

Tourettes syndrom – i gränslandet mellan neurologi och psykiatri

Symtomen vid Tourettes syndrom, vokala och motoriska tics, blir oftast tydliga i sena förskoleåldern. Stress och oro kan förvärra symtomen; därför är en förstående omgivning och ett bra bemötande viktigt.

HENNING BEIER leg läkare, specialist i psykiatri och barn- och ungdomspsykiatri
henning.beier@telia.com

BO HEJLSKOV ELVÉN leg psykiolog; båda privatpraktiserande

Tourettes syndrom är en utvecklingsrelaterad funktionsnedsättning som under de senaste åren fått en alltmer central betydelse för förståelsen av psykiatriska symtom och beteendeproblem. Symtomen vid Tourettes syndrom är komplexa dyskinesier i form av vokala och motoriska tics. Förekomst av psykiatriska symtom är mycket vanlig i dessa fall, och därmed illustrerar Tourettes syndrom gränslandet mellan neurologi och psykiatri.

Georges Andreas Gilles de la Tourette praktiserade under den stora franska neurologen Charcot då han beskrev syndromet »maladie du tics« som sedan skulle komma att bära hans namn. Gilles de la Tourettes arbete kom ungefär samtidigt med den tyska psykiatern Kahlbaums beskrivning av katatoni, och detta speglar det stora intresset som fanns då för en neurologisk psykiatri. Det var emellertid en annan av Charcots elever, Sigmund Freud, som tilldrog sig störst uppmärksamhet och ledde psykiatrin bort ifrån det neurologiska spåret. Därför föll Tourettes syndrom i glömska, och det var först på 1950-talet som intresset återupptogs i kraft av haloperidols positiva effekt på tics [1].

På 1980-talet pågick ett intensivt sökande efter en gen för Tourettes syndrom då man tänkte sig att Tourettes syndrom kunde vara autosomt dominant ärftligt. Det visade sig att de genetiska modellerna utgick ifrån en alldeles för låg prevalens, och man fick överge tanken på att bara en gen var involverad. Man kom också fram till att många psykiatriska tillstånd är kopplade till kroniska tics och Tourettes syndrom [2].

Tourettes syndrom betraktades tidigare som ett ytterst sällsynt tillstånd, men många nickar säkert igenkännande åt den kända neurologen Oliver Sacks upplevelse att det upphör att vara sällsynt i samma stund som man lär sig känna igen det [3]. Populationsbaserade undersökningar visar att prevalensen ligger mellan 0,4 och 3,8 procent [4].

Debut före 18 års ålder

Diagnosen Tourettes syndrom ställs om det förekommer minst två olika typer av motoriska tics och minst ett vokalt tics. Ticsen ska förekomma flera gånger dagligen och så gott som dagligen i över ett år. Symtomfria intervall kan dock förekomma. Debut ska ha inträffat före 18 års ålder. Dessutom måste ticsen medföra en kliniskt signifikant funktionsnedsättning i vardagen. När patienten söker på grund av tics är detta kriterium som regel uppfyllt. Enlig diagnoskriterierna

kan diagnosen Tourettes syndrom inte ställas om symtomen upptäcks som »bifynd« hos en patient som söker för andra och relaterade problem, och är obekymrad och nästintill omedveten om sina tics. Ändå kan diagnosen vara av intresse därför att den kan ge patienten en annan förståelse för de svårigheter och symtom som kan föreligga tillsammans med Tourettes syndrom.

Om det enbart förekommer motoriska eller verbala tics diagnostiseras tillståndet som kroniska motoriska respektive kroniska verbala tics. Tics kan bäst beskrivas som tvångsmässigt upprepade rörelser, ljud eller ord. Motoriska tics kan ofta vara snabba och ryckiga, men behöver inte vara det. Tics beskrivs ibland som ofrivilliga, men är det sällan i den meningen att patienten inte känner någon delaktighet i rörelserna och helt saknar kontroll över dem. Tics kan hållas tillbaka för kortare eller längre tid, men det resulterar ofta i ett rekylfenomen med intensifierade tics. För behandlaren kan det av den anledningen vara värt att noggrant observera patienten på väg ut från konsultationen. Rekylfenomenet kan också förklara de starkt skilda åsikter som skola och hem kan ha, då ett (ängsligt) barn håller tillbaka ticsen under skoltiden för att sedan förlora kontrollen hemma. Flertalet patienter kan känna ett tilltagande obehag som till slut utlöser tics, så kallad premonitory urge [5]. Tics tilltar ofta vid stress, men kan också tillta då stressen upphör. Eftersom en del tics kan uppfattas störande eller provocerande kan de utlösa konflikter som ökar stressen som i sin tur ökar tics. En ogynnsam återkopplingscirkel har etablerats.

Avtar hos vuxna

Generellt sett är vokala tics betydligt mer handikappande än motoriska eftersom de är mer störande. Såväl motoriska som vokala tics kan vara enkla eller komplexa. Enkla tics består i enkla rörelser som ögonblinkningar och axelryckningar eller ljud som grymtning eller skratt. Komplexa tics består i sammansatta rörelser som att skaka luggen ur ögonen eller att bita i kläder, eller vokala uttryck som djurläten eller att uttala hela ord eller meningar.

En form som har tilldragit sig särskild uppmärksamhet är koprofali, det vill säga ett tvångsmässigt yttrande av könsord, tillmälen, hot eller andra okvädningarsord. Koprolali förekommer periodvis hos 15–20 procent av de drabbade [6]. Koprolali kan ibland, enligt vår erfarenhet, förekomma i samband med aggressionsutbrott då stressnivån är hög. Omgivningen kan då ha svårt att förstå att beteendet bottnar i personens tics-sjukdom, och därmed är svårkontrollerat. Många komplexa tics uppfattas som beteendestörningar, vilket liksom den omfattande psykiatriska komorbiditeten gör att Tourettes syn-

SAMMANFATTAT

Tourettes syndrom är ett vanligtvis ärftligt tillstånd där symtomen består i tics i form av tvångsmässiga rörelser och vokala uttryck.

Symtomen varierar spontant men tilltar ofta vid stress.

Tics kan lätt feltolkas som trotsigt beteende.

Det finns en hög grad av psykisk samsjuklighet vid Tourettes syndrom.

Symtomen minimeras genom ett lågaffektivt bemötande, samt i vissa fall med kompletterande farmakologisk behandling.



Tics kan hållas tillbaka för kortare eller längre tid, men det resulterar ofta i ett rekylfenomen med intensifierade tics. För behandlaren kan det av den anledningen vara värt att noggrant observera patienten på väg ut från konsultationen.

drom behandlas inom psykiatrin, ibland med bistånd ifrån en neurolog.

Symtomen blir oftast tydliga i sena förskoleåldern och tilltar under tonåren för att avta hos vuxna. Hos vuxna dominerar ofta de komorbida tillstånden. Ticsens karaktär och intensitet varierar spontant över tid [7].

Komplex ärftlighet

Tourettes syndrom är i de flesta fall ärftligt, men prenatala och perinatale faktorer såsom rökning under graviditeten, låg födelsevikt och infektioner kan inverka [4]. Det har gjorts omfattande försök att identifiera en specifik gen med autosomal dominant arvsång, men utan framgång. I dag anser man dock att ärftligheten är mer komplex [8]. Tourettes syndrom kan också uppstå efter streptokockinfektion, som ett delfenomen i PANS/PANDAS (pediatric acute-onset neuropsychiatric syndrome/pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infection), vilket implicerar en immunologisk genes [9].

De hjärnstrukturer som har betydelse för Tourettes syndrom är framför allt basala ganglierna och banor till frontalloberna och talamus [4].

Samsjuklighet vanlig

Tics kan, speciellt om de verkar provocerande (koprolali) eller kraftfulla (kraftiga halsvridningar som sliter på leden), utgöra ett påfrestande kliniskt problem. Tics kan i sig spela en helt underordnad roll i patientens problematik. Ändå kan de vara värda att notera då de är en markör för en sårbarhet att utveckla psykiatriska problem [10-12]. Hos 9 av 10 patienter med Tourettes syndrom föreligger någon form av samsjuklighet [4], främst tvångssyndrom, ADHD, autismspektrumstörning, depression, ångest, trottsyndrom och uppförandestörning. Aggressionsutbrott är vanligt förekommande. Självskadebeteende ses hos en tredjedel av patienterna [13], och Tourettes syndrom bör övervägas vid självskadebeteende. Ofta är symtomen förbundna med samsjukligheten mer belastande än ticsen.

Om ticsen uppmärksammas som sådana kan det leda till en minskad stigmatisering då den neurologiska grunden för patientens psykiatriska problem tydliggörs. Den ospecifika associationen mellan Tourettes syndrom och psykisk sjukdom är också intressant med tanke på att nyare undersökningar visat gemensam genetisk sårbarhet för flera psykiska sjukdomar [14].

Bemötandet en viktig del

I flertalet fall behöver man inte specifikt behandla ticsen. Behandlingen inriktas i stället på övriga problem som patienten lider av. I de flesta fall kan man behandla dessa enligt gängse riktlinjer. Vid behandling av ADHD med centralstimulerande läkemedel bör man vara uppmärksam på att såväl förvärring som lindring av ticsen kan förekomma [15]. Om förvärring av tics försvårar centralstimulantiabehandling av ADHD kan atomoxetin övervägas [16].

Tics tilltar ofta vid stress och oro. Den väsentligaste åtgärden är därför att minska den psykiska belastningen. Även relativt harmlösa tics som harklingar kan uppfattas som provocerande av omgivningen. Om ticsen innefattar koprolali, aggressivitet eller sexuella beteenden uppfattas de som än mer provocerande. Ofta är det inte uppenbart att dessa beteendeproblem är tics, och då kan de skapa konflikter som vidmakthåller den stress och oro som utlöser dem. En ond spiral kan lätt skapas.

En förstående omgivning är avgörande för att minska både stress och tics i situationen och för prognosen på sikt. Man bör därför arbeta med en lågaffektiv metod genom att förhålla sig icke-konfrontativt i relation till tics och de relaterade beteendeproblemen, samtidigt som man anpassar krav och sättet att ställa krav samt undviker straff och tillrättavisningar, allt i syfte att undvika eskalering av konfliktens emotionella laddning. Vid konflikter bör man hålla avstånd, bibehålla sitt lugn och inte sätta hårt mot hårt [17].

Psykoedukativa insatser, där man ökar patientens, anhörigas och skolans förståelse för syndromet, är centrala. Det ingår här att ge råd om hur man minskar konfliktnivån. Vissa beteendeterapeutiska program har utvecklats, bland annat »habit reversal training«. Detta program hjälper patienten att uppmärksamma sina tics och träna på att göra en avledande rörelse som hindrar ticsen [16]. Enkla psykologiska behandlingsinsatser, som belöning då man inte har tics och bortfall av belöning då ticsen inte kan kontrolleras, bör undvikas. Tics är inte ett beteende man kan välja att inte ha.

Farmakologisk behandling sällan nödvändig

Det är sällan nödvändigt med farmakologisk behandling av tics om man lyckas minska stress- och konfliktnivån. Det kan dock bli nödvändigt om ticsen är väldigt kraftfulla, exempelvis huvudvridningar som kan ge slitage på halskotorna. Farmakologisk behandling kan också bli aktuell om ticsen är mycket provocerande. Bland alternativen finns då behandling med neuroleptika.

I dag används framför allt risperidon och aripiprazol [4]. Licenspreparaten klonidin och guanfacin, båda alfa-adrenerga blodtryckssänkare, kan också användas [16]. Vid starkt lokala motoriska tics kan behandling med botulinumtoxin övervägas [16].

Biverkningar, framför allt viktuppgång och trötthet, måste beaktas vid behandling med neuroleptika. Det är oklart vilka praktiska konsekvenser, framför allt prolaktinstegring, behandling med neuroleptika har, särskilt i puberteten. Detta manar dock till försiktighet i förskrivningen. Trötthet är ett frekvent problem vid behandling med såväl vissa neuroleptika som med alfa-adrenerga blodtryckssänkare.

Tics inte trotsigt beteende

Tourettes syndrom är ett relativt vanligt tillstånd karakteriserat av tvångsmässiga rörelser i form av tics. Samsjukligheten är hög och omfattar hela det psykiatriska spektrumet. Det kan av den anledningen vara intressant att uppmärksamma



Ofta är symtomen förbundna med samsjukligheten mer belastande än ticsen.

Tourettes syndrom hos patienter där ticsen i sig inte ger så stora kliniska problem.

I de fall symtomen har klinisk relevans bör man i första hand rikta in sig på ett ändamålsenligt och icke-konfronterande bemötande baserat på låg affektnivå. Särskilt måste man vara uppmärksam på att inte tolka tics som trotsigt beteende. Därutöver kan farmakologisk respektive psykoterapeutisk behandling med särskilt inriktning på tics övervägas.

■ *Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.*

REFERENSER

1. Kushner HI. A cursing brain? The histories of Tourette syndrome. Cambridge, Mass.: Harvard University Press; 2009.
2. Comings DE, Wu S, Chiu C, et al. Polygenic inheritance of Tourette syndrome, stuttering, attention deficit hyperactivity, conduct, and oppositional defiant disorder: the additive and subtractive effect of the three dopaminergic genes – DRD2, D beta H, and DAT1. *Am J Med Genet.* 1996;67(3):264-88.
3. Sacks OW. Mannen som förväxlarde sin hustru med en hatt. Stockholm: Brombergs; 1998.
4. Robertson MM. The Gilles de la Tourette syndrome: the current status. *Arch Dis Child Educ Pract Ed.* 2012;97(5):166-75.
5. Crossley E, Seri S, Stern JS, et al. Premonitory urges for tics in adult patients with Tourette syndrome. *Brain Dev.* 2014;36(1):45-50.
6. Freeman RD, Zinner SH, Müller-Vahl KR, et al. Coprophorena in Tourette syndrome. *Dev Med Child Neurol.* 2009;51(3):218-27.
7. Bruun RD, Budman CL. The natural history of Gilles de la Tourette syndrome. I: Kurlan R (editor). *Handbook of Tourette's syndrome and related tic and behavioral disorders*, second edition. New York: Taylor & Francis; 2005. p. 23-38.
8. Deng H, Gao K, Jankovic J. The genetics of Tourette syndrome. *Nat Rev Neurol.* 2012;8(4):203-13.
9. Bejerot S, Bruno K, Gerland G, et al. Misstänk PANDAS hos barn med akuta neuropsykiatriska symtom. Infektion bakom sjukdomen – antibiotikabehandling bör övervägas. *Läkartidningen.* 2013;110:CDCD.
10. Comings DE. A controlled study of Tourette syndrome. VII. Summary: a common genetic disorder causing disinhibition of the limbic system. *Am J Hum Genet.* 1987;41(5):839-66.
11. Sverd J, Curley AD, Jandorf L, et al. Behavior disorder and attention deficits in boys with Tourette syndrome. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry.* 1988;27(4):413-7.
12. Comings DE. Clinical and molecular genetics of ADHD and Tourette syndrome. Two related polygenic disorders. *Ann N Y Acad Sci.* 2001;931:50-83.
13. Robertson MM. Self-injurious behavior and Tourette syndrome. *Adv Neurol.* 1992;58:105-14.
14. Serretti A, Fabbri C. Shared genetics among major psychiatric disorders. *Lancet.* 2013;381(9875):1339-41.
15. Jiménez-Jiménez FJ, García-Ruiz PJ. Pharmacological options for the treatment of Tourette's disorder. *Drugs.* 2001;61(15):2207-20.
16. Kurlan RM. Treatment of Tourette syndrome. *Neurotherapeutics.* 2014;11(1):161-5.
17. Jørgensen BH, Elvén BH. Problemskapande beteende. Lund: Studentlitteratur AB; 2009.

■ SUMMARY

Tourette syndrome is a hereditary tic disorder. The symptoms consist of compulsory movements and vocalizations. Stress has an aggravating effect on tics. Unfortunately tics are easily mistaken for oppositional and defiant behavior. Tourette syndrome is most frequently seen with psychiatric comorbidity. Tics are best treated with low arousal techniques, which may be supplemented with pharmacotherapy.