

# Visna Egils Skallagrímssonar

Halldór Bjarki Einarsson<sup>1</sup>

Ronni Mikkelsen<sup>2</sup>

Jón Torfi Gylfason<sup>3</sup>

Jan Holten Lützhøft<sup>4</sup>

Höfundar eru allir læknar.

<sup>1</sup>Heila- og taugaskurðeild, <sup>2</sup>taugamyndgreiningardeild, Háskólasjúkrahúsinu í Árósum, <sup>3</sup>Lækningu, Lágmúla 5, Reykjavík, <sup>4</sup>geðrofssviði geðdeildar Háskólasjúkrahússins í Árósum.

Fyrirspurnum svarar Halldór Bjarki Einarsson, [Halldor.Bjarki.Einarsson@rsyd.dk](mailto:Halldor.Bjarki.Einarsson@rsyd.dk)

## Sjúkrasaga Egils Skallagrímssonar

Egils saga gerist á landnámsöld og er talin rituð af Snorra Sturlusyni í kringum 1230. Snemma kom í ljós að Agli svipaði mjög í útliti til Gríms (Skallagríms) föður síns og fáir voru jafn stórir sem Egill. Á einum stað segir að Skallagrímur og hans útvöldu væru heldur líkir þursum að vexti og sýn en mennskum mönnum. Ekki hafði Egill útlitið með sér; grófgerður í andliti og dökkur yfirlitum. Tekið skal fram að sú lýsing Snorra á útliti Egils þarf ekki að benda til afbrigðilegs beinvaxtarsjúkdóms (*skeletal dysplasia*). Egill gerðist þunglyndur eftir að Böðvar sonur hans drukknaði. Egill lagðist þá í lokrekku, þáði hvorki vott né þurrt, og óskaði þess einfaldlega að deyja. Þorgerður dóttir hans sagðist þá vilja deyja með honum. Hún lagðist við hlið hans í aðra rekkju og kom þar á eftir í hann bæði sölvum og mjólk. Þegar Egill var orðinn aldraður maður gerðist hann hrumur með heyrnar- og sjónskerðingu. Fyrir utan þá hnignun og hreyfiskerðingu – en Egill var þungfær, fótstirður og fótkaður – segir sagan að hann hafi átt það til að missa jafnvægið og hrasa.

## Silfur Egils

Egill var berserkur mikill, gríðarlega féggjarn og varð snemma stóruðugur. Þegar hér er komið sögu var Egill kominn á níræðisaldur. Þá fær hann þá hugdettu (á sama tíma og menn undirbjuggu sig til þings) að halda til Þingvalla með tvær kistur fullar af ensku silfri. Þær silfurkistur höfðu honum áskotnast hjá Aðalsteini konungi eftir sigurinn á Vínheiði, ungum að árum. Færði hann aldrei föður sínum silfrið í sonargjöld eins og konungur hafði beðið hann að gera þegar hann kæmi heim til Íslands. Þess í stað dró Egill sér silfrið og bar það með sér allar götur síðan, fram á ellíár. Þá var ætlun hans undir lokin að kasta silfrinu til mannfjöldans við Lögberg og fylgjast síðan með slagsmálum manna á milli um

## ÁGRIP

Ein sögufrægasta persóna Íslendingasagna er Egill Skallagrímsson. Um árabíl hafa margir fræðimenn sett fram þá tilgátu að Egill hafi þjáðst af Pagets-sjúkdómi. Byggist sú tilgáta á túlkun þeirra á Egils sögu. Spurningin um sannleiksgildi sögunnar vefst hins vegar fyrir og verður ekki svarað en á síðustu áratugum hefur sagnfræðigildi Íslendingasagna verið dregið mjög í efa. Því er vert að undirstrika takmarkað sagnfræðigildi Egils sögu sem og annarra sagna. Hinn einstaki frásagnarstíll höfundar Egils sögu leynir sér þó ekki. Í norrænni bókmenntasögu og goðafræði koma fyrir frásagnir af hervæddri skjaldmey sem kölluð var Visna. Lýsingin minnir á Egil, en höfundur þeirrar frásagnar var Saxo Grammaticus sem dáðist að frásagnarstíl höfunda Íslendingasagna. Textatúlkun á Egils sögu sem getið er um í greininni hér fyrir neðan, beinist að tvíeðli og líkamsbyggingu Egils Skallagrímssonar. Túlkunin er á þá leið að litlar líkur séu á að Egill hafi verið þjakaður af Pagets-sjúkdómi. Því kemur öllu heldur til kastanna ástand sem höfundar kjósa að kalla Visnu Egils Skallagrímssonar.

<https://doi.org/10.17992/bl.2019.05.231>

silfrið. Þess skal getið hér að Peter Hallberg, fyrrum dósent við Háskóla Íslands og síðar prófessor í bókmenntasögu við Gautaborgarháskóla, segir í bók sinni *Den isländska sagan* að Egill hafi lagt á ráðin um að sá silfrinu á Alþingi sér til skemmtunar eða dægurstyttingar.<sup>1</sup> Vísar það í ákveðna persónuleikatrúflun. Fjölskylda Egils kom þó í veg fyrir þessa fyrirætlun hans. Þess í stað, og eftir að hafa mælt „vil ég fara til laugar,“ hélt hann með aðstoð tveggja þræla Gríms til laugar Mosfellinga með kisturnar tvær. Segir sagan að hvorki þrælarnir né silfrið hafi skilað sér til baka og er kenning höfundar *Egils sögu* sú að Egill hafi drepð þrælana tvo. En ber þetta vott um minnisleysi Egils eða er mögulegt að þrælarnir hafi platað veikan manninn og stungið af með silfrið?

## Hörpuskelin hans Egils

Flestir geta verið sammála um að með hjálp bókmenntarýni, fornleifa- og sagnfræði auk læknisfræði sé hægt (upp að vissu marki) að varpa ljósi á ákveðið heilsufarsástand manna fyrr á öldum. Í bók sinni *Hetjur og hugarvil* bendir Óttar Guðmundsson geðlæknir á að engin persóna Íslendingasagnanna falli að eins mörgum greiningum geðsjúkdómafræðinnar og Egill.<sup>2</sup> Fleiri mismunargreiningar má vissulega nefna en þær byggjast á túlkun texta úr Eglu sem gerðist fyrir um það bil 1000 árum. Ætla má að tilgangur frásagnarinnar hafi ekki verið sá að varpa ljósi á sjúkdómafræði. Fyrirætlun höfundarins með verkinu er óljós í þessu samhengi. En eftir kristnitöku er talið að bein Egils Skallagrímssonar hafi

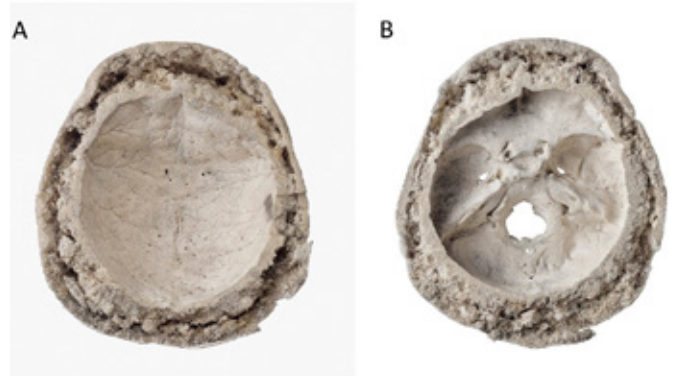


**Mynd 1.** Styttu eftir prófessor Magnús H. Ágústsson, listamaður og lækni, frá Kingston New York, Bandaríkjunum. Verkið gaf Magnús Landsbókasafni Íslands hinn 6. apríl árið 2000. Um er að ræða túlkun listamannsins á útliti og höfuðlagi Egils Skallagrímssonar út frá texta í Egils sögu.

fundist undir altari kirkjunnar við Hrisbrú í Mosfellsdal. Sá fundur og lýsingin á formi og umfangi höfuðkúpu Egils vísar ef til vill í afbrigðilegan beinvaxtarsjúkdóm. Þá segir að bein Egils hafi verið meiri en annarra manna og höfuðkúpan stór (mynd 1). Það var um það bil 150 árum eftir dauða Egils sem höfuð hans átti að hafa fundist, þungt og bárótt sem hörpuskel. Þó er frekari aflögunar beina Egils ekki getið til, eins og búast mætti við eftir útbreiddan afbrigðilegan beinvaxtarsjúkdóm. Samkvæmt Egils sögu hjó Skafti prestur Þórarinsson í höfuðkúpuna eftir fundinn með handöxi. Gaf kúpan sig ekki en hvítnaði einungis undan högginu.

### Uppspuni eður ei?

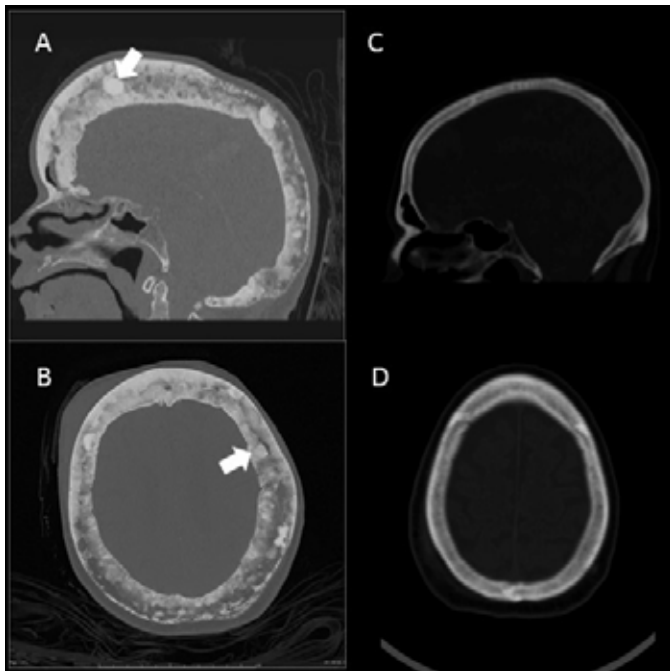
Áður hefur verið fjallað um það í *Læknablaðinu* að Agli hafi þótt gott að baða sig í heitri lauginni og hafi ef til vill notað laugarferðina sem yfirskinn þegar hann átti að hafa falið silfrið.<sup>3</sup> En voru heitu böðin aðal gigtarmeðferðin í fornöld? Því er einnig spurt hvort Egill hafi verið haldinn gigtarsjúkdómi. Þeirri spurningu hafa aðrir höfundar reyndar leitað svara við með greinarskrifum sín-



**Mynd 2.** Stórsætt er það einkenndi fyrir pagetísk bein að þau eru hrjúf og stærri sökum aukinnar þykknunar samanborið við heilbrigð bein. Þykknun kúpubeins (A) og höfuðkúpubotns (B) af völdum Pagets-sjúkdóms með fergismyndun taugaopa. Myndirnar eru fengnar úr meinafræðisafni Rudolfs Virchows. Með þakklæti til prófessors Thomas Schnalke og Christoph Weber við Berliner Medizinhistorisches Museum der Charité.

um, upphaflega í *Skírni*<sup>4</sup> árið 1984 og síðar í breska læknablaðinu.<sup>5</sup> Höfundarnir telja að Egill Skallagrímsson hafi líklega verið haldinn Pagets-sjúkdómi (*osteitis deformans*). Þórður Harðarson kom fyrstur manna fram með þessa tilgátu í *Skírni*, en eins og fram kemur í enskri grein Þórðar og meðhöfundar hans Elísabetar Snorradóttur, „Egil's or Paget's disease?“, byggja þau sjúkdómsgreiningu sína á lýsingu á Agli í hárrí elli undir lok *Egils sögu*. Þar segir að Egill hafi átt erfitt með gang og þjáðst af fótkulda. Auk þess bar á heyrnarleysi og verulegri sjónskerðingu. Jesse L. Byock, prófessor í norrænum fræðum við Kaliforníuháskóla í Los Angeles (UCLA), er sammála þeim Þórði um að ofvöxtur hafi hlaupið í bein Egils sökum Pagets-sjúkdóms. Byock segir að miðað við þau einkenni Egils sem Snorri lýsir (og þar með talinn fótkuldann), sé líklegt að sú sjúkdómsgreining standist. Þá má þess geta að í vísindatímaritinu *Scientific American* ber Byock saman einkennum Pagets-sjúkra við mismunagreiningar á borð við trefjabeinbólgu, heilkenni æsavaxtar, ennisbeinshnýfil, misvöxt bandvefs og beinholsherðingu.<sup>6</sup> Í sömu grein er bent á að það að höfuðkúpan hafi staðist axarhögg sé skýr tilvísun í Pagets-sjúkdóminn. Samstarfsaðili Jesse L. Byock í hinu alþjóðlega MAP-uppgraftarverkefni við Hrisbrú (*The Mosfell Archaeological Project*)<sup>7</sup> frá árinu 1995, Per Holck, prófessor í líffærafræði við læknadeild Háskólans í Ósló, virðist vera honum sammála í grein í norska læknablaðinu.<sup>8</sup> Aðrir fræðimenn hafa hins vegar talið að frásögnin um að höfuðkúpa Egils hafi staðist axarhögg kunni að vera hreinn uppspuni.

Rannsóknir mannabeina við uppgröft í tengslum við fornleifarannsóknir á Íslandi á síðustu öld má að miklu leyti þakka einskærum áhuga hins mikla velgerðamanns Þjóðminjasafnsins, Jóns Steffensen. Jón var um langt skeið formaður *Hins íslenska fornleifafélags* og prófessor við læknadeild Háskóla Íslands á árunum 1937 til 1957. Haft er eftir Jóni að frásögnin um upptöku Skafta prests á beinum Egils sé um margt þjóðsagnakennd og ekki alls kostar sennileg. Þetta kemur fram í ritgerðasafni hans um mótunarsögu íslenskrar þjóðar og baráttu hennar við hungur og sóttir. Jón Steffensen, sem telst án vafa meðal fremstu mannfræðinga Íslendinga, bætir hér við að „allir, er handleikið hafa hausnúpu



**Mynd 3.** Tölvusneiðmyndir með þykktar- (sagittal) og ássneiðum (axial) af höfuðkúpu án skuggaefnis (beinagluggi). Pagets-sjúkdómur (A og B) sem sýnir Tam o' shanterteikn (hattur) og beinherðingarfleka (cotton wool) á milli ytri og innri hulu (theca) (hvítar pílar). Með þakklæti til prófessors Frank Gaillard, Radiopaedia.org, rID: 2639. Til samanburðar má sjá heilbrigða hvelfingu til hægri (C og D). Með þakklæti til myndgreiningardeildar sjúkrahússins í Randers, Danmörku. Þar sem efri hluti hvelfingarinna samanstendur af „skeljahlutum“ er við hæfi að vitna í meðhöndlun Skafta prests Þórarinssonar úr Egils sögu á beinum sem fundust við uppgröft og talið var að væru bein Egils Skallagrímssonar. En samkvæmt lýsingu í Eglu þótti „hausinn með ólíkindum þungur og allur báróttur utan svo sem hörpuskel“.

gamalmennis, vita, að hún stenst ekki högg axarhamars“.<sup>9</sup> Þá er einnig vert að minna á að engar frekari lýsingar eru um aflögun hauskúpunnar, né annarra beina í Egils sögu. Engar munnmælasögur eru heldur í sögunni um höfuðlag Egils á efri árum né að hann hafi þurft æ stærra höfuðfat með árunum. Það er vel þekkt úr sögu einstaklinga með Pagets í hauskúpu. Eins finnst Pagets-sjúkdómur í hauskúpu og í tilfelli afmyndunar hennar (*leontiasis ossea*) aðeins í minnihluta Pagets-sjúklinga.<sup>10</sup>

### Hinir fágætu beinvaxtarsjúkdómar

Þess skal getið að yfir 20 aðrar svipgerðir með fágæta afbrigðilega beinvaxtarsjúkdóma hafa verið uppgötvaðar á síðari árum vegna breyttna í erfðamenginu. Þeir sjúkdómar einkennast einnig af aukinni beinþéttni og herðingu og er þeim nánar lýst í tímaritinu *Gene*.<sup>11</sup> Þannig hefur þeirri áhugaverðu mismunagreiningu einnig verið haldið á lofti að Egill hafi verið þjakaður af Van Buchem-sjúkdómnum.<sup>12</sup>

Með samantektarrannsóknnum hefur komið fram að algengi Pagets-sjúkdómsins á heimsvísu sé hæst í Bretlandi og flestar greiningar í Lancashire (8,3%) rétt norðan við Wales.<sup>13</sup> Á hinn bóginn er hinn afar fágæti Van Buchem-sjúkdómur með undir 30 sjúkratilfelli skráð og þar af er helmingurinn af hollenskum uppruna. Sjúkdómurinn er þar að auki með víkjandi erfðamynstri,<sup>14</sup> nema ef um hina enn sjaldgæfari undirgerð sjúkdómsins er að ræða (Worth-

sjúkdómur), og þannig ólíklegri til sýndar svipgerðar samanborið við Pagets-sjúkdóminn. Þar fyrir utan eru flestir Pagets-sjúklingar af engilsaxneskum uppruna eins og að ofan er getið.<sup>13,15</sup> Algengi Pagets-sjúkdóms í upphafi Íslandsbyggðar er óþekkt. Það er talið falla fremur að skandinavískum erfðum en engilsaxneskum. Þá skal þess getið að algengið mælist 0,3% í Danmörku og Svíþjóð.<sup>16</sup> Egill Skallagrímsson tilheyrði fyrstu kynslóð Íslendinga og átti ættir sínar að rekja til Noregs. Samkvæmt grein í *Lancet* hefur nýgengi pagetískra tilfella í Noregi mælst enn lægra en í Danmörku og Svíþjóð.<sup>17</sup> Þótt ekki sé hægt að útiloka að ofvöxtur hafi hlaupið í bein Egils Skallagrímssonar vegna þessa sjúkdóms eða annarra fágætra og afbrigðilegra beinvaxtarsjúkdóma er hér leitast við að finna mögulegar líffræðilegar skýringar á útliti Egils og þeirri hegðun hans sem lýst er í Egils sögu. Þá er hér átt við þær skýringar sem skarast á við það hvort tilgátan um að Egill hafi verið þjakaður af Pagets-sjúkdómi hafi við rök að styðjast.

### Pagets-sjúkdómur

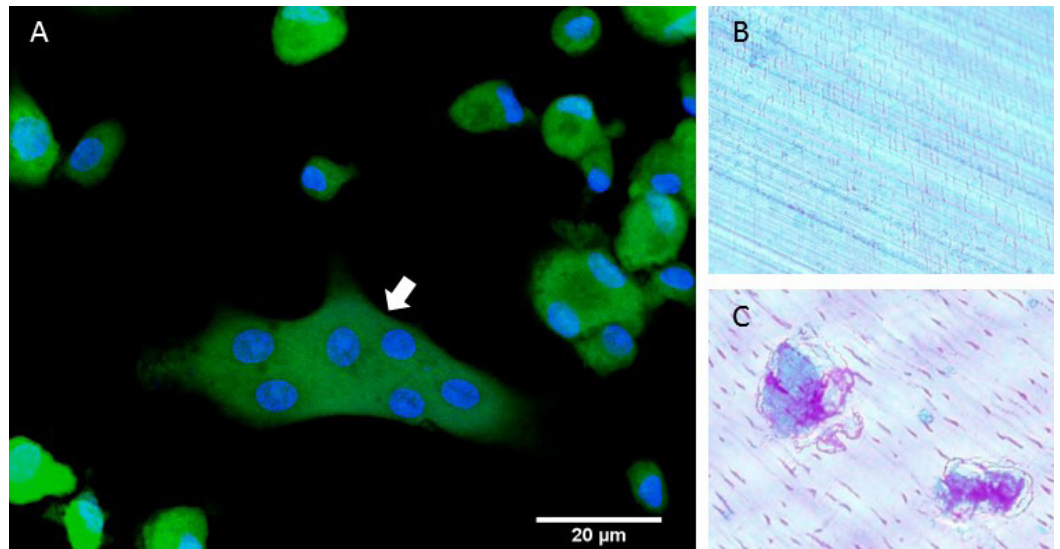
Vitanlega er erfitt að ráða í allar gátur Íslendingasagna og glíman við sagnfræðina þar af leiðandi oft erfið. En það vekur óneitanlega athygli að pagetísk bein reynast oft viðkvæmari en heilbrigð bein.<sup>18</sup> Þessar niðurstöður eru því í samræmi við athugasemdir Jóns Steffensen sem að ofan greinir. Í grein Zimmermann er þess hins vegar ekki getið hvort beinasýnin hafi verið á beineyðandi stigi (*osteolytic phase*), blönduðu (*mosaic/mixed phase*), eða beinherlisstigi (*osteosclerotic phase*). Ef tekið er mið af frásögninni úr Eglu um að höfuðkúpa Egils hafi staðist axarhögg má álykta að meintur Pagets-sjúkdómur Egils hafi verið á beinherlisstigi. Endanlegt svar fæst þó varla fyrir en hauskúpa Egils finnst á ný við frekari uppgröft í Mosfellsdal.

Ekki hafa fundist greinar í ritryndum vísindatímaritum með megináherslu á fjaðurstyrkleika og beinhörku höfuðkúpu Pagets-sjúklinga við vinnslu þessarar greinar. Á síðari árum er hins vegar orðið ljóst að Pagets-sjúkdómi má skipta í ofangreind þrjú stig.<sup>19</sup> Sjúkdómurinn er kenndur við breska lækinn James Paget<sup>22</sup> og lýsir sér með krónískri bólgu í beinum og óeðlilegri beinmyndun, einkum í mjaðmarbeini, hrygg, lærlegg og höfuðkúpu (mynd 2-3). Þá er hámarks nýgengi Pagets-sjúkdómsins á aldrinum 70-80 ára og í rétt rúmlega 72% tilfella er sjúkdómurinn staðbundinn (*monostotic*).<sup>23</sup>

### Meinmyndun Pagets-sjúkdóms

Aðalorsök meinmyndunar Pagets-sjúkdómsins er ekki skýr en vitað er að beinátfrumur skipa ákveðið grundvallarhlutverk í tilurð og þróunarferli hans. Þá er hún af mörgum vísindamönnum sögð tengjast mislingaveirunni.<sup>24-26</sup> *Paramyxoviridae*-innlyksukorn hafa til að mynda fundist í kjörnum beinátfrumna Pagets-sjúklinga (mynd 4-5). Það hefur síðar leitt til uppgötvunar mislingaveirumótandi-RNA-umrits með staðbundinni þáttapörun. Frekari nálganir þessum líkar, það er á staðfestingu veirumeinvalds, hafa verið gerðar með ónæmisvefjaefnafræðilegum rannsóknum og raðgreiningu mislingaveirna.<sup>26</sup> Annar vaki af sama veiruppruna, það er að segja öndunarferasamfrymisveiran, hefur einnig fundist í beinmerg Pagets-sjúklinga.<sup>27</sup> Tekið skal fram að Ralston bendir

**Mynd 4.** Lagsjármynd (A) af fjölkjarna beinátfrumu (hvít píla) *in vitro* eftir Cell Tracker Green og 4',6-diamidino-2-phenylindole (DAPI)-litun. Aukin virkni og seyting beinleysihvata þessara frumna er meginástæða óeðlilegs bein-eyðandi ástands Pagets-sjúkdóms (fyrsta stíg). Niðurrif beina (B-C) með auknu uppsogi þeirra og lacunae-myndun (C) hrindir af stað myndun staðboðefna sem vekja aukna virkni beinkimfrumna. Þetta leiðir til blandaðs stigs sjúkdómsins og að lokum lokastigs eða óeðlilegrar beinherlismyndunar.



á erfðaþætti sem og að ýmsar aðrar rannsóknarniðurstöður séu ekki í samræmi við þær ofangreindu.<sup>28</sup> Þar má nefna rannsóknir þar sem ekki tókst að finna veirumótandi-RNA-umrit eða ónæmisvaka.<sup>29,30</sup> Þó er ljóst að algengi Pagets-sjúkdómsins hefur minnkað frá því farið var að bólusetja við mislingum um 1963.<sup>31,32</sup> Því er þörf á frekari rannsóknum á þessu sviði svo unnt sé að finna svar við tilgátunni um veiruframkallaða sjúkdómsmyndun Pagets-sjúkdómsins.

Þeir erfðafræðilegu þættir sem fjallað hefur verið um varða stökkbreytingu í erfðavísinum Sequestosome 1 (SQSTM1) með litningastaðsetninguna 5q35.3.<sup>33</sup> Í Egils sögu kemur fram að Egill hafi verið mikill sem tröll, ófríður og líkur föður sínum, en ekki er unnt að vita með vissu hvort einhverjir náskyldir Agli hafa þjáðst af Pagets-sjúkdómi. Hins vegar hefur verið sýnt fram á að ættgengi SQSTM1-stökkbreytingar sé á bilinu 25-50% og erfist hún með ríkjandi erfðamynstri.<sup>34,35</sup> Prótíníð (p62) sem genið skráir fyrir bindur við ubiquitin, en samstæðan er talin taka þátt (ásamt meðal annars RANK-L / RANK og OPG-kerfinu) í virkjun kjarnaþáttar kappa-B (NF-κB)-innanfrumuboðferlis beinátfrumna.<sup>36,37</sup> Hornsteinninn í myndun beinátfrumna, og eðlileg starfsemi þeirra, samanstendur þannig af samruna forvera stórátfrumna (*monocytes/macrophages*)<sup>38</sup> og af ofangreindu innanfrumuboðferli. Röskun í virkjun boðferlisins, vegna SQSTM1-stökkbreytingarinnar, leiðir þannig til svipgerðar Pagets-sjúkdómsins. Þá vekur það óneitanlega athygli að sama stökkbreyting getur valdið heilabilun.<sup>39</sup> Því vaknar spurningin um hvort þessi erfðavísir útskýri að hluta til líkamlegt og andlegt ástand Egils Skallagrímssonar.

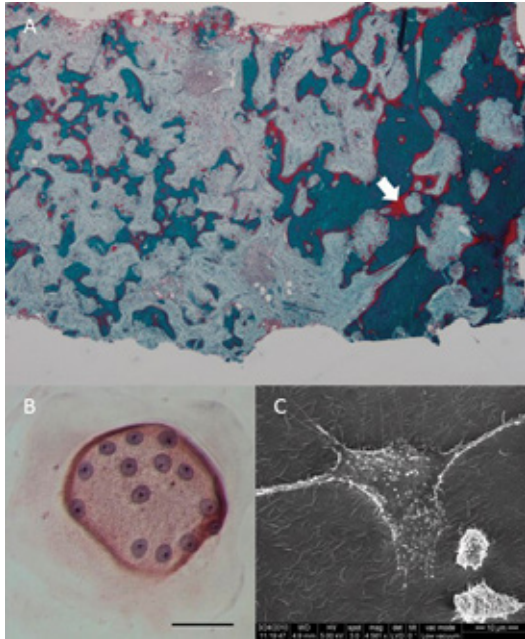
#### Einkenni Egils og Pagets-sjúkdómurinn

Í ljósi þess að fylgikvillum frá miðtaugakerfinu hefur verið lýst vegna Pagets-sjúkdóms<sup>40</sup> má bæta við þeirri vangaveltu að ekki sé útlokað að Egill hafi verið haldinn geðröskun á formi þunglyndis. Byock nefnir lækkað geðslag Egils í grein sinni.<sup>6</sup> Spyrja má

hvort þunglyndi Egils hafi orsakast af sonarmissinum sem sagt er frá í Egils sögu, eða hvort tilhneiging til þunglyndis og andlegrar hnignunar hafi verið undirliggjandi hjá honum, þá vegna annars konar líkamlegs sjúkdóms, til að mynda Pagets-sjúkdómsins.<sup>40-42</sup> Eins mætti segja að Þorgerður dóttir hans hafi bjargað honum undan oki hugsana um dauðann, framtaksleysis, minni matarlystar og einangrunar í lokrekku sinni með hugrænni atferlismeðferð þess tíma. Reikul hegðun og þunglyndi birtist líka í ankanna- legum áformum Egils um að kasta silfrinu til mannfjöldans sem fyrr segir, í þeirri von að það myndi skapa áflog og handalögmál við Lögberg. Þetta tvískauta lundarfar Egils vísar þannig til geðhvarfasýki. Þá má nefna sjón- og heyrnarskerðingu Egils undir lok ævinnar, auk þess sem hann var þungfær og fótstírður. Saga um sjónleysi gæti þá vísað til gláku, sem hefur væntanlega verið algengasta orsök sjónleysis. Heyrnartap er mun meira einkennandi afleiðing Pagets-sjúkdóms þótt sjónleysi finnist einnig. Á síðustu æviárum Egils geta þessi einkenni þó varla talist einkennandi fyrir Pagets-sjúkdóm. Því mætti gera ráð fyrir aldurstengdri sjón- og heyrnarskerðingu sem mismunagreiningu við Pagets. Hvort tveggja mætti telja líklega ástæðu óstöðugleika Egils á gamals aldri. Í síðasta kvæði Egils segir:

*Langt þykki mér,  
ligg einn saman,  
karl afgamall,  
á konungs vörnum;  
eigum ekkjur  
allkaldar tvær,  
en þær konur  
þurfu blossa.*

Í þessari vísu Egils má skilja að „ekkjur allkaldar tvær“ séu fætur hans, og hann sé því að yrkja um fótuldann sem hrjáði hann.



**Mynd 5.** Ljóssmásjármynd af beinvef (A) eftir Masson Goldner-litun. Hér má sjá bandvefsmýndun í beini (intertrabecular) hjá Pagets-sjúklingi með ríkulegri æðamyndun og staðbundnu samsafni eitilfrumna (10x). Frekari stækkun sýnir uppsogsglufur (resorption lacunae) og mikinn fjölda stórra beinátfrumna. Til hægri sést ofið bein með umframmyndun á beinlíku (osteoid) yfirborði (hvít píla). Með þakklæti til Björns Jobke, Radiopaedia.org, rID: 39303. Á neðri hluta myndarinnar sést TRAP-jákvæð fruma (tartrate-resistant acid phosphatase), en paramyxoviridae-innlyksukorn hafa fundist í kjörnum þessara fjölkjörnunga (B, kvardastrík 20  $\mu$ m). Skimrafeindasmásjármynd (C) eftir samruna forvera beinátfrumna sem sýnir hvernig fruman festist við undirlagið fyrir myndun á gárurönd (ruffled border) og uppsogsglufu.

Einnig má nefna vísuþáttinn þar á undan, úr sama kafla, þar sem vikið er að getuleysi:

*blautr erum bergis fótár  
borr, en hlust es þorin.*

Þannig er ekki ósennilegt að orsökina hafi legið í æðakölkun þegar tekið er tillit til aldurs Egils á þessum tímapunkti í sögunni. Að þessu gefnu mætti spyrja hvort blóðþurrð hafi verið að finna annars staðar í líffærakerfi hins forna víkings, svo sem blóðþurrð í ennishjarna meðfylgjandi hegðunartruflunum. Ákveðið misræmi er þó að finna í skrifum Snorra um Egil, enda segir næst á eftir ofangreindu að „á dögum Hákonar hins ríka öndverðum, þá var Egill Skallagrímsson á níunda tigi, og var hann þá hress maður fyrir annars sakar en sjónleysis“. Að þessu gefnu má draga sagnfræðigildi frásagnarinnar í efa. Ef til vill þjáðist Egill ekki af öðru en fylgifiskum ellinnar.

Vangavelturarnar um blóðþurrð eru ekki í rökréttu samhengi við tilgátuna um að Egill hafði verið haldinn Pagets-sjúkdómi. Í rannsókn á 71 Pagets-sjúklingi fannst marktækt samhengi milli aukins smáæðablóðrásarflæðis í beinum og aukinni beinumsetningu. Bornir voru saman heilbrigðir einstaklingar við Pagets-sjúka og voru allir í úrtakinu á aldrinum  $67 \pm 10$  ár. Þá voru þessar breytur ekki aðeins rannsaðar fyrir höfuðkúpu, hrygg og mjaðmagrind heldur einnig fyrir útlími. Með hjálp DCE- segulómmyndunar (dynamic contrast-enhanced MRI) sást hvar dreifing upptöku skuggaefnisins var ekki einsleit. Á hinn bóginn fundust staðbundin svæði í beinum Pagets-sjúklinga með marktæka æðavæðingu (mynd 5).<sup>43</sup> Þessu ástandi má þannig líkja við aukið hjástreymi sem stelar blóði og flæði þess frá nærliggjandi vefjum. Það getur því varla útskýrt fót kulda Egils, því samfara djúpum verkjum í fótleggjum hjá Pagets-sjúklingum verður aukinn húðhiti vegna aukins blóð-

flæðis.<sup>44</sup> Þessi þráláti sjúkdómur getur einnig leitt til heyrnarleysis, blindu, erfiðleika með hreyfingu útlíma vegna fergingar heilatauga auk utanhöfuðkúputaugapregsla.<sup>45,46</sup> Heyrnarskerðingu er þó óvanalegt að sjá koma fyrst fram í kringum níraæðisaldur hjá Pagets-sjúklingum. Sú skerðing kemur vanalega fyrr fram.<sup>47</sup> Þar fyrir utan koma fyrstu einkenni Pagets-sjúkdóms að jafnaði fram á aldurs skeiðinu milli fertugs og sjötugs.<sup>48</sup> Ef tekið er mið af greinaskrifum eru 0,5% líkur á einkennagefandi Pagets hjá Agli fyrir lok vaxtarskeiðs hans. Eins og fyrr segir er ófríðleika Egils lýst allt frá æsku til fullorðinsára og hann sagður tröll að vexti. Í því samhengi verður að teljast líklegt að sjúkdómurinn hefði komið í veg fyrir þau afrek Egils sem getið er um í *Egils sögu*. Þá er einnig ólíklegt að Egill hefði komist hjá beinbrotum og afleiddri slitgigt sem hefði truflað afl og útlímahreyfingar hans.

Frá árinu 2010 hafa áhrifum ójafnvægis jónasamsetningar í blóði á hugsanir, hegðun og atferli verið gerð góð skil. Of hátt kalsíum í blóði, til að mynda vegna aukinna sviptinga í umsetningu beina, getur orsakað einkenni þunglyndis, rugls og ofsóknarbrjálæðis, auk óráðs, aukins æsings og ofskynjana.<sup>49</sup> Það hefur hins vegar verið viðtekið lengi að þéttni kalsíums í blóðsermi Pagets-sjúklinga sé að jafnaði innan eðlilegra marka. Við langvarandi hreyfingarleysi og/eða beinbrot geti það hækkað og einnig vegna kalkvakaóhófs.<sup>50,51</sup> Þar með mætti segja að fundin séu rök gegn tilgátunni um að samhengi sé á milli hegðunartruflana Egils og hugsanlegs Pagets-sjúkdóms. Nýverið hafa verið birtar niðurstöður úr þýði 236 Pagets-sjúklinga sem benda til aukinnar þéttni kalsíums í blóðsermi frá 12 sjúklingum. Aðeins einn sjúklingur þróaði ekki með sér afleitt kalkvakaóhóf. Hjá þessum sjúklingi mældist einungis einu sinni of há þéttni kalsíums í blóðsermi.<sup>52</sup> Að þessu gefnu má reikna með undir 0,5% líkum á að Pagets-sjúkdómur hafi haft áhrif á hegðun og geðslag Egils.

### Skyggst inn í vökvahólfinn

Á lokastigi sínu, það er beinherlisstigi, og í tilfalli afmyndunar höfuðkúpunnar leiðir Pagets-sjúkdómurinn til fergingar heilastofns og þar með myndunar vatnshöfuðs sem getur valdið heilabilun (*hydrocephalus-induced dementia*).<sup>53</sup> Bent hefur verið á að þessi aflögun höfuðkúpunnar leiði til minnkunar frásogs heila- og mænuvökva frá vökvahólfum miðtaugakerfisins.<sup>53</sup> Fjallað hefur verið um kölkun skúmorna og hún staðfest með myndgreiningu en engar vísbendingar hafa fundist um að fyrirbærið eitt og sér geti leitt til myndunar vatnshöfuðs.<sup>54</sup> Ályktun Moiyadi um að af-

mynduð höfuðkúpa Pagets-sjúklings geti valdið uppsöfnun heila- og mænuvökva í kerfinu er þannig af aflfræðilegum toga í gegnum aukinn beinmassa. Eins má nefna að uppsöfnun  $\beta$ -amyloid getur orðið við skert flæði *glymphatic*-vökva í meðframæðabrautarkerfi heilans. Vökvastreymi kerfisins er þá einnig undir áhrifum slagkrafts hjartans.<sup>55</sup> Þannig er ekki ósennilegt að slagkraftur hjartans og letjun afkasta þess valdi neikvæðum breytingum í sogkrafti kerfisins með frekari útfellingu  $\beta$ -amyloid peptíðs í heila og þar með þróun Alzheimer-sjúkdómsins. Þetta bendir Bradley á í grein sinni um flæði heila- og mænuvökva hjá NPH-sjúklingum, það er vatnhöfuðstíffella án þrýstingsaukningar (*normal pressure hydrocephalus*).<sup>56</sup> Heilabilun er vel þekkt hjá NPH-sjúklingum en hin tvö af þrenueinkennum sjúkdómsins (oft kölluð Adams eða Hakim's triad) eru þvagleki og gangtruflanir.<sup>57</sup>

Þá segir í Egils sögu:

„Farinn ertu nú, Egill, með öllu, er þú fellr einn saman.“

Burtséð frá því hvort Egill Skallagrímsson þjáðist af teppandi eða ekki-teppandi vatnhöfði bar hann snemma einkenni reikullar hegðunar. Hins vegar er afar sjaldgæft að sami einstaklingur hafi NPH-sjúkdóm og Pagets-sjúkdóm á sama tíma.<sup>58</sup> Við það má svo bæta að vegna hins aukna beinmassa getur Pagets-sjúkdómurinn valdið þrengslum í mænuöngum.<sup>40,59</sup> Það gæti útskýrt hvers vegna Egill varð þungfær og fótstirður á gamals aldri, standist tilgátan um Pagets-sjúkdóm hans. Mænuþrenging vegna slitgigtar og ofvaxtar liðbands í mænuöngum (*ligamentum flavum hypertrophy*) á efri árum er þó mun algengari orsök þeirra einkenna.

## Samantekt

Síðan á landnámsöld hafa siðareglur, atferli og hegðunargildi breyst mikið en ef tekið er mið af nútímamanninum ber vígamaðurinn, bóndinn og ljóðskáldið Egill Skallagrímsson einkenni geðhvarfasýki. Á síðari hluta ævi sinnar kvartaði Egill undan fót kulda, gerðist þungfær og tapaði bæði heyrn og sjón. Þá hefur fornleifafundur sem getið er um í Egils sögu sýnt afmyndaða höfuðkúpu hans. Það hefur leitt til þeirrar kenningar að Egill hafi verið haldinn Pagets-sjúkdómi. Visna Egils Skallagrímssonar er hins vegar tvíþátta tilvísun í skilning höfunda á hegðun Egils Skallagrímssonar auk líkamsástands hans, en mönnum stóð ógn af lundarfari og útliti Egils. Sama átti við um skjaldmey nokkra, Visnu, sem Saxo greinir frá.<sup>60</sup> Með textatúlkun sinni og að teknu tilliti til misræmis í frásögn Snorra Sturlusonar af Agli hafa höfundar samtvinnað yfirferð á meinafræði og faraldsfræði Pagets-sjúkdóms. Þannig reiknast okkur til að líkurnar á að Egill Skallagrímsson hafi þjáðst af Pagets-sjúkdómi séu einungis hverfandi.

Höfundar þessarar yfirlitsgreinar vilja þakka eftirtöldum aðilum fyrir góðar ábendingar: Eva Sonja Schiøth sérfræðingur í geðsjúkdómum við öldrunargeðsvið háskólasjúkrahússins í Árósum og Nils Christian Gulmann, yfirlæknir emeritus frá sömu stofnun; Peter Johannesen, yfirlæknir, PhD við vísindastofnun Danmerkur um heilabilun við Ríkisspítalann í Kaupmannahöfn, auk adj. prófessor Ulrich Fredberg frá Diagnostisk Center við Sjúkrahúsið í Silkeborg; Hafþór Axel Einarsson sem annaðist úrvinnslu myndefnis.

## Heimildir

- Hallberg O. De islandske Sagaer. Gyldendals Uglebøger, Denmark 1979: 119.
- Guðmundsson Ó. Hetjur og Hugavil. Geðsjúkdómar og persónuleikaraskanir í Íslendingasögum. JPV Útgáfa, Reykjavík 2012: 90-5.
- Þorsteinsson J. Heitar laugar á Íslandi til forna. Læknablaðið 2005; 91: 617-21.
- Harðarson Þ. Sjúkdómur Egils Skallagrímssonar. Skírnir 1984;158:245-8.
- Harðarson Þ, Snorrardóttir E. Egil's or Paget's disease? BMJ 1996; 313: 1613-4.
- Byock JL. Egil's bones. Sci Am 1995; 272: 82-7.
- Byock J, Walker P, Erlandson J, Holck P, Zori D, Guðmundsson M, et al. A Viking-age Valley in Iceland: The Mosfell Archaeological Project. Medieval Archaeol 2005; 49: 195-218.
- Holck P. Egill Skallagrímssons gård og kirke på Island – fra utgravingene 2001–2005. J Norweg Med Soc 2005; 2: 340–48.
- Steffensen J. Menning og meinsendir: ritgerðasafn um mótunarsögu íslenskrar þjóðar og baráttu hennar við hungur og sóttir. Sögufélagið, Reykjavík 1975.
- Drury BJ. Paget's Disease of the Skull and Facial Bones. J Bone Joint Surg 1962; 44: 174-9.
- Aggarwal S. Skeletal dysplasias with increased bone density: evolution of molecular pathogenesis in the last century. Gene 2013; 528: 41-5.
- Stride P. Egill Skallagrímsson: the first case of Van Buchem disease? J R Coll Physicians Edinb 2011; 41: 169-73.
- Corral-Gudino L, Borao-Cengotita-Bengoa M, Del Pino-Montes J, Ralston S. Epidemiology of Paget's disease of bone: a systematic review and meta-analysis of secular changes. Bone 2013; 55: 347-52.
- Van Hul W, Balemans W, Van Hul E, Dijkers FG, Obee H, Stokroos RJ, et al. Van Buchem disease (hyperostosis corticalis generalisata) maps to chromosome 17q12-q21. Am J Hum Genet 1998; 62: 391-9.
- Wells C, Woodhouse N. Paget's disease in an Anglo-Saxon. Med Hist 1975; 19: 396-400.
- Poor G, Donath J, Fornet B, Cooper C. Epidemiology of Paget's disease in Europe: the prevalence is decreasing. J Bone Miner Res 2006; 21: 1545-9.
- Falch JA. Paget's disease in Norway. Lancet 1979; 2: 1022.
- Zimmermann EA, Kohne T, Bale HA, Panganiban B, Gludovatz B, Zustin J, et al. Modifications to nano- and microstructural quality and the effects on mechanical integrity in Paget's disease of bone. J Bone Miner Res 2015; 30: 264-73.
- Alonso N, Calero-Paniagua I, Del Pino-Montes J. Clinical and Genetic Advances in Paget's Disease of Bone: a Review. Clin Rev Bone Miner Metab 2017; 15: 37-48.
- Anderson DC. Paget's disease of bone is characterized by excessive bone resorption coupled with excessive and disorganized bone formation. Bone 2001; 29: 292-3.
- Smith SE, Murphey MD, Motamedi K, Mulligan ME, Resnik CS, Gannon FH. From the archives of the AFIP. Radiologic spectrum of Paget disease of bone and its complications with pathologic correlation. Radiographics 2002; 22: 1191-216.
- Paget J. On a Form of Chronic Inflammation of Bones (Osteitis Deformans). Med Chir Trans 1877; 60: 37-649.
- Seitz S, Priemel M, Zustin J, Beil FT, Semler J, Minne H, et al. Paget's disease of bone: histologic analysis of 754 patients. J Bone Miner Res 2009; 24: 62-9.
- Rebel A, Basle M, Pouplard A, Malkani K, Filmon R, Lepatezour A. Bone tissue in Paget's disease of bone. Ultrastructure and Immunocytology. Arthritis Rheum 1980; 23: 1104-14.
- Reddy SV, Singer FR, Roodman GD. Bone marrow mononuclear cells from patients with Paget's disease contain measles virus nucleocapsid messenger ribonucleic acid that has mutations in a specific region of the sequence. J Clin Endocrinol Metab 1995; 80: 2108-11.
- Friedrichs WE, Reddy SV, Bruder JM, Cundy T, Cornish J, Singer FR, et al. Sequence analysis of measles virus nucleocapsid transcripts in patients with Paget's disease. J Bone Miner Res 2002; 17: 145-51.
- Mills BG, Frausto A, Singer FR, Ohsaki Y, Demulder A, Roodman GD. Multinucleated cells formed in vitro from Paget's bone marrow express viral antigens. Bone 1994; 15: 443-8.
- Ralston SH, Langston AL, Reid IR. Pathogenesis and management of Paget's disease of bone. Lancet 2008; 372: 155-63.
- Helfrich MH, Hobson RP, Grabowski PS, Zurbriggen A, Cosby SL, Dickson GR, et al. A negative search for a paramyxoviral etiology of Paget's disease of bone: molecular, immunological, and ultrastructural studies in UK patients. J Bone Miner Res 2000; 15: 2315-29.
- Ralston SH, Afzal MA, Helfrich MH, Fraser WD, Gallagher JA, Mee A, et al. Multicenter blinded analysis of RT-PCR detection methods for paramyxoviruses in relation to Paget's disease of bone. J Bone Miner Res 2007; 22: 569-77.
- Matthews B, Cundy T. Paget's Disease of Bone. Expert Rev Endocrinol Metab 2009; 4: 651-68.
- cdc.gov/measles/about/history.html - nóvember 2014.
- ncbi.nlm.nih.gov/gene/8878 - febrúar 2017.
- Hocking LJ, Lucas GJ, Daroszewska A, Mangion J, Olavsen M, Cundy T, et al. Domain-specific mutations in sequestosome 1 (SQSTM1) cause familial and sporadic Paget's disease. Hum Mol Genet 2002; 11: 2735-9.
- Laurin N, Brown JP, Morissette J, Raymond V. Recurrent mutation of the gene encoding sequestosome 1 (SQSTM1/p62) in Paget disease of bone. Am J Hum Genet 2002; 70: 1582-8.
- Cavey JR, Ralston SH, Hocking LJ, Sheppard PW, Ciani B, Searle MS, et al. Loss of ubiquitin-binding associated with Paget's disease of bone p62 (SQSTM1) mutations. J Bone Miner Res 2005; 20: 619-24.
- Lacey DL, Timms E, Tan HL, Kelley MJ, Dunstan CR, Burgess T, et al. Osteoprotegerin ligand is a cytokine that regulates osteoclast differentiation and activation. Cell 1998; 93: 165-76.
- Cui W, Cuartas E, Ke J, Zhang Q, Einarrsson HB, Sedgwick JD, et al. CD200 and its receptor, CD200R, modulate bone mass via the differentiation of osteoclasts. Proc Natl Acad Sci U S A 2007; 104: 14436-41.
- Rubino E, Rainero I, Chio A, Rogaeva E, Galimberti D, Fenoglio P, et al. SQSTM1 mutations in frontotemporal lobar degeneration and amyotrophic lateral sclerosis. Neurology 2012; 79: 1556-62.
- Poncelet A. The neurologic complications of Paget's disease. J Bone Miner Res 1999; 14 Suppl 2: 88-91.
- ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1476/ - júlí 2011.
- Dohrmann PJ, Elrick WL. Dementia and hydrocephalus in Paget's disease: a case report. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1982; 45: 835-7.
- Libicher M, Kasperk C, Daniels M, Hosch W, Kauczor HU, Delorme S. Dynamic contrast-enhanced MRI in Paget's disease of bone—correlation of regional microcirculation and bone turnover. Eur Radiol 2008; 18: 1005-11.
- Shaker JL. Paget's Disease of Bone: A Review of Epidemiology, Pathophysiology and Management. Ther Adv Musculoskelet Dis 2009; 1: 107-25.
- Devogelaer JP, Bergmann P, Body JJ, Boutsens Y, Goemaere S, Kaufman JM, et al. Management of patients with Paget's disease: a consensus document of the Belgian Bone Club. Osteoporos Int 2008; 19: 1109-17.
- Siris ES. Paget's disease of bone. J Bone Miner Res 1998; 13: 1061-5.
- Monsell EM. The mechanism of hearing loss in Paget's disease of bone. Laryngoscope 2004; 114: 598-606.
- Davie M, Davies M, Francis R, Fraser W, Hosking D, Tansley R. Paget's disease of bone: a review of 889 patients. Bone 1999; 24: 115-25.
- Yee AH, Rabinstein AA. Neurologic presentations of acid-base imbalance, electrolyte abnormalities, and endocrine emergencies. Neurol Clin 2010; 28: 1-16.
- Reifenstein E, Albright F. Paget's disease: Its pathologic physiology and the importance of this in the complications arising from fracture and immobilization N Engl J Med 1944; 231: 343-55.
- Brandi ML, Falchetti A. What is the relationship between Paget's disease of bone and hyperparathyroidism? J Bone Miner Res 2006; 21 Suppl 2: P69-74.
- Wermers RA, Tieggs RD, Atkinson EJ, Achenbach SJ, Melton LJ, 3rd. Morbidity and mortality associated with Paget's disease of bone: a population-based study. J Bone Miner Res 2008; 23: 819-25.
- Mojyadi AV, Praharaaj SS, Pillai VS, Chandramouli BA. Hydrocephalus in Paget's disease. Acta Neurochir (Wien) 2006; 148: 1297-300.
- Roche J, Warner D. Arachnoid granulations in the transverse and sigmoid sinuses: CT, MR, and MR angiographic appearance of a normal anatomic variation. AJNR Am J Neuroradiol 1996; 17: 677-83.
- Iliff JJ, Wang M, Zeppenfeld DM, Venkataraman A, Plog BA, Liao Y, et al. Cerebral arterial pulsation drives paravascular CSF-interstitial fluid exchange in the murine brain. J Neurosci 2013; 33: 18190-9.
- Bradley WG, Jr. CSF Flow in the Brain in the Context of Normal Pressure Hydrocephalus. AJNR Am J Neuroradiol 2015; 36: 831-8.
- Hakim S, Adams RD. The special clinical problem of symptomatic hydrocephalus with normal cerebrospinal fluid pressure. Observations on cerebrospinal fluid hydrodynamics. J Neurol Sci 1965; 2: 307-27.
- Martin BJ, Roberts MA, Turner JW. Normal pressure hydrocephalus and Paget's disease of bone. Gerontology 1985; 31: 397-402.
- radiopaedia.org/articles/paget-disease-of-bone-2 - ágúst 2016.
- Grammaticus S. Saxo Grammaticus Danmarks Krønike. Forlaget Sesam, Viborg 2001: 309-51.

Barst til blaðsins 16. október 2018, samþykkt til birtingar 24. apríl 2019.

ENGLISH SUMMARY

---

**Visna of Egill Skallagrímsson**

Halldór Bjarki Einarsson<sup>1</sup>  
Ronni Mikkelsen<sup>2</sup>  
Jón Torfi Gylfason<sup>3</sup>  
Jan Holten Lützhøft<sup>4</sup>

Considering the changes in moral principles, human behavior and behavioral values through the ages, in Egill Skallagrímsson's Saga, Egill presents us with altered mental status. This is in terms of what at present is considered symptoms of an anti-social personality, and bipolar affective disorder. Egill Skallagrímsson is considered one of the most famous Vikings in the Icelandic Sagas. Archaeological findings mentioned in Egill's Saga indicate disfigurement of his skull, which has led many authors to suggest that Egill suffered from skeletal dysplasia. The primary assumption in the literature is that Egill Skallagrímsson was affected

by Paget's disease of bone. This consideration is additionally based on the scholar's interpretation of the Saga text. The unique storytelling style in the Saga of Egill Skallagrímsson is evident; however, the question of the story's truthfulness remains open. In this article, we investigate Egill Skallagrímsson's assumed Paget's disease of bone, based on the physical and mental symptoms disclosed in the Saga of Egill Skallagrímsson. Associated with the assumption, the author's hermeneutics of Egill's Saga in the context of modern-day knowledge of Paget's disease of bone, brings forward the probability estimate to the range of permille. In Scandinavian folklore and mythology, a tale by Saxo Grammaticus of a notorious shield-maiden named Visna, reminds of Egill, as noted by Snorri Sturluson. Hence, in reference to Egill Skallagrímsson's mental status and physical appearance as listed in Egill's Saga, the authors recommend the name for his condition to be "Visna of Egill Skallagrímsson".

---

<sup>1</sup>Department of Neurosurgery, Odense University Hospital, Denmark, <sup>2</sup>Department of Neuroradiology, Aarhus University Hospital, Denmark, <sup>3</sup>Lækning, Lágmúla 5, Reykjavík, Iceland, <sup>4</sup>Department of Psychiatry, Aarhus University Hospital, Denmark.

**Key words:** Egill Skallagrímsson, skeletal dysplasia, Paget's disease of bone, bipolar affective disorder, hydrocephalus, dementia.

**Correspondence:** Halldór Bjarki Einarsson, [Halldor.Bjarki.Einarsson@rsyd.dk](mailto:Halldor.Bjarki.Einarsson@rsyd.dk)