

disposition och sakinnehåll. Ett exempel: »cancer in situ, kan existera under flera år, men sprids trots detta sällan till andra organ». Jag ska inte tynga med fler exempel.

Föregående upplaga hade mer karaktären av kompendium. Kompendiet har nu blivit en bok med snygg layout och ett utmärkt bildmaterial i ett par av kapitlen. Till största delen är det lagom med referenser som förefaller adekvata. Undantag finns med alltför knapphändiga och i något fall inaktuella referenser. Det är också störande att referenserna inte har samma uppställning och redigering i de olika kapitlen.

Given plats i undervisningen

Som helhet är det här en mycket läsvärd bok. I den tillvaro av subspecialisering vi nu av nödvändighet verkar i är det här en bok som bör läsas fullständigt av oss som sysslar med bröstcancer inom olika specialiteter. Den har sin givna plats i utbildningen av läkare. Men förhoppningsvis kan den också finna läsare bland våra kolleger som vill orientera sig inom någon del av bröstcancerområdet. •

Tre böcker om cystisk fibros

Dennis J Shale, ed. **Cystic fibrosis**. 162 sidor. London BMJ Publishing Group, 1996. Pris £ 27. ISBN 0-7279-0826-X.

J A Dodge, DJH Brock, J H Widdicombe, eds. **Cystic fibrosis. Current topics**. 369 sidor. New York-Brisbane: Wiley, 1996. Pris £ 70. ISBN 0-471-96353-4.

A Bauernfeind, M I Marks, B Strandvik, eds. **Cystic fibrosis. Pulmonary infections: Lessons from around the world**. 380 sidor. Basel. Birkhäuser Verlag, 1996. Pris \$ 229. ISBN 3-7643-5027-X.

Recensent: professor Hans Kollberg, Akademiska barnsjukhuset, Uppsala.

Utvecklingen när det gäller cystisk fibros (CF) har gått mycket snabbt alltsedan genen kunde identifieras och beskrivas 1989. Monografier kring sjukdomen för att hjälpa till att hålla oss à jour med de senaste landvinningarna är därför önskvärda, och många har känt sig kallade att bistå härmed.

Bara under våren 1996 utkom ovanstående tre böcker. För den intresserade läsekretsen är det viktigt att veta att böckerna har klart olika vinklingar på sjukdomen och dess aspekter.

Klinisk inriktning

Shales bok är den mest kliniskt inriktade av böckerna. Den täcker de flesta aspekterna på sjukdomen och dess behandling. Den är överskådlig och lättläst. Samtidigt som den beskriver behandlingen i generella ordalag går den också in på detaljer med speciella mediciner och deras dosering.

En del behandlingsformer är fortfarande kontroversiella: Träning med hög fysisk aktivitet är enligt svenska principer en hörnsten i behandlingen, men omnämns bara i förbigående i boken. I Sverige ger vi som regel antibiotika tidigt i varje försämringsfas medan man i Danmark förordar en regelbundet insatt behandling ungefär var tredje månad. Vikten av ett högt kaloriintag och därmed en fettrik kost påpekas, men den specifika betoning på fleromättade fetter som vi gärna vill göra här i Sverige kommer inte fram. Många nya mediciner har kommit, eller är snart klara för kliniskt bruk, men har ännu inte funnit sin definitiva plats i behandlingsarsenalen, t ex humant rekombinant DNAAs, som är ett effektivt medel mot det sega slemmet, ursodeoxycholsyra och taurin mot leverskador. Doseringen av vitaminer, 24-timmars intervall för dosering av aminoglykosider, amilorid och UTP (uridintrifosfat) är nya sätt att öka slemmets vatten- och salthalt m m.

Boken måste därför läsas med eftertanke – men den kan definitivt rekommenderas till den kliniskt intresserade läkaren. Som en extra bonus finns dessutom två kapitel kring den aktuella forskningen om CF-genen och experimentell genetik forskning med möss.

Uppdatering av forskningen

Dodge och medarbetare har kommit med en ny bok med uppdatering av forskningen kring CF vart annat år sedan 1992, och är nu framme vid sin tredje volym. Liksom i de två tidigare volymerna har redaktörerna fortsatt att förmå de bästa företrädarna inom varje

gebit att presentera sina specialområden. Trots att många områden har nära anknytning till artiklar i tidigare volymer – t ex olika aspekter på CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator) och dess funktion, nya vägar för neonatal screening, m m – är det nya och intressanta rön och möjligheter som visas. Helt ny är dels beskrivningen av sjukdomen kongenital absens av vas deferens (CAVD), där patienterna har mutationer och/eller förändrade introner i CFTR, dels artikeln om psykologiska följder av screening för CF-heterozygoter.

I boken finns dessutom en del kapitel med mer klinisk anknytning, som de vilka behandlar pseudomonas aeruginosa och aspergillus, DNAAs och andra mukolytika, och det kliniska omhändertagandet av patienter som väntar på respektive har genomgått lungtransplantation. Boken är ett måste för alla som forskar inom CFs basala områden – genetik, cellbiologi och klinisk medicin. Den kan också ge goda uppslag åt forskare inom angränsande områden – epitelcellernas funktion i hälsa och sjukdom, möjligheten för screening av olika sjukdomar medelst genetik, mekanismen bakom olika diarrésjukdomar (kan inhibering av CFTRs verksamhet eventuellt lindra eller bota dessa sjukdomar?) etc.

Lunginfektioner i olika länder

Boken om lunginfektioner vid CF är egentligen en tudelad volym. De första hundra sidorna upptas av översikter om olika aspekter på lungbehandling: Åtgärder vid infektioner med virus-, svamp och atypiska bakterier; farmakokinetik respektive toxicitet hos antibiotika; virulens hos olika mikrober samt lungtransplantation. Dessa artiklar är mycket personligt hållna. I artikeln om farmakokinetik av Sörgel och medarbetare är propagerandet för de egna idéerna litet väl påträngande. Den intresserade läsaren bör absolut läsa även andra studier i ämnet för att kunna bilda sig en uppfattning om vilka antibiotikadoser som bör rekommenderas vid CF. Den generella rekommendation som ges är dock bra som grundregel: Ge tillräcklig dos för att nå det terapeutiska målet!

Den större delen av boken är snarast en epidemiologisk rapport från olika delar av världen. Incidens och prevalens av CF-sjukdomen, olika mönster för mutationer och statistiska rapporter över patienternas kliniska tillstånd (lungfunktion, kolonisering av olika bakterier, nutritionsstatus) anges tämligen detaljerat men utan angivande av vilka metoder som använts för att finna fram till siffror och beskrivningar. Starkt skilda möjligheter för både diagnostik och behandling föreligger mellan rika och fattiga länder, och resultatet – ofta mätta i beräkningar av förväntad livslängd – påverkas naturligtvis kraftigt av detta.

Författare från olika länder har uppfattat uppmärksamheten att beskriva lunginfektioner och deras behandling helt olika. En del nöjer sig med att beskriva endast antibiotikadelen, andra tar även med den slemlösande och slembortskaffande behandlingen, ibland inklusive hög aktivitetsträning, ytterligare andra inkluderar också nutritionsbehandlingen.

Omöjlig jämförelse

På grund av de skiftande beskrivningssätten och de skilda bakgrunderna är det nästan omöjligt att göra några jämförelser mellan länderna. Uppfattningen om vad ett CF-center är och vad det representerar skiljer sig avsevärt inom och mellan länder, så har t ex 38 av 53 CF-centrer i Väst-Tyskland mindre än 50 patienter, och 3 av 53 mer än 200 patienter. I Sverige har inte Uppsala CF-center medtagits då det »endast» har ca 40 patienter. På så sätt missas ca 10 procent av landets CF-patienter i olika statistiska beskrivningar, vilket är en stor nackdel. Internationellt synes det stå helt klart att kraven på ett CF-center skall vara god kvalitet, och inte konstlade gränser kring kvantitet.

Slutsatsen av alla rapporterna blir att det viktigaste inom CF-vården är att tillförsäkra så många av patienterna en så kvalitativt fullgod service som möjligt, allt utifrån varje lands resurser. Ett nära samarbete mellan CF-patienter (och deras föräldrar, anhöriga), deras läkare i närmiljön (»hemortsläkare») och en »CF-specialist» med alla de resurser som respektive land kan erbjuda är det bästa sättet att nå detta mål. För varje patient bör en noggrann evaluering av hans/hennes behov göras och en detaljerad individualiserad plan upprättas. •