

Georges Gilles de la Tourette

La vida de Georges Gilles de la Tourette (1857-1904) está marcada por la descripción del síndrome que lleva su nombre en 1884 (*Maladie des tics*), investigaciones sobre la hipnosis y la epilepsia y por una vida tormentosa, signada por la enfermedad mental.

Gilles de la Tourette fue interno del servicio de Jean-Martin Charcot, de quien fue discípulo, de la Clínica de La Salpêtrière, de París, donde realizó su tesis doctoral (*Etudes cliniques et physiologiques sur la marche. La marche dans les maladies du système nerveux étudiée par la méthode des empreintes*)¹, y a quien Charcot encomendó el estudio de los Trastornos del Movimiento, que era un verdadero desafío en aquellos tiempos. A G. de la Tourette le llamó la atención primero una publicación de G. Beard en *Journal of Nervous and Mental Disease* de 1881, donde se describían un grupo de pacientes canadienses de origen francés, que sufrían de “contracciones” (¿tics?), ecolalia (que es un trastorno del lenguaje en el que los pacientes repiten una palabra o frase que acaban de oír), y ecopraxia (alteración en la que los pacientes imitan las acciones de su interlocutor)², y luego publicaciones no médicas sobre el *Síndrome de Latah* en Malasia (Latah significa “comportamiento raro o aberrante”), y que describe sintomatología similar a la encontrada y que remeda a los tics; y luego a una publicación norteamericana sobre el *Síndrome de Myriachit*, en Siberia (que eran pacientes caracterizados por ecolalia y ecopraxia). En función de la similitud de los casos, G. de la Tourette revisó las historias clínicas de La Salpêtrière, y encontró primero un caso de “*un adolescente de 15 años, con 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 hablaba con otra persona, solía repetir las 2 o 3 últimas palabras de su interlocutor”. Tourette terminó publicando en 1884, en *Archives de Neurologie*, su artículo “*Étude sur une affection nerveuse caractérisée par de l'incoordination motrice accompagnée d'écholalie et de coprolalie (jumping, latah, and myriachit)*”^{3,4}.

Las observaciones de Tourette sobre el trastorno, lo llevaron a describir las implicancias culturales del mismo, ya que rompía con las normas sociales, y especular sobre la presunta naturaleza “degenerativa” de la enfermedad, y al curso crónico e incurable de la situación, diferenciándola claramente de la histeria, sobre lo cual Tourette había escrito un texto (*Traité Clinique et Therapeutique*

de L'Hyestérie. 1891. Prologado por Charcot). Tourette mencionó aspectos que hoy son reconocidos como características del Síndrome (aparición más frecuente en hombres que mujeres, inicio antes de los dieciocho años, tics motores y fónicos, carácter fluctuante, y la frecuente aparición de la ecolalia y la coprolalia, que las consideraba casi siempre presentes, cosa que no es tan así)⁵.

Gilles de la Tourette se casó con una prima (Marie Detriot), y tuvo cuatro hijos.

En 1893 una paciente lo acusó de haberla hipnotizado contra su voluntad, y le disparó causándole lesiones en la cara, de las que se recuperó, pero que sumado a dos hechos trascendentes en su vida que ocurrieron casi simultáneamente, como son el fallecimiento de Charcot, que había sido su maestro, y a la trágica muerte de un hijo, y asociado a un cuadro presuntamente infeccioso que acarrea (sífilis), le generaron un trastorno neuropsiquiátrico con características similares a un trastorno bipolar, que fue agravándose progresivamente, terminando sus días en mayo de 1904 en un Hospital Psiquiátrico en Lausana, Suiza, a los 46 años⁵.

El síndrome de Tourette (ST), sigue siendo motivo de investigación, con respecto al origen y a los mecanismos involucrados en la patogenia del mismo; así como su asociación con otros trastornos conductuales como el Déficit de atención con hiperactividad, y el Trastorno obsesivo-compulsivo. La neurobiología del cuadro implicaría la interacción de varios genes que participan en la adhesión celular y las redes de señalización trans-sináptica, así como rol del GABA en su patogenia⁶. Lo mismo el papel que juegan ciertos estados inflamatorios maternos durante el embarazo, en las causas de algunos trastornos del neurodesarrollo, y en el ST⁷. Así como también quedan por aclararse algunos cambios imagenológicos vistos en adolescentes con ST, como son aumento del volumen del hipocampo y mayor conectividad entre el putamen y la corteza sensitivo-motora, y cambios que sugieren que los tics y las alteraciones conductuales como la “urgencia premonitoria” tendrían vías neuroanatómicas diferentes^{8,9}.

Igualmente, los fármacos utilizados son opciones de interés para el tratamiento, como los bloqueantes dopaminérgicos, algunos más recientes, como el ecopipam, la lurasidona, solos o asociados a aripiprazol; o los “depletores” de dopamina, que bloquean el transportador vesicular de monoaminas tipo 2, como la tetrabenazina, la deutetrabenazina, y la valbenazina¹⁰.

La terapia cognitivo-conductual, es de valor indiscutible en los casos de ST en los que se requiere alguna intervención terapéutica, por los cambios en la calidad de vida que el ST genera, en estos pacientes.

La descripción y las publicaciones sobre el ST nos habla bien a las claras de algunos aspectos destacables, como son el valor indiscutible de la escuela francesa de fines de 1800 y comienzos de 1900 en la historia de la Neurología, y la capacidad de Charcot de rodearse de discípulos con capacidad de trabajo y estudio; el papel de la observación para la recopilación y descripción de fenómenos de la Clínica Neurológica, y la ignorancia que tenemos respecto a la fisiopatología y los mecanismos neuronales involucrados en este tipo de trastornos, tan frecuentes. Seguramente es más lo que no conocemos en este tipo de enfermedades, que lo que sabemos.

El futuro nos mostrará, seguramente, aspectos insospechados en el ST, de patogenia tan heterogénea y polimorfa y de los que aún no podemos tener una explicación simple y unificada, a casi ciento veinte años del fallecimiento de George Gilles de la Tourette.

Ricardo Maiola

Programa de Parkinson y Movimientos Anormales,
Hospital de Clínicas José de San Martín
Universidad de Buenos Aires, Argentina
e-mail: rpmaiola@gmail.com

1. Tourette GG. Etudes cliniques et physiologiques sur la marche. La marche dans les maladies du système nerveux étudiée par la méthode des emparentes, Paris, Delahaye et Lecrosnier, 1886.
2. Beard G. Les sauteurs du Maine (Etats-Unis), trad. De Gilles de la Tourette, *Archives de Neurologie*; 1881; 5: 146-50.
3. Tourette GG. Jumping, latah, myriachit, *Archives de Neurologie* 1884; 8: 68-84.
4. Tourette GG. 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.
5. [www.historiadelamedicina.org](https://www.historiadelamedicina.org/tourette.html), En: <https://www.historiadelamedicina.org/tourette.html>; consultado marzo 2022.
6. Tsetsos F, Yu D, Sul JH, et al. Synaptic processes and immune-related pathways implicated in Tourette Syndrome. *Transl Psychiatry* 2021; 11: 56.
7. Set KK, Warner JN. Tourette syndrome in children: An update. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care* 2021; 51: 10103.
8. Adanır SS, Bahşi İ. Life and works of Gilles de la Tourette (1857-1904). *Childs Nerv Syst* 2021; 37: 2955-8.
9. Münchau A, Colzato LS, AghajaniAfjedi A, Beste C. A neural noise account of Gilles de la Tourette syndrome. *Neuroimage Clin* 2021; 30: 102654.
10. Ueda K, Black KJ. Recent progress on Tourette Syndrome. *Fac Rev* 2021; 10: 70.