

**KATOLÍCKA UNIVERZITA V RUŽOMBERKU**  
**FILOZOFICKÁ FAKULTA**

**KVALITA ŽIVOTA U ĽUDÍ S TOURETTOVÝM  
SYNDRÓMOM**

**Bakalárska práca**

Študijný program: psychológia  
Študijný odbor: 7701 psychológia  
Školiace pracovisko: Katedra psychológie FF KU  
Školiteľ: Mgr. Zuzana Škodová, PhD.

**Ružomberok 2012**

**Veronika Maheľová**

## **ABSTRAKT**

MAHEĽOVÁ, Veronika: *Kvalita života u ľudí s Tourettovým syndrómom*. [Bakalárska práca] / Veronika Maheľová - Katolícka univerzita v Ružomberku. Filozofická fakulta; Katedra psychológie. - Školiteľ: Mgr. Zuzana Škodová, PhD. - Stupeň odbornej kvalifikácie: Bakalár. - Ružomberok : FF KU, 2012. 42 strán

Tourettov syndróm je celoživotné neuropsychiatrické ochorenie s nástupom v detskom veku, charakterizované prítomnosťou tikov, ktoré často sprevádzajú i poruchy správania a ďalšie komorbidné poruchy. Na jeho vzniku sa podieľajú zväčša genetické faktory, no nevylučuje sa ani vplyv ostatných, predovšetkým epigenetických činiteľov. Ľudia s Tourettovým syndrómom trpia okrem tikov viacerými príznakmi a to v rôznej miere. Tourettov syndróm však nie je degeneratívny, hoci ovplyvňuje určité oblasti vývinu a ľudia ním postihnutí môžu za priaznivej podpory a primeraného prístupu svojho okolia viesť plnohodnotný život. Tourettov syndróm má v dôsledku vykonávania tikov najväčší vplyv na vývin motorický, často je spájaný aj s problémami v oblasti kognitívnych schopností. Nezanedbateľný dopad je aj na sociálny a emocionálny vývin, v dôsledku čoho trpia prevažne dospelujúci pacienti úbytkom sebavedomia a nedostatkom skúseností v interakciách s ostatnými. Základom liečby je včasná a správna diagnóza; existuje značný počet alternatív v oblasti rehabilitácie a skvalitňovania celkového života s ochorením ; u pacientov so závažnejšími a frekventovanejšími príznakmi sa odporúča liečba medikamentmi. Práca je koncipovaná ako zhrnutie všeobecných poznatkov o Tourettovom syndróme a kvalite života postihnutých pacientov, o vplyve ochorenia na rodinu postihnutého, zahŕňajúc zvládanie tikov v kombinácii s poruchami správania, a v neposlednom rade i o možnostiach a formách ich vzdelávania, dotýkajúc sa tých najdôležitejších oblastí a dopadov na každodenný život.

**Kľúčové slová:** Tourettov syndróm, tiky, kvalita života

## **ABSTRACT**

MAHEĽOVÁ, Veronika: Quality of life in people with Tourette syndrome. [Bachelor thesis] / Veronika Maheľová – Catholic University in Ruzomberok. Faculty of Art and Letters; Department of psychology. – Supervisor: Mgr. Zuzana Škodová, PhD. – Academic degree : Bachelor. – Ruzomberok : FF KU, 2012. 42 pages

Tourette syndrome is a lifelong neuropsychiatric disorder with onset in childhood, characterized by the presence of tics, which are often accompanied by behavioral problems and other comorbid disorders. The cause of its origin involves not only genetic factors, but also influence of other factors, mostly the epigenetic ones. In addition to tics, people with Tourette syndrome suffer from multiple symptoms in varying degrees. However, Tourette syndrome is not degenerative, although it affects some areas of development, and patients can lead a fulfilling life with a support and an adequate attitude from community. Tourette syndrome, in consequence of performing the tics, has the greatest impact on motor development and often is associated with problems in cognitive abilities. It also has a significant impact on social and emotional development, mainly in adolescent patients, resulting in loss of confidence as well as lack of experience with interactions with others. The basis of treatment is a correct and early diagnosis; there is a considerable amount of options for rehabilitation and improvement of the overall living; in patients with severe and more frequented symptoms medical treatment is recommended. This thesis are conceived as a summary of general information about Tourette syndrome and quality of life in patients, impact of illness on the families, including coping with tics in combination with behavioral problems, and last but not least about forms and possibilities of their education, noticing the most important areas and impacts on daily life.

**Key words:** Tourette syndrome, tics, quality of life

## Obsah

Úvod.....	5
1 Kvalita života.....	7
1.1 Kvalita života a jej základné dimenzie.....	7
1.2 Kvalita života v psychológii.....	9
1.3 Stručná história pojmu kvality života .....	9
1.4 Prístupy k meraniu kvality života .....	10
1.4.1 Objektívne metódy .....	11
1.4.2 Subjektívne metódy.....	11
1.4.3 Zmiešané metódy .....	12
2 Charakteristika Tourettovho syndrómu .....	12
2.1 Symptómy Tourettovho syndrómu .....	12
2.1.1 Tiky .....	13
2.1.2 Obsedantno-kompulzívne správanie .....	14
2.1.3 Poruchy pozornosti.....	15
2.1.4 Agresivita .....	15
2.1.5 Zmyslové integračné problémy .....	15
2.1.6 Problémy s učením .....	16
2.2 Etiológia a liečba Tourettovho syndrómu .....	16
2.2.1 Rizikové faktory vzniku Tourettovho syndrómu .....	16
2.2.2 Liečba Tourettovho syndrómu .....	17
2.3 Historické poznámky k Tourettovmu syndrómu.....	19
3 Vývin pacienta s Tourettovým syndrómom .....	20
3.1 Charakteristiky vývinu u detí s Tourettovým syndrómom .....	20
3.1.1 Motorický vývin.....	21
3.1.2 Kognitívny vývin.....	22

3.1.3	Vývin reči a komunikácie.....	22
3.1.4	Sociálny a emocionálny vývin .....	23
3.1.5	Vývin svojpomocných zručností.....	23
3.2	Adolescencia a dospelosť.....	24
3.2.1	Vytváranie intímnych vzťahov.....	24
3.2.2	Hľadanie správneho zamestnania.....	25
3.2.3	Výber bývania .....	26
4	Ako Tourettov syndróm ovplyvňuje rodinu.....	27
4.1	Reakcia rodiny na diagnózu.....	27
4.2	Zvládanie tikov.....	28
4.3	Reakcie súrodencov .....	29
4.4	Redukcia stresu .....	30
5	Vzdelávanie detí s Tourettovým syndrómom.....	30
5.1	Bežná školská trieda.....	31
5.2	Špeciálne triedy.....	32
	Záver.....	38
	Zoznam bibliografických odkazov.....	41

## Úvod

*“Pomalu jsem začal tušit, že to moje postižení není tak důležité, jako můj osobní postoj ke svému postižení.” (Ivo Toman, motivátor, pacient s TS)*

Podobne ako každé iné chronické ochorenie, aj Tourettov syndróm prináša do života pacientov a ich blízkych okrem problémov i obrovské výzvy. Súboj, ktorý denne zvädzajú so sebou a svojim okolím nemusí mať za výsledok ich predurčenie k sociálnej smrti, ako mnohí autori odkazujú na situáciu, keď sa pacient kvôli svojmu ochoreniu uzavrie do seba a prerušuje kontakty s okolitým svetom. Naopak, každý jeden pacient s Tourettovým syndrómom sa môže stať plnohodnotným členom spoločnosti so všetkým, čo k tomu patrí, pretože na rozdiel od iných zdravotných postihnutí, ktoré často kladú veľmi nejednoznačné limity na to, čo je dieťa schopné naučiť sa a dokázať, Tourettov syndróm len zriedka bráni pacientom v dosahovaní ich potenciálu. Pacienti si sú vedomí, že vysporiadanie sa s takýmto ochorením spravilo z nich samých, členov ich rodiny a známych, viac starostlivých a ohľaduplných ľudí .

Väčšina ľudí o Tourettovom syndróme nikdy nepočula a ak predsa len áno, tak jedine o extrémnych prípadoch, na ktoré sa poukazuje v médiách. Aj keď informovať širokú verejnosť o Tourettovom syndróme je správne, nie je užitočné poukazovať iba na sociálne neakceptovateľné správanie, akým je napríklad kopolália ( ktorou podľa štúdií trpí len 10 až 30 percent pacientov s Tourettovým syndrómom). Stredoveká inkvizícia dokonca označovala pacientov s Tourettovým syndrómom za posadnutých diablom a upaľovala ich; to pramení z predsudkov a neznalostí, ktorým by sa naša moderná spoločnosť už mala ľahko vyvarovať.

Cieľom tejto bakalárskej práce je preto zhrnúť všetky dostupné fakty, čerpaním zo slovenských, českých i viacerých zahraničných zdrojov, a tak priblížiť problematiku pacientov s Tourettovým syndrómom z rôznych aspektov. Práca sa skladá z piatich kapitol, ktoré zahŕňajú cenné informácie o kvalite života pacientov s Tourettovým syndrómom. Pozornosť je venovaná podrobnému zoznámeniu sa s Tourettovým syndrómom, počnúc od príznakov, etiológie, patogenézy až k možnostiam liečby. Taktiež približuje možné pridružené poruchy, ktoré Tourettov syndróm môžu sprevádzať. Ďalej sa práca zaujíma

o rôzne oblasti pacientovho vývinu, o vplyvy ochorenia na rodinu, emocionálne a sociálne problémy, často skloňované v spojení s týmto ochorením a v neposlednom rade o formy vzdelávania detí s Tourettovým syndrómom a edukácie ostatných.

Vzhľadom na fakt, že Tourettov syndróm je doposiaľ málo známe ochorenie, prínos tejto bakalárskej práce môže byť nesmierny. Oboznámenie okolia s povahou tohto ochorenia považujem aj za jeden zo spôsobov, ako eliminovať riziká nevhodných reakcií okolia, a tak uľahčiť pacientom ich začlenenie medzi ostatných.

# 1 Kvalita života

## 1.1 Kvalita života a jej základné dimenzie

V súvislosti s ľudským životom sme ešte aj v dnešnej dobe zvyknutí hovoriť viac o jeho kvantite ako o kvalite, a to hneď z niekoľkých dôvodov. Najzreteľnejším z nich je fakt, že kvantita sa dá určiť veľmi jednoducho, najčastejšie číselne v podobe počtu rokov, čo sa o kvalite povedať nedá. Na to, aby sme ju mohli správne vyjadriť, je nutné skúmať najrôznejšie aspekty, ktoré na ňu priamo alebo nepriamo vplyvajú, a dokonca ju samotnú - ako komplexný psychologický pojem dotvárajú.

Ak teda chceme v prvej časti práce hovoriť o kvalite pacientovho života, je nevyhnutné zdefinovať si najvšeobecnejšie termíny súvisiace s touto tématikou a postupne sa nimi v texte zaoberať. Prvou z radu otázok by pritom mala byť otázka *Čo rozumieme pod pojmom „kvalita“?*, na ktorú nám odborníci odpovedajú opierajúc sa o etymologicky, sémanticky, ale aj o inak orientované definície.

Zo spomínaného etymologického hľadiska je pojem *kvality* odvodený od latinského základu slova *qualitas* (t.j. kvalita), či od slova *qualis* (t.j. zámeno aký). Latinské *qualis* je pritom odvodené od ešte hlbšieho koreňa *qui* (t.j. kto). Z významového, sémantického hľadiska sa kvalitou najčastejšie rozumie akosť, hodnota, teda charakteristický rys, ktorým sa daný jav odlišuje ako celok od iného celku (Křivohlavý, 2002, s.162).

Po tom, čo sme si definovali pojem *kvality*, je možné pristúpiť k skúmaniu konkrétnejšieho javu, a to k štúdiu *kvality života*. Kvalita života je však zložitý a veľmi široký pojem, ktorý je ťažko definovateľný práve pre svoju multidimenzionalitu a komplexnosť. Týka sa pochopenia ľudskej existencie, zmyslu života a samotného bytia. Skúma materiálne, psychologické, sociálne, duchovné a ďalšie podmienky pre zdravý a šťastný život človeka.

Je teda nesporné, že definícia kvality života podlieha mnohým subjektívnym faktorom a na základe vyššie uvedených východísk ju možno vymedziť len veľmi individuálne. Pojem kvalita života má svoju históriu a jeho dnešný výklad je touto históriou podmienený, hoci ani v súčasnosti nejestvuje jednotné stanovisko k obsahu pojmu kvality života a k spôsobu jej merania. Napriek tomu sa už v polovici 20. storočia záujem o ňu začal zvyšovať aj v odborných kruhoch, kde bola takmer okamžite zaradená i



do kontextu starých a chorých ľudí. Jedným z niekoľkých dôvodov nárastu záujmu o kvalitu života v medicíne, s dôrazom na jej subjektívne vnímanie pacientom, bola totiž v šesťdesiatych a sedemdesiatych rokoch vzrastajúca nespokojnosť pacientov s liečbou (Payne, 2005, s.212).

Svetová zdravotnícka organizácia (WHO) definuje kvalitu života ako jedincovo vnímanie vlastnej pozície v živote v poňatí svojej kultúry a hodnotového systému a vo vzťahu k svojim cieľom, očakávaniam, normám a obavám. Ide o veľmi široký koncept, multifaktorálne ovplyvnený jedincovým fyzickým zdravím, psychickým stavom, osobným vyznaním, sociálnymi vzťahmi a vzťahom ku kľúčovým oblastiam jeho životného prostredia (Vad'urová, Muhlpachr, 2005, s.11).

Hartl a Hartlová zas sledujú psychologický aspekt kvality života a označujú ju za mieru sebarealizácie a duševnej harmónie (Hartl, Hartlová, 2000, s.284).

Autori Engel a Bergsma (1988) zachádzajú v skúmaní pojmu *kvality života* ešte o čosi ďalej a mapujú celú túto problematiku v troch hierarchicky odlišných sférach. V makro-rovine, prvej z troch sfér, ide predovšetkým o otázky kvality života veľkých spoločenských celkov, o najhlbšie zamyslenie nad problematikou kvality života, či o jej morálnu hodnotu. (Problematika kvality života sa tak stáva súčasťou základných politických úvah.) V mezo-rovine už ide o otázky kvality života v tzv. malých sociálnych skupinách a okrem rešpektu k morálnej hodnote života človeka sa tu zohľadňujú aj otázky sociálnej klímy, vzájomných vzťahov medzi ľuďmi, neuspokojovania a uspokojovania základných potrieb každého člena danej spoločenskej skupiny, či existencie tzv. sociálnej opory. Posledná, osobná, alebo personálna rovina je definovaná spomedzi všetkých troch najjednoduchšie. Zaoberá sa životom individua, či je ním pacient, lekár, alebo ktokoľvek iný, a jedná sa v nej najmä o subjektívne hodnotenie zdravotného stavu. Každý z nás v tejto dimenzii sám hodnotí kvalitu vlastného života, do hry tak vstupujú osobné hodnoty jednotlivca, napr. jeho predstavy, nádeje, očakávania, či presvedčenia. Nakoniec by sa dalo hovoriť aj o štvrtej rovine vplývajúcej na skúmanie kvality ľudského života, a to o rovine fyzickej (telesnej) existencie. Bergsma a Engel však používať údaje z tejto roviny neodporúčajú, a to i napriek tomu, že sú objektívne merateľné. Tvrdia, že im chýba niečo, čo je pre hlbšie ponímanie kvality života podstatné a nenahraditeľné (Křivohlavý, 2002, s.163).

Ak jednotlivé definície kvality života skúmame bližšie a ak sa medzi nimi snažíme nájsť súvislosti a vzťahy, zistujeme, že hlavnými zložkami väčšiny z nich sú pojmy *pohoda* a *spokojnosť*. Vzhľadom na nejednoznačnosť a neujasnenosť týchto pojmov a vzhľadom na ich časté vzájomné zamieňanie je takisto potrebné bližšie ich špecifikovať.

Pojmy subjektívna pohoda (well-being) a spokojnosť (satisfaction) sa často nesprávne zamieňajú. Pohodu definujeme pomocou emócií, ktoré sa vzťahujú na aktuálne situácie. V praxi ju môžeme posudzovať Dotazníkom pohody podľa SZO (The Well-Being Questionnaire). Celkové skóre dosahuje hodnoty od 0 do 30, pričom vyššie súhrnné skóre indikuje vyššiu aktuálnu celkovú pohodu. Avšak spokojnosť definujeme pomocou kognícií, kognitívnych úsudkov a hodnotení minulosti. Rozlišujeme celkovú spokojnosť so životom a špecifickú spokojnosť; napr. so vzdelaním, zamestnaním, bývaním, vzťahmi, zdravotným stavom, s liečbou, s ošetrovateľskou starostlivosťou, atď (Ondrejka, Adamicová, 2003, s.8).

## 1.2 Kvalita života v psychológii

V súčasnej dobe je štúdium kvality života novým interdisciplinárnym odborom, ktorý skúma kvalitu života na rôznych úrovniach, od hodnotenia životnej úrovne národnej populácie cez porovnávanie potrieb špecifických skupín obyvateľov až po meranie individuálnej spokojnosti.

Psychológia sa počas vývoja pojmu *kvality života* stala jednou zo sfér, ktoré sú v tejto súvislosti nesmierne dôležité. Okrem toho, že so spomínanou problematikou pracuje v praxi, takisto ponúka predstavy toho, čo sa pod pojmom *kvality života* skrýva. Hovorí predovšetkým o spokojnosti so životom a prežívanej subjektívnej pohode, ktoré sme už ako samostatné pojmy spomínali vyššie. Trendom poslednej doby je okrem toho vyjadriť kvalitu života viac globálne a nájsť tzv. *piliere šťastia*. Podľa niektorých autorov práve z oblasti psychológie a psychologického výskumu sú týmito piliérmi fenomény ako *kompetencia*- pocit, že som aktívny a robím niečo zmysluplné, či *autonómia*- rozhodujem o svojom vlastnom živote, mám ho pod kontrolou (Payne, 2005, s. 224).

## 1.3 Stručná história pojmu kvality života

Hoci sme v súvislosti so zvýšeným záujmom o kvalitu pacientovho života vyššie spomínali práve polovicu 20. storočia, počiatky výskytu tohto moderného pojmu siahajú ešte o čosi ďalej. Kinney uvádza, že koncepcia kvality života sa objavuje už v rímskej

a gréckej mytológií, kde sa konkrétne spája s osobnosťami ako Asclepius, Aesculap, a iní (Šefflová, 2001, s.119).

Termín *kvalita života* sa po prvýkrát v histórii objavuje v dvadsiatych rokoch minulého storočia, kedy sa začína uvažovať o ekonomickom rozvoji a materiálnej podpore nižších vrstiev. Prvým, kto tento termín použil, sa stáva anglický ekonóm Arthur Cecil Pigou, nasledujú ho americkí prezidenti Kennedy a Johnson, a to v súvislosti so svojou domácou politikou, ktorej novým cieľom sa stáva práve zlepšovanie kvality života. V Európe tento pojem následne uvádza do svojho programu Rímsky klub, mimovládna organizácia kritizujúca negatívne tendencie kapitalistickej spoločnosti (Vaďurová, Muhlpačr, 2005, s.7).

Už jedna z prvých monografií o kvalite života sa venuje hodnoteniu života starých a chronicky chorých pacientov. Mnoho publikácií sa už v tejto dobe vo veľkej miere zaoberá aj definovaním pojmu kvality života, hlavným problémom sa stáva stanovenie indikátorov skutočnej kvality života, čo vedie až k založeniu časopisu *Skúmanie sociálnych indikátorov- Social Indicators Research* (Nepožitková, 2009, s.10).

#### **1.4 Prístupy k meraniu kvality života pacienta**

Ako sme uviedli vyššie, už od počiatkov skúmania kvality života sa odborníci špecializovali na užšiu skupinu ľudí, tvorenú predovšetkým zo seniorov a najrôznejších pacientov. Aj my budeme v tomto trende pokračovať a bližšie sa oboznámime s prístupmi k meraniu kvality života jednotlivcov patriacich do týchto sociálnych skupín.

Existuje značné množstvo metód pre meranie kvality života. Ich obsah reflektuje meniace sa chápanie pojmu kvality života, ekonomickej a sociálnej premeny v spoločnosti, a v neposlednej rade tiež účel, pre ktorý bol daný inštrument vytvorený (Vaďurová, Muhlpačr, 2005, s.52).

Podľa Křivohlavého (2002, s.165) delíme metódy merania kvality života na tri skupiny:

- Objektívne metódy
- Subjektívne metódy
- Zmiešané metódy

Informácie k tejto kapitole sme čerpali z monografie *Measuring Health and Quality of Life in the Chronically Ill* (2009).

#### **1.4.1 Objektívne metódy**

Metódy, kde kvalitu života pacienta hodnotí druhá osoba sa začali rozvíjať hneď od začiatku podrobnejších štúdií. Predchodcami súčasných moderných metód sú napr. tzv. *Health State (Registre zdravotného stavu daného pacienta)*, či neskoršie v zdokonalenej podobe tzv. *Health State Profiles (Profily zdravotného stavu pacienta)*.

V súčasnosti je jedným z najrozšírenejších prístupov metóda nazývaná *Hodnotiaci systém akútneho a chronicky zmeneného zdravotného stavu (Acute Physiological and Chronic Health Evaluation System- APACHE II)*, ktorá je odvodená z predpokladu, že vážnosť ochorenia je možné posudzovať podľa toho, ako sa kvantitatívne odchyľuje daný stav pacienta od stavu normálneho. Iným príkladom tohto prístupu je tzv. *Karnofskyho index*, ktorým lekár vyjadruje svoj názor na celkový zdravotný stav pacienta.

Napriek všetkým snahám sa však niekedy spôsob hodnotenia kvality života pacienta druhými ľuďmi dostal do ostrého rozporu s jeho vlastným hodnotením. To sa po čase stalo podnetom na vytvorenie schodnejšej cesty, a síce cesty merania kvality života tak, ako je subjektívne hodnotený tým, koho sa osobne týka.

#### **1.4.2 Subjektívne metódy**

Základy metódam subjektívneho hodnotenia kvality života položili v roku 1993 Patrick a Erickson, ktorí správne zaregistrovali, že externý prístup k hodnoteniu kvality pacientovho života vykazuje celý rad nedostatkov. Jedným z najočividnejších bol fakt, že kritériá tohto postupu často neboli v súlade s tým, ako pacient sám hodnotil svoj stav, a ktoré dimenzie kvality života boli preňho podstatné.

V oblasti metód subjektívneho prístupu ku kvalite života vzniklo množstvo teórií a téz. Za všetky možno spomenúť metódu zvanú *Repertory grid*, či v súčasnosti najrozšírenejšiu metódu diagnostikovania kvality života *SEIQoL (Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life- Systém individuálneho hodnotenia kvality života)*, ktorá dodnes predstavuje vrchol subjektívne orientovaného štúdia, a v ktorej sa zohľadňujú nielen početné spomínané aspekty, ale aj mnoho ďalších činiteľov.

### 1.4.3 Zmiešané metódy

Dvoma najvýznamnejšími príkladmi zmiešaných metód zisťovania a merania kvality života sú metódy *MANSA* a *LSS*. Prvou z nich, metódou *MANSA* (*Manchester Short Assessment of Quality of Life*), je meranie kvality života spôsobom, kde sa hodnotí nielen celková spokojnosť so životom, ale aj so zástupom vopred presne stanovených dimenzií života (napr. s vlastným zdravotným stavom, so sebaobrazom, so sociálnymi a rodinnými vzťahmi, právnym stavom, zamestnaním, životným prostredím, finančnou situáciou, či dokonca s náboženstvom). Metódou *LSS* (*Life Satisfaction Scale*), ktorá vzniká v súvislosti s predošlou, je v podstate vytváranie vizuálnej stupnice so siedmymi stupňami na vodorovnej osi, pomocou ktorej sa dá dobre určiť, do akej miery je človek spokojný, či nespokojný.

## 2 Charakteristika Tourettovho syndrómu

Tourettov syndróm ( F95.2 podľa MKCH10), kombinovaná vokálna a mnohopočetná motorická porucha, je dlhodobé ochorenie s ondulujúcim priebehom od detstva do staroby. Prejavuje sa mimovoľnými pohybmi jednej alebo viacerých svalových skupín- motorické tiky a neúmyselnými vokalizáciami- vokálne tiky (Malá, 2002, s.416).

Toto neuropsychiatrické ochorenie je podľa DSM-IV charakterizované prítomnosťou niekoľkých motorických tikov a aspoň jedného vokálneho tiky, ktoré trvajú dlhšie ako jeden rok (APA, 2000).

### 2.1 Symptómy Tourettovho syndrómu

Tourettov syndróm dostal pomenovanie *syndróm* radšej než *choroba*, pretože je diagnostikovaný na základe príznakov, ktoré vytvára, a nie na základe určitého diagnostického testu. Motorické i vokálne tiky sa môžu vyskytnúť viackrát do minúty, alebo iba raz za deň. Môžu byť mierne, teda sotva badateľné, ale i tak závažné, že pôsobia rušivo až obmedzujúco (Hansen, 1992, s.2).

Príznaky TS sa môžu objaviť hocikedy od raného detstva až po adolescenciu, zvyčajne medzi druhým a šestnástym rokom života, hoci sa objavili aj prípady, keď symptómy vypukli vo veku dvadsať jeden rokov. Tourettov syndróm sa vyskytuje v pomere 1:3 u dievčat a chlapcov. V súčasnosti neexistuje žiadne vedecké vysvetlenie pre

tieto rodové rozdiely, avšak niektorí výskumníci predpokladajú, že príčinou môže byť rozdiel v hormónoch medzi mužmi a ženami počas ich vývinu (Shimberg, 1995, s.29).

Prejavy TS sa väčšinou začínajú u detí v mladšom školskom veku (6–8 rokov) tikmi tváre, ako je žmurkanie a šklbanie ústami či nosom. Tendencia k začiatku prejavov na hlave je výrazná a môže sa prejaviť i atypicky, napr. valivými pohybmi očí. Časté bývajú taktiež pohyby šije, ktoré môžu pripomínať torticollis, sú však variabilnejšie a spravidla obsahujú hádzavú zložku pripomínajúcu účelný pohyb, napr. odhadzovanie vlasov z čela, a pod (Ružička, 2003, s.437).

### **2.1.1 Tiky**

Tiky sú náhle, opakujúce sa a nekontrolovateľné pohyby svalov v tele. Tiky v svaloch, ktoré ovládajú reč spôsobujú nekontrolovateľné zvuky ako napr. kašeľ, syčanie, poťahovanie nosom, krochkanie, či výbuchy slov a fráz. Tiky v iných svaloch produkujú mimovoľné pohyby ako napr. žmurkanie, grimasy, šklbanie hlavou či končatinami (Hansen, 1992, s.5).

Ľudia s tikovými poruchami nemajú len tiky samotné, ale často i niečo, čo nazývajú varovnými signálmi. Tie sa zvyčajne objavujú tesne pred tikmi a pocit, ktorý vyvolávajú je podobný napríklad nutkaniu na kýchnutie. U starších pacientov je väčšia pravdepodobnosť ich výskytu (Woods et al., 2008, s.4).

Príznaky TS môžu byť však aj do určitého stupňa maskované alebo potláčané. Tiky boli niekedy považované za nedobrovoľné, avšak zistilo sa, že ľudia s TS v skutočnosti vedia alebo môžu cítiť, kedy sa tik objaví. V jednej z výskumných štúdií sa uvádza, že deväťdesiattri percent zo 132 respondentov potvrdilo, že máva pocit prichádzania tiky: mentálne alebo fyzické uvedomenie si, nutkanie, impulz (Leckman, 1993).

Tiky môžu byť potlačené vôľou, obvykle však za cenu značného duševného úsilia, nárastu výstražných pocitov a vnútorného napätia. Táto čiastočná ovplyvniteľnosť vôľou je významným diferenciálne diagnostickým rysom tikov oproti ostatným extrapyramídovým potrebám. Pri dlhšom potlačovaní tikov teda narastá napätie a po skončení príslušného obdobia dochádza k *rebound* fenoménu; intenzívnemu vybíjaniu nazhromaždených tikov (Ružička, 2003, s.437).

Shimberg (1995, s.30) vo svojej knihe uvádza príklady častých komplexných tikov, sprevádzajúcich Tourettov syndróm:

- *Koprolália*- prepuknutie obscénných alebo spoločensky neakceptovateľných slov či viet (vrátane nadávok týkajúcich sa etnika, náboženstva, sexuálnych aktov,...). Koprolália býva zvyčajne zhoršená v domácom prostredí, kde sa pacient cíti bezpečne a nemá potrebu potláčať či znižovať toto prepuknutie. Objavuje sa iba u 10-30 % pacientov.
- *Kopropraxia*- motorický tik, ktorý zahŕňa obscénne či inak spoločensky neprijateľné činnosti. Aj keď sa kopropraxia objavuje iba u malého množstva prípadov, môže pre pacienta, ktorý tento tik nedokáže ovládať, znamenať potenciálne ohrozenie zo strany druhých.
- *Echolália*- opakovanie počutých slov, fráz alebo viet. Niekedy je opakovanie uskutočnené mentálne, čiže ostatní nedokážu posúdiť, že sa uskutočnilo. V tomto prípade odznieva echo slova alebo vety v hlave jedinca, ktorý následne nepočuje, čo sa hovorí v jeho okolí. Toto rozptýlenie môže mať neblahý vplyv v školských a pracovných situáciách.
- *Echopraxia*- ide o napodobovanie gest ostatných ľudí. Človeku s TS môžu tieto situácie taktiež privodiť nepohodlie, keďže niektorí ľudia sa rozhnevajú, mysliac si, že ich človek napodobovaním gest zosmiešňuje.
- *Palilália*- opakovanie vlastných slov, fráz alebo viet.

### **2.1.2 Obsedantno-kompulzívne správanie**

Častou komorbidnou poruchou Tourettovho syndrómu je OCD, ktoré má rovnakú genetickú vulnerabilitu ako tiky. Tiež pre neho, ako aj pre tiky, je charakteristický včasný začiatok, výskyt ritualizovaného správania, terapeuticky malá ovplyvniteľnosť prípravkami SSRI a zlepšenie po neuroleptickej augmentácii (Malá, 2000, s.419).

Medzi príklady tohto správania patrí trvanie na nosení oblečenia tej istej farby či určitého druhu materiálu, opakované kontrolovanie zamknutých dverí a vypnutých svetiel, potreba byť v rade prvým či stále na tom istom mieste, alebo gumovanie vety až pokiaľ sa neroztrhne papier v snahe napísať všetky písmená dokonale. Obsesie a nutkania môžu

výrazne narušiť každodenný život, často kvôli svojej časovej náročnosti (Hansen, 1992, s.7).

Takýto typ správania tiež ovplyvňuje spoločenský a rodinný život i pracovné vzťahy. Rovnako ako u TS, príznaky OCD majú ondulujúci charakter. To, spolu s faktom, že tí, ktorí trpia OCD vynikajú v maskovaní tohto správania, sťažuje určenie diagnózy (Shimberg, 1995, s.79).

### **2.1.3 Poruchy pozornosti**

Porucha pozornosti je neurologický stav, kedy je pre dieťa viac náročné zamerať svoju pozornosť, kontrolovať svoje impulzy a správať sa vhodným spôsobom. Približne polovica všetkých detí trpiacich TS má i poruchu pozornosti. U týchto detí sa príznaky poruchy pozornosti často objavujú skôr než motorické a vokálne tiky (Hansen, 1992, s.8).

Nepokoj, impulzivnosť a nepozornosť mávajú negatívny vplyv na sociálne interakcie, schopnosť učiť sa a psychickú pohodu dieťaťa a dospelého (Shimberg, 1995, s. 83).

### **2.1.4 Agresivita**

Pre približne 25 až 35 percent detí s Tourettovým syndrómom je kontrolovanie záchvatov hnevu a agresívneho správania problematické. Môžu útočiť na iné osoby, bez provokácie poškodzovať cudzí majetok, alebo naopak- svoju agresiu môžu nasmerovať na svoju osobu, napr. impulzívne udrieť do steny alebo si hrýzť pery. Obvykle sa deti, ktoré majú problémy s agresivitou cítia ohľadom svojho správania previnilo a výrazne ľutujú svoje výbuchy. Agresivita sa vyskytuje častejšie u detí, ktoré okrem Tourettovho syndrómu trpia tiež hyperaktivitou, impulzivitou a ďalšími problémami s pozornosťou. Okrem toho môže agresivitu zvýšiť i častejší výskyt tikov (Hansen, 1992, s.10).

### **2.1.5 Zmyslové integračné problémy**

Pojem *zmyslová integrácia* sa vzťahuje na proces, ktorým mozog organizuje a spracúva informácie získané zo zmyslových orgánov. Niektoré deti s Tourettovým syndrómom majú porušenú funkciu tejto zmyslovej integrácie, to znamená, že ich mozog má problémy so spracovaním prichádzajúcich zmyslových informácií a podnetov. Môžu prehnane alebo nedostatočne reagovať na vstup z jedného alebo viacerých zmyslov, alebo nebyť schopnými využívať zmyslové informácie efektívne. Napríklad môžu neadekvátne reagovať na dotyk a v dôsledkoch toho nezniest' určité textilné materiály na svojej koži či



určité druhy jedál vo svojich ústach. Problémy so zmyslovou integráciou môžu tiež prispieť k problémom s rečou, svalovým vývojom, hyperaktivitou a problémom s učením (Hansen, 1992, s.11).

### **2.1.6 Problémy s učením**

Tourettov syndróm nemá žiaden vplyv na inteligenciu. Niektoré deti s TS majú mentálnu retardáciu, niektoré v IQ testoch skórujú ako nadaní, ale väčšina z nich vykazuje inteligenciu priemernú. Napriek tomuto faktoru je veľká pravdepodobnosť, že dieťa s Tourettovým syndrómom bude mať aj problémy v učení. V skutočnosti, asi tretina detí s TS má špecifické poruchy učenia- oneskorenie alebo problémy s učením jedného alebo viacerých typov informácií. Deti s poruchami učenia môžu mať teda väčšie ťažkosti s čítaním, písaním alebo matematikou. Lieky predpisované na ovládanie tikov môžu tiež prispieť k narušeniu procesov učenia a pamäte, alebo spôsobujú deťom prílišnú únavu na to, aby počas výučby dávali pozor (Hansen, 1992, s.12).

## **2.2 Etiológia a liečba Tourettovho syndrómu**

### **2.2.1 Rizikové faktory vzniku Tourettovho syndrómu**

Po dlhé roky bol Tourettov syndróm považovaný za základ podstatných psychologických problémov. V dnešnej dobe štúdie dokázali, že to nie je pravda, a aj keď presná príčina nie je dokonale známa, štúdie poukazujú na to, že TS je spôsobený chemickými abnormalitami v mozgu. Prvý náznak, že TS je zapríčinený biologickými faktormi, sa objavil na začiatku šesťdesiatych rokov. Výskumníci vtedy odhalili, že tiky môžu byť niekedy redukované použitím liekov, ktoré blokujú alebo znižujú dopamín v mozgu (Hansen, 1992, s.13).

Dopamín, jedna z mnohých chemických látok nachádzajúcich sa v mozgu, funguje ako neurotransmitér- látka, ktorá riadi pohyb posielaním správ medzi nervovými bunkami nazývanými synapsie. Existujú aj ďalšie neurotransmitéry podieľajúce sa na spôsobovaní TS, jedným z nich je aj serotonín (Shimberg, 1995, s.45).

Na konci sedemdesiatych rokov výskumníci objavili, že TS je skutočne genetická porucha. Inými slovami, TS je zapríčinený alternáciou v normálnom usporiadaní génov alebo chromozómov. Rovnako ako u iných genetických porúch je predispozícia k rozvoju TS obvykle odovzdávaná v rámci rodín, z jednej generácie na druhú (Hansen, 1995, s.14).

Existuje približne 70 percentná pravdepodobnosť, že žena, ktorá pri narodení zdedila genetickú predispozíciu, bude mať počas života nejaké symptómy TS. Chlapec, ktorý zdedil gén má približne 99 percentnú pravdepodobnosť objavenia sa príznakov (Shimberg, 1995, s.48).

Tento vyšší výskyt u chlapcov vedie k hypotéze, že androgénne steroidy ovplyvňujú prenatálne obdobie mozgu. U mužského plodu sa v priebehu kritickej vývojovej fázy musí objaviť kolísanie hladiny testosterónu a androgénnych steroidov, aby došlo k štrukturálnemu dysmorfizmu CNS (Malá, 2000, s.417).

Genetická väzba je nesporná, nejedná sa však o jednoduchý model dedičnosti. Tourettov syndróm patrí medzi polygénne dedičné ochorenie, kde na vzniku choroby nezávislé participuje niekoľko génov. O tom, či sa gény prejavia a do akej miery bude TS závažný, spolurozhodujú i epigenetické faktory. Sú to predovšetkým vplyvy pôsobiace na plod v priebehu vnútro maternicového vývinu ( stres matky počas tehotenstva, užívanie niektorých liekov, alkohol, fajčenie, infekcie, pôrodné komplikácie, atď.) ale i vplyvy vonkajšieho prostredia (Fiala, 2006, s.929).

### **2.2.2 Liečba Tourettovho syndrómu**

Prvým krokom v liečbe pacienta s Tourettovým syndrómom je správna edukácia pacienta, členov jeho rodiny, učiteľov, a ďalších osôb, ktoré sú v interakcii s pacientom. Farmakoterapia je zvažovaná, ak symptómy začnú zasahovať do sociálnych interakcií, akademického i pracovného výkonu, alebo činnosti každodenného života (Jankovic, 2001, s.1188).

Pri liečbe Tourettovho syndrómu existuje väčší počet rôznych alternatív- obe, lekárske i nelekárske- preukázali efektívnosť v redukovaní závažnosti a frekvencie tikov u niektorých ľudí v istých obdobiach. V typoch, závažnosti a frekvencii vyjadrených príznakov je obrovský rozdiel, v rozsahu od priemeru (až 70 a viac percent ľudí s TS máva mierne tiky, ktoré nevyžadujú žiaden typ liečby) až po tých, pre ktorých sa TS stáva hlavným chronickým ochorením. Pre týchto ľudí, ktorých tiky a pridružené problémy so správaním sú nezvládnuteľné, je poskytované množstvo dostupných liečení, ktoré však nie sú schopné úplne odstrániť problémy a taktiež nie sú účinné pre každého. Každá liečba so sebou prináša aj mnoho problémových vedľajších účinkov. Veľakrát sa jedinec s TS rozhodne, že liečba sama je horšia ako tiky a ďalej v nej nepokračuje. Obrovským prínosom pri posilnení sebavedomia pacientov a pri asistencii pri problémoch vo vzťahu je

veľakrát psychologická pomoc, no ani tá neposkytuje úplné vyliečenie (Shimberg, 1995, s.51).

### 2.2.2.1 Farmakoterapia

Lieky, ktoré môžu byť prepísané pacientom s Tourettovým syndrómom spadajú podľa Palmera (1992, s.54) do troch kategórií:

- Anti-tikové lieky (Haldol, Catapres, Orap)
- Anti-OCD lieky (Ritalin, Norpramin)
- Anti-ADHD lieky ( Anafranil)

Každý z týchto typov liekov redukuje príznaky ovplyvňovaním rôznych chemických látok, ktoré prenášajú nervové signály z jednej nervovej bunky na druhú. Sila ich účinku sa u každého pacienta líši. Anti-tikové lieky pracujú tak, že blokujú činnosť neurotransmitéru dopamínu. Sú často efektívne pri zlepšovaní motorických a vokálnych tikov, ktoré sú pomocou nich občas odstránené úplne, ale častejšie iba redukovujú ich frekvenciu a závažnosť. Pretože ADHD je spôsobené príliš malými hodnotami norepinefrínu v niektorých častiach mozgu, anti-ADHD lieky zvyšujú tok týchto látok do mozgu. Znižujú alebo odstraňujú príznaky ako je impulzivita, nepozornosť alebo neposednosť. Anti-OCD lieky pomáhajú obnoviť správnu rovnováhu serotonínu, ktorá sa podieľa na stabilizácii nálady a obsesívno-kompulzívneho správania. Hlavnou výhodou týchto liekov je zníženie frekvencie nežiadúcich, dobiedzavých a rušivých myšlienok. Deti, užívajúce tieto lieky sa dokážu lepšie sústrediť na školskú prácu a denné aktivity.

Špecifické dávky liekov sa môžu z času na čas redukovat', ak sa zmenilo minimálne požadované množstvo, ale práve kvôli ondulujúcemu priebehu Tourettovho syndrómu je ťažké určiť, či je potrebná menšia dávka lieku alebo či jednotlivé tiky jednoducho iba vymizli na určitú dobu (Shimberg, 1995, s.60).

### 2.2.2.2 Alternatívne terapie

Pacienti, ktorých príznaky nezasahujú do každodenného života nepotrebujú liečbu medikamentmi. Ich príznaky môžu byť často kontrolované pomocou stratégií, ako napr. redukcia stresových situácií, ktoré napomáhajú k pribúdaniu tikov, úprava prostredia, či edukácia ľudí o Tourettovom syndróme (Palmer, 1992, s.53).

Hypnóza a biofeedback sa preukázali ako efektívne stratégie pre zníženie stresu a podpory relaxácie, čo sa môže ukázať ako prospešné pri znižovaní frekvencie a intenzity tikov (Shimberg, 1995, s.62).

Aj napriek vzrastajúcim dôkazom o účasti špecifických bazálnych ganglií v TS, neexistuje všeobecný súhlas týkajúci sa prístupu k chirurgickej liečbe. Od roku 1960 bolo zaznamenaných viac než 24 správ o chirurgickej liečbe TS, opisujúcich viac ako 60 liečených pacientov. Väčšina zo štúdií bola obmedzená zlyhaním pri kvantifikovaní výsledkov, ktoré sa pohybovali od značných úspechov po ničivé komplikácie (Neimat et al., 2006, s.716).

### **2.3 Historické poznámky k Tourettovmu syndrómu**

Nápadné abnormálne pohyby a vokalizácie ľudí s Tourettovým syndrómom vyvolávali vždy pozornosť spoločnosti, ktorá ich obvykle chápala ako prejavy negatívnych rysov osobnosti postihnutého, ktorý sa preto stával objektom posmechu, odsúdenia či dokonca prenasledovania. Popisy pravdepodobných prípadov Tourettovho syndrómu sa nachádzajú v súdnych spisoch, v literatúre i v životopisoch slávnych osobností. Prvým literárnym zachytením TS môžu byť niektoré prípady exorcizmu popísané v *Malleus maleficarum* z roku 1489 (Ružička, 2003,s.436).

Prvý klasický popis Tourettovho syndrómu vznikol, keď v roku 1825 francúzsky neurológ Itard popísal prípad 26-ročnej markýzy de Dampierre, francúzskej vzdelanej dámy, u ktorej sa prvé príznaky objavili v siedmych rokoch. Itard si ju všimol v antikvariáte, kde nahlas čítala knihy, občas vykrikla nejaký vulgarizmus a robila zvláštne pohybové rituály, ktoré boli tak spoločensky neakceptovateľné, že žila takmer osamote. Dožila sa 85 rokov. Jej prípad bol zaradený do súboru 9 chorých, ktorý vypracoval v roku 1885 Gilles de la Tourette. Tento Charcotov žiak poskytol prvý ucelený popis a klasifikáciu ľudí trpiacich a preto bol neskôr tento syndróm pomenovaný práve po ňom (Malá, 2000, s.415).

Podľa historických prameňov a zmienok súčasníkov zrejme tikovými prejavmi trpeli mnohé znamenité osobnosti ako hudobní skladatelia W. A. Mozart a E. Satie, literáti J. Milton, Dr.S. Johnson, H. Ch. Andersen, Ch. Dickens, E. Zola, H. Ibsen, A. Malraux a iní (Ružička, 2003, s.436).

### **3 Vývin pacienta s Tourettovým syndrómom**

Tourettov syndróm nemusí nutne obmedzovať jedincov potenciál. Je nemožné presne predpovedať, aký bude mať vplyv na vývin, avšak môžeme tvrdiť, že tento vývin bude záležať na mnohých faktoroch, vrátane závažnosti a typov tikov, prítomnosti pridružených ochorení (ADHD, OCD) a podpory, ktoré dieťa dostane doma i v škole (Papadopoulos et al., 1992, s.139).

#### **3.1 Charakteristiky vývinu u detí s Tourettovým syndrómom**

Väčšina detí s Tourettovým syndrómom sa rodí po normálnom tehotenstve normálnym pôrodom. Neskôr, keď sa dieťa stáva batoliatom, môže sa začať vyvíjať hyperaktivita, agresívne správanie, záchvaty hnevu, zdanlivo prílišná separačná úzkosť voči rodičom alebo kompulzívne správanie. U niektorých detí s Tourettovým syndrómom sú jedinými príznakmi iba motorické a vokálne tiky. Ostatné deti môžu mať neskôr i obsesie a nutkavé správanie, problémy v učení či časté zmeny nálady. Vplyvy na vývin dieťaťa sa líšia v závislosti na frekvencii a závažnosti príznakov. I keď každé dieťa s TS je jedinečné, všeobecne máva táto porucha aspoň nejaký dopad na vývin sociálnych, emocionálnych a akademických zručností. TS môže tiež zabrániť v rozvoji zmyslového poznania, kognícií, jemnej a hrubej motorickej koordinácii a jazykových zručností (Papadopoulos et al., 1992, s.148).

Napriek frustrujúcim vlastnostiam Tourettovho syndrómu, je potrebné zvážiť i pozitívne aspekty. Hoci neexistuje žiaden liek, ktorý by túto poruchu odstránil, ide o ochorenie, ktoré neohrozuje život, ani neskracuje jeho dĺžku (Shimberg, 1995, s.37).

Podľa Papadopoulosovej (1992, s.142) je vývin človeka najčastejšie rozdelený do šiestich kategórií. V každej z týchto kategórií sa očakáva dosiahnutie istých cieľov:

- Hrubá motorika
- Jemná motorika
- Kognitívny vývin
- Vývin reči
- Sociálny vývin

- Svojpomocný vývin

Informácie k tejto kapitole sme čerpali z monografie *Children with Tourette Syndrome- A Parents' Guide* (1992).

### 3.1.1 Motorický vývin

Niektoré z detí s Tourettovým syndrómom nemajú problémy týkajúce sa pohybového aparátu, s výnimkou vykonávania svojich tikov. Avšak častejšie, mávajú deti a dospelievajúci s TS ťažkosti so svojou jemnou a hrubou motorickou koordináciou. Nemusia mať žiadne zrejme vývinové oneskorenie v motorických medzníkoch, ale často majú to, čo odborníci označujú ako *tiché príznaky*, naznačujúce drobné neurologické problémy. Medzi tieto príznaky spadá napríklad zlá bilancia, nevhodná pozícia tela pri fyzických aktivitách, ochabnutosť tela a končatín pri pohybe, ťažkosti pri identifikovaní ľavej a pravej strany a pri aktivitách vyžadujúcich si koordináciu oboch strán tela (bowling, basketbal), či neobratnosť v dôsledku percepčno-motorických problémov.

Vedci tiež zistili, že deti s TS majú často narušený zmysel pre dotyk. Môžu byť hyper-reaktívne ( precitlivené) alebo hypo-reaktívne (primálo citlivé) vzhľadom na vnemy na ich koži. Charakteristiky hyper-reaktivity zahŕňajú: deti cítia bolesť viac než ostatní, na nečakaný kontakt reagujú hnevom, vyhýbajú sa kontaktu so špinavými vecami a istými materiálmi oblečenia. Naopak deti, ktoré sú hypo-reaktívne, môžu pociťovať bolesť menej ako ostatní a zdajú sa byť nemotorní pri zdvíhaní malých objektov.

Problematický motorický vývin môže viesť k ťažkostiam pri telesnej výchove a tak k nechote pripojiť ku kolektívnym športom. V dôsledku toho môžu deti počas svojho vývinu zanedbať celkové fyzické zdravie, ale aj sociálne vzťahy. Zlá jemná motorika môže mať za výsledok problémy počas písania, obliekania, stravovania a pod.

Príznaky ADHD a OCD môžu tiež prispieť k motorickým problémom. Hyperaktivita môže zvýšiť problémy s nešikovnosťou a tak prispieť k viacerým nehodám, zatiaľ čo chabá pozornosť sťažuje plnenie si úloh vyžadujúcich neprerušované písanie. Podobne i rituály, ako je neustále gumovanie napísaných viet či počítanie istých písmen, môžu stáť v ceste k dokončeniu úloh.

V závislosti od povahy motorických problémov sa dieťa môže rozhodnúť pre okupačnú alebo fyzickú terapiu. Okupačná terapia je zameraná na pomoc dieťaťu pri rozvíjaní jeho motorických i iných schopností tak, aby mohol lepšie zvládať každodenné

aktivity. Fyzická terapia sa zameriava konkrétne na identifikáciu a liečbu problémov s pohybom a držaním tela.

### **3.1.2 Kognitívny vývin**

Hoci vyrovnávanie sa s diagnózou Tourettovho syndrómu dokáže byť nesmierne náročné pre dieťa a rodinu, kognitívny a intelektuálny rozvoj vyvažujú nedostatky, ktoré toto ochorenie prináša v iných oblastiach vývinu. Väčšina detí s TS má priemerné IQ. Rovnako ako v bežnej populácii, niektoré deti majú nadpriemernú inteligenciu a niektoré sú o niečo menej inteligentní ako priemer. Malá časť detí s TS trpí tiež mentálnou retardáciou; vtedy sú ich kognitívne schopnosti podpriemerné a ovplyvňujú získavanie zručností a výkon vo všetkých oblastiach vývoja. Hoci Tourettov syndróm neznižuje celkovú inteligenciu, často je spájaný s problémami konkrétnych kognitívnych schopností. Mnohé z detí s TS zdieľa rovnaký typ ťažkostí v kognitívnych schopnostiach, čo je možné usúdiť z každodenného života i IQ testov.

Väčšina štúdií preukázala, že deti s TS mávajú lepšie verbálne než percepčno-motorické schopnosti. Takéto deti môžu pokladať písomnú aritmetiku za náročnú a často lepšie riešia aritmetické príklady ústne. Ďalšou oblasťou, ktorá je pre deti s TS obtiažná sú časovo limitované testy a písomky.

Deti s TS, najmä tie, ktoré trpia tiež poruchami pozornosti a hyperaktivitou, môžu mať problémy s pamäťou, ovplyvňujúce kognitívny vývin a výkon doma aj v škole. Často zabúdajú na svoje úlohy alebo sa rozptýlia ešte pred tým, než úlohu vykonajú. Popísané problémy nezasahujú iba do kognitívneho rozvoja, ale tiež spôsobujú, že intelektuálny potenciál detí s TS je nezriedka podceňovaný. Dôvodom môže byť, že niektoré motorické a vokálne tiky priamo zasahujú do výkonu určitých aktivít, či neuváženie otupujúcich účinkov niektorých liekov, predpisovaných na lepšie zvládanie tikov.

### **3.1.3 Vývin reči a komunikácie**

Vývin reči u detí s TS obvykle prebieha normálne. Ich vokálne tiky neprerušujú bežnú reč; často sa vyskytujú v miestach, kde ľudia robia vo vetách pauzy alebo vetu prerušia váhaním. Len čo sa vokálne tiky rozvinú, s väčšou pravdepodobnosťou budú zasahovať do jazykového vyjadrenia, nie do porozumenia. Výskum dokázal, že deti a dospievajúci s TS majú dobrú schopnosť opakovať zvuky, ktoré počujú, pamätať si, čo bolo povedané a dobré porozumenie vďaka ich sluchovému vnímaniu. Zároveň sa však aj zajakávajú, majú problém v spracovaní príbehov, hľadani správnych slov a prednášaní

pred publikom. Vyjadrené tiky dokážu tiež narušiť medziľudskú komunikáciu. Stáva sa tak, keď tiky zahŕňajú perseveráciu ( opakovanie, lipnutie) či echoláliu, alebo sú hlasné a rušivé.

### **3.1.4 Sociálny a emocionálny vývin**

Hoci tiky môžu začať už vo veku jedného alebo dvoch rokov, obvykle sa objavia okolo piateho roku života. Ostatné problémy sa bohužiaľ objavujú už v predškolskom veku. Medzi ne patria záchvaty hnevu, hyperaktivita, zmeny nálad, či neschopnosť deliť sa. Často tieto problémy prebiehajú v celej rodine, a súrodenci môžu mať podobné problémy, aj keď iba u jedného dieťaťa sa vyvinul Tourettov syndróm. Predtým než sa u dieťaťa objavia tiky, je možné spozorovať opakovanú a závažnú separačnú úzkosť. Ak má dieťa vo svojom predškolskom veku niektoré z problémov emocionálnych a sociálnych zručností, môže jeho správanie narušiť rodinný život. Rodičia sa môžu domnievať, že ich dieťa neposlúcha úmyselne, čo vedie k frustrácii a hnevu; môžu sa opakovane, no neúspešne snažiť zlepšiť správanie svojho dieťaťa a prinútiť ho k disciplíne. Dieťa, na strane druhej, neznáša kritiku a cíti sa izolované od ostatných členov rodiny. Deti, ktoré majú čo i len malú kontrolu nad svojím správaním môžu mať pocit intenzívnej frustrácie, ktorá môže zasiahnuť do rôznych aspektov ich sociálneho a emocionálneho rozvoja.

Len čo dieťa začne dospievať, jeho *nevhodné správanie* môže pribúdať: tiky sú závažnejšie a objavujú sa častejšie, prichádzajú alebo sa zhoršujú príznaky kompulzívneho správania a symptómy ADHD pretrvávajú v nezmenenej miere. Nedostatočne rozvinuté sociálne schopnosti sú viac viditeľnými a dospievajúci s TS majú väčšie problémy pochopiť a zmeniť svoje správanie. Práve v období, keď je akceptácia rovesníkmi v živote tak potrebná, si tieto deti môžu pripadať ako obeť správania, ktoré sa ich priateľom môže zdať veľmi bizarné. Nezapájajú sa do bežných činností mladistvých a čím nižšie je ich sebedomie, tým ťažšie je pre nich hľadať nové príležitosti v sociálnych vzťahoch.

### **3.1.5 Vývin svojpomocných zručností**

Mnohé problémy z iných oblastí, opísaných vyššie, môžu pochopiteľne pridať k problémom týkajúcim sa svojpomocných zručností. Napríklad, ak si dieťa nedokáže zapamätať jednoduchý rad pokynov, môže mať tiež problém naučiť sa ako si spraviť raňajky, oprat' bielizeň, či mnohé z iných svojpomocných zručností. Ak tiky oneskoria jeho sociálne schopnosti, bude zabránené i jeho nezávislej interakcii s ostatnými, napríklad môže byť neschopný správne jednať s neznámymi ľuďmi, opýtať sa na cestu, keď je



stratený, či objednať si v reštaurácii. Okrem oneskorenia týchto svojpomocných zručností, môžu mať deti s TS ťažkosti s učením vykonávania potreby v dôsledku vývojových problémov s kontrolou močového mechúra.

## **3.2 Adolescencia a dospelosť**

Väčšina ľudí vstupuje do dospelosti vyzbrojená sociálnymi zručnosťami, získanými a zdokonaľujúcimi sa vo svojom detstve a dospievaní. Kamarátstva vytvorené prostredníctvom účasti v rôznych spolkoch, krúžkoch a organizáciách učia dôležité lekcie- niektoré bolestivé, niektoré bezbolestné- o tom, čo je a čo naopak nie je spoločensky prijateľné. Bohužiaľ, u mnohých ľudí s Tourettovým syndrómom boli tieto udalosti poznačené traumou zapríčinenou ich ochorením. Pre deti s TS nie je nezvyčajné trpieť nekonečnými posmeškami od svojich rovesníkov v škole i ponižením od dospelých vrátane školských pracovníkov- výsledkom často býva izolácia a následné nízke sebahodnotenie. Zatiaľ čo ostatné deti nadobúdajú prostredníctvom športových a iných aktivít sebavedomie a získavajú predstavu o tom, čo je to úspech, deti s TS sú do športových tímov vyberaní ako poslední, zahanbovaní v triede, a neustále zvädzajúci boj s poruchami správania vznikajúcimi z možných pridružených porúch ako je ADHD alebo OCD.

Mnoho z nich vstúpi do dospelosti váhajúc pri nadväzovaní nových známostí zo strachu pred ďalším zahanbením a vysmievaním. Pri prvom kontakte sa tak javia ako chladní, racionálni, agresívni a uzavretí. Ostatní s TS, väčšinou tí, ktorí trpia aj ADHD, v spoločenských situáciách pokračujú v hre na blázna, tak, ako boli zvyknutí v detstve. Po tom, čo sa počas svojich školských rokov stretli s úspechom jedine ak boli triednym klaunom, pokračujú vo vlastnom zosmiešňovaní, žartoch i praktických vtipoch. Niektorí sa dokonca stanú tak dobrými v tomto type sublimácie, že sa stávajú profesionálnymi komikmi a tak zamieňajú výsmech niekdajších rovesníkov za uznanie od priaznivcov.

### **3.2.1 Vytváranie intímnych vzťahov**

Niektoré štúdie naznačujú, že mnohí ľudia s TS mávajú ťažkosti pri nadväzovaní a udržiavaní úzkych priateľstiev, a to z dôvodu nedostatku skúseností v interakcii s rovesníkmi a rozvoja zručností v detstve. Často nie sú verbálne a motorické tiky tým, čo ničí vzťahy; sú to problémy so správaním. Muži a ženy ukončujú svoje vzťahy s ľuďmi trpiacimi TS kvôli ich násilným výbuchom hnevu a impulzivity, čo sa môže stať niekedy ohrozujúcim a nebezpečným. Mnoho žien a mužov s TS má málo skúseností pri riešení

sociálnych situácií s druhým pohlavím; nielenže trpia extrémne nízkym sebavedomím, mávajú i zlý sociálny úsudok. Títo jedinci môžu o sebe odhaliť príliš veľa už pri prvom stretnutí, alebo sa pýtať svojej novej známosti otázky, ktoré na prvé rande nepatria. Niekedy sú títo ľudia schopní vidieť humornú stránku takýchto situácií a tak zachrániť nepríjemné momenty a okamihy. Pri podporovaní sociálnych interakcií často ľuďom s TS pomáhajú podporné skupiny. Prínosom týchto skupín je fakt, že ľudia trpiaci TS zdieľajú svoje skúsenosti, metódy, zvládanie frustrácie a podobne (Shimberg, 1995, s.174).

Pre pacientov s Tourettovým syndrómom je potrebné rozvíjať si vo vzťahoch vlastnú hodnotu. Vysoká sebaúcta a prijatie je súčasťou dobrého duševného zdravia. (Kaplan, 1992, s.74)

Mnoho dospelých priznalo pocity frustrácie pri konzultovaní svojich sexuálnych záležitostí so svojim lekárom. Sexuálna intimita môže byť ohrozená, keď má jeden z partnerov TS a trpí znížením sexuálnej túžby alebo funkcie dôsledkom vedľajších účinkov liekov, pri strachu z tehotenstva a možnosti mať dieťa s TS, alebo všeobecnom pocite osoby, že je kvôli svojej poruche pre ostatných neprít'azlivá (Shimberg, 1995, s.178).

### **3.2.2 Hľadanie správneho zamestnania**

Mnoho ľudí s TS v období keď dosiahnu dospelosť, má len mierne alebo takmer žiadne zjavné príznaky choroby. Ich zamestnávateľia a spolupracovníci majú teda veľmi malú šancu uvedomiť si, že s nimi nie je niečo v poriadku. Dokonca i tí s miernymi a viac závažnými tikmi si môžu a dokážu svoje pracovné miesto udržať, a tak sa tešiť z nesmierne prospešnej kariéry. Je ironické, že to, čo robilo v detstve problémy, môže byť v dospelosti transformované do úžitku v selektovaných profesijných sférach. A tak hudobníci, herci a obchodníci využívajú prebytočnú energiu vyplývajúcu z TS k posilneniu svojich výkonov, zatiaľ čo autori i umelci využívajú svoju roztržitosť a odlišný spôsob pohľadu na vec k dosiahnutiu veľkého uznania v ich tvorivom úsilí. Ľudia s obsedantno-kompulzívnymi rysmi a s TS často zisťujú, že môžu využívať svoje perfekcionistické tendencie pridaním ich k úspešným organizačným schopnostiam, vytvárajúc tak veľkú výhodu v obchodnej sfére.

Bohužiaľ tým jedincom, ktorých tiky prenasledujú až do dospelosti, prinášajú rovnako veľa ťažkostí v pracovnom zázemí, ako to bolo počas školských rokov. Pre nich

môže byť stále obtiažne venovať niečomu pozornosť či postupovať podľa pokynov. Tí, ktorí pracujú v zodpovednejších pozíciách sa môžu ľahko rozptýliť, dávať svojim zamestnancom neúplné pokyny, či zabúdať na veci, ktoré povedali len deň predtým. Strácajú dôležité dokumenty, zabúdajú na udalosti a nestíhajú naliehavé termíny. Rovnako ako vo svojich školských rokoch, ich môže miera frustrácie prinútiť k tomu, aby ľahko stratili hlavu, vzdali sa a dali výpoveď. Svoju efektívnosť v pracovnom prostredí preukázali mnohé z podporných techník, ktoré osoba používala na zvládanie ťažkostí v školskom prostredí. Ak rodičia nepomáhali svojmu dieťaťu rozvíjať nezávislosť a sebavedomie, ako dospelý môže mať problémy pri organizácii a nemusí byť dostatočne zodpovedný pri doťahovaní vecí do konca, ba dokonca si nemusí pamätať, aké techniky na neho fungovali počas rokov strávených v škole. Mnohí dospelí s TS, ktorí si vyvinuli vlastné úspešné firmy a kariéru, radi mladým ľuďom s TS hľadať si flexibilné zamestnanie. Napriek tomu existuje i mnoho zamestnancov s TS, ktorí pracujú v časovo náročnom systéme, a práve štruktúra tohto systému im pomáha sústrediť sa na prácu. Rozdielnosť pohľadov ukazuje, že najdôležitejším faktorom pri hľadaní si zamestnania je poznať seba samého. Každý pacient s TS je samostatným jedincom a rozdiely v tikoch a ich závažnosti kolíšu, tiež však môžu zosilňovať či ubúdať. Niet pochyb o tom, že nájdenie práce, ktorá zodpovedá potrebám, pomáha znížiť stres v každodennom živote (Rubin, 1992, s. 260).

Správna práca pomáha budovať dôveru vo vlastné schopnosti a rozvíjať sebaúctu. Vytvoriť niečo obohacujúce prináša so sebou pocit hrdosti. Podobne dôležité ako ostatné výhody, zamestnanie tiež vytvára finančnú nezávislosť. Dospelé deti, ktoré nepracujú sú nútené ostať finančne závislými na svojich rodičoch. Ich dozrievanie je oneskorené alebo natrvalo odročené. To vytvára nekonečný kruh závislosti medzi možnou nevôľou rodičov, ktorí si mysleli, že ich rodičovské povinnosti sa blížia ku koncu a dospelým dieťaťom, ktoré vyžaduje normálnu nezávislosť, vyplývajúcu z jeho veku. A čo viac, nedostatok finančnej nezávislosti, v kombinácii so slabými sociálnymi zručnosťami z minulosti oddiaľuje realizáciu ďalších rolí, ako je randenie, manželstvo, rodičovstvo a iné (Shimberg, 1995, s.182).

### **3.2.3 Výber bývania**

Pre niektorých dospelých s TS je výber, kde bývať, veľmi jednoduchý. Keďže nemajú prácu, nemajú ani žiaden príjem, to znamená že ich domov je domovom ich rodičov. Je to bezpečné, lacné a čo viac, niekedy ich rodičia takúto situáciu jemne

podporujú. Predsa len mať vlastný domov je dôležité- i keď to môže byť pre osobu s TS desivé- je to súčasť stávania sa dospelým. Opustenie „rodičovského hniezda“ a vytvorenie si vlastného domova umožňuje získať pocit vlastnej nezávislosti. Rodičia i ostatní dospelí musia ignorovať prirodzený ( a normálny) sklon obklopovať osobu s TS a chrániť ju pred tvrdosťou vonkajšieho sveta (Shimberg, 1995, s.211).

Detský psychológ James Kenneth Whitt (1984) tvrdí, že pocit zraniteľnosti a nedostatku môže byť naplňujúci ak, paradoxne, dieťa odstúpi od svojho vývinového rozporu a podporuje( ba dokonca podnecuje) interpersonálne odmietnutie s cieľom získať a udržať si terajšiu internalizovanú identitu zraniteľného, zmrzačeného a spoločensky odmietaného človeka, ktorý je závislý od svojich blízkych rodinných príslušníkov, čo sa týka potrebnej starostlivosti.

Je zrejmé, že najlepší typ obydlija pre niekoho s TS, kto má hlasné vokálne tiky je ubytovanie s dobrou zvukovou izoláciou. Štúdie ukazujú, že nepredvídateľný zvuk môže byť tak stresujúci, že v niektorých prípadoch sa ľudia nedokázali ovládnuť a fyzicky zaútočili na toho, kto hluk vytváral. Niet pochýb o tom, že hluk dokáže napínať vzťahy medzi jednotlivcami, zapríčiňovať ich zníženú toleranciu k frustrácii a robiť ich menej ochotnými pomáhať ostatným. Vo svojej brožúre Sprievodca Bývaním pre Dospelých s Tourettovým syndrómom, TSA ( Tourette Syndrome Association) navrhuje bývanie v susedstve, ktoré je čiastočne obchodné, a tak dopravné zvuky z ulíc chránia susedov pred počutím hlasných vokálnych tikov. Rovnako navrhuje výber bytov s čo najmenším počtom spoločných múrov so susedmi, ako napríklad koncové či rohové byty. Nová domácnosť môže tiež znamenať zmenu liniek verejnej dopravy do práce. Ak má osoba veľmi nápadné tiky, je vhodné upozorniť spolucestujúcich vopred (Shimberg, 1995, s. 213).

## **4 Ako Tourettov syndróm ovplyvňuje rodinu**

### **4.1 Reakcia rodiny na diagnózu**

Je veľmi nepravdepodobné, že rodina, ktorá sa dozvie, že jeden z jej členov má TS zostane nezmenená. Každá chronická choroba práve kvôli skutočnosti, že je chronická, mení dynamiku rodiny. Skutočný test toho, či rodina dokáže naďalej správne fungovať sa vyvíja, keď sa rodina snaží prekonať nepriazeň osudu a vyrovnáť sa s diagnózou. V tomto procese učenia sa zvládaniu a vyrovnávaniu sa s chorobu, sa medzi členmi rodiny často vytvorí jedinečný pocit blízkosti.

Čo sa týka diagnózy, je normálne byť v obklúčení rôznych pocitov. Niektorí rodičia popierajú, že ich dieťa by mohlo mať neurologické problémy a trvajú na tom, že stačí sprísniť, aby tiky prestali. Keď na určitú dobu príznaky miznú, zdá sa, že ich prístup funguje. Takýmto spôsobom rodina stráca cenné týždne, mesiace, i roky odmietaním diagnózy, zatiaľ čo by dieťaťu mala byť poskytnutá lekárska starostlivosť a emocionálna podpora. Sú rodičia, ktorí diagnózu utajujú, dokonca i pred dieťaťom, ktoré trpí TS. Ich odmietnutie zdieľať informácie s ostatnými im sťažuje možnosť vyrovnáť sa s diagnózou, bráni dieťaťu naučiť sa žiť s chronickou poruchou, a narúša úsilie učiteľov, ktorí by sa venovali a pracovali s problémami ich dieťaťa, pokiaľ by boli informovaní o jeho stave (Haerle, 1992, s. 31).

Niekedy sa jeden z rodičov vyrovnáva s diagnózou ťažšie než druhý rodič. To môže medzi nimi vytvárať nedorozumenia a viesť k napätiu práve v čase, kedy by mali jeden druhého podporovať a spolu spracovať ako tím. Ak sú rodičia rozvedení, diagnóza sa často stáva nástrojom ako potrestať bývalého partnera. Pri obvineniach typu "nikdy by sa to nestalo, ak by si bol lepším rodičom" rodičia zabúdajú na svoje dieťa, ktoré stojí medzi nimi a potrebuje ich podporu (Shimberg, 1995, s.99).

## **4.2 Zvládanie tikov**

Domov by mal byť pre pacienta s TS bezpečnou zónou, miestom, kde nie je potrebné potláčať svoje tiky, kde zvuky a pohyby môžu byť uvoľnené v atmosfére plnej lásky, porozumenia a istoty. A hoci nie je možné na tiky úplne zabudnúť, je prospešné, ak sa pacient a zvyšok jeho rodiny naučia tiky prijímať ako súčasť života pacienta s TS.

Pretože každý tik je iný, prináša so sebou rôzne problémy, či už pre osobu s TS alebo jej rodinu. Pri tikoch, ktoré môžu niekoho zraniť alebo poškodiť, sa musí hľadať riešenie okamžite. Mnohí s koprofáliou sa naučili maskovať alebo nahrádzať svoje vokálne tiky. Nahrádzanie pôvodného tiku iným tiež funguje pri pľuvaní či hryzení, ľudia sa však líšia v schopnostiach vedome meniť svoje tiky a uvedomujú si, že nový tik by mohol byť potenciálne nebezpečný a útočný voči ostatným (Shimberg, 1995, s.108).

Zvládanie tikov mimo svojho domova je omnoho náročnejšie, pretože zahŕňa ľudí, ktorí nepoznajú Tourettov syndróm a mnohí ani poznať nechcú. Pretože je ťažké predvídať reakcie druhých, osoba s TS sa musí naučiť zvládať rôzne reakcie na jeho tiky. Niektorí sa vyhýbajú očnému kontaktu, niektorí sa za svoje tiky ospravedlňujú, iní zas okamžite poskytnú informácie o svojej diagnóze. Návštevy verejných miest ako je reštaurácia, kino,

divadlo a podobne prinášajú ďalšiu neľahkú situáciu pre rodiny s TS, zvlášť keď je súčasťou TS aj hyperaktivita. Okrem toho, že tieto situácie spôsobujú stres osobe s TS, často jeho príznaky vytvárajú nepríjemnú atmosféru i pre ďalších hostí, vyskytujúcich sa na daných miestach. To však neznamená, že rodina s členom majúcim TS je odsúdená na vynechanie spoločenského života. Vyžaduje si to avšak starostlivý výber miest a času (Kaplan, 1992, s.101).

Ľudia s TS musia zvládať svoje zdravotné problémy rovnako ako tí, ktorí TS nemajú. Človeku s rôznymi motorickými tikmi sa môže zdať nemožné sedieť v kľude dostatočne dlho napríklad pri bežnom vyšetrení u dentistu. Vyšetrenia vyžadujúce injekcie, krvné testy, endoskopia a iné invazívne vyšetrenia, pri ktorých je potrebné zostať nehybným, by sa mali vopred prediskutovať s lekárom (Shimberg, 1995, s.112).

### **4.3 Reakcie súrodencov**

Rodičia majúci dieťa s TS sa obvykle tak sústredia na to, čo sa okolo ich dieťaťa deje- zmätok ohľadom príznakov, diagnóza, vyhľadávanie liečby, nežiadúce účinky niektorých liekov- že zabúdajú na svoje ostatné deti, ktoré TS nemajú. Ak člena rodiny postihne nejaké nešťastie, deti zvyknú brať zodpovednosť na seba. Súrodenci môžu pociťovať hnev, ak vidia, koľko pozornosti rodičia venujú dieťaťu s TS ešte pred určením diagnózy a neskôr sa cítiť previnilo, ak si uvedomia, že naozaj čosi nie je v poriadku. Pretože často sú to mesiace ba aj roky medzi objavením sa prvého príznaku a potvrdením diagnózy, je veľká šanca, že počas tejto dlhej doby sa rodičia sústredia iba na dieťa s TS, nevšímajúc si jeho súrodencov, pričom nie je dôležité či ich pozornosť voči dieťaťu s TS je pozitívna alebo negatívna. Ako mnoho súrodencov priznalo, sami sa vtedy dostávajú do problémov, len aby strhli pozornosť rodičov na seba, aj keby to znamenalo byť za to potrestaní.

Čas, ktorý rodič strávi s ostatnými deťmi osamote, im poskytuje príležitosť vyjadriť, ako sa cítia- či už ide o zahanbenie sa kvôli tikom súrodencov, zlosť, ktorú pociťujú, keď sa z jeho súrodencov smejú spolužiaci, alebo obavy týkajúce sa toho, či u neho samého sa časom nevyvinie TS. Niekedy sa súrodenci môžu zdráhať vyjadriť svoje emócie, preto je dobré, ak ich rodičia uistia, že je v poriadku mať celú škálu pocitov, od hnevu a frustrácie až po smútok, že súrodencov má chronickú poruchu. Reakcie súrodencov sa preto môžu značne líšiť. Väčšina súrodencov sa cíti zahanbene a príležitostne sa pripája ku spolužiakom, ktorí sa posmievajú na tikoch jeho súrodencov alebo sa na svojho súrodencov nahnevávajú za strhávanie pozornosti na nich oboch, aj napriek tomu, že si

uvedomuje, že vykonávanie tikov a trápne správanie nie sú kontrolovateľné. Rovnako ako je to u rodičov, aj samé deti môžu pocítiť úľavu, ak sú poučené, že podivné správanie ich súrodencov nemožno kontrolovať. Čím viac informácií rodičia zdieľajú so súrodencami dieťaťa s TS a čím viac sú deti zahŕňané v stretnutiach s doktorom či podporných skupinách, tým menej je pravdepodobné, že sa budú cítiť ako outsideri alebo ako deti, pred ktorými ich rodičia niečo skrývajú.

Rodičia často bývajú prehnane starostliví a nechcú, aby ich dieťa s TS trpelo ešte viac a tak zažívalo zahanbenie, rozpaky, zlyhanie, či nedostatok akceptácie. Avšak všetky tieto udalosti sú súčasťou života a učia nás budovať si obranné mechanizmy, vďaka ktorým budú deti vedieť čeliť prekážkam neskôr v dospelosti, keď už nebudú mať svojich rodičov nablízku (Shimberg, 1995, s. 120).

#### **4.4 Redukcia stresu**

Zvládanie TS a problémov, ktoré prináša môže vytvoriť značný emocionálny stres pre celú rodinu, zvlášť keď sú príznaky vážnejšie. Tento negatívny stres môže vyvolať radu fyzických i emocionálnych potiaž vrátane zažívacích ťažkostí, bolesti hlavy, vysokého krvného tlaku i depresí; konštantný stres môže dokonca spôsobiť oslabenie imunitného systému, či srdcovocievne problémy. Zatiaľ, čo stres je normálnou súčasťou života u všetkých ľudí, rodiny s TS musia vynaložiť väčšiu snahu na vyhľadávanie a efektívne využívanie stratégií vyrovnávania sa s negatívnym stresom, za cieľom udržať sa psychicky i fyzicky zdravými. Potreba oddychu je pre rodičov dôležitá, pretože musia denne zvládať požiadavky v práci, starostlivosť o dieťa, domáce práce a pod. Ak je v rodine iba jeden rodič, zvládanie tejto záťaže je zdravujúce. Takýto rodič si tiež potrebuje naplánovať istý čas len pre seba bez toho, aby sa cítil vinný a ospravedlňoval sa za to, čo potrebuje (Shimberg, 1995, s.128).

### **5 Vzdelávanie detí s Tourettovým syndrómom**

Nekontrolovateľné verbálne a motorické tiky vytvárajú v detskom svete niečo, čo ich odlišuje od ostatných. Školstvo zrejme predstavuje najsignifikantnejšie zameranie klinickej starostlivosti o deti s TS. Početné štúdie preukázali, že mnohí z mladých ľudí s TS mali nedostatky vo svojich čitateľských zručnostiach vrátane ústneho čítania a čítania s porozumením, v písaní, pravopise a matematike. Vedomosti, starostlivosť, spolupráca

a trpezlivosť oboch rodičov a učiteľov môže často uľahčiť vzdelávanie týchto detí a nájsť cestu k porozumeniu medzi rovesníkmi a školskými pracovníkmi. Pre rodičov dieťaťa s TS neprináša príprava na začiatok nového školského roka iba nakúpenie školských pomôcok, no tiež znamená príchod nových učiteľov a tým potrebu poučiť ich o TS a ostatných súvisiacich poruchách, ako aj o vedľajších účinkoch liekov, ktoré dieťa užíva. Pre učiteľa bez akejkoľvek znalosti o TS, je dieťa s touto poruchou v triede rušivým prvkom, niekým, kto sa snaží upútať pozornosť a svojim impulzívnym správaním ruší ostatných študentov. Takéto správanie narúša triednu disciplínu a motorické tiky( napríklad trhanie rukou počas držania ceruzky či nožníc) môžu byť pre ostatné deti potenciálne nebezpečnými. Naopak učiteľ ( a ostatný školský personál), ktorý chápe stav dieťaťa s TS, mu bude schopný poskytnúť pomoc pri vyrovnávaní sa s psychosociálnymi problémami spojenými s touto poruchou ako i navrhnúť spôsoby produktívnejšieho vzdelávania. Navyiac, často je práve učiteľ tým, ktorý si všimne tiky ako prvý a následne sa obracia na rodičov s podnetom, že ich dieťa môže mať TS (Shimberg, 1995, s. 145).

Rovnako ako u ktoréhokoľvek iného dieťaťa s chronickým ochorením, aj deti s TS majú rôzne špeciálne potreby. Podľa Burda ( 1992, s. 169) má asi 50 percent detí s TS nepatrné problémy, ktoré možno ľahko vyriešiť; zvyšok môže vyžadovať pre pomoc viac špecializovaných programov. Našťastie, u väčšiny detí s TS majú vzdelávacie ťažkosti tendenciu poklesnúť v neskoršom pubertálnom veku.

## **5.1 Bežná školská trieda**

Väčšina detí s Tourettovým syndrómom je umiestnená do normálnych školských tried so spolužiakmi svojej vekovej kategórie. Ich príznaky sa môžu meniť z roka na rok a niektoré, prítomné na začiatku roka, sa nemusia vyskytnúť i na jeho konci. V prípade, že dieťa navštevuje bežnú triedu, je nevyhnutná edukácia učiteľov, ktorá im pomáha viac vnímať vzdelávacie i emocionálne potreby dieťaťa a chápať, že ignorovaním tikov môžu znížiť stres a tiež, ako výsledok- počet a intenzitu tikov. Učitelia, so svojim jedinečným postavením tak nastavujú i vhodný príklad pre spolužiakov. Ako je uvedené vyššie, časť detí máva akademické ťažkosti, či už s písaním, čítaním, pravopisom, a pod. S malou pomocou však dokážu dosiahnuť svoj plný potenciál a ich schopnosti v sociálnej, emocionálnej i akademickej oblasti sa nelíšia od schopností ich spolužiakov (Burd, 1992, s.173).



## 5.2 Špeciálne triedy

V prípade, že má dieťa závažné akademické či sociálne problémy, môže byť zvažovaná výučba v špeciálnej triede. Špeciálna výučba je individuálne prispôbená špecifickým vzdelávacím potrebám detí so zdravotným postihnutím. Cieľom tohto vzdelávania je naučiť deti žiť čo najviac nezávisle. Špeciálna výučba sa teda nesústreďuje len na pomoc deťom prekonať ťažkosti v akademickej oblasti, ale tiež poskytuje špeciálne terapeutické a iné služby, ktorých cieľom je pomôcť deťom prekonať rôzne ťažkosti vo všetkých oblastiach rozvoja. Niektoré deti s TS sa dokonca učia lepšie mimo bežných tried. V špeciálnych triedach je pre ne jednoduchšie sústrediť sa, nenechať sa rozptýliť a prijímať viac individuálnej pozornosti učiteľov (Burd, 1992, s. 178).

## Záver

Táto bakalárska práca si vytýčila za cieľ zmapovať problematiku kvality života u pacientov s Tourettovým syndrómom. Práca bola zostavená v snahe zhrnúť a analyzovať informácie týkajúce sa tejto problematiky, ktorým najmä v domácej odbornej literatúre je dosiaľ venovaná menšia pozornosť.

Napriek nejednotnosti názorov v chápaní pojmu kvality života, je možné konštatovať, že tento pojem chápeme predovšetkým ako jedincovo vnímanie vlastnej pozície v živote v poňatí svojej kultúry a hodnotového systému a vo vzťahu k svojim cieľom, očakávaniam, normám a obavám. Dôležitosť konceptu kvality života spočíva najmä v jeho komplexnosti a multidimenzionalite. Prístupy v meraní kvality života sú predovšetkým metódy, ktorých obsah reflektuje meniace sa chápanie pojmu kvality života, či ekonomickej a sociálnej premeny v spoločnosti. Medzi tieto prístupy patria metódy objektívne, kde kvalitu života pacienta hodnotí druhá osoba; subjektívne, kde pacient hodnotí svoj stav sám a metódy zmiešané, vznikajúce kombináciou vyššie spomínaných metód.

Klinický obraz Tourettovho syndrómu ho definuje ako neuropsychiatrické dlhodobé ochorenie s ondulujúcim priebehom od detstva do staroby. Typické symptómy poruchy sú motorické a vokálne tiky, ktoré môže pacient maskovať alebo za cenu značného úsilia potlačiť vôľou. Najčastejšie poruchy sprevádzajúce Tourettov syndróm sú na základe dôkazov z výskumných štúdií a klinickej praxe obsedantno- kompulzívne správanie (OCD) a poruchy pozornosti spolu/alebo bez hyperaktivity (ADHD), problémy s agresivitou, učením a zmyslové integračné problémy. Medzi rizikové faktory poruchy patria biologické faktory, a to konkrétne chemické abnormality v mozgu a alternácia v normálnom usporiadaní génov. O tom, či sa gény prejavia a do akej miery bude Tourettov syndróm závažný, spolurozhodujú i epigenetické faktory, predovšetkým vplyvy pôsobiace na plod v priebehu vnútromaternicového vývinu. V práci sme sa venovali tiež možnostiam liečby Tourettovho syndrómu. Na tomto mieste je potrebné konštatovať, že pri liečbe Tourettovho syndrómu existuje značný počet alternatív v oblasti rehabilitácie a skvalitňovania celkového života s ochorením po psychosociálnej stránke, využívajú sa najmä prístupy kognitívno- behaviorálne, hypnóza, biofeedback a iné efektívne stratégie na redukciu stresu a podporu relaxácie. Liečba medikamentmi sa prehodnocuje len

v prípadoch, kedy pacientove symptómy zasahujú do sociálnych interakcií, akademického a pracovného výkonu, či iných činností každodenného života.

Hoci je nemožné presne predpovedať, aký dopad bude mať Tourettov syndróm na vývin pacienta, predpokladá sa, že tento vývin bude záležať na viacerých faktoroch. Tourettov syndróm ovplyvňuje viaceré oblasti vývinu a dosiahnutie cieľov v týchto oblastiach. Jedná sa o vývin motorický, kognitívny, sociálny, emocionálny, vývin reči a komunikácie i svojpomocných zručností. Stručne možno zhrnúť, že Tourettov syndróm má v dôsledku vykonávania tikov najväčší vplyv na vývin motorický, problémy tak zahŕňajú zlú bilanciu, hyper-reaktivitu alebo hypo-reaktivitu, nevhodnú pozíciu tela pri fyzických aktivitách, ochabnutosť tela a končatín pri pohybe, ťažkosti pri identifikovaní ľavej a pravej strany a pri aktivitách vyžadujúcich si koordináciu oboch strán tela. Hoci Tourettov syndróm neznižuje celkovú inteligenciu, často je spájaný s problémami v kognitívnych schopnostiach. Veľký dopad máva Tourettov syndróm i na emocionálny a sociálny vývin, pretože práve v období dospievania, kedy je akceptácia rovesníkmi najdôležitejšia, sa príznaky ochorenia stávajú závažnejšími a poruchy správania sa zhoršujú. V dôsledku toho trpia dospievajúci nedostatkom skúseností v interakcií s ostatnými a strácajú sebavedomie nevyhnutné pre nadväzovanie nových známostí a vytváranie intímnych vzťahov. Dospelosť okrem vzťahov prináša aj možnosť získať prácu, ktorá pre ľudí s Tourettovým syndrómom môže znamenať finančnú nezávislosť a pomôže im budovať dôveru vo vlastné schopnosti, či zaobstaranie si vlastného bývania. Pre ľudí s hlasnými vokálnymi tikmi sa odporúča ubytovanie s dobrou zvukovou izoláciou.

Dopady ochorenia na rodinu jedinca trpiaceho Tourettovým syndrómom sa týkajú predovšetkým zvládania tikov v kombinácii s poruchami správania, ktoré môže vytvoriť značný emocionálny stres nielen pre postihnutého, ale pre celú rodinu, zvlášť keď sú príznaky vážnejšie. Formy zvládania ochorenia sa v každej rodine značne líšia. Reakcie rodiny na diagnózu ochorenia sú najčastejšie šok, bezmocnosť, pocity viny, hnev alebo žiaľ. Pre mnohých ľudí s Tourettovým syndrómom je riešením svoje tiky maskovať alebo nahrádzať. V mnohých prípadoch to však nie je možné a keďže je ťažké predvídať reakcie druhých, jedinec i jeho rodina sa musia naučiť zvládať rôzne reakcie okolia na jeho tiky. Každý rodinný príslušník sa musí tiež vyrovnáť s dopadom tohto ochorenia na celý rodinný systém, pričom má každý svoje vlastné mechanizmy zvládania tohto ochorenia.

Vzdelávanie detí s Tourettovým syndrómom je možné jednak integrované v bežnej triede za podmienky individuálneho prístupu k dieťaťu, alebo v ťažších prípadoch, či

nemožnosti integrácie, tiež v podmienkach špeciálneho vzdelávania. U detí s Touretovým syndrómom sa môžu objaviť problémy so správaním i poruchy učenia, takéto dieťa v každom prípade potrebuje v škole individuálny prístup rešpektujúci jeho špecifické potreby, či už ide o bežnú triedu alebo o špeciálne vzdelávanie.

Problematika Tourettovho syndrómu patrí k dosiaľ málo preskúmaným. Informácie o ochorení chýbajú nielen v širokej verejnosti, ale sú menej často spracované aj v odbornej literatúre. Z tohto dôvodu boli podkladom pre získavanie informácií predovšetkým materiály a poznatky zo zahraničnej literatúry, kde je tejto problematike venovaná vyššia pozornosť v porovnaní s domácou vedeckou a odbornou literatúrou. Zámerom tejto bakalárskej práce bolo oboznámiť sa s povahou Tourettovho syndrómu, jeho vplyvom na rôzne oblasti pacientovho života a inými relevantnými poznatkami. Autori veria, že práca svoj zámer splnila a môže sa stať inšpiráciou pre jej ďalšie- či už teoretické alebo výskumné- rozšírenie.

## Zoznam bibliografických odkazov

- AMERICAN PSYCHIATRIC ASSOCIATION. 2000. *Diagnostic and Statistic Manual of Mental Disorders*. 4. vyd. Washington: American Psychiatric Association, 2000. ISBN 978-0-89042-024-9, 933 s.
- BURD, L. 1992. Educational Needs of Children with Tourette Syndrome. In *Children with Tourette Syndrome*. Fishers Lane: Woodbine House, 1992. ISBN 0-933149-44-1, s. 169-205
- FIALA, O.- RUŽIČKA, E. 2006. Dyskinetické syndromy dětského věku. In *Postgraduální medicína*. 2006, roč.8, č.5, s. 925-930
- HAERLE, T. 1992. Adjusting to Your Child's Diagnosis. In *Children with Tourette Syndrome*. Fishers Lane: Woodbine House, 1992. ISBN 0-933149-44-1, s. 27-52
- HANSEN, C. 1992. What is Tourette syndrome? In *Children with Tourette Syndrome*. Fishers Lane: Woodbine House, 1992. ISBN 0-933149-44-1, s. 1-25
- HARTL, P.- HARTLOVÁ, H. 2000. *Psychologický slovník*. Praha: Portál, 2000. ISBN 80-7178-309-X, 773 s.
- JANKOVIC, J. 2001. Tourette's Syndrome. In *The New England Journal of Medicine*. 2001, roč. 345, č. 16, s. 1184-1192
- KAPLAN, M. 1992. Daily Life with Your Child. In *Children with Tourette Syndrome*. Fishers Lane: Woodbine House, 1992. ISBN 0-933149-44-1, s.71- 111
- KENNETH, J. 1984. Children's Adaptation to Chronic Illness and Handicapping Conditions, In *Chronic Illness and Disability Through the Life Span*. New York: Springer Publishing Company, 1984.
- KŘIVOHLAVÝ, J. 2002. *Psychologie nemoci*. Praha: Grada Publishing, 2002. 198 s. ISBN 80-247-0179-0
- LECKMANN, J.- WALKER, D.- COHEN, D. 1993. Premonitory Urges in Tourette's Syndrome. In *American Journal of Psychiatry*. 1993, roč. 150, č. 1, s. 98-102
- MALÁ, E. 2000. Tikové poruchy. In *Remedia*. 2000, roč.10, č.6, s.415-423

- NAGYOVÁ, I. 2009. *Measuring Health and Quality of Life in Chronically Ill*. Košice: Equilibria, 2009. 267 s. ISBN 978- 80- 89284-46-7
- NEIMAT, J.- PATIL, P.- LOZANO,A. 2006. Novel Surgical Therapies for Tourette Syndrome. In *Journal of Child neurology*. 2006, roč. 21, č. 8, 715-718 s.
- NEPOŽITKOVÁ,J. 2009. *Kvalita života s subjektivní charakteristiky zdraví: diplomová práce*. Brno: Masarykova univerzita, 2009. 67 s.
- ONDREJKA, I.- ADAMICOVÁ, K. 2003. Komplexne o kvalite života pacienta. In *Sestra*. 2003, roč. 2, č.3, ISSN 1335-9444. S 8-9
- PALMER, O. 1992. Medical Treatments and Professionals. In *Children with Tourette Syndrome*. Fishers Lane: Woodbine House, 1992. ISBN 0-933149-44-1, s. 53-70
- PAPADOPOULOS, R. et al. 1995. Your Child's Development. In *Children with Tourette Syndrome*. Fishers Lane: Woodbine House, 1992. ISBN 0-933149-44-1, s. 139-168
- PAYNE, J. a kol. 2005. *Kvalita života a zdraví*. Praha: Triton, 2005. 630 s. ISBN 80-7254-657-0
- RUBIN, W. 1992. Living with Tourette Syndrome: "I Am Not My Tics!" In *Children with Tourette Syndrome*. Fishers Lane: Woodbine House, 1992. ISBN 0-933149-44-1, s. 245-270
- RUŽIČKA, E.- MALÁ, E.- FIALA,O. 2003. Touretteův syndrom- klinická diagnóza a léčba. In *Postgraduální medicína*. 2003, roč. 5, č.4, s. 436- 443
- SHIMBERG, E. 1995. *Living with Tourette Syndrome*. New York: Simon & Schuster, 1995. ISBN 0-684-81160-X, 256 s.
- ŠEFFLOVÁ, M. 2001. *Psychohygienické aspekty sexuální dimenze kvality života s transverzální míšní lézí v kontextu speciální pedagogiky: rigorózná práce*. Brno: Masarykova univerzita, 2001. 68 s.
- VAĎUROVÁ, H.- MÜHLPACHR,P. 2005. *Kvalita života: Teoretická a metodologická východiska*. Brno: Masarykova univerzita, 2005. 145 s. ISBN 80-210-3754-7
- WOODS, D. et al. 2008. *Managing Tourette Syndrome: A Behavioral Intervention*. New York: Oxford University Press, 2008. ISBN 978-0-19-534130-0, 72 s.