sup>a,\*</sup>, C. Müller<sup>a</sup>, I. Davolos<sup>a</sup>, P. MacKeith<sup>b</sup>, E. Arias<sup>c</sup> y A.L. Taratuto<sup>c</sup>

<sup>a</sup> *Departamentos de Neurología y Medicina Interna del Hospital Sirio Libanés, Buenos Aires, Argentina*

<sup>b</sup> *Brighton and Sussex Medical School, Londres, Reino Unido*

<sup>c</sup> *Departamento de Neuropatología, FLENI, Buenos Aires, Argentina*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [dominguezraulo@yahoo.com.ar](mailto:dominguezraulo@yahoo.com.ar) (R.O. Domínguez).

doi:10.1016/j.nrl.2011.04.009

## Degeneración hipertrófica de la oliva por lesión del triángulo de Guillain-Mollaret. Presentación de 2 casos

### Hypertrophic olivary degeneration secondary to a Guillain-Mollaret triangle lesion

Sr. Editor:

La degeneración hipertrófica de la oliva (DHO) es una forma atípica de degeneración transináptica que representa el resultado final de una alteración en la conexión neuronal de la vía dento-rubro-olivaria. Esta conexión anatómica fue descrita por Guillain y Mollaret<sup>1</sup> en 1931 y su expresión clínica incluye movimientos involuntarios de musculatura dependiente de núcleos troncoencefálicos, como el mioclonus palatino y mioclonías oculares<sup>2</sup>.

Anatomopatológicamente, se corresponde con una degeneración vacuolar del citoplasma que asocia un aumento en el número de astrocitos en la oliva bulbar, que conlleva un aumento de su volumen.

El objetivo de este artículo es presentar los hallazgos radiológicos por RM y la fisiopatología lesional en dos pacientes con DHO, en un caso ipsilateral y en el otro contralateral a lesiones troncoencefálicas superiores.

**Caso 1.** Paciente de 43 años, sin antecedentes de interés, que de forma brusca presenta mareo, inestabilidad y parestesias en hemifacies derecha. En la exploración física se objetiva hipoestesia tactoalgésica en hemifacies y miembro superior derecho, disartria y mano torpe izquierda. La tomografía computarizada cerebral no

demuestra alteraciones. Se diagnostica de ictus vertebro-basilar y se programa para realización de RM y control por neurología.

En la RM obtenida 6 meses después se objetiva una hipointensidad milimétrica lineal ubicada en la región dorsolateral izquierda del mesencéfalo (pedúnculo cerebeloso superior), correspondiente a restos de hemosiderina secundarios a un infarto hemorrágico o angioma cavernoso (fig. 1).

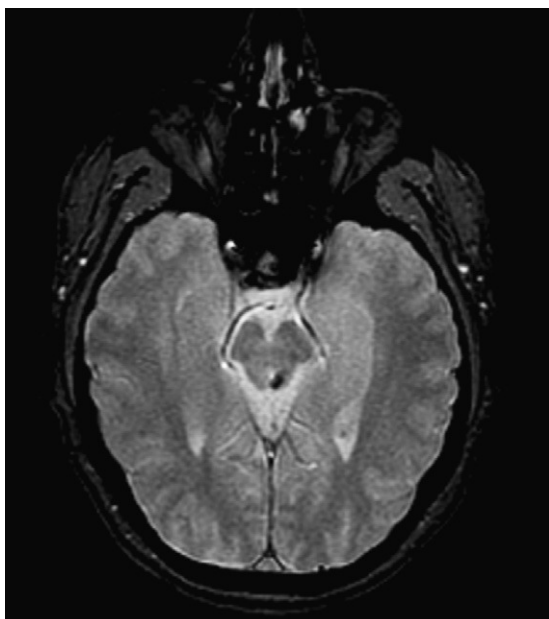
En las imágenes ponderadas en T2 se visualiza la presencia de una lesión hiperintensa con aumento de volumen en la región anterolateral derecha del bulbo, correspondiente con la posición del núcleo olivar inferior (fig. 2).

**Caso 2.** Paciente de 22 años sin antecedentes de interés que acude a urgencias por diplopía, inestabilidad, parestesias en el hemicuerpo derecho y cefalea intensa. Refiere que un año antes presentó varios episodios de parestesias en el hemicuerpo derecho que remitieron espontáneamente. En la exploración física se aprecia déficit de la mirada conjugada y marcha inestable con desviación a la izquierda.

En RM se visualiza una lesión lobulada en localización dorsomedial izquierda de protuberancia, con halo periférico hipointenso en la secuencia ponderada en T2 y una zona central reticulada heterogénea de predominio hiperintenso (fig. 3) que sugiere cavernoma.

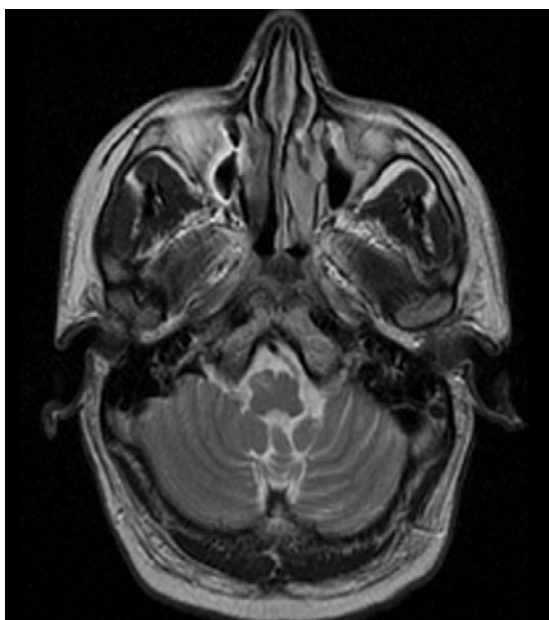
Inferiormente se identifica una hiperintensidad y asimetría en el contorno anterior del bulbo raquídeo por aumento del volumen en la teórica localización del núcleo olivar inferior izquierdo (fig. 4).

La combinación de estos hallazgos en ambos casos es altamente sugestiva de degeneración olivar hipertrófica secundaria a la destrucción de una porción del tracto dento-rubro-olivario (triángulo de Guillain-Mollaret.).

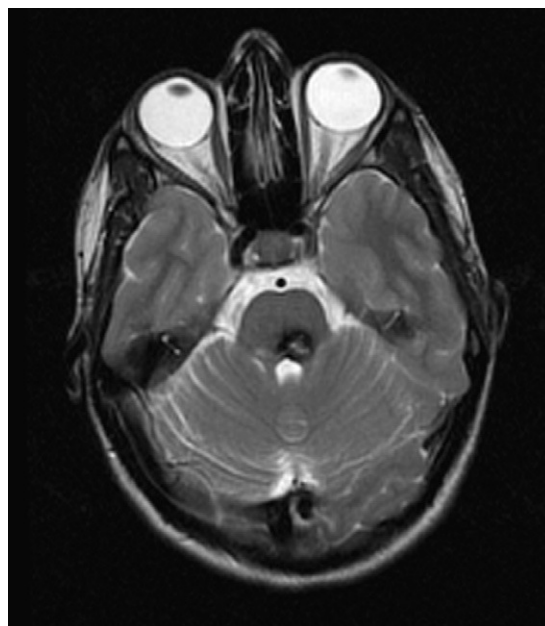


**Figura 1** Imagen RM axial potenciada en T2\*. Restos de hemosiderina de hemorragia antigua en colículo inferior izquierdo de mesencéfalo.

La DHO es una forma atípica de degeneración transináptica debida a una alteración en la conexión neuronal de la vía dento-rubro-olivar. Se manifiesta en los estudios de RM como un aumento de tamaño e hiperintensidad del núcleo olivar inferior en las secuencias ponderadas en T2, asociado a una lesión mesencefaloprotuberancial. Anatomopatológicamente consiste en un aumento de volumen por degeneración vacuolar citoplasmática y mayor número de astrocitos<sup>3</sup>.



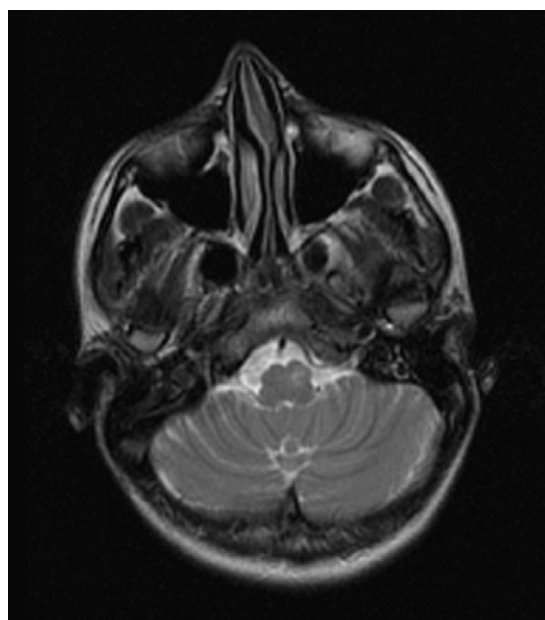
**Figura 2** Imagen RM axial potenciada en T2. Se observa hiperintensidad en la región anterolateral derecha de bulbo raquídeo que aumenta el volumen y remodela el contorno del mismo.



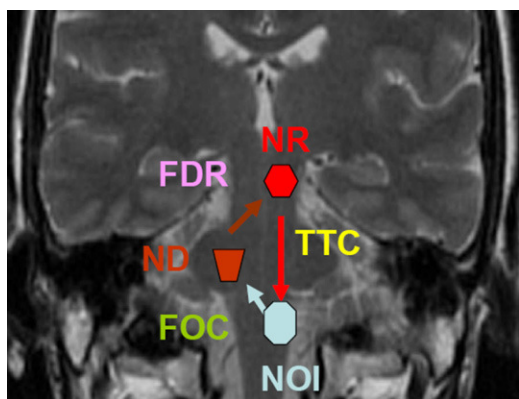
**Figura 3** Imagen RM axial potenciada en T2. Cavernoma en hemiprotuberancia dorsomedial izquierda. Halo hipointenso y zona central hiperintensa en T2.

La vía dento-rubro-olivar o triángulo de Guillain-Mollaret conecta el núcleo dentado del cerebelo con el núcleo rojo y el núcleo olivar inferior contralaterales (fig. 5).

El núcleo dentado hace sinapsis con el núcleo rojo contralateral a través del pedúnculo cerebeloso superior (vía dentatorubral), cuyas fibras 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, inmedia-



**Figura 4** Imagen RM axial potenciada en T2. Se visualiza hiperintensidad, aumento de volumen y modificación del contorno del bulbo en relación con hipertrofia del núcleo olivar inferior izquierdo.



**Figura 5** Imagen RM coronal T2 con esquema ilustrativo del triángulo de Guillain-Mollaret.

FDR: fibras dentorúbicas; FOC: fibras olivocerebelosas; ND: núcleo dentado; NOI: núcleo olivar inferior; NR: núcleo rojo; TTC: tracto tegmental central.

tamente 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. Por ello existen tres patrones distintos de degeneración olivar según cuál sea la localización de la lesión primaria: si la lesión primaria se localiza en núcleo dentado o pedúnculo cerebeloso superior (previo a la decusación de la vía dentatorubral), la degeneración olivar será contralateral, como ocurre en nuestro caso 1. Si la lesión primaria se limita al tracto tegmental central (caso 2), la degeneración olivar será ipsilateral, y en caso de afectación de tronco y cerebelo, la degeneración olivar será bilateral<sup>4-6</sup>.

Los hallazgos clínicos típicos de la DHO son el mioclono velopalatino, asociado o no a otras mioclonías dependientes de núcleos troncoencefálicos, como las oculares, ya que la afectación del tracto tegmental central produce una ausencia del control inhibitorio en estos núcleos<sup>7</sup>. En nuestros pacientes, sin embargo, no se han objetivado movimientos anormales, con estabilidad y mejoría de la sintomatología referida a pares craneales inferiores.

El intervalo de aparición de la hiperseñal en la oliva es generalmente de 3-4 semanas tras la instauración de la lesión primaria y puede persistir durante años o de forma indefinida. El aumento de volumen se desarrolla en un periodo de 4-6 meses y suele resolverse en un periodo de 3 años, visualizándose por tanto una oliva de tamaño normal en el momento agudo-subagudo, hipertrófica a partir de los 4-6 meses o atrófica a partir de los 3 años<sup>3,5,8,9</sup>.

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<sup>4,6,10</sup>.

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.

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 diagnóstico puede realizarse mediante RM sobre la base de la asociación de una lesión a distancia en una localización específica y nos permite descartar otras patologías que ocasionan hiperseñal anterolateral del bulbo.

## Bibliografía

- Guillain G, Mollaret P. Deux-cas de myoclonies synchrones et rythmes velopharyngo-larigo-oculo-diaphragmatiques. *Rev Neurol (Paris)*. 1931;2:545-66.
- Samuel M, Torun N, Tuite PJ, Sharpe JA, Lang AE. Progressive ataxia and palatal tremor. Clinical and MRI assessment with review of palatal tremors. *Brain*. 2004;127:1252-68.
- Goto N, Kaneko M. Olivary enlargement: chronological and morphometric analysis. *Acta Neuropathol*. 1981;54:275-82.
- Salamon-Murayama N, Russell EJ, Rabin BM. Hypertrophic olivary degeneration secondary to pontine hemorrhage. *Radiology*. 1999;213:814-7.
- Auffray-Calvier E, Desal HA, Naudou-Giron E, Severin-Fontana S, Cavenaile-Dolez H, Stefan A, et al. Dégénérescence olivaire hypertrophique. Aspect IRM et évolution temporelle. *J Neuroradiol*. 2005;32:67-72.
- Krings T, Foltys H, Meister IG, Reul J. Hypertrophic olivary degeneration following pontine haemorrhage: Hypertensive crisis or cavernous haemangioma bleeding? *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2003;74:797-9.
- Trelles JO. Les myoclonies vélo-palatines: considération anatomiques et physiologiques. *Rev Neurol (Paris)*. 1968;119:165-71.
- 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.
- Uchino A, Hasuo K, Uchida S, Matsumoto S, Tsukamoto Y, Ohno M, et al. Olivary degeneration after cerebellar or brain stem hemorrhage: MRI. *Neuroradiology*. 1993;35:335-8.
- Kitajima M, Korogi Y, Shimomura O, Sakamoto Y, Hirai T, Miyayama H, et al. Hypertrophic olivary degeneration: MR imaging and pathologic findings. *Radiology*. 1994;192:539-43.

J. Sánchez Hernández\*, J.C. Paniagua Escudero, P. Carreño Morán y J.F. Asensio Calle

*Servicio de Radiodiagnóstico, Complejo Asistencial de Salamanca, Salamanca, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [javier\\_sanher@hotmail.com](mailto:javier_sanher@hotmail.com) (J. Sánchez Hernández)..

doi:10.1016/j.nrl.2011.04.014