

Betegből betegvédő

A Marfan-szindróma elsősorban csont- és szívélváltozásokkal járó, domináns öröklődő kór. Magyarországon 2-3 ezerre becsülik a betegek számát. Jellegzetes küllem társul hozzá, a betegek többnyire magasak, asthaeniás alkatúak, hosszú pókszerű ujjaik vannak (arachnodactylia). Típusos főbb tünetek még: pectus carinatum vagy pectus excavatum, súlyos scoliosis, protrusio acetabuli, illetve szív- és érrendszeri elváltozások, mint az aorta tágulat, a mitralis prolapsus, valamint a szemben a lencse elmozdulása, az ectopia lentis. Varró Csillával a Marfan-szindrómáról beszélgettem.

– Kezdjük a legelején. Mikor tudta meg, hogy Marfan-szindrómás?

– Kétéves koromban jelentkeztek az első szemészeti problémáim – nem volt a helyén a szemlencsém. Mint a kulcstartó kabala-állatkája, úgy mozgott a szemem. Ma már tudom, hogy ennek a betegségnek ectopia lentis a neve, és része a Marfan-szindrómának. Jellemző, hogy még a szakemberek sem igazán ismerik fel a szindróma tüneteit, és hogy a családi előzményem ellenére (édesanyám diagnosztizált Marfan-szindrómás) egy helyettesítő gyermekházi orvos először csak négyéves koromban utalt – szívzöreji miatt – „célzottan” gyermekkardiológushoz – Önhöz, főorvos úr: Addigra a kéthegyű billentyűm már súlyosan károsodott, azaz típusosan prolabált és átérésztett, insuficienssé vált. Máig emlékszem arra, ahogy elmagyarázta nekem, hogy olyan a billentyű, mint a túlcspapódó, rosszul záró ajtó. Felállította a Marfan-szindróma diagnózisát. Megjegyzem, manapság sem annyira közismert a betegség: öt éve én magyaráztam el egy nőgyógyásznak a kór lényegét. Mentségére: ő a saját szakkönyvében összesen öt mondatot talált a Marfan-szindrómáról... Tizennégy éves koromra világossá vált, hogy előbb-utóbb invazív beavatkozásra szorulok. A Marfan-szindróma szakértőjéhez, dr. Bartha Elektra főorvos aszszonyhoz kerültem a Szívsebészeti Központba, ő vette át a gondozásomat. Továbbra is nagyon aktívan életem az életem. Úsztam, bicikliztem – nem éreztem, hogy szívbeteg lennék. Szüleim is így neveltek, Isten ments, hogy betegségtudatot ültessenek el bennem. A Harsányi János Főiskolán elvégeztem az idegenforgalmi és szálloda szakot, továbbá német és francia nyelvvizsgát tettem. 21 éves koromban, 2006 elején megmondták nekem, hogy eddig és ne tovább, mert az aorta is kezd már tönkremenni, tágulni, ez is típusos a Marfan-szindrómánál. Bármikor megrepedhet, akár egy rossz mozdulattól, cipeléstől is.

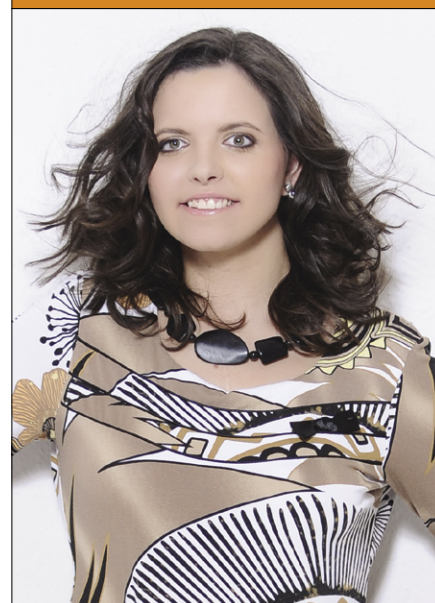
– Műtét nélkül maximum két évet jósooltak Önnel. Két billentyű cseréjét tervezték, ráadásul bioconduitot, tehát nem egyszerű billentyűt, hanem hosszabb (aortás) érszakaszt szándékoztak beültetni.

– Júliusban megoperáltak. A műtőasztalon kiderült, hogy nagyobb a baj, mint gondolták. A mitralis teljesen tönkrement, fellazult, csoda, hogy eddig kitartott. Ebbe a fellazult, puha környezetbe nehéz volt visszavarni az új kéthegyű billentyűt – az operáció hat órán át tartott, persze extrakorporális keringésben végezték. Az eredetit négyórára tervezték. A beavatkozás szüleim életének legnehezebb időszaka volt.

– Orvosi beavatkozásról ritkán olvastam ilyen őszinte, plasztikus, irodalmilag is értékes leírást, melyet Ön írt – jó szívvvel ajánlom mindenkinek a marfan.hu weboldalon. Most csak arra kérem, röviden vázolja, mi is történt Önnel?

– Amikor megismertem a szívsebészt, Szabolcs tanár urat, teljesen megnyugodtam. Akkor jöttem rá a bizalom fontosságára. Jó volt, ahogy és amit elmondott: őszintén megosztotta a várható nehézségeket, és azt, hogy tíz évig biztosan, de reményei szerint akár húsz esztendeig is kitarthat az új billentyű. Egy korombeli fiúnak a műtétém előtti napon hasonló operációja volt. Ő is marfanos, csak ő mechanikus billentyűt kapott. Odamentem hozzá sírva, hogy nekem most lesz. Ő meg laza volt: örül, hogy tudnak segíteni rajtunk, hogy már létezik ilyen műtét, és hogy jobbá teszik az életünket. Jó hatással volt rám. Magától a műtétől tehát nem féltem, csak attól, hogy nem sikerül az altatás, és műtét közben felébredek. Persze nyugtatnak, hogy lehetetlen, soha senkivel nem történt ilyesmi. A műtét végén mégis megéltam a bajt, a teljes keringés-összeomlást. Még hallottam, hogy „25-ös a vérnyomása, üssük ki!”. Akartam szólni, de a tubus megakadályozott. Aztán már szerencsére nem emlékeztem semmire.

VARRÓ CSILLA



– Szülei miként viselték a megpróbáltatásokat?

– Addigra a szüleimet már haza engedték, de a mamámnak este tízkor jött a sugallat, vissza kell mennie. Felmentek apuval – tárva-nyitva volt az intenzív ajtaja. Szellőztetnek? Velem van baj? A nővérek nem válaszoltak, mondták, majd az orvos. Fél óráig azt sem tudták, élek-e. Csak amikor kitaláltak a gurulós ágyon, mondták meg nekik, hogy keringés-összeomlásom volt és veseállásom. Mikor a szüleim kérdezték, miért történt mindez, úgy magyarázták, hogy a szervezetem korábban megszokta a beteg, mindig nyitott gyenge billentyűt, és az erős, új billentyű nem várt akadállyá vált, így az átlagnál nehezebb volt az átállás az egészséges működésre. Szabolcs doktor is visszarohant, és még a szívátültetés is szóba került – ilyen még nem volt billentyű-beültetés esetén.

– Meddig tartott a kritikuss állapot?

– Egy héti voltam az intenzívben, mert a bal kamrámat gyakorlatilag leállt. Az ejekciós frakció egy hét alatt állt vissza 10%-ról 50%-ra, amikor visszahelyeztek a sima osztályra. Előreszaladván: most már az EF 80%, nem maradt vissza semmilyen szívkárosodás. Szóval igen gyorsan, szeptemberre rendbejöttem, főiskolára is járhattam. Csak a lépcsőzés ment nehezen. Mindig sírdogáltam, amikor felkapaszkodtam a harmadik emeletre.

– Aztán jött az újabb csapás...

– Fél év múlva, januárban 41 fokos lázam lett, olyan hidegrázással, hogy még az ágyam is beleremegett. Mint az elvonós drogosoknál. Rémes érzés volt. Mikor megismétlődött,

sejtették, hogy nagy a baj. Hat hétre a Kút-völgybe kerültem, szívbelhártya-gyulladással. Mindenki azt mondta, hogy új műtét kell, a beültetett billentyű nem bírja ki – egyedül Szabolcs tanár úr mondta, hogy várjunk, mert a gyulladt szívbe beleoperálni fatális következményekkel járhat. Igaza volt. A sok antibiotikum közül a Rocephin-Ciprobay végül bevált. A vegetációk eltűntek. Mechanikai billentyűvel nem lett volna esélyem – a bioconduit mentett meg. Teljesen meggyógyultam, az éves kontrollok mindig negatívak.

– **A történet folytatódik, hisz többé nem tudott kiszabadulni a Marfan-szindróma köréből.**

– Lábadozásomkor kezdtem el írni „Szív-műtétem szívből jövő történetét”, melyet az egyik kontrollnál átadtam az orvosomnak. Szabolcs doktor örült, illet egy páciensétől sem kapott még. Akkor már működött a 2002-ben Bartha doktornő és Szabolcs doktor úr által kitalált Magyar Marfan Alapítvány. Ám a honlapjára, a marfan.hu-ra addig nem került fel semmi, összesen három rövid szakcikk árvalkodott ott. Szabolcs doktor fel akarta tenni a történetemet, és egyben megkért, hogy újítsam fel a honlapot. Nemcsak a sorstársaimnak, az orvosoknak is segítene, hogy lássák, hogyan éli meg a beteg a betegségét. Ezenkívül felkért beteg-érdekvédelmi munkatársnak is: tartsam a kapcsolatot a sorstársaimmal, bátorítsam őket, hogy ne féljenek a műtéttől. A sztereotip kérdéseket pedig – mikor és mit dolgozhatnak, sportolhatnak, úszhatnak-e stb. – válaszoljam meg magam. Magát a honlapot Ágg Bence medikus valósította meg.

– **Mit szolt a hirtelen jött felkérésnek?**

– Megörültem a lehetőségnek. Szerénytelenség nélkül kijelenthetem, tényleg hiteles forrásnak tartom magam. Egyre jobban belevonódtam az ügybe, egyre több ötletet adtam. Elkezdtem mozgatni a Marfan Fórumot, ahol érdekes témákat vitattunk meg. Milyen a jó orvos, mondják el maguk a betegek a tüneteiket. Beszélgettünk a családalapítás kockázatairól is, hisz 50%-os valószínűséggel, dominánsan öröklődő kórról van szó. Nálunk stimmel: a nővérem egészsége...

– **Milyen feladatokat végzett sorstársai érdekében?**

– Segítettem kiépíteni a konziliáriusi rendszert. Felkutattam olyan fiatal genetikust, aki a Marfan-szindrómával foglalkozik. Adományokat gyűjtöttünk, főleg az 1%-os felajánlásokból. Amikor igazi lappá váltunk, elvállaltam a Marfan Hírmondó főszerkesztői állását. Most már kéthavonta nyomtatott formában is megjelenik, most adtuk ki a hatodikát. Igyekezünk naprakészek lenni, újdonságokkal szolgálni. Például a gerincszövődményekről – holott gyakoriak – sokkal kevesebbet hallani. Ha megtudom, hogy valakinek most volt a műtéte (és megtudom...), megkérem a be-

teget, hogy írjon róla. A legkisebb „szerzőnk”, mindannyiunk kedvence, egy 14 éves kislány volt. Az írása mellé tettük egy harmincéves, kisgyermekes anya levelét. Így együtt tanulságosak voltak. Például az anya azt élte meg a legnehezebben, hogy átmenetileg el kellett szakadnia a kislányától. A kamasz a barátai hozzáállását részletezte. Mindig érdekelt a pszichológia, később ezzel is szeretnék foglalkozni, és az alapítvány jó iskola ehhez. Sokan tapasztalatok nélkül jelentkeznek az egyetemre, nekem jutott elegendő...

– **Az első Országos Marfan Találkozóval hívták fel igazán a figyelmet magukra.**

– Igen, idén áprilisban ezzel az ORMATA rövidtűs konferenciánkkal tettük fel a koronát a tevékenységünkre. Addigra a betegeknek igényük támadt megismerkedni egymással, a sorstársaikkal. Egy klinikához közeli budai szálloda volt a helyszín – a hotel jelképes összeget kért, ezzel támogatta az alapítványt. Színvonalas szakmai és orvos-beteg-találkozó kerekedett ki belőle. Összesen nyolcvan résztvevője volt, fele beteg (közülük húszan szív-műtéten estek át). A hozzátartozók, orvosok, neves szemész professzorok, továbbá genetikus is megisztelte az ORMATA-t. Érdekes, színvonalas előadásokat hallgattak végig. Sikerült személyességet is belevinni az összejövetelbe. A marfanosok sokat kérdezték az orvosokat, de egymást is. Tudjuk, ez csak az első lépés, hisz a statisztikák szerint kb. kétezer Marfan-szindrómás él az országban – hozzájuk is el kellene jutnunk, azokhoz is, akiknek nincs internet hozzáférése. Ezért igyekszem más lapokban is hírt adni magunkról. Ezenkívül, gyakorlatilag az összes háziorvoshoz elküldtünk egy értesítőt, ami a szindróma felismerésében segíti őket. Reméljük, hatásos volt a kampány. Érdekes embereket ismertem meg. Például dr. Fazekas Árpád 87 éves gyermekorvost, aki már évtizedek óta Marfan-szindrómával foglalkozik, és aki megsárgult papíron küldte el korabeli cikkeit.

– **Hogyan tovább?**

– Jelenleg könyvelőként dolgozom, de idővel teljesen az egészségügynek szeretném szentelni magam. Foglalkozom, képezem magam a betegjogok, az érdekvédelem területén is. A múltkoriban meghívtak a Népjóléti Minisztériumba egy betegjogi konferenciára, izgalmas volt. Például az egyik betegcsoport betegjogi képviselője éles hangot ütött meg. Kiborult, elege van abból, hogy az orvosoknak nincs rájuk idejük, nem foglalkoznak velük. Én meg elmondtam, hogy szerintem nem konfrontálódni kell, hanem közelíteni kell egymáshoz a beteg és az orvost.

DR. NEMES JÁNOS



Halált okozott a legális dizájnerdrog

A Péterfy Sándor utcai Kórház Toxikológiai osztályának vezetője szerint boltban kapható dizájnerdrog számlájára írható, hogy egy fiatalember elhunyt a múlt héten. Ő lehet az első Magyarországon, aki legálisan beszerezhető, kábító hatású készítmény fogyasztása miatt vesztette életét – mondta el a TV2-nek Zacher Gábor toxikológus, a Péterfy Sándor utcai Kórház osztályvezetője. Az InfoRádió később azt közölte, hogy az elhunyt heteken át használta tartósan az MDPV nevű anyagot. Zacher szerint ez a szer néhány hét tartós fogyasztás után halált okozhat.

Információk szerint a közelmúltban egy másik haláleset is történt, amely talán a dizájnerdrogok számlájára írható, ám a szakértői vizsgálatok egyértelműen még nem foglaltak állást. Rácz József, a Kék Pont Drogkonzultációs Központ és Drogambulancia Alapítvány igazgatója szerint a bizonyítás minden ilyen esetben rendkívül nehézkes, hiszen az általános drogtesztek többnyire nem mutatják ki ezeket az anyagokat. A külföldi tapasztalatok alapján az is elmondható, hogy sok esetben a tiltólistán nem szereplő bódító készítmények mellé más anyagokat is bevesznek, talán még rá is isznak a fogyasztók, s ez együttesen vált ki halált okozó reakciót szervezetükben.

Ebből azonban nem szabad arra következtetni, hogy a legálisan beszerezhető drogok használata önmagukban nem, vagy csak kevésbé kockázatos. Ezeknek a szereknek ugyanis a pontos élettani hatását általában még a szakorvosok sem ismerik – emlékeztetett a Kék Pont vezetője. Hozzátette: a tudományos irodalomban meglehetősen sok a feltételezés; bizonyos anyagokról például úgy tartják: szívinfarktust vagy veseelégtelenséget okozhatnak, de további kutatásokra van szükség ahhoz, hogy biztosat állíthassunk. Annak egyébként, hogy viszonylag keveset tudunk az egyes dizájnerdrogokról, az az oka, hogy rendkívül gyorsan és nagy számban tűnnek fel a piacon, és általában betiltják, mielőtt nagyobb bajt okoznának – derült ki Rácz József szavaiból, aki emlékeztetett, hogy nemcsak a szerek hosszú távú, hanem közvetlenül jelentkező hatásai is veszélyesek lehetnek. (Magyar Nemzet)

