



UvA-DARE (Digital Academic Repository)

Ze wisten niet of ik een jongen of een meisje was: Kennis, keuze en geslachtsvariaties: Over het leven met en het kennen van intersekse condities in Nederland

van Heesch, M.A.

Publication date

2015

Document Version

Final published version

[Link to publication](#)

Citation for published version (APA):

van Heesch, M. A. (2015). *Ze wisten niet of ik een jongen of een meisje was: Kennis, keuze en geslachtsvariaties: Over het leven met en het kennen van intersekse condities in Nederland*. Vossiuspers.

General rights

It is not permitted to download or to forward/distribute the text or part of it without the consent of the author(s) and/or copyright holder(s), other than for strictly personal, individual use, unless the work is under an open content license (like Creative Commons).

Disclaimer/Complaints regulations

If you believe that digital publication of certain material infringes any of your rights or (privacy) interests, please let the Library know, stating your reasons. In case of a legitimate complaint, the Library will make the material inaccessible and/or remove it from the website. Please Ask the Library: <https://uba.uva.nl/en/contact>, or a letter to: Library of the University of Amsterdam, Secretariat, Singel 425, 1012 WP Amsterdam, The Netherlands. You will be contacted as soon as possible.

IV “Ik was blijkbaar een soort van curiosum”

Hoe wordt het klinefeltersyndroom gekend en beleefd?

I guess we are all a combination of male and female and, of muscle and fat.
(D. Cameron)¹

4.1 Inleiding: Van “passagier” naar “patiënt”

Op werkdagen vervoert de metro van lijn 50/51 richting Gein een onophoudelijke stroom passagiers van het centrum van Amsterdam naar de halte Holendrecht buiten de stad. Daar wordt een zwerm mensen uitgespuugd die zich in colonne spoedt over het zigzaggend pad naar de hoofdingang van het Academisch Medisch Centrum van de Universiteit van Amsterdam (AMC). Het ziekenhuis ligt ver van de andere grote gebouwen in dit district. De omgeving is onbebouwd en nauwelijks begroeid op een paar bomen en wat struiken na. Wanneer ik als vanzelf in de zwerm reizigers richting de hoofdingang wordt meegezogen, lijkt de bloemenstal aan het begin van het pad een douanehokje. Hier is de denkbeeldige grens tussen de routine van de stad en de praktijk van het ziekenhuis. Wie de bloemenstal passeert, verandert onwillekeurig van gedaante. Wie eerst passagier was, is nu patiënt, arts, verpleegkundige, student medicijnen of bezoeker van zieken. De studenten slaan halverwege het pad linksaf richting collegezalen, de rest van het bataljon marcheert routineus door.

Eenmaal de aankomsthal bereikt, verlies ik de cadans en raak achter bij de menigte die nu automatisch de pas voortzet naar de juiste afdeling in het labrynt van het uit verschillende blokken bestaande en negen verdiepingen tellende ziekenhuis. Ik aarzel want ik moet nu goed opletten de weg niet kwijt te raken. Ik herken nog wel de informatiebalie, de inpandige crèche, de boekhandel en dat ene snelbuffet, maar dan gaat het mis. In het AMC bevinden zich meerdere zelfbedieningsrestaurants en ik weet niet meer in welke hal ik rechtsaf moet. Of was het nu juist links? Ik kijk om mij heen en laat de moderne architectuur en

¹ D. Cameron, “Caught Between: An Essay on Intersexuality,” in *Intersex in the Age of Ethics*, ed. Alice Domurat Dreger (Hagerstown, Maryland: University Publishing Group, 1998). p. 96

de bewegwijzering op me inwerken. Waar is de zaal waar vandaag een informatiedag over het klinefeltersyndroom zal plaatsvinden?² Waarom bevind ik me juist in een ziekenhuis? Ik ben immers op zoek naar ervaringskennis, naar levensverhalen van mannen die geboren werden met het klinefeltersyndroom.

Dan zie ik een bekende, Niels. Zijn levensverhaal had ik een tijdje geleden gedocumenteerd voor mijn onderzoek. Vanaf de jaren veertig werd er door sommige artsen voor gekozen de mannen niet op de hoogte te stellen van hun geslachtsvariatie. De aanname was dat kennis over het extra X-geslachtschromosoom een stabiele mannelijke genderidentiteit bedreigde.³ Samen vinden we uiteindelijk de grote collegezaal waar de bijeenkomst plaats vindt.

Niels weet sinds zijn vijftiende dat hij geboren is met een extra X-geslachtschromosoom (XXY). Ook weet hij sindsdien dat dit het klinefeltersyndroom wordt genoemd. Maar wat hij lange tijd niet wist is dat hij niet de enige was. Hij was zich zodoende gaan schamen en durfde er lange tijd met niemand over te praten. Pas toen hij hoorde van de Nederlandse Klinefelter Vereniging, ontmoette hij lotgenoten en leerde nog veel meer over zijn syndroom dat bij één op de 600 mannelijke geboorten voorkomt.⁴

In de jaren 1970, toen Niels zijn diagnose hoorde, werd klinefeltersyndroom gecategoriseerd onder de paraplu-terme “*mannelijk pseudohermafroditisme*”. Sinds de consensus uit 2006 heette het “*47-XXY DSD*”.⁵ De symptomen werden omschreven als *hypogonadisme* oftewel ondervermannelijking en ondervirilizatie: prepuberale testes, soms ook “kleinere” penis, ontbreken van zaadproductie, minder secundaire beharing met een vrouwelijk groeipatroon en eventueel “vrouwelijke” borstontwikkeling en vetverdeling. Pas toen Niels in de jaren 1990 lotgenoten ontmoette, ontdekte hij dat er meer voor hem herkenbare dingen bij het syndroom hoorden. Bijvoorbeeld het hebben van een gebrekkig kortetermijngeheugen en vermoeidheid. Tot die tijd kende hij het klinefeltersyndroom simpelweg als “niet-mannelijk-genoeg”. De

2 Spelling Moderne Nederlandse taal sinds 2006 wordt gevolgd, dus syndroomnamen zijn zonder hoofdletter, en dus afwijkend van de medische spelling. Henk Walvoort, “Medische Spelling,” *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 156, no. 8 (2012).

3 Zie hoofdstuk 1.

4 Louis J. G. Gooren and Wim de Ronde, “Enkele Nieuwe Aspecten Van Het Klinefeltersyndroom,” *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 150, no. 49 (2006).

5 Ieuan A. Hughes et al., “Consensus Statement on Management of Intersex Disorders,” *Archives of Disease in Childhood* 91, no. 7 (2006).

ondervermannelijking werd voor Niels zelfs een reden om te onderzoeken of hij niet een vrouw had moeten zijn. Maar is "niet-mannelijk-genoen", inderdaad ook "vrouwelijk"?

Hoe een syndroom gekend wordt, hangt samen met de ontwikkelingen in de medisch wetenschappelijke kennis. Een syndroom zoals het klinefeltersyndroom is een symptomencomplex, een optelsom van verschillende, soms ongerelateerde "ziekteverschijnselen" die samen een "ziektebeeld" vormen.⁶ Sommige symptomen van het klinefeltersyndroom hebben te maken met de hormoonhuishouding, andere symptomen zijn cognitief van aard. Om het klinefeltersyndroom te kennen is daarom toegang nodig tot genetische, endocrinologische, psychologische, psychiatrische en neurologische kennis. Artsen krijgen toegang tot dit soort kennis in leerboeken tijdens hun studie geneeskunde of ook in de klinische praktijk. Vervolgens kunnen zij nieuw verworven kennis opdoen tijdens nascholingen en het lezen van academische publicaties in medisch tijdschriften. Mannen met het klinefeltersyndroom, en volgens schattingen zijn vijf tot 50 procent gediagnosticeerd, hebben doorgaans moeilijker of geen toegang tot deze kennis.⁷ Zij zijn sterk afhankelijk van hun artsen voor hoe zij het syndroom waar zij mee leven, leren kennen. Sinds de opkomst van lotgenotencontact en internet zijn er meerdere manieren om kennis over het klinefeltersyndroom te vinden. Niet alleen werd het door Internet mogelijk medische kennis op te doen, ook ervaringskennis kon worden uitgewisseld.

Op de bewuste landelijke informatiedag in het AMC stond kennisuitwisseling over het klinefeltersyndroom centraal. In een grote collegezaal van het ziekenhuis presenteerden medisch experts hun nieuwste bevindingen. De toon van de lezingen was bijgevolg voornamelijk van medisch-wetenschappelijke aard. *Powerpoint* presentaties van tabellen, wiskundige representaties van genetisch materiaal en hormoonsyntheses volgden elkaar op. Van een gelijkwaardige kennisuitwisseling was dan ook niet direct sprake. De hoorcollegeachtige setting belemmerde het stellen van vragen of geven van kritiek. Bovendien hielden medische sprekers niet echt rekening met het gebrekkige kortetermijngeheugen van hun toehoorders, noch met de niet-alomtegenwoordige kennis van het medisch Latijn. Hoe zou die asymmetrie in de kennisuitwisseling de keuzemogelijkheden in de levens van de mensen met het klinefeltersyndroom beïnvloeden? Wat zijn

6 A.A.F. Jochems and F.W.M.G. Joosten, *Coelho Zakwoordenboek Der Geneeskunde*, ed. Henk Deen, 26 ed. (Arnhem: Elsevier/Koninklijke PBNA, 2000).

7 Gooren and Ronde, "Enkele Nieuwe Aspecten Van Het Klinefeltersyndroom."

de medische mogelijkheden ondervermannelijking te behandelen en wat zijn de culturele implicaties daarvan? Meer specifiek: *Hoe ervaren mannen met het klinefeltersyndroom de medicalisering van hun mannelijkheid en in hoeverre zijn zij in staat keuzen voor de aangeboden medische interventies af te wegen?*

Teneinde antwoorden te kunnen formuleren op de vragen zal ik de medische kennis over het klinefeltersyndroom laten interfereren met ervaringskennis. De ervaringskennis werd gevonden in de levensverhaleninterviews met zeven mannen, geboren met het klinefeltersyndroom van ongeveer 20 tot ongeveer 60 jaar.⁸ Ook zijn er voor validatie nog twee interviews geweest met twee mannen geboren met het klinefeltersyndroom. De eerste verteller vond ik via via. Hij bracht mij in contact met de Nederlandse Klinefelter Vereniging waar ik de zeven overige vertellers vond. De meeste van hen groeiden op in kleinere dorpen, sommigen in een van de steden in de randstad. De ouderen kenden hun diagnose meestal pas na hun twintigste of dertigste levenjaar, de jongeren onder hen vóór de puberteit. Allen hebben medische behandelingen achter de rug, hormoonkuren en borstweefselverwijdering.

De ervaringskennis van het klinefeltersyndroom zal worden verweven met de kennis in de medische narratieven. Door veldwerkonderzoek, participerende observatie en lange-termijnvalidatie bleef ik op de hoogte van de ontwikkelingen in de klinische praktijk en de kennisuitwisseling tussen mannen met het klinefeltersyndroom en hun behandelaars. Hiertoe mocht ik ook het archief van de Nederlandse Klinefelter Vereniging inzien.⁹ De eerste geneeskundige beschrijving van het klinefeltersyndroom, in de jaren 1940, zal het beginpunt zijn. Daarna zullen, per twee decennia, chronologisch de ontwikkelingen in medische kennis en de ervaringskennis op elkaar betrokken worden.

De interferentie zou meer inzicht kunnen geven in hoe het klinefeltersyndroom en de pathologisering van mannelijkheid door de mannen beleefd wordt. Door de interferentie van medisch kennen en levenskennis kan de aanvankelijke asymmetrie doorbroken worden en zodoende de diverse kennis van hoe ermee te leven blootleggen. Het doel is een meer symmetrische, hetzij ook weer tijdelijke en gesitueerde kenschets van het klinefeltersyndroom te geven.

8 Om de anonimiteit van de vertellers te waarborgen, geef ik geen precieze leeftijden.

9 Ik dank de toenmalig voorzitter van de NKV, Hielke de Wolf hiervoor.

4.2 1940-1960 De ontdekking van het klinefeltersyndroom

Begin jaren veertig ging de Amerikaanse endocrinoloog Harry Klinefelter medicijnen studeren aan het beroemde medisch faculteit van de Johns Hopkins Universiteit in de Verenigde Staten.¹⁰ Elke zaterdagochtend gaf zijn professor en grondlegger van de moderne endocrinologie Fuller Albright speciale colleges waarin hij met zijn studenten "opmerkelijke" patiënten besprak. Op een ochtend stond een "lange zwarte jongen genaamd George Bland met vrouwelijke borstvorming, en hele kleine testikels" op het podium voor de collegezaal.¹¹ Secundaire beharing was grotendeels afwezig. Toen Klinefelter hoorde dat de oorzaak van deze vorm van ondervermannelijking niet bekend of beschreven was, besloot hij op onderzoek uit te gaan. Een jaar later had de student acht andere jongens en mannen met dezelfde soort kenmerken gevonden. In 1942 publiceerde hij een artikel over zijn bevindingen onder een zo lange titel dat het syndroom gemakshalve onder zijn eigen naam bekend werd: "Het klinefeltersyndroom".¹²

Omdat Klinefelter zich specialiseerde in de endocrinologie werden vooral de hormonale aspecten bestudeerd. Het klinefeltersyndroom werd zodoende aanvankelijk gekend als een hormonale "afwijking" die ondervermannelijking tot gevolg had. Voor de endocrinoloog Klinefelter was het zodoende logisch het syndroom te scharen onder de paraplu termen *mannelijk pseudohermafroditisme*. Dat het klinefeltersyndroom als een geslachtsvariatie kon worden beschouwd, werd later bevestigd door de genetica. Mannen met klinefeltersyndroom bleken een geslachtschromosoomvariatie te hebben: in plaats van "46-XY" bleken zij "47-XXY" te hebben. De geschiedenis van dit kennen zal ik hier beschrijven.

10 Klinefelter beschreef in 1986 in een overzichtsartikel over het syndroom hoe hij terecht kwam bij de grondlegger van de moderne endocrinologie, de arts Fuller Albright. Harry F. Klinefelter, "Klinefelter's Syndrome: Historical Background and Development," *Southern Medical Journal* 79, no. 9 (1986).

11 "On the first one I saw a tall black boy named George Bland who had gynecomastia and very small testes." Ibid. (p. 1090) Het medisch zakwoordenboek definieert gynecomastia als: "abnormale ontwikkeling van het klierweefsel van de mannelijke borsten, waardoor deze op vrouwenborsten gelijken." Jochems and Joosten, *Coëlho Zakwoordenboek Der Geneeskunde*.

12 Harry F. Klinefelter, E.C. Reifenstein, and F. Albright, "Syndrome Characterized by Gynecomastia, Aspermatogenesis without Aleydigism, and Increased Excretion of Follicle-Stimulating Hormone," *Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism* 2 (1942). Zelf vindt hij dit nog steeds te veel "eer". Het was eigenlijk "weer een van Albrights ziekten" merkt hij op in zijn publicatie uit 1986. Klinefelter, "Klinefelter's Syndrome: Historical Background and Development."

In 1949, zeven jaar nadat het klinefeltersyndroom bekend was geworden als een hormonale “afwijking”, werd er in de genetica een vinding gedaan. De Canadese arts en onderzoeker Murray Llewellyn Barr publiceerde toen zijn observatie dat aan de rand van de celkernen bij vrouwen een extra zwart stipje zichtbaar was. Bij mannen kon dit extra zwarte stipje of cellichaampje niet gezien worden. Het stipje werd bekend als de *geslachtschromatine*, of het *lichaampje van Barr*. Het werd nu mogelijk om met een microscoop de menselijke cellen zo ver te vergroten dat het Barrlichaampje te zien was. Nu kon het lichaam naast fenotypisch, gonadaal en hormonaal ook *genetisch* als mannelijk of vrouwelijk geduid worden. De nieuwe genetische kennis werd in de westerse geneeskunde meteen enthousiast toegepast bij de geslachtsdeterminatie van mensen met een geslachtsvariatie.¹³

Echter, met de toename in kennis over de menselijke genetica nam ook de verwarring toe. Bijvoorbeeld, in de vertaling van genetische kennis naar de pathologie vonden volgens de Amerikaanse wetenschapshistoricus Fiona Alice Miller nogal wat misinterpretaties plaats. Zij liet zien dat nieuwe genetische kennis, tegen de verwachtingen in, meestal geen betere behandelingsstrategie tot gevolg had. “Paradoxaal genoeg, kan vooruitgang in genetische kennis leiden tot grotere nosologische verwarring, omdat traditionele classificaties door de war worden gegooid zonder een heldere richtlijn voor de herverdeling.”¹⁴

De genetische kennis maakte grote stappen in een paar jaar tijd en dat was niet gemakkelijk bij te benen. Artsen en genetici konden bijvoorbeeld nog niet uitleggen waarom ook sommige mannen het vrouwelijke lichaampje van Barr in hun celkern hadden. Weer nieuwe kennis over de genetische kenmerken van mannen en vrouwen maakte het allemaal wat duidelijker.

In 1955 ontdekte de Indonesische geneticus Joe Hin Tjio, werkend in Zweden, toevalligerwijs dat de menselijke celkern 46 chromosomen telde, en niet zoals al dertig jaar was aangenomen 48 chromosomen. Om zijn bevinding te delen, stuurde hij een foto aan zijn collega's van

13 Fiona Alice Miller, “Your True and Proper Gender: The Barr Body as a Good Enough Science of Sex,” *Studies in History and Philosophy of Biological and Biomedical Sciences* 37, no. 3 (2006).

14 “Contrary to expectations, better knowledge of pathophysiologic processes does not translate into more robust nosologic strategies. Paradoxically, advances in genetic knowledge may lead to greater nosologic confusion, as traditional disease classifications are disrupted without clear guidance for their reconstruction.”

Fiona Alice Miller et al., “Redefining Disease? The Nosologic Implications of Molecular Genetic Knowledge,” *Perspectives on Biology and Medicine* 49, no. 1 (2006). (p. 110)

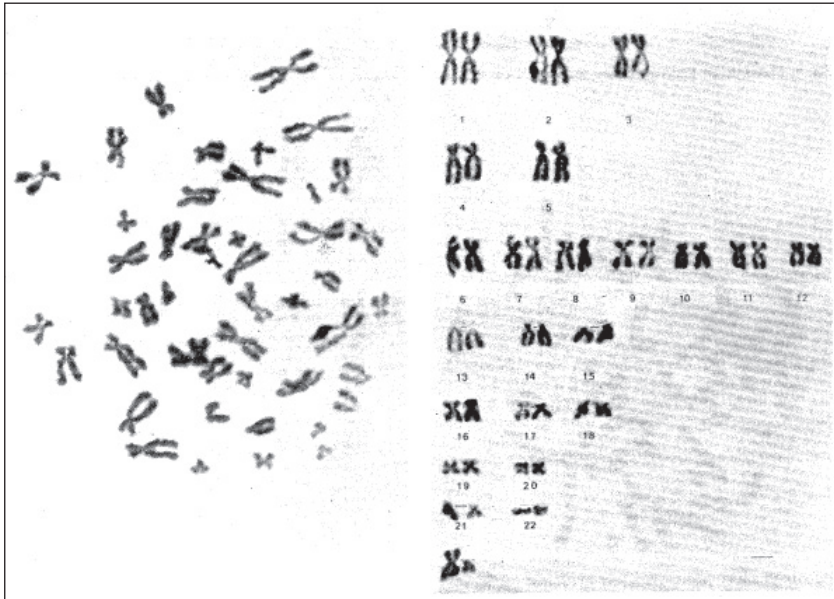
wat hij door de microscoop had geobserveerd. Verbaasd na het zien van Tijo's materiaal, lieten zij weten dat zij eerder inderdaad 46 en niet 48 chromosomen hadden moeten tellen. "De voornaamste reactie in het internationale veld was verrassing, niet onenigheid; andere genetici kwamen met een snelle bevestiging of lieten weten dat zij zich hadden vergist."¹⁵ Het aantal van 48 bleek volgens de Britse geneticus Peter Harper niet op systematisch observaties gestoeld te zijn geweest, maar op subjectieve invloeden. Aannemende dat de mens 48 chromosomen had en de microscopische technologie nog geen haarscherpe beelden produceerde, was een vergissing als snel gemaakt. Over hoe moeilijk het was de chromosomen te tellen, schrijft ook de Nederlandse arts M.A. Van Herwerden in 1921: "Merkwaardigerwijze is men nog steeds niet op de hoogte van het juiste aantal chromosomen bij de mensch." Van Herwerden liet zien dat de ene wetenschapper 48 bij de man en 47 bij de vrouw telt, maar anderen telden weer 24 of juist 40 of 44 chromosomen bij zowel mannen als vrouwen.¹⁶

Nu was het nog een opdracht om uit de microscoopfoto's van Tijo van het hoopje kriskras gelegen, X-vormige chromosomen iets op te maken. Uiteindelijk werden met schaar en plakband de 46 chromosomen gegroepeerd. Van de vaderlijke chromosomen correleerde 22 precies met 22 van de moederlijke chromosomen en deze werden met elkaar gekoppeld. Deze paren, de autosomen werden gerangschikt op grootte. De laatste twee chromosomen bleken bij vrouwen en mannen te verschillen. Vrouwen hadden namelijk nog twee chromosomen van precies dezelfde grootte over, en bij mannen bleek één van de twee chromosomen vier keer kleiner.¹⁷ Omdat deze chromosoomparen bij mannen en vrouwen verschilden, leek het logisch ze aan te merken als geslachtschromosomen. Kortweg "XX" voor vrouwen en "XY" voor mannen (zie figuur 4.1).

15 "The clarity and unambiguous nature of the published results in the Hereditas paper meant that the predominant reaction internationally was surprise rather than dispute; confirmation rapidly came from other workers, (notably Ford and Hamerton (1956) at Harwell, England, using meiotic preparations from testis), while workers who had previously supported the number of 48, such as Hsu (1952) soon admitted that they had been wrong (Hsu 1979)." Peter S. Harper, "The Discovery of the Human Chromosome Number in Lund, 1955–1956," *Human Genetics* 119, no. February, 4 (2006). (p. 230)

16 M.A. Van Herweden, "Het Aantal Chromosomen Bij De Mensch," *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 66 (1922). (p. 447)

17 Willem Paul Plate, "Een Geval Van Mannelijk Pseudohermafroditisme," *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 101 (1957).

Figuur 4.1 Karyotyperen

Het duurde wel even voor deze nieuwe genetische kennis ook in Nederland was doorgedrongen. In 1955, meldde de Nederlandse arts I.S. Levij namelijk nog enthousiast hoe de nieuwe genetische kennis over het barrlichaampje toegepast kon worden op de bepaling van het geslacht van “pseudo-hermafrodieten”.¹⁸ Van geslachtschromosomen had hij nog niet vernomen. De voordelen langsgaand, meende hij dat het nu makkelijker was te bepalen of iemand een man of een vrouw was. Levij moest in deze lijn ook aannemen dat mannen met het klinefeltersyndroom genetisch vrouwelijk waren. Bij hen was de geslachtschromatine namelijk ook zichtbaar. In 1956 nam hij van 74 homoseksuele mannen en 4 homoseksuele vrouwen wangslimvlies af om te kijken of hun seksualiteit, die in de nosologie nog “hermafroditisme van de geest” werd genoemd genetisch aangetoond kon worden. Dit was echter bij geen van de 78 proefpersonen het geval.¹⁹ Weer een jaar later, in 1957 vond Levij samen met zijn collega Coenegracht na onderzoek bij “zes lijdens aan het Syndroom van

18 I.S. Levij, “Enkele Toepassingen Van De Geslachtsbepaling Aan Celkernen,” *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 99, no. 21 (1955).

19 I.S. Levij, C.T. van Schaik, and F.J. Tolsma, “Bepaling Van Het Genetische Geslacht Bij Homoseksuelen,” *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 100, no. 30 (1956). (p. 2121)

Klinefelter" wel degelijk de vrouwelijk geslachtschromatine. Voorzichtig speculeerden zij dat "(...) lijders aan het syndroom van Klinefelter genetisch vrouwelijke individuen kunnen zijn, wier fenotypische ontwikkeling gestoord is."²⁰

De verwarring in de bepaling van het genetisch geslacht van mannen met het klinefeltersyndroom, waren zij mannelijk of vrouwelijk, werd in januari 1959 opgelost. Toen toonde de Britse genetica Patricia Jacobs, met de nieuwe cytogenetische kennis over de 46 menselijke chromosomen, dat sommige mannen in totaal geen 46, maar 47 chromosomen bleken te hebben. Zij hadden een extra X-geslachtschromosoom, "XXY". Net als bij vrouwen was de tweede, inactieve X verantwoordelijk voor de aanwezigheid van het Barrlichaampje. En dit waren nu precies die mannen die de arts Klinefelter in 1942 voor het eerst had beschreven.²¹ Toch schreef de Nederlandse arts F. Kuipers een paar maanden later in mei 1959 dat, aangezien bij mannen met het klinefeltersyndroom de geslachtschromatine werd gezien, zij "genetisch vrouwen [waren]".²² Misschien had hij de publicaties van Jacobs, van maar een paar maanden eerder, nog niet in kunnen zien.

Desalniettemin hadden de ontdekkingen van de geslachtschromatine, de geslachtschromosomen en het 46-XX of 46-XY en het 47-XXY karyogram tot gevolg dat het Klinefeltersyndroom van gedaante veranderde. Het syndroom was nu niet alleen een hormonale "afwijking" meer, maar ook een genetische variatie. Omdat de genetische variatie zich op het geslachtschromosomenpaar voordeed, bleef de categorisering van het syndroom onder de noemer mannelijk pseudo-hermafroditisme ongewoond. vanaf de ontdekking in 1942 tot en met de jaren 1950 werd het klinefeltersyndroom dan ook uitgedrukt in de omvang van de testikels, de lengte van de penis, vrouwelijk borstvorming, secundair haarpatroon en de aan of afwezigheid van de geslachtschromatine. Ondanks de ongelofelijke voorruitgang in genetische kennis was over het leven met het syndroom niets bekend, noch over de kenmerkende cognitieve implicaties.

20 J. Coenegracht et al., "Het Genetische Geslacht Bij Lijders Aan Het Syndroom Van Klinefelter, Reifenstein En Albright," *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 101, no. 31 augustus (1957). (p. 1605)

21 PA Jacobs and JA Strong, "A Case of Human Intersexuality Having a Possible XXY Sex-Determining Mechanism," *Nature* 183, no. January 31 (1955).

22 F. Kuipers, "Het Syndroom Van Klinefelter," *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 103, no. 1 (1959).

In de volgende paragraaf komt, naast de ontwikkelingen in de medische kennis, ter sprake hoe Niels en de andere vertellers vanaf de jaren 1960 tot 1980 leerden dat zij het klinefeltersyndroom hadden en de daarop volgende verwarring en medicalisering.

4.3 1960-1980 “Dat zag je vroeger op de kermis”

Begin jaren zestig was het aantonen van het klinefeltersyndroom nog steeds niet erg makkelijk. In 1961 maakten Nederlandse artsen Van Gelderen en Hustinx voor het eerst gebruik van de nieuwe cytogenetica en probeerden de chromosomen van een dertienjarige jongen met downsyndroom en een geslachtschromatine te karyotyperen.²³ De geschikte lichaamscellen moesten aan beenmerg onttrokken worden, een ingewikkelde operatie. Het genetisch materiaal bleek “jammer genoeg” niet geheel geschikt.²⁴ De telling van het extra chromosoom op het 21^{ste} paar bij het downsyndroom en de telling van een extra chromosoom op het geslachtschromosomenpaar was eigenlijk niet mogelijk.

In 1964 lukte het onder leiding van de Nederlandse arts O. Steeno voor het eerst een XXY-karyogram te maken (zie figuur 4.2). Een 35-jarige man was bij zijn huisarts gekomen met gordelroos. De arts had een “onvoldoende genitale ontwikkeling” geconstateerd, maar verwees hem een paar maanden later door naar Steeno voor nader onderzoek naar hartklachten. De man werd aan volledig lichamelijk en psychisch onderzoek onderworpen. De conclusie was dat de man met “een evenwichtige persoonlijkheidsstructuur, met zeer goed ontwikkelde verstandelijke begaafdheid en degelijk gevormde kunstzin” het klinefeltersyndroom had.²⁵ De man “was zich lange tijd niet bewust van zijn genitale minderwaardigheid en stelde op dit gebied ook geen problemen”.²⁶

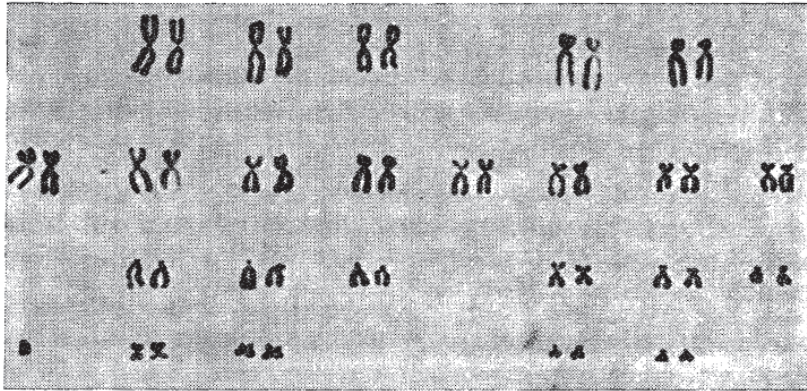
23 H.H. van Gelderen and Th.W.J. Hustinx, “Combinatie Van Het Klinefelter-Syndroom Met Mongolisme,” *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 105 (1961).

24 Ibid. p. 1926

25 O. Steeno et al., “Syndroom Van Klinefelter Met Andere Congentiale Afwijkingen,” *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 108, no. 1 (1964). p. 15

26 Ibid. p. 15

Figuur 4.2 Karyogram met links in de marge XXY geslachtschromosomen²⁷



Dat was anders voor de 41-jarige man die in 1966, nadat hij zijn auto in brand had gestoken werd geobserveerd door de zenuwartsen J. Knol en P.L. Los. De psychische problematiek van de man werd omschreven als een minderwaardigheidsgevoel en homoseksuele voorkeur: "Wij krijgen de indruk dat hij in wezen een uiterst kwetsbare, sensitieve man is, die dikwijls heeft ervaren dat hij niet geaccepteerd werd, als het ware afgewezen werd, "er niet bij hoorde" (mede door zijn homoseksuele neigingen)."²⁸ De artsen beschrijven de man, die zich veelal onbegrepen voelde door zijn onverklaarbare moeheid, respectvol en zonder vooroordeel. Maar zijn homo-erotische fantasieën en contacten werden wel als onderdeel van de psychopathie beschouwd. "Er werden grove oordeelstoornissen vastgesteld met betrekkingsideeën, (...) en tenslotte narcistische en homo-erotische neigingen."²⁹ De homoseksualiteit werd gezien als een gevolg van de vrouwelijke lichaamsbouw, de borstgroei en onderontwikkelde testes en tevens als oorzaak van de minderwaardigheidsgevoelens die tot grootheidswaan en narcisme hadden geleid. De man droeg een replica van een uniform van grijsblauwe stof om uitdrukking te geven aan zijn interesse voor het leger. Hij was tot zijn spijt ooit afgekeurd, hij vermoedde dat de reden was dat zijn kleine testes met homoseksualiteit in verband waren gebracht door de keuringarts. Homoseksualiteit werd in de jaren zestig in de westerse

²⁷ Ibid.

²⁸ J. Knol and P.L. Los, "Een Patiënt Met Psychische Stoornissen En Het Syndroom Van Klinefelter," *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 110, no. 5 (1966). p. 244

²⁹ Ibid. p. 242

wereld inderdaad nog gezien als een psychische stoornis en stond nog in de internationale classificatie voor mentale ziekten, DSM-II. Maar in 1973 werd homoseksualiteit, na een verhitte polemiek onder psychiaters, in DSM-III vervangen door “seksuele oriëntatiestoring”.³⁰ Homoseksualiteit werd omdat het als ziekte werd beschouwd ook nogal eens gezien als medisch geneesbaar.

De man had vanwege zijn onverklaarbare vermoeidheid vele artsen in binnen en buitenland geraadpleegd. In 1963 was hij zelfs naar Zwitserland afgereisd om zich te laten behandelen door de beroemde Zwitserse arts Paul Niehans in zijn exclusieve privé kliniek in Vervy, net buiten Genève. Daar had hij injecties gekregen met celextracten van schapendarm, -maag en -placenta, net als vele beroemdheden waaronder de paus Pius XII en de Amerikaanse filmster Charlie Chaplin.³¹ Zijn vermoeidheid genas niet, maar: “Na de Zwitserse behandeling veranderde zoals is gezegd de seksuele gerichtheid: een meisje kon hem in seksueel opzicht weer prikkelen.”³²

Knol en Los legden nog geen direct verband tussen het extra X-chromosoom en de psychische problematiek. Wel vermoedden zij dat de symptomen van klinefeltersyndroom zoals hypogonadisme, snellere vermoeidheid, naast zijn homoseksualiteit, het emotioneel onbehagen had kunnen veroorzaken. De symptomatische therapie die zij voorstelden was het toedienen van testosteron. Dat maakt de publicatie van Knol en Los de eerste Nederlandse medische publicatie waarin testosteron voor mannen met klinefeltersyndroom werd aangeraden. Tot die tijd werd het vooral toegediend bij vrouwen met vruchtbaarheidsklachten, menstruatie klachten en klachten tijdens de zwangerschap, tot de daaropvolgende vermannelijking van zowel de moeders als de dochters een contra-indicatie vormde.³³

Eind jaren vijftig werd voor het eerst een link gelegd tussen het klinefeltersyndroom en transseksualiteit. Tijdens de medische zoektocht naar een biologische oorzaak voor transseksualiteit werd in die tijd nog ingezoomd op de chromosomen. In een formalistisch en eugenetisch denkkader rees het vermoeden dat een extra X-geslachtschromosoom mannen vrouwelijk

30 “Sexual orientation disturbance” in: Robbert L. Spitzer, “The Diagnostic Status of Homosexuality in Dsm-Iii: A Reformulation of the Issues,” *American Journal for Psychiatry* 138, no. 2 (1981). p. 210

31 Knol and Los, “Een Patiënt Met Psychische Stoornissen En Het Syndroom Van Klinefelter.” en zie www.paulniehaus.ch.

32 Ibid. p. 243

33 F. Kuipers, “Aangeboren Afwijkingen Door Het Gebruik Van Testosteron Tijdens De Zwangerschap,” *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 103, no. 12 (1959).

maakte. Steekhoudend bewijs werd niet gevonden.³⁴ Ook aannamen over de relatie tussen het extra geslachtschromosoom en "seksueel afwijkend gedrag", oftewel parafilie zoals pedofilie of exhibitionisme konden niet bewezen worden. Onderzoek uit 1969 toonde aan dat er géén verband bestond tussen een extra X-geslachtschromosoom en parafilie, maar 1983 werd zo een verband weer wel vermoed. Pas in 2007 nam men definitief afscheid van een relatie tussen het klinefeltersyndroom en parafilie.³⁵

Het gevolg van het onderzoek naar een verband tussen "afwijkende" chromosomen en "afwijkend" gedrag was dat het klinefeltersyndroom in de medische narratieven nogal eens negatief gerepresenteerd werd. Ook was er verwarring ontstaan door de onjuiste gelijkstelling van het klinefeltersyndroom met andere chromosoomvariaties zoals turnersyndroom en het XYY-syndroom. Waarschijnlijk was het daarom dat de Nederlandse arts J. J. van der Werff ten Bosch het klinefeltersyndroom in 1974 nog bestempelde als "een van de vele spelingen der natuur" en daarmee een uitdaging voor biomedische onderzoekers.³⁶

Niels, begin twintig en student in een van de geesteswetenschappen, raadpleegde einde jaren zeventig een arts voor pijn in zijn lies. De pijn bleek veroorzaakt te worden door een niet ingedaalde testis, die bij de vondst werd verwijderd. Niels herinnert zich niet waarom de testis werd verwijderd, noch of zijn toestemming was gevraagd. Niet veel later hoorde hij de diagnose: klinefeltersyndroom als gevolg van een extra X-chromosoom. Niels werd vervolgens opgeroepen zich weer bij zijn arts te melden voor verder onderzoek. Dat bij dit onderzoek ook artsen in opleiding aanwezig waren, leidde ertoe dat hij de medische zorg als bedreigend ging ervaren. Hij voelde zich een "proefdier" dat "bekeken en bevoeld" werd. Hij voelde zich onderworpen en stemloos. Het gediagnosticeerd zijn met het Klinefeltersyndroom werd schaamtevol: "Ik zal het nooit vergeten. Een of andere professor die mij

34 P. Waverly Davidson, "Transsexualism in Klinefelter Syndrome," *Psychosomatic* 7, no. 2 (1966).

35 W.L. Marshall, "Diagnostic Issues, Multiple Paraphilias, and Comorbid Disorders in Sexual Offenders: Their Incidence and Treatment," *Aggression and Violent Behavior*, no. 12 (2007). Bovendien was wat in aanmerking kwam en komt voor parafilie aan een tijdelijke moraal onderhevig. Homoseksualiteit werd begin jaren zeventig van de lijst met parafilie gehaald, Sadomasochisme tot zeer recent en inmiddels is er een lobby transeksualiteit onder de stigmatiserende noemer weg te halen. Zie: Gert Hekma, *Homoseksualiteit in Nederland Van 1730 Tot De Moderne Tijd* (Amsterdam: Meulenhoff, 2004), Gert Hekma, "How Libertine Is the Netherlands? Exploring Contemporary Dutch Sexual Cultures," in *Regulating Sex: The Politics of Intimacy and Identity*, ed. Elizabeth Bernstein and Laurie Schaffner (New York: Routledge, 2005)

36 J.J. Werff Ten Bosch, van der, "Leydigcel Function in Klinefelter Syndrome," *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 118, no. 20 (1974).

had onderzocht, had mij laten opdraven voor zijn college. Voor mijn gevoel als proefdier. Ik lag naakt op een bank, benen wijd. Hij en nog een stuk of vijftien artsen stonden om die bank heen. Allemaal tasten ze uitgebreid in mijn kruis. Aan mijn testikel, ik heb er eentje, de ander was niet ingedaald. Ze hebben daar allemaal omstandig aan zitten voelen, zonder toestemming te vragen. Je bestaat als mens gewoon niet. Je bent een interessant geval. Ik was blijkbaar een soort van curiosum. Zo iets wat je vroeger op de kermis zag of iets van dien aard: een *creep!*³⁷

In de jaren zeventig werden de rechten van de patiënt doorgaans in acht genomen. Operatieve ingrepen en het onderwerp zijn van een college konden niet plaats vinden zonder uitdrukkelijke toestemming van de persoon in kwestie. Toch herinnert Niels zich in de medicalisering van zijn lichaam als gevolg van het klinefeltersyndroom als stemloos, als een “creep” wiens van de norm afwijkende genitaliën eigendom werden van de medische wetenschap. De Israëlische literatuurwetenschapper Shlomith Rimmon Kenan herkende in veel ziektegeschiedenissen eenzelfde verhouding van de verteller tot de medische interventies. “Het bijna onpersoonlijke aspect van de moderne geneeskunde lokt vaak uit dat zieke subjecten hun ziekte, zoals zij die ervaren, vaak bewust laten contrasteren met de ‘medische casusbespreking’. Hierin is de hoofdfiguur de ziekte, niet de zieken wier stem gesmoord wordt (zoals zij dat in ieder geval ervaren).”³⁸ Ook Niels zet zijn ervaringen af tegen een medische omgeving waarin hij zich monddood en rechteloos voelde.

De structuur van Niels’ verhaal komt maar deels overeen met de ziektegeschiedenissen die Rimmon Kenan bestudeerde. Er is namelijk een betekenisvol verschil. Omdat Niels zich door zijn ervaringen in de klinische praktijk was gaan schamen, was zijn ziekteverhaal ongearticuleerd gebleven. De reden dat de artsen geïnteresseerd waren in zijn testikel(s), kan inderdaad zoals Rimmon Kenan opmerkte, gezien worden als “onpersoonlijke” wetenschappelijke interesse. Als gevolg van het extra X geslachtschromosoom volgroeien de zaadballen in de puberteit niet en blijven dus klein van stuk en de zaadbuisjes produceren doorgaans geen zaadcellen. De testes zijn niet in staat androgenen om te zetten in testosteron, waardoor bepaalde ontwikkelingen zoals secundaire lichaamsbehandling en stemdaling uitblijven. Andere ontwikkelingen, zoals de vorming van borstweefsel blijven hierdoor weer niet uit. Het verhaal dat Niels hiermee laat contrasteren gaat evenwel niet over zijn persoonlijke beleving van de

37 Margriet van Heesch, *Levensverhaal Interview Niels*, 25 Januari (Amsterdam: 2004).

38 Shlomith Rimmon Kenan, “The Story of ‘I’: Illness and Narrative,” *Narrative* 10, no. 1 (2002).

kleine testes en onvruchtbaarheid, maar over schaamte. Niels ging zich uit schaamte na het voorval medisch verwaarlozen. De eventuele medische zorg die hij nodig gehad zou kunnen hebben, liep hij mis omdat hij een tijd geen arts meer vertrouwde. Hij sprak met niemand over de diagnose, ook niet met zijn familie. Niels begon te twijfelen aan zijn mannelijkheid. Hij vroeg zich af of hij wel een man was en kreeg derhalve het idee "geen man te zijn, of niet te kloppen. Niet oké te zijn."³⁹

De internalisering van de medische categorisering als "afwijkend" en "niet kloppend" vond een hoogtepunt toen Niels rond zijn veertigste uiteindelijk aan artsen van het genderteam van de Vrije Universiteit van Amsterdam om raad vroeg. Het team, in 1972 in het leven geroepen door kinderarts Otto de Vaal, was speciaal opgericht om medisch specialistische zorg te bieden aan transseksuelen. In 1971 beschreef De Vaal met een niet geveinsde empathie de "transseksuele mens als volstrekt uniek verschijnsel dat de medemens voor een groot aantal problemen stelt," en vervolgens als "extreem variant"⁴⁰ Net als het klinefeltersyndroom werd transseksualiteit destijds bestempeld als een van de norm afwijkende uitzondering. De unieke gevallen en uitzonderlijke fenomenen.

In de tijd dat Niels hulp zocht voor zijn gevoel niet te kloppen werd transseksualiteit gedefinieerd als "het fenomeen van de discrepantie tussen het biologische geslacht en de eigen ervaring van de geslachtsidentiteit."⁴¹ Niels werd inderdaad door het genderteam gediagnosticeerd met *genderdysforie* en hem werd de mogelijkheid geboden zijn lichaam met behulp van cosmetische chirurgie en hormoonpreparaten een vrouwelijk uiterlijk te geven. Voor Niels was dit toch weer een stap te ver. Een bijkomende zaak was dat Niels zich seksueel tot vrouwen voelde aangetrokken, wat toen nog een contra-indicatie voor een geslachtsverandering inhield. Het was niet de bedoeling dat iemand na de chirurgische ingrepen lesbisch zou worden. Bovendien zou hij dan weer een uniek geval zijn dat van alle kanten bestudeerd kon worden. Uiteindelijk realiseerde hij dat hij zich niet voelde kloppen als man, maar dat dit niet wilde zeggen dat hij zich een vrouw voelde.

Geïnteresseerd in hoe Niels het klinefeltersyndroom had leren kennen en daar betekenis aan gaf, vroeg ik hem tijdens het levensverhaalinterview

39 Heesch, *Levensverhaal Interview Niels*, 25 Januari.

40 O.M. de Vaal, *Man of Vrouw? Het Dilemma Van De Transseksuele Mens* (Amsterdam: Wetenschappelijke Uitgeverij N.V., 1971). (p. 28)

41 M.W. Hengeveld, "Transseksualiteit," *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 131, no. 18 (1987).

of hij wilde uitleggen wat het syndroom precies inhield: “Waar hebben we mee te maken? Even nadenken hoor. Nou, ten eerste is er een afwijking in het chromosomenpatroon. Dat betekent dat ik, in plaats van het normale XY, wat mannen zouden zijn, wat mannen zijn, XXY ben.” Niels zet zijn syndroom af tegen een norm, want hij heeft een “afwijking”. Dat het geslachtschromosomenpatroon van iemand met het klinefeltersyndroom afwijkt van het ‘normale’ toont dat Niels zich uitdrukt binnen een medisch en normatief vertoog. Hij vervolgt door zichzelf als variant te bestempelen: “Van deze variant schijnen, naar ik me heb laten vertellen 46 varianten te zijn. Ik ken ze niet allemaal, maar ik ken een man en die is XXX, bijvoorbeeld. Heel vreemd, maar het bestaat. Er zijn mannen en die zijn XX/XY. Zo eentje heb ik nog nooit ontmoet, maar die schijnen te bestaan.”⁴²

Niels beschrijft de chromosoomvariatie die aan zijn conditie ten grondslag ligt in een medisch normatief kader. Andere chromosoompatronen dan “XY” zijn “heel vreemd”. En hij *is* zelf een “XXY”. Hij neemt zo niet alleen de medische terminologie, maar ook het met de medische wetenschap geassocieerde categoriseren over. “Normaal”, “afwijkend”, “vreemd”, en “zo eentje”. Tegelijkertijd neemt hij ook afstand van de medisch wetenschappelijke norm. Hij geeft aan dat mannen XY-chromosomen “zouden zijn”, waarmee hij de medische kennis over chromosomen en geslacht ter discussie stelt. Iemand heeft namelijk niet alleen “XY”-, “XX”-, of “XXY”-geslachtschromosomen, bij zijn weten zijn er wel 46 varianten, wat de norm relativeert. Desondanks behoudt Niels zijn ontzag voor de medische kennis die volgens hem nog altijd in ontwikkeling is. Eigenlijk wordt er volgens hem nog maar heel weinig geweten over het syndroom waar hij mee geboren is. Ook zijn eigen verhaal nuanceert hij vervolgens door te zeggen dat hij het zelf ook allemaal niet zo goed weet. “Zo ver ik weet, maar mijn kennis is zeer gering, want er is heel weinig kennis over klinefelter, komt XXY het meeste voor. Maar ik weet het gewoon niet. Ook daar is gewoon veel te weinig onderzoek naar gedaan.”⁴³

Het klinefeltersyndroom wordt door Niels gefragmenteerd gekend en hier en daar vergist hij zich dan ook. Opmerkelijk is dat hij zijn herinneringen aan het leven met het klinefeltersyndroom in hetzelfde normatieve kader plaatst als medische publicaties. Niels schippert daarom tussen de uit de

42 Het is aannemelijk dat Niels hier doelt op de voorkomende variaties in het geslachtschromosomenpatroon, de vraag blijft of dat er inderdaad 46 zijn. Ook vergist hij zich waarschijnlijk over het patroon van de man met XXX chromosomen. XXX geslachtschromosomen wijzen op het “Tripple X Syndrome”, dat uitsluitend bij vrouwen voorkomt. XX/XY is de genetische notatie voor een persoon met “echt hermafroditisme”.

43 Heesch, *Levensverhaal Interview Niels*, 25 Januari.

medische vertogen overgenomen normatieve kennis waarin hij een "afwijking is" en zijn latente verzet daartegen. Het is voor hem een ingewikkelde zaak, gezien de zichtbare moeite die hij had zijn verhaal te vertellen. Vaak benadrukte hij hoe zwaar hij zijn leven vond. Gevoelens van schaamte en depressie overheersten sommige anekdotes uit zijn leven. Nu en dan vroeg hij mij de opname-apparatuur stop te zetten zodat hij zich kon herstellen. Dan ijsbeerde hij een poos door de kamer, kalmeerde, rolde een nieuwe sigaret en vervolgde zijn verhaal.

Het gediagnosticeerd zijn met het klinefeltersyndroom en de medische interventies hadden verregaande gevolgen voor het leven van Niels. Hij had het gevoel niet te kloppen en schaamde zich voor de diagnose. Volgens hem kwam dit door hoe hij door zijn artsen werd bevoeld en bekeken, en niet de kans kreeg vragen te stellen, meer kennis te verwerven en met lotgenoten te praten. Vervolgens ging hij zijn mannelijkheid betwijfelen. Maar de keuze voor een geslachtsverandering was voor hem niet geschikt. Dan had hij zich moeten onderwerpen aan het medische regime rondom transseksualiteit, waarin zijn seksuele verlangen naar vrouwen niet paste. Bovendien werd transseksualiteit in een strikt oppositioneel model van mannen en vrouwen gezet, waarin sterilisatie en "al het medisch mogelijke" te ondergaan van de "patiënten" geëist werd.⁴⁴ Dus ook al werden in de jaren 1970 de medische keuzemogelijkheden voor mensen met klinefeltersyndroom uitgebreid met geslachtsverandering, bleef deze keuze beperkt door het taboe op homoseksualiteit en binaire genderopposities.

Tot einde jaren zeventig lag in de benadering van het klinefeltersyndroom de nadruk op het normaliseren van zowel mannelijk, heteroseksueel gedrag als uiterlijke kenmerken. Mannelijkheid werd uitgedrukt in haargroei patronen, spieropbouw en de grootte van testikels. Met de toename van medische technologieën kwamen nieuwe synthetische hormoonpreparaten op de markt voor het stimuleren van secundaire haargroei en spieropbouw. Daarnaast werd het mogelijk de eventuele borsten chirurgisch te verwijderen.⁴⁵ Ondervermannelijk leek een geneesbare "afwijking" geworden, waarbij chirurgisch en/of hormonale manipulatie een keuze was geworden. Het gedrag van mensen met chromosoomvariaties XO, XXY, XYY en XXX werd

44 Ines Orobio de Castro, *Made to Order, Sex/Gender in a Transsexual Perspective* (Amsterdam: Het Spinhuis, 1993). Klinefelter, "Klinefelter's Syndrome: Historical Background and Development."

45 "The gynecomastia should be treated by excision of the tissue with preservation of the nipple. This should be done not only for cosmetic reasons but because cancer of the breast is about '20 times as frequent in this condition as in normal men.'" Klinefelter, "Klinefelter's Syndrome: Historical Background and Development."

onder de loep genomen om het vermeende verband met criminaliteit aan te kunnen tonen. En ondanks dat dit tot op de dag van vandaag niet is gelukt, kreeg het klinefeltersyndroom naast dat het de norm voor mannelijkheid op de proef stelde een slechte naam omdat het gezien werd als oorzaak van ongewenst en onaangepast gedrag.⁴⁶

Zowel de heersende normen voor mannelijkheid als ontdekkingen in de genetica gaven het klinefeltersyndroom een gezicht. De herinneringen van Niels lieten zien dat een evenredige kennisdialoog decennia belet werd door zowel een normatieve invulling van mannelijkheid, alsmede door een asymmetrisch kennisregime waarin medisch kennis meer gezag had dan ervaringskennis. Toch zijn er momenten te herkennen waarop de vertellers zich proberen los te maken van de medische invulling van hun geslachtsvariatie en zij de complexiteit van het medisch en genetisch kennen inzetten om tot een alternatieve zelfdefinitie te komen. Ik zal hier in de volgende paragraaf op ingaan.

4.4 1980-2000 “We zijn allemaal niet goed genoeg”

De ondertussen internationaal bekende arts Klinefelter zette in 1985 alle nieuwe kennis op een rij die over het klinefeltersyndroom was verworven sinds zijn eerste publicatie uit 1942. Of het klinefeltersyndroom nu wel of niet samenging met persoonlijkheidsafwijkingen, was nog steeds onopgelost. Klinefelter zelf meende geen verband te zien: “Mentale deficiëntie, manisch depressieve psychoses en schizofrenie lijken niet vaker voor te komen bij dit syndroom dan in de controlegroep; De meeste van deze patiënten werken regelmatig en leiden normale levens, behalve dan hun onvermogen zich voort te planten.”⁴⁷ Maar in een veel gebruikt Nederlands leerboek voor Kinderpsychiatrie uit hetzelfde jaar 1985 werden door de Nederlandse kinderpsychiater Jannie Sanders-Woudstra weer wel psychopathische trekken aan het syndroom toegeschreven.⁴⁸

46 V. Leggett et al., “Neurocognitive Outcomes of Individuals with a Sex Chromosome Trisomy: XXX, XYY, or XXY: A Systematic Review,” *Developmental Medicine & Child Neurology* 52, no. 119-129 (2010).

47 “Mental deficiency, manic depressive psychoses, and schizophrenia seem not to occur more commonly in this syndrome than in controls; most of these patients work regularly, and lead normal lives except for their inability to procreate.” Klinefelter, “Klinefelter’s Syndrome: Historical Background and Development.”

48 Sanders-Woudstra beschrijft een negenjarig kind waarvan zij dacht dat het geboren was met het Klinefeltersyndroom. Het kind toonde geen berouw na zijn moord op een meisje. Nu

Concluderend vermeldde Klinefelter in 1985 dat medische interventies kunnen bestaan uit het verwijderen van te veel aan borstweefsel en het toedienen van testosteron preparaten, wat niet alleen de mannelijkheid zou bevorderen, maar ook ongewenst gedrag zou tegen gaan. "Als ondervermannelijking aanwezig is dan is behandeling met geïnjecteerde testosteron effectief. Er is enig bewijs dat suggereert dat behandeling met testosteron tijdens de puberteit kan helpen sommige van de persoonlijkheidsabnormaliteiten die deze patiënten laten zien te corrigeren."⁴⁹ Klinefelter die de mannen met het naar hem vernoemde syndroom consequent met de *patiënt* aanduidde, legde niet uit wat hij met de "persoonlijkheidsabnormaliteiten" bedoelde.

Ondanks de waslijst van verschillende ongerelateerde verschijnselen die als gevolg van een extra X-geslachtschromosoom kunnen voorkomen, werd het klinefeltersyndroom in de jaren 1980 nog steeds gekend als "ondervermannelijking". De medische interventies concentreerden zich tot de jaren negentig dan ook op het tegengaan van die ondervermannelijking. Impotentie, verminderde spierkracht, lusteloosheid en concentratiegebrek konden volgens nagenoeg alle medische publicaties over het klinefeltersyndroom met testosteron-preparaten beïnvloed worden. Ondervermannelijking was een ziekte geworden die met een medicijn, testosteron, genezen kon worden.

Hoe het klinefeltersyndroom in de jaren 1960-1980 gekend werd, had consequenties voor de medicalisering en "genezing" decennia erna. In het medisch discours werd een aanvulling van de testosteronwaarden in het bloed verreweg het meest als therapie voorgesteld. Testosteronpreparaten zouden secundaire beharing, spieropbouw en assertief gedrag kunnen stimuleren. Maar in de levensverhalen van mannen met het klinefeltersyndroom was de medicalisering van hun mannelijkheid eerder een bron van schaamte dan van genezing. Bas was 29 toen de diagnose werd gesteld. Het was midden jaren tachtig en hij ondervond veel onbegrip: Hij had zich door de negatieve reacties van zijn omgeving jarenlang geschaamd voor de diagnose. "Mijn ouders zeiden, toen ik vertelde dat ik Klinefelter was, dat

wordt deze casusbeschrijving gezien als een misvatting. Ten eerste omdat de lichamelijke uitingvormen van het kind overeen kwamen met het XYY syndroom, en ten tweede omdat ook jongens met het XYY syndroom niet bewijsbaar agressief zijn aangelegd. J.A.R. Sanders-Woudstra, *Leerboek Kinder-Jeugdpsychiatrie* (Assen: Van Gorkum, 1985).

49 "If hypogonadism is present, treatment with injected testosterone is effective. There is some evidence to suggest that treatment with testosterone in adolescence helps to correct some of the personality abnormalities that these patients show." Klinefelter, "Klinefelter's Syndrome: Historical Background and Development."

ze daar niks van wilden weten: ‘Wat je nu weer hebt jongen daar willen we niks van weten.’ Dat doet pijn.”

Bas werd ondanks dat zijn ouders afwijzend en ontkennend reageerden, wel als een serieus geval gezien door de artsen. Meteen na de diagnose probeerden zij de ondervermannelijking te genezen met hormoonpreparaten. Het testosteronpreparaat *Sustanon* werd een keer per maand middels een injectie toegediend. De periode meteen na de maandelijkse injectie kenmerkte zich voor Bas door onverklaarbare agressiviteit, oncontroleerbare lustgevoelens en pijnlijke, langdurige erecties. Deze verschijnselen zakten wel snel weg, waarna hij zich weer lusteloos en moe voelde. Omdat zijn huwelijk door de pieken en dalen in zijn stemmingen onder druk kwam te staan, zocht hij naar een vervangend preparaat. Dit vond hij in *Andriol*. De testosteron werd nu toegediend in de vorm van capsules die hij twee keer per dag bij de maaltijden moest innemen. De driftbuien en opvliegers die hierop volgden, schrijft Bas toe aan de nieuwe preparaten. “In plaats van assertief, werd ik agressief.”⁵⁰

Vervolgens kwam een middel op de markt waarmee de dosering van testosteron makkelijker werd toe te dienen. *Androgel* is een gel die uit een tube kwam en dagelijks op de huid gesmeerd diende te worden. Bas had hoge verwachtingen van de gel. Maar door een periode van extreme “hitsigheid”, gevolgd door impotentieverschijnselen, werd dit middel door Bas ook niet als oplossing ervaren. De pleisters die vroeger ook in Nederland te krijgen waren en testosteron gelijkmatig zouden afgeven via de huid, heeft hij nooit geprobeerd. Van andere mannen met het klinefeltersyndroom wist hij dat de pleisters de huid irriteerden en niet goed bleven zitten.

In 1991 werd de *Nederlandse Klinefelter Vereniging* opgericht om een link te leggen tussen de ervaringen van de mannen en de medische kennis en de daarop gebaseerde behandeling. Hiertoe organiseerde de vereniging jaarlijkse bijeenkomsten voor haar leden waarbij vaak een arts werd uitgenodigd om over haar of zijn kennis te spreken.⁵¹ De uiteenlopende wijzen waarop de mannen om gingen met hun geslachtsvariatie vormden een dilemma binnen de vereniging voor mannen met het klinefeltersyndroom. Sommige wilden de post van de vereniging in blanco enveloppen ontvangen en ook binnen de vereniging anoniem blijven, terwijl anderen juist de publiciteit opzochten om het syndroom algemener bekend te maken. De verschillen bleken moeilijk overbrugbaar in de vereniging. Besturen die openheid

50 Margriet van Heesch, *Levensverhaal Interview Bas*, 2 Juli (Amsterdam: 2004).

51 Velwerk 2002-2006: archief Nederlandse Klinefelter Vereniging. Met dank aan Hielke de Wolf

en bekendheid voor het syndroom voorstonden werden afgewisseld met besturen die liever niet alles openbaar wilden maken, maar alleen onderling en met artsen ervaringen wilden uitwisselen.

Toen Niels ongeveer 20 jaar na zijn diagnose in contact kwam met de Nederlandse Klinefelter Vereniging en zo ook lotgenoten ontmoette, kwamen de bijzonderheden van zijn lichaam in een ander daglicht te staan. Uit de ervaringskennis die Niels nu vergaarde, bleek dat het leven met een extra X-chromosoom veel meer behelsde dan alleen hypogonadisme. Nu werden hem ook de niet geseksueerde symptomen van het klinefeltersyndroom duidelijk. Bijvoorbeeld, dat de geringe aanmaak van testosteron ook de fysieke kracht beïnvloedt. Het verklaarde voor hem waarom hij nooit sportief was geweest. Niels kon zijn syndroom, waarin hij zich een "creep" voelde nu representeren als iets gezamenlijks. "We zijn allemaal slomeriken." In de lange opsomming van symptomen waar een man met klinefeltersyndroom mee te maken kan krijgen vraagt hij zich hardop af: "Wat hebben we nog meer voor akeligs?" Botontkalking als gevolg van onderproductie van testosteron zet Niels ook in de rij van symptomen. Net als veel andere "Klinefelters" heeft hij een algemeen gebrek aan energie, hij is snel moe en lusteloos. Dat is dan ook de reden, vermoedde hij dat veel mannen met het klinefeltersyndroom parttime werken, werkeloos of arbeidsongeschikt zijn. Ook leerde hij dat hij niet de enige was die "last had van impotentie".

Niels ontdekte tevens dat mannen met klinefeltersyndroom als kind een lichte vertraging in hun spraak en taalontwikkeling hebben. Juist die vertraagde taal en motorische ontwikkeling bleek in de levens van mannen met het klinefeltersyndroom die mij hun verhaal vertelden een belangrijk thema te zijn. De mannen vertelden over hun moeite zich staande te houden in veeleisende sociale situaties. Dit kon te maken hebben, legde Niels mij uit, met het onvolkomen korte-termijngeheugen wat hij tot "typisch Klinefelter" bestempelt. "We hebben dus een vertraging in ons lichaam wat betekent dat de hersenfunctie is aangetast op het aspect van het korte termijn geheugen. Dit betekent ook dat het leervermogen is aangetast. Mensen kunnen wel informatie opnemen, maar hebben dan een vertraging om het weer te geven. Alles wat met proefwerken te maken heeft op het gebied van talen of aardrijkskunde of geschiedenis en dat soort dingen, dat kunnen wij eigenlijk allemaal niet. Wij zijn niet goed genoeg. De meeste Klinefelters hebben niet meer dan de lagere school en sommigen hebben dat niet eens. Van alle Klinefelters die ik tot nu toe ontmoet heb, hebben er twee een HEAO opleiding en ben ik de enige die een universitaire opleiding heeft."⁵² Dat

Niels zichzelf en de mannen met klinefeltersyndroom beschrijft als “niet goed genoeg” en “aangetast”, illustreert hoe hij zichzelf binnen de door de medische wetenschap geformuleerde normen blijft uitdrukken. Bovendien werd Niels’ indruk van het slechte leervermogen van hem en zijn lotgenoten later genuanceerd, maar die kennis is hem niet bekend. Niels’ schets van het syndroom blijft voornamelijk negatief en afwijkend van de norm. In plaats van het hebben van het klinefeltersyndroom, wordt de medische definitie geïnternaliseerd. Net als veel andere vertellers gebruikt Niels de naamgever aan het syndroom als zelfstandig naamwoord “een Klinefelter” en “wij Klinefelters”.

Dat Niels’ verhaal uitgaande van een oudere generatie een negatiever beeld geeft, is niet vreemd. In de tijd dat zijn generatie opgroeide werd nog niet naar motorische en cognitieve aspecten van het syndroom gekeken. Speciale begeleiding zoals bijles of fysiotherapie bleef uit. Pas in 1984 wees de op Nederlandse kinderarts en endocrinoloog R. Steendijk op de leerproblemen en hoe die eerder erkend moesten worden.⁵³ Maar in de medische publicaties over het klinefeltersyndroom werd hier tot 2006 niet veel aandacht aan besteed. Het syndroom werd nog steeds voornamelijk als een vorm van ondervermannelijking gezien en de medische aandacht ging vooral uit naar de geseksueerde symptomen en de manipulatie ervan met testosteron.

Een mededeling op de website van de Britse vereniging voor mannen met het klinefeltersyndroom en in de folder van de Amerikaanse vereniging illustreert een negatief medisch beeld over de intellectuele en emotionele ontwikkeling: “Huidige studies bewijzen dat de diagnose met het klinefeltersyndroom GEEN verstandelijke handicap, afwijkend gedrag of andere generalisaties inhoudt.”⁵⁴ Recent medisch onderzoek toonde inderdaad aan dat de meeste mannen die met deze conditie gediagnosticeerd zijn, een iets minder leervermogen dan hun vaders en broers hebben, maar hun IQ varieert van hoog tot laag met een niet van “normaal” afwijkend gemiddelde.⁵⁵

53 R. Steendijk, “Vroege Diagnostiek Van Het Syndroom Van Klinefelter,” *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 128, no. 19 (1984).

54 “Current studies have shown that the diagnosis of Klinefelter Syndrome does NOT indicate mental retardation, deviant behaviour, or other generalizations. (www.Aaksis.org) gezien in 2008. Zie ook: folder AAKSIS. The American Association for Klinefelter Syndrome Information and Support, “A Guide to Klinefelter Syndrome,” (2005).

55 Milton Diamond and Linda Ann Watson, “Androgen Insensitivity Syndrome and Klinefelter’s Syndrome: Sex and Gender Considerations,” *Child and Adolescent Psychiatric Clinics of North America* 13 (2004).

Tot de jaren 2000 speelden de schaamte voor de geseksueerde symptomen en het taboe op anders-zijn een grote rol voor mannen met het klinefeltersyndroom. Dankzij de oprichting van de Nederlandse Klinefelter Vereniging werden vertellers in staat gesteld met elkaar in contact te komen en ervaringen te delen. De schaamte werd desalniettemin niet overwonnen. Discussies over het geheimhouden van lidmaatschappen en het versturen van de post in blanco enveloppen leidden evenwel tot verdeeldheid binnen de vereniging. Door de schaamte was het voor veel vertellers moeilijk de andere symptomen zoals de snellere vermoeidheid en het gebrekkige korte termijn geheugen te herkennen en met hun omgeving bespreekbaar te maken. Deze door de mannen zelf geformuleerde hindernissen kregen langzaamaan in de medische publicaties meer aandacht, maar vonden nog geen weg naar de klinische praktijk. Overheersend in de herinneringen van de vertellers is het zich niet begrepen voelen en uitdrukking van machteloosheid. Door het taboe lijkt geen acceptatieproces plaatst te kunnen vinden.

4.5 2000-2012 "Het spijt me, maar ik ken mijn penis"

Op de eerder ter sprake gekomen "Landelijke Informatie Dag over het klinefeltersyndroom" in 2005 was in de pauzes gelegenheid verschillende informatiestands te bekijken. De stand van de fabrikant van testosteronvervangers en sponsor van de dag, *GOODLIFE Healthcare BV*, trekt de aandacht. Achter de vriendelijke vertegenwoordiger van de fabrikant hing een levensgrote kleurrijke reclameposter waarop een knappe gebruikte man de branding van een blauw-groene zee in rent. Met zijn handen slaat hij tegen de opspattende golven. De zon doet zijn gebruikte torso glanzen en de contouren van zijn spierbundels zijn goed te onderscheiden. Het is een mannelijk ideaal: energiek, speels, krachtig en vitaal. De informatiefolder die wordt uitgedeeld, belooft dat het toedienen van testosteronpreparaten een voordelige uitwerking heeft op het seksueel functioneren. Tevens zou zich meer lichaamsbehaving, waaronder baardgroei manifesteren, alsmede sterkere spieren, minder lichaamsvet, verbetering van de botopbouw, minder kans op bloedarmoede, vermindering van de prikkelbaarheid, minder angstgevoelens en minder depressie en verbetering van de vruchtbaarheid.⁵⁶

⁵⁶ Pharma Consultancy B.V. Ariez, *Alles Wat U Wilt Weten over Testosteron, Patiënteninformatie Voor Mannen Met Een Testosterontekort*, trans. in opdracht van GOODLIFE Healthcare B.V. (Amsterdam: Ariez Pharma Consultancy B.V., 2005).

Het verbeteren van het seksueel functioneren na testosterontoediening werd echter niet door alle vertellers als positief ervaren. Zij omschreven gevoelens en lichamelijke sensaties zoals “hitsig” of “verschrikkelijk geil” waardoor ze zich ongemakkelijk voelden.⁵⁷ De patiëntenfolder van de fabrikant is evenwel positief over de werking van het testosteronpreparaat. Het zou een “gunstig effect” hebben op bepaalde “klachten” die door testosterontekort ontstaan.⁵⁸ In de folder worden toch ook “een verhoogd libido en heftige en langdurige erecties” vermeld als bijwerkingen. Bas vindt dit een eufemisme voor zijn gevoel “met zijn hoofd door het plafond te schieten”.

Sommige mannen met het klinefeltersyndroom stopten liever met de hormoonpreparaten. Zij konden moeilijk wennen aan de effecten ervan.⁵⁹ Soms viel de gestegen behoefte naar seks niet in hun leven in te passen, onder andere omdat zij geen vaste partner hadden, soms konden ze niet wennen aan de toename van baard en borsthaar. Niels herinnert zich dat “de arts zei dat ik testosteron moest gaan gebruiken. Ik zag daar toen heel erg tegenop vanwege de kans op het krijgen van haargroei. Ik was bang voor de emotionele consequenties van die vermannelijking.”

De genezing van het testosterontekort en ondervermannelijking is tevens als een gedaantewisseling te herkennen. De ondervermannelijking neemt een andere vorm aan: voor sommige vertellers was het daarom moeilijk de testosteronpreparaten als geneesmiddel te zien omdat nieuwe symptomen in de plaats kwamen van de oude. Vaker moeten scheren, stemmingswisselingen en hitsigheid werden door de vertellers als negatief ervaren. De fabrikant van het middel meldt bovendien dat andere bijwerkingen voor kunnen komen zoals vochtophoping, acne, kaalheid, borstvorming en het verergeren van eventueel bestaande prostaatanker.

Menno, geboren in de jaren 80 en student geesteswetenschappen had daarentegen redelijk goede ervaringen met de medische interventies en de mogelijke effecten van testosterontoediening. Hij wist al van jongs af aan dat hij het klinefeltersyndroom had en herinnert zich de interventies van artsen en ouders als ondersteunend. Zij hielpen hem bij de dingen die wat minder

57 Heesch, *Levensverhaal Interview Bas*, 2 Juli, Margriet van Heesch, *Levensverhaal Interview Chris*, 17 Juni (Amsterdam: 2004), Margriet van Heesch, *Levensverhaal Interview Gert*, 10 Juni (Amsterdam: 2004), Margriet van Heesch, *Levensverhaal Interview Jan*, 19 Juli (Amsterdam: 2004), Margriet van Heesch, *Levensverhaal Interview Ron*, 21 December (Amsterdam: 2004).

58 Ariez, *Alles Wat U Wilt Weten over Testosteron, Patiënteninformatie Voor Mannen Met Een Testosterontekort*.

59 Zie ook: Cameron, “Caught Between: An Essay on Intersexuality.” en de documentaire: Grant Lahood, “Intersexion,” (New Zealand: 2012).

makkelijk gingen als gevolg van zijn minder sterke korte-termijngeheugen, zoals extra tijd voor proefwerken en bijles op school. Van de testosteronpreparaten had hij nog geen negatieve bijwerkingen ondervonden. Hij vond het prettig dat hij zich er iets zekerder door was gaan voelen. Wel vond hij het moeilijk om open te zijn over zijn leven met het klinefeltersyndroom. Hij was al meerdere keren verliefd geweest en kon toen moeilijk het goede moment vinden om te vertellen over zijn onvruchtbaarheid. Hij was nog helemaal niet toe aan kinderen, dus was het nog geen belangrijk onderwerp, toch wilde hij ook geen dingen achterhouden in een relatie.

Al eerder haalde ik Rimmon Kenan aan, omdat zij laat zien dat vertelsters hun ziekteverhaal vaak bewust tegenover het medisch narratief over ziekte zetten. Zij herkennen hun persoonlijke strijd en lijden niet terug in de medische narratieven. Hun verhaal komt dan tot stand in conflict met de medische representatie van bijvoorbeeld een syndroom. Rimmon Kenan meent dat het contrast achteraf is geïnstalleerd. Ziekteverschijnselen, ziekte en ziek-zijn komen namelijk gelijktijdig, in samenspraak tot stand. De "patiënt" komt met een hulpvraag bij een arts, die een mogelijke behandelingsstrategie kan voorstellen. Niemand zal gedwongen worden de testosteronpreparaten te gebruiken. De vraag blijft of ondervermannelijking wel een ziekte is en of mannen met minder spierkracht en baardgroei wel ziek zijn. Het is daarom interessant naar de invloed van noties van mannelijkheid op de kennis over het klinefeltersyndroom te kijken.

De ervaringen met het leven met klinefeltersyndroom en de medische interventies kwamen mede tot stand in een normatief kader. Ondervermannelijking kreeg vorm langs de meetlat van een ideaal dat aan mannelijkheid gesteld werd. Mannelijkheid werd in het kader van testosterontoediening gewaardeerd aan de hand van vitaliteit, assertiviteit, vruchtbaarheid, potentie en verlangen naar seks. Maar ook het uiterlijk van het lichaam moet aan normen voldoen, zoals voldoende lichaamsbehaarung op de juiste plekken en in de juiste vorm.

Op een informatiedag in 2004, ook georganiseerd door de Nederlandse Klinefelter Vereniging ontstond een dialoog tussen ervaringsdeskundigen en de optredende artsen. Een toehoorder vertelt het volgende: "Ik voel me zowel mannelijk als vrouwelijk. Ik heb lichte borstvorming en mijn schaamhaar is van het vrouwelijke model. Ik heb een mannelijke en een vrouwelijke kant. Maar je mag je niet gedragen naar die twee kanten. Dat is de cultuur".⁶⁰ Dat mannelijk schaamhaar verticaal moet groeien, niet horizontaal en

60 Liesbeth Bras-van Hoorn, "Verslag Van De Vragen, Gesteld Aan Het Forum Op De Landelijke Dag Van De Nkv Op 9 Oktober 2004," *Aspect 4* (2005).

dat mannen geen lichte borstgroei behoren te hebben, is medische kennis die door deze man geïnternaliseerd is. Hij stelt echter niet de medische wetenschap maar socioculturele invloeden verantwoordelijk voor deze norm. De vraag blijft of de groeirichting van schaamhaar inderdaad ook mannelijk of vrouwelijk gedrag beïnvloedt en hoe mannelijk van vrouwelijk gedrag te onderscheiden is.

Een andere man met het klinefeltersyndroom wilde graag van een endocrinoloog die juist het publiek had toegesproken, weten of “bij een Klinefelter (sic) de penis ook kleiner is dan gemiddeld”.⁶¹ De endocrinoloog beaamde dit door te antwoorden: “Die is vanaf de geboorte kleiner dan normaal. Bij vroegtijdige behandeling met testosteron treedt wel groei op.” Een andere man uit het publiek reageerde: “De mijne is helemaal niet kleiner dan normaal.” De endocrinoloog lichtte daarop zijn uitspraak verder toe: “Ik heb het over gemiddelden. Het spijt me, maar ik ken mijn penissen. Ze zijn onbehandeld echt kleiner.”⁶²

Wie kent hier en hoe wordt hier gekend? De arts maakt aanspraak op kennisautoriteit: “Ik *ken* mijn penissen”, in tegenstelling tot de ervaringsdeskundigen die alleen hun eigen penis *kennen*. Bovendien stelt de arts een norm vast. Er is een gemiddelde, wat de arts verwoordt als *normaal* en zet daar de penissen van de mannen met klinefeltersyndroom, die hij *kent* tegen af. De man die hierop reageerde daarentegen kent zijn penis en weet dat deze niet kleiner is dan het *normale*, een term die hij van de arts overneemt. Dat de maat van een gemiddelde penis hier niet wordt gearticuleerd, bevestigt dat het hier om een norm voor mannelijkheid gaat. Die norm wordt vertaald naar meerdere axioma's. In de dynamiek van dit korte gesprek is de onbewezen aanname dat penissen een voor iedereen bekend gemiddelde kennen herkenbaar. Een evenmin onbewezen aanname is dat er normale penissen bestaan en penissen die niet-normaal zijn. Wat de “normale” lengte van een penis, en wat is bijgevolg kleiner is, wordt niet duidelijk. Zeker gezien klinefeltersyndroom 1 op de 600 mannelijke geboorten voorkomt en slechts een fractie daarvan is gediagnosticeerd, waarvan weer een kleiner gedeelte zijn penis heeft laten meten door de kennende arts, zijn zulke aannamen niet empirisch, maar normatief.

De korte dialoog tussen de arts en de twee mannen met klinefeltersyndroom is illustratief voor hoe het medisch kennen wordt omgezet in een normatief kennen middels een asymmetrische kennishiërarchie. De kennisuitwisseling tussen arts en patiënt is hier niet gelijkwaardig. Een

61 Ibid.

62 Ibid.

arts richt zich op objectief bewijsmateriaal, manifestaties van een bepaald syndroom waarmee een ander bepaald syndroom uitgesloten kan worden. De vertellers richtten zich op de subjectieve beleving van het "anders-zijn". Artsen *weten*, patiënten *voelen* merkt de Amerikaanse literatuurwetenschapper David Morris op.⁶³ De arts verontschuldigt zich zelfs voor zijn absolute kennen: "*Het spijt me. Ik ken mijn penissen, onbehandeld zijn ze echt kleiner.*"

Op de landelijke informatiedag in 2005 werd duidelijk dat ook de omvang van de testes gemedicaliseerd is. Een radiotherapeut-oncoloog en seksuoloog was uitgenodigd om zijn mogelijke oplossing voor de prepuberale omvang van de testes toe te lichten.⁶⁴ Voor sommige mannen, vertelde de arts, was het hebben van kleinere testikels een bron van schaamte. Een oplossing hiervoor kon hij aanbieden door het implanteren van testesprothesen. De medische technologie voor het implanteren van testesprothesen gaat een aantal decennia terug, vertelde de medicus. De eerste prothesen werden gemaakt van ijzer, en later ook van glas, plexiglas en schuimrubber. Tegenwoordig zijn ze gemaakt van siliconen en worden ze geleverd in drie verschillende maten. De plaatsing is een kleine ingreep die poliklinisch uitgevoerd wordt, meldde de arts. Nadat het eventuele hematoom en de operatiewond genezen zijn, voel je er niets meer van, vertelde hij. "Behalve dat je nu in plaats van twee kleine, twee kleine én twee grote ballen hebt.", merkte een man uit het publiek op.⁶⁵

Wat wordt hier genezen? De kleinere omvang van de testes of de schaamte? Kan de schaamte voor de omvang van de testikels, medisch-technologisch gezien, eigenlijk wel "genezen" worden? Verandert de gedaante van de testes niet enkel in hoeveelheid: twee kleine testikels en twee grotere? De medische interventies laten de schaamte of de "te kleine" testes niet verdwijnen. Cosmetische interventies met siliconenprothesen geven de testes een ander gestalte en hoeveelheid die dichterbij de norm voor mannelijkheid lijkt te liggen, ook al betekent dat een ogenschijnlijke verdubbeling van de zaadbollen.

Uit de verhalen van mannen met het klinefeltersyndroom wordt duidelijk dat op het hebben van borstgroei een sociaal stigma kan liggen. Bas herinnert zich de tijd op een tropisch eiland waar hij voor zijn werk verbleef. Daar leerde hij "wat seks is. Daar heb ik geleerd hoe het moet." Maar toen

63 David Morris, "Illness and Health in the Postmodern Age," *Advances: The Journal of Mind-Body Health* 14, no. 4 (1998).

64 Veldwerk aantekeningen.

65 Veldwerk aantekeningen.

een jonge vrouw op zijn borsten wees en hem een travestiet noemde, was het afgelopen met zijn seksuele ontdekkingen. Hij ging zich schamen voor zijn lijf en hield zich tot hij zijn huidige vrouw leerde kennen afzijdig. Een chirurgische verwijdering van het borstweefsel heeft hij ondanks of juist door zijn schaamte pas op zeer late leeftijd laten uitvoeren. Dit kan inderdaad een oplossing zijn om met het anderszijn om te gaan, maar ook het verwijderen van borstweefsel kan de symptomen alleen maar een andere gedaante laten aannemen. Het verwijderen van borstweefsel laat bijvoorbeeld altijd littekens achter. Bovendien heeft een operatieve ingreep, de ziekenhuisopname en de daaropvolgende genezing bij uitstek een narratief nodig. Mensen zullen altijd blijven vragen naar waar littekens vandaan komen. Ervaringsdeskundigen moeten het verhaal voor hun antwoord klaar hebben.

Borstvorming, *gynaecomastie*, bij mannen werd voor het eerst beschreven door de Grieks-Romeinse medicus Claudius Galenus (132-213/16). Volgens de Britse chirurg Alan Park en George Lamberty werd en het wegsnijden daarvan, *mastectomie*, voor het eerst in de zevende eeuw toegepast door de Grieks-Byzantijnse arts Paulus Aegineta (625-690).⁶⁶ Aegineta beschreef in zijn bekende zeven delen tellende medische encyclopedie een techniek waarbij een cirkelvormige incisie werd gemaakt. Deze techniek en variaties daarop worden tot op de dag van vandaag toegepast. Zo ook bij de vijf mannen die Park en Lamberty bespraken in hun publicatie uit 1998. De mannen hadden zich bij hen gemeld, omdat zij zich na borstweefselverwijdering schaamden voor de verdikte halve maanvormige littekens onder hun tepels. Het verbaasde de artsen dat bij deze mannen de verouderde Byzantijnse techniek was toegepast, terwijl de Amerikaanse chirurg Jerome Webster al in 1946 publiceerde over een alternatieve techniek die veel minder littekenweefsel achterliet. “Worden zijn lessen genegeerd?”, vroegen Parker en Lamberty zich dan ook af.

Maar weer in 2007 rapporteerden de Nederlandse chirurgen Danielle Esme en Werner Beekman dat sinds de Webstermethode vele verschillende technieken voor het verwijderen van borstweefsel waren ontwikkeld. Bij de meeste van deze technieken werden toch nog steeds verdikt littekenweefsel,

66 A. J. Park and B. G. H. Lamberty, “Gynaecomastia: Have Webster’s Lessons Been Ignored?” *The Royal College of Surgeons Edinburgh* 43 (1998). Galenus was Grieks-Romeins en Aegineta Grieks- Byzantijns omdat het machtscentrum van het Romeinse rijk verhuisde van Rome naar, het op de Macedoniërs veroverde, Byzantium (huidige Istanboel). De stad werd hernoemd naar Constantijn de Grote: Constantinopel. (wiki)

ongelijke borsten en onvolledige verwijdering van het borstweefsel en pigment verkleuring gezien.⁶⁷ Het gevolg hiervan was dat het chirurgisch resultaat meer schaamte opleverde dan de originele borstvorming. "Ondanks dat de operatielittekens waarschijnlijk meer schaamte opriepen dan de originele conditie, worden technieken, die onacceptabele cosmetische resultaten leveren, nog steeds overal toegepast."⁶⁸ Hun nieuwe techniek met het gebruik van "Ultrasonisch geleide wegzuigen van het borstweefsel" leek betere resultaten zonder deze euvels te produceren.

Op de website van de Nederlandse Klinefelter Vereniging vraagt een jonge man advies aan lotgenoten. Bij de borstamputatie is te veel aan weefsel weggehaald en nu heeft hij in plaats van borstvorming "twee kuilen". De betrokken chirurg heeft aangeboden borstprotheses, gemaakt van siliconen op de plek van de kuilen in te brengen. De jonge man twijfelt en hoort graag ervaringen van anderen. Een man reageert. Ook bij hem zijn na de amputatie van zijn borsten "deuken" ontstaan, maar hij ziet dat weer niet als probleem.⁶⁹

Kortom, mannen met het klinefeltersyndroom moeten schipperen tussen de medische regulatie van (onder)vermannelijking en het culturele taboe op het overschrijden van de grenzen tussen mannelijkheid en vrouwelijkheid. Sommige mannen zien zich als niet mannelijk genoeg. Bepaalde mannen begrijpen deze twijfels over mannelijkheid niet. "Laat je niet door anderen op je kop zitten. Je hebt [sic] niet minder dan anderen, maar juist meer. Ik ben er trots op dat ik "Klinefelter" ben. Ik laat me door niemand opzij zetten."⁷⁰ Soms wordt het klinefeltersyndroom weergegeven als "eXtra-XY". XY met een extra X.⁷¹

Anderen mobiliseerden de genetische stijlfiguur voor geslachtschromosomen om juist uitdrukking te geven aan hun vrouwelijkheid. Valerie bijvoorbeeld, vertelde dat ze zich een stuk prettiger voelde toen ze zich niet meer bezig hoefde te houden met de testosteronpreparaten. Ze hoorde de

67 Danielle L. Esme et al., "Combined Use of Ultrasonic-Assisted Liposuction and Semicircular Periareolar Incision for the Treatment of Gynecomastia," *Annals of Plastic Surgery* 59, no. 6 (2007).

68 "Although the scars resulting from the operation might have caused more embarrassment than the original condition, techniques that lead to unacceptable cosmetic results continued to be widely used." Ibid. (p. 629)

69 Website Nederlandse Klinefelter Vereniging: www.klinefelter.nl en forum.klinefelter.nl

70 Bras-van Hoorn, "Verslag Van De Vragen, Gesteld Aan Het Forum Op De Landelijke Dag Van De Nkv Op 9 Oktober 2004."

71 Zie de volgende titel: Hellen Kooijman, *Extra XY, Leven Met Klinefelter* (Amsterdam: Thoeris, 2006). Het verenigingsblad van de Nederlandse Klinefeltervereniging is in 2009 veranderd van "Aspect" in "X-tra Special".

moeite die sommige mannen ermee hebben, met lede ogen aan. Sinds ze als vrouw leefde en vrouwelijke hormonen innam, voelde ze zich emotioneel stukken beter. Haar verklaring voor haar keuze als vrouw door het leven te gaan motiveerde ze met haar chromosoomvariatie. Ze had dan wel XXY-chromosomen, maar “eigenlijk hangt de Y er een beetje bij: ik heb XX en een toevallige Y”⁷² Valerie meende daarom dat ze feitelijk genetisch meer vrouw was dan man. Ook de mannen die naar de vrouwelijke kant van zichzelf verwezen gebruikten hun chromosomenpatroon als metafoor. Die extra X maakte hen meer vrouwelijk dan mannen die geen extra X hadden. Andere mannen met het klinefeltersyndroom hechtten niet zoveel symbolische waarde aan de extra X. Zij zagen zichzelf als genetisch mannelijk: “XY met een erbij hangende X”.

Uit de levensverhalen wordt duidelijk dat iemand met het klinefeltersyndroom moet leren leven met allerlei ongerelateerde symptomen. De ongerelateerde symptomen worden in het medische discours vaak los van elkaar besproken in de verschillende medische disciplines. Een psycholoog die zich richt op de cognitieve aspecten zal een heel ander beeld van het syndroom schetsen dan een endocrinoloog die zich verdiept in de hormoonhuishouding van het lichaam.⁷³ De verschillende medische publicaties over het klinefeltersyndroom geven dan ook vaak gefragmenteerde kennis door en een totaalbeeld is moeilijk te zien. Wat het Syndroom nu precies is en of het een geslachtsvariatie is, hangt af van hoe het syndroom gekend wordt in de verschillende medische disciplines. In 2004 publiceerden de Amerikaanse bioloog Milton Diamond en de Amerikaanse psycholoog Linda Ann Watson daarom een overzichtsartikel waarin zij kennis van de verschillende medische disciplines samen brachten.⁷⁴

Manifestaties die vanaf de kindertijd volgens Diamond en Watson herkend konden worden, waren een vertraagde taal- en spraakontwikkeling, vertraagde motorische ontwikkeling, concentratiegebrek, vermoeidheid en lusteloosheid, sociaal afwachtend gedrag, prikkelbaarheid, depressiviteit, agressiviteit en onvolkomen korte termijngeheugen. Vanaf de puberteit kunnen daar zwakke gespierdheid en spierkracht, kleine testikels, kleiner dan gemiddelde penislengte, borstvorming en kans op borstkanker bijkomen. Ook worden mannen met het klinefeltersyndroom langer dan

72 Margriet van Heesch, *Levensverhaal Interview Valerie*, 15 Mei (Amsterdam: 2004).

73 Sophie Rijn, van, Hanna Swaab, and A. Aleman, “X Chromosomal Effects on Social Cognitive Processing and Emotion Regulation: A Study with Klinefelter Men (47,XXY),” *Schizophrenia Research* 84, no. 2-3 (2006).

74 Diamond and Watson, “Androgen Insensitivity Syndrome and Klinefelter’s Syndrome: Sex and Gender Considerations.”

hun mannelijke familieleden. Weer later in de volwassenheid kunnen onvruchtbaarheid, minder zin in seks, snellere vermoeidheid, impotentie en botontkalking voorkomen. Diamond en Watson vermelden weer niet de in andere artikelen beschreven symptomen zoals ondermeer iets hogere kans op auto-immuunziekten, *taurodontisme* en schizofrenie.⁷⁵

Niet alle mannen met een extra X-chromosoom ontwikkelen dezelfde kenmerken. Onderling is een grote verscheidenheid te zien en het kan dan ook regelmatig lang duren of helemaal niet gebeuren dat een man met het klinefeltersyndroom gediagnosticeerd wordt. Bovendien kan het voorkomen van de beschreven symptomen niet in representatieve cijfers uitgedrukt worden, omdat maar hoogstens 5 tot 50 procent van de mannen met klinefeltersyndroom gediagnosticeerd zou zijn.⁷⁶ In 2000 werd in de Verenigde Staten geschat dat maar vijf procent van alle Amerikaanse mannen met klinefeltersyndroom gediagnosticeerd was. In 2003 schatten de Deense onderzoekers dat in hun land 25 procent van het totale aantal mannen met klinefeltersyndroom werd herkend. Tenslotte schatten de Nederlandse endocrinologen Louis Gooren en Pim De Ronde in 2006 dat de helft van alle mannen met het klinefeltersyndroom *niet* gediagnosticeerd is.⁷⁷

Het klinefeltersyndroom komt pas tot stand in de medische diagnose ervan en dat is in Nederland, ook al is dat veel vaker dan in de Verenigde Staten en Denemarken, bij maar de helft van het totale aantal.⁷⁸ Vele mannen leven derhalve met "XXY"-geslachtschromosomen, zonder dat het ooit geweten wordt, opvalt of misschien wel zonder de door de geneeskunde beschreven symptomen. Want hoe kan het nu dat zo een groot gedeelte van mannen met het klinefeltersyndroom nooit als zodanig herkend wordt? Een van de mogelijkheden is dat de veronderstelde "afwijkingen" van de mannelijke norm opgaan in de diversiteit van mannelijke geslachtskenmerken. Een andere mogelijkheid is dat buiten het medisch discours diversiteit in het kennen van mannelijke geslachtskenmerken groter is.

75 Taurodontisme (tandaandoening) en auto-immuunziekten worden vermeld in: Klinefelter, "Klinefelter's Syndrome: Historical Background and Development." Verhoogde kans op schizofrenie wordt vermeld in: Rijn, Swaab, and Aleman, "X Chromosomal Effects on Social Cognitive Processing and Emotion Regulation: A Study with Klinefelter Men (47,XXY)."

76 Gooren and Ronde, "Enkele Nieuwe Aspecten Van Het Klinefeltersyndroom."

77 Anders Bojesen, Svend Juul, and Claus Hojbjerg Gravholt, "Prenatal and Postnatal Prevalence of Klinefelter Syndrome: A National Registry Study," *Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism* 88, no. 2 (2003), Diamond and Watson, "Androgen Insensitivity Syndrome and Klinefelter's Syndrome: Sex and Gender Considerations." Gooren and Ronde, "Enkele Nieuwe Aspecten Van Het Klinefeltersyndroom."

78 Gooren and Ronde, "Enkele Nieuwe Aspecten Van Het Klinefeltersyndroom."

De ervaringen met het leven met het klinefeltersyndroom van Gert en Jeroen zijn ook nog eens beïnvloed door het achterhouden van kennis. Toen het hun uiteindelijk verteld werd, durfden zij de informatie met niemand te delen. Dat artsen besloten de informatie achter te houden, maakte dat zij het hebben van klinefeltersyndroom als taboe, als iets om je voor te schamen ervoeren. Ook voor Chris was de diagnose achtergehouden. Daar kwam hij achter omdat een nieuwe huisarts hem op volwassen leeftijd wel op de hoogte stelde. Nog steeds heeft hij daarom moeite zijn verhaal te vertellen.⁷⁹ De eerste keer dat hij over de diagnose durfde te vertellen staat hem nog helder voor de geest en hij herinnert zich groot verdriet en intense schaamte.

Tot recent werd bij de medische behandeling van het klinefeltersyndroom voornamelijk gekeken naar de geseksueerde lichamelijke kenmerken en gedrag. De cognitieve en emotieve symptomen van het syndroom werden niet of nauwelijks bestudeerd. Hier is in Nederland verandering in gekomen met het werk en onderzoek van de Nederlandse psycholoog Hanna Swaab. Sinds 2006 worden de gevolgen van het beperkte korte termijngeheugen en de vertraagde taal- en motorische ontwikkeling als gevolg van het extra X-geslachtschromosoom in Nederland onderzocht.⁸⁰ Zo ontstond een positiever beeld van de leermogelijkheden voor jongens met het klinefeltersyndroom die niet onderdoen voor het gemiddelde. Overeenkomstig de nieuwe inzichten over het klinefeltersyndroom, is in 2008 een polikliniek voor mannen met het klinefeltersyndroom opgericht. Bij de behandeling wordt gebruik gemaakt van nieuwe inzichten over de cognitieve uitdagingen voor mannen met het klinefeltersyndroom en gaat de aandacht uit naar de psychosociale problemen. Swaab legt uit: “Een doel hiervan is het creëren van begrip voor het syndroom in de omgeving van de patiënt. Zo haal je veel psychische druk van de ketel.”⁸¹

Toch kapselt ook het psychologisch narratief de mannen met klinefeltersyndroom in een medisch vertoog. Er wordt gesproken over “patiënten” en over de noodzaak dat artsen het klinefeltersyndroom, aangeduid als “aandoening” sneller zouden moeten herkennen en diagnosticeren. Zo evoceren Gooren en De Ronde het klinefeltersyndroom al vóór de diagnose: “Mannen met het KS ervaren hun hypovirilisatie vaak niet als klacht en ook

79 Heesch, *Levensverhaal Interview Chris*, 17 Juni.

80 Professor Hanna Swaab geeft leiding aan een interdisciplinair team dat zich vooral richt op onderzoek naar de emotieve en cognitieve bijzonderheden van het Klinefeltersyndroom.

81 Patrick Marx, “Belangrijke Rol Huisarts Bij Diagnose Klinefelter,” *Mednet Magazine*, no. 6 (2008).

artsen hebben er weinig oog voor, reden waarom bij een belangrijk deel van de mannen met KS de diagnose niet gesteld wordt."⁸² In de constatering van Gooren en De Ronde dat de ondervermannelijking niet door de potentiële "patiënten" en hun artsen herkend wordt, gebeurt iets opmerkelijks. Ondervermannelijking is kennelijk, ook al wordt het niet als probleem gezien en zelfs geheel niet herkend, wel degelijk aanwezig.

Afsluitend is tot 2010 is een protocolverschuiving te herkennen naar meer aandacht voor de emotieve en cognitieve aspecten van het klinefeltersyndroom in de medische praktijk. Hoewel dit meer begrip en inzicht creëert, is het gevolg dat het syndroom nu nog meer een medische aangelegenheid is geworden. Testes, haargroei, testosterontekort, borstvorming, korte termijn geheugen, voor alles staat een arts klaar met verschillende behandelingsstrategieën. Wat precies genezen wordt, is niet helemaal duidelijk, omdat soms de oplossing even erg is als de kwaal en die kwaal ook nog vaak een afwijking van de altijd veranderende norm voor mannelijkheid lijkt. Dat neemt niet weg dat de keuzemogelijkheden enorm zijn toegenomen en het is voor de vertellers een zaak dit uit te maken. Daarbij helpt het hen met lotgenoten te kunnen praten over deze mogelijke keuzen.

4.6 1940-2012 "Iedereen mag het allemaal weten. Dat voelt ontzettend sterk"

De Nederlandse Klinefelter Dag in het Academisch Medisch Centrum van de Universiteit van Amsterdam is ten einde. Iedereen verlaat het ziekenhuis om naar huis te gaan. Ik volg mijn weg terug langs het zigzaggend pad naar de metro. Ik passeer in gedachten verzonken het bloemenstalletje dat ik met een douanehokje vergeleek. Hoe wordt het klinefeltersyndroom buiten de muren van het ziekenhuis beleefd? Hoe zou het nu verder gaan met de mannen die leven met het klinefeltersyndroom? Hoe manifesteert zich de hoedanigheid van "patiënt" in hun dagelijkse leven? Hoe hebben zij het spervuur aan kennis dat deze dag door de sprekers op hen was gericht, onthouden? Zullen ze vanavond of morgen weer de testosterongel uit de tube knijpen en op hun huid smeren? Zal die ene jongen de kuilen in zijn borstkas op laten vullen met siliconenzakjes? Hoe zal het Menno vergaan als hij echt verliefd wordt? Zal hij zijn partner zonder schaamte kunnen vertellen over zijn onvruchtbaarheid en over zijn extra X-chromosoom? Zal er meer bekendheid komen met het syndroom zodat meer dan alleen de

geschatte vijf tot 50 procent van de mannen gediagnosticeerd wordt? Zal de schaamte voor het anders zijn en het taboe op gevarieerde geseksueerde lichaamsdelen leefbaarder worden? Kortom, *Hoe ervoeren mannen met het klinefeltersyndroom de medicalisering van hun mannelijkheid en in hoeverre waren zij in staat keuzen voor de aangeboden medische interventies af te wegen?*

In dit hoofdstuk heb ik ontwikkelingen in de medische kennis en ervaringskennis over het klinefeltersyndroom laten interfereren. Wanneer medische kennis en ervaringskennis op elkaar betrokken wordt, komt een beeld naar voren van een normatief en hiërarchisch kennen. De aanvankelijk endocrinologische categorisering van het klinefeltersyndroom, als een vorm van mannelijk pseudo-hermafroditisme had de klinische praktijk sterk beïnvloed. De nadruk op de kleine testes, borstvorming en onvruchtbaarheid ontnamen decennia het zicht op de overige motorische, cognitieve en emotieve symptomen. De medische wetenschap poogde de schaamte voor anderszijn te genezen, waarbij mannelijkheid in meetbare gemiddelden werd uitgelegd en werd vastgesteld wat normaal was en wat daarvan afweek.

De uitwisseling van kennis over het klinefeltersyndroom tussen de vertellers en hun artsen stond in een normatieve context. Variaties op de mannelijke norm werden middels het achterhouden van medische kennis en chirurgische en hormonale interventies gemanipuleerd. De emotieve en cognitieve aspecten werden tot recent veronachtzaamd en zelfs onder “persoonlijkheidsafwijkingen” geschaard. Het klinefeltersyndroom werd als gevolg daarvan door de vertellers beleefd op de grenzen van subjectiviteit en objectiviteit, van schaamte, stigma en verzet, van genezing en “ziek-zijn”, van norm en “afwijking”. Zij drukten ondervermannelijking bijgevolg deels uit in medisch-normatieve interpretaties van mannelijkheid en vrouwelijkheid. Zij ervoeren de diagnose als stigmatiserend en begonnen zichzelf als “vreemd” en “afwijkend” of als “Klinefelters” te duiden.

Binnen de grenzen van het medisch kennen van ondervermannelijking namen de keuzemogelijkheden voor mannen met het klinefeltersyndroom toe. Met de productie van synthetische testosteron kon het lichaam meer spieropbouw, meer secundaire haargroei en meer zin in seks krijgen. Zodoende werd het voor de mannen met de diagnose klinefeltersyndroom ook een keuze deze preparaten niet te nemen. Dat wil zeggen dat de mannen het niet-innemen of het stoppen-met-innemen van testosteron moesten gaan overwegen. Deze keuzemogelijkheid stond onder invloed van de medische technologie en het medisch kennen van de bijwerkingen en de voordelige en nadelige lange termijn effecten. Ook de ontwikkelingen in de chirurgische

technieken stelden de vertellers voor nieuwe keuzen. Sommigen moesten afwegen of zij als man of vrouw door het leven wilden. Maar ook de transformatie naar een vrouwelijk uiterlijk van het lichaam werd bepaald door het medisch kennen van transseksualiteit. In dit kennen moesten de vertellers zich onderwerpen aan een heteronormatieve uitleg van het vrouwelijk lichaam. Zij die hun uiterlijk chirurgisch wilden aanpassen aan de mannelijke norm moesten kiezen voor wel of geen testesprothese. Dat wilde zeggen, kiezen tussen het hebben van twee kleine testes of twee kleine én twee grotere. Het chirurgisch verwijderen van het borstweefsel bracht een afweging tegen de zekerheid van littekens en de mogelijkheid op kuilen met zich mee. Vervolgens kan er gekozen worden voor siliconen testesprotheses waarbij tevens risico's afgewogen moesten worden. Bovendien konden de mannen kiezen hoe de genetische kennis over hun chromosoomvariatie te representeren. De "XXY" metafoor bleek zowel mannelijkheid: "X-XY" als vrouwelijkheid: "XX-Y" te kunnen belichamen.

Ten slotte bleef de keuze of zij hun omgeving, familie, vrienden en geliefden wel of niet vertelden over hun diagnose met het klinefeltersyndroom. Die keuze moest telkens opnieuw afgewogen worden, al naar gelang de situatie. Moderne geneeskunde erkent in toenemende mate de wrijving die ontstaat tussen de subjectieve belevenis en de op meetbaar bewijs gestoelde wetenschap. Een gelijkwaardige dialoog waarbij artsen ook leren van de ervaringen en dagelijkse problemen van mannen met klinefeltersyndroom, kan echter niet in de hier bestudeerde narratieven herkend worden. Zeker de oudere vertellers ervoeren veel onbegrip. Dan is het niet vreemd dat ervaringsdeskundigen hun ervaringskennis laten contrasteren met de medische kennis. Veel mannen met het klinefeltersyndroom zijn zich gaan schamen en praten liever niet met anderen erover. Andere mannen willen juist dat er meer bekendheid komt omdat zij hopen dat er zo ook meer begrip wordt gecreëerd. Het zijn deze mannen die door de ervaren erkenning en uitwisseling met lotgenoten opener over hun ervaringen durven te praten. Buiten de individuele verhalen die sommige mannen over hun ervaringen in de publieke media vertelden, bleef het syndroom, ondanks dat de schatting is dat het 1 op de 600 mannelijke geboorten voorkomt, vrijwel gezichtsloos. Het kennisdomein blijft zich dientengevolge beperken tot een medisch en normatief kennen.

Het sociale proces waarin de "patiënten" en artsen zich soms tegenover elkaar opstellen, belemmerde de kennisuitwisseling. Juist daarom kwam een beeld van het klinefeltersyndroom bovendrijven waarin normen voor mannelijkheid hoewel uitgedaagd, toch herbevestigd werden. Enerzijds werd ondervermannelijking gerepresenteerd door de vertellers als een

afwijking van de norm. Anderzijds werd de norm voorzichtig ter discussie gesteld. Door Niels bijvoorbeeld: “Iedereen mag van mij zien dat ik een Klinefelter ben, onvruchtbaar ben, dat ik geen testikel heb, dat ik verregaand impotent ben, dat ik ME-achtige verschijnselen heb, dat ik slecht kan leren dat ik borsten heb. Iedereen mag het allemaal weten. Dat voelt ontzettend sterk.”

Bibliografie

- Ariez, Pharma Consultancy B.V. *Alles Wat U Wilt Weten over Testosteron, Patiënteninformatie Voor Mannen Met Een Testosterontekort*. Translated by in opdracht van GOODLIFE Healthcare B.V. Amsterdam: Ariez Pharma Consultancy B.V., 2005.
- Barr, M. L., and E. G. Bertram. “A Morphological Distinction between Neurons of the Male and Female, and the Behaviour of the Nucleolar Satellite During Accelerated Nucleoprotein Synthesis.” *Nature* 163 (1949): 676-77.
- Bojesen, Anders, Svend Juul, and Claus Hojbjerg Gravholt. “Prenatal and Postnatal Prevalence of Klinefelter Syndrome: A National Registry Study.” *Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism* 88, no. 2 (2003): 622-26.
- Bras-van Hoorn, Liesbeth. “Verslag Van De Vragen, Gesteld Aan Het Forum Op De Landelijke Dag Van De Nkv Op 9 Oktober 2004.” *Aspect* 4 (2005).
- Broeders, G.H.B., W.Ch.M. Hinsbergh, V.G.H.J. Kirkels, and F.A.E. Nabben. “Echt Hermafroditisme Met Een XX/XY/XXY-Chromosomenmozaïk.” *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 118, no. 19 (1974): 726-32.
- Cameron, D. “Caught Between: An Essay on Intersexuality.” In *Intersex in the Age of Ethics*, edited by Alice Domurat Dreger, 90-96. Hagerstown, Maryland: University Publishing Group, 1998.
- Coenegracht, J., I.S. Levij, H.O. van der en Zalm, and H.R. de Vries. “Het Genetische Geslacht Bij Lijders Aan Het Syndroom Van Klinefelter, Reifenstein En Albright.” *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 101, no. 31 augustus (1957): 1605-10.
- Diamond, Milton, and Linda Ann Watson. “Androgen Insensitivity Syndrome and Klinefelter’s Syndrome: Sex and Gender Considerations.” *Child and Adolescent Psychiatric Clinics of North America* 13 (2004): 623-40.
- Esme, Danielle L., Werner H. Beekman, J. Joris Hage, and Martine D. Nipshagen. “Combined Use of Ultrasonic-Assisted Liposuction and Semicircular Periareolar Incision for the Treatment of Gynecomastia.” *Annals of Plastic Surgery* 59, no. 6 (2007): 629-34.
- Gelderen, H.H. van, and Th.W.J. Hustinx. “Combinatie Van Het Klinefelter-Syndroom Met Mongolisme.” *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 105 (1961): 1925-28.
- Gooren, Louis J. G., and Wim de Ronde. “Enkele Nieuwe Aspecten Van Het Klinefeltersyndroom.” *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 150, no. 49 (2006): 2693-96.
- Harper, Peter S. “The Discovery of the Human Chromosome Number in Lund, 1955–1956.” *Human Genetics* 119, no. February, 4 (2006): 226-32.
- Heesch, Margriet van. *Levensverhaal Interview Bas*, 2 Juli. Amsterdam, 2004.
- . *Levensverhaal Interview Chris*, 17 Juni. Amsterdam, 2004.
- . *Levensverhaal Interview Gert*, 10 Juni. Amsterdam, 2004.
- . *Levensverhaal Interview Jan*, 19 Juli. Amsterdam, 2004.

- . Levensverhaal Interview Niels, 25 Januari. Amsterdam, 2004.
- . Levensverhaal Interview Ron, 21 December. Amsterdam, 2004.
- . Levensverhaal Interview Valerie, 15 Mei. Amsterdam, 2004.
- Hengeveld, M.W. "Transseksualiteit." *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 131, no. 18 (1987): 782.
- Hughes, Ieuan A., Peter A. Lee, Christopher P. Houk, S.Faisal Ahmed, and LWPS/ESPE Consensus Group. "Consensus Statement on Management of Intersex Disorders." *Archives of Disease in Childhood* 91, no. 7 (2006): 554-63.
- Information, The American Association for Klinefelter Syndrome, and Support. "A Guide to Klinefelter Syndrome." 2005.
- Jacobs, PA, and JA Strong. "A Case of Human Intersexuality Having a Possible XXY Sex-Determining Mechanism." *Nature* 183, no. January 31 (1995): 302-03.
- Jochems, A.A.F., and F.W.M.G. Joosten. *Coëlho Zakwoordenboek Der Geneeskunde*. Edited by Henk Deen. 26 ed. Arnhem: Elsevier/Koninklijke PBNA, 2000.
- Klinefelter, Harry F. "Klinefelter's Syndrome: Historical Background and Development." *Southern Medical Journal* 79, no. 9 (1986): 1089-93.
- Klinefelter, Harry F., E.C. Reifenstein, and F. Albright. "Syndrome Characterized by Gynecomastia, Aspermatogenesis without Aleydigism, and Increased Excretion of Follicle-Stimulating Hormone." *Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism* 2 (1942): 615-27.
- Knol, J., and P.L. Los. "Een Patiënt Met Psychische Stoornissen En Het Syndroom Van Klinefelter." *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 110, no. 5 (1966): 242-46.
- Kooijman, Hellen. *Extra XY, Leven Met Klinefelter*. Amsterdam: Thoeoris, 2006.
- Kuipers, F. "Aangeboren Afwijkingen Door Het Gebruik Van Testosteron Tijdens De Zwangerschap." *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 103, no. 12 (1959): 631-32.
- . "Het Syndroom Van Klinefelter." *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 103, no. 1 (1959): 18-18.
- Lahood, Grant. "Intersexion." 86 min. New Zealand, 2012.
- Leggett, V., P. Jacobs, K. Nation, G. Scerif, and D. V. M. Bishop. "Neurocognitive Outcomes of Individuals with a Sex Chromosome Trisomy: XXX, XYY, or XXY: A Systematic Review." *Developmental Medicine & Child Neurology* 52, no. 119-129 (2010).
- Levij, I.S. "Enkele Toepassingen Van De Geslachtsbepaling Aan Celkernen." *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 99, no. 21 (1955): 1477-82.
- Levij, I.S., C.T. van Schaik, and F.J. Tolsma. "Bepaling Van Het Genetische Geslacht Bij Homoseksuelen." *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 100, no. 30 (1956): 2121-24.
- Marshall, W.L. "Diagnostic Issues, Multiple Paraphilias, and Comorbid Disorders in Sexual Offenders: Their Incidence and Treatment." *Aggression and Violent Behavior*, no. 12 (2007): 16-35.
- Marx, Patrick. "Belangrijke Rol Huisarts Bij Diagnose Klinefelter." *Mednet Magazine*, no. 6 (2008): 25.
- Miller, Fiona Alice. "'Your True and Proper Gender': The Barr Body as a Good Enough Science of Sex." *Studies in History and Philosophy of Biological and Biomedical Sciences* 37, no. 3 (2006): 459-83.
- Miller, Fiona Alice, Megan E. Begbie, Mita Ciacomini, Catherine Ahern, and Erin A. Harvey. "Redefining Disease? The Nosologic Implications of Molecular Genetic Knowledge." *Perspectives on Biology and Medicine* 49, no. 1 (2006): 99-114.
- Morris, David. "Illness and Health in the Postmodern Age." *Advances: The Journal of Mind-Body Health* 14, no. 4 (1998).
- Orobio de Castro, Ines. *Made to Order, Sex/Gender in a Transsexual Perspective*. Amsterdam: Het Spinhuis, 1993.

- Park, A.J., and B. G. H. Lamberty. "Gynaecomastia: Have Webster's Lessons Been Ignored?" *The Royal College of Surgeons Edinburgh* 43 (1998): 89-92.
- Plate, Willem Paul. "Een Geval Van Mannelijk Pseudohermafroditisme." *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 101 (1957): 1741-43.
- Rijn, Sophie, van, Hanna Swaab, and A. Aleman. "X Chromosomal Effects on Social Cognitive Processing and Emotion Regulation: A Study with Klinefelter Men (47,XXY)." *Schizophrenia Research* 84, no. 2-3 (2006): 194-203.
- Rimmon Kenan, Shlomith. "The Story of "I": Illness and Narrative." *Narrative* 10, no. 1 (2002): 9-27.
- Sanders-Woudstra, J.A.R. *Leerboek Kinder-Jeugdpsychiatrie*. Assen: Van Gorkum, 1985.
- Spitzer, Robbert L. "The Diagnostic Status of Homosexuality in Dsm-Iii: A Reformulation of the Issues." *American Journal for Psychiatry* 138, no. 2 (1981): 210-15.
- Steendijk, R. "Vroege Diagnostiek Van Het Syndroom Van Klinefelter." *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 128, no. 19 (1984): 927.
- Steen, O., H. van der Berghe, H. Verresen, and P. de Moor. "Syndroom Van Klinefelter Met Andere Congenitale Afwijkingen." *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 108, no. 1 (1964): 14-16.
- Vaal, O.M. de. *Man of Vrouw? Het Dilemma Van De Transseksuele Mens*. Amsterdam: Wetenschappelijke Uitgeverij N.V., 1971.
- Van Herweden, M.A. "Het Aantal Chromosomen Bij De Mensch." *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 66 (1922): 447-48.
- Walvoort, Henk. "Medische Spelling." *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 156, no. 8 (2012): 790.
- Waverly Davidson, P. "Transsexualism in Klinefelter Syndrome." *Psychosomatisch* 7, no. 2 (1966): 94-98.
- Werff Ten Bosch, J.J., van der. "Leydigcel Function in Klinefelter Syndrome." *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 118, no. 20 (1974): 1603.