

Tourette-Syndrom

Schwierige Diagnostik bei Tic-Störungen

Norbert Müller, München

Tic-Störungen sind meist nicht einfach zu diagnostizieren. Dies liegt daran, dass die motorischen oder vokalen Tics vorübergehend unterdrückt werden können und so gar nicht auffallen, wenn der Patient dem Behandler gegenüber steht. Im Folgenden ist dargestellt, wie Sie diagnostische Fallen umschiffen können und welche Medikamente angezeigt sind.

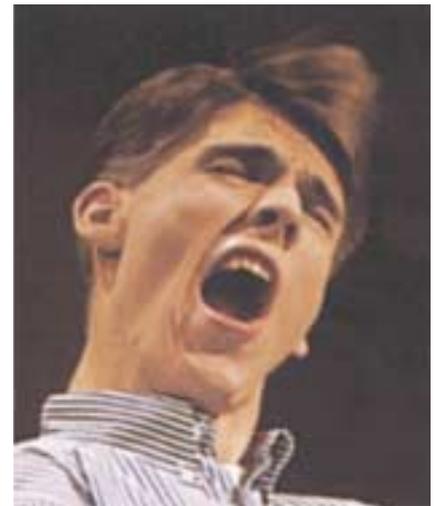
Das Tourette-Syndrom ist gekennzeichnet durch das Auftreten multiplexer motorischer Tics und Vokaltics. Unter einem Tic versteht man eine unwillkürliche, plötzliche, schnelle, wiederholte, arrhythmische, stereotype Bewegung oder Lautäußerung. Obligatorisch ist die zeitweilige willkürliche Unterdrückbarkeit von Tics, wobei sich dies in einer großen Bandbreite bewegen kann: bei häufiger Ticfrequenz können diese unter Umständen nur für wenige Sekunden unterdrückt werden, nicht selten ist dies aber auch über Stunden möglich, etwa bis sich die unterdrückten Tics zu einem unbeobachteten Zeitpunkt entladen – oft abends

und in Entspannungssituationen. Unter Stressbedingungen kommt es definitiv onsgemäß – wie bei nahezu allen Bewegungsstörungen – zu einer Exazerbation von Tics, was gelegentlich zu dem Missverständnis beiträgt, dies sei ein Hinweis auf die Psychogenese von Tics.

Es werden einerseits **motorische Tics**, andererseits **Vokaltics** unterschieden, wobei sowohl motorische, als auch vokale Tics als einfache und als komplexe Tics auftreten können (Tab. 1). Einfache motorische Tics sind beispielsweise Blinzeln, Kopfdrehen, Schulterhochziehen oder Schütteln von Extremitäten. Die Lokalisation einfacher Tics ist häufig im Kopf- und Halsbereich, oder in den Schultern.

Charakteristisch ist allerdings der Wechsel der Lokalisation der Tics, die prinzipiell den ganzen Körper betreffen können.

Unter komplexen motorischen Tics werden kompliziertere Bewegungsabläufe verstanden, die jedoch – zum Beispiel im Gegensatz zu Zwangsritualen – nicht intendiert und geplant sind, sondern unwillkürlich wie einfache



Motorische oder vokale Tics laufen unwillkürlich ab und können von den Betroffenen – wenn überhaupt – ...

motorische Tics ablaufen. Typische **komplexe motorische Tics** sind zum Beispiel Berührungstics, also der Drang, Dinge oder Menschen zu berühren, tiefe Kniebeugen, Liegestütze, eine bestimmte Schrittfolge, oder sich flach hinzulegen. Zu den **komplexen Vokaltics** zählt man zum Beispiel die Imitation von Lauten („Katzenschrei-Syndrom“), die Wiederholung sinnloser Begriffe, aber auch **Koprolalie**, also das Ausstoßen von Obszönitäten oder Fäkalsprache, was ebenfalls ein charakteristisches, aber nicht obligates Symptom des Tourette-Syndroms (TS) darstellt (Tab. 1).

Ein weiteres Symptom, das häufig im Rahmen von Tic-Erkrankungen zu beobachten ist, sind **Mutilationen** (Selbstverletzungen) oder andere Formen **gestörter Impulskontrolle**. Störungen der Impulskontrolle führen häufig zu starker Beeinträchtigung im Sozialverhalten. Mutilationen können erhebliche medizinische Komplikationen mit sich bringen – bis hin zu Blindheit und Taubheit der Patienten. Mutilationen treten bei etwa 33–44 % der Patienten mit einem TS auf.

Häufigkeit

Das Tourette-Syndrom ist weltweit verbreitet, möglicherweise bestehen allerdings Unterschiede in der geographischen Verteilung. Die Prävalenz des TS wird zwischen 0,7 und 50 pro 10 000 geschätzt, die Prävalenz von Tics auf 18 %

Tab. 1: Beispiele für einfache und komplexe Tics

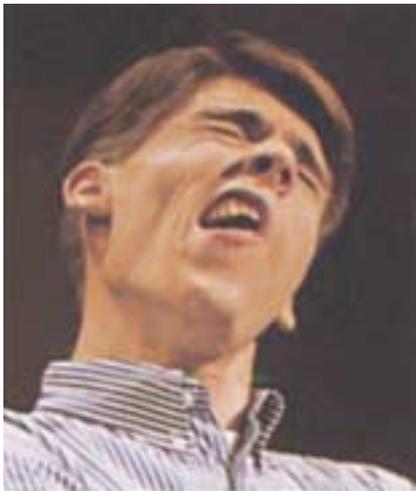
Einfache motorische Tics	Einfache vokale Tics
Blinzeln	Räuspern
Kopfdrehen	Schniefen
Schulterhochziehen	Hüsteln
Schütteln der Extremitäten	Summen
Stampfen	Zungenschnalzen
	Pfeifen
	Grunzen
	Schnarchen
	Bellen
Komplexe motorische Tics	Komplexe vokale Tics
Dinge berühren	Imitation von Lauten
sich flach hinlegen	Wiederholung sinnloser Begriffe
tiefe Kniebeugen	Koprolalie
Liegestütze	Echolalie
Rückwärtsschritte	Palilalie
Bestimmte Schrittfolge im Gehen	Echokinese
Umdrehen	

für Jungen und 11 % für Mädchen. Transiente Tics liegen auf jeden Fall im Bereich von 5–10 %, bei Jungen häufiger als bei Mädchen. Vom TS sind Jungen deutlich häufiger als Mädchen betroffen, wobei das Verhältnis etwa bei 4:1 liegt.

Das TS ist eine **Erkrankung des Kinder- und Jugendalters** mit einem klassischen Verlauf von Exazerbationen und Remissionen, wobei auch chronische Verläufe vorkommen können. Die Ersterkrankung muss gemäß der Diagnostik des DSM-IV vor dem 18. Lebensjahr sein, damit ein TS diagnostiziert werden kann (Tab.2).

Meist erreichen die Symptome ihre stärkste Ausprägung etwa zehn Jahre nach der Erstmanifestation von Tics. Koprolalie oder komplexeste Formen von Vokaltics treten üblicherweise nicht vor 4–7 Jahren nach Erkrankungsbeginn und auch nur bei etwa einem Drittel der TS Patienten auf.

Etwa ab dem zwanzigsten Lebensjahr bis ins frühe Erwachsenenalter beginnt meist eine Verbesserung der Symptomatik, bzw. eine Remission, auch bei Patienten,



... nur unter großen Konzentrationsanstrengungen und kurz unterdrückt werden

... die in der Kindheit starke Tics hatten. Schätzungen besagen, dass die Erkrankung bei etwa einem Drittel der Patienten während dieses Zeitraums vollständig remittiert, während sich bei einem weiteren Drittel eine deutliche Besserung zeigt. Bei etwa einem weiteren Drittel findet sich keine wesentliche Besserung der Symptome im frühen Erwachsenenalter.

Tab. 2: Kriterien für die Diagnose Tourette-Syndrom nach DSM-IV

A. Multiple motorische Tics sowie mindestens ein vokaler Tic treten im Verlauf der Krankheit auf, jedoch nicht unbedingt gleichzeitig (Tics sind plötzliche, schnelle, sich wiederholende, unrythmische und stereotype motorische Bewegungen oder Lautäußerungen)
B. Die Tics treten mehrmals täglich (gewöhnlich anfallsweise) entweder fast jeden Tag oder intermittierend im Zeitraum von über einem Jahr auf. In dieser Zeit gab es keine ticfreie Phase, die länger als drei aufeinander folgende Monate andauerte
C. Die Störung führt zu starker innerer Anspannung oder verursacht in bedeutsamer Weise Beeinträchtigungen in sozialen, beruflichen oder anderen wichtigen Funktionsbereichen
D. Der Beginn liegt vor dem 18. Lebensjahr
E. Die Störung geht nicht auf die direkte körperliche Wirkung einer Substanz (z.B. Stimulanzien) oder eines medizinischen Krankheitsfaktors (z.B. Huntingtonsche Erkrankung oder postvirale Enzephalitis) zurück

Das Spektrum von Ticstörungen

Wie oben bereits angedeutet, sind das Ersterkrankungsalter, aber auch die Erkrankungsdauer und die Erscheinungsform der Tics Unterscheidungskriterien für die diagnostische Einordnung. Besteht für die diagnostische Einordnung. Besteht ein Tic mindestens vier Wochen, jedoch nicht länger als zwölf aufeinanderfolgende Monate (ohne Therapie), liegt nach dem DSM-IV eine vorübergehende Ticstörung vor. Bei einem länger als zwölf Monate Andauern der Tics handelt es sich entweder um eine chronische motorische oder vokale Ticstörung, oder ein TS. Während bei TS multiple motorische Tics und mindestens ein Vokaltic obligat sind, ist ein motorischer oder ein vokaler Tic ausreichend für die Diagnose der chronischen Ticstörung.

Diagnostische Fallen

Die Diagnosestellung bei Ticserkrankungen ist häufig deshalb besonders schwierig, da durch den typischen Verlauf mit Exazerbationen und Remissionen die charakteristischen motorischen Tics oder Vokaltics üblicherweise im freien Intervall nicht auftreten. Da die **Tics definitionsgemäß vorübergehend unterdrückbar** sind, sind sie vielfach für den Untersucher nicht sichtbar. Insbesondere typische, aber „peinliche“ Symptome wie Echolalie, Echopraxie oder Koprolalie werden häufig verschwiegen. Subjektiv werden Tics häufig als Zwänge erlebt und geschildert.

Darüber hinaus stehen oft Zwangsphänomene, aber auch andere Verhal-

tensauffälligkeiten wie Störungen der Impulskontrolle im Vordergrund der Symptomatik, so dass motorische Tics und Vokaltics zunächst nicht auffallen und deshalb die Diagnose eines Tics nicht gestellt wird. Außerdem werden sowohl einfache als auch komplexe motorische Tics häufig in Willkürbewegungen eingebaut, bzw. sie erscheinen als Willkürbewegungen und werden deshalb zunächst nicht als Tics erkannt. Auch Vokaltics wie Hüsteln oder Räuspern werden als Verlegenheitsverhalten oder „Angewohnheit“ fehlinterpretiert und häufig erst spät als Tics erkannt.

Differentialdiagnose von Tics

Im Erwachsenenalter muss immer an pharmakologisch induzierte Hyperkinesen (zum Beispiel durch L-Dopa oder Amphetamine) gedacht werden. Spätdyskinesien nach Neuroleptika-Behandlung, die ebenfalls typischerweise zunächst im oro-facialen Bereich auftreten, aber häufig auf Extremitäten und Rumpf übergreifen können, sind in Erwägung zu ziehen.

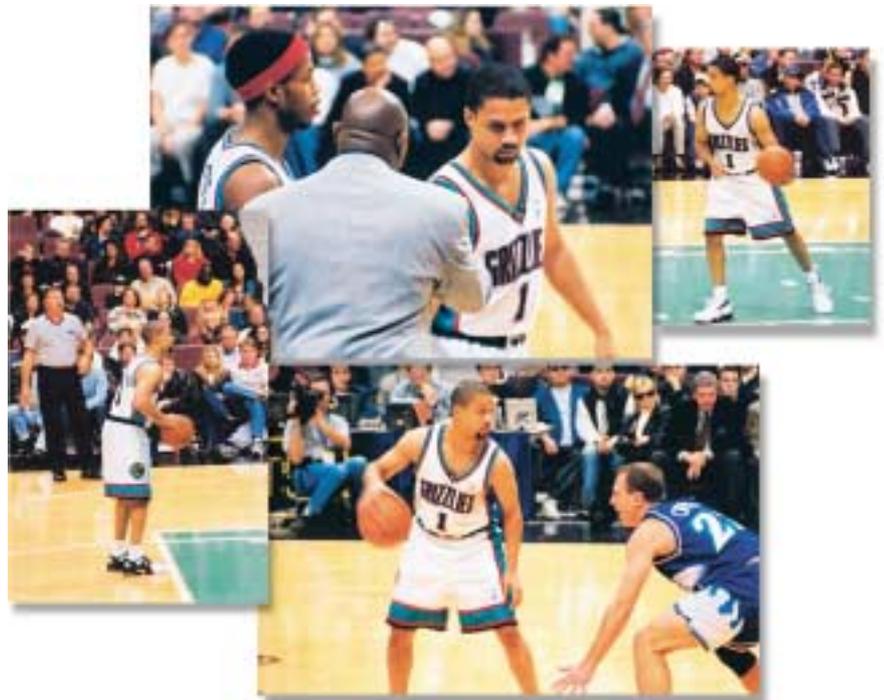
Bei Kindern ist die Differenzialdiagnose zur **Chorea Sydenham** besonders wichtig, im Rahmen verschiedener Infektionserkrankungen werden Tic-artige Bewegungsstörungen beobachtet. Neuere Publikationen postulieren eine eigenständige Poststreptokokken-Erkrankung im Kindesalter, die Symptome des TS und Zwangsphänomene aufweisen (Perlmutter et al, 2000).

Komorbidität: Zwang und Aufmerksamkeitsdefizitstörung bei Kindern (ADHD)

Die Differenzialdiagnose zwischen Tics und Zwangssymptomen ist nicht nur deshalb schwierig, weil Tics häufig als Zwänge erlebt werden und phänomenologische Ähnlichkeit mit Zwangssymptomen haben, sondern auch aufgrund der häufigen Komorbidität von Zwangsstörung und TS. Dies lässt sich damit begründen, dass bei TS in 40–90 % der Fälle auch Zwangssymptome beschrieben sind, sowie bei Angehörigen von Patienten mit TS gehäuft Zwangssymptome auftreten und sich – umgekehrt – bei Verwandten von Patienten mit Zwangserkrankungen vermehrt Tics finden.

Zu diesen TS spezifischen Phänomenen werden Echophänomene und Koprovalie, Mutilationen, Symmetrieverhalten, sowie komplexe, motorisch ausgerichtete Bewegungsrituale gezählt.

Eine eigene Vergleichsuntersuchung in Hinblick auf Unterschiede zwischen den Zwangsphänomenen bei Patienten mit Zwangserkrankung und TS zeigte



Mahmoud Abdul-Rauf leidet unter dem Tourette-Syndrom. Trotzdem hat er es geschafft, einer der ganz großen Stars in der US-amerikanischen Basketball-Profiliga NBA zu werden. Vielleicht half seine zwanghafte Vorstellung, der Ball müsse „perfekt“ durch das Netz fallen (was ihn zu abertausenden Trainingswürfen trieb), dass er zu einem der treffsichersten Werfer in der Geschichte der NBA wurde. (Fotos: NBA)

bei Zwangserkrankungen die Abwehr von Ängsten oder Befürchtungen im Vordergrund stehen (Müller et al., 1995).

Besonders häufig und deshalb von besonderer Bedeutung ist die Komorbidität von TS mit einer Aufmerksamkeitsdefizitstörung bei Kindern. Untersuchungen zeigen, dass etwa 65 % bis 81 % der Kinder mit TS die Kriterien für das Vorliegen einer Aufmerksamkeitsdefizitstörung

tor antagonistisch wirksam, wobei dieser Effekt sich weitgehend auf die Basalganglien beschränkt und D2-Rezeptoren im limbischen System nicht blockiert werden. Tiaprid hat leicht sedierende Effekte, ist sehr gut verträglich und besitzt kein Risiko zur Entwicklung von Spätdyskinesien, vielmehr wird es auch zur Behandlung von Spätdyskinesien eingesetzt.

Abhängig vom Körpergewicht beträgt die initiale Dosis bei Kindern ca. 100–150 mg, wobei eine mittlere Tagesdosis etwa 300–400 mg beträgt und bis zu 800 mg Tagesdosis nicht unüblich sind. Da in den USA Tiaprid nicht zur Verfügung steht, wird es in der angloamerikanischen Literatur zur Therapie von Ticserkrankungen selten erwähnt, während es in einer Reihe europäischer Länder das Mittel der ersten Wahl darstellt.

→ Klassische Neuroleptika

Die Beschreibung des therapeutischen Effekts von **Haloperidol** durch Shapiro in den 1960-er Jahren (Shapiro & Shapiro 1968) markiert nicht nur einen Wendepunkt in der Diskussion von Psychogenese oder biologischer Genese von Tics

Tab. 3: Pharmakotherapie des Tourette-Syndroms – etablierte Therapien

Kinder (Substanz und Dosis)	Erwachsene (Substanz und Dosis)
Tiaprid 50–400 mg/Tag	Tiaprid 100–800 mg/Tag
Clonidin 37,5–300 µg/Tag langsam einschleichend	Clonidin 75–500 µg/Tag langsam einschleichend
Klassische Neuroleptika, z.B.	
Haloperidol 0,25–10 mg/Tag einschleichend	Haloperidol 0,25–15 mg/Tag einschleichend
Pimozid 1–3 mg/Tag einschleichend	Pimozid 1–8 mg/Tag einschleichend

eine deutlich erhöhte Rate von Zwangsphänomenen bei Patienten mit TS. Es ließ sich allerdings ein deutlicher Unterschied zwischen Patienten mit TS oder Zwangserkrankung hinsichtlich der Art der Zwangsphänomene feststellen. In der Regel sind die Zwangsphänomene bei TS mit motorischen Symptomen oder Echo-Phänomenen vergesellschaftet, während

(ADHD) erfüllen.

Pharmakotherapie bei Tourette Syndrom (Tab.3)

→ Tiaprid

In Deutschland und vielen Ländern Europas ist **Tiaprid** Mittel der ersten Wahl in der symptomatischen Therapie von Tics. Tiaprid ist vor allem Dopamin-D2-Rezep-

Fazit für die Praxis

- Das Tourette-Syndrom (TS) ist eine Erkrankung, die vor allem bei Kindern und Jugendlichen erstmals auftritt und bei der Erstmanifestation nicht selten im Zusammenhang mit einer Infektion, vor allem Streptokokken, steht.
- Der Verlauf ist in der Regel günstig, bei zwei Drittel bessert die Symptomatik spontan oder klingt vollkommen ab.
- Die Indikation für eine Pharmakotherapie sollte sich an der Ausprägung der Symptomatik und deren sozialen Folgen sowie an der Dauer der Störung orientieren.
- Tiaprid und Haloperidol/Pimozid sind derzeit als Mittel der ersten Wahl zu empfehlen, in Zukunft werden voraussichtlich die atypischen Antipsychotika an Bedeutung gewinnen.
- Psychotherapeutische Verfahren stellen eine zusätzliche supportive Möglichkeit dar.

und den Beginn der modernen biologischen TS-Forschung, sondern auch einen therapeutischen Meilenstein. Bis heute ist Haloperidol das häufigst verschriebene Medikament bei mehr als zwei Drittel der Patienten. Es ist hinsichtlich der Suppression von Tics bei 70–80% erfolgreich, allerdings wird Haloperidol auf Grund von Nebenwirkungen, deren Auftreten in den meisten Fällen dosisabhängig ist, vielfach wieder abgesetzt.

In jedem Fall sollte die Therapie mit Haloperidol niedrig dosiert beginnen, bei Erwachsenen mit einer Tagesdosis von 0,5–2 mg/Tag. Bei Kindern sollte die initiale Dosis mit 0,25–0,5 mg/Tag sogar noch niedriger liegen.

Pimozid ist das erste Pharmakon, das in den USA als „Orphan Drug“ (Längerer Patentschutz für Mittel der Wahl bei selteneren Erkrankungen) registriert wurde. Das Indikationsgebiet für die Zulassung

sind motorische Tics und Vokaltics im Rahmen des TS.

→ Clonidin

Eine der pharmakologischen Alternativen zu Neuroleptika ist der zentrale α 2-Adrenozeptor-Agonist **Clonidin**. Bis zu 70% der mit Clonidin behandelten Patienten weisen eine Besserung der Symptomatik auf. Wegen der guten Verträglichkeit von Clonidin wird ihm nicht selten der Vorzug gegenüber Neuroleptika gegeben, allerdings sind der Blutdruck senkende Effekt und die Sedierung häufig die Dosis limitierende Faktoren.

Leider zeigt sich häufig nur eine Teilremission der Bewegungsstörung, die auch in vielen Fällen erst nach einer Zeit von 4–6 Wochen eintritt. Clonidin sollte einschleichend in einer Dosis von 1/2 Tablette à 75 μ g/Tag bis hin zu 300 μ g/Tag dosiert werden. Der therapeutische Erfolg von Clonidin bei TS ist dadurch erklärbar, dass Clonidin über eine negative Rückkoppelung zu einer verminderten Noradrenalinfreisetzung führt.

→ Atypische Neuroleptika (Tab. 4)

Die Wirksamkeit moderner, atypischer Neuroleptika bei Tics ist bisher wenig systematisch untersucht. Mit **Risperidon** liegen bisher einige Erfahrungen vor. Obwohl bisher keine kontrollierten Untersuchungen publiziert wurden, erwies sich Risperidon sowohl in kasuistischen Darstellungen als auch in offenen Studien als wirksam in der Behandlung von Tic-Erkrankungen.

Auch das atypische Neuroleptikum **Olanzapin** wurde bei TS erfolgreich eingesetzt, mehrere offene Studien zeigen therapeutische Effekte. Für **Ziprasidon** zeigt eine kontrollierte Studie die Überlegenheit gegenüber Placebo bei TS. Eigene Erfahrungen weisen darauf hin, dass auch **Amisulprid** bei Tics effektiv sein kann.

Verhaltenstherapie bei Tics

Verhaltenstherapeutische Verfahren werden in Verbindung mit Entspannungsverfahren eingesetzt, um zum einen Stressabbau und Krankheitsbewältigung zu verbessern, zum zweiten jedoch auch Intensität und Häufigkeit von Tics zu beeinflussen. Da Tics unter Stress exazerbieren, können Entspannungsmethoden zur Bewältigung von Stress-Situationen hilfreich sein. Auch können psychotherapeutische Verfahren eine erfolgreiche Krankheitsbewältigung unterstützen. Es konnte bisher nicht nachgewiesen wer-

Tab. 4: Pharmakotherapie des Tourette-Syndroms – Atypische Neuroleptika

	Kinder Substanz und Dosis	Erwachsene Substanz und Dosis
	Risperidon 0,5 – 5 mg/Tag langsam einschleichend	Risperidon 0,5 – 8 mg/Tag langsam einschleichend
	Olanzapin 2,5 – 10 mg/Tag langsam einschleichend	Olanzapin 2,5 – 20 mg/Tag langsam einschleichend
	Ziprasidon 5 – 40 mg/Tag langsam einschleichend	Ziprasidon 10 – 80 mg/Tag langsam einschleichend

den, dass durch psychotherapeutische Verfahren eine wesentliche Beeinflussung der Zielsymptomatik (Tics) zu erreichen ist. ■

Literatur

- Müller N, Putz A, Straube A, Kathmann N (1995) Zwangsstörung und Gilles-de-la-Tourette-Syndrom: Ein Beitrag zur Differenzialdiagnose von organischer und psychogener Zwangssymptomatik. *Nervenarzt* 66, 372-378
- Müller N, Riedel M (1999) Fehldiagnosen bei Zwangs- und Tic-Erkrankungen. *MMW* 141: 31-34
- Perlmutter SJ, Leitman SF, Garvey MA, Hamburger S, Feldman E, Leonard HL, Swedo SE (1999) Therapeutic plasma exchange and intravenous immunoglobulin for obsessive-compulsive disorder and tic disorders in childhood. *Lancet* 354: 1153-1156
- Scholz A, Rothenberger A: Mein Kind hat Tics und Zwänge. *Vandenhoeck und Rupprecht*, 2001
- Shapiro AK, Shapiro ES (1968) Treatment of Gilles de la Tourette syndrome with haloperidole. *Br J Psychiatry* 114: 345-350

Korrespondenz
Prof. Dr. Norbert Müller
Klinik und Poliklinik für Psychiatrie
und Psychotherapie
Ludwig Maximilians Universität
Nußbaumstr. 7, 80336 München