**Mi a Tourette-szindróma?**

A Tourette-szindróma (TS) egy *neuropszichiátriai* idegrendszeri betegség, amelyet közös szóval tikeknek nevezett ismétlődő, akaratlan mozgások és irányíthatatlan hangadások tartós, együttes vagy váltakozó fennállása jellemez. Némely esetben ezek a tikek helyzethez nem illő szavak, kifejezések hangos, és szintén akaratlan kimondását is magukban foglalják.

A rendellenesség neve a tizenkilencedik században élt Georges Gilles de la Tourette francia neurológustól származik, aki a betegséget elsőként írta le.

A TS tünetei gyermekkorban, de legalább is 21 éves kor előtt jelentkeznek. Férfiaknál 3-4-szer olyan gyakori, mint nőknél. A világon mindenütt, minden etnikai csoportban is észlelték. A TS természetes lefolyása, kimenetele nagyon változatos, a tünetek palettája igen széles és a nagyon enyhétől a rendkívül súlyosig terjedhet. Leggyakrabban mérsékelt súlyosságú formában jelentkezik. Az átmeneti tik rendellenességet gyermekkorban gyakran látunk, spontán javul. Néha a mozgásos vagy a hangadással járó tünetek egy éven túl is fennmaradnak, ilyenkor krónikus tik rendellenességről beszélünk.

**Milyen formában jelentkeznek a tünetek?**

A TS első tünetei a legtöbb esetben a mozgásos tikek, főleg az arcon, leggyakrabban pislogás formájában jelentkeznek. Az arcon megjelenő (faciális) tik lehet m ég orrhúzogatás és grimaszolás, szemfordítás is. Idővel ezekhez más mozgásos (motoros) tikek is társulhatnak, mint fejrángatás, nyakcsavargatás, lábdobogás, testgörbítgetés vagy testhajlítgatás.

A TS-páciensek akaratlanul adhatnak ki furcsa hangokat, szavakat és kifejezéseket ismételgethetnek, és ezeket közös szóval vokális tikeknek nevezzük. Nem szokatlan, hogy a TS-ben szenvedők folyamatosan köszörülik a torkukat, köhécselnek, szipákolnak, röfögnek, morognak, ugatásszerűen felhördülnek vagy kiabálnak.

TS-ás emberek akaratlanul mondogathatnak obszcén szavakat (koprolália), illetve ismételgethetik mások vagy saját szavait (echolália), ezek szintén a vokális tikek közé tartoznak. Túlzott mértékben érintgethetnek másokat, vagy megszállottan és szükségtelenül ismételgethetnek bizonyos cselekvéseket. Néhány súlyos esetben a TS-ás betegek viselkedése önsértő is lehet - szájukat, arcukat ütögethetik, fejüket kemény tárgyakba veregethetik. Ezek a tünetek szerencsére rendkívül ritkák.

A tünetek spontán is súlyosbodnak vagy javulnak. Számuk, gyakoriságuk, típusuk és megjelenési helyük gyakran változik. Néha hetekre vagy hónapokra is elcsendesülnek, majd ismét visszatérhetnek. A tünetek hullámzásának megfigyelhető egy hosszabb távú formája, melyet a tünetmentességből átváltó súlyosbodás, majd újra enyhülés követ, kiváltó ok nélkül. Más esetben aktuális feszültség okozhatja a tünetek felerősödését, így bizonyos helyzetekben idegesség, szorongás, kellemetlen feszültség, de akár a kellemes meglepetés, hirtelen öröm is kiválthatja.

**Hogyan osztályozzuk a tikeket?**

A mozgásos (motoros) és hangadásos (vokális) tikeknél megkülönböztetünk egyszerű (szimplex) és összetett (komplex) formákat. Egyszerűek a hirtelen fellépő, rövid ideig tartó és csupán néhány izomcsoportot érintő formák. Ezek többnyire csak egy testrészre szorítkoznak és gyakran ismétlődnek. Általában pislogás, váll-vonogatás, grimaszolás, fejrángás, morgás vagy szipogás formájában jelennek meg. Az egyszerű vokális tikek rövid hangadások, illetve bármilyen, a felső légutakon képződő hangszerű jelenség. Az összetett motoros tikek egymástól jól megkülönböztethető, meghatározott lefolyás szerint egymást követő mozgásokból állnak, és több izomcsoportot érintenek. Ilyenek például az ugrálás, tárgyak szagolgatása, az orr érintgetése, más emberek érintgetése, trágár szavak kimondása, szóismétlések vagy különböző formában fellépő önsértő magatartás.

**Lehet-e a tikeket akarattal visszafogni?**

TS-ás betegek néha el tudják nyomni rövid ideig tikjeiket, de ez az erőfeszítés hasonló a tüsszentés visszafogásához. Végső fokon a feszültség addig a pontig nő, ahol a tik egyszer csak kipattan. A tikek feszültség esetén fokozódhatnak, ellazult állapotban, békés, oldott helyzetben ismét csökkennek. Az is előfordulhat, hogy míg az iskolában a gyereknek sikerült visszafogni a tüneteket, otthon - éppen a feszültségmentes helyzetben – felerősödve előjönnek. Alvás alatt jelentősen csökkennek, vagy akár szünetelhetnek is.

**Mi okozza a Tourette-szindrómát?**

Bár a TS okát még nem ismerjük, számos kutatás szól amellett, hogy a betegség hátterében az ingerület átvitelben szerepet játszó u. n. neurotranszmitterek agyi anyagcseréjét befolyásoló gén, vagy gének rendellenessége rejlik. A TS kialakulásában legtöbbet vizsgált neurotranszmitterek a dopamin, a szerotonin és a norepinefrin.

**Milyen rendellenességek társulhatnak a TS-sel?**

A Tourette-es betegek jelentős része nem szenved más idegrendszeri vagy pszichés zavarban. A társuló pszichés problémák közül elsősorban a kényszeres tünetek vagy maga a kényszerbetegség (obszesszív - kompulzív zavar, angol rövidítésben OCD) fordul elő. A beteg úgy érzi, hogy néhány dolgot ismétlődően, újra meg kell tennie, mint például a kézmosást, vagy ellenőrizgetni azt, hogy az ajtó valóban csukva van-e. Gyermekkorban gyakran társul az u.n. hiperkinetikus zavarral is, amely esetében a betegnek nehézségei vannak a koncentrálással, és figyelme könnyen elterelődik. Ritkábban tanulási zavarok is jelentkezhetnek, az olvasás, írás és számolás területén. Az indulatkezeléssel sok betegnek komoly nehézségei lehetnek, ez alkalmanként agresszív viselkedésben és nem helyénvaló szociális magatartásban jelentkezhetnek. Alvászavar is előfordulhat, leginkább gyakori felébredés, alvás alatti beszéd formájában.

A magatartási problémáknak széles skáláját láthatjuk tehát, és ez sokszor több gondot okoz, mint maguk a tikek. Fontos, hogy meghatározzuk, melyik a legtöbb szenvedést és nehézséget kiváltó tünetcsoport annak érdekében, hogy a terápiát, a gyógyszerelést erre tekintettel állítsuk össze.

**Hogyan állítjuk fel a TS diagnózisát?**

A diagnózis a tünetek közvetlen megfigyelésén és a részletes kórtörténeti adatokon alapul. Feltétele, hogy legalább kétféle mozgásos (motoros) tik, valamint egyidejűleg, vagy időben eltolódva hangadásos (vokális) tik is mutatkozzon. A tüneteknek a diagnózis felállításához legalább egy éven át és két hónapnál nem hosszabb szünetekkel kell fennállniuk. Agyi képalkotó vizsgálatok (MRI, CT, SPECT) esetleg mutathatnak bizonyos eltéréseket, de ezek hiánya nem zárja ki a klinikai diagnózist. EEG, valamint bizonyos vérvizsgálat elvégzése azért lehet indokolt, hogy egyéb betegséget, mely hasonló tüneteket okozhat, biztonsággal kizárjunk. A TS diagnózisát tehát a klinikai kép alapján állítjuk fel, hiszen egyelőre nincs olyan laboratóriumi vagy műszeres vizsgálat, mely meghatározó lenne a diagnózis felállításában.

A vizsgálatok azt mutatják, hogy a betegséget gyakran későn, jóval a tünetek megjelenése után diagnosztizálják, hiszen az orvosok között ez a betegség gyakran nem eléggé ismert. A magatartási problémákat és a tikeket sok esetben félremagyarázzák, nem ismerik fel eléggé a gyerekek sajátos problémáit az iskolában, a családban, de sokszor még az orvosi rendelőkben sem. A környezet gyakran pszichológiai problémának tulajdonítja a tüneteket, és ez adott esetben elmagányosodáshoz, kitaszítottsághoz vezethet. Fontos tudatosítani, hogy a betegség nem nevelési hiba vagy érzelmi konfliktus következménye, melyért bárki is felelőssé tehető. A tünetek súlyosságának hullámzása és az a tény, hogy a beteg átmenetileg képes elnyomni a tünetet, azt eredményezheti, hogy az orvos a vizsgálat alapján akár megkérdőjelezi a hozzátartozó által vázolt jelenségek valódiságát. Ez természetesen tovább nehezítheti a diagnózis felállítását.

Az ismertető kiadványoknak, illetve a média által közvetített információknak fontos szerepe van a téves hiedelmek eloszlatásában és a betegség idejekorán történő felismerésében.

**Hogyan kezeljük** **a Tourette betegséget?**

A betegek egy része nem igényel gyógyszeres kezelést, mivel tüneteik nem okoznak az életvezetésben súlyosabb nehézséget, és fejlődésük gyakran zavartalan a tünetek ellenére is. Azonban, ha a tünetek a beteget a mindennapi életben jelentősen korlátozzák vagy gátolják fejlődését, szociális alkalmazkodását, gyógyszeres kezelés válhat szükségessé. Sajnálatos módon nincs olyan gyógyszer, ami minden beteg számára egyaránt hatásos lehet. Egyik gyógyszer sem szünteti meg teljesen a tüneteket, és mindegyiknek vannak mellékhatásai. Ugyanakkor a tünetek csökkentése jelentős mértékben csak gyógyszeres segítséggel lehetséges. Bár a tik esetenként rendkívül zavaró lehet, mégis a gyógyszer adagját a kezelés során nem feltétlenül emeljük a teljes tünetmentességig, mivel ennek a gyógyszer mellékhatásai határt szabnak. A gyógyszer adagolásával a tüneti javulás és a mellékhatások elkerülése között kell egyensúlyozni.

A gyógyszeres kezelés elsősorban u. n. antipszichotikus gyógyszerekkel történik. Ezek közül a tünetekre leginkább a haloperidol és a pimozid hatóanyagú gyógyszerek hatnak. Ezeket igen kis dózisban, és fokozatosan emelkedve adagoljuk, egészen addig, míg el nem érjük a lehetséges legjobb egyensúlyt a tünetek és a mellékhatások között. Közvetlen mellékhatásként izommerevség, nyálfolyás, remegés, és a mimika elszegényedése léphet fel, melyet a gyógyszeradag visszavétele vagy csökkentése mellett u.n. antiparkinson szerekkel kezelhetünk. A hangulatra és a gondolkodásra, figyelemre való kellemetlen hatásokat már nehezebb befolyásolni, ilyenkor gyógyszerváltás is indokolt lehet. A tartós gyógyszeres kezelésnél az esetleges hosszú távú mellékhatásokra is gondolnunk kell. Ezek akaratlan mozgásokat jelentenek, a jelenséget tardív diszkinéziának nevezzük. Ez leginkább csak hosszantartó, megszakítás nélküli, folyamatos gyógyszeres kezelésnél fordul elő.

Újabb vizsgálatok szerint bizonyos, egyébként a vérnyomás csökkentésére használt hatóanyagok is segíthetnek a tik tünetek csökkentésében.

Ilyen a clonidin illetve guanfacin tartalmú gyógyszer is.

Gyakran a gyógyszeres kezelés inkább a társult magatartási problémák miatt szükséges. Stimuláns gyógyszert (methylphenidat) kifejezett figyelemzavar - hiperkinetikus szindróma fennállása esetén adjuk, bár ez a tik gyakoriságát növelheti is. A kényszerbetegség, illetve kifejezett kényszertünetek esetén depresszió kezelésére alkalmazott egyes gyógyszerek adása lehet indokolt, szoros orvosi felügyelet mellett.

A gyógyszeres kezelés mellett pszichoterápia segíthet abban, hogy a beteg könnyebben megküzdjön nehézségeivel, sikeresebben bánjon a kísérő társkapcsolati és érzelmi problémákkal.

Viselkedésterápiás módszerekkel sok esetben javítani tudunk a tüneteken is. Ilyenkor megbeszéljük, hogy az egyébként spontán jelentkező tik tüneteket a nap bizonyos időszakában, gyerek esetén a szülő támogatása mellett, akarattal idézze elő és próbálja meg játékosan, különböző formában befolyásolni, pl. tükör előtt végezve, fordított sorrendben stb. Napi néhány perces gyakorlással a mozgás folyamat automatikus lefutását valamelyest befolyásolhatjuk, kezelhetőbbé tesszük. Ugyanakkor javasoljuk, hogy a tüneteket egyébként ne kísérje fokozott figyelem a szülő, vagy környezete részéről, ne szóljanak rá a gyerekre, ne próbálják megakadályozni a tünetet egyéb helyzetekben.

A relaxációs technikák és a biofeedback felhasználhatóak a stressz enyhítésére, ami a tikek csökkenéséhez vezethet. Sportolás is segíthet a tünetek enyhítésében, és eközben növeli az önbizalmat is.

**Örökölhető-e a TS?**

A genetikai kutatások egyre inkább bizonyítják, hogy a TS kialakulásában öröklődő tényezőknek is szerepük van. Nem maga a betegség, hanem inkább a betegségre való hajlam, érzékenység adódik át a generációkon keresztül.

Azonban a genetikai hajlandóság nem elég önmagában ahhoz, hogy a TS teljes egészében kifejlődjön: lehet, hogy csak egy enyhe tik-rendellenességben, kényszeres viselkedésben, esetleg figyelemzavarban jelentkezik csak, néhány tikkel vagy akár tik nélkül.

A betegek családtagjainál statisztikailag kimutathatóan gyakrabban fordul elő enyhe tik-rendellenesség vagy kényszeres viselkedés. A betegség lényegesen gyakoribb férfiaknál, tehát a nemnek is szerepe lehet a zavar kialakulásában fontos szerepet játszik a TS megjelenésében.

**Hogyan zajlik a betegség, mi a kórlefolyás?**

Az első tünetek sokszor még iskoláskor előtt jelentkeznek, kezdetben akár csak rövid ideig tartó pislogás, minimális mozgásos vagy hangadásos tik formájában. Ilyenkor még nem lehet eldönteni, hogy milyen lesz a kimenetele a betegségnek, lehet, hogy minden beavatkozás nélkül magától is megszűnik. A következő években is többnyire hullámzó a lefolyása, vannak időszakok, amikor gyakoribb vagy súlyosabb tünetek vannak, a test különböző részein, mindig más formában jelentkezve. A szülő vagy a gyermek környezetében élő felnőttek sokszor nehezen tudják eldönteni, hogy valami rossz gyermeki szokásról vagy egyéb betegségről van szó. Legsúlyosabb formában 10-12 éves kor körül mutatkozik. Később lassan enyhülnek a tünetek, a betegek egy jelentős részénél serdülőkor után teljesen meg is szűnnek. Másoknál enyhébb jelenségek felnőtt korra is megmaradnak, de a beteg megtanul velük jobban élni, mindennapjaiban nem feltétlenül zavaró. Néhány esetben sajnos a betegség súlyosabb formát ölt, a gyógyszeres kezelésre is kevésbé reagál, egyéb tünetek is társulhatnak később, melyek miatt tartós orvosi kezelés lesz szükséges.

**Milyen sajátos tanulási körülmények szükségesek a gyermekek számára?**

Bár ezzel a problémával a gyermekek többsége jól halad a szokványos oktatási kereteken belül is, egy részük mégis különböző tanulási nehézségekkel, részképesség-zavarokkal küszködik. Vannak időszakok, amikor a tik jelentősen gyakori, ezt sokszor figyelemzavar kíséri, vagy előtérbe kerülnek a kényszeres tünetek, mindez jelentősen leronthatja az a gyermek iskolai teljesítményeit. Ilyenkor fontos lenne olyan tanulási körülményt biztosítani számukra, mely egyéni igényeikhez jobban illeszkedik. Egyéni foglalkozások, vagy kis létszámú csoportban való oktatás átmenetileg, vagy akár hosszabb távon is indokolt lehet. Szóba jöhet az osztálytermen kívüli vizsgáztatás, vagy akár a szóbeli feleltetés dolgozat helyett, ha a gyerek tünetei rontják az írási-grafikai képességeket. Ha időben nem sürgeti a tanár a feleléskor a gyereket, kevesebb a stressz számára, jobb eredményt képes elérni. Fontos, hogy a pedagógus is ismerje a betegség sajátosságait, az osztálytársakkal megfelelő módon tudja elfogadtatni a gyermek viselkedési sajátosságait, segítsen abban, hogy emiatt ne csúfolják.