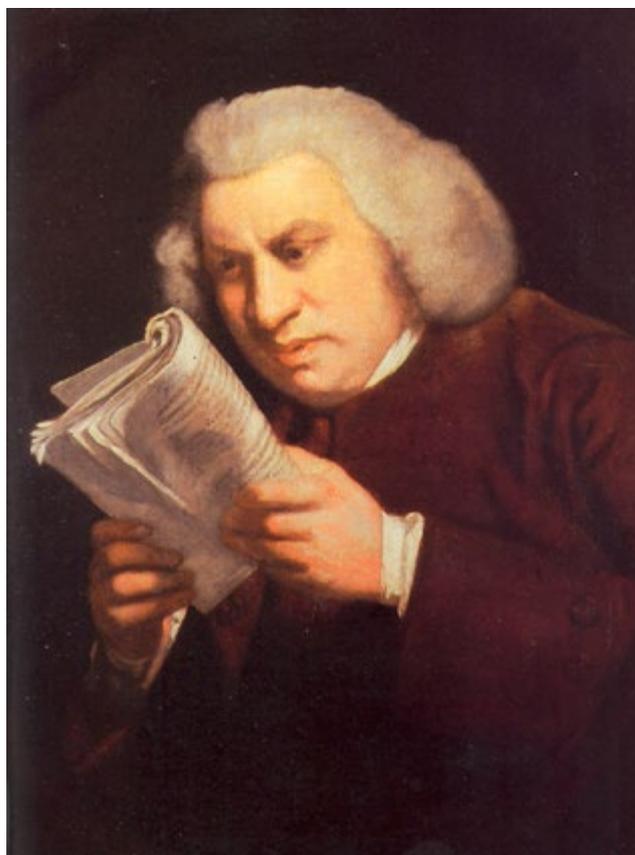


TRASTORNOS POR TICS

Hannah Metzger, Sina Wanderer & Veit Roessner

Editores: Matías Irrázaval, Daniel F. Martínez Uribe, Andres Martin

Traducción: Jaime J. Gómez Alamán, Begoña Arenas Tuzón, Beatriz Ortega



Samuel Johnson, una de las figuras literarias más influyentes, especialmente por su "Diccionario de la Lengua Inglesa" publicado en 1755, parece que padeció Síndrome de la Tourette.

Retrato de Joshua Reynolds

Hannah Metzger MSc

Psicóloga clínica de niños, Departamento de Psiquiatría/Psicoterapia de Niños y Adolescentes, Universidad Técnica de Dresden, Alemania.

Conflicto de intereses: ninguno declarado.

Sina Wanderer Dipl-Psych

Departamento de Psiquiatría/Psicoterapia de Niños y Adolescentes, Universidad Técnica de Dresden, Alemania.

Conflicto de intereses: ninguno declarado.

Veit Roessner MD

Profesor of Psiquiatría de Niños y Adolescentes, Departamento de Psiquiatría/Psicoterapia de Niños y Adolescentes, Universidad Técnica de Dresden, Alemania.

Conflicto de intereses: ninguno declarado.

Esta publicación está dirigida a profesionales en formación o con práctica en salud mental y no para el público general. Las opiniones vertidas son de responsabilidad de sus autores y no representan necesariamente el punto de vista del Editor o de IACAPAP. Esta publicación busca describir los mejores tratamientos y las prácticas basadas en la evidencia científica disponible en el tiempo en que se escribió, tal como fueron evaluadas por los autores, y éstas pueden cambiar como resultado de nueva investigación. Los lectores deberán aplicar este conocimiento a los pacientes de acuerdo con las directrices y leyes de cada país en el que ejercen profesionalmente. Algunos medicamentos pueden que no estén disponibles en algunos países, por lo que los lectores deberán consultar la información específica del fármaco debido a que ni se mencionan todas las dosis, ni todos los efectos no deseados. Las citas de organizaciones, publicaciones y enlaces de sitios de Internet tienen la finalidad de ilustrar situaciones, o se enlazan como una fuente adicional de información; lo que no significa que los autores, el Editor o IACAPAP avalen su contenido o recomendaciones, que deberán ser analizadas de manera crítica por el lector. Los sitios de Internet, a su vez, también pueden cambiar o dejar de existir.

©IACAPAP 2018. Esta es una publicación de acceso libre bajo criterios de [Licencia Creative Commons Atribución No Comercial](#). El uso, distribución y reproducción a través de cualquier medio están permitidos sin previa autorización siempre que la obra original esté debidamente citada y su uso no sea comercial. Envíe sus comentarios acerca de este libro digital o algún capítulo a jmrey@bigpond.net.au.

Cita sugerida: Metzger H, Wanderer S, Roessner V. Trastorno por Tics. (Irrázaval M, Martínez Uribe D, Martin A, eds. Gómez J.J, Arenas B, Ortega B. trad.). En Rey JM (ed), *Manual de Salud Mental Infantil y Adolescente de la IACAPAP*. Ginebra: Asociación Internacional de Psiquiatría del Niño y el Adolescente y Profesionales Afines 2018.

Los tics pueden abarcar desde una retracción del párpado difícil de detectar hasta un fenómeno doloroso, socialmente incapacitante y bochornoso que involucra a varios grupos musculares. Las personas afectadas por tics, así como sus familiares, pueden experimentar un sufrimiento considerable debido a los síntomas, ser víctimas de acoso o de un trato inadecuado por parte de sus cuidadores que desemboque en una relación paterno-filial disfuncional. Las personas de su entorno pueden reaccionar con irritación, por ejemplo cuando aparecen tics vocales en momentos inoportunos, como en clase o en el cine. Por otro lado, algunas de las personas afectadas desarrollan con éxito estrategias para controlar sus tics y aprenden a vivir y lidiar con ellos.

La clasificación suele seguir los criterios de la “Clasificación Internacional de Enfermedades” (CIE-10; Organización Mundial de la Salud, 1996) o del “Manual Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales” (DSM-5; Asociación Estadounidense de Psiquiatría, 2013)”. Los trastornos por tics están mejor clasificados dentro de los trastornos neuropsiquiátricos. La Tabla H.2.1 muestra la clasificación de los mismos.

Que un trastorno por tics sea transitorio o crónico depende de la duración de los síntomas: En el caso de un trastorno transitorio, los síntomas duran menos de 12 meses. Los trastornos por tics transitorios ocurren principalmente en niños de edad escolar y normalmente no requieren tratamiento.

El diagnóstico de Síndrome de Gilles de la Tourette (o simplemente síndrome o trastorno de la Tourette) está justificado en casos donde varios tics motores y al menos un tic vocal están presentes al mismo tiempo o lo estuvieron en el pasado. Los tics motores y vocales no tienen que coexistir, pero deben ocurrir al menos prácticamente cada día durante un año para garantizar el diagnóstico. El inicio del trastorno de la Tourette suele ser antes de los 18 años, y rara vez se inicia durante la vida adulta.

EPIDEMIOLOGÍA

Se estima que entre un 4% y un 12% de los niños presentan tics en algún momento durante su desarrollo. Aproximadamente el 3%-4% padecen un trastorno por tics crónico y un 1% padecen trastorno de la Tourette (Rothenberger et al, 2007). Los niños y los adolescentes tienen 10 veces más probabilidad de padecer tics que los adultos (Kerbeshian & Burd 1992). Esto puede deberse a la alta tasa de remisión



George Albert Édouard Brutus Gilles de la Tourette (1857-1904), neurólogo francés, describió los síntomas del síndrome que lleva su nombre en nueve pacientes en 1884, lo que él denominó “*maladie des tics*” (Enfermedad de Tics).

Giles de la Tourette tuvo una vida intensa y llena de incidentes. Fue disparado en la cabeza por una joven paranoide que había sido paciente en el Hospital de la Salpêtrière que decía haber sido hipnotizada por él en contra de su voluntad, haciéndole perder la razón.

El juicio desencadenó un debate público intenso acerca de si la hipnosis podía ser utilizada para inducir conductas delictivas en ciudadanos previamente respetuosos con las leyes.

Murió en un hospital psiquiátrico en Lausanne, Suiza, donde fue internado probablemente por padecer trastorno bipolar y sífilis.

Tabla H.2.1 Clasificación de trastornos de tics de acuerdo con CIE-10 y DSM-5

CIE- 10		DSM - 5	
F95.0	Trastorno de tics transitorio	307.21	Trastorno de tics transitorio
F95.1	Trastorno de tics crónicos motores o fonatorios	307.22	Trastorno de tics motores o vocales persistente (crónico)
F95.2	Trastorno de tics múltiples motores y fonatorios combinados (síndrome de Gilles de la Tourette).	307.23	Trastorno de la Tourette
F95.8	Otros trastorno de tics	307.20	Otro trastorno de tics especificado
F95.9	Trastorno de tics sin especificación		

espontánea en pacientes jóvenes. El trastorno es tres a cuatro veces más frecuente en niños que en niñas. Se ha establecido una predisposición familiar (O'Rourke et al, 2011).

Diferencias culturales

La prevalencia del trastorno de la Tourette está en torno al 1% a nivel mundial (Robertson et al, 2009). Sin embargo, esta identidad nosológica es diagnosticada con menor frecuencia en algunos países. Las diferencias en cuanto a prevalencia parecen ser debidas en parte a que no se utiliza el mismo sistema de clasificación en todos los países. China, por ejemplo, registra una prevalencia algo menor. Las tasas parecen ser inferiores en afroamericanos en Estados Unidos y la presencia de esta enfermedad en africanos negros sub-saharianos es extremadamente rara. Las posibles razones para estos hallazgos incluyen las diferencias en cuanto a criterios diagnósticos, variabilidad genética y de algunos alelos en diferentes razas y la presencia de mestizaje (Robertson, 2008). En contraste a esto, una revisión transcultural realizada por Staley et al (1997) concluyó que la demografía, la historia familiar, las características clínicas, las enfermedades relacionadas, la comorbilidad y el tratamiento eran básicamente las mismas en las diferentes culturas.

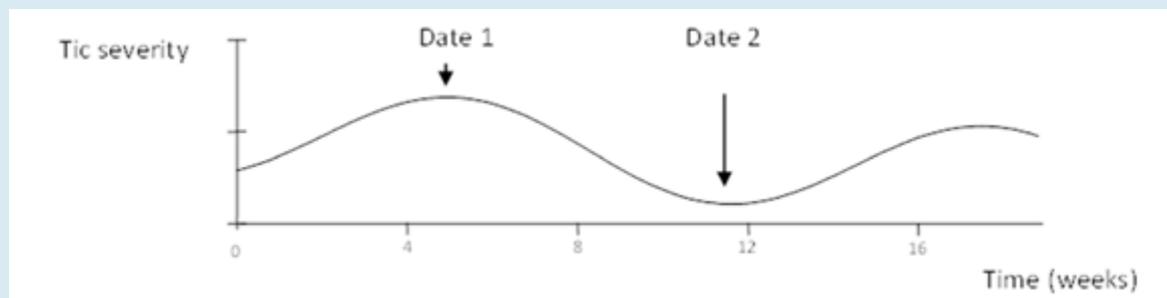
Tic: Movimiento motor arrítmico o vocalizaciones repentinas, rápidas y recurrentes.

Edad de inicio y evolución

Los tics generalmente ocurren por primera vez entre los 2 y los 15 años, siendo el pico de edad de inicio entre los 6 y los 8 años. Lo más típico es que el primer síntoma sea un tic motor simple en la cara, como un guiño o una mueca. Con el tiempo, se extienden a los hombros, extremidades y tronco. Frecuentemente los tics vocales aparecen entre dos y cuatro años después del inicio de los tics motores (Leckman et al, 1998).

En la mayoría de casos, los tics varían en el mismo paciente en cuanto a localización, complejidad, tipo, intensidad y frecuencia. Esto puede generar confusión y frustración en los padres de los niños que los padecen. Las fluctuaciones suelen ocurrir a intervalos irregulares, aproximadamente cada 6 o 12 semanas, sin razón aparente (Roessner et al, 2004). Este curso cambiante es

Figura H.2.1 Evaluación de la eficacia del tratamiento en el Síndrome de la Tourette en relación con la fluctuación natural de los tics:



En la fecha 1, en la cual hay una reducción de los tics de forma natural, una intervención terapéutica se sigue de una disminución de los tics independiente de la eficacia de la intervención. La reducción puede entonces atribuirse de manera errónea a la intervención, cuando de hecho es el resultado del curso natural de los tics.

Una intervención terapéutica en la fecha 2 puede seguirse de un incremento en los tics pese a su potencial para reducirlos. El efecto del tratamiento puede atenuar la fluctuación natural de los tics pero puede ser mal interpretado. Esto significa que una valoración significativa de la eficacia de un tratamiento para el Síndrome de la Tourette puede hacerse únicamente tras un largo periodo de observación.

Fuente: Roessner et al (2011). Reproducido con permiso.

una de las características que permite diferenciar el trastorno de la Tourette de los movimientos anormales que aparecen en el contexto de otras enfermedades como una distonía o la corea, dónde habitualmente no fluctúan o lo hacen de forma menos acentuada.

Habitualmente hay un empeoramiento de los síntomas durante la adolescencia. En la medida en que el niño va entrando en la vida adulta, los tics suelen ir remitiendo (Sandor et al, 1990). Por lo tanto, niños y adolescentes tienen 10 veces más probabilidad de padecer tics que los adultos.

Conforme pasan los años, los pacientes afectados por tics son cada vez más capaces de controlar los tics y habitualmente son capaces de suprimirlos durante minutos o incluso horas. Sin embargo, después de un periodo en el que se han conseguido suprimir los tics, es frecuente que los pacientes sientan la necesidad de manifestarlos con mayor intensidad (Banaschewski et al, 2003). Por este motivo muchos niños pueden suprimir los tics durante el horario escolar, pero al llegar a casa estos reaparecen con mayor fuerza, lo que alivia la tensión generada para suprimirlos.

La severidad del trastorno por tics durante la infancia tiene poca relación con la gravedad del trastorno en la vida adulta. Un peor pronóstico está habitualmente asociado con:

- Historia familiar.
- Presencia de tics vocales o tics complejos.
- Trastorno por déficit de atención e hiperactividad comórbido.
- Síntomas obsesivo-compulsivos.
- Comportamiento auto o hetero-agresivo.

Entre el 50% y 70% de los pacientes que presentan en la infancia trastorno por tics crónico, ya sean simples o complejos, evoluciona hacia la remisión espontánea, menos en el caso del trastorno de la Tourette: entre el 3% y el 40% (Erenberg et al, 1987).

ETIOLOGÍA Y FACTORES DE RIESGO

Pese a que no se ha determinado de forma concluyente la causa del trastorno por tics primario, es ampliamente aceptado que es el resultado de la interacción de factores genéticos, neurobiológicos y psicológicos, así como de influencias ambientales. Una alteración en la regulación del circuito córtico-estriado-tálamo-cortical con afectación de los sistemas dopaminérgicos y serotoninérgicos es la principal hipótesis causal del trastorno por tics. Al parecer, el exceso de actividad del sistema dopaminérgico en los ganglios basales causa una deficiente inhibición subcortical y un fallo en el control automático del movimiento, lo que clínicamente se presenta como tics vocales o motores (Leckman et al 1997; Singer, 2011).

La predisposición familiar es un factor de riesgo. La heredabilidad se ha estimado en torno al 50% (Singer & Walkup, 1991). Hay factores prenatales, perinatales y postnatales que aumentan el riesgo de padecer tics. Estos son: prematuridad, hipoxia perinatal, bajo peso al nacer y consumo excesivo de cafeína y nicotina durante el embarazo. En raras ocasiones los tics pueden ser síntomas



Haz clic en la imagen para ver un vídeo donde se muestran diferentes tics. (3:13)

secundarios de tumores, intoxicación, infección, traumatismo craneoencefálico y enfermedad vascular (Burd et al, 1999; Mathews et al, 2006).

Las técnicas de imagen han permitido determinar que a nivel neuroanatómico los pacientes con tics muestran una reducción del volumen de los ganglios basales así como del cuerpo calloso, pero la heterogeneidad de las muestras de los estudios en cuanto a variables confundentes (por ejemplo uso prolongado de medicación, aparición y desaparición de tics durante años) impide considerar estos resultados como concluyentes. Sin embargo, hay evidencia de alteración en el metabolismo de glucosa en los ganglios basales, cortex prefrontal y sensorimotor, ínsula y lóbulo temporal. Además de la hiperactividad dopaminérgica, se ha encontrado disfunción en los sistemas serotoninérgicos y noradrenérgicos.

En cuanto a factores psicosociales, se ha descartado como factor de riesgo la falta de adecuadas técnicas o habilidades de crianza. Sin embargo, factores ambientales como el estrés modula sin duda alguna la severidad de los tics. Las experiencias que causan miedo, los traumas emocionales y la presión social generalmente exacerban los tics.

TICS

Los tics son movimientos repentinos, abruptos y rápidos que involucran varios grupos musculares, con o sin vocalización, que ocurren de forma involuntaria. Los tics son breves pero repetitivos – aunque arrítmicos – y habitualmente aparecen como breves estallidos o incluso en series. Se clasifican conforme al grado de complejidad (simples, complejos) así como conforme a su cualidad (motor, vocal) (Rothenberger et al, 2007).

Los tics motores van desde simples movimientos repentinos, como guiñar los ojos o hacer muecas simples, a patrones complejos de comportamiento, como arreglarse el pelo o movimientos complejos del tronco y la cabeza. En casos extremos, los tics motores complejos se manifiestan como gestos obscenos (por ejemplo copropraxia – gestos obscenos o tocamientos inapropiados) o incluso pueden tener un componente autolesivo (por ejemplo pegarse en la cabeza). En algunos casos el paciente siente la imperiosa necesidad de repetir o imitar un movimiento que ha realizado otra persona (ecopraxia).

Tabla H.2.2 Tics motores y fonatorios comunes	
Tics Motores	Tics Fonatorios
<ul style="list-style-type: none"> • Parpadeo • Girar los ojos • Hacer muecas • Sacudida de la cabeza • Sacudida de los hombros • Sacudida del torso y la pelvis • Sacudida del abdomen • Movimientos de las manos y brazos • Movimientos de los pies y las piernas 	<ul style="list-style-type: none"> • Toser • Aclarar la garganta • Aspirar fuerte • Silbar • Gruñir • Producir sonidos animales • Pronunciar sílabas • Pronunciar palabras • Gritos

Los tics vocales o fónicos son sonidos, ruidos, frases o palabras producidas involuntariamente. Un tic vocal simple puede ser una tos leve, un grito, un aclaramiento de garganta, un chirrido o un silbido. Otros tics vocales más complejos incluyen sílabas, palabras o frases. La coprolalia es la producción de palabras o frases obscenas. La coprolalia ocurre de forma ocasional en menos del 20% de las personas afectadas (Rothenberger et al, 2007). En otros casos, las personas afectadas sienten la necesidad de repetir las últimas palabras que han pronunciado (palilalia – se denomina ecolalia si repiten las palabras que han dicho otros).

A la edad de 10 u 11 años, los niños comienzan a referir una urgencia premonitoria. Esto puede ser cualquier tipo de sensación, como un cosquilleo, un picor o un hormigueo en el área del grupo muscular involucrado, que anuncia la inminente aparición del tic (Steinberg et al, 2010).

DIAGNÓSTICO

Se debe realizar una historia médica detallada desde el nacimiento en adelante. Además se pueden usar cuestionarios estandarizados. “The Child Behavior Checklist (Achenbach, 1991) puede ser utilizado para obtener información en relación a posibles enfermedades comórbidas (ver capítulo A.5). “The Strengths and Difficulties Questionnaire” (Goodman, 1997) también puede ser útil (ver capítulo A.5). Algunas entrevistas específicas o semi-estructuradas sobre tics son: “Yale Global Tic Severity Scale” (YGTSS) (Leckman et al, 1989) y “Tourette’s Syndrome Severity Scale” (TSSS) (Walkup et al 1992). La evaluación por parte de los padres de la persona afecta o la auto-evaluación puede realizarse por medio del “Yale Tourette Syndrome Symptom List-Revised” (TSSL-R)(Leckman et al, 1989).

Tabla H.2.3 Diagnóstico diferencial de tics motores (Roessner & Wanderer, 2010)

Aspecto de los tics	Trastorno – diagnostico diferencial
Preocupación por controlar el tic	Problemas de atención
Repetición del tic	Fenómenos obsesivo-compulsivos
Tic exagerado ¹	Origen psicógeno
Tic monótono	Estereotipia
Movimiento de los ojos	Crisis de ausencia
Arrastrar los pies rápidamente	Acatisia, Parkinson juvenil, compulsión
Deformaciones y similares ²	Distonía/ Disquinesia
Muecas convulsivas	Blefaroespasmos
Tics “bruscos”	Corea
Tics de “estremecimiento”	Mioclonía
Tics durante el sueño	Síndrome de las piernas inquietas, epilepsia, parasomnias

¹Esto puede ser un movimiento o sonido realizado con mucho énfasis, sin la imprevisibilidad o falta de control de un tic típico.

²Esto puede involucrar movimientos de naturaleza más arrolladora o retorcida.

Tabla H.2.4 Trastornos psiquiátricos relacionados con el trastorno por tics.

Trastorno comórbido	% de niños afectados con trastorno de tics
Trastorno por déficit de atención con hiperactividad (TDAH)	40 – 60
Síntomas obsesivo-compulsivos	40 - 70
Trastornos de ansiedad	25 – 40
Síntomas depresivos	Alrededor de 50
Trastornos del sueño	12 – 44

Es necesario también realizar una exploración física y neurológica, incluyendo un EEG. El principal propósito es excluir otras posibles enfermedades que puedan causar estos síntomas. Habitualmente no se requieren otras exploraciones complementarias, tales como una RMN, a no ser que existan hallazgos patológicos. El ECG, la función tiroidea u otras determinaciones (test metabólicos) no son necesarios en ausencia de resultados anormales.

A no ser que existan problemas en el aprendizaje, no son necesarias pruebas para evaluar la habilidad cognitiva. El hecho de completar cuestionarios es una buena oportunidad para observar al paciente en una situación de desafío, sin embargo, dado que los pacientes suelen ser capaces de suprimir los tics por un periodo de tiempo, la verdadera intensidad de los tics puede no observarse durante la consulta.

Diagnóstico diferencial y comorbilidad

Existen circunstancias específicas que pueden causar una variación en los síntomas. Estados emocionales como el miedo, la alegría o la tensión suelen ocasionar un incremento de los tics. Distracciones, actividades que requieren una gran concentración y el consumo de alcohol o cannabis suelen reducirlos. Es raro que los tics interfieran con movimientos intencionados como los realizados durante el ciclismo. Los tics pueden aparecer en cualquier fase del sueño, no obstante lo hacen con una intensidad, frecuencia y complejidad reducidas. Debido a estas características es posible diferenciar los tics de otros trastornos del movimiento (ver tabla H.2.3).

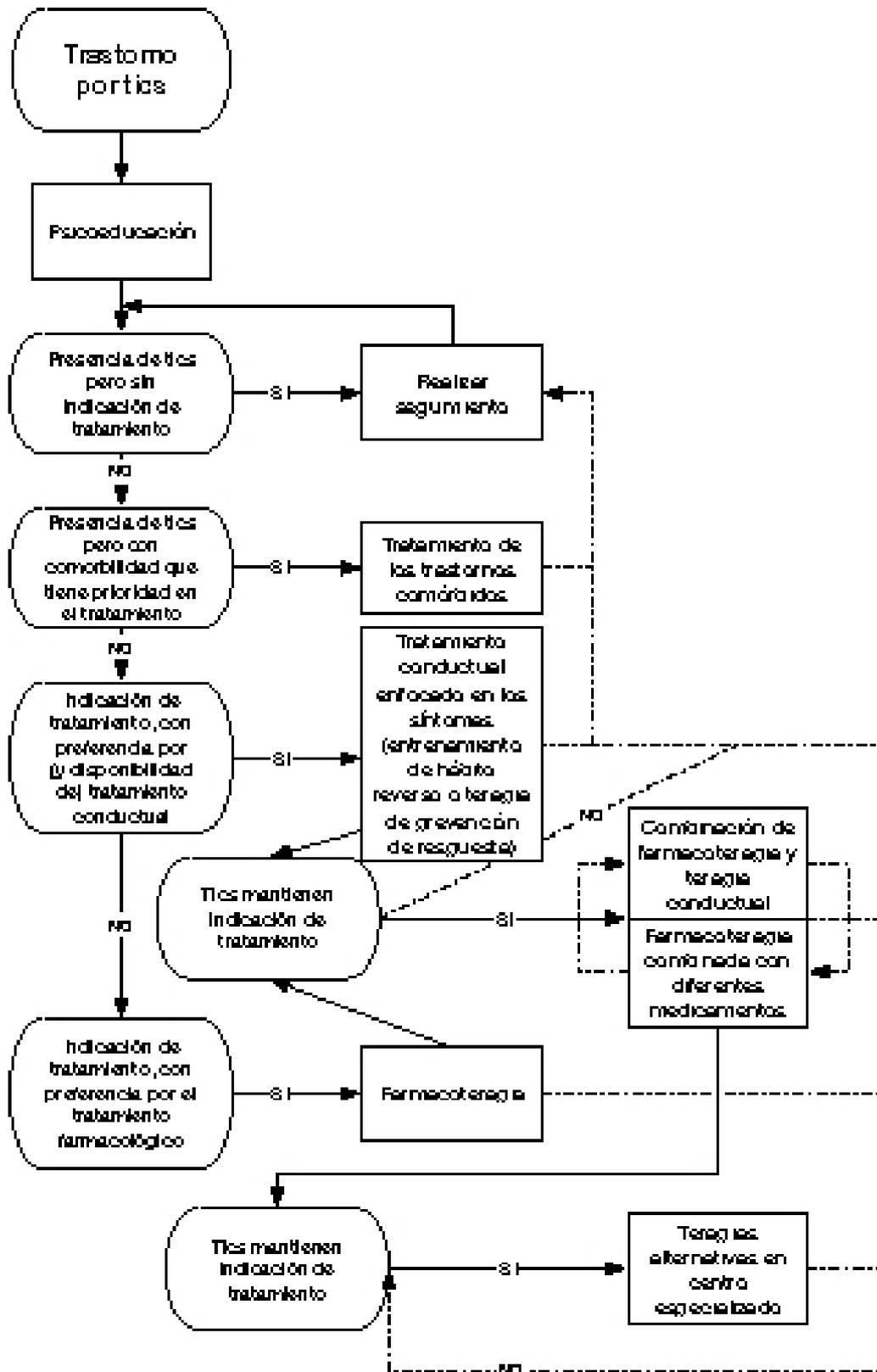
Aproximadamente el 65% de los niños y adolescentes con un trastorno por tics motor o vocal crónico tienen alguna comorbilidad (Conelea et al, in press). Alrededor del 90% de las personas con trastorno por tics desarrollan más trastornos psiquiátricos (Freeman, 2007). La probabilidad de tener una enfermedad comórbida aumenta con la severidad de los tics, con el comienzo precoz de los síntomas y la carga familiar.

TRATAMIENTO

Psicoeducación

La psicoeducación, incluyendo tanto a pacientes como a los cuidadores, debe facilitarse desde el inicio del tratamiento. Es más, factores causales individuales y opciones terapéuticas deberían ser objeto de diálogo. La derivación a grupos

Figura H.2.2 Algoritmo de tratamiento de los trastornos por tics incluyendo el trastorno de la Tourette (Modificado de Roessner et al, 2011).



de auto-ayuda también es útil. El tratamiento se realiza normalmente de forma ambulatoria. El ingreso hospitalario puede ser necesario en casos graves que requieran investigaciones más profundas, cuando haya patología comórbida grave o para monitorizar y lograr un tratamiento farmacológico óptimo. La figura H.2.2 muestra el algoritmo de decisiones diseñado por Roessner (Roessner et al, 2011)

La psicoeducación consiste en facilitar información detallada a los cuidadores, en caso de niños y adolescentes esto suele implicar tanto a padres como a profesores. Debe facilitarse información sobre la patología, su curso, investigaciones y opciones terapéuticas. La información que suele ser útil para los profesores incluye recomendaciones como permitir al niño realizar los exámenes en solitario o abandonar el aula por períodos cortos de tiempo con el fin de reducir la necesidad de realizar tics.

En casos leves, y teniendo en cuenta la alta tasa de remisión espontánea, la psicoeducación puede ser el único abordaje necesario. Por este motivo, es razonable adoptar una aproximación inicialmente sólo observacional, vigilando posibles recaídas o posibles patologías concomitantes (Wanderer et al, 2012).

Psicoterapia

La psicoterapia cognitivo-conductual se considera la intervención más efectiva. Debe ser llevada a cabo por personal entrenado, instruido en las complejidades de esta enfermedad. Puede incluir lo siguiente (Verdellen et al, 2011):

- Para pacientes motivados y con buena capacidad de introspección, el entrenamiento en “inversión del hábito” se ha mostrado eficaz. El entrenamiento consiste en ciertas técnicas que permitan al sujeto darse cuenta de la realización del tic, pudiendo realizar una respuesta competente que inhiba o interrumpa el tic. Estas técnicas incluyen entrenamiento en relajación, manejo de contingencias y entrenamiento en generalización. Para aumentar la conciencia de los tics, se utilizan métodos como los siguientes:
- Descripción de la respuesta: el paciente aprende a describir la topografía de sus tics y desarrolla una detallada descripción del tic (a menudo por escrito).
- Detección de respuesta: los pacientes reciben una retroalimentación frente a la realización de un tic, hasta que pueden detectar el comportamiento diana sin ayuda.
- Procedimientos de detección precoz: los pacientes practican cómo identificar los primeros signos de un tic, aprendiendo a detectar impulsos, sensaciones o pensamientos.
- Conciencia de la situación: los pacientes describen personas, lugares o situaciones relacionadas con la aparición más frecuente de tics, y se incluyen en el entrenamiento.
- Una respuesta competente al entrenamiento incluye que el paciente desarrolle la capacidad de iniciar un tic voluntariamente durante uno a tres minutos o hasta que la necesidad de realizarlo desaparezca.

- *Exposición y prevención de respuesta* se basan en la asociación de una sensación premonitoria seguida del tic vocal o motor, lo que resulta en la reducción del impulso de realizar el tic. El objetivo es disociar el impulso del tic resultante, lo que – de acuerdo a las teorías del aprendizaje – ha sido reforzado con el paso del tiempo. Confrontando al paciente con el impulso premonitorio por un periodo de tiempo más largo (exposición) y logrando que evite iniciar el tic (prevención de respuesta), los pacientes serían capaces de aprender a resistir el impulso sin tener que realizar el tic (habituaación). Se anima a los pacientes a la auto-observación, es decir, monitorear sus propios síntomas mediante el registro de momentos y situaciones en los que los tics ocurren por un cierto periodo de tiempo para averiguar cuándo y dónde son más frecuentes.
- La *práctica masiva (negativa)* implica la realización intencionada y repetitiva del tic, esforzándose y realizándolo de forma rápida, con periodos de descanso breves. La efectividad a largo plazo de este método parece limitada pero puede ayudar a pacientes que tengan que encontrarse en situaciones que requieran la completa ausencia de tics (como por ejemplo ir al cine).
- *Entrenamiento en relajación* se cree que ayuda a reducir los tics porque la intensidad de estos habitualmente aumenta en periodos de estrés y ansiedad. El entrenamiento en relajación incluye relajación progresiva de músculos, imágenes de relajación, entrenamiento autógeno o respiración profunda y se utiliza principalmente como parte de un plan terapéutico multimodal. En términos de efectividad, Peterson y Azrin (1992) encontraron que los tics se reducían en un 32% con el entrenamiento en relajación, un 55% con entrenamiento de inversión del hábito y un 44% con técnicas de auto-observación.
- *Manejo de contingencias*, de nuevo como parte de un programa multimodal, busca reforzar positivamente los periodos libres de tics (p.ej. mediante economía de fichas, alabanzas o demostración de afecto) y desde el punto de vista negativo, ignorar los tics. De acuerdo a las teorías del aprendizaje esto resultaría en una disminución del comportamiento (en este caso, la realización de tics). Dado que este método habitualmente se incorpora en paquetes de tratamiento más amplios, es difícil atribuir el valor de esta técnica específica.
- En ocasiones, la presencia de trastorno por tics en un niño se relaciona con o puede derivar en problemas significativos entre miembros de una familia. En esos casos se recomienda terapia de familia.

Tratamientos Farmacológicos

Hay un corpus de evidencia empírica amplio que respalda el uso de varias medicaciones en el trastorno de la Tourette (ver más abajo). Sin embargo, la medicación para esta patología a menudo es prescrita fuera de ficha técnica (uso “off-label”). Por ejemplo, el único fármaco aprobado para tics en Alemania es el Haloperidol que, de acuerdo con la evidencia actual, se considera un tratamiento de tercera línea. El tratamiento farmacológico se recomienda cuando la presencia de tics resulta en un malestar subjetivo significativo, tales como dolor muscular o lesiones físicas, problemas sociales (p.ej. aislamiento o acoso escolar),

Tabla H.2.5 Medicaciones eficaces en el tratamiento del Síndrome de la Tourette (Roessner et al, 2011)

Fármacos	Nivel de evidencia	Dosis de Inicio (mg)	Rango Terapéutico (mg)	Efectos Adversos Frecuentes	Evaluaciones al inicio y durante el seguimiento
Agonistas alfa adrenérgicos	A	0.05	0.1-0.3	<ul style="list-style-type: none"> Hipotensión ortostática Sedación, somnolencia 	<ul style="list-style-type: none"> Presión sanguínea ECG
	A	0.5-1.0	1.0-4.0		
Antipsicóticos de primera generación	A	0.25-0.5	0.25-15.0	<ul style="list-style-type: none"> SEP Sedación Aumento de apetito y peso 	<ul style="list-style-type: none"> Hemograma ECG, Peso Transaminasas Examen neurológico Prolactina
	A	0.25-0.5	0.25-15.0		
Antipsicóticos de segunda generación	C	2,50	2.5-30	<ul style="list-style-type: none"> Sedación Acatisia SEP Cefalea Aumento de apetito y peso Hipotensión ortostática 	<ul style="list-style-type: none"> Hemograma Tensión arterial Peso ECG Transaminasas Glucemia y lipemia
	C	5.0-10.0	15.0-20.0		
	C	100-150	100-600		
	A	0.25	0.25-6.0		
	A	40	180		
Benzamidas	B	50-100 (2mg/kg)	2-10 mg/kg	<ul style="list-style-type: none"> Alteraciones del sueño Agitación Aumento de apetito 	<ul style="list-style-type: none"> Hemograma ECG Peso Transaminasas Prolactina Electrolitos
	B	50-100 (2mg/kg)	2-10 mg/kg	<ul style="list-style-type: none"> Sedación Aumento de apetito 	

SEP: Síntomas extrapiramidales. Nivel de evidencia: A, ≥2 ensayos controlados randomizados; B, 1 ensayo controlado randomizado; C, anecdótico (estudios de casos, ensayos abiertos).

problemas emocionales, o impedimentos funcionales significativos, típicamente en rendimiento académico (Roessner et al, 2011). La finalidad es lograr el mejor equilibrio entre el máximo beneficio y los mínimos efectos adversos. No se espera que los tics desaparezcan completamente con la medicación: en el mejor de los casos, se verán aliviados.

Antes de iniciar tratamiento farmacológico, deben realizarse las siguientes investigaciones: hemograma, función hepática, niveles de prolactina, ECG, EEG, exámen físico y neurológico (para establecer una línea de base, excluir contraindicaciones cardíacas, incluyendo síndromes de QT largo, otras enfermedades físicas o potenciales contraindicaciones para el uso de medicación). Además, es importante diferenciar si el mayor deterioro funcional es por la presencia de tics o por patología comórbida, para determinar qué problema debería ser abordado primero. Por ejemplo, tratar un TDAH (trastorno por déficit de atención e hiperactividad) comórbido puede resultar en una mejor capacidad para suprimir los tics sin precisar tratamiento específico para ellos – a la inversa, fármacos psicoestimulantes pueden, en algunas ocasiones, empeorar los tics.

En líneas generales, la medicación debe empezarse por una dosis baja y con incrementos lentos y progresivos, comprobando la eficacia y la tolerabilidad a intervalos regulares. Una vez que se alcance la dosificación óptima, la medicación debe tomarse regularmente al menos durante un año antes de plantear la retirada. En último extremo, la medicación debe reducirse en la adolescencia tardía para esclarecer si es necesaria, teniendo en cuenta las altas tasas de remisión espontánea. La tabla H.2.5 resumen las recomendaciones europeas sobre medicación en patología por tics.

- *Haloperidol* es la única medicación oficialmente aprobada para el tratamiento de los tics en Europa (desde los tres años de edad). El haloperidol tiene un potente efecto antidopaminérgico y reduce los tics en aproximadamente el 80% de los casos. Sin embargo, reacciones adversas, como síntomas extrapiramidales, ocurren con frecuencia, lo que hace que no se considere un fármaco de primera elección.
- *Tiaprida* es un antagonista selectivo del receptor D2 que no muestra virtualmente ninguna acción antipsicótica. Tiene un buen perfil de efectos adversos y se tolera bien, con pocos efectos extrapiramidales. El efecto adverso más frecuente es somnolencia, hiperprolactinemia moderada y transitoria, y ganancia ponderal. No hay evidencia de efectos negativos en el rendimiento cognitivo en la infancia. La tiaprida es actualmente de primera elección en el tratamiento del trastorno de la Tourette en Alemania.
- *Risperidona* es un antipsicótico de segunda generación con alta afinidad por los receptores D2 y 5-HT2. Su eficacia es similar al haloperidol pero con un perfil de tolerabilidad mejor (ver tabla H.2.5).
- *Aripiprazol* ha mostrado prometedores efectos especialmente en pacientes que no han respondido o no han tolerado bien otras medicaciones. El Aripiprazol tiene una alta afinidad por los receptores D2, pero en contraste con otros antipsicóticos de segunda generación, también tiene agonismo parcial del 5HT1A y un potente efecto

antagonista del 5HT_{2A}. Este perfil sugiere que puede resultar mejor que el resto de fármacos (Roessner, 2011). También tiene la ventaja de una ganancia ponderal mínima. Náuseas y sedación son los efectos adversos más frecuentes.

Pese a que la mayor evidencia de ensayos clínicos es para antipsicóticos típicos (haloperidol y pimozida), la práctica clínica europea ha sustituido gradualmente estas sustancias con antipsicóticos atípicos, sobre todo la risperidona. La disponibilidad y la experiencia del clínico con fármacos concretos, también juegan un papel en la elección del mismo. En Alemania, la tiaprida se considera la primera elección en el tratamiento de tics en niños y adolescentes (Rothenberger et al, 2007). Aunque la evidencia es limitada comparativamente, Roberston y Stern (2000) también recomiendan la tiaprida, así como el sulpiride, en su revisión del tratamiento de tics, debido a su equilibrio entre tolerabilidad y eficacia. El aripiprazol ha mostrado buen potencial atendiendo a su eficacia en casos refractarios, pero carece de estudios controlados frente a placebo.

Tratamiento del Trastorno de la Tourette comórbido con otras patologías

Cuando aparecen de forma comórbida, otras patologías y el trastorno de la Tourette hay que esclarecer siempre cual de ellas está generando mayor impacto funcional. Tratar una de las patologías frecuentemente tiene un efecto positivo sobre la otra y puede hacer que tratamientos específicos sean innecesarios.

Trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH)

Si el TDAH es comórbido con la presencia de tics, el paciente debería ser tratado con psicoestimulantes como el metilfenidato. Ha habido dudas durante bastante tiempo sobre si los psicoestimulantes pueden causar, precipitar o empeorar la presencia de tics en estos casos y, por tanto, si deberían ser contraindicados en esas circunstancias. Recientes estudios han mostrado que en la mayoría de casos, los psicoestimulantes no producen una exacerbación de los tics (Pringsheim & Steeves, 2011). El tratamiento con atomoxetina o clonidina ha sido eficaz en casos de trastorno de la Tourette leves y moderados (Roessner et al, 2011). Estas dos medicaciones principalmente reducen los síntomas del TDAH teniendo solo un efecto marginal sobre los tics. En caso de que las mencionadas medicaciones tengan escaso efecto sobre los tics, se valoraría la conveniencia de añadir risperidona. Por otro lado, los síntomas del TDAH pueden tratarse con metilfenidato, que se puede combinar con risperidona en caso necesario.

Trastornos del ánimo

En los casos en los que aparecen síntomas de ansiedad o depresión comórbidos con el trastorno de la Tourette, se puede considerar un tratamiento exclusivo con Sulpiride. Sulpiride tiene efectos positivos tanto sobre los tics como sobre los síntomas afectivos comórbidos con apenas efectos extrapiramidales y reacciones vegetativas adversas (Roessner et al, 2011), a excepción de galactorrea.

Otra opción para tratar el trastorno de la Tourette con depresión o trastorno obsesivo-compulsivo comórbido es el uso de un inhibidor selectivo de la serotonina (ISRS) en los casos de tics de intensidad moderada o severa.

Tratamientos alternativos

Existe abundante evidencia circunstancial acerca de los beneficios de la actividad física (deportes rítmicos, como nadar) y actividades recreativas en general. Los pacientes deben ser informados y

animados en relación a esto. No hay evidencia respecto a la dieta ni a suplementos vitamínicos o minerales. Tampoco la hipnosis ha demostrado beneficio y no debe recomendarse.

BIBLIOGRAFÍA

- Achenbach T (1991). *Manual for the Child Behavior Checklist/4-18 and 1991 Profile*. Burlington: University of Vermont, Department of Psychiatry.
- American Psychiatric Association (1994). *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders*, 4th ed. Washington: American Psychiatric Association.
- Banaschewski T, Woerner W, Rothenberger A (2003). Premonitory sensory phenomena and suppressibility of tics in Tourette syndrome: developmental aspects in children and adolescents. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 45:700-703.
- Burd L, Severud R, Klug MG et al (1999). Prenatal and perinatal risk factors for Tourette disorder. *Journal of Perinatal Medicine*, 27:295-302.
- Conelea CA, Woods DW, Zinner SH et al (in press). The Impact of Tourette syndrome in adults: Results from the Tourette syndrome impact survey. *Community Mental Health Journal*.
- Erenberg G, Cruse RP, Rothner AD (1987). The natural history of Tourette syndrome: a follow-up study. *Annals of Neurology*, 22:383-385.
- Freeman RD (2007). Tic disorders and ADHD: answers from a world-wide clinical dataset on Tourette syndrome. *European Child & Adolescent Psychiatry*, 16(supp1):15-23.
- Goodman R (1997). The Strengths and Difficulties Questionnaire: a research note. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 38:581-586.
- Kerbeshian J, Burd L (1992). Epidemiology and comorbidity. The North Dakota prevalence studies of Tourette syndrome and other developmental disorders. *Advances in Neurology*, 58:67-74.
- Leckman JF, Peterson BS, Anderson GM et al (1997). Pathogenesis of Tourette's syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 38:119-142.
- Leckman JF, Riddle MA, Hardin MT et al (1989). The Yale Global Tic Severity Scale: initial testing of a clinician-rated scale of tic severity. *Journal of the American Academy of Child & Adolescent Psychiatry*, 28:566-573.
- Leckman JF, Zhang H, Vitale A et al (1998). Course of tic severity in Tourette syndrome: the first two decades. *Pediatrics*, 102:14-19.
- Mathews CA, Bimson B, Lowe TL et al (2006). Association between maternal smoking and increased symptom severity in Tourette's syndrome. *The American Journal of Psychiatry*, 163:1066-1073.
- O'Rourke JA, Scharf JM, Platko J et al (2011). The familial association of Tourette's disorder and ADHD: the impact of OCD symptoms. *American Journal of Medical Genetics. Part B, Neuropsychiatric Genetics*, 156B:553-560.
- Peterson AL, Azrin NH (1992). An evaluation of behavioral treatments for Tourette syndrome. *Behaviour Research and Therapy*, 30:167-174.
- Pringsheim T, Steeves T (2011). Pharmacological treatment for Attention Deficit Hyperactivity Disorder (ADHD) in children with comorbid tic disorders. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, no 4:CD007990.
- Robertson MM (2008). The prevalence and epidemiology of Gilles de la Tourette syndrome. Part 2: tentative explanations for differing prevalence figures in GTS, including the possible effects of psychopathology, aetiology, cultural differences, and differing phenotypes. *Journal of Psychosomatic Research*, 65:473-486.
- Robertson MM, Eapen V, Cavanna AE (2009). The international prevalence, epidemiology, and clinical phenomenology of Tourette syndrome: a cross-cultural perspective. *Journal of Psychosomatic Research*, 67:475-483.
- Robertson MM, Stern JS (2000). Gilles de la Tourette syndrome: symptomatic treatment based on evidence. *European Child & Adolescent Psychiatry*, 9 (supp 1):160-175.
- Roessner V, Banaschewski T, Rothenberger A (2004). [Therapy of tic-disorders]. *Zeitschrift Für Kinder- Und Jugendpsychiatrie Und Psychotherapie*, 32:245-263.
- Roessner V, Plessen KJ, Rothenberger A et al (2011). European clinical guidelines for Tourette syndrome and other tic disorders. Part II: pharmacological treatment. *European Child & Adolescent Psychiatry*, 20:173-196.
- Roessner V, Wanderer S (2010). [Tic-Störungen in der Kinderarztpraxis]. *PÄD Praktische Pädiatrie*, 16:179-183
- Rothenberger A, Banaschewski T, Roessner V (2007). [Tic-Störungen. In: Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendpsychiatrie PuP (ed) Leitlinien zur Diagnostik und Therapie von psychischen Störungen im Säuglings-, Kindes- und Jugendalter.] Köln: Deutscher Ärzteverlag.
- Rothenberger A, Roessner V, Banaschewski et al (2007). Co-existence of tic disorders and attention-deficit/hyperactivity disorder-recent advances in understanding and treatment. *European Child & Adolescent Psychiatry*, 16 (supp 1):1-4.

- Sandor P, Musisi S, Moldofsky H et al (1990). Tourette syndrome: a follow-up study. *Journal of Clinical Psychopharmacology*, 10:197-199.
- Singer HS (2011). Tourette syndrome and other tic disorders. In PJ Vinken, GW Bruyn (eds) *Handbook of Clinical Neurology*, 100:641-657.
- Singer HS, Walkup JT (1991). Tourette syndrome and other tic disorders. Diagnosis, pathophysiology, and treatment. *Medicine*, 70:15-32.
- Staley D, Wand R, Shady G (1997). Tourette disorder: a cross-cultural review', *Comprehensive Psychiatry*, 38:6-16.
- Steinberg T, Shmuel Baruch S, Harush A et al (2010). Tic disorders and the premonitory urge. *Journal of Neural Transmission*, 117:277-284.
- Verdellen C, van de Griendt J, Hartmann A (2011). European clinical guidelines for Tourette syndrome and other tic disorders. Part III: behavioural and psychosocial interventions, *European Child & Adolescent Psychiatry*, 20:197-207.
- Walkup JT, Rosenberg LA, Brown J et al (1992). The validity of instruments measuring tic severity in Tourette's syndrome. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 31:472-477.
- Wanderer S, Roessner V, Freeman R et al (2012). Relationship of obsessive-compulsive disorder to age-related comorbidity in children and adolescents with Tourette syndrome. *Journal of Developmental and Behavioral Pediatrics*, 33:124-133.
- World Health Organisation (1996). *Multiaxial Classification of Child and Adolescent Psychiatric Disorders: The ICD-10 Classification of Mental and Behavioural Disorders in Children and Adolescents*. Cambridge: Cambridge University Press.
-