

## SOBRE TRASTORNOS DEL NEURODESARROLLO

Valencia, 3-4 Marzo 2017

### **NEUROPSICOLOGIA DEL TRASTORNO DE TOURETTE: COGNICION, NEUROIMAGEN Y CREATIVIDAD**

DR. RAUL ESPERT

#### **RESUMEN**

El trastorno de Tourette (TT) es un trastorno del neurodesarrollo que se diagnostica en la infancia o adolescencia temprana. Los principales síntomas de TT incluyen múltiples tics motores y uno o más tics vocales, que duran más de un año. Los tics pueden ser de naturaleza simple o compleja y varían en número, frecuencia y gravedad en el tiempo. El fenotipo "Trastorno de Tourette sin comorbilidades" (TTSC), sin comorbilidad con otras condiciones clínicas, apenas supone el 10% de todos los TT. Los trastornos comórbidos incluyen ansiedad, depresión, trastornos del aprendizaje y del sueño, aunque los más comunes son el trastorno por déficit de atención con hiperactividad (TDAH) y el trastorno obsesivo-compulsivo (TOC). Los tics se explican por cambios en el funcionamiento frontoestriatal, detectándose cambios estructurales en los ganglios basales, como la disminución del volumen del núcleo caudado, putamen y globo pálido especialmente en el hemisferio izquierdo, así como un hipometabolismo estriatal. La disfunción de los circuitos frontostriatales (observada en patologías como la enfermedad de Parkinson o la corea de Huntington) implican a la corteza orbitofrontal, la corteza prefrontal dorsolateral y a la corteza cingulada anterior, áreas anatómicas implicadas en funciones cognitivas importantes y que muestran cambios en la actividad y metabolismo en comparación con los niños y adolescentes normales sin TT. La corteza prefrontal dorsolateral está implicada en la flexibilidad cognitiva, memoria y los procesos atencionales. La orbitofrontal se asocia más selectivamente con problemas en tareas de refuerzo y aprendizaje inverso. Por último, la corteza cingulada anterior es importante para la solución de problemas, y está activa durante las tareas que implican la inhibición de la respuesta. Los pacientes TT con comorbilidad TDAH suelen presentar deficiencias en la inhibición de la respuesta, memoria de trabajo y la flexibilidad cognitiva, mientras que los que presentan comorbilidad clínica con el TOC se asocian a un pobre aprendizaje inverso, además de un déficit inhibitorio. La revisión de los estudios neuropsicológicos en el TTSC apenas detectan deterioro cognitivo, en comparación con patologías neurodegenerativas frontoestriadas como la enfermedad de Parkinson o la Corea de Huntington, y si lo hay es muy débil y poco consistente. Bornstein sugiere que un subgrupo que comprende aproximadamente solo el 20% de los pacientes con TT puro pueden tener un peor rendimiento neuropsicológico. Si los pacientes presentan déficits en dominios cognitivos fundamentales tales como el

aprendizaje o la memoria, es evidente que estas dificultades pueden afectar el rendimiento en una serie de tareas. Los pacientes rendirán peor en tareas complejas porque implican varios componentes ejecutivos, y si los pacientes tienen incluso deficiencias sutiles en componentes múltiples, esto podría contribuir al deterioro del rendimiento cognitivo. Otras dificultades que podrían explicar los resultados inconsistentes pueden derivarse de una evaluación neuropsicológica mediante el uso de datos normativos en lugar de emplear un grupo de control. Una variable de confusión en los resultados podría ser la severidad de los tics, que a menudo fluctúan de forma paralela al rendimiento cognitivo de los pacientes. Otra podría ser la edad de los pacientes cuando son evaluados, de modo que los pacientes más jóvenes podrían manifestar una mayor disfunción frontoestriatal, que tiende a normalizarse en la edad adulta en los casos menos graves. Finalmente, hay que decir que existe un mayor riesgo de deterioro cognitivo en niños con diagnóstico de TT con comorbilidades tales como el TDAH o el TOC. En resumen, hay pocas pruebas convincentes de deterioro en el TTSC en habilidades cognitivas ligadas al funcionamiento de la corteza prefrontal dorsolateral tales como la fluidez verbal, la planificación, la memoria o la flexibilidad cognitiva, lo que indica que es poco probable una disfunción de las vías frontoestriadas. Podemos concluir que los cambios en los circuitos prefrontales pueden conducir a déficits ejecutivos asociados con síntomas de TT con TDAH, mientras que la disfunción del circuito orbitofrontal puede ocurrir en el TT comórbido con TOC.

A partir de los estudios de neuroimagen funcional realizados a lo largo de la última década ha sido posible sentar una base que pueda explicar la sintomatología clínica de pacientes con TT. Es evidente el papel que tiene el córtex motor, específicamente, el AMS y el córtex cingulado anterior, en diferentes aspectos de la ejecución volitiva del movimiento, respuesta de inhibición y producción externa de tics. Asimismo, la hiperactivación cortical por parte de estos pacientes representa la actividad cortical compensatoria y necesaria para mantener los tics y sus impulsos premonitorios bajo control. Por último, la asociación hallada entre la severidad de la sintomatología y la actividad del córtex premotor dorsal y del AMS ha proporcionado a los datos de RMf una validez clínica ausente hasta la fecha.

Finalmente, la relación entre creatividad y psicopatología en general dista de estar clara, y no parece en absoluto que sea lineal. Una vez asumidas estas limitaciones y teniendo prudencia en la interpretación de los datos, mayormente de tipo observacional y nota histórica, encontramos que la literatura propone la existencia de una asociación entre el TT y la creatividad musical. De ser cierto, esto podría dar lugar al desarrollo de programas de intervención clínica basados en la música, cuya utilidad ya ha sido demostrada por algunos autores

#### **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

- Eddy CM, Rizzo R, Cavanna AE. Neuropsychological aspects of Tourette syndrome: A review. *J Psychosom Res* 2009; 67: 503–513
- Ganos C, Roessner V, Münchau A. The functional anatomy of Gilles de la Tourette syndrome. *Neurosci Biobehav Rev* 2013; 37: 1050-1062.
- Robertson MM. Tourette Syndrome, associated conditions and the complexities of treatment. *Brain* 2000; 123: 425–462.