

Le syndrome de Gilles de la Tourette

[La maladie](#)

[Le diagnostic](#)

[Les aspects génétiques](#)

[Le traitement, la prise en charge, la prévention](#)

[Vivre avec](#)

[En savoir plus](#)

Madame, Monsieur,

Cette fiche est destinée à vous informer sur le syndrome de Gilles de la Tourette. Elle ne se substitue pas à une consultation médicale. Elle a pour but de favoriser le dialogue avec votre médecin. N'hésitez pas à lui faire préciser les points qui ne vous paraîtraient pas suffisamment clairs et à demander des informations supplémentaires sur votre cas particulier. En effet, certaines informations contenues dans cette fiche peuvent ne pas être adaptées à votre cas : il faut se rappeler que chaque patient est particulier. Seul le médecin peut donner une information individualisée et adaptée.

La maladie

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

Le syndrome de Gilles de la Tourette (SGT) est une maladie neurologique à composante génétique caractérisée par des tics involontaires, soudains, brefs et intermittents, se traduisant par des mouvements (tics moteurs) ou des vocalisations (tics sonores). Il s'ajoute fréquemment un ou plusieurs troubles du comportement : déficit de l'attention-hyperactivité, troubles obsessionnels compulsifs, crises de panique ou de rage, troubles du sommeil ou de l'apprentissage. Le SGT a été décrit pour la première fois au XIXe siècle par le neurologue français Georges Gilles de la Tourette.

● Combien de personnes sont atteintes de ce syndrome ?

La prévalence (nombre de cas dans une population donnée à un moment donné) du SGT est estimée à 1 sur 2000. Cette estimation passe à 1 sur 200 si les formes mineures comprenant les tics transitoires ou chroniques sont inclus dans la définition de la maladie.

● Qui peut en être atteint ? Est-il présent partout en France et dans le monde ?

Le SGT apparaît durant l'enfance et touche plus souvent les garçons que les filles, quelle que soit leur origine géographique.

● A quoi est-il dû ?

La cause exacte du SGT n'est pas connue. Cette maladie présente vraisemblablement une forte composante génétique à l'origine d'un terrain familial. Plusieurs gènes sont impliqués (maladie génétique polygénique) mais n'ont pas encore été identifiés. Il est fortement suggéré que certains facteurs environnementaux contribuent à l'apparition de ce syndrome : événements ayant eu lieu avant, pendant ou juste après la naissance, facteurs toxiques, stress, réactions immunitaires. Pour ce dernier facteur, il semblerait qu'une réponse anormale du système immunitaire

lors d'infections répétées à streptocoques, pourrait être à l'origine de tics. Ainsi, l'interaction entre facteurs génétiques et environnementaux serait responsable de la variabilité des manifestations du SGT.

● Est-il contagieux ?

Le SGT n'est pas une maladie contagieuse.

● Quelles en sont les manifestations ?

Le SGT se manifeste de façon très variable d'un individu à l'autre. Il débute généralement durant l'enfance avec l'apparition de tics qui apparaissent peu à peu et peuvent passer inaperçus au début. Les instituteurs sont souvent les premières personnes à noter un comportement particulier chez les enfants atteints du SGT. La fréquence, le type de tics ainsi que la partie du corps impliquée varient au cours du temps. Les tics moteurs apparaissent les premiers et touchent généralement au début le visage, la tête et les épaules. Les tics sonores sont plus tardifs, ils apparaissent quelques semaines ou mois après les tics moteurs.

Un tic particulier peut être présent pendant quelque temps puis cesser brutalement et céder la place à un autre tic. Tous les tics ne sont pas développés chez une même personne atteinte du SGT, ils peuvent se modifier, s'arrêter puis reprendre. Leur intensité est variable d'une période à l'autre.

Les tics sont incontrôlables et surviennent souvent en rafale. Ils sont précédés par une sensation d'inconfort psychologique et physique soulagée par la production du tic. Par exemple, cette sensation particulière peut être une envie de se gratter la gorge avant un tic de grognement ou de raclement de gorge. Le stress, la fatigue, l'anxiété et les excitants augmentent l'intensité ou la fréquence des tics tandis que le sommeil, le plaisir sexuel, l'alcool ou des activités nécessitant de la concentration les diminuent. De nouveaux tics peuvent se développer au détriment des anciens, une personne atteinte du SGT peut adopter les tics d'une autre personne porteuse du syndrome.

Les tics peuvent être contrôlés volontairement pendant quelques instants voire quelques heures mais après la période de suppression, ils réapparaissent avec une intensité et une fréquence plus importante qu'à l'accoutumée.

Tics moteurs

Les tics moteurs, liés à des contractions musculaires involontaires, peuvent être simples ou complexes. Les tics moteurs simples se caractérisent par des mouvements soudains, rapides et sans signification : clignement des yeux, haussement d'épaules, crispation de la bouche, secousse de la tête. Ces tics impliquent un seul muscle ou un petit groupe de muscles.

Les tics moteurs complexes sont des manifestations motrices plus coordonnées et plus compliquées et peuvent ressembler à des mouvements volontaires mais qui ne sont pas appropriés au contexte dans lequel ils sont réalisés : toucher, sentir, frapper, gestes obscènes (copropraxie) ou imitation des mouvements effectués par quelqu'un d'autre (échopraxie).

Tics sonores

Les tics sonores peuvent également être simples ou complexes. Les tics sonores simples les plus fréquents sont des bruits émis par la bouche ou le nez : reniflement, grognement, raclement de gorge, cris, rires involontaires ou clappement avec la langue par exemple.

Les tics sonores complexes ont un sens linguistique et peuvent être la répétition de mots ou

syllabes prononcées soit par la personne atteinte elle-même (palilalie), soit par quelqu'un d'autre (écholalie), ou encore l'utilisation involontaire d'un langage grossier ou obscène (coprolalie). La coprolalie est l'un des tics sonores les plus handicapants mais concerne moins de 20% des cas, aussi bien pendant l'enfance qu'à l'âge adulte.

Certaines personnes atteintes du SGT présentent une forme plus sévère qui associe aux tics moteurs et sonores caractéristiques de ce syndrome des troubles comportementaux variables. Parfois ces troubles peuvent être les premières manifestations du SGT, avant l'apparition des tics.

Des troubles obsessionnels compulsifs (TOC) sont très souvent associés et sont plus fréquents chez les filles. Ils se manifestent d'abord comme une idée récurrente (obsession) qui mobilise l'esprit jusqu'à ce qu'une action (compulsion) soit entreprise dans le but d'y mettre fin. Ces préoccupations sont souvent associées à un besoin de perfection, à une recherche de symétrie. Parfois, certains enfants insistent pour que leurs parents répètent plusieurs fois une même phrase jusqu'à ce qu'elle « sonne » bien.

Également souvent associés, les déficits d'attention, avec hyperactivité ou non, touchent plus souvent les garçons que les filles. Les enfants ont du mal à rester concentrés longtemps ou à terminer ce qu'ils ont commencé. Ils sont distraits, passent d'une activité à l'autre sans arrêt et ne peuvent intégrer qu'une seule consigne à la fois. Ils sont souvent lunatiques, changeant d'humeur régulièrement et de façon imprévisible.

Des crises de rage sont aussi possibles, l'enfant perd le contrôle de lui-même et s'en prend aux objets qui l'entourent pour soulager cette colère. Souvent, il ne se souvient pas de ses actes juste après la crise.

Les automutilations peuvent également être associées aux tics et leur sévérité est souvent corrélée à la sévérité des tics : se frapper, se cogner la tête, se précipiter volontairement vers un obstacle, se mettre le doigt dans l'œil par exemple.

D'autres manifestations se retrouvent également dans le SGT : des troubles oppositionnels qui se traduisent par un ensemble de comportement d'opposition, de désobéissance, de provocation, des troubles anxieux, des troubles du sommeil ou encore des migraines.

Enfin, les enfants atteints du SGT présentent souvent des troubles de l'apprentissage avec des problèmes d'écriture (dysgraphie) ou de lecture. Ils peuvent avoir des problèmes dits « visuo-moteurs » : l'enfant montre une certaine lenteur à recopier sur le papier des informations visuelles alors qu'il comprend correctement cette information.

La sévérité du SGT est le plus souvent fonction de la présence ou non de ces troubles comportementaux associés plutôt que fonction de la sévérité des tics eux-mêmes.

Le schéma ci-dessous permet d'avoir une vision globale du SGT et des manifestations qui lui sont associées :

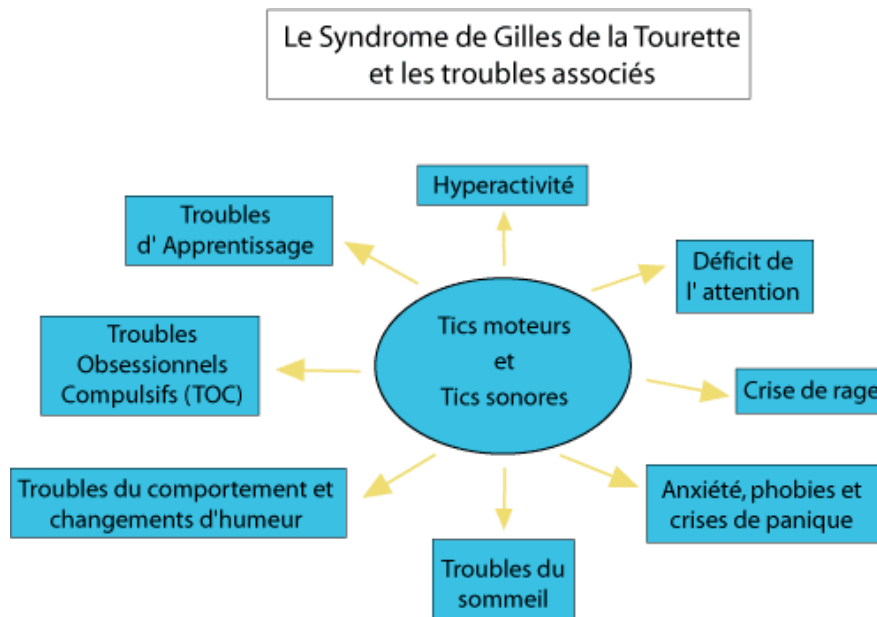


Schéma du soleil : Le syndrome de Gilles de la Tourette et les troubles associés.
Reproduit d'après <http://www.france-tourette.org/soleil.htm>

● Comment expliquer les symptômes ?

Le SGT serait dû à un dysfonctionnement biochimique dans le cerveau, au niveau des noyaux gris centraux. Ces cellules produisent une substance chimique (neurotransmetteur) qui intervient dans la communication entre les cellules nerveuses. Le dérèglement d'un ou plusieurs neurotransmetteurs semblent mis en cause dans le SGT, principalement la dopamine. Certains avancent que le dysfonctionnement pourrait avoir lieu dans le lobe frontal du cerveau, région impliquée dans l'autocontrôle et l'inhibition de nos comportements et la planification de nos actions.

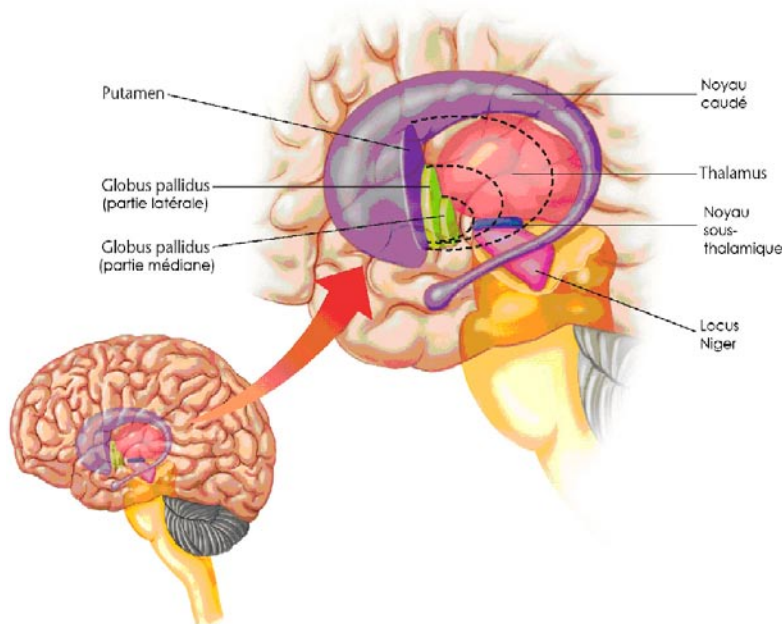


Schéma des noyaux gris centraux : Les noyaux gris centraux comprennent : le putamen, le globus pallidus, le noyau caudé, le noyau sous-thalamique et le Locus Niger.
Adapté d'après : http://cti.itc.virginia.edu/~psyc220/kalat/JK246.fig8.15.basal_ganglia.jpg

● Quelle est son évolution ?

Les tics apparaissent généralement dans les premières années de scolarisation. Leur sévérité et leur fréquence augmentent jusqu'à l'adolescence puis diminuent à l'âge adulte. Parfois, à la puberté, certains verront une diminution significative des manifestations de la maladie allant parfois jusqu'à des périodes sans aucun tic. A l'âge adulte, la personne atteinte apprend à mieux contrôler son environnement et modifie plus facilement ses tics pour les rendre socialement acceptables et moins apparents. Les troubles comportementaux associés peuvent également se manifester à l'âge adulte.

Le diagnostic

● Comment fait-on le diagnostic du syndrome de Gilles de la Tourette ?

La description, l'observation des tics ainsi que l'histoire de leur évolution permettront au médecin de poser le diagnostic du SGT. La présence d'un problème psychologique ou comportemental ou une histoire familiale de manifestations similaires de la maladie renforcera celui-ci.

Des critères précis ont été définis pour le diagnostic du SGT :

- Présence de plusieurs tics moteurs et d'au moins un tic sonore à un certain moment mais pas obligatoirement en même temps.
- Présence des tics plusieurs fois par jour, presque tous les jours ou par intermittence pendant au moins un an, sans intervalle libre de tics pendant plus de trois mois consécutifs.
- nature, localisation, nombre, complexité et intensité des tics, variables au cours du temps.
- Apparition des tics avant l'âge de 18 ans.
- Absence d'autres causes identifiables.

D'autres types de tics sont parfois inclus dans la définition de la maladie : ce sont les tics transitoires et les tics chroniques. Ils répondent aux critères énumérés ci-dessus, sauf au premier : en effet, les tics transitoires présentent une durée inférieure à 1 an et les tics chroniques sont des tics soit moteurs ou soit sonores, unique ou multiples, mais sans coexistence entre les deux.

L'inclusion ou non de ces tics transitoires ou chroniques dans la définition du SGT explique en partie les grandes variations dans l'estimation de la fréquence (prévalence) de la maladie.

Actuellement, il n'existe pas de test pour diagnostiquer le SGT. Parfois, des examens neurologiques complémentaires (électroencéphalogramme, scanner) ou certaines analyses sanguines peuvent être réalisés pour écarter l'éventualité d'autres maladies qui se caractérisent aussi par des mouvements anormaux.

● Peut-on confondre cette maladie avec d'autres ? Lesquelles ? Comment faire la différence ?

Le SGT peut être confondu avec des maladies héréditaires également associées à des tics ou des mouvements anormaux: les dystonies généralisées, la maladie de Huntington, la neu-

roacanthocytose, la sclérose tubéreuse ou encore la maladie de Wilson ainsi que certaines affections chromosomiques : syndrome de Klinefelter, syndrome de l'X fragile par exemple. Le contrôle transitoire des tics présents dans le SGT permet de le différencier des autres maladies pour lesquelles cela n'est pas possible. La schizophrénie et les syndromes autistiques doivent aussi être distingués du SGT. Enfin, des médicaments ainsi que certaines infections peuvent être à l'origine de tics qui ne doivent pas être confondus avec ceux du SGT.

Les aspects génétiques

● Quels sont les risques de transmission aux enfants ?

On sait que le SGT présente une composante génétique importante et un pourcentage élevé de personnes atteintes de ce syndrome a un ou plusieurs parents proches également atteints. L'étude génétique de ces familles a montré que le risque pour un proche d'être également atteint est d'environ 10%.

Le mode de transmission du SGT n'est pas clairement établi. Il a été suggéré une transmission autosomique dominante ce qui implique qu'une personne atteinte a un risque sur deux de transmettre ce syndrome à ses enfants. Cependant, il semblerait qu'une transmission des deux parents soit impliquée. De plus, les différents gènes suspectés pourraient, selon leur provenance, du père ou de la mère, influencer différemment la sévérité des manifestations de la maladie.

● Peut-on faire un diagnostic prénatal ?

Non, actuellement il n'est pas possible de réaliser un diagnostic prénatal puisque les gènes impliqués dans le SGT n'ont pas encore été identifiés.

Le traitement, la prise en charge, la prévention

● Existe-t-il un traitement pour cette pathologie ?

Il n'existe pas de traitement à même de guérir du SGT mais les traitements disponibles permettent généralement d'en atténuer les manifestations. Cependant, la plupart des enfants souffrant du SGT présentent des tics légers et n'ont pas besoin de traitement. Celui-ci devient nécessaire si les tics sont plus importants et altèrent considérablement leur vie quotidienne ou si l'enfant est malheureux et a du mal à gérer les manifestations de la maladie à l'école ou dans sa vie privée.

Des médicaments tels que les agonistes dopaminergiques (pergolide, ropinirole), les agonistes GABAergiques (clonazepam), les agonistes alpha2-adrénergiques (clonidine, guanfacine) sont généralement utilisés lorsque les tics sont légers. Pour les tics modérés à sévères, les neuroleptiques classiques (pimozide, halopéridol, tiapride, phénothazine) ou atypiques (rispéridone, olanzapine, aripiprazole) sont plutôt utilisés.

Les troubles du comportement peuvent également être atténués par un traitement médicamenteux agissant au niveau de la production des neurotransmetteurs. Pour les troubles obsessionnels compulsifs, les antidépresseurs inhibiteurs de la recapture de la sérotonine sont prescrits tandis que des agents noradrénergiques (amoxétine) ou des stimulants comme la ritaline sont indiqués dans les déficits d'attention-hyperactivité.

Enfin l'information de la personne atteinte du SGT et de son entourage (enseignants, famille...) joue un rôle fondamental dans le traitement de ce syndrome. Il permet la dédramatisation de la maladie et une meilleure intégration dans la vie sociale. En effet, il est très important de faire comprendre à l'entourage que ces tics sont involontaires et ne peuvent pas être contrôlés de manière continue.

● **Quels sont les risques du traitement ?**

Le traitement médicamenteux doit être mis en place seulement lorsqu'il est vraiment nécessaire. En effet, la plupart des médicaments entraînent des effets secondaires assez importants : prise de poids considérable, disparition des règles, fatigue importante ou apparition d'un état dépressif.

La ritaline, prescrite pour le traitement des déficits d'attention-hyperactivité, peut temporairement augmenter les tics.

● **Un soutien psychologique est-il souhaitable ?**

Souvent, une psychothérapie régulière est complémentaire du traitement du SGT. Les thérapies comportementales (relaxation, modification des habitudes) peuvent également améliorer les tics, principalement lorsque le traitement médicamenteux n'apporte pas ou peu d'effets bénéfiques. Dans tous les cas, un soutien psychologique peut aider à surmonter les difficultés quotidiennes entraînées par des tics trop gênants.

● **Comment se faire suivre ?**

D'une manière générale, le médecin organisera la surveillance régulière pluridisciplinaire qui dépendra principalement des troubles associés aux tics, s'ils sont présents.

Lorsqu'un traitement médicamenteux a été mis en place, le dosage de celui-ci ainsi que l'apparition des effets secondaires devront être surveillés.

En présence d'un trouble de l'apprentissage, un soutien scolaire particulier est souvent nécessaire ainsi qu'un suivi orthophonique en cas de problème d'élocution ou d'écriture. Les performances scolaires sont également évaluées tout au long de l'enfance et l'adolescence.

En cas de troubles du comportement ou de troubles psychiatriques, une consultation chez un psychologue ou un psychiatre est conseillée et un suivi à long terme permettra de limiter ces manifestations.

Vivre avec

● **Quelles sont les conséquences de la maladie sur la vie familiale, professionnelle, sociale, scolaire, sportive ?**

Dans la majorité des cas le SGT n'a pas de conséquences importantes sur la vie sociale, scolaire ou professionnelle des personnes atteintes par ce syndrome.

Un rendez-vous avec le médecin et/ou le psychologue scolaire est conseillé afin de discuter des problèmes éventuels pouvant se manifester durant la scolarité et de leur prise en charge, et certains enfants auront besoin d'une surveillance scolaire particulière. Des solutions, souvent bénéfiques, pourront aider à son intégration : utilisation d'un magné-

tophone, d'une machine à écrire ou d'un ordinateur pour les problèmes d'écriture ou de lecture par exemple. Dans certains cas, un tutorat individuel ou une assistance pédagogique à domicile pourront être envisagés.

A l'âge adulte, lorsque les tics sont très invalidants ou lorsqu'un trouble du comportement est associé aux tics, des problèmes au niveau de l'insertion sociale peuvent également se poser.

● ● ● En savoir plus

● Où en est la recherche ?

Actuellement, les chercheurs visent à localiser les gènes responsables du SGT et à mieux comprendre les mécanismes impliqués dans les manifestations de la maladie afin d'en améliorer le traitement. Récemment, une étude a montré l'implication du gène *SLITRK1* dans les manifestations du SGT.

● Comment entrer en relation avec d'autres malades atteints de la même maladie ?

En contactant les associations de malades consacrées à cette maladie. Vous trouverez leurs coordonnées en appelant **Maladies Rares Info Services** au 01 56 53 81 36 (Appel non surtaxé) ou sur le site **Orphanet** (www.orphanet.fr).

POUR OBTENIR D'AUTRES INFORMATIONS SUR CETTE MALADIE

CONTACTEZ

Maladies Rares Info Services au 01 56 53 81 36
numéro azur, prix d'une communication locale

OU CONSULTEZ ORPHANET www.orphanet.fr

CE DOCUMENT A ÉTÉ RÉALISÉ PAR :

orphanet

AVEC LA COLLABORATION DE :

Professeur Philippe Damier

Consultation multidisciplinaire des
mouvements anormaux (maladie de
Gilles de la Tourette, dystonie)
Consultation de neurologie - Clinique
neurologique
CHU Hôpital Guillaume et René
Laënnec, Nantes

Association Française pour
le Syndrome Gilles de la Tourette

