

Aus der Städt. Heil- und Pflegeanstalt Herzberge, Berlin-Lichtenberg (dzt. dir. Arzt: Prof. Dr. med. et phil. R. THIELE) und dem Neuropathologischen Laboratorium (dzt. Leiter Dr. K. BALTHASAR) des Städt. Krankenhauses Herzberge, Berlin-Lichtenberg.

Zur Kenntnis der generalisierten Tic-Krankheit (maladie des tics, Gilles de la TOURETTE'sche Krankheit)*.

Von

JOH. LUDWIG CLAUSS und KARL BALTHASAR.**

Mit 3 Textabbildungen.

(Eingegangen am 20. September 1952.)

Die Gilles de la TOURETTESche Krankheit (GTK) — in der Literatur auch als „Tic général“ oder „Maladie des tics“ bekannt — ist eine äußerst seltene Erkrankung. Aus der spärlichen Literatur kann man über ihr Wesen, insbesondere über ihre Ätiologie noch immer keine ausreichende Klarheit gewinnen. Nachdem zunächst die psychogene Theorie bei weitem im Vordergrund stand, ist durch die Encephalitisepidemien am Ende des ersten Weltkrieges mit ihren zahlreichen teilweise tic-ähnlichen Hyperkinesen und den gleichzeitig beobachteten Zwangssymptomen die organische Auffassung der GTK nicht mehr zum Schweigen gekommen, und noch heute stehen sich neuroanatomische und psychogene Herleitungen des Tics hart gegenüber. Das liegt wohl in erster Linie an der bunten Vielfalt der bei der GTK beobachteten klinischen Bilder, die sich noch dazu meist an der Grenze des neurologischen und psychiatrischen Symptomenbereiches abspielen. Sehen wir von den psychischen Begleitsymptomen ab, so bereiten schon die Bewegungsstörungen des Tic als solche der Beurteilung oft nicht geringe Schwierigkeiten und auch der eigene Fall der Verf. wurde von früheren namhaften Untersuchern in dieser Hinsicht unterschiedlich beurteilt. Nachdem er 1905 im Friedrichshainer Krankenhaus als Chorea geführt war, hatte ihn E. STRAUS anlässlich einer späteren Behandlung in der Nervenlinik der Charité als chronische Chorea aufgefaßt. Wir sahen uns hierdurch veranlaßt, die choreatische

* Herrn Prof. Dr. THIELE zu seinem 65. Geburtstag gewidmet.

** Durch die Kriegseinwirkungen wurde die Bearbeitung des Falles ungewöhnlich verzögert. Nachdem der eine von uns (C.) sich schon 1943 in der Berliner Gesellschaft für Neurologie für die GTK-Diagnose eingesetzt hatte und im letzten Jahre einige Publikationen auf diesen (nicht einmal als Referat gedruckten) Vortrag Bezug nahmen, erscheint die ausführlichere Veröffentlichung zur Vermeidung von Irrtümern angezeigt.

Theorie der GTK auf Grund unserer eigenen Beobachtungen des Patienten sowie genauerer katamnestischer Untersuchungen auf ihre Stichhaltigkeit zu prüfen und werden im Rahmen dieses zunächst noch rein kasuistischen Anliegens von unserem Patienten eine alle bisherigen Beobachtungen einbeziehende Gesamtdarstellung geben, für die sich einige Wiederholungen aus der STRAUSSschen Arbeit als unumgänglich erwiesen. Anschließend nehmen wir eingehender zur Diagnose Stellung und im Hauptteil der Arbeit wird auf Grund der Gehirnuntersuchung unter Heranziehung der gesamten übrigen Literatur vornehmlich die *Pathogenese* der GTK behandelt*.

Eigener Fall.

a) *Erblichkeit.*

Die Eltern des Pat. wurden in allen uns zur Verfügung stehenden Krankenblättern als gesund geschildert und erschienen auch bei ihren Besuchen in Herzberge zunächst unauffällig. Der Pat. bezeichnete seine *Mutter* aber selbst als „hysterisch“, sie sei leicht aufgeregt und launisch. Wir hatten deshalb die Eltern seinerzeit zu Hause aufgesucht und die Mutter machte bei diesem häuslichen Besuch tatsächlich einen psychisch und motorisch (unter anderem auch sprachlich) etwas *lebhaften* Eindruck. Die Angehörigen sagten ihr *wechselnde Stimmungen* nach; doch sei sie damit ihrer Umgebung nicht weiter zur Last gefallen. Echte striäre Bewegungsstörungen oder Tics wurden bei der Mutter bis ins Alter hinein nicht beobachtet und konnten auch durch provozierende Maßnahmen nicht ausgelöst werden. Immerhin fiel im Laufe der Unterhaltung eine zunehmende emotionale Erregbarkeit auf. Die körperliche Untersuchung der Mutter ergab eine etwa faustgroße Struma. BASEDOW-Symptome waren jedoch nicht feststellbar.

Der *Vater* des Pat. erklärte seinerzeit auf Befragen, durch einen in der Jugend erlittenen *Kopfunterschied* etwas „nervös“ geworden zu sein. Er könne sich schlecht beherrschen, auch nicht mehrere Dinge zu gleicher Zeit tun. Näheres über den Unfall erfuhr man von ihm nicht. Zu einer Kopfverletzung sei es nicht gekommen. Von Bewußtlosigkeit wußte er nichts mehr. Bewegungsstörungen bot der Vater nicht und will auch früher solche nicht gezeigt haben. Psychische Auffälligkeiten wurden bei dem kurzen Hausbesuch nicht festgestellt.

Von den *Geschwistern* des Pat. hörten wir, daß eine um 2 Jahre jüngere Schwester Schwierigkeiten in ihrer Ehe hatte. Eine weitere Schwester starb als Kleinkind an Zahnkrämpfen. Ein jüngerer Bruder war bisher unauffällig. Bewegungs- oder seelische Störungen wurden bei keinem der Geschwister bisher beobachtet.

Von *des Vaters Geschwistern* befand sich die Tochter eines Bruders mit 17 Jahren wegen „*Dementia praecox*“ in einer Heilanstalt. Später soll diese Cousine des Pat. nie wieder auffällig gewesen sein. Die Krankengeschichte konnte in den späteren Kriegsjahren aus Breslau nicht mehr beschafft werden, so daß über etwaige psychomotorische Auffälligkeiten nichts bekannt ist. Auch von den Angehörigen wußte niemand etwas Genaueres über die Psychose dieser Cousine.

Die *Eltern des Vaters* starben beide sehr früh. Über ihre seelische Eigenart konnte man nicht mehr viel in Erfahrung bringen. Von Bewegungsstörungen, Anankasmen usw. war nichts bekannt.

* Einige grundsätzliche physiologische Erörterungen bleiben einer gesonderten Arbeit (C.) vorbehalten.

Unter den *Geschwistern der Mutter* war ein Bruder in jungen Jahren bereits erblindet. Er ist bald darauf in einem Berliner Krankenhaus gestorben. Die Todesursache und die Diagnose erfuhren wir nicht. Drei Schwestern der Mutter gingen an Altersschwäche zu Grunde. Eine Tochter der ältesten Schwester starb mit 18 Jahren in einer Heilanstalt. Die Diagnose lautete: *Schizophrenie*. Motorische Störungen oder Zwangshandlungen wurden bei dieser Cousine des Pat. nicht bemerkt.

Die *Eltern der Mutter* lebten getrennt. Der Vater soll getrunken haben. Über Bewegungsstörungen ließ sich nichts ermitteln.

b) *Vorgeschichte des Patienten.*

Der zur Zeit der Beobachtung 39—42 jährige Pat. kam normal zur Welt. Auch die Schwangerschaft soll einen regulären Verlauf gehabt haben.

Die erste Entwicklung des Pat. war zunächst unauffällig. Er konnte mit einem Jahr laufen und sprechen. Aber die Eltern erklärten beide, daß F. G. als Kleinkind dann immer ängstlich und weichlich gewesen sei. Er habe sich gern verwöhnen lassen und wäre in den Jahren der Kindheit immer reizbarer geworden. Vor allem hätte sich schon in diesen jungen Jahren bei ihm ein starker *Eigensinn* entwickelt, der sich auch in den späteren Jahren immer wieder gezeigt habe. Beim Essen mäkelte er meistens. Der Vater hielt ihn immer für *kleinlich*. Als Schuljunge sei er sogar *pedantisch* ordentlich gewesen. Auch übertriebener Stolz wurde ihm nachgesagt. Erst in der späteren Kindheit wäre er etwas gleichgültiger geworden.

Mit etwa 10 Monaten hatte er einen *Unfall*. Beim Spazierenfahren kippte der Wagen um und rollte in den Rinnstein, gerade als ein Mörtelwagen vorbei kam, der ihn am Fuß verletzte, so daß eine kleine Operation vorgenommen werden mußte. Pat. wurde dabei narkotisiert und schlief angeblich mehrere Tage hindurch, ohne zu erbrechen.

Beginn der Hyperkinesen. Schon mit 3 Jahren zeigten sich bei G. *Zuckungen im Gesicht*, die zunächst nur bei Aufregung sporadisch auftraten, sich im 6. Lebensjahr des Pat. dann immer mehr verstärkten, so daß dieser damals 7 Monate im Berliner Krankenhaus am Friedrichshain zur Beobachtung war. Die Unruhe des Pat. wird im Friedrichshainer Krankenblatt wie folgt geschildert: „Es bestehen fortdauernd *choreatische Bewegungen* im Gesicht und Schulter-Halsgebiet, und zwar dergestalt, daß am meisten die *Augenmuskeln* (Schließen des Auges), dann die *Muskeln der li. Schulter und Halsseite*, dann beide *Faciales*, schließlich auch der li. Arm und beide Beine betroffen sind. Die Intensität der Bewegungen läßt überall eine *erhöhte Heftigkeit der li. Seite* gegenüber der re. erkennen“. Der übrige körperliche Befund war damals völlig normal. Von den *Reflexen* wird nur im Aufnahmestatus gesagt, daß sie *li. stärker als re.* gewesen seien. Temperatur und Puls waren anfangs regulär. Der Pat. erhielt warme Packungen und FOWLERSche Lösung, worauf die Zuckungen nachließen. Erst 8 Wochen nach der Aufnahme wurde erstmalig eine Temperatursteigerung auf 38,5° C festgestellt. Es zeigte sich ein typisches Scharlachex- und enanthem, weshalb der Pat. auf die Infektionsabteilung verlegt werden mußte. Auch dort wurden „im Gesicht hin und wieder *Zuckungen*“ bemerkt, „weniger an den *Extremitäten*“. Der Scharlach nahm einen komplikationslosen Verlauf. Es gab nur geringe Drüsenanschwellungen am Hals, die bald zurückgingen. Vom Herzen wird in allen Krankengeschichten des Krankenhauses Friedrichshain ein *normaler physikalischer Befund* berichtet. Nachdem G. von dem Scharlach genesen war, wurde er mit der Abschlußdiagnose „Chorea. Scarlatina“ nach Hause entlassen.

Aus dem Krankenblatt der Infektionsabteilung des Friedrichshainer Krankenhauses geht übrigens hervor, daß G. kurze Zeit vordem 8 Tage wegen einer Pleuritis exsudativa dextra im Diakonissenhaus Bethanien behandelt wurde. Die Punktion ergab ein klares seröses Exsudat. Die Beschwerden und anfänglichen Temperaturen

klangen nach konservativer Behandlung ab. Pat. wurde als geheilt entlassen. Von Bewegungsstörungen wird im Krankenblatt des Diakonissenhauses zwar nichts erwähnt, nach den Angaben der Eltern waren sie aber schon damals vorhanden.

In der Schule soll sich Pat. dann als fleißig und sehr interessiert gezeigt haben. Er brachte immer gute Zeugnisse nach Hause. Zuckungen hatte er in den ersten Schuljahren nach Bericht der Eltern kaum wieder gehabt. Von einer besonderen Erregbarkeit wußten die Eltern aus dieser Zeit auch nichts zu berichten. Irgendwelche Äußerungen, daß er sich mit seinem Lehrer etwa nicht verstand, sollen zu Hause nicht gefallen sein. Am Ende der Schulzeit wurde G. mit gutem Zeugnis und einer Prämie entlassen.

Die Eltern überließen uns ein Photo, das den Pat. im 9. Lebensjahr darstellt, d. h. drei Jahre nachdem er die schwere „Chorea“ und den Scharlach durchgemacht hatte. Es zeigt ihn als Tennisspieler, in welchem Sport er seinerzeit gute Fähigkeiten an den Tag gelegt haben soll. Auf dem Bild sieht er frisch und altersgemäß entwickelt aus.

Im Alter von 10 Jahren war er zu einer Konfirmationsfeier eingeladen. Bei Tisch streckte er plötzlich die Zunge weit heraus, wurde rot und fing an, mit dem Kopf zu schütteln und mit dem Fuß zu stampfen. In den folgenden Jahren wurden hin und wieder ruckartige Bewegungen beobachtet. Mit 14 Jahren traten bei Gelegenheit seiner Einsegnung in der Kirche plötzlich Schüttelbewegungen des Kopfes und der Glieder auf, die 3—4 Std andauerten. Seit dieser Zeit wurden die Pausen zwischen den Hyperkinesen immer kürzer. Trotzdem merkte man seinen motorischen Leistungen keinerlei Störung an. G. konnte mit 14 Jahren seine Lehrzeit als Mechaniker beginnen, bastelte nebenbei zu Hause viel und spielte in seiner Freizeit recht gut Geige. Erst nach ungefähr $2\frac{1}{2}$ Jahren riet ihm der Meister, das Handwerk aufzugeben, da er doch zu „nervös“ dazu sei.

Erste neurologische Beobachtungen. Mit 12 Jahren wurde G. der Zuckungen wegen in der Nervenpoliklinik der Charité behandelt. Im Krankenblatt dieses ersten Charitéaufenthaltes heißt es: G. saugt fortwährend an den Lippen, *stößt unartikulierte und artikuliert Laute aus, grunzt und gibt häufig obszöne Worte* wie „ficke, fotze“ von sich, mitunter schreit er laut auf. Sonst verhielt er sich leidlich vernünftig. Weitere unanständige Worte soll er damals noch nicht geäußert haben. Nach dem Bericht der begleitenden Mutter war die Unruhe einige Monate vorher zum ersten Male aufgetreten. Über die Veranlassung war der Referentin nichts bekannt. Pat. selbst erklärte: „wenn ich so allein bin, so ruhig, dann quält mich das; wenn ich es unterdrücke, strengt es mich an.“ Die unanständigen Worte drängten sich ihm besonders beim Essen auf; *sobald er an sie denke, müsse er sie auch aussprechen.* Im Befundbericht des Charitékrankenblattes heißt es: „in unregelmäßigen Zwischenräumen räuspert der Pat. sich (*Räuspertic*) und schluckt hinterher, ohne seinen Gesichtsausdruck zu verändern. Hinterher kommt es zu einem kurzen *tic-artigen Verziehen des Mundes*, manchmal auch zu einem leichten *Aufstoßen*. Beides komme ohne seine Absicht. Nach dem Räuspern, nicht jedesmal, jedoch jedes 3. bis 4. Mal, werden die oben genannten *obszönen Worte in halblautem Ton ausgestoßen*, gelegentlich so undeutlich, daß nur das „o“ und das „i“ zu hören sind. Andere Male war jedoch jedes Wort genau hörbar, während andere Male es nur zu einem *raschen Hauchen* kam. Wenn Pat. mehrere Male das Wort hintereinander ausgesprochen hat, wird er rot im Gesicht. Hinterher erscheint er etwas blasser als vorher. *Rumpf und Extremitäten bleiben* — so heißt es im Krankenblatt der Charité wörtlich — *völlig unbeteiligt.* Die leichten *Tic-Bewegungen am Mund* kommen *gelegentlich auch ohne Zusammenhang mit dem Räuspern* vor. Während der Untersuchung beginnt der Pat. zu weinen. Er bleibt dabei ruhig sitzen. Bei Unterdrückungsversuchen zeigte er damals weder

Angst- noch Schweißausbruch. *Auf Befehl, das unwillkürliche Sprechen zu unterdrücken, konnte G. damals 5 min völlig ruhig sein. Hinterher kam es jedoch gewöhnlich zu einer um so stärkeren Unruhe.*

Im körperlichen Befund des Charitékrankenblattes wird Pat. seinerzeit als „*schmächtiger Junge*“ mit an den Schläfen *tief ins Gesicht reichender Haargrenze* beschrieben und auch das erwähnte Photo, das aus dem 9. Lebensjahr des Pat. stammt, vermag diesen Eindruck nur zu bestätigen. Die inneren Organe sollen dabei völlig normal gewesen sein. Neurologisch wurde eine geringe Pupillendifferenz zugunsten von re. mit einer re. weniger ausgiebigen Lichtreaktion festgestellt. Der Mund wurde beim Lachen etwas nach li. verzogen. Die übrigen Hirnnerven waren normal. Die Reflexe waren beiderseits sehr lebhaft. Als einzigen weiteren pathologischen Befund erwähnt das Krankenblatt dann nur noch einen *feinschlägigen Tremor der Hände*. Nach 4wöchiger aus Hydrotherapie und Brommedikation bestehender Behandlung wurde der Pat. von der Mutter nach Hause geholt. Die *Entlassungsdiagnose* lautete seinerzeit: „*Tic impulsiv (Koprolalie, Räuspertic)*“.

Zwei Jahre später, mit 15 Jahren, mußte G. der sich immer wiederholenden Unruhezustände wegen erneut der Charitéklinik zugeführt werden, nachdem er sich bereits einige Zeit vorher wieder in ambulanter Behandlung befunden hatte. Die Eltern klagten über zunehmende *Reizbarkeit* des Jungen, er habe in seiner Beschäftigung fortwährend gewechselt. In der Lehrzeit wäre eine leichte Ermüdbarkeit aufgefallen. *Eigensinnig* sei G. immer gewesen, Dabei sei er nicht dumm, habe jedenfalls immer gut gelernt. Gelogen hätte er nicht. Der Vater hielt ihn für *kleinlich* und sagte ihm *übertriebenen Stolz* nach. Erst später wäre er etwas gleichgültiger geworden. Hin und wieder habe er auch Selbstmordideen geäußert und sich über seine Krankheit Gedanken gemacht. *Bei der Aufnahme wiederholte er andauernd dieselben obszönen Worte*: „Fick, Asch, Hure, Nülle, Fotze“. Dazwischen gab es mehrmals *Geräusche des Aufstoßens*. Nachdem G. die Worte mehrmals ausgesprochen hat, ist er eine Weile still, um sie nach einer je verschiedenen Pause zu wiederholen. Dabei zeigt sich eine starke *Unruhe im Gesicht*, er *streckt die Zunge heraus, bewegt den Arm, zuckt mit dem Mund, zieht die Augenbrauen hoch, hustet öfter und stößt eigenartig gellende oder fuchzende Schreie aus*. Auf Befragen nach seinen Personalien gibt er ordnungsgemäß Auskunft, spricht aber zwischendurch immer die erwähnten Worte, mit denen er nur innehält, wenn er gerade nach etwas Neuem gefragt wird. Ihm vorgesagte Worte greift er sofort auf. Erwähnte Bewegungen werden von ihm ebenfalls sofort wiederholt (*Echopraxie*). Bevor er auf Fragen Antwort gibt, werden die Worte der Frage nach Art der *Echolalie* nachgesprochen. Angeblich kennt er die Bedeutung der von ihm ausgesprochenen Koprolalien nicht. In der letzten Zeit sei es schlimmer geworden. Wenn er Bücher lese oder Geige spiele, komme es nur manchmal über ihn, *wenn er aufgeregt sei, wäre die Unruhe am schlimmsten*.

Der körperliche und neurologische Befund wird auch bei diesem zweiten Charitéklinikaufenthalt als normal bezeichnet. Selbst die vom ersten Charitéaufenthalt erwähnten Reflex- und Pupillendifferenzen wurden jetzt nicht mehr bestätigt. Von der Unruhe wird gesagt, daß G., im Zimmer *allein gelassen, sich ruhig verhalte. Sobald aber jemand in sein Zimmer komme oder Pat. sich beobachtet fühle, trete eine grimassierende Unruhe ein*, in deren Verlauf dann auch die erwähnten *Koprolalien* zum Ausbruch kämen. Besuche der Angehörigen regten ihn gewöhnlich auf. Er weinte dabei bzw. hinterher laut und wurde danach unruhiger als sonst. Auf einen ernstlichen Vorhalt hin trat einmal eine *depressive Reaktion* auf. Der Pat. äußerte unter Tränen, er könne ja nicht anders, er wäre doch krank. Eine halbe Stunde später kam es dann beim Essen zu einem *krampfartigen Wutanfall*. G. schlug mit Händen und Füßen um sich, zerschlug einen Teller, lief auf den Korridor, rief „Hilfe, Hilfe, Feuer, ich blute!“ Durch die Tellerscherven hatte er sich dabei an Mund und Händen

leicht verletzt. Beruhigungsversuche hatten anfänglich nur einen gegenteiligen Erfolg. Es war bemerkenswert, daß *seine Zwangsworte während dieses Aufregungsstadiums völlig der Situation entsprachen*. Er sprach fortwährend: „Morphium-Spritze, Arsenspritze, ich sterbe, ich werde verrückt, ich muß nach Dalldorf“, und zwar ganz in der Art der früheren kopolalen Worte. Dabei schlug er sich fortwährend mit der geballten Faust auf den Mund und erklärte, nach dem Beweggrund dieses seines Tuns befragt, *er schlage sich, weil er die Worte verhindern wolle*. Auf Zureden wurde er etwas ruhiger, doch traten nach einer Weile die Störungen immer wieder auf, er schlug sich jetzt zumeist mit der Faust auf den Mund, dann kam es zu *Zwangssprechen*, bei dem auch immer wieder die oben erwähnten obszönen Worte herausgeschleudert wurden, biß sich in die Unterlippe, spuckte, räusperte sich und stieß allerlei Schreie oder Zisch- bzw. Gutturallaute aus. Aufgefordert, das Schlagen und Schreien zu lassen, erklärte er, er könne nicht anders, er *müsse sich schlagen*. Hypnotisierungsversuche gelangen insoweit, als der Pat. in Halbschlaf verfiel und die Augen nicht mehr öffnete, die Füße auch nicht mehr bewegen konnte und bei Anwesenheit des Arztes eine halbe Stunde sich vollständig ruhig verhielt. Sobald dieser jedoch das Zimmer verließ, trat die frühere Unruhe wieder ein. Außer den erwähnten Kopolalien wurden hin und wieder auch andere Worte wie „Gehirmerweichung, Gehirnfunktion, Gehirnpunktion, Morphiumspritze“ usw. ausgestoßen. Dieses *Zwangssprechen* stellte sich vornehmlich dann ein, *wenn sich jemand mit dem Pat. beschäftigte*. Dann wurde der Pat. auch im ganzen sofort lebhafter, und anfangs hatte man den Eindruck, daß G. die Gesellschaft anderer Menschen, insbesondere des Arztes herbeiwünschte. Er suchte diesen durch Schmeicheleien hin und wieder für seine Wünsche zugänglich zu machen. Im Laufe der Unterhaltung wurde die Erregung jedoch immer deutlicher. Beim Räuspern spuckte er dem Arzt ins Gesicht, sagte dann gleich hinterher: „nicht doch, nicht spucken! das wollte ich nicht!“, schlug nach dem Arzt, ohne den Schlag richtig auszuführen, den er unmittelbar darauf in eine streichelnde Bewegung umzuändern versuchte. Bei den Visiten zeigte er hin und wieder ein *schnüppisches und leicht distanzloses Verhalten*, sprach den Professor Forster beispielsweise lediglich mit „Forster“ an. Wurde er im Zustand der Erregung angetroffen, bot er andererseits wieder ein ausgesprochen *depressives Verhalten*, weinte dann und bat den an ihn herantretenden Arzt unter Tränen: „Lieber Herr Doktor, helfen Sie mir doch, ich werde ja nicht mehr gesund“. Zuweilen ließ er sich dann auch die Hände festbinden, damit er nicht mehr schlagen könne. Wenn er im Verlauf der allgemeinen Erregung auch spuckte, hielt er sich unmittelbar darauf die Hand vor den Mund oder steckte ein Tuch zwischen die Zähne zum Zeichen, daß er dies nicht tun wollte.

Wegen der zunehmenden Erregung kam man um zeitweilige Isolierungen nicht herum. Hielt er sich im Einzelraum eine Zeitlang auf, wurde er dann wieder ruhig. Sobald der Arzt aber in das Zimmer trat, fing er gleich wieder an zu weinen oder zu schreien, bettelte dann, auch wieder in den Saal verlegt zu werden. Wurde dieses abgelehnt, fing er an zu toben und mit Armen und Beinen zu strampeln. Er schrie dann nach dem Arzt, gab zu verstehen, daß er sich große Mühe gebe, das Spucken und Schreien zu unterdrücken und bat vor allem, daß man ihm keine Spritze gebe, obwohl er bisher nur ein einziges Mal eine solche Hyoscin-Injektion erhalten hatte. Im Verlaufe einer späteren Erregung biß er sich unter anderem auch auf die Wange. Man mußte ihm einen Zahn mit scharfer Kante extrahieren. Lippen- und Zungenbisse kamen jedoch trotzdem immer wieder vor. Pat. gewöhnte sich seitdem an, ein Tuch in den Mund zu stecken, um sich nicht wehe zu tun. Die Unruhezustände wurden hierdurch nur noch weiter gesteigert und man entschloß sich deshalb, eine Zahnprothese einzusetzen, die Ober- und Unterkiefer auseinanderhalten sollte. Der Pat. biß sich freilich trotz dieser Prothese bald wieder auf die Zunge, was nur

dadurch möglich war, daß er die Oberlippe weit nach hinten zog, so daß sie zwischen Zahnreihe und Prothese eingeklemmt wurde.

Das Befinden zeigte während des ganzen Aufenthaltes periodische *Schwankungen*. Pat. konnte zeitweilig leidlich ruhig sein und die *äußere Ruhe* wurde dann nur hin und wieder durch *koprolale Ausrufe* unterbrochen. *Die Stimmungslage war in diesen Tagen eher etwas gehoben*. Der Pat. zeigte dann gewöhnlich ein etwas vorlautes schnippisches Wesen und versuchte sich bei Arzt und Wärtern einzuschmeicheln. *In der Zeit der vorwiegend allgemein-motorischen Erregungen*, die in den zwanghaften Schlagebewegungen, im Schreien, Beißen, Räuspern und Spucken bestanden, *war die Stimmung dagegen ausgesprochen gereizt oder weinerlich*. Der Pat. beschwerte sich dann beim Arzt oder bei den Angehörigen über schlechte Behandlung von Seiten der Mitpat. und Wärter, äußerte, daß er sich sehr unglücklich und krank fühle, drängte aus der Anstalt und äußerte Suicidgedanken.

Wegen der wachsenden sozialen Schwierigkeiten befand sich G. sodann ununterbrochen in geschlossenen Nervenabteilungen; zunächst im Rudolf Virchow-Krankenhaus, dann in der Heil- und Pflegeanstalt Teupitz und die letzten beiden Jahre seines Lebens, von 1938—1940 in der Berliner Anstalt Herzberge, wo er sich in ständiger Beobachtung der Verf. befand.

C. Eigene Beobachtungen 1938—1940.

Befund. Auch hier zeigten sich die erwähnten *schüttelnden, zuckenden und grimassierenden Unruhezustände*, die gewöhnlich von *glucksenden, schnalzenden oder räuspernden Tönen* sowie von regelrechten *Schreianfällen* begleitet waren. Nur während des Schlafes verhielt sich der Patient jetzt längere Zeit ruhig. Auch in Herzberge bestätigte sich übrigens die oben erwähnte Beobachtung, daß *die Koprolalien mitunter in relativer motorischer Ruhe auftraten*, während *die allgemein-motorischen Unruhezustände häufig nicht von Koprolalien begleitet* waren. Die *Hyperkinesen* begannen gewöhnlich *im Gesicht*, und zwar mit zuckenden Lippen- oder Blinzelbewegungen, dann wurde die Zunge blitzartig vorgeschneilt oder wieder zurückgezogen, die Atmung wurde unregelmäßig explosiv und es kam zu den oben schon beschriebenen grunzenden, glucksenden oder juchzenden Lauten, die zuweilen in regelrechte Schreie übergingen. Durch das Spucken wurde die Unterhaltung mit dem Patienten immer mehr erschwert. Es schien auf einer forcierten raschen koordinierten Expektion zu beruhen, bei der durch die Heftigkeit der Atmung kleine Speicheltröpfchen weit aus dem Mund herausgeschleudert wurden. Zuweilen sah es so aus, als ob die rechte Gesichts- und Körperseite an der Unruhe mehr als die linke beteiligt war. Strenge Asymmetrien ließen sich jedoch nicht nachweisen.

Affektive Erregungen schienen auf die Unruhe des Patienten von großem Einfluß zu sein. Schon wenn man an den Patienten herantrat oder im Gespräch das Thema wechselte, zeigte sich eine deutliche Verstärkung der Unruhe des Patienten, während innerhalb eines ruhig fortlaufenden Gesprächs die Hyperkinese eher allmählich nachzulassen schien. So gelang es dem Patienten auch noch im Jahre 1939 unter anderem Zeitungs-

abschnitte fließend vorzulesen und er konnte damals trotz heftiger mimischer Unruhe z. B. ein Lied fehlerfrei vor sich hin pfeifen. Das Schreiben fiel ihm in ruhigen Zuständen nicht schwer. Beim Geigespielen hielt er es jedoch gewöhnlich nicht lange aus. Um das Instrument zu retten, mußte man es ihm immer bald wieder aus der Hand nehmen. Das Spiel selbst war, solange G. überhaupt dabei einige Zeit aushielt, nicht schlecht.

Neurologisch konnte auch in Herzberge, von den Hyperkinesen abgesehen, nichts Auffälliges festgestellt werden. Zielbewegungen wurden prompt und sicher ausgeführt, *der Tonus war in allen Gliedern normal, die Reflexe regelrecht. Es fehlten alle Anzeichen für Hypotonie und das GORDONSCHE Kniephänomen wurde bei mehrmaliger Prüfung stets vermißt.*

Wir haben G. im Juli 1940 *gefilmt*. Die diesem Film entnommenen Aufnahmen (Abb. 1—3) geben von den oben beschriebenen Unruhezuständen des Patienten Zeugnis, deren einzelne Stadien genauer beschrieben werden. Wir sehen den zur Zeit der Filmaufnahme 42 jährigen Patienten in der von ihm selbst gewählten Form der Bekleidung: die Jacke lose übergehängt und dabei vorn zugeknöpft. Dies gewährte ihm sowohl die Möglichkeit einer Verschränkung der Arme auf dem Rücken. Der Hauptzweck dieser auffälligen Bekleidung lag aber offensichtlich darin, daß der Patient sich an dem locker umgehängten Rock hurch vielfältiges Verschieben seines Körpers bedeutend mehr Reize verschaffen konnte. Schon um den Rock nicht fallen lassen zu müssen, bedurfte es in dieser Art der Bekleidung mannigfacher Haltungsveränderungen, die einen verstärkten Kontakt zwischen Körper und Kleidung herbeiführten. Alle diese Maßnahmen erfolgten mehr oder weniger zwanghaft. Dabei pflegte der Patient öfter am Kragen des Rockes zu lecken, biß in ihn hinein und konnte seinen Reizhunger, ähnlich wie die Patienten MEIGES und FEINDELS an der Halskrause hierdurch in größerem Umfang stillen. Dasselbe wurde vom Patienten offensichtlich auch mit dem dicken Halstuch angestrebt, in dem er durch abwechselnde streckende und wieder erschlaffende Rumpfbewegungen Hals und Kinn hin und herschob und das von den Bißattacken häufig blutdurchtränkt war.

Abb. 1a bringt ein Beispiel eines solchen *tonischen Haltungstics*. Durch konvulsive Irritationen der Rückenstreckmuskulatur wird der Körper überstraff ausgerichtet. Die Hände hält der Pat. verkrampt über dem Kreuz, der Kopf wird in den Nacken geworfen. Diese Bewegungen erfolgten zumeist relativ langsam und in alternierenden Rhythmen, so daß sie als *tonische Rumpfstrecktics* imponierten.

In Abb. 1b wird dann eine weitere Ticform des Pat. demonstriert — wir nennen sie *klonischen Rumpfbeugungstic* —, der bei Überanstregungen oder affektiven Erregungen des Pat. besonders häufig zu beobachten war, wesentlich rascher als der vorbeschriebene Rumpfstrecktic verlief und interkurrent mit mannigfachen weiteren Tic-Bewegungen, vor allem der Schultern, Arme und Beine, des Halses, der Zunge und der Lippen sowie der Augenlider einherging. Wir sehen den sich mit dem Oberkörper ruckartig nach vorn beugenden Pat., die Hände nach hinten verschränkt, den Kopf krampfhaft im Nacken versteift.

Von einer anderen sehr stürmisch abrollenden Excitation sind in *Abb. 2a und b* zwei Stadien festgehalten, die den sich psychomotorisch auswirkenden Kampf zweier immer wiederkehrender Tendenzen demonstrieren: Pat. fühlt den Zwang,

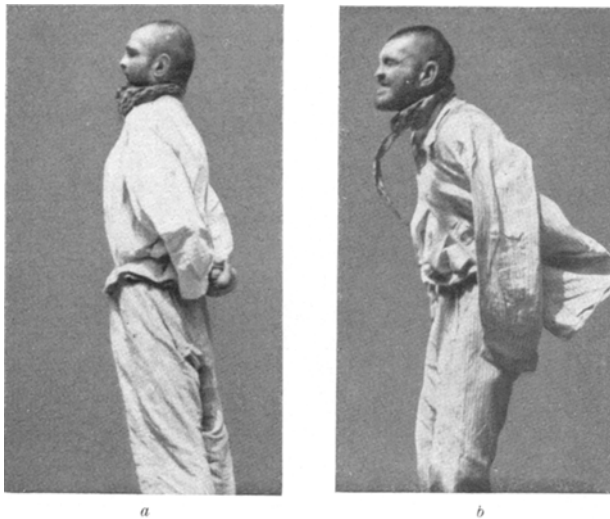


Abb. 1 a. Tonischer Haltungstic mit vornehmlicher Beteiligung der Rückenstreckmuskulatur und krampfhaftem Überkreuzhalten der Arme. Zur Stillung des Reizhungers wird dabei das Kinn in das Halstuch hineingeschoben.

Abb. 1 b. Klonischer Rumpfbeugungstic mit rascher Bewegungsfolge. Beachte die lebhaftete Beteiligung der Gesichtsmuskulatur.

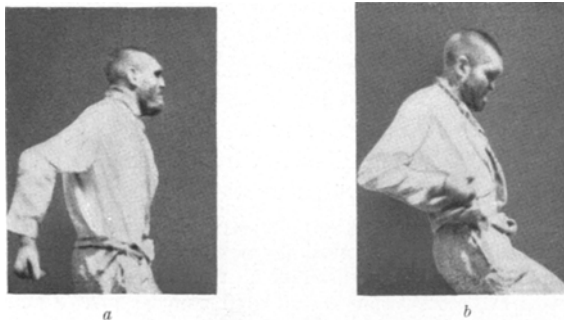


Abb. 2 a und b. Sehr stürmische Tic-Hyperkinese mit motorischen Zwangsphänomenen. Man erkennt den Kampf der Antriebe und der Abwehr. Der Pat. hat den Drang, sich mit dem Finger ins Gesicht zu stoßen. Mit geballter Faust (Abb. 2 b) versucht er energisch diesem Antrieb entgegenzutreten. Die Bewegungen sind im einzelnen durchaus koordiniert. Eine Chorea kann schon auf Grund dieses Filmbildes ausgeschlossen werden.

sich mit dem re. Daumen in das Gesicht zu stoßen und kämpft mit der li. (dazu vom Pat. selbst gefesselten) Hand und dem übrigen Körper dagegen an. Wenn diese Bilder in ihrem zeitlichen Ablauf auch so deutlich einander widerstrebende Antriebe

zeigen, läßt sich aus ihnen doch bereits entnehmen, daß die Bewegungen im einzelnen durchaus koordiniert sind. Die schlenkernde bizzare Hyperkineseform der Choreatiker wird auf allen unseren Bildern vermißt.

In *Abb. 3* halten wir nun noch verschiedene Formen des *Gesichtstics* in Großaufnahmen fest. In *Abb. 3a* sehen wir einen *klonischen Lidtic*. Die Augenlider werden beide krampfhaft geschlossen. Der Kopf erscheint dabei etwas nach li. geneigt, die Lippen wie vor Schmerz leicht eingezogen.

In *Abb. 3b* zieht Pat. die Augenbraue krampfhaft in die Höhe (*Frontaliskrampf*), die Lippen und Kiefer werden dabei aufeinandergepreßt, wodurch im Gesicht der

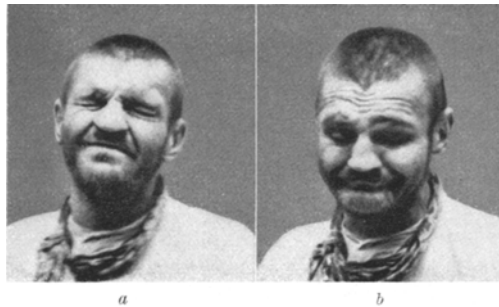


Abb. 3a. Klonischer Lid-Tic. Die Augenlider sind krampfhaft geschlossen, der Kopf leicht zur Seite geneigt. Die allgemeine Hyperkinese erscheint hierbei relativ gering.

Abb. 3b. Tonischer Frontalis-Tic. Man erkennt das Hochziehen der Augenbrauen und das Zusammenpressen von Lippen und Kiefern.

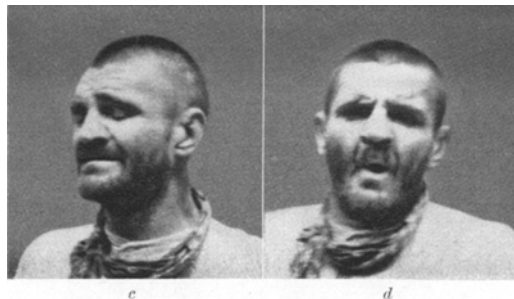


Abb. 3c. Phonations-Tic mit Schmerzgebärde. Der Kopf ist leicht nach hinten geneigt. Die Augen geschlossen, der Mund wenig geöffnet. Pat. pflegte bei diesem Tic ein stöhnendes Geräusch auszustößen.

Abb. 3d. Tonischer Inspirationstic. Die Spannung der Kehlkopfmuskulatur wird in der gleichzeitigen Anhebung der Schultern deutlich. Auch hier sind die Augen geschlossen, der Mund weit geöffnet. Ein pfeifendes Inspirationsgeräusch war dabei hörbar.

Ausdruck einer Schmerzerwartung entsteht. Es handelt sich auch hier um einen kombinierten Tic des Stirn- und Kieferbereichs. Da der sich übrigens relativ langsam vollziehende Frontaliskrampf dem Ganzen den kennzeichnenden Ausdruck verleiht, sprechen wir hier von einem *tonischen Frontalistic*.

Auch in *Abb. 3c* ist der M. frontalis tonisch angespannt, was aus den krampfhaft hochgezogenen Augenbrauen hervorgeht. Zugleich sehen wir hier aber die Lippen zu einem schmalen Spalt geöffnet und der Kopf wird leicht nach hinten geneigt. Das

Gesicht ist für eine krampfartige, dabei verlangsamte *Inspiration* kennzeichnend. In der Tat gab der Pat. bei diesem Tic gewöhnlich ein schmerzlich-wimmerndes Inspirationsgeräusch von sich. Das Bild zeigt die Mimik eines *schmerzlichen Phonationstics*.

Das extreme Stadium eines *tonischen Inspirationstics* sehen wir in *Abb. 3d*, dessen Beschreibung sich nach Obigem wohl erübrigt. Die für die Inspiration bezeichnende Mundstellung, der im ganzen angespannte Körper und der leicht nach hinten geneigte Kopf, der auf Grund der allgemeinen Anspannung ebenfalls wie angehoben

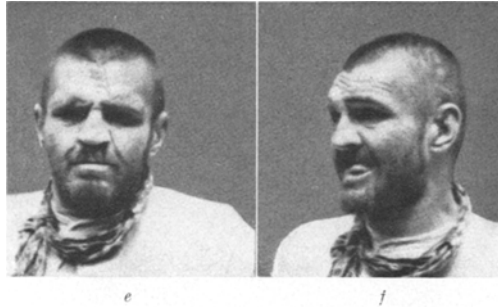


Abb. 3e. Tonischer Expirationstic. Die geschlossenen Augen verraten die auf die Hyperkinese gerichtete Aufmerksamkeit des Pat., der hierbei Geräusche einer verschärften Ausatmung von sich gab. Die Spannung der Expirationsmuskulatur wird an der begleitenden steifen Kopf- und Schulterstellung sowie an der abwartenden Mimik kenntlich.

Abb. 3f. Tonischer Zungen-Tic. Die Zunge wird bei dieser Tic-Form relativ langsam zwischen den Lippen hin und her bewegt. Die Zungenmuskulatur erwies sich dabei als leicht gespannt.

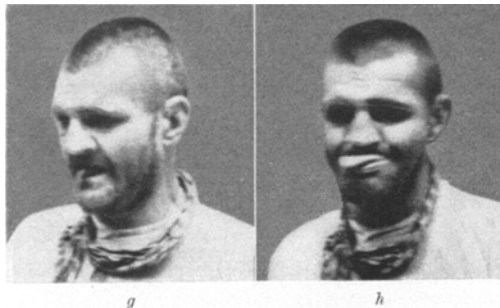


Abb. 3g. Zungenstereotypie. Die Zunge wird durch Einschlagen der Zungenränder zu einem schmalen stiftähnlichen Gebilde geformt und im Munde hin und her bewegt.

Abb. 3h. Klonischer Leck-Tic. Es handelt sich um automatische Zungenbewegungen bei zusammengepreßten Lippen, die (ähnlich den Triebautomatismen) in ständig zunehmendem Tempo wiederholt werden.

imponiert, sind für diese stets über weite Muskelbereiche verbreiteten tonischen Respirationstics außerordentlich sprechend.

Den Gegensatz zu der nur 4 Filmbilder vorausliegenden *Abb. 3d* bringt *Abb. 3e*. Hier ist der Kopf bereits gesenkt, die Stirn erscheint eher schlaff und hängend als angespannt und auch Mund und Kiefer zeigen keinerlei Innervation. Die Augen sind nahezu geschlossen und geben von der nach innen (auf das krampfhaftes Geschehen des eigenen Körpers) gerichteten Aufmerksamkeit des Pat. Zeugnis. Die

Expiration hat gerade in tonisch gebremstem Tempo eingesetzt. Die Hyperkinese der Abb. 3e ist also ein *tonischer Expirationstic*.

Die Abb. 3f—h bringen schließlich Beispiele der Lippen- und Zungenunruhe des Pat. Es handelt sich hier um *komplizierte klonische Lecktics*, von denen es gewöhnlich mannigfache Übergänge zu Zungenstereotypen wie auch zu heftigsten schleudernden Zungenhyperkinesen gab.

Alle diese Tic's traten niemals isoliert, sondern stets im Verlauf einer sich kontinuierlich steigernden allgemeinen motorischen Unruhe auf und nahmen im Laufe der Beobachtungszeit an Intensität und Ausmaß ständig zu.

Krankheitsverlauf. Im weiteren Verlauf der Krankheit blieb das geschilderte Zustandsbild nahezu gleich. Nur die Intensität der Unruhezustände nahm etwas zu. Diese folgten in immer kürzeren Abständen aufeinander; eine gewisse Periodik der Hyperkinesen wurde aber auch zuletzt noch bemerkt. Auf besonders heftige Unruhezustände folgte eine im ganzen ruhigere Zeit, in der die Hyperkinese freilich jetzt auch nie ganz auszubleiben pflegte.

Im Juli 1940 zog sich G. in einer besonders heftigen Erregung einen linksseitigen Oberarmbruch zu. Es wurde ein Gipsverband angelegt. Den geschienten Arm konnte G. infolge der hierdurch ausgelösten zusätzlichen peripheren Reize aber kaum ruhig halten und der Bruch heilte bei ihm infolgedessen außerordentlich schlecht. Da der Gips nicht entfernt und die schadhafte Stellen des Verbandes der wachsenden allgemeinen Unruhe wegen immer nur notdürftig ersetzt werden konnten, wurde die Behandlung jeden Tag problematischer. Auch psychisch verhielt sich G. jeden Tag ablehnender und setzte allen therapeutischen Bemühungen zunehmendes Mißtrauen entgegen. Er zog sich von seiner Umgebung immer mehr zurück und vernachlässigte sich äußerlich immer mehr und mehr. In alledem trat eine zunehmende Einengung der Persönlichkeit in Erscheinung, deren Integrität dabei durchaus erhalten blieb. Am 13. 9. 1940 wurde G. plötzlich kurzatmig. Er hatte etwas Fieber und blieb im Bett liegen. Über allen Lungenpartien waren bronchitische Geräusche zu hören. Am 14. 9. 1940 starb G. ohne Hinzutritt weiterer Erkrankungszeichen plötzlich an Lungenembolie.

Über *Sektions- und Gehirnbefund* wird der eine von uns (B.) noch besonders berichten. Makroskopisch fanden sich an der Hirnoberfläche keinerlei Abweichungen. Auf dem Schnitt zeigten der gesamte Corpus striatum eine leichte, beiderseits gleichmäßige Verkleinerung. Mikroskopisch wurden in den Randgebieten des Kleinhirns, der Brücke und des verlängerten Markes meningitische und vasculäre Infiltrate gefunden. Spuren solcher leichter meningitischer Affektionen waren auch in beinahe allen Großhirnrindengebieten nachweisbar. Die III. und die V. Rindenschicht zeigte nahezu überall laminäre und areale Lückenerde. Eine winzige alte Glie Narbe fand sich im medialen Thalamus.

Das im ganzen gleichmäßig verkleinerte Corpus striatum wies aber nur in einer Schnittebene geringfügige Spuren entzündlicher Veränderungen auf. Der weit wichtigere Befund bestand hier in einer abnorm dichten Lagerung der kleinen Striatumzellen, die sich, verglichen mit den normalen Kernverhältnissen, als relativ vermehrt erwiesen (Zwergwuchsbildung ähnlich dem frühkindlichen Striatum). Die Auswertung dieses histologischen Befundes erfolgt in der anatomischen Arbeit.

Besprechung.

1. Diagnose und Ätiologie des eigenen Falles.

Wie schon E. STRAUS als erster Beschreiber unseres Falles im Jahre 1927 erklärte, zeigt dieser symptomatologisch *das typische Bild der maladie des tics, der von GILLES DE LA TOURETTE beschriebenen Krankheit*. Der Beginn im frühkindlichen Alter mit unwillkürlichen, in der Ausbreitung begrenzten Muskelzuckungen, die hauptsächlich die Gesichtsmuskulatur betreffen, ist außerordentlich kennzeichnend. Auch die allmähliche Ausdehnung der Hyperkinese vornehmlich auf die Phonations- und Respirationmuskulatur, durch die es zum Hervorbringen unartikulierter Laute kommt, der allmähliche Übergang von unartikulierten zu artikulierten Lauten, das drang- und stoßhafte kopolale Sprechen, dessen Unterdrückung zunächst gelingt, mit der Zeit aber starke innere Spannungen und Unlustgefühle herbeiführt, die Andeutung von Echolalie, dies bei Erhaltung von Intelligenz und Persönlichkeit auch nach jahrzehntelangem Bestehen der mit Schwankungen chronisch verlaufenden Krankheit — all das gehört, wie STRAUS schon damals sagte, zum typischen Bild der GTK.

Nur in einem Punkte bedarf die Beschreibung von STRAUS durch den weiteren Verlauf der Krankheit unseres Falles einer Korrektur, nämlich in Bezug auf die von ihm angenommene Erhaltung von Intelligenz und Persönlichkeit. Wenn wir auch schwere Schäden dieser Art Intelligenzdefekte bei unserem Kranken selbst am Ende seines Lebens noch nicht feststellen konnten, so waren bei ihm in den letzten Jahren die Zeichen des geistigen Verfalls doch unverkennbar. Da auch andere Beschreiber der Krankheit einen solchen sich allerdings immer nur langsam entwickelnden Verfall der personalen und intellektuellen Qualitäten bemerkten, wird man gut tun, bei GTK von einer verglichen mit dem schizophrenen Verlaufsbild und dem der sogenannten heredo-degenerativen Krankheitsbilder, nur *relativen* Erhaltung der Persönlichkeit zu sprechen.

Weit entschiedener entfernen wir uns von STRAUS jedoch dann in der *ätiologischen Auffassung der Krankheit* unseres Falles, die den Autor schließlich dazu veranlaßte, die von ihm selbst aus Symptomatologie und Verlauf gewonnene Diagnose „GILLES DE LA TOURETTESche Krank-

heit“ wieder umzustoßen und das Ganze, ätiologisch gesehen, für eine *chronische Chorea minor* zu halten. In der STRAUSSchen Arbeit heißt es dazu wörtlich:

„Unsere Beobachtung unterscheidet sich . . . darin von der Beschreibung der Fälle, wie sie GILLES DE LA TOURETTE gegeben hat, daß eine Ätiologie der Erkrankung nachweisbar ist.“

STRAUS meinte mit dieser Ätiologie die im 7. Lebensjahr angeblich durchgemachte Chorea minor, welche letztere damals noch als eine selbständige Infektionskrankheit galt. Zur Begründung seiner Annahme sagt er:

„Familienanamnese, der fieberhafte Beginn der Erkrankung, das jugendliche Alter des Pat. beim ersten Auftreten der Symptome, die Erhaltung der Intelligenz und die Integrität der Gesamtpersönlichkeit . . . sind hinreichend sichere Kriterien“ für eine solche „chronisch perennierende Form“ der Chorea minor.

Mit anderen Worten: STRAUS erkennt die GTK unseres Falles als *Syndrom* an, nicht aber als *Krankheit sui generis*. Ihrer Ätiologie nach ist die GTK seines Erachtens eine Chorea, und zwar deren „chronisch perennierende Form“.

Eine Chorea kann aber sowohl nach der Anamnese wie nach dem anatomischen Befund in unserem Fall mit Sicherheit ausgeschlossen werden. Die eigenen anamnestischen Erhebungen ergaben zweifelsfrei, daß *die ersten Zuckungen* bei unserem Patienten *keineswegs erst im 7. Lebensjahre, d. h. zur Zeit der erwähnten fieberhaften Erkrankung (der Scarlatina) beobachtet wurden, sondern schon im 3. Lebensjahr*, zu einem Zeitpunkt also, an dem G., wie wir durch verschiedene Quellen sicherstellen konnten, keine der Chorea minor irgendwie vergleichbare Infektionskrankheit durchgemacht hatte. Damals stellten sich vielmehr ohne irgendeine äußere oder innere Ursache sporadisch einzelne Zuckungen im Gesicht ein, die in einem gewissen Gegensatz zur Chorea nicht die Extremitäten, sondern zunächst ausschließlich die Augenmuskeln sowie die Schulter-Halsmuskulatur betrafen, und auch bei Gelegenheit der Scharlacherkrankung im 7. Lebensjahr des Patienten wird im damaligen Krankenblatt immer wieder vermerkt, daß die Zuckungen vornehmlich im Gesicht zu beobachten waren und sehr viel weniger an den Extremitäten. Dasselbe erfuhren wir dann auch von G.'s Eltern. Sie wußten darüber hinaus nichts von einem dem Veitstanz ähnlichen bizarren und ausfahrenden Charakter der Hyperkinese. Sie betonten immer wieder, daß die Hyperkinese im Anfang ausschließlich die Augen- und die Schulter-Halsmuskulatur betraf, daß es sich damals nur um sporadisch auftretende, der normalen Blinzel- bzw. Schulterhebung durchaus entsprechende Zuckungen handelte, die der Patient willentlich unterdrücken konnte, und daß die ganze Unruhe sich von da an in kaum merklicher Verschlimmerung intensivierte. Schon diese ersten Beobachtungen

waren für eine Chorea minor durchaus ungewöhnlich. Daß die Hyperkinese nachher bei unserem Patienten bis zu seinem Tode progressiv verlief, machte die Annahme einer SYDENHAMSchen Chorea völlig unmöglich. Sowohl nach dem Charakter der Zuckungen wie nach dem eigenartigen Beginn und Verlauf der Krankheit lag bei unserem Patienten vielmehr etwas gänzlich anderes vor. Es handelte sich hier um eine generalisierte Tic-Krankheit (GILLES DE LA TOURETTE).

2. Zur Pathogenese der generalisierten Tic-Krankheit.

Was wissen wir nun über die Entstehung der bisher beobachteten GTK-Fälle? 2 Ätiologien stehen in der Literatur durchaus im Vordergrund: 1. die *genuine (heredogenerative)* und 2. die *psychogene*. Mit ihnen haben wir uns vor Berücksichtigung unseres eigenen Falles zunächst zu befassen. Die Heredität der GTK hatte CHARCOT in seiner klassischen Beschreibung der Krankheit zwar für obligatorisch erklärt; der Nachweis hierfür wurde jedoch nicht erbracht. Lediglich in CHARCOTS Fall Nr. 3, in GILLES DE LA TOURETTES Beobachtung Nr. 7 vom Jahre 1885 sowie in GUINONS Fall vom Jahre 1886 gab es Tic-Fälle unter den Geschwistern der Kranken, und erst OPPENHEIM (1887) und KÖSTER (1899) stellten in der Ascendenz direkte Vererbungen fest. Auch in der neueren Literatur (RUNGE, GRAFER, HEUSCHER) wird der direkten Heredität der GTK immer wieder eine Bedeutung beigemessen. Die meisten übrigen Beobachter erwähnen freilich nur allgemein-psychopathische oder zwangsneurotische Vererbung und auch die Tic-Patienten selbst waren konstitutionell häufig nur in diesem allgemein-psychopathischen Sinne belastet. Es ließ sich dabei feststellen, daß die in der frühen Kindheit einsetzenden Krankheitsfälle gleichzeitig die konstitutionellen Merkmale eines Infantilismus, einer Debilität oder sonstiger Zeichen von seelischer Minderwertigkeit aufwiesen, während bei den etwas später erkrankenden Beobachtungen psychopathische Syndrome von mehr ängstlich anankastischem Charakter zu überwiegen schienen. Die Franzosen glaubten in den phobisch-zwangsneurotischen Belastungen der Tic-Fälle übrigens etwas für die GTK Charakteristisches sehen zu dürfen. In der von CRUCHET geprägten Bezeichnung „Tic-Krankheit ohne Tic“ versuchte man glaubhaft zu machen, daß diese Zwangskranken unter den Familienangehörigen der Tic-Fälle Abortivformen der Tic-Krankheit selbst seien. Wenn auch diese Theorie der Beweiskraft entbehrt, so ist doch die Annahme nicht abzuweisen, daß seelische Konstitutionen oder erbliche Belastungen im Sinne der Zwangskrankheit mit dem Auftreten von Tic-Syndromen in einem inneren Zusammenhang stehen. Nichtsdestoweniger bleibt es auffällig, daß in manchen eindeutigen Beobachtungen von GTK jeder Anhalt für Erblichkeit fehlt, auch wenn man eine allgemein-psychopathische oder anankastische Belastung in der

Familie mit berücksichtigt. Das gilt für den WILDERSchen Fall, für die GRAFERSche Beobachtung Nr. 2 sowie für unseren eigenen Fall. Die Eltern unseres Patienten haben wir wiederholt aufs Eingehendste befragt wie psychiatrisch untersucht und auch die Geschwister des Patienten wurden exploriert. Bei keinem von ihnen konnten wir psychopathische oder anankastische Störungen nachweisen. Da auch viele der übrigen bisherigen Beobachter nur vage Angaben über Erblichkeit und Konstitutionalität der GTK machen, ist dieser Ätiologie der GTK gegenüber eine gewisse Vorsicht am Platze. Bei Berücksichtigung der gesamten GTK-Literatur darf man in der erwähnten psychopathischen bzw. in der speziell phobisch-anankastischen Heredität oder Konstitutionalität zwar ein häufiges, aber kein obligates Krankheitszeichen der GTK erblicken.

Auch bezüglich der *Psychogenie* der GTK waren die Ermittlungen meist verhältnismäßig dürftig, und nach WILDERS Bericht nahm selbst S. FREUD mit Rücksicht auf geringe psychotherapeutische Beeinflussbarkeit der Tics hier statt der psychogenen eine organische Ätiologie an. Für einige Einzelsymptome der GTK hat die psychogene Theorie dessen ungeachtet ihre Berechtigung. Wenn z. B. E. STRAUS hervorhebt, daß die Koprolalie bei der GTK erst in der Pubertätszeit hervortritt, nachdem vorher schon zahlreiche Palilalien nicht-obszönen Inhalts zu beobachten waren und daß die obszönen Worte ihrer in der Pubertät erfolgenden affektiven Besetzung wegen später in das organische Iterationsgeschehen hinein mitgerissen werden, wobei das hyperkinetische Sprechen die dem Spannungscharakter des Tic-Automatismus im Erlebnis angemessenen Worte bestimmt, so ist das ein Hinweis auf die Mitwirkung sicherer psychogener Faktoren bei der Entstehung eines wichtigen Merkmals der GTK. Die GTK als solche dürfte aber auf Grund ihrer frühkindlichen Entstehung sowie in Rücksicht auf den progressiven Verlauf durch seelische Ursachen nicht zu erklären sein.

Relativ selten wurde bisher die *entzündliche Genese* der GTK in Anspruch genommen und die wenigen Autoren, die sie in Erwägung ziehen, hatten nur undeutliche Vorstellungen über Art und Ausbreitung der angenommenen entzündlichen Noxen. Von SELTINGS Fällen sagt RUNGE, daß die Begründung dieser Tics mit einer Sinusitis „natürlich zu weit“ gehe. Die tonsillitische Ätiologie wird aber auch in RUNGES eigener Beobachtung nicht sehr wahrscheinlich gemacht und man wundert sich etwas über die Freigebigkeit, mit der bei den ätiologischen Herleitungen der GTK solche doch relativ harmlosen katarrhalischen Infekte belastet werden. Die praktische Erfahrung lehrt zwar, daß (vornehmlich schmerzhaft) eitrige Prozesse, sonderlich des Gesichtsbereiches, hin und wieder zu reflektorischen Tic-Entäußerungen Veranlassung geben. Diese beschränken sich dann aber gewöhnlich auf die mit den affizierten

sensiblen Nerven reflektorisch verbundenen motorischen Neurone, und nach Ausheilung oder Vernarbung solcher peripheren Prozesse pflegt dann auch der Tic zu verschwinden. Eine im frühen Kindesalter schleichend entstehende und unaufhaltsam progressiv verlaufende Krankheit, wie sie die GTK darstellt, dürfte man jedoch auf diesem reflektorischen Wege nicht allein erklären können. Daß der „reflektorischen“ Ätiologie der GTK jedoch eine gewisse Bedeutung zukommt, wenn man den reflektorisch wirkenden Reiz nur anstatt in die Peripherie in die zentralen zuleitenden Bahnen verlegt, wird noch an Hand unseres eigenen Falles gezeigt.

Noch ein weiterer entzündlicher Fall von GTK bedarf hier einer speziellen Besprechung, zumal er für uns dadurch eine besondere Bedeutung besitzt, daß von ihm ein Gehirnbefund vorliegt. Es ist der von DEWULF und VAN BOGAERT. Zwei Jahre nach einem Unfall entwickelte sich hier eine zunächst lokalisierte, später generalisierte Tic-Krankheit. Das Trauma hatte in diesem Fall eine Verletzung am Knie gesetzt, die zu einer chronischen Eiterung an der Verletzungsstelle führte und infolge Absceß- und Fistelbildung niemals zur Ausheilung kam. Die Autoren glauben, neben den Tic-Zuckungen der Extremitäten in der gelegentlichen Entäußerung des Wortes „cochon“ auch Koprolalie feststellen zu können. Das relativ harmlose Wort wurde der Schilderung nach vom Pat. aber nur beiläufig und ohne Zeichen stärkerer Erregung geäußert. Das für die Koprolalie bezeichnende dranghaft, bzw. zwangsmäßige logoklonische Hervorstößen der obszönen Worte kam anscheinend nicht zur Beobachtung. Auch Echolalie wurde nach der Beschreibung der Autoren nicht festgestellt. Da die Hyperkinese durch Reiben an der Abszeßstelle zu provozieren war und noch zahlreiche andere nicht tieförmige Hyperkineseformen, unter anderem sogar epileptische Anfälle, beobachtet wurden, haben wir einige Bedenken, diesen belgischen Fall für eine GTK anzusehen. In der histologischen Arbeit kommt der eine von uns auf ihn nochmals zurück.

Was trägt nun *unser eigener Fall* zur ätiologischen Aufklärung der GTK bei? Bei fehlender Heredität und für Entstehung und Verlauf der Krankheit zu vernachlässigenden psychogenen Momenten haben wir hier in erster Linie die im anatomischen Befund erwähnten *Zellveränderungen* der beiden Streifenhügel zu berücksichtigen, die jedoch weder das Gepräge der von STRAUS anscheinend vermuteten embolisch-rheumatischen Encephalitis, noch dasjenige der ECONOMOSchen Krankheit hatten, vielmehr in einer abnorm dichten Zusammenlagerung der kleinen Striatumzellen bestanden. Die Encephalitis hatte demgegenüber aller Wahrscheinlichkeit nach erst in späteren Lebensjahren eingesetzt und danach in einer kaum merklich progressiven Form bis zum Tode fortgewirkt, ohne eigentliche Zerstörungen oder Ausfälle der betroffenen Kerne und Bahnen herbeizuführen. Die histologischen Details der Veränderungen werden in der folgenden anatomischen Arbeit noch näher besprochen. Zur Begründung unseres Deutungsversuches sei jedoch schon hier betont, daß der als Zwergwuchsbildung der kleinen Striatumzellen aufgefaßte Herdbefund des Streifenhügels eine schon vor Ausbruch der Encephalitis bestandene konstitutionelle Besonderheit dieses Kernge-

bietes anzeigt, die Krankheit im ganzen keineswegs also ein symptomatisch-encephalitisches Leiden darstellt, sondern hauptsächlich auf einer *endogenen Disposition* beruht. Dieser an der symmetrischen und überall gleichmäßigen Schrumpfung wie an der Zwergwuchsbildung der kleinen Striatumzellen zu erkennenden Anlageschwäche kommt gegenüber den leichten irritativen Schädigungen der zum Striatum projizierenden Kerne und Bahnen für die Auswertung der klinischen Symptome die weit größere Bedeutung zu. Doch läßt sich denken, daß auch die frischeren encephalitischen Schädigungen für die GTK nicht gleichgültig sind. Das ergibt sich unter Umständen schon aus der Lokalisation der Herde. Die encephalitischen betrafen in unserem Falle fast ausschließlich die afferenten Leitungswege, die degenerativen den als Kontrollorgan der Motilität funktionierenden Streifenhügel. Enthemmung (dieser striären Regulationszentrale) einerseits und Reizung der zum Striatum leitenden Bahnen (d. h. der zwischen unterer Olive, Nucleus dentatus, Thalamus medialis und Striatum verlaufenden Fasermassen) andererseits wirken hier im gleichen Sinne, im Sinne nämlich einer gesteigerten Ausdrucksentäußerung, und da sich weder die Kerne dieser zuleitenden Wege, noch die striäre Kontrollstelle selbst als zerstört, sondern nur als leicht geschädigt erwiesen — im ersteren Falle in Gestalt der Schwächung, im zweiten in Gestalt der Reizung —, resultiert hier im Gegensatz zu den Verhältnissen der Chorea nicht eine qualitativ veränderte (wir sagen: inkoordinierte), sondern eine der normalen Ausdrucksmotorik durchaus entsprechende (wir sagen: koordinierte) Hyperkinese, deren pathologische Eigenschaften nur in der Inadäquatheit ihres Auftretens, in ihrem stürmischen Tempo wie in der Steigerung des Beweglichkeitseffektes zu sehen sind.

Unser Befund erklärt aber nicht nur die efferent-motorischen Eigenheiten der Tic-Hyperkinese. Er vermag darüber hinaus auch für die das Krankheitsbild nicht minder charakterisierenden *zwang- und dranghaften Symptome* eine Erklärung zu geben. Der von unserem Kranken oben beschriebene außerordentliche *Reizhunger*, der sich in dem zwanghaften Nagen, Beißen, Zähneknirschen, in dem auf den Bildern festgehaltenen Bandagieren sowie in der Gewohnheit kundtat, sich an Kinn- und Halsbinden oder an der auf die mannigfaltigste Art veränderten Kleidung zu reiben, schließlich aber das nicht minder wütende Suchen nach für die Entladung der inneren Spannungen geeigneten Lauten und Worten, das den eigentlichen Grund für die *Koprolalie* und *Echolalie* abgab, — all das wäre mit einer bloßen Enthemmung rein motorischer Zentren, die für die Entstehung der Chorea pathognomonisch ist, nicht zu erklären. Von der Chorea wissen wir, daß sie eine Enthemmung von Eigenleistungen niederer motorischer Zentren, vornehmlich des Pallidums darstellt. Dieser Körper ist ein rein motorisch funktionierendes Organ. Infolgedessen tritt die choreatische Hyperkinese wie auch die

Athetose vornehmlich oder isoliert bei Bewegungsintentionen wie während der motorischen Tätigkeit selbst auf und die Bewegungen nehmen auf Grund der isolierten Motilitätsschädigung ein in charakteristischer Weise verändertes, bizarres, ausfahrendes, inkoordiniertes Gepräge an. Beim Tic bleiben die Bewegungen selbst dagegen koordiniert und unterscheiden sich von den normalen Ausdrucks- und Zweckbewegungen lediglich dadurch, daß sie auf zwang- und dranghafte Art zustande kommen (die Franzosen sprachen deshalb von „tic impulsif“). Im Gegensatz zur Chorea kann die Hyperkinese sogar durch Willkürbewegungen oder Bewegungsintentionen hier auf gewisse Zeit unterdrückt werden. Die Motorik ist also hier weniger in ihrer Exekutive als in den Bewegungsimpulsen, d. h. in den zum Striatum leitenden Erregungsbahnen gestört. Aus diesem Grunde haben die von uns gerade im Olivenbereich, im Quintuskern, im Nucleus dentatus und im Thalamus medialis ermittelten Infiltrate für die GTK unter Umständen eine zusätzliche Bedeutung. Schon beim peripher-reflektorischen Tic beschränkt sich die Irritation auf einzelne sensible Nerven (Trigeminus) oder deren Äste (z. B. in der Cornea, einer Zahnalveole und dergleichen). Bei der generalisierten Tic-Krankheit handelt es sich wiederum, wenigstens teilweise, um eine solche *afferente* Reizung, nur müssen Irritationen hier der generalisierten Ausbreitung gemäß auf mehr oder weniger *alle* zentripital laufenden Nervenbahnen verbreitet sein. Da aber eine solche ubiquitäre Störung der peripheren Sensibilität nicht denkbar ist, wird die irritative Läsion der zentralen, im Stammhirn zwischen verlängertem Mark und Striatum sich auf relativ engem Raum erstreckenden afferenten Leitungsbahnen u. U. zu einem zusätzlichen Substrat der GTK. Diese zentralen Irritationen müssen, wenn wir der Pathophysiologie unseres Krankheitsbildes noch einen Schritt weiter nachgehen, dem unmerklich progredienten und sich über Jahrzehnte hinziehenden Verlaufe entsprechend *blande* und *chronische* sein. Dafür ergab sich in den histologischen Details der Infiltrate und Knötchen unseres Falles ein gewisser Anhalt; und wenn die die Tic-Hyperkinese implizierende Erhaltung des Ausdrucks- und Zweckgehalts, wie deren Koordiniertheit verlangt, daß die motorische Seite der Störung auf seiten des striären Kontrollorgans ebenfalls nur eine dem Ausmaß nach relativ *leichte* sein darf, so wurde auch diese Forderung durch unseren histologischen Befund erfüllt: die Struktur des Striatums war in unserem Falle ja überall erhalten. Wir sahen hier nirgends Lücken oder Knötchen oder auch stärkere Infiltrate, und die Zellen hatten überall ein gehöriges Aussehen. Das einzig-Pathologische an den Streifenhügeln unseres Patienten bestand in ihrer relativen Kleinheit mit der erwähnten Verdichtung der kleinen Zellen. Beide Veränderungen waren dabei so geringfügig, daß sie auch von kundigen Neuropathologen zunächst übersehen wurden.

Fassen wir die anatomischen und klinischen Daten unseres Falles zusammen, so dürfen wir sagen: das klinische Bild ist durch den anatomischen Befund der blenden-irritativen Schädigung der propriozeptiven Leitungsbahnen des Hirnstamms einerseits und der offenbaren Anlagenschwäche des Corpus striatum mit der Zwergwuchsbildung der kleinen Striatumzellen andererseits in befriedigender Weise zu erklären. Mit Rücksicht darauf, daß es mehrere anatomisch untersuchte Fälle von GTK noch nicht gibt, sehen wir von einer Verallgemeinerung unseres obigen Zuordnungsversuches ab. Doch geben wir der Annahme Ausdruck, daß dem von uns gefundenen Striatumbefund mit Verdichtung der kleinen Zellen zusammen mit dem leichten und chronischen Befall der afferenten Leitungsbahnen unter Umständen der Wert eines spezifischen Substrates der generalisierten Tic-Krankheit zukommt.

Zusammenfassung.

1. Ein Fall von generalisierter Tic-Krankheit (GTK, *maladie des tics, tic général*) mit anatomischem Befund wird beschrieben. Es ist derselbe, über den E. STRAUS 1927 als „postchoreatische Motilitätsstörung“ berichtet hat.

2. Neben typischen Tic-Hyperkinesen standen mannigfache *Zwangssymptome*, ein sensibler *Reizhunger*, impulsiver Bewegungsdrang sowie Koprolalie und Echolalie im Vordergrund.

3. Die Auffassung von STRAUS, daß es sich bei diesem Fall um eine chronisch-perennierende Form der Chorea minor handele, wird nach der ergänzenden Anamnese, dem Krankheitsverlauf und dem anatomischen Hirnbefund widerlegt.

4. Der *anatomische Befund*, der in einer 2. Arbeit ausführlich dargestellt wird, ergab im deutlichen Gegensatz zur Chorea ein kleines Striatum mit einer *relativen Vermehrung und Verdichtung der kleinen Striatumzellen*. Neben dieser als Anlagestörung zu deutenden Anomalie des Striatum fanden sich noch *chronisch-entzündliche Herdbildungen im Hirnstamm*, vor allem in den afferenten Leitungsbahnen.

5. Auf Grund des anatomischen Befundes wird unter Mitberücksichtigung der klinischen Literaturfälle die symptomatologische wie ätiologische Sonderstellung der GTK unter den übrigen Stammhirnhyperkinesen betont.

Literatur.

Bezüglich der älteren Arbeiten wird auf STIEFLERS Beitrag in BUMKE-FOERSTERS Handbuch der Neurologie Bd. 17 verwiesen. Im folgenden werden nur die neueren Veröffentlichungen und von den älteren lediglich die oben eingehender besprochenen aufgeführt.

BING, R.: Lehrbuch der Nervenkrankheiten. 9. Aufl. Basel: Lud. B. Schwalbe & Co. 1952. — CASSIRER, R.: Halsmuskelkrämpfe und Torsionsspasmus. Klin. Wschr.

1922, 53—57. — CHABBERT, L.: De la maladie des tics. Arch. neurol., Paris **35**, 10—41 (1893). — DEWULF, A., u. L. VAN BOGAERT: Etudes anatomo-cliniques des syndromes hypercinétiques complexes. III. Maladie de GILLES DE LA TOURETTE. Mschr. Psychiatr. **104**, 53—61 (1941). — FOERSTER, O.: Zur Analyse und Pathophysiologie der striären Bewegungsstörungen. Z. Neur. **73**, 1—159 (1921). — FRAUCHIGER, E., u. W. HOFMANN: Die Nervenkrankheiten des Rindes. Bern 1941. — GERSTMANN, J., u. P. SCHILDER: Über organisch bedingte Tics. Med. Klin. **7**, 896—898 (1923). — GILLES DE LA TOURETTE: Etudes sur une affection nerveuse caractérisée par de l'incoordination motrice, accompagnée d'écholalie et de coprolalie. Arch. neurol., Paris **9**, 19—42 u. 158—200 (1885). — La maladie des tics convulsifs. Semaine méd **19**, 153—156 (1899). — GRAFER, K.: Zur Frage der maladie des tics. Diss. Münster 1938. — HEUSCHER, J. E.: Beiträge zur Ätiologie der maladie GILLES DE LA TOURETTE und zum Regressionsproblem. Schweiz. Arch. Neur. **66**, 123—159 (1950). — JAKOB, A.: Die extrapyramidalen Erkrankungen. Berlin: Springer 1923. — KEHRER, F.: Die Verbindung von Chorea und tieförmigen Bewegungen mit Zwangsvorstellungen und ihre Beziehungen zu den Zwangsvorgängen bei Zwangsneurose und Encephalitis epidemica. Basel und Leipzig: S. Karger 1938. — Handbuch Erbkrankh. **2**, 276—277. Leipzig: Thieme & Co. 1940. — KÖSTER, G.: Über die maladie des tics impulsifs (mimische Krampfneurose). Dtsch. Z. Nervenheik. **15**, 148 (1899). — KRISCH, H.: Zur Theorie der Impuls- und Zwangsfolgen. Z. Neur. **120**, 257—296 (1930). — MEIGE, H., u. F. FEINDEL: Der Tic. Sein Wesen und seine Behandlung. Übers. von O. GIESE. Leipzig und Wien: F. Deuticke 1903. — SELLING, L.: The rôle of infection in the etiology of tics. Arch. of Neur. **22**, 1163 bis 1171 (1929). — STERTZ, G.: Der sogenannte nervöse Tic. Münch. med. Wschr. **1935** I, 316—317. — STIEFLER, G.: Handbuch der Neurologie. Herausgegeben von BUMKE-FOERSTER. Berlin: Springer 1936. — STRAUS, E.: Untersuchungen über die postchoreatischen Motilitätsstörungen, insbesondere die Beziehungen der Chorea minor zum Tic. Mschr. Psychiatr. **66**, 361—389 (1927). — WARTENBERG, R.: Hemifacial spasm. New York: Oxford Univ. Press 1952. — WEIZSÄCKER, V. v.: Angst, Symptom und Krankheit. Dtsch. med. Wschr. **1933**, 1204, 1206. — WILDER, J.: Der tic convulsif. Jahreskurs. Ärztl. Fortbildg. **31**, 13 (1930).

Dr. J. L. CLAUSS, Aachen, Suermondtplatz 2.

Dr. KARL BALTHASAR, Freiburg/Brsg., Abt. f. Klin. Neurophysiologie, Hauptstr. 5.