

Funciones ejecutivas en niños con Síndrome de Tourette

Executive Functions in Children with Tourette Syndrome

Fabiola Andrea García Rojas

3er. semestre Neuropsicología
Docente Mgs. Laura Inés Rivera Bethancur

RESUMEN

El objetivo del presente trabajo es analizar, a partir de la revisión sistemática de artículos empíricos publicados entre 2015 y 2022, el papel de las funciones ejecutivas en pacientes pediátricos con Síndrome de Tourette. Se identificaron 27 artículos y con base en los criterios de inclusión definidos previamente, se seleccionaron 10 artículos. Los resultados apuntan a una relación entre la severidad de los tics en el Síndrome de Tourette y los síntomas de los trastornos comórbidos con las deficiencias en las funciones ejecutivas. Es importante hacer el diagnóstico de las áreas afectadas en los niños con Síndrome de Tourette para poder hacer la intervención necesaria y ayudar al desarrollo correcto de la función ejecutiva.

Palabras Clave: Comorbilidad, Funciones ejecutivas, Niños, Síndrome de Tourette

ABSTRACT

The objective of this work is to analyze, from a systematic review of empirical articles published between 2015 and 2022, the role of executive functions in pediatric patients with Tourette Syndrome. 27 articles were identified and based on previously defined inclusion criteria, 10 articles were selected. The results point to a relationship between the severity of tics in Tourette Syndrome and the symptoms of comorbid disorders with deficiencies in executive functions. It is important to make a diagnosis of the affected areas in children with Tourette Syndrome in order to intervene and help in the correct development of executive function. *Key words:* bisexual, homosexual, LGBT, mental health, minority, stress

Key Words: Children, Comorbidity, Executive functions, Tourette Syndrome

El Síndrome de Tourette (ST) es un trastorno del neurodesarrollo que se caracteriza por movimientos y vocalizaciones repetitivas, conocidos como tics. Por lo general, los síntomas comienzan en la niñez y alcanzan su punto máximo alrededor de los 12 años y estos van disminuyendo en la adolescencia. Alrededor de un tercio de los pacientes dejan de tener tics al alcanzar la adultez (Farkas et al., 2021). La mayoría de los niños con Síndrome de Tourette presentan comorbilidades psiquiátricas. Este trastorno generalmente viene acompañado del Trastorno por Déficit de Atención con Hiperactividad (TDAH), el Trastorno Obsesivo-Compulsivo (TOC) y otros trastornos psicológicos (Set & Warner, 2021).

Estos tics se pueden explicar por los cambios en el funcionamiento frontoestrial. Esta alteración afecta a gran parte de la corteza prefrontal, específicamente la corteza orbitofrontal, dorsolateral y la corteza cingulada anterior las cuales involucran múltiples funciones ejecutivas (Espert et al., 2017; Morand-Beaulieu et al., 2017). A parte de los tics, en el ST existen otras alteraciones cognitivas que van desde los cambios en el control inhibitorio, toma de decisiones, comunicación y percepción social que se pueden explicar en base a las funciones ejecutivas (Takacs et al., 2021).

Las funciones ejecutivas (FE) son el proceso cognitivo de control superior necesario para alcanzar un objetivo específico. Estas tienen un rol importante en el desarrollo del niño y sus funciones cognitivas en relación con la parte social, emocional y motivacional del comportamiento (Jones & Graff-Radford, 2021; Moriguchi & Hiraki, 2013). La parte del cerebro implicada en las funciones ejecutivas es la corteza prefrontal. La corteza prefrontal dorsolateral tiene un papel en la memoria de trabajo, procesos atencionales, cambio de tareas, planificación, resolución de problemas y flexibilidad cognitiva. La corteza prefrontal ventrolateral es importante en la inhibición, selección de respuestas y control. La corteza prefrontal medial está relacionada con el conocimiento, motivación y regulación emocio-

nal; mientras que la orbitofrontal está involucrada en la personalidad, razonamiento emocional y social, y también en la inhibición (Espert et al., 2017; Jones & Graff-Radford, 2021).

Debido a las disfunciones cognitivas que trae consigo el ST, varios autores se han dedicado a evaluar el papel de las funciones cognitivas en pacientes con este trastorno. Estudios recientes confirman que las alteraciones en las funciones ejecutivas en el ST están limitadas a dominios específicos en lugar de estar generalizadas (Cavanna et al., 2020). En su mayoría el estudio que se hace respecto a las funciones ejecutivas en pacientes con ST evalúan lo que es el control inhibitorio, memoria de trabajo y atención, y muy pocos se centran en la planeación y la toma de decisiones (Cavanna et al., 2020; Espert et al., 2017; Morand-Beaulieu et al., 2017).

La prevalencia de los tics en edad pediátrica se acerca al 3%, y estos van disminuyendo con la edad (Cavanna et al., 2020). Así también las FE comienzan a desarrollarse desde la niñez, este desarrollo está asociado con el proceso de mielinización de las regiones prefrontales del cerebro (Rosselli, 2003). Es por esta razón, que la gran mayoría de los estudios donde se observa el papel de las funciones ejecutivas en pacientes con ST es en la población pediátrica (la edad pediátrica se la considera desde el nacimiento hasta final de la adolescencia).

El objetivo de esta revisión sistemática es analizar estudios de los últimos siete años, que evalúen las funciones ejecutivas en pacientes pediátricos con síndrome de Tourette.

Método

Procedimiento

Se seleccionaron 10 artículos científicos publicados entre 2015 y 2022. Todas las palabras claves utilizadas en la búsqueda fueron en inglés, y se utilizaron dos fuentes de búsqueda que fueron PubMed y ScienceDirect.

La primera búsqueda se realizó en la base de datos de PubMed con las palabras claves en inglés: executive functions, tourette syndrome y children. Esta búsqueda dio como resultado 27 artículos de los cuales se seleccionaron nueve. En una segunda búsqueda en la misma base de datos se utilizaron las palabras claves: executive functions y tourette syndrome, esto dio como resultado 42 artículos de los cuales se seleccionaron ocho. Y se hizo una tercera búsqueda con las palabras claves: inhibition y tourette syndrome la cual dio como resultado 18 artículos y se seleccionó uno para la investigación. En total, se seleccionaron 18 artículos de la base de datos de PubMed.

En la base de datos de ScienceDirect se realizó la búsqueda con las palabras claves en inglés: executive functions, tourette syndrome y children, y se utilizó el filtro de research articles. Esta

búsqueda dio como resultado 182 artículos de los cuales se seleccionaron cinco artículos. Se hizo una segunda búsqueda con las palabras: executive functions y tourette syndrome con el mismo filtro de research article. Se obtuvieron 256 resultados de los cuales se seleccionaron cuatro artículos. En total se seleccionaron nueve artículos de la base de datos de ScienceDirect. Los artículos se seleccionaron en base a los siguientes criterios:

Los criterios de inclusión fueron: artículos que evalúan las funciones ejecutivas en pacientes con síndrome de Tourette, artículos empíricos y que estudiaban pacientes pediátricos, y artículos publicados entre los años 2015 y 2022.

Los criterios de exclusión fueron: capítulos de libros o enciclopedias, artículos de revisión o meta-análisis, y artículos de otros idiomas que no fueran español o inglés.

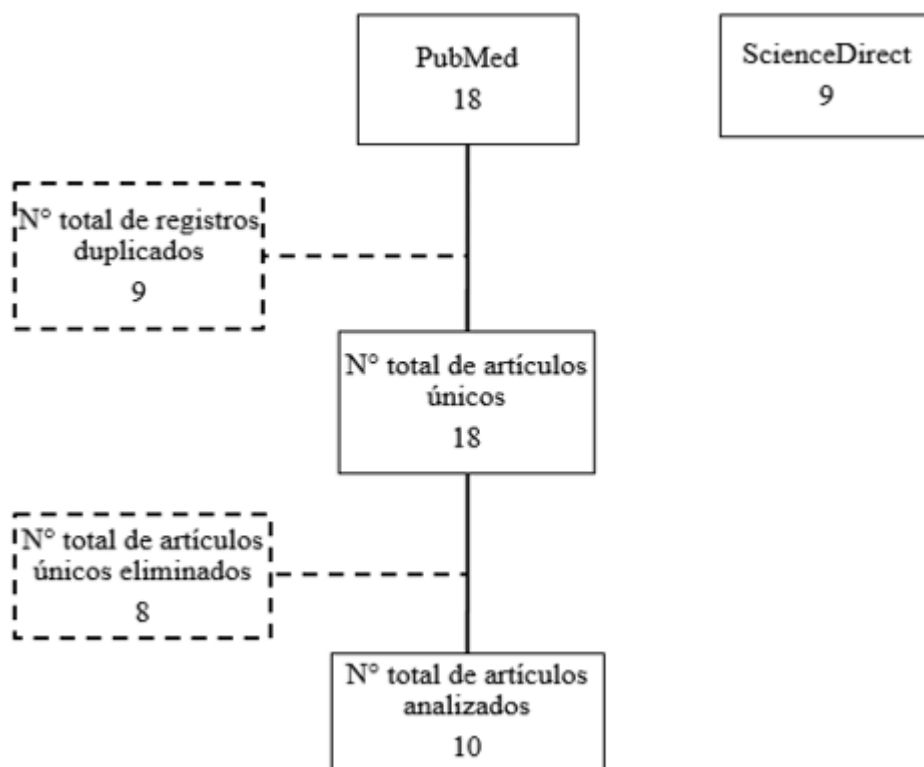


Figura 1
Declaración PRISMA

Resultados

Los 10 artículos seleccionados para la presente revisión se los describe en la **Tabla 1**. En la búsqueda hecha no se encontró investigación alguna sobre las funciones ejecutivas en el ST realizados en Latinoamérica, pero sí se pueden encontrar otras revisiones y meta-análisis.

Datos Sociodemográficos

Se encontró que la mayoría de los estudios (60%) fueron realizados en Europa (Graziola et al., 2020; Hovik et al., 2016; Hovik et al., 2017; Maigaar et al., 2019; Openneer et al., 2020; Termine et al., 2016); tres estudios se realizaron en América, dos en Estados Unidos y uno en Canadá (Jeter et al., 2015; Schwam et al., 2015; Tessier et al., 2022); y uno fue realizado en Israel (Yaniv et al., 2017). El estudio con la muestra más grande viene a ser el de Hovik et al. (2017) con 179 participantes, y el estudio de Schwam et al. (2015) tuvo la muestra más pequeña con 11 participantes. En la **Tabla 2** se puede observar a más detalle los datos demográficos de los estudios.

En la mayoría de los estudios los pacientes debían tener un diagnóstico previo de ST, el cual se confirmó con la aplicación de la Escala Global de Severidad de Tics de Yale (YGTSS, Yale Global Tic Severity Scale). Nueve de las 10 investigaciones utilizaron esta escala para medir la severidad de los tics, mientras uno (Termine et al., 2016) reclutó pacientes de una unidad neuropsiquiátrica donde ya tenían un diagnóstico validado por el DSM (Manual Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales).

En segundo lugar, en varios estudios, se consideró el coeficiente intelectual como criterio de inclusión (CI >70), para esto se utilizó diferentes versiones del WISC (Escala de Inteligencia de Wechsler para Niños). Otro criterio vendría a ser la edad de los participantes que, de manera general, sería un rango entre los 6 y 17 años. De los 10 estudios analizados, nueve estudia-

ron a niños con comorbilidad con TDAH siendo la investigación de Jeter et al. (2015) la única que no toma en cuenta esta comorbilidad en el análisis. Este trastorno es la comorbilidad más frecuente en niños con ST. Para evaluar la presencia de un TDAH comórbido y la gravedad, se usaron diferentes pruebas confirmando que el diagnóstico cumplía con los criterios del DSM. El mismo procedimiento se utilizó para buscar otras enfermedades comórbidas con el ST.

Coeficiente Intelectual

En los estudios el CI y la edad no tuvieron relación significativa con las variables medidas. Tampoco se encontró una relación significativa en las puntuaciones de CI entre niños con ST, TDAH y los grupos de control sano. Sin embargo, en el estudio de Openneer et al. (2020) se encontró que el CI de los niños del grupo control era mayor al del grupo con TDAH, aunque el CI de este último se encontraba dentro del rango normal. Algo similar detectó Maigaard et al. (2019) en su muestra donde no hubo diferencia significativa entre el CI de los niños con ST y los de grupo control, pero si se observó una diferencia entre el CI del grupo con TDAH con el de los niños con ST y el grupo control, aunque esta no fue significativa.

Herramientas utilizadas

Para evaluar las FE se utilizaron diferentes herramientas. El BRIEF (“Behavior Rating Inventory of Executive Function”, en español “Evaluación Conductual de la Función Ejecutiva”) es una prueba que evalúa los aspectos conductuales y cotidianos de las FE. Evalúa la inhibición, capacidad de cambio, control emocional, iniciativa, memoria de trabajo, planificar/organizar, organización de materiales y monitor. Los dos estudios que utilizaron esta prueba fueron los de Hovik et al. (2017) y Schwam et al. (2015) que hicieron un análisis en general de las FE en niños con ST, además de utilizar otras pruebas adicionales.

Tabla 1.

Estudios seleccionados para revisión

Estudio	Autor	Muestra	Variabes estudiadas	Resultados
1. Executive function in children with Tourette syndrome and attention-deficit/hyperactivity disorder: ¿Cross-disorder or unique impairments?	Openneer, Forde, Akkermans, Naaijen, Buitelaar, Hoekstra & Dietrich (2019)	174 niños entre 8 y 12 años (n=34 ST-TDAH, n=26 ST+TDAH, n=54 solo TDAH, n=60 controles sanos)	- Memoria de trabajo - Inhibición - Atención - Control cognitivo - Velocidad psicomotora	Niños con ST+TDAH cometieron más errores en las tareas de control cognitivo que los de control sano. Se encontró poca evidencia del deterioro de las funciones ejecutivas inherente al ST.
2. Executive control development in Tourette syndrome and its role in tic reduction	Yaniv, Apter, Benaroya-Milshstein, Steinberg, Ruhrman & Lavidor (2017)	25 niños con media de edad 13 años (n=10 ST+TDAH, n=4 ST+TOC, n=4 TOC+TDAH, n=7 solo ST)	- Inhibición - Flexibilidad cognitiva - Capacidad de cambio (cambio cognitivo)	La reducción de los tics está relacionada con el desarrollo de los componentes de las funciones ejecutivas asociados a la inhibición de la respuesta.
3. Distinct Patterns of Everyday Executive Function Problems Distinguish Children with Tourette Syndrome from Children with ADHD or Autism Spectrum Disorders	Hovik, Gioia, Ege-land, Øie, Isquith, Skogli & Andersen (2017)	179 niños entre 8 y 17 años (n=19 ST, n=76 TDAH, n=34 TEA, n=50 controles sanos)	- Funciones ejecutivas	Los niños con ST fueron clasificados con dificultades clínicamente significativas de las FE en el entorno cotidiano, independientemente de si había comorbilidad con TDAH o no.
4. Impaired motor timing in Tourette syndrome: Results from a case-control study in children	Graziola, Pellorca, Di Criscio, Viganò, Curatolo & Capuano (2020)	59 niños entre 7 y 17 años (n=22 solo ST, n=15 ST+TDAH, n=22 controles sanos)	- Velocidad y coordinación motora. - Planeación - Toma de decisiones	En la prueba para medir las FE (planeación y toma de decisiones), se encontró que los grupos de solo ST y ST+TDAH mostraron puntuaciones más bajas que el grupo de controles sanos. Así también se confirmó un control temporal deficiente del comportamiento motor en los niños con ST.
5. Capturing Subtle Neurocognitive Differences in Children with and without Tourette Syndrome through a Fine-Grained Analysis of Design Fluency Profiles	Tessier, Desmarais, Leclerc, Lavoie, O'Connor & Gauthier (2022)	61 niños entre 6 y 15 años (n=13 solo ST, n=15 ST+TDAH, n=33 controles sanos)	- Fluidez de diseño - Atención - Habilidades motoras - Funciones ejecutivas	Los niños con ST no presentan inherentemente una disfunción ejecutiva general, pero pueden presentar características neurocognitivas sutiles que se revelan en los perfiles de fluidez de diseño.

Estudio	Autor	Muestra	VARIABLES ESTUDIADAS	Resultados
6. A superior ability to suppress fast inappropriate responses in children with Tourette syndrome is further improved by prospect of reward	Maigaard, Nejad, Herz, Andersen, Hagstrøm, Pagsberg, Skov, Siebner & Plessen (2019)	104 niños entre 7 y 13 años (n=41 ST, n=20 solo TDAH, n=43 controles sanos)	- Inhibición - Capacidad de autorregulación - Motivación intrínseca y extrínseca	Los niños con ST tienen una mayor capacidad para inhibir las tendencias de respuesta inapropiadas rápidas. Esta habilidad se puede mejorar aún más ofreciendo una perspectiva de recompensa.
7. Characteristics of Executive Functioning in a Small Sample of Children With Tourette Syndrome	Schwam, King & Greenberg (2015)	11 niños entre los 8 y 14 años (n=7 ST+TOC, n=4 ST+TDAH)	- Funciones ejecutivas	Los resultados del estudio respaldan la complejidad del ST en su sintomatología y muestran que las personas con ST presentan síntomas y severidad variables.
8. Dissociable Response Inhibition in Children With Tourette's Syndrome Compared With Children With ADHD	Hovik, Plessen, Skogli, Normann, Andersen & Øie (2016)	148 niños entre los 8 y 17 años (n=19 ST, n=79 solo TDAH, n=50 controles sanos)	- Inhibición de la respuesta verbal y motora	Los niños con solo ST tuvieron mejor puntuación en la inhibición de la respuesta verbal; sin embargo, niños con ST+TDAH influyó negativamente en el rendimiento de las pruebas.
9. Oculomotor executive function abnormalities with increased tic severity in Tourette syndrome	Jeter, Patel, Morris, Chuang, Butler & Sereno (2015)	68 niños entre 10 y 16 años (n=39 solo ST, n=29 controles sanos)	- Generación de la respuesta - Inhibición - Memoria de trabajo	La severidad de los tics en adolescentes con ST resulta en un deterioro en las FE, incluyendo la generación de una respuesta, respuesta inhibitoria y memoria de trabajo. Las personas con ST con tics severos tienen déficits en las FE.
10. Impact of co-morbid attention-deficit and hyperactivity disorder on cognitive function in male children with Tourette syndrome: A controlled study	Termine, Luoni, Rossi, Fontolan, Selvini, Perego, Pavone, Balottin & Cavanna (2016)	126 niños entre 6 y 15 años (n=13 solo ST, n=8 ST+TDAH, n=39 solo TDAH, n=66 controles sanos)	- Funciones ejecutivas - Atención	Déficits en las FE (planeación, inhibición, memoria de trabajo, atención) en los niños con ST está relacionado con la presencia de comorbilidad con TDAH y los tics; por lo que los problemas en las FE son más comunes en pacientes con trastornos del neurodesarrollo que en los controles sanos.

Tabla 2*Datos sociodemográficos*

Estudio	País	Muestra total	Sexo F/M	Grupos de estudio	Rango de edad
1.	Países Bajos	174p	N. E.	ST, ST+TDAH, solo TDAH, control	8 - 12 años
2.	Israel	25p	3/22	ST, ST+TDAH, ST+TOC, TOC+TDAH	N. E.
3.	Noruega	179p	63/116	ST, ST+TDAH, ST+TEA, control	8 - 17 años
4.	Italia	59p	15/44	ST, ST+TDAH, control	8 - 14 años
5.	Canadá	61p	23/38	ST, ST+TDAH, control	6 - 15 años
6.	Dinamarca	104p	24/80	ST, ST+TDAH, solo TDAH, control	7 - 13 años
7.	EE. UU.	11p	1/10	ST+TDAH, ST+TOC	8 - 14 años
8.	Noruega	148p	58/90	ST, ST+TDAH, solo TDAH, ST+TEA control	8 - 17 años
9.	EE. UU.	68p	21/47	ST, control	10 - 16 años
10.	Italia	126p	14/112	ST, ST+TDAH, solo TDAH, ST+TEA, ST+TOC, control	6 - 15 años

Nota. N.E.= No específica, F= Femenino, M= Masculino, ST= Síndrome de Tourette, TDAH= Trastorno por Déficit de Atención e Hiperactividad, TEA= Trastornos del Espectro Autista, TOC= Trastorno Obsesivo-Compulsivo, control= Controles sanos

El resto de los estudios se centraron en FE específicas y utilizaron variedad de pruebas, subescalas y actividades interactivas para evaluarlas. Entre las principales pruebas utilizadas está el Corsi Block-Tapping Test (CBT) que evalúa la memoria de trabajo (MT) visual y espacial; el Color -Word Interference Test ([CWIT], “Prueba de interferencia entre colores y palabras”), y el Simon Task, ambas evalúan la FE shifting (cambio) y la respuesta inhibitoria; el Shifting Attentional Set-Visual Task (AST) para medir la respuesta inhibitoria y flexibilidad cognitiva; el Conners Continuous Performance Test ([CPT-II], “Prueba de rendimiento continuo de Conners”) también se utilizó como herramienta no solo para confirmar los diagnósticos de TDAH sino también para medir la respuesta motora inhibitoria.

La subescala más utilizada en los estudios fue el Digit Span del WISC que evalúa la MT y a cor-

to plazo. En el estudio de Jeter et al. (2015) se utilizaron pruebas de movimiento ocular como la actividad interactiva del N-Back para medir la MT, inteligencia fluida y control inhibitorio.

Funciones Ejecutivas

Como se mencionó anteriormente, Hovik et al. (2017) y Schwam et al. (2015) fueron los dos estudios que evaluaron todas las dimensiones que presenta el BRIEF, mientras que el resto se centraron en ciertas FE. Las de mayor interés por parte de los autores vienen a ser la MT, el papel inhibitorio y la planeación/organización (**Tabla 3**), que algunos autores lo relacionan con la flexibilidad cognitiva. El resto de las FE no tienen un papel central en los estudios por lo que solo se mencionará los resultados que obtuvieron en los estudios que lo evaluaron.

Tabla 3

Funciones ejecutivas que se evaluaron

Estudios	Memoria de Trabajo	Inhibición	Planificar / Organizar	Shift
1.	X	X		X
2.		X		
3.	X	X	X	X
4.			X	
5.			X	
6.		X		
7.	X	X	X	X
8.		X		
9.	X	X		
10.	X	X	X	

Nota. X= Funciones ejecutivas evaluadas en ese estudio, *Shift*= subescala del BRIEF que evalúa la capacidad de cambio

Memoria de Trabajo

Entre los estudios que evaluaron la MT se encuentran el de Jeter et al. (2015), Openneer et al. (2020), Schwam et al. (2015) y Termine et al. (2016). En el caso de Openneer et al. (2020) y Termine et al. (2016) donde ambos usaron el Digit Span se encontró que los niños con solo TDAH que tienen un grado alto en los síntomas tienen un puntaje bajo en la prueba en comparación al grupo de control, niños con solo ST y ST+TDAH, esto indica un déficit en la MT.

No se encontró una relación significativa entre los puntajes del BRIEF y la severidad de los tics en niños con ST (Schwam et al., 2015), pero si hay una diferencia significativa entre la severidad de los síntomas en niños con TDAH y los déficits en la MT, ya que en el estudio de Schwam et al. (2015) se encontró una relación positiva entre la severidad de los síntomas de impulsividad e hiperactividad y la subescala de MT en el BRIEF.

En el estudio de Jeter et al. (2015) se utilizaron pruebas interactivas de n-back donde se encontró una diferencia significativa entre el grupo de niños con ST y el grupo de control sano en la latencia de la MT, pero no en la tasa de error. La latencia de la memoria es el tiempo que pasa desde que se recibe un comando hasta que se lo ejecuta. Esto indica que mientras más alta sea la gravedad de los tics en el ST la latencia de carga de la MT será más larga en comparación con los niños con un grado bajo de tics y los de grupo control. Cuando se refiere a una diferencia significativa quiere decir que los niños con ST tardaron más en llegar al resultado que los de grupo control, pero en cuanto a la tasa de error los resultados son similares en ambos grupos.

Inhibición

Los estudios que evaluaron el control inhibitorio fueron el de Hovik et al. (2016), Hovik et al. (2017), Jeter et al. (2015), Maigaard et al. (2019),

Openneer et al. (2020), Schwam et al. (2015), Termine et al. (2016) y Yaniv et al. (2017). Todos estos excepto Jeter et al. (2015) utilizaron escalas y las muestras estaban compuestas por niños con ST y otras comorbilidades.

Hay algunos estudios que relacionan los déficits en la conducta inhibitoria con la severidad de los tics en los niños con ST (Jeter et al., 2015; Openneer et al., 2020; Schwam et al., 2015), estos confirman que los pacientes con ST tienen discapacidades en la habilidad inhibitoria y que un desarrollo adecuado de esta FE está relacionado con la reducción de los tics. Jeter et al. (2015) incluso llega a relacionarlo con la MT, a mayor carga de latencia de la memoria entonces mayor el tiempo de inhibición de la respuesta a estímulos irrelevantes; los niños con tics altos tuvieron un bajo rendimiento en las pruebas de movimiento ocular *Antisaccade* (antisacádico) que evaluó la capacidad de inhibición de un movimiento sacádico reflexivo para generar una respuesta voluntaria.

Schwam, et al., (2015) encontró una relación positiva significativa entre las puntuaciones de la severidad de los tics vocales del YGTSS con la subescala de inhibición del BRIEF, pero no hubo relación significativa entre los tics motores y globales y la subescala de inhibición. Es decir, que mientras mayor la severidad de los tics vocales entonces mayor el déficit de la conducta inhibitoria. Por lo contrario, en el estudio de Hovik et al. (2016) no se encontró una correlación entre la tasa de tics motores o fónicos y el desempeño en la condición de inhibición, pero sí se pudo observar que los niños con ST cometieron menos errores que el grupo con solo TDAH en las pruebas de respuesta verbal (CWIT), pero en cuanto a las pruebas de respuesta motora no hubo diferencia respecto al tiempo o tasa de error y la prevalencia de los tics fónicos o motores en los niños con ST. Aunque se pudo observar que los niños con ST tuvieron un estilo de respuesta más cauteloso que los niños de grupo control. Otro estudio (Maigaard et al., 2019) demuestra que los niños con ST superan en puntuación a

los niños con TDAH y grupo control en el Simon Task, donde la inhibición de las acciones impulsivas fue rápida. El efecto simón es un fenómeno de interferencia localizado en la etapa de selección de la respuesta, es decir, este efecto incide en el procesamiento de la información lo cual afecta a la respuesta. En la prueba, el efecto Simón fue mayor en el grupo de TDAH que el grupo con ST, pero no difirió significativamente de los del grupo control.

Planificación/Organización

Los estudios que evaluaron la FE de planificación fueron Graziola et al. (2020), Hovik et al. (2017), Schwam et al., (2015), Termine et al. (2016) y Tessier et al. (2022). Una de las razones por la cual es interesante la evaluación de esta FE en pacientes con ST es la comparación que se hace con el grupo de niños con TDAH, ya que se puede observar un contraste en el comportamiento de niños con este trastorno que a menudo es desorganizado con las habilidades metacognitivas que generalmente se asocian con el ST.

Hovik et al. (2017) observaron en su análisis que los niños con ST tienen un déficit significativamente bajo en comparación con los niños con TDAH en las puntuaciones del BRIEF. Esto se debe a que los niños con ST puntuaron más alto en la subescala de control emocional mientras que los niños con TDAH inatento puntuaron más alto en la subescala de planificación/organización. Por otro lado, en el otro estudio que utilizó la misma herramienta (Schwam et al., 2015) se encontró una correlación significativa entre la subescala de falta de atención en el TDAH con la subescala de planificar/organizar, la misma correlación con la gravedad de tics en la YGTSS y de síntomas de TOC.

En el estudio de Graziola et al. (2020) se utilizó la herramienta Tower of London (ToL) para medir la planeación y la habilidad de toma de decisiones. En este se encontró que los niños con solo ST y ST+TDAH difieren en las puntuaciones to-

tales del grupo control, siendo estas más bajas; esta deficiencia en planeación contribuye a un deterioro en la organización del comportamiento motor en la Finger-Tapping Test ([FTT] “Prueba de golpeteo con los dedos”), pero no existe una correlación entre estas dos. Otro estudio donde se utilizó la misma prueba para medir la habilidad de planeación fue el de Termine et al. (2016) donde se encontró que los déficits en esta función en niños con ST están estrechamente relacionados con la presencia de síntomas comórbidos de TDAH más que con los síntomas propios del ST.

Se realizó el Five-Point Test ([FPT], “Prueba de Cinco Puntos”) para evaluar las FE, específicamente planeación (Tessier et al., 2022). En esta los resultados muestran que una cantidad menor de estrategias numéricas sugiere que los niños con ST, independientemente de sus comorbilidades, pueden tener esta función reducida.

Shift (Capacidad de Cambio)

En el BRIEF se encontró una correlación positiva significativa entre la subescala Shift y los tics motores y globales del YGTSS (Hovik et al., 2017; Schwam et al., 2015). Openneer et al. (2020) en su estudio evaluó la flexibilidad atencional, que es la habilidad de cambiar entre las demandas de las tareas, como parte de la función shifting; en esta no se encontraron déficits en los niños con ST o TDAH en comparación con el grupo control.

Conclusión y Discusión

En el presente trabajo se realizó una revisión sistemática con el objetivo de analizar los estudios que evaluaron las funciones ejecutivas (FE) en pacientes pediátricos con Síndrome de Tourette (ST) de los últimos siete años. Conocer las áreas de déficits en las funciones ejecutivas en niños diagnosticados con ST es el primer paso para ayudar a los pacientes a mejorar, ya que varias de las herramientas que se utilizaron en los estudios no sirven solamente de diagnóstico,

sino también para mejorar el rendimiento en las áreas con déficit.

En primer lugar, la mayoría de los estudios tuvieron muestras relativamente grandes, la mitad de estos tuvieron muestras por debajo de cien personas y solo dos muestras pequeñas de 25 y 11 participantes. Así también, gran parte de las investigaciones fueron realizadas en Europa y ninguna fue hecha en Latinoamérica.

Si bien la variable principal en esta revisión son las FE, solo hubo dos estudios que evaluaron un conjunto de estas mientras que el resto evaluaron FE específicas y otras habilidades cognitivas, aunque es importante recalcar que algunos autores toman en cuenta estas habilidades como parte de las FE. A modo de síntesis, la variable dependiente más estudiada la constituyen las funciones ejecutivas en el ST. En los estudios se encontró que las FE no son discapacidades inherentes al síndrome, pero una variable a tomar en cuenta es la severidad de los tics.

En la mayoría de los estudios se encontró déficits en las puntuaciones generales de las FE donde los niños con ST con tics graves tienden a mostrar dificultades en la solución de las pruebas a comparación de los grupos de control sano. También se vió las relaciones que hay entre el desempeño de los niños con solo ST y aquellos con trastornos comórbidos como el Trastorno por Déficit de Atención e Hiperactividad (TDAH), Trastorno Obsesivo-Compulsivo (TOC) y Trastornos del Espectro Autista (TEA). En el caso de los déficits en el control inhibitorio, la memoria de trabajo, planeación y atención visual en niños con ST con comorbilidades, se cree que puede estar relacionado con los síntomas de TDAH (Termine et al., 2016) ya que en la mayoría de los estudios se encuentra un pobre rendimiento en los grupos de niños con solo TDAH más que en los demás grupos.

No hay mucha evidencia de déficits en la memoria de trabajo (MT) en niños con ST al realizar

las pruebas de N-Back o en el Digit Span (Eddy et al., 2009), pero se puede observar en los resultados de los estudios cómo influyen los síntomas de los trastornos comórbidos en los déficits de MT en el ST. Por su parte, Jeter et al. (2015) encuentra una relación entre las deficiencias de esta memoria con la severidad de los tics.

Los resultados de esta revisión coinciden con el trabajo de Espert et al. (2017) donde señalaron que el tema de los déficits de las FE en el ST no se puede evidenciar de manera clara, contrario al control inhibitorio donde sí se encontró evidencia en la mayoría de los estudios que evaluaron esta función. Se cree que los déficits en la inhibición se deben a los síntomas de los trastornos comórbidos y la severidad de los tics. Esto coincide con la revisión de Morand-Beaulieu et al. (2017) donde encuentra déficits en el control inhibitorio en pacientes con ST y esto afecta al desenvolvimiento en otras áreas. Un estudio muestra resultados opuestos, Maigaard et al. (2019), presentan sus hallazgos de un mejor control cognitivo, donde los tics en los niños con ST pueden llevar a una mayor capacidad de autorregulación. Los resultados indican un mayor control inhibitorio en las pruebas probablemente por la inhibición diaria de los tics, esto puede reflejar un aumento del tono inhibitorio compensatorio en niños con ST.

Tal como se mostró en los resultados, la capacidad de planeación se encuentra relativamente intacta en los niños con ST. No obstante, pueden presentarse deficiencias a causa de las comorbilidades con otros trastornos.

Una de las limitaciones de este estudio fue la selectividad de los autores en cuanto a las FE evaluadas, donde centraron el foco de atención en ciertas funciones y no se pudo indagar más en otras de las cuales se tiene poca evidencia. Además de esto, otro gran inconveniente de muchos estudios disponibles hasta el momento sobre las FE y el Síndrome de Tourette es la falta de investigaciones en Latinoamérica. Como se

mencionó, la mayoría de los estudios se realizaron en Europa y solo tres en Norteamérica.

No obstante, a pesar de los inconvenientes mencionados, los estudios sobre el papel de las funciones ejecutivas en diferentes trastornos neurológicos han ido aumentando en los últimos años, con esto la importancia del diagnóstico de los déficits que haya en las FE y la intervención necesaria para mejorar el rendimiento en las áreas afectadas. El Síndrome de Tourette es un trastorno del neurodesarrollo que es diagnosticado desde la infancia, es fundamental conocer la severidad de los tics y otros trastornos comórbidos al igual que las funciones que presentan deficiencias, de esa manera se puedan buscar las herramientas e intervenciones necesarias para ayudar en el desarrollo adecuado de la función ejecutiva en el niño.

Referencias

- Cavanna, A. E., Ganos, C., Hartmann, A., Martino, D., Pringsheim, T., & Seri, S. (2020). The cognitive neuropsychiatry of Tourette syndrome. *Cognitive Neuropsychiatry*, *25*(4), 254-268. <https://doi.org/10.1080/13546805.2020.1760812>
- Eddy, C. M., Rizzo, R., & Cavanna, A. E. (2009). Neuropsychological aspects of Tourette syndrome: A review. *Journal of Psychosomatic Research*, *67*(6), 503-513. <https://doi.org/10.1016/j.jpsychores.2009.08.001>
- Espert, R., Gadea, M., Aliño, M., & Oltra-Cuarella, J. (2017). Neuropsicología del trastorno de Tourette: cognición, neuroimagen y creatividad. *Revista de Neurología*, *64*(Supl. 1), 65-72. <https://doi.org/10.33588/rn.64S01.2017015>
- Farkas, B. C., Tóth-Fáber, E., Janacsek, K., & Nemeth, D. (2021). A Process-Oriented View of Procedural Memory Can Help Better Understand Tourette's Syndrome. *Frontiers in Human Neuroscience*, *15*. <https://doi.org/10.3389/fnhum.2021.683885>
- Graziola, F., Pellorca, C., Di Criscio, L., Vigenano, F., Curatolo, P., & Capuano, A. (2020). Impaired motor timing in Tourette Syndrome: results from a case-control study in children. *Frontiers in Neurology*, *11*, 552701. <https://doi.org/10.3389/fneur.2020.552701>
- Hovik, K. T., Egeland, J., Isquith, P. K., Gioia, G., Skogli, E. W., Andersen, P. N., & Øie, M. (2017). Distinct patterns of everyday executive function problems distinguish children with Tourette Syndrome from children with ADHD or Autism Spectrum Disorders. *Journal of Attention Disorders*, *21*(10), 811-823. <https://doi.org/10.1177/1087054714550336>
- Hovik, K. T., Plessen, K. J., Skogli, E. W., Andersen, P. N., & Øie, M. (2016). Dissociable response inhibition in children with Tourette's Syndrome compared with children with ADHD. *Journal of Attention Disorders*, *20*(10), 825-835. <https://doi.org/10.1177/1087054713512371>
- Jeter, C. B., Patel, S. S., Morris, J. S., Chuang, A. Z., Butler, I. J., & Sereno, A. B. (2015). Oculomotor executive function abnormalities with increased tic severity in Tourette syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, *56*(2), 193-202. <https://doi.org/10.1111/jcpp.12298>
- Jones, D. T., & Graff-Radford, J. (2021). Executive Dysfunction and the Prefrontal Cortex. *Continuum: Lifelong Learning in Neurology*, *27*(6), 1586-1601. <https://doi.org/10.1212/CON.0000000000001009>
- Maigaard, K., Nejad, A. B., Andersen, K. W., Herz, D. M., Hagstrøm, J., Pagsberg, A. K., Skov, L., Siebner, H. R. & Plessen, K. J. (2019). A superior ability to suppress fast inappropriate responses in children with Tourette syndrome

- is further improved by prospect of reward. *Neuropsychologia*, 131, 342-352. <https://doi.org/10.1016/j.neuropsychologia.2019.05.012>
- Morand-Beaulieu, S., Leclerc, J. B., Valois, P., Lavoie, M. E., O'Connor, K. P., & Gauthier, B. (2017). A Review of the Neuropsychological Dimensions of Tourette Syndrome. *Brain Sciences*, 7(8), 106. <https://doi.org/10.3390%2Fbrainsci7080106>
- Moriguchi, Y., & Hiraki, K. (2013). Prefrontal cortex and executive function in young children: a review of NIRS studies. *Frontiers in Human Neuroscience*, 7(867), 1-9. <https://doi.org/10.3389/fnhum.2013.00867>
- Openneer, T. J., Forde, N. J., Akkermans, S. E., Naaijen, J., Buitelaar, J. K., Hoekstra, P. J., & Dietrich, A. (2020). Executive function in children with Tourette syndrome and attention-deficit/hyperactivity disorder: Cross-disorder or unique impairments? *Cortex*, 124, 176-187. <https://doi.org/10.1016/j.cortex.2019.11.007>
- Rosselli, M. (2003). Maduración cerebral y desarrollo cognoscitivo. *Revista Latinoamericana de Ciencias Sociales, Niñez y Juventud*, 1(1), 125-144.
- Schwam, D. M., King, T. Z., & Greenberg, D. (2015). Characteristics of executive functioning in a small sample of children with Tourette Syndrome. *Applied Neuropsychology Child*, 4(4), 297-308. <https://doi.org/10.1080/21622965.2014.930686>
- Set, K. K., & Warner, J. N. (2021). Tourette syndrome in children: An update. *Current Problems in Pediatric and Adolescent Health Care*, 51(7). <https://doi.org/10.1016/j.cppeds.2021.101032>
- Takacs, A., Münchau, A., Nemeth, D., Roessner, V., & Beste, C. (2021). Lower-level associations in Gilles de la Tourette syndrome: Convergence between hyperbinding of stimulus and response features and procedural hyperfunctioning theories. *European Journal of Neuroscience*, 54(3), 1-18. <https://doi.org/10.1111/ejn.15366>
- Termine, C., Luoni, C., Fontolan, S., Selvini, C., Perego, L., Pavone, F., Rossi, G., Balottin, U., & Cavanna, A. E. (2016). Impact of co-morbid attention-deficit and hyperactivity disorder on cognitive function in male children with Tourette syndrome: A controlled study. *Psychiatry Research*, 243, 263-267. <https://doi.org/10.1016/j.psychres.2016.06.048>
- Tessier, M., Desmarais, A., Leclerc, J. B., Lavoie, M. E., O'Connor, K. P., & Gauthier, B. (2022). Capturing subtle neurocognitive differences in children with and without Tourette Syndrome through a fine-grained analysis of design fluency profiles. *Journal of Clinical Medicine*, 11(7). <https://doi.org/10.3390/jcm11071946>
- Yaniv, A., Benaroya-Milshtein, N., Steinberg, T., Ruhrman, D., Apter, A., & Lavidor, M. (2017). Executive control development in Tourette syndrome and its role in tic reduction. *Psychiatry Research*, 262, 527-535. <https://doi.org/10.1016/j.psychres.2017.09.038>