

Chorea Huntington – kunskaper och attityder hos närstående

Bengt Mattsson

Personer med ärftlig sjukdom i släkten har begränsade möjligheter att skaffa sig kunskap om typen av ärftlighet, risken för insjuknande etc. Genetisk rådgivning i organiserad form saknas ju i Sverige. Denna brist på kunskaper kan leda till en oberättigad rädsla och oro att bli sjuk. Den kan också försvåra åtgärder för att förhindra sjukdomens fortsatta spridning.

I nedanstående artikel redovisas en undersökning bland närstående till patienter med Chorea Huntington, en ärftlig sjukdom med tilltagande hjärnförändringar och en rad olika psykiska och neurologiska symptom. Resultatet visar att de närstående har mycket liten kunskap om sjukdomen. Den låga kunskapsnivån tycks dels bero på ovilja och rädsla att få information, dels på bristande möjligheter att i dag få genetisk rådgivning.

Bengt Mattsson är forskarassistent vid psykiatriska kliniken, Umeå lasarett.

Chorea Huntington (CH) är en autosomal dominant ärftlig progredierande neuropsykiatrisk sjukdom med fullständig penetrans. Prevalensundersökningar tyder på en relativt enhetlig förekomst av sjukdomen i olika delar av världen, inklusive Sverige, mellan 4–8/100 000 invånare. I relativt begränsade områden har en betydligt högre förekomst rapporterats, bl a Sjögren, 149/100 000 bland 12 550 invånare i två nordliga svenska församlingar (Sjögren, 1935) och Lyon, 560/100 000 bland 896 invånare i Moray Fifth Area, Storbritannien (Lyon, 1962).

Sjukdomen uppträder i 5–10 % i en sk juvenil form, med debut före 20 års ålder men vid den

vanligast förekommande, adulta formen debuterar sjukdomen först i 35–45-årsåldern. Symptomen är smygande och i 50–75 % uppträder primärt psykiska symptom i form av smärre personlighetsförändringar såsom aggressivitet, misstänksamhet, blödighet och ökat beroende. Dessa är initialt diskreta, svårvärderade och kan för en som ej tidigare känner patienten och hans släkt vara omöjliga att korrekt diagnosticera. Debutsymptomen progredierar under ett par års tid och får tämligen regelmässigt psykotisk prägel till slut. Under sjukdomsförloppet ses ofta vanföreställningar av olika slag såsom förföljelse- och svart-sjukeidéer, depression (suicid vanligt); asocialitet med promiskuitet, kriminalitet och alkoholism uppträder i en del fall. Samtidigt sker en intellektuell reduktion som slutar i djup demens. Neurologiskt uppträder parallellt med, eller ett par år efter debuten, ostadighet vid gång, fumlighet och ofrivilliga ryckningar i extremiteter, talsvårigheter och ibland sväljningssvårigheter. Patienterna ger för utomstående ett "berusat intryck". Hyperkinesierna tilltager och antar efter en tid mer eller mindre groteska former, som omöjliggör vanlig livsföring. Genomsnittlig överlevnadstid efter symptomdebut är cirka 12–15 år. Vid debut i

.....
*Symptomen är smygande och i 50–75 %
uppträder primärt psykiska symptom i form av
smärre personlighetsförändringar såsom aggres-
sivitet, misstänksamhet, blödighet och ökat
beroende.*
.....

högre åldrar är de psykiska symptomen ofta lindrigare och de neurologiska symptomen mer iögonfallande, medan tidig debut ofta uppvisar snar demens. En ur praktisk synpunkt viktig faktor är den relativa konstans som sjukdomen uppvisar beträffande insjuknandeåldern. Inom syskonskador och mellan föräldrar och barn återfinnes således en tämligen likartad insjuknandeålder, varför vissa släkter karakteriseras av relativt sen debut medan i andra insjuknandeåldern ligger lägre. Genetiskt kan också entydigt sägas att risken att insjukna för barn till en CH-sjuk förälder är 50 % och att friska föräldrar som passerat den i släkten gängse insjuknandeåldern löper liten risk att få CH-sjuka barn. Skenbart överhoppade släktled beror på att en anlagsbärare avlidit innan sjukdomen debuterat. Mutationsfrekvensen förefaller vara utomordentligt låg, och isolerade fall med friska föräldrar har oftast kunnat förklaras antingen av att någon förälder avlidit före insjuknandeåldern eller av illegitimitet.

Sjukdomen leder till läkarkontakt inom ett varierande antal år och beroende på huvudsymptom blir psykiater, neurolog eller internist inkopplade. Mentalsjukhusen blir ofta den vårdinrättning dit patienterna förr eller senare kommer på grund av den psykotiska symptomatologin. Privata sjukhem och långvårdskliniker kan ibland bli aktuella. Den insiktslöshet och misstänksamhet mot omgivningen som ofta ses initialt hos patienten, försvårar anhörigas möjligheter till läkarkontakt.

Neuroleptika (ev i kombination med litium) kan ge viss lindring av de neurologiska symptomen men ingen avgörande förändring inträder i sjukdomsutvecklingen.

Den aktuella forskningen kring CH är för närvarande tämligen ensidigt inriktad kring biokemisk-farmakologiska problem. De omfattande psykologiska problem som man kan ana finnes och som man så påtagligt upplever vid kontakt med sjuka och framförallt deras anhöriga, har kommit att behandlas mindre. En del internationella socialmedicinska undersökningar finnes dock som belyser både de sjukas och de anhörigas psykologiska situation (Davenport & Muncey, 1916; Cameron & Venters, 1967; Hans & Gilmore, 1968;

Den aktuella forskningen kring CH är för närvarande tämligen ensidigt inriktad kring biokemisk-farmakologiska problem. De omfattande psykologiska problemen har kommit att behandlas mindre.

Teltscher & Davies, 1972). I Sverige har sjukdomen rönt relativt liten uppmärksamhet. Förutom Sjögrens undersökning, har få arbeten om sjukdomen publicerats i landet och relativt få läkare synes ha basala kunskaper om sjukdomens ärftlighet. Trots sin sällsynthet sätter sjukdomen genom sin ärftlighet prägel på stora grupper anhöriga, och oro och fruktan kan spåras även hos perifer släktingar. Sverige saknar en organiserad form av genetisk rådgivning och informationsmöjligheten till intresserade anhöriga blir därigenom starkt begränsad. Det blir varje enskild läkares personliga intresse och kunskap som blir avgörande för den information som kan utlämnas.

Undersökningen avser att ge en beskrivning av de personer som står i omedelbar, geografisk eller ärftlig, närhet till patienter med CH med avseende på följande fem huvudfrågor. 1. Personens kunskaper om sjukdomen. 2. Hur denna kunskap nått personen. 3. Hur personen själv vidarebefordrat kunskap. 4. Mot bakgrund av bedömning av personlighet försöka tolka upplevelsen av att ha sjukdomen på nära håll och slutligen 5. i vad mån ändringar i den sociala situationen skett till följd av sjukdomens närhet.

MATERIAL

Personerna utvaldes ur upprättade släkttavlor omfattande samtliga CH-familjer i landet. Av praktisk-geografiska skäl kom de flesta (37 personer) att väljas ur familjer från tre medelstora nordsvenska städer med omkringliggande landsbygd. Sjukdomsfrekvensen i dessa områden är dokumenterat hög (Sjögren, 1935). Resten (8 st) kom från tättbebyggt storstadsområde i södra Sverige. Med hänsyn till en uppgjord resväg valdes personerna med tanke på jämn fördelning av bostads-

Tabell 1. Några bakgrundsdata hos 45 intervjuade personer med nära anknytning till Chorea Huntington.

Grupp nr	45 intervjuade personer			
	50 % insjuknanderisk		nära anhörig — ingen insjuknanderisk	
	passerat insjuknandeålder	fortfarande sjukdomsrisk	make/maka	övrig släkting
	I	II	III	IV
Antal personer	14	10	16	5
Kön Man/Kvinna	6/8	2/8	5/11	2/3
Ålder Genomsnitt (spridning)	62 (47—82)	40 (20—48)	59 (45—70)	52 (37—72)
Bostadsort Stad/Land	9/5	6/4	8/8	3/2
Civilstånd Gift/Ensamstående	10/4	7/3	11/5	4/1
Utbildning Gymn. (motsv.)/ Grund,- folkskola	7/7	3/7	4/12	1/4

ort (stad/land) och genetisk situation (risk att bli sjuk/nära anhörig utan sjukdomsrisk).

Några bakgrundsdata för personerna framgår av tabell 1. Av de 45 intervjuade personerna som samtliga var kliniskt friska var 23 i den genetiska situationen att de med 50 % chans var anlagsbärare, dvs de var barn till en CH-sjuk förälder med adult sjukdomsform. 14 stycken hade passerat insjuknandeåldern medan 9 fortfarande levde under hotet att bli sjuka. Insjuknandeåldern är här definierad som den i syskonskaran genomsnittliga insjuknandeåldern ± 10 år. 22 personer av de 45 levde ej (mer eller mindre ovetande) under hotet att bli sjuka. De var antingen make/maka till en sjuk, eller barn till friska föräldrar där andra släktingar i omedelbar närhet hade sjukdomen. Försök gjordes att samtala med medlemmar i så vitt skilda familjer som möjligt, dels då ryktet spred sig snabbt om min rundresa och genetisk information blev känd, dels då kommunikation kan tänkas förekomma i samma familjer också mellan skilda familjemedlemmar. De 45 intervjuade kom i detta avseende att representera 31 olika familjer. Bland övriga bakgrundsfaktorer som noterades var personens fysiska närhet till den sjuke/sjuka och personlig erfarenhet av sjukdomen både som liten och som vuxen. 19 av de intervjuade hade jag tidigare direkt eller indirekt varit i muntlig kontakt med tidigare per telefon i samband med en genetisk undersökning och aktuell blod-

provstaging. Någon genetisk information gavs då egentligen aldrig även om man kunde ana vilka stora behov av kunskaper som ibland fanns. De övriga 26 hade jag aldrig tidigare träffat.

METODER

0—2 dagar före mötet togs telefonkontakt och 38 av intervjuerna gjordes sedan i personernas egna hem. 4 samtal hölls enskilt på sjukhus i anslutning till patienternas vård, medan 3 personer avstod från personlig kontakt. Samtalen varade i genomsnitt i 1 1/2—2 timmar. Av förklarliga skäl fick samtalen/intervjuerna mycket varierande förlopp och modifieringar fick göras under hand, dock upprättades i samtliga fall efter samtalen ett svarsformulär efter enhetliga principer. Efter inhämtandet av vissa bakgrundsfakta kom samtalen att inrikta sig kring de nämnda fem problemen. De flesta samtal kom att avslutas med olika former av genetisk rådgivning.

RESULTAT

Allmän reaktion

Den omedelbara reaktionen på den oväntade uppringningen och önskemålet om samtal, varierade avsevärt. Råd villhet, osäkerhet och ofta misstän-

samhet präglade personernas inställning till en början och i tre fall uttrycktes definitivt ovilja till samtal. I de fallen gav emellertid de korta samtalen tillsammans med de uppgifter jag från början hade om personerna från släkttavlorna, tillräcklig information för att låta personerna ingå i undersökningen. De tillhörde vardera grupp I, II och IV (tabell 1). Oviljan till samtal som hos dessa tre ej gick att övervinna, fanns primärt hos de flesta. Efter en kort stund kom dock oftast oviljan att vika för intresse och nyfikenhet. En återhållen lättnad och tacksamhet uttrycktes i enstaka fall redan i slutet av telefonsamtalet, således innan en personlig kontakt var etablerad. Etiska betänkligheter uppstod ofta hos mig själv. Vad hade jag för rättighet att "tvinga mig" till bevisligen starkt ångestladdade samtal hos kanske dåligt försvarsutrustade personer? Den omedelbara reaktionen fick avgöra min "strategi" under det fortsatta samtalet. Den lättnad och ökade trygghet personerna upplevde efter den personliga kontakten visade att jag ej orsakat skada med min undersökning och information.

Kunskapsnivå

Samtalets första del rörde den direkta kunskapen om sjukdomen. Hur mycket visste personerna om ärftligheten, om den 50 %-iga risken för barn till en sjuk förälder att insjukna och att överhoppade släktled saknades? I tabell 2 framgår översiktligt kunskapsnivån. Endast 3 av de 45 personerna hade en tillfredsställande kunskap om ärftligheten. En av dessa, en 20-årig ung flicka tillhörande grupp II, hade själv sökt en neurologspecialist för genetisk rådgivning. Även om hon av denne fått en något felaktig information eller missuppfattat informationen, hade hon genom att läsa i läkARBöcker och kontakt med andra anhöriga fått en fullt adekvat kunskap. Med henne kom också samtalet mest att röra sig kring nya behandlingsformer, och dilemmat om hon skulle skaffa egna barn med sin nyförvärvade fästman. De övriga två som hade god information hörde till grupp III. Framförallt i strävan att få kunskap om sina barns möjligheter att bli sjuka hade dessa personer studerat böcker och också tagit läkarkontakt på eget initiativ för att få veta mer. Dessa tre per-

Tabell 2. Rapporterad kunskapsnivå om Chorea Huntington hos 45 personer med nära relation till sjukdomen.

Grupp nr	45 intervjuade personer			
	50 % insjuknanderisk		nära anhörig — ingen insjuknanderisk	
	passerat insjuknande-åldern	fortfarande sjukdomsrisk	make/maka	övriga släktingar
Antal personer	I	II	III	IV
1. Känner till sjukdomens rätta namn	3	5	8	2
2. Kunskap om sjukdomens orsak (ärftlig) och förlopp	13	10	14	5
3. Kunskap om den autosomala ärftligheten	8	6	7	2
4. Kunskap om 50 %-ig insjuknanderisk	4	3	3	0
5. Kunskap om överhoppade släktled	0	1	2	0
Tillfredsställande kunskap (1—5)	0	1	2	0
Önskar mer information om sjukdomen	8	4	13	3

Man mötte ett brett panorama av kunskaper från nästan fullständiga fakta till i det närmaste hel okunnighet. Ett genomgående drag var att många byggde sina kunskaper på egna erfarenheter.

soner kände också korrekt till sjukdomens namn. Bland övriga personer mötte man ett brett panorama av kunskaper från nästan fullständiga fakta till i det närmaste hel okunnighet. Ett genomgående drag var att många byggde sina kunskaper på egna erfarenheter. Med många kvinnligt sjuka i släkten trodde man tex att kvinnor drabbades oftare än män och var majoriteten i en syskonkrets sjuka trodde man på mer än 50 %-ig sjukdomsrisk.

Kunskapsinhämtande

En övervägande del av personerna (38 av 45) har fått sin väsentliga information efter 25 års ålder. Detta trots att de allra flesta, under sina första levnadsår, som regel levte mycket nära en chorea-sjuk. Genomgående har beskrivningar givits om hur litet man pratade om sjukdomen "hemma". Man "levde vidare" till synes utan att i familjerna på ett realistiskt sätt diskutera den anhöriges, oftast faderns/moderns sjukdom. Syskon emellan pratade man en del, men skam och olustkänslor infann sig om diskussionen blev för öppen och hos de flesta grundlades tidigt rädsla, skräck och oro för sjukdomen. Detta tillsammans med oron att själv insjukna, har skapat förutsättningar för den stora ångest de flesta bär på.

Drygt hälften (23 stycken) hade vid något tillfälle haft läkarkontakt och frågat om sjukdomen. De hade antingen sökt på egen hand för rådfrågning (endast tre personer), eller de hade i samband med den sjukes läkarbesök eller vid eget läkarbesök av annat skäl, passat på att försöka få information om sjukdomen. Många uttryckte dock besvikelse över läkarkontakten. "Doktorn var jätatad", "Han skojade bort det", "Han verkade irriterad", var några svar som personerna uppgav. Bakom dessa svar kan man spåra ett faktiskt för-

hållande men också rimligen ett uttryck för ovilja och osäkerhet att få information (projektion av egen olust och rädsla). De som haft läkarkontakt var genomgående yngre, de hade oftare bostadsort i staden än på landet och bedömdes oftare som mer utåtriktade än de övriga. Någon relation till utbildning syntes ej föreligga.

Kunskapsspridning

För att få ett mått på informationsspridningen från intervjupersonen samtalades en del kring personens förmåga att föra sjukdomen på tal bland sina närmaste anhöriga. Här är det vanskligt att med siffror ange hur mycket information som spreds då omgivningen varierar från person till person och dess reaktion avgör hur mycket man samtalar om sjukdomen. Med oroliga, ängsliga anhöriga blir spridningen kanske mindre i en familj än i en annan där saklighet och faktisk kunskap eftersträvas. Personen och hans närmaste anhörigas känslomässiga relation blir en avgörande faktor. Genomgående var att man i mycket liten utsträckning talade om sjukdomen hemma. "Det lönar sig inte", "provocerar bara", "väck ej den björn som sover", "låt barnen vara lyckligt ovetande så länge som möjligt, det är ju inte säkert att de blir sjuka", är några av de svar som erhöles. Endast 7 av de 45 personerna uppgav att man talade om sjukdomen på ett naturligt och öppet sätt hemma. Det var ofta i de familjer där kunskapen om sjukdomen var störst. En större öppenhet förelåg också i städerna än på landet och oftare hos yngre än hos äldre. Att många icke kontrollerbara faktorer spelar in kan följande iakttagelse belysa. En tydlig skillnad i informationsspridningen förelåg mellan två nordliga distrikt som omfattade både stad och omkringliggande landsbygd. Där informationsutbytet var

Genomgående var att man i mycket liten utsträckning talade om sjukdomen hemma. "Låt barnen vara lyckligt ovetande så länge som möjligt, det är ju inte säkert att de blir sjuka", är ett av de svar som erhöles.

.....
*Ärftligheten med den höga insjuknande-
åldern, det smygande förloppet, den långsam-
ma psykiska förändringen, det alltmer gro-
teska utseendet och rörelseschemat, kom att
framstå som de avgörande dragen för att
klassificera sjukdomen som "ovanligt ruskig".*
.....

lägre hade man i distriktet sedan många år ett stort, tidigare omodernt och bland folk illa ansett, mentalsjukhus. Det var där patienterna slutligen hamnade och att bli patient där betraktades med stor olust. Det andra distriktet saknade ett motsvarande mentalsjukhus och patienterna kom att vistas finalt på ett mentalsjukhus en bra bit från hemorten. Icke osannolikt har denna skillnad givit förutsättningar för olika uppfattningar om sjukdomen och direkt påverkat känslan för sjukdomen och därmed indirekt informationsspridningen.

Upplevelse av sjukdomens närhet

Samtliga 45 intervjuade var överens om att sjukdomen i de flesta avseenden skilde sig från andra sjukdomar. Ärftligheten med den höga insjuknandeåldern, det smygande förloppet, den långsamma psykiska förändringen, det alltmer groteska utseendet och rörelseschemat, kom att framstå som de avgörande dragen för att klassificera sjukdomen som "ovanligt ruskig". Samtliga 45 beskrev också att de kontinuerligt upplevde mer eller mindre intensiv olust och ångest. Här spelar förstås den egna situationen in. De äldre hade som regel en mindre ångestbenägenhet medan yngre, särskilt de som levde under hot att bli sjuka, plågades betydligt mer. Den friske/a äkta hälften plågas som regel mer över sina ännu friska barn än över den kanske redan svårt sjuke maken/an. Med särskild bitterhet och inlevelse beskriver många de svåra år som representerade sjukdomens debut. Ovetande om sjukdomens förekomst togs misstänksamhet eller ångest för ett mera tillfälligt symptom. Från de anhörigas sida gjordes regelmässigt uppoffringar utan resultat och medan symptomen tilltog och de stödjande insatserna förblev verknings-

lösa, grundlades tidigt en känsla av besvikelse och bitterhet senare parad med rädsla, skräck och svår ångest. Tydligt kan dock spåras att större kunskap, som i sin tur oftast ledde till bättre inbördes kommunikation också gav mindre upplevd ångest. Flera bevis efter min fältundersökning har också visat på kunskapens betydelse för att reducera oro och ångest. En genomgående mycket positiv inställning till besöket rapporterades efteråt, man gladdes åt forskningens framsteg och beskrivningar av nya behandlingsrutiner blev säkert för många det mest positiva som framkom av besöket.

Allmän social situation

Svårigheten att få en säker uppfattning om kunskapsspridningen från personen och om den känslomässiga upplevelsen av sjukdomen gällde också frågan om sjukdomen hade inneburit påtagliga förändringar i den sociala situationen. Endast tre av 45 beskrev att de under fertil ålder känt tvekan att skaffa barn beroende på arvsriskerna. Dessa tre hörde till gruppen med 50 % insjuknanderisk. De äldre rapporterade dock i regel ingen kännedom om sjukdomen i fertil ålder, men ifrågasatte starkt om man skaffat barn "om man vetat vad man vet i dag". En del hade flyttat till en stad/plats med bättre medicinsk service. Skilsmäsoplaner hade diskuterats i ett par fall och barns yrkesutbildning hade präglats av sjukdomsrisk. De flesta beskrev också social isolering och tillbakadragenhet till följd av sjukdomen. Säkert förekom många fler mer eller mindre medvetna manipulationer i den konkreta miljön utan att de kom fram vid samtalet.

Diskussion

Det är alltid vanskligt att värdera uppgifter i intervjuer som i viss utsträckning är beroende av

.....
*Tydligt kan dock spåras att större kunskap,
som i sin tur oftast ledde till bättre inbördes
kommunikation också gav mindre upplevd
ångest.*
.....

känsloupplevelser hos den intervjuade. Ängestbenägenheten är som nämnts mycket hög och för-svar, särskilt förnekande, inträder ofta och för-vränger "egentliga fakta". Förnekande är ett av de avgörande hindren för att få relevant informa-tion om sjukdomens förekomst och författare har tidigare beskrivit detta dilemma (Hans & Gilmore, 1968). Förnekandet kan vara uttryck för skuld- eller skamkänslor och tycks vara effektivare ju längre personen, både till tid och rum, kommer från den sjuke. Det är optimistiskt att tro att ett samtal på 1 1/2—2 timmar skulle vara tillräckligt för att bryta genom de försvar personen har, och uppgifter om känslor och även kunskap om sjukdomen får bedömas med skepsis. Samtidigt ger dock en personlig kontakt en icke-verbal kommuni-kation och denna har också försiktigt tolkats in i de tidigare redovisade resultaten.

Kunskap ville många fler ha men genomgående var också frågan, "till vem skall man vända sig?" Distriktsläkaren kan inte förväntas veta tillräckligt och specialisten på centralsjukhuset kan man inte störa för en rådfrågning. "Och hur skall man fråga" etc. Att ökad kunskap, om den kan givas på ett sakligt och korrekt sätt, uppskattas och är betydelsefull har studier vid andra ärftliga sjukdomar visat tidigare. En undersökning i USA (Pearson et al., 1955) redovisar att 97 % av nära anhöriga till CH-sjuka som fick en skriftlig informa-tion om CH, uttryckte stor tacksamhet över informationen. Det kanske allra väsentligaste med en informationsverksamhet är att upplysning i dag är det enda kraftfulla sättet vi har att hindra sjukdomens fortsatta spridning. Behandlingsmäs-sigt är resurserna fortfarande blygsamma och möjligheter att fastställa sjuka anlagsbärare sak-nas. Det är stora vinster både i minskat mänskligt lidande och i ekonomiska siffror, som kan göras om en fungerande genetisk rådgivning kan upprättas med det snaraste i landet. Den nu pre-senterade undersökningen, som för de intervjuade blev en sorts genetisk rådgivning, innebar för många en betydande reduktion av psykisk spän-ning. Således kände ingen av de med 50 % in-sjuknanderisk, som passerat insjuknandeåldern, till att överhoppade släktled ej förekom. Det inne-

bar att i stort sett alla dessa var kontinuerligt plå-gade av att deras barn hade sjukdomsrisk. Att kunna lugna dessa personer var en glädje, och den lättnad och tacksamhet personerna visade, gav mig själv belöning många gånger om för min egen arbetsinsats.

Sammanfattning

Chorea Huntington är en relativt sällsynt ärftligt progredierande neuropsykiatrisk sjukdom. Bl a på grund av en sen debutålder (35—45 år) skapas förutsättningar för mycket oro och ångest som drabbar många i släkterna, även helt friska och icke anlagsbärare. Undersökningen visar att nära anhöriga har mycket liten kunskap om sjukdo-men. Den låga kunskapsnivån beror dels på ovilja och rädsla att få information, dels även på bris-tande möjligheter att i dag få genetisk rådgivning. Sjukdomen i dag har mycket begränsade behand-lingsmöjligheter och genetisk rådgivning innebär den enda möjligheten att förhindra fortsatt sprid-ning av sjukdomen. Undersökningen visar beho-vet av genetisk rådgivning i landet.

REFERENSER

- Cameron, D. & Venters, G. A. (1967): Some problems in Huntington's Chorea. *Scot. med. J.* 12: 152.
- Davenport, C. B. & Muncey, E. B. (1916): Hunting-ton's Chorea in relation to heredity and eugenics. *Amer. J. Insan.* 73: 195.
- Hans, M. B. & Gilmore, T. H. (1968): Social aspects of Huntington's Chorea. *Brit. J. Psychiat.* 114: 93.
- Lyon, R. L. (1962): Huntington's Chorea in the Moray Fifth Area. *Brit. Med. J.* 1: 1301.
- Pearson, J. S., Petersen, M. C., Lazarte, J. A., Blod-gett, H. E., Kley, I. B. (1955): An educational ap-proach to the social problem of Huntington's Chorea. *Proc. Staff meet. of the Mayo Clinic*, Vol. 30, 16: 349.
- Sjögren, T. (1936): Vererbungsmedizinische Unter-suchungen über Huntingtonsche Chorea in einer schwedischen Bauernpopulation. *Zeitschr. f. menschl. Vererbungs- u. Konstitutionslehre*. Bd. 19: 131.
- Teltscher, B. & Davies, B. (1972): Medical and social problems of Huntington's disease. *Med. J. Austr.* 1: 307.

Universitetslektor Ola Román, Umeå, har varit be-hjälplig vid försökets uppläggning. Till honom riktar jag ett varmt tack.