

El Síndrome de Tourette

Wlather Girón-Matute

Integrante de la Sociedad Universitaria de Neurociencias
Estudiante de quinto año de Medicina y Cirugía



Para comprender mejor la dimensión real de esta enfermedad bastante curiosa, desconocida, se menciona como ejemplo la película *Mejor Imposible* con Jack Nicholson y el programa televisivo de dibujos animados *South Park* relacionado con el síndrome de Tourette.

El síndrome de Tourette es un desorden neurológico nombrado en honor al neurólogo francés Giles de la Tourette. Durante el año de 1885, investigó y describió los casos de 9 niños que padecían crónicamente de tics, sonidos incontrolables e incomprensibles, trastornos de hiperactividad con déficit de atención, trastornos obsesivo-compulsivos y otros problemas de comportamiento. A pesar de que éste neurólogo lo definió como una causa hereditaria, fue hasta más de un siglo después que se lograron identificar las influencias de causas psicógenas como parte de la etiología de esta enfermedad.¹

El síndrome de Tourette es un trastorno crónico caracterizado por la presencia de tic motores y vocales simples y complejos, que en algunos casos, existe repeticiones de palabras previamente dichas, conocido como ecolalia, o vocalización de lenguaje soez y obsceno junto con hiperactividad, conocido como coprolalia.²

Epidemiológicamente sucede en 1 de cada 2000 individuos y es más frecuente durante la infancia con un predominio de más del 50% antes de los 7 años. Además es más común en familiares de primer



South Park, 1997.
Creado por Trey Parker y Matt Stone.
Distribuida por Warner Bros y transmitida por Comedy Central.

grado que lo padecen y se da con mayor porcentaje en hombres que en mujeres con una razón de 4-5:1. También esta enfermedad se observa más en la raza blanca.

Con mucha frecuencia, los niños con este síndrome tienen afectaciones conductuales, académicas y emocionales, junto con el trastorno obsesivo compulsivo y el trastorno de hiperactividad mencionado anteriormente.

No se sabe con exactitud la causa específica de esta enfermedad; aunque es probable que se relacione con factores genéticos, neurobiológicos, psicológicos y ambientales. Lo que si se conoce es que afecta el metabolismo de transmisores cerebrales de tipo dopaminérgicos, serotoninérgicos y noradrenérgicos. A través de los estudios de neuroimagen se ha determinado una asimetría en el cuerpo estriado, o sea, de la formación del núcleo caudado y el

núcleo lenticular junto con la capsula interna.³ El cuerpo estriado junto al núcleo subtalámico y la sustancia negra del mesencéfalo, participan en circuitos del sistema motor extrapiramidal. Este sistema es, a la vez, responsable de la producción de los movimientos automáticos de carácter involuntario. Esto pudiese explicar la causa de los tics y de otros movimientos incontrolables en pacientes con síndrome de Tourette.⁴

Los factores genéticos influyen en la etiología de esta enfermedad y su transmisión es de manera autosómica dominante en la mayor parte de los casos siendo el gen responsable el cromosoma 18q22.1.⁵ Además se indica que el riesgo de una familia con un niño afectado de tener otro, es de un 25%.

Entre las manifestaciones clínicas más importantes de la enfermedad son los tics, movimientos estereotípicos, breves, rápidos y sin propósito aparente. Se pueden presentar en intervalos irregulares. Algunos ejemplos pueden ser el parpadeo repetitivo, los gestos y el encogimiento de los hombros.⁶

Normalmente, los tics tiene una corta duración, raras veces duran más de un segundo. Estos tienden a darse en tandas y, a veces tiene un carácter paroxístico. Además, estos tics pueden manifestarse de maneras aisladas o juntas dentro de un patrón organizado. Pueden variar de frecuencia e intensidad, y aunque la muchos de estos desaparecen temporalmente, muy a menudo se expresan como actos involuntarios. Del total de niños y adolescentes con síndrome de Gilles de la Tourette, el 50% aproximadamente, tienen también trastorno por déficit de atención con hiperactividad asociado a los tics. Alrededor del 60% de los pacientes jóvenes, presentan un trastorno del lenguaje y el 50% presentan un trastorno obsesivo compulsivo. A pesar de esto, los movimientos breves, rápidos y estereotípicos es la manifestación cardinal de esta enfermedad.

Los tics se pueden clasificar de diferentes maneras. La DSM IV clasifica los tics en: trastornos de tics transitorios, trastornos de tics motores crónicos, trastornos de tics vocales crónicos y trastornos de la Tourette.⁷

Los tics también pueden ser simples o complejos, dependiendo del número de músculos afectados y sus conductas asociadas; también pueden ser motores o vocales dependiendo del grupo muscular dañado. También se puede encontrar “hábitos nerviosos” tan simples como un parpadeo hasta expresiones complejas, cargadas de emotividad, y ofensivas, de manera que pueda llegar hasta la coprolalia. A diferencia de lo que se cree popularmente, este último trastorno de lenguaje solo se ve en una minoría de los pacientes. Los pequeños temblores son difíciles de diferenciar de los movimientos de sacudida rápidos, encontrados en la corea y el mioclono, aunque en el síndrome de Tourette son singulares debido a que pueden inhibirse voluntariamente por un breve periodo. Desde un punto de vista del desarrollo de una persona, los problemas de la atención se manifiestan antes de la edad escolar y los tics se dan en los primeros años escolares. Los trastornos obsesivos compulsivos, que se da en la mitad de los pacientes, como dicho anteriormente, aparecen más tarde, ya que se manifiestan poco antes o durante la adolescencia.⁸ En un

estudio hecho en Brazil se evaluó a 44 pacientes con dicha enfermedad y se encontró que los tics simples ocurrían en un 97.7% y los complejos en un 15.9% del total de pacientes; y tan solo un 13.6% de los pacientes mostraron coprolalia.⁹

La mejor manera de diagnosticar esta enfermedad es a través de la clínica, con la observación de los síntomas y evaluación de la historia familiar. Como se dijo anteriormente, se puede hacer estudios de neuroimagen, como la resonancia magnética, la tomografía computarizada y el electro-encefalograma. Se puede realizar pruebas de sangre para excluir otras enfermedades. A pesar de estas alternativas, el diagnóstico de la enfermedad se demora con bastante frecuencia ya que muchos médicos no están familiarizados con este síndrome. Esto trae como consecuencia que los niños sean marginados en la escuela, en su casa y hasta por el propio médico debido al desconocimiento de la enfermedad.¹⁰ Otra manera de diagnosticar esta enfermedad es por estudios moleculares genéticos, aunque estos son menos accesibles.¹¹

El tratamiento del síndrome de Tourette es por medio de medicamentos bloqueadores de dopamina y con antipsicóticos para tratar los tics y los síntomas extrapiramidales.¹² Entre los antipsicóticos más utilizados se encuentran las fenotiazinas y los productos con estructuras similares. Entre las fenotiazinas se encuentra la clorpromazina que es el prototipo de los antipsicóticos de esta familia. Además, las fenotiazinas tienen una estructura de tres anillos, en el cual dos de los anillos bencenos están entrelazados entre sí. Sobre los productos de estructura parecida a la fenotiazina se encuentran los tioxantenos, las benzepinas, las butirofenonas, las difenilbutilpepiridinas, las indolonas y otros componentes heterocíclicos. Todos estos últimos fármacos contienen muchas propiedades semejantes, al igual que su aplicación clínica y sus características farmacológicas. Entre los efectos que tienen estos medicamentos sobre el sistema extrapiramidal, se encuentran aquellos que actúan en la corteza cerebral, en los ganglios basales, el sistema límbico, el hipotálamo, entre otros. A nivel de la corteza cerebral, interactúan con

proyecciones dopaminérgicas de la región prefrontal y temporal profunda de esta corteza. Además, muchos de los antipsicóticos disminuyen el umbral para que aparezcan convulsiones. A nivel de los ganglios basales, actúan principalmente en el núcleo caudado, en el putamen, en el globopálido y sus núcleos relacionados. Aquí actúan en los sitios donde se desempeña la función crucial del control de la postura y en los aspectos extrapiramidales de los movimientos.

En el área límbica, se involucran muchas estructuras inervadas por proyecciones dopaminérgicas. Entre ellas se encuentra los núcleos del tabique, el tubérculo olfatorio y el prosencefalo basal, la amígdala y otras estructuras. Se cree que la dopamina está en relación a los sistemas mesolímbicos y mesocortical, siendo estos, los sitios que están orientados a las funciones dopaminérgicas en el sistema límbico. En el área hipotalámica, su efecto principal es la inducción para aumentar la cantidad de prolactina circulante.

En el tallo encefálico, los antipsicóticos tienen efectos escasos en la respiración. Puede presentarse la depresión de los reflejos vasomotores, y con esto, pueden generar hipotensión. Pero, estos medicamentos, son más seguros que otros ya que, comúnmente, no originan un final fatal ni tampoco suprimen las funciones de los signos vitales.

En el sistema nervioso autónomo, los antipsicóticos tienen interacciones antagonistas al nivel de los receptores periféricos adrenérgicos á, de serotonina y de histamina. Es por eso que sus

efectos en este sistema son impredecibles y complejos. Entre los que más tienen acción antagonista adrenérgica á, se encuentra la clorpromazina, la clozapina y la tioridazina. Existen otros potentes neurolépticos tricíclicos que ejercen efectos antipsicóticos incluso en dosis bajas. Entre ellos se encuentra los del grupo de la piperazina, entre ellos, la flufenazina y la trifluoperazina, junto con el haloperidol y la risperidona. Estos últimos medicamentos producen poca actividad antiadrenérgica en los pacientes.¹³

Aunque en muchos casos esta enfermedad puede resolverse cuando se llega a la adolescencia, si el paciente padece de los tics complejos más la coprolalia, entonces puede tener un mal pronóstico.¹⁴

Bibliografía

1. Jankovic J. (2001). **Tourette's Síndrome**. New England Journal of Medicine 2001. Vol. 345(16); 1184-1192.
2. Gómez J. (1998). **Alteraciones de la motilidad y la coordinación motora**. En: Cordero M., Esteller A. Fundamentos de Fisiopatología. 1ª ed. Salamanca; 1998. p.541-557.
3. Boris N, Dalton R. (2005). **Trastornos de los Hábitos**. En: Behrman R., Kliegman R., Jenson H. Nelson Tratado de Pediatría 17ª ed. España: ELSEVIER; 2005. p.80-81.
4. Fiallos E. Nieto T. (1988). **Núcleos Basales y Cápsula Interna**. En: Neuroanatomía. 1ª ed. Honduras: CETTNA; 1988. P.253-260.
5. Johnston M. (2005). **Trastornos del movimiento**. En: Behrman R., Kliegman R., Jenson H. Nelson Tratado de Pediatría 17ª ed. España: ELSEVIER; 2005. p.2019-2023.
6. DeLong M, Juncos J. (2006). **Enfermedad de Parkinson y otros trastornos del movimiento**. En: Kasper D., Fauci A., Longo D., Braunwald E., Hauser S., Jameson J. Harrison Principios de Medicina Interna. 16ª ed. México D.F.: McGraw Hill; 2006. P.2648-2661.
7. Bickley L, Szilagy P. (2003). **El Sistema Nervioso**. Bates Guía de Exploración Física e Historia Clínica 8ª ed. México D. F.: McGraw Hill; 2003. p. 535-622

8. Silver L. (2004). **Trastornos de la regulación y Trastornos de los Tics**. Trastornos por déficit de atención con hiperactividad Guía Clínica de diagnóstico y tratamiento para profesionales de la salud. 3ª ed. Barcelona: NAPUMEX; 2004. p. 89-101.
9. Teive H, Germiniani F, Della M, Werneck L. (2008) **Tics and Tourette syndrome**. Arq. Neuro-Psiquiatr. [Base de Datos en Internet] 2001 septiembre [fecha de acceso: 19 de enero del 2008]; 59 (3) Disponible en: www.scielo.com
10. Wikipedia, The Free Encyclopedia. **Síndrome de Tourette**. [Base de Datos en Internet]. Tampa FL: Wikimedia Foundation. [Actualizado 12 de enero del 2008; fecha de acceso: 19 de enero del 2008] Disponible en: <http://es.wikipedia.org/wiki/sindrome%20de%20Tourette>
11. Alonso H, Cubo E, Mateos M, Solera J, Gomez C, Jimenez F. (2004) **Enfermedad de Huntington que simula Síndrome de Tourette**. Rev Neurol. [Base de Datos en Internet] 2004 Nov 16-30 [fecha de acceso: 19 de enero del 2008]; 39(10):927-9. Disponible en: www.pubgole.com
12. Woods D, Piacentini J, Walkup J. (2007) **Treating Tourette Syndrome and Tic Disorders: A Guide for Practitioners**. New England Journal of Medicine 2007 [fecha de acceso: 19 de Enero del 2008] Vol. 357(25); 2640-2641.
13. Baldessarini R, Tarazi F. (2006) **Farmacoterapia de las Psicosis y las Manías**. Brunton L., Lazo J., Parker K. Goodman & Gilman Las Bases Farmacológicas de la Terapéutica. 11ª ed. Colombia: McGraw Hill; 2006. p. 461-499.
14. Serra J, Grisolia J, Olive M. (2001). **Neurología**. En: Suros J., Suros A. Semiología Médica y Técnica Exploratoria. 8ª ed. Barcelona: Masson; 2001. p. 755-922. 762765.