

HANDBOEK **GILLES** DE LA **TOURETTE**



ONDER REDACTIE VAN CARA VERDELLEN,
AGNES WERTENBROEK EN DANIËLLE CATH

Boom

Handboek Gilles de la Tourette

HANDBOEK **GILLES DE LA TOURETTE**

Onder redactie van Cara Verdellen,
Agnes Wertenbroek en Daniëlle Cath

© Cara Verdellen, Agnes Wertenbroek en Daniëlle Cath & Boom uitgevers Amsterdam, 2019

Behoudens de in of krachtens de Auteurswet van 1912 gestelde uitzonderingen mag niets uit deze uitgave worden verveelvoudigd, opgeslagen in een geautomatiseerd gegevensbestand, of openbaar gemaakt, in enige vorm of op enige wijze, hetzij elektronisch, mechanisch door fotokopieën, opnamen of enige andere manier, zonder voorafgaande schriftelijke toestemming van de uitgever.

Voor zover het maken van kopieën uit deze uitgave is toegestaan op grond van artikelen 16h t/m 16m Auteurswet 1912 jo Besluit van 27 november 2002, Stb. 575, dient men de daarvoor wettelijk verschuldigde vergoeding te voldoen aan de Stichting Reprorecht te Hoofddorp (Postbus 3060, 2130 KB, www.reprorecht.nl) of contact op te nemen met de uitgever voor het treffen van een rechtstreekse regeling in de zin van art. 16l, vijfde lid, Auteurswet 1912. Voor het overnemen van (een) gedeelte(n) uit deze uitgave in bloemlezingen, readers en andere compilatiewerken (artikel 16, Auteurswet 1912) kan men zich wenden tot

de Stichting PRO (Stichting Publicatie- en Reproductierechten Organisatie, Postbus 3060, 2130 KB Hoofddorp, www.stichting-pro.nl).

No part of this book may be reproduced in any way whatsoever without the written permission of the publisher.

De uitgever heeft ernaar gestreefd de rechten van de illustraties en de artikelen volgens wettelijke bepalingen te regelen. Degenen die desondanks menen zekere rechten te kunnen doen gelden, kunnen zich alsnog tot de uitgever wenden.

Omslag: Bart van den Tooren
Binnenwerk: Bas Smidt

ISBN 978 90 8953 517 7
NUR 770

www.boompsychologie.nl
www.bua.nl

Inhoud

Voorwoord – Arwin Steendijk	11
Voorwoord – Laura Beljaars	13
Inleiding	15

Deel I – Achtergrond

1	De geschiedenis van het syndroom van Gilles de la Tourette	19
	<i>Theo van Woerkom</i>	
1.1	De periode van 1825 tot 1902	20
1.2	De periode van 1902 tot 1978	29
1.3	De periode van 1978 tot 1988	37
1.4	Vanaf 1988 tot aan de huidige situatie	41
1.5	Tot slot	42
2	Het syndroom van Gilles de la Tourette en andere ticstoornissen	44
	<i>Cara Verdellen en Agnes Wertenbroek</i>	
2.1	Kenmerken van tics	45
2.2	Ticstoornissen en GTS	48
2.3	Comorbiditeit	50
2.4	Ontstaan, ernst en gevolgen	50
2.5	Epidemiologie en beloop	51
2.6	Timing en context	52
2.7	Tot slot	54
3	Comorbiditeit	56
	<i>Daniëlle Cath, Els Blijd-Hoogewys en Jolande van de Griendt</i>	
3.1	ADHD	58
3.2	Obsessieve-compulsieve stoornis (OCS)	59
3.3	Angst- en depressieve klachten	63

3.4	Disruptieve gedragsstoornissen	64
3.5	Overige comorbiditeit	67
3.6	De impact van comorbiditeit	71
3.7	Comorbiditeit in de levensloop	72
3.8	Tot slot	73
4	Erfelijkheid van GTS	74
	<i>Daniëlle Cath en Nuno Zilhão</i>	
4.1	Familie- en tweelingonderzoek bij GTS	75
4.2	Genetisch koppelingsonderzoek (linkage)	78
4.3	Kandidaatgenstudies naar GTS	79
4.4	Genoombrede associatiestudies (GWAS)	80
4.5	CNV-studies en structurele variatie in GTS	82
4.6	SNP-erfelijkheid en bewijs voor genetische overlap	82
4.7	Tot slot	84
5	Hersenfuncties bij GTS: neurotransmittersystemen en neuroimaging	87
	<i>Andreas Dias, Chaim Huijser en Bas de Bruijn</i>	
5.1	Neuroanatomie en neurofysiologie van bewegingen	87
5.2	Pathofysiologie bij GTS	91
5.3	Beeldvormend onderzoek bij GTS	97
5.4	Tot slot	104
6	Omgevingsfactoren: perinatale factoren, stress en immuniteit	106
	<i>Chaim Huijser en Pieter Hoekstra</i>	
6.1	De rol van pre- en perinatale complicaties bij GTS	106
6.2	Psychosociale stress	114
6.3	Immuniteit en infecties in de pathofysiologie van GTS	116
6.4	Tot slot	125

Deel II – Diagnostiek en assessment

7	Diagnostiek van ticstoornissen	131
	<i>Michèl Willemsen en Daniëlle Cath</i>	
7.1	Het algemene diagnostische proces	132
7.2	Ticgerelateerde diagnostiek	133
7.3	Lichamelijk onderzoek bij tics	136

7.4	Differentiaaldiagnose met andere bewegingsstoornissen	137
7.5	Tot slot	144
8	Meetinstrumenten	145
	<i>Jolande van de Griendt, Cara Verdellen en Daniëlle Cath</i>	
8.1	Diagnostiek	145
8.2	Tic-ernst	148
8.3	Ticfrequentie	150
8.4	Premonitore sensaties	151
8.5	Kwaliteit van leven	152
8.6	Comorbiditeit	152
8.7	Tot slot	156
	 Bijlage 8.1: Yale Global Tic Severity Scale (YGTSS)	 157
	Bijlage 8.2: Premonitory Urges for Tics Scale (PUTS)	160
	Bijlage 8.3: Gilles de la Tourette Syndrome – Quality of Life Scale (GTS-QOL)	161
9	Neuropsychologisch onderzoek	164
	<i>Andrea Dietrich</i>	
9.1	Leerproblemen	164
9.2	Executieve functies en responsinhibitie	167
9.3	Aandacht en geheugen	172
9.4	Motorische vaardigheid en visuomotorische integratie	175
9.5	Overig	176
9.6	Tot slot	177

Deel III – Behandeling

10	Psycho-educatie en begeleiding van de omgeving	183
	<i>Jolande van de Griendt, Margriet de Bruin en Carlijn Nijhuis</i>	
10.1	Psycho-educatie	183
10.2	Psycho-educatie voor specifieke doelgroepen	191
10.3	Tot slot	199

11	Gedragstherapie voor tics	201
	<i>Cara Verdellen en Jolande van de Griendt</i>	
11.1	Onderzoeksbevindingen	201
11.2	Habit reversal	204
11.3	Exposure en responspreventie	206
11.4	Aanvullende interventies	208
11.5	Terugvalpreventie	209
11.6	Tot slot	209
12	Medicatie voor tics	211
	<i>Agnes Wertenbroek, Mariska Kleijer, Judith Rath en Daniëlle Cath</i>	
12.1	Wanneer medicatie toepassen voor tics?	212
12.2	Medicatie voor tics	212
12.3	Alfa-2-adrenerge receptoragonisten bij tics	214
12.4	Dopaminemodulerende of -blokkerende medicatie	217
12.5	Atypische antipsychotica	218
12.6	Typische antipsychotica	224
12.7	Overige medicatie	227
12.8	Botulinetoxine bij tics	233
12.9	Immunoglobulines, plasmaferese en antibiotica	237
12.10	Tot slot	237
13	Behandeling van comorbiditeit	239
	<i>Els Blijd-Hoogewys, Else de Haan, Jolande van de Griendt en Daniëlle Cath</i>	
13.1	Behandeling van GTS met comorbide ADHD	240
13.2	Behandeling van GTS met comorbide OCS	246
13.3	Behandeling van GTS met comorbide angst- of stemmingsstoornis	249
13.4	Behandeling van GTS met comorbide disruptieve gedragsstoornissen	253
13.5	Behandeling van GTS met overige comorbiditeit	256
13.6	Tot slot	261
14	Neurochirurgische behandeling	263
	<i>Anouk Smeets, Annelien Duits, Albert Leentjens en Linda Ackermans</i>	
14.1	Indicatie en patiëntselectie voor DBS	263
14.2	Targets voor DBS	266
14.3	Procedure	271

14.4	Complicaties	272
14.5	Tot slot	274
15	De rol van de omgeving: school, werk, gezin, sociale contacten en patiëntenorganisatie	275
	<i>Annet Heijerman-Holtgreffe</i>	
15.1	School en werk	276
15.2	Het vergroten van het zelfvertrouwen	279
15.3	De zorg voor het gezin als geheel	280
15.4	Het sociale netwerk	281
15.5	Informereren	281
15.6	Lotgenotencontact en de patiëntenorganisatie	282
15.7	Tot slot	286
	Afkortingen	291
	Literatuur	293
	Register	365
	Over de auteurs	371

Voorwoord – Arwin Steendijk

‘De professionals krijgen met dit boek de gelegenheid om over de grenzen van hun vakgebied heen te kijken.’

J e merkt dat een kind niet altijd ‘functioneert’ zoals je zou verwachten. Thuis, op school, in andere sociale situaties, het loopt gewoon niet zo lekker. Maar je kunt niet precies benoemen wat het is. Waardoor wordt het nu veroorzaakt? En kunnen we er iets aan doen? Hierop ondernemen ouders, familieleden, leerkrachten en andere betrokkenen een zoektocht om de juiste hulp te vinden, en mogelijk zelfs te komen tot een diagnose. Een zoektocht die meestal begint met een bezoek aan de huisarts.

Hoe duidelijker de symptomen, des te sneller de diagnose of de doorverwijzing naar de juiste specialist. Maar wat nou als de symptomen minder duidelijk zijn? Of als de kennis om de specifieke diagnose te stellen beperkt is? Voor het syndroom van Gilles de la Tourette (GTS) is dit helaas vaak het geval. Ondanks het behoorlijk grote aantal patiënten in Nederland, zo’n 170.000 die soms zeer opvallende tics vertonen, is kennis over de zeer verschillende vormen waarin GTS tot uitdrukking kan komen nog beperkt. Het beeld van de vloekende, tierende, wild bewegende GTS-patiënt is nog steeds springlevend. Echter, het overgrote deel van de patiënten vloekt niet en vertoont vaak milde symptomen, voornamelijk klachten van ADHD of OCS. Daardoor wordt de diagnose vaak gemist en duurt het gemiddeld tenminste 5 jaar na vertoning van de eerste symptomen voordat de diagnose wordt gesteld.

Om vroege opsporing van GTS te bevorderen, en meer bekendheid te geven aan de aandoening en de behandelmogelijkheden, is Stichting Gilles de la Tourette opgericht. Sinds 1982 zet zij zich middels een aantal vrijwilligers in om meer informatie over Tourette vast te leggen en te kunnen delen met lotgenoten, familieleden, professionals en andere geïnteresseerden. Zij doet dit door het geven van voorlichting, het organiseren van lotgenotencontact en het behartigen van patiëntenbelangen. Ook bevordert de stichting wetenschappelijk onderzoek naar oorzaken en behandeling van Tourette.

De komst van het *Handboek Gilles de la Tourette* is voor de stichting een cruciale stap naar professionalisering van de professionals in het herkennen en erkennen van GTS. En dat heeft een grote toegevoegde waarde. Vanuit verschillende invalshoeken wordt deze stoornis beschreven; neurologie, psychiatrie en psychologie komen in dit boek samen. De professionals krijgen met dit boek de gelegenheid om over de grenzen van hun vakgebied heen te kijken. Iets waar iedereen in de ggz en in de ziekenhuiszorg van kan leren, en wat de behandeling van een stoornis als Gilles de la Tourette alleen maar ten goede kan komen. Wat dit boek ook speciaal maakt, is het feit dat het zich tegelijkertijd richt op alle doelgroepen die ermee geconfronteerd worden: patiënten, hun naasten, professionals, en overige betrokkenen. Het is daarmee voor iedereen die te maken krijgt met Tourette een absolute ‘must have’!

Namens de Stichting Gilles de la Tourette

Arwin Steendijk

Bestuurslid | Onderzoek & Ontwikkeling

Voorwoord – Laura Beljaars

‘Zonder Tourette ben ik mezelf niet meer.’

fysiotherapeut, psycholoog, huisarts, neuroloog, leerkracht, neuroloog, neuroloog, neuroloog, psychiater, gedragstherapeut, neuroloog, psycholoog, leerlingenbegeleider, leerkracht, logopedist, psycholoog, fysiotherapeut, psycholoog, manueel therapeut, psychiater, psycholoog...

Ik heb geluk gehad. Ik heb geluk gehad dat de fysiotherapeut van mijn moeder opmerkte dat ik steeds vaker met mijn ogen ging draaien, en daarmee de observaties van mijn moeder valideerde. Ik heb geluk gehad dat mijn eerste neuroloog een oud-studiegenoot had die zich in Tourette specialiseerde. Ik heb geluk gehad dat er een neuroloog in opleiding in de kamer was toen ik iets anders nodig had dan medicatie, en dat zij zich uit durfde te spreken voor een (toen nog) experimentele therapie die mijn leven heeft veranderd. Ik heb geluk gehad dat deze therapie in Nederland ontwikkeld is en dat ik door de beste psycholoog behandeld ben. Ik heb geluk gehad dat alle professionals die hier boven aan de bladzijde staan zich hebben verdiept in mij, mijn tics en mijn Tourette.

Er zijn zoveel professionals die te weinig van Tourette afweten. Die zich niet verder verdiepen in de problemen van hun patiënt, zodat ze écht goede hulp zouden kunnen geven. Er wordt gezegd dat Tourette zeldzaam is. Dat is het niet: één op de honderd mensen in Nederland heeft het. Er wordt gezegd dat informatie te moeilijk te vinden is. Dat is het niet. Google maar eens: de website van Stichting Gilles de la Tourette staat bovenaan. Wat het excuus dan ook is, het is nu niet meer belangrijk. In dit handboek staat alle informatie over Gilles de la Tourette bij elkaar. Iedereen kan er nu bij, je hoeft er niet meer naar te zoeken. De uithoeken van het internet zijn bij elkaar gebracht, door de beste specialisten van Nederland. En misschien wel van daarbuiten.

Wat ik heel bijzonder vind aan dit boek is dat er aandacht is voor meer dan tics, en dat het patiëntenperspectief niet ontbreekt. Juist bij Tourette is het zo belangrijk om te luisteren naar ervaringen van mensen die Tourette hebben.

Wij weten hoe het voelt, wij weten dat het vaak niet eens de tics zijn die voor de grootste problemen zorgen. En wij weten dat Tourette ook veel positieve aspecten heeft. Ook daar is in dit boek aandacht voor. Tourette kan heel vervelend en belastend zijn, maar Tourette is ook een onderdeel van mij en mijn leven. Ik ben door diepe dalen gegaan, maar ik ben er elke keer weer sterker uitgekomen. Ik leid een fijn en actief leven, zoals ik dat wil, met Tourette. Zonder Tourette ben ik mezelf niet meer. Het is mijn grote wens dat alle hulpverleners die boodschap ook overbrengen aan de Touretters die zij begeleiden. Want ook met Tourette kan het leven heel mooi zijn.

Ieder kind en iedere volwassene met Tourette zou goede hulp moeten krijgen. Dat is mijn hoop bij het uitkomen van dit handboek. Dat het niet meer uitmaakt wie je bent en bij wie je in de spreekkamer komt. Dat toeval en geluk niet meer nodig zijn.

Laura Beljaars, ervaringsdeskundige

Inleiding

Voor u ligt een geheel vernieuwde en fors uitgebreide versie van het in 1996 verschenen Nederlandstalige *Syndroom van Gilles de la Tourette: Een leidraad voor diagnostiek en behandeling*, destijds uitgegeven door Van Gorcum onder redactie van Jan Buitelaar en Ben van de Wetering. Dit boek telde 99 pagina's in tien kleine hoofdstukken en bevatte een bundeling van de wetenschappelijke kennis op dat moment. De auteurs waren een handvol pioniers die het syndroom van Gilles de la Tourette in Nederland op de kaart hebben gezet, waarbij naast de redactie Kees Hoogduin, Theo van Woerkom, Daniëlle Cath en Else de Haan niet onvermeld mogen blijven. In 1996 werd GTS beschouwd als een zeldzame aandoening, gekenmerkt door vloeken en schelden en in het oog springende tics, met wie de alledaagse clinicus zelden tot nooit iets te maken kreeg. Nu, bijna 25 jaar later, is die situatie sterk veranderd. Mede dankzij de niet-aflattende inspanningen van een zeer actieve patiëntenorganisatie zijn veel klinici zich veel meer bewust van ook de subtielere uitingsvormen en complexiteiten van GTS.

Het handboek dat nu voor u ligt telt 376 pagina's, en vijftien hoofdstukken, en omvat het hele spectrum van ticstoornissen. Sommige van de auteurs van destijds hebben ook in dit handboek geschreven, maar er zijn veel nieuwe auteurs bijgekomen met een uiteenlopende achtergrond: neurologen, psychologen, psychiaters, biologen, allen verbonden in een gedeelde fascinatie voor GTS en de ermee gepaard gaande psychiatrische, psychologische en neurologische facetten. GTS verdient dit brede palet aan auteurs; het is een enigmatische aandoening die zich afspeelt op het snijvlak van neurologie en psychiatrie.

Sinds 1996 zijn de inzichten in de neurobiologische en psychologische determinanten van GTS enorm toegenomen. Dit vernieuwde *Handboek Gilles de la Tourette* geeft een breed en actueel state-of-the-art-overzicht van de huidige stand van zaken. Het instrumentarium voor de diagnostiek en de mogelijkheden van behandeling zijn zodanig uitgebreid dat daar lange hoofdstukken aan zijn gewijd. Het boek geeft een vertaling van de huidige wetenschappelijke ontwikkelingen naar de klinische praktijk. We hebben daarbij ons best gedaan om neurobiologische, gedragswetenschappelijke, psychiatrische en psychologische

inzichten met elkaar te verbinden. Ook het patiëntenperspectief ontbreekt in dit handboek niet.

In het eerste deel worden de achtergronden van GTS beschreven, met een inspirerend inleidend hoofdstuk over de geschiedenis van GTS. Vervolgens wordt ingegaan op de fenomenologie en epidemiologie van ticstoornissen en GTS, en op de pathofysiologie, genetische en neurobiologische achtergronden en mechanismen. Deel II richt zich op meetinstrumenten en diagnostiek, met aandacht voor differentiële diagnostiek, vragenlijsten om tic-ernst en comorbiditeit vast te stellen en neuropsychologisch onderzoek. In deel III wordt ingegaan op psycho-educatie en de behandeling van tics en GTS. Aan bod komen gedragstherapie, farmacotherapie, behandeling van comorbiditeit en diepe hersenstimulatie voor therapieresistente ernstige GTS. Tot slot is er aandacht voor het patiëntenperspectief en het belang van de patiëntenorganisatie en lotgenotencontact.

Dit boek is voorlichtend van aard en bedoeld voor collega's, al dan niet in opleiding of werkzaam als (kinder)neuroloog, (kinder)psychiater, gz-klinisch/ (neuro)psycholoog, en verpleegkundige/verpleegkundig specialist. Daarnaast is het interessant voor patiënten, hun familieleden, leerkrachten en andere belangstellenden die meer van deze aandoening willen weten.

De totstandkoming van dit boek heeft maar liefst vier jaar in beslag genomen. We willen dan ook in de eerste plaats alle auteurs en de verschillende bestuursleden van de Stichting Gilles de la Tourette bedanken voor hun geduld. Verder gaat onze dank uit naar Theo van Woerkom, de vraagbaak voor ons als redactie, die talloze hand-en-spandiensten en redactieklussen voor ons heeft verricht, en voor wie GTS in al zijn facetten een bron van inspiratie blijft. Theo wil niet apart vermeld worden en dat hebben we dan ook maar niet gedaan! Ten slotte willen we de zo geduldige redactie van Boom bedanken, in het bijzonder Barbara Kuiper en Regine Janssen. Dank ook voor jullie sturende kracht in het afmaken van dit mooie project!

Met dit boek hopen we een bijdrage te leveren aan meer kennis over en begrip voor ticstoornissen en GTS. Maar bovenal hopen wij bij te dragen aan een verbetering van de kwaliteit van leven van GTS-patiënten. Aan hen dragen wij dit boek op.

De redactie

Cara Verdellen, Daniëlle Cath en Agnes Wertenbroek

DEEL I

ACHTERGROND

De geschiedenis van het syndroom van Gilles de la Tourette

Theo van Woerkom

Van de Duitse natuurkundige Werner Heisenberg is de uitspraak: ‘Die Naturwissenschaft beschreibt und erklärt die Natur nicht einfach, so wie sie “an sich” ist. Sie ist vielmehr ein Teil des Wechselspiels zwischen der Natur und uns selbst.’ Heisenberg snijdt hier een belangrijk punt aan. We nemen niet onbevangen waar. Wat we zien of horen beperkt zich niet tot het netvlies, de trilhaarcellen in het slakkenhuis en de verwerking ervan in de hersenen. Onze werkelijkheid is in feite een constructie, en – bij gebeurtenissen uit het verleden – een reconstructie. Psychologische, contextuele en culturele factoren spelen hierbij een rol.

Heisenbergs uitspraak geldt ook voor symptomen van patiënten. Door de eeuwen heen hebben artsen en onderzoekers daar op hun manier naar gekeken. Medische geschiedenis onderzoekt hoe dat ging en waarom artsen en onderzoekers keken zoals ze keken. Zo’n onderzoek maakt waarnemingen uit het verleden niet alleen begrijpelijk, maar kan ook een te enge kijk op problemen van patiënten voorkomen. Dat is niet alleen voor de arts van belang, het helpt vooral ook de patiënt. De geschiedenis van het Gilles de la Tourettesyndroom is daar een sprekend voorbeeld van.

1.1 De periode van 1825 tot 1902

Gilles de la Tourette (voor een levensbeschrijving, zie Draaisma, 2006; Lees, 1986) schreef het eerste artikel uit 1884 op verzoek van zijn leermeester Jean-Marie Charcot (1825-1893).

1.1.1 Jean-Marie Charcot en Georges Gilles de la Tourette

Charcot (figuur 1.1), hoogleraar in de pathologische anatomie en verbonden aan het ziekenhuis La Salpêtrière te Parijs, was de beroemdste neuroloog van zijn tijd (Ellenberger, 1970, pp. 89-101). Hij wilde orde scheppen in de veelheid van bewegingsstoornissen die toen bekend waren. Tot het begin van de negentiende eeuw werden onder de noemer ‘chorea’ bewegingen van allerlei soorten en met allerlei oorzaken beschreven. Deze varieerden van conversieverschijnselen, dystonieën, parkinsonisme tot verlammingen en epilepsie. In de tweede helft van die eeuw had de Franse internist Trousseau al geprobeerd de term chorea verder af te bakenen door daaronder alleen te verstaan bewegingsstoornissen met geagiteerde, draaiende, bizarre en gedesorganiseerde kenmerken (Keppel Hesselink, 1994, p. 161). Charcot wilde nu ook een scheiding aanbrengen tussen bewegingsstoornissen met een hysterische (lees: psychogene) en die met een organische oorzaak. Dat was geen luxe. Onder hysterie viel een veelheid aan de meest exotische symptomen en La Salpêtrière werd erdoor overspoeld, wat overigens alles te maken had met Charcot zelf. Hij duldde weinig of geen tegenspraak en creëerde zo bij zijn naaste medewerkers een sfeer waarbij hij te zien kreeg wat zij dachten dat hij wilde zien: hysterische patiënten (Ellenberger, 1970, pp. 98-101).

Gilles de la Tourettes artikel uit 1884 (voor een Engelse vertaling ervan, zie Lajonchere, Nortz, & Finger, 1996) begint met een uitvoerige bespreking van drie aandoeningen die naar zijn idee veel met elkaar gemeen hebben. De eerste is de *jumping Frenchmen of Maine*: een aandoening van mensen in Maine die zich uit in buitengewoon prikkelbaar zijn en door de geringste prikkel opspringen. Bevelen worden woordelijk herhaald en direct en stipt uitgevoerd. Deze mensen hebben ook een onbedwingbare behoefte gebaren van anderen direct te imiteren. De tweede is *latah*, een overeenkomstig beeld dat voorkomt in Maleisië en waarbij tevens coprolalie gezien wordt. De derde is *myriachit*, een aandoening die voorkomt in Siberië en die vooral gekenmerkt wordt door een onbedwingbare behoefte woorden en gebaren direct te imiteren. Wat de drie aandoeningen met elkaar gemeen hebben zijn de echolalie en echopraxie. Vervolgens spreekt Gilles de la Tourette een 15-jarige jongen die in het Salpêtrière-ziekenhuis op-

genomen is. Hij lijdt aan overprikkelbaarheid en allerlei tics, maakt convulsieve bewegingen met zijn hoofd en taille en schreeuwt bijna voortdurend het woord *merde*. Bovendien herhaalt hij de laatste twee of drie woorden van elke zin die hij uitsprekt. Alle drie genoemde aandoeningen en die van de 15-jarige jongen beschouwt Gilles de la Tourette als uitingen van eenzelfde stoornis. Aan deze opvatting houdt hij vast in zijn vervolgartikel van 1885, dat uit twee delen bestaat (voor een Engelse vertaling ervan, zie Goetz & Klawans, 1982).

Het eerste deel bestaat voornamelijk uit een beschrijving van acht patiënten. Het tweede deel opent met een beschrijving van een negende patiënt, gevolgd door een tabel die alles nog eens samenvat. Zes van de negen patiënten (nummers 2-7) heeft hij zelf gezien. Over drie patiënten (nummers 1, 8, 9) citeert hij uit eerder verschenen literatuur.

Patiënt nr. 1 is de markiezin de Dampierre. Gilles de la Tourette selecteert haar casus uit een artikel uit 1825 van de Parijse arts Jean Marc Gaspard Itard (1774-1838) (Kushner, 1999, pp. 10-17). Zij was toen net overleden (1884). Itard interpreteerde de symptomen van zijn patiënt heel anders dan Gilles de la Tourette. Volgens hem weerspiegelden zij haar ongelukkige sociale leven (ontbreken van moederschap), wat van negatieve invloed zou zijn op haar hersenen. Het gevolg was een verzwakte wil, waardoor onderdrukking van de symptomen niet mogelijk was.

Itards beschrijving van haar symptomen past echter prima in het concept van de bewegingsstoornis waar Gilles de la Tourette op zoek naar is. Aan de hoge leeftijd waarop zij stierf, 85 jaar, ontleent hij vervolgens de idee dat de aandoening levenslang is, wat enkele jaren later leidt tot de kernachtige uitspraak: *une fois tiqueur, toujours tiqueur* (Gilles de la Tourette, 1899).

Het meest in het oog springende symptoom van de markiezin was haar veelvuldig gebruik van schuttingtaal en obscene woorden. Die uitingen contrasteerden sterk met haar adellijke afkomst en gedistingeerd voorkomen. Samen met de vroege publicatie uit 1825 heeft dat ertoe geleid dat de markiezin de Dampierre de bekendste GTS-patiënt is geworden. Niet minder dan 37 pagina's (pp. 164-200) wijdt Gilles de la Tourette aan een discussie van zijn bevindingen. Kern daarvan is zijn mening dat de aandoening van zijn patiënten verwant is aan jumping, latah en myriachit en als een Europese variant ervan beschouwd kan worden (pp. 23, 188). Daarvoor geeft hij vier argumenten: (1) Het gaat om een erfelijke aandoening met ongecoördineerde bewegingen die zo abrupt en heftig zijn dat zij soms tot sprongen kunnen leiden. (2) Naast de ongecoördineerde bewegingen kunnen zich al dan niet gearticuleerde geluiden ontwikkelen. De gearticuleerde geluiden zijn vaak herhalingen van woorden die de patiënt net gehoord heeft. Zulke imitaties kunnen zich ook fysiek voordoen (echopraxie). (3) Sommige vocale uitingen die de patiënt herhaalt, hebben een obscene ka-

rakter (coprolalie). (4) In principe zijn de patiënten lichamelijk en mentaal normaal; de conditie ontstaat op jeugdige leeftijd en is ongeneeslijk.

Gilles de la Tourette hecht grote waarde aan de symptomen echolalie, echo-praxie en coprolalie (pp. 174, 177). Hoewel slechts zes van de tien patiënten (de 15-jarige jongen uit het artikel van 1884 en de negen uit de twee artikelen uit 1885) coprolalie tonen, beschouwt hij dit symptoom toch als pathognomonisch voor de aandoening (p. 180). Hij spreekt ook het vermoeden uit dat vroeg of laat het merendeel van de patiënten coprolalie zal ontwikkelen (p. 184).

Gilles de la Tourette gebruikt zeer sporadisch het woord ‘tic’, ofschoon hij deze term wel kende van zijn collega Trousseau (Dugas, 1986; Gilles de la Tourette, 1885). Hij heeft het meestal over *incoordination motrice*. Wanneer hij de kenmerken daarvan bespreekt, komt hij dicht in de buurt van onze huidige definitie van tics. Het zijn plotselinge, snelle, ongecoördineerde bewegingen, die duidelijk te onderscheiden zijn van de choreatische, zoals die bij kinderen kunnen voorkomen (Gilles de la Tourette, 1885, p. 195). Door innerlijke spanningen en sterke emotionele gebeurtenissen variëren ze in intensiteit en frequentie; tijdens de slaap zijn ze weg (p. 169). Het zijn de vroegste symptomen; meestal ontstaan ze op een leeftijd tussen 7 en 10 jaar en dan vooral in het gezicht of de armen (pp. 166, 172). Wanneer ze naar de benen uitbreiden blijven ze niet beperkt tot geïsoleerde spiercontracties, maar kunnen ze ertoe leiden dat de patiënt plotseling een sprong maakt (p. 167). Ook zijn er perioden waarin ze praktisch afwezig zijn; de patiënt krijgt de indruk dat hij genezen is, maar uiteindelijk komen ze toch weer tevoorschijn (p. 170).

Zolang er alleen ongecoördineerde bewegingen zijn, is er met de aandoening te leven (p. 187). Dat wordt anders als ook symptomen als echolalie en coprolalie ontstaan (p. 187). Maar hoe het beeld zich ook ontwikkelt, behandeling of genezing is niet mogelijk (p. 200). Het is een aandoening voor het leven (pp. 186-187).

Veertien jaar later, in 1899, komt Gilles de la Tourette terug op zijn bewering dat zijn patiënten mentaal niets mankeren (Gilles de la Tourette, 1899). Het is vooral zijn collega Georges Guinon die hem daarop wijst, maar ook de tijdgeest is dan aan het veranderen. Symptomen als echolalie en coprolalie zijn zo bizar en onbegrijpelijk dat Gilles de la Tourette ze nu interpreteert als uitingen van een onevenwichtige geest. Andere uitingen daarvan zijn de angsten en fobieën waaraan sommige van zijn patiënten lijden. Omdat velen bovengemiddeld intelligent zijn en hoge maatschappelijke posities bekleden, bedenkt hij voor zijn groep patiënten een compromis en spreekt van *dégénérés supérieurs*. In hetzelfde artikel wijst Gilles de la Tourette ook expliciet op een zeer karakteristieke eigenschap van de tic, namelijk dat die tijdelijk te onderdrukken is.

Het is opvallend dat Gilles de la Tourette de ongecoördineerde bewegingen (tics) niet als het meest kenmerkende symptoom van zijn patiënten beschouwt.

Deze komen immers als enige symptoom voor bij al zijn tien patiënten en *niet* bij de jumpers en de lijders aan latah of myriachit. Dat hij dat niet doet heeft waarschijnlijk te maken met zijn al hiervoor beschreven overtuiging dat de aandoening van zijn patiënten een variant is van de jumpers (p. 193). Vandaar ook het grote belang dat hij hecht aan de symptomen echolalie en coprolalie, een term die bij hem ook copropraxie inhoudt.

Kort na zijn publicaties zal Charcot hem hierop corrigeren (Dugas, 1986). Volgens Charcot gaat het bij de tien patiënten om een ander soort motorische stoornis dan bij de jumpers en de lijders aan latah en myriachit. Bovendien zijn het gecoördineerde en geen ongecoördineerde bewegingen. Charcot spreekt van *tics convulsifs*. Zij vormen volgens Charcot de basis van de aandoening, die hij *la maladie des tics convulsifs* noemt. Later zal Charcot, om zijn leerling voor zijn werk te eren, de ziekte het eponiem ‘Gilles de la Tourette’ verlenen en verandert hij de naam in *la maladie des tics de Gilles de la Tourette*.

Charcot ziet ook een verband tussen de voortdurend repeterende en zich opdringende gedachten van sommige van zijn patiënten en hun tics convulsifs. Het betreft symptomen als twijfelzucht, aanrakingsdwang en het uitvoeren van rekenspelletjes. Hij noemt ze *tics des idées*, en beschouwt ze als een mentale variant van de motorische tics (Dugas, 1986).

Geïnspireerd door de degeneratietheorie van Théodule Ribot (1839-1916), filosoof en een van de grondleggers van de Franse psychologie, beschouwen Gilles de la Tourette en Charcot de ziekte als een voorbeeld van degeneratie, door overerving veroorzaakt (Kushner, 1999, pp. 18-19). Uitingen van degeneratie zijn neurasthenie, retardatie, epilepsie, maar ook verhoogde impulsiviteit en wilszwakte. Het laatste is volgens Gilles de la Tourette het geval bij *la maladie des tics de Gilles de la Tourette*. Overigens was Charcots en Gilles de la Toubettes idee dat de ziekte een genetische achtergrond heeft, wel enigszins speculatief. Van de tien patiënten hadden namelijk alleen de patiënten met nummers 7 en 8 (behorend tot de groep van negen patiënten uit 1885) familieleden met tics.

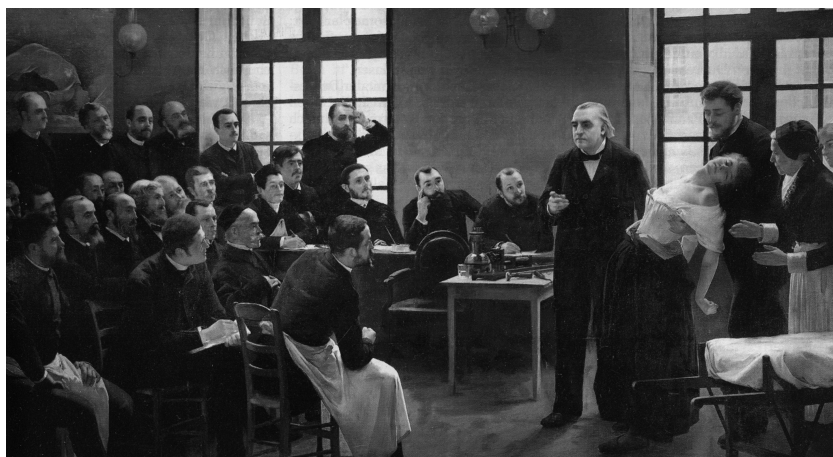
Door de term *maladie* te gebruiken suggereert Charcot dat de symptomen van de ziekte van Gilles de la Tourette slechts één bepaalde oorzaak hebben. Van de idee dat er meerdere of andere oorzaken aan ten grondslag kunnen liggen, wil hij niets weten. Zijn standpunt stuit al snel op toenemende kritiek van zijn collega's die daar toch anders over denken. Het concept van ‘*la maladie des tics de Gilles de la Tourette*’ als aparte entiteit wordt van twee kanten bestreden.

Allereerst reageert een aantal collega-neurologen uit Charcots eigen omgeving. De belangrijkste is Georges Guinon. Volgens hem komen symptomen als tics convulsifs, echolalie en coprolalie ook bij hysterie voor en gaat het om een continuüm van symptomen met een gemeenschappelijke etiologie van erfelijke degeneratie (Kushner, 1999, pp. 27-32). Charcot accepteert dat tics zowel bij la

maladie des tics de Gilles de la Tourette als hysterie kunnen voorkomen. Echter, hij blijft van mening dat er een fundamenteel verschil bestaat tussen tics bij de eerste en bij de laatste aandoening. Tics bij de ziekte van Gilles de la Tourette berusten op een erfelijk belaste familieanamnese en zijn niet te genezen; tics op basis van hysterie wel (door middel van hypnose). Kort daarna zal Charcot daaraan toevoegen dat de tics bij hysterie op imitatie berusten en die bij de ziekte van Gilles de la Tourette spontaan optreden.

Critici van vooral buiten La Salpêtrière zijn van mening dat de tics convulsifs evenals de chorea van Sydenham en andere chorea's een gemeenschappelijke etiologie delen, namelijk reumatische koorts. Ook tegen deze opvatting verzet Charcot zich. Volgens hem zijn reumatische koorts en choreatische bewegingsstoornissen leden van eenzelfde pathologische familie: een erfelijk belaste set van degeneratieve aandoeningen. Wie voor reumatische koorts gevoelig is, is ook gevoelig voor chorea, maar niet zozeer voor tics (Kushner, 1999, pp. 32-39).

De invloed van Charcot is groot. Ondanks het feit dat er eind negentiende eeuw steeds meer aanwijzingen komen voor een verband tussen tics, chorea van Sydenham en reumatische koorts, slagen de voorstanders van deze theorie er niet in een voet aan de grond te krijgen. Begin twintigste eeuw raakt reumatische koorts als etiologische factor voor lange tijd uit het zicht van verder onderzoek. Dát gaat zich namelijk richten op de psychologie van bewegingsstoornissen en de mogelijke rol van de vrije wil daarbij.



Figuur 1.1: Schilderij van André Brouillet uit 1887: *Une leçon clinique à La Salpêtrière*. Charcot geeft, rechts van de tafel, les. Gilles de la Tourette zit met schort voor tegenover Charcot. Babinski staat rechts van Charcot en houdt de hysterische patiënte Blanche Wittman vast. Brissaud zit direct links van de man die met zijn elleboog tegen het raam leunt. Guinon steekt enigszins met zijn hoofd boven de man uit die helemaal links met schort voor zit. Ribot zit net achter Guinon (eerste gezicht, wit haar) (Signoret, 1983).