

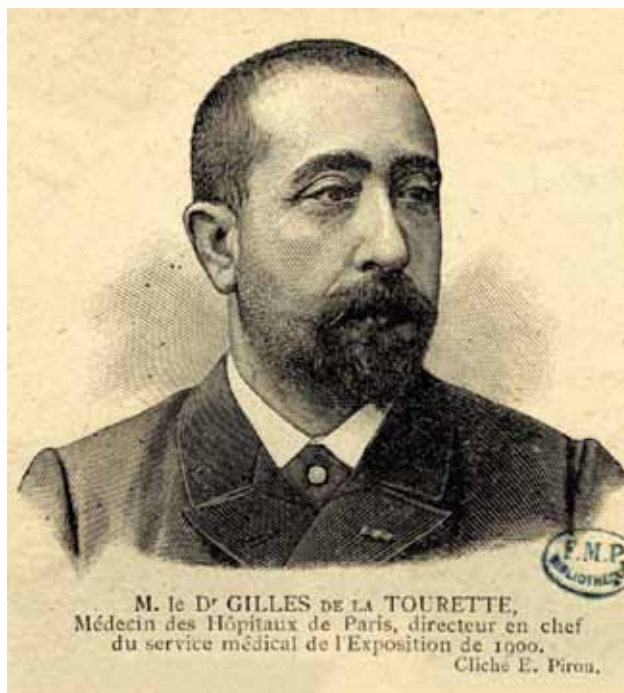
Af Bernhard Weidle
Nevroteamet Barne- og ungdomspsykiatrisk klinikk,
St Olavs Hospital, Trondheim
og Regionscenter for Barne- og ungdomspsykiatri Oslo



TICS OG TOURETTES SYNDROM

En oppdatering for oftalmologer

Ikke rent få av pasientene som er henvist for utredning av tics tilstander forteller at de først har blitt henvist til utredning hos øyelege, eventuelt øre-nese-hals lege eller allergolog.



Portrait of Georges Gilles de la Tourette (1857–1904).
Kilde: Bibliothèque Interuniversitaire de Médecine – <http://www.bium.univ-paris5.fr/images/banque/zoom/CIPA0179>

Arsaken til dette er at Tourettes syndrom ofte debuterer med blinking, øvrige tics kan debutere senere eller bli oversett av ulike årsaker. Den karakteristiske fornemmelsen forut for tics (som beskrives lenger ned i artikkelen) kan arte seg som en følelse av kløe i eller rundt øyne slik at man kan mistenke en oftalmologisk lidelse. Å utelukke somatiske årsaker er alltid en god strategi ved psykiatrisk-nevrologiske symptomer, allikevel kan det å ha kunnskap om symptombildet og behandlingsstrategier ved Tourettes syndrom bidra til å henvise pasienten til riktig instans for å få adekvat hjelp. Dersom pasienten har flere tics enn blinking er det overveiende sannsynlig at blunkefenomenet representerer et øyetic og ikke et oftalmologisk problem. Også ulike varianter av øyebevegelser som å rulle med øyne, eller gni seg i øyet kan representere et tic. Blinkingen kan være ensidig eller omfatte begge øyne, være symmetrisk eller asymmetrisk, omfatte bare øyenlokkene eller hele det circumorbitale muskelapparatet inklusive øyenbrynene.

Hva er tics?

Tics er korte gjentatte bevegelser (motoriske tics) eller lyder og verbale ytringer (vokale tics). Diagnosen Tourettes syndrom (F 95.2 i ICD-10) defineres ved multiple



*Tourettes sur Loup. Provence, Frankrike
(Bilde: J. Aarseth, med vennlig tillatelse)*

motoriske og minst ett vokalt tic. Motoriske og vokale tics må ikke ha vært tilstede samtidig. Tics skal ha debutert før 18 års alder og vedvart i over ett år uten ticfri periode i mer enn 2 måneder. Dersom motoriske og / eller vokale tics går over innen ett års varighet brukes diagnosen "Forbigående tics" (F 95.0). Hvis kun motoriske tics eller kun vokale tics er til stede brukes diagnosen "kroniske motoriske tics" eller "kroniske vokale tics" (F 95.1).

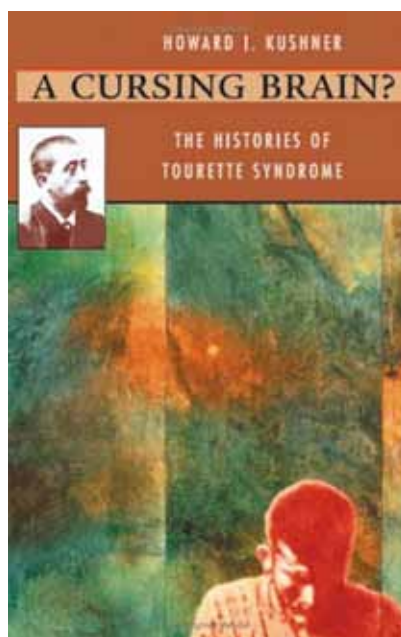
Symptombildet

Debutalder er vanligvis ca. 5-6 år, men tics kan forekomme så tidlig som i to års alder. Som anført starter tics ofte i ansiktet, f.eks. blinking med øynene eller grimasering, og sprer seg etter hvert til resten av kroppen. Vokale tics kommer ofte flere år senere enn motoriske tics. Tics når som regel sitt maksimum mellom 10 og 15 års alder, for deretter å avta gradvis. Mellom 80 og 90% av barna opplever bedring av tics frem til 18 års alder og ca. 40% blir helt symptomfrie. Eldre barn og mange ungdommer og nesten alle voksne kan som regel beskrive ulike fornemmelser like før tics opptrer for eksempel en indre uro, kløe, kribling eller kiling i hele kroppen eller i den kroppsdelene der ticset kommer ("premonitory urge"). En kløefornemmelse eller kribling i et eller

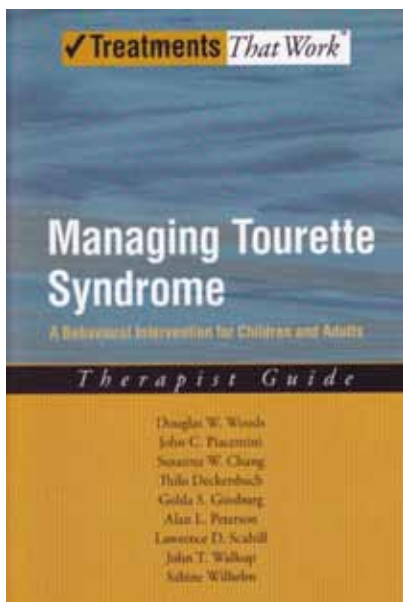
begge øyne vil dermed lett kunne føre til mistanke om oftalmologisk eller allergisk sykdom i øyet, spesielt dersom ticlidelsen debuterer med disse symptomer, før forekomsten av andre tics eller dersom man overser øvrige tics eller setter disse fenomenene ikke i en sammenheng.

Ulike situasjoner kan utløse eller forverre tics (individuelle triggere), mange opplever for eksempel en forverring av tics i stressende situasjoner. Andre opplever en økning av tics, når de slapper av.

Et fenomen som ofte forbindes som typisk med Tourettes syndrom er koprolali, dvs. bruk av skjellsord ofte med seksuell ladning som en form for vokalt tic. Imidlertid for-



Howard I. Kushner. A cursing brain? The histories of Tourette syndrome. Cambridge, Massachusetts: Harvard University Press; 1999.



Woods DW, Piacentini JC, Chang SW et. al. *Managing Tourette Syndrom. A behavioral Intervention for children and adults. Therapist guide.* New York: Oxford University Press; 2008. Norsk oversettelse: *Tourettes syndrom. Tics-kontrollerende trening. Manual for behandlere og Arbeidsbok for foreldre.* Oxford University Press.

kommer dette problemet bare hos ca. 10 % av tilfellene med TS.

Forekomst og årsaker

Prevalensen angis i ulike studier fra 0,1 % til 2,9 %, avhengig av populasjonsutvalg og diagnosekriterier som anvendes. En metaanalyse fra 2008 (Robertson) beregnet forekomsten av TS i en barnebefolkning til 1.0 %. Forhold gutter til jenter er ca- 3-5 gutter: 1 jente.

Det foreligger en genetisk predisposisjon til å utvikle tics, men arvegangen og de nøyaktige genetiske forandringene er ikke klarlagte (Pauls, 2003). Ved undersøkelser av pasienter med TS på gruppebasis finner man volumforandringer i basalgangliene (særlig nucleus caudatus, som er mindre), men også i flere andre områder, for eksempel prefrontal cortex, hippocampus,

amygdala og corpus callosum. Forandringene i andre områder enn basalgangliene og sammenhengen med symptomene kan tyde på at hjernen endrer seg kompensatorisk for å bedre være i stand til å undertrykke ticsene. Tidligere trodde man at TS oppsto pga én lesjon eller ett avvikende område i hjernen, i dag tenker man at den globale funksjonen i kortikale-subkortikale nervebaner er forstyrret hos personer med TS (Plesken, Royal, & Peterson, 2007).

Differensialdiagnoser / Komorbiditet

Det er viktig å kartlegge komorbide tilstander, siden de ofte er mer behandlingstrengende enn ticsene. De to tilstandene som er hyppigst assosiert med Tourettes syndrom er ADHD og tvangslidelse (OCD) (Robertson, 2000). Mellom 60 og 90 % av barn med Tourettes syndrom har også ADHD. Tvangssymptomene ved TS kan være vanskeligere å behandle enn ved ren OCD, fordi barna føler mindre ubehag, når de gjennomfører ritualer. OCD symptomer opptrer gjennomsnittlig ca. 2 år senere enn tics hos barn med TS og OCD.

Utredning

Pålitelige opplysninger om barnets sykdomshistorie er avgjørende for å stille riktig diagnose. En samtale som fokuserer på tics, supplert med et strukturert diagnostisk intervju er utgangspunktet for å kartlegge generell psykopatologi.

Barn underrapporterer ofte tics, det er derfor viktig å lytte til foreldrene og la barnet selv fortelle hvordan tics vanligvis arter seg. En intervjueteknikk der man benytter eksempler for tics fra andre barn kan

gjøre det lettere for barnet å erkjenne og beskrive sine egne symptomer. I en slik samtale bør en kartlegge starten og forløpet av symptomene, få en oversikt over nåværende motoriske og vokale tics, "forvarsler" til tics og evnen til å undertrykke tics, samt terapeutiske intervensjoner som er blitt forsøkt tidligere. Av og til kan det være vanskelig å skille mellom stereotypier, tics og tvangsadferd. I disse tilfellene kan det være nyttig at foreldrene tar videoopptak av tics.

En nevrologisk funksjonsundersøkelse (modning av nervesystemet, utelukke fokale nevrologiske utfall) og en somatisk undersøkelse med hensyn til andre differensialdiagnoser (epilepsi, tardive dyskinesier, Sydenhams chorea, ataksier, dystonier, blepharospasme, Wilsons sykdom, neuroachantocytose, medikamentinduserte tics) hører med til en vurdering av ukomplisert TS. Det er ikke nødvendig å ta Cerebral MR og EEG rutinemessig, men disse undersøkelsene bør tas dersom det er påvist nevrologiske utfall eller det er mistanke om symptomatiske tic.

Behandling

Man benytter nå en behandlingsmetode, Habit Reversal Training (HRT) som viser seg å ha god effekt.

Ved ukomplisert Tourettes syndrom med lette eller moderate tics uten tilleggsproblemer er det vanligvis tilstrekkelig å stille diagnosen og informere om tilstanden. Ofte avtar intensiteten av tics etter at barnet har fått en diagnose, fordi stressnivået synker. Det gis generell informasjon om Tourettes syndrom: det typiske forløpet, komorbide tilstander, og

Tics: gjentatte, raske, plutselige, uventete, formålsløse, urytmiske, halvfrivillige lyder eller bevegelser.

Enkle motoriske tics:

Blunke eller rulle med øyne, lage grimaser, rynke med panna eller nese, gni seg i øyet eller under nesen, tørke munn /nese med håndryggen, skyve frem tunge eller leppene ("trut"), smatte, slikke leppene, slikke munnen, skyve fram eller klikke med kjeven, suge på tommel eller fingre. Blåse eller stryke håret ut av panna, vri eller kaste med hodet eller nakken, nikke, strekke nakken, løfte eller vri skulder, riste eller rykke med skulder, arm, ben, sette kinn mot bryst eller skulder, vri kroppen, stramme musklene, fingerbevegelser, magerykk.

Komplekse motoriske tics:

Langsommere og mer formålsrettet enn enkle tics, kan være praktisk talt alle bevegelser som kroppen kan utføre. Hoppe (i mønster), klappe, kaste ting, plukke eller ta på ting, berøre seg selv eller andre, bite i munn, leppe, armen, fingre, bite i ting, lukte på hender eller ting, knekke i ledd, tromme eller banke med fingrene, flette fingrene, kyssebevegelser, riste eller strekke lemmer, rive i stykker papir og lignende, ordne, rydde, stryke med armene, over bakken, knytte hendene, dra i eller fikle med tøyet, sparke, slå, rive, skade seg selv, klø seg på hendene til det blør.

Enkle vokale (fonetiske) tics:

Mer meningsløse lyder eller støy. Hvese, visle, frese, pipe, harke, hoste, snufse, stamme, brumme, grynte, skrike, korte hyl, bjeffe, snorke, gjespe, pese/puste inn/ut, spytt, gurgle, klikke, plystre, korte uttrykk som "ts-ts" eller "e-e". Dyrellyder eller Donald - lyder kan være forbausende lydekte. Skilles fra "vanlige" lyder ved at de repeteres i unaturlig grad.

Komplekse vokale tics:

Plutselige, men mer meningsfylte ord, uttrykk eller setninger. Gjentakelse av ord eller uttrykk, lyder som avbryter talen og ligner stamming, snakke til seg selv, plutselig forsterkning eller slurving med talelyder eller ord. "Oj-øj, skjønner du, hold kjeft du da, ok, allright, hva da, huff da..." Når vokale tics kommer i begynnelsen av en setning kan det bli vanskelig å komme i gang med tale.

Ekkofenomener: Imitasjon av andre

Ekkokinesi: Etterligning av andres bevegelser, "herme etter noen".

Ekkopraksi: Etterligning av noe man nettopp har sett.

Ekkolali: Etterligning av ord og uttrykk eller deler av ord som man nettopp har hørt.

eventuelt hjelp med å informere læreren og tilrettelegge skolesituasjonen dersom det er behov for det. Å gi rom for drøfting av spørsmål vil være nyttig for de fleste barn og ungdommer. Ofte lurer de på hva de skal si til medelever og venner, hvor

forklaringer av typen "det heter tics og gjør ikke ondt" kan bidra til å avmystifisere symptomene. Ved alvorligere symptomer er det også viktig å formidle adekvat informasjon til barnets omgivelse (slektninger, lærere, foreldre til medelever, naboer,

tilfeldig forbigående osv.), de fleste tror antakeligvis at Tourette er en by i Frankrike, som for så vidt er korrekt.

Nevrobiologisk adferdsmodell for tics
Behandlingsmodellen legger til grunn at det er biologiske faktorer som fører til at tics utløses, men kombinerer atferdsteorietiske prinsipper for å beskrive hvordan samspillet mellom omgivelsesfaktorer og biologi kan forklare den store variabiliteten av tics og hvordan omgivelsesfaktorer kan terapeutisk påvirkes for å redusere tics. Mange pasienter med Tourettes syndrom beskriver sine tics som voluntær respons til ubehagsfølelsen som kommer før ticet ("premonitory urge", Leckman, 1993). En forsker og lege med Tourettes syndrom beskriver dette slik: "Forskjellen mellom et tic og en normal handling er at et tic skjer pga. en uimotståelig fysisk trang. Trangen kommer i form av en fornemmelse eller en forutanelse av en fornemmelse som er på en måte ufullstendig. For å gjøre denne følelsen hel og løse den opp må ticet gjennomføres, noe som fører til nærmest umiddelbar lettelse" (Turtle, 2008). Forskerne bak behandlingsmodellen mener at tics i stor grad styres av ubehaget ved disse "forvarsler" og avspenningen som kommer etter at et tic er utført. "Forvarslet" oppstår like før tics blir utført (kribling, kløe, eller annen form for ubehag) og bygger opp en økende spenning. Fornemmelsen ved å holde tilbake tics kan sammenlignes med ubehaget man opplever når man prøver å la være å blunke med øynene over en lengre periode eller forsøker å motstå trangen til å



T-skjorte tilbud på Internett

klø for eksempel etter et insektstikk. Avspenningen som inntreffer etter at et tic er utført har en sterk belønnings- og dermed læringseffekt. Det er denne læringen man prøver å "av-lære" ved HRT. Pasienten opplever at trangen til tic forsvinner, selv om ticet ikke ble gjennomført. Dette kan på sikt føre til en "habituering" til de ubehagelige forvarselfornemmelser.

Man ønsker å bryte sirkelen hvor pasienten opplever trangen til et tic som avløses av en følelse av lettelse når man har utført ticet. På denne måten forsterkes kretsløpene i sentralnervesystemet som regulerer denne type adferd. For å stoppe denne sirkelen lærer pasienten å motstå trangen til å utføre ticet og erstatte det med en annen bevegelse eller muskelkontraksjon som er mindre synlig. På denne måten forsøker man å bryte den automatiske kjedereaksjonen av hendelser som ligger bak trangen til å utføre et tic.

Legene har manglende kunnskap om HRT

Selv om HRT fyller kriteriene av den amerikanske Psykologforeningen for å regnes som etablert og effektiv terapiform, brukes HRT sjelden. Det skyldes ulike faktorer som manglende tilgjengelighet, manglende kunnskap og foreldete teorier og anbefalinger for håndtering av tics (Woods, Conelea, & Walther, 2007). Ved en undersøkelse fra 2004 anga kun 35% av de spurte legene med Tourettepasienter at de hadde kjennskap til atferdsbehandling av tics og kun 6% visste hvordan denne behandlingen skulle gjøres. 45% trodde at tics vil forverres ved bevisstgjøring og 77% trodde at undertrykking av tics vil føre til senere forverring (Marcks, 2004). Det har vært en utbredt forestilling at tics forverres etter at de har blitt undertrykt. Mange foreldre har berettet at barn har forverring av tics når de kommer hjem fra skolen, etter at de har holdt tilbake tics gjennom skoletiden. Det er mulig at det foreligger andre faktorer i omgivelsen som trigger tics i denne situasjonen. I empiriske undersøkelser vises nemlig ingen slik "rebound effekt", verken frekvens eller styrke av tics øker etter at barn undertrykker tics i perioder (Himle og Woods (2005).

En annen hyppig forestilling er at behandling som innebærer undertrykkelse av et tic vil bare fremprovosere et annet nytt tic. Studiene som har undersøkt effekt av HRT har imidlertid vist en generell reduksjon av tics uten at det har ført til utvikling av nye tics (Deckersbach 2006, Wilhelm 2003).

Selv om behandlingen kan være nyttig, egner seg ikke alle barn og ungdommer med tics for denne metoden. Pasientene må være motivert for å gjennomføre de nødvendige øvelsene og foreldrene må være innstilt på å støtte barnet i denne prosessen. Det er viktig å huske på at HRT er ikke en generell behandling for Tourettes syndrom, men en spesifikk behandling for å redusere tics.

På kongressen av den amerikanske Barnepsykiatriforeningen i 2008 i Chicago argumentert John Walkup (AACAP, 2008) for at tiden var moden for et paradigmeskifte innen behandling av tics og at tidligere råd til pasienter måtte revurderes, basert på resultatene av empiriske studier fra de siste årene.

Dersom leseren synes artikkelen var for omfattende, anbefales å bestille et passende t-skjorte på internett.

Referencer: www.oftalmolog.com ■

Nyttige Linker og adresser

Nasjonalt Kompetansesenter for AD/HD, Tourettes syndrom og Narkolepsi. Oslo universitetssykehus HF, Ullevål, bygg 31, 0407 Oslo Tlf.: 23 01 60 30, fax.: 23 01 60 31,

e-post: post@nasjomp.no Nettsteder: www.nasjomp.no og www.innsikt.org

Norsk Tourette Foreningen <http://www.touretteforeningen.no/forside>

Tourette syndrome association (Amerikansk TS Forening) <http://www.tsa-usa.org>

Referanser

- Leckman, J. F., Bloch, M. H., Scahill, L., & King, R. A. (2006). Tourette syndrome: the self under siege. *J Child Neurol*, 21(8), 642-649.
- Pauls, D. L. (2003). An update on the genetics of Gilles de la Tourette syndrome. *J Psychosom Res*, 55(1), 7-12.
- Plessen, K. J., Royal, J. M., & Peterson, B. S. (2007). Neuroimaging of tic disorders with co-existing attention-deficit/hyperactivity disorder. *Eur Child Adolesc Psychiatry*, 16 Suppl 1, 60-70.
- Robertson, M. M. (2000). Tourette syndrome, associated conditions and the complexities of treatment. *Brain*, 123 Pt 3, 425-462.
- Robertson, M. M. (2006). Mood disorders and Gilles de la Tourette's syndrome: An update on prevalence, etiology, comorbidity, clinical associations, and implications. *J Psychosom Res*, 61(3), 349-358.
- Robertson, M. M. (2008). The prevalence and epidemiology of Gilles de la Tourette syndrome. Part 2: tentative explanations for differing prevalence figures in GTS, including the possible effects of psychopathology, aetiology, cultural differences, and differing phenotypes. *J Psychosom Res*, 65(5), 473-486.
- Strand, G (red.) (2009) AD/HD, Tourettes syndrom og narkolepsi - en grunnbok, 2.utgave, Fagbokforlaget
- Brean A. Atferdsterapi er effektivt ved Tourettes syndrom. *Tidsskr Nor Legeforen* 2010; 20:130
- Cook CR, Blacher J. Evidence-based psychosocial treatments for tic disorders. *Clinical Psychology: Science and Practice* 2007; 14: 252-267
- Deckersbach T, Rauch S, Buhlmann U, Wilhelm S. Habit reversal versus supportive psychotherapy in Tourette's disorder: A randomized controlled trial and predictors of treatment response. *Behaviour Research and Therapy* 2006; 44: 1079-1090.
- Himle MB, Woods DW. An experimental evaluation of tic suppression and the tic rebound effect. *Behaviour Research and Therapy* 2005; 44: 1443-1451.
- Leckman JF, Walker DE, Cohen DJ. Premonitory urges in Tourette's syndrome. *American Journal of Psychiatry* 1993; 150: 98-102.
- Marcks BA, Woods DW, Teng EJ, Twohig MP. What do those who know, know? Investigating providers' knowledge about Tourette syndrome and its treatment. *Cognitive and Behavioral Practice* 2004; 11: 298-305.
- Piacentini J, Woods DW, Scahill L et al. Behavior Therapy for Children With Tourette Disorder: A Randomized Controlled Trial *JAMA* 2010; 303(19):1929-37
- Scahill, L., Erenberg, G., Berlin, C. M., Jr., Budman, C., Coffey, B. J., Jankovic, J., et al. (2006). Contemporary assessment and pharmacotherapy of Tourette syndrome. *NeuroRx*, 3(2), 192-206.
- Turtle L, Robertson MM. Tics, twitches, tales: The experiences of Gilles de la Tourette's syndrome. *American Journal of Orthopsychiatry* 2008; 78, 449-455.
- Woods DW, Conelea CA, Walther MR. Barriers to dissemination: Exploring the criticisms of behavior therapy for tics. *Clinical Psychology: Science and Practice* 2007; 14: 279-282.
- Walkup J. AACAP, Annual meeting, Chicago: 29.11.2008.
- Woods DW, Piacentini JC, Walkup JT. (Editors). *Treating Tourette Syndrome and tic disorders: A guide for practitioners*. New York: Guilford Press; 2007.
- Woods DW, Piacentini JC, Chang SW et. al. *Managing Tourette Syndrom. A behavioral Intervention for children and adults. Therapist guide*. New York: Oxford University Press; 2008. Norsk oversettelse: *Tourettes syndrom. Tics-kontrollerende trening. Manual for behandlere og Arbeidsbok for foreldre*. Oxford University Press.
- Woods DW, Piacentini JC, Chang SW et al. *Managing Tourette Syndrom. A behavioral Intervention. Parent workbook*. New York: Oxford University Press; 2008. Norsk oversettelse: *Tourettes syndrom Tics-kontrollerende trening. Arbeidsbok for foreldre*. Oxford University Press.
- Howard I. Kushner. *A cursing brain? The histories of Tourette syndrome*. Cambridge, Massachusetts: Harvard University Press; 1999.
- Jean N. Seignot. Un cas de maladie des tics de Gilles de la Tourette guéri par le R.1625. *Annales Médico-Psychologiques*. (1961) 119: 578-579