

Eine epidemiologische Studie über die Ursachen mentaler Retardierung in Yokohama City

**Akiko YOSHIDA*, Tomoko SUGANO*, Takeshi MATSUSHI*,
Keiko ENDO**, Yoshiteru YAMADA****

* Abteilung für Heilpädagogik, Fakultät für Erziehung und Humanwissenschaften, Yokohama National University

** Abteilung für Psychiatrie, Medizinische Fakultät, Yokohama City University

Abstract

Wir untersuchten die Ursachen mentaler Retardierung bei 337 Personen, die sich im Verlauf von eineinhalb Jahren, von Oktober 1987 bis März 1989, um medizinische Betreuung bei der Behindertenhilfe von Yokohama City bemühten.

Insgesamt nahmen 337 Menschen an der Studie teil, davon waren 207 männlich und 130 weiblich. Sie waren zwischen 14 und 58 Jahre alt, das Durchschnittsalter betrug 22 Jahre. Ihr Intelligenzquotient (IQ) wurde anhand des Tanaka-Binet-Tests ermittelt. In Übereinstimmung mit internationalen Maßstäben wurden Personen mit einem IQ unter 50 als Fälle mit schwerer mentaler Retardierung eingestuft, Personen mit einem IQ zwischen 51 und 70 als Fälle mit mäßiger Retardierung. Die Anzahl von Personen mit schwerer mentaler Retardierung betrug 262, während in 75 Fällen mäßige Retardierung vorlag. In allen Fällen wurden körperliche und neurologische Untersuchungen mit dem Ziel durchgeführt, die Ursachen der mentalen Retardierung zu ermitteln. Nur wenn der behandelnde Arzt es für nötig befand und das Einverständnis der Eltern vorlag, wurden ein Elektroenzephalogramm (EEG), eine Computer-Tomographie des Gehirns und eine Chromosomenanalyse durchgeführt. In Fällen, in denen bereits eine Diagnose vorlag, wurde die Krankengeschichte konsultiert. Die Ergebnisse der Studie wurden mit denen einer sehr ähnlichen, von der Universität Kuopio in Ostfinnland veröffentlichten Studie verglichen.

Der Zeitpunkt der Schädigung wurde in vier Gruppen kategorisiert: pränatal, perinatal, postnatal und unbestimmbar. In der Gruppe der Personen mit schwerer mentaler Retardierung trat die Schädigung in 25,6 % der Fälle im pränatalen Stadium ein, in 9,2 % der Fälle im perinatalen Stadium und in 8,0 % der Fälle im postnatalen Stadium. In 57,2 % der Fälle war der Schädigungszeitpunkt unbestimmbar. In der Gruppe der Personen mit mäßiger mentaler Retardierung trat die Schädigung in 14,7 % der Fälle im pränatalen Stadium ein, in 8,0 % der Fälle im perinatalen Stadium und in 12,0 % der Fälle im postnatalen Stadium. In 65,3 % der Fälle war der Schädigungszeitpunkt unbestimmbar. Bei den Personen mit mäßiger mentaler Retardierung trat in 27 % der Fälle Retardierung familiär gehäuft auf.

Die finnische Studie kam zu ähnlichen Ergebnissen. In beiden Studien wurde gezeigt, dass bei den meisten Personen mit schwerer mentaler Retardierung aufgrund einer erkennbaren Ursache genetische oder chromosomale Anomalien vorliegen. Bei Personen mit mäßiger mentaler Retardierung war deren Ursache schwieriger zu ermitteln, und in den meisten Fällen mit unbestimmbarer Ursache lag mentale Retardierung in der Familie vor. Die oben genannten Erkenntnisse weisen auf die Notwendigkeit pränataler Diagnosen und in bestimmten Fällen Genetikberatung unter sorgfältiger Berücksichtigung ethischer Fragen hin.

Stichwörter: mentale Retardierung, geistige Retardierung, epidemiologisch, Ursachen, Yokohama City, international, Vergleich

I. Hintergrund

Mentale Retardierung ist eine generische Bezeichnung für geistige Störungen mit sehr unterschiedlichen Ursachen. In verschiedenen Studien werden derzeit die Ursachen derartiger Störungen untersucht. Die meisten basieren jedoch auf stationär behandelten Patienten, und in den seltensten Fällen werden die Ursachen innerhalb einer bestimmten Region untersucht.^{1) 2) 3) 4)}

Wir untersuchten die Ursachen mentaler Retardierung bei 337 Personen in Yokohama City. Die Ergebnisse werden mit denen einer ähnlichen Studie in einer anderen Region verglichen.

II. Teilnehmer und Methodik

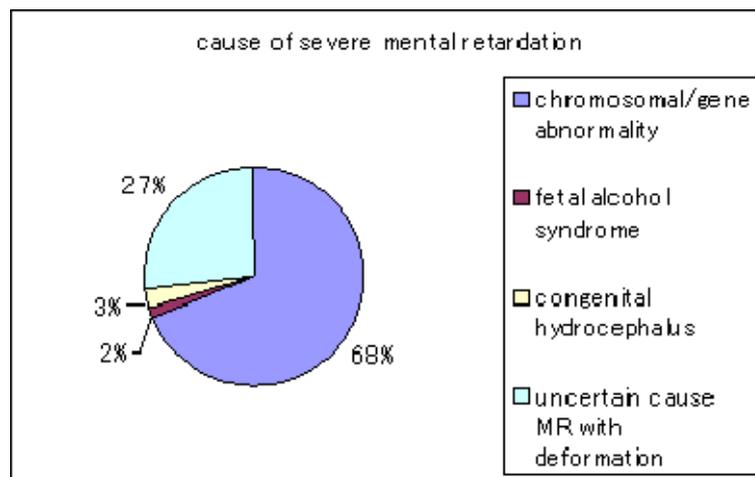
Teilnehmer an der Studie waren 337 Personen (207 davon männlich, 130 weiblich), die sich im Verlauf von eineinhalb Jahren, von Oktober 1987 bis März 1989, um medizinische Betreuung bei der Behindertenhilfe von Yokohama City bemühten. Sie waren zwischen 14 und 58 Jahre alt, das Durchschnittsalter betrug 22 Jahre. Ihr Intelligenzquotient (IQ) wurde anhand des Tanaka-Binet-Tests ermittelt. In Übereinstimmung mit internationalen Maßstäben wurden Personen mit einem IQ unter 50 als Fälle mit schwerer mentaler Retardierung eingestuft, Personen mit einem IQ zwischen 51 und 70 als Fälle mit leichter Retardierung. Die Anzahl von Personen mit schwerer mentaler Retardierung betrug 262, während in 75 Fällen leichter Retardierung vorlag. In allen Fällen wurden körperliche und neurologische Untersuchungen mit dem Ziel durchgeführt, die Ursachen der mentalen Retardierung zu ermitteln. Nur wenn der behandelnde Arzt es für nötig befand und das Einverständnis der Eltern vorlag, wurden ein Elektroenzephalogramm (EEG), eine Computer-Tomographie des Gehirns und eine Chromosomenanalyse durchgeführt. In Fällen, in denen bereits eine Diagnose vorlag, wurde die Krankengeschichte konsultiert.

Der Zeitpunkt der Schädigung wurde in vier Gruppen kategorisiert: pränatal, perinatal, postnatal und unbestimmbar. Im Folgenden werden diese Gruppen genauer beschrieben.

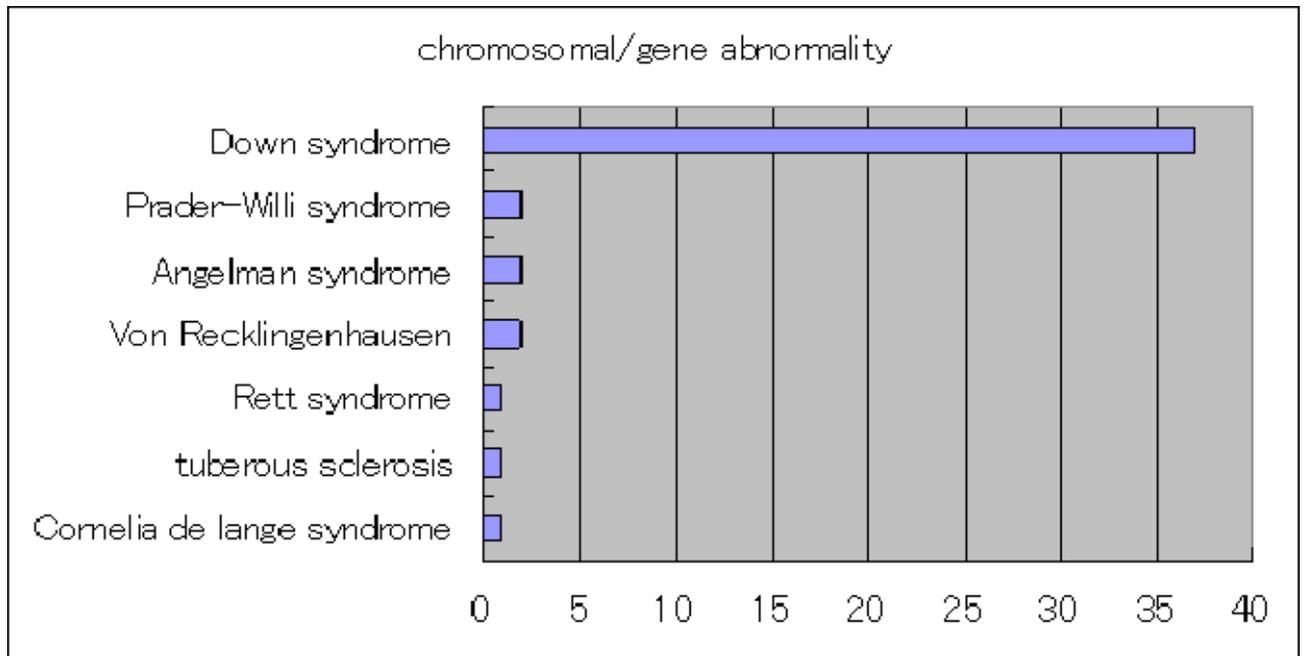
III. Ergebnisse

1. Pränatale Ursachen (schwer)

Die Ursache für schwere mentale Retardierung wurde in 67 Fällen ermittelt, was 25,6 % entspricht. Genetische und chromosomale Anomalien waren die häufigste Ursache. Sie trat bei 46 Personen auf, also 68,6 %. Mentale Retardierung in Verbindung mit Fehlbildungen, die mit dem neurologischen Problem zusammenhingen, traten bei 18 Personen, also 26,9 % auf. Außerdem gab es zwei Fälle von Fetalem Alkoholsyndrom (Abb. 1).



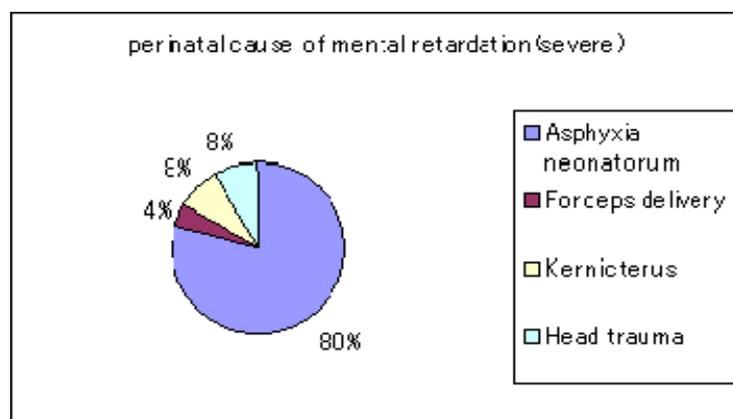
In Abb. 2 werden die pränatalen genetischen und chromosomalen Anomalien aufgeführt. Down-Syndrom führt mit 37 betroffenen Personen die Liste an und macht damit 80,4 % der genetischen und chromosomalen Anomalien aus. Es traten je zwei Fälle von Prader-Willi-Syndrom, Angelman-Syndrom und Von-Recklinghausen-Krankheit auf. Schweres Down-Syndrom verringert die soziale Kompetenz und den IQ. Die meisten Fälle der genetischen und chromosomal Anomalien zeigen schweren mentaler Retardierung. Insbesondere alle Fälle des Syndroms von Down zeigen schwere mentale Retardierung. Aber in den Fällen des Down-Syndroms, die Diskrepanz zwischen höherem Niveau der sozialen Fähigkeit und niedrigen IQ. Unter den Fällen mit leichter mentaler Retardierung wurden nur bei 2,6 % der Personen genetische oder chromosomale Anomalien festgestellt.



2. Perinatale Ursachen (schwer)

Diese Gruppe umfasste Patienten mit Apgar-Test-Ergebnissen von weniger als 6 Punkten nach 1 Minute und 5 Minuten und Anzeichen schwacher zerebraler Lahmung. Sie bestand aus 19 Personen, was 79,2 % entspricht. Es besteht keine Einigkeit darüber, in welchem Maße perinatale Schädigungen mentale Retardierung hervorrufen. Aus diesem Grund wurden 20 andere Fälle mit perinatalen Pathologika wie niedrigem Geburtsgewicht, langem Geburtsvorgang, frühzeitigem Bersten der fetalen Membranen und Knoten in der Nabelschnur nicht in diese Gruppe aufgenommen, sondern als unbestimmbar eingestuft (Abb. 3).

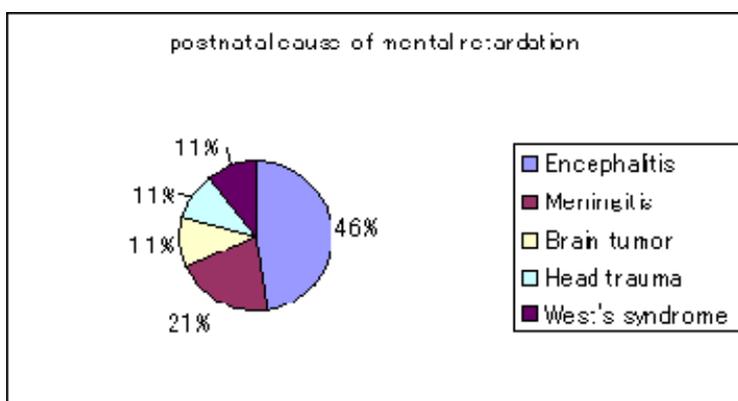
Abb. 3



3. Postnatale Ursachen

Enzephalitis in 9 Fällen und Meningitis in 4 Fällen waren die häufigsten Ursachen, gefolgt von Inkompatibilität der Blutgruppen, Gehirntumoren und Kopfverletzungen (Abb. 4).

Abb. 4



4. Zusammenfassung

In Tabelle 1 werden die Ergebnisse der Studie und das Klassifizierungssystem für die Ursachen leichter mentaler Retardierung zusammengefasst. Wie bereits weiter oben zu den pränatalen Ursachen erwähnt, sind genetische und chromosomale Anomalien die häufigste Ursache für schwere mentale Retardierung. Die perinatalen Ursachen schwerer und mäßiger mentaler Retardierung werden von Asphyxia neonatorum angeführt. Enzephalitis war die häufigste postnatale Ursache für mäßige und schwere mentale Retardierung.

Tabelle 1. Ursachen mentaler Retardierung (Yokohama)

Zeitpunkt des Auftretens	MR insgesamt (n=337)	SMR (n=262)	MMR (n=75)
Pränatal	78	67	11
Genetische oder chromosomale Anomalien	48	46	2
Fetales Alkoholsyndrom	2	1	1
Angeborener Hydrozephalus	2	2	0

MR mit Fehlbildungen durch unbestimmbare Ursache	26	18	8
Perinatal	30	24	6
Asphyxia neonatorum	23	19	4
Zangengeburt	2	1	1
Kernikterus (Bilirubin-Enzephalopathie)	2	2	0
Kopfverletzung	3	2	1
Postnatal	30	21	9
Enzephalitis	13	9	4
Meningitis	5	4	1
Inkompatibilität der Blutgruppen	4	3	1
Gehirntumore	2	2	0
Kopfverletzung	3	2	1
Postvakzinale Enzephalose	2	0	2
West-Syndrom	1	1	0
Unbestimmbar	199	150	49
Gestose	5	3	2
Niedriges Geburtsgewicht	7	5	2
Andere perinatale Schädigungen	13	9	4
Sonstige	174	133	41

IV. Erörterung

Eine repräsentative Studie zu den Ursachen mentaler Retardierung mit Schwerpunkt auf einer bestimmten Region ist die Studie von Harberg et al. in Schweden⁵⁾. Sie wurde jedoch vor langer Zeit abgeschlossen, und niedriges Geburtsgewicht sowie leichte Asphyxia neonatorum wurden als perinatale Ursachen angesehen. Die Kriterien für perinatale Ursachen waren unklar, was zu einer Überbewertung dieser Ursachen führte. Aus diesem Grund wurde nicht die Harberg-Studie zum Vergleich herangezogen, sondern die Studie von Matilainen et al.⁶⁾. Im Rahmen der Matilainen-Studie in Finnland wurden in einer Gruppe von 13.000 Kindern im Alter von 8 und 9 Jahren durch verschiedene Testbatterien 178 Kinder mit mentaler Retardierung erfasst. Von diesen 178 Kindern erklärten sich 151 zur Teilnahme an der Studie bereit und wurden darin aufgenommen. Kinder mit einem IQ unter 55 wurden als Fälle mit schwerer mentaler Retardierung eingestuft, Kinder mit einem IQ zwischen 56 und 70 als Fälle mit leichter Retardierung. Die Gruppe der schwer mental retardierten Kinder umfasste 46 Jungen und 31 Mädchen, die der leicht mental retardierten Kinder 37 Jungen und 37 Mädchen.

Sämtliche Teilnehmer an der finnischen Studie wurden einer Chromosomenanalyse und einem Elektroenzephalogramm (EEG) unterzogen. Computer-Tomographie stand zwar nicht zur Verfügung, es wurden jedoch ähnliche Prüfungen durchgeführt. Auch die Klassifizierung der Ursachen war ähnlich und machte die Studie daher für einen Vergleich geeignet. Tabelle 5 zeigt das Ergebnis des Vergleichs zwischen den Gruppen schwer mental retardierter Teilnehmer der beiden Studien. Beide Studien kommen zu ähnlichen Ergebnissen für die perinatale und postnatale Phase. In unserer Studie wurden jedoch pränatale Ursachen in 25,6 % der Fälle ermittelt, während sie in der finnischen Studie in 59,7 % der Fälle festgestellt wurden.

Die unterschiedlichen Ergebnisse können durchaus auf den Altersunterschied zwischen den Teilnehmergruppen zurückzuführen sein. In unserer Studie betrug das Durchschnittsalter 22, während es in der finnischen Studie zwischen 8 und 9 lag. Das bedeutet, dass in der finnischen Studie, vor allem in der Gruppe mit schwerer mentaler Retardierung, solche genetischen oder chromosomalen Anomalien wie Edwards-Syndrom (Trisomie 18), Smith-Lemli-Opitz-Syndrom und andere, wie Neuronale Ceroid-Lipofuszinose, enthalten waren, die häufig zu einem frühen Tod führen.

Für die Sterblichkeit mental retardierter Personen unter 20 Jahren gilt, dass bei denen mit einem IQ unter 35 die Sterblichkeitsrate 7 Mal so hoch ist wie bei gesunden Personen, bei denen mit einem IQ unter 20 sogar 31 Mal so hoch (7). Dies erklärt, warum eine hohe Sterblichkeitsrate bei Personen auftritt, bei denen eine pränatale Ursache vorliegt, die meistens zu schwerer mentaler Retardierung führt. Die finnische Studie schließt Personen mit schwerer mentaler Retardierung aufgrund pränataler Ursachen ein, die gestorben wären, bevor sie das Durchschnittsalter unserer Studie erreicht hätten

Es sollte jedoch noch eine zweite Ursache für die Diskrepanz erwähnt werden. In der finnischen Studie wurden 4 Fälle von Fragilem-X-Syndrom festgestellt, was 11 % der genetischen und chromosomalen Anomalien entsprach. In unserer Studie gab es keine solchen Fälle. Laut Nahba⁸⁾ hängt die Häufigkeit des Auftretens von Fragilem-X-Syndrom von der Ethnie ab. In Europa und Amerika tritt es im Verhältnis 1:2.500 auf, in Japan dagegen nur im Verhältnis 1:10.000. Auch dies kann ein Grund für die unterschiedlichen Ergebnisse der Studien sein.

Vergleichen wir nun die Gruppen mit leichter mentaler Retardierung in diesen Studien. Beide Studien haben gezeigt, dass der Anteil von Fällen mit unbestimmbarer Ursache hier höher war als in der Gruppe mit schwerer mentaler Retardierung. In vielen Fällen tritt Retardierung in derselben Familie auf, nämlich insgesamt bei 27 % in unserer Studie und bei 25 % in der finnischen Studie. Bei vielen unbestimmbaren Fällen in der Gruppe mit mäßiger mentaler Retardierung kommen daher erbliche Faktoren als wahrscheinliche Ursache zum Tragen. Aus einer Studie einer betroffenen Familie durch Farag⁹⁾ ging hervor, dass Mendelsche Gesetze in 34 % der Fälle eine Rolle spielten. Wenn also eine vollständige Studie durchgeführt würde, an der auch Personen mit leichter mentaler Retardierung teilnahmen, müsste der Anteil der Fälle erblicher Retardierung ansteigen (Abb. 6).

Abb. 6-1. Zeitpunkt des Auftretens (schwere mentale Retardierung)

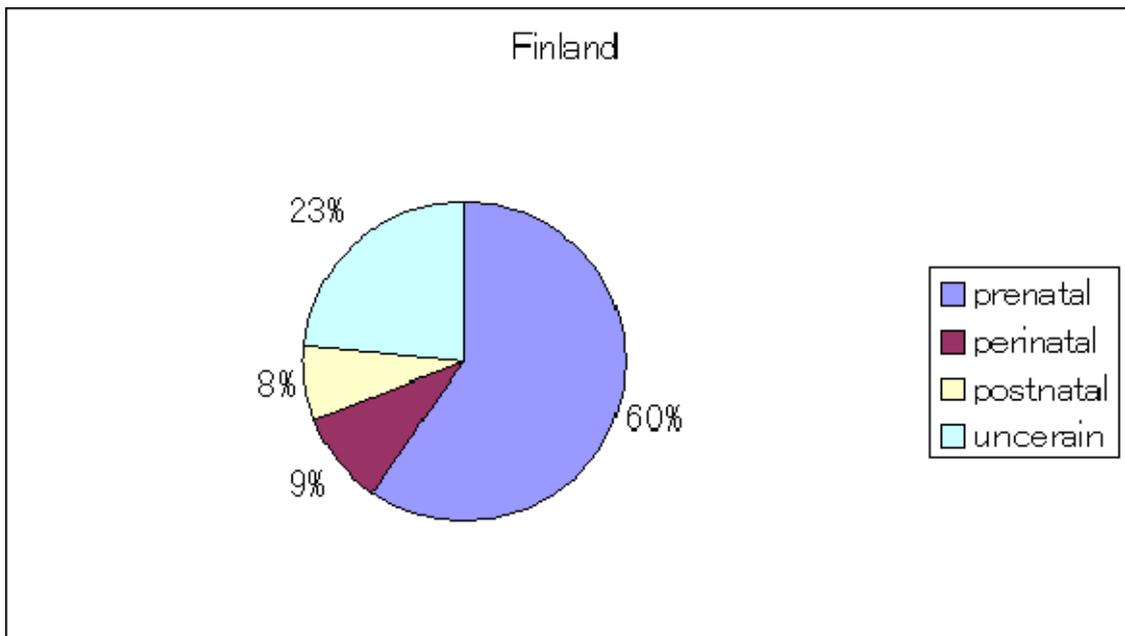
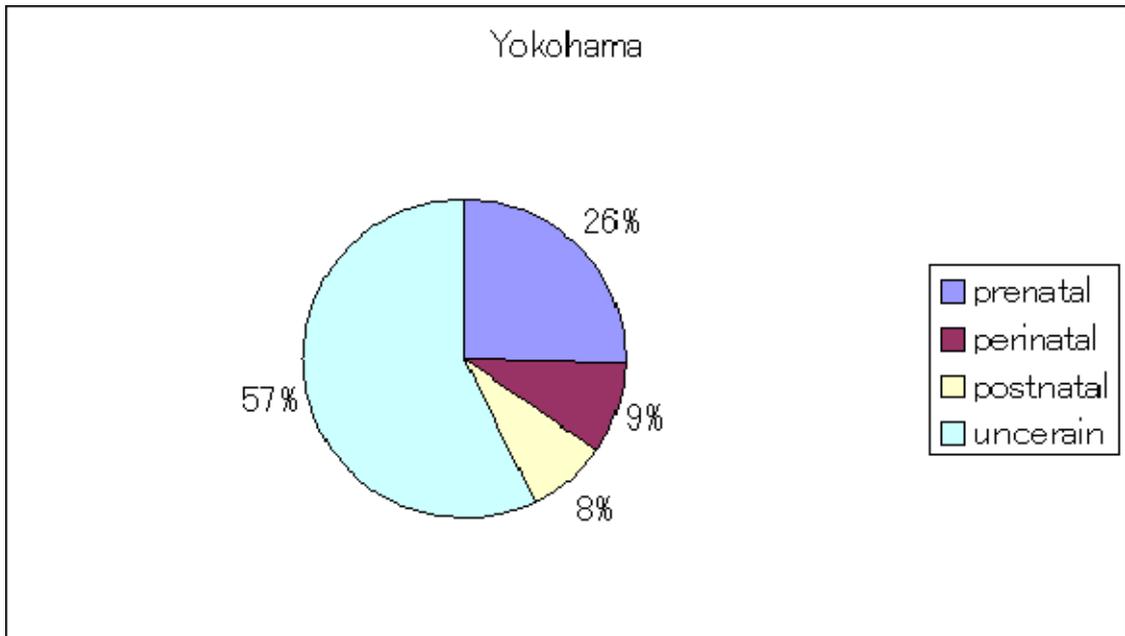
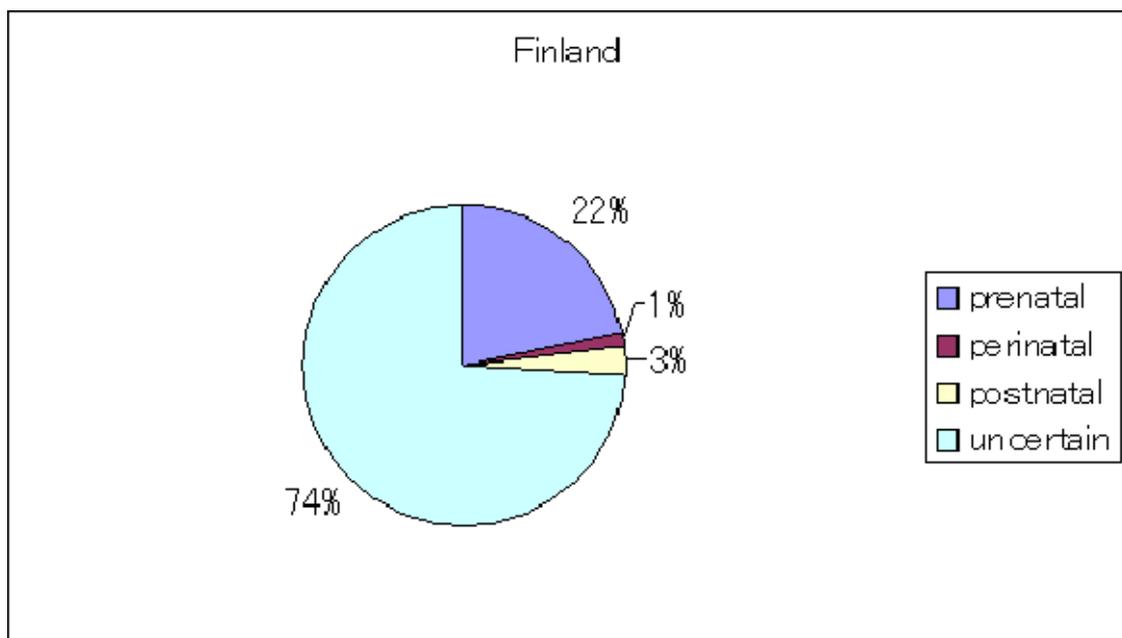
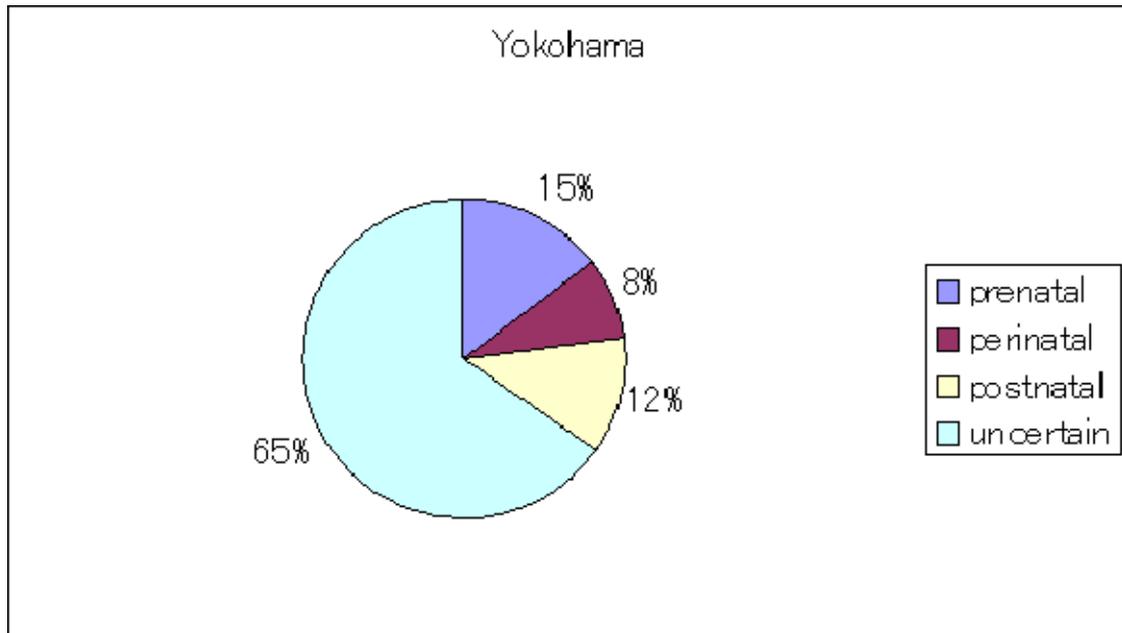


Abb. 6-2. Zeitpunkt des Auftretens (leichte mentale Retardierung)



Erörtern wir nun die Kriterien zur Ursachenklassifizierung in der perinatalen Phase. Ein niedriges Geburtsgewicht und Asphyxia neonatorum sind verbreitete Pathologika, es besteht jedoch keine Einigkeit darüber, ob ein niedriges Geburtsgewicht mentale Retardierung hervorruft oder nicht. Ein niedriges Geburtsgewicht (unter 2.500 g) wurde in keiner der beiden Studien als perinatale Ursache berücksichtigt.

Laut Stewart ¹⁰⁾ haben 4,6 % aller Kinder mit einem Geburtsgewicht von unter 1.000 g einen IQ unter 70, 12 % haben Sprachentwicklungsstörungen, 14 % sind Grenzfälle, 17 % haben eine Lernbehinderung und viele leiden unter Hörschäden. Kinder, die bei einem Geburtsgewicht von unter 1.000 g überleben, tragen ein 10 bis 35 % höheres

Risiko einer chronischen Krankheit, und dass dies eine Ursache für mentale Retardierung sein kann, ist nicht völlig auszuschließen.

Die Weiterentwicklung der Neonatologie in den letzten Jahren hat dazu geführt, dass in Studien nachgewiesen werden konnte, dass Kinder mit einem Geburtsgewicht unter 2.500 g für gewöhnlich die ursprüngliche Entwicklungsverzögerung aufholen und zu gesunden, normalen Menschen heranwachsen.

Da ein niedriges Geburtsgewicht (unter 2.500 g) derzeit weder als Ursache mentaler Retardierung noch als perinatale Schädigung angesehen wird, wird es in dieser Studie als Ursache nicht berücksichtigt.

V. Schlussfolgerungen

Eine epidemiologische Studie über Personen mit mentaler Retardierung in Yokohama City wurde durchgeführt und mit einer ähnlichen finnischen Studie verglichen.

Der Unterschied zwischen unserer und der finnischen Studie beruht nach unserer Einschätzung auf dem unterschiedlichen Durchschnittsalter der Teilnehmer und der Häufigkeit von Fragilem-X-Syndrom. Personen mit schwerer mentaler Retardierung aufgrund einer bekannten Ursache litten vorrangig an genetischen oder chromosomalen Anomalien. Bei Personen mit leichter mentaler Retardierung aufgrund unbestimmbarer Ursachen zeigte sich ein vermehrtes Auftreten von familiär gehäuften Fällen von Retardierung, auch in der finnischen Studie. Die oben genannten Erkenntnisse weisen auf die Notwendigkeit pränataler Diagnosen und in bestimmten Fällen Genetikerberatung unter sorgfältiger Berücksichtigung ethischer Fragen hin.

Es fehlt ein internationales Klassifizierungssystem für Studien über die Ursachen mentaler Retardierung, daher sollten Schritte zur Aufstellung eines solchen Klassifizierungssystem eingeleitet werden.

Referenzmaterial

- 1) Gillberg, C.: Mental retardation. In: Aicardi J., (Eds), Disease of the nervous system. Childhood, Clin. Dev. Med., 115-118:1286-94, 1992
- 2) Hagberg, B. and Kyllerman, M.: Epidemiology of Mental Retardation. A Swedish Survey, Brain Dev., 5:441-9, 1983
- 3) Gustason, K., Hagberg, B., Hagberg, G., et al.: Severe mental retardation in a Swedish country, I. Epidemiology, gestational age, birth weight and associated CNS handicaps in children born 1959-70, Acta. Pediatr. Scand. 66:373-9, 1997
- 4) Wellesley, D., Hockey, A., Stanley, F.: The aetiology of intellectual disability in Western Australia, a community-based study, Dev. Med. and Child Neuro. 33:963-973, 1991
- 5) Tanaka Laboratory: Tanaka Binet evaluation method (1987 version), Tanaka Shuppan Co., Ltd., Tokyo, 1987
- 6) Matilainen, R., Airaksinen, E., Launiala, T., et al.: A population-based study on the causes of mild and severe mental retardation, Acta. Pediatr., 84:267-6, 1995
- 7) Bregman, J.D., Harris, J.C.: Mental retardation, Kaplan, H.I., Sadock, B.J., (Eds), Comprehensive Textbook of Psychiatry, 6th edition

- 8)Nanba,E.,Kohno,Y.,Matsuda,A.,et.al.:Non-radioactive DNA diagnosis for the fragile X Syndrome in mentally retarded Japanese males,Brain Dev.,17:317-21,1995
- 9)Frag,T.I.,Al-Awadi,S.A.,El-Bandramary,M.H.,et al: Disease profile of 400 institutionalized mentally retarded patients in Kuwait,Clin.Genet.,44:329-334,1993
- 10)Stewart,A.L.:Outcome,Harvey,D.(Eds),The baby under 1,000g,331-9,Wright 1989
- 11)Mervis,C.A.,Decoufle,P,Murphy,C.C.,et.al.:Low birth weight and the risk for mental retardation later in childhood,Pediatr.Perinat.Epidemiol.,9:455-68,1995
- 12)Hack,M.,Klein,N.K.Taylor,H.G.:Long-term developmental outcomes of low birth weight infants,Future Child.,5:176-96,1995