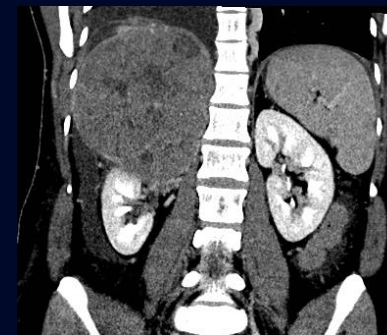
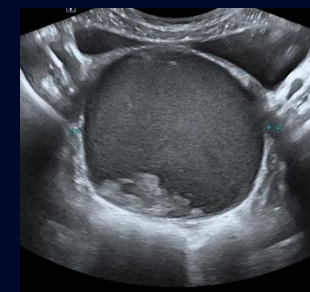
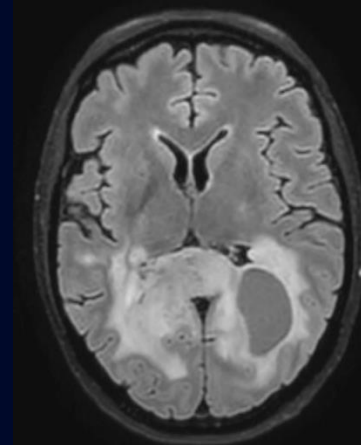


60^e
ANNIVERSAIRE

Département de
radiologie,
radio-oncologie
et médecine nucléaire
Faculté de médecine



Cas de la semaine #368

2 juin 2025

Préparé par Dr Rui Ning Gong _{R2}

Dr François Bergeron _{MD FRCPC}

Hôpital du Sacré-Cœur de Montréal

Histoire Clinique

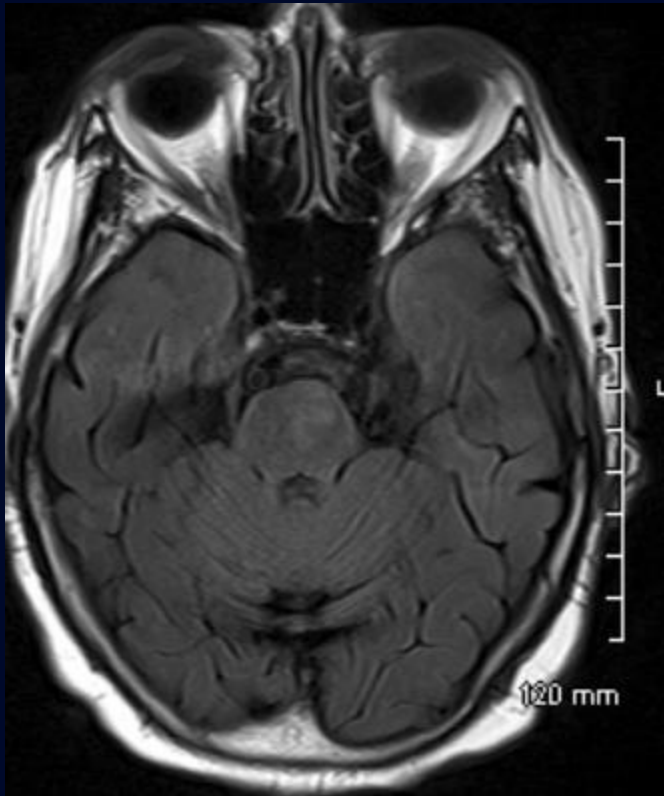
- Se présente en janvier 2022 pour parésie droite



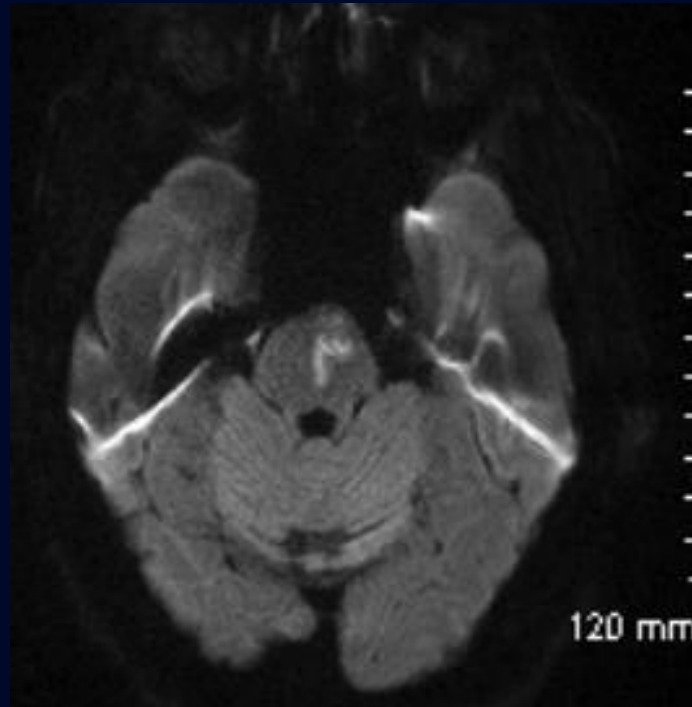
88 ans

Imagerie initiale:

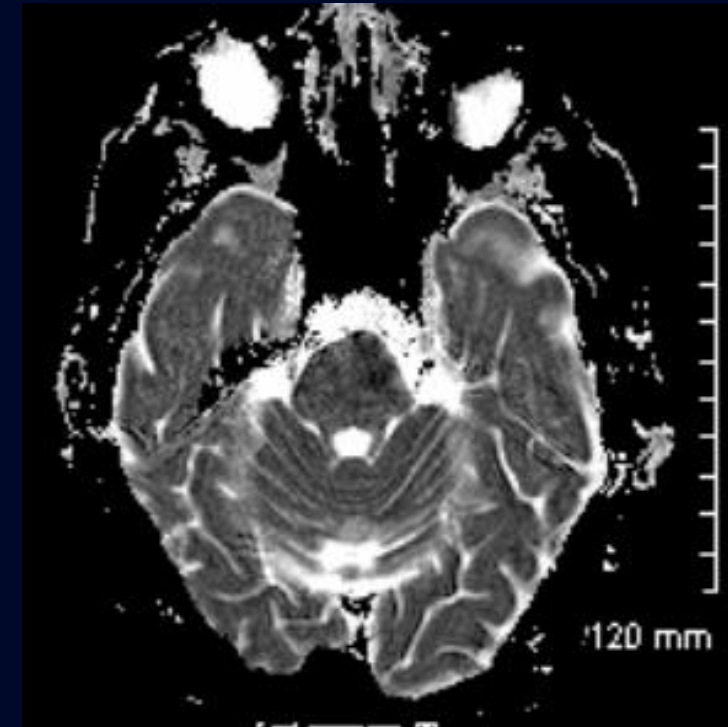
IRM 10 janvier 2022



FLAIR

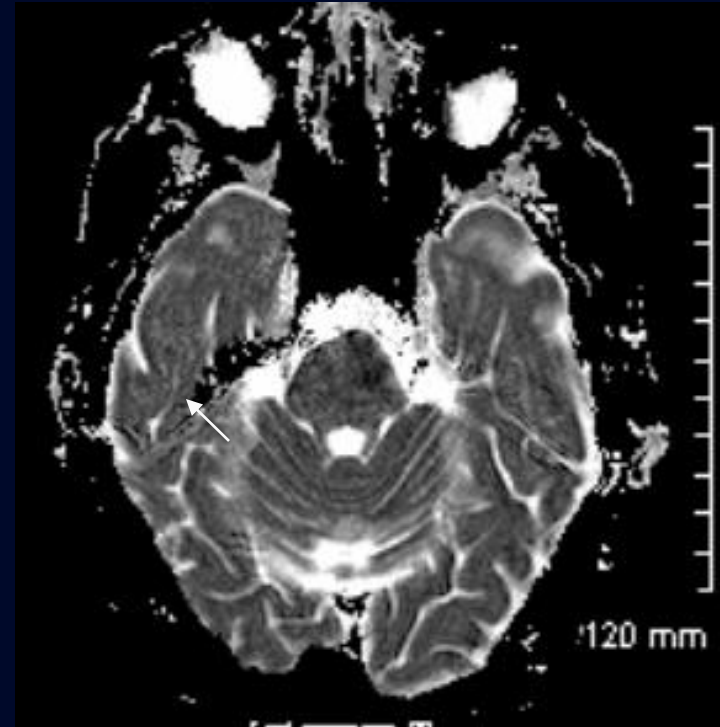
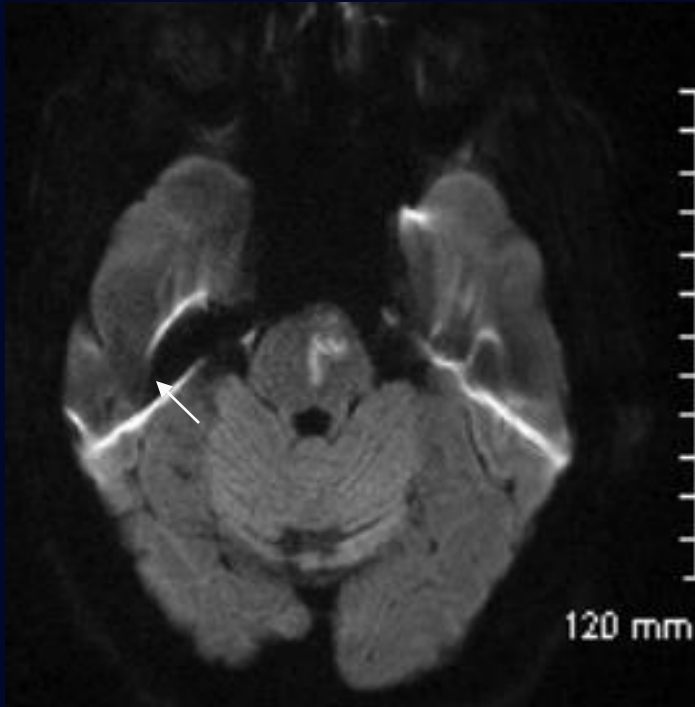


B1000 DWI



ADC

Donc...



AVC pontique gauche aigu avec restriction de la diffusion sur séquence DWI et ADC

Re-consultation en mai 2022

(4 mois plus tard) ...

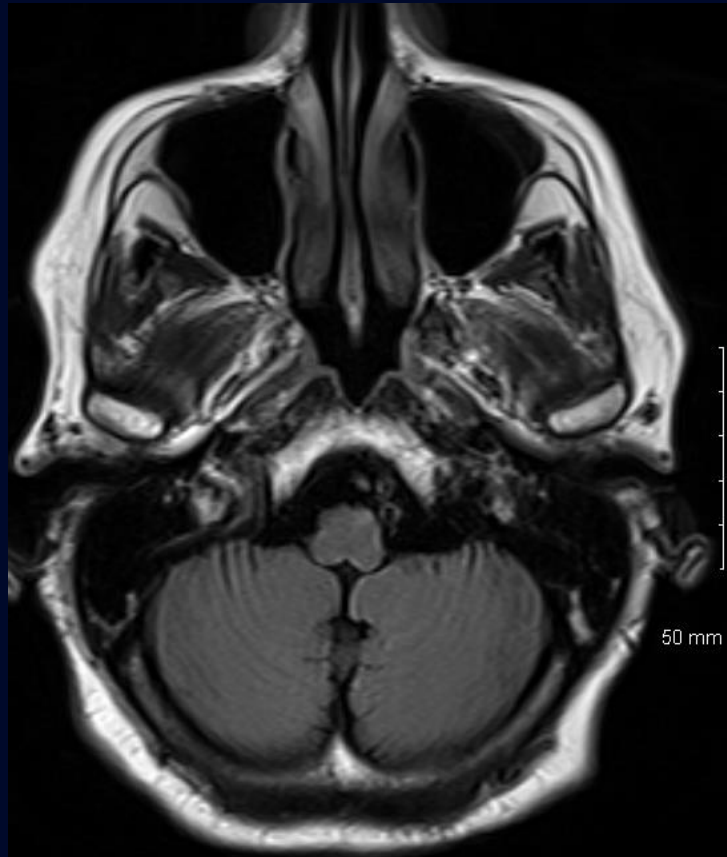
Histoire Clinique: mai 2022

- Dysarthrie, suspicion atteinte nerf crânien VII gauche et parésie membre supérieur gauche
- À l'IRM, AVC aigu protubérantiel droit.
- Mais...

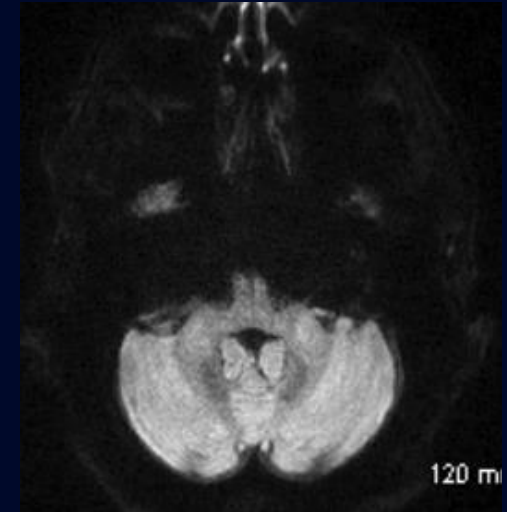
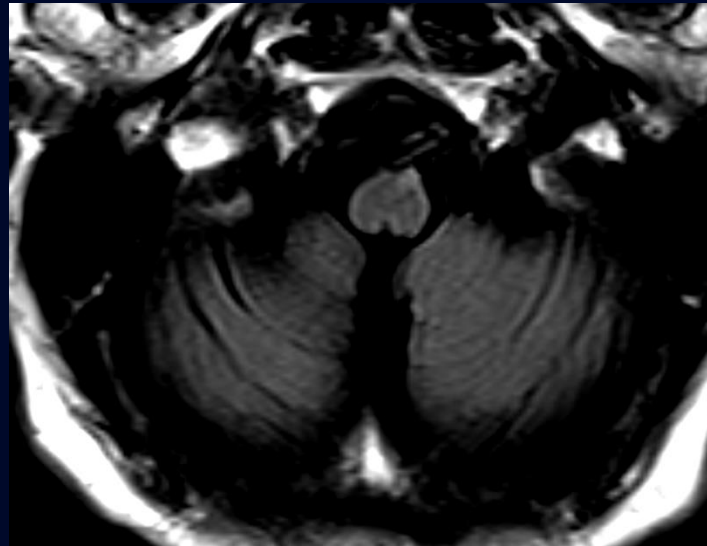


88 ans

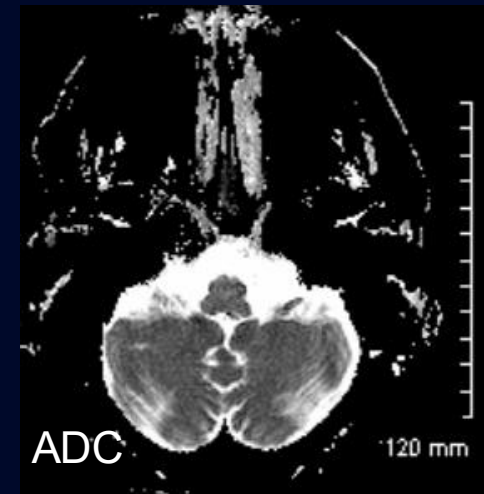
IRM 18 mai 2022



FLAIR

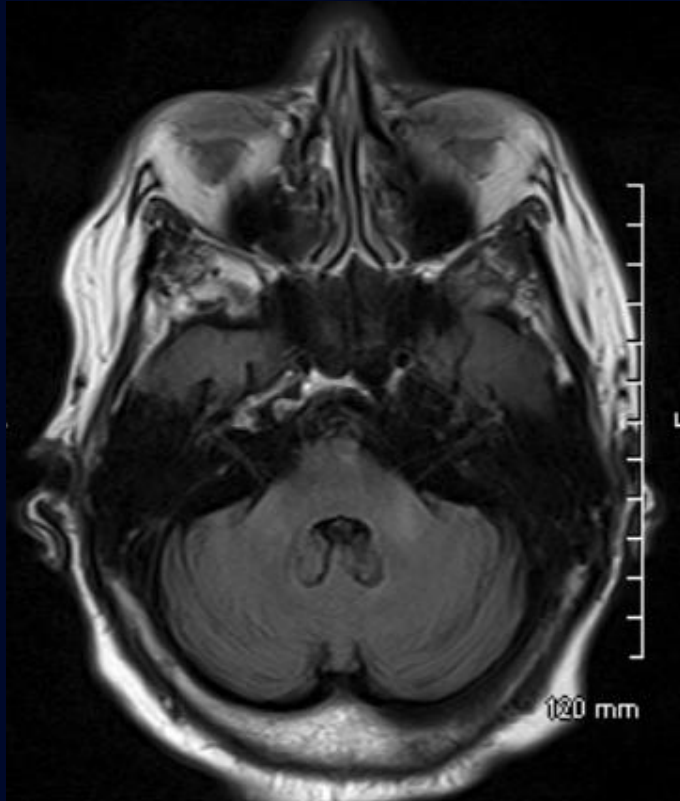


B1000 DWI

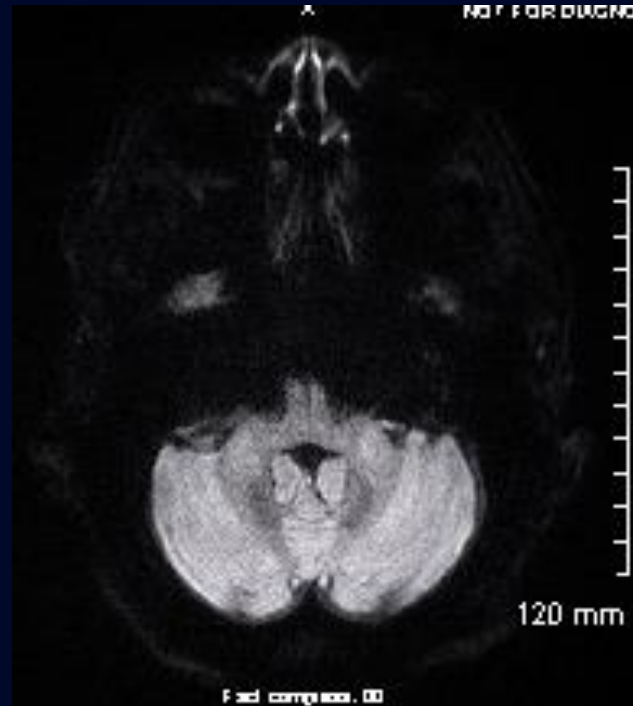


ADC

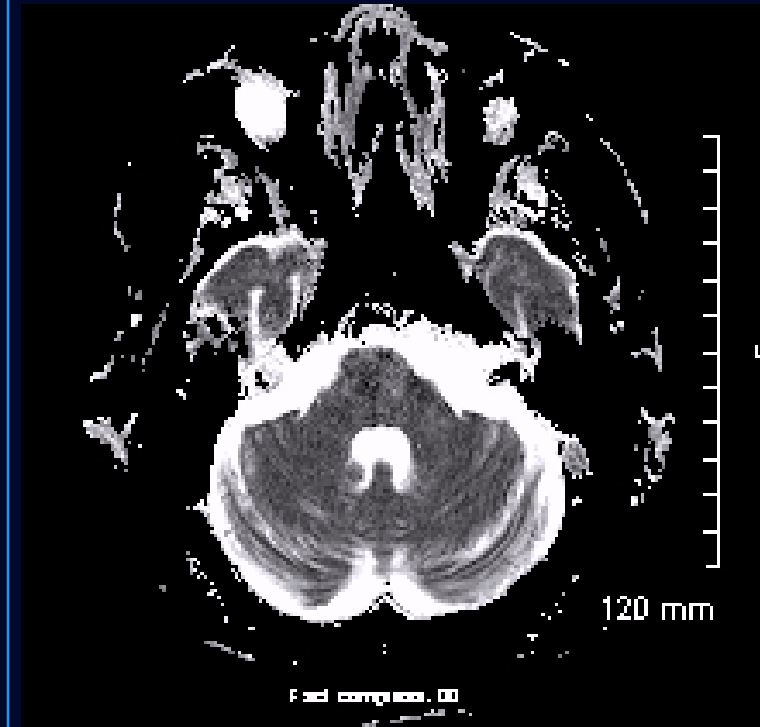
IRM 18 mai 2022



FLAIR

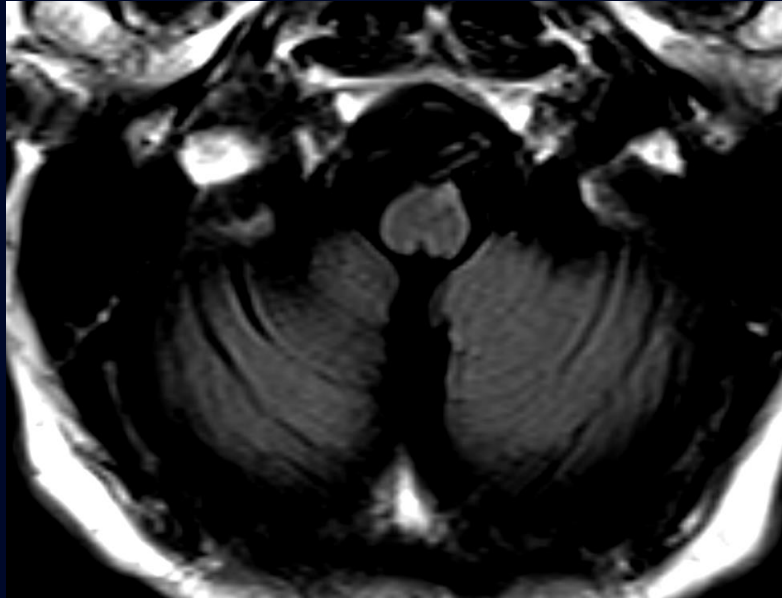


B1000 DWI

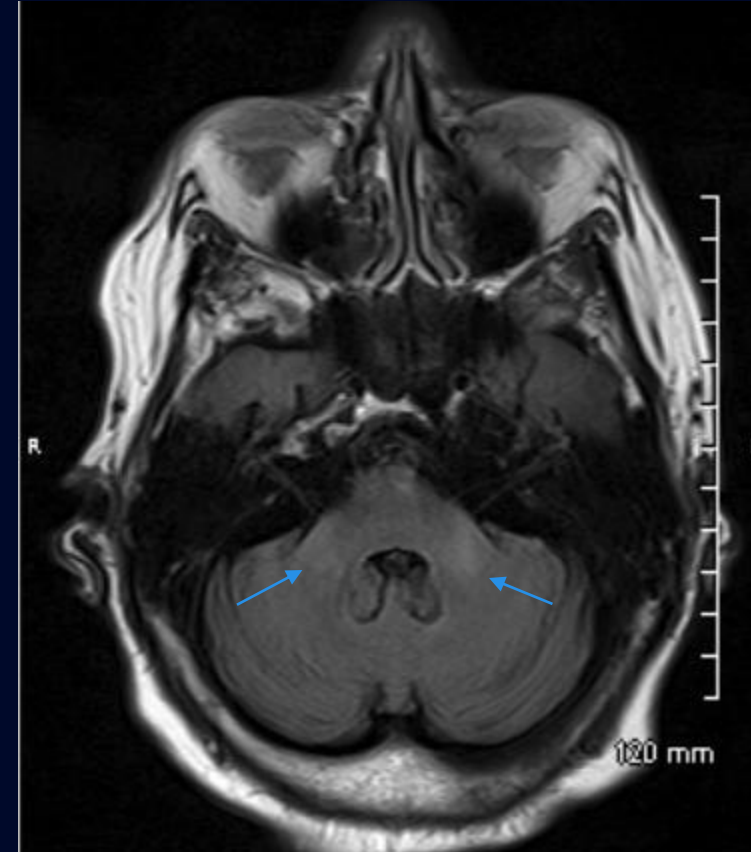


ADC

Description IRM



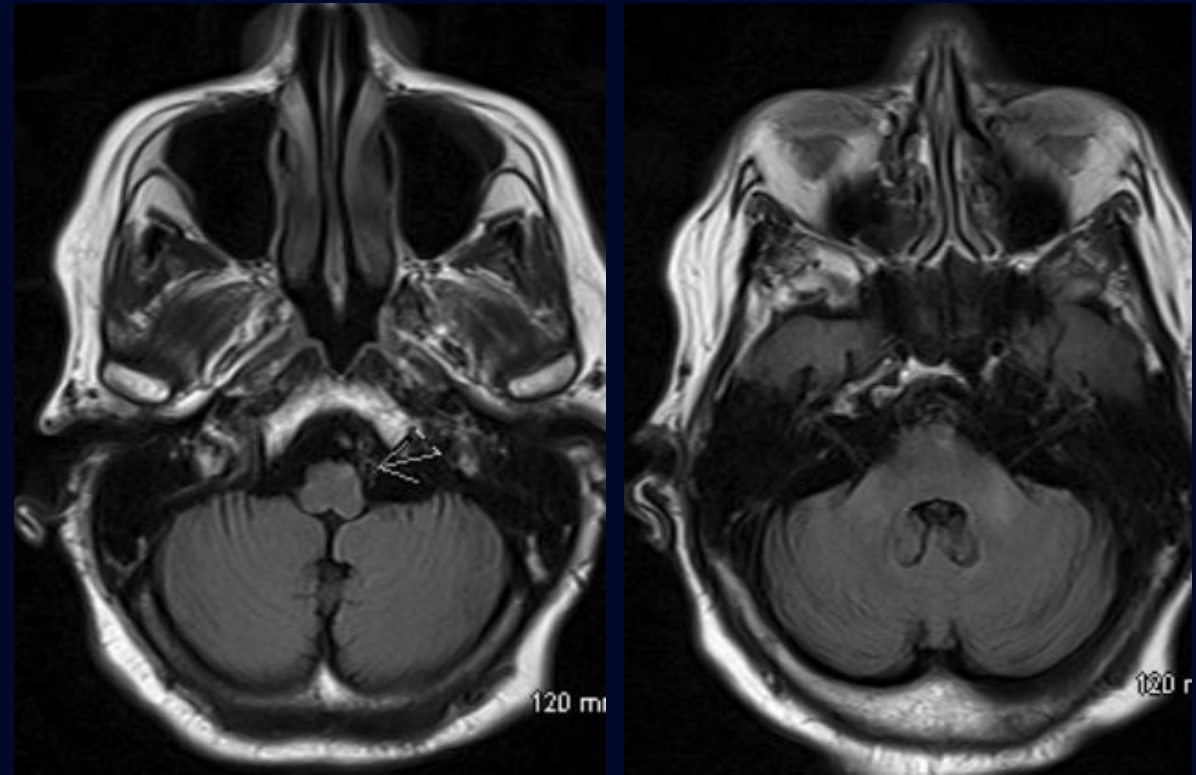
Léger hypersignal FLAIR et
légère hypertrophie du noyau
olivaire inférieur gauche (sans
restriction de la diffusion)



Hypersignal FLAIR des
péduncules cérébelleux moyens
(sans restriction de la diffusion)

Synthèse radiologique en date de mai 2022

- Atteinte ischémique ancienne touchant la protubérance gauche, atteignant la voie tegmentale +/- corticospinale.
- Apparition de foyer en hypersignal T2/FLAIR au noyau olivaire inférieur gauche. Étiologie?



Diagnostic différentiel

- Dégénérescence olivaire hypertrophique
- Foyer ischémique chronique
- Lésion démyélinisante
- Lésion néoplasique (ex: astrocytome)
- Cause infectieuse (ex: rhombencéphalite)
- Dégénérescence wallérienne

Diagnostic différentiel

- Dégénérescence olivaire hypertrophique



- Foyer ischémique chronique
- Lésion démyélinisante
- Lésion néoplasique (ex: astrocytome)
- Cause infectieuse (ex: rhombencéphalite)
- Dégénérescence wallérienne

En faveur :

- Hypersignal FLAIR noyau olivaire inférieur sans restriction de la diffusion
- Patiente avec antécédent de lésion ischémique atteignant la voie tegmentale centrale ipsilatérale
- Délai approprié entre atteinte ischémique initiale et les trouvailles radiologiques
- Aspect hypertrophique du noyau olivaire inférieur

En défaveur :

- Tableau clinique peu spécifique

Diagnostic différentiel

- Dégénérescence olivaire hypertrophique

• Foyer ischémique chronique →

- Lésion démyélinisante
- Lésion néoplasique (ex: astrocytome)
- Cause infectieuse (ex: rhombencéphalite)
- Dégénérescence wallérienne

En faveur :

- Hypersignal FLAIR sans restriction de la diffusion
- Patiente avec antécédent de maladie vasculaire.

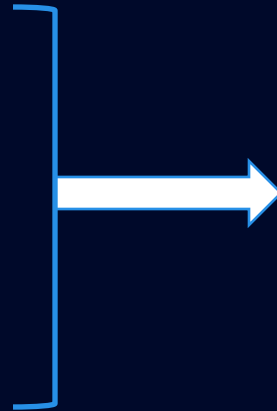
En défaveur :

- Localisation peu typique: les infarctus en lien avec les artères perforantes sont dans les régions paramédianes de forme linéaire. Ceux en lien avec PICA sont habituellement postérolatéral
- Tableau clinique peu compatible. Les infarctus du noyau olivaire inférieur sont associés à de l'ataxie.

Diagnostic différentiel

- Dégénérescence olivaire hypertrophique
- Foyer ischémique chronique

- Lésion démyélinisante
- Lésion néoplasique (ex: astrocytome)
- Cause infectieuse (ex: rhombencéphalite)



En faveur :

- Hypersignal FLAIR

En défaveur :

- Pas d'autre critère spécifique pour ces diagnostics
- Clinique peu compatible

- Dégénérescence wallérienne

Diagnostic différentiel

- Dégénérescence olivaire hypertrophique
- Foyer ischémique chronique
- Lésion démyélinisante
- Lésion néoplasique (astrocytome, lymphome, métastase, etc.)
- Cause infectieuse (ex: rhombencéphalite)

• Dégénérescence wallérienne



En faveur :

- Hypersignal FLAIR
- Concordant avec site d'atteinte ischémique initiale (protubérance gauche)

En défaveur :

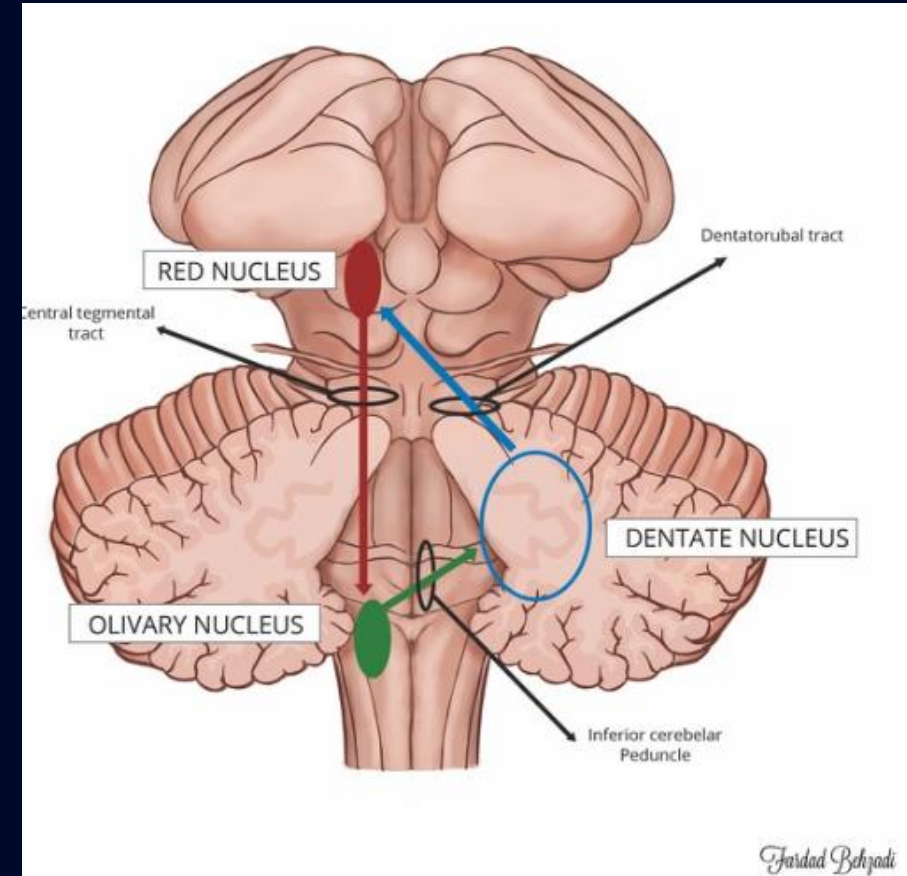
- Atteint habituellement toute la voie corticospinale, non limité au noyau olivaire
- Correspond à des changements atrophiques

Diagnostic final

**Dégénérescence
olivaire hypertrophique**
**+ possible composante de
dégénérescence wallérienne de la voie
corticospinale surajoutée**

Dégénérescence olivaire hypertrophique

- Résulte d'une atteinte entre noyau dentelé du cervelet, noyau rouge et noyau olivaire inférieur (voie dento-rubro-olivaire) = triangle de Guillain-Mollaret
- Dégénérescence associée à **hypertrophie** au lieu d'atrophie
- Le circuit connecte:
 - Le noyau dentelé du cervelet } **Voie dento-rubrique**
 - Au noyau rouge controlatéral } **Voie tegmentale centrale**
 - Puis noyau olivaire inférieur
- **Voie dento-rubrique:**
 - Les fibres traversent la décussation des péduncules cérébelleux au mésencéphale inférieur.
 - Relie noyau dentelé au noyau rouge controlatéral
 - Contrôle la motricité fine volontaire
- **Voie tegmentale centrale:**
 - Relie noyau rouge au noyau olivaire inférieur ipsilatéral



Tiré de Ref. 3

Dégénérescence olivaire hypertrophique

- **Lésion initiale:** Résulte souvent d'une lésion focale du tronc causant une interruption des fibres
 - Ex: infarctus, démyélinisation, hémorragie
- **Tableau clinique typique:** myoclonus palatin (apparition environ 10-11 mois après lésion initiale), myoclonus oculaire, mais asymptomatique dans beaucoup de cas
- **Chronologie:**
 - Hypersignal apparaît typiquement 4-6 mois après l'événement initial mais une apparition plus précoce après 1-2 mois est également possible.
 - Hypertrophie s'installe après les premiers mois

Dégénérescence olivaire hypertrophique

Le **site** de la **dégénérescence**: dépend du site de la lésion initiale

- Lésion unique de la voie tegmentale centrale: noyau olivaire **ipsilatéral**
- Noyau dentelé ou péduncule cérébelleux supérieur : noyau olivaire **controlatéral**
- Voie tegmentale centrale et péduncule cérébelleux supérieur (ex: lésion pontique paramédian): noyaux olivaires **bilatéraux**

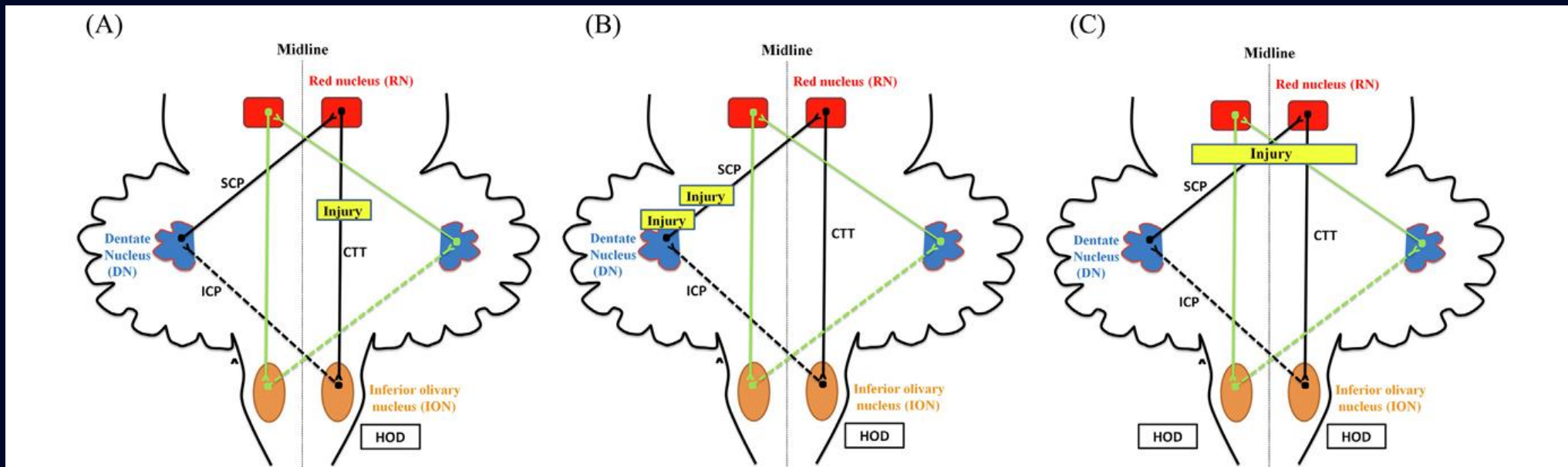


Fig. 2. Illustration of the possible three patterns of HOD related to location of the lesion. (A) The primary lesion involving CTT results in ipsilateral HOD. (B) The primary lesion is located in the cerebellum affecting the DN or SCP causes contralateral HOD. (C) A para-median pontine lesion near the SCP affecting both the CTT and SCP cause bilateral HOD.

Pronostic + Traitement

Traitement :

- Pas de traitement bien établi

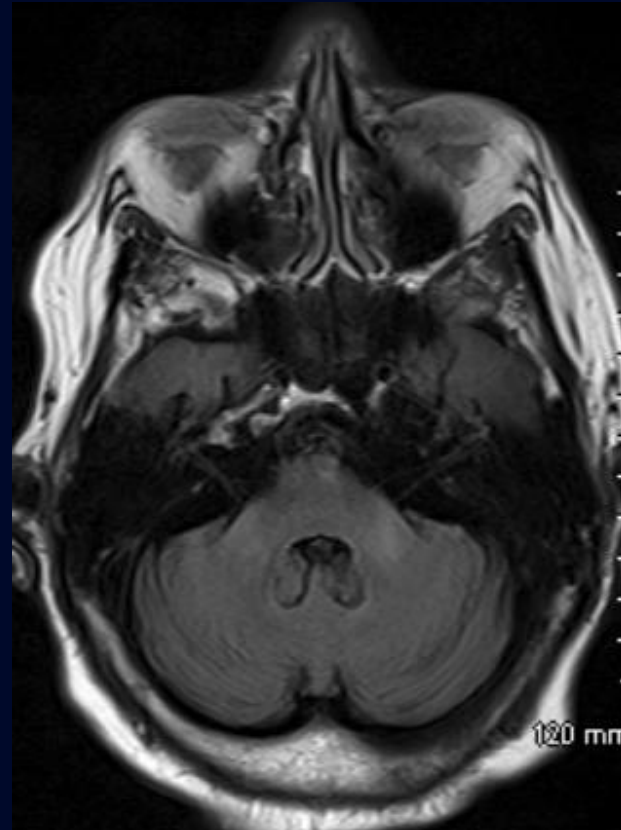
Pronostic :

- Hyperintensité T2/FLAIR peut persister pendant plusieurs années
- Hypertrophie disparaît après environ 4 ans (Goyal, 2000)
- Les symptômes cliniques (tels que mouvements anormaux) s'améliorent peu.

Bonus

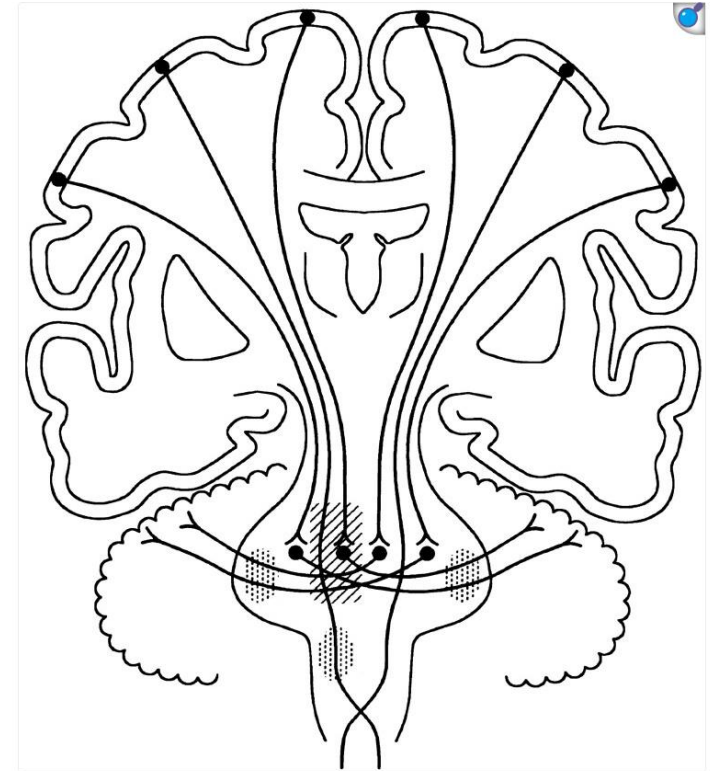
IRM de mai 2022,
séquence FLAIR:

- Hypersignal des pédoncules cérébelleux moyens
- Pas de restriction de la diffusion



Bonus: **Dégénérescence wallérienne bilatérale pontocérébelleuse**

- Les fibres pontocérébelleuses ont un trajet horizontal des noyaux pontiques vers le cervelet ipsilatéral et controlatéral
- Une lésion pontique paramédiane unilatérale cause une dégénérescence wallérienne bilatérale des pédoncules cérébelleux en raison du croisement des fibres pontocérébelleuses
- Ceci est le plus souvent visible sur les pédoncules cérébelleux moyens, qui comportent plus de fibres
 - Dans notre cas, l'AVC ischémique de la protubérance paramédian gauche de janvier 2022 cause une dégénérescence wallérienne des pédoncules cérébelleux moyens bilatéraux en mai 2022



Schematic drawing illustrating the corticospinal tracts and pontocerebellar fibers with their synapses in the pontine nuclei. The corticospinal tracts are also illustrated. The right pontine lesion (*obliquely lined area*) damages the local pontine neurons and the fibers originating more laterally on the right side, which will have to cross the midline, and all the fibers coming from the left pontine nuclei. The WD is best seen in the MCPs (*dotted areas*). WD is also present along the right corticospinal tract.

Références

1. Salamon-Murayama N, Russell EJ, Rabin BM. Diagnosis please. Case 17: hypertrophic olivary degeneration secondary to pontine hemorrhage. Radiology. 1999;213 (3): 814-7. doi:10.1148/radiology.213.3.r99dc43814
2. Goyal M, Versnick E, Tuite P et-al. Hypertrophic olivary degeneration: metaanalysis of the temporal evolution of MR findings. AJNR Am J Neuroradiol. 2000; 21 (6): 1073-7.
3. Gaillard F, Bell D, Maria S, et al. Hypertrophic olivary degeneration. Reference article, Radiopaedia.org (Accessed on 02 Mar 2025) <https://doi.org/10.53347/rID-1478>
4. Gaillard F, Jones J, Glick Y, et al. Triangle of Guillain and Mollaret. Reference article, Radiopaedia.org (Accessed on 02 Mar 2025) <https://doi.org/10.53347/rID-2205>
5. Wang H, Wang Y, Wang R, Li Y, Wang P, Li J, Du J. Hypertrophic olivary degeneration: A comprehensive review focusing on etiology. Brain Res. 2019 Sep 1;1718:53-63. doi: 10.1016/j.brainres.2019.04.024. Epub 2019 Apr 23. PMID: 31026459.
6. De Simone T, Regna-Gladin C, Carriero MR, Farina L, Savoardo M. Wallerian degeneration of the pontocerebellar fibers. AJNR Am J Neuroradiol. 2005 May;26(5):1062-5. PMID: 15891160; PMCID: PMC8158597.