

Tourette syndrom

Symtom, samsjuklighet och behandling

Kenneth Nilsson & Henrik Pelling

© 1999, 2004 Nilsson, Kenneth & Pelling, Henrik
Tourette syndrom (2:a upplagan)

Kopiering för personligt bruk tillåten. Alla annan spridning förbjuden utan författarnas skriftliga tillstånd. Boken finns att hämta (utan kostnad) som pdf-fil från www.akademiska.se, www.beteendeanalys.com eller www.tourette.se.

Innehåll

<i>Förord till 1:a upplagan</i>	4
<i>Förord till 2:a upplagan</i>	4
Kapitel 1 – Ryckningar & läten	7
<i>Vad som menas med ”tics”</i>	7
<i>Tics</i>	8
Kapitel 2 – Orsaker	15
<i>Historia</i>	15
<i>Genetik och ärftlighetsmönster</i>	16
<i>Jämviktsrubbnig eller skada i hjärnan?</i>	17
<i>Nervceller</i>	18
<i>Signalsubstanser</i>	19
<i>Nervsystemet</i>	21
<i>Sammanfattningsvis om hjärnan och nervceller</i>	25
Kapitel 3 – Utveckling	27
<i>När symtomen startar</i>	27
<i>Var i kroppen tics startar</i>	28
<i>Hur symtomen utvecklar sig</i>	28
<i>Förekomst</i>	29
<i>Livskvalitet</i>	30
Kapitel 4 – Mer än ryckningar och läten	33
<i>Vad mer än tics?</i>	33
<i>Motivationsproblem</i>	34
<i>En, två, många diagnoser?</i>	34
<i>Tvångshandlingar och tvångstankar</i>	35
<i>ADHD & DAMP</i>	36
<i>Autismspektrumstörningar</i>	37
Kapitel 5 – Utredning & behandling	39
<i>Behandling för tics</i>	41
<i>Behandling för tvång</i>	51
<i>Behandling för ADHD</i>	54
<i>Skolan</i>	57
<i>Historiska personer med tics</i>	58

Förkortningar som förekommer i boken

- TS Tourette syndrom, Tourettes syndrom.
OCD Obsessive compulsive disorder (tvångssyndrom).
ADHD Attention deficit hyperactivity disorder
 (uppmärksamhetsstörning med överaktivitet).
DAMP Dysfunktion i fråga om avledbarhet, motorik och perception.

Förord till 1:a upplagan

Under de senaste åren har vi märkt att uppmärksamheten kring Tourette syndrom ökat. Från patienter, anhöriga och kollegor får vi fler frågor än vi hinner besvara. Vi har nu sammanställt en text för att åtminstone ge svar på några av de frågor som man kan ställa kring Tourette syndrom och tics. Innehållet i texten speglar de erfarenheter vi gjort i vårt arbete vid Teamet för OCD och Tourette vid Akademiska sjukhuset i Uppsala tillsammans med medarbetarna psykolog Bengt Andersson, sjuksköterskorna Agneta Larsson, Jan Eriks-son, Thorleif Tomtlund samt skötarna Maria Lindberg och Eva Videnberg. Vi hoppas att vissa delar av texten skall vara lättläst, andra delar vet vi är svårtillgängliga. Arbetet med texten fortsätter och vi tar gärna emot era synpunkter på innehållet. Vi tänker fortsätta att distribuera texten som en gratis e-bok. Men innan du sprider texten eller länkar till webbplatsen vill vi att du kontaktar oss via e-post. I texten har vi valt att beskriva olika typer av läkemedel och lämpliga doser. Kom ihåg att alltid rådgöra med din läkare innan du ändrar din läkemedelsdos.

Kenneth Nilsson, psykolog & Henrik Pelling, barnpsykiater

Förord till 2:a upplagan

Några år har gått sedan vi mer eller mindre av en slump kom att sätta samman en liten text om Tourette syndrom (vi kallade den ”bok”) som vi gav bort via Akademiska sjukhusets webbsajt. Vi hade inte kunnat förstå oss att den skulle spridas i den utsträckning som den gjort, att den månad efter månad, år efter år, skulle vara den mest nerladdade filen på sjukhusets webbsajt (www.akademiska.se). Många har också hört av sig med positiv uppmärksamhet vilket vi förstår uppskattar. Vi kommer att under året ha översatt boken till engelska, spanska, tyska och arabiska och de versionerna kommer att finnas tillgängliga på internet - utan kostnad som tidigare. Boken har också getts ut i pappersversion av Riksförbundet Attention (www.attention-riks.nu). Attention är en organisation som energiskt och intensivt arbetar med att förbättra förhållanden för personer med neuropsykiatriska funktionshinder varav Tourette syndrom är ett. Den här 2:a upplagan har vi reviderat inför översättningarna och under arbetet har vi haft värdefull hjälp från psykiater Nadja Khalifa, psykiater Susana Ezepeleta och översättare Wolf Elz. Mikael Axberg hjälpte till med korrekturläsning med mycket kort varsel - tack för det. Finns det felaktigheter kvar så är det förstås vårt fel.

Kenneth Nilsson (kenneth.nilsson@beteendeanalys.com)

Henrik Pelling (henrik.pelling@akademiska.se)

Kapitel 1 – Ryckningar & läten

Föreställ dig att du en dag träffar en pojke i 10 års åldern – vi kan kalla honom för Martin. Du är på besök hemma hos honom. Du dricker kaffe med hans föräldrar. Till att börja är allt som vanligt men efter en stund hör du hur Martin då och då drar in luft i näsan, det låter ganska mycket om honom då han gör det. Han harklar sig också. Antagligen tänker du att han är förkyld. Du ser också att han rycker på axlarna, och ibland med huvudet, samtidigt som han blinkar med ögonen. Ingen av hans föräldrar verkar bry sig om hans läten och ryckningar och du försöker låta bli att stirra. Efter en stund får Martin gå från bordet och han springer genast iväg mot sitt rum men stannar precis på tröskeln till rummet. Han vidrör snabbt dörrkarmarna fyra gånger på vardera sidan, höger-vänster hand, fyra gånger var, innan han fortsätter in i rummet och stänger dörren efter sig. Efter ytterligare en stund hör du hur han tjoar och ropar därinne. Så vad tänker du nu? Tror du fortfarande att han är förkyld? Har han alla de där ryckningarna eftersom han är nervös? Andra barn låter också ganska mycket så det är väl inget konstigt om han är lite högljudd när han leker? Eller...?

Du har antagligen träffat en kille som har Tourette syndrom. Det beror på hur länge han haft lätena och ryckningarna. Det beror även på om det finns någon annan förklaring till hans läten och ryckningar. Kanske är han förkyld och låter därför som han gör. Kanske kliar hans tröja och det är därför han rycker, eller så har han fått något i ögat som gör att han blinkar. Det kan också vara så att han härmar en kamrat som har Tourette syndrom. Vissa av förklaringarna är sannolika, andra osannolika. Svårigheten är att veta säkert. Det enda som man har att gå på när det gäller att avgöra om en person har Tourette syndrom är de tics som han eller hon visar. Men då gäller det förstås att veta att det rör sig om just tics.

Vad som menas med "tics"

Med tics menas ofrivilliga, plötsliga, (ofta) snabba, återkommande, rörelser eller röstläten. De skall dessutom vara icke-rytmiska. Det här kan verka enkelt men det tycks som att ju närmare man studerar detta med tics, desto svårare blir det att dra gränser mot andra beteenden. Det kan till exempel gälla vissa stereotyper (upprepningar) som förekommer hos personer med

autism eller tvångshandlingar som förekommer hos personer med tvångs- syndrom.

Det finns flera olika manualer där man angivit vilka beteenden och upplevelser en person skall ha för att uppfylla en diagnos. En manual är en slags katalog där man räknar upp de olika beteenden och ibland andra kännetecken en person skall ha för att dennes problem skall uppfylla kraven på en diagnos. I Sverige, och i stora delar av övriga västvärlden, används två olika sådana manualer. Den ena kallas ICD (Internationell Classification of Diseases) och ges ut av WHO (Världshälsoorganisationen) och den andra DSM (Diagnostic and Statistical Manual for Mental Disorders) och ges ut av Amerikanska psykiaterföreningen.

I DSM-IV (som betyder att det är den fjärde upplagan) kan man se att det finns fyra olika diagnoser som handlar om tics. De är Tourette syndrom, kroniska tics, övergående tics och tics uns (uns betyder utan närmare specifikation och är en slags restgrupp). Skillnaderna mellan de olika diagnoserna är ganska enkla. För alla diagnoserna utom för Tics uns krävs att ticsen startar före 18 års ålder. För Tourette syndrom och för kroniska tics så krävs att man haft ticsen under minst de senaste 12 månaderna och att man inte varit ticsfri mer än 3 månader i en följd. Har man både flera motoriska tics och minst ett vokalt tics (läte) så rör det sig om Tourette syndrom, har man endast motoriska tics eller vokala tics så blir diagnosen Kroniska tics. Har man haft tics en kortare period så blir diagnosen Övergående tics. Diagnosen Tics uns kan man få om man t ex fått tics efter 18 års ålder. En viktig sak i DSM-IV är också kravet att ticsen skall orsaka lidande eller försämrad funktion i skola, med kamrater och vänner eller andra viktiga delar av livet. Det räcker alltså egentligen inte med att man har ryckningar och läten för att uppfylla kraven i en diagnos, det måste också finnas ett lidande eller hinder. Dessutom kan man lägga till att man också utesluter vissa orsaker, t ex skall ticsen inte bero på att man tagit ett visst läkemedel som har tics som biverkning eller att man har en känd kroppslig sjukdom (t ex Huntingtons sjukdom) eller att ticsen beror på följdverkningar efter en hjärnskada.

Om man tänker på allt det här så kanske man förstår att alla som har tics inte nödvändigtvis har Tourette syndrom. Det finns andra diagnoser att välja på och det kan också vara så att man har tics men att de inte leder till besvär på något sätt. Om man då följer instruktionerna i DSM-IV noggrant så kan man inte ha någon av diagnoserna om man har tics men inte besvär av dem. Skulle man ta bort detta krav så blir förstås saken en annan och så är fallet i den allra senaste ändringen av DSM, som kallas DSM-IV-TR.

Man kan vara förundrad över vissa tics-beteenden, t ex när det gäller beteenden som att Martin vidrör dörrkarmen innan han går in i sitt rum.

Varför just dörrkarmen, varför just fyra x fyra gånger, varför höger-vänster hand, och i den ordningen, inte tvärtom! Det finns andra ”märkliga” beteenden, de flesta kan kallas tics, som också kan höra ihop med Tourette syndrom. Exempelvis att snurra runt, att säga vissa ord bara för att det känns som om man ”måste”, att få plötsliga vredesutbrott trots att man nyss var alldeles lugn, att spotta, riva sönder skolböcker eller upprepa sitt eget och andras tal. För att svara på frågor om vad som hör till Tourette syndrom och vad som kan vara tics så krävs en längre förklaring. Det som först verkar enkelt - att känna igen tics - blir svårt när man möter personer som har ovanliga tics eller när ticsen är sammankopplade med personens ”normala” -icke-tics-beteende.

Tics

Med fenomenologi brukar man mena att beskriva någonting utan att närmare försöka förklara orsaken. Alla försök att förklara eller förstå något börjar med en noggrann beskrivning. När det gäller Tourette syndrom så är det naturligt att starta med att beskriva tics. Tics definierar syndromet. Utan tics kan det alltså inte röra sig om Tourette syndrom.

Tics kommer och går Ticsen kommer och går, och ticsen varierar. Under vissa perioder så kan personen ha tics i stort sett hela tiden, ibland till och med nattetid. Under andra ”lugna” perioder så förekommer i stort sett inga tics alls. Vissa personer får sedan tillbaka de tics de haft tidigare, andra får nya, annorlunda tics. Ytterligare andra får tillbaka sina gamla tics men lite förändrade. Det kan vara ett ljud som låter lite annorlunda, kanske en förvrängning av ett tidigare tic-ord, eller en rörelse som istället för att göras fyra gånger nu måste göras åtta gånger.

Enkla och komplexa Vanligt är att man skiljer mellan enkla och komplexa tics. Uttrycket enkla tics har inget att göra med att de är enkla för den som har dem. Enkla tics betyder att de är enkla att avgränsa. Enkla motoriska tics omfattar en kroppsdel i taget, t ex huvudryckning eller ögonblinkning. Enkla vokala tics utgörs av kortvariga ljud, t ex hostning eller rop. En lista över enkla och komplexa tics finns i listan på nästa sida. Det kan med en gång sägas att avgränsningen mellan enkla och komplexa tics ibland kan vara svår. Olika forskare kan i sina uppställningar placera ett och samma tic i olika kategorier. Viktigare än vad ett tic kallas är ofta att veta att det handlar om ett tic och inte något som personen gör helt viljemässigt, t ex för att provocera. Exempel på enkla och komplexa motoriska respektive vokala tics.

Enkla motoriska tics

Ögonen – blinkningar, snabba rörelser i sid- eller höjddled, rullar med ögonen, spärrar upp ögonen, ser förvånad ut.

Näsan, munnen, tung rörelse, grimaser – rynkar på näsan, biter sig i tungan, tuggar på läpparna, slickar sig om munnen, spärrar upp näsborrarna (som för att lukta), räcker ut tungan

Huvudet, axlarna – vidrör kinden med axeln, vrider upp kinden, kastar huvudet bakåt, rycker på axlarna

Armar, händer – flaxar med armarna, nagelbitning, knäpper med lederna, rör handen som för att vidröra

något, skriver samma ord om och om igen, gnider eller tuggar på pennan medan man skriver

Ben, fötter – sparkar, böjer på knät, ett steg fram - ett tillbaka, hoppar till

Mage, bäcken – spänner magmusklerna, drar in magen

Komplexa motoriska tics

Vidrör föremål, räknar föremål så att det går jämnt

upp, rörelser som följer förekommer i en viss

situation (t ex att rycka till när någon öppnar en

dörr), luktar på föremål, obscena gester,

härmar andra

Enkla vokala tics

Hostar, harklar sig, sniffar, visslar, fågelljud, hundskall

Komplexa vokala tics

Ord av olika slag, fula ord eller fraser, upperpar andras

tal, ändrar volym eller tonhöjd under tal.

Komplexa motoriska tics omfattar mer än en muskelgrupp, t ex att vidröra föremål. Man kan dela in komplexa motoriska tics i två typer. Den ena typen innehåller serier av enkla tics som kopplas ihop på ett stereotypt sätt men uppenbart meningslöst sätt. Det kan t ex vara att vidröra magen med cirkulära rörelser och sedan sträcka på halsen. Den andra typen innehåller samordnade rörelser som förefaller ha en mening. Det kan t ex vara att gå längs kanten på en trappa och sedan hoppa till vid näst översta trappsteget. Dessa komplexa tics ser för en betraktare ut att vara avsiktliga. Kopropraxi är en typ av komplexa motoriska tics som kan vara besvärliga. Med kopropraxi menas att man gör obscena gester, det vanligaste exemplet är att ”visa fingret”, dvs att hålla upp sitt ena långfinger. Vissa av dessa gester är kulturbundna och kan därför leda till konflikter i vissa sammanhang men inte andra. Exempelvis kan det vara stor skillnad mellan att ”visa fingret” (knyta

näven och sedan sträcka ut långfingret) inför ett tonårgång en sen lördagskväll jämfört med att visa det vid ett studiebesök på ett ålderdomshem (tips: vi avråder rent allmänt från den typ av beteenden som ”visa fingret” är ett exempel på). Rörelser som innebär att man vidrör sina egna eller någon annans könsorgan väcker förmodligen stor negativ uppmärksamhet i de flesta sammanhang. Vissa komplexa motoriska tics kan innebära att personen skadar sig själv. Det kan röra sig om att dunka huvudet i bänkklocket i skolan, peta i sår, bita på sina läppar eller vrida tills det knäpper högt i olika kroppsleder. Ekopraxi är en annan typ av komplexa motoriska tics. Med detta menas att ofrivilligt imitera andras rörelser, något som för omgivningen kan te sig mycket bisarrt eller skapa irritation om det görs tydligt.

Komplexa vokala tics består av ord eller till och med fraser som kan ha meningsinnehåll. En typ av komplexa tics yttrar sig som koprolali, dvs svordomar eller fula ord. Koprolali är annorlunda än vanliga svordomar eller tillmälen i och med att de förekommer utanför ett rimligt sammanhang. Jämför meningen ”Den läraren, jävlar!, har jag, skit!, haft i samhällskunskap” med ”Den jävla skit-läraren har jag haft i samhällskunskap!”. Den första meningen kan ses som ett exempel på koprolali och den andra som ett, om än något grovhugget, uttryck för vanligt missnöje. Svordomarna eller de fula orden sägs alltså vid koprolali på ”fel” ställe och ofta med annat tonläge. Nyare forskning visar på att det är mellan 15 och 60 % av alla med Tourette syndrome som någon gång drabbas av koprolali-tics. Det här verkar vara kulturberoende. Det är t ex fler i Sverige än i Japan som berättar om koprolali-tics. De flesta som har komplexa vokala tics säger andra ord, t ex ”arg”, ”konstig”, ”ask” eller ”liksom”. Det händer också att man då försöker dölja sina tics genom att låtsas som att man sagt fel ord eller vänder på ordföljden i en mening så att tic-ordet passar in. Andra komplexa vokala tics som förekommer är ekolali, att härma ljud eller ord som man hör och palilali, att upprepa sina egna ljud eller ord. När det gäller komplexa tics så kan ibland avgränsningen mot tvångsbeteenden vara mycket svår att göra. Tvångsbeteenden förekommer ganska ofta samtidigt med tics och Tourette syndrom och längre fram i texten beskrivs detta närmare.

Snabba och långsamma tics Ibland förekommer beskrivningar där man skiljer mellan sk kloniska och dystoniska tics. Med kloniska tics menas snabba, ryckande rörelser - alltså ”vanliga” motoriska tics. Med dystoniska tics menas långsamma, mer utdragna rörelser, och ibland till och med låsningar. Dessa kan förstås också vara enkla eller komplexa. Exempel på rörelser kan vara att långsamt vrida kroppen åt ena hållet, gnida tänderna mot varandra eller hålla kvar en kroppsställning orimligt lång tid. Dystoniska tics kan förekomma isolerade eller tillsammans med snabba tics.

”Sensoriska tics” och förkänningar En forskargrupp framförde för länge sedan en idé om att det finns sk sensoriska tics. Dessa tics skulle skilja sig från andra genom att de föregås av återkommande, kroppsliga förnimmelser som leder till en typ av viljemässig rörelse eller läte för att neutralisera förnimmelsen. Detta skulle ungefär kunna liknas vid den känsla av stelhet som föregår att man sträcker på kroppen lite då och då när man tittar på TV eller kör bil. I undersökningar har man dock hittat ett mycket litet antal personer vars tics kan passa in på beskrivningen av sensoriska tics. Även om begreppet sensoriska tics numera inte förefaller bidra med något värdefullt så utgör det dock ett led i en rad viktiga iakttagelser. Många som har tics beskriver att de upplever känslor av kroppsligt obehag eller ”måste”-känslor före rörelserna eller lätena. Detta beskrevs vetenskapligt redan i början av 1900-talet och har också beskrivits i självbiografier av personer som själva har Tourette syndrom.

Senare studier har visat att de förnimmelser som föregår rörelsen eller lätet grovt kan delas in i kroppsliga och psykiska sensationer. De kroppsliga omfattar t ex spänningar, kittlingar eller kliande medan de psykiska handlar om impulser som beskrivs som ”måste”-känslor eller förväntan om att det skall kännas bra efter att ticet har utförts. Resultaten från undersökningar visar att över 90% av personer med Tourette syndrom beskriver ticsen som reaktioner på för-förnimmelser eller förkänningar (eng. ’premonitory urges’ eller ’premonitory experiences’). Personerna i undersökningen påminde sig också att dessa förnimmelser hade blivit tydligare med tiden. Förnimmelser kan förekomma från något ögonblick till kanske timmar före ticet eller en ticsekvens.

Ett exempel kan vara en ögonblinkning där personen får en förnimmelse av att det känns ”kallt” i ögat vilket leder till att han eller hon därför blinkar i stort sett reflexmässigt för att bli av med denna känsla. Detta jämfört med en skolpojke som under en eftermiddag i skolan sitter stilla och arbetar med olika uppgifter men mot slutet av dagen får allt tätare och kraftigare impulser att avge olika läten och till slut inte orkar kämpa emot längre utan ”bara måste” ge vokala ljud ifrån sig. Vid första påseendet kan det nu förefalla som om personens tics är avsiktliga eller frivilliga. Han eller hon kan ju viljemässigt hålla tillbaka ticsen - åtminstone under kortare perioder. Detta kan vara både obegripligt och irriterande för omgivningen. En förälder kan irritera sig på sin dotters harklings- och skriktics ännu mer därför att hon dagen före kunde hålla emot ticsimpulserna bättre. Som utomstående kan det vara lätt att glömma att förutsättningarna för självkontroll av ticsen kan ändras från en dag till en annan, till och med från ena timmen till den andra. Tidigare förekom det att forskare starkt betonade frivilligheten

och symboliken hos ticsen och sambandet mellan förkänning och tics uttrycktes i termer av drifter och omedvetna känslor. Detta ledde dock helt fel eftersom orsaken till Tourette syndrom då ansågs vara helt psykologisk. Försök gjordes att förklara och förstå Tourette syndrom utifrån psykoanalytisk psykologi – vilket var i stort sett fruktlöst skall väl tilläggas. Snarare ledde detta förståelsen kring Tourette syndrom in i en återvändsgränd där den befann sig mellan början av 1900-talet fram till 1960-talet. Det psykologin kan bidra med när det gäller ticsen är istället det som handlar om hur ticsen kan förknippas med olika situationer och hur man kan lära sig olika färdigheter för självkontroll av tics och hur tics kan variera med stressfaktorer och krav i vissa situationer.

Medvetenhet om tics Det finns resultat som visar att detta med sambandet mellan förkänningar-impulser och rörelser-läten inte är så enkelt och lätt att förstå. Dessa pekar mot att en ganska stor del av personer med Tourette syndrom inte är medvetna om många av sina tics. Detta är också en vanlig klinisk iakttagelse. Barn kan t ex förneka tics som både föräldrar och kliniker tydligt sett en stund tidigare. Det förekommer också att man vid intervjuer med barn och föräldrar frågar om någon annan i familjen har tics och svaret blir nej. Detta trots att kliniker tydligt ser att den ena föräldern har tics under samtalet. Detta kan förstås ha flera förklaringar. En enkel förklaring är att vi är många som har vanor. Dessa är nära förknippade med oss som personer och vi eller våra anhöriga lägger inte märke till dem förrän någon utomstående påpekar eller noggrant frågar ut oss. Såvida inte man själv eller någon annan lider av ticsen så är väl allt i sin ordning. Det är heller inte ovanligt att föräldrar till barn som nyligen fått diagnosen Tourette syndrom vid uppföljande besök på kliniken har kommit ihåg att de själva har haft eller har tics ibland eller att andra släktingar har tics. Förnekande kan också ingå i en mera sammansatt problembild. Föräldrar till barn med Tourette syndrom beskriver emellanåt hur deras barn förnekar inte endast tics utan också vredesutbrott eller händelseförlopp där alla andra är överens utom barnet som har Tourette syndrom. Det förefaller inte finnas stöd för att all omedvetenhet om tics skulle kunna förklaras av avsiktligt förnekande. Omedvetenheten kvarstår som ett fenomen i sig, dvs vissa har helt enkelt inte medveten kännedom om alla sina beteenden. Detta är en självklarhet och gäller alla människor, oavsett om de har Tourette syndrom eller inte. De flesta människor tycker förmodligen att de beteenden som för personen med Tourette är omedvetna borde vara medvetna för honom eller henne precis som för alla andra. Vissa personer kanske helt enkelt inte kan reagera avsiktligt på förkänningar oavsett vilken typ de nu än är av. Räckvidden för en förklaringsmodell för tics utifrån förkänningar som indivi-

den avsiktligt reagerar på är därför begränsad. Däremot är det naturligtvis fortfarande möjligt att påstå att impulser bortanför personens kontroll styr ticsen och andra problembeteenden.

Omgivningens påverkan på tics Inget beteende förekommer skilt från omgivningens påverkan. Inte heller vid Tourette syndrom. Det är ganska vanligt att barn och tonåringar med Tourette syndrom kan beskriva hur deltagande i olika aktiviteter höjer eller sänker risken för ticsförekomst. Det förefaller inte finnas ett tydligt samband mellan typ av aktivitet och ticsförekomst som kan sägas gälla för alla. De samband som finns förefaller istället individuella. En pojke kanske får fler tics då han spelar dataspel, en annan får färre då men fler när han ser på video. En tredje pojke kanske blir helt ticfri då han spelar saxofon. Att säga att de olika aktiviteterna orsakar ticsen är att dra för långtgående slutsatser men klart är att det förefaller finnas ett samband mellan aktivitet och ticsförekomst. Psykologiskt kan man se detta som beteendekedjor där ett beteende utgör en signal för nästa beteende osv. Utöver aktivitet så kan också grad av vakenhet påverka ticsförekomst. Detta innebär att om personen utsätts för krav eller stimulans från omgivningen så kan ticsförekomsten påverkas. Att vara ledig från skolan och inte ha andra aktiviteter att delta i, kan för vissa leda till ökad ticsförekomst. Inte i första hand beroende på att man saknar skolaktiviteterna utan på att graden av stimulans är för låg. Det finns helt enkelt inte tillräckligt tydliga konsekvenser för de andra beteenden som kan konkurrera ut tics. Berättelser förekommer också om hur artister eller andra som uppträder regelbundet före ett framträdande har många tics men hur de under själva framträdandet är helt fria från tics. Olika avslappningsmetoder har prövats med syfte att minska antalet tics men resultaten är varierande. Personen kan ibland få ticfrihet under kontrollerad avslappning, t ex när man sitter bekvämt, koncentrerar sig på att slappna av och andas lugnt. När man sedan skall återgå till någon aktivitet så kommer ticsen tillbaka.

Kapitel 2 – Orsaker

Historia

Sedan *Gilles de la Tourette* mot slutet av 1800-talet systematiskt beskrev syndromet har olika förklaringar getts. Det tycks som att vissa av de tidiga idéer som de la Tourette hade håller än i dag. Orsaken finns sannolikt att söka i störningar i hjärnans funktion. Särskilt de olika signalsubstanserna (neurotransmittorer) som finns i djupare delar av hjärnan tros ha betydelse. Dessa djupare delar reglerar funktioner som har att göra med rörelser och impulser. Störningar där kan ge endera överdriven kontroll eller brist på kontroll. I det första fallet kan resultatet bli muskelstelhet och svårighet till rörelse som vid Parkinsons sjukdom. I det andra fallet kan resultatet bli överdriven ryckighet och svårigheter att stå emot impulser från omgivningen som vid Tourette syndrom. På 1960-talet upptäcktes det att ett ämne, haloperidol, som minskar förekomsten av dopamin, kunde minska antalet tics hos personer med Tourette syndrom. Det läkemedel som man använde kallas Halodol och innehåller just substansen haloperidol som hindrar dopaminet från att verka. Personer med Tourette syndrom skulle alltså kunna antas ha en överkänslighet för dopamin. Man har därför gjort mätningar i ryggmärgsvätskan och jämfört personer med och utan Tourette syndrom. Dessa undersökningar har dock inte gett så tydliga resultat som man hoppats. Dopaminhypotesen kan därför långt ifrån sägas vara hela sanningen. Det hela visar också på en svårighet när det gäller forskning. Det är ganska stor skillnad mellan att hitta ett medel som lindrar symtomen och uttala sig om orsaken. Det är viktigt att hitta medel som lindrar men därmed inte sagt att man hitta gåtans lösning. Psykologiska förklaringar har förts fram, bl a psykoanalytiska idéer om att Tourette syndrom och tics skulle kunna orsakas av konflikter mellan barn och föräldrar. Detta är gammaldags idéer som inte ens psykoanalytikerna verkar tro på längre. Även om man inte vet särskilt mycket om orsakerna till syndromet pekar alla resultat mot att det rör sig om en rubbning i hjärnans funktion. Det finns också ganska mycket stöd för att denna rubbning i hjärnans funktion är ärftlig. Hur detta sker och vilka faktorer som hindrar eller underlättar vet man ännu inte särskilt mycket om. Psykologin kan dock fortfarande bidra när det gäller Tourette syndrom. Så länge det inte finns en medicinsk behandling som botar helt och hållet kommer psykologin att ha en roll. Det kan till och med vara så att

även om man botas helt från sina tics och andra problem så kan ytterligare problem ha uppstått under resans gång som gör det svårt att leva ett bra liv. Självförtroendet kan ha tagit skada, man kan alltjämt ha kvar konflikter med omgivningen som startade när man hade mycket besvär med sina Tourette-problem och skolgången kan ha blivit lidande vilket gör att man inte kommer till sin rätt i arbetslivet eller i samhället i stort. När en person arbetar med att undertrycka sina tics har en ökning av nervaktiviteten uppmätts i höger svanskärna samtidigt som det sker en minskning i putamen, globus pallidus och talamus.

Genetik och ärftlighetsmönster

Redan Gilles de la Tourette hävdade på grund av sina iakttagelser att Tourette syndrom var en ärftlig sjukdom. På 1970-talet kom de första släktstudierna som visade att sådana mönster fanns. För enäggs tvillingar är det 50-70% sannolikhet att båda har TS och 75-100% om man räknar både Tourette syndrom och enbart motoriska tics. Det är också en klart högre förekomst av OCD hos släktingar till personer med Tourette. Om släkträd tar hänsyn till Tourette, tics och OCD stämmer data bäst med att det skulle röra sig om en autosomalt dominant ärftlighet, dvs det sitter inte på könskromosomen, med ett genomsnitt på 0,5-0,9 hos pojkar och 0,2-0,8 hos flickor. En annan studie talar för att genomsnittet för Tourette är 0,28 då individen har ett anlag från ena föräldern (heterozygot) och 0,98 om det rör sig om anlag från båda föräldrarna (homozygot). Dessa studier talar för att OCD är vanligare hos flickor och därför troligen en variant på samma ärftlighet. På 1990-talet har jakten på vilka gener som kan ligga bakom intensifierats. Det finns flera sådana fynd som behöver bekräftas i fler studier. Ett exempel är 18q22.1. Ett annat är avvikelse på den korta armen på kromosom 9. Skörhet vid 22q12-13 har också rapporterats. Ett känt faktum är också att många individer med skör X-kromosom förutom andra handikapp också ofta har TS. Vissa ärftliga sjukdomar kommer att se olika ut beroende på om de kommer från faderns eller moderns sida, något som kallas prägling av det genetiska anlaget. Ett exempel är ett fel på kromosom 15 som ger Angelmans syndrom om det ärvt från modern och Prader-Willis syndrom om det ärvt från fadern. Preliminära data talar för att Tourette-ärftlighet från moderssidan ger tidigare debut och mer komplexa motoriska tics medan fadersarv gav mer vokala tics och mer rastlöshet. Detta är alltså ett stöd för att viss prägling förekommer vid ärftlighet vid Tourette.

Jämviktsrubning eller skada i hjärnan?

Individer som av olika orsaker, t ex beroende på slag mot huvudet, tumörer och infektionshärdar, får skador i de basala ganglierna, pannloben och angränsande områden kan få TS, OCD eller ADHD. En mängd olika återkopplingsystem har påvisats där information från en speciell del av hjärnbarken går ner till speciella delar av de basala ganglierna. Sedan går informationen vidare via speciella kärnor i talamus tillbaka till det ursprungliga området i hjärnbarken. Därefter är denna del av hjärnbarken färdig att sända ut sin order om vilka rörelser som skall utföras, och detta sker då genom nervbanorna som genom hjärnstam och ryggmärg går ut i kroppens alla delar.

Det tidigast kartlagda området av hjärnbarken är de delar som tar emot sinnesintryck och förmedlar rörelser, främst via putamen. Det område som skall förvandla tanke till handling (kognitivt-exekutiva) ligger åt sidorna och undertill i pannloben och signalerna förmedlas genom svanskärnan. Det barkområde som ligger mer centralt i hjärnan och gränsar till det limbiska systemet tar hand om information som är social, känslomässig och motivationsskapande och denna information förmedlas genom accumbenskärnan. Det är troligt att dessa system på olika sätt är inkopplade för att ge symtomen på TS, OCD och ADHD. Detta kan också förklara varför det finns så stora överlappningar mellan dessa tillstånd.

Det har varit svårt att se tydliga avvikelser i de basala ganglierna men av intresse är en studie som visade ett samband mellan förstörd linsjärna på vänster sida och intensiteten av vokala tics. Andra fynd är att hjärnbjälken som förbinder hjärnhalvorna i sin bakre del var något förstörd hos barn med TS och förminskad vid ADHD. Hos enäggstvillingar hade den tvilling med mest symtom en relativ förstoring av hålrummet (ventrikeln) i höger hjärnhalva. Mätningar av blodflödet och ämnesomsättningen har visat en nedsättning i vänster del av basala ganglierna hos personer med Tourette. Ännu intressantare är de mätningar som gjorts då försökspersonen arbetat dels med att undertrycka tics, dels att släppa fram tics. Vid undertryckande var det lägre aktivitet i globus palidus, putamen, talamus, vänster bakre cingulum, vänster hippocampus, parahippocampus och vänster sida av hjärnbarken. Då ticsen släpps fram blev det ökning i höger svanskärna, höger sida i mitten av pannloben och tinningloben, höger främre cingulum och på båda sidorna i nackloben.

Allt detta tolkas som hjärnbarkens försök att kontrollera en störd funktion på basala ganglienivån. De dopaminbanor som går från de basala ganglierna till hjärnbarken har visat sig mycket intressanta men de fynd som gjorts vid obduktioner och vid avbildningar med bl a PET (positron emission tomografi) av hjärnor i arbete har givit många förvirrande re-

sultat. En trolig orsak är att det hittills bara kunnat göras på ett mycket litet antal personer. Speciellt intressant är den påverkan som går till D1-receptorerna i hjärnbarken. Deras funktion beror till stor del på tillgång till cykliskt AMP (en viktig länk i cellens energiförsörjning) och en tydlig nedsättning av cAMP har setts i hjärnbarken på TS-patienter. Samtidigt vet man från andra studier att stimuleringen av D1-receptorer har stor betydelse för hjärnbarkens funktion. Vid låg stimulans fungerar inte arbetsminne och impulskontroll och på samma sätt är det vid överstimulering. Det här skulle kunna vara den biologiska förklaringen till att TS-patienter har svårast med tics, tvångssymtom, koncentration och impulskontroll både vid för mycket och vid för låg belastning.

Nervceller

En enkel förklaring till Tourettesyndromet vore att se ett arvsanlag som ensam orsak. Genom att studera enäggstvillingar går det att komma dessa mekanismer på spåren. Daniel Weinberger och medarbetare valde ut enäggstvillingar där bara den ena hade uttalade Tourettesymtom. Det visade sig att den av tvillingarna, som vid undersökning av hjärnan med SPECT (single photon emission computed tomography), hade en ökad mängd fungerande dopamin-2 receptorer i svanskärnan (en del av basala ganglierna) var de som hade Tourettesymtomen. Det visade sig att enbart en liten avvikelse i en mycket liten del av hjärnan kunde ligga bakom detta fynd. Detta talar för att förutom ett arvsanlag så fodras en liten störning under hjärnans utveckling för att åstadkomma den fullständiga bilden vid Tourettesyndromet. Genom att det rör sig om en så liten skillnad så är det lätt att tänka sig att den typiska variationen i hur mycket symtom en patient har beror på små rubbningar i en delikat balansakt.

Hjärnan > 100 000 000 nervceller

Neuroner: grundläggande nervcell med tre delar, cellkropp med cellkärna och förgreningar som kallas dendriter och en stor förgrening som kallas axon. De flesta axoner är täckta av myelin, en slags fettliknande substans. Neuronerna kommunicerar med varandra genom en process som kombinerar elektriska impulser och utbyte av kemiska lösningar. Vissa signalsubstanser förefaller ha en viktig roll vid Tourettes syndrom: dopamin, noradrenalin, serotonin, acetylcholine och opioider.

Signalsubstanser

Dopamin Dopamin har betydelse för kontrollen av rörelse. Ett genombrott i forskningen kring signalsubstanser kom mot slutet av 1950-talet då man upptäckte att nivån av dopamin i basala ganglierna, ett område djupt inne i hjärnan, var mycket låg hos personer med Parkinsons sjukdom. Denna låga nivå ledde till muskelstelhet, skakningar och att förmågan till spontana rörelser tappades. Dopamin antas också ha betydelse för intellektuella och emotionella processer. Det finns stöd för att schizofreni orsakas av en störd ämnesomsättning av dopamin, men i andra områden än vad som gäller vid Parkinsons sjukdom.

Dopamin spelar också en stor roll då det gäller inlärning och motivation. Genom att med PET-teknik (positron emission tomography) studera försökspersoner som spelar dataspel har det visat sig att ju bättre försökspersonen lyckas i spelet ju mer dopamin avges i den del av basala ganglierna som heter striatum. Vid första påseende förefaller det logiskt att Tourette syndrom kan ses som motsatsen till Parkinsons sjukdom. Medan personer med Parkinson har svårt att röra sig, rör sig personer med Tourette alltför snabbt även då de inte vill röra sig alls. Istället för alltför lite dopamin verkar det finnas för mycket. Denna teori visade sig dock vara alltför enkel. Även om dopamin fortfarande antas ha betydelse när det gäller orsaken till tics så är rollen oklar. Mätningar av nedbrytningsprodukter i ryggmärgsvätskan hos Tourette-patienter har visat motsägelsefulla resultat, men har pekat på att för mycket dopamin har liten betydelse. Haloperidol har visat sig vara god hjälp för vissa personer med tics men långt ifrån alla. Medel som ökar verkningarna av dopamin (agonister) som amfetamin och kokain förvärrar tics hos vissa. Apomorfina (även det en antagonist) har visat sig ha positiv effekt på tics. Teorin om överkänslighet för dopamin återstår alltså att bevisa.

Noradrenalin Noradrenalin finns i hjärnan och i binjurarna. Stress eller upphetsning leder till att binjurarna avsöndrar stora mängder av den här substansen i blodet vilket gör att människor kan tänka och agera snabbare i nödsituationer. När det gäller Tourette syndrom har resultaten inte varit entydiga. Läkemedlet clonidin ger viss vägledning till varför noradrenalin kan vara inblandad. Clonidin är känd för att öka effekten av utsöndrad noradrenalin vid vissa neuronala receptorer. Den vanliga observationen att stress orsakar en ökning av tics leder också tankarna till noradrenalin, vilken man alltså vet är betydelsefull vid stress.

Serotonin Serotonin finns på flera ställen i kroppen, i blodplättar och i magtarmkanalen. Även om betydelsen av serotonin fortfarande är oklar

finns det stöd för att ämnet har betydelse för stämningssläge, sömn och ätandebeteende. Det förefaller också spela en roll vid tvångssyndrom, migrän och andra problem som ångeststörningar, aggressiva och självskadande beteenden samt impulsivitet. Kopplingen till tvångssyndrom kan vara särskilt viktig eftersom det finns stöd för att tvångssyndrom kan vara en annan yttring av den gendefekt som ger Tourette syndrom. Under senare år har en grupp läkemedel som kallas selektiva serotoninåterupptagshämmare visat sig effektiva vid behandling av tvångssyndrom. Som namnet anger fungerar dessa läkemedel genom att hindra återupptaget av serotonin vid synapsen vilket är viktigt då det ger serotoninet extra tid att verka vid synapsen.

Acetylkolin Acetylkolin var den första signalsubstansen som beskrevs. Även om substansen varit känd länge är dess roll i nervsystemet inte helt kartlagd. Man vet att substansen avskiljas av neuroner utanför hjärnan (perifera nerver) som genom signaler till muskelceller får dessa att dras samman. Därför underlättar acetylkolin många kroppsrörelser, inklusive tics. Acetylkolin förekommer också i basala ganglierna, ett område där dopaminproducerande celler är samlade. Försök där man ökat förekomsten av acetylkolin i hjärnan genom att ge extra doser kolin eller lecitin, som kroppen omvandlar till acetylkolin, har varit framgångsrikt för vissa personer. Kemiska ämnen som är associerade med omsättning av acetylkolin i centrala nervsystemet har också funnits vara normala hos personer med Tourettes syndrom, vilket motsäger att acetylkolin spelar en huvudroll vid syndromet.

Opioider Opioider är naturliga substanser som fungerar som signalsubstanser som dämpar smärta precis som opium eller andra narkotiska preparat. Man har nyligen börjat att förstå lite av hur dessa signalsubstanser fungerar. Det antas att de utsöndras under stress eller kroppsskada för att fungera som naturliga smärtstillande medel, vilket förklarar varför personer som skadat sig allvarligt inte känner smärta förrän efter en längre period. Det är också möjligt att opioider har betydelse för de självskadande beteenden som ibland förekommer vid Tourette syndrom.

Endorfiner är opioider som finns, bland många ställen, i basala ganglierna. Forskningen kring endorfiner är intressant bl a för förståelsen av beroendeproblem och även Tourette syndrom. Vid obduktion av en person som haft TS visades att endorfin av typ dynorfin A var påtagligt minskad. Några personer med tics har också upptäckt att deras tics förändras vid bruk av opiater. Flera kända droger finns som påverkar endorfinsystemet, både agonister och antagonister, men användande vid Tourette syndrom har inte varit entydigt och betydelsen är ännu oklar. Andra signalsubstanser som aminosyror, gamma-amino smörsyra (GABA), glycin, glutamat och

aspartat är kända för att ha en roll när det gäller att förmedla och styra nervimpulser och senare forskning har visat att gaserna nitritoxid och kolmonoxid också fungerar på det sättet. Betydelsen för Tourette syndrom är okänd. Utöver signalsubstanser så antas också hormoner spela en roll vid Tourette syndrom. Det är känt att hormoner som östrogener, androgener, progesteron och cortisol arbetar tillsammans i ett komplext samspel av kontroller och balanseringar så att kroppen kan arbeta effektivt. De skillnader som finns i hur Tourette syndrom visar sig mellan pojkar och flickor skulle kunna förstås som hormonellt betingade förändringar i signalsystemen. Det är exempelvis känt att tidig exponering för det manliga könshormonet androgen hos försöksdjur kan förändra dopaminreceptorerna. Preliminära studier med hormonbehandling på människor har också visat att symtomen kan påverkas i viss grad.

Även om man lärt sig mycket om hjärnans kemi under det senaste halvsekleket så förefaller fortfarande framstegen komma långsamt. Röntgen, datortomografi och magnetröntgen visar endast hjärnans strukturer. Nyare former av magnetröntgen indikerar att det finns en mycket subtil skillnad mellan hjärnan hos personer med Tourette syndrom och andra. De lenticulära (linsformade) delarna av hjärnan (delar av basala ganglierna) hos ”normala” hjärnor är större på vänstra än högra sidan. Hjärnan hos personer med Tourette syndrom visar på mindre av denna olikhet.

Nervsystemet

Dåligt fungerande i det centrala nervsystemet kan bero på många olika saker. En typ innebär avvikelser som uppkommit genom en annorlunda utformning då nervsystemet byggs upp. T ex har man vid vissa former av läs- och skrivsvårigheter funnit nedsatt funktion i delar av pannloben och tinningloben. Mycket tyder på att dessa funktioner fordrar en hög kompensatorisk aktivering för att kunna klara något av sina annars lätt automatiserade uppgifter. Utvecklingsförsening är en annan vanlig orsak. T ex beror sängvätning ända upp i tonåren oftast på en sådan försening. Denna försening kan kompenseras genom att öva upp systemet med hjälp av beteendeterapi via en sk alarmmatta. Ytterligare ett fel kan vara nedsatt hämning av system som skall aktivera respektive stänga av viktiga medfödda beteenden. Ett sådant viktigt system är rundgången mellan talamus och basala ganglierna djupt nere i hjärnan och hjärnbarken, dvs hjärnans översta ”lager”. Om delar av detta system inte har effektiv hämning då det behövs, så kan bli uppmärksamhetsstörningar, tvångsproblem och tics uppstå. Basala ganglierna omfattas också av de olikheter som finns mellan hjärnhalvorna, t ex

är det normalt att basala ganglierna är större på vänster sida än på höger. Denna skillnad är mindre eller saknas hos många personer med Tourette syndrom. Avsaknaden av denna skillnad är också vanliga hos personer med Tourette då basala gangliefunktionen undersöks med de psykologiska test som kan mäta var hjärnhalvas funktion separat. Vår kliniska erfarenhet är att många med Tourette syndrom är extremt beroende av motivationsfaktorer, både inre och yttre. Med motivation så kan de prestera otroliga saker, i skarp kontrast till hur dåligt det kan gå då det är den minsta uppförbacke. Kanske hjärnans eget belöningsystem, där dopamin och endorfin är viktiga ämnen, är underbalanserat. Detta skulle förklara varför många med TS är i behov av extra belönande och stimulerande pedagogiska miljöer. Det kanske också förklarar varför många med TS söker sig till kreativa och spännande intresseområden och miljöer.

Tourettesyndromet en extra svår balansakt Hjärnan kan ses som en byggsats som successivt byggts på under årmiljoner. Redan för 300 miljoner år sedan hade biet en hjärna som tillåter det att som individ krypa, flyga, äta, hålla sig ren, undvika faror och försvara sig. Ännu mer imponerande är dessutom att biet kan utföra mycket komplicerade saker tillsammans med andra som att bygga bikakor, sköta om drottningen och hennes avkomma, hålla jämn temperatur i kupan sommar som vinter och genom ”dans” meddela och förstå i vilken riktning och hur långt bort det finns honung. Biet har således en rymlig ”hårddisk”, för att ta en jämförelse med datorer, som gör att allt detta klaras av men det finns också utrymme för nyinlärning. När allt detta ryms i biets hjärna där det bara får plats några hundra tusen neuron så svindlar tanken vid vad som ryms i den mänskliga hjärnan med sina miljarder nervceller där var och en har ofattbara mängder kopplingar. Kommunikationen mellan alla dessa neuron förmedlas dessutom av över hundratalet olika signalsubstanser som söker upp specialiserade undergrupper av mottagare. T ex har serotoninets mottagare döpts efter hand som de upptäckts till 5-HT1, 5-HT2, osv. Mycket av det som alla djur måste lära sig finns lagrat som en grundstruktur som sedan till stora delar tas över av miljöbaserad inlärning. Vi föds alla med en gångreflex som under livets första månader håller igång nödvändiga muskelgrupper och automatiskt tränar grundläggande grundmönster för gång så fort fötterna sätts mot ett underlag. Det motsägelsefulla är sedan att efterhand som barnet lär sig gå så leder de automatiska reflexerna till allt större hinder. De barn som har hjärnskador av CP-typ kan inte hämma dessa reflexmönster vilket gör att de inte kan få normal gång. Det går att härleda symtomen vid Tourette-syndromet till dessa ”hårddiskdata” som vi ärver. Speciellt gäller det beteendemönster som är helt avgörande för alla däggdjurs överlevnad som att

skydda sin sovplats, sköta sin hygien, vara vaksam på att inte bli övergiven eller skydda ögonen vid plötslig fara. Detta antagande får alltmer stöd eftersom de avvikelser som hittas i hjärnan vid Tourettesyndromet till stor del återfinns i de delar av hjärnan som har en liknande uppbyggnad hos djur som fanns på jorden långt innan människan var påtänkt. Skador i dessa delar av hjärnan utlöser olika grundreflexer och beteendemönster. Ett annat stöd för hypotesen är att ju mer Tourettesymtomen kartläggs desto fler ”överlevnadsfunktioner” visar sig förekomma i ökad frekvens under olika skeden av individens utveckling.

Det finns ett par studier som visar ökad frekvens av plötslig spädbarnsdöd i släkter med Tourettesyndromet. En förklaring skulle kunna vara att barnets dykreflex (som utnyttjas vid babysim och som gör det möjligt att födas under vatten) inte stänger av lika lätt och det är denna reflex som kan döda ett spädbarn som ligger på magen och borrar ner näsan i kudden. Genom det enkla rådet att spädbarn skall läggas på rygg har den plötsliga spädbarnsdöden minskat dramatiskt. Spädbarnet har också en väckningsreflex som utlöses vid tecken på fara, t ex en hastig rörelse eller ett plötsligt ljud. Att snabbt öka spänningen av musklerna för att kunna försvara sig och klamra sig fast samtidigt som de värdefulla ögonen skyddas genom att knipas ihop är en grundläggande skyddsreflex som i mer anpassad grad finns kvar hela livet.

Många barn som senare utvecklar Tourette kan vara lättstörda och få enorma skrikanfall. Senare är svårigheter att somna in och en tendens att sova ytligt, gå i sömnen och perioder av ”nattskräck” vanligare hos barn med Tourette jämfört med andra. Den ökade väckningsreflexen då ögonen knips ihop vid upplevd fara liknar mycket det vanliga ögonticset.

En ökning av väckningsreflexen är ett av symtomen efter svåra upplevelser som givit posttraumatiskt stressyndrom. Vissa data tyder på att personer med Tourette har lättare att få posttraumatiskt stressyndrom efter att de har varit med om hemska händelser. Upplevelser av fara både pga yttre hot och inre hot i form av sjukdom har ett stort överlevnadsvärde. Även här finns det bland de som har Tourette en klart ökad frekvens av ångeststörningar som panikångest, fobier och separationsångest. Oro över detaljer i utseendet och kroppsupplevelser, oftast tillsammans med en vilja att ”rätta till”, är vanliga fenomen.

Det är naturligtvis viktigt att sovplatsen är både ren och trygg och det är mycket vanligt med oro som måste lindras med olika kontroller och ritualer. Detta finns hos alla förskolebarn som gärna vill ha extra försäkringar från föräldrar och själva ha olika trygghetsritualer som att nallen skall ligga på ett speciellt sätt. Det som skiljer barn med Tourette eller OCD (obsessive

compulsive disorder - tvångssyndrom) är att denna oro och dessa ritualer ofta är besvärande, överdrivna och skapar svårigheter både för personen själv och för familjen.

De tvångshandlingar och tvångstankar som är grunden för diagnosen OCD men som också är mycket vanliga vid Tourette har en tendens att förekomma i grupper. Det är lätt att tänka sig att dessa beteendekomplex ligger djupt förankrade i oss sedan våra gener finslipades redan då vårt släkte levde som samlare och jägare. De beteenden som var av stort värde förr, då hoten utgjordes av bakterier och parasiter, var att hålla sig ren. I överdriven form leder detta till tvångsproblem med överdriven renlighet. Det kan t ex handla om att få hotande tankar om livsfara i situationer där det skulle kunna förekomma avföring, HIV-smitta eller något annat obehagligt. Denna symtomgrupp är den vanligaste vid OCD men ovanlig som enda tvångssymtom hos personer med Tourette. En annan grupp visar sig genom kontrolltvång. Kontroll av det som är absolut nödvändigt för människosläktets överlevnad kommer in i de tvångstankar som föregår kontrollerna.

En typ är aggressiva tankar som handlar om att avvärja hot, en annan är sexuella som handlar om att vara alert då det gäller möjlighet till fortplantning. Det är en plåga för många med Tourette att uppleva jagfrämmande aggressiva eller sexuella impulser. Många har gått i ”insiktsterapi” för att förstå detta. Problemet är dock att detta i grunden inte kan förstås ur det individuella perspektivet utan svaret måste sökas i människosläktets och däggjurens långa tillblivelsehistoria. Religiösa tvångstankar kan också ingå som ett inslag i detta. Viljan att se ett större meningsbärande sammanhang vet vi har gjort människosläktet till oövervinnerligt. Redan Cro-Magnonmänniskorna smyckade sina gravar och en omtanke om livet och den egna gruppen finns säkert inte bara i vår förnuftiga hjärnbark utan också i det medfödda förnuft som ligger lagrat i de basala ganglierna. Många med Tourette upplever dessa till synes motsatta känslor och impulser mycket starkt. T ex kan impulsen att vilja skada en närstående vara en ofta förekommande fasa samtidigt som samma person har en enormt stark inlevelse då det gäller att hjälpa sjuka och handikappade. Vanligt är också upptagenhet med den egna kroppen och framförallt huden. T ex beteenden som att peta i sår och att dra ut hårstrån ”som känns fel” kan mycket väl tänkas vara sådana i naturen ändamålsenliga beteenden som handlar om däggdjurs förmåga att både hålla sin päls och hudkostym i ordning och att sköta uppkomna skador. I kontrollen av säkerhet kan vissa moment innebära att man inför en hotande fara gör i ordning en boplats, konstruerar verktyg och slipar sina vapen, räknar in de viktigaste sakerna, känner efter att de håller för olika typer av belastning, kontrollerar hållfasthet i skydd genom att se till att de

är symmetriska. Ibland kan det innebära att vissa rutiner absolut inte får brytas eller att snabba byten mellan olika aktiviteter blir starkt oroande. Vid test har det visat sig att många med Tourette har lättare än andra att dela en linje exakt mitt itu i förhållande till andra. Samma sökande efter tankemässiga symmetrier och balans kanske är en fördel för en del som har Tourette. Ytterligare en avgörande överlevnadsfaktor under människans historia har varit att samla födoämnen och material. Tvångsmässigt samlande kan röra sig om att fylla rummet med papper eller att inte kunna gå förbi en container utan att ta med sig saker. Tanken på att vissa saker måste samlas in och sparas kan överskugga allt under en period. Även här skiljer det sig från det lustfyllda svamplockandet eller frimärkssamlandet genom sin tvingande karaktär.

Sammanfattningsvis om hjärnan och nervceller

Sammanfattningsvis är det ingen tvekan om att den patologiska grunden för Tourette syndrom ligger i en abnormitet i en eller sannolikt flera neurotransmittersystem, som rubbar den extremt känsliga balansen som är nödvändig för en normal hjärnfunktion. För närvarande kan man inte med säkerhet identifiera vilka system som är inblandade, på vilket sätt och i vilken grad. Dopaminerga systemet förefaller vara inblandat men om det är primärt eller sekundärt eller på exakt vilket sätt är alltjämt höljt i dunkel. Andra neurotransmittorer, hormoner eller neuromodulatorer är utan tvekan inblandade och det är rimligt att tro att många av dessa verkar tillsammans.

Kapitel 3 – Utveckling

Du har nu förstått att Martin har Tourette syndrom. Diagnosen Tourette syndrom är helt ny för dig men du förstår att det handlar om att ha tics. När du kommer till arbetet dagen därpå märker du att din chef faktiskt också har lite ljud för sig, hummar, och rycker till lite med överkroppen. Konstigt, det har du aldrig tänkt särskilt mycket på tidigare. När du tittar in i närbutiken på hemväg så lägger du märke till att kvinnan före dig i kön rycker med händer och armar och mumlar något ohörbart ord när hon skall betala. Du tänker genast på Tourette syndrom. Nu när du vet om syndromet tycks det finnas lite varstans. Du kanske också ser tics där de egentligen inte finns, t ex när någon blinkar med ögonen, eller hostar, eller säger någon svordom där det inte passar sig. Det verkar som om det kan drabba vuxna också.

Precis som att många andra problem kan variera så varierar också Tourette syndrom. Att ticsen kommer och går är typiskt för syndromet. Svårighetsgraden varierar också. Till en början kan man ha ganska besvärande tics som med tiden minskar i både styrka och frekvens. Det kan också vara tvärtom. Tyvärr finns inget riktigt bra sätt att i förväg säga hur ticsen kommer att utveckla sig för ett barn som nyligen fått Tourette syndrom.

När symtomen startar

I diagnoskriterierna för Tourette syndrom ingår att ticsen skall ha startat före 18 års ålder. Tidigare hade man 21 år som åldersgräns och det förekommer fortfarande i vissa klassifikationer. Oavsett den exakta gränsen så anger detta hur somhelst att Tourette syndrom startar i barndomen eller tonåren. Den genomsnittliga åldern för starten av ticsen brukar vara i sex-sju års åldern. Vissa menar att man kan se andra tecken några år före det att ticsen startar. Ett sådant tecken är överaktivitet som då kan visa sig kring fyra-fem årsåldern - men det gäller förstås också att komma ihåg att överaktivitet är mycket vanligt förekommande även hos andra barn och för det mesta inte ett tecken på att tics kommer att komma senare i utvecklingen.

Var i kroppen tics startar

Undersökningar visar att för de allra flesta startar ticsen som ansiktstics. Det vanligaste är att ticsen startar som ögontics. Dessa kan vara av olika slag - blinkningar, spärra upp ögonen eller att man petar sig i ögat för att ta bort ett hårstrå (som inte finns där). Därefter kommer olika grimaser som att bita sig i läpparna eller rynka på näsan. Färre än en tredjedel anger vokala tics som starttics. För dessa rör det sig om harklingar, sniffningar eller grymtningar. Vokala tics förefaller alltså starta senare än motoriska tics. Det verkar som om ticsen startar i de övre kroppsdelarna, särskilt kring ansiktet, för att sedan sprida sig i kroppen. Som framgår av exemplen är det i första hand enkla tics som förekommer vid starten. Under det att de sprider sig kan de övergå från att vara enkla till att bli mer komplexa. I och med detta finns en tendens till att svårighetsgraden ökar med åldern. Denna ökning kan ske gradvis eller plötsligt. Lika gradvis eller plötsligt kan en förändring till det bättre ske, även om det är sällan som ticsen försvinner helt och hållet. När det gäller komplexa vokala tics som koprofali, dvs att säga svordomar och fula ord, verkar det som om denna typ av tics sällan startar före tonåren även om de kan förekomma hos yngre barn. När det gäller Tourette syndrom måste man tänka på att det finns många variationer.

Hur symtomen utvecklar sig

Om man får tics under barndomen startar de alltså sannolikt i ansiktet eller i någon annan av de övre kroppsdelarna. Ticsen kommer sedan och går under någon tid, ibland med några få likartade tics och sedan tilläggstics som utvecklar sig kring dessa. När man blir äldre och kommer in i puberteten finns en risk att ticsen blir besvärligare. Nu kan ju puberteten och tonårstiden vara besvärlig även utan tics och med många tydliga ryckningar och läten så blir det inte lättare. Under den här perioden i livet så innebär i regel avvikelser från för åldern "normalt" beteende (dvs det som är vanligast förekommande) problem på olika sätt. Att rycka och låta drar lätt till sig jämnårigas och ibland lärares negativa uppmärksamhet. Så även om ticsen håller sig på samma nivå som under tidigare år kommer de förmodligen att upplevas mer störande för både tonåringen själv och omgivningen. Tidiga tonårsperioden riskerar alltså att vara ansträngande när det gäller tics. Under de sena tonåren och i tidig vuxenålder förefaller det dock som om ticsen lindras. Undersökningar har visat att ticsen verkar vara som svårast under de första 10 åren efter att de startat. Om starten för de flesta sker vid 6-7 års ålder innebär detta att perioden fram till 16-17 års åldern är besvärligast

och att ticsen sedan gradvis förbättras och kanske försvinner helt. Detta gäller inte alla. Ungefär var tionde person med Tourette syndrom uppger att ticsen förvärras i vuxen ålder. Detta stöds också av att de personer som har mest handikappande tics finns bland vuxna. Tourette syndrom hos personer över sextio år har studerats för lite för att man skall kunna säga något med säkerhet om denna åldersgrupp. Med stöd från flera undersökningar ser det ut som att ticsen försvinner så gott som helt för en tredjedel av de som fått diagnosen Tourette syndrom. Ytterligare en tredjedel kommer att ha kvar sina tics men vara klart förbättrade. Den sista tredjedelen kommer att ha kvar sina tics, men också de typiska variationerna med ökad och minskad ticsförekomst i perioder. I den senare gruppen finns också de som får en förvärrad situation. Även om bilden tycks ljus ut för ett syndrom som antas vara kroniskt måste man komma ihåg att ingenting ännu sagts om de många andra problem som kan förekomma samtidigt med Tourette syndrom.

Förekomst

Uppgifter om hur vanligt Tourette syndrom är i befolkningen varierar stort. En nyligen genomförd undersökning av barnpsykiater Najah Khalifa vid Uppsala universitet visar att syndromet är vanligare än vad man tidigare trott. Resultaten visade att 0,6% av de undersökta barnen i åldrarna 7-15 år uppfyllde diagnoskriterierna för Tourette syndrom, av dessa var 9 av 10 pojkar. Andelen barn som hade någon tics-diagnos (Tourette syndrom, kroniska tics, övergående tics) var 6,6%. Här var könsskillnaderna mindre, och det var 1,5 gång så många pojkar som flickor som hade någon form av tics. Kroniska tics fanns hos 0,8% av barnen och övergående tics hos 4,8%. Resultaten kan jämföras med den andra svenska studie som finns och som genomfördes på 7-åringar. Där fann man att förekomsten av Tourette syndrom var 0,01%.

För alla former av tics-diagnoser så fann man att ju yngre barnet var, desto större förekomst av tics. När man tittade närmare på vilken typ av skola barnet med tics gick i så fann man att drygt 46% gick i specialskolor eller specialklasser. Bland elever i normalskolor hade drygt 6 % tics. Detta pekar på att tics ofta förekommer tillsammans med andra problem som har att göra med förmågor och beteenden som är viktiga för skolgången.

Samsjukligheten med OCD (tvångssyndrom) är ofta hög. De allra flesta som har OCD har dock inte Tourette eller ens tics. När det gäller kliniska urval, dvs personer som sökt hjälp inom sjukvården, så är samsjukligheten med OCD dock vanligen hög. I vissa studier har siffrorna om nästan 50%

av de personer med Tourette som man undersökt också haft OCD. Räkningar sedan in OCD-symtom (som inte uppfyller kriterierna för diagnosen OCD) så blir siffrorna ännu högre.

Livskvalitet

De undersökningar som hittills gjorts när det gäller hur bra man klarar sig i livet om man har Tourette syndrom är förmodligen snedvridna åt det negativa hållet. Å ena sidan har inte kunskapen om Tourette syndrom varit känd så länge och då brukar de personer som beskrivs i undersökningar ha svårare problem än genomsnittet. Å andra sidan kan det vara så att man inte känt till tillräckligt mycket om olika problem och därför helt enkelt inte frågat om vissa områden, t ex hur man klarar av arbetslivet eller hur ofta man kan delta i olika nöjesaktiviteter. Typ av tics har ett samband med livskvalitet. Det är stor skillnad mellan att ha ett tics som går ut på att man måste vidröra andras könsorgan eller säga fula ord jämfört med att skaka kraftigt på huvudet eller harkla sig ljudligt. Om man endast ser till hur många tics som förekommer under en viss period märks ingen skillnad men om man väger in sociala svårigheter framkommer en annan bild, där typ av tics har stor betydelse för livskvaliteten. Ju mer socialt acceptabla tics man har, desto större chans till hög livskvalitet.

När det gäller andra viktiga saker i livet, som om man har en partner eller arbete, finns det få undersökningar. I en amerikansk undersökning fann man att endast en dryg tredjedel av vuxna med Tourette syndrom hade ett heltidsarbete. Om man räknade in personer som hade deltidsarbete så ökade antalet i arbete till ungefär hälften av de tillfrågade. Bland de tillfrågade var de knappt hälften som var gifta, lika många hade aldrig varit gifta och en liten grupp var frånskilda (i sådana här undersökningar antar man att det är bättre att vara gift än att inte vara det). När det gäller arbetslöshet så är siffrorna betydligt sämre jämfört med hur det ser ut för befolkningen i stort. När det gäller om man var gift eller inte så motsvarade siffrorna befolkningen i övrigt.

När man försöker säga något om hur det kommer att gå för någon som nyss fått Tourette syndrom måste man ta hänsyn till mycket annat än ticsen. Problemet är inte unikt för Tourettes syndrom, utan kännetecknande för förutsägelser: ju längre fram i tiden man försöker förutsäga, desto svårare att gissa rätt. Under resans gång hinner mycket hända som kan ha både positiv och negativ påverkan. Att leva i en familj där alla förstår Tourette syndrom är en god hjälp. Om man dessutom har turen att hamna i en skola och klass där både elever och lärare bemöter en vettigt så ökar ytterligare

chanserna till en god livskvalitet. Ticsen i sig kan vara mycket ansträngande men omgivningens brist på förståelse kan vara minst lika besvärlig. Har man dessutom andra problem utöver ticsen så kan dessa ställa till svårigheter i sig. Därför är det svårt att säga något allmänt om hur ett barn i sjuårsåldern som just fått diagnosen kommer att klara sig i livet.

Kapitel 4 – Mer än ryckningar och läten

Nu är du tillbaka hos Martins familj där du befann dig i början av texten. Du vet nu att han har Tourette syndrom. Du sitter en kväll framför brasan och pratar med hans föräldrar. Pojkens mamma berättar att i skolan är allt kaos. Lärarna säger att de inte klarar av honom längre. Men hans tics förefaller inte vara ett stort problem nu. De kommer och går men ställer inte till det lika mycket som ”det andra”. När du träffat honom tidigare på dagen har du inte märkt något särskilt. Tvärtom, han verkade trevlig och ville att du skulle spela dataspel med honom vilket du gjorde en stund - Martin vann. Mamman säger att hon inte kan få lärarna att förstå sonens problem. De säger att de vet om att han har Tourette syndrom men att samma regler måste gälla för honom som för alla andra. När mamman beskriver problemen närmare så framkommer det att han har svårt att sitta stilla, svårt att koncentrera sig på matematikuppgifterna, måste göra vissa saker som t ex att nudda vid kamraterna på ett speciellt sätt och riskerar då att råka i bråk. Du blir förstås funderksam: hör det här till Tourettes syndrom?

När det gäller barn och tonåringar där man misstänker Tourette syndrom brukar det vanliga vara att deras föräldrar söker hjälp för flera problem där tics är ett av dem. Precis som för Martin så kanske barnet har svårt att ta det lugnt och är ”överallt” samtidigt. Det kan också vara så att barnet har vissa tvångsmässiga beteenden, t ex att saker och ting skall ligga på ett visst sätt. Humöret kan vara ett annat problem. Barnet eller tonåringen kanske växlar blixtnabbt mellan att vara helt lugn till att få ett ”vulkanutbrott” som inte står i proportion till det som hänt före. Vissa barn får också sömnstörningar eller får svårt att skaffa och behålla kamrater. I skolan kan det vara svårt att passa in i gruppen eller så är det vissa skolämnen som inte fungerar. Det är alltså inte ovanligt och ibland kan man nästan tro att Tourette syndrom fungerar som en magnet för all möjlig psykisk ohälsa.

Vad mer än tics?

Exakt hur vanliga de olika problemen är vid Tourette syndrom är idag inte känt. Vad man vet är att vissa syndrom, störningar och problembeteenden ofta förekommer samtidigt med Tourette syndrom. Vissa av dessa kan

beskrivas, avgränsas och ges en psykiatrisk diagnos, t ex tvångssyndrom. Andra, t ex överdriven ilska eller impulsivitet, kan inte självklart beskrivas utifrån en viss diagnos, men kan vara ett nog så stort problem i vardagen. Det skall med en gång sägas att alla som har Tourette syndrom har inte alla dessa besvär. Detta är problem som tycks förekomma oftare bland personer med Tourette syndrom jämfört med hur vanliga problemen är i befolkningen.

Motivationsproblem

Motivation brukar nämnas som ett stort problem. Barn och tonåringar beskrivs ganska ofta av sina föräldrar som omotiverade till skolarbete. Däremot är det ingen brist på motivation för att t ex spela dataspel. Ofta ser vi motivation som något som personen "har" eller "saknar". I kapitlet Behandling & åtgärder beskrivs hur man kan tänka annorlunda kring detta med motivation och kanske också lösa vissa (motivations-) problem.

En, två, många diagnoser?

Ur diagnostisk synpunkt kan det behöva påpekas att man kan ha flera problem och åkommor och därmed också flera diagnoser samtidigt. Att man har Tourette syndrom utesluter inte att man kan fylla kriterierna även för andra diagnoser. Som beskrivits ovan förekommer långt fler andra problem än tics i gruppen som har Tourette syndrom jämfört med vad man kan förvänta sig utifrån hur vanliga problem är hos personer som inte har syndromet. Frågan uppstår om man skall ge Tourette "skulden" eller om man helt enkelt skall säga att någon exempelvis har Tourette syndrom (tics) + tvångssyndrom + uppmärksamhetsstörning med överaktivitet + sömnstörning, eller om man skall nöja sig med att kalla alltihop för Tourette syndrom och sedan beskriva de olika problemområdena noggrannt. Problemet med diagnostik är inte unikt för Tourette syndrom utan gäller även för andra problem.

När man använder Tourette syndrom som enda förklaring till problemen så breddar man användningen av "Tourette syndrom". Det man oftast menar är att barnet har Tourette syndrom men också har många av de problem som förekommer ihop med Tourette syndrom. Alla de problem som t ex ett barn har vid en viss tidpunkt kan då förstås utifrån Tourettes syndrom och det kan också komma till problem i framtiden som även de är typiska för syndromet. På det sättet behöver man inte leta upp en ny specialist varje gång ett problem tillstöter. Det räcker att ha kontakt med spe-

cialisten på Tourette syndrom. Problemet med detta är att det gäller att hitta någon som kan Tourette syndrom utöver tics. Risken är ju annars att man endast får hjälp med en liten del av problemen. Det finns dock ett viktigt undantag och det är när man söker samhällets stöd t ex för att få ekonomisk hjälp. Då kanske man måste vara tydlig och klart sätta ut de diagnoser vars kriterier personer fyller som tillägg till Tourette syndrom eftersom detta beskriver problemen på ett för handläggarna mindre okänt sätt. Några av de vanligaste problemen som förekommer samtidigt med Tourette syndrom handlar om tvång och om överaktivitet. Därför skall dessa beskrivas lite mer ingående här.

Tvångshandlingar och tvångstankar

Tvångsmässighet förekommer hos många människor. Det kan handla om att få en impuls att kontrollera att spispattan är frånslagen en extra gång eller att inte känna sig riktigt ren om händerna och därför tvätta sig extra noga. Vissa får ibland tankar på att katastrofer kan inträffa om de inte utför vissa handlingar, t ex att om man inte kontrollerar spispattan så ser man framför sig hur huset fattar eld pga att man själv varit slarvig. Man kan plötsligt i en viss situation få en tanke om att ens mamma skall dö men om man stänger en dörr på ett visst sätt, gör en ritual, så hindrar man detta från att ske. Man inser att hur man stänger en dörr inte har någon betydelse för om ens mamma skall dö i en nära framtid eller inte, men man kan inte låta bli i alla fall. Undersökningar visar att det är många av oss som får sådana här impulser och tankar men att vi klarar av att stå emot eller strunta i dem. Om man har tvångssyndrom klarar man inte att stå emot impulser och låta bli att göra ritualer utan tvånget utvecklas till ett handikapp. Bland de som har Tourette syndrom förekommer tvångshandlingar och tvångstankar ganska ofta. Vissa undersökningar pekar mot att minst hälften av alla de som har Tourette syndrom också har tvångssyndrom (OCD).

Det verkar finnas ett samband mellan tics och tvång. Vissa komplexa tics kan också vara i stort sett omöjliga att skilja från tvångshandlingar. Det kan t ex vara ett beteende som handlar om att personen får en stark impuls att lägga ett föremål på ett visst sätt tills det känns rätt. Om man skall kalla detta för ett komplext tic eller en tvångshandling kan vara svårt att avgöra utifrån en enda kedja av beteenden. Om personen i övrigt har många olika tics så ligger det nära till hands att man kallar beteendet för ett tic, men om personen i övrigt har många tvångshandlingar så kanske man räknar även detta som en tvångshandling. Problemen att avgöra vad som är vad blir ännu svårare om man har en person som både har många tics och många

tvångshandlingar. Ofta kan man då helt enkelt inte säkert avgöra hur beteendet skall benämnas. Om personen däremot samtidigt har påträngande tankar om att något hemskt skall hända, en katastrof, brukar man benämna beteendet som tvångshandling. Det finns säkert lika många varianter av tvångsbeteenden som det finns varianter av tics. Övergripande grupper av tvångsbeteenden handlar om att kontrollera, samla, tvätta sig, räkna och arrangera. Tvivlet är centralt hos många som har tvångssyndrom. Man tvivlar på att man gjort rätt och gör om en gång till för säkerhets skull. Det man då uppnår är tillfällig lindring. Detta gör att det känns lite bättre för stunden men på längre sikt så har man hamnat i en tvångsmässig ”fälla”.

Liksom tics har tvångsbeteendena ett fluktuerande förlopp, de kommer och går. Under vissa perioder kan personen vara mycket handikappad medan han eller hon under andra perioder kan leva ett ganska normalt liv. Om ticsen har en benägenhet att försvinna med åren verkar det tyvärr vara så att tvångsmässigheten kommer till istället. Det ser ut som om ticsen ersätts av tvångsbeteenden hos vissa av personerna med Tourette syndrom. Vissa kommer att få färre tics med åldern men fler tvång. Undersökningar visar också att tvångstankarna hos personer med tvång utan respektive med tics skiljer sig åt. De som har tics har oftare aggressivare tvångstankar, t ex om att skada sig själv eller andra.

ADHD & DAMP

Överaktivitet brukar ibland förekomma samtidigt med uppmärksamhetsstörning. På engelska kallas detta för Attention Deficit Hyperactivity Disorder och förkortas ADHD. Ofta säger man helt enkelt ADHD även i Sverige. Det finns också en annan störning som i viss mån överlappar. Denna kallas Dysfunktion ifråga om Avledbarhet, Motorik och Perception och förkortas DAMP. DAMP är en beskrivning av en allvarlig störning och beräknas förekomma hos ungefär 1% av alla barn, vilket innebär ungefär 3-4 barn på en normalstor skola. Benämningen DAMP brukar användas i nordiska sammanhang men är än så länge sällsynt i andra länder. Båda dessa störningar kan förekomma samtidigt med Tourette syndrom. De flesta undersökningar som gjorts kommer från USA och därför vet man mer om sambandet mellan Tourette syndrom och ADHD än sambandet med DAMP. Vissa av problembeteendena kan vara gemensamma för både ADHD och DAMP. Både ADHD och DAMP är förhållandevis vanliga problem bland barn och ungdomar. Vissa uppgifter talar för att det kan handla om att så många som 10% av alla barn och ungdomar i Sverige har ADHD eller DAMP. Förekomsten av problemen bland vuxna är fortfarande oklar.

Undersökningar har visat att ADHD-symtom förekommer hos åtminstone hälften av alla barn och tonåringar med Tourette. Detta innebär att man kanske inte uppfyller alla krav på diagnosen, men att man har några av symtomen eller har alla symtom men kanske i mildare grad. Typiska symtom kan vara att man har svårt att sitta stilla, har ”myror i benen”, störs lätt av olika händelser i omgivningen, har svårt att vänta på sin tur, svarar innan frågan formulerats klart eller byter fokus hela tiden, t ex leker med ena leksaken efter den andra utan att leka färdigt. Andra problem kan vara att inte lyssna ordentligt, att ofta tappa bort saker eller att man leker på platser som är farliga utan att tänka på negativa konsekvenser. Nu förekommer ju detta hos många barn utan att de för den skull kan sägas ha ADHD. Det är istället mönstret och varaktigheten som är det viktiga. Om flera av dessa beteenden förekommer och gör det under en längre tid så kan det röra sig om ADHD. Ofta startar ADHD tidigare än ticsen, i genomsnitt två till tre år tidigare. Tidiga tecken som motorisk oro och sömnsvårigheter kan förekomma ännu tidigare. Ett krav utifrån diagnoskriterierna är att problemen skall ha förekommit före sju års ålder. Precis som för Tourette syndrom är problemen kroniska under uppväxtåren. Det kan finnas en variation beroende på situation och ibland fungerar barnet ganska bra hemma men sämre i skolan, eller tvärt om. Problemen måste vara tydligt förekommande i minst två olika situationer (t ex hemma, i skolan) för att man skall kunna säga att det rör sig om ADHD.

Autismspektrumstörningar

Det finns ett flertal rapporter som pekar på att förekomsten av tics och Tourette syndrom förekommer hos personer som också har autismspektrumstörningar (autism, Aspergers syndrom). De symtom som ofta förekommer vid svår Tourette utan autism är också typiska vid autism, t ex repetitiva rörelser, stereotypier, ekofenomen, självskadande beteenden och tvångsmässigt beteende. Det finns några rapporter som beskriver hur barn som tidigt i livet fått tics också under en period (före behandling) visade autistiska beteenden. Sambandet mellan autism och tics och Tourette syndrom har relativt nyligen uppmärksammats och mer forskning behövs inom det området.

Kapitel 5 – Utredning och behandling

Martins mamma berättar lite då och då om hur han har det. Ticsen kommer och går. Ibland är de besvärliga - som när han hade en period med spottningstics. Han gjorde vad han kunde för att dölja dem men det var ändå jobbigt, både för Martin och andra i familjen. I skolan kunde han hålla sig så att ingen märkte något. Annars gick det inte så bra i skolan. Fröken var snäll men tappade tålmodet ganska ofta. Det gjorde Martin också. En dag hade han dragit en flicka hårt i håret. Hon hade hindrat honom från att komma först till matsalen. Liknande händelser förekom varje vecka. Du hörde också hur han hade svårt att komma ihåg läxböcker. Det var oftare de var kvar i bänken än med hem i väskan. Vissa av skolämnena gick riktigt bra, t ex engelska som de nyss börjat med. Andra gick mycket sämre, särskilt maten. Du förstår från Martins mamma att alla tycker det är jättejobbigt. Och att ingen riktigt verkar veta hur man skall göra.

Lindriga Tourettesymtom hos yngre kan innebära att varken utredning eller diagnos behövs. I mer komplicerade fall med betydande problematik behöver man kartlägga vilka andra psykiska problem som förekommer tillsammans med TS. Här kan det röra sig om en rad psykiatriska diagnoser som stamning, enkopres (att bajsa på sig), sömnsvårigheter, inlärningssvårigheter, DAMP (dysfunktion i fråga om avledbarhet, motorik och perception), ADHD (attention deficit hyperactivity disorder), OCD (obsessive compulsive disorder; sv. tvångssyndrom), depression, bipolär psykos, PTSD (posttraumatiskt stressyndrom), panikångest, fobier och missbruk. Ett samband som man kommit att uppmärksamma alltmer hos en undergrupp av barn med tvång eller tics är hur dessa symtom hänger ihop med infektioner. Om det finns kopplingar mellan ökning av symtom och infektion skall odling och blodprov tas för att se om det finns halsflussbakterier (streptokocker).

Om det finns psykiska eller neurologiska sjukdomar i släkten eller om det finns fysiska avvikelser hos patienten kan en kromosomundersökning vara av värde. T ex har många patienter med skör X-kromosom ibland ett karakteristiskt utseende och dessutom ofta Tourette symtom. För personer där symtom med allvarliga tics snabbt tilltar fordras snar undersökning med avbildning av hjärnan för att utesluta hjärntumör samt provtagning för att utesluta hjärninflammation.

Det kan vara svårt att förstå hur Tourette syndrom kan leda till så många olika typer av tics och beteenden. Därför är det också svårt att förstå sig på vilka åtgärder som kan vara lämpliga för att hjälpa den som har Tourette syndrom och hans eller hennes familj. Det finns flera sätt att beskriva de insatser som är tänkbara. Den enklaste indelningen är att skilja mellan medicinska och psykologiska åtgärder. Medicinska åtgärder avser medicinska åtgärder i allmänhet och förstås läkemedelsbehandling, men även t ex inläggning på barn- och ungdomspsykiatrisk klinik. I gränslandet mellan medicinska och psykologiska åtgärder finns sådant som omvårdnad och insatser för att skapa handikappmedvetande hos både den drabbade, anhöriga och övriga viktiga personer. Psykologi handlar ju om att förstå och förklara beteenden och deras samband med omgivningen. Inom psykologiska åtgärder ryms då det som går ut på att 1) förbättra en förmåga hos individen själv – t ex öka självinsikt, stå emot impulser och tics eller samspela och kommunicera med andra; och 2) göra förändringar i omgivningen så att den bättre kan bemöta de behov en person med Tourette syndrom har.

Olika problem - olika åtgärder Om man som förälder till ett barn med tics vill ha hjälp med att ta reda på vad det rör sig om eller för att få behandling söker man vanligen upp skolhälsovården, en barn- och ungdomspsykiatrisk mottagning eller barn- och ungdomshabilitering. Några kanske också söker vid en barnneurologisk mottagning. Förhoppningsvis har man i samband med att man kom fram till diagnosen fått gå igenom en kortare eller längre utredning som kartlagt problem och resurser hos både barnet, föräldrarna och omgivningen. Mot bakgrund av att problembilden ibland vid Tourette syndrom är omfattande och svår så krävs kanske flera olika insatser. Vissa riktade mot tics, andra mot tvång och ytterligare andra kanske mot hur man skall komma överens i familjen. Dessutom kanske insatser krävs i skolan. Det är viktigt att komma ihåg att det inte finns en enda övergripande behandling för Tourette syndrom. Försättningsvis beskrivs tänkbara åtgärder utifrån olika problemområden. De psykologiska metoder som visat sig kunna fungera för olika problem har sin grund i beteendeterapi. Ibland säger man kognitiv-beteendeterapi som är ett samlingsnamn för många olika metoder som har som mål att hjälpa personen att bättre hantera sina problem. ”Kognitiv” innebär att man använder metoder för att ändra tänkandet kring problem och sätt att se på problem och symtom. Man kan ju se tänkande som ett slags aktivitet som man kan förändra genom träning. Det räcker dock sällan med att bara ändra sitt tänkande för att må bättre. Därför behöver man också öva sig i bete sig på ett annorlunda sätt, t ex genom att man lär sig stå ut med tvångsimpulser. Inom kognitiv-beteendeterapi

används också metoder för att ordna så att omgivningen bemöter personen med Tourette syndrom på ett så bra sätt som möjligt. Det är sällan ett problem enbart finns hos personen med Tourette syndrom. Hur saker och ting fungerar i omgivningen och hur man bemöter en person med Tourette syndrom är alltså mycket viktigt för att lösa problem.

Behandling för tics

Läkemedelsbehandling Utifrån att man tror att orsaken till Tourette syndrom har att göra med en obalans i hjärnans signalsubstanser så ligger det nära till hands att försöka rätta till detta med läkemedel. Medicinering medför alltid svåra val för att undvika nackdelar och uppnå fördelar. I de flesta fall är det omöjligt att uppnå enbart fördelar och det är viktigt att patient och anhöriga känner till vad som ligger i vågskålen innan medicinering prövas. En tumregel är att ”vänta och se” innan medicin prövas. Framförallt gäller det om psykologisk behandling i form av beteendeterapi finns tillgänglig. De som medicinerar har alltid den psykologiska nackdelen av att uppleva sig som ”sjuk” och i behov av medicin, jämfört med egna aktiva insatser för att bättre hantera symtomen vid Tourette syndrom. Allmänna problem med medicinering är den oförutsägbara uppkomsten av biverkningar. Många mediciner har vanliga biverkningar som det går att varna för, men kvar står alltid de biverkningar som är mycket ovanliga. Tråkigt nog har alla mediciner förmågan att hos enstaka patienter ge upphov till allergiska reaktioner. Ju längre ett preparat använts desto längre brukar listan bli över sällsynta men besvärliga biverkningar. Bara att se listan över rapporterade allvarliga biverkningar av magnecyl kan få vem som helst att tveka inför att använda läkemedel överhuvudtaget.

En annan svårighet är att de flesta verkningar och biverkningar studerats hos vuxna. Det gör att säkra uppgifter om vilka doser som bör användas, och frekvensen av olika biverkningar, sällan finns tillgängligt då det gäller barn och ungdomar. Det saknas också uppgifter om biverkningar som eventuellt skulle kunna uppkomma efter långvarigt bruk. Tyvärr kvarstår ofta denna kunskapsbrist, eftersom läkemedelsbolagen inte har stor nytta av att bekosta studier för en grupp som förbrukar relativt små mängder läkemedel. När det gäller läkemedelsbehandling för Tourette syndrom tillkommer speciella skäl för att avstå från att medicinera. Det viktigaste är att de typer av medicin som hittills finns tillgängliga enbart lindrar ticsen och vid försök att helt få bort tics så blir ibland biverkningarna allför besvärande. Om behandlingen t ex ger trötthet och allmän dämpning så kan ticsen vara att föredra. Innan försök till läkemedelsbehandling avbryts gäl-

ler det samtidigt att komma ihåg att det ibland kan ta veckor eller månader innan eventuella goda effekter blir tydliga. Många biverkningar går också över eller minskar under den första perioden. Det handlar alltså om att leta sig fram till rätt dos innan det går att veta om vinsten med att ta medicin överväger biverkningar.

Typiskt för Tourettsyndromet är att symtomen växlar i intensitet, både som små svängningar över dagar och veckor och även längre svängningar över månader. I många fall betyder det att begäran om medicinsk behandling kommer nära slutet av en period med försämring. Det innebär att medicineringen oftare påbörjas samtidigt som en spontanförbättring är på väg. Risken är då att all förbättring tillskrivs medicineringen och att biverkningar tolereras under en lång tid då någon verklig effekt av medicinen inte finns. Speciellt viktigt är det att inte i onödan fortsätta med medicinering i de fall där det sker en långvarig spontanförbättring, oftast i sena tonåren eller tidig vuxenålder.

En annan faktor är att Tourettesymtomen ofta växlar så att en typ av tics ersätts av en annan. Om det handlar om ett besvärande tics, t ex ofrivilliga skrik, så brukar man anse att det finns en anledning att sätta in medicin. Samtidigt är det viktigt att tänka på att någon månad senare kanske det är axelryckningar som dominerar, något som man kanske hellre står ut med än att ha biverkningar av medicinen, eller riskerar långsiktiga biverkningar. Många tics upplevs inte alls av den som har dom och även familjemedlemmar och andra bekanta vänjer sig automatiskt vid att inte lägga märke till ticsen. Sådana tics behöver inte behandlas med medicinering. När finns det då anledning att sätta in medicinering? I enstaka fall kan rörelseticsen vara så svåra att de ger värk i den muskelgrupp som rycker. T ex kan kraftiga tics i halsmuskulaturen ge värk i nacken och huvudvärk. Genom att dämpa ticsen med medicin kan värken lindras och sedan finns det stora chanser att nästa period innebär andra tics som inte ger muskelvärk. Mycket sällsynta fall finns beskrivna då ticsen är så häftiga att det skadar brosk och leder. I sådana fall har det varit tvunget att ta bort en del av nervimpulserna genom att spruta in nervgift (botulinustoxin) i den nerv som går till det drabbade muskelområdet.

Vanligare orsak till att pröva medicinering är om ticsen är socialt störande eller kraftigt inverkar på koncentrationsförmågan. När det gäller rörelseticsen kan det handla om komplexa tics t ex att vidröra andra, snurra, hoppa eller göra obscena gester. Varje enskilt sådant tics kan innebära en mycket besvärlig situation t ex på en skolgård med oförstående jämnåriga (och kanske vuxna). En olycklig följd kan bli att den som har symtomen blir mobbad eller själv mobbar andra. Vissa ögonrics, t ex att vända ögonen

inåt, besynnerliga grimaser eller en period med spottning är andra exempel på socialt besvärande tics som kan behöva dämpas med medicin. Vissa tics som är förenade med tvångsimpulser är speciellt försvarande för koncentrationen. Oftast handlar det om att göra saker tills det utifrån ett eller flera sinnen ”känns rätt”. Det vanligaste är att något skall se rätt ut, t ex att kosknörena skall vara exakt lika långa på båda sidor.

Mycket mer besvärande blir det om det är ett tvång som innebär att rycka bort ögonbrynshår och dessutom göra det symmetriskt på båda sidorna tills det ”känns rätt”. Ljudtics kan vara socialt störande genom att t ex likna djurläten, vara högljudda, ge fel signaler (t ex att vissla i aulan), upprepa vad andra just sagt, eller vräka ur sig oförsämdheter. Om patienten inte själv, eller med hjälp av beteendeterapi, kan styra dessa ljudtics till tillfällen då de inte stör lika mycket, kan läkemedel behövas. Den vanligaste orsaken till att behandla Tourette syndrom med läkemedel är de symtom som hos vissa personer förekommer utöver ticsen. Här finns stora variationer både mellan individer, men också hos samma individ under olika perioder i livet. Enstaka eller kombinationer av symtom som uppmärksamhetsstörning, överaktivitet, besvärande impulsivitet och aggressions, utbrott, tvångssymtom, depression och uttalade ångeststörningar kan innebära att medicinering ger betydande fördelar.

Vid medicinering av Tourette, speciellt vid samtidig ADHD, kan det vara klokt att börja med de mediciner som har minst biverkningar, som clonidin eller centralstimulantia. När det gäller svåra tics är det dock mediciner från gruppen neuroleptika (bl a haloperidol, pimozid och risperidon) som har störst effekt. Dessa mediciner har forskats fram för att hjälpa vid schizofreni och det var från början ett bifynd att de även hjälper mot tics. Haloperidol (Haldol) rapporterades redan 1961 ge god effekt, och det var detta preparat som gjorde att allt fler läkare och patienter började uppmärksamma Tourette syndrom, eftersom det nu fanns hjälp att få. Raden av biverkningar är dock lång. Neuroleptika blockerar dopaminreceptorer vilket lätt ger motoriska störningar. Dels kan det inträffa akuta muskelsammandragningar, t ex att kroppen går upp i brygga eller att ögonen dras uppåt, dels kan det bli kvarstående ofrivilliga muskelrörelser efter utsättning av medicinen. Dessa kvarstående effekter brukar ge med sig efter veckor eller månader och inga helt kroniska biverkningar finns rapporterade vid Tourettebehandling. (Sådana kroniska biverkningar kan dock uppkomma vid schizofrenibehandling). Muskelstelhet, nedsatt mimik, darrningar, och ”myror i benen” är andra sådana neuroleptika-biverkningar. Trötthet är också vanligt och i dess släptåg kommer ofta viktökning. Depression och ökad ångest kan också utvecklas, men detta sker ofta först en tid efter det att patienten kunnat

tillgodogöra sig de positiva effekterna av minskade tics. Patienten själv upplever ofta en annorlunda känsla (känner sig ”som en zombie”). Pga dessa biverkningar bör man sällan välja haloperidol till barn och ungdom, men samtidigt kan den vara det mest effektiva hos enskilda, särskilt vuxna, som har svåra tics. Rekommenderad startdos är 0,25 mg till natten och sedan sakta en ökning en gång per vecka, vid utebliven effekt upp till högst 5 mg per dygn.

Pimozid (Orap - som inte längre är registrerat läkemedel i Sverige) liknar haloperidol och har biverkningar av samma typ men i mindre utsträckning. Trots likheten mellan preparaten kan en del individer ha god effekt av det ena och inte det andra. Framförallt gäller det vuxna som ibland svarar bäst på haloperidol. Rekommenderad startdos är 0,25-0,50 mg till natten. Dosökning kan ske en gång per vecka, en eller två doser per dag, upp till 4 mg per dygn. En minskning av tics utan alltför mycket biverkningar uppnås ofta i det nedre dosområdet.

Risperidon (Risperdal) tillhör en nyare typ av neuroleptika som förutom dopaminreceptorblockad även blockerar vissa serotoninreceptorer. Detta medför minskad risk för motoriska biverkningar och även mindre störningar på tankeförmågan. En speciellt vanlig biverkan är viktuppgång. Rekommenderad startdos är 0,50 mg till natten som en gång per vecka kan ökas upp till 6 mg per dygn delat på två doser. Risperidon (Risperdal) tillhör en nyare typ av neuroleptika som förutom dopaminreceptorblockad även blockerar vissa serotoninreceptorer. Detta medför minskad risk för motoriska biverkningar men också mindre störningar på tankeförmågan. En speciellt vanlig biverkan hos är viktuppgång. Rekommenderad startdos är 0,5 mg till natten som en gång per vecka kan ökas upp till 6 mg per dygn delat på två doser. Risperidon är också ett preparat som bör väljas som tillägg till serotoninåterupptagshämmande medicin vid samtidiga tvångssymtom.

Olanzapin (Zyprexa) tillhör samma nya grupp av neuroleptika men har extra stor risk att ge viktökning, vilket begränsar användbarheten. Däremot har Ziprasidon (Zeldox) visat sig ha god effekt mot tics utan att ge samma viktökning. Quetiapin (Seroquel) är ytterligare en utveckling av neuroleptika som inte har lika stor negativ effekt på blodfetter och prolaktinökning. Hittills finns endast begränsade men positiva resultat. Medlet måste smygas in eftersom det ger uttalad trötthet i början.

Ytterligare en utveckling av de antipsykotiska medicinerna är preparat som istället för att ge en dopaminblockad ger en dopaminstabilisering. Teoretiskt är det ett stort steg framåt genom att det motverkar både över- och underfunktion i dopaminsystemet. Det fungerar på psykos och

vi väntar med spänning på de första pålitliga prövningarna vid Tourette. Det första medlet i denna grupp som är på väg att introduceras i Sverige är aripiprazol (Abilify). Clonidin (Catapresan) är ett blodtryckspreparat som visat sig ge effekt både vid tics och uppmärksamhetsstörning. Den troliga verkningsmekanismen består i att det på nervcellen innan springan framför nästa nervcell finns alfa2-adrenerga autoreceptorer vilka dämpar tillgången till noradrenalin vilket i sin tur stimulerar dopaminnervceller av betydelse för tics. Ungefär hälften av de behandlade har effekter som överväger nackdelarna, men bara en fjärdedel har verkligt god effekt. Speciellt långvariga vokala tics verkar svara på behandlingen. Många rapporterar att den största lindringen består i att en "inre oro" dämpas. Catapresan finns i tableter med 0,075 mg. Starta med en halv tablett till natten. Vid insättning ses ofta en övergående trötthet, framförallt hos yngre. ADHD, Tourette och tvångsproblem medför ofta insomningsbesvär och Catapresan kan ibland fungera som sömnmedel. Vissa kan istället få sömnproblem, irritabilitet, huvudvärk och muntorrhet. Eftersom preparatet har kort halveringstid måste en dosökning med några dagars mellanrum ske, fördelat på 3-4 doser per dag upp till en dos på 0,15-0,30 mg per dag. Kontroll av blodtryck och EKG rekommenderas, men vid långsam insättning på yngre personer ställer oftast hjärt-kärlsystemet om sig utan märkbara bekymmer. Det är viktigt att klonidin sätts ut långsamt, annars blir det en rekyleffekt som ökar blodtrycket och yrsel, huvudvärk och stark oro kan utvecklas. På licens går det också att få klonidinplåster som ger en jämnare dos. Plåstret finns i olika styrkor och kan klippas till så att de ger en lagom dos. Plåstret ger sedan en tillräcklig medicintillförsel under 4-5 dagar innan det måste bytas. Hudirritation kan behandlas med vattenbaserad nässpray som innehåller kortison. Centralstimulantia har mycket väldokumenterad effekt vid ADHD och delvis också vid uppförandestörning. Det har visats att någon risk för missbruk inte finns hos behandlade patienter - men dessa preparat får endast skrivas under enligt särskilda regler. De preparat som finns tillgängliga i Sverige är amfetamin och metylfenidat. Metylfenidat är bäst studerat vid Tourette syndrom och brukar därför prövas i första hand. Om det finns risk för epilepsi rekommenderas amfetamin i första hand, eftersom det i vissa fall lindrat små anfall och även ibland tagit bort onormala EEG-mönster. Den kliniska erfarenheten, inte minst från Norge där centralstimulantia använts oftare vid ADHD och Tourette än i Sverige, är att det kan vara värt att pröva båda preparaten efter varandra, eftersom det kan vara så att ibland fungerar det ena, ibland det andra.

Metylfenidat (Ritalin) finns i tableter på 10 mg. Startdos är 2,5 eller 5 mg fördelat på morgon och lunch. Goda effekter har visats på enbart 10 mg

per dag, men i vissa fall behövs en dosökning upp till högst 60 mg per dag. En effekt av medicinen kan ofta ses redan efter 20 minuter och högsta nivån uppnås efter 1-2 timme. Därför bör preparatet ges minst två gånger dagligen men hellre 3-4 gånger per dag.. Längd och vikt bör följas eftersom uppehåll i medicineringen ibland kan behövas för att få normal längdtillväxt. Dessa uppehåll görs lättast under sommarloven. Med långsam dosökning brukar magont, huvudvärk och aptitlöshet under insättningen brukar gå över och inte vara framträdande. Ökning av blodtryck och puls kan förekomma och bör därför kontrolleras under inställningsfasen. Irritabilitet, överaktivitet och sömnsvårigheter kan förekomma men vanligare är en ökad känslighet och ledsenhet, men också det brukar gå över efter insättningsfasen. För att undvika att ge flera gånger per dag finns det två alternativ att ge metylfenidat. Det ena är ett preparat med långsamt upptag i tarmen Ritalin SR 20mg (slow release). Det verkar cirka 8 timmar. Upptaget kan variera något vilket gör att dosjusteringen kan vara svårare. En bra lösning på det problemet är en kapsel med metylfenidat som utsöndrar substansen tre gånger. Kapseln utsöndrar morgon, lunch och eftermiddag och varar cirka 12 timmar. Denna specialkonstruerade läkemedelskapsel (Concerta) finns i 18 och 36mg. Amfetamin (Metamina) har likartade biverkningar. Det finns i tableter på 5 mg. Från 2,5-5 mg kan dosen ökas till 20 mg per dag.

Ett nytt alternativ vid ADHD är atomoxetin (Strattera). Det har visat sig ha lika god effekt som centralstimulantia vid ADHD och det väntar på godkännande från läkemedelsverket. Eftersom de långsiktiga effekterna inte är lika kända som för centralstimulantia så är det ett andrahandsalternativ. Glädjande är att atomoxetin verkar ha god effekt vid kombinationen ADHD/Tourette. Det finns också rapporter om effekt vid sömngång och sömnsvårigheter, som kan förekomma samtidigt. Atomoxetin behöver bara intas en gång per dag. Rekommenderad dos är en vecka med 0,5mg per kg och dag och sedan ökning till 1,2 mg per kilo. (Eller eventuellt upp till 1,8 mg per kg).

Eftersom det finns så få bra studier vad gäller mediciner vid Tourette finns det anledning att vara försiktig, inte minst med kombinationer av mediciner. Samtidigt är den kliniska erfarenheten att en kombination av mediciner kan ge goda effekter. Med tanke på att flera av de symtom som skall behandlas styrs av mekanismer där olika signalsubstanser samverkar så är det rimligt att läkemedel som påverkar olika biokemiska signaler kan behövas för att stabilisera instabila system. Här kanske det rör sig om små doser som ingen hittills har velat publicera, eftersom det verkar märkligt utifrån gängse dosrekommendationer. Som tur är så är den amerikanska Touretteföreningen (Tourette Syndrome Association www.tsa-usa.org) väl

medveten om detta, och de har genom insamlingar kunnat bekosta studier som kommer att ge kunskap om fler preparat och framförallt fler kombinationer. Aktuellt är t ex kombination av klonidin och centralstimulantia eller risperidon. Det finns rapporter om att nikotinplåster ökat effekten av en låg dos neuroleptika, men att denna effekt är snabbt övergående. Kanske mer intressant är behandling med ett nästan bortglömt blodtrycksmedel, mecamlamin, som har den motsatta påverkan på receptorer jämfört med nikotin. En studie visade goda effekter med mycket små doser och flera uppföljningsstudier pågår. Tourettesymtomen uppkommer genom en rubbad balans som kan stabiliseras från flera håll, vilket kan vara förklaringen till att Parkinsonmediciner som stimulerar dopaminreceptorer kan ge effekt. Pergolid är en sådan Parkinsonmedicin som stimulerar dopamin, dvs motsatsen till den blockad som utgör effekten av neuroleptika. En studie visade att mycket små doser som ökades från 0,025 mg till högst 0,3 mg per dag minskade ticsen och också problemet med ”myror i benen”. Fler studier fördras innan denna behandling på licens kan påbörjas i Sverige.

Ett annat preparat som enbart kan skaffas på licens i Sverige är en släkting till klonidin – guanfacin (Tenex) som har mindre påvekan på blodtrycket och mindre trötthetsbiverkan. Eftersom verkningstiden är längre behövs det bara 2 doser per dag från 0,5-3,0 mg. En mycket vanlig medicinering i Tyskland är tiaprid (Tiapridex 50 mg/tabl). Det är ett neuroleptika med begränsade biverkningar, och dosen är mellan 100-900 mg per dag. Tiaprid kan fås på licens. Personer med Tourette har nästan alltid ett inslag av tvångssymtom, som i många fall är de mest besvärande. Enbart eller i kombination kan då de serotoninåterupptagshämmande medicinerna hjälpa. Samtidigt som tvångssymtom, ångest och depression kan lindras med dessa mediciner, kan en del patienter bli uppvarvade och ångestladade och de kan också få mer tics. Även här verkar vi stöta på outforskade balanser i system där både klinisk erfarenhet och forskningsresultat behöver integreras. En studie med SPECT har visat att en grupp serotoninreceptorer i talamus (5-HT 7) har ökad stimulering. En ökad serotoninpåverkan därifrån kan påverka dopaminsystemet i basala ganglierna, så att det blir överretbart, vilket i sin tur skulle förklara effekten av dopaminblockerande medel som pimozid. Här öppnar sig nya möjligheter att specifikt påverka 5-HT 7 receptorerna. Endorfinerna har kallats kroppens eget morfin. Endorfinernas del i signalsubstansernas komplicerade balansakter vid Tourette är inte klarlagda. En obduktionsstudie fann nedsatt dynorfin (en endorfin) i en del av basala ganglierna. En annan studie visade förbättring av TS med metadon och många omvittnar en dämpning av symtomen efter kraftig fysisk ansträngning, massage och akupunktur.

En del personer med Tourette har självskadande beteende. Ofta är det oskyldigt, t ex att riva i sår men i vissa fall kan det röra sig om att tillfoga sig själv betydande skada. I fall av mental retardation och Tourette kan detta vara mycket svårbehandlat. Självskadande har i fallstudier behandlats med naltrexat (Revia), en medicin som motverkar opiater. Dosen har varit 0,5-2 mg/kg. Effekt har rapporterats komma först efter veckor eller månader och enbart i vissa fall.

En liknande störning i hjärnans belöningssystem skulle kunna ligga bakom abnormt sexuellt beteende hos vissa med TS. Det finns beskrivet exhibitionism, överdriven masturbation och andra kraftigt ökade sexuella behov, och även här finns beskrivet fall som blivit bättre av naltrexat. Härifrån går tankarna till den naltrexateffekt som visats vid alkoholism, spelmissbruk och den något ökade missbruksfrekvensen som finns vid TS.

Många föräldrar tror att det finns samband mellan kost och matvanor och svårighetsgraden av TS. Det finns inga studier som visar detta men det finns anledning att leta efter samband. Det enklaste sambandet är att besvären med bristande koncentration och impuls kontroll försämras vid lågt blodsocker. Speciellt besvärligt blir det efter att ha kastat i sig godis. Först känns det mycket bra då blodsockret stiger, men det blir en alltför stor insulininsöndring, som sedan ger en rejäl blodsockersvacka. Denna berg- och dalbana i blodsockerhalten kan förklara många hastiga humörsvägningar och oväntade aggressionsutbrott.

Många barn med Tourettesyndromet har svårt att klara röriga och oförsägbara miljöer, t ex en matbepisning, och det kan vara extra viktigt att se till att barnet får mat och mellanmål för att inte "spåra ur". Aminosyran tryptofan är en nödvändig del av vår kost och tryptofanet behövs för att bilda serotonin. Mycket slarv med kosten eller mycket ensidig kost kanske medför brist på tryptofan ledande till irritabilitet och aggressivitet. Tryptofan har visat sig ha effekt hos personer med OCD som inte svarat på enbart serotoninåterupptagshämmare. Kvinnor med Tourette syndrom har ofta svåra premenstruella besvär. Nyligen har det visats att ett tryptofantillskott på 6 gram/d lindrar premenstruella besvär, så det kanske finns anledning att pröva detta även vid Tourette med irritabilitet.

Det finns två nyttiga fetter som kroppen inte själv kan bilda. De betecknas omega-3 och omega-6. Speciellt omega-3 har visat sig ha effekt vid bl a hjärtarytmi, astma, depression, manodepressivitet och ADHD. Vetenskaplig prövning av omega-3 tillskott pågår vid Tourette. Hittills finns endast fallrapporter som varit positiva. Eftersom den viktigaste källan till omega-3 är fiskolja, som vissa folkgrupper intagit i stora doser, finns inga egentliga biverkningsrisker. Det är oklart om omega-3 från växtriket, till exempel

rapsolja, har lika stora hälsoeffekter. Först återstår alltså att bevisa nyttan vid Tourette och sedan en utprovning av vad som är tillräcklig mängd.

Transkraniell magnetstimulering är en teknik som infördes av Barker 1985. Genom magnetspolar utanför skallbenet går det genom tredimensionell samverkan att elektriskt stimulera eller hämma utvalda delar av hjärnan, även i djupare strukturer. Denna teknik har givit intressanta resultat då det gäller att diagnostisera olika motoriska sjukdomar, men också i grundforskning då det gäller t ex var i hjärnan olika upplevelser och tankar har sina centrum. Både vid OCD och TS framkommer med denna teknik en troligen specifik nedsättning av hämning inom hjärnbarken. Kliniskt intressant är magnetstimulering vid depression, som åtminstone kortsiktigt verkar ge samma effekt som elbehandling, men utan biverkan i form av minnesförlust. Vid tvångssyndrom (OCD) har det med olika tekniker gått att påvisa en förhöjd ämnesomsättning i svanskärnan i basala ganglierna och anslutande delar av pannloben, framför allt på höger sida. Denna rubbning kan normaliseras med serotoninåterupptagshämmande läkemedel, med repetitiv magnetstimulering och med beteendeterapi. Försök pågår för närvarande att behandla även TS med magnetstimulering. Eftersom många med TS också har tvångssymtom och en del också har panikångest och depressionsperioder kan det vara aktuellt att behandla med serotoninåterupptagshämmande medicin som är verksamt vid alla dessa tillstånd. Klo-mipramin (Anafranil) är en medicin mot depression som blockerar upptag både vad gäller serotonin och noradrenalin. Det är effektivt vid OCD men biverkningar i form av trötthet, muntorrhet, förstoppning, yrsel och darrningar gör att de nyare medicinerna som är mer specifikt inriktade på serotonin och därför har mindre biverkningar är att föredra.

Det finns också mediciner som positivt påverkar både serotonin och noradrenalin som mirtazapin (Remeron) och venlafaxin (Efexor). Det finns även reboxetin (Edronax) som enbart påverkar noradrenalin. Dessa mediciner kan ibland påverka depression och ångest som i ökad frekvens finns hos Tourettepatienter.

Psykologisk behandling Psykologisk behandling i olika former har förstås prövats för tics. Vid 1900-talets början då Tourette syndrom övergavs av neurologin försökte man med psykoanalys. Psykoanalys är en metod som innebär att man analyserar patientens berättelser för att förstå dolda och omedvetna motiv till beteenden. Den brukar sägas vara ”djupgående”, förmodligen därför att patienten träffar sin psykoanalytiker ofta och under längre tidsperioder. De olika komplexa vokala ticsen med obscen innehåll lämpade sig väl för psykoanalytisk tolkning och symboltning. Analysen ledde dock inte till vare sig ökad förståelse av Tourette syndrom eller till

förbättring av ticsen. Frånsett psykoanalys prövades också inlärningspsykologiskt baserade metoder. Bland annat försökte man utifrån principen om sk mättnad att låta patienten viljemässigt utföra ticsen tills en trötthetseffekt skulle infinna sig. På engelska kallas metoden 'massed negative practice'. Effekterna var endast måttligt goda och tyvärr kortvariga.

I början av 1970-talet gjordes så försök med en inlärningspsykologisk metod som bestod av flera delar. Metoden brukar benämnas 'habit reversal' och hade tidigare prövats med framgång på vanestörningar som nagelbitning och tumsugning. En rad studier har gjorts sedan dess med patienter med tics varav vissa haft Tourette syndrom (se t ex webbsidan www.nil.wustl.edu/labs/kevin/move/HRT.htm för en sammanfattning - på engelska). I korthet går metoden ut på att patienten först lär sig att känna igen sina förkänningar och sedan tränar in ett motbeteende som omöjliggör ticsrörelsen eller lätet. För ticet "att lyfta halsen uppåt" kan motbeteendet vara att hålla ner hakan och spänna halsen och på så sätt hålla emot. Det finns egentligen inga "färdiga" motbeteenden utan de skraddarsys tillsammans med personen med tics. I metoden ingår också träning i att klara av detta inte bara under kontrollerade förhållanden på t ex en klinik utan också i vardagslivet.

I stort så är de resultat som rapporteras i forskningsrapporterna mycket goda, helt i nivå med effekterna av läkemedelsbehandling. Metoden har också prövats på patienter i olika åldrar. Den kliniska erfarenheten är dock att det kan vara en behandling som är svår att genomföra. Mot bakgrund av att ticsen kommer och går, att de flyttar runt i kroppen, att vissa inte har förkänningar, att förkänningarna kommer snabbt eller att impulserna att utföra ticsen är mycket starka så kompliceras behandlingsinsatserna. Dessutom är antalet beteendeterapeuter få i Sverige (färre än 5% av alla legitimerade psykoterapeuter har beteendeterapeutisk utbildning) och antalet som har erfarenhet av och kunskap om den beskrivna metoden är ännu färre.

Under det att man gjort försök med psykologiska metoder har man också gjort ett bifynd som kan vara intressant. Man har märkt att ticsen minskar i antal om personen själv skriver upp hur många tics som förekommit en viss dag. Effekten av detta verkar dock övergående men resultaten kan försiktigt tolkas som att medvetandegörande av tics leder till en minskning av dessa. Detta är därmed viktigt att ta hänsyn till även vid läkemedelsbehandling i den mån man låter patienten registrera sina tics dagligen. Sammanfattningsvis kan man säga att det idag inte finns en självskriven behandling för tics och Tourette syndrom. Vid läkemedelsbehandling handlar det som i många andra fall om att tillsammans med sin läkare pröva sig fram, både

vad gäller preparat och dos. För psykologisk behandling gäller att metoden bör användas med urskiljning. Den kan vara värd att försöka när inget läkemedel hjälpt eller där biverkningar är svåra eller om motivationen för att pröva en ansträngande psykologisk metod är stor hos personen med tics. Att registrera tics kan hjälpa på kort sikt, att uppuntra självkontroll och att känna igen risksituationer kan också hjälpa tillfälligt. Ett visst mått av undvikande av vissa situationer kan också vara en metod. Målsättningen bör då vara avgränsad till att personen skall kunna kontrollera sina tics i för honom eller henne viktiga situationer, t ex vid biobesök, teaterbesök eller kanske begravning

Behandling för tvång

Läkemedelsbehandling Det har visat sig vid uppföljningar att många barn med tvångssyndrom under åtminstone en period har tics och de flesta med Tourette syndrom har även tvångssymtom. Här verkar det finnas ett spektrum från de med uttalade tics som svarar bäst på mediciner som påverkar dopaminsystemet till de med tvångssyndrom som svarar på medel som påverkar serotoninsystemet. Eftersom många med tvångssyndrom också blir deprimerade prövades ofta antidepressiva mediciner och under 1980-talet visade det sig att ett av dessa, klomipramin (Anafranil), hade specifik effekt mot tvång. Jämfört med de antidepressiva medel som inte påverkar tvång har klomipramin stor inverkan på serotoninsystemet. När serotonin fungerar som signalsubstans utsöndras det av nervändan och stimulerar nästa nerv. Serotonin måste återanvändas genom att tas upp igen av nerven och kunna utsöndras igen och ge en ny signal. Genom att detta återupptag hämmas av klomipramin kommer en högre halt av serotonin finnas kvar i glappet mellan nerverna och därför kan stimulansen av den mottagande nerven öka.

Allt eftersom har en rad av antidepressiva medel som är ännu mer specifikt serotoninåterupptagshämmande framställts. Dessa medel har lika goda effekter på tvång men ofta mindre biverkningar. Klomipramin (Anafranil) har som vanlig biverkan i viss mån övergående trötthet. Andra biverkningar är yrsel, muntorrhet, darrningar, huvudvärk, förstoppning, blodtrycksfall och hjärtklappning. En ingångsdos kan vara 12,5-25 mg som sedan succesivt ökas tills bra effekt nås. Dosen kan ökas till högst 3 mg per kilo kroppsvikt. Tillfredsställande effekt måste ställas in individuellt och ligger ofta mellan 50-200 mg per dag. Alla de nya specifika serotoninåterupptagshämmarna har sannolikt god effekt vid OCD, även om alla inte hunnit skaffa dokumentation inom barnområdet. Det som främst skiljer medlen

åt är frekvensmönstret för olika biverkningar och hur fort och på vilket sätt de bryts ner i kroppen.

Växterna har under evolutionen utvecklat en rad gifter för att inte ätas upp av insekter och djur. Djuren och även arten människa har svarat med att bilda en rad enzymer som klarar att bryta ner dessa gifter. Eftersom det har ett stort överlevnadsvärde är det därför naturligt att det finns stora geografiska variationer när det gäller vilka enzymssystem som är mest utvecklade. T ex har enbart en procent i Sverige stor mängd av enzymet CYP2D6 medan det i Etiopien är 30 procent av befolkningen. Det innebär att enbart en liten del i Sverige bryter ner en rad psykofarmaka, blodtrycksmediciner och hjärtmediciner extremt snabbt medan en tredjedel av etiopierna fordrar mycket större doser av dessa mediciner för att få jämförbar effekt. Dessa nedbrytningsenzymer finns framförallt i levern och tillhör den så kallade P450-familjen. Redan nu håller det på att utvecklas DNA-chips som utifrån en patients DNA snabbt kan fastställa just den individens genetiska variation med avseende på dessa enzymer. Det är troligt att de mest allvarliga medicinbiverkningarna på detta sätt i många fall kan undvikas.

Serotoninåterupptagshämmande mediciner är ett exempel på att trots att medicinerna har en mycket likartad effekt så finns det stora skillnader i vilka enzymer i P450-familjen de använder för sin nedbrytning. T ex skall patienter som står på mediciner mot epilepsi eller andra sjukdomar, som fordrar CYP2D6 för att brytas ner, inte kombineras med de serotoninåterupptagshämmare som använder samma system, bl a fluoxetin och paroxetin. Ett annat exempel är fluvoxaminets och paroxetinets hämning av CYP1A2 vilket försämrar nedbrytningen av bl a astmamedicinen teofyllin. Då en patient med astma ordinerar fluvoxamin måste en eventuell teofylamin dos sänkas betydligt. På samma sätt kan en läkare som sätter in magsårsmedicinen cimetidin råka ut för att hämningen av flera P 450-enzym ger en alltför kraftig ökning av koncentrationen i blodet hos en patient som behandlas med serotoninåterupptagshämmare som behöver dessa enzymer för sin nedbrytning. Citalopram utmärker sig genom att i mycket liten grad påverka P450-enzymerna. En vanlig iakttagelse är att det ofta behövs större dos för att få effekt mot tvång jämfört med de doser som krävs vid depressionsbehandling.

Fluoxetin (Fontex) utsöndras långsammast i gruppen serotoninåterupptagshämmare (en halveringstid på 30 timmar jämfört med 7-10 timmar för övriga preparat i gruppen) och behöver därför aldrig ges mer än i en dos per dag. Behandlingen kan inledas med 5-10 mg per dag och sedan eventuellt gå upp till 60 mg per dag. En biverkan kan vara en tendens att bli mer uppskruvad och ohämmad. Ibland ses ökad trötthet och ibland

sömnsvårigheter. Citalopram (Cipramil) ges i en dos på 20-80 mg. Sertralin (Zoloft) utsöndras relativt snabbt via njurarna. Ges i doser från 50 mg var morgon till 200 mg per dag. Paroxetin (Seroxat) ges i dos 20-50 mg var morgon. Fluvoxamin (Fevarin) ger relativt ofta magbesvär och trötthet som ofta är övergående. En startdos av 25 mg två gånger dagligen och sedan efter behov ökat upp till högst 300 mg per dag. Haloperidol och clozapin är andra psykofarmaka som allvarligt hämmas i sin nedbrytning vid fluvoxaminmedicinering. När dessa mediciner inte ger önskat resultat finns det försök att öka effekten med tillägg. Buspiron (Buspar) har troligen viss sådan effekt liksom aminosyran tryptofan. Tryptofan bör inte kombineras med fluoxetin eftersom samma leverenzymssystem kan överbelastas. Forskning pågår för att se vilka av serotoninreceptorerna som har betydelse för tvångssymtom. Ett sådant exempel från forskningen är försök att använda migränmedicinen sumatriptan när annan medicinering misslyckats eftersom det stimulerar 5-HT_{1D} receptorerna.

Psykologisk behandling Den psykologiska behandlingsmetod som kallas exponering med ritualprevention. Den utgår från en modell som bygger på att personen befinner sig i ett visst sammanhang (situation) som utlöser tvångsimpulser, eller som ökar risken för impulser och katastroftankar. Dessa försöker sedan personen ”oskadliggöra” (neutralisera) genom att utföra en tvångshandling som brukar kallas för ritual. Exempel på ritualer kan vara att kontrollera att dörren är låst en, fem eller hundra gånger extra, trots att man vet (!) att den är låst. Katastroftankarnas innehåll kan t ex vara ”om jag glömt låsa dörren kanske en tjuv bryter sig in och stjälar pengar, TVn, videon och då är det mitt fel” eller ”om jag inte låst dörren så kanske hunden springer ut och blir överkörd och det är mitt fel”. Modellen visar varför ritualerna inte upphör trots att man kontrollerat. Den lindring i tvånget som man får efter att ha gjort ritualerna är endast tillfällig. Man lär sig inte att om man avstod så skulle inget hemskt hända. Lindringen är tillfällig, på lite längre sikt är det en fälla. Ritualerna ökar och man blir kanske allt sämre på att stå emot tvångsimpulserna. Att känna osäkerhet och kontrollera är ett vanlig mönster hos många människor. Hos de personer som har tvångssyndrom är detta mönster betydligt överdrivet och är irrationellt. Den psykologiska behandlingsmetoden går ut på att man skall lära sig stå emot impulserna och avstå från att göra ritualerna. Det låter enkelt. Det är svårt. Det är precis detta som de flesta har försökt göra på egen hand men misslyckats med. Med hjälp av en behandlare så kan det gå bättre. Behandlingen brukar gå till så att man tillsammans kommer överens om beskrivningar av de olika tvången. Därefter bestämmer man målsättning och med vilket tvång man skall börja. Därefter utsätter man sig i små steg för situationer

som utlöser impulser. Det kan t ex vara att smutsa ner sig, att lämna dörren öppen eller att ställa saker i oordning. De flesta av dessa situationer kan sammanfattas med att man ”gör fel”. När man får impulser försöker man att stå emot och inte göra ritualer för att få bort impulserna. Man försöker stå ut lite längre för varje gång innan man tvättar sig, man kontrollerar färre gånger, man utökar tiden mellan det att man stökat till tills dess att man ställt iordning igen. Om behandlingen går bra kan man få stor lindring för sina symtom, några blir också helt fria från sina tvång. Det låter som en lätt metod men är inget för nybörjare. Man kan kanske försöka på egen hand att stå emot, det har man ju försökt tidigare, men metoden kräver i regel att man får hjälp av någon utomstående. Mellan varje besök hos behandlaren så får man hemuppgifter. Det här kräver övning. Ofta brukar man säga att den som skall pröva på en sådan här metod måste vara högt motiverad, dvs vilja själv. Det är i och för sig sant. Skulle man nu inte vara motiverad lider man ju ändå och då måste man få hjälp med just motivationen. Att tillsammans med en erfaren behandlare lära sig i små steg brukar vara det bästa sättet att höja motivationen. Ibland kan man inte avgöra om vissa problembeteenden är komplexa tics eller tvångshandlingar. Vid psykologisk behandling så har man kliniskt prövat att använda exponering med ritualprevention även för dessa problembeteenden med ganska bra resultat. Forskningen visar att andelen som blir av med sina tvång varierar mellan 40-75%. Alla blir alltså inte bättre med den här metoden, vilket även gäller vid läkemedelsbehandling. Vårt att tänka på är dock att förbättringen med läkemedel eller psykologisk behandling av den här typen är betydligt bättre än alla andra typer av behandling eller ingen behandling alls.

Behandling för ADHD

Läkemedelsbehandling Vid ADHD finns det en gedigen dokumentation över att det är centralstimulantia som bör väljas som medicinering eftersom över hälften får en betydande örbättring. Metylfenidat eller amfetamin ges på samma sätt som då ADHD är kombinerat med TS. Se tidigare av avsnitt i texten för mera information kring detta.

Psykologisk behandling Psykologisk behandling vid ADHD bör bygga på kognitiv-beteendeterapi med tydligt fokus på den beteendeterapeutiska delen. Forskningsresultat har visat att för yngre barn, upp till 12 år, kan direkt stöd till föräldrar vara till hjälp. Att ha ett barn, eller flera, med ADHD-problem, kan vara påfrestande för vilken förälder som helst. Något stöd för att bristande föräldraskap i sig, som enskild faktor, skulle kunna orsaka

ADHD finns inte. När väl problemen finns där däremot så kan det vara desto svårare med föräldraskapet. Det finns flera modeller framtagna för hur föräldraträning kan gå till. Gemensamt för de verksamma metoderna är att de har ett tydligt fokus på att lära föräldrarna att påverka barnets motivation. Innehållet i behandlingen handlar därför mycket om att lära föräldrar att förstå sitt barns kommunikation, att utveckla deras egna förmåga att ge tydliga konsekvenser för barnet (både positiva och negativa) samt att ge emotionellt stöd så att föräldrarna orkar. Föräldraträning kan ske både individuellt med varje föräldrapar eller ensamstående förälder eller i grupp med flera föräldrar samtidigt. Inledningsvis ges beskrivningar kring vad behandlingen kommer att innehålla och information om vad som är känt kring orsakerna till ADHD. Därefter övergår man till att beskriva olika sätt att se på relationen mellan barn - förälder. Detta innebär att man närmare diskuterar vad som kan vara medfödda egenskaper hos barnet, t ex impuls-kontroll, uppmärksamhet, temperament. Sedan diskuteras egenskaper hos föräldrarna på liknande sätt varefter man knyter samman detta genom att peka på likheter och skillnader samt de problem som detta eventuellt för med sig. Man uppmärksammar också sådant som kan inverka stressande på familjesituationen, t ex arbetsituation eller konflikter. Slutligen diskuteras de konsekvenser som föräldrarna ger sina barn. Till skillnad från de andra diskussionsämnena så handlar detta om sådant som föräldrarna har eller kan ha kontroll över. Därmed har man också gjort klart vad som är fokus för den fortsatta behandlingen.

Resterande delen av behandlingen fokuseras därefter på att föräldrarna lär sig fånga upp barnet med hjälp av uppmärksamhet. Denna uppmärksamhet används sedan för att uppmuntra självständig lek. I detta ingår också att föräldrarna lär sig att ge tydligare instruktioner till barnet. Det kan t ex handla om att ge en (1) instruktion i taget och att betona det som sker här och nu. Det är alltså en avgörande skillnad mellan att säga ”det gjorde du bra!” och ”det gjorde du bra, varför kan du inte göra så varje gång!?” (Tips: det första sättet är bättre.) En tydlig svårighet med problem inom ADHD-området är att personen inte reagerar på konsekvenser som kommer långt efter att ett visst beteende är utfört. Detta försämrar påtagligt motivationen. Det är stor skillnad på att få en god konsekvens omedelbart efter att man gjort något jämfört med att vänta flera dagar. Därför är det önskvärt att goda konsekvenser inträffar så nära i tiden som möjligt efter ett önskvärt beteende. Nu innebär detta uppenbara svårigheter.

Många av de goda konsekvenser som barnet önskar sig kan inte ges direkt. Då får man hitta ett steg där emellan. Föräldrarna får lära sig att komma överens med barnet om vilka regler som gäller, t ex att sitta stilla vid mat-

bordet en viss tid, att hålla rätt på sina saker eller att göra läxan. Innehållet i detta varierar, självklart beroende på vilka problem som förekommer. Därefter utarbetas ett ”poäng-system” vars syfte är att knyta konsekvenserna närmare beteende. Det kan t ex handla om att man efter varje måltid delar ut eller håller inne poäng. På överenskommen dag eller efter att man uppnått en viss summa poäng kan barnet byta poängen mot något roligare än enbart ”poäng”, t ex att gå till badhuset eller få favoritmat till middag. Man bör först försöka med sociala aktiviteter som konsekvens, gärna tillsammans med någon av sina föräldrar. Ofta kan föräldrar och barn ha hamnat i en ond cirkel med mycket negativt samspel och allt färre aktiviteter som är positiva. Metoderna för föräldraträning bygger alltså på att via föräldrarna förändra konsekvenserna för barnet. Man börjar också med enkla uppgifter och som är positiva. Detta för att skapa en bättre kommunikation mellan barn och föräldrar men också för att man skall ha ett mer verksamt verktyg vid eventuella senare problem.

I behandlingen ingår därför också att man skall lära sig vettiga metoder för att hålla inne med poäng vid misskötsamhet. Detta försöker man sedan använda både hemma och på offentliga platser. Genomgående så tränas också föräldrarna i att observera sitt barn och att välja ut vad som är väsentligt att försöka påverka. Föräldrar kan inte rimligen påverka alla beteenden som de uppfattar som problematiska eftersom de då kommer att trötta ut sig själva efter ett par, i bästa fall tre dagar. Övriga beteenden gäller det att träna sig på att försöka bortse från.

För äldre barn kan det vara svårare att ha ett ”poäng-system” men principerna för kommunikation är likartade, dvs positiv anda och tydlighet. Principerna för motivation är också samma, dvs att man skall försöka knyta konsekvenserna närmare beteendet, ge goda, tydliga konsekvenser för skötsamhet och önskvärt beteende men hålla inne när reglerna inte följts. Sammantaget kan man säga att allt detta kräver övning. Sannolikt måste man arbeta med problem inom flera olika områden. Barnet kanske också måste få professionell hjälp med t ex impuls kontroll.

Flera beteendeterapeutiskt baserade metoder är prövade med hyggligt resultat. Det handlar t ex om metoder för att känna igen tidiga tecken på ilska, lära sig att rätt uppfatta sociala situationer och färdighetsträning för att bemästra ilska. För tonåringar med ADHD läggs tonvikten mer på problemlösande åtgärder, t ex att ha regler i familjen för hur man samtalar kring olika problem och överenskommelser om vilka konsekvenser som gäller om man följer regler respektive om man bryter mot dem. Även för tonåringar är det viktigt att omgivningen betar sig utifrån de förutsättningar som finns för att förstå och följa instruktioner.

Skolan

Skolan utgör ett mycket viktigt inslag i barns, tonåringars och deras föräldrars liv. Många föräldrar och barn berättar om hur en dålig skolsituation kan sänka livskvaliteten för hela familjen. Källorna till problem är många. Tics kan ställa till problem, t ex om man låter mycket eller har beröringstics. Utbrott kan självklart också ställa till problem. Man kan bli mobbad eller åtminstone retad av skolkamrater. Skall man då informera skolan och kanske andra föräldrar om att ens barn har Tourettes syndrom? Frågan har inget enkelt svar. Spontant kan man tycka att Tourette syndrom inte är något att skämmas för och att man självklart skall berätta. Det skulle man nog göra om man exempelvis hade ett barn med diabetes. Många föräldrar väntar med att berätta tills det att de själva satt sig in i diagnosen vilket verkar vara ett klokt beslut. Om inga problem finns i skolan tyder erfarenheten på att man kan låta bli att säga något. Ännu är inte kunskapen om Tourette syndrom, och övriga neuropsykiatriska störningar, så kända att man utan vidare kan räkna med att skolan skall kunna arbeta förebyggande. Det kommer istället sannolikt att handla om att reagera när problem redan uppstått, även om säkert några positiva undantag kan hittas. När väl problem uppstått kan det bli svårt att avgöra vilken tidpunkt som är den rätta, på vilket sätt och för vilka man skall berätta. På sista sidan finns en lista på olika alternativ när det gäller hur man kan tänka kring information till skolan om att ens barn har Tourette syndrom. Man behöver sannolikt inte göra allt detta. Fler förslag finns säkert.

Historiska personer med tics

Att Tourette syndrom kan försämra livskvaliteten står helt klart. I och med att syndromet blivit alltmer känt så har man tyckt sig känna igen symtomen hos berömda men nu historiska personer. Detta har ingivit visst hopp om att man trots symtomen kan leva ett innehållsrikt och meningsfullt liv. Hur svårt det än kan vara att ställa diagnos på personer som levde för kanske flera hundra år sedan så kan det ge en delvis ny syn på personens gärningar. Det kan också vara trösterikt för den som har Tourette syndrom att kunna identifiera sig med berömda personer. En sådan person är kejsar Claudius I (10 f Kr – 54 e Kr), känd i och med att den brittiska TV-serien Jag, Claudius visades i svensk TV. Det porträtt som gjordes av honom där innehöll en tydligt bild av en person med frekventa tics. Nu kan man inte på något sätt dra slutsatser om Claudius' eventuella tics utifrån hur han gestaltas av en skådespelare. Historiska berättelser innehåller dock beskrivningar om hur

han hade svårt att uppföra sig korrekt. Han hade ryckningar, läten, stammade, upprepade meningar, hade "olämpligt" språk (förmodligen koprolali) och kunde visa plötsliga, mycket häftiga vredesutbrott, trots att han för det mesta annars var en lugn och vänlig man. När hans mor ville förolämpa någon brukade hon säga "Du är till och med dummare än Claudius". I stort förefaller det som om Claudius var drabbad av omgivningens oförstående och oförstånd precis som många som är drabbade av Tourette syndrom ett par tusen år senare.

Tonsättaren Wolfgang A. Mozart (1756-91) brukar också nämnas som en kandidat för Tourette syndrom. Som stöd för detta brukar man nämna de brev som Mozart skrev till sin kusin Bäsle och som innehöll frekventa svordomar och bisarra ordvändningar. Man har också beskrivit Mozart som en person med frekventa motoriska tics, konstant i rörelse, stampande med fötterna, trummande med händerna och ibland grimaserande. Det finns också anekdotiska berättelser om att han hade tvångsmässigt beteende. Den engelske författaren och lexikografen Samuel Johnson (1709-84) uppges också ha haft Tourette syndrom. Han ska ha haft våldsamma ryckningar och läten som både skrämde bort andra och gjorde att han blev betittad. I takt med att Tourette syndrom blir mer känt kommer säkert fler att påminna sig historiska personer som troligen också haft Tourette syndrom. Några personer som sägs ha haft tics är Napoleon, Peter den Store och Molière. I USA finns exempel på flera framstående nutida idrottsutövare som har Tourette syndrom. Med större förståelse och tolerans från omgivningen möjliggörs också att personer med Tourette syndrom kan få samma chanser till ett gott liv som alla andra människor, utan krav på att besitta en speciell begåvning som t ex Mozart.

Tics och Tourette i skolan

Berätta för klassläraren och förse denne med informationsmaterial.
Riksföreningen Attention (www.attention-riks.nu) har bra material.
Informera rektor och förse denne med informationsmaterial.
Fråga efter skolans åtgärdsprogram. Skolverket har information om hur åtgärdsprogram bör upprättas.

Informera på föräldramöte

- berätta själv
- be någon professionell berätta
- dela ut skriftligt material
- visa film

Informera klasskamrater

- berätta själv
- be klassläraren berätta
- be någon professionell berätta

Använd rapportsystem mellan skolan-hem för att få en chans att uppmärksamma sådant som fungerar

Följ upp åtgärdsprogram

Försök få stöd från andra föräldrar med liknande erfarenheter

Håll ut!

