

## 神経系疾患分野

# トゥレット症候群

### 1. 概要

トゥレット症候群（TS）は、音声チックを伴い複数の運動チックが、一年以上持続する精神神経疾患である。1885年、フランスの神経科医ジル・ド・ラ・トゥレットにより報告され、稀な疾患と考えられた。1960年代後半 Shapiro らは、出現するチックの種類（運動チック、音声チック）、経過期間（一年以上を慢性と定義）により分類し、1)小児期にみられる一過性のチック症、2)慢性運動チック症、3)慢性音声チック症、4)慢性運動および音声チック症、に分類し、4)を TS と定義した。注意欠陥多動性障害、強迫神経症など併発症をみることが少なくない。その病態は大脳基底核のドーパミン神経系活性低下に伴う受容体の過活動が考えられている。治療は、1961年にハロペリドールの有効性が報告されたが、未だ確立されていない。早期診断、年齢に応じた環境要因の調整、本人の意識、理解が大切である。

### 2. 疫学

正確な疫学調査は困難で、限られた地域の医師、学校、公的サービスを通じた調査が主体である。また、本症が年齢依存性に変容するため年齢を設定した調査が多く、「生涯有病率」は0.46–36.2/10,000と差が大きい。本邦ではいまだ正確な有病率の検索は行われていない。

### 3. 原因

本症の原因は完全には解明されていない。家系発症が多く、遺伝性素因が指摘されている。5~6歳に発症し、増悪・寛解を示し、一年を越え持続する単純チックは、10歳代中頃に軽快の方向をとり、10歳代後半には自然寛解することより、大脳基底核のドーパミン神経系の発達障害が示唆される。一方、10歳頃より出現する複雑チックも薬物に対する反応からドーパミン神経受容体の異常が考えられるが、強迫神経症を伴い、長期持続、難治化する。したがって、TSには少なくとも2つの病態の存在が考えられる。

### 4. 症状

多くは6歳頃、瞬き、頸振りなどの単純運動チックで始まり、咳払い、発声など単純音声チックが加わる。ひとつのチックが消失すると新しいチックが出現するなど、2~3週、2~3ヶ月の周期で増悪・寛解を繰り返し、一年以上経過する。10歳頃より複雑運動チック、複雑音声チックが出現する。「汚言」は複雑音声チックの一種であるが必発ではない。単純チックは思春期以後自然寛解するが、複雑チックは10歳以後併発症を伴い永続、難治化する。発症は男性優位であり、家族発症が多い。

### 5. 合併症

しばしばみられる合併症（併発症）は、小児期の注意欠陥多動性障害と10歳以後の強迫性障害がある。ほかに、小児期には睡眠障害、昼夜の区別に一致した生活リズムがとれない、直立二足歩行がきちんとできないことがみられ、10歳代には衝動性行動などをみることもある。

### 6. 治療法

ハロペリドールほかドーパミン受容体の異常に対し、種々の薬剤が試みられているが、すべての患者に有効なものはない。小児期から日中の活動を高め睡眠覚醒リズムを正し、きちんとした歩行を行わせることも併発症発現予防に必須と考えている。

### 7. 研究班

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服研究事業「トゥレット症候群の診断、治療、予防に関する研究」（研究代表者 瀬川昌也）

（注）6. 治療法の記載内容の一部に誤解を招く表現がありましたので平成25年3月25日に修正いたしました。