CURSO PRECONGRESO

MOVIMIENTOS ANORMALES PARA EL INTERNISTA

Director: FEDERICO MICHELI

Enfermedad de Wilson (degeneración hepatolenticular)

Rolando J. Giannaula

Se produce por un trastorno hereditario en el metabolismo del cobre (Cu). Aparece sobre todo en la 2da y 3ra década de la vida y su prevalencia es de 1:40 000.

Genética: Se hereda en forma autosómica recesiva y el gen codifica una proteína ATPasa que se une al cobre y ha sido mapeado al cromosoma 13q14.3. La heterogeneidad genética de esta enfermedad es grande y se vincula a las más de 30 mutaciones que han sido descritas, responsables de la gran variabilidad clínica del proceso.

Patogenia: Gran parte del Cu incorporado en la dieta, es normalmente eliminado por la bilis en forma no reabsorbible. La falla en este mecanismo, genera una excesiva acumulación de Cu hepático, y un desborde del mismo que tras circular en forma libre, no unido a la ceruloplasmina, se acumula en cerebro, córnea, médula ósea, riñón, corazón, etc.

Clínica: El inicio es neurológico, hepático o psiquiátrico en proporciones similares. Se puede manifestar por parkinsonismo, corea, disartria, ataxia, temblor, hepatitis aguda, crónica o fulminante, cirrosis, agresividad, depresión, desinhibición, esquizofrenia. Otras presentaciones: anemia hemolítica, amenorrea, fracturas, insuficiencia cardíaca, etc.

Diagnóstico: Ceruloplasmina sérica < 20 mg/dl, Cu sérico libre > 20 µg/dl, Cu en orina de 24 hs >100 µg. El examen con lámpara de hendidura podrá mostrar el anillo de Kayser-Fleischer. El dosaje de Cu hepático es necesario si los resultados anteriores son dudosos y se considera positivo si es > 250 µg/g de tejido seco. Por la cantidad de mutaciones mencionadas, el estudio genético no es efectivo en casos aislados y sí en la detección de casos presintomáticos, en familiares directos de los pacientes en los cuales se detectó la mutación. La IRM cerebral muestra atrofia cerebelosa, del tronco y cavitación lenticular. Se deben realizar pruebas de función hepática y renal, hematológicas, Rx óseas, examen cardiológico, etc.

Diagnóstico diferencial: Con enfermedades como la distonía de torsión idiopática, parkinsonismos juveniles, coreoacantocitosis, etc. Las manifestaciones hepáticas o psiquiátricas son a veces indistinguibles de otras causas de daño de estos sistemas. Es esencial sospechar la Enfermedad de Wilson para su diagnóstico.

Tratamiento: *Paciente con síntomas neurológicos o psiquiátricos intensos:* el tetratiomolibdato, es ideal por su efecto decuprificador rápido, inhibiendo la absorción intestinal y formando complejos circulantes no tóxicos con Cu y albúmina. El mantenimiento ulterior se hará con zinc. La penicilamina y el trientine, son quelantes. La 1ra puede provocar un deterioro neurológico inicial y no reversible en el 25% de los casos, pero regulariza el metabolismo cúprico alterado. El 25% de los pacientes presentan síntomas por hipersensibilidad precoz o tardía. El acetato de zinc que inhibe la absorción de Cu es útil pero su mecanismo de acción es más lento. *Paciente con síntomas hepáticos agudos o crónicos severos:* Son de elección el tetratiomolibdato, penicilamina o trientine. Las hepatitis fulminantes se tratan con trasplante hepático. *Paciente presintomático o con síntomas leves:* El zinc es la droga adecuada, por su tolerancia y baja toxicidad.

Se deberá restringir el Cu en la dieta suprimiendo el hígado, mariscos, nueces, chocolate, las aguas con alto contenido en Cu y los utensilios de cocina hechos con este material.

Pronóstico: La enfermedad no tratada lleva a la muerte, por falla hepática y severo deterioro neurológico. El tratamiento puede controlar la toxicidad del Cu y lograr la reversión de los síntomas en especial si se inicia en forma temprana. Es esencial el diagnóstico precoz en hermanos, hijos, sobrinos y primos de los pacientes. El tratamiento deberá ser de por vida.

Bibliografía

1. Brewer GJ, Johnson V, Dick RD, Kluin KJ, Fink JK, Brunberg JA. Treatment of Wilson disease with ammonium tetrathiomolybdate. II. Initial therapy in 33 neurologically affected patients and follow-up with zinc therapy. *Arch Neurol* 1996; 53: 1017-25.

2. Oder W, Prayer L, Grimm G, Spatt J, y col. Wilson's disease: Evidence of subgroups derived from clinical findings and brain lesions. *Neurology* 1993; 43:120-4
3. Schwab SG, Scherer J, Wildenauer D. Presymptomatic testing in families with Wilson's disease. *Lancet* 1994; 343:1637-8.
4. Walshe JM, Yealland M. Wilson's disease: the problem of delayed diagnosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992; 55: 692-6.
5. Walshe JM, Yealland M. Chelation treatment of neurological Wilson's disease. *QJMed* 1993; 86: 197-204.
6. Wilson SAK. Progressive lenticular degeneration: a familial nervous disease associated with cirrhosis of the liver. *Brain* 1912 ; 34: 295-509

Toxina botulínica en el tratamiento de la espasticidad

M. Rosario Luquin

Departamento de Neurología y Neurocirugía. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona. España

La toxina botulínica constituye el tratamiento de elección de las distonías focales. Aunque existen al menos 7 tipos diferentes de toxina botulínica, solamente los tipos A, B y E se han asociado a casos de botulismo en humanos. Entre ellas, la toxina botulínica A (comúnmente denominada toxina botulínica) es la toxina biológica letal más potente. Su componente neurotóxico tiene un peso molecular aproximado de 150 000 Da y está formado por una cadena pesada (peso molecular 100 000 Da) y una ligera (peso molecular 50 000 Da) unidas por puentes disulfuro. En el organismo, la toxina botulínica forma complejos con las proteínas y hemaglutininas y ejerce rápidamente su acción al unirse a las terminales colinérgicas presinápticas. A este nivel inhibe la liberación de acetilcolina, al interferir con su sistema de recaptación al interior de las vesículas sinápticas. La toxina botulínica fue inicialmente utilizada en oftalmología para el tratamiento del estrabismo como una alternativa al tratamiento quirúrgico. Posteriormente se utilizó en el tratamiento de las distonías focales y en la actualidad son innumerables los procesos (neurológicos o no neurológicos) que se benefician del tratamiento con toxina botulínica. Entre ellas destaca la utilización de la toxina botulínica en el tratamiento de la espasticidad tanto en adultos como en niños con parálisis cerebral infantil. El objetivo principal del tratamiento de la espasticidad con toxina botulínica está orientado a mejorar la función, postura, dolor e higiene de los pacientes de tal forma que éstos gocen de una menor dependencia de sus cuidadores para las actividades de la vida diaria. El mecanismo de acción de la toxina botulínica en la espasticidad se basa en la denervación y debilidad muscular que se produce en el músculo esquelético inyectado. Otros posibles mecanismos de acción incluyen el bloqueo de las fibras fusomotoras que reducirían la acti-

vidad aferente de las fibras intrafusales. Diferentes estudios (abiertos y controlados) han demostrado que la toxina botulínica reduce la espasticidad secundaria a traumatismos craneales, accidentes cerebrovasculares y esclerosis múltiple. El tratamiento resulta igualmente eficaz en la espasticidad de la extremidad superior e inferior. Las dosis necesarias para producir una debilidad muscular que bloquee la espasticidad son muy superiores a las que habitualmente reciben los pacientes con distonías focales y varía enormemente de unos individuos a otros. En general, la dosis de Botox por músculo oscila entre 300-600 U siendo la dosis total de Botox recomendada de 30-40 U/kg. (dosis total 2500-3000 U). La aparición de disfagia es el indicador más fiable de un efecto tóxico sistémico. El sitio más adecuado para la inyección de toxina botulínica en músculos grandes permanece en debate y no existe evidencia de que la difusión de la toxina sea mayor cuando se administra diluida en un volumen grande que cuando se inyecta más concentrada. En el momento actual se acepta que el tratamiento de la espasticidad con toxina botulínica debe iniciarse lo más precozmente posible y debe considerarse como una alternativa de tratamiento a la tenotomía en pacientes con deformidades ya establecidas. Futuros estudios podrán ayudar a establecer la dosis óptima por músculo a inyectar, los sitios de inyección, el intervalo entre inyecciones y el riesgo de desarrollar anticuerpos.

Movimientos anormales transitorios en la infancia

Anges Scheitschnaider

Los movimientos anormales en la infancia son un motivo de consulta relativamente frecuente en la práctica pediátrica si bien su prevalencia es subestimada en la literatura. Tienen una franca predominancia en el primer año de vida. Constituyen un grupo de trastornos de carácter paroxístico, patogénesis desconocida y sin un marcador biológico que permita identificarlos con certeza por lo cual sus características clínicas pasan a ser un elemento distintivo para su definición. Su correcto diagnóstico es fundamental para evitar estudios y tratamientos innecesarios y dado la implicancia pronóstica que conllevan. Son características comunes a todos ellos:

- Inicio predominante en el primer año de vida.
- Presentación episódica o paroxística.
- Estudios complementarios negativos.
- Examen neurológico normal.
- Desarrollo psicomotriz normal.
- No asociación a otras enfermedades.
- Evolución benigna y autolimitada.
- Etiopatogenia desconocida.
- Presentación familiar en algunos de ellos.

Cuadros reconocidos hasta la actualidad

- Jitteriness.
- Shuddering attacks.
- Disonía transitoria del lactante.
- Spasmus Nutans.
- Tortícolis Paroxístico Benigno
- Elevación tónica paroxística de la mirada.
- Mioclonias benignas neonatales del sueño.
- Mioclonias benignas de la Infancia temprana.
- Tics transitorios.
- Temblor esencial palatino.
- Síndrome de Sandifer.

Bibliografía

1. Parker S, Zuckerman B, Bauchner H, Frank D, Vinci R, Cabral H. Jitteriness in full-term neonates, prevalence and correlate. *Pediatrics* 1990; 85: 17-23.
2. Holmes GI, Russman BS. Shuddering Attacks. *AM J Dis Child* 1986; 140: 72-3.
3. Willemse J. Benign idiopathic dystonia in the first year of life. *Dev Med Child Neurol* 1986; 28: 355-63.
4. Anthony JH, Ouvrier RA, Wise G. Spasmus nutans, a mistaken identity, *Arch Neurol* 1980; 37: 373-5.
5. Snyder CH. Paroxysmal torticollis in infancy: a possible form of labyrinthitis. *Am J Dis Child* 1969; 117: 458-63.
6. Ouvrier RA, Billson F. Benign paroxysmal tonic upgaze of childhood. *J Child Neurol* 1988; 3: 177-80.
7. Coulter DL, Allen RJ. Benign neonatal myoclonus. *Arch Neurol* 1982; 39: 191-2.
8. Lombroso CT, Fejerman N. Benign Myoclonus of early infancy. *Ann Neurol* 1977; 1: 138-43.
9. Sutcliffe J. Torsion spasm and abnormal postures in children with hiatus hernia: Sandifer's syndrome. *Prog Pediatr Radiol* 1969; 2: 190-7.

Trastornos motores de la enfermedad de Parkinson

María Clara Scorticati

Si bien los síntomas iniciales de la enfermedad de Parkinson (EP) suelen ser inespecíficos, cuando aparecen los síntomas motores el cuadro clínico se torna característico. La rigidez, o resistencia a la movilización pasiva, el temblor de reposo a una frecuencia de 4 a 6 Hz, la bradicinesia o lentitud en los movimientos, junto con la alteración de los reflejos posturales constituyen la tetrada de la EP.

Si bien un conjunto de enfermedades neurológicas, pueden presentar síntomas similares a la EP, algunos signos clínicos típicos de ésta, como la asimetría de los síntomas, la presencia del temblor de reposo, la respuesta positiva a la levodopa terapia y la aparición tardía en el curso de la enfermedad de los problemas del equilibrio permiten realizar el diagnóstico diferencial.

A medida que la EP progresa surgen otros síntomas motores, algunos propios de la enfermedad y otros secundarios al tratamiento crónico con levodopa. Los primeros incluyen alteraciones en la marcha (freezing y festinación), en el equilibrio (inestabilidad al girar sobre sí mismo o retropulsión severa), disartria, disfagia entre otros. Entre las complicaciones motoras de la levodopa terapia se destacan las fluctuaciones y una variedad de movimientos hiperquinéticos.

Presentaremos un video resumiendo las principales características clínicas de la EP y algunos de los diagnósticos diferenciales con los que más frecuentemente nos enfrentamos en la práctica diaria.

Bibliografía

1. Colcher A, Simuni T. Clinical manifestation of Parkinson's disease. *Med Clin North Am* 1999; 83: 327-47.
2. Micheli FE. Enfermedad de Parkinson y trastornos relacionados. Ed. Panamericana 1998.
3. Poewe W, Wenning GK. The natural history of Parkinson's disease. *Ann Neurol* 1998; 44: S1-9.
4. Quinn NP. Classification of fluctuations in patients with Parkinson's disease. *Neurology* 1998; 51(suppl2): S25-29.
5. Roos RAC, Jongen JCF, van der Velde EA. Clinical course of patients with Parkinson's disease. *Mov Disord* 1996;11: 236-42.
6. Stacy M, Jankovic J. Differential diagnosis of Parkinson's disease and the parkinsonism plus syndromes. *Neurologic Clinics* 1992;10: 341-60.

Movimientos anormales psicogénicos

Carlos Chouza

Hospital de Clínicas Dr. Manuel Quintela. Facultad de Medicina. Universidad de la República. Montevideo. Uruguay.

En la patología psiquiátrica pueden apreciarse diversos tipos de movimientos anormales involuntarios entre los que se destacan:

- 1) Los intrínsecos a dicha patología como son las catatonías, los manierismos, los movimientos obsesivo-compulsivos, etc.
- 2) Los inducidos por los fármacos neurolépticos que conforman un amplio espectro como el parkinsonismo, la acatisia, las distonías y las disquinesias precoces y las tardías.
- 3) Los fenómenos conversivos. En nuestro tema nos interesan las conversiones neurológicas.

Se trata de un tema fascinante por el amplio espectro de expresiones clínicas, por los antecedentes y los fenómenos precipitantes así como por su difícil o variable respuesta a los tratamientos instituidos.

El paciente consulta o es enviado al neurólogo por la aparente filiación neurológica de los síntomas.

En diversos trastornos del movimiento las clasificaciones incluyen a las formas psicógenas ya que no siempre es fácil diferenciarlas y por lo tanto con cierta frecuencia son tratadas como afecciones neurológicas. Este error no es tan grave como cuando ocurre a la inversa, o sea calificar de psicógena a alguna expresión clínica neurológica siendo un paciente que requiere tratamiento neurológico. Para complicar el encare de estos pacientes, algunos presentan un cuadro orgánico con componente conversivo asociado. El médico que los asiste al encontrar manifestaciones de tipo psicógeno puede considerar que todo el cuadro es psicógeno.

Deben interrogarse detenidamente los antecedentes como por ejemplo episodios anteriores similares o no que han requerido internación y en los que nunca se llegó a un diagnóstico claro. Otro elemento a buscar es la existencia de un "modelo" entre la familia o los vecinos que presenten por ejemplo "hemiplejía", "paraplejía" u otros que pueden ser tomadas como referencia.

El espectro de manifestaciones neurológicas conversivas es amplio y recordamos cuadros de hemiplejía, paraplejía, seudotemblores, trastornos oculomotores, blefaroespasmo, trastornos de la marcha, distonías, cuadros de tipo "epileptiforme", etc.

Lo que orienta al diagnóstico es el carácter bizarro, la atipia del cuadro clínico que permite descartar el origen neurológico, la influencia de la atención o desatención del paciente sobre el cuadro clínico, la necesidad de contar con testigos o acompañantes, etc.

En todos los casos es obligatorio el pase a psiquiatra o, mejor aún, la asistencia neurológica-psiquiátrica del paciente.

Coreas

Fernando Díaz Grez

Sociedad de Neurología, Psiquiatría y Neurocirugía. Santiago de Chile. Chile.

El corea, genéricamente, es un tipo de movimiento involuntario anormal (MIA, diskinesia). Característicamente, estos MIAs fluyen sin ritmo, asimétricos, asincrónicos, sin un patrón determinado al que ajustarse, son más bien bruscos, breves, de poca amplitud, tanto proximales como distales en las extremidades y el eje, alteran el reposo, persisten e incluso se acentúan con la acción, ya sea al mantener una postura o realizar un movimiento voluntario, al cual alteran. En la cara y cabeza aparecen como guiños y muecas, pero desprovistos de sentido al igual que un tic. Pueden darse desde un grado leve hasta uno tan intenso que termine en pérdida de la autovalencia. Usualmente se dan en un fondo de hipotonía. Son numerosas sus causas. Además de las aquí expuestas conviene tener in mente el hipertiroidismo, la enferme-

dad de Wilson y la degeneración hepatolenticular adquirida, hipocalcemia, lupus eritematoso sistémico, algunas encefalitis postinfecciosas (difteria, rubéola, coqueluche), púrpuras, lúes meningovascular, SIDA, el corea senil, de etiología vascular, acantocitosis, fármacos (neurolépticos, fenitoína, anticolinérgicos, tricíclicos, litio, anticonceptivos orales), cocaína, y excepcionalmente por masas como granuloma por toxoplasma o metástasis tumoral al núcleo subtalámico, etc.

El corea de Sydenham es propio de la niñez y adolescencia. Se relaciona a la enfermedad reumática (ER), ya sea que se dé como parte de ella, o aisladamente, el llamado corea puro

El corea de Huntington es hereditario, progresivo hasta la invalidez, acorta la vida y no tiene tratamiento específico. La herencia es autosómica dominante con alto grado de penetrancia.

Accidentes vasculares encefálicos (AVE) de la endocarditis bacteriana (EB)

Fernando Díaz Grez

Sociedad de Neurología, Psiquiatría y Neurocirugía. Santiago de Chile. Chile.

La EB con evolución espontánea tiene prácticamente 100% de mortalidad. Los antibióticos permiten la erradicación de la infección en más del 90% de los casos, pero los índices de real recuperación alcanzan sólo alrededor del 70%. El más importante factor en el pronóstico es el tratamiento precoz. Las complicaciones vasculares en la EB aparecen en alrededor de 15% de los casos, predominando la patología oclusiva. A veces son la primera manifestación que orienta al diagnóstico de la enfermedad de base. El común denominador de ellas clásicamente radica en émbolos sépticos desprendidos habitualmente de vegetaciones de válvulas *previamente* dañadas por la Enfermedad Reumática (ER), o de una cardiopatía congénita, siendo todo lo anterior especialmente válido para las formas subagudas de la afección (EBSA) relacionadas a gérmenes de baja virulencia, temibles por su actuar solapado, progresivo, sumatorio. La invasión de válvulas sanas es infrecuente, propia de gérmenes de alta virulencia y de las formas agudas de la endocarditis (EBA). Haciendo excepción al origen embólico, están, al parecer con baja frecuencia, el compromiso arterial secundario a propagación desde un foco séptico inmediatamente externo a ella, o que se trate de un compromiso inflamatorio inmunológico responsable de la estenosis u oclusión arterial. El **accidente vascular oclusivo**, por émbolos únicos o múltiples se manifestará agudamente con uno o más empujes, por alteración de conciencia, ocasionalmente crisis convulsivas y dependiendo los signos deficitarios encefálicos del sitio de

la oclusión, su eventual migración, la circulación colateral, el carácter blanco o hemorrágico del infarto. La presencia de signos meníngeos puede acompañar al cuadro anterior, ya sean secundarios al componente hemorrágico o de repercusión simpática en este último compartimiento.

A lo anterior hay que agregar la posibilidad de que a partir de la oclusión embólica se genere posteriormente un aneurisma micótico agregando otro factor a considerar en el pronóstico. Los **accidentes vasculares hemorrágicos** pueden ser del tipo hemorragia subaracnoidea (HSA), hemorragia cerebro-meníngea, hemorragia intraparenquimatosa que puede oscilar desde petequias múltiples hasta un gran hematoma, y el hematoma subdural espontáneo. Representan, en general, la complicación neurológica más grave y mortal.

Distonías

Federico Micheli

Las distonías son cuadros caracterizados por movimientos anormales secundarios a la contracción sostenida de músculos antagonistas. La distonía es tanto un síntoma así como una enfermedad. Puede ser un síntoma de una enfermedad de base como la enfermedad de Wilson, Whipple, o la enfermedad de Huntington o una enfermedad en sí misma como es la distonía primaria. El cuadro clínico puede ser mínimo y causar sólo un efecto cosmético o llegar a ser invalidante o incluso comprometer la vida del paciente.

La prevalencia de la distonía ha sido estimada en 20/100 000 pero es probablemente mayor ya que los casos leves seguramente son subdiagnosticados. El diagnóstico es eminentemente clínico aunque puede ser corroborado con métodos neurofisiológicos. El tratamiento puede ser específico en las formas secundarias o específico en las primarias. A pesar de que las formas primarias no son curables existe una variedad de tratamientos farmacológicos y quirúrgicos que pueden mejorar notablemente la vida de los pacientes. El objeto de esta revisión es familiarizar al internista con las distintas manifestaciones clínicas de la distonía y sus alternativas terapéuticas para que de esta manera puedan individualizar posibles casos y orientar su terapéutica.

Movimientos anormales inducidos por psicofármacos

Federico Micheli

Los neurolépticos son usados en general como antipsicóticos aunque farmacológicamente comprenden un grupo de fármacos que tiene como común denomina-

do su acción antagonista dopaminérgica. También son usados como digestivos o tranquilizantes. Desde su introducción en los años 50 se detectó la posibilidad de desarrollar movimientos anormales, en principio parkinsonismos y cuadros distónicos agudos y posteriormente otros movimientos involuntarios que en todo simulan los movimientos anormales idiopáticos. Algunos de ellos son leves mientras que otros pueden poner en riesgo la vida del paciente. A su vez mientras que algunos desaparecen al suspender el neuroléptico, otros pueden ser persistentes o permanentes y curiosamente aparecen al discontinuar el neuroléptico.

En cualquier caso el tratamiento preventivo es el más atinado pero en caso de ser necesaria la terapia con antipsicóticos el diagnóstico precoz y la suspensión del psicofármaco aseguran las mejores oportunidades de remisión.

Se pasará revista a los movimientos anormales inducidos por psicofármacos más frecuentes en la práctica diaria y se discutirá la fenomenología de los mismos así como las distintas opciones terapéuticas.

Síndrome de Gilles de la Tourette

Emilia M. Gatto

El síndrome de Gilles de la Tourette (SGT) designa un cuadro constituido por tics motores y /o vocales y un conjunto de alteraciones conductuales que incluyen síntomas obsesivo-compulsivos (OCD), déficit de atención e hiperkinesia (ADDH) y otros como depresión, descontrol episódico, ataques de pánico, conductas antisociales, dislexia, auto-agresión etc.

Se define como tic a todo movimiento breve, brusco, repetitivo, estereotipado que en ocasiones puede simular un propósito o intencionalidad. Las características fenomenológicas de los tics son: la presencia de sensaciones premonitorias, su supresibilidad transitoria, el aumento con el estrés, su reducción con la distracción, evolución fluctuante con períodos de exacerbaciones y remisiones, su persistencia durante el sueño y su agudización durante la adolescencia con disminución durante la edad adulta.

Esta entidad afecta aproximadamente a 0.1% al 1% de la población general, con predominancia en varones sobre mujeres (3:1) se reconoce como hereditaria con transmisión autosómica dominante con diferente grado de penetrancia, sin embargo, se describen fenómenos de transmisión bilineal y posiblemente la hipótesis más aceptada es aquella que plantea un modelo mixto de predisposición genética y factores infecciosos o ambientales como determinantes de la expresión del SGT.

Los tics se clasifican en: a) *motores simples*: son aquellos breves, bruscos, aislados (ej: parpadeo, sacudida cefálica). De acuerdo con su duración los tics simples pueden clasificarse como *mioclónicos* (duración < 100

ms), o *distónicos* (duración > 300ms. Ej: blefaroespasma). B) *Tics motores complejos*: consisten en movimientos más complejos, en ocasiones simulando o no un propósito determinado (ej: salto). Las formas más graves de los tics complejos las constituyen la *copropraxia* (imitación de gestos obscenos) y la *ecopraxia* (imitación de gestos de otros). Se describen además *tics vocales o fónicos* que se definen como sonidos o ruidos producidos por el paso de aire a través de la garganta. Los *tics vocales simples* son sonidos inarticulados, ruidos. Las formas *complejas de tics vocales* consiste en la emisión de palabras o sonidos complejos; las expresiones más severas incluyen: la *coprolalia* (emisión de palabras obscenas), *ecolalia* (repetición de palabras emitidas por otro), *pallialia* (repetición de las propias palabras o sonidos). De acuerdo con su duración se han descrito variantes del SGT que incluyen: los *tics transitorios* cuya característica es la duración inferior a un año y los *tics motores o vocales crónicos* que son invariables y cuya duración es mayor a un año.

Los síntomas OCD se definen como la persistencia y recurrencia de pensamientos, impulsos o imágenes que se experimentan como intrusivas e inapropiadas y que generan una gran ansiedad. Las compulsiones comprenden a aquellas conductas intencionales, repetitivas que el individuo debe realizar en respuesta a una obsesión y con reglas estrictas. Los trastornos vinculados al ADDH incluyen déficit de atención, incapacidad y reducción de la atención, impulsividad e inquietud motora. Los síntomas OCD predominan en mujeres, en tanto que el ADDH es más frecuente en varones y a menudo constituyen el síntoma más incapacitante.

Fisiopatogénicamente en el SGT se describe una hiperactividad dopaminérgica (DA) a nivel de los ganglios basales (GB) y/o en las vías mesolímbicas dopaminérgicas. Por lo tanto las actuales terapias para los tics se concentran en el empleo de bloqueantes DA, principalmente neurolépticos. Otras hipótesis postulan anomalías en las vías serotoninérgicas que modulan la liberación de DA a nivel de los GB (n. raphe-GB) por lo que se han empleado antidepresivos tricíclicos e inhibidores de la recaptación de serotonina (SSIRs). Los trastornos OCD responden a los antidepresivos tricíclicos y SSIRs así como a los agonistas α -1 como la clonidina y la guanfacina. Los síntomas ADDH responden al empleo de estimulantes como el metilfenidato, la pemolina y la dextroanfetamina, drogas que potencialmente pueden a su vez exacerbar los tics. Sin embargo antes de iniciar cualquier terapia deberá considerarse la severidad de los síntomas ya que todas ellas poseen efectos colaterales serios y que más de un 20% de los pacientes no requieren tratamiento alguno. En las formas más graves se han evaluado estrategias quirúrgicas que poseen como blanco algún segmento de la vía córtico-límbico-estriato-pálido-tálamo-cortical. Los *diagnósticos diferenciales* incluyen: *Enfermedades Hereditarias*: Enfermedad de Huntignton, neuroacantocitosis, neurodegeneración con acumulación de hierro cerebral NBIA-1 (Halleworden Spatz), esquizofrenia, autismo, Sme. de Asperger. *Formas adquiridas*: tics tardíos - inducidos por drogas, trauma, intoxicación con CO, encefalitis, post-infecciosos (síndrome de PANDAS), otros *trastornos asociados*: manierismos, estereotipias, hiperactividad, compulsión, Sme. de sobresalto (startle), Jumping, Latah y Myriachi.