

# Tic betegség

Dr. Tamás Zsuzsanna  
Vadaskert Kórház és Szakambulancia, Budapest

Magyarország célba ér



## Definíció:

**Tic:** gyors, rövid ideig tartó, repetitív, akaratlan izommozgás

- időben: átmeneti, perzisztáló
- mozgásos (motoros) és hangadásos (vokális)
- egyszerű (szimplex): hirtelen fellépő, rövid ideig tartó, néhány izomcsoportot érintő egy testrészen gyakran ismétlődnek

összetett (komplex): jól megkülönböztethető meghatározott lefolyás szerint mozgások és hangadások több izomcsoport érintett

- DSM-IV diagnosztikai rendszer:
  - átmeneti tic betegség
  - krónikus motoros- vagy vokális tic betegség
  - krónikus motoros és vokális tic betegség (Tourette-sy)

## Gyakoriság:

- legmagasabb előfordulás 7-11 éves kor
- a populáció 1-2 %-át érinti
- 2-szer annyi a fiú, mint a lány
- TS: 10 ezer gyermekre vetítve 5 és 50 között  
tízszer több fiúgyermek
- minden etnikai csoportban észlelték
- limitáció: populációs vagy klinikai minta  
sok érintett egészségesnek érzi magát, nem keres fel orvost

## Etiológia és pathogenesis:

### Genetikai faktorok

- iker- és családvizsgálatok
- monozigóták: krónikus tic és TS együttes konkordanciája 90%
- dizigóták: 30% körüli
- öröklés módja: kromoszóma 4q és kromoszóma 8p  
poligénes öröklődés

### Neuroanatómiai markerek:

- neuropatológiai, -imaging, -kémiai és -farmakológiai kutatás
- **bazális ganglionok (BG)** és ezek **középagyi és cortexbeli összeköttetései** funkcionális kapcsolatban állnak a tic betegség és TS kialakulásával
- **BG-k: motoros kontrollért és sensimotoros integrációért felelős cortico-striato-thalamo-cortico neurális körök** lényeges állomásai
- hirtelen, ismétlődő, ticszerű mozgásért és hangadásért felelős

### Neurokémiai és neurofarmakológiai bizonyítékok

- az ingerület átvitelben szerepet játszó neurotranszmitterek agyi anyagcseréjét befolyásoló gén vagy gének rendellenessége
  - **dopamin, szerotonin, norepinephrin** a legtöbbet vizsgált
  - emelkedett dopamin transzmitter kiáramlás, D2 receptor posztzinaptikus hiperszenzitivitás, emelkedett norepinephrin
  - **farmakoterápiában** lényeges (dopamin blokádnak, SSRI-ok)

### Perinatalis faktorok:

- TS-s nők terhesség alatti komplikációja 1.5-szer gyakoribb
- súlyos negatív életesemény, súlyos nausea, hányás
- monozigóta ikreknél az érintett testvér születési súlya alacsonyabb
- alacsony születési súly és basalis ganglion sérülés

### Sex-specifikus neuroendokrin faktorok:

- férfiak közötti magasabb előfordulás: KIR emelkedett dehidrotesztoszteron szintje
- nemi kromoszómához kötött öröklődés nem igazolódott
- megjelenés pubertás előtt, nem kötött a hipotalamusz-hipofízis-mellékvesekéreg rendszer aktiválódásához
- nagy mennyiségű androgén bevitel a ticek exacerbációja

### Fertőzés utáni autoimmun reakció:

- **PANDAS:** pediatric autoimmun neuropsychiatric disorder associates with streptococcus infection
- légúti fertőzés után autoimmun reakció indulhat a szívben, ízületekben, KIR-ben, köztük a basális ganglionokban
- fertőzés után 2-3 hónappal ticek jelenhetnek meg, amik hullámzó lefolyást mutatnak, újabb fertőzésre a tünetek kiújulnak, súlyosbodnak.

## Klinikai tünetek, diagnózis

### Átmeneti tic betegség:

- hetekig vagy hónapokig, de 1 évnél mindig rövidebb ideig
- egyszerű motoros vagy vokális tic
- 3-8 éves kor között kezdődik, fiúknál gyakoribb
- Gyakorta diagnosztizálatlan marad, mert csak szubklinikus

### Krónikus motoros- vagy vokális tic betegség:

- tünetek 12 hónapnál hosszabb ideig tartanak
- leginkább simplex- vagy komplex motoros ticek
- **egyszerű motoros** (ált.craniofaciálisak): pislogás, orr- vagy szájhúzogató, grimaszolás, szemöldökemelés), de a vállvonogató, fejrángás is gyakori
  - **komplex motoros**: ugrálás, tárgyak szagolgatása, az orr érintgetése, más emberek érintgetése
  - **krónikus vokális**: jóval ritkább, köhögés, torokköszörülés, dörmögés, hangos be- és kilégzés, kacarászás, ugató, nyivákoló hangok

### Tourette-szindróma (TS):

- többszörös (legalább két) motoros és egyidejűleg, vagy időben eltolódva egy vagy több vokális tic jellemzi
- több mint egy évig, majdnem mindennap, kevesebb, mint 2 hónap tünetmentességgel
- 18 éves kor alatt kezdődik
- leggyakrabban mérsékelt súlyosságú, első tünetei a legtöbb esetben a mozgásos ticek, főleg az arcon, kb. 1-2 év elteltével kezdetben egyszerű, majd összetett vokális ticek jelentkeznek

**Mindhárom kórforma diagnózisa a tünetek közvetlen megfigyelésén és a részletes kórtörténeti adatokon alapul! Bizonyító értékű diagnosztikai teszt nincs. Több valid és reliábilis tünetbecslő skála van használatban, (Yale Global Tic Severity Scale), de vannak, akik a ticek súlyosságának megállapítására standardizált módon videó felvételt is készítenek.**



## Egyéb jellegzetességek

- A ticek akaratlanok, de alávethetők bizonyos mértékű akaratlagos irányításnak.
- Formájukban, helyükben, intenzitásukban, gyakoriságukban és erősségükben nagyon változékonynak mutatkoznak.
- Tourette szindrómás normális általános intelligenciával rendelkeznek. Sokan nagyon gyors felfogóképességgel és gyors reakciókészséggel bírnak. Gyakran jellemzi őket művészi, zenei tehetség, átlagon felüli nyelvérzék, jó matematikai képességek, kifejezett hosszú távú memória, arc- és számmemória.
- Egyes gyermekeknél tanulási- és teljesítményzavarok észlelhetőek, nehéz megállapítani, hogy a teljesítményzavar a motoros vagy vokális tic, esetleg a kényszercselekvések, vagy - gondolatok, figyelemzavar, általános motorikus nyugtalanság, illetve egy szűkebb értelemben vett tanulási zavar miatt merül fel

## **Gyakoribb komorbiditások**

- jelentős része **nem szenved más idegrendszeri vagy pszichés zavarban**
- leggyakoribbak a kényszeres tünetek vagy maga a **kényszerbetegség**
- gyakran (kb. 50%-ban) társul **hiperkinetikus zavarral**
- **tanulási zavarok**
- **impulzuskontroll zavar**
- **magatartászavar**
- **szorongás**
- **depresszió**

## Differenciál diagnosztika

### Egyszerű motoros tic:

- **hiperkinezisektől** (myoclonus, tremor, chorea, athetosis, dystonia, akathisis, paroxysmalis dyskinesia, ballisticus mozgás, hyperexplexia)
- súlyos **genetikai betegségekkel** összekötöttek (Huntington chorea, Wilson betegség)
- **agyi strukturális lézió**, fertőzés utáni **autoimmun folyamat**, **gyógyszeres kezelés** (mellékhatás!)

### Komplex motoros tic:

- **sztereotípiáktól** és **kényszeres rituáléktól**

### Vokális tic:

- Huntington chorea, Parkinson kór

## Kezelés

- 1-10/10 000 esetben
- megalapozott diagnózis
- a károsodás mértéke
- mely ticek javíthatók egyáltalán
- tünetbecslő skálák (YGTSS)
- szociális és medikális komponensek vizsgálata
- **komorbid állapotok→politerápia→polikomplikációk**

### Antipszichotikumok:

- **haloperidol** (1960 óta, D2 receptoron hat, alfa 1 adrenerg receptor antagonist, 70-80%-ban javulást hoz, több extrapiramidális mellékhatás, 0,25-5mg/d)
- **pimozid** (D2 blokkoló de nincs alfa adrenerg hatás, Ca csatorna blokkoló, majdnem olyan hatásos, mint a haloperidol és kevesebb mellékhatás, 0,5-1 mg/d felépítve 10-14mg/d (0,2mg/kg/d)
- **kis dózisban, fokozatosan emelve** adagoljuk, míg el nem érjük a legjobb egyensúlyt a tünetek és a mellékhatások között
  - **mellékhatás**: izommerevség, nyálfolyás, remegés, a mimika elszegényedése, a gyógyszeradag csökkentése mellett antiparkinson szerekkel kezelhetünk
  - **hosszú távú mellékhatás**: akaratlan mozgások, tardív diszkinézia

### Atipusos antipszichotikumok

- risperidon (Bruun 1995, 5HT2 és D2-hez kötődik, 1-8mg/d, 25-85%-a javul, SSRI-vel kombinálva fokozódik a hatása, de: súlynövekedés, szedatív hatás)
- olanzapin (Budman 2001, D2 valamint szerotonin 2A és 2C antagonistá, 2,5-20mg/d, kevés mellékhatás)

### Benzodiazepinek és más antikonvulzív szerek

- nincs bizonyított hatásuk

### Botulinum toxin

- injekció, 3-4 hónapig tart a hatása, kémiai denerváció az izmokban

### Szerotonerg szerek

- TS kb. 40%-a OCD, ezért SSRI használata indokolt,
- fluoxetine, sertraline, fluvoxamine, paroxetine, citalopram
- preszinaptikus 5HT visszavétel gátlás

### Nikotin

- 50%-kal csökkenti a haloperidol dózist, ha 7mg/patch/d
- motoros ticre hat inkább

### Idegsebészeti megoldások

- sztereotaxiás műtétek: mély agyi stimuláció (DBS), beültetett elektródák, globus pallidus, thalamusz
- vitatható
- terápia rezisztencia, kezelhetetlenség esetén
- kevés operált felnőtt

### Immunológiai terápiák

- Streptococcus fertőzés (PANDAS) az alapja
- krónikus penicillin profilaxis
- intravénás immunglobulin
- plasmapheresis
- **Nincs tudományos protokollja, nem ajánlott!**


### Pszichoterápia

- kognitív- és viselkedésterápiás módszerekkel
- tic-torna, pszichoedukáció és szupportív terápia
- adaptív viselkedés jutalmazása, coping stratégiák fejlesztése, CBT, szülő tréning, relaxáció
- relapszus prevenció, tanári tájékoztatás, sport
- **mindez kombinálva nagyon fontos!!!**



## Prognózis

- első tünetek sokszor iskoláskor előtt
- lehet, hogy minden beavatkozás nélkül magától is megszűni
- többnyire hullámzó a lefolyása, súlyosbodnak vagy javulnak, számuk, gyakoriságuk, típusuk, megjelenési helyük változhat
  - stressz, veszteségélmény, nehéz élethelyzetek: átmenetileg erősödhetnek, de a kellemes meglepetés, hirtelen öröm is kiválthatja a súlyosbodást
  - legsúlyosabb formában 10-12 éves kor körül, kamaszkorban és fiatal felnőttkorban intenzívebbé válnak
  - lassan enyhülnek, kb. 75%-nál) serdülőkor után megszűnnek
  - enyhébb jelenségek felnőtt korra is megmaradhatnak
  - néhány esetben súlyosabb formát ölt, gyógyszeres kezelésre kevésbé reagál, egyéb tünetek társulnak: kényszeresség, szorongás és depresszió, tartós orvosi kezelés szükséges



**Köszönöm a figyelmet!**