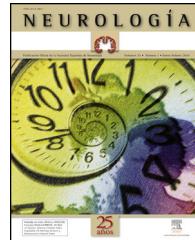




ELSEVIER  
DOYMA



## CARTAS AL EDITOR

### Sobre el famoso «triángulo» de Mollaret

### Regarding the famous triangle of Guillain-Mollaret

*Sr. Editor:*

El Dr. Sanchez-Hernandez et al. han publicado en NEUROLOGÍA<sup>1</sup> 2 casos de posible hipertrofia olivar secundarios a una lesión en el pedúnculo cerebeloso superior y en el haz centrotegmental similares a otros casos comunicados previamente<sup>2</sup>. Con este motivo hacen unas consideraciones anatómicas que deseo puntualizar.

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. *Pero la vía dentado-olivar principal no pasa por el núcleo rojo.* Es una proyección directa que discurre adyacente al núcleo rojo sin hacer sinapsis en él (figura 17.24<sup>3</sup> y figura 1<sup>4</sup>). Eso explica que se produzca la degeneración hipertrófica de la oliva, uno de los mejores ejemplos de degeneración transináptica en el encéfalo humano. Si la vía dentado-olivar principal hiciera sinapsis en el núcleo rojo, sería allí donde se produciría una posible degeneración transináptica, no en la oliva, que recibiría sobre todo una segunda proyección. Además, no se respetaría la proyección topográfica precisa que existe entre el núcleo dentado y la oliva a la que me referiré más adelante.

El lado inferior del famoso triángulo de Guillain y Mollaret que Sanchez-Hernandez et al. dibujan como una vía directa olivo-dentada no existe y ya tuve oportunidad de discutirlo en otra ocasión<sup>5</sup>. 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. Es cierto que en algunos textos (véase la figura 20.12)<sup>6</sup> se dibujan fibras olivo-dentadas directas abundantes. 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 aun estas colaterales son escasas («olivocerebellar fibers only branch sparingly»)<sup>7</sup>.

En cualquier caso, la hipotética conexión olivo-dentada es irrelevante en lo que concierne a los fenómenos que nos interesan a los clínicos 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.

He echado mucho de menos que, puesto que los autores hacen una incursión no solo en la neuroimagen de la degeneración hipertrófica de la oliva bulbar, sino en la neuroanatomía y neuropatología de la vía dentado-olivar, no hayan mencionado en la bibliografía a mi maestro Jean Lapresle, la persona que, probablemente, más ha contribuido a su conocimiento, demostrando las conexiones topográficas precisas entre ambas estructuras y el trayecto mesencefálico yuxta-rubral de la vía dentado-olivar<sup>4,8-11</sup>.

## Bibliografía

1. Sanchez-Hernandez J, Paniagua Escudero JC, Carreño Morán P, Asensio Calle JF. Degeneración hipertrófica de la oliva por lesión del triángulo de Guillain-Mollaret. Presentación de 2 casos Neurología. 2013;28:59–61.
2. Zaranz JJ, Fontan A, Forcadas I. MR imaging of presumed olivary hypertrophy in palatal myoclonus. AJNR. 1990;11: 11–64.
3. Benarroch EE. Basic neurosciences with clinical applications. Filadelfia: Butterworth-Heinemann-Elsevier; 2006. p. 546.
4. Lapresle J. Palatal myoclonus. Adv Neurol. 1986;43: 265–73.
5. Zaranz JJ. Pierre Mollaret and his legacy to science. An addendum. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2009;24.
6. Nieuwenhuys R, Voogd J, van Uijzen C. El sistema nervioso central humano, 2, 4.<sup>a</sup> ed. Madrid: Panamericana; 2009. p. 829.
7. Paxinos G, Mai JK. The human nervous system. 2.<sup>a</sup> ed. San Diego: Elsevier Academic Press; 2004. p. 355–7.
8. Lapresle J, Ben Hamida M. Correspondance somatotopique secteur par secteur, des degenerescences de l'olive bulbaire consecutives à des lesions limitées du noyau dentelé contralateral. Etude de 4 observations anatomiques. Rev Neurol (Paris). 1965;11:439–48.
9. Lapresle J, Ben Hamida M. Contribution à la connaissance de la voie dentoolivaire. Etude anatomique de deux cas de

Véase contenido relacionado en DOI:  
<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2011.04.014>.

- degenerescence hypertrophique de l'olive bulbaire secondaire à un ramollissement limité de la calotte mesencephalique. *Press Med.* 1968;76:1220-30.
10. Lapresle J, Hamida MB. The dentate-olivary pathway. Soma-topic relationship between the dentate nucleus and the contralateral inferior olive. *Arch Neurol.* 1970;22:135-43.
  11. Lapresle J. Rhythmic palatal myoclonus and the dentato-olivary pathway. *J Neurol.* 1979;220:223-30.

Juan José Zarrazn Imirizaldu

*Servicio de Neurología, Hospital de Cruces, Baracaldo, Vizcaya, España*

*Correo electrónico:*

[juanjose.zarraznimirizaldu@osakidetza.net](mailto:juanjose.zarraznimirizaldu@osakidetza.net)

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2013.03.009>

## Hiperintensidad pulvinar en T1: ¿un signo patognomónico de enfermedad de Fabry?

### T1 hyperintensity in the pulvinar: a pathognomonic sign of Fabry disease?

*Sr. Editor:*

La enfermedad de Fabry es un defecto del metabolismo lisosomal ligado al cromosoma x que produce el acúmulo de glucoesfingolípidos en diferentes tejidos, con predilección por el endotelio vascular. La enfermedad se manifiesta clínicamente de forma heterogénea dependiendo de la edad de presentación, incluyendo lesiones cutáneas, acroparestesias, crisis de dolor, anhidrosis, opacidades corneales y pérdida de audición, entre otras. Sin embargo, destacan por su gravedad las complicaciones vasculares renales, cardíacas y cerebrales, especialmente en los casos de presentación tardía o con mayor tiempo de evolución de la enfermedad. Aunque también se pueden presentar otro tipo de manifestaciones neurológicas, la afeción cerebrovascular destaca por su frecuencia y gravedad<sup>1,2</sup>, y la enfermedad de Fabry se incluye dentro del diagnóstico diferencial del ictus de causa indeterminada, siendo más frecuente en el territorio vertebrobasilar.

Dadas la disponibilidad y la recomendación de uso de la terapia de sustitución enzimática con alfaglucosidasa A recombinante, es importante el diagnóstico de esta enfermedad de forma precoz<sup>3</sup>. En este sentido, se ha descrito que la hiperintensidad de señal en la secuencia potenciada en T1 de resonancia magnética (RM) en ambos núcleos pulvinares podría ser un signo patognomónico de enfermedad de Fabry<sup>4</sup>.

Se presenta el caso de un paciente con ictus isquémico e hiperintensidad pulvinar bilateral, cuyo análisis enzimático para enfermedad de Fabry fue negativo. Se trata de un varón de 64 años, hipertenso y dislipidémico, que presenta de forma brusca sensación de mareo e inestabilidad, junto con pérdida de fuerza en extremidades derechas y alteración en la pronunciación de las palabras. En la exploración neurológica se observa hemiparesia derecha, que mejora a lo largo de las horas siguientes. En la TC craneal se observa una hiperdensidad en ambos núcleos pulvinares (fig. 1). La RM cerebral muestra una lesión hiperintensa en la secuencia potenciada en T2 en la hemiprotuberancia izquierda, con restricción de la difusión, compatible con un infarto reciente. Asimismo, se observa una hiperintensidad de señal en la secuencia sagital potenciada en T1 restringida a ambos núcleos pulvinares (fig. 2). Se

aprecian además lesiones hiperintensas en T2 en la sustancia blanca subcortical y periventricular. No se observaron signos clínicos ni síntomas indicativos de enfermedad de Fabry y el paciente no tenía antecedentes familiares. Se realizó la determinación de alfagalactosidasa A mediante espectrofluorimetría en sangre, que mostró una actividad del 100%. Asimismo se descartaron otras causas de calcificación en los ganglios basales mediante la determinación de calcio, parathormona, glucosa, amonio y serología frente al virus de la inmunodeficiencia humana. Por lo tanto, se podría indicar que en este caso la hiperintensidad pulvinar podría ser secundaria a la afectación vascular de pequeño vaso por hipertensión arterial. La hiperintensidad pulvinar en este caso, además, es secundaria a calcificaciones en esta localización, dados los hallazgos en la TC y la RM, como se ha demostrado también en los estudios con enfermedad de Fabry.

En nuestro conocimiento, se trata del primer caso comunicado en que la hiperintensidad pulvinar en T1 no se presenta asociada a enfermedad de Fabry. Se han



Figura 1 TC craneal. Se observa una hiperdensidad en ambos núcleos pulvinares.