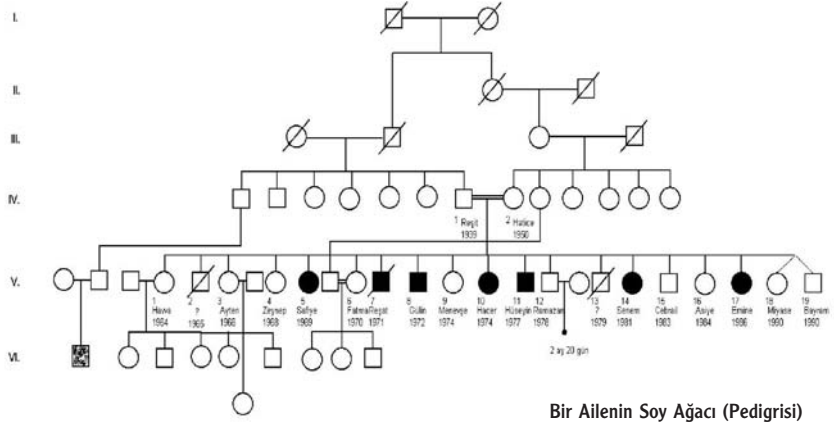


AKRABA EVLİLİĞİNİN ACI SONU

Ülkemizde, akraba evliliği sonucu ortaya çıkan acı ailesel tablolara çok sık rastlıyoruz. Böyle doğumsal kusurlar hastanın kendisine, ailesine ve topluma getirdikleri maddi ve manevi güçlükler nedeniyle çok önemli bir sağlık sorunu. Böyle sakat doğan çocukların çoğu, yaşamları süresince ciddi sıkıntılar yaşıyorlar. Bunların yaklaşık dörtte biri doğum sonrası kaybediliyor; yaşayanların büyük bir kısmıysa zihinsel gerilik açısından yüksek risk altında ve ciddi derecede özürlü olabiliyorlar. Akraba evliliklerinin sakıncaları tıbben doğrulanmış olmasına karşın, bu tür ailelerin sayısı ne yazık ki ülkemizde oldukça fazla. İzlediğimiz bu tür ailerden birinde; akraba olan anne-baba (babasının ablasının torunu), kırk yıllık evliliklerinde, ailenin soy ağacında görüldüğü gi-



bi 19 çocuğa sahip olmuşlar (bir anneden). Çocuklardan ikisi, doğduktan birkaç ay sonra ölmüş; ancak ölüm nedenleri bilinmiyor. Bunların, doğumsal kusurlar sonucu kaybedildiğini tahmin etmekteyiz. 7 çocuksa zihin-

sel ve bedensel yönden sakat kalmış. Bunlardan biri, 22 yaşında yaşamını yitirmiş; hastalığıysa tam olarak bilinmiyor. Tüm aile bireylerinin klinik ve genetik taramalarını incelemekte olduğumuz çalışmamız sonucundaysa,

Akraba Evliliği Nedir Ve Niçin Sakıncalıdır?

Akraba evliliği, aralarında kanbaşı olan, yani aynı atadan gelen kişiler arasındaki rastgele olmayan eşleşmeler biçiminde tanımlanıyor. Buna iç-eşleşme de deniyor. Toplumumuzda akraba evliliği denince kardeş çocuklarının ve kardeş torunlarının evlilikleri anlaşılıyor. Kardeş çocuklarının evliliği birinci derecede, kardeş torunlarının evliliği ikinci derecede akraba evliliği. Ülkemizde akraba evliliklerinin önemli bir kısmıysa birinci derece evlilikler.

Akraba evlilikleri, toplumdaki gen sıklığının değişmesine yol açar. İster yararlı, ister zararlı ya da etkisiz olsun, bir kişideki genler, akraba evliliğiyle aile içinde kalır ve o aile dışına çıkmaz. Kalıtımın taşıyıcısı ve yaşamın temel taşı genlerdir. Genler, nesiller boyu atalarımızın bize hediye ettiği genetik mirasımızdır. Bu atasal mirasımız kalıtım yoluyla bize geçer. Vücudumuzun büyüyüp gelişmesi ve çalışması, genlerimizin kontrolü altındadır. Her bir gen ya da birkaç gen kümesi, insandaki bir özelliğin bilgisini taşır. Anne ve babadan eşit sayıda geçen genler, yaşamımızın sağlıklı şekilde devamı için oldukça önemlidir. Kişideki her genin, biri anneden

ve biri babadan gelmiş olan iki kopyası (aleli) bulunur. Bazen genin bir kopyasının bozuk olması, kişinin bazı vücut işlevlerinin bozulmasına neden olur. İnsanda bir karaktere ait olan özelliğin diğerine baskın olması durumunda, o karakteri kontrol eden gene baskın (dominant) gen, diğerineyse çekinik (resesif) gen denir. Bir özelliğin kişide ortaya çıkması, iki aynı gen frekansının bir araya gelmesi ("homozigot" olma durumu) şeklinde olur. Eğer bir hastalığa ait çekinik gen anneden aktarılırken babadan da aynı çekinik gen alınırsa, hastalık doğacak çocukta mutlaka ortaya çıkacaktır. Eğer anne kaynaklı çekinik gen, baba kaynaklı baskın genle bir araya gelirse ("heterozigot" olma durumu) doğacak çocuk, anne ve babası gibi "fenotipik olarak" sağlam olsa da, hastalığın taşıyıcısı olacaktır. Burada hastalık, ancak iki çekinik genin bir araya gelmesi sonucu ortaya çıkar. Dolayısıyla akrabalararası eşleşmeler, daha önce heterozigotlarda gizli kalan çekinik alellerin, daha sonraki kuşakta bir araya gelerek o homozigot hasta bireylerin ortaya çıkmasına neden olur. Böylece zararlı genler, o akraba grubunun gen havuzunda birikir ve homozigot bireylerin oranı artar. Akraba evliliklerinde, aynı soydan geldikleri için anne ve babadaki genin bozuk kopyasını taşıma, yani hastalığın taşıyıcısı olma olasılığı, dolayısıyla da hastalığın ortaya çıkma olasılığı çok yüksektir. Genel popülasyonda % 2-3 olan doğuştan sakatlık oranı, akraba evliliği yapanlarda iki kat fazladır. İşte akrabalararası ev-

lilikler, zararlı çekinik genlerin bir araya gelme olasılığını artırdığından, normalde ender görülen genetik hastalıkların ortaya çıkmasına neden olur. Akrabalık uzaklaştıkça ortak gen oranları küçülür. Ailede gen dağılımı kardeşler arasında 1/2 oranındadır. Torunlar, dede ve ninenelerin genlerinin 1/4'üne sahiptir. Birinci derecede kuzenlerarası evliliklerde genlerin 1/8'i ortak olduğundan, genetik olarak belirlenen hastalık riski % 3'tür. Akraba olan eşlerin % 80'i kardeş çocuklarıdır. İkinci kuşak kuzenlerarası yani kardeş torunlarının evlenme oranıysa % 5'tir.

Hastalık genleri açısından heterozigotluk oranının çok yüksek olduğu kapalı toplumlarda yapılan evlilikler sonucu hastalığın ortaya çıkma riski daha yüksek olduğu için, bu tür toplumlarda akraba evlilikleri ayrı bir önem kazanıyor. Ülkemizde akraba evlilikleri çok sık görülüyor. Bunun sonucunda, kendiliğinden düşüklük, ölü ya da erken doğumlar, beyin felci ve yapısal kusurlara da sık rastlanıyor. Yapılan çalışmalara göre, ülkemizde akraba evliliklerinin oranı %20-25 arasında. Bu da bize her 4 veya 5 evlilikten birinin akrabalar arasında yapıldığını göstermekte. Bölgeler bazında ele alındığında, bu evliliklerin bazı bölgelerde çok daha sık yapıldığı ortaya çıkıyor. Bu bölgeler içinde birinci sırada %40'lara varan oranla Güneydoğu Anadolu Bölgesi geliyor; bunu sırasıyla Karadeniz, Akdeniz, İç Anadolu ve Batı Trakya bölgeleri izliyor. Akraba olan eşlerin oranı, Ankara, İstanbul ve İz-



sözkonusu hastalığın adıyla birlikte anne ve babadan gelen bozuk geni de belirlemeyi umuyoruz. Bunun sonucunda, ailede kimin taşıyıcı ve sağlam olduğu ortaya çıkmış olacak. Bu da bize aileye sağlam bir genetik danışma vermemizi sağlayacak. Hasta çocuklar, elleri ve ayakları üzerinde yürümektedirler. Anne, bu kadar çok çocuk yapmalarına gerekçe olarak “kendisi ve annesinin erkek kardeşlerinin olmadığını ve erkek çocuğa duyduğu özlemi” dile getirdi. Annenin bu isteği,

çocuk sayısını artıran önemli nedenlerden biri. Ailenin sosyo-ekonomik yapısının düşük olması ve sağlık hizmetlerinden yeterince yararlanamamaları da fazla çocuk yapmalarının nedeni sayılabilir.

Diğer bir ailedeyse; eşi sinir hastası ve işsiz, kendisi de göğüs kanseri olan bir anne, yaklaşık 19 yıl önce ailesinin baskısıyla dayısının oğluyla bir evlilik gerçekleştirmişti. Akraba evliliği sonucu, 6 saat çocuğunu kaybeden ve 4 çocuğu kalp hastası olan bu ailede, an-

ne şimdi 11. bebeğine hamile. Anne “köylerinde kız çocuklarının okula gönderilmediğini, eğitim görmediği için akraba evliliğinin sakıncalarını bilmediğini, çocuklarını bu yüzden kaybettiğini ve korundukları halde, yine de hamile kaldığını” belirtti. Ülkemizde bu iki örnek aile gibi pek çok aile var.

Prof. Dr. Osman Demirhan
Arş.Gör.Deniz Taşdemir
Ç.Ü. Tıp Fakültesi,
Tıbbi Biyoloji ve Genetik Anabilim Dalı

mir’de %17’yken, diğer kentlerde %19; bu oran köylerde %36’ya çıkıyor.

Akraba evliliklerinin yapılmasında geniş ve ataerkil aile yapısı, ekonomik ve kültürel nedenler, malın parçalanmaması, popülasyon sıklığı, aşk, coğrafi koşullar, aile bireyleri arasında sevgi ve saygıyı korumak gibi etkenler önde geliyor. Ayrıca; özellikle kadının eğitimsiz olması, meslek sahibi olmaması, statü sahibi olmaması, kırsal alanda yaşıyor ve evliliğini de ailesinin yönlendiriyor olması, akraba evliliği yapması olasılığını yükseltiyor.

Akraba evliliği, “otozomal resesif” ve bazı çok-etkenli geçiş gösteren hastalıkların yayılımını etkileyen önemli durumlardan biridir. Otozomal resesif kalıtımla geçen hastalıklarda, anne ve babanın her ikisi de hastalığın genini taşırlar; ancak genin yalnızca tek kopyasına (aleline) sahip oldukları için kendileri hasta olmazlar. Bu hastalık grubunda taşıyıcı normal fenotipli iki ebeveynin çocuklarında, hastalık olasılığı %25, taşıyıcılık olasılığı %50 ve tümüyle normal olma olasılığı %25’tir. Bu grupta sık görülen hastalıklar arasında fenilketonuri, Akdeniz anemisi, kistik fibroz, hemofili ve sinir sistemi bozuklukları gibi pek çok hastalık yer alır.

Akraba evliliği sonucu ortaya çıkan hastalıkların teşhisi çok zor ve pahalıdır. Önemli bilgi birikimi yanısıra laboratuvar olanaklarını da gerektirir, ve her yerde teşhis edilemez. Teşhis edilse bile tedavileri çok zordur; ancak düzeltilebilecek bulgular, düzeltilmeye çalışılır. Kesin

tedavisi olan birkaç hastalığın tedavisi de ömür boyu sürmenin yanısıra tedavi maliyetleri de çok yüksektir. Bu tip hastalıklara ülkemizde, dünyanın birçok yerinden daha sık rastlamaktayız. Bunlarda risk, ailede hastalık ortaya çıkıp kesin tanısı konuluncaya kadar bilinmez. Yani ailede bu şekilde kalıtım gösteren bir hastalık yoksa, hangi akraba evliliği risklidir, hangisi değildir bilmek mümkün değil. Ailede böyle bir hastalık bir kez ortaya çıkar ve teşhis edilirse, ailede riskli kişilerin kim olduğu, kimlerin akraba evliliği yapmaması gerektiği konusunda sağlam bir genetik danışmanlık verilebilir. Hatta akraba evliliği yapmış olanların çocuklarının hasta olma olasılığını anne karnındayken bilme olasılığı ve teşhislerinin konulabilmesi de mümkün olabilir.

Akraba evliliği sonucu ortaya çıkan hastalıklar, genelde çok ağır ve ciddi bozukluklarla seyreden ve tedavileri çoğunlukla mümkün olmayan rahatsızlıklar. Bu hastalık grubu, yüksek oranda ölümlü veya ciddi anomalilerle sonuçlanıyor. Ülkemizde yüksek orandaki bebek ölümlerinin nedenlerinden biri de, çok sık yapılan akraba evlilikleri. Bebek ölümlerindeki artışta, ülkemizdeki yüksek doğum oranının bir nedeni. Doğuracağı çocukların büyük olasılıkla sakat ve öleceğini bilen birçok aile, bu açığı kapatmak için daha çok çocuk doğurarak ailenin devamını garantiye almak istiyor.

Önemli bir konu da, akraba evliliğinin her zaman zararlı olmaması. Eğer ailede ve soyun-

da bir hastalık yoksa, akraba evliliği sonucunda o ailede, bazı karakterlerdeki homozigotluk oranı artar, bu karakterler iyi ya da zararsız özelliklere sahipse de dikkati pek çekmez; ancak sakat ya da öldürücü etkiye bir fenotipin ortaya çıkması dikkat çeker. İstenilen karakterlere sahip iki akraba soy çaprazlandığı zaman, melez yavrular istenilen özellik bakımından her iki ebeveynkinden daha kuvvetli olurlar. Toplumda daha zeki ve yetenekli çocukların doğma olasılığı artar. Bu tip örnekleri toplumda görmek mümkün. Ancak hangi akraba evliliğinde hasta çocuk doğma olasılığının olduğu ve bu olasılığın da ne olduğu bilinmediği için, genel olarak akraba evliliği yapılmamasından yanayız. Bu şekilde, akraba evliliğinin yapılması durumunda görülen kalıtsal hastalıkların ortaya çıkması da önlenmiş olacaktır.

Ülkemizde yüksek oranda görülen akraba evliliklerinin olumsuz etkileri konusunda toplumun bilinçlendirilmesi ve bu evliliklerin engellenmesi çok önemli. Yazılı ve görsel basın yoluyla insanların bu konuda bilinçlenmesi ve bu tip evliliklerden vazgeçmeleri sağlanmalı. Bunun için, sağlıklı bir genetik danışmanlık verebilecek uzman ve kurumların yaygınlaştırılması gerekiyor. Özellikle akraba evliliği yapmış olan çiftlerin bundan sonraki yaşamları için danışmanlık alabilmeleri çok önemli. Ayrıca, özellikle kız çocuklarının eğitiminin, pek çok göstergesi gibi akraba evliliği üzerinde de çok olumlu etkileri olacaktır.