

معرفی یک مورد سندرم ژیل دولاتورت

دکتر ه. داویدیان* دکتر سیروس ایزدی*

مقدمه :

تاریخچه بیماری «ژیل دولاتورت*» را باید از سال ۱۸۲۵ یعنی از زمان «ایتار» دانست [۱] اما از سال ۱۸۸۵ که ژیل دولاتورت سندروم ناسوزونی حرکتی توام با «اکولالی» و «کوپرولالی» را تحت عنوان بیماری عصبی خاصی توصیف نمود، این سندروم بنام وی نامیده شده است [۲].

این بیماری بسیار نادر بوده و در نشریات پزشکی تا کنون فقط ۷ مورد از آن گزارش گردیده است.

شروع بیماری معمولاً در سن ۵ تا ۸ سالگی است و باتیک حرکتی در قسمتی از بدن و صداها یا گلو آغاز میگردد و بتدریج ضمن انتشار تیک بنواحی دیگر بدن تکرار «اسپاسمودیک» جملات یا کلماتی که ممکن است محتوی زشت یا جنبه تقلیدی داشته باشد ظاهر شده تا بلوی بالینی را کامل میکنند.

این بیماری صورت ازمان بخود گرفته و گرچه گاهی بهبودهای موقت و کوتاه مدت در آن دیده میشود، ولی غالباً بدون انقطاع سالیان دراز ادامه می یابد و زندگی را بر بیمار سخت و ناگوار میگرداند.

بیماری را که در زیر به شرح حال آن خواهیم پرداخت علاوه بر آنکه از نظر نادر بودن

* Gilles de la Tourette's disease

* گروه آموزشی روانی دانشکده پزشکی دانشگاه تهران.

بیماری قابل گزارش است از دلجناز دیگر نیز قابل توجه میباشد:

- ۱- زن بودن بیمار با توجه به اینکه وقوع بیماری ژیل دولاتورت در زنان بسیار کم است .
- ۲- تاکنون علت پیدایش بیماری مجهول بوده و مؤلفین مختلف عوامل گوناگون را ، نه بطور یقین بلکه بصورت حدس مسبب آن دانسته اند . علت تنوع نظرات، بارز بودن یک عامل و فقدان یابی اهمیت بودن عوامل دیگر در یک بیمار بوده است، در حالیکه در بیمارها تجمعی از عوامل بیماری زای گوناگون را که تاکنون مؤلفین بطور جداگانه ذکر کرده اند یکجا میتوان دید . از این لحاظ شاید بتوان با مطالعه شرح حال این بیمار و عوامل ناساعد و غیرطبیعی موجود در او، یک قدم به سبب شناسی این بیماری نزدیک شد .

شرح حال بیمار

خانم الف - م، ۶۶ ساله در تاریخ ۱/۶/۹۴ به بیمارستان روزبه مراجعه کرده و تحت مطالعه و بررسی قرار گرفته است .

علت مراجعه : تکان ناگهانی قسمتی از بدن ، بهم زدن دست ها همراه با حرکت شانه ها و بیرون دادن صداهائی از سینه که بیشتر اوقات با بیان پشت سرهم نام شوهر یا برادر و یا نام دیگری که اغلب حسن یا علی میباشد همراه است . بیمار این اساسی را توأم با حرکات بدن و دست، دقیقه ای پنجاه یا شصت بار تکرار می نماید .

اختلال های فوق از سن ۸ سالگی بیمار (۲۸ سال قبل) متعاقب ابتلای وی به بیماری کچلی و مشاهده وضع خود در آئینه با بهم زدن دست و حرکات افقی فک تحتانی آغاز گردیده و بتدریج در ظرف یک سال صداهائی که بطور انفجاری و همزمان با حرکات دست و چانه از سینه خارج میشده به حرکات فوق اضافه شده است . این صدای انفجاری که هنوز هم گاهی ظاهر میگردد، پس از مدتی جای خود را به تکرار اجتناب ناپذیر کلمات داده است . ابتدا کلماتی از قبیل نام برادران و بعد همانطور که ذکر شد نام

شوهر و غیره بوده است. ناراحتی فوق همراه با علائمی مانند عصبانیت، تحریک پذیری فوق العاده، خستگی زودرس بوده که تا به امروز ادامه دارد. تخفیف علائم هیچوقت بیش از چند روز ادامه نیافته است. همیشه تحت نظر اطبای متخصص و غیرمتخصص از انواع و اقسام درمان های روانی و داروهای آرام بخش منجمله انسولین درمانی، الکتروشوک، لارگاکتیل و غیره استفاده می کرده ولی کلیه درمان هایی فایده بوده است. در حدود ۱۰ سال قبل یک مرتبه مدت شش ماه بهبودی نسبی داشته است.

در حال حاضر علائم فوق شدت بیشتری یافته بدین معنی که تکان دست ها - شانه ها و فک تحتانی همراه با بیان انفجاری کلمات مذکور بطور مکرر ظاهر میشود. علاوه بر این در حدود پنج سال است که اگر در حال ناراحتی گریه یا سگی از کنارش بگذرد و صدای آنها را بشنود بلافاصله صدای این حیوانات را (عوعوعوو... یا عوعوعوو...) دقیقه ای پنجاه یا شصت مرتبه تکرار میکند. نکته جالب دیگر اینکه هر وقت عدد هشت را بشنود بی اختیار مایل است آنرا تکرار نماید.

حرکات دست و بدن و فک تحتانی تقریباً دائمی بوده و در همه حال با شدت کمتری وجود دارد، اما هر گاه عصبانیت یا کدورتی پیش آید صداها و تکرار اجتناب ناپذیر کلمات نیز بر حرکات اضافه می شود. نکته قابل توجه آنکه صداها و انفجاری (که گاه درود یوار را به لرزه در می آورد) و تکرار کلمات همیشه در تنهایی یا در حضور شوهر و بستگان نزدیک ظاهر میشود، عبارت دیگر بیمار در برابر مردم غریبه قادر به کنترل خویش میباشد. اما در صورتیکه در جمع عصبانی شود حرکات بدن تا اندازه ای شدت می یابد. اگر شخص ناآشنائی مدتی در کنار بیمار باشد بتدریج برایش عادی می شود و آنوقت در برابر او نیز صداها و کلمات ظاهر میگردد. رویهمرفته در اماکن شلوغ بیمار تا حدودی عادی بنظر میرسد. در حالت خواب هم گاهی صدائی مانند جیغ کشیدن از بیمار بلند میشود و معمولاً در اوائل خواب جهش و تکان پاها وجود دارد. علائم فوق در روزهای پیش از شروع قاعدگی شدت بیشتری دارد.

تاریخچه خانوادگی :

پدر - در ۹ سال قبل بعلت سرطان مغز در سن ۵۰ سالگی فوت شده است . وی فردی عصبانی، سختگیر و مخصوصاً در مورد بیمار کمال طلب بوده است ، بدین معنی که تابستان ها وقتی به بیمار درس می داد با کوچکترین اشتباه یا دیر فهمی بیمار بشدت عصبانی میشده و احیاناً او را به باد کتک میگرفته است . این موضوع سبب شده که بیمار با وجود علاقه زیادی که به پدرش داشته هر وقت او را میدیده لرزه بر انداشش مستولی میشده است .

از طرف دیگر این کمال طلبی باعث عدم اعتماد بیمار بخود شده، بطوریکه ادعا میکند «همیشه از جواب دادن درس حتی اگر بر آنها تسلط هم بودم وحشت داشتم» . پدر بیمار مردی نسبتاً گوشه گیر بوده با فامیل و بستگان و همکاران خود معاشرت زیادی نداشته و بیشتر اوقات فراغت خود را همراه همسر خود به باشگاه و یا به سینما سیرفته است . شغل وی مهندس ساختمان و در استخدام یکی از مؤسسات بوده است . اعتیادی نداشته ولی معمولاً از مشروبات الکلی استفاده میکرد است .

مادر - ۵۰ ساله در قید حیات ، خانه دار و نسبتاً عصبانی است . چند سالی است که بعلت زخم اثنی عشر تحت درمان میباشد . دوبار سابقه سقط جنین خود بخود داشته است . یکی قبل از بیمار که ۵ ماهه حاصله بوده و دیگری بعد از فرزند ششم که فعلاً ۹ ساله است . پدر و مادر بیمار با هم دختر و پسر عمو بوده اند .

خواهران و برادران: خواهران و برادران بیمار بترتیب زیر تولد یافته اند:

۱- ع . در سن یکسالگی بعلت سرخک فوت شده است .

۲- بیمار مورد بحث .

۳- د . ۳ ساله سالم و در خارج مشغول تحصیل میباشد .

۴- م . ۲۸ ساله سالم و سه سال است ازدواج نموده ، شوهرش کارمند است و در شهر دیگری زندگی میکند . خودش لیسانسیه ماساژی است و در یکی از

بیمارستانها کار میکند ، دو فرزند سالم دارد ، سابقه یک مرتبه سقط جنین داشته است .

۵ - ۶ ساله سالم متأهل و یک فرزند دارد .

۶ - ۹ ساله دانشجو مجرد است و سالم میباشد .

۷ - ۱۰ ساله سال چهارم متوسطه را میگذراند و سالم است .

وضع اجتماعی و لیاقت و کفایت کلی خانوادگی - پدر بیمار پس از خاتمه

تحصیل با دختر عموی خود ازدواج کرده است . وضع مالی و اجتماعی خانواده نسبتاً خوب بوده است . محیط منزل در کودکی بیمار نسبتاً آرام بوده است و پدر و مادر با هم سازش داشته اند . اما بیمار همیشه بعزت کمال طلبی و عصبانیت پدر ، از او میترسیده بطوریکه حتی الامکان سعی میکرد بوی نزدیک نشود . روابطش با مادر خوب بوده ولی بابرادری که بلافاصله پس از وی متولد شده و در حال حاضر در خارج مشغول تحصیل است همیشه دعوا و مشاجره داشته است .

نکته قابل توجه اینکه پس از شروع بیماری رابطه بیمار با پدر و خواهران و

برادران خراب تر شده ، زیرا بهنگام بحران های بیماری ابتدا بوی تذکر میداده اند که آرام باشد و چون آرام نمیشد اکثراً کار به مجادله میرسیده است ، در حال حاضر نیز کلاً رابطه بیمار با خواهران و برادرانش خوب نیست .

بیماریهای خانوادگی - پسر عموی مادر بیمار از نظر روانی طبیعی نیست و

احتمالاً دچار کم هوشی است . مادر بزرگ سادری بیمار بهنگام بروز اختلاف خانوادگی دچار حالت ضعف بیحالی و تشنج میشده است .

یکی از دایه ها و مادر بیمار نیز همان حالت مادر بزرگ را دارند بدین ترتیب

که در مواقع غیرعادی و مشاجرات خانوادگی به حالت ضعف و بیحالی (Faint) دچار میشوند . پسر دخترخاله بیمار دچار صرع است .

تاریخچه شخصی: مادر بیمار بهنگام بارداری زمانیکه بیمار را ۶ ماهه حامله

بوده دچار بیماری مالاریا شده و باقرص گنه گنه تحت درمان قرار گرفته است ، وضع

حمل طبیعی بوده است، بیمار بهنگام تولد جثه‌ای کوچک و چهره‌ای رنگ‌پریده داشته است. در دوره شیرخوارگی وضع بیمار عادی بوده، و از شیرمادر تغذیه کرده است. غذا در ماه‌های اول منحصر به شیر مادر بوده - از دو ماهگی شربتی که محتوی کمی تریاک بوده بوی داده‌اند. در شش ماهگی به اسهال و مالاریا مبتلا شده است.

رشد و نمو ابتدائی: در ده ماهگی دندان درآوردن آغاز شده، ولی در ظرف یکسال ونیم جمعاً شش دندان درآورده است، از یکسالگی تکلم آغاز شده و در سن دوسالگی تقریباً بخوبی صحبت می‌کرده است. در یازده ماهگی اولین قدم‌ها را برداشته و در حدود دوسالگی ادرار و مدفوع خود را بخوبی کنترل می‌کرده است.

حوادث مهم دوران کودکی: در سن شش سالگی یک روز در حالیکه با برادر بزرگش که یکسال از او کوچکتر بوده است وقتی در انبار بازی می‌کرده‌اند ناگهان رختخواب آتش می‌گیرد. بقول مادر بیمار از آن موقع ترس و اضطرابی دائمی بر بیمار مستولی شده است (تقریباً شروع ناراحتی بیمار با این آتش‌سوزی همزمان بوده است).

علائم نوروتیک دوران کودکی: در کودکی دچار خواب‌های وحشتناک و کابوس‌های شبانه میشده و جویدن ناخن را هنوز هم ادامه می‌دهد. همچنین غالباً از درد ساق پاها شکایت داشته، که تا کنون نیز ادامه دارد.

تحصیلات: در ۷ سالگی به مدرسه رفته و شاگرد نسبتاً ضعیفی بوده بقسمی که سه مرتبه مردود شده است. دو سال هم بسبب بیماری کچلی ترك تحصیل کرده است. تا کلاس هشتم درس خوانده و از سن ۹ سالگی بعد ترك تحصیل نموده است. یکسال ونیم قبل از مرگ پدرش جهت تحصیل پرستاری به انگلستان رفته ولی بیش از چهارماه نتوانسته است در آنجا بماند، ضمناً بعلت بیماری فعلی اولیای مدرسه وی در لندن توصیه می‌کنند به ایران مراجعت کند.

در مدرسه با همکلاسه‌های خود جوشش نداشته بدین معنی که خیلی دیر با آنها دوست میشده و در عین حال خیلی زود با آنها بهم می‌زده است.

توانایی و علائق مخصوص: به‌شنا و پینگ‌پنگ علاقه داشته - در مسابقات دو

و دو چرخه سواری شرکت کرده ولی موفقیت کسب نکرده است. مدت ۷ سال تا بستن آنها بکلاس پیانو رفته و از نواختن پیانو لذت می برده است.

تاریخچه جنسی و زناشوئی: در سن ۱۳ سالگی قاعده شده است و تا قبل از آن از موضوع قاعدگی زن‌ها اطلاعی نداشته و بطوریکه بیمار شخصاً اظهار میدارد با شروع قاعدگی بسیار ناراحت شده و وحشت عجیبی سراپای او را فرا گرفته است. در این باره بیمار میگوید: «خیلی ترسیدم، اتفاقاً به مادرم هم نگفتم. همگی منزل عمو مهمان بودیم. قبل از ناهار جریان را بازن عمویم در میان گذاشتم، زن عمو خندید و گفت چیزی نیست. آنوقت راحت شدم».

قبل از قاعدگی دل‌دزد و کم‌درد دارد. گاهی نیز درد بعد از خاتمه خونریزی ظاهر میشود معمولاً روز دوم قاعدگی خونریزی زیادی دارد.

درباره رابطه بین زن و مرد برای نخستین مرتبه از همکلاسان خود چیزهایی جسته و گریخته فهمیده است. از روابط جنسی ترس مبهمی داشته ولی قبل از ازدواج از ۱ سالگی به بعد گاهی خود را تحریک میکرد است. این عمل بعد از ازدواج نیز تاملتی اداسه داشته است. در مورد احساس وی نسبت به «زن بودن» میگوید گاهی ب فکر می افتم چه خوب بود «مرد» بودم، چه اگر مرد بودم محدودیت زنهارا نداشتم و خیلی کارها میتوانستم بکنم.

ازدواج: بیمار با شوهرش همسن و پسرخاله و دخترخاله یکدیگرند. مدت نازدی هشت ماه بوده ولی قبل از آن مدتی قریب پنج سال با هم سکاتبه داشته اند. در اوائل ازدواج توافق اخلاقی در کار نبوده است. بنا بر گفته بیمار شوهرش فوق العاده بدبین بوده و همیشه از حرکات و سکنات وی ایراد می گرفته است. مثلاً چرا اینجا نگاه کردی - چرا بفلانی خندیدی و ... ، ولی رویهمرفته با هم زندگی خوبی داشته اند. شوهر بیمار مدعی است که او را دوست داشتم ولی از بیماری وی اطلاعی نداشتم. آنچه مسلم است اخیراً از تحمل شوهر کاسته شده است.

شخصیت شوهر: تا اندازه‌ای خشن - کمی اخمو و همیشه مایل است که حرف خود را بکرسی بنشاند.

درجه رضایت جنسی: دفعات نزدیکی معمولاً یک بار در هفته است. از ابتدا بیمار از روابط جنسی لذت زیادی نمیبرده است و با اصطلاح سرد مزاج میباشند ولی در ضمن اضافه میکند که «اگر سر حال باشم خوبم ولذت میبرم و گرنه خیر».

تا کنون سه مرتبه وضع حمل کرده. دوسرته کورتاژ کرده که یکمرتبه به عمد و سرتبه دیگر بعلت تهدید بسقط بوده است. در ایام بارداری شدت ناراحتی بیمار کمتر بوده است، بقول بیمار: «البته نه زیاد ولی بهتر بودم». بهنگام شیردادن نیز علائم مرضی کاهش نسبی می یافته است. (توضیح آنکه بیمار فقط بچه سوم خود را بمدت دو سال شیر داده و بقیه بچه‌ها را با شیر خشک بزرگ کرده است). فعلاً سه سال است با خوردن قرص از حاملگی جلوگیری میکند.

فرزند اول دختری ۱۲ ساله و سالم است. در حال حاضر در کلاس هفتم مشغول تحصیل است ولی قدری بازیگوش و دیرفهم میباشند.

فرزند دوم پسری است. ۱ ساله که گاهی شبها دست یا پایش در خواب تکان میخورد در کلاس چهارم ابتدائی درس میخواند و شاگرد ممتازی است.

فرزند سوم دختری ۷ ساله است و امسال وارد کلاس اول میشود. از نظر روانی سالم ولی از نظر جسمانی بسیار ضعیف است.

تاریخچه طبی: در هفت ماهگی به تب شدید مبتلا شده که احتمالاً ناشی از بیماری مالاریا بوده است. در جریان تب تشنج و گاه حالت بیهوشی بوی دست میداده است. بیماری مالاریا در سه سالگی محرز میشود که توسط درمان با گنه گنه کنترل شده ولی در ۸ سالگی نیز عود یا ابتلای مجدد مشاهده میشود. در همین سن بیماری کچلی عارض وی گردیده و منجر به دو سال ترك تحصیل شده و بالاخره با رادیوتراپی بهبود یافته است. در ده سالگی به بیماری تراخم دچار میشود. در ۱۵ سالگی تحت عمل برداشتن لوزه و سوزانیدن پولیپ بینی قرار گرفته است. دو سال قبل به آپاندیسیت

دچار شده و آپاندیس او را برداشته‌اند.

در چند سال اخیر به عفونت رحمی مبتلا بوده و مرتباً تحت درمان بوده است. بیمار بهنگام ازدواج ۶۷ کیلو وزن داشته و بتدریج لاغر شده و فعلاً ۵۲ کیلو است. **خصوصیات شخصیتی بیمار:** شوهر بیمار مدعی است که بیمار در زندگی بهیچ چیز توجه ندارد و هیچ چیز برایش اهمیت ندارد. گاهی فوق‌العاده حساس و زودرنج است ولی این خصوصیات همیشه ثابت نیست. بدین معنی که گاهی بکار و زندگی خود بسیار علاقه‌مندی نشان میدهد و گاهی برعکس بی‌توجه است. از لحاظ علاقه بدیگران و روابط با دوستان و آشنایان نیز بسیار ناپایدار است. فوق‌العاده حسود میباشد بطوریکه شوهرش نمیتواند اسم زن دیگری را به زبان آورد. وقتی حالش خوبست مطیع میباشد ولی وقتی عصبانی باشد اصلاً اطاعت نمیکند. هر خانواده‌ای با آنها معاشرت نمایند نسبت به رابطه بین شوهر خود با آن زن مشکوک میشود و با اصطلاح حرف درسیاورد، بقسمی که کمتر کسی جرأت میکند که با بیمار و شوهرش معاشرت کند. بسیار حساس و عصبانی است. حسود - خودخواه و خودپرست است هیچکس را داخل آدم بحساب نمی‌آورد در عین حال متکی به نفس نیست و مایل است همیشه مورد حمایت دیگران باشد.

علائق و کارهای فکری: به مطالعه علاقه ندارد، ولی بموسیقی و سینما علاقه‌مند است. معمولاً فیلم‌های متأثرکننده را دوست دارد. خیاطی را میداند و در این مورد ابتکارهایی نشان میدهد.

معتقدات مذهبی و عقائد شخصی: به سوازمین مذهبی پای بند است گاهی نذر و نیاز میکند. به تعبیر رؤیاهای خود عقیده زیادی دارد.

زندگی فانتزی: هر وقت تنها میشود در عالم خیال فرو میرود، گاهی نیز در جمع در عوالم فانتزی‌های خود سیر میکند. در فانتزی‌های خود معمولاً خود را در یک دشت وسیعی تنها تصور میکند.

اعتیادات: مدت ۵ سال سیگار میکشیده ولی سه سال است ترک نموده است.

وضع روانی در حال حاضر

در نخستین برخورد، بیمار زن جوانی است با سر و وضع و لباس مرتب که به سؤالات بخوبی جواب میدهد. بهنگام شروع مصاحبه تا اندازه‌ای مضطرب بنظر میرسد ولی بتدریج وضع روانی بیمار عادی می‌شود. حوادث و اتفاقات خود را تا آنجا که بخاطر دارد بیان میکند تنها نکته‌ای که در ضمن صحبت جلب توجه میکند این است که گاهی دستهای خود را بهم می‌زند و گاهی نیز صدای خفیفی شبیه بیک زفیر صدادار از سینه خارج میکند. این صدا همراه با تکان مختصر تمام بدن است.

تکلم: عادی است.

جریان فکر: کاملاً مرتب و منظم است و نشانه‌ای که دال بر اختلال جریان

فکر، وقفه یا پرش افکار باشد وجود ندارد.

محتوی فکر: هذیان و عقاید مرضی دیده نمیشود.

حافظه: حافظه دور و نزدیک خوب است.

خلق: تا اندازه‌ای افسرده است بدین معنی که وقتی از بیمار سؤال میشود حال

خود را چگونه احساس میکنید؟ پاسخ میدهد قدری کسل هستم.

همانطور که گفته شد نسبت به شوهرش فوق‌العاده بدبین است. احساس حقارت

میکند. همیشه مضطرب است ولی بطور کلی از لحاظ خلقی فردی ناپایدار است گاهی

فوق‌العاده خوشحال و زمانی افسرده و غمگین می‌باشد.

علاوه بر اینها بیمار اظهار میدارد وقتی بچه‌ها بمدرسه می‌روند و تنها می‌شوم اعم

از اینکه حالم خوب باشد یا نباشد، گوشه‌ای می‌نشینم و بی‌اختیار گریه میکنم. با آنکه

در جاهای شلوغ حالم از هر لحاظ بهتر است ولی دوست دارم تنها باشم و تا آنجا که

ممکن است از منزل بیرون نمیروم.

دقت: وقتی میخواهد از عدد صد، هفت - هفت کسر نماید قادر به تمرکز قوای

فکری خود نمیباشد. بدین ترتیب . . . ۱-۹۳-۶۳ بعد از لحظه‌ای ۸۶ و بالاخره پس از اندکی تأمل میگوید نمیتوانم.

اطلاعات عمومی: نسبتاً ضعیف است.

درک: درک بیمار نسبت بطرح مسائل مختلف خوبست. آشفتگیهای درکی وجود ندارد.

علائم و سواسی: مختصری حالت سواسی مخصوصاً در مورد نجس و پاکی وجود دارد.

قدرت جسمی: بیمار اظهار میدارد خیلی زود خسته میشوم و پس از انجام مختصر فعالیت بدنی، بدنم را لرزش مختصری فرا میگیرد و زانوهام تیر میکشد.

وضع خواب: بیمار وضع خواب را اینگونه تعریف میکند: «شبها بهنگام خواب احساس خستگی و حس ناراحت کننده‌ای در پاها دارم بطوریکه مایلیم پای خود را شست و مال بدهم صبحها که از خواب بیدار میشوم سر گیجه دارم و اگر دغماً از رختخواب بلند شوم بدنم بشدت میلرزد، جلو چشمم سیاه میشود و گلهای قالی را لرزان میبینم. شبها خوابهای وحشتناک می بینم. اکثراً خواب می بینم که مرا تعقیب میکنند یا کسی میخواید مرا کتک بزند، مثلاً پریشب خواب دیدم که یکجا زندانم کرده‌اند، یک نفر میخواست مرا آزاد کند ولی میگفت نمی توانم. گاهی در حالت خواب احساس سنگینی میکنم این سنگینی از شانه‌ها و گاهی نیز از پاها شروع میشود. گاهی نیمه‌های شب از خواب میپریم و دیگر خوابم نمیبرد. گاهی هم خود بخود از خواب بیدار میشوم و تا صبح بیدار میمانم. بطوریکه اطرافیانم میگویند گاهی در خواب حرف میزنم.»

معاینات جسمانی:

در معاینه دستگاه عصبی زوجهای دماغی طبیعی میباشد. تنوس عضلانی عادی است. رفلکسهای استخوانی و تری بطور قرینه تا اندازه‌ای تندتر از معمول است.

از لحاظ حرکتی اختلالی جز حرکاتی که شرح داده شد وجود ندارد .
 آشفته‌گی حسی مشاهده نمیشود . بطور کلی معاینات بدنی منفی است . فشار خون
 ۹۰ روی ۵۰ و ضربات نبض ۸۰ در دقیقه میباشد . در معاینه چشم پزشکی میدان بینائی
 طبیعی است و ته چشم نیز سالم است ولی رنگ‌دانه هائی مشاهده میشود که احتمالاً
 مربوط به رنگ پوست بیمار است .

در الکتروانسفالوگرافی : ریتم آلفا ۱ تا ۱۱ در ثانیه با تواتر عادی و قرینه است .
 واکنش وقفه بینائی طبیعی است . در تنفس سریع فقط تعدادی اسواج تناه و در تحریک
 نورانی متناوب اسواج نوک تیز نادری در ناحیه «اکسیپیتال» ظاهر میشود . روی هم رفته
 الکتروانسفالوگرام در سرز طبیعی قرار دارد .

معاینات روانشناسی :

از لحاظ روانشناسی هوش وی در سرز پائین طبیعی و دارای شخصیتی نارس
 همراه با خصوصیات هیستریک و واکنشهای اضطرابی است .

بحث

سندرم «ژیل دولاتورت» کیفیتی است نادر با اتیولوژی و پیش‌آگهی نامعلوم .
 گرچه برخی سعی کرده‌اند برای نحوه پیدایش علائم این بیماری توجیحات روانشناسی
 وضع نمایند ولی شواهدی در دست است که عضوی بودن این بیماری را محتمل‌تر
 میگرداند . طرفداران عقیده روانشناسی در گذشته بیمار و در دوره کودکی او شرایط
 نامساعدی را مشاهده کرده‌اند که در کودک ایجاد کشش و ناراضایتی و در نتیجه تولید
 تمایلات و واکنشهای تهاجمی کرده است . بر طبق این نظریه ، کودک برای ادامه
 زندگی اجتماعی ضمن آنکه مجبور است با شرایط نامساعد محیط خود سازش نماید ،
 باید تمایلات تهاجمی خویش را نیز مهار کند . از اینرو ابتدا «تیک» های حرکتی را
 بعنوان دفاعی در مقابل عوامل آزاردهنده محیط بکار میبرد و سپس با تکرار غیرارادی

صداها و کلمات و ناسزا گوئی غیر ارادی تمایلات تهاجمی خویش را تسکین میبخشد [۱-۱۰-۱۱-۱۲-۱۶]، عبارت دیگر بقول «چالاس» و همکاران [۳] این بیماران در مقابله با مشکلات و کشمکشهای درونی خویش ابتدا علائم و رفتاری نوروتیک ظاهر میسازند که بتدریج بجانب علائم و رفتار پسیکوپاتییک سیر میکند. از جانب دیگر غیر طبیعی بودن الکتروانسفالوگرام در پاره‌ای موارد و تغییرات مشکوکی که در «پروتئین الکتروفورز» مایع نخاع بعضی از بیماران مشاهده شده است [۱۳] و بالاخره نتایج آزمونهای روانی که همانند بیماران عضوی مغز است [۱۸-۱۳]؛ وجود آسیبهای در دستگاه عصبی مرکزی را محتمل میسازد. استیونس و همکاران [۱۹] این بیماری را مانند برخی از اختلالهای حرکتی با علل عضوی مربوط به عیب آنزیم‌ها و اختلال کار رابطه‌های شیمیائی دستگاه اعصاب مرکزی میدانند. بعضی دیگر مانند فیسارووا [۱۳] این بیماری را ناشی از آسیبهای تکوینی هسته‌های قاعده مغز تصور میکنند.

بیمار ما از این لحاظ که بیشتر علل احتمالی در او جمع مییابد بسیار جالب است. وجود یک مورد بیمار مبتلا به نقص عقل و یک مورد صرع در خانواده، پسر عمو- دختر عمو بودن پدر و مادر و شخصیت‌های نوروتیک اقوام نزدیک؛ همه تأثیر عوامل ارثی و تکوینی را مطرح میسازد.

ابتلای مادر بیمار به مالاریا و درمان با کینین وقتی بیمار را حامله بوده است، بعلاوه ابتلای خود بیمار به مالاریا در سن ۸ ماهگی و بروز تشنج در آن حال، همراه با شواهد فعلی از قبیل غیر طبیعی بودن الکتروانسفالوگرام و سطح هوشی مرزی همه مبین وجود ضایعه‌ای در دستگاه اعصاب مرکزی است.

از لحاظ روانشناسی محیط ناسالم خانواده و شرایط نامساعدی که در آن رشد و نمو کرده است کاملاً مشهود است. در بیمار ما علاوه بر عوامل فوق عوامل ظاهر ساز هیجانی نیز در کار است مانند حادثه آتش‌سوزی در سن شش سالگی و ابتلای او به بیماری کچلی در همان اوان وزشتی قیافه ناشی از آن که برای بیمار ضربه روانی بوده است.

با وجود تجمع عوامل بیماری‌زای متعددی که در این بیمار وجود دارد و تشابه آنها با یافته‌های سایر محققین، گرچه هنوز نمیتوان پاتوژنی این بیماری را روشن نمود ولی مطالعه وضع این بیمار اهمیت وجود آسیب‌های عضوی در دستگاه اعصاب مرکزی را در سبب‌شناسی این بیماری آشکار می‌سازد. با احتمال قوی عوامل ارثی و علل عضوی اکتسابی سبب اختلال کار دستگاه عصبی در زمینه هوشی، یادگیری و سازش با محیط شده است. از طرف دیگر معایب سرشتی اعضای خانواده بیمار و همچنین مجموع عواملی که در خود بیمار وجود دارد در نامساعد کردن محیط رشد و نمو بیمار اثر تشدید کننده بر یکدیگر داشته‌اند، و اگر «سندرم ژیل دولاتورت» را در اینجا نوعی واکنش مرضی انطباقی نسبت به عوامل نامساعد محیط بدانیم بناچار انتخاب این نوع واکنش و مداومت یافتن آنرا به سبب ضایعات دائمی خاصی در دستگاه اعصاب مرکزی باید دانست که از بدو کودکی وجود داشته و ادامه دارد.

بهر صورت برای تسکین علائم بیماری و رهایی اینگونه بیماران از وضع ناراحت و دشواری که دارند باید چاره‌ای اندیشید. در این زمینه درمانها و تمهیدات متعددی بکار رفته است از قبیل روان‌درمانی [۱۵] و سلوک‌درمانی [۷] که در عده معدودی بیمار نتایج کم و بیش رضایتبخش داده است. اما تلقین مستقیم، الکتروشک و درمان شیمیائی مختلف تقریباً بی‌اثر بوده و لکوتوسی [۲] و استنشاق گاز اکسید و کربن گاهی با بهبودیهائی همراه بوده است ولی بقول «فرناندو» [۱۴] چون فواید بهبودی کم و بیش طولانی ممکن است در سیر بیماری دیده شود، هیچکدام از درمانهای فوق را نمیتوان درمانی اختصاصی یا مفید دانست. همچنین «کوریت» و همکاران [۹] در بررسی خود چنین نتیجه گرفته‌اند که: «باید اذعان نمود که «تیک»ها بطور کلی پیش‌آگهی روشنی ندارند و تعداد بهبودیهای درمان‌شدگان نیز بیش از بهبودیهای خودبخودی نمیباشد. در این میان وجود زمینه و سواسی و مخصوصاً تیک‌های لفظی (سندرم تورت) پیش‌آگهی تاریک‌تری دارند».

چند گزارش مؤثر بودن تجویز هالوپریدول* [۱۸-۱۷-۸-۶-۵-۴] را نشان میدهد. این دارو بمقدار ۲ تا ۵ میلیگرم سه بار در روز تجویز شده و تا مدتی که درمان ادامه دارد علائم بیماری تحت کنترل قرار میگیرد.

References

- 1- Ascher, E. (1948), «Psychodynamic considerations in Gilles de la Tourette's disease (Maladie des tics), Amer. J. Psychiat. 105, 267.
- 2- Baker, E. F.W. (1962), «Gilles de la Tourette's disease treated by biomedial frontal leucotomy», Canad. Med. Ass. J. 746, 86.
- 3- Challas, G., Chapel, J. L. and Jenkins. R. L. (1967) «Tourette's disease: Control of symptoms and its clinical course». Enternational J. Neuro - psychiat. 3/Suppl. nr. 1 (S 95 - S 104)
- 4- Challas, G., and Brauer, W. (1963) «Tourette's disease, relief of symptoms with R 1625.» Am. J. Psychiat., 120, 283.
- 5- Chapel, J. L. (1966) «Gilles de la Tourette's disease, the past and the present.» Canad. Psychiat. Ass. J. 11/4, 324.
- 6- Chapel, J. L., Brown N., and Jenkins, R. L. (1964). «Tourette's disease : Symptomatic relief with haloperidol.» Am. J. psychiat., 121, 608.
- 7- Clark, F. (1966), «Behavior therapy of Gilles de la Tourette's syndrome». Brit. J. Psychiat., 112, 771, 778.
- 8- Connell, P. H. Corbett, J. A., Horne, D. J., and Mathews A. M. (1967), «Drug Treatment of adolescent tiqueurs». Brit. J. Psychiat. 113, 375-381.

* Haloperidol

- 9- Corbett, J.A., Mathews, A.M., Connell, P.H. and Shapiro, D.A. (1969), «Tics and Gilles de la Tourette's syndrome: A Follow - up study and Critical reviews». *Brit. J. Psychiat.* 115, 1229 - 41.
- 10- Dunlop, J. R. (1960), «A case of Gilles de la Tourette's disease (Maladie des tics): a study of intrafamily dynamics». *J. nerv. ment. dis.*, 130, 340.
- 11- Eisenberg, A., Ascher, E., and Kanner, L. (1959) «A Clinical Study of Gilles de la Tourette's disease (Maladie des tics) in children» *Am. J. Psychiat.* 115, 715.
- 12- Feild, J. R. Corbin, K. B. Goldstein, N. P. Klass, D. W. (1966) «Gilles de la Tourette's syndrome» *Neurology*, 16, 453.
- 13- Fisarova M. and Kule J. (1967) «Gilles de la Tourette syndrome, *Cs. Psychiat.* 634 (231-235).
- 14- Fernando, S. J. M. (1967) «Gilles de la Tourette's syndrome. A report on four cases and a review of published case reports». *Brit. J. Psychiat.* 113, 607-617.
- 15- Lindner, H. and Stevens, H. (1967) «Hypnotherapy and Psychodynamics in the syndrome of Gilles de la Tourette». *Int. J. Clin. Exp. Hypnosis* 15/4, (151 - 155).
- 16- Polites, D. J., Kruger, D., and Stevenson, I. (1965). «Sequential treatment in a case of Gilles de la Tourette's Syndrome» *Brit. J. Med. Psychol.*, 38, 43.
- 17- Seignot, M. J. N. (1961). A case of Gilles de la Tourette cured by R 1625. «*Ann. Medico - Psychol.*, 119, 578.
- 18- Shapiro, A. K., and Shapiro, E. (1968) «Treatment of Gilles de la Tourette's Syndrome with halloperidol». *Brit. J. Psychiat.* 114. 345-350.

-
- 19- Stevens., J. R., and Blachly, P. H. (1966) «Successful treatment of the Maladie des tics, Gilles de la Tourette's Syndrome». Amer. J. Dis. Child. 113/6. (541 - 545)
- 20- Tourette, G. de la. (1885) «Etude sur une affection nerveuse Caracterisee par incoordination motrice accompagnee d'echolalie et de coprolaie». Arch. de Neurol. 9, 1742 and 158 - 200.