

***“El Síndrome de Tourette desde la  
perspectiva neuropsicológica”***

**AUTORA:**

***Roxana Antonia Apollonio Cabrera***

**Monografía Final del  
“Master en Neuropsicología Clínica”  
de la Universidad Europea Miguel de Cervantes  
y el Centro de Altos Estudios Universitarios**

**Valencia – España - Julio 2013**

**INDICE**

	<i>AGRADECIMIENTOS</i>	6
	<i>DEDICATORIA</i>	7
A	<i>INTRODUCCIÓN</i>	8
1	<i>¿QUÉ ES EL SÍNDROME DE TOURETTE?</i>	8
2	<i>RESEÑA HISTÓRICA</i>	10
3	<i>DATOS EPIDEMIOLÓGICOS</i>	12
3.1	<i>Prevalencia</i>	12
3.2	<i>Cómo cursa el Síndrome</i>	13
B	<i>DESARROLLO</i>	15
1	<i>LOS TICS</i>	15
2	<i>COMORBILIDADES</i>	19
2.1	<i>Las Conductas obsesivo-compulsivas (COC) y el Trastorno obsesivo-compulsivo. (TOC)</i>	20
2.2	<i>Trastorno por Déficit Atencional con Hiperactividad (TDAH)</i>	21
2.3	<i>Trastorno de Ansiedad</i>	22
2.4	<i>Trastorno del Estado del Ánimo: distimia, depresión, trastorno bipolar, trastorno explosivo intermitente.</i>	23
2.5	<i>Trastorno de Aprendizaje</i>	23
2.6	<i>Síntomas agresivos</i>	24
2.6.1	<i>Conductas Autolesivas (CAL)</i>	24
2.7	<i>Conductas no obsenas pero socialmente inadecuadas (NOSI)</i>	25
2.8	<i>Depresión</i>	25
2.9	<i>Trastorno oposicionista desafiante (TOD)</i>	26

2.10	<i>Trastornos de la personalidad</i>	26
2.11	<i>Trastornos de la alimentación</i>	26
2.12	<i>Trastorno del Espectro Autista</i>	26
2.13.1	<i>La Disfunción Ejecutiva</i>	27
2.13.2	<i>Otras alteraciones cognitivas</i>	28
3	<i>COMPRESION DESDE LAS NEUROCIENCIAS</i>	29
3.1	<i>Alteraciones Bioquímicas</i>	30
3.1.1	<i>Dopamina</i>	30
3.1.2	<i>Sedrotonina</i>	32
3.1.3	<i>Otros neurotransmisores</i>	34
3.2	<i>Estudios sobre la actividad eléctrica cerebral</i>	34
3.3	<i>Estudios sobre las Áreas cerebrales comprometidas</i>	35
3.4	<i>Estudios de Neuroimagen</i>	36
3.4.1	<i>Estructura Cerebral</i>	36
3.4.2	<i>Funcionalidad Cerebral</i>	37
3.5	<i>Bases Genéticas</i>	40
3.6	<i>Otros factores que pueden intervenir como desencadenantes del ST</i>	41
3.6.1	<i>Infecciones</i>	41
3.6.2	<i>Dificultades en el embarazo y el nacimiento</i>	42
3.6.3	<i>Alergias</i>	42
3.6.4	<i>Hormonas y Estrés</i>	43
4	<i>LA EVALUACION CLÍNICA</i>	43
4.1	<i>El Examen Físico</i>	44

4.2	<i>La Evaluación Neuropsicológica</i>	44
4.2.1	<i>La Entrevista Inicial</i>	44
4.2.2	<i>Toma de Pruebas y Baterías</i>	47
4.2.2.1	<i>Objetivo 1: Determinar el perfil cognitivo, el nivel de severidad de tics y las comorbilidades</i>	47
4.2.2.2	<i>Objetivo 2: Analizar los síntomas y signos presentes, e identificar los síndromes fundamentales subyacentes.</i>	54
4.2.2.3	<i>Objetivo 3: Proponer procedimientos terapéuticos y de rehabilitación.</i>	55
4.2.2.4	<i>Objetivo 4: Proveer información adicional para efectuar un diagnóstico diferencial entre condiciones aparentemente similares.</i>	55
4.3	<i>El informe</i>	58
5	<i>ABORDAJE TERAPÉUTICO DESDE LAS NEUROCIENCIAS</i>	59
5.1	<i>Tratamiento Médico</i>	60
5.1.1	<i>Neurolépticos tradicionales</i>	61
5.1.2	<i>Neurolépticos atípicos</i>	62
5.3	<i>Estimulación Cerebral Profunda</i>	63
5.3	<i>Abordaje neuropsicológico</i>	64
5.3.1	<i>Entrenamiento cognitivo</i>	64
5.3.2	<i>Programas neurocognitivo-conductuales</i>	65
5.3.3	<i>Abordaje psicoeducativo</i>	67
5.3.4	<i>Terapias de tercera generación</i>	68
E	<i>CONCLUSIONES</i>	68
F	<i>BIBLIOGRAFIA</i>	70

**AGRADECIMIENTOS**

Quiero expresar mi profundo agradecimiento a ACOVASTTA, la Asociación de la Comunidad Valenciana de Síndrome de Tourette y Trastornos Asociados por la confianza y apoyo depositado en mí a lo largo de estos años.

También, agradecer profundamente a la Sociedad Europea de Síndrome de Tourette, por becarme durante tres años seguidos para asistir a sus Congresos y Cursos Intensivos en distintas ciudades europeas.

A mis pacientes con Síndrome de Tourette y a sus familias, que me permiten ayudarlos a diario, y de los cuales siempre aprendo.

A Cara Verdellen, Jollande Van Griendt, Tara Murphy, por sus investigaciones y su labor formativa que apoyan a nuestra labor clínica.

A mi familia, por su apoyo incondicional y permanente, gracias al cual he podido dedicar tiempo y disfrutar de esta formación.

**DEDICATORIA**

A Telma y a todas las Telmas que buscan respuestas para sus niños y niñas.

## A. INTRODUCCIÓN

### 1. ¿QUÉ ES EL SÍNDROME DE TOURETTE (ST)?

Se trata de un trastorno de origen neurológico, hereditario, cuya principal característica es la asociación de tics motores y fónicos con un carácter crónico.

El DSM IV TR lo incluye dentro de la categoría genérica de trastornos de tics, y formando parte de los trastornos con inicio en la infancia, niñez y adolescencia, estableciendo los siguientes criterios diagnósticos:

- En algún momento a lo largo de la enfermedad ha habido tics motores múltiples y uno o más tics vocales, aunque no necesariamente de modo simultáneo. El tic es un movimiento o vocalización de carácter rápido, recurrente, no rítmico y estereotipado
- Los tics aparecen varias veces al día (habitualmente a brotes) casi todos los días o de forma intermitente a lo largo de más de un año, y durante el tiempo de este tiempo nunca ha habido un período libre de tics superior a tres meses consecutivos.
- El problema no se debe a los efectos directos de una sustancia (p. ej., estimulantes) o una enfermedad (por ejemplo, enfermedad de Huntington o encefalitis postviral).
- El inicio es anterior a los 18 años.

Los trastornos de los tics fueron incluidos por primera vez en el DSM III y se produjeron importantes cambios en el DSM IV. La edad de aparición era de 21 años fue reducida a 18 años. Se incluyó la necesidad que estos provoquen una discapacidad o claro deterioro en la calidad de vida.

Actualmente, en el DSM IV -TR, no se considera que este último punto sea un criterio diagnóstico.

El DSM-IV TR distingue, además del ST, el trastorno crónico de tics motores o fónicos y el trastorno de tics transitorios.



El trastorno crónico de tics implica la presencia tics motores o fónicos durante más de un año.

El trastorno transitorio de Tics es la presencia de tics motores y/o fónicos durante más de 4 semanas y menos de un año.

También existen otras entidades más que serían el trastorno de tic no especificado.

John Walkup y col (2010), unos de los referentes científicos más importantes en el tema, han propuesto realizar ciertas modificaciones para la nueva versión de DSM V (que aparecerá traducido al español a mediados de 2014) referentes a la nosografía de los desórdenes de tics y ciertas recomendaciones. Estará incluido dentro de los trastornos del neurodesarrollo. Los cambios recomendados fueron diseñados para clarificar y simplificar los criterios diagnósticos, reducir el uso de la categoría residual de Trastorno de Tics no especificados, sin alterar sustancialmente la práctica clínica. Estos cambios podemos resumirlos en:

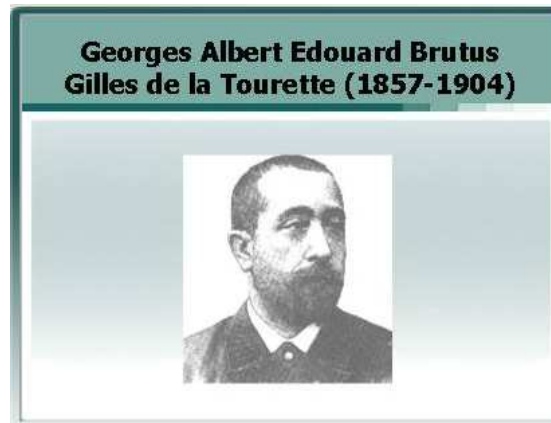
- Una definición más precisa de tics motores y fónicos. Proponen cambiar el término de movimientos “estereotipados” por “no rítmicos”. Esta distinción tiene por objetivo no confundir los tics con las estereotipias.
- Una simplificación en los criterios de duración de los trastornos de tics.
- Revisión del término “trastorno de tic transitorios” en los casos que presentan tics con menos de 12 meses de duración.
- Determinar otras nuevas categorías diagnosticas para aquellos tics que aparecen inducidos directamente por sustancias de aquellos que surgen debido a una condición médica general.
- Inclusión de “solo tics motores” o “solo tics vocales” como categoría más específica que tics motores crónicos o tics fónicos crónicos.

La determinación genética, su manifestación a través de impulsos motores basadas en alteraciones de circuitos cerebrales frontoestriados, como veremos más adelante, lo definen como un *trastorno neurológico*. Pero el ST suele presentarse acompañado de trastornos que a menudo son los que constituyen el objeto de la consulta. El trastorno obsesivo compulsivo (TOC) y el trastorno de déficit de atención con hiperactividad (TDAH) son los más frecuentes, entre

otros. Debido a ello, se considera más apropiado hablar de *trastorno neuropsiquiátrico*.

Debido a sus manifestaciones, a lo largo de la vida del individuo se producen desadaptaciones y respuestas ambientales que determinan el empeoramiento de la sintomatología y la aparición de alteraciones emocionales, vinculares y conductuales. Es por ello que esta compleja articulación entre aspectos neurológicos, psiquiátricos y psicológicos, convierten al ST en un Síndrome bio-psico- social, y en un claro objeto de estudio de la neuropsiquiatría y la neuropsicología.

## 2. RESEÑA HISTORICA



Una de las primeras descripciones de los tics, apareció en 1825, cuando el médico francés Jean Itard describió a 10 personas con tics repetitivos, incluidos complejos movimientos y palabras inapropiadas. Más adelante, surge el epónimo, que fue otorgado por Jean-Martin Charcot (1825-1893, considerado por muchos el padre de la neurología moderna) en nombre de su residente, Georges Albert Edouard Brutus Gilles de la Tourette (1859-1904), un médico francés de 28 años y neurólogo, quien publicó: "Un Estudio de una Condición Neurológica Caracterizada por Incoordinación Motora Acompañada por Ecolalia y Coprolalia".

Se trataba de un relato de nueve pacientes con síndrome de Tourette en 1885, para el que utilizó el nombre de "maladie des tics" (enfermedad de los tics). Uno de esos casos fue el de la Marquesa de Dampierre, y también, otro

caso de Charcot que presentaba tics persistentes en distintas partes del cuerpo, sonidos de ladridos, y la emisión de obscenidades.

En el documento de 1885 de la Tourette, llegó a la conclusión de que estos pacientes sufrían de una condición nueva clínica: "Desorden convulsivo de tics". Gilles de la Tourette y Charcot pensaban que era incurable, crónico, progresivo y hereditario. A pesar de Charcot persistió en sus esfuerzos para distinguir "La enfermedad de tic de Gillet de la Tourette" de otras enfermedades, sus contemporáneos en general, no estaban de acuerdo.

Durante el siglo siguiente, no se produjeron grandes avances sobre su origen. Una teoría popular era que los tics eran el resultado de una lesión cerebral o lesiones similares a las observadas en al corea reumática o letárgica en la encefalitis letárgica. Otra idea común propuesta era que los tics repetitivos eran causados por factores emocionales y *psiquiátricos*. Era considerado un síntoma histérico y por lo tanto, podían ser tratados mejor mediante el método psicoanalítico de Freud.

En los Estados Unidos, la opinión de que el ST es un trastorno raro psicológico prevaleció durante gran parte del siglo XX. En la década de 1970, los doctores Arthur y Elaine Shapiro, con Bill y Eleanor Perla de la incipiente Asociación de Síndrome de Tourette, utilizan la eficacia de los datos clínicos del haloperidol y otros para apoyar la conclusión de que el ST es un trastorno neurológico relativamente común y no mental o, un problema emocional.

En la década de los 80, cuando los estudios sobre ST incluyen el estudio de las familias de los pacientes con ST, comienzan a centrarse en las comorbilidades psiquiátricas del Síndrome, en especial, el Trastorno Obsesivo Compulsivo (TOC) y el Déficit Atencional con o sin hiperactividad (TDAH).

Se llega a la evidencia de que el ST es un desorden de origen genético originado en anomalías funcionales de los neurotransmisores. Es así como se llega a la necesidad de considerar al Síndrome de Tourette como un *desorden neurológico, psiquiátrico, conductual, genético y emocional*. Esta concepción actual sea probablemente la más compleja pero también la mejor que podemos manejar en la actualidad.

Hoy en día, sabemos que se trata de una enfermedad relativamente común, que se subdiagnostica frecuentemente, debido a que su manifestación es variable en el tiempo, y a que los tics aumentan o disminuyen en severidad en

el curso de la vida de los pacientes. A pesar de la escasa investigación en comparación con otros trastornos, podemos afirmar que en las últimas décadas se han hecho importantes avances y ha ganado mucho interés, a pesar que aún quedan mucho por investigar y aprender.

### **3. DATOS EPIDEMIOLÓGICOS**

#### **3.1 PREVALENCIA**

Los datos de prevalencia son de sumo interés debido a que se trata de un Síndrome con trastornos que afectan a corto y a largo plazo. Por lo tanto, estos datos nos permiten planificar intervenciones terapéuticas tempranas a nivel personal, educativo, familiar y social.

El ST afecta entre 0.3 y el 1% de la población (Roessner, 2011), dependiendo de la edad de los grupos estudiados y de la rigurosidad de los métodos de investigación utilizados.

Se ha demostrado que los tics aislados y temporales son comunes en la edad escolar. La Asociación de Tourette estadounidense estima que cerca del 24 % de los niños han tenido algún tipo de tics en su infancia. Estos tics no perduran en el tiempo, no constituyen un trastorno y suelen ser desapercibidos por los demás. Entre un 2 y un 3 % de ellos desarrollan el ST (Walkup, 2007). La mayoría de los casos presentan tics leves que suelen mejorar con la edad. También se observa que los niños con TS, incluso aquellos con condiciones suaves, tienen mayor posibilidad de otros problemas como el TDAH, conductas disruptivas y ansiedad.

Los niños con TS solo, independientemente de la gravedad, parecen tener sólo ligeramente mayor riesgo de discapacidad que los niños en general población. Por lo tanto, el diagnóstico y el tratamiento requieren la identificación de los problemas más acuciantes, en lugar de centrarse únicamente en los tics. Los tics suelen aparecer en personas jóvenes y en niños, antes de los 18 años.

Los tics suelen aumentar o disminuir al lo largo del curso del trastorno. Desde la perspectiva cultural, el ST afecta a personas de todas las culturas y países en los que se ha investigado. Parece que las características del síndrome trascienden las culturas. A pesar de ello, Robertson (2009) y

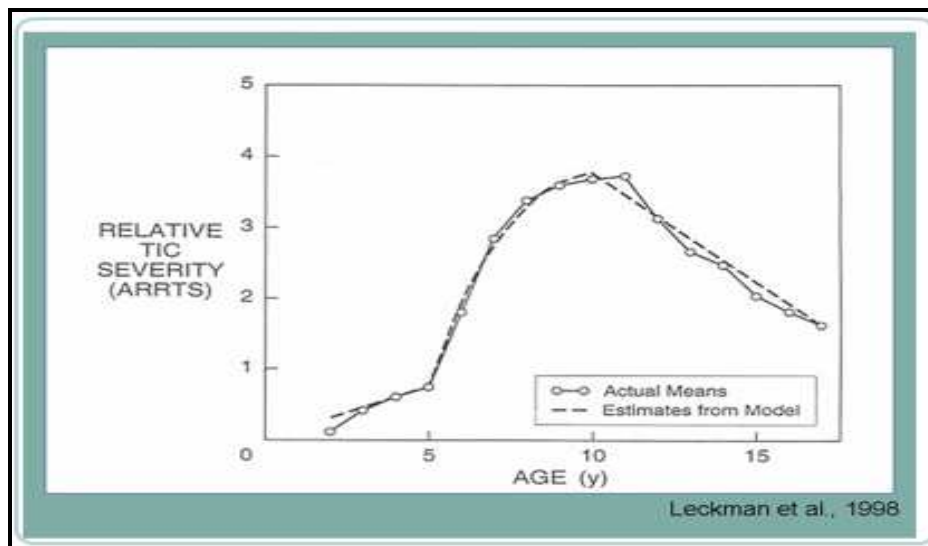
Cavannas (2008) revelan en sus investigaciones que el diagnóstico de ST es dos veces más que en las personas blancas no hispánicas que en las hispánicas o de raza negra.

Hay una preponderancia de hombres por sobre mujeres de 3 a 1, según Cavannas (2008) o de 4 a 1, según Robertson (2009).

### 3.2 CÓMO CURSA EL SÍNDROME

Se trata de un trastorno del neurodesarrollo. Es decir, que tiene un curso determinado con el desarrollo.

La edad promedio en que aparecen los primeros tics es alrededor de los 5 años, aunque en el 40% de los casos aparecen en edades más pequeñas aún.



Suelen aparecer en primer término los tics simples y al cabo de uno o dos años aparecen los tics complejos. (Leckman, 2003).

También, es más frecuente que aparezcan primero los tics motores y luego los fónicos.

En la mayoría de los pacientes, el peor período de severidad de tics y comorbilidades ocurre entre los 8 y los 12 años. (Shapiro, 1998).

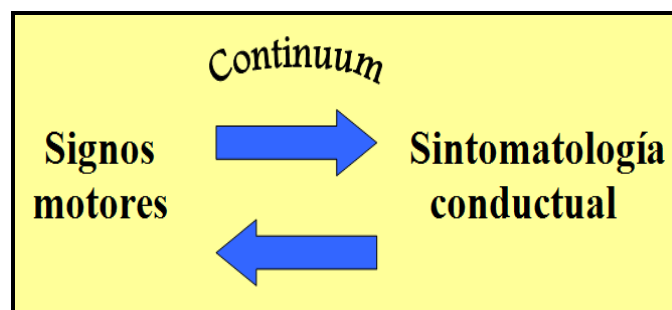
Suele presentar una evolución favorable a lo largo de la vida. Los estudios clínicos muestran que un 80 % de las personas que presentan tics antes de los 10 años experimentan un descenso en la adolescencia y alrededor de los

18 años la intensidad y frecuencia decrece y rara vez sufren un empeoramiento de sus tics. (Pappert, 2003). Sin embargo, en un 20 % la intensidad de los tics persiste, y dentro de este grupo, ciertas personas empeoran en severidad y discapacidad.

En relación a la frecuencia y severidad de los tics en la infancia, Roessner y col.(2011) observan que no suelen ser predictores para la severidad de los tics en la edad adulta. Sí ha podido observarse que la calidad de vida de los niños y adolescentes con desordenes de tics suele ser peor que la de los niños que no tienen tics. Este deterioro de la calidad de vida aumenta a medida que los tics tienen más sereveridad. El deterioro en la calidad de vida de los adultos con ST está asociado a la presencia de Trastorno Obsesivo Compulsivo (TOC), y a la presencia de los tics.

Según estudios de Lin, Peterson y col (2002), la presencia de síntomas obsesivos y compulsivos predice la persistencia de los mismos en la adolescencia y la adultez, junto con la persistencia de déficit atencional.

Por otra parte, se estima que las 2/3 partes de la personas con ST se auto diagnostican. (Kadesjo B, 2000; Mason A y col. 1998; Kurlan R y col, 1994).



El espectro clínico del ST conlleva un movimiento cíclico entre lo neurológico y lo psiquiátrico. Mientras más tics aparecen en la persona, más se incrementa la sensación de malestar consigo mismo y esto provoca la aparición de desórdenes en la conducta.

Al mismo tiempo, mientras que el mayor despliegue de sintomatología psiquiátrica provoca aumento de los tics.

## B. DESARROLLO

### 1. LOS TICS

Los **tics** son la principal característica del Síndrome de Tourette. Presentan distintos grados de severidad y duración, pueden ser motores o fónicos.

También pueden ser **simples o complejos**. Los simples incluyen un sólo grupo muscular, mientras que los complejos incluyen 2 o más grupos musculares.

Los **tics motores** son descriptos como movimientos involuntarios breves, repentinos, irresistibles, inapropiados, recurrentes y no rítmicos.

Comprometen a un músculo o a un grupo muscular.

*Ejemplos de tics motores simples:*

- parpadeo
- encoger los hombros
- hacer muecas

*Ejemplos de tics motores complejos:*

- saltar
- tocar
- Ponerse en cuclillas
- lamer u oler objetos
- movimiento combinados de cuello/cabeza/brazo

Los **tics fónicos** son sonidos emitidos en un flujo de aire a través de las cuerdas vocales, boca, faringe o nariz. Así los chasquidos de la lengua no son fónicos sino motores. Mientras que absorberse la nariz es fónico. El término fónico hace referencia a que no solamente los sonidos son producidos por las cuerdas vocales.

*Ejemplos de tics fónicos simples son:*

- carraspeo
- gruñir

-sorberse la nariz

-resoplar

Los tics fónicos complejos consisten principalmente en palabras o expresiones dichas fuera de contexto.

Cavanna y Robertson (2010) refieren que la “**coprolalia**” (decir obscenidades o palabrotas de forma involuntaria e inadecuada) se produce en el 10—15 % de las personas con Síndrome de Tourette. Sostienen que es importante diferenciarla del lenguaje obsceno en un contexto social, puesto que la persona pronuncia las palabras contra su voluntad y suele intentar ocultar la vergüenza que le causan (por ejemplo, tosiendo al mismo tiempo). La coprolalia no es habitual en niños ni en los casos leves. Suele iniciarse aproximadamente a los 15 años, tras la aparición de tics motores y fónicos.

Pueden variar en **frecuencia e intensidad** pero son generalmente percibidos por la persona como incontrolables.

Van acompañados de una experiencia subjetiva, denominada “experiencia premonitoria” o “**tics sensoriales**”. Los tics sensoriales son descritos como una sensación displacentera de tipo somatosensorial, como picazón, tensión, ganas irresistibles, dolor, calor o frío. Esta sensación se produce en el grupo de músculos que emiten el tic. Estos tics sensoriales urgen a la persona a realizar el tic para aliviar dichas sensaciones. Los pacientes comparan estas sensaciones con la urgencia que una persona siente de rascarse para aliviar la picazón de una picadura de mosquito.

La ejecución del tic alivia el displacer provocado por el tic sensorial. El registro de la sensación premonitoria esta asociada al nivel de desarrollo cognitivo, ya que 90% de los adultos con ST registran tics sensoriales o sensación premonitoria, precediendo a la realización de los tics. Antes de los 10 años solo un 30% de los niños lo registran. (Banaschewski T, y col 2003).

También encontramos **tics mentales o tics cognitivos**. Son descritos por los pacientes como pensamientos repetitivos que no suceden como respuesta a una elevada ansiedad, como ocurre en las auténticas obsesiones del Trastorno obsesivo compulsivo. Sin embargo pueden aparecer cuando la sensación premonitoria es elevada y se encuentran frente a un público, por ejemplo. No



se conoce aún los niveles de frecuencia, pero puede incluir: ecos mentales, juegos mentales, contar, pensamientos de contenido sexual o agresivo que no producen miedo.

Otra característica es que los tics, si bien se experimentan como irresistibles, se pueden **suprimir voluntariamente durante cierto período** de tiempo, pero este control transitorio provoca la aparición de tensión interna. Es decir, se trata de un control “relativo”, ya que se limita a posponer la aparición, pero luego *tienen* que realizarlos. Por lo tanto, las personas afectadas suelen buscar un lugar aislado para dar rienda a la descarga motora después de haberlos reprimido durante el trabajo o la escuela. Esta relativa capacidad para suprimir los tics ayuda a diferenciar el ST de otros trastornos del movimiento, tales como los trastornos hiperkinéticos, como la corea, atetosis, mioclonías, distonía y diskinesias.

Entre los tics complejos más característicos se encuentran:

- copropraxia: realización de gestos de carácter obsceno
- ecolalia: imitación de gestos ajenos.
- ecopraxia. Imitación de gestos ajenos.

Existen otros síntomas más raros, que no son esenciales para el diagnóstico y que surgen luego de ser interrogado el paciente:

- coprografía: escribir palabras o expresiones obscenas.
- coprolalia mental: tener pensamientos obscenos
- palilalia mental: decirse a sí mismo la última palabra oída.

Respecto a las **variaciones de los tics** en una misma persona, pueden estar asociadas situaciones, estados, factores diversos. Éstos varían de un individuo a otro.

Los tics pueden aumentar con un aumento de tensión, ansiedad aburrimiento o stress.

Pero también pueden incrementarse en estados de relajación, ya que en algunas personas, sobre todo niños, los tics aparecen cuando están cómodos. Por ejemplo, cuando llegan del colegio.

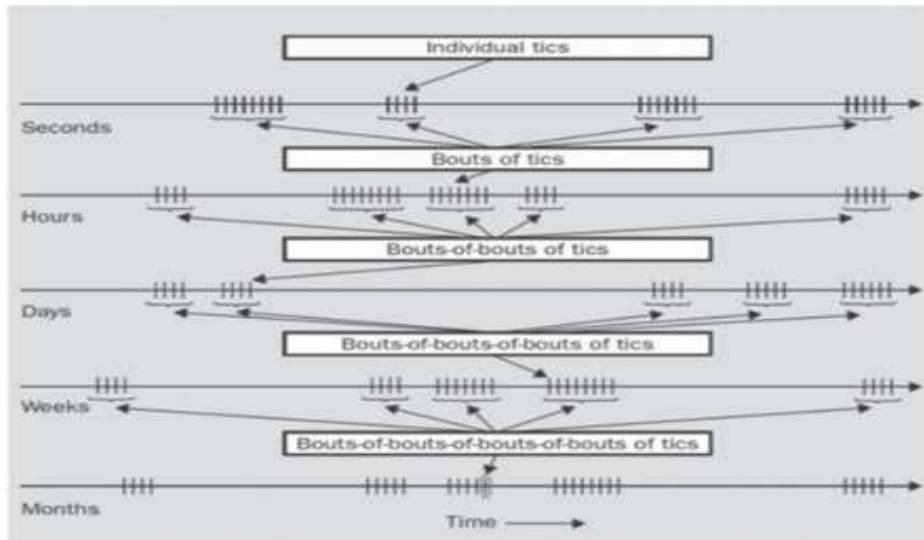
Existen estudios que informan que algunas sustancias alimentarias como los aditivos y estimulantes como la cafeína, el metilfedinato, la pemolina y las anfetaminas aumentan los tics. Por el contrario, pueden producir una desaparición temporal de los síntomas: el sueño, el alcohol, la fiebre, la relajación, hacer deporte, bailar, conducir, el orgasmo o la concentración en una tarea agradable. (Cavannas, 2008)

Los tics **suelen comenzar** en la cara y tienden a extender haciéndose más caudalosos, preferentemente por la cabeza, cuello, hombros y brazos. Tienden a decrecer significativamente cuando se duerme a pesar que es frecuente que no desaparezcan.

Cerca del 60 % de los niños y adultos con TS se quejan de **trastornos del sueño**. Los niños con ST tienen hábitos de sueño diferentes al los grupos de control. Suelen presentar un sueño más liviano, permanecen más tiempo despiertos, alteraciones en los distintos estadios del sueño. Esto, sumado a la presencia de TDAH como comorbilidad provocan como consecuencia deterioro en la eficacia del sueño. (Młodzikowska, 2008)

Respecto a la **duración**, podemos decir que los tics son generalmente breves. Pueden clasificarse como clónicos (menos de 100 ms) o distónicos y tónicos (mas de 300 ms). El hecho que los tics aumentan o disminuyan constituye una característica esencial de los tics. Esto significa simplemente que en un período de tiempo de semanas o meses, una persona puede mejorar o empeorar. No se comprende exactamente por qué esto ocurre.

Los tics pueden entenderse mejor como el producto de procesos “anidados” que se desarrollan a muchas escalas de tiempo, desde milisegundos hasta años, o incluso décadas (Walkup J,2012). Suelen ocurrir en series, en segundos o en fracciones de segundos.



**Figure 2.** Leckman JF. Tourette syndrome. *Lancet* 2002; 360:1577-1586; Peterson BS, Leckman JF: Temporal characterization of tics in Gilles de la Tourette syndrome. *Biol Psychiatry* 1998; 44:1337-1348.

Los tics distónicos son menos comunes y se caracterizan por una postura anormal repetitiva. En los tics tónicos en cambio, existe una duración relativamente larga, como una contracción muscular, sin exhibir posturas anormales. (Roessner, 2011)

## 2. COMORBILIDADES

Tal como afirma Marcelo Bertier: “Las enfermedades neurológicas suelen cursar con síntomas y trastornos psiquiátricos bien definidos (por Ej., depresión, ansiedad). Estas manifestaciones se observan con mayor frecuencia en aquellas afecciones que comprometen a ciertas estructuras del sistema nervioso central (**SNC**) relacionadas con la emoción. Las alteraciones psiquiátricas suelen ser un hallazgo clínico casi constante en las enfermedades que afectan al sistema límbico cortical y a los circuitos neuronales subcorticales (sistemas fronto-subcorticales)”. (Bertier, M., 2012).

El Síndrome de Tourette no es la excepción. La mayoría de los pacientes con ST desarrollan otros trastornos asociados. Estudios recientes (Cavanna, A y Robertson, M; 2010) lo sitúan en un 90%. Otros investigadores, como O’Connor K (2005), lo sitúan en un 50 %. Por deberse a una tasa tan elevada

se cree desprender que es debido a que comparten las mismas bases neurobiológicas y genéticas.

Las cuatro comorbilidades más frecuentes se detallan a continuación.

- *2.1 Las Conductas obsesivas compulsivas (COC) y el trastorno obsesivo compulsivo (TOC).*

El TOC se caracteriza por la aparición de obsesiones, consistentes en ideas recurrentes intensas intrusivas. Pueden ser pensamientos, impulsos o imágenes. Las compulsiones son comportamientos repetitivos o actos mentales destinados a prevenir o reducir la ansiedad. La mayor parte de las personas con ST tienen COC o TOC. La diferencia respecto del COC reside en que la intensidad de los síntomas. Este último, implica la presencia de compulsiones y obsesiones en un grado de severidad que no constituye un trastorno. La prevalencia de alrededor del 50 %. En niños y adolescentes los contenidos obsesivos suelen girar alrededor de la contaminación, temor a hacer daño, escrupulosidad, religiosidad, obsesiones sexuales, o bien pensamientos sobre la simetría, contar mentalmente, violencia, mientras que las compulsiones tienen que ver con el tocar, contar, controlar que todo esté bien, etc.

Los síntomas de obsesiones y compulsiones suelen aparecer alrededor de los 10 años, luego de la aparición de los tics. La persistencia de sintomatología obsesiva compulsiva en la adultez está relacionada con Coeficiente Intelectual alto, según estudios por Peterson BS, Scahill y col. (2006). También Peterson y col (2005) han observado que los niños con menor volumen de núcleo caudado, presentan persistencia de sintomatología obsesiva y compulsiva en la adultez.

Pareciera existir una relación bi-direccional entre el ST y el TOC en la mayoría de los grupos de pacientes. Según Leonard, H.( 1988), y Grad (1987) entre el 20 y 40% de los pacientes con ST se ha informado que cumplen los criterios completos para el TOC, y hasta un 90% han de desarrollado síntomas (COC). Por otra parte, los pacientes con TOC tienen aproximadamente un riesgo de por vida 7% de desarrollar ST y 20% de riesgo de tics en el desarrollo.

También existen características diferentes entre los pacientes que tienen solo ST+ TOC y los que tienen solo TOC en relación a las características de sus

síntomas. Los primeros suelen describir síntomas sensoriales y motores asociados a sus conductas repetitivas, mientras que los segundos refieren más síntomas cognitivos y afectivos asociadas a sus conductas repetitivas. Las personas con ST+TOC tienden a experimentar una necesidad de tener las cosas “correctamente”, y la repetición de ciertas conductas obedece al criterio de obtener un balance simétrico en el espacio, en los actos de tocar o en la apariencia. Por el contrario, los pacientes con COC o TOC sin ST, sus pensamientos y compulsiones giran alrededor de la limpieza o el temor a la contaminación. (Leckman, 1994).

- *2.2 Trastorno por déficit de atención con hiperactividad (TDAH).*

El TDAH se caracteriza por un desarrollo inapropiado de la atención y / o hiperactividad y comportamiento impulsivo. El inicio de los síntomas se produce antes de los 7 años. Con el fin de cumplir con los criterios para el diagnóstico, algún tipo de deterioro a partir de los síntomas debe estar presente en, al menos, dos áreas, generalmente, el hogar y la escuela. La presencia de ST y TDAH están asociada a menudo con dificultades académicas, el rechazo por pares, con conflictos familiares, y comportamientos disruptivos, tales como trastorno de oposición desafiante, la agresividad, baja tolerancia a la frustración, y cumplimiento deficitario del tratamiento. Existe una relación bidireccional entre tics y el TDAH; entre un 50 a 75% de los niños y adolescentes con TS suelen cumplir con criterios de para el TDAH, y entre 10% alrededor y una tercera parte de los pacientes con TDAH también presentan trastornos de tics. (Walkup, 2012)

Se observa mayor comorbilidad cuanto más severo es el ST. Es muy frecuente que el TDAH sea el motivo de consulta, ya que los tics han pasado desapercibidos o no se les ha dado importancia. La relación entre ambos trastornos es compleja, sobre todo porque la naturaleza de la relación entre TDAH y ST no es clara. Algunos investigadores creen que existe una relación genética y que la desregulación genética de la dopamina, subyacente en ambos síndromes explica esta relación. Otros en cambio, prefieren diferenciar dos tipos TDAH: un tipo que precede al ST y es genéticamente independiente y otro que aparece con posterioridad al ST.

Otro grupo de investigadores sostiene que el ST es parte del TDAH, mientras que también existen los que consideran que no existe ninguna relación y que

co-ocurren debido a un sesgo en la valoración. En general, las dificultades se traducen en dificultades de atención, sobretodo en las tareas más complejas, como sumar series de números, cuyo resultado hay que conservar en la mente, recordar la secuencias de bloques, recordar un ruta, etc. Hay cada vez más estudios que indican que los niños y jóvenes que tienen tics, es decir ST puro o ST simple no se diferencian de sus iguales normales y sanos. En la mayor parte de los casos, es el TDAH, no los tics, lo que se traduce en problemas de conducta y otros problemas psicológicos. No está claro que el TDHA se relacione genéticamente con el TS.

Los síntomas de TDAH suelen aparecen antes que los propios tics. Al llegar a la adolescencia, los síntomas de TDAH suelen disminuir en un 20 % de los casos, aunque suelen ocurrir con posterioridad a la disminución de los tics.

Tanto en el ST como en el TDAH encontramos déficit de funcionamiento ejecutivo. En los niños que presentaban ST puro, es decir, sin comorbilidades, se pudo observar un menor índice de disfunción ejecutiva respecto de los niños con ST+ TDAH o sólo TDAH.

### ▪ 2.3 Trastornos de ansiedad

Están caracterizados por una preocupación excesiva o irreal, o por miedo. Pueden incluir ansiedad de separación, ansiedad generalizada o ansiedad social. Puede manifestarse a través de problemas de sueño, miedo, aprehensión, inseguridad, somatizaciones, tensión, inquietud motora, preocupaciones, crisis de pánico, agorafobia, etc. Estudios realizados por O' Connor K (2011) estiman que la prevalencia es en torno entre el 10% a 28% tanto en niños como en adultos. El origen de esta co-morbilidad puede deberse a varias causas. Tal como lo señalara Berthier, los modelos neurobiológicos recientemente desarrollados apoyan las relaciones entre el movimiento y la emoción, principalmente a través de las vías contiguas en el los ganglios basales y tálamo. Pero a esto hay que añadir, que el curso crónico de las enfermedades y las dificultades a nivel social causan angustia y pérdida de autoestima. Sabemos que repetidas experiencias de frustración, la tristeza, la ansiedad e inhibición social vinculadas con el tener ST convierten a los niños en más vulnerables a padecer trastornos de ansiedad y depresión. La práctica clínica y gran cantidad de estudios demuestran que los ST presentan

dificultades con las relaciones de pares y con las habilidades sociales en general.

- *2.4 Trastornos del estado de ánimo: distimia, depresión, trastorno bipolar, trastorno explosivo intermitente.*

O' Connor refiere que la rabia se encuentra en el 35 a 70% de los casos en los niños y en un 8% en los adultos. En los niños los trastornos de humor se caracterizan por síntomas de depresión o estado de ánimo de irritable. Pierden interés por las actividades placenteras. Estos síntomas pueden durar al menos como 2 semanas. Si bien estos trastornos son subyacentes al ST, se observa que son secundarios a las vivencias de frustración social. Los adultos también tienen riesgo mayor que la población general a presentar alteraciones de ánimo. Los trastornos del estado de ánimo son comprendidos desde el sustrato neural que los modulan. El conjunto de las estas estructuras que regulan la emoción es el denominado "Sistema límbico". Este sistema es un circuito interconectado formado, según Alexander por una serie de 5 circuitos frontosubcorticales (ganglios basales-tálamo-corticales), y tres de ellos muy comprometidos con la regulación del estado de ánimo:

-estructuras paralímbicas anteriores: cíngulo anterior, corteza orbitofrontal medial.

-estriado ventral: núcleo accumbens septi y tubérculo olfatorio.

- pálido ventral y núcleo mediodorsal del tálamo, que a su vez proyectan a las estructuras paralímbicas mencionadas, completando el circuito.

Tal como afirma Berthier: "Esta expansión del sistema límbico es importante porque las estructuras subcorticales tienen un papel crucial en la regulación de la conducta y numerosas enfermedades neurológicas de origen subcortical (enfermedad de Parkinson, Corea de Huntington, síndrome de Tourette) suelen cursar con síntomas psiquiátricos prominentes" (Berthier, 2012).

- *2.5 Trastornos de aprendizaje.*

Entre un 30 y un 60 % de los niños estima O' Connor tienen algún tipo de trastorno de aprendizaje. Los estudios publicados hasta la fecha, señalan que parte de los niños con ST presentan también, trastornos de conducta,

problemas de aprendizaje, como incapacidad para aprender, repetición de cursos, malas calificaciones y derivación a los servicios de salud mental infantiles. Muchos de ellos precisan adaptaciones curriculares y en consecuencia, requieren ayuda especial. Los motivos de estas dificultades obedecen a muchos factores. Por una parte, los provocados por los propios tics: muchos tics como sacudir la cabeza, los tics fónicos, los saltos, impiden seguir el ritmo de la clase con fluidez. También, encontramos problemas de aprendizajes específicos, como dislexia, discalculia o disgrafía. Además encontramos los derivados del TOC y el TDAH, el trastorno oposicionista desafiante (TOD), el trastorno de conducta (TC), la disfunción ejecutiva (DE), los trastornos del espectro autista (TEA) o los efectos secundarios de la medicación, como somnolencia, irritabilidad, etc. En consecuencia, los problemas de aprendizaje se agudizan cuando más comorbilidades existen, y según la gravedad de las mismas. Los niños con ST puro, suelen presentar trastornos leves de aprendizaje que pasan desapercibidos en muchos casos. Sin embargo, a pesar que su CI es normal e incluso muchas veces por encima de la media, se han documentado algunos déficits como alteraciones visoespaciales y en la fluidez verbal que pueden provocar problemas, como dificultades para copiar cosas o la comprensión de problemas. Los niños con ST sin TDAH pueden tener a veces, problemas de atención y falta de control de los impulsos. También es importante señalar los problemas derivados de acoso escolar, ya que en muchas ocasiones, por tratarse de niños con dificultades en el manejo de habilidades sociales, baja autoestima, son estigmatizados socialmente por sus pares como “raros” o “locos”.

- *2.6 Síntomas agresivos.*

Es muy común entre los pacientes con ST. Se manifiestan desde la infancia. Pueden dirigirse hacia uno mismo, como a continuación describiremos, o sobre los demás o a los objetos. Rara vez se producen en pacientes con TS puro. Dentro de esta clase de síntomas, encontramos los arrebatos explosivos y “ataques de ira” y la intimidación. Son de carácter reactivo y pueden consistir en agresiones verbales o físicas que se producen con poca o ninguna provocación aparente. Su reacción es desproporcionada en relación con el factor desencadenante. Son vividos como incontrolables y no deseados. Sienten luego mucha vergüenza y culpa. Muchas personas con estos ataques



refieren percibir un aumento de tensión interna muy elevado y que luego de la manifestación explosiva, se descarga y sienten alivio. Generalmente se dirigen a padres y hermanos.

- *2.6.1 Conductas autolesivas (CAL)*

Se tratan de conductas deliberadas, no accidentales, repetitivas de agresión hacia uno mismo sin la intención de suicidarse. Ejemplos de ellas pueden ser desde las leves, como la onicofagia, hasta la tricotomanía, el pincharse o cortarse. Una tercera parte de los pacientes con ST grave las presenta. Suelen tener características obsesivo-compulsivas, ya que tienen la sensación que “deben pegarse o hacerse daño”, aunque no quieran hacerlo. La presencia de estas conductas tiene correlación directa con la gravedad de los tics y de los trastornos asociados.

- *2.7 Conductas no obscenas pero socialmente inadecuadas (NOSI)*

Algunos pacientes suelen decir comentarios o realizar actos fuera de lugar en un momento determinado. Suelen sentirse luego culpables y avergonzados, ya que lo que dice no refleja sus verdaderos sentimientos.

- *2.8 Depresión*

Manifiestan una tendencia mayor a la depresión que los grupos de control. Muy probablemente pueda ser secundaria, derivado de la cronicidad del trastorno. Suelen presentar antecedentes familiares debido a la transmisión genética del ST. También la implicación del sistema límbico provoca que la depresión constituya uno de los trastornos psiquiátricos más frecuentes en el espectro de las enfermedades neurológicas. Un estudio llevado a cabo por Piedad J, Cavannas A y col (2012) estima que un 76 % de los pacientes con ST experimenta síntomas depresivos, y un 13 % de ellos con diagnóstico efectivo de trastorno depresivo. No se observa diferencias por raza o edad, pero sí por sexo, siendo el porcentaje de mujeres más elevado que el de los hombres. El alto riesgo clínico de depresión es un dato importante en términos de screening, tratamiento y pronóstico para pacientes con ST.

- *2.9 Trastorno oposicionista desafiante (TOD)*

Pueden mostrar tendencia a desafiar las normas, o tendencia a discutir en exceso, perder los estribos con facilidad, negarse a cumplir con lo que los adultos le solicitan. Otras formas de trastorno de conducta (TC) pueden incluir acoso a otras personas, provocar peleas físicas, mostrar crueldad hacia animales o cosas, robar, mentir, etc.

- *2.10 Trastornos de personalidad*

El más común, el trastorno límite de la personalidad o trastorno borderline. Según Robertson y Cavannas (2010), el 64 % de los adultos presenta trastorno de personalidad.

Se trata, según el DSM IV de un trastorno caracterizado principalmente por inestabilidad emocional, pensamiento extremadamente polarizado y dicotómico y relaciones interpersonales caóticas. El perfil global del trastorno también incluye típicamente una inestabilidad generalizada del estado de ánimo, de la autoimagen y de la conducta, así como del sentido de identidad, que puede llevar a periodos de disociación. Se incluye dentro del grupo B de trastornos de la personalidad, los llamados "dramático-emocionales".

- *2.11 Trastornos de alimentación*

En especial, anorexia y bulimia, como manifestación del TOC. También debido a que presentan ciertas hipersensibilidades a ciertos sabores. En algunos otros, dificultad a la hora de mezclar ciertos alimentos o rituales a la hora de la comida.

- *2.12 Trastornos del espectro autista.*

Se presentan con mucha más frecuencia en personas con ST que en los grupos de control. Se ha observado una tasa de prevalencia del 8,1, (Baron-Cohen, Robertson M, 1999). De esta forma, se observa además de la presencia de estereotipias, como trastorno del movimiento más importante en el espectro autista, la presencia de tics. Respecto de la diferenciación entre ambos, en el apartado de diagnóstico diferencial nos referiremos a ellos.

- *2.13 Alteraciones cognitivas.*

Estudios de Channon, Pratt y Robertson (2003) sobre **Coefficiente intelectual** de los niños y adultos con ST puro muestran que no existen diferencias significativas con los grupos de control, e incluso, como mencionamos anteriormente, se observan que muchos tienen un coeficiente intelectual más alto.

Mueller, Sven; y Jackson, G; (2006), investigadores de la División de Psiquiatría del Queen's Medical Centre, de la Universidad de Nottingham, en el Reino Unido estudiaron el **control cognitivo de los movimientos** de los sujetos jóvenes afectados por el Tourette, analizando la realización de tareas de movimiento del ojo orientados a un objetivo. Dichas pruebas requerían de altos niveles de control voluntario del ojo y la inhibición activa de los movimientos automáticos. Cuando los pacientes con Tourette llevaban a cabo dichas tareas no tenían alterado su control cognitivo y mostraban menos respuestas erróneas que los controles emparejados en edad.

Los resultados reflejan un cambio compensador en los individuos con Tourette, que hace que se supriman los tics en favor de un aumento del control cognitivo.

- *2.13.1 La disfunción ejecutiva*

Es la alteración cognitiva más frecuente que encontramos en el ST. Se manifiesta como dificultades para planificar, organizar o inhibir tareas, pensamientos y acciones. Tienen dificultades para generalizar, es decir para aprender de los errores y para iniciar y acabar sus tareas. Esto se observa sobre todo en los casos puros de TS y de ST + TDAH. Mientras que en los casos de ST + COC no se observan diferencias respecto de los casos de control. (Murphy, T; 2011).

Sabemos que las funciones ejecutivas son un elemento clave para comprender la racionalidad y la conducta social de los seres humanos. Algunos de los componentes de las FE se encuentran sólo en las personas y no en el resto de los animales. Es por ello que decimos que son esenciales para comprender la civilización, la ciencia y la tecnología.

Existen muchas definiciones de FE, pero básicamente, podemos afirmar que la definición de FE se refiere a la habilidad de filtrar información que interfiere con la tarea, involucrarse en las conductas dirigidas a un objetivo, anticipar

las consecuencias de las propias acciones y el concepto de flexibilidad mental. (Denckla, 1969,1980: 1996, Stuss Golber, 2001; Luria & Benson, 1986).

El concepto de moralidad, conductas éticas, autoconciencia y la idea de los lóbulos frontales, como un director y programador de la psique humana, también se contemplan dentro de su definición (Ardila y Surloff, 2007).

Desde finales del XIX, época cuando comienzan a reportarse los primeros casos de trastornos conductuales de patología frontal, hasta nuestros días, los conceptos de patología frontal y disfunción ejecutiva se han ido discriminando cada vez más. Hoy en día sabemos que no son los mismos síndromes. La corteza frontal juega un papel fundamental en el monitoreo de en las funciones ejecutivas, pero también participan otras áreas del cerebro para llevar a cabo dichas funciones. Elliot (2003) define a las FE como *el proceso complejo que requiere la coordinación de varios subprocesos para lograr un objetivo particular*. Los procesos frontales intactos a pesar de ser sinónimos del funcionamiento ejecutivo, son partes integrales de esta función.

Ardila (2008) propone que los lóbulos frontales participan en dos funciones ejecutivas estrechamente relacionadas pero diferentes: las primeras, dedicadas a la solución de problemas, planificación, formación de conceptos, desarrollo e implementación de estrategias, memoria de trabajo, etc., a las que denomina “funciones ejecutivas metacognitivas”; y las segundas, que implican la coordinación de la cognición y la emoción – motivación, o “funciones ejecutivas emocionales”. Las primeras funciones dependen de áreas prefrontales dorsolaterales, mientras que las segundas están asociadas con el área orbitofrontal y medial frontal.

El compromiso de las áreas frontales en el ST explica entonces la presencia de disfunción ejecutiva en ambas áreas presentando estos pacientes disfunciones metacognitivas y emocionales.

- 2.13.2 Otras alteraciones cognitivas

Parecieran estar más vinculadas a la presencia de los trastornos asociados como TDAH, TOC, etc.

Estudios sobre la **función psicomotriz** fueron evaluados a través del Test de Tablero de clavijas de Purdue. En ellos se observó que aquellos niños diestros que tenían pobre rendimiento predecían un empeoramiento de los tics en la

edad adulta. Mientras que los pobres resultados en niños con bilateralidad, predecían peor desempeño psicosocial. (Bloch y col 2006 – 2011).

A nivel del **lenguaje**, se han observado alteraciones en la fluidez del lenguaje, en especial en la lectura, que son percibidas por ellos mismos.

También se observado que obtienen niveles bajos en habilidades de expresión. Pero en cambio, obtuvieron puntajes más altos que la media en conjugación de verbos.

Otras alteraciones neuropsicológicas leves:

**Disfunción de integración sensorial:** aunque no esté todavía reconocida desde el punto de vista diagnóstico, se trata de un área en constante investigación en el campo de neuropsicología. En el ST se observa una gran sensibilidad alterada (hipersensibles o hiposensibles) a numerosos estímulos sensoriales, como el olor (no soportan jabones nuevos, olores fuertes), la vista (no le gustan patrones demasiado coloridos), el tacto (se arrancan las etiquetas de la ropa, o la ropa ajustada), sonidos (no soportan que hablen en voz alta o ruidos fuertes), torpeza en el movimiento con falta de coordinación.

También podemos encontrar **déficit en habilidades sociales, dispraxia y dislexia.**

No existe una relación significativa entre ST y esquizofrenia, a pesar que varios medicamentos utilizados para los cuadros psicóticos, son eficaces en el tratamiento de los tics, ya que actúan sobre la dopamina, neurotransmisor producido por el sistema límbico.

A pesar de la gran cantidad de estudios en relación a la presencia de comorbilidades del ST, es importante tener en cuenta que los mismos son realizados entre la población clínica, es decir, personas que han acudido a la consulta sanitaria por presentar alguno de los síntomas, siendo los estudios epidemiológicos un porcentaje menor de ellos. Por tal motivo, es posible que exista cierto sesgo a la hora de conocer porcentajes fiables. En consecuencia no debemos extrapolar a la población con ST que no consulta.

### **3. COMPRESION DESDE LAS NEUROCIENCIAS**

Si bien la etiopatogenia del ST a nivel molecular y nivel celular todavía no está muy clara, los estudios de neuroimagen estructural y funcional apuntan al

compromiso de los ganglios basales y circuitos córtico-estriado-tálamo-corticales relacionados como el locus neuroanatómico para el síndrome de Tourette. Por otra parte, el ST tiene un fuerte componente genético, y se ha avanzado considerablemente en la comprensión del modo de transmisión y en la identificación de posibles genes implicados. (Hoekstra PJ y col, 2004).

### *3.1. Alteraciones bioquímicas*

El sistema límbico recibe proyecciones de las estructuras del tronco cerebral, especialmente de núcleos troncales en cuyos cuerpos celulares se almacenan los neurotransmisores más importantes.

La teoría bioquímica principal sostiene que el Síndrome de Tourette presenta los síntomas descritos debido a un desequilibrio de dos neurotransmisores: la dopamina y la serotonina.

#### *3. 1. 1. Dopamina*

La teoría de la dopamina se sustenta en los efectos positivos derivados de la administración de medicamentos que bloquean la dopamina.

Estudios como los de Singer y col (2002) demuestran que se produce una liberación de dopamina mayor en adultos con ST, en comparación con grupos de control, después de la administración de anfetaminas. Estos resultados sugieren que la patobiología subyacente en el síndrome de Tourette es una disfunción básica de la transmisión de dopamina.

También se sustenta en el hecho que algunos estimulantes como pemolina y el metilfenidato empeoran los tics.

La dopamina es producida en muchas partes del sistema nervioso, especialmente en la sustancia negra. La dopamina es también una neurohormona liberada por el hipotálamo.

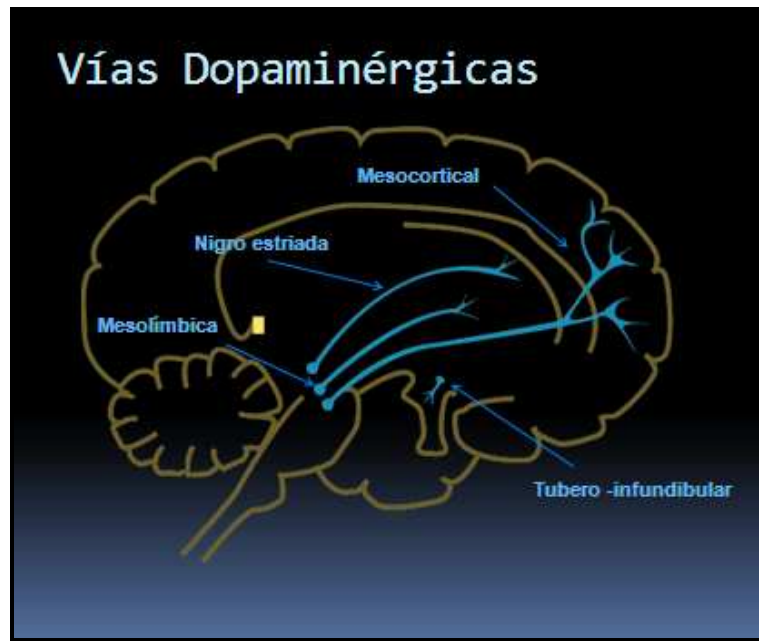
Desde el punto de vista anatómico, las neuronas dopaminérgicas forman un sistema neurotransmisor que se origina en la parte compacta de la sustancia negra, el área tegmental ventral (VTA) y el hipotálamo. Sus axones son proyectados a través de varias áreas del cerebro mediante estas vías principales:

Vía mesocortical

Vía mesolímbica

Vía nigrostriatal

Vía tuberoinfundibular



Esta inervación explica muchos de los efectos de activar este sistema dopaminérgico. Así podemos observar como la dopamina se encarga de distintas funciones:

Interviene en el movimiento: Mediante los receptores de dopamina D1, D2, D3, D4 y D5, la dopamina reduce la influencia de la vía indirecta, e incrementa las acciones de la vía directa involucrando los ganglios basales. A diferencia de la enfermedad de Parkinson, donde se produce una biosíntesis insuficiente de dopamina, teniendo como consecuencia la pérdida de habilidad para ejecutar movimientos; en el Síndrome de Tourette se produciría una sobreproducción de este neurotransmisor y en consecuencia la necesidad de realizar movimientos.

También interviene en el comportamiento y la cognición. En los lóbulos frontales, la dopamina controla el flujo de información desde otras áreas del cerebro. Los desórdenes de dopamina en esta región del cerebro pueden causar un declinamiento en las funciones neurocognitivas, especialmente la memoria, la atención y en la resolución de problemas. Esto explica la comorbilidad del ST con el Trastorno por déficit de atención de hiperactividad.

La dopamina es el principal regulador neuroendócrino de la prolactina desde la hipófisis anterior. En el contexto de la regulación de la secreción de prolactina, la dopamina es ocasionalmente llamada Factor Inhibidor de Prolactina (PIH), o prolactostatina. La prolactina también parece inhibir la liberación de dopamina, como un efecto posterior al orgasmo, y es principalmente responsable del Período Refractario. Esta regulación de la dopamina por parte de la prolactina, podría explicar la mejoría en los síntomas que manifiestan muchas mujeres con ST cuando se encuentran gestando y en período de lactancia.

Tiene relación con el sistema de placer y refuerzo. Múltiples pruebas implican a la Dopamina (un neurotransmisor), y al circuito cerebral de recompensa del que forma parte, en la consolidación (aprendizaje) de estas conductas placenteras. La dopamina es un neurotransmisor que se asocia con los sistemas de refuerzo del cerebro, con la capacidad de desear algo y de repetir un comportamiento que produce placer. Son las sensaciones de placer que provoca este neurotransmisor lo que refuerza la motivación de las personas a implicarse en las actividades placenteras. Estas actividades regulan a su vez los niveles de dopamina. Esto explicaría por ejemplo el porqué muchas personas con ST no tienen tics mientras están realizando una actividad placentera como tocar un instrumento, realizar un deporte favorito, una producción artística, etc.

Está relacionada con la regulación del sueño y del humor. Dos aspectos que se observan en la clínica del ST alterados con frecuencia. Niveles altos de dopamina están asociados a falta de sueño.

### *3. 1. 2. Serotonina*

En relación con la serotonina, (5-hidroxitriptamina, o 5-HT), sabemos que se trata de otro neurotransmisor involucrado en el ST, que se concentra en el subtálamo y ganglios basales.

Desde el punto de vista anatómico, las neuronas de los núcleos del raquídeo son la fuente principal de liberación de la 5-HT en el cerebro. Los núcleos del raquídeo son conjuntos de neuronas distribuidas en nueve grupos pares y localizados a lo largo de toda la longitud del tronco encefálico, centrado alrededor de la



formación reticular.

Los axones de las neuronas de los núcleos del rafé terminan en, por ejemplo:

Núcleos cerebelosos profundos

Corteza cerebelosa

Médula espinal

Por otro lado, los axones de las neuronas en el núcleo rostral dorsal del rafé terminan en:

Tálamo

Núcleo estriado

Hipotálamo

Núcleo accumbens

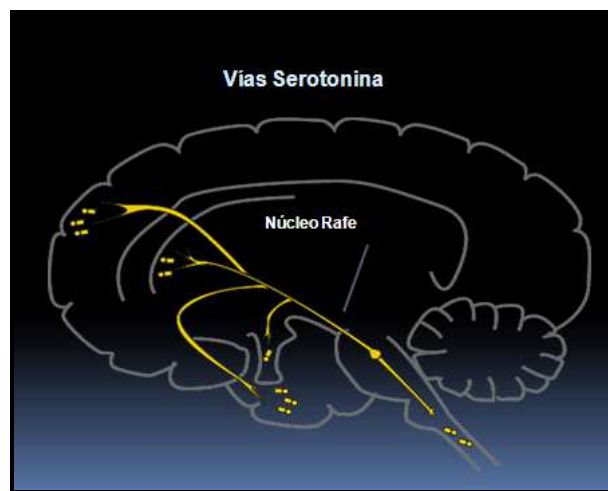
Neocórtex

Giro cingulado

Cíngulo

Hipocampo

Amígdala



Así, la activación de este sistema serotoninérgico tiene efectos en varias áreas del cerebro, lo que explica los efectos terapéuticos en su modulación. Dentro de las funciones principales de la serotonina encontramos que

- Es un regulador de la actividad motora, funcionando como inhibidor de la actividad motora, función que se encuentra alterada en el ST.

- Juega un papel importante en el trastorno obsesivo compulsivo, otro de los trastornos asociados más frecuentes junto el TDAH.
- Regular del apetito mediante la saciedad. Se observan frecuentemente trastornos alimentarios en los pacientes con ST.
- Equilibrar del deseo sexual.
- Interviene en la inhibición de la ira y la agresión: Niveles altos de serotonina están asociados al bienestar y la relajación. Niveles bajos a la dificultad del control de la ira y la agresión. Uno de los trastornos asociados en el ST es el trastorno explosivo intermitente, en el que la ira aparece como respuesta exagerada frente a un estímulo mínimo.
- Regulador del sueño y del humor, la angustia y la ansiedad. Se ha descrito la presencia de trastornos del sueño, entre ellos insomnio y una variedad de parasomnias (sonambulismo, terrores nocturnos, pesadillas, omniloquia, enuresis), en el 12-62% de los pacientes con SGT. La presencia de un trastorno por déficit de atención con hiperactividad puede ser determinante en la aparición de los problemas del sueño en el SGT. (Allen, RP y col. 1992).

### **3. 1. 3. Otros neurotransmisores**

Cavannas y Robertson (2010) refieren que podría haber una disminución del AMP cíclico, otro mensajero químico cerebral.

También se han encontrado otras anomalías, como alteraciones del sistema noradrenérgico y un incremento del número de sitios de recaptación de la serotonina del cuerpo estriado del cerebro. En algunos casos se ha demostrado una disminución de la dinorfinas (similares a los opiáceos) en el globo pálido (una parte de los ganglios basales).

Se han encontrado asimismo, alteraciones del sistema opioide en las áreas frontales del cerebro.

### *3. 2. Estudios sobre actividad eléctrica cerebral*

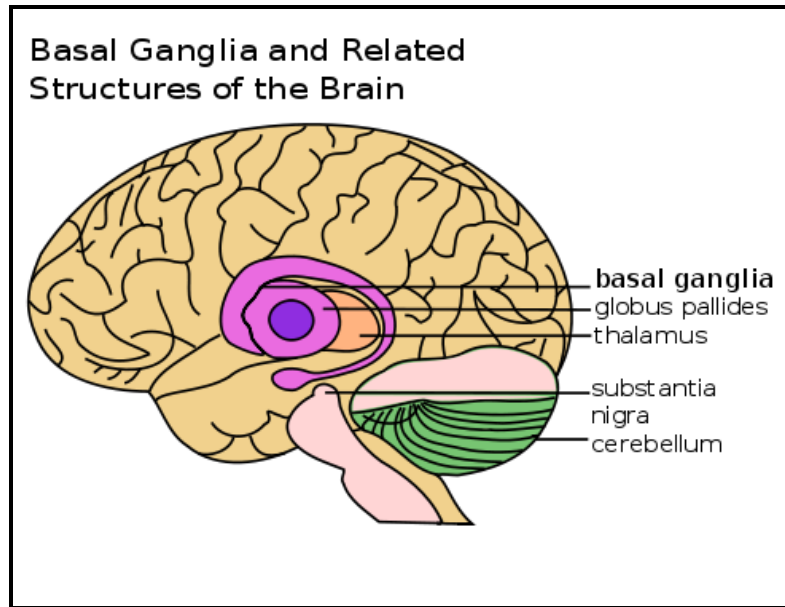
El electroencefalograma (EEG), que mide actividad eléctrica cerebral es generalmente normal y si aparecen alteraciones son mínimas y no están

relacionadas con los tics. Tampoco existe relación entre epilepsia y TS. Por lo tanto el EEG no puede considerarse una prueba diagnóstica para el ST. Es posible que en algunos casos el médico lo considere necesario para descartar otras patologías.

### *3. 3. Estudios sobre las áreas cerebrales comprometidas*

Las principales áreas cerebrales involucradas en el ST son los ganglios basales y los lóbulos frontales de la corteza cerebral. Los ganglios basales son un grupo interconectado de las estructuras que se encuentran en lo profundo del cerebro. Están involucrados en el control de movimiento y otros comportamientos mediante la regulación la actividad de los lóbulos frontales y algunos circuitos en el cerebro medio. Las funciones de los lóbulos frontales son complejas y muchas. Los ganglios basales parecen actuar como un "freno" para prevenir ciertos movimientos y comportamientos cuando que no son deseados. En otras ocasiones, se elimina el freno para facilitar los movimientos y comportamientos. La regulación precisa de las acciones es lograda a través de una compleja interacción entre los lóbulos frontales y los ganglios basales para ejecutar las acciones deseadas y evitar acciones no deseadas.

Se han realizado pocos estudios anatomopatológicos del tejido cerebral de personas con ST cadavéricos. En las que se han podido conocer se reportan hallazgos de alteraciones en el núcleo caudado de los ganglios basales (un área del cerebro relacionada con el movimiento), en el córtex cingulado anterior y en sus conexiones y sus conexiones con la materia gris periacueductual y el tegmento del mesencéfalo.



### 3. 4. *Estudios sobre neuroimagen*

Se trata de técnicas con fines investigativos, pero no en la práctica clínica diaria. Las investigaciones a partir de neuroimágenes están orientados a estudiar la estructura y la funcionalidad cerebral en el ST.

Estos estudios muestran alteraciones funcionales y estructurales (más sutiles), sobre todo en las áreas frontotemporales y en los ganglios basales.

#### 3. 4. 1. *Estructura cerebral*

La Tomografía Computarizada (TC) del cerebro no reporta anomalías que pudieran dar luz sobre las causas del ST. Cavanna y Robertson (2010) refieren que en la literatura médica se han documentado algunos casos de TC anormales, pero la gran mayoría son normales.

La IRM ha permitido investigar y examinar la estructura cerebral de una forma no invasiva en seres humanos vivos. La alta resolución de la IRM y su capacidad para medir estructuras cerebrales nos ha provisto de cierta comprensión sobre las diferencias estructurales en el ST, habiéndose detectado alteraciones más sutiles. Por ejemplo, aparecen anomalías del tamaño del núcleo caudado. El núcleo caudado es una larga estructura de entrada o “input” de los ganglios basales, que recibe información del córtex cerebral y procesos en el contexto de otro tipo de informaciones. Estudios amplios realizados por Peterson (2003) han evidenciado un menor volumen

del núcleo caudado en niños y adultos con ST. En pacientes con ST+ TOC comórbido se observó además menor volumen del núcleo lenticular. Sin embargo, no existe correlación entre el menor tamaño y mayor intensidad de los síntomas. Un tamaño menor no necesariamente conlleva pobre funcionalidad, así como un tamaño más grande no implica mejor funcionalidad. Sin embargo, la diferencia de tamaño es importante para comprender la neurobiología del ST. Estos hallazgos sugieren que las diferencias en el desarrollo de porciones interconectadas de los ganglios basales y del córtex cerebral indicarían predisposición para el Síndrome de Tourette. Peterson sugiere que el volumen reducido del núcleo caudado podría ser un “candidato a marcador” de una anomalía característica del ST. Mientras que el volumen lenticular inferior, podría serlo de ST+TOC.

También se han observado alteraciones en el cuerpo caloso y en la simetría de otras estructuras de los ganglios basales y el tamaño de los ventrículos laterales, así como la pérdida de la asimetría ventricular normal.

La Prueba de Tensor de difusión por Resonancia Magnética (DTI) se trata de una técnica relativamente nueva que evalúa fundamentalmente la integridad de la sustancia blanca, midiendo la dirección de difusión de agua en el cerebro. Los resultados en estudios realizados por DTI muestran alteraciones. Cambios en partes motoras y no motoras del cerebro han sido descritos por Neuner y col. (2010). Parece ser que los sujetos con ST presentan cambios en el cuerpo caloso, en la larga zona de caminos que interconectan los dos hemisferios cerebrales. Pero no es tan claro cómo esos cambios se relacionan con las funciones alteradas.

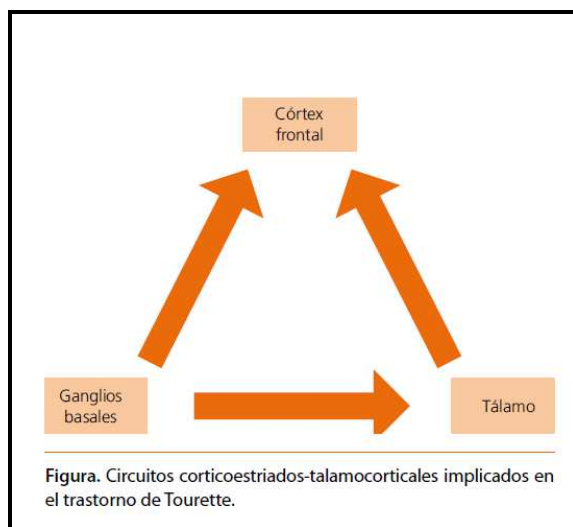
#### *3. 4. 2. Funcionalidad cerebral*

Estudios a partir de las tomografías por emisión de positrones (PET) han demostrado que existen anomalías en el flujo metabólico y sanguíneo de los ganglios basales y de las áreas frontotemporales, en especial del putámen. Tanto el PET como otros métodos han sido utilizados para estudiar específicamente el funcionamiento químico de los neurotransmisores. La mayoría de los estudios en ST se han focalizado en la dopamina y en la serotonina debido a que estos neurotransmisores tienen buena respuesta frente a la mayoría de los tratamientos farmacológicos para tic y los síntomas relacionados. Estos estudios han probado la evidencia del incremento de la

actividad en el sistema dopaminérgico que modula los ganglios basales y los lóbulos frontales. Es posible que las diferencias entre los estudios muestra las diferencia entre el tipo de sintomatología de los individuos que fueron estudiados, pero no se sabe aún a ciencia cierta.

El grupo de investigadores a cargo de Cavanna y Robertson demostró que los tics motores simples se relacionaban con córtex sensoriomotor del cerebro, mientras que los tics complejos como la coprolalia y los tics vocales se asocian a las regiones prerrolándicas y posrolándicas del lenguaje, y a otras áreas como la ínsula, el caudado, el tálamo y el cerebelo. Este es un punto muy interesante ya que revelaría que distintos tics están asociados con diferentes mecanismos biológicos subyacentes.

Estudios realizados con tomografía computarizada por emisión de fotones individuales (TCEFI) hallaron también niveles inferiores de flujo sanguíneo en los ganglios basales, tálamo y las áreas corticales frontal y temporal, junto con un elevado flujo sanguíneo en el córtex frontal (ganglios basales, núcleo caudado y putámen).



Estos datos nos revelan la fuerte implicación de los ganglios basales, como parte de los circuitos corticoestriados – talamocorticales. Los ganglios basales constituyen un sistema operativo que regula la relación entre el córtex frontal y las estructuras periféricas (nervios y músculos ejecutores de los actos voluntarios), en la realización de actos volitivos. Una de las funciones principales de los ganglios basales es la regulación e incorporación de fragmentos secuenciales de la conducta, tales como movimientos

automatizados o pensamientos. Artigas Pallares, J. (2011) explica que dichos fragmentos de conducta automatizada facilitan la realización ágil y eficiente de actos voluntarios complejos, obviando la necesidad de tener que programar constantemente pequeños patrones de conducta motora. Los ganglios basales facilitan otras partes del cerebro la ejecución, combinación e inhibición de actos automáticos. La disfuncionalidad de los mismos en el ST consiste en el fracaso de la inhibición de determinados movimientos o conductas no funcionales. Esto provoca como resultado que dichas conductas aparezcan en forma de tics. También otros circuitos de otras partes del cerebro involucrados en el movimiento, las sensaciones y emociones también discurren en los ganglios basales. Si bien circulan generalmente en paralelo por los ganglios basales, algunas neuronas se extienden a través de los circuitos produciendo interferencia de señales entre los diferentes canales. Y esta interferencia puede explicar junto con las alteraciones de los neurotransmisores porqué los tics se incrementan cuando la persona está ansiosa, estresada o cansada.

Otras líneas de trabajo, están investigando por ejemplo, el nivel de maduración funcional en los adolescentes con ST. A partir de estudios con fMRI, se puede observar que los adolescentes con TS parecen haber retrasado la maduración funcional de la conectividad de las redes neuronales de control de tareas, mostrando patrones atípicos específicamente en la red frontal parietal. (Schlaggar B, 2009).

También, estudios combinados de psicología conductual y estudios de neuroimágenes, como los realizados por Jackson y col (2011), proveen evidencias de la reorganización compensatoria del cerebro, producto de neuroplasticidad durante la adolescencia, que les permite alcanzar una autorregulación. Esta autorregulación puede explicar el mayor control sobre los tics que los sujetos con ST alcanzan en la adolescencia.

En conclusión todos estos hallazgos sugieren que la deficiencia para inhibir movimientos y conductas no deseadas en el ST parece deberse a un complejo mecanismo. Actualmente los tratamientos más eficaces disponibles trabajan para mejorar esos mecanismos. Y al mismo tiempo, tanto los tratamientos farmacológicos, la neurocirugía (que desarrollaremos más adelante) y los tratamientos cognitivo-conductuales apuntan a ello y nos muestran la multicausalidad del ST.

#### 4. 5. Bases genéticas

Está claro que hay factores genéticos que intervienen en la mayoría de los casos de ST, pero se desconoce el mecanismo hereditario exacto.

La investigación sobre la genética del ST es importantísima para identificar las causas subyacentes en dicha genética. La identificación de los genes podría proveer revelaciones importantes de los mecanismos fundamentales dentro de las neuronas que causan el síndrome. La mejor comprensión de estos mecanismos podría permitir mejorar el diagnóstico y el abordaje terapéutico.

Los científicos saben que son muy pocos los trastornos que son el 100 % hereditarios y el ST no es la excepción. Por lo que la pregunta sería “cuan hereditario es”.

En este sentido la investigación basada en hermanos gemelos es un muy buen recurso para determinar si se trata de factores genéticos, ambientales o una combinación de ambos lo que causa la condición de ST. Los estudios en gemelos también han demostrado la implicación genética en la transmisión. Se ha hallado una concordancia del 50 al 70% (el 75-90% para cualquier forma de tics) para gemelos monocigóticos frente al 8-10% (el 23% para los tics en general) en gemelos dicigóticos.

Los científicos también intentan determinar “cuan genética” la condición de ST puede ser a partir del estudio de los miembros de una familia.

Los estudios en familias han demostrado que el ST tiene una fuerte agregación familiar. El riesgo de ST para los familiares de primer grado de personas afectadas oscila entre el 9,8 y el 15%, que se incrementa hasta el 15-20% si se toma en consideración cualquier forma de tics.

En un principio de las investigaciones, los estudios hereditarios sugerían que el ST el TOC y COC podrían ser transmitidos de un miembro de la familia a otro por “un gen simple”. Sin embargo, los estudios posteriores indican que para la mayoría de las familias el ST parece ser causado no por un gen simple, sino por unos pocos genes, 10 o 100 genes en trabajo conjunto en una familia. Se tratarían de uno o unos pocos genes de efecto potente, y un fondo multifactorial donde están implicados varios genes de efecto menor que interactúan con factores ambientales. (Artigas Pallares, 2003). También se ha evidenciado una base genética común para el ST y el TOC, y también la alta



prevalencia entre ST y TDAH han llevado a considerar también una base genética común entre ambos síndromes.

Los últimos estudios al respecto también están evidenciando una base genética compartida con el Síndrome de Asperger.

### *3. 6 Otros factores que pueden intervenir como desencadenantes de ST*

Como hemos mencionado anteriormente, no solamente los factores genéticos son importantes en el desarrollo del ST, también los no-genéticos. Entre ellos, encontramos:

#### *3.6.1 Infecciones:*

A finales de la década de 1990 un grupo de investigadores describió a un grupo de niños con TOC y trastornos por tics, a los que denominaron trastornos de neuropsiquiátrico pediátricos autoinmunes asociados a infecciones estreptococos (**PANDAS**, en su sigla en inglés). Se trataría de personas que padecieron infección por estreptococos en los tres meses anteriores al inicio del trastorno. Asociando la aparición de los síntomas neuropsiquiátricos con la infección se encontraría la explicación a los cambios dramáticos que tienen lugar en los niños que eran saludables previamente. Todavía se trata investigaciones cuyos resultados veremos en el futuro.

Los criterios de diagnóstico de PANDAS, enunciados por el National Institutes of Mental Health son:

La presencia de TOC y/o Trastornos de tics.

Inicio de los síntomas en la infancia (a partir de los 3 años hasta la pubertad)

Curso episódico de la gravedad de los síntomas.

Una asociación temporal entre el inicio de los síntomas y la infección por PANDAS.

Presencia de anomalías neurológicas (hiperactividad, movimientos coreicos, deterioro de la escritura.

Sin evidencia de corea, artritis o cardiopatía reumática.

Los síntomas asociados son:

micción muy frecuente.

infecciones respiratorias frecuentes (resfrios, sinusitis, otitis) anginas antes de los 7 años.

Historial de mejoría con antibióticos.

Historial de adenoectomía y /o amigdalectomía

Altos episodios de cuadros con estreptococos.

Frecuentemente presencia de: historia familiar de trastornos autoinmunes, ansiedad de separación, malestares estomacales, dificultades para copiar de la pizarra, y enuresis nocturna.

### *3.6.2 Dificultades en el embarazo y nacimiento:*

Estudios realizados por Leckman y otros posteriores, llegaron a la conclusión que las personas con ST suelen haber tenido problemas relacionados con su nacimiento y embarazo de la madre. Entre ellos encontramos estudios que revelan bajo peso al nacer. Existen estudios que investigan la relación entre el bajo peso y la severidad de los tics o la presencia de TOC, algunos de ellos encuentran relación y otros no. (Walkup, 2012)

Por otra parte las madres que han consumido alcohol o a las que se prescribieron medicamentos durante el embarazo han presentado una incidencia mayor de TOC O TDAH en sus hijos, pero no de ST. Sin embargo los estudios refuerzan la idea que el consumo de tabaco durante el embarazo constituye uno de los riesgos más importantes para el desarrollo de ST.

Las complicaciones durante el embarazo, incluidas: las náuseas severas y los vómitos alta presión arterial materna, salud maternal débil, madres de edad avanzada, diabetes gestacional, pueden provocar aborto no deseado. Cesáreas, cordón umbilical alrededor del cuello del bebé, fórceps, son otro tipo de complicaciones. No podemos decir que existan factores concretos asociados al ST referentes a estas complicaciones. Sin embargo se observa mayor riesgo d ST cuando existen complicaciones de este orden.

### *3.6.3 Alergias:*

Si bien las personas con ST no presentan más alergias que la población en general, es sabido que las alergias empeoran los tics.

### *3.6.4 Hormonas y estrés:*

Es bien conocida la relación directa entre altos niveles de estrés y empeoramiento de los tics. Leckman sostiene que la exposición prenatal a andrógenos, podría ser importante en la etiopatogenia. De esta forma, altos niveles de stress durante el embarazo tiene relación con la aparición de ST y con la severidad de los síntomas, así como también a la presencia de TDAH.

## **4. LA EVALUACIÓN CLÍNICA**

La evaluación clínica de una persona con TS es realizada desde la concepción integral de la persona, poseedor de una rica vida personal e interpersonal. No se trata de valorar solamente la presencia de un conjunto de síntomas anormales sensoriales impulsos y tics. En el proceso de una evaluación integral, toda la gama de problemas y competencias deben ser registrados, comenzando por los puntos fuertes y por los intereses del adulto y del niño o adolescente con ST. A pesar que las intervenciones terapéuticas girarán alrededor las dificultades desde el punto de vista comportamental, intelectual y farmacológico, es importante tomar en cuenta las fortalezas del paciente para poder apoyarnos en ellas y beneficiarnos de ellas.

Además de las fortalezas del paciente, es muy importante determinar en que medida los tics interfieren en el ámbito emocional, familiar y social. A veces, esta valoración no puede hacerse en las primeras entrevistas y es recomendable tomarse un par de meses para evaluar su gravedad y la forma de afrontarlo.

A pesar que existe la tendencia de centrarse en la alteración que los tics provocan y en la estigmatización social de los tics, el clínico debe ubicar estos tics en un contexto del desarrollo, ya que de esto dependerá el éxito del tratamiento.

En términos generales, la valoración clínica se realiza mediante entrevista al paciente donde se realiza una historia vital, un examen al paciente, evaluando mediante escalas de severidad de tics la gravedad y el tiempo de los mismos. Se realiza la clasificación de tics en las distintas tipologías expuestas en el DSM IV.

Entre los tests que miden severidad de Tics, tenemos la escala de Yale y la Escala de gravedad de tics motores y vocales de Hopkins.

No existen pruebas de sangre que tengan que realizarse para diagnosticar ST, aunque algunos médicos pueden solicitarlas, al igual que resonancias magnéticas, para descartar otras enfermedades.

#### *4.1 El examen físico*

Un examen físico y neurológico es importante para asegurarnos el diagnóstico correcto y excluir trastornos neurológicos de otro tipo. Es conveniente realizarlo en una etapa temprana del proceso diagnóstico, para determinar la necesidad de otras pruebas. La presencia de otros síntomas atípicos al ST puede llevar a tomar la determinación de incluir una EEG u otro diagnóstico por imágenes.

El exámen neurológico permite distinguir los tics de otros trastornos de movimiento, los más importantes son las distonías mioclónicas, algunas formas de epilepsia y las estereotipias.

La presencia de ciertas características de dismorfía corporal en el análisis físico puede conducirnos a un estudio genético. Así mismo, la presencia de dificultades de aprendizaje o diagnóstico del espectro autista puede llevar a la consulta con el genetista para el estudio de estos trastornos heterogéneos.

#### *4.2. La Evaluación Neuropsicológica*

De manera similar que en otras valoraciones neuropsicológicas clínicas, el proceso consta de:

- Entrevista Inicial
- Toma de pruebas
- Interpretación de la información.
- Elaboración del Informe

##### *4.2.1 La entrevista inicial*

Sabemos que la entrevista clínica es el primer contacto que el neuropsicólogo tiene con el paciente y la familia. Este primer acercamiento es fundamental para establecer un buen vínculo. También influirá en el nivel de colaboración para el proceso de evaluación. Es muy frecuente, que en este primer contacto

algunos pacientes con ST no exterioricen ningún tic. Generalmente se trata de pacientes que acostumbran contener sus tics frente a personas extrañas, en especial niños/as. Es muy importante tener presente que los tics pueden “relativamente” ser controlados, por lo tanto, esta actitud no debe considerarse un criterio de exclusión de diagnóstico de ST, como en algunas ocasiones, ciertos profesionales afirman.

Es conveniente por lo tanto, realizar la entrevista de manera informal, pero de tal manera que se recoja toda la información adecuada que sea posible. Este relevo de información tiene como objetivo poder sondear todos los problemas que presenta el paciente a nivel físico, psicológico y social.

Para empezar, se tomará nota de los datos demográficos como:

- Datos personales
- Sexo
- Edad
- Escolaridad
- Con quien vive
- Si son adultos, antecedentes laborales, estado civil, etc.

Luego indagaremos sobre su historia clínica general:

- Historia de condiciones neurológicas y psiquiátricas previas.
- Antecedentes de hospitalizaciones, intervenciones quirúrgicas, accidentes,
- exámenes realizados
- Antecedentes de alergias. enfermedades crónicas.
- Los datos de la historia clínica en niño: desarrollo del embarazo, duración, tipo de parto, desarrollo embrionario, medidas y peso del niño, edad en que se sienta po primera vez, que comienza a gatear, primeras palabras, edad en que hablo con fluidez
- tratamientos anteriores referentes al ST o a los trastornos asociados, medicamentos que toma.

- Antecedentes familiares relevantes: Si algún miembro de la familia o ascendientes presentó alguno o algunos de los síntomas como tics, problemas atencionales, obsesiones, fobias, depresión ansiedad.
- Antecedentes personales relevantes: fecha en que aparecen los primeros síntomas. Evolución y estado actual de esos síntomas. En qué medida alteran su vida cotidiana
- Antecedentes contextuales relevantes: estudios, intereses, aficiones, hobbies, deportes, estilo de vida.
- Constitución de la dinámica interpersonal – familiar: Como se constituye el núcleo familiar de la persona que estamos evaluando, cómo se da la dinámica familiar entre ellos y en lo posible hacer un genograma de éste. Frente a los tics, qué actitud toma cada miembro de la familia, cuáles son sus creencias alrededor de los tics.
- Interacción social: si tiene amigos, si presenta dificultades para relacionarse con las personas. Presencia de actitudes vinculadas con agresividad, presencia de comentarios inapropiados, inhibición, hiperatribuciones, fobia social, etc.
- Antecedentes sobre el desempeño académico: presencia de dificultades en el aprendizaje, en el vínculo social, sobre su conducta, problemas de atención, como se manifiestan los tics en el ámbito escolar. actitud de los compañeros en relación de los tics. Posible presencia de acoso escolar. Actitud de los profesores, éxito o fracaso escolar, etc.
- La descripción de aspectos vinculados a la personalidad: es muy importante, para determinar cómo la persona vive el síndrome de Tourette, si afecta su autoestima, intenta controlarlos, en qué medida es conciente de su trastorno.

En relación a los tics, les pediremos que describan lo más detalladamente la cantidad de tics que tiene, cuándo comenzaron, si producen alteraciones físicas (contracturas, heridas, etc). También, como es la intensidad. Si han registrado en qué momento se incrementan o disminuyen. Los tics suelen comenzar en la cabeza (pestañeo, absorberse la nariz y posteriormente aparecen hacia abajo (cuello, brazos, piernas). También suelen aparecer

primero los tic simples, y luego los complejos. Al principio, es frecuente que se presenten como aislados y que haya largos períodos de sin tics. Más tarde, suelen ser más intensos y con pocos períodos libres de tics. (Leckman, King & Cohen 1999)

Con frecuencia, en esta entrevista inicial, encontramos que alguno de los miembros de la familia parental, se ha autodiagnosticado o lo hace en ese momento, a partir de las preguntas que se van realizando.

Es conveniente la toma de datos en forma exhaustiva, tomando en forma textual las palabras de paciente y del familiar que colabora informando. Es igualmente importante transcribir o copiar los exámenes que haya traído el paciente a la consulta, como pueden ser el reporte de una tomografía axial computarizada, un informe neurológico, etc. También se deben anotar los nombres de las medicinas que actualmente toma el paciente.

Generalmente, en un primer momento, dejamos que el paciente tome los 10 minutos primeros para que exprese de manera informal el motivo de consulta para pasar luego a la fase más estructurada de la entrevista.

Finalmente, se debe explicar la naturaleza de la evaluación que vamos a realizar, la forma en cómo la realizaremos y el tiempo aproximado que nos llevará.

#### *4.2.2 Toma de pruebas y baterías*

La selección de las pruebas se realizará en relación con el motivo de consulta y con posibles indicadores de alteraciones que pudieran detectarse en la entrevista inicial. Tomando en cuenta estas variables, nos propondremos los siguientes objetivos de acuerdo con los tópicos mencionados por Ardila (2012):

##### *4.2.2.1 Objetivo 1: Determinar el perfil cognoscitivo, el nivel de severidad de los Tics, y la presencia de comorbilidades.*

Una primera aproximación al perfil cognitivo, nos permite ver la presencia de indicadores de TDAH, Dislexia, trastornos de aprendizaje, integración visoespacial, alteraciones emocionales como ansiedad, fobias, TOC, Depresión. Fundamental a la hora de identificar comorbilidades.

Desde el punto de vista práctico es de gran utilidad contar con un listado de los tests que se pueden utilizar para los diferentes grupos de pacientes, tomando en cuenta su nivel evolutivo (edad) o para las diferentes condiciones neuropsicológicas. Se logra, así, mayor eficiencia dentro del proceso de evaluación y se evita la omisión de pruebas importantes, consiguiendo una valoración lo más amplia posible.

Los tests neuropsicológicos recomendados para obtener este perfil pueden ser las baterías de Weshler.

**-Weshler, Wipssi III, Wisc IV:** Ofrece información sobre la capacidad intelectual general (CI Total) y sobre su funcionamiento en Comprensión verbal, Razonamiento perceptivo, Memoria de trabajo y Velocidad de procesamiento.

Posteriormente en función de sus valores, de lo manifestado por los pacientes y sus padres en las entrevistas, se pueden incluir test más específicos para la valoración de los trastornos asociados tales como:

**TDAH:**

- **Escalas TDAH, de Conners (padres y profesores):** fueron diseñadas por C. Keith Conners en 1969. Aunque estas escalas se desarrollaron para evaluar los cambios en la conducta de niños hiperactivos que recibían **tratamiento farmacológico**, su uso se ha extendido al proceso de evaluación anterior al **tratamiento**. Estas escalas se han convertido en un instrumento útil cuyo objetivo es detectar la presencia de TDAH mediante la evaluación de la información recogida de padres y profesores.

- **D2 Test de Atención:** El test d2 es una medida concisa de atención selectiva y la concentración mental. El constructo de atención y concentración. Implica una selección de estímulos enfocada de modo continuo a un resultado. Valora la capacidad del sujeto para atender selectivamente a ciertos aspectos relevantes de una tarea mientras se ignoran los irrelevantes y, además, hacerlo de forma rápida y precisa. Una buena concentración requiere un funcionamiento adecuado de la motivación y del control de la atención. Para niños de escuela primaria.

- **Test de Caras-** Test de Percepción de Diferencias: Evalúa la aptitud de diferencias y patrones estimulantes parcialmente ordenados. (atención selectiva).



**Para valorar los tics:**

**- Escala de Severidad Global de Tics (Yale Global Tics Severity Scale -**

**YGTSS):** se trata de una herramienta válida al español y fiable de valoración de los trastornos de tics. La validez y fiabilidad aumenta en el caso de los tics motores y fónicos, que en la discapacidad y su sensibilidad al cambio la hace útil para evaluar intervenciones en investigaciones clínicas controladas y en la práctica clínica.

Esta entrevista semiestructurada mide tics motores y fónicos separadamente, de acuerdo con su frecuencia, intensidad, complejidad e interferencia en una escala global de 6 puntos (0 a 5). Incluye una calificación general de deterioro, que hace incipiente en cómo el trastorno de tics ha influido en la última semana en su vida cotidiana del paciente con ST.

**- Tourette Syndrome Severity Scale (TSSS; Shapiro y col 1988)**

**- Tourette's Syndrome Global Scale (TSGS; Harcherik, Leckman, Detlor, and Cohen 1984)**

**-Escala de tics motores y fónicos de Hopkins (Hopkins Scale; Walkup, J. 1992):**

De acuerdo con Verdellen, C (2012), se trata de escalas limitadas porque no permiten el acceso al amplio rango de características de tics. Los procedimientos para evaluar la severidad de los tics son inestables. La que más correlación con la escala de Yale es la de Hopkins. Por otra parte, no están validadas al español aún.

**-Métodos basados en la observación:** incluyen la filmación en videos para contabilizar los tics y valorarlos cualitativamente y el automonitoreo. Series de filmaciones de al menos 5 minutos nos proveen de una buena información sobre la severidad de los tics. Así el método Rush (Goetz y col, 1987) propone filmar a los pacientes en tres situaciones:

-sentados tranquilamente, frente al examinador

-sentados leyendo frente al examinador.

-sentados tranquilamente, en una habitación, sin el examinador presente.

Reviendo el video, el examinador accede a 5 variables: el número de áreas de cuerpo afectadas, la frecuencia de los tics motores y fónicos y la severidad de los tics motores y fónicos. Un método de puntuación revisado ha desarrollado un puntaje global de discapacidad con puntuaciones del 0 (ausencia de discapacidad) al 20 (discapacidad severa).

El automonitoreo consiste en llevar un registro diario de la frecuencia de tics. Se utiliza no solo para evaluar la severidad sino también la respuesta a los tratamientos. Algunos recomiendan no utilizarlo como un método de valoración porque puede ser una técnica en sí misma terapéutica que puede disminuir los tics.

#### **Para valorar las sensaciones premonitorias:**

En nuestra experiencia, los pacientes mayores y las personas que han padecido la enfermedad durante largos períodos de tiempo suelen describir con mucha precisión sus sensaciones previas a los tics. Pero, las personas que no tienen tanta experiencia, suelen beneficiarse de esta escala.

**-Escala de Sensación premonitoria (Premonitory Urge of Tics Scale – PUTS- Woods y col. 2005):** Evalúa la severidad del impulso premonitorio. Consiste en 9 items. Pide a los individuos votar varias descripciones del impulso premonitorio en una escala ordinal de 0 a 4 puntos que van de “nada cierto” “muy cierto”. No está validada al castellano, pero los estudios hasta el momento, muestran que la puntuación del PUTS correlaciona con la YGTSS. Se trata de una escala apropiada a partir de los 10 años de edad y mayores.

#### **Para valorar la percepción del nivel de estrés:**

Las últimas investigaciones llevadas a cabo por Frilling, Pilowsky, P., and Col (2013) muestran la estrecha relación inversamente proporcional entre la habilidad para suprimir los tics y los niveles de stress.

Por tal motivo resulta de gran utilidad poder valorar la severidad de los niveles de Stress ya que influye además en su calidad de vida.

**-Perceived Stress Scale –Parents Report (PSS-P , Cohen, Kamarck, & Mermelstein, 1983).**

**-Perceived Stress Scale – Children Report (PSS-P, Cohen, Kamarck, & Mermelstein, 1983).**

**- Perceived Stress Scale for adults – Spanish version (2006)**

Se trata de unas escalas basadas en una perspectiva teórica de ciertos investigadores en el cuidado de la salud, que definen el impacto de eventos estresantes y como son percibidos por los pacientes como estresantes. La forma original cuenta con 14 ítems que se refieren a pensamientos o sentimientos que son potencialmente estresantes. Son valorados con una puntuación del 0 al 4. (Nunca, casi nunca, algunas veces, bastante frecuentemente, y muy frecuentemente respectivamente). Altos puntajes reflejan altos niveles de estrés.

**Evaluar trastorno obsesivo compulsivo:**

**-Escala de Obsesiones y compulsiones de Yale:** (Yale-Brown Obsessive Compulsive Scale, Y-BOCS; Baer 1993). Evalúa la presencia/ausencia de una extensa lista de obsesiones, compulsiones y conductas de evitación y la intensidad de las más destacadas. Es utilizada principalmente para evaluar la gravedad de los síntomas y las variaciones a lo largo del tiempo (respuesta al tratamiento).

**-Escala de Obsesiones y compulsiones de Beck:** El Clark-Beck Obsessive-Compulsive Inventory (C-BOCI) es un inventario auto-informado breve de reciente publicación (Clark y Beck, 2002), diseñado para proporcionar una herramienta válida, específica, y potente de cribado del trastorno obsesivo-compulsivo (TOC), que tenga en cuenta los síntomas, sus consecuencias, e incorpore supuestos de los modelos cognitivos sobre el trastorno. Nuestro objetivo ha sido examinar la utilidad del C-BOCI en población española.

**Depresión:**

**-Escala de Depresión de Beck:** Este inventario (BDI) es la escala de depresión más utilizada en adolescentes. Evalúa los siguientes componentes de la depresión: cognitivos, de comportamiento, afectivos y somáticos.

**- Escala de Autoevaluación para la Depresión (DSRS), Birlleson:**

Esta escala (DSRS) fue modelada tras la Escala de Depresión de Zung para medir los síntomas afectivos, cognitivos y somáticos de depresión. La mayoría de ítems se derivan de las descripciones de las publicaciones de depresión infantil, aunque algunos de ellos son producto de la propia experiencia del autor.

**Déficit en habilidades sociales:**

**-Cuestionario de Capacidades y Dificultades (The Strengths and Difficulties Questionnaire) (SDQ), validado al español:** permite valorar si existen dificultades en habilidades sociales, o inestabilidad emocional.

**- Test de frases incompletas de Sacks:** Las frases incompletas permiten estudiar sentimientos, actitudes y reacciones específicas ante personas y objetos.

**Alteraciones en la construcción visomotora:**

**-Test de figura de Rey:** El mayor aporte de esta prueba consiste en que permite determinar si un sujeto presenta un rendimiento mnésico insuficiente ó si la insuficiencia en su rendimiento es atribuible a un nivel operatorio perceptivo inferior, y por tanto a unas dificultades a nivel de la Percepción Visual Inmediata, ó si presenta déficits en ambas funciones mentales superiores. Permite analizar su capacidad de integración visomotora.

**Para valorar Funciones Ejecutivas:**

**-Enfen- Evaluación Neuropsicológica de las Funciones Ejecutivas:**

Es una batería que permite valorar el desarrollo madurativo global del niño durante el período escolar. En concreto permite realizar una evaluación del nivel de madurez y del rendimiento cognitivo en actividades relacionadas con las funciones ejecutivas. Adecuado para niños de ciclo primaria.

-**Cumanin**- Cuestionario de Madurez Neuropsicológica infantil: Permite evaluar, de forma sencilla y eficaz, diversas áreas que son de gran importancia para detectar posibles dificultades de desarrollo en unas edades que por coincidir con el inicio de la etapa escolar son esenciales en la evolución de los niños: Psicomotricidad, Lenguaje, Atención, Estructuración espacial, Visopercepción, Memoria, Estructuración rítmico-temporal y Lateralidad. Adecuado para niños de escuela infantil.

- **Test de Stroop**: En 1886, J.M. Cattell comprueba que el tiempo que se tarda en leer palabras es mucho menor que el necesario para reconocer simples colores. Diversas investigaciones sobre este fenómeno condujeron a lo que posteriormente se ha denominado efecto Stroop (Stroop, 1935) y a la creación de una de las pruebas más utilizadas en el ámbito escolar y neuropsicológico. La prueba consiste en tres tareas: **Lectura de palabras, Denominación de colores** y una última tarea de **Interferencia**. La comparación de las puntuaciones obtenidas en las tres tareas permite evaluar los efectos de la interferencia en el sujeto y su capacidad de control atencional.

-**Test de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin**: Este test mide funciones ejecutivas que requieren estrategias de planificación, indagaciones organizadas y utilización del “feedback” ambiental para cambiar esquemas. Para niños, adolescentes y adultos.

#### **Ansiedad:**

- **STAIC - Cuestionario de Autoevaluación Ansiedad Estado**. (Ansiedad de de Spielberger). Consta de dos escalas:

**Ansiedad Estado (A-E)**, con los que el niño puede expresar “como se siente en un momento determinado”, expresando estados transitorios de ansiedad.

**Ansiedad Rasgo (A-R)**, en donde puede expresar como se siente generalmente, se trata de evaluar diferencias relativamente estables de propensión a la ansiedad.

-**Escala de Ansiedad de Beck**: El BAI (Beck Anxiety Inventory) fue desarrollado por Beck en 1.988, con objeto de poseer un instrumento capaz de discriminar de manera fiable entre ansiedad y depresión. Fue

concebido específicamente para valorar la severidad de los síntomas de ansiedad.

**-Escala de Ansiedad Social para Niños Revisada (SASC-R):** Esta escala se basa en la hipótesis de que la ansiedad social fomenta el desarrollo de comportamientos sociales inadaptados que conducen a los trastornos de ansiedad. El SASC-R examina la ansiedad social con relación al funcionamiento con amigos, una fuente importante de experiencia afectiva. Sus tres subescalas están moderadamente interrelacionadas: Miedo a la Evaluación Negativa, Evitación de Situaciones Sociales y Ansiedad ante Nuevos Amigos o Situaciones, y Ansiedad Generalizada ante Situaciones Sociales.

#### **Problemas de aprendizaje:**

- **TALE – Test de Análisis de Lectura y Escritura:** Evalúan en Lectura: Habilidad de conversión grafema-fonema; Errores naturales en lectura; Fluidez lectora; y Comprensión Lectora. En Escritura: Grafía; Errores naturales en dictado y Errores naturales en copia.

- **PRO- ESC:** El objetivo de la batería es, partiendo de dicho conocimiento, detectar dificultades mediante la evaluación de los aspectos que constituyen el sistema de escritura, desde los más complejos, como puede ser la planificación de las ideas, a los más simples, como puede ser la escritura de sílabas.

*4.2.2.2. Objetivo 2: Analizar los síntomas y signos presentes, e identificar los síndromes fundamentales subyacentes.*

Una vez que se determine la existencia de anormalidades en una o varias áreas, se busca analizar los síntomas y signos, para proponer el síndrome o síndromes en el cual o en los cuales concurren estas anormalidades.

Determinar por ejemplo, si el ST es el síndrome principal o si se trata de un trastorno asociado a un trastorno más importante por la interferencia en el desarrollo de la vida del paciente.

#### 4.2.2.3 Objetivo 3: Proponer procedimientos terapéuticos y de rehabilitación.

Dependiendo de la condición específica del paciente, el enfoque terapéutico será diferente.

#### 4.2.2.4 Objetivo 4: Proveer información adicional para efectuar un diagnóstico diferencial entre condiciones aparentemente similares.

Existen diversas situaciones en la cual el examen neuropsicológico puede ser crítico para establecer un diagnóstico diferencial en el ST.

Si bien en la actualidad en España el ST aún sigue siendo subdiagnosticado o no diagnosticado, afortunadamente, cada vez es más conocido entre la comunicada científica. En principio, el diagnóstico no presenta muchos inconvenientes, es un diagnóstico enteramente clínico, ya que no hay marcadores bioquímicos, basado en la presencia de los 4 criterios diagnósticos establecidos por el DSM IV TR que se han expuesto al principio del presente trabajo.

Sin embargo, no es tan claro el *diagnóstico diferencial ST* respecto de otros Síndromes. Por empezar, con los *otros trastornos de Tics*, con los cuales tiene una diferenciación de tipo semántica. Existen recientemente enlaces de ST con el trastorno transitorios de tics en la infancia. Por lo que este diagnóstico diferencial sólo puede hacerse en forma retrospectiva. Es decir, frente a un niño que presenta tics, hasta tanto no pase cierto lapso de tiempo, al menos un año, no podremos afirmar si se trata de ST o de un trastorno transitorio.

También es necesario diferenciar los tics con *otros trastornos de movimientos*:

- Uno de ellos lo constituyen las *estereotipias*, trastorno muy frecuente en los trastornos del espectro autista. El DSM-IV lo define como conducta motriz repetitiva, a menudo aparentemente orientada y no funcional. No se considera en esta definición la ritmicidad, que constituye otra característica de las mismas. Fernández-Alvarez (2011) presenta la siguiente tabla para diferenciar ambos movimientos:

	TICS	ESTEREOTIPIAS
<b>Edad media de inicio.</b>	6 – 7 años.	< 2 años
<b>Patrón movimiento</b>	Variable	fijo
<b>Movimientos</b>	parpados, muecas,...	brazos, manos, cuerpo
<b>Sonidos</b>	si (tics fónicos)	no
<b>Ritmo</b>	No	frecuente
<b>Duración del movimiento</b>	Breve	continuo/prolongado
<b>Tensión premonitoria</b>	Si	no
<b>Supresión</b>	breve (tensión interna)	distracción
<b>Historia familiar</b>	frecuentemente. Positiva	frecuentemente. negativa
<b>Tratamiento</b>	antidopaminérgicos	Antipsicóticos (mala respuesta)

Fernández sostiene que la mayor dificultad radica en la diferenciación de tics motores complejos y estereotipias primarias complejas. Los tics motores complejos suelen diferenciarse en que van acompañados de otros tics simples, tanto motores como fónicos. Estos últimos son más fácil de distinguir porque carecen de ritmo, son variables y presentan sensación premonitoria. En la observación se asemejan mucho a las estereotipias complejas. Sin embargo en algunas circunstancias, tics y estereotipias no pueden ser diferenciadas, sobre todo en la primera infancia. Incluso, en mucho casos coexisten ambas. En el caso de las estereotipias, además de comenzar más temprano, cuando son más grande, suelen decir que lo hacen por placer, que estimula su imaginación, mientras que los niños con ST no suelen describir sus movimientos de esta forma, sino más bien como “algo que no pueden dejar de hacer”.

Caths y col (2011) han realizado la siguiente tabla con criterios diferenciales entre tics y otros trastornos de movimiento:

tic	diagnostico diferencial respecto de:
revolear ojos	ausencias
focalizar en el control de tics	problema atencional
repetición de tics, luego de pasar la sensación premonitoria	Conductas obsesivo-compulsiva
tic excesivos	imitación – somatización
cascada o seguidilla de tics	akatasia, parkinson juvenil
sacudidas de cuello	distonías, diskinesias



muecas faciales convulsivas	espasmos faciales
tic de balanceo	coreas
tic de temblores	mioclonía
tic durante el sueño	parasomnias, epilepsia, síndrome de piernas inquietas.
tic de picazon excesiva en los ojos	espasmo

- En muchas ocasiones puede resultar complicado distinguir los niños con *trastorno de déficit de atención con hiperactividad elevado (TDAH)* de aquellos con *ST*. Esto se debe a que muchos niños con TDAH además presentan tics asociados, y viceversa, muchos niños con *ST* presentan TDAH asociado. La valoración clínica, determinará en función del nivel de trastorno más relevante, cuál es el diagnóstico principal.
- En algunas pocas situaciones el *ST* puede confundirse con un *trastorno convulsivo*, porque los tics pueden producirse en forma de paroxismos. Pero a diferencia de una crisis convulsiva, donde existe una amnesia sobre la crisis, las personas con *ST* conservan la conciencia y recuerdan claramente sus paroxismos.  
Pero si el diagnóstico continúa siendo dudoso se puede recurrir a un EEG para clarificar.
- También existe la posibilidad que una *lesión del sistema nervioso central* traumática o producto de alguna enfermedad pueda presentar tics, en especial si existe predisposición genética. Personas con discapacidad intelectual o del espectro autista pueden presentar como diagnóstico adicional *ST*, según Bruun y col. (2013).
- En pacientes mayores, la enfermedad de *Wilson*, *diskinesia tardía*, el *síndrome de Meige*, el *abuso crónico de anfetaminas* y los *movimientos estereotipados de la esquizofrenia* deben ser tenidos en cuenta a la hora de realizar un diagnóstico diferencial. La distinción se puede hacer generalmente mediante la adopción de una buena historia o mediante

análisis de sangre.

Tabla IV. Causas de tics secundarios.

Trastorno	Síntomas compartidos	Diagnóstico
Enfermedad de Huntington (muy rara en el niño)	Corea, tics distónicos	Herencia autosómica dominante > 30 repeticiones CAG
Neuroacantocitosis (rara y no antes de los 15 años)	Movimientos de la boca, disonía y tics fónicos y motores	> 15% de acantocitos y elevación de la creatinasa sérica
Tics inducidos por fármacos	Tics motores y fónicos	Historia de administración del fármaco
Enfermedad de Wilson	Disonía y tics distónicos	Disminución de la ceruloplasmina sérica, anillo de Kayser-Fleischer en el examen oftalmológico

Artigas (2011)

#### 4.3 El informe

Un informe integral debe integrar los datos cuantitativos con información cualitativa.

Los datos cuantitativos expresan las puntuaciones que se obtienen a lo largo de la Valoración Neuropsicológica. Es muy útil y permite elaborar un perfil de la ejecución de la persona.

La inclusión de los datos cualitativos obtenidos a partir de la observación directa de la valoración nos permite subsanar alguna de las limitaciones que supone basarse únicamente en lo cuantitativo, así como completar nuestra valoración y apoyar el diagnóstico.

Una vez completada la VNP, los resultados de la misma deben detallarse en un informe y posteriormente comunicar los resultados a quién corresponda: un paciente, un familiar u otros profesionales.

Como ya hemos comentado, una valoración neuropsicológica en un paciente con ST puede realizarse para finalidades muy diferentes, por lo tanto, el informe resultante deberá adecuarse de nuevo a la finalidad de la valoración. Ello supone que existen enormes diferencias en cuanto al formato, contenido, lenguaje. Puede ir dirigida a un neurólogo, a una institución educativa o a la familia. Sin embargo, algunos aspectos son generales, y deben aparecer en prácticamente cualquier informe neuropsicológico que

confeccionemos. Estos deberán incluir tanto los datos de la persona valorada, los resultados de las pruebas administradas, observaciones y otros datos relevantes, tales como:

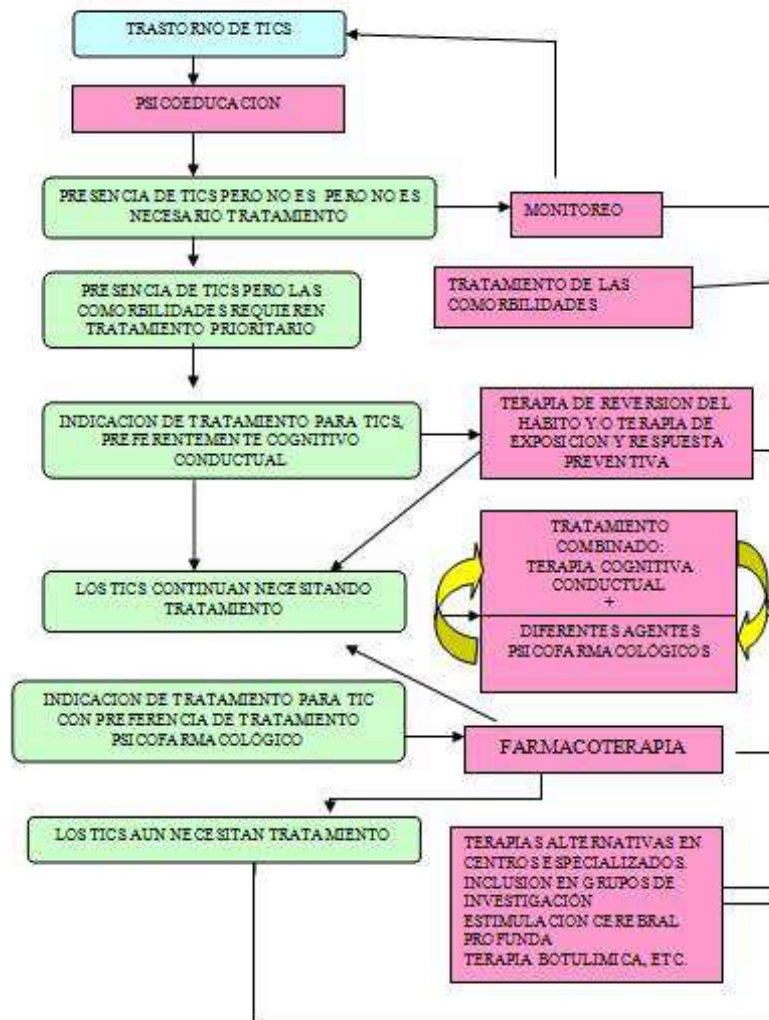
- Datos de la persona valorada
- Datos generales de la valoración
- Información de familiares o cuidadores u otras personas del entorno
- Quejas del paciente
- Observaciones relevantes realizadas durante la valoración
- Resultados en las pruebas
- Conclusiones e interpretación de los resultados

Puede también especificarse si es necesaria una nueva valoración y el plazo en el que debería realizarse.

## **5. ABORDAJE TERAPEUTICO DESDE LAS NEUROCIENCIAS**

Por tratarse de un trastorno neurológico, psiquiátrico y comportamental, el abordaje es multidisciplinar y multimodal. Esto también implica que se deban determinar qué aspectos de la sintomatología y de su comorbilidad es prioritario tratarse. Salvo en los casos de ST graves, es común que los tics no representen un problema para la persona, sino que son las manifestaciones cognitivas y conductuales derivadas como el TOC y el TDAH, los trastornos de sueño, la ansiedad, la ira, lo que representan un problema para la vida cotidiana. En este sentido, un criterio ecológico, orientado hacia la determinación de las terapias disponibles para una mejora de su calidad e integración en la vida cotidiana es el criterio más adecuado.

La Sociedad Europea para el Estudio del ST ha elaborado el siguiente algoritmo de tratamiento a partir de un diagrama de árbol:



### 5.1. Tratamiento médico

Los medicamentos para el ST actúan sobre los neurotransmisores. Estas drogas suelen aumentar, disminuir o regularizar la liberación de estos neurotransmisores. Alternativamente, suelen actuar imitando a los neurotransmisores y se unen a los receptores en su objetivo. Esta unión a receptores puede hacer que aumente, disminuya o bloquee las conexiones neuronales.

La decisión de medicar depende de la exhaustiva valoración inicial y de la identificación tanto de los síntomas de ST como de sus comorbilidades. Debido a que suele ir en la mayoría de los casos acompañados por otros trastornos como TDAH, TOC, problemas de aprendizaje, ansiedad, alteraciones del estado del ánimo, estas alteraciones suelen ser de más importancia que los tics

propriadamente dichos. El médico deberá determinar cuál será el tratamiento más prioritario.

Si bien los tics no tienen cura, se medican cuando son de una intensidad que producen consecuencias somáticas o discapacitantes, con el objetivo de disminuir su intensidad y las consecuencias estresantes.

### *5.1.1 Neurolépticos tradicionales*

Los neurolépticos tradicionales como el haloperidol, pimozida, y flufenazina son considerados como los mejores y más potentes agentes para la supresión de los tics y los únicos indicados para ello. Los antagonistas receptores de dopamina reducen significativamente la frecuencia y la severidad de los tics. Actualmente se utilizan menos que en el pasado debido a los efectos secundarios. No está claro aún cuáles son los pacientes que pueden beneficiarse de estos neurolépticos sin sufrir los efectos secundarios. Por lo tanto la primera etapa del tratamiento es experimental hasta que cada paciente va encontrando la droga y la dosis adecuada.

El Haloperidol tiene una trayectoria de 40 años administrándose para pacientes con ST. La experiencia clínica nos dice que generalmente pequeñas dosis son suficientes para controlar los tics y generalmente una dosis de 1-5 mg/día es suficiente. Sus efectos secundarios incluyen sedación, aumento de peso, síntomas extrapiramidales como discinesia, akatasia, etc.

Para el control de los tics tanto motores como simples, se están utilizando. También los niños con ST presentar vulnerabilidad frente a los neurolepticos presentando efectos como ansiedad de separación, depresión, ataques de pánico, fobia escolar, agresión externalizada, etc.

Lo más aconsejable, según Woods y col (2007) es la reducción de la dosis frente a la mayoría de los efectos secundarios, si bien adicionar medicamentos como benzotropine puede resultar una buena opción para los efectos extrapiramidales.

Las reducciones en niños con ST que han tomado neurolépticos por largos períodos prolongados para quitar las diskinesias es complicado debido al recrudescimiento de los tics. La desaparición de las diskinesias puede demorar entre 1 y 3 meses.

En un bajo porcentaje pueden aparecer diskinesias tardías producidas por el uso prolongado de neurolépticos, mientras que es más frecuente la aparición de ansiedad.

La Pimozida también es un bloqueador de los receptores de la dopamina D2. Los efectos secundarios son similares que en el haloperidol.

Es considerado como una alternativa al haloperidol porque tiene eficacia similar con menores efectos extrapiramidales.

Ambos fármacos han reducido en un 80 % los tics. Se han realizado en las últimas décadas muchas investigaciones al respecto. Por ejemplo, en un estudio realizado por Shapiro E. y col (1989), cruzado randomizado, ciego doble, con placebo y pimozina/haloperidol, con 57 pacientes con ST confirmaron que tanto el haloperidol como la pimozina fueron más efectivos que el placebo.

Esta contraindicado con otros medicamentos que afectan la conducción cardíaca como los tricíclicos antidepresores. También puede incrementar las anomalías de la conducción cardíaca cuando la pimozida es combinada con drogas que inhiben citocromo. Se recomienda seguimiento con electrocardiogramas durante estas fases de tratamiento combinado.

La flufenazina es otro neuroléptico que tiene actividad bloqueadora de los receptores de dopamina D1 y D2. Estudios realizados y la experiencia clínica sugieren que es mejor tolerado que la pimozida y el haloperidol.

### *5.1.2 Neurolépticos atípicos*

Los neurolépticos atípicos más nuevos están caracterizados por una combinación de 5HT-2 y receptores de D2, por lo que tienen menores efectos extrapiramidales que los tradicionales. Cada vez crece más la evidencia de la eficacia de estas medicaciones en la supresión de los tics. Por tal motivo están gradualmente reemplazando al haloperidol y a la pimozida, como principal tratamiento de los tics.

El más difundido es la risperidona, que ha sido exhaustivamente estudiado, y ha demostrado tener igual eficacia que la clonidina y superior que la pimozida en reducir la severidad de los tics. (Wood, 2007, pag 118)

Entre otros neurolépticos no tradicionales encontramos : Olanzapina, Ziprasidone, Quetiapina y Aripiprazol.

También se utilizan otros medicamentos para tratar el trastorno de déficit de atención con hiperactividad. Las conductas obsesivas compulsivas, el trastorno obsesivo compulsivo y la depresión. Algunos de ellos, como metilfenidato no están asociados al incremento de los tics.

A pesar de los estudios, en la práctica clínica no se observa una gran mejoría con los tratamientos farmacológicos. Actualmente se están realizando estudios sobre la efectividad de tratamientos combinados farmacológicos y psicológicos conductuales. También se están realizando estudios comparativos entre la efectividad de uno u de otro, pero los resultados los sabremos más adelante, en los próximos años.

Así, los datos “no científicos” nos dice que es conveniente indicar primero el tratamiento conductual antes que el farmacológico. Sin embargo, es necesario que exista suficiente motivación para realizarlos y cierta habilidad para la introspección, por lo que su uso para pacientes pequeños es limitado. El tratamiento conductual se realiza luego de un período de psicoeducación, que es también una herramienta importante antes de optar por uno u otro tratamiento. En consecuencia, el tratamiento farmacológico es elegido cuando el tratamiento psicológico no es posible o no es exitoso.

Los pacientes que no tienen una buena respuesta a ninguno de los dos tratamientos y su nivel de discapacidad es elevado, pueden ser valorados para acceder a la estimulación cerebral profunda.

### *5.2. Estimulación Cerebral Profunda (Deep Brian Stimulation - DBS)*

La estimulación cerebral profunda es un nuevo tratamiento, poco frecuente, que llevan a cabo expertos en adultos con ST grave y que no responden a otros tratamientos. Bajo anestesia se implantan electrodos que estimulas ciertas zonas del tálamo. Los pacientes con síndrome de Tourette muestran una reducción de los tics y otros síntomas psicológicos durante un estudio de 2 años de duración en los que recibieron estimulación cerebral profunda bilateral del tálamo, según estudios realizados por Müller-Vahl KR, Cath DC, Cavanna AE, Dehning S, Porta M, Robertson MM, Visser-Vandewalle V. Los autores del estudio señalan que, de los once pacientes que se sometieron a la

intervención, aproximadamente, el 90% mostró mejoría en sus síntomas. Hubo una reducción en términos generales de un 48% en los tics motores y un 56% en los tics en los tics fónicos al final del seguimiento.

Los estudios concluyen en su mayoría que la DBS es un tratamiento eficaz para aquellas personas con ST severo que no han respondido a otros tratamientos.

### *5.3. Tratamiento neuropsicológico*

Debido a la multidimensionalidad del ST el abordaje neuropsicológico comprende áreas como

#### *5.3.1 Entrenamiento cognitivo*

Investigaciones recientes han aportado nuevos perfiles neuropsicológicos en niños con ST puro, y ST+ TDAH o ST+TOC. La mayoría de las investigaciones muestran que los pacientes con ST con comorbilidades muestran disfunción en los tests estandarizados, como hemos mencionado anteriormente, especialmente al referirnos a las alteraciones cognitivas en el punto 2. Sin embargo, las dificultades a nivel social y en la calidad de vida, así como las consecuencias a nivel de desempeño académico, necesitan ser aún más investigadas debido a la gran incidencia en detrimento sobre la calidad de vida. Así, el entrenamiento cognitivo es un aspecto de la intervención neuropsicológica general, es muy útil a la hora de comprender las características cognitivas de los pacientes y poder orientar a los equipos docentes y a la familia en el hallazgo de las herramientas más adecuadas, para alcanzar los objetivos esperados según cada etapa evolutiva.

Actualmente se recomienda realizar una evaluación neuropsicológica a los niños con ST puro, ya que pueden presentar alteraciones leves a nivel cognitivo, sobre todo en coordinación y construcción visomotora, posiblemente como consecuencia de tics en el área ocular. La práctica clínica nos muestra que intervenciones tempranas en entrenamiento cognitivo en las áreas que muestran puntuaciones más bajas, especialmente en las FE, no solo mejoran su capacidad intelectual general, sino también que ayuda a realizar cierta conciencia metacognitiva, es decir, los niños aprenden a ser más conscientes sobre las áreas que deben conscientemente realizar con más concentración.



Mientras más temprano sea la intervención sabemos que, de acuerdo los principios de plasticidad neuronal, más posibilidad existe de “moldear” y flexibilizar conductas, tanto desde el punto de vista cognitivo como emocional.

### *5.3.2 Programas neurocognitivo-conductuales*

En los pacientes con ST + TDAH, TOC, Ansiedad, y otras comorbilidades, es recomendable la implementación de programas neurocognitivo-conductuales que ayuden al manejo y control de los síntomas emergentes de dichos trastornos. El interés de la terapia conductual para el abordaje concretamente del ST, ha crecido en esta última década, pero se remonta a los años 70. Actualmente, la forma de terapia de conducta desarrolla para el tratamiento de los tics se llama “Intervención conductual comprensiva para Tics” (CBIT- Comprehensive Behavioral Intervención for Tics). Se trata de un programa integral, como sostiene Walkup y col (2012), que partiendo de la base que los tics tienen una base neurológica, pueden ser manejados y controlados de otra manera a través de la terapia conductual. Uno de los slogans de es “tengo ST, pero los tics no controlan mi vida, sino que yo controlo mis tics”. Es un abordaje individualizado, adaptado a cada paciente, en el que intervienen tanto el paciente como la familia.

Los pacientes tienen citas semanales, de una hora de duración durante unas 8 semanas.

Las primeras sesiones (1 -2 sesiones), se enseña al paciente y a la familia sobre el ST, y los principios de la terapia de la conducta. En las sesiones siguientes, trabaja como crear un entorno “neutral” de tics y se decide que el orden en que los tics serán trabajados. Generalmente se eligen los tics que son más molestos primero. La creación de un entorno neutral, se trabaja que es lo que ocurre en la vida del paciente más problemático de lo habitual. Se buscan eventos que empeoran los tics. Se trata de situaciones que ocurren antes de los tics y provocan un que aumento de intensidad, frecuencia o mayor variedad. Ejemplos de estos eventos pueden ser: contacto con ciertas personas, sentir emociones negativas como estrés o enfado, participar de ciertas actividades (ver TV, jugar a videojuegos, hacer deberes, etc.). En contrastes tenemos eventos que ocurren después que aparecen los tics y que pueden reforzarlos. Las consecuencias más comunes de los tics son ciertas reacciones sociales como hacerles evitar algo difícil.

Luego de la elección de los tics y de los antecedentes y consecuentes de los tics, se trabaja sobre cómo modificar los antecedentes y los consecuentes con el objetivo que ocurran con menos frecuencia.

El siguiente paso es el control directo de los tics. Para el control de tics la *terapia de reversión del hábito* y la *terapia de exposición y prevención de respuesta* está dando buenos resultados. Son programas de intervención de unas 10 sesiones aproximadamente. Luego evalúan los resultados y se decide la necesidad de volver a implementar otra serie de sesiones.

El principio de la terapia de reversión del hábito se utiliza sobre todo para el tratamiento de tics simples. Se basa en entrenar al paciente a realizar un movimiento que “compita” con el movimiento del tic. Se cree que el impulso nervioso de este movimiento competitivo pasa por la misma vía neuronal y por lo tanto, inhibe al tic. Por ejemplo, si el tic es el parpadeo, se invita al paciente a mirar fijo hacia un lado, hacia el otro. Existen protocolos de trabajo al respecto que incluyen además entrenamiento en relajación y tratamiento de contingencias que refuerzan los tics, como los diseñados por Verdellen C. y Van Griendt J (2007 y 2011).

Para los tics complejos se suele optar por la terapia de exposición de respuesta. Se trata de exponer a la persona a sus propios tics (también utilizado para las obsesiones). Se intenta provocar la sensación anticipatoria del tic y exponerlo a las ganas por momentos cada vez más prolongados.

Se considera que la sensación previa, o tic sensorial, es el disparador de origen neurológico que no puede evitarse, pero el tic, es decir la respuesta a esta sensación de malestar sí puede controlarse. Siendo conscientes de esta sensación, se puede o bien “luchar” contra las ganas como sostienen los más conductistas, o “sostenerla” como sugieren corrientes psicológicas provenientes del mindfulness.

Se ha observado la disminución del tic en un 70%, ya que este ejercicio contribuye a mejorar la respuesta de inhibición. Constituye un claro ejemplo de plasticidad neuronal. Se ha observado que provoca una regulación compensatoria de los mecanismos neurobiológicos implicados en los tics. En el caso de las obsesiones se han observado mejorías de hasta un 50%.

### 5.3.3 Abordaje psicoeducativo

Otro aspecto fundamental está asociado a la psicoeducación a padres, niños y educadores. Se ha observado que niños que han podido integrarse satisfactoriamente desde el punto social y académico tienen un mejor pronóstico en la evolución del trastorno que quienes no lo consiguen. Desde la neuropsicología, se observa que la realización de actividades agradables puede ayudar mucho tanto en trastornos del estado de ánimo, a aliviar el estrés, y en consecuencia a la regulación de los tics. Realizar actividades agradables y fortalecedoras de la autoestima funciona como un regulador natural de la dopamina. Esta explicación desde el punto de biológico puede ser de ayuda, tanto para los pacientes como para los familiares y equipo docente.

Respecto a los padres, se trabaja realizando orientación para manejar las contingencias que se presentan a diario, sobre todo en la puesta de límites. Es fundamental al respecto, para niños que no tienen la constante vivencia de “falta de control” de su propio cuerpo y de sus pensamientos que los padres ayuden a instalar esa vivencia, además de la contención afectiva.

Encontrar caminos adecuados para el cuidado de los pacientes con ST es un proceso muchas veces complicado. Los temas alrededor de los cuales cursa este proceso pueden girar en torno a:

- El miedo que sienten muchas familias a que sus hijos empeoren en sus alteraciones neuropsiquiátricas. Por ello, es importante brindar información sobre el curso de la enfermedad. Gran parte de ellos sienten alivio al saber que la mayor parte de los de las personas con un trastorno de tics atraviesan un período de incremento de los mismos al comienzo de la adolescencia, pero luego la mayoría de ellos mejoran llegando a la adultez. También les alivia saber que no necesariamente los tics tienen un impacto severo en sus vidas. Escuchar otros pacientes, a familiares que tienen ST y tienen vidas felices, así como el conocer personalidades famosas con ST también ayuda a bajar los niveles de estos temores.
- En relación a las comorbilidades, es fundamental el dialogo con los pacientes y familia, para determinar si se trata de las comorbilidades o de los tics el punto problemático más urgente en su vida. Determinar este punto es importante para plantearnos un plan de trabajo

#### 5.3.4 Terapias de Tercera generación:

Actualmente existen se está investigando en la eficacia de corrientes psicológicas como el mindfulness, estimulación multisensorial, e hipnosis. También terapias complementarias como musicoterapia. Los resultados de estas investigaciones se podrán conocer en los próximos años.

## E. CONCLUSIONES

El Síndrome de Gilles de la Tourette, está comprendido como parte de los Síndromes frontales, e implica una disfunción del sistema fronto-basal.

Al no existir marcadores neurobiológicos descubiertos hasta la fecha el diagnóstico es fundamentalmente clínico.

A pesar que el tratamiento farmacológico puede beneficiar a muchos pacientes, debe todavía investigarse mucho más sobre el tema, para poder alcanzar tratamientos más efectivos y con menores síntomas secundarios.

Es importante realizar un diagnóstico diferencial respecto de otros Síndromes con tics secundarios a otras patologías, como el la Corea de Huntintong, el tourettismo tardío y la enfermedad de Wilson entre otros.

La investigación epidemiológica aporta muchos datos que ayudan a conocer los porcentajes de incidencia por sexo, las comorbilidades. Actualmente los estudios se centran en estudiar:

¿Cuántos niños con tics transitorios tienen otros problemas o trastornos?

¿Cuántos niños requieren medicación para la supresión de tics en algún momento de su infancia?

¿Cuántos niños con tics severos han registrado mejoría en la adolescencia?

¿Cuántos niños con tics padecen discapacidad por otras condicionantes?

¿Cuántos adultos con tics necesitan medicación para la supresión de tics?

¿Qué terapia puede tener más éxito en el control de los tics: farmacológica o psicológica?

Actualmente se sabe que un incremento de los tics al inicio de la adolescencia no es un predictor de mejoría o empeoramiento de los tics en al final de la misma. Pero si se ha observado que un buen desenvolvimiento académico y social sí es un predictor de una mejoría en la adultez.

Las comorbilidades más frecuentes son con el TOC, COC, y TDAH. Por tratarse de una asociación muy alta se considera que se debe a que comparten parte bases neurobiológicas y genéticas.

La teoría bioquímica principal sostiene que es debido a un desequilibrio de ciertos neurotransmisores, los más importantes: la dopamina y la serotonina.

Estos estudios muestran alteraciones funcionales y estructurales (más sutiles), sobre todo en las áreas frontotemporales y en los ganglios basales.

Está claro que hay factores genéticos que intervienen en la mayoría de los casos de ST, pero se desconoce el mecanismo hereditario exacto.

Entre las funciones cognitivas más comprometidas en pacientes, tanto con ST puro como con TOC y TDAH asociados, se encuentran alteraciones en las funciones ejecutivas, trastornos del lenguaje, dispraxias, déficit en habilidades sociales, entre las más comunes. Sin embargo, el CI no difiere de los del grupo de control.

Referente al abordaje terapéutico, este es multidisciplinar. Los medicamentos como los neurolépticos típicos y atípicos, se utilizan para el control de los tics.

El tratamiento del ST es complicado y requiere tener en cuenta una variedad de sintomatología causada por la disfunción neurológica, y cómo esta sintomatología influye sobre la calidad de vida del paciente, lo cual puede a su vez aumentar o disminuir los síntomas.

La terapia cognitivo conductual es la que mejor resultados ha aportado hasta el momento para el control de los tics y en este sentido constituye una terapia que confirma los principios de elasticidad neurológica sobre los que se fundamenta la intervención neuropsicológica.

**F. BIBLIOGRAFIA**

1. **Ardila, A y Surloff, C. (2007):** *Neuropsicología Clínica, México.* Editorial Manual Moderno.
2. **Ardila, A. y Ostrosky –Solis, F. (2008):** *Desarrollo histórico de las funciones ejecutivas.* Revista Neuropsicología, Neuropsiquiatría y Neurociencias, Abril 2008, Vol. 8 Nro 1, pp. 1-21.
3. **Ardila, A y Ostrosky (2012):** *Guía para el diagnóstico Neuropsicológico.* Biblioteca de Granada. Obtenido de [http://medina-psicologia.ugr.es/moodle/file.php/7/Documentos/Libros/Ardila\\_Ostrosky\\_2012\\_Guia\\_para\\_el\\_Diagnostico\\_Neuropsicologico.pdf](http://medina-psicologia.ugr.es/moodle/file.php/7/Documentos/Libros/Ardila_Ostrosky_2012_Guia_para_el_Diagnostico_Neuropsicologico.pdf)
4. **Artigas Pallares, Josep y col. (2011):** *Trastornos del Neurodesarrollo.* Viguera Editores.
5. **Asociación Andaluza de Pacientes con Síndrome de Tourette y Trastornos Asociados.(2012):** *Primer Congreso de Síndrome de Tourette y Trastornos Asociados.* Obtenido de: [http://www.tourette.es/userfiles/files/publicaciones/Congreso\\_Tourette%20Libro\\_.pdf](http://www.tourette.es/userfiles/files/publicaciones/Congreso_Tourette%20Libro_.pdf)
6. **Banaschewski T, Woemer W, Rothenberger A (2003):** *Premonitory sensory phenomena and suppressibility of tics in Tourette syndrome: developmental aspects in children and adolescents.* Dev Med Child Neurol 45: 700-703.
7. **Baron-Cohen S, Scahill VL, Izaguirre J, Hornsey H, Robertson MM.(1999):** *The prevalence of Gilles de la Tourette syndrome in children and adolescents with autism: a large scale study.* Psychol Med; 29: 1151-9.

8. **Berthier, M., (2012):** *Etiología, diagnóstico y tratamiento de la patología psiquiátrica en las enfermedades neurológicas.* Instituto de Altos Estudios Universitarios, Master en Neuropsicología Clínica.
  
9. **Bloch MH, Leckman JF, Zhu H, Peterson BS (2005):** *Caudate volumes in childhood predict symptom severity in adults with Tourette syndrome.* *Neurology* 65: 1253-1258.
  
10. **Bruun R, Cohen, Leckman D (2013):** *Guide to the Diagnosis and Treatment of Tourette Syndrome.* Tourette Syndrome American Society en: <http://tsa-usa.org/aMedical/guidetodiagnosis.html>.
  
11. **Burd L, Kerbeshian J, Wikenheiser M, Fisher W. (1986):** *A prevalence study of Gilles de la Tourette syndrome in North Dakota schoolage children.* *J Am Acad Child Psychiatry*; 25: 552-3.
  
12. **Cath D, Ludolph A, Stern J, y col (2011):** *European Clinical Guidlines for Tourette Syndrome and other tic disorders. Part I: assessment.* *Eur child Adolescent Psychiatry.* 20: 155-171.
  
13. **Calderón-González, R.F. Calderón-Sepúlveda: Síndrome de Gilles de la Tourette: espectro clínico y tratamiento.** Obtenido en <http://www.neurologia.com/pdf/Web/3607/o>
  
14. **Channon S, Pratt P, Robertson, M.M; (2003):** Executive function, memory, and learning in Tourette's syndrome. *Neuropsychology* 2003;17: 247-54.
  
15. **Davidson, A (2010):** *Habit Reversal Therapy.pdf.* Disorders Training School Spring 2011. Obtenido de: <http://www.tourettes-action.org.uk/conference-presentations/3-behavioural-therapy-for-tic-disorders-training-school-spri/>

16. **Denckla, M:B: (1994):** *Measurement of executive function. En G.R. Lyon (Ed.), Frames of reference for the assessment of learning disabilities: new views on measurement issues* (pp.117-142) Baltimore. MD: Paul Brooks.
17. **Elliot, R. (2003):** *Executive functions and their disorders.* British Medical Bulletin, 65, 49-59.
18. **Frilling M., Pilowsky P., Apter A., Steinberg T.(20013):** *The relation between el stress and the tic suppression ability in children with Tourette syndrome and other tic disorders.* The Neurological Unit Schneider Children's Medical Centre, Tel Aviv-Yaffo Academic College, Israel. Presentado en 2013 Annual Meeting of the European Society for the Study of Tourette Syndrome. Athens, Greece. P9
19. **Goetz, C.G., Tanner, C.M., Wilson, R.S. & Shannon, K.M.(1987):** *A rating scale for Gilles de la Tourette's syndrome: Description, reliability and validity data.* Neurology, 37, 1542-1544)
20. **Harcherik, D:F:, Leckman, JF, Detlor, M.J.& Cohen, D (1984):** *A new instrument for clinical studies of Tourette's syndrome. Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry, 23, 153-160.*
21. **Hornsey H, Banerjee S, Zeitlin H, Robertson M.(2001):** *The prevalence of Tourette syndrome in 13-14-year-olds in mainstream schools.* J Child Psychol Psychiatry 2001; 42: 1035-9.
22. **Hoekstra,P,J, Anderson , G.M.,Limburg, P.C.,Korf,J., Kallenberg,CG., y Minderaa,R.B., (2004):** *Neurobiology and neuroimmunology of Tourette syndrome: an update.* National Institutes of Health. Obtenido en:  
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15095010>



23. **Jackson S, Parkinson A, Jung J, Ryan S, Morgan C, Jackson G (2011):** *Compensatory Neural Reorganization in Tourette Syndrome.* Current Biology. Volume 21, Cap VII, 12 abril, Pág. 580-585.  
Disponible en:  
<http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0960982211002387>
24. **J.L. Juncos, MD; (2006):** *Management of Tourette Syndrome and its Comorbidities.*
25. **Emory University School of Medicine, Atlanta, GA.** Obtenido en :  
<http://www.tsa-usa.org/ZJuncosEng/content.html>
26. **Junqué Plaja, C. (2012).** *Neuropsicología. Introducción.* Obtenido de IAEU (Instituto de Altos Estudios Universitarios), Curso de Neuropsicología. Neuropsicología I.
27. **Junqué Plaja, C. (2012).** *Especialización hemisférica y localización de funciones.* Obtenido de IAEU (Instituto de Altos Estudios Universitarios), Curso de Neuropsicología. Neuropsicología I.
28. **Junqué Plaja, C. (2012).** *Síndromes frontales y disfunciones del sistema fronto-basal.* Obtenido de IAEU (Instituto de Altos Estudios Universitarios), Curso de Neuropsicología. Neuropsicología I.
29. **Kadesjo B, Gillberg C. (2000):** *Tourette's disorder epidemiology and comorbidity in primary school children.* J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 39: 548-55.

30. **Kurlan R, Whitmore D, Irvine C, McDermott MP, (1994):** *Como PG. Tourette's syndrome in a special education population: a pilot study involving a single school district.* Neurology; 44: 699- 702.
31. **Leckman JF (2003):** *Phenomenology of tics and natural history of tic disorders.* Brain Dev 25(Suppl 1):S24–S28.
32. **Leckman JF, Walker DE, Goodman WK, Pauls DL, Cohen DJ.(1994):** *"Just right" perceptions associated with compulsive behavior in Tourette's syndrome.* The American Journal of Psychiatry, May;151(5):675-80. Obtenido en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8166308>
33. **Leckman, JF. King, R.A., & Cohen, D.J. (1999).** *Tics and tic disorders.* En J.F Leckman & D.J: Cohen (Eds.), Tourette's Syndrome – tics, obsessions, compulsion: developmental psychopathology and clinical care (pp.23-42) New York, Wiley.
34. **Leonard, H., Swedo, S. & Rapoport, J. (1988):** *Treatment of childhood obsessive compulsive disorder with clomipramine and desmethylimipramine; a double blind crossover comparison.* Psychopharmacol Bull 24, 93-95
35. **Lin H, Yeh CB, Peterson BS y col. (2002):** *Assessment of symptom exacerbations in a longitudinal study of children with Tourette's Syndrome or obsessive-compulsive disorder.* J Am Acad.Child Adolesc Psychiatry 41: 1070-1077.
36. **Llorente Vizcaíno, A.(2011):** *Rehabilitación Neurocognitiva.* Obtenido de IAEU (Instituto de Altos Estudios Universitarios), Curso de Neuropsicología.

37. **Mason A, Banerjee S, Eapen V, Zeitlin H, Robertson MM. (1998):** *The prevalence of Tourette syndrome in a mainstream school population.* Dev Med Child Neurol; 40: 292-6.
38. **Mías, C. (2000):** *Principios de Neuropsicología Clínica con orientación ecológica.* Editorial Brujas.
39. **Młodzikowska-Albrecht J, Zarowski M, Steinborn B. (2007):** *The symptomatology of tic disorders and concomitant sleep habits in children.* US National Library of Medicine National Institutes of Health, Advances in medical Sciences;52 Suppl 1:212-4.
40. **Mueller, Sven; y Jackson, G; y col (2006):** *Enhanced Cognitive Control in Young People with Tourette's Syndrome.* En [www.psiquiatria.com](http://www.psiquiatria.com)
41. **Müller-Vahl KR, Cath DC, Cavanna AE, Dehning S, Porta M, Robertson MM, Visser-Vandewalle V (2010);** *European clinical guidelines for Tourette syndrome and other tic disorders. Part IV: deep brain stimulation.* ESSTS Guidelines Group.
42. **Murphy, T.::** *Neuropsychology and Tourette Syndrome.pdf.* Disorders Training School Spring 2011. Obtenido de: <http://www.tourettes-action.org.uk/conference-presentations/3-behavioural-therapy-for-tic-disorders-training-school-spri/>
43. **Neuner I, Kupriyanova Y, Stocker T, Huang R, Posnansky O, Schneider F, tittgemeyer, M y Shah, NJ (2010):** *White matter abnormalities in Tourette Syndrome extend beyond motor pathways.* Neuroimagine 51, 1184-1193.
44. **O'Connor, K. (2005):** *Cognitive – Behavioural Management on Tics Disorders.* John Wiley & Sons, Ltd.

45. **O'Connor, Kieron (2011):** "Workshop Psychosocial Treatment of Tic and Habit disorders". Behavioural Therapy Training School, London.
46. **Pappert EJ, Goetz CG, Louis ED, Blasucci L., Leurgans S., (2003):** *Objective assessments of longitudinal outcome in Gilles de la Tourette's syndrome.* Neurology 61:936-940
47. **Peterson, B.S, THOMAS, P., y col (2003):** "basal ganglia volumes in patients with Gillet de la Tourette Syndrome" Archives of General psychiatry, 60,pp 140-146.
48. **Piedad, JC.; Gordon-Smith K.; Jones,L.; Cavanna,A. (2012):** *Depressive Symptoms in Tourette syndrome and affective disorders: A controlled study.* European Tourette Syndrome Meeting in Catania. 2012. Paper.
49. **Porcel Carbonell, J. (2012):** *La valoración neurocognitiva.* Obtenido de IAEU (Instituto de Altos Estudios Universitarios), Curso de Neuropsicología. Neuropsicología II.
50. **Remor, E. (2006):** *Psychometric Properties of a European Spanish Version of the Perceived Stress Scale (PSS).* The Spanish Journal of Psychology. Vol 9, No. 1, 86-93.
51. **Roessner, V., Rothenberger, A., Rickards, H., y col (2011):** *European clinical guidelines for Tourette Syndrome and other tic disorders.* European Child Adolescent Psychiatry Nro 20:153-154.
52. **Robertson, M. y Cavanna, A (2008):** *El Síndrome de Tourette.* Segunda Edición. Editorial Alianza.

53. **Robertson MM, Eapen V, Cavanna AE (2009);** *The international prevalence, epidemiology, and clinical phenomenology of Tourette syndrome: a cross-cultural perspective.* J Psychosom Res 67:475–483.
54. **Shapiro AK, Shapiro ES, Young JG, Feinberg TE (1988):** *Gilles de la Tourette syndrome.* 2nd edic. Raven Press, New York.
55. **Shapiro E, Shapiro AK, Fulop G, Hubbart M, Mandeli J, Nordlie J, Phillips RA (1989)** *Controlled study of haloperidol, pimozide and placebo for the treatment of Gilles de la Tourette's syndrome and tic disorders.* Arch Gen psychiatry 46:722-730.
56. **Schlaggar BL, Stein E y col (2009):** *Imaging Evidence for Circuit Dysfunction in TS.* 5<sup>th</sup> International Scientific Symposium on Tourette Syndrome, June 12-13, 2009; New York, USA.
57. **Singer HS, Szymanski S, Giuliano J, Yokoi F, Dogan AS, Brasic JR, Zhou Y, Grace AA, Wong DF.(2002):** *Elevated intrasynaptic dopamine release in Tourette's syndrome measured by PET.* The American Journal of Psychiatry, 2002 Aug; 159(8):1329-36. Obtenido en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12153825>
58. **Stern JS, Burza S, Robertson MM (2005):** *Gilles de la Tourette's syndrome and its impact in the UK.* Postgrad Med 81:12–19
59. **Sonia Caba Doussoux:** *En busca del placer Enganchados a la Dopamina.* Obtenido en: <http://www.luriapsicologia.com/TRAB%20DOPAMINA.pdf>

60. **Swedo, S., Rapoport, J., Leonard, H., Lenane, M., & Cheslow, D. (1989):** *Obsessive Compulsive Disorder in children and adolescents.* Arch G: en Psychiatry, 46- 335.
61. **Verdellen C (2007):** *Exposure and response prevention in the treatment of tics in Tourette Syndrome.* Editorial Boom. Amsterdam. Netherlands.
62. **Verdellen C, Van de Griendt J, Kriens S, and Oostrum Ilse Van (2011):** *Tics, Therapist Manual and Protocol for Children.* Boom Eds. Amsterdam, Netherlands.
63. **Walkup, J., Rosenberg, L.A., Brown, J., & Singer, H.S. (1992):** *The validity of instruments measuring tic severity in Tourette's syndrome.* Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry, 31 (3), 472-477.
64. **Walkup, J. (2005):** *Diagnosing and Treating Tourette syndrome.* Tourette Syndrome Asociation, Inc. Obtenido de: <http://www.tsa-usa.org/ZWalkupDownstate/content.html>
65. **Walkup, J. (2010):** *Tics disorders, some keys issues for DSM-V.* Depression and Anxiety 27. Páginas 600-610.
66. **Walkup, J., Mink, J., McNaught, K., (2012):** *A Family's Guide To TOURETTE SYNDROME.* Tourette Syndrome Association, Inc.
67. **Woods W, Piacentini J, Walkup J, (2007):** *Treating Tourette Syndrome and Tic Disorders, A guide for Practitioners.* The Guilford Presss. New York-London.

