

2020. EüK. 19. szám EMMI szakmai irányelv 3

(hatályos: 2020.12.01 -)

Az Emberi Erőforrások Minisztériuma egészségügyi szakmai irányelve a tik-zavarok és a Tourette-szindróma ellátásáról

Típusa: Klinikai egészségügyi szakmai irányelv

Azonosító: 002101

Érvényesség: 2023. 12. 15.

I. IRÁNYELVFEJLESZTÉSBEN RÉSZTVEVŐK

Társszerző Egészségügyi Szakmai Kollégiumi Tagozat(ok):

1. Gyermekek pszichiátria és addiktológia Tagozat

Dr. Pászthy Bea Ph.D., gyermekpszichiáter, tagozatvezető/elnök*, társszerző

Fejlesztő munkacsoport:

Dr. Dochnal Roberta gyermek- és ifjúságpszichiáter, társszerző

Dr. Nagy Péter gyermek- és ifjúságpszichiáter, társszerző

Dr. Tárnok Zsanett klinikai szakpszichológus, társszerző

Véleményező Egészségügyi Szakmai Kollégiumi Tagozat(ok):

1. Csecsemő- és gyermekgyógyászat Tagozat

Prof. Dr. Balla György csecsemő- és gyermekgyógyász, tagozatvezető*, véleményező

Prof. Dr. Bereczki Csaba csecsemő- és gyermekgyógyász, elnök*

2. Idegsebészet Tagozat

Prof. Dr. Bognár László idegsebész, neurológus, tagozatvezető, véleményező*

Dr. Fedorcsák Imre idegsebész, klinikai onkológus, elnök*

3. Klinikai szakpszichológia és pszichoterapeuta klinikai Szakpszichológus

Dr. Császár-Nagy Noémi klinikai és mentálhigiénés szakpszichológus, tagozatvezető*, véleményező

Dr. Kovács Péter klinikai és mentálhigiénés szakpszichológus, elnök*

4. Neurológia Tagozat

Prof. Dr. Bereczki Dániel neurológus, pszichiáter, tagozatvezető, véleményező*

Dr. Óváry Csaba neurológus, elnök*

5. Pszichiátriai, pszichoterápia Tagozat

Dr. Németh Attila pszichiáter, tagozatvezető/elnök*, társszerző

Prof. Dr. Kéri Szabolcs pszichiáter, orvosi rehabilitáció szakorvos, elnök*

Az egészségügyi szakmai irányelv készítése során a szerzői függetlenség nem sérült.

Az egészségügyi szakmai irányelvben foglaltakkal a fent felsorolt egészségügyi szakmai kollégiumi tagozatok vezetői dokumentáltan egyetértenek.

Az irányelvfejlesztés egyéb szereplői

Betegszervezet(ek) tanácskozási joggal:

Nem került bevonásra.

Egyéb szervezet(ek) tanácskozási joggal:

Nem került bevonásra.

Szakmai társaság(ok) tanácskozási joggal:

1. Magyar Gyermekek és Ifjúságpszichiátriai és Társszakmák Társasága (MAGYIPETT)

Dr. Páli Eszter gyermekpszichiáter, elnök

2. Magyar Pszichiátriai Társaság (MPT)

Dr. Molnár Károly pszichiáter, elnök

3. Magyar Gyermekorvosok Társasága

Dr. Velkey György csecsemő- és gyermekgyógyász, elnök

* Az irányelvfejlesztésben résztvevő tagozatvezetők státuszának feltüntetése a hatályát veszített egészségügyi szakmai kollégium működéséről szóló 12/2011. (III. 30.) NEFMI rendelet és a megjelenéskor hatályos egészségügyi szakmai kollégium működéséről szóló 26/2020. (VIII. 4.) EMMI rendelet alapján történt.

4. Magyar Neurológiai Társaság

Prof. Dr. Csiba László elnök

5. Magyar Gyermekneurológiai Társaság

Dr. Hollódy Katalin elnök

Független szakértő(k):

Nem került bevonásra.

II. ELŐSZÓ

A bizonyítékokon alapuló egészségügyi szakmai irányelvek az egészségügyi szakemberek és egyéb felhasználók döntéseit segítik meghatározott egészségügyi környezetben. A szisztematikus módszertannal kifejlesztett és alkalmazott egészségügyi szakmai irányelvek, tudományos vizsgálatok által igazoltan, javítják az ellátás minőségét. Az egészségügyi szakmai irányelvben megfogalmazott ajánlások sorozata az elérhető legmagasabb szintű tudományos eredmények, a klinikai tapasztalatok, az ellátottak szempontjai, valamint a magyar egészségügyi ellátórendszer sajátosságainak együttes figyelembevételével kerülnek kialakításra. Az irányelv szektorsemleges módon fogalmazza meg az ajánlásokat. Bár az egészségügyi szakmai irányelvek ajánlásai a legjobb gyakorlatot képviselik, amelyek az egészségügyi szakmai irányelv megjelenésekor a legfrissebb bizonyítékokon alapulnak, nem pótolhatják minden esetben az egészségügyi szakember döntését, ezért attól indokolt esetben dokumentáltan el lehet térni.

III. HATÓKÖR

Egészségügyi kérdéskör: motoros és/vagy vokális tikek

Ellátási folyamat szakaszai: motoros és/vagy vokális tikek diagnosztikája és gondozása

Érintett ellátottak köre: gyermekek és felnőttek motoros és/vagy vokális tikekkel

Érintett ellátók köre:

Szakterület: 1805 pszichoterápia

2300 gyermek- és ifjúságpszichiátria

2301 gyermek- és ifjúságpszichiátriai rehabilitáció

0500 csecsemő- és gyermekgyógyászat

0511 gyermekneurológia

1800 pszichiátria

0900 neurológia

0204 idegsebészet

6301 házi orvosi ellátás

6302 házi gyermekorvosi ellátás

6303 felnőtt és gyermek (vegyes) házi orvosi ellátás

6306 iskola- és ifjúságorvoslás

7202 gyógypedagógia (és annak szakágai)

7901 területi védőnői ellátás

7902 iskolai védőnői ellátás

Ellátási forma: J1 járóbeteg-szakellátás, szakrendelés

Progresszivitási szint: I–II szint

Egyéb specifikáció: Nincs

IV. MEGHATÁROZÁSOK

1. Fogalmak

Echolália: mások vokalizációjának akaratlan, céltalan megisméltése [1].

Koprolália: obszcén vagy a társadalmi normák szerint helytelen szavak akaratlan kimondása, akaratlan káromkodás [1].

Kopropraxia: obszcén vagy a társadalmi normák szerint helytelen gesztusok vagy érintések akaratlan végrehajtása [1].

Motoros tik: hirtelen, gyors, ismétlődő, nem ritmosos mozgások [1].

Palilália: saját vokalizáció akaratlan, céltalan megisméltése [1].

Premonitoros késztetés: tikek előtt jelentkező szubjektív diszkomfortérzéssel járó szenzoros jelenség [1].

Vokális tik: egyszerű, rövid, ismétlődő hangadások, vagy komplex, ismétlődő, hallható megnyilvánulások (pl. echolália, palilália, koprolália) [1].

2. Rövidítések

AAN: American Academy of Neurology – Amerikai Neurológiai Akadémia

ACT: Acceptance and Commitment Therapy – Elfogadás és elkötelezettség terápia

ADHD: Attention Deficit/Hyperactivity Disorder – Figyelemhiány és hiperaktivitás zavar

APA: American Psychiatric Association – Amerikai Pszichiátriai Társaság

BNO-10: Betegségek Nemzetközi Osztályozása, verzió 10

C&A-GTS-QOL: Gilles de la Tourette Syndrome Quality of Life Scale for Children and Adolescent – Gilles de la Tourette-szindróma életminőség skála gyerekek és serdülők számára

CBIT: Comprehensive Behavioral Intervention for Tics – Átfogó viselkedési beavatkozás a tikekhez

DBS: Deep Brain Stimulation – mély agyi stimuláció

DSM-5: Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders – Mentális Betegségek Diagnosztikai és Statisztikai kézikönyve, Ötödik Kiadás

EKG: Elektrokardiográfia

ESSTS: European Society for the Study of Tourette's Syndrome – A Tourette-szindróma Tanulmányozásának Európai Társasága

ERP: Exposure and Response Prevention – Expozíció és válasz-megelőzés

GTRS: Global Tic Rating Scale – Globális tik értékelő skála

GTS-QoL: Gilles de la Tourette Syndrome Quality of Life Scale – Gilles de la Tourette-szindróma életminőség skála

HRT: Habit Reversal Training – Szokásmódosító tréning

MOVES: Motor tic, Obsessions and Compulsions, Vocal tic Evaluation Survey – Motoros tikek, kényszer gondolatok és cselekvések, vokális tikek felmérésére szolgáló kérdőív

OCD: Kényszeres-rögeszmés zavar (Obsessive Compulsive Disorder)

OGYÉI: Országos Gyógyszerészeti és Élelmezés-egészségügyi Intézet

PANS: Pediatric Acute-Onset Neuropsychiatric Syndrome – Gyermekkori akut kezdetű neuropszichiátriai szindróma

PTQ: Parent Tic Questionnaire – Szülői tik kérdőív

PUTS: Premonitory Urges for Tics Scale – Premonitoros késztetés skála

RVTRS: Rush Video-Based Tic Rating Scale – Rush videóalapú tikértékelő skála

STSSS: Shapiro Tourette syndrome Severity Scale – Shapiro Tourette-szindróma súlyossági skála

TDS: Tourette's Disorder Scale – Tourette-zavar skála

TS-CGI: Tourette Syndrome Clinical Global Impression – Tourette-szindróma klinikai globális benyomás

TSSL: Tourette Syndrome Symptom List – Tourette-szindróma tünetlista

TZ: Tourette zavar

VIKOTE: Magyar Viselkedés- Kognitív és Sématerápiás Egyesület

WHO: World Health Organisation – Egészségügyi Világszervezet

YGTSS: Yale Global Tic Severity Scale – Yale globális tik súlyosság skála

3. Bizonyítékok szintje

Jelen irányelv kidolgozása során a bizonyítékok szintjének meghatározásához az Amerikai Neurológiai Akadémia (AAN) 2011-ben az irányelvek kidolgozásához javasolt rendszerét veszi alapul [62].

Bizonyíték osztályozása	Meghatározás
-------------------------	--------------

I.	<p>Reprezentatív mintával végzett randomizált, kontrollált klinikai vizsgálat, amelyben az eredmények értékelése maszkoltan vagy objektívan történt. A releváns kiindulási értékek nyilvánosak és megfelelően ekvivalensek a kezelt csoportok között, vagy a különbségeket statisztikailag megfelelő módon korrigálták. Teljesülnek továbbá a következő feltételek:</p> <p>a) Rejtett allokáció.</p> <p>b) Egyértelműen definiált primer végpont(ok).</p> <p>c) Egyértelműen definiált beválasztási/kizárási kritériumok.</p> <p>d) Megfelelően indokolt lemorzsolódás (drop-out) (ahol legalább a beválasztott vizsgálati személyek 80%-a befejezi a vizsgálatot) és keresztezett elrendezés, ahol a számok kellően alacsonyak ahhoz, hogy minimálisan torzítsák az eredményeket.</p> <p>e) Egy vagy több gyógyszer hatékonyságát igazolni kívánó „non inferiority” vagy ekvivalencia vizsgálatok esetében a következő szempontoknak is teljesülnie kell:</p> <p>1) a szerzők expliciten definiálják az ekvivalencia és a non-inferioritás küszöbét,</p> <p>2) a vizsgálatban használt standard kezelés lényegében hasonló a korábbi, standard kezelés hatékonyságát igazoló vizsgálatokban használtakhoz, 3) a beválasztási és kizárási kritériumok és a standard kezelés végpontjai hasonlóak a standard kezelés hatékonyságát igazoló vizsgálatokéhoz, 4) az eredmények értelmezése a protokollt követő elemzésen alapul, amely a lemorzsolódást és a keresztezett (másik ágba kerülő) eseteket is figyelembe veszi.</p>
II.	<p>Reprezentatív mintával végzett randomizált, kontrollált klinikai vizsgálat, amelyben az eredmények értékelése maszkoltan vagy objektívan történt, de a fenti a)–e) kritériumok valamelyikének nem felel meg, vagy reprezentatív populációban végzett prospektív illetett kohorsz vizsgálat, amelyben az eredmények értékelése maszkoltan vagy objektívan történt, és amely megfelel a fenti b)–e) kritériumoknak.</p>
III.	<p>Minden egyéb kontrollált vizsgálat (idetartoznak a jól definiált történelmi kontrollos vagy önkontrollos vizsgálatok) reprezentatív populációban, ahol a végpontot függetlenül értékelték, vagy függetlenül nyerték objektív végpont mérésrel.</p>
IV.	<p>Az I., II. vagy III. osztály kritériumainak meg nem felelő</p>

	vizsgálatok; idetartozik a konszenzus vagy a szakértői vélemény.
--	--

4. Az ajánlások rangsorolása

A javaslatokat az AAN Tourette-zavarról írt irányelve szerint osztályoztuk [62]:

A fokozat – Az ajánlást alátámasztó evidencia megbízhatósága magas szintű, emellett magas az előnyök mértéke, és alacsony a kockázatoké. Ehhez a szinthez a „kötelező” és ezzel azonos értelmű kifejezések tartoznak. Az ilyen fokozatú ajánlás ritka.

B fokozat – Az ajánlást alátámasztó bizonyítékok kevésbé rigorózusak, de egyértelműek, és az előny/kockázat arány kedvező. Ehhez a szinthez a „javasolt” és az ezzel azonos értelmű kifejezések tartoznak.

C fokozat – Az ajánlások legalacsonyabb szintje, amely azonban a hétköznapi klinikai gyakorlatban még javasolható. Ehhez a szinthez a „talán” és az ezzel azonos értelmű szavak, illetve a feltételes mód alkalmazása (pl. „segíthet”) tartoznak.

V. BEVEZETÉS

1. A témakör hazai helyzete, a témaválasztás indoklása

A Tourette-zavar becsült prevalenciája iskoláskorú gyerekekénél 0,1–1%, előfordulása pedig ennek kb. a harmada felnőttkorban. Az akaratlan motoros és vokális tikek jelentős szenvedést és beilleszkedési nehézségeket okoznak, és gyakran másodlagos érzelmi problémákhoz vezetnek. A legtöbb esetben a kórkép nem kerül felismerésre, pedig a megfelelő időben felismert és adekvátan gondozott tikzavar hosszú távon jelentősen alacsonyabb teherrel jár. A jelenlegi hazai gyakorlatban a tikzavarok indokolatlanul ritkán kerülnek felismerésre, jellemző a sokéves tünettű fennállás, mire a páciens adekvát diagnózishoz, ezen keresztül pedig megfelelő tájékoztatáshoz és ellátáshoz jut. Jellemző, hogy a tikeket valamilyen egyéb, az adott tiknek megfelelő szervhez kapcsolódó vagy más, akaratlan mozgással járó betegségnek tartják (pl. szembetegség, epilepszia stb.), illetve nem ritka a tünetek pszichogén eredettel magyarázása sem.

A tikek adekvát és korai felismerésével számos szükségtelen és jelentős anyagi terhet jelentő vizsgálat elkerülhető, ezen kívül nagyrészt megelőzhetőek a tünetekhez társuló másodlagos érzelmi nehézségek mind családi, mind egyéni szinten.

Tekintettel arra, hogy az elmúlt évtizedben a tikek és a Tourette-zavar megismerésében és kezelésében jelentős előrelépések történtek, időszerű volt egy magyar nyelvű irányelv kidolgozása.

2. Felhasználói célcsoport

Jelen irányelv felhasználói elsősorban azok az orvosok, akik hétköznapi munkájuk során tikkelő gyerekekkel vagy felnőttekkel találkoznak. Idetartoznak az alapellátásban dolgozó orvosok, akik feladata elsősorban a tünetek felismerése és az adekvát betegút biztosítása. A tikek részletes feltérképezése, illetve a tikkelő páciensek gondozása gyerekekkel vagy felnőttekkel foglalkozó pszichiáterek, vagy neurológusok feladata lesz. A tünetek alapvető ismerete és szükség esetén a további kivizsgálás és gondozásba irányítás feladata a védőnők hatásköre is lehet, ezért az irányelvet az ő figyelmükbe is ajánljuk. Tekintettel arra, hogy a tikek gyakran társulnak egyéb zavarokkal,

amelyek a tanulási képességeket is befolyásolhatják, fontosnak tartjuk, hogy alapszinten a tünetekkel és az ellátás elvi folyamatával a gyógypedagógusok is tisztában legyenek. Végül pedig a Tourette-zavar és a tikek ellátása alapvetően nem pszichoterápiás folyamat, de mivel az utóbbi időben a viselkedésterápiás eljárások egyre hatékonyabbnak bizonyulnak, és mivel a tikek pszichés hátterének kutatása és ilyen jellegű terápiája érdemi javulást nem eredményez, indokoltnak gondoljuk, hogy jelen irányelvet a pszichoterapeuták is megismerjék.

Az irányelv bevezetésének célja, hogy a tünetek megjelenésétől azok adekvát felismeréséig a jelenleginél kevesebb idő, optimális esetben pár hónap, legfeljebb egy év teljen el. További cél, hogy az adekvát felismerést követően az érintett páciensek és családjaik megfelelő tájékoztatásban részesüljenek, amely révén megismerik a tünetek alapvető jellegzetességeit, várható lefolyásukat és a rendelkezésre álló terápiás lehetőségeket.

3. Kapcsolat hivatalos hazai és külföldi irányelvekkel

Egészségügyi szakmai irányelv előzménye:

Hazai egészségügyi szakmai irányelv ebben a témakörben még nem jelent meg.

Kapcsolat külföldi szakmai irányelv(ek)kel:

Jelen irányelv az alábbi külföldi irányelv(ek) ajánlásainak adaptációjával készült.

Szerző(k):	The ESSTS Guidelines Group
Tudományos szervezet:	ESSTS: European Society for the Study of Tourette’s Syndrome
Cím:	European clinical guidelines for Tourette Syndrome and other tic disorders I–IV.
Megjelenés adatai:	Eur Child Adolesc Psychiatry (2011) https://link.springer.com/article/10.1007/s00787-011-0164-6
Elérhetőség:	
Szerző(k):	Pringsheim T, Holler-Managan Y, Okun MS, Jankovic J, Piacentini J, Cavanna AE és mtsai
Tudományos szervezet:	American Academy of Neurology
Cím:	Comprehensive systematic review summary: Treatment of tics in people with Tourette syndrome and chronic tic disorders
Megjelenés adatai:	Neurology. 2019 May 7;92(19):907–15.
Elérhetőség:	https://n.neurology.org/content/92/19/907

Kapcsolat hazai egészségügyi szakmai irányelv(ek)kel:

Jelen irányelv az alábbi, a közzététel időpontjában érvényes hazai egészségügyi szakmai irányelvekkel áll kapcsolatban.

Azonosító:	002048
Cím:	A hiperkinetikus zavar (figyelemhiányos/hiperaktivitás zavar)
Megjelenés adatai:	kórismézéséről, kezeléséről és gondozásáról gyermek, serdülő és felnőttkorban
Elérhetőség:	Egészségügyi Közlöny, 2017/3. szám https://kollegium.aek.hu/Iranyelvek/Index

VI. AJÁNLÁSOK SZAKMAI RÉSZLETEZÉSE

Klinikai kép

Ajánlás 1

Az alapellátásban dolgozó szakemberek nagymértékben elősegítik a tik-zavarok korai felismerését (C).

Ajánlás 2

Tourette-szindróma és egyéb tik-zavarok gyanúja esetén javasolt a mielőbbi szakorvosi kivizsgálás (B).

Ajánlás 3

A diagnózis során a DSM 5/BNO-10 kritériumait kell figyelembe venni (B).

Ajánlás 4

A komorbid betegségek felismerése, pontos, protokoll szerinti diagnózisa és terápiája elengedhetetlen, mivel nagyban rontják a beteg életminőségét (B).

A tik-zavarok fő klinikai jellemzői a mozgásos (motoros) és/vagy a hangadásos (vokális) tikek. A tik akaratlan, hirtelen, gyors, ismétlődő, sztereotip mozgás vagy hangadás [1]. A tikek nagymértékben akaratlanok, ugyanakkor, súlyosságtól függően bizonyos ideig irányításnak vethetők alá, elnyomhatók. Általában a tikek visszatartása megerőltető a beteg számára.

A tikek formái

A **motoros tikek** akaratlanul fellépő, többnyire rövid ideig tartó mozgások. Leggyakrabban az arcon és a fejen jelentkeznek (pl. pislogás, orrhúzogatózás, különböző szemmozgások, fejmozgások stb.), de előfordulhatnak a vállakban (pl. vállhúzogatózás), karokban (pl. karok behajlítása/nyújtása, kézrázás), lábakban (pl. lépegetés, dobolás, térdhajlítás), törzsön (pl. has megfeszítése, törzscsavarás).

Megkülönböztetünk egyszerű és összetett (komplex) motoros tikeket. Az egyszerű motoros tikek általában rövid, egyszerű mozdulatok (pl. pislogás, szemhunyorítás, váll felhúzása stb.). Az összetett motoros tikek több izomcsoportot érintő, meghatározott lefolyás szerint egymást követő akaratlan mozgások (pl. ugrálás, guggolás, érintgetések). A mozgásos tikek más emberek mozgásainak,

gesztusainak, cselekvéseinek utánzásaként (echopraxia) vagy obszcén gesztusokként (kopropraxia) is megnyilvánulhatnak [2, 3].

A **vokális tik** egy-egy hang ismétlődő, akaratlan kiadása vagy egy hangsor, szó vagy mondat ismétlődő, akaratlan kimondása. A vokális tikek esetében is megkülönböztetünk egyszerű és összetett (komplex) vokális tikeket. Az egyszerű vokális tikek általában rövid hangadások, hangszerű jelenségek (pl. szipogás, torokköszörülés, köhögés, ugató hang stb.). Az összetett vokális tikek oda nem illő szavak és/vagy mondatok ismételt kimondása, mások szavainak/mondatainak ismételtgetése (echolália), obszcén szavak kiejtése (koprolália) vagy a saját maga által kimondott szavak, mondatok ismételtgetése (palilália) formájában jelentkeznek [2, 3].

Idősebb gyerekek és a felnőttek felismerik és beszámolnak arról, hogy a tiket lokálisan gyakran megelőzi egy rövid, kellemetlen érzés, az ún. premonitoros készletés (angol szakirodalomban „premonitory urge”). Ezek a kellemetlen szenzoros jelenségek különféle módon jelentkeznek (pl. viszketés, feszülés, fájdalom) melyeket a tik végrehajtása átmenetileg enyhít [4, 5, 6], bizonyos elméletek szerint ezzel hozzájárulva a tik fennmaradásához, mintegy megerősítve azt. Ennek a ciklusnak a megszakítása fontos szerepet játszik a tikek viselkedésterápiájában [7].

A **kognitív tikekről** Shapiro és munkatársai [8] tesznek először említést az irodalomban. A kényszerszorgondolatoktól való elkülönítés érdekében „impulzusoknak” nevezték ezeket a tikeket. Főleg Tourette-szindrómás serdülőknél, illetve felnőtteknél jelentkeznek ismétlődő gondolatok formájában, melyek háttérében szorongásos tartalmak nem explorálhatók [9, 10].

Általánosságban elmondható, hogy a tik-tüneteket négy alaptulajdonság jellemzi:

- I. a környezeti faktorok általi befolyásolhatóság,
- II. a legtöbb tiket megelőző premonitoros készletés,
- III. a tikek végrehajtásának aktív érzése,
- IV. a tik átmenetileg késleltethető vagy visszatartható, mely gyakran fokozza a belső feszültséget.

Tik-tünetekhez kapcsolódó komplex jelenségek

A tikek klinikai megjelenési formái között feltétlenül meg kell említeni olyan komplexebb, tikekhez kapcsolódó klinikai tünetegyütteseket, melyek nagymértékben megnehezítik a páciens mindennapjait.

Önsértő magatartás

Az önsértő magatartás sokkal inkább a Tourette-szindróma komplex motoros tik-tüneteivel áll összefüggésben, mint az esetleges kényszeres tünetekkel. Ugyanakkor az önkárosító viselkedéshez nem csak a tik-tünetek vezetnek, hanem számos komorbid tünet (pl. a figyelemzavar hiperaktivitás és/vagy kényszeres tünetek) [11].

Kompulzív tikszerű viselkedés

A komplex motoros tikek gyakran kényszeres jellegűek és feltűnően hasonlítanak a célirányos vagy OCD-szerű viselkedéshez. Ilyen tiktünetek pl. az ismételt érintgetés, dobolás, rendezgetés stb. Egyes

betegek ezeket a kényszeres tikeket/tikyszerű viselkedéseket meghatározott számú alkalommal hajtják végre, vagy egy aggodalmat próbálnak oldani. A betegek többségében azonban nem kényszerszorongás áll a cselekvés háttérében, hanem egy szenzoros diszkomfort érzés [12].

Dührohamok

Az időnkénti dührohamok a tikzavarral küzdő betegek 25–75%-át érinti. Ezek a szóbeli vagy fizikai agressziók gyakran a család felé irányulnak [13]. A dührohamok az impulzusok szabályozásának zavarát jelzik és gyakran más, komorbid betegségekhez társulnak (pl. ADHD, OCD) [14, 15].

A tünetek alapján a következő diagnózisokat állapíthatjuk meg [1, 16, 17, 18]:

	Tourette-szindróma kritériumok	Krónikus motoros vagy vokális tik zavar	Átmeneti tikzavar
DSM-IV	<ul style="list-style-type: none"> – több motoros és legalább egy vokális tik valamikor a betegség folyamán – a tikek időszakosan vagy krónikusan jelentkeznek, legalább egy éve fennállnak és nem volt három egymást követő hónapnál hosszabb tikmentes időszak – 18 éves kor előtti kezdet – nem tulajdonítható droghasználatnak vagy szomatikus betegségnek 	<ul style="list-style-type: none"> – egy/több motoros vagy vokális tik valamikor a betegség folyamán (nem mindkettő) – a tikek napi vagy heti rendszerességgel jelentkeznek és egy éve fennállnak és nincs 3 egymást követő tünetmentes hónap – 18 éves kor előtti kezdet – nem tulajdonítható droghasználatnak vagy szomatikus betegségnek 	<ul style="list-style-type: none"> – egy vagy több motoros és vokális tik – 4 hét–12 hónapos időtartam alatt napi rendszerességgel vagy időszakosan jelentkeznek a tünetek – 18 éves kor előtti kezdet – nem tulajdonítható droghasználatnak vagy szomatikus betegségnek – Tourette-szindróma diagnózisa nem áll fenn – meghatározandó, hogy egy epizód vagy visszatérő
ICD-10	<ul style="list-style-type: none"> – multiplex motoros és egy vagy több vokális tik, nem feltétlenül ugyanabban az időben jelentkeznek. 	<ul style="list-style-type: none"> – egy/több motoros vagy vokális tik (nem mindkettő) – a tünetek időtartama 12 hónap 	<ul style="list-style-type: none"> – egy vagy több motoros és/vagy vokális tik – a tünetek időtartama 12 hónap
DSM-	Tourette-szindróma	– egy/több motoros	Átmeneti helyett

5	<p>helyett Tourette-zavar elnevezés</p> <ul style="list-style-type: none"> – több motoros és legalább egy vokális tik valamikor a betegség folyamán – a tünetek megjelenése lehet hullámzó, de megjelenésük óta egy éve fennállnak – 18 éves kor előtti kezdet – nem tulajdonítható droghasználatnak vagy szomatikus betegségnek 	<p>vagy vokális tik jelenléte a betegség során (nem mindkettő)</p> <ul style="list-style-type: none"> – a tünetek megjelenése lehet hullámzó, de megjelenésük óta egy éve fennállnak – 18 éves kor előtti kezdet – nem tulajdonítható droghasználatnak vagy szomatikus betegségnek – Tourette-szindróma diagnózisa nem áll fenn – meghatározandó, hogy csak motoros vagy csak vokális tikek 	<p>provizórikus tik-zavar elnevezés</p> <ul style="list-style-type: none"> – e gy vagy több motoros és/vagy vokális tik – a tikek egy éve fennállnak – 18 éves kor előtti kezdet – nem tulajdonítható droghasználatnak vagy szomatikus betegségnek – Tourette-szindróma diagnózisa nem áll fenn
ICD-11	<ul style="list-style-type: none"> – egy vagy több motoros és/vagy vokális tik egy éves időtartamig – a tünetek időtartama 12 hónap 	<ul style="list-style-type: none"> – egy vagy több motoros és egy vagy több vokális tik – a tünetek időtartama 12 hónap 	<ul style="list-style-type: none"> – egy vagy több motoros vagy vokális tik (nem mindkettő) – a tünetek időtartama 2 hét–12 hónap között van.

A betegség lefolyása:

A betegség tünetei kora gyermekkorban, leggyakrabban 4–6 éves kor környékén kezdődnek. Az első tünetek általában egyszerű motoros tikek, melyek bárhol megjelenhetnek, rendszerint a fej területén, az arc és a felső test izmaiban. Később a klinikai kép komplex motoros és vokális tikekkel bővül [19, 20]. A tünetek frekvenciája, intenzitása, lokalizációja, komplexitása fluktuáló jellegű [3]. A legsúlyosabb időszak 8–12 éves korban van [21]. A legtöbb esetben a stressz, a fáradtság erősíti, a feladatra való koncentráció viszont csökkenti a tüneteket. Alvás közben csak igen ritkán fordulnak elő tikek.

A tünetek lefolyása viszonylag kedvező. Felnőttkorra a tünetek 80%-a csökken vagy (59–85%-ban) megszűnik [3, 22]. Felnőttkorban a tikek fennmaradásának valószínűségét fokozzák a súlyosabb gyermekkori tikek jelenléte, a kisebb nucleus caudatus térfogat és a gyengébb finommotoros

kontroll. A komorbid betegségek, legfőképpen az OCD és az ADHD hátrányosan befolyásolják a Tourette-szindróma hosszútávú kimenetelét [77].

A krónikus tikzavar klinikai fenomenológiájában és lefolyásában hasonló a Tourette-szindrómához, de ritkábban társul komorbid neuropszichiátriai betegségekkel, mint például az obszesszív-kompulzív zavar (OCD) vagy figyelemhiányos hiperaktivitás zavar (ADHD) [23].

A tikzavarban szenvedő gyermekek életminősége rosszabb az egészséges populációhoz viszonyítva [24]. Az életminőséget tovább rontja a komorbid betegségek jelenléte [25]. Leggyakoribb komorbid zavarok az OCD és az ADHD, de előfordulhat depresszió, alvászavarok, dühkitörések és impulzuskontroll-zavar, tanulási zavarok és egyéb, ritkább neurológiai szövődmények [14].

ADHD

Az ADHD a leggyakoribb komorbid zavar tourette-szindrómás pácienseknél, irodalmi adatok szerint a betegek 60–80%-ánál előfordul [26].

Gyermekeknél az esetek többségében 2-3 évvel a tiktünetek megjelenése előtt elkezdődik (3–5 éves kor környékén). A hiperaktív altípus fiatal gyermekekben, a figyelemzavaros formája felnőttekben gyakoribb. A komorbid ADHD fokozza a droghasználat és a magatartászavar valószínűségét [27].

OCD

Az OCD prevalenciája 11–80% tourette-szindrómás betegekben [28]. A kényszeres tünetek bármikor megjelenhetnek a Tourette-szindróma során, de többnyire a tikek megjelenés után, idősebb korban (kb. 10 évesen) kezdődnek [29]. A Tourette-szindrómához társuló kényszeres tünetek eltérőek a csak OCD-ben szenvedő betegek tüneteitől, például gyakoribbak a szimmetriával és a számolgatásokkal kapcsolatos kényszerek [30].

Szorongás és hangulatzavar

A szorongásos és a hangulati panaszok szintén gyakoriak tourette-szindrómás betegekben. Irodalmi adatok szerint a páciensek 36–40%-a szenved depresszióban is. A depresszió kialakulásának patomechanizmusa multifaktoriális (a tikek miatti társadalmi stigma, kiközösítés, bullying, illetve az alkalmazott gyógyszerek miatt kialakuló neurotranszmitter zavarok) [31].

Alvászavarok

A Tourette-szindrómával élők 12–62%-a különböző alvászavarokról számol be (nehéz elalvás, rémálmok, alvajárás stb.) [32].

Tanulási zavarok

Tanulási zavarok gyakran társulnak Tourette-szindrómához. Főleg a fiúkat érinti; jelenlétüket gyakran komplikálja az ADHD komorbiditása is [33].

Az előbbieken említett komorbid betegségeken kívül számos neurológiai komorbiditás is előfordulhat (pl. migrén, neuropáthiák) [14].

Gyakorisági adatok

A Tourette-szindróma a lakosság 0,3–1%-át érinti a vizsgált populációtól és az alkalmazott vizsgálati módszertől függően. [34, 35, 36, 37]. A tikek túlnyomórészt a 18. év alatti populációt érintik. Egy 2012-ben készült metaanalízis eredményei szerint gyermekekben a Tourette-szindróma prevalenciája 0,77%. Gyakorisága magasabb speciális oktatásban részesülő fiataloknál [38]. Felnőttkorban a betegség előfordulása, 0,05%-ra becsülhető [38].

Kétszer nagyobb valószínűséggel fordul elő fehér páciensekben [34]. A tikek fiúknál jóval gyakoribbak; a férfi-nő arány 3:1 és 4,3:1 közé tehető [34, 39].

A tik-zavarok közül az átmeneti tikzavar a leggyakoribb, mely a populáció 2,99%-át érinti [38]. Kevesebb tanulmány vizsgálta a krónikus tikek prevalenciáját, mely becslések szerint a gyermekek 1,3–3,7%-ban jelentkezik [40, 41].

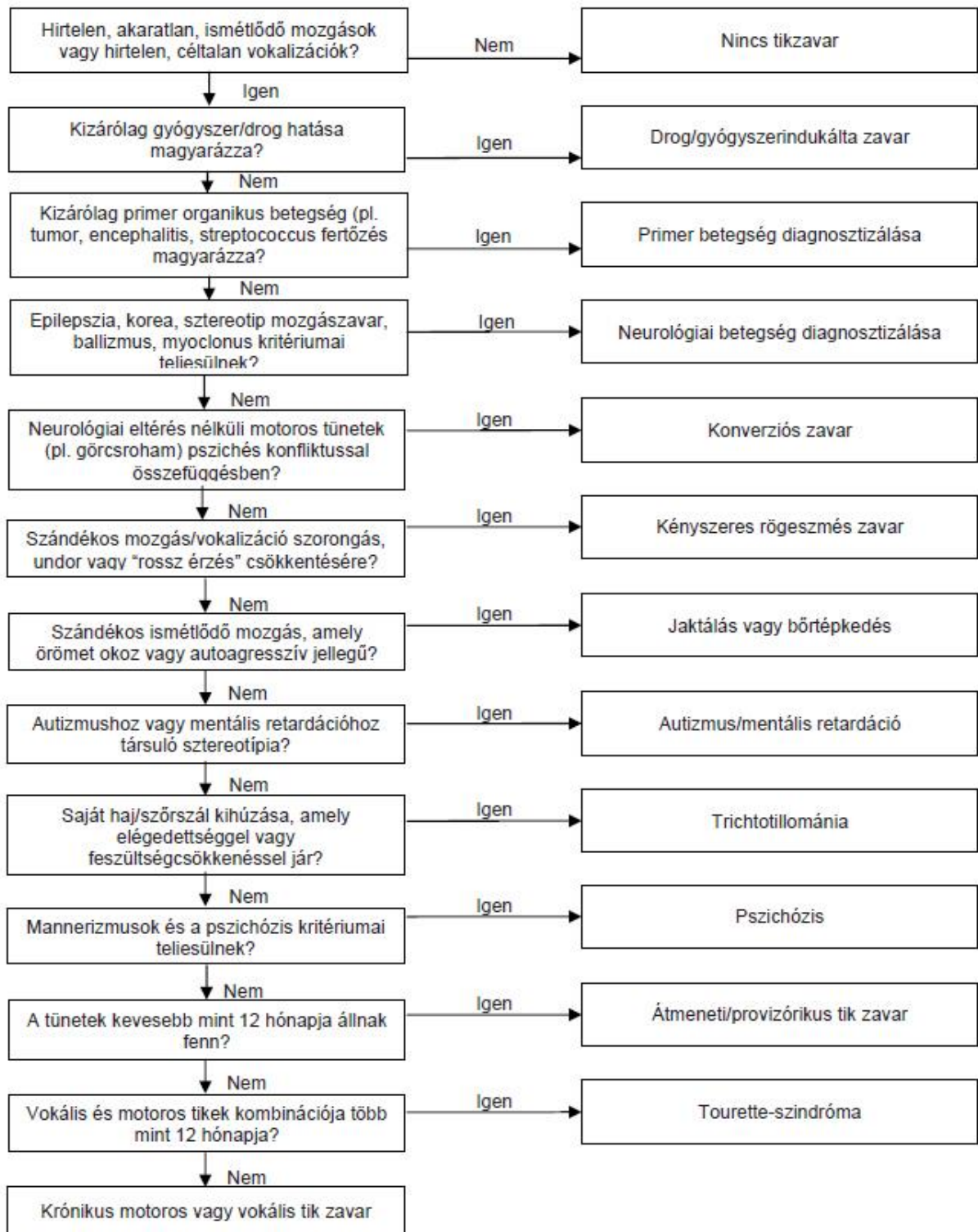
Differenciáldiagnózis

Ajánlás 5

A diagnosztikai folyamat során az ismétlődő mozgásokkal járó egyéb zavarokat ki kell zárni (B).

Differenciáldiagnosztikai szempontból a tikeket egyéb hiperkinetikus zavaroktól, illetve a pszichogén mozgászavaroktól kell elkülöníteni. A legnagyobb kihívást a kifejezetten komplex tikek és a kényszergondolatok (gyerekeknél a diagnosztikában egyébként elfogadott) hiányával jelentkező kényszercselekvések elkülönítése jelentheti.

A differenciáldiagnosztika során a jelenleg érvényben lévő európai irányelv [71] alapján a következő algoritmus alkalmazását javasoljuk:



1. ábra: A tikek differenciáldiagnosztikája (az ábra az idézett európai irányelvből a szerzők engedélyével adaptálva) [71]

Felismerést támogató eszközök

Ajánlás 6

A diagnózis a szülővel (szülőkkel), valamint a gyermekkel történő közösen felvett tik-specifikus klinikai interjú és megfigyelés alapján állítható fel. (B)

Klinikai interjú

A tikzavarok diagnózisa egyrészt az anamnézisre másrészt a klinikai megfigyelésre épül, hiszen a diagnózis felállításához jelenleg nincs olyan ismert laboratóriumi teszt vagy képalkotó eljárás mely a tünetegyüttes igazolására szolgálna. A családdal és a klienssel történő klinikai interjúban fontos rákérdezni a tikek fennállásának idejére, a legsúlyosabb időszakra, az első tikek megjelenésére, a korábbi kezelésekre, valamint arra, hogy mely tünetek okoznak leginkább nehézséget.

További fontos kérdés, hogy van-e olyan tik, melynek esetleg fizikai vagy testi következménye van (pl. fájdalommal jár) vagy szenzoros jelenség kíséri, illetve milyen mértékben tudja az illető a tüneteket visszatartani. Érdeemes rákérdeznünk az esetleges tünete erősödéssel összefüggő fertőzések, betegségek előfordulására is (leginkább torokgyulladás, fülfájás), mely a kapcsolatban lehet a streptococcus fertőzés által kiváltott PANS (Pediatric Acute-Onset Neuropsychiatric Syndrome) állapottal [42, 43], ahol azt feltételezik, hogy a tik-tünet hirtelen megjelenése egy immunmediált válasz a fertőzésre. Az ennek igazolására gyűlt tudományos eredmények azonban heterogének, így az autoimmun terápián alapuló kezeléseket nem lehet bizonyítottnak tekinteni.

A Tourette-szindróma hullámzó lefolyása törvényszerű, mégis fontos a tikek fluktuációját felmérni azzal együtt, hogy milyen mértékű funkcióromlással járnak a mindennapi élet terén, különös tekintettel a családra, tanulásra, munkára, beilleszkedésre, életminőségre [44]. Az exploráció alatt szükséges az esetleges társuló problémák (mint pl. az ADHD, OCD, önsértő viselkedés, dühkezelési nehézségek, szorongás, alvászavar, hangulati problémák, tanulási zavarok) sztenderdizált formában történő feltérképezése is.

A klinikai interjú specifikus és elengedhetetlen része a családban előforduló tünetekre való rákérdezés, mely nemcsak a tikekre, hanem a leggyakrabban társuló problémákra (ADHD, OCD) is vonatkozik.

Gyakran előfordul, hogy a gyermekek a vizsgálati helyzet alatt vissza tudják tartani a tüneteket, ilyenkor a diagnózist segíthetik az otthoni, szülő által készített videofelvételek. Ezek analízise hasznos lehet, de a kiértékelésük klinikai tapasztalatot és időt igényel, valamint fennáll annak a lehetősége, hogy – mivel tisztában van vele, hogy megfigyelik – nem látjuk reálisan a tüneti képet. A spontán helyzetek alatti felvételek, elemzése és a klinikus közvetlen megfigyelésének kombinációja tekinthető a leghasznosabb forrásnak a tik tünetek azonosításának szempontjából [45].

Diagnózist segítő tünetbecslő skálák

Ajánlás 7

A klinikusnak valid mérőeszközt kell használnia a tik súlyossága, fluktuáció, illetve a tikek által okozott funkcionális károsodás felméréséhez (B)

Tiktünetek súlyossága

Azok a tünetsúlyosságot felmérő kérdőívek, melyeket a serdülő, felnőtt, vagy családja tölt ki, hasznos információkat nyújthatnak a tikek intenzitására, gyakoriságára vagy más, viselkedést befolyásoló

tényezőkre vonatkozóan. Azonban ezek az eljárások a szubjektív tartalom miatt torzíthatnak, ezért a diagnózis arany standardját a tapasztalt klinikus megfigyelése és általa használt interjúk, tünet súlyosságát felmérő skálák alkotják.

Egy közelmúltban publikált szisztematikus összefoglaló tanulmány [46] a Tourette-szindrómában használatos skálákat tudományos alapon besorolta „ajánlott”, „lehetséges” és „listed” kategóriákba. 5 súlyosságát felmérő eszköz került az „ajánlott” kategóriába, mint a Yale Global Tic Severity Scale (YGTSS) [47], a Tourette Syndrome Clinical Global Impression (TS-CGI) [46], a Tourette’s Disorder Scale (TDS) [48], a Shapiro Tourette syndrome Severity Scale (STSSS) [8], a Premonitory Urges for Tics Scale (PUTS) [49]. Ezek közül magyar nyelven a YGTSS, a TS-CGI és a PUTS elérhető és a klinikai gyakorlatban is rendszeresen használt kérdőívek. A YGTSS magyar nyelvű validálása jelen irányelv kiadása idején zajlik.

A „lehetséges” kategóriába az alábbi eszközöket sorolták: a Rush Video-Based Tic Rating Scale (RVTRS) [45] a Motor tic, Obsessions and compulsions, Vocal tic Evaluation Survey, Tourette Syndrome Global Scale (MOVES) [50] a Global Tic Rating Scale (GTRS) [46], a Parent Tic Questionnaire (PTQ) [51], a Tourette Syndrome Symptom List (TSSL) [46].

A funkcionális károsodás mértéke

Mind a gyermekeknél, mind a felnőtteknél fontos felmérni a tikek vagy a komorbid állapotok következtében fennálló, mindennapi életre ható károsodás mértékét annak ellenére, hogy a DSM-IV-TR-hez képest a DSM-5-ben ennek a distressznek a szignifikáns jelenléte már nem feltétele a TZ diagnózis felállításának. A károsodás mértékét egyrészt a tikek által okozott distressz határozza meg másrészt az a funkcióromlás, mely a tikek következtében az élet különböző területein, mint pl. a kortársakkal vagy családdal való kapcsolatra, a beilleszkedésre, a tanulásra vagy munkahelyi működésre hat.

A károsodás mértékének felmérésére a leggyakrabban használt eszközök között a YGTSS-en belül található [47] „Károsodás mértéke” skála a legalkalmasabb, mely a tikek mindennapi életre ható funkcionális romlását számszerűsíti a család és a klinikus együttes megítélése alapján.

A Gilles de la Tourette Syndrome Quality of Life Scale (GTS-QoL) felnőtt változata önkitöltős formában méri fel a pszichológiai, kognitív, mindennapi működéssel és kényszeres viselkedéssel kapcsolatos problémákat [52]. A magyar nyelven is elérhető Gilles de la Tourette Syndrome Quality of Life Scale for Children and Adolescent (C&A-GTS-QOL) [44] 6–12 év közötti gyermekekkel félig strukturált formában, míg 13–18 éves fiataloknak önkitöltős formában kérdez rá a fent említett problémákra.

Komorbid ADHD felmérésére szolgáló eszközök

A tikek mellett az esetek nagy részében ADHD is fennáll, mely feltérképezése elengedhetetlen, hiszen a komorbid ADHD jelentős funkcionális károsodást is okozhat akár felnőtt korban is [26]. Erre vonatkozóan a figyelemzavar, hiperaktivitás/impulzivitás mértékét és súlyosságát felmérő tünetbecslő skálák használata és az ADHD megfelelő terápiás ellátása ajánlott.

Ajánlás 8

A tikek mellett fennálló ADHD felmérésére valid tünetbecslő skálák használata ajánlott (B).

Ajánlás 9

A klinikusnak fel kell mérnie az ADHD okozta károsodás mértékét a tik-zavar mellett (B).

Ajánlás 10

Tikek mellett fennálló és funkcionális károsodást okozó ADHD esetén a klinikusnak megfelelő ADHD terápiát kell biztosítani (B).

Komorbid OCD felmérésére szolgáló eszközök

A tikek mellett a kényszeres jellegű tünetek jelenléte viszonylag gyakran fordul elő [28], mely következtében a tünetegyüttes is komplexebbé válhat. A kényszertünetek feltérképezése azért fontos, hogy fel lehessen mérni a funkcionális károsodás mértékét, mely sokszor inkább a kényszertünetek jelenléte miatt és nem feltétlenül a tikek miatt áll fenn. A kényszerek kezelésére leginkább a kognitív-viselkedésterápia eszközei a legalkalmasabbak.

Ajánlás 11

A klinikusnak fel kell mérnie a társuló OCD jelenlétét is (B).

Ajánlás 12

Tikek mellett fennálló OCD esetén a klinikusnak megfelelő OCD terápiát kell biztosítani (B).

Komorbid pszichiátriai problémák felmérésére szolgáló eszközök

A tiktünetek krónikus fennállása miatt előfordulhat, hogy hosszú távon, a tünetekkel való megküzdési nehézségek miatt viselkedészavar, hangulati problémák, szorongás alakul ki [27]. A legfontosabb a jellegzetesen súlyos és krónikus tik-tünetek és más komorbid problémák következtében fennálló lehetséges suicid magatartás szűrése és adekvát ellátása [27].

Ajánlás 13

A klinikusnak megfelelő szűrőeszközt kell alkalmaznia, hogy a tikek mellett feltérképezze a szorongásos és hangulatzavarokat, viselkedéses problémákat is (A).

Ajánlás 14

A klinikusnak rá kell kérdeznie az öngyilkossággal kapcsolatos gondolatokra és esetleges szuicid cselekményekre, és ha szükséges, akkor biztosítani kell a megfelelő ellátást ezzel kapcsolatban (A).

Pszichoszociális és viselkedésterápiás beavatkozások

A tikzavarok kezelésének elengedhetetlen része a család és a gyermek, serdülő tájékoztatása magáról a tünetegyüttesről. A legutóbbi, 2011-es európai irányelv [53] szerint minden kezelés során biztosítani kell a pszichoedukációt és a szupportív támogatást a családok számára. Ugyanezen irányelvek ajánlása alapján a viselkedésterápia az elsőként választandó terápiás lehetőség a tik

zavarral élő gyermekeknél és felnőtteknél. A viselkedésterápia indikációja azon a feltevésen alapul, hogy bár a tikek neurobiológiai eredetűek, megjelenésüket és variabilitásukat bizonyos kontextuális tényezők erősen befolyásolják

Pszichoedukáció és szupportív tanácsadás

Ajánlás 15

A gyógyszeres és viselkedésterápiás beavatkozások előtt pszichoedukáció és szupportív tanácsadás szükséges (A).

Ajánlás 16

A pszichoedukáció és szupportív tanácsadás során a klinikusnak tájékoztatnia kell a páciens és családját a tikek természetéről (A).

Ajánlás 17

A klinikusnak fel kell mérnie a tikekből származó funkcionális károsodás mértékét a páciens és – ha lehetséges – a gondviselő szemszögéből (B).

Ajánlás 18

A klinikusnak tájékoztatni kell a páciens és a családot, hogy a tikeket nem minden esetben kell kezelni: ha nem okoznak funkcionális károsodást, akkor elég a megfigyelés és a várakozás stratégiája („watchful waiting”) (B).

Ajánlás 19

Abban az esetben, ha nem áll fenn funkcionális károsodás a tikek miatt, de a páciens nagyon motivált a terápiára, akkor a megfigyelés és várakozás stratégiája helyett hatékony viselkedésterápia elkezdése is ajánlott (C).

A gyógyszeres és viselkedésterápiás beavatkozások nagyon fontos részét képezi tehát a pszichoedukáció, mely az egyénnel, a családdal és a közvetlen környezettel történik [54].

A pszichoedukáció célja a hiteles és érthető információ átadása a tünetekről, a TZ lefolyásáról, okairól, esetleges prognózisról és a mindennapi életre gyakorolt hatásairól [55].

A pszichoedukáció és szupportív tanácsadás során az alábbi információ átadása szükséges a családoknak:

- a tikek gyermekkorban kezdődnek,
- a tikek előfordulása törvényszerű, hogy hullámzó lefolyást mutat,
- általában 10–12 éves kor körül várható a legsúlyosabb tikekkel járó időszak,
- 12 éves kor után fokozatos tünetcsökkenés figyelhető meg.

Nincs bizonyíték arra, hogy a minél korábbi kezelés elkezdése hatékonyabb, annál, mint ami később kezdődne, ezért abban az esetben, ha a tikek jelenléte nem jár funkcionális károsodással elég a

megfigyelés és várakozás stratégiája. Azonban, ebben az esetben is ajánlott bizonyítottan hatékony viselkedésterápia elkezdése, ha a páciens nagyon motivált rá.

A környezet (óvoda, iskola, munkahely) pszichoedukációja

Ajánlás 20

A klinikus ajánljon fel olyan forráshelyet, ahol további pszichoedukációs segítség található a kortársak vagy tanárok számára (C). (Magyarországon ilyen a Magyar Tourette-szindróma Egyesület vagy a Vadaskert Alapítvány)

A környezetet is érintő pszichoedukáció során a tikekkel kapcsolatos tudás és tudatosság nő a közvetlen környezetben is, és ezáltal bizonyítottan nő az elfogadás mértéke is [56, 57].

Viselkedésterápia

Ajánlás 21

A bizonyítottan hatékony viselkedésterápiás beavatkozások elsőként választandó terápiás lehetőségek tik-zavarok esetén (B).

Ajánlás 22

A klinikus elsődleges viselkedésterápiás lehetőségként a viselkedésterápiás beavatkozások közül a CBIT-et ajánlja, amennyiben az elérhető (B).

Ajánlás 23

Ha elérhető a Comprehensive Behavioral Intervention for Tics (CBIT) kezelés, akkor a gyógyszeres kezelést megelőzően is ajánlott azzal kezdeni (B).

Ajánlás 24

Ha személyesen nem érhető el CBIT, de távoli, online, biztonságos formában (pl. skype segítségével) igen, akkor ajánlható a tikelő egyénnek. Ha a CBIT egyáltalán nem érhető el, akkor más viselkedésterápiás eljárások ajánlhatók, mint pl. az exposition and response prevention ERP (C).

Ajánlás 25

A klinikusnak tájékoztatni kell a tikelő páciens, hogy a tikekre irányuló terápia nem feltétlenül szünteti meg teljesen a tüneteket (A).

A viselkedésterápia célja a tiktünet súlyosságának csökkentése azáltal, hogy bizonyos viselkedési stratégiákat megtanul az egyén abból a célból, hogy a különböző környezeti faktorokat, melyek a tikekre hatnak, módosítani tudja [58]. Ezek a környezeti faktorok lehetnek mind belső (premonítoros késztetés, hangulati állapotok), mind külső (specifikus környezeti helyzetek, szociális, társadalmi reakciók) forrásúak.

Bizonyítottan hatékony viselkedésterápiás eljárások

A különböző viselkedésterápiás eljárások közül a legtöbb evidencia a Habit Reversal Training (HRT) [59] és a HRT-t is magában foglaló Comprehensive Behavioral Intervention for Tics (CBIT) [60] mellett szól, de 2011-es európai irányelv [53] ajánlása alapján az expozícion és válaszgátláson alapuló ERP (exposition and response prevention) is első vonalbeli választás a fentiek mellett. A 2012-es kanadai klinikai irányelv [61] is hasonlóan a viselkedésterápiát, azon belül a CBIT-et ajánlja a tik-zavarok kezelésének elsőként választandó beavatkozásaként. Az Amerikai Neurológiai Társaság (American Academy of Neurology, AAN) által nemrég publikált [62] irányelv előírja, hogy a gyógyszeres terápiát és más viselkedésterápiás eljárást megelőzően elsőként a CBIT-et kell felajánlani a tik zavarok kezelésénél. Ha a CBIT valamilyen oknál fogva nem érhető el, az ERP is elfogadható viselkedésterápiás kezelési mód.

HRT

A HRT gyökerei Azrin és Num [63] nevéhez fűződnek. A módszer alapvetően két fő részből áll: először a tikek tudatosítása zajlik, melynek keretében az egyén megtanulja azonosítani és felismerni a tikeket és a tikek előtt megjelenő premonitoros készletet.

Ha ezt biztonsággal elsajátította, akkor a terapeutával együttesen kidolgozott egyénre szabott módszer bevezetése a közös cél, mely úgynevezett versengő válaszként megakadályozza a leginkább problémát okozó tik megjelenését vagy kevésbé feltűnő formába hozza azt.

CBIT

A CBIT a HRT kibővített változata, amely olyan terápiás stratégiákat is magában foglal a HRT alkalmazásán kívül, mint például a tik-zavarok részletes pszichoedukációja és a kifejezetten tik specifikus relaxációs technikák [59, 60] elsajátítása. A kontingencia management és funkcionális elemzésen alapuló beavatkozások is a CBIT részét képezik, melyek célja, a súlyosságot befolyásoló kontextuális tényezők felmérése és kezelése és ezzel közvetetten a tik-tünetekre való hatás [54, 60].

Fontos része még a szociális és a családi háttér támogató jellegének megteremtése, a szülők szerepének tisztázása és a megfelelő motivációs háttér kiépítése a gyakorláshoz.

ERP

Kifejezetten tik zavarok esetére Hoogduin, Verdellen és Cath [64] dolgozott ki egy expozícion és válaszgátláson alapuló technikát, melynek lényege a tik előtti premonitoros készlet felismerésének gyakorlása, majd a tik gátlása.

A HRT-hez hasonlóan az ERP is a tanuláselméletben is alapul. Az ERP-ben a gyakorlatok lényege, hogy az egyének fokozatosan gyakorolják azt, hogy a premonitoros készlet fennállása esetén is visszatartják a tikeket, mely során habituálódnak a készletéhez így a tikekkel kapcsolatos tolerancia nő [65].

Új kezelésmódok

Tekintettel arra, hogy a tik-zavarok kezelésére speciálisan kiképzett viselkedésterapeuták száma korlátozott, az elmúlt években fokozott hangsúly került arra, hogy alternatív úton juthassanak hozzá hatékony viselkedésterápiás módszerekhez a tik-zavarral élők. Ezek a lehetőségek három fő területre

koncentrálódnak: csoportterápia [66], videokonferencia (skype) használata [67], internet alapú segítségnyújtás (terapeuta által irányított internet alapú platform) [68].

Mindhárom megvalósítási forma úgy tűnik ígéretes lehetőségeket nyújt, de a kontrollált vizsgálatok száma alacsony, így mérhető jelentős evidenciával nem bírnak.

Néhány más jellegű pszichoterápiás megfontolás

A harmadik vonalbeli kognitív viselkedésterápiák során is használatos technikák, mint pl. az ACT (acceptance and commitment therapy) [69], és a mindfulness olyan koncepciókat foglalnak magukban, mint a metakogníció, az elfogadás, az éberség, a pszichológiai rugalmasság, a személyes értékek és az erőforrások aktiválása a hagyományos viselkedési kezelések mellett. Alapvetően ezeknek az elfogadáson alapuló megközelítéseknek a célja az, hogy a tikek redukciója helyett inkább azok elfogadását és negatív hatásának csökkentését célozzák meg [70].

Fontos, hogy a formális, hagyományos pszichoterápia célja ne a tikek direkt csökkentésére irányuljon, hanem inkább a család és az egyén megküzdő mechanizmusainak fejlesztésére és a koherens pozitív identitás kialakítására. A prepuberás előtti gyermekek körében a tik-zavar viszonylag gyakran előforduló tünet és a társuló problémák általában fokozottabb nehézséget jelentenek, mint maguk a tikek. A terápia fókusza ebben az esetben inkább a társuló, funkcionális károsodást okozó társuló zavar legyen, és a tikekkel szemben elégséges a megfigyelés és várakozás stratégiája.

A terápia hossza, gyakorisága és „dózisa” mindig attól függ, hogy a résztvevők (páciens, család) számára mennyire zavaróak, illetve a klinikus megítélése szerint mennyire súlyosak a tünetek. Mindenképpen fel kell mérni a gyermek adaptív készségeit, a család hozzáállását és megküzdését. A legfontosabb, hogy a klinikus jól felkészült és megfelelően rugalmas legyen, és ha kell, elérhető maradjon a család számára a gyermek fejlődése során.

Farmakoterápiás és idegsebészeti eljárások

A Tourette-zavar és a krónikus tik-zavarok gyógyszeres kezeléséről több metaanalízis és irányelv is létrejött Európában, illetve az Egyesült Államokban. Ezek közül a legfrissebb az Amerikai Neurológiai Akadémia (AAN) által 2019-ben kiadott, rendkívül alapos metaanalízisre épülő irányelv [62]. Európában a legátfogóbb irányelvet a Tourette-szindróma tanulmányozásának európai társasága, az ESSTS adta ki [53, 57, 71, 72]. Az alábbi információk elsősorban ezekre a dokumentumokra támaszkodnak.

Fontos megjegyezni, hogy a bizonyítékok korábbi fejezetben definiált osztályozása szerint a metaanalízis egyetlen olyan gyógyszeres kezelést sem talált, amely esetében a bizonyítékok alapján „A” szintű ajánlás fogalmazható meg. A legtöbb gyógyszer alkalmazása közepes erősségű bizonyítékok alapján ajánlható, illetve számos gyógyszert csak alacsony vagy nagyon alacsony megbízhatóságú evidencia igazol. Az alábbiakban tartalmilag a fent idézett irányelvekre támaszkodunk, de a sorrendet a hazai lehetőségek figyelembevételével alakítottuk ki. Először az antipszichotikumokat tárgyaljuk, mivel ezek közül több Magyarországon is hivatalos terápiás indikációval rendelkezik, majd sorra vesszük azokat a készítményeket, amelyek hatékonyságát bizonyítékok alátámasztják ugyan, de itthon csak indikáción túli engedélyezés során írhatók fel tikek kezelésére.

Antipszichotikumok

Ajánlás 26

Antipszichotikumok alkalmazhatók a tikek kezelésére, ha a kezelés előnyei meghaladják annak kockázatait (C).

Az antipszichotikumok a rendelkezésre álló bizonyítékok alapján valószínűleg hatékonyak a tikek enyhítésében. A haloperidol, a risperidon, az aripiprazol és a tiaprid valószínűleg jobbak, mint a placebo; a pimozid, a ziprazidon és a metoklopramid (hagyományosan nem az antipszichotikumok közé sorolt szer, de dopamin antagonistá hatása miatt itt tárgyaljuk) pedig lehetséges, hogy jobb, mint a placebo a tikek enyhítésében. Arra vonatkozóan nem áll rendelkezésünkre megfelelő evidencia, hogy egymáshoz viszonyított hatékonyságuk megítélhető legyen. A készítmények közül hivatalos indikációval Magyarországon a haloperidol és a tiaprid rendelkeznek, de az OGYÉI indikáción túli engedélyének beszerzésével a többi készítmény felírása is lehetséges (a pimozid pedig csak egyedi import révén érhető el).

Ajánlás 27

A betegeket tájékoztatni kell az egyes antipszichotikumok lehetséges extrapiramidális, hormonális és metabolikus mellékhatásairól, hogy a kezelés a tájékozott döntés nyomán kiválasztott antipszichotikummal kezdődhessen (A).

Ajánlás 28

Ha az orvos antipszichotikumot ír fel a tikekre, a legalacsonyabb hatékony dózist kell választani a mellékhatások kockázatának csökkentése érdekében (A).

Ajánlás 29

Ha az orvos antipszichotikumot ír fel a tikekre, javasolt a drogindukált mozgászavarok és a metabolikus és hormonális adverz hatások monitorozása, evidencián alapuló monitorozási protokoll szerint (B).

Ajánlás 30

Ha az orvos antipszichotikumot ír fel a tikekre, pimozid vagy ziprazidon alkalmazása előtt és megkezdése után, vagy ha az antipszichotikumot potenciálisan QT-megnyúlást okozó készítménnyel együtt adják, EKG rögzítése és a QT-szakasz meghatározása szükséges (A).

Ajánlás 31

A tikekre felírt antipszichotikum elhagyását fokozatosan, heteken vagy hónapokon keresztül javasolt végezni a megvonási diszkinéziák elkerülése érdekében (B).

A rendelkezésre álló bizonyítékok alapján a következő mellékhatások kockázata magasabb antipszichotikumok alkalmazása mellett, mint placebo esetében [62]:

Gyógyszer által indukált mozgászavarok	haloperidol, pimozid, risperidon
--	----------------------------------

Súlygyarapodás	risperidon, aripiprazol
Szomnolencia	risperidone, aripiprazole, and tiaprid
QT-megnyúlás	pimozid
Emelkedett prolaktinszint	haloperidol, pimozid, metoklopramid

Gyógyszervizsgálatok és kohorszvizsgálatok szisztematikus áttekintése alapján magasabb a gyógyszer által indukált mozgászavarok (pl. tardív diszkinézia, drogindukált parkinsonizmus, akatízia, akut disztónia és tardív disztónia), a súlygyarapodás, a metabolikus mellékhatások, a prolaktinszint-emelkedés és a QT-megnyúlás kockázata mind az első, mind a második generációs antipszichotikumok mellett. Fontos ezért ezek megfelelő, lehetőleg bizonyítékokon alapuló monitorozása [73]. Az antipszichotikumok hirtelen elhagyása megvonási diszkinéziákat eredményezhet.

Alfa-agonista készítmények

Ajánlás 32

Ha a páciensnél tikek és ADHD is fennáll, javasolt tájékoztatni őt arról, hogy az alfa-2-adrenerg agonisták mindkét tünetcsoportra hasznosak lehetnek (B) (Magyarországon a hivatalos indikáció hiánya miatt erre csak a második vonalban kerüljön sor).

Ajánlás 33

Alfa-2-adrenerg agonisták alkalmazására a tikek enyhítése érdekében akkor kerüljön sor, ha az előnyök felülmúlják a kockázatokat (B).

A szakirodalom a témában legtöbbször a klonidin és a guanfacin hatását vizsgálja; ezek közül Magyarországon a guanfacin van forgalomban, de hivatalos Tourette/tik-indikációval nem rendelkezik.

A rendelkezésre álló bizonyítékok alapján a klonidin valószínűleg, a guanfacin pedig lehetséges, hogy jobban csökkenti a tikek súlyosságát, mint a placebo. Az ilyen vizsgálatok jelentős részét gyerekekkel végezték. Ha a tikekhez ADHD társul, a klonidin és a guanfacin mindkét területen csökkentette a tüneteket. Úgy tűnik, a két készítmény tünetcsökkentő hatása jelentősebb, ha ADHD és tikek együttesen állnak fenn, mintha a tikek ilyen komorbiditás nélkül jelentkeznek.

Ajánlás 34

Alfa-2-adrenerg agonisták alkalmazása esetén monitorozni kell azok gyakori mellékhatásait, például a szédációt (A).

Ajánlás 35

Alfa-2-adrenerg agonisták alkalmazása esetén monitorozni kell a szívfrekvenciát és a vérnyomást (A).

Ajánlás 36

Ha a (Magyarországon jelenleg csak egyedi gyógyszerigénylés keretében hozzáférhető) nyújtott hatású guanfacin kerül alkalmazásra, monitorozni kell a QTc-szakaszt azoknál a betegeknél, akiknél az anamnézisben szívbetegség szerepel, vagy akik a QT-szakasz megnyúlását okozó más készítményt is szednek, vagy ahol a családi anamnézisben hosszú QT-szindróma szerepel (A).

Ajánlás 37

Az alfa-2-adrenerg agonisták elhagyása fokozatosan történjen a rebound hipertenzió elkerülése érdekében (A).

A placebohoz képest a klonidin mellett valószínűleg nagyobb mértékű szedáció, a guanfacin mellett pedig valószínűleg nagyobb mértékű álmoság lép fel. Egy szisztematikus áttekintés, amely az alfa-2-adrenerg agonistákat gyermekkori ADHD-ban alkalmazva vizsgálta, mindkét készítmény mellett hipotenziót, bradikardiát és szedációt mutatott ki, az elnyújtott hatású guanfacin mellett pedig a QTc-szakasz megnyúlását jelezte [74]. Az alfa-2-adrenerg agonisták hirtelen elhagyása rebound hipertenziót eredményezhet.

Botulinum toxin injekció

Ajánlás 38

Serdülők és felnőttek esetében lokalizált, zavaró, egyszerű motoros tikek kezelésére botulinum toxin injekció elrendelhető, ha az előnyök meghaladják a kockázatokat (C). Magyarországon a botulinum toxin ilyen alkalmazása csak indikáción túli engedéllyel lehetséges.

Ajánlás 39

Idősebb serdülők és felnőttek esetében, súlyos funkcióromlást okozó vagy agresszív vokális tikek esetében botulinum toxin injekció elrendelhető, ha az előnyök meghaladják a kockázatokat (C). Magyarországon a botulinum toxin ilyen alkalmazása csak indikáción túli engedéllyel lehetséges.

Az onabotulinumtoxinA-val végzett injekciós kezelés serdülőknél és felnőtteknél valószínűleg nagyobb mértékben enyhíti a tikeket, mint a placebo. Lehetséges, hogy a botulinum toxin injekció a premonitoros késztetést is enyhíti [75].

Ajánlás 40

A betegeket tájékoztatni kell arról, hogy a botulinum toxin injekció gyengeséget és hipofóniát okozhat, illetve a kezelés hatása átmeneti (A).

A placebohoz képest a botulinum toxin mellett gyakoribb a gyengeség. A hipofónia gyakori mellékhatás, ha a botulinum toxint a gége izmaiba injektálják vokális tikek csökkentésére. A botulinum toxin hatása 12–16 hétig tart, ezt követően a kezelést meg kell ismételni.

Topamirát

Ajánlás 41

A topamirát alkalmazására a tikek kezelésében akkor kerüljön sor, ha a kezelés előnyei meghaladják annak kockázatait (B). Magyarországon a topamirát ilyen alkalmazása csak indikáción túli engedéllyel lehetséges.

A topamirát lehet, hogy a placebónál jelentősebb mértékben enyhíti a tikek súlyosságát. Olyan betegeknél, akiknél a tikek legfeljebb közepes erősségűek és más terápiára nem reagáltak megfelelő mértékben, vagy más kezelések mellett mellékhatások jelentkeztek, a topamirát hasznos alternatíva lehet.

Ajánlás 42

A betegeket tájékoztatni kell a topamirát lehetséges gyakori mellékhatásairól: kognitív és nyelvi problémákról, a szomnolenciáról, a súlycsökkenésről és a vesekőképződés fokozott kockázatáról (A).

Alacsony dózisban (25–150 mg/nap) általában jól tolerálható, de járhat mellékhatásokkal: kognitív és nyelvi problémákkal, szomnolenciával, súlycsökkenéssel és fokozhatja a vesekő kockázatát.

Kannabisz-alapú gyógyszerek

Ajánlás 43

Kannabisz-alapú készítmény alkalmazására csak a vonatkozó jogszabályok betartása mellett, megfelelő hatósági engedély birtokában kerülhet sor (A).

Az orvosi marihuána különböző formáinak felhasználását országonként eltérő jogszabályok keretezik. Az irányelv megjelenésének idején kannabisz-alapú gyógyszer nem érhető el Magyarországon, de megfelelő hatósági eljárás keretében, egyedi import révén beszerezhető.

Ajánlás 44

A vonatkozó jogi előírások betartásával egyéb kezelésekre rezisztens, klinikailag jelentős tikektől szenvedő felnőtteknél kannabisz-alapú készítmény alkalmazása mérlegelhető (C).

A dronabinol (delta-9-tetrahidrokannabinol) esetében korlátozottan rendelkezésre áll bizonyíték arra, hogy lehetséges, hogy a készítmény a placebónál nagyobb mértékben enyhíti a tikeket felnőtteknél. Nincs elegendő bizonyíték arra, hogy a nabiximols, a nabilon és a kannabidiol hatékonysága megítélhető legyen, mint ahogy arra sem, hogy a különféle orvosi kannabisz törzsek hatékonysága megegyezik-e a dronabinoléval.

Ajánlás 45

Kannabisz-alapú készítmény alkalmazása esetén a mellékhatások megelőzése érdekében a legalacsonyabb hatékony dózist kell elrendelni (A).

Ajánlás 46

Kannabisz-alapú készítmény alkalmazása esetén az orvosnak tájékoztatnia kell a beteget arról, hogy a készítmény ronthatja a gépjárművezetési képességet (A).

Ajánlás 47

Kannabisz-alapú készítmény alkalmazása esetén rendszeresen felül kell vizsgálni a további alkalmazás szükségességét (A).

A placebohoz képest a kannabisz mellett fokozott a rövid távú adverz események megjelenése, amelyek közül a leggyakoribbak a szájszárazság, a szédülés és a fáradtság. Nincs arra bizonyíték, hogy a kannabisz-alapú készítményekkel végzett kontrollált kezelés kannabinoid addikciót indukálna. A kannabinoidok akut megvonása általában biztonságos és jól tolerálható, és nem jár jelentős adverz eseményekkel. Gyermekek- és serdülőkorban a kannabisz-alapú készítmények kerülendők, egyrészt a bizonyítékok hiánya, másrészt a serdülőkori kannabisz-expozíció és a potenciális felnőttkori adverz kognitív és affektív tünetek közötti kapcsolat miatt. A kannabisz-alapú készítmények alkalmazása nem javasolt terhes és szoptató nők, illetve pszichotikus betegek esetében.

Mélyagyi stimuláció (deep brain stimulation, DBS)

Ajánlás 48

Multidiszciplináris kivizsgálás (pszichiáter vagy neurológus, idegsebész és neuropszichológus) szükséges ahhoz, hogy megítélhető legyen a mélyagyi stimuláció előnyeinek és hátrányainak aránya terápiarezisztens motoros és vokális tikek kezelésében (A).

Ajánlás 49

Ha mélyagyi stimuláció lehetősége merül fel a terápiarezisztens tikek kezelésére, javasolt a Tourette-szindróma DSM-5 kritériumok szerinti megerősítése, és a másodlagos és funkcionális tikszerű mozgások kizárása (B).

Ajánlás 50

Szükséges, hogy mentálhigiénés szakember preoperatíven szűrje, majd posztoperatíven kövesse a mélyagyi stimuláció hosszú távú sikerességét potenciálisan akadályozó pszichiátriai zavarok jelenlétét (A).

Ajánlás 51

A mélyagyi stimuláció elrendelése előtt meg kell erősíteni, hogy korábban többféle gyógyszer típus (antipszichotikum, dopamin depletáló szerek, alfa-2-agonisták) és viselkedésterápia is alkalmazásra került (vagy kontraindikált) (A).

Ajánlás 52

A mélyagyi stimuláció alkalmazása megfontolható súlyos önsértést okozó tikek kezelésére (pl. gerincvelősérülést okozó nyaki tikek) (C).

A mélyagyi stimuláció súlyos, farmako- és viselkedésterápiára rezisztens Tourette-szindrómában hasznos lehet. Jelentős korlátot jelent azonban, hogy ilyen intervenciót világszerte alacsony számban végeznek, randomizált klinikai vizsgálatokból származó adatok pedig még kevésbé elérhetőek. Jelenleg nincs konszenzus abban, hogy melyik agyi terület lenne optimális a tikek kezelésében, Tourette-szindrómában eddig több régió stimulálásával is próbálkoztak. A globus pallidus anteromediális mélyagyi stimulálása valószínűleg jobban enyhíti a tikek súlyosságát, mint a kontroll intervenció. Nincs elegendő bizonyíték annak eldöntésére, hogy a talamusz vagy a talamusz

centromedian-parafascicularis complex régiójának stimulálása csökkenti-e a tikek súlyosságát. A kezelés szövődményei (fertőzés és az eszköz eltávolítása) úgy tűnik, gyakrabban fordulnak elő Tourette-szindrómában, mint más neurológiai zavarokban.

Az amerikai Mozgászavar Társaság ajánlása szerint [76] ha Tourette-szindrómában mélyagyi stimuláció alkalmazására kerül sor, az intervenció más indikációkban megállapított legjobb gyakorlatait kell követni: ezek a diagnózis megerősítése, a multidiszciplináris szűrés és a pszichiátriai komorbiditások, így az aktív szuicidalitás stabilizálása. A betegek megfelelő kiválasztása a mélyagyi stimuláció sikerességének egyik legfontosabb prediktora, ezért a multidiszciplináris diagnosztika elengedhetetlen; a szűréskor nem vizsgált és nem monitorozott depresszió, szorongás vagy bipoláris tünetek negatív pszichiátriai következményekkel, akár a szuicidum fokozott kockázatával járnak. Jelenleg kevés információ áll rendelkezésre arról, hogy a mélyagyi stimuláció milyen hatást gyakorol a pszichiátriai komorbiditásokra, illetve arról, hogy gyerekeknél az eljárás hatékony-e a Tourette-szindróma kezelésben.

Ellátási folyamat algoritmus (ábrák): Nincs

VII. JAVASLATOK AZ AJÁNLÁSOK ALKALMAZÁSÁHOZ

1. Az alkalmazás feltételei a hazai gyakorlatban

A tik-zavarok és Tourette-szindróma adekvát és korai diagnózisa különböző társszakkák (gyermekgyógyászat, gyermek neurológia, gyermekpszichiátria, klinikai pszichológia) egységes szemléletét és konszenzusát feltételezi, melynek hátterét jelen irányelv széles körű alkalmazása jelentősen megalapozhatja. A tik-zavarok és Tourette-szindróma kezelésével kapcsolatban kijelenthető, hogy aktuálisan nincsen egy egységes szemléletű terápiás protokoll, jelen ajánlást megelőzően erre vonatkozó irányelv magyar nyelven még nem született. Az irányelv fő előnyét éppen abban látjuk, hogy a tik-zavarok komplex jellegzetességeit és azok ellátási lehetőségeit egyrészt interdiszciplináris keretbe teszi másrészt ezzel együtt egységesíti is a különböző társszakkák között.

A viselkedésterápia alkalmazásának feltételeit jelentősen korlátozza egyrészt a tik-zavarokkal bizonyítottan hatékony módon foglalkozó ellátóhelyek, és a specifikus, tik-terápiában képzett klinikusok alacsony száma és elérhetősége. Az alkalmazás feltételeit tovább korlátozza az, hogy Magyarországon jelenleg nem létezik akkreditált, bizonyítottan a hatékony viselkedésterápiás eljárások elsajátítását szolgáló szakemberképzés, minden ilyen irányú képzettséget speciális, külföldi képzéseken lehet elsajátítani, mely egyrészt jelentős anyagi forrással, másrészt időbeli ráfordítással jár a klinikusok részéről.

A viselkedésterápia alkalmazásának nagyon fontos feltétele lenne a magyarországi gyakorlat bevezetése, mely több szinten történhet. Első szinten az egészségügyben az akkreditált szakemberképzés keretén belül a témában szakképzett klinikusok által tartott képzések keretében jelenhet meg, illetve második szinten ajánlott lenne a kognitív-viselkedésterápiás pszichoterapeuta szakképzés keretein (VIKOTE) belül a tananyag részévé beépíteni.

Farmakoterápia elrendelésére gyermek- és ifjúságpszichiáter vagy pszichiáter jogosult. Mélyagyi stimulációt csak idegsebész végezhet, de az ott leírtaknak megfelelően a multidiszciplinaritás a műtét előkészítése és a páciensek követése során elengedhetetlen.

1.1. Ellátók kompetenciája (pl. licence, akkreditáció stb.), kapacitása

Mivel jelenleg a tik-zavarok és Tourette-szindróma esetén alkalmazott bizonyítottan hatékony viselkedésterápiás eljárások terén erősen korlátozott a szakemberek elérhetősége és száma, az ellátók kompetenciája sem egyértelműen meghatározott. Sem szakvizsgálóhoz, sem akkreditációhoz nem kötött a fent felsorolt viselkedésterápiás eljárások használata, viszont az alkalmazásukhoz megszerezhető tudás és gyakorlat, ahogy korábban is volt szó róla, szűk keretek között mozog. Alapvető kompetenciaként azonban meghatározható, hogy mindenképpen pszichiáter, pszichológus, neurológus alapvégzettségű klinikus működjön közre a bizonyítottan hatékony viselkedésterápiás eljárások használata során.

1.2. Speciális tárgyi feltételek, szervezési kérdések (gátló és elősegítő tényezők, és azok megoldása)

Az elméleti ismeretek elsajátításán túl, a viselkedésterápia gyakorlati képzéssel egybekötött módon lenne ideálisan elsajátítható a klinikumban dolgozó szakemberek számára. Ehhez tudásunk szerint jelenleg közfinanszírozott, egységes szemléletet adó, általánosan elterjedt képzés hazánkban aktuálisan nem áll rendelkezésre. Ahogy korábban is leírtuk, fontos lenne egy ilyen jellegű program kidolgozása, és a tik-zavarral foglalkozó klinikusok körében ennek hozzáférhetővé tétele.

A viselkedésterápiás-technikák használatának bevezetését követően visszajelző rendszert is érdemes lenne kiépíteni olyan külső szupervizorok bevonásával, akik a képzésben részt vettek és tapasztalattal bírnak tik-zavarral élő egyének kezelésében.

1.3. Az ellátottak egészségügyi tájékozottsága, szociális és kulturális körülményei, egyéni elvárásai

Kifejezett egészségügyi tájékozottságot az érintettek részéről a tikek adekvát kezelése nem igényel, azonban ajánlott, hogy az ellátottakkal történő pszichoedukáció során a tik generálásával összefüggő alapvető neurobiológiai ismeretek elsajátítása a tik tanuláselméleti mechanizmusának megértése céljából szükségszerű lehet.

A tikekkel és Tourette-szindrómával kapcsolatos pszichoedukáció a szociális elfogadás terén kulcsfontosságú, hiszen az ezzel kapcsolatos tudatosságot növelő és az ismereteket a társadalom felé megfelelő formában közvetítő személet fontos formáló erővel bír a szociális térben. Ebben kifejezett szerepe lehet a Tourette-szindrómával kapcsolatos betegszövetségeknek, Magyarországon nevezetesen a Magyar Tourette-szindróma Egyesületnek (www.tourette.hu).

1.4. Egyéb feltételek:

Nincsenek.

2. Alkalmazást segítő dokumentumok listája

2.1. Betegtájékoztató, oktatási anyagok

Jelenleg magyar nyelven egy olyan könyv áll rendelkezésre, amely a tik-zavarok jellegzetességeit összefoglalja, valamint a diagnózis menetét és a terápiás lehetőségeket összegyűjti:

– Tic-taktika (szerk.: Tárnok Zsanett). Akadémiai Kiadó, 2009.

Az alkalmazást segítő magyar nyelvű könyvfejezetek:

– Tárnok Zsanett – Bognár Emese: Tik zavarok. In: Balázs, J.; Miklósi, M. (szerk.): Gyermek-, és ifjúkor pszichés zavarainak tankönyve. Semmelweis Kiadó, Budapest, 2015.

– Tourette-szindróma műtéti kezelése. Valálik István – Nagy Péter – Tárnok Zsanett – Gádoros Júlia.

In: Funkcionális Idegsebészet. Szerk.: Valálik István, Akadémiai Kiadó, 2013.

2.2. Tevékenységsorozat elvégzésekor használt ellenőrző kérdőívek, adatlapok

Nincsenek.

2.3. Táblázatok

Nincsenek.

2.4. Algoritmusok

1. ábra: A tikek differenciáldiagnosztikája (az ábra az idézett európai irányelvből a szerzők engedélyével adaptálva) [71]

2.5. Egyéb dokumentumok

Az alkalmazást segítő magyar nyelvű tudományos cikkek

– Tárnok Zsanett (2019): A Tourette-zavar klinikai jellegzetességei. Gyermekorvos Továbbképző Szemle, XVIII. évfolyam 2. szám.

– Tárnok Zsanett (2016): Tik zavarok. Gyermekgyógyászati Továbbképző Szemle, 2016. ápr. 55–59.

3. A gyakorlati alkalmazás mutatói, audit kritériumok

A jelen irányelv legfőbb célja, hogy alkalmazásával a tik- és Tourette-szindróma diagnózisának és terápiás ellátásának hiánypótló és egységes keretrendszerét biztosítsa a különböző diszciplínák (gyermekgyógyászat, pszichiátria, pszichológia, neurológia, idegsebészet) között.

A tik-zavarok és Tourette-szindróma ellátásának szemlélete a gyakorlatban nem mindig egységes, az adekvát és bizonyítottan hatékony terápiás eljárások sokszor korlátozottan érhetők el. A protokollnak megfelelő alkalmazás szélesebb körben nyújthatna bizonyítottan hatékony és szélesebb körben elérhető terápiás segítséget a tik-zavarral élők számára, ami a korai diagnózis lehetőségét, az életminőség javulását, a tikekről való tudás mértékének növelését és a társadalom felé történő adekvát tájékoztatás elérhetőségét is növelné.

VIII. IRÁNYELV FELÜLVIZSGÁLATÁNAK TERVE

Az irányelv felülvizsgálata három év múlva tervezett. Ekkor újra át kell tekinteni az addig összegyűlt irodalmi adatokat, főként a viselkedésterápia hatékonyságára és az esetleges újabb farmakoterápiás lehetőségekre vonatkozó vizsgálatokat. A dokumentum felülvizsgálatát az Egészségügyi Szakmai Kollégium Gyermekpszichiátria és Addiktológia Tagozata kezdeményezi, a tényleges felülvizsgálatot

pedig a Tagozat által kijelölt személyek végzik el. A kijelölt személyek feladata az irodalom kutatása, az időközben megjelent szakmai javaslatokban vagy vonatkozó jogszabályokban történt változások azonosítása, a folyamat során a közös, egymást tájékoztató és egymás feladatait támogató munka, az aktualizálás elvégzése és minderről a Tagozat tájékoztatása. Az irányelv felülvizsgálatának kezdeményezéséig a szakirodalom követése és az abban való magas szintű jártasság fenntartása a dokumentum szerzőinek folyamatos feladata. Az időközben megjelent releváns szakirodalommal, esetleges jogszabály módosításokkal kiegészített dokumentumot a Tagozat által kijelölt személyek a Tagozat rendelkezésére bocsátják, a Tagozat pedig a véleményező tagozatok számára megküldi. A véleményező tagozatoktól érkező visszajelzések alapján a Gyermekpszichiátria és Addiktológia Tagozat által kijelölt szerzők véglegesítik a dokumentum felülvizsgált és frissített változatát.

A tudományos bizonyítékokban, valamint az ellátó környezetben esetleg bekövetkező jelentős változás esetén a fejlesztő munkacsoport konszenzus alapján dönt az esetleges soron kívüli változtatás kezdeményezéséről és annak mértékéről. Ha a soron kívüli felülvizsgálat során csak bizonyos ajánlások érintettek, és a teljes egészségügyi szakmai irányelv nem került felülvizsgálatra, akkor a tervezett felülvizsgálati időpontban szükséges a teljes terjedelemben végzett áttekintése.

IX. IRODALOM

1. American Psychiatric Association. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders. (2013) 5. Arlington, VA: American Psychiatric Association
2. Bloch MH, Leckman JF. (2009) Clinical course of Tourette syndrome. *J of Psychosom Res.* 67:497-501
3. Grados MA, Mathews CA. (2009) Clinical phenomenology and phenotype variability in Tourette syndrome. *Journal of Psychosomatic Research.* 67(6):491-496
4. Cavanna AE, Black KJ, Hallett M, Voon V. (2017) Neurobiology of the premonitory urge in Tourette syndrome: pathophysiology and treatment implications. *29(2): 95-104*
5. Leckman J, Walker D, Cohen D. (1993) Premonitory urges in Tourette's syndrome. *The American Journal of Psychiatry.* 150:98–102.
6. Scahill LD, Leckman JF, Marek KL. (1995) Sensory phenomena in Tourette's Syndrome. In: Weiner WJ, Lang AE, editors. *Behavioral Neurology of Movement Disorders.* New York, NY: Raven Press. 273–280
7. Lewin AB, Wu MS, McGuire JF, Storch EA. (2014) Cognitive behavior therapy for obsessive-compulsive and related disorders. *Psychiatric Clinics of North America.* 37:415–45.
8. Shapiro AK, Shapiro ES, Young JG, Feinberg TE (1988) *Gilles de la Tourette syndrome*, 2nd edn. Raven Press, New York
9. Cath DC, Spinhoven P, van Woerkom TCAM et al (2001) Gilles de la Tourette's syndrome with and without OCD in comparison to OCD without tics: which symptoms discriminate? *J Nerv Ment Dis* 189:219–228

10. Miguel EC, Baer L, Coffey BJ et al (1997) Phenomenological differences appearing with repetitive behaviors in obsessive– compulsive disorder and Gilles de la Tourette’s syndrome. *Br J Psychiatry* 170:140–145
11. Sambrani T, Jakubovski E, Müller-Vahl KR (2016) New insights into clinical characteristics of Gilles de la Tourette syndrome: Findings in 1032 patients from a single German center. *Front Neurosci* 10: doi: 10.3389/fnins.2016.00415
12. Martino D, Ganos C, Pringsheim TM (2017) Tourette Syndrome and Chronic Tic Disorders: The Clinical Spectrum Beyond Tics. In: *International Review of Neurobiology*. pp 1461–1490
13. Chen K, Budman CL, Diego Herrera L, et al (2013) Prevalence and clinical correlates of explosive outbursts in Tourette Syndrome. *Psychiatry Res* 205:269–275. doi: 10.1016/j.psychres.2012.09.029
14. Kumar A, Trescher W, Byler D (2016) Tourette Syndrome and Comorbid Neuropsychiatric Conditions. *Curr Dev Disord Reports* 3:217–221. doi: 10.1007/s40474-016-0099-1
15. Mol Debes NMM (2013) Co-morbid disorders in Tourette syndrome. *Behav Neurol* 27:7–14. doi: 10.3233/BEN-120275
16. World Health Organisation. (1992). *ICD-10 Classifications of Mental and Behavioural Disorder: Clinical Descriptions and Diagnostic Guidelines*. Geneva.
17. World Health Organization. (2018). *International classification of diseases for mortality and morbidity statistics (11th Revision)*. Retrieved from <https://icd.who.int/browse11/l-m/en>
18. *Diagnostic And Statistical Manual of Mental Disorders : DSM-IV*. (1994). Washington, DC: American Psychiatric Association, 1994.
19. Leckman JF. Tourette’s syndrome. (2002) *Lancet*.360: 1577-86
20. Leckman JF. (2003) Phenomenology of tics and natural history of tic disorders. *Brain Dev*. 25(Suppl 1): S24–S28.
21. Lin H, Yeh CB, Peterson BS, et al. (2002) Assessment of symptom exacerbations in a longitudinal study of children with Tourette’s syndrome or obsessive–compulsive disorder. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. 41:1070–1077
22. Pappert EJ, Goetz CG, Louis ED, Blasucci L, Leurgans S. (2003) Objective assessments of longitudinal outcome in Gilles de la Tourette’s syndrome. *Neurology*. 2003;61:936–940.
23. Khalifa N, von Knorring AL. (2006) Psychopathology in a Swedish population of school children with tic disorders. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. 45:1346–1353.
24. Storch EA, Merlo LJ, Lack C, et al (2007) Quality of life in youth with Tourette’s syndrome and chronic tic disorder. *J Clin Child Adolesc Psychol* 36:217–227
25. Conelea CA, Woods DW, Zinner SH, et al (2011) Exploring the impact of chronic tic disorders on youth: Results from the Tourette syndrome impact survey. *Child Psychiatry Hum Dev* 42:219–242.

26. Freeman RD, Fast DK, Burd L, Kerbeshian J, Robertson MM, Sandor P. An international perspective on Tourette syndrome: selected findings from 3,500 individuals in 22 countries. *Dev Med Child Neurol.* 2000;42(7):436–47.
27. Hirschtritt ME, Lee PC, Pauls DL, et al (2015) Lifetime prevalence, age of risk, and genetic relationships of comorbid psychiatric disorders in tourette syndrome. *JAMA Psychiatry* 72:325–333
28. Zohar AH, Ratzoni G, Pauls DL, Apter A, Bleich A, Kron S, Rappaport M, Weizman A, Cohen DJ. An epidemiological study of obsessive-compulsive disorder and related disorders in Israeli adolescents. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry.* 1992;31:1057–61.
29. Palermo SD, Bloch MH, Craiglow B et al (2011) Predictors of early adulthood quality of life in children with obsessive– compulsive disorder. *Soc Psychiatry Psychiatr Epidemiol*
30. Worbe Y, Mallet L, Goldmard JL, et al. Repetitive behaviors in patients with Gilles de la Tourette syndrome: tics, compulsions, or both? *PLoS One.* 2010;5:e12959
31. Robertson MM. Mood disorders and Gilles de la Tourette’s syndrome: an update on prevalence, etiology, comorbidity, clinical associations, and implications. *J Psychosom Res.* 2006;61:349–58
32. Allen RP, Singer HS, Brown JE, Salam MM. Sleep disorders in Tourette syndrome: a primary or unrelated problem? *Pediatr Neurol.* 1992;8:275–80.
33. Burd L, Freeman RD, Klug MG, et al. Tourette syndrome and learning disabilities. *BMC Pediatr.* 2005;5:34.
34. Centers for Disease Control and Prevention (2009) Prevalence of diagnosed Tourette Syndrome in persons aged 6–17 years in the United States, 2007. *MMWR* 58:581–585
35. Jeremiah MS., Miller LL., Mathews AC., Ben-Shlomo Y. Prevalence of Tourette syndrome and chronic tics in the population-based Avon longitudinal study of parents and children cohort. *J Am Acad Child Adolescent Psychiatry.* 2012, 51(2):192-201
36. Scahill L, Bitsko RH, Visser SN, Blumberg SJ (2009) Prevalence of diagnosed tourette syndrome in persons aged 6-17 years - United States, 2007. *Morb Mortal Wkly Rep* 58:581–585
37. Stern JS, Burza S, Robertson MM (2005) Gilles de la Tourette’s syndrome and its impact in the UK. *Postgrad Med J* 81:12–9
38. Knight T, Steewes T, Day L, Lowerison M, Jette N, Pringsheim T. (2012). Prevalence of tic disorder: a systematic review and meta-analysis. *Pediatr Neurol.* 47(2):77-90
39. Robertson MM. The prevalence and epidemiology of Gilles de la Tourette syndrome. Part 1: the epidemiological and prevalence studies. *J Psychosom Res.* 2008;65:461–472.
40. Khalifa N., von Knorring A.L. Prevalence of tic disorders and Tourette syndrome in a Swedish school population. *Dev Med Child Neurol.* 2003;45:315–319
41. Nomoto F., Machiyama Y. An epidemiological study of tics. *Jpn J Psychiatry Neurol.* 1990;44:649–655.

42. Chiarello F, Spitoni S, Hollander E, et al (2017) An expert opinion on PANDAS/PANS: highlights and controversies. *Int. J. Psychiatry Clin. Pract.* 21:91–98
43. Thienemann M, Murphy T, Leckman J, et al (2017) Clinical Management of Pediatric Acute-Onset Neuropsychiatric Syndrome: Part I—Psychiatric and Behavioral Interventions. *J Child Adolesc Psychopharmacol* cap.2016.0145. doi: 10.1089/cap.2016.0145
44. Cavanna AE, Luoni C, Selvini C, et al (2013) The Gilles de la Tourette Syndrome-Quality of Life Scale for children and adolescents (C&A-GTS-QOL): Development and validation of the Italian version. *Behav Neurol* 27:95–103. doi: 10.3233/BEN-120274
45. Goetz CG, Leurgans S, Chmura TA (2001) Home alone: Methods to maximize tic expression for objective videotape assessments in Gilles de la Tourette syndrome. *Mov Disord* 16:693–697. doi: 10.1002/mds.1159
46. Martino D, Pringsheim TM, Cavanna AE, et al (2017) Systematic review of severity scales and screening instruments for tics: Critique and recommendations. *Mov Disord* 32:467–473 . doi: 10.1002/mds.26891
47. Leckman JF, Riddle MA, Hardin MT, et al (1989) The Yale Global Tic Severity Scale: Initial Testing of a Clinician-Rated Scale of Tic Severity. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 28:566–573 . doi: 10.1097/00004583-198907000-00015
48. Shytle RD, Silver AA, Sheehan KH, et al (2003) The Tourette’s Disorder Scale (TODS). *Assessment* 10:273–287 . doi: 10.1177/1073191103255497
49. Woods DW, Piacentini J, Himle MB, Chang S (2005) Premonitory Urge for Tics Scale (PUTS): initial psychometric results and examination of the premonitory urge phenomenon in youths with Tic disorders. *J Dev Behav Pediatr* 26:397–403
50. Gaffney GR, Sieg K, Hellings J (1994) The MOVES: A Self - Rating Scale for Tourette’s Syndrome. *J Child Adolesc Psychopharmacol* 4:269–280. doi: 10.1089/cap.1994.4.269
51. Ricketts EJ, McGuire JF, Chang S, et al (2018) Benchmarking Treatment Response in Tourette’s Disorder: A Psychometric Evaluation and Signal Detection Analysis of the Parent Tic Questionnaire. *Behav Ther* 49:46–56. doi: 10.1016/j.beth.2017.05.006
52. Cavanna AE, Schrag A, Morley D, et al (2008) The Gilles de la Tourette Syndrome-Quality of Life Scale (GTS-QOL): Development and validation. *Neurology* 71:1410–1416. doi: 10.1212/01.wnl.0000327890.02893.61
53. Verdellen, C.W., et al., European clinical guidelines for Tourette syndrome and other tic disorders. Part III: behavioural and psychosocial interventions. *European Child & Adolescent Psychiatry*, 2011. 20(4): p. 197-207.
54. Woods, D.W., et al., *Managing Tourette syndrome: a behavioral intervention for children and adults: therapist guide. Treatments that work.* 2008, Oxford, New York: Oxford University Press. ix, 132 p.

55. Wu, M.S. and J.F. McGuire, Chapter 2 - Psychoeducation About Tic Disorders and Treatment, in *The Clinician's Guide to Treatment and Management of Youth with Tourette Syndrome and Tic Disorders*, J.F. McGuire, et al., Editors. 2018, Academic Press: Oxford. p. 21-41.
56. Nussey, C., N. Pistrang, and T. Murphy, How does psychoeducation help? A review of the effects of providing information about Tourette syndrome and attention-deficit/hyperactivity disorder. *Child Care Health Dev*, 2013. 39(5): p. 617-27.
57. Roessner V, Plessen KJ, Rothenberger A, Ludolph AG, Rizzo R, Skov L, et al. European clinical guidelines for Tourette syndrome and other tic disorders. Part II: Pharmacological treatment. *European Child and Adolescent Psychiatry*. 2011;20(4):173–96.
58. Capriotti, M.R., M.B. Himle, and D.W. Woods, Behavioral treatments for Tourette syndrome. *Journal of Obsessive-Compulsive and Related Disorders*, 2014. 3(4): p. 415-420.
59. Wilhelm, S., et al., Habit reversal versus supportive psychotherapy for Tourette's disorder: a randomized controlled trial. *The American Journal of Psychiatry*, 2003. 160(6): p. 1175-7.
60. Piacentini, J., et al., Behavior therapy for children with Tourette disorder: a randomized controlled trial. *JAMA*, 2010. 303(19): p. 1929-37.
61. Steeves, T., et al., Canadian guidelines for the evidence-based treatment of tic disorders: behavioural therapy, deep brain stimulation, and transcranial magnetic stimulation. *Can J Psychiatry*, 2012. 57(3): p. 144-51.
62. Pringsheim T, Okun MS, Müller-Vahl K, Martino D, Jankovic J, Cavanna AE, et al. Practice guideline recommendations summary: Treatment of tics in people with Tourette syndrome and chronic tic disorders. *Neurology*. 2019 May 7;92(19):896–906.
63. Azrin, N.H. and R.G. Nunn, Habit-reversal: a method of eliminating nervous habits and tics. *Behav Res Ther*, 1973. 11(4): p. 619-28.
64. Hoogduin, K., C. Verdellen, and D. Cath, Exposure and response prevention in the treatment of Gilles de la Tourette's syndrome: Four case studies. *Clinical Psychology & Psychotherapy*, 1997. 4(2): p. 125-135.
65. Verdellen, C.W., et al., Exposure with response prevention versus habit reversal in Tourettes's syndrome: a controlled study. *Behaviour Research and Therapy*, 2004. 42(5): p. 501-11.
66. Nissen, J.B., et al., Combined habit reversal training and exposure response prevention in a group setting compared to individual training: a randomized controlled clinical trial. *Eur Child Adolesc Psychiatry*, 2019. 28(1): p. 57-68.
67. Ricketts, E.J., et al., A randomized waitlist-controlled pilot trial of voice over Internet protocol-delivered behavior therapy for youth with chronic tic disorders. *Journal of Telemedicine and Telecare*, 2016. 22(3): p. 153-62.
68. Andrén, P., et al., Therapist-guided and parent-guided internet-delivered behaviour therapy for paediatric Tourette's disorder: a pilot randomised controlled trial with long-term follow-up. *BMJ Open*, 2019. 9.

69. Hayes, S.C., K. Strosahl, and K.G. Wilsen, Acceptance and Commitment Therapy: An experiential approach to behavior change. 1999, New York: Guilford Press.
70. Gev, E., et al., Acceptance of premonitory urges and tics. Journal of Obsessive-Compulsive and Related Disorders, 2016. 10: p. 78-83.
71. Cath DC, Hedderly T, Ludolph AG, Stern JS, Murphy T, the ESSTS Guidelines Group. European clinical guidelines for Tourette Syndrome and other tic disorders. Part I: assessment. European Child & Adolescent Psychiatry. 2011 Apr; 20(4):155–71.
72. Müller-Vahl KR, Cath DC, Cavanna AE, Dehning S, Porta M, the ESSTS Guidelines Group et al. European clinical guidelines for Tourette syndrome and other tic disorders. Part IV: deep brain stimulation. European Child & Adolescent Psychiatry. 2011 Apr;20(4):209–17.
73. Pringsheim T, Panagiotopoulos C, Davidson J, Ho J. Evidence-based recommendations for monitoring safety of second generation antipsychotics in children and youth. Paediatr Child Health 2011; 16:581–589
74. Hirota T, Schwartz S, Correll CU. Alpha-2 agonists for attention-deficit/hyperactivity disorder in youth: a systematic review and meta-analysis of monotherapy and add-on trials to stimulant therapy. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 2014;53:153–173.
75. Rath JJ, Tavy DL, Wertenbroek AA, van Woerkom TC, de Bruijn SF. Botulinum toxin type A in simple motor tics: short-term and long-term treatment-effects. Parkinsonism Relat Disord 2010;16:478–481.
76. Schrock LE, Mink J, Woods DW, et al. Tourette syndrome deep brain stimulation: a review and updated recommendations. Mov Disord 2015;30:448–471
77. Hassan N, Cavanna AE. (2012). The prognosis of Tourette syndrome: implications for clinical practice. Funct Neurol. 27(1):23-27
78. Bognár E, Tárnok Zs: Miért tikel a gyermekem? www.vadaskert.hu

X. FEJLESZTÉS MÓDSZERE

1. Fejlesztőcsoport megalakulása, a fejlesztési folyamat és a feladatok dokumentálásának módja

A szakmai irányelv kidolgozását kezdeményezte az Egészségügyi Szakmai Kollégium Gyermekpszichiátriai és Addiktológia Tagozat a témaválasztási javaslat dokumentum kitöltésével és továbbításával. Ezt követően a résztvevő Tagozatok és Tanácsok, valamint társszerzők, szakértők és véleményezők kijelölése, majd az irányelvfejlesztői csoportok kialakítása történt meg, valamint az összeférhetetlenségi és egyetértési nyilatkozatok kitöltése. Az irányelv-fejlesztés a vizsgálati és terápiás eljárási rendek kidolgozásának, szerkesztésének, valamint az ezeket érintő szakmai egyeztetések lefolytatásának egységes szabályairól szóló 18/2013. (III. 5.) EMMI rendeletben foglaltak alapján történt.

A munkafolyamatok során alkalmazott kötelező dokumentáció: Témaválasztási Javaslat, Tagozatok Nyilatkozata részvételi szintről és a delegáltakról, Irányelv-fejlesztő csoport összeállítása,

Kapcsolattartó és helyettesének delegálása, Egyéni Összeférhetlenségi Nyilatkozatok és azok Összefoglalója, Csoportos Összeférhetlenségi Nyilatkozat, Módszertani értékelések, konzultációk: szűrő- és részletes értékelés, konzultációs feljegyzés(ek), Tagozatvezetői Nyilatkozatok a szakmai irányelvben foglaltakkal való egyetértésről.

A fejlesztőcsoport elektronikus úton folyamatosan tartotta a kapcsolatot, ehhez közös online felületet hozott létre, hogy a munkaanyagokat folyamatosan véleményezze, valamint rendszeresen ülésezett is, hogy az ajánlásokat konszenzussal fogadja el, illetve véglegesítse.

A folyamatos kommunikáció eredményeképpen véleménykülönbség nem alakult ki, valamennyi ajánlás teljes konszenzuson alapul. Az első benyújtás előtt a szakmai tartalmat a véleményezésben résztvevő szakmai kollégiumok képviselőivel, valamint az Autisták Országos Szövetségével egyeztető ülésen a fejlesztőcsoport megvitatta, javaslataikat beépítette az irányelvbe.

2. Irodalomkeresés, szelekció

A fejlesztő munkacsoport áttekintette a jelenleg érvényben lévő, angol nyelven elérhető, tik-zavarokra vonatkozó irányelveket és protokollokat [53, 57, 62, 71, 72]. Ugyanakkor, mivel a hazai adaptációhoz szükséges volt az ajánlások újragondolása is a releváns kérdésekben szakirodalmi kutatómunkát is végzett a fejlesztő csoport. Ez elsősorban a PubMed, Science Direct és az EBSCO adatbázisokban való célzott kereséssel történt, különösen az utóbbi években született, klinikai vizsgálatokra, szisztematikus áttekintésekre és metaanalízisekre fókuszáltnak. Keresés intervalluma: 2000–2019. Keresőszavak: tic, Tourette, neuropsychiatric, neurodevelopmental, diagnosis, treatment, therapy, course, prognosis. Szűrés: clinical trial, clinical study, systematic review, meta-analysis.

3. Felhasznált bizonyítékok erősségének, hiányosságainak leírása (kritikus értékelés, „bizonyíték vagy ajánlás mátrix”), bizonyítékok szintjének meghatározási módja

A tik-zavarokra vonatkozó klinikai vizsgálatok, azokat áttekintő tanulmányok, illetve a jelenleg érvényben levő irányelvek szolgáltatják az elérhető legrelevánsabb információkat, így a fejlesztőcsoport ezen releváns szakirodalom és nemzetközi irányelvek alapján alakította ki az ajánlásokat. Az ajánlások szintjének besorolása az azok mögött álló bizonyítékok és gyakorlati megvalósításuk relevanciája alapján történt, a témában a legfrissebb, 2019-es irányelvre támaszkodva [62].

4. Ajánlások kialakításának módszere

Az irányelvben szereplő ajánlások minősítése a bizonyíték-háttér alapján történt, a fent már többször idézett irányelvekre támaszkodva.

Jelen irányelv hatókörének megfelelő ajánlásai, azok hazai ellátó környezetre (ellátott populáció jellemzői, preferenciái, egészségkultúrája és költségterhelhetősége, jogszabályi környezet) történő adaptálásával kerültek átvételre.

5. Véleményezés módszere

A különböző fejezetek megírása, valamint a részfolyamatok befejezése során a szerzők egymás munkáit többlépcsős folyamat során véleményezték és módosításokra tettek javaslatot, mely

korrigálását követően újabb véleményezésre, majd pontosításra került sor, ezt követően került az irányelv véglegesítésre. A végleges irányelvbe csak a szerzők egyhangú egyetértését követően kerülhetett információ.

Az irányelv szakmai tartalmának összeállítását követően, a dokumentum megküldésre került a fejlesztőcsoport véleményezői felkérését elfogadó szakmai tagozatoknak. A visszaérkező javaslatok beillesztésre kerültek az irányelv szövegébe, vagy azok alapján módosításra került a dokumentum szerkezete, amennyiben az irányelvfejlesztők egyetértettek azok tartalmával.

Véleményezésre mindazon szakterületek tagozatának megküldésre került az irányelv tervezet, akik tikelő gyermek közvetlen ellátásában részt vesznek.

A vezető szerző irányításával a fejlesztő csoport konszenzusos véleményt alakított ki a véleményezőikkel. Nem volt olyan ajánlás, melyet az egyeztetés végén ne fogadott volna el valamennyi érintett szakterület.

6. Független szakértői véleményezés módszere

Független szakértő nem működött közre.

XI. MELLÉKLET

1. Alkalmazást segítő dokumentumok

1.1. Betegtájékoztató, oktatási anyagok

Az alábbi dokumentum Bognár Emese és Tárnok Zsanett érintett páciensek szüleinek szóló tájékoztatóján alapul [78].

Miért tikel a gyermekem?

A tikekkel kapcsolatban sok tévhitel találkozhatunk, ezért az érintett családoknak különösen fontos tisztában lenniük a tünetek természetével, hiszen sok nehézséget éppen a téves feltételezések, és ezek következményei jelentik a gyermekek számára.

A tünetek jelentkezésekor számos kérdés merülhet fel a szülőknél: Valamit elrontottunk? Esetleg baj érte? Rosszul érzi magát otthon vagy az iskolában?

Mi az, amit a tikekről tudni kell?

Tikeknek nevezzük az akaratlan mozgásokat, mint például pislogás, orrhúzás, vállrándítás, vagy az olyan hangadásokat, mint a szipogás, torokköszörülés, szavak, szótagok akaratlan ismétlése. A tüneteket legtöbbször megelőzi egy testi érzés, amit legtöbbször viszketéshez, nyomás érzéséhez hasonlítanak a gyerekek, és ami a tikek megjelenésével átmenetileg enyhül. A tünetek általában 4–7 éves korban jelennek meg, és 10–12 éves korban a legerősebbek. 18 éves kor után, az idegrendszer érésevel legtöbbször jelentős tünetenyhülés figyelhető meg; a tikzavarral élő fiatalok kétharmadánál a tünetek vagy teljesen megszűnnek, vagy jelentősen csökkennek. A tünetekre jellemző a hullámzó lefolyás, a tikek nem csak intenzitásukban, hanem megjelenésükben is váltakoznak az időben.

Tik vagy Tourette-zavar?

Az iskolás gyermekek kb. 20 százalékánál lehet tikeket látni, tehát gyakori jelenségről beszélhetünk. A tünetek sokszor pár hónap után teljesen megszűnnek. Amennyiben a tikek tartósan, legalább egy éven át állnak fenn, úgy, hogy mozgásos és hangadáson tikek együttes jelenléte jellemzi a tüneti képet, abban az esetben beszélhetünk Tourette-zavarról.

Miért tikel a gyermekem?

A kérdésre a válasz összetett, hiszen egy nagyon komplex jelenségről van szó. Kutatások igazolták, hogy a tik-zavar egy genetikailag meghatározott tünetegyüttes, több gén egyúttállása hajlamosíthatja rá a gyermeket. Az agyban úgynevezett ingerületátvivő anyagok (dopamin, szerotonin, noradrenalin) és bizonyos agyterületek szerepe szintén bizonyított. Immunológiai faktorok jelentősége a tikek alakulásában szintén sokat kutatott terület, de itt még hiányosak és ellentmondóak az információink. A stressz, fáradtság, izgatottság felerősíti a tüneteket, míg a fókuszált figyelmet igénylő tevékenységek átmenetileg jelentősen enyhíthetik a tikeket.

Fontos-e kezelni a tüneteket?

A tüneteket nem feltétlenül kell kezelni. Ha szükséges, akkor bizonyos esetekben gyógyszeres kezeléssel csökkenthetők a tünetek, azonban a jelenlegi szakmai állásfoglalás szerint ez csak akkor javasolt, amennyiben a tikek funkcióromlást okoznak, azaz fájdalmasak, vagy akadályozzák az érintett személy mindennapi működését, mozgását, beszédét, tartósan és jelentősen rontják a hangulatát, az életminőségét.

A gyógyszerek mellett vannak olyan viselkedésterápiás technikák, melyek a tünetek csökkentésben, kontrollálásában bizonyítottan hatékonyak:

- a szokásmódosító-tréning (habit reversal training, HRT), amely megtanítja a gyermeket a feltűnő, szociálisan kevésbé elfogadható tikeket egy kevésbé látványos megnyilvánulássá alakítani és
- az expozíció és válaszgátlás módszere (exposure and response prevention, ERP), amely a tikek terápiás térben való visszatartásának gyakorlásán keresztül segít a tikek megelőző késztetéshez való hozzászokáshoz, ami szintén tünetcsökkenéshez vezet.

Ezek a terápiák akkor javasoltak, ha a tikek szenvedést okoznak, és a gyermek motivált arra, hogy a tüneteket jobban kézben tudja tartani.

Mit tehet a szülő?

A tikek jelentkezésekor érdemes szakembert (gyermekpszichiátert, pszichológust) felkeresni, aki meg tudja ítélni a tünetek alapján azok súlyosságát, illetve a terápiás segítség szükségességét. A tünetek elfogadásához és a gyermekek támogatásához fontos, hogy a szülő megismerje a tünetegyüttes természetét, valamint a szűkebb és tágabb környezetét tájékoztassa a tikekről az esetleges a másodlagos problémák (pl. csúfolás) elkerülése miatt. Ehhez kapcsolódóan a környezet segítségét fontos kérni abban, hogy ne szóljanak rá a gyermekre a tikek miatt, hiszen ez a feszültség növekedésével éppen a tünetek felerősödéséhez vezet. Tik-zavarral élő gyermekek számára különösen fontos olyan tevékenységeket találni, amelyekben sikerélményük lehet, az önértékelésük erősítése szempontjából.

1.2. Tevékenységsorozat elvégzésekor használt ellenőrző kérdőívek, adatlapok

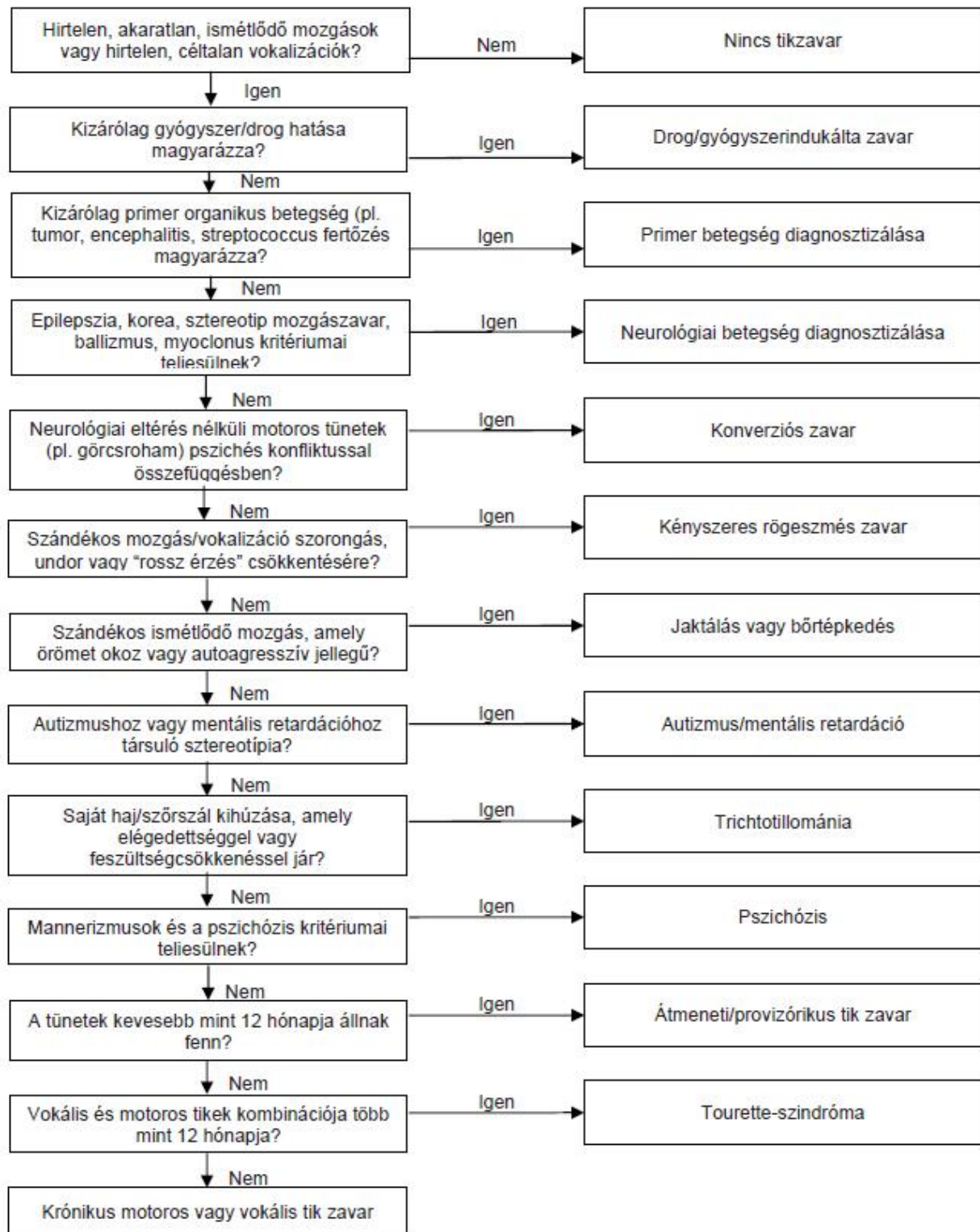
Nincsenek.

1.3. Táblázatok

Nincsenek.

1.4. Algoritmusok

1. ábra: A tikek differenciáldiagnosztikája (az ábra az idézett európai irányelvből a szerzők engedélyével adaptálva) [71]



1.5. Egyéb dokumentumok

Nincsenek.