

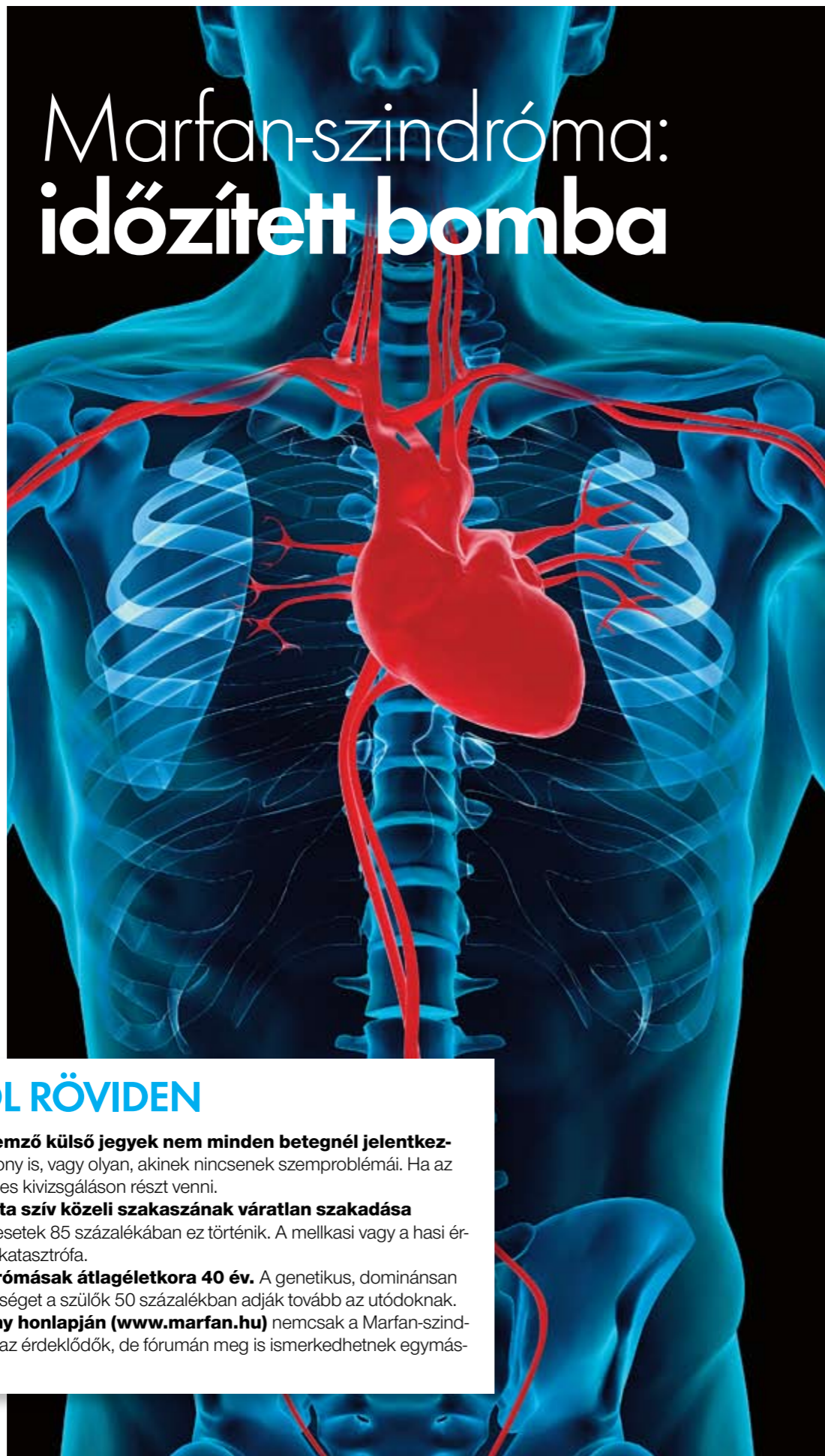
A Marfan, bár ritka, sajnos sokszor végzetes betegség. Nem kellene hogy így legyen: felvilágosítással, megfelelő gondozással megakadályozható a tragédia.

Ritkán fordul elő ez a genetikai hibából következő betegség, de ez nem vigaszt annak a becslések szerint 2000 embernek, aki ma Magyarországon ebben szenved. A szövetgyengeséget okozó kór jellegzetes külső tünetei az extrém magasság, a testmagasságot meghaladó karfészta, a hosszú, póklászerű ujjak, a szegycsont- és gerincdeformitások, szemrendellenességek. Ezt a jellegzetes tünetegyüttest egy francia gyermekgyógyász, Antoine Marfan (1858–1942) írta le először, róla kapta az elnevezését a betegség, amelynek legrettegettebb szövődménye a főverőér hosszanti szakadása.

Nem tudják, hogy betegek

– A szívsebészen sokszor már csak az életveszélyben lévő Marfan-szindrómás jelenik meg – mondja dr. Szabolcs Zoltán szív-

Marfan-szindróma: időzített bomba



A MARFANRÓL RÖVIDEN

- **A Marfan-szindrómára jellemző külső jegyek nem minden betegnél jelentkeznek**, előfordulhat közöttük alacsony is, vagy olyan, akinek nincsenek szemproblémái. Ha az egyes jelek halmozódnak, érdemes kivizsgáláson részt venni.
- **A legsúlyosabb bajt az aorta szív közeli szakaszának váratlan szakadása** (disszekciója) okozhatja, az akut esetek 85 százalékában ez történik. A mellkasi vagy a hasi érszakaszon ritkábban fordul elő a katasztrófa.
- **A kezeletlen Marfan-szindrómások átlagéletkora 40 év.** A genetikus, dominánsan öröklődő kötőszöveti rendellenességet a szülők 50 százalékban adják tovább az utódoknak.
- **A Magyar Marfan Alapítvány honlapján (www.marfan.hu)** nemcsak a Marfan-szindrómáról tudhatnak meg mindent az érdeklődők, de fórumán meg is ismerkedhetnek egymással a sorstársak.

sebész, a Marfan Alapítvány elnöke. – Az aorta szakadása heves mellkasi, háti, hasi fájdalommal jár, ilyenkor a beteget azonnal operálni kell! Öt-hat órás műtéttel kicseréljük az aortabillentyűt, a főverőér kezdeti szakaszát pedig műrérral rekonstruáljuk. Sokkal jobbak azonban a beteg esélyei, ha ezt a kritikus állapotot meg tudjuk előzni.

A legtöbb Marfan-szindrómás nem is tud a betegségéről, hiszen eleinte panaszmentes. De eközben a szervezetben megállíthatatlanul tágul, egyre vékonyodik az aorta fala, s elég egyetlen, vényomás-emelkedéssel járó fizikai megterhelés, hogy bekövetkezzen a szakadás.

Szabolcs professzor 1988-ban találkozott először marfanossal, akiről a klinikán derült ki a betegsége. A 18 éves fiú jeget tört a Vencei-tavon, és a megerőltető fizikai munka következtében repedt meg a főverőere. Sajnos olyan változásban került a műtőbe, hogy nem tudták megmenteni.

Évenkénti ellenőrzés

– 2000-ben vetődött fel, hogy föl kell kutatnunk ezeket a betegeket – emlékszik vissza Szabolcs professzor. – Létrehoztuk a Magyar Marfan Alapítványt dr. Bartha Elektra kardiológussal és dr. Hüttl Kálmán radiológussal. Házi orvosoknak írtunk, előadásokat tartottunk, hogy minél szélesebb körben tudják, a városmajori klinikán gondozzuk a marfanos betegeket. Szakértői csapatot alakítottunk ki, amelyben gerinc- és mellkassebész, kardiológus, érsebész, szemész és genetikai tanácsokat adó szakember is dolgozik, hogy a beteg minden problémájára együttesen nyújthassunk megoldást. A gondozás során évente ultrahangos és két-évente CT-vizsgálatot végzünk. Így ellenőrizzük, hogy a szövetgyengeségből eredően mennyire

tágult ki a főverőér kezdeti szakasza, s milyen mértékben távolodtak el egymástól az aorta billentyűtasakjai, a billentyű elégtelenségét okozva. Ha szükséges, beszélünk a műtét lehetőségéről. Családfát állítunk fel, genetikai tanácsadást tartunk. Először a fiatalok jönnek, később a papa, sőt a nagypapa is.



Dr. Szabolcs Zoltán, a SOTE Érsebészeti Klinikájának docense, a marosvásárhelyi orvos-és gyógytudományi egyetem társprofesszora

Sokan a Marfan Alapítvány honlapján olvasnak először a betegségről, felismerni vélik magukon a tüneteket, és jelentkeznek kivizsgálásra. Szerencsére a legtöbbjük csak nyúlank, magas növésű, egyéb tekintetben egészséges. De a klinikán úgy tartják, inkább nézzenek meg több embert, s zár-

ják ki, hogy beteg, semhogy elve-szítsenek egy-egy marfanost.

Életmód-változtatás

– Gondozásba vett betegek életkilátásai megegyeznek az egészségesekével, igaz, az életmódjukon, szokásaikon változtatniuk kell – mondja a szívsebész. – A marfanosoknak tartózkodniuk kell a hirtelen vényomás-ingadozástól, a túlzott fizikai tevékenységtől, a küzdősportoktól, óvakodniuk kell a fertőzésektől. Akit megműtenek, annak rendszerint élete végéig gyógyszereket, sok esetben vérhígítókat kell szednie. A legfiatalabb páciensünk, akit 9 éves korában operáltunk, most 11 éves, már magasabb egy felnőttnél. Az ilyen jellegű műtéten az elmúlt 15 évben átesettek a mai napig életben vannak. Jelenleg 180-200 marfanost gondozunk a klinikán, ami sajnos azt jelenti, hogy legalább 1700 Marfan-szindrómás, aki nem tud a betegségéről, potenciális életveszélyben van! Két-három éven belül mindegyikükhöz szeretnénk eljutni, szívűből reméljük, hogy még időben. **J.B.**

ÉLETVESZÉLYBEN, ÉN?

Kétéves koromban egy makacs influenzás megbetegedésből nehezen gyógyultam – meséli Varró Csilla.

– Az ügyeletes orvos gondos vizsgálat után szokatlan szívzörejt hallott, és beutalt a Madarász utcai gyermekkórházba szívultrahangra. Ott derült ki a szívproblémám, amely a Marfan-szindróma egyik jellemző tünete. Kamaszkoromtól a városmajori klinikára jártam évente kontrollra. Ezek kellemes, jó hangulatú vizsgálatok voltak, s ugyan Damoklesz kardjaként lebegett a fejem fölött „az egyszer majd műtét”, semmiféle betegségtudatot nem generált bennem. Huszonegy éves voltam, amikor dr. Bartha Elektra kardiológus az egyre táguló aorta megrepedésének veszélye miatt elérkezettnek látta az időt: „eddig és nem tovább”!

A bizonytalan jövőtől jobban féltem, mint az operációtól, így a műtét mellett döntöttem.

Nehezen fogadtam el a tényt, mert JÓL éreztem magam, fizikailag aktív életet éltem, úsztam, főiskolára jártam, hogyan lehetnék életveszélyben? Miután megismertem a szívsebészem, Szabolcs Zoltán professzor urat, minden aggodalmam szertefoszlott. Az első pillanattól feltétel nélkül megbíztam benne. Kérdéseimre megnyugtatóan, türelmesen válaszolt.



2006. július 18-a óta két születésnapot ünnepelek. Az aorta egyik szakaszát kellett pótolni műrérral, és két szívbillentyűt cserélni. Nem is hittem volna, hogy egy ilyen komoly beavatkozás után mennyire gyorsan talpra lehet állni!

Három hónappal később az eseményre a mellkasomon húzódó vékony heg emlékeztetett. Jó fél év múltán kaptam az élettől egy komoly fricskát, de Sámán Pál doktor úr antibiotikumos kezelésével úrrá lettem rajta.

A Harsányi János Főiskola Idegenforgalmi és Szálloda szakán végeztem. **Sokirányú elfoglaltságom mellett szabadidőmben jelenleg a Magyar Marfan Alapítványnál betegérdekvédelmi munkatársként, s a Marfan Hírvendő főszerkesztőjeként tevékenykedem.**

Remélem, munkámmal sikerül sorstársaim Marfan-szindrómával kapcsolatos ismereteit bővíteni és helyzetük elfogadásában lelki támaszok lenni.