



**HAL**  
open science

## Syndrome de Klinefelter, érotomanie délirante et harcèlement sexuel : l'influence du traitement hormonal. À propos d'une observation originale

A. Morali, M. Bénézech

► **To cite this version:**

A. Morali, M. Bénézech. Syndrome de Klinefelter, érotomanie délirante et harcèlement sexuel : l'influence du traitement hormonal. À propos d'une observation originale. *Annales Médico-Psychologiques, Revue Psychiatrique*, 2010, 168 (6), pp.448. 10.1016/j.amp.2010.05.004. hal-00659511

**HAL Id: hal-00659511**

**<https://hal.science/hal-00659511>**

Submitted on 13 Jan 2012

**HAL** is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

## Accepted Manuscript

Title: Syndrome de Klinefelter, érotomanie délirante et harcèlement sexuel : l'influence du traitement hormonal. À propos d'une observation originale

Authors: A. Morali, M. Bénézech

PII: S0003-4487(10)00152-6  
DOI: doi:10.1016/j.amp.2010.05.004  
Reference: AMEPSY 1166

To appear in: *Annales Médico-Psychologiques*



Please cite this article as: Morali A, Bénézech M, Syndrome de Klinefelter, érotomanie délirante et harcèlement sexuel : l'influence du traitement hormonal. À propos d'une observation originale, *Annales médico-psychologiques* (2008), doi:10.1016/j.amp.2010.05.004

This is a PDF file of an unedited manuscript that has been accepted for publication. As a service to our customers we are providing this early version of the manuscript. The manuscript will undergo copyediting, typesetting, and review of the resulting proof before it is published in its final form. Please note that during the production process errors may be discovered which could affect the content, and all legal disclaimers that apply to the journal pertain.

*Communication*

**Syndrome de Klinefelter, érotomanie délirante et harcèlement sexuel : l'influence du traitement hormonal. À propos d'une observation originale**

**Klinefelter syndrome, delusion erotomania and sexual harassment: Report of a case**

**A.Morali <sup>a</sup>, M.Bénézech <sup>b</sup>**

<sup>a</sup> *Centre Hospitalier d'Erstein, 13 route de Krafft, 67152 Erstein, France*

<sup>b</sup> *266, rue Judaïque, 33000 Bordeaux, France*

Auteur correspondant : Docteur Alexandre Morali, Centre Hospitalier d'Erstein, 13 route de Krafft, 67152 Erstein, France

Adresse email : alexmorali@aol.com

**Résumé**

À partir d'une observation clinique constituée sur la base d'une expertise psychiatrique présentencielle, nous avons étudié les rapports entre le syndrome de Klinefelter et les troubles psychiatriques, ainsi que leurs conséquences médico-légales. Cette observation nous permet, d'une part, de poser le double problème de la violence et des anomalies génétiques, et, d'autre part, celui de l'agressivité et des traitements hormonaux à base d'androgènes, sous l'angle particulier des troubles psychotiques érotomaniaques de notre patient. Ces réflexions nous permettent de recommander la mise en place d'une mesure d'injonction de soins.

*Mots clés* : Anomalies génétiques ; Dangerosité psychiatrique et criminologique ; Érotomanie ; Injonction de soins ; Syndrome de Klinefelter ; Traitements hormonaux

**Abstract**

From a case history built upon a pre-trial psychiatric examination, we studied the links between Klinefelter syndrome and mental disorders, as well as their forensic consequences. This observation enabled us to raise the twofold problem of violence and genetic abnormalities on the one hand, and aggressivity and androgen based hormone therapy on the

other hand, seen from the specific angle of the erotomaniac psychotic disorders of our patient. These remarks led us to advise for the setting up of a therapeutic injunction measure.

*Keywords:* Erotomania; Genetic abnormalities; Hormone therapy; Injonction de soins; Klinefelter syndrome; Mental and criminal dangerousness

## **1. Introduction**

Le syndrome de Klinefelter (SK) appartient aux polygonosomies, anomalies par excès de matériel génétique intéressant les chromosomes sexuels. Dans ce syndrome, décrit pour la première fois en 1942 par Harry Klinefelter, il existe un ou plusieurs chromosome(s) X supplémentaire(s) qui se surajoute(nt) à la formule masculine 46, XY, aboutissant dans 80 % des cas à la formule 47, XXY [10]. Dans les autres cas, il s'agit d'apparentés au Klinefelter sous la forme de mosaïques ou d'autres combinaisons (par exemple 48, XXXY ou 48, XXYY) [2].

Le SK est l'anomalie gonosomique la plus fréquente chez l'homme. Sa prévalence est estimée à un garçon sur 660 [4]. La fréquence augmente avec l'âge maternel. Il est remarquable de noter que plus de la moitié des cas de SK ne seraient pas diagnostiqués. Parmi les motifs de consultations de dépistage en milieu ordinaire, nous notons en premier lieu la diminution de la libido et la dysfonction érectile [15], puis l'infertilité, l'hypogonadisme, la gynécomastie ou le retard de développement sexuel [14].

## **2. Diagnostic et traitement androgénique substitutif**

### **2.1. Clinique et biologie**

Il existe une importante variation phénotypique du SK avec, parmi les signes plus fréquents, une grande taille, des membres allongés, une réduction de la pilosité, une gynécomastie, une distribution des graisses de type gynoïde, et une atrophie testiculaire. Le seul signe constant est une stérilité par azoospermie [10]. La verge, le scrotum et la prostate sont généralement normaux et peuvent permettre, dans certains cas, une activité sexuelle physiologique. Sur le plan biologique, le SK se caractérise par une diminution de la concentration plasmatique de testostérone totale s'accompagnant d'une élévation du taux de

LH (gonadotrophine hypophysaire) plasmatique [14]. Cela s'explique par le déficit du rétrocontrôle négatif exercé par les stéroïdes sexuels sur la sécrétion gonadotrope. Le tableau réalisé est celui d'un hypogonadisme hypergonadotrophique. Parmi les manifestations et comorbidités physiques les plus fréquentes, nous relevons l'incidence accrue d'ostéoporose, de diabète, de cancer du sein, de tumeurs médiastinales, de prolapsus de la valve mitrale, de troubles thrombo-emboliques, de maladies autoimmunes, et en particulier le lupus érythémateux disséminé [4].

## **2.2. Troubles mentaux**

Plusieurs auteurs ont souligné l'augmentation de la fréquence du SK parmi la population psychiatrique par rapport à la population générale, qu'il s'agisse de patients porteurs de retard mental résidant en institution [2,5], ou de patients psychotiques [2,22]. Les troubles psychiatriques que présentent les patients porteurs d'un SK sont variés et non spécifiques, comme le rapporte la littérature, avec des cas de schizophrénie [9,24], de délire paranoïaque, d'anorexie mentale et de trouble bipolaire [14], des comportements agressifs, une immaturité affective, des troubles de la concentration [9,24], des troubles autistiques [6,23] et du langage [6]. Les troubles de la personnalité sont également retrouvés, et majoritairement la personnalité borderline [10]. D'après Debray, il est classique de décrire une personnalité pathologique comprenant des éléments schizoïdes et une certaine immaturité [cité dans 22].

Pour Bojesen et al., le risque d'hospitalisation pour motifs psychiatriques est 3,7 fois supérieur pour les sujets atteints d'un SK par rapport à celui de la population générale. Par comparaison, le risque d'hospitalisation lié aux troubles endocrino-métaboliques dus au SK est 3,2 fois supérieur à celui de la population générale [4]. Il est intéressant de noter que la présence significative de troubles psychiatriques parmi les patients atteints de SK varie au fil de l'évolution de la maladie. Selon Nielsen, c'est au moment du diagnostic que la différence est significative (41 % de troubles psychiatriques parmi la population porteuse de SK contre 0 % parmi les sujets témoins hypogonadiques de caryotype normal). Après vingt ans d'évolution, la différence n'est plus significative [20].

La question de l'arriération mentale des patients atteints de ce syndrome a fait l'objet de plusieurs observations dont les conclusions sont variables [5,10,12,14,16,26]. Nous retenons qu'il existe une différence significative entre le Quotient Intellectuel (Q.I.) verbal et le Q.I. performance, au détriment du Q.I. verbal. Le Q.I. global se situe dans les limites basses

de la normale, c'est-à-dire autour de 80 [2], mais, en général, pas en dessous du seuil de retard mental (Q.I. < 70 selon l'Organisation Mondiale de la Santé) [21]. Bien entendu, comme dans tout échantillon de population, il existe des variations individuelles importantes allant du retard mental sévère à l'obtention de diplômes universitaires [14]. Cimicky et Mounir rapportent que dans un échantillon de sujets porteurs d'un SK, 41 % des sujets ont une intelligence normale, 18 % une intelligence légèrement diminuée, et 41 % présentent une oligophrénie légère à moyenne [7].

### **2.3. Traitement**

La thérapeutique spécifique du SK repose sur un traitement hormonal par testostérone, qui est la principale hormone masculine (soit par voie orale avec la testostérone undécanoate, soit par voie injectable avec la testostérone énanthate). Les androgènes ont de multiples effets biologiques : ils induisent la différenciation sexuelle et les caractères sexuels secondaires mâles, et ils facilitent la spermatogénèse. Ce traitement a également une action anabolisante sur le squelette visant à prévenir l'ostéoporose. Chez les sujets hypogonadiques, les actions retrouvées sur le plan psychique et psycho-sexuel sont une amélioration de l'humeur, une baisse de l'irritabilité, une augmentation présumée de la libido (puisque le déficit androgénique s'accompagne d'une baisse de la libido) et de l'activité sexuelle. Les effets bénéfiques de ce traitement étant plus faibles s'il n'est débuté qu'à l'âge adulte, celui-ci doit être instauré dès que possible à la puberté, avant l'élévation des hormones hypophysaires [11,19].

### **3. Polygonosomies et criminalité**

D'une façon générale, les individus polygonosomiques (présentant un ou plusieurs chromosomes X et/ou Y supplémentaires) ont un taux de criminalité supérieur à celui de la population générale chromosomiquement normale [2]. Ainsi, Schiavi et al. ont retrouvé des antécédents criminels plus fréquents chez des sujets de caryotype 47, XYY [cités dans 27]. Il semble toutefois que cette corrélation entre polygonosomie et criminalité soit plus liée au doublement du chromosome X qu'à celui du chromosome Y. En effet, dans les cas de polygonosomies de type 47, XXY, voire 48, XXXY, 49, XXXXY, 48, XXYY, les comportements délinquants, en particulier dans la sphère sexuelle, sont plus fréquents et plus graves que dans la constitution 47, XYY [2].

Nous devons rappeler que les relations entre manifestations psycho-criminelles et anomalies chromosomiques restent incertaines et invitent à la prudence. Ainsi, Debray conteste l'établissement d'une causalité directe entre aberration chromosomique et comportement sexuel : il en souligne le seul caractère statistique. L'anomalie constitue une simple prédisposition. Si les sujets en question aboutissent fréquemment à la délinquance, celle-ci n'est pas obligatoire. La prédisposition n'indique pas la réalisation nécessaire d'un comportement en puissance [cité dans 18]. Ensuite, bien que le taux de criminalité présenté par les sujets atteints de SK soit supérieur à celui de la population générale, ces aberrations chromosomiques ne représentent que 2 % de l'ensemble de délinquants. Ainsi, la grande majorité des sujets dont le caryotype est 47, XXY ou 47, XYY, peut parfaitement n'avoir jamais eu de relation avec le crime. Le rôle du gonosome supplémentaire ne doit ainsi pas être surestimé [2].

Plusieurs observations soulignent les liens entre SK et criminalité. Pour une majorité d'auteurs, la présence accrue des sujets porteurs d'un SK dans les prisons et les institutions pour délinquants démontre qu'il existe chez ces sujets une nette tendance à la délinquance [2,7,22]. Allant dans le sens de cette observation, en 1977, Noël et Bénézech [cités dans 21], étudiant 1 172 sujets internés dans les hôpitaux psychiatriques de sûreté, trouvent une incidence de SK de 11 ‰ (donc plus élevée que dans la population générale). Brown, en 1962, a observé, sur 46 cas atteints de ce syndrome, une activité criminelle chez 30 % d'entre eux [cité dans 7].

Senon rappelle la plus grande fréquence des comportements criminels chez les sujets atteints de SK, en particulier les crimes et délits contre la propriété [25]. Miller et Sulkes rapportent quatre cas de pyromanie chez des patients porteurs d'un SK [17]. Les infractions rapportées commises par cette population sont en rapport avec l'immaturité, l'agressivité, l'impulsivité, l'instabilité émotionnelle et les conduites addictives (alcool notamment) fréquemment retrouvées. Il faut préciser que toutes les études ne retrouvent pas cette notion de criminalité accrue : par exemple, dans l'étude de Nielsen [20], le pourcentage de criminalité est comparable à celui de la population générale. Bien que les chiffres varient d'une étude à l'autre (peut-être en raison des différences de méthodes diagnostiques et statistiques liées à des périodes d'observation éloignées de plusieurs décennies), la tendance reste identique avec une augmentation des cas de SK dans les milieux psychiatriques ou pénitentiaires, par rapport à la population générale.

#### **4. Observation clinique**

Nous présentons le cas d'un homme, que nous nommerons Pierre, rencontré dans le contexte d'une expertise présentencielle sur réquisition du procureur de la République pour harcèlement sexuel téléphonique. Pierre est en effet mis en cause pour des appels téléphoniques malveillants réitérés à une femme, dont le mari a déposé plainte. Ces appels n'ont concerné qu'une seule personne et auraient cessé depuis l'intervention de la police. Au moment des faits, Pierre est âgé de 42 ans et l'expertise a eu lieu un an plus tard.

Le mis en cause est le deuxième d'une fratrie de trois. Dans les antécédents, nous retenons que sa sœur souffre de troubles psychotiques chroniques. Sur le plan personnel, le patient est porteur d'un SK. Ce diagnostic a été posé à l'âge de 23 ans devant des difficultés érectiles et une atrophie testiculaire. Depuis l'établissement du diagnostic, il bénéficie d'un traitement androgénique substitutif par voie intramusculaire (testostérone énanthate). Par ailleurs, Pierre est porteur d'un diabète insulino-dépendant et d'une hypothyroïdie substituée, dont on connaît le sur-risque en cas de SK, ainsi que d'une hypertension artérielle et d'une hypercholestérolémie. Il a été exempté du service national suite à la découverte d'une malformation cardiaque qui, dans ce contexte de SK, pourrait être un prolapsus de la valve mitrale.

Nous ne retrouvons pas de notion de maladie infantile handicapante et son développement psychomoteur ne retrouve pas, rétrospectivement, d'anomalie notable. Sa scolarité est chaotique (redoublement en primaire puis orientation vers une filière spécialisée au collège). Il obtient avec difficulté un CAP de chaudronnerie à l'âge de 18 ans. Ses premières relations professionnelles sont tendues et il donne sa démission dix-huit mois après son embauche. Les années suivantes sont marquées par une période de travail en intérim, en tant que manutentionnaire, puis ouvrier. Au bout de quelques mois, Pierre renonce, toujours en raison des relations conflictuelles avec son entourage professionnel. Il décide alors d'une réorientation professionnelle et s'inscrit en CAP d'électromécanique. Au bout d'un an, il quitte cette formation suite à une violente dispute, engagée à la suite des remarques désobligeantes (« il me traitait de pédé ! ») que lui faisait un supérieur. Il connaît par la suite une période de chômage.

Un an après l'établissement du diagnostic de SK et la mise en route du traitement androgénique, le patient, alors âgé de 24 ans, est hospitalisé en Service de Psychiatrie pour une durée de 13 jours. Le rapport d'hospitalisation souligne les éléments psychotiques, et en particulier érotomaniaques. Il bénéficie d'un traitement injectable par fluphénazine décanoate en plus de son traitement androgénique substitutif qui est poursuivi. Dans l'évolution de ses

troubles psychiatriques, nous retrouvons des éléments psychotiques chroniques avec décompensations délirantes et dépressives, épisodes d'agitation avec irritabilité, hétéro-agressivité violente, idées d'autodépréciation et de persécution, vécu de dépersonnalisation et idées suicidaires. Le traitement neuroleptique à action prolongée sera interrompu après quelques mois à l'initiative du patient. Pierre est mis en invalidité à l'âge de 35 ans. Il ne fait l'objet d'aucune mesure de protection.

Lorsque nous le rencontrons, Pierre fait l'objet d'un suivi spécialisé et bénéficie d'un traitement antidépresseur dont la posologie a été récemment majorée (miansérine, 60 mg par jour), en plus des traitements hormonaux sexuels et thyroïdiens, antidiabétiques, antihypertenseurs et hypocholestérolémiant. Sa présentation physique retrouve un sujet de grande taille (181 centimètres) et de corpulence un peu supérieure à la normale (90 kg). Il porte des lunettes, pour corriger une myopie de moyenne intensité. Il est dégarni et n'a pas de pilosité apparente sur les avant-bras. Il présente une érythrose faciale et transpire abondamment. Il est modérément incuriqué telles qu'en attestent les traces de saleté sur les coudes et avant-bras, les cheveux gras et l'odeur qu'il dégage. Son contact est facile, proche de la familiarité. Il s'exprime d'une voix forte, d'un ton scandé et s'emporte facilement. Ces éléments sont majorés par son ingestion d'alcool et de café le jour de notre examen. Son discours est construit et respecte les règles usuelles de syntaxe.

L'examen de ses fonctions intellectuelles ne met pas à jour de déficience majeure dans le langage, le raisonnement, l'attention et la mémoire. Pierre sait lire, écrire et compter. Son Q.I. global, évalué par la version française de la National Adult Reading Test, est estimé à 92. Ce score le situe à un niveau d'efficacité dans les limites basses de la normalité, et permet d'écarter l'hypothèse d'un retard mental selon les seuils définis par l'Organisation Mondiale de la Santé (Q.I. < 70).

Sur le plan de son développement psychoaffectif et sexuel, Pierre fait état de difficultés érectiles précoces, en lien avec sa maladie de Klinefelter. Avant d'avoir des relations hétérosexuelles, Pierre connaît une activité masturbatoire sans particularité à l'adolescence. Il a ses premières relations complètes à l'âge de 18 ans avec une jeune fille. Au total, le mis en cause dit avoir eu des relations intimes avec trois partenaires différentes. Parmi elles, il inclut la personne visée par les coups de téléphone à l'origine de l'enquête. De l'âge de 29 ans jusqu'au déclenchement de l'enquête, il vit avec une compagne. Celle-ci l'a quitté depuis quelques semaines lorsque nous le rencontrons en juillet 2009.

L'humeur est la partie de l'examen qui nous semble la moins évidente à évaluer en tenant compte de l'alcoolisation du sujet. Il décrit une phase d'abattement apparue suite au

départ de sa compagne. L'existence d'un éventuel ralentissement psychomoteur est difficilement appréciable compte tenu des multiples causes d'excitabilité psycho-comportementale présentes chez Pierre : alcool, traitement hormonal androgénique et thyroïdien. Nous ne retrouvons pas l'existence de thèmes mélancoliques dans son discours (idées de ruine, d'indignité ou d'incurabilité). Il ne décrit pas d'idée suicidaire, mais reconnaît y avoir pensé par le passé, notamment lorsqu'il avait des difficultés érectiles. Enfin, nous retrouvons des signes de dépendance physique et psychique à l'alcool, dont la consommation remonte à l'adolescence.

Son discours par rapport aux faits est assez explicite sur le plan psychiatrique et nous permet d'entrevoir la nature psychotique de ses troubles. Son propos commence par le récit d'un événement troublant, survenu lorsqu'il était âgé de 18 ans environ. Cet événement correspond en tout cas à une expérience que nous qualifierons de subjuguante, à partir de laquelle sa vie et son vécu ne seront plus comme avant. Telle une révélation, elle est effectivement le point de départ d'une succession de comportements pathologiques.

Citons le mis en cause : « C'était à la sortie d'un bar, j'étais bien bourré... Et là, comme un instinct, je suis allé vers la forêt. J'étais en chaleur sexuelle. J'ai retrouvé... [sa future victime] dans une voiture. J'ai eu un rapport avec elle. Après, quand je suis parti, elle m'a pris en photo. » Nous sommes interpellés par le caractère intuitif de son comportement, sans aucune préparation préalable (par exemple la fixation d'un rendez-vous), ainsi que par les références à l'animalité (« l'instinct, la forêt, être en chaleur »).

Il poursuit par le récit d'une succession de rencontres avec cette jeune femme, au cours desquelles, sans jamais lui parler, celle-ci lui aurait fait comprendre des choses par le biais de ses « messages vestimentaires ». Il tient des propos délirants sur un mode interprétatif et intuitif auxquels il adhère totalement. Il a la conviction absolue, qu'elle et lui, sont liés par cette première rencontre et qu'il est l'objet de messages (de convoitise ?) qu'elle lui adresse par sa tenue.

Durant les années qui suivent cette première rencontre, son existence est perturbée par les remarques des gens du village. Il connaît des phases d'affaiblissement thymique avec émergence d'idées suicidaires. Parallèlement, s'installe un délire de persécution vis-à-vis de la victime et plus généralement des personnes de son environnement. La possibilité d'hallucinations acoustico-verbales n'est pas exclue.

De plus en plus perturbé par sa victime qui s'éloigne de lui, il entreprend de lui téléphoner régulièrement, à n'importe quelle heure. Pour se donner du courage, il s'alcoolise

avant de prendre le téléphone. Lorsque c'est le mari de la victime qui décroche, il profère des insultes à connotation sexuelle en dialecte alsacien.

Nous pouvons esquisser une lecture de ce récit sur la base des écrits de Clérambault, parus en 1921 dans les *Annales Médico-Psychologiques*, qui définissaient l'érotomanie comme « un syndrome Idéo-Affectif d'une intensité passionnelle, dont toute l'Idéation dérive de ce que nous nommons le Postulat, présentant une telle cohérence qu'il se reproduit dans une forme stéréotypée ; complet d'emblée, susceptible d'une très longue durée, sinon chronique dès son principe ; ne subissant de transformation que celle de l'Amour en Dépit, puis en Haine, et d'additions que sous forme d'idées ambitieuses et de persécutions polarisées ; comportant un Objet unique, définitif, envisagé dès le début d'une façon fixe ; comportant un hypertonus subcontinu, extrêmement porté à l'action, et incurable » [8].

Partant de cette définition donnée par Clérambault, nous pourrions entendre :

- la révélation comme le « postulat fondamental » ;
- les différentes rencontres avec la victime (espoir) comme les « composantes de la poursuite de l'Objet » (avec des thèmes dérivés du postulat : l'Objet ne peut avoir de bonheur sans le soupirant ; existence de travaux d'approche de la part de l'Objet, conversation indirectes avec l'Objet) ;
- les persécutions, qui n'ont pour but que la « séparation d'avec l'Objet », à l'origine du dépit et des idées suicidaires ;
- enfin, le harcèlement téléphonique (rancune) comme une « Conduite paradoxale et contradictoire de l'Objet, par laquelle l'Objet veut éprouver le sujet ».

Finalement, en plus du syndrome de Klinefelter, le mis en cause présente des troubles psychiatriques majeurs de type psychotique, non dissociatifs, évoluant sur un mode chronique, avec un délire passionnel, à mécanismes interprétatif et intuitif secondaires, organisé en secteur, que nous qualifions d'érotomaniaque puisque le mis en cause est convaincu d'être aimé, ou du moins sollicité affectivement et sexuellement par sa victime (F22 [297.1] trouble délirant persistant de type érotomaniaque).

## **5. Discussion médico-légale**

### **5.1. Klinefelter et dangerosité**

Cette observation pose tout d'abord la question des rapports réciproques entre le SK et les troubles psychiatriques de Pierre. Ainsi, les nombreuses difficultés socioprofessionnelles (impulsivité, instabilité relationnelle, sensibilité, sentiment d'insatisfaction...) rencontrées par le mis en cause durant son adolescence et le début de l'âge adulte peuvent refléter des manifestations comportementales liées au SK, tout comme elles peuvent correspondre à des manifestations précoces de ses troubles psychotiques. De plus, l'annonce du diagnostic de maladie de Klinefelter (à l'âge de 23 ans) et l'instauration du traitement androgénique peuvent avoir favorisé la décompensation de l'état mental.

Ensuite, dans ce contexte expertal, la question du discernement de Pierre au moment des faits amène plusieurs précisions. Premièrement, il a effectué ses appels téléphoniques durant plusieurs mois, tout en maintenant une relative stabilité dans sa vie personnelle et sociale (jusqu'à l'intervention de la police). Deuxièmement, il avait besoin de s'enivrer pour commettre ses forfaits. En d'autres termes, l'usage d'une substance désinhibitrice lui était nécessaire pour dépasser ses réticences initiales. Troisièmement, il a toujours su adapter son comportement en fonction de l'interlocuteur lorsqu'il passait ses appels. Quatrièmement, il a cessé ses appels dès lors que la victime a déposé plainte. Ces quatre éléments ont conduit l'un d'entre nous à ne pas retenir l'abolition du discernement ou du contrôle des actes chez Pierre, au profit de l'altération de ceux-ci, au sens de l'alinéa 2 de l'article 122-1 du code pénal.

Nous nous sommes également penchés sur l'évaluation de la dangerosité du mis en cause. Sur le plan psychiatrique, des critères spécifiques de dangerosité classiquement décrits sont retrouvés dans cette observation : sujet d'intelligence médiocre, émotionnellement instable, impulsif et dépressif, dépendant à l'alcool, et surtout présentant un délire passionnel érotomane évoluant depuis 25 ans.

Les aspects criminologiques de la dangerosité résident dans l'appréciation de l'influence du traitement hormonal du syndrome de Klinefelter. Autrement dit, les hormones sexuelles ne peuvent-elles pas favoriser, dans ce contexte, un passage à l'acte sous-tendu par une activité délirante à thématique passionnelle ?

## ***5.2. Biologie du crime***

La prudence est de mise lorsqu'il s'agit de discuter les bases théoriques des hypothèses biologiques en rapport avec les agressions, notamment sexuelles, du fait de biais souvent dénoncés dans la littérature. Ainsi, il importe peut-être de différencier la neurobiologie de la violence de celle des agressions sexuelles, et d'être prudents dans

l'extrapolation à l'homme de résultats de travaux réalisés chez l'animal [25]. Sur le plan biologique, plusieurs substrats sont habituellement retenus comme jouant un rôle dans les comportements d'agressivité sexuelle et non sexuelle : androgènes, sérotonine, substances GABAergiques, amines biogènes, systèmes opioïdes, insuline, axe hypothalamo-hypophyso-surrénalien... [1,25]. Nous nous limiterons à interroger le rapport entre la testostérone (principale hormone masculine) et la violence des comportements, en particulier des agressions à caractère sexuel.

### **5.3. Androgènes et violence**

Thibaut et Cordier rapportent des résultats d'études qui plaident en faveur de l'existence d'une corrélation positive entre la violence du comportement (qu'il s'agisse ou non de délinquance sexuelle) et le taux de testostérone, qui demeure toutefois dans les limites de la normale. De tels résultats ont été trouvés chez des sujets témoins dont l'agressivité, mesurée à l'aide d'échelles comportementales, est plus importante, ou encore chez des sujets délinquants ayant présenté des raptus violents [27].

De même, Hamon et al. rapportent plusieurs types d'études dont les résultats tendent à établir un lien entre un taux élevé de testostérone et des comportements violents ou agressifs. La première étude décrit une élévation significative du taux de testostérone libre dans le liquide céphalo-rachidien de sujets alcooliques présentant des traits de personnalité antisociale par rapport à des sujets alcooliques non violents. La deuxième établit une relation positive, chez des enfants agressifs, entre les taux salivaires de testostérone et l'intensité du trouble des conduites. Enfin, chez l'animal, l'administration répétée de testostérone à la période de « l'adolescence » exacerbe les comportements agressifs. Toutefois, concluent les auteurs, il n'y a pas de caractère systématique entre un taux élevé de testostérone et la réalisation de comportement violent [13].

Une étude récente [3] révèle que les individus condamnés pour des crimes violents ont des niveaux de testostérone plus élevés que les individus non criminels et que les individus condamnés pour d'autres infractions. En revanche, aucune différence significative n'existe entre les non criminels et les individus condamnés pour des crimes non violents. Dans cette étude également, l'auteur de cette recherche souligne que les liens entre l'augmentation de la testostérone et la nature violente de l'acte criminel peuvent être dus à d'autres facteurs, comme la vie en détention ou un style de vie violent.

Senon rappelle par ailleurs que l'influence de la testostérone sur les comportements agressifs est toujours discutée, puisque des taux élevés de testostérone sont retrouvés dans des situations diverses, telles que chez des individus normaux présentant une réponse à la menace, ou des condamnés ayant des comportements agressifs durables [25].

Enfin, si la testostérone avait un rôle direct sur la criminalité, sa réduction devrait abaisser le taux de criminalité. Or, lorsque des thérapeutiques sont employées afin de réduire le taux de testostérone, les effets sur le taux de récurrence générale restent minimes [3]. Toutefois, nous ne pouvons passer sous silence les explosions de violence, notamment criminelle, de certains sportifs prenant des androgènes.

Concernant l'implication de la testostérone dans la criminalité spécifiquement sexuelle, deux points sont retrouvés dans la littérature. Premièrement, pour les agresseurs sexuels, les taux plasmatiques de testostérone ont fait l'objet de résultats contradictoires : le plus souvent, il n'est pas retrouvé de corrélation avec les niveaux élevés de violence sexuelle [25]. Deuxièmement, si une réduction de la sécrétion de testostérone par les anti-androgènes entraîne une diminution de la libido et du risque de récurrence en matière d'agression sexuelle, l'inverse n'est pas démontré [28].

En résumé, les auteurs cités se rejoignent pour dire que la testostérone, par une élévation de son taux plasmatique, est probablement impliquée dans la réalisation de comportements agressifs, qu'ils soient ou non à caractère sexuel, mais qu'elle ne constitue pas à elle seule un facteur déterminant de cette violence. La question des rapports entre l'utilisation d'un traitement hormonal à base de testostérone et la dangerosité violente reste donc ouverte.

#### **5.4. *Klinefelter, agressivité et traitement substitutif***

D'autres cas ont été rapportés concernant l'utilisation de traitements androgéniques chez des patients présentant un SK associé à des troubles psycho-comportementaux, mais il s'agissait de troubles sans rapport avec la sphère sexuelle (quatre cas de pyromanie [17] et un cas de trouble schizoaffectif [14]). Dans les cas de pyromanie, l'instauration d'un traitement par androgènes a permis l'amélioration des comportements délictuels et l'absence de récurrence. Dans le cas du trouble schizoaffectif, les troubles psychiatriques ont initialement régressé après l'instauration en milieu hospitalier d'un traitement androgénique, avant de revenir à leur état antérieur dans les semaines suivant le retour à domicile du patient. De plus, aucune augmentation de comportement agressif n'a été observée à la suite de l'administration de

testostérone pour stimuler l'activité sexuelle chez des sujets hypogonadiques [13]. Malgré l'absence d'observations en ce sens, un consensus semble logiquement ressortir en faveur d'une extrême prudence dans l'utilisation des traitements androgéniques chez les personnes souffrant de paraphilies ou auteurs d'agressions sexuelles, pour lesquelles l'objectif thérapeutique initial poursuivi est la correction d'une dysfonction érectile.

Dans le cas particulier de Pierre, la question de l'agressivité et du contrôle pulsionnel se pose donc avec acuité du fait, d'une part, de la spécificité des troubles psychotiques, et, d'autre part, de la prise d'un traitement hormonal substitutif. Les risques de passage à l'acte hétéroagressif apparaissent non négligeables dans ce double contexte psychiatrique et organique. Ainsi, il nous apparaît opportun de proposer la mise en place d'une injonction de soins dans le cadre d'un suivi socio-judiciaire. Ces soins devraient se concentrer sur une prise en charge soutenue de sa symptomatologie psychotique, ainsi que sur la recherche et le maintien de l'abstinence éthylique. Dans un autre domaine, avec le même souci de réduire les risques agressifs présents chez le mis en cause, nous recommandons la reconsidération de son traitement hormonal en partenariat étroit avec une équipe spécialisée en endocrinologie, afin de prendre en charge les effets secondaires d'une réduction de ce traitement.

## **6. Conclusion**

Nous avons rapporté l'observation de Pierre, âgé de 43 ans au moment de notre expertise, porteur d'un syndrome de Klinefelter diagnostiqué à l'âge de 23 ans, et présentant des troubles psychotiques chroniques érotomaniaques diagnostiqués l'année suivante. Ce sujet fait l'objet d'une enquête ouverte par le procureur de la République après qu'il eut harcelé durant de nombreux mois, par voie téléphonique, la femme à laquelle il a pathologiquement lié son destin. L'impact des traitements androgéniques suivis de longue date par le mis en cause sur la réalisation de ce harcèlement sexuel est suggéré, ce qui renforce les aspects psychiatriques et criminologiques de sa dangerosité physique potentielle. Ainsi, l'usage de ce type de traitement, indiqué du point de vue des carences liées au caryotype 47, XXY, doit rester prudent dans ce contexte médico-légal particulier, et faire l'objet d'une réflexion pluridisciplinaire entre psychiatre, endocrinologue et criminologue.

**Conflit d'intérêt : à compléter par l'auteur**

## **Références**

- [1] Allain H. Biologie et pharmacologie des comportements violents. *Neuro-Psy* 1997;12:441–3.
- [2] Bénézech M. Aberration du chromosome Y en pathologie médico-légale. Paris: Masson; 1975.
- [3] Bland J. About gender: Testosterone and aggression. [http://www.gender.org.uk/about/06encrn/63\\_aggrs.htm](http://www.gender.org.uk/about/06encrn/63_aggrs.htm), 2004.
- [4] Bojesen A, Juul S, Birkebaek N, Gravholt C. Morbidity in Klinefelter syndrome: A Danish register study based on hospital discharge diagnoses. *The Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism* 2005;91:1254–60.
- [5] Bourgeois M, Bénézech M, Tournier-Zerbid N, Constant-Boy M, Benazet-Rissou J. Enquête cytogénétique chez 257 déficients mentaux d'hôpitaux psychiatriques, *Ann Med Psychol* 1975;2:756–82.
- [6] Bruining H, Swaab H. Psychiatric characteristics in a self-selected sample of boys with Klinefelter syndrome. *Pediatrics* 2009;123:865–70.
- [7] Cimicky J, Mounir O. Théorie de la dégénérescence : médecine prédictive. [Pagesperso-orange.fr/psycouse](http://pagesperso-orange.fr/psycouse).
- [8] Clérambault de G. Érotomanie Pure. Érotomanie Associée, *Bulletin de la Société Clinique de Médecine Mentale* (juillet 1921).
- [9] Dervaux A, Artiges E. Olanzapine for violent schizophrenia and Klinefelter syndrome. *Am J Psychiatry* 2002;159:493–4.
- [10] Gasman I, Rouyer V, Borentain S. Profil cognitive et troubles psychiatriques dans le syndrome de Klinefelter. *Revue Française de Psychiatrie et de Psychologie Médicale* 2001;5:21–2.
- [11] Gautier D, Bauduceau B. Syndrome de Klinefelter. *Encycl Méd Chir* 1990 ; Glandes Endocrines-Nutrition, 10032 E20.
- [12] Geschwind D, Boone K. Neurobehavioral phenotype of Klinefelter syndrome mental retardation and developemntal disabilities. *Research Review* 2000;6:107–16.
- [13] Hamon M, Bourgoïn S, Martin P. Neurobiologie de l'impulsivité, de l'agressivité et de la violence. *La Lettre du Psychiatre* 2008;4:91–102.
- [14] Kebers F, Janvier S, Colin A, Legros J-J, Anseau M. En quoi le syndrome de Klinefelter peut-il intéresser le psychiatre et le pédopsychiatre ? À propos d'un cas clinique. *L'Encéphale* 2002;28:260–5.
- [15] Kuhn JM. Hypogonadisme et dysfonction érectile. *Act Méd Int* 2001;5:256–62.

- [16] Merhar S, Manning-Courtney P. Two boys with 47, XXY and autism. *J Autism Dev Disord* 2007;37:840–6.
- [17] Miller M, Sulkes S. Fire-setting behavior in individuals with KS. *Pediatrics* 1988;82:115–7.
- [18] Mucchielli L. Histoire de la criminologie française. Paris : L'Harmattan ; 1995.
- [19] Nielsen J, Pelsen B, Sorensen K. Follow-up of 30 Klinefelter males treated with testosterone. *Clin Genet* 1988;33:262–9.
- [20] Nielsen J, Pelsen B. Follow-up 20 years later of 34 Klinefelter males with karyotype 47, XXY and 16 hypogonadal males with karyotype 46, XY. *Hum Genet* 1987;77:188–92.
- [21] Organisation Mondiale de la Santé, Classification Internationale des Maladies, 10<sup>e</sup> révision : descriptions cliniques et directives pour le diagnostic ; 1992.
- [22] Porot A. Manuel alphabétique de psychiatrie (7<sup>e</sup> édition). Paris : PUF ; 1996.
- [23] Rijn van S, Swaab H. Social behavior and autism traits in a sex chromosomal disorder: Klinefelter (47 XXY) syndrome. *J Autism Dev Disord* 2008;38:1634–41.
- [24] Rijn van S, Aleman A, Swaab H, Kahn R. Klinefelter's syndrome (karyotype 47, XXY) and schizophrenia-spectrum pathology. *British Journal of Psychiatry* 2006;189:459–60.
- [25] Senon JL. Quelles sont les théories actuelles concernant les causes impliquées dans les agressions sexuelles ? In: Thurin JM, Allilaire JF. Psychopathologie et traitements actuels des auteurs d'agression sexuelle. John Libbey Eurotext 2002. p.172–90.
- [26] Sorensen K. Physical and mental development of adolescent males with KS. *Horm Res* 1992;37:55–61.
- [27] Thibaut F, Cordier B. Chimiothérapie hormonale et psychotrope des auteurs d'agressions sexuelles : modalités, indications, objectifs, difficultés et limites. In: Thurin JM, Allilaire JF. Psychopathologie et traitements actuels des auteurs d'agression sexuelle. John Libbey Eurotext 2002. p.283–95.
- [28] Thibaut F, Kuhn JM, Cordier B, Petit M. Les traitements hormonaux de la délinquance sexuelle. *L'Encéphale* 1998;24:132–7.

## Discussion

*Dr J.-P. Luauté* – Deux questions : vous nous avez dit que 50 % des cas n'étaient pas diagnostiqués. Je voudrais savoir de quand date cette statistique, car autrefois, du temps du service militaire obligatoire et du conseil de révision, ces cas ne devaient pas échapper en si

grand nombre. Pour ma part, j'ai eu l'occasion de voir quelques malades atteints de ce syndrome, leur présentation était tout à fait caractéristique.

Ma deuxième question concerne l'« objet », au sens de Clérambault : pouvez-vous nous dire pourquoi ou comment votre patient avait choisi son « objet » ?

*Dr R. Ropert* – Cette observation fort intéressante pose tout de même la question de la succession, voire de la combinaison, dans le « suivi » de ce sujet, de deux catégories de thérapeutiques hormonales qui peuvent apparaître contradictoires...

Dans un premier temps, en effet, lorsqu'il avait 23 ans, on a été conduit, « logiquement » bien qu'un peu tardivement peut-être, à mettre en route un traitement par testostérone, lequel semble avoir été poursuivi, ensuite, de façon régulière. Or, le voici mis en cause, vingt-cinq ans plus tard, à l'occasion d'un problème médico-légal au sujet duquel on est conduit, cette fois-ci, à mettre en cause le rôle possible d'un taux excessif de testostérone. Il semblerait donc qu'il puisse y avoir une difficulté particulière – sinon une certaine incohérence – entre des prescriptions d'androgènes, puis d'anti-androgènes, chez les sujets présentant un syndrome de Klinefelter.

*Réponse du Rapporteur* – La statistique faisant état du pourcentage important de syndromes de Klinefelter non diagnostiqués est tirée d'une étude anglo-saxonne datant de 1999 (Ratcliffe S. Long term outcome in children of sex chromosome abnormalities. *Arch Dis Child* 1999; 80 : 192-5), citée dans l'article de Kebers et al., paru dans *L'Encéphale* en 2002 (Kebers F, Janvier S, Colin A, Legros J-J, Anseau M. En quoi le syndrome de Klinefelter peut-il intéresser le psychiatre et le pédopsychiatre ? A propos d'un cas clinique, *L'Encéphale* 2002 ; XXVIII : 260-5, cahier 1).

S'agissant du choix de l'Objet de notre patient, le contexte de cet examen unique d'expertise pénale présentencielle ne nous a pas permis d'explorer davantage cet aspect fondamental de sa pathologie. Le cadre de son suivi psychiatrique ambulatoire s'y prêterait certainement mieux, comme le souligne Clérambault : « En interrogeant de tels malades, il ne suffit pas de les questionner, il faut encore les *actionner* » (Clérambault de G. Érotomanie Pure. Érotomanie Associée, *Bulletin de la Société Clinique de Médecine Mentale* (juillet 1921)).

Concernant les aspects thérapeutiques, notre observation pointe justement le paradoxe apparent lié à l'utilisation d'hormones masculines pour compenser le déficit androgénique

caractéristique du syndrome de Klinefelter et l'influence discutée de ces hormones dans la réalisation d'actes violents. La coexistence d'un trouble délirant érotomane chez ce patient nous a conduit à recommander, en plus d'une prise en charge soutenue de sa symptomatologie psychotique ainsi que la recherche et le maintien de l'abstinence éthylique, la reconsidération de son traitement hormonal, sous couvert d'un suivi médical approprié. Toutefois, nous n'avons pas retenu l'indication d'un traitement anti-androgènes.

Accepted Manuscript