
UN CASO DE SÍNDROME DE CROUZON CON SINTOMATOLOGÍA PSIQUIÁTRICA

Ricardo Osvaldo Testa Garrido

Área de Salud Mental. Centro Sociosanitario Hermanas Hospitalarias. Palencia.

Carlota Botillo Martín

Área de Salud Mental. Centro Sociosanitario Hermanas Hospitalarias. Palencia.

M^a Rosa Ovejero Arranz

Área de Salud Mental. Centro Sociosanitario Hermanas Hospitalarias. Palencia.

Laura María Hurtado Hoyos

Área de Salud Mental. Centro Sociosanitario Hermanas Hospitalarias. Palencia.

Celia Acebes Ortega

Área de Salud Mental. Centro Sociosanitario Hermanas Hospitalarias. Palencia.

María Leal Trascasa

Área de Salud Mental. Centro Sociosanitario Hermanas Hospitalarias. Palencia.

Julio Cesar del Rio Martín

Fundación San Cebrián. Palencia.

Alba Ayuso Lanchares

Unidad de Investigación y Docencia. Centro Sociosanitario Hermanas Hospitalarias. Palencia.

Emilio González Pablos

Unidad de Investigación y Docencia. Centro Sociosanitario Hermanas Hospitalarias. Palencia.

Carlos Martín Lorenzo

Unidad de Investigación y Docencia. Centro Sociosanitario Hermanas Hospitalarias. Palencia.

Dirección para correspondencia: ch.palencia@hospitalarias.es

Resumen

El síndrome de Crouzon es un trastorno autosómico dominante caracterizado por craneosinostosis (cierre prenatal de una o varias suturas craneales) que provoca alteraciones secundarias de los huesos craneales y de la estructura facial. Las características más frecuentes incluyen deformidades de cráneo y cara: proptosis ocular, exoftalmos y estrabismo divergente, nariz en forma de pico de loro, labio superior corto, maxilar hipoplásico y prognatismo mandibular relativo. La presión intracraneal en algunos casos puede producir trastornos neurológicos y discapacidad intelectual.

Realizamos una breve revisión del concepto y planteamos un caso clínico que presenta graves alteraciones de conducta con agresividad y escasa respuesta terapéutica.

Palabras clave: Síndrome de Crouzon, craneosinostosis, alteración de la conducta.

Abstract

Crouzon syndrome is an autosomal dominant disorder characterized by craniosynostosis (prenatal closure of one or more cranial sutures) that causes secondary alterations of the cranial bones and facial structure. The most frequent features include skull and facial deformities: ocular proptosis, divergent exophthalmos and strabismus, parrot beak-shaped nose, short upper lip, hypoplastic maxilla, and relative mandibular prognathism. Intracranial pressure in some cases can cause neurological disorders and intellectual disability.

We carry out a brief review of the concept and we present a clinical case that presents serious behavior alterations with aggressiveness and little therapeutic response.

Keywords: Crouzon syndrome, craniosynostosis, behavior alterations.

Introducción

El síndrome de Crouzon fue descrito por el médico francés Octave Crouzon en 1912 como un trastorno genético (1). También llamado disostosis craneofacial congénita, es una patología que se caracteriza por la fusión precoz de una o varias suturas craneales, produciéndose así un crecimiento anormal del cráneo. El crecimiento se va a producir hacia las suturas abiertas y da lugar de esta manera a la malformación de la cabeza (2).

El Síndrome de Crouzon constituye aproximadamente el 4,8% de todos los casos de craneosinostosis y su prevalencia se calcula de 1:65.000 nacimientos a nivel mundial (3, 4).

Se han identificado más de 100 síndromes con un componente de craneosinostosis. En los casos no tratados pueden aparecer defectos neurológicos y no ser solamente un defecto estético (5).

El síndrome de Crouzon se hereda con un patrón autosómico dominante y es causado por una mutación en el receptor del factor de crecimiento de fibroblastos (FGFR) -2 y -3 en el cromosoma 10 (6). A medida que pasa el tiempo las malformaciones craneofaciales se hacen mucho más evidentes.

El síndrome de Crouzon se caracteriza por deformidades de cráneo, cara, y ojos (7). Parte superior y posterior de la cabeza aplastada, frente y sienas aplastadas, parte media del rostro pequeña, exoftalmos, nariz en forma de pico de loro, labio superior corto. Las complicaciones oculares son la queratopatía por exposición y disminución de la agudeza visual por la alta incidencia de estrabismo y la distopía orbital, además de un hipertelorismo por una base craneal amplia. Las infecciones recurrentes de oído pueden ocasionar pérdida de la audición. Es-

tos pacientes también pueden sufrir de labio leporino y / o paladar hendido y problemas dentales. Las manos y los pies son normales, diferencia importante con otros síndromes de craneosinostosis. La capacidad cognitiva de estos pacientes generalmente es de rango normal; aunque existen algunos casos de coeficiente intelectual bajo, posiblemente en relación con el aumento de la presión intracraneal. Además, la alteración de las vías respiratorias por las malformaciones en la cavidad nasal y de la nasofaringe pueden desencadenar apnea obstructiva del sueño (2, 3, 8, 9, 10, 11, 12, 13).

Son varias las complicaciones posibles, además de la deformidad permanente del cráneo y cara, baja autoestima y aislamiento social (14): aumento de la presión intracraneal, alteraciones psíquicas, problemas en la visión, queratitis por exposición, neumonía por aspiración, problemas respiratorios y estridor (15). El pronóstico depende del diagnóstico y el tratamiento tempranos. Los avances en las técnicas de imagen permiten un diagnóstico precoz prenatal y postnatal, así como los avances en cirugía craneofacial permiten tratamientos eficaces (5). Si se trata con prontitud (primeros meses o años), pueden tener una esperanza de vida igual a la población general. El manejo de cualquier craneosinostosis es complejo y requiere un equipo de cirujanos maxilofaciales, plásticos, etc. Así mismo es imprescindible la información y asesoramiento genético a los padres (16, 17, 18, 19, 20).

Caso Clínico

Filiación y Motivo de Ingreso:

Paciente de 33 años de edad, de estado civil soltero y tutelado por su madre, que ingresa para estabilización psicopatológica, derivado desde otro centro en el cual reside desde hace 15 años.

Antecedentes personales:

Desde la infancia ha mostrado problemas de conducta, en casa era difícil abordarle; le cambiaron de colegio en múltiples ocasiones, hasta agotar los recursos accesibles para él. A la edad de 15 años, la familia toma la decisión de trasladarle a una plaza de un Centro de personas adultas con discapacidad, que fue una experiencia negativa para él y su familia. A los 18 años fue trasladado a un Centro para personas con discapacidad en Palencia, acudiendo a Centro ocupacional como complemento de la estancia en vivienda protegida.

Situación jurídica:

Incapacitado legalmente a los 18 años de edad: "Padece disostosis craneofacial-Síndrome de Crouzon, así como Inteligencia límite y pérdida de agudeza visual binocular, con clínica de agresividad y conductas disfuncionales. Dicha enfermedad es crónica e irreversible afectando a su capacidad intelectual y volitiva e impidiéndole regir su persona y administrar sus bienes".

Situación actual:

Procede de vivienda de la Fundación compartida con otros dos compañeros y supervisada 24 horas. Desde hace unos meses persisten alteraciones conductuales que distorsionan gravemente la convivencia. Ha presentado episodios de agresividad hacia compañeros y personal.

Los Técnicos responsables del dispositivo ponen en conocimiento de la Gerencia de Servicios Sociales la situación generada por

el paciente y como alternativa se propone traslado a este Centro de forma temporal para abordar esas conductas.

Relaciones sociales:

Capacidad para relacionarse con terceras personas, si bien surgen conflictos con sus iguales que derivan en conductas disruptivas y agresividad.

Historia familiar:

Datos familiares: Padre: fallecido hace 15 años. Madre: enfermera jubilada (hace 3 años). Hermana: casada y con domicilio en otra ciudad.

Soporte familiar por parte de madre y hermana. Su madre atiende a sus constantes demandas, especialmente de aparatos electrónicos.

Informes anteriores:

Al nacer es diagnosticado de disostosis craneofacial.

Informe de Neurología a los 15 años diagnosticado de: Dismorfia craneofacial tipo Crouzon congénita, Distrofia encefálica y focos de microdisplasia secundarios a la dismorfia craneal. Trastorno neuropsicológico y conductual orgánico frontal secundario a la dismorfia encefálica. (Imagen 1)

Informe de Equipo de valoración y orientación del Centro de Valoración de personas con discapacidad, a los 18 años de edad: Inteligencia límite, alteración de conducta y pérdida de agudeza visual binocular leve. Tiene un grado total de minusvalía del 65

Según reciente exploración psicológica del Centro residencial: Presenta un C.I de 65. Según el ICAP (inventario para la planificación) (21) tiene 61 de puntuación de servicio y 6 de nivel de servicio (entre los niveles 1 y 9) que significa necesidad de cuidado personal regular y/o supervisión cercana. Con un índice de problemas de conducta de -22, moderados.

Es una persona caracterizada por la falta de autocontrol e impulsividad, con episodios de intensa agresividad y con mínima capacidad de tolerancia a la frustración, manifestada por conductas disruptivas. Ha presentado habitualmente un desajuste personal y conductual, apreciándose: hiperactividad, verborrea, alto grado de ansiedad, interfiriendo de forma negativa en su funcionamiento diario ya que no es capaz de permanecer tranquilo en las actividades que se le proponen, ni interactuar adecuadamente con los compañeros.

Presenta buena capacidad comunicativa, con un vocabulario básico. Sabe escribir y leer, pero con muchas dificultades. Es autónomo en el aseo. En las tareas del hogar puede realizar bastantes, pero prefiere que se lo den hecho. En lo social es capaz de tener buenas relaciones, pero tiende a ser dominante. Son frecuentes los problemas conductuales con otras personas que no pertenecen a su círculo íntimo, con las que son numerosas las agresiones verbales y físicas (a veces graves en intensidad), generalmente por su escasa tolerancia a la frustración y por querer “salirse con la suya”. Usa los servicios de la comunidad de manera autónoma. Le gusta la música, el ordenador y el teléfono móvil, llegando a su uso obsesivo. En ocasiones ha llegado al hurto para satisfacer su frustración.

Habitualmente se ha trabajado con él en: aceptación de la frustración, mejorar las habilidades sociales, fomentar el autocontrol, mejorar la relación con la familia.

Para ello se han utilizado refuerzos positivos de otras conductas, contratos de contingencia, fomentando las actividades prelaborales significativas, empleando la escucha activa y la empatía, apoyo conductual positivo y ajustes farmacológicos.

Medicación al ingreso:

Ácido Valproico; Levomepromazina; Biperideno; Quetiapina; Clorazepato dipotásico; Palmitato de Paliperidona mensual.

Valoración psicopatológica de ingreso:

Presenta rasgos físicos característicos de dismorfia craneofacial por craneo-sinostosis. Así como dificultades de la audición, inteligencia límite o discapacidad intelectual leve.

Paciente lúcido, orientado globalmente, con conciencia de situación y parcial de sintomatología. Eutímico, euproséxico, hipobúlico, sin alteraciones senso-perceptivas ni delirio expresado durante el examen, curso del pensamiento lentificado condicionado por el diagnóstico psiquiátrico. Durante la entrevista no muestra síntomas de auto ni heteroagresividad. Espontáneamente refiere que “se puede descontrolar y muestra preocupación al respecto”.

Evolución:

Durante el período de ingreso en este Centro, el paciente ha ido ajustándose a las indicaciones impartidas en forma progresiva, habiendo presentado dificultades de relevancia vinculadas a la personalidad y diagnóstico de base (desobediencia, hiperactividad, heteroagresividad hacia otros pacientes y personal, etc.). En forma general, ha colaborado con el tratamiento. Ha participado en salidas programadas desde la unidad. Asimismo, ha participado en distintas actividades ocupacionales y de ocio (bicicleta, cuidado del jardín, música, etc.) habiendo presentado dificultades en la relación con otros pacientes.

Ha necesitado atención permanente, dada la tendencia a persistir en sus demandas, la incapacidad para tolerar la espera y la necesidad de gratificación inmediata exigida en forma autoritaria. Asimismo, ha controlado las ingestas habiendo bajado más de siete kilos de peso.

Ha tenido un episodio de intercambio de objetos personales a cambio de dinero con otro residente y se ha resuelto satisfactoriamente a partir de haberlos confrontado con la situación concreta que llevaron a cabo.

En general, el paciente ha respondido en forma favorable a un tipo de relación interpersonal con los profesionales, tolerado los refuerzos negativos consensuados (alguna salida programada, una asignación económica y mostrando progresivamente mayor flexibilidad en su conducta.

No obstante, unos días antes del alta ha presentado un episodio de descontrol y heteroagresividad frente a una paciente de la unidad. Frente a esto se le ha indicado permanecer en su habitación sin los aparatos de informática que normalmente tiene permitido utilizar. A las 4 horas, al no negarse a tomar la medicación y ceder la conducta se procedió a levantar la medida conductual señalada.

Diagnóstico:

Q75.1 Disostosis craneofacial (Síndrome de Crouzon).

F70.1 Retraso mental leve con significativo deterioro del comportamiento.

F07.0 Trastorno orgánico de la personalidad (Síndrome del lóbulo frontal) (Trastorno neuropsicológico y conductual orgánico frontal secundario a la dismorfia encefálica).

Tratamiento al alta:

Ácido Valproico; Fluoxetina; Clonazepam; Zuclopentixol.

Tiempo de estancia hospitalaria:

68 días.

Discusión

Existe poca literatura acerca de las complicaciones psiquiátricas en el Síndrome de Crouzon (SC). Algunos trabajos de caso

único informan de retraso mental, otros trabajos prestan más atención al estigma de la enfermedad y a la marginación social del paciente, así como a estrategias para hacerles frente. Otros autores han trabajado más sobre la calidad de vida así como su funcionamiento social.

Aguado et al. (22) presentan el caso de una de una mujer de 16 años, afectada de SC. En su evaluación neuropsicológica: resultados deficientes en aprendizaje y memoria, atención, lenguaje, praxis gráfica, comprensión de situaciones sociales y funciones ejecutivas (lóbulos frontales). Sin embargo, dentro de los límites normales su orientación espacial y temporal, percepción visual, habilidades visuo-espaciales y manipulativas y procesos aritméticos. El defecto intelectual en el SC no es generalizado, algunas funciones se conservan, mientras que otras se ven afectadas en diferentes grados.

En otro artículo (23), se recoge el estigma social que puede originarse y las medidas de abordaje. Refieren el caso de una niña de 11 años que se enfrentaba a muchos problemas para adaptarse al entorno social. Tenía miedo de salir de su casa. Con ayuda psicológica la niña y los padres fueron avanzando. Se les aconsejó que comprendieran los problemas a los que se enfrentaba su hija y que necesitaba mucho apoyo emocional de la familia a fin de aumentar su autoestima y confianza. Después de meses se observó una gran mejoría. Poco a poco comenzó a adaptarse al entorno social. La trasladaron a centro escolar con apoyos para niños con discapacidad y su interés en reanudar los estudios también creció. No existe una cura definitiva para el síndrome de Crouzon, pero con el apoyo familiar se puede hacer rehabilitación y adquirir estrategias de afrontamiento para llevar una vida más normalizada.

En otro trabajo (24), se estudiaron once pacientes con síndrome de Crouzon cuyas edades oscilaban entre los 16 y 132 meses. Se realizó: evaluación social, cognitiva y de la calidad de vida, así como estudios cerebrales de resonancia magnética. Los valores del cociente de inteligencia observados estuvieron entre 46 y 102 ($m = 84,2$).

Maliapaard et al. (25) realizaron un estudio con una muestra de niños con craneosinostosis sindrómica. Se incluyeron 82 niños (39 varones) de 6 a 13 años de edad. Los resultados intelectuales, conductuales y emocionales se evaluaron con varias escalas. El coeficiente intelectual medio estuvo en el rango normal. Sin embargo, estos niños tenían un riesgo 1,9 veces mayor de desarrollar discapacidad intelectual y tenían más problemas conductuales y emocionales en comparación con la población.

Raposo-Amaral et al. (26), estudiaron la calidad de vida de los pacientes con síndrome de Apert ($n = 8$) y Crouzon ($n = 12$) mediante el cuestionario Quality of Life-100 de la OMS. Los pacientes con síndrome de Apert mostraron una calidad de vida más alta en la mayoría de las facetas y dominios, sobre todo en tres aspectos (energía, movilidad y ambiente en el hogar), en comparación con los pacientes con síndrome de Crouzon. Todos presentaron una calidad de vida satisfactoria.

Stavropoulos et al. (27), trabajaron con ocho individuos con síndrome de Crouzon, de edad media de 25,4 años, utilizando algunas estrategias orientadas a superar las dificultades prácticas de integración en la vida cotidiana: comprometerse con una actividad significativa, evitar situaciones expuestas, lanzarse activamente, luchar para normalizar la apariencia facial y reducir las expectativas de encontrar pareja. La adaptación de estrategias de afrontamiento pareció ser crucial en el logro de una mayor autoestima.

Otros trabajos se centran en analizar y mejorar la calidad de vida de los pacientes y de sus familiares. Para Meyer (28), en pacientes con alteraciones faciales importantes, las intervenciones quirúrgicas pueden ayudar a mejorar su autopercepción y su imagen corporal negativa, proporcionando beneficios como mejoras en la autoestima, la imagen corporal positiva y la competencia social. También son importantes la mejora en la aceptación de los padres y en sus estrategias de afrontamiento.

En otro artículo (29) se realizó un estudio prospectivo en 111 niños. La calidad de vida relacionada con la salud se midió mediante cuestionarios y se compararon con datos de la población holandesa. Las puntuaciones de los padres de los pacientes fueron significativamente más bajas que las de la población estándar. Los padres informaron una calidad de vida relacionada con la salud reducida para ellos mismos, con percepciones generales de salud significativamente más bajas.

Sakamoto et al. (30) investigaron la calidad de vida de estos pacientes. Se incluyeron 18 pacientes de 22 a 48 años (media: $31,4 \pm 9,2$ años): síndrome de Crouzon 9; síndrome de Apert 5; síndrome de Pfeiffer 4. De todos, solo una paciente con síndrome de Crouzon estaba casada; también era la única que tenía un hijo. Los pacientes con síndrome de Crouzon tenían una participación pobre en la sociedad y una calidad de vida también pobre; la ausencia de retraso mental y deformidades en manos y pies les permite en general vivir en sociedad, para lo cual están emocionalmente mal preparados.

En relación con la importancia de mejorar la calidad de vida de estos pacientes, Wang et al. (31) revisaron los datos clínicos de 6 pacientes con síndrome de Crouzon. Todos presentaban ronquidos durante el sueño junto con apertura de la boca, de los que 5 casos

tenían apnea y despertares nocturnos. Además, 5 de 6 experimentaron pérdida auditiva. Todos los pacientes fueron intervenidos quirúrgicamente. En el seguimiento, 5 pacientes roncan ocasionalmente por la noche pero sin apnea. La audición de 5 pacientes ha mejorado mucho después de la operación y la deformidad facial craneal de 2 casos se ha aliviado, mientras que 4 pacientes no tienen alivio en oxicefalia, exoftalmos, prognatismo mandibular y maloclusión.

Fischer et al. (32) evaluaron la calidad de vida de 40 pacientes adultos con síndrome de Crouzon frente a un grupo control. Los períodos de estado de ánimo depresivo fueron más comunes en los pacientes. Suelen tener deficiencias intelectuales y en habilidades sociales que afectan negativamente a su vida. Sin embargo, la gama de habilidades es amplia. Solo un paciente vivía en un centro residencial y tres pacientes requerían asistencia personal para las actividades de la vida diaria. La valoración de los pacientes de su salud física fue igual a la de los controles, pero los pacientes utilizaron con más frecuencia medicación antiepiléptica.

Otros trabajos estudiaron el funcionamiento psicosocial en estas enfermedades. Así, Roberts et al. (33) en Australia, con 93 pacientes con afecciones craneofaciales congénitas completaron escalas de calidad de vida, ansiedad y depresión, etc. En general, los resultados fueron muy similares en función psicosocial a la población general. Sin embargo, estos pacientes tenían menos probabilidades de casarse y tener hijos, más probabilidades de recibir una pensión por discapacidad y comunicaron más preocupaciones relacionadas con la apariencia y menor apoyo social de amigos, más limitaciones en sus actividades sociales, así como una peor salud mental.

En nuestro caso destaca un déficit intelectual leve y una conducta con episodios re-

petidos de agresividad en grado importante que llega a condicionar su biografía. Es institucionalizado en un Centro a los 15 años, es incapacitado legalmente a los 18 años y desde esta edad está en otro Centro atendido en dispositivos especializados. Esta conducta agresiva se repite periódicamente con respuesta pobre tanto a la medicación utilizada (antipsicóticos, tranquilizantes, antiepilépticos, antidepressivos, etc.), como a terapias psicológicas de modificación de conducta y a otras terapias psicosociales (cambio de centro, etc.). Por otro lado, su conducta tiene características propias de frontalidad o síndrome de lóbulo frontal: hiperactividad, hiperfagia, perseveración, hipersexualidad, irritabilidad, impulsividad y agresividad. Diagnóstico ya recogido a los 15 años de edad tras un ingreso en otro hospital, como hemos señalado anteriormente.

No hemos encontrado en la literatura ningún caso descrito de Crouzon con esta patología. Consideramos que se trata de una complicación secundaria a la malformación craneal con afectación del lóbulo frontal.

Reúne criterios para diagnóstico de trastorno neuropsicológico orgánico frontal (CIE-10) (34) o cambio de personalidad debido a otra afección médica (DSM-5) (35) (ver tablas 1 y 2).

Afectación del lóbulo frontal

Para Tirapu (36), los lóbulos frontales están implicados en la ejecución de operaciones cognitivas específicas, tales como memorización, metacognición, aprendizaje y razonamiento. De donde se deduce que se encargan de una función ejecutiva o supervisora de la conducta.

Varios autores que han estudiado el funcionamiento ejecutivo han concluido que

existe una relación muy estrecha entre éste y las alteraciones que presentan los pacientes con lesiones que se localizan en la zona del lóbulo frontal cerebral (37). Para Luria (38), los lóbulos frontales son responsables de programar y regular el comportamiento, y de verificar si una actividad dada es apropiada para una situación.

Para Estévez-González (39), el lóbulo frontal no es una única región anatómica y funcional del cerebro. Regiones y circuitos fronto-corticales y subcorticales dentro del lóbulo frontal están asociados con funciones motoras y procesos cognitivos altamente especializados, que pueden verse afectados de diferente manera.

La lesión en los lóbulos frontales, produce sintomatología cognitiva, trastornos en el razonamiento, en la capacidad de generar estrategias que permitan solucionar problemas, en el lenguaje, el control motor, la motivación, la afectividad, la personalidad, la atención, la memoria, o incluso, en la percepción (40).

El daño frontal lleva consigo diversos déficits cognitivos: dificultades en la planificación, en el razonamiento, en la resolución de problemas, en la formación de conceptos y en el ordenamiento temporal de los estímulos, en el aprendizaje asociativo, alteración de algunas formas de habilidades motoras, metacognición y cognición social (41). Lesiones en esta zona se asocian a problemas de la memoria y en concreto en la memoria de trabajo (42). Se puede encontrar una asociación entre el daño frontal y carencias de memoria específicas como déficit de memoria de trabajo, problemas de metamemoria, o dificultades en la memoria prospectiva (43).

Para Parkin (44), el daño de los lóbulos frontales podría estar asociado con dos tipos de dificultades comportamentales: perseveración (rigidez comportamental) y la tendencia a la distracción.

Además de estos déficits cognitivos y neuropsicológicos señalados, algunos pacientes presentan agitación y agresividad, descritas sobre todo en lesiones traumáticas que afectan al lóbulo frontal (45). Numerosos hallazgos muestran comportamientos agresivos patológicos (46).

La agitación, la inquietud y la agresividad son secuelas neuroconductuales frecuentes en las primeras etapas de recuperación de una lesión cerebral traumática con afectación del lóbulo frontal (47). En este sentido podemos señalar las dificultades de manejo de estos cuadros, con revisiones en la literatura acerca de los tratamientos farmacológicos más usados: propranolol, metilfenidato, ácido valproico y olanzapina son los fármacos que pueden ofrecer algún beneficio. Pero son necesarios más estudios (48). Así mismo, de las intervenciones no farmacológicas utilizadas (musicoterapia, estrategias conductuales, modificaciones ambientales y terapia electroconvulsiva), las intervenciones con musicoterapia tuvieron el mayor nivel de evidencia (49).

Además, son frecuentes también otras alteraciones psicopatológicas en el daño frontal: depresión, manía y labilidad emocional, cambios en la personalidad (irritabilidad, apatía e impulsividad), trastornos de las emociones y notables alteraciones de la conducta (apatía y desinhibición) (50).

Conclusión

Presentamos un caso clínico de síndrome de Crouzon con un trastorno orgánico de la personalidad, que presenta importante patología conductual con agresividad y escasa respuesta a los tratamientos psicológicos y farmacológicos realizados.

Referencias

1. Octave Crouzon. Dysostose cranio-faciale héréditaire . Bulletins et mémoires de la Société médicale des hôpitaux de Paris, 1912, Vol. 33, pp. 545-55.
2. EE López Maldonado, MP Robalino Valdivieso. Case report: Crouzon Syndrome. *Ocronos*. 2021; 4(3): 130.
3. Díaz PA, Hernández JA. Síndrome de Crouzon: Revisión de tema y reporte de caso. *Rev. Estomatol*. 2016; 24(2):26-32
4. Rannan-Eliya SV, Taylor IB, De Heer IM, Van Den Ouweland AM, Wall SA, Wilkie AO. Paternal origin of FGFR3 mutations in Muenke-type craniosynostosis. *Hum Genet*. 2004 Aug;115(3):200-7
5. Harvey B. Sarnat y Laura Flores-Sarnat. Trastornos del desarrollo del sistema nervioso. En: Walter G. Bradley, Robert B. Daroff, Gerald M. Fenichel, Josejh Fankovic. *Neurología clínica*, quinta edición. Volumen 2. Barcelona, Elsevier España, 2010: 1723-1749.
6. Reardon W, Winter RM, Rutland P, Pulletyn LJ, Jones BM, Malcolm S. Mutations in the fibroblast growth factor receptor 2 gene cause Crouzon syndrome. *Nat Genet*. 1994 Sep;8(1):98-103.)
7. Mathijssen I. M. Guideline for Care of Patients With the Diagnoses of Craniosynostosis: Working Group on Craniosynostosis. *The Journal of craniofacial surgery*. 2015; 26(6): 1735–1807. <https://doi.org/10.1097/SCS.0000000000002016>
8. Balyen, L., Deniz Balyen, L. S., & Pasa, S. Clinical characteristics of Crouzon syndrome. *Oman journal of ophthalmology*. 2017; 10(2): 120–122. <https://doi.org/10.4103/0974-620X.209111>
9. Mathijssen IM. Guía para la atención de pacientes con diagnósticos de craneosinostosis: Grupo de trabajo sobre craneosinostosis. *J Craniofac Surg*. 2015 septiembre; 26(6):1735-807
10. Helman, S. N., Badhey, A., Kadakia, S., & Myers, E. Revisiting Crouzon syndrome: reviewing the background and management of a multifaceted disease. *Oral and maxillofacial surgery*, 2014; 18(4): 373–379. <https://doi.org/10.1007/s10006-014-0467-0>
11. Mathijssen IM. Guía para la atención de pacientes con diagnósticos de craneosinostosis: Grupo de trabajo sobre craneosinostosis. *J Craniofac Surg*. 2015 septiembre; 26(6):1735-807
12. Quantin D, Pellegrini D. Manifestaciones otorrinolaringológicas del síndrome de Crouzon. *REVISTA FASO*. 2013; 1:20-21.
13. Giordano, B. P., Tuli, S. S., Ryan, S. F., Stern, M., & Tuli, S. Y. (2016). Crouzon Syndrome: Visual Diagnosis. *Journal of pediatric health care: official publication of National Association of Pediatric Nurse Associates & Practitioners*. 2016;0(3):270–273. <https://doi.org/10.1016/j.pedhc.2015.07.007> Craneosinostosis - Síntomas y causas - Mayo Clinic <https://www.mayoclinic.org/es-es/syc-20354513>

14. CD de Conrady, Patel BC. Síndrome de Crouzon. [Actualizado el 11 de agosto de 2021]. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 enero. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK518998/>
15. Warren SM, Proctor MR, Bartlett SP, Blount JP, Buchman SR, Burnett W, Fearon JA, Keating R, Muraszko KM, Rogers GF, Rubin MS, McCarthy JG. Parámetros de atención para la craneosinostosis: perspectivas de cirugía craneofacial y neurológica. *Plast Reconstr Surg.* 2012 Marzo; 129(3):731-737
16. Helman, S. N., Badhey, A., Kadakia, S., & Myers, E. Revisiting Crouzon syndrome: reviewing the background and management of a multifaceted disease. *Oral and maxillofacial surgery*, 2014; 18(4): 373–379. <https://doi.org/10.1007/s10006-014-0467-0>
17. Taylor JA, Bartlett SP. ¿Qué hay de nuevo en la cirugía de craneosinostosis síndrónica? *Plast Reconstr Surg.* 2017 julio; 140(1):82e-93e)
18. Lu, X., Sawh-Martinez, R., Forte, A. J., Wu, R., Cabrejo, R., Wilson, A., Steinbacher, D. M., Alperovich, M., Alonso, N., & Persing, J. A. (2020). Classification of Subtypes of Crouzon Syndrome Based on the Type of Vault Suture Synostosis. *The Journal of craniofacial surgery.* 2020; 31(3): 678–684. <https://doi.org/10.1097/SCS.00000000000006173>
19. Vidal Sanahuja, R., Gean Molins, E., Sánchez Garré, C., Quilis Esquerra, J., García Fructuoso, G., & Costa Clara, J. M. Síndrome de Crouzon: a propósito de 2 casos. Entidades craneoestenóticas alélicas de los genes FGFR [Presentation of two cases of Crouzon syndrome: allelic cranio-stenotic conditions of FGFR genes]. *Anales de pediatría (Barcelona, Spain:2003).* 2012; 77(4):272–278. <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2012.03.024>
20. RH Bruininks, Robert H. Inventory for Client and Agency Planning, ICAP. Allen: DLM Teaching Resources. 1986.
21. Montero D. Evaluación de la conducta adaptativa en personas con discapacidades: adaptación y validación del ICAP. Universidad de Deusto, Instituto de Ciencias de la Educación, Ed. Mensajero, 1996
22. Aguado AM, Lobo-Rodriguez B, Blanco-Menéndez R, Alvarez-Carriles JC, Vera de la Puente E. Implicaciones neuropsicológicas de Crouzon: reporte de un caso. *Rev Neurol.* 1999;29(11):1040-4.
23. Pandey, N., Pandey, R. K., Singh, R. K., & Shah, N. K. Crouzon syndrome: a social stigma. *BMJ case reports.* 2012; *bcr2012007242.* <https://doi.org/10.1136/bcr-2012-007242>
24. Yacubian-Fernandes, A., Ducati, L. G., Silva, M. V., Abramides, D. V., Perosa, G. B., Palhares, A., Gabarra, R. C., Giglio, A., Portela, L., Marinello, J. L., Plese, J. P., & Zanini, S. A. (2007). Síndrome de crouzon: fatores envolvidos no desenvolvimento neuropsicológico e na qualidade

- de vida [Crouzon syndrome: factors related to the neuropsychological development and to the quality of life]. *Archivos de neuro-psiquiatria* . 2007;65(2B): 467–471. <https://doi.org/10.1590/s0004-282x2007000300020>
25. Maliepaard, M., Mathijssen, I. M., Oosterlaan, J., & Okkerse, J. M. Intellectual, behavioral, and emotional functioning in children with syndromic craniosynostosis. *Pediatrics* .2014; 133(6): e1608–e1615. <https://doi.org/10.1542/peds.2013-3077>
 26. Raposo-Amaral CE, Neto JGJ, Denadai R, Raposo-Amaral CM, Raposo-Amaral CA. Patient-reported quality of life in highest-functioning Apert and Crouzon syndromes: a comparative study. *Plast Reconstr Surg*. 2014 Feb;133(2):182e-191e. doi: 10.1097/01.prs.0000437260.31693.75. PMID: 24469189.
 27. Stavropoulos, D., Hallberg, U., Mohlin, B., & Hagberg, C. (2011). Living with Crouzon syndrome: how do young adults with Crouzon syndrome handle their life situation?. *International journal of paediatric dentistry*.2011; 21(1): 35–42. <https://doi.org/10.1111/j.1365-263X.2010.01079.x>
 28. Meyer T. Psychosocial Adjustment of Patients with Congenital Craniofacial Malformations. In: Meyer U. (eds) *Fundamentals of Craniofacial Malformations*. Springer, Cham; 2021. https://doi.org/10.1007/978-3-030-46024-2_15
 29. Bannink N, Maliepaard M, Raat H, Joosten KF, Mathijssen IM. Health-related quality of life in children and adolescents with syndromic craniosynostosis. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2010;63:1972–1981
 30. Sakamoto, Y., Takenouchi, T., Miwa, T., & Kishi, K. Assessment of long-term quality of life in patients with syndromic craniosynostosis. *Journal of plastic, reconstructive & aesthetic surgery : JPRAS*. 2021; 74(2): 336–340. <https://doi.org/10.1016/j.bjps.2020.08.102>
 31. Wang, Y. Y., Xu, Y. P., He, X., & Huang, F. L. *Lin chuang er bi yan hou tou jing wai ke za zhi = Journal of clinical otorhinolaryngology, head, and neck surgery* .2017; 31(2): 142–145. <https://doi.org/10.13201/j.issn.1001-1781.2017.02.015>
 32. Fischer, S., Tovetjärn, R., Maltese, G., Sahlin, P. E., Tarnow, P., & Kölby, L. Psychosocial conditions in adults with Crouzon syndrome: a follow-up study of 31 Swedish patients. *Journal of plastic surgery and hand surgery* .2014; 48(4): 244–247. <https://doi.org/10.3109/2000656X.2013.86>
 33. Roberts, R. M., & Mathias, J. L. Psychosocial functioning in adults with congenital craniofacial conditions. *The Cleft palate-craniofacial journal : official publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association* .2012; 49(3): 276–285. <https://doi.org/10.1597/10-143>
 34. Organización Mundial de la Salud. Guía de Bolsillo de la Clasificación CIE-10. Clasificación de los trastornos mentales del comportamiento. Madrid, Editorial Médica Panamericana;2000.

35. Asociación Americana de Psiquiatría (APA). Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales DSM-5, 5ª edición. Madrid, Editorial Médica Panamericana; 2014
36. Tirapu-Ustárrroz J, Luna-Lario P. Neuropsicología de las funciones ejecutivas. En: Tirapu-Ustárrroz J, Ríos Lago M, Maestú-Unturbe F. Manual de Neuropsicología, 2ª edición. Barcelona, Viguera Editores; 2011: 221-259.
37. Barroso, J.M. y León – Carrión, J. Funciones ejecutivas: control, planificación y organización del conocimiento. Revista de Psicología General y Aplicada. 2002; 55 (1): 27 – 44.
38. Luria, A, R . Higher cortical functions in man. Nueva York, Basic Books; 1966.
39. Estévez-González A, García-Sánchez C, Barraquer-Bordas L. Los lóbulos frontales: el cerebro ejecutivo [Frontal lobes: the executive brain]. Rev Neurol.2000; 31(6):566-77. Spanish. PMID: 11055063.
40. Jódar-Vicente M. Funciones cognitivas del lóbulo frontal [Cognitive functions of the frontal lobe]. Rev Neurol. 2004 Jul 16-31; 39(2): 178-82. Spanish. PMID: 15264169.
41. Bausela E. Síndrome Frontal: Sintomatología y Subtipos. Revista Psicología Científica.com, 2008: 10(27). Disponible en: <http://www.psicologiacientifica.com/sindrome-frontal-sintomatologia-subtipos>
42. Golea, V., Pullara, S.D. y Grafman, J. A computational model of frontal lobe dysfunction: working memory and the Tower of Hanoi task. Cognitive Science. 2001; 25 (2): 287 – 313.
43. Tirapu-Ustárrroz J, Muñoz-Céspedes JM. Memoria y funciones ejecutivas [Memory and the executive functions]. Rev Neurol. 2005; 41(8): 475-84. Spanish. PMID: 16224734
44. Parkin, A.J. Exploraciones en Neuropsicología cognitiva. Madrid, Editorial Médica Panamericana;1999.
45. Kim E. Agitation, aggression, and disinhibition syndromes after traumatic brain injury. NeuroRehabilitation . 2002; 17(4): 297-310.
46. Gil, J.A., Pastor, J.F., De Paz, F., Barbosa, M., Macías, J.A., Maniega, M.A., Rami – González, L., Boget, T. y Picornell, I. Psicobiología de las conductas agresivas. Anales de Psicología. 2002; 18 (2): 293 – 303.
47. Levy M, Berson A, Cook T, Bollegala N, Seto E, Tursanski S, Kim J, Sockalingam S, Rajput A, Krishnadev N, Feng C, Bhallerao S. Treatment of agitation following traumatic brain injury: a review of the literature. NeuroRehabilitation. 2005; 20(4): 279-306. PMID: 16403996
48. Williamson D, Frenette AJ, Burry LD, et al. Pharmacological interventions for agitated behaviours in patients with traumatic brain injury: a systematic review. *BMJ Open*. 2019;9(7):e029604. Published 2019 Jul 9. doi:10.1136/bmjopen-2019-029604

49. Carrier SL, Ponsford J, Phyland RK, Hicks AJ, McKay A. Effectiveness of Non-Pharmacological Interventions for Agitation during Post-Traumatic Amnesia following Traumatic Brain Injury: A Systematic Review [published online ahead of print, 2022 Jun 10]. *Neuropsychol Rev.* 2022;10.1007/s11065-022-09544-5. doi:10.1007/s11065-022-09544-5
50. Perea, V., Ladera, V. Y Echeandia, C. Neuropsicología. Libro de casos. Salamanca, Amarú; 2001.

Imagen 1.



Tabla 1. CIE-10 F07.0. Trastorno orgánico de la personalidad

<p>Trastorno que se caracteriza por una alteración significativa del patrón habitual de comportamiento que mostraba el sujeto premórbidamente y que implica la expresión emocional de necesidades e impulsos. También puede formar parte del cuadro clínico un deterioro de las funciones cognoscitivas y del pensamiento y alteraciones de la sexualidad.</p>
<p>Personalidad orgánica pseudopsicopática Personalidad orgánica pseudorretrasada Síndrome del lóbulo frontal Trastorno de la personalidad de la epilepsia límbica Síndrome postlobotomía Síndrome postleucomía</p>
<p>Criterios diagnósticos:</p>
<p>A. Deben cumplirse los criterios generales de F07:</p> <ol style="list-style-type: none">1) Debe de haber pruebas objetivas (de la exploración física y neurológica, y de resultados de laboratorio y/o antecedente de enfermedad, lesión o disfunción cerebral.2) No hay obnubilación de conciencia ni déficit significativo de memoria.3) No hay suficientes pruebas de una causa alternativa del trastorno de la personalidad o del comportamiento que justifique su emplazamiento en F60-69
<p>B. Al menos tres de las siguientes características deben estar presentes durante un periodo de seis o más meses:</p> <ol style="list-style-type: none">1) Capacidad constantemente reducida de mantenerse en actividades dirigidas a un fin, en especial aquellas que implican periodos relativamente largos de tiempo y gratificaciones mediatas.2) Uno o más de los siguientes cambios emocionales: a) labilidad emocional (expresión emocional incontrolada, inestable y fluctuante); b) euforia y jocosidad superficial e inapropiada, injustificadas por las circunstancias; c) irritabilidad y/o arrebatos de ira y agresividad; d) apatía.3) Desinhibición en la expresión de necesidades o impulsos, sin considerar las consecuencias o las convenciones sociales (el sujeto puede llevar a cabo actos antisociales: tales como robos, insinuaciones sexuales inapropiadas, comer vorazmente o mostrar una indiferencia extrema por la higiene personal).4) Alteraciones cognoscitivas, típicamente en forma de: a) suspicacia excesiva o ideas paranoides; b) preocupación excesiva por un tema particular, como la religión, o categorizaciones rígidas de las conductas de otras personas, en términos de buenas o malas.5) Alteración marcada del ritmo y flujo del lenguaje, con rasgos tales como circunstancialidad, sobreinclusividad, pegajosidad o hipergrafía.6) Alteración del comportamiento sexual (disminución de la sexualidad o cambio del objeto de preferencia sexual).

Tabla 2. DSM-5: 310.1 (F707.0). Cambio de la personalidad debido a otra afección médica

Criterios diagnósticos:
A. Alteración persistente de la personalidad que constituye un cambio respecto al anterior patrón característico de la personalidad del individuo.
B. Existen evidencias a partir de la historia clínica, la exploración física o los análisis de laboratorio de que la alteración es la consecuencia fisiopatológica directa de otra afección médica.
C. La alteración no se explora mejor otro trastorno mental (incluido otro trastorno mental debido a otra afección médica).
D. La alteración no se produce exclusivamente en el curso de un síndrome confusional.
E. La alteración causa malestar clínicamente significativo o deterioro en lo social, laboral u otras áreas importantes del funcionamiento.