

Ο άνθρωπος - ελέφαντας ή το σύνδρομο του Πρωτέα



του Α. Καμμά*

Ο Πρωτέας ήταν ένας μικρός θαλάσσιος θεός, γιος του Ποσειδώνα και της Φοινίκης, αν και ο Όμηρος έχει άλλη άποψη όταν, στα έπη του, τον παρουσιάζει γέροντα τον οποίον αποκαλεί «Άγιο».

Η εκδοχή όμως της Μυθολογίας τον θέλει βοσκό - φύλακα των θαλάσσιων κοπαδιών του Ποσειδώνα στον οποίον και ήταν απόλυτα πιστός.

Εκτιμώντας αυτή την αφοσίωση στο πρόσωπό του, ο θεός των θαλασσών προέκρινε τον Πρωτέα με μαντικές ικανότητες που δεν λάθευαν ποτέ.

Ο Πρωτέας όμως προσπαθούσε να αποφεύγει τις προβλέψεις, αλλάζοντας μορφή όταν κάποιος τον πίεζε για να μάθει τι επρόκειτο να του συμβεί.

Τότε ο Πρωτέας γινόταν φίδι, δράκος, χύμα, φωτιά, νερό, τίγρης, ή οτιδήποτε άλλο επέλεγε.



Ο John Hurt ως John Merrick στην ταινία "The Elephant Man" του David Lynch.

Αυτός είναι και ο λόγος για τον οποίον επιλέχθηκε αυτή η μυθολογική θεότητα για να ονοματίσει την πιο άναρχη, πολυσυστηματική και σύνθετη δυσμορφία του ανθρώπινου οργανισμού για την οποία, ακόμα και σήμερα, τόσο λίγα γνωρίζουμε.

Ο John - Joseph Carey Merrick γεννήθηκε το 1862 στο Leicester.

Τόσων οι γονείς του όσον και τα δύο, νεώτερα από αυτόν, αδέρφια του ήσαν απόλυτα υγιείς.

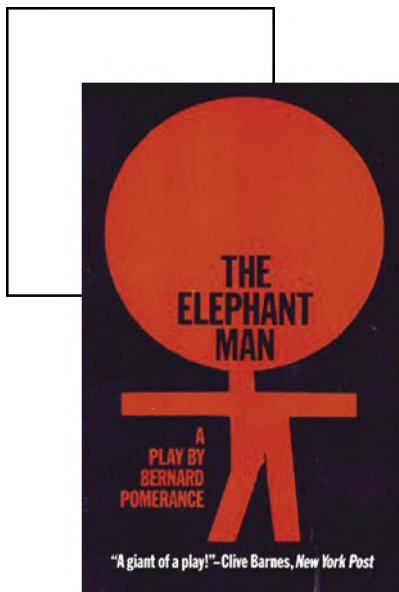
Το πρώτο 18μηνο της ζωής του Merrick κύλησε σχεδόν φυσιολογικά, μετά όμως άρχισε να εμφανίζει διάφορες δυσμορφίες στο κεφάλι, τα άκρα και τον κορμό. Με την πάροδο του χρόνου οι δυσμορφίες αυτές επιτάθηκαν με αποτέλεσμα να τον καταστήσουν ιδιαίτερα αποκρουστικό.

Δεν γνωρίζουμε επακριβώς κάτω από ποιες συνθήκες βρέθηκε, 22 χρόνια αργότερα, μέλος ενός περιοδεύοντος τσίρκου αν και οι κοινωνικές συνθήκες της εποχής εκείνης ήσαν τέτοιες που, πιθανότατα, αυτός ο τρόπος επιβίωσης να κρίθηκε ως και ο μόνος εφικτός γι' αυτόν.

Είναι γεγονός ότι τα τσίρκα εκείνης της εποχής «συνέλεγαν» διάφορων ειδών δυσμορφίες τις οποίες και «εξέθεταν» στους επισκέπτες των.

Η ύπαρξη όμως, μεταξύ των «εκθεμάτων» του J. C. Merrick σοκάρισε έντονα την κοινωνία του Βικτοριανού Λονδίνου. Τι και αν ο διευθυντής του τσίρκου Mr Bytes προσπαθούσε να πείσει το κοινό ότι η δυσμορφία του «εκθέματός» του

*Καθηγητής, Αντιπρόεδρος του ΤΕΙ Αθήνας



ωφείλετο στο ότι «όταν η μητέρα του ήταν έγκυος την πάτησε στην κοιλιά της ένας ελέφαντας».

Το μόνο που πέτυχε ήταν να ταυτίσει τον δυστυχή Merrick με ελέφαντα και να δημιουργήσει τον «θρύλο» του «Ανθρώπου - ελέφαντα» (The elephant man).

Αυτή ακριβώς η, περιρρέουσα στη Λονδρέζικη κοινωνία, φημολογία κίνησε το ενδιαφέρον ενός ονομαστού χειρουργού και καθηγητή της Ανατομίας, του Frederick Treves ο οποίος, με μία επίσκεψή του στο τσίρκο, αντελήφθη ότι ο «Άνθρωπος - Ελέφαντας» έπασχε από μία, μη περιγραφείσα μέχρι τη στιγμή εκείνη, πάθηση. Με κάποιο αντίτιμο «έπεισε» τον διευθυντή του τσίρκου να του τον παραχωρήσει για επιστημονική έρευνα και, όταν το πέτυχε, τον οδήγησε στο νοσοκομείο που εργαζόταν, όπου και άρχισε τη μελέτη του περιστατικού.

Λίγες εβδομάδες αργότερα ο F. Treves παρουσίαζε τον Merrick σε μία ιστορική συνεδρίαση της Παθολογικής Εταιρείας του Λονδίνου (Pathological Society of London), με τις εξής, κλινικές, επισημάνσεις.

- Μεγάλη διαπλάτυνση του κρανίου (περίμετρος 36 ίντσες, δηλαδή 91 cm).
- Δεξί χέρι παραμορφωμένο και παράλυτο.
- Αριστερό χέρι φυσιολογικό.

- Κύρτωση της σπονδυλικής στήλης.
- Ινωματώδεις όγκοι καλύπτουν το 90% της επιφάνειας του σώματος.
- Χαλαρότητα του δέρματος.
- Μεγάλες εξοστώσεις της κεφαλής.
- Πλήθος θηλωματωδών όγκων.
- Φυσιολογικά γεννητικά όργανα.

Ο Treves εθεώρησε, στην αρχή, ότι ο Merrick έπασχε από νοητική υστέρηση, λόγω της άρνησης του τελευταίου να απαντά στις ερωτήσεις του.

Λίγο αργότερα αναγκάστηκε να αναθεωρήσει την άποψή του, όταν ο ασθενής του του απάντησε με αποσπάσματα από τη Βίβλο, το μόνο βιβλίο που τον συντρόφευε στα χρόνια της διαμονής του στο τσίρκο.

Έξι χρόνια έμεινε ο Merrick υπό την επιστημονική παρακολούθηση του Fr. Treves αλλά και γιατρών διαφόρων ειδικοτήτων που επιχείρησαν να περιγράψουν τις επί μέρους αλλοιώσεις της πάθησης, όπως, για παράδειγμα, ο γνωστός



Joseph Caren Merrick, 1889
(Wellcome Institute Library, Λονδίνο)

-τότε- δερματολόγος H.R. Crocker που περιέγραψε, λεπτομερέστατα, τη δερματολογική εικόνα του ασθενούς και χάρη στον οποίον αποκλείσθηκε η αρχική υποψία ότι ο Merrick έπασχε από κάποια μορφή νευροϊνωμάτωσης (νόσος του Von Recklinghausen).

Πέθανε το 1890, σε ηλικία 28 ετών από ασφυξία λόγω διαμαρτιών του ανωτέρου αναπνευστικού συστήματος οι οποίες τον υποχρέωναν να κοιμάται, πάντα, καθιστός. Ο Merrick ποτέ δεν κατόρθωσε να ενσωματωθεί στην κοινωνία της εποχής του, ούτε και όταν ο Fr. Treves το επιχείρησε με συνέπεια και στοργή.

Στην αριστουργηματική μεταφορά της ιστορίας του στον κινηματογράφο, από τον David Lynch, ο Merrick (John Hurt) αυτοκτονεί προκαλώντας ο ίδιος ασφυξία στον εαυτό του και αφήνοντας στον Treves (Antony Hopkins) σημείωμα στο οποίο έλεγε ότι: «Αφού δεν μπόρεσα να ζήσω σαν άνθρωπος ας πεθάνω, τουλάχιστον, σαν τέτοιος».

Τι είναι όμως το σύνδρομο του Πρωτέα και που οφείλονται οι μεγάλες δυσμορφίες τις οποίες προκαλεί στο ανθρώπινο σώμα;

Αν δεχθούμε τα διαγνωστικά κριτήρια που καθιέρωσαν το 1983, σ' ένα κλασσικό πια άρθρο τους στο Eur. J. of Pediatr., ο H. R. Wiedermann και οι συνεργάτες του, για να μιλάμε για το σύνδρομο αυτό πρέπει να συνυπάρχουν στον ίδιο ασθενή οι εξής ανωμαλίες:

- γιγαντισμός χεριών ή και ποδιών
- έγχρωμοι σπίλοι
- ημιύπερτροφία
- υποδόριοι όγκοι
- κρανιακές δυσπλασίες διαφόρων μορφών (υδροκέφαλος, κρανιοσυστοστέωση κλπ.), και
- σπλαγχνικές ανωμαλίες διαφόρων τύπων.

Αυτό όμως που πρέπει να επισημάνουμε είναι ότι όλοι οι ερευνητές (συμπεριλαμβανομένου και του H. R. Wiedermann) τονίζουν ότι κανένα από

τα ευρήματα - κριτήρια δεν είναι παθογνωμονικό του συνδρόμου του Πρωτέα.

Πιο κοντά στην πραγματικότητα κρίνουμε ότι βρίσκεται η άποψη ότι το σύνδρομο του Πρωτέα αποτελεί τη συνύπαρξη στο ίδιο άτομο τεσσάρων -κυρίως- επί μέρους συγγενών νόσων και συνδρόμων, δεδομένου ότι από την εποχή της πρώτης περιγραφής του μέχρι σήμερα, τα περισσότερα περιστατικά που αναφέρονται στη διεθνή βιβλιογραφία συμφωνούν με αυτή τη μικτή συμπτωματολογία.

Οι τέσσερις αυτές νόσοι και σύνδρομα είναι οι εξής:

- η Νευροϊνωμάτωση ή νόσος του Von Recklinghausen.
- η Νόσος των πολλαπλών εξοστώσεων.
- το Σύνδρομο KLIPEL - TRENAUNAY - WEBER, και
- το Σύνδρομο BANNAYAN - ZONANA.

Η περιγραφή αυτών των νόσων και των συνδρόμων εκφεύγει των ορίων αυτής της παρουσίασης. Επιγραμματικά και μόνο αναφέρουμε τις κύριες κλινικές -κυρίως τις παραμορφωτικές- εκδηλώσεις των που, συνολικά, συνθέτουν και την κλινική εικόνα του συνδρόμου του Πρωτέα. Στην νευροϊνωμάτωση οφείλονται οι καφεοειδείς κηλίδες του δέρματος, τα -περισσότερα ή λιγότερα- ανώδυνα νευρινώματα, η σκολίωση της σπονδυλικής στήλης και η υπερανάπτυξη ενός μέλους λόγω πλεγματοειδών (Plexiform) νευροϊνωμάτων.

Στη νόσο των πολλαπλών εξοστώσεων οφείλονται τα οστεοποιημένα εκχονδρώματα του σκελετού και οι παραμορφώσεις που προκαλούν σε τμήματά του. Αν οι πολλαπλές αυτές εξοστώσεις συνοδεύονται από την ανάπτυξη σηραγγωδών αιμαγγειωμάτων μιλάμε για σύνδρομο MAFFUCCI.

Στο σύνδρομο KLIPEL - TRENAUNAY - WEBER οφείλονται οι σημαντικές, εν τω βάθει,

δυσπλασίες των αγγείων, τα δερματικά αιμαγγειώματα, οι κισοί των φλεβών και -ενίοτε- η υπερανάπτυξη ενός μέλους.

Τέλος, στο σύνδρομο BANNAYAN - ZONANA οφείλονται η μακροδακτυλία, τα υποδερμικά λιπώματα και η μεγαλοκεφαλία.

Το σύνδρομο του Πρωτέα είναι, ευτυχώς, πολύ σπάνιο. Δεν παύει όμως να υπάρχει και να δημιουργεί τεράστια οργανικά, ψυχολογικά και κοινωνικά προβλήματα στον ασθενή και την οικογένειά του.

Απαιτεί πολύπλευρη προσέγγιση από ομάδα ειδικών ιατρών (ιδίως χειρουργών, ορθοπαιδικών και πλαστικών) όπως επίσης και από άλλους επαγγελματίες υγείας (φυσικο-, λογο- και

εργοθεραπευτές), ψυχοθεραπευτές και κοινωνικούς λειτουργούς.

Η ιατρική και οι κοινωνικές δομές των αρχών του 21ου αιώνα απέχουν, ευτυχώς, πολύ από τα δεδομένα της εποχής του J. Merrick, του «Ανθρώπου - Ελέφαντα». ☑

Βιβλιογραφικές πηγές

1. Γραβάνη Σ, Ρουμелиωτάκη Μ: «Το Σύνδρομο του Πρωτέα», Πτυχιακή εργασία, Σχολή Επ. Υγείας - Πρόνοιας, ΤΕΙ ΑΘΗΝΩΝ, 2003.
2. Wiedermann HR, Burgio GR, Aldenhoff P: The Proteus syndrome. Eur. J. Pediatr. 140, 5-9, 1983.
3. Howell M, Ford P: The true history of the Elephant Man. ed: Allison and Busby, Lon-don 1980.
4. David Lurch: Film "The elephant man", 1980.

...τα Τεχνολογικά Χρονικά στη Συρία



Γ. Παναγιάρης, Σ. Χλουβεράκη, Β. Αργυροπούλου, Αντύπας (κοσμήτωρ της Σχολής Μηχανικών του Παν. "Allero")

Στις 25 Οκτωβρίου 2007 σε συνεργασία με το Υπουργείο Πολιτισμού της Συρίας πραγματοποιήθηκε στην πόλη Χαμά ημερίδα με θέμα «Ανίχνευση εκπαιδευτικών αναγκών των επαγγελματιών των μουσείων στη Συρία».

Η ημερίδα έγινε στα πλαίσια του προγράμματος «Τεκμηρίωση, συντήρηση, παρουσίαση ελληνιστικής συλλογής του Αρχαιολογικού Μουσείου της Χαμά στη Συρία». ☑