



Síndrome de la Tourette

Desorden neuropsicológico relacionado con alteraciones en el metabolismo de la dopamina y la neurotransmisión en el que participan los circuitos neuronales frontales-subcorticales. Es necesario que se presenten tics motores múltiples y uno o más tics vocales varias veces al día, y casi diariamente, por un período de más de un año. El inicio ocurre antes de los 18 años de edad y deben descartarse la ingestión de determinadas sustancias o la presencia de otras alteraciones. Es más frecuentes en mujeres que en hombres. Como es lógico, acaba afectando a la vida social de quien lo sufre.

Georges Gilles de la Tourette (1857-1904)

José L. Fresquet Febrer

Instituto de Historia de la Medicina y la Ciencia
(Universidad de Valencia - CSIC)

Versión en pdf de:
<http://www.historiadelamedicina.org/tourettehtml>
(Mayo, 2008)

Francia dejó de ser durante la segunda mitad del siglo XIX el escenario principal de la patología europea. Hubo cuatro trayectorias diferenciadas: Claude Bernard y sus seguidores, que cultivaron la investigación de laboratorio al margen de la clínica; los que siguieron pegados al empirismo y la postura antisistemática de la escuela anatomoclínica; los que incorporaron las tendencias alemanas; los que supieron utilizar la investigación de laboratorio para actualizar la patología anatomoclínica. En este último grupo podemos incluir a Charcot y a la mayoría de sus discípulos, como Tourette.

Georges Gilles de la Tourette nació en Saint-Gervaisles-Trois-Clochers, cerca de Loudun, el 30 de octubre de 1857. Perteneció a una familia en la que había varios médicos y, desde muy temprano, se sintió atraído por la profesión. Tuvo también interés en la literatura y el periodismo. Fue alumno del colegio de Châtellerault.

Comenzó los estudios de medicina en Poitiers a los dieciséis años de edad. Pensó su madre que, siendo tan joven, en esta ciudad se concentraría más en el trabajo y apenas tendría oportunidad de perder tiempo en distracciones. No obstante, en 1877 se trasladó a París para completarlos. En 1882 comenzó el internado en los hospitales. Presentó una nota a la Société de Biologie sobre las inyecciones subcutáneas de yoduro potásico.

Selección de trabajos de G. de la Tourette

Théophraste Elenaudot, d'après des documents inédits. Un Essai de faculté libre au dix-septième siècle; les Consultations charitables, la Gazette, etc., Paris, Plon et Cie, 1884.

Jumping, latah, myriachit, Archives de neurologie, 1884; 8: 68-84.

Étude sur une affection nerveuse caractérisée par de l'incoordination motrice accompagnée d'écholalie et de coprolalia (jumping, latah, and myriachit), Archives de Neurologie, 1885; 9: 19-42, 158-200.

Soeur Jeanne des Angel, supérieure des Ursulines de Londun; autobiographie d'une hystérique possédée, d'après le manuscrit inédit de la Bibliothèque de Tours; Préface de M. le prof. Charcot; in-8° de 321 p. et reprod. autographiques (avec M. le Dr G. Legué). Paris, Delahay et Lecrosijer, 1886.

Etudes cliniques et physiologiques sur la marche. La marche dans les maladies du système nerveux étudiée par la méthode des empreintes, Paris, Delahaye et Lecrosnier, 1886.

L'Hypnotisme dans les états analogue au point de vue médico-légal, Paris, Plon et Cie, 1887.

Des attaques de sommeil hystérique, Paris, Delahaye et Lecrosnier, 1888.

L'hypnotisme et les états analogues, Paris, Plon, 1889.

En 1884 fue interno del servicio de Charcot en la Salpêtrière. Aparte de reconocer el magisterio de Charcot, también se refiere en varias ocasiones al de Damaschino, Brouardel y Fournier. Leyó en 1886 su tesis doctoral *Etudes cliniques et physiologiques sur la marche. La marche dans les maladies du système nerveux étudiée par la méthode des empreintes*, método que le había enseñado su creador Neugebauer, tras lo cual fue nombrado jefe clínico del mismo servicio. En 1887 publicó un trabajo sobre la hipnosis (*L'Hypnotisme dans les états analogue au point de vue médico-légal*) y contrajo matrimonio con su prima Marie Detroit, con la que más tarde tuvo cuatro hijos.

Charcot, tras observar su entusiasmo y capacidad, le asignó el estudio de los trastornos del movimiento, todo un reto en aquella época. Entonces se consideraban como alteraciones que se incluían en la corea o la histeria. Durante un tiempo revisó abundante literatura sobre el tema y le llamó la atención un artículo del americano George Beard que publicó en el *Journal of Nervous and Mental Disease*. Fue traducido al francés al año siguiente por él. Se describía a un grupo de canadienses franceses que vivían en Maine. Sufrían contracciones, ecolalia y ecopraxia. Ningún síntoma de histeria y dificultad de controlar los "tics". Tourette se dedicó a buscar trabajos que describieran síntomas parecidos. Encontró un artículo en una revista no médica (1883) en la que H. A. O'Brian hablaba del síndrome de *latah* en Malasia. *Latah* significaba algo así como "comportamiento raro o aberrante" y entre los casos que se mencionan, en algunos aparecen los signos anteriormente descritos.

Más tarde encontró un artículo en el *The New York Medical Journal* escrito por W.A. Hammond. Describía en su contenido el síndrome llamado *miryachit* en Siberia. Su autor no lo había visto personalmente; se basaba en lo que le habían contado oficiales americanos que habían estado en la zona. Esos enfermos presentaban ecolalia y ecopraxia. Le sorprendieron las similitudes de los tres trabajos y no observó nada que hiciera pensar en la corea o la histeria.

Tourette revisó entonces las historias clínicas de su servicio de la Salpêtrière. No tardó en encontrar algún caso. El primero que halló correspondía a un chico de quince años de edad de inteligencia normal, buena constitución, motivado, pero que en ocasiones presentaba una hiperexcitabilidad extrema, tics, movimientos convulsivos de la cabeza y cintura, y después pronunciaba la palabra "mierda". Además, cuando ha-

Les états neurasthéniques, Paris, Plon, 1889. [2e. éd. rev. et augm., Paris, [s.n.], 1900 (Imp. F. Levé)].

Traité clinique et thérapeutique de l'Hystérie d'après l'enseignement de la Salpêtrière, Paris, Plon, 1891-1895.

Traité clinique et thérapeutique de l'hystérie d'après l'enseignement de la salpêtrière., 2 vols., Paris, E. Plon, Nourrit et Cie, 1891.

La vie et les oeuvres de Théophraste Renaudot, Paris, ed. Du Comité, 1892.

Lautrec: XIX siècle / texte de Pilles de la Tourette, Paris, Albert Skira Editeur, [s.a.].

La maladie des tics convulsifs, Sem. Méd., 1899; 19: 153-156.

Le traitement pratique de l'épilepsie (1900)

Léonard de Vinci, Paris, Albin Michel, cop, 1932.

Jean Brouardel e des Anges (1605-1665), Autobiografía / Juana de los Ángeles ; introducción y notas de G. Legué y G. Gilles de la Tourette ; [traducción y epílogo, Julián Mateo Ballorca], Madrid, Asociación Española de Neuropsiquiatría, 2001.

blaba con otra persona, solía repetir las dos o tres últimas palabras que había dicho su interlocutor.

Tourette llegó a la conclusión de que todos los casos podían ser el mismo trastorno. En 1885 publicó en los Archives de Neurologie el trabajo: "Étude sur une affection nerveuse caractérisée par de l'incoordination motrice accompagnée d'écholalie et de coprolalia (jumping, latah, and myriachit)". Hace referencia a que existen coreas diferentes con síntomas que no son característicos. Pone el ejemplo de un caso que reportó Jean Itard, médico jefe de la Institution Royale des Sourds-muets de Paris, en 1825 en su trabajo "Mémoire sur quelques fonctions involontaires des appareils de la locomotion, de la prehension et de la voix", que publicó en *Archives générales de médecine* en 1825. Este mismo fue presentado íntegramente por Roth en 1850 (Histoire de la musculation irrésistible ou de la chorée anormale).

En el mismo trabajo Tourette señala que Armand Trousseau hace una mención en su capítulo "De los diversos tipos de corea", de sus *Lecciones clínicas*, lo siguiente "Estos tics se acompañan en algunos casos de un chillido (o grito), de una eclosión vocal más o menos ruidosa y característica. Y a este propósito, recordaré el hecho que he contado otras veces de uno de mis viejos camaradas del liceo que había reconocido en un intervalo de veinte años, mientras andaba tras de mí emitiendo una especie de chillido o ladrido, cosa que ya hacía cuando éramos compañeros. Este grito, este ladrido, esta eclosión vocal, verdaderas coreas laríngeas o diafragmáticas, pueden constituir el tic. No sólo es la eclosión vocal, un grito extraño, sino también la tendencia singular a repetir siempre la misma palabra, la misma exclamación, e incluso el individuo profiere en voz alta palabras que quisiera no decir. Estos tics son a menudo hereditarios".

Sin embargo, como dice Tourette, esta observación pasó desapercibida. Quienes hubieran visto un caso de estos quizás no dispusieron de información suficiente, no eran médicos o, incluso, no lo consideraron enfermedad.

Se refiere después Tourette al caso de los saltadores de Maine, al hecho de que Charcot le alentó a estudiar las historias y a describir los observados directamente por él y por otros médicos con anterioridad. Así, dice: "nous fourniront une base solide pour l'étude d'une maladie dont on a pu rapporter des observations, mais que l'on n'a pas encore songé à décrire".

El primer caso que narra es el descrito por Jean Marc Gaspard Itard, con una segunda parte a cargo de Charcot.

Se trata del de Mme. Dampierre. Dentro del conjunto es una historia algo extraña. No sabemos si esta mujer fue vista en algún momento en la clínica de Charcot y si la incluye con el fin de ilustrar que la enfermedad puede afectar igualmente a las mujeres, a los mayores de treinta años, o simplemente que en ese momento de puritanismo la coprolalia era una rareza en una dama. De hecho sabemos que el comportamiento de la marquesa fue la comidilla en los salones de París. David Didier Roth relacionó el trastorno de esta mujer con otras alteraciones de los músculos de la fonación y de la laringe. Théodule Robot lo atribuyó a una degeneración hereditaria debido a hábitos insanos como una dieta pobre, alcoholismo, y comportamientos inmorales.

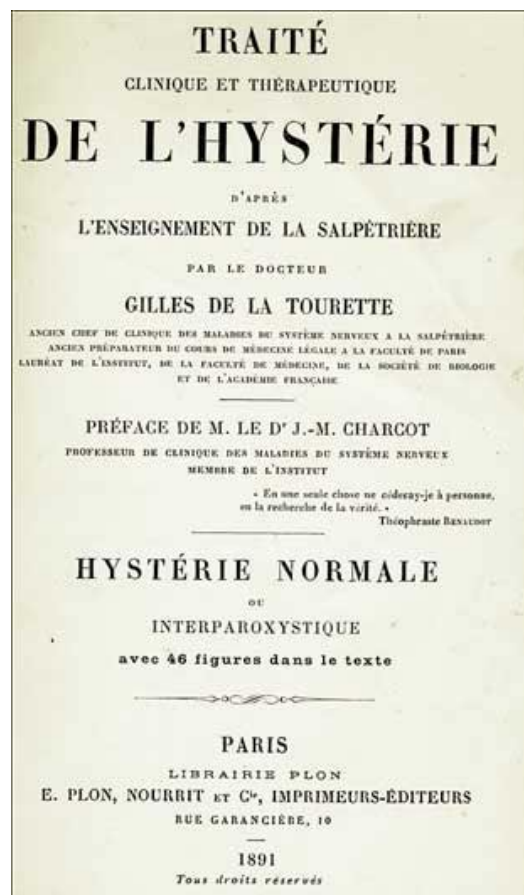
Aparte de la descripción de los signos, Tourette pone especial énfasis en las implicaciones culturales del trastorno, ya que rompía las normas sociales. Había estudiado personalmente seis casos y otros tres que habían sido observados por otros médicos. En todos ellos había tics motores y fónicos. Tourette estaba convencido de que se trataba de una enfermedad que todavía no había sido descrita como tal.

Tourette dejó claro que las funciones cognitivas de los afectados eran normales y no sufrían ningún tipo de histeria. También se percató de otros detalles que siguen vigentes: afecta más a hombres que a mujeres, aparece antes de los dieciocho años y tiene carácter fluctuante. Sólo se equivocó en el hecho de que tanto la ecolalia como la coprolalia no están siempre presentes. La última aparece sólo en el 20 por cien de los casos, y la ecolalia es todavía menos frecuente. También pensó, como Charcot, que la enfermedad se debía a una especie de degeneración y que era incurable.

Charcot valoró positivamente los hallazgos de su discípulo y llamó a esta enfermedad “síndrome de Tourette”, cuando Gilles tenía sólo 27 años. Esto provocó algún problema con otros discípulos, por ejemplo Georges Guinon, que había estudiado el tema de los tics involuntarios. Según éste, Tourette ignoró la naturaleza obsesiva de sus pacientes. Publicó sobre el tema en la *Revue de médecine* y *Le Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales*. Acusó a Tourette de establecer un nuevo tipo de enfermedad basándose sólo en unas pocas observaciones. Tourette contestó en el trabajo “La maladie des tics convulsifs”, que publicó en la *Semaine médicale*. Más tarde Tourette reconoció algún aspecto reprochado por Guinon, especialmente lo que se refiere a otros trastornos que podía haber de fondo. Por otro lado, Edouard Brissaud describió también algún caso

parecido a los de Guinon y siguió opinando que se trataba de corea variable. Charcot fue muy criticado por otros médicos y muchos se negaban a aceptar lo que él proponía, como la defensa de las ideas de Tourette, por lo que volvieron a considerar la enfermedad como una forma de histeria. Por otro lado, como hemos visto, otra parte siguió creyendo que se trataba de una variante de la corea. La denominación “síndrome de Tourette” desapareció de la literatura médica durante más de cincuenta años.

Hoy el síndrome de Tourette es considerado como un desorden neuropsicológico relacionado con alteraciones en el metabolismo de la dopamina y la neurotransmisión en el que participan los circuitos neuronales frontales-subcorticales. Es necesario que se presenten tics motores múltiples y uno o más tics vocales varias veces al día, y casi diariamente, por un período de más de un año. El inicio ocurre antes de los 18 años de edad y deben descartarse la ingestión de determinadas sustancias o la presencia de otras alteraciones. Es más frecuentes en mujeres que en hombres. Como es lógico, acaba afectando a la vida social de quien lo sufre.



También puede definirse como un trastorno del sistema nervioso que impulsa a una persona a hacer movimientos y sonidos (vocalizaciones) incontrolables (involuntarios) y repetitivos, llamados tics (movimiento o sonido vocal repetitivo, rápido y súbito). Éstos suelen empezar entre los 7 y los 10 años. El comienzo suele ser un tic facial al que siguen otros como empujar con los brazos, parpadeo de los ojos, patear, saltar, aclaración de la garganta o aspiración de aire por la nariz de forma repetitiva, encogimiento de hombros. Los tics pueden mejorar o empeorar en determinadas situaciones y momentos, y pueden cambiar en el tiempo. La coprolalia se presenta solamente en pocos casos.

Este síndrome fue tratado después como un trastorno de la voluntad. Entre los años veinte y sesenta del siglo XX fue visto más como una enfermedad psiquiátrica que neurológica y, por tanto, debía tratarse con psicoterapia o psicoanálisis. Con la llegada del haloperidol se vio que en algunos casos disminuían los síntomas y se explicó como un trastorno químico. Ahora se buscan explicaciones de tipo genético. Sin embargo, todos los acercamientos son parciales porque dejan de lado la perspectiva del propio paciente y las implicaciones de tipo social y cultural.

Mientras Tourette estuvo en la Salpêtrière publicó dieciséis trabajos sobre la histeria. Con el neurólogo Paul Richer y el fotógrafo Albert Londe creó la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* en 1888, que siguió publicándose durante diecisiete años y, entre 1891 y 1895, publicó tres volúmenes sobre el trabajo de Charcot, que constituye uno de los sus estudios más valiosos. En *Nouvelle Iconographie...* publicó varios trabajos, lo que hizo también en otras revistas médicas.

En 1893 una paciente le acusó de haberla hipnotizado contra su voluntad y le disparó, causándole lesiones en la nariz y cabeza. Se recuperó y aceptó ser profesor agregado de medicina legal en Saint Antoine y médico director de la Exposición Universal de París de 1900. Ese mismo año publicó *Le traitement pratique de l'épilepsie* (1900), que resume las ideas de Charcot y las suyas sobre el tema. Aquí describe lo que llama “signo de la pupila”, que permite establecer la dosis suficiente de bromuros para el tratamiento. Un año después desarrolló lo que parecía ser una demencia sifilítica. Ingresó en un hospital psiquiátrico suizo, donde falleció en 1904.

Tourette fue también crítico teatral y de arte. Escribió para la *Revue Hebdomadaire* con el seudónimo “Para-

celso”. Con Gabriel Legue publicó el caso de la hermana ursulina Sœur Jeanne des Anges. El sacerdote Urbain Grandier (1590-1634) fue quemado en la hoguera tras ser condenado por brujería. Parece que mantuvo relaciones con mujeres y un grupo de monjas del convento de las ursulinas lo acusó de haberlas embrujado. Este caso ha sido motivo de estudio y atención por médicos e intelectuales en distintos momentos. Se ha publicado recientemente en castellano. Tourette también escribió sobre mesmerismo e hipnosis. Asimismo escribió la biografía del médico y filántropo Théophrate Renaudot, nacido en 1586 en Loudun.

Recibió el Premio Godard de la Société de Biologie (1887); el Premio Châteauevillard, de la Faculté de médecine (1888); el Lallemand, de la Académie des sciences (1891); y el Herpin, de la Académie de médecine (1896). Fue miembro de la Société de médecine légale, Chevalier de la Légion d’honneur (1893), y Officier de la Légion d’honneur (1900)

Bibliografía

—Beard, G., Les sauteurs du Maine (Etats-Unis), trad. De Gilles de la Tourette, Archives de neurologie, 1881; 5:146-150.

—Georges Gilles de La Tourette (1857-1904), Wikipedia, [http://fr.wikipedia.org/wiki/Georges_Gilles_de_La_Tourette], on Consultado en abril de 2008.

—Gilles de la Tourette. Obituarie, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1904; 17: 265-268.

—Hallett, J.J.; Kiessling, L.S., Neuroimmunology of tics and other childhood hyperkinesias, Neurologic Clinics, 1997; 15(2): 333-344.

—Itard, J.M.G., Mémoire sur quelques fonctions involontaires des appareils de la locomotion, de la préhension et de la voix, Arch. Gén. Méd, 1825; 8: 385-407.

—Kushner, H.I, Medical fictions: the case of the cursing marquise and the (re)construction of Gilles de la Tourette’s syndrome, Bull. Hist. Med., 1995; 69: 224-254.

—Kushner, H.I.; Cortes, D., Gilles de la Tourette’s Syndrome, En: Koehler, P.J.; Bruyn, G.W.; Pearce, J.M.S. (eds), Neurological Eponyms, Oxford, Oxford University Press, 2000, pp. 212-218.

—Legendre, P. Gilles de la Tourette (1857-1904), Paris, Plon-Nourry éditeurs, 1905.

—Martin, J.B., The Integration of Neurology, Psychiatry, and Neuroscience in the 21st Century, *Am J Psychiatry*, 2002; 159:695–704.

—Sacks, O. *Un antropólogo en Marte*, 3ª ed., Madrid, Anagrama, 2006.

—Schlozman, S.C., From Innovation to Evolution: A History of Tourette's Syndrome, En: *Academy of Psychosomatic Medicine: Proceedings of the 45th Annual Meeting*, *Psychosomatics* 1999; 40:135-178.

—Singer, H.S., Tourette's syndrome: from behaviour to biology, *Lancet Neurol* 2005; 4: 149–59.

—Staley W, Ward R: Tourette disorder: a cross cultural review. *Compr Psychiatry* 1997; 38:6–16.