

ENFERMEDAD DE LOS TICS O DE GILLES DE LA TOURETTE

Presentación de un caso.

Por el profesor Pablo Pérez Upegui

PRESENTACION DE UN CASO

La enfermedad de los tics generalizados o de Gilles de la Tourette es un raro cuadro que se presenta en niños entre los siete y los doce años y que con frecuencia evoluciona hacia un deterioro psicótico con el correr de los años. El número de casos descritos en la literatura no llega al centenar, aunque su frecuencia parece haber aumentado recientemente debido tal vez al hecho de que se le presta mayor atención y se discrimina mejor en el diagnóstico.

Fue descrita por primera vez por Itard en 1825, pero fue Gilles de la Tourette, quien, en 1885, en una monografía clásica, diferenció definitivamente la enfermedad y le dio su nombre. Escribía así el autor: "Alrededor de los siete u ocho años, aunque con frecuencia se observan apariciones más precoces o tardías, el niño o niña, ya que la frecuencia parece ser igual en los dos sexos, empieza a presentar sacudidas musculares o tics que no tardan en atraer la atención de los padres aunque ellos no piensan que se trata de algo serio. Estos niños presentan casi siempre una herencia psicopatológica bastante sobrecargada. Las sacudidas ticosas están limitadas al principio a los músculos de la cara y se observan entonces parpadeos, movimientos bruscos y rápidos de los labios, torsión de la boca. Se observan al mismo tiempo ruidos laríngeos espiratorios bastante llamativos. Las sacudidas pueden quedar localizadas en la cara por tiempo indeterminado pero bajo la influencia de causas indeterminadas y difíciles de precisar, los movimientos gradualmente se propagan primero a los hombros y brazos y luego a todo el cuerpo. El niño gira alternativamente uno y otro hombro, tuerce el tronco a derecha e izquierda, sacude los brazos y las manos y en un grado más avanzado se retuerce hacia adelante o

hacia atrás, da pequeños saltos o da patadas con ambas piernas alternativamente. Todos estos movimientos tienen fases de calma y también de exacerbación, especialmente ante los estímulos de orden emocional. Durante el sueño tienden a aminorarse o a desaparecer. Es notable observar también que los enfermos pueden dominar la crisis apelando a la fuerza de la voluntad, salvo cuando son de violencia excepcional, lo que diferencia fundamentalmente esta enfermedad de la Corea de Sydenham.

Posteriormente y obedeciendo a causas imposibles de determinar, el enfermo empieza a emitir en alta voz y de una manera siempre breve y explosiva una palabra o frase corta de un matiz soez o vulgar. Con alguna frecuencia se observa también en estos enfermos la ecolalia".

Como se ve, poco o nada hay que agregar a lo que escribía Gilles de la Tourette en 1885. En resumen la enfermedad se caracteriza por un comienzo gradual en niños de siete a doce años, de movimientos ticosos primero en la cara y luego generalizados aunque con predominio en los miembros superiores. De una manera simultánea o más frecuentemente en fase un poco posterior, el niño empieza a emitir sonidos guturales, inarticulados y explosivos que gradualmente se sistematizan en forma de palabras o frases soeces o vulgares (coprolalia) emitidas de un modo rápido y brusco. Con frecuencia menor se observa también repetición de frases (ecolalia) o de gestos y actitudes (ecopraxia). Esta sintomatología tiende a desaparecer durante el sueño o con grandes esfuerzos de voluntad. Se exagera con la tensión emocional, la que es responsable de la precipitación de grandes crisis. Si se deja sin tratamiento el cuadro con frecuencia evoluciona hacia la psicosis de tipo esquizofrénico, aunque en otros casos permanece estacionaria por el resto de la vida.

La etiología sigue siendo un misterio. A pesar de que algunos autores como Balthazar afirman haber visto lesiones típicas en el putamen y núcleo caudado (densidad anormal y pequeñez de las células menores, detención del crecimiento del estriatum y otras lesiones que asimilan el cuadro a una detención del desarrollo del estriatum que lo hace muy similar al de un niño), sin embargo la gran mayoría de quienes han descrito casos clínicos de esta enfermedad con estudios anatomopatológicos, no encuentran ninguna lesión característica en los cortes como para darle una denominación específica etiopatogénica.

La especulación en relación con la etiología y patogenia continúa y se presentan las opiniones más variadas. Algunos como Ford y Weisman asimilan este cuadro a la neurosis obseso-compulsiva. Para MacDonald, los tics y la coprolalia no son sino mecanismos defensivos contra material excesi-

vamente traumático que de otro modo llevaría a la psicosis. Otros autores como el mismo Gilles de la Tourette hacen gozar gran papel a la herencia y otros como Eisenberg, Asher y Kanner insisten en que este es un cuadro inespectivo que obedece a causas múltiples.

Un hecho interesante de observación que difiere de lo descrito por Gilles de la Tourette es el de que en los tiempos actuales y por razones no aclaradas, la enfermedad se presenta casi exclusivamente en hombres.

En relación con el tratamiento ha existido también una variedad de criterios de acuerdo con la concepción etiopatológica de los observadores. Aquellos que piensan en causas psicopatológicas han atacado el problema con procedimientos psicoterápicos. La mayoría, tal vez teniendo en cuenta una concepción etiológica estructural, muy posiblemente gangliobasal, han apelado a terapias de diverso orden CO₂, fenoteacinas, butirofenonas (especialmente haloperidol) y hasta lobotomías. Todos ellos en mayor o menor grado, afirman haber tenido éxito en la terapia en un porcentaje variable, lo que va de acuerdo con el concepto de la inespecificidad de este cuadro.

Presento a continuación un resumen de historia de un caso observado por nosotros en el Hospital Universitario de San Vicente de Paúl de Medellín. Se trata de un muchacho de 17 años natural de Medellín, mestizo y de extracción social humilde. Ingresó al Hospital por una tumoración lateral izquierda del cuello, anorexia, vómito y descargas diarreicas. Al examen físico se observa un paciente desnutrido y con un desarrollo físico que no corresponde a su edad. Su psiquismo es infantil y es difícil establecer contacto con él y llegar a un interrogatorio satisfactorio. La mayor parte de los datos los suministra el padre, quien afirma que el enfermo ha sufrido de tics desde los siete años y que la abuela paterna también los sufrió en cara y manos. Hay la duda de si el niño presentó una encefalitis a la edad de tres años.

Se empezaron a estudiar las tumoraciones ganglionales y después de exámenes clínicos y de laboratorio (biopsia incluida) se llegó a la conclusión de que se trata de una TBC ganglionar con marcada desnutrición y anemia secundaria. Se inicia tratamiento antituberculoso apropiado. Durante la evolución del cuadro se empieza a observar en el paciente un comportamiento peculiar, que es el que lleva al diagnóstico de la enfermedad de los tics, agregada al cuadro tuberculoso y con una iniciación anterior a ella. Transcribimos textualmente la observación inicial del residente de la sala, que consideramos excelente.

“Al observar detenidamente a este muchacho, lo que primero llama la atención es la motilidad permanente: mueve la cabeza, mueve los brazos, estira y encoge los miembros inferiores, se sube y se baja de la cama, se cobija, se descobija, etc.

Los tics llaman poderosamente la atención; lo más común en él, es el movimiento de los labios hacia arriba, hacia abajo y a los lados. También en la cara es de observación casi permanente un movimiento rítmico de los músculos de un lado y luego del otro, con desviación muy marcada de las comisuras labiales. Simultáneamente se observan movimientos de rotación bruscos de la cabeza hacia los lados y atrás. La mirada casi siempre sigue los movimientos de la cabeza.

Otro tic frecuente en el enfermo consiste en llevarse las manos a los labios simultáneamente o alternativamente, gesticulando a la vez y dejando en descubierto las arcadas dentarias. Se observa con alguna frecuencia un temblor de pequeñas oscilaciones, sobre todo en ambos antebrazos.

Los miembros inferiores son sometidos a repetidos movimientos, los cuales no se presentan de continuo sino por ratos: estira y encoge los muslos; rota hacia adentro y afuera piernas y pies; camina con alguna rapidez y muy frecuentemente sale a la carrera... Es un muchacho inquieto; a ratos permanece en su cama quieto o haciendo toda clase de movimientos; en otras, corre por el salón, recoge papeles y cuanto puede tomar en sus manos para llevarlo a su cama. Dicen algunos enfermos que de vez en cuando le da el “ataque”, que consiste en moverse a todas partes, tumbar lo que encuentra, incluso pegarle a los demás enfermos, gritar y comer todo lo que esté a su alcance. Agregan que este muchacho, en esos momentos de crisis, lanza toda clase de palabras vulgares contra la Hermana, la enfermera o los demás enfermos; algunos de estos aseguran que a veces el muchacho va al sanitario e ingiere agua del inodoro, que hace las deposiciones en cualquier sitio y ha llegado a ingerir sus propios excrementos.

En el momento de la comida, utiliza a veces la cuchara y otras la mano para tomar sus alimentos; come con demasiada rapidez, arroja la comida al suelo y luego, con las dos manos, la recoge para comerla; el apetito es extraordinario y no rechaza ninguna clase de alimentos. Dicen los enfermos que muchas veces el “ataque” se inicia con masturbación en presencia de los demás, y que ante la Hermana del servicio y las enfermeras se ha descubierto los órganos genitales, pronunciando a la vez frases de contenido sexual. Se llama la atención el hecho de que el joven muy frecuentemente se

frota los órganos genitales, experimentando sensación de placer, visible en su rostro; igualmente mostró sensación de agrado cuando se le hizo examen genital al tomar la historia.

Casi todos los días, en las horas de la noche, es necesario sedar al muchacho con el objeto de que pueda dormir y deje tranquilos a los otros enfermos; para ello se le administra elixir de fenobarbital o una ampolla de gardenal". (L. Botero R.)

A los pocos días fue remitido a psiquiatría para estudio y se encontró al paciente con notable deficiencia mental, con el que era muy difícil entablar un diálogo productivo. Se observó hiperquinesia constante, especialmente en la cara y cuatro miembros. También tendencia a la ecopraxia y obediencia automática. Teniendo en cuenta la evolución de la enfermedad, los movimientos ticosos generalizados y la coprolalia descrita en el informe de la sala, se llegó a la conclusión de que se trataba de un verdadero caso de enfermedad de los tics en un muchacho deficiente mental, con factores posiblemente hereditarios y en quien debido a sus precarias condiciones socio-económicas e higiénicas, se había desarrollado secundariamente una tuberculosis. Se inició entonces una terapia a base de fenotiacinas, agregada a la antituberculosa. Al cabo de 18 días el paciente fue dado de alta con mejoría tanto de su tuberculosis como del cuadro ticoso. Se perdió entonces contacto con él, y a los 9 meses vuelve al Hospital con una marcada agravación del cuadro tuberculoso, el que le produce la muerte a los pocos días. Sin embargo, y en relación con el cuadro nervioso, el padre fue muy claro en manifestar que el enfermo, después del tratamiento hospitalario, mejoró notablemente y sólo ocasionalmente mostraba los tics. Es muy posible, no obstante, que la agravación del cuadro tuberculoso, al producir una intoxicación masiva y un deterioro del estado general, de algún modo influyó en la amyoración de la sintomatología gangliobasal y que el resultado de la terapia fenotiacínica si acaso tuvo un efecto fue secundario.

Tuvimos particular interés en el estudio anatomopatológico del sistema nervioso de este enfermo. Para tal efecto solicitamos examen de cortes tanto macro como microscópicos en el Departamento de Anatomía Patológica de la Universidad de Tulano. A pesar de los cuidadosos estudios llevados a efecto, en ninguno de ellos se encontró ninguna lesión llamativa o que hiciera pensar en algún proceso o localización especialmente extrapiramidal. Nuestro caso confirma así la opinión de la mayoría de los que han descrito esta enfermedad, en el sentido de que no hay en ella lesiones específicas.



Páginas de Antología

