

# ¿Quiénes deben tratar los trastornos comórbidos al **síndrome de Tourette?**

Lisa Edelkraut<sup>1,2,3</sup>  
 Lorena Moreno-Campos<sup>1,3</sup>  
 Marcelo L. Berthier<sup>1,3</sup>  
 Salud Jurado-Chacón<sup>4</sup>  
 Guadalupe Dávila<sup>1,2,3</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Neurología Cognitiva y Afasia (UNCA).  
 Centro de Investigaciones Médico-Sanitarias  
 (CIMES). Universidad de Málaga.

<sup>2</sup>Departamento de Psicobiología y Metodología  
 de las Ciencias del Comportamiento. Universidad  
 de Málaga.

<sup>3</sup>Instituto de Investigación Biomédica de  
 Málaga – IBIMA. Málaga.

<sup>4</sup>Asociación Andaluza de Síndrome de Tourette  
 y Trastornos Asociados (ASTTA). Puente Genil  
 (Córdoba).

**RESUMEN.** El síndrome de Tourette constituye uno de los trastornos neuropsiquiátricos de la infancia más frecuentes; sin embargo, la asistencia a las personas afectadas es aún muy deficitaria. En España es muy necesaria una formación más profunda de los profesionales sanitarios y educativos junto con la formación de grupos de atención multidisciplinarios integrados por psiquiatras infantiles, pediatras, neurólogos conductuales y psicólogos con una formación teórica y práctica especializada.  
**Palabras clave:** *síndrome de Tourette, diagnóstico, tratamiento, entrenamiento, equipos multidisciplinarios.*

**ABSTRACT.** Tourette syndrome is one of the most common childhood neuropsychiatric disorders, but assistance to those affected is still insufficient. In Spain there is a great need for more in-depth training of health and educational professionals, together with the formation of multidisciplinary attention teams made up of child psychiatrists, pediatricians, behavioral neurologists and psychologists with specialized theoretical and practical training.  
**Key words:** *Tourette syndrome, diagnosis, treatment, training, multidisciplinary teams.*

El síndrome de Tourette (ST) es un trastorno neuropsiquiátrico hereditario y crónico, caracterizado por la presencia de múltiples tics motores y uno o más tics fónicos que ocurren de manera fluctuante a lo largo de la vida<sup>1</sup>. El trastorno se presenta por primera vez en la infancia o la adolescencia, con una edad media de comienzo de 6,4 años<sup>2</sup>. Es uno de los trastornos del movimiento infantil más frecuente, con una prevalencia de alrededor del 1% de la población<sup>3</sup>, afectando más a los hombres que a las mujeres, con una proporción aproximada de 4:1<sup>4-7</sup>. El diagnóstico de ST requiere que los tics estén presentes varias veces al día, casi todos los días y durante más de un año, sin remisión de más de dos meses durante el año en cuestión<sup>1, 6, 8-10</sup>. Un tic es una breve actividad motora paroxística o una vocalización que suele ir precedida de un impulso o sensación premonitorio<sup>11</sup>. Se distingue entre tics simples y complejos (Tabla I). Una forma especial de tics complejos son los ecofenómenos, es decir, la imitación de estímulos externos, probablemente mediados por una activación disfuncional de las neuronas espejo y de otros sistemas neuronales<sup>12</sup>. Otros fenómenos que pueden presentarse son la ecopraxia (imitación de los movimientos realizados por otras personas), ecolalia (repetición de sonidos, palabras o frases), ecografía (copiado de material escrito por otras personas o por el propio afectado) y ecomimia (imitación de la gestualidad facial). En aproximadamente el 5-20% de los afectados y especialmente durante la infancia y adolescencia puede ocurrir la emisión incontrolada de palabras obscenas (coprolalia) o la producción de gestos socialmente inapropiados (copropraxia)<sup>13</sup>. Ambos son patognomónicos del ST, pero no son necesarios para establecer el diagnóstico. Es muy frecuente que las personas con ST presenten diversos trastornos neuropsiquiátricos asociados, por lo que además de contemplar los criterios mencionados, el diagnóstico del ST debe incluir una evaluación amplia que aborde los síntomas más incapacitantes y los trastornos comórbidos.

En el curso del ST existen fases alternantes con tics más o menos pronunciados y ausencia de tics, fenómeno que se describe comúnmente en la literatura inglesa con los términos “waxing and waning”<sup>14</sup>. Las fluctuaciones en la intensidad de los tics a menudo tienen lugar a lo largo

**Correspondencia**

Marcelo L. Berthier – Centro de Investigaciones Médico-Sanitarias (CIMES) – Universidad de Málaga – C/ Marqués de Beccaria, 3 29010 Málaga – Teléfono: 952 13 22 24 – E-mail: mbt@uma.es

Clasificación	División	Descripción	Ejemplos
Simples	Motores	Los tics afectan un solo músculo o un grupo de músculos	Movimientos de los ojos, nariz, boca, lengua o muecas faciales. Sacudidas de cabeza, hombros, brazos o piernas. Movimientos de la pierna o pie. Movimientos abdominales y del tronco.
	Fónicos	Sonido único e incompleto	Toser, aclarar de garganta, olfateo, silbidos, sonido de animales.
Complejos	Motores	Los tics consisten en un movimiento coordinado y progresivo, que en algunos casos puede ser socialmente inadecuados.	Toquetear, golpear, hurgar, gestos groseros u obscenos, posturas inusuales, agacharse o girar, copiar la acción de otro (ecopraxia), conductas que podrían provocar lesiones a otros o a la persona que las realiza.
	Fónicos	El paciente pronuncia palabras o frases coherentes	Palabras o frases que en algunos casos pueden ser obscenas (coprolalia), repetición de lo que dicen otros (ecolalia) y repetición de sonidos, palabras o frases emitidas de forma repetida (palilalia).

de un mismo día dependiendo del contexto; es más, las personas afectadas informan que son capaces de inhibir transitoriamente los tics en contextos sociales como en el colegio<sup>15</sup>. También con frecuencia describen sentimientos de alivio momentáneo tras la ejecución de los tics, y en ocasiones relatan la presencia de síntomas sensoriales asociados (tics sensitivos) que actúan como impulsos premonitorios o inductores de los tics. La tensión interna que resulta del esfuerzo de controlar todas estas experiencias habitualmente resultan tan incapacitantes como los tics en sí mismos<sup>16</sup>. El modelo mixto complejo del ST propone que en su origen interactúa una predisposición genética que coexiste con el efecto de factores ambientales o epigenéticos (p. ej.: infección, autoinmunidad, problemas perinatales, abuso de sustancias durante el embarazo de la madre). En este sentido, los estudios familiares de ST muestran consistentemente una prevalencia de tics en familiares de primer grado 10-100 veces superior a la observada en la población general<sup>17</sup>. Los mecanismos fisiopatológicos que subyacen al ST no se conocen totalmente y no existe en la actualidad una anomalía concreta que permita determinar con seguridad su diagnóstico<sup>4, 16, 18</sup>. Pese a ello, está establecido que los circuitos corticoestriado-talámico-corticales, cruciales en el establecimiento de los patrones motores, cognitivos, conductuales y emocionales, así como en la formación de hábitos<sup>19</sup> constituyen el substrato neuronal de los tics cuando son disfuncionales<sup>15, 20</sup>. También las vías dopaminérgicas que regulan la actividad de estos circuitos han sido implicadas en la génesis de los tics a partir de la observación clínica, pues los mismos pueden ser suprimidos por antagonistas de la dopamina y exacerbados por agonistas dopaminérgicos. No obstante, otros neurotransmisores como la serotonina también se han implicado en la expresión de los tics y trastornos asociados<sup>21-23</sup>.

Trastorno comórbido al ST	Prevalencia
Trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH)	50-90%
Trastorno obsesivo-compulsivo (TOC)	40-90%
Trastorno del control de impulsos y agresividad	25-75%
Trastorno depresivo	13-76%
Trastornos del sueño	12-62%
Dificultades del aprendizaje	23%
Trastorno opositor desafiante	15%

### Trastornos comórbidos en el síndrome de Tourette

La presencia de trastornos emocionales y de comportamiento en personas con ST está descrita desde 1899, cuando el propio Georges Gilles de la Tourette definió por primera vez este trastorno. En el ST la prevalencia de trastornos comórbidos (Tabla II) puede llegar hasta el 85,7%<sup>16</sup>, con una gama de trastornos asociados manifiestamente amplia como detalló Comings<sup>25</sup> al mostrar un espectro de manifestaciones neuropsiquiátricas asociadas al ST que incluye más de 20 trastornos.

El trastorno que coexiste más frecuente con el ST es el trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) seguido del trastorno obsesivo compulsivo (TOC)<sup>26</sup>. El TDAH consiste en un patrón persistente de inatención y/o hiperactividad-impulsividad que interfiere con el funcionamiento diario<sup>1</sup>. La relación del ST con el TDAH es compleja, ya que abarca factores tanto de tipo biológico (fundamentalmente genéticos y neurológicos) como ambientales<sup>27</sup>. Si bien ambos trastornos muestran características neurobiológicas y de inicio temprano comunes, los síntomas de TDAH pueden adelantarse hasta 3 años a la aparición de los tics, que suele presentarse hacia los 3-5 años<sup>5, 26, 28</sup>. Por el contrario, los estudios

de la patogenia del TOC indican que los primeros síntomas TOC en pacientes con ST se manifiestan años después de la aparición de los tics, alcanzando un pico de máxima gravedad al final de la adolescencia<sup>5, 6</sup>. Por otra parte, los síntomas definitorios del TOC no se manifiestan por igual en el TOC idiopático y en las personas con ST, ya que en estas últimas las compulsiones están presentes con mayor frecuencia que los síntomas obsesivos<sup>29</sup>.

Otros trastornos de alta comorbilidad con el ST son los trastornos de ansiedad<sup>30-32</sup> y del estado de ánimo, incluyendo la depresión, manía y el trastorno bipolar<sup>33, 34</sup>. Los estudios de prevalencia indican que el 13-76% de afectados de ST manifiestan síntomas depresivos. Indudablemente existe un substrato neurobiológico para dichos trastornos pero la relación entre ambos trastornos es fácilmente explicable a partir de las repercusiones anímicas y sociales dentro del entorno escolar que conlleva el diagnóstico temprano del ST<sup>24</sup>. Es importante destacar la comorbilidad existente entre el ST y las dificultades del aprendizaje<sup>6</sup> que se manifiestan especialmente en la escritura (ortografía) y las matemáticas, con hasta un 23% de co-ocurrencia<sup>35</sup> y mayor prevalencia en los varones<sup>11</sup>. Este tipo de problemática requiere de una evaluación neuropsicológica enfocada a la detección de déficits específicos y diseño de adaptaciones curriculares. Por otra parte, dos tercios de los niños con ST presentan problemas de empatía y algún rasgo de trastorno del espectro autista, aspecto de especial relevancia dado que el grupo de niños que muestran esta combinación además exhiben más complicaciones escolares<sup>36</sup>.

La presencia de conductas agresivas y comportamiento oposicionista también interfiere de forma negativa con la dinámica familiar y correcto funcionamiento del niño en el ámbito escolar<sup>37</sup>; estos comportamientos están presentes hasta en la mitad de los niños con ST<sup>38</sup> y son especialmente frecuentes en los casos de comorbilidad con TDAH<sup>39</sup>. La alta prevalencia del trastorno de aprendizaje, TDAH, TOC y problemas de conducta y emocionales, debe alertar al evaluador y considerar la posible presencia de tics o ruidos vocales en el niño que manifiesta estos trastornos o algún otro miembro de la familia<sup>33</sup>. Aunque no se conoce bien la relación fisiopatológica del ST con los trastornos comórbidos mencionados, en gran parte está relacionada con la disfunción de los circuitos corticoestriado-talámico-corticales<sup>18</sup> y conlleva un componente genético. Esta amplia comorbilidad en el ST generalmente constituye la principal causa de la merma en la calidad de vida y fuente de deterioro

ro<sup>40</sup>. Con frecuencia los afectados y sus familiares informan que las dificultades de aprendizaje y/o los problemas de conducta tienen un mayor impacto en su adaptación escolar y social que los propios tics.

En consecuencia, la investigación y el tratamiento de los trastornos comórbidos son una parte esencial del abordaje de ST, y los facultativos y profesionales sanitarios y educativos deben estar familiarizados tanto con los síntomas centrales del ST como con los principales trastornos comórbidos, su diagnóstico y la atención integral a los mismos.

### **¿Cuál es la principal causa del retraso en el diagnóstico y la ausencia de atención integral a la persona con síndrome de Tourette?**

El diagnóstico certero y la intervención en el ST se fundamenta en un conocimiento adecuado de las implicaciones que tienen los tics y trastornos comórbidos para los afectados con ST y su vida futura, así como de las mejores opciones de tratamiento por parte de los profesionales sanitarios y educativos<sup>41</sup>, lo que pasa por una apropiada formación de los profesionales relacionados con la atención de personas con ST. En este sentido es crucial el adiestramiento del pediatra y la preparación proporcionada a los docentes sobre el ST, pues su mayor efectividad a la hora de identificar los síntomas facilita la derivación temprana al especialista con la consiguiente reducción del sufrimiento de los afectados y familiares.

También hay que considerar que el especialista en ST puede recibir pacientes derivados de otras especialidades, pues no es infrecuente que los oftalmólogos reciban en consulta niños con ST por parpadeo excesivo que erróneamente son diagnosticados de conjuntivitis alérgica, o que los otorrinolaringólogos diagnostiquen laringitis alérgica cuando el afectado acude a consulta por tics fónicos (carraspeo). Durante el proceso de evaluación es importante obtener información sobre el desarrollo del ST, incluyendo la edad de inicio de los primeros tics y el curso que han seguido los mismos, los aspectos pre y postnatales, la dinámica familiar, los posibles antecedentes psiquiátricos/neurológicos y las alteraciones comórbidas por su alto grado de interferencia en la vida de los afectados, y consecuencias físicas, sociales y emocionales. También es pertinente tener presente que las personas con ST pueden no tener consciencia de los síntomas, o suprimir los mismos durante las entrevistas con profesionales. Por ello, es frecuente

que los profesionales inexpertos puedan confundir los tics con otros trastornos del movimiento, desestimar la presencia del ST o subestimar la intensidad de los mismos. Estos errores suelen retrasar el diagnóstico y tratamiento durante años desde que aparecen los síntomas iniciales<sup>42</sup>.

Debes y colaboradores<sup>2</sup> realizaron un estudio multicéntrico en Dinamarca para evaluar el proceso diagnóstico de los profesionales sanitarios en una muestra de 314 niños y adolescentes con ST. Estos autores evidenciaron una marcada falta de conocimiento y preparación en los profesionales para diagnosticar y atender este trastorno y mostraron que las familias podían llegar a consultar hasta un total de 16 profesionales (entre ellos neurólogos, psiquiatras, pediatras, psicólogos y enfermeros), antes de ser diagnosticado el ST, y en la mayoría de los casos pasaban más de cinco años entre la detección de los tics por parte de los padres y el diagnóstico oficial (Tabla III).

En Estados Unidos, Marcks y colaboradores<sup>43</sup> evaluaron los conocimientos sobre el ST (prevalencia, curso, trastornos comórbidos, etiología y tratamiento) de médicos y psicólogos a partir de encuestas realizadas a 443 profesionales. En conjunto, los resultados evidenciaron que la falta de atención especializada y el retraso en el diagnóstico radica en un conocimiento limitado del trastorno por parte de los profesionales de la salud. Solo el 51,6% conocía los criterios diagnósticos primarios (presencia de tics motores múltiples y uno o más tics vocales) y el 64,1% su alta prevalencia, si bien, el 90% reconocía la naturaleza neurobiológica del trastorno relacionándolo con un genotipo transmisible. Además realizaron estimaciones erróneas, como que la coprolalia está presente en la mayoría de los casos (6,1% de los profesionales) o que la gravedad de los tics suele incrementarse en la edad adulta (46,1%). La elevada comorbilidad del ST con el TDAH y la depresión era conocida por el 75% y 88% de los profesionales, respectivamente, pero sólo la mitad asociaron este síndrome con una alta frecuencia de TOC.

Cuenca y colaboradores<sup>44</sup> entrevistaron a 42 jóvenes con ST y 295 padres de niños que padecen el síndrome para conocer su percepción sobre los tratamientos recibidos en el Reino Unido. Los afectados destacaron las considerables dificultades con las que tuvieron que lidiar para poder acceder a una atención especializada, pues casi el 32% de los padres informaron sobre limitaciones para ser derivados a un especialista y falta de comprensión de los profesionales acerca del ST y los tics. En general, del estudio se desprende que los profesionales no contaban con conocimientos suficientes para identificar ni tra-

**TABLA III** Porcentaje de profesionales consultados antes del diagnóstico de ST<sup>2</sup>

Médico de cabecera	77,7%
Oftalmólogo	11,1%
Psiquiatra	11,8%
Psicólogo	46,5%
Pediatra	30,9%
Otros (logopeda, alergólogo)	31,2%

tar el ST de forma adecuada, lo que ocasionaba a los afectados la necesidad de realizar múltiples consultas en distintos centros asistenciales hasta encontrar un profesional adecuado. A modo de ejemplo se transcribe a continuación el testimonio de un familiar de una persona afectada de ST: *"En la mayoría de los lugares a los que hemos ido parecía como si nadie supiera acerca de Tourette, como si supiéramos más que ellos..."; "Nuestro médico de cabecera nos dijo que dejara este hábito y nos dio antihistamínicos"*.

Las experiencias personales respecto al diagnóstico de ST y el impacto del mismo en los afectados, sus familiares y profesionales de la salud también han sido analizadas en España<sup>45</sup>. Los facultativos informaron de la dificultad que supone establecer el diagnóstico de ST por la complejidad de sus síntomas, similares a los que se presentan en diferentes trastornos psiquiátricos, como hiperactividad, depresión, ansiedad o trastornos del comportamiento. Los médicos también refirieron que los profesionales de la educación (p. ej., maestros de primaria y secundaria) a menudo confunden los síntomas del ST (p. ej., coprolalia o ecolalia) con conductas habituales en los adolescentes, o consideran que los síntomas son el resultado de una educación deficiente. La opinión de los afectados ahonda en otros aspectos relevantes, como los errores diagnósticos asociados a un conocimiento limitado de esta condición por parte de los médicos que derivan en tratamientos erróneos, y la falta de empatía por parte de los profesionales de la educación (especialmente los profesores), interpretación errónea de los síntomas y falta de información sobre los avances científicos acerca del ST. Todo esto conlleva en una percepción negativa del trabajo de los médicos por parte de las personas con ST como se refleja en los siguientes testimonios: *"Nadie conoce el ST, por ejemplo, cuando voy a la Seguridad Social a ver al neurólogo, dice que los síntomas que tengo son manías y me prescribe un relajante muscular..."*, *"Tú no tienes nada; los tics casi no se te notan; depresión tenemos todos; eres guapa y muy inteligente..."*

**¿Quiénes deben tratar los trastornos comórbidos?**

Aunque la práctica habitual de tratamiento del ST varía de un país a otro, la farmacoterapia es el *modus operandi* a nivel mundial, aun cuando las guías clínicas existentes sobre de tratamiento del ST (Canadá y Europa) recomiendan el empleo de las intervenciones conductuales para tics y trastornos comórbidos como primera línea de tratamiento<sup>46, 47</sup>, reservándose el empleo de fármacos para los casos más graves<sup>48</sup>. En España, el Sistema Nacional de Salud carece de guías de práctica clínica para el tratamiento ST y el tratamiento administrado habitualmente es exclusivamente farmacológico, posiblemente debido a la ausencia de profesionales especializados para realizar un abordaje holístico. Los fármacos de primera elección son los antipsicóticos, como la risperi-

dona y el aripiprazol, y los agonistas del receptor  $\alpha$ 2-adrenérgicos, como la clonidina y guanfacina<sup>5, 29, 47</sup>. Las terapias conductuales, como la reversión de hábito y la exposición y prevención de respuesta, se usan con menor frecuencia, especialmente en el ámbito público. Históricamente, los trastornos por tics han sido tratados tanto por neurólogos como por psiquiatras, mientras que los problemas conductuales comórbidos o asociados a los tics suelen ser abordados por psicólogos. En la Tabla IV se muestran las recomendaciones de diferentes asociaciones internacionales y nacionales del ST a este respecto.

Como se puede observar, la mayoría de los países y asociaciones de ST defienden un tratamiento integral aportado por grupos multidisciplinarios de profesionales, compuestos en su mayoría por psiquiatras infantiles, pediatras, neurólogos y psicólogos. En este sentido es fun-

**TABLA IV** Profesionales que brindan asistencia a pacientes con Tourette en otros países

Asociación Tourette	País	Profesional	Nota
Tourette Gesellschaft DeuStchland e.V	Alemania	Psiquiatra infantojuvenil, pediatra, psicólogo	<i>“Ante todo, se debe buscar el asesoramiento profesional de psiquiatras infantojuveniles, pediatras y psicólogos”</i>
Tourette Syndrome Association of Australia	Australia	Neurólogo, psiquiatra, psicólogo.	<i>“Generalmente los neurólogos son los profesionales que manejan el diagnóstico y los medicamentos, así como los psiquiatras, pero es recomendable que encuentre un psicólogo clínico que le ayude con las estrategias de manejo y la comprensión de cualquier problema de comportamiento que pueda tener.”</i>
Tourette Canadá	Canadá	Médico de familia, neurólogos, psiquiatras, psicólogo.	<i>“El síndrome de Tourette puede ser diagnosticado por cualquier profesional médico que esté familiarizado con el síndrome de Tourette, incluyendo médicos de familia, neurólogos, psiquiatras y psicólogos.”</i>
Federación Española de Enfermedades Raras	España	Equipo multidisciplinar formado por neurólogo, psiquiatra, psicólogo y trabajador social.	<i>“El tratamiento del síndrome de Tourette requiere un enfoque multidisciplinar (neurólogos, psiquiatras, psicólogos y trabajadores sociales). En las formas leves, se recomienda frecuentemente la información y el manejo psicológico. Los tratamientos farmacológicos son indispensables en las formas de moderadas a graves de la enfermedad. Las comorbilidades psiquiátricas, cuando están presentes, a menudo justifican un tratamiento específico.”</i>
Tourette Association of America	Estados Unidos	Médico, profesional entrenado.	<i>“El síndrome de Tourette es diagnosticado por un médico u otros profesionales de la salud a través de exámenes clínicos cuidadosos y a menudo repetidos”.</i>
Associação Portuguesa de Síndrome de Tourette	Portugal	Neuropediatras, psiquiatras infantojuveniles, neurólogo, psiquiatra, médico, psicólogo.	<i>“Cualquier médico puede diagnosticar el síndrome de Tourette (ST), pero generalmente los profesionales que lo diagnostican y lo tratan son neurólogos o psiquiatras y neuropediatras o psiquiatras infantiles. Normalmente trabajan en coordinación con psicólogos cognitivo-conductuales.”</i>
Tourettes Action	Reino Unido	Neurólogo, psiquiatra, pediatra.	<i>“Los profesionales de la salud que pueden diagnosticar el síndrome de Tourette son neurólogos, psiquiatras y pediatras. Los médicos de cabecera son los responsables de derivar al paciente a un especialista para una evaluación integral.”</i>
Tourette Gesellschaft Schweiz	Suiza	Psicólogo, psiquiatra infantojuvenil, neurólogo.	<i>“En las directrices de tratamiento, la educación y el asesoramiento de psicólogos hacia las personas afectadas y sus familiares, así como del entorno en general, desempeñan un papel decisivo. En cuanto al tratamiento de los pacientes, se aplica el principio de que los trastornos comórbidos (depresión, ansiedad, etc.) requieren un tratamiento prioritario por psicólogos en la mayoría de los casos.”</i>

damental la promoción de Clínicas de Tourette que actúan como unidades de atención especializada a los trastornos del movimiento y síntomas comórbidos, como las Unidades de Trastornos del Movimiento ya existentes del Hospital Virgen del Rocío (Sevilla), Sant Joan de Déu (Barcelona), Hospital Universitario Ramón y Cajal (Madrid). Estas unidades funcionan actualmente como referencia nacional en España y se caracterizan por la oferta de un tratamiento integral llevado a cabo por equipos multidisciplinares de profesionales (habitualmente neurólogos, neuropediatras, psiquiatras, fisioterapeutas, enfermeros, psicólogos, biólogos e incluso ingenieros) que desarrollan labores tanto clínicas como investigadoras del ST. Sin embargo, la realidad en la mayor parte del territorio nacional difiere mucho de esta situación ideal dado que pocos afectados de ST tienen acceso a unidades especializadas.

Actualmente se requieren especialistas entrenados en ST con formación en pediatría, neuropediatría, neurología, o psiquiatría infantil, que atiendan en colaboración con psicólogos clínicos o sanitarios tanto los síntomas centrales del ST como los trastornos comórbidos. El proyecto de creación de un título de Médico Especialista en Psiquiatría del Niño y del Adolescente en España (Proyecto de Real Decreto, 17 de enero 2019) constituye un avance largamente esperado en este sentido, pues los profesionales formados con este perfil deberán dominar campos de conocimiento específicos; esto posibilitará un abordaje terapéutico del ST con herramientas farmacológicas y psicoterapéuticas adaptadas a las necesidades de cada caso. Los trastornos comórbidos del ST también pueden ser abordados adecuadamente por los neurólogos formados en Neurología Conductual. La American Academy of Neurology define la Neurología Conductual como la especialidad que trata los aspectos clínicos y patológicos de los procesos neuronales asociados con la actividad mental, incluyendo funciones cognitivas, estados emocionales y conducta social. En este sentido, los síndromes clínicos tratados por los neurólogos conductuales incluyen manifestaciones psiquiátricas (p. ej., depresión, manía, psicosis, ansiedad, cambios de

personalidad, trastornos obsesivo-compulsivos, etc.) que frecuentemente acompañan a los trastornos neurológicos (p. ej., epilepsia, ST, daño cerebral adquirido, esclerosis múltiple), y que como se mencionó anteriormente se presentan habitualmente como parte del ST, constituyendo en muchos casos el principal motivo de consulta.

Finalmente, en un abordaje holístico del ST es decisivo el papel del psicólogo especializado en ST como experto en terapia cognitivo-conductual. El enfoque biopsicosocial que puede aportar este profesional incluye terapias cognitivo-conductuales (p. ej., entrenamiento de la supresión selectiva de los tics, afrontamiento positivo a situaciones sociales), terapias de tercera generación y la educación del entorno social, familiar y educativo. Todas estas herramientas terapéuticas van encaminadas a abordar los síntomas centrales del síndrome y los trastornos psiquiátricos asociados, y favorecen una mejor adaptación a la vida diaria de la persona afectada de ST, sus familiares y entorno educativo.

### Conclusión

El ST está infradiagnosticado en España, y se diagnostica y trata con mucho retraso por la falta de atención sanitaria especialmente entrenada en la detección de este síndrome. Es llamativo el escaso conocimiento que los profesionales de la salud y la educación poseen sobre los síntomas principales del ST, su alta prevalencia y la diversidad de trastornos que lo acompañan, así como la escasez de profesionales con capacidad para prestar atención especializada conveniente. La complejidad del trastorno, derivada de su amplia comorbilidad psiquiátrica e inicio en la edad escolar con consecuencias de adaptación social, emocional y educativa hace imprescindible la participación de grupos de trabajo terapéuticos multidisciplinares compuestos por neurólogos conductuales, psiquiatras infanto-juveniles, psicólogos y pediatras que puedan ofrecer una mejor atención tanto para el tratamiento de los síntomas primarios del trastorno como para el abordaje de los problemas emocionales y conductuales asociados.

## BIBLIOGRAFÍA

- 1.- American Psychiatric Association. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders (5<sup>th</sup> ed.). American Psychiatric Association; 2013.
- 2.- Debes M, Hjalgrim H, Skov L. Limited knowledge of Tourette disorder syndrome causes delay in diagnosis. *Neuropediatrics* 2008;39:101-5.
- 3.- Scharf JM, Miller LL, Gauvin CA, Alabiso J, Mathews CA, Ben-Sholmo Y. Population prevalence of

- Tourette syndrome: a systematic review and meta-analysis. *Mov Disord.* 2015;30(2):221-8.
- 4.- Robertson MM. Diagnosing Tourette syndrome: is it a common disorder? *J Psychosom Res.* 2003;55(1):3-6.
  - 5.- Hirschtritt ME, Lee PC, Pauls DL, Dion Y, Grados MA, Illmann C, et al. Lifetime prevalence, age of risk, and genetic relationships of comorbid psychiatric disorders in Tourette syndrome. *JAMA Psychiatry* 2015;72(4):325-33.
  - 6.- Novotny M, Valis M, Klimova B. Tourette Syndrome: A Mini-Review. *Front Neurol* 2018; 9:139.
  - 7.- Cavanna AE, Termine C. Tourette syndrome. *Adv Exp Med Biol* 2012;724:375-83.
  - 8.- Swerdlow NR, Karban B, Ploum Y, Sharp R, Geyer MA, Eastvold A. Tactile Prepuff Inhibition of Startle in Children with Tourette's Syndrome: In Search of an "fMRI-Friendly" Startle Paradigm. *Biol Psychiatry* 2001;50(8):578-85.
  - 9.- Osmon DC, Smerz JM. Neuropsychological Evaluation in the Diagnosis and Treatment of Tourette's Syndrome. *Behav Modif* 2005;29(5):746-83.
  - 10.- Pringsheim T, Lang A, Kurlan R, Pearce M, Sandor P. Understanding disability in Tourette syndrome. *Dev Med Child Neurol* 2009;51(6):468-72.
  - 11.- Kumar A, Trescher W, Byler D. Tourette syndrome and comorbid neuropsychiatric conditions. *Curr Dev Disord Rep* 2016;3(4):217-21.
  - 12.- Ganos C, Ogrzal T, Scjitzler A, Munchau A. Fisiopatología de la ecopraxia/ecolalia: importancia para el Síndrome de Gilles de la Tourette. *Mov. Disorders* 2013;27(10): 1222-9.
  - 13.- Kawohl W. Gilles de la Tourette Syndrom: Behandlung einer neuropsychiatrischen Störung. *Praxis* 2010;99(22):1353-60.
  - 14.- Coffey BJ. Persistent Tics, Tourette Syndrome, and Psychopathology: Where Are We Now, and Where Are We Going? *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 2017;56:281-3.
  - 15.- Du JC, Chiu TF, Lee KM, Wu HL, Yang YC, Hsu SY, et al. Tourette Syndrome in Children: An Updated Review. *Pediatr Neonatol* 2010;51(5):255-64.
  - 16.- Cath DC, Hedderly T, Ludolph AG, Stern JS, Murphy T, Hartmann A, et al. European clinical guidelines for Tourette syndrome and other tic disorders. Part I: assessment. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 2011;20:155-71.
  - 17.- Stewart SE, Illmann C, Geller DA, Leckman JF, King R, Pauls DL. A controlled family study of attention-deficit/hyperactivity disorder and Tourette's disorder. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 2006; 45:1354-56.
  - 18.- Dávila G, Berthier ML, Kulisevsky J, Jurado Chacón S. Suicide and attempted suicide in Tourette's syndrome: a case series with literature review. *J Clin Psychiatry* 2010; 71(10):1401-2.
  - 19.- Yin HH, Knowlton BJ. The role of the basal ganglia in habit formation. *Nat Rev Neurosci* 2006;7:464-76.
  - 20.- Leckman JF, Riddle MA. Tourette's syndrome: when habit-forming systems form habits of their own?. *Neuron* 2000;28:349-54.
  - 21.- Rampello L, Alvano A, Battaglia G, Bruno V, Raffaele R, Nicoletti F. Tic disorders: from pathophysiology to treatment. *J Neurol* 2006;253:1-15.
  - 22.- Muller-Vahl KR, Szejko N, Wilke F, Jakubovski E, Geworski L, Bengel F, et al. Serotonin transporter binding is increased in Tourette Syndrome with Obsessive Compulsive Disorder. *Nature* 2019;9:972.
  - 23.- Muller-Vahl KR, Meyer GJ, Knapp WH, Emrich HM, Gielow P, Brücke T, et al. Serotonin transporter binding in Tourette Syndrome. *Neurosci Lett* 2005;385(2):120-5.
  - 24.- Robertson MM. Mood disorders and Gilles de la Tourette's syndrome: an update on prevalence, etiology, comorbidity, clinical associations, and implications. *J Psychosom Res* 2006;61:349-58.
  - 25.- Comings DE, Comings BG. A controlled study of Tourette syndrome. V. Depression and mania. *Am J Hum Genet* 1987;41:804-21.
  - 26.- Rizzo R, Curatolo P, Gulisano M, Virzi M, Arpino C, Robertson MM. Disentangling the effects of Tourette syndrome and attention deficit hyperactivity disorder on cognitive and behavioral phenotypes. *Brain Dev* 2007;29:413-20.
  - 27.- Comings, DE. Clinical and molecular genetics of ADHD and Tourette syndrome. Two related polygenic disorders. *Ann N Y Acad Sci* 2001;931:50-83.
  - 28.- Robertson MM, Althoff RR, Hafez A, Pauls DL. Principal components analysis of a large cohort with Tourette syndrome. *Br J Psychiatry* 2008;193(1):31-6.
  - 29.- Debes N. Tourette syndrome and co-morbidity diagnostic process and impact of psychosocial consequences, severity of tics, pharmacological treatment, and intelligence. PhD Thesis, Copenhagen University 2009.
  - 30.- Coffey BJ, Biederman J, Smoller JW, Geller DA, Sarin P, Schwartz S, et al. Anxiety disorders and tic severity in juveniles with Tourette's disorder. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 2000; 39(5):562-8.
  - 31.- Jankovic J. Tourette's syndrome. *N Engl J Med* 2001;345:1184-92.
  - 32.- King RA, Scahill L. Emotional and behavioral difficulties associated with Tourette syndrome. *Adv Neurol* 2001;85:79-88.
  - 33.- Comings DE, Comings BG. A controlled study of Tourette syndrome. V. Depression and mania. *Am J Hum Genet* 1987;41:804-21.

- 34.- Berthier ML, Kulisevsky J, Campos VM. Bipolar disorder in adult patients with Tourette's syndrome: a clinical study. *Biol Psychiatry* 1998;43(5): 364-70.
- 35.- Burd L, Freeman RD, Klug MG, Kerbeshian J. Tourette syndrome and learning disabilities. *BMC Pediatr* 2005;5:34.
- 36.- Kadesjö B, Gillberg C. Tourette's disorder: epidemiology and comorbidity in primary school children. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 2000;39(5):548-55.
- 37.- Lavoie ME, Leclerc J, O'Connor KP. Bridging neuroscience and clinical psychology: cognitive behavioral and psychophysiological models in the evaluation and treatment of Gilles de la Tourette syndrome. *Neuropsychiatry* 2013;3(1):75-87.
- 38.- Stephens RJ, Sandor P. Aggressive behavior in children with Tourette syndrome and comorbid attention-deficit hyperactivity disorder and obsessive-compulsive disorder. *Canadian J Psychiatry* 1999;44(10):1036-42.
- 39.- Kurlan R, Como PG, Miller B, Palumbo D, Deeley C, Andresen EM, et al. The behavioural spectrum of tic disorders: a community based study. *Neurology* 2002;59:414-20.
- 40.- Gagné, JP. The psychology of Tourette disorder: Revisiting the past and moving toward a cognitively-oriented future. *Clin Psychol Rev* 2019;67:11-21.
- 41.- Whittington C, Pennant M, Kendall T, Glazebrook C, Trayner P, Groom M, et al. Practitioner Review: Treatments for Tourette syndrome in children and young people-a systematic review. *J Child Psychol Psychiatry* 2016;57:988-1004.
- 42.- Kulisevsky J, Berthier ML, Avila A, Gironell A, Escartin AE. Unrecognized Tourette syndrome in adult patients referred for psychogenic tremor. *Arch Neurol* 1998;55(3):409-14.
- 43.- Marcks, BA, Woods DW, Teng EJ, Twohig MP. What Do Those Who Know, Know? Investigating Providers' Knowledge About Tourette's Syndrome and Its Treatment. *Cogn Behav Pract* 2004;11(3):298-305.
- 44.- Cuenca J, Glazebrook C, Kendall T, Hedderly T, Heyman I, Jackson G, et al. Perceptions of treatment for tics among young people with Tourette syndrome and their parents: a mixed methods study. *BMC Psychiatry* 2015;15:46.
- 45.- Rivera-Navarro J, Cubo E, Almazán J. The diagnosis of Tourette's Syndrome: communication and impact. *Clin Child Psychol Psychiatry* 2009;14(1):13-23.
- 46.- Swain JE, Scahill L, Lombroso PJ, King RA, Leckman JF. Tourette syndrome and tic disorders: a decade of progress. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 2007;46(8):947-68.
- 47.- Pringsheim T, Doja A, Gorman D, McKinlay D, Day L, Billingshurst L, et al. Canadian guidelines for the evidence-based treatment of tic disorders: pharmacotherapy. *Can J Psychiatry* 2012;57:133-43.
- 48.- Scahill L, Woods DW, Himle MB, Peterson AL, Wilhelm S, Piacentini JC, et al. Current controversies on the role of behavior therapy in Tourette syndrome. *Mov Disord* 2013;28:1179-83.