

Het syndroom van Klinefelter en sociaal functioneren in het licht van cognitieve functies

Jolien De Geest  
Universiteit Leiden

Studentnummer  
1076132

Eerste lezer  
Mw. Dr. S. van Rijn

Tweede lezer  
Mw. MSc. J. Pijper

Departement Pedagogische Wetenschappen  
Afdeling Orthopedagogiek  
Differentiatie Ontwikkelingsstoornissen

20 Augustus, 2014



Universiteit Leiden

## Inhoudsopgave

Abstract	3
Introductie	4
Methode	7
Ethiek	7
Werving	7
Steekproef	8
Procedure	9
Meetinstrumenten	10
Sociaal functioneren	10
Aandacht	10
Communicatie	11
Sociaal-emotioneel	12
Statistische analyse	13
Analyse methoden	13
Resultaten	14
Introductie van de resultaten	14
Verskil sociaal functioneren tussen de klinische groep en de controle groep	15
Verskil volgehouden aandacht tussen de klinische groep en de controle groep	17
Verskil taalkwaliteit tussen de klinische groep en de controle groep	18
Verskil sociaal-cognitief functioneren tussen de klinische groep en de controle groep	19
Cognitieve functies en sociaal functioneren	20
Mate van sociaal functioneren en volgehouden aandacht	20
Mate van sociaal functioneren en mate van taalkwaliteit	20
Mate van sociaal functioneren en mate van sociaal-cognitief functioneren	20
Voorspelbaarheid sociaal functioneren	21
Discussie	22
Referenties	27

## Abstract

This research describes the correlation and predictability of social functioning and cognitive functioning of men with Klinefelter's syndrome. In this research, data from an ongoing study by the University of Leiden was used and combined with new data that was recruited. The study was performed on 64 men, ranging in age between 16 and 57 years old ( $M = 37.98$ ,  $SD = 11.22$ ). Several t-tests for independent samples, MANOVA's, Pearson's  $r$  correlations coefficients and a multiple regression was used. The results show more impairments in social functioning for men with Klinefelter's syndrome than for the control group. With regard to the cognitive functions, the results show no significant difference for sustained attention between the Klinefelter group and the control group. The quality of language was different for the Klinefelter group and results show a correlation for social functioning within the Klinefelter group, which means the more restrictions there are in social functioning, the lower the quality of language. The quality of language was however not a significant predictor for the social functioning of men with Klinefelter. Also the social-cognitive functioning was significantly different between the Klinefelter group and the control group, however no correlations were found. Due to a lack of literature about cognitive functioning and social functioning of men with Klinefelter's syndrome, more research is needed on this subject. In future studies there is also more research needed about the correlation between quality of language and social functioning, so more is known about the impairments and needs of men with Klinefelter's syndrome. Results from future studies can be used to adjust the interventions, and probably early interventions, to the needs of men with Klinefelter's syndrome.

## Introductie

Met een prevalentie van ongeveer 1 op de 400-800 is het syndroom van Klinefelter het meest voorkomende geslachtschromosoom gebonden aandoening bij mannen (Smyth & Bremner, 1998; Lanfranco, Kamischke, Zitzmann & Nieschlag, 2004; Zijlstra & Swaab, 2001). Gezien het feit dat er bij jongens en mannen met Klinefelter over het algemeen sprake is van een gemiddelde intelligentie en de uiterlijke problemen niet gelijk zichtbaar zijn, wordt er bij deze klinische groep niet gelijk aan een genetisch syndroom gedacht. Hierdoor blijkt dat ondanks een grote prevalentie waarschijnlijk meer dan twee derde ongediagnosticeerd blijft (Bojesen, 2003; Zijlstra & Swaab, 2001). Verder wordt geschat dat ongeveer 10% van mannen met Klinefelter voor de geboorte wordt gediagnosticeerd en 26% wordt herkend in de adolescentie en volwassenheid, waarvan naar verwachting niet meer dan 10% voor de puberteit herkend wordt (Bojesen, 2003).

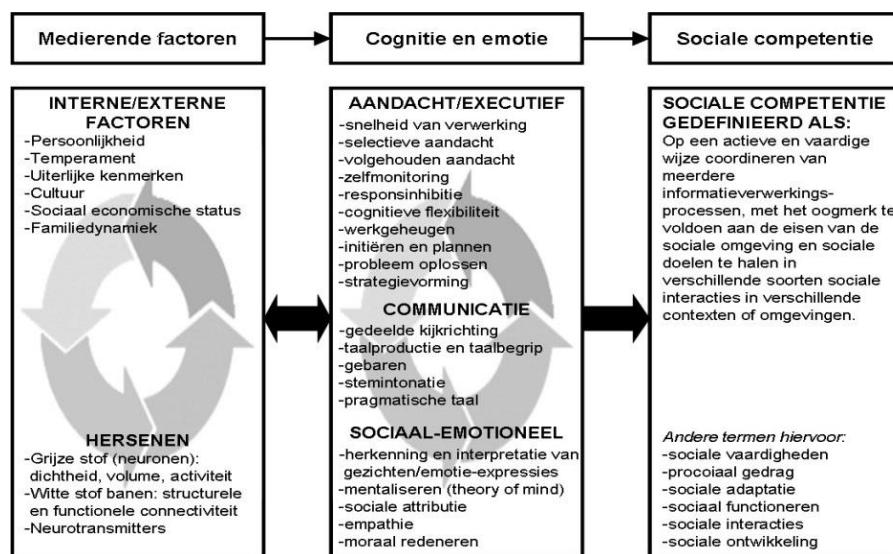
Het syndroom van Klinefelter werd voor het eerst beschreven in 1942, door Klinefelter, Reifenstein en Albright. Zij beschreven het als een endocriene stoornis waarvan de voornaamste symptomen borstvorming, kleine testikels, lage testosteronspiegel en hogere concentraties van het follikelstimulerend hormoon (FSH) waren (Klinefelter, Reifenstein & Albright, 1942). Tegenwoordig is bekend dat het syndroom gekenmerkt wordt door een extra X-chromosoom, dat wordt veroorzaakt door een onjuiste verdeling van chromosomen (non-disjunctie) bij de celdeling van de voortplantingscellen (meiose) of door een fout in de celdeling in het vroege embryonale stadium. Het meest voorkomende chromosomale patroon bij mannen met Klinefelter is 47XXY, echter kunnen mozaïek patronen (zoals 46XY/47XXY) of in zeldzame gevallen andere varianten (zoals 48 XXXY) ook voorkomen (Mandoki, Sumner, Hoffman & Riconda, 1991).

Mannen met Klinefelter kunnen te maken krijgen met verschillende problemen. Zo hebben zij in de eerste plaats te maken met uiterlijke problemen, zoals kleine testikels, borstvorming, onvruchtbaarheid en lange armen en benen (Visoosak & Graham Jr, 2006). Ook is er sprake van motorische problemen, zoals een vertraagde motorische ontwikkeling van zowel de grove als de fijne motoriek, een slechte coördinatie wat zich uit in de bimanuele coördinatie (wanneer beide handen samenwerken), loopsnelheid en behendigheid en er worden spiegelbewegingen en problemen in de visuele-motorische en sensorische integratie gerapporteerd (Geschwind, Boone, Miller & Swerdloff, 2000; Robinson, Puck, Pennington, Borelli & Hudson, 1979; Ross, Zeger, Kushner, Zinn & Roeltgen, 2009). Verder spelen er ook cognitieve problemen en sociaal-emotionele problemen, wat uit de onderzoeksresultaten van verschillende studies naar voren komt (Geschwind, 2000; Van Rijn, Aleman, De Sonnevile & Swaab, 2009; Ross, Zeger, Kushner, Zinn & Roeltgen, 2009; Visoosak & Graham Jr, 2006). Wat betreft sociale problemen in het algemeen blijkt dat de prevalentie hoog is, echter het belang hiervan vaak wordt onderschat (Beauchamp & Anderson, 2010). Ze worden eerder gezien als een bijkomstig probleem en worden achtergesteld ten opzichte van medische of cognitieve problemen. Gezien de grote en al dan niet ernstige gevolgen die beperkte sociale vaardigheden met zich mee kunnen brengen dient er meer aandacht en belang te worden gehecht aan sociale problemen. Hierbij

komt wel dat het onderkennen en verklaren van sociale problemen moeilijk is, waarbij er tevens sprake is van een gebrek aan accurate en adequate onderzoeksinstrumenten hiervoor (Beauchamp & Anderson, 2010). Het is daarom de moeite om op basis van wat wel al bekend is uit de theorie te onderzoeken wat ten grondslag kan liggen aan sociale problemen om zo meer te weten te komen over de ontwikkeling en de problemen rondom het sociaal functioneren. In deze paper wordt dan ook gericht op wat ten grondslag kan liggen aan de sociale problemen die mannen met Klinefelter ervaren. Meer kennis op en van het gebied waar mannen met Klinefelter problemen ervaren kan bijdragen aan het ontwikkelen van (meer) accurate en adequate onderzoeksinstrumenten. Verder kunnen behandelingen beter afgestemd worden op de behoeften van de patiënten, wanneer duidelijker en specifiek bekend is waar de tekortkomingen liggen waaraan gewerkt kan worden. Voordat verder ingegaan wordt op het onderzoek, wordt eerst ingegaan op de theoretische achtergronden omtrent sociaal functioneren.

Sociaal gedrag bestaat uit verschillende niveaus, namelijk sociaal functioneren, sociale vaardigheden en sociale cognitie. Het sociaal functioneren kan gezien worden als een overkoepelende term tussen sociale vaardigheden en sociale cognitie (Yager & Ehmann, 2006). Sociale vaardigheden zijn belangrijk in de samenwerking met anderen en om te kunnen functioneren in de maatschappij (Cacioppi, 2002). Afwijkingen in de sociale vaardigheden kunnen leiden tot een laag gevoel van eigenwaarde of sociale isolatie (Beauchamp & Anderson, 2010). Sociale cognitie is onmisbaar in het sociaal functioneren en wordt gezien als een gespecialiseerd cognitief domein voor het oplossen van sociale problemen (Penn, Corrigan, Bentall, Racenstein & Newman, 1997). Om een goed beeld te krijgen hoe sociaal gedrag en sociale competentie ontwikkelt en wat van invloed is op deze ontwikkeling wordt gebruikt gemaakt van het Socio-Cognitive Integration of Abilities Model (SOCIAL) van Beauchamps en Anderson (2010). Zij stellen in hun model dat sociale vaardigheden worden beïnvloed door de omgevingscontext en afhankelijk zijn van de rijping van de hersenen, cognitie en gedrag, waarbij de sociale ontwikkeling begint in de vroege kindertijd en doorgaat tot in de volwassenheid. Zoals in figuur 1 te zien is wordt het SOCIAL vorm gegeven in drie delen, namelijk de mediërende factoren, de cognitieve functies en de sociale competentie als het uiteindelijke doel. De mediërende factoren kunnen onderverdeeld worden in interne en externe factoren, waarbij interne factoren gaan over de persoonlijkheid en het karakter van een individu. Externe factoren gaan over de omgeving waarin een individu leeft waaronder sociaal-economische status, cultuur en familiedynamiek. De cognitieve functies worden onderverdeeld in de aandacht en executieve component, communicatiecomponent en sociaal-emotionele component. Aandacht en executieve functies zijn erg belangrijk en kunnen gezien worden als het middelpunt van sociaal functioneren (Beauchamp & Anderson, 2010). Executieve functies zijn cognitieve processen die efficiënt en doelgericht gedrag reguleren, waar met name in nieuwe en onbekende situaties een beroep op wordt gedaan (Geurts & Huizinga, 2013). Ze kunnen onderverdeeld worden in aandachtscontrole (waaronder selectieve en volgehouden aandacht, zelfregulatie, responsinhibitie en zelfmonitoring), cognitieve

flexibiliteit (waaronder werkgeheugen, verdeelde aandacht en werksnelheid) en doelgerichte gedrag (waaronder initiëren, plannen, probleemoplossend vermogen en strategievormend gedrag) (Anderson, 2008; Anderson et al., 2001; Stuss, 1992). Aandachtscontrole is voornamelijk van belang in de ontwikkeling van sociale vaardigheden. Een kind dat bijvoorbeeld moeite heeft met het wachten op zijn/haar beurt tijdens een spel, kan negatieve reacties van leeftijdsgenoten verwachten, wat vervolgens weer van invloed is op de sociale interactie tussen de leeftijdsgenoten (Beauchamp & Anderson, 2010). Ook cognitieve flexibiliteit en doelgericht gedrag zijn van groot belang in de sociale interactie. Wanneer iemand moeite heeft om van gespreksonderwerp te veranderen, niet van bepaalde routine of gewoontes kan afwijken of veel moeite heeft met het probleemoplossend vermogen kan dat een grote negatieve invloed hebben op de sociale interacties en daarmee ook op sociale relaties (Beauchamp & Anderson, 2010). Communicatie vormt een belangrijke basis voor sociale relaties. Via communicatie ervaren we gedachten, intenties en verschillende informatie. De sociaal-emotionele component bestaat zowel uit het vermogen informatie te kunnen ontvangen als het kunnen begrijpen en inleven. Het heeft betrekking op het herkennen en interpreteren van gezichts- en emotie-expressie, mentaliseren, empathisch vermogen en het moreel redeneren (Beauchamp & Anderson, 2010).



Figuur 1. The socio-cognitive integration of abilities model (SOCIAL). Aangepast van 'SOCIAL: Development of social skills', door M. H. Beauchamps en V. Anderson, 2010, *Psychological Bulletin*, 136 (1), p. 47.

Het net uiteengezette zogenaamde 'raamwerk' vanuit het SOCIAL van Beauchamp en Anderson (2010), laat zien dat cognitieve functies een groot aandeel hebben in het sociaal emotioneel functioneren. Gezien het feit in deze studie gericht wordt op wat ten grondslag kan liggen aan het sociaal functioneren wordt dan ook gericht op de cognitieve functies. Het uitgangspunt, en tevens de hoofdvraag die in deze paper centraal staat, is het onderzoek naar welke cognitieve functies het meest voorspellend zijn voor sociaal functioneren. Uit eerdere onderzoeksresultaten blijkt dat mannen met Klinefelter verschillende problemen ervaren op zowel het gebied van cognitieve functies als het sociaal-emotioneel functioneren. Op cognitief gebied is vooral onderzoek verricht naar het

intelligentieniveau en de taalproblemen, die duidelijk naar voren komen bij mannen met Klinefelter. Het intelligentieniveau is over het algemeen gemiddeld, echter komt er vaak een discrepantie naar voren in de verbale en performale intelligentie, waarbij de verbale intelligentie vaak lager is dan de performale intelligentie (Visootsak & Graham Jr, 2006). Daarnaast is er sprake van een vertraagde taalontwikkeling (Maassen & Bol, 2001). De taalproblemen kenmerken zich door problemen in de verwerking van auditieve stimuli, begripsproblemen van grammaticale complexe constructies en problemen in mondelinge taal, voornamelijk tekorten in morfologie en woordvindingsproblemen (Graham Jr, Bashir, Stark, Silbert & Walzer, 1988). Onderzoek naar executieve functies bij mannen met Klinefelter is schaars. Tot nu toe is bekend dat er problemen met de mentale flexibiliteit en inhibitie voorkomen bij mannen met Klinefelter (Van Rijn, Aleman, De Sonnevile & Swaab, 2009; Ross, Zeger, Kushner, Zinn & Roeltgen, 2009). Bij volwassenen is bekend dat zij problemen ervaren in het probleemoplossend vermogen (Geschwind, 2000). Wat betreft aandacht functie is er weinig bekend tot nu toe in de al bestaande literatuur. Bij kinderen worden aandacht en concentratieproblemen gezien, waarbij er voornamelijk sprake is van een verhoogde afleidbaarheid en worden er problemen in het korte termijn geheugen gerapporteerd (Geschwind, 2000), maar over aandachtsproblemen bij volwassenen wordt verder niets gevonden. Op sociaal-emotioneel gebied is bekend dat mannen met Klinefelter problemen ervaren in de waarneming van sociaal-emotionele cues, ze in hogere mate emotionele opwinding ervaren en ze problemen ervaren in het identificeren en verwoorden van hun emoties. Specifiek houdt dit in dat er tekortkomingen worden gezien in het waarnemen van boze gezichtsuitdrukkingen (Van Rijn, Swaab, Aleman & Kahn, 2006). Daarnaast blijkt uit onderzoek met videofilmmpjes van Van Rijn, Barendse, Goozen & Swaab (2014) dat mannen met Klinefelter meer moeite hebben om zich in te leven in anderen.

Op basis van de al bestaande literatuur wordt ten aanzien van dit onderzoek verwacht dat er een verschil is in zowel het sociaal functioneren als op het gebied van de cognitieve functies bij mannen met Klinefelter in vergelijking met mannen zonder dit syndroom, waarbij de mannen met Klinefelter meer beperkingen worden verwacht. Verder wordt in het verlengde hiervan verwacht dat de cognitieve functies gerelateerd zijn aan het sociaal functioneren. Zonder dat hiervoor informatie bekend is vanuit eerder onderzoek, wordt in deze studie verwacht dat problemen op het gebied van aandachtsfunctie het meest voorspellend is voor problemen in het sociaal functioneren, gezien de grote rol en aandeel die aandacht heeft in zowel de cognitieve functies als in het sociaal functioneren.

## **Methode**

### **Ethiek**

Dit onderzoek is getoetst en goed bevonden door de ethische commissie.

### **Werving**

Voor dit onderzoek zijn de gegevens van een al bestaande controlegroep uitgebreid, door middel van het werven van nieuwe controleproefpersonen. Hiervoor zijn mannen in de leeftijd van 18 tot en met 60 jaar benaderd via persoonlijke netwerken. Naast de leeftijd als inclusiecriteria ging de

voorkeur uit naar mannen met een MBO opleidingsniveau, maar mannen met een hoger en lager opleidingsniveau zijn ook toegelaten tot het onderzoek. De mannen zijn telefonisch, per e-mail, via sociale media en via persoonlijke connecties benaderd tussen november 2013 en mei 2014. Wanneer er interesse was kregen de proefpersonen een informatiebrief thuisgestuurd via de post of via de e-mail. Hierbij zat een antwoordstrook waarmee zij toestemming konden geven om hen te benaderen voor deelname aan het onderzoek. Nadat de proefpersonen de antwoordstrook terug hadden gestuurd naar de Universiteit Leiden, is er telefonisch contact opgenomen met de proefpersoon om wat algemene gegevens na te vragen en een afspraak te maken over het onderzoek.

### **Steekproef**

Voor dit onderzoek is gebruik gemaakt van zowel de onderzoeksgegevens van participanten uit een lopend onderzoek van de Universiteit Leiden, die bestonden uit zowel onderzoeksgegevens van mannen die gediagnosticeerd zijn met Klinefelter als van controleproefpersonen die in het collegejaar 2012-2013 zijn geworven door masterstudenten, als van een nieuwe groep controleproefpersonen die samengevoegd werd met de al bestaande controlegroep. De mannen met Klinefelter hadden een officiële diagnose van het syndroom van Klinefelter, vastgesteld in eerdere (medische) hulpverlening.

De oorspronkelijke steekproef bestond uit 64 mannen, waarvan 23 mannen met Klinefelter en 41 controleproefpersonen. De leeftijd van de groep mannen met Klinefelter varieerden tussen 16 en 57 jaar ( $M = 37.98$ ,  $SD = 11.22$ ) en het intelligentieniveau varieerde van een intelligentie op zwakbegaafd niveau ( $TIQ = 71$ ) tot en met een intelligentie op begaafd niveau ( $TIQ = 123$ ), waarbij het gemiddelde intelligentieniveau op een gemiddeld niveau uitkwam ( $M = 93$ ,  $SD = 16.29$ ). Van deze groep bleek 13% een opleiding op het basisonderwijs afgerond te hebben als hoogst genoten opleiding, 26% een opleiding op het lager beroepsonderwijs, 48% een opleiding op het middelbaar onderwijs, 13% een opleiding op het hoger beroepsonderwijs en 0% een opleiding op het wetenschappelijk onderwijs. In deze klinische groep bleken 9 mannen medicatie te slikken en 6 mannen testosteronsupplementen te gebruiken. De leeftijd van de mannen in de controlegroep varieerde tussen 18 en 61 jaar ( $M = 31.82$ ,  $SD = 12.30$ ) en het intelligentieniveau varieerde van een intelligentie op zwakbegaafd niveau ( $TIQ = 77$ ) tot en met een intelligentie op begaafd niveau ( $TIQ = 129$ , tegen het hoogbegaafde aan), waarbij het gemiddelde intelligentieniveau op een gemiddeld niveau uitkwam ( $M = 102$ ,  $SD = 12.17$ ). Van deze groep bleek 0% een opleiding op het basisonderwijs afgerond te hebben als hoogst genoten opleiding, 5% een opleiding op het lager beroepsonderwijs, 54% een opleiding op het middelbaar onderwijs, 22% een opleiding op het hoger beroepsonderwijs en 12% een opleiding op het wetenschappelijk opleiding afgerond. Van 3 proefpersonen waren hierover geen gegevens bekend. Geen van de controleproefpersoon slikte medicatie of gebruikte testosteronsupplementen.

In de steekproef in deze studie bleek er sprake te zijn van 36 missende waarden, verdeeld over 22 cases. Vanwege het feit de missende waarden niet achterhaald konden worden en deze de onderzoeksresultaten zouden kunnen beïnvloeden is besloten om deze proefpersonen met ontbrekende gegevens die van belang zijn voor deze studie uit de steekproef te halen. In totaal zijn er 22 cases met



missende waarden uit de data gehaald. Verder bleek dat er in dit onderzoek sprake was van drie extreme uitbijters in de controle groep. Eén van deze drie proefpersonen veroorzaakte uitbijters op verschillende variabelen. Vanwege het feit deze uitbijters meer dan drie standaarddeviaties afweken van het gemiddelde is besloten om deze proefpersoon uit de steekproef te halen. De twee andere proefpersonen vormden alleen op de variabelen van volgehouden aandacht uitbijters. Omdat deze uitbijters meer dan drie standaarddeviaties afweken van het gemiddelde is besloten om deze proefpersonen bij analyses met betrekking tot volgehouden aandacht uit de steekproef te halen. Deze proefpersonen zijn voor de overige analyses in de steekproef gelaten, vanwege het feit dat zij op de overige variabelen geen uitbijters vormden.

De steekproef van deze studie bestaat hierdoor uit 38 mannen, waarvan 13 mannen met Klinefelter en 25 controleproefpersonen. De leeftijd van de groep mannen met Klinefelter varieerden tussen 16 en 50 jaar ( $M = 35.64$ ,  $SD = 11.42$ ) en het intelligentieniveau varieerde van een intelligentie op zwakbegaafd niveau ( $TIQ = 74$ ) tot en met een intelligentie op begaafd niveau ( $TIQ = 120$ ), waarbij het gemiddelde intelligentieniveau op een gemiddeld niveau uitkwam ( $M = 94$ ,  $SD = 15.28$ ). Van deze groep bleek 8% een opleiding op het basisonderwijs afgerond te hebben als hoogst genoten opleiding, 31% een opleiding op het lager beroepsonderwijs, 54% een opleiding op het middelbaar onderwijs, 8% een opleiding op het hoger beroepsonderwijs en 0% een opleiding op het wetenschappelijk onderwijs. In deze klinische groep bleken 6 mannen medicatie te slikken en 3 mannen testosteronsupplementen te gebruiken. De leeftijd van de mannen in de controlegroep varieerde tussen 18 en 61 jaar ( $M = 33.34$ ,  $SD = 13.50$ ) en het intelligentieniveau varieerde van een intelligentie op zwakbegaafd niveau ( $TIQ = 77$ ) tot en met een intelligentie op begaafd niveau ( $TIQ = 129$ , tegen het hoogbegaafde aan), waarbij het gemiddelde intelligentieniveau op een gemiddeld niveau uitkwam ( $M = 102$ ,  $SD = 13.26$ ). Van deze groep bleek 0% een opleiding op het basisonderwijs afgerond te hebben als hoogst genoten opleiding, 4% een opleiding op het lager beroepsonderwijs, 60% een opleiding op het middelbaar onderwijs, 20% een opleiding op het hoger beroepsonderwijs en 16% een opleiding op het wetenschappelijk onderwijs. Geen van de controleproefpersoon slikte medicatie of gebruikte testosteronsupplementen.

## **Procedure**

Het onderzoek vond plaats in onderzoeksruidtes op de Faculteit Sociale Wetenschappen van de Universiteit Leiden. Bij uitzondering, wanneer het voor de proefpersoon niet mogelijk was om naar de Universiteit te komen, heeft het onderzoek bij de proefpersoon thuis plaatsgevonden. Van belang was dan dat het onderzoek in een rustige prikkelvrije omgeving afgenomen kon worden.

Voorafgaand aan het onderzoek hebben alle proefpersonen een informed consent getekend, waarbij de rechten van de proefpersoon nogmaals mondeling zijn doorgenomen. De onderzoeken zijn afgenomen door masterstudenten die getraind zijn door een ervaren onderzoeker. Vanwege het feit het onderzoek bestond uit de afname van negen cognitieve taken, duurde het onderzoek gemiddeld tweeënehalf uur. Tussendoor werd ongeveer een kwartier pauze gehouden. Daarnaast werd aan de

proefpersonen dertien vragenlijsten meegegeven, waarvan vier vragenlijsten ingevuld moesten worden door de partner of een goede bekende van de proefpersoon. Deze vragenlijsten dienden de proefpersonen binnen twee weken weer middels een antwoordenvolp te retourneren naar de Universiteit Leiden.

### **Meetinstrumenten**

**Sociaal functioneren.** Om de mate van het sociaal functioneren te beoordelen is gebruikt gemaakt van de Social Responsiveness Scale – Adult version (SRS-A). Dit is een vragenlijst gericht op volwassenen in de leeftijd van 18 tot en met 65 jaar, voor bepalen van verschillende dimensies van interpersoonlijk gedrag, communicatie en rigide, repetitief gedrag en interesses, die kenmerkend zijn voor autismespectrumstoornissen. Er bestaat een zelfrapportage versie en een informant versie (Noens, Steyaert, De la Marche, & Scholte, 2012). In dit onderzoek werd gebruik gemaakt van de informantversie, waarbij de vragenlijst ingevuld diende te worden door eventueel de partner, ouders of goede bekende van de participant. De SRS-A bestaat uit 64 items, verdeeld over vier subschalen (sociaal bewustzijn, sociale communicatie, sociale motivatie en rigiditeit en repetitiviteit). Een voorbeelditem luidt: ‘Herkennt veranderingen in intonatie en gelaatsexpressies van anderen en reageert hier adequaat op’. Op elk item kan een score van nul tot en met 4 worden behaald, waarbij de totaalscore bestaat uit de optelsom van de behaalde scores op alle 64 items. De ruwe scores kunnen middels normtabellen omgezet worden in T-scores, waarbij de totaalscore dan iets zegt over de mate van sociale responsiviteit. De interpretatie van de T-scores wordt als volgt geïnterpreteerd: een t-score lager dan 40 wijst op een zeer goede sociale responsiviteit, een t-score van 40 tot 60 wijst op een normale mate van sociale responsiviteit, een t-score van 61 tot 75 wijst op milde tot matige tekortkomingen in sociale responsiviteit en een t-score van 76 of hoger wijst op ernstige tekortkomingen in de sociale responsiviteit (Noens, Steyaert, De la Marche, & Scholte, 2012). In deze studie wordt gebruik gemaakt van de ruwe scores om de analyses mee uit te voeren, waarbij een hoge ruwe score overeenkomt met een lage mate van sociale responsiviteit en dus een lage mate van adequaat sociaal functioneren. Ten aanzien van de betrouwbaarheid van testmateriaal blijkt dat wanneer er sprake is van een Cronbach's alpha en/of een test-hertestbetrouwbaarheid van minstens .70, er gesproken kan worden over een betrouwbaar instrument (Linting, 2011). Met betrekking tot de betrouwbaarheid van de SRS-A blijkt dat de Cronbach's alpha voor de totaalscore van de SRS-A uitkomt op .95 en de test-hertestbetrouwbaarheid op .88 (Noens, Steyaert, De la Marche, & Scholte, 2012), waaruit geconcludeerd kan worden dat de SRS-A een betrouwbaar instrument is.

**Aandacht.** Voor het onderzoeken van de aandacht is gebruik gemaakt van een subtest van de Amsterdamse Neuropsychologische Taken (ANT), namelijk de Sustained Attention Dots (SAD). De ANT is van oorsprong ontwikkeld voor wetenschappelijk onderzoek voor een gestandaardiseerde en systematische evaluatie van de fundamentele processen die ten grondslag liggen aan de uitvoering van cognitieve processen, zoals de aandachtfuncties, geheugenfuncties en executieve functies. Het is een set van gecomputeriseerde taken waarmee snelheid, stabiliteit en nauwkeurigheid van responsgedrag

wordt gemeten, met behulp van visuele en auditieve informatieverwerkingsparadigma's. De ANT bestaat uit 32 taken die ingezet kunnen worden in onderzoek bij kleuters, kinderen, volwassenen en ouderen (Sonneville, 2005). De SAD is een van de 32 subtaken van de ANT. Tijdens deze taak worden steeds drie, vier of vijf stippen aangeboden, waarbij de proefpersoon 'ja' moet klikken wanneer er vier stippen worden gepresenteerd en 'nee' wanneer er drie of vijf stippen worden gepresenteerd. De SAD meet de visuele volgehouden aandacht, waarbij het tempo, variabiliteit in tempo, veranderingen in snelheid en nauwkeurigheid, inhibitie van sterke reacties en gedragsaanpassingen na feedback worden bijgehouden. Wanneer de variabiliteit in tempo hoger uitvalt dan de norm, kan er gesproken worden van een volgehouden aandachtstekort (Sonneville, 2014), het tempo van de proefpersoon fluctueert namelijk en is niet stabiel te noemen. In deze studie wordt de stabiliteit van tempo als maat genomen voor de beoordeling van de volgehouden aandacht. Een hoge score op stabiliteit van tempo, betekent dat het tempo van de proefpersoon weinig fluctueert en redelijk stabiel is. Een hoge score op stabiliteit van tempo komt dan ook overeen met een hoge mate van volgehouden aandacht. Tevens wordt gekeken naar het tempo en de aantal fouten die de proefpersoon heeft gemaakt, om de mate van volgehouden aandacht beter in beeld te kunnen brengen. Het is namelijk voor te stellen dat bij een laag tempo iemand moeite heeft om zijn aandacht vast te houden. Wanneer iemand veel fouten maakt tijdens een taak zegt dit ook iets over of iemand in staat is om zijn aandacht op de taak te blijven richten (en dus weinig fouten zal maken) of hier problemen mee heeft (en dus meer fouten zal maken). Deze twee aspecten worden daarom als illustratief en aanvullend beeld meegenomen in de beoordeling van de mate van volgehouden aandacht. In verschillende studies, zoals de aspartaamstudie van Trefz et al. (1994), de multipole-scleroseonderzoek van De Sonneville et al. (2002) en het PKU-onderzoek van Huijbregts et al. (2002), is de betrouwbaarheid van een aantal taken van de ANT gemeten middels het berekenen van test-hertestcorrelaties. Uit de resultaten hiervan kwam test-hertestcorrelaties naar voren van de volgehouden aandachtstaak van .80, .82 en .90-.94 (Sonneville, 2005), waaruit geconcludeerd kan worden dat de ANT SAD een betrouwbaar instrument is.

**Communicatie aspect.** Voor het onderzoek naar het communicatie aspect van de cognitieve functies is gekeken naar de mate van communicatieve taal, hetgeen onderzocht is met behulp van de Pragmatieklijst van de Clinical Evaluation of Language Fundamentals 4 - Nederlandse versie (CELF-4<sup>NL</sup>). De CELF-4<sup>NL</sup> is een test waarmee taal- en communicatieproblemen bij kinderen en jongeren in de leeftijd van 5-18 jaar gediagnosticeerd kunnen worden. De test is namelijk ontwikkeld om van zowel de algemene als de specifieke taalvaardigheden een beeld te kunnen schetsen. Deze bestaat uit zestien subtests plus een Pragmatieklijst en een Observatieschaal. De Pragmatieklijst is een checklist waarbij ouders of leerkrachten het voorkomen van de verbale en non verbale communicatie kunnen beoordelen zodat een beeld verkregen wordt van taalgebruik in de context. De checklist bestaat uit 52 items, verdeeld over vier subschalen, namelijk omgangsvormen en gespreksvaardigheden (bestaat uit 22 items), verkrijgen van, reageren op en verstrekken van informatie (bestaat uit 17 items), begrip van

non-verbale uitingen (bestaat uit 3 items) en expressie van non-verbale aspecten (bestaat uit 10 items). De beoordelaar kan per item het voorkomen van de verbale of non-verbale communicatieve vaardigheid scoren op een vierpuntschaal (nooit-soms-vaak-altijd). Een score 'nooit' geeft aan dat de beschreven vaardigheid niet waargenomen wordt en waarschijnlijk ook niet ontwikkeld is, een score 'soms' geeft aan dat de beschreven vaardigheid wel voorkomt, maar niet zo vaak gebruikt wordt, een score 'vaak' geeft aan dat de beschreven vaardigheid duidelijk aanwezig is en als het ware in opkomst is en een score 'altijd' geeft aan dat de beschreven vaardigheid goed ontwikkeld is en dat er geen problemen naar voren komen (Semel, Wiig, & Secord, 2008). Aan de antwoorden worden scores toegekend, namelijk nul punten voor 'nooit', 1 punt voor 'soms', 2 punten voor 'vaak' en 3 punten voor 'altijd'. De totaalscore wordt verkregen door de scores op de items te sommeren, waarbij een hoge totaalscore overeenkomt met goed verbale en non-verbale communicatief taalgebruik en een lage totaalscore met zwak verbale en non-verbale communicatief taalgebruik.

**Sociaal-emotioneel.** Voor het onderzoek naar de sociaal-emotionele aspect is gebruik gemaakt van de Sociale Cognitieve Vaardigheden Test (SCVT). De SCVT is ontwikkeld om de sociaal-cognitieve vaardigheden van kinderen in de leeftijd van 4-12 jaar te meten en gaat uit van vier sociaal-cognitieve niveaus die elk zijn onderverdeeld in twee sociaal cognitieve vaardigheden (in totaal dus acht sociaal cognitieve vaardigheden), namelijk het egocentrische niveau (identificeren en discrimineren), subjectief perspectief nemen (differentiëren en vergelijken), zelfreflectie niveau (zich verplaatsen en relativeren) en wederzijds perspectief nemen (coördineren en verdisconteren). De test bestaat uit zeven verhalen over een sociale situatie waarin een kind geconfronteerd wordt met een probleem. Bij elk verhaal worden acht vragen gesteld (Van Manen, Prins & Emmelkamp, 2007). In dit onderzoek is gebruik gemaakt van een van de twee verkorte parallelversie (A versie), welke uit drie verhaaltjes bestaat in plaats van zeven. Voor elke gestelde vraag kunnen maximaal drie punten toegekend worden, namelijk wanneer de proefpersoon de vraag in één keer correct beantwoord heeft. Wanneer er een alternatieve vraag of een hulpvraag gesteld moet worden krijgt de proefpersoon één punt toebedeeld. Voor elke schaal worden de punten opgeteld, waarna een score berekend kan worden voor de vier sociaal-cognitieve niveaus. De totaalscore wordt berekend door de ruwe scores van de subschalen te sommeren. De ruwe scores kunnen vervolgens omgezet worden normscores met behulp van normtabellen, ingedeeld naar geslacht en leeftijdscategorie (Van Manen, Prins & Emmelkamp, 2007; COTAN, 2006). Een hoge normscore komt overeen met een hoge score in de beoordeling van de sociaal-cognitieve vaardigheden. In dit onderzoek wordt in de analyses uitgegaan van de ruwe scores, waarbij tevens een hoge ruwe score overeenkomt met een hoge mate van sociaal-cognitieve vaardigheden. De COTAN heeft de SCVT op zes punten als voldoende of goed beoordeeld, de criteriumvaliditeit is als onvoldoende beoordeeld vanwege gebrek aan onderzoek (COTAN, 2006), waaruit geconcludeerd kan worden dat de SCVT een betrouwbaar instrument is.

## Statistische analyse

De variabelen in dit onderzoek zijn vier numerieke variabelen van ratio meetniveau (de mate van sociaal functioneren, de mate van volgehouden aandacht, de mate van taalkwaliteit en de mate van sociaal-cognitieve vaardigheden) en één categorische variabelen van nominaal meetniveau (soort onderzoeksgroep; klinische groep of controlegroep).

**Analyse methoden.** Het gehanteerde significantieniveau bij de statistische toetsen is  $\alpha = .05$ . Om te toetsen of er een verschil was in de mate van sociaal functioneren tussen mannen met Klinefelter en de controlegroep is er gebruikt gemaakt van een multivariate variantieanalyse (MANOVA). Er is daarvoor gebruik gemaakt van de scores op sociaal bewustzijn, sociale communicatie, sociale motivatie, autistische preoccupaties en de totaalscore van de SRS-A (2010). In deze toets was de onderzoeksgroep de onafhankelijke variabele en de mate van sociaal functioneren totaal, de mate van sociaal bewustzijn, sociale communicatie, sociale motivatie en autistische preoccupaties de afhankelijke variabelen. De sterkte van het verband werd weergegeven met behulp van de partial eta-squared ( $\eta^2$ ).

Met behulp van t-toetsen is gekeken of de mate van volgehouden aandacht verschilde voor de Klinefelter groep en de controle groep. In de eerste t-toets is gekeken naar de score op tempo van de ANT SAD (2005). In de tweede t-toets is gekeken naar de score stabiliteit van tempo van de ANT SAD (2005). En in de derde t-toets is gekeken naar de score van het aantal missings van de ANT SAD (2005).

Om te toetsen of er een verschil was in de mate van taalkwaliteit tussen de Klinefelter groep en de controle groep is gebruikt gemaakt van een MANOVA. Er is daarvoor gebruik gemaakt van de scores op omgangsvormen en gespreksvaardigheid, verkrijgen van, reageren op en verstrekken van informatie, begrip van non-verbale uitingen, expressie van non-verbale uitingen en de totaalscore van de CELF Pragmatieklijst (2008). De sterkte van het verband werd weergegeven met behulp van de partial eta-squared ( $\eta^2$ ).

Een MANOVA is gebruikt om verschillen tussen de Klinefelter groep en de controle groep te toetsen in sociaal-cognitief functioneren. Er is daarvoor gebruik gemaakt van de scores op egocentrisch niveau, subjectief perspectief nemen, zelfreflectie, wederzijds perspectief nemen en de totaalscore van de SCVT (2007). De sterkte van het verband werd weergegeven met behulp van de partial eta-squared ( $\eta^2$ ).

Om te toetsen of er sprake was van een samenhang tussen de cognitieve functies en de mate van sociaal functioneren voor de mannen met Klinefelter is er een correlatie uitgevoerd. Voor de mate van volgehouden aandacht is hiervoor gebruik gemaakt van de scores op tempo, stabiliteit in tempo en missings van de ANT (2005). Voor de mate van taalkwaliteit is gebruik gemaakt van de scores op omgangsvormen en gespreksvaardigheid, verkrijgen van, reageren op en verstrekken van informatie, begrip van non-verbale uitingen, expressie van non-verbale uitingen en de totaalscore van de CELF Pragmatieklijst (2008). Voor de mate van sociaal-cognitief functioneren is gebruik gemaakt van de

scores op egocentrisch niveau, subjectief perspectief nemen, zelfreflectie, wederzijds perspectief nemen en de totaalscore van de SCVT (2007). Wanneer significante resultaten naar voren kwamen werd een multiple regressieanalyse uitgevoerd of de onafhankelijke variabelen van invloed waren op de mate van sociaal functioneren, de afhankelijke variabele.

## Resultaten

### Introductie van de resultaten

De algemene gegevens van de numerieke variabelen voor de Klinefelter groep zijn weergegeven in tabel 1 en voor de controle groep in tabel 2. De categorische variabele in dit onderzoek was de soort onderzoeksgroep ( $N = 38$ ) en bestond uit twee groepen, ‘klinische groep’ ( $N = 13$ ) en ‘controle groep’ ( $N = 25$ ).

Tabel 1  
*Algemene gegevens numerieke variabelen Klinefelter groep*

	N	M	SD	Mediaan	IQR	Min.	Max.
Mate van sociaal functioneren totaal	13	59.85	28.34	56	46.50	30.00	111.00
Mate van sociaal bewustzijn	13	18.46	10.94	14	19.00	4.00	36.00
Mate van sociale communicatie	13	21.46	9.22	20	14.50	9.00	40.00
Mate van sociale motivatie	13	11.46	5.72	12	9.50	3.00	21.00
Mate van autistische preoccupaties	13	8.46	4.65	7	8.00	3.00	17.00
Mate van volgehouden aandacht							
Tempo	13	9.09	1.80	8.66	2.06	6.75	13.29
Stabiliteit	13	.96	.31	.98	.51	.36	1.37
Aantal missings	13	13.54	10.24	10	16.50	1.00	33.00
Mate van taalkwaliteit CELF totaal	13	83.62	22.91	77	40	55.00	125.00
Omgangsvormen en gespreksvaardigheid	13	38.15	10.27	41	19.50	21.00	52.00
Verkrijgen, reageren en verstrekken informatie	13	23.08	8.00	24	10.50	12.00	40.00
Begrip non-verbale uitingen	13	5.08	2.25	6	4	1.00	9.00
Expressie non-verbale aspecten	13	15.31	6.96	13	8	7.00	30.00
Mate van sociaal-cognitieve vaardigheden	13	58.69	9.31	62	14	41.00	72.00
Egocentrisch	13	15.15	3.46	16	5.5	9.00	18.00
Subjectief perspectief nemen	13	14.92	4.35	18	7.50	6.00	18.00
Zelfreflectie	13	12.54	4.14	12	8.00	7.00	18.00
Wederzijds perspectief	13	12.38	4.11	11	8.00	6.00	18.00

Tabel 2  
*Algemene gegevens numerieke variabelen controle groep*

	N	M	SD	Mediaan	IQR	Min.	Max.
Mate van sociaal functioneren totaal	25	23.96	15.28	20.00	21.00	1.00	60.00
Mate van sociaal bewustzijn	25	6.48	3.83	5.00	5.50	0.00	14.00
Mate van sociale communicatie	25	7.92	5.75	7.00	6.50	0.00	23.00
Mate van sociale motivatie	25	5.40	4.12	4.00	5.50	0.00	16.00
Mate van autistische preoccupaties	25	3.72	3.73	3.00	5.50	0.00	13.00
Mate van volgehouden aandacht							
Tempo	23	9.07	1.30	9.00	2.01	6.54	11.50
Stabiliteit	23	1.09	.29	1.06	.43	.54	1.64
Aantal missings	23	10.91	8.71	10.00	13.00	0.00	39.00
Mate van taalkwaliteit CELF totaal	25	123.32	24.45	127.00	39.00	64.00	156.00
Omgangsvormen en gespreksvaardigheid	25	52.92	10.28	56.00	14.00	26.00	66.00
Verkrijgen, reageren en verstrekken informatie	25	38.44	8.49	39.00	11.50	18.00	51.00
Begrip non-verbale uitingen	25	7.60	1.76	9.00	3.00	4.00	9.00
Expressie non-verbale aspecten	25	24.36	5.38	26.00	10.00	15.00	30.00
Mate van sociaal-cognitieve vaardigheden	25	65.04	3.75	65.00	6.50	57.00	70.00
Egocentrisch	25	16.44	1.04	16.00	2.00	15.00	18.00
Subjectief perspectief nemen	25	17.52	1.19	18.00	0	14.00	18.00
Zelfreflectie	25	17.12	1.33	18.00	2.50	15.00	18.00
Wederzijds perspectief	25	14.24	2.98	15.00	3.00	7.00	18.00

### **Verschil sociaal functioneren tussen de klinische groep en de controle groep**

Uit de resultaten van de MANOVA kwam een significant effect naar voren,  $F(6, 61) = 21.03$ ,  $p < .001$ . Dit betekent dat er een verschil was in de mate van sociaal functioneren tussen de Klinefelter groep en de controle groep.

Uit de univariate analyses bleek dat de Klinefelter groep significant verschilde van de controle groep in de mate van sociaal functioneren totaal,  $F(1, 36) = 26.01$ ,  $p < .001$ . Zoals in tabel 4 is te zien bleek dat de Klinefelter groep een hoger gemiddelde had dan de controlegroep. Dit betekent dat de Klinefelter groep grotere mate van beperkingen in het sociaal functioneren bleek te hebben dan de controle groep. Ook op de mate van sociaal bewustzijn bleek een significant verschil,  $F(1, 36) = 24.70$ ,  $p < .001$ , waarbij de Klinefelter groep een hoger gemiddelde had dan de controle groep, wat betekent dat er in de Klinefelter groep een grotere mate van beperkingen in het sociaal bewustzijn naar voren bleek te komen dan in de controle groep. Met betrekking tot sociale communicatie bleek er ook een significant verschil,  $F(1, 36) = 31.14$ ,  $p < .001$ , waarbij de Klinefelter groep een hoger gemiddelde had dan de controle groep. Dit betekent dat er in de Klinefelter groep een grotere mate van beperkingen in de sociale communicatie naar voren kwam dan in de controlegroep. De mate van sociale motivatie bleek ook significant te verschillen,  $F(1, 36) = 14.12$ ,  $p < .05$ , waarbij de Klinefelter

groep een hoger gemiddelde bleek te hebben dan de controle groep, wat een grotere mate van beperkingen in de sociale motivatie weergeeft voor de Klinefelter groep in vergelijking met de controle groep. Ten aanzien van de mate van autistische preoccupaties bleek ook een significant verschil,  $F(1, 36) = 11.69, p < .05$ , waarbij de Klinefelter groep hoger scoorde dan de controle groep. Dit betekent dat de Klinefelter groep een grotere mate van beperkingen bleek te hebben met betrekking tot autistische preoccupaties in vergelijking met de controlegroep.

In tabel 4 is tevens de effectgrootte weergegeven met behulp van de partial eta-squared ( $\eta^2$ ). Hieruit blijkt dat voor elk gevonden significant resultaat de effectgrootte klein tot matig blijkt te zijn, gezien het feit minimaal 28% en maximaal 46% van de variantie verklaard kan worden door het gevonden effect.

Tabel 4

*Gemiddelden, standaarddeviaties en effectgrootte mate van sociaal functioneren klinische groep en controle groep*

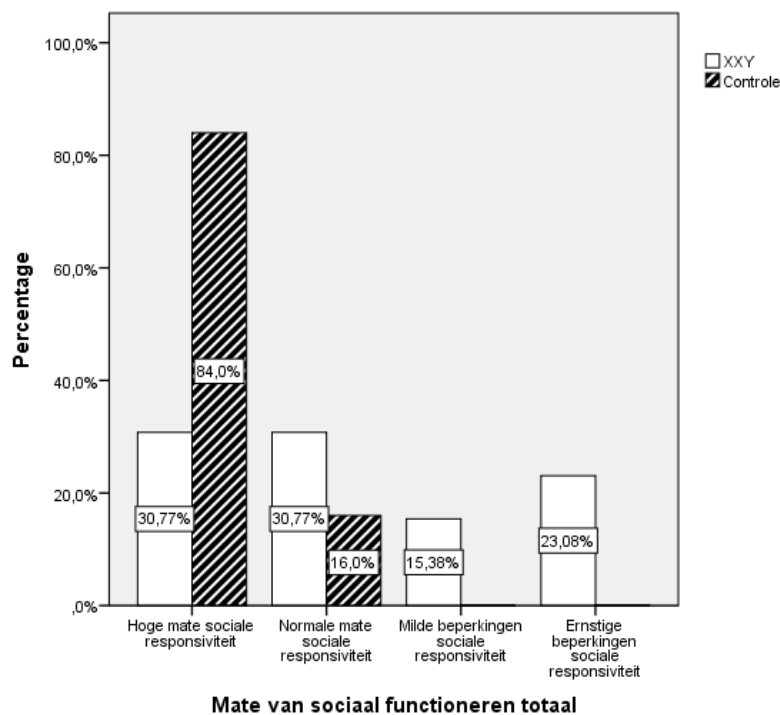
	1 = XXY, 2 = Controle	N	M	SD	$\eta^2$
Sociaal bewustzijn	XXY	13	18.46	10.94	
	Controle	25	6.48	3.83	
	Totaal	38	10.58	9.03	.41
Sociale communicatie	XXY	13	21.46	9.22	
	Controle	25	7.92	5.75	
	Totaal	38	12.55	9.56	.46
Sociale motivatie	XXY	13	11.46	5.72	
	Controle	25	5.40	4.12	
	Totaal	38	7.47	5.49	.28
Autistische preoccupaties	XXY	13	8.46	4.65	
	Controle	25	3.72	3.73	
	Totaal	38	5.34	4.60	.25
Sociaal functioneren totaal	XXY	13	59.85	28.34	
	Controle	25	23.96	15.28	
	Totaal	38	36.24	26.64	.42

Met behulp van een frequentietabel werd in kaart gebracht in hoeverre er gesproken kon worden van tekortkomingen in de sociale responsiviteit in de klinische groep in vergelijking met de controle groep. Wanneer naar de totale mate van sociaal functioneren werd gekeken bleek, zoals te zien in het staafdiagram in figuur 2, dat in de klinische groep 30.8% van de proefpersonen een hoge score op sociale responsiviteit te hebben en ook 30,8% in het normale gebied van sociale responsiviteit te scoren. Verder bleek dat 15.4% milde tot matige tekortkomingen in de sociale responsiviteit te hebben en 23.1% bleek ernstige tekortkomingen in de mate van sociale responsiviteit te hebben. In de controlegroep bleek dat 84% van de proefpersonen een hoge mate van sociale responsiviteit bezat en



bij 16% was er sprake van normale mate van sociale responsiviteit. Er bleek in de controlegroep niemand milde tot matige of ernstige tekortkomingen in de sociale responsiviteit te bevatten.

Ook is er gekeken naar de verschillende factoren van sociaal functioneren. Hieruit kwam naar voren dat er alleen een verschil in de mate van sociale responsiviteit werd gevonden ten aanzien van sociale communicatie. Van de klinische groep had 92,3% een hoge mate van sociale responsiviteit en 7,7% een normale mate van sociale responsiviteit, in tegenstelling tot de controle groep, waar iedereen een hoge mate van sociale responsiviteit had. Vanwege het feit er op de verschillende factoren van sociaal functioneren bijna geen verschil bleek in de mate van sociale responsiviteit tussen de klinische groep en de controle groep en de verschillen wel duidelijk naar voren kwamen op de totaalscore van sociaal functioneren, is besloten om in het verdere verloop van het onderzoek de totaalscore van de mate van sociale responsiviteit te nemen als maat voor de mate van sociaal functioneren.



*Figuur 2.* Mate van sociaal functioneren klinische groep en controle groep in percentages.

### **Verskil volgehouden aandacht tussen de klinische groep en de controle groep**

Uit de resultaten van de t-toets voor onafhankelijke steekproeven voor de stabiliteit van tempo bleek dat er geen significant verschil naar voren kwam tussen de Klinefelter groep en de controle groep,  $t(34) = -1.23$ ,  $p = .23$ . Dit betekent dat de stabiliteit tempo van de proefpersonen in de Klinefelter groep en de controle groep niet van elkaar verschilden en er geen verschil bleek in de mate van volgehouden aandacht tussen deze twee groepen.

Verder bleek uit de aanvullende t-toetsen voor onafhankelijke steekproeven dat er ook geen significante verschillen naar voren kwamen tussen de Klinefelter groep en de controle groep voor het tempo,  $t(34) = .04$ ,  $p = .97$ , en het aantal missings,  $t(34) = .82$ ,  $p = .42$ . Dit betekent dat er geen

verschil was in het tempo en het aantal missings van de proefpersonen in de Klinefelter groep en de controle groep.

### Verschil taalkwaliteit tussen de klinische groep en de controle groep

Uit de resultaten van de MANOVA kwam een significant effect naar voren,  $F(4, 33) = 5.62, p < .05$ . Dit betekent dat er een verschil was in de mate van taalkwaliteit tussen de Klinefelter groep en de controle groep.

Uit univariate analyses kwam naar voren dat er een significant verschil was voor de mate van taalkwaliteit totaal,  $F(1, 36) = 23.51, p < .001$ . Zoals in tabel 5 is te zien bleek dat de Klinefelter groep een lager gemiddelde had dan de controlegroep, wat betekent dat de Klinefelter groep een zwakker verbaal en non-verbaal communicatief taalgebruik heeft in vergelijking met de controle groep.

Tabel 5

*Gemiddelden en standaarddeviaties mate van taalkwaliteit Klinefelter groep en controle groep*

	1 = XXY, 2 = Controle	N	M	SD	$\eta^2$
Omgangsvormen en gespreksvaardigheid	XXY	13	38.15	10.27	
	Controle	25	52.92	10.28	
	Totaal	38	47.87	12.38	.33
Verkrijgen, reageren en verstrekken van informatie	XXY	13	25.08	8.00	
	Controle	25	38.44	8.49	
	Totaal	38	33.87	10.43	.38
Non-verbaal begrip	XXY	13	5.08	2.25	
	Controle	25	7.60	1.76	
	Totaal	38	6.74	2.26	.29
Non-verbale expressie	XXY	13	15.31	6.96	
	Controle	25	24.36	5.38	
	Totaal	38	21.26	7.31	.35
Taalkwaliteit totaal	XXY	13	83.62	22.91	
	Controle	25	123.32	24.45	
	Totaal	38	109.74	30.37	.40

Ook voor de mate van omgangsvormen en gespreksvaardigheid bleek een significant verschil,  $F(1, 36) = 17.65, p < .001$ . De Klinefelter groep bleek een lager gemiddelde te hebben dan de controle groep, wat betekent dat de Klinefelter groep zwakker bleek te zijn in omgangsvormen en gespreksvaardigheden in de communicatie in vergelijking met de controle groep. Met betrekking tot de mate van verkrijgen, reageren en verstrekken van informatie bleek ook een significant verschil naar voren te komen,  $F(1, 36) = 22.00, p < .001$ . De Klinefelter groep had een lager gemiddelde dan de controle groep, wat betekent dat zij ook op dit gebied zwakker bleken te zijn in de communicatie in

vergelijking met de controle groep. De mate van non-verbaal begrip verschilde ook significant,  $F(1, 36) = 14.53, p = .001$ . De Klinefelter groep bleek een lager gemiddelde te hebben wat betekent dat deze groep zwakker bleken wat betreft non-verbaal begrip in vergelijking met de controle groep. Tevens kwam een significant verschil naar voren ten aanzien van de mate van non verbale expressie,  $F(1, 36) = 19.77, p < .001$ . De Klinefelter groep bleek ook op dit gebied een lager gemiddelde te hebben dan de controle groep, wat betekent dat in deze groep de non-verbale expressie zwakker bleek te zijn in vergelijking met de controle groep.

In tabel 5 is tevens de effectgrootte weergegeven met behulp van de partial eta-squared ( $\eta^2$ ). Hieruit blijkt dat voor elk gevonden significant resultaat de effectgrootte klein tot matig blijkt te zijn, gezien het feit minimaal 29% en maximaal 40% van de variantie verklaard kan worden door het gevonden effect.

### **Vershil sociaal-cognitief functioneren tussen de klinische groep en de controle groep**

Uit de resultaten van de MANOVA bleek een significant effect naar voren te komen,  $F(5, 32) = 5.25, p < .05$ , wat betekent dat er een verschil was in de mate van sociaal-cognitief functioneren tussen de klinische groep en de controle groep.

Ook uit univariate analyses kwamen significante effecten naar voren. Voor de mate van sociaal-cognitief functioneren totaal bleek een significant verschil,  $F(1, 36) = 9.00, p < .05$ , waarbij de klinische groep een lager gemiddelde had dan de controle groep, zoals in tabel 6 te zien is. Dit betekent dat deze groep een lagere mate van sociaal-cognitieve vaardigheden bleek te hebben in vergelijking met de controle groep. Verder bleek er een significant verschil voor de mate van subjectief perspectief nemen,  $F(1, 36) = 7.95, p < .05$ . Het gemiddelde van de klinische groep bleek lager dan de controle groep, wat betekent dat deze groep een lagere mate van subjectief perspectief nemen bleek te hebben in vergelijking met de controle groep. De mate van zelfreflectie bleek ook significant te verschillen,  $F(1, 36) = 26.07, p = .001$ . Hierbij bleek het gemiddelde van de klinische groep lager te liggen dan de controle groep, wat betekent dat deze groep een lagere mate van zelfreflectie bleken te hebben in vergelijking met de controle groep. Voor de mate van egocentrische niveau werd geen significant effect gevonden,  $F(1, 36) = .09, p = .08$ , evenals voor de mate van wederzijds perspectief nemen,  $F(1, 36) = 2.55, p = .12$ . Dit betekent dat er geen verschil werd gevonden in de mate van egocentrische niveau en wederzijds perspectief nemen tussen de klinische groep en de controle groep.

In tabel 6 is tevens de effectgrootte weergegeven met behulp van de partial eta-squared ( $\eta^2$ ). Hieruit blijkt dat voor elk gevonden significant resultaat de effectgrootte klein tot matig blijkt te zijn, gezien het feit minimaal 8% en maximaal 42% van de variantie verklaard kan worden door het gevonden effect.

Tabel 6

*Gemiddelden en standaarddeviaties mate van sociaal-cognitief functioneren klinische groep en controle groep*

	1 = XXY, 2 = Controle	N	M	SD	$\eta^2$
Egocentrisch niveau	XXY	13	15.15	3.46	
	Controle	25	16.44	1.04	
	Totaal	38	16.00	2.23	.08
Subjectief perspectief nemen	XXY	13	14.92	4.35	
	Controle	25	17.52	1.19	
	Totaal	38	16.63	2.94	.18
Zelfreflectie	XXY	13	12.54	4.14	
	Controle	25	17.12	1.33	
	Totaal	38	15.55	3.40	.42
Wederzijds perspectief nemen	XXY	13	12.38	4.11	
	Controle	25	14.24	2.98	
	Totaal	38	13.61	3.47	.07
Sociaal-cognitief functioneren totaal	XXY	13	58.69	9.31	
	Controle	25	65.04	3.75	
	Totaal	38	62.87	6.82	.20

### **Cognitieve functies en sociaal functioneren**

**Mate van sociaal functioneren en volgehouden aandacht.** Uit de resultaten van de toets, zoals te zien in tabel 7, blijkt dat er geen correlaties werden gevonden tussen de mate van sociaal functioneren en de mate van volgehouden aandacht. Er werden namelijk geen significante resultaten gevonden op de mate van sociaal functioneren totaal en de verschillende aspecten en mate van volgehouden aandacht, zoals gemeten met tempo, stabiliteit van tempo en missings.

**Mate van sociaal functioneren en mate van taalkwaliteit.** Tussen de mate van sociaal functioneren totaal en de mate van taalkwaliteit totaal bleek een significante negatieve correlatie, zoals te zien is in tabel 7. Dat betekent dat wanneer de score op sociaal functioneren totaal toeneemt, de mate van taalkwaliteit afneemt. Een hoge score op sociaal functioneren betekent een hoge mate van beperkingen in sociaal functioneren. Concreet betekent dit resultaat dan dat hoe groter de beperkingen in het sociaal functioneren, hoe lager de taalkwaliteit. Verder bleek er een significante negatieve correlatie tussen de mate van sociaal functioneren totaal en de mate van verkrijgen, reageren en verstrekken van informatie, wat betekent dat hoe meer beperkingen in het sociaal functioneren, hoe meer beperkingen in de mate van verkrijgen, reageren en verstrekken van informatie.

**Mate van sociaal functioneren en mate van sociaal-cognitief functioneren.** Uit de resultaten van de toets blijkt dat er geen correlaties werden gevonden tussen de mate van sociaal functioneren en de mate van sociaal-cognitief functioneren. In tabel 7 is namelijk te zien dat er geen significante correlaties werden gevonden tussen de mate van sociaal functioneren en de mate van sociaal-cognitief functioneren.

Tabel 7

*Pearson correlaties (r) tussen de mate van sociaal functioneren en cognitieve functies voor de klinische groep (N = 13)*

	<i>r</i>	Sig.
Mate van volgehouden aandacht		
Tempo	.06	.85
Stabiliteit	-.14	.65
Aantal missings	.17	.58
Mate van taalkwaliteit CELF totaal	-.60*	.03
Omgangsvormen en gespreksvaardigheid	-.41	.17
Verkrijgen, reageren en verstrekken informatie	-.59*	.03
Begrip non-verbale uitingen	-.48	.10
Expressie non-verbale aspecten	-.53	.06
Mate van sociaal-cognitieve vaardigheden	-.10	.75
Egocentrisch	-.13	.67
Subjectief perspectief nemen	-.01	.97
Zelfreflectie	.08	.81
Wederzijds perspectief	-.54	.06

\*\* . Correlatie is significant op significantieniveau van  $\alpha = .01$ .

\* . Correlatie is significant op significantieniveau van  $\alpha = .05$ .

**Voorspelbaarheid sociaal functioneren.** Gezien de significante correlaties tussen de mate van sociaal functioneren en de mate van taalkwaliteit en de mate van verkrijgen, reageren en verstrekken van informatie is er een multiple regressie analyse uitgevoerd, om te kijken of de factoren van de mate van taalkwaliteit van invloed zijn op de mate van sociaal functioneren. De uitkomst van de multiple regressie analyse bleek niet significant,  $F(3, 9) = 2.44$ ,  $p = .13$ . Dit betekent dat de mate van taalkwaliteit en de mate van verkrijgen, reageren en verstrekken van informatie geen significante voorspellers bleken te zijn voor de mate van sociaal functioneren, zoals ook te zien is in tabel 8.

Tabel 8

*Multiple regressie mate van sociaal functioneren en mate van taalkwaliteit totaal en mate van verkrijgen, reageren en verstrekken informatie.*

Model	Niet gestandaardiseerde coëfficiënten		Gestandaardiseerde coëfficiënten		
	<i>B</i>	Standaard meetfout	$\beta$ (Beta)	<i>t</i>	<i>p</i>
(Constante)	119.47	27.45		4.35	.001
Taalkwaliteit totaal	-.42	.87	-.34	-.48	.641
Verkrijgen, reageren en verstrekken informatie	-.99	2.48	-.28	-.40	.699

## Discussie

In dit onderzoek is gekeken welke cognitieve functies het meest voorspellend zijn voor sociaal functioneren bij jongens en mannen met Klinefelter in de leeftijd van 16 tot en met 57 jaar. Daarvoor is eerst gekeken of er verschillen waren in de cognitieve functies tussen de klinische groep en de controle groep, waarna gekeken is of er correlaties gevonden konden worden tussen de cognitieve functies en sociaal functioneren. Vervolgens is onderzocht wat er gezegd kan worden over de voorspelbaarheid van sociaal functioneren met betrekking tot de cognitieve functies.

Uit de resultaten van dit onderzoek bleek een significant verschil maar voren te komen in de mate van sociaal functioneren tussen de Klinefelter groep en de controle groep, wat betekent dat de Klinefelter groep meer beperkingen in de sociale responsiviteit bleek te hebben dan de controle groep. De mate van volgehouden bleek niet significant te verschillen tussen de Klinefelter groep en de controle groep, waaruit geconcludeerd kon worden dat de volgehouden aandacht niet verschillend was voor de Klinefelter groep in vergelijking met de controlegroep. De taalkwaliteit bleek ook significant te verschillen tussen de Klinefelter groep en de controle groep, waaruit geconcludeerd kon worden dat de Klinefelter groep een zwakker verbaal en non-verbaal communicatief taalgebruik had in vergelijking met de controle groep. Hierbij bleek zowel de totale mate van taalkwaliteit als de mate van verkrijgen, reageren en verstrekken van informatie negatief te correleren met de mate van sociaal functioneren binnen de Klinefelter groep, wat betekent dat hoe groter de beperkingen in het sociaal functioneren, hoe lager de taalkwaliteit enerzijds en hoe lager de mate van verkrijgen, reageren en verstrekken van informatie anderzijds. Desondanks bleek taalkwaliteit geen significante voorspeller voor sociaal functioneren bij mannen met Klinefelter. Verder bleek de mate van sociaal-cognitief functioneren te verschillen voor de Klinefelter groep en de controle groep, waarbij de Klinefelter groep een lagere mate van sociaal-cognitieve vaardigheden bleek te hebben dan de controle groep. Er bleek echter geen correlatie te zijn tussen de mate van sociaal-cognitief functioneren en sociaal functioneren.

Er werd verwacht dat de mate van sociaal functioneren lager zou zijn voor de Klinefelter groep dan voor de controle groep. Deze verwachting kon bevestigd worden, wanneer gekeken werd naar de totale maat van sociaal functioneren. Deze resultaten komen overeen met de al bestaande literatuur, waarin naar voren kwam dat mannen met Klinefelter problemen blijken te ervaren in de waarneming van sociaal-emotionele cues, ze in hogere mate emotionele opwindings ervaren, ze problemen ervaren in het identificeren en verwoorden van hun emoties en ze meer moeite hebben om zich in te leven in anderen (Van Rijn, Barendse, Goozen & Swaab, 2014; Van Rijn, Swaab, Aleman & Kahn, 2006). De gevonden effecten in deze studie bleken echter klein te zijn. Dit kan verklaard worden gezien het feit de proefpersonen in de controle groep ook enige beperkingen in de sociale responsiviteit blijken te hebben, waardoor de verschillen met de Klinefelter groep kleiner zijn. Daarnaast is de steekproefgrootte in deze studie wat beperkt met slechts 38 proefpersonen, wat tevens invloed heeft op de effectgrootte van de gevonden resultaten.

Verder werd in deze studie verwacht dat de mate van volgehouden aandacht zou verschillen, waarbij de Klinefelter groep meer problemen op dit gebied zouden hebben. Uit eerder onderzoek bleek hier nog weinig over bekend te zijn. Wel bleek dat mannen met Klinefelter problemen ervaren met betrekking tot de executieve functies, waaronder problemen op het gebied van mentale flexibiliteit, inhibitie en hun probleem oplossend vermogen (Geschwind, 2000; Van Rijn, Aleman, De Sonnevile & Swaab, 2009; Ross, Zeger, Kushner, Zinn & Roeltgen, 2009), maar over de aandachtsfunctie is tot op heden meer onderzoek verricht bij kinderen. Bij kinderen werden aandacht en concentratieproblemen gezien (Geschwind, 2000). Het resultaat in dit onderzoek komt dus niet overeen met de al bestaande literatuur, wegens gebrek aan eerder onderzoek wat betreft volgehouden aandacht bij volwassenen met Klinefelter. Wat hierbij wel op valt is dat de gevonden resultaten niet overeenkomen met wat bekend is over volgehouden aandacht bij kinderen met Klinefelter. Een verklaring hiervoor zou het leeftijdsverschil met onderzoek in eerdere studies kunnen zijn. Volwassen mannen zijn verder in de ontwikkeling, waardoor ook de ontwikkeling van verschillende cognitieve functies beter is dan op jongere leeftijd. Daarnaast zou er mogelijk sprake kunnen zijn van compensatie. Wanneer mannen met Klinefelter op jonge leeftijd al aandachtsproblemen ervaren leren zij door de jaren heen hiermee om te gaan en op in te spelen, waardoor deze op latere leeftijd minder of geen belemmering meer zou kunnen vormen. Een andere verklaring zou kunnen zijn dat de testafname in deze studie slechts een momentopname was, waardoor er een eenzijdig beeld verkregen is van de mate van volgehouden aandacht van de proefpersonen. Daarbij komt dat de testafname bij de controle proefpersonen in de middag zijn verricht. Op dit moment van de dag zouden zij minder fris en alert kunnen zijn dan wanneer de testafname in de morgen zou zijn verricht, zoals voornamelijk bij de Klinefelter groep is gebeurd. Dit kan ervoor zorgen dat de scores van de controle proefpersonen enigszins gedrukt zijn. Naast de mogelijke vermoeidheid zouden de scores gedrukt kunnen zijn vanwege het feit proefpersonen niet lekker in hun vel zouden kunnen zitten of veel aan hun hoofd hebben. Dit kan ervoor zorgen dat zij zich minder goed kunnen concentreren, wat directe invloed heeft op de testafname.

Wat betreft de mate van taalkwaliteit van mannen met Klinefelter corresponderen de gevonden resultaten in deze studie met de bevindingen in eerdere studies, waaruit al gebleken was dat de verbale intelligentie van mannen met Klinefelter vaak lager is dan hun performale intelligentie, de taalontwikkeling vertraagd kan zijn en er verschillende problemen in zowel het oppikken, het begrip en het reproduceren van taal werden ervaren (Visootsak & Graham Jr, 2006; Maassen & Bol, 2001; Graham Jr, Bashir, Stark, Silbert & Walzer, 1988). De gevonden effecten in de studie bleken echter maar klein te zijn. Gezien het feit dit resultaat wel duidelijk bevestigd wordt vanuit eerdere studies lijken de kleine effectgroottes gerelateerd te zijn aan de grootte van de steekproef, welke vanwege een beperkte grootte worden gedrukt. Verder bleek de intelligentie van de mannen met Klinefelter in deze studie te variëren van een

zwakbegaafd niveau tot en met een begaafd niveau. Mannen met een gemiddelde of hogere intelligentie kunnen in staat zijn om hun beperkingen op bepaalde cognitieve gebieden te compenseren. Ook zouden zij gedurende hun ontwikkeling zichzelf strategieën aangeleerd kunnen hebben om beter om te gaan met hun beperkingen, waardoor deze meer op de achtergrond zijn komen te staan. Het is in deze studie dan ook een beperking dat de kwaliteit van taal alleen beoordeeld is met behulp van informant rapportage, waardoor een eenzijdig en mogelijk gekleurd beeld verkregen is van de daadwerkelijk kwaliteit van taal van de proefpersonen. Desondanks bleek er wel een correlatie te zijn tussen de taalkwaliteit en sociaal functioneren, maar was taalkwaliteit geen significante voorspeller. Dit laatste lijkt voornamelijk verklaard te kunnen worden door de grootte van de steekproef. De steekproef is te klein om duidelijke, betrouwbare, sterke en mogelijk causale verbanden aan te kunnen tonen.

Met betrekking tot het sociaal-cognitief functioneren bleek vanuit eerder onderzoek dat mannen met Klinefelter problemen ervaren met betrekking tot waarneming van sociaal-emotionele cues, in het identificeren en verwoorden van hun emoties en met hun inlevingsvermogen (Van Rijn, Barendse, Goozen & Swaab, 2014; Van Rijn, Swaab, Aleman & Kahn, 2006). Dit resultaat werd ook in deze studie bevestigd, middels een significant verschil tussen de Klinefelter groep en de controle groep. Wel bleek het gevonden effect klein en bleek het sociaal-cognitief functioneren niet gerelateerd aan het daadwerkelijke sociaal functioneren, wat wel een logische verwachting zou zijn. Het feit dat er geen correlatie werd gevonden zou te verklaren zijn vanwege het feit er slechts oppervlakkige beoordeling van het sociaal-cognitief functioneren is verkregen met een korte testafname. Zoals Beauchamps en Anderson (2010) middels hun model aangaven blijkt het sociaal-emotioneel functioneren ook betrekking te hebben op het herkennen en interpreteren van emotie- en gezichtsexpressie, mentaliseren, sociale attributie en moraal redeneren, iets wat niet of nauwelijks in de testafname aan bod is gekomen. Daarnaast zou ook de door hun uiteengezette interne en externe factoren een rol kunnen spelen in verklaring van de resultaten, namelijk de persoonlijkheid en het temperament van de proefpersoon. Van iemand met een gevoelige en warme persoonlijkheid wordt verwacht dat diegene het beter zal doen op sociaal-emotioneel gebied dan iemand met een wat stugge en afstandelijke persoonlijkheid, die vanuit zijn aard al een inlevingsvermogen op een ander niveau heeft dan diegene met de warme persoonlijkheid. De stugge en afstandelijke persoonlijkheden en karakters in de steekproef kunnen de onderzoeksresultaten van de controle proefpersonen mogelijk drukken en de warme en gevoelige karakters zouden de onderzoeksresultaten van de klinische groep kunnen drukken. Met betrekking tot vervolgonderzoek zou het interessant zijn om zowel de beoordeling van het sociaal-emotioneel functioneren breder uit te zetten als ook achtergrondfactoren mee te nemen in de beoordeling hiervan.

Wat betreft beperkingen van het onderzoek zijn een aantal factoren die een rol hebben gespeeld in deze studie. In de eerste plaats is de steekproefgrootte een beperking geweest voor het



onderzoek. Vanwege het feit de grootte beperkt is, dienen de resultaten voorzichtig geïnterpreteerd te worden, gezien het feit mogelijke onterechte significanties en niet significante resultaten naar voren kunnen zijn gekomen. Verder verschilde de grootte van de klinische groep in vergelijking met de controle groep, wat tevens ongunstig zou kunnen zijn voor de onderzoeksresultaten. Voorzichtigheid bij de interpretatie van de resultaten wordt dan ook geadviseerd.

Er is getracht om de controleproefpersonen te matchen aan de Klinefelter proefpersonen, maar ook dat bleek een beperking te zijn in het onderzoek. Het bleek moeilijk om proefpersonen te matchen op zowel leeftijd, intelligentieniveau en opleidingsniveau, waardoor er niet volledig worden voldaan aan één-op-één matching. Als gevolg hiervan zouden de resultaten enigszins beïnvloed kunnen zijn gezien de verschillende onderzoeksgroepen niet volledig aan elkaar gelijk zijn.

Verder bleek dat het moment van testafname niet voor alle proefpersonen op een vergelijkbaar moment is verricht. De testafnames bij de mannen met Klinefelter zijn in de ochtend verricht en bij de controle proefpersonen voornamelijk in de middag. Mogelijke vermoeidheid die gedurende de dag kan optreden zou een mediërende factor kunnen zijn. Ook de fysieke gesteldheid van de proefpersonen an sich, bedoeld wordt of de proefpersoon lekker in zijn vel zit of niet of mogelijk zich niet lekker voelt, zou een negatieve invloed op de testafnames kunnen zijn geweest en daardoor ook op de onderzoeksresultaten. In mogelijk vervolgonderzoek zou onderzocht kunnen worden of dergelijke achtergrondfactoren de testafname beïnvloeden. Voornamelijk wanneer de steekproefgrootte klein is, is de data meer gevoelig voor achtergrondfactoren en zou hier meer rekening mee gehouden moeten worden. Een andere mogelijkheid is om testafnames, welke dat toelaten, op meerdere momenten af te nemen, zodat er geen eenzijdig beeld verkregen wordt van de prestaties van de proefpersonen.

Een andere relevante beperking van het onderzoek was het meetinstrument met betrekking tot het sociaal-cognitief functioneren, welke niet aansloot bij de leeftijd van de steekproef in deze studie. De SCVT (2007) is een valide meetinstrument voor een doelgroep van kinderen in de leeftijd van 4 tot en met 12 jaar. Gezien het feit de leeftijd van de participanten in deze studie veel hoger lag, is het de vraag of de resultaten uit dit onderzoek betrouwbaar kunnen worden geïnterpreteerd. Er dient dan ook voorzichtig worden omgegaan met deze resultaten.

Daarnaast zijn de testafnames bij de proefpersonen door verschillende onderzoekers uitgevoerd. Hierdoor zou de gegeven instructie bij de testafname kunnen verschillen, wat invloed heeft op de manier waarop een proefpersoon de test maakt. Er wordt niet verwacht dat dit effect groot zal zijn, gezien het feit er een algemene instructie beschikbaar was, echter zou een persoonlijke interpretatie of verwoording hiervan wel verschillen kunnen veroorzaken. Indirect wordt ook hierdoor de onderzoeksresultaten beïnvloed, wat belangrijk is om bewust van te zijn bij de interpretatie van de resultaten.

Tot slot zou naast eerder genoemde richtpunten voor vervolgonderzoek ook verder ingegaan kunnen worden op verdere interpretatie van de resultaten uit deze studie. Dit onderzoek is een van de

weinige onderzoeken die gericht is op verschillende cognitieve functies in combinatie met sociaal functioneren bij mannen met het syndroom van Klinefelter. Er is daarom meer onderzoek nodig om de resultaten die naar voren komen om uit dit onderzoek te bevestigen. Er dient dan ook voorzichtig omgegaan te worden met interpretaties en implicaties op basis van deze resultaten. Daarnaast kan verder onderzoek bijdragen aan betere en concretere uiteenzetting wat ten grondslag ligt aan de problemen die mannen met Klinefelter ervaren, wat bij kan dragen aan behandelingsdoeleinden. Tevens zou op den duur gericht kunnen worden op vroegtijdige interventie om de ernst en mate van problemen te kunnen voorkomen.

## Referenties

- Anderson, P. (2008). Towards a developmental model of executive function. In V. A. Anderson, R. Jacobs, & P. J. Anderson (Eds.), *executive functions and the frontal lobes: A lifespan perspective* (pp.3-22). Hove, Engeland: Psychology Press.
- Anderson, V. A., Anderson, P., Northma, E., Jacobs, R., & Catroppa, C. (2001). Development of executive functions through late childhood and adolescence in an Australian sample. *Developmental Neuropsychology*, 20, 385-406.
- Beauchamp, M. H. & Anderson, V. (2010). Social: An Integrative Framework for the Development of Social Skills. *Psychological Bulletin*, 136 (1), 39-64.
- Bojesen, A., Juul, S. & Gravholt, C. H. (2003). Prenatal and Postnatal Prevalence of Klinefelter Syndrome: A National Registry Study. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, 88 (2), 622-626.
- COTAN (2006). *Sociaal Cognitieve Vaardigheden Test, SCVT, 2009*. Verkregen op 10, juli 2014 van [https://portal.fsw.leidenuniv.nl/DanaInfo=.awxyCgtzhvmyn6zs29r.1yU98+test\\_details.php?id=145](https://portal.fsw.leidenuniv.nl/DanaInfo=.awxyCgtzhvmyn6zs29r.1yU98+test_details.php?id=145).
- Lanfranco, F., Kamischke, A., Zitzmann, M. & Nieschlag, E. (2004). Klinefelter's syndrome. *Lancet*, 364, 273-383.
- Linting, M. (Ed.). (2011). *Introduction to Research Methods in the Social and Behavioral Sciences*. Harlow, London: Pearson Custom Publishing.
- Kroonenberg, P. M. (2006). *Data inspection for students*. Child & Family Studies and Data Theory. Leiden University.
- Geschwind, D. H., Boone, K. B., Miller, B. L. & Swerdloff, R. S. (2000). Neurobehavioral Phenotype of Klinefelter Syndrome. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 6, 107-116.
- Geurts, H. M. & Huizinga, M. (2013). Aandacht en executieve functies. In Swaab, H., Bouma, A., Hendriksen, J. & König, C. (Eds.), *Klinische kinderneuropsychologie* (pp. 169-188). Amsterdam, Nederland: Boom.
- Graham Jr, J. M., Bashir, A. S., Star, R. E., Silbert, A. & Walzer, S. (1988). Oral and Written Language Abilities of XXY Boys: Implications for Anticipatory Guidance. *Pediatrics*, 81 (6), 795-806.
- Maassen, B. & Bol, G. (2013). Taal en Spraak. In Swaab, H., Bouma, A., Hendriksen, J. & König, C. (Eds.), *Klinische kinderneuropsychologie* (pp. 123-144). Amsterdam, Nederland: Boom.
- Mandoki, M. W., Sumner, G. S., Hoffman, R. P. & Riconda, D. L. (1991). A Review of Klinefelter's Syndrome in Children and Adolescents. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 30 (2), 167-172.

- Manen, T.G. van, Prins, P.J.M., & Emmelkamp, P.M.G. (2007). *Sociaal Cognitieve Vaardigheden Test (SCVT)*. Houten: Bohn Stafleu van Loghum.
- Noens, I., Steyaert, J., Marche, W., De la, & Scholte, E. (2012). *SRS-A Screeningslijst voor autismespectrumstoornissen. Nederlandstalige versie*. Amsterdam: Hogrefe Uitgevers BV.
- Penn, D. L., Corrigan, P. W., Bentall, R. P., Racenstein, J. M. & Newman, L. (1997). Social cognition in schizophrenia. *Psychological Bulletin*, *121*, 114-132.
- Robinson, A., Puck, M., Pennington, B., Borelli, J. & Hudson, M. (1979). Abnormalities of the seks chromosomes: a prospective study on randomly identified new borns. In: *Birth Defects: Original Article Series, eds.. A. Robinson, H.A. Lubs & D. Bergsma*. New York: Alan R. Liss, Inc., XV (1), 203-241.
- Ross, J. L., Zeger, M., Kushner, H., Zinn, A. R. & Roeltgen, D. P. (2009). An Extra X or Y Chromosome: Contrasting The Cognitive and Motor Phenotypes in Childhood in Boys with 47,XYY Syndrome or 47,XXY Klinefelter Syndrome. *Developmental Disabilities Research Reviews*, *15*, 309-317.
- Semel, E., Wiig, E.H. & Secord, W.A. (2008). *Clinical Evaluation of Language Fundamentals (CELF-4<sup>NL</sup>) - Nederlandse Versie. Handleiding*. Amsterdam: Pearson Assessment and Information.
- Smyth, C. M. & Bremner, W. J. (1998). Klinefelter syndrome. *Archives Internal Medicine*, *158*, 1309-1314.
- Sonneville, L. de (2005). Amsterdamse Neuropsychologische Taken: Wetenschappelijke en klinische toepassing. *Tijdschrift voor neuropsychologie*, 27-41.
- Sonneville, L. de (2014). *Handboek Amsterdamse Neuropsychologische Taken*. Amsterdam: Boom test uitgevers.
- Stuss, D. T. (1992). Biological and psychological development of executive functions. *Brain and Cognition*, *20*, 8-23.
- Van Rijn, S., Aleman, A., De Sonneville, L. & Swaab, H. (2009). Cognitive mechanisms underlying disorganization of thought in a genetic syndrome (47,XXY). *Schizophrenia Research*, *112*, 91-98.
- Van Rijn, S., Barendse, M., Goozen, S. & Swaab, H. (2014). Social Attention, Affective Arousal and Empathy in Men with Klinefelter Syndrome (47,XXY): Evidence from Eyetracking and Skin Conductance. *PLoS ONE*, *9* (1), 1-9.
- Van Rijn, S., Swaab, H., Aleman, A. & Kahn, R. S. (2006). X Chromosomal effects on social cognitive processing and emotion regulation: A studie with Klinefelter men (47,XXY). *Schizophrenia Research*, *84*, 194-203.
- Visootsak, J. & Graham, J. M. (2006). Klinefelter syndrome and other sex chromosomal aneuploidies. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, *1* (42). Doi:10.1186/1750-1172-1-

Yager, J. A. & Ehmann, T. S. (2006). Untangling social Function and Social Cognition: A Review of Concepts and Measurement. *Psychiatry*, 69 (1), 47-68.

Zijlstra, R. & Swaab, H. (2001). Genetische beelden, Turnersyndroom en Klinefeltersyndroom. In Swaab, H., Bouma, A., Hendriksen, J. & König, C., *Klinische kinderneuropsychologie* (pp. 609-627). Amsterdam, Nederland: Boom.