

Tics y trastornos de hábitos motores

Muchas personas con síndrome de Down hacen movimientos o sonidos de forma repetida que a los demás les puede resultar extraña o molesta. Por ejemplo, pueden frotar los dientes, tararear, retorcerse las manos o balancearse hacia adelante y hacia atrás cuando oyen música o ven la televisión.

A veces estos movimientos y sonidos son lo que se llama conducta estereotípica o auto-estimuladora. La conducta estereotípica es un comportamiento motor repetitivo, que suele parecer impulsivo y no es funcional (según la cuarta edición revisada del *Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales*, DSM-IV-TR). La conducta estereotípica incluye las conductas motoras repetitivas y el movimiento repetitivo de objetos. Tales conductas motoras interfieren en las actividades normales y pueden terminar por provocar lesiones corporales autoinfligidas.

A veces los movimientos repetitivos pueden estar relacionados con otras conductas como son las compulsiones, si bien la conducta compulsiva es más compleja que la estereotípica. Las conductas estereotípicas implican la repetición de conductas motoras más sencillas, como es el palmeo, mientras que la compulsión supone con frecuencia toda una serie compleja de pasos como es el colocar los objetos personales de forma que estén «justo así». Los movimientos repetitivos pueden ser también manifestaciones del estrés, la agitación, la ansiedad o la excitación, más que de una conducta estereotípica. Además, algunos tipos de movimientos motores son efectos secundarios de los fármacos neurolépticos (v. cap. 13). Algunos de ellos pueden estar relacionados con trastornos médicos como pueden ser las convulsiones o un trastorno de tipo convulsivo que se aprecia en la enfermedad de Alzheimer, o a trastornos de salud mucho más raros como son la enfermedad de Huntington o los accidentes cerebrovasculares. Hay también movimientos repetitivos que en realidad son tics, o sonidos o acciones involuntarios que se deben a alteraciones bioquímicas del cerebro. A veces puede ser difícil diferenciar los tics de la conducta estereotípica, pero la principal diferencia estriba en que la conducta estereotípica parece estar bajo un control voluntario mayor que el de los tics.

Ya que los movimientos y sonidos repetitivos son tan corrientes en las personas con síndrome de Down, es importante comprender las diferentes razones que subyacen en ellos, así como qué puede hacerse para disminuir su aparición, si es que hay algo. En los trastornos de tics, por ejemplo, la medicación puede ser altamente beneficiosa, pero en los movimientos estereotipados el tratamiento médico puede no ayudar y a veces, incluso, perjudicar más todavía.

TRASTORNO DE MOVIMIENTOS ESTEREOTIPADOS

Todo el cuerpo de Denise se ve implicado cuando se excita por algo. Por ejemplo, en casa, cuando ve un DVD que le gusta, frecuentemente frota y retuerce sus manos cuando sabe que va a llegar una «parte buena», o a veces proyecta sus brazos, rectos delante de ella y aplasta su cara en una mueca feliz, con los ojos bien abiertos llenos de felicidad. Puede retorcerse las manos, extender los dedos y hacer muecas docenas de veces mientras ve la película. Pero cuando alguien le pregunta qué está haciendo, normalmente se para inmediatamente. Y en la escuela o en otros ambientes en donde está menos relajada y más pendiente de las reacciones de los demás, rara vez se frota las manos o hace muecas.

Como Denise, muchas personas con síndrome de Down realizan acciones aparentemente extrañas y sin un objetivo, que repiten una y otra vez. Se piensa que estas conductas estereotipadas aparecen con más frecuencia en personas con discapacidad intelectual. En nuestro centro, hemos comprobado que muchas de estas conductas son bastante corrientes con independencia del nivel que la persona tenga en sus habilidades y en funcionamiento. Las conductas más frecuentes son:

- Sacudir o agitar las manos, frotarse o retorcerse las manos.
- Balancearse hacia delante y hacia atrás, o de un lado a otro.
- Emitir sonidos mal articulados o hacer otros ruidos con la boca.
- Manipular objetos de forma repetida (frotarlos, darles vueltas, etc.).

Por supuesto, las personas expresan estas conductas a su manera, basadas en los tipos de objetos que manipulan o en los movimientos específicos o sonidos que realizan.

Frecuencia de realización

Entre las personas con síndrome de Down hay todo un *continuum*, desde una frecuencia muy elevada de producción de movimientos estereotipados hasta una frecuencia muy baja, estando la mayoría en algún punto de la parte media. En el extremo más bajo, hay un número relativamente pequeño de personas que rara vez muestran estas conductas, y en el extremo más alto hay un número pequeño que las realizan con mucha frecuencia.

PERSONAS CON FRECUENCIA ALTA DE MOVIMIENTOS ESTEREOTIPADOS

Muchas de las personas que pertenecen a este grupo pasan una cantidad considerable de tiempo ocupadas en alguna conducta estereotipada. Son personas que tienden a sufrir

alteraciones más graves de su funcionamiento intelectual y adaptativo. Pueden incluirse también personas con trastornos del espectro autista, y especialmente las que tienen importantes limitaciones sociales y del lenguaje expresivo.

A menudo estos individuos muestran los mismos tipos de conductas estereotipadas que los que pertenecen al grupo moderado (v. más adelante), pero la frecuencia y duración de sus conductas limitan gravemente el funcionamiento en otras esferas importantes de su vida. Muchas de estas personas muestran también conducta autolesiva, y un número sustancial muestran formas más graves de esta conducta. Ejemplos de conducta autolesiva son: frotarse o rascarse, morderse las manos, los nudillos u otras partes del cuerpo, pinchar en la piel o en áreas lesionadas. A menudo hay antecedentes de pegarse o abofetearse en la cara o en el cuerpo, dar cabezazos u otras formas de autolesión.

Algunas personas en este grupo pueden mostrar formas más extrañas de conducta. Por ejemplo, manipular objetos de maneras poco habituales, como puede ser colgar o agitar figuras de acción, o manipular objetos poco habituales como son cuerdas, trozos de papel, ropa (calcetines, ropa íntima, etc.) u objetos metálicos brillantes.

Algunas conductas estereotípicas pueden suponer todo un desafío para los cuidadores. Por ejemplo, hay gente que realiza conductas que dan mucha vergüenza como pueden ser el chupar u oler objetos o a otras personas, hurgarse el ano con los dedos, embadurnarse con heces, masturbarse, tocarse los genitales, etc. El tratamiento de estos graves problemas es todo un proceso agotador, y que a veces dura toda la vida, que ha de ir dirigido a desviar la atención de la persona hacia conductas sociales y adaptativas más productivas (v. cap. 20 para obtener más información sobre el tratamiento de estas conductas).

PERSONAS CON FRECUENCIA MODERADA DE MOVIMIENTOS ESTEREOTIPADOS

Como ya se ha indicado, la inmensa mayoría de las personas con síndrome de Down realizan una cierta cantidad de movimientos estereotipados. Se incluyen el sacudirse las manos o retorcerlas, el balanceo y la oscilación, los ruidos con la boca, la manipulación de ciertos objetos. Algunos de estos individuos pueden realizar también conductas estereotípicas autolesivas, sobre todo si están ansiosos o estresados.

Para las personas que muestran estas conductas de forma moderada, hemos comprobado que hay maneras de prever cuándo es más probable que vayan a aparecer. Son menos frecuentes si las personas están concentradas en su trabajo, en actividades sociales o recreativas que exigen más atención y actividad física. Las conductas aparecen más fácilmente cuando la gente está en momentos de relajación, como cuando está desocupada en el trabajo o relajada en casa viendo la televisión o escuchando música. Pero a menudo muestran también estas conductas con mayor frecuencia si sienten algún tipo de experiencia emocional, como veíamos en el caso de Denise cuando sentía el placer y la excitación de sus películas. Pero por otra parte, también pueden aumentar cuando la persona experimenta emociones negativas como son el estrés y la ansiedad.

¿Qué es lo que causa la conducta estereotípica?

Existen teorías pero no hay respuestas definitivas a la pregunta sobre las causas de la conducta con estereotipias o por qué se dan con más frecuencia en las personas con discapacidad intelectual. Se comprende que la mayor parte de la investigación haya ido dirigi-

da a las personas con los trastornos más graves y que los muestran con mayor frecuencia. Aun así, estas teorías pueden ayudar también a comprender las que se producen más moderadamente en frecuencia o intensidad. Algunos investigadores opinan que la conducta estereotípica está provocada por un déficit que aparece en el sistema nervioso central, que da origen a la necesidad o el ansia por sentir una fuerte estimulación. Esto podría ayudar a explicar el aumento de conducta estereotípica que se da cuando alguien está en situación relajada y ligeramente subestimulada. Otros, en cambio, piensan lo contrario, que las personas se encuentran hiperestimuladas y utilizan las estereotipias en un intento de bloquear los estímulos que provienen del ambiente. Y otros piensan que estas conductas pueden comportarse como autocalmantes.

Cada una de estas teorías puede tener validez para ciertas personas. Pero en muchas situaciones (como la del ejemplo de Denise) la conducta estereotípica puede indicar simplemente la presencia de algo que les resulta estimulante y no necesariamente ni hiperestimulante ni subestimulante. En tal caso, una vez más, es posible que la conducta sea simplemente un complemento a cualquier otra cosa que uno hace para relajarse, como tocar música o ver la tele, etc.

Más difícil resulta comprender una conducta estereotípica que termina produciendo autolesión. Como se ha señalado anteriormente, hemos visto un número relativamente pequeño de personas que se autolesionan gravemente. ¿Qué es lo que la produce? Lo más irónico es que estas conductas pueden resultar realmente autolesivas para algunas personas. Algunos estudios han mostrado que la conducta autolesiva más grave puede liberar endorfinas (neurotransmisores que promueven sensaciones agradables) en el cerebro.

Aunque la liberación de endorfinas puede ayudar a explicar la conducta contradictoria de las personas que parecen encontrar placer al herirse o golpearse a sí mismas, no sirve para explicar las formas más moderadas de autolesión que encontramos con más frecuencia en nuestro trabajo clínico. Son ejemplos el pincharse en la piel o en heridas, rascarse, chuparse o morderse las manos o los nudillos. En nuestra experiencia, parece que estas autolesiones más moderadas se dan cuando las personas experimentan cierto grado de estrés en sus vidas o se sienten hiperestimuladas por él.

Cuándo se debe buscar ayuda ante conductas estereotípicas

Es frecuente que las familias se muestren preocupadas sobre si estas conductas son patológicas o una indicación de trastorno del espectro autista. La cuestión clave aquí es si la conducta interfiere en las actividades de la vida normal o si resulta lesiva para sí mismo o para los demás. Si no hace nada de esto, recomendamos que los cuidadores traten de ignorar la conducta, especialmente si la realiza en un lugar privado.

Hay otras situaciones, sin embargo, en que la propia conducta no es el problema, pero lo es el cuándo y dónde la realiza. Por ejemplo, el palmoteo de manos o el balanceo u oscilación adelante y atrás pueden ser un problema si los hace en un centro comercial, en el trabajo ordinario o en cualquier otra situación pública. Si la conducta se hace en un sitio público, la persona puede llamar la atención y quedar en ridículo frente a los demás. Si esto es así, lo que procede es enseñar a la persona a que limite esta conducta para hacerla en un espacio privado. Por ejemplo, una joven muy capaz que trabajaba en un banco fue asesorada por sus padres y su supervisor porque el palmoteo de sus manos estaba llaman-

do la atención de la gente. Después de discutir posibles soluciones, ella decidió por sí misma controlar esta conducta. Como explicó a su profesor y a sus padres, deseaba «encajar». En otras situaciones, la solución puede estar en que sean los demás los que cambien, más que la persona con síndrome de Down. Por ejemplo, en el caso de un muchacho de 15 años en la escuela, el personal de la escuela con buen juicio utilizó la técnica de formación de la sensibilidad para hacer comprender a los demás compañeros la normalidad de esta conducta, y así dejaron de tomarle el pelo.

Sin duda, hay otras consideraciones importantes como son el tipo de conducta, la actitud de los cuidadores que están presentes, el momento en que se realiza la conducta. Por ejemplo, muchas personas con síndrome de Down (como Denise) muestran palmoteo de manos, conducta de balanceo u oscilación y muecas faciales cuando se sienten felices o excitadas. Puede que una vez expresadas estas conductas, las interrumpen con bastante rapidez. Muchos familiares simplemente dicen a los demás que esta es la manera en que la persona muestra su nerviosismo y su entusiasmo.

Aunque algunas personas muestran brevemente oscilaciones o balanceos cuando están excitadas, si son muy pronunciados pueden constituir un problema en público. Lo malo de este tipo de conducta es que, en comparación con los gestos de la mano u otras formas de conducta estereotípica, el balanceo es una conducta más visible y más manifiesta para los demás. Y lo que es más importante, es más probable que los demás la asocien con personas con discapacidad intelectual. Como tal, puede servir para marcar a la persona como discapacitada, como si fuera una gran señal de neón, con lo que le resultará más difícil llevar a cabo su trabajo normal en público. Obviamente, este problema puede ser aún peor en la escuela en donde un quinceañero con síndrome de Down puede verse expuesto al ridículo entre sus compañeros.

Lo bueno de la conducta de balanceo es que resulta muy patente a los cuidadores, quienes, si están presentes, pueden recordar con rapidez a la persona que interrumpa esa conducta. Traten de encontrar formas más claras de recordar a la persona con síndrome de Down que está balanceándose, como por ejemplo tocarle en el hombro. Pueden también elaborar señales privadas para alertarle cuando empieza a mostrar esa conducta. Incluso es posible que lleguen a prever cuándo es posible que la inicie y le ayuden a encontrar sistemas alternativos de expresarse en tales situaciones.

Cuándo es necesario cambiar la conducta estereotípica

En algunas situaciones, la propia conducta estereotípica resulta peligrosa o interfiere muy marcadamente la vida de la persona, por lo que exige más de una intervención para corregirla o cambiarla. Resultará útil analizar las conductas estereotípicas más problemáticas, como posibles indicadores de que la persona se encuentra superestimulada o infraestimulada.

En nuestra experiencia, una de las principales causas de la conducta estereotípica no productiva, incluida la conducta autolesiva, es la subestimulación en el sitio de trabajo. Este es el caso principalmente de las personas con síndrome de Down que se sienten muy conscientes del trabajo que realizan. Estar ocioso o «en horas bajas» en el trabajo resulta mortal para ellos. Con demasiada frecuencia, los supervisores responden con actividades que llenan su tiempo pero que no son interesantes ni estimulantes. Por ejemplo, muchos

sitios de trabajo ponen películas o sesiones de televisión, o llenan el tiempo con lo que un señor describió como «el mismo viejo trabajo aburrido» (tareas de talleres no remuneradas dedicadas a clasificar tamaños diferentes de tuercas y tornillos con el exclusivo objetivo de pasar el tiempo).

Lo peor de todo, algunas instituciones no hacen absolutamente nada. Los empleados son sencillamente abandonados a sus propios recursos. Hemos oído a muchas familias que intentan encontrar la manera de ayudar a sus hijos a llenar estos tiempos vacíos. A menudo los envían con sus actividades favoritas de tiempo libre, como papel para escribir o dibujar, o libros, revistas, labores para hacer punto, CD, etc. Estas actividades pueden mantener ocupada a la gente durante cierto tiempo, pero conseguir que se entretengan todo el día es ridículo. Naturalmente, esta forma de tiempo «bajo» termina produciendo estrés y ansiedad y aumenta la intensidad de las conductas estereotípicas no productivas.

Durante estos tiempos «bajos» en el trabajo recomendamos encarecidamente que se ofrezcan actividades que sean física y mentalmente estimulantes. Por ejemplo:

- Programas de entretenimiento que resultan beneficiosos: clubes de baile, aeróbic, paseo.
- Programas de arte y trabajos manuales de calidad, que supongan un desafío y los estimulen a producir trabajo de calidad alta.
- Salidas a la ciudad y a sitios concurridos como centros comerciales, y sitios de interés como museos y otros sucesos culturales.
- Trabajo interesante de voluntario en la comunidad (p. ej., centros en donde la gente está ocupada haciendo tareas diversas de oficina o de limpieza).

En el otro extremo, personas con conducta estereotípica excesiva pueden estar comunicando la presencia de un estrés o una situación que les resulta agobiante o hiperestimulante para ellas. Recomendamos lo siguiente para resolver estos problemas:

1. En primer lugar, tratar de identificar y reducir la causa u origen de ese estrés. Por ejemplo, a veces las personas con síndrome de Down son muy sensibles a los sentimientos, emociones y conflictos de los demás, y especialmente si tienen para ellas especial significación (v. cap. 13). Otras personas pueden ser víctimas de abuso (v. cap. 5). Los cambios en su vida o las pérdidas (por muerte o por ausencias) pueden resultarles especialmente estresantes, teniendo en cuenta su necesidad de mantener un ambiente constante en su vida (v. cap. 9). Y hay personas que están expuestas a situaciones que sobrecargan sus sentidos, como pueden ser sitios en los que se habla muy alto (en su vivienda o en su trabajo).
2. Reducido el estrés, traten de mantener ocupada a la persona con actividades interesantes. Esto ayuda a distraerlos de sus preocupaciones y de su estrés.
3. Finalmente, cuando la conducta estereotípica sea un problema en sí misma, recuerden que es más fácil canalizar su conducta hacia algo más apropiado que intentar parar la conducta por completo. Por ejemplo, un adulto que está pinchándose la piel puede necesitar actividades que le mantenga las manos ocupadas. Algunas personas pueden notar que les ayuda el frotar una piedra pequeña

y suave. Estas piedras se pueden frotar mientras se tiene la mano en el bolsillo, o pueden ser tan pequeñas que no se notan. Tener a mano una agenda y un lápiz para escribir puede ayudar a algunas personas a mantenerse sin rascarse o sin llevar a cabo alguna otra conducta. O el masticar goma o chupar un palillo de dientes, etc., puede ayudar a mantenerlos sin que se coman las uñas o se muerdan los dedos.

TRASTORNOS DE TICS

Las personas que tienen trastornos de tics, al igual que los que tienen conducta estereotípica, también hacen movimientos o sonidos aparentemente raros y sin sentido. Su principal diferencia, sin embargo, estriba en que las conductas estereotípicas son voluntarias mientras que los tics pueden ser suprimidos durante espacios cortos de tiempo pero, por otra parte, no están sometidos al control voluntario de la persona.

El DSM-IV-TR describe varios tipos de trastornos de tics. Algunos de ellos incluyen sólo tics motores (movimientos) o vocales, que persisten durante períodos variados de tiempo. En nuestra experiencia, las personas con síndrome de Down no tienen mayor probabilidad de mostrar estos tipos de tics que el resto de la población. Sin embargo, sí que parecen tener mayor riesgo de mostrar un tipo de trastorno de tic más complicado, a saber, el síndrome de la Tourette.

EL SÍNDROME DE LA TOURETTE

El síndrome de la Tourette es un trastorno hereditario, neuromuscular crónico que consiste en mostrar tics motores y vocales. Los tics son movimientos y vocalizaciones estereotípicas que aparecen de forma repentina, son involuntarios, breves, repetitivos.

Algunos ejemplos de tics motores son los movimientos de la cabeza en forma de sacudidas, los movimientos rápidos de las extremidades o los movimientos crispados de la cara. Ejemplos de tics vocales son los sonidos guturales, los alaridos y las repeticiones de una palabra o de una frase, entre otros.

Los síntomas comienzan en la niñez y cambian con el tiempo en cuanto a localización, número, frecuencia y complejidad. Para establecer el diagnóstico, es preciso que los tics se inicien antes de los 18 años, se mantengan durante al menos un año y no se deban a la administración de estimulantes o a otro problema médico. Además, las personas con síndrome de la Tourette clásico siempre presentan por lo menos dos tipos de tics motores y un tic vocal, pero no necesariamente al mismo tiempo. Los trastornos por déficit de atención con hiperactividad (TDAH) y los trastornos obsesivo-compulsivos (TOC) se dan frecuentemente junto con el síndrome de la Tourette (DSM-IV-TR).

Hemos visto un cierto número de adultos o adolescentes con síndrome de Down con un cuadro similar al síndrome de la Tourette. Lo llamamos tipo la Tourette (o síndrome de la Tourette atípico), porque por lo general no cumplen del todo los criterios (lo más frecuente es que no haya tics vocales).

Síntomas

La mayoría de las personas que hemos visto con síndrome de Down y síndrome de la Tourette tienen síntomas obsesivo-compulsivos que se iniciaron en la adolescencia o en la adultez. Por lo general se les ha diagnosticado a estas personas en la niñez con el TDAH. Si se indaga más a fondo, se descubren los tics.

Tics motores. Los tics motores pueden consistir en movimientos repetitivos y a veces repentinos de la boca, la lengua, la cara, la cabeza, el tronco o las extremidades. Los tics se muestran como movimientos raros, extravagantes; por ejemplo, contorsiones faciales, agacharse, girarse, desviar los ojos hacia arriba o hacia un lado, olisquear objetos, etc.

Tics vocales. Las personas con síndrome de Down y síndrome de la Tourette que hemos visto no suelen presentar tics vocales en combinación con los motores. A veces tienen tics motores y no vocales. Pero a veces vemos a algunas personas que presentan tics vocales como por ejemplo la expresión de palabras y de sonidos del tipo de chasquidos de la lengua, gruñir, olisquear, ulular, resoplar, toser, carraspear y otros tipos de ruidos bucales.

En la población general, las personas con síndrome de la Tourette tienen ocasionalmente coprolalia o expresión involuntaria de palabras obscenas u otras expresiones inapropiadas. No hemos observado coprolalia en nuestros pacientes. Sin embargo hemos visto a varias personas con síndrome de Down que tienen tics vocales que incluyen comentarios negativos junto con otras vocalizaciones. Estos comentarios se parecen a menudo a expresiones de soliloquios (v. cap. 8), pero muestran un aspecto y sentido diferentes. Aparecen como más bruscos y espontáneos si se los compara a los del soliloquio regular, y da la impresión de que no están sometidos al control consciente de la persona.

Altibajos de los tics. En el síndrome de la Tourette los tics cambian con el tiempo. Puede persistir un tic durante meses y ser después sustituido por otro diferente. También cambian con el tiempo la intensidad y la frecuencia de los tics. A veces, puede aparecer un tic sólo algunas veces en una hora; en otras, puede darse docenas e incluso centenares de veces en una hora. Con frecuencia el estrés parece aumentar el tipo, intensidad y frecuencia de los tics. Por ejemplo:

Hemos seguido a Reggie, de 33 años, durante muchos años en nuestro centro de adultos. Como muchas otras personas con síndrome de la Tourette, tiene un problema de atención así como un TOC, y tanto tics motores como vocales. Ha vivido en diversas situaciones de vida residencial que han sido muy estresantes para él, debido sobre todo a un mal manejo de los problemas de conducta de otros residentes por parte del personal.

Los síntomas de la Tourette de Reggie se han visto grandemente afectados por el estrés de su salud y de las dificultades ambientales. Cuando está bajo estrés, sus conductas obsesivo-compulsivas son más agotadoras. A menudo está como atascado y rechaza moverse en momentos de transición durante el día. En esos momentos sus tics motores y vocales aumentan intensamente. Los motores consisten en movimientos repetidos de cabeza y tronco, y los vocales consisten en chillidos frecuentes y expresiones que suenan a autocrítica, así como comentarios

sin sentido (aunque a menudo se parecen a un soliloquio, aparecen bruscamente y parecen estar fuera del control de Reggie).

Cuando los síntomas aumentan, se mueve menos. Como resultado, sus problemas de peso y de sueño empeoran. Ello a su vez hace que se encuentre más cansado y torpe durante el día.

Diagnóstico

Hemos observado que la equivocación en el diagnóstico de los síntomas del síndrome de la Tourette retrasa el tratamiento eficaz de este trastorno en las personas con síndrome de Down. A menudo ocurre si se confunden los tics motores y vocales con problemas de conducta. Por ejemplo:

Dawn, de 16 años, fue referida a nuestro centro desde su escuela. Acudía a una escuela pública para niños con discapacidades que tienen problemas de conducta y aprendizaje, porque se le había diagnosticado un problema de atención cuando era más pequeña.

La escuela había tratado el problema de atención mediante un currículo estructurado, pero recientemente habían notado un aumento importante en su conducta compulsiva. Dawn se había hecho más rígida en sus rutinas y menos capaz de adaptarse a los cambios. Su profesora y su familia notaron también un aumento en conductas «ritualistas» extrañas, como doblar las rodillas cada cinco pasos cuando andaba, y otros movimientos repetitivos de brazos y cabeza. Y lo que resultaba más problemático para la escuela, emitía frecuentemente palabras sin sentido y otros sonidos que se iban haciendo más altos y alteraban más a su maestra y a los demás estudiantes.

En el centro de adultos, le diagnosticamos el síndrome de la Tourette debido a los temas relacionados con la atención, las conductas obsesivo-compulsivas y los tics. Para la escuela, fue de lo más útil oír nuestra opinión de que no sólo eran tics sus raras conductas ritualistas, sino también sus expresiones verbales y sonidos bucales. Conociendo esto, el personal de la escuela y los padres empezaron a ver que estas conductas no estaban bajo el control voluntario de Dawn. En consecuencia, la escuela empezó a reducir su insistencia en que controlara los ruidos de su boca. Lo más interesante es que, una vez que los maestros dejaron de presionarla para que no hiciera esos sonidos, su intensidad y frecuencia disminuyeron considerablemente. La literatura sobre el síndrome de la Tourette aporta resultados similares cuando los cuidadores comprenden que los tics son una conducta involuntaria (Rosen, 2002).

La escuela mantuvo un plan de conducta eficaz para tratar las vocalizaciones de Dawn cuando se hacían demasiado molestas. Esto consistía en muchas actividades para desviar su atención de los tics. Además, cuando se hacían demasiado ruidosas, se le preguntaba con mucha suavidad y diplomacia si prefería salir de clase para expresarse con más libertad en un cuarto vacío que estaba al lado. En alguna ocasión, Dawn hizo uso de esta invitación, pero en general no fue necesario. Se la trató también con un antidepresivo para disminuir la intensidad de su conducta compulsiva, lo que le ayudó a ser más flexible en su horario diario.

Si sospechan que un adolescente o un adulto con síndrome de Down pueden tener también síndrome de la Tourette, el primer paso en el diagnóstico es conseguir una evaluación de su historia. Es importante retroceder a la infancia de la persona. Como se ha explicado antes, suele haber en ellas un diagnóstico previo o síntomas de déficit de atención con hiperactividad. También se ven con frecuencia síntomas compulsivos, que a menudo comienzan después del TDAH (preferentemente en la adolescencia). Es frecuente que no se reconozcan los tics como síntomas. Pueden haber sido pasados por alto, o ser considerados como efectos secundarios de la medicación. (Pueden aumentar los tics con los fármacos que se usan frecuentemente para el TDAH.) El médico de familia puede ser capaz de hacer el diagnóstico y ofrecer el tratamiento apropiado, pero puede ser necesario referir el paciente a un neurólogo o un psiquiatra.

Tratamiento

El tratamiento prescrito para Reggie, descrito anteriormente, presenta múltiples facetas para cubrir sus necesidades. Ha respondido de forma positiva a un medicamento antipsicótico que ha ayudado a disminuir sus tics y el «atascamiento» de sus conductas compulsivas. Ello, a su vez, le ha ayudado a manejar mejor su peso y a conciliar mejor el sueño por la noche. Hemos abordado también su estrés ambiental pidiendo que lo trasladaran de sus varias, diferentes y problemáticas residencias. Estas intervenciones le han ayudado a mantener bajo control sus síntomas y le han permitido meterse de nuevo en su vida.

En general, el tratamiento de las personas con síndrome de Down que tienen el síndrome de la Tourette es el mismo que el de la población general que tiene este último síndrome. En nuestra experiencia, las personas con este diagnóstico dual responden mejor a un tratamiento con abordaje múltiple que implique intervención conductual y medicación.

ESTRATEGIAS E INTERVENCIONES CONDUCTUALES PARA EL SÍNDROME DE LA TOURETTE

Varios capítulos de este libro abordan los síntomas obsesivo-compulsivos y los problemas de atención que con frecuencia coexisten con los tics en las personas que tienen síndrome de la Tourette. En este apartado se pondrá más énfasis en las estrategias conductuales para tratar los tics porque no han sido analizados en ningún otro capítulo.

En muchos aspectos, las estrategias comportamentales para tratar los tics y las conductas estereotípicas son parecidas. Por ejemplo:

- El estrés puede incrementar la aparición de ambas situaciones. Por eso beneficiará reducir el origen de ese estrés (v. antes).
- Además, ambas situaciones aparecen con menor frecuencia cuando la gente está embarcada en tareas más activas, como son las actividades deportivas y recreativas.
- Hemos observado también lo mucho que ayuda mantener ocupada la parte del cuerpo más implicada en la actividad motora. Por ejemplo, si el tic o conducta estereotípica implica a las manos, es útil incorporar a la persona en sus actividades manuales favoritas, como hacer punto, escribir, dibujar, manejar videojuegos, etc. Como beneficio añadido, estas actividades suelen ser estimuladoras y, al mismo tiempo, relajantes, lo que también ayudará a reducir el estrés.

- Se pueden utilizar ciertos objetos para mantener ocupadas las manos cuando los tics originan conducta autolesiva, como es pellizcarse la piel o una herida. Como objetos pueden usarse unas pequeñas piedras cuyo tacto alivia la tensión que ya hemos descrito anteriormente, u objetos con una textura sensible. La propia persona los puede elegir. Por ejemplo, manguitos de goma, bolsas de papel, animalitos blandos de juguete (peluches animalitos de plástico suave). Al disminuir la incidencia de la autolesión, estos instrumentos ayudarán también a reducir la ansiedad originada por la respuesta de los demás a su autolesión.
- Finalmente, el aburrimiento y falta de estímulos aumentan la incidencia de los tics. Como se ha señalado anteriormente en el apartado sobre conducta estereotípica, es muy importante encontrar un trabajo que sea interesante y mentalmente creativo. Las personas que son productivas y están ocupadas son por lo general más felices y están menos estresadas y, en consecuencia, es menos probable que muestren tics y conductas estereotípicas. En casa puede recurrirse a actividades mentales que sean interesantes, como son los juegos de ordenador de carácter educativo, los puzzles para buscar palabras, la lectura y los videojuegos.

Existe una diferencia importante entre tics y conductas estereotípicas que pueden ser causa de que se recurra a diferentes tratamientos y estrategias conductuales. La diferencia fundamental estriba en que la conducta estereotípica está bajo control voluntario de la persona mientras que los tics no lo están. Las personas pueden ser capaces de reprimir los tics durante un cierto período de tiempo pero no pueden controlarlos. Por ejemplo, los estudiantes pueden mantener suprimidos los tics o hacerlos menos evidentes cuando están en clase, pero una vez terminada, pueden después necesitar manifestarlos sin obstáculo con una andanada de tics. Los familiares y cuidadores deben tener esto en cuenta.

Los cuidadores pueden utilizar una de estas tres estrategias para manejar los tics, basados en lo buena que sea su información y experiencia sobre los tics y el síndrome de la Tourette:

- Los que los comprendan menos, pueden intentar bloquear o parar a la persona para que deje de hacer el tic. Esto puede funcionar durante un período breve de tiempo pero fracasará inevitablemente a causa de la naturaleza involuntaria del tic. Y no es de extrañar que la ansiedad creada en la persona con síndrome de Down facilite la aparición de más tics.
- Quienes sepan más sobre esto pueden lograr la mejoría al tratar de reconducir el tic, sobre todo si lo hacen hacia algo que sea de gran interés para la persona. Pero puede salirles el tiro por la culata si la persona lo experimenta como simplemente otro intento de bloquear el tic.
- Quienes mejor llegan a entenderlo y poseen mayor experiencia, frecuentemente lo dejan pasar y que el tic siga su curso. Esta estrategia reduce a menudo el estrés sobre la persona, y eso entonces ayuda a reducir la incidencia de tics.

Cómo manejar el efecto de los tics y del síndrome de la Tourette sobre los demás

Para las familias, puede ser necesario desarrollar estrategias para manejarse con los tics cuando afectan a la relación con otras personas en casa o en otros contextos básicos. Esto

ocurre si resultan molestos o perturbadores para los demás, o cuando afectan de forma negativa a las demandas y expectativas de la persona con síndrome de Down, o si pueden ser mal interpretados por otros como problemas de conducta o de actitud. Finalmente, analizaremos cuándo es necesario buscar ayuda profesional para tratar los tics que interfieran en la vida diaria o resulten lesivos.

EL MANEJO DE TICS DISRUPTIVOS O MOLESTOS

Un tema que las familias necesitan solucionar es cómo afrontar los tics que resultan disruptivos o molestos a los miembros de la familia. Las familias que mejor lo afrontan son las que educan a sus otros hijos a ser tolerantes con los tics. Pero no por ello dejan de ser conscientes de los efectos que los tics tienen sobre los otros miembros de la familia, y tratan de planificar estrategias eficaces para reducir la posibilidad de que surjan tensiones y conflictos. Por ejemplo:

John, de 22 años, que tiene tics y síndrome de Down, desempeñaba un trabajo que adoraba. Aun así, a veces volvía a casa del trabajo muy estresado. Como resultado, emitía tics vocales que eran muy altos y disruptivos para sus dos hermanas menores que intentaban hacer sus deberes, leer o ver la tele. Sus hermanas respondían a sus tics chillándole para que parara o quejándose a su madre para que le hiciera parar. Esto sólo conseguía empeorar los tics porque John se sentía molesto y perseguido por las quejas.

Para resolver este problema, los padres organizaron una reunión familiar y propusieron las siguientes soluciones. Las hermanas de John no le chillarían ni se quejarían a los padres. A cambio, le pedirían cortésmente que se fuera a su habitación donde se podría relajar y desconectar escuchando su música favorita. Esto le pareció bien. Además, el padre de John aceptó ayudarlo a insonorizar mejor su habitación, lo cual le permitiría tener sus tics vocales tan altos como quisiera sin molestar a los demás. Con el tiempo John fue incluso capaz de recordarse a sí mismo marcharse a su habitación cuando había tenido un día difícil.

No es de extrañar que hayamos manejado temas similares en contextos residenciales. A menudo recomendamos que mantengan reuniones parecidas entre los residentes de las viviendas para que resuelvan cómo manejar los tics que sean molestos para los demás. En muchos casos se consigue dar con soluciones que reduzcan la molestia a los demás y el estrés que experimenta la persona que tiene tics.

EXIGENCIAS Y EXPECTATIVAS

En nuestra experiencia, las familias y demás cuidadores tienen que tener mucho cuidado en no dejar que los tics de la persona afecten a las exigencias y expectativas que de ella se tienen en relación con su conducta normal en otros aspectos. Por ejemplo, si el padre de un adolescente que tiene tics le pide que haga los deberes u ordene su habitación, la presencia de tics no debe impedirle que cumpla su trabajo. Si lo impide, entonces esto puede incluso reforzar la expresión de más tics o de conductas afines. El adolescente puede aprender que la expresión de tics consigue sacarle de encima sus compromisos para ejecutar las tareas previstas. Basta con hacer un tic cuando resulte necesario. Excusar al adolescente de sus obligaciones puede además crear tensión con sus hermanos que pueden pen-

sar que a su hermano se le da un trato especial. Puede haber también otras repercusiones. Por ejemplo, el adolescente puede experimentar ansiedad en la escuela si no ha terminado sus deberes.

Para impedir que los tics alteren las exigencias o expectativas, recomendamos lo siguiente:

- Conversar con la persona con síndrome de Down y síndrome de la Tourette acerca de que tiene la misma responsabilidad para realizar las tareas domésticas u otras obligaciones que cualquier otro miembro de la familia, con independencia de los tics. Trátele en términos positivos; por ejemplo, asegurándole que sus tics no tienen por qué afectar el desarrollo de sus talentos, habilidades e independencia.
- Puede ayudar explicarle que si un tic resulta disruptivo, se puede retrasar una tarea pero sólo de forma temporal, hasta que el tic no sea una interferencia.
- Sea muy cuidadoso en seguir adelante con esta expectativa. Si a un tic se le deja que pare y no sólo retrase la terminación de una tarea, reforzará los patrones maladaptativos con los que se responde a la conducta de tics.
- Si el tic no resulta disruptivo para la persona ni para la tarea que realiza, hay que animar a la persona a que termine su tarea siempre que sea posible.
- Teniendo en cuenta que el estrés puede incrementar la expresión de los tics, evalúe las situaciones que suponen una exigencia para la persona con síndrome de Down y síndrome de la Tourette. Si la tarea es exigente pero se mantiene en línea con la capacidad de la persona, anímele a que realice la tarea aunque termine por producir tics.
- Preste ayuda en una tarea sólo si es demasiado difícil y no porque se acompañe de un tic. Como prueba de esto, pregúntese a sí mismo si ayudaría a la persona si no tuviera tics.

Problemas similares de restricción de exigencias o expectativas pueden darse en contextos distintos a los del hogar familiar. En las escuelas, en los centros de trabajo o en las viviendas residenciales se puede dar también a la persona con síndrome de Down y síndrome de la Tourette un tratamiento especial o un «dejarle tranquilo» porque tiene tics. Pero al igual que en el ambiente familiar, esto puede generar resentimiento en los demás. Como también puede significar subestimarla y reducir el desarrollo de capacidades y habilidades como persona, sólo porque se tiene una percepción y comprensión equivocada de lo que significan los tics y el síndrome de la Tourette.

PERCEPCIÓN Y COMPRESIÓN EQUIVOCADAS DE LO QUE SIGNIFICAN LOS TICS Y EL SÍNDROME DE LA TOURETTE

A veces las familias tienen que afrontar la falta de comprensión de la gente en situaciones diversas, porque no están familiarizadas con el síndrome de la Tourette o con los tics. Esto puede resultar muy agobiante, sobre todo si los familiares ven que los prestadores de servicios asumen que los tics de la persona se deben realmente a una actitud o a un problema de conducta de oposición. Puede usted evitar o aliviar este problema educando e informando a los cuidadores sobre la naturaleza de los tics, como se vio en el ejemplo anterior de Dawn (v. antes).

Para evitar este tipo de situación, recomendamos lo siguiente:

- Reunirse de forma regular con el personal o directores del centro educativo, laboral o residencial de su hijo, para educarles sobre la presencia y naturaleza de los tics.
- Si es necesario, asegurar la ayuda de profesionales prestigiosos que puedan contribuir a la educación del personal que trabaja con su hijo o que es su cuidador.
- Aun cuando se mantengan reuniones con los proveedores de servicios, puede volver a haber problemas si hay cambios en el personal. Vigile estos cambios para evitar que se desarrollen problemas a lo largo de un prolongado período de tiempo.
- Si el personal no puede o no quiere comprender la naturaleza de los tics, habrá que hacer ciertos cambios para evitar que se provoquen situaciones difíciles y traumáticas para su hijo. Cuando se diagnostica con propiedad el síndrome de la Tourette, debe ser considerado como cualquier otra condición de discapacidad. Si los cuidadores no aceptan este diagnóstico y eso supone una consecuencia negativa para su hijo con síndrome de Down, la familia tiene entonces el derecho, y la obligación, de cambiar o la persona que no lo entiende, o la institución que atiende a su hijo.

Cuándo buscar ayuda profesional

Incluso la más experimentada y eficaz de las familias buscan la ayuda profesional para sus hijos cuando los tics y demás síntomas terminan por ocasionar lesión física o por interferir en las actividades de una vida normal. Cuando esto sucede, la familia puede intentar reducir el estrés, mantener a la persona ocupada con actividades interesantes y tratar de esperar pacientemente a que los tics vayan remitiendo. Pero esto a veces puede no ser suficiente para reducir el problema de los tics. En estos casos, la medicación puede reducir la intensidad y frecuencia de los tics de tal manera que ayuda a que funcionen las estrategias conductuales.

MEDICACIÓN

Nuestras intervenciones conductuales con Dawn funcionaron con éxito durante casi un año. Pero a mediados de su segundo año escolar, sus tics volvieron ser muy disruptivos en la escuela, y su conducta compulsiva era más y más extenuante. Fue traída a nuestro centro después de que respondiera con una agresión física a los intentos de su profesora por hacerle salir de la clase. Comprobamos la presencia de un nuevo problema de salud que había sido tratado con éxito. Cuando sus tics vocales y su conducta siguieron siendo un problema, se añadió una dosis pequeña de medicación antipsicótica, y eso ayudó a resolver el problema.

En este momento Dawn ha vuelto a su escuela. Muestra todavía algunos tics vocales disruptivos y cierta inflexibilidad en sus rituales y rutinas, aunque en menor grado. Vamos siguiendo su progreso muy de cerca para asegurar que se mantiene de forma positiva.

Hemos comprobado que la razón por la que algunos de nuestros pacientes no respondían bien al tratamiento de su TDAH o a su TOC era que en realidad tenían un síndrome de la Tourette (el que llamamos atípico). Los fármacos que normalmente se emplean para

el tratamiento de los síntomas de dichos cuadros no parecen funcionar bien cuando esos síntomas forman parte de un síndrome de la Tourette.

En general, cuando estos pacientes fueron tratados con la medicación habitual para niños con TDAH, su respuesta fue peor de lo habitual. Por ejemplo, Dawn respondió a su currículo escolar estructurado pero no respondió positivamente a la medicación estimuladora. Con la medicación no mejoró su atención de forma significativa y su familia notó también la presencia de conductas «extrañas» (muy probablemente tics). Otros padres han informado también que empezaron a observar tics cuando su hijo tomó medicación para tratar el TDAH. Y de hecho, en las personas con síndrome de la Tourette que no tienen síndrome de Down, sus tics se inician frecuentemente cuando toman medicación estimulante recomendada para tratar el TDAH. Otros cuidadores han hecho notar que no observaron tics hasta la adolescencia o la adultez, aunque es posible que apareciera la actividad del tic en una edad anterior si bien no fue considerada como tic.

También hemos observado que en muchas de las personas que hemos visto con síndrome de la Tourette (como Dawn y Reggie), los síntomas obsesivo-compulsivos se hicieron más patentes y problemáticos en la adolescencia y adultez, y los intentos por tratar sus síntomas obsesivo-compulsivos habían dado resultados poco claros. El tratamiento con los fármacos antidepresivos habituales no suele alcanzar el resultado deseado. Por ejemplo, un fármaco antidepresivo ayudó durante un cierto tiempo a reducir la intensidad de las conductas compulsivas de Dawn, pero no le ayudó en sus tics y pareció perder actividad para sus compulsiones al cabo de un año. También se intentó tratar las conductas compulsivas de Reggie con fármacos antidepresivos, pero no mejoraron los síntomas.

Nuestro mayor éxito para tratar el síndrome de la Tourette en las personas con síndrome de Down ha sido la medicación antipsicótica. Estos fármacos son particularmente útiles para disminuir la intensidad de los tics y de las conductas compulsivas, a veces tan extenuantes. Hemos usado pimozida, risperidona, olanzapina, quetiapina y aripiprazol, generalmente con buenos resultados. Pero sólo la pimozida tiene la autorización de la Food and Drug Administration (FDA) para tratar el síndrome de la Tourette. Los efectos secundarios pueden ser un factor limitante. El aumento de peso y la sedación son problemas particulares, y puede aparecer aumento de glucemia y diabetes tipo 2. Puesto que las personas con síndrome de Down tienen mayor riesgo de padecer la diabetes tipo 2, recomendamos controlar la glucemia de forma periódica mientras se tomen estos fármacos.

La necesidad de un seguimiento a largo plazo

En las personas que no tienen síndrome de Down, si los tics se suprimen antes de la adultez, por lo general no vuelven. Pero si continúan hasta llegar a la adultez, tienden a hacerse persistentes y recurrentes. En nuestra experiencia con adultos con síndrome de Down (aunque limitada en un período de seguimiento de hasta 14 años), hemos observado esto último. A menudo, algunos de los tics se solucionan, pero generalmente son sustituidos por otros. Recomendamos hacer un seguimiento regular de los síntomas. La mayoría de nuestros pacientes han necesitado seguir su tratamiento farmacológico de forma mantenida.

