

Het syndroom van Gilles de la Tourette

door F. Verheij en W. Wauters

'Hij zei dat hij vier keer van één tot en met vier moest tellen, vier was n.l. zijn geluksgetal'.

In 1971 beschreef Prof. dr F. C. Stam in het N.T.v.G. een 21-jarige vrouw die leed aan de ziekte van Gilles de la Tourette (GTS). Zij kreeg op haar zesde jaar tics in het gelaat, de tics breidden zich op haar achtste jaar uit naar de bovenste extremiteiten en verdwenen volledig op haar twaalfde jaar. Na enige tijd recidiveerden de tics en ontstonden slaapproblemen en wegloupedrag. Op haar twintigste jaar ging ze tevens vreemde klanken en schuttingwoorden uitstoten. De verhouding met haar ouders, speciaal met haar vader, verslechterde. Opname volgde. Behandeling met 3 x 3 mg Serenase (haloperidol) deed de symptomen verdwijnen; een onderhoudsdosering werd gevonden bij 3 x 2 mg Serenase.

Deze case-study geeft het thema en de behandeling van GTS aan. Dit syndroom staat internationaal in de belangstelling door een niet aflatende stroom van publikaties en het in 1978 verschenen boek van Shapiro en medewerkers. Binnen onze afdeling werden wij de afgelopen 4 jaar een viertal keren geconfronteerd met een patiëntje met dit syndroom, waarbij in drie gevallen een opname noodzakelijk was.

Historie

Tot het eind van de 19e eeuw werden bewegingsstoornissen t.g.v. motorische dyscoördinatie gediagnosticeerd als chorea. In 1885 beschreef G. Gilles de la Tourette een nieuwe ziekte-eenheid, die nu een bijna honderdjarig leven leidt als syndroom van Gilles de la Tourette (GTS), soms, volgens Shapiro e.a. (1978) ten onrechte, maladie des tics genoemd.

Het syndroom

Shapiro e.a. (1976) onderscheiden drie soorten van criteria voor de diagnose GTS:

Schrijvers zijn chef de clinique en beleidspsychiater van de afdeling kinderpsychiatrie, Sophia kinderziekenhuis, Academisch Ziekenhuis Rotterdam (hoofd: Prof. dr J. A. R. Sanders-Woudstra), postbus 70029, 3000 LL Rotterdam.

A – Criteria die vereist zijn voor de diagnose:

- 1 de tics vingen aan tussen het 2e en 15e jaar;
- 2 er zijn multipele onwillekeurige spier- en verbale tics;
- 3 de symptomen nemen toe en af;
- 4 er vindt een langzame verandering van symptomen plaats, gewoonlijk over een periode van 3 maanden: oude symptomen verdwijnen, nieuwe of vroegere symptomen komen er voor in de plaats of worden aan de reeds bestaande symptomen toegevoegd;
- 5 er is sprake van een chronische, levenslange ziekte.

B – Criteria die de diagnose ondersteunen: coprolalie, copropraxie, echolalie, echopraxie en palilalie.

C – Een aantal nevenbevindingen, die frequent gevonden worden bij GTS-patiënten: hyperactiviteit of perceptieproblemen als kind; organische stigmata als volwassene; afwijkende, niet specifieke EEG's; geringe neurologische afwijkingen en subtiele tekenen van organisch dysfunctioneren bij psychologische tests.

Wij gebruiken deze indeling van criteria en vinden deze beter bruikbaar en specifieker dan de vele, van Gilles de la Tourette's symptomenindeling afgeleide 'triassen', zoals b.v. 'GTS is de trias van generaliseerde lichamelijke tics, vocale tics en coprolalie' (Lucas e.a., 1973).

In het diagnostisch proces onderscheiden wij een aantal vragen: Wat zijn tics? Van welke onwillekeurige bewegingen differentiëren wij tics? Hoe differentiëren we de tic(syndromen) en welke plaats neemt GTS daar in?

Een definitie van tics

Tics zijn onwillekeurige bewegingen van willekeurige spieren in hun normale synergetische samenwerking. Zij treden plots en repetitief op. De veroorzaakte bewegingen dienen geen gericht doel. De frequentie varieert in de loop van de dag. Tics nemen toe bij inspanning of emotie en zijn gedurende de slaap afwezig.

Tics versus andere onwillekeurige bewegingen

Om tics af te grenzen van de andere onwillekeurige bewegingen lijkt een klinisch descriptief onderscheid op dit moment het enig hanteerbare. Het onderzoek naar een biochemisch onderscheid is wel intensief, maar nog niet erg succesvol (zie hieronder).

Brain en Walton (1969) onderscheiden, naast de tic, de volgende onwillekeurige bewegingen:

– *Chorea:* quasi-doelgerichte, schokkende, onregelmatige en niet-repetitieve bewegingen, gekarakteriseerd door dissociatie van de normale spiersynergie. Kanner (1972) noemt chorea en choreatische bewegingen geleidelijker en minder stereotyp met een langere duur en een grotere excursiewijdte dan tics, waarbij ze zich niet beperken tot een omschreven groep spieren.

– *Athetose:* langzame, ruwe, ineenkrimpende, irregulaire en repetitieve spierdistorsies in, voornamelijk, de distale delen van de ledematen. Shaw e.a. (1970) noemen het wormachtig en continu karak-

ter en het gelijktijdig aanwezig zijn van andere neurologische symptomen als differentiatie.

– *Myoclonus*: korte, plotse of schokachtige spiercontracties of clonische spasmes die delen van of de gehele spier of hele spiergroepen betreffen, onafhankelijk van de antagonisten. Er ligt een basale ziekte aan ten grondslag die de differentiatie meebepaalt (Strunk, 1971) en het EMG geeft een karakteristiek beeld (Remschmidt e.a., 1974).

– *Tremor*: ritmische bewegingen in een gewricht, veroorzaakt door snel alternerende contracties van antagonistische spiergroepen.

– *Dystonie*: voortdurende handhaving van een houding door versterkte spiertonus.

Een indeling van tics

Wordt bij een patiënt de diagnose tic(s) of ticsyndroom gesteld, (meestal gebeurt dit door de schoolarts, kinderarts, (kinder)neuroloog of -psychiater, dan is de volgende stap het differentiëren van het ticsyndroom. Shapiro e.a. (1978) delen tics in naar aanvangsleeftijd, type en beloop, waarbij het beloop kortdurend, subacuut of chronisch kan zijn. Zij geven de volgende vierdeling:

– *Acute enkelvoudige of kortdurende tic van de kinderleeftijd*: begint voor het 12e jaar; gewoonlijk is één spiergroep erbij betrokken; meest frequente symptoom is oogknippen; symptomen verdwijnen spontaan binnen 2 weken tot 1 jaar.

– *Chronisch enkelvoudige tic*: begint gewoonlijk voor het 15e jaar, sporadisch begint het op volwassen leeftijd; één of twee onwillekeurige spierbewegingen verschijnen en blijven gedurende het leven van de patiënt; de symptomen neigen niet tot verandering in de loop van de tijd.

– *Subacute, continue enkelvoudige/multipele tic van de kinderleeftijd of adolescentie*: soms zelfs meer uitgebreide, van GTS niet te onderscheiden, symptomatologie, die zich eerst differentieert door t.g.v. of gedurende de adolescentie te verdwijnen.

– *GTS of chronisch multipel ticsyndroom*: chronische, fluctuerende ziekte, die aanvangt tussen het 2e en 15e jaar en in 50% start met een enkelvoudige tic, meestal van het bovenste deel van het lichaam. Soms zijn onwillekeurige geluiden bij aanvang reeds aanwezig; onwillekeurige geluiden en bewegingen ontstaan tenslotte bij alle patiënten. Coprolalie, soms pathognomonisch voor GTS genoemd, ontwikkelt zich slechts bij 60% van de GTS patiënten. De diagnose GTS stellen Shapiro e.a. eerst als voldaan is aan de eerder genoemde, vereiste criteria.

Patiëntje A, v. V.

A is de oudste van 3 kinderen. Hij woont in de onmiddellijke nabijheid van vaders familieleden, met wie zijn vader symbiotische relaties onderhoudt. Vader heeft symbiotische afhankelijkheidsbehoeften, inclusief een wens tot vertroetelen van en lichamelijk contact met zijn zoons. Deze behoeften richt vader binnen het gezin vooral op A. A's moeder komt uit een andere streek en voelde zich de

eerste jaren van haar huwelijk en A's leven depressief. A wordt getypeerd als een zachte, nauwgezette jongen. Toen hij 3 jaar was kreeg zijn moeder een hysterische verlamming van beide benen, waarop hij met huilen en koppig gedrag reageerde. Hij werd, na 3 jaar training, op zijn vierde jaar zindelijk. Tot zijn tiende zouden er verder geen problemen geweest zijn. Op school functioneerde hij redelijk.

Na zijn tiende jaar werd hij meer en meer nauwgezet en ging hij handelingen herhalen. Poliklinisch werd hij door een psychiater onderzocht, die verbaal persevereren, smak- en kauwbewegingen, grimassen en vele andere tics aan armen, benen en hoofd bij een jongen met sterke agressieremming vaststelde. De situatie thuis werd onhoudbaar, zodat A in de kinderpsychiatrische kliniek moest worden opgenomen. Hij lag passief in bed, was zeer angstig, sliep nauwelijks meer en had een veelvoud aan onwillekeurige bewegingen. A kwam daardoor niet toe aan eten, noch aan het beheersen van excretiefuncties en was vele kilo's afgevallen. Sedert enkele maanden ging hij niet meer naar school.

Het psychologisch onderzoek vermeldt een gemiddelde intelligentie, geen aanwijzingen voor een organisch-cerebrale beschadiging en een ernstige dwangneurotische problematiek. Het EEG toonde een lichte, diffuse cerebrale stoornis: de Technetiumscan was zonder afwijkingen, en herhaald neurologisch onderzoek gaf geen specifieke afwijkingen aan.

A verbleef 3 jaar in onze kliniek. De tics verminderden nadat hij 3 x 1 mg haloperidol, gecombineerd met een anti-parkinson preparaat kreeg. De frequentie van de tics steeg toen de medicatie verminderd werd en deze toename werd ongedaan gemaakt door de oorspronkelijke dosering te hervatten. De dwangneurotische problematiek bleef, ondanks de medicatie, ongewijzigd en behoefde een psychotherapeutische, gedragsmatige aanpak. Het mozaïek van de tics wijzigde zich over perioden van 2, soms 3, maanden. In een jaar waren er 3 à 4 perioden waarin gedurende enkele weken vocale tics domineerden.

Wij stelden de diagnose GTS bij een jongen met dwangneurotische en hysterische problematiek. A's gedragsproblematiek en de symbiotische problematiek met zijn ouders kostten ons meer hoofdbrekens dan het GTS.

De differentiaal diagnose van GTS

Drie auteurs beschrijven zeer uitgebreid differentiaal diagnoses, waarin GTS gedifferentieerd wordt van voornamelijk zeldzame ziekte-eenheden (Bruun e.a., 1972; Träger e.a., 1974 en Shapiro e.a., 1978). Onze 4 patiëntjes vertonen allen naast de verschijnselen en het beloop die GTS karakteriseren, een ernstige persoonlijkheidsproblematiek. Met Kanners (1972) woorden: 'No happy, secure child ever develops tics'. Een in onze ogen, vooral bij de differentiatie van hysterische of dwangmatige problematiek, bruikbaar criterium is het machteloze, het onafwendbare in de houding

van de patiënt t.o.v. de tics. De tics zijn een noodlot dat geaccepteerd moet worden door het ik, terwijl hysterische symptoomvorming een appèlfunctie heeft en het kind met dwangneurotische problematiek de dwangverschijnselen nog denkt te gaan beheersen.

De symptomatologie

Aanvangsleeftijd – Tics beginnen gemiddeld rond het 7e levensjaar (Zausmer, 1954; Torup, 1962 en Corbett e.a., 1969). Shapiro e.a. (1978) vonden in de grootste onderzochte serie, een gemiddelde aanvangsleeftijd van 7 jaar voor GTS met een spreiding van 2 tot 15 jaar. Bij onze patiëntjes vingende tics aan op respectievelijk 7-, 8- (tweemaal) en 9-jarige leeftijd.

Eerste symptoom – De symptomen starten ongeveer even vaak met enkelvoudige als met multipiele tics. De meest frequente initiële symptomen zijn de oogtic, hoofdtic en gezichtsgrimas. In een kwart van de gevallen zijn verbale tics het beginsymptoom. Onze 4 patiëntjes begonnen met motorische tics van gelaat en/of bovenste extremiteiten en kregen eerst na 1 à 3 jaar vocale tics.

Symptomencomplex – GTS start meestal met enkel- of meervoudige motorische tics, terwijl gecompliceerde bewegingen later het beeld gaan completeren. Coprolalie treedt in 50% van de gevallen op (Woodrow, 1974), is geen vereiste voor de diagnose en treedt gemiddeld 6 jaar na de aanvang op (Shapiro e.a., 1973b).

De frequentie van de symptomen varieert. Remissies zijn weinig frequent. De symptomen veranderen langzaam over periodes van 3 tot 5 maanden en wisselen elkaar af. Soms is het beeld jaren stabiel.

GTS start meestal in het gelaat en daalt vervolgens naar romp en extremiteiten; kan zich echter ook beperken, bijv. tot de bovenste lichaamshelft. De meest frequente enkelvoudige bewegingen zijn oogknipperen, hoofdtics, schouderophalen, armtrekkingen, halstics, mondtics; de meest frequente samengestelde bewegingen zijn aanraken, spugen, echopraxie, huppelen; en de meest voorkomende geluiden zijn blaffen, grommen, gillen, gieren, krijsen, hoesten, keelschrapen, keelgeluiden, snuiven, stotteren.

Aanvullend onderzoek

Er is geen aanvullend onderzoek dat specifiek is voor de diagnose GTS. De GTS patiënten hebben een gemiddelde intelligentie, die door het syndroom niet verlaagd wordt (Shapiro e.a., 1972; Kelman, 1965), hoewel sommigen een superieure intelligentie vonden (Sand, 1972). Bij 2 van de 4 patiëntjes was reeds bij de verwijzing een aanzienlijke leerachterstand aanwezig (zij hadden toen reeds 2 en 4 jaar tics); allen hadden een normale intelligentie.

Shapiro e.a. (1972) vinden dat patiënten met GTS niet gekarakteriseerd worden door specifieke psychopathologische factoren. (N.B.: een controlegroep ontbrak.)

Klinisch-psychologische tests geven meer organiciteit aan dan in een normale populatie (Shapiro e.a., 1974). Het EEG is in ongeveer 50% van de patiënten aspecifiek gestoord (Sweet e.a., 1973;

Lucas, 1973). Eenzelfde percentage van de patiënten heeft geringe motorische asymmetrieën (Sweet e.a., 1973). Twee van onze patiëntjes hadden een licht diffuus gestoord EEG; zij vertoonden geen motorische asymmetrieën.

Patiëntje E. de P.

Toen E naar ons verwezen werd, had hij gedurende 4 jaar, vanaf zijn 8e jaar, multipele tics. Hij werd hiermee op zijn 10e en 11e jaar in een algemeen ziekenhuis opgenomen en beide malen werd de diagnose GTS gesteld. Tijdens deze opname werd hij met succes ingesteld op haloperidol. Na thuiskomst recidiveerden de tics, terwijl zijn ouders vertelden dat de medicatie volgens voorschrift ingenomen werd. Het laatste jaar voor opname werd het beeld verergerd door brullen, fluiten, keelgeluiden e.d., kortom vocale tics. Deze traden gedurende weken tot enkele maanden op en verdwenen dan gedurende enkele maanden.

Neurologisch onderzoek leverde geen afwijkende bevindingen op; het EEG was licht diffuus gestoord en psychologisch onderzoek toonde een ernstige didactische achterstand.

In het begin van de kinderpsychiatrische opname werd de haloperidol medicatie ongewijzigd gehandhaafd. De ticregistratie toonde een stabiel niveau van tics met een langzaam wijzigen van de vorm van de tics en een hernieuwd verschijnen van de vocale tics. Vanuit observaties in de leefgroep en vanuit het kinderpsychiatrisch onderzoek werd al snel een ernstige persoonlijkheidsproblematiek duidelijk: E durft slechts naar een drielal w.c.'s, knoeit met faeces, heeft zeer angstige gedachten rond defaeceren en zeer veel rituelen, die aanraken als kern hebben. Zijn beide ouders bleken frequent, voornamelijk in de weekenden, overmatig alcohol te gebruiken. Hieruit vloeit pedagogische en mogelijk affectieve verwaarlozing van E voort.

Wij breidden de diagnose uit tot: jongen met GTS en dwangneurotische ontwikkeling, die tenminste pedagogisch verwaarloosd werd. Wij kozen, naast psychopharmaca, voor een psychotherapeutische en orthodidactische aanpak. De ouders werden intensief begeleid. De terugval na de twee eerdere opnames wijten we aan de samengestelde problematiek en aan de eenzijdig gerichte behandeling.

Beloop

Het beloop van de ziekte is karakteristiek. In het algemeen is de progressie – waarop vele uitzonderingen voorkomen – van het hoofd naar de rest van het lichaam. De ziekte heeft een fluctuerend en verraderlijk verloop en wordt als chronisch beschouwd. Remisies zijn weinig frequent en van ongelijke duur. De mogelijkheid tot zelfcontrole van de symptomen door de patiënt neemt in de loop der jaren af; zelfcontrole van symptomen doet andere symptomen toenemen of nieuwe verschijnen. In de slaap en bij sterke seksuele prikkeling zijn de symptomen er niet (Woodrow, 1974; Shapiro e.a., 1973a).

Voorkomen

Woodrow (1974) noemt een incidentie van 1 tot 16 gevallen per 40.000 mensen. Mannen hebben 3 à 4 keer vaker GTS dan vrouwen. Elk cijfer is slechts een schatting, doordat waarschijnlijk een groot aantal gevallen niet gediagnostiseerd wordt.

De meerderheid van de patiënten vertoont geen familiair voorkomen (Eldridge e.a., 1977). Bij onze patiëntjes kwamen geen tics bij de naaste verwanten voor.

Etiologie

De etiologie van GTS is onbekend. Er bestaan vele hypothesen. Wij noemen:

– *De erfelijke hypothese*, aanvankelijk door Gilles de la Tourette gepostuleerd, lang verlaten en recent weer opgevat door Pollack (1977).

– *De psychoanalytische hypothese*. Deze maakt onderscheid tussen de tic als neurotische conflictuitdrukking en GTS als psychosomatisch tic-syndroom, waarbij tics beschouwd worden als uitdrukking van driftafweer of van pregenitale, speciaal agressieve driftimpulsen (Träger e.a., 1974). Mahler e.a. (1943) vonden reeds dat de klinische symptomen onvoldoende psycho-dynamisch verklaard konden worden en postuleerden mede-oorzakelijke organische pathologie (defect in striopallidale verbindingen).

– *De organische hypothese*. Chapel (1966) vindt het typerende progressieve verloop van de ziekte sterk pleiten voor een organische etiologie. Het ontbreken van een consistente correlatie met trauma, encefalitis, andere cerebrale pathologie, neurologische afwijkingen en EEG-afwijkingen vindt deze auteur ertegen pleiten. Shapiro e.a. (1978) vinden de uitstekende reactie op haloperidol bijna bewijzend voor organiciteit en stellen een 'niet gedetermineerde organische stoornis van het CZS' verantwoordelijk (Shapiro e.a., 1973a).

Het therapeutische effect van haloperidol gaf aanleiding tot een uitgebreide hypothesevorming en tot het onderzoek naar het dopaminemetabolisme (Cohen e.a., 1978; Eldridge e.a., 1977; Golden, 1977; Messiha, 1976; Moldofsky e.a., 1974). De meest verbreide hypothese postuleert een stoornis in het CZS-dopaminemetabolisme, nl. er is een hyperactiviteit en/of overgevoeligheid van de dopaminerge functie, welke geremd wordt door haloperidol en gestimuleerd wordt door L-dopatoediening. De localisatie in cerebro zou, op grond van minieme p.a.-bevindingen (Balthazar, 1956) en de resultaten van stereotactische behandeling (Hassler e.a., 1970) het dopaminerijke corpus striatum zijn.

– *De gedragstherapeutische hypothese*. Tics worden als aangeleerde reacties beschouwd die onder bepaalde condities kunnen verschijnen en een hoge autonome driftactiviteit reduceren (Clark, 1966).

Wij geloven dat een chronisch, multipel ticsyndroom (GTS) eerst

optreedt als er tevens een ernstige andersoortige problematiek is; onze 4 patiëntjes ondersteunen deze hypothese. Daarnaast zal een organische predispositie of een gevoelig corpus striatum vereist zijn.

Registratie

Voor onderzoek en medicatiecontrole registreren wij motorische en vocale tics. We registreren het aantal verschillende tics en het aantal tics per tijdseenheid en splitsen de tics uit naar 3 regionen van het lichaam (gelaat; hoofd, als en schouder; ledematen, thorax en buik). (Zie ook Corbett e.a., 1969 en Shaw e.a., 1970.)

Therapie

Asam e.a. (1975) vatten uitstekend de vele toegepaste, palliatieve therapieën samen. De laatste 20 jaar domineren een drietal stromingen, nl. psychotherapie, gedragstherapie en medicamenteuze therapie.

Psychotherapie leverde, wanneer het niet gecombineerd werd met andere vormen van therapie, nooit grote resultaten op. Ascher (1948) verwoordt dit door te veronderstellen dat CZS-pathologie de therapeutische pogingen belemmert.

Gedragstherapeutische successen worden in de literatuur niet in overmaat vermeld (Clark, 1966; Hutzell e.a., 1974). Een evaluatie van de gedragstherapeutische mogelijkheden is, doordat slechts gevalsstudies beschreven zijn, niet mogelijk. Ook mislukte therapieën zijn vermeld (Sand e.a., 1973). Toegepaste technieken zijn o.a. selfmonitoring, reinforcement van ongewenst gedrag, massed practice, self-recording, contingency management en aversieve technieken. Sand e.a. (1973) concluderen dat massed practice de meest werkzame techniek lijkt, doch dat geen van de gedragstherapieën de tics tot sociaal acceptabele niveaus beperkt. Tevens moet overwogen worden dat het klinisch beeld van GTS wisselt in tijd, frequentie en soort symptomen en dat dit gedragstherapie bemoeilijkt. Typerend is dat Sand e.a. kiezen voor haloperidol als 'treatment of choice'.

Medicamenteuze therapie geniet bij GTS de voorkeur. Haloperidol (Haldol®) is, sedert Seignot het in 1961 als GTS-therapie introduceerde, het middel van keuze. Er zijn echter vele publikaties van één of enkele GTS-gevallen waarbij andere medicamenten succes hadden, zoals chlorimipramine (Yaryura-Tobias, 1975), lithiumcarbonaat (Messiha e.a., 1976), carbamazepine (Lutz, 1977), etc. Bruun e.a. (1976) behandelden 7 GTS-patiënten. 4 kregen een complete spontane remissie, 59 patiënten kregen haloperidol en 80% hiervan vertoonden verbetering van de symptomen (studie zonder controlegroep). Haloperidol controleert de basale pathologie, maar geneest deze niet, zodat onderhoudstherapie vereist is (Friel, 1973); de dosis zal een stabiel niveau bereiken na 1 tot 3 jaar (Shapiro e.a., 1973a); na een snelle klachtenvermindering in

dagen tot weken zal over jaren de symptoomvermindering doorzetten. De dosering moet individueel bekeken worden. Golden (1977) meldt doseringen tussen 1 en 5 mg per dag, Shapiro e.a. (1973a) tussen 6 en 240 mg per dag.

Bij onze patiëntjes kozen wij voor haloperidol als middel om de frequentie en de verscheidenheid van de tics te verlagen; tot op heden bleef onze dagdosering onder de 6 mg. Bij 2 patiëntjes kon volstaan worden met een regelmatige poliklinische controle na klinisch instellen; het 3e patiëntje had tevens een psychotherapie 'on analytic lines' en een gedragstherapeutische groepsaanpak voor zijn dwangneurotische problematiek nodig; terwijl het 4e patiëntje, met een ernstige anale problematiek, naast steunende gesprekken en een gedragstherapeutische groepsaanpak, ook een verandering van zijn ouderlijk milieu nodig had. Deze laatste 2 patiëntjes waren langdurig in de kinderspsychiatrische kliniek opgenomen.

Patiëntje M. F.

M was 9 jaar toen haar tics aanvingen. In haar vroege jeugd had ze meerdere otitiden en onderging zij een adenotonsillectomie. Op school was zij tot in de 3e klas een middelmatige leerlinge zonder noemenswaardige problemen. Gedurende 2 jaar namen haar klachten toe en bij verwijzing was er thuis een onhoudbare toestand ontstaan: M schokte over haar gehele lichaam, hikte, jankte en blafte; zij had 's avonds angsten, ze had ernstige concentratieproblemen en ze leverde slechte schoolprestaties, waarbij men reeds aan een depressie dacht.

Een klinische behandeling was noodzakelijk. Het EEG toonde geen afwijkingen, evenmin als het neurologisch onderzoek. Het psychologisch onderzoek toonde een boven-gemiddelde intelligentie, geen aanwijzingen voor organiciteit, een hoog angstniveau, en wees op een hysterisch-neurotische ontwikkeling.

Wij stelden als diagnose: meisje met GTS, depressief toestandsbeeld en hysterisch-neurotische ontwikkeling. Na ticregistratie gedurende de eerste 6 weken van opname werd, terwijl de registratie gecontinueerd werd, oraal hapoperidol (Haldol®) toegediend, gecombineerd met een anti-parkinson preparaat (Disipallete®). De dosis haloperidol werd geleidelijk verhoogd en na 4 weken waren de tics verdwenen. Korte tijd later vond ontslag en verdere poliklinische controle plaats. Vier maanden na ontslag werd de medicatie i.v.m. rigiditeit verminderd tot 3 x 1 mg en recideerden de tics; na opvoeren van de dosering tot 3 x 2 mg haloperidol verdwenen de tics wederom.

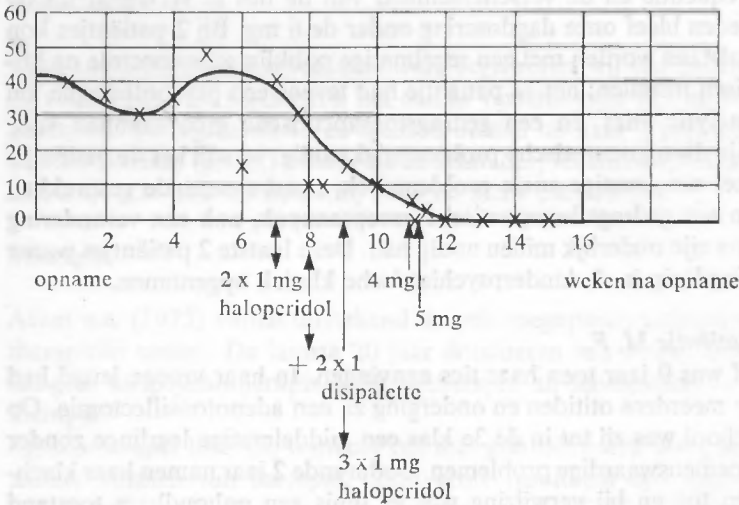
Voor de hysterisch-neurotische problematiek wordt een psychotherapie overwogen. Na een zeer traumatische ervaring recideerden de tics, ondanks medicatie, gedurende enkele weken. Dit illustreert de invloed van emoties op de tics.

Ter illustratie hieronder een grafische weergave van de instelling van M op haloperidol en het effect hiervan op de tics.

Ter illustratie hieronder een grafische weergave van de instelling van M op haloperidol en het effect hiervan op de tics.

Ticregistratie: Voor een tijdens haloperidol toediening

Tics/min.



Prognoses

Gilles de la Tourette werd vermoord door een jonge vrouw in wier paranoïde denkwereld hij een plaats had gekregen (Stevens, 1971). De prognose van het GTS was jarenlang slecht. Sedert de introductie van haloperidol is deze sterk verbeterd.

GTS is nu een chronisch, fluctuerende ziekte zonder intelligentieverval, waarbij een groot deel van de patiënten minder symptomen heeft of klachtenvrij raakt met behulp van haloperidol als onderhoudstherapie.

Kritische kanttekening

De meeste gegevens over GTS zijn verkregen door middel van gevalsstudies van één of enkele patiënten of vanuit de grote populatie GTS-patiënten van Shapiro e.a. Op gevalsstudies is de kritiek genoegzaam bekend. Ondanks hun vele publikaties delen wij de kritiek op Shapiro e.a.: nl. is hun groep wel zo eenvormig, zijn hun grenzen niet te ruim? (Book review, 1978). Verwonderlijk is hun zo grote groep in de regio New York.

Het zou interessant zijn in een afgebakend gebied, b.v. Nederland, de met strenge criteria geïdentificeerde GTS-patiënten te onderzoeken ter verifiëring van het nu bekende.

Literatuur

- Asam, U., & S. E. Träger (1975), Therapeutische Aspekte der Gilles de la Tourette'schen Erkrankung. *Nervenarzt* 46, 316-376.
- Ascher, E. (1948), Psychodynamic considerations in GT's disease (Maladie des tics). *Am. J. Psychiatry*, 105, 267-276.
- Balthazar, K. (1956), Über das anatomische Substrat der generalisierten Tic-krankheit (Maladie des tics, Gilles de la Tourette): Entwicklungshemmung des Corpus Striatum. *Arch. Psychiat. Nervekr.* 195, 531-549.
- Book reviews (1978), *GTS. The Lancet*, 858.
- Brain, R. W., J. N. Walton (1969), *Brain's Diseases of the Nervous System*. Ed. J. Oxford University Press, New York.
- Bruun, R. D., & A. K. Shapiro (1972), D.D. of GTS. *The J. of Nerv. and Mental Disease*, 155, 328-334.
- Bruun, R. D., A. K. & E. Shapiro, R. Sweet, H. Wayne & G. E. Solomon (1976), A follow-up of 78 patients with GTS. *Am. J. Psychiat.* 133, 944-947.
- Chapel, J. L. (1966), GT's disease. *Can. Psych. Ass.*, 11, 324-328.
- Clark, D. F. (1966), Behaviour therapy in GTS. *Brit. J. Psychiatry*, 112, 117-118.
- Cohen, D. J., e.a. (1978), Chronic, multiple tics of GT's disease. *Arch. Gen. Psychiatry*, 35, 245-250.
- Corbett, J. A., e.a. (1969), Tics and GTS: A follow-up study and critical review. *Brit. J. Psychiatry*, 115, 1229-1241.
- Eldridge, H., R. Sweet, C. R. Lake, M. Ziegler & A. K. Shapiro (1977), GTS: Clinical, genetic, psychologic and biochemical aspects in 21 selected families. *Neurology*, 27, 115-124.
- Golden, G. S. (1977), Tourette syndrome. *J. Dis. Child.*, 131, 531-534.
- Hassler, R., & G. Dieckmann (1970), Traitment stéréotaxique des tics et cris inarticulés ou coprolalique considérés comme phénomène d'obsession motrice au cours de la maladie Gilles de la Tourette. *Rev. Neurol.*, 123, 89-100.
- Hutzell, R. R., D. Platzek & P. E. Logue (1974), Control of symptoms of GTS by self-monitoring. *J. Behav. Ther. & Exp. Psychiat.*, 5, 71-76.
- Kanner, L. (1972), *Child psychiatry*. C. C. Thomas, Springfield, Illinois.
- Kelman, D. H. (1965), GT's disease in children: A review of the literature. *J. Child Psychol. Psychiat.*, 6, 219-226.
- Lucas, A. R., E. A. Rodin (1973), Electroencephalogram in Gilles de la Tourette's disease. *Dis. Nerv. Syst.*, 34, 85-89.
- Lutz, E. G. (1977), Alternative drug treatments in GTS. *Am. J. Psychiatry*, 134, 98-99.
- Mahler, M., L. Rangell (1943), A psychosomatic study of maladies des tics. *Psychiat. Quart.* 17, 579-603.
- Messiha, F. S., W. Knopp (1976), A study of endogenous dopamine metabolisms in GT's disease. *Dis. Nerv. Syst.* 37, 470-473.
- Messiha, F. S., H. M. Erickson, Jr. & J. E. Goggin (1976), Lithium Carbonate in GT's disease. *Research Communications Chem. Path. and Pharm.*, 15, no. 3, 609-612.
- Moldofsky, H., C. Tullis & R. Lamont (1974), Multiple tic syndrome (GTS).

- J. of Nerv. and Ment. Disease*, 157, 282-292.
- Pollack, M. A., N. L. Cohen & A. J. Friedhoff (1977), GTS. *Arch. Neurol.*, 34, 630-632.
- Remschmidt, H. & U. (1974), Symptomatologie, Verlauf und Prognose von Ticerkrankungen im Kindes- und Jugendalter. *Klin. Pädiat.*, 186, 185-199.
- Sand, P. (1972), Neuropsychological test performance before and after symptom removal in a child with GTS. *J. Clin. Psych.*, 28, 596-600.
- Sand, P. L., C. Carlson (1973), Failure to establish control over tics in the GTS with behaviour therapy techniques. *Brit. J. Psychiat.* 122, 665-670.
- Shapiro, A. K., E. Shapiro, H. Wayne & J. Clarkin (1972), The psychopathology of GTS. *Am. J. Psychiat.* 129, 427-434.
- Shapiro, A. K., E. Shapiro, H. L. Wayne, J. Clarkin & R. D. Bruun (1973a), Tourette's syndrome: Summary on 34 patients. *Psychosom. Med.*, 35, 419-435.
- Shapiro, A. K., E. Shapiro & H. L. Wayne (1973b), The symptomatology and diagnosis of GTS. *J. Am. Acad. Clin. Psychiat.* 12, 702-723.
- Shapiro, A. K., E. Shapiro, R. D. Bruun, R. Sweet, H. Wayne & G. Solomon (1976), GTS: Summary of clinical experience with 250 patients and suggested nomenclature for tic syndromes. *Advances in Neurology*, 14, 277-283.
- Shapiro, A. K., E. S. Shapiro, R. D. Bruun, R. D. Sweet (1978), *Gilles de la Tourette Syndrome*, Raven Press, New York.
- Shapiro, E., A. K. Shapiro & J. Clarkin (1974), Clinical psychological testing in Tourette's syndrome. *J. of Personal. Assessment*, 35, 464-478.
- Shaw, C. R. & A. R. Lucas (1970), *The psychiatric disorders of childhood*. Butterworths, London.
- Stam, Prof. dr. F. C. (1971), Ziekte van Gilles de la Tourette. *Ned. Tijdschrift v. Geneeskunde* 115, 541-543.
- Stevens, H. (1971), Gilles de la Tourette and his syndrome by serendipity. *Am. J. Psychiatry* 128, 489-492.
- Strunk, P. (1971), Psychogene Störungen mit vorwiegend körperlicher Symptomatik. In: H. Harbauer e.a., *Lehrbuch der speziellen Kinder- und Jugendpsychiatrie*, Springer Verlag, Berlin.
- Sweet, R. D., G. E. Solomon, H. Waenne, E. Shapiro & A. K. Shapiro (1973), Neurological features of GTS. *J. of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 36, 1-9.
- Torup, E. (1962), A follow-up study of children with tics. *Acta Paediat.*, 51, 261-268.
- Träger, S. E., & U. Asam (1974), Hypothesen über ätiologische Faktoren des Maladie des Tics (GTS). *Praxis der Kinderpsychol. und -psychiatr.*, 23, 278-292.
- Yaryura-Tobias, J. A. (1975), Chlorimipramine in GT's disease. *Am. J. Psychiatry* 132, 1221.
- Zausmer, D. M. (1954), The treatment of tics in childhood. A review and a follow-up study. *Arch. Dis. Child*, 29, 537-542.