



Marfan Hírmondó

A Magyar Marfan Alapítvány hírlevele

I. évfolyam

3. szám

2010. november – december

Tartalom

Beköszöntő	2
A Marfan-szindróma kutatásáról.....	2
A szemlencse helyhagyása/diszlokációja és annak műtéti megoldása	5
A masszázs és az úszás fontossága	7
Hasznos tudnivalók	8

Felhívás

A Magyar Marfan Alapítvány kéri Mindazok segítségét, akik úgy gondolják, hogy személyi jövedelemadójuk 1%-ának felajánlásával támogathatják az Alapítványt, az alapító okiratban foglalt célok megvalósításában!

Az Alapítvány neve: Magyar Marfan Alapítvány

Adószáma: 182-483-71-1-43

Technikai kód: 0403 8686465618

Segítségüket előre is köszönjük!

Beköszöntő

Kedves Olvasóink!

Karácsonyi lapszámunkat tartják kezükben. Az ünnepi hangulat miatt távolabbra tekintettem. Felkerestem dr. Fazekas Árpád Főorvos Urat, aki már 1968-ban kezdte a Marfan-szindróma kutatását. Munkájáról, tapasztalatairól mesélt, és ezt megosztom Önökkel! Sokan tartozhatunk Doktor Úrnak köszönettel! Nem tarthatnánk ma itt, ha Ő nem dolgozott volna értünk ennyit!

Fogadják olyan szeretettel az ünnepi Marfan Hírmondót, amilyen szeretettel összeállítottam!

Budapest, 2010. december 13.

Varró Csilla
Főszerkesztő, MH

A Marfan-szindróma kutatásáról

Dr. Fazekas Árpád nyugdíjas nyíregyházi gyermekkardiológus Főorvos Úrral, orvostörténésszel - kiváló orvossal - beszéltem a Marfan-szindróma kutatásáról.



Dr. Fazekas Árpád Főorvos Úr

Forrás: <http://www.szabarchiv.hu/drupal/6-dr-fazekas-arpad-eloadasa>

Fazekas Árpád Főorvos Úr Csenger községben született 1924. augusztus 5-én. A debreceni Tisza István Tudományegyetemen 1947. július 5-én avatták Cum laude orvosdoktorrá.

Ezután 4 évig a debreceni Gyermekklinikán lakott és dolgozott. Majd 1951 novemberétől kórházi főorvosként a Berettyóújfalvai Járási Kórház két osztályát: a Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Osztályt, valamint a Fertőző Osztályt vezette. Közben, 1956. október 28-a és november 24-e között a kórházi Munkástanács elnöke volt. Emiatt a megtorláskor a kórházból és a városból kitiltották, kórházi főorvosi állásától megfosztották, és 7 hónapig munka nélkül maradt. Seholy sem kaphatott a szakképesítésének megfelelő állást.

Végül a szomszédos Szabolcs-Szatmár megyében körzeti orvosként alkalmazták 1957. június 6-tól Kisléta nevű községben.

Mikor kezdett el Főorvos Úr az orvostörténelemmel és a Marfan-szindrómával foglalkozni?

Minden rosszban van valami jó is – tartja a régi mondás. Az egyik első itteni betegem, Dr. Rojkovics Pál görög katolikus esperes elmondta, hogy a templomának sekrestyéjében a falon Jósa István mise-alapítványa látható, 1839-ből! Így kezdtem az orvostörténelemmel foglalkozni!

Kislétáról másfél év múlva Nyíregyházára helyeztek, ahol egy évig körzeti orvos voltam, majd a négy gyermekorvost foglalkoztató Megyei Szakorvosi Rendelőintézet szakfőorvosa lettem. Itt röntgen szakrendelésen is tevékenykedve rövidesen összegyűjtöttem 500 szívbeteg gyermeknek az adatait, ezzel létrehoztam a kórházban a Megyei Gyermekszívgyondozó Intézetet, amelyet 20 éven át öregségi nyugdíjazásomig

vezettem. Itt kezdtem a Marfan-szindrómával foglalkozni. Napi 30 szakorvosi órában mellékállásban kitűnő szakemberek (Dr. Vígváry László röntgen szakfőorvos, Dr. Nagy Margit szemész főorvos, Dr. Szócska János megyei fülész szakfőorvos, Dr. Illyés Zsigmond megyei orthopéd szakfőorvos, ideggyógyász és pszichológus is) segítették munkacsoportom sikeres tevékenységét.

Működésünk hatékonyságát tükrözte, hogy a szindrómák kézikönyve (dr. Vértes László - Czier Zsuzsa - Dr. Gyárfás Ágnes: Könyvtári tájékoztató 15.; 1981, Miskolc, 294. old.) az 1950-1981 évekből 12 féle szindrómára vonatkozóan 44 cikkünket ismertette, s ebből a Marfan-szindrómára 21 dolgozatunk vonatkozott.

De már 1971-ben J.A.Goux és O.Kállay a veleszületett anyagcsere-zavarok szemészeti complicatioiról Brüsszelben megjelentetett könyvükben 2 képünket és 2 irodalmi közlésünket felhasználták a Marfan-szindróma kapcsán, s a baltimori Victor A.McKusick a kötőszövet örökletes rendellenességeit tárgyaló, 1972-ben kiadott 878 oldalas kitűnő szakkönyvében kétszer is hivatkozik egy 15 éves Marfan-szindrómás fiú fatális gyomorrepedéséről szóló, 1970. évi közleményünkre.

A Korányi Sándor Társaság Tudományos Ülései, XI., 1972. című kötet (Akadémia Kiadó, 334 old.) a 328-333. oldalain hozta Fazekas Árpád, Vígváry László: Új tünet: gyomor-manifesztáció megfigyelése Marfan-betegben c. előadásunkat.

A következő évben pedig Gegesi Kiss Pál (szerk.): Klinikai pszichológia c. kötete (Akad. Kiadó, 1973, 216 old.) közölte Fazekas Árpád, Vígváry László és Nagy Margit: A Marfan-szindróma idegrendszeri tüneteiről c. írását.

Meg kell még említenem Dr. Varga Béla kandidátus, az egri kórházi szemész főorvosnak: A Marfan syndroma magyarországi előfordulása c., 62 oldalas összefoglaló tanulmányát (Orsz. Szemészeti Intézet 1976/2 kiadvány), amely Radnót Magda szerint „egy egész életen át tartó kutató és gyűjtőmunka összefoglalása”. Ennek a „Magyar szerzők a Marfan syndromáról” fejezetében 23 cikkemet referálja. Az Irodalom részben pedig 34 közleményünket említi.

Szerinte sem ritka betegség a Marfan-syndroma, s idézi a felfogásomat:

„A Marfan-syndroma nagy jelentőségű kórkép, amely számos orvosi szak érdeklődésére tarthat számot: a gyermekgyógyászat, cardiologia, kórbonctan, szívsebészet, szemészet, ideggyógyászat, reumatológia, belgyógyászat, sportorvosi és munkaalkalmassági vizsgálat, tüdőgyógyászat.”

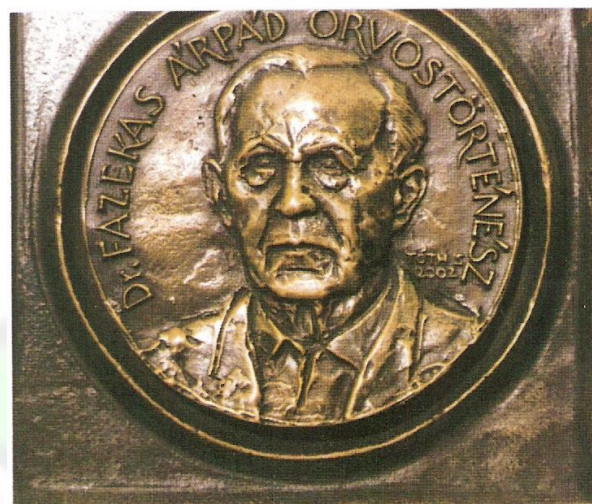
Még berettyóújfalui kórházi főorvos koromban kerültem kapcsolatba Dr. Fonó Renée tanárnővel (II.számú Gyermekklinika), s 1951-től kezdve küldtem betegeket első műtéteikhez. Az Ő hatására kezdtem foglalkozni a cardiologiával. Később Nyíregyházán a kórházban együttesen cardiologiai tudományos ülést is szerveztünk.

Hány Marfan-szindrómással találkozott?

318 fővel. A nagy betegszám magyarázata, hogy a Marfan-syndroma felismerésekor nyomban elvégeztük a család szűrővizsgálatát is (ingyen, udvariasan és gyorsan).

A Magyar Marfan Alapítvány honlapjára számos publikációja felkerült.

Az Orvosi Hetilap számára írt cikkemért, „Marfan-syndromások Steinberg-féle szűrővizsgálatáról” címmel 1970-ben Markusovszky-díjat kaptam.



Dr. Fazekas Árpád plakettje

Mit üzen Főorvos Úr a Marfan-szindrómásoknak, illetve a területtel foglalkozó szakorvosoknak?

Még 1938-ban Marfan a betegség kapcsán az orvos kettős feladatát így határozta meg:

1./ *elégedjen meg azzal, hogy vigyáz betegére*

2./ *arra törekedjék, hogy tehetetlenségének következményeit csökkentse!*

Az eltelt hét évtized alatt sokat javult a Marfan-syndromások ma is komoly prognosisa. Orvosi és társadalmi összefogással azonban további eredmények érhetők el.

A Marfan-syndromások helyzetén lehetne javítani az egészségügy megfelelő hozzáállásával, felkészült, hozzáértő munkacsoportok kialakításával. Egyetlen betegnek sem szabadna elkallódnia, fel kell őket kutatni! A Marfan-syndromával lehet együtt élni, sőt gyakran az átlagnál jobb képességekkel rendelkező emberek. Okosak, értelmesek.

Köszönöm szépen Főorvos Úr! A Magyar Marfan Alapítvány folytatja Doktor Úr által elkezdett precíz, lelkiismeretes munkát.

Kommentár:

Nagy örömmel olvastam Fazekas Árpád Főorvos úrral készült interjút.

Köszönjük Főorvos úr tanácsát, hogy „*Egyetlen betegnek sem szabadna elkallódnia, fel kell őket kutatni!*”! Magunk is így gondoljuk, és ez a cél motiválja a MMA tevékenységét.

Itt szeretném bejelenteni, hogy a legközelebbi jövőben személyesen szeretnénk felkeresni Fazekas Főorvos urat, kérve csatlakozzon a MMA csapatához!

Szükségünk lenne emberségére, tudására és tapasztalatára!

Dr. Szabolcs Zoltán
Elnök, MMA

A szemlencse helyhagyása/diszlokációja és annak műtéti megoldása

Dr. Bausz Mária (Szemészeti Klinika, Semmelweis Egyetem, Budapest), a Magyar Marfan Alapítvány szemész szakorvosa, kérésre a szemlencse eltávolításáról és annak pótlásáról az alábbiakat írta:

A szemlencsét 70-80 tartó rostocska (zonula) rögzíti körkörösén 360 fokban a helyén. A zonulák a lencse aequatora és a sugártest között feszülnek ki rugalmasan rögzítve a lencsét. Normál körülmények között ez életünk végéig ebben a pozícióban marad. Veszélyes esetekben vagy külső hatásra ezen tartó rostocskák rendellenes módon megnyúlnak vagy elszakadnak. Ennek következtében a szemlencse normális centrális helyzetéből elmozdul. Az elmozdulás iránya és mértéke egyénekenként különböző lehet. Attól függően, hogy a zonulák hány százaléka nyúlt meg vagy szakadt el, a lencse valamilyen mértékben domborúbbá válik, a fénytörés a rövidlátás irányába tolódhat el. Ha az elmozdulás nagyon nagymértékű, a nem tágitott pupilla területének a felében látszik csak a szemlencse, a másik fele lencsehíjas, egyszemes kettőslátás alakulhat ki. Ez a páciensek életminőségét rendkívül rontja, ilyenkor már mindenképpen műtét indokolt.

A szemlencse helyhagyásának oka lehet:

Marfan syndroma
Homocystinuria
Weill-Marchesani syndroma
Hyperlysinaemia
Aniridia
Súlyos tompa szemsérülés

A szemlencse helyhagyásának leggyakoribb oka a Marfan syndroma. Fel kell hívnunk a figyelmet arra, hogy nem a lencse diszlokáció az egyetlen szemészeti tünet, amely a Marfan syndromához társul. Ezekre a vizsgáló szemorvosnak figyelemmel kell lennie. Ilyenek: csarnokzugi anomáliák, glaucoma, a pupilla tágulásáért felelős izom fejletlensége, mely miatt a pupilla egyes esetekben nehezen tágul, a normálisnál laposabb szaruhártya, megnyúlt szemgolyó, amely nagy- vagy nagyobb fokú rövidlátást eredményezhet, valamint látóhártya leválás.

A páciensekben jogosan merül fel a kérdés:

1. Szükséges-e a műtét? Mikor kell operálni?

Válasz: Mindaddig, amíg a lencse helyehagyása kismértékű, szemüveggel, esetleg kontaktlencsével korrigálható, addig nem kell megoperálni. A fentebb már említett esetben, amikor a lencse már olyan mértékben rendellenes helyzetben van, hogy egyszemes kettőslátás vagy nem korrigálható torz látás alakul ki, akkor már csak műtéttel segíthetünk.

2. kérdés: Szükséges-e az eltávolított lencsét műlencsével pótolni?

Válasz: A hiányzó törőerőt valamilyen módon pótolni kell. Ez lehetséges kontaktlencsével vagy műlencsével. A kontaktlencse viselésének is megvannak a feltételei csakúgy, mint a műanyag szemlencse beültetésének. Normál szürkehályog műtét esetében a tartó rostocskák (a zonulák) épek, a lencsetok a műtét kapcsán épen a helyén marad - a műanyag szemlencsét a lencsetokba implantáljuk. Így a teljes optikai rehabilitáció megvalósítható. Marfan syndroma esetében a lencsetok nincs a helyén, a műtét technikailag sokkal nehezebb. Ha a műtét során a tok épségét sikerül megőrizni, akkor egy speciális tokfeszítő gyűrűt vezethetünk a helyehagyott tokba, ezzel egy feszülést biztosítva annak, és ebbe implantálhatjuk a műlencsét. Ezeket azonban egyes esetekben egy speciális varrattal rögzíteni kell. Másik megoldás lehet a szivárványhártyába rögzített műanyag szemlencse, amelynek szárai a rák ollójához hasonlóak (iris clip műlencse) ebbe húzzuk be egy speciális eszközzel a szivárványhártya egy kis

szövetét, kétoldalt a pupillaris széltől legalább 4-5mm-re.

Mindkét esetben szükség lehet szemüveg viselésére is a műtét után. Ugyancsak szükséges és kívánatos a páciensek ellenőrzése a korai postoperatív periódus elmúltával is fél/egy évente. Ellenőrizni kell a műanyag szemlencse helyzetét, a szemnyomást és a látóhártya állapotát.

Összefoglalva:

A helyehagyott lencse eltávolítása megfelelő indikáció alapján szükséges.

A műtét speciális technikát és megfelelő speciális segédanyagokat igényel.

Általában altatásban történik és nemcsak kisgyermek korban.

Műtét után a hiányzó dioptriát kontaktlencsével vagy műanyag szemlencsével pótolhatjuk.

A masszázs és az úszás fontossága

Horváth Zoltán gyógymasszőr a masszázs élettani hatásait és az úszás jelentőségét összegezte.

Ismeretesek valamennyiünk számára a Marfan-szindróma mozgásszervi érintettségével együtt kialakuló nehézségek, mint pl.: gerincferdülés, mellkasdeformitas, kötőszöveti lazaság, izomsorvadás, stb. Masszörként természetesen munkám során ezekkel az esetekkel naponta találkozom.

Most szeretném megismertetni az Olvasókkal a masszázs által nyújtható segítség elméleti alapjait, aztán majd a Marfan Találkozón gyakorlatban is állók rendelkezésükre!

A masszázsfogásokkal kiváltott mechanikai ingerek révén közvetlenül és közvetve befolyásolni lehet a sejtek és szövetek működését. Ezeknek az ingereknek hatására nemcsak a bőr hámrétegében, hanem a mélyebben elhelyezkedő szövetekben is funkcionális ingerek jönnek létre, nevezetesen az irhában és a laza kötőszövetben lévő hisztamin és bradykinin aktivizálódik. A hisztamin hatására az erek falában lévő sima izomrostok ellazulnak, ez a hajszálerek kitágulásához vezet - bőrpír jelentkezik. A bradykinin felszabadulás az értágító hatáson kívül a sejtfal áteresztő képességét is növeli, így elősegíti az anyagcseretermékek felvételét és a kóros termékek leadását is. Jól kivitelezett masszázsfogásokkal elért mechanikai inger helyileg javítja a vérellátást, a bőr, a bőr alatti kötőszövet és a harántcsíktolt izomzat oxigén és tápanyagellátását, a kóros

anyagcseretermékek kiürítését, valamint fokozza a nedvkeringést is! A masszázs segítségével lazíthatunk, erősíthetünk izmokat, harmonizálhatunk zsigeri működést, célzottan kereshetünk megoldást betegségünkre.

A masszázs tehát passzív módon készíti az izomzatot munkavégzésre. A páciens nyugodtan fekszik vagy ül, miközben a kezelő személy masszírozza. Ezzel szemben úszás közben mi magunk mozgatjuk aktív módon szervezetünk minden izmát. Ráadásul úgy, hogy testsúlyunk nem nehezedik vázrendszerünkre!

Mégsem mindegy melyik úszásnemet választjuk.

A mellúszás elsősorban a csípő, a comb és a lábszár, valamint a vállöv és a felkar izmait erősíti. Az erős lábtempó miatt nagy tolóerő terheli a gerincet, tehát ezen terület érintettsége esetén inkább a hátúszást javaslom. Itt a kartempó húzóereje dominál és szinte "nyúlik" gerincünk.

A gyorsúszás komótos, megfontolt mozdulatokkal végezve az edzettebbek sportja lehet.

A pillangót azonban hagyjuk a profiknak!

A megoldás egészségügyi problémáinkra szerintem mindig bennünk lakozik. Akarnunk kell a Jövőt, segítve Egymást!

Kívánom minden Kedves Olvasónak, leljen sok örömet mind a masszázs, mind az úszás biztosította élményekben!

Hasznos tudnivalók

Ajánlom figyelmükbe a *Fürdőváró napokat* a budapesti fürdőkben pénztárca kímélés céljából. A jelzett napokon az adott fürdőt 50%-os kedvezményel használhatják, az 50% a hétvégi árakból értendő.

Hétfő	Dagály Fürdő
Kedd	Rudas Gyógyfürdő női nap, Lukács Gyógyfürdő
Szerda	Dandár Gyógyfürdő
Csütörtök	Rudas Gyógyfürdő férfi nap
Péntek	Csillaghegyi Strand és uszoda

Cipőbolt:

44-es méretig kapható női bőrcipő:
elegáns, sportos, szandál, papucs,
félcipő, csizma, bakancs!

Estrella Cipőszalon

Zugló, 1149 Budapest, Nagy Lajos király
útja 140.

Telefon: 251-0144

<http://www.estrellacipo.hu>

Nyitva tartás: Hétfő-Péntek 10-18,
Szombat 10-13

Puhatalpú babacipők 16-os mérettől!

Felhívás

**Kérjük mindazon Kedves Olvasóinkat, akiknek lehetőségében állna,
de még nem regisztráltak honlapunkon (<http://www.marfan.hu>),
tegyék azt meg mielőbb!**

Békés, boldog karácsonyt és sikerekben, egészségben gazdag új esztendőt kívánnak a Magyar Marfan Alapítvány munkatársai!



Bokor Zita munkája

Impresszum

Főszerkesztő: Varró Csilla • **E-mail:** varrocsilla@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:** www.marfan.hu