

Alucinosis peduncular en esclerosis múltiple, síntoma poco común en la expresión de enfermedad desmielinizante

Sergio Ramírez-García¹  , Marcela Tovar-Alarcón¹ , Friedrich Dueñas-García¹ ,
César Daniel Torres-López¹ 

Resumen

Introducción: la alucinosis peduncular (AP) hace referencia a alucinaciones autodiscriminadas, cuyo origen son lesiones en el mesencéfalo y en el puente.

Presentación del caso: paciente 27 años, femenina, con alucinaciones visuales, auditivas autodiscriminadas por ella misma, sin antecedentes previos de importancia y con lesiones en resonancia magnética cerebral y cervical en el pedúnculo cerebeloso superior, tegmento pontino, y en columna cervical con bandas oligoclonales patrón 2, que cumplían criterios de Mc Donalds para esclerosis múltiple.

Discusión: la alucinosis peduncular hace referencia a la presencia de alucinaciones visuales, criticadas por el paciente, con la consecuencia de lesiones de las vías inhibitorias por deafferentación y desinhibición mesencéfalo-talámicas, y retino-genículo calcarina, descritas como manifestación de múltiples patologías neurológicas como trauma, afectación vascular, tumores y pocos casos de enfermedad desmielinizante, entre otras.

Conclusión: la alucinosis peduncular es una forma atípica de presentación de lesiones ponto-mesencefálicas descritas en varias patologías; se debe tener en cuenta en la localización de la lesión neurológica; se han reportado pocos casos como síntoma de la enfermedad desmielinizante.

Palabras clave: alucinaciones, enfermedades desmielinizantes, esclerosis múltiple, percepción visual, diencéfalo, tronco encefálico.

Peduncular hallucinosis in multiple sclerosis, a rare symptom in demyelinating disease

Abstract

Introduction: Peduncular hallucinosis (PA) refers to self-discriminating hallucinations, these are caused by lesions in the midbrain and pons.

Presentation of the case: 27-year-old right handed female patient with visual and auditory hallucinations self-discriminated by the patient, with no prior history of importance and with lesions in cerebral and cervical Magnetic Resonance in the superior cerebellar peduncle, pontine tegmentum, and in the cervical spine with pattern 2 oligo clonal bands, which met Mc Donald's criteria for multiple sclerosis.

Discussion: Peduncular hallucinosis refers to the presence of visual hallucinations criticized by the patient, consequence of lesions in the inhibitory pathways with deafferentation and disinhibition of the midbrain-thalamic and retinogeniculus-calcarine pathways. Described as a manifestation of multiple neurological pathologies such as trauma, vascular, tumor and few cases of demyelinating among others.

Conclusion: Peduncular hallucinosis is an atypical form of presentation of ponto-mesencephalic lesions described in several pathologies, it must be taken into account when locating the neurological lesion, few cases have been reported as symptom of the demyelinating disease.

Keywords: Hallucinations, Demyelinating Diseases, Multiple Sclerosis, Visual Perception, Diencephalon, Brain Stem.

¹ Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud (FUCS), Bogotá, Colombia

Correspondencia/Correspondence

Sergio Ramírez, Carrera 52 # 67a-71, Hospital Infantil Universitario de San José, consultorio de Neurología, Neuroaxonal, Bogotá, Colombia.
Correo-e: sergiofra21@gmail.com

Historia del artículo

Recepción: 7 de febrero, 2023
Evaluación: 23 de junio, 2023
Aceptación: 11 de septiembre, 2023
Publicación: 9 de octubre, 2023

Citación: Ramírez-García S, Tovar-Alarcón M, Dueñas-García F, Torres-López CD. Alucinosis peduncular en esclerosis múltiple, síntoma poco común en la expresión de enfermedad desmielinizante. Acta Neurol Colomb. 2023;39(4):e866.
<https://doi.org/10.22379/anc.v39i4.866>



Introducción

La alucinosis peduncular en un síndrome clínico raro, caracterizado por un estado en el que los individuos presentan sueños vívidos y de los que se tiene plena conciencia, es decir, es un estado de “soñar despierto” (1-3). En las descripciones iniciales realizadas por Jean L' Hermitte (4,5), seguido por Van Bogaert (6,7), se atribuyó a patologías vasculares en el mesencéfalo rostral y en el tálamo, aunque en realidad cualquier entidad que compromete la vía retino genículo calcarina y sus conexiones con el núcleo dorsal del rafe y el núcleo pedúnculo pontino tegmental pueden ser responsables (8); se incluyen entre otras: infecciones, lesiones ocupantes de espacio, traumas y hasta enfermedades desmielinizantes (9-13). Su localización también abarca distintas estructuras en el sistema nervioso central.

Descripción del caso

Una mujer de 27 años, diestra, que en el 2021 consulta por visión de calaveras, arañas y serpientes, así como escuchar voces que le daban órdenes, siem-

pre con conciencia de que todo esto no era real. En el 2019 presentó la misma sintomatología y recibió corticoterapia con metil prednisolona 1 gramo cada día por 3 días y dimetilfumarato. No cuenta con otros antecedentes relevantes.

El examen de ingreso no tenía déficit en su esfera mental, sin déficit cognoscitivo, motor, sensitivo, cerebeloso o de la marcha, los reflejos son simétricos y no había reflejos patológicos; no había movimientos anormales, ni signos meníngeos.

Las resonancias magnéticas cerebral, cervical y torácica muestran más de 20 lesiones con aspecto desmielinizante supratentoriales, una de ellas ubicadas en el tegmento pontino (figura 1), otras lesiones en el tallo cerebral, en el pedúnculo cerebeloso izquierdo, medular cervical y torácico. Captaban contraste en centro semioval izquierdo, mesencéfalo y región cervical medular C5, C6, T6, T7 Y T12) (figura 2).

Se realizaron bandas oligoclonales en líquido cefalorraquídeo (LCR) positivas con patrón 2 y anticuerpos antiacuaporina 4 IgG negativos. Las pruebas neuropsicológicas se encontraban dentro de parámetros normales.

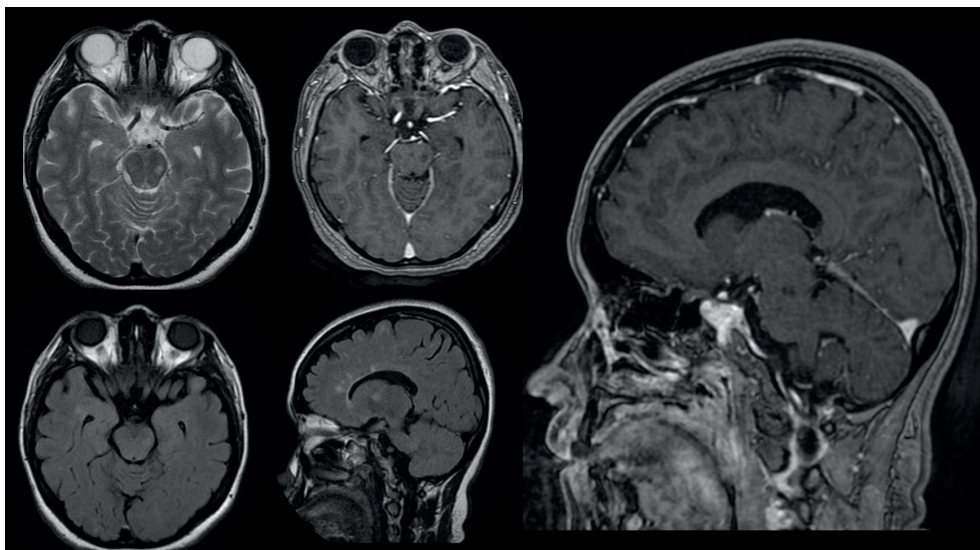


Figura 1. Resonancia magnética cerebral.

Nota. A. Eco spin T2 axial donde se evidencia lesión hiperintensa en pedúnculo cerebral izquierdo mesencefálica; B. Eco spin T1 axial contrastada con misma lesión hipo intensa sin realce al medio de contraste; C. Eco FLAIR axial representa lesión isointensa al tejido cerebral; D. Eco FLAIR sagital con lesiones en cuerpo calloso hiperintensa sugestivas de dedos de Dawson; E. Eco spin T1 sagital contrastado con lesión hipointensa mesencefálica descrita.

Fuente: elaboración propia, tomada de la historia clínica.

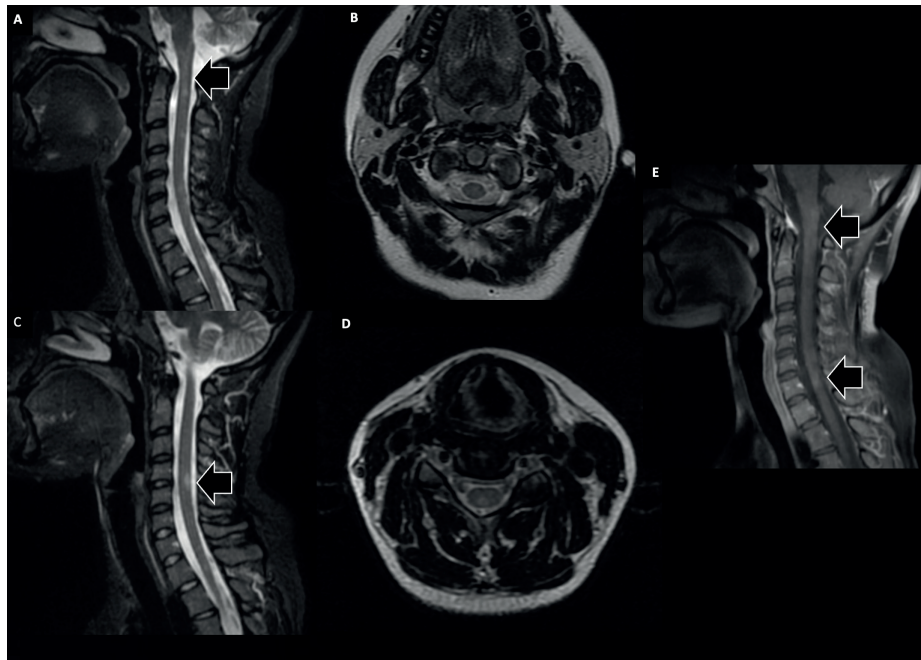


Figura 2. Resonancia magnética de columna cervical

Nota. A. Secuencia STIR sagital con evidencia de lesión desmielinizante en el cordón posterolateral izquierdo a la altura de C3; B. Axial T2 de lesión de A; C. lesión desmielinizante en cordón posteroalteral derecho a la altura de C6; D. Axial T2 DE lesión de C; E. Secuencia T1 con CT se observó refuerzo de la lesión ubicada en C6.

Fuente: elaboración propia, tomada de la historia clínica.

En el contexto actual, en el que hay presencia de alta carga lesional, lesiones activas con compromiso en fosa posterior, atrofia cerebral, presencia de lesiones en medula espinal y asociado a la presencia de bandas oligoclonales positivas, se clasifican como criterios de mal pronóstico y se inicia cambio de terapia modificadora de enfermedad (TMD) de dimetil fumarato a ocrelizumab.

Se inicia nuevo pulso de esteroides con metilprednisolona 1 gramo al día por 5 días, con remisión completa de la sintomatología.

Discusión

La alucinosis peduncular es una rara presentación de alucinaciones vívidas durante la vigilia, donde el paciente aprecia lo irreal de la percepción y la critica como tal (2,3,4,14,15).

Inicialmente descrito solo en manifestaciones clínicas en 1922 por Lhermitte (4,5), luego por Bogaert

(6,7), que describe un caso similar en el que se confirma compromiso mesencefálico mediante autopsia en correlación clínico patológica (CCP). En 1936, Morsier sugiere que el síndrome alucinatorio puede ser anatómicamente diverso, (4,16) y en 1987 Geller et al. documentan y confirman por primera vez mediante imagen de resonancia la presencia de un infarto tegmental y peduncular (17).

En la actualidad se cuenta con más de 100 casos descritos en la literatura, (10,18,19), y todos son un reto diagnóstico, particularmente cuando no se encuentran otros signos neurológicos objetivos sugestivos de compromiso en tallo cerebral (16).

En cuanto a sus manifestaciones clínicas, con frecuencia se presenta en adultos sobre la quinta década de la vida (15), si bien se han descrito casos entre los 8 y los 87 años (16). El inicio es abrupto y sus manifestaciones predominan de manera vespertina (4,20). Muchos casos alteran el ciclo sueño-vigilia y se pueden acompañar de otros síntomas que ayudan en su localización topográfica como alteración en los

movimientos oculares, variación del nivel de conciencia y desordenes de la coordinación (16,20–22).

Cada episodio individual puede durar de minutos a horas (20). No obstante, la duración hasta su remisión se ha descrito entre 1 y 2 semanas y en algunos casos incluso años para su remisión completa (15,16,20,23,24).

Las características alucinatorias son imágenes liliputienses, de animales pequeños (zoopsias), o de personas extrañas, así como sonidos diferentes como animales o voces de personas (18,25). Las imágenes pueden cambiar de un episodio a otro (26) o presentarse en combinación: visual–acústica o visual–táctil (alucinaciones somestésicas) (21).

Clásicamente se ha descrito un compromiso de localización en el mesencéfalo rostral o en el tálamo, (18,21,23,24), aunque la historia ha documentado que no hay exclusividad en ello y otros territorios afectados también han generado dicha sintomatología (meso–diencéfalo o hipotálamo medio). Un estudio en 23 pacientes (10,27) identificó específicamente el tegmento rostral dorsal y el tálamo paramediano como las áreas mayormente comprometidas. Otras lesiones también pueden ser responsables de estas manifestaciones: afección de vías directas del procesamiento visual (16), aferencias al núcleo geniculado lateral (18), el sistema reticular ascendente (24,27) o núcleos basales (18), es decir, lo que corresponde a la vía pontino genículo occipital (8,28).

La fisiopatología alude a compromiso funcional y estructural en las vías serotoninérgicas y colinérgicas, con actividad inhibitoria, que discurre desde el mesencéfalo hasta el tálamo (10,27,29). Las lesiones del núcleo del rafé dorsal, núcleo pedúnculo pontino tegmental producen una alteración en la transmisión de información del tálamo a la corteza occipital (se describe un fenómeno de liberación), lo que da lugar a las alucinaciones (17,19,26) (figura 3). Debido a la contigüidad de las vías reticulares ascendentes y los núcleos descritos previamente, estas lesiones también pueden producir trastornos del comportamiento del sueño REM, hipersomnolencia diurna, insomnio o fragmentación del sueño (4,19,29–31).

En cuanto a su etiología, los primeros reportes de caso en que se describe reflejan eventos vasculares y lesiones tumorales (glioma, craneofaringioma, meduloblastoma, malformaciones cavernosas, meningioma en la región pineal, fosa posterior y me-

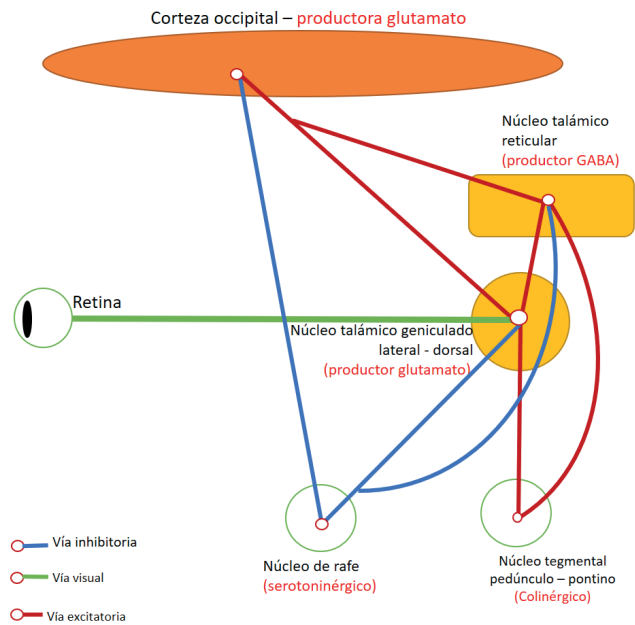


Figura 3. Fisiopatología de la alucinosis peduncular

Nota. Se representa la vía retinogeniculocalcarina que tiene proyecciones serotoninérgicas y colinérgicas moduladoras que vienen desde el mesencéfalo y se conectan con el núcleo talámico reticular y los cuerpos geniculados laterales dorsales; el daño en estas vías produce un fenómeno de liberación excitatoria mediada por glutamato en la corteza occipital, se postula es la causa de las alucinaciones.

Fuente: elaboración propia.

tástasis) (30,32), y con el paso del tiempo múltiples causas como trauma, procedimientos quirúrgicos, infecciones, vasoespasmo, enfermedades desmielinizantes, epilepsia occipital, y mielinolisis osmótica (4,10,12,17,20,31,33–39), así como más recientemente se ha descrito hasta en el 18,9 % de los pacientes con alucinaciones en recuperación de COVID-19 (39).

La alucinosis peduncular es autolimitada en la mayoría de las situaciones, por lo que solo ante la persistencia sintomatológica se prescribe terapia farmacológica. Algunas descripciones de caso han demostrado eficacia con el uso de agentes antipsicóticos como primera línea de manejo (olanzapina o quetiapina) (19,24,28,40), benzodiacepinas (clonazepam), terapia serotoninérgica (citalopram), e incluso altas dosis de melatonina como terapia coadyuvante (18,28,41).

En este caso, se trata de una paciente que fue diagnosticada con esclerosis múltiple luego de completar estudios imagenológicos y paraclínicos, sus únicas manifestaciones al debut correspondieron a síntomas visuales y auditivos, e incluso la segunda vez que presentó síntomas, estos nuevamente correspondían a alucinosis visuales y auditivas para los que requirió terapia. Su caso se resolvió con el tratamiento inmunomodulador con esteroide, lo que fortalece el diagnóstico de una enfermedad desmielinizante, entendiendo el proceso fisiopatológico de base en la esclerosis múltiple en el que el esteroide reduce el proceso inflamatorio de estas placas desmielinizantes ubicadas en el tallo.

Conclusión

La alucinosis peduncular es una entidad que debe sospecharse en todo paciente con alucinaciones visuales, en ocasiones auditivos autodiscriminados con cambios en el ciclo sueño-vigilia. Su localización siempre es ponto mesencefálica, pero con diversas etiologías, y se describe incluso en el curso o inicio de la enfermedad en esclerosis múltiple. El manejo reportado es diverso, con benzodiazepinas, inhibidores de recaptación de serotonina, o de acuerdo a la causa, tal como se reporta en el caso anterior.

Contribución de los autores. Sergio Ramírez: conceptualización, metodología, administración del proyecto, recursos, supervisión, validación; Marcela Tovar: investigación, visualización, escritura (borrador original), escritura (revisión y edición del manuscrito); Friedrich Dueñas: curaduría de datos, análisis formal, investigación, software, escritura (borrador original), escritura (revisión y edición del manuscrito); Daniel Torres: investigación, escritura (borrador original), escritura (revisión y edición del manuscrito).

Implicaciones éticas. Este reporte fue autorizado por parte de la paciente y se aseguró la confidencialidad de la información.

Financiación. No hubo fuentes de financiación.

Conflicto de interés. No existe ningún conflicto de interés por parte de los autores.

Referencias

1. Rizzo M, Barton JJS. Central disorders of visual function. En: Miller NR, Newman NJ, Bioussé V, Kerrison JB, editores. Walsh y Hoyt's Clinical Neuro-ophthalmology. 6.a ed. Filadelfia: Lippincott, Williams and Wilkins; 2005. p. 575-645.
2. Weil RS, Lees AJ. Visual hallucinations. *Pract Neurol*. 2021;practneurol-2021-003016.
3. Fraser CL, Lueck CJ. Illusions, hallucinations, and visual snow. *Handb Clin Neurol*. 2021;178:311-35. <https://doi.org/10.1016/B978-0-12-821377-3.00014-3>
4. Kosty JA, Mejia-Munne J, Dossani R, Savardekar A, Guthikonda B, Jacques Jean Lhermitte and the syndrome of peduncular hallucinosis. *Neurosurg Focus*. 2019;47(3). <https://doi.org/10.3171/2019.6.FOCUS19342>
5. Lhermitte J. Syndrome de la calotte du pedoncle cerebral. les troubles psycho-sensoriels dans les lesions du mesocephale. *Rev Neurol*. 1922;38:1359-65.
6. Van Bogaert L. Syndrome inferieur du noyau rouge, troubles psycho-sensoriels d'origine me'soence'phalique. *Rev Neurol*. 1924 ;40:423-61.
7. Van Bogaert L. L'hallucino'se pedonculaire. *Rev Neurol*. 1927;47:417-23. <https://doi.org/10.7767/zrga.1927.47.1.417>
8. Manford M, Andermann F. Complex visual hallucinations. Clinical and neurobiological insights. *Brain*. 1998;121(10):1819-40. <https://doi.org/10.1093/brain/121.10.1819>
9. Schielke E, Reuter U, Hoffmann O, Weber JR. Musical hallucinations with dorsal pontine lesions. *Neurology*. 2000;55:454-55. <https://doi.org/10.1212/WNL.55.3.454>
10. Evans LR, Drummond KJ. Peduncular hallucinosis after debulking of a third ventricular pilocytic astrocytoma: Case report and review of the literature. *J Clin Neurosci*. 2021;83:96-8. <https://doi.org/10.1016/j.jocn.2020.11.021>

11. Lauterbach EC, Spears TE. Longterm psychiatric and neurologic treatment after a traumatic midbrain lesion. *Neurocase*. 1997;3:103 <https://doi.org/10.1080/13554799708404042>
12. Maiuri F, Iaconetta G, Sardo L, Buonamassa S. Peduncular hallucinations associated with large posterior fossa meningiomas *Clin Neurol Neurosurg*. 2002;104. [https://doi.org/10.1016/S0303-8467\(01\)00184-6](https://doi.org/10.1016/S0303-8467(01)00184-6)
13. Nicolai A, Lazzarino LG. Peduncular hallucinosis as the first manifestation of multiple sclerosis. *Eur Neurol*. 1995;35(4):241–2. <https://doi.org/10.1159/000117139>
14. Fénelon G. From dreams to hallucinations: Jean Lhermitte's contribution to the study of peduncular hallucinosis and the dissociation of states. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*. 2022;34(1):16–29. <https://doi.org/10.1176/appi.neuropsych.20120314>
15. Drouin Para E, Péréon Y. Peduncular hallucinosis according to Jean Lhermitte. *Rev Neurol (Paris)*. 2019;175:377–9. <https://doi.org/10.1016/j.neurol.2018.11.005>
16. Galetta KM, Prasad S. Historical trends in the diagnosis of peduncular hallucinosis. *J Neuroophthalmol*. 2018;38(4):438–41. <https://doi.org/10.1097/WNO.0000000000000599>
17. Geller TJ, Bellur SN. Peduncular hallucinosis: magnetic resonance imaging confirmation of mesencephalic infarction during life. *Ann Neurol*. 1987;21(6):602–4. <https://doi.org/10.1002/ana.410210614>
18. Winton-Brown TT, Ting A, Mocellin R, Velakoulis D, Gaillard F. Distinguishing neuroimaging features in patients presenting with visual hallucinations. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2016;37:774–81. <https://doi.org/10.3174/ajnr.A4636>
19. Penney L, Galarneau D. Peduncular hallucinosis: a case report. A probable case of peduncular hallucinosis secondary to a cerebral peduncular lesion successfully treated with an atypical antipsychotic. *Innov Clin Neurosci*. 2013;10(5–6):28–31.
20. Spiegel DR, Harsch C, Pattison A. A case of peduncular hallucinosis due to right pontine and cerebral peduncle cerebrovascular accident treated successfully with risperidone: insights into an uncommon cause of visual hallucinations. *Prim Care Companion CNS Disord*. 2020;22(5):19I02584. <https://doi.org/10.4088/PCC.19I02584>
21. Benke T. Peduncular hallucinosis: A syndrome of impaired reality monitoring. *J Neurol*. 2006;253(12):1561–71. <https://doi.org/10.1007/s00415-0060-0254-4>
22. Kölmel, HS. Peduncular hallucinations. *J Neurol*. 1991;238:457–9. <https://doi.org/10.1007/BF00314654>
23. Prasad S, Dinkin M. Higher cortical visual disorders. *Contin Lifelong Learn Neurol*. 2019;25(5):1329–61. <https://doi.org/10.1212/CON.0000000000000774>
24. Vetrugno R, Vella A, Mascalchi M, Alessandria M, D'Angelo R, Gallassi R, et al. Peduncular hallucinosis: A polysomnographic and spect study of a patient and efficacy of serotonergic therapy. *Sleep Med*. 2009;10(10):1158–60. <https://doi.org/10.1016/j.sleep.2009.05.005>
25. Fraser CL, Lueck CJ. Illusions, hallucinations, and visual snow. *Handb Clin Neurol*. 2021;178:311–35. <https://doi.org/10.1016/B978-0-12-821377-3.00014-3>
26. Dunn DW, Weisberg LA, Nadell J. Peduncular hallucinations caused by brainstem compression. *Neurology*. 1983;33:1360–1. <https://doi.org/10.1212/WNL.33.10.1360>
27. Boes AD, Prasad S, Liu H, Liu Q, Pascual-Leone A, Caviness VS, et al. Network localization of neurological symptoms from focal brain lesions. *Brain*. 2015;138(10):3061–75. <https://doi.org/10.1093/brain/awv228>
28. LaPorta J, Stanton R, Koss A. The man behind the bed: a case of peduncular hallucinosis treated with quetiapine and melatonin. *Neurocase*. 2021;27:205–8. <https://doi.org/10.1080/13554794.2021.1915338>
29. Biswas SN, Biswas S, Chakraborty PP. Peduncular hallucinosis as first presentation of juvenile pilocytic astrocytoma. *Indian Journal of Pediatrics*. 2016;83:736–7. <https://doi.org/10.1007/s12098-015-1935-8>
30. Couse M, Wojtanowicz T, Comeau S, Bota R. Peduncular hallucinosis associated with a pontine cavernoma. *Ment Illn*. 2018;10 <https://doi.org/10.4081/mi.2018.7586>
31. O'Neill SB, Pentland B, Sellar R. Peduncular hallucinations following subarachnoid haemorrhage. *Br J Neurosurg*. 2005 19(4):359–60. <https://doi.org/10.1080/02688690500305407>
32. Kulhari A, Manjila S, Singh G, Kumar K, Tarr RW, Bambakidis N. Auditory hallucinosis as a presenting feature of interpeduncular lipoma with proximal P1 segment fenestration: report of a rare case and review of literature on peduncular hallucinosis. *J Vasc Interv Neurol*. 2016;9(1):7–11.
33. Geddes MR, Tie Y, Gabrieli JD, McGinnis SM, Golby AJ, Whitfield-Gabrieli S. Altered functional connectivity in lesional peduncular hallucinosis with REM sleep behavior disorder. *Cortex*. 2016;74:96–106. <https://doi.org/10.1016/j.cortex.2015.10.015>
34. Shahab M, Ahmed R, Kaur N, Masoud H. Peduncular hallucinosis after a thalamic stroke. *BMJ Case Rep*. 2021;14(5):e241652. <https://doi.org/10.1136/bcr-2021-241652>

35. Degueure A, Fontenot A, Husan A, Khan MW. An unusual presentation of vivid hallucinations. *Cureus*. 2022;14(5):1–6. <https://doi.org/10.7759/cureus.25441>
36. Berry R, Panegyres PK. Peduncular hallucinosis and autonomic dysfunction in anti-aquaporin-4 antibody syndrome. *Cogn Behav Neurol*. 2017;30(3):116–24. <https://doi.org/10.1097/WNN.000000000000132>
37. Walterfang M, Goh A, Mocellin R, Evans A, Velakoulis D. Peduncular hallucinosis secondary to central pontine myelinolysis. *Psychiatry Clin Neurosci*. 2012;66(7):618–21. <https://doi.org/10.1111/j.1440-1819.2012.02399.x>
38. Gómez-Choco M, García S, León L. Peduncular hallucinosis in a patient with subclavian steal syndrome: Usefulness of Doppler ultrasonography. *J Clin Ultrasound*. 2014;42(1):63–6. <https://doi.org/10.1002/jcu.22042>
39. Tobita M, Fanchiang SP, Saldivar A, Taylor S, Jordan B. Complex hallucinations in hospitalized rehabilitation patients with COVID-19. *Arch Rehabil Res Clin Transl*. 2022:100234. <https://doi.org/10.1016/j.arrct.2022.100234>
40. Pascal de Raykeer R, Hoertel N, Manetti A, Rene M, Blumenstock Y, Schuster JP, Limosin F. A case of chronic peduncular hallucinosis in a 90-year-old woman successfully treated with olanzapine. *J Clin Psychopharmacol*. 2016;36:285–6. <https://doi.org/10.1097/JCP.000000000000497>
41. Talih FR. A probable case of peduncular hallucinosis secondary to a cerebral peduncular lesion successfully treated with an atypical antipsychotic. *Innov Clin Neurosci*. 2013;10:28–31.