



#### CME.springer.de – Zertifizierte Fortbildung für Kliniker und niedergelassene Ärzte

Die CME-Teilnahme an diesem Fortbildungsbeitrag erfolgt online auf CME.springer.de und ist Bestandteil des Individualabonnements dieser Zeitschrift. Abonnenten können somit ohne zusätzliche Kosten teilnehmen.

Unabhängig von einem Zeitschriftenabonnement ermöglichen Ihnen CME.Tickets die Teilnahme an allen CME-Beiträgen auf CME.springer.de. Weitere Informationen zu CME.Tickets finden Sie auf CME.springer.de.

#### Registrierung/Anmeldung

Haben Sie sich bereits mit Ihrer Abonnementnummer bei CME.springer.de registriert? Dann genügt zur Anmeldung und Teilnahme die Angabe Ihrer persönlichen Zugangsdaten. Zur erstmaligen Registrierung folgen Sie bitte den Hinweisen auf CME.springer.de.

#### Zertifizierte Qualität

Diese Fortbildungseinheit ist mit 3 CME-Punkten zertifiziert von der Landesärztekammer Hessen und der Nordrheinischen Akademie für Ärztliche Fort- und Weiterbildung und damit auch für andere Ärztekammern anerkennungsfähig. Folgende Maßnahmen dienen der Qualitätssicherung aller Fortbildungseinheiten auf CME.springer.de: Langfristige Themenplanung durch erfahrene Herausgeber, renommierte Autoren, unabhängiger Begutachtungsprozess, Erstellung der CME-Fragen nach Empfehlung des IMPP mit Vorabtestung durch ein ausgewähltes Board von Fachärzten.

Für Fragen und Anmerkungen stehen wir Ihnen jederzeit zur Verfügung:

**Springer Medizin Verlag GmbH**  
**Fachzeitschriften Medizin/Psychologie**  
**CME-Helpdesk, Tiergartenstraße 17**  
**69121 Heidelberg**  
**E-Mail: cme@springer.com**  
**CME.springer.de**

#### I. Neuner<sup>1,2</sup> · A. Ludolph<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Klinik für Psychiatrie und Psychotherapie, Universitätsklinikum RWTH Aachen, Aachen

<sup>2</sup> Institut für Neurowissenschaften und Medizin – INM 4, Forschungszentrum Jülich, Jülich

<sup>3</sup> Klinik für Kinder- und Jugendpsychiatrie und Psychotherapie, Universitätsklinikum Ulm, Ulm

# Tic-Störungen und Tourette-Syndrom in der Lebensspanne

## Zusammenfassung

Treten chronisch motorische und phonetische (vokale) Tics länger als ein Jahr auf, spricht man vom Gilles-de-la-Tourette-Syndrom (TS). Die Tic-Störung manifestiert sich meist vor dem 11. Lebensjahr, Jungen sind ca. 3-mal häufiger als Mädchen betroffen. Oft zeigt die Tic-Symptomatik um das 14. Lebensjahr ihre schwerste Ausprägung, bei ca. der Hälfte der Betroffenen ist sie dann deutlich rückläufig. Schwer Betroffene leiden sehr häufig unter Komorbiditäten. Die häufigste Begleiterkrankung im Kindes- und Jugendalter ist die Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätsstörung (ADHS). Zwangsstörungen, Angsterkrankungen und affektive Störungen kommen im weiteren Verlauf dazu. Ursächlich scheint eine Dysregulation in der dopaminergen Neurotransmission der kortiko-striato-thalamo-kortikalen Bahnen zugrunde zu liegen. Die Psychopharmaka, die zum Einsatz kommen, wirken größtenteils auf das dopaminerge System. Die gebräuchlichsten atypischen Neuroleptika werden sowohl im Kindes- und Jugendalter als auch im Erwachsenenalter „off label“ eingesetzt. Atomoxetin scheint bei komorbider ADHS auch die Tics zu mildern, erste Erfolg versprechende Fallserien liegen für den partiellen Dopaminagonisten Aripiprazol vor.

## Schlüsselwörter

Tics · Tourette-Syndrom · Basalganglien · Atypische Neuroleptika · Verhaltenstherapie

## Tics and Tourette's syndrome throughout the life span

### Summary

Chronic motor and vocal tics lasting longer than a year are classified as Tourette's syndrome (TS). Tics mostly manifest before the age of 11 years. Boys are affected at a threefold higher rate than girls. Tics are often worst at the age of 14; in 50% of the cases the tic symptoms will remit nearly completely. Severely affected patients often suffer from comorbidities. In childhood and adolescence the most common comorbid condition is attention deficit hyperactivity disorder (ADHD). Obsessive-compulsive behaviour, anxiety and affective disorder might occur in the course of TS. A dysregulation in the dopaminergic neurotransmission in the cortico-striatal-thalamic-cortical circuits (CSTC) might be the underlying neurobiological basis. The psychotropic substances administered for TS treatment largely affect the dopaminergic system. The most commonly used atypical neuroleptics are not approved for TS treatment and are used „off label“. Atomoxetine might also improve tics in comorbid ADHD. First results of some case series with the partial dopamine agonist aripiprazole are encouraging.

### Keywords

Tics · Tourette's syndrome · Basal ganglia · Atypical neuroleptics · Behavioural therapy

Multiple motorische Tics plus mindestens ein vokaler Tic, die länger als ein Jahr anhalten, werden als Tourette-Syndrom definiert

Das männliche Geschlecht ist 3- bis 4-mal häufiger betroffen

#### ► „Waxing and waning“

Motorische Tics sind plötzliche, rasch einschießende Bewegungen

Einfache motorische Tics sind z. B. Augenblinzeln und Augenzwinkern

**„Ich hab gedacht ich bin der unnormalste Mensch der Welt.“ Diesen Satz äußerte eine in Kroatien aufgewachsene Mutter, die selbst erst mit 31 Jahren erfahren hatte, dass sie am Tourette-Syndrom litt und nun ihre beiden 5- und 7-jährigen Töchter in der Sprechstunde vorstellte. Bei ihren Kindern waren ihr leichte Zwinker-Tics und auch leise unwillkürliche Laute aufgefallen. Sie selbst zuckte am ganzen Körper und gab trotz einer täglichen Dosis von 10 mg Aripiprazol mehrfach pro Minute ein leises Schniefen von sich. Ohne Medikation sei dieser vokale Tic sehr viel lauter und ihre motorischen Tics noch stärker, eine höhere Dosis führe aber zu Mattheit und Abgeschlagenheit.**

## Definition und Einteilung

Sowohl nach ICD 10, dem Internationalen Klassifikationssystem der Weltgesundheitsorganisation WHO (1992) als auch nach dem Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders (DSM IV, American Psychiatric Association, 1994) wird das Auftreten von multiplen motorischen Tics und mindestens einem vokalen Tic als Tourette-Syndrom (TS) definiert, wenn die Tics länger als ein Jahr anhalten, wobei motorische und vokale Tics nicht unbedingt gleichzeitig auftreten müssen. Man kann davon ausgehen, dass es sich bei chronisch motorischen Tic-Störungen und chronisch vokalen Tic-Störungen um unterschiedliche Schweregrade derselben Entität handelt [3]. Das TS selbst wird mitunter in drei Subkategorien unterteilt [27]:

- das „einfache TS“ mit motorischen und phonetischen Tics ohne andere Verhaltensauffälligkeiten,
- das „komplexe TS“ mit Koprolalie und -praxie, Echolalie/-praxie sowie Palilalie und -praxie und
- das „TS plus“ mit weiteren psychopathologischen Phänomenen im Rahmen von komorbiden Störungen (Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätsstörung [ADHS], Zwangs- und Angsterkrankungen).

## Epidemiologie

Fast ein Jahrhundert lang nach der Erstbeschreibung 1985 durch Gilles de la Tourette wurde das TS als eine sehr seltene Erkrankung betrachtet. Die Prävalenzangaben für TS schwanken je nach epidemiologischer Methode, abhängig davon ob die Erfassung klinik- oder populationsbasiert durchgeführt wurde. Mehrere internationale schulbasierte Untersuchungen fanden in den letzten Jahren konsistent eine Prävalenz um 1% (0,4–3,8%) [28]. Für Amerika, Europa und Asien scheint die Häufigkeit ähnlich zu sein [28]. Das männliche Geschlecht ist 3- bis 4-mal häufiger betroffen [27]. Werden alle Tic-Störungen, chronische und transiente, erfasst, finden sich in populationsbasierten Studien Prävalenzzahlen von bis zu 7% [9, 26].

## Symptomatologie

### Motorische Tics

Das klinische Krankheitsbild des TS ist primär durch die Leitsymptome motorische und vokale Tics gekennzeichnet. Die Tics kommen und gehen (► „waxing and waning“), sind in ihrer Ausprägung sehr wechselhaft, können tagelang komplett verschwinden, um dann umso stärker wieder einzusetzen. Motorische Tics sind plötzliche, rasch einschießende Bewegungen, die im Gegensatz zu Myoklonien oft mehrere Muskeln und Muskelgruppen einbeziehen und anders als bei choreatischen Syndromen und tardiven Dyskinesien stereotyp, aber in der Regel unrhythmisch und in Serien wiederholt werden. Einfache motorische Tics sind z. B. Augenblinzeln, Augenzwinkern, Grimassieren, Mundöffnen, Augen rollen, Stirnrunzeln, Kopfschütteln, Kopfnicken, Schulterzucken, krampfartiges Zusammenziehen von Zwerchfell-, Bauch- oder Rumpfmuskulatur. Komplexe motorische Tics können sich als Hüpfen, Treten, Springen, Stampfen, Klopfen, Kratzen, Beißen oder Schlagen darstellen. Es finden sich Bewegungsmuster wie Antippen von Gegenständen oder Drehung um die eigene Achse. Gerade bei der Echopraxie und Kopropraxie, aber auch anderen komplexen Tics findet sich ein fließender Übergang zu Zwangsphänomenen.

## Vokale (phonetische) Tics

Als einfache vokale oder phonetische Tics finden sich Räuspern, Hüsteln, Schnäuzen, Spucken, Grunzen, Bellen und verstärkte in- und expiratorische Atemgeräusche. Als komplexe vokale Tics kommen neben zusammenhanglosem Wiederholen von Wörtern auch Palilalie, Echolalie und Koprolalie vor. Diese drei zuletzt genannten psychopathologischen Auffälligkeiten kommen jedoch nur bei 10% der TS-Patienten vor. In der Mehrzahl der Fälle sind die Tics für einen begrenzten Zeitraum unterdrückbar. Hier gibt es erhebliche interindividuelle Unterschiede. Manchen Tourette-Patienten gelingt es gut, Tics bei Aufgaben, die große Konzentration erfordern, zu unterdrücken. Andere reagieren gerade in Stresssituationen mit verstärkter Tic-Symptomatik. Während bei einigen Patienten die Tic-Störung in Ferien- und Urlaubszeiten deutlich rückläufig ist, kann sie bei anderen in ihrer Ausprägung unverändert oder sogar in einer Entspannungsphase verstärkt sein. Oft geht den Tics ein sensomotorischer Drang voraus, der nur über einen gewissen Zeitraum beherrschbar ist, sodass die Patienten berichten, dass sie die Bewegung oder die Geräuschäußerung dann ausführen müssen [1].

## Verlauf der Tics

Im natürlichen Verlauf des TS treten meist zuerst motorische Tics im Alter von 3 bis 8 Jahren auf, d.h. oft mehrere Jahre bevor dann vokale Tics hinzukommen [5]. Bei 96% der Kinder hat sich die Erkrankung bis zum 11. Lebensjahr manifestiert. Typischerweise wechseln die Tics sehr häufig in ihrer Lokalisation, Intensität und Häufigkeit. In der Mehrzahl der Fälle erreicht die Symptomatik ihren höchsten Schweregrad in der ersten Hälfte der 2. Lebensdekade, um das 12. bis 14. Lebensjahr, um dann während oder nach der Pubertät deutlich abzunehmen [2]. Die Angaben, wie viele jugendliche TS-Patienten die Symptomatik tatsächlich verlieren, schwanken allerdings erheblich. Während einige Studien von einem Drittel sprechen, liegen die Angaben bei anderen Autoren bei zwei Dritteln. Auch wurde einer medikamentösen Behandlung ein Einfluss auf die Rückläufigkeit der Symptomatik zugeschrieben.

## Komorbide Störungen

TS ist als reine Tic-Störung definiert. Tatsächlich sind chronische Tic-Störungen und TS ohne weitere psychopathologische Auffälligkeiten eher die Ausnahme als die Regel. Auch in schulbasierten Untersuchungen fanden sich hohe Komorbiditätszahlen von 70–80%. ADHS ist die häufigste Komorbidität im Kindesalter und tritt in bis zu 35–90% der Fälle auf [4]. Disruptive, aggressive Verhaltensauffälligkeiten sind im Zusammenhang mit einer übermäßig gesteigerten Impulsivität und mangelnden Inhibitionskontrolle zu sehen. Im späteren Kindes- und Jugendalter kann sich eine **► Zwangsstörung** entwickeln. Angststörungen wie Trennungsangst, soziale Phobie und generalisierte Angststörung treten ebenso überzufällig häufig auf wie affektive Störungen. Selbstverletzendes Verhalten, insbesondere Ritzen, ist bei Kindern seltener zu beobachten. In den jüngeren Altersgruppen zeigen sich eher andere **► autoaggressive Tendenzen** (sich ins Gesicht schlagen, mit Kopf gegen die Wand schlagen). Im Erwachsenenalter tritt selbstverletzendes Verhalten frequenter bei TS-Patienten mit Zwangsstörung auf als bei Patienten mit „einfachem“ TS. Bei vielen erwachsenen TS-Patienten spielen Zwangsphänomene und depressive Symptome eine wichtige Rolle und verursachen einen hohen Leidensdruck.

## Ätiologie und Pathogenese

### Genetische Faktoren

Die genetische Disposition ist für das TS gut dokumentiert. Ein hoher Prozentsatz der TS-Patienten kann einen Verwandten 1. Grades angeben, bei dem eine chronische Tic-Störung besteht oder zumindest in der Kindheit/Jugend vorlag. Während monozygote Zwillinge zu 50–70% konkordant sind, zeigen dizygoten Zwillinge nur eine Konkordanz von 9% [25]. Die bisherigen Ergebnisse deuten auf mehrere Regionen im Genom hin, die mit hoher Wahrscheinlichkeit an der Entstehung des TS beteiligt sind, unter anderen *SLITRK1* auf Chromosom 13. Bei einem Kind, das später ein TS entwickelte, war bei einer Routineuntersuchung eine de Novo-Inversion auf Chromosom 13 festgestellt

Räuspern und Hüsteln sind einfache vokale oder phonetische Tics

Tics sind meist für einen begrenzten Zeitraum unterdrückbar

Die Symptomatik erreicht ihren höchsten Schweregrad um das 12. bis 14. Lebensjahr

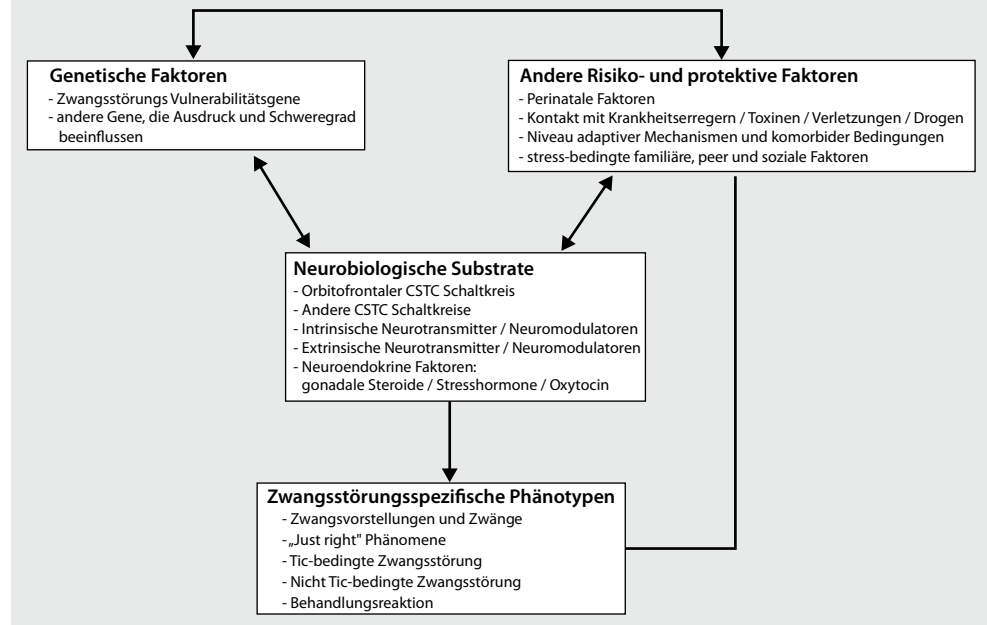
ADHS tritt in 35–90% der Fälle auf

► **Zwangsstörung**

► **Autoaggressive Tendenzen**

Ein hoher Prozentsatz der TS-Patienten kann einen Verwandten 1. Grades mit Tic-Störung angeben

## Pathogenetisches Entwicklungsmodell



**Abb. 1** ▲ Zusammenfassung wichtiger Pathomechanismen zur Entstehung des Tourette-Syndroms. (Mod. nach [31]). CSTS kortiko-striato-thalamo-kortikal

*SLITRK1* kodiert Proteine, die am Neuritenwachstum beteiligt sind

worden. Nahe einer der Bruchstellen war das Gen, das Slit und Trk-1 (*SLITRK1*) kodiert, Proteine, die am Neuritenwachstum beteiligt sind. Bei 174 nicht verwandten Tourette-Patienten fanden sich bei drei Individuen zwei weitere Mutationen dieses Gens, während sich bei 3600 Kontrollprobanden keine Mutation fand. Allerdings ließ sich dieser Befund an einer großen Stichprobe von 1800 TS-Patienten nicht replizieren. Gene, die mit bislang negativen oder nicht eindeutigen Ergebnissen auf ihre Assoziation mit TS getestet worden sind, umfassen *DRD1*, *DRD2*, *DRD3*, *DRD4*, *DRD5*, *DAT*, *SERT*, Glyzinrezeptor, adrenerge Rezeptoren, Methyl-CpG-binding Protein2 und humanes Leukozytenantigen [22].

### Perinatale Risikofaktoren

Da trotz intensivster genetischer Studien bislang kein Gen eindeutig identifiziert werden konnte, geht man heute von einer ► **genetischen Vulnerabilität** aus, zu der noch andere Faktoren (beispielsweise Infektionen, prä- und perinatale Faktoren) hinzukommen müssen, die die Genexpression beeinflussen [27] (■ **Abb. 1**).

Bei 180 TS-Patienten fand sich eine starke Korrelation zwischen Nikotinkonsum in der Schwangerschaft und stark erhöhter Tic-Intensität [17]. Der Zusammenhang mit anderen Variablen wie Alter des Vaters und Geburtsgewicht war zwar immer noch signifikant, aber nicht so stark. Dagegen zeigte sich in dieser Studie kein Einfluss von Hypoxie unter der Geburt, Forzepsgeburt oder Hypertension in der Schwangerschaft; Risikofaktoren, die in früheren Studien identifiziert werden konnten [11]. Leckman und Mitarbeiter [11] postulierten auch, dass intermittierender unkontrollierter Stress während kritischer Phasen in der pränatalen Hirnentwicklung zu einer veränderten Sensitivität von dopaminergen Rezeptoren führen und somit die Diathese zu TS zumindest mitbestimmen könnte.

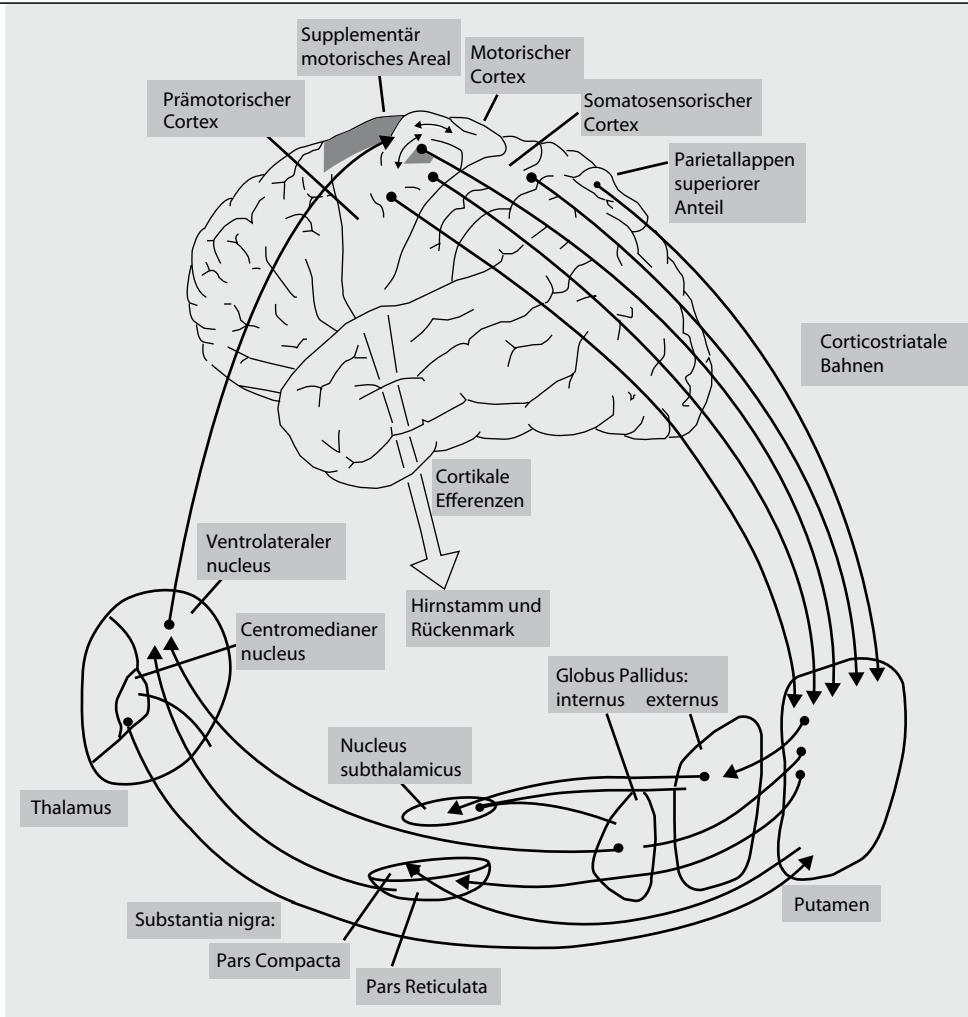
### Immunologische Faktoren

Bereits im 19. Jahrhundert wurde eine postinfektiöse Ätiologie von TS und Zwangsstörungen in Betracht gezogen. Insbesondere von den  $\beta$ -hämolyisierenden Streptokokken der Gruppe A („group A beta-hemolytic streptococcus“, GABHS) wird angenommen, dass sie auch an der Entstehung von TS und Zwangsstörungen im Rahmen einer Autoimmunreaktion („pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infection“, ► **PANDAS**) beteiligt sind. Diese pädiatrische Autoimmunerkrankung ist wie die Chorea minor Sydenham (CS) auch mit einer Infektion mit GAB-

#### ► Genetische Vulnerabilität

Es besteht eine Korrelation zwischen Nikotinkonsum in der Schwangerschaft und stark erhöhter Tic-Intensität

#### ► PANDAS



**Abb. 2** ▲ Kortiko-striato-thalamo-kortikaler Kreislauf. Neuronale Aktivität ausgehend vom Kortex wird über verschiedene Zwischenschritte subkortikal moduliert und zurück zum Kortex projiziert. (Adapt. nach Peterson, 1999) [31]

HS assoziiert, bildet jedoch eine eigene klinische Entität und beruht auf einem molekularen Antigenmimikry, bei dem sich die zunächst gegen Bakterien gerichteten Antikörper aufgrund ähnlicher Oberflächenstrukturen sekundär gegen die körpereigenen Nervenzellen im Gehirn richten.

Einzelfallberichte dokumentieren neben Streptokokkeninfekten den Zusammenhang von Tics und Zwängen mit ► **viralen Infektionen** oder nach Infektion mit ► **Borrelia burgdorferi** [26]. Nach antiviraler bzw. antibiotischer Behandlung kam es jeweils zu einem deutlichen Rückgang der Tic- und Zwangssymptomatik. Trotz aller Spekulationen und Unsicherheiten bezüglich der neuroimmunologischen Genese von TS und Zwangsstörung sollte aufgrund dieser therapeutischen Implikationen bei akut einsetzender Symptomatik nach Infekten diese Option in Betracht gezogen werden.

## Neurobiologische Grundlagen

Nützliche Hinweise auf die neurobiologischen Korrelate des TS kamen aus den medikamentösen Behandlungsansätzen. Aufgrund der therapeutischen Effekte der primär dopaminantagonistisch wirkenden Neuroleptika (europaweit Mittel der 1. Wahl) und des  $\alpha$ -2-Adreno-Rezeptor-Agonisten Clonidins (in USA Mittel der 1. Wahl) wurde eine Beteiligung des dopaminergen und noradrenergen Neurotransmittersystems postuliert. Weitere Neurotransmitter wie Serotonin, Azetylcholin, GABA, Glutamat, Peptide wie Dynorphin scheinen ebenfalls eine Rolle zu spielen [26].

Bildgebungsstudien konnten regional Auffälligkeiten insbesondere im Bereich der Basalganglien identifizieren [6, 12, 23]. Diese Befunde bestätigen die Annahme, dass Alterationen in der dopaminergen Neurotransmission der kortiko-striato-thalamo-kortikalen (CSTC) Bahnen eine wesentliche Rolle in der Pathophysiologie des TS spielen (■ **Abb. 2**). In strukturellen Bildgebungsstudien ließen

- **Virale Infektionen**
- **Borrelia burgdorferi**

Primär dopaminantagonistisch wirkenden Neuroleptika und  $\alpha$ -2-Adreno-Rezeptor-Agonisten sind Mittel der 1. Wahl

sich auch Auffälligkeiten im Bereich der temporolimbischen Bahnen, der orbitofrontalen, sensomotorischen und Assoziationskortex detektieren [13, 23].

## Diagnose

Zur ersten klinischen diagnostischen Einschätzung bei Verdacht auf Tic-Störung gehört eine ausführliche Anamnese der frühkindlichen Entwicklung, nach Möglichkeit einschließlich der **► Schwangerschafts- und Geburtsanamnese** und die weitere medizinische Anamnese, hier auch insbesondere Infektionserkrankungen, die möglicherweise Streptokokken bedingt sein können wie Otitiden, Tonsillitiden, Scharlach. Im Weiteren sollten erfasst werden das erstmalige Auftreten, die Entwicklung und der Verlauf der Tics sowie eventueller Komorbiditäten. Eine gründliche Evaluation, inwieweit die Tic-Symptomatik oder andere damit einhergehende Verhaltensauffälligkeiten das Familienleben, die Teilnahme an Schule und Beruf und das Sozialleben beeinträchtigen, kann die Auswirkungen auf den Patienten und auch sein psychosoziales Funktionsniveau erfassen. Die Diagnose beruht auf der Anamnese und der klinischen Beobachtung. Da es sich um eine rein klinische Diagnose handelt, wird gefordert, dass die Tics von einem reliablen Untersucher direkt (oder auf eindeutigen Videoaufnahmen) gesehen werden sollten. Tics sind besonders bei jüngeren Kindern sehr suggestibel und treten oftmals im diagnostischen Gespräch durch das Ansprechen unwillkürlich verstärkt auf.

**► Symptomchecklisten**, ausgefüllt von den Patienten, ihren Familienmitgliedern und Lehrern oder Ausbildern, dienen zur Erfassung des Schweregrads in unterschiedlichen Kontexten und sind hilfreich zur **► Verlaufskontrolle**, ersetzen jedoch nicht die direkte Beobachtung durch einen erfahrenen Kliniker [29]. Auf Deutsch sind die Yale-Tourette-Syndrom-Symptomliste (YTSSL, Cohen u. Mitarbeiter 1985, bearbeitet von H.-C. Steinhausen) und die Yale-Globale-Tic-Schweregrad-Skala (YGTSS, Leckman et al., autorisierte Übersetzung von H.-C. Steinhausen) [10] erhältlich.

Laboruntersuchungen können bei Verdacht auf die unten genannten Differenzialdiagnosen hilfreich sein. Bei häufigen Infektionserkrankungen sollte der Antistreptolysin-Titer (ASL) und AntiDNAse-B-Titer (ASD) bestimmt werden, um Tics als Symptome einer Autoimmunreaktion (PANDAS) auszuschließen. Elektrophysiologische Untersuchungen sind bei der Differenzierung von Anfällen, Myoklonien oder dissoziativ bedingten Bewegungsstörungen hilfreich. Ein EEG erscheint sinnvoll, wenn sich zum Beispiel durch episodische Alterationen der Bewusstseinslage oder andere Besonderheiten tatsächlich manifeste Hinweise auf ein Anfallsleiden ergeben. Im CT und MRT gibt es bisher auf Einzelfallebene keinen charakteristischen Befund, der auf ein Tourette-Syndrom hinweist.

## Differenzialdiagnose

Während für TS kein pathognomonischer Labortest existiert, können einige Bewegungsstörungen, die in ihrer Symptomatik Tics ähneln, mittels Tests ausgeschlossen werden [29]. Die Chorea Huntington wird extrem selten im Kindes- und Jugendalter symptomatisch, sondern in der Regel erst ab dem 30. Lebensjahr. Die verantwortliche Mutation auf Chromosom 4 für das Protein Huntingtin lässt sich in der DNA-Analyse (>35 CAG) nachweisen. Die Chorea minor Sydenham (SC) ist ein postinfektiöser Autoimmunprozess nach Infektion mit  $\beta$ -hämolyisierenden Streptokokken der Gruppe A (GABHS). Die Infektion liegt in der Regel nicht länger als 2 bis 6 Monate zurück. Bei der **► Neuroankanthozytose**, die mit Dystonien, motorischen und vokalen Tics einhergehen kann, finden sich vermehrt Akanthozyten im roten Blutbild und eine erhöhte Kreatinkinase im Serum. Der seltene **► Morbus Wilson**, bedingt durch eine Mutation des Gens *ATP7B*, das sich auf Chromosom 13 befindet, kann mit Dystonie und Tic-ähnlichen Bewegungsstörungen einhergehen. Es findet sich ein erniedrigter Zörolplasminserumspiegel und in der ophthalmologischen Untersuchung Kayser-Fleischer-Ringe. Weiterhin sind **► medikamenteninduzierte Tic-Störungen** auszuschließen. Bei schwerwiegenden Entwicklungsstörungen treten stereotype Bewegungsstörungen und Tic-ähnliche Manierismen auf. Gleichzeitig bestehen aber auch multiple Entwicklungsverzögerungen in der Sprache, Sozialisation und Kognition.

### ► Schwangerschafts- und Geburtsanamnese

Die Tics sollten von einem reliablen Untersucher direkt oder auf eindeutigen Videoaufnahmen gesehen werden

### ► Symptomchecklisten

### ► Verlaufskontrolle

Bei häufigen Infektionserkrankungen sollte der Antistreptolysin-Titer und AntiDNAse-B-Titer bestimmt werden

Chorea Huntington wird in der Regel erst ab dem 30. Lebensjahr symptomatisch

### ► Neuroankanthozytose

### ► Morbus Wilson

### ► Medikamenteninduzierte Tic-Störungen

## Therapie

### Psychoedukation

Die Therapieplanung und -durchführung bei chronischen Tic-Störungen und TS sollte idealerweise multimodal und interdisziplinär erfolgen. Ein erster und in seiner Bedeutung nicht zu unterschätzender Baustein ist die Psychoedukation des Patienten, der Familie und der weiteren Umgebung. Vielen Laien sind die unwillkürlichen abrupten Bewegungsstörungen und Laute schlichtweg unheimlich und sie assoziieren eine „Geisteskrankheit“. Schreiende und zuckende Tourette-Betroffene wirken mitunter bedrohlich und lösen entsprechende Reaktionen in ihrer Umgebung aus. Da Patienten die Tics über einen gewissen Zeitraum hinweg oftmals unterdrücken können (Schule, Arbeitsplatz), diese dann in entspannter Atmosphäre, z. B. im häuslichen Umfeld, umso heftiger auftreten können, fühlen sich auch Angehörige manchmal provoziert („Macht er das, um mich zu ärgern? Es ist ja nicht da, wenn Besuch kommt“). Erfahren Patienten, Eltern oder Partner um die organische Ursache der Störung, um die nur zeitweise Unterdrückbarkeit der Tics, um die relativ gute Prognose, dass es zu keiner kognitiven Beeinträchtigung durch die Tic-Störung kommt und zu keiner verminderten Lebenserwartung, wird die Diagnosestellung oft als erleichternd empfunden. Hilfreich und oft zwingend notwendig für Kinder und Jugendliche mit TS sind auch Gespräche mit den Lehrern und/oder Ausbildern, da es an den Schulen ohne entsprechende Kenntnisse nicht nur zu Ausgrenzungen durch Mitschüler, sondern aufgrund von Unverständnis seitens der Lehrer nicht selten zu Schulausschlüssen kommt.

Nicht selten wird aber auch das subjektive Leiden insbesondere pädiatrischer Patienten von den Familienangehörigen überschätzt. Kinder nehmen ihre Tics selbst nicht unbedingt als störend wahr, sondern werden von ihrer Umgebung mit ihrem Anderssein konfrontiert und entwickeln dann bei anhaltenden oder immer wiederkehrenden Anfechtungen oder Verspotten sekundär weitere psychopathologische Auffälligkeiten wie soziale Phobie oder depressive Störungen, für deren Entwicklung sie auch genetisch bedingt besonders vulnerabel zu sein scheinen [27]. Daher ist eine umfassende Aufklärung des gesamten Umfelds ein ganz wesentlicher Therapiebaustein. Eine Pilotstudie konnte kürzlich zeigen, dass das offene Thematisieren der Störung die primär eher negative Wahrnehmung des Tourette-Kranken deutlich verbesserte und so die soziale Integration erleichtert wurde [16].

### Medikamentöse Therapie

Führt die Tic-Symptomatik zu einer deutlichen Beeinträchtigung und einer wesentlichen psychosozialen Funktionseinschränkung ist eine ► **psychopharmakologische Behandlung** indiziert. Hier ist zu beachten, dass fast alle der wenigen existierenden randomisierten kontrollierten Studien an Erwachsenen durchgeführt worden sind. Die Übertragbarkeit auf die Behandlung von Kindern und Jugendlichen unterliegt somit einer erheblichen Einschränkung, da es sich bei den Erwachsenen, die die Tic-Symptomatik in der Adoleszenz nicht verloren haben und noch immer so schwer betroffen sind, dass sie an klinischen Studien teilnehmen, nur um eine kleine Subgruppe handelt.

Die Behandlungsempfehlungen für TS sind sehr uneinheitlich. In Deutschland wird Tiaprid als Mittel der 1. Wahl bei Kindern und Jugendlichen empfohlen (<http://www.awmf-leitlinien.de/>; Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendpsychiatrie und Psychotherapie, 2007), während in den neurologischen Leitlinien ► **Sulpirid** (3- bis 6-mal 200 mg/Tag) oder ► **Risperidon** (2-mal 1 mg/Tag, 4 mg/Tag) an erster Stelle genannt werden und Tiaprid in der neuesten Version vom Oktober 2008 für Kinder erwähnt wird (<http://www.awmf-leitlinien.de/> Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Neurologie, 2008). Psychiatrische Leitlinien für Tic-Störungen liegen nicht vor. Auch das britische National Institute for Health and Clinical Excellence (NICE) hat bislang keine Behandlungsempfehlung für TS ausgesprochen. In den USA wird als Mittel der 1. Wahl niedrig dosiert Clonidin auch im Kindesalter empfohlen. Die medikamentösen Therapieoptionen sind in ■ **Tab. 1, 2, 3** zusammengefasst. Die Therapie mit Haloperidol ist zwar zugelassen, erscheint aber aufgrund der Alternativen nicht mehr als empfehlenswert. Bei Erwachsenen liegen kleine Fallserien mit positivem Ergebnis für Aripiprazol vor (Eindosierung 2,5 mg, bis 15 mg langsam steigern) [7, 8].

Ein wichtiger Baustein ist die Psychoedukation des Patienten, der Familie und der weiteren Umgebung

Hilfreich und oft zwingend notwendig für Kinder und Jugendliche mit TS sind Gespräche mit den Lehrern und Ausbildern

Das offene Thematisieren der Störung erleichtert die soziale Integration

#### ► Psychopharmakologische Behandlung

In Deutschland wird Tiaprid als Mittel der 1. Wahl bei Kindern und Jugendlichen empfohlen

#### ► Sulpirid ► Risperidon

**Tab. 1** Typische Neuroleptika, die trotz Evidenzgrad I für die Behandlung des Tourette-Syndroms nicht mehr Mittel der 1. Wahl sind

| Name        | Wirkmechanismus   | Evidenzgrad | Dosierung   | Häufigste Nebenwirkungen   |
|-------------|---|-------------|---|--|
| Haloperidol | Hochpotent D2-Antagonismus, $\alpha$ 1-Rezeptor-Antagonismus, geringe Blockade von mACh-, H1- und 5-HT <sub>2</sub> -Rezeptoren | I           | Kinder >3 Jahre 0,025 mg/kg bis 0,2 mg/kg; bei Jugendlichen und Erwachsenen einschleichend dosieren, 5–20 mg oral   | Wie bei allen hochpotenten typischen Neuroleptika: EPS, Gewichtszunahme, Müdigkeit   |
| Pimozid     | Hochpotent und hochselektiv antidopaminerg, kalziumantagonistische Wirkung  | I           | Lange Halbwertszeit 24 h; bei Kindern initial 0,003–0,01 mg/kg Körpergewicht; langsam aufdosieren auf 0,03–0,1 mg/kg (1–6 mg Tagesdosis, bei Erwachsenen bis 16 mg) | Wie bei allen hochpotenten typischen Neuroleptika: EPS, Gewichtszunahme, Müdigkeit<br>Hohes kardiotoxisches Risiko!<br>Häufige EKG-Kontrollen notwendig! |

EPS extrapyramidal-motorische Störungen.

**Tab. 2** Atypische Neuroleptika für die Behandlung von Tics

| Name               | Wirkmechanismus  | Evidenzgrad | Dosierung  | Häufigste Nebenwirkungen   |
|--------------------|--|-------------|--|--|
| Tiaprid            | Selektiver Dopamin-D2- und D3-Antagonist; kaum antipsychotische Wirkung  | II          | Von 2–5–10 mg/kg/KG wochenweise gesteigert oder in 50-mg-Schritten; Tagesdosis von 300 mg sollte im Jugendalter nach Möglichkeit nicht überschritten werden (Erwachsene max. 3×200 mg), kurze Halbwertszeit von 4 h, daher 3-mal täglich | Müdigkeit, Konzentrationsschwäche, Kopfschmerzen, Kreislaufprobleme, Appetitsteigerung, Hyperprolaktinämie |
| Sulpirid [19]      | Geringe Affinität, aber hochselektiv antagonistisch am Dopamin-D2-Rezeptor   | II          | Beginn 1- bis 2-mal 50 mg/Tag, Dosissteigerung alle 5 Tage um 50 mg); meist wirksame Dosis 2×200 mg, 2 × 400 mg möglich  | Müdigkeit, Unruhe, EPS, Gewichtszunahme, Sexualfunktionsstörungen  |
| Risperidon         | Potenter Serotonin-2A-Rezeptor- und Dopamin-D2-Rezeptor-Antagonist $\alpha$ -1- und $\alpha$ -2-adrenerge Rezeptoren, Histamin-H1-Rezeptor | II          | Beginnend mit einer abendlichen Dosis von 0,5 mg. Dosis kann wochenweise um 0,25–0,5 mg/Tag gesteigert werden. Im Kindes- und Jugendalter Maximaltagesdosis von 4 mg   | Gewichtszunahme Müdigkeit, Konzentrationsschwäche  |
| Olanzapin          | D1-, D2-, D4-, 5-HT <sub>2a</sub> - und 5-HT <sub>2c</sub> -antagonistische Wirkung  | II          | Einschleichende Dosierung 2,5 mg/Tag, wöchentliche Steigerung um 2,5–5 mg auf 10–15 mg im Kindes- und Jugendalter  | Kontinuierliche Gewichtszunahme im Kindes- und Jugendalter, Müdigkeit, Konzentrationsschwäche              |
| Aripiprazol [7, 8] | Partieller Agonist am D2- und Serotonin-1A-Rezeptor, Antagonist am Serotonin-2A-Rezeptor   | III         | Einschleichende Dosierung 2,5–5,0 mg/Tag, wöchentliche Steigerung um 2,5–5,0 mg auf 10–20 mg Tagesdosis  | Typische neuroleptische Nebenwirkungen bei partiellem DA-Agonismus oft geringer ausgeprägt                 |

EPS extrapyramidal-motorische Störungen.

Die Ausprägung der Tic-Störung unterliegt vielfach externen Einflüssen

► **Belastende Situationen**

Ziel der „comprehensive behavioral intervention for tics“ ist das Tic-Management nicht die Tic-Heilung

## Verhaltenstherapie

Bis vor kurzem waren die Ergebnisse der verhaltenstherapeutischen Studien, die oft nicht kontrolliert durchgeführt wurden, wenig ermutigend. Während psychotherapeutische Interventionen bei der häufigen komorbiden Zwangsstörung einen festen Platz in der Behandlung haben [3], wurde die Psychotherapie der Tic-Störung in den letzten Jahrzehnten allenfalls cursorisch dokumentiert. Dies mag damit zu tun haben, dass sich das Verständnis von einer „psychischen“ Störung, die man tiefenpsychologisch angehen sollte, hin zu einer neurobiologischen Störung verschoben hat. Wie oben bereits mehrfach erwähnt, unterliegt die Ausprägung der Tic-Störung jedoch auch vielfach externen Einflüssen. Ansprechen der Tics in der Exploration kann diese kurzfristig genauso verstärken wie emotional ► **belastende Situationen** oder stressvolle Lebensereignisse. Daher wurden in den letzten Jahren Verhaltenstherapieprogramme entwickelt, die auf den Umgang mit der Tic-Störung ausgerichtet sind. Mehrere kontrollierte klinische Studien, die das „habit reversal training“ (HRT) bei Kindern und Erwachsenen evaluierten, wiesen eine Verminderung der Tics und eine Verbesserung des psychosozialen Funktionsniveaus nach [24]. Diese positiven Effekte hielten auch noch nach 6 Monaten an. Eine kürzlich beendete Multicenterstudie, die vom National Institute of Mental Health (NIMH) finanziert wurde, konnte sehr gute Ergebnisse der „Comprehensive Behavioral Intervention for Tics“ (CBIT) zeigen. Explizites Ziel dieses Programm ist es, Tics im Alltag besser managen zu können, nicht die Tic-Störung zu heilen. Die 10-wöchige CBIT wurde bei 126 Kindern und Jugendlichen (9–17 Jahre) mit reiner Psychoedukation oder supportiver Therapie verglichen. CBIT, bestehend zunächst aus 8 Sitzungen in 10 Wochen und 3 anschließenden Booster-Sitzungen bis zur Woche 23, kombiniert



**Tab. 3 Dopaminagonistisch und noradrenerg wirksame Substanzen für die Behandlung von Tics**

| Name              | Wirkmechanismus   | Evidenzgrad | Dosierung  | Häufige oder gravierende Nebenwirkungen   |
|-------------------|---|-------------|--|---|
| Clonidin          | $\alpha$ -2-Adreno-Rezeptor-Agonist   | II          | Anfangsdosis 0,025–0,05 mg, langsam Aufdosieren auf übliche Tagesdosis von 0,10–0,30 mg/Tag  | Arterielle Hypotonie, Müdigkeit, Sedierung, Mundtrockenheit und Kopfschmerzen   |
| Pergolid          | D1/D2/D3-Dopamin-Rezeptor-Agonist   | II          | Anfangsdosis 0,025 mg/Tag, langsam Aufdosieren auf übliche Tagesdosis von 0,10–0,4 mg/Tag  | Mutterkornalkoid, kann zu Herzklappen- und pleuropulmonalen Fibrosen führen, weswegen es für die Parkinson-Therapie in manchen Ländern schon vom Markt genommen wurde |
| Atomoxetin [14]   | Inhibition des präsynaptischen Noradrenalintransporters; Erhöhung des Noradrenalinpiegels im synaptischen Spalt | II–III      | Beginn mit 10 mg/Tag (oder 0,5 mg/kg). Initialdosis 7 Tage beibehalten. Bis maximal 1,2 mg/kg auftitrieren entsprechend klinischer Wirksamkeit   | Schwindel, verminderter Appetit, Übelkeit, Brechreiz, gastrointestinale Beschwerden, Blutdrucksteigerung  |
| Stimulanzien [29] | Inhibition des präsynaptischen Dopamintransporters, Erhöhung des Dopaminspiegels im synaptischen Spalt          | II          | Bei ausgeprägter komorbider ADHS, deren Funktionsbeeinträchtigung im Vordergrund steht Beginn mit 5 mg morgens, in wöchentlichen Schritten um 5–10 mg/Tag aufdosieren bis maximal 1,0 mg/kg Körpergewicht (oder 60 mg/Tag). CAVE! Wenn Tic-Symptome sehr verstärkt sofortiges Absetzen | Einschlafstörungen, verminderter Appetit, gastrointestinale Beschwerden, Reizbarkeit, leichte Steigerung von Puls und Blutdruck                                       |

ADHS Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätsstörung.

Elemente des HRT mit Psychoedukation, funktionsbasierten kognitiv-behavioralen Interventionen und der Entspannungstechnik der progressiven Muskelrelaxation nach Jacobson. Tics konnten bezüglich Häufigkeit und Schwere um 30–40% (30% Selbsteinschätzung, 40% Einschätzung der Sorgeberechtigten) reduziert werden, in der allgemeinen Beeinträchtigung (gemessen mittels der Clinical Global Impairment Scale, CGI) kam es ebenfalls zu einer 40%igen Reduktion. Die Evaluation der CBIT für Erwachsene steht noch aus.

## Tiefe Hirnstimulation

Für einen Teil der Patienten mit TS, die weder auf ausgefeilte medikamentöse Therapieregime noch auf hochfrequente intensive Psychotherapie ansprechen, kann die tiefe Hirnstimulation eine Option darstellen [20, 21]. Für das TS liegen Ergebnisse für die Stimulation im medialen Anteil des Thalamus, im Globus pallidus internus und im Nucleus accumbens vor [20, 30].

In einer der größten Studien zeigten alle 18 erwachsenen TS-Patienten nach Thalamusstimulation eine deutliche Reduktion der Tic Symptomatik [30].

## Alternative Therapieformen

Aus einer kontrollierten klinischen Studie mit erwachsenen TS Patienten ergeben sich Hinweise auf die Wirksamkeit von ► **8-9-Tetrahydrocannabinol** (THC), sodass hier bei Versagen anderer Präparate eine weitere Behandlungsoption bestehen mag [18].

Unter der Vorstellung, dass dem TS eine Hyperexzitation des motorischen und prämotorischen Kortex zugrunde liegt, wurde bei TS Patienten die repetitive transkranielle Magnetstimulation (rTMS) eingesetzt. Hier führte mehrtägige (5–10 Tage) überschwellig applizierte rTMS zu einer signifikanten Reduktion der Tic-Symptomatik und auch zu einer deutlichen Verbesserung bezüglich Zwangs- und depressiver Symptome sowie zu einer Anhebung des psychosozialen Funktionsniveaus. Diese Effekte waren 3 Monate nach Behandlung noch stabil [15].

In einigen Studien wurden ► **Nikotinplaster** erprobt, insbesondere als Adjuvans bei einer neuroleptischen Behandlung des TS. Hier zeigten sich leichte Verbesserungen bezüglich Wachheit und Allgemeinbefinden, keine zusätzliche Reduktion der Tic-Symptomatik. Diese Ergebnisse sind jedoch als sehr preliminär einzuschätzen. Dasselbe gilt für die Behandlungsversuche mit Botulinum-Toxin.

Für das TS liegen Ergebnisse für die Stimulation im medialen Anteil des Thalamus, im Globus pallidus internus und im Nucleus accumbens vor

### ► 8-9-Tetrahydrocannabinol

Überschwellig applizierte rTMS kann die Tic-Symptomatik signifikant reduzieren

### ► Nikotinplaster

## Internetlinks

- Tourette Gesellschaft Deutschland, <http://www.tourette-gesellschaft.de>
- Leslie E. Packer, PhD, [http://www.schoolbehavior.com/conditions\\_ts.html](http://www.schoolbehavior.com/conditions_ts.html)

## Fazit

Das Gilles-de-la-Tourette-Syndrom (TS) ist mit ca. 0,5–1% Prävalenz nicht so selten wie früher gedacht. Einfache motorische Tics wie Augenzwinkern und Grimassieren treten im Verlauf meist vor phonetischen Tics wie Pfeifen, Grunzen oder anderen Geräuschen auf. Häufige Komorbiditäten sind die Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätsstörung, Zwangs- und Angststörung sowie affektive Störungen. Im Übergang von der Adoleszenz zum Erwachsenenalter verliert sich bei gut einem Drittel bis zur Hälfte der Patienten die Tic-Symptomatik. Besteht die Tic-Symptomatik im Erwachsenenalter fort, ist die Ausprägung oft nur noch milde. Phonetische (vokale) Tics scheinen für das psychosoziale Funktionsniveau deutlich beeinträchtigender als motorische Tics zu sein. Die Psychoedukation der Patienten und ihrer Familien sowie des sozialen Umfelds (Schule, Ausbildungsstätte, Arbeitsplatz) bildet einen wichtigen Baustein der Therapie, da sich durch Mobbing-situationen und Ausgrenzungen oftmals erst komorbide Störungen wie soziale Phobie oder Depression in einem pathologischen Ausmaß entwickeln. Haloperidol ist in Deutschland als einziges Pharmakon für die Behandlung von Tics zugelassen, aber nicht mehr Mittel der 1. Wahl. Die medikamentöse Behandlung mit Tiaprid, Sulpirid, Risperidon, Aripiprazol oder Clonidin dient der Unterdrückung der Tics, eine kurative Therapie existiert bislang nicht. Ausgefeilte neuere Verhaltenstherapieprogramme erscheinen zumindest in den jüngeren Altersgruppen Erfolg versprechend.

## Korrespondierender Autor

### Dr. I. Neuner



Klinik für Psychiatrie und Psychotherapie, Universitätsklinikum RWTH Aachen  
Pauwelsstraße 30, 52074 Aachen  
ineuner@ukaachen.de

**Interessenkonflikt.** Der korrespondierende Autor weist auf folgende Beziehungen hin:

Irene Neuner: kein Interessenkonflikt.

Andrea Ludolph: Forschungsunterstützung von UCB, MEDICE und Universität Ulm, Vortragshonoraria von UCB, Janssen Cilag und MEDICE, Reiseunterstützung von DFG, NIMH und American Society of Clinical Psychopharmacology, klinische Studien mit Böhringer Ingelheim.

## Literatur

1. Banaschewski T, Woerner W, Rothenberger A (2003) Premonitory sensory phenomena and suppressibility of tics in Tourette syndrome: developmental aspects in children and adolescents. *Dev Med Child Neurol* 45:700–703
2. Bloch MH, Peterson BS, Scahill L et al (2006) Adulthood outcome of tic and obsessive-compulsive symptom severity in children with Tourette syndrome. *Arch Pediatr Adolesc Med* 160:65–69
3. Döpfner M, Rothenberger A (2007) Tic- und Zwangsstörungen. *Kindheit und Entwicklung* 16:75–95
4. Erenberg G (2005) The relationship between tourette syndrome, attention deficit hyperactivity disorder, and stimulant medication: a critical review. *Semin Pediatr Neurol* 12:217–221
5. Jankovic J (2001) Tourette's Syndrome. *N Engl J Med* 345:1184–1192
6. Kassubek J, Juengling FD, Ludolph AG (2006) Heterogeneity of voxel-based morphometry findings in Tourette syndrome: an effect of age? *Ann Neurol* 59:872–873
7. Kawohl W, Schneider F, Vernaleken I, Neuner I (2008) Aripiprazole in the pharmacotherapy of Gilles de la Tourette syndrome in adults patients. *World J Biol Psychiatry* 11:1–5
8. Kawohl W, Schneider F, Vernaleken I, Neuner I (2009) Chronic motor tic disorder and aripiprazole. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 21:224
9. Khalifa N, von Knorring AL (2006) Psychopathology in a Swedish population of school children with tic disorders. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 45:1346–1353
10. Leckmann JF, Riddle MA, Hardin MT et al (1989) The Yale Global Tic Severity Scale: initial testing of a clinician-rated scale of tic severity. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 28:566–573
11. Leckman JF, Dolnansky ES, Hardin MT et al (1990) Perinatal factors in the expression of Tourette's syndrome: an exploratory study. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 29:220–226
12. Ludolph AG, Juengling FD, Libal G et al (2006) Grey-matter abnormalities in boys with Tourette Syndrome: a 3-D MRI study using optimized voxel-based morphometry. *Br J Psychiatry* 188:484–485
13. Ludolph AG, Pinkhardt EH, Tebartz van Elst L et al (2008) Are amygdalar volume alterations in children with Tourette syndrome due to ADHD comorbidity? *Dev Med Child Neurol* 50:524–529
14. Ludolph AG, Kassubek J (2009) Tic-Störungen und Tourette-Syndrom. In: Fegert JM, Streeck-Fischer A, Freyberger H (Hrsg) *Psychiatrie und Psychotherapie der Adoleszenz und des jungen Erwachsenenalters*. Schattauer, Stuttgart, S 539–555

15. Mantovani A, Lisanby SH, Peiraccini F et al (2006) Repetitive transcranial magnetic stimulation (rTMS) in the treatment of obsessive-compulsive disorder (OCD) and Tourette's syndrome (TS). *Int J Neuropsychopharmacol* 9:95–100
16. Marcks BA, Berlin KS, Woods DW, Davies WH (2007) Impact of Tourette Syndrome: a preliminary investigation of the effects of disclosure on peer perceptions and social functioning. *Psychiatry* 70:59–67
17. Mathews CA, Bimson B, Lowe TL et al (2006) Association between maternal smoking and increased symptom severity in Tourette's syndrome. *Am J Psychiatry* 163:1066–1073
18. Müller-Vahl KR (2003) Cannabinoids reduce symptoms of Tourette's syndrome. *Expert Opin Pharmacother* 4:1717–1725
19. Müller-Vahl KR (2007) Die Benzamide Tiaprid, Sulpirid und Amisulprid in der Therapie des Tourette-Syndroms. *Nervenarzt* 78:264–271
20. Neuner J, Podoll K, Janouschek H et al (2008) From psychosurgery to neuromodulation. *World J Biol Psychiatry* 13:1–11
21. Neuner J, Podoll K, Lenartz D et al (2009) Deep brain stimulation in the nucleus accumbens for intractable Tourette's syndrome: follow-up report of 36 months. *Biol Psychiatry* 65:e5–e6
22. Pauls DL (2003) An update on the genetics of Gilles de la Tourette syndrome. *J Psychosom Res* 55:7–12
23. Peterson BS, Staib L, Scahill L et al (2001) Regional brain and ventricular volumes in Tourette syndrome. *Arch Gen Psychiatry* 58:427–440
24. Piacentini J, Chang S (2001) Behavioral treatments for Tourette syndrome in tic disorders: state of the art. *Adv Neurol* 85:319–331
25. Price RA, Kidd KK, Cohen DJ et al (1985) A twin study of Tourette syndrome. *Arch Gen Psychiatry* 42:815–820
26. Robertson MM, Stern JS (2000) Gilles de la Tourette Syndrome: symptomatic treatment based on evidence. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 9 [Suppl 1]:160–175
27. Robertson MM (2000) Tourette syndrome, associated conditions and the complexities of treatment. *Brain* 123:425–462
28. Robertson MM (2008) The prevalence and epidemiology of Gilles de la Tourette syndrome. Part 1: the epidemiological and prevalence studies. *J Psychosom Res* 65:461–472
29. Scahill L, Erenberg G, Berlin CM Jr et al (2006) Contemporary assessment and pharmacotherapy of Tourette syndrome. *NeuroRx* 3:192–206
30. Servello D, Porta M, Sassi M et al (2007) Deep brain stimulation in 18 patients with severe Gilles de la Tourette syndrome refractory to treatment: The surgery and stimulation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 79:136–142
31. Leckman FJ, Cohen DJ (1999) Tourette's syndrome. Tics, Obsessions, Compulsions. Wiley, USA

Hier steht eine Anzeige.

 Springer

# CME-Fragebogen

## Bitte beachten Sie:

- Antwortmöglichkeit nur online unter: **CME.springer.de**
- Die Frage-Antwort-Kombinationen werden online individuell zusammengestellt.
- Es ist immer nur eine Antwort möglich.

## Hinweis für Leser aus Österreich

Gemäß dem Diplom-Fortbildungs-Programm (DFP) der Österreichischen Ärztekammer werden die auf CME.springer.de erworbenen CME-Punkte hierfür 1:1 als fachspezifische Fortbildung anerkannt.

### Beim Tourette-Syndrom spielen genetische Faktoren eine wichtige Rolle.

- Beide Geschlechter sind gleich häufig betroffen.
- Jungen sind deutlich häufiger (3:1) als Mädchen betroffen.
- Jungen sind doppelt so häufig betroffen.
- Mädchen sind deutlich häufiger betroffen.
- Die Geschlechter sind variabel betroffen.

### In der Pathophysiologie spielen folgende Faktoren eine wichtige Rolle:

- I. Genetische Prädisposition**
- II. Perinatale Faktoren**
- III. Immunologische Prozesse**
- Alle sind richtig.
- Nur II und III sind richtig.
- Nur I und III sind richtig.
- Nur III ist richtig.
- Nur I ist richtig.

### Das Tourette-Syndrom geht häufig mit komorbiden Störungen einher. Zu den häufigsten gehören

- I. Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätsstörung**
- II. Depression**
- III. Zwang**
- IV. Endokrinologische Störungen**
- V. Psychose**
- Nur IV ist richtig.
- I, II und III sind richtig.
- Nur II und III sind richtig.
- Nur IV und V sind richtig.
- Nur I ist richtig.

### In der Behandlung des Tourette-Syndroms werden folgende Medikamente als Mittel der 1. Wahl eingesetzt:

- Benzodiazepine.
- Atypische Neuroleptika.
- Valproinsäure.
- Carbamazepin.
- Lamotrigin.

### Koprolalie bei chronischen Tic-Störungen...

- tritt immer auf.
- tritt bei ca. 80% der Patienten auf.
- tritt bei ca. 10% der Patienten auf.
- schließt die Diagnose Tourette-Syndrom aus.
- tritt bei ca. 50% der Patienten auf.

### Zur Diagnosestellung Tourette-Syndrom nach ICD 10...

- müssen motorische und mindestens ein vokaler Tics über ein Jahr bestehen.
- alle Extremitäten betroffen sein.
- dürfen keine Komorbiditäten bestehen.
- müssen vokale und motorische Tics zu gleichen Anteilen bestehen.
- darf die Symptomatik erst nach dem 18. Lebensjahr erstmalig auftreten.

### Folgende neuroanatomische Regelkreise/neuroanatomische Substrate spielen beim Tourette-Syndrom eine wichtige pathophysiologische Rolle:

- Hörbahn.
- Sehbahn.
- Vestibuläres System.
- Kortiko-striato-thalamo-kortikaler Regelkreis.
- Hypothalamus.

### Ein 8-jähriger Junge wird von seiner Mutter in der Ambulanz vorgestellt. Sie berichtet ihr Sohn blinzele seit ca. 4 Monaten auf beiden Augen und ziehe ständig die Nase hoch. Das Schniefen sei kaum mehr auszuhalten und habe in der Schule und zuhause zu großen Streitereien geführt. Bei dem Schniefen könnte es sich um folgendes Phänomen handeln:

- Provokantes Verhalten.
- Rhinokonjunktivits.
- Vokaler Tic.
- Mangelnde Erziehung.
- Psychosomatisches Symptom.

### Die Intensität und Frequenz von Tics kann folgenden Einflüssen unterliegen:

- Fokussierte Aufmerksamkeit kann zu einer Reduktion führen.
- Emotional schwierige Situationen vermindern die Tic-Symptomatik in der Regel.
- Hänseleien von Mitschülern verändern die Tics nicht.

- Die meisten Patienten können die Tics in keiner Weise beeinflussen.
- Das Verhalten des sozialen Umfeldes hat keinerlei Einfluss auf die Tics.

- Ein 12-jähriger Junge, der unter einem Tourette-Syndrom leidet, spricht Sätze der Lehrerin mehrfach unaufgefordert nach. Die Lehrerin verbietet ihm „jeden Satz wie ein Papagei nachzusprechen“. Prompt wiederholt der Junge den Satz, die Klasse bricht in großes Gelächter aus. Bei dem Nachsprechen handelt es sich um**
- Echolalie.
  - Koprolalie.
  - Kopropraxie.
  - Provokation.
  - Aphasie.

Diese Fortbildungseinheit ist 12 Monate auf [CME.springer.de](http://CME.springer.de) verfügbar. Den genauen Einsendeschluss erfahren Sie unter [CME.springer.de](http://CME.springer.de)

