

GILLES DE LA TOURETTE SENDROMU

Dr. İbrüham İYİĞÜN*

ÖZET :

Bu derlemede multipl motor ve vokal tiklerle karakterize Gilles de la Tourette sendromu çeşitli yönleriyle literatür ışığında gözden geçirildi.

GİRİŞ

Gilles de la Tourette sendromu ilk kez 1825'te Itard tarafından tanımlanmış, 1885'te aynı araştırmacı tarafından genişletilmiş multipl motor ve vokal tiklerle karakterize bir hastalıktır (1).

DSM III'R'de tanı kriterleri şöyle sıralanmaktadır:

1. Hastalık sırasında multipl motor ve/veya bir ya da daha fazla vokal tik görülür.
2. Tikler bir yıldan daha uzun bir süre boyunca, günün çoğu zamanında, hemen hemen hergün veya aralıklı olarak görülür.
3. Tiklerin anatomik yerleşimi, sayısı, kompleksliği ve şiddeti zamanla değişir.
4. 21 yaşından önce başlar.
5. Psikoaktif madde entoksikasyonu ya da Huntigton koresi ve postviral ensefalit gibi bilinen bir merkezi sinir sistemi hastalığı esnasında ortaya çıkmış olmaması gerekir (2).

Etyopatogenezi:

İlk tanımlandığı yıllardan beri Tourette sendromunda ailesel yatkınlıkla ilgili yayınlar vardır. Araştırmaların çoğunda olguların ailelerinde Tourette sendromu veya bu sendromun tanı kriterlerine uymayan diğer tiklerin yüksek oranda görüldüğü bildirilmiştir (3). Hastalığın büyük oranda familyal ve otozomal dominant geçişli olduğu gösterilmiştir (4,5).

* Atatürk Üniversitesi Tıp Fak. Nöroloji Anabilim Dalı Yrd. Doç. Dr.

Tourette sendromunun oluş mekanizması aydınlatılamamıştır. Ancak dopamin reseptörlerini bloke eden haloperidol'un tedavi edici özelliğinden yola çıkarak dopaminerjik hiperaktivite üzerinde durulmaktadır (6).

KLİNİK

Tourette sendromu, çocukluk çağında görülen yüz buruşturma, jerk, göz kırpma, sıçrama gibi motor ve bağırma, boğaz temizleme, mırıldanma, öksürme, söylenme gibi vokal tiklerle karakterize nöropsikiyatrik bir bozukluktur(7).

Semptomlar okul çağında ortaya çıkmaya eğilim gösterir. Fakat okul öncesi dönemde de erken olarak ortaya çıkabilir (7,8). Ortalama başlangıç yaşı 7-11'dir. Ancak bir yaşından önce başlayan nadir olgulara rastlanmaktadır (3). Kız erkek oranı 1: 3'tür (9). Stres genellikle hastalığı başlatan presipitan bir faktördür (1). Her ırktan, her sosyal sınıftan kişi bu hastalığa yakalanabilir. Ancak bazı çalışmalar yahudi ve Doğu Avrupa kökenlilerde daha sık olduğunu göstermiştir (10). Buna karşın Ortadoğu'da çok nadir olduğu bildirilmiştir (11).

Tourette sendromunda ailesel yatkınlık sık rapor edilmiştir. Araştırmaların çoğunda olguların ailelerinde Tourette sendromu veya bu sendromun tanı kriterlerine uymayan diğer tiklerin yüksek oranda görüldüğü bildirilmiştir. Shapiro ve arkadaşları 33 olgunun % 12'sinin ailelerinde, Fernando ise 65 olgunun % 11'inin ailelerinde tik olduğunu rapor etmişlerdir (1,3).

Motor tikler olguların % 80'inde, vokal tikler ise olguların % 20'sinde ilk bulgudur. Hastalarda zamanla farklı motor ve vokal tiklerin kombinasyonu gelişir (12). Motor tikler genellikle yüzde göz kırpma, ağız buruşturma, baş sallama şeklinde başlar, giderek ekstremitelere atlar. Blefarospazm, omuz ve boyunda distonik hareketler, oküler kriz, zorlu bakış gibi klonik veya tonik (distonik) karakterde motor tikler de gelişir (1). Motortikler ekstremitelerde daha çok proksimallerde yerleşir ve bu özellikleriyle kore'den ayrılırlar (13).

Tik ve vokalizasyonlar anksiyete, stres, yorgunluk ve eksitasyonla agrave edilir; uyku, alkol, ateş, relaksasyon, zevkli bir işe dalma ile geçici olarak kaybolur. Hasta, tiklerini bir süre için bastırabilir. Ancak tikler, hastanın yalnız kalması ve gevşemesi halinde daha şiddetli olarak ortaya çıkar (1,14). Tiklerin doğal bir fluktuasyon gösterdiği de tespit edilmiştir. Başkasına dokunma, karşısındakinin sözlerini tekrarlama (ekolali), aynı hareketleri yapma (ekopraksi), sürekli aynı kelimeyi tekrarlama (palilali) gibi bazı tekrarlayıcı hareketler hasta vücut parçalarına dokunma tarzında ortaya çıkmaktadır (1,6,14).

Antisosyal davranış, uygunsuz seksüel aktivite, agresif davranış, hiperaktivite, öfke ve zorbalık, kendine ve etrafına zarar verici aktiviteler seyrek değildir (1,15). Ürik asit metabolizması bozukluğu gösteren Lesch-Nyhan sendromunda da kendine zarar verici davranışlar gözlenmiştir (15).

Olguların % 57'sinde hafif nörolojik defisitler bulunmuştur. Kore, distoni, tortikolis, disfoni, disdiadokokinezi, postural anomaliler, refleks asimetri ve motor inkoordinasyon bildirilmiştir (1).

Okul ve öğrenme problemleri, davranış bozukluğu, affektif bozukluklar, kekemelik, somnambulizm, gece korkusu ve enürezis nokturna gibi uyku bozuklukları da bildirilmiştir. Ayrıca, bir incelemede Tourette olgularının % 35'inde solaklık rapor edilmiştir (16,17,18).

Tourette olgularının % 12.5-37'sinde nonspesifik anormal EEG bulguları bildirilmiştir. Genelde BBT anomalileri seyrekir (1,12).

Bu sendrom, serebral palsinin atetoid tipi, distoni muskulum deformans, ensefalitis letarjika, Huntington koresi, Sydenham koresi, spazmodik tortikolis, Wilson hastalığı, fenilketonüri gibi hareket bozukluğuna yol açan durumlardan ayırt edilmelidir (1,12).

Farmakolojik tedavi küratif değil semptomatiktir. Haloperidol, pimozid gibi nöroleptiklerin ispatlanmış etkinlikleri vardır. Hatta bazı hastalar oldukça düşük dozlardan fayda görürler (7). Kalsiyum antagonistlerinin de bu hastalarda faydalı olabileceği bildirilmiştir (19).

Prognoz genellikle ömür boyudur. % 3.3'lük spontan düzelme bildirilmiştir (1).

SUMMARY

GILLES DE LA TOURETTE SENDRLOMU

In this paper, Gilles de la Tourette's syndrome characterized by multiple motor and vocal tics was reviewed with it's several aspects in the light of the literature.

KAYNAKLAR

1. Robertson MM. The Gilles de la Tourette syndrome: The Current Status. British Journal of Psychiatry 154: 147-169, 1989.
2. American Psychiatric Association: Diagnostic and Statistical manual of Mental Disorders (3 rd edn, revised) (DSM-III,R), Washington, DC, American Psychiatric Press, 1987.
3. Price AR, Kidd KK. A twin study of Tourette's syndrome. Arch Gen Psychiatry 42: 815-820, 1985.
4. Goden G. Tics and Tourette's Acontinuum of symptoms. Annals of Neurology 4: 145-148, 1978

5. Kurlan R, Behr J: Familial tourette's syndrome. *Neurology* 36: 772-776, 1986.
6. Berlin JN, Stone LA, Noshpitz JD: Basic Handbook of Child Psychiatry, Basic Books, Washington, 1979, pp 667.
7. Cohen DJ, Leckman JF. Tourette's syndrome. *JAMA* 265: 1738, 1991.
8. Burd L, Kerbeshian J: Onset of Gilles de la Tourette's syndrome before 1 years of age. *American Journal of Psychiatry* 144: 1066-1067, 1987.
- 9- Öztürk O: Ruh Sağlığı ve Hastalıkları, Nurol Matbaacılık, Ankara, 1990, s. 390.
10. Wassman ER, Roswell E: Gilles de la Tourette syndrome clinical and genetic studies in a midwestern city. *Neurology* 28: 304-307, 1978.
11. El-Assra A. A case of Gilles de la Tourette syndrome in Saudi Arabia. *British Journal of Psychiatry* 151: 397-198, 1987.
12. Steven A, Marcus A et al: Medical diagnosis and Treatment, Lange, Medical Book, Lübnan, 1991, p 708.
13. Vinken E: Handbook of Clinical Neurology: Extrapyrarnidal Disorders. New York, 1986, pp 627-631.
14. Marsden O, Fahn S: Movement Disorders, England, 1987, pp 395-422.
15. Singer N, Pepple J: Gilles de la Tourette's syndrome: Further studies and thoughts. *Annals of Neurology* 4: 21-25, 1978.
16. Erenberg, Gerald. Sleep Disorders in Gilles de la Tourette's syndrome. *Neurology* 25: 1397, 1985.
17. Barabas G, Wendy S et al: Disorders of arousal in Gilles de la Tourette's syndrome. *Neurology* 34: 815-817, 1984.
18. Cohen DJ, Leckman JF. Tourette's syndrome: Advances in treatment and research. *J of the Am Acad of Child Psychiatry* 23 (Supple2): 123-125, 1984.
19. Wals T: Calcium antagonists in the treatment of Tourette's disorder. *American Journal of Psychiatry* 143: 1467-1468, 1986.