

Gilles de la Tourette Sendromlu İki Erkek Kardeş: Kronik Tikler

Sabiha KESKİN *

ÖZET

Kronik tikler günlük yaşamı aksatıp, akademik başarısızlığa neden olarak hayatı çekilmez hale getirirler. Gilles de la Tourette sendromlu iki kardeş sunumu ile, özellikle pediatriklerin dikkatini çekmek amacı ile, kronik tikler ana başlıklarıyla özetlendi.

Anahtar kelimeler: Tikler, Tourette sendromu

Düşünen Adam; 2001, 14(3): 175-178

SUMMARY

Chronic tics cause isolation due to forces of socialization by intervening into demands of daily life and reducing academic success. Two brothers with Gilles de la Tourette Syndrome were reported to drive attention to chronic tics, especially of pediatricians.

Key words: Tics, Tourette syndrome

GİRİŞ

Tik, kas gruplarının ani, hızlı, ritmik, istemsiz hareketleridir (1-4). Her zaman olmamakla birlikte uyku da genellikle kaybolurlar. Tikler; başlangıç yaşı, süreleri, vokal ya da motor komponentlerinin varlığı gibi özellikleri dikkate alınarak sınıflandırılırlar (Tablo 1 ve 2) (2). Bunlar arasında Gilles de la Tourette (Tourette sendromu: TS) en yıldıncı olanıdır.

Geçici tikler, okul çocuklarının % 15 kadarında görülür (1). Yetişkin yaşlarda tik görülmesi bu oranın çok altındadır. Ancak, günlük hayatı güçleştirip, akademik başarıyı engelleyerek, yaşamı çekilmez hale getiren kronik tiklerin 1:2000 ile bunun birkaç katına ulaştığı istatistiksel olarak bildirilmiştir (1-4). Aile içi tik varlığında insidansın daha da yükselmesi, tiklerin erkeklerde kızlara göre daha sık görülmesi (3:1) hastalığın genetik geçişinin kanıtlarıdır (5). Kronik tiki

olan annelerin erkek çocuklarında insidans % 30'lara kadar yükselir.

Basit tikler kas gruplarının ani kasılmalarıdır (1-5). Kompleks olanlar nispeten yavaş amplitüdü oldukları için anlamlı hareketler sanılabilirler. Dolayısı ile başkaları tarafından amaçlı yapılmış bir hareket gibi algılanabilirler. Bu durum hastayı günlük yaşantısında güç durumlara düşürür. Tiklerin merasimsel olanları, örneğin, yazı yazmaya başlamadan 8-10 kez kolların ritmik sıvanması gibi, ya da giden arabaların önüne aniden koşmak gibi, obsesif davranışlarla karıştırılabilirler. Böylece, hem günlük ve hem de akademik yaşam zorlaşır. Cümlelerin arasına giren anlamlı anlamsız cümle ya da kelime grupları çevre ile iletişimi bozar. Tikten muzdarip olanların gördüklerini (ekopraksi), duydukları (ekolali), ya da söylediklerini (palilali) tekrarlamaları gülünç duruma düşmelerine yol açar. Seksüel ve saldırgan komponentli

* İ. Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Doç. Dr.

Tablo 1. Motor tikler.

BASİT MOTOR (ani)	KOMPLEKS MOTOR (yavaş)
✦ Göz kırpma	✦ Hoplama
✦ Yüz buruşturma	✦ El çırpma
✦ Dudak uzatma	✦ Dokunma (kendine, başkalarına, eşyalara)
✦ Diş gıcırdatma	✦ Fırlatma
✦ Baş sallama	✦ Eşyaları düzeltme
✦ Omuz silkme	✦ Eğilme
✦ Tekme atma	✦ Dudak ısırma
✦ Parmak hareketleri	✦ Kollarını açma
	✦ Dil çıkarma
	✦ Öpücük verme
	✦ Çimdikleme
	✦ Tekrar tekrar aynı şeyi yazma
	✦ Kitap/defter sayfalarını yırtma
	✦ Distonik postürler
	✦ Tavana bakma
	✦ Kopropaksi (cinsel anlamlı parmak ve el işaretleri)

küfürlü konuşma (koprolali) da değişik serilere göre % 5-40 oranında TS'li hastaların günlük yaşamlarını çekilmez hale getirir (2). Önceleri daha çok hasta ailesi için dayanılmaz olan tikler, özellikle adolesan döneminden itibaren sosyal izolasyon ve akademik başarısızlıkla birlikte hastanın intihar girişimlerine yol açabilir (1).

Gerek aile içi, gerekse toplum hayatında, azardan dayağa kadar baskı, korku, aynı zamanda alayla taciz edilen kronik tik hastalarının, gerçek anlamda acı ve ağrı vermeyen bu rahatsızlıklarından dolayı aslında en ağır acı ve ağrıları ruhsal olarak yaşıyor olmaları gözümüzden kaçır. Kaçtığı içi de onlar için ne özel okullar, ne özel eğitim programları, ne de vakıflar düşünülmez (2).

Bu yazıda kronik tik sendromundan muzdarip iki erkek kardeş olgu ile olan tecrübelerimizi aktarırken, tik konusunu özellikle pediatristlerin gündemine getirmeyi amaçladık.

Olgu 1: GA, dördüncü devreden kuzen akrabalığından olma, 7 yaşında erkek çocuğu. Bize hırçın, huzursuz ve uyumsuz davranışları ve akademik başarısızlığı, evde anne ve babasının, okulda da öğretmenin dikkatini çektiği için getirildi. Hastane vizitleri sırasında ve psikomotor ölçekler (Wechsler, Stanford Binet, Conners) uygulandığında, çocuğun dikkatini yaşına uygun süre için toplayamadığı, dikkatinin uyarılarla çok çabuk dağıldığı ve ani amaçsız yö-

Tablo 2. Vokal tikler.

BASİT	KOMPLEKS
✦ Islık	✦ Sus!
✦ Ökürük	✦ Konuşma!
✦ Burun çekme	✦ Hop dedik!
✦ Tükürme	✦ Na'ber!
✦ Bağırma	✦ Koprolali
✦ Havlama	✦ Palilali
✦ Boğaz temizleme	✦ Ekolali
✦ Gargara yapar gibi ses ahh, ihh, ohh vs. gibi sesler	

nelmeler gösterdiği ve depresif kriterler taşıdığı gözlemlendi. DSM IV kriterlerine göre hiperaktivite ve dikkat yetersizliği (ADHD) teşhisi düşünüldü (6). Çocukta ve ailede tik öyküsünün yokluğundan emin olunduktan sonra stimülan tedaviye (methylphenidate, 15 mg/gün) başlandı. Tedavinin birinci haftası sonunda hem ailesi, hem de öğretmeni tedaviye yanıtın son derecede olumlu olduğunu ifade ettiler. Çocuk ödevlerini kendi kendine yapmaya başladı, akademik başarısı arttı, arkadaşları ile uyum sağladı. Yaz tatili döneminde stimülana ara verildi (pencere dönemi). Stimülan kesildikten yaklaşık bir ay sonra, çocuğun uyumsuz ve hırçın davranışları tekrarladı. Ayrıca başını geri döndürerek acayip bir tik geliştirdi. Amplitüdü yavaş olan bu hareketi günde defalarca tekrarlıyordu. Zaman zaman boğazını temizler gibi sesler çıkarıyordu.

Tikler, stimülan kesildikten bir ay sonra ortaya çıkmıştı. Bu nedenle stimülanın yan etkisi olmadığı kararına kolay varıldı. Sonuç olarak çocukta ADHD'nin eşlik ettiği TS teşhisi düşünüldü. Yavaş yavaş arttırılarak başlanan haloperidol tedavisine (0.25 mg/gün), 3 mg/gün dozuna ulaşıldığında dramatik bir şekilde yanıt alındı. Tikler kayboldu, çocuk günlük yaşama uyum sağladı. Halen ilkökul 2. sınıfa devam ediyor. Zaman zaman gözden kaçacak şekilde başını arkaya döndürdüğü gözleniyor.

Olgu 2: SA, GA'nın 4 yaşındaki erkek kardeşi. Bize son zamanlarda abisindeki benzer şekilde gözlenen hırçınlık, huzursuzluk ve uyumsuzluk belirtilerinin ortaya çıkması üzerine getirildi. Omuz silkme tarzında tikleri de mevcuttu. Ayrıca cinsellikle ilgili ağır küfürlü konuşmaları ailenin dikkatini çekiyordu. Aile tüm bunlardan, özellikle küfürlü konuşmalardan ileri derecede rahatsız oluyordu. Normalde ba-

basından çekinen çocuk babasına da rahatlıkla küfür edebiliyordu.

Abisindeki TS (+ADHD+depresyon) teşhisi ve psikomotor testler (Wechsler, Stanford Binet ve Conners) ve DSM IV kriterleri dikkate alınarak SA'da TS (+ADHD+depresyon) teşhisi düşünüldü. Haloperidola (yavaş arttırılarak 3 mg/gün) yanıt dramatik oldu. Halen tedavinin birinci ayında olan çocukta, tikler farkedilemeyecek kadar azaldı, küfürlü konuşmaları kayboldu, çocuğun kardeşi ve arkadaşları ile uyumu düzeldi.

Her ne kadar TS'nin ortaya çıkma yaşı genellikle 2-15 yaşları ise de 15 yaşından sonra ortaya çıkan TS de bildirilmiştir (1-4). Bu sendromda multiform, değişken, motor ve vokal tikler dalgalanmalar göstererek nökslerle seyredir. Tiklerin şiddetinin arttığı dalgalanma dönemleri haftalar hatta aylar sürer. Tourette sendromunda psikolojik baskı ve bunaltı (tension & anxiety) dönemlerine eşlik eden motor deşarjların istemli olup olmadığı da tartışma konusudur. Bazı durumlarda ortaya çıkarılması imkansızdır. Örneğin, doktor viziti sırasında hasta tamamen normal davranışlar sergileyebilir. Hasta yakınlarının, doktorun semptomları görebilmesi için adeta hastaya yalvar-dıkları olmuştur.

Tikler otomatizmaları andırabilir (1-4). Böyle olunca epileptik nöbetle karışabilirler. Ancak, tik sırasında şuur kaybı asla yoktur. Gelişimsel nörolojik hastalıklara eşlik edebilirler. Genetik predispozisyon varlığında travma sonrası ortaya çıkabilirler. Yine genetik yatkınlık varlığında post-streptokokal otoimmün prosesin de sorumlu olabileceği öne sürülmüştür (7).

Tourette sendromlu hastaların yaklaşık yarısında hiperaktivite ve/veya dikkat yetersizliği (ADHD/ADD) görülebilir (1-4,8). Yine yaklaşık % 40'ında obsesif kompulsif kişilik bozukluğu (OCD) da tabloya eklenebilir. Özellikle böyle durumlarda, TS klinik bulgu yelpazesi oldukça genişler ve zaman zaman içinden çıkılmaz bir hal alır (Tablo 3). Davranış sorunları genellikle tiklerin başlamasından önce ortaya çıkar ki, bu durum hastaların önce davranış problemleri ile ilgili tanıları almalarına yol açar. Örneğin, TS hastalarının yaklaşık % 25'i önce ADHD tanısı alır. Çocuklukta bu tiklerin daha önceleri de hafif şiddette var olduğu, ancak davranış sorunları daha ön planda ol-

Tablo 3. Tourette sendromu semptom yelpazesi.

MOTOR TİK	VOKAL TİK	DAVRANIŞ
✦ Basit	✦ Basit (ses)	✦ ADD/ADHD
✦ Kompleks	✦ Kompleks (kelime, kelime grubu, cümle)	✦ OCD
		✦ Ekofenomeni (ekolali, ekopraksi, palilali)
		✦ Koprolali

duğu için, bunların gözardı edilip dile getirilmediği, retrospektif olarak aile tarafından itiraf edilir. ADHD tedavisinde seçilen stimülanların tik uyarıcı etkileri vardır (9,10). O nedenle daha sonra tabloya ilave olan tiklerin TS bulgusu mu yoksa stimülan etkisi sonucu mu ortaya çıktığı sorunu ortaya çıkar. O nedenle, her şartta stimülan tedavi öncesi, gerek hastada gerekse hasta yakınlarında tik olup olmadığı çok iyi araştırılmalıdır (9).

Hastaların serebrospinal sıvılarında dopamin (DA) metabolitleri azalmış olarak bulunmuştur (10). Ayrıca tikler dopaminerjik droglarla azalır ve dopamin antagonistleri ile artar (11,12). Bu nedenlerden dolayı hastalıkta dopaminerjik sistemlerin sorumlu olduğu düşünülmektedir. Noradrenerjik (NE) otoresepör inhibitörleri ile de semptomların azalması bu sistemin de özellikle davranış bozuklukları varlığında sorumlu tutulabileceğini düşündürmektedir. O nedenle bu konudaki araştırmalar DA ve NE nörotransmitterlerinin birlikte yoğun olarak bulunduğu Raphe bölgesinde yoğunlaştırılmıştır. Morfin reseptör blokleri naltrexone'un da tikleri azaltıyor olması endorfinlerin de tik oluşumunda rolü olabileceğini düşündürmüştür (1).

Sonuç olarak, organik rahatsızlığını tedavi ederken bir çocukta mevcut olan tik varlığı gözardı edilmemelidir. Tikler, zaman zaman organik rahatsızlıklardan daha ıstırap verici olabilir.

KAYNAKLAR

1. Kaplan HI, Sadock BJ: Tic disorders. In Synopsis of Psychiatry ed 8 Williams & Wilkins Baltimore, 1998: 1215-23.
2. Cohen DJ, Leckman JF, Shaywitz B, Bruun R: A physician's guide to diagnosis and treatment of Tourette syndrome: a neurological multiple tic disorder. Charitable education and scientific Foundation, Wisconsin, 1984.
3. Shaphiro E, Shaphiro AK: Semiology, nosology and criteria for tic disorders. Rev Neurol 142(1):824-32, 1986.
4. Sarah MR: Bad habit, simple tic, or Tourette syndrome. Contemporary Pediatrics 1989; 22-34.

5. Pauls DF, Cohen DJ, Heinbuch R, Detlor J, Kidd KK: Familial Pattern and transmission of Gilles de la Tourette syndrome and multiple tics. Arch Gen Psychiatry.
7. American Psychiatric Association. Diagnostic and statistical Manual of Mental Disorders (Fourth Ed) (DSM IV) Washington DC, 1994.
7. Tucker DM, Leckman JF, Scahill L, Wilf GE, LeCamera R, et al: A putative Poststreptococcal case of OCD with chronic tic disorder not otherwise specified. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 35:1684-9, 1996.
8. Nolan EE, Sverd J, Gadow KD, Sprafkin J, Ezor SN: Associated psychopathology in children with both ADHD and chronic tic disorder. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 35:1622-8, 1996.
9. Lowe TL, Cohen DJ, Detlor J, Kremenitzer MW, Shaywitz BA: Stimulant medications precipitate Tourettes syndrome. JAMA 247:1729-31, 1982.
10. Gadow KD, Nolan EE, Sverd J: Methyl phenidate in hyperactive boys with comorbid tic disorder. II. Short-term behavioral effects in school settings. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 31:462-9, 1992.
11. Cohen DJ, Shaywitz BA, Young JG, Carbonari CM, Nathanson JAA, et al: Central biogenic amine metabolism in children with the syndrome of chronic multiple tics of Gilles de la Tourette: Norepineprine, serotoninine, and dopamine. J Am Acad Child Psychiatry.
12. Schwabe MJ, Konkol RJ: Treating Tourette syndrome with haloperidol: predictors of success. Wisconsin Med J 1989; 23-27.
13. Alessi NE, Walden ME, Hsieh PS: Nifedipine augments haloperidol in the treatment of Tourette syndrome Pediatr Neurol 4:191, 1988.