

Setesdalsrykkja – 100 år etter

I 1860 omtalte distriktslege i Setesdalen Johan Christian Lund i sin årlige medisinalberetning en sykdom som hopet seg opp i enkelte familier, og som på folkemunne ble kalt setesdalsrykkja. Det var den første kliniske beskrivelsen av Huntingtons sykdom. I 1946 så Huntingtons sykdom ut som om den var i ferd med å dø ut i Setesdalen, men mot slutten av 1950-tallet tiltok sykdommen igjen. Alf L. Ørbeck, som hadde gjort undersøkelsen 15 år tidligere, skrev en artikkel i Tidsskriftet der han drøftet mulige årsaker til denne økningen (Tidsskr Nor Lægeforen 1960; 80: 95–6).

Chorea Lund-Huntington

Av ALF L. ØRBECK

(...)

Siden undersøkelsens avslutning i 1946 er det inntruffet nye tilfelle som viser at det abiotrofiske, autosomale, dominante choreagen fremdeles eksisterer i slektene, og at det således er muligheter for en oppblussen av denne lidelse, som i 1946 så ut til å være dødd ut. Det er ikke bare en mulighet herfor, men meget tyder på at vi får se mer av CH i årene fremover. (...)

Det er derfor intet holdepunkt for at gjennomsnittstallet på 5 barn hos CH-familie i Setesdal skulle ligge over det gjennomsnittlige i befolkningen i den tidsepoke på ca 250 år som CH-materialet skriver seg fra.

Hva kan da være årsaken til at CH i Setesdalslektene – etter å ha nådd et høydepunkt i forrige århundre – har vært i avtagende inntil 1946, for senere å tilta igjen? Å gi et eksakt svar på dette er ikke mulig, det vil være betinget i en rekke faktorer som til sammen dirigerer seleksjonstrykket. (...)

Vi ser hvordan en fysisk og psykisk hjelpeløshet som ikke bare hjemfaller den CH-angrepne, men også hans familie, uforsonlig bringer med seg en sum av uhygge, forstemthet, depresjon og økonomiske bekymringer. Levestandarden og den sosiale standard forskyves og senkes ved at den angrepne må oppgi sitt arbeid. Byrdene legges på de pårørende.

Familie glir ned på et lavere sosialt nivå. Det synes som om ca. 70 % av familiemedlemmene har holdt stillingen sosialt sett, ca. 10 % har avansert, mens 20 % decidert er gått nedover samfunnsstigen.

Det stigma som er satt på disse familier, bidrar til at de gifteferdige barn søker og må akseptere sine ektefeller fra lavere sosiale lag.

Med denne gradvise deklassering stiger fødselshyppigheten, og sykdommens relative hyppighet tiltar, da de egenskaper som fører til sosial tilbakegang, vanligvis er koblet sammen med høy reproduksjon.

Dette forhold – sammen med stigningen i den absolutte fødselshyppighet, enten den skyldes en høyere vitalitet av ovum og/eller sperma eller manglende bremsing av de seksuelle impulser som uttrykk for en neuro-degenerasjon i corpus striatum – er den sannsynlige årsak til sykdommens vekst.