

**SINDROME DE GILLES DE LA TOURETTE
COMORBIDO CON TRASTORNO HIPERQUINETICO
Y RETRASO MENTAL TRATADO CON CLONIDINA.**

Varón de 14 años nacido en Chile, adoptado por un matrimonio español al mes de su nacimiento, con los que vive junto a una hermana, dos años mayor que él también adoptada. Se desconocen datos acerca de la evolución del embarazo y parto del paciente, así como de sus padres biológicos.

Desde un principio el niño se encontraba muy inquieto, irritable y lloraba con frecuencia, no logrando sus padres tranquilizarlo. Presentaba también alteraciones en el patrón del sueño y posteriormente parasomnias hasta el tercer año de vida. En el desarrollo psicomotor durante la primera infancia presentó la sonrisa social a los dos meses, sostuvo la cabeza a los 5 meses, se mantenía sentado a los 8 meses, la marcha se inició a los 17 meses. Sobre esa edad pronunció las primeras palabras y el control de esfínteres apareció a los dos años y medio.

A los tres años asistió a una guardería, y a los cuatro años inició su escolarización, continuaba estando muy inquieto, agredía con frecuencia a sus compañeros, sin motivo aparente, y no atendía a lo que le decían sus cuidadores.

Desde los cinco años fue estudiado por diversos especialistas, por haber persistido hipercinesia, impulsividad con escaso sentido del peligro y conductas explosivas con heteroagresividad verbal-física, reactivas a un bajo nivel de frustración o de forma espontánea. Retraso en el aprendizaje escolar, lectoescritura, aritmética, con conocimientos generales muy pobres y de adquisición muy lenta. Dificultad para concentrarse y mantener la atención en las actividades que se encomendaban e incluso en los juegos, recibiendo una estimulación continua por sus educadores debido a la pérdida de interés y temprana fatigabilidad. Retraso en la adquisición del lenguaje con posterior dificultad para pronunciar determinados fonemas, ritmo taquialítico y entonación alterada.

La exploración física y neurológica así como las pruebas complementarias realizadas fueron normales (EEG, Rx de cráneo, TAC cerebral y analíticas básicas). Craneo normo-configurado. Se le practicó una escala de inteligencia para niños WISC obteniéndose una puntuación en lo verbal de 84, manipulativo de 66, y un C. I. total de 72 puntos (la diferencia interescalas significativas). En el estudio de la lateralidad el niño era diestro de mano y zurdo de pie, ojo y oído. En el test de la familia de Corman se objetivó un adecuado contacto afectivo pero un carácter inestable con gran labilidad afectiva. Existía una identificación con el padre del mismo sexo. En la prueba de coordinación visomotriz de Bender se obtuvo una baja habilidad en el área perceptivo-visual y manipulativa. El desarrollo

psicomotor global era inferior al esperado para su edad. Se le ingresó con el diagnóstico en un principio de disfunción cerebral mínima y posteriormente de TH con retraso mental leve.

Desde los cinco años el paciente inició reeducación del lenguaje y comenzó sus estudios en un centro de educación especial, recibiendo atención individual y psicológica. A los 8 años se indicó tratamiento con metilfenidato (20 mg/d), agravándose la clínica previa y apareciendo por primera vez tics simples motores en ojos, boca y extremidades superiores, coprolalia y copropraxia. El cuadro se relacionó con la toma de este fármaco, que fue retirado, comenzando a tomar Tiapride hasta 300 mg/d, mejorando los trastornos conductuales y el cuadro de los tics. Dos años más tarde sufrió de un episodio similar al volver a reintroducir metilfenidato.

Los diferentes tratamientos aplicados, biológicos y psicológicos, obtuvieron una pobre respuesta y en otras ocasiones fueron muy mal tolerados (aumento de inquietud y agresividad con Imipramina y Periciazina, o empeoramiento del cuadro hiperkinético con el haroperidol). El único fármaco que logró ligera mejoría, aunque pasajera fue Tiapride.

A los once años la sintomatología había empeorado notablemente, la hiperactividad era continua, presentaba graves trastornos de conducta con comportamiento disocial y con frecuencia se producían agresiones en el entorno familiar y en el colegio. Después de estos episodios el paciente verbalizaba arrepentimiento, sentimientos de culpabilidad, baja autoestima y deseos de muerte.

También presentaba alteraciones del sueño con despertares repetidos y tics motores simples y complejos, fonatorios e intensa coprolalia siendo diagnóstico de S. G. T. Fue tratado con 5 mg/d de Haloperidol, 300 mg/d de Tiapride y 12,5 mg/d de Levomopromazina por la noche. Se produjo una mejoría importante del trastorno de tics pero persistieron los trastornos del comportamiento.

El paciente recientemente fue ingresado durante once días en la Unidad de Psiquiatría de este centro por amenazas de muerte y conductas heteroagresivas contra su familia e imposibilidad de contención por parte de esta. Se retiró Haloperidol que fue sustituido por Pimozide hasta 6 mg/d, se mantuvo Tiapride a iguales dosis. También se inició tratamiento con Clonidina con incremento paulatino de dosis hasta 0,3 mg/d con monitorización frecuente de tensión arterial y frecuencia cardíaca. Al alta la dosis de Pimozide se redujo a 2 mg/d, por haber cedido los trastornos de comportamiento que motivaron su ingreso, el paciente estaba menos inquieto y solo presentaba tics faciales. El tratamiento fue bien tolerado y la estabilidad se mantenía dos meses después en la última revisión a la que acudió.

Tabla 1 Efectos y pautas de utilización de la clonidina

CLONIDINA (CATAPRESAN® comp. de 0,150 mg.)

- Agonista alfa -2-noradrenérgico presináptico: disminución de noradrenalina en sinapsis. Puede actuar sobre otros sistemas neurotransmisores.
- Vida media:
 - + adolescentes: 8-12 h.
 - + niños: 4-6 h.
 - + obliga a repartirla en varias tomas (3-4 t./día).
- Estimula liberación de hormona del crecimiento.
- INDICACIONES:
 - + De primera elección: trastornos por tics y Guilles de la T. asociados a T. hiperkinético o vv.
 - + De segunda elección: tics crónicos y Guilles de la T cuando no se tolera o fracasa el tratamiento con antipsicóticos.
 - + T.hiperkinético con predominio de hiperactividad e impulsividad con baja respuesta a estimulantes o antidepresivos.
- CONTRAINDICACIONES:
 - + Antecedentes de reacción alérgica.
 - + Enfermedades cardiovasculares.
 - + Antecedentes personales o familiares de T. depresivo severo.
- PRECAUCIONES:
 - + Bradicardia, insuficiencia hepática o renal grave. S. de Raynaud.
- MEDIDAS AL INICIO DEL TRATAMIENTO:
 - + Exploración física y EKG para descartar enfermedad cardiovascular.
 - + Medida de frecuencia cardíaca (FC) y tensión arterial (TA).
- MEDIDAS DURANTE EL TRATAMIENTO:
 - + Monitorización de FC y TA (comparar con los valores previos al tto).
 - + Evitar retirada brusca del fármaco (alto riesgo de crisis hipertensivas, taquicardia, arritmia ventricular...).
- EFECTOS SECUNDARIOS FRECUENTES:
 - + Sedación e irritabilidad al inicio del tto que remiten paulatinamente.
 - + Sequedad de boca, estreñimiento, insomnio, cefaleas e hipotensión.
- DOSIFICACIÓN:
 - + Inicial: 0,025 mgs/día (niños); 0,05 mgs/d (adolescentes), durante aproximadamente tres noches.
 - + Aumento lento y progresivo de la dosis: cada semana aumentar la dosis diaria en 0,025-0,05 mg. hasta obtener respuesta terapéutica adecuada.
 - + Dosis máxima aproximada 0,45 mg/d.

DISCUSION

Los fármacos psicoestimulantes dopaminérgicos (metilfenidato, anfetamina) son el tratamiento electivo en el TH. No esta

suficientemente aclarado si este tipo de medicación provoca per se la aparición de tics. Algunos autores lo descartan si bien podrían aumentar su intensidad y frecuencia cuando ya existía previamente, o favorecer su aparición en pacientes predispuestos genéticamente que hubieran sufrido tics independiente de la toma de esta medicación. Está ampliamente documentada la aparición de tics coincidiendo con la administración de metilfenidato, anfetamina, o pemolina. Los estimulantes están relativamente contraindicados en los pacientes con historia personal o familiar de trastorno por tics o SGT, y más en el caso que nos ocupa donde la sintomatología empeoraba globalmente al administrarlos.

Por otro lado los fármacos neurolépticos disminuyen el nivel de atención y empeoran secundariamente el trastorno hiperkinético. La clonidina parece ser el tratamiento electivo en aquellos casos en que el SGT coexiste con un TH, presentando una serie de peculiaridades.

La clonidina actúa predominantemente disminuyendo la inquietud-hiperactividad, siendo estas alteraciones las que responden con mayor rapidez al tratamiento. No suele mejorar la capacidad de atención.

La clonidina en un 60% de casos es efectiva en el SGT, pero la respuesta es más lenta que con los neurolépticos (halperidol y pimozide) y últimamente se está ensayando tratamiento con risperidona. Se necesita aproximadamente un mes para que los tics comiencen a disminuir y la estabilización del cuadro puede tardar hasta tres meses. Aproximadamente a los seis meses de haber administrado la clonidina aparece un fenómeno de tolerancia que obliga a aumentar la dosis para que vuelva a ser eficaz, aunque existen casos que no responden. Hay que esperar al menos cuatro meses para poder decidir si el tratamiento con clonidina es efectivo. Parece existir mayor respuesta en niños y en casos en que el SGT coexiste con TH, en relación a los casos puros de Síndrome Hiperkinético.

S. Bautista Ibañez'

J. A. Zotes²

J. San Sebastian Cabasés'

M. Huerta Gonzalez, V. García Vicent'

- 1 Médico Interno Residente de Psiquiatría (Hosp. General de Guadalajara).
- 2 Psicólogo Interno Residente (Hosp. Ramón y Cajal).
- 3 Psiquiatra Adjunto Unidad de Infanto-Juvenil (Hosp. Ramón y Cajal)
- 4 Médico Interno Residente de Psiquiatría (Hosp. Ramón y Cajal).

56 BIBLIOGRAFIA:

1. Diamond, J y Mattsson, A. "Trastorno por déficit de atención/hiperactividad", cap. 5. Pag 69-82. En Armelee, D. X. *Psiquiatría del niño y el adolescente*. Edit. Harcourt Brace.
2. Mardomingo, M. J. "Trastorno hiperkinético". Cap 15, pags. 415-450 y "Trastornos de tics: El síndrome Gilles de la Tourette". Cap 20, pags 545-569. En Mardomingo, M. J. *Psiquiatría del niño y del adolescente*. Ediciones Díaz de Santos, S.A. Madrid, 1994.
3. Kaplan, J. H, et al; "Trastornos con tics". Cap 42, pags 1101-1107; "Trastornos de déficit de atención". Cap 39, pags 1083-1089; "Terapias biológicas. Clonidina". Cap 33, pags 949-950; "Terapias biológicas. Simpaticomiméticos". Cap 33. Pags 1000-1003. En Kaplan J. K, *Sinopsis de Psiquiatría*. Edit. Médica Panamericana, 1996.
4. Rodríguez-Ramos, P. "Estimulantes". Cap 8, pags 189-235 y "Beta-bloqueantes y alfa-agonistas". Cap 10, pags. 263-270. En Mardomingo Sanz, MJ et al. *Psicofarmacología del niño y del adolescente*. Edit. Díaz de Santos SA. Madrid, 1997.