

Trastornos del Sistema Ejecutivo Asociados al Síndrome de Tourette

Asociación Andaluza de pacientes con Síndrome de Tourette y Trastornos Asociados

Tercera Fase del Programa de Intervención Psicosanitaria y Comunitaria “Vivir y convivir con el

Síndrome de Tourette”

“Proyecto de Intervención Psicoeducativa para la prevención y mejora de trastornos neurocognitivos (atención, aprendizaje y función ejecutiva) y del estado de ánimo (Depresión), asociados al Síndrome de Tourette, en las personas afectadas y sus familias”

ENFOQUE BIOPSIICOSOCIAL DEL ST Y LOS TRASTORNOS ASOCIADOS. TRASTORNOS DEL SISTEMA EJECUTIVO ASOCIADOS AL ST

Autora: Diana Vasermanas©

1. Introducción. El Síndrome de Tourette y los Trastornos Asociados a su espectro

El **Síndrome de Guilles de la Tourette (ST)** es un trastorno neurológico conductual crónico, de etiología genética, caracterizado por la emisión de **tics** o actos repetitivos involuntarios, que pueden ser suprimidos parcialmente de forma voluntaria durante un periodo variable de tiempo.

En el ST hay **tics motores** (parpadeo frecuente, guiños faciales, saltos, tocar, etc), **y tics vocales o fónicos** (carraspeo de garganta, emisión de sonidos o palabras).

En ocasiones pueden aparecer **tics abigarrados** como la **coprolalia** (repetir insultos o palabras malsonantes), **ecolalia** (repetir lo que dicen los demás), la **copropraxia y la ecopraxia** (realizar y repetir gestos obscenos).

Los tics pueden variar su complejidad, intensidad, frecuencia y localización.

Las actuales investigaciones procuran localizar los **fundamentos biológicos del ST** en alteraciones en ciertos **neurotransmisores** (dopamina, noradrenalina, serotonina) y de estructuras cerebrales como los **ganglios basales**. Estos factores orgánicos permiten afirmar que la sintomatología no es consecuencia de conductas caprichosas o arbitrarias (pese a que la palabra “TIC” sea un apócope del vocablo italiano *tichio*, que significa capricho), sino la exteriorización de peculiaridades neurológicas.

Pese a ser investigado desde el siglo XIX, el ST no es aún demasiado conocido entre los profesionales de la salud, la educación y los servicios sociales.

Este desconocimiento no solo genera errores, dificultades y demoras para obtener diagnósticos y tratamientos adecuados para las personas afectadas, sino también perjuicios y situaciones de injusticia y discriminación que limitan o dificultan sus posibilidades de desarrollo académico y/o inserción sociolaboral en condiciones de igualdad e integración.

2. Discapacidades relacionadas con el ST

El ST puede implicar una disminución en las capacidades necesarias para el control voluntario de ciertos movimientos corporales, voces o sonidos que conforman los tics, por lo que ha sido reconocido por el *Real Patronato de la Discapacidad* como un trastorno causante de **discapacidad física**.

A su vez los tics, que constituyen los *signos objetivamente apreciables de este síndrome*, suelen presentarse acompañados de una *amplia variedad de síntomas*, característicos de otros **trastornos asociados al espectro del ST** que afectan capacidades relacionadas con procesos cognitivos, conductuales y emocionales.

3. Trastornos asociados al espectro del ST

Los datos y referencias históricas demuestran que las manifestaciones de los trastornos asociados (TA) al espectro del ST son frecuentes y producen un gran malestar que puede llegar a superar al producido por los tics.

Entre los trastornos que se han descrito como asociados al ST se incluyen:

- **Trastornos de la función ejecutiva:** alteraciones neuropsicológicas relacionadas con dificultades para el autocontrol, la inhibición, selección y mantenimiento de conductas de planificación y ejecución; la flexibilidad cognitiva, y la resolución de problemas entre otras.
- **Trastorno por déficit de atención con (o sin) hiperactividad (TDAH):** Entre un 50% y 90% de pacientes con ST. Se asocia a problemas de aprendizaje e impulsividad que pueden preceder a los tics y causar tanto demoras en el diagnóstico y adecuado tratamiento del ST, como mayor discapacidad que los tics por sí mismos. Cabe destacar que los tics y la tensión premonitoria que les preceden pueden interferir por sí mismos los procesos atencionales.
- **Trastornos de ansiedad:** ansiedad generalizada, fobias, trastornos de pánico, trastorno obsesivo compulsivo (TOC).
- **Trastornos del estado ánimo:** depresión, manía, hipomanía, trastorno bipolar.
- **Trastornos del espectro autista:** autismo y Síndrome de Asperger (presente, según algunos estudios, en aproximadamente un 10% de casos de ST).
- **Trastornos de la alimentación:** bulimia y anorexia nerviosa.
- **Trastornos adictivos:** alcoholismo y abuso de sustancias.
- **Trastornos del sueño:** insomnio en sus diferentes modalidades; hipersomnia.
- **Trastornos de conducta:** trastorno del control de impulsos (TCI), violencia, comportamiento desafiante, autoagresividad.

Estas alteraciones no conllevan por sí mismas un detrimento de la inteligencia o las capacidades intelectuales de los afectados por ST, que suele ser normal y en ocasiones superior a la media, aunque pueden afectar procesos de socialización y aprendizaje (atención, motivación, memoria), e incidir en el rendimiento académico y/o laboral.

4. La vinculación genética y ambiental entre el ST y los trastornos asociados

Los estudios realizados a partir de los años 70, tras las investigaciones de A. Shapiro y colaboradores han permitido obtener evidencias empíricas de que la presencia de ciertos síntomas de algunos de los trastornos mencionados en el punto anterior en pacientes con ST, no solo son atribuibles a reacciones ante las dificultades ocasionadas por el padecimiento de un trastorno crónico o ante las actitudes del medio social, sino que además podría existir una vinculación por la **existencia de genes comunes**, que favorecen la predisposición biológica a padecer estos trastornos.

En los antecedentes familiares de pacientes diagnosticados de ST se encuentran progenitores, abuelos, hermanos, hijos y parientes de segundo y tercer grado en los que la sintomatología de estos trastornos se ha manifestado de manera explícita, independientemente de que hayan sido diagnosticados en su momento, e

incluso sin que estos síntomas fuesen acompañados por los tics que caracterizan al ST.

Según algunas teorías podría tratarse de un espectro de trastornos con un origen genético común, entre los que se incluyen el ST, el TOC, el DAH y la Depresión.

También se considera que el ST puede constituir un factor de riesgo causal o precipitante de los trastornos asociados.

5. El enfoque y los Programas de Apoyo Psicosocial para el ST

Si bien el ST posee un **sustrato biológico**, probablemente de origen genético, su complejidad requiere un **enfoque biopsicosocial**. Existe evidencia empírica de que, tanto en la niñez como en la vida adulta, **los factores psicosociales** como el efecto del desconocimiento, las actitudes del entorno sociofamiliar, y los pensamientos, sentimientos y conductas que estos factores suscitan en la persona afectada pueden incidir en los tics y otros síntomas del ST, precipitando y/o exacerbando su manifestación o, por el contrario, atenuando su frecuencia e intensidad.

La interacción de factores ambientales y biológicos no sigue un patrón fijo y se reflejará en el modo particular con que cada persona vive y desarrolla las peculiaridades de su funcionamiento neurológico y la evolución de su historia personal.

La importancia del abordaje de factores psicosociales aumenta ante la **inexistencia de medicamentos específicos para el ST** y los efectos secundarios de los fármacos que se emplean para su tratamiento.

Los abordajes terapéuticos resultan insuficientes si no se cuenta también con **apoyos sociofamiliares y educativos**, implementados a través de **Programas de Apoyo Psicosocial** especialmente diseñados para prevenir y afrontar adecuadamente las manifestaciones del ST y los TA, promover la autonomía y las capacidades de los afectados, así como a mejorar su salud y calidad de vida y la de sus familiares.

Estos son algunos de los objetivos del Programa de Intervención Psicosanitaria y Comunitaria *“Vivir y convivir con el Síndrome de Tourette”* que estamos desarrollando con las familias de ASTTA.

Trastornos del Sistema Ejecutivo asociados al Síndrome de Tourette

Autora: Diana Vasermanas©

Los síntomas neuropsicológicos que caracterizan a alteraciones y trastornos del estado de ánimo, principalmente depresión, y en las funciones del Sistema Ejecutivo, pueden presentarse a lo largo del ciclo vital de las personas afectadas por el ST.

Estos síntomas pueden preceder o acompañar a los tics, e incluso persistir aun cuando éstos no se manifiesten, así como contribuir a su agravamiento.

En este Módulo se abordan las características de los trastornos del Sistema Ejecutivo asociados al ST.

1. Qué es y dónde se localiza el Sistema Ejecutivo

El Sistema Ejecutivo (SE) es un concepto de la Psicología del Procesamiento de la Información que intenta explicar los procesos mentales y cognitivos necesarios para la realización de acciones complejas, novedosas y encaminadas al logro de un objetivo.

Desde esta perspectiva, el SE es el sistema de respuestas de nuestro organismo. Constituye la unidad para programar, regular y verificar la actividad.

El SE está integrado por el **lóbulo frontal** (áreas motora, premotora y prefrontal), que intervienen procesos con esfuerzos y por los **ganglios basales**, encargados de llevar a cabo ciertos procesos automáticos como los hábitos, que no requieren atención.

No existe aún una teoría unánime sobre sus componentes, su funcionamiento y su relación con el sistema atencional.

2. **Sistema Ejecutivo y funciones de la corteza frontal**

Desde un punto de vista funcional se afirma que en la región cerebral correspondiente a la corteza frontal se encuentran las **funciones cognitivas** más complejas y evolucionadas del ser humano, y se le atribuye un **papel esencial en actividades** tan importantes como: capacidad para formular objetivos a largo plazo y planificar la conducta; creatividad, ejecución de actividades complejas, desarrollo de las operaciones formales del pensamiento, conducta social, toma de decisiones, juicio ético y moral, adaptación del comportamiento a situaciones inusuales, realizar conductas con una intención determinada, autorregulación, flexibilidad en la conducta y organización de una ejecución eficaz.

Luria (1980) subraya el papel de los lóbulos frontales en la **regulación de movimientos y acciones voluntarias**: “los lóbulos frontales regulan el estado de la actividad del organismo, controlan los elementos esenciales de las intenciones del sujeto, programan formas complejas de actividad y monitorizan constantemente todos los aspectos de la actividad. La sintomatología de los lóbulos frontales representa desórdenes de regulación de la actividad y de corrección de errores”.

Los lóbulos frontales mantendrían el papel dominante del programa que se esté realizando e inhibirían acciones irrelevantes o inapropiadas.

Se ha vinculado el lóbulo frontal con:

- La memoria de trabajo.
- El Sistema Atencional: capacidad de inhibición y de atención selectiva.
- Procesos de autocontrol y de flexibilidad mental.

3. **Funciones del Sistema Ejecutivo**

En general, dentro del SE se incluyen habilidades vinculadas a la capacidad de organizar y planificar una tarea, seleccionar apropiadamente los objetivos, iniciar un plan y sostenerlo mientras se ejecuta, inhibir las distracciones, cambiar de estrategias de modo flexible si el caso lo requiere, autorregular y controlar el curso de la acción para asegurarse que la meta propuesta esté en vías de lograrse.

En síntesis: organización, anticipación, planificación, inhibición de respuestas inadecuadas y/o automáticas; memoria de trabajo, flexibilidad cognitiva, autorregulación y estabilidad del comportamiento; atención en el procesamiento no automático de la información; resolución de problemas, control de la impulsividad.

El Sistema Ejecutivo es el responsable de varias funciones relacionadas con la planificación, ejecución y evaluación eficaz de tareas y actividades:

- Organizar, planificar e iniciar la tarea.
- Anticipar y seleccionar los objetivos.
- Mantener el plan trazado en la mente mientras se ejecuta (memoria de trabajo).
- Mantener la atención en la tarea (atención sostenida) e inhibir distracciones.
- Autorregular, controlar e inhibir los impulsos (control mental).
- Controlar el rumbo de la acción; detectar y corregir errores.
- Realizar nuevos procesos para modificar o cambiar de estrategia.
- Resolver problemas (flexibilidad cognitiva).
- Verificar y evaluar los resultados en relación con los objetivos.
- Tolerar los fracasos y afrontar las frustraciones.

Funciones en las que interviene el SE relacionadas con la realización de tareas:

- Planificación de conductas dirigidas a una meta.
- Programación de acciones necesarias para alcanzar dicha meta.
- Monitorización de la puesta en marcha del plan.
- Rechazo de la interferencia de estímulos externos no relevantes para el plan.
- Corrección de errores y modificación de conductas.
- Reconocimiento de la consecución o logro de los objetivos.
- Finalización de la acción.

4. **Automatismo y Esfuerzo del SE**

En las funciones del SE intervienen procesos con esfuerzos y procesos automáticos.

Procesos Automáticos.

- Casi no requieren atención, una vez iniciados o adquiridos.
- Se adquieren por aprendizaje; son estereotipados.
- Relacionados con rutinas almacenadas en la memoria procedimental.
- Se guardan en los ganglios basales.
- Son rápidos y de gran precisión.

Los hábitos son procesos automáticos que no requieren atención. Se establecen a partir de ejecuciones repetidas de rutinas que relacionan datos o pistas sensoriales con acciones y se refuerzan por el logro o la obtención de éxito en la ejecución.

Procesos con esfuerzo

- Consumen y requieren recursos atencionales, supervisión cognitiva.
- Son controlados por la voluntad y adaptables a situaciones nuevas y complejas.
- Implican sensaciones de esfuerzo y/o tensión.
- Suelen ser menos eficaces en situaciones de estrés.
- Se relacionan con la memoria declarativa (hipocampo).

5. **Capacidades reguladas por la Función Ejecutiva**

- *Inhibición*: Se refiere a la interrupción de una determinada respuesta que generalmente ha sido automatizada. Por ejemplo, si de repente cambiara el código que rige las señales de los semáforos y tuviéramos que parar ante la luz verde deberíamos inhibir la respuesta dominante de continuar la marcha sustituyéndola por otra diferente (detenernos). La estrategia aprendida, que anteriormente era válida para resolver la tarea, deberá mantenerse en suspenso ante una nueva situación, permitiendo la ejecución de otra respuesta. También puede demorarse, esperando un momento más adecuado para su puesta en práctica.

- *Planificación*: Para conseguir la meta propuesta, el sujeto debe elaborar y poner en marcha un plan organizado de secuencias de acción. No se limita meramente a ordenar conductas motoras, ya que también planificamos nuestros pensamientos con el fin de desarrollar un argumento y en procesos de recuperación de información almacenada en la memoria declarativa (tanto semántica como episódica o perceptiva).

- *Flexibilidad*: Capacidad de alternar distintos criterios de actuación que pueden ser necesarios para responder a las demandas cambiantes de una tarea o situación.

- *Memoria de trabajo u operativa*: permite mantener activada una cantidad limitada de información necesaria para guiar la conducta durante el transcurso de la acción. Implica disponer de una representación mental tanto del objetivo como de la información estimular relevante, no sólo, acerca del estado actual sino también con relación a la situación futura

- *Monitorización*: es el proceso que discurre paralelo a la realización de una actividad. Consiste en la supervisión necesaria para la ejecución adecuada y eficaz de los procedimientos en curso. Permite al sujeto darse cuenta de las posibles desviaciones de su conducta sobre la meta deseada. De este modo, puede corregirse un posible error.

- *Procesos autorregulatorios*: responsables de la organización del comportamiento, permitiendo la compleja resolución de problemas.

Las tareas ejecutivas ofrecen respuestas competitivas entre diferentes alternativas y el éxito en las mismas, depende tanto de la inhibición de las respuestas prepotentes incorrectas, como de los procesos de memoria de trabajo necesarios para emitir las respuestas correctas.

6. **Investigaciones sobre las dimensiones múltiples de la función ejecutiva**

Los estudios de Barroso y León Carrión (2002), desde una perspectiva didáctica, consideran que el sistema ejecutivo está compuesto de *dos bloques*:

- En el primero de ellos, estarían las subfunciones de iniciación, anticipación, planificación y establecimiento de metas, monitorización de la conducta, prospectiva de las consecuencias, flexibilidad mental mediante feedback, y la secuenciación temporal.
- En el segundo bloque estarían las que involucran las capacidades que tienen un funcionamiento independiente, o bien funcionan en conjunto con las anteriores como, por ejemplo, aquellas que modulan, activan o inhiben la capacidad atencional, algunos aspectos del aprendizaje procedimental, la influencia de orden temporal en la memoria de tipo no declarativo, el mantenimiento de la información en la memoria de trabajo y la capacidad para ser consciente de uno mismo (*awareness*), entre otras.

Miyake y Fiedman (2000) y Miyake *et al.* (2000) sintetizan en *tres áreas*: flexibilidad mental (*Shifting*), actualización (*Updating*) e inhibición (*Inhibition*).

Hughes (1998) considera también, *tres las funciones ejecutivas*: memoria de trabajo, flexibilidad atencional y control inhibitorio.

Lezak (1982) distingue *cuatro categorías* funcionales: capacidades necesarias para formular metas, facultades empleadas en la planificación de las etapas y las estrategias para lograr los objetivos, habilidades implicadas en la ejecución de esos planes, aptitudes para llevar a cabo esas actividades de modo eficaz.

Faw (2003) incluye en *cinco sistemas* las funciones del sistema ejecutivo: percepción, verbalización, motivación, atención y coordinación.

Sergeant, Geurts y Oosterlann (2002) también, sintetizan en *cinco áreas* clave las dimensiones de la función ejecutiva: Inhibición, cambiar de lugar (*shifting set*), memoria de trabajo, planificación y fluidez.

Mateer y Whishaw (1991) definen como componentes de las funciones ejecutivas las siguientes actividades: dirección de la atención, reconocimiento de los patrones de prioridad, formulación de la intención, plan de consecución o logro, ejecución del plan y reconocimiento de logro.

7. **Sistema Ejecutivo y Síndrome de Tourette**

Existe cada vez una mayor evidencia de que el Síndrome de Tourette (ST) y conlleva alteraciones del Sistema Ejecutivo. Tanto la aparición involuntaria tics fónicos y motóricos, como la tensión sensorial previa, que pueden producirse conjuntamente a las acciones voluntarias, interfieren la realización de planes y acciones.

Las dificultades para la regulación del comportamiento en el ST se relacionan con **alteraciones en circuitos neuronales** que vinculan los ganglios basales con zonas prefrontales:

- El circuito motor: encargado de los movimientos generales.
- El circuito óculo-motor: encargado de los movimientos oculares.
- El circuito órbita-frontal: encargado de la flexibilidad conductual y jerarquías sociales.
- El circuito cíngulo anterior: vinculado a procesos de emoción y motivación.

Estas alteraciones de Sistema Ejecutivo también se manifiestan en el Trastorno Atencional (con o sin hiperactividad), trastorno asociado al ST en un gran porcentaje de casos.

Las alteraciones del SE que se manifiestan en el ST inciden aumentando las dificultades, las energías y/o el tiempo necesarios para aprender, adquirir y realizar procesos y tareas que pueden requerir automatización o control voluntario, dando lugar a interpretaciones equívocas y a mayores padecimientos y desgaste físico, psíquico y emocional por parte de los afectados y su entorno socio familiar.

Pese a ello, **las personas afectadas por ST son capaces** de ejecutar correctamente los hábitos adquiridos y de realizar procesos que requieran control voluntario, aunque ello les suponga un mayor esfuerzo.

Este esfuerzo puede resultar agotador y afectar otras áreas de la actividad y el comportamiento en determinadas circunstancias o épocas de la vida (situaciones estresantes, aprendizajes y rendimiento escolar y/o laboral; pubertad, adolescencia, etc.).

Por eso es muy importante que cuenten con la **comprensión y apoyos necesarios** para aprender a afrontar y superar estas dificultades, así como a **convivir con los problemas** que puedan suponer, sin que esto suponga una renuncia a sus derechos, necesidades y aspiraciones.

Diana Vasermanas ©

Psicóloga- Master en Terapia de Conducta

Socia de Honor y Asesora de ASTTA

Asociación Andaluza de pacientes

con Síndrome de Tourette y trastornos asociados

Autora y Directora del Programa

“Vivir y Convivir con el ST”