

Johannes Nielsen

XYY Männer



VERÖFFENTLICHUNG DES
TURNER ZENTRUMS · RISSKOV
DÄNEMARK

© Der Verfasser und
das Turner Zentrum
Blåmunkevej 6
DK 8240 Risskov, Dänemark
und Zytogenetisches Labor
Skovagervej 2
DK-8240 Risskov, Dänemark
Tel. 86 - 17 77 77 - ext. 3611

ISBN: 87-89529-02-2

Lay-out: Harald Nymark
Druck und Satz: Gallo Tryk, Århus
Buchumschlag: Clemenstrykkeriet, Århus

Die Veröffentlichung der deutschen
Ausgabe wurde ermöglicht durch die
finanzielle Unterstützung von:
Novo Nordisk A/S
Niels Steensens Vej 1
2820 Gentofte, Dänemark

Johannes Nielsen

XYY Männer



EINE INFORMATIONSSCHRIFT

VERÖFFENTLICHUNG DES
TURNER ZENTRUMS · RISSKOV
DÄNEMARK

INHALTSVERZEICHNIS

| | |
|---|----|
| Vorwort..... | 5 |
| Woher stammt der Name XYY-Syndrom?..... | 7 |
| Wie häufig ist das XYY-Syndrom?..... | 7 |
| Was verursacht das XYY-Syndrom?..... | 7 |
| Warum entsteht die Chromosomenveränderung 47, XYY?..... | 8 |
| Kann man einem neugeborenen Jungen ansehen, ob er das XYY-Syndrom hat?..... | 8 |
| Wie entwickeln sich diese Jungen in der Kindheit?..... | 8 |
| Sind XYY-Jungen normal begabt?..... | 9 |
| Wie kommen sie in der Schule zurecht?..... | 9 |
| Haben sie besondere Erkrankungen während der Kindheit oder im späteren Leben?..... | 10 |
| Wie ist das Längenwachstum?..... | 10 |
| Wie ist die körperliche Geschlechtsentwicklung? | 11 |
| Wie sind Libido und Potenz?..... | 11 |
| Können XYY-Männer Vater werden?..... | 11 |
| Können XYY-Männer heiraten?..... | 11 |
| Sollte man mit männlichem Geschlechtshormon (Testosteron) behandeln?..... | 12 |
| Wie sind ihre Aussichten für eine normale berufliche Entwicklung?..... | 12 |
| Ist XYY-Syndrom eine Krankheit?..... | 12 |

| | |
|--|----|
| Haben XYY-Männer ein erhöhtes Risiko, psychisch zu erkranken?..... | 13 |
| Sollen Eltern vollständig informiert werden?..... | 13 |
| Sollen Männer mit XYY-Syndrom vollständig informiert werden?..... | 14 |
| Welche Information sollten Eltern erhalten, bei denen man bei der Fruchtwasseruntersuchung einen Feten mit XYY-Syndrom diagnostiziert hat?..... | 15 |
| Soll die Bevölkerung über das XYY-Syndrom aufgeklärt werden?..... | 16 |
| XYY-Kontaktgruppen..... | 17 |

VORWORT

Dieses Heft wurde verfasst und veröffentlicht, weil es sich herausstellte, dass zusätzliche Information über das XYY-Syndrom notwendig ist.

Es soll keineswegs versucht werden, eine ausführliche Beschreibung aller Aspekte beim XYY-Syndrom darzustellen. Das Ziel dieses Heftes ist es, XYY-Jungen und deren Eltern sowie Erwachsenen mit XYY-Syndrom eine bessere Information zu vermitteln. Aber ich hoffe auch, dass es von genetischen Beratern, Ärzten, Lehrern und anderen gelesen wird, die mit XYY-Jungen und Erwachsenen mit dem XYY-Syndrom zu tun haben.

Mehr Information auf allen Gebieten wird vor allem denen, die XYY-Syndrom haben und deren Angehörigen zu Gute kommen.

Die Herausgabe dieses Heftes erfolgt im Rahmen der Arbeitsaufgaben des Turner Zentrums, das sich um eine bessere Information, Beratung und Forschung beim XYY-Syndrom, Klinefelter-Syndrom und Triple-X-Syndrom bemüht.

Johannes Nielsen

WOHER STAMMT DER NAME XYY-SYNDROM?

Seit ungefähr 1960 war man sich im grossen und ganzen einig, dass neuentdeckte Chromosomenveränderungen nicht mehr nach ihrem Erstbeschreiber benannt werden sollten, wie z.B. das Klinefelter-Syndrom (47,XXY) oder das Turner-Syndrom (45,X) nach Harry Klinefelter und Henry Turner, die als erste diese Syndrome beschrieben haben, lange bevor man wusste, dass es sich um Chromosomenveränderungen handelte.

Als Sandberg und seine Mitarbeiter 1961 die Chromosomenkonstitution 47,XYY entdeckten, wurde deshalb für diese Männer die Bezeichnung XYY-Syndrom gewählt, entsprechend dem Triple-X-Syndrom bei Frauen mit der Chromosomenkonstitution 47,XXX, die 1959 zum ersten Mal von Jacobs & Strong beschrieben wurde.

WIE HÄUFIG IST DAS XYY-SYNDROM?

XYY findet sich bei einem unter 1000 Männern, das heisst in Deutschland gibt es ungefähr 25000 Männer mit diesem Syndrom.

WAS VERURSACHT DAS XYY-SYNDROM?

Männer haben normalerweise nur ein X und ein Y Chromosom, also die Chromosomenkonstitution 46,XY. Männer mit XYY-Syndrom haben zwei Y Chromosomen (47,XYY). Ab und zu sieht man eine Kombination von Klinefelter-Syndrom mit XYY-Syndrom. Dann ist die Chromosomenkonstitution 48,XXYY.

Die Chromosomenkonstitution 47,XYY sieht man bei 80 % der Männer mit zwei Y Chromosomen, bei 10 %

kommen sowohl zwei X als auch zwei Y Chromosomen vor, also die Chromosomenkonstitution 48,XXYY, und bei den übrigen 10 % zeigt sich ein sogenanntes Chromosomenmosaik, wo sich in den Zellen sowohl normale Chromosomen 46,XY als überzählige Y Chromosomen 47,XYY finden. Eine ausführliche Beschreibung des XYY-Syndroms und über Chromosomenveränderungen im allgemeinen vermittelt folgendes Buch: "Fehlentwicklung der Chromosomen". Eine Orientierung, von Johannes Nielsen, erschienen im Arkona Verlag, Århus, Dänemark, 1979. Man kann das Buch in Bibliotheken leihen oder auch am Zytogenetischen Labor in Risskov bestellen.

WARUM ENSTEHT DIE CHROMOSOMENVERÄNDERUNG 47,XYY?

Man weiss bis jetzt nicht genau, warum Chromosomenveränderungen entstehen, die zu dem XYY-Syndrom führen, wo eine verkehrte Teilung des Y Chromosoms stattfindet, wobei dann zwei Y Chromosomen anstatt ein Y Chromosom vorhanden sind.

KANN MAN EINEM NEUGEBORENEEN JUNGEN ANSEHEN, OB ER DAS XYY-SYNDROM HAT?

Nein! Jungen mit dem XYY-Syndrom sind im allgemeinen normal entwickelt bei der Geburt. Sie haben ein normales Gewicht und eine normale Länge.

WIE ENTWICKELN SICH DIESE JUNGEN IN DER KINDHEIT?

Jungen mit XYY-Syndrom sind körperlich oft aktiver als ihre Brüder. Wenn es glückt, diese Aktivität in

Spiel, Sport oder andere körperliche Betätigungen, die gemeinsam mit den Eltern und anderen Kindern betrieben werden, zu kanalisieren, braucht diese Chromosomenveränderung absolut nichts Negatives zu sein. Jungen mit XYY-Syndrom neigen zu verlangsamter psychischer Entwicklung. Da gleichzeitig auch leichte Probleme beim Erlernen neuen Stoffes in der Schule bestehen können, bedürfen sie einer rechtzeitigen entsprechenden Anregung.

Es ist wichtig, dass diese Jungen in einen Kindergarten kommen, wo eine enge Zusammenarbeit zwischen Eltern und Personal bestehen sollte. Bei Sprachproblemen sollte, bis eine deutliche Besserung eintritt, Hilfe von Sprachtherapeuten herangezogen werden. Jungen mit XYY-Syndrom entwickeln sich ansonsten durchweg normal in ihrer Kindheit.

SIND XYY-JUNGEN NORMAL BEGABT?

Bei einer Nachuntersuchung von 60 Jungen mit XYY-Syndrom, die man bei einer Untersuchung neugeborener Jungen in USA, Canada, Schottland und Dänemark gefunden hatte, war die Intelligenzentwicklung entgegen früheren Annahmen normal mit einem durchschnittlichen Intelligenzquotienten von 105 sowohl bei den XYY-Jungen als der Kontrollgruppe.

WIE KOMMEN SIE IN DER SCHULE ZURECHT?

Jungen mit XYY-Syndrom liegen in den schulischen Leistungen im Normbereich, jedoch neigen sie zu gewissen, nicht besonders ausgeprägten Schwierigkeiten beim Erlernen neuen Stoffes. In der oben genannten Gruppe von XYY-Jungen beobachtete man bei ca. der

Hälfte Schulprobleme trotz normaler Intelligenz. Dem kann man jedoch je nach Bedarf durch einen besonderen erzieherischen Einsatz vorbeugen. Schwierigkeiten beim Erlernen neuen Stoffes zeigen sich vorwiegend in den ersten Schuljahren und auch längst nicht bei allen XYY-Jungen, aber es ist wichtig zu wissen, dass man falls diese Schwierigkeiten auftreten, zunächst einmal genau untersucht, worin die Probleme bestehen, und dann gezielt eine Zeitlang sowohl zu Hause als auch in der Schule mit verstärkter pädagogischer Hilfe einsetzt. Ein solcher Versuch gibt meistens gute Ergebnisse, und die Schwierigkeiten beim Lernen können überwunden werden. Für Eltern und Lehrer ist das sehr wichtig zu wissen und dementsprechend zu handeln. Ebenso sollte bei Sprachschwierigkeiten Sprechunterricht erteilt werden.

Wenn die familiären Verhältnisse gut, stabil und anregend sind und wenn man die körperliche Aktivität dieser Jungen berücksichtigt, wenn gute Bedingungen im Kindergarten herrschen, dann sieht man im übrigen selten wesentliche Probleme.

HABEN SIE BESONDERE ERKRANKUNGEN WÄHREND DER KINDHEIT ODER IM SPÄTEREN LEBEN?

Jungen mit XYY-Syndrom haben kein erhöhtes Risiko für besondere Erkrankungen, und es besteht auch im erwachsenen Alter kein grösseres Risiko, krank zu werden.

WIE IST DAS LÄNGENWACHSTUM?

Jungen mit XYY-Syndrom wachsen während der ersten Lebensjahre schneller als andere, und die Endgrösse

dieser Männer liegt ca. 7 cm über der zu erwartenden Durchschnittsgrösse. Ihr Körperbau ist normal. Das Körpergewicht liegt in der Regel im unteren Normbereich, verglichen mit der Körperlänge.

WIE IST DIE KÖRPERLICHE GESCHLECHTS- ENTWICKLUNG?

Die körperliche Geschlechtsentwicklung von XYY-Männern ist normal mit einer normalen Entwicklung der Geschlechtsorgane und der sekundären Geschlechtsmerkmale. Auch die Pubertät tritt zum normalen Zeitpunkt ein.

WIE SIND LIBIDO UND POTENZ?

Bei XYY-Männern sind sexuelle Libido und Potenz normal.

KÖNNEN XYY-MÄNNER VÄTER WERDEN?

XYY-Männer sind fruchtbar, ihre Hoden haben normale Grösse, sie haben eine normale sexuelle Libido und Potenz, aber die Samenqualität ist oft vermindert, indem sich verhältnismässig viele sogenannte unreife Samenzellen finden. Trotzdem sieht es so aus, als ob ihre Fruchtbarkeit, wie im nächsten Abschnitt erwähnt, normal ist. Genau wie bei Frauen mit Triple-X-Syndrom, die so gut wie nie Kinder mit überzähligen X Chromosomen gebären, bekommen Männer mit XYY-Syndrom wahrscheinlich äusserst selten Söhne mit zwei Y Chromosomen.

KÖNNEN XYY-MÄNNER HEIRATEN?

In einer dänischen Untersuchung, bei der Alice Theilgård 12 nicht-ausgewählte XYY-Männer mit einer Kontrollgruppe verglich, zeigte sich kein Unterschied in bezug auf das Heiratsalter und auch nicht in bezug auf die Zahl der Eheschliessungen. XYY-Männer hatten auch genau soviel Kinder, wie die Männer in der Kontrollgruppe.

SOLLTE MAN MIT MÄNNLICHEM GESCHLECHTS- HORMON (TESTOSTERON) BEHANDELN?

Nein! Männer mit XYY-Syndrom haben normale Geschlechtshormone, und im Gegensatz zu Männern mit Klinefelter-Syndrom, die eine herabgesetzte Testosteronproduktion haben, sollten XYY-Männer nicht mit Geschlechtshormonen behandelt werden.

WIE SIND IHRE AUSSICHTEN FÜR EINE NORMALE BERUFLICHE ENTWICKLUNG?

Vorläufig liegen nur wenige gut dokumentierte Studien über diese Frage vor. Die meisten Untersuchungen an Erwachsenen mit XYY-Syndrom beschäftigen sich mit ausgewählten Gruppen. Die vorliegenden Untersuchungen deuten darauf hin, dass XYY-Männer sich in beruflicher Hinsicht nicht von anderen unterscheiden. Das Hauptgewicht liegt allerdings auf Handwerkerberufen. Nur wenige wählen eine akademische Ausbildung. Wenn Männer mit XYY-Syndrom unter guten, stimulierenden und stabilen Verhältnissen aufgewachsen sind, sind sie im allgemeinen gut im Berufsleben angepasst und sind in Berufen beschäftigt, die ihrer Intelligenz und Altersklasse entsprechen.

IST XYY-SYNDROM EINE KRANKHEIT?

Nein! Jungen mit XYY-Syndrom dürfen unter keinen Umständen als Patienten betrachtet werden. Sie werden sich wahrscheinlich unter normalen Bedingungen recht gut im Leben zurecht finden und unter allen Umständen sich innerhalb des Normbereiches entwickeln, wenn sie in einem guten, anregenden Milieu aufwachsen und ihnen die Hilfe zuteil wird, die sie während ihrer Kindheit brauchen.

HABEN XYY-MÄNNER EIN ERHÖHTES RISIKO, PSYCHISCH ZU ERKRANKEN?

Es besteht kein erhöhtes Risiko für psychische Erkrankungen, solange diese Jungen in einem guten Milieu aufwachsen, wo sie die notwendige Liebe, Unterstützung und Anregung sowie, falls notwendig, schulische Hilfe bekommen.

Für Männer mit XYY-Syndrom, die unter belastenden Umständen gross geworden sind ohne ausreichende Anregung, Hilfe und Unterstützung, findet sich ein leicht erhöhtes Risiko für soziale Anpassungsschwierigkeiten und psychische Probleme, wenn man sie mit ihren Geschwistern vergleicht. Diesen Männern kann man jedoch mit psychologischer/psychiatrischer Beratung und Behandlung helfen, und es besteht unter gar keinen Umständen ein erhöhtes Risiko für Schizophrenie, manisch-depressive Psychose oder andere schwere psychische Erkrankungen.

SOLLEN ELTERN VOLLSTÄNDIG INFORMIERT WERDEN?

Ja! Eltern von XYY-Jungen sollten immer vollständig aufgeklärt werden. Es ist wichtig, dass die Eltern so viel wie möglich und so früh wie möglich alles über das XYY-Syndrom erfahren, vor allem deshalb, weil sie dadurch in die Lage versetzt werden, gegebenenfalls ihrem Sohn die günstigsten Bedingungen zu schaffen mit Hilfe des Kindergartens und der Schule. Dann können sie von klein an gute Bedingungen schaffen und die erhöhte Aktivität ihrer Söhne in Sport und andere physische Aktivitäten kanalisieren und akzeptieren lernen, dass sie ein besonders aktives Kind haben.

Es gibt viele Beispiele dafür, dass Eltern, die leider erst recht spät erfahren haben, dass ihr Sohn XYY-Syndrom hat, einsehen mussten, dass sie viel mehr für ihn hätten tun können, wenn sie nur wesentlich früher gewusst hätten, was es bedeutet, das XYY-Syndrom zu haben.

SOLLEN MÄNNER MIT XYY-SYNDROM VOLLSTÄNDIG INFORMIERT WERDEN?

So wie bei den Eltern ist auch hier die Antwort unserer Erfahrungen in Risskov nach "ja".

Man muss Jungen vor allem in der Pubertät, wenn sie eventuell Probleme in Verbindung zum XYY-Syndrom haben, erzählen, warum gerade sie diese Probleme haben. Geheimnistuerei führt nur zu Angst und fehlendem Vertrauen zu den Eltern, Ärzten und den Erwachsenen im allgemeinen.

Unserer Erfahrung nach werden Männer mit XYY-

Syndrom genauso wie Personen mit anderen Geschlechtschromosomenabnormitäten oft schlecht oder viel zu spät über ihren Zustand unterrichtet. Oft haben sie selbst irgendeinen Eindruck oder irgendeine Vorstellung, was verkehrt sein könnte, und das ist wesentlich schlimmer als mit der Wahrheit konfrontiert zu werden.

Beratung über das XYY-Syndrom sollte von Personen mit wirklichem Wissen und Erfahrung in bezug auf das XYY-Syndrom durchgeführt werden, und diese Berater sollten sich reichlich Zeit nehmen. Ich meine, dass diese Information auch von Mitgliedern der XYY-Kontaktgruppe vermittelt werden könnte, falls es eine solche Gruppe gibt und ein Interesse an einem solchen Gespräch besteht.

WELCHE INFORMATION SOLLTEN ELTERN ERHALTEN, BEI DENEN MAN BEI DER FRUCHTWASSERUNTERSUCHUNG EINEN FETEN MIT XYY-SYNDROM DIAGNOSTIZIERT HAT?

Zwischen 1970 und 1987 wurde bei 20 von 28 Feten mit XYY-Syndrom (71 %), die pränatal diagnostiziert wurden, die Schwangerschaft abgebrochen. Auf Grund der besseren und mehr realistischen Erfahrungen während der letzten Jahre über die Entwicklung von XYY-Jungen und auf Grund der allgemeinen besseren Information, ist jedoch ein deutlicher Fall in der Anzahl von Schwangerschaftsabbrüchen bei XYY-Feten zu beobachten, von 100 % in der Periode von 1970 bis 1980 auf 57 % in der Periode von 1985 bis 1987. Das beruht im wesentlichen auf den Erfahrungen aus den Nachuntersuchungen von 60 nicht-ausgewählten

XYY-Jungen, die bei der Geburt diagnostiziert wurden bei Untersuchungen in USA, Canada, Schottland und Dänemark, sowie einer sorgfältig geplanten Studie einer kleineren Gruppe nicht-ausgewählter erwachsener Männer mit XYY-Syndrom aus Kopenhagen.

Die Eltern entschliessen sich natürlich selbst, ob sie die Schwangerschaft fortsetzen oder abbrechen lassen wollen, wenn ein Fetus mit XYY-Syndrom diagnostiziert worden ist. Aber sie fassen diesen Entschluss auf Grund der Auskünfte, die ihnen der genetische Berater gegeben hat. Es ist dabei wichtig, dass die positiven und negativen Aspekte gleichwertig mitgeteilt werden. Man kann jedoch nicht die Möglichkeit ausschliessen, dass auch die Haltung des Beraters zur Abortfrage eine Rolle spielt. Für Beratungen beim XYY-Syndrom in Verbindung mit Fruchtwasseruntersuchungen ist es wichtig, dass man vor allem hervorhebt, dass diese XYY-Jungen eine normale Intelligenz haben, und dass sie sich auf allen Gebieten innerhalb der Norm entwickeln können, wenn sie - wie beschrieben - in einem guten, anregenden, stabilen und liebevollen Milieu aufwachsen, wo sie die Unterstützung und Hilfe bekommen, die sie sowohl zu Hause wie in der Schule brauchen.

Es ist meiner Meinung nach eine klare Diskrimination von Männern mit XYY-Syndrom, wenn man die Einstellung vertritt, dass Feten mit dem XYY-Syndrom prinzipiell abgetrieben werden sollten. Wir dürfen nicht vergessen, dass diese Männer ja normal begabt sind und ansonsten psychisch und körperlich gesund sind.

SOLL DIE BEVÖLKERUNG ÜBER DAS XYY-SYNDROM AUFGEKLÄRT WERDEN?

Die Information der Bevölkerung über das XYY-Syndrom sollte von erfahrenen Personen mit wirklich guter Kenntnis des Syndroms vermittelt werden. Die Information sollte in enger Zusammenarbeit mit den XYY-Kontaktgruppen erteilt werden. Meiner Erfahrung nach lässt sich die Bedeutung eines guten Verständnisses einer jeden Chromosomenveränderung und eine leicht verständliche Erklärung nicht hoch genug einschätzen, und das gilt vor allem auch für das XYY-Syndrom.

XYY-KONTAKTGRUPPEN

Ebenso wie es bereits in ganz Dänemark Turner-Kontaktgruppen und einen Landesverband der Turner-Kontaktgruppen gibt, ist die Gründung von XYY-Kontaktgruppen wünschenswert. Im Februar 1989 wurde eine Klinefelter-Triple-X Kontaktgruppe in Århus gegründet. Ich hoffe, dass diese Gruppe bald mit einer XYY-Gruppe erweitert werden kann, d.h. dass sich Eltern von XYY-Jungen und Erwachsene mit diesem Syndrom anschliessen.

Es gibt bereits Turner-Kontaktgruppen, wo Mädchen und erwachsene Frauen mit Turner-Syndrom sowie Eltern von Kleinkindern und etwas älteren Kindern mit Turner-Syndrom zusammenkommen. Man trifft sich in nicht festgelegtem Zeitabstand, ungefähr 4-8 Mal jährlich. Es gibt inzwischen Turner-Kontaktgruppen in Kopenhagen, Odense, Haderslev, Århus und Ålborg und auch einen Landesverband. Man bespricht die gemeinsamen Freuden und Probleme. Man lernt einander

kennen, man schliesst Freundschaften. Man macht es sich gemeinsam gemütlich, oder man lädt Ärzte und andere ein, die über das Turner-Syndrom berichten und Fragen beantworten können. Wenn man an weiterer Information über Turner-Kontaktgruppen oder Klinefelter-Triple-X-XYY-Kontaktgruppen interessiert ist, kann man sich an die Vorsitzende des Landesverbandes wenden. Ihre Adresse ist: Bente Konradsen, Turner Zentrum, Zytogenetisches Labor, Psychiatrisches Hospital in Århus, DK-8240 Risskov, Telefon 0045 /86 17 77 77/3610. Dort kann man auch die Bücher über die verschiedenen Kontaktgruppen in Dänemark bestellen.

Alle, die an einer XYY-Kontaktgruppe interessiert sind, werden gebeten, sich an folgende Adresse zu wenden: Johannes Nielsen, Zytogenetisches Labor, Psychiatrisches Hospital in Århus, DK-8240 Risskov, Telefon 0045/86 17 77 77/3611.



Novo Nordisk