

e-ISSN: 2345-0592

**Online issue**

Indexed in *Index Copernicus*

**Medical Sciences**

Official website:  
[www.medicisciences.com](http://www.medicisciences.com)



## Clinical case of Tourette syndrome with self-harm

Kornelija Galinauskaitė<sup>1</sup>, Dalius Klimavičius<sup>1</sup>

<sup>1</sup>*Lithuanian University of Health Sciences, Department of Psychiatry, Kaunas, Lithuania*

### Abstract

**Introduction:** Tourette's syndrome is characterized by characteristic involuntary movements, tics, with both motor and background components. Tourette's syndrome usually begins around the age of 5-7 and worsens during puberty. Tics are repetitive, slightly stereotypical involuntary movements of the eyes, face and head, phonations (pronunciation of speech sounds, words, or phrases). Tourette's syndrome is reduced or less intense in many patients as they grow older, suggesting that the underlying mechanisms involve processes that can improve as the brain matures. Self-harming behaviors occur in up to 53% of patients with Tourette's syndrome, including compulsive scratching of the skin, self-tapping, biting lips and other parts of the body, knocking of the head, and injury to the eyes due to their starvation.

**Clinical case:** this clinical case presents a 14-year-old adolescent who develops Tourette's syndrome in an intense self-harming tic. Various diagnostic studies have been performed to differentiate Tourette syndrome from other neurological disorders. The various medications tested did not have a positive effect until treatment with risperidone was finally prescribed, which improved the patient's symptoms.

**Conclusions:** self-harm is a common and frustrating symptom of Tourette's syndrome. Risperidone may be effective in treating the symptoms caused by Tourette's syndrome.

**Key words:** Tourette syndrome, risperidone, self-harming, tics.

## Klinikinis atvejis apie Tureto sindromą, pasireiškiantį savižala

Kornelija Galinauskaitė<sup>1</sup>, Dalius Klimavičius<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Lietuvos sveikatos mokslų universitetas, Psichiatrijos klinika, Kaunas, Lietuva

### Santrauka

**Ižanga.** Tureto sindromui yra būdingi nevalingi judesiai, tikai, turintys tiek motorinių, tiek vokalinių komponentų ir trunkantys ne mažiau, kaip metus. Įprastai Tureto sindromas prasideda maždaug 5–7 metų amžiuje ir paūmėja brendimo laikotarpiu. Motoriniai tikai yra pasikartojantys, šiek tiek stereotipiniai nevalingi akių, veido ir galvos judesiai, vokaliniai tikai - kalbos garsų, žodžių ar frazių tarimas. Daugeliui pacientų Tureto sindromas redukuojasi arba tampa mažiau intensyvus, kai jie suauga, tai rodo, kad pagrindiniai mechanizmai apima procesus, kurie gali koreguotis smegenims bręstant. Savę žalojantis elgesys būdingas iki 53 % Tureto sindromu sergančių pacientų, ir pasireiškia kompulsyviu odos braižymu, savęs mušimu, lūpų ir kitų kūno vietų kandžiojimu, galvos trankymu ir akių pažeidimu.

**Klinikinis atvejis:** šiame klinikinio atvejo aprašyme pristatoma 14 metų paauglė, kuriai Tureto sindromas pasireiškė dažnai savę žalojančiais tikais. Atlikti įvairūs diagnostiniai tyrimai, siekiant diferencijuoti Tureto sindromą nuo kitų neurologinių sutrikimų. Išbandytas gydymas įvairiais medikamentais nedavė teigiamo efekto, kol galiausiai paskirtas gydymas risperidonu, kuris sumažino pacientės simptomų išreikštumą.

**Išvados:** savęs žalojimas yra dažnas ir varginantis Tureto sindromo simptomas. Risperidonas gali būti veiksmingas gydant Tureto sindromo sukeltus simptomus.

**Raktiniai žodžiai:** Tureto sindromas, risperidonas, savižala, tikai.

## Įvadas

Tureto sindromas yra dažnas psichikos sutrikimas, paveikiantis iki 1 proc. gyventojų (1). Jam būdingi įvairūs motoriniai ir vokaliniai tikai, kurie prasideda vaikystėje, tačiau Tureto sindromo prognozė dažniausiai yra teigiama, nes tikai paprastai praeina suaugus (1). Vaikai, sergantys Tureto sindromu, gali turėti lydinčių psichikos sutrikimų, tokių kaip aktyvumo dėmesio sutrikimas, obsesinis-kompulsinis sutrikimas ir kiti (1). Aktyvumo ir dėmesio sutrikimo simptomai sergant Tureto sindromu daugeliu atvejų pasireiškia prieš tikų atsiradimą (2). Pacientams, sergantiems Tureto sindromu su lydinčiu aktyvumo ir dėmesio sutrikimu būdingas padidėjęs dirglumas ir įniršio priepuoliai, piktnaudžiavimas narkotikais, depresija ir elgesio sutrikimai (2). Tureto sindromas kartu su aktyvumo ir dėmesio sutrikimu yra sunkesnė būklė nei vien aktyvumo ir dėmesio sutrikimas.

Motorinį ir vokalinį tiką sudaro trys komponentai: jaučiamas potraukis atlikti veiksmą, fizinė tiko išraiška, vėliau patiriamas palengvėjimo jausmas (1). Tikai priklauso nuo situacijos ir dažnai pablogėja, kai patiriamas stresas ar nuobodulys, tačiau pagerėja, kai, pavyzdžiui, muzikuojama ar sportuojama (3). Koprofalija (socialiai nepriimtinių žodžių kartojimas) dažniausiai išsivysto vaikystėje ir paveikia apie 10% klinikinių atvejų, tačiau tai skiriasi nuo pernelyg didelio keiksmažodžių vartojimo socialiniame kontekste, nes keiksmažodžiai dažnai įterpiami bet kokios gramatinės prasmės sakinyje (3). Nuo tikų reikėtų skirti echolaliją (žodis ar frazė kartojama išsyk jį išgirdus) ir echopraksiją (nevalingas mechaniškas kito žmogaus judesių arba mimikos kartojimas) kurie priskiriami valios sutrikimams (3).

Sąmoningo savęs žalojimo dažnis bendroje populiacijoje yra vidutiniškai apie 17% (4). Savęs žalojimo dažnis Tureto sindromo atveju – vidutiniškai apie 53% (5). Didesnis savęs žalojimo

dažnis tarp Tureto sindromu sergančių asmenų susijęs su tiriamųjų, kurių tikų sukeltas netyčinis elgesys pasireiškia kaip savęs žalojimas, įtraukimu. Pavyzdžiui, galvos daužymas, dėl kurio susižalojama, gali būti klasifikuojamas kaip tyčinis elgesys arba kaip nevalingas veiksmas (tikas). Atskirti tyčinį ir netyčinį savęs žalojimą dažnai yra sunku, o kai kuriems pacientams nelengva arba net neįmanoma. Dažnai konkretus judesys gali būti neteisingai interpretuojamas (6).

## Klinikinis atvejis

14 metų paauglė buvo stacionarizuota į vaikų ir paauglių psichiatrijos skyrių dėl pusmetį trunkančių motorinių ir vokaliųjų tikų. Pirmasis tikų epizodas pasireiškė 11 metų amžiuje, tada buvo stebimi motoriniai tikai – galvos judesiai, mirkčiojimas, tačiau po mėnesio tikai redukavosi. Šio epizodo metu buvo stebimi vokaliniai (aplinkinių įžeidinėjimai anglų kalba, keiksmažodžiai, švilpavimai) ir motoriniai (galvos judesiai, rankų gestai, krūtinės mušimas su plaštaka) tikai. Tikai sustiprėdavo priklausomai nuo pacientės emocinės būklės, pacientei supykus, susierzinus, liūdint. Anksčiau tikai laikinai redukuodavosi pacientei aktyviai įsitraukus į tam tikras laisvalaikio veiklas (piešimas, muzikos klausymas), tačiau paskutiniu metu tai nebeveikė. Pasikeitė pacientės gyvenimo būdas, pacientė anksčiau buvusi aktyvi, sportiška, tačiau dėl tikų nebeįsitraukė iš namų, nelankydavo mokyklos dėl ten patiriamų patyčių ir negalėjimo efektyviai dalyvauti pamokose, nebebendravo su draugais. Ambulatoriškai pacientei tikų korekcijai buvo skirtas haloperidolis pradant nuo 2,5 mg du kartus per dieną. Ekstrapiramidinės simptomatikos korekcijai buvo skirtas triheksifenidilis 2mg per dieną. Po dviejų savaitų buvo vertintas gydymo efektyvumas – tikų sumažėjimo nebuvo stebima. Pacientė buvo ir anksčiau gydyta psichiatrijos profilio stacionare dėl nevaldomo pykčio epizodų,

elgesio problemų (pacientė išiveldavo į muštynes, žalodavo gyvūnus, smurtaudavo prieš artimuosius, žalodavosi, nepagarbiai elgdavosi). Skirtas gydymas tiapridu 200 mg parai, pagerėjo pykčio, agresijos kontrolė, sumažėjo nerimas.

Pacientės psichomotorinė raida savalaikė. Pacientė darželį pradėjo lankyti pusantrų metų, adaptavosi gerai, tačiau darželio auklėtojos pastebėjo, kad pacientė agresyviai elgiasi su kitais vaikais, smurtauja. Pacientė artimoje aplinkoje yra patyrusi fizinį ir emocinį smurtą.

Stacionare pacientė buvo konsultuota vaikų gydytojo neurologo. Atliktas neurologinis ištyrimas, kuris jokios patologijos neparodė. Siekiant diferencijuoti dėl kitos galimos neurologinės patologijos (Wilsono liga, Huntingtono chorėja, PANDAS), buvo atlikti papildomi tyrimai: galvos smegenų MRT, pilvo organų echoskopija, ASO titras, kepenų fermentai, Cu kiekis paros šlapime – visi tyrimai buvo normos ribose, be patologijos.

Pacientei buvo būdingas save žalojantis elgesys (trankydamas ranka sau per galvą, krūtinę, kumščiuodavo į sieną, draskydavo savo kūną nagais, galvą trankydamas į sieną). Bendraujant su paciente, ji išsakė suicidines mintis ir planą, gydymo pabaigoje suicidinės mintys redukavosi.

Siekiant tikų redukcijos, pacientei buvo taikomi įvairūs nemedikamentinio gydymo metodai: ergoterapija, meno terapija, psichoterapija, kvėpavimo pratimai, relaksacijos.

Esant nevaldomiems pacientės tikams, save žalojančiam elgesiui, buvo keistas medikamentinis gydymas iš triheksifenidilio 2mg per parą į diazepamą 7,5 mg per parą miorelaksacijai, tikams malšinti, tęstas ambulatoriškai paskirtas haloperidolis 2,5 mg du kartus per dieną. Vėliau, nestebint teigiamo efekto, pacientei vėl buvo koreguojamas medikamentinis gydymas: haloperidolis skiriamas po 2,5 mg 3 kartus per dieną, diazepamą po 5 mg 3 kartus per dieną. Gydymo

eigoje, pacientė dar skundėsi sustingimais, pacientė bet kuriame veiksmo sustingdavo 5-10 sekundžių, nemirksėdavo, veidas tapdavo amimiškas, pacientė kartais net griūdavo ant žemės, neišlaikydavo pusiausvyros. Minėti epizodai buvo panašūs į absansus – epilepsijos priepuolius, tačiau ši hipotezė buvo atmesta, nes pacientei buvo prieš metus atlikta encefalograma, kurioje epilepsiforminių židinių nebuvo užfiksuota. Griuvimai buvo priskirti pacientės asmenybei būdingam elgesiui.

Nestebint vokalinių ir motorinių tikų redukcijos, buvo nutrauktas gydymas haloperidoliu, diazepamą skiriamas tik vakare, miego indukcijai 2,5 mg, į medikamentinį gydymą buvo įvestas atipinis neuroleptikas - risperidonas po 2 mg 2 kartus per dieną ir triheksifenidilis po 1 mg 2 kartus per dieną. Po kelių dienų stebėta teigiama dinamika, verbaliniai ir motoriniai tikai pradėjo redukuotis. Pacientė išleista gydytis į namus.

### **Diskusija**

Vaikai linkę slopinti tikus (kartais nesąmoningai) socialiai jautriose vietose, pavyzdžiui, mokykloje, šis slopinimas dažnai sukelia psichinio nuovargio jausmą (7). Dauguma pacientų, sergančių Tureto sindromu, turi kelių tipų tikus, kurie laikui bėgant skiriasi, šie tikai atsiranda bangomis ir skiriasi dažniu bei intensyvumu (7). Nors tikai yra linkę intensyvėti streso metu, tikų atsiradimas ir mažėjimas yra Tureto sindromo natūralios eigos ypatybė, o paūmėjimai nebūtinai yra susiję su kokiomis nors emocinėmis problemomis (7). Pacientė tikų suintensyvėjimus įvardino, kaip „tikų atakas“, kurios dažniausiai pasireikšdavo, kai pacientė būdavo apsupta žmonių. Palikta viena pacientė nusiramindavo ir tikų intensyvumas sumažėdavo.

Šiuo metu Tureto sindromo patofiziologija išlieka nepakankamai aiški. Nemažai tyrimų rodo, kad imuninės sistemos sutrikimas gali prisidėti prie

patofiziologinio Tureto sindromo ištakų (8). Lennington su kolegomis atlikę neuropatologinius tyrimus, nustatė padidėjusį CD45+ mikroglijų ląstelių skaičių dryžuotame kūne (lot. corpus striatum) (7). Šios ląstelės turėjo morfologinius pokyčius, atitinkančius neurotoksinį aktyvumą, kartu su praturtinta uždegiminių genų ekspresija. Tai įrodo, kiek daug dar yra neatrasta ir neištirta.

Aprašyti pacientai pasireiškė intensyviu save žalojantys tikai. Asmenys, sergantys Tureto sindromu, save žaloja įvairiai: jiems būdingas odos krapštymas, savęs mušimas, lūpų ir kitų kūno dalių kandžiojimas, griežimas dantimis, galvos trankymas ir akių žalojimas (10). Sunkus savęs sužalojimas Tureto sindromo atveju, yra susijęs su epizodiniu įniršiu ir rizikingu elgesiu. Iš ankstesnių stacionarizavimų žinoma, kad pacientai buvo būdingas agresyvus ir rizikingas elgesys. Chen ir kt. publikacijoje apie Tureto sindromą nustatė (11) padidėjusią trauminio smegenų pažeidimo riziką sergant Tureto sindromu. Autoriai naudojo Taivano nacionalinę sveikatos draudimo tyrimų duomenų bazę ir palygino 2261 pacientą, sergantį Tureto sindromu su 20 349 nesergančiais pacientais 2000 - 2012 m. laikotarpiu. Rezultatai parodė, kad smurtinis motorinis tikas arba sunki savižala yra svarbiausi smegenų sužalojimo prognozės faktoriai, sergant Tureto sindromu. Autoriai padarė išvadą, kad sergantiems Tureto sindromu pacientams, taip pat sergantiems ir aktyvumo dėmesio sutrikimu, obsesiniu – kompulsiniu sutrikimu ar depresiniu sutrikimu, buvo didesnis trauminių smegenų sužalojimų dažnis, o antipsichozinių vaistų vartojimas buvo kaip apsauginis veiksnys.

Kalbant apie medikamentinį Tureto sindromo gydymą, dauguma ekspertų rekomenduoja pirmiausia naudoti alfa adrenerginius agonistus (klonidiną ir guanfaciną) (12). Kitas žingsnis būtų antrosios kartos arba netipiniai antipsichoziniai vaistai, tokie kaip risperidonas, aripiprazolas (12).

Trečias žingsnis būtų pirmosios kartos arba tipiniai antipsichoziniai vaistai, kurie veikia stipriau, tačiau gali turėti daugiau šalutinių poveikių, tai būtų pimozidas, haloperidolis ir flufenazinas (12). Analizuojamu atveju, pirmiausiai buvo skirtas trečio pasirinkimo vaistas - haloperidolis, dėl savo ankstesnio teigiamo efekto Tureto sindromu sergantiems pacientams, tačiau šį kartą vaistas nedavė teigiamo efekto tikų redukcijai. Tik vėliau, po mėnesį trukusio stacionarinio gydymo, buvo pasirinktas netipinis antipsichotikas – risperidonas. 11-os atsitiktinių imčių kontroliuojamų tyrimų metaanalizė, kurioje iš viso dalyvavo 741 pacientas, parodė, kad risperidono ir tradicinių vaistų veiksmingumas reikšmingai nesiskyrė, remiantis jautrumo analizės rezultatais (13). Risperidonui buvo būdingi nežymūs šalutiniai poveikiai, įskaitant ekstrapiramidinius simptomus, autonominės nervų sistemos simptomus, toksines reakcijas (13). Ekstrapiramidinės simptomatikos prevencijai efektyviai skirtas triheksifenidilis.

Švedijoje buvo atliktas retrospektyvinis tyrimas naudojant gyventojų registrą, siekiant nustatyti vaistų skyrimo modelius beveik 7000 pacientų, sergančių Tureto sindromu 2005–2013 m. laikotarpiu (14). Aktyvumo ir dėmesio sutrikimo gydymui skiriami vaistai, antidepresantai ir migdomieji, raminamieji vaistai buvo skirti dažniau nei antipsichoziniai vaistai, kurie yra daug efektyvesni (14). Rizzo ir kt. pateikė pirmąjį tiesioginį farmakoterapijos palyginimą su elgesio terapija vaikams ir paaugliams, sergantiems Tureto sindromu (14). Abu metodai buvo veiksmingi mažinant tikus ir gerinant gyvenimo kokybę. Kognityvinė elgesio terapija, kuri buvo taikoma mūsų aptariamai pacientei viso stacionarizavimo metu, buvo efektyvi, tačiau reikalavo daug pačios pacientės pastangų ir susitelkimo.

## Išvados

Tureto sindromas dažnai susijęs su savęs žalojimu, tačiau ne visada įmanoma atskirti, ar save žalojantis elgesys yra tikų pasireiškimas ar tai – noro save žaloti išraiška. Aprašomos pacientės gydymo metu save žalojančio elgesio intencijas atskirti taip pat buvo sunku. Sėkmingas gydymas atipiniu antipsichoziniu vaistu tik patvirtina jau anksčiau atliktų tyrimų išvadas, kad risperidonas yra tinkamas ir efektyvus medikamentas Tureto sindromo simptomams šalinti.

## Literatūros šaltiniai

1. Kurlan R, Shprecher D. Tourette Syndrome And Other Tic Disorders. Uncommon Causes of Movement Disorders [Internet]. 2021 Oct 12;180–4.
2. Ong MT, Mordekar SR, Seal A. Fifteen minute consultation: tics and Tourette syndrome. Archives of Disease in Childhood - Education and Practice [Internet]. 2016 Apr 1;101(2):87–94.
3. Stern JS. Tourette's syndrome and its borderland. Practical Neurology [Internet]. 2018 Aug 1;18(4):262–70.
4. Gillies D, Christou MA, Dixon AC, Featherston OJ, Rapti I, Garcia-Anguita A, et al. Prevalence and Characteristics of Self-Harm in Adolescents: Meta-Analyses of Community-Based Studies 1990-2015. Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry [Internet]. 2018 Oct 1;57(10):733–41.
5. Szejko N, Müller-Vahl KR. Challenges in the Diagnosis and Assessment in Patients with Tourette Syndrome and Comorbid Obsessive-Compulsive Disorder. Neuropsychiatric Disease and Treatment [Internet]. 2021 Apr 30;17:1253–66.
6. Szejko N, Jakubczyk A, Janik P. Prevalence and Clinical Correlates of Self-Harm Behaviors in Gilles de la Tourette Syndrome. Frontiers in Psychiatry [Internet]. 2019 Sep 5;10.
7. Kurlan R. Clinical practice. Tourette's Syndrome. The New England journal of medicine [Internet]. 2010 Dec 9 ;363(24):2332–8.
8. Hornig M, Lipkin WI. Immune-mediated animal models of Tourette syndrome. Neuroscience and biobehavioral reviews [Internet]. 2013;37(6):1120.
9. Lenington JB, Coppola G, Kataoka-Sasaki Y, Fernandez T v., Palejev D, Li Y, et al. Transcriptome analysis of the human striatum in Tourette syndrome. Biological psychiatry [Internet]. 2016 Mar 1;79(5):372.
10. Mathews CA, Waller J, Glidden D v, Lowe TL, Herrera LD, Budman CL, et al. Self injurious behaviour in Tourette syndrome: correlates with impulsivity and impulse control. J Neurol Neurosurg Psychiatry [Internet]. 2004;75:1149–55.
11. Chen SF, Su YC, Wang LY, Hsu CY, Shen YC. Tourette's syndrome is associated with an increased risk of traumatic brain injury: A nationwide population-based cohort study. Parkinsonism & Related Disorders. 2019 Jun 1;63:88–93.
12. Tourette Syndrome: Update | Elsevier Enhanced Reader [Internet].
13. Cheng W, Lin L, Guo S. [A Meta-analysis of the effectiveness of risperidone versus traditional agents for Tourette's syndrome]. Zhong nan da xue xue bao Yi xue ban = Journal of Central South University Medical sciences [Internet]. 2012 Apr;37(4):359–65.
14. Rose O, Hartmann A, Worbe Y, Scharf JM, Black KJ. Tourette syndrome research highlights from 2018. F1000Research [Internet]. 2019;8.