



Marfan Hírmondó

A Magyar Marfan Alapítvány hírlevele

III. évfolyam
11-12. szám
2012. március – június

Tartalom

Beköszöntő	2
Gyász hír	2
Interjú Dr. Milibák Tibor szemsebészellel.....	3
Tudományos Kongresszus	5
Szegedi Marfan Találkozó.....	5
Magyar Marfan Alapítvány logója	6

Felhívás

A Magyar Marfan Alapítvány szívesen fogad felajánlást céljai megvalósításához.

Az Alapítvány neve: Magyar Marfan Alapítvány

Adószáma: 182-483-71-1-43

Technikai kód: 0403 8686465618

Segítségüket előre is köszönjük!

Beköszöntő

Kedves Olvasóink!

Kérem, fogadják szeretettel a Marfan Hírmondó tavaszi számát!

A genetikai kutatás lezajlott. Ezúton is köszönjük szépen a részvételüket.

A nyárra jó pihenést, feltöltődést kívánunk.

Budapest, 2012. július 10.

Varró Csilla
Főszerkesztő, MH

Gyászír

*„Volt emberek.
Ha nincsenek is, vannak még. Csodák.
Nem téve semmit, nem akarva semmit, hatnak tovább.”*
(Kosztolányi Dezső)



Szomorú szívvel tudatjuk mindazokkal, akik tisztelték és szerették, hogy 2012. május 16-án, életének 72. évében Prof. Dr. Hatvani István egyetemi tanár, kiváló szemsebész elhunyt.

Interjú Dr. Milibák Tibor szemsebész Főorvos Úrral



Dr. Milibák Tibor Tanár Úr az Uzsoki Kórház Szemészeti osztályának vezetője 1999. óta.

Varró Csilla: Dr. Hatvani István Professor Úr tisztelte Főorvos Urat, és azt mondta, Tanár Úr a retina szövődmények szakértője.

Dr. Milibák Tibor: Professor Úrtól tanultam annak idején a kezdeti lépéseket. Ő abszolút toleráns volt, teljesen partnernek tekintett egy huszoneves kezdő orvost. Komoly szakmai csatározásaink voltak.

Milyen sűrűn találkozik Tanár Úr Marfan-szindrómásokkal?

Nem túl gyakran. Egy-kétévente előfordulnak azért szemlencse, retina leválást követően. A saját betegeink jó általános állapotban vannak, nem szokott velük baj történni.

Tanár Úr véleménye szerint jobb megvárni a szemlencse leszakadását vagy szükség van megelőző műtétre?

Szerintem érdemesebb várni, de attól függ, milyen. Ha elhomályosodik a lencse, főleg kisgyermekkorban, akkor nem tanul meg a gyermek jól látni, tompalátó lesz. A tompalátást felnőtt korban nem lehet már kijavítani, a páciens sohasem fog azzal a szemével tisztán látni. Ha valakinél mozog a lencse, akkor nem feltétlenül kell kivenni. Ha gyermekkorban kivesszük, a tok nagyon hamar erősen megvastagszik, ami ismét lerontja a látást. Az így megvastagodott lencsetokokat a felnőttkori lencsetok megvastagodással ellentétben nem lehet egy egyszerű laseres beavatkozással

megnyitni. Kisgyermekkorban végzett műtéknél már a szürkehályog műtét során nyílást készítenek ezért a hátsó lencsetokon. Mondanom sem kell, ezek a műtétek az átlagosnál lényegesen nehezebbek. Nem hiszem, hogy mindenkinél egy kaptafára meg lehet oldani ezt a helyzetet. Ha jól lát vele vagy lát vele, ha nem nagyon homályos a lencse, akkor én nem nyúlnék hozzá. Ha nagyon kimozdul a helyéről, és zavarja a beteg látását, vagy megemeli a szemnyomást, akkor azt mindenképpen el kell távolítani. Amennyiben nem nagyon zavaró, akkor addig benne kell hagyni, amíg komoly panaszt nem okoz.

Ha leszakad a szemlencse, milyen gyorsan kell elvégezni a beavatkozást?

Kérdéses, hogy mikor érdemes. Ha a lencse elkezd felbomlani, gyulladást okozhat a szemben, megemeli a szemnyomást és ezzel tönkreteszi a látóideget, akkor el kell távolítani.

Ha a szemlencsék teljesen kimozdulnak, akkor az egész lencsét kell kivenni. Ilyenkor is ültethetünk be műlencsét, de nem feltétlenül szükséges, főleg, ha a beteg megszokta a kontaktlencsét vagy a szemüveget. Ha mégis műlencsét ültetünk be, annak tartó részét, a „lábat” vagy varratokkal kell a szem kemény burkához rögzíteni, vagy egy speciális technikával be kell ékelni az ínhártya rétegei közé. Marfan-szindrómásoknál, akiknél gyengék a kötőszö-

vetek, akár a szem rétegei közé varrattal rögzítjük, akár az ínhártya rétegei közé ékeljük, a műlencse sajnos nagyon könnyen kimoszthat. Mindkettő rögzítési módnak van kockázata: vérzés, retina leválás alakulhat ki. Sajnos ilyenekkel találkozunk a Marfan-szindrómásoknál.

Fájdalommal jár a szemlencse leválása?

Amennyiben a lencse leválásakor hirtelen megemelkedik a szemnyomás, akkor igen.

A Marfanosak szemének műtése igényel speciális módszert, eszközt?

Attól függ, hogy milyen mértékben károsodott a tartórendszer. Ha enyhén, akkor elég, ha egy plexiből készült gyűrűt teszünk be a műtét megkezdése előtt a szemlencse tokjába. Ez megakadályozza, hogy a szemlencse leszakadjon a szemgolyó faláról. Ha nagy területen károsodott, tehát kevés rost tartja a szemlencsét, akkor műanyag hurokkal is rögzíthetjük a lencsét tartó tokot és azután emeljük ki a lencsét. Ha ennél is nagyobb mértékben károsodtak a rostok, akkor tokkal együtt vesszük ki.

Azért mozog a szemlencse, mert nincs elég tartórostja. Ezt úgy tessék elképzelni, mint egy kerékpár küllőit. A kerékpár gumija a szemgolyó külső fala, a kerékagy a szemlencse, és a küllők a rostok. Kicsit más dimenzió természetesen, mert nem annyira hosszúak a rostok, mint a küllők, de nagyjából hasonlóan kell elképzelni. Ha kiesik egy-két küllő, attól még lehet vele biciklizni, ha több, akkor már kicsit bonyolultabb.

A rostok megerősítésére van lehetőség?

A tartórostokat sajnos nem tudjuk pótolni. A szemlencsét tartó tokot esetleg varrattal lehet stabilizálni.

A szemlencse leszakadásának következménye a retina leválása?

Inkább a műtét következménye lehet, de attól függetlenül is előfordulhat.

A laseres „eldobhatja a szemüvegét” szemműtét szóba jöhet?

Kérdéses, hogy jogilag és szakmailag szabad-e, érdemes-e vállalni az ilyen beavatkozást. Ezt nem véletlenül nem szokták javasolni. Nagyobb a retina leválásnak a veszélye. Ha benne van a szemlencse, könnyebben elszabadulhat.

Egészséges szemű, rövidlátóknál jó megoldás az ilyen műtét.

Általában az orvosok csodálkoznak a Marfan-szindrómán.

Borzasztó kevés, amit erről tanulnak az orvosok. Az egyetemen hat év alatt összesen 100 órát foglalkoznak a szemésszel. Ezenkívül 2-3 nap alatt elolvassák a tankönyvet, és levizgáznak a „tárgyból”. Ennyit tudnak róla. Ha később nem találkoznak a ritka betegségekkel, nem fogják tudni felismerni. Ahhoz, hogy a kérdéshez érdemben tudjanak hozzászólni, legalább szakorvosnak kell lenniük. A szakvizsga letétele után, sajnos újabb 8-10 évnek el kell telnie, hogy a nem gyakori betegségeket felismerje és kezelje. Tehát közel 20 évre van szükség ahhoz, hogy egy adott szakterületet megtanuljon. Ezt tudomásul kell venni, el kell fogadni.

Az érintettek sajnos gyakran szembesülnek ezzel a problémával.

Egyszer kiabált velem egy szemész - én meg sírtam -, hogy ne rezegtessem a szemlencsém (mintha befolyásolhatnám), mert nem tudja megvizsgálni a fénytörést.

A nystagmust – szemteke rezgése – vizsgálni nem könnyű. A vizsgálat komoly trauma mind a páciensnek, mind az orvosnak. Türelmesnek kell lennie az orvosnak is, betegnek is, amennyire lehet.

Nem Marfan-szindrómások esetében valamivel könnyebb a műlencse beültetése?

Természetesen. Az itt felsorolt problémák normál esetben alig fordulnak elő. Az elmúlt egy-másfél évtized alatt a mai kis sebes műtési technikát a sebészek jól begyakorolták. A műtési technika fejlődése csökkentette a műtési traumát. Nem lettek egyszerűbbek ezek a műtétek, a sebészi rutin növekedett meg. Amikor elkezdték ezt a műtési technikát tanulni, mindenkinek nagyon nehéz volt. Sok szövődmény-nyel kellett számolni, ma ezek már elenyészőek.

Tanár Úrhoz fordulhatunk a jövőben problémáinkkal?

Az egészségügyi rendszer átalakulóban van, de természetesen a meghatározott kereteken belül én állok rendelkezésükre.

Nagyon szépen köszönöm.

Tudományos Kongresszus

A Magyar Kardiológusok Társasága 2012. évi Kongresszusát Balatonfüreden, május 9-12. között rendezte meg.

Dr. Szabolcs Zoltán Tanár Úr a Marfan-szindróma szívsebészeti vonatkozásairól tartott előadást a Magyar Marfan Alapítvány 10 éves évfordulója alkalmából.

A kiváló előadásából szemezgettem néhány gondolatot:

- mindig bajban van Tanár Úr, hogy páciensek-e vagy sem? Ha odafigyelnek rájuk, az USA elnökévé is válhatnak, ha nem, akkor valamelyik éjszakai ügyeleten köthetnek ki
- jelenleg 222 fő gondozását végzik Budapesten, ebből 98 fő nő
- a Marfanosak 50%-a szeretne gyermeket

Tanár Úr előadásának zárómondata:

AZ ÉLET MINDENKI SZÁMÁRA ESÉLYT KÍNÁL...

Szegedi Marfan Találkozó

A Marfan-szindrómások baráti köre Szegeden, április 14-én találkozott. Jó hangulatú összejövetel volt, még az eső sem tudott szétkergetni minket. A szívélyes vendéglátást és a színvonalas programok összeállítását köszönjük Ördögh Anettéknak! Dr. Nagy Zsolt genetikai szakértő megtisztelte rendezvényünket. Őszintén válaszolt a kérdéseinkre, amit ezúton is hálásan köszönünk Doktor Úrnak.



Magyar Marfan Alapítvány logója

kicsit másképp:



Készítette: Lukács Attila

Impresszum

Főszerkesztő: Varró Csilla • **E-mail:** varroczilla@gmail.com • **Telefon:** +36 30 384 22 30

Lapigazgató: Dr. Szabolcs Zoltán • **Telefon:** +36-20 825 80 50 • **Fax:** +36-26 362 425 • **E-mail:** dr.szabzol@gmail.com

Megjelenteti: Magyar Marfan Alapítvány – Hungarian Marfan Foundation • **Cím:** SE Szívsebészeti Klinika - 1122 Bp. Városmajor u. 68. • **Adószám:** 182-483-71-1-43 • **Technikai kód:** 0403 8686465618 • **Honlap:** <http://www.marfan.hu>