



XYY-syndroom

Wat is het XYY-syndroom?

Het XYY-syndroom is een syndroom veroorzaakt door een extra geslachtschromosoom bij jongens.

Hoe wordt het XYY-syndroom ook wel genoemd?

Het XYY-syndroom wordt ook wel het supermale syndroom genoemd. Het hebben van een Y-chromosoom bepaalt dat een kind een jongentje wordt. Normaal hebben jongentjes een Y-chromosoom. Omdat kinderen met het XYY-syndroom twee Y-chromosomen hebben wordt dit ook wel eens supermale syndroom genoemd, supermale betekent extra mannelijk.

Dit extra mannelijk slaat alleen op het voorkomen van twee Y-chromosomen.

Het XYY-syndroom wordt ook wel polysomie Y genoemd. De term polysomie geeft aan dat er meerdere Y-chromosomen voorkomen. Het XYY-syndroom wordt ook wel aangeduid als 47XYY. Het getal 47 geeft aan dat deze kinderen 47 chromosomen hebben in plaats van de normale 46 chromosomen. De X wijst naar het vrouwelijke geslachtschromosoom, de Y naar het mannelijke geslachtschromosoom.

Hoe vaak komt het XYY-syndroom voor?

Het XYY-syndroom komt bij één op de 1000 jongens voor. Bij een groot deel van de kinderen zal niet bekend zijn dat er sprake is van het XYY-syndroom.

Bij wie komt het XYY-syndroom voor?

Het XYY-syndroom komt alleen voor bij jongentjes omdat een kind met een Y-chromosoom altijd een jongen is. Het XYY-syndroom is al vanaf de geboorte aanwezig. Vaak valt pas op latere leeftijd op dat deze kinderen anders zijn en wordt dan pas de diagnose gesteld.

Omdat kinderen met het XYY-syndroom relatief weinig klachten hebben, zal bij een groot deel van de jongens ook niet bekend zijn dat er sprake is van het XYY-syndroom.

Wat zijn de symptomen van het XYY-syndroom?

Eerste levensjaren

In de eerste levensjaren zijn er niets opvallends aan kinderen met het XYY-syndroom. Baby's met dit syndroom worden net als andere kinderen geboren, hebben een normaal geboortegewicht en een normale lengte. Zij ontwikkelen zich net als andere kinderen.

Grote lengte

Kinderen met het XYY-syndroom groeien vanaf de lager schoolleeftijd sneller dan andere kinderen zonder dit syndroom. Zij zijn daardoor langer, gemiddeld worden kinderen met het XYY-syndroom 7 centimeter langer dan de gemiddelde lengte van de Nederlandse man.

Vaak hebben kinderen met een XYY-syndroom een slank postuur.

Er zijn verder geen andere uiterlijke kenmerken die kinderen met het XYY-syndroom onderscheiden van andere kinderen.

Spraakontwikkeling

Bij jongens met het XYY-syndroom komt de spraakontwikkeling vaak wat later op gang. Zij leren uiteindelijk wel normaal praten.

Beweeglijk

Jongens met het XYY-syndroom zijn vaak erg beweeglijk en actief. Het is voor hen moeilijk om stil te blijven zitten.



Leerproblemen

Jongens met het XYY-syndroom hebben vaker problemen met leren. Gemiddeld is het IQ van jongens met het XYY-syndroom 10-15 punten lager dan het gemiddelde IQ. De meeste jongens zullen wel normaal onderwijs kunnen volgen.

Emotionele ontwikkeling

Jongens met het XYY-syndroom gedragen zich op emotioneel gebied vaak jonger dan hun kalenderleeftijd. Ook hebben jongens met het XYY-syndroom vaker last van driftbuien.

Hoe ontstaat het XYY-syndroom?

Fout bij vorming van zaadcellen

Een kind krijgt het XYY-syndroom wanneer een eikel van de moeder versmelt met een zaadcel van de vader die twee Y-chromosomen bevat. Normaal bevat een zaadcel een Y-chromosoom. Door een fout tijdens de vorming van zaadcellen, zijn er zaadcellen ontstaan die in plaats van een Y-chromosoom, 2 Y-chromosomen bevatten. Hoe het komt dat een zaadcel 2-Y chromosomen krijgt is niet goed bekend. Waarschijnlijk is dit toeval.

Fout na de bevruchting

Bij een op de tien kinderen met het XYY-chromosoom is deze fout pas ontstaan tijdens de celdelingen na de bevruchting van eikel met een zaadcel. Bij deze kinderen heeft een deel van de cellen vaak normaal een X en een Y-chromosoom, terwijl een ander deel van de cellen een X en 2 Y chromosomen heeft. Dit wordt mosaïcisme genoemd.

Klinefelter syndroom

Een klein deel van de kinderen met het XYY-syndroom heeft een combinatie van het XYY-syndroom het Klinefelter syndroom (XXY). Zij hebben 48 chromosomen, waarbij 2 maal een X-chromosoom en 2 maal een Y-chromosoom. Dit wordt ook wel 48 XXYY genoemd.

Hoe wordt de diagnose XYY-syndroom gesteld?

Verhaal en onderzoek

Omdat jongens met het XYY-syndroom vaak weinig klachten hebben, zal lang niet altijd de diagnose gesteld zijn.

Chromosomenonderzoek

Uit bloedonderzoek kunnen chromosomen gehaald worden die onder de microscoop bekeken kunnen worden. Bij dit onderzoek valt op dat er in plaats van een Y-chromosoom, sprake is van twee Y-chromosomen.

Hoe wordt het XYY-syndroom behandeld?

Geen genezing

Er bestaan geen behandeling die het XYY-syndroom kan genezen. De behandeling is er op gericht om de symptomen die kinderen met het XYY-syndroom kunnen hebben te verminderen.

Logopedie

Een logopediste kan advies en therapie geven wanneer de taalontwikkeling moeizaam op gang komt.



Wat betekent het hebben van een XYY-syndroom voor de toekomst?

Normaal leven

De meeste kinderen met het XYY-syndroom kunnen een normaal leven leiden en ondervinden in het dagelijks leven geen problemen als gevolg van het XYY-syndroom.

Normale vruchtbaarheid

Mannen met het XYY-syndroom kunnen normaal kinderen krijgen. Deze kinderen lijken geen vergrote kans te hebben om ook het XYY-syndroom te krijgen.

Hebben broertjes en zusjes een vergrote kans om ook het XYY-syndroom te krijgen?

Niet erfelijk

Het XYY-chromosoom lijkt geen erfelijke aandoening te zijn. Het ontstaan van een zaadcel met 2 Y chromosomen is waarschijnlijk toeval.

Dit betekent dat broertjes geen duidelijk vergrote kans hebben om het XYY-chromosoom te hebben. Zusjes kunnen geen XYY-syndroom krijgen omdat een kindje met XYY automatisch een jongen is. Een klinisch geneticus kan meer informatie geven over de kans op het ontstaan van een XYY-syndroom.

Met behulp van vruchtwaterpunctie of een vlokkentest kan tijdens de zwangerschap vastgesteld worden of er sprake is van een XYY-syndroom.

Links en verwijzingen

www.xyy.nl

(De Nederlandse patientenvereniging van jongens en mannen met het XYY-syndroom)

Referenties

1. Shi Q, Martin RH. Multicolor fluorescence in situ hybridization analysis of meiotic chromosome segregation in a 47,XYY male and a review of the literature.

Am J Med Genet. 2000;93:40-6

2. Fryns JP, Kleczkowska A, Kubien E, Van den Berghe H. XYY syndrome and other Y chromosome polysomies. Mental status and psychosocial functioning.

Genet Couns. 1995;6:197-206.

Laatst bijgewerkt 28 oktober 2007

Auteur: JH Schieving