

Σύνδρομο Gilles de la Tourette η Tourette

Σαββίδου Αβρόρα. Παιδίατρος

Το 1885, ο Georges Gilles de Tourette περιέγραψε 9 ασθενείς που εμφάνιζαν συνδυασμό κινητικών τικ που συνοδεύονταν από ανεξέλεγκτα φωνήματα και παρορμητική ή υπερκινητική συμπεριφορά. Εκτοτε το σύνδρομο Tourette (Τουρέτ) φέρει το όνομα του και αποτελεί την πιο συχνή διαταραχή τικ.

Το Σύνδρομο Tourette (ΣΤ) είναι μια νευροαναπτυξιακή διαταραχή που χαρακτηρίζεται από την παρουσία πολλαπλών κινητικών και φωνητικών τικ. Σύμφωνα με πρόσφατες μελέτες η συχνότητα εμφάνισης του συνδρόμου είναι 4 - 6 περιστατικά ανα χίλια παιδιά και είναι 3 - 4 φορές πιο συχνό στα αγόρια απ'ότι στα κορίτσια. Το σύνδρομο γίνεται αντιληπτό κυρίως μέσα από τα τικ, τα οποία συνήθως εμφανίζονται σε ηλικία 2-15 χρόνων, με μέσο όρο περίπου τα 6 -7 χρόνια.

Συμπτώματα

Τα τικ (ξαφνικές, σύντομες, διαλείπουσες κινήσεις ή ήχοι) είναι το “σήμα κατατεθέν” του συνδρόμου Τουρέτ. Τα πρώτα συμπτώματα του ΣΤ αφορούν συνηθέστερα τικ των ματιών (ανοιγοκλείσιμο των ματιών). Άλλα συνηθή συμπτώματα είναι τα τικ της κεφαλής (τίναγμα του κεφαλιού μπρος – πίσω, δεξιά – αριστερά ή πάνω-κάτω) και του προσώπου (άνοιγμα, βγάλσιμο γλώσσας, κλείσιμο και δάγκωμα των χειλέων, τράβηγμα των χειλέων πάνω – κάτω ή αριστερά-δεξιά). Τα φωνητικά τικ εμφανίζονται μετά από κάποιο χρονικό διάστημα. Η κοπρολαλία (ακατάλληλες ή αισχρολογικού περιεχομένου λέξεις ή εκφράσεις) έχει αναφερθεί στο 10% περίπου των

περιπτώσεων, ενώ η κοπροπραξία (ακούσιες, ακατάλληλες χειρονομίες ή πράξεις) έχει παρατηρηθεί σε μικρότερο ποσοστό. Για να τεθεί η διάγνωση του Συνδρόμου Tourette, πρέπει να υπάρχουν διάφορα κινητικά τικ (>από 1) και τουλάχιστον ένα φωνητικό τικ για τουλάχιστον 1 χρόνο. Τα τικ πρέπει να συμβαίνουν πολλές φορές την ημέρα, σχεδόν κάθε μέρα και δεν πρέπει να είναι απόντα για περισσότερο από 3 συνεχείς μήνες.

Τα πιο συχνά κινητικά τικ που σχετίζονται με το σύνδρομο Τουρέτ:

- Ανοιγοκλείνει γρήγορα και με μεγάλη συχνότητα τα μάτια του
- Αγγίζει ή μυρίζει διαρκώς τα αντικείμενα γύρω του
- Κουνάει σπασμωδικά το κεφάλι του
- Επαναλαμβάνει/αντιγράφει τις κινήσεις που παρατηρεί σε άλλους
- Ανασηκώνει συνεχώς τους ώμους του
- Κάνει συνεχώς άσχημες/προσβλητικές χειρονομίες
- Κουνάει συνεχώς την μύτη του
- Κουνάει συνεχώς το στόμα και τα χείλη του
- Χοροπηδάει χωρίς λόγο

Τα πιο συχνά ηχητικά/φωνητικά τικ που σχετίζονται με το σύνδρομο Τουρέτ:

- Ρουθούνισμα χωρίς λόγο
- Βήχει χωρίς λόγο
- Επαναλαμβάνει λέξεις ή φράσεις με αυξανόμενη ταχύτητα (παλλιλαλία)
- Ασυνάρτηση, στερεότυπη επανάληψη λέξεων η φράσεων (ηχολαλία)
- “Καθαρίζει” συνεχώς τον λαιμό του
- Χρησιμοποιεί διαρκώς χυδαίες, άσεμνες, ή προσβλητικές λέξεις (κοπρολαλία)

Η ηλικία έναρξης κινητικών τικ είναι μεταξύ 3-8 ετών με συνήθη εμφάνιση στην ηλικία 6-7 ετών. Τα φωνητικά τικ μπορεί να ξεκινήσουν στην ηλικία των 3 ετών, αλλά τυπικά έπονται της έναρξης των κινητικών από 1-2 ή ακόμη και μερικά χρόνια. Μερικές φορές εμφανίζονται στην αρχή ή το μέσον της εφηβείας. Στην πορεία της διαταραχής εμφανίζονται διαρκώς καινούργια τικ και εξαφανίζονται τα παλιότερα. Τα κινητικά και φωνητικά τικ κατά κανόνα επιδεινώνονται από το άγχος, το στρες, την κούραση και την έξαψη. Η κλινική εκδήλωση του ΣΤ είναι πολυποίκιλη και διαφέρει από ασθενή σε ασθενή. Τα τικ παρουσιάζουν ευρείες διακυμάνσεις ως προς τη σοβαρότητα, τη μορφή και την ένταση. Οι περισσότεροι ασθενείς έχουν ήπια τικ η μειονότητα είναι σοβαρά επιβαρυνμένη.

Αν και τα τικ είναι η “σφραγίδα“ της διάγνωσης το σύνδρομο συνοδεύεται από ποικιλία συννοσηρών καταστάσεων. Όταν είναι παρούσες αυτές οι

καταστάσεις είναι συχνά περισσότερο σοβαρές η επιβλαβείς αυτές οι καταστάσεις από τα ίδια τα τικ. Περίπου το 90% των ασθενών έχουν μία η περισσότερες συννοσηρές καταστάσεις που εμφανίζονται συχνότερα στα άτομα αυτά απ'ότι στο γενικό πληθυσμό.

Συννοσηρές καταστάσεις που περιπλέκουν τη διαχείριση του συνδρόμου Τουρέτ:

- Διαταραχή Ελλειμματικής Προσοχής/Υπερκινητικότητα: δυσκολία συγκέντρωσης, αυξημένη κινητικότητα και παρορμητικότητα
- Ιδεοψυχαναγκαστική Διαταραχή κατά την οποία το παιδί εμφανίζει έμμονες ιδέες και αισθάνεται την ανάγκη να κάνει κάτι επαναλαμβανόμενα, π.χ να πλύνει πολλές φορές τα χέρια του
- Μαθησιακές Δυσκολίες: δυσλεξία, δυσγραφία, δυσαριθμησία
- Αγχώδεις Διαταραχές
- Διαταραχές ύπνου: καθυστέρηση στην επέλευση του ύπνου, υπνοβασία, διακεκομένος ύπνος
- Διαταραχές της διάθεσης
- Αυτοκαταστροφική συμπεριφορά: χτύπημα του εαυτού, δάγκωμα των χειλιών. Παρατηρείται σε μικρό ποσοστό ασθενών

Στις περισσότερες περιπτώσεις το σύνδρομο εξελίσσεται με υφέσεις και εξάρσεις. Όταν τα τικ είναι χρόνια τότε επιφέρουν στο άτομο μεγάλα

προβλήματα, καθώς από μικρή ηλικία υπόκεινται σε αρνητική αξιολόγηση και συσσώρευση επικρίσεων από γονείς, φίλους, δασκάλους με συνέπεια την ανάπτυξη της χαμηλής αυτοπεποίθησης, ντροπής, συναισθημάτων μειονεξίας και κατάθλιψης. Μπορεί να επιρεάσουν σοβαρά την κοινωνικοποίηση του και τις ερωτικές του σχέσεις. Οι ασθενείς αυτοί χρειάζονται υποστήριξη και ενθάρρυνση, ιδιαίτερα από την οικογένεια και το σχολείο. Οι γονείς δεν θα πρέπει να τιμωρούν το παιδί για τα συμπτώματα, ούτε και να απειλούν σε μία προσπάθεια να σταματήσει τα τικ. Η άθληση μπορεί να είναι ιδιαίτερα οφέλιμη και θα πρέπει να ενθαρρύνεται. Στο σχολείο είναι βοηθητικό να γνωρίζει ο εκπαιδευτικός για το σύνδρομο ώστε να ενθαρρύνει τον ασθενή σε σχέση με τα μαθήματα και να το προστατεύει από τα πειράγματα των παιδιών. Η έγκαιρη διάγνωση βοηθά στην κατανόηση του προβλήματος από το οικογενειακό, κοινωνικό και σχολικό περιβάλλον.