

Percorsi decisionali per la gestione del bambino e dell'adolescente

Tabarka 8 - 12 Luglio 2007

"Nuovi orientamenti in tema di
neuropsichiatria infantile"

I TIC

Angelo Massagli
Primario Neuropsichiatra Infantile
IRCCS E.Medea
Polo di Ostuni

Tic: riflessioni cliniche operative

- Un bambino di 8 anni che comincia improvvisamente a presentare tic: lo mando subito dal neuropsichiatra infantile o gli faccio fare prima degli accertamenti?
- Se dei genitori mi dicono che il loro bambino ha dei tic ma io durante la visita non li osservo, devo credere loro? Devo prendere provvedimenti? Aspetto?
- Se il neuropsichiatra infantile consultato prescrive psicofarmaci immediatamente al bambino con tic e i genitori hanno paura di questi farmaci cosa faccio? Insisto perché il bambino li prenda o dico di attendere o consiglio di cambiare neuropsichiatra infantile?

Tic: riflessioni cliniche operative

- Se un bambino avesse il vizio di raschiarsi in continuazione la gola o di fare dei colpetti di tosse frequenti potrebbe avere dei tic?
- Se un bambino comincia a presentare dei tic a 10 anni li avrà poi per tutta la vita?
- Se un bambino ha dei tic deve per forza avere la Sindrome di Gilles de la Tourette?
- C'è differenza fra tic cronici, tic transitori e S. di Gilles de la Tourette?
- Se un bambino con tic è anche iperattivo devo pensare che ha un unico problema o che ce ne ha due?

Tic: le origini di un nome così strano

origine onomatopeica

“Tic” rievoca infatti il rumore di uno schiocco secco. ha cominciato a essere usato nei tempi passati in medicina veterinaria.

già agli albori del 1600 il termine “ticq” ovvero “ticquet” si riferiva a un fenomeno osservabile in taluni cavalli, e consistente in un improvviso arresto del respiro con emissione di un rumore bizzarro

Tic: le origini di un nome così strano

De Solleysel, nel 1664, pubblicò un volume nel quale vengono dettagliati i “consigli per gli acquisti” da seguire al momento della compera di un cavallo: infatti il tic costituiva un difetto grave, che, una volta scoperto dal nuovo acquirente, faceva annullare il contratto di vendita

Tic: le origini di un nome così strano

Nella letteratura medica, all'inizio del XVIII secolo, il termine tic inizia però ad essere impiegato anche per l'uomo, conservando per altro lo stesso significato descrittivo di "movimento vizioso spiacevole e sgraziato", come riportato negli animali

Tic: le origini di un nome così strano

Il termine tic quindi nasce da un suono e rende l'idea della ripetizione, ovvero dello schiocco secco..

tutte le lingue impiegano dei termini onomatopeici per descrivere questo difetto.

Nei dialetti tedeschi le parole in uso sono: *zuchen, ziehen, zugen, zuchen, tucken, ticken, tick*. Gli inglesi lo definiscono *tick* o *tugg*.

In italiano si dice anche *ticchio* o *ticco*. *Tico* in spagnolo; *ticq, tique*, oppure ancora *tic*, in francese.

A close-up, slightly blurred photograph of a clock face. The dial is a vibrant blue, and the hands are a polished gold color. The focus is on the center of the clock, with the hands and some of the dial's markings visible. The background is out of focus, showing more of the clock's structure.

Tic: personaggi famosi

"agli inizi, in provincia, Molière appariva cattivo commediante a molte persone... Forse a causa di un hoquet, o tic alla gola, la sua mimica risultava spiacevole a coloro che non lo conoscevano ...". "La vita di Molière" di Grimarest, 1705

Tic: personaggi famosi

"Non è affatto vero che lo Zar (Pietro il Grande) sia stato avvelenato nella sua infanzia. Il tic che ha non proviene da ciò: si tratta di un fenomeno naturale.... lo sguardo maestoso e pieno di grazia, se non severo e crucciato, cambiava con un tic, che non appariva spesso, ma che gli sfigurava gli occhi e tutta la fisionomia, e che provocava spavento. Questo durava un attimo, dandogli sguardo smarrito e terribile per poi cessare". Daugeau (1718)



Tic: la storia

"Il buon capo di battaglione ...si aggiustò sulla testa il berretto coperto di tela cerata; dette quel colpo di spalla che nessuno può rifare se non ha prestato servizio in fanteria, quel colpo di spalla che dà il fante al proprio zaino per rialzarlo e renderne per un momento più leggero il peso. E' un abitudine del soldato che, allorquando diventa ufficiale, si trasforma in tic". De Vigny "Servizio e grandezza militare", 1839

Tic

Definizione

disturbo costituito da movimenti o suoni relativamente brevi, intermittenti, semivolontari (quando sono secondari ad uno stimolo interno o ad una situazione compulsiva), ovvero del tutto involontari.

movimenti afinalistici, arrestabili con impegno della volontà (solo per un certo periodo), che presentano andamento variabile nel tempo, e che interessano in maniera mutevole svariati gruppi muscolari, compresi quelli respiratori, laringei, faringei, orali e nasali.

Tic

Definizione

- Contrazione non volontaria e intermittente che può coinvolgere qualsiasi muscolo del corpo
- si manifesta più frequentemente al viso, agli occhi, al capo, al collo e alle spalle
- Il tic può essere tonico o clonico
- Il movimento è rapido, ripetitivo, non finalizzato e irresistibile
- Talvolta è lento, ipotonico
- Sono in genere preceduti da sensazioni premonitrici.

Tic

Tipi

Tic motori semplici

- clonici: brevi (100 msec.), a scatto (per es. chiudere gli occhi, scuotere bruscamente la testa etc.);
- distonici: più lunghi di 300 msec., mimanti taluni movimenti abitudinari o posture note al soggetto, ovvero patologici come bruxismo, torcicollo o rotazione delle spalle, etc.;
- tonici: > 500 msec., consistenti in contrazioni isometriche: per esempio stiramento di un arto, contrazioni dei muscoli addominali fino a provocare il vomito, etc.



Tic *Tipi*

Tic fonici semplici: tosse, emissione di rumori gutturali

Tic fonici complessi: pronunciamento di frasi più o meno compiute assai spesso a contenuto osceno.

Tic

Classificazione DSM IV TR

- Disturbi da Tic

I tic sono movimenti involontari rapidi, classificati in semplici se costituiti da movimenti brevi e stereotipati del volto, delle spalle e degli arti ed in complessi se costituiti da sequenze di movimenti, si tratta di movimenti improvvisi e senza finalità che tendono a ripetersi con un ritmo irregolare.

Tic

Classificazione DSM IV TR

- I tic motori semplici includono: ammiccamenti, torsioni del collo, alzate di spalle, smorfie del viso; mentre i tic vocali semplici includono: colpi di tosse, raschiarsi la gola, grugnire, tirare su con il naso, annusare, soffiare, stridire.
- I tic motori complessi riguardano: movimenti mimici, saltare, toccare, battere i piedi,, odorare un oggetto; i tic vocali complessi riguardano, invece la ripetizione di parole o di frasi fuori dal contesto, nei casi più gravi, la coprolalia (uso di parole oscene) e l'ecolalia (ripetizione di suoni, parole o frasi udite per ultime).



Tic *Origine*

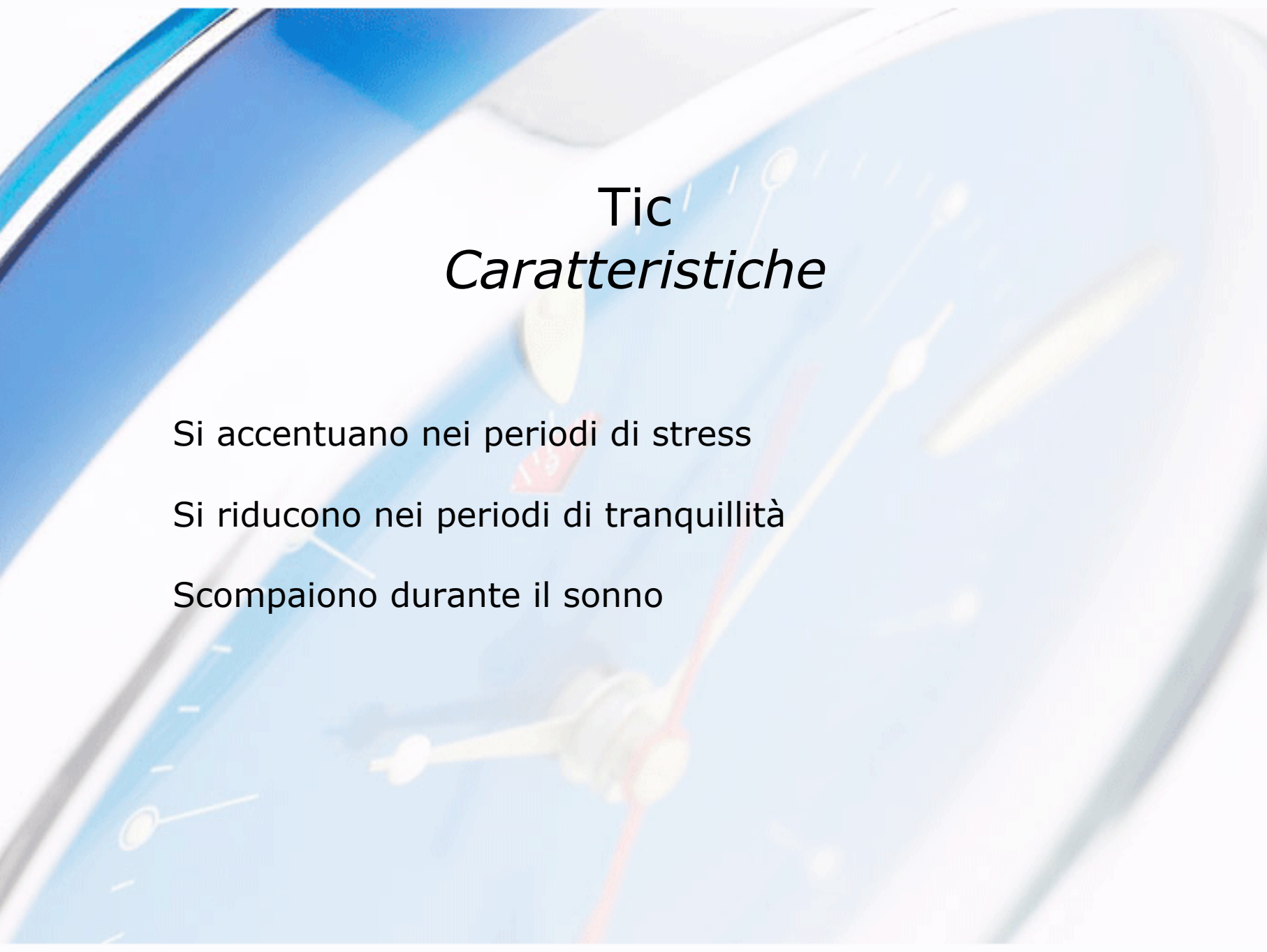
nascerebbero in risposta a sensazioni anormali che "spingono" il soggetto a compiere dei movimenti ovvero ad emettere dei suoni. Il punto di partenza sarebbe dunque un "bisogno" che nasce all'interno del soggetto che "non ha pace" finché non compie quel movimento



Tic *Origine*

Uno stimolo sensitivo-sensoriale periferico innescherebbe il tic:
il soggetto è "sollecitato" in un certo punto del suo organismo, e da questa stimolazione periferica prende l'avvio il tic, che andrebbe dunque definito **disturbo sensitivo-motorio**.

Si riduce molto fino a scomparire durante il sonno



Tic *Caratteristiche*

Si accentuano nei periodi di stress

Si riducono nei periodi di tranquillità

Scompaiono durante il sonno



Tic

Caratteristiche

La volontà è in grado di sopprimere il tic, almeno per un certo periodo; ma subito dopo si assiste ad un'autentica "esplosione" delle ipercinesie stereotipate, ovvero delle vocalizzazioni, che si succedono in maniera irrefrenabile.

Tic

Caratteristiche

E' ciò che si verifica durante la visita medica: per mezz'ora il soggetto ha solo qualche tic, sembra calmo. Ma una volta uscito dall'ambulatorio i movimenti patologici sembrano sfrenarsi...

Lo stesso fenomeno di "scomparsa" transitoria del quadro ticcoso si può osservare quando il soggetto è distratto dal lavoro o da altre attività, quali quella sessuale, oppure quando fa funzionare un video o suona uno strumento.

Altre volte sono proprio questi momenti di concentrazione che scatenano l'apparizione dei tic (per es. tic del musicista).

Tic

Diagnosi differenziale

Le tic veri e propri vanno distinti dai manierismi, dalle stereotipie e dai tic secondari.

Tic secondari:

- post-infettivi (post encefalitici, corea di Sydenham etc.)
- da assunzione di farmaci (psicotropi, L-Dopa, carbamazepina, dintoina, antipsicotici)
- post-intossicazione (da monossido di carbonio)
- da alterazioni dello sviluppo del SNC (alterazioni cromosomiche, ritardi mentali etc)
- da patologia varia a carico del SNC (a seguito di traumatismi, esiti di stroke, mioclonie)
- da assunzione di sostanze tossiche quali cocaina e similari.



Tic *Etiologia*

La componente ereditaria va interpretata come una predisposizione a presentare un quadro clinico ticcoso, o le sindromi correlate, in presenza di "noxae" scatenanti, tra le quali quelle da infezione da streptococco beta-emolitico.



Tic *Etiologia*

Nel determinismo dei tic, ed in particolare nella sindrome di Gilles de la Tourette, comunque, a tutt'oggi sembrano entrare in gioco fattori multipli: quello ambientale, quello ereditario, l'età, il sesso, talune cause infettivo-infiammatorie.

Tic

Etiologia

diverse ipotesi neurofisiologiche:

- l'efficacia terapeutica dei neurolettici fa ritenere probabile il coinvolgimento dei gangli della base e dei circuiti extrapiramidali
- Altre ipotesi evocano la responsabilità del n. accumbens e del sistema limbico
- altre ancora collocano le alterazioni a livello della corteccia frontale, del cingulus e del sistema limbico

A tutt'oggi un'interpretazione fisiopatologica del disturbo in oggetto non è comunque accettata in maniera univoca



Tic

Classificazione DSM IV TR

Disturbi da Tic

- Disturbo di Tourette
- Disturbo Cronico Tic Motori o Vocali
- Disturbo Transitorio da Tic
- Disturbo da Tic NAS

A close-up, slightly blurred photograph of a watch face. The watch has a blue dial with gold-colored hour markers and hands. A red second hand is visible, pointing towards the bottom right. The watch is set against a white background.

Sindrome di Gilles de la Tourette

The background of the slide is a close-up, artistic photograph of a watch movement. The image shows various mechanical parts, including gears, levers, and a red-colored component, set against a light blue and white background. The watch face is partially visible on the left side.

Sindrome di Gilles de la Tourette

Il nome della sindrome deriva da Georges Gilles de la Tourette neurologo francese (1857-1904), che la descrisse per la prima volta.

Sindrome di Gilles de la Tourette

George Gilles de la Tourette, allievo di Charcot all'ospedale parigino della Salpêtrière, individuò questo quadro patologico che dal 1885 porta il suo nome, caratterizzato da tic multipli e variegati ma, Itard nel 1825...

Sindrome di Gilles de la Tourette DSM IV TR

- tic motori multipli e uno o più tic vocali, che si manifestano molte volte al giorno o in maniera intermittente per un periodo di più di un anno, durante il quale non c'è stato un periodo di più di 3 mesi consecutivi senza tic.
- I tic riguardano il capo e altre parti del corpo, come tronco e arti superiori e inferiori.
- I tic vocali includono parole, suoni, schiocchi della lingua, protrusione della lingua, grugniti, guaiti, tirare su con il naso, colpi di tosse, coprolalia.
- Possono essere presenti tic motori complessi quali: toccare, accovacciarsi, fare passi indietro, fare piroette.

Sindrome di Gilles de la Tourette DSM IV TR

I sintomi più frequentemente associati al Disturbo di Tourette sono: ossessioni, compulsioni, iperattività, distraibilità e impulsività.

Le manifestazioni del Disturbo di Tourette sono causa di un significativo malessere e disagio, che compromettono l'area scolastica, lavorativa e sociale.

Nei casi più gravi, i tic possono, infatti, interferire con le attività quotidiane, intralciandone il normale svolgimento, come leggere, scrivere, svolgere attività che richiedono particolare concentrazione.

Comparsa prima dei 18 anni

Escludere tic secondari

Sindrome di Gilles de la Tourette

Comportamenti complessi non osceni, ma socialmente inappropriati (Non Obscene Socially Inappropriate behaviors o NOSI): es. offendere persone, esprimere critiche crudeli o beffarde. Tali comportamenti vengono espressi come una urgenza non sopprimibile, spesso comprendono nel rituale una reazione aggressiva o pericolosa nell'ambiente esterno, che spesso si verifica (es. litigi, percosse, denunce).

Sindrome di Gilles de la Tourette

Decorso

inizia prima dei 18 anni, in genere attorno ai 5-6 anni (ma a volte anche a 2 anni)

L'intensità del disturbo spesso aumenta negli anni successivi e raggiunge il massimo nel periodo prepuberale e all'inizio dell'adolescenza.

Poi in molti casi c'è una diminuzione di intensità e di frequenza, o addirittura la scomparsa dei tic

in alcuni il disturbo persiste nell'età adulta

Sindrome di Gilles de la Tourette

Decorso

Per definizione la malattia è altalenante: a momenti di gravità clinica fanno seguito periodi di completo benessere.

I Tic vanno e vengono; cambiano sedi, intensità e sembianze.

La massima intensità dei tic si ha intorno ai 10 anni, poi c'è stabilizzazione o attenuazione.

A 18 anni il 40-50% dei ST è asintomatico per tic.

La remissione è influenzata dal trattamento?

La remissione dei tic non implica necessariamente la regressione dei disturbi comportamentali.

Le forme più gravi sono descritte nei soggetti adulti. La gravità dei sintomi non predice la persistenza in età adulta.

Le forme con esordio più precoce e con precario adattamento premorbo hanno prognosi peggiore.

Ruolo prognostico della comorbidità.

Sindrome di Gilles de la Tourette

Eziologia

- non ancora completamente nota
- malattia più a carattere neurologico che psichiatrico.
- rapporti con l'infezione streptococcica Beta-emolitica (risposta autoimmune diretta contro i gangli della base)
- componente ereditaria predisponente (base genetica della quale non si conosce ancora la natura specifica)

Sindrome di Gilles de la Tourette

Eziologia

alterazioni dei neurotrasmettitori nell'eziopatogenesi

coinvolgimento del sistema dopaminergico:

- agenti farmacologici antagonisti della dopamina (aloperidolo, pimozide, e flufenazina) riducono i tic
- agenti che aumentano l'attività dopaminergica centrale (metilfenidato, anfetamine, pemolina e cocaina) li aumentano

anche anomalie del sistema noradrenergico

- diminuzione dei tic con la clonidina (un agonista alfa-adrenergico che riduce il rilascio di noradrenalina nel SNC)

Sindrome di Gilles de la Tourette

Epidemiologia

rapporto M/F 3:1

prevalenza: compresa fra lo 0,15 per cento e l'1-3 per cento della popolazione, a seconda delle età prese in esame e anche con una differenza fra le varie statistiche.

Bambini: 5-30 su 10000

Adulti: 1-2 su 10000

negli ultimi anni sembra sia divenuta più frequente.

Sindrome di Gilles de la Tourette *Associazioni*

nel 10-20 per cento: solo tic

Nell'80 per cento dei casi: si associa un disturbo ossessivo-compulsivo che spesso si manifesta con tematiche di tipo violento, aggressivo, sessuale o di mania per le simmetrie, con compulsioni a toccare, a mettere in ordine, a controllare, a contare-ricontare e, a volte, con lesioni (pseudopunitive) inflitte se stessi.

Altra frequente associazione (50%) nell'infanzia: ADHD



Sindrome di Gilles de la Tourette *Associazioni*

con minor frequenza:

- disturbi d'ansia generalizzata
- Fobie
- attacchi di panico
- disturbi dell'umore di tipo depressivo o di tipo maniaco-depressivo.

Sindrome di Gilles de la Tourette

DIAGNOSI

Tourette Syndrome Questionnaire (TSQ)
Tourette Syndrome List (TSSL)
usati ampiamente, non ancora validati

Unified Tourette Syndrome Rating Scale in via di validazione


(Christofer Goetz Rush University Chicago, Rush-Presbyterian – St Lukes – Medical Center Chicago).

Sindrome di Gilles de la Tourette

Il problema della diagnosi è delicato e importante: spesso la sindrome di Tourette è ignorata o confusa con altri disturbi, più gravi. La sua conoscenza consente in generale di vivere meglio, di usare le medicine quando è necessario, di identificare meglio difficoltà scolastiche o sociali, e di potervi porre rimedio.

Ecco perché abbiamo costituito l'AIST.

www.tourette.it

A close-up, slightly blurred photograph of a watch face. The watch has a vibrant blue dial with gold-toned hour markers and hands. A prominent red second hand is visible, sweeping across the dial. The watch is set against a white background. The text is overlaid on the left side of the watch face.

Disturbo Cronico da Tic Motori o Vocali

Disturbo Cronico da Tic Motori o Vocali

La caratteristica principale di questo disturbo è la presenza o di tic motori o di tic vocali, ma **non di entrambi**, differentemente dal Disturbo di Tourette, in cui devono essere presenti sia i tic motori multipli che uno o più tic vocali.

Le altre caratteristiche principali sono le stesse del Disturbo di Tourette, tranne che per la gravità dei sintomi e la compromissione delle attività nell'ambito scolastico, lavorativo e sociale, che in questo caso sono molti minori.

A close-up, slightly blurred photograph of a watch face. The watch has a blue dial with gold-colored hour markers and hands. A red second hand is visible, pointing towards the bottom of the frame. The watch is set against a white background.

Disturbo Transitorio da Tic

Disturbo Transitorio da Tic

tic motori singoli o multipli e/o di tic vocali si manifestano molte volte al giorno, quasi ogni giorno per almeno 4 settimane, ma per non più di 12 mesi consecutivi.

Le caratteristiche associate al Disturbo Transitorio da Tic sono le stesse del Disturbo di Tourette, ma come per il Disturbo Cronico da Tic Motori o Vocali la gravità dei sintomi e la compromissione delle attività della vita quotidiana è minore.

I vissuti dei bambini con tic

I bambini più piccoli possono non essere consapevoli dei loro tic e non soffrire di alcun disagio

Ma la maggior parte dei bambini affetti da questo disturbo, possono avere, seri problemi nell'ambiente scolastico e possono compromettere non solo le prestazioni e il rendimento, ma condizionare anche, le scelte per il futuro.

Spesso emergono difficoltà di socializzazione, ritiro sociale, umore depresso, soprattutto nella fase adolescenziale, fase in cui l'incontro ed il confronto con il gruppo dei pari è fondamentale per la definizione della propria identità e personalità.

I vissuti dei bambini con tic

Ai tic si accompagnano spesso sentimenti di vergogna, di frustrazione in seguito al rifiuto degli altri o all'ansia per il timore di insorgenza della manifestazione in pubblico.

Come tutti i rituali, i tic possono apparire e scomparire in differenti situazioni ed in modo automatico ed involontario.

PANDAS

Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorder Associated with Streptococcal infection

si manifesta improvvisamente con alterazioni neurocomportamentali

meccanismo patogenetico di mimetismo antigenico (autoimmune), il cui esordio acuto sembra riconoscere come trigger l'infezione streptococcica,

L'ipotesi proposta è che gli anticorpi prodotti dal nostro organismo contro lo streptococco possano cross-reagire con strutture cellulari del nostro organismo ("self") attraverso un meccanismo di mimetismo molecolare (mimando cioè le strutture degli antigeni batterici verso cui l'anticorpo è specificatamente diretto).

PANDAS



Ossessioni
Compulsioni
Tic

Alterazioni motorie (movimenti coreiformi, iperattività)

ma anche:

Impulsività

Distraibilità

labilità emotiva

ansia da separazione

disturbi del sonno.

PANDAS

Come compare?

Lo sviluppo di questo disturbo neurocomportamentale è spesso scatenato da una infezione batterica (streptococco beta emolitico del gruppo A) che si manifesta clinicamente con un mal di gola. Non tutti i mal di gola sono però causati da questo agente infettivo: occorre effettuare alcuni esami di laboratorio (tamponi faringei e/o la valutazione del titolo antistreptolisinico) per averne conferma. I primi sintomi (DOC, tic e dei disturbi del movimento) possono comparire dopo alcuni giorni o settimane dall'evento infettivo, hanno spesso un esordio brusco e un decorso episodico.

PANDAS

Quali sono i soggetti più a rischio di sviluppare PANDAS?

Sono predisposti a questo tipo di DOC soprattutto i bambini in età scolare di sesso maschile, che abbiano familiarità per questo disturbo e che presentino uno specifico assetto immunologico (positività linfocitaria per l'antigene D8/17).

PANDAS

strategie terapeutiche

Oltre la terapia sintomatologica tradizionale usata nel DOC e nei disturbi del movimento e a quella antibiotica in caso di infezione in corso, è nata l'ipotesi di poter attuare una terapia patogenetica, che blocca il meccanismo autoimmunitario fonte del disturbo.

Tali strategie terapeutiche immunomodulatorie sono tuttavia ancora in fase di sperimentazione.

A close-up, slightly blurred photograph of a clock face. The clock has a blue dial with gold hour markers and hands. A red second hand is visible, pointing towards the bottom right. The text "Le Terapie dei Tic" is overlaid on the left side of the image.

Le Terapie dei Tic

Terapie

per i tic semplici il problema è di impegno assai modesto: spesso è sufficiente la loro accettazione.

Talvolta si tratta di fenomeni passeggeri (e ciò è tanto più vero in età adolescenziale), legati allo stress, oppure a difficoltà familiari, scolastiche o lavorative.

Terapie

Il trattamento di base è quello farmacologico

- neurolettici (Pimozide, Aloperidolo, Risperidone, Periciazina, Olanzapina, Aripiprazolo)
- Noradrenergici (Clonidina, Guanfacina)
- SSRI (Fluoxetina, Sertralina)
- Nicotina (cerotti)
- Tossina botulinica
- Deep Brain Stimulation

Terapie

Altri trattamenti

- Psicoterapia (di sostegno)
- Trattamento Cognitivo Comportamentale
- Parent Training
- Teacher Training

Terapie

Trattamento Cognitivo Comportamentale

Pratica massiva o negativa:
ripetizione del tic nel modo più
accurato possibile, senza pause,
durante un periodo stabilito

Controcondizionamento:
acquisizione di atto motorio
incompatibile

Terapie

Trattamento Cognitivo Comportamentale/ Pratica massiva

1. Paziente davanti allo specchio ripete tic per 5 min.
2. Quindi per 10 min.
3. Senza pause per 15 min.
4. Infine fino a 45 min.

Il paziente alla fine sarà esausto e avrà due vantaggi:

1. Comparirà l'abitudine negativa di non fare tic
2. Cesserà il rinforzo dovuto all'ansia

Terapie

Trattamento Cognitivo Comportamentale/ Controcondizionamento

1. Incremento di una risposta fisicamente competitiva con quella acquisita con i tic
2. Rinforzare i muscoli antagonisti a quelli utilizzati per i tic