

SPECULUM

Geburtshilfe / Frauen-Heilkunde / Strahlen-Heilkunde / Forschung / Konsequenzen

Langer M

**Gasteditorial: Die konsanguine Ehe - Eine
medizinische und soziokulturelle Herausforderung**

*Speculum - Zeitschrift für Gynäkologie und Geburtshilfe 2011; 29 (1)
(Ausgabe für Österreich), 4-7*

Homepage:

www.kup.at/speculum

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche

Krause & Pachernegg GmbH • Verlag für Medizin und Wirtschaft • A-3003 Gablitz

P.b.b. 02Z031112 M, Verlagsort: 3003 Gablitz, Linzerstraße 177A/21

Erschaffen Sie sich Ihre ertragreiche grüne Oase in Ihrem Zuhause oder in Ihrer Praxis

Mehr als nur eine Dekoration:

- Sie wollen das Besondere?
- Sie möchten Ihre eigenen Salate, Kräuter und auch Ihr Gemüse ernten?
- Frisch, reif, ungespritzt und voller Geschmack?
- Ohne Vorkenntnisse und ganz ohne grünen Daumen?

Dann sind Sie hier richtig



Gasteditorial

Die konsanguine Ehe – Eine medizinische und sozio- kulturelle Herausforderung

M. Langer

Die Geburtshilfe war immer von gesellschaftlichen Strömungen beeinflusst und hat mit ihrer eigenen Entwicklung darauf reagiert. Seit etwa 1990 sind die Globalisierung und die Migrationsbewegungen zweifellos die bestimmenden Phänomene und haben mit der Konsanguinität und ihren Folgen die Perinatalogie auch vor ein neues Problem gestellt.

Verwandtenehen waren im 19. Jahrhundert in Westeuropa sowohl im Adel als auch im Bürgertum eine durchaus übliche Praxis. Berühmte Beispiele dafür sind Königin Victoria und Prinz Albert, Kaiser Franz Joseph und Sisi, Albert und Elsa Einstein sowie die Familien Darwin-Wedgwood-Galton, wobei die fatalen Auswirkungen auf die daraus hervorgehenden Kinder wohl bekannt waren. Charles Darwin und Emma Wedgwood verloren 3 ihrer 10 Kinder vermutlich aufgrund von hereditären Erkrankungen, verursacht durch die Ehe zwischen Cousins 1. Grades. Heute sieht sich die Geburtshilfe mit den Erkrankungen der Kinder von Migranten konfrontiert. Sie muss dieses Problem ansprechen und an konstruktiven Lösungen mitwirken.

Konsanguinität und Verwandtschafts-/Inzuchtkoeffizient

Als konsanguin gilt eine Ehe zwischen Personen, die biologisch als zweitgradige Cousins oder enger verwandt sind. Die medizinisch wichtigste und am meisten verbreitete Form der Verwandtenehe ist die Cousinenehe mit einem/r Cousin/Cousine 1. Grades. Diese Partner haben $\frac{1}{8}$ ihrer Gene von einem gemeinsamen Vorfahren geerbt, ihr Verwandtschaftskoeffizient ist daher 0,125.

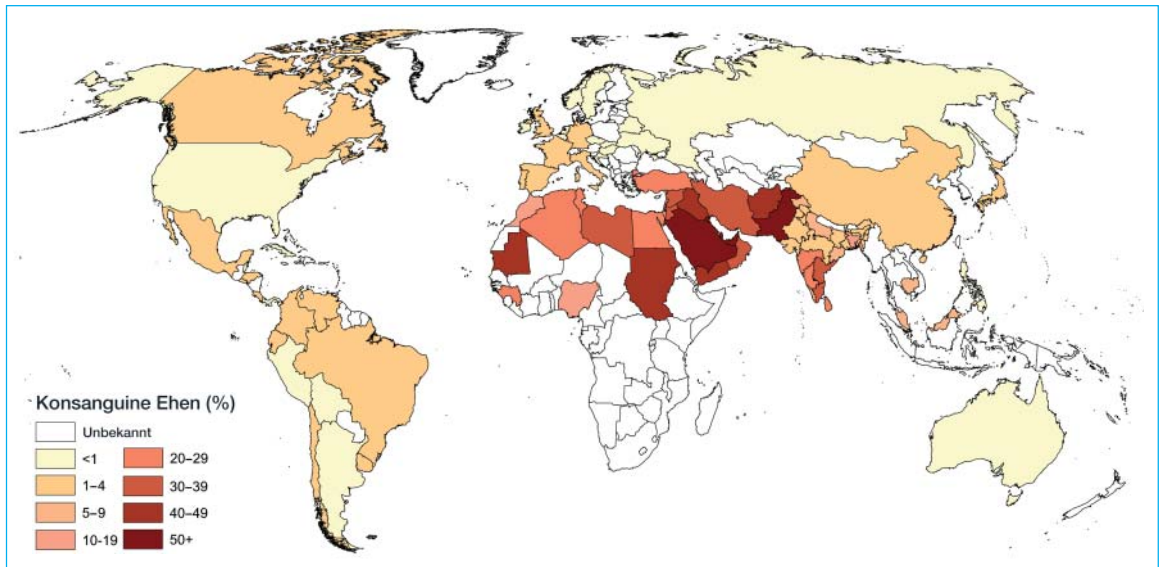
Ihre Kinder wiederum sind homozygot für 6,25 % aller Genloci, tragen daher einen Inzuchtkoeffizienten $F = 0,0625$. (Es sei nur nebenher erwähnt, dass eine Cousinenehe, die wegen des Alters der Partner oder aus freiem Entschluss kinderlos bleibt, abgesehen von einem evt. äußeren Zwang zur Ehe, medizinisch natürlich kein Problem darstellt).

Von der Cousinenehe streng zu trennen, und zwar sowohl aus rechtlicher, kultureller als auch aus tiefenpsychologischer Sicht, ist der Inzest im engeren Sinn. Darunter verstehen wir Verbindungen zwischen Eltern und Kindern, zwischen Geschwistern und (in eingeschränkter Weise) auch zwischen Onkel und Nichte oder Tante und Neffe. Gegen derartige inzestuöse Verbindungen gibt es in praktisch allen Gesellschaften rechtliche Verbote und traditionsbedingte Tabus, während Cousinenehen in vielen Staaten der Welt erlaubt sind.

Die Länder mit der höchsten Konsanguinitätsrate liegen im Nahen Osten und sind verwoben, aber nicht ident mit dem Islam (Abb. 1). Die dort erstrebenswerte und zahlenmäßig wichtigste Form ist die Heirat mit der Onkeltochter, also der Cousine/dem Vetter in der väterlichen Linie („father's brother's daughter“, „marriage arabe“). Zu den Heiratsregeln in verschiedenen Kulturen gibt es eine reichhaltige anthropologische und historische Literatur – stellvertretend für viele sei das Œuvre von Claude Lévi-Strauss genannt.

Zum Unterschied von sporadischen Verwandtenehen in europäischen Ländern existiert in den Ländern des Nahen Ostens eine seit vielen Generationen und Jahrhunderten bestehende Tradition der Cousinen-

1:
Globale Frequenzen
konsanguiner Ehen
© A. H. Bittles 2009.
Nachdruck mit
freundlicher
Genehmigung
des Centre
for Comparative
Genomics and
Prof. Alan Bittles.



ehe. Dadurch kommt es zu einem „Verlust an Heterozygotität“ in der gesamten Population, in deren Folge auch Partner, die formal nicht verwandt sind oder sich nicht verwandt fühlen, einen viel höheren Grad an Homozygotität zeigen, als der reine Verwandtschaftsgrad anzeigen würde. Dieses Phänomen lässt sich z. B. anhand der pakistanischen Clans oder „biraderis“ studieren.

Eine spezielle Konstellation mit erhöhter Frequenz kindlicher Probleme sind die „doppelten Cousinenehen“ („double first cousins“). Bei dieser relativ häufigen Form heiraten 2 Geschwister einer Familie ihre Cousins/Cousinen aus einer verwandten Familie. Die daraus hervorgehenden Kinder sind dann miteinander genetisch verwandt wie Halbgeschwister, weil sie dieselbe genetische Ausstattung von beiden Ahnenseiten her erben.

Medizinische Folgen konsanguiner Ehen

Aus dem oben Gesagten geht hervor, dass es bei Kindern aus konsanguinen Ehen infolge der erhöhten Homozygotität zu einer erhöhten Rate monogener autosomal rezessiver Krankheiten kommen muss. Ebenso stringent ist aber auch, dass dies entsprechend den Erbgesetzen nur 25 % aller Kinder betrifft. Bedenkt man, dass natürlich nicht alle konsanguinen Paare Träger ein und derselben Krankheit sind, und dass es weiters auch bei nicht-verwandten Partnern zu einem zufälligen Zusammentreffen

derselben Mutation kommen kann (z. B. bei zystischer Fibrose), dann wird verständlich, wieso es bei konsanguinen Paaren „nur“ zu einer Verdoppelung der Rate an Fehlbildungen und rezessiven Erkrankungen kommt (1–2 % $\Rightarrow$ 2–4 %). Typische Vertreter dieser Krankheitsgruppe sind die autosomal rezessive polyzystische Nierenerkrankung (ARPKD), Hämoglobinopathien, Hauterkrankungen (z. B. Epidermolysis bullosa, Netherton-Syndrom) oder Glykogenspeichererkrankungen. Neben monogenen Erkrankungen sind es aber vor allem multifaktoriell ererbte Erkrankungen, wie etwa Vitien (ASD/VSD), die mit z. T. völlig atypischer Anatomie den Pränataldiagnostiker vor große Herausforderungen stellen.

Alle diese Störungen zusammengekommen kumulieren in manchen Brennpunkten der Verwandtenehetradition zu hoher Mortalität. Eine Studie unter der pakistanischen Bevölkerung in Birmingham ergab einen Konsanguinitätsgrad von 55 % und im Gefolge ein 13-faches relatives Risiko für neonatale Mortalität gegenüber der englischen Bevölkerung. Die Enquete im britischen Unterhaus darüber hat im Jahr 2002 einen Anstoß dafür gegeben, die Folgen der Konsanguinität als sozialmedizinisches Problem zu erkennen.

Motive für eine Verwandtenehe

Zumindest in Ansätzen sind die negativen medizinischen Folgen auch in weniger entwickelten Gesellschaften bekannt. Welche Motive (M.) bewegen also Gesellschaften dazu, ihre Heiratstraditionen genau dahin-

gehend auszurichten? Durch Verwandtenehen soll Folgendes erreicht werden:

- Vermögen (evt. der Brautpreis) soll in der Familie bleiben (wirtschaftliches M.)
- Gleiche Werte und Lebenseinstellungen werden erhalten (Vertrautheits-M.)
- Festerer Familienzusammenhalt, örtliche Nähe, weniger Gewalt (Clan-, Biraderi-M.)
- Keine Geheimnisse, wie z. B. Krankheiten
- Verwandtenehen sind in hohem Ausmaß arrangiert. Zwangsehen dienen der Kontrolle der „Kinder“ und vor allem der Ehre der Frau (Kontroll-M.).

Faktoren, die eine Verwandtenehe begünstigen, sind ländliche Herkunft, Leben in der Großfamilie, geringe Schulbildung und arrangierte Ehen.

Neben diesen Gründen für das Eingehen von Cousinenehen gibt es durchaus auch logisch nachvollziehbare Gründe, warum sich diese Praxis in vielen Ländern als Erfolgsmodell erwiesen hat und nicht wegen Nachwuchsschädigung verändert wurde. In Ländern mit hoher Säuglingssterblichkeit geht nämlich der Beitrag rezessiver Erkrankungen im „Hintergrundrauschen“ von Infektionen und allgemeiner Frühgeburtlichkeit unter. Fehlen letztgenannte Gründe, wird der Anteil hereditärer Erkrankungen an perinataler Morbidität und Mortalität offensichtlich. So erhob C. Stoltenberg den Anteil der Konsanguinität an der Gesamtmortalität bei der pakistanischen Bevölkerung in 2 unterschiedlichen Ländern:

In Pakistan bei einer ca. 10%igen perinatalen Mortalität betrug der Anteil der Konsanguinität an der Mortalität 15 %, in Norwegen bei einer 1,4%igen perinatalen Mortalität hingegen 41 %!

Weiters führt die „präreproduktive Mortalität“, also die Sterblichkeit vor dem Fortpflanzungsalter, der von rezessiven Erkrankungen an perinataler Morbidität und Mortalität betroffenen Kinder und Jugendlichen dazu, dass die zugrunde liegenden Gene über lange Zeit hinweg ausgelektiert werden.

Veränderung der Konsanguinitätsraten

Eine genaue Erhebung der Raten von Konsanguinität und noch mehr jene der zeitlichen Veränderung gestaltet sich schwierig. Wie betont, handelt es sich meist um ländliche Gebiete, die Angaben der befragten

Personen sind oft beeinflusst von sozial erwünschten Vorstellungen und infolge der Vielgenerationen-Verwandtenehe ist die biologische Verwandtschaft oft näher als die formale. Für die Länder des Nahen Ostens gibt es jedoch empirische Daten und viele andere Hinweise, dass die Konsanguinität ansteigt: Eine Erhebung in mehreren arabischen Ländern (Qatar, Jemen, Vereinigte Arabische Emirate) ergab eine eindeutige Zunahme vor allem bei Familien der sozialen Oberschicht. Eine Längsschnittuntersuchung in ländlichen Gebieten der Süd-türkei zwischen 1989 und 2002 beschrieb einen Anstieg von 32 auf 40,7 %. Die generelle Konsanguinitätsrate in der Türkei wird von mehreren Autoren übereinstimmend zwischen 20–25 % angegeben.

In westeuropäischen Ländern zeigt sich bei der Bevölkerung mit Migrationshintergrund ein uneinheitlicher Trend: In einer methodisch akribisch durchgeführten Studie erhob C. Stoltenberg einen Rückgang der Konsanguinitätsrate von Pakistanis in Norwegen, während laut einer holländischen Erhebung die marokkanische Bevölkerung in den Niederlanden häufiger innerhalb der Familie heiratet als früher. Zwei gegenläufige Motive sind für diese Widersprüchlichkeit verantwortlich: In der durch die Emigration verursachten persönlichen und kulturellen Verunsicherung sucht man Vertrautes in der Tradition und somit eine Partnerin aus dem eigenen Clan. Für die 2. (und mittlerweile 3.) Generation der Migranten gilt hingegen eher, dass Bildung und Urbanisation der Frau und die damit verknüpfte Verringerung der Kinderzahl mit einem Rückgang arrangierter Cousinenehen einhergeht.

Für Österreich bzw. Wien kann man auf unterschiedliche Datenquellen (Statistik Austria, Österreichischer Migrations- und Integrationsbericht) zur Frequenz von Geburten aus konsanguinen Ehen zurückgreifen. Nachdem aber als Berechnungsbasis entweder „Nationalität der Eltern“ oder „Migrationshintergrund“ herangezogen wird, ist man auf eine eher grobe Schätzung angewiesen. Bei einer Geburtenzahl von rund 17.500/a in Wien und einer angenommenen Frequenz von ca. 800 konsanguinen Paaren wären danach 30–50 Kinder pro Jahr zu erwarten, die unter medizinischen Folgen leiden, somit eine quantitativ überschaubare, vom Schweregrad der Erkrankung her aber sehr Betreuungsaufwendige Gruppe.

Zusammenfassung und Strategien zur Verbesserung

Die Verwandtenehe ist ein weltweites Phänomen mit Wurzeln vor allem in der Tradition der arrangierten Ehe, aber auch der Religion der betreffenden Länder. Viele Erhebungen zeigen ansteigende Inzidenzzahlen, und zwar sowohl in den Herkunfts-, als auch in den Immigrationsländern. Bei den Kindern, die aus konsanguinen Ehen hervorgehen, kommt es zu einer auf das Doppelte erhöhten Zahl autosomal-rezessiv vererbter Krankheiten und erhöhter Abortus- und Totgeburtenrate. In Gesellschaften mit einem hoch entwickelten medizinischen System und niedriger perinataler Mortalität bilden diese Morbiditätsgründe einen höheren relativen Anteil als in den Herkunftsländern. Nachdem nun in europäischen Ländern ebenfalls mit einem Weiterbestehen der Problematik zu rechnen ist, sollte sie weiterhin wissenschaftlich untersucht werden. Parallel dazu sollten aber auch Anstrengungen unternommen werden, die Auswirkungen weitgehend zu verhindern.

Welche Strategien versprechen Erfolge bei diesen Absichten und welche haben sich bereits als nicht zielführend erwiesen? Gesellschaftliche Ächtung oder gar Verbote sind unangemessen und wirkungslos, vor allem dann, wenn – wie in der Türkei – die Verwandtenehe einen integralen Bestandteil des kulturellen und sozialen Lebens darstellt. Ungezielte Aufklärungskampagnen von offizieller Seite verfehlen ebenfalls die Zielgruppe, wie sich bei Versuchen in den

Niederlanden bei marokkanischen und türkischen Immigranten gezeigt hat.

Wirksam sind ausschließlich jene Strategien, die sich als „empowerment“ der betroffenen Frauen zusammenfassen lassen, also im Einzelnen:

- Alphabetisierung und Bildung der Frauen und deren Integration in den Arbeitsprozess
- „Urbanisierung“: Mobilität Land – Stadt, ländlicher Clan – städtische Kleinfamilie
- Geringere Kinderzahl – weniger Cousins/Cousinen verfügbar
- Sozialrechtliche Verbesserung: Öffentliche Alterspension anstelle der Versorgung durch die Großfamilie

Bei Familien mit bereits bekanntem genetischen Risiko sollte unbedingt ein „premarital counselling“ mit Schärfung des Risikobewusstseins durchgeführt werden, nach der Geburt von schon betroffenen Kindern eine ausführliche genetische Beratung mit Aufzeigen von Alternativen wie z. B. Adoption, auch wenn letztere nur geringe Erfolgsaussichten erwarten lässt. Bei bekannter und diagnostizierbarer genetischer Veränderung wäre auch die Präimplantationsdiagnostik eine sinnvolle Möglichkeit.

Korrespondenzadresse:

*Univ.-Prof. Dr. med. Martin Langer
AKH Wien, Abteilung für Geburtshilfe
und Fetomaternale Medizin
A-1090 Wien, Währinger Gürtel 18–20
E-Mail: martin.langer@meduniwien.ac.at*

Mitteilungen aus der Redaktion

Abo-Aktion

Wenn Sie Arzt sind, in Ausbildung zu einem ärztlichen Beruf, oder im Gesundheitsbereich tätig, haben Sie die Möglichkeit, die elektronische Ausgabe dieser Zeitschrift kostenlos zu beziehen.

Die Lieferung umfasst 4–6 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Das e-Journal steht als PDF-Datei (ca. 5–10 MB) zur Verfügung und ist auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

☒ **Bestellung kostenloses e-Journal-Abo**

Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

☒ **Bilddatenbank**

☒ **Artikeldatenbank**

☒ **Fallberichte**

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

Impressum

Disclaimers & Copyright

Datenschutzerklärung