

1 Einleitung

Tics sind im Kindesalter, aber auch bei Erwachsenen sehr häufig. Sie sind das Kernsymptom des Tourette-Syndroms, kommen aber auch bei anderen Erkrankungen vor. Typischerweise treten sie erstmals im Grundschulalter zwischen dem sechsten und achten Lebensjahr auf. Nicht in jedem Fall sind Tics als Krankheit im engeren Sinne zu verstehen oder gar behandlungsbedürftig. Da ihre Ausprägung anfangs meist gering ist, werden sie von Kindern oft nicht einmal wahrgenommen. Nicht selten werden die Tics für sie erst durch Reaktionen der Umwelt zum Problem. Ein Leidensdruck entsteht etwa durch Hänseleien oder wenn sie von Eltern, Lehrern, Mitschülern und Freunden immer wieder aufgefordert werden, die Tics doch endlich zu unterlassen. Häufig werden Tics über viele Jahre als *schlechte Angewohnheit*, *Marotte*, *Nervosität* oder aber als Ausdruck einer *psychogenen Störung* abgetan. Zuweilen erfolgt unter einer falschen Diagnose sogar über lange Zeit eine Fehlbehandlung.

Die klinische Erfahrung in der Betreuung und Behandlung von Patienten mit Tic-Erkrankungen

lehrt, dass die frühzeitige korrekte Diagnose nicht etwa zu einer Belastung führt, sondern meist als deutliche Entlastung empfunden wird. Die richtige Diagnose ist die Voraussetzung dafür, die Betroffenen wie ihre Angehörigen über die Ursachen von Tics und den Umgang mit ihnen informieren zu können. Gerade für Kinder kann es sehr hilfreich sein, auch das unmittelbare soziale Umfeld und so auch Lehrer oder Betreuer aufzuklären und ihnen dadurch ein angemessenes Verhalten zu ermöglichen.

Als der französische Arzt George Gilles de la Tourette 1885 erstmals in einem wissenschaftlichen Aufsatz Patienten mit einer bis dahin unbekanntem Erkrankung beschrieb – sie sollte später seinen Namen tragen – lagen die Ursachen von Tic-Erkrankungen noch im Dunkeln. Es liegen aber Belege dafür vor, dass bereits Gilles de la Tourette als Ursache eine Hirnerkrankung annahm und daher die *Maladie des tics* von hysterischen Reaktionen abgrenzte.

Anfang des 20. Jahrhunderts geriet das Tourette-Syndrom nahezu völlig in Vergessen-

heit. Der Grund hierfür war in erster Linie die irrtümliche – und nach wie vor auch von Ärzten noch vertretene – Annahme, das Tourette-Syndrom sei eine sehr seltene Erkrankung, die stets mit sehr starken Symptomen einhergehe. Dem amerikanischen Neurologen- und Forscherehepaar Arthur und Elaine Shapiro ist es zu verdanken, dass das Tourette-Syndrom in den 70er-Jahren des 20. Jahrhunderts *wiederentdeckt* wurde.

Zur Ursache des Tourette-Syndroms wurden in der Vergangenheit ganz unterschiedliche Auffassungen vertreten. Traditionell wird eine Untergruppe von Hirnkrankheiten als Bewegungsstörungen klassifiziert. Hierzu gehören Erkrankungen mit einer Verminderung der Willkürbewegungen, so die Akinese bei der Parkinsonschen Erkrankung, und ebenso Erkrankungen mit überschießenden Bewegungen, etwa rhythmischen Bewegungen (Tremor) oder verdrehenden Bewegungen (Dystonie). Gewiss sind auch Tics – das Kernsymptom des Tourette-Syndroms – zu den hyperkinetischen Störungen zu zählen.

Während heute niemand mehr bezweifelt, dass Bewegungsstörungen wie Tremor, Dystonie und Tics hirnorganisch begründete Erkrankungen sind, war dies in der Vergangenheit keineswegs immer der Fall. So wurde der Torticollis (Schiefhals), eine fokale Dystonie, über viele Jahre – sogar noch in der von der WHO 1968 herausgegebenen Klassifikation ICD-8 – als psychogene Störung eingestuft und auf innerpsychische Konflikte zurückgeführt. Gleiches wurde lange Zeit für motorische und vokale Tics angenommen. Vor allem bei komplexen vokalen Tics wie der Koprolalie (Aussprechen von Schimpfwörtern) galt als sicher, dass es sich um eine psychogene Störung handeln müsse.

Die verschiedenen Bewegungsstörungen wurden über viele Jahrzehnte ausschließlich anhand des klinischen Bildes klassifiziert. Als Folge des rasanten Erkenntnisgewinns in den Neurowissenschaften ist es zunehmend möglich geworden, eine Einordnung auch nach Art

und Ort der zugrunde liegenden Veränderungen im Gehirn vorzunehmen. Lange Zeit wurde angenommen, Bewegungsstörungen seien ausschließlich auf Veränderungen in den Basalganglien zurückzuführen, einer zentral im Gehirn gelegenen Kerngruppe. Heute weiß man jedoch, dass bei vielen dieser Erkrankungen auch andere Hirnareale beteiligt sind. Zudem wurde die frühere Auffassung widerlegt, die Funktion der Basalganglien beschränke sich auf die Bewegungskoordination und habe keinen Einfluss auf psychische Funktionen.

Obwohl bereits Gilles de la Tourette vor mehr als 120 Jahren bei seinen Patienten nicht nur motorische und vokale Tics beschrieb, sondern auch auf zahlreiche Verhaltensstörungen hinwies, geriet dieser Aspekt des Tourette-Syndroms lange Zeit in Vergessenheit. Erst durch umfangreiche klinische Untersuchungen der letzten 10 bis 20 Jahre wurde deutlich, dass das *typische* Tourette-Syndrom nicht nur durch eine Bewegungsstörung, sondern auch durch verschiedene und teils schwere psychische Symptome gekennzeichnet ist wie Hyperaktivität, Aufmerksamkeitsstörung, Impulsivität, Zwang, Angst und Depression.

Tourette-Syndrom: eine neurologische oder psychiatrische Erkrankung?

Die uns heute wohl vertraute Unterteilung der Medizin in verschiedene Disziplinen wie Neurologie und Psychiatrie bestand nicht immer. Lange Zeit wurden neurologische und seelische Erkrankungen als Nervenerkrankungen zusammengefasst. Die Neurologie etablierte sich als eigenständiges Fach in der Medizin erst zu Beginn des 20. Jahrhunderts. Zuvor wurde sie entweder von (Neuro-)Internisten oder von (Neuro-)Psychiatern wahrgenommen.

Im Jahre 1840 erschien das Lehrbuch der Nervenkrankheiten des Menschen von Moritz Heinrich Romberg, welches als epochales Werk und als Beginn der modernen Neurologie an-

gesehen wird. Darin werden vier elementare Gruppen von Krankheiten beschrieben: Sensibilitätsneurosen (sensibel-sensorische Störungen), Motilitätsneurosen (Auffälligkeiten der Motorik), Trophoneurosen (efferent-vegetative Dysregulationen) und Logoneurosen (geistig-seelische Anomalien). Diese Ordnung verdeutlicht, dass zu jener Zeit eine gänzlich andere Einteilung der Erkrankungen des Nervensystems vorgenommen wurde als heute.

Zwar war das 20. Jahrhunderts durch eine sich rasant entwickelnde Technik in der Medizin gekennzeichnet, und dadurch war es möglich, die Ursachen zahlreicher neurologischer Erkrankungen vollständig oder zumindest teilweise zu entschlüsseln. Hingegen gelang es kaum, für seelische Erkrankungen plausible biologische Erklärungsansätze zu finden. In dieser Zeit wurden verschiedene psychoanalytische, kognitive und lerntheoretische Modelle zur Erklärung der Pathogenese psychischer Erkrankungen entwickelt.

Erst in den letzten Jahren gewannen auch für psychische Erkrankungen biologische Erklärungsmodelle an Bedeutung. Nach heutiger Lehrmeinung entsteht die Mehrzahl psychischer Erkrankungen durch das Zusammenwirken von neurobiologischen *und* psychologischen Faktoren.

Formal wird das Tourette-Syndrom traditionell den psychiatrischen Erkrankungen zugeordnet, auch wenn Tics heute als organisch bedingte Bewegungsstörung verstanden werden. Wegen der zahlreichen psychischen Komorbiditäten – und somit aus einem ganz anderen Grund als früher – ist eine Klassifikation als psychiatrische Erkrankung auch heute noch verständlich. Das Tourette-Syndrom weist so viele verschiedene Facetten auf, wie kaum eine andere neurologische oder psychiatrische Erkrankung. Dem würde eine Einordnung als *neuro-psychiatrische Erkrankung* am besten gerecht werden.

Der Unmut vieler Menschen mit Tics oder Tourette-Syndrom, als *psychisch Kranke* gewissermaßen abgestempelt zu werden, spiegelt die

bis heute bestehenden Ressentiments gegenüber Menschen mit seelischen Erkrankungen wider. Anstatt das Tourette-Syndrom mit einem neuen Etikett zu versehen und einer anderen Kategorie der Klassifikationen zuzuordnen, sollte es vor allem die Aufgabe der nächsten Jahre sein, das noch heute bestehende Stigma gegenüber der Psychiatrie und psychischen Erkrankungen abzubauen.

Tourette-Forschung in Europa

Im Jahre 2000 trafen sich erstmals europäische Tourette-Experten, um eine europäische Forschergruppe zu gründen. Es dauerte dann allerdings noch einmal acht Jahre, bis ein offizieller Vorstand gewählt wurde und die Europäische Gesellschaft zur Erforschung des Tourette-Syndroms (ESSTS) (<http://www.tourette-eu.org>) ihre Arbeit aktiv aufnahm. Bereits zwei Jahre später, im Jahre 2010, konnte schon ein erster großer Erfolg im Hinblick auf die Etablierung einer Europa weiten Forschungsstruktur gefeiert werden: Führenden europäischen Tourette-Forschern war es gelungen, bei der EU Gelder für eine sogenannte „COST (= European Cooperation in Science and Technology) action“ einzuwerben. Seither konnten mithilfe dieser COST-Initiative mit dem Titel „European Network for the Study of Gilles de la Tourette Syndrome“ (<http://tourette-eu.org/en/costaction.html>) zahlreiche Forschungsprojekte in Europa realisiert werden und dadurch die Forschungsstrukturen zum Tourette-Syndrom in Europa nachhaltig verbessert werden. Die mittels ESSTS und COST entstandene Zusammenarbeit war die entscheidende Grundlage dafür, dass im Jahre 2011 einer großen europäischen Forschergruppe eine EU-Förderung in Höhe von 6 Mio. Euro zugesprochen wurde zur Erforschung immunologischer, infektiöser und genetischer Mechanismen bei Kindern und Jugendlichen mit Tic-Störungen. Mithilfe dieses Projekts mit dem Namen EMTICS („European Multicentre

Tics in Children Studies“ (<http://www.emtics.eu>) soll auch die seit Langem ungeklärte Frage beantwortet werden, ob Streptokokken-Infekte an der Entstehung oder Verschlechterung von Tics beteiligt sind. Auch in Deutschland sind 4 Zentren an EMTICS beteiligt. Mit ersten Ergebnissen kann 2017 gerechnet werden.

Die überaus erfolgreiche Arbeit von ESSTS setzte sich bereits im Folgejahr 2012 fort, als europäische Tourette-Forscher von der EU den Zuschuss für das Marie-Curie-Trainingsnetzwerk TS-EUROTRAIN (<http://www.ts-eurotrain.eu>) erhielten. Seither werden mit einem Fördervolumen von insgesamt 3 Mio. Euro 12 Nachwuchswissenschaftler in Europa für 3 Jahre ge-

fördert. In etablierten Zentren widmen sich die Jungforscher in dieser Zeit ausschließlich der Erforschung des Tourette-Syndroms. Ziel dieser Forschungsinitiative ist es, weitere Erkenntnisse zur Pathogenese und Genetik des Tourette-Syndroms zu erhalten.

Darüber hinaus wurden in den letzten Jahren verschiedene europäische und weltweite Forschungsverbände gebildet zur Entschlüsselung der genetischen Grundlagen von Tic-Störungen, etwa „TIC Genetics: Tourette International Collaborative Genetics Study“ und die „Gilles de la Tourette Syndrome (GTS) Genome-Wide Association Study (GWAS) Replication Initiative“.

2 Historische Betrachtungen

2.1 Die erste schriftlich überlieferte Beschreibung einer Person mit Tourette-Syndrom?

Die Beurteilung historischer Schriften hinsichtlich der Frage, ob darin beschriebene sonderbare Verhaltensweisen oder Auffälligkeiten einzelner Personen als Symptome einer bestimmten Krankheit zu interpretieren sind, ist naturgemäß schwierig und sollte stets zurückhaltend erfolgen. Gemessen am heutigen Kenntnisstand sind derartige Schilderungen laienhaft und damit unpräzise und unvollständig. Es sollte stets berücksichtigt werden, dass einzelnen Fachbegriffen heute möglicherweise eine ganz andere Bedeutung zukommt als in vergangener Zeit. Weiterhin muss überprüft werden, ob eine scheinbar zweifelsfreie Beschreibung einer bestimmten Erkrankung nicht auch ebenso treffend mit der Darstellung einer ganz anderen Erkrankung in Einklang gebracht werden kann.

Nach Ansicht des Göttinger Tourette-Experten Aribert Rothenberger (1991) sowie des Medi-

zinhistorikers Karl-Heinz Leven aus Freiburg (zitiert nach Krämer 2006) kann aus heutiger Sicht eine Schilderung der päpstlichen Inquisitoren Jakob Sprenger und Heinrich Institoris aus dem Jahre 1487 vermutlich als erste schriftliche Überlieferung einer Person mit Tourette-Syndrom gelten (Sprenger u. Institoris 2005). In ihrem Buch *Der Hexenhammer* wird in Kapitel 10 unter der Überschrift *Über die Art, wie die Dämonen bisweilen durch Hexenkünste die Menschen leibhaftig besitzen* ein junger Mann beschrieben, bei dem nach heutiger Sicht aller Wahrscheinlichkeit nach motorische und vokale Tics bestanden.

Ein gewisser Böhme aus der Stadt Dachov hatte seinen einzigen Sohn, einen Laienpriester, um der Gnade der Befreiung willen, da er besessen war, nach Rom gebracht. „Ach, ich habe einen vom Dämon besessenen Sohn, den ich um die Gnade der Befreiung willen unter großen Mühen und Kosten bis hierher gebracht habe.“ Als ich fragte, wo denn der Sohn sei, sagte er, er sei mein Tischnachbar. Ein wenig erschrocken betrachtete ich ihn genauer, und da er mit solchem Anstand die Speisen zu sich nahm und

auch alle Fragen prompt beantwortete, begann ich im Geist zu schwanken und hielt ihm entgegen, er sei nicht besessen, sondern es sei ihm etwas infolge einer Krankheit zugestoßen. Da erzählte der Sohn seinerseits den Hergang und gab an, wie und zu welcher Zeit er besessen gemacht worden sei. „Eine gewisse Frau“, sagte er, „eine Hexe hat mir diese Krankheit angetan.“ ...Ich würde jedoch seinen Aussagen nicht den geringsten Glauben beigemessen haben, wenn mich nicht sofort alle Erfahrung belehrt hätte. Denn von mir nach dem Zeitraum gefragt, in dem er entgegen der gewohnten Weise der Besessenen von solcher Schärfe seines Verstandes sei, antwortete er: „Ich werde des Gebrauchs der Vernunft nur beraubt, wenn ich mich mit göttlichen Dingen befasse oder heilige Orte aufsuchen will.“ ... Während er an diesen Orten exorziiert wurde, stieß er ein schreckliches Geheul aus und versicherte schon, er wolle ausfahren. ...Nach ihrer Beendigung zeigte er, sobald ihm die Stola vom Hals genommen wurde, wieder nicht die geringste unvernünftige oder unanständige Bewegung. Wenn er beim Vorübergehen an einer Kirche die Knie zur Begrüßung der glorreichen Jungfrau beugte, dann streckte der Teufel seine Zunge lang aus seinem Mund heraus, und befragt, ob er sich dessen nicht enthalten könnte, antwortete er: „Ich vermag das durchaus nicht zu tun, denn so gebraucht er alle meine Glieder und Organe, Hals, Zunge und Lunge, zum Sprechen oder Heulen, wenn es ihm gefällt. Ich höre zwar die Worte, die er so durch mich und aus meinen Gliedern heraus spricht, aber zu widerstreben vermag ich durchaus nicht. Und je andächtiger ich einer Predigt zu folgen wünsche, desto schärfer setzt er mir zu, indem er die Zunge herausstreckt.“

2.2 Die erste wissenschaftliche Darstellung einer Patientin mit Tourette-Syndrom

Als erste wissenschaftliche Darstellung einer Patientin mit Tourette-Syndrom gilt die Beschreibung der französischen Marquise de Dampierre durch Jean Itard aus dem Jahre 1825 (Itard 1825). Itard (1774–1838) war ein bekannter französischer Arzt und Pädagoge, der insbesondere durch seine Erziehungsmethoden bei geis-

tig behinderten Kindern bekannt geworden war. Seine Beschreibung der Marquise wurde von Gilles de la Tourette in dessen Arbeit über die *Maladie des tics* (Gilles de la Tourette 1885) übernommen und stellt darin die erste Fallbeschreibung dar. In diesem einzigen von neun Fallberichten von Gilles de la Tourette, der eine erkrankte Frau – und keinen Mann – beschreibt, findet sich eine detaillierte Schilderung der Symptome: motorische Tics seien erstmals im Alter von 7 Jahren an Händen und Armen beobachtet worden, später seien andere motorische Tics an Schultern, Hals und im Gesicht hinzugetreten. Im weiteren Verlauf wird über verschiedene vokale Tics berichtet mit bizarren Schreien und dem Ausstoßen von obszönen Wörtern. Insgesamt lässt die Beschreibung von Gilles de la Tourette annehmen, dass die Ausprägung der Erkrankung bei dieser Patientin besonders schwerwiegend war. So heißt es beispielsweise in der Originalbeschreibung:

[...] So kann es vorkommen, dass mitten in einer Unterhaltung, die sie besonders lebhaft interessiert, plötzlich, und ohne dass sie sich davor schützen kann, sie das unterbricht, was sie gerade sagt oder wobei sie gerade zuhört und zwar durch bizarre Schreie und durch Worte, die sehr außergewöhnlich sind und die einen beklagenswerten Kontrast mit ihrem Erscheinungsbild und ihren vornehmen Manieren darstellen, die Worte sind meistens grobschlächtig, die Aussagen obszön und, was für sie und die Zuhörer nicht minder lästig ist, die Ausdrucksweisen sind sehr grob, ungeschliffen und beinhalten wenig vorteilhafte Meinungen über einige der in der Gesellschaft anwesenden Personen [...]. (Gilles de la Tourette 1885, zit. n. Rothenberger 2006)

Dieser Bericht über die Marquise de Dampierre ist nicht nur deswegen bemerkenswert, weil er als erste wissenschaftliche Beschreibung einer Patientin mit Tourette-Syndrom gilt, sondern auch, weil die Marquise dem Pariser Adel angehörte und daher zu damaliger Zeit in Kreisen der französischen Aristokratie sehr bekannt war.

Alle neun Fallbeschreibungen von Gilles de la Tourette können vollständig in deutscher Übersetzung unter

<http://www.tourette-gesellschaft.de/> nachgelesen werden. Beispielhaft sei nachfolgend auszugsweise aus dem zweiten Fallbericht von Gilles de la Tourette zitiert, in dem ein junger Mann mit Tourette-Syndrom beschrieben wird:

S. [...] geboren am 1. Juli 1864 in Le Havre [...] S. [...] war während seiner Kindheit nie krank, er war sehr intelligent und errang alle Preise in seiner Klasse. In der letzten Schulklasse hat er den Ehrenpreis [...] erhalten; in dieser Zeit (Juli 1880) fiel seinem Lehrer auf, dass er die rechte Schulter und den rechten Arm manchmal mit kleinen abrupten und unwillkürlichen Bewegungen anhub. Kurz danach begann er in einem Büro zu arbeiten und konnte trotz dieser motorischen Störungen schreiben, musste aber ab Januar/Februar 1881 jegliche Tätigkeit aufgeben. Diese Bewegungsstörungen neigten zur Generalisierung; sie traten zunächst im rechten Bein auf, und im Juni (1881) griffen sie auch auf die linke Seite über. Im Januar desselben Jahres tauchte außerdem noch ein anderes Phänomen auf: unwillkürlich und zusammen mit diesen Bewegungen stieß S. einen schwachen unartikulierten Schrei aus, der wie hem! oder ouah! klang und laut genug war, um von den Personen in seiner Umgebung genau wahrgenommen zu werden. [...]

Während des gesamten Jahres 1881 und bis zum Oktober 1882, dem Monat, in dem der Kranke in die Salpêtrière aufgenommen wurde (Station Bouvier, unter Leitung von Prof. Charcot), verschlimmerten sich die Bewegungsstörungen und die Lautäußerungen. [...] Ohne erkennbaren Anlass führt S. eine Reihe ganz merkwürdiger Bewegungen aus, lokalisiert und generalisiert, die sich manchmal nur auf einer Körperseite, manchmal auf beiden Körperseiten zeigen. Diese Bewegungen äußern sich in schneller Abfolge: am Kopf betreffen sie die Muskeln der Stirn, des Epikraniums, der Ohrmuschel und des Mundwinkels, der schnell nach oben und außen gezogen wird; bei den Grimassierungen des Kranken sind weder die Augen noch die Zunge beteiligt. Einhergehend mit diesen Grimassen kommt es häufig zu schnellem Schlenkern und Anheben der Arme und gleichzeitig zu abwechselndem

Strecken und Beugen der Beine, meistens auf der rechten Seite; der rechte Fuß wird mit Kraft auf den Boden gestampft. Wenn diese bizarren Bewegungsstörungen in ihrer Intensität auf dem Höhepunkt angelangt sind, stößt S. einen rauhen und unartikulierten Schrei aus. Diese Phänomene, die manchmal gehäuft auftreten, werden besonders durch Aufregung hervorgerufen: der Schlaf, der sehr gut ist, lässt sie völlig verschwinden. Es vergeht jedoch kein Tag, nicht einmal eine halbe Stunde, ohne dass sie sich zeigen; sie behindern auch die Nahrungsaufnahme insofern, als die Benutzung eines Glases oder einer Gabel durch das Auftreten dieser Zuckungen manchmal sehr stark behindert wird.

Kurz nach seiner Aufnahme in das Krankenhaus und dank einer dort erfolgten umfangreichen Untersuchung, bemerkten wir bald ein besonderes Phänomen. Der Schrei, den S. ausstieß, mündete unter gewissen Umständen in eine noch speziellere Symptomatik; während das ouah! ouah! weiterhin unverändert auftrat, wiederholte der Kranke jetzt Worte und sogar kurze Sätze, die er gehört hatte: „Hier ist M. Charcot“ – „Charcot“ wiederholte er sofort, wobei er seine üblichen Bewegungen ausführte. Anschließend fügte er noch hinzu „Ah! Hier ist M. Charcot, M. Charcot, M. Charcot“; und das alles begleitet von Grimassen und Verrenkungen.

Außer derartigen Namensäußerungen, die mit lauter Stimme gesprochen wurden, und ohne dass der Kranke es vermeiden konnte, gab es noch Gedanken, die er ebenfalls aussprechen musste. Eines Tages hörte S. den Leiter des Pflegeheimes zu einer Hausmeisterin sagen, dass sie ihrem Dienst nicht sorgfältig genug nachginge: sogleich wiederholte er laut, verbunden mit Zuckungen: „Ah, die Kuh, sie tut ihren Dienst nicht, ihren Dienst...“ [...]

In dieser Verfassung und nach sehr unregelmäßig aufgesuchten Behandlungen, die dadurch wirkungslos geblieben waren, kehrte der Kranke am 1. Juli 1883 zu seiner Familie zurück. Nachdem er in Le Havre angekommen war, verfiel er mehrmals in tiefe Depression [...] nach und nach entwickelte sich etwa im Januar 1884 eine gewisse Beruhigung; [...] S. hat unmerklich die Angewohnheit verloren, unflätige Wörter auszusprechen, aber er leidet immer noch an Echolalie; wenn man ihn auf der Straße ruft, kann er nur selten dem Drang widerstehen, seinen eigenen Namen wiederholen zu müssen. Die komplexen, unkoordinierten Bewegungen sind ebenfalls verschwun-

den, sie treten lediglich noch im Bereich des rechten Armes auf; es zeigen sich zudem rasche Bewegungen des Ringmuskels (*Musculi orbicularis oculi*) beider Augen und schließlich, was bei seinem Krankenhausaufenthalt nicht vermerkt worden war, schnell die Zunge von Zeit zu Zeit mehrmals nach vorne und wieder zurück. Alle Gemütsbewegungen wirken sehr stark auf ihn ein: er hüpfte, sagt seine Mutter, wenn man ihn ruft, und obwohl die Verbesserung seines Zustandes deutlich sichtbar ist, konnte er seinen Beruf noch nicht wieder aufnehmen. Sein Allgemeinbefinden ist hervorragend, die Intelligenz ist klar und lebhaft. S... hat sich, seine endgültige Heilung erwartend, einen gewissen Müßiggang zugelegt und bummelt herum. [...] (Gilles de la Tourette 1885, zit. n. Boldt et al. 2003)

Im Jahre 2010 veröffentlichten die englischen Tourette-Experten Rickards und Mitarbeiter eine Arbeit mit dem Titel „Historical Review: ‚Trousseau’s Disease‘: A Description of the Gilles de la Tourette Syndrome 12 Years Before 1885“ (Rickards et al. 2010). Darin findet sich erstmals in englischer Übersetzung die Beschreibung eines Patienten mit *nonpainful tics*. Die Autoren glauben, dass es sich bei dieser posthum veröffentlichten Fallbeschreibung durch den französischen Internisten Armand Trousseau (1801–1867) aus dem Jahre 1873 zweifelsfrei um einen jungen Mann mit Tourette-Syndrom handelt (Trousseau 1873). Ihrer Auffassung nach entspricht die Symptombeschreibung viel mehr der heutigen Sicht der Erkrankung als die Fallbeschreibungen von Gilles de la Tourette 12 Jahre später, sodass wir heute eigentlich von der „Trousseau’schen Erkrankung“ statt vom Gilles de la Tourette-Syndrom sprechen müssten. Auch halten sie es für sicher, dass sowohl Charcot als auch Gilles de la Tourette diese Fallberichte kannten. Warum Charcot sich aber entschied, die Erkrankung nach seinem Schüler Gilles de la Tourette und nicht nach Trousseau zu benennen und Gilles de la Tourette die Beobachtungen Trousseau’s in seiner berühmten Publikation unerwähnt lies, darüber könne nur spekuliert werden.

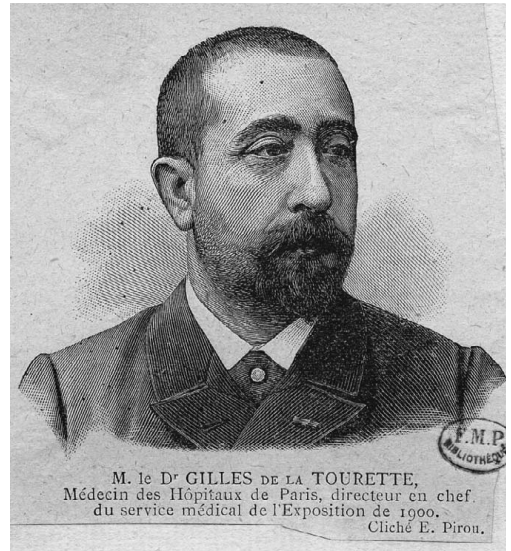


Abb. 1 George Gilles de la Tourette

2.3 George Gilles de la Tourette – der Namensgeber des Tourette-Syndroms

Georges Albert Édouard Brutus Gilles de la Tourette (s. Abb. 1) wurde am 30. Oktober 1857 in Frankreich geboren.

Nach dem Medizinstudium fand er im Jahre 1884 eine Anstellung als Assistenzarzt bei dem berühmten französischen Neurologen Jean Martin Charcot (s. Abb. 2) an der Pariser Universitätsklinik Salpêtrière (s. Abb. 3).

Ausgehend von Untersuchungen zur Hysterie, Epilepsie und verschiedenen Bewegungsstörungen begann Gilles de la Tourette Studien zu Tic-Erkrankungen. 1885 veröffentlichte er seine berühmte Arbeit zur *Maladie des Tics* mit dem Titel *Étude sur une affection nerveuse caractérisée par l'incoordination motrice accompagnée d'écholalie et de coprolalie*, die in der angesehenen Fachzeitschrift *Archives de Neurologie* erschien. Darin beschreibt er neben der bereits von Itard dargestellten Marquise de Dampière acht weitere Patienten mit Tic-Störungen. Charcot ist es wohl

2.4 Bewertung des Tourette-Syndroms nach Gilles de la Tourettes Tod



Abb. 2 Charcot (2. v. r.) während einer seiner Vorlesungen zur Hysterie. Dargestellt ist eine Patientin, die eine psychogen bedingte Ohnmacht erleidet. Gilles de la Tourette sitzt in der ersten Reihe rechts.



Abb. 3 Gilles de la Tourette im Kreis seiner Kollegen an der Pariser Universitätsklinik Salpêtrière

zu verdanken, dass die Erkrankung von nun an seinen Namen tragen sollte. Er sagte: *Quel joli nom pour une maladie aussi horrible!* (zu Deutsch: *welch schöner Name für eine so furchtbare Krankheit*).

Der weitere Lebensweg von Gilles de la Tourette war überaus tragisch: nachdem er 1893 eine Schussverletzung überlebte, die ihm eine schizophrene Patientin in vermutlich wahnhafter Verknennung zugefügt hatte, erkrankte er 1901 an einer Neurosyphilis und musste seine Tätigkeit als Arzt aufgeben. Wegen zunehmend deutlich hervortretender psychiatrischer Symptome



Abb. 4 Nachruf auf Gilles de la Tourette in der französischen Presse

wurde er von der französischen Presse sogar als *geisteskranker Psychiater* verspottet. Am 28. Mai 1901 erfolgte auf Veranlassung von Jean-Baptiste Charcot, dem Sohn Charcots, eine Zwangseinweisung in eine Klinik in der Schweiz, wo er am 22. Mai 1904 an den Folgen einer progressiven Paralyse starb (s. Abb. 4). Das Grab von George Gilles de la Tourette befindet sich im französischen Ort Loudun (Krämer 2003).

2.4 Bewertung des Tourette-Syndroms nach Gilles de la Tourettes Tod

Trotz der prägnanten Darstellung der Erkrankung durch Gilles de la Tourette geriet das Tourette-Syndrom nach dessen Tod für lange Zeit in Vergessenheit. Zuweilen wurde sogar angezweifelt, ob es diese Erkrankung als eigenständiges Syndrom überhaupt gäbe oder lediglich das Produkt von Gilles de la Tourettes *blühender Phantasie* gewesen sei (Sacks 1991).

In der ersten Hälfte des 20. Jahrhunderts erfuhrn Tic-Erkrankungen durch die französi-

schen Neurologen Meige und Feindl (1902) nochmals eine völlig andere Bewertung: nachdem Charcot und Gilles de la Tourette das Tourette-Syndrom bereits als neurologische Erkrankung verstanden hatten, stuften Meige und Feindl Tic-Störungen als psychogene Erkrankungen ein und beeinflussten durch ihre Auffassung die Einordnung von Tic-Erkrankungen über viele Jahre hinweg maßgeblich.

Soweit heute bekannt, nahm Sigmund Freud zur Ursache von Tics kaum Stellung. Auch wenn er einmal geäußert haben soll, bei der Entstehung von Tics sei auch ein *organischer Faktor* beteiligt, vertrat er im Übrigen wohl die Auffassung, dass Tic-Störungen als *Neurose* und damit als psychogen einzustufen seien. Freud verstand den *tic convulsif* als besondere Manifestationsform der Hysterie (zit. n. Shapiro et al. 1988a). Obwohl Freud wie Gilles de la Tourette Vorlesungen von Charcot besuchte, stellte er folgende Vermutung zur Entstehung der Koprolalie auf: der Versuch, unwillkürlich hervorgebrachte Laute zu unterdrücken, führe dazu, dass der Patient Befürchtungen entwickle, die er nachfolgend ebenso wie die Geräusche laut von sich geben müsse (zit. n. Pappenheim 1989). Wiederholt wurde Freud vorgeworfen, er habe bei seiner Patientin Frau Emmy von N. statt der Diagnose eines Tourette-Syndroms die einer Hysterie

gestellt (Pappenheim 1989). Allerdings wurde zu Recht darauf hingewiesen, dass eine solche Bewertung im historischen Kontext erfolgen müsse und auch Charcot und Gilles de la Tourette von der *maladie des tics* Tics infolge einer Hysterie abgegrenzt hätten (Kushner 1989).

Erst eine umfassende Darstellung durch das amerikanische Neurologen-Ehepaar Arthur und Elaine Shapiro im Jahr 1978 rückte das Tourette-Syndrom wieder stärker ins allgemeine Interesse der Neurologen und Psychiater. Wie wenig Beachtung dem Tourette-Syndrom bis dahin geschenkt worden war, verdeutlicht nicht zuletzt die Tatsache, dass bis 1965 lediglich 44 Patienten mit Tourette-Syndrom in englischsprachigen Fachartikeln beschrieben wurden (Kelman 1965). Demgegenüber berichteten Shapiro und Shapiro 1978 in der Erstauflage ihres Buches *Gilles de la Tourette-Syndrome* bereits über 145 eigene Patienten. Die 1988 erschienene zweite Auflage des Buches stützt sich sogar auf die Untersuchung von 1262 Patienten mit Tourette-Syndrom. Ein derartig umfangreiches Patientenkollektiv war zu dieser Zeit einzig und unterstreicht die herausragende klinische Kompetenz und den Einfluss der Shapiros für die folgenden Jahre. Ihr umfassendes Buch ist hinsichtlich der klinischen Darstellung der Erkrankung bis heute in weiten Teilen gültig.