

*Unique*TM

Das XYY-Syndrom



Auch in englischer Sprache erhältlich

Babys und Jungen mit dem XYY-Syndrom

„Diese Chromosomenanomalie ist schwierig zu akzeptieren, da sie so normal aussehen.“ – Elternteil



XYY

Wenn man eine Broschüre wie diese liest, könnte man denken, dass Jungen mit dem XYY-Syndrom schwierig sind. Für die meisten betroffenen Familien gilt dies jedoch nicht. Im Allgemeinen sind sie wie alle anderen Kinder, eine Freude und ein Vergnügen, aber manchmal kann es eine Herausforderung sein sie aufzuziehen.

Ein Junge von 1000 hat einen XYY-Chromosomensatz. In ihren Körperzellen sind statt der üblichen 46 Chromosomen mit jeweils einem X- und einem Y-Chromosom 47 Chromosomen vorhanden, wobei ein X- und zwei Y-Chromosomen vorliegen. Forscher haben die Anzahl der Jungen, bei denen ein XYY-Chromosomensatz festgestellt wurde, weil sie in irgendeiner Weise auffällig waren, mit der Anzahl aller geborenen Jungen verglichen. Ihre Schlussfolgerung war, dass die Mehrzahl der Familien – schätzungsweise 17 von 20 – nie herausfindet, dass ihr Sohn ein zusätzliches Y-Chromosom hat (Abramsky 1997).

Ein geringer Teil der Familien mit einem XYY-Sohn hat Schwierigkeiten, die die Eltern stärker fordern als bei Söhnen mit einem normalen Chromosomensatz. Diese Broschüre ist für diese Familien geschrieben, um Erfahrungen auszutauschen oder um ihnen hilfreiche Informationen oder Tipps zu geben.

Was Unique-Familien über ihre XYY-Söhne sagen...

Diese Jungen oder jungen Erwachsenen gehören zu der Minderheit, die wissen, dass sie ein zusätzliches Y-Chromosom haben.

„Ted hat einen unglaublichen Sinn für Humor. Er weiß genau, was er will und ist sehr zielstrebig.“ Ted (5)

„Ross ist die freundlichste Person, die ich kenne. Er würde dir seine letzten Süßigkeiten geben und würde ohne zu zögern die Strafe seines Bruders auf sich nehmen, wenn dieser frech war.“ Ross (13)

„Christopher ist sehr fürsorglich, zurückhaltend und sanft, genau das Gegenteil eines aggressiven Kindes.“ Christopher (13)

„Andrew hat überhaupt keinen Sinn für Materielles. Er hat einen starken Gerechtigkeitsinn, er ist entsetzt wenn andere leiden und ärgert sich über Ungerechtigkeiten anderen gegenüber.“ Andrew (17)

„Alistair hat eine enorme Ausdauer und ein Talent, jeder Konfrontation aus dem Weg zu gehen. Er hat faszinierende, etwas exzentrische Gedankengänge und eine kindliche Art. Seine überdurchschnittliche Intelligenz verursacht manchmal Probleme, aber ermöglicht es ihm schwierige Situationen vernünftiger zu durchdenken als andere.“ Alistair (26)

„Tom kann sehr, sehr würdevoll in schwierigen Situationen sein – ein aufrichtiger, sanfter Riese.“ Tom (26)

„Die meisten Probleme haben sich deutlich verbessert oder sind mit zunehmendem Alter ganz verschwunden. Obwohl das Leben mit ihm manchmal schwierig war, besonders in seiner Kindheit und Jugendzeit, ist er im Allgemeinen ein liebenswerter, lustiger und interessierter Mensch, der unser Leben unendlich bereichert hat.“ (27)



X-Chromosom



Y-Chromosomen

Schlüsselmerkmale des XYY-Syndroms

- Normales Aussehen, oft groß gewachsen
- Keine Häufung von medizinischen Problemen oder Krankheiten
- Geistige Fähigkeiten in der normalen Bandbreite, aber ein erhöhter Bedarf an Lernförderung
- Keine Probleme mit den Geschlechtsorganen oder in der Pubertät
- Erhöhte Anfälligkeit für Verhaltensprobleme
- Erhöhte Stressanfälligkeit

Ursachen

Jungen mit dem XYY-Syndrom haben ein zusätzliches Y-Chromosom von ihrem Vater bekommen. Bei der Mehrzahl der Fälle, wenn nicht bei allen, haben sich die beiden Y-Chromosomen bei der Bildung der Spermien nicht getrennt.

Studien und Quellen

Die Informationen, die wir über Jungen mit dem XYY-Syndrom haben, stammen hauptsächlich aus sieben Studien über Babys, deren Chromosomen vor 25 bis 30 Jahren direkt nach ihrer Geburt untersucht wurden. Sie stammen aus Edinburgh, Boston, Winnipeg, Toronto, Denver, Dänemark und Japan. Die Anzahl der Jungen mit dem XYY-Syndrom in jeder Studie war gering, aber die Studie aus Edinburgh ist besonders wertvoll, da 20 Jungen bis zum Alter von 16 bis 27 begleitet wurden. Nahezu alle der Studien haben parallel eine Kontrollgruppe mit Jungen bewertet, die einen normalen XY-Chromosomensatz haben.

Da heutzutage eine wachsende Anzahl Babys bereits pränatal (vorgeburtlich) untersucht wird, haben belgische Wissenschaftler eine Gruppe von 12 Jungen, bei denen das XYY-Syndrom pränatal diagnostiziert wurde verglichen mit einer Gruppe von 26 Jungen, die im Kindesalter auffällig waren oder eine Selbsthilfegruppe für XYY besuchten (postnatal diagnostiziert). Eine aktuelle Übersicht über Erfahrungsberichte von Familien, die einen Sohn haben, bei dem das XYY-Syndrom pränatal diagnostiziert wurde, gibt weitere Einblicke. Eine weitere Studie über 12 erwachsene Männer, die bisher nicht wussten, dass sie das Syndrom haben, vervollständigt das Bild. Diese Informationen werden ergänzt durch eine Unique-Befragung von 43 Mitgliedern aus dem Jahr 2003, mit Text im (U) gekennzeichnet. Bei den



Unique-Familien sind sowohl solche, bei deren Söhnen pränatal das XYY-Syndrom festgestellt wurde als auch solche, bei denen es erst später festgestellt wurde. Die Familien, die Mitglied bei Unique sind und die den Fragebogen ausgefüllt haben, sind eine willkürliche Gruppe, daher kann man davon ausgehen, dass die Ergebnisse eher zugunsten der problematischen Fälle tendieren.

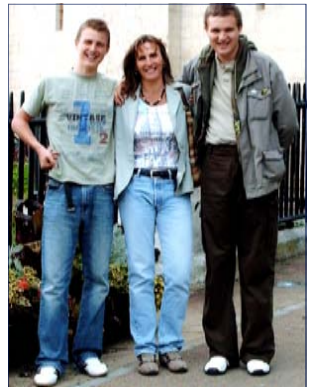
Der Text weist Quellenangaben auf die veröffentlichten Studien auf, wobei der erstgenannte Autor und das Jahr der Erscheinung angegeben sind. Dies ermöglicht es Ihnen, Zusammenfassungen oder komplette Artikel im Internet bei PubMed zu suchen, aber Sie können Zusammenfassungen oder wichtige Artikel auch bei Unique erhalten (Geerts 2003, Linden 2002, Ratcliffe 1999, 1990, Maeda 1991, Nielsen 1991, 1990, Robinson 1991, Netley 1986, Evans 1990, 1986, Stewart 1990, 1986, Walzer 1990, Theilgaard 1986).

Die Körpergröße

Die meisten Männer mit dem XYY-Syndrom sind unverhältnismäßig groß. Nach der Edinburger Studie werden die Jungen durchschnittlich 1,88 m groß, also etwa 13 cm größer als andere Männer. Die Unique-Umfrage, die etwa eine Generation später erfolgte, zeigte einen noch größeren Durchschnittswert von 1,96 m mit Größen zwischen 1,75 und 2,18 m. Körpergrößen über 2,13 m waren nicht außergewöhnlich.

Es ist unklar, wann das verstärkte Größenwachstum beginnt. Die Edinburger Studie berichtet nicht von Babys mit größerer Körperlänge, aber in der belgischen Studie werden zwei von drei Jungen als extrem groß bei der Geburt beschrieben und 58% der Jungen wiesen ein Körpergewicht auf oder oberhalb der 97. Perzentile auf. Egal, wie die Angaben zu den Geburtsdaten in der Edinburger Studie waren, sie zeigt, dass das Größenwachstum im zweiten Lebensjahr überdurchschnittlich zunimmt und die Jungen zu Beginn der Pubertät etwa 7,6 cm größer sind als andere Jungen. Die Körperproportionen bleiben dabei aber harmonisch (Geerts 2003; Ratcliffe 1990; 1986).

Von 26 Familien, die Unique über den Zeitpunkt berichteten, an dem das zusätzliche Größenwachstum auffiel, sagten acht, dass es bei der Geburt oder in der frühen Kindheit auffiel, sieben in der Vorschule, drei in der Grundschule und bei acht Jungen fiel es nicht vor der Pubertät auf. Sechs von 19 Familien mit einem Sohn jünger als 16 sagten, dass seine Körpergröße nicht auffällig wäre und einige Jungen waren sogar klein für ihr Alter. Eine Familie mit zwei Söhnen über 1,80 m schoben früher seine zusätzliche Größe auf die längeren Beine (U).



Mutter und Söhne: links, mit XY; rechts, mit XYY.

Vor- und Nachteile, wenn man besonders groß ist

Auf die Frage nach den Vor- und Nachteilen der außergewöhnlichen Körpergröße, nannten die Eltern vor allem Nachteile. Diese sind z.B., dass die Jungen vorschnell als Rädelsführer hingestellt werden, eine gebeugte Körperhaltung, ungerechte Erwartungen an sie, Füße mit Schuhgröße 54, passende Schuhe oder Kleidung zu finden, zu kleine Sitze in öffentlichen Verkehrsmitteln und dass sie schikaniert werden. Die wichtigsten Vorteile waren beim Sport, wie etwa beim Basketball, und die Größe als wichtiger Faktor für das Selbstbewusstsein.

„Ich wusste nicht, dass ich das XYY-Syndrom habe, bis ein plötzliches Größenwachstum in kurzer Zeit kam, als ich zehn oder elf war. Da ich in einer reinen Jungenschule bin, wurde ich viel gehänselt, meistens bekam ich Spitznamen, die von Zeit zu Zeit schon wehtaten, aber ich habe das nie an mich heran gelassen. Nach dem Schulabschluss ging ich in ein College mit dem Schwerpunkt Kunst, wo ich die Schüler reifer fand. Seit einigen Jahren habe ich jährliche Arzttermine, bei denen meine Größe, mein Gewicht und der Blutdruck gemessen werden und ich eventuelle Fragen stellen kann. Mein letzter Termin war in diesem Jahr und alles ist gut. Ich würde mein XYY-Syndrom nicht gegen „Normalsein“ tauschen wollen, weil ich es toll finde, so groß zu sein und immer direkt bemerkt zu werden. Manchmal fühle ich mich etwas paranoid in großen Menschenmengen, weil ich jedes laute Gelächter auf mich beziehe und in neun von zehn Fällen habe ich Recht, aber ich bin jetzt erwachsen und es ist mir egal. Es ist nervig, wenn ich mich in jeder Tür bücken muss, um mir nicht den Kopf zu stoßen, aber das ist mir bereits zur zweiten Natur geworden. Ich versuche, möglichst normal zu sein und bemerke meine Körpergröße nur, wenn ich neben einer kleineren Person stehe und wir uns irgendwo spiegeln – oder wenn ich Fotos von mir und meiner Freundin sehe, die 1,65m ist.“ James, 18 Jahre und 2,03m

Verhalten

Viele Jungen mit dem XYY-Syndrom stellen ihre Eltern vor die gleichen Herausforderungen wie andere Söhne. Die Unique-Umfragen zeigen, dass etwa die Hälfte der Jungen Verhaltensmuster entwickeln, die sie von anderen Jungen unterscheidet, die andere Hälfte der Jungen tut dies nicht. Die meisten Studien und auch die Unique-Befragung zeigen, dass die Jungen mit XYY sich auf eine bestimmte charakteristische Art benehmen, obwohl nicht bekannt ist, ob das zusätzliche Y-Chromosom dafür verantwortlich ist. Es gibt keinen bestimmten Verhaltenstyp, der dem XYY-Syndrom zugeordnet werden kann, obwohl es scheint, als ob die Jungen „extrem männliche“ Gehirne haben; sie sind weniger einfühlsam (verminderte soziale Eigenschaften), haben eine weniger ausgeprägte Sprachkompetenz und ihre Stärke ist in erster Linie das analytische Denken. (Geerts 2003)

Alle Jungen entwickeln sich wie alle anderen Kinder auch am besten in einem Zuhause, das stabil, liebevoll und freundlich ist und mit Eltern, die auf ihre Bedürfnisse eingehen und ihre Kinder unterstützen und lieben. Dies gilt besonders für Jungen mit dem XYY-Syndrom.

Verhaltensentwicklung laut Forschung

Was prognostizieren die Forschungsstudien über das Verhalten? Nahezu die Hälfte der Jungen in der Edinburger Studie (47% Jungen mit XYY gegenüber 9% in der Kontrollgruppe) zeigten auffälliges Verhalten (Wutanfälle, Trotz, Stehlen, Bettnässen), das schlimm genug war, um die ärztliche Überweisung an einen Experten zu veranlassen. Die Mütter der Edinburger Jungen berichteten auch von vermehrten Wutausbrüchen zu Hause und Fragen zur Persönlichkeiten ergaben, dass die Jungen „eher sorglos mit sozialen Regeln“ umgehen. (Ratcliffe 1990). Eine aktuelle Studie über 14 Jungen, deren Chromosomenanomalie bereits in der Schwangerschaft diagnostiziert wurde, zeigt aber verschiedene Verhaltensmuster: sieben Jungen waren freundlich und offen, zwei ernst und ruhig, drei launisch, fünf Jungen zwischen acht und zehn Jahren hatten hin und wieder Wutausbrüche und zwei Jungen im Teenageralter hatten deutliche emotionale Probleme. Insgesamt vier Familien waren in psychologischer Therapie (Linden 2002).

Hohe Abbrecherzahlen können die Ergebnisse der anderen Studien verfälschen, aber sie zeigen alle die gleichen Verhaltensweisen. In Denver blieben zwei Jungen über das Alter von 14 Jahren hinaus in der Studie, aber beide hatten konfliktreiche Familienverhältnisse. Ein Junge zeigte Zornausbrüche, der andere blieb kleinlaut und widerwillig gegenüber Schularbeit (Robinson 1991).

In der Studie aus Toronto zeigten zwei von drei Jungen schwere Zornausbrüche, wenn sie frustriert waren. Ein Junge war schüchtern, introvertiert und größtenteils unkommunikativ (Stewart 1990; 1986). Mit neun Jahren hatte ein Junge nur schlechte Kontakte zu Gleichaltrigen, eine leichte Reizbarkeit und Zornausbrüche (Stewart 1986).



Zornausbrüche und Konzentrationsstörungen traten bei sechs von 12 pränatal diagnostizierten Jungen in der belgischen Studie auf. Unter den 26 Jungen, die erst nach der Geburt diagnostiziert wurden, war das Verhalten breiter gefächert: Schüchternheit (73%), Zurückhaltung, Aggressivität, impulsives Verhalten und geringfügige Straftaten wurden beschrieben. Bei vier Jungen wurde die Diagnose einer tief greifenden Entwicklungsstörung gestellt, die hundertfache Rate gegenüber der normalen Bevölkerung (Geerts 2003). Tief greifende Entwicklungsstörungen sind eine Gruppe von Störungen, die sich durch Verzögerungen in der sozialen Entwicklung und Kommunikation zusammensetzen.

Frühe Studien in psychiatrischen Krankenhäusern zeigten, dass über drei Prozent der Patienten ein XYY-Syndrom hatten. Da nur 0,1% der Neugeborenen einen XYY-Karyotyp haben, entspricht das einem 30-fachen Anstieg dieser Männer in solchen Institutionen (Jacobs et al 1965). Es bestand ein direkter Zusammenhang zu Lernschwierigkeiten, so dass bei Männern mit Lernschwierigkeiten der Anteil an XYY-Männern bei über 4% lag und bei Männern ohne Lernschwierigkeiten bei weniger als der Hälfte. Diese Ergebnisse zeigen, dass ein geringer Anteil der Männer mit XYY einen deutlichen Grad an antisozialen Verhalten zeigt. Obwohl hierbei also eine deutliche Erhöhung vorliegt, zeigt die überragende Mehrheit der XYY-Jungen und Männer keinen sichtbaren Grad an antisozialen Verhalten. Diese Studien sind mittlerweile fast zwei Generationen alt und es besteht dringender Bedarf für eine aktuelle Verhaltensstudie von XYY-Jungen, von denen eine pränatale Diagnose vorliegt.

Verhalten: die Ergebnisse von Unique

Die Unique-Befragung bestätigt diese Ergebnisse im Großen und Ganzen. Sie zeigt, dass **Wutausbrüche** auftreten, unabhängig davon, ob die Jungen wegen mangelnder Kommunikationsfähigkeit frustriert sind. Möglicherweise wird ein Ausbruch aber dadurch gefördert. Aggressive Attacken treten bei Jungen auf, die sonst glücklich und zufrieden sind. Beginnen kann dies bereits ab dem 15. Monat, typischerweise aber zwischen fünf und sechs Jahren, bei manchen Jungen traten sie aber erst im Jugendalter auf. Auslöser für diese Ausbrüche kann sein, dass die Kinder nicht das bekommen, was sie gerade wollen oder sozialer Stress, wie z.B. in der Schule, Müdigkeit oder unerwartete Abweichungen von der Routine. Bei Säuglingen kann das Werfen von Gegenständen, das Schlagen nach anderen Menschen (auch Fremden auf der Straße), Kopfschlagen, Beißen und Spucken als Verhaltensweisen bei Ausbrüchen vorkommen. Wenn die Jungen älter werden, werden die Ausbrüche offensichtlicher aggressiv oder gewalttätig: sie fluchen, schreien, treten, kneifen oder sind rüpelhaft.

„Es war, als ob wir es 15 Jahre lang mit einem Teenager zu tun hatten.“

Emotionale Unreife und **Impulsivität**, verschlimmert durch die Diskrepanz zwischen scheinbarem und tatsächlichem Alter, wurden von der Hälfte der Unique-Familien beschrieben. Dies wird auch für acht von 14 Jungen zwischen sieben und 16 Jahren und für XYY-Männer durch eine tiefenpsychologische Studie bestätigt (Theilgaard 1986; Linden 2002,2). 23 der befragten Familien (53%) bestätigten einen **Mangel an Zuversicht** als Problem in der Kindheit und im Jugendalter. Andere Verhaltensmerkmale werden deutlich seltener genannt. Einige Jungen zeigen zwanghafte Züge. Eine Minderheit zeigt stressbedingte Auffälligkeiten.

Wie mit dem Verhalten umgehen: Ratschläge der Familien

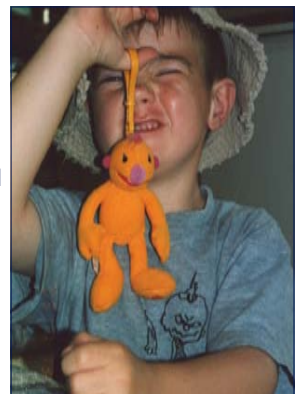
26 Jahre: Nie aufgeben

22 Jahre: so früh wie möglich Hilfe suchen

19 Jahre: einige einfache Regeln aufbauen und auf jede kleine Abweichung mit Konsequenzen reagieren. Bei jeder Gelegenheit loben. Druck vermeiden, nie zu viel oder zu wenig verlangen und immer einen Schritt nach dem anderen machen.

14 Jahre: für ihn da sein bis er versteht, dass er sich nur selbst helfen kann.

Die Unique-Familien berichteten vom größten Erfolg, wenn sie geduldig, ruhig und fest im Umgang blieben. Positive Erziehungsmethoden helfen, bei denen vorhersagbare Routinen und klare Grenzen und Erwartungen vorhanden sind.



Probleme gut durchzusprechen und die Söhne zu ermutigen ist hilfreich, besonders, wenn die Probleme auf emotionaler Unreife beruhen. Die Familienatmosphäre muss fest, aber auch flexibel sein und klar gesetzte Grenzen haben. Jungen bis zum Alter von elf können auf Belohnungen oder Sternchenkarten als Antrieb reagieren, nach dem Grundschulalter können Jungen vielleicht motiviert werden, sich selbst zu helfen. Viele Eltern gaben jedoch zu, dass trotz bester Absichten, der besten Unterstützung und einem strukturierten Alltag die Probleme nur durch professionelle Hilfe und Medikamente gelöst werden konnten. Sowohl die Studien als auch die Unique-Erfahrungen zeigen, dass ein Verhaltenstraining hart in der Durchführung, aber erfolgreich ist. Eine Familie beschrieb die zunächst widerwillig akzeptierten Medikamente „wie eine Oase“. Beratung und verschriebene Medikamente, sowie der natürliche Reifungsprozess verbesserten das Verhalten der Edinburger Jungen (Ratcliffe 1990).

Psychische Störungen

Auftreten

Es gibt keinen wissenschaftlichen Beweis dafür, dass ein höheres Risiko für Schizophrenie oder andere psychiatrische Störungen besteht (Mors 2001). Der Nachweis der genannten Studien ist, dass eine Minderheit der Jungen negativer auf Stress reagiert als andere. Die Edinburger Jungen waren ängstlicher und drei hatten eine depressive Reaktion auf Stress (Ratcliffe 1990; Netley 1986). Ein Junge in der Studie aus Denver zeigte eine ausgeprägte Ängstlichkeit, die auf unausgesprochenen Ängsten und Nöten beruhte (Robinson 1991) und die Ergebnisse der Studie aus Winnipeg zeigten, dass die betreffenden Jungen höhere Werte für Depressionen und Zurückgezogenheit erhielten als ihre Geschwister (Evans 1986). Einer der Jungen aus Denver, dessen Chromosomenanomalie bereits pränatal diagnostiziert wurde, entwickelte Depressionen und Stimmungsschwankungen (Linden 2002,2). Der Anteil der Unique-Mitglieder, die Stimmungs- oder andere psychiatrische Störungen haben, ist unbekannt, aber 11 individuelle Berichte von 36 Familien mit XYY-Jungen über 15 Jahren beschreiben in vier Fällen starke Stimmungsschwankungen, Depressionen oder manisch-depressive Erkrankungen bei sechs und Panikattacken und Schizophrenie bei jeweils einem Jungen. Eine Familie aus der Denver-Studie über Jungen, die pränatal diagnostiziert wurden, berichtete von einer manisch-depressiven Erkrankung bei ihrem jugendlichen Sohn mit XYY.

Maßnahmen

Vielen Unique-Familien wurde psychologische oder psychiatrische Hilfe oder Hilfe zum Erwerb von Sozialkompetenz angeboten. In einigen Fällen haben Eltern einen Psychiater getrennt konsultiert, um zu lernen, wie sie mit ihrem Sohn umgehen sollen, aber mit zunehmendem Alter, mindestens aber ab der Pubertät wird die psychiatrische Hilfe oder Verhaltenstherapie dem Jungen selbst angeboten.

Es gibt kein Programm, das alle Bedürfnisse einer Familie befriedigen kann, die von XYY betroffen ist. Drei Themen ergaben sich aus der Unique-Befragung:

- Familien benötigen langfristige, einfallreiche Hilfe, die ihre Eigeninitiative fördert. Sie begrüßen Maßnahmen, bei denen die Kinder zusammen mit anderen Kindern ohne Chromosomenstörungen Fähigkeiten entwickeln.
- Jungen entwickeln sich am besten in weniger gestressten Familien. Einen Sohn mit Stimmungsschwankungen oder Verhaltensproblemen zu haben, ist schon sehr anstrengend und Unterstützungsdienste müssen der Familie ebenso Entlastung anbieten wie dem betroffenen Sohn.
- Unterstützung muss über das Jugendalter hinaus bis ins Erwachsensein erfolgen.

„Es war keine Hilfe für Jack verfügbar als er älter wurde. Manchmal braucht er es einfach, mit jemand anderem als seinen Eltern zu sprechen, aber das Syndrom wird nicht als Krankheit oder ein Problem eingestuft, also gibt es niemanden, an den er sich wenden könnte.“ (Jack, 19 Jahre)

Lernen

Jungen mit dem XYY-Syndrom haben eine Neigung zu leichten Lernschwierigkeiten und allgemein kann man sagen, dass Jungen mit XYY-Chromosomen doppelt so oft Unterstützung beim Lernen brauchen wie Jungen mit den normalen XY-Chromosomen. Dies gilt besonders für das Lesen in der Grundschule.

Die zusammengefassten Ergebnisse der großen Studien zeigten, dass der IQ der meisten Jungen im normalen Rahmen ist, durchschnittlich bei 105 Punkten und zwischen 65 und 129 Punkten schwankend (Ratcliffe 1999; Stewart 1990). Im Vergleich zu ihren Brüdern lagen die IQ-Werte bei den XYY-Jungen etwa 10 bis 15 Punkte unterhalb deren Werte, aber dies entspricht ebenfalls den normalen Schwankungen unter

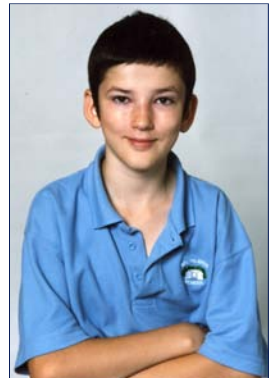
Geschwistern. In der aktuellen Studie aus Denver war ein Junge, der in der Schule besser war als seine Brüder. Sie zeigte außerdem auch überdurchschnittliche Ergebnisse bei zwölf von 14 Jungen, die gute und sehr gute Noten erzielten und die beiden anderen Jungen bekamen befriedigende bis ausreichende Noten. Den Jungen lagen besonders die Fächer Mathematik, Naturwissenschaft und Lesen, elf Jungen waren besonders gut in naturwissenschaftlichen Fächern.

Wissenschaftler stimmen überein, dass viele Jungen besondere Förderung beim Lernen brauchen.

In der Studie aus Denver brauchten alle Jungen Unterstützung bei Lesen, Sprache und Schreiben (Robinson 1991). Die Bostoner Studie zeigte, dass die XYY-Jungen oft für die Lehrer schwierig zu handhaben sind.

Trotzdem waren die Schullaufbahnen sehr unterschiedlich und vier von elf Jungen planten, ein College zu besuchen (Walzer 1990). In Dänemark brauchten drei von sechs Jungen heilpädagogische Unterstützung (Nielsen 1990). Trotz ihrer guten Noten, benötigten fünf der 14 pränatal diagnostizierten Jungen aus Denver Nachhilfe und bei zweien wurden Lernstörungen diagnostiziert (Linden 2002,2). Im Bereich der Mathematik zeigten die Jungen in Edinburgh keine Auffälligkeiten, aber über die Hälfte (54%) hatten Schwierigkeiten beim Lesen im Gegensatz zu 18% bei anderen Jungen.

„Klassenbester in Mathe, keine Probleme mit dem Gedächtnis, aber im Lesen etwa ein Jahr hinterher.“



Beeinflusst die Fähigkeit zu lernen: feinmotorische Steuerung

Wissenschaftlicher Beweis

Als man vier XYY-Jungen im Grundschulalter mit vier anderen Jungen verglich, die einen normalen Chromosomensatz hatten, zeigten die XYY-Jungen leichte bis mittlere Schwierigkeiten in der sensomotorischen Integration, der Planung von Bewegungen, der Koordination beider Körperhälften, der Auge-Hand Koordination und eine schwächere Muskelspannung. Um bestimmte Arbeiten zu vollenden, brauchten sie zusätzliche multisensorische Anreize. Ihre Fingergelenke neigten dazu, sehr beweglich zu sein und sie konnten schlecht etwas festhalten, was sich negativ auf das Schreiben auswirkt. „Der neuromuskuläre Zustand der XYY-Jungen war schlecht und hat sich kaum geändert“, sagten die Forscher aus Denver. Dies führte zu Schulleistungen, die unterhalb ihrer geistigen Möglichkeiten lagen (Salbenblatt 1987). Unter den 14 pränatal diagnostizierten Jungen aus Denver waren auch fünf, von denen ihre Eltern sagen, dass sie eine schlechte Koordination haben (Linden 2002,2). Die Edinburgher Studie ließ ein leichtes Defizit in der feinmotorischen Kontrolle erkennen, was sich darin zeigte, dass die Jungen eher Probleme mit Tätigkeiten wie dem Schreiben oder der Benutzung einer Schere hatten.

Diese Beobachtungen entsprechen den Ergebnissen der Unique-Befragung, bei der 36 Familien (84%) Probleme mit der feinmotorischen Steuerung oder dem Gleichgewicht beschrieben.

Nach der belgischen Studie hat einer von vier Jungen eine verzögerte motorische Entwicklung im Vergleich zu 6% in der allgemeinen Bevölkerung (Geerts 2003; U)

In der Edinburger Studie haben zwei Jungen Intensionszittern – ein Zittern, das schlimmer wird bei freiwilligen Bewegungen – und zwei hatten „Tics“ im Gesicht (Ratcliffe 1999). Andere Studien bestätigen diese Ergebnisse, die zeigen, dass Intensionszittern sowohl zahlreicher als auch intensiver auftritt bei Jungen mit dem XYY-Syndrom (Theilgaard 1986). Das Zittern wird in der belgischen Gruppe bei vier von 26 Jungen beschrieben, die nach der Geburt diagnostiziert wurden (Geerts 2003).

Maßnahmen

Drei von vier Jungen aus der Denver-Studie, die die schlechtesten Ergebnisse in der neurologischen oder sensomotorischen Integration hatten, liefen eher spät (mit 14-16 Monaten), was wichtig für die Vorbeugung und ein frühes Eingreifen sein könnte. Die Forscher deuten an, dass das relativ späte Laufen der XYY-Jungen ein früher Hinweis darauf sein kann, dass Beschäftigungstherapie oder Krankengymnastik helfen kann ihre Koordination zu verbessern. Sie empfehlen, dass alle Jungen sich regelmäßig vorstellen sollten, um so früh wie möglich unterstützende Maßnahmen einleiten zu können (Salbenblatt 1987). Der Nachweis, dass dies nicht passiert, kommt aus der Unique-Studie, die zeigt, dass trotz starker Probleme mit Koordination oder Gleichgewicht nur gut die Hälfte (13 von 25) der Jungen unter 19 Jahren Beschäftigungstherapie und noch weniger (10) Krankengymnastik bekommen.

„ Asher hat ein unglaubliches visuelles Gedächtnis. Er kann alles buchstabieren, was er einmal gesehen hat, aber er hat große Probleme mit dem Schreiben und vermeidet es, wann immer es möglich ist.“ Asher (10)

„ Alistair schreibt gut, aber durch seine schlechte Handkoordination sieht es unordentlich aus. Er benutzt einen Computer, um sich mitzuteilen.“ Alistair (27)

„ Matthew schreibt sehr kreativ und kann gut mit der Tastatur umgehen, aber seine Handschrift ist sehr schlecht.“ Matthew (34)

Beeinflusst die Fähigkeit zu lernen: Sprachverzögerung

Während die meisten Jungen im normalen Alter anfangen zu sprechen, sind einige später dran. Mit oder ohne Sprachtherapie überwinden die meisten Jungen diese Schwierigkeiten bis zum Jugendalter.

Wissenschaftlicher Beweis

Die genannten Studien deuten an, dass bis zu 50% aller XYY Jungen eine Sprachverzögerung haben. Die Edinburger Studie zeigt, dass 42% der Jungen eine Sprachverzögerung haben, während diese unter XY-Jungen nur bei 18% auftritt (Ratcliffe 1999). Die vier Jungen aus der Denver-Studie hatten alle eine leichte Sprachverzögerung: Zweiwortsätze konnten sie später als mit 28 Monaten sprechen. Eine Folgeuntersuchung zwischen sechs und neun Jahren zeigte, dass zwei von ihnen immer noch eine leichte Sprachverzögerung hatten und zwei eine mittlere Sprachschwäche (Robinson 1991). Die Hälfte der zwölf Jungen aus der belgischen Studie, die pränatal diagnostiziert wurden, zeigten eine Sprachverzögerung und zwei von den 14 Jungen, die erst nach der Geburt als XYY erkannt wurden, hatten eine Sprachtherapie (Geerts 2003).

Die Unique-Befragung bestätigte, dass eine Sprachverzögerung bereits mit 18 Monaten festgestellt werden kann. Die Bandbreite der Beeinträchtigung ist sehr weit, einige Jungen haben nur leichte Schwierigkeiten in der Vorschulzeit. Zusätzlich zu den Problemen in den Bereichen Artikulation und Ausdruck (ihr Sprachstil wird oft als verwaschen bezeichnet), zeigen einige Kinder auch Defizite im Sprachverständnis. Eine Schwierigkeit ist, die richtigen

Worte zu finden und die Vermeidung von bestimmten Sprachbereichen, wie z.B. Pronomen oder Präpositionen. Das scheint ein allgemeines Sprachproblem zu sein und führt zu Zögerlichkeit und Schwierigkeiten im Gespräch führen. Sprachprobleme sind besonders auffällig im Gespräch mit einem oder mehreren anderen Menschen. Eine Minderheit entwickelte ein Stottern.

Die Unique-Umfrage bestätigt, dass Sprachprobleme nicht unvermeidlich sind. Sogar unter dieser nicht repräsentablen Gruppe berichten die ältesten Unique-Mitglieder, die zwischen 20 und 40 sind, nicht von Sprachproblemen. Im Gegenteil hat einer von ihnen ein "außergewöhnliches Vokabular und eine überdurchschnittliche Kommunikationsfähigkeit".

Maßnahmen

Die Unique-Umfrage zeigte, dass durch eine früh angebotene Sprachtherapie, Problemen in der Grundschulzeit vorgebeugt wurde und lang andauernde Sprachschwierigkeiten weniger oft auftreten. Einige Jungen brauchen während der gesamten Kindheit Logopädie.

Beeinflusst die Fähigkeit zu lernen: Aufmerksamkeit und Konzentration

Wissenschaftlicher Beweis

Die prospektiven Studien zeigen, dass leichte Ablenkbarkeit und Hyperaktivität öfter bei XYY-Jungen auftritt als bei Jungen mit XY-Chromosomen (Evans 1990; Walzer 1990). Die elf Jungen der Bostoner Studie waren oft unaufmerksam oder sehr ängstlich während der Beurteilungen. Sechs der elf Jungen brauchten Unterstützung wegen Aufmerksamkeitsproblemen, was meistens mit 2 ½ bis drei Jahren auffällt. Die Grundschullehrer der Jungen berichteten von Unruhe und Herumgerenne, wenn sie ruhig sein sollten (Walzer 1990). Von den postnatal diagnostizierten belgischen Jungen hatten 27% Konzentrationsproblemen (7,5% in der allgemeinen Bevölkerung) und 11 % hatten das Aufmerksamkeitsdefizitsyndrom (ADHS) (Geerts 2003). Der Anteil lag in Denver bei 21% (Linden 2002).



Viele Familien in der Unique-Befragung gaben als Ursache für die Lernschwierigkeiten ihrer Söhne eine schlechte Konzentrationsfähigkeit an. Sechzehn Jungen (33%) wurden als hyperaktiv beschrieben oder hatten eine Diagnose für ein Aufmerksamkeitsdefizitssyndrom bekommen. Das jüngste diagnostizierte Kind war drei, wobei die Mutter eines 34-jährigen sagte, dass ihr seine Hyperaktivität bereits mit 12 Monaten auffiel, es ihr aber nicht gelang, die Ärzte davon zu überzeugen. Eine geringe Zahl der Jungen bekam verschriebene Medikamente, vor allem Methylphenidat und eine aktuelle Studie hat unterstrichen, wie wichtig es ist, XYY-Jungen, die Aufmerksamkeits- und Konzentrationsstörungen haben, die komplette neuropsychologische Untersuchung zu ermöglichen und wenn angebracht, eine stimulierende Medikation auszuprobieren (Ruud 2005).

Beeinflusst die Fähigkeit zu lernen: Sozialverhalten

58% der Unique-Familien bemerkten einen Mangel an sozialer Kompetenz. Die Aspekte sozialer Schwierigkeiten sind vielseitig, aber beinhalten Schwierigkeiten damit zu warten bis man an der Reihe ist und verhandeln, das Ignorieren sozialer Signale, Unverständnis für anderer Leute Sichtweise, Taktlosigkeit und Ängstlichkeit in Gruppen.

Die Eltern von drei XYY-Erwachsenen berichteten, dass es ihren Söhnen schwer fiel, mit Gruppensituationen umzugehen und sie hatten dadurch Nachteile in der Schule. Nachdem sie die Schule verlassen hatten, wurden ihre Probleme weniger offensichtlich.

Schule

Jungen mit dem XYY-Syndrom besuchen meistens eine Regelschule, mit oder ohne Unterstützung. Eine geringe Anzahl besuchte eine Förderschule. Die Schulwahl kann zu einem bestimmten Teil auf erzieherische Trends zurückgeführt werden: im dänischen Aarhus waren alle Jungen in einer Regelschule und die anderen Studien zeigten schwankende Zahlen an Jungen, die in Förderklassen gingen (Geerts 2003; Linden 2002,2; Ratcliffe 1999; Nielsen 1990).

„Seans Lese-, Schreib- und Rechenfähigkeiten haben sich verbessert, seit er aus der Schule gekommen ist und begonnen hat zu arbeiten“ Sean, 27 Jahre

Sonderpädagogischer Förderbedarf

Kombiniert man die Ergebnisse der Unique-Befragung und der Datenbank von Unique, hatten 46 von 61 Familien (75%) für ihre Söhne einen Befund für sonderpädagogischen

Förderbedarf. Sechs Jungen (4, 5, 10, 13, 19 und 20 Jahre alt) hatten einen ablehnenden Bescheid. Die meisten Jungen mit diesem Befund erhielten eine eins-zu-eins- Förderung für fünf bis 25 Stunden die Woche. Ein junger Mann hatte diesen Befund während der Schulzeit, aber für das College wurde er abgelehnt. Es fiel ihm sehr schwer, klarzukommen und im Nachhinein sagen seine Eltern, dass sie besser etwas gegen die Ablehnung unternommen hätten.

Diese beiden Zusammenfassungen zeigen den unterschiedlichen Bedarf an Unterstützung für XYY-Jungen in der Schule. Beide sind ein Auszug aus einem Befund für pädagogischen Bedarf.

C's Sprachentwicklung und sein Sprechen waren verspätet und er ist manchmal sehr schlecht zu verstehen. Seine Grundfertigkeiten sind sehr verzögert. Er hat eine kurze Aufmerksamkeitsspanne. Er hat Schwierigkeiten, Spiele fortzusetzen, ohne von Erwachsenen unterstützt zu werden. Er geht nicht selbstständig auf andere zu und nimmt nicht spontan an Klassenaktivitäten teil. Er kann leicht abgelenkt werden. Seine unzureichende Kommunikation und seine passive Natur haben verhindert, dass er altersgerechtes Sozialverhalten entwickelt hat... Ihm fehlt Vertrauen in neue Situationen. Er schreibt sehr langsam. (C. mit 11 Jahren)

Aktuelle Tests haben gezeigt, dass D's Lernpotential größer ist als bei den meisten Schülern mit mittleren Lernschwierigkeiten. Sein Verhalten ist nicht vorhersagbar und sprunghaft. Es kann sein, dass er nach Aufmerksamkeit sucht und verbal und körperlich beleidigend ist... ist schnell provoziert, hat Schwierigkeiten zu teilen, zu warten bis er an der Reihe ist und sucht die Aufmerksamkeit Erwachsener...kann hocherregt sein und ist impulsiv und hat Schwierigkeiten mit unbekanntem Personen und Situationen umzugehen. Es widerstrebt ihm, sich mit Sachen zu beschäftigen, die er sich nicht selbst ausgesucht hat. Er scheint sehr sensibel gegenüber Geräuschen zu sein und ist abgelenkt, wenn er mehr als einer Anregung ausgesetzt ist... er hat Schwierigkeiten, seine Ängste und Unsicherheiten zu kontrollieren...und ist leicht frustriert durch seine Lern- und Sprachschwierigkeiten... er hat Schwierigkeiten mit Pronomen, Präpositionen und räumlichen Verhältnissen. Es kann sein, dass er nuschelt und zu laut und schnell spricht, wenn er aufgeregt ist oder unter Stress steht. (D. mit 14 Jahren)

Frühe Maßnahmen

Eine Anzahl Eltern hat die Erfolge beschrieben, die durch frühe und fortdauernde Förderung erreicht werden kann.

Einem 10-Jährigen geht es nun sehr gut in einer kleinen Schule, an der ihn jeder kennt. Als kleines Kind wurde ihm der Rückzug in eine ruhige Ecke ermöglicht, wenn es ihm schwer fiel, klar zu kommen. Mit neun Jahren erhielt er 10 Stunden pro Woche eine eins-zu-eins Förderung, um ihm zu helfen, seine Wutausbrüche unter Kontrolle zu bringen.

Christopher ist ein 13-Jähriger mit einer Sprachverzögerung, einer kurzen Konzentrationsspanne, leicht abzulenken und einem Fehlen von Vertrauen und sozialem Verhalten. Mit unerschütterlicher elterlicher Unterstützung und 12

Wochenstunden Förderung in der Schule erhielt er mit 13 Jahren in einer Regelschule zehn sehr gute, 16 gute und eine befriedigende Zeugnisnote. Christopher hat keine Wutausbrüche.

Dieser Hinweis kommt von der Mutter eines **16-Jährigen**, der als „sehr ungestümer, energiegeladener Junge, der anziehend sein kann,

aber immer noch schnelle Gemütsschwankungen hat“ beschrieben wird: „Bleiben Sie beharrlich! Sie wollten meinen Sohn in eine Schule für verhaltensauffällige Kinder stecken, aber ich glaubte nicht, dass das das Richtige für ihn gewesen wäre, weil er Dinge leicht nachmacht und einfach verleitet werden kann.“

Alternative Schulen

Vier Jungen (7%) der Unique-Familien bekommen Hausunterricht. Fünf Jungen (12%) wurden der Schule wegen Unruhe stiftendem Verhalten verwiesen, der jüngste von ihnen mit fünf Jahren und einer wurde von jeder weiterführenden Schule verwiesen, die er besucht hat. Ein 14-jähriger, dem nur eine Stunde Hausunterricht täglich zugestanden wurde, ist heute nicht in der Lage, angemessen zu lesen und zu schreiben. Drei Jungen haben unabhängige Schulen besucht, zwei erfolgreich und einer mit Schwierigkeiten, weil ihm keine Zugeständnisse wegen seines Verhaltens gemacht wurden.

Medizinische Probleme

Die genannten Studien deuten an, dass Jungen mit dem XYY-Syndrom keine bestimmten gesundheitlichen Beschwerden haben. Die Unique-Befragung bestätigt dies, zeigt aber auch, dass in dieser ausgesuchten Gruppe Krampfanfälle häufiger sind als in der allgemeinen Bevölkerung. Acht von 32 Familien (25%) haben Krampfanfälle erwähnt, dies war mit Abstand das am häufigsten genannte medizinische Problem. Bei zwei Kindern waren es stille nächtliche Anfälle. Bei zwei Jungen haben sich die Anfälle bis zum Erwachsenenalter verloren und es gab keine Berichte über Krampfanfälle bei Erwachsenen. Akne dagegen, von der bekannt ist, dass eine Verbindung zum XYY-Syndrom besteht (Robinson 1991), wird bei Unique aber nur von vier Familien genannt.

Die Zähne

Sowohl die Milchzähne als auch die bleibenden Zähne sind bei Jungen mit dem XYY-Syndrom etwas größer als bei anderen Jungen und die Zähne haben längere Wurzeln (Lahdesmaki 2004).

Die Pubertät

Im Gegensatz zu Jungen mit dem XXY-Syndrom (Klinefelter-Syndrom) sind die Hormonpegel bei den XYY-Jungen im Allgemeinen so wie bei allen anderen Jungen und Männern. Es gibt keinen Hinweis auf Probleme in der Pubertät, die auf die Chromosomenanomalie zurückzuführen sind (Linden 2002,2; Linden 1996). Die Edinburger Studie stellte fest, dass die Pubertät sechs Monate später als bei anderen Jungen beginnt, aber dann normal verläuft. Die Schambehaarung wuchs durchschnittlich ein Jahr später, gegen Ende des 14. Lebensjahres (Ratcliffe 1990; Stewart 1990).

“ Glen ist in einem speziellen Internat, dessen Philosophie es ist, für sich selbst einzutreten und wo soziale Wahrnehmung zum Lehren angebrachter Verhaltensweisen genutzt wird. “ Glen (17)



Das Erwachsenenleben

Die Edinburger Studie hat gezeigt, dass die meisten Jungen weiter einen sinnvollen Beitrag in ihrer Umgebung leisten und so verschiedene berufliche Tätigkeiten ausüben wie als selbständiger Geschäftsmann, als Koch und als Gemeindearbeiter. Von 19 Jungen studierten zwei Ingenieurwissenschaften an der Universität und drei gingen auf ein technisches College (Ratcliffe 1999).

Die dänische Studie zeigt, dass ein Junge einen wissenschaftlichen Abschluss machte, während drei andere eine Laufbahn als Mechaniker, Ingenieur und Landwirt planten (Nielsen 1990).

Erwachsene Unique-Mitglieder arbeiten als Ehrenamtlicher, der gebrauchte Computer für die Dritte Welt vorbereitet, in einem großen Supermarkt, in der Landwirtschaft und als Waffenexperte. Diejenigen über 25 lebten meistens unabhängig von ihren Eltern.



Die Vaterschaft

Männer mit dem XYY-Syndrom sind genauso fruchtbar wie andere Männer und es besteht kein höheres Risiko als bei anderen Männern, ein Kind mit einer Geschlechtschromosomenanomalie zu bekommen. Das zusätzliche Y-Chromosom geht meistens verloren, wenn die Spermien reifen. Manchmal können kleine Mengen Spermien mit doppeltem Y-Chromosom oder XY durchrutschen, aber dies passiert genauso bei Männern mit einem normalen Chromosomensatz. Es gibt keinen wirklichen Beweis dafür, dass Männer mit dem XYY-Syndrom eher Kinder mit einer Chromosomenanomalie bekommen als andere Männer.



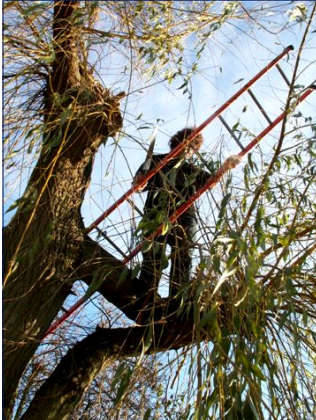
Wann sollte ihr Sohn davon wissen?

Viele Eltern machen sich Gedanken darüber, wann sie ihre Söhne über das zusätzliche Chromosom informieren sollen. Wenn sie es ihm nicht erklären, setzen sie ihn unbegründeten Ängsten aus, die viel schlimmer als die Realität sein können. Die Entscheidung liegt bei Ihnen als Eltern, aber spätestens, wenn Ihr Sohn volljährig wird, hat er das Recht, davon zu erfahren. Wenn Sie als Eltern es ihm nicht sagen, ist es die Pflicht betreuender Ärzte oder Therapeuten, ihn aufzuklären, wenn ihnen etwas an dem Betroffenen liegt. Ein Junge in den genannten Studien hat von seiner Chromosomenanomalie aus der Korrespondenz seiner Eltern mit der Klinik erfahren. Wenn Sie ihren Sohn informieren, ist es wichtig, dass jemand dabei ist, der viel Erfahrung mit dem XYY-Syndrom hat und viel Zeit mitbringt. Außerdem sollte es ihm auf Wunsch ermöglicht werden, dass er Kontakt zu gleichaltrigen Betroffenen aufnehmen kann.

Wer sollte noch davon erfahren?

Es gibt zwei Gruppen von Personen, die von der Anomalie erfahren sollten, einerseits die Familie, Freunde und die Schule, andererseits Ärzte und andere betreuende Therapeuten. Nach Meinung von Unique sollte dieser Personenkreis unbedingt informiert werden und ihm bei Bedarf zuverlässige unterstützende Informationen zur Verfügung gestellt werden.

Jugendliche und Erwachsene mit dem XYY-Syndrom



21 Jahre alt



18-Jähriger (links)
mit Familie



18 Jahre alt



36 Jahre alt



Hilfe und Unterstützung



LEONA e.V.
Rügener Zeile 64
26388 Wilhelmshaven
Deutschland
Tel **+49 (0) 4421 74 86 69**
info@leona-ev.de
www.leona-ev.de

Rare Chromosome Disorder Support Group
PO Box 2189



Caterham
Surrey CR3 5GN
UK

Tel/Fax: **+44 (0)1883 330766**
info@rarechromo.org
www.rarechromo.org

www.aaa.dk/TURNER/ENGELSK/xyy.htm

Online-Informationen über das XYY-Syndrom von der dänischen Turner
Selbsthilfegruppe

Email Selbsthilfegruppe: **<http://groups.yahoo.com//group/xyy>**

Ratschläge von Eltern und verschiedene persönliche Geschichten; nicht professionell
moderiert; repräsentiert Familien mit Problemen, von denen viele nichts mit dem
zusätzlichen Y-Chromosom zu tun haben.

*Unique führt die Websites anderer Organisationen auf, um den Familien zu helfen sich zu
informieren. Das bedeutet nicht, dass wir den Inhalten zustimmen oder dafür verantwortlich sind.*

Diese Broschüre ist kein Ersatz für persönliche medizinische Beratung. Die
Familien sollten in allen Fragen zu genetischen Diagnosen, Unterstützung und
Gesundheit einen qualifizierten Mediziner konsultieren. Wir glauben, dass diese
Informationen zum Zeitpunkt der Veröffentlichung die besten sind, die verfügbar
sind. Sie wurden überprüft von Professor Maj Hulten, Professorin für
Humangenetik, Universität von Warwick, 2004 und Professor Patricia Jacobs,
genetisches Labor Wessex, 2005.

Deutsche Übersetzung von Leonie Steens, überprüft von Dr. Eugen Strehle,
North Tyneside General Hospital, UK; Sabine Lehnert; LEONA

Copyright © Unique 2008