

Komentarz redakcyjny

doc. Barbara Lubiszewska

Instytut Kardiologii im. Prymasa Tysiąclecia Stefana Kardynała Wyszyńskiego, Warszawa



Spektakularny postęp medycyny, zaliczanej przecież do nauk humanistycznych, sprawia, że często zawężamy się do śledzenia literatury fachowej. Poproszona o komentarz redakcyjny do artykułu prof. Jana Kwoczyńskiego na temat zespołu Marfana i El Greca, potraktowałam tę propozycję jako wyzwanie i okazję do przestudiowania malarstwa El Greca, chociaż nie należało ono do moich ulubionych.

Malarstwo to ma bardzo indywidualne i charakterystyczne cechy odróżniające El Greca od malarzy mu współczesnych, pozwalające na łatwą identyfikację autora obrazu. El Greco miał tendencję do wydłużania ciała w proporcji do głowy, co jest szczególnie wyrażone w jego dziełach późniejszych. Postawa i gesty postaci robią wrażenie coraz bardziej nierzeczywistych, właściwym tematem obrazów jest rozmodlenie, głębokie skupienie lub ekstaza. Nadmierne wydłużenie postaci, szczególnie kończyn, zauważone przez pana prof. Jana Kwoczyńskiego, może kojarzyć się z cechami fenotypowymi zespołu Marfana.

Zespół Marfana jest wrodzonym wielosystemowym zaburzeniem tkanki łącznej, dziedziczonym w sposób autosomalnie dominujący jako wynik mutacji genu *FBN1* w chromosomie 15 [1]. Zespół ten został opisany po raz pierwszy ponad 100 lat temu przez francuskiego profesora pediatrii – Antoina Bernarda Marfana, który przedstawił współistnienie długich wąskich palców z innymi anomaliami szkieletowymi u 5-letniej dziewczynki [2].

Występowanie klasycznego zespołu Marfana opisywane jest w 1–3 przypadkach na 10 tys. osób, ale ocena ta jest orientacyjna, w zależności od wnikliwości diagnostyki wszystkich osób predysponowanych genetycznie [2]. Najbardziej charakterystyczne jest objęcie chorobą układu kostno-szkieletowego, sercowo-naczyniowego i ocznego. Cechy fenotypowe zespołu Marfana ujawniają się i pogłębiają z wiekiem u większości pacjentów. Diagnostyka wymaga zdefiniowania różnych cech klinicznych będących domeną różnych specjalności. Opracowano tzw. kryteria rodzinno-genetyczne oraz kryteria tzw. duże i małe w zakresie poszczególnych narządów i układów, które ułatwiają rozpoznanie.

Najbardziej znaną cechą zespołu Marfana jest nieproporcjonalny wzrost kości długich, dotyczący głównie rąk i nóg, a także palców (arachnodaktylia), współistniejący zwykle z deformacją klatki piersiowej spowodowaną nadmiernym wzrostem żeber, która powoduje powstanie uwypuklenia – tzw. klatki kurzej – lub jej przeciwieństwa – klatki lejkowatej z głębokim wciągnięciem mostka, często wymagającym korekcji operacyjnej. Wydłużenie kończyn w zespole Marfana jest przyczyną dysproporcji pomiędzy nadmierną rozpiętością ramion w stosunku do wzrostu, do powyżej 1,05, w przeciwieństwie do proporcji dorosłego człowieka, gdzie wymiary te są jednakowe [1].

Szeroko znany jest *homo quadratus* – sporządzony wg Witruwiusza rysunek Leonarda da Vinci, przedstawiający mężczyznę z wyprostowanymi ramionami, wpisane w kwadrat i koło. Rysunek ten jest studium proporcji człowieka uznawanych od czasu Leonarda za kanon proporcji prawidłowych. W ciągu ostatnich 200 lat antropometria pokazała jednak, że rozpiętość kończyn górnych może przekraczać wzrost u 59–78% normalnych dorosłych białych mężczyzn [1].

W Internecie można spotkać doniesienia na temat występowania deformacji ciała w malarstwie. Znalazłam wzmiankę o możliwości wady wzroku El Greca, jako przyczynie deformacji postaci w jego malarstwie, jak i wiersz poświęcony jego malarstwu. Nie tylko El Grecowi przypisuje się nadawanie cech zespołu Marfana malowanym postaciom. Portret mężczyzny ze zdeformowaną klatką piersiową namalowany przez bawarskiego malarza Christiana Scheda ma także cechy zespołu Marfana [3].

Wiedza na temat zespołu Marfana, a szczególnie genetyka i patofizjologia molekularna, w ostatnich latach bardzo się rozwinęła. Tylko w ciągu ostatnich 3 lat liczba publikacji na ten temat, wg bazy PubMed, przekroczyła 400. Cechy marfanoidalne, takie jak wysoki wzrost ze smukłą sylwetką ciała, wąska i długa czaszka (dolichocefalia), hipoplazja bródki, *enophthalmus*, często towarzyszące zespołowi Marfana, nie są dla niego specyficzne i nie wchodzą w skład tzw. większych kryteriów diagnostycznych [1]. Kinoshita i wsp., badając 415 młodych ludzi uprawiających koszykówkę, wykryli u 4 (1%) z nich poszerzenie aorty wstępującej, a u 2 (0,5%) rozpoznali zespół Marfana [4].

Prowadząc przez wiele lat poradnię wad wrodzonych przy dawnej Klinice Kardiologii Ogólnej Instytutu Kardiologii w Warszawie, leczyłam kilkunastu chorych z zespołem Marfana z powodu przede wszystkim tętniaka aorty wstępującej. Większość pacjentów cechowała się wysokim wzrostem; jeden z nich, po operacji Bentala (wymianie zastawki aortalnej z wszczepieniem protezy aorty wstępującej), ma nawet 211 cm wzrostu. Z kolei inna chora, kierowana do Instytutu już w wieku 7 lat na operację wymiany zastawki aortalnej z powodu dużej niedomykalności, nie miała większości cech szkieletowych zespołu Marfana. Będąc pod moją obserwacją, przeżyła, co 3 lata od pierwszego zabiegu, 2 kolejne operacje: z powodu tętniaka aorty wstępującej, a następnie rozwarstwiania dalszych części aorty, z łukiem włącznie. W wieku 22 lat, z powodu znacznego wydłużenia łuku i aorty piersiowej do 6 cm, miała wszczepiony stent do aorty zstępującej, a zmarła nagle rok później po operacji brzusznej. Oceniając ją obecnie retrospektywnie, rozpoznałabym raczej zespół Loeyisa-Dietza (opisywany dopiero od niedawna), a nie zespół Marfana.

O pracowni El Greca trochę wiemy dzięki odwiedzinom Francisca Pacheca w 1611 r. [5]. Widział on u artysty szafę przy ścianie z glinianymi modelami własnego wyrobu, których używał do swych prac. Chodzi tu zapewne o małe modele do studium postaci i szat, jakich używał także Tintoretto. Poza tym Pacheco widział, *co jest ponad wszelki podziw, oryginały tego wszystkiego, co on namalował w swoim życiu, namalowane olejno na małych płótnach, zebrane w jednej komnacie, którą syn pokazał mi na jego rozkaz*. Był to rodzaj katalogu czy też zbiór wzorów, z których proboszczowie i przeorzy zamawiający obraz mogli sobie wyszukać model. To wyjaśniałoby częściowo, dlaczego określone typy obrazów wielokrotnie były powtarzane. Dzięki nim El Greco był w stanie przedstawiać stale te same tematy z niewielkimi zmianami [5].

Antonio Palomino w XVIII wieku podaje prawdopodobną przyczynę oryginalnego, indywidualnego stylu El Greca: *gdy spostrzegł, że mylono jego obrazy z obrazami Tycjana, próbował zmienić swój rodzaj malowania i to z taką przesadą, że uczynił swe malarstwo śmiesznym i nie do przyjęcia, zarówno przez dziwaczny rodzaj rysunku, jak też przez brak smaku w kolorach* [5]. Ponieważ

El Greco nie miał uczniów, którzy kontynuowaliby jego sztukę, wkrótce o nim zapomniano. Dopiero od końca XIX wieku kierunki nacechowane silną ekspresją doprowadziły do ponownego odkrycia jego malarstwa, którego uduchowione, wywierające mocne wrażenie postacie zobaczono teraz w nowym świetle. Nowoczesność i siła malarstwa El Greca znalazła wielki oddźwięk wśród malarzy XX wieku, zafascynowanych, poza siłą oddziaływania jego obrazów, także ustawicznymi wariacjami na ten sam temat, co odzwierciedlało szukanie możliwie najlepszej formy wyrazu dla żądanej treści. Nawet Pablo Picasso na kanwie jednego z najpóźniejszych obrazów El Greca – *Wizji św. Jana* – stworzył jeden ze swoich najbardziej znanych obrazów – *Panny z Avignonu*.

Wydaje mi się mało prawdopodobne, żeby El Greco sam mógł mieć zespół Marfana [6]. Towarzyszący często zespołowi Marfana tętniak aorty wstępującej powoduje ryzyko rozwarstwienia i zagraża życiu pacjenta. Powikłanie to jest najczęstszą przyczyną zgonu, wpływa na skrócenie przeżycia, które w tej chorobie oceniane jest na 2/3 długości życia zdrowej populacji, a El Greco żył przecież dość długo jak na jego czasy, bo ponad 70 lat.

Podobne do zespołu Marfana nieprawidłowości szkieletowe i oczne towarzyszą też innym patologiom, takim jak homocysteinuria, zespół Loeyisa-Dietza, Shprintzena-Goldberga czy Bealsa [1]. Jednakże o wielkości sztuki stanowią same dzieła, które podziwiamy często bez wiedzy o wyglądzie czy charakterze ich twórcy.

Piśmiennictwo

1. Judge DP, Dietz HC. Marfan's syndrome. *Lancet* 2005; 366: 1965-76.
2. Marfan AB. Un cas de déformation congénitale des quatre membres plus prononcée aux extrémités, caractérisée par l'allongement des os avec un certain degré d'amincissement. *Bull Mem Soc Med Hop Paris* 1896; 13: 220-1.
3. Strauss RM, Marzo-Ortega H, Bruckner AA. Did the „Pigeon Chester Man” have Marfan's syndrome? *J R Soc Med* 2002; 95: 104.
4. Kinoshita N, Mimura J, Obayashi C, et al. Aortic root dilatation among young competitive athletes: echocardiographic screening of 1929 athletes between 15 and 34 years of age. *Am Heart J* 2000; 139: 723-8.
5. Gallego J. Historia del Arte. Salvat Editores SA. Barcelona 1970. In: Sztuka Świata. *Wydawnictwo Arkady*, Warszawa 1991. Tom 6; 213-42.