



CASO CLINICO NOELIA



Roberto Chavarría Bolaños*

CASO CLÍNICO

Resumen

Noelia es una paciente de 20 años con antecedentes de múltiples neurocirugías debido a un Tumor Neuroectodérmico Primitivo (PNET) diagnosticado en su infancia. Desde los 15 años, fue transferida al Hospital México de Adultos, donde se le diagnosticaron diversos trastornos neuropsiquiátricos, incluyendo déficit atencional, trastorno oposicionista desafiante, epilepsia lesional y discapacidad intelectual límite. Su comportamiento es errático, con episodios de agresividad, conductas sexuales de riesgo, desinhibición social, hiperoralidad y problemas de control de impulsos. Estos síntomas se agravaron tras cada cirugía, lo que sugiere una relación con la lobectomía temporal derecha.

El diagnóstico principal fue el Síndrome de Klüver-Bucy secundario a la craneotomía temporal, un trastorno neuropsiquiátrico caracterizado por hiperoralidad, desinhibición sexual, alteraciones emocionales y conductuales. Este síndrome no encaja en los criterios de los manuales diagnósticos tradicionales (DSM-5 o CIE-11), lo que complicó su manejo inicial.

Este caso destaca la importancia de considerar lesiones estructurales cerebrales en pacientes con síntomas neuropsiquiátricos atípicos. El enfoque interdisciplinario y la reevaluación constante del tratamiento fueron clave para mejorar su funcionalidad y calidad de vida. Este caso sirve como recordatorio para los clínicos de integrar perspectivas neurológicas y psiquiátricas en el manejo de pacientes complejos.

Abstract

Noelia is a 20-year-old patient with a history of multiple neurosurgical procedures due to a Primitive Neuroectodermal Tumor (PNET) diagnosed in her childhood. Since the age of 15, she was transferred to the Hospital México de Adultos, where she was diagnosed with various neuropsychiatric disorders, including attention deficit, oppositional defiant disorder, lesional epilepsy, and borderline intellectual disability. Her behavior is erratic, with episodes of aggression, risky sexual behaviors, social disinhibition, hyperorality, and impulse control issues. These symptoms worsened after each surgery, suggesting a relationship with the right temporal lobectomy.

The primary diagnosis was **Klüver-Bucy Syndrome secondary to temporal craniotomy**, a neuropsychiatric disorder

* Médico Especialista en Psiquiatría. Coordinador Postgrado Especialidad Médica de Psiquiatría UCR-CCSS. Email: drchavariapsiquiatria@gmail.com



characterized by hyperorality, sexual disinhibition, emotional and behavioral disturbances. This syndrome does not fit the criteria of traditional diagnostic manuals (DSM-5 or ICD-11), which complicated its initial management.

This case highlights the importance of considering structural brain lesions in patients with atypical neuropsychiatric symptoms. The interdisciplinary approach and constant reevaluation of treatment were key to improving her functionality and quality of life. This case serves as a reminder for clinicians to integrate neurological and psychiatric perspectives in the management of complex patients.

Keyword: PNET, Kluber-Bücy, Neuropsiquiatría, tumores cerebrales.

Introducción

La sintomatología neuropsiquiátrica no siempre sigue las reglas de la nosología clásica descrita en los grandes síndromes psiquiátricos. En algunos de los casos, no debe de buscarse la clínica clásica de una enfermedad psiquiátrica en un paciente con una lesión estructural bien identificada. Más bien, pueden identificarse en lesiones estructurales síndromes neuropsiquiátricos ya conocidos, así como síndromes por conocer siguiendo las reglas del localizacionismo, las redes neuronales, así como la diasquisis; definida esta como el fenómeno neurológico que consiste en la pérdida de la función en una zona del cerebro que está alejada de la lesión.

El caso que se presenta a continuación relata como uno las secuelas de la neurocirugía pueden dar secuelas en una paciente que; si el médico tratante no realiza un correlato entre el diagnóstico sindromático, topográfico y etiológico; puede este dejar de lado elementos clave que lleven a un error en la identificación de la paciente y por consecuente un manejo con falla terapéutica garantizada.

En este caso, una paciente abordada con criterios diagnósticos clásicos de los manuales diagnósticos disponibles (DSM 5 y CIE 11) llevaron al equipo tratante a un laberinto de distintos diagnósticos con terapéuticas de respuestas paradójicas. El error acá fue dejar de lado ese *elefante en el cuarto* que representaba el hecho de que la paciente había sido sobreviviente de multiples neurocirugías para controlar un Tumor Primitivo Neuroectodérmico (PNET, como sus siglas en inglés lo describen).

El objetivo de presentar este caso es el de orientar al clínico en tener una mirada amplia de todas las perspectivas que deben abordarse al partir de pacientes con lesiones donde la integridad estructural se vea comprometida. Como consecuencia de estas, debe de valorarse al paciente desde las esferas cognitivas, afectivas, comportamentales, de personalidad y neuro vegetativas de manera de que un tratamiento interdisciplinario garantice la mejor funcionalidad en el pronóstico de los casos.

Presentación caso clínico:

Noelia es una paciente de 20 AÑOS, vecina de barrio Moravia de San José (Suburbio de



clase media a 4 km de la capital), convive con ambos padres, hermana (22a), la abuela de 74 años. asiste al colegio de calle blanco en Colegio Técnico Profesional de calle blancos (Técnico medio en cocina, recibe educación en Aula Diferenciada), ahora asiste al hospital diurno tres veces por semana. Paciente soltera, sin hijos.

La usuaria ha pasado toda su infancia recibiendo atención médica en el Hospital Nacional de Niños en San José. Desde la edad de un año tuvo crisis convulsivas que llevaron al diagnóstico por un Tumor Neuroectodérmico Primitivo (PNET), el cual tuvo que ser sometida a tres procedimientos de Craneotomía Temporal Derecha. Procedimientos quirúrgicos se realizaron en los años 2014, 2015 y 2018. En el tercer procedimiento ameritó la colocación de una Derivación fístulo peritoneal.

Recibí a la paciente de mi hospital en la Capital (Hospital México de Adultos) pues la paciente por edad cumplía los 15 años en 2019, por lo que se le daba de alta en el Hospital Infantil. En aquel momento, la paciente venía con diagnósticos de Déficit Atencional e Hiperactividad, Trastorno Oposicionista Desafiante, Epilepsia Lesional, PNET así como Hipotiroidismo Subclínico. Al momento de conocerla, la paciente venía con tratamiento de Acido Valproico 250 mg am y 500 mg hs vo, Fluoxetina 60 mg am vo, Risperidona 4 mg hs vo. Ya había tomado Lamotrigina (tuvo Steven-Johnson secundario), Imipramina (agitación psicomotora paradójica), Carbamazepina (mala respuesta), Clobazan, Metilfenidato (Agitación Paradójica) así como Dienogest por Dolores Menstruales.

La paciente había tenido una evaluación en clínica del Desarrollo de Neuropsicología del Hospital de Niños con Valoración del WAIS-IV que documentaba Discapacidad Intelectual Limítrofe en la evaluación (CI Verbal: 93 puntos, CI no verbal: 77 puntos).

En los reportes de Psiquiatría, Neurocirugía, Psicología Clínica, Endocrinología, Clínica del Adolescente, Neurología, así como los servicios de Urgencias del Hospital de Niños se documentaba paciente con severos problemas a nivel conductual, conductas manipulatorias, así como un perfil potencial disocial en la conducta.

Además de ello, la familia reportaba que la conductual de Noelia era muy errática y hacía el entorno muy difícil para la coexistencia. Sus padres estaban en proceso de separación. En el centro educativo la paciente era monitoreada por el Ministerio de Educación Pública con matrícula condicionada. A mi primer análisis cursaba el primer año de secundaria, con rendimiento académico dentro de lo aceptable (mínimas notas de aprobación) pero con matrícula condicionada por la parte conductual. Al parecer, el único lugar donde la paciente tenía un mínimo de funcionamiento era en la Iglesia Evangélica, donde en Escuela Dominical su comportamiento era contrastante a lo que ocurría los días previos.

De manera puntual, un perfil completo sobre la paciente se resume en el siguiente cuadro.

**Cuadro 1.****Perfil de Noelia en la primera Intervención (Compendio Valoraciones distintas fuentes) (Kusano, 2012)**

Esfera Sintomática	Revisión de Síntomas
Afectivo	Se altera por todo. Golpea a la hermana mayor de forma compulsiva. Se irrita de forma intermitente. Puede ser agresiva cuando se irrita. Lloro un día completo sin una causa aparente. Al día siguiente bien. Oscilaciones emocionales súbitas. <i>Caprichosa</i>. Insulta y puede ser soez, pero a los minutos se muestra poco contenida de sus emociones, abraza a familiares de forma enérgica a los minutos. Cuando la tratan de contener, su madre la describe como <i>un león enjaulado</i>. Ha llegado a pelear a puños con los policías cuando intervienen.
Cognitivo	Paciente necesita ayuda de tutores en el aula, funciona, pero con supervisión directa. Su span atencional falla en tareas mayores a veinte minutos. Usa un lenguaje coloquial con frecuentes agramatismos y fallos en nominación. Impulsiva, sin alteraciones en dominios prácticos o gnósticos. Muy pobres habilidades de metacognición, anosognósica. En cognición social, poco empática con los compañeros. Puede ser hostil y cruel con las compañeras, donde tiene riñas frecuentes. Ha enviado a dos compañeras al hospital por lesiones producto de riñas. Amenazo con cortar el cuello a un compañero con una tijera. Desinhibida socialmente, ha tenido conductas sexuales de riesgo (felaciones a compañeros en los baños) como muestras de afecto. Tuvo conflicto con su hermana pues forzó al novio de ella a que tuvieran relaciones en una visita donde él se negó y avisó a la familia. Fue sacada de Club de Fútbol en Colegio pues tuvo relaciones sexuales en grupo luego de evento deportivo en los camerinos. Paciente reconoce que le cuesta mucho contener su libido. Besa y abraza a compañeros y compañeras de forma esporádica.
Conductual	Conductas de robo de propiedad son frecuentes. En una ocasión, se robo tarjeta de crédito de profesora y pidió 100\$ en pizzas a un delivery para sus compañeros de clases. Ha repetido esto con las golosinas del comedor. Se ha fugado en múltiples ocasiones del hogar. Por lo general, cuando se fuga busca Camioneros de Trailer Trucks para que la lleven a la frontera norte con Nicaragua (a 400 km del hogar). Esto ha ocurrido en tres ocasiones. Familia preocupada pues ofrece servicios sexuales a cambio de llevada. La madre le ha notado pequeños tics motores y verbales (gruñidos, ronquidos como puerco, caricias en la cara, repite frases de anuncios de televisión).



Personalidad	Familia es enfática en reconocer que la paciente no es la misma desde que comenzaron las cirugías. Ahora es mucho más desinhibida. Se le describe como manipuladora, caprichosa, pueril, temperamental e impulsiva.
Neurovegetativo	Madre alega que no para de comer. Ha ganado 40 kg en últimos dos años. Duerme muy mal, por las madrugadas su conducta en ocasiones puede ser consistente con cuadros de insomnio. Las fugas del hogar se han presentado en las madrugadas.

Trabajo de Análisis

Problemas más graves con la paciente

Situaciones repetidas de peligro de hetero agresividad.

Conductas sexuales de riesgo.

Mal manejo de límites con la autoridad.

Conductas de hurto y poco respeto por la propiedad ajena.

Cambios en peso con hiperfagia.

¿Cuál es el diagnóstico principal más probable?

Cuando conocía a Noelia, me llamó la atención sobre todas las cosas el patrón impulsivo en su comportamiento, así como la incontinencia e inestabilidad emocional, hiperoralidad, la sexualidad incontinida y la violencia manifiesta hacia terceros (Jha, 2010).

Cuando analicé el patrón de las conductas, si bien es cierto eran disruptivas la paciente no mostraba mucho interés por ocultar las mismas, las cuales podía hacer a vista y paciencia de los supervisores. La paciente tenía legítimo arrepentimiento luego de ocurridas las mismas. Y a pesar de que podía ser poco empática si se sentía mal por ser vista como una *manzana podrida*.

Esto me llevó a cuestionarme si la paciente era una persona Disocial con completa Imputabilidad de sus acciones o si más bien era una persona con severo problema de manejo de límites ocasionados por su condición comórbida de la parte médica.

Además de ello, parecía que en las valoraciones por el equipo tratante de previo, no se consideró que la Lobectomía Temporal pudiese tener una relación con las conductas generadas en la paciente. Como elemento añadido, si bien es cierto algunos de los síntomas como la eroticidad se manifestaron desde la temprana pubertad, por lo general luego de cada nueva cirugía si se veía un patrón de agravamiento en la funcionalidad de la paciente (Kusano, 2012).

Otro elemento llamativo era el buen desempeño académico que contrastaba con el pésimo desempeño conductual. Esto dio la impresión de la posibilidad de que la paciente pudiese funcionar mejor en entornos bien estructurados.

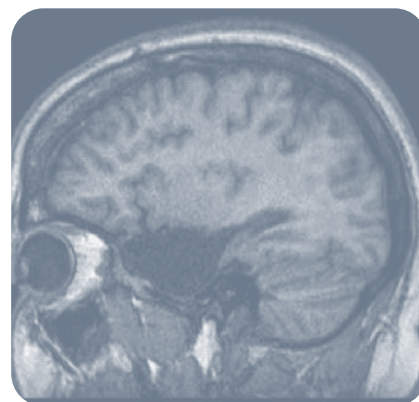
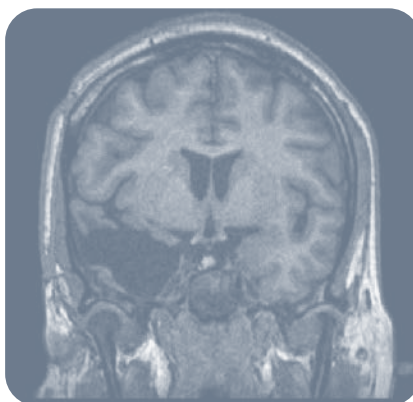
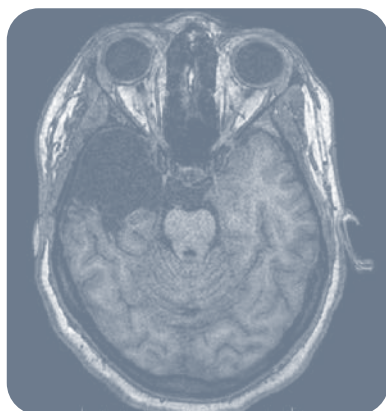
Ante el panorama de la paciente era claro que sus síntomas no podrían clasificarse con un ente convencional. No reunía criterios para una enfermedad mental clasificada en Manuales Diagnósticos (DSM-5 CIE-11). Por lo cual, revisando bibliografía sobre el tema, el Diagnóstico presuntivo fue el de *Síndrome de Klüber-Bucy* secundario a Craneotomía Temporal completa (Naito, 2008).



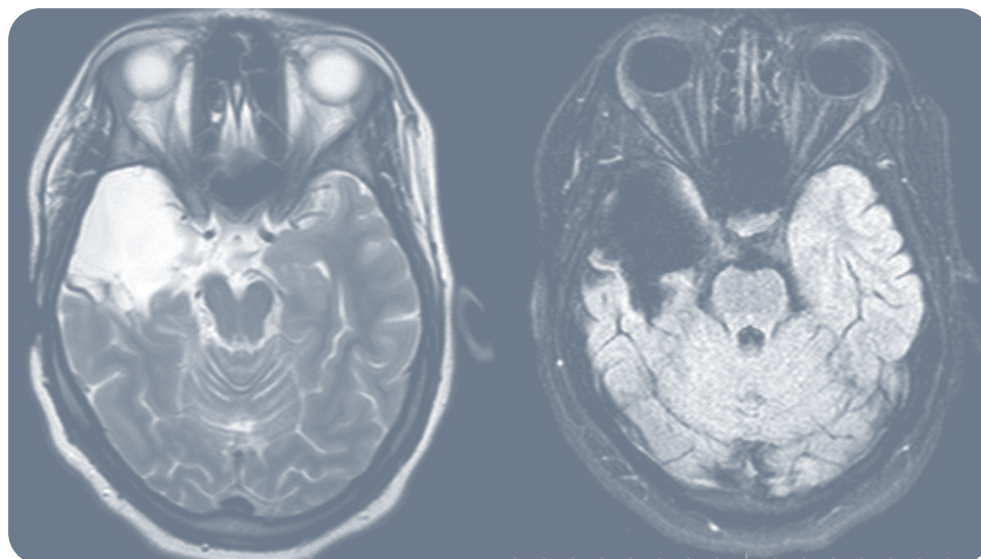
**¿Cómo realizaría el Diagnóstico?
Fundamente el pedido de estudios
complementarios. ¿Qué evaluaciones
solicitaría? ¿Qué instrumentos aplicaría?**

Se solicitó en febrero del 2019 estudio de Resonancia Magnética Nuclear sin medio de Contraste, la cual dio las siguientes imágenes; consistentes con lo esperable en estos casos (Pestana, 2007) (Kusano, 2012).

SECUENCIA T1.



SECUENCIAS T2 – FLAIR





Se Solicitó en febrero del 2019 estudio por Video – Electroencefalografía para monitoreo del patrón onírico, así como posible relación de crisis convulsivas con hallazgos obtenidos en Historia (Pestana, 2007). Estudio reportado como normal.

Se solicitaron estudios de laboratorio complementarios (Hemograma, Electrolitos, Perfil Lipídico, Función Renal, Función Hepática, Función Tiroidea, Reactantes de Fase Aguda (Velocidad Eritrosedimentación, Proteína C Reactiva, Anticuerpos Antinucleares), solo hubo ligera elevación **TSH 4.73**. Se inició terapia con Levotiroxina 0.1 mg en la mañana.

Se pidió panel de enfermedades de Transmisión Sexual (VDRL, VIH, Hepatitis B, C, Herpes Virus, EBV) resultados normales.

Se pidió en agosto del 2019 Ultrasonido Tiroides, resultado normal. Nueva TSH 1.3.

En enero del 2020 se realizó punción Lumbar por sospecha de Encefalitis sin alteraciones. Revisión de Válvula LCR con presión adecuada.

¿Cómo plantearía el tratamiento no farmacológico?

En primera instancia, se manejó con la familia el estigma de la simulación, así como la responsabilidad de los actos de la paciente. Aunque esto no fue bien recibido en los primeros dos años de la intervención, la familia pudo reconocer diferencias entre impulsividad y actuar premeditado. El despenalizar las conductas de la paciente permitió que en nuevas crisis tanto familia como personal médico y custodios policiales trataran a Noelia no como una sociópata

en potencia sino más como una paciente Neuropsiquiátrica con problemas severos en esferas conductual y afectiva (Jha, 2010).

A partir de febrero del 2020 Neuropsicología Clínica comenzó plan de rehabilitación neurocognitiva que persiste a la fecha. Se ha trabajado en el manejo de límites, así como en planes de desescalación de conductas, manejo adecuado del tiempo, así como autoconocimiento de las emociones.

Conductas de Hiperoralidad se han manejado desde el 2021 por Servicio de Nutrición del Hospital. Paciente a la fecha pesa 78 kg y tiene IMC de 30.476 (mide 1.60 mts altura).

Una vez se tenía un informe más robusto sobre la condición de la usuaria, se enviaron reportes al Juzgado de Familia, así como al Ministerio de Educación pública para que personal de atención de choque (Policías Civil) como personal del Colegio Técnico Profesional tuviesen capacitaciones sobre manejo de la paciente.

Enfermería en Salud Mental trabaja con la paciente desde marzo del 2021 en Terapias de relajación basadas en modelos de Benson, así como Mindfulness. A la fecha paciente asiste a sesiones grupales en el hospital.

En 2022 se contactó al Hospital Diurno del Hospital Nacional de Salud Mental para incorporar a la paciente en programas diurnos de atención, los cuales ameritaron una reducción de la jornada ordinaria en su Colegio. La paciente ha concluido el programa de Sexualidad Responsable y en el mes presente Culminaría el Bachillerato de Educación Médica con Formación Técnica como Asistente de Cocina.



¿Cuál sería la secuencia de uso de fármacos?

Cuadro 2.

Resumen de Medicamentos usados a la fecha

Medicación	Fecha Inicio	Dosis Máxima	Duración	Indicación / Resultado
Haloperidol	2011	10 mg / día	6 meses	Conductual / Extrapiramidalismo
Risperidona	2017	6 mg/día	2 años	Conductual / Aumento Peso
Clorpromazina	2015	300 mg / día	3 años	Conductual / Sedación
Carbonato de Litio	2018	600 mg/día	1 años	Conductual / Empeora Hipotiroidismo
Venlafaxina	2015	150 mg /día	2 años	Irritabilidad / Mala Respuesta
Fluoxetina	2011	60 mg /día	Vigente	Irritabilidad / Respuesta Parcial
Carbamazepina	2012	600 mg /día	3 años	Conductual / Mala Respuesta
Acido Valproico	2015	750 mg/día	Vigente	Agresividad / Respuesta Parcial
Lorazepam	2014	6 mg / día	3 años	Irritabilidad / Mala respuesta
Imipramina	2013	50 mg / día	2 años	Irritabilidad / Mala Respuesta
Lamotrigina	2019	100 mg / día	1 mes	Conductual / Síndrome Steven-Johnson
Aripiprazol	2021	30 mg / día	2 años	Irritabilidad / Mala Respuesta

Toda la medicación antes dada fue suministrada por mi persona. Hasta el 2023, el caso, aunque había avanzado era considerado por nuestro servicio como un fracaso en la parte medicamentosa.

En finales del 2023, la paciente fue ingresada por vez número 7 al Hospital Nacional de Salud Mental. Dada la compleja refractariedad medicamentosa, el equipo tratante decidió iniciar manejo con Clozapina. Para beneficio de la paciente, su clínica ha mejorado de forma exponencial así mejoraron sus Tics motores (esto fue un desenlace favorable pues se sospechaba que podrían empeorar).

El día de hoy, la paciente toma Venlafaxina 75 mg am vo, Clozapina 400 mg hs vo, Bromuro de Hioscina 20 mg am vo (paciente tuvo Sialorrea con Clozapina), Lorazepam 2 mg hs vo. Ultima Hospitalización fue en noviembre del 2023 y la paciente asiste a Clínica de Clozapina mensual en nuestro Hospital.

En periodos de Crisis la paciente ha recibido rescates con Olanzapina 20 a 30 mg IM STAT.



Referencias Bibliográficas

1. Naito, K., Hashimoto, T., & Ikeda, S. (2008). Klüver-Bucy syndrome following status epilepticus associated with hepatic encephalopathy. *Epilepsy & behavior : E&B*, 12(2), 337–339.
2. Kusano, Y., Horiuchi, T., Tanaka, Y., Tsuji, T., & Hongo, K. (2012). Transient Kluver-Bucy syndrome caused by cerebral edema following aneurysmal subarachnoid hemorrhage. *Clinical neurology and neurosurgery*, 114(3), 294–296.
3. Jha, S., & Ansari, M. K. (2010). Partial Klüver-Bucy syndrome in a patient with acute disseminated encephalomyelitis. *Journal of clinical neuroscience : official journal of the Neurosurgical Society of Australasia*, 17(11), 1436–1438.
4. Pestana, E. M., & Gupta, A. (2007). Fluctuating Kluver-Bucy syndrome in a child with epilepsy due to bilateral anterior temporal congenital malformations. *Epilepsy & behavior : E&B*, 10(2), 340–343.