

TICS Y SÍNDROME DE TOURETTE

La enfermedad de los múltiples tics o síndrome de Tourette es un cuadro de origen neurobiológico, con manifestaciones muy variadas en tipo e intensidad, que tiene como expresión central -pero no única- a los tics.

Los tics han sido erróneamente denominados “tics nerviosos”, creando gran confusión en torno a su origen. Los tics son movimientos involuntarios que se exacerban claramente ante las situaciones de estrés, pero no son originados por el mismo. Vale decir que las personas con tics los expresarán más ante situaciones de tensión emocional, pero quienes no tengan esta enfermedad no tendrán tics por más conflictiva que sea la situación a la que se enfrenten.

Podríamos decir que la enfermedad de los tics es y no es una enfermedad. Lo es porque existe un complejo mecanismo neurobiológico, que se transmite de padres a hijos y que, por medio de la alteración de neurotransmisores en los ganglios basales y sus conexiones, hace que algunas personas presenten tics. No lo es desde el punto de vista de que los tics no meten a nadie en la cama, no son causa de ausentismo escolar ni laboral, y nadie muere por esto. Pero sí pueden ser causa de intensa preocupación para los padres, o comprometer la calidad de vida de los individuos que los padecen.

Como dijimos antes, los tics son movimientos involuntarios, o parcialmente involuntarios, dado que hay algún nivel de control desde las personas que los padecen. En este sentido, los tics tienen ciertas particularidades que los diferencian del resto de los movimientos involuntarios o anormales. Recordemos que cuando hablamos de movimientos anormales nos referimos a un conjunto de enfermedades que se origina en los ganglios basales, estructuras ubicadas muy profundas en el centro de nuestro cerebro, que tienen como función principal controlar el desarrollo del movimiento voluntario, especialmente su inicio y finalización. Estas particularidades son que, a pesar de ser involuntarios, se puede suprimir voluntariamente por cortos periodos de tiempo, y se pueden imitar, también voluntariamente. En cuanto a lo primero, es fundamental que los padres no pidan a sus hijos que controlen sus tics, dado que el esfuerzo que requiere dicho control genera tensión y esto redundará en más tics. En cuanto a la posibilidad de imitarlos, es muy frecuente que, niños que son traídos a la consulta por tics, los presenten en abundancia en la sala de espera mientras se sienten observados, pero una vez dentro del consultorio, no los presenten. Ante la solicitud del médico de que muestren cómo son sus tics, el niño los puede imitar, de una manera indistinguible de los que se le presentan en forma espontánea, dando la falsa imagen para los padres “de que entonces los hace porque quiere”. Los estudios neurofisiológicos han demostrado con mucha claridad y precisión que cuando un tic se presenta espontáneamente se origina en los ganglios basales, y cuando se hace voluntariamente, su inicio es en la corteza motora pre frontal, donde empiezan todos los movimientos voluntarios de los seres humanos, aunque externamente uno y otro se vean idénticos.

¿Qué son los tics?

Los tics son movimientos o sonidos involuntarios, por lo general breves, rápidos y bruscos, que tienden a ser repetitivos, no tienen un propósito, y ocurren fuera de la actividad normal. Los tics se dividen en motores, -cuando implican movimiento- y fónicos o vocales -cuando se trata de la emisión de sonidos-. Ambos se subdividen, a su vez, en simples y complejos. Los tics motores simples involucran un solo grupo muscular, como, por ejemplo, parpadear repetidamente, hacer guiños, realizar muecas faciales, sacudir la cabeza o elevar los hombros. Se han descrito tics en distintos sectores corporales, pero la mayoría se asientan en cabeza y cuello. Los tics motores complejos implican la participación coordinada de varios grupos musculares, que ocurren simultánea o sucesivamente, y que pueden dar la apariencia de un movimiento normal o propositivo. Ejemplo de tics complejos son girar y mirar hacia atrás, tocar, saltar, oler repetidamente un objeto. Los tics fónicos simples se producen con la nariz, labios, boca y garganta en forma de aspiraciones nasales, chasquidos de labios, carraspera, etc., y no siempre son identificados como tics.

Es muy frecuentes que en el sniffing (o sonido de aspiraciones nasales repetidas), se interprete que es porque el niño evita sonarse la nariz, o que si presenta una carraspera reiterada se le atribuya a los cambios de clima o a problemas respiratorios, no entendiéndose a priori que se está ante la presencia de tics. Los tics fónicos complejos incluyen la emisión de sílabas, palabras o frases (producciones con significado lingüístico), denominándose palilalia cuando el individuo repite sílabas, palabras o frases propias, y ecolalia cuando repite lo dicho por su interlocutor. La coprolalia es la emisión de palabras o frases con contenido sexual u obsceno. A pesar del rol destacado que tuvo la coprolalia en las primeras descripciones, ocurre en menos del 10 % de los afectados, y menos aún en la población pediátrica. Debemos diferenciar la coprolalia, que es un tic, o sea, la repetición involuntaria y rápida de una mala palabra, de lo que es la mala palabra en contexto social, o sea: si, cuando vamos manejando un auto, otro auto nos cierra y decimos una mala palabra, eso no es un tic, no es coprolalia, sino que es una respuesta a un determinado contexto social. La persona que presenta coprolalia puede estar sola y no enojada con nada y lo mismo encontrarse repitiendo una determinada mala palabra, a veces de una manera tan rápida y repetitiva que es difícil identificar la palabra: eso es coprolalia. A menudo las personas con tics refieren sentir cierta tensión en alguna parte del cuerpo que los obliga a realizar el tic para conseguir alivio de la misma. A veces deben repetirse un número elevado de veces hasta que siente que se realizó de la manera correcta. Los tics sensoriales se definen como una sensación displacentera, focalizada o generalizada, que se alivia con la repetición de movimientos en esa parte del cuerpo. Están presentes hasta en el 80% de los pacientes, tanto en el caso de los tics motores como fónicos. Los tics presentan un curso fluctuante con momentos de exacerbación y otros de atenuación o remisión. Aumentan con la ansiedad, la excitación, el miedo y la fatiga. La concentración actúa de dos maneras distintas: cuando el niño está ocupado con actividades placenteras (pintar, armar rompecabezas) los tics disminuyen, pero cuando el nivel de alerta es máximo, como cuando utilizan videojuegos o practican deportes competitivos, los tics aumentan. Los tics aumentan en momentos de estrés o tensión emocional. Un determinado tic persiste días, semanas o

www.psicoadolescencia.com.ar

meses para luego atenuarse y ser reemplazado por otro. Los tics remiten y se exacerban en cuanto a su frecuencia e intensidad y migran de lugar a través del tiempo.

Clasificación de los trastornos por tics

Se denominan tics transitorios aquellos que se resuelven espontáneamente en un plazo menor al año. Un 10 % de los tics son transitorios.

Los tics crónicos constituyen el elemento central del Síndrome de Tourette. Los criterios diagnósticos incluyen la presencia de ambos tics, motores y fónicos, comenzados en la infancia (antes de los 18 años), fluctuaciones en el tipo y severidad, y duración mayor a un año.

Hola, soy Emily y tengo Tourettes. Este es solo un video sobre mis tics.



<https://youtu.be/8NRti59jI4k>

Síndrome de Tourette

El síndrome de Tourette es un trastorno neuropsiquiátrico de incidencia familiar, caracterizado por la presencia de tics motores y fónicos con inicio en la infancia. Fue descrito en 1885 como una enfermedad rara y discapacitante por Sir Giles de la Tourette, pero hoy

se sabe que es mucho más frecuente y menos severo en la mayoría de los individuos que lo pensado originalmente.

Espectro Tourette

Los criterios diagnósticos del síndrome de Tourette se basan en la presencia de múltiples tics y su variabilidad en el tiempo, pero no incluyen otras manifestaciones que pueden estar asociadas y ser igual o más importantes en la vida del niño. El espectro del síndrome de Tourette tiene dos grandes áreas de manifestación, imbricadas entre sí en distinto grado e intensidad. Una de ellas es el área de los tics y la otra el área del comportamiento. De ahí que se define al síndrome de Tourette como un trastorno neuropsiquiátrico.

Dentro de las manifestaciones del comportamiento, hay dos que son las más frecuentes y que incluso pueden anteceder la aparición de los tics: el trastorno por déficit de atención (ADHD) y los trastornos obsesivos-compulsivos (TOC).

El ADHD en pacientes con Tourette ocurre con una frecuencia muchísimo más alta que en la población general, llegando al 50 % de los casos (siendo la incidencia en la población general en edad escolar del 5 %).

www.psicoadolescencia.com.ar

Los TOC se caracteriza por obsesiones persistentes, en formas de pensamientos intrusivos, recurrentes, en general desagradables, y compulsiones (comportamientos repetitivos, carentes de finalidad, que se llevan a cabo siguiendo determinadas reglas o de una manera estereotipada). Estos síntomas generan una alta carga de tensión en el individuo y son causa de interferencia en el funcionamiento escolar, social o laboral. Los trastornos obsesivos-compulsivos (TOC) se reportan en un 20 -60 % de los casos.

Basado en los estudios genéticos, existe consenso de que el TOC es una variante de expresión del síndrome de Tourette. La relación etiológica entre el espectro Tourette y el ADHD es compleja, con reportes a favor y en contra de una asociación familiar. Algunos autores proponen que el ADHD asociado a tics, los tics crónicos y el TOC comparten una misma base genética y serían fenotipos alternativos de un mismo trastorno.

Con menos frecuencia pueden también observarse trastornos de ansiedad, disfluencia del lenguaje (tartamudez), trastornos de conducta, ataques de pánico, trastornos de aprendizaje, depresión, fobias, ataques de ira.

Estos trastornos en el área de la conducta y el comportamiento no necesariamente están presentes en las personas con tics, pero si están, es muy importante su identificación para dar pautas de manejo a la familia y ayudar a la persona que los padece.

Los estudios polisomnográficos mostraron que la calidad del sueño puede estar comprometida en los niños con Tourette, evidenciándose un sueño de menor eficacia y con mayor número de despertares. También son frecuentes el sonambulismo y las somniloquias (hablar dormido).

Epidemiología

La prevalencia de tics simples y transitorios (aquellos que duran menos de un año y resuelven espontáneamente) es alta, rondando el 5 % de los niños en edad escolar. La prevalencia del síndrome de Gilles de la Tourette es francamente menor y las distintas estimaciones publicadas recorren un amplio rango (1 a 30/1000 personas). Estas diferencias en la estimación de su número se debe a las diferencias metodológicas empleadas (tamaño de la muestra, edades incluidas, criterios de selección, reportes de padres, maestros u observación directa, etc.). Hay que tener en cuenta que la mayoría de los casos son leves y no consultan, muchos casos no son reconocidos como tales sumado a que muchos estudios de prevalencia tienen en cuentas los tics pero no los casos de TOC o ADHD en la misma familia.

En cuanto a la severidad de los tics, es muy variable de un individuo a otro, incluso es muy variable dentro de una misma familia donde puede coexistir

un persona que solo tuvo tics transitorios, otra con Tourette (múltiples tics más de un año de duración) y un tercer miembro de la misma familia que solo presenta manifestaciones de TOC. Pero en promedio la gran mayoría de los casos SON LEVES. En este estudio en el que se enrolaron 91.642, la mayoría fue clasificada como leve y solo un 27 % fue moderado o severo.

La edad media de inicio de los tics es alrededor de los 6 años, habitualmente con tics motores y dentro de estos el parpadeo es el más frecuente. Cuando se presenta como única manifestación es confundido con trastornos visuales o alergia. Los tics fónicos aparecen uno a dos años más tarde, los más frecuentes son los sonidos nasales en forma de aspiraciones o exhalaciones repetitivas y sonidos de la garganta en forma de pequeña tos reiterativa o carraspera.

Los tics son generalmente intermitentes, apareciendo en brotes o salvas separados por periodos de segundos a horas. Tanto los tics motores como fónicos siguen una evolución fluctuante con exacerbaciones que duran varias semanas separadas por periodos de relativa remisión. Hay situaciones clásicas en las que sabemos que los tics van a aumentar como por ejemplo inicio de las clases, cumpleaños, fiestas de fin de año incluso salir de vacaciones. No siempre nos referimos a un estrés negativo, sino situaciones que generan ansiedad y excitación en el niño aunque estén llenas de alegría, se acompañan de aumentos de tics. Que los padres puedan prever esto será de muchísima

ayuda porque bajará la ansiedad que a ellos les produce el aumento de los tics de su hijo y les permitirá brindarle una mejor contención.

En la mayoría de los individuos el peor momento es la adolescencia para después empezar a disminuir el número y frecuencia de tics. Las tres cuarta parte de los individuos con Tourette van a sentir una mejoría o incluso desaparición de sus tics cuando sean adultos jóvenes

Es importante destacar que la severidad de los tics en la infancia no predice la severidad en la adultez, siendo raramente mayor en edad adulta que en la niñez.

Etiología o causa de la aparición de tics

Si bien la descripción original de Gilles de la Tourette definió la naturaleza hereditaria de los tics, por años se pensó en el origen psicògeno de los mismos. Posteriormente la observación de concordancia en gemelos dicigóticos (25 %) y mayor aún en monocigóticos (80 % si se tiene en cuenta el espectro Tourette) reflataron la idea de una la base genética para el síndrome de Tourette. Numerosos estudios demostraron mayor ocurrencia de trastornos por tics (transitorios o crónicos) y de TOC en familiares de personas con Tourette. En la década de los ochenta se propuso un modelo de herencia autosómi- co dominante con expresión variada y penetrancia sexo específica, donde los varones expresan más tics y las mujeres TOC. La expresión clínica de este trastorno genético incluye tics crónicos (motores o fónicos), TOC y Tourette, con una penetrancia en varones de cerca del 100% si se tienen en cuenta todas las formas de expresión posibles y de un 70% para las mujeres. Estudios posteriores mostraron la posibilidad de bilinealidad (herencia concomitante por vía materna y paterna) dando lugar a la idea de un modelo genético mucho más complejo incluyendo modelos poligénicos. Pero no bastó la teoría genética para explicar el Tourette cuando estudios en gemelos mostraron una asociación entre el peso de nacimiento y la expresión del Tourette, indicando que factores no-genéticos (prenatales) influyen en la severidad de los tics. Por todo lo anterior se proponen modelos donde coexistan los factores genéticos,

neurobiológicos y ambientales en la producción de los distintos fenotipos. Los neurotransmisores son sustancias química que liberan las neuronas, permitiendo que el impulso nervioso pase de una a otra. Distintos circuitos y conexiones de los ganglios basales se proponen como involucrados en la producción de tics, y una sensibilidad muy aumentada de los receptores de un neurotransmisor, la dopamina, serían los elementos claves para entender la aparición de los mismos.

Diagnóstico de Tics/Tourette

Existe una demora importante en el diagnóstico de los tics, generalmente debido a que se interpretan como secundarios a vivencias que estresan al niño como mudanzas, nacimiento de hermanos o inicios de la vida escolar. En otras oportunidades se consulta al oftalmólogo o al alergista y recién después el niño es derivado al neuropediatra.

El diagnóstico de Tourette es clínico y se basa en la realización de una exhaustiva historia clínica. No existen marcadores biológicos de Tourette (esto significa que no existe una prueba de laboratorio o estudio de imágenes que confirme o descarte la enfermedad) y solo se solicitarán exámenes complementarios excepcionalmente, cuando se necesite excluir otra patología.

En la gran mayoría de los casos el diagnóstico se hace escuchando a la familia y observando al niño. En la actualidad la mayoría de los padres pueden filmar a sus hijos en sus teléfonos celulares, aportando un material muy valioso para el diagnóstico.

Tratamiento

Una vez establecido el diagnóstico de tics es indispensable identificar las posibles comorbilidades (ADHD, TOC), que en muchos casos, pueden penalizar más la calidad de vida del niño y su familia que los propios tics. Se impone un abordaje multimodal donde la primera intervención lo constituye la educación de todos aquellos en contacto con el niño. Es importante brindar información acerca de la naturaleza de los tics (herencia, desbalance de neurotransmisores) enfatizando que no son un signo de trastorno psicológico o emocional como habitualmente se malinterpretan. Frecuentemente observamos que luego de una consulta donde se brindó abundante información a los padres y se consiguió tranquilizarlos, los tics del niño disminuyen.

A pesar que las situaciones de estrés emocional aumentan o exacerbaban los tics, debemos aclarar la naturaleza fluctuante de los mismos, no recomendándose el inicio de una nueva terapia psicológica cada vez que se incrementa la intensidad. Enfatizamos la necesidad de no pedir al niño la supresión de los tics y la posibilidad de un rebote con la tensión generada en esa solicitud. Lo que se necesita es una familia abierta y contenedora que brinde un ambiente confortable y distendido para el niño y sus problemas asociados. En este sentido son de mucha utilidad los grupos de autoayuda y las guías para pacientes y familiares. La mayoría de los pacientes con Tourette mejoran al final de la adolescencia. Esta información debe ser dada a la familia para que entiendan el buen pronóstico de sus hijos. Las familias de los niños con Tourette deben conocer la tríada clínica: tics, ADHD y TOC, e identificar como estas características, en principio del paciente, también pueden estar presentes en otros miembros de la familia. Debemos explicar al niño y su familia que la presencia de tics u otras manifestaciones de Tourette no es per se razón para indicar medicación u otras inter-

venciones terapéuticas. Muchas veces luego de todas estas explicaciones y sin otra intervención que la educación de la familia, constatamos la mejoría del niño en la próxima visita. Solo cuando los síntomas causan interferencia en el funcionamiento de la vida diaria debe pensarse en otras intervenciones. En ese caso debe seleccionarse cual es el síntoma que más problemas trae en funcionamiento escolar o social del niño. En un paciente pueden ser los tics en sí mismos, en otro la comorbilidad como el ADHD o TOC, mientras que en un tercero puede ser una combinación de factores. Debemos recordar la naturaleza fluctuante del tic y saber que con solo esperar los tics pueden mejorar de manera significativa, evitando la indicación de medicación. Idealmente los casos leves tienen buena adaptación a sus tics y no requerirán medicación. Deben tratarse farmacológicamente aquellos tics que causen dolor, displacer o disfunción escolar o social. Cada caso deberá evaluarse dado la muy distinta tolerancia de los sujetos a sus tics. En todos los casos tiene que tenerse en cuenta que la molestia causada por los tics no siempre es la misma en el niño que en sus padres.

Si es necesario recurrir a fármacos, primero deberá identificarse cuál es el blanco que necesitamos corregir, priorizando cual de los aspectos presentes en el niño es el que más entorpece su normal desenvolvimiento, dado que los fármacos utilizados no son los mismos para reducir tics, mejorar la atención o atenuar los comportamientos obsesivos compulsivos. Nunca se debe indicar medicación en una primera visita, ya que es habitual que después de tranquilizar al niño y su familia informando sobre la naturaleza de los tics, a la siguiente consulta constatemos una importante reducción de los mismos. Si se decide medicar los tics debe recordarse la naturaleza fluctuante de los síntomas y evitarse tratamientos prolongados, testeando cada tanto la posibilidad de que una retirada lenta de la medicación sea bien tolerada.

Debe tratar de diferenciarse la tolerancia a los tics del propio niño y de su familia, ya que no siempre guardan relación entre sí.

En lo que respecta al tratamiento farmacológico del ADHD por años asistimos al concepto poco fundamentado de que los estimulantes estaban contraindicados por exacerbar los tics. Hoy sabemos que siguen siendo la primer indicación para tratar el ADHD con o sin Tourette y que en general son bien tolerados, produciendo solo en algunos casos un aumento transitorio de los tics que si no se suspende el tratamiento volverán a nivel previo a la medicación o aún menos en poco tiempo.

La terapia psicológica tanto para el niño como para su familia puede ser de crucial importancia, especialmente cuando se asocian trastornos de ansiedad, baja autoestima, etc. Los niños con Tourette tienen con más frecuencia trastornos escolares que deberán ser tenidos en cuenta a la hora de diseñar el mejor esquema terapéutico. Las dificultades pueden deberse a ADHD, efectos adversos de la medicación, fatiga mental por el esfuerzo para suprimir los tics, pensamientos obsesivos, ansiedad, trastornos de aprendizaje, o a la combinación de varios de estos factores. La correcta identificación del factor es indispensable para instrumentar la mejor estrategia de apoyo escolar al niño. ■

www.psicoadolescencia.com.ar

Dra. Angeles Schteinschnaider

Jefe del Departamento de Neuropediatría FIENI. Sede Belgrano

Revista Fleni, Año 2, Número 4, Junio de 2017