

VIDA DE UN CIRUJANO

O. Sacks

Síndrome de Gilles de la Tourette

Filosofía del Dolor

Olga Lucia Pedraza L

Bogotá, Abril 18 de 2022

Vida de un Cirujano O. Sacks

Síndrome de Gilles de la Tourette

- “Conocí al Dr. Carl Bennet en una conferencia sobre el síndrome de Tourette en Boston.”
- Su aspecto era intachable, hasta que de pronto embestía o tocaba el suelo o saltaba o se movía a trompicones
- “y de hecho, siempre que la corriente de atención e interés se interrumpían, los tics y las repeticiones se reafirmaban, en particular un obsesivo tocarse el bigote y las gafas.
- “Su bigote tenía que ser alisado y buscado y comprobado en busca de simetría, su gafas tenían que ser equilibradas hasta que quedaban exactamente centradas”.
- “Tocaba el parabrisas repetida y compulsivamente con los dedos índices”
- La relación hombre a mujer es de 4,4 a 1; la edad media de aparición es de 6,4 años. En una familia la historia está presente en el 51,7% de los pacientes.
- El Trastorno por Déficit de Atención/Hiperactividad (TDAH) esta en el 55,6% y el trastorno obsesivo compulsivo (TOC) en el 54,9%.
- En términos de curso clínico, los tics desaparecen en la vida adulta en aproximadamente la mitad de los pacientes, mejoran en 40 a 45% de los casos, y permanecen en sólo 5 a 10% de los pacientes.
- **Bagheri MM, Kerbeshian J, Burd L. Am Fam Physician. 1999; 59:2263–72. 74.**

Vida de un Cirujano O. Sacks

Síndrome de Gilles de la Tourette

- Casos de ladridos, gestos crispados, muecas extraños ademanes, maldiciones y blasfemias involuntarias →
- Areteo de Capadocio ,Médico griego del periodo imperial romano (siglo II) (hace cerca de 2000 años)



Vida de un Cirujano O.Sacks

Síndrome de Gilles de la Tourette

- Tics convulsivos, mímica involuntaria, repetición de las palabras o actos de los demás (ecolalia o ecopraxia), pronunciar involuntaria o compulsivamente maldiciones u obscenidades, indiferencia, estereotipias, obsesiones, impulsivos y provocadores, tocar, lanzar objetos, embestir, oler... →
- George Gilles de la Tourette (1885)
Discípulo de Charcot y compañero de Freud



Gilles de la Tourette

- En 1873, a la edad de 16 años, Tourette comenzó sus estudios médicos en Poitiers. Más tarde se mudó a París donde se convirtió en estudiante, amanuense y médico doméstico de su mentor, el influyente neurólogo contemporáneo Jean Martin Charcot, director del Hospital de Salpêtrière.
- Charcot también lo ayudó a ascender en su carrera académica.
- Tourette estudió y dio clases de psicoterapia, histeria y ramificaciones médicas y legales de la hipnosis.
- En 1885 Tourette describió en nueve pacientes los síntomas del síndrome de Tourette, para el que utilizó el nombre de "maladie des tics" (enfermedad de los tics).
- Charcot renombraría el síndrome como "enfermedad de Gilles de la Tourette" en su honor.
- Esto provocó algún problema con otros discípulos, como Georges Guinon, que había estudiado el tema de los tics involuntarios. Según éste, Tourette ignoró la naturaleza obsesiva de sus pacientes.
- Acusó a Tourette de establecer un nuevo tipo de enfermedad basándose sólo en unas pocas observaciones.

Gilles de la Tourette

- En 1893 una antigua paciente disparó a Tourette en el cuello, afirmando que la había hipnotizado en contra de su voluntad; aun así, sobrevivió al ataque.
- Su mentor, Charcot, había muerto hacía poco, y su hijo joven había muerto recientemente, también de manera trágica.
- Tras todos estos acontecimientos Tourette empezó a tener cambios bruscos de humor, que oscilaban de la depresión a la hipomanía.



Gilles de la Tourette

- Se recuperó y aceptó ser profesor agregado de medicina legal en Saint Antoine y médico director de la Exposición Universal de París de 1900
- Tourette publicó un artículo sobre la histeria en el ejercito alemán, que irritó a Otto von Bismarck, y otro artículo sobre las condiciones antihigiénicas en los hospitales flotantes del río Támesis.
- Analizó, con Gabriel Legue, el relato de la abadesa Jeanne des Anges sobre su histeria, que supuestamente estaba basada en su amor no correspondido por el sacerdote Urbain Grandier, que sería quemado más tarde por brujería.
- Alrededor de 1902, la enfermedad de Tourette empeoró y se le expulsó de su puesto.
- Gilles de la Tourette murió el 22 de mayo de 1904 en un hospital psiquiátrico de Lausana, Suiza.

Vida de un Cirujano O. Sacks

Síndrome de Gilles de la Tourette

- A partir de la Edad Media, a raíz de las grandes epidemias que sufrió toda Europa, la población solía recurrir a prácticas esotéricas.
- Diversos tratados de demonología y manuales para inquisidores, publicados entre el siglo XV y el siglo XVII facilitaron que los ritos de brujería se difundieran por todo el continente.
- El primero en alcanzar gran repercusión fue el *Malleus Maleficarum*, escrito en el año 1486.
- Su autoría se atribuye a los monjes dominicos Heinrich Kramer y Jacob Sprenger.
- El libro describía, entre otros, el caso de un cura que comenzó a experimentar impulsos incontrolables que lo llevaron a exhibir muecas muy grotescas y proferir blasfemias en el interior de la iglesia. Sin embargo, el predicador mantenía durante los intervalos un perfecto uso de razón.
- Según recoge la Revista *Creces* basándose en un artículo de Steven Schlozman, el sacerdote manifestaba que no podía evitar tales comportamientos y afirmaba: "No lo puedo impedir, es el demonio que usa mis labios y mis miembros más allá de mi control.
- "Cuando visito lugares sagrados y quiero rezar, me obliga a proferir palabras obscenas y a gesticular grotescamente. Oigo las palabras como si fueran dichas por mí, porque el demonio usa mis labios y mis brazos para gesticular y blasfemar, pero él es más fuerte que yo". Después de cuarenta días a pan y agua, desaparecieron los comportamientos anómalos. De acuerdo con los conocimientos actuales sobre el Trastorno de Tourette, parece razonable atribuir dicho fenómeno al curso oscilante del trastorno.
- Los tics fueron interpretados como signos de posesión demoníaca, donde sólo existían dos posibilidades de tratamiento: el exorcismo, para expulsar al demonio, o la muerte, para permitir que descansara el espíritu atormentado.

Germiniani FM, Arq Neuropsiquiatr. 2012;70(7):547-549.

Vida de un Cirujano O. Sacks

Síndrome de Gilles de la Tourette

- **De Gilles de la Tourette al psicoanálisis**
- A finales del siglo XIX, Sigmund Freud, junto con otros médicos de diferentes países, acudió a la Salpêtrière para hacer prácticas con Charcot.
- El panorama médico de la época había introducido el hipnotismo como opción terapéutica de la histeria
- El descubrimiento y el estudio de la hipnosis, junto con la polémica entre las escuelas de la Salpêtrière y Nancy, trajo como consecuencia el surgimiento de la psicoterapia contemporánea, abriendo la vía de la psicología dinámica
- De este modo, las investigaciones de Sigmund Freud se fueron orientando hacia la vertiente psicológica de las afecciones mentales .
- Uno de los primeros y más controvertidos casos publicados por Freud fue el de Frau Emmy von N.
- Esta mujer presentaba tartamudeo, emitía sonidos al hablar, realizaba movimientos faciales de contracción de los músculos y exclamaba durante la conversación: "¡estese quieto (alargando la mano), no me toque, no me hable!".
- Inició tratamiento en el año 1889 mediante sugestión hipnótica combinada con una versión modificada del método catártico del médico austriaco Josef Breuer.
- Aunque fue diagnosticada de histeria, no cabe duda de que se trataba de un caso típico de síndrome de Tourette.

Bogousslavsky J. Neurology. 2011;77(14):1391-4.

Kushner HI. Hist Psychiatry. 1998;9(33):1-25

C Carmona y J Artigas , Rev. Asoc. Esp. Neuropsiq. vol.36 no.130 Madrid jul./dic. 2016

Vida de un Cirujano O.Sacks

Síndrome de Gilles de la Tourette

- La enfermedad → duplicidad de la vida, un “ello”
- En el Tourette el “ello” toma forma de compulsión explícita, multitud de impulsos y compulsiones
- El sujeto es impelido a hacer esto o lo otro contra su voluntad o ajena del “ello”. Puede existir un conflicto, un compromiso, una colusión entre esas dos voluntades
- Se pensó en la Edad Media que el sujeto estaba “poseído”
- La relación entre la enfermedad “ello” y el “yo” es compleja puesto que el “ello” ha estado presente muchas veces desde la primer infancia, creciendo con el yo y entrelazándose.
- El síndrome de Tourette y el yo se complementan y se convierten en un solo ser compuesto.
- Esta relación puede ser destructiva o constructiva.
- A pesar de ser intrusivo el síndrome de Tourette puede ser utilizado de manera creativa.

Vida de un Cirujano O. Sacks

Síndrome de Gilles de la Tourette

- En años posteriores el síndrome de Tourette tendía a verse no como enfermedad orgánica, sino “moral”: una expresión de malicia o debilidad de la voluntad que debía tratarse rectificando la voluntad.
- Entre 1920 y 1960 se considero una enfermedad psiquiátrica que debía tratarse con psicoanálisis o psicoterapia, pero esto resulto ineficaz.
- En la década de los 60, se demostró que el haloperidol podía suprimir los síntomas cambio → de opinión y se considero en una enfermedad química, por el desequilibrio de un neurotransmisor del cerebro, la dopamina.
- El síndrome de Tourette debe verse desde los biológico, psicológico, moral-social y desde la perspectiva interior de la propia persona.

Vida de un Cirujano O. Sacks

Síndrome de Gilles de la Tourette

- En 1961 el neurólogo francés Jean-Noël Seignot publicó los primeros trabajos sobre el haloperidol como tratamiento del Trastorno de Tourette.

Rickards H. Hist Psychiatry. 1997;8(3):433-36.

- Pero el verdadero punto de inflexión se inició en 1968 con la aparición de una serie de trabajos del psiquiatra neoyorquino Arthur K. Shapiro que demostraban una clara disminución de los tics tras la administración de dicho fármaco.
- Shapiro presentó estos resultados como evidencia de la escasa efectividad terapéutica de la psiquiatría psicoanalítica en comparación con el tratamiento farmacológico, y llegó a la conclusión de que la etiología de los tics tenía una base orgánica.
- A partir de entonces, Shapiro y su esposa, Elaine Shapiro, colaboraron con algunas familias en la creación de un proyecto para la atención de personas con TT e impulsaron la creación en 1972 de la asociación americana del síndrome de Tourette.

Shapiro AK, Shapiro E. Br J Psychiatry. 1968;114(508):345-50.

- En la década de los años 80, los estudios inspirados en el modelo mendeliano -un gen, una enfermedad- se centraron en la búsqueda del "gen del Tourette" . Puesto que los resultados eran dispersos, contradictorios y no replicados, se cambió la orientación hacia un modelo poligénico basado en la concurrencia de diversas variantes comunes con efectos aditivos.
- Este modelo, aun aportando resultados positivos, no alcanzaba a explicar, bajo una estimación optimista, más allá del 5% de la heredabilidad tanto para el TT como para los trastornos de neurodesarrollo en general.

Hudziak J, Faraone S. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 2010; 498: 729-35.



Impulsos y obsesiones

Vida de un Cirujano O. Sacks

Síndrome de Gilles de la Tourette

- Los perros de Bennet saltaban hacia nosotros. Les dio unas palmaditas en la cabeza, una rápida andanada de 5 palmaditas a cada uno, dadas con una meticulosa simetría y sincronía
- “Juntos juegan, juntos duermen, juntos cazan. Y pensé yo: “ reciben sus palmaditas juntos”, no habría comprado dos perros por sus compulsiones simétricas y simetrizadoras?”
- El trastorno obsesivo compulsivo (TOC) ocurre en aproximadamente el 50% de pacientes con Síndrome de Tourette (ST), siendo la alteración neuropsiquiátrica mas frecuente después del trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) y generando una gran alteración en la calidad de vida.
- Se diferencian conductas o síntomas obsesivo-compulsivos y TOC en función del grado de angustia que se asocia.

Vida de un Cirujano O. Sacks

Trastorno obsesivo compulsivo

- “Cuando no sentamos a la mesa, Bennett estuvo permanentemente distraído por tics : un compulsivo tocar la pantalla de cristal de la lampara que había sobre su cabeza.
- Tenía que dar unos suaves golpecitos en el cristal con las unas de los índices, para producir un agudo chasquido medio musical, o en ocasiones una breve salva de chasquidos. Tenía que hacerlo, tenía que sentarse precisamente ahí?
- Si la lampara estuviera fuera de su alcance ,tendría que seguir produciendo ese chasquido? No, dijo depende de donde este situado, todo es una cuestión de espacio.
- “Donde estoy ahora, por ej. No siento impulso de tocar la pared de ladrillo, pero si la tuviera a mi alcance tendría que tocarla 100 veces
- El trastorno obsesivo compulsivo (TOC) se caracteriza por la presencia de obsesiones y compulsiones.
- Las obsesiones son pensamientos o imágenes recurrentes que se experimentan como intrusivas e inapropiadas y generan malestar significativo.
- Las compulsiones son conductas o actos mentales que la persona se siente impulsada a realizar en respuesta a una obsesión para neutralizar la ansiedad que esta le genera.
- Muchos pacientes tienden a esconder sus síntomas por vergüenza, por lo que pueden pasar varios años entre la aparición de los síntomas y la introducción de un tratamiento adecuado

María Cruz. Consenso Nal. sobre Sind de Tourette. TOC, España, Marzo 2020

Vida de un Cirujano O. Sacks

Trastorno obsesivo compulsivo

- En la sala común de los médicos, Bennet se sintió a gusto con sus colegas y ellos con él. Se sintió libre para tourettar con ellos -tocarles o darles unos golpecitos suaves con las puntas de los dedos y en dos ocasiones se retorció repentinamente sobre un lado para dar golpecitos en el hombro de un colega con los dedos de los pies.
- Las conversaciones en la sala común eran como en cualquier hospital. Los médicos hablaban de sus casos.
- Echado y medio aovillado en el suelo, dando patadas y lanzando un pie al aire, describía un caso anormal de neurofibromatosis.
- Finalmente tras dos horas y media concentrado en una operación compleja y agotadora, Bennet cerro la incisión, le dio las gracias a todos, bostezo y se estiró.
- Había realizado toda una operación sin atisbo de Tourette.
- No porque lo había suprimido o contenido-nunca hubo señal de control o represión-sino porque simplemente, no sintió ningún impulso de hacer sus tics.

Trastorno obsesivo compulsivo

*Martin Bürgy. Phenomenology of Obsessive-Compulsive Disorder: A Methodologically Structured Overview .
Psychopatology 2019*

- **Obsesiones de simetría y compulsiones de orden**
- Las compulsiones de repetición y de orden se basan en la amenaza de pensamientos de blasfemia, ofensas propias, enfermedad, polución, contaminación y vergüenza por la propia persona o cuerpo.
- Las acciones compulsivas tratan de neutralizar el lado amenazante y no se puede terminar debido a la experiencia de “incompletud”.
- El fenómeno de perturbación no se caracteriza por el miedo, por ejemplo, a que se produzca un incendio o el accidente de un pariente cercano, sino por el temor de que uno mismo podría haber causado el incendio o el accidente sin darse cuenta
- El fenómeno de perturbación no se caracteriza por el miedo, por ejemplo, a que se produzca un incendio o el accidente de un pariente cercano, sino por el temor de que uno mismo podría haber causado el incendio o el accidente sin darse cuenta
- Pensar es mágico, hay lagunas en la autopercepción. La conciencia y la atención no son fiables
- El lado perturbador o amenazante fue puesto en el foco, y se caracteriza por pensamientos obsesivos intrusivos más o menos sin sentido y con contenido no deseado.
- Los actos compulsivos siguen a los obsesivos. Por lo tanto, los pensamientos obsesivos y las acciones compulsivas resultantes, que representan estrategias de defensa y afrontamiento, no son concluyentes

Trastorno obsesivo compulsivo

Martin Bürgy. Phenomenology of Obsessive-Compulsive Disorder: A Methodologically Structured Overview .

Psychopatology 2019

- Las personas con el trastorno se sienten culpables de ser una fuente permanente de peligro para los demás y/o de ser un peligro para sí mismas por un infinitamente eficaz “repugnante sustancia”
- En el segundo nivel, la comprensión de la génesis describe la falta de diferenciación de los afectos y la tensión interna arraigada en una personalidad profundamente insegura e inhibida y el luchar por la autonomía
- En el tercer nivel, la comprensión hermenéutica muestra la “tanatofobia” del enfermo obsesivo
- En el tercer nivel, la comprensión hermenéutica muestra la “tanatofobia” del enfermo obsesivo
- El miedo a la muerte es el miedo a que la propia vida con todas sus posibilidades permanecerá sin vivir.

Vida de un Cirujano O. Sacks

Síndrome de Gilles de la Tourette

Conclusión

- Antes de las aportaciones de Gilles de la Tourette, existían, igual que ahora, personas con tics, con obsesiones, con impulsividad y con ansiedad.
- Difícilmente podían recibir ayuda, pues a duras penas se aceptaba que sus problemas fueran algo distinto de una maldición de los dioses o que se tratara de una condición totalmente ajena a la voluntad.
- El drama para estas personas era que, además de las penalidades derivadas de su cerebro, tenían que hacer frente a la incompreensión, el rechazo social y la estigmatización.
- La identificación y descripción del síndrome de Tourette fue el punto de inflexión.
- A partir de entonces, la trayectoria del mismo en el campo de la psiquiatría y de la neurología se ha caracterizado por una tendencia hacia la normalización del problema.
- Los manuales diagnósticos, de modo progresivo, han ido relajando el umbral diagnóstico (todo umbral no basado en parámetros biológicos medibles, por definición, es arbitrario)..

Vida de un Cirujano O. Sacks

Síndrome de Gilles de la Tourette

Conclusión

- La consecuencia ha sido que el límite entre la normalidad y el trastorno se ha convertido en una línea borrosa, imprecisa y, obviamente, tan arbitraria como los criterios diagnósticos
- El “Tourette” está presente en una gran parte de la población, no es una enfermedad, no es un síndrome, ni tampoco es un trastorno, aunque se le aplique alguna de tales denominaciones
- Es una faceta de la neurodiversidad donde cada persona puede requerir alguna o ninguna atención, la cual no debería estar determinada por el diagnóstico, sino por aquellos aspectos que el individuo pueda percibir que repercuten en su calidad de vida.

*C Carmona y J Artigas , Rev. Asoc. Esp.
Neuropsiq. vol.36 no.130 Madrid jul./dic. 2016*

Cerebro

Complejo VA / VL del tálamo

Corteza motora primaria

Núcleo caudado

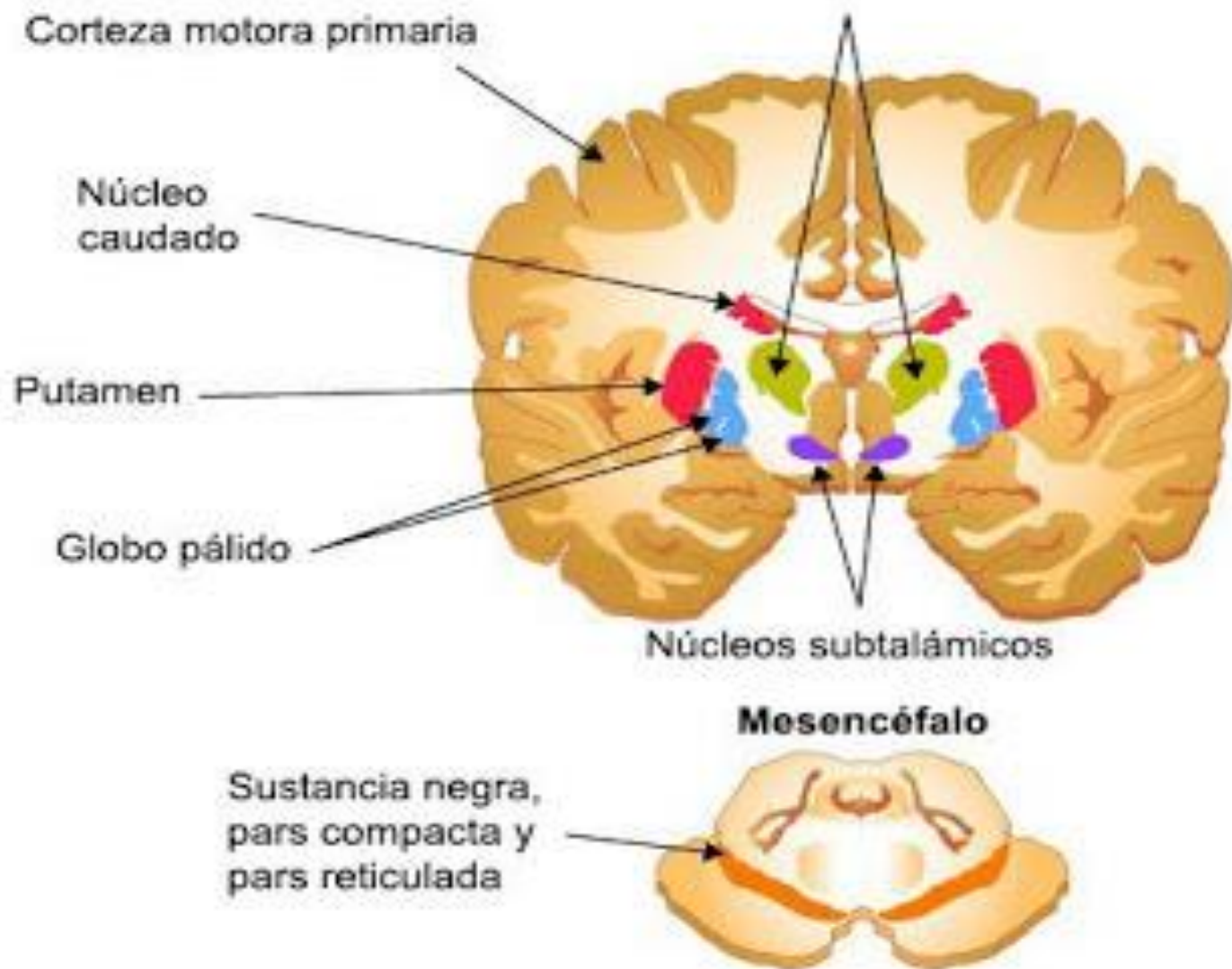
Putamen

Globo pálido

Núcleos subtalámicos

Mesencéfalo

Sustancia negra,
pars compacta y
pars reticulada





16

15

14

13

12

9

1

3

2

4

5

29

28

27

26

25

23

22

20

11

10

8

7

6

30

24

19

18

17

21

31