

inteligencia verbal normal. Las funciones corticales como el lenguaje, las praxias y gnosias están preservadas. Presenta alteraciones de la memoria, en especial de la memoria verbal, y de las funciones frontales. Conclusiones. Los déficits observados no están lateralizados para las funciones neocorticales pero sí para la memoria. El patrón neuropsicológico corresponde en parte al de deterioro subcortical propio de las lesiones en la sustancia blanca o ganglios basales [REV NEUROL 1999; 29: 1164-9].

**Palabras clave.** Deterioro subcortical. Lóbulo frontal. Memoria. Neuropsicología. Porencefalia. Resonancia magnética.

normal. As funções corticais como a linguagem, as praxias e as gnosias estão preservadas. Apresenta alterações da memória, especialmente da memória verbal e das funções frontais. Conclusões. Os défices observados não estão lateralizados para as funções neocorticais, mas sim para a memória. O padrão neuropsicológico corresponde parcialmente à deterioração subcortical própria das lesões na ausência de substância branca ou gânglios basais [REV NEUROL 1999; 29: 1164-9].

**Palavras chave.** Deterioração subcortical. Lobo frontal. Memória. Neuropsicologia. Porencefalia. Ressonância magnética.

## Agresividad y retraso mental asociado a atrofia córtico-subcortical frontal bilateral

I. Pascual-Castroviejo<sup>a</sup>, S.I. Pascual Pascual<sup>a</sup>,  
A. González-Rodríguez<sup>b</sup>, J. Viaño<sup>c</sup>, V. Martínez<sup>c</sup>

### AGGRESSIVENESS AND MENTAL RETARDATION ASSOCIATED WITH BILATERAL FRONTAL CORTICO-SUBCORTICAL ATROPHY

**Summary.** Objective. We wish to show the relationship between the aggressivity and the bilateral frontal lesion. Clinical case. We describe a 18 years-old patient affected by a severe neurological and psychopathological disorder consisting of mental retardation and behavior alterations, especially expressed by mood changes, irritability and violent reactions with aggressivity. Threedimensional magnetic resonance study disclosed severe bilateral frontal lesion with the presence of very small cortical gyri and enlargement of the frontal zones of the lateral ventricles as well as atrophy of the anterior regions of the corpus callosum. Conclusion. The case reported shows the clear relationship between the bilateral frontal lesion and psychopathological disease, especially aggressivity and irritability [REV NEUROL 1999; 29: 1169-71].

**Key words.** Aggressivity. Atrophy of corpus callosum. Bilateral frontal atrophy. Mental retardation. Threedimensional magnetic resonance.

### INTRODUCCIÓN

Los lóbulos frontales son estructuras amplias que constituyen aproximadamente un tercio de la corteza cerebral [1]. Siempre se han relacionado con la capacidad de atención y control del comportamiento, es decir, lo que entendemos como autocontrol de las emociones o capacidad para hacer, en un momento determinado, aquello que conviene, o bien para no hacer, decir o expresar aquello que no es conveniente, al menos en ese momento. La importancia de las funciones de control de la personalidad y el hecho de que la mielinización de los lóbulos frontales se realice a lo largo del desarrollo [2], lo cual, en nuestra opinión, puede prolongarse más tiempo de lo que habitualmente se estima, ha provocado que los estudios sobre la función de los lóbulos frontales casi siempre se hayan realizado en adultos. Los lóbulos frontales desempeñan un papel decisivo no sólo en las reacciones de los sujetos en fase de maduración de la personalidad, sino fundamentalmente en los adultos [3,4]. Además, los lóbulos frontales están conectados anatómicamente [5] y bioquímicamente [6] con casi todas las estructuras supra e infratentoriales.

Diversos tipos de patología pre, peri o posnatal pueden ocasionar lesiones cerebrales córtico-subcorticales que pueden alcanzar a cualquier zona del encéfalo. Las imágenes de tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (RM) en T<sub>1</sub> y T<sub>2</sub> no siempre muestran con la suficiente calidad y de forma convincente las lesiones cerebrales, especialmente las corticales. Sin embargo, las nuevas técnicas de imagen, sobre todo la RM tridimensional (RM3D), permiten objetivarlas con gran claridad [7]. El hecho de que se asocien en un mismo caso una atrofia selectiva bifrontal—cortical y subcortical—y un cuadro neurológico con sintomatología principalmente psiquiátrica, hallazgos poco comunes, nos ha impulsado a exponer este caso.

### CASO CLÍNICO

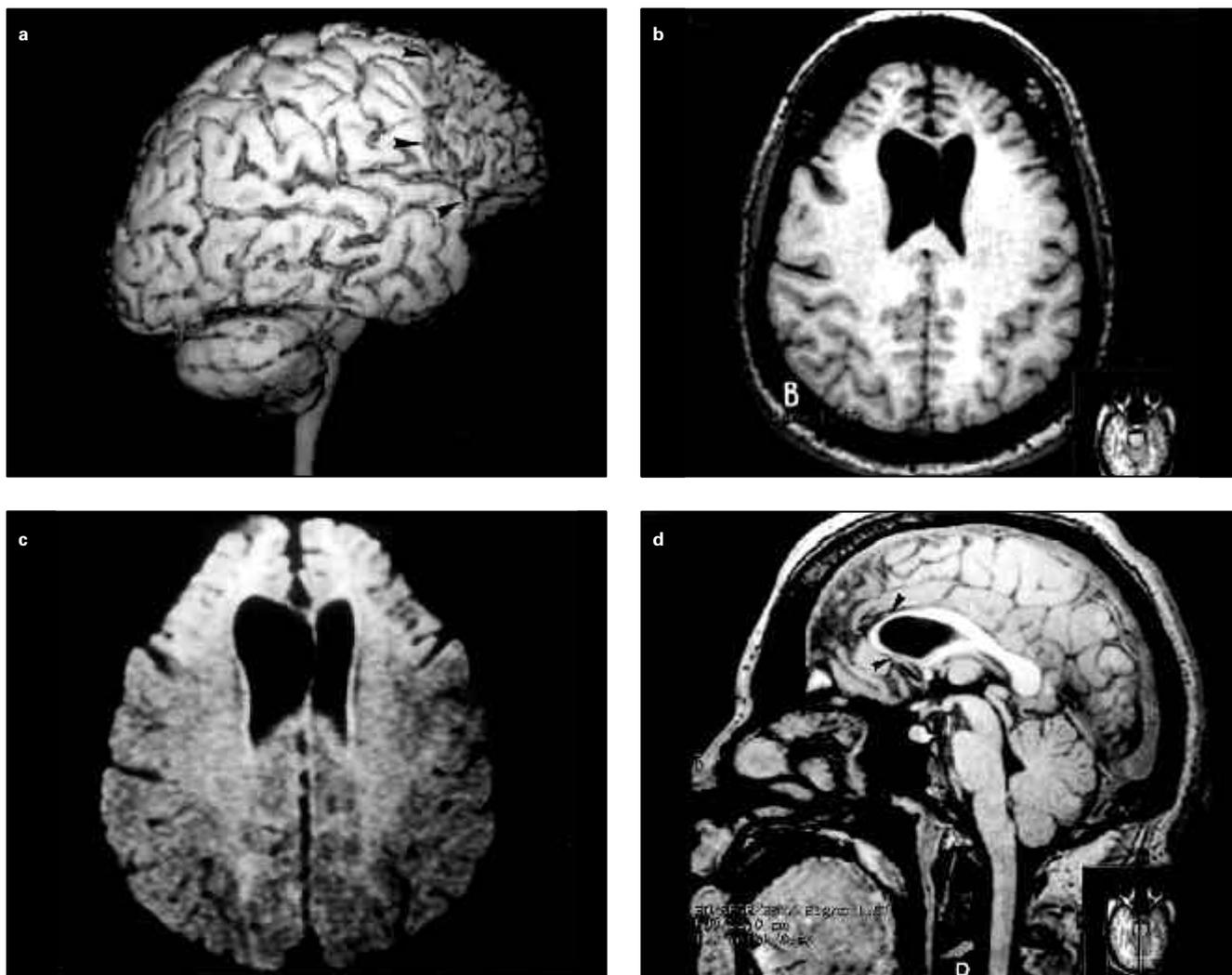
Varón de 18 años que nos fue remitido desde un hospital psiquiátrico por retraso mental y accesos de furia y agresividad. El paciente es de origen marroquí, nació en Marruecos de embarazo y parto normales, con un peso neonatal de 4.100 g. Hasta los 5 años su evolución psicomotriz era normal. Inició la marcha y el lenguaje alrededor del año y se comportaba de forma normal hasta que a los 5 años, cuando vivía en un pequeño pueblo del norte de Marruecos, sufrió un proceso febril, y permaneció de 6 a 8 días con una temperatura de 39-40 grados sin recibir más medicación que aspirinas. Al acabar el proceso febril no mostraba alteraciones motoras, pero se apreciaba que era más parco en palabras y más torpe en la escuela. No llegó a aprender a leer ni a escribir, y se mostraba muy agresivo y con mal comportamiento tanto en casa como fuera, aunque más con la familia. Cuando tenía 14 años se trasladaron a España por

Recibido: 27.07.99. Recibido en versión revisada: 29.09.99. Aceptado: 30.09.99.

<sup>a</sup> Servicio de Neurología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. <sup>b</sup> Complejo Hospitalario Cantoblanco-Psiquiátrico. <sup>c</sup> Unidad de Imagen. Sanatorio Nuestra Señora del Rosario. Madrid, España.

Correspondencia: Dr. Ignacio Pascual-Castroviejo. Servicio de Neurología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Paseo de la Castellana, 261. E-28046 Madrid. Fax: +3491 3582545.

© 1999, REVISTA DE NEUROLOGÍA



**Figura.** Cuatro imágenes de RM en las que se objetiva la atrofia parenquimatosa. a) Imagen cortical tridimensional en la que se observa una enorme atrofia cortical en la zona prefrontal derecha, que marca un límite neto con la corteza no afectada (puntas de flecha); b y c) Cortes axiales de RM en T<sub>1</sub> y Flair que muestran una grave atrofia prefrontal cortical, con muchas y diminutas circunvoluciones corticales, y subcortical, con dilatación ventricular (mayor en el lado derecho) y reducción con cambio de señal de la sustancia blanca en ambos hemisferios; d) RM en vista sagital que muestra la atrofia frontal, una importante disminución del grosor del cuerpo calloso en sus zonas anteriores (puntas de flecha) y gran ensanchamiento de los senos frontales y esfenoidal.

fallecimiento del padre, cuya causa desconocen. Su madre y tres hermanos son normales. Desde su llegada a España acude a un colegio de disminuidos psíquicos sin haber llegado a aprender nada escolarmente, sólo es capaz de decir algunas palabras en español. Sus accesos de agresividad, muy frecuentes e intensos, especialmente en casa con su madre y hermanos, han hecho necesarios tres ingresos en un sanatorio psiquiátrico a lo largo de los últimos meses. La sospecha por parte de los psiquiatras de que la asociación de retraso mental y trastornos psiquiátricos podría tener un origen orgánico común fue la causa de que lo remitieran a nuestro servicio para ser estudiado neurológicamente. La exploración neurológica mostraba pies planos-valgos con hipotonía e hiperreflexia generalizadas. Los pares craneales y las pruebas cerebelosas eran normales. No pudo evaluarse su nivel mental por sus dificultades para manejarse en español y por su bajo psiquismo. El perímetro cefálico era de 56 cm (percentil de 75). El fondo de ojo era normal. Los estudios complementarios (sistemáticos de sangre, aminoácidos y ácidos orgánicos) y el EEG fueron normales. La RM3D mostraba atrofia cortical y subcortical con afectación de la parte anterior de ambos lóbulos frontales y atrofia de la parte anterior del cuerpo calloso (Figura) que daba la impresión de ser secundaria a un proceso patológico orgánico.

## DISCUSIÓN

La lesión o disfunción de los lóbulos frontales suele asociarse a alteraciones del comportamiento. Es bien conocida y aceptada la relación del síndrome de déficit de atención con hiperactividad con alteraciones en el eje dopaminérgico lóbulos frontales y núcleos estriados [8]. Las alteraciones neurológicas en la edad adulta de un sujeto con lesión frontal van a depender no sólo de la etiología y de la localización, sino también de la edad en que aconteció la lesión. Parece que el mayor desarrollo del funcionamiento del lóbulo frontal ocurre entre los 6 y 8 años de vida y continúa creciendo más allá de los 12 años para funciones más complejas [9]. Las alteraciones clínicas más habituales tras la lesión frontal son labilidad emocional, incremento de la impulsividad, trastornos del comportamiento, fáciles cambios de humor, nerviosismo y agresividad. Se discute mucho y no existe acuerdo sobre la mayor o menor repercusión neurológica dependiendo de si la lesión frontal se ha producido en los primeros

años de vida o después de la adolescencia, aunque algunos estudios han puesto de manifiesto una mayor afectación verbal y no verbal cuando la lesión ocurre en el primer año de vida, mientras que cuando la lesión se produce más tarde predominan los trastornos de lateralización [10]. Tan importante como el lóbulo frontal afectado, para el tipo de sintomatología clínica que puede ocasionar, es la zona alcanzada por la patología—anterior, media o posterior—, y la zona anterior, conocida como prefrontal, es la que ocasiona más alteraciones de tipo neuropsicológico. Si a ello le añadimos que también la parte anterior del cuerpo calloso desempeña un papel importante en la presencia de los trastornos que estamos describiendo, tal vez porque está constituida por axones que vienen de las regiones prefrontales, podremos explicarnos la complejidad de la sintomatología neurológica y psiquiátrica de nuestro paciente. Se han referido cuadros psicopatológicos graves secundarios a procesos orgánicos cerebrales la mayoría de las veces en relación con traumatismos craneales que afectaban a un solo lóbulo frontal, ocurridos durante los primeros años de la vida [11], y se han podido recoger casos con afectación indistinta de uno u otro lado. Otros tipos de patología menos frecuentes en la infancia, pero en ocasiones muy graves, y acompañadas de gran agresividad, son la epilepsia frontal, la vascular, metabólica e incluso inflamatoria, las cuales generalmente afectan un lado. La lesión frontal bilateral, con una forma tan grave y elocuente como en el caso presentado, es excepcional. Dado el bajo nivel cultural del entorno del paciente, siempre

cabían dudas sobre la veracidad del relato de la historia clínica; sin embargo, las imágenes de la RM3D, que muestran una extensa lesión córtico-subcortical bifrontal y simétrica, parecen descartar el antecedente de un traumatismo, y, por el contrario, sugieren que se trata de las secuelas de un proceso inflamatorio que ha afectado de forma selectiva a los lóbulos frontales. Las imágenes de la RM3D tampoco nos parece que correspondan a un proceso vascular. Las alteraciones clínicas, consistentes en la baja capacidad intelectual y lingüística, y los graves trastornos del comportamiento, con cambios bruscos de humor, irritabilidad y agresividad, se corresponden perfectamente con una lesión frontal orgánica grave. El hecho de que el cuadro patológico se haya presentado de forma brusca y acompañado de fiebre elevada, con afectación preferentemente del SNC, en un niño hasta entonces normal, y que el proceso remitiera de forma espontánea en el curso aproximado de una semana, hace pensar en una encefalitis viral localizada. Es poco verosímil que hubiera existido trombosis del seno longitudinal superior a la altura interparietal, ya que las lesiones cerebrales no se corresponden con las que presentaba el paciente. La pérdida global y armónica de sustancia cerebral cortical y subcortical, con afectación de la mitad anterior de ambos lóbulos frontales, y la conservación intactas de la corteza motora y la vía piramidal, justifica la presencia de un cuadro clínico en el que el único trastorno motor es la hipotonía de origen frontal, mientras que la afectación psicopatológica es muy intensa.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Stuss D. Biological and psychological development of executive functions. *Brain Cogn* 1992; 20: 8-23.
2. Dennis M. Frontal lobe function in childhood and adolescence: a heuristic for assessing attention regulation, executive control, and the intentional states important for social discourse. *Dev Neuropsychol* 1991; 7: 327-58.
3. Bear DM. Hemispheric specialization and the neurology of emotion. *Arch Neurol* 1983; 40: 195-202.
4. Grafman J, Vance SC, Weingartner H, Salazar AM, Amin D. The effects of lateralized frontal lesions on mood regulation. *Brain* 1986; 109: 1127-48.
5. Filipek PA, Semrud-Klikeman M, Steingard RJ, Renshaw PF, Kennedy DN, Biederman J. Volumetric MRI analysis comparing subjects having attention-deficit hyperactivity disorder with normal controls. *Neurology* 1997; 48: 589-601.
6. Lou HC, Henriksen L, Bruhn P. Focal cerebral hypoperfusion in children with dysplasia and/or attention deficit disorder. *Arch Neurol* 1984; 91: 825-9.
7. Pascual-Castroviejo I, Víaño J, Roche C, Martínez V, López Martín V, Martínez Bermejo A, et al. Polimicrogiria: una causa común de epilepsia para cuyo diagnóstico no basta la RM en T<sub>1</sub> y T<sub>2</sub>. *Neurología* 1998; 13: 527.
8. Castellanos FX. Toward a pathophysiology of attention-deficit/hyperactivity disorder. *Clin Pediatrics (Phila)* 1997; 36: 381-93.
9. Passler M, Isaac W, Hynd GW. Neuropsychological behavior attributed to frontal lobe functioning in children. *Dev Neuropsychol* 1985; 1: 349-70.
10. Woods BT. The restricted effects of right hemisphere lesions after age one: Wechsler test data. *Neuropsychologia* 1980; 18: 65-70.
11. Marlowe W. The impact of a right prefrontal lesion on the developing brain. *Brain Cogn* 1992; 20: 205-13.

## AGRESIVIDAD Y RETRASO MENTAL ASOCIADO A ATROFIA CÓRTICO-SUBCORTICAL FRONTAL BILATERAL

**Resumen.** Objetivo. *Mostrar la relación existente entre la agresividad y la lesión frontal bilateral.* Caso clínico. *Presentamos el caso de un paciente de 18 años con un cuadro neurológico y psicopatológico grave consistente en retraso mental y trastornos del comportamiento, expresados fundamentalmente por cambios de humor, irritabilidad y reacciones violentas con agresividad.* El estudio por resonancia magnética tridimensional mostró una extensa lesión bifrontal con atrofia córtico-subcortical y dilatación de las zonas frontales de los ventrículos laterales, así como atrofia de la parte anterior del cuerpo calloso. Conclusión. *El caso que presentamos muestra la clara relación existente entre la lesión frontal bilateral y los trastornos psicopatológicos, especialmente la agresividad y la irritabilidad [REV NEUROL 1999; 29: 1169-71].*

**Palabras clave.** Agresividad. Atrofia del cuerpo calloso. Atrofia frontal bilateral. Resonancia magnética tridimensional. Retraso mental.

## AGRESSIVIDADE E ATRASO MENTAL ASSOCIADO A ATROFIA CORTICO-SUBCORTICAL FRONTAL BILATERAL

**Resumo.** Objetivo. *Mostrar a relação existente entre a agressividade e a lesão frontal bilateral.* Caso clínico. *Apresentamos o caso de um doente de 18 anos com um quadro neurológico e psicopatológico grave que consistia em atraso mental e perturbações do comportamento, manifestados fundamentalmente por mudanças de humor, irritabilidade e reações violentas com agressividade.* O estudo por ressonância magnética tridimensional mostrou uma extensa lesão bifrontal com atrofia cortico-subcortical, e dilatação das zonas frontais dos ventrículos laterais, assim como atrofia da parte central do corpo caloso. Conclusão. *O caso que apresentamos mostra a clara relação existente entre a lesão frontal bilateral e as perturbações psicopatológicas, especialmente a agressividade e a irritabilidade [REV NEUROL 1999; 29: 1169-71].*

**Palavras chave.** Agressividade. Atraso mental. Atrofia do corpo caloso. Atrofia frontal bilateral. Ressonância magnética tridimensional.