

Aus der Pfälzischen Nervenklinik Landeck
(Direktor: Prof. Dr. Dr. GERMARD MALL)

Beitrag zur Psychoendokrinologie des Klinefelter-Syndroms

Von
KURT DENGLER

Mit 3 Textabbildungen

(Eingegangen am 2. April 1960)

In der vorliegenden Arbeit berichten wir über einen Patienten, dessen Krankheitsbild zum Klinefelter-Syndrom in erweitertem Sinne gehört. Diese Störung scheint auf einer Verschiedenheit des gonadalen und des chromosomal Geschlechtes zu beruhen. Beim Klinefelter-Syndrom ist das chromosomale Geschlecht weiblich, das gonadale männlich. Bei Mädchen finden wir ein ähnliches Syndrom, das „Turner-Syndrom“, mit reziproken Verhältnissen. Beim Klinefelter-Syndrom fällt auf körperlichem Gebiet vor allem eine Gynaekomastie auf. Es zeigt überhaupt der gesamte Körperbau eine gewisse Feminisierung. Die Hoden sind in ihrer histologischen Struktur charakteristisch verändert, die Hormonanalyse ergibt eine vermehrte Gonadotropinausschüttung.

Alle Autoren, die sich zum Klinefelter-Syndrom äußerten, beschreiben eine uncharakteristische psychische Symptomatik. M. BLEULER sagt zusammenfassend, daß hier ein psychisches Bild vorliegt, wie es auch bei anderen hypogonadal Störungen gesehen wird. Er prägte hierfür den Ausdruck des hormonal bedingten Psychosyndroms.

Die Beobachtung unseres Patienten erstreckte sich über die Zeit vom 12. 2. 1959 bis 22. 1. 1960. Die klinische Behandlung erfolgte vom 12. 2. 1959 bis 31. 7. 1959. Eine stationäre Nachuntersuchung vom 19. bis 20. 11. 1959 und mehrere ambulante Kontrolluntersuchungen ergänzten die bis dahin erhobenen Befunde. Aus diesem Grund war es uns möglich, das Persönlichkeitsbild des Patienten im Längsschnitt zu erfassen. Dabei hatten wir Vergleichsmöglichkeiten über den Zustand vor und nach der Behandlung. In diesem Zusammenhang schienen uns die Änderung des psychischen Bildes und des sozialen Verhaltens besonders wichtig. Unsere eigenen Untersuchungen fanden noch eine Bereicherung durch psychologische Befunde, die uns Dr. ROSA, Psychiatrische Klinik Heidelberg, freundlicherweise überließ. Sie wurden in der vorliegenden Mitteilung mitverwertet. Auch auf diesem Gebiet

konnte der Einfluß der Therapie festgestellt werden, da die erste psychologische Untersuchung vor der Behandlung, die zweite nach Abschluß derselben durchgeführt wurde. Mehrere Hormonanalysen vor und während der Behandlung vermittelten ferner einen Einblick in das endokrinologische Geschehen.

Krankengeschichte

Die ärztliche Hilfe wurde von den Eltern in Anspruch genommen, da sich Patient immer mehr dem Trunke ergeben hatte.

Zur Vorgeschichte berichtet die Mutter: „Bei ihrem Sohn handle es sich um ein Einzelkind, das bis zum 17. Lebensjahr keine erzieherischen Schwierigkeiten bereitet habe. Er sei bis zu diesem Zeitpunkt ein begeisterter Sportler gewesen und habe viele Sportarten aktiv ausgeübt, so z. B. Skifahren, Schlittschuhlaufen, Fußballspielen und Paddelbootfahren. Sein Lieblingssport aber sei das Schwimmen gewesen. Er habe einen Kreis von Freunden gehabt und sei gerne in Gesellschaft gegangen. Auch habe er ein reges Interesse an seiner Ausbildung gezeigt. Seit 3–4 Jahren sei jedoch eine Veränderung mit ihm vorgegangen. Er habe sich von jedem geselligen Umgang zurückgezogen. Die Eltern hätten keinerlei Besuche mehr empfangen dürfen, da er dann das Zimmer bzw. die Wohnung verlassen habe. Er sei nicht dazu zu bewegen gewesen, mit seinen Eltern auszugehen. Besonders habe ihn die Anwesenheit von Mädchen gestört. Er sei dann seltsam schüchtern und gehemmt gewesen. In seiner Freizeit habe er nur gegessen, getrunken und geschlafen; er habe keinen Versuch gemacht, seine Freizeit in irgendeiner Weise abwechslungsreich zu gestalten. Vollkommen ohne jeden Grund seien plötzlich Wutausbrüche aufgetreten, in deren Verlauf er mit den Fäusten an die Wand geschlagen und sich dabei die Knöchel verletzt habe. Auch habe er sich in bezug auf Kleidung und Körperpflege vernachlässigt. An seinem Beruf habe er keinerlei Interesse mehr gehabt. Seine beruflichen Leistungen seien immer mehr zurückgegangen. Er habe sogar während des Dienstes Alkohol getrunken. Seit Februar 1959 sei er in zunehmendem Maße der Trunksucht verfallen.“

Auch seine kulturellen Bedürfnisse hätten stark nachgelassen; während er früher gerne und gut Violine gespielt habe, röhre er seit 1957 kein Instrument mehr an.“

Aus dieser Schilderung der Mutter scheint ein deutlicher Knick in der Entwicklungskurve etwa im 17. Lebensjahr hervorzugehen. Besondere Beachtung bedürfen die explosiven Zustände, die ohne äußeren Anlaß auftraten. Auch der in dieser Zeit beginnende Alkoholabusus scheint bemerkenswert. Es zeichnen sich hier sowohl eine affektiv-emotionale Veränderung wie auch ein Wechsel des sozialen Verhaltens ab.

Um den Zusammenhang zu wahren, bringen wir an dieser Stelle die eigene Schilderung des Kranken über die subjektiven Erlebnisse seiner Wesensänderung. Diesen Bericht gab er sowohl dem zuerst behandelnden Psychotherapeuten — Herrn Dr. ROSA — wie auch uns:

„Patient spricht unter anderem von Veränderungsgefühlen, die seit etwa 2–3 Jahren vorhanden seien. Er empfindet die Veränderung lediglich in psychischer, aber nicht in körperlicher Hinsicht. Er spricht davon, ‚daß er anders geworden sei wie andere Menschen‘. Sein Denken

und Fühlen sei überspannt, auch habe er ein Anderswerden auf gemütsmäßigm Gebiet bemerkt. Lust- und unlustbetonten Dinge berührten ihn stärker wie früher. Auch sei er vorher lebhafter gewesen. Er glaube, daß die Entwicklung bei ihm anders verlaufen sei als bei anderen Menschen. Den Alkohol trinke er, um in Stimmung zu kommen bzw. um sein Elend zu übertönen. Er nehme den Alkohol nicht im Gasthaus zu sich, sondern trinke ihn am Ausschankfenster zur Straße hin. Ein Glas Bier trinke er auf einen Zug aus. Die Menge des genossenen Alkohols könne er nicht genau angeben. Er habe auch Hemmungen mit anderen Menschen zu sprechen; besonders gehemmt sei er dem weiblichen Geschlecht gegenüber. Er onaniere des öfteren. Wenn er unter Menschen komme, werde er rot und bringe kein Wort heraus. Er trommle an die Wand, um seine inneren Spannungen abzureagieren.“

Das Verhalten des Patienten ließ zunächst an das Vorliegen einer Neurose denken. Es wurde daher eine psychotherapeutische Behandlung durchgeführt. Aus dem psychologischen Befund von Dr. Rosa ist folgendes besonders hervorzuheben:

„Extreme Kontaktunfähigkeit, Flucht vor den Schwierigkeiten der Realität in triebhaft-süchtigen Alkoholabusus, Versetzung in eine Scheinwelt der Tagträume und des Rausches, schwere innere Hemmung, fehlende Initiative und Spontaneität, eine Selbstunsicherheit und eine weitgehende Unmöglichkeit zur Bewältigung der Umwelteinflüsse.“

Die Psychotherapie wurde abgebrochen, da Patient selbst mit Hilfe des Psychotherapeuten nicht in der Lage war, seine Schwierigkeiten zu meistern. Es wurde empfohlen, den Kranken einer Arbeitstherapieabteilung einer psychiatrischen Anstalt zuzuführen, um für ihn günstigere Wettbewerbsbedingungen zu schaffen.

Die Einweisung in eine psychiatrische Anstalt wurde jedoch zunächst noch nicht durchgeführt. Zu Hause äußerte nun der Patient Beziehungs- und Beobachtungsideen. Er gab an, daß er Vorgänge — vor allem unangenehmer Natur — auf sich beziehe. Er fühle sich betroffen, wenn an seiner Arbeitsstelle ein Fehler gemacht worden sei. Ihm sei dann des öfteren der Gedanke gekommen, daß er den Fehler verursacht habe, auch wenn er mit der Sache überhaupt nichts zu tun gehabt habe. Diese Symptomatik führte dann zur Einweisung in unsere Klinik. Von der einweisenden Nervenärztin wurde die Verdachtsdiagnose einer Schizophrenie gestellt. Auch bei uns konnten die sensitiv-paranoide Einstellung und die Beziehungsideen noch beobachtet werden.

Der Gesichtsausdruck schien deprimiert, ratlos und leer. Mitunter waren paramimische Züge zu beobachten. Die affektiven Ausdrucksbewegungen waren jedoch der jeweiligen Situation adäquat. Diagnostisch war zunächst die Frage zu klären, ob es sich um ein Heboid im Sinne E. KRETSCHMERS oder um eine beginnende Schizophrenie handeln

konnte. Wir konnten uns weder für ein Heboid noch eine Schizophrenie entscheiden, da die für diese Erkrankungen charakteristischen Symptome fehlten.

Körperlicher Befund. Größe 177 cm, Gewicht 85 kg. Schilddrüse allseitig leicht vergrößert, weich. Die übrigen inneren Organe wiesen keinen krankhaften Befund auf, lediglich war der Blutdruck erhöht (RR: 180/90 mm Hg).



Abb. 1. Stark gekräuseltes Haupthaar

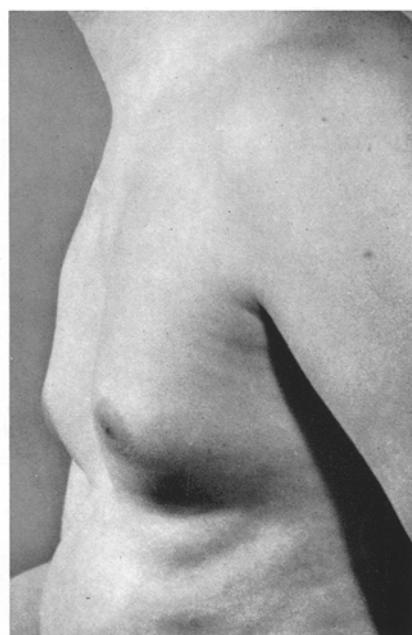


Abb. 2. Ausgeprägte Gynäkomastie

Körperbau. Gynaekomastie, weiblicher Hüftschwung, Schambehaarung vom weiblichen Typ, mangelnde Behaarung am ganzen Körper, Haupthaar rauh, sehr hart, gekräuselt (Abb. 1, 2 u. 3).

Blutbild, BKS, Urinbefund o. B. Eine Leberfunktionsstörung war nicht nachweisbar.

Neurologischer Befund. Auf neurologischem Gebiet war kein krankhafter Befund zu erheben. Das Elektroenzephalogramm ergab eine normale bioelektrische Hirntätigkeit.

Da die Konstitutionsanomalien auf eine Störung des Endokriniuns hinwiesen, wurden hormonanalytische Untersuchungen durchgeführt. Das Ergebnis zeigte eine erheblich ins Gewicht fallende Verminderung der verschiedenen Androsteronfraktionen, eine starke Erhöhung der

Werte für oestrogene Hormone und der Werte für das follikelstimulierende Hormon. (Siehe Tab. 1 — 1. Untersuchung —, Tab. 2 — 1. Untersuchung — und Tab. 3 — 1. Untersuchung.)

Histologischer Befund der Hodenbiopsie^{1, 2}. *Spezialfärbung.* Zusammensetzung der Tunica albuginea testis aus mehreren Lagen kollagener Fasern; äußere Zellbelag noch andeutungsweise vorhanden. Die von der Tunica einstrahlenden Septen des Hodens sind überall stark verbreitert und bestehen aus vielen Lagen Bindegewebe. Innerhalb dieser Septen liegen offensichtlich vermehrt reichlich Leydig'sche Zwischenzellen in größeren oder kleineren Gruppen zwischen den Tubuli. Das vermehrte Zwischengewebe ist ödematos durchtränkt, teilweise sehr stark. Viele Tubuli zeigen lediglich einen Aufbau aus Sertolischen Zwischenzellen, andere machen den Eindruck eines normalen Hodentubulus ohne Beeinträchtigung der Spermatogenese. Mitosen vorhanden, jedoch nicht so reichlich wie der Norm entsprechend. Ausgereifte Spermien waren nicht nachweisbar.

Das chromosomale Geschlecht war weiblich. Bestimmung aus Abstrich der Wangenschleimhaut; Färbemethode nach ÖSTERGREN modifiziert.

Die körperlichen, hormonanalytischen und histologischen Befunde berechtigen zur Einordnung des Krankheitsbildes unter das erweiterte Klinefelter-Syndrom.

Das vorliegende Krankheitsbild bietet in entwicklungspsychologischer Hinsicht wichtige Einblicke in die psychopathologische Dynamik des Klinefelter-Syndroms. Berücksichtigt man die konstitutionell-endokrinologischen Gegebenheiten und deren psychische Auswirkungen, so ergibt sich folgendes Bild. Während sich der Patient vor der Pubertät ebenso unauffällig und natürlich entwickelt hatte, wie seine Altersgenossen,

kommt es mit Einsetzen der Pubertät zu einer beachtenswerten und ungewöhnlichen inneren Unsicherheit und Labilität. *Die endokrine Steuerung ist von Beginn der Pubertät an durch ein Überangebot von Oestrogenen und einem Defizit an Androgenen in der Richtung einer femininen Pubertätsentwicklung determiniert. Andererseits verlangen Erziehung, Umwelt und Sitte, daß Patient sich zum Manne entfaltet.* Die schon während der physiologischen Pubertät zu beobachtende Labilität des Pubertierenden auf affektivem und emotionalem Gebiet wird hier psychopathologisch extrem akzentuiert, wobei die feminine Sensibilität

¹ Untersuchung durch Herrn Prof. SCHLEUSING von der Prosektur der Deutschen Forschungsanstalt für Psychiatrie (Max Planck-Institut) München.

² Die Probeexcision verdanken wir Herrn Dr. FABRICRUS, Bergzabern.

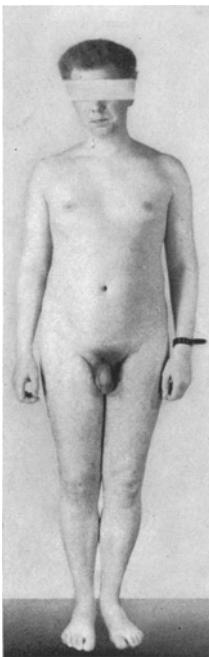


Abb. 3.
Weiblicher Hüftschwung,
weibliche Schambehaarung,
mangelnde Körper-
behaarung

und Weichheit zur Überempfindlichkeit werden. Eine spezifisch eigentliche männliche Trotz- und Willenshärtung fehlen, dagegen kam es zu persönlich ungerichteten und unspezifischen explosiven Entladungen (an die Wand schlagen, Selbstbeschädigung). Es ist leicht zu verstehen, daß dem sonst nicht unintelligenten Jugendlichen die innerseelische Harmonisierung derart kontrastierter Entwicklungsstrebungen nicht gelingen konnte, auch nicht mit Hilfe eines Psychotherapeuten. Als theoretische weitere Entwicklungsmöglichkeiten dieses intrapsychischen Konfliktes wären denkbar:

1. Abgleiten in eine passive Homosexualität,
2. autistische Selbstvereinsamung mit exzessiver Masturbation,
3. eine schwere Depression mit Suicidtendenzen,
4. Selbstbetäubung durch Narcotica oder Alkohol.

Im vorliegenden Falle wurde der Kranke bei uns eingewiesen im Zustand autistischer Vereinsamung mit hoher Selbstunsicherheit und einem ausgesprochenen Drang zur Betäubung durch Alkohol. Im Rahmen unserer therapeutischen Maßnahmen mußte daher zunächst alles getan werden, um die endokrinologischen Grundlagen der Störung so weit als möglich zu beseitigen und die biologischen Voraussetzungen für eine physiologische und natürliche Pubertätsentwicklung — wenn auch verspätet — zu erzwingen. Ehe diese erste Voraussetzung erreicht war, konnte mit einer Psychotherapie auf keinen Fall begonnen werden.

Freilich war von vornherein damit zu rechnen, daß im Zuge der endokrinen Gesundung sich auch die Trotzreaktionen einer physiologischen Pubertät manifestieren würden. Hier ergaben sich dann auch in der Tat die ersten psychischen Anzeichen für die beginnende Masculinierung in Gestalt von sehr heftigen Trotzreaktionen, die sich anstatt gegen den abwesenden Vater, gegen den behandelnden Arzt richteten. Hierbei war die Situation insofern etwas schwierig, als es sich nicht mehr um einen pubertierenden Jugendlichen von 16 oder 17 Jahren handelte, sondern der Patient inzwischen schon volljährig geworden war. Nachdem es gelungen war, mit Ruhe und Bestimmtheit die Führung zu behalten, arbeitete der Patient und wurde zunehmend ruhiger.

Von nun an machte die innere Reifung der Persönlichkeit parallel mit der Normalisierung des Endokriniums befriedigende Fortschritte.

Falls man dazu neigt, das vorliegende psychopathologische Geschehen mit in den von M. BLEULER geprägten Begriff des endokrinen Psychosyndroms — hier für ein Klinefelter-Syndrom — zu fassen, so müßte man die starke innerseelische Kontrastiertheit während einer hochdynamischen Entwicklung- und Reifungsphase bei einem sexuell anomal gesteuerten Pubertierenden in den Vordergrund der psychischen Symptomatik stellen.

Wir hielten das Choriongonadotropin für geeignet, die Pubertätsentwicklung in Gang zu bringen, da es das Zwischengewebe stimuliert und damit auf die Testosteronproduktion anregend wirkt. Wir verabreichten es in Form von Primogonyl, welches ja keine Antikörperbildung auslöst. Zur Anregung des Keimepithels und der Entwicklung der sekundären Geschlechtsmerkmale mußte aber auch von Anfang an Depot-Testosteron gegeben werden.

Therapie

Die Behandlung begann am 17. 3. 1959. Der Kranke erhielt in der Woche 250 mg Depot-Testoviron. Ab 7. 4. 1959 wurde Primogonyl verabreicht und zwar in einer Dosierung von 2000 E pro Tag. Bis zum 15. 4. 1959 hatte der Patient insgesamt 1250 mg Depot-Testoviron und 16000 E Primogonyl erhalten. Nach dieser Behandlung war bereits eine Änderung des psychischen Verhaltens zu beobachten, die auch subjektiv von dem Kranken erlebt wurde.

„Er gab an, einen Drang in sich zu fühlen, etwas zu leisten. Er sei unternehmungslustiger wie früher, allerdings spüre er auch eine starke innere Unruhe.“

Objektiver Befund. Die paramimischen Symptome waren verschwunden, der Kranke wirkte viel lebhafter als vor Beginn der Behandlung, er war aber insgesamt gesehen doch noch gehemmt und antriebsverarmt.

Die bisherige Therapie hatte vor allem eine Änderung des Antriebes bewirkt, die sowohl subjektiv empfunden, wie auch rein äußerlich zu beobachten war. Es war damit eine gewisse Besserung des hormonalen Psychosyndroms festzustellen. Die beschriebene innere Unruhe war freilich noch recht vieldeutig

Die medikamentöse Behandlung wurde fortgesetzt. Wir begannen jetzt auch mit einer Psychagogik. Dabei hielten wir die Arbeitstherapie für wesentlich im Rahmen dieser Behandlung und setzten den Kranken in unserer Gärtnerei ein. Am 6. 5. 1959 traten in der Behandlung gewisse Schwierigkeiten auf. Der Patient zeigte plötzlich eine Protesthaltung. Die Protestsymptome verstärkten sich in den folgenden Wochen. Der Kranke wurde trotziger und neigte stark zum Widerspruch, es kam sogar zu einer offenen Auflehnung gegenüber dem Abteilungsarzt. Es bedurfte einer geschickten Führung, um ihn weiter in die Arbeitstherapie einzurichten. Stimmungsmäßig wirkte er gereizt, aggressiv. Der Kranke kam sogar verspätet vom Ausgang zurück und war angetrunken. Bis 27. 5. 1959 waren 2750 mg Depot-Testoviron und 100000 E Primogonyl gegeben worden.

Die eben beschriebene Symptomatik zeigt einen gewissen Pubertätscharakter. Die bereits früher aufgetretene innere Unruhe kann jetzt wohl als ein Symptom dieser Protestphase aufgefaßt werden.

Am 2. 6. 1959 gingen wir wegen der bisher erzielten Besserung auf eine Primogonyl-Dosierung von 1000 E pro Tag zurück. Die psychische Aufälligkeit hatte sich allmählich zurückgebildet; es blieb lediglich noch eine leichte innere Unruhe. Die Stimmungslage des Kranken hatte sich insgesamt gehoben, er war aufgelockerter; auch hatte die Eigeninitiative Auftrieb erhalten; zeitweise kamen jedoch immer noch angedeutete „Protestphasen“ zur Beobachtung; die Hemmungen waren wohl noch nachweisbar, wenn auch in geringerem Maße. Die Persönlichkeit war noch keineswegs ausgereift, was sich vor allem daran zeigte, daß die Vorstellungen von der Zukunft noch recht vage waren. Als Berufswunsch gab unser Patient „Seemann“ an. Eine Unterhaltung mit ihm darüber zeigte, daß er von diesem Beruf reichlich romantische Vorstellungen hatte.

Der Körperbau zeigte aber nunmehr die ersten deutlichen Anzeichen einer sekundären Geschlechtsreifung und Virilisierung, vor allem fiel auch eine Verstärkung des Bartwuchses auf.

Die Hormonanalyse ergab jetzt eine angeneherte Normalisierung des Wertes für das follikelstimulierende Hormon und eine Senkung des Wertes für die östrogenen Hormone. (Siehe Tab. 2 — 2. Untersuchung — und Tab. 3 — 2. Untersuchung).

Durch die bisherige Behandlung war folgendes erreicht worden:

1. Auf endokrinem Gebiet eine Tendenz zur Normalisierung,
2. auf körperlichem Gebiet eine beginnende Nachreifung,
3. auf psychischem Gebiet eine gewisse innere Ausgleichung der ursprünglich konträren Spannungen.

Am 31. 7. 1959 wurde der Kranke aus der klinischen Behandlung entlassen. Es wurde aber für notwendig erachtet, durch den Hausarzt eine ambulante Hormonbehandlung weiterführen zu lassen. Wir schlugen vor, pro Woche 2000 E Primogonyl und 250 mg Depot-Testoviron zu verabreichen. Diese Behandlung wurde auch durchgeführt.

Am 24. 9. 1959 erfolgte eine psychologische Nachuntersuchung durch Herrn Dr. Rosa. Es wurde folgender Befund erhoben:

„Weiteres Vorhandensein der Hemmungen, Schwierigkeiten bei der Freizeitgestaltung, Mangel an Selbstbewußtsein, negative Selbst einschätzung. Jedoch wurde hervorgehoben, daß der Kranke ansprechbarer, einsichtiger und angepaßter als vor der klinisch-psychiatrischen Behandlung war. Nach dem Urteil des Untersuchers waren bei dem Patienten jetzt die Voraussetzungen zur Fortsetzung der Psychotherapie gegeben.“

Im Vergleich zur ersten psychologischen Untersuchung war eine sichtbare Vermehrung des Antriebes aufgetreten. Auch eine Harmonisierung der gesamten Persönlichkeit war unverkennbar. Man kann sagen, daß durch die Behandlung eine charakterliche Umstimmung stattgefunden hatte.

Nach Abschluß der Psychotherapie wurde vom 19.—20. 11. 1959 in unserer Klinik eine stationäre Nachuntersuchung durchgeführt. Aus der Zwischenanamnese erscheinen folgende Tatsachen erwähnenswer:

„Das Verhältnis der Probanden zu seinen Eltern hatte sich wesentlich gebessert. Ein Alkoholabusus bestand nicht mehr. Der Kranke hatte sich einem Photoklub angeschlossen und hatte alle 14 Tage eine Zusammenkunft mit seinen Klubfreunden. Er übte nun den Beruf eines Bauhilfsarbeiters aus.“

Es kommt hier eine Änderung im sozialen Verhalten klar zum Ausdruck. Seine Einstellung zur Umwelt und zu den Forderungen, die die Mitmenschen an ihn stellen können, hatte sich grundlegend verändert.

Subjektive Angaben des Patienten. „Er merke, daß er aktiver geworden sei. Das Verhältnis zu seinen Eltern sei besser geworden; seine inneren Hemmungen seien zurückgegangen. Nach Alkohol habe er kein Bedürfnis mehr. Ihm sei auch aufgefallen, daß seine Stimme tiefer geworden sei; er fühle sich stark zum weiblichen Geschlecht hingezogen; die Onanie habe sich verstärkt; er spüre auch noch eine gewisse innere Unruhe.“

Objektiver psychischer Befund. Patient wirkt frischer und männlicher. Die Haltung erscheint straffer und sicherer. Eine gewisse Scheu und Schüchternheit sind jedoch immer noch vorhanden.

Körperlicher Befund. Rückbildung der Gynaekomastie. Die femininen Fettpolster an den Hüften zeigten eine Reduktion und die Schambehaarung hat sich dem männlichen Typus genähert. Eine Fortschreiten der Virilisierung war unverkennbar.

Durch unsere Therapie war damit auf somatischem Gebiet eine Virilisierung und Weiterentwicklung der Genitalien erzielt worden. In psychischer Hinsicht waren eine gewisse Aktivierung des Antriebs und eine Harmonisierung der Persönlichkeit eingetreten. Auch waren die inneren Spannungen und Kontraste gemildert worden. Mit dieser Änderung war eine Umstellung des sozialen Verhaltens vergesellschaftet. Es war uns jedoch nicht gelungen, die Hemmungen vollständig zu beseitigen. Auf sexuellem Gebiet konnte von einer Normalisierung noch keine Rede sein.

Die Hormonalanalyse nach der Therapie ergab eine Erhöhung der Werte der einzelnen Andosteronfraktionen gegenüber dem Befund vor der Behandlung; von einer Normalisierung war der Befund jedoch noch weit entfernt. Die Werte der oestrogenen Hormone zeigten eine leichte Erhöhung gegenüber der zweiten Untersuchung, erreichten aber nicht mehr die hochpathologischen Werte der ersten Untersuchung. (Siehe Tab.1 — 2. Untersuchung und Tab.3 — 3. Untersuchung).

Dieser Befund zeigt, wie der bisherigen Therapie Grenzen gesetzt waren. Wir vermochten wohl durch hohe Gaben von Primogonyl das Zwischengewebe anzuregen, aber die morphologische Strukturveränderung der Leydig'schen Zwischenzellen verhindert das Zustandekommen

der vollen Funktionsfähigkeit. Hier konnte die Substitution durch Depot-Testoviron nur symptomatisch helfen.

Tabelle 1. *Chromatographische Trennung der 17-Ketosteroide*

	Milli-gramm in 1000 ml	24 Std	Prozent der Gesamt 17- Keto- steroide	Normalwerte
1. Untersuchung:				
1. Vorfraktion unbekannte, wahrscheinlich DHA-verwandte 17-Ketosteroide	4,1	7,4	39	9—15% Mann: 1,5—3 mg
2. Dehydroepiandrosteronfraktion	1,0	1,7	9	18—40% Mann: 3,0—5,6 mg
3. Androsteronfraktion	1,1	1,9	10	20—30% Mann: 2,5—7 mg
4. Ätiocholanolonfraktion	0,7	1,3	7	10—20% Mann: 2,0—3 mg
5. Restfraktion (17-Ketosteroide mit einer Sauerstofffunktion am C Atom 11 „11-O-17-Ketosteroide“ z. B. 11-Ketoätiocholanolon	3,7	6,7	35	10—30% Mann: 1,5—5 mg
2. Untersuchung:				
1. Vorfraktion unbekannte, wahrscheinlich DHA-verwandte 17-Ketosteroide	1,7	3,4	19	9—15% Mann: 1,5—3 mg
2. Dehydroepiandrosteronfraktion	2,1	4,2	24	18—40% Mann: 3,0—6,5 mg
3. Androsteronfraktion	1,6	3,2	18	20—30% Mann: 2,5—7 mg
4. Ätiocholanolonfraktion	0,5	1,0	6	10—20% Mann: 2,0—3 mg
5. Restfraktion (17-Ketosteroide mit einer Sauerstofffunktion am C Atom 11 „11-O-17-Ketosteroide“ z. B. 11-Ketoätiocholanolon	2,8	5,6	33	10—30% Mann: 1,5—5 mg

Am 22. 1. 1960 wurde nochmals eine ambulante Nachuntersuchung durchgeführt. Von der Mutter des Probanden wurden folgende Angaben zur Zwischenanamnese gemacht:

„Er rede sehr wenig und sei auch mitunter niedergeschlagen. Hin und wieder wirke er jedoch etwas aufgeschlossener. Alkohol trinke er nicht mehr. Er beteilige sich an einem Kurs für technisches Zeichnen und

habe sich jetzt sogar für den Fortgeschrittenenkurs gemeldet. Seinen Beruf als Bauhilfsarbeiter habe er aufgegeben und sei in der Zwischenzeit als Lehrling in eine Buchdruckerei eingetreten. Hier sei es allerdings jetzt zu gewissen Schwierigkeiten gekommen. Der Lehrherr sei nicht geneigt, mit ihm einen Lehrvertrag abzuschließen, da seine Arbeitsleistungen nicht genügend seien. Auch bestünden Spannungen zwischen ihm und den übrigen Betriebsmitgliedern.“

Tabelle 2. *Werte des follikelstimulierenden Hormons*

1. Untersuchung:	30—45 E/24 Std	Normalwert zwischen 15 E/24 Std und 30 E/24 Std
2. Untersuchung: unter	15 E/24 Std	

Tabelle 3. *Werte der oestrogenen Hormone*

1. Untersuchung:	227 γ/24 Std	Normalwert 20—80 γ/24 Std
2. Untersuchung:	65 γ/24 Std	
3. Untersuchung:	96 γ/24 Std	

Subjektive Angaben des Kranken über seinen jetzigen Zustand. „Er sei anderen Menschen gegenüber immer noch gehemmt. Er finde schlecht Kontakt zu seinen Mitmenschen; er fühle sich diesen gegenüber unterlegen. Dies wirke sich auch in seinem Verhalten gegenüber seinen Arbeitskameraden aus. Hinzu komme noch, daß er wesentlich älter sei als diese.“

Wenn er die Injektionen bekomme, fühle er sich auf psychischem Gebiet wesentlich besser; er habe dann viel mehr Arbeitsfreude, allerdings verspüre er zu diesen Zeiten auch eine verstärkte innere Unruhe.

Sein Bartwuchs habe sich verstärkt. Auf sexuellem Gebiet sei es bisher noch nicht zu einem Kontakt mit dem weiblichen Geschlecht gekommen. Er onaniere jetzt ziemlich oft.“

Auf körperlichem Gebiet war ein weiterer Rückgang der Gynaekomastie festzustellen. Die Brust war muskulöser. Die allgemeine Virilisierung hatte Fortschritte gemacht.

Zusammenfassung

1. Wir berichteten über einen 21 Jahre alten, an einem Klinefelter-Syndrom leidenden Kranken, den wir 12 Monate lang zu beobachten und behandeln Gelegenheit hatten.

2. Das chromosomale Geschlecht des Patienten war weiblich. Die wiederholten Steroidhormonanalysen des Harnes ergaben hochpathologische Störungen des Endokriniuns speziell eine Verminderung der Androgene und eine Vermehrung der Oestrogene sowie des follikelstimulierenden Hormons.

3. Bezuglich des Körperbaues standen feminine sekundäre Geschlechtsmerkmale: Gynaekomastie, feminine Schambehaarung, weiblicher Hüft-

schwung und ein bemerkenswert struppig, hartes, kurzwelliges Haar im Vordergrund der Symptome.

4. Unter der Behandlung mit Choriongonadotropin (Primogonyl) von insgesamt 172000 E (vom 7. 4. bis 1. 6. 1959 täglich 2000 E und vom 2. 6. bis 31. 7. 1959 täglich 1000 E) und Depot-Testosteron (Depot-Testoviron) von insgesamt 4500 mg (vom 7. 3. bis 31. 7. 1959 pro Woche 250 mg Depot-Testoviron) zeigte sich eine bemerkenswerte Beruhigung des Kranken bei gleichzeitiger masculiner Nachreifung.

5. Während der Hormonbehandlung konnte neben einer körperlich-seelischen Nachreifung auch eine angenäherte Normalisierung der Steroidhormonausscheidung im Harn registriert werden.

6. Auf psychisch-sexuellem Gebiet empfand Patient subjektiv eine Libidinisierung (auf das weibliche Geschlecht gerichtet). Eine natürliche heterosexuelle aktive Betätigung ist bisher nicht erfolgt und war von uns auch nicht angestrebt.

7. Während der Hormonbehandlung wurden wiederholt heftige Trotzreaktionen beobachtet, wie sie physiologischerweise beim pubertierenden Jugendlichen im 15.—17. Lebensjahr aufzutreten pflegen. In Abwesenheit des Vaters waren die Trotzreaktionen gegen den behandelnden Arzt gerichtet, ohne daß von einer negativen Übertragung hätte gesprochen werden können.

8. Eine Probeexcision nach der Behandlung wurde nicht mehr durchgeführt. Wie weit es möglich sein dürfte, durch eine intensive Choriongonadotropinbehandlung noch eine Funktionssteigerung des restlichen Testisgewebes für die Zukunft zu erzielen, muß dahingestellt bleiben. Die bisher beobachteten therapeutischen Wirkungen auf psychischem und konstitutionellem Gebiet dürften zunächst lediglich im Sinne einer Substitutionstherapie anzusehen sein.

9. Die Analyse des vorliegenden Krankheitsbildes zeigt, wie notwendig es ist, daß bei der Behandlung endokrin bedingter psychopathologischer Syndrome nicht allein eine ganzheitlich orientierte endokrinologische Konstitutionsanalyse sich mit einer subtilen psychopathologischen Diagnostik vereint, sondern daß auch bei der Behandlung der Psychotherapeut aufs engste mit dem Endokrinologen zusammenarbeiten muß.

Literatur

- BENTE, D., u. St. WIESER: Stufen der motorischen Reintegration. Arch. Psychiat. Nervenkr. **188**, 301 (1952).
- BLEULER, M.: Endokrinologische Psychiatrie. Stuttgart: Thieme 1954.
- BLEULER, M., u. H. R. WIEDEMANN: Chromosomengeschlecht und Psychosexualität. Arch. Psychiat. Nervenkr. **195**, 14—19 (1956).
- HAMADAR, H.: Klinefelter-Syndrom mit chromatin-positiven Leukocyten. Med. Klin. **44**, 1994—1996 (1959).

638 K. DENGLER: Beitrag zur Psychoendokrinologie des Klinefelter-Syndroms

- HIRSCHMANN, J.: Die biologisch bedingten Triebabweichungen und ihre forensischen Auswirkungen. *Z. menschl. Vererb.- u. Konstit.-Lehre* **34**, 417—436 (1958).
- JORES, A.: Die Keimdrüsen und ihre Krankheiten, *Hdb. inn. Medizin*, Bd. VII/1 4. Aufl., S. 316/317. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1955.
- KOSENOW, W.: Nutzen und Problematik der chromosomalen Geschlechtsdiagnose mit dem Leukocyten- und Mundepitheltest. *Dtsch. med. Wschr.* **83**, 971—978 (1958).
- KRETSCHMER, E.: Körperbau und Charakter. 21. Aufl. Kap. 14. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1955.
- KRETSCHMER, E.: Psychotherapeutische Studien. Stuttgart: Thieme 1949.
- LUDWIG, K. S.: Eine vereinfachte Färbemethode zur Darstellung des Geschlechtschromatins. *Münch. med. Wschr.* **101**, 342—343 (1959).
- MASON, A. St.: Einführung in die klinische Endokrinologie. Stuttgart: Thieme 1958.
- OVERZIER, C.: Transvestitismus und Klinefelter-Syndrom. *Arch. Psychiat. Nervenkr.* **198**, 198—209 (1958/59).
- ROSKAMP, H.: Zur Psychopathologie des Klinefelter-Syndroms. *Arch. Psychiat. Nervenkr.* **199**, 330—344 (1959).
- SIEBENMANN, R.: Die Gonadendysgenesien: Klinefelter-Syndrom, Turner-Syndrom und echter Hermaphrotitismus. *Virchows Arch. path. Anat.* **381**, 417 (1958).

Med.-Rat. Dr. K. DENGLER,
Pfälzische Nervenklinik Landeck über Landau/Pfalz