



## Tourette syndrom

Najah Khalifa  
Barnneurolog och habiliteringsläkare, med.dr  
BUP Gävle  
[najah.khalifa@neuro.uu.se](mailto:najah.khalifa@neuro.uu.se)



## Tics


Tics är plötsliga, snabba, återkommande, icke rytmiska motoriska rörelser eller röstuttryck.

**Motoriska tics:** blinkningar, grimaser, vridningar på huvudet, ryckningar i axlar, armar, ben. Självskadande (riva sår, dunka huvudet)  
Ekopraxi (ofrivilligt imitera andras rörelser). Kopropraxi (obscena gester)

**Vokala tics:** Hosta, harkla, snyfta, läten, skrik ljud  
Ekolali (upprepar en annans tal), palilali (upprepning av egna verbala eller vokala uttryck), koprolali (ofrivilligt bruk av obscen språk)

**"Sensoriska tics"** (premonitory urges): Återkommande förmimmelser som leder till en typ av viljemässig rörelse eller läte för att neutralisera förmimmelsen

## Tourettes syndrom




- Såväl flera motoriska som ett eller flera vokala tics har förekommit under en tid, men inte nödvändigtvis samtidigt
- Ticsen kan variera i frekvens men har förekommit under mer än 1 års tid sedan debuten
- Debuten inträffar före 18 års ålder
- Störningen kan inte tillskrivas fysiologiska effekter av någon substans (t ex kokain) eller något annat medicinskt tillstånd (t ex Huntingtons sjukdom, status post virusencefalit)

## Ihållande (kroniska) motoriska eller vokala tics


- Ett eller flera motoriska eller vokala tics, enbart den ena eller den andra formen, har förekommit under en tid
- Ticsen kan variera i frekvens men har förekommit under mer än 1 års tid sedan debuten
- Debuten inträffar före 18 års ålder
- Störningen kan inte tillskrivas fysiologiska effekter av någon substans (t ex kokain) eller något annat medicinskt tillstånd (t ex Huntingtons sjukdom, status post virusencefalit)
- Kriterierna för Tourettes syndrom har aldrig varit uppfyllda

Specificera om:

Med enbart motoriska tics  
Med enbart vokala tics




## Övergående tics



- Ett eller flera motoriska och/ eller vokala tics
- Ticsen har förekommit under kortare tid än 1 år sedan debuten
- Debuten inträffar före 18 års ålder
- Störningen kan inte tillskrivas fysiologiska effekter av någon substans (t ex kokain) eller något annat medicinskt tillstånd (tex. Huntingtons sjukdom, status post virusencefalit)
- Kriterierna för Tourettes syndrom eller ihållande (kroniska) motoriska eller vokala tics har aldrig varit uppfyllda

## Tics



Debut ålder vid ca 6 åa  
Ofta börjar med motoriska tics i övre kroppen  
Vokala tics brukar komma senare  
Varierande i lokalisation, antal, frekvens, komplexitet och svårighetsgrad  
Kan medvetet hållas tillbaka kort tid  
Ökar vid stress, trötthet och vila  
Minskar under koncentration på uppgift, fysisk aktivitet, sömn eller avslappning

## Historik

- Jean Marc Gaspard Itard 1825 (Marquise de Dampierre)
- Gilles de la Tourette 1885
- 1900-tal fick det **psykoanalytiska** ta större plats inom forskningen. Forskare beskrev att ticsen som en manifestation av inre omedvetna konflikter
- Haloperidol 1960-talet
- TSA 1972
- Svensk Touretteförening 1992
- Attention 1999



Jean Marc Itard



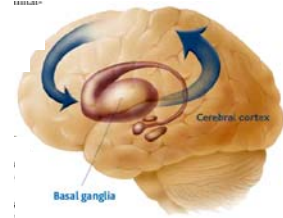
## Orsaker – avvikelser

Dysfunktion basala ganglierna  
- förhöjd aktivitet – ökade tics  
- dopaminrelaterat?

Bristande hämning av basala ganglierna och thalamus (från hjärnbarken)

**Nätverk: cortex-striatum-thalamus-cortex**

Signalämnen: **dopamin**, glutamat, GABA, **serotonin**, **noradrenalin**, acetylcholin, opioider



## Etiologi

### Genetiska:

MZ tvillingar 77%, DZ tvillingar 23% (TS/tics)  
kromosom 4, 5, 8, 22, 17 och 18  
Mutation i en kandidatgen (SLITRK1)

**Könsfaktorer** pojkar > flickor

### Perinatale faktorer

låg födelsevikt, låg apgar poäng, alkohol, rökning, andra komplikationer

### Infektion

## PANDAS (Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorders Associated with Streptococcal infections)

- 1) Förekomst av tvångssyndrom (OCD) och / eller tics
- 2) Abrupt debut av symtom
- 3) debut under barndomen
- 4) Associerat med andra neuropsykiatriska/psykiatriska symptom, bland annat kombinationer av följande:
  - a. Svår separationsångest
  - b. Generaliserad ångest, panikångest
  - c. Motorisk hyperaktivitet, abnorma rörelser och känsla av rastlöshet.
  - d. Perceptuella svårigheter
  - e. Koncentrationssvårigheter. Enures
  - f. Irritabilitet (ibland med aggression) och emotionell labilitet. Abrupt debut av depression kan också förekomma, med självmordstankar
  - g. Utvecklingsmässig regression, bebisspråk, försämring av handstil
- 5) Associerat med streptokockinfektion



## Tourettetvång

- Många komplexa tics innehåller tvångsdelar
- Symmetrikänsla
- Det skall kännas rätt
- Obehagskänsla mer än katastroftankar
- Ofta tidig debut hos pojkar
- Tvång vid TS (sex, aggressivitet, somatik, symmetri, kontroll)



	Tics	Stereotypies
<b>Age onset</b>	6 – 7 years	< 3 years
<b>Pattern</b>	Variable	Fixed
<b>Movements</b>	Blink, Grimace	Flap, Wave, Rock
<b>Vocalizations</b>	Sniff, Throat clear	Moan, Hum
<b>Rhythm</b>	Rapid, Sudden	Rhythmic
<b>Duration</b>	Brief	Continuous
<b>Premonitory urge</b>	Yes	No
<b>Precipitant</b>	Excitement, Stress	Excitement, Stress
<b>Suppression</b>	Brief, Voluntary	With distraction
<b>Distraction</b>	Reduces tics	Stops
<b>Family history</b>	Often +	May be +
<b>Treatment</b>	Rx and Behavioral	None

Source: Singer et al. Movement Disorders in Childhood. Saunders 2010

## Förekomst

- Övergående tics 5-20%
- TS 0.5-3%

Tourette Syndrome Association, [www.tsa-usa.org](http://www.tsa-usa.org)

## Tourette Syndrome and Tics Disorders in a Swedish School Population 2006

4479 skolbarn i Ludvika, Smedjebacken  
7-15 år  
Tourettes syndrom 0,6%  
Kroniska motoriska tics 0,8%  
Kroniska vokala tics 0,4%  
Övergående tics 4,8%  
= 6.6%  
Nästan 50% av alla barn som går i särskolan har tics



## Psykiatriska tillstånd hos 1:a grad släkting

	TS (%)	Kontroll (%)
Tics	52	12
OCD	32	8
Depression	24	4
ADHD/inlärningsproblem	56	20
Autism	12	14

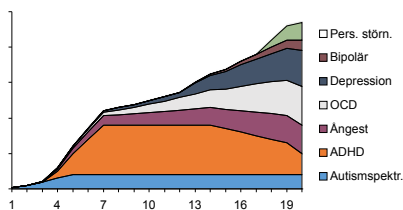


## Tourettes syndrom Psykisk samsjuklighet 7-15 år

ADHD 68 %  
CD/ODD: 24%  
Autism/Asperger 20 %  
Depression 20%  
OCD 16%  
Sömnstörning 28%  
Inlärningsproblem 82 %  
**ALLA DIAGN. 92 %**



## Tourettes syndrom Andra diagnoser



## Tics-sömn

- Tics kan förekomma under sömnen
- Sömnproblem ca 25% hos barn med TS
- De kan sova oroligt, gå i sömnen

(Rothberger 2001, Khalifa 2006)

### Andra svårigheter

- Sociala och emotionella svårigheter
- Låg självkänsla
- Finns högre risk för dåliga kamratrelationer
- Oflexibla...hamnar i läsningar
- Explosiva/aggressionsutbrott
- Självskadande beteende förekommer hos 17-22% med TS

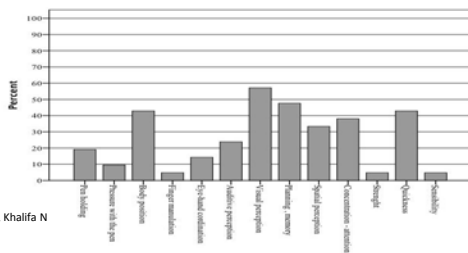
(Carter et al., 2000, Walter 1997, Khalifa 2006)

### Perceptuella motoriska svårigheter

- Visuell-Motor svårigheter
- Skriv svårigheter
- Perceptual svårigheter (beröring, lukt, smak, ljud, syn)

(Chui et al, 2000; Shannon, 2003)

### HABBA

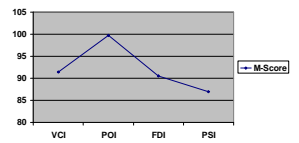


Eklund S & Khalifa N

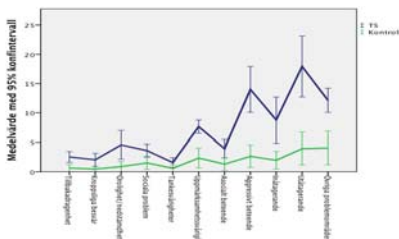
### Neuropsykologiska problem

WISC III  
IQ= 95 (57-125)  
20% har IQ <71

- Svårt med exekutiva funktioner
- Svårt med visuospatialt
- Svårt med minne
- Svårt med verbal flöde



### Problemråden hos barn med TS jämfört med kontroll. Totalpoäng av CBCL



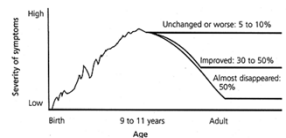
Xanthi P & Khalifa N 2013

### Prognos

Uppföljning till vuxenår 47% tics fria  
Ca 40% lindriga tics  
11.1% måttligt-svåra tics  
(Gorman, 2007)

Värsta period 7-15 åå (Leckman)

Sämre prognos om ADHD, OCD eller MDD



## Basutredning

- Anamnes
- Information om barnet från andra källor
- Besvarande av frågeformulär (tics formulär, 5-15 f)
- Psykologiska testningar och bedömningar
- Motorisk/neurologisk undersökning (syn och hörsel)
- Andra undersökningar, tex EEG, MR, blod eller urinprover

### Formulär om Tics till föräldrar

Barnets namn ..... Alder: år ..... mån .....

Skolklass: ..... Skola: .....

Pojke  Flicka

Formuläret fyllt ut av: .....

Nedan finns en lista på olika typer av vningar och tics som barnet kan ha haft det senaste året. Det finns tre svarsalternativ: **Säkert**, **Kanske** och **Inte alls**. Sätt ett kryss (X) för det alternativ som Du tycker stämmer bäst. Har barnet under året haft?

	Säkert	Kanske	Inte alls
1. Upprepade ryckningar och blinkande i ansikten, t.ex. bländningar, grimaser, nicka ut tungan, nickande runt munnen, spottningar (motoriska tics)			
2. Upprepade ryckningar och blinkande i nacken, axlar eller höll, t.ex. vridningar, nickningar, axelryckningar, vridande i händer (motoriska tics)			
3. Upprepade ryckningar och blinkande i armar, händer, ben eller fötter, t.ex. handkloppningar på olika ställen på kroppen på sig själv eller andra, sparkar med benen eller fötterna (motoriska tics)			
4. Upprepade ljud av olika slag, t.ex. hosta, kuckla, fniss, snorla eller läten som liknar djurljud som skälla, gny, gnäll (vokala tics)			
5. Upprepade ord och fraser som t.ex. svordomar, ånanden, blanknade eller andra ljud med svakala tics)			
6. Andra återkommande ljud eller vningar			

Har länge har barnet haft tics? Beskriv .....

Har eleven stödundervisning? Ja  Nej

Kommentar: .....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

## Behandling

- Information: föräldrar, barn, skola
- Omvårdnad: hem, skola, fritid
- Psykologisk behandling
- Medicinering

## Indikation för medicinering

- . Besvärande tics, t.ex. ofrivilliga skrik, besvärande grimaser, värk
- . Kraftig inverkan på koncentrationsförmågan
- . Komorbiditet

## Psykofarmaka ?

- I de flesta fall är det omöjligt att uppnå enbart fördelar. En bra tumregel är att "vänta och se"
- Medicin som hittills finns tillgängligt minskar enbart ticsen. Vid försök att helt få bort tics så blir ibland biverkningarna alltför besvärande
- Viktigt är det att inte i onödan fortsätta med medicinering

## Behandling av tics

### A- Dopaminblockad:

#### •Atypiska neuroleptika:

*Risperidon*, starta med 0.125-0.25 (1mg- 3 mg)

*Aripiprazol* (Abilify) starta med 1-2.5 mg ( 2.5-15 mg)

*Ziprasidon* (Zeldox) Q-T-tid, starta med 10 mg (20-50 mg)

Kontroll av prolaktin, lever enzymer, B-glukos, och BMI

## Forts.

### B- Alfa 1 agonister: Licens krävs

Effekt både på tics och ADHD och sömn

- Guanfacin (Intuniv). 0.5-1 mg. (1-4 mg).
- Klonidin (Kapvay) (clonidine extended-release) tab. 0.1mg (0.1-0.4 mg)
- Klonidin (tab. samt plåster)

## Vid samsjuklighet

### ADHD: CS, atomoxetin, alfa-agonist.

(Multicenter, RDBPC studie av MTP och klonidin (ensamt och i kombination) i 136 barn med TS och ADHD. Man såg en betydande förbättring i ADHD med båda behandlingarna. Storst nytta till följd av en kombination av båda. Försämring av tics var inte högre bland dem som behandlades med enbart MTP (20%) jämfört med klonidin (26%) jämfört med placebo (22%)

### OCD: SSRI, atypisk neuroleptika

### Depression/ångest: SSRI

### Bipolär störning: Lithium, valproat, karbamazepin, atyp. neuroleptika

## Andra

- Haldol
- Pimozide
- Nikotinplåster
- Botulinumtoxin
- Pergolid : en parkinsonsmedicin som stimulerar dopamin
- Antibiotika, immunoglobuliner, plasmaferes.
- Kraftig fysisk ansträngning, massage, akupunktur och akupressur
- Kost. Tex tryptofan, fettsyror.
- rTMS
- DBS

## rTMS (Transkraniell Magnet Stimulering)

### • Exciterande

Hög frekvens, vänster sida.  
Ökar blodcirkulationen --- ökar ämnesomsättningen – ökar utsöndringen av serotonin

### • Inhiberande

Låg frekvens, höger sida. (både sidor)  
Dämpar utsöndringen av signalsubstans Serotonin och Dopamin.



## Internet länkar

- [www.lul.se/infoteket](http://www.lul.se/infoteket)
- [www.attention-riks.se](http://www.attention-riks.se)
- [www.sjalvhelpavagen.se](http://www.sjalvhelpavagen.se)
- [www.mindrebrak.se](http://www.mindrebrak.se)
- [www.lul.se/BUP/kvalitetshandboken](http://www.lul.se/BUP/kvalitetshandboken). (olika handlingsprogram)

### Självhjälp på vägen

- Information, råd och hjälp vid funktionshinder  
[www.sjalvhelpavagen.se](http://www.sjalvhelpavagen.se)

- Information om ADHD, Aspergers syndrom, autism, OCD, Tourettes syndrom och bipolär sjukdom hos barn och ungdomar
- Tips och råd för självhjälp
- Filmer som intresserar och länkar till olika nätgrupper
- Lärande berättelser från sjukvårdande och ger möjlighet till tidigare upptäckt
- Denna sida länkar smidigt till de bästa läroböckerna, filmerna och faktaböckerna. Det är en möjlighet till att de senaste materialen från filmer står över varje nytt och läsa material från dessa diagnoser.



Microsoft Internet Explorer powered by Akademiska sjukhuset

Aggressivitet och trots hos små barn

Välkommen till "Aggressivitet och trots hos små barn"

Aggressivitet och Aggressivitet som ett tillstånd som innebär att man kan hantera dessa problem kan gå den här hemsidan. Här hittar du praktiska råd på vilka du kan gå. Först är Aggressivitet hos små barn under "Aggressivitet och Exempel" i form av pdf-dokument som enkelt kan skrivas ut i pappersform.

Här finns också information om hur man använder Aggressivitet hos små barn. För att se alla Aggressivitet hos små barn, gå till Aggressivitet hos små barn. Alla är gratis.

>> Läs mer

**Praktiska råd** >>> **Exempel** >>> **Vanliga frågor** >>>

Information på hemsidan har utarbetats av Akademiska Sjukhuset. Ansvarig för utgåva: Medicinska fakulteten, BUP sjukvård, och avdelning Barnpsykiatri. Foto: AB Utgåva. Redigering: Bengt-Andersson. BUP sjukvård.