

# Touretteův syndrom

**Touretteův syndrom** (též **Tourettův syndrom**, **Gilles de la Tourette syndrom**, **Gilles de la Touretteův syndrom**, **TS**, **GTS**) je vrozené neuropsychiatrické onemocnění charakterizované pohybovými a zvukovými tiky.<sup>[1]</sup> Syndrom se začíná projevovat během dětství nebo v období dospívání. Tiky jsou často doprovázeny změnou chování (ADHD, neovladatelná impulzivnost, obsedantně kompulzivní porucha).<sup>[2]</sup>

## Etiologie a epidemiologie

Etiologie TS není dosud zcela jednoznačně objasněna. Bylo identifikováno několik kandidátních genů, které mohou vznik TS významně ovlivňovat, v řadě případů však není možné přesnou genetickou etiologii identifikovat<sup>[3]</sup>. Kromě genetických faktorů se na vzniku onemocnění podílí i faktory prostředí. Vliv na průběh onemocnění mohou mít infekce a autoimunitní onemocnění. TS může vzplanout v návaznosti na poststreptokokové autoimunitní procesy<sup>[1]</sup>

Onemocnění se častěji objevuje u mužů než u žen v poměru 3:1. Průměrný věk počátku obtíží je 7 let. V populaci je relativně častá s výskytem až v 1 % populace. V USA je udáván výskyt tiků a obsedantně-kompulzivního chování až u 3 % všech dětí a až u 25 % dětí navštěvujících zvláštní školy.<sup>[2]</sup>

## Patogeneze

U TS byla zjištěna hyperaktivita dopaminergního systému plynoucí ze zvýšené hustoty receptorů a zvýšeného obsahu presynaptického dopaminu ve striatu.<sup>[4]</sup>

## Klinický obraz

První obtíže se objevují v mladším školním věku.

- **Pohybové tiky** se projevují především v obličeji (mrkání), na hlavě (záškuby), šíji a obvykle i na horních končetinách, méně často pak na dolních končetinách a trupu.
- **Zvukové tiky** se většinou objevují druhotně po pohybových ticích. Nejčastěji se jedná o "odkašlávání".
- U poloviny pacientů se objevuje **koprolalie**. Zajímavé je, že četnost tohoto symptomu je závislá na prostředí. V USA se objevuje velmi často, v Dánsku ve čtvrtině případů a v Japonsku pouze ve 4 % případů.
- V rámci syndromu se objevují i **poruchy chování** typu **ADHD**, **OCD** nebo **poruchy ovládání impulzů**. Poruchy impulzivity se projevují například neschopností potlačit hněv, sexuální agresivitou nebo jinými asociálními a násilnými sklony. Pacienti mohou mít sklon k sebepoškozování.<sup>[2]</sup> U syndromu je popisován častější výskyt migrén a poruch spánku.<sup>[1]</sup>

## Prognóza

Nejsilnější jsou projevy TS kolem jedenáctého roku věku. Zhruba třetina pacientů v adolescenci nebo mladším dospělém věku dosáhne téměř úplné nebo úplné remise. Třetina se výrazně zlepší jak ve frekvenci, tak závažnosti tikových projevů. Poslední třetina je zatížena příznaky TS i během dospělosti.<sup>[2]</sup> Výrazný vliv na vývoj onemocnění má kvalita sociálního zázemí. Pacient, u kterého nebyla v dětství nemoc rozpoznána, nebyl pochopen a podporován, ale naopak trestán, má zpravidla těžší projevy onemocnění a to nejen v dětství, ale i v dospělosti.<sup>[1]</sup>

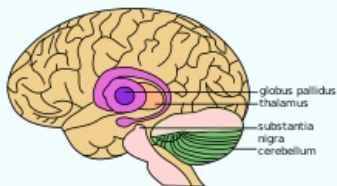
## Diagnóza

Základem diagnózy je anamnéza a klinické projevy. Pro TS platí, že symptomy se objevují před 21. rokem věku a tiky se objevují chronicky po dobu delší než jeden rok (postupně mnohočetné pohybové a jeden či více zvukových tiků). V budoucnu bude zřejmě základní pomocnou metodou analýza DNA.<sup>[2]</sup>

### Touretteův syndrom

Tourette syndrome

Basal Ganglia and Related Structures of the Brain



*Mozkové struktury postižené Tourettovým syndromem.*

<b>Rizikové faktory</b>	mužské pohlaví
<b>Klasifikace a odkazy</b>	
<b>MKN</b>	F95.2 ( <a href="https://mkn10.uzis.cz/prohlizec/F95.2">https://mkn10.uzis.cz/prohlizec/F95.2</a> )
<b>MeSH ID</b>	D005879 ( <a href="https://www.medvik.cz/bmc/link.do?id=D005879">https://www.medvik.cz/bmc/link.do?id=D005879</a> )
<b>OMIM</b>	137580 ( <a href="https://omim.org/entry/137580">https://omim.org/entry/137580</a> )
<b>MedlinePlus</b>	000733 ( <a href="https://medlineplus.gov/ency/article/000733.htm">https://medlineplus.gov/ency/article/000733.htm</a> )
<b>Medscape</b>	1182258 ( <a href="https://emedicine.medscape.com/article/1182258-overview">https://emedicine.medscape.com/article/1182258-overview</a> )



Příklady pohybových tiků

# Diferenciální diagnóza

Pokud se v onemocnění vyskytují symptomy obsažené se v TS, ale diagnózu TS vyloučíme, hovoříme o tzv. tourettismu.<sup>[5]</sup>

**Přechodná tiková porucha** je nejběžnější a nejlehčí idiopatickou tikovou poruchou v dětství. Hlavním rozdílem oproti TS je trvání do jednoho roku a spontánní remise.<sup>[2]</sup>

**Chronická pohybová nebo zvuková tiková porucha** je charakterizována jediným neměnným pohybovým nebo zvukovým tikem. U dětí i dospělých.<sup>[2]</sup>

**Chronická mnohotná tiková porucha** je charakterizována mnohotnými tiky buď pouze pohybovými, nebo pouze zvukovými.<sup>[2]</sup>

**Jiné:** Do diferenciální diagnostiky můžeme zařadit dystonii, choreu, genetické poruchy způsobující tiky nebo jiné stereotypní poruchy typu vývojových poruch, autistických poruch, Huntingtonovy chorey, neuroakantocytózy, Hallervorden-Spatz syndrom, Duchennovy muskulární dystrofie, Wilsonovy choroby, tuberozní sklerózy, Lesch-Nyhanova syndromu. Ze získaných příčin to mohou být polékové tiky, trauma hlavy, encefalitidy, iktus, otrava oxidem uhelnatým.<sup>[1]</sup>

## Léčba

Lehké případy TS, kdy pacienti zvládají své školní a sociální role, není třeba léčit. Nejdůležitější součástí léčby je **poučení** pacienta, jeho rodiny a nejbližšího okolí o podstatě onemocnění, o možnostech a vedlejších účincích léčby. Zvláštní pozornost by měla být věnována poučení školního kolektivu, zajištění uvolnění a psychické pohody pacienta během pobytu ve škole. Farmakoterapie má za cíl omezit tiky na snesitelnou míru. Lékem volby jsou neuroleptika (**tiaprid**, **risperidon**, **pimozid** při nedostatečném působení je možno nasadit typická neuroleptika – **haloperidol**). Při ADHD se používá **klonidin**, v těžších případech **metylfenidát**. Při OCD dobře působí antidepressiva skupiny **SSRI**. Vždy je třeba zvážit poměr rizik a přínosu pro pacienta.<sup>[2]</sup>

## Sociální důsledky onemocnění TS

Pohybové a zvukové tiky v kombinaci s poruchami chování mohou pacientům s TS působit řadu společenských obtíží. Dobrým příkladem mohou být mladí pacienti ve škole, kteří jsou považováni za zlobivé (ADHD, OCD, tiky). Pro tiky a špatnou motorickou koordinaci mohou mít problém se psaním. Nepoučení učitelé nebo i rodiče mohou takového pacienta za jeho jednání trestat a tím ještě zhoršovat jeho stav. Takto nemocný může skončit ve zvláštní škole, i když jeho intelektový potenciál může být velmi dobrý. Zkušenosti z USA ukazují, že při adekvátním přístupu dokončí středoškolské vzdělání naprostá většina pacientů s TS a 90 % z nich buď pokračuje dále ve studiu, nebo získá zaměstnání.<sup>[2]</sup>

## Odkazy

### Související články

- Tiky
- ADHD
- OCD

### Externí odkazy

- Wikipedia – Tourette syndrome ([https://en.wikipedia.org/wiki/Tourette\\_syndrome](https://en.wikipedia.org/wiki/Tourette_syndrome))
- Vizita 5. díl – Tourettův syndrom (<http://tv.nova.cz>),
- Tourettův syndrom (video na YouTube s anglickými titulky) (<http://https://www.youtube.com/watch?v=1w8IPOgFxt4&list=PLY33uf2n4e6MR8ub54LJQ6ggPpIKIxy3-&index=3>)

### Reference

- MANSKE, Magnus. *Wikipedia* [online]. Poslední revize 20.9.2011, [cit. 2011-11-13]. <[https://en.wikipedia.org/wiki/Tourette\\_syndrome](https://en.wikipedia.org/wiki/Tourette_syndrome)>.
- NEVŠÍMALOVÁ, Soňa, Evžen RŮŽIČKA a Jiří TICHÝ. *Neurologie*. 1. vydání. Praha : Galén, 2005. 367 s. ISBN 80-7262-160-2.
- PAULS, David L, Thomas V FERNANDEZ a Carol A MATHEWS, et al. The Inheritance of Tourette Disorder: A review. *J Obsessive Compuls Relat Disord* [online]. 2014, vol. 3, no. 4, s. 380-385, dostupné také z <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4260404/?tool=pubmed>>. ISSN 2211-3649.
- AMBLER, Zdeněk. *Základy neurologie*. 6. vydání. Praha : Galén, 2006. 351 s. ISBN 80-7262-433-4.
- ARCADIAN,, et al. *Wikipedia* [online]. Poslední revize 29.7.2011, [cit. 2011-11-13]. <<https://en.wikipedia.org/wiki/Tourettism>>.

### Použitá literatura

- NEVŠÍMALOVÁ, Soňa, Evžen RŮŽIČKA a Jiří TICHÝ, et al. *Neurologie*. 1. vydání. Praha : Galén, 2002. 368 s. ISBN 80-7262-160-2.