

# INTRODUCTION ET OBJECTIF

**Aspects physiques cognitifs et comportementaux du syndrome de Jacob : à propos d'un cas**

**Auteurs : Hind Baccari, S. Halayem, M.Chakroun , M. Hajri, S. Jelili, A. Bouden**

**service de pédopsychiatrie de l'hôpital Razi**

## Introduction

le chromosome Y surnuméraire est à l'origine du syndrome du double Y, de Jacob ou tout simplement trisomie XYY. bien qu'il soit relativement fréquent avec une prévalence de 1/1000 nouveaux nés de sexe masculin, l'âge moyen du diagnostic est de 17 ans, ce retard est dû au manque de connaissances en rapport avec le syndrome de Jacob. concernant les caractéristiques physiques rapportées on retient une avance staturale importante parmi ces patients, parfois surnommés "bon criminals" on peut retrouver des comportements anti sociaux mais cela reste controversé. par ailleurs sont retrouvés des perturbations cognitives et des troubles du langage

## Objectif:

Nous rapportons le cas d'un enfant âgé de 8 ans suivi à la consultation externe de pédopsychiatrie et possédant un caryotype XYY à la recherche des anomalies décrites via une étude de la littérature.



# présentation du cas

il s'agit d'un enfant âgé de 7 ans, suivi aux consultations externes du service de pédopsychiatrie de l'hôpital Razi pour des difficultés d'apprentissage.

comme antécédents familiaux on note deux cas de handicap intellectuel chez deux oncles maternels ainsi qu'un handicap intellectuel léger chez le frère plus jeune.

comme antécédents personnels, l'enfant est né prématuré à 33 semaines d'aménorrhée après une souffrance foetale aiguë et fut hospitalisé pendant un mois pour immaturité pulmonaire.

à l'examen on note un aspect du crâne et du front en faveur d'une trigonocéphalie. ainsi qu'un retard staturo pondéral: poids au 10ème percentile et taille à -1DS.

à l'entretien on met en évidence un retard global des apprentissages en rapport avec une intelligence inférieure à l'âge chronologique correspondant à un handicap intellectuel léger.

par ailleurs, l'enfant présente des troubles du comportement: une instabilité motrice, irritabilité, intolérance aux frustrations et agressivité surtout envers son frère..

il n'y a pas de traits autistiques, le trouble déficit de l'attention et hyperactivité n'est pas éliminé.

le bilan thyroïdien ainsi que l'EEG sont normaux.

le scanner cérébral montre une hypodensité lacunaire de la substance blanche sous corticale bipariétale probablement d'origine anoxoischémique.

on a eu recours au CBCL pour évaluer ses troubles du comportement:

concernant les comportements externalisés on a obtenu un T score à 75 ce qui fait que les troubles du comportement de notre patient sont classés dans la population clinique



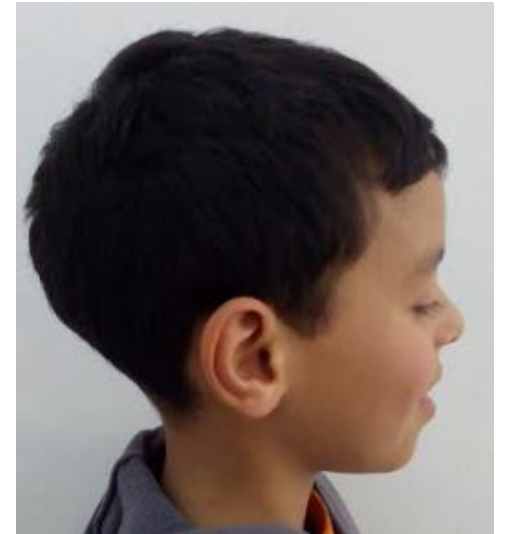
# Résultats et Discussion

## aspects physiques:

selon la littérature, l'aspect physique le plus constant est un développement statural excessif avec une taille finale supérieure de 7cm à la taille normale. en général les hommes avec un caryotype XYY excèdent 1m85. ceci n'est pas retrouvé chez notre patient

par ailleurs , le syndrome de Jacob a été lié aux ulcères veineux des jambes, des anomalies de l'arc palatin et mandibulaire, des dents plus longues et volumineuses, et au syndrome de marfan. par ailleurs il faut mentionner les maladies cardiovasculaires ,les malformations rénales, hypospadias et testicules de petite taille et enfin une prédisposition à l'infertilité.

ce qui fait qu'on devrait rechercher ces malformations chez notre patient malgré l'absence de signes d'appel.





# Résultats et Discussion

## aspects cognitifs:

selon une étude faite par Roeltgen and ross sur 40 sujets XYY, ils seraient à haut risque d'avoir des déficits sociaux et des traits autistiques.

par ailleurs notre observation est consistante avec la littérature ou on note

\*un QI qui a été décrit comme généralement limite entre bas et normal.

\*présence fréquente de retard du langage, d'avoir des troubles des apprentissages et des problèmes sociaux et émotionnels.

il existe par ailleurs deux cas de syndrome de jacob qui étaient associés à un trouble déficit de l'attention et hyperactivité. ce diagnostic n'est pas éliminé chez notre patient.

## aspects comportementaux :

il existe dans le syndrome de jacob comme chez notre patient un trouble du contrôle des impulsions, une intolérance à la frustration, des accès de colère depuis l'enfance, une agressivité ainsi qu'une tendance aux conduites borderline ou antisociales.

par ailleurs, plusieurs études faites dans la population criminelle on révélé une fréquence de syndrome de jacob plus élevée que dans la population générale 2.9/1000 contre 1/1000. d'où l'appellation "born criminals"

toutefois , des études plus récentes mettent en doute ce constat: une étude en 2012 analysant 161 hommes avec un syndrome de jacob responsables d'agressions sexuelles , actes incendiaires et trouble de l'ordre public, a mis l'accent sur la possibilité que les conduites criminelles soit surtout influencées par les conditions de vie non favorables plutôt que par l'anomalie chromosomique.

certain auteurs retiennent l'handicap intellectuel comme la cause des conduites criminelles.



# CONCLUSION

bien que certaines particularités du syndrome de Jacob ne sont pas retrouvées chez notre patient, notre patient devrait bénéficier d'un suivi et une évaluation des troubles du comportement qui peuvent s'exacerber après la puberté. l'évolution vers une personnalité antisociale ou borderline a été décrite ce qui doit nous faire élaborer des stratégies de prévention dès l'enfance.

le syndrome de Jacob peut passer inaperçu mais devrait être évoqué en présence de trouble des conduites ou de criminalité.

## références:

- Gattringer, C., Scheurecker, C., Höppli, R., & Müller, H. (2010). Association between venous leg ulcers and sex chromosome anomalies in men. *Acta Dermato-Venereologica*, 90(6), 612–615, <http://dx.doi.org/10.2340/00015555-0949>. Geerts, M., Steyaert, J., & Fryns, J.P. (2003). The XYY syndrome: a follow-up study on 38 boys. *Genetic Counseling*, 14(3), 267–279.
- Gosavi, S.R., Gajbe, U.L., Meshram, S.W., & Chimurkar, V.K. (2009). Cytogenetic study in criminals (murderers): role of XYY chromosome in criminality. *Journal of Clinical and Diagnostic Research*, 3(6), 1911–1914 (Retrieved from [http://www.jcdr.net/back\\_issues.asp?issn=0973-709x&year=2009&month=December&volume=3&issue=6&page=1911-1914&id=615](http://www.jcdr.net/back_issues.asp?issn=0973-709x&year=2009&month=December&volume=3&issue=6&page=1911-1914&id=615)). Götz, M.J., Johnstone, E.C., & Ratcliffe, S.G. (1999). Criminality and antisocial behaviour in unselected men with sex chromosome abnormalities. *Psychological Medicine*, 29(4), 953–962.
- Graham, G.E., Allanson, J.E., & Gerritsen, J.A. (2007). Sex chromosome abnormalities. In D.L. Rimoin, J.M. Connor, R.E. Pyeritz, & B.R. Korf (Eds.), *Emery and Rimoin's principles and practice of medical genetics* (pp. 1038–1057) (5th ed.). Philadelphia, Pennsylvania: Churchill Livingstone Elsevier.
- Haka-Ikse, K., Stewart, D.A., & Cripps, M.H. (1978). Early development of children with sex chromosome aberrations. *Pediatrics*, 62(5), 761–766.
- Hamerton, J.L. (1976). Human population cytogenetics: Dilemmas and problems. *Journal of Human Genetics*, 28(2), 107–122.
- Hamerton, J.L., Canning, N., Ray, M., & Smith, S. (1975). A cytogenetic survey of 14,069 newborn infants. Incidence of chromosome abnormalities. *Clinical Genetics*, 8(4), 223–243.
- Hansteen, I.L., Varslot, K., Steen-Johnsen, J., & Langard, S. (1982). Cytogenetic screening of a newborn population. *Clinical Genetics*, 21(5), 309–314.
- Hassold, T.J., & Jacobs, P.A. (1984). Trisomy in man. *Annual Review of Genetics*, 18, 69–97.
- Hauschka, T.S., Hasson, J.E., Goldstein, M.N., Koepf, G.F., & Sandberg, A.A. (1962). An XYY man with progeny indicating familiar tendency to non-disjunction. *American Journal of Human Genetics*, 14(1), 22–30.

