



克兰费尔特综合症简介：XXY 男性及其家庭指南

作者：罗伯特博克

美国国立卫生研究院全国儿童健康与人类发展部研究报告

原稿：1993 年 8 月

最后更新：2000 年 8 月 15 日

目录

什么是克兰费尔特综合症	3
染色体和克氏综合症	3
原因	4
诊断	4
如何告诉家人、朋友和 XXY 男生	5
童年	6
语言问题的早期检测	6
检测语言问题的指导方针	7
课堂上的 XXY 男孩	7
寻求法律帮助	7
教学技巧	8
青春期	9
睾酮治疗	10
性染色体变异	10
性倾向	11
不育	11
健康的思考	12
成年	12
有关机构	13

什么是克兰费尔特综合症

1942年，波士顿麻省总医院的哈里克氏博士及其同事发表了一篇有关9个男性的一些特殊临床症状的报告。这些症状包括乳房增大，脸部和身体毛发稀疏，小睾丸以及精子产生缺陷。

50年代后期，研究人员发现克兰费尔特综合症(以下简称克氏综合症)的男子有一个额外的性染色体，即XXY组成而不是通常的XY(如需了解这个额外染色体的作用，请参阅下面“染色体和克氏综合症”部分)。

20世纪70年代，世界各地的研究人员试图通过筛检新生儿的方式来确定有多余性染色体的男性。由国家卫生研究院全国儿童健康与人类发展部组成的研究组检查了4万多名新生婴儿的染色体，通过这些研究他们发现XXY组成是已知的最常见的遗传异常之一，其发生的比例在1:500到1:1000之间。虽然XXY组成不是罕见的，但这种综合症本身及相关的症状与特点却常常不是那么明显。许多男人在他们的一生中从来没有想到过，他们有一个额外的性染色体。

科罗拉多州丹佛医学院的儿科医生、国立卫生研究院儿童健康与人类发展部XXY研究组的负责人阿瑟罗宾逊博士指出：“我从来不会认为一个新生儿有克氏综合症，因为他们没有症状”。可以推断，一部分XXY的新生孩将来可能会发展成为克氏综合症，但是许多将不会。基于这个原因，医学研究人员不太喜欢“克氏综合症”这个术语，他们认为称有额外性染色体的男人或男孩为XXY男性更加贴切。

除了偶发的乳房增大、脸部和身体毛发稀疏和偏圆体形，XXY男性常常更容易超重，比他们的父兄辈身高偏高。

在大多数情况下，这些症状是可以治疗的。手术可以减少乳房的大小。青春期开始以后定期注射男性激素睾酮，可以促进面部发毛发的生长、增加力量及促进体形的发展。然而，一个更为严重但又不是非常明显的症状是语言障碍。虽然XXY男孩不一定是弱智，但许多XXY男孩都有一定程度的语言障碍。孩童期间，他们学说话常常比其他孩子要晚些，可能会有学习、阅读和书写的困难。即使他们最终学会说话和正常的交流，大多数在他们的一生中可能还是会有一定程度的语言障碍。如果没有合适的治疗，这种语言障碍可能会导致学业失败和随之而来的自尊丧失。

幸运的是，这种语言障碍通常可以得到补偿。如果从幼儿园时期就开始重视，成功的机会则很大。下面几个章节讨论有益于XXY男性特征教育的一些策略。

染色体和克氏综合症

染色体是存在于每个生物体细胞中的形似意大利面条状的遗传物质。染色体确定我们眼睛和头发的颜色，身高以及性别。

女性通常继承两个X染色体，一个来自父亲，一个来自母亲。男性则从母亲那里继承一个X染色体，从父亲那里继承一个Y染色体。如哈里克氏博士所介绍的，大多数克氏综合症的男性有一个额外的X染色体，即2个X染色体，1个Y染色体。

原因

没有人知道有哪些因素可以让一对夫妇有生育一个XXY孩子的风险。高龄生育可能是一个原因，但并不是非常的显著。最近的一个由CASE WESTERN大学的儿科医生特里哈索尔德领导的一项国家儿童健康和人类发展的研究表明，有一半的病例，这个多余的染色体来自于父亲。

哈索尔德博士解释说，那些要发育为精子或卵子的细胞必须要经历一种所谓的减数分裂过程。在这个过程中，细胞中的 46 个染色体分开，最终形成两个具有 23 个染色体的新细胞。在减数分裂完成之前，相应的染色体配对，并且交换一些遗传物质。在女性，X 染色体配对；在男性 X 和 Y 染色体配对。

在某些情况下，X 染色体或 X、Y 染色体未能正常配对或未能正常交换遗传物质。这种状况有可能导致产生有两个 X 染色体的卵子或者有一个 X 和一个 Y 染色体的精子。当一个有 X 和 Y 染色体的精子交配一个正常 X 染色体的卵子，或者一个正常 Y 染色体精子交配一个含有两个 X 染色体的卵子将会导致 XXY 男性的形成（见图示）。

诊断

由于通常他们与其他人没有明显的不同，许多 XXY 男性可能从来不知道他们有一个额外的染色体。在以下的几个年龄阶段中，诊断出这种异常的可能性比较大，这包括出生前或出生后不久、幼儿早期阶段、青春期、以及成年以后（作为诊断不育的结果）。

近年，运用羊膜穿刺术或绒毛取样术（CVS），许多 XXY 男性在出生前就可以得到诊断。羊膜穿刺术是抽取一些羊水，分析羊水里的胚胎细胞来确定染色体异常。绒毛取样术类似于羊膜穿刺术，不同的是在孕期的前 3 个月取样，样品取自于胎盘。这两种诊断手段目前都不是常规运用，只有在有明显家族遗传性病史、孕妇的年龄超过 35 岁，或有其它的临床征兆时才会使用这些检测手段。

梅莉莎，一个有 XXY 男孩的母亲说：“如果我打算对一对做了孕期检查的夫妇说些什么的话，那将是：‘你们太幸运了’”。 “有许多父母亲不知道他们的儿子有这样的问題，这样他们也就不知道如何帮助他们的儿子过一个正常的生活，但是你们可以”。另一个有较大诊断机会的年龄阶段是儿童开始上学的时期。医生可能会怀疑一个说话延迟，阅读和写作有困难的男孩为 XXY 男性。XXY 男孩可能也比较高和瘦，有些被动和害羞。然而即使有这些症状也未必就一定是 XXY 染色体异常，有些是，有许多并不是。

有些男孩在青春期由于乳房过度发育，导致就医而被诊断出 XXY 异常。正如大部分正常染色体数目的男性，许多 XXY 男性在青春期会有轻度乳房发育变大。然而只有 10-30% 的 XXY 男性乳房的增大可以达到让他们难堪的程度。

在成年以后，因不育而去做检查常是最后一个机会来诊断 XXY 异常。在这种时候医生可能会注意到 XXY 男性小睾丸的特性。除了不育的检查，医生也可以通过增高了的促性腺激素水平来确定 XXY 异常的存在。高促性腺激素水平常见于 XXY 男性。染色体核组型鉴定可以用于确定诊断。这种程序是通过抽取血样，将细胞分离出来、培养，再进行染色体检查。

如何告诉家人、朋友和 XXY 男生

等待 XXY 婴孩到来的父母面临选择的困难：比如告知谁以及告知多少关于他们孩子的情况（额外染色体）。然而幸运的是有一些新的准则可以帮助家长作出决定。

有一种观点认为宜缓慢进展，至少等一年以后再告诉别人，包括祖父母。许多人害怕听到这样的诊断，而这种担心将影响他们对儿童的看法和印象。有些人可能会将克氏综合症与唐氏综合症混淆，后者会导致孩童轻度至中度智力障碍。

另一种观点则主张尽快告知周围有关人士。有些家长发现，如果得到准确的信息，祖父母、姑姑、阿姨、叔叔以及其它家庭成员可能会给予更有效的支持。另外一个家长必须要作出的重要决定是什么时候告知他们的儿子。有些专家建议早些告知孩子，因为如果隐瞒真相，孩子常常会怀疑父母是否对他们隐瞒了什么，可能会想象出一些比实际诊断更严重的情况。

这一学派的人士认为当孩子到达 10-11 岁时，可以告诉他们，他的细胞与其它人略有不同。稍过一段时间以后，可以告知他们一些更详细的情况，比如细胞的不同是由于一个额外的染色体，这与他们的小睾丸以及可能有的阅读困难有关。但要告知他，他没有病，也不会生病。也应当告诉孩子，有些人可能会不太明白或误解，孩子应当操练学会与他人分享知识的能力。

到了 12 岁以后，取决于孩子的情感成熟程度，可以考虑告诉孩童他的不育的可能性。家长应当强调，克氏综合症或相关的不育不会减少他的男孩阳刚之气（与同龄孩子相比）。家长或者医生应当告知男孩，虽然他自己不能有婴孩，他可以考虑领养一个孩子。家长也应当对孩子说明，虽然他们的睾丸较小，但这并不会影响他的性生活能力。

赞同这种观点的人认为应当较早地、逐渐地让孩子知道自己可能不育。到了青少年后期才被告知可能会让孩子有更强烈的反应。

相反地，有些专家认为对年幼的孩子隐瞒这个信息并没有什么坏处。他们认为过早告知 XXY 男孩关于他们的额外染色体可能会有些不愉快的后果。例如，一个 11-12 岁男孩可能会把不育与功能障碍以及其它他们还不懂的概念相联起来。

并且，小孩子们成为朋友时倾向于分享他们的秘密，孩子们的朋友关系又常常不长久，早期的机密（或秘密）可能会被泄露。一个恶意或粗心的孩子可能会告诉邻舍所有的孩子，他的前伙伴是一个“怪胎”，因为他有一个额外的染色体。

基于这个原因，他们认为最适宜的告知他们真实情况的年龄阶段应当是青春发育期的中后期。到了这个年龄以后，这些孩子能更清楚地理解他的情况，能更清楚地知道他想与谁分享。

童年

据罗宾逊博士（NICHD 研究项目的负责人）介绍，XXY 婴孩与同龄孩子有些不同。他们常常被家长看作“好”婴儿，安静、要求不高、甚至有些被动。作为幼儿，他们可能会有些害羞或保守。与其它孩童相比他们学会走路通常更晚一些。

在有些情况，语言的延迟可能更明显一些，有些孩子可能到 5 岁左右才可以说清楚话。另有一些孩子开始学说话的年龄是正常的，只是到了开始上学的时候才发现有阅读困难。也有少数没有任何学说话或阅读的问题。XXY 男性通常也有将想法、观念和情感表述出来的困难。相对地，他们感受语言（理解别人说了什么）的能力是接近正常的。

“这是他们的问题之一”，XXY 男孩的母亲梅莉莎说：“我的儿子可以理解其它 10 岁孩童之间的交谈，但他不能象其它孩童那样运用这些语言，这种情况把他与其它孩子分别出来”。除了需要学业上的帮助，像其它类型语言障碍的孩童一样，XXY 男孩也需要社会、人际沟通技巧的帮助。语言能力不仅对学业重要，对建立人际关系也相当重要。通过谈话和聆听，孩子们学会结交朋友、分享信息、态度和信仰。通过语言，孩子们也学会在教室里以及在游玩场所的行为准则。如果由于儿子的语言障碍影响了他们正常地适应社会环境，XXY 男孩的父母可能需与学校联系去寻求一个提高社会沟通技巧的方案。

在整个儿童阶段甚至在他们的一生中，**XXY** 男孩可能会表现出类似于在他们还是婴孩和幼儿时期所表现出的气质和性情。作为一个群体，他们常常比较担心、害羞，有些被动，不太可能起领导作用。虽然他们也会与其它孩子成为朋友，但他们倾向于在一个时期只有少数几个朋友。研究人员也称他们常常容易合作、取悦他人。

语言问题的早期检测

XXY 男孩的父母亲可以在孩子较早的年龄阶段通过提供特殊的帮助来缓解孩子的语言障碍。当然，没有一个简单的公式来满足 **XXY** 男孩的语言需要，如普通人群一样，在 **XXY** 男孩中也有较大的变异。有些可能没有任何困难去学习阅读和书写，而有些则可能有轻度至中度的语言障碍。

如果一个孩子的说话似乎落后于其它儿童，父母亲应当要求他们的儿科医生推荐一个语音（语言）病理学家为他们的儿子做进一步的检查。语言病理学家专长于声音、说话和语言方面的异常（美国语言、语音及听力协会发布一个免费小册子介绍 5 岁以前孩子的语言发展状况及阶段，参见“有关机构”部分）。

父母应当特别注意他们孩子的听力。如其它小小孩一样，**XXY** 婴孩及幼儿可能常患有中耳炎，对于任何孩童而言，这种感染可能会导致听力损害而影响语言能力的发展。

检测语言问题的指导方针

一岁生日以后不久，孩子应当能运用一个单词来表达他们的愿望。例如孩子可能会说“牛奶”，意思是说“我要更多的牛奶”。逐渐地孩子可以用两个或多个单词来组成短句子，比如“更多的牛奶”。到了 3 岁的时候，大多数的孩子可以运用平均四个单词的句子。

如果一个孩子到了 18-24 个月的时候，还不能有效地运用单词来表达自己的愿望，父母就应当去咨询一个语音语言病理学家。

课堂上的 **XXY** 男孩

虽然会有例外，**XXY** 男孩通常都是班上表现良好的孩子。大多数都比较安静、胆小（害羞），并期望取悦于老师。但是当他们遇到实际困难的时候，常常很容易地就退缩到一边。教师有时没有注意到他们有语言障碍的问题，责怪他们懒惰、努力不够。有些孩子非常的安静，以至于教师可能都不注意到他们的存在，结果他们会越来越落后，最终可能会留级。

寻求法律帮助

根据罗宾逊博士的观点，**XXY** 男孩在比较小的、不拥挤的教室可能会做得最好，因为教师能更多地注意到他。他建议如果经济条件许可，家长应当送他们的儿子去有特殊教育的私立学校。

如果父母亲不能承担支付私立学校的费用，应当熟悉公共法 94-142，即残疾人教育法。这项法律由国会 1975 年通过，要求所有残疾儿童有权力获得免费和适宜的公共教育。虽然这个法律不能保证让每个需要特殊教育服务的孩童都能得到这些帮助，这项法律的确可以让父母在发现他们的孩子有学习障碍时去寻求法律上的帮助。

对于那些家长，他们熟悉条例，密切与学校合作来制定教育及其相关服务计划，对这些孩子教育成功的可能性是大的。家长可以与国家儿童及青少年信息中心联系以了解公共法 94-142 的详细内容（参见“有关机构”部分）。

家长也应当与当地或本州的教育部门联系，了解这项法律在本州的实施情况。另外，当地教育机构也可能会提供一些与学校合作的有用的信息。家长也应当考虑去参加一些教育咨询的课程。当地的学校系统、教育机构委员会以及家长团体可能会告知你应当如何参加这些课程。

对婴幼儿及学前儿童的服务与帮助：在幼儿时期减少学习障碍所带来的后果的机会是最大的。公共法 99-457 是公共法 94-142 的修正案，是关于对有需要的婴幼儿及学前儿童提供特殊教育服务法律。入学资格及程序在各个州可能会有不同。家长可以与特殊需要儿童协会联系以了解当地对这些低龄儿童施行特殊教育的机构。国家儿童及青少年信息中心（NICHCY）（见“有关机构”部分）提供“残障婴幼儿及学前儿童家长指南”小册子。

教学技巧

XXY 男性常常伴有瞬间记忆力减退，他们有困难记住他们刚刚听到的内容。家长和老师可以通过视觉通道来帮助他们记忆。用图片解释文字可能会有帮助，手势是另一种有用的技巧。例如，老师说“是”的时候可以伴以点头，类似地说“

”的时候伴以摇头。其它有用的手势包括再见式招手，举起手掌表示“停止”，以及张开双臂表示“非常大”。

XXY 男性通常有困难用合适的字词来描述一个物体或一种情况。家长和老师可以通过多种技巧来帮助帮助他们增加词汇量。一种方式是让他们熟悉同义词，指出车（**car**）也被称作机动车（**automobile**）。另一个重要的教学方式是分类。通过这种方式孩子们可以懂得小车、公共汽车、卡车、自行车等等都属于交通工具，运载人和物品。

因为 **XXY** 孩子有表达自己的困难，他们通常作不好短文式的测试题。多项选择题可以让老师更好地了解一个 **XXY** 男孩的学习状况以及减缓对孩子的压力。同样地与其问一个开放式的问题，家长和老师最好直接提出一些选择。比如，与其问“你现在想做什么？”，不如问“你现在想学拼读还是想学数学呢？”。

家长和老师可以通过问题式对话来帮助他们提高表达自己的能力。同样的技巧也可以帮助一个孩子提高他的叙述（讲故事）的能力。比如家长可以先问孩子在休息时间做了什么，给孩子一个机会来描述。接着可以再问“你去滑滑梯了吗？”，“当你爬到滑梯的最高处害怕了吗？”，“后来你又做了什么？”，“去做跷跷板了吗？”，“谁和你一起玩了？”。家长也可以通过提供样板来帮助 **XXY** 男孩提高他们的表达能力。通过一种称为构建的技巧，家长可以帮助孩子组织他们的思路，给他们提供一些样式来学会如何表达自己的愿望。比如一个小小孩可能会指着一个玩具消防车嚷着要它，家长可以一边将玩具递给他一边说“拿着，这是一个消防车”。同样地，一个稍大些的孩子问“我们要把这些东西放进去吗？”，家长可以回答说“是的，我们要把桔子放进购物车中”。

研究表明，**XXY** 男孩在一个开放式的课堂环境可能做的不太好，而更适合于一个结构化、组织严密、熟悉的常规环境。首先，教师将他们安排在前排座位以减少注意力的分散，如果必要，教师应当减慢他们授课速度，而且独立地测试每一个部分的内容，循序渐进。

正如上面提到过，**XXY** 男孩遇到困难的题目可能会退缩，安静地待在一边。教师或是家长这时要耐心地帮助他们重新回到他们的作业上来。同样地 **XXY** 男孩也可能比较困难从一项活动转到另一项活动。老师或家长要帮助他们转换注意力，可以这样说“画画的时间过了，让我们把画笔拿开，

拿出算术书”。—— 摘录于约翰拉汉姆等的文章 “XXY 男孩的口语和书写能力：预期指导意义”，儿科学杂志 81 卷第 6 期，1998 年 6 月。

青春期

一般来说 XXY 男孩正常进入青春期，没有任何生理成熟的延缓。但是随着青春发育期的进展，他们会常常落后于其它男孩。正常的十几岁的青少年男孩，睾丸会逐渐长大，从最初的约 2 毫升的体积增长到约 15 毫升。而 XXY 男孩，虽然有正常大小的阴茎，但睾丸却只有 2 毫升左右大小，不能产生足够的男性睾酮激素，由此导致许多 XXY 男孩比较瘦高，但没有其它正常青少年男孩强壮，面部和身体其它部位的毛发也较少。

当他们进入青春期，许多男孩会发生轻度的乳房增大，对于大多数青少年男孩，这种短暂的乳房增大会很快消失。大约有 1/3 的 XXY 男孩在青春发育早期较之正常男孩相比有比较明显的乳房增大，而且在有些 XXY 男孩常常是永久性的。然而仅有 10% 的 XXY 男性需要手术来切除增大的乳房。

大多数 XXY 青少年可以从青春发育期开始每两周接收一次睾酮注射而获得帮助。这种激素可以帮助增加力量，强壮肌肉，建立更明显的男性特征。请从以下“睾酮治疗”章节中得到更多有关睾酮与 XXY 男性的信息。

对 XXY 男孩和他们的家庭来说，青少年时期以及高中阶段常常是他们比较困难的时期，特别是当学校和居住的环境比较重视体育运动能力和身体实力。罗宾逊博士说 “他们通常比较高且漂亮，但常常觉得挺尴尬的”，“他们不一定能做一名好的足球运动员或一名优秀的篮球运动员”。

缺乏力量与敏捷，加上学习障碍的历史可能会影响孩子的自尊，一些缺乏同情心伙伴的取笑或嘲笑有时会把情况变得更糟。

“许多孩子在青春发育期间有困难”，罗宾逊博士说：“XXY 男孩在这个期间有问题的比例更高，高中阶段竞争比较激烈，这些孩子通常不是非常有竞争力”。

然而，罗宾逊博士强调说，虽然 XXY 男性有他们的特质，并不是所有的情况都一样，他有几个病人还踢足球，一个还是非常优秀的网球选手。

更严重的问题是 XXY 青少年自尊的损害。这些青少年常常在青春发育期的早期或后期被诊断为 XXY 异常。教师或家长可能常批评他们因为懒惰而学业欠佳。运动能力不强以及语言能力障碍常常妨碍他们与周围环境的交流，特别是与同龄孩子正常交往。有些甚至慢慢地发展成抑郁及拒绝与其它人接触，另一些则可能在一个人多的环境中觉得自在一些。

基于这些因素，被诊断出有 XXY 异常的青少年需要心理辅导与帮助来克服他们的学习障碍。公立学校系统可以为有 XXY 异常的学生提供帮助来提高他们的学习能力，家庭医生可以帮助推荐合格心理健康专家。

睾酮治疗

理想的情况下，XXY 男性应当在他们开始进入青春发育期时开始睾酮治疗。在成年以后才被诊断出来的 XXY 男性，睾酮的治疗也可有所帮助。规则地注射睾酮将有助于增加力量、肌肉组织以及促进面部和身体其它部位毛发的生长。除了这些体力与身体表面的改变，睾酮注射也常会导致心理上的改变。当他们的男性特征变得明显时，XXY 男性的自信心也随之加强。有些变得更有活力，

也改变了情绪容易波动的状况。至于这些心理，情绪行为的改变是睾酮治疗的直接效果还是由于药物作用所引起的自信心增强依然是不清楚的。作为一组人群，**XXY** 男孩易患抑郁，主要是由于他们学业上的困难及与同龄孩子交往上的困难所造成的。情绪的起伏变化及易怒常是抑郁病人的特质，睾酮治疗的其它作用包括减少睡眠的需要，注意力的提高以及与他人交往能力的改善。为了这些益处，**XXY** 男性必须坚持规则地注射。

有些青少年，不是非常的成熟，不一定能规则地接收注射治疗，因为不方便，并且许多人都不喜欢注射针。

大多数医生并不强求这些年轻人接受注射。他们常常对 **XXY** 男孩及他们的家长介绍睾酮治疗的益处，让他们考虑足够长的时间来作出他们的决定。

不同的个体对睾酮的反应可能是不同的。虽然大多数 **XXY** 男性会最终受益于睾酮治疗，但有少数则不会得到明显的益处。

为得到睾酮治疗的最大效果，**XXY** 男性应当去咨询一个有经验的内分泌科医生（特别是有治疗 **XXY** 男性经验的）。这种注射的副作用很少。在注射部位可能会有些过敏的症状，发痒、轻度肿胀，类似于蚊虫叮咬的情况。在注射部位涂抹一些非处方的氢化可的松软膏可以缓解这些症状。

另外，睾酮注射可能会导致一种称为良性前列腺增生（**BPH**）的状况。这种情况在正常男性中很常见，有 **50%** 左右 **60** 岁以上的男性和 **90%** 左右 **70-80** 岁的男性会有这种状况。接收睾酮注射的男性这种情况会出现的早一些（**40** 岁左右）。

前列腺是一个如核桃大小的腺体，有助于精液的产生。这个腺体位于膀胱下方尿道周围。在良性前列腺增生的情况下，前列腺的体积增大，有时会挤压膀胱和尿道造成排尿异常。尿频与尿不尽是常见的症状。接受睾酮治疗的 **XXY** 男性应当接受规则的前列腺检查。前列腺增生可以通过直肠检查而得到早期诊断。如果前列腺增大已经严重影响排尿，尿道镜手术可以移去多余的前列腺组织。

性染色体变异

偶尔的情况下，**XXY** 染色体变异还有其它类型，其中最常见的是 **XY/XXY** 组合。有这种变异的个体，身体中的部分细胞含有额外的 **X** 染色体，而其余的细胞则含有正常的 **XY** 染色体组合，而且，含有额外 **X** 染色体细胞的数目或百分比也有个体差异。在某些情况下，**XY/XXY** 组合的个体可能有足够量正常功能的睾丸细胞，从而使他们有生育能力。

医学文献中也报道一些病例，这些男子具有两个甚至三个额外的 **X** 染色体。这些个体具有更为严重的克氏综合症的症状与特质，常伴有低智商，中度至重度智力障碍。

在一些罕见的例子，病人可能同时具有额外的 **X** 染色体和额外的 **Y** 染色体，医学文献报道 **XXYY** 男性可能会有轻度至中度的智力障碍，他们有时会表现出进攻性行为，甚至暴力。虽然他们有圆短的体形，性欲常常减退，专家们对睾酮治疗是否合适不是非常明确。

有一组研究人员报道接受睾酮治疗以后，一个 **XXYY** 男孩停止了性暴力幻想及对青少年女生的骚扰。相反地，罗宾逊博士则报道睾酮治疗似乎让一个 **XXYY** 男孩变得更加有进攻性行为。

然而，科学家承认，因为只有极少数的病例，我们对这类病症所知道的还是很少。这些被研究并接受治疗的病例多数仍是因为他们的暴力行为以及触及法律。目前还不清楚这些 **XXYY** 男性是否天生有进攻性倾向。这些极少数的个体得到研究人员的注意，可能是由于他们的进攻性特质。

性倾向

XXY 男孩的父母亲常担心他们的儿子长大以后可能会有同性恋倾向。这种担忧是不太有根据的，目前没有证据表明 **XXY** 男性较其它男性更具有同性恋倾向。

事实上，**XXY** 男人和青少年与其它男性的一个显著的性行为区别是 **XXY** 男性常表现出性冷淡。然而，规则注射睾酮可以提高他们的性欲水平使之接近正常。

有时，睾酮治疗可能会导致一种虚假的安全感。在接受激素治疗一段时期以后，**XXY** 男性可能会认为他们已经得到了足够的治疗从而决定停止治疗，然而当他们停止治疗以后，性欲望常常无一例外地减退直到他们恢复激素注射。

不育

大部分的 **XXY** 男性不能产生足够量的精子，以致于不能生育。如果这些男性与他们的妻子希望成为父母亲，他们应当就领养与不育等问题咨询他们的家庭医生。

然而 **XXY** 男性在确定自己不育之前还是应当接受检查，在一些很少的例子中，**XXY** 男性也具有生育能力。

另外，也有一些 **XXY** 男性可能是 **XY/XXY** 组合，在有 **XXY** 染色体组合的同时，有些细胞也含有 **XY** 染色体组合。如果睾丸 **XY** 细胞的数量足够多的话，这些男性应当具有生育能力。染色体组型检查是一种常用的检查染色体组合的方法，但这种方法有时也不能确定 **XY/XXY** 组合。所以，不应当仅仅依据染色体组型的检查结果来确定一个男性是否有生育能力。

健康的考虑

与其它男性相比，**XXY** 男性有轻度增加的患自身免疫性疾病的风险。这是一类疾病，免疫系统攻击自身的器官或组织，其原因还不明了。这类疾病包括 I 型糖尿病（胰岛素依赖型），自身免疫性甲状腺疾病以及红斑性狼疮。大多数这些疾病可以得到药物治疗。

具有乳房增大情况的 **XXY** 男性患乳腺癌的机率比较大，可能是正常 **XY** 男性的 50 倍左右。因此，**XXY** 青少年和成年人应当进行规则的自我检查。我们在有关机构部分列出了免费乳房检查的小册子“你应当知道什么”（可以从国家肿瘤研究所得得到）。小册子的最后一页有关于自我乳房检查的介绍。虽然这个小册子主要是为女性而写的，**XXY** 男性也可采用这些自我检查的手段。**XXY** 男性也应当就是否需要做更专门的乳房医学检查咨询他们的医生。另外，**XXY** 男性中不接受睾酮注射治疗的在年老的时候有较高的发生骨质疏松的风险。这种情况有些像女性绝经期以后的状况，骨脱钙、骨质疏松、易骨折。

成年

比较而言，我们对 **XXY** 成年人的状况知道的很少。目前美国的研究大部分都集中在随机大样本的婴儿病例。目前只有很少数的这些婴儿已进入成年期，大多数还是处在青少年阶段，在现阶段，研究人员还不知道他们长成成人以后的状况。

布鲁斯本德尔博士是 **NICHD XXY** 男性研究组的心理学家，他说：“有些 **XXY** 男性在青春发育期阶段非常艰难，但我们不知道他们在成年以后是否也还仍然会有很多问题，或者像许多有麻烦的青少年一样，克服了他们的问题，进入正常成年阶段”。

对成年以后才被诊断出 **XXY** 异常的个例的研究极少。总体说来，这些被研究的男性常常不是随机选择的，而是由于一些特征，如身高，而被研究。因此，不知道这些个体是否能够代表 **XXY** 成年男性的群体或仅仅是一些极端的个例。一项研究表明，一组在 **27** 至 **37** 岁之间被诊断出 **XXY** 异常的男性与同龄男性相比，经历了许多挫折。他们常常有学业挫折、抑郁和其它心理问题和缺乏能量与激情的历史。

然而到了四十岁左右时，大多数 **XXY** 男性已经克服了他们的问题。大多数表示他们的能量与活力都有所增加，他们在工作上更加有成果，与其它人的关系也得到改善。实际上到了这个年龄阶段，**XXY** 男性与 **XY** 男性的唯一区别是前者可能还没有结婚。

因此，最终可以克服他们的障碍对所有 **XXY** 男性特别是在孩童时期就被诊断出 **XXY** 异常的具有很大的鼓励意义。由于他们在孩童时期就开始接受咨询帮助，父母和学校的支持，以及睾酮的治疗，到了他们 **20** 或 **30** 岁的阶段，他们就可能避免了许多困难。

虽然从孩童到青少年时期一个有益的环境可以对成年以后的良好适应提供最好的机会，在成年以后才被诊断出 **XXY** 异常也可以通过寻求帮助而得到改善。

研究表明在成年以后开始注射睾酮也是有帮助的。心理咨询也会对克服抑郁及其它心理问题有所帮助。**XXY** 成年男人应当咨询他们的医生来得到合格的内分泌医生施行睾酮治疗及心理健康专家。

奥顿阅读障碍协会及美国学习障碍协会可以提供有关克服阅读障碍的信息（详见以下有关机构部分）。

有关机构

美国语言语音和听力协会

10801 Rockville Pike
Rockville, MD 20852
1-800-638-TALK
(301) 897-8682

提供有关知识小册子，家长可用来参考确定他们孩子的语言交流能力是否正常。

特殊需要儿童联合会

95 Berkely Street, Suite 104
Boston, MA 02116
(617) 482-2915

提供当地或州里有关根据公共法 **99-457** 对婴幼儿及学前儿童提供特殊教育服务的机构名单。

美国学习障碍协会
4156 Library Road
Pittsburgh, PA 15234
(412) 341-1515

提供有关阅读困难及其学习障碍的信息，在全美各地都有分会。

克氏综合症协会
P.O. Box 119
Roseville, CA 95678

这是一个帮助 XXY 男性及其它类似性染色体异常的组织，由梅莉莎（一个 12 岁 XXY 男孩的母亲）倡导及组办，向 XXY 男性及其它染色体异常的人群介绍分发有关知识小册子。

国家肿瘤研究院
Building 31, Room 10A16
9000 Rockville Pike
Bethesda, MD 20982

提供免费乳房检查的小册子“你应当知道什么”。这个小册子的最后一页有关于乳房自我检查知识的图文介绍。这个小册子主要是为女性而写，但其中乳房自我检查的知识与程序也适用于 XXY 男性。

国家残疾儿童与青少年信息中心 (NICHCY)
P.O. Box 1492
Washington, DC 20013
1-800-695-0285 (Voice/TTD)
(202) 884-8200 (Voice/TTD)

分发有关公共法 94-142（残疾人教育法）的信息。

奥顿阅读障碍协会
Chester Building, Suite 382
8600 La Salle Road
Baltimore, MD 21286
(410) 296-0232

提供有关阅读障碍的信息，在全美各地有分支机构。

翻译：丁锡琴，丁卫群； 打印：史庞颖

奥克拉荷马城华人协会