

125-årsjubileum som diagnostisk entitet. Den amerikanske familjeläkaren George Huntingtons sjukdomsmonografi från 1872 var så pregnant att sjukdomen, fastän känd sedan tidigare, sedan dess burit hans namn. Den tidigare benämningen Huntingtons chorea har dock efter hand övergivits till förmån för »Huntingtons sjukdom» (HS), sjukdomen innefattar ju långt mer än chorean/danssjukan.

Vetenskapligt intressant sjukdom

Trots att det är en ovanlig och kvantitativt ganska obetydlig sjukdom – i Sverige en prevalens på 600–700 fall – har HS genom åren dragit till sig stort vetenskapligt och kliniskt intresse. HS är i detta avseende som ett prisma med brottytor mot en rad olika medicinska discipliner.

Nu finns en bred översikt publicerad, som i en god brittisk tradition av gott omdöme och sympatisk brist på tvärsäkerhet täcker det mesta av denna prismatiska mångfald. Huvudförfattaren Peter Harper är klinisk genetiker i Cardiff och drivkraften bakom ett mångårigt walesiskt forskningsprojekt kring HS. Bokens första upplaga kom så sent som 1991. Tidpunkten valdes av det skälet att det ivriga sökandet efter Huntingtongenen av många bedömdes kunna vara slutfört kring 1990, och den ursprungliga planen var att boken skulle ligga på bokhandelsdiskarna strax efter det att genen var identifierad. Så skedde dock inte. Arbetet drog ut på tiden, och genen identifierades först 1993. Således föreligger boken först nu, i och med andra upplagan, i det skick den ursprungligen var planerad att komma ut i.

Nästan heltäckande

Här återfinns fylliga genombgångar av neurologiska, psykiatriska och psykosociala aspekter på sjukdomen, skrivna av olika författare med gedigen förtrogenhet med ämnet. Man saknar en viss systematik i dessa avsnitt. Motorikstörningsavsnittet har en slagsida åt betoning av de ofrivilliga rörelserna, danssjukan, trots att studier på senare år visat att det i stället är störningen i den viljemässiga motoriken som har störst betydelse för patientens funktionella handikapp. I psykiatriavsnittet saknas en tydlig distinktion mellan å ena sidan de mentala förändringar som utvecklas progressivt och pa-

rallellt med övriga sjukdomssymtom, dvs de organiska personlighetsförändringarna, och å andra sidan de kliniska syndrom – förstämningssyndrom, ångestsyndrom, psykoser – som hos ett mindre antal personer uppträder endast under vissa faser av sjukdomen. Avsnittet om kognitiv dysfunktion är sparsmakat och hade förtjänat ett större utrymme – eller ett eget kapitel! – med hänsyn till dess betydelse tidigt i sjukdomsförloppet, samt hur mycket forskning som producerats inom detta område på senare år.

Framtida behandlingar

Naturalförlopp och möjligheterna till symtomatisk behandling täcks liksom utblickar mot potentiella framtida behandlingar såsom transplantation av fetala nervceller samt genterapi. Förtjänstfullt är det relativt stora utrymme som ägnas åt olika former av socialt stöd, vård och andra palliativa interventioner. Avsnittet om sjukdomens neurobiologi är uppdaterat sedan första upplagan och ger en god sammanfattning av den snabba utvecklingen och »state of the art» inom detta spännande område.

Vetenskaplig thriller

I de genetiska avsnitten – vilka omfattar cirka halva boken – utvecklas boken till en vetenskaplig thriller: det initierade referatet av den dynamiska forskningsprocess som 1983 hade sitt första stora genombrott i och med lokaliseringen av genen till fjärde kromosomens korta arm och som tio år senare kulminerade i identifieringen av den förändrade genen. Denna process speglar flera av de förändringar som ägt rum inom den medicinska genetiken de senaste decennierna, såsom hur molekylärgenetiken tagit vid där den klassiska genetiken uttömt sin potential. I det avseendet är texten allmänbildande och av intresse för en stor grupp läsare.

Ett för denna upplaga helt nyskrivet kapitel handlar – som sig bör! – om genen och dess genprodukt. Intressant är här att man nu skapar teorier om patogenesen från två olika håll. Redan före upptäckten av genen fanns observationer på cellulär nivå om excitotoxisk skada och brister i energimeta-

bolismen, som delvis kunde kasta ljus över den degenerativa processen. Den andra utvecklingslinjen är den molekylära forskning som med genen som utgångspunkt arbetar sig »inifrån och ut» till att förstå hur genprodukten kan orsaka neurodegeneration.

Avsnitt om gentest en höjdpunkt

De avslutande avsnitten om genetisk rådgivning och prediktiv testning vid HS utgör bokens absoluta höjdpunkter, mättade av kunskap, erfarenhet och insikt, skrivna av »en som varit med». Prediktiv testning är en snabbt växande medicinsk verksamhet, och erfarenheterna från HS utgör en god utgångspunkt för diskussion kring fördelar och nackdelar med genetisk testning samt psykologiska och etiska problem som är förknippade med detta. Även dessa partier har en bred giltighet utanför kretsen av Huntington-intresserade. •

Aktuell kunskap om alkoholpolitik

Griffith Edwards, red. **Alkoholpolitik för bättre folkhälsa.** 315 sidor. Stockholm: Natur och Kultur, 1996. Pris ca 470 kr. ISBN 91-27-05821-2.

Recensent: chefsöverläkare Jesper Persson, invärtes medicinska kliniken, Sydvästra Skåna (Malmö-Trelleborg).

Denna bok är ett försök att samla aktuell kunskap om alkoholpolitik. Världsledande auktoriteter inom alkoholforskningen har nu samlat ihop sig till en gemensam och uppdaterad kunskapsöversikt. Förväntningarna är och har varit mycket stora på denna bok. Kjetil Bruun gav för drygt 20 år sedan ut den sedermera klassiska »Alkoholpolitik och folkhälsa». Denna bok hade mycket stor betydelse för den alkoholpolitiska debatten och kom att prägla många länders alkoholpolitik.

Det är osannolikt att denna bok får samma genomslag även om förordsskrivarna förutspår ett stort internationellt

inflytande. Men att läsa boken känns som att bada på långgrunt vatten; tryggt, välgrundat och vältempererat men inte särskilt spännande. Detta är kanske inte helt oväntat med tanke på att när 17 välrenommerade vetenskapsmän ska vara överens blir resultatet lätt okontroversiellt intill trivialitet.

Mot senare hälften av boken kommer man på något djupare nivåer, och enligt min mening är avslutningskapitlet, som är författat av enbart två författare (Thor Norström och Anders Romelsjö), det mest givande.

För en bred läsekrets

Skriften är imponerande i sin saklighet. Kunskapsläget genomgås med största noggrannhet, och för den som vill orientera sig i befintlig litteratur är boken en rikhaltig källa att ösa ur. Boken är avsedd för en bred läsekrets; från politiker till forskare inom alkoholområdet. Detta innebär en svårighet: för den initierade är innehållet stundtals tröttsamt välbekant medan för lekmannen långa stycken kan vara orimligt teoretiska och svårbegripliga (t ex den statistiska förklaringen av preventionsparadoxen kan nog vara svårsmält om man inte känner till den sedan tidigare). Dessutom medför bokens uppläggning, där man går från epidemiologisk nivå till de individuella riskerna vid alkoholöverkonsumtion, med nödvändighet en del upprepningar av sakinnehållet.

Generellt präglas innehållet av ytterst välavvägd formuleringar. Den är kemiskt ren från förhastade konklusioner och oförsiktiga tankar. Bortsett från avslutningskapitlet behandlas den viktiga sekundärpreventionen alltför summariskt. Det är anmärkningsvärt att de ideella organisationerna (t ex Anonyma alkoholister) med deras bakgrundsideologi avfärdas på en tredjedels sida. Man saknar också en kostnadsökonomisk analys av alkoholpolitiska och behandlingsmässiga insatser.

Alltför stora förväntningar

Alltså: en tung bok som inte kan undvikas i välsorterade bibliotek för alkoholforskare. Författarnamnen och de inledande orden om en presumtiv ny »alkoholbibel» skapar förväntningar som kanske inte helt infrias. Översättningen är föredömlig. •