**Tourette-Syndrom bei Kindern**

Dr. Donald Gilbert

**Vorwort**

Das Gilles-de-la-Tourette-Syndrom, auch Tourette-Syndrom (TS) genannt, ist eine komplexe, in der Kindheit einsetzende Störung der neurologischen Entwicklung Sie ist durch repetitive, stereotype unwillkürliche Bewegungen oder Vokalisationen (motorische und vokale Tics) gekennzeichnet, die einem zu- und abnehmenden Muster folgen

1

. Tics reichen von einfachen Bewegungen wie Blinzeln, Grimassieren des oder Räuspern bis hin zu komplexeren Bewegungen wie Kopfnicken, Springen, dem Wiederholen von Wörtern oder Koprolalien (Fluchen). Sie manifestieren sich in der Regel vor dem 10. Lebensjahr, schleichend oder abrupt, wobei motorische Tics in der Regel den vokalen Tics vorausgehen

2

.

Soziale Stigmatisierung und Isolation sowie eine schlechte Lebensqualität sind häufige Folgen von TS, insbesondere wenn die Tics schwerwiegend und offensichtlich sind (wie bei Koprolalien)

1

, oder wenn sie gleichzeitig mit psychiatrischen Störungen wie Zwangsstörungen (Obsessive-Compulsive Disorder, OCD) und Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätsstörungen (ADHS) auftreten

3

. Nachdem diese Symptome einmal aufgetreten sind, kommen sie mit höherer Wahrscheinlichkeit in Zeiten von Stress, Müdigkeit oder Langeweile vor.

Die Prävalenz des TS wird weltweit auf etwa 1 % geschätzt, wobei die geschätzten Raten zwischen 1–10 pro 1.000 Kinder im Schulalter liegen und Jungen häufiger betroffen sind

3,4

. Die Tics erreichen typischerweise im Alter von 10–12 Jahren ihren maximalen Schweregrad und nehmen dann während der gesamten Adoleszenz ab

1

. Erwachsene mit TS berichten von einer Verschlechterung der Lebensqualität, auch wenn sich Tics und ADHS-Symptome verbessern.

**Präsentierende Symptome**

Kennzeichnend für TS sind Tics mit komorbiden Verhaltensstörungen wie ADHS, OCD oder anderen Impulskontrollstörungen

1,2,5,6

. Die diagnostischen Kriterien für TS gemäß dem Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, Fifth Version (DSM-V), sind in Kasten 1 zusammengefasst.

|  |
| --- |
| **Kasten 1. DSM-V-Diagnosekriterien: Tourette-Syndrom** |
| A. Vorhandensein sowohl multipler motorischer als auch mindestens eines vokalen Tics für einige Zeit während der Erkrankung, aber nicht unbedingt zeitgleich. |
| B. Die Tics können einem zunehmenden und abnehmenden Verlauf folgen, müssen aber länger als ein Jahr angehalten haben. |
| C. Einsetzen vor dem 18. Lebensjahr. |
| D. Die Tics sind nicht auf einen allgemeinen medizinischen Zustand oder Substanzkonsum zurückzuführen. |

**Differentialdiagnosen**

Die korrekte Diagnose von Tics, insbesondere des Tourette-Syndroms, ist wichtig, da dies die Behandlung und die Patientenergebnisse beeinflusst

1,2,6

. Die variable Natur von TS bringt es mit sich, dass Patienten oft nicht gleich zum passenden Spezialisten kommen, sie fallen oft zwischen die Disziplinen und werden an Kinderneurologen, Erwachsenenneurologen, Kinderpsychiater, Erwachsenenpsychiater, Entwicklungspädiater oder Psychologen überwiesen

2

.

Die Diagnose eines TS erfolgt klinisch und ist im Allgemeinen unkompliziert. Es kann jedoch zu einer Unter- oder Fehldiagnose von TS kommen

2

. Die Tics können gelegentlich Symptome neurologischer Erkrankungen sein.

* Die Tics können als epileptisches Phänomen, Myoklonus oder Chorea falsch diagnostiziert werden

1,6

und unnötige sowie oft belastende Untersuchungsverfahren auslösen.

* Phonische Tics, einschließlich Schnüffeln, Husten oder Räuspern, können mit Allergien oder Asthma verwechselt werden

1,6

.

* Tics können als Stereotypen fehldiagnostiziert werden und umgekehrt.
* Funktionelle (psychogene) Bewegungsstörungen können sich als Tics tarnen.

Komorbiditäten, wie ADHS und OCD, können ebenfalls aufgrund von sich überschneidenden Symptomen und mangelndem Wissen des Arztes zur Unterdiagnose beitragen

2,5

. Hohe Raten psychiatrischer Komorbiditäten sind ein charakteristisches Merkmal von TS

1,5

: Über 85 % der Patienten mit TS leiden im Laufe ihres Lebens wahrscheinlich an einer psychiatrischen Komorbidität, wobei über 50 % von zwei oder mehr psychiatrischen Störungen betroffen sind.

Das Alter des größten Eintrittsrisikos für psychiatrische Komorbiditäten überschneidet sich mit dem Alter des Beginns von Tics und liegt zwischen 4–10 Jahren

1,5

. Sozioökonomische Faktoren können zu Unterdiagnosen beitragen. Die Heterogenität von TS sowie der mangelnde Zugang von Familien zu geeigneten medizinischen Dienstleistungen tragen wahrscheinlich ebenfalls zur Unterdiagnose bei

2

.

**Differentialdiagnose: Wann ist ein Tic ein Symptom des TS?**

Das Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 5th Edition (DSM-V), der American Psychiatric Association listet fünf Tic-Störungen auf: vorübergehende Tic-Störung, persistierende (chronische) motorische oder vokale Tic-Störung, Tourette-Syndrom (TS) sowie andere spezifizierte und nicht spezifizierte Tic-Störungen

8

. Die häufigsten Differentialdiagnosen sind in Tabelle 1 zusammengefasst, zusammen mit den TS-Kriterien zum Vergleich

4

.

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Tabelle 1. Tic-Störungen: häufige Differentialdiagnosen** | | |
| Vorübergehende/transiente Tic-Störung | * Einzelne oder mehrere Tics (motorisch und/oder vokal) **seit weniger als 1 Jahr** vor dem Alter von 18 Jahren * Tics verschwinden normalerweise innerhalb weniger Wochen nach Ausbruch * Nicht aufgrund von Substanzmissbrauch oder medizinischer Krankheit * Tics nehmen bei Stress zu | Kriterium B. für TS nicht erfüllt |
| Persistierende (chronische) motorische oder vokale Tic-Störung | * Einzelne oder mehrere Tics, die **entweder motorisch oder vokal sind, nicht aber beides** * Nicht aufgrund von Substanzmissbrauch oder medizinischer Krankheit * Kann bis ins Erwachsenenalter fortbestehen | Kriterium A. für TS nicht erfülltTourette-Syndrom |
| Tourette-Syndrom | * Multiple motorische Tics sowie vokale Tics (einer oder mehrere) vorhanden seit **mehr als 1 Jahr** mit unterschiedlichem Schweregrad * Positive Familienanamnese von Tic-Störung * Tics können einfach oder komplex ausgeprägt sein * Prämonitorische Zwänge oder Empfindungen; emotionale Ausleitung * Nicht aufgrund von Substanzmissbrauch oder medizinischer Krankheit |  |

TS-assoziierte Tics werden üblicherweise von prämonitorischen Zwängen oder Empfindungen eingeleitet

4

, auf die nach ihrer Beendigung eine emotionale Ausleitung folgt

4

. Im Gegensatz zu anderen anomalen Bewegungsstörungen wie Chorea, Myoklonus, Tremor oder Dystonie können TS-Tics für kurze Zeit unterdrückt werden. Die Tics kommen in der Kindheit häufig vor, und in Fällen einer oder mehrerer Ticperioden von kurzer Dauer ist die Diagnose einer vorübergehenden oder transienten Tic-Störung eher zutreffend als TS (erfordert 12 Monate Dauer). Chronische Tic-Störungen mit mehreren nur motorischen oder nur phonischen Tics gehören biologisch wahrscheinlich zum gleichen Spektrum wie TS.

Tic-Störungen haben so gut wie nie eine strukturelle Ursache, die mit der Standard-Bildgebung des Gehirns identifiziert werden kann. Es ist äußerst selten, dass Tics als Symptom z. B. eines Hirntumors oder einer Entzündungsstörung auftreten. Tics können bei Patienten mit Chorea Sydenham auftreten. Diese Diagnose tritt auf, wenn Antikörper gegen Streptokokken gegen das ZNS kreuzreagieren. Die Chorea sollte dieses Krankheitsbild dominieren. Bei Verdacht auf diese Diagnose wird wegen des Risikos kardialer und anderer Komplikationen eine Überweisung zu einem Spezialisten empfohlen

7

. Ob bei fehlender Chorea eine Poststreptokokken-Entzündungserkrankung mit Tics auftreten kann, ist umstritten und bildet die Grundlage der PANDAS-Diagnose [Pädiatrische autoimmune neuropsychiatrische Erkrankung im Zusammenhang mit einer Streptokokken-Infektion (Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorder Associated with Streptococcal infection)]. In den letzten Jahren traten die meisten PANDAS-Verdachtsfälle zusammen mit einer OCD auf, nicht mit Tics

9

. Anzumerken ist, dass Streptokokkentests sowohl bei Beginn der Tics als auch in der Nachbeobachtung einen geringen diagnostischen Wert haben. Tests auf PANDAS sind bei den meisten Kindern mit Tics oder OCD nicht angebracht

9

.

Die derzeitigen Bewertungskriterien für TS und gleichzeitig auftretende Diagnosen sind klinisch. Darüber hinaus sind standardisierte medizinische Diagnosetests, einschließlich Gehirn-Bildgebung, Elektroenzephalographie und Blutuntersuchungen, im Allgemeinen unnötig, wenn es um die Beurteilung von Kindern mit Tic-Störungen und gleichzeitig auftretender ADHS oder OCD geht

2,9,10

.

**Therapie**

Psychiatrische Komorbiditäten stellen eine Herausforderung bei der Behandlung von Tics dar und haben in der Tat einen erheblichen Einfluss auf die Behandlungsmöglichkeiten für Patienten. In der Regel ist es bei einem Patienten, der sich mit Tics vorstellt, wichtig, eine umfassende Beurteilung für gleichzeitig auftretende Diagnosen wie ADHS oder OCD vorzunehmen und diese Störungen dann hinsichtlich der mit ihnen verbundenen Beeinträchtigungen zu „priorisieren“. In der Regel ist es angebracht, zuerst das am stärksten beeinträchtigende Symptom zu behandeln und dann den Schweregrad anderer Diagnosen, die sich verbessern oder verschlechtern können, neu zu bewerten. Viele Ärzte und Familien haben Bedenken hinsichtlich Tic-Exazerbationen durch Stimulanzien, die eine hochwirksame Behandlung von ADHS sind. In den meisten Fällen kommt es jedoch bei der Anwendung von Stimulanzien bei ADHS zu keiner oder höchstens zu einer geringfügigen Verschlimmerung der Tics.

*Alpha-2-Agonisten*

Die pharmakologische Erstlinientherapie bei TS umfasst Alpha-2-Agonisten wie Clonidin oder Guanfacin in Verbindung mit einer Verhaltenstherapie

10

. Alpha-Agonisten wirken, indem sie den adrenergen Fluss aus dem Zentralnervensystem verringern, was die Tic-Häufigkeit reduzieren kann. Um das Risiko von Nebenwirkungen zu verringern, wird ein langsames Ein- und Ausschleichen der Dosen empfohlen.

*Antipsychotische Medikamente*

Antipsychotische Medikamente wie Haloperidol, Pimozid oder Aripiprazol

4

können eingesetzt werden, wenn die anfängliche Therapie mit Alpha-Agonisten unwirksam ist. Sie können jedoch unerwünschte Nebenwirkungen wie kognitive Abstumpfung oder Gewichtszunahme hervorrufen und damit weiter zur sozialen Isolation und schlechten Lebensqualität beitragen, die bei jungen TS-Patienten vorherrschen

4

.

Andere pharmakologische Wirkstoffe, die zur Behandlung von TS eingesetzt werden, sind Antikonvulsiva (wie Topiramat), Antidepressiva (hauptsächlich SSRI) und verschiedene Medikamente wie Baclofen. Die Auswahl der Behandlung beruht sowohl auf der Verträglichkeit und Wirksamkeit der Therapie für den Patienten als auch auf dem Ermessen des Klinikers

2

.

*Verhaltensinterventionen*

Studien haben die Wirksamkeit von kognitiven Verhaltensinterventionen auf Grundlage von Gewohnheitsumkehr und von OCD- und Suchttherapien

2,4,10,11

bei der Verringerung der Symptomschwere bei Kindern mit TS hervorgehoben. Dies kann sogar innerhalb der ersten Monate nach Beginn hilfreich sein (11). Andere Studien haben die Bedeutung des Inputs sowohl der Patienten als auch der Eltern für die Beschreibung von Tic- und komorbiditätsbedingten Beeinträchtigungen hervorgehoben und dabei die Bedeutung der Psychoedukation für die ganze Familie und die konsequente Auswahl von Verhaltenstherapietechniken betont

11,12

.

Differentialdiagnosen, das Dilemma der Behandlungsauswahl und andere damit zusammenhängende Erkenntnisse haben zur Entwicklung neuer Empfehlungen für die Beurteilung und Behandlung von Tics bei TS und anderen chronischen Tic-Erkrankungen geführt

10

, die einen umfassenden Leitfaden für Kliniker darstellen. Es wird ein evidenzbasierter, umfassender Ansatz vorgeschlagen, der Beratung über den Verlauf von Tic-Störungen, Psychoedukation für Familien, Lehrer und Gleichaltrige, die Beurteilung komorbider Störungen und eine regelmäßige Neubewertung umfasst, um sicherzustellen, dass die Patienten stets die am besten geeignete Unterstützung erhalten

10

. Die Leitlinien zielen darauf ab, die genaue Diagnose von Tic-bezogenen Syndromen zu beschleunigen, um eine individualisierte Behandlung und optimale Ergebnisse zu ermöglichen.

Der umfassende Charakter der Leitlinien (46 Empfehlungen) bietet eine solide Grundlage, von der aus eine multimodale Behandlung eingeleitet werden kann

10

.

**Fazit**

Eine angemessene Diagnose und Behandlung kann die Behandlungsmöglichkeiten für Kinder mit Tourette-Syndrom verbessern und unerwünschte Nebenwirkungen reduzieren. Die Kosten im Gesundheitswesen können durch die Förderung eines multidisziplinären Ansatzes und die Erweiterung des Kreises der Kliniker, die in der Lage sind, Personen mit Tics auf kosteneffektive Weise wirksam zu behandeln, gesenkt werden2,10.

Einst als seltene Erkrankung betrachtet, wird TS heute als relativ häufig angesehen, mit unterschiedlicher Symptomatik

12

, die sowohl umfassende Diagnose- als auch Behandlungsstrategien erfordert

10

. Die Ätiologie von TS ist komplex und vielschichtig, bleibt aber weitgehend unbekannt. Es wird vermutet, dass es eine starke genetische Komponente gibt

5,13

, und bildgebende Studien haben auf eine Beteiligung des dorsolateralen präfrontalen Kortex und der Basalganglien hingewiesen

13

, einschließlich Störungen der dopaminergen und GABAergen Signalübertragung

14

. Die konsequente Befolgung von Diagnose- und Behandlungsleitlinien kann wiederum als Grundlage für weitere bildgebende, neurochemische und andere Studien dienen, mit dem Ziel, die Pathogenese der kindlichen TS weiter aufzuklären, und umgekehrt.

**Quintessenzen**

* Das Tourette-Syndrom ist unterdiagnostiziert.
* Kliniker müssen zwischen Tics und ähnlichen Bewegungen unterscheiden – Stereotypen, Myoklonus, funktionelle/psychogene Tic-ähnliche Bewegungen

2,6

.

* Sinnes- und Verhaltenskomponenten sind ein Schlüsselaspekt der Diagnose und helfen, Tics von anderen Bewegungsstörungen zu unterscheiden

1,2,6

.

* Gemeinsam auftretende Entwicklungs- und psychiatrische Diagnosen sind die Regel, nicht die Ausnahme

5

.

* Die Behandlung von Komorbiditäten muss möglicherweise der Behandlung von Tics vorausgehen

15

.

* Verhaltens-/psychologische Tic-Behandlungen sind zunehmend verfügbar und werden in ausgewählten Fällen bevorzugt, sind aber weniger vorteilhaft in anderen Fällen

4,16

.

* Umfassende Praxisleitlinien und Konsensleitfäden für die gute klinische Praxis sind jetzt verfügbar

10

.

1. Robertson MM, MM, *et al*. Gilles de la Tourette syndrome. *Nat Rev Dis Primers* 2017; 3:16097, doi:10.1038/nrdp.2016.97.
2. Ganos C, Martino D, Pringsheim T. Tics in the Pediatric Population: Pragmatic Management. *Mov Disord Clin Pract.* 2017; 4:160-172, doi:0.1002/mdc3.12428.
3. Huisman-van Dijk HM, *et al.* Effects of comorbidity on Tourette’s tic severity and quality of life. *Acta Neurol Scand.* 2019; 140:390-398, doi:10.1111/ane.13155.
4. Piacentini J, *et al*. Behavior therapy for children with Tourette disorder: a randomized controlled trial. *JAMA*. 2010; 303:1929-37, doi:10.1001/jama.2010.607.
5. Hirschtritt ME, *et al.*  Tourette Syndrome Association International Consortium for Genetics. Lifetime prevalence, age of risk, and genetic relationships of comorbid psychiatric disorders in Tourette syndrome. *JAMA Psychiatry* 2015; 72:325-33, doi:10.1001/jamapsychiatry.2014.2650.
6. Martino D, Hedderly T. Tics and stereotypies: A comparative clinical review. Parkinsonism Relat Disord. 2019 Feb;59:117-124, doi:10.1016/j.parkreldis.2019.02.005.
7. Beier K, Pratt DP. Sydenham Chorea. 2020 Jul 21. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020 Jan–. PMID: 28613588.
8. American Psychiatric Association. 2013. Diagnostic and Statistical Manual – Fifth Edition.
9. Gilbert DL, Mink JW, Singer HS. A Pediatric Neurology Perspective on Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorder Associated with Streptococcal Infection and Pediatric Acute-Onset Neuropsychiatric Syndrome. *J Pedia*tr. 2018; 199:243-251, doi:10.1016/j.jpeds.2018.04.035.
10. Pringsheim T, *et al.* Practice guideline recommendations summary: Treatment of tics in people with Tourette syndrome and chronic tic disorders. *Neurology*. 2019; 92:896-906, doi:10.1212/WNL.0000000000007466.
11. Kim S, *et al*. Tic Suppression in Children With Recent-Onset Tics Predicts 1-Year Tic Outcome. J Child Neurol. 2019; 34:757-764, doi:10.1177/0883073819855531.
12. Garris JF, *et al*. Implementation of the Mini-Child Tourette Syndrome Impairment Scale: Relationships to Symptom Severity and Treatment Decisions. *J Child Neurol*. 2020 30:883073820967518, doi:10.1177/0883073820967518.
13. Caligiore D, *et al*. Dysfunctions of the basal ganglia-cerebellar-thalamo-cortical system produce motor tics in Tourette syndrome. *PLoS Comput Biol*. 2017; 13:e1005395,doi:10.1371/journal.pcbi.1005395.
14. Martino D, Ganos C, Worbe Y. Chapter Three – Neuroimaging  Applications in Tourette’s Syndrome. International Review of Neurobiology, Academic Press. 2018; 143:65-108. .
15. Bloch MH, *et al*. Meta-analysis: treatment of attention-deficit/hyperactivity disorder in children with comorbid tic disorders. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. 2009; 48:884-893, doi:10.1097/CHI.0b013e3181b26e9f.
16. Tourette’s Syndrome Study Group. Treatment of ADHD in children with tics: a randomized controlled trial. *Neurology*. 2002; 58:527-36, doi:10.1212/wnl.58.4.527.

Source: https://www.neurodiem.de/news/tourette-syndrome-in-children-2qAEysSa2n9gNcQtGRyGiw