

Nr 97

Av herr Edström, om inrättande av en professur eller laboratur i oligofrenologi.

(Lika lydande med motion nr 130 i Andra kammaren)

Antalet psykiskt efterblivna i Sverige har gjorts till föremål för vissa beräkningar, som givit något varierande resultat, naturligt nog emedan man på olika sätt kan draga gränsen för vilka som skall medräknas bland de efterblivna (oligofrena). 1946 års sinnesslövsutredning beräknade i sitt år 1949 avgivna betänkande (SOU 1949: 11) det antal oligofrena, som skulle vara i behov av internatvård, till 23 800, motsvarande 3,48 promille av 1947 års folkmängd. Under år 1955 beräknades på grundval av de olika landstingens planer för deras vårdorganisationer platsbehovet för landstingsanstalterna till ca 13 800, d. v. s. 1,91 promille av landets befolkning. I denna siffra ingår då icke platserna inom öppen vård och icke heller behovet av platser för sådana elever och patienter för vilka vården på grund av vissa komplikationer (§ 4 lagen om undervisning och vård av psykiskt efterblivna) skall åvila staten. Beräknar man platsantalet i öppen vård till 600 och det erforderliga antalet platser på statliga institutioner till 3 600, kommer man fram till ett antal oligofrena, i behov av aktuellt omhändertagande, på 18 000. Läger man härtill slutligen en siffra på 2 000 barn i låg ålder, som ännu icke intagits inom vården av psykiskt efterblivna, eller andra sådana, som trots notorisk arbetsoförmåga vårdas av sina närskylda, så kommer man till en rund siffra på 20 000 klart efterblivna inom landet, vilken icke torde vara för högt beräknad.

Det har beräknats att av kadern oligofrena 45 % utgöres av lågtstående vårdklientel. Det kroniskt svårt invalidiserade klientelet, som är i hög grad personalkrävande, utgör således i runt tal 9 000. Särskoleklientelet kan beräknas till ca 5 000, medan de återstående fördelar sig på arbetshem, öppen vård och ålderdomshem för efterblivna samt på de grupper som med reducerad arbetsförmåga såsom pensionstagare etc. lever ute i samhället och är omhändertagna av sina anhöriga.

Det torde av dessa siffror vara uppenbart, att de oligofrena bildar ett mycket stort socialmedicinskt problem och att denna grupp spelar en samhälls-ekonomiskt mycket betydande roll. Dessa sjukdomsformers roll som källa till personligt betryck för anförvanter och andra kan över huvud taget icke mätas i siffror.

Därmed är också utsagt att den medicinska forskningen rörande oligofreniproblem utgör en synnerligen viktig uppgift. Denna forskning är synnerligen mångfasetterad och berör ett stort antal medicinska specialiteter.

För en sektor av det samlade oligofrenimaterialet, som kan beräknas uppgå till minst 35 %, spelar ärftliga faktorer en avgörande roll i etiologien. Det är uppenbart att *genetiken* bildar en hörnsten i oligofreniforskningen, och på detta område har också svenska forskare gjort viktiga insatser, främst T. Sjögren och J. A. Böök, men även andra t. ex. C. A. Larson och R. Lundström.

Förlossningsskador och sjukdomar som under fosterlivet drabbar moder och barn bildar synnerligen betydelsefulla orsaker till andra former av oligofreni. *Obstetrikern* har länge ägnat stor uppmärksamhet häråt. Centralt i all oligofreniforskning står av hävd barnläkekonsten, *pediatriken*. Till dess viktigaste uppgifter hör numera att i samarbete med obstetrikern tidigt taga hand om de för tidigt födda. Genom den moderna vården av de prematura barnen räddas många från tillstånd av efterblivenhet, men det är å andra sidan otvivelaktigt också så, att en stor grupp prematurt födda barn, som i ett tidigare skede dukade under, numera räddas till livet men därvid icke alltid undgår oligofreni.

Oligofrena är i långt större utsträckning än andra människor behäftade med missbildningar och sjukdomar av olika slag. För diagnosen av de olika sjukdomsformerna har oligofreniforskningen behov av hjälp från *invärtesmedicinen, endokrinologien, neurologien, neurokirurgien, oftalmiatriken, ortopedien, audiologien* m. fl. *medicinska discipliner*, av vilka här endast de oftast anlitade uppräknats. I likhet med all annan klinisk forskning behöver oligofreniforskningen i hög grad den patologiska anatomiens hjälp. En ny viktig hjälpdisciplin växer f. n. fram inom den medicinska kemien, *neurokemien*.

Sammanlagt känner man tills vidare sex olika former av kemisk missbildning där dietuppfödning kan åstadkomma en korrektion av den skadade ämnesomsättningen och därigenom förebygga hjärnskada och efterblivenhet.

I perspektivet skymtar här terapeutiska framgångar, men också problem. Genom att vi till ett fullvärdigt liv och därmed också till fortplantning räddar en rad bärare av den dubbla dosen av anlagen för de olika kemiska missbildningarna skapar vi också risken för att dessa sjukdomar kan tilltaga i frekvens. Risken framstår dock knappast som stor, och med förnuftiga arvs-hygiska åtgärder bör den kunna förbli obetydlig.

Man diskuterar en organisation för att genomföra rutinmässig kemisk urin- och blodanalys på alla nyfödda barn i syfte att avslöja de kemiska missbildningar som kan påverkas gynnsamt av dietuppfödning. För vad som kallas Föllings sjukdom är en sådan undersökning i själva verket tekniskt lätt, och en rutinkontroll i detta avseende är redan mångenstädes genomförd. För andra rubbningar kan emellertid den kemiska analysen vara långt mera

komplicerad. Här kommer det sannolikt ännu länge att vara så, att i första hand barn från familjer, där man på grund av tidigare sjukdomsfall har anledning att räkna med en relativt hög risk, blir föremål för undersökningarna. Blir emellertid dylika rutinundersökningar organiserade i stor utsträckning i framtiden — och mycket talar för en sådan utveckling — kommer ett icke ringa antal barn att genom dietuppfödning räddas från en allvarlig psykisk defekt.

Majoriteten av de kemiska missbildningarna ärves såsom vikande anlag enligt lagarna för den klassiska mendelismen. Risken för ett barn i en förbindelse mellan två föräldrar, som båda är bärare av anlaget i enkel dos, risken för att ett sådant barn skall drabbas av sjukdomen, är 25 %. Ärftlighetspatologien har — icke minst på området för psykisk efterblivenhet — de senaste fem åren fått en helt ny inriktning, cytogenetiken, som studerar direkt under mikroskopet uppsättningen kromosomer under de faser av cellernas delning då kromosomerna är synliga som formade element. Kromosomerna är bärare av de ärftliga anlagen. Vi har tidigare kunnat huvudsakligast genom statistisk-matematisk analys av egenskaps- och sjukdomsfrekvenser i olika generationer, hos olika kön etc. draga slutsatser om de genetiska rubbningarna. »Blott av dess verkan känner man en gen», skulle man kunna säga, med en travesti av Gullberg. Kromosomerna ser man emellertid direkt. Det är till stor del tekniska erövringar som också här ligger bakom våra ökade insikter. År 1956 kunde i Lund Levan och Tjio för första gången säkerställa att det normala mänskliga kromosomtalet var 46, dvs. 23 par — kromosomerna uppträder och agerar parvis.

Ett så fundamentalt faktum som det om människans normala kromosomtal har alltså varit känt endast i fem år. På dessa fem år har nu en rad upptäckter gjorts angående rubbningar i antalet kromosomer hos människan, och denna forskningsgren befinner sig i sjudande utveckling, en utveckling, där genetiska institutionen i Uppsala tidigt har intagit en ledande position.

Icke minst rörande rubbningar förknippade med efterblivenhet har cytogenetiken givit oss nya väsentliga fakta att arbeta med. Mongolismen, denna sjukdom som ensam representerar 10 à 20 % av alla gravt efterblivna, befanns år 1959 karakteriserad av kromosomtalet 47 i stället för det normala 46, i det att en av de minsta kromosomerna hos mongolerna uppträdde i ett tretal i stället för parvis. Kromosomernas förhållanden vid mongolism har senare visat sig vara mer komplicerade än så, i det att den ökning av arvsmassan som den övertaliga kromosomen representerar endels uppträder som en för vart tillfälle ny katastrof hos framför allt åldrande mödrar, endels förekommer såsom en vid andra kromosomer fästad och därigenom i konventionell mening ärftlig, överförbar förändring.

Två av de 46 kromosomerna bestämmer individens kön. Kvinnor har normalt två stora könskromosomer, de s. k. X-kromosomerna, män har normalt en sådan X-kromosom och en mycket liten könskromosom, kallad Y. Avvi-

kelser har också påvisats i den kromosomala könskonstitutionen. Ett tillstånd, kallat Klinefelters sjukdom, förekommer hos personer, som till det yttre könet är män, men i vilkas habitus också förekommer kvinnliga drag. Dessa män är sterila och de puberterar sent och svagt. Klinefelters tillstånd har visat sig förknippat med en abnorm könskromosomuppsättning i det att patienterna har två X-kromosomer såsom hos kvinnor men också en Y-kromosom såsom hos män. Deras kromosomantal är således återigen 47 i stället för det normala 46.

Det finns också sällsyntare Klinefelter-tillstånd med tre eller fyra X-kromosomer och en Y-kromosom eller flera och således med kromosomtalen 48 eller 49 eller högre.

I några få fall, därav ett beskrivet här i Sverige, har Klinefelters sjukdom påvisats hos personer som samtidigt var behäftade med mongolism och hos vilka kromosombilden således uppvisade två abnormiteter.

Klinefelters sjukdom är efter vad man numera vet långt vanligare än man tidigare anat. Av alla nyfödda gossebarn är ungefär ett av 400 behäftat med denna rubbning. Klinefelters tillstånd är ofta kopplat till en mestadels lätt efterblivenhet, ungefär 1 % av alla gossar på institutioner för retarderade har denna rubbning. De sällsyntare formerna med högre kromosomtal än 47 är förknippade med svår efterblivenhet. Andra psykiska störningar förekommer ofta hos Klinefelterpersoner med normal begåvning.

Hos personer som till det yttre könet är flickor förekommer ett tillstånd, kallat Turners sjukdom, som också cytogenetiken bidragit att föra närmare en förklaring. Dessa flickor är mestadels småväxta, de puberterar inte utan deras prägel förblir genom hela livet den unga flickans. De har ofta vissa yttre formavvikelser i sin habitus. Längre hade man lagt märke till att dessa flickor ej sällan uppvisade drag som eljest i stort sett är manliga prerogativ: de var ofta rödgrönblinda, de hade ofta ett för det manliga könet på det hela taget specifikt organiskt hjärtfel: *coarctatio aortae*. Vid Turners sjukdom är det kromosomala könet en enda X-kromosom såsom hos män, men då kvinnor saknar Y-kromosom, är kromosomtalet alltså 45 i stället för det normala 46. Sedan vi fått möjligheten att bestämma kromosombilden, har det visat sig att Turners tillstånd, om man definierar det som könskromosomuppsättningen XO, är vanligare än vad vi tidigare trott och ofta alls icke förbundet med den klassiska bilden av Turners sjukdom. Efterblivenheten är ofta ganska mild, och normal begåvning är ej ovanlig.

En tredje rubbning av det kromosomala könet uppträder hos vissa kvinnor i form av tre X-kromosomer. Återigen finner man rubbningen oftast bland de efterblivna. Dessa kvinnor med ett överskott av kvinnliga könskromosomer är icke särskilt markant feminina. Flera av dem har upptäckts vid undersökning med anledning av utebliven menstruation.

Ytterligare en rad kromosomala avvikelser har påvisats, flertalet av dem är på ett eller annat sätt förknippade med skadad intelligensutveckling. Det

är all anledning att förmoda, att vi den närmaste framtiden står inför en rad nya upptäckter av detta slag. Cytogenetiken har tillfört oss mängder av nya kunskaper och givit oss väsentligt ökade möjligheter till en mera differentierad diagnostik inom området för psykisk efterblivenhet. Till nämnvärda resultat i fråga om förebyggande av sjukdomarna har vi tills vidare inte nått på denna så nyss inslagna väg.

Klinefelters och Turners syndrom kan sägas vara två i samband med kromosomavvikelser stående svåra rubbningar av den inre sekretionen. En annan hormonell rubbning med vittgående konsekvenser för intelligensutvecklingen är underfunktionen av sköldkörteln. Vid bristande sköldkörtelfunktion hos barn talar man om myxödem-barn. Har tillståndet bestått en längre tid inträder den svåra bild av efterblivenhet som man kallar kretinism.

Myxödem och kretinism är icke enhetliga sjukdomar, den bakom underfunktionen av sköldkörteln liggande rubbningen kan vara av olika slag, inklusive total medfödd frånvaro av sköldkörtel. Sjukdomen har betydelse såsom en av de för behandlingsåtgärder viktigaste formerna av efterblivenhet.

En i tillräckligt god tid insatt och tillräckligt energiskt genomförd behandling med sköldkörtelpreparat kan betyda full psykisk hälsa. Även hos litet äldre individer, där diagnosen av olika skäl försenats, kan man uppnå betydande psykisk förbättring genom hormonbehandling.

Om alla de ovan uppräknade medicinska specialgrenarna gäller det, att de oligofrena bildar en liten del av det fält de olika disciplinerna skall täcka. Det medicinska fack där oligofrenierna har sin egentliga hemvist är givetvis psykiatrien. Av det sammanlagda antalet *psykiskt sjuka och defekta* bildar i själva verket de oligofrena en avsevärd del. Det kan knappast sägas att den uppmärksamhet de vunnit inom den psykiatriska forskningen står i proportion härtill. Detsamma gäller i viss mån oligofreniernas ställning i den psykiatriska undervisningen. En orsak härtill är givetvis den att flertalet psykiskt efterblivna icke vårdas annat än för mycket korta tider på de lasarett eller mentalsjukhus där läkarna har sin huvudsakliga gärning. Majoriteten av de psykiskt efterblivna patienterna vårdas på speciella institutioner, till vilka läkarna är knutna som perifert i organisationen ställda konsulter. Vissa sjukhus finnes visserligen, speciellt avsedda för vård av psykiskt efterblivna. Det största av dem och för övrigt ett av Europas största är Vipeholms sjukhus i Lund. Icke heller detta sjukhus har emellertid genom samordning med universitetet satts i tillfälle att samverkande ägna sig åt forskning. Dess stab är också helt beräknad för löpande rutinarbete med vårdande uppgifter.

För att skänka vårt land möjlighet att också på detta område deltaga i den internationella vetenskapen synes krävas tillkomsten av en professur och en institution för oligofreniforskning. En sådan institution bör givetvis vara placerad i omedelbar anslutning till ett av universiteten. Professorn i

oligofreniforskning har ett behov, som torde framgå av det förut sagda, av ständig kontakt med andra medicinska forskningsgrenar. Han bör vidare ha tillgång till ett forskningsmaterial av patienter, som för noggrann penetration intages på en sjukhusavdelning under begränsad tid men som efter utredning och undersökning bör återgå till sina vanliga placeringar. På den föreslagna institutionen bör lämpligen ett register över landets alla anstaltsinskrivna efterblivna småningom komma till stånd. Forskningsuppgiften har många aspekter. Tillgång till psykologisk och statistisk expertis måste förutsättas liksom utrustning för sådana kliniska undersökningar med röntgen och elektroencefalografi, som i snart sagt varje fall kommer att bli påkrävda. Icke blott etiologisk forskning och profylaktisk syftning bör komma till stånd utan även terapeutisk och måhända också en för klientelet avpassad yrkespedagogisk forskning.

Man hör ofta våra terapeutiska möjligheter i fall av psykisk efterblivenhet bagatelliseras. Forskningen på detta område säges vara av ringa betydelse med hänsyn till att uppgiften inskränker sig till ett blott omhändertagande av en gång för alla obotliga tillstånd. Det är inför en sådan argumentation värt att påminna om att man för blott få decennier sedan på samma sätt såg på de psykiska sjukdomarna. Vi vet i dag att detta var i hög grad felaktigt för psykosernas vidkommande. Det finns ingen anledning att tvivla på att också de psykiska defekttillstånden i växande omfattning skall kunna påverkas av terapeutiska åtgärder. Redan har neurokirurgien i begränsat antal av dessa fall åvägabragt märkliga resultat.

Av profylaktiska åtgärder har vi vidare alldeles bestämda resultat att vänta. För att t. ex. eugenisk rådgivning och eugeniskt hygieniska åtgärder skall vara fast vetenskapligt underbyggda är korrekta diagnoser av de skilda sjukdomsformerna av avgörande vikt. Fortfarande vårdas ett mycket stort antal av dessa patienter genom decennier utan att bli korrekt diagnosticerade, även där bestämda och välavgränsade sjukdomsformer föreligger. Dessa sjukdomar är nämligen utanför den efterblivna populationen så sällsynta, att talrika läkare aldrig under sin utbildning eller sin senare verksamhet kommer i beröring med dem. Härtill kommer — vilket i dessa sammanhang är ännu viktigare — att säkerligen ett stort antal sjukdomsformer ännu återstår att påvisa och lära känna. En förutsättning för att vi skall kunna befordra denna utveckling är, på detta fält liksom på andra medicinska områden, att vi ger vetenskapen de nödiga resurserna.

En institution och en lärostol sådana som de skisserade skulle slutligen få en alls icke oviktig uppgift för utbildningen av de läkare som skall handhava den medicinska vården av de oligofrena. Den nya lagen om vård och utbildning av psykiskt efterblivna förutsätter, att varje centralstyrelse har en särskilt för dessa uppgifter anställd läkare. Möjligheterna att för dessa befattningar rekrytera läkare med större förtrogenhet med oligofreniernas medicinska problem är emellertid ännu mycket små.

När det gäller att bestämma var den första lärostolen i oligofreniforskning bör upprättas synes Lunds universitet vara den lämpligaste platsen. Det i Lund belägna Vipeholms sjukhus är, som redan nämnts, en av de största anläggningarna i Europa för vård av lågtstående oligofrena. Genom att förena en professur i oligofrenologi vid Lunds universitet med chefsläkarbefattningen för detta sjukhus vinnes ej blott att ett för närvarande i mycket liten grad använt material för vetenskaplig forskning och medicinsk undervisning inom den egentliga oligofrenien blir utnyttjat utan även att den vetenskapliga forskningen och undervisningen i psykiatri, neurologi och humangenetik vid universitetet får ökade möjligheter.

Inom Vipeholms sjukhus finnes lokaler vilka tidigare använts för den nedlagda odontologiska försöksstationen. Man har diskuterat att använda dessa för inrättande av laboratorium för hjärnpatofysiologi. De kan även lämpligen användas för upprättande av andra vetenskapliga forskningslaboratorier i samband med upprättande av professur i oligofrenologi vid Lunds universitet.

Med stöd av vad jag sålunda anfört föreslår jag,

att riksdagen ville i skrivelse till Kungl. Maj:t hemställa om utredning och förslag i frågan om inrättande av en lärostol i oligofrenologi (professur eller laboratur) vid något av universiteten eller karolinska institutet, i första förslagsrummet vid Lunds universitet.

Stockholm den 21 januari 1964

Gunnar Edström