



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**

---

**FACULTAD DE PSICOLOGÍA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS PROFESIONALES**

**SÍNDROME DE GILLES DE LA TOURETTE:  
UNA REVISIÓN TEÓRICA**

**TESIS  
QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE  
LICENCIADO EN PSICOLOGÍA  
PRESENTA**

**OMAR ORTEGA NORIEGA**

**DIRECTOR:  
LIC. AIDA ARACELI MENDOZA IBARROLA**

**REVISOR:  
LIC. ANA EUGENIA DÍAZ DE LEON D' HERS.**



**CIUDAD UNIVERSITARIA, D.F.**

**MARZO 2013**



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

# *Agradecimientos*

*A Dios: Todo viene de ti y todo es para ti, gracias.*

*A las maestras Ana Eugenia y Martha , son un  
regalo para la U.N.A.M.*

*A mi familia: Gracias por ser esos ángeles que me apoyan  
en todo.*

*A Jani Esmeralda: Gracias por ser el amor de mi  
vida.*

*A mis amigos: porque es un privilegio el poder estar a su  
lado.*

## INDICE

### Resumen

### Introducción

1. Antecedentes históricos .....	1
2. Descripción – Definición .....	2
3. Síntomas .....	4
3.1 Tics .....	4
3.2 Comorbilidad .....	5
3.2.1 TOC .....	5
3.2.2 TDAH.....	8
3.3 Autolesiones .....	9
3.4 Agresividad .....	10
3.5 Cefalea .....	13
3.6 Coprolalia.....	14
3.7 Ecopraxia .....	16
3.8 Copropraxia .....	17
3.9 Problemas de aprendizaje .....	17
3.10 Alteraciones del sueño .....	20
3.11 Dificultades sociales.....	22
3.12 Otros problemas psicológicos.....	24
3.13 Evolución de los Tics .....	26
3.14 Movimientos inconclusos .....	29
3.15 Movimientos estereotipados.....	32
3.16 Ticquear: un impulso irrefrenable .....	33
3.17 Tics fusionados con obsesiones .....	35
4. Epidemiología .....	37
5. Factores y causas.....	40
5.1 Genéticos .....	40
5.2 Autoinmunidad .....	42
5.3 Hormonas .....	44
5.4 Cerebro y Tourette .....	45
5.4.1 El origen orgánico de los tics .....	46
5.4.2 Estructuras Cerebrales y ST .....	46
5.4.3 Inhibición deficiente .....	49
5.4.4 Integración de lo expuesto .....	52
5.5 Neurotransmisores.....	53
5.5.1 Dopamina .....	53
5.5.2 Serotonina .....	54
6. Diagnóstico .....	56

6.1 Diagnóstico Diferencial.....	58
6.2 Alternativas Diagnósticas .....	62
7. Neuropsicología del ST .....	63
8. Tratamientos .....	71
8.1 Farmacológicos.....	71
8.1.1 Antipsicóticos .....	71
8.1.2 Benzodiacepinas y Anticonvulsivos .....	72
8.1.3 Antidepresivos.....	73
8.1.4 Tourette y mariguana .....	74
8.2 Terapia del comportamiento.....	75
9. Tourette e Inteligencia .....	77
10. Conclusión .....	80
11. Referencias .....	83
12. Anexo 1: Estudios Neuropsicológicos.....	101
13. Anexo 2: Imagenes .....	102
14. Imagen 1: Ganglios Basales .....	102
15. Imagen 2: Córtex Prefrontal y núcleo subtalámico .....	103
16. Imagen 3: Zonas Fronto-Estritales.....	104
17. Imagen 4: Activación cortical en la coprolalia .....	105
18. Imagen 5: Decremento en la sustancia blanca.....	106

## **Resumen**

El presente trabajo constituye una revisión exhaustiva de la literatura científica sobre el síndrome de Gilles de la Tourette. Utilizando bibliografía que data del siglo XIX y complementándola con la literatura más actual sobre el tema, se pretende abarcar los principales aspectos de este síndrome, a fin de que obtener un conocimiento profundo sobre el mismo. Para ello se revisan desde los primeros casos expuestos por Gilles de la Tourette y Freud, hasta los tratamientos psicofarmacológicos actuales para los tics. Así mismo, se hace un énfasis en la neuropatogénesis del síndrome de Gilles de la Tourette y sus implicaciones en las funciones superiores de quien lo padece.

## **Introducción**

En las últimas décadas, el estudio de las funciones cerebrales ha recibido mucha atención por parte de la comunidad científica, con la intención de desarrollar métodos de diagnóstico y tratamiento de afecciones del sistema nervioso.

El síndrome de Gilles de la Tourette (ST) es uno de estos padecimientos, no obstante su baja incidencia, puede ser incapacitante para quien lo padece. Debido a su alta comorbilidad con otros trastornos como el trastorno obsesivo compulsivo y el trastorno por déficit de atención; el diagnóstico diferencial del ST representa un reto para el especialista por lo que éste requiere de un conocimiento profundo acerca del mismo.

Este trabajo tiene como objetivos contribuir a una mejor comprensión de este síndrome para que sea más fácilmente reconocido en forma diferencial por quienes lo evalúan y para orientar al profesional de la salud sobre posibles formas de abordaje del mismo. Para lograr estos objetivos, se hace una revisión bibliográfica exhaustiva, iniciando desde los antecedentes históricos del estudio de este padecimiento, hasta los últimos tratamientos propuestos.

## 1. Antecedentes Históricos

Areteo de Capadocia, un médico griego del siglo I D.C., describió varios casos de personas que emitían ladridos, maldiciones y blasfemias involuntarias, además de extraños movimientos (Sacks, 1997). Sin embargo, no sería sino hasta finales del siglo XIX que se describiría y aceptaría al ST como una entidad clínica separada de otros padecimientos.

Gilles de la Tourette, compañero de Freud y alumno de Charcot, presentó en 1885 un artículo con una nueva tipología de diagnóstico, un síndrome denominado 'Maladie des Tics de Gilles de la Tourette' (Kushner, 1998), el cual consistía en una serie de tics, sonidos bucales, impulsos y posturas extrañas, resistentes a todos tipo de tratamiento.

Gilles de la Tourette, se había dedicado a estudiar pacientes que presentaban movimientos extraños, presumiblemente involuntarios, que oscilaban desde discretos tics, hasta brincos completos.

La propuesta de este nuevo síndrome se contraponía a las explicaciones psicoanalíticas de Freud, donde la psique era capaz de influir en el cuerpo humano, dando como resultado afecciones físicas, como parálisis, ceguera o algunos movimientos, entidad que Freud denominaría histeria.

Hubo personas que se opusieron a la existencia del síndrome propuesto por Gilles de la Tourette y Charcot, argumentando que se trataba de un tipo extremo de histeria, un ejemplo de esto es el artículo escrito por Guinon, en 1886 "Sur la maladie des tics convulsifs".

En *Estudios en Histeria* (1893-95), Freud publicó un caso acerca de una paciente llamada Frau Emmy Von N, la cual presentaba numerosos tics faciales y de cuello, además de producir sonidos extraños con la boca durante las conversaciones, Freud concluyó que se trataba de una histeria por eventos traumáticos.

Freud fue criticado por este diagnóstico, ya que su paciente regresaría un año después de haber sido tratada con psicoanálisis, debido a una recaída. Después

de volverla a tratar, Freud la visitaría al siguiente año para encontrar que si bien había algunas mejoras, aun persistían en la paciente algunos “calambres de cuello” (Webster, 1995).

Freud rectificó su diagnóstico a favor del nuevo síndrome, distinguiendo entre los tics provocados por la histeria y los debidos al síndrome de Gilles de la Tourette, concluyendo que los primeros consistían en una neurosis, llamándolos Tics Convulsivos. La mayor distinción para Freud era que los tics convulsivos, tarde o temprano desaparecían, mientras que los tics genuinos (del tipo Gilles de la Tourette) permanecían (Freud, 1893).

En 1960, con la evidencia de mejoría en este síndrome, tras la administración del haloperidol (Kushner y Kiessling, 1960), se comenzó a apuntar hacia la neurología más que al psicoanálisis en el ST.

Actualmente, se sigue investigando acerca de este síndrome, con nuevos tratamientos y criterios diagnósticos, los cuales se detallan en las secciones posteriores de este documento.

## **2. Descripción-Definición**

El síndrome de Gilles de la Tourette (ST) es un trastorno neuropsiquiátrico de inicio en edad infantil, consistente en la presencia de movimientos anormales involuntarios, llamados tics, así como obsesiones y compulsiones. Se propone que su causa puede ser una alteración neurológica de origen estructural y/o neuroquímico.

La definición original, dada por George Gilles de la Tourette en 1885, hace referencia a un trastorno nervioso progresivo, que desarrolla tics motores y vocales durante la niñez, llegando incluso a la coprolalia (insultos involuntarios y compulsivos) (Kushner, 1998).

Baym (2008) lo define como un trastorno del neurodesarrollo, caracterizado por tics motores y fónicos, de carácter involuntario.

La American Psychiatric Association (APA, 2000), lo define como un trastorno de inicio en la niñez, consistente en múltiples tics motores y vocales.

Según la Clasificación Estadística Internacional de Enfermedades y Problemas Relacionados con la Salud (CIE), en su décima revisión, el ST es un trastorno crónico, poco frecuente e incapacitante, que combina múltiples tics motores y fonatorios.

Thomalla et al. (2009), lo definen como un trastorno neuropsiquiátrico, caracterizado por múltiples tics motores y vocales.

El ST constituye una entidad clínica que va más allá de los tics físicos, planteando así, una necesidad de redefinición del mismo. Hasta ahora las definiciones apuntan hacia un trastorno del movimiento en la infancia, dejando de lado todas las demás implicaciones de dicho trastorno: déficits cognitivos, dificultades sociales, impulsividad, obsesiones, trastornos de personalidad, arrebatos, imitaciones, dificultades de sueño, problemas de aprendizaje, etc. Estos síntomas pueden tener manifestaciones de leves a severas y constituyen a veces grandes dificultades para quien los padece, por lo cual es necesario tomarlas en cuenta para el diagnóstico y para el tratamiento.

Un aproximación, quizás menos formal, pero interesante se encuentra en el libro de Oliver Sacks: *El hombre que confundió su mujer con un sombrero*; el autor se refiere al ST, como un síndrome, caracterizado por un exceso de energía nerviosa y una gran profusión de ideas y movimientos extraños, tics, espasmos, poses peculiares, muecas, ruidos, maldiciones, imitaciones involuntarias, compulsiones, humor extraño y juguetón y tendencia hacia lo extravagante y bufonesco. Esta es una de las pocas publicaciones, que mencionan que el ST puede conllevar algunas ventajas, como rapidez de pensamiento, capacidad de improvisación, jocosidad, espontaneidad, e incluso, ser una enfermedad seductora para quien lo padece.

### **3. Síntomas**

#### **3.1 Tics**

El principal síntoma del ST, es la presencia de tics, ya que éstos se encuentran presentes en el 100% de los pacientes, a diferencia de los demás síntomas (obsesiones, problemas de atención, problemas de sueño, etc.) que pueden estar o no presentes.

Los tics son con más fáciles de reconocer que de definir (Leckman et al, 1999). Por lo general son un conjunto de movimientos y sonidos, repetitivos y peculiares. Se pueden definir como fragmentos de un movimiento intencionado, pero en ausencia de la situación en que normalmente se haría (Leckman, 2006).

Brissaud (1894), nos da un ejemplo muy claro sobre lo que es un tic: un simple parpadeo o un guiño pueden constituir un tic, son simples reflejos como el que ocurre cuando algún objeto se aproxima demasiado a nuestro rostro o cuando una luz intensa es dirigida a nuestros ojos, este reflejo se convierte en tic ante la ausencia de esa luz o de ese estímulo que nos hiciera parpadear.

Un aspecto muy importante de los tics es su carácter involuntario, es decir, la persona los realiza sin desearlo y muchas veces, sin percatarse.

En general, se considera que los tics en el ST, se presentan alrededor de los 6 años (Leckman et al, 2006; Shapiro, 1988; Erenberg, 1986 ; Kushner , 1999). A esta edad, las primeras manifestaciones de los tics suelen ser guiños y muecas fuera de contexto. Entre los 8 y 15 frecuentemente aparecen los tics vocales. Es muy variable la edad de aparición de los tics, así como determinar a qué edad remitirán o cambiarán.

Aun ya establecidos, es difícil predecir ante qué situación se desencadenará determinado tic y ante cuál no. Esto, debido a su naturaleza cambiante.

## **3.2 Comorbilidad**

La comorbilidad es la coexistencia de dos o más procesos patológicos. (*Diccionario Mosby*, 1999).

El ST, además de los tics, incluye otros síntomas como obsesiones, compulsiones, déficit de atención, trastornos de sueño, depresión, ansiedad entre otros, que pueden llegar a ser iguales o más incapacitantes que los tics en sí mismos (King, 1999).

### **3.2.1 Trastorno Obsesivo Compulsivo (TOC)**

Reportes recientes aseguran que más del 85% de los pacientes con ST presentan además de tics, otras condiciones como el Trastorno obsesivo-compulsivo (TOC) y/o el Trastorno de déficit de atención (TDA) (Tourette Action U.K., 2008).

El TOC es un trastorno de ansiedad caracterizado por la presencia de obsesiones y compulsiones. Podemos definir a las obsesiones como pensamientos, impulsos o imágenes que la persona experimenta como intrusivas o inapropiadas, que no pueden suprimirse fácilmente y que son de hecho persistentes, (APA, 2000).

Entre las obsesiones más comunes se encuentran las de contaminación, las de la salud y apariencia física, las relacionadas con la sexualidad, las de contenido agresivo, las de contenido religioso, las de acumulación. El paciente reconoce estas obsesiones como irracionales y que solo son producto de su mente. (APA, 2000).

Por otro lado, el DSM-IV-TR define a las compulsiones como comportamientos repetitivos (por ejemplo, lavarse las manos, ordenar objetos, etc.), actos mentales (por ejemplo: rezar, contar o repetir palabras en silencio), que son aparentemente finalistas, que el paciente realiza según determinadas reglas de forma estereotipada y cuya principal función es reducir la ansiedad provocada por la obsesión. Las compulsiones a su vez, tienden a ser actos que anulan las preocupaciones causadas por las obsesiones, ya que en la repetición de patrones

el enfermo obtiene una reducción inmediata del malestar, aunque claramente contraproducente ya que con ello se está reforzando la dinámica del trastorno.

Se estima que un tercio de los pacientes con ST presenta también TOC, y que por lo menos el 50% de los pacientes con ST presentará síntomas obsesivo-compulsivos (Hounie, 2006).

Shapiro et al., en 1988, utilizando una muestra de más de 600 sujetos, encontraron una prevalencia del 13 al 63% de síntomas obsesivos en el ST.

Leckman et al. (1994) reportaron resultados similares en un estudio sobre ST, reportando una prevalencia de entre 23 y 69% de síntomas obsesivos.

Respecto al tipo de obsesiones y compulsiones, tanto en TOC como en el ST suelen ser muy variables, sin embargo, se ha podido identificar ciertos tipos más comunes en el ST:

Obsesiones agresivas: miedo a autolesionarse, miedo a lastimar a otros, imágenes violentas o terroríficas, miedo a dañar a otros por algún tipo de negligencia, miedo a los propios impulsos, etc.

Obsesiones sexuales: pensamientos de actos sexuales prohibidos o agresivos, miedo a convertirse en pedófilo o cometer incesto.

Obsesiones religiosas: miedo a blasfemar, pensamientos con insultos hacia la deidad, pensamientos de sacrilegio, pensamientos de dañar imágenes o esculturas sacras, etc.

Obsesiones de exactitud: por ejemplo, tienen el pensamiento de que al colocar los objetos en un lugar determinado se evitan riesgos y accidentes a su persona y/o a sus allegados

Obsesiones de simetría, por ejemplo, tienen la creencia de que para evitar la mala suerte, los objetos deben ser colocados en forma simétrica.

También se han documentado las principales compulsiones presentes en los sujetos con ST:

Rituales de repetición: reescribir cosas, repetir acciones, por ejemplo, quitarse y ponerse los pantalones o playera varias veces, volver a pararse y sentarse en la silla.

De conteo: Necesidad de contar o de usar números en particular. Por ejemplo, contar el número de veces que se parpadea.

De orden: Necesidad de ordenar todo de forma particular y personal.

Otras: Necesidad de tocar algo o alguien, de golpear la mesa con los dedos, etc.

Hounie et al. (2006), proponen que el TOC es parte de un fenotipo que incluye otros trastornos concurrentes como el ST, la anorexia nerviosa, el trastorno dismórfico corporal, la hipocondría, el trastorno de ansiedad generalizada y la tricotilomanía. Este modelo se basa en encontrar las semejanzas que comparten ciertos trastornos ya que algunos presentan comorbilidad, historia familiar, patrones de respuesta al tratamiento y expresión de síntomas similares.

Para construir este fenotipo se propone que en los trastornos antes mencionados se pueden encontrar dos componentes: tics y ansiedad. Los tics se presentan en trastornos como el ST, el TOC, el TDA y la tricotilomanía; mientras que el componente de ansiedad se presenta en el ST, el TOC, la dismorfia corporal, la agorafobia, el trastorno de pánico, la ansiedad de separación y la hipocondría.

En este fenotipo no se toman en cuenta las bases neuroanatómicas, neuroquímicas y funcionales que en los trastornos anteriores pueden ser similares o diferentes.

Antes de proseguir, es necesario aclarar algo: no todos los pacientes con TOC tienen ST y tampoco los pacientes con ST tienen necesariamente TOC y TDA, aunque sí es probable que tenga alguno de los dos. Se han descrito casos de ST puro, es decir, sin otras comorbilidades. Además existen otros pacientes que presentan tics y obsesiones, sin tener ST.

### **3.2.2 Trastorno de Déficit de Atención (TDA).**

Se trata de un trastorno del comportamiento caracterizado por distracción moderada a grave, períodos de atención breve, inquietud motora, inestabilidad emocional y conductas impulsivas. El CIE-10 lo define como un trastorno de inicio precoz, persistente a lo largo de la vida que cuando se combina con comportamiento hiperactivo, se le denomina Trastorno de Atención con Hiperactividad o TDAH.

Existen numerosos estudios que refieren la presencia de TDA en pacientes con ST (Harris et al, 1995; Baumgardner et al, 1996; Mostofsky et al, 2001; Mahone et al, 2001; Robertson, 2009; Bridge, 2006).

Rasmussen et al. (2009) proponen que la prevalencia del TDA en el ST se da en más del 35% de los casos.

Bridge (2006), en un estudio de caso con seguimiento de 10 años, encontró que el TDA en pacientes con ST es similar al TDA en pacientes sin ST, sin embargo, los pacientes con ST no presentan los déficits motores y ejecutivos propios de los pacientes con TDA. Este investigador sugiere un mejor pronóstico para el ST con TDA, sin embargo, las dificultades atencionales siguen estando presentes. Cabe mencionar que en algunas ocasiones los pacientes con TDA presentan tics nerviosos.

Desde luego, el estudio anterior no es suficiente para establecer que el TDA sea el responsable de las dificultades cognitivas del ST solamente, pero si sugiere que el ST en su forma pura, puede no constituir un impedimento al menos en las áreas medidas en las pruebas de CI.

Fredericksen et al., 2002 compararon los volúmenes cerebrales entre un grupo con ST solamente, otro grupo con ST + TDA y otro grupo con TDA solamente, los resultados indicaron que en el grupo con ST solo, había un incremento en la sustancia blanca del lóbulo frontal derecho, mientras que en el grupo de TDA solo y de TDA + ST, había un decremento del volumen de los lóbulos frontales en ambos hemisferios. Lo anterior puede sugerir que en el ST por si mismo posee

implicaciones en los lóbulos frontales, independientemente de la presencia o ausencia de TDA.

### **3.3 Autolesiones**

Existen algunos síntomas más graves del ST que son poco reconocidos y que no constituyen un criterio diagnóstico sin embargo, no deberían ser ignorados.

Uno de los más graves es el comportamiento auto-lesivo es decir, infringirse daño a sí mismo.

Una extensa revisión hecha por Mary M. Robertson sugiere la existencia de otras comorbilidades en el ST, en específico del trastorno oposicionista desafiante, depresión, ataques de ira, trastorno bipolar, tendencias suicidas y conductas autolesivas (Robertson, 2006).

La American Psychological Association (2000), en el apartado sobre ST en el DSM-IV establece: el ST conlleva en ocasiones, complicaciones raras entre las que se incluyen daños físicos, como los adquiridos a consecuencia de infringirse golpes autolesivos en la cabeza por ejemplo, ceguera debida a desprendimiento de retina o problemas ortopédicos, por flexiones de rodillas, sacudidas del cuello, o giros de la cabeza y problemas dérmicos por rasguños autoinfringidos.

Un estudio de Mathews et al. (2004) utilizando una muestra de 300 sujetos con ST evaluó la presencia de comportamientos autolesivos en esta población, 29% de la muestra presentó autolesiones, de las cuales el 4% fueron graves. Estos autores sugieren que las conductas autolesivas pueden presentarse hasta en un 60% de los pacientes con ST. Esta cifra es alarmante, lo suficientemente grande para ser un foco de atención clínica.

Las principales formas reportadas de autolesión en el ST consisten en: morderse el labio u otra parte del cuerpo, auto golpearse, rasguñarse, lastimarse los ojos, etc.

Freeman et al. (2000), lograron obtener datos estadísticos acerca de la presencia del ST y sus comorbilidades en 22 países; entre la información obtenida reportan comportamientos auto-lesivos en el 14% del total de los pacientes con ST.

Robertson et al. (1989) informaron que de su muestra de 90 pacientes con ST, el 33% presentó comportamiento autolesivo. Cuatro sujetos tenían tendencia a golpearse la cabeza, de hecho, se narra el caso de un paciente con un hematoma subdural a consecuencia de este comportamiento.

La etiología de la conducta autolesiva es aún desconocida, por lo que es importante estudiar las posibles causas de la autolesión en el ST.

En la mayoría de los casos de pacientes con ST la autolesión es involuntaria como los tics mismos, a diferencia de otros trastornos psiquiátricos donde el paciente se infringe daño a sí mismo de manera voluntaria.

Por lo anterior, podemos decir que los comportamientos autolesivos son una forma extrema de un tic. Considerando además que las autolesiones tienden a seguir el curso de los tics, es decir, no son siempre las mismas, se van modificando con el transcurso del tiempo en forma, intensidad y frecuencia o pueden remitir.

De hecho, se ha propuesto que las autolesiones se correlacionan con el grado de severidad del ST (Robertson et al., 1989).

### **3.4 Agresividad**

Los ataques de ira y los episodios explosivos son un síntoma común en el ST (Kano et al., 2008). De hecho, en algunos casos, estos problemas de comportamiento disruptivo pueden ser más incapacitantes que los propios tics.

Estas conductas explosivas pueden deberse a la dificultad para inhibir impulsos en este síndrome, además de que la presencia de pensamientos y compulsiones con contenidos violentos son frecuentes en el ST con TOC y en la comorbilidad con el TDA se incrementa la impulsividad.

Stephens y Sandor (1999), utilizaron una muestra de 33 sujetos con ST de entre 6 y 14 años, todos sin medicación. Tanto a este grupo como a un grupo control se les aplicaron instrumentos para evaluar la conducta, que incluían preguntas relacionadas con agresión y comportamientos explosivos. Los autores dividieron la muestra para este estudio en, ST puro y ST con alguna comorbilidad (TOC o TDA). Los resultados indicaron diferencias entre los tres grupos. En general se encontró una cantidad mayor de problemas de conducta en los pacientes de ST puro y de ST con comorbilidad, en comparación con el grupo control. Estos autores concluyeron que la agresividad en el ST puede estar relacionada con las comorbilidades de este trastorno, más que con otros factores, como la edad o la severidad del padecimiento.

Budman et al. (1998) evaluaron a 12 niños y niñas con ST, que presentaban además ataques de ira. Para su evaluación se utilizaron escalas basadas en el DSM-IV, lo que pretendían los autores era detectar comorbilidades como TOC, TDA y otros trastornos. Los resultados indican que los 12 niños presentaron TOC y TDA junto con el ST, de allí, dos niños presentaron trastorno oposicionista desafiante, cuatro niños presentaron trastornos de conducta y ningún niño cumplió los criterios para algún trastorno específico del estado de ánimo. Este estudio sugiere una relación entre los ataques de ira en el ST y las comorbilidades del mismo trastorno.

Stephen (2001) recopiló información sobre la agresión en el ST en jóvenes, utilizó una muestra constituida por un grupo de pacientes con ST solo, otro con ST + TDA y otro con TDA solamente, además de un grupo control. Los padres y maestros de estos jóvenes respondieron cuestionarios sobre la conducta exhibida por la muestra de ST, así mismo, esto fue realizado para el grupo control.

Los resultados no mostraron una mayor agresividad en sujetos con ST solamente comparado con el grupo control. Sin embargo, no fue así para el resto de las comparaciones: se reportó un mayor nivel de agresividad en sujetos con ST y TDA, en comparación con el grupo control. Además, el mayor nivel de agresión se registró en el grupo de TDA solamente, incluso mayor que en el grupo de ST + TDA.

Los resultados anteriores apoyan la idea de que los comportamientos agresivos son producto de la comorbilidad más que del ST en sí mismo.

Convendría quizás revisar los criterios tomados para definir el comportamiento agresivo, ya que estos varían dependiendo de los instrumentos utilizados y en algunos casos no se toman en cuenta algunos síntomas como la coprolalia o los comportamientos autolesivos.

Podemos resumir entonces, que los comportamientos agresivos en el ST son producto de una combinación compleja: por un lado, las ideas e impulsos violentos que aporta el TOC, la gran cantidad de energía y la impulsividad del TDA, sumémosle a eso una necesidad física de liberar la ansiedad a través de movimientos bruscos, y una dificultad de inhibición. Todo esto constituye un potencial latente de agresividad en sujetos con el ST.

Es posible que el tener ST sea estresante por sí mismo, después de todo, no es algo fácil disimularlo ni manejarlo, esto podría contribuir a tener una mayor propensión a responder de manera agresiva, aunque no se sabe en qué medida.

No podemos catalogar a los pacientes con ST como agresivos, podemos más bien señalar una mayor propensión a responder de forma agresiva, aunque conviene separar la conducta agresiva de la personalidad, ya que como se mencionó anteriormente, los pacientes con ST tienden a tener una personalidad jocosa, traviesa, infantil (Sacks, 2002); lo cual no encajaría con una personalidad iracunda o con un ánimo pesimista y hostil.

Freeman et al. (2000), en su muestra de 3500 pacientes con ST, reportan una prevalencia de problemas en el manejo de la ira del 38% en hombres y 30% en mujeres.

Moriarty et al. (1994), sugieren que en el ST, la agresión es de tipo “compulsiva”, caracterizada por actos agresivos repetitivos, estereotipados, los cuales pueden ser dirigidos a uno mismo o a otros, o incluso a objetos o propiedades. El origen de estos ataques sería similar al de los tics: un impulso irrefrenable, la ansiedad que va antes de realizar un ritual compulsivo o un movimiento.

Podemos aventurarnos más y decir que el autor plantea que los actos agresivos son muy similares a los tics, quizás hasta constituyan una forma de tic en sí mismos.

Sin embargo, son pocos los estudios que detallan las agresiones de pacientes con ST, ya que por lo general las investigaciones utilizan cuestionarios estandarizados sobre múltiples conductas, que no permiten conocer a detalle las formas de agresión expresadas.

### **3.5 Cefalea**

Algunos investigadores han reportado la presencia de dolor de cabeza en pacientes con ST. Kwak et al. (2003), utilizando una muestra de 100 sujetos con ST, aplicaron un cuestionario basado en criterios internacionales para el diagnóstico de cefalea, con el cual detectaron que 25 pacientes cumplían los criterios para migraña. La prevalencia estimada de migraña en población normal oscila entre el 10 y 13%, mientras que en la muestra del ST la prevalencia fue del 25%, sugiriendo así, una prevalencia mayor entre pacientes con ST.

En un estudio se evaluó la frecuencia de cefalea en niños y adolescentes con ST. Los autores reportan la presencia de dolores de cabeza en 55% de su muestra (109 pacientes con ST), siendo la cefalea tensional y la migraña los dos tipos de cefaleas más comunes. Se encontró una prevalencia de migraña 4 veces mayor a la de la población pediátrica normal, además de que la cefalea tensional fue 5 veces mayor que la presentada en niños sanos, los autores sugieren que los dolores de cabeza podrían constituir una comorbilidad mas del ST (Ghosh et al, 2012).

Tener ST puede ser algo muy estresante no solo por los síntomas en sí mismos, sino por las dificultades que puede generar el vivir con un cuerpo fuera del control propio. A esto se le suman otros problemas propios del ST como la ansiedad, los síntomas agresivos, la tensión que provocan las obsesiones, las dificultades de concentración y los impulsos físicos hacia los tics. Entonces es razonable pensar

que en el ST haya una alta prevalencia de dolores de cabeza, sobretodo del tipo tensional. Esto es solo una especulación, no quiere decir que no pueda haber sustratos neurobiológicos, responsables de los dolores de cabeza en el ST.

Lo cierto es que esto también nos da la oportunidad de mejorar los tratamientos para este síndrome, por ejemplo, se podría incluir dentro de las terapias comportamentales, técnicas de relajación o algún tipo de terapia específica para disminuir el dolor de cabeza. La terapia cognitivo-conductual es a veces utilizada en hospitales con este fin.

Además, podría tomarse en cuenta el dolor de cabeza al momento de recetar un psicofármaco; podría prescribirse alguno que ayude a disminuir las cefaleas o bien, cuidar que el medicamento no agrave esta situación.

### **3.6 Coprolalia**

Otro comportamiento extraño, que ha hecho notorio al ST es la coprolalia.

La coprolalia se refiere a la tendencia patológica a emitir insultos, es decir, personas que debido a algún trastorno, tienden a proferir muchas groserías al hablar, aun sin desearlo.

Existe el mito de que los pacientes con ST tienden a gritar insultos en público o que no pueden evitar decir groserías. Es importante aclarar que solo una pequeña porción de los pacientes con ST presenta coprolalia.

Sacks (2002) menciona un ejemplo de coprolalia como resultado de la excitación sexual: un paciente emitía insultos y maldiciones al tener relaciones sexuales con su esposa, sobre todo en el momento del orgasmo. Lo cual podría implicar que este fenómeno puede producirse en momentos de desinhibición.

Esta última palabra “desinhibición”, parece ser la clave del mito de la coprolalia, y es que como se verá en el apartado de neuropsicología, los pacientes con ST suelen ser extrovertidas, impulsivas y hasta imprudentes.

Una explicación para la coprolalia, podría ser la de un tic: como anteriormente se mencionó, existen algunos tics derivados de obsesiones, que varían en complejidad, en esto, es posible que el emitir alguna grosería u obscenidad fuerte, constituya por sí mismo un proceso que permita liberar ansiedad o tensión interna, similar a la que reportan los pacientes antes de realizar un tic. Quizás el exclamar maldiciones e insultos sea un acto liberador para los pacientes con ST.

Otra explicación para la coprolalia puede surgir desde las neurociencias. Chase et al. (1986) realizaron un estudio mediante Tomografía por emisión de positrones (PET) y encontraron que durante la coprolalia en pacientes con ST, se presentaba un hipometabolismo en la región parasilviana izquierda, área que se encuentra estrechamente relacionada con el lenguaje y se localiza próxima a los lóbulos frontales.

Esta aproximación podría sugerir la coprolalia como un síntoma más, producto de una disfunción cerebral específica, resaltando así, su carácter involuntario.

Aun así, no debemos descartar la posibilidad de que la coprolalia sea un comportamiento inevitable, quizás hasta imperceptible para quien lo hace, similar a los tics faciales en el ST.

Es importante apuntar, que no toda persona con ST desarrollará coprolalia, y que no toda persona que profiera insultos será diagnosticada con ST. Quizás la notoriedad de la coprolalia en el ST se deba a que es un comportamiento muy provocador, que transgrede algunas normas sociales, más que el llevar a cabo un movimiento de manos o un guiño.

De hecho, algunos estudios muestran que solo el 60% de los pacientes con ST presentaban coprolalia (Shapiro et al., 1978), otros estudios reportaron la incidencia de la coprolalia, entre el 20% y 35% de los casos de ST (Barabas, 1988).

Gedye (1991) refiere cómo la coprolalia pasó de ser un síntoma clave para el diagnóstico del ST a ser descartado de los criterios diagnósticos del DSM-III-R.

En un estudio donde se utilizó una muestra de 3500 sujetos con ST se demostró que la coprolalia sólo presentaba una prevalencia del 14% (Freeman et al., 2000).

### **3.7 Ecopraxia**

Otro fenómeno extraño que se da en el ST es la ecopraxia, es decir, la imitación de los movimientos de alguien más. Este fenómeno es de nuevo descrito, en la obra de Oliver Sacks *El hombre que confundió a su mujer con un sombrero* (2002), donde narra la historia de una mujer de 70 años, que pareciera tener un ataque de movimientos y muecas, cuando en realidad lo que hacía era imitar a todo aquél que pasaba cerca de ella, de manera veloz y breve. No obstante, este comportamiento convulsivo era una forma de imitación exagerada. La mujer se hallaba atrapada dentro de una forma de emulación patológica. Ya no era ella misma, era fragmentos volátiles de todos los que pasaban cerca de ella. El autor se refiere a esto como una forma de supertourette.

La ecopraxia puede referirse a casos menos extremos, donde una persona con ST puede copiar un movimiento que ve en otra persona, quizás en la forma de moverse o algún gesto en particular. Esto es de nuevo de carácter involuntario. Aunque esta facilidad de imitación puede ser también ser aprovechada por la persona con ST como parte de su jocosidad y humor, para hacer imitaciones voluntarias.

No está claro a qué se deba este fenómeno. En los últimos años se ha concedido mucha importancia a un tipo de neuronas que se encargarían de la imitación y la empatía, las neuronas espejo, las cuales se activan de igual forma al ver una acción en otra persona, al pensar en los movimientos para llevar a cabo la misma acción y al realizarla. Quizás entonces en el ST haya una sobreactivación de este grupo de neuronas, aunque no han sido reportados estudios al respecto.

En realidad, la empatía no parece ser un problema en el ST: Channon et al. (2004) realizaron un estudio con sujetos con ST, donde intentaron medir la cognición social, en este caso, la empatía, a través de un autoreporte de 28 ítems, el cual

medía aspectos tanto cognitivos como emocionales de la empatía. Los resultados no mostraron puntajes significativamente diferentes a los del grupo control. Los autores concluyen que su hallazgo es consistente con otros estudios, aunque es posible que dado que su instrumento no mide las dificultades diarias de los pacientes con ST, haya habido alguna variable no controlada.

### **3.8 Copropraxia.**

Este fenómeno se refiere a realizar obscenidades ya sea con las manos, cara u otra parte del cuerpo, de manera involuntaria y en contextos inapropiados. Por ejemplo, una forma de tic puede consistir en tensar la mano y los dedos, levantando y exhibiendo el dedo medio en público.

No hay una relación establecida entre el tipo de obsesión y el tipo de tic, así como tampoco entre la cantidad de ansiedad y el tipo de movimiento del ST. Un paciente con ST puede tener una cantidad enorme de ansiedad y liberarla en unos instantes a través de un movimiento discreto, quizás hasta leve, lo mismo que otro paciente podría tener una ansiedad no tan grande, pero requerir un movimiento más complejo para liberarla.

### **3.9 Problemas de Aprendizaje**

Los problemas de aprendizaje más frecuentemente reportados en sujetos con ST son: dificultades matemáticas, falta de atención, dificultades en la escritura y de lenguaje.

Hay algunos autores que han sugerido que en el ST, las habilidades aritméticas se encuentran afectadas (Huckeba et al., 2008; Bornstein et al., 1991; Ferrari et al., 1984).

Las matemáticas son una materia que requiere habilidades visoespaciales, atención y memoria a corto plazo, entre otras. Justamente estas capacidades cognitivas son las que suelen encontrarse alteradas en niños con ST (ver apartado neuropsicología).

Huckeba et al. (2008) realizaron un estudio con 47 niños con ST y un grupo control de niños sanos. Ambos grupos fueron evaluados con pruebas estandarizadas para coeficiente intelectual, atención, habilidad visoespacial y rendimiento aritmético. Los autores encontraron que en el grupo de niños con ST, la deficiencia principal era el cálculo escrito. El grupo de ST mostró dificultades matemáticas, que fueron explicadas relacionándolas con problemas de atención. En este estudio, el coeficiente intelectual y el nivel atencional fueron los mejores predictores del desempeño aritmético en los niños con ST.

Este estudio apuntó hacia un problema de atención, más que de uno de cálculo. Si bien las dificultades visoespaciales del ST podrían dificultar el manejo de números, la atención pareciera ser el factor determinante de los problemas de cálculo. Por lo anterior, es posible sugerir que el ST por sí mismo, no genera dificultades específicas en el cálculo, pudiendo deberse éstas últimas a factores tales como la comorbilidad.

Existen otros estudios que reportan dificultades aritméticas en niños con ST. (Bornstein et al. 1984; Golden , 1984).

Visto desde el punto de vista escolar, una dificultad aritmética podría representar un problema de aprendizaje.

Los problemas de aprendizaje en niños con ST pueden ser frecuentes.

Walkup et al. (1999) han hecho una revisión literaria sobre las dificultades de aprendizaje en niños con ST, encontrando que entre las más frecuentes, se hallan los problemas de aritmética, aunque no son los únicos. Los autores sugieren que es el TDAH comórbido lo que causa la mayoría de las dificultades.

En esta revisión se mencionan otras dificultades, como problemas de escritura y de lectura, aunque con una menor incidencia que los problemas aritméticos.

A la luz de los déficits cognitivos anteriormente mencionados, podemos comprender que el estudiante con ST pudieran tener dificultades en la escuela. Como bien se ha establecido a lo largo de este texto, más allá del ST por sí mismo, es necesario considerar las dificultades que sus principales comorbilidades aportan.

En el caso del TDAH se ha reportado que los principales problemas escolares que genera son: fracaso escolar, deserción, problemas con los compañeros y agresión (Ramos-Loyo et al., 2011).

Según la organización española Aragon Tourette el ST puede causar dificultades escolares a quien lo padece. Los tics, requieren un gasto extra de energía, además de distraer tanto a quien los padece como a quien los observa.

Recordemos que los tics en el ST pueden ser desde muy leves hasta muy severos. Es posible entonces considerar que los tics más complejos afectarán en mayor medida el rendimiento escolar.

Los tics, además de causar distracción en el resto de la clase, son capaces de crear un estigma social. El niño con ST puede ser objeto de burlas y rechazo por parte de sus compañeros y/o profesores. Lo anterior desde luego afectaría en la motivación y desempeño escolar. Especialmente, los tics fónicos, los cuales pueden resultar molestos para los compañeros y profesores, finalmente, a nadie le es grato estar tomando clase junto a alguien que no puede parar de hacer ruidos.

### **3.10 Alteraciones del sueño**

Los trastornos del sueño son frecuentes en el ST, aunque poco documentados. Se han reportado trastornos de sueño en 80% de los pacientes con ST (Sandik et al., 1987).

Entre las principales alteraciones del sueño en ST se encuentran: Hipersomnia, sueño fragmentado, cambios en la arquitectura del sueño, pesadillas, somnolencia y microdespertares.

También se han reportado otras alteraciones menos frecuentes como: caminar o hablar durante el sueño, (Storch et al, 2009).

El síntoma más comúnmente reportado a consecuencia de los problemas de sueño en el ST es la fatiga, junto con la sensación de que se duerme menos.

Hay estudios de sueño que informan una reducción del 30% en sueño de ondas lentas en sujetos sin medicamentos, así como también se ha reportado la presencia de tics mientras se duerme (Cohrs et al., 2001).

Glaze et al.(1983) realizaron un estudio con 14 pacientes con ST y un grupo control, se les realizó un registro poligráfico mientras dormían, simultáneamente con monitoreo con cámaras de video. Los resultados indicaron un aumento en el porcentaje de sueño etapa 3-4, junto con un número elevado de despertares. Los autores encontraron que en el ST hay problemas de alertamiento o para despertarse.

Según Happe et al. (2002) el incremento de movimientos durante la noche, se debe a una hiperactivación, por un mecanismo de inhibición intracerebral motora deficiente en el ST.

Lo anterior concuerda con lo reportado por Kirov et al., 2007., en su estudio hecho mediante polisomnografía, a 19 niños con Tics + TDAH; las principales alteraciones encontradas fueron microdespertares y pequeños despertares asociados a actividad motora, además de cambios en la arquitectura del sueño REM (menor latencia y mayor duración de sueño REM).

Storch et al. (2009) realizaron un estudio con 56 sujetos de entre 7 y 17 años de edad, con ST o Trastorno Crónico por Tics. A través de cuestionarios de calidad de vida (dentro de los cuales se incluyeron ítems referentes al sueño), de Ansiedad y de Severidad de los Tics, concluyeron que el 80.4% de los sujetos que integraron la muestra, experimentaban al menos algún problema relacionado al sueño, y 19.7% experimentaba 4 o más problemas de sueño. Los autores recomiendan que un estudio de sueño sea parte de la evaluación en las personas con tics.

En 2001, Stephen realizó una evaluación que consistió múltiples evaluaciones a personas con ST: cuestionarios de agresión, evaluación neuropsicológica, polisomnografía y otras. El objetivo principal del estudio era encontrar una relación entre el nivel de agresividad en personas con ST y cambios en el sueño REM. No se encontró la relación esperada, pero la investigación arrojó muchos datos valiosos sobre varios aspectos del ST. Este autor encontró un porcentaje reducido de sueño REM en sujetos con ST, en comparación con el grupo control. Por otra parte, no encontró diferencias significativas entre el grupo control y la población con ST y ST + TDAH, en cuanto a las latencias del sueño REM, sin embargo, un grupo adicional formado por sujetos con TDAH solamente, demostró tener la mayor latencia para el primer sueño REM, lo cual fue estadísticamente significativo.

El estudio, si bien no establece una causalidad, si sugiere que el sueño presenta distintos patrones entre los sujetos normales y aquéllos con trastornos como el ST, el TDAH y la combinación de ambos.

En un estudio Młodzikowska-Albrecht et al., (2007) se dedicaron a investigar los hábitos de sueño de los pacientes con ST, lo más trascendente de esta investigación fue que el grupo de ST tuvo una cantidad de siestas durante el día significativamente mayor que el grupo control.

Esto es acorde con el estudio arriba mencionado (Storch et al., 2009) en el cual la consecuencia de las alteraciones del sueño más importante fue la fatiga. Podemos entonces pensar que los pacientes con ST tienen dificultades para dormir entre las principales se encenrarían el presentar tics durante el sueño y las pesadillas, aunque no está claro si son estos dos factores los que determinan la sensación de un menor descanso.

Lo cierto es que los pacientes con ST se sienten fatigadas, sienten haber dormido menos y por ello toman más siestas durante el día, aunque como es evidente, esto mismo puede luego dificultar el sueño de la noche siguiente, armando así una cadena donde las dificultades para dormir son constantes.

Esta suposición podría indicar una necesidad de desarrollar técnicas y tratamientos encaminados a mejorar la calidad del sueño en el ST.

### **3.11 Dificultades Sociales**

Las principales dificultades sociales reportadas son:

Falta de aceptación social

Despidos laborales

Problemas en relaciones interpersonales

Las personas que padecen el síndrome de Tourette tienen tics que condicionan enormemente su vida social. (Punset, 2006).

Es importante aclarar que el ST no menoscaba la inteligencia de la persona que lo padece (Varsemanas, 2010) sin embargo, acarrea consigo varias dificultades entre las que se encuentran: adaptación y aceptación social, problemas de autoestima, agresividad, dificultad para concentrarse y obsesividad entre otras.

No todas estas dificultades derivan directamente de los tics propios del síndrome, en realidad podemos decir que las dificultades se suman de acuerdo a los síntomas de otros trastornos, que se presentan junto con el ST es decir, la comorbilidad puede ser la principal causa de las dificultades sociales.

Un dato interesante es que el Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales y el Real Patronato sobre Discapacidad de España, reconoce el ST como causa de discapacidad.

Podemos definir la discapacidad como la distancia entre lo que una persona desea hacer y lo que ésta misma puede hacer (Varsemanas, 2010).

En el caso del ST, es difícil establecer un pronóstico absoluto respecto a la repercusión que tendrá en la vida de quien lo padece. Esto debido a que las afecciones se ven modificadas por diversos factores como son: el ambiente, la educación, las oportunidades y la economía.

La aceptación social es quizás el elemento más importante, ya que el ST es notoriamente extraño, llamativo e incluso perturbador a la vista de quien no lo padece o conoce. Es fácil pensar en burlas o apodos para quienes lo tienen, además del rechazo que genera el desconocimiento. De este elemento pueden desprenderse dificultades de socialización, autoestima, aceptación, e incluso laborales.

En general, el ST no suele ser un impedimento para el desarrollo de quien lo padece, son personas que estudian, que trabajan, que se casan, que tienen hijos, etc., aunque sí tienen que hacer varios ajustes en sus vidas.

En la literatura vemos un ejemplo en el libro de Oliver Sacks: “*El hombre que confundió a su mujer con un sombrero*” (2002). Allí se presenta la historia de Ray, un hombre que padece ST. Ray cursó la escuela e incluso pudo ingresar a la universidad, esto podría sugerir una inteligencia normal. El problema es que ha sido despedido de una docena de trabajos, pero se hace la aclaración de que esto ha sido por los tics, nunca por incompetencia.

Otra dificultad narrada en el texto, es su vida matrimonial, específicamente en la parte sexual, ya que Ray emite maldiciones y groserías durante el acto sexual, aunque se relaja en la etapa postcoital. Pese a lo anterior Ray es un buen esposo, buen padre y es un buen empleado de hecho, tiene sensibilidad musical, gran capacidad de inventiva e improvisación y buenos reflejos al jugar ping pong.

En otra obra de Oliver Sacks, *Un antropólogo en Marte*, (1997), en un capítulo narra la historia de un hombre con ST, el cuál es un médico cirujano respetado, que incluso puede pilotear un avión.

### **3.12 Otros problemas psicológicos**

Se ha reportado la presencia de problemas psicológicos en el ST, los principales son: Depresión, Trastornos de personalidad, Alteraciones del pensamiento

Grossman et al. (1986), realizaron un estudio muy interesante, en él, evaluaron a 29 sujetos con ST, utilizando para ello el MMPI (Inventario Multifásico de Personalidad de Minnesota). Se encontraron alteraciones tanto en la escala de cognición como en la de afecto. Se encontraron puntuaciones elevadas en las escalas de Esquizofrenia, Desviación Psicopática, Depresión, Hipocondriasis y Psicastenia.

La interpretación de esos resultados sugiere que los pacientes con ST pueden tener ocasionalmente ideas bizarras y distorsión del pensamiento, también pueden presentar sentimientos de alienación social, afecto depresivo y preocupación por los síntomas físicos, así como rumiación del pensamiento,

obsesividad, preocupación con ira y culpa. Los autores concluyen que esto implica serias restricciones en las relaciones sociales y la realización de diversas actividades y que los pacientes con ST viven con un grado mayor de stress que la población normal.

Robertson et al., (1997) realizaron un estudio con 39 pacientes con ST, evaluados a través de escalas psiquiátricas, con el fin de estudiar posibles desórdenes de personalidad o alguna otra psicopatología. Los resultados indican que el 64% de la muestra con ST, presentó algún tipo de desorden de personalidad o psicopatología, mientras que del grupo control de 34 sujetos sanos, solo el 6% presentó alguno de los problemas mencionados. Los autores concluyen que existe una mayor prevalencia de trastornos de personalidad en sujetos con ST, que en sujetos sanos.

Existen otros aspectos psicológicos del ST en niños, por ejemplo: que el niño provoque a sus demás compañeros, que quiera dirigir las intervenciones en clase, que tienda a deslindarse de responsabilidades y deposite la culpa sobre los demás, además de una reacción explosiva ante pequeñas provocaciones (CENOP, 2012).

No toda la literatura apunta hacia aspectos psicológicos negativos en el ST. Oliver Sacks, publicó un artículo llamado "Síndrome de Tourette y Creatividad" (1992), en él aborda casos de personas famosas que presuntamente padecieron ST. Tal es el caso de Mozart, o del Samuel Johnson. El autor describe aspectos de la personalidad de los pacientes con ST, refiriéndose a aspectos como mímica, extravagancia, audacia, dramatización, afectos intensos y desinhibidos, imaginación y memoria muy vívida. Sacks concluye que aunque la reactividad debe considerarse como algo separado de la enfermedad en el caso del ST, la enfermedad se ha hecho parte de la creatividad de la persona.

### 3.13 Evolución de los tics

La variabilidad de los tics con el tiempo es una de las principales características de los tics en el ST. En ocasiones se exacerban y en ocasiones remiten incluso en su totalidad, aunque después de algún tiempo reaparezcan. Algunas veces es un tic en concreto, como por ejemplo, levantar un brazo, y algunas semanas o meses después, este tic ha desaparecido y ahora el tic consiste en levantar el otro brazo o quizás el tronar la boca, o peor, quizás se hayan combinado los tics y ahora sea levantar ambos brazos o el tronar la boca mientras se levanta un brazo.

Otras veces, el cambio se da en cuanto a su intensidad, en este caso, podría ser que si antes se levantaba el brazo hasta cierta altura, ahora esta altura haya aumentado o disminuido, hasta el punto de la exageración o casi de la ausencia, aunque por lo general, hay una tendencia a aumentar la intensidad hasta la exageración y extravagancia.

Se han realizado estudios longitudinales para tratar de encontrar factores que exacerban los tics y así, poder predecir la aparición de algunos (Peterson et al., 2001 ; Hoekstra et al., 2004). Se han propuesto dos factores que incrementarían la aparición de los tics: alteraciones en el sistema inmunológico y eventos estresantes, encontrando que éste último elemento constituye un elemento determinante en la aparición de tics futuros.

La edad pareciera ser otro factor importante en la expresión de los tics. Según Bloch et al. (2006) , la severidad de los tics varía con de acuerdo a la edad del paciente, alcanzando un pico de empeoramiento alrededor de los 10 años y mejorando entre los 12 y 15 años. Leckman et al. (2006), sugieren que los casos típicos de ST, tienden a empeorar en la adolescencia temprana.

Respecto a la etapa adulta, la mayoría de los estudios coinciden en que algunos tics persisten (Leckman, 2006). Aun así, no es posible concluir que haya una mejora definitiva en la etapa adulta, algunas veces los adultos presentan una gran cantidad de tics. Lo anterior puede verse por ejemplo, en algunos relatos de Oliver Sacks (2002).

En cuanto a la clasificación de los tics, debido a la gran variabilidad que representa, se han dividido para su estudio en Simples y Complejos, y estas categorías a su vez, se han subdividido en Motores y Fónicos.

Dentro de los Tics motores simples, encontramos aquellos que no parecen tener un propósito definido, son breves y más sutiles que los complejos: Ejemplos de estos tics son: movimientos oculares, parpadeos, mover los labios, movimientos de los dedos, movimientos de la cabeza, etc.

Los Tics motores complejos se refieren a movimientos más lentos, que parecen tener un propósito más definido, por ejemplo morder o tocar objetos, hacer señas o movimientos obscenos, arrojar algo, etc.

Los Tics fónicos simples hacen referencia a ruidos breves, por ejemplo, raspar la garganta, respirar fuerte, ladrar, gruñir, etc.

Por su parte, los Tics fónicos complejos se refieren a sonidos de mayor duración que en los tics fónicos simples y con mayor significado: Decir sílabas o palabras aisladas, emitir frases, groserías, repetir el discurso de los demás o el propio, etc.

Respecto a la forma de los tics, se han propuesto varias clasificaciones:

Letulle (1883) propone la existencia de dos tipos de tics: Los convulsivos y los coordinados. Los primeros hacen referencia a series parciales de convulsiones, mientras que los coordinados se refieren más bien a secuencias motoras propositivas.

Lo anterior puede estudiarse de la siguiente forma: Los tics convulsivos serían movimientos bruscos, rápidos, sin propósito, súbitos, pueden verse en una serie de movimientos y no solo en uno, aunque esto no sea siempre así. Estos tics pueden ser movimientos que denoten tensión, actos motores similares a los que se hace al sacudirse, al tratar de quitarse algo de encima.

Su carácter convulsivo consistiría en ser muy repentinos, además de intensos, imaginemos un paciente con ST, que de pronto comienza a sacudir sus manos y brazos, de forma muy rápida. Sus movimientos no adoptan un patrón motor

específico, es decir, no se parecen a ningún movimiento que se haga normalmente para cualquier cosa, lo más cercano sería el sacudirse algo de encima, quizás una convulsión.

Tics que podrían clasificarse como convulsivos serían:

Los tics respiratorios, las sacudidas de manos y brazos, sacudidas de pies, golpes repentinos, rasguñarse, hacer rápidos tronidos de boca, el mover el cuello de un lado a otro, el saltar, el patear, el girar, etc.

Por otra parte, existen tics más propositivos, los coordinados: aquellos cuyos movimientos aunque fuera de contexto, imitan los patrones motores que se utilizan normalmente en alguna situación, tal es el caso de los tics de tocar el piso por ejemplo, en el que quien los padece, pareciera estar recogiendo algo del piso. Aquí el movimiento aunque rápido, es más sutil que en los convulsivos, dura más y sugiere un propósito (recoger algo), aunque no sea así en realidad, aunque el propósito sea satisfacer un impulso incontrolable.

Dentro de esta clase de tics, podríamos incluir:

Los movimientos coreicos (el levantar ambos brazos), el tocar suelo, el decir alguna frase o exclamación, el aplaudir, el balancearse, el arrodillarse, el alzar el brazo de forma exagerada, el flexionar algún miembro, etc.

No todos los tics pueden encajar en estas categorías, por ejemplo, como bien se dijo en párrafos anteriores, las primeras manifestaciones de ST en niños suelen ser tics faciales. Si bien algunos de estos movimientos parecen ser propositivos, como las sonrisas, existen otros más rápidos y confusos, como los guiños.

Los guiños son movimientos quizás definidos, las personas los utilizan para coquetear y para indicar confianza o complicidad, pero un niño pequeño no suele utilizar estas claves sociales, además, es difícil determinar la naturaleza de este tic, debido a que aunque sea frecuente e intenso, es posible que para el espectador se vea muy similar a un tic coordinado.

Es posible entonces como Letulle (1883) dice, que la distinción entre ambas clases de tics resida en el grado más que en la forma es decir, en la intensidad o brusquedad del tic sin embargo, la distinción pareciera en realidad, residir en la complejidad es decir, en el número de sectores corporales (musculares) que requiere un movimiento.

Un tic tal como aplaudir sería clasificado como coordinado tomando en cuenta que implica la utilización de ambos miembros superiores, no solo brazos sino antebrazos y manos, dedos, además de cierta simetría; mientras que un movimiento como el sacudir una mano, sería clasificado como convulsivo, ya que solo implicaría un lado corporal, además de residir el movimiento más en la muñeca que en áreas del brazo pudiendo incluso, los dedos estar inactivos o con muy poco tono muscular.

De nuevo esta explicación no parece satisfactoria para todo tipo de tics, más aun cuando son tan variados en el ST. Finalmente esta propuesta no es algo que se considere indispensable en el diagnóstico o tratamiento de los tics, no es algo absoluto ni establecido, pero constituye un valioso acercamiento a la naturaleza de los tics.

### **3.14 Movimientos inconclusos**

Hasta aquí, se han mencionado muchos tipos de tics, desde movimientos de cuello hasta giros descontrolados. ¿Cómo es que puede haber tanta variedad en los tics del ST?

Al respecto, existen varias explicaciones, una de ellas, hace referencia la definición y génesis del tic:

Partamos de lo que es un tic: un fragmento de un movimiento, pero fuera de contexto.

Se ha propuesto que estos fragmentos de movimiento son producto la de repetición constante de un patrón motor, hasta que éste se convierte en

automático es decir, pasa a ser un hábito que se ejecuta en determinada circunstancia.

En *The tics and Their Treatment* (Meige & Fendel, 1902), se menciona un ejemplo que explica bien la concepción de tic como automatismo: cuando hablamos por teléfono, tendemos a realizar con las manos y cara, los mismos movimientos que realizamos cuando estamos hablando directamente con el interlocutor.

Todos hemos tenido la oportunidad de ver cuando alguien habla por celular con otra persona y trata de darle indicaciones sobre cómo llegar a un lugar: señala con las manos, las gira señalando vuelta a la izquierda o la derecha, mueve el filo de las palmas para indicar que se vaya derecho, todo esto aun cuando la persona con quien está hablando por celular no pueda verlo.

Lo anterior se debe a que estamos acostumbrados a realizar esta clase de movimientos al dar indicaciones sobre cómo llegar a un sitio determinado, lo hemos hecho tantas veces, que ha pasado a ser un aprendizaje motor.

Nuestros sistemas han integrado esas secuencias motoras en algo automático es decir, algo disponible rápidamente cada vez que le indicamos a alguien una dirección, algo tan aprendido que podemos realizarlo sin darnos cuenta o sin hacer un gran esfuerzo.

En nuestro ejemplo de la llamada telefónica otro factor importante es el propósito, pues como anteriormente dijimos, moverse para dar indicaciones a distancia no parece tener ninguna utilidad, pero representa los movimientos que en otras situaciones si pueden ser útiles.

Sin embargo, es importante recalcar que si bien los tics pueden imitar movimientos definidos para otras situaciones, por lo general no son movimientos completos, son “insinuaciones “de otros movimientos o solo fragmentos.

Claro que en el caso de la llamada, los movimientos no constituyen algo incontrolable, propios de un trastornos, ni productos de un impulso son más bien, productos de un hábito y aunque parezcan no servir a la situación en que se

desencadenan (llamada por teléfono), es lo más cercano a la situación donde se utilizarían, a diferencia de los tics que aparecen de forma impredecible.

Se podría entonces considerar algunos tics, como productos de un hábito también, los guiños, las muecas y algunos otros que escapan de la conciencia de quien los realiza. Así mismo, incluso aquellos tics que el paciente intenta suprimir, o simplemente los que la persona es consciente de que realiza, podrían deberse también a patrones motores aprendidos para otras circunstancias, que se han desinhibido de forma inapropiada.

Según lo revisado hasta ahora, los pacientes con ST pueden tener pensamientos específicos antes de un tic, inclusive pueden haberse acostumbrado a ellos como una forma de lidiar con pensamientos u obsesiones.

También existen tics que por su carácter automático escapan de la conciencia de quien los realiza, tal es el caso de las muecas, guiños o algunos gestos. Dado que en el ST existen varias alteraciones cerebrales, es difícil determinar si los tics que se ejecutan después de algún pensamiento obsesivo u otra forma de impulso, se deban a un mecanismo distinto al de los tics que se realizan de forma inconsciente.

Además existen factores psicológicos que modifican la aparición de los tics: como anteriormente se dijo, aun cuando la persona tenga pensamientos elaborados complicados, autoexplicaciones y motivos para los movimientos involuntarios que realiza, estas no son más que eso, explicaciones salpicadas de la personalidad de quien padece los tics.

Es posible entonces que los pensamientos que van antes de los tics o aquellos que se utilizan para justificarlos, constituyan por sí mismo un tic, un tic cognitivo producto de un desajuste cerebral.

Volviendo al aspecto del orden entre tic y pensamiento, si los pensamientos obsesivos constituyeran un tic por sí mismos, no habría necesidad de tal orden, simplemente diríamos que se presentan distintos tipos de tics en el paciente.

Quizás entonces, los tics más sutiles e inconscientes provengan de un desajuste cerebral diferente.

Esto es compartido con el Trastorno Obsesivo-Compulsivo, donde los pacientes son también conscientes de que sus obsesiones solo están en su cabeza, pero aun así no pueden reprimirlas.

### **3.15 Movimientos Estereotipados**

Las estereotipias son patrones de movimientos repetitivos, carentes de propósito (Fernández-Álvarez, 2003). Este tipo de movimientos es común observarlo en personas con autismo, donde sus movimientos pueden consistir en golpearse la cabeza repetidamente contra la pared o balancearse.

Las estereotipias suelen ser rítmicas es decir, se lleva a cabo exactamente de la misma forma en cada repetición y parece haber un mismo intervalo de tiempo entre las repeticiones.

En el ST pueden existir repeticiones constantes de los tics, algunas veces pareciera que los tics se activaran en grupos de movimientos similares. Es por eso que a los tics se les cataloga como movimientos estereotipados. Por ejemplo, un niño puede hacer un tic de tocarse la cabeza con uno o dos dedos, pero a los pocos segundos de haberlo realizado vuelve a repetir esta acción 2 o 3 veces más.

Una posible explicación para esto reside en que los tics son producidos por una sensación de tensión o malestar interno, que se alivia hasta que se realiza el tic, sin embargo, esta sensación de alivio puede ser muy breve y “apenas suficiente”, por lo cual sería necesario repetir el tic hasta desvanecer por completo la tensión interna (Houeto-Giré , 2008).

Fernández-Álvarez (2008), reporta que aunque los tics motores complejos pueden parecerse a las estereotipias, existen algunas distinciones importantes: los tics

suelen ir acompañados de otros tics tanto motores como fónicos, además de que no son rítmicos y fluctúan con el tiempo.

### **3.16 Ticquear: Un impulso irrefrenable.**

En párrafos anteriores, se han mencionado las distintas características de los tics: intensidad, variabilidad, forma, etc., sin embargo, aún queda por responder ¿Qué provoca esos Tics? ¿Qué obliga a una persona a realizar movimientos extraños?.

Quizás la respuesta a estas interrogantes, se encuentre en un fenómeno sensorial, que experimentan los pacientes con ST, al que llamaremos *impulso*.

El impulso hace referencia a la necesidad de “Ticquear”. Se ha descrito como una sensación interna imperante de realizar el tic. Mientras el tic no se realiza, la sensación interna permanece y causa estrés y ansiedad en el paciente, liberándose solo una vez realizado el tic. Esta sensación ha sido reportada como un estado de conflicto interno, que se convierte en una sensación de alivio después de hacer el tic.

Esta sensación, puede “acumularse” en una parte específica del cuerpo, la cual puede estar relacionada al tic por ejemplo, un sujeto con ST puede sentir el impulso como una tensión en el hombro derecho, la cual solo se liberará al tocar o mover dicho hombro. Hasta hacer eso es probable que la persona se sienta tensa y tenga pensamientos de que algo malo pasará si no toca su hombro derecho y que tenga dificultad para cambiar de pensamiento.

Leckman, Walker, y Cohen (1993), lograron mapear en el cuerpo, la distribución del impulso que precede a los tics, encontrando que los lugares en que se presentaba con mayor intensidad eran: ambos hombros, garganta, mano derecha, pie y muslo izquierdos, glúteo derecho y una pequeña franja cerca del ombligo.

Los lugares donde el impulso se presentaba con intensidad media fueron: ambos ojos, mano izquierda, antebrazos, muslo derecho, pie derecho, pantorrilla derecha, lado izquierdo de la cabeza y la parte del cuello bajo la nuca.

Las partes del cuerpo donde el impulso fue de muy baja intensidad fueron: pantorrilla izquierda, costados del abdomen y glúteo izquierdo.

Muchas veces el impulso puede ser más problemático que el mismo tic:

“Nosotros quienes ticqueamos somos consumidos por el deseo de la fruta prohibida. Es justo cuando se nos pide estar tranquilos cuando somos tentados hacia la intranquilidad; es justo cuando el silencio es compulsorio, que sentimos que debemos hablar. “

Esta cita pertenece a un capítulo del libro “Los tics y su tratamiento” (Meige & Fendel, 1902), en un apartado autobiográfico de un paciente con ST. Dentro de la misma obra los autores afirman que esta confesión está respaldada por observaciones clínicas de otros pacientes. Aunque ellos afirman que el miedo al silencio no es diferente de otro tipo de fobias.

Es posible que lo anterior se refiera más bien a una ansiedad disparadora de los síntomas, ya que el paciente con ST cuando le es requerido estar quieto puede comenzar con pensamientos obsesivos de que no será capaz de hacerlo o puede que él mismo lo provoque al tensar su cuerpo para tratar de inhibir los tics.

A veces lo que más ayuda para inhibir un tic es una distracción. Esta es otra característica de los tics, pueden inhibirse (junto con las obsesiones), cuando el paciente decide cambiar su blanco de atención y permanece un tiempo en el nuevo foco de atención elegido. Sacks (2002) llama a esto hiperconcentración, afirmando que puede darse en el ST y en el autismo, proponiendo que es un mecanismo de adaptación ante el bombardeo sensorial al que se encuentran expuestas las personas que padecen estos trastornos.

En este apartado conviene hacer la aclaración de que los pacientes tics son sensibles a los estímulos del medio y las situaciones es decir, los tics suelen agravarse ante situaciones de estrés y pueden disminuir con la relajación.

Algunas terapias conductuales para el ST se basan en la sensibilidad de los tics ante pensamientos, situaciones y tensión o relajación muscular.

En ocasiones es al automonitoreo excesivo lo que dispara los tics. La persona con ST realiza un esfuerzo tan grande por evitar realizar algún movimiento inapropiado, que se genera un alto grado de ansiedad. Esta ansiedad es la que luego desencadenará otros tics.

Dentro de los exámenes para detectar Parkinson, los neurólogos ocasionalmente provocan deliberadamente ansiedad en sus pacientes, con preguntas difíciles o sin respuesta o presionándolos en alguna tarea, a fin de ver los movimientos parkinsonianos que también se agravan ante situaciones estresantes.

Para este texto no fue posible encontrar datos en la literatura científica sobre este tipo de pruebas en el diagnóstico del ST, lo cierto es que la experiencia clínica nos ha enseñado que en ocasiones es posible observar los tics de los pacientes provocándoles ansiedad de manera similar a las evaluaciones de Parkinson.

### **3.17 Tics fusionados con obsesiones**

Si bien es cierto que los tics tienen un carácter involuntario, también es cierto que muchas veces quienes los padecen saben que los harán e incluso a veces, el impulso interno del que antes se habló, no es otra cosa que el producto de una obsesión.

Recordemos que en el Trastorno Obsesivo-Compulsivo un pensamiento catastrófico persiste en la mente del sujeto causando ansiedad y preocupación, hasta que es liberado a través de una compulsión es decir, un comportamiento encaminado a anular la idea obsesiva y a terminar con la ansiedad, por lo que desde este punto de vista, podemos pensar en los tics como en un tipo de compulsión, aunque no aplicará a todos los casos como más adelante se verá.

Es posible entonces pensar que algunas personas con ST utilizan sus tics como forma de librarse de sus obsesiones. Este aspecto es poco mencionado en la literatura científica, quizás por su carácter aparentemente subjetivo o por su dificultad de medición.

En el libro: *Tics and Their Treatment* (Meige, 1902), encontramos la descripción de una persona con muchos tics, algunos de los cuales son realimentados por sus obsesiones: El sujeto movía el cuello, lo hacía a veces tan bruscamente que alcanzaba a escuchar un tronido en sus articulaciones cervicales, este sonido lo obsesionaba haciéndolo pensar que se había lastimado o roto algo, por lo cual movía de nuevo el cuello con brusquedad para asegurarse de que no había dolor o inmovilidad, al hacer esto escuchaba un tronido y volvía a pensar que se habría lastimado, por lo cual movía el cuello de nuevo para asegurarse de estar bien y así comenzaba de nuevo esta secuencia de tics.

Otro ejemplo lo encontramos en el capítulo *Vida de un Cirujano* del libro *Un Antropólogo en Marte* (Sacks, 1997), en este capítulo se narra la vida de un médico cirujano que padece ST, se menciona una situación donde este médico, después de ver una noticia alarmante en la televisión, tenía que levantarse dar un golpe a la pared y pedir que a sus hijos no les pasara nada de lo que se dijera en las noticias.

En ambos casos la finalidad del tic era la liberación de la ansiedad, solo que eran guiados por un impulso obsesivo, la forma en que anulaban o limpiaban los pensamientos catastróficos era a través de un movimiento.

No todos los tics son tan intencionados por ejemplo, los guiños y las muecas muchas veces se han convertido en automatismos es decir, la persona puede realizarlos sin darse cuenta.

Algo que es muy importante aclarar es que los pacientes con Tourette, son conscientes la irracionalidad de sus obsesiones y de la extravagancia de sus tics de hecho, hacen esfuerzos titánicos por controlarse pero no pueden lograrlo.

No todos los comportamientos de un paciente con ST pueden encajar dentro de lo arriba mencionado. Hay síntomas que por su rareza hacen al ST una entidad difícil de delimitar, tal es el caso del tic de giro es decir, el dar vueltas sobre su propio eje.

Hay pacientes con ST que sienten la necesidad de girar velozmente sobre su propio eje, aun cuando se encuentren ya muy mareados continúan haciéndolo. Otro tipo de tic extraño es el imitar a la gente, ya sea repetir lo que dicen o ecolalia o repetir sus movimientos (ecopraxia), que serán descritos más adelante.

Estos extraños comportamientos debido a su complejidad son considerados como síntomas asociados al ST más que como tics. Sin embargo, es necesario relacionarlos con los tics ya que su aparición es súbita, también tienden a variar con el tiempo, tanto en intensidad como en forma, pueden desaparecer de repente y aparecer después, además de que pueden representar dificultades sociales para quien los realiza.

Quizás lo más importante de rescatar, es que estos extraños comportamientos, son al igual que los tics acciones involuntarias. Otra variante de comportamiento extraño es la palilalia o el repetir lo que uno mismo ha dicho, comportamiento que ha sido descrito en pocos casos de ST.

#### **4. Epidemiología**

La asociación inglesa Tourette Action, reporta que 1 de cada 100 escolares presenta ST, aunque aclara que ha incluido manifestaciones sutiles del mismo (Tourette Action 2008). Otra asociación, Tourette Syndrome Foundation of Canada, refiere en el 2012 una prevalencia de 1 por cada 1000, incluyendo en su conteo el trastorno crónico por tics y el transitorio. El problema de estos datos es que aunque son actuales, no especifican las fuentes utilizadas en la obtención de los mismos.

Lucas et al., en 1982, estimaron una incidencia de 0.46 por cada 10,000, es decir, aproximadamente 4 de cada 100,000 personas lo tendrían. En 1986, Burd et al. calcularon una incidencia mucho mayor 5.2 por cada 10,000. Comings et al. (1990) estimaron un total de 36.2 por cada 10,000. Apter et al., (1993) reportaron una incidencia de 4.1 entre 10,000, mientras que Costello et al., (1996) reportaron

un total de 10 entre 10,000. Posteriormente Scahill et al (2006), estimaron una prevalencia de 3 por cada 1000.

La gran variabilidad de esos datos, nos hace cuestionarnos cuál será la verdadera prevalencia del ST o por lo menos la cantidad más cercana a ella. El problema con los estudios reportados es que no han sido realizados bajo los mismos criterios diagnósticos, ni en las mismas poblaciones, ni con los mismos procedimientos, por ejemplo, el primer estudio (Lucas et al. 1982), basó sus resultados en una estimación de la población del área de Rochester, Minnesota para ese año, contra 3 casos de Tourette que habían encontrado.

Otro aspecto a tomar en cuenta es el diagnóstico diferencial, es posible que entidades similares al Tourette, tales como el trastorno por tics transitorios, el trastorno por tics crónicos, o algún otro hayan podido infiltrarse en las muestras utilizadas. A este respecto, el estudio de Scahill et al. (2006), hace la distinción en su muestra separando a los sujetos en las siguientes categorías: Tourette Definitivo, Probable Tourette, Trastorno crónico de tics motores, Trastorno crónico de tics bucales y Trastorno de tics transitorios; siendo para Tourette definitivo la prevalencia de 3 por cada 1000 y para la suma total de los grupos de 23 por cada 1000, constituyendo esto último la categoría de Total de trastornos por tics.

Un meta-análisis (Kight et al., 2012), reveló que en niños la prevalencia del ST fue del 0.77%, mientras que en adultos fue de solo del 0.05%. Esta gran variabilidad puede deberse a que en muchos casos los síntomas remiten temporalmente y en algunos casos mejoran mucho con el incremento de edad.

El periódico mexicano La Jornada en su página web en el 2008, presento la información del IMSS que decía que la prevalencia del Tourette fue 2 por cada 100.

En un estudio del 2005 (Khalifa et al.), reportaron una incidencia del 0.6% en niños de entre 7 y 15 años de edad.

Respecto al genero en general se reconoce una prevalencia mayor en hombres que en mujeres: Comings et al. (1990), en un estudio reportaron una prevalencia aproximada de 8 casos de Tourette en hombres por solo 1 en mujeres.

Costello et al. (1996), en un estudio con 4500 niños y niñas de entre 9 y 13 años, reportan una prevalencia del ST en hombres de 4.3 por cada 100, mientras que en las mujeres solo 2.7 por cada 100.

Lanzi et al. (2004), realizaron un estudio con 2347 niños de primaria, a fin de buscar la prevalencia del trastornos asociados a tics, al final, solo 68 niños presentaron problemas de tics, de los cuales 56 eran varones y 12 mujeres, dando así una prevalencia del 4.4% en hombres y del 1.1% en mujeres.

En otro estudio, se utilizó una muestra de 4479 niños de entre 7 y 15 años de edad, tratando de encontrar la prevalencia de ST y trastornos por tics, los resultados indican una prevalencia total del 63.9% en hombres y del 36.1% en mujeres (Khalifa et al., 2003).

En un estudio del 2012 Knight et al. reportan una incidencia del ST en hombres del 1.06%, mientras que en mujeres del 0.25%. Representando esto, una probabilidad de tener ST, de 4 veces más frecuente en hombres que en mujeres.

En general, son pocos los estudios sobre ST que se han enfocado en las diferencias entre sexos, sin embargo, podemos simplemente revisar las muestras de algunos estudios sobre ST para ver la diferencia entre la prevalencia del ST en hombres y mujeres.

Los datos pese a variar entre un estudio y otro parecen apuntar a que con el paso del tiempo, ha habido un incremento en la prevalencia del ST, debido quizás a un mayor reconocimiento clínico del mismo, a la mejora en los criterios diagnósticos y diferenciales y a la proliferación de grupos de apoyo e investigación sobre el ST.

En el año 2000 Freeman et al. publicaron un estudio sobre ST donde se utilizó una muestra de 3500 sujetos con ST de 22 países. En este estudio se recabó información acerca de las principales características del ST, brindando una

detallada información estadística al respecto. Los datos más relevantes se resumen a continuación:

Edad en la que comienzan los tics: el estudio revela que los tics comienzan entre los 6 y los 7 años. Pese a ello el 56% de la muestra fue diagnosticado hasta los 10 años.

Diferencias de género: Se encontró una prevalencia de ST 4 veces mayor en hombres que en mujeres.

En este estudio se representa una ventaja académica ya que se empleó una muestra muy grande y de diferentes partes del mundo constituyendo así, una población de ST representativa en la que se pueden reducir los efectos de las variables geográficas y culturales.

En este estudio se proporciona además varios datos importantes sobre el ST, los cuales serán presentados a lo largo de este documento, en secciones posteriores.

## **5 Factores y causas**

### **5.1 Genética**

Actualmente existe un creciente interés en detectar los genes que pudieran causar algunas de las enfermedades humanas, quizás de esa manera pudieran identificarse desde el nacimiento o determinar quien estará en mayor riesgo de padecerlas y quizás hasta implementar algún tratamiento orientado a la modificación genética.

Pese a las muchas investigaciones y avances en las ciencias genómicas, no se han podido identificar con exactitud los factores genéticos responsables de los trastornos neuropsiquiátricos. (Pauls, 2006)

Sin embargo, es común el observar familias donde varios miembros poseen algún trastorno neuropsiquiátrico similar al del otro, además de que las líneas sucesorias (los hijos y otros descendientes) tienden también a presentar el mismo o algún

otro trastorno asociado. Lo anterior ha llevado a pensar en que algunas enfermedades neuropsiquiátricas pudieran tener alguna característica heredable.

En el caso del ST, los datos tienden a variar:

Pallarés et al. (2011), sugieren que los familiares de primer grado de personas con ST tienen entre un 9 y 20% más de riesgo de padecer el mismo trastorno o algún trastorno asociado a tics que la población normal.

La asociación *Tourette Syndrome Association* reporta un riesgo del 50% de que un padre pueda heredar el ST a sus descendientes.

Esta asociación también sugiere que aunque el riesgo de heredar ST es 3 veces mayor en varones que en mujeres, puede haber algunas otras comorbilidades o trastornos similares al Tourette en la familia, por ejemplo los varones parientes de alguien con ST, son más propensos a presentar tics, aunque no necesariamente ST, mientras que las mujeres son más propensas a presentar rasgos Obsesivos-Compulsivos de hecho, se estima que los parientes del sexo femenino de alguien con ST son de 2 a 3 veces más propensas a la obsesividad compulsiva sin tics, que los varones.

Respecto al trastorno por tics crónicos, el riesgo de presentarlo para hijos de personas con ST es de entre el 15 y 20%. Tomando en cuenta todos los porcentajes anteriores, el riesgo para hijos de personas con ST de presentar algún síntoma relativo al ST es aproximadamente del 45%.

El National Institute of Neurological Disorders and Stroke (NINDS), afirma que el ST es un trastorno que ha demostrado ser hereditario, aunque el patrón de herencia es muy complejo. Se propone que se podría tratar de un mismo gen que se expresaría en ST o TDAH o TOC. Este instituto sugiere que la consejería genética sobre el ST debe incluir todas las condiciones familiares potencialmente heredables.

Realmente ningún gen específico ha sido identificado como responsable del desarrollo de ST, sin embargo, ha habido varias propuestas fruto de algunas investigaciones:

El Consorcio Internacional para la genética de la TSA (Tourette Syndrome Association), ha encontrado una región del cromosoma 2 que parece albergar un gen de susceptibilidad al ST.

También se han encontrado algunas mutaciones en el gen SLITRK1 en sujetos con ST, aunque las cifras reportadas indican una probabilidad de encontrar esta mutación en sujetos con ST de 1 entre 1000, haciendo poco significativa su presencia.

Otras investigaciones apuntan hacia el cromosoma 17q (Pauls, 2006).

En un estudio hecho con familias franco-canadienses se sugiere la implicación del cromosoma 11q en el ST (Mérette et al, 2000).

En realidad no se conoce bien hasta la fecha la implicación genética implicada en el ST que pudiera ser definitiva y constituir un biomarcador para su diagnóstico, sin embargo, las investigaciones continúan y quizás en breve pueda detectarse el ST por medio de un examen genético.

Actualmente se están llevando a cabo investigaciones con muestras grandes de pacientes con ST, a fin de generar mayor conocimiento sobre las implicaciones genéticas de este síndrome. Existe un proyecto llamado Tourette Syndrome Genetics el cual reúne a pacientes con ST de todo el mundo a fin de realizar investigaciones genéticas.

## **5.2 Autoinmunidad**

La autoinmunidad es la pérdida de auto-tolerancia del sistema inmunológico (Murphy et al, 2006) es decir, una condición bajo la cual el cuerpo se ataca así mismo.

Se ha propuesto que la causa del ST puede tener su origen en una entidad clínica autoinmune conocida como PANDAS.

Las siglas PANDAS (Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorders Associated with Streptococcal infection), se refieren a un grupo de trastornos neuropsiquiátricos infantiles cuyas características principales son: autoinmunidad y el estar asociados a infección por estreptococos. En específico se refiere al desarrollo de síntomas como tics, obsesiones y rituales, posteriores a una infección por estreptococos.

La hipótesis que relaciona al ST y la autoinmunidad es la de que el cuerpo reacciona a la infección por estreptococos generando anticuerpos, estos anticuerpos llamados anticuerpos antiganglios basales (ABGA), serían los que luego atacarían al cerebro produciendo los síntomas neuropsiquiátricos.

Rizzo et al. (2006), realizaron una investigación con 69 pacientes con Tourette y 72 personas sanas para el grupo control, encontraron una mayor prevalencia de indicadores de infección por estreptococo en los pacientes con ST en comparación con el grupo control (59% en ST vs 19% en el grupo control); en este mismo estudio reportaron además la presencia de anticuerpos antiganglios basales en el 32% de los pacientes con ST, en comparación con un 10% del grupo control. Muller et al (1998), reportaron resultados similares apoyando la idea de que un mecanismo autoinmune postinfección está involucrado en la patogénesis del ST.

Church et al. (2004) informaron también una mayor prevalencia de indicadores de infecciones por estreptococos en personas con ST, en comparación con el grupo control. Lo anterior sugiere que los pacientes con ST, podrían deber sus síntomas a infecciones específicas que han afectado su cerebro sin embargo, esto no siempre se cumple.

Se ha puesto en duda la existencia de PANDAS debido a que en muchos casos, el inicio o el agravamiento de síntomas del ST y del TOC no están relacionados a la presencia de infecciones por estreptococos (Pavone et al, 2006).

Schrag et al. (2009), realizaron un estudio con 255 pacientes y reportan no haber encontrado una relación entre la infección por estreptococos y el ST y TOC. Del mismo modo, Kurlan et al (2008) reportaron que la exacerbación de síntomas en el ST y TOC no está relacionada con una infección previa por estreptococos.

Singer et al. (2005), estudiaron los perfiles de auto anticuerpos en pacientes con ST y PANDAS y los compararon con los de sujetos sanos y no encontraron diferencias significativas entre los sujetos sanos y el grupo de pacientes. Para estos autores esto sugiere que los pacientes con ST no necesariamente poseen infecciones por estreptococos, por lo que descartaron a las infecciones como causa del ST.

La información anterior es controversial ya que de detectarse que el ST tiene una causa inmunológica, podría ser tratado con otros tipos de medicamentos. Carlson (2006) narra el caso de una niña con tics y obsesiones que mejoró tras un tratamiento enfocado a una infección de garganta que presentaba. Pero esto más bien parece ser la excepción y no la regla aun así, valdría la pena tenerlo en cuenta.

En otro estudio los autores concluyen que en el ST y TOC la infección por estreptococos no parece ser un factor etiológico importante (Donald et al., 2009).

La existencia del PANDAS, así como su implicación en la patogénesis del ST continúa en discusión, se requerirán más estudios para poder conciliar la información existente.

### **5.3 Hormonas**

Llama la atención el hecho de que siempre haya más hombres que mujeres con ST. Al respecto Cohen y Leckman (1994) han sugerido que la clave puede estar en la testosterona: durante la adolescencia (cuando la testosterona se encuentra en niveles elevados) los síntomas del ST parecen mejorar mucho.

Existen algunos estudios que sugieren cambios en los síntomas del ST cuando existe una alteración en los niveles hormonales (menstruación, embarazo, menopausia), además de que en otra investigación los autores sugieren que el tratamiento con esteroides androgénicos tiende a incrementar los tics (Stephens , 2001).

Existe un interesante estudio, realizado a 80 sujetos con ST y un grupo control, en el cual a través de la saliva se midió el nivel de testosterona, además se realizaron otras mediciones que incluyeron cuestionarios sobre conducta.

Los resultados reportados en este estudio son niveles de testosterona, significativamente más altos en el grupo de ST que en el grupo control. También en este estudio se compararon los niveles de testosterona entre grupos es decir, entre los mismos sujetos con ST, para ello los dividieron en pacientes con ST solamente y pacientes con ST + TDAH y no encontraron diferencias significativas en los niveles de testosterona entre estos dos grupos.

Otro hallazgo importante en este estudio fue la correlación entre los niveles de testosterona y los comportamientos agresivos en los pacientes con ST. Para ello se utilizaron las muestras de testosterona y las compararon con las puntuaciones en las escalas de agresividad de 3 instrumentos de medición de la conducta. Los resultados apuntaron a mayor comportamiento agresivo en los pacientes con ST con niveles más elevados de testosterona.

#### **5.4 Cerebro y Tourette**

Diversos estudios se han realizado alrededor de la relación entre el cerebro y el ST tratando de encontrar lesiones o disfunciones neurológicas que expliquen la complejidad de los síntomas del ST, así como para mejorar los tratamientos existentes..

#### **5.4.1 Origen orgánico de los Tics**

Un tema que es motivo de discusión, es si los tics son realmente imposibles de evitar, por alguna disfunción cerebral o si el paciente puede hacerlos o cesarlos a voluntad, incluso hay personas que se molestan con los pacientes con ST, argumentando que lo hacen adrede (los tics) y que a voluntad deberían dejar de hacerlos.

Ziemann et al. (1997), en un estudio mediante Electromiograma y estimulación magnética transcraneal, informan que los tics tienen origen en una disfunción subcortical, (ver anexo 2 ) confirmando su origen fisiológico.

Obeso et al en 1981, en un estudio de Potenciales premotores promediados en encontraron que cuando una persona simula tics, o hace movimientos similares a los tics, se produce un potencial de premotor en el EEG, sin embargo, cuando es un tic no intencional, propio del ST, este potencial no se produce. Los autores concluyeron que los tics simples en el ST son fisiológicamente diferentes a los movimientos voluntarios.

Entonces, podemos pensar en que son producidos por estructuras mecanismos cerebrales diferentes a los que producen los movimientos voluntarios. Sin embargo, esto no explica el proceso subyacente a esa producción anormal de movimientos.

#### **5.4.2 Estructuras Cerebrales y ST**

Los ganglios basales, son estructuras cerebrales, localizadas cerca de la base del cerebro, están integrados por: estriado o striatum (Formado por núcleo caudado, putamen y globo pálido), sustancia nigra (compacta y reticulata) y núcleo subtalámico. Debido a que la lesión de estas estructuras produce alteraciones del movimiento y que entre sus funciones se encuentran la automatización de conductas (Carlson, 2006), son un punto de partida para estudiar el ST, aunque no sean necesariamente las únicas estructuras involucradas.

Aun así, es importante recalcar que, pese a la gran cantidad de estudios, no se han logrado delimitar las estructuras y los mecanismos responsables de la sintomatología en el ST, sin embargo, ha habido varios acercamientos.

Peterson et al., en el 2003, reportan una reducción del volumen de los ganglios basales en sujetos con ST, además de anomalías en el putamen y núcleo caudado, observado mediante resonancia magnética (Ver imagen 1 , anexo 2).

Un estudio hecho mediante PET (Stern et al., 2000)., demostró activaciones en distintas zonas corticales según el tipo de tics: para los motores la activación principal ocurrió en la corteza sensoriomotora, mientras que para los tics vocales (incluida la coprolalia), la activación se dio en zonas prerolándicas y postrolándicas del lenguaje (Ver imagen 4, anexo 2) .

Cornelio-Nieto et al.(2008), en su revisión literaria, reporta que en el ST existe excesiva liberación de dopamina en los circuitos cortico-estriados.

Un estudio con resonancia magnética, reportó un aumento en los volúmenes del hipocampo y la amígdala, tanto en niños como en adultos con ST (Peterson et al., 2007). La amígdala, es una estructura cerebral, implicada entre otras cosas, en el aprendizaje emocional y en las reacciones emocionales, por ejemplo la ira y el miedo.

Una alteración en esta estructura podría producir desajuste emocionales; en el ST, como anteriormente se revisó, hay un aumento de la conducta agresiva, lo cual podría ser explicado por esta alteración, sin embargo, no es posible establecer que el aumento de volumen en esta estructura cerebral, constituya por sí mismo un alteración patológica. Además, algunos otros estudios con sujetos en ST, no han reportado alteraciones en específico en la amígdala.

Lo anterior puede explicarse, partiendo de que si bien la amígdala está implicada en nuestras reacciones emocionales, se necesita más que un impulso e incluso más que una emoción, para que nosotros reacciones de determinada manera. Me refiero, por ejemplo, a procesos cognitivos tales como el juicio social, la evaluación de consecuencias, la toma de decisiones, el aprendizaje previo, etc.

Este proceso en el cual nosotros decidimos que hacer con una emoción, más allá de las reacciones animales, no sería posible sin pasar antes por otro proceso: la inhibición.

La inhibición puede ser entendida como una acción de suprimir o evitar que algo sea. Puede ser un comportamiento, una frase, una acción, etc.

Este proceso constituye una función cerebral superior, cuya localización, en general se acepta que se encuentra en los lóbulos frontales.

En particular, en el ST se ha hecho énfasis en el papel de la corteza frontal, para inhibir o modular comportamientos, sugiriendo que las zonas frontales pudieran funcionar distinto en sujetos con ST.

Braun et al. (1993), mediante estudios de PET, encontraron un decremento significativo del metabolismo, en las zonas medial y lateral de la corteza orbitofrontal, en sujetos con Tourette.

Marsh et al. (2007), evaluaron mediante resonancia magnética funcional a sujetos con ST y sujetos sanos, mientras realizaban la tarea de Stroop. Los sujetos con ST presentaron una mayor activación de las zonas fronto-estriatales que los sujetos sanos (Ver imagen 3, anexo 2), el rendimiento en la tarea de Stroop fue similar en ambos grupos. Los autores sugieren que la mayor activación en el ST constituye un mecanismo que permitía a las personas con ST mantener su ejecución durante la tarea.

Raz et al. (2009), realizaron un estudio mediante resonancia magnética funcional, encontrando una activación exagerada en regiones frontales y estriatales, en adultos con ST, en comparación con un grupo de sujetos sanos, mientras ambos realizaban una tarea que requería autorregulación. Los autores proponen que esta hiperactivación podría constituir un mecanismo de compensación para tratar de tener un mayor autocontrol.

Lo anterior tiene sentido, ya que como se verá en el apartado de neuropsicología, los sujetos con ST tienden a tener dificultades de autocontrol y por ello utilizan mecanismos de compensación para adaptarse al medio. También Raz et al.

(2009) sugieren que este sistema de compensación se debe a la plasticidad cerebral y tiene lugar en la infancia, en el cortex frontal, como una forma de atenuar los tics en los niños.

Plessen et al. (2006), realizaron una revisión de varios estudios de neuroimagen referentes al Tourette y al TDA, los autores encontraron que aunque ambas patologías involucran vías fronto-estriatales, un pobre control inhibitorio junto con una reducción del volumen de circuitos fronto-estriatales fueron una característica del TDA, mientras que una reducción en el volumen del nucleo caudado y una hipertrofia en zonas frontales fueron algo característico del ST.

Baym (2008), encontró mediante resonancia magnética funcional, que la severidad de los tics estaba relacionada, con una mayor activación de la vía directa de los ganglios basales, del cortex prefrontal y del núcleo subtalámico (Ver imagen 2, anexo 2). Estas alteraciones en zonas frontales nos llevan al siguiente apartado.

#### **5.4.3 Inhibición Deficiente**

Para entender esta propuesta, tenemos primero que los tics, como movimientos dirigidos hacia un fin, pero fuera de contexto (Leckman et al., 2006), es decir, los patrones que siguen los tics complejos del ST, se llaman estereotipados, porque son movimientos que se utilizan en alguna actividad específica o para una fin específico, solo que en ausencia de la situación en que normalmente se dan. Por ejemplo, un tic que puede verse en el ST, es levantar los brazos como bailando, un movimiento tipo corea, solo que en ausencia de una situación de baile, y de hecho, sin que la persona desee moverse así. Otro ejemplo de esto, son los tics fónicos complejos, es decir, el pronunciar palabras o frases, fuera de contexto, a veces incluso, sin que haya un interlocutor.

Partiendo de esto, algunos autores han propuesto, que existen alteraciones en los mecanismos que inhiben o modulan la actividad motora, dando como resultado los tics y pensamientos no deseados, propios del ST.

Heise et al. (2010), en un estudio mediante estimulación magnética transcraneal, informan la existencia de alteraciones en la modulación de la excitabilidad intracortical, en sujetos con ST.

Peterson et al. (2006) Han hipotetizado, que una inhibición deficiente del cortex frontal hacia los ganglios basales, podría contribuir a los síntomas del ST.

Ziemann et al., (1997). Realizaron un estudio estimulando la corteza motora izquierda y registrando la actividad muscular en el abductor derecho, la respuesta muscular fue normal, sin embargo se esperaba un lapso mayor entre la estimulación cortical y la respuesta muscular. Los autores sugieren fallas en la inhibición directamente a nivel de la corteza motora en sujetos con ST.

Muller-Vahl et al (2009), reportan mediante un estudio con resonancia magnética, un decremento en el volumen de la sustancia blanca en el giro frontal izquierdo y derecho, así como en la parte anterior del cuerpo calloso (Ver imagen 5 , anexo 2). Los autores sugieren que esta alteración relacionada a los lóbulos frontales, podría causar una desinhibición del giro cingulado y alterar la función de los ganglios basales.

Una vez establecido lo anterior, podemos decir que un fallo en los mecanismos frontales de inhibición permite la realización del tic, pero es necesario tener una aproximación más profunda, hacia los mecanismos que primeramente han propiciado el movimiento no deseado. Para ello, podemos utilizar un modelo propuesto por Jonathan Mink (2006), partiendo de la función inhibitoria tónica de los outputs de los ganglios basales, los cuales actúan como un freno algunos patrones de movimiento. Estos outputs compiten con otros también generados por los ganglios basales, solo que la función de éstos últimos es de remover la inhibición tónica y liberar el movimiento.

En esta reacción de competencia, se entiende el realiza un movimiento deseado, como resultado de inhibir varios no deseados y liberar el movimiento específico.

Esto es similar a lo propuesto por Llinás (2003), donde el movimiento es en realidad un temblor controlado.

Así, un movimiento coordinado no sería más que una serie de temblores, quizás inhibidos, quizás enfocados. Azcoaga (1973) también apoya esto al referirse a la inhibición selectiva, donde se van inhibiendo varios movimientos a fin de perfeccionar uno solo.

El resultado de la actividad de los ganglios basales durante el movimiento voluntario es el de inhibir los patrones de movimientos que compiten con el movimiento deseado, y el de facilitar y enfocar los generadores de los patrones de movimientos para el movimiento voluntario.

Este modelo propone que un grupo de neuronas estriatales anormalmente activas causarían la inhibición de algunos outputs de los ganglios basales, en concreto, justamente de los outputs inhibitorios, permitiendo así que movimientos no deseados pudieran competir y ser ejecutados. Respecto a los movimientos repetitivos, sugiere que esta activación anormal estriatal, se realizaría en breves intervalos repetidos, causando así, el comportamiento repetitivo.

El cuerpo estriado o Striatum es una estructura cerebral parte de los ganglios basales, que constituye la principal vía de entrada de información hacia los mismos. Su función está relacionada con el aprendizaje procedimental. Además de desempeñar una función crítica en los mecanismos cerebrales para detener respuestas motoras. (Zandbelt et al. , 2010).

Existen varios estudios que sugieren que el cuerpo estriado tiene varias implicaciones en el ST, Albin (2006), en una revisión teórica, concluye que el Striatum ventral se encuentra alterado en sujetos con ST. Esta revisión también propone que el cuerpo estriado, es la estructura cerebral encargada de la formación de hábitos, influyendo en el aprendizaje de patrones de movimientos.

#### **5.4.4 Integración de lo expuesto**

Podemos resumir diciendo que, aunque el mecanismo cerebral subyacente al ST, no ha sido aun definido, parece haber un acuerdo general sobre una posible alteración de los ganglios basales y sus conexiones hacia la corteza cerebral.

El cuerpo estriado parece jugar un papel fundamental en la etiopatogenia del ST, incluyendo los síntomas obsesivos. Además, la corteza frontal juega también un papel importante en el ST, siendo que algunos estudios han encontrado diferencias entre el lóbulo frontal de sujetos sanos y con ST. Esto es coherente con los síntomas del ST que apuntan hacia un fallo en los procesos inhibitorios, aunque como se revisó, el fallo en la inhibición no es necesariamente solo por los lóbulos frontales, ya que los ganglios basales y sus procesos de inhibición de patrones motores, parecen estar alterados en el ST.

Los ganglios basales fallan en inhibir un patrón motor, el cual se envía hacia la corteza cerebral, donde el lóbulo frontal también tiene dificultades para inhibirlo y entonces se produce el tic.

Lo anterior podría explicar algunos síntomas del ST, como los tics y algunos comportamientos agresivos e impulsivos. Es posible que mecanismos similares a éste, afecten otros procesos. Quizás los problemas de atención en el ST se deban a un fallo en la inhibición de los estímulos no relevantes, ya que esta propuesta involucra vías del lóbulo frontal, lo cual podría explicar en parte los síntomas de TDAH y TOC.

Se han hecho estudios neuropsicológicos a fin de corroborar estos fallos de inhibición, enfocándose en la corteza frontal y su relación con las funciones ejecutivas, en el apartado de neuropsicología se discutirá a este respecto.

## **5.5 Neurotransmisores**

Los neurotransmisores son sustancias químicas que activan o inhiben grupos de neuronas involucradas en funciones cerebrales determinadas, además de facilitar o restringir el flujo de información entre células.

### **5.5.1 Dopamina**

Un neurotransmisor que despierta gran interés en las investigaciones es la dopamina a la cual se le ha asociado a las funciones motoras, la atención, el aprendizaje y con el reforzamiento.

Cuando existen alteraciones en este neurotransmisor, pueden presentarse trastornos del movimiento por ejemplo, la enfermedad de Parkinson que se debe a la degeneración de las neuronas dopaminérgicas que conectan la sustancia negra con el estriado. Es posible entonces que la dopamina también esté involucrada en otros trastornos del movimiento, como el ST.

Singer et al., (2002) realizaron un estudio mediante PET, donde midieron la respuesta de los pacientes con ST a la inyección de anfetamina (a fin de liberar dopamina), los resultados indican que la liberación de dopamina en el núcleo caudado no fue significativamente diferente de un grupo control, sin embargo, si encontraron un aumento significativo de dopamina en el putamen en los pacientes con ST. Los autores sugieren que pudiera existir una disfunción en la liberación de la dopamina en el ST.

Malison et al., (1995) realizan un estudio mediante SPECT (Single Positron Emission Computed Tomography), en el cual se midieron los niveles de dopamina en sujetos sanos y en pacientes con ST, los resultados indicaron un mayor nivel en dopamina estriatal en pacientes con ST

Sin embargo, también existen otros estudios que reportan niveles de dopamina en pacientes con ST reducidos o iguales a sujetos sanos (Anderson et al., 1999). No es posible determinar alguna anomalía específica en los procesos dopaminérgicos en el ST sin embargo, algunos psicofármacos enfocados a procesos dopaminérgicos han demostrado ser útiles en el tratamiento del ST tal es el caso de los neurolépticos, como el Aripiprazol el sexto antipsicótico atípico.

### **5.5.2 Serotonina**

La Serotonina es neurotransmisor implicado en la regulación del estado de ánimo, del sueño, del nivel de activación, además de influir en otras conductas como la agresión. (Carlson, 2006).

Algunas de estas funciones se encuentran alteradas en el ST (trastornos de sueño, agresividad,), así que es posible pensar en que la serotonina pudiera estar alterada en personas con este síndrome.

En general se considera que la serotonina posee un efecto inhibitor, partiendo de eso es posible pensar que algunos de los problemas de inhibición propios del ST pudieran deberse también a algún desajuste serotoninérgico.

Al respecto se han realizado varios estudios:

Butler et al (1979), reportaron niveles de serotonina significativamente menores en pacientes con ST comparados con un grupo control de sujetos sanos, sin embargo, en otros estudios más recientes no reportan diferencias significativas en los niveles de serotonina entre personas con ST y sujetos sanos (Leckman, 1995).

Existe un estudio (Bruun et al, 1998), en el cual se les administró paroxetina (un inhibidor de la recaptación de la serotonina) a 45 pacientes con ST que presentaban problemas por conductas agresivas. Para este estudio no se tomo en cuenta la frecuencia o el tipo de tics, ni las comorbilidades. Después de 8

semanas de tratamiento, el 76% de la muestra presentó una mejoría notable de sus ataques de ira, o bien estos habían disminuido en gran medida, o bien habían desaparecido en su totalidad.

En otros estudios se reporta una reducción en plasma de triptófano (molécula de la que deriva la serotonina) en pacientes con ST, al respecto se sugiere que quizás esto pueda deberse a una elevada cantidad de stress en estos sujetos (Anderson, 1999).

Stephens et al (2001), tomaron muestras de orina de varios pacientes con ST y de un grupo control. La finalidad era medir los niveles de serotonina a para determinar si éstos son menores en los pacientes con ST. Los resultados no mostraron diferencias significativas entre ambos grupos.

El autor propone que quizás lo anterior se deba a que las muestras que se tomaron fueron 1 nocturna y una por la mañana, quizás con una toma de muestras mayor (de las 24 hrs) los resultados serían diferentes, además propone que quizás la relación de la serotonina y el ST se deba a que la serotonina también tiene interacciones dopaminérgicas, lo anterior podría sugerir entonces un efecto indirecto de la serotonina sobre el ST al afectar otros neurotransmisores como la dopamina, de la cual se habló en la sección anterior.

La serotonina también tiene implicaciones en el Trastorno Obsesivo-Compulsivo (y quizás por tanto en el ST):

En un estudio Leonard et al., (1989).compararon un medicamento que influía en la serotonina (un antidepresivo) y otro que no, en el tratamiento de sujetos con TOC, los resultados indican que el medicamento que influía en la serotonina resultó ser más eficaz que el que no lo hacía.

Otro experimento consistió en administrar repetidamente a ratones agonistas del receptor serotoninérgico 1B, los ratones desarrollaron síntomas obsesivos y

compulsivos, los cuales fueron luego reducidos con un tratamiento de inhibidores de la recaptación de la serotonina. En este estudio se demuestra las implicaciones de la serotonina tanto en la patogénesis del TOC como en su tratamiento (Shanahan, 2011).

En general, el tratamiento farmacológico para el TOC consiste en inhibidores de la recaptación de la serotonina, es decir, sustancias que aumentan el nivel de serotonina en el espacio sináptico.

Carlson (2006), menciona que algunas regiones cerebrales implicadas en el TOC, reciben aferencias de terminales serotoninérgicas.

Aunque la información varía, los tratamientos farmacológicos encaminados a la serotonina, parecen también ser efectivos en el ST.

## **6. Diagnóstico**

El diagnóstico de ST se realiza por un estudio clínico, al igual que se hace en otras entidades como el TDAH. La idea es encontrar el mayor número de indicadores del síndrome e irlos sumando para obtener mayor certeza.

El diagnóstico del ST debe ser hecho por un neurólogo con experiencia, aunque es posible que sea detectado por otros profesionales como psiquiatras, psicólogos, pedagogos, etc.

Se deben descartar otros trastornos (incluidos en la sección de Diagnóstico diferencial). En ocasiones se revisa si el paciente presenta signos de infección de garganta y/o estreptococos, ya que como se hablará más adelante, existe una entidad aun en investigación quizás un subtipo de ST, causado por estreptococos.

Se utiliza el examen neurológico de rutina, además de otras pruebas auxiliares como el electroencefalograma, tomografía axial computarizada, exámenes de sangre y otros análisis clínicos a juicio de quien está realizando el diagnóstico. Todas estas pruebas y exámenes ayudan a descartar enfermedades, trastornos y

otras causas de los tics y síntomas del paciente. Es importante resaltar que en el examen neurológico así como en las pruebas mencionadas, los pacientes con ST tienden a obtener resultados normales.

El diagnóstico del ST se realiza por exclusión, es decir, cuando la mejor categoría diagnóstica para ubicar los síntomas del paciente es la de ST y no otra enfermedad o trastorno.

La evaluación psicológica, puede ser útil para descartar que los tics se deban a algún conflicto psíquico del paciente. Aunque es probable que la persona con ST presente indicadores de ansiedad e incluso de depresión.

No hay pruebas con puntos de corte para el ST, aunque en la investigación se ha utilizado frecuentemente un instrumento llamado “Yale Global Tic Severity Scale” (YGTSS), el cual consiste en una entrevista semiestructurada, en la que se interroga al paciente acerca de muchos tipos de tics y su posible aparición e intensidad en la última semana. Este instrumento parte del supuesto de que ya se tiene detectado el ST y/o trastorno de tics y solo se encarga de medir su intensidad.

La evaluación neuropsicológica no es utilizada para el diagnóstico del ST, pero puede ser útil para dirigir un tratamiento integral, ya que los pacientes con ST suelen mostrar algunos déficits cognitivos.

La entrevista con los padres es fundamental, sobre todo para establecer la edad de inicio de los síntomas.

El CIE-10 incluye al ST dentro de la categoría Trastornos del comportamiento y de las emociones de comienzo habitual en la infancia y adolescencia, haciendo referencia al ST como Trastorno de tics múltiples motores y fonatorios combinados. Si bien no es necesario que sea de forma simultánea es requisito que se hayan presentado tics motores y tics fonatorios en el paciente. Estos tics comienzan en la infancia o adolescencia, se exacerban ante situaciones estresantes y pueden suprimirse durante el sueño.

El DSM-IV-TR , establece la presencia (aunque tampoco de forma simultánea necesariamente) de múltiples Tics motores y vocales. Estos inician antes de los 18 años y se presentan varias veces al día, en “oleadas” y no remiten por periodos mayores a 3 meses.

El Grupo de Estudio sobre la Clasificación del Síndrome de Tourette, establece también la presencia de múltiples tics motores y vocales, estos inician antes de los 21 años y su localización, complejidad y cantidad varía con el tiempo, además de requerir la confirmación por parte de un familiar u observador.

Una de las diferencias principales entre estos criterios son los tics fonatorios y los vocales. En el Tourette, los pacientes tienden a hacer múltiples sonidos, que van desde aclarar la garganta o tronar la boca, hasta decir frases completas. Debido a que la mayoría de los sonidos son emitidos por la boca, se les denominó tics vocales, pero hay investigadores que prefieren considerarlos fonatorios, como las inspiraciones nasales ruidosas, el raspar la garganta, tronar los dedos, golpear o aplaudir, ya que producen sonido sin implicar directamente la boca.

En general, podemos ver que los criterios coinciden en la presencia de múltiples tics motores y sonoros de inicio anterior a la adultez.

## **6.1 Diagnóstico Diferencial**

Existen otros trastornos que pueden confundirse con ST es por eso, que es importante utilizar el diagnóstico diferencial en el cual también se varían los criterios y las entidades nosológicas.

El CIE-10 establece la existencia de dos trastornos similares: El Trastorno de tics transitorios y El Trastorno de tics crónicos motores o fonatorios. El primero consiste en la presencia de tics que no dura más de 12 meses, siendo la forma más común de tics entre los cuatro y cinco años de edad. El segundo consiste en tics algunas veces motores y otras veces fonatorios, (pero no ambos a la vez), que persisten por más de 1 año.

El DSM-IV-TR, dentro de la categoría de trastornos de tics, se incluye aparte del ST, el Trastorno de tics motores o vocales crónicos y el Trastorno de Tics transitorios.

El Trastorno de tics motores o vocales crónico, se refiere a la presencia de tics motores o tics vocales, que se han presentado durante más de 1 año, que no satisfacen los criterios para ST y con inicio anterior a los 18 años. La diferencia principal estriba que mientras que en el ST se presentan tics vocales y motores a la vez, el trastorno crónico solo presenta alguna de estas dos formas de tics.

El Trastorno de tics transitorios se refiere a presencia de Tics motores y/o vocales, de inicio anterior a los 18 años, que duran más de cuatro semanas pero menos de 12 meses, lo que no satisfacen los criterios para ST, ni para el Trastorno de Tics motores o vocales crónicos.

En general, podemos decir que los tics transitorios comienzan en la infancia o en la adolescencia, pero desaparecen en un año, si no podríamos pensar en un trastorno crónico.

El Grupo de Estudio Sobre la Clasificación del Síndrome de la Tourette, establece para el diagnóstico diferencial, las siguientes entidades:

Trastorno Crónico por múltiples Tics motores o fónicos: Inicio antes de los 21 años de edad, de tics motores o vocales, pero no ambos que persisten por más de 1 año y que cambian su localización, complejidad y frecuencia a lo largo del tiempo.

Trastorno por Tic único: Los mismos que para el trastorno crónico por múltiples tics motores o fónicos, pero con la presencia de un solo tipo de tic.

Trastorno por Tics Transitorios: La presencia de uno o más tics, motores o vocales, que persiste por más de dos semanas pero menos de un año. Cambiando también de frecuencia, intensidad y localización a lo largo del tiempo, de inicio anterior a los 21 años y que el paciente no tenga historia previa de ST o Trastorno Crónico por Múltiples tics motores o fónicos.

Trastorno Definitivo de Tics: cuando cumple los criterios para ST, pero con una duración menor a un año.

Probable Tourette: cuando cumple los criterios para ST pero solo se refiere a un tipo de tics, ya sean motores o vocales, o cuando cumple los criterios para ST excepto en la edad de inicio de los tics y en el hecho de que cambian con el tiempo.

Probable Trastorno por Múltiples Tics: cuando cumple los criterios para el Trastorno Crónico por Múltiples tics motores o fónicos excepto en la edad de inicio de los tics y/o en el hecho de que cambian con el tiempo.

En los párrafos anteriores se plantea de nuevo la idea de los tics vocales y se hace una nueva forma de referirse a los tics fonatorios: los tics fónicos.

Además de los trastornos arriba mencionados, existen algunas condiciones neurológicas que presentan síntomas similares al ST:

### **Corea de Huntington**

Es una enfermedad neurológica que consiste en la degeneración progresiva de estructuras cerebrales en específico, del núcleo caudado y del putamen. Los síntomas de esta enfermedad son movimientos involuntarios e incontrolables, semejantes a tics aunque presumiblemente más bruscos, se le ha llamado corea debido a la similitud de los movimientos que ocasiona, con algunos movimientos de danza.

El origen de esta enfermedad es genético, es provocada por un gen dominante en el cromosoma 4. (Carlson, 2006). Hasta la fecha no existe cura para este mal, la enfermedad es progresiva e incapacitante, llevando al paciente a la muerte.

A diferencia del ST, la aparición de los síntomas suele ser en la etapa adulta, aunque también se pueden presentar en la infancia.

Estudios de imagen como la tomografía axial computarizada o la resonancia magnética serán sensibles a la degeneración cerebral que produce, además de que algunas pruebas genéticas pueden ser útiles para el diagnóstico.

## **Epilepsia**

Existen algunos movimientos dentro de la epilepsia que son discretos, menos llamativos que una crisis tónico-clónica, llamados automatismos que pueden ser el arrugar una hoja de papel, el masticar en ausencia de comida, etc. Estos movimientos son involuntarios y quizás por ello puedan relacionarse a los tics. Sin embargo, la relación entre epilepsia y ST es incierta sumado a esto, los pacientes con ST no suelen mostrar anomalías específicas en el electroencefalograma.

En la mayoría de las epilepsias, hay un patrón electroencefalográfico bien definido, además de síntomas que indican una futura crisis llamados auras, los cuales pueden ser dolor de cabeza, algún olor en particular, sensación de miedo, visión de túnel, etc. Este aspecto se parece al impulso o urgencia premonitoria de los tics, a la sensación de tener que realizar algún movimiento involuntario que anuncia un inminente tic.

En un estudio se propone que la etiología del ST subyace a una descarga eléctrica anormal en los lóbulos frontales (Gedye , 1991). En este estudio se revisan los principales síntomas que comparten tanto el ST como los epilépticos con crisis del lóbulo frontal, encontrando algunas similitudes entre ambos trastornos. Por ejemplo, tanto en las crisis frontales como el ST se pueden mostrar movimientos como: parpadeos, mover los ojos, muecas, giros de cabeza, protusión de la lengua, etc.

También este autor menciona algunos fenómenos en común como la coprolalia, ecolalia, gruñidos, gritos, etc.

Parte de los postulados de este estudio se basaron en las implicaciones motoras del lóbulo frontal. Sin embargo, no existen otros estudios que apoyen sus postulados, además de que si el ST fuera una variante epiléptica, el medicamento de primer elección sería algún anticonvulsivo, lo cual no es verdad en la práctica clínica, además de que los EEG de personas con ST podrían mostrar algo específico, lo cual tampoco ocurre.

Una vez establecidos los trastornos similares al ST, podemos proseguir hacia el diagnóstico.

En general, el diagnóstico del ST se realiza por observación y juicio clínico, mediante exclusión de otros trastornos, para lo cual si puede resultar útil algún estudio como el EEG y la TAC, entre otros.

Existen otras entidades “imitadoras” del ST, pero que son más fácilmente diferenciables de éste, inclusive siguiendo la historia natural de los síntomas. Por ejemplo, algunos tipos de encefalitis puede dejar tics como secuelas.

Existe un trastorno de las vías motoras extrapiramidales, llamado coreoatetosis, que presenta movimientos exagerados, tanto faciales y bucales como en los demás miembros. La diferencia principal es que estos trastornos si pueden ser identificados por pruebas de laboratorio.

## **6.2 Alternativas diagnósticas**

Mejor diagnóstico estimado:

Este método consiste en que uno o más clínicos revisen toda la información disponible de un paciente, utilizando al final su juicio clínico para realizar el diagnóstico. Una ventaja es que este método tiende a involucrar varios clínicos en un mismo caso así es posible sumar la experiencia de todos.

En el caso del Tourette, McMahon et al. (2006), reportan el uso de una plataforma virtual para el diagnóstico del ST, utilizando el método del mejor diagnóstico estimado. En esta plataforma el clínico puede consulta, a través de internet, toda la información del paciente, incluyendo instrumentos como el YBOCS, el YGTSS, cuestionarios de conducta, autoreportes, escalas de TDAH y cuestionarios para padres, entre otros. Una vez que el clínico realiza el diagnóstico este es enviado por mail a los otros clínicos que participan en ese caso, a la vez que el clínico puede revisar los diagnósticos y opiniones de los demás.

El sistema provee además una matriz de decisión, que ayuda a unificar criterios diagnósticos, además de proveer categorías para el diagnóstico diferencial. Esta plataforma es utilizada en el Hospital General de Massachusetts.

## **7. Neuropsicología del ST**

La neuropsicología es la ciencia que estudia la relación entre las funciones superiores del hombre y sus correlatos neuroanatómicos, estudiando las funciones de las distintas áreas de la corteza cerebral y las alteraciones que se sufren cuando existe una lesión.

Además de muchas otras tareas, la neuropsicología nos permite estudiar las fortalezas, los déficits y las alteraciones de las funciones psicológicas, cuando hay algún trastorno presente.

Lo anterior nos ayuda a establecer cómo afecta algún trastorno en la vida de quién lo padece, más allá de lo evidente. Así en algunos casos es posible utilizar algunos tipos de rehabilitación y lograr que el paciente pueda tener una mejor calidad de vida.

Una forma en que la neuropsicología estudia los distintos trastornos cerebrales, es a través de evaluaciones mediante pruebas estandarizadas y no estandarizadas, que permitan observar si la persona evaluada se ha visto afectada en su cognición y de qué forma.

En el anexo 1 se incluye una tabla que resume los estudios aquí expuestos sobre neuropsicología y Tourette.

El Purdue Pegboard Test (PPT), es una prueba para la velocidad y destreza motora manual. Esta prueba consiste en insertar el máximo número de clavijas en los orificios de un tablero durante 30 segundos. Primero se realiza con la mano dominante y después con la no dominante (Benjam et al., 2008).

En un estudio Bloch et al.,(2006) realizaron una evaluación neuropsicológica a 32 pacientes con ST, de entre 8 y 14 años, a fin de tratar de encontrar un factor que pudiera predecir la severidad de los tics que éstos presentarían en su etapa adulta. Se les aplicaron las siguientes pruebas: el test Purdue Pegboard, la figura compleja de Rey-Osterreith y el Test de integración Visomotora de Beery.

Se hizo un seguimiento de 7.5 años después de la primera aplicación y se encontró que un pobre desempeño en el test Purdue Pegboard se relacionaba con una mayor severidad de los tics en etapa adulta y con la severidad de los tics en el momento de evaluación. Los autores concluyen que las habilidades de motricidad fina son un buen predictor de la severidad futura de los tics y que quizás sirva de medición sobre el grado de disfunción de los ganglios basales en pacientes con ST.

Schultz et al. (1998), utilizaron una muestra de 50 niños con ST, a los cuales se les aplicó el test Purdue Pegboard entre otras pruebas. Los autores refieren que durante la ejecución del PPT, los niños pudieron suprimir sus tics. Aún sí, la mayoría de los niños puntuó 0.75 DS por debajo de la media.

En este estudio se pretendía medir la integración visomotora en niños con ST, argumentando que el PPT posee también un componente visual y que por tanto, también podría verse afectada la ejecución de los niños en este aspecto. La conclusión a la que llegaron los autores es que la entrada de información visual junto con la respuesta motora, son debilidades neuropsicológicas específicas en sujetos con ST.

Con base a lo anterior, podemos pensar una buena parte de los pacientes con ST, tendrán dificultades en cualquier test de integración visomotora y/o de motricidad fina. Claro que esto podría variar dependiendo la dificultad de las tareas y la sensibilidad del test para medir lo previsto sin embargo, incluso pruebas de screening como el Bender Guestart Test (BGT), han mostrado que pueden detectar dificultades en personas con ST.

Ferrari et al. (1984), reportaron diferencias entre su grupo experimental (10 niños con ST) y su grupo control en la realización del Bender Guestart Test (BGT). Los niños con ST alcanzaron una puntuación que los colocaba 23 meses por debajo de su edad cronológica.

Shapiro et al. ,(1978), realizaron un estudio con 50 pacientes con ST para el grupo experimental y 50 pacientes psiquiátricos sin ST para el grupo control, a ambos grupos se les evaluó con el BGT, encontrando que en el grupo con ST el 40% de los pacientes puntuó dentro del rango de organicidad y el grupo del grupo control solo el 14% puntuó dentro de ese rango.

Hay otros autores que reportan puntuaciones por debajo de la media en el BGT en pacientes con ST (Lucas et al., 1967; Incagnoli et al., 1981; Haging et al., 1982), desgraciadamente, son artículos de años muy remotos y actualmente no existe mucha (de hecho quizás ninguna) literatura científica referente al BGT en sujetos con ST; esto quizás se deba a que con el paso del tiempo el BGT ha dejado de considerarse una prueba importante, en la actualidad existen numerosas pruebas con mucha mayor sensibilidad, especificidad y validez que el BGT, el cual alguna vez se utilizó para detectar daño cerebral y ahora ha sido confinado al screening o a usos menores.

Sand (1972) , en un estudio de caso con un paciente con ST, reporta que los resultados de su evaluación neuropsicológica no coincidieron con las puntuaciones típicas en lesiones en regiones implicadas en motricidad, percepción, lenguaje, ni resolución de problemas, concluyendo que de existir

alguna lesión cerebral, ésta podría estar en áreas subcorticales, sugiriendo los ganglios basales. Otro aspecto interesante de este estudio es que no reportó alteraciones neuropsicológicas, después del tratamiento con Haloperidol en la fase Re-Test.

En un estudio, Watkins et al. (2005), evaluaron a 20 pacientes con ST y a 20 con TOC. Utilizaron una batería neuropsicológica automatizada llamada CANTAB. Ambos grupos mostraron una ejecución defectuosa en las tareas tipo Go/No-go, siendo los pacientes con TOC el grupo más afectado. Además, el grupo de pacientes con TOC tuvo una ejecución pobre en la subprueba de atención selectiva (ED). Por su parte, el grupo de ST tuvo un rendimiento similar al grupo TOC en casi todas las subpruebas, excepto en la tarea de Toma de Decisiones, donde las latencias fueron mucho mayores en el grupo con ST.

La figura compleja de Rey-Osterrieth es una prueba neuropsicológica que consiste en copiar una figura hecha por varias figuras geométricas y distintos trazos. Se registra el orden en que la persona la copia y luego de un tiempo breve terminada esta tarea, se le pide a la persona que trate de volver a trazar la figura lo mejor que pueda, recordando cómo era. Esta tarea pretende medir la organización perceptual y la memoria visual.

Lavoie et al. (2007), evaluaron a 18 pacientes con ST, 18 con trastorno crónico por tics y 22 para el grupo control. Se les aplicaron algunas pruebas neuropsicológicas a todos, entre ellas la figura compleja de Rey-Osterrieth. Siendo en esta prueba donde se encontraron las mayores dificultades. Los autores concluyen ante mayor severidad de los tics, menor puntaje en las tareas de memoria no verbal. En este estudio además, se encontró que estas dificultades de memoria no verbal estaban presentes tanto en pacientes con ST como en aquellos con trastorno crónico por tics, sugiriendo que ambos convergen en un mismo tipo de síntoma, caracterizado por las dificultades en la memoria no verbal.

Existen estudios previos donde se encontró un puntaje por debajo de la media en esta prueba en pacientes con ST sin embargo, esta diferencia por lo general no era mayor a 1 DS, además de que la principal tarea afectada era la de copia. (Schultz, 2006).

Harris et al. (1995), realizaron un estudio con pacientes con ST + TDAH y ST sin TDAH y encontraron que en la prueba de la figura de rey, se obtenían puntajes superiores en los pacientes con ST sin TDAH, en comparación de los que tenían tanto TDAH y como ST. Ambos grupos en total, puntuaron 0.75 DS por debajo de la media.

La figura compleja de Rey-Osterrieth, requiere tanto de habilidades visoespaciales, como procesos de atención y memoria, es por eso que es difícil determinar el factor que podría generar una ejecución un poco por debajo de la media en pacientes con ST.

Recordemos que la memoria implica varios procesos, entre ellos hay dos principales, el de codificación que es el almacenar la información y el de recuerdo o recuperación que es donde se tiene acceso a la información previamente almacenada es decir, es donde recordamos lo aprendido.

Una alteración en cualquiera de estas (u otras) fases, supondría un recuerdo defectuoso. Si desde un principio no almacenamos bien el recuerdo por intacto que este nuestro sistema de recuperación, no será posible recordar con absoluta fidelidad de lo que se quería recordar.

Lo anterior es relevante ya que en párrafos anteriores hablamos de dificultades en habilidades visoespaciales, que podrían dificultar la percepción de los objetos, lo cual luego constituiría en un recuerdo impreciso de los mismos. Esto podría explicar una copia deficiente de la figura compleja de Rey.

Si partimos de la información previa sobre los déficits visomotores en pacientes con ST, podemos entender una posible causa de dificultades al dibujar la figura, sin embargo, existen otros factores que podrían haber afectado. Por ejemplo, los procesos atencionales, al verse alterados (recordemos la alta comorbilidad de TDAH en el ST) podrían resultar en una codificación imprecisa de la figura, dando por resultado una reproducción defectuosa en la tarea de recuerdo.

Lo anterior no excluye alguna posible dificultad mnésica en pacientes con ST, solo que hasta el momento esta posible dificultad no ha sido específicamente documentada.

Sin embargo, estudios como el primeramente mencionado en esta sección (Lavoie et al, 2007), donde pacientes sin ST pero con tics presentaron las mismas dificultades que los de ST, aunque este estudio no estableció las comorbilidades más comunes, podrían sugerir una dificultad mnésica relacionada con los tics, más allá de que sea ST o no y quizás más allá de las comorbilidades.

Para poder integrar todo lo hasta aquí expuesto respecto a la neuropsicología, es importante clarificar algunos puntos.

El primero es que los estudios reportados, han sido diferentes en sus muestras, pese a ser casi todas integradas por pacientes con ST. Debido a las comorbilidades del ST, algunos autores han separado a sus grupos en ST con TDAH, ST con TOC, ST con TOC y TDAH y ST puro. La razón de lo anterior es que no a todas las personas les afecta el ST de la misma manera, habiendo algunas que presentan mayores déficits cognitivos según la comorbilidad.

La existencia del ST puro es extraña, se refiere a la presentación de Tics motores y vocales sin alteraciones de la atención o pensamiento, sin embargo, estos criterios son solo intentos de los autores para controlar variables en sus estudios, de ninguna manera son formas diagnosticas, ya que como algún autor ha dicho, el ST debe ser considerado en conjunto, es decir, junto con TDAH y TOC, de nada

sirve separarlos, ya que aunque podamos establecer cuáles son los déficits del ST puro y cuales son debido a os otros trastornos agregados.

En la vida real el ST suele presentarse acompañado, es decir, con TOC Y TDAH, constituyendo dificultades y déficits para quien lo padece, a quien no le interesará si es por comorbilidad o por el ST en sí mismo, lo que requerirá esta persona son soluciones, ayuda y para ello debemos tratar de entenderlo como una persona integrada, no fraccionada.

Una vez establecido lo anterior, podemos resumir diciendo que una persona con ST es probable que presente déficits en las siguientes áreas: atención, motricidad fina, habilidades visoespaciales, coordinación visomotora, inhibición y memoria a corto plazo.

En el caso de las funciones ejecutivas, no queda muy claro hasta donde afectará el ST, ya que en otro tipo de pruebas como el WCST y el test de stroop, el ST parece no afectar el rendimiento.

La evidencia expuesta en secciones anteriores, apunta hacia una disfunción en (entre otras estructuras) los lóbulos frontales, por lo cual, es de esperarse que pruebas sensibles a lesiones frontales, como el test de Stroop y el WCST, mostraran algún impedimento en sujetos con ST sin embargo, no es así.

Aunque en otras pruebas referentes a funciones ejecutivas si existe alguna alteración, lo anterior podría hablarnos acerca de déficits ejecutivos específicos, aun dentro de la inhibición, hablaríamos de dificultades de inhibición específicas en el ST, como por ejemplo, la verbal, debido a impulsividad, más que a una dificultad de suprimir una interferencia.

Ramussen et al. (2009), realizaron un estudio con 38 niños con ST de entre 7 y 13 años. Se les administró un test llamado BRIEF (Behavioral Rating Inventory of Executive Function. Esta prueba consta de 8 escalas clínicas, 3 relacionadas a la

regulación de la conducta (Inhibir, Resaltar y Control Emocional) y 5 relacionadas a la metacognición (Iniciar, Memoria de trabajo, Planear/Organizar, Organización de Materiales, y Revisar). Los resultados obtenidos fueron de más de una desviación estándar por debajo de la media, excepto en la escala de Organización de Materiales. Lo anterior fue indicativo de que los niños con ST presentan una variedad de déficits en las funciones ejecutivas.

Channon et al. (2004) reportan una ejecución inferior en el Hayling test, en sujetos con ST comparados con un grupo control. El Hayling test es una prueba en la cual se le dice al sujeto una frase incompleta y se le pide que la complete diciendo la palabra final. La prueba requiere de procesos de inhibición verbal, así como organización, velocidad de procesamiento, atención y planeación; por lo cual se le ha utilizado como medida de algunas funciones ejecutivas. Es también una prueba sensible a las lesiones frontales. Un rendimiento inferior por parte de sujetos con ST, podría sugerir dificultades de inhibición, lo cual es consistente con lo hasta ahora revisado.

En el caso del WCST, es difícil explicar los resultados, aunque partiendo de que la prueba ha sido usada también como medida de flexibilidad cognitiva, no tendría porque presentar en pacientes con ST, algún impedimento específico.

## **8. Tratamientos**

Si bien no existe una cura para el ST, existen varios tratamientos que han mostrado efectividad para reducir los síntomas.

### **8.1 Tratamiento Farmacológico**

No existe un fármaco de primera elección ni de uso estandarizado para el tratamiento del ST. El neurólogo o psiquiatra es quien decide cual será el mejor medicamento para este síndrome, así mismo, deberá decidir si solo se tomará un fármaco o se combinarán algunos.

La elección depende de varios factores como la edad del paciente, la severidad de los síntomas, la tolerancia a los efectos secundarios de los medicamentos, la respuesta de su organismo a los fármacos, además de la experiencia de quien prescribe las medicinas.

#### **8.1.1 Antipsicóticos**

Los antipsicóticos, son fármacos que actúan sobre la dopamina, la cual se cree que tiene importantes implicaciones en los síntomas del ST (ver apartado de Dopamina y ST).

Habitualmente se prescriben a pacientes con ST, a fin de reducir la frecuencia y severidad de los tics. La Clonidina y la Guanfacina, están indicadas para el tratamiento de tics cuya severidad es poca (de ligera a moderada).

Para tics de mayor severidad, pueden utilizarse medicamentos como la Risperidona o el Haloperidol.

El Haloperidol, ha sido el tratamiento por excelencia ante el ST, diversos estudios han mostrado su efectividad para reducir los tics, incluso en casos severos. (Shapiro et al., 1988,1989; Sallee et al., 1997; Sandor et al., 1990; Scahill et al.,

2006; Eddy et al, 2011). Sus efectos secundarios incluyen sedación, distonía y discinecias a largo plazo.

La Risperidona, ha demostrado ser igual de efectiva que el Haloperidol, con menor sedación, sin embargo, puede producir aumento de peso, fatiga y somnolencia (Zhao y Zhu, 2003; Robertson et al., 1996; Bruggerman et al., 2011).

Un medicamento similar, la Pimozida, también ha demostrado ser útil en el tratamiento de los tics, además de producir menos sedación que el haloperidol (Gilbert et al., 2004; Scahill et al, 2006).

Otro medicamento utilizado para el ST, es el Fluphenazine, el cual también produce menos sedación que el Haloperidol (Goetz et al., 1984; Singer et al., 1985; Silay et al., 2004).

La Olanzapina además de ser útil en el tratamiento de tics, ha demostrado ayudar en los síntomas agresivos y de TDAH en el ST, puede causar somnolencia y aumento de peso (Budman et al., 2001; McCracken et al., 2008).

El Aripiprazol, es un reciente antipsicótico cuyo efecto aparte de ayudar en el tratamiento de tics, sirve para tratar los trastornos comórbidos del ST; uno de sus efectos secundarios es la akatisia, aunque no en todos los casos (Kawohl et al., 2009; Budman et al., 2008).

### **8.1.2 Benzodiacepinas y Anticonvulsivos**

Las benzodiacepinas son fármacos que actúan sobre un neurotransmisor llamado Ácido Gamma-Amino butírico (GABA), el cual ejerce efectos inhibitorios sobre varias estructuras del sistema nervioso. El efecto de las benzodiacepinas es potenciar esa inhibición. Se utilizan como para tratar problemas de ansiedad, epilepsia, problemas de sueño y como relajantes musculares.

Las benzodiacepinas también han reportado tener un buen efecto sobre los tics, a corto plazo sin embargo, debido a su potencial adictivo no constituyen un tratamiento óptimo, además de causar somnolencia (Dion and Chouinard, 1987;

Goetz, 1992; Steingard et al., 1994; Drtilkova et al., 1994). Dentro de las benzodiazepinas más conocidas se encuentran el Clonazepam y el Diazepam.

Por otra parte, se encuentran los medicamentos anticonvulsivos, como el Levetiracetam y el Topiramato, los cuales, si bien han mostrado efectividad para reducir los tics (Jancovic et al., 2009; Awaad et al., 2007; Oulis et al., 2008), en otros casos no han superado al placebo, por lo cual se requieren más investigaciones para demostrar su eficacia (Smith-Hicks, 2007; Hedderick et al., 2009).

### **8.1.3 Antidepresivos**

En esta sección, nos referiremos a los fármacos que actúan sobre la serotonina, que como en párrafos anteriores de revisó está estrechamente ligada a síntomas como obsesiones, compulsiones y agresividad.

El efecto más común de los antidepresivos, consiste en aumentar el nivel de serotonina disponible en el cerebro, para ello retardan su recaptación. La recaptación es el proceso mediante el cual un neurotransmisor que ha sido liberado regresa al sitio de su liberación.

Los antidepresivos están indicados como un tratamiento de mantenimiento crónico para el Trastorno Obsesivo-Compulsivo (Robertson, 2000). De allí, que puedan ser útiles en el tratamiento de los síntomas obsesivos en el ST.

Además, antidepresivos como en Prozac han demostrado ser útiles en el tratamiento del ST (Comings , 1991).

En general, se considera que la utilización de antidepresivos en el ST ayuda a controlar los síntomas no motores, como las obsesiones y compulsiones, además de la agresión y los síntomas depresivos. Es muy escasa la literatura que apoya el uso de antidepresivos para el tratamiento de los tics.

Comúnmente, estos fármacos se utilizan en terapia combinada con otros medicamentos, por ejemplo algún antipsicótico para reducir los tics.

Entre los antidepresivos que se utilizan en el tratamiento del ST se encuentran el Prozac, la Fluoxetina y la Paroxetina, los efectos secundarios más comunes de estas sustancias son el insomnio, problemas gastrointestinales y disfunción sexual. Otro fármaco utilizado es la Sertralina, la cual además de los efectos secundarios anteriores, puede favorecer la ganancia de peso.

#### **8.1.4 Tourette y mariguana**

Se han propuesto tratamientos alternativos para el ST a base de mariguana.

Un trabajo de Sandik et al. (1988), narraban algunos casos clínicos, donde pacientes con ST mostraban mejoría de sus síntomas al consumir mariguana. Los autores concluyen que esta mejoría puede deberse al efecto relajante que esta droga produce, sin embargo, no se debe descartar efectos directos sobre el cerebro más allá de la relajación.

Muller et al. (2003), realizaron un estudio donde administraron diariamente 10 mg de mariguana (fumada) a 24 pacientes con ST, durante 6 semanas. Los investigadores reportaron que los sujetos tuvieron una reducción significativa de los tics al terminar el tratamiento sin efectos negativos sobre la memoria ni el aprendizaje, de hecho se observó una mejoría en la memoria verbal durante y después del tratamiento.

Kirsten et al. (2003) en un artículo para una revista de farmacología, afirman que el tratamiento con mariguana debe ser probado en sujetos con ST resistente a los fármacos conocidos o cuando los medicamentos produzcan demasiados efectos secundarios.

## 8.2 Terapia del comportamiento

Por más de 40 años, los terapeutas del comportamiento han considerado la terapia conductual como una opción para tratar los trastornos de tics (Woods, 2006).

Quizás la terapia más conocida para el Tourette es la Reversión del Hábito de Azrin y Nunn, la cual primero ayuda al paciente a identificar sus tics y las situaciones en las que se producen, así como los efectos de los mismos. Posteriormente se enfoca en la eliminación del tic mediante registros, relajación y reacciones de competencia.

Wilhelm et al. en el 2003, realizaron un estudio donde compararon la psicoterapia de apoyo contra la reversión del hábito en el tratamiento del ST. Los autores reportan que la reversión del hábito mostró una mayor efectividad para el tratamiento del ST.

En un estudio anterior se demostró una reducción de los tics, hasta del 93%, utilizando la reversión del hábito (Azrin, 1990).

Peterson et al. (1992), compararon la reversión del hábito, contra la terapia de relajación y contra el automonitoreo en el tratamiento del ST. Demostrando que si bien todas las terapias lograron alguna mejoría, la reversión del hábito fue la más efectiva.

Existen también otro tipo de terapias conductuales para el tratamiento del Tourette, entre las que se encuentran: El Biofeedback, la práctica negativa y el manejo de contingencias. Estas terapias no han sido sistemáticamente evaluadas en suficiencia, para constituir una opción de monoterapia en el ST (Woods, 2006). Aun así, todas constituyen una opción de tratamiento, que puede mejorar los síntomas del ST, sin embargo, en este documento pretende enfatizar en la terapia de reversión del hábito.

Otra propuesta, es el uso de de la Terapia Integral de Comportamiento para Tics. Esto es un modelo cognitivo conductual, basado en la reversión del hábito antes mencionada, que se centra en entrenar al paciente en primero ser más consciente

de sus tics, después se les enseña ejecutar conductas de competencia cuando sientan la necesidad de los tics, es decir, buscar conductas incompatibles con realizar los tics. Por último se proponen cambios en la vida diaria del paciente, que ayuden a reducir los tics.

Es importante aclarar que este tipo de terapia no está enfocada al control voluntario de los tics, más bien, enseña cómo lidiar con ellos diariamente. La idea es que el paciente pueda cambiar sus tics por algún comportamiento alternativo, aunque al principio esto requerirá un gran esfuerzo.

Piacentini et al. (2010), realizaron un estudio con 126 niños de entre 9 y 17 años, los cuales tenían ST o Trastorno Crónico por Tics. Se probaron los siguientes 2 tipos de terapia para probar su efectividad: Terapia Integral del Comportamiento y Terapia de Apoyo y Educación. Aleatoriamente se le asignó a cada niño un tipo específico de terapia, el cual recibiría durante 10 semanas. Los resultados de este estudio muestran una mayor mejoría de los síntomas utilizando la Terapia Integral del Comportamiento para Tics, en comparación con la Terapia de Apoyo y Educación.

Wilhelm et al. (2012), han publicado recientemente un estudio, donde se utilizó la terapia integral del comportamiento para tics, con 122 pacientes con Tourette o con Trastorno Crónico por Tics, de entre 16 y 69 años de edad. Después de 8 sesiones de tratamiento, los autores reportan una mejoría significativa de los síntomas, concluyendo que la Terapia Integral del Comportamiento para Tics, es una forma segura y efectiva para tratar el ST.

## 9. Tourette e Inteligencia

La inteligencia puede definirse como la capacidad para resolver problemas (RAE, 2001).

En la actualidad esta capacidad suele medirse a través de pruebas estandarizadas, que determinan la capacidad intelectual del sujeto. El resultado es una puntuación conocida como Coeficiente Intelectual (C.I.), la cual entre mayor sea refleja una mayor inteligencia. El C.I. promedio oscila entre los 90 y 109.

Varios estudios han sobre ST han incluido pruebas de inteligencia entre sus procedimientos, permitiendo así, obtener un panorama general de la relación entre C.I. y ST.

Khalifa et al, (2010), realizaron una investigación sobre el C.I. en niños con ST. Para ello utilizaron una muestra de 25 niños diagnosticados con ST, los cuales fueron evaluados con las escalas de inteligencia Wechsler. En promedio, los niños obtuvieron un C.I. verbal de 94 y un C.I. de ejecución de 97.5, dando un C.I. total de 95. Estas puntuaciones se encuentran dentro del C.I. promedio, lo cual no apunta hacia alteraciones en la inteligencia en los niños con ST. En este mismo estudio se comparó el C.I. obtenido con el uso o ausencia de medicación para los pacientes con ST, encontrando que los puntajes menores de C.I. correspondían a aquellos niños que estaban tomando medicamentos, aun así, todos los puntajes se encontraron dentro del promedio. Los autores sugieren que estas puntuaciones no necesariamente están relacionadas con efectos secundarios de los fármacos. Una posible explicación sería que la gravedad del ST, que hace necesario tomar fármacos es la causante de los puntajes C.I. menores.

Huckeba et al. (2008), reportaron los puntajes de C.I. obtenidos por 47 sujetos con ST, comparados con un grupo control. El grupo de ST obtuvo un C.I. verbal promedio de 105, un C.I. de ejecución de 106 y un C.I. total de 106.4, lo cual sitúa a este grupo dentro de la inteligencia promedio. Sin embargo, el grupo control mostró puntajes de C.I. superiores obteniendo un C.I. verbal de 116, un C.I. de ejecución de 117.8 y un C.I. total de 118.5. Estos hallazgos son similares al estudio anterior y sugieren un C.I. normal en sujetos con ST, sin embargo, también

podieran sugerir alguna dificultad propia del ST, quizás mínima, que impida obtener mayores puntajes en las pruebas de inteligencia.

En este mismo estudio los autores también evaluaron los niveles de atención en sujetos con ST y los compararon con sus puntajes C.I., para ello, dividieron a su muestra en tres grupos, ST de atención alta, ST de atención media y ST de atención baja, según su capacidad de atención medida a través de un instrumento llamado TOVA (Test of Variables of Attention). Al comparar el desempeño en las subpruebas de las escalas Wechsler del grupo control, se encontró que los puntajes obtenidos por los grupos de ST con media y baja atención, eran inferiores a los del grupo control en las subpruebas de Aritmética, Retención de Dígitos y Claves, lo cual confirma la sensibilidad de estas subpruebas a los problemas de atención en el ST. Además, el grupo de ST de alta atención, obtuvo puntajes inferiores a los del grupo control tanto en Retención de dígitos como en Claves, aunque obtuvo un puntaje superior por una décima en la subprueba de Aritmética. Los autores agregan que pese a los puntajes inferiores de los grupos de ST frente al grupo control, los C.I. de ambos se encuentran en el promedio.

De Groot et al. (1997), examinó a 92 niños con ST, para ello dividió a los niños en grupos según sus síntomas, formando cuatro grupos: ST solo, ST + TOC, ST + TDA y ST + TOC y TDA. Los resultados del grupo de ST solo mostraron un C.I. verbal de 107.85, un C.I. de ejecución de 102.97 y un C.I. total de 106. El grupo de ST + TOC obtuvo un C.I. de ejecución de 92.85, un C.I. verbal de 93.29 y un C.I. total de 92.57. El grupo con ST + TDA obtuvo un C.I. total de 102.91, un C.I. verbal de 101.4 y el de ejecución de 104.56, por último el grupo de ST + TOC + TDA obtuvo un C.I. verbal de 94.45, un C.I. de ejecución de 96.65 y un C.I. total de 95.30. Todas las puntuaciones se encontraron dentro de la inteligencia normal, sin embargo, se pudo observar que el grupo con menor puntuación fue el de ST + TOC, mientras que el de mayor puntaje fue el de ST Solo.

Estos hallazgos apuntan a una explicación de las puntuaciones menores de C.I. debido a comorbilidades, tales como el TDA y TOC. En este artículo el TOC

pareció ser el factor de mayor importancia para disminuir los puntajes de C.I., siendo aun inferiores que el grupo de ST + TDA, sin embargo, no queda claro el por qué el grupo con ST + TOC + TDA obtuvo puntajes mayores que el grupo de ST + TOC.

Baym et al. (2008), realizaron un estudio con 18 niños con ST y un grupo control, entre las mediciones que realizaron, se incluyeron C.I. estimado, Déficit de atención y Trastorno obsesivo-compulsivo, entre otras. Los resultados mostraron un C.I. promedio de 106 para los pacientes con ST y de 117 para el grupo control. Los puntajes para el Déficit de atención (medido con la escala Conner's) fueron de 46 para el grupo control y de 59 para el grupo con ST, indicando mayor presencia de rasgos de Déficit de atención. Los puntajes para el Trastorno Obsesivo compulsivo fueron de 8 para el grupo ST y de 0 para el grupo control, indicando una fuerte presencia de rasgos obsesivos compulsivos en el grupo con ST. Al analizar estos resultados podemos proponer que si bien no existe una clara causalidad entre la presencia de TOC o TDA en el ST y los puntajes de C.I., es posible que estas condiciones comórbidas del ST afecten el rendimiento en las mediciones de C.I., recordando que en el estudio anterior se menciona que el grupo de ST solo no pareció verse tan afectado en sus puntuaciones C.I. como el grupo de ST + TDA y ST + TDA y TOC.

Hasta ahora los estudios reportados han sido medidos utilizando las escalas Wechsler, lo cual ha permitido separar el C.I. en verbal y de ejecución. Los puntajes de ambos tipos de C.I. en sujetos con ST difieren en cuanto a qué cual C.I. es mayor que el otro, el verbal o el de ejecución. Aun así, todos los puntajes indican que el ST no parece afectar la inteligencia de forma global, medida en C.I. total.

La forma en que se mide la inteligencia puede darnos pistas acerca de puntos fuertes y débiles en el ST.

No existe un perfil definido en las pruebas de inteligencia para los pacientes con ST, sin embargo, existen algunos perfiles referentes a comorbilidades como el TDA que pueden ser útiles para entender el rendimiento intelectual en el ST.

Se ha propuesto que para la escala Wechsler de inteligencia para niños (Wisc-RM), existe un factor de distracción que tiende a afectar el rendimiento en tres subpruebas en específico: Claves, Aritmética y Retención de Dígitos (Esquivel, 2007). Por lo cual, los niños con TDA son quienes más probablemente obtengan puntuaciones inferiores en esas subpruebas.

Con base en lo anterior, es probable que los niños con ST + TDA presentaran también problemas en esas subpruebas.

Quizás los pacientes con ST podrían obtener mayor puntaje de C.I. en pruebas de inteligencia no tan sensibles a la distracción.

Podemos concluir este apartado diciendo que el ST no parece afectar la inteligencia de quienes lo padecen, pero que debido a las comorbilidades que presenta, es posible que su C.I. sea inferior al de alguien sano, aunque no de manera significativa.

## **10. Conclusión**

El síndrome de Gilles de la Tourette es un padecimiento muy complejo, que afecta tanto física como emocionalmente a quién lo padece, consta de constantes tics, que van desde guiños y gestos faciales, hasta maldiciones y frases inapropiadas, es crónico, incurable, no contagioso y de causa desconocida.

Puede conllevar a síntomas propios de otros padecimientos, como el TDAH y TOC, entre otros; aunque también puede otorgar algunas ventajas, como la espontaneidad y jocosidad.

Cada vez se reconoce más la existencia de este padecimiento, logrando más opciones para su diagnóstico y tratamiento, tanto en la farmacología, como en las terapias del comportamiento.

Conocer a fondo este síndrome será de gran utilidad al clínico que trabaja con niños. Cada vez hay más investigaciones y acercamientos al ST, es posible que

en algunos años se encuentre el tratamiento adecuado para este padecimiento, aunque quizás el tratamiento sea aprender a vivir con él.

Es importante considerar que el paciente con ST, en el ámbito escolar representa no solo un reto para quien lo padece, si no para quien está al frente de la clase (el profesor o tutor de grupo) y para quienes rodean al paciente (compañeros de clase), sugiriendo así, que en caso de contar con uno o más estudiantes con ST, la escuela deberá realizar una intervención integral, abarcando todos los aspectos en los que este síndrome pueda tener una repercusión.

Tampoco hay que victimizar a los niños con ST, pues si bien tienen muchas dificultades, una buena parte de las mismas pueden remitir o al menos mejorar.

Quizás uno de los aspectos más importantes que afecten a los menores con ST en la escuela, sea la falta de un diagnóstico correcto.

En realidad, es aquí de donde parte todo: pensemos en un niño que se está constantemente moviendo en su lugar mientras toma clase, y que ocasionalmente emite gruñidos; después de leer esta tesis nos suena lógico pensar que pudiera tratarse de ST, sin embargo, ¿cuántas personas al frente de un grupo escolar pensarían lo mismo?, no podemos partir de que los profesores tienen una correcta formación para realizar detecciones o diagnósticos, así como tampoco sería justo considerar que esto es su obligación.

Si una profesora de un niño que se mueve en su asiento y gruñe, tuviera la certeza de que el niño ha sido diagnosticado con ST y lo que eso implica, podría tomar medidas e implementar estrategias que le permitan al niño aprender sin afectar al grupo, pero hasta entonces, lo más que tendremos será un niño constantemente regañado y castigado por un comportamiento inapropiado en clase.

Y claro, lo anterior no solo sería algo lamentable por parte de la profesora, si no que tendría consecuencias a nivel grupo: las mismas molestias que pueda

representar el niño con ST para un profesor, afectarán también al resto del grupo en diferentes formas.

El pensar que un compañero está loco, endemoniado o el no poder poner atención en clase a causa de los ruidos que éste genera, son suficientes razones por las que los compañeros pudieran rechazar a alguien con ST, aunque claro, probablemente esto sería diferente en alguna medida, si los demás niños estuvieran enterados del diagnóstico del ST.

Pero quizás esta situación no es muy diferente a la situación de otros trastornos como el TDAH, la epilepsia, etc. Son entidades clínicas con las que niños y profesores conviven todos los días, sea que las entiendan o no.

Podemos estudiar y clasificar los tics, medirlos, detectarlos, analizarlos y tratar de entenderlos, pero solo quien lo vive en carne propia sabe lo que es ticquear, además de que dada la variabilidad de los tics, no hay dos pacientes con ST iguales.

Esto último es importante, ya que la causa es que los tics son personalizados. Si bien hemos establecido que en general los niños con ST comenzaron con guiños y torceduras de boca, los pacientes con ST muestran a través de sus tics, su individualidad, su personalidad, su historia personal.

Para entender esto tendríamos que adentrarnos en la mente de un ticqueador, conocer los motivos y sensaciones corporales únicas e intrínsecas a un tic; sin embargo, podemos acercarnos bastante al reflexionar sobre esto: una persona que no tenga conocimiento sobre religión no tendrá obsesiones religiosas, quien no haya sido rechazado no tendrá miedo al rechazo, de la misma manera, los tics están impregnados de la vida de quien los ejecuta.

## Referencias

- Albin RL, Koeppe RA, Bohnen NI, et al. (2003). Increased ventral striatal monoaminergic innervation in Tourette syndrome. *Neurology* ;61:310–315.
- Albin RL. (2006). Neurobiology of Basal Ganglia and Tourette Syndrome: Striatal and Dopamine Function. *Advances in Neurology*, 99.
- Albin RL, Mink JW. (2006). Recent advances in Tourette syndrome research. *Trends in Neuroscience*; 29:175–182.
- American Psychiatric Association. (2000). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders*, 4th edn, revised, Washington , DC: American Psychiatric Press.
- Anderson , G. M. , Leckman, J. F., & Cohen, D. J. (1999). Neurochemical and neuropeptide systems. *Tourette's Syndrome- Tics, Obsessions, Compulsions: Developmental Psychopathology and Clinical Care*. John Wiley & Sons, Inc.
- Apter A, Pauls DL, Bleich A, et al: An epidemiologic study of Gilles de la Tourette's syndrome in Israel. (1993). *Archives of General Psychiatry*, 50:734–738.
- Awaad, Y., Michon, A.M. and Minarik, S. (2007). Long-term of levetiracetam to treat tics in children and adolescents with Tourette syndrome. *Journal of Pediatric Neurology* 5: 209-214.
- Azcoaga, Juan Enrique. (1973). *Sistema nervioso y aprendizaje*. Bs. As, CEL.
- Azrin, N.H. and Peterson, A.L. (1990). Treatment of Tourette Syndrome by habit reversal: A waiting list control group comparison. *Behaviour Therapy* 21: 305-318.
- Barabas G. (1988). Tourette's syndrome: an overview. *Pediatric Annals*.7(6):391-3.
- Baumgardner, T. L., Noyes, R., Kuperman, S., Schumacher, E., & Verda, M. (1996). Corpus callosum morphology in children with Tourette syndrome and attention deficit hyperactivity disorder. *Neurology*, 47.

- Baym C. L. (2008). Neural correlates of tic severity and cognitive control in children with Tourette syndrome. *Brain*: 131, 165-179
- Bloch M. , Sukhodolsky G., Leckman F. (2006). Fine-motor skill deficits in childhood predict adulthood tic severity and global psychosocial functioning in Tourette's syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*. 47:6 , pp 551–559.
- Braun, A. R., Stoetter, B., Randolph, C., et al. (1993). The functional neuroanatomy of Tourette's Syndrome: An FDG-PET Study: I. Regional changes in cerebral glucose metabolism differentiating patients and control. *Neuropsychopharmacology*, 9, 277-291.
- Bridge, M. (2006). Attention-Deficit Hyperactivity Disorder (ADHD) Comorbidity: A Case for "Pure" Tourette Syndrome?. *Journal of Child Neurology*. vol. 21, 8: pp. 701-703.
- Brissaud, E. (1894), Tics et spasmes cloniques de la face, *Journ. de médecine et de chirurgie pratiques*. Jan 25.
- Bruggeman, R., Van der Linden, C., Buitelaar, J.K., Gericke, G.S., Hawkrigde, S.M. and Temlett, J.A.(2001). Risperidone versus pimozide in Tourette's disorder: a comparative double blind parallel group study. *Journal of Clinical Psychiatry* 62: 50-56.
- Bruun RD, Budman CL. (1998). Paroxetine treatment of episodic rages associated with Tourette's disorder. *Journal of Clinical Psychiatry*, 59 (11).
- Budman CL, Bruun RD, Park KS, Olson ME. (1998). Rage attacks in children and adolescents with Tourette's disorder: A pilot study. *Journal of Clinical Psychiatry*.;59:576–80.
- Budman, C., Coffey, B.J., Shechter, R., Schrock, M., Weiland,. et al. (2008). Aripiprazole in children and adolescents with Tourette disorder with and without explosive outbursts. *Journal of Child & Adolescent Psychopharmacology* 18:509-515.
- Burd, L., Freeman, D. (2006). Variables Associated with Increased Tic Severity in 5,500 Participants with Tourette Syndrome. *Journal of Developmental and Physical Disabilities*, Vol. 18, No. 1.

- Burd, L., Kauffman, D. et al. (1986). Prevalence of Gilles de la Tourette syndrome in North Dakota adults. *American Journal of Psychiatry*, 143, 787-788.
- Butler, I. J., Koslow, S. H., Seifert, W. E., Jr., Capriolo, R. M., & Singer, H. S. (1979). Biogenic amine metabolism in Tourette syndrome. *Annals of Neurology*, 6, 37-39.
- Carlson, N. (2006). *Fisiología de la conducta (8 ed.)*. Pearson Educación S.A. Madrid.
- Cavanna, A.E., Servo, S., Monaco, F. and Robertson, M.M. (2009) The behavioral spectrum of Gilles de la Tourette syndrome. *Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neuroscience*. 21: 13-3.
- CENOP Centre d'évaluation neuropsychologique et d'orientation.  
<http://www.cenopfl.com>
- Channon, S. , Sinclair, E. Waller, D. (2004). Social Cognition in Tourette's Syndrome: Intact Theory of Mind and Impaired Inhibitory Functioning. *Journal of Autism and Developmental Disorders*. Vol 4. No. 6.
- Chappell, P.B., Leckman, J.F. and Riddle, M.A. (1995a) The pharmacological treatment of tic disorders. *Child and Adolescent Psychiatric Clinics of North America*, 4: 197\_216.
- Chappell, P.B., Reddie, M.A., Scahill, L., Lynch, K.A., Schultz, R., Arnsten, A. et al. (1995b) Guanfacine treatment of co-morbid attention deficit-hyperactivity disorder and Tourette syndrome: preliminary clinical experience. *Journal of American Academy of Child and Adolescent Psychiatry* 34: 1140\_1146.
- Chase TN, Geoffrey V, Gillespie M, Burrows GH. (1986). Structural and functional studies of Gilles de la Tourette syndrome. *Revue neurologique Société de neurologie de Paris*. 142(11):851-5.
- Church A. J., Dale R. C., Giovannoni G. (2004). Anti-basal ganglia antibodies: a possible diagnostic utility in idiopathic movement disorders?. *Archives of Disease in Childhood*, 89:611–614.
- Cohen, D.J., Detlor, J., Young, J.G. and Shaywitz, D.A. (1981). Clonidine and haloperidol in Gilles de la Tourette syndrome. *Archives of General Psychiatry* 38: 1184-1185.

- Cohen D. J. & Leckman, J. F. (1994). Developmental psychopathology and neurobiology of Tourette's syndrome. *Journal of the American Academy of Child & Adolescent Psychiatry*, 33, 2-15.
- Cohrs,S., Rasch,T., Altmeyer,S.et al (2001). Decreased sleep quality and increased sleep related movements in patients with Tourette's syndrome. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*. 70:192–197.
- Comings, D. (1991). Prozac, serotonin and Tourette Syndrome. *Nutrition Health Review: The Consumer's Medical Journal*. Issue 57.
- Comings, D. E., Himes, A., et al. (1990). An epidemiological study of Tourette's syndrome in a single school district. *Journal of Clinical Psychiatry*, 51, 463-469.
- Cornelio-Nieto, J.O. (2008). Neurobiología del Síndrome de Tourette. *Revista de Neurología*, 46, S21-3.
- Costello, E. J., et al. (1996). The Great Smoky Mountains study of youth, goals, design and prevalence of DSM-III disorders. *Archives of General Psychiatry*, 53, 1129-1136.
- Díaz, A., Rouleau, G. (2008). A closer look at history and genetics of Tourette syndrome. *Salud Mental*, 31:103-110.
- Diccionario Mosby - Medicina, Enfermería y Ciencias de la Salud*, Ediciones Hancourt, S.A. 1999.
- Dion, Y. and Chouinard, G. (1987) Treatment of Gilles de la Tourette syndrome with clonazepam. In 10th Annual Meeting of Canadian College of Neuropsychopharmacology, CCNP, 19-22 May, p.w.-17. Rivotril G.6453.
- Donald, G., Kurlan R., (2009). PANDAS: Horse or zebra?. *Neurology*, ;73:1252–1253.
- Drtilkova, I., Balaotikova, B., Lemanova, H. and Zak,J. (1994). Therapeutic effects of clonidine and clonazepam in children with tick syndrome. *Homeostasis in Health and Disease* 35: 296.

- Eddy C., Rickards H. and Cavanna A. (2011). Treatment strategies for tics in Tourette syndrome. *Therapeutic Advances in Neurological Disorders*, 4(1) 25-45.
- Eichele, H., Eichele , T. Hammar, A. (2010). Go/nogo Performance in boys with Tourette syndrome. *Child Neuropsychology*. 16:162.
- Erenberg, G., Cruse, R. P., and Rothner, A. D. (1986). Tourette syndrome: An analysis of 200 pediatric and adolescent cases. *Cleveland Clinic Quarterly*. 53: 127-131.
- Fernández-Álvarez, E. (2003). Estereotipias. *REV NEUROL*. 36, Supl 1.
- Ferrari, M., Mathews, W. S., & Barabas , G. (1984). Children with Tourette syndrome: Results of psychological tests given prior to drug treatment. *Developmental and Behavioral Pediatrics*, 5, 116-119.
- Freeman, R., Fast, D., Burd, L., Kerbeshian, J., Robertson, M. (2000). An international perspective on Tourette syndrome: selected findings from 3500 individuals in 22 countries. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 42: 436–447.
- Fredericksen KA, Cutting LE, Kates WR, Mostofsky SH, Singer HS, Cooper KL, et al. (2002). Disproportionate increases of white matter in right frontal lobe in Tourette syndrome. *Neurology*, 58: 85–9.
- Freud, S. (1893). *Studies in Hysteria*. SE II. Hogarth Press. London.
- Freud, S. (1953). Case 2. Frau Emmy von N. In J. Strachey (Ed). *The standard edition of the complete psychological works of Sigmund Freud* (Vol. II. Pp. 48-105). London: Hogarth Press.
- Gedye, A. (1991). Tourette syndrome attributed to frontal lobe dysfunction: Numerous etiologies involved. *Journal of Clinical Psychology*. Vol. 47, 2.
- Ghosh D, Rajan PV, Das D, Datta P, Rothner AD, Erenberg G. (2012). Headache in children with Tourette syndrome. *The Journal of Pediatrics*. 161(2):303-7.
- Gilles de la Tourette, G. (1881). *Les Sauteurs du Maine*. Archives de neurologie, viii. France.

- Gilles de la Tourette, G. (C. G. Goetz & H. L. Klawans [Trans]). (1982). Étude sur une affection nerveuse caractérisée par de l'incoordination motrice accompagnée d'écholalie et coprolalie. In A. J. Friedhoff & T. N. Chase (Eds.). *Advances in neurology*, 35. New York: Raven Press.
- Goetz, C.G. (1992). Clonidine and clonazepam in Tourette syndrome. *Advances in Neurology* 58: 245-251.
- Grossman, H., Harrison, H., Mostofsky, D. (1986). Psychological Aspects of Tourette Syndrome. *Journal of Clinical Psychology*. 42, 1.
- Guinon, G. (1886). Sur la maladie des tics convulsifs. *Revue de médecine*,vi. Paris.
- Haging, R. A., Beecher, R., Pagano, G., & Kreeger, H. (1982). Effects of Tourette syndrome on learning. *Advances in Neurology*, 35.
- Harris, E. L., Schueholz, L., Singer, H. (1995). Executive function in children with Tourette syndrome and/or attention deficit hyperactivity disorder. *Journal of International Neuropsychological Society*. 1, 511-516.
- Hedderick, E.F., Morris, C.M. and Singer, H.S. (2009). A doubleblind crossover study of Clonidine and Levetiracetam in Tourette Syndrome. *Pediatric Neurology* 40: 420-425.
- Heise, B., Steven, G., Liuzzi, G., Thomalla, M., Jonas, K., Müller-Vahl, P., Sauseng, A., Müller, C., Gerloff, C. and F. C. Hummel. (2010) Altered modulation of intracortical excitability during movement preparation in Gilles de la Tourette syndrome. *BRAIN*.133; 580–590.
- Hemming, M. and Yellowlees, M. (1993). Effective treatment of Tourette Syndrome with marijuana. *Journal of Psychopharmacology* 7: 389-391.
- Hoekstra PJ, Anderson GM, Limburg PC, Korf J, Kallenberg CG, Minderaa RB. (2004). Neurobiology and neuroimmunology of Tourette's syndrome: an update. *Cellular and Molecular Life Sciences*. Apr;61(7-8):886-98.
- Houeto JL, Giré P. (2008). Tics and Tourette syndrome: diagnosis, course and treatment principles. *Presse médicale*, 37(2 Pt 2):263-70.

- Hounie, A., Rosario-Campos M., Diniz J. (2006). Obsessive-Compulsive Disorder in Tourette Syndrome. *Advances in Neurology*. 99.
- Huckeba, W., Chapieski, L. (2008). Arithmetic performance in children with Tourette syndrome: Relative contribution of cognitive and attentional factors. *Journal of clinical and experimental neuropsychology*. 30,4.
- Incaglioni, T. , & Kane , R. (1983). Developmental perspective of the Gilles de la Tourette Syndrome. *Perceptual and Motor Skills*, 57, 1271-1281.
- Jankovic, J. and Beach, J. (1997). Long-term effects of tetrabenazine in hyperkinetic movement disorders. *Neurology* 48: 358-362.
- Jankovic, J. (2009). A randomized, double-blind, placebo-controlled study of topiramate in the treatment of Tourette Syndrome. *Movement Disorders* 24(Suppl.1): S497.
- Khalifa N, Dalan M, Rydell A-M. Tourette syndrome in the general child population: Cognitive functioning and self-perception. *Nordic Journal of Psychiatry*. 2010;64:11–18.
- Kano, Y., Ohta, M., Nagai, Y. (2008). Rage Attacks and Aggressive Symptoms in Japanese Adolescents with Tourette Syndrome. *CNS Spectrum*, 13(4):325-32.
- Kawohl, W., Schneider, F., Vernaleken, I. and Neuner, I. (2009a) Aripiprazole in the pharmacotherapy of Gilles de la Tourette syndrome in adult patients. *World Journal of Biological Psychiatry*, 10: 827-831.
- Kawohl, W., Schneider, F., Vernaleken, I. and Neuner, I. (2009b) Chronic motor tic disorder and Aripiprazole. *Journal of Neuropsychiatry & Clinical Neurosciences* , 21: 224.
- King, A., R., Leckman F., Scahill L. (1999). Obsessive-Compulsive Disorder, Anxiety and Depression. *Tourette's Syndrome –Tics, Obsessions, Compulsions: Developmental Psychopathology and Clinical Care*. John Wiley & Sons. INC.
- Kirov, R. Banaschewski , T. (2007). REM-sleep alterations in children with co-existence of tic disorders and attention-deficit/hyperactivity disorder: impact

- of hypermotor symptoms. *European Child & Adolescent Psychiatry*. Suppl 1. 16:1.
- Kirsten Muller-Vahl. (2003). Cannabinoids reduce symptoms of Tourette's syndrome. *Expert Opinions in Pharmacotherapy* 4: 1717-25.
- Knight T, Steeves T, Day L, Lowerison M, Jette N, Pringsheim T (2012). *Pediatric Neurology*; 47:77-90
- Kurlan R., Johnson D., Kaplan E., and the Tourette Syndrome Study Group. (2008). Streptococcal Infection and Exacerbations of Childhood Tics and Obsessive-Compulsive Symptoms: A Prospective Blinded Cohort Study. *Pediatrics*, 121.
- Kushner, I. (1998). Freud and the diagnosis of Gilles de la Tourette's illness. *History of Psychiatry*, ix. England.
- Kushner & Kiessling. (1960). The controversy over the classification of Gilles de la Tourette's Syndrome. *Perspectives in Biology and Medicine* , 39:409-35.
- Kwak C, Vuong KD, Jankovic J. (2003). Migraine headache in patients with Tourette syndrome. *Archives of Neurology*. 60(11):1595-8.
- Lanzi G., Zambrino C, Termine C, Palestra M, Ferrari G, Orcesi S, Manfredi P, Beghi E. (2004). Prevalence of tic disorders among primary school students in the city of Pavia, Italy. *Archives of Disease in Childhood*, 89:45–47
- Lavoie M. and O'Connor K (2012). Neurocognitive Aspects of Tourette Syndrome and Related Disorders, *When Things Go Wrong - Diseases and Disorders of the Human Brain*, Dr. Theo Mantamadiotis (Ed.).
- Leckman, J.F., Hardin, M.T., Riddle, M.A., Stevenson, J., Ort, S.I. and Cohen, D.J. (1991). Clonidine treatment of Gilles de la Tourette syndrome. *Archives of General Psychiatry* 48: 324-328.
- Leckman, F. Goodman, W., North, W., Chappell, P. (1994). Elevated levels of cerebrospinal fluid levels oxytocin in obsessive compulsive disorder: Comparison with Tourette's syndrome and healthy controls. *Archives of General Psychiatry*, 51, 782-92.

- Leckman, F., Pauls. D. L. & Cohen, D. J. (1995). Tic Disorders. *Psychopharmacology: The fourth generation of progress*. New York: Raven Press.
- Leckman, J.F., Walker, D.E., D.L., Cohen, D.J., (1993) Premonitory urges in Tourette's syndrome. *American Journal of Psychiatry* 150: 98-102.
- Leckman, F. (1999). *Tourette's Syndrome –Tics, Obsessions, Compulsions: Developmental Psychopathology and clinical Care*. Wiley & Sons, INC. U.S.A.
- Leckman F. , Bloch H., King A., Scahill L. (2006) Phenomenology of Tics and Natural History of Tic Disorders. *Advances in Neurology*. 99.
- Leonard, H. L. Swedo, S. E., Rapoport, J. L, Koby, E. V. (1989). Treatment of childhood obsessive compulsive disorder with clomipramine and desipramine: A double-blind crossover comparison. *Archives of General Psychiatry*, 46, 1088-1092.
- Letulle. (1883). Note à propos d'un cas de bégaiement compliqué de tics coordonnés multiples. *Gazette médicale de Paris*, p. 536.
- Llinás R. (2003). *El cerebro y el mito del Yó*. Norma ed. España.
- Lucas A. R., Kauffman, P. E., & Morris E. M., (1967). Gilles de la Tourette disease: A clinical study of fifteen cases. *Journal of the American academy of Child & Adolescent Psychiatry*, 6, 700-722.
- Lucas A. R. & cols. (1982). Tourette Syndrome in Rochester Minnesota, 1968-1979. *Advances in Neurology*. Vol. 35. Raven Press. New York, U.S.A.
- Mahone EM, Koth CW, Cuttin LE. (2001) Executive function in fluency and recall measures among children with Tourette syndrome or ADHD. *Journal of International Neuropsychological Society*. 7: 102-111.
- Malison, R. T., McDougle, C. J. van Dyck, C. H. Scahill, L., et al (1995). BetaCIT SPECT imaging demonstrates increased striatal dopamine transporter

- binding in Tourette's syndrome. *American Journal of Psychiatry*, 152, 1359-1361.
- Marsh R., Zhu H., Wang Z., et al (2007). A Developmental fMRI Study of Self-Regulatory Control in Tourette's Syndrome. *American Journal of Psychiatry*, 164.
- Martis B, Wright CI, McMullin KG, Shin LM, Rauch SL. (2004). Functional magnetic resonance imaging evidence for a lack of striatal dysfunction during implicit sequence learning in individuals with animal phobia. *American Journal of Psychiatry*, 161(1):67-71.
- Mathews, C.A., Waller, J. Glidden, D. V., Lowe, T. L. (2004). Self injurious behaviour in Tourette syndrome: correlates with impulsivity and impulse control. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 75 :1149–1155.
- McCracken, J.T., Suddath, R., Chang, S., Thakur, S. and Piacentini, J. (2008). Effectiveness and tolerability of open label Olanzapine in children and adolescents with TS. *Journal of Child and Adolescent Psychopharmacology* 18: 501-508.
- MCMahon, M., Illmann C., MCGinn, M. (2006). Web-Based Consensus Diagnosis for Genetic Studies of Gilles de la Tourette Syndrome. *Advances in Neurology*, 99.
- Meige H., Feindel E. (1902). *Tics and their Treatment*. Masson.
- Mérette C, Brassard A, Potvin A, Bouvier H, Rousseau F, Emond C, Bissonnette L, Roy MA, Maziade M, Ott J, Caron C. (2000). Significant linkage for Tourette syndrome in a large French Canadian family. *American Journal of Human Genetics*. 67(4):1008-13.
- Miller, M. A., Bansal, & R., Xuejun, H. (2010). Enlargement of Thalamic Nuclei in Tourette Syndrome. *Archives of General Psychiatry*, 67(9): 955-964.
- Mink, J. (2003). The basal ganglia and involuntary movements: impaired inhibition of competing motor patterns. *Archives of Neurology*, 60.

- Moriarty J, Varma AR, Stevens J, et al. (1997) A volumetric MRI study of Gilles de la Tourette's syndrome. *Neurology*, 49:410–415.
- Mostofsky, Adrian, G. Lasker, Harvey S. Singer, Martha B. Denckla, Zee, D. (2001) Oculomotor Abnormalities in Boys With Tourette Syndrome With and Without ADHD, *Journal of the American Academy of Child & Adolescent Psychiatry*, Volume 40, Issue 12.
- Młodzikowska-Albrecht , Żarowski, M, Steinborn B. (2010). Sleep disorders in Tourette syndrome in children and adolescents. *Neurologia Dziecięca*, 19.
- Muller-Vahl, K., Schneider, U., Kolbe, H. and Emrich, H.M. (1999). Treatment of Tourette's Syndrome with Delta-9-tetrahydrocannabinol. *American Journal of Psychiatry* 156: 495.
- Muller-Vahl, K.R., Koblenz, A., Jobges, M., Kolbe, H., Emrich, H.M. and Schneider, U. (2001). Influence of treatment of Tourette Syndrome with Delta9-tetrahydrocannabinol (Delta9-THC) on neuropsychological performance. *Pharmacopsychiatry* 34: 19-24.
- Muller-Vahl K., Kaufmann J., Grosskreutz J., et al. 2009. Prefrontal and anterior cingulate cortex abnormalities in Tourette Syndrome: evidence from voxel-based morphometry and magnetization transfer imaging. *BMC Neuroscience*, 10:47.
- Muller-Vahl, K.R., Kolbe, H., Schneider, U. and Emrich, H.M. (1998). Cannabinoids: Possible role in the pathophysiology and therapy in Tourette Syndrome. *Acta Psychiatrica Scandinavica* 98: 502-506.
- Muller-Vahl, K.R., Schneider, U., Koblenz, A., Jobges, M., Kolbe, H., Daldrup, T. et al. (2002). Treatment of Tourette's Syndrome with Delta-9-Tetrahydrocannabinol (THC): A randomized crossover trial. *Psychopharmacopsychiatry* 35: 57-61.
- Muller-Vahl, K.R., Schneider, U., Theloe, K., Kolbe, H., Daldrup, T. and Emrich, H.M. (2003). Delta-9-tetrahydrocannabinol is effective for the treatment of tics in Tourette's Syndrome: a six-week randomized trial. *Journal of Clinical Psychiatry* 64: 459-465.

- Murphy T., Husted D., Edge P. (2006). Preclinical/Clinical evidence of central Nervous system Infectious Etiology in PANDAS. *Advances in Neurology*, 99. Lippincot Williams & Wilkins (Ed.).
- National Institute of Neurological Disorders and Stroke (NINDS). <http://www.ninds.nih.gov>
- Obeso J.A., Rothwell J.C., Marsden C. D. (1981) Simple tics in Gilles de la Tourette's syndrome are not prefaced by a normal premovement EEG potential. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 44, 735-738.
- O.M.S. (1992). *International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems. 10<sup>th</sup> Edition.*
- Oulis, P., Karopoulos, E., Masdrakis, V.G., Kouzoupis, A.V., Karakatsanis, N.A., Papageorgiou, C. et al. (2008). Levetiracetam in the treatment of anti-psychotics resistant Tourette Syndrome. *World Journal of Biological Psychiatry* 9: 76-77.
- Pallarés, J. Narbona J.(2011). *Trastornos del Neurodesarrollo. Cap. 17.* Viguera Ed. España.
- Pauls, D. (2006). A Genome-Wide Scan and Fine Mapping in Tourette Syndrome Families. *Advances in Neurology: Tourette Syndrome.* Vol. 99. Lippincot Williams & Wilkins. U.S.A.
- Pavone P., Parano E., Rizzo R., Trifiletti R. (2006). Autoimmune Neuropsychiatric Disorders Associated With Streptococcal Infection: Sydenham Chorea, PANDAS, and PANDAS Variants. *Journal of Child Neurology*, 21:9.
- Perera, H., Abayanakaya, C. (2012). Management of Severe Pediatric Tourette Syndrome Resistant to Drug Treatment. *Case Reports in Psychiatry.* Volume 2012.
- Peterson, A. & Azrin, H. (1992). An evaluation of behavioral treatments for Tourette syndrome. *Behavior Research and Therapy*, 30, 167-174.
- Peterson BS, Pine, DS, Cohen P, et al. (2001). Prospective, longitudinal study of tic, obsessive-compulsive and attention-deficit/hyperactivity disorders in an epidemiological sample. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 40, 685-695.

- Peterson,BS, Staib L, Scahill L, Zhang H, Anderson C, Leckman JF, Cohen DJ, Gore JC, Albert J & Webster R (2001). Regional brain and ventricular volumes in Tourette syndrome. *Archives of General Psychiatry*, 58:427-440.
- Peterson BS, Thomas P, Kane MJ, Scahill L, Zhang H, Bronen R, King RA, Leckman JF, and Staib L. (2003). Basal ganglia volumes in patients with Gilles de la Tourette syndrome. *Archives of General Psychiatry*, 60:415-424.
- Peterson BS, Choi HA, Hao X, Amat JA, Zhu H, Whiteman R, Liu J, Xu D, Bansal R. (2007). Morphologic features of the amygdala and hippocampus in children and adults with Tourette syndrome. *Archives of General Psychiatry*, 64(11):1281-91.
- Piacentini J, Woods DW, Scahill L, Wilhelm S, Peterson AL, Chang S, Ginsburg GS, Deckersbach T, Dziura J, Levi-Pearl S, Walkup JT. (2010). Behavior therapy for children with Tourette disorder: a randomized controlled trial. *Journal of American Medical Association*, 303(19):1929-37.
- Ramos-Loyo J., Michel T, Matute E. (2011).*Revista Neuropsicología, Neuropsiquiatría y Neurociencias*, Vol.11, Nº1, pp. 1-16.
- Rasmussen, C., Soleimani, M. (2009). Neuropsychological Functioning in Children with Tourette Syndrome. *Journal of the Canadian Academy of Child and Adolescent Psychiatry*. 18(4): 307–315.
- Raz A, Zhu H, Yu S, et al. (2009).Neural substrates of self-regulatory control in children and adults with Tourette syndrome. *Canadian Journal of Psychiatry*.;54(9):579-588.
- Robertson,M., Trimble, M., Lees, A. (1989). Self-injurious behaviour and the Gilles de la Tourette syndrome: a clinical study and review of the literature. *Psychological Medicine*, 19, pp 611-625.
- Robertson, M.M., Scull, D.A., Eapen, V. and Trimble, M.R. (1996) Risperidone in the treatment of Tourette syndrome: a retrospective case note study. *Journal of Psychopharmacology*, 10: 317-320.

- Robertson MM, Banerjee S, Hiley PJ, Tannock C. Personality disorder and psychopathology in Tourette's syndrome: a controlled study. *British Journal of Psychiatry*, 171:283-6.
- Robertson, M. M., Stern, J. (2000). Gilles de la Tourette Syndrome: Symptomatic treatment based on evidence. *European Child & Adolescent Psychiatry*. 9: 1.
- Robertson, M.M. (2006). Behavioral and Affective Disorders in Tourette syndrome. *Advances in Neurology*. 99.
- Robertson MM. (2006). Mood disorders and Gilles de la Tourette's syndrome: an update on prevalence, etiology, comorbidity, clinical associations, and implications. *Journal of Psychosomatic Research*, 61:349-358.
- Robertson, M.M., Eapen, V. and Cavanna, A.E. (2009). The international prevalence, epidemiology and clinical phenomenology of Tourette syndrome: a cross-cultural perspective. *Journal of Psychosomatic Research* 67: 475-483.
- Roessner, V. Albrecht, B. (2008). Normal response inhibition in boys with Tourette syndrome. *Behavioral and Brain Functions*. 4:29.
- Rizzo R., Gulisano M., Pavone P., Fogliani F., Robertson M. (2006). Increased Antistreptococcal Antibody Titers and Anti-Basal Ganglia Antibodies in Patients With Tourette Syndrome: Controlled Cross-Sectional Study. *Journal of Child Neurology*, 21:9.
- Sacks, O. (1992). Tourette's syndrome and creativity. *BMJ*. 305, 19-26.
- Sacks, O. (1997). *Un antropólogo en Marte*. Ed. Anagrama. España.
- Sacks, O. (2002). *El hombre que confundió a su mujer con un sombrero*. Ed. Anagrama. España.
- Sallee, F.R., Dougherty, D., Sethurman, G. and Vrindavanam, N. (1996) Prolactin monitoring of haloperidol and pimozide treatment in children with Tourette's Syndrome. *Biological Psychiatry*, 40: 1044-1050.
- Sallee, F.R., Nesbitt, L., Jackson, C., Sine, L. and Sethuraman, G. (1997) Relative efficacy of haloperidol and pimozide in children and adolescents with Tourette's disorder. *American Journal of Psychiatry*, 154: 1057\_1062.

- Sand, P. (1972). Neuropsychological test performance before and after symptom removal in a child with Gilles de la Tourette syndrome. *Journal of Clinical Psychology*. Vo. 28:4.
- Sandor, P. and Stephens, R.J. (2000). Risperidone treatment of aggressive behavior in children with Tourette Syndrome. *Journal of Clinical Psychopharmacology* 20: 712.
- Sandyk, R. (1986) Tourette syndrome: successful treatment with clonidine and oxycodone. *Journal of Neurology* 233: 178-179.
- Scahill, L., Erenberg, G., Berlin, C.M., Budman, C., Coffey, B.J., Jankovic, J. et al. (2006). Contemporary assessment and pharmacotherapy of Tourette syndrome. *Journal of American Society for Experimental Neurotherapeutics* 3: 192-206.
- Scahill, L., Leckman, J.F., Schultz, R.T., Katsovich, L. and Peterson, B.S. (2003). A placebo-controlled trial of risperidone in Tourette syndrome. *Neurology* : 1130-1135.
- Schrag A., Gilbert R., Giovannoni G., Robertson M. et al. (2009). Streptococcal infection, Tourette syndrome, and OCD Is there a connection?. *Neurology*, 73.
- Shanahan N. (2011). Serotonin 1B receptor-induced mouse model of obsessive-compulsive disorder. *The University of Chicago*, AAT 3460236.
- Shapiro, E. S., Shapiro, A. K., & Clarkin, J. (1974). Clinical Psychological testing in Tourette's Syndrome. *Journal of Personality Assessment*, 38.
- Shapiro, E. S., Shapiro, A. K., Brunn, R. D., & Sweet, R. D. (1978). *Gilles de la Tourette syndrome (2 ed)*. New York: Raven Press.
- Shapiro, A.K. and Shapiro, E. (1984). Controlled study of Pimozide versus placebo in Tourette's Syndrome. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry* 23: 161-173.
- Shapiro, A.K. and Shapiro, E. (1988). *Gilles de la Tourette Syndrome (2 ed)*. Raven Press. New York.U.S.A.

- Shapiro, A.K. and Shapiro, E., Fulop, G. Hubbard , M. (1989). Controlled study of haloperidol, pimozide and placebo for the treatment of GTS. *Archives of General Psychiatry*, 46, 722-730.
- Silay, Y.S., Vuong, K.D. and Jankovic, J. (2004) The efficacy and safety of fluphenazine in patients with Tourette syndrome. *Neurology* , 62: A506.
- Silver, A.A., Shytle, R.D., Philipp, M.K., Wilkinson, B.J., McConville, B. and Sanberg, P.R. (2001) Transdermal nicotine and haloperidol in Tourette's disorder: a double-blind placebo-controlled study. *Journal of Clinical Psychiatry*, 62: 707-714.
- Singer HS, Szymanski S, Giuliano J, Yokoi F, Dogan AS, Brasic JR, Zhou Y, Grace AA, Wong DF.de M, Ott J, Caron C. (2002). Elevated intrasynaptic dopamine release in Tourette's syndrome measured by PET. *American Journal of Psychiatry*,159(8):1329-36.
- Singer HS, Hong J., Dustin Y., Williams P. (2005). Serum autoantibodies do not differentiate PANDAS and Tourette syndrome from controls. *Neurology*, 65:1701–1707.
- Smith-Hicks, C.L., Bridges, D.D., Paynter, N.P. and Singer, H.S. (2007) A double-blind randomized placebo controlled trial of Levetiracetam in Tourette Syndrome. *Movement Disorders*, 22: 176-1770.
- Steingard, R.J., Goldberg, M., Lee, D. and DeMaso, D.R. (1994). Adjunctive clonazepam treatment of tic symptoms in children with comorbid tic disorders and DHD. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry* 33: 394-399.
- Stephens RJ, Sandor P. (1999). Aggressive behaviour in children with Tourette syndrome and comorbid attention-deficit hyperactivity disorder and obsessive-compulsive disorder. *The Canadian Journal of Psychiatry*. 44(10):1036-42.
- Stephens, R.J., Bassel, C. and Sandor, P. (2004). Olanzapine in the treatment of aggression and tics in children with Tourette's syndrome. *Journal of Child and Adolescent Psychopharmacology* 14: 255-266.
- Stephens, R.J. (2001). Rem sleep and aggressive behaviour in children with

tourette's syndrome (ts), attention deficit hyperactivity disorder (adhd) and comorbid ts and adhd. Thesis. Department of Human and Applied Psychology). Ontario Institute for Studies in Education of the University of Toronto.

Stern E., Silbersweig D., Chee K. et al. (2010). A Functional Neuroanatomy of Tics in Tourette Syndrome. *Archives of General Psychiatry*, 57, 741-748.

Storch, E., Milsom, V. (2009). Sleep-Related problems in youth with Tourette's syndrome and chronic tic disorder. *Child and Adolescent Mental Health*. Vol 14, Num 2.

Thomalla G. (2009). Structural changes in the somatosensory system correlate with tic severity in Gilles de la Tourette syndrome. *Brain*: 132; 765–777.

Tourettes action (UK) – Home , <http://www.tourettes-action.org.uk/>

Tourette Syndrome Association Web Page. <Http://TSA.MGH.Hardvard.EDU>

Tourette Syndrome Foundation of Canada , <http://www.tourette.ca/>

Walkup, J. (2006). *Tourette Syndrome*. Advances in Neurology. Lippincott Williams & Wilkins. U.S.A.

Watkins, L., Sahakian, B. (2005). Executive function in Tourette's syndrome and obsessive-compulsive disorder. *Psychological Medicine*. 35, 571-582.

Webster R. (1995). *Why Freud was Wrong: Sin, Science and Psychoanalysis*. Basic Books. New York. U.S.A.

Wilhelm S, Deckersbach T, Coffey BJ, Bohne A, Peterson AL, Baer L. (2003). Habit reversal versus supportive psychotherapy for Tourette's disorder: a randomized controlled trial. *American Journal of Psychiatry*, 60:1175-1177.

Wilhelm S, Peterson AL, Piacentini J, Woods DW, Deckersbach T, Sukhodolsky DG, Chang S, Liu H, Dziura J, Walkup JT, Scahill L. (2012). Randomized trial of behavior therapy for adults with Tourette syndrome. *Archives of General Psychiatry*, August.

Wood, M. and Reavill, C. (2007). Aripiprazole acts as a selective dopamine D2 receptor partial agonist. *Expert Opinion on Investigational Drugs* 16: 771-775.

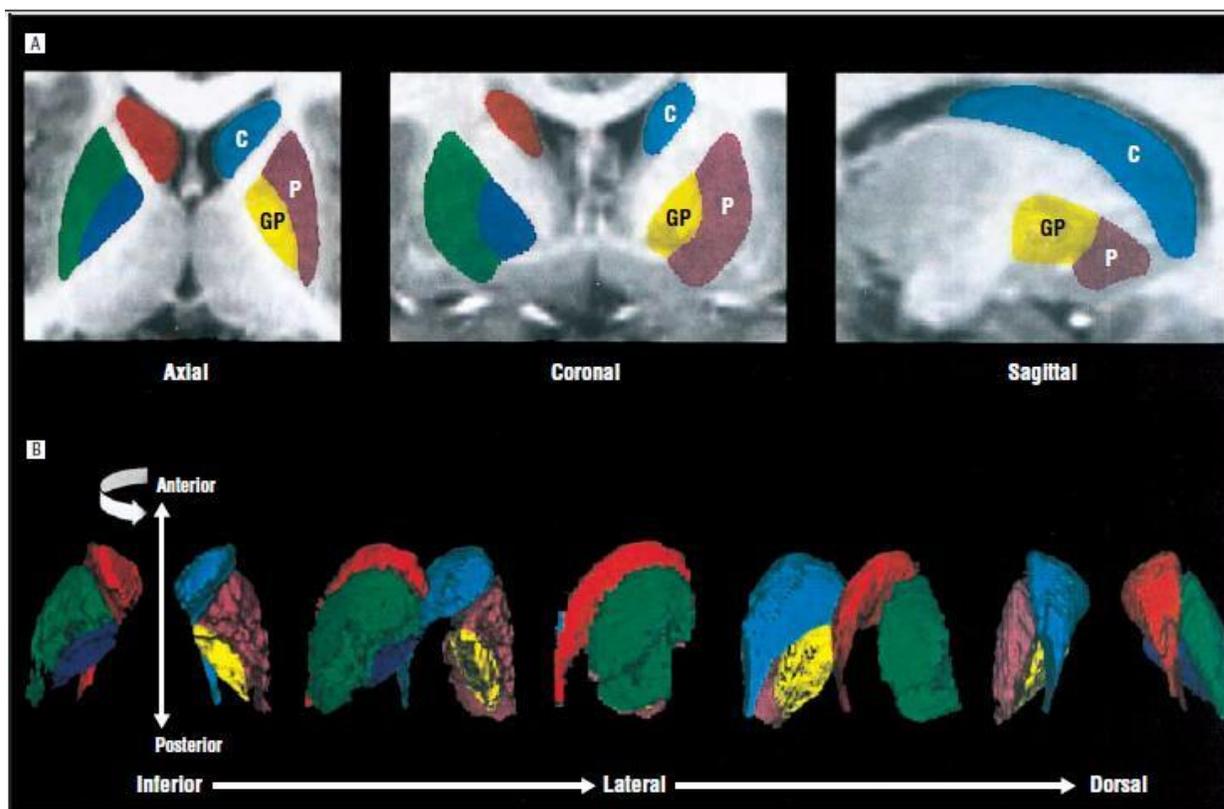
- Woods D., Himle M., Conelea C. (2006). Behavior Therapy: Other interventions for Tic Disorders. *Advances in Neurology*, 99.
- Zandbelt, B. Vink LM, Rauch SL. (2010). On the Role of the Striatum in Response Inhibition. *PlosOne*, 5, 11.
- Zhao, H. and Zhu, Y. (2003) Risperidone in the treatment of Tourette Syndrome. *Mental Health Journal*, 17: 30.
- Ziemann U. (1997). Decreased Motor Inhibition in Tourette's Disorder: Evidence From Transcranial Magnetic Stimulation. *American Journal of Psychiatry* 154:9.
- Zimmerman AM, Abrams MT, Giuliano JD, et al. (2000) Subcortical volumes in girls with Tourette syndrome. *Neurology* 54: 2224–2229.

## Anexo 1 Estudios Neuropsicológicos.

<i>Autor y año</i>	<i>Sujetos con ST</i>	<i>Proceso medido</i>	<i>Instrumento</i>	<i>Hallazgos en el ST</i>
Lucas, 1976	15	Integración Visomotora	Bender Gestalt Test	Pobre control motor
Shapiro , 1978	50	Integración Visomotora	Bender Gestalt Test	40% de los sujetos con ST muestran signos de organicidad
Ferrari , 1984	10	Integración Visomotora	Bender Gestalt Test	Desfase de 23 meses por debajo de la edad cronológica
Harris , 1995	42	Habilidades ejecutivas de organización	Figura compleja de Rey-Osterrieth	Pacientes con ST Solo, obtienen mayores puntuaciones que el grupo de ST + TDA
Schultz, 1998	50	Integración Visomotora	Purdue Pegborad Test	Puntuaciones 0.75 DS por debajo de la media
Watkins , 2005	20	Funciones Superiores en general	CANTAB	Ejecución defectuosa en tareas go/No-go, mayores latencias en Toma de decisiones.
Blotch , 2006	32	Motricidad fina	Purdue Pegborad Test	Pobre desempeño correlacionado con la severidad de los tics
Lavoie , 2007	18	Memoria no verbal	Figura compleja de Rey-Osterrieth	Dificultades en el desempeño, a mayor severidad de tics, menor puntaje en memoria no verbal
Ramunsen, 2009	38	Funciones Ejecutivas	BRIEF	Puntuaciones por debajo de la media en todas las tareas excepto en la de Organización de materiales

## Anexo 2.

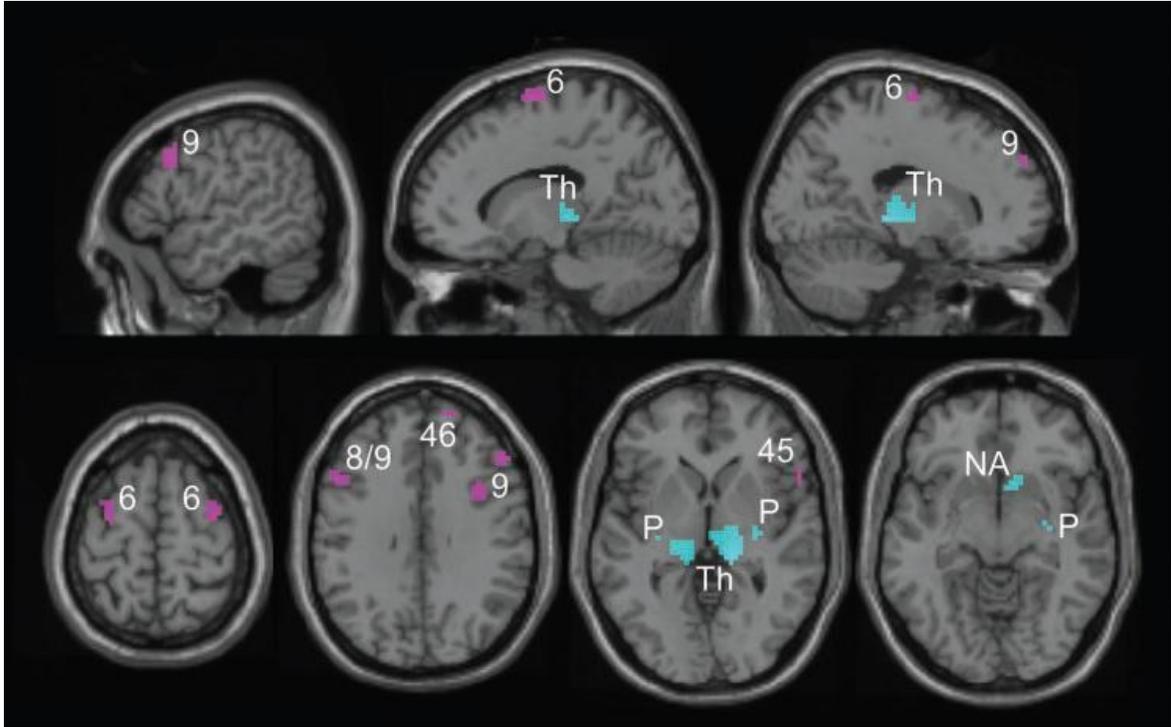
### Imagen 1 Ganglios basales.



C: Caudado P: Putamen GP: Globo Pálido

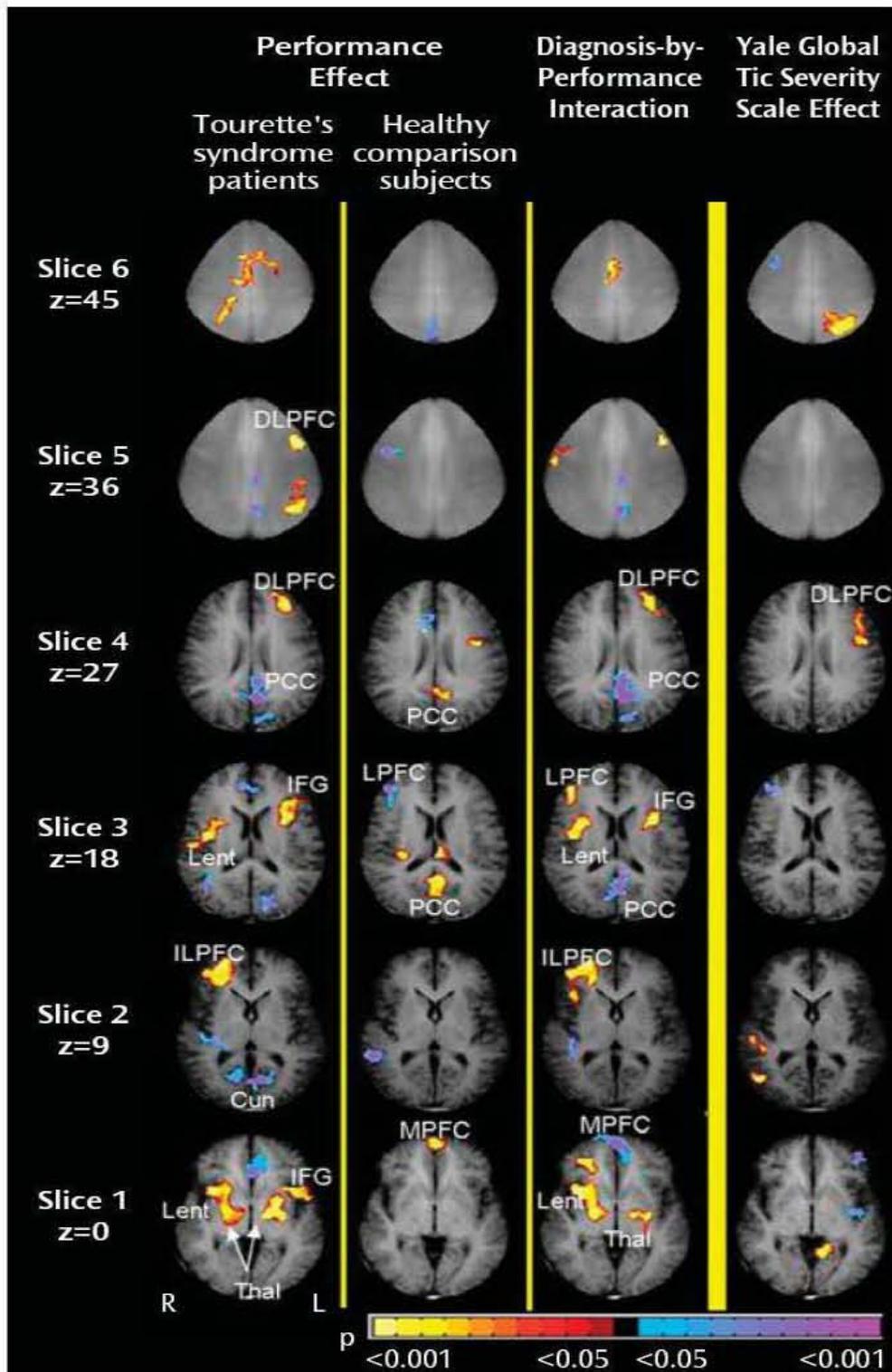
Peterson et al. (2003) reportan una reducción en el volumen de los ganglios basales. Los colores cercanos al rojo indican un aumento de tamaño, mientras que los cercanos al azul indican un menor tamaño de la estructura.

**Imagen 2. Corteza prefrontal y núcleo subtalámico.**



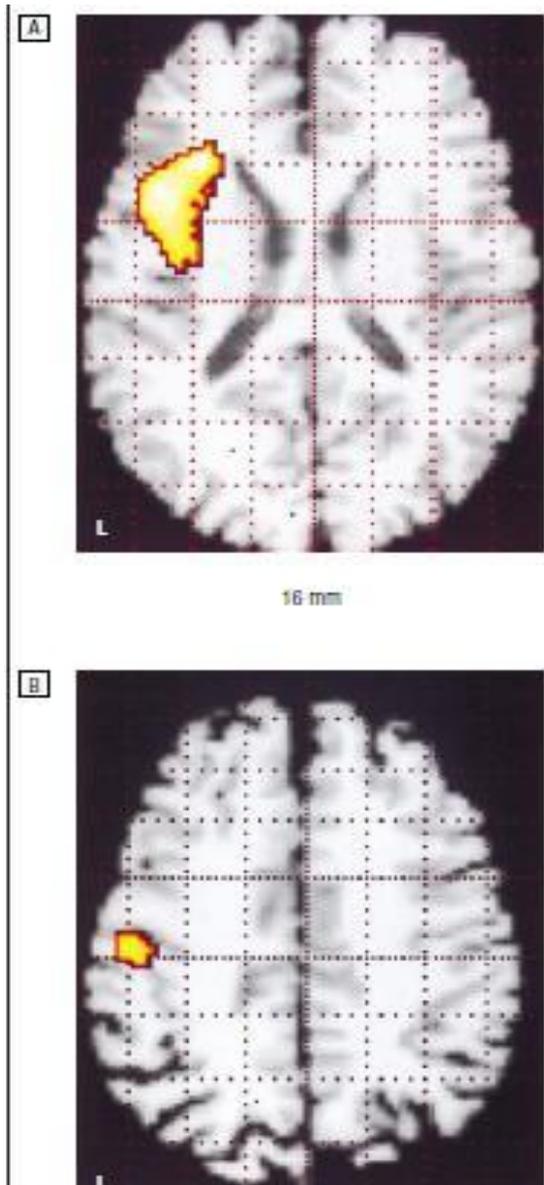
Baym et al. (2008), encuentran una relación entre la severidad de los tics y mayor activación en ganglios basales, corteza prefrontal y núcleo subtalámico.

Imagen. 3 Zonas Fronto-estriatales.



Marsh et al. (2007), reportan una mayor activación de zonas fronto-estriatales en pacientes con ST durante la tarea de Stroop.

#### Imagen 4. Activación cortical en la coprolalia.



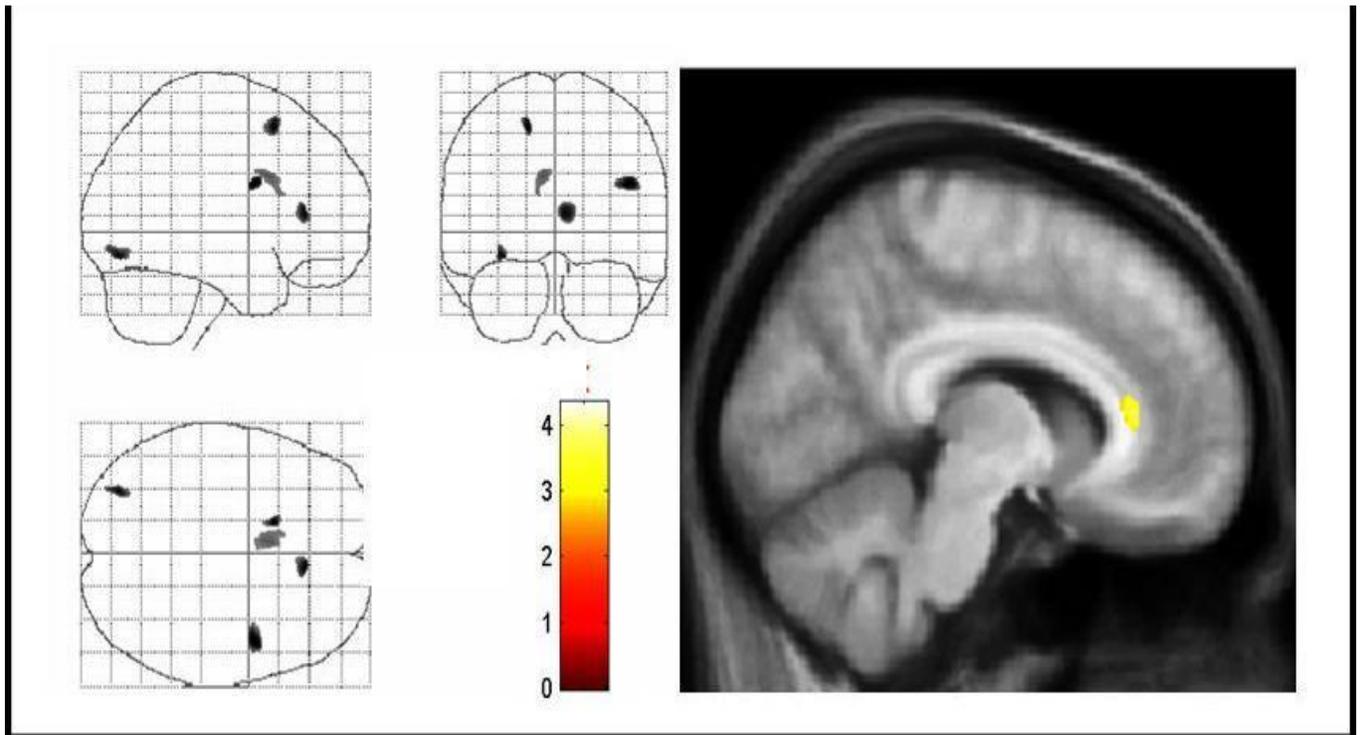
Stern et al. (2000) reporta activación de corteza somatosensorial en tics motores y activación en zonas de lenguaje post y prerolándicas.

Las zonas resaltadas en amarillo indican una correlación entre el flujo de sangre y la ejecución de coprolalia.

A.- Área de Broca: Coordina los órganos fonatorios para la producción del habla, programación de conductas verbales

B.- Área de Wernicke: Decodificación auditiva de la función lingüística.

Imagen 5. Decremento en la sustancia blanca.



Muller-Vahl et al. (2009). Zonas donde se encuentra reducida la sustancia blanca en sujetos con ST.