

# Neuropsicología del Síndrome de Tourette: implicaciones cognitivas y sus repercusiones en el entorno escolar.

*Santiago Alonso Estrada Regueiro*

## Introducción

El síndrome de Tourette constituye una compleja realidad clínica, dado lo florida, variada y, en ocasiones, sutil que resulta su sintomatología. Desde una concepción tradicional, centrada más en signos netamente neurológicos, se ha abordado el ST como una enfermedad caracterizada, fundamentalmente, por la presencia de tics, entendiendo estos como movimientos rápidos, involuntarios, sin finalidad, repetitivos y estereotipados de determinados grupos musculares.

En línea con estos enfoques, el Manual Diagnóstico y Estadístico para los Trastornos Mentales, ofrece el siguiente perfil diagnóstico para la enfermedad:

- Criterios para el diagnóstico DSM IV Trastorno de la Tourette (307.23)
- **A.** 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, (una vocalización o movimiento súbito, rápido, recurrente, no rítmico y estereotipado.)
- **B.** Los tics aparecen varias veces al día (habitualmente en oleadas) casi cada día o intermitentemente a lo largo de un período de más de 1 año, y durante este tiempo nunca hay un período libre de tics superior a más de 3 meses consecutivos.
- **C.** El trastorno provoca un notable malestar o deterioro significativo social, laboral o de otras áreas importantes de la actividad del individuo.
- **D.** El inicio es anterior a los 18 años de edad.

- E. La alteración no se debe a los efectos fisiológicos directos de un fármaco (p. ej., estimulante) o de una enfermedad médica (p. ej., enfermedad de Huntington o encefalitis pos vírica).

Como puede observarse, el diagnóstico se centra fundamentalmente en la recurrencia de los tics y su desarrollo previo a la edad adulta dando, además, los criterios para el diagnóstico diferencial.

## El perfil neuropsicológico del Síndrome de Tourette

A lo largo de la literatura más reciente, no obstante, se han ido evidenciando nuevas facetas del trastorno, de forma que los tics son considerados una parte más del ST operando en paralelo con otros síntomas: mientras que en algunos pacientes predominan exclusivamente los tics motores simples y vocalizaciones ocasionales, en otros puede predominar la sintomatología obsesiva acompañada de rituales y compulsiones, y en otros pueden predominar frecuentes vocalizaciones acompañadas de coprolalia e intensa autoagresión (Kurlan, 1989). Como, Kurlan y Ernest (1990) practican tests a familiares de Tourette valorando Déficit de Atención y Trastorno Obsesivo- Compulsivo, encontrando una alta frecuencia de estos dos desórdenes en los sujetos que presentan tics, pero también en otros libres de sintomatología motora.

Asimismo, Como (2001), tras una revisión de estudios sobre la enfermedad, ha encontrado un perfil neuropsicológico centrado en el rendimiento cognitivo de los pacientes en diferentes pruebas estandarizadas (WAIS, WISC, WCST, etc...). Según él, los pacientes con ST obtienen menores rendimientos en las siguientes cuatro áreas:

- 1) Habilidades de integración visuomotora: Organización perceptiva, y capacidad visoconstructiva.
- 2) Habilidades motoras finas: Rapidez, destreza manual y ejecución motora sostenida.

- 3) Habilidad espacial: Procesamiento visoperceptivo.
- 4) Función ejecutiva: Control mental, atención sostenida, memoria de trabajo, planificación y organización, conducta dirigida a una objetivo, flexibilidad cognitiva, resolución de problemas, control de impulsos y autorregulación.

Dada la variabilidad del cuadro, resulta complicado obtener un diagnóstico exacto de la enfermedad atendiendo solamente a unos parámetros (conductas, tics, déficits atencionales, rituales, etc...), por lo que se propone la evaluación neuropsicológica de todas las funciones cognitivas básicas como el método idóneo para identificar a los afectados y descartar otras patologías (Como, Kurlan y Ernest, 1990).

## La perspectiva del TDAH

En la actualidad, son varios los estudios que plantean la hipótesis de que el ST se encuentra altamente relacionado con el TDAH, de forma que, para Comings (2000), el síndrome de Tourette constituye, simplemente, un caso de TDAH en el que además existen tics.

En sus estudios, este autor pone énfasis en los datos epidemiológicos y genéticos que relacionan ambas enfermedades. De esta forma expone varias evidencias que, según él, apoyan su hipótesis:

- Gran prevalencia de TDAH en ST. (25- 85% de los sujetos, en función de la gravedad, diagnosticados de ST, presentan un TDA o TDAH comórbido).
- Prevalencia elevada de tics en familiares con TDAH (un 20- 50% de los sujetos con TDAH tienen un familiar de primer, segundo o tercer grado con tics motores y vocales crónicos).
- Presencia de TDAH antes del inicio de los tics. Suele ocurrir en torno a 2,4- 3,0 años antes de los primeros tics.

- Cursos similares del TDAH y el ST: Gittelman y cols. (1985) observan la remisión en cerca de la mitad de los sujetos en torno a la adolescencia de los tics, en el caso del ST y de la hiperactividad motora en el caso del TDAH. No obstante, pueden desarrollarse otros problemas como depresión, ansiedad y abuso de sustancias.

- Reacción semejante a la medicación: los estimulantes (metilfenidato) actúan reduciendo la sintomatología atencional y motora en ST y en TDAH. Gadow y cols. 1992, Sverd y cols., 1992), comprobaron el aumento de los tics en dosis bajas de metilfenidato, pero su disminución en dosis más altas.

Desde la perspectiva anatomopatológica, también se encuentran varias evidencias de áreas cerebrales comunes que parecen implicadas en el desarrollo de TDAH y del Síndrome de Tourette. Diversos estudios de neuroimagen, así como algunos análisis postmortem hacen suponer el compromiso de estructuras diencefálicas alteradas, en concreto del caudado, el núcleo lenticular (putamen+ globo pálido) y del lóbulo prefrontal.

Peterson y cols. (1993) y Singer y cols. (1993) encuentran en los niños con ST con y sin TDAH, un patrón de asimetría cambiado, con respecto al grupo control, en los núcleos lenticular y caudado: mientras que en los sujetos normales la neuroimagen muestra unos núcleos caudado y lenticular izquierdos mayores que los derechos, en estos sujetos se evidencia lo contrario, siendo los núcleos derechos mayores que los izquierdos, manteniéndose estos últimos de igual tamaño que en los controles. Asimismo, en los casos más graves de ST + TDAH se evidencia, además, una reducción significativa del núcleo lenticular izquierdo con respecto a los controles, lo que acentúa aun más la asimetría entre estas las estructuras izquierda y derecha. Peterson, et. al (2001) también encuentra diferencias significativas en las volumetrías del lóbulo prefrontal entre los sujetos con ST y los controles: encuentran una correlación negativa entre área orbitofrontal y severidad de los tics y entre el tamaño del área dorsolateral y la cronicidad de la sintomatología.

Pueyo et al. (2000) encuentran un patrón semejante en sujetos diagnosticados solamente de TDAH en el cual se aprecia, mediante resonancia magnética, además de la inversión

de la asimetría en el núcleo caudado, una reducción e incluso una inversión de la asimetría entre los lóbulos prefrontales, que en los sujetos controles supone un mayor tamaño del lóbulo prefrontal derecho *versus* el izquierdo.

*El modelo de Alexander, de Long y Strick de funcionamiento de los ganglios basales.*

Estos autores, a partir de experimentos realizados con primates, elaboraron un modelo de conexión entre los ganglios basales y el lóbulo frontal que consta de cuatro circuitos específicos segregados y con funciones diferentes en la conducta motora y emocional.

Los dos primeros circuitos están implicados en el control de la musculatura esquelética y de los músculos extraoculares denominándose, respectivamente, **circuito musculoesquelético** y **oculomotor**. Otros dos circuitos parecen desempeñar papeles importantes en la regulación de la conducta y son los denominados **circuito límbico** y **circuito asociativo**. Cada uno de estos cuatro circuitos tiene origen y desemboca en distintas partes de la corteza, de forma que parecen ser mediadores en el procesamiento de la información.

- El circuito **musculoesquelético** tiene origen en las áreas motoras y somáticas primarias y, tras pasar por el putamen, regresa a través de la sustancia nigra, el globo pálido y del tálamo, a la corteza motora primaria, al área motora suplementaria y al área promotora.
- El circuito **oculomotor** tiene origen en el parietal posterior y en el prefrontal y, tras pasar por el cuerpo del caudado, regresa, a través de la sustancia nigra, el globo pálido y del tálamo a los campos oculares frontal y suplementario.
- El circuito **asociativo** tiene origen en el parietal posterior y la corteza promotora y, tras pasar por la cabeza del núcleo caudado, regresa a través de la sustancia nigra, el globo pálido y del tálamo al lóbulo prefrontal dorsolateral.
- El circuito **límbico** que recibe conexiones los lóbulos temporal medial y lateral, así como de la formación hipocámpal, pasa a través del estriado

ventral (accumbens, pálido y núcleos olfatorios) para volver, a través de la sustancia nigra, el núcleo pálido ventral y el tálamo al cíngulo frontal y al área orbitofrontal.

En el ST parecen estar alterados los circuitos musculoesquelético, límbico y asociativo (Bornstein, 1991), de forma que se ocasionan los tics y la intrusión continuada de aspectos emocionales en la conducta. Se sospecha que esta alteración es debida a un desequilibrio en el metabolismo de los compartimentos que componen los ganglios basales: matriz y estriosomas y a la descarga que hacen ambos sobre la sustancia nigra. En los sujetos normales predomina la actividad metabólica en la matriz, permitiendo la actividad eficiente, mientras que si se produce un desequilibrio a favor de los estriosomas, aparecen tics y estereotipias. Leckman

Esta idea también ha sido comprobada por Jeffries et al., quienes encontraron que en los sujetos con ST se produce una activación sinérgica del circuito esquetomotor con el circuito límbico, mientras que en sujetos sanos, la activación del primero parece inhibir la del segundo.

Pueyo (2000) expone en su trabajo la idea de que el mayor tamaño de los núcleos caudado y estriado puede sugerir una deficiencia en la transferencia progresiva de funciones al lóbulo prefrontal durante el neurodesarrollo. Esta falta de transferencia hacia un sistema cortical filogenético y ontogénicamente superior, ocasionaría una labilidad excesiva en el sistema estriado, haciendo que predominase la atención involuntaria sobre la voluntaria y la pérdida de control interno sobre los estímulos externos.

### Importancia del diagnóstico

Como puede observarse, son especialmente alentadores los hallazgos neuroanatómicos de los pacientes con ST y TDAH que ponen en relación las sintomatologías de ambas enfermedades. Gracias a este enfoque se puede afinar más en la comprensión de las

funciones cognitivas sustentadas por el circuito estriado- lóbulo prefrontal y en su capacidad moduladora de la conducta.

Según lo anteriormente expuesto, para Comings (2000) es de vital importancia clínica reconocer que el ST y el TDAH comparten un vínculo común evitándose, de esta forma, las tan habituales reacciones de inseguridad por parte de los psiquiatras y neurólogos a la hora de enfrentarse a estos casos. Al reconocer la comunidad médica que existen métodos semejantes en el tratamiento de ambos trastornos, se evitará el desamparo terapéutico al que se ven abocados muchos pacientes con ST.

En el siguiente apartado se expondrán varias nociones acerca del funcionamiento cognitivo de los pacientes con ST, de tal forma que se puedan esbozar las ideas sobre las que se sustentaría una intervención clínica y una adaptación educativa.

## El ST y la adquisición de habilidades

Son varios los estudios han destacado la relevancia de los ganglios basales a la hora de adquirir hábitos o habilidades automatizadas (p. ej: Canales y Graybiel, 2000), vinculando las pistas sensoriales con acciones, mediante el reforzamiento del entorno. De esta forma, la ejecución de todas las acciones estaría mediada por un proceso automático y relativamente rígido, que podría coincidir con el denominado “dirimidor de conflictos” propuesto por Shallice (1986). Este sistema se encargaría de llevar a cabo la activación de esquemas de acción rutinarios que relacionan un estímulo con una conducta y, por tanto, participaría en el procesamiento y ejecución de tareas rutinarias, aunque sean complejas.

Una de las principales dificultades de los pacientes con ST (Keri, Szlobodnyik, 2002) reside en la dificultad de encontrar vínculos probabilísticos adecuados entre el contexto y su conducta, tanto en la fase de aprendizaje como en la de memoria, de forma que se producen asociaciones erráticas y se elicitán conductas desadaptativas.

Desde este punto de vista, cabe suponer que los pacientes con lesiones o malformaciones en el circuito estriado- prefrontal (ST y TDAH) realizarán un

procesamiento de la información sustancialmente diferente de la población normal. La idea que sustenta esto es que existirá un desequilibrio atencional a favor de las representaciones internas y rígidas y no se producirá el necesario feedback ambiental para la modulación de la conducta.

## Las dificultades en la escuela

Como se dijo más arriba, los niños y adolescentes afectados por el ST padecen trastornos en diferentes áreas cognitivas que, unidas a la disrupción producida por los tics, ocasionan trastornos académicos/ laborales y afectivos. Dado el carácter emocional- cognitivo- motor de este trastorno, se hace preciso realizar un abordaje individual de cada caso, ya que pueden presentarse grandes variaciones cualitativas y cuantitativas en los síntomas presentados.

En general, la mayor parte de las dificultades en el ámbito académico que presentan estos pacientes suelen ser las referidas a la sintomatología TDAH (que incluiría, como se dijo antes, un componente afectivo), de forma que se generan problemas a la hora de abordar el aprendizaje y la organización del material en la adquisición de nuevos conocimientos y destrezas. Es también primordial la intervención en los tics, de forma que se minimicen los trastornos referidos al ámbito social y afectivo del afectado.

En la actualidad pueden paliarse con más o menos éxito los trastornos referidos a procesos atencionales básicos y los tics, gracias a una intervención farmacológica basada en la medicación dopaminérgica y noradrenérgica (clonidina, atomoxetina, metilfenidato...). Es por esta razón que el salto cualitativo en el funcionamiento cognitivo de muchos de estos pacientes puede resultar alentador a la hora de comenzar una terapia neuropsicológica y /o psicopedagógica.

El enfoque más común del trastorno, fundamentalmente en las primeras fases de su desarrollo, suele ser la culpabilización del niño, así como un intento denodado por parte de padres y educadores para que éste consiga superar las asignaturas pendientes mediante el establecimiento de disciplinas y pautas de estudio. Es en este punto en donde cobra gran relevancia el diagnóstico adecuado de la enfermedad.

Dada la labilidad emocional que presentan estos pacientes, la creación de rutinas está con mucha frecuencia mediatizada por aspectos emocionales, lo que puede afectar negativamente a la motivación y al rendimiento. Cobra, entonces, gran importancia la tarea del profesorado y la elaboración del plan académico, quienes deben lograr crear en los alumnos un “ambiente” o “estilo” de aproximación al conocimiento, de forma que resulte emocionalmente relevante para ellos. Por tanto, las primeras intervenciones deberían ir enfocadas a intentar que los chicos “enganchen” con el material que se les presenta.

Una propuesta en esta línea sugeriría la formación de una actividad extraescolar que consista en trabajar en grupo parte del material que se ha explicado en ese día o semana en la clase, pero desde una perspectiva más lúdica, p ej: elaboración de murales, búsqueda de información en internet, visionado de películas, teatralización, concursos y competición, búsqueda de detalles anecdóticos, etc... Hay que tener en cuenta que la finalidad de este tipo de actividades no será simplemente repasar la información de cara a su aprendizaje exacto, sino conseguir que los alumnos adquieran adhesión a la rutina de aprender y que disfruten con ello.

Desde esta perspectiva psicopedagógica pretenderemos convertir la desventaja que presentan estos alumnos en una oportunidad para encarar el aprendizaje sin prejuicios sobre el rendimiento o la relevancia curricular que este pueda tener. Para ello intentaremos desproveer al proceso de aprendizaje de connotaciones negativas, sustituyendo estas por la idea de que detrás de cada enseñanza existe una parte del mundo que se relaciona con ella; el conocimiento, entonces, cobrará una mayor dimensión de disfrute.

## **Bibliografía**

Canales JJ, Graybiel AM. (2000). A measure of striatal function predicts motor stereotypy. *Natural Neuroscience* 2000; 3: 377-383.

Comings, D. Trastorno por déficit de atención con hiperactividad con trastorno de la Tourette. En Brown T (Ed.) . Trastorno por déficit de atención. Barcelona: Masson 2000 p. 363- 391

Como PG, Kurlan R, Ernest LW Neuropsychological Testing in Tourette's Syndrome kindreds: behavioral findings in unaffected relatives. *Neurology* 1990;40(Suppl1): 242.

Como PG. Neuropsychological function in Tourette Syndrome. En DJ Cohen DJ, Jankovic J, Goetz GC (Eds.) *Tourette Syndrome. Advances in Neurology* 2001; Vol. 85. pp. 103-111. Philadelphia: Lippincot Williams & Wilkins.

Gittleman, R., S. Manuzza, R. Shenker, and N. Bonagura. 1985. Hyperactive boys almost grown up. En *Psychiatric status. Archives of General Psychiatry* 42: 937-947.

Gadow KD, Nolan EE, Sverd J: Methylphenidate in hyperactive boys with comorbid tic disorder, II: short- term behavioural effects in school setting. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 21:492- 471, 1992.

Kéri S, Szlobodnyik C, Benedek G et al. Probabilistic classification learning in Tourette syndrome. *Neuropsychologia* 2002 40: 1356-1362.

Kurlan R. Tourette Synrome: Current concepts. *Neurology* 1989; 39: 1625- 1630

Norman DA, Shallice T. Attention to action: willed and automatic control of behavior. In Davidson RJ, Schwartz GE, Shapiro D, eds. *Consciousness and self-regulation*. New York: Plenum Press; 1986. p. 1-18.

Peterson BS, Staib I, Scahill I. Regional brain and ventricular volume in Tourette syndrome. *Arch Gen Psychiatry* 2001; 58: 427-40.

Peterson BS, Riddle MA, Cohen DJ et al. Reduced basal ganglia volumes in Tourette's syndrome using three-dimensional reconstruction techniques from magnetic resonance images. *Neurology* 1993; 23:941-944.

Pueyo-Benito R, Mañeru-Zunzarren C, Vendrell-Gómez P, et al. Trastorno por déficit de atención con hiperactividad. Asimetrías cerebrales observadas en resonancia magnética. *Revista de Neurología* 2000;30: 920-925.

Singer HS, Reiss AL, Brown JE, et al. Volumetric MRI changes in the basal ganglia of children with Tourette's syndrome. *Neurology* 1993; 43: 950-6

Sverd J; Gadow K D; Nolan E E; Sprafkin J; Ezor S N Methylphenidate in hyperactive boys with comorbid tic disorder I. Clinic evaluations. *Advances in neurology* 1992; 58():271-81.