

Qu'est-ce que le syndrome de Gilles de La Tourette?



Tics, troubles de tics et syndrome de Gilles de La Tourette



Les *tics* sont des mouvements involontaires, répétitifs et des vocalisations. Ils caractérisent un groupe de troubles juvéniles du développement neurologique connus collectivement sous le nom de *troubles de tics* et individuellement comme syndrome de Gilles de La Tourette, trouble de tics chronique (moteur ou vocal) et trouble de tics provisoire. Ces trois troubles de tics se distinguent par les types de tics présents (type moteur, vocal/phonique, ou les deux) et par la durée de la présence des tics. Les personnes atteintes du *syndrome de Gilles de La Tourette* ont présenté une

association d'au moins deux tics moteurs et au moins un tic vocal/phonique au cours de plus d'une année. En revanche, les personnes présentant un *trouble de tics chronique* ont soit des tics moteurs soit des tics vocaux depuis plus d'un an, tandis que les personnes souffrant d'un *trouble de tics provisoire* ont des tics depuis moins d'un an.

Tics moteurs

Les tics moteurs sont ceux qui causent un mouvement. *Les tics moteurs simples* comprennent le clignement des yeux, les grimaces, des mouvements de la mâchoire, des secousses de la tête, le haussement des épaules, l'étirement du cou et des secousses des bras. *Les tics moteurs complexes* impliquent plusieurs groupes de muscles ou combinaisons de mouvements et ont tendance à être plus lents et plus intentionnels en apparence, p. ex., des sautilllements, des tournoiements et des sauts.

Tics vocaux et phoniques

Les tics vocaux (phoniques) sont ceux qui produisent un son. *Les tics vocaux simples* comprennent les reniflements, le raclement de gorge, le grognement, des mugissements et des cris. Les tics vocaux complexes sont des mots ou des phrases reconnaissables ou pas, mais qui se produisent toujours hors contexte. Dans 10 à 15 % des cas, les mots risquent de ne pas être appropriés (c.-à-d., jurons, propos racistes ou autres mots ou phrases socialement inacceptables). Ce type de tic vocal, appelé coprolalie, est souvent représenté ou raillé dans les médias comme un symptôme courant du syndrome de Gilles de La Tourette ; toutefois, la coprolalie n'est pas nécessaire pour le diagnostic du syndrome de Gilles de La Tourette et, lorsqu'elle est présente, elle n'est pas toujours une caractéristique permanente de la maladie.

Apparition et gravité du syndrome de Gilles de La Tourette

Les tics font habituellement leur apparition entre l'âge de 5 et 7 ans, le plus souvent avec un tic moteur dans la zone de la tête et du cou. Ils ont tendance à augmenter en fréquence et en gravité entre 8 à 12 ans. La plupart des personnes atteintes du syndrome de Gilles de La Tourette présentent une amélioration remarquable à la fin de l'adolescence et chez certaines personnes, les tics disparaissent. Une minorité de personnes atteintes du syndrome de Gilles de La Tourette continuent de présenter des tics persistants et graves à l'âge adulte.

Les tics peuvent être légers à graves et, dans certains cas, autodestructeurs et débilitants. Les tics changent régulièrement en type, en fréquence et en gravité, parfois pour des motifs inconnus et parfois en réponse à des facteurs internes et externes précis, notamment le stress, l'anxiété, l'excitation, la fatigue et la maladie.

Combien de personnes sont-elles atteintes du syndrome de Gilles de La Tourette?

Même si le syndrome de Gilles de La Tourette et les troubles de tics étaient autrefois perçus comme étant rares, il est devenu de plus en plus évident que ce sont des affections courantes. Les résultats des études varient, mais les estimations actuelles veulent qu'un enfant sur 160 (0,6 %) âgés entre 5 et 17 ans aux États-Unis souffre du syndrome de Gilles de La Tourette, et qu'un enfant sur 100 (1 %) souffre de ce syndrome ou d'un autre trouble de tics. Le syndrome de Gilles de La Tourette touche toutes les races, tous les groupes ethniques et tous les âges, mais il est trois à quatre fois plus courant chez les garçons que les filles.



Quelle est la cause du syndrome de Gilles de La Tourette?

Les causes du syndrome de Gilles de La Tourette demeurent inconnues. Les conditions sont héréditaires ; la génétique joue donc clairement un rôle dans de nombreuses occurrences, sinon dans la plupart, de ces troubles. Des facteurs environnementaux, du développement et autres peuvent également contribuer à ces troubles, mais jusqu'à présent, aucun agent ni événement n'a été identifié. Par conséquent, le syndrome de Gilles de La Tourette et les troubles de tics sont susceptibles d'être causés par des interactions complexes entre des facteurs génétiques et autres qui peuvent varier d'une personne à l'autre. Des études sont en cours pour trouver les gènes et les autres facteurs sous-jacents au développement de ces troubles.

Comment diagnostique-t-on un syndrome de Gilles de La Tourette?

Le diagnostic est effectué par un médecin ou par un autre professionnel de la santé en fonction de l'historique des symptômes. Il n'existe aucun test biologique permettant de confirmer le diagnostic du syndrome de Gilles de La Tourette, mais dans de rares cas, des tests peuvent s'avérer nécessaires pour déterminer les autres conditions qui imitent le syndrome.

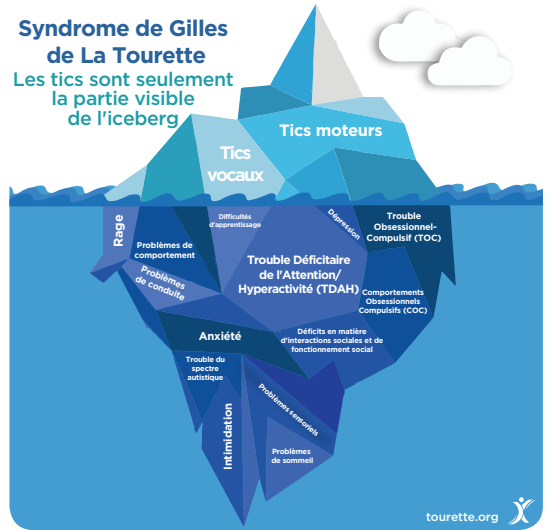
Quels sont les autres troubles susceptibles de se manifester conjointement au syndrome de Gilles de La Tourette?

Le syndrome de Gilles de La Tourette se présente souvent avec certains autres troubles neurodéveloppementaux et neuropsychiatriques concomitants, dont certains peuvent être présents et causer un plus grand handicap que les tics en soi. Les troubles concomitants les plus courants comprennent les suivants:

- **Trouble déficitaire de l'attention avec hyperactivité (TDAH)** — Problèmes de concentration, d'hyperactivité et d'impulsion caractéristique.

- **Trouble obsessionnel-compulsif [ou de comportements] (TOC/COC)** — Pensées répétitives, importunes ou intrusives ou comportements répétitifs. Il existe de nombreux types de pensées ou envies obsessionnelles, comme le besoin excessif de tout « bien faire » ainsi que les pensées intrusives de nature religieuse, sexuelle ou agressive. Ces pensées mènent à des compulsions, soit des comportements indésirables que la personne ressent devoir accomplir de manière répétitive ou d'une certaine manière.

- **Difficultés d'apprentissage** — Difficultés de lecture, d'écriture, d'apprentissage des mathématiques ou du traitement de l'information qui ne sont pas liées à l'intelligence en général.
- **Problèmes de comportement** — Aggression, rage, opposition avec provocation ou actes socialement inappropriés.
- **Anxiété** — Inquiétudes ou craintes excessives, notamment la timidité excessive et l'angoisse de séparation.
- **Problèmes d'humeur** — Périodes de dépression ou d'humeur exaltée qui entraîne un changement de comportement ou de fonctionnement, pouvant être très différent de celui de l'enfant.
- **Déficits d'aptitudes sociales et de fonctionnement social** — Difficultés à développer des aptitudes sociales, à conserver des relations sociales avec des pairs, des membres de la famille et d'autres personnes et à agir de manière appropriée pour son âge.
- **Troubles du sommeil** — Difficulté à s'endormir ou à rester endormi, énurésie nocturne, somnambulisme.



Comment traite-t-on le syndrome de Gilles de La Tourette et les autres troubles de tics?

La plupart du temps, les tics sont légers et aucun traitement n'est nécessaire. Dans tous les cas, il est important d'informer la personne et son entourage sur le syndrome de Gilles de La Tourette et de leur fournir un soutien approprié dans tous les environnements (école, travail, domicile).

Lorsque les tics deviennent problématiques ou nuisent au fonctionnement quotidien, une thérapie comportementale ou des médicaments peuvent être envisagés. Puisque chaque patient est unique, la personne ou sa famille doivent travailler avec un clinicien pour déterminer un plan de traitement approprié. Déterminer l'approche la plus efficace peut prendre un certain de temps et de la patience. Un clinicien peut d'abord recommander de traiter l'un des troubles concomitants si celui-ci est plus gênant ou problématique que les tics. Il est habituellement plus avisé de commencer avec un traitement efficace peu susceptible de causer des effets secondaires.

Qu'est-ce que l'Intervention comportementale intensive pour les tics (ICIT)?

Testée dans deux essais cliniques randomisés multicentres, l'Intervention comportementale intensive pour les tics (ICIT) est un traitement non médicamenteux qui combine des éléments de la formation sur le renversement des habitudes avec une psycho-éducation et des interventions comportementales fondées sur la fonction.

L'ICIT comporte trois principaux éléments:

- (a) apprendre au patient à être davantage à l'affût des tics;
- (b) apprendre au patient à adopter un comportement concurrentiel lorsqu'il ressent l'urgence d'avoir un tic ;
- (c) apporter des changements aux activités quotidiennes de manière pouvant aider à réduire les tics



Pharmacothérapie (médicaments) pour les tics et les troubles concomitants

L'halopéridol (Haldol), le pimozide (Orap) et l'aripiprazole (Abilify) sont actuellement les seuls médicaments approuvés par la U.S. Food and Drug Administration (FDA) pour le traitement des tics. Cependant, puisque les trois médicaments ont le potentiel de causer de nombreux effets secondaires indésirables, la plupart des médecins commencent avec l'utilisation hors indication (non approuvée par la FDA spécifiquement pour le traitement des tics) de guanfacine ou de clonidine, qui sont tous les deux des médicaments agonistes alpha-adrénergiques approuvés pour le traitement



de l'hypertension artérielle. Ces médicaments se sont avérés plus ou moins efficaces pour réduire les tics et pour leur meilleure tolérance.

Les problèmes liés aux troubles concomitants, comme le TDAH et les TOC, nécessitent souvent des médicaments, lesquels peuvent améliorer la qualité de

vie des patients atteints du syndrome de Gilles de La Tourette. Il n'est pas inhabituel que le traitement de ces troubles puisse aussi entraîner une diminution des tics. Les symptômes d'inattention, d'impulsivité et d'hyperactivité liés au TDAH occasionnent souvent des problèmes pour les enfants d'âge scolaire. Des médicaments stimulants, comme le méthylphénidate, peuvent s'avérer efficaces chez les enfants souffrant à la fois du syndrome de Gilles de La Tourette et du TDAH. D'autres médicaments non stimulants, comme la guanfacine, la clonidine et l'atomoxetine peuvent également être bénéfiques. Les inhibiteurs spécifiques du recaptage de la sérotonine, comme la fluoxétine, la sertraline et la fluvoxamine sont efficaces chez les jeunes et les adultes qui souffrent d'anxiété/TOC. Les effets secondaires sont généralement tolérables. Si un traitement est recommandé, assurez-vous que le clinicien répond à toutes les questions concernant les avantages et les risques.

Stimulation cérébrale profonde (SCP)

Pour les cas de syndrome de Gilles de La Tourette les plus graves, la stimulation cérébrale profonde (SCP) peut être envisagée une fois que tous les autres traitements appropriés ont été pris en compte et ont échoué. La SCP demeure une intervention chirurgicale expérimentale et continue de faire l'objet d'études en tant que traitement efficace.

Les élèves atteints du syndrome de Gilles de La Tourette ont-ils des besoins particuliers en matière d'éducation?

Les personnes atteintes du syndrome de Gilles de La Tourette sont aussi intelligentes que le reste de la population en général, mais certaines ont des besoins particuliers en matière d'éducation. Les tics, le TDAH, les TOC, les difficultés d'apprentissage, le comportement perturbateur, l'anxiété et les troubles de l'humeur peuvent tous nuire à l'apprentissage. L'utilisation de plans de traitement efficaces ainsi que des accommodements appropriés en classe peuvent nettement améliorer le rendement scolaire des élèves atteints du syndrome de Gilles de La Tourette. Ces problèmes d'apprentissage précis bénéficient souvent de l'utilisation de techniques d'éducation spécialisées correspondant à leur profil.

Lorsque les problèmes scolaires ne peuvent pas être résolus ou que des accommodements ne sont pas disponibles, une évaluation pédagogique peut être nécessaire. Un élève atteint du syndrome de Gilles de La Tourette peut profiter d'un plan pédagogique spécialisé comme le Plan 504 ou le Plan



pédagogique personnalisé (PPP). Les deux plans sont régis par des lois fédérales, et les plans 504 relèvent de la *Rehabilitation Act* (loi sur la réhabilitation) et la *Americans with Disabilities Act* (loi sur les Américains handicapés), tandis que les PPP relèvent de la *Individuals with Disabilities Education Act* (IDEA) (loi sur les personnes handicapées). Si l'enfant souffre d'un handicap, mais qu'il ne nécessite pas de services pédagogiques particuliers (pas la même chose que des classes d'éducation particulières), il ne sera pas admissible à un PPP, mais sera toutefois admissible à des accommodements et à des modifications par l'entremise d'un plan 504.

Bien que les tics soient involontaires, certains tics peuvent être interprétés comme un mauvais comportement ou un signe d'une mauvaise éducation de l'enfant. Les enfants qui ont des tics devraient consulter un prestataire de soins de santé et un professionnel de l'éducation pour apprendre des stratégies visant à gérer les tics en classe et à l'école.

Qu'est-ce que la Tourette Association of America?

Fondée en 1972, la Tourette Association of America (anciennement Tourette Syndrome Association, Inc. ou TSA) a pour mission d'améliorer la vie des personnes atteintes du syndrome Gilles de La Tourette et de troubles de tics. Seule organisation nationale au service de la collectivité, l'Association travaille à sensibiliser, à financer la recherche et à fournir un soutien continu aux patients et aux familles. La Tourette Association dirige un réseau de 32 sections et de plus de 80 groupes de soutien dans tous les États-Unis. Pour obtenir de plus amples renseignements concernant le syndrome Gilles de La Tourette et les troubles de tics, veuillez téléphoner au 1-888-4TOURET, visiter www.tourette.org et suivre Tourette Association sur Facebook, Twitter, Instagram et YouTube.

Les renseignements fournis dans ce document sont soutenus par la convention de subvention/coopérative numéro INU38DD005375-01-00 des Centres pour le contrôle et la prévention des maladies (CDC). Le contenu est la seule responsabilité des auteurs et ne représente pas nécessairement les opinions officielles des CDC. L'information contenue aux présentes est destinée à la référence et à l'utilisation par des professionnels de la santé. Ce matériel est affiché avec la permission des auteurs et des éditeurs.



Awareness. Research. Support.

42-40 Bell Blvd., Suite 205 Bayside, NY 11361-2820
téléphone : 718-224-2999 ; télécopieur : 718-279-9596
courriel : support@tourette.org

tourette.org 888-4TOURET