



Das Gilles De La Tourette-Syndrom

>..I

*Liebe Kolleginnen,
liebe Kollegen!*

Montagmittag betritt eine Mutter mit ihrem etwa 10-jährigen Sohn die Apotheke. Es ist viel zu tun und sie muss eine kleine Weile warten. Während Sie andere Patienten bedienen hören Sie plötzlich einen lauten Schrei des Kindes, dann noch einen. Es war nicht zu verstehen, was der Junge ausgerufen hat, aber jeder hat sich umgedreht und die Patientin, die Sie gerade bedienen, wirft Ihnen einen bedeutungsvollen Blick zu und schüttelt unmerklich den Kopf. Als Sie die Mutter dann bedienen, bemerken Sie, dass ihr Sohn an den Tütchen mit Lakritzen und Kräuterbonbons fingert und trotz mehrmaliger ruhiger Aufforderung seiner Mutter nicht damit aufhört. Als die Mutter gerade versucht Ihnen etwas von einer Krankheit des Jungen zu erzählen, schreit dieser unvermittelt wieder laut los. Diesmal ist genau zu verstehen, dass der Junge das Wort Arschloch gerufen hat. Die ältere Dame nebenan empört sich über dieses Verhalten und fühlt sich durch den „schlimmen Ausdruck“ persönlich betroffen. Auch Sie hat das Benehmen des Kindes befremdet. Die Mutter berichtet Ihnen dann, ihr Sohn meine es nicht böse, könne nichts dafür, sei krank, und erklärt, dass sie gewohnt sei, auf wenig Verständnis zu stoßen. Der Junge sei wegen eines Streits mit einem Schulkameraden etwas aufgeregt. Dann zeigt sie Ihnen eine Art Ausweis mit dem Emblem der Tourette-Gesellschaft Deutschland e.V..

Eine „merkwürdige“ Erkrankung.

Der Junge leidet unter einer neuropsychiatrischen Erkrankung, dem **Gilles De La Tourette-Syndrom**. Darunter versteht man ein Krankheitsbild, das durch unwillkürliche Handlungen, wie Lautäußerungen und merkwürdige Bewegungen gekennzeichnet ist, die man **Tics** nennt und die von den Betroffenen nur bedingt kontrolliert werden können. Die Erkrankung ist nach dem französischen Nervenarzt Georges Gilles De La Tourette benannt, der bereits 1885 mehrere Fallbeschreibungen veröffentlichte. Bis heute gibt es viele unbeantwortete Fragen zu dieser Erkrankung. Das beginnt schon damit, dass man nicht genau weiß, wie häufig sie auftritt. Es wird auf der Grundlage von vorsichtigen Schätzungen aus den USA davon

ausgegangen, dass die Inzidenz etwa 0,05 % beträgt. Das bedeutet, dass in Deutschland ungefähr 40.000 Erkrankte leben. Es gibt jedoch auch Schätzungen aus den USA, die von einer 10-fach höheren Zahl von Personen ausgehen, die von der Erkrankung betroffen sind, wenn auch eingeräumt wird, dass die meisten dieser Personen einen geringen Schweregrad mit milder Symptomatik aufweisen. Das Gilles De La Tourette-Syndrom wird in der Regel bereits im Kindesalter symptomatisch, wobei die Tics (Tabelle 1) während der ersten Pubertätsjahre oft an Intensität und Häufigkeit zunehmen. Im Erwachsenenalter bessern sich die Symptome bei etwa zwei Drittel der Betroffenen, insbesondere dann, wenn die Symptomatik insgesamt nur leicht ausgeprägt war. Die Lebenserwartung der Patienten ist nicht vermindert.

Was weiß man über die Ursachen?

Bislang ist nur wenig über die Ursachen des Gilles De La Tourette-Syndroms bekannt. Gesichert ist, dass die Erkrankung familiär gehäuft auftritt. Das verantwortliche Gen ist nicht bekannt. Außerdem ist der Ausbruch der Erkrankung von vielen verschiedenen Faktoren abhängig, denn nur ein geringer Teil der potentiellen Genträger entwickeln Symptome. Auffällig ist, dass Jungen viel häufiger betroffen sind als Mädchen. Wahrscheinlich handelt es sich um eine Funktionsstörung der Stammganglien (Basalganglien), also subkortikalen Kernen des Endhirnes wie Nucleus caudatus oder Putamen, die zusammen mit vielen anderen Neuronen eine funktionelle Einheit, das extrapyramidale motorische System, bilden. Wichtige Funktionen dieses Systems sind die Regulierung des Muskeltonus und die Steuerung von Bewegungen. Dabei ist vermutlich insbesondere die durch den Neurotransmitter **Dopamin** vermittelte Kommunikation zwischen den Neuronen betroffen. Auch andere Erkrankungen wie die Schizophrenie oder der Morbus Parkinson sind Ausdruck einer Störung der dopaminergen Erregungsübertragung. Während bei Morbus Parkinson ein Mangel an dopaminergem Neurotransmission vorliegt, sind das Gilles De La Tourette-Syndrom und die Schizophrenie durch einen Dopaminüberschuss gekenn-



EIN BERICHT
AUS DER
PHARMAZEUTISCHEN
WISSENSCHAFT



zeichnet. Allerdings muss man davon ausgehen, dass die Erregungsübertragung durch andere Neurotransmitter, z.B. Serotonin, ebenfalls gestört ist.

Die Tics

Tics sind die typischen Symptome des Gilles De La Tourette-Syndroms. Darunter versteht man eine Vielfalt von sich plötzlich einstellenden Aktionen, die sowohl motorisch als auch vokal zum Ausdruck kommen (Tabelle 1). Typischerweise baut sich ein Drang zu diesen Tics auf, der nur bedingt kontrolliert werden kann und sich dann plötzlich entlädt. Vielen Patienten gelingt es jedoch oft, die Tics in der Öffentlichkeit weitgehend zu unterdrücken, während sie dem Drang in geschützter Umgebung eher nachgeben und dort auch die aufgestaute Anspannung abbauen können. Aufregung wie Freude oder Stress und innere Anspannung begünstigen das Auftreten von Tics und erschweren deren Kontrolle. Tics lassen sich ein wenig mit Husten, Niesen oder Schluckauf verglei-

Tabelle 1: Beispiele für Tics, die Symptome des Gilles De La Tourette-Syndroms

MOTORISCH	VOKAL
Kopfrucken	räuspern
Augenblinzeln	grunzen
Bizarre Verdrehungen des Körpers oder Extremitäten	Zunge schnalzen
selbstverletzendes Verhalten	obszöne Worte austossen
Grimassen schneiden	Wiederholung gerade gehörter Worte oder Laute

chen. Auch hier hat man bekanntlich nur bedingte Kontrolle über den sich anstauenden Drang, dem man schließlich doch nachgeben muss, auch wenn man sich z.B. im Konzertsaal befindet. Und ähnlich wie beim Niesen oder Husten können die Tics einzeln oder in Serie auftreten. Außerdem haben viele Patienten nicht nur einen bestimmten Tic sondern gleich viele verschiedene. Einige davon sind durchaus gefährlich, z.B. ruckartige Kopfbewegungen, die zu Schäden an der Halswirbelsäule führen können, oder ruckartige Bewegungen der Extremitäten, die Bänderdehnungen oder im Zusammenhang mit verschiedenen Gegenständen andere Verletzungen wie Schnittwunden und Prellungen nach sich ziehen können. Neben den Tics entwickelt ein großer Teil der Patienten auch andere Störungen. Hierzu zählen hyperkinetisches Syndrom, Zwangshandlungen, Konzentrations- und Lernschwierigkeiten, Schlafstörungen und Depressionen.

Pharmakotherapie

Zum Glück ist bei vielen Patienten eine Pharmakotherapie nicht notwendig, denn die Tics sind oft nur geringfügig ausgeprägt und können durch einen entsprechenden Umgang in einem tolerablen Rahmen gehalten werden. Zudem ist die Effektivität der Pharmakotherapie von Fall zu Fall sehr verschieden

Tabelle 2: Pharmaka zur Behandlung des Gilles De La Tourette-Syndroms

TICS	ZWANGSSTÖRUNGEN	HYPERAKTIVITÄT
Tiaprid	Clomiparin	Ritalin (Methylphenidat)
Haloperidol	Fluoxetin	Pemolin
Pimozid	Sertralin	Dextroamphetamin
evtl. Botulinustoxin,		trizyklische Antidepressiva
Cannabis		z.B. Amitriptylin

Die Wirksamkeit ist oft nicht gut belegt und die Nebenwirkungen sind z. T. erheblich. Außerdem können zentralwirksame Stimulantien Tics verstärken (nach R. Kurlan, MD, www.tsa-usa.org).

und wird durch z.T. ernsthafte Nebenwirkungen (z.B. extrapyramidal motorische Störungen bei Neuroleptika) kompliziert. Die Medikation hängt entscheidend davon ab, welche Symptome behandelt werden sollen (Tabelle 2). Dabei gilt der Grundsatz, die Dosis so niedrig wie möglich zu halten. Es geht nicht in erster Linie darum, die Symptomatik komplett zu unterbinden, sondern sie bis auf ein verträgliches Maß zu reduzieren. Daher sollte sich die Dosierung immer an Häufigkeit und Schweregrad der Symptomatik orientieren. Das bedeutet eine ständige Überwachung und Anpassung der Dosierung. Hierbei können Ihre Ratschläge zur einfachen Verwendung und exakten Dosierung der (häufig nicht für Kinderdosierungen hergestellten) Fertigarzneimittel gute Dienste leisten.

Abschließend möchte ich Sie gerne darauf hinweisen, dass inzwischen auch Untersuchungen dazu vorliegen, dass Cannabis bei bestimmten Patienten zur Kontrolle der Symptomatik hilfreich sein kann. Im Hauptartikel dieser Ausgabe werden die Pharmakologie von Cannabis und die zukünftig möglichen Indikationen näher beleuchtet. Angesichts der Vielzahl möglicher arzneilicher Verwendungen dieses Betäubungsmittels, ist es eher nachteilig, dass Cannabis zum Missbrauch verleitende psychotrope Wirkungen aufweist. Dies erschwert nicht nur die weitere Erforschung der Inhaltsstoffe dieser Pflanze, sondern wird teilweise von Patienten, die im Rahmen klinischer Studien Cannabisprodukte z.B. zur Schmerztherapie oder auch zur Behandlung des Gilles De La Tourette-Syndroms einnehmen, als eher unangenehme Nebenwirkung empfunden.

Herzlichst
Ihr

Weitere Informationen und viele Links zum Thema finden Sie unter www.tourette.de

