



## Sálfræði virkar – fræðsluefni: Tourette heilkenni og kækir

Tourette heilkenni og aðrar kækjaraskanir eru raskanir á taugaþroska sem einkennast af hreyfi- og hljóðkækjum og koma í ljós í bernsku eða á unglingsárum. Kækir eru ósjálfráðar, snöggar og endurteknar hreyfingar eða hljóð/orð. Algengasta byrjunareinkennið er kækur í andliti (blikka augum, fitja upp á nefið eða gretta sig), en síðan geta komið aðrir kækir í hálsi, bol og/eða útlimum. Oftast eru kækirnir útbreiddir, en eru þó stundum aðeins í einum líkamshluta. Einkennin aukast og dvína á víxl, ný einkenni koma í stað eldri eða bætast við þau. Dreigið getur úr einkennum á meðan viðkomandi einbeitir sér eða gerir eitthvað sem hann hefur gaman af. Einkennin geta aukist við spennu/streitu eða þegar að breytingar eru í nánd.

Einkenni Tourette koma yfirleitt fram á milli 2 til 12 ára aldurs en algengt er að börn þrói með sér fyrstu kæki í kringum 7 ára aldur. Drengir eru þrisvar til fjórum sinnum líklegri en stúlkur til að þróast með sér Tourette eða aðra kækjaröskun.

**Kækjum er oftast skipt upp í hreyfi- og hljóðkæki**, sem er svo aftur skipt upp í einfalda og flókna kæki. Flóknir kækir byrja að jafnaði seinna en einfaldir kækir og hljóðkækir birtast að jafnaði einu til tveimur árum seinna en hreyfikækir, að meðaltali við 11 ára aldur.

- **Einfaldir hreyfikækir** eru tiltölulega skjóttir og fela ekki í sér merkingu. Dæmi um einfalda hreyfikæki eru: augum er blikkað, höfuð kippist til, öxlum er yppt og andlitið grett.
- **Flóknir hreyfikækir** eru oft hægari en einfaldir hreyfikækir, fela oft í sér merkingu og auðveldara er að heimfæra þá yfir á daglegar athafnir fólks (t.d hoppað, fólk eða hlutir snertir, þefað af hlutum, snúið sér í hringi eða sjálfsmeiðandi hegðun eins og að slá eða bíta sjálfan sig). Flóknir hreyfikækir geta oft litið út sem einskonar árátta. Þörfin fyrir að endurtaka sömu hegðun aftur og aftur (t.d. teygja úr sér 4 sinnum áður en sest er niður við skriftir eða að standa sífellt upp og færa stólinn til) verður að árátta og henni fylgja talsverð óþægindi. Slíkir kækir geta haft alvarleg áhrif á nám (t.d. þegar barn telur sig þurfa að skrifa sama orðið aftur og aftur). Dónalegar hreyfingar (*copropraxia*) koma fyrir hjá um 20% þeirra sem eru með Tourette, en hermifas (*echopraxia*), þ.e.a.s. þegar hermt er eftir gjörðum annarra, er aftur á móti sjaldgæfara.
- **Einfaldir hljóðkækir**. Helstir þeirra eru að ræskja sig, þefa, rymja, hósta, gelta, hnussa, gefa frá sér há hljóð, öskra, leggja áherslu á stök orð, söngla, hvæsa, smella í góm, tala af tilfinningahita, gefa frá sér hljóð af hárrí og lágri tíðni og tala þvoglulega.



- **Flóknir hljóðkækir** er þegar orð eða setningar eru sagðar úr samhengi. Hermital (*echolalia*), þ.e. þegar hermt er eftir orðum og hljóðum sem viðkomandi heyrir, finnst hjá hátt í helmingi fólks með TS. Endurtekning eigin orða og setninga (*palilalia*) og dónatal (*coprolalia*), þegar einstaklingur hreytir út úr sér dónalegum orðum, finnst hjá í kringum 10 til 15% þeirra sem eru með Tourette.

Breytileiki í kækjum er eitt af meginéinkennum í Tourette. Hjá flestum eru erfiðustu árin oft á milli 8 til 12 ára. Hjá um það bil 80% af einstaklingum með Tourette sem fá kæki fyrir 10 ára aldur, minnka kækir töluvert á unglingsárum og um 18 ára aldur þá greina einstaklingar einungis frá vægum kækjum og eru óþægindi af völdum kækja orðin lítil. Um 20% af einstaklingum halda áfram að þjást af kækjum og þróa með sér alvarlegt Tourette með mikilli hömlun og óþægindum. Tíðni og hömlun af völdum kækja í æsku hafa ekki mikið forspárgildi varðandi tíðni kækja á fullorðinsárum.

**Greiningarviðmið fyrir kækjaraskanir** byggja á tegund kækja sem eru til staðar, aldri þegar þeir byrja og hversu lengi einstaklingur hefur haft kæki. Enn fremur er mikilvægt að ganga úr skugga um það að kækirnir séu ekki afleiðing lyfjameðferðar eða annarra taugasjúkdóma (Huntington's eða eftirköst heilahimnubólgu/post viral encephalitis).

- **Tímabundnir kækir** koma oft fram hjá börnum í kringum 4 og 5 ára aldur og tíðni þeirra getur verið 15% hjá öllum börnum hverju sinni. Algengir kækir eru að drepa tittlinga, hrukka á sér nefið, gretta sig og píra augu. Þessir kækir standa aðeins yfir í nokkrar vikur eða mánuði og tengjast ekki tilteknum hegðunarvandkvæðum eða vandamálum í skóla. Kækirnir standa ekki lengur en eitt ár samfleytt, engu að síður geta þeir komið aftur og aftur yfir nokkur ár. Tímabundnir hljóðkækir eru ekki eins algengir og hreyfikækir en geta verið ýmis konar kverkahljóð, raul o.s.frv. Kækirnir geta verið áberandi samfara mikilli spennu eða þreytu.
- **Langvarandi kækir og fjölbreytilegir kækir** eru ólíkir tímabundnum kækjum að því leyti að þeir eru stöðugir yfir mörg ár. Dæmi um slíka kæki eru afskræming á andliti eða það að depla augum. Þessir kækir fela í sér að einstaklingur þjáist af mörgum þrálátum kækjum, annað hvort hljóð- eða hreyfikæki en ekki bæði og kækirnir koma fram fyrir 18 ára aldur.
- **Heilkenni Tourettes.** Til þess að greining um Heilkenni Tourettes sé gerð þurfa margbreytilegir hreyfikækir og að minnsta kosti einn hljóðkækur að hafa verið til staðar í ákveðinn tíma, þó ekki nauðsynlega samtímis og koma fram fyrir 18 ára aldur. Kækirnir koma oft á dag, venjulega í hviðum, nær daglega eða með hléum í meira en eitt ár.



Tourette er oft vangreint sem leiðir til þess að viðeigandi upplýsingar eða meðferð fæst ekki og getur valdið sálfélagslegum erfiðleikum vegna eðli einkennanna. Að meðaltali líða fimm ár frá því að fyrstu einkenni koma fram þangað til að greining liggur fyrir.

Fylgiraskanir eru mjög algengar með Tourette og hafa rannsóknir sýnt að upp undir 90% af einstaklingum með Tourette hafi einnig fylgiraskanir. Helstu fylgiraskanir Tourette eru athyglisbrestur og ofvirkni, árátukennd hegðun, árátta- og þráhyggja, einhverfurófsraskanir, depurð, námserfiðleikar, andstöðuþrjóscuröskun, hegðunarröskun og persónuleikaröskun.

Einstaklingar með Tourette verða oft fyrir aðkasti vegna einkennanna og fylgir því oft mikill léttir að fá greiningu og þar af leiðandi skýringu á einkennunum og hegðuninni. Það er engin lækning við Tourette og miðast meðferð við það að draga úr tíðni kækja og fylgikvillum sem eru mjög algengir og geta oft valdið meiri erfiðleikum en kækirnir sjálfir.

## Meðferð

Þar sem hátt spennustig eykur líkur á kækjum má segja að í grunninn hjálpi öll hreyfing, útrás og slökun einstaklingum með Tourette þar sem þessar athafnir geta minnkað spennustig og minnka þar með líkurnar á því að kækir komi fram.

- **Sálræn fræðsla:** Tourette og kækjaraskanir hafa mikil áhrif á einstaklinga og fjölskyldur þeirra. Sérstaklega þá einstaklinga sem eiga erfitt með að aðlagast í kjölfar greiningar eða að glíma við fylgiraskanir eins og reiðivanda, ofvirkni eða árátur/þráhyggjur. Sálræna fræðsla er hægt að nýta til að veita barni og umhverfinu viðeigandi upplýsingar um Tourette. Sálræn fræðsla er mikilvægur þáttur í því að veita stuðning og koma í veg fyrir misskilning, óvissu og fordóma varðandi Tourette. Fræðsla um eðli Tourette hjálpar einstaklingnum og umhverfinu að finna styrkleika hans og draga úr kvíða, veitir aukna innsýn í eðli Tourette og eykur bjargráð. Að veita kennurum fræðsla um eðli Tourette og hvernig það birtist og þróast, gerir þeim betur kleift að búa til betra skólaumhverfi fyrir nemendur með Tourette þannig að þeir nái að njóta sín betur í skólaumhverfinu.
- **Atferlismeðferð (Behavioral Therapy).** Atferlismeðferð læknar ekki kæki, en getur hjálpað einstaklingum með Tourette að minnka tíðni þeirra, erfiðleikastig og áhrif á líf þeirra.
- **Viðsnúningur á vana – (Habit Reversal)** er það meðferðarúrræði sem er hvað mest rannsakað þegar kemur að atferlismeðferð kækja. Viðsnúningur á vana samanstendur af þremur meginþáttum. Fyrst er viðkomandi kennt að átta sig á því þegar hann er að fara að losa um kæk (þjálfun í eftirtækt - *awareness training*). Því næst er hann þjálfaður í tiltekinni hreyfingu eða athæfi í staðinn fyrir kækinn



(*competing response training*), til dæmis að kreppa hnefann eða kreista bolta í hvert skipti sem hann finnur fyrir löngun til að losa um kæk. Þriðji þátturinn er stuðningur frá einhverjum nákomnum t.d. foreldri sem er kennt að hrósa barni ef það gerir hreyfinguna sem það á að gera í staðinn fyrir að leysa út kæk. Venjulega er áreitisstjórnun notuð samhliða þessu úrræði en hún snýst um að útrýma eða stjórna áreitum í umhverfinu sem kalla fram hegðunina. Niðurstöður rannsókna renna stoðum undir gagnsemi úrræðisins þar sem þjálfun í eftirtekt og þjálfun í nýju viðbragði virðast vera þeir þættir í viðsnúningi vana sem hjálpa mest við að halda aftur af kækjum. Rannsóknir sýna að viðsnúningur á vana virðist vera gagnlegt í því að minnka bæði hljóð- og hreyfikæki hjá börnum og fullorðnum, burtséð frá því hvort lyfjameðferð sé samhliða eða ekki.

- **Heildstæð atferlisíhlutun við kækjum (Comprehensive Behavioral Intervention for Tics, CBIT).** Heildstæð atferlisíhlutun við kækjum er nýlegt og gagnreynt meðferðarform við kækjum. Meðferðarformið inniheldur *viðsnúning á vana* ásamt öðrum aðferðum eins og fræðslu um kæki og slökun. Heilstæð atferlisíhlutun hefur verið árangursrík við að minnka kæki og áhrif þeirra hjá börnum og fullorðnum með Tourette og kækjaraskanir. Unnið er að því að viðkomandi átti sig á kækjum og kortleggi aðstæður þar sem kækir koma helst fram.

Í kjölfarið eru breytingar á umhverfi/aðstæðum gerðar og/eða viðkomandi lærir nýja hegðun sem kölluð er fram í stað kækjanna og ákveðna tækni svo sem viðsnúning á vana, til að hjálpa til í aðstæðum.

### Hvert fer ég til að fá upplýsingar?

Síða Tourette samtakanna á Íslandi: [www.tourette.is](http://www.tourette.is)

Erlend fræðslufni um Tourette heilkennið:

<https://www.cdc.gov/ncbddd/tourette/treatments.html>

### Heimildir

Danielle C.Cath • Tammy Hedderly • Andrea G. Ludolph • Jeremy S. Stern • Tara Murphy • Andreas Hartmann • Virginie Czernecki • Mary May Robertson • Davide Martino • A. Munchau • R. Rizzo • The ESSTS Guidelines Group. **European clinical guidelines for Tourette Syndrome and other tic disorders Part I:assessment.** *Eur Child Adolesc Psychiatry* (2011) 20:155-171

Cook CR, Blacher J. Evidence-based psychosocial treatments for tic disorders. *ClinPsychol: Science and Practice.* 2007;14(3):252–67.



Piacentini J, Woods DW, Scahill L, Wilhelm S, Peterson AL, Chang S. Behavior therapy for children with Tourette disorder: a randomized controlled trial. *JAMA*. 2010;303(19):1929–37.

CaraVerdellen • Jolan de vande Griendt • Andreas Hartmann • Tara Murphy • The ESSTS Guidelines Group. **European clinical guidelines for Tourette Syndrome and other tic disorders. Part III:behavioural and psychosocial interventions**

*Eur Child Adolesc Psychiatry* (2011) 20:197–207

Brian P. Daly · Torrey Creed · Melissa Xanthopoulos · Ronald T. Brown.

**Psychosocial Treatments for Children with Attention Deficit/Hyperactivity Disorder**

*Neuropsychol Rev* (2007) 17:73–89

Robertson MM. *Arch Dis Child Educ Pract Ed* (2012). doi:10.1136/archdischild-2011-300585

Síða Tourette samtakanna á Íslandi: [www.tourette.is](http://www.tourette.is)

[www.gedheilsa.is](http://www.gedheilsa.is)

Höfundur: Haukur Örvar Pálmason, sálfræðingur

Ef þú hefur spurningar eða ábendingar varðandi efni síðunnar hafðu þá samband við okkur á [gedheilsa@sal.is](mailto:gedheilsa@sal.is)

Sálfræðingafélag Íslands

Borgartúni 6

105 Reykjavík

[www.sal.is](http://www.sal.is)