

SPECULUM

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

Langer M

Gasteditorial - La parole a l`invitee

*Speculum - Zeitschrift für Gynäkologie und Geburtshilfe 2011; 29 (1)
(Ausgabe für Schweiz), 4-8*

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.

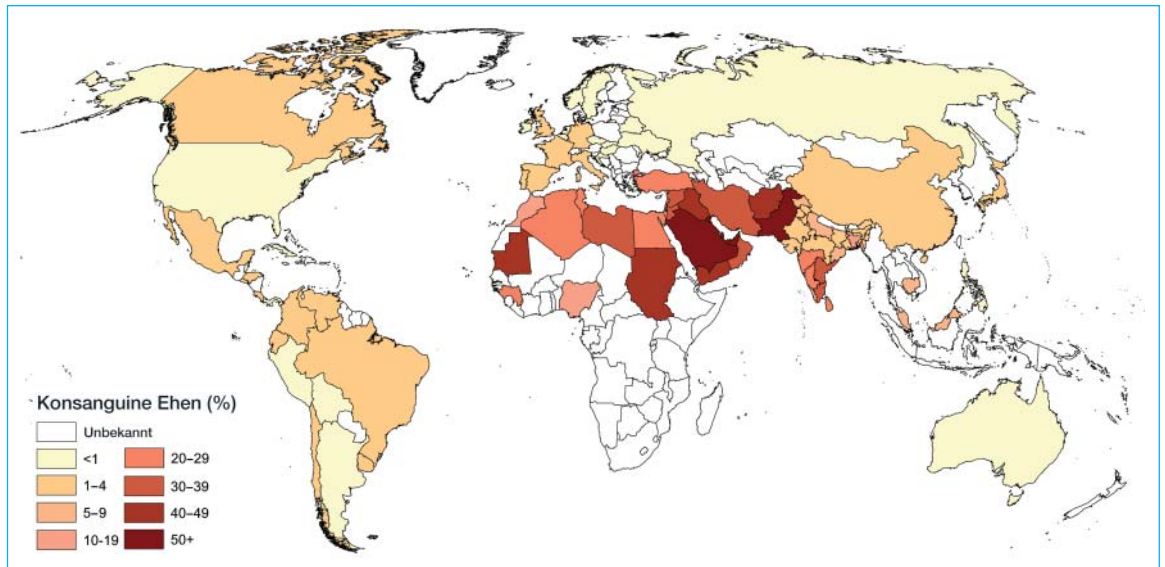
Ihre Kinder wiederum sind homozygot für 6,25 % aller Genloci, tragen daher einen Inzuchtkoeffizienten $F = 0,0625$. (Es sei nur nebenher erwähnt, dass eine Cousinenehe, die wegen des Alters der Partner oder aus freiem Entschluss kinderlos bleibt, abgesehen von einem evt. äußeren Zwang zur Ehe, medizinisch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

la parole à l'invitée

Le mariage consanguin – Un défi médical et socioculturel

M. Langer

De tous temps, l'obstétrique a été influencée par les courants sociaux, auxquels elle a réagi par sa propre évolution. Depuis les années 1990, la mondialisation et les flux migratoires représentent indubitablement des phénomènes décisifs qui, du fait de la consanguinité et de ses conséquences, ont également exposé la périnatalogie à un nouveau problème. Au XIX^e siècle, les mariages consanguins étaient monnaie courante en Europe occidentale, dans la noblesse mais aussi dans la bourgeoisie. En témoignent des exemples célèbres tels que la reine Victoria et le prince Albert, l'empereur François-Joseph et Sissi, Albert et Elsa Einstein, ainsi que les familles Darwin-Wedgwood-Galton, sachant que l'on connaissait parfaitement les répercussions fatales sur les enfants nés de ces unions. Charles Darwin et Emma Wedgwood ont perdu trois de leurs dix enfants, probablement en raison de maladies héréditaires liées au mariage de ces cousins au premier degré. Aujourd'hui, l'obstétrique est confrontée aux maladies des enfants de migrants. Aussi doit-elle s'atteler à cette problématique et œuvrer à des solutions constructives.

Consanguinité et coefficient de parenté/consanguinité

Par mariage consanguin, on entend un mariage entre deux personnes qui, sur le plan biologique, sont des cousins au deuxième degré ou plus proches. La forme de mariage consanguin la plus répandue et la plus importante sur le plan médical est celle entre cousins au premier degré. Ces partenaires ont hérité $\frac{1}{8}$ de leurs gènes d'un ancêtre commun, leur coefficient de parenté est donc de 0,125. Leurs enfants à leur tour sont homozygotes à hauteur de 6,25 % de tous les loci et présentent par conséquent un coefficient de consanguinité de 0,0625.

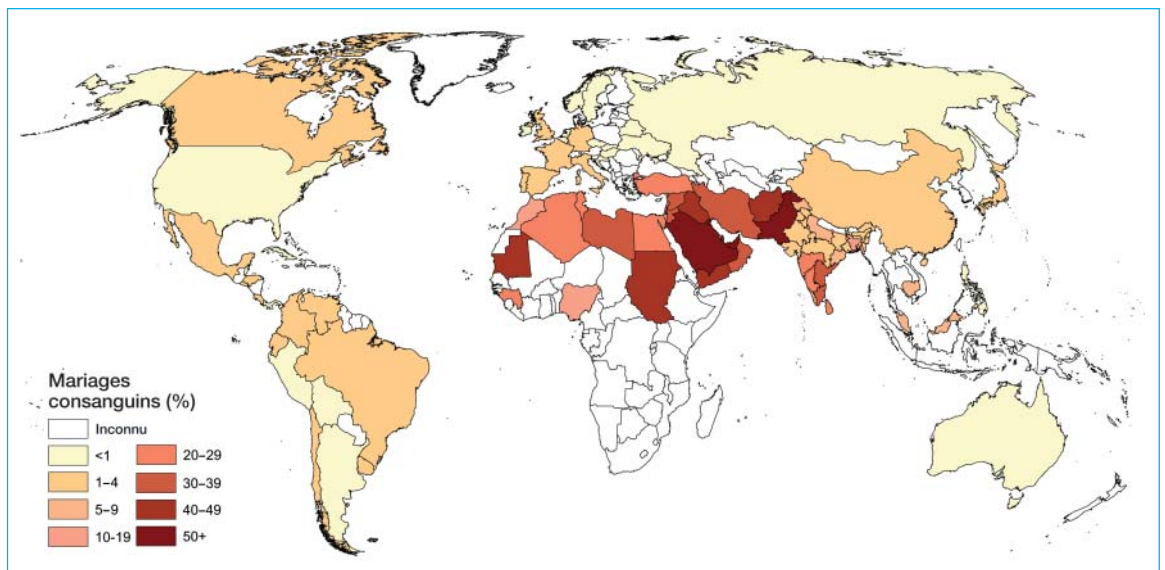
(Précisons accessoirement qu'un mariage entre cousins qui reste sans enfants en raison de l'âge des partenaires ou par choix, abstraction faite d'une éventuelle contrainte extérieure de se marier, ne représente naturellement aucun problème sur le plan médical.)

Il convient d'établir une distinction claire entre le mariage entre cousins et l'inceste au sens strict du terme, et ce sur le plan juridique, culturel et psychanalytique. On entend par inceste les relations entre parents et enfants, entre frères et sœurs, ainsi que (dans une moindre mesure) entre oncle et nièce ou tante et neveu. Presque toutes les sociétés disposent d'interdictions juridiques et de tabous traditionnels contre de telles relations incestueuses, tandis que les mariages entre cousins sont autorisés dans de nombreux pays du monde.

Les pays présentant les taux de consanguinité les plus élevés se situent au Proche-Orient et sont étroitement liés, mais ne sont pas forcément des pays islamiques (Fig. 1). Sous ces latitudes, le mariage le plus recherché et le plus répandu est celui avec la fille de l'oncle, c'est-à-dire avec la cousine dans la lignée paternelle («father's brother's daughter», «mariage arabe»). Il existe une littérature anthropologique et historique riche sur les règles matrimoniales dans différentes cultures, l'œuvre de Claude Lévi-Strauss étant considérée comme la référence en la matière par de nombreuses personnes.

Si les mariages consanguins restent des cas isolés dans les pays européens, les mariages entre cousins participent d'une tradition de plusieurs siècles et générations au Proche-Orient. D'où une «perte d'hétérozygotie» dans toute la population, si bien que les partenaires qui ne sont pas formellement parents ou ne se sentent pas parents

1:
Fréquence des
mariages consan-
guins dans le monde
© A. H. Bittles 2009.
Réédition avec
l'aimable auto-
risation du Center
for Comparative
Genomics et du
Prof. Alan Bittles.



affichent un degré nettement plus élevé d'homozygotie que celui propre au véritable degré de parenté. Il est notamment possible d'étudier ce phénomène au sein des clans pakistanaï ou «biraderis».

Le «double mariage entre cousins» («double first cousins») représente un phénomène spécial caractérisé par une fréquence accrue de problèmes infantiles. Relativement fréquent, il réside dans le mariage de deux frères/sœurs avec deux cousins/cousines d'une famille parente. Les enfants issus de ces mariages possèdent le même lien génétique que des demi-frères et sœurs, car ils héritent du même patrimoine génétique des deux côtés.

Conséquences médicales des mariages consanguins

A la lumière des éléments précités, il apparaît que les enfants issus de mariages consanguins affichent forcément, en raison de l'homozygotie accrue, un taux plus élevé de maladies monogéniques autosomiques récessives. En toute logique, ces maladies ne concernent toutefois que 25 % des enfants en vertu des lois de l'hérédité. Sachant que tous les couples consanguins ne sont pas porteurs d'une seule et même maladie et que les partenaires non apparentés peuvent également présenter, du fait d'une simple coïncidence, une même mutation (p. ex. en cas de fibrose kystique), on comprend pourquoi il n'y a «que» deux fois plus de malformations et de maladies récessives (1-2 % $\Rightarrow$ 2-4 %) chez les enfants de couples consanguins. Les maladies caractéristiques de

ce groupe sont la polykystose rénale autosomique récessive (PKRAR), l'hémoglobinoopathie, les maladies de la peau (p. ex. épidermolyse bulleuse, syndrome de Netherton) ou les glycogénoses. Outre les maladies monogéniques, ce sont essentiellement les maladies multifactorielles héréditaires telles que les anomalies cardiaques (CIA/CIV) qui, en raison de leur anatomie parfois complètement atypique, compliquent fortement le diagnostic prénatal.

Tous ces troubles se retrouvent ensemble dans plusieurs foyers de la tradition du mariage consanguin pour donner lieu à une mortalité élevée. Une étude réalisée auprès de la population pakistanaï de Birmingham a révélé un taux de consanguinité de 55 %, d'où un risque relatif de mortalité néonatale treize fois plus élevé que celui de la population anglaise. L'enquête menée par la chambre basse britannique à ce sujet en 2002 prônait la reconnaissance des conséquences de la consanguinité comme un problème socio-médical.

Motifs du mariage consanguin

Les effets médicaux négatifs du mariage consanguin sont également connus dans les sociétés moins développées, du moins dans les grandes lignes. Quels motifs poussent donc des sociétés à orienter leurs traditions matrimoniales précisément dans cette direction? Les mariages consanguins visent à obtenir les garanties suivantes:

- Conservation du patrimoine (éventuellement la dot) dans la famille (motif économique).

- Conservation des valeurs et modes de vie (motif de familiarité).
- Meilleure cohésion familiale, proximité géographique, violence réduite (motif clanique, biraderi).
- Aucun secret, par exemple concernant les maladies.
- Arrangement des mariages consanguins dans une large mesure. Les mariages forcés servent à contrôler les «enfants» et surtout à protéger l'honneur de la femme (motif de contrôle).

Les facteurs qui favorisent le mariage consanguin sont l'origine rurale, l'appartenance à une famille nombreuse, la faible formation scolaire et les mariages arrangés.

Au-delà de ces raisons encourageant le mariage entre cousins, d'autres motifs parfaitement compréhensibles expliquent également pourquoi cette pratique est devenue un modèle couronné de succès dans de nombreux pays, malgré le préjudice porté à la descendance. Dans les pays qui connaissent un taux de mortalité élevé des nourrissons, la contribution des maladies récessives est «étouffée» dans l'ensemble par les problèmes liés aux infections et aux naissances prématurées. Sans ces dernières raisons, la part des maladies héréditaires dans la morbidité et la mortalité périnatales est évidente. A cet égard, C. Stoltenberg a analysé le rôle de la consanguinité dans la mortalité totale au sein de la population pakistanaise dans deux pays:

Au Pakistan, pour une mortalité périnatale d'environ 10 %, la part de la consanguinité dans la mortalité s'élevait à 15 %, contre 41 % pour une mortalité périnatale de 1,4% en Norvège!

De par la «mortalité pré-reproductive», c'est-à-dire la mortalité avant l'âge de la reproduction, des enfants et des adolescents touchés par les maladies récessives, les gènes sous-jacents sont éliminés pendant de longues périodes.

Evolution des taux de consanguinité

Il est difficile de procéder à une évaluation précise des taux de consanguinité et plus encore de l'évolution au fil du temps. Comme indiqué précédemment, les mariages consanguins concernent la plupart du temps les régions rurales. Les réponses des personnes interrogées sont souvent in-

fluencées par des représentations sociales. De plus, en raison des mariages consanguins sur plusieurs générations, la filiation biologique est souvent plus proche que la filiation formelle. Toutefois, des données empiriques et bien d'autres indices témoignent d'un accroissement de la consanguinité dans les pays du Proche-Orient: une étude menée dans plusieurs pays arabes (Qatar, Yémen, Emirats arabes unis) a révélé une nette augmentation, essentiellement dans les familles de la couche sociale supérieure. Une étude longitudinale effectuée dans les régions rurales de la Turquie méridionale entre 1989 et 2002 indique quant à elle une progression de 32 à 40,7 %. Plusieurs auteurs avancent un degré général de consanguinité concordant en Turquie entre 20 et 25 %.

La population issue de l'immigration suit une évolution hétérogène dans les pays d'Europe occidentale: dans le cadre d'une étude méthodique et approfondie, C. Stoltenberg a constaté un recul du taux de consanguinité des Pakistanais en Norvège, tandis qu'une étude néerlandaise a mis en lumière une augmentation des mariages au sein du cercle familial dans la population marocaine aux Pays-Bas. Cette contradiction repose sur deux motifs contraires: les émigrés se sentent désorientés sur le plan personnel et culturel, et se tournent par conséquent vers les traditions qu'ils connaissent, cherchant ainsi un partenaire de leur propre clan. En ce qui concerne la deuxième génération d'immigrés (et entre-temps la troisième), il apparaît toutefois que la formation et l'urbanisation des femmes, au même titre que la diminution du nombre d'enfants y afférente, vont de pair avec un recul des mariages arrangés entre cousins.

En Autriche, en particulier à Vienne, il existe différentes sources de données (Statistik Austria, Österreichischer Migrations- und Integrationsbericht) sur la fréquence des naissances issues de mariages consanguins. Mais si l'on prend «la nationalité des parents» ou «le contexte migratoire» comme base de calcul, l'évaluation obtenue sera plutôt approximative. Pour un taux de natalité d'environ 17 500 enfants par an à Vienne et une fréquence présumée d'environ 800 couples consanguins, il faudrait donc tabler sur 30 à 50 enfants par an souffrant de problèmes médicaux correspondants, ce qui constitue un groupe quantifiable qui nécessite néanmoins un suivi très

complexe en ce qui concerne la gravité de la maladie.

Synthèse et stratégies d'amélioration

Le mariage consanguin est un phénomène mondial essentiellement ancré dans la tradition du mariage arrangé, mais aussi dans la religion des pays concernés. De nombreuses études révèlent une incidence en hausse, et ce non seulement dans les pays d'origine, mais aussi dans ceux d'accueil. Pour les enfants nés de mariages consanguins, on observe deux fois plus de maladies héréditaires autosomiques récessives, ainsi qu'un taux accru de fausses couches et de morts fœtales. Dans les sociétés dotées d'un système médical hautement développé et d'une mortalité périnatale moindre, ces motifs de morbidité représentent une part relative plus élevée que dans les pays d'origine. Maintenant que les pays européens sont également en proie à cette problématique persistante, il convient de poursuivre les recherches scientifiques à ce sujet. Parallèlement, il importe également d'entreprendre des actions pour en limiter les conséquences dans une large mesure.

Quelle stratégies sont prometteuses dans cette perspective et lesquelles ont déjà prouvé leur inefficacité? Toute condamnation voire interdiction par la société est inappropriée et inefficace, a fortiori lorsque, dans un pays comme la Turquie, le mariage consanguin fait partie intégrante de la culture et de la vie sociale. Les campagnes d'information non ciblées organisées par les pouvoirs publics manquent également le groupe cible, comme l'ont démontré des

expériences réalisées aux Pays-Bas auprès d'immigrés marocains et turcs.

Seules les stratégies résidant dans «l'empowerment» des femmes concernées sont efficaces. Concrètement elles traitent les thèmes suivants:

- Alphabétisation et formation des femmes, et intégration de ces dernières dans le processus de travail
- «Urbanisation»: mobilité ville – campagne, clan rural — petite famille urbaine
- Baisse du nombre d'enfants – moins de cousins/cousines disponibles
- Amélioration du droit social: pension de vieillesse publique au lieu de la prise en charge par la famille nombreuse

Pour les familles déjà sujettes à un risque génétique connu, il convient impérativement de réaliser un «conseil pré-matrimonial» centré sur la sensibilisation au risque encouru. Après la naissance des enfants déjà touchés, il faut fournir aux parents des explications approfondies d'ordre génétique et leur présenter des solutions alternatives telles que l'adoption, même si les possibilités de succès en la matière ne sont que limitées. En cas de modification génétique connue et diagnostiquable, un diagnostic préimplantatoire représenterait également une solution pertinente.

Adresse de correspondance:

Univ.-Prof. Dr méd. Martin Langer
AKH Wien, Abteilung für Geburtshilfe und
Fetomaternale Medizin
A-1090 Vienne, 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