

# Szindrómák

## Ahasvérustól Walt Disney-ig (2. rész)



A szindrómák tömegében számos olyannal találkozunk manapság is, amelynek névadója mitológiai, irodalmi, történelmi személy. A mai – főleg a fiatalabb – orvosgenerációk nem mindig tudják, hogy az adott szindróma névadója kicsoda vagy micsoda. Többségükről az átlag orvos nem is hallott, az eredeti név lekopott, esetleg a tudomány fejlődése során több kórképre bontották azokat, és/vagy ma már többnyire a latinul megfogalmazott vagy szerzői néven tovább élő megfelelőjükkel találkozhatunk. Ezeket az elnevezéseket többnyire akkor alkották, amikor az orvosok klasszikus műveltsége még magas szintű volt. Amikor a középiskolákban görög és latin nyelvet is oktattak, amikor magától értetődő volt, hogy eligazodtak az ókori mitológiában, történelemben és a vallásos fogalmakban. Az orvosok társadalmi presztízse részben abból is adódott, hogy otthonosan forogtak a művészetek és tudományok világában. Lakásukban nagy könyvtár, hangszerek voltak, zenéltek, esszéket írtak, utaztak. A szülői ház légköre aztán a mesterséggel együtt apáról fiúra szállt.

Vannak a felsorolásban szindrómák, amelyek bár többnyire szerzői néven ismertek, de olyan „ragadványnevek” is van, ami kifejezi a szindróma lényegét, és általában ezen a néven ismertek. Ilyen esetben a szerzői nevet is közlöm, de ezeket a szindrómákat ragadványnevek alapján sorolom be.

Az összeállításba felvettem néhány olyan szindrómát is, ami nem személyhez kötődik, de elnevezésük szemléletes-szellemes, és lassan kikopik az orvosi nyelvből, pedig színesíti azt.

Dr. Berta Gyula

### Káin-jel

Az extra Y kromoszómát nevezik Káin-jelnek. Az XYY vagy XYYY kromoszómaképletű férfiak magas termetűek, alacsony intelligenciájúak, anti-szociális magatartásúak.

#### Az elnevezés eredete:

Káin az Ószövetség és a Korán szerint Ádám és Éva első fia, aki földművelő volt. Testvére, a pásztor Ábel, akit irigységből megölt, mivel Isten előtt kedvesebb volt a pásztorkodással foglalkozó Ábel áldozata. Büntetésül nomád módra kellett a pusztában vándorolnia, hontalan és bujdosó lett.

### Krokodilkönnny szindróma (Bogorad szindróma)

A nervus facialis paréziséhez társuló könnymirigy beidegzési zavar, amelynek következtében féloldali paroxizmális könnyezés lép fel evéskor, iváskor. Az érintett betegeknél gyakran a nyál-elválasztás is fokozott, ha a nyálmirigyek beidegzése is károsodik.

#### A szindróma nevének eredete:

Utazók a világ több pontján megfigyelték, hogy a krokodil szeme könnyezik evés közben.

Egy Bartholomaeus Anglicus nevű francia szerzetes 13. században írt természettudományi enciklopédiájában olvasható, hogy a krokodilok gyászt színlelnek áldozataik elfogyasztásakor. A tévhit a középkor után széles körben elterjedt, majd később szinonimája lett a képmutatásnak, a tettettett részvétnek, a megjátszott együtt érző fájdalomnak. A krokodilok nem képesek igazi könnyeket hullatni. Könnyzacskójukból fehérjében gazdag váladék ürül. Ez a folyadék védi a krokodil szemét a kórokozóktól merüléskor. Amikor a krokodil a táplálékfelvételkor kitátja a száját, a nyomás hatására a szemük mögötti mirigyek működésbe lépnek, és a könnyekhez hasonló váladék kiürül.

Tiziano:  
Káin agyanüti Ábelt



### Küklopsz szindróma

Az ilyen rendellenességgel született babáknak csak egy szemük van

a homlokuk közepén. A szakemberek szerint akkor fordulhat elő ilyen, ha a várandós nő a terhessége alatt kemoterápián vagy sugárkezelésen esik át, de az anyák alkoholizmusa vagy cukorbetegsége is állhat a rendellenesség hátterében. A Küklopsz-szindróma rendkívül ritka.

#### **A szindróma nevének eredete:**

A küklopszok egyszemű óriások a görög mitológiában. Az első küklopszok Gaia és Uranosz gyermekeiként születtek. Csúf óriások voltak, mindannyian homlokuk közepén egyetlen kerek szemmel. Később az olümposzi istenek találekony és mesterségükhöz kiválóan értő kovácsai lettek. Ők készítették el Zeusz számára a villámokat, az ő műhelyükben kovácsolták meg Poszeidón háromágú szigonyát és Hádész sötét sisakját is. Segítségükkel Zeusz és serege legyőzte a titánokat.

A küklopszok második generációja Szicíliára került, barlangokban éltek és hatalmas nyájaikat legeltették. Halandó nem mehetett a közelükbe, hiszen felfalták az embereket, és a féktelen óriások az isteneknek sem engedelmekedtek. Amikor Szicília partjára vetődött Odüsszeusz és csapata, az ithakai király élelmet akart keresni a szigeten, de mindannyian a Polüphemus nevű küklopsz fogságába estek. Innen Odüsszeusz furfangjával sikerült megszabadulniuk.

### **Münchhausen szindróma**

A neurózisnak olyan formája, amikor a beteg hosszú (kitalált) kórelőzményt ad elő, vagy látványos tüneteket produkál. Gyakran áll kórházi kezelés alatt, többször megoperálják, testén műtétek, kezelésekre nyoma látható. Betegségének bizonyítékát esetleg öncsonkítással hozza létre. Kórosan hazudozik, agresszív és makacs. (A Guinness rekordok könyvében élen áll *William*

*Münchhausen báró*  
ábrázolása filmen



*McIlloy*, akire a Brit Nemzeti Egészségügyi Szolgálat 50 év alatt több mint 4 millió amerikai dollárnak megfelelő összeget költött. Ezalatt 400 kisebb és nagyobb műtete volt, 100 különböző kórházban kezelték, miközben 22 álnevet használt.)

Az „átruházott” Münchhausen a szindróma bizarr változata, amikor többnyire gyermekét használja a szülő. Meghamisítja a gyermek orvosi papírjait, esetleg sérülést okoz a gyermeknek, vagy vérrel, illetve baktériumokkal szennyezi be gyermeke vizeletét, hogy valamilyen betegséget szimuláljon. A gyermekbántalmazások hátterében is állhat hasonló motiváció.

#### **A szindróma nevének eredete:**

1720. május 11-én született *Karl Friedrich Hieronymus von Münchhausen* báró, német katonatiszt, akinek neve a nagyotmondással és a lóditással forrott össze. A neki tulajdonított 17 kaland 1781-ben név nélkül jelent meg először, majd később a Münchhausen báró csodálatos utazásai és kalandjai címmel megjelent könyvben szerepeltek a legendás Münchhausen-mesék, amiknek egy része már biztosan hozzáírt, betoldott történet. Számos filmes (köztük 1989-ben *Terry Gilliam*, a *Monthy Python* tagja), rajzfilmes feldolgozás és számítógépes játék jelzi töretlen népszerűségét.

### **Pickwick szindróma (alveoláris hipoventilációs szindróma)**

A betegek kórosan elhízottak, hipoventilálnak, a perfúzió-ventiláció hányadosuk rossz és egyenlőtlen eloszlású, ennek következtében gyakran cianotikusak, aluszékonyak. A legkülönbözőbb szituációkban elalszanak. Gyakori az átfedés az obstruktív alvási apnoe-val. Későbbi szakban a krónikus hipoxémia következményeként kisvérköri hipertónia, jobb szív elégtelenség lép fel.

#### **A szindróma nevének eredete:**

*Charles Dickens* egyik leghíresebb regényében, a *Pickwick Klubban* (*Pickwick Papers*) szerepel Joe, a piros arcú, igen kövér fiatalember, mint szolga. A tunya, szuszogó Joe minden pillanatban elbóbiskol, gazdájának állandóan ébresztgetnie, nógatnia kell, ha aktivitásra akarja bírni. Egyedül az evés tudja felkelteni átmenetileg a figyelmét, de időnként evés közben is elalszik.

### **Szellemkéz szindróma, idegenkéz szindróma (Strangelove-szindróma)**

Az egyik legkülönösebb neurológiai rendellenesség. A páciens egyik keze (ritkábban lába) – mintha csak démon szállta volna meg – önálló életet él: nem a beteg akarata szerint, hanem szabadon mozog. Sok esetben a két agyféltekét

összekötő kéregtest (corpus callosum) sérülése nyomán (műtét, baleset) lép fel.

Előfordul, hogy az idegennek érzett végtag ellentétesen cselekszik, mint kontrollálható párja; leírtak olyan esetet, mikor a kéz fojtogatni kezdte gazdáját, vagy éppen „kijavította” tulajdonosa sakklépéseit. Agyműtét, stroke, fertőzés, daganat, verőértágulat során jöhet még létre. Általában az agysérüléssel ellentétes oldalon alakul ki a szindróma.

Nagyon érzékletes leírása található Oliver Sacks: A férfi, aki kalapnak nézte a feleségét és más orvosi történetek című könyvében.

### Szfinx-arc szindróma

A dystrophia musculorum progressiva olyan formája, amelynél az arcon kezdődik a folyamat. Később a szervezet összes izma fokozatosan mozgásképtelenné válik.

#### A kórkép elnevezésének magyarázata:

Az ókori egyiptomi építmények része volt a szfinx, a női fejet és oroszlántestet egyesítő, óriási, szoborszerű alak. Aránytalanul nagy, titokzatos, mozdulatlan arc, a beesett, távolba néző szem, a mimikátlanság a szfinxéhez teszi hasonlatossá az ilyen betegek arckifejezését, ezért szfinx-arcnak hívják.

### Toulouse-Lautrec szindróma

Autoszomális, recesszív öröklődésű betegség. A kórkép érvényesüléséhez mindkét szülőnek hordoznia kell a kóros gént. 1:4-hez annak valószínűsége, hogy ez a kombináció bekövetkezzék.

Tünetei: alacsony, (130–150 cm-es) termet, részaránytalan test, normális törzs, feltűnően rövid végtagok, macrocephalia, széles varratok, későn záródó kutacsok, gyakori a maradandó fogak hiánya, pycnodysostosis, hiperszexualitás, makropénia. Életkilátásaik normálisak. Megfe-

### Forrásmunkák

Elsődleges forrásom Dr. Józsa László: Névvel jelölt szindrómák című műve volt (Medicina Kiadó 1986), a szindrómák rövid jellemzését is többnyire tőle vettem át, de számos adatot találtam a Lege Artis Medicinae és a Sine Morbo című lapokban, valamint a Ponticulus Hungaricus elektronikus folyóiratban. Az anyag többségét az internetről gyűjtöttem be, közben ismét tudatosodott bennem, hogy rengeteg átfedés, ismétlődés (átmásolás) van az egyes honlapok között. Igyekeztem a vándorhibákat kiszűrni. Remélem, sikerült.

lelő orvosi, fogászati, pszichológiai gondozással kielégítő életminőséget lehet biztosítani.

Életerük ennek ellenére eléggé szűk, sokan közülük kerekesszékekben élnek le az életüket.

#### A szindróma nevének eredete:

A 19. században élt festőről, Henri de Toulouse-Lautrec-ről nevezték el, aki a francia arisztokrácia zárt, beltenyészetű világában született, szülei első unokatestvérek voltak. Ennek eredménye volt a festő betegsége. Mozgalmas életéről, ami elsősorban a mulatók, bohémek és bordélyok világában zajlott, könyvek és filmek révén sokat tud a közvélemény.



Henri de  
Toulouse-Lautrec  
(1864–1901)

### Walt Disney törpe szindróma (Bamatter-Franceschetti-Klein-Sierro szindróma, gerodermia osteodysplastica hereditaria)

Autoszomális recesszív öröklődésű betegség, amelyre jellemző a diszproporcionált törpenövés, a rövid törzs. A bőr laza a kéz- és a lábháton, az arcon, néha a hason és a nyakon is, ezenkívül progéria, microcornea, fogászati rendellenességek, laza ízületek, a normális kalcium- és foszfor-szint ellenére súlyos oszteoporózis, csípődiszplázia fordul elő, de az intelligencia normális.

#### A szindróma nevének eredete:

Egy svájci család öt érintett tagját 1950-ben egy újságcikkben az újságíró úgy írta le, hogy olyanok, mintha a Hófehérke és a hét törpe című Walt Disney filmből léptek volna ki. A szakmai elnevezés a tünetcsoportot először leíró szerzők nevéből ered. (Egy amerikai szerző a politikailag korrekt elnevezést ajánlja az ilyen betegekre: érett kinézésű alacsony személy.) ■