

ΤΕΙ ΔΥΤΙΚΗΣ ΕΛΛΑΔΑΣ

ΣΧΟΛΗ ΣΕΥΠ

ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ

ΘΕΜΑ:

ΑΠΛΑΣΤΙΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ ΕΠΙ ΕΛΑΦΟΥΣ
ΝΥΧΤΕΡΙΝΗΣ ΠΑΡΟΞΥΣΜΙΚΗΣ
ΑΙΜΟΣΦΑΙΡΙΝΟΥΡΙΑΣ (ΡΝΗ) ΚΑΙ
ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ

ΟΝΟΜ/ΜΟ: ΜΠΟΡΗ ΠΑΡΑΣΚΕΥΗ

ΕΠΟΠΤΕΥΩΝ ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ: ΓΡΑΜΜΑΤΙΚΑΣ ΓΕΩΡΓΙΟΣ

ΠΑΤΡΑ 2016

Περιεχόμενα

ΠΡΟΛΟΓΟΣ	5
ΕΙΣΑΓΩΓΗ	6
ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΠΡΩΤΟ: ΑΝΑΙΜΙΑ	7
1.1 ΑΙΜΑ	7
1.1.1. ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΕΣ	7
1.1.2 ΣΥΣΤΑΤΙΚΑ	8
1.2 ΣΥΣΤΑΣΗ ΑΙΜΑΤΟΣ	15
1.3 ΑΙΜΟΣΦΑΙΡΙΝΗ ΚΑΙ ΡΟΛΟΣ	16
1.4 ΚΛΙΝΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ.....	17
1.5 ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ	17
1.6 ΚΛΙΝΙΚΑ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ	18
1.7 ΕΙΔΗ ΑΝΑΙΜΙΑΣ	19
1.7.1 ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ	19
ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΔΕΥΤΕΡΟ : ΑΠΛΑΣΤΙΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ.....	22
2.1 ΓΕΝΙΚΑ.....	22
2.2 ΟΡΙΣΜΟΣ	22
2.3 ΣΥΧΝΟΤΗΤΑ.....	23
2.4 ΑΙΤΙΕΣ	24
2.5 ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΚΑΙ ΠΡΟΓΝΩΣΗ	24
2.6 ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ.....	26
2.7 ΘΕΡΑΠΕΙΑ.....	27
2.8 ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΑΠΛΑΣΤΙΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ	32
2.9 ΕΠΙΚΤΗΤΗ ΑΠΛΑΣΤΙΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ.....	33
ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΤΡΙΤΟ: ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ.....	34
3.1 Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ	34
3.2 ΔΙΑΤΡΟΦΗ ΚΑΙ ΤΡΟΠΟΣ ΖΩΗΣ	36

3.3 ΥΠΟΣΤΗΡΙΞΗ ΓΙΑ ΤΑ ΠΑΙΔΙΑ ΜΕ ΑΠΛΑΣΤΙΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ.....	39
3.4 ΣΥΜΒΟΥΛΕΥΤΙΚΗ.....	40
ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΤΕΤΑΡΤΟ: ΝΥΚΤΕΡΙΝΗ ΠΑΡΟΞΥΣΜΙΚΗ ΑΙΜΟΣΦΑΙΡΙΝΟΥΡΙΑ.....	41
4.1 ΟΡΙΣΜΟΣ.....	41
4.2 ΙΣΤΟΡΙΚΗ ΑΝΑΔΡΟΜΗ.....	42
4.3 ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ.....	42
4.4 ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ.....	43
4.5 ΡΝΗ ΚΑΙ ΑΠΛΑΣΤΙΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ.....	43
4.5.1 ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ.....	44
4.6 ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΚΑΙ ΕΞΕΤΑΣΕΙΣ.....	47
4.6.1 ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ.....	48
ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΠΕΜΠΤΟ: ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ ΓΙΑ ΑΠΛΑΣΤΙΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ ΚΑΙ ΓΙΑ ΡΝΗ.....	50
ΕΠΙΛΟΓΟΣ.....	53
ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ.....	54
ΔΙΚΤΥΟΓΡΑΦΙΑ.....	55

ΣΥΝΤΟΜΟΓΡΑΦΙΕΣ

ΑΑ: ΑΠΛΑΣΤΙΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

ΝΠΑ: ΝΥΧΤΕΡΙΝΗ ΠΑΡΟΞΥΣΜΙΚΗ ΑΙΜΟΣΦΑΙΡΙΝΟΥΡΙΑ

P.N.H: PAROXYSMAL NOCTURNAL HAEMOGLOBINURIA

ΜΔΣ: ΜΥΕΛΟΔΥΣΠΛΑΣΤΙΚΑ ΣΥΝΔΡΟΜΑ

ΟΜΛ: ΟΞΕΙΑ ΜΗ ΛΕΜΦΟΒΛΑΣΤΙΚΗ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ

ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Η απλαστική αναιμία είναι ένα σύνδρομο που αφορά στην έλλειψη κάποιων τύπων κυττάρων του αίματος και στον περιορισμένο αριθμό κυτταρικών σειρών στο μυελό των οστών. μπορεί να οφείλεται είτε σε εκ γενετής είτε σε επίκτητα αίτια. Τα εκ γενετής αίτια οφείλονται σε κληρονομικά σύνδρομα. Τα επίκτητα αίτια είναι η ιδιοπαθής απλαστική αναιμία, κατά την οποία δεν ανευρίσκεται κάποιο συγκεκριμένο αίτιο, η έκθεση σε τοξικά, κατά την οποία ένα άτομο έχει εκτεθεί σε ιονίζουσα ακτινοβολία, σε βενζόλιο, σε εντομοκτόνα κ.ά.

Η αντιμετώπιση της απλαστικής αναιμίας γίνεται με την απομάκρυνση όλων των τοξικών παραγόντων, όταν η αναιμία οφείλεται σε αυτούς. Οι περισσότεροι ασθενείς ανταποκρίνονται σε αυτή τη θεραπεία. Η πρόληψη της νόσου δεν είναι δυνατή. Πέρα από την αποφυγή έκθεσης σε τοξικές ουσίες και ιονίζουσα ακτινοβολία, δεν υπάρχει άλλος τρόπος να προληφθεί η απλαστική αναιμία.

Ο ορισμός της απλαστικής αναιμίας αναφέρεται στις ποσοτικές ανεπάρκειες του μυελού των οστών, οι οποίες και εκδηλώνονται με την εμφάνιση παγκυτταροπενίας και δεν περιλαμβάνει τη μεμονωμένη εξαφάνιση μιας μυελικής σειράς, της οποίας η πορεία διαφέρει και όσον αφορά στην παθοφυσιολογία, τη θεραπευτική αντιμετώπιση και την πορεία και εξέλιξή της σε σχέση με την απλαστική αναιμία. Στην κλασική απλαστική αναιμία δεν περιλαμβάνεται η καταστολή του μυελού των οστών από ακτινοβολία ή χορήγηση κυτταροστατικών φαρμάκων.

Η παροξυσμική νυκτερινή αιμοσφαιρινουρία αποτελεί μια σπάνια επίκτητη μορφή αιμολυτικής αναιμίας, που σχετίζονται με την αλλαγή στη δομή των ερυθρών αιμοσφαιρίων, ουδετερόφιλα κοκκιοκύτταρα και αιμοπετάλια. Τα έσοδα από τα συμπτώματα της ενδαγγειακής αιμόλυσης, στην οποία υπάρχει αιμοσφαιρινουρία, gemosiderinuriya, αύξηση του επιπέδου της αιμοσφαιρίνης στο πλάσμα δωρεάν. Η νόσος συχνά περιπλέκεται από θρόμβωση των περιφερικών φλεβών και των αιμοφόρων αγγείων των εσωτερικών οργάνων.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Στην εργασία που ακολουθεί γίνεται μια προσπάθεια προσέγγισης της νόσου της απλαστικής αναιμίας και της εξ' αυτής προερχόμενης νυχτερινής παροξυσμικής αιμοσφαιρινουρίας.

Στο πρώτο κεφάλαιο αναλύεται η έννοια της αναιμίας, οι λειτουργίες, τα συστατικά του αίματος καθώς και το πώς προσεγγίζεται η νόσος της αναιμίας μέσω των κλινικών συμπτωμάτων. Επιπλέον γίνεται μια μικρή αναφορά στα είδη αναιμίας καθώς και στη δημοφιλέστερη αυτών, τη μεσογειακή αναιμία.

Στο δεύτερο κεφάλαιο αναλύεται το είδος της απλαστικής αναιμίας, πώς αυτή ορίζεται μέσω των αιτιών, των συμπτωμάτων, της διάγνωσης και της θεραπείας της. Επιπρόσθετα υπάρχει μια αναφορά στον διαχωρισμό της συγγενούς και επίκτητης απλαστικής αναιμίας.

Το τρίτο κεφάλαιο αναφέρεται στις νοσηλευτικές παρεμβάσεις και συγκεκριμένα στον ρόλο που έχει ο νοσηλευτής στις περιπτώσεις απλαστικής αναιμίας. Δίνεται βάρος στην σπουδαιότητα της συμβουλευτικής και της διατροφής στην ζωή των ατόμων αυτών.

Τέλος, στο τέταρτο κεφάλαιο αναλύεται η νυχτερινή παροξυσμική αιμοσφαιρινουρία. Συγκεκριμένα αναλύεται η νόσος αυτή αλλά και το πώς συνδέεται με την απλαστική αναιμία.

Στόχος της παρούσας εργασίας είναι η όσο το δυνατόν σαφέστερη ανάλυση του προβλήματος της απλαστικής αναιμίας αλλά και τον συνδυασμό αυτής με τη νυχτερινή παροξυσμική αιμοσφαιρινουρία τόσο σε θεωρητικό και βιολογικό επίπεδο όσο και σε πρακτικό και καθημερινό πρόβλημα.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΠΡΩΤΟ: ΑΝΑΙΜΙΑ

1.1 ΑΙΜΑ

Το αίμα είναι υγρός ιστός ο οποίος κυκλοφορεί εντός των κοιλοτήτων της καρδιάς και των αιμοφόρων αγγείων και δεν εξέρχεται εξ' αυτών παρά μόνο υπό παθολογικές συνθήκες.

1.1.1. ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΕΣ

- 1) Μεταφέρει το οξυγόνο από τους πνεύμονες στους ιστούς. Το οξυγόνο είναι απαραίτητο στοιχείο για την καύση των διαφόρων θρεπτικών ουσιών για παραγωγή ενέργειας.
- 2) Μεταφέρει από τους ιστούς το διοξείδιο του άνθρακα που παράγεται από τις καύσεις στους πνεύμονες απο όπου αποβάλλεται.
- 3) Προσλαμβάνει από το έντερο διάφορα χρήσιμα συστατικά που περιέχονται στις τροφές και τα μοιράζει στα κύτταρα από τα οποία θα χρησιμοποιηθούν.
- 4) Απομακρύνει από τους ιστούς διάφορα άχρηστα προϊόντα του μεταβολισμού και τα μεταφέρει στα σημεία από όπου θα αποβληθούν.
- 5) Συμβάλλει στη διατήρηση σταθερού pH στον οργανισμό.
- 6) Συμβάλλει στη διατήρηση σταθερής της θερμοκρασίας του σώματος. Έτσι, όταν υπάρχει πολύ ζέστη γίνεται διαστολή των αγγείων κάτω από το δέρμα ώστε με την εξάτμιση του ιδρώτα να έχουμε απώλεια θερμοκρασίας και να διατηρείται σταθερή η θερμοκρασία του σώματος. Αντίθετα, όταν υπάρχει κρύο, γίνεται συστολή των αγγείων κάτω από το δέρμα για να κυκλοφορεί λίγο αίμα και φυσικά η απώλεια θερμοκρασίας να είναι μικρή.
- 7) Χρησιμεύει σαν μέσο μεταφοράς διαφόρων ουσιών από το σημείο που παράγονται στο σημείο που θα χρησιμοποιηθούν ή από το σημείο που παράγονται σε όλα τα κύτταρα του οργανισμού.
- 8) Συμμετέχει στην άμυνα του οργανισμού με τη μεταφορά των κυττάρων του αίματος και των αντισωμάτων.

1.1.2 ΣΥΣΤΑΤΙΚΑ

Το αίμα αποτελείται από το υγρό στοιχείο και τα κύτταρα του αίματος. Το υγρό στοιχείο είναι το πλάσμα και τα κύτταρα του αίματος είναι:

- i. τα ερυθρά αιμοσφαίρια ή ερυθροκύτταρα
- ii. τα λευκά αιμοσφαίρια ή λευκοκύτταρα και
- iii. τα αιμοπετάλια.

Το πλάσμα είναι το υγρό μέρος του αίματος. Πρόκειται για υδατικό διάλυμα με χρώμα ωχροκίτρινο, που περιέχει ανόργανα άλατα, πρωτεΐνες, λιποειδή, υδατάνθρακες, χρωστικές, διάφορες μικρομοριακές οργανικές ενώσεις, βιταμίνες, ένζυμα, ορμόνες και αέρια σε διάλυση.

Το συνολικό ποσό του πλάσματος ενός φυσιολογικού ατόμου αντιστοιχεί στο 5% του βάρους του σώματός του. Δηλαδή, ένα άτομο βάρους 70 κιλών έχει περίπου 3,5 κιλά πλάσματος. Τα συστατικά του πλάσματος χωρίζονται σε λειτουργικά και μεταφερόμενα. Τα λειτουργικά είναι στοιχεία απαραίτητα για να επιτελέσει το πλάσμα τη λειτουργία του στην σωματική κυκλοφορία. Τα μεταφερόμενα αποτελούν συστατικά τα οποία χρησιμοποιούν το πλάσμα σαν μέσον για τη μεταφορά τους μεταξύ των σημείων του οργανισμού. Αυτός ο διαχωρισμός δεν είναι απόλυτος γιατί κάποια στοιχεία, όπως το νερό, ίσως ανήκουν και στις δύο κατηγορίες (Παπουτσή,2002).

Όσον αφορά στα λειτουργικά συστατικά του πλάσματος αρχικά πρέπει να αναφερθεί το νερό το οποίο αποτελεί το κυριότερο συστατικό του πλάσματος. Λόγω του ότι η κυκλοφορία του αίματος είναι το κύριο μέσο ανακατανομής και εξισορρόπησης του νερού μέσα στον οργανισμό, είναι σαφές ότι το νερό μπορεί να χαρακτηριστεί όχι μόνο σαν λειτουργικό αλλά και σαν μεταφερόμενο συστατικό του πλάσματος (Βοργιάς,1995).

Η μείωση του συνολικού ποσού των λευκωμάτων προκαλούνται από νοσήματα των νεφρών που συνοδεύονται από παρατεταμένη έκδηλη λευκωματουρία, του ήπατος, του γαστρεντερικού σωλήνα που προκαλούν για μεγάλο χρονικό διάστημα εμετούς ή διάρροια και παθήσεις που προκαλούν διαταραχή της θρέψης. Η ελάττωση του ολικού ποσού των λευκωμάτων αφορά κυρίως την ελάττωση της λευκωματίνης. Οι σφαιρίνες συνήθως δεν ελαττώνονται, μερικές φορές μεγαλώνουν,

ενώ πάντα η σχέση λευκοματίνης και σφαιρίνης είναι πιο μικρή σε σχέση με τα όρια. Οποιαδήποτε μεγάλη απώλεια λευκοματίνης από την κυκλοφορία του αίματος, ελαττώνει την αιματική πυκνότητα με αποτέλεσμα το νερό να κυλάει προς τους ιστούς και να δημιουργείται φλεγμονή (Βοργιας,1991).

Το ινωδογόνο αποτελεί ένα στοιχείο του οποίου η κυριότερη βιολογική αποστολή είναι η συμμετοχή του στο μηχανισμό της πήξης του αίματος. Αύξηση του ινωδογόνου παρατηρείται στις λοιμώξεις, όπως, ελαφρά ηπατίτιδα, σηψαιμία, πνευμονία, πνευμονική φυματίωση, στις άσηπτες φλεγμονές όπως οξική ηπατίτιδα από δηλητηριάσεις ή φάρμακα, κακοήθεις όγκοι και εμφράγματα και τέλος λόγω χορήγησης αντιμικροβιακών ορών και εμβολίων. Ελάττωση του ινωδογόνου παρατηρείται σε νοσήματα ήπατος, βαριά καχεξία, τυφοειδούς πυρετού και παλίνδρομη κύησης.

Επιπρόσθετα, οι σφαιρίνες αποτελούν στοιχεία απαραίτητα και διακρίνονται σε α_1 , α_2 , β_1 , β_2 και γ . Η α_1 , α_2 – σφαιρίνη συνδέεται με λιποειδή και υδατάνθρακες, χρησιμεύει στη μεταφορά ορμονών, λιποδιαλυτών βιταμινών, λιπαρών οξέων και χαλκού. Η β_1 , β_2 – σφαιρίνη εκτελεί τις ίδιες λειτουργίες με την α_1 και α_2 σφαιρίνη χρησιμεύοντας επιπλέον και ως μεταφορέας του σιδήρου. Η γ – σφαιρίνη είναι φορέας αντισωμάτων. Επιπλέον υπάρχουν και τα ανόργανα συστατικά του πλάσματος. Αυτά είναι τα ιόντα Na^+ και Cl^- . Εκτός από αυτά ανευρίσκονται σε σημαντικές ποσότητες τα ιόντα K^+ , Ca^{++} , Mg^{++} , όπως και φωσφορικές, θειϊκές και διτανθρακικές ρίζες (Βοργιας, 1995).

Γενικά για την εξασφάλιση της ομαλής λειτουργίας του οργανισμού, είναι αναγκαία η διατήρηση σε σταθερή αναλογία των ανόργανων αυτών συστατικών τόσο εντός του πλάσματος όσο και εντός του εξωκυττάρου υγρού. Επίσης τα ιόντα του πλάσματος μαζί με άλλες διαλυμένες σε αυτό ουσίες, είναι υπεύθυνα για τη διατήρηση της οσμωτικής πίεσης του πλάσματος απαραίτητη προϋπόθεση για την ομαλή λειτουργία του οργανισμού.

Τα κυριότερα από τα μεταφερόμενα συστατικά του πλάσματος είναι τα λίπη και λιποειδή. Η σύστασή τους εξαρτάται κατά κύριο λόγο από τη διατροφή, όπως επίσης και από ορισμένους μεταβολικούς παράγοντες. Σπουδαίες είναι και οι ουσίες του υπολειπόμενου αζώτου. Σε αυτές περιλαμβάνονται όλες οι αζωτούχες ουσίες του πλάσματος εκτός από τις πρωτεΐνες. Οι κυριότερες από αυτές είναι τα αμινοξέα, η

ουρία, το ουρικό οξύ, η αμμωνία και η κρεατινίνη. Επειδή οι ουσίες αυτές απεκκρίνονται από τον οργανισμό, κυρίως από τους νεφρούς, αύξηση της στάθμης τους στο αίμα υποδηλώνει τις περισσότερες φορές διαταραχή της νεφρικής λειτουργίας (Αποστολάκης,1991).

Η γλυκόζη αποτελεί την κύρια πηγή ενέργειας των κυττάρων του οργανισμού. Σε διαταραχή ή διακοπή της συνεχούς αντικατάστασης της γλυκόζης που καταναλώνεται, δημιουργείται υπογλυκαιμία. Σε περίπτωση παρατεταμένης διάρκειας της υπογλυκαιμίας παρουσιάζονται σοβαρά προβλήματα υγείας που συχνά καταλήγουν στον θάνατο, γιατί οι ιστοί του οργανισμού και ειδικότερα ο νευρικός ιστός, εξαρτώνται απόλυτα από τη γλυκόζη του αίματος για την ομαλή τους λειτουργία. Τέλος οι ορμόνες είναι οι ουσίες αυτές που μεταφέρονται με το αίμα από τη θέση παραγωγής στο όργανο ή τη θέση που θα δράσουν (Τσικοπούλου,2005).

1.1.2.1 ΕΡΥΘΡΑ ΑΙΜΟΣΦΑΙΡΙΑ

Τα ερυθρά αιμοσφαίρια είναι απύρηντα κύτταρα με σχήμα αμφίκοιλο δισκοειδές και επιτελούν τις παρακάτω λειτουργίες:

1. Μεταφορά του οξυγόνου από τους πνεύμονες στους ιστούς και του διοξειδίου του άνθρακα από τους ιστούς στους πνεύμονες από όπου και θα αποβληθεί.
2. Συμβάλει στη ρύθμιση της οξεοβασικής ισορροπίας

Η μεταφορά των αερίων από τα ερυθρά αιμοσφαίρια γίνεται χάρη σε μια πρωτεΐνη που εμπεριέχεται στα ερυθρά αιμοσφαίρια και ονομάζεται αιμοσφαιρίνη. Είναι η βασικότερη ουσία που υπάρχει μέσα στο εσωτερικό των ερυθρών αιμοσφαιρίων και συμβάλλει στη μεταφορά οξυγόνου, του διοξειδίου του άνθρακα και στη ρύθμιση της οξεοβασικής ισορροπίας. Η σύνδεση του οξυγόνου με την αιμοσφαιρίνη γίνεται στους πνεύμονες και στην επιφάνεια του ερυθρού. Για τον λόγο αυτό και το αμφίκοιλο σχήμα του ερυθρού αιμοσφαιρίου βοηθάει περισσότερο στο να μαζεύεται πιο πολύ οξυγόνο, καθώς το σχήμα αυτό βοηθάει στην εξασφάλιση μεγαλύτερης επιφάνειας.

Τα ερυθρά αιμοσφαίρια του ανθρώπου δεν πολλαπλασιάζονται μέσα στο αίμα αλλά μέσα στο μυελό των οστών. Προέρχονται από ένα μητρικό άωρο κύτταρο που βρίσκεται στο μυελό των οστών και το οποίο αφού περάσει διάφορα στάδια

ωρίμανσης, καταλήγει στο ώριμο ερυθρό αιμοσφαίριο. Η διαδικασία αυτή της ωρίμανσης αποτελεί την κινητική της ερυθράς σειράς. Το αρχικό άωρο μητρικό κύτταρο, είναι ένα ενδοθηλιακό κύτταρο από το οποίο με διαδοχικές μιτωτικές διαιρέσεις προκύπτει η προερυθροβλάστη (Βοργιας,1991).

Είναι ένα μεγάλο κύτταρο το οποίο περιβάλλεται από λεπτό βασεόφιλο πρωτόπλασμα. Από την ερυθροβλάστη με διαίρεση σχηματίζονται δυο μικρότερα θυγατρικά κύτταρα, οι βασεόφιλοι ερυθροβλάστες. Στα κύτταρα αυτά έχουν εξαφανιστεί από τον πυρήνα τα πυρηνοειδή, ενώ το πρωτόπλασμα είναι βασεόφιλο. Από την διαίρεσή τους δημιουργείται νεότερη σειρά οι πολυχρωματόφιλοι ερυθροβλάστες. Τα κύτταρα αυτά είναι πιο μικρά και έχουν διάμετρο 10-15 μm, ο πυρήνας τους καταλαμβάνει μικρότερο κυτταρικό χώρο και το πρωτόπλασμα παρουσιάζει ίχνη αιμοσφαιρίνης. Οι πολυχρωματόφιλοι ερυθροβλάστες εμφανίζουν μια συνεχή εξέλιξη, κατά την οποία παρατηρείται προοδευτική συρρίκνωση του πυρήνα και αύξηση της αιμοσφαιρίνης.

Τελικά σχηματίζονται κύτταρα των οποίων ο πυρήνας παρουσιάζεται συρρικνωμένος με μεγάλη συμπύκνωση της χρωματίνης του. Επιπλέον, στο πρωτόπλασμα η αιμοσφαιρίνη έχει αποκτήσει την μεγαλύτερη πυκνότητα, ενώ από τη βασεόφιλη ουσία μένουν ίχνη μορφής (Βοργιας, 1991).

Τα ερυθρά αιμοσφαίρια έχουν διάρκεια ζωής γύρω στις εκατό ημέρες. Η μέτρηση του χρόνου ζωής τους γίνεται με τη χρήση ραδιοϊσοτόπων. Η καταστροφή των γερασμένων ερυθρών γίνεται στα κύτταρα του δικτυοενδοθηλιακού συστήματος κυρίως στον σπλήνα. Τέλος η μέτρηση του χρόνου ζωής των ερυθρών χρησιμοποιείται πολλές φορές ως βοηθητικό διαγνωστικό εύρημα σε αιμολυτικές αναιμίες (Kahle, 2000).

1.1.2.2 ΑΙΜΑΤΟΚΡΙΤΗΣ

Είναι η εκατοστιαία αναλογία των κυττάρων του αίματος προς τον συνολικό όγκο του αίματος. Επειδή όμως ο όγκος των κυττάρων του αίματος αντιπροσωπεύεται από τον όγκο των ερυθρών, έχει επικρατήσει να θεωρούμε σαν αιματοκρίτη τον όγκο των ερυθρών προς το συνολικό όγκο του αίματος. Η φυσιολογική τιμή του

αιματοκρίτη στους άνδρες είναι μεταξύ 40-50 τοις εκατό ενώ στις γυναίκες μεταξύ 37-47 τοις εκατό του όγκου αίματος (Kahle,2000)

Η μέτρηση του αιματοκρίτη είναι πολύ συχνή και εξέταση σημαντική. Συμβάλλει στη διαπίστωση αν υπάρχει πτώση του όγκου άρα και του αριθμού των ερυθρών. Χαμηλό αιματοκρίτη έχουμε σε όλες τις αναιμίες από τις πιο απλές όπως σιδηροπενική, μέχρι και τις πιο βαριές κληρονομικές αναιμίες όπως είναι η μεσογειακή. Επίσης χαμηλό αιματοκρίτη έχουμε και όταν κάποιο άτομο χάσει αίμα λόγω κάποιου τραυματισμού, εγχείρησης ή γαστρορραγίας. Αυξημένος αιματοκρίτης παρατηρείται όταν τα ερυθρά είναι περισσότερα από το φυσιολογικό λόγω αυξημένης παραγωγής ή σε μεγάλη απώλεια υγρών όπου γίνεται αιμοπυκνωση (Houssau,1961).

1.1.2.3 ΛΕΥΚΑ ΑΙΜΟΣΦΑΙΡΙΑ

Τα λευκά αιμοσφαίρια ή λευκοκύτταρα είναι κύτταρα εμπύρηννα, βρίσκονται εντός του αίματος και της λέμφου καθώς επίσης και εντός των ιστών και μαζί με τα ερυθρά και τα αιμοπετάλια αποτελούν τα κύτταρα του αίματος.

Ο αριθμός τους στο περιφερικό αίμα είναι φυσιολογικά και διακρίνονται σε διάφορες κατηγορίες ανάλογα με το αν έχουν ή όχι κοκκία στο κυτταρόπλασμά τους. Έτσι στο περιφερικό αίμα τα λευκά αιμοσφαίρια διακρίνονται σε κοκκώδη ή κοκκιοκύτταρα και σε άκκοκα όπου και κατατάσσονται τα λεμφοκύτταρα και τα μεγάλα μονοπύρηννα. Τα κοκκιοκύτταρα λόγω του σχήματος του πυρήνα τους λέγονται και πολυμορφοπύρηννα. Η παραγωγή και ωρίμανση των λευκών αιμοσφαιρίων γίνεται στο μυελό των οστών. Διαφέρει ανάλογα με το είδος του κυττάρου και έτσι διακρίνουμε:

- Την κινητική των πολυμορφοπύρηννων

Τα κοκκιώδη λευκά αιμοσφαίρια παράγονται στο μυελό των οστών από το αρχέγονο δικτυωτό κύτταρο που διαφοροποιείται σε μυελοβλάστη και ωριμάζει προς την τελική παραγωγή σε ουδετερόφιλο ή ηωσινόφιλο ή βασεόφιλο πολυμορφοπύρηννο ανάλογα με το αρχικό ερέθισμα. Τα αρχέγονα δικτυωτά κύτταρα ονομάζονται βλάστες και ανάλογα με την κατεύθυνση που θα ακολουθήσουν στην πορεία της ωρίμανσης τους ονομάζονται μυελοβλάστες, λεμφοβλάστες ή μονοβλάστες.

- Κινητική των μονοκυττάρων

Τα μονοκύτταρα προέρχονται από το αρχέγονο δικτυωτό κύτταρο του μυελού των οστών όπως και τα υπόλοιπα κύτταρα του αίματος. Με διαφοροποίηση προκύπτει η μονοβλάστη απ' όπου σχηματίζεται το προμονοκύτταρο που τελικά μεταπίπτει σε μονοκύτταρο. Το μονοκύτταρο έχει μέγεθος 12-20 μm, με πυρήνα κεντρικό με νεφροειδές σχήμα χωρίς πυρήνια και με λεπτό δίκτυο χρωματίνης. Το πρωτόπλασμα είναι άφθονο με μικρά πολυάριθμα κοκκία.

- Κινητική των λεμφοκυττάρων

Τα λεμφοκύτταρα χωρίζονται ανάλογα με το μέγεθός τους, σε δύο κατηγορίες, στα μεγάλα και στα μικρά λεμφοκύτταρα. Παράγονται στους λεμφαδένες, στο μυελό των οστών και στο σπλήνα από ένα αρχικό κύτταρο που λέγεται λεμφοβλάστη από την οποία με ωρίμανση σχηματίζεται το προλεμφοκύτταρο. Από αυτό με ωρίμανση έχουμε το μεγάλο λεμφοκύτταρο και το μικρό λεμφοκύτταρο που έχουν πυρήνα στρογγυλό, σκοτεινό με πολύ πυκνό δίκτυο χρωματίνης και μικρή ποσότητα πρωτοπλάσματος χωρίς κοκκία.



Εικόνα 1.1 : Αναιμία (www.onmed.gr)

ΑΣΘΕΝΕΙΕΣ

Λευκοκυττάρωση ονομάζεται η κατάσταση εκείνη που ο αριθμός των λευκών αυξάνεται πάνω από 10.000 mm³ ενώ λευκοπενία όταν ο αριθμός των λευκών είναι κάτω από 5.000 mm³.

- Ουδετεροφιλία είναι η αύξηση των ουδετερόφιλων ενώ ουδετεροπενία είναι η ελάττωσή τους. Λεμφοκυττάρωση και λεμφοπενία είναι αντίστοιχα η αύξηση και

η ελάττωση των λεμφοκυττάρων όπως επίσης και ηωσινοφιλία και ηωσινοπενία είναι αντίστοιχα η αύξηση και η ελάττωση των ηωσινόφιλων.

- Μονοκυττάρωση είναι η αύξηση των μονοκυττάρων.
- Ακοκκιοκυτταραιμία έχουμε όταν στο περιφερικό αίμα κυκλοφορούν μόνο λεμφοκύτταρα και μονοκύτταρα και όχι πολυμορφοπύρηνα. Απόκλιση προς τα αριστερά είναι η εμφάνιση στο περιφερικό αίμα μεταμυελοκυττάρων και ραβδοπύρηνων. Εμφανίζεται σε περιπτώσεις μεγάλης ουδετεροφιλίας, δηλαδή μεγάλη παραγωγή ουδετερόφιλων και απελευθέρωση από το μυελό των οστών προς το περιφερικό αίμα άωρων μορφών ουδετερόφιλων. Απόκλιση προς τα δεξιά, αποτελεί τα φαινόμενο της εμφάνισης στο περιφερικό αίμα υπερώριμων ουδετερόφιλων, δηλαδή πολυμορφοπύρηνων με αυξημένο αριθμό λοβών του πυρήνα.

Η κυριότερη αποστολή των λευκών αιμοσφαιρίων είναι η άμυνα του οργανισμού. Έχουν σχεδόν αποκλειστική συμμετοχή στην καταστροφή των μικροβίων που μπαίνουν μέσα στον οργανισμό και μεγάλη συμμετοχή στην παραγωγή, στη μεταφορά και την διανομή των αντισωμάτων. Η εξασφάλιση της κυτταρικής άμυνας γίνεται από τα ουδετερόφιλα πολυμορφοπύρηνα και από τα μονοπύρηνα με φαγοκυττάρωση και θανάτωση του μικροοργανισμού. Τα κύτταρα που έχουν φαγοκυτταρική ιδιότητα καλούνται φαγοκύτταρα και έχουν μεγάλη σημασία για το μηχανισμό άμυνας του οργανισμού (Μανιάτη,2001).

1.1.2.4 ΑΙΜΟΠΕΤΑΛΙΑ

Τα αιμοπετάλια αποτελούν την τρίτη κατηγορία των έμμορφων συστατικών του αίματος και εμφανίζονται ως μικρά, σφαιρικά, ωοειδή ή επιμήκη σώματα χωρίς πυρηνική ουσία. Βρίσκονται στο σπλήνα, ο αριθμός τους ανέρχεται σε 200.000-400.000 mm³ και η διάρκεια ζωής τους είναι 8-14 ημέρες. Τα αιμοπετάλια έχουν σαν μητρικό κύτταρο το μεγακαριοκύτταρο το οποίο βρίσκεται στο μυελό των οστών. Είναι μεγάλο κύτταρο και ένα ή περισσότερους πυρήνες. Τα μεγακαριοκύτταρα προβάλλουν πολλά ψευδοπόδια τα οποία κατά κάποιο τρόπο εισέρχονται μέσα στα τριχοειδή του μυελού των οστών, κόβονται και αποτελούν τα αιμοπετάλια. Κάθε μεγακαριοκύτταρο δίνει 3.000 – 4.000 αιμοπετάλια.

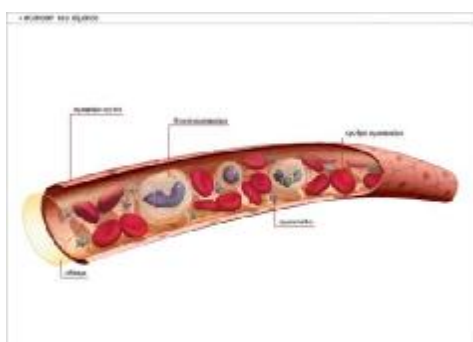
Η κύρια λειτουργία τους είναι η αναγκαία και πρωταρχική συμμετοχή τους στο μηχανισμό της αιμόστασης, όπου τα αιμοπετάλια είναι αναντικατάστατα και

παίζουν ρόλο τόσο λειτουργικό όσο και βιοχημικό. Αυτή η συμμετοχή εκδηλώνεται με τρεις κύριες ιδιότητες των αιμοπεταλίων. Αρχικά με την προσκόλληση στα χείλη του ρήγματος του αγγείου με την βοήθεια των ινών του κολλαγόνου του τοιχώματος, έπειτα την συγκόλληση των αιμοπεταλίων μεταξύ τους, που οφείλεται στη δράση του ADP και τελικά την αντίδραση απελευθέρωσης ουσιών που συμμετέχουν στην πήξη του αίματος. Η αύξηση του αριθμού των αιμοπεταλίων στο περιφερικό αίμα είναι η θρομβοκυττάρωση ενώ η ελάττωση θρομβοπενία (Βοργιας, 1995).

1.2 ΣΥΣΤΑΣΗ ΑΙΜΑΤΟΣ

Το αίμα είναι ένας ρευστός ιστός που κυκλοφορεί με την βοήθεια της καρδιάς και των αγγείων σε όλους τους ιστούς του οργανισμού. Προσφέρει οξυγόνο και θρεπτικές ουσίες, ενώ ταυτόχρονα παραλαμβάνει από αυτούς τα άχρηστα προϊόντα της ανταλλαγής της ύλης για να τα μεταφέρει στα όργανα απέκκρισης. Το αίμα αποτελείται από τα έμμορφα στοιχεία, περίπου 45% του όγκου του, και από το πλάσμα. Τα έμμορφα στοιχεία αποτελούνται από τα ερυθρά αιμοσφαίρια, τα λευκά αιμοσφαίρια και τα αιμοπετάλια. Το πλάσμα είναι μέρος του εξωκυττάριου υγρού και αποτελείται από διάφορες χρήσιμες για τον οργανισμό ουσίες, όπως είναι οι υδατάνθρακες, οι πρωτεΐνες, τα λιπίδια και οι ηλεκτρολύτες και άλλα.

Η λειτουργική αποστολή του αίματος είναι το σύνολο των επιμέρους λειτουργιών των συστατικών του, δηλαδή των έμμορφων στοιχείων και του πλάσματος. Στις λειτουργίες των έμμορφων στοιχείων περιλαμβάνεται η μεταφορά οξυγόνου από τα ερυθρά αιμοσφαίρια, άμυνα εναντίον των λοιμώξεων από τα λευκά αιμοσφαίρια και την αιμόσταση από τα αιμοπετάλια. Το πλάσμα είναι υπεύθυνο για την μεταφορά ύδατος και θρεπτικών ουσιών, την αποβολή άχρηστων μεταβολικών ουσιών, την διατήρηση της οξεοβασικής ισορροπίας και την πήξη του αίματος (Βοργιας, 1991).



Εικόνα 1.2: Σύσταση αίματος (blogs.sch.gr)

1.3 ΑΙΜΟΣΦΑΙΡΙΝΗ ΚΑΙ ΡΟΛΟΣ

Η αιμοσφαιρίνη αποτελεί πρωτεϊνική ένωση του αίματος. Σχηματίζεται από δύο ζεύγη διαφορετικών πεπτιδικών αλυσίδων και τέσσερις προσθετικές ομάδες, οι οποίες ονομάζονται αίμη. Καθοριστικό ρόλο διαδραματίζει η παρουσία σιδήρου σε αυτές τις προσθετικές ομάδες, ο οποίος έχει αρκετά υψηλή τάση σύνδεσης με το οξυγόνο και χαμηλότερη με το διοξείδιο του άνθρακα. Σύμφωνα με αυτό, γίνεται σύνδεση του οξυγόνου με την αιμοσφαιρίνη στους πνεύμονες, όπου εμφανίζεται και μεγάλη συγκέντρωση οξυγόνου, οπότε και δημιουργείται η οξυαιμοσφαιρίνη. Έτσι, είναι δυνατή η μεταφορά οξυγόνου στα τριχοειδή αγγεία, εκμεταλλευόμενη την ιδιότητα της οξυαιμοσφαιρίνης του να αποβάλλει εύκολα οξυγόνο. Το αίμα που έχει κορεστεί από οξυγόνο και έχει αρκετή οξυαιμοσφαιρίνη λέγεται αρτηριακό αίμα. Αυτό καθώς φτάνει στα λεπτά τριχοειδή αγγεία διασπάται σε αιμοσφαιρίνη και οξυγόνο και με τον τρόπο αυτό γίνεται η μεταφορά του οξυγόνου στους ιστούς (Αποστολάκης, 1991).

Αντίστροφα, η απόθεση του διοξειδίου του άνθρακα στις πνευμονικές κυψελίδες γίνεται μέσω της απόθεσης του διοξειδίου του άνθρακα που αποβάλλεται από αυτούς, στην αιμοσφαιρίνη. Η αιμοσφαιρίνη αυτή ονομάζεται ανθρακοαιμοσφαιρίνη και το αίμα που την περιέχει έχει πιο σκούρο χρώμα από το αρτηριακό και ονομάζεται φλεβικό. Η ανθρακοαιμοσφαιρίνη διασπάται στους πνεύμονες και αποβάλλεται το διοξείδιο του άνθρακα. Φαίνεται λοιπόν ότι η λειτουργία της αιμοσφαιρίνης αφορά στη μεταφορά οξυγόνου στους ιστούς και την απαγωγή του διοξειδίου του άνθρακα από αυτούς καθώς και ότι η αιμοσφαιρίνη υπάρχει μόνο στα ερυθρά αιμοσφαίρια και είναι αυτή ουσιαστικά που δίνει στο αίμα το χαρακτηριστικό του χρώμα, για τον άνθρωπο, τα σπονδυλωτά και κάποια ασπόνδυλα ζώα.

Η αιμοσφαιρίνη είναι ένα τετραμερές, που αποτελείται από δύο αλυσίδες τύπου α και δύο αλυσίδες τύπου β. Κατά την διάρκεια της εμβρυϊκής ζωής κυριότερη αιμοσφαιρίνη είναι η εμβρυϊκή. Η στροφή από την εμβρυϊκή αιμοσφαιρίνη προς αυτήν του ενήλικα λαμβάνει χώρα κατά την περιγεννητική περίοδο. Κατά τον πέμπτο μήνα της ηλικίας η συγκέντρωση HbF ελαττώνεται στο 1% περίπου της ολικής αιμοσφαιρίνης. Η HbA2 είναι δευτερεύουσα ώριμη αιμοσφαιρίνη που αποτελεί περί το 1% της HbA (Βοργιας, 1991).

1.4 ΚΛΙΝΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ

Με τον όρο αναιμία ορίζεται κάθε παθολογική κατάσταση που οδηγεί σε ελάττωση της μάζας των ερυθροκυττάρων, συνεπώς ελάττωση της φυσιολογικής πυκνότητας της αιμοσφαιρίνης του αίματος. Η μείωση αυτή πρέπει να είναι ίση ή μεγαλύτερη κατά 10% των αντίστοιχων φυσιολογικών τιμών, για το φύλο και την ηλικία, ή αλλιώς η τιμή να είναι χαμηλότερη κατά τουλάχιστον δύο τυπικές αποκλίσεις από τις μέσες τιμές του φυσιολογικού πληθυσμού.

Η αναιμία αποτελεί σημαντικό παθολογικό σημείο. Μπορεί να σημαίνει ελάττωση της παραγωγής ερυθροκυττάρων λόγω πρωτοπαθούς νόσου του αίματος ή συστηματικής πάθησης. Επιπρόσθετα, μπορεί να σημαίνει αύξηση της καταστροφής ερυθροκυττάρων λόγω αιμόλυσης, η οποία μπορεί να οφείλεται σε ενδογενείς ανωμαλίες των ερυθροκυττάρων, σε πρωτοπαθή ανοσολογικής αιτιολογίας καταστροφή τους ή σε συστηματική πάθηση των αγγείων (Ατσίδη, 1992).

Αποτέλεσμα της νόσου είναι η ελάττωση της ικανότητας του αίματος να μεταφέρει οξυγόνο στους ιστούς. Εκτός από την παραπάνω αναιμία, υπάρχουν περιπτώσεις στις οποίες η πτώση της αιμοσφαιρίνης, Hb οφείλεται σε σχετική αύξηση του πλάσματος. Οι αναιμίες αυτές ονομάζονται φαινομενικές ή σχετικές.

1.5 ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

Σε παθοφυσιολογικό επίπεδο στην αναιμία παρατηρείται μετατόπιση της καμπύλης διαχωρισμού του οξυγόνου της αιμοσφαιρίνης προς τα δεξιά, εξαιτίας της τοπικής οξέωσης που συμβαίνει στους ιστούς σαν συνέπεια του αναερόβιου μεταβολισμού της γλυκόζης των ερυθρών αιμοσφαιρίων και της άθροισης του γαλακτικού οξέος. Επιπρόσθετα, διεγείρεται η παραγωγή της 2,3 – DPG που προκαλείται μετά από αντισταθμιστική διέγερση της γλυκόλυσης. Η αύξηση της παραγωγής της 2,3 – DPG μειώνει την συγγένεια της αιμοσφαιρίνης στο οξυγόνο και αυξάνει την απόδοσή του στους ιστούς, ενώ γίνεται μετατόπιση της καμπύλης διαχωρισμού του οξυγόνου προς τα δεξιά.

Επίσης, πραγματοποιείται ανακατανομή του αίματος. Διατηρείται η αιμάτωση σε όργανα που έχουν απόλυτη ανάγκη από οξυγόνο, όπως είναι ο εγκέφαλος και η καρδιά, ενώ περιορίζεται η αιμάτωση στα λοιπά όπως είναι το δέρμα. Αν οι

μηχανισμοί αυτοί λειτουργήσουν σωστά η αναιμία παραμένει χωρίς συμπτώματα (Δανηλίδης, 1993).

Από την άλλη την πλευρά υπάρχει περίπτωση να γίνεται ενεργοποίηση παραπάνω μηχανισμών με τους οποίους μεγαλώνει η παροχή της καρδιάς, για να εξασφαλιστεί αρκετή ποσότητα από οξυγόνο στους ιστούς, αυξάνεται η παραγόμενη ερυθροποιητίνη, που έχει στόχο την διέγερση της αιμοποίησης και τέλος μεγαλώνει ο αριθμός των εισπνοών.

1.6 ΚΛΙΝΙΚΑ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ

Τα γενικά συμπτώματα των αναιμιών ερμηνεύονται με βάση την παθοφυσιολογία της αναιμίας. Ο βαθμός των συμπτωμάτων της εξαρτάται από διάφορους παράγοντες όπως είναι η ταχύτητα με την οποία εκδηλώθηκε η αναιμία και το νόσημα. Αν η αναιμία εξελίχθηκε με ταχείς ρυθμούς δεν έχουν λειτουργήσει οι αντισταθμιστικοί μηχανισμοί και τα συμπτώματα είναι πιο έντονα. Οι νοσούντες από στεφανιαία νόσο έχουν δυνατό πόνο στον θώρακα, ενώ ασθενείς με αρτηριοσκλήρυνση ενδέχεται να εμφανίσουν στεφανιαία ανεπάρκεια σε λανθάνουσα μορφή εξαιτίας της αναιμίας.

Τα άτομα με αναιμία είναι χλωμά λόγω της μείωσης της αιμοσφαιρίνης και της αγγειοσύσπασης του δέρματος. Στην σύσπαση των αγγείων του δέρματος οφείλεται και το αίσθημα ψύχους. Επιπρόσθετα, συνήθως εμφανίζουν δυσκολία στην αναπνοή και συγκεκριμένα μετά από κούραση και μείωση της ανθεκτικότητας στη σωματική προσπάθεια, ενώ σε σοβαρότερες περιπτώσεις παρατηρείται και ταχυκαρδία, έκτακτες συστολές μέχρι και συμπτώματα καρδιακής ανεπάρκειας (Δημόνη, 2001).

Εξαιτίας της φτωχής οξυγόνωσης του κεντρικού νευρικού συστήματος, εμφανίζονται αδυναμία συγκέντρωσης, ζαλάδα, ίλιγγος, πονοκέφαλος, ευερεθιστότητα και δυσκολία στον ύπνο. Συμπτώματα παρατηρούνται επίσης και στο πεπτικό σύστημα, όπως είναι ανορεξία, δυσπεψία και ναυτία. Τα συμπτώματα αυτά οφείλονται στην μετακίνηση του αίματος από το πεπτικό σε άλλα ζωτικότερα όργανα.

1.7 ΕΙΔΗ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

Για την κατάταξη των αναιμιών υπάρχουν πολλά σχήματα που χρησιμοποιούνται. Η ταξινόμηση μπορεί να γίνει είτε με βάση την αιτιολογία των παθήσεων, είτε με την μορφολογία τους, ή τέλος με βάση την παθοφυσιολογία τους. Σε κάθε περίπτωση υπάρχουν πλεονεκτήματα και μειονεκτήματα. Με βάση την αιτιολογική ταξινόμηση, μία αναιμία μπορεί να οφείλεται σε μειωμένη ή πλημμελή παραγωγή ερυθρών αιμοσφαιρίων, αύξηση του ρυθμού καταστροφής των ερυθρών αιμοσφαιρίων ή απώλεια αίματος.

- Λόγω έλλειψης παράγοντα απαραίτητου για την ερυθροποίηση
 - Έλλειψη σιδήρου – Σιδηροπενική αναιμία
 - Έλλειψη βιταμίνης B12 ή φυλλικού οξέος
 - Έλλειψη βιταμίνης C
- Λόγω πλημμελούς συνθέσεως αίμης
 - Πρωτοπαθείς σιδηροβλαστικές αναιμίες
 - Ερυθροποιητική πορφυρία
- Λόγω πλημμελούς συνθέσεως σφαιρίνης
 - Θαλασσαιμίες
 - Αναιμίες από παθολογικές αιμοσφαιρίνες
- Μυελική ανεπάρκεια
 - Απλαστική αναιμία
 - Μυελοφθιστικές αναιμίες
 - Τοξική δράση επί του μυελού

1.7.1 ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

Η μεσογειακή αναιμία είναι νόσος κληρονομική και μεταβιβάζεται με κληρονομικότητα τύπου Mendel από τους γονείς στα παιδιά. Περισσότερες από εκατό διαφορετικές μεταλλάξεις έχουν περιγραφεί να οδηγούν σε β-μεσογειακή

αναιμία, στην οποία η μετάλλαξη μειώνει ή εξαλείφει την έκφραση της γονιδιακής θέσης της αλυσίδας β. Η γενετική βλάβη που οδηγεί στην εμφάνιση της β-μεσογειακής αναιμίας δεν είναι ενιαία, αυτό σημαίνει ότι υπάρχουν πολλές μορφές β-μεσογειακής αναιμίας ανάλογα με το είδος της μετάλλαξης που οδηγεί στην μειωμένη παραγωγή της β αλυσίδας.

Με βάση τα παραπάνω, διακρίνουμε πέντε κύριες μορφές. Στην πρώτη μορφή δεν παράγεται καθόλου β αλυσίδα (β0-μεσογειακή αναιμία). Στην δεύτερη παράγεται β αλυσίδα, αλλά σε μειωμένο ποσό (β+-μεσογειακή αναιμία). Στην τρίτη μορφή υπάρχει μετάλλαξη δύο γονιδίων, του β και του δ (βδ- μεσογειακή αναιμία), ενώ στην τέταρτη υπάρχει σύντηξη των γονιδίων β και δ εξαιτίας άνισης χιασματυπίας και δημιουργία της αιμοσφαιρίνης Lepore (μεσογειακή αναιμία τύπου Lepore). Τέλος, στην πέμπτη μορφή υπάρχει εξάλειψη ενός μεγάλου μέρους του DNA που περιλαμβάνει τα γονίδια γ,δ και β (γδβ- μεσογειακή αναιμία).

Η ανωμαλία σε μοριακό επίπεδο που οδηγεί στη μειωμένη ή απύουσα παραγωγή των β αλυσίδων, δεν είναι μέχρι και σήμερα τελείως γνωστή. Φαίνεται πως σε μερικές περιπτώσεις εξαλείφεται τελείως το γονίδιο β ή και το δ, οπότε δεν παράγονται οι αντίστοιχες πεπτιδικές αλυσίδες. Σε κάποιες άλλες περιπτώσεις υπάρχει διαταραχή στο αγγελιαφόρο RNA, m-RNA, σε κάποιο στάδιο του μεταβολισμού του με αποτέλεσμα την μειωμένη παραγωγή της αντίστοιχης αλυσίδας (Burke,2006).

Η α-μεσογειακή αναιμία περιλαμβάνει πολλά κλινικά σύνδρομα, ανάλογα με το είδος της γενετικής βλάβης. Αυτό οφείλεται στο γεγονός ότι το γονίδιο που ρυθμίζει την σύνθεση των α-αλυσίδων έχει υποστεί αναδιπλασιασμό και παράγει δύο όμοιες πεπτιδικές αλυσίδες. Κάθε άτομο δηλαδή κληρονομεί δύο α-γονίδια από τον κάθε γονέα και έτσι τελικά έχει τέσσερα α-γονίδια σε κάθε κύτταρο.

Τα κλινικά σύνδρομα που μπορεί να δημιουργηθούν είναι τέσσερα, ανάλογα με αν υπάρχει μετάλλαξη στο ένα, στα δύο, στα τρία ή τέλος και στα τέσσερα α-γονίδια, (συνεπώς απενεργοποιούνται/λείπουν ένα, δύο, τρία ή τέσσερα γονίδια). Ο τύπος της κληρονομικότητας είναι αυτοσωμική υπολειπόμενη.

Η μεσογειακή αναιμία επηρεάζει την ψυχολογία και τον τρόπο ζωής του πάσχοντα άμεσα και με διάφορους τρόπους. Η φύση και η έκταση των ψυχολογικών

επιπτώσεων που επιφέρει η νόσος εξαρτάται και από άλλους παράγοντες, εκτός από την ίδια την νόσο. Η αποδοχή της νόσου και της θεραπευτικής αγωγής, από τον ασθενή και το άμεσο περιβάλλον του, είναι καθοριστική για την αντιμετώπιση των δυσκολιών που θα επέλθουν (Μανιάτη, 1997).

ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΔΕΥΤΕΡΟ : ΑΠΛΑΣΤΙΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

2.1 ΓΕΝΙΚΑ

Ο ορισμός της απλαστικής αναιμίας αναφέρεται στις ποσοτικές ανεπάρκειες του μυελού των οστών, οι οποίες και εκδηλώνονται με την εμφάνιση παγκυτταροπενίας και δεν περιλαμβάνει τη μεμονωμένη εξαφάνιση μιας μυελικής σειράς, της οποίας η πορεία διαφέρει και όσον αφορά στην παθοφυσιολογία, τη θεραπευτική αντιμετώπιση και την πορεία και εξέλιξή της σε σχέση με την απλαστική αναιμία. Στην κλασσική απλαστική αναιμία δεν περιλαμβάνεται η καταστολή του μυελού των οστών από ακτινοβολία ή χορήγηση κυτταροστατικών φαρμάκων.

Στις περιπτώσεις αυτές η τοξική δράση στο μυελό αποκαθίσταται γρήγορα χωρίς μεγάλη φροντίδα κάτι που παρατηρείται σπάνια στην κλασσική απλαστική αναιμία. Επιπλέον η απλαστική αναιμία διαχωρίζεται από τις παγκυτταροπενίες που οφείλονται σε έντονη δυσμυελοποίηση με παρουσία υπερπλαστικού μυελού που έχουν διαφορετική εξέλιξη και αντιμετώπιση (Μελέτης, 1988).

Το 1959 ο Wintrobe πρότεινε ο όρος απλαστική αναιμία να δίνεται μόνο για τις παγκυτταροπενίες με φτωχό μυελό των οστών, γεγονός από το οποίο προκύπτει και ο όρος μυελική απλασία. Σήμερα ως απλαστική αναιμία ονομάζεται το σύνδρομο που χαρακτηρίζεται από παγκυτταροπενία του περιφερικού αίματος και από μείωση ή εξαφάνιση των κυτταρικών στοιχείων στο μυελό, που οφείλεται σε μια ποσοτική ή ποιοτική διαταραχή των αρχέγονων αιμοποιητικών κυττάρων, χωρίς την παρουσία στο μυελό κακοήθους νόσου ή ίνωσης.

2.2 ΟΡΙΣΜΟΣ

Η απλαστική αναιμία είναι μια μη ομαλή λειτουργία της αιμοποίησης κατά τη διάρκεια της οποίας πραγματοποιείται σημαντική ελάττωση ή απουσία των κυττάρων της ερυθράς, της κοκκιοκυτταρικής και της μεγακαρυοκυτταρικής σειράς στο μυελό των οστών με συνέπεια την παγκυτταροπενία. Τα αιμοποιητικά αρχέγονα κύτταρα στην απλαστική αναιμία είναι ανάκανα να πολλαπλασιαστούν και να διαφοροποιηθούν για να δώσουν ώριμα αιμοσφαίρια και τις πρόωρες μορφές τους. Η ανεπάρκεια παλιών κυττάρων είναι αποτέλεσμα ενός επίκτητου ενδογενούς μειονεκτήματος των αρχέγονων κυττάρων ή και ενός ανοσολογικού μηχανισμού.

Άλλοι πιθανοί μηχανισμοί όπως είναι η ανεπάρκεια αυξητικού παράγοντα και κενά του περιβάλλοντος, είναι σπάνιοι και όχι καλά αποδεδειγμένοι. Η ασθένεια μπορεί να εμφανιστεί σε όλες τις ηλικίες, αλλά εμφανίζεται πιο συχνά σε μικρότερες ηλικίες και στους ηλικιωμένους ασθενείς με σχεδόν την ίδια συχνότητα για άνδρες και γυναίκες.

2.3 ΣΥΧΝΟΤΗΤΑ

Η απλαστική αναιμία αποτελεί μια σπάνια νόσο που προσβάλλει νέους κυρίως αντρικού φύλου αλλά και άτομα μεγαλύτερης ηλικίας και των δύο φύλων και είναι υπεύθυνη για το 0,2% θνησιμότητας σε ΗΠΑ και Ευρώπη. Η ετήσια συχνότητα της νόσου κυμαίνεται από 2 έως 13 περιπτώσεις ανά εκατομμύριο κατοίκων. Σχετικά με την εμφάνιση της νόσου πρέπει να σημειωθεί πως συνδέεται με την οικονομική ανάπτυξη καθώς και με τις ιδιαίτερες ασχολίες και συνήθειες ορισμένων ομάδων του πληθυσμού (Kahle, 2000).

Γενικότερα η συχνότητα της νόσου δεν είναι εύκολο να καθοριστεί ενώ διαφέρει στις διάφορες περιόδους του έτους ανάλογα με την παρουσία αιτιολογικών παραγόντων. Η γεωγραφική εμφάνιση της νόσου σχετίζεται επιπλέον και διαφορές φυλετικές και ηλικιακές. Στις ΗΠΑ και στην Ευρώπη η ασθένεια κάνει την εμφάνισή της πιο συχνά σε νεαρές ηλικίες από 15 έως 30 ετών ή άτομα πάνω από 50 ετών. Η εξήγηση των διαφορών μεταξύ ηλικίας και φύλου εμφάνισης της νόσου ίσως οφείλονται στις διαφορετικές ασχολίες των διαφόρων ομάδων ατόμων ενώ η γεωγραφική διακύμανση πιθανόν να έχει σχέση με παράγοντες περιβαλλοντικούς ή φυλετικούς.



Στις περιοχές που η συχνότητα της νόσου είναι αυξημένη φαίνεται πως οι περιπτώσεις είναι πιο ήπιες σε βαρύτητα και εμφανίζουν καλύτερη πορεία σχετικά με την πορεία και βαρύτητα της ασθένειας στις ανεπτυγμένες δυτικές περιοχές.

Εικόνα 2.1: Το αίμα (www.briefingnews.gr)

2.4 ΑΙΤΙΕΣ

Η απλαστική αναιμία οφείλεται σε βλάβη του αρχικού πολυδύναμου μητρικού κυττάρου. Μπορεί να είναι συγγενής, δηλαδή το παιδί γεννήθηκε με την αρρώστια ή να τη αποκτήσει ο άρρωστος κατά τη διάρκεια της ζωής του να είναι δηλαδή επίκτητη. Η επίκτητη απλαστική αναιμία είναι αποτέλεσμα έκθεσης του παιδιού σε φάρμακα, χημικά ή ακτινοβολία.

2.5 ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΚΑΙ ΠΡΟΓΝΩΣΗ

Η έναρξη της νόσου δεν είναι πάντα εμφανής ενώ ο ασθενής συχνά νιώθει μεγάλη αδυναμία και ότι καταβάλλεται υπερβολικά λόγω της γρήγορης εγκατάστασης της αναιμίας. Πολλές φορές έχει ως συνέπεια κάποιου είδους αιμορραγία ή διαταραχή στο νευρικό σύστημα. Στην πορεία της ασθένειας εμφανίζονται λοιμώξεις σοβαρές οι οποίες ευθύνονται σε ένα σημαντικό βαθμό για τη νοσηρότητα και τη θνησιμότητα. Η κλινική εξέταση παρουσιάζει ωχρότητα ανάλογα πάντα με τον βαθμό της αναιμίας και εκχυμώσεις.

Συνήθως δεν παρουσιάζεται πυρετός ούτε κάποια διόγκωση στους λεμφαδένες ή άλλου οργάνου. Η διάγνωση στηρίζεται βασικά στην ανεύρεση παγκυτταροπενίας χωρίς διήθηση του μυελού από ξένα κύτταρα και χωρίς στοιχεία δυσμυελοποίησης. Η παγκυτταροπενία υπάρχει στην πρώτη εξέταση του νοσούντα ενώ σπάνια οι ασθενείς δεν εμφανίζουν βαριά ουδετεροπενία ή θρομβοπενία. Η ανεύρεση ερυθροβλαστών ή άωρων κυττάρων της κοκκιώδους σειράς στο περιφερικό αίμα είναι σημαντικό στοιχείο κατά της διάγνωσης της απλαστικής αναιμίας.

Η βαρύτητα της αναιμίας ποικίλει ανάλογα με το χρόνο προσέλευσης του αρρώστου ή με τη λήψη μεταγγίσεων. Σε θεωρητικό πλαίσιο η αναιμία στην αρχή της ίσως να μην είναι και η κύρια εκδήλωσή της καθώς άλλες φορές είναι ήπια και άλλες απουσιάζει. Στην αρχή λοιπόν αυτό που παρουσιάζεται σε πρώτο στάδιο είναι η θρομβοπενία και η ουδετεροπενία λόγω του μικρού χρόνου ζωής των αιμοπεταλίων και των πολυμορφοκυττάρων. Η αναιμία αυτή καθεαυτή παρουσιάζεται πιο μετά επειδή τα ερυθρά αιμοσφαίρια επιβιώνουν περισσότερο.

Η αναιμία είναι ορθόχρωμη, ορθοκυτταρική ή ελαφρώς μακροκυτταρική λόγω του έντονου ερυθροκυτταρικού στρες. Καμιά φορά δεν παρουσιάζονται αυτά τα συμπτώματα κάτι που δεν πρέπει να αποκλείει τη διάγνωση της νόσου.

Τα εργαστηριακά ευρήματα που αρχικά πρέπει να αρχίζουν να δημιουργούν υποψίες για την εμφάνιση της νόσου πρέπει να είναι η διαταραχή στον μηχανισμό πήξης και τα αυξημένα επίπεδα σιδήρου και τρανσφερίνης στον ορό. Η αναρρόφηση του μυελού μπορεί να μην αποδώσει υλικό ή να περιέχει λίγα κύτταρα και των τριών μυελικών σειρών ενώ παρατηρούνται αρκετά κύτταρα του στρώματος και αρκετά λεμφοκύτταρα ή και πλασματοκύτταρα. Ουσιαστική για τη διάγνωση της ασθένειας είναι η βιοψία. Ο μυελός κατά την αναρρόφηση δεν εξαφανίζει φυσιολογική κυτταροβρίθεια.

Στις περιπτώσεις πολύ υποκυτταρικού μυελού υπάρχει δυσκολία για την αξιολόγηση της ανεύρεσης μιας μικρής αύξησης των βλαστικών κυττάρων ενώ με τη βιοψία αξιολογείται καλύτερα η ερήμωση του μυελού που χαρακτηρίζει την ύπαρξη απλαστικής αναιμίας. Αρκετά σπουδαίο ρόλο έχει η ανεύρεση ή η απουσία στη βιοψία διαταραχών κατανομής ή βλαβών των κυττάρων του στρώματος και επίσης η ανεύρεση εστιών μυελοποίησης ή αναγέννησης που επηρεάζουν την πορεία και την πρόγνωση της νόσου. Εντέλει η διάγνωση στηρίζεται στην ανεύρεση της κλασσικής τριάδας, αναιμίας, ουδετεροπενίας και θρομβοπενίας στο περιφερικό αίμα και στην απουσία και των τριών σειρών στον μυελό (Μελέτης, 1988).

Αρκετά πιο συνήθης είναι ο αποκλεισμός της ύπαρξης οστικών βλαβών ή νεοπλασμάτων μέσω κάποιου ακτινολογικού ή μαγνητικού ελέγχου. Θα πρέπει λοιπόν να γίνεται αξιολόγηση όλων των ευρημάτων πάντα συνοδευόμενων από παγκυτταροπενία. Η διαφορική διάγνωση της απλαστικής αναιμίας θα πρέπει αν συμβαίνει από όλες τις καταστάσεις που προκαλούν παγκυτταροπενία όπως είναι η διήθηση του μυελού από λευχαιμία ή κάποια ανεπάρκεια του αίματος. Υπάρχουν συχνά δυσκολίες στη διαφορική διάγνωση της νυκτερινής παροξυσμικής αιμοσφαιρινουρίας που στην πορεία της μπορεί αν επιπλακεί με εμφάνιση μυελικής απλασίας (Παπαγιάννης, 1994).

2.6 ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Η φυσιολογική αιμοποίηση γίνεται στον μυελό των οστών ως αποτέλεσμα αλληλεπίδρασης μεταξύ των αιμοποιητικών αρχέγονων κυττάρων και του μικροπεριβάλλοντος του μυελού. Το μικροπεριβάλλον δημιουργείται από κύτταρα του μυελικού στρώματος τα οποία και ρυθμίζουν την αιμοποίηση άμεσα και έμμεσα και με την αλληλεπίδραση διαφόρων αυξητικών παραγόντων στα αρχέγονα αιμοποιητικά κύτταρα ή μέσω αναστολής τους με τη μεσολάβηση παραγόντων με κατασταλτική δράση (Στοφορόπουλος, 2005).

Τα περισσότερα από τα πολυδύναμα αρχέγονα αιμοποιητικά κύτταρα βρίσκονται σε φάση ηρεμίας. Σε περίπτωση εξάντλησης του διαμερίσματος τα αρχέγονα κύτταρα είναι ικανά να μπαίνουν σε κυτταρικό κύκλο και έτσι να διαφοροποιούνται και να πολλαπλασιάζονται. Σε περιπτώσεις μεγάλης καταστροφής τους και όταν το διαμέρισμα μειωθεί κατά πολύ, κάνει την εμφάνιση του υπό φυσιολογικές συνθήκες μια παροδική αναστολή της διαφοροποίησης μέχρι το διαμέρισμα να ανασυσταθεί με βάση τους μηχανισμούς αυτοανανέωσης. Στην απλαστική αναιμία τα πολυδύναμα αρχέγονα κύτταρα δεν αντιλαμβάνονται πιθανόν το αρχικό ερέθισμα κι έτσι συνεχίζουν τη διαφοροποίηση με αποτέλεσμα μείωση του αριθμού τους μέχρι εξαφάνισης.

Η απλαστική αναιμία αποτελεί ένα μη αναστρέψιμο νόσημα το οποίο οφείλεται σε διαταραχή των αρχέγονων αιμοποιητικών κυττάρων. Θεωρείται πλέον δεδομένο πως στην απλαστική αναιμία υπάρχει σημαντική μείωση των προγονικών κυττάρων στον μυελό των οστών τόσο της κοκκιδώδους καθώς και της ερυθράς και της μεγακαρυοκυτταρικής σειράς. Σε αυτήν την περίπτωση η απλαστική αναιμία δεν οφείλεται σε αναστολή της ωρίμανσης σε καταστολή του μυελού ή σε ανεπάρκεια κάποιου αυξητικού παράγοντα της αιμοποίησης (Πλέσσας, 1997).

Πέρα από την μείωση των αρχέγονων αιμοποιητικών κυττάρων, φαίνεται πως υπάρχει και διαταραχή της ικανότητας πολλαπλασιασμού τους. Η ύπαρξη μειωμένων αρχέγονων αιμοποιητικών κυττάρων ενισχύεται από το ότι δεν υπάρχει σωστή ανάπτυξη στις *in vitro* καλλιέργειες από μυελικά κύτταρα αρρώστων με απλαστική αναιμία (Μπουραντάς, 2000).

Οι διαταραχές στην ποιότητα της ανάπτυξης των *in vitro* καλλιιεργειών των παραμενόντων αρχέγονων κυττάρων διακρίνουν την απλαστική αναιμία από τις ανθεκτικές αναιμίες με υποκυτταρικό μυελό. Στην απλαστική αναιμία τα λιγοστά αρχέγονα κύτταρα που παραμένουν δίνουν αποικίες φυσιολογικού μεγέθους και ωρίμανσης αντιδρούν φυσιολογικά στους αυξητικούς παράγοντες ενώ στις ανθεκτικές αναιμίες η ανάπτυξη των αποικιών *in vitro* είναι ποιοτικά ανώμαλη με παρουσία μεγάλου αριθμού εκτρωτικών αποικιών (Μολασιώτης 1998).

Οι ποσοτικές και ποιοτικές διαταραχές των αρχέγονων κυττάρων, αφορούν τόσο τον πολλαπλασιασμό όσο και την ωρίμανση των διαφοροποιημένων μυελικών κυττάρων που μπορεί να αξιολογηθούν με μορφολογικές και ιστοτοπικές μεθόδους. Η ποσοτική διαταραχή των αρχέγονων αιμοποιητικών κυττάρων μπορεί να οφείλεται σε κάποια άμεση βλάβη, είτε σε μια διαταραχή του στρώματος του μυελού.

Το μικροπεριβάλλον του μυελού φαίνεται να διαταράσσεται σπάνια στην απλαστική αναιμία στον άνθρωπο. Η χορήγηση ομοιογονιδιακής μεταμόσχευσης μυελού συνοδεύεται από αιματολογική αποκατάσταση στις περισσότερες περιπτώσεις. Πιθανολογείται πως η κυκλοφοσφαιμίδη όσο και η ακτινοβολήση που δίνεται στη θεραπεία προετοιμασίας εκτός από ανοσοκατασταλτική δράση μπορεί να παίζουν σημαντικό ρόλο στο μικροπεριβάλλον που έχει ως αποτέλεσμα να το κάνουν ικανό να δεχτεί τα μεταμοσχευμένα κύτταρα και κατάλληλο για την κανονική τους ανάπτυξη. Καθώς φυσιολογικά το μικροπεριβάλλον υποστηρίζει και ρυθμίζει τα αιμοποιητικά κύτταρα, οποιαδήποτε ανωμαλία του θα έχει ως αποτέλεσμα διαταραχές του φυσιολογικού πολλαπλασιασμού και της αυτοανανέωσής τους (Στοφορόπουλος, 2005).

2.7 ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Η βασική θεραπεία του νοσούντα με απλαστική αναιμία πρέπει να βασίζεται στην απομάκρυνση και στη διακοπή φυσικά κάθε τοξικού παράγοντα που είναι υπεύθυνος αν από το ιστορικό φυσικά προκύπτει κάτι τέτοιο. Από την αρχή θα πρέπει να γίνει ταυτοποίηση των νέων ηλικιακά νοσούντων καθώς και των μελών της οικογένειας με στόχο την ανεύρεση πιθανού δότη για μεταμόσχευση μυελού. Η υποστηρικτική θεραπεία είναι απαραίτητη για την πρόληψη και την αντιμετώπιση των λοιμώξεων και τη διατήρηση καλών επιπέδων στην αιμοσφαιρίνη και στα αιμοπετάλια ανάλογα με το βαθμό της αναιμίας.

Καθώς η επιβίωση μετά τη μεταμόσχευση μυελού επηρεάζεται πολύ από τον αριθμό των μεταγγίσεων του αίματος θα πρέπει να δίνονται μεταγγίσεις μόνο σε περίπτωση συμπτωματικής αναιμίας ή αιμορραγίας. Είναι πρόβλεπτο από την αρχή να παρέχεται πρόνοια για την αποφυγή της αλλοανοσοποίησης και της ανάπτυξης αντισωμάτων κατά ελασσόνων αντιγόνων ιστοσυμβατότητας, υπευθύνων για την εμφάνιση απόρριψης του μοσχεύματος σε περίπτωση μεταμόσχευσης. Για τον ίδιο λόγο θα πρέπει να γίνεται αποφυγή και στην λήψη αίματος και των παραγώγων του από μέλη της οικογένειας του αρρώστου (Νικηφοράκης, 1997).

Με τις μεταγγίσεις αίματος η αιμοσφαιρίνη θα πρέπει να διατηρείται σε ικανοποιητικό επίπεδο για να μην εμφανίζονται σημεία υποξίας. Τα συμπυκνωμένα χορηγούμενα ερυθρά θα πρέπει να είναι συμβατά για τις κύριες ομάδες αίματος με σκοπό την πρόληψη της αλλοανοσοποίησης σε αντιγόνα του μείζονος συστήματος ιστοσυμβατότητας θα πρέπει να λαμβάνεται πρόνοια για τη χορήγηση προϊόντων αίματος χωρίς λευκά με τη χρήση ειδικών φίλτρων ή ακτινοβολίας των αιμοπεταλίων. Σπουδαία επίσης είναι η συστηματική παρακολούθηση της αποτελεσματικότητας των μεταγγίσεων και ο περιοδικός έλεγχος για την αναζήτηση της πιθανής εμφάνισης αλλοανοσοποίησης (Στοφορόπουλος, 2005).

Η εμφάνιση λοιμώξεων κατά την πορεία της απλαστικής αναιμίας εξαρτάται από το βαθμό της ουδετεροπενίας και οι λοιμώξεις είναι συχνές ειδικά όταν πρόκειται για κάποια βαριάς μορφής απλαστική αναιμία. Η ευαισθησία στις λοιμώξεις επιτείνεται από τη χορήγηση θεραπείας με κορτικοειδή ή άλλα ανοσοκατασταλτικά φάρμακα. Είναι συχνό φαινόμενο η εμφάνιση τόσο ιογενών όσο και μικροβιακών λοιμώξεων. Από την διάγνωση κίχλας της νόσου θα πρέπει να λαμβάνεται πρόνοια για την πρόληψη της καταστροφής της φυσιολογικής χλωρίδας και του αποικισμού των αρρώστων από ανθεκτικά νοσοκομειακά στελέχη, με τη νοσηλεία των αρρώστων σε προστατευμένο περιβάλλον και ιδιαίτερα για αυτούς με βαριάς μορφής απλαστική αναιμία ή για αυτούς που πρόκειται να υποβληθούν σε μεταμόσχευση (Μπουραντάς, 2000).

Επειδή οι εμφανιζόμενες μικροβιαμίες έχουν συχνά ενδογενή προέλευση και κυρίως προέρχονται από την χλωρίδα του εντέρου, αρκετές ομάδες συνιστούν την προφυλακτική χρήση δυσασπορρόφητων αντιβιοτικών από το στόμα ή και

αποστειρωμένης τροφής ειδικά σε αυτούς που βρίσκονται σε προστατευμένο περιβάλλον.

Ουσιαστική επίσης είναι η φροντίδα για την καλή κατάσταση και αποστείρωση του δέρματος και των βλεννογόνων. Σίγουρα μέσω όλων των παραπάνω ελλοχεύει πάντα κι ο κίνδυνος ανάπτυξης λοιμώξεων από ανθεκτικά στελέχη και έτσι όλα τα παραπάνω μέτρα θα πρέπει να εφαρμόζονται με προσοχή και σύνεση. Επιπλέον είναι περιττό να αναφερθεί πόσο σημαντική είναι η τακτική παρακολούθηση των αρρώστων με σκοπό πάντα την άμεση και έγκαιρη διάγνωση και θεραπευτική αντιμετώπιση (Stein, 1998).

Αν κι εφόσον εμφανιστεί πυρετός θα πρέπει να γίνεται άμεσα εντοπισμός της πηγής της λοίμωξης και φυσικά να αντιμετωπίζεται ως επείγουσα λοίμωξη. Η θεραπεία θα πρέπει να αλλάζει ανάλογα με τα αποτελέσματα των καλλιιεργειών ενώ θα πρέπει να προσαρμόζεται το αντιβιοτικό ανάλογα με το γενικό ιατρικό πλαίσιο. Στην περίπτωση βαριάς λοίμωξης από μικρόβια και μύκητες που είναι ανθεκτικοί στα αντιβιοτικά ίσως αν ενδείκνυται η χρήση μετάγγισης λευκών αιμοσφαιρίων. Οι αιμορραγίες αντιμετωπίζονται με τη χορήγηση μεταγγίσεων ενώ η προφυλακτική τους χρήση δεν συνίσταται εκτός και αν ελλοχεύει ο κίνδυνος ξαφνικής εγκεφαλικής αιμορραγίας (Πάνου, 2002).

Στην απλαστική αναιμία έχει εφαρμοστεί ήδη εδώ και χρόνια θεραπεία με ανδρογόνα καθώς αυτά έχουν διεγερτική και ενισχυτική δράση στην ερυθροποίηση λόγω αύξησης της παραγωγής ερυθροποιητίνης, της απευθείας δράσης τους στα αρχέγονα αιμοποιητικά κύτταρα. Παρολαυτά έχει αποδειχθεί τον τελευταίο καιρό πως στις βαριές περιπτώσεις απλαστικής αναιμίας δεν είναι αποτελεσματικά. Οι υψηλές δόσεις ανδρογόνων σε αρρώστους με απλαστική αναιμία συνδέονται με μεγαλύτερη επιβίωση και η δράση τους αφορά κυρίως στην ερυθρά σειρά ενώ η αποτελεσματικότητα εξαρτάται από το είδος του ανδρογόνου. Τα ανδρογόνα πλέον χρησιμοποιούνται παράλληλα με τη χορήγηση της θεραπείας με ανοσοκατασταλτικά φάρμακα και πιο συχνά σε γυναίκες.

KORTIZONH

Η κορτιζόνη είναι μία ορμόνη, που στον οργανισμό παράγεται υπό τη μορφή της κορτιζόλης από τα επινεφρίδια, τους δύο μικρούς αδένες που βρίσκονται στο

πάνω μέρος κάθε νεφρού. Η κορτιζόλη λοιπόν που παράγεται από το σώμα μας συμβάλλει σε πολλές λειτουργίες του οργανισμού, όπως ο μεταβολισμός των πρωτεϊνών, των υδατανθράκων και των λιπών, η απάντηση στο στρες, η φλεγμονώδης απάντηση και πολλές ακόμη.

Η χρήση της κορτιζόνης φαρμακευτικά είναι διαδεδομένη στην αντιμετώπιση πολλών παθήσεων, όπως και η απλαστική αναιμία. Παρόλο που είναι πιθανόν να προκαλέσει αρκετές ανεπιθύμητες δράσεις, αποτελεί μία από τις πιο αποτελεσματικές επιλογές για την αντιμετώπιση νόσων που χαρακτηρίζονται από ανεξέλεγκτη φλεγμονή.

Οι περισσότερες από τις ανεπιθύμητες δράσεις της κορτιζόνης σχετίζονται με τη διατροφή. Επειδή λοιπόν μέσω του κατάλληλου διαιτολογίου μπορούμε να αντιμετωπίσουμε ενδεχόμενες παρενέργειες, η προσοχή μας στην επιλογή τροφίμων πρέπει να είναι ιδιαίτερα αυξημένη κατά τη διάρκεια αλλά καθώς και για αρκετούς μήνες μετά τη διακοπή της θεραπείας.

Η αυξημένη όρεξη είναι ακόμη μια ανεπιθύμητη δράση της κορτιζόνης και σε συνδυασμό με την κατακράτηση υγρών μπορεί να οδηγήσει σε υπερβολική αύξηση του βάρους. Επειδή λοιπόν η απώλεια των περιττών κιλών απαιτεί αρκετή προσπάθεια είναι καλύτερο να μην αφήσουμε τη λήψη κορτιζόνης να επηρεάσει το βάρος μας. Η ισορροπημένη διατροφή με ποικιλία τροφών από όλες τις ομάδες, όπως αναφέρθηκαν και παραπάνω, σε συνδυασμό με τη σωματική άσκηση θα μας βοηθήσει να διατηρήσουμε ένα υγιές σωματικό βάρος.

Η αυξημένη χοληστερόλη συγκαταλέγεται επίσης στις μη επιθυμητές ενέργειες της κορτιζόνης καθώς και η υπέρταση μπορεί να είναι αποτέλεσμα της μακροχρόνιας λήψης κορτικοστεροειδών και γι' αυτό η ισορροπημένη διατροφή με περιορισμό στο αλάτι είναι πολύ σημαντική για την πρόληψη και αντιμετώπισή της. Τέλος, η οστεοπόρωση είναι από τις συχνότερες παρενέργειες της κορτιζόνης. Οφείλεται στην ικανότητά των κορτικοστεροειδών να εμποδίζουν την επαρκή απορρόφηση του ασβεστίου από το έντερο και να μειώνουν το σχηματισμό των οστών οδηγώντας έτσι σε μείωση της οστικής μάζας.

2.7.1 ΑΝΟΣΟΚΑΤΑΣΤΟΛΗ

Η θεραπευτική αντιμετώπιση περιλαμβάνει κατ' αρχήν γενικά μέτρα με ουσιαστική υποστηρικτική θεραπεία και φροντίδα για την απομάκρυνση κάθε πιθανού υπεύθυνου τοξικού παράγοντα. Το 30-80% των αρρώστων ανταποκρίνεται στη φαρμακευτική θεραπεία που είναι ανοσοκατασταλτική.

Η ανοσοκαταστολή είναι η παθολογική κατάσταση κατά την οποία το ανοσοποιητικό σύστημα δεν είναι σε θέση να επιτελέσει σωστά και πλήρως τον ρόλο του, με αποτέλεσμα η ικανότητα του οργανισμού να καταπολεμήσει παθογόνα μικρόβια, παράσιτα και ιούς να είναι περιορισμένη ή εντελώς απύσχα. Το άτομο που παρουσιάζει ανοσολογική ανεπάρκεια χαρακτηρίζεται ως ανοσοκατεσταλμένο. Η ανοσολογική ανεπάρκεια, συνήθως, σχετίζεται με ανεπαρκή αριθμό ή αδυναμία δράσης είτε των ειδικών κυττάρων άμυνας του οργανισμού είτε κάποιων άλλων πρωτεϊνών του πλάσματος.

2.7.2 ΜΕΤΑΜΟΣΧΕΥΣΗ ΜΥΕΛΟΥ ΤΩΝ ΟΣΤΩΝ

Η μεταμόσχευση μυελού των οστών είναι επιτυχής σε αρκετά υψηλό ποσοστό των ασθενών με απλαστική αναιμία. Παρά το ότι η θνησιμότητα έχει ελαττωθεί σημαντικά, από την άλλη ο κίνδυνος αυτός είναι υπολογίσιμος. Οι επιπλοκές της θεραπείας όπως η νόσος του δότη κατά του ξενιστή και η ανοσοκαταστολή προσθέτουν στα προβλήματα τα οποία πρέπει να ληφθούν υπ' όψη πριν από το εγχείρημα της μεταμόσχευσης. Επίσης παραμονεύει πάντοτε ο κίνδυνος της απόρριψης του μοσχεύματος. Θεωρείται πάντα όμως η καλύτερη θεραπεία για παιδιά και νεαρούς ενήλικες με απλαστική αναιμία. Τα πολυδύναμα βλαστικά κύτταρα από ένα δότη συμβατό και μεταφέρεται στον ασθενή, είναι πράγματι σε θέση να ανασυσταθεί ο μυελός των οστών πολλαπλασιαστικές γραμμές. Ωστόσο, η μεταμόσχευση μυελού των οστών και μια διαδικασία που έχει πολλούς κινδύνους και παρενέργειες.

Εκτός από την μικρή πιθανή αποτυχία της μεταμόσχευσης, υπάρχει η πιθανότητα ότι τα πρόσφατα σχηματισμένα λευκά αιμοσφαίρια μπορεί να επιτεθούν στο υπόλοιπο του σώματος. Γι' αυτό αρκετοί γιατροί προτιμούν να λαμβάνουν ανοσοκατασταλτική θεραπεία ως θεραπεία πρώτης γραμμής για τους ανθρώπους της μεγαλύτερης ηλικίας. Η έκβαση της μεταμόσχευσης μυελού των οστών ποικίλλει

ανάλογα με την ηλικία του ασθενούς και εξαρτάται από τη διαθεσιμότητα ενός κατάλληλου δότη.

2.8 ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΑΠΛΑΣΤΙΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

Το πιο σύνηθες είδος συγγενούς απλαστικής αναιμίας είναι η αναιμία «Fanconi» η οποία περιγράφηκε το 1927 από τον Fanconi. Η αναιμία Fanconi κληρονομείται με τον αυτοσωμικό υπολειπόμενο χαρακτήρα και χαρακτηρίζεται από διαταραχές μορφομετρικές, δερματικές, σκελετικές και αιματολογικές. Οι αιματολογικές εκδηλώσεις εμφανίζονται στα αγόρια στην ηλικία των 5 περίπου χρόνων και στα κορίτσια στην ηλικία των 8 περίπου ετών. Πολύ σπάνια η ασθένεια παρουσιάζεται στη βρεφική ηλικία. Η ωχρότητα αποτελεί τη πρώτη εκδήλωση και έπειτα εμφανίζονται οι αιμορραγικές εκδηλώσεις λόγω θρομβοπενίας και οι βαριές λοιμώξεις λόγω ουδετεροπενίας.

Βασικό χαρακτηριστικό της νόσου αποτελούν οι διάφορες συγγενείς ανωμαλίες, που είναι πιο πολλές ανάμεσα σε διδύμους. Βασικό στοιχείο της κλινικής εικόνας είναι το χαμηλό ύψος που οφείλεται σε έλλειψη παραγωγής αυξητικής ορμόνης. Συχνά υπάρχει μικροκεφαλία, μικροοφθαμία και μικροστομία. Η πλειοψηφία των νοσούντων εμφανίζει ευαισθησία του δέρματος στην ακτινοβολία, στους μύκητες και στα κυτταροστατικά, καθώς και καφεγαλακτόχρωμες κηλίδες. Συχνά υπάρχει απλασία κερκίδας, απουσία αντιβραχίου, απουσία αντίχειρα ή υποπλαστικός ή δυσπλαστικός αντίχειρας, πολυδακτυλία, συνδακτυλία ή συνένωση φαλαγγών του αντίχειρα. Από το ουροποιητικό μπορεί να παρατηρηθεί απουσία νεφρού, δυσπλασία της πυέλου και ανωμαλίες της ανατομίας του νεφρού που οδηγούν σε ουρολοιμώξεις και υδρονέφρωση. Επίσης παρατηρούνται στραβισμός, υπογοναδισμός και ατροφία σπληνός (Μανιάτη, 2001).

Η διάγνωση της νόσου μπαίνει από το οικογενειακό ιστορικό, τις τυπικές συγγενείς ανωμαλίες σκελετού ή των νεφρών, τα χαρακτηριστικά αιματολογικά ευρήματα και τις χρωμοσωματικές ανωμαλίες. Η διαφορική διάγνωση της νόσου γίνεται από την επίκτητη απλαστική αναιμία, τη συγγενή υποπλαστική αναιμία και τη θρομβοπενική πορφύρα, που συνοδεύεται από σκελετικές ανωμαλίες.

Η θεραπεία περιλαμβάνει μεταγγίσεις αίματος, μεταγγίσεις αιμοπεταλίων και μεταγγίσεις λευκών αιμοσφαιρίων, όταν υπάρχει σηψαιμία από Gram (-) μικρόβια.

Επιπλέον περιλαμβάνεται η χορήγηση αυξητικών παραγόντων, ανδρογόνων, κορτικοστεροειδών ή αντιβιοτικών με ευρύ φάσμα, όταν υπάρχει λοίμωξη (Ράπτης, 1998).

2.9 ΕΠΙΚΤΗΤΗ ΑΠΛΑΣΤΙΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

Η βενζίνη, τα παράγωγά της καθώς και άλλοι υδρογονάνθρακες μπορεί να προκαλέσουν διάφορες αιματολογικές διαταραχές μεταξύ των οποίων και απλαστική αναιμία που μπορεί να οφείλεται σε ιδιοσυγκρασιακή αντίδραση. Αυτή η απλασία μπορεί να είναι αναστρέψιμη. Η οξεία έκθεση προκαλεί μια δοσοεξαρτώμενη παροδική καταστολή του μυελού, που ανατρέπεται στις χαμηλές δόσεις αλλά είναι μόνιμη και επικίνδυνη για τη ζωή στις υψηλές δόσεις. Η χρόνια έκθεση σε χαμηλές δόσεις και σε τοπική έκθεση σε ακτινοβολία ίσως να προκαλέσει όψιμη μόνιμη μυελική ανεπάρκεια.

Η ηπατίτιδα Α είναι η πιο συχνή λοίμωξη που συνδέεται με εμφάνιση απλαστικής αναιμίας και λιγότερο η ηπατίτιδα Β. Το 5-10% των περιπτώσεων της απλαστικής αναιμίας εμφανίζονται σε έδαφος ηπατίτιδας. Συχνότερα εμφανίζεται σε νέους άνδρες δυο μήνες μετά την αποδρομή της οξείας ηπατίτιδας. Άλλοι ιοί που εμπλέκονται στην απλαστική αναιμία είναι ο ιός Epstein-Barr, ο παρβοϊός B19 και ο HIV. Απλαστική αναιμία έχει παρατηρηθεί σε περιπτώσεις νόσου μοσχεύματος κατά ξενιστή μετά από ασύμβατη μετάγγιση, σε περιπτώσεις ηωσινοφιλικής περιτονίτιδας, σε συστηματικό ερυθματώδη λύκο, σε κρυοσφαιριναιμία. Απλαστική αναιμία έχει εμφανιστεί και κατά τη διάρκεια της ανάρρωσης από ανοσοκαταστολή που έγινε για μεταμόσχευση του μυελού των οστών (Μελέτης, 1988).

Οι γυναίκες είναι δυνατόν να αναπτύξουν απλαστική αναιμία κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης. Σε μερικές περιπτώσεις η απλασία προέρχεται με το φυσιολογικό ή πρόωρο τερματισμό της εγκυμοσύνης, αλλά υπάρχει πιθανότητα να υποτροπιάσει σε επόμενη εγκυμοσύνη. Τέλος υπάρχουν ασθενείς που πάσχουν από παροξυσμική νυχτερινή αιμοσφαιρινουρία και εμφανίζουν απλαστική αναιμία.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΤΡΙΤΟ: ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ

3.1 Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ

Σημαντική θέση στη ζωή του ασθενή κατέχουν οι γιατροί και το νοσηλευτικό προσωπικό. Η σχέση ανάμεσα στον γιατρό και τον ασθενή διαδραματίζει σημαντικό ρόλο στην τήρηση της θεραπευτικής αγωγής από τον ασθενή. Οι ασθενείς είναι λιγότερο πιθανό να τηρήσουν με συνέπεια την θεραπεία που τους έχουν συστήσει γιατροί τους οποίους αντιπαθούν. Μια από τις σημαντικότερες παραμέτρους που προσδιορίζει αν ο ασθενής μείνει ικανοποιημένος από ένα γιατρό, είναι η συναισθηματική εγκαρδιότητα του γιατρού κατά τις επισκέψεις του ασθενή. Ένας γιατρός που μοιάζει να μην παρέχει ανθρωπιστικές υπηρεσίες θα προκαλέσει αρνητικές επιδράσεις. Αντίθετα, η συναισθηματική εκφραστικότητα και εγκαρδιότητα του ιατρού καθώς και του νοσηλευτικού προσωπικού, αποτελούν κινητήρια δύναμη για την αντιμετώπιση των προβλημάτων από τον ασθενή (Burke, 2006).

Εάν επιτευχθεί ισορροπία μεταξύ νοσήματος και θεραπείας, ο ασθενής μπορεί να απολαμβάνει ένα φυσιολογικό τρόπο ζωής και την εμπειρία της κανονικής φυσικής και συναισθηματικής ανάπτυξης από την παιδική ηλικία στην ενήλικη ζωή, συμπεριλαμβανομένης και της εμπειρίας να γίνει γονέας. Ο γιατρός θα πρέπει να προάγει κάθε πρόοδο και εξέλιξη, προσπαθώντας να περιορίσει όσο το δυνατόν τις παρεμβάσεις του νοσήματος στην προσωπική και κοινωνική ζωή του ασθενή.

Ο ρόλος του νοσηλευτή είναι πολύ σπουδαίος στην αντιμετώπιση παθήσεων όπως και η απλαστική αναιμία. Ένας από τους σημαντικούς ρόλους είναι η υποστήριξη των ασθενών στην ανάληψη ενεργού ρόλου στην φροντίδα του εαυτού τους. Η νοσηλεύτρια έχει πολύ συχνή επαφή με τον ασθενή κατά τη διάρκεια αρκετών χρόνων. Έτσι λοιπόν ο νοσηλευτής έχει μια αρκετά στενή επαφή με το νοσούντα και για τον λόγο αυτό συμβάλλει αποτελεσματικά στην εκπαίδευση του ασθενή να φροντίζει τον εαυτό του.

Στα πλαίσια της φροντίδας ασθενών, ο νοσηλευτής πρέπει συνέχεια να εξελίσσει τις γνώσεις της όσο αφορά στην κατάσταση που διαχειρίζεται ως μέλος μιας ομάδας επαγγελματιών υγείας. Ο νοσηλευτής πρέπει να γνωρίζει όλες τις νοσηλευτικές διαδικασίες. Παρόλα αυτά, η νοσηλευτική είναι ένα συναισθηματικό

και διανοητικό εγχείρημα που απαιτεί δέσιμο και δέσμευση σχετικά με την κάλυψη των αναγκών του ασθενούς, όχι μόνο όσον αφορά στην ιατρική φροντίδα αλλά και στην ψυχική τους ευεξία (Ραγιά, 2005).

Ο νοσηλευτής πρέπει να μάθει τις κοινωνικές δεξιότητες της επικοινωνίας που απαιτεί η καθημερινή επαφή με τους ασθενείς. Ο νοσηλευτής είναι το πρώτο μέλος μιας ομάδας επαγγελματιών υγείας που ο ασθενής θα βρεθεί, θα επικοινωνήσει και θα νιώσει οικεία. Κάθε ασθενής αγωνιά για την κατάστασή του αλλά και τη θεραπεία της, που του δημιουργούν άγχος, φόβο, αβεβαιότητα και κατάθλιψη. Στις περιπτώσεις αυτές, ο ασθενής στρέφεται στον νοσηλευτή, έναν άνθρωπο που πιστεύει πως είναι μαζί του φιλικός, βοηθητικός και δεκτικός.

Η ευαίσθητη πλευρά του νοσηλευτή είναι ένα βασικό στοιχείο στη φροντίδα των ασθενών με χρόνια νοσήματα. Οι ασθενείς περνούν πολλές ώρες σε ένα δωμάτιο ή κάποιο κέντρο όπου τον φροντίζουν, αναμένοντας τις μονάδες αίματος να παραδοθούν από την αιμοδοσία, να μεταγγιστούν και να τους γίνει φλεβοκέντηση. Ο νοσηλευτής είναι αυτός που θα τους ακούσει και θα απαντήσει στα ερωτήματά τους (Proehl, 1999).

Ο ρόλος του νοσηλευτή είναι να δίνει στον πάσχοντα χρονικό περιθώριο να δηλώνει συναισθήματα και φόβους, να βρίσκεται στο πλάι του ασθενούς, να υποστηρίζει και να ενθαρρύνει και να ηρεμεί. Οι ασθενείς με αιμοσφαιρινοπάθειες έχουν μια σειρά από κακές εμπειρίες καθ' όλη τη διάρκεια της ζωής τους. Ο πόνος και η αβεβαιότητα για το τι μπορεί να φέρει το αύριο προκαλούν χρόνια ανησυχία και δυσφορία, που συχνά δεν εκφράζονται άμεσα. Από τα πιο σημαντικά στοιχεία της φροντίδας που παρέχεται από το νοσηλευτή είναι το να τον κάνει ικανό να συμβιβαστεί με τα προβλήματα και τις απογοητεύσεις που δημιουργεί η ασθένεια (Δημόνη, 2001).

Το ψυχοκοινωνικό συστατικό της νοσηλευτικής δεν είναι ένα εύκολο έργο, απαιτεί ευφυΐα και επίγνωση της συμπεριφοράς του ασθενούς, σε συνδυασμό με μια στάς ενδιαφέροντος. Κάθε ασθενής είναι ένα άτομο με μοναδικό χαρακτήρα. Ο καθένας θα έχει αναπτύξει μηχανισμούς αντιμετώπισης της κατάστασής του, κάποιοι από του οποίους μπορεί να μην είναι πάντα βοηθητικοί. Το αναπτυξιακό στάδιο του ασθενούς είναι σημαντικό, με διαφορετικά θέματα να ανακύπτουν καθώς το άτομο



Εικόνα 5: Ο νοσηλεύτης (medlabgr.blogspot.com)

ωριμάζει, ιδίως κατά τη διάρκεια της εφηβείας. Η νοσηλεύτρια πρέπει να λάβει υπόψιν όλους αυτούς τους παράγοντες όταν καθησυχάζει έναν ανήσυχο ασθενή.

3.2 ΔΙΑΤΡΟΦΗ ΚΑΙ ΤΡΟΠΟΣ ΖΩΗΣ

Οι κληρονομικές διαταραχές της αιμοσφαιρίνης δεν αποτελούν διατροφικές αναιμίες. Παρόλα αυτά, επηρεάζονται από διατροφικούς και περιβαλλοντικούς παράγοντες που δεν πρέπει να παραβλέπονται. Η παραγωγή ερυθρών αιμοσφαιρίων εξαρτάται από την παρουσία παραγόντων που ο οργανισμός αποκτά από το περιβάλλον, συμπεριλαμβανομένων μετάλλων όπως ο σίδηρος και το κοβάλτιο, βιταμίνες όπως οι B12, B6, C, E, ριβοφλαβίνη και φυλλικό οξύ.

Ο σίδηρος είναι απαραίτητος για το σχηματισμό αίματος, και φυσιολογικά απορροφάται από την τροφή. Στους ασθενείς με αιμοσφαιρινοπάθειες, παρόλα αυτά, περίσσεια σιδήρου μπορεί να συσσωρευτεί, και να γίνει τοξική για διάφορους ιστούς. Είναι λοιπόν σημαντικό να γίνει κατανοητός ο τρόπος με τον οποίο ο οργανισμός διαχειρίζεται το σίδηρο. Το μεγαλύτερο μέρος του σιδήρου του οργανισμού, έως και 60-70%, ανευρίσκεται στα μόρια της αιμοσφαιρίνης των ερυθρών αιμοσφαιρίων, και λιγότερες ποσότητες ανευρίσκονται στο μυϊκό ιστό και τα ένζυμα. Περίπου 20-30% υπάρχει σε πρωτεΐνες αποθήκευσης όπως η φερριτίνη και η αιμοσιδηρίνη, και πρωτεΐνες φορείς (τρανσφερίνη) που μεταφέρουν σίδηρο μέσω της ροής του αίματος (Williams, 2002).

Ο σίδηρος απορροφάται από την τροφή στο λεπτό έντερο, με τη βοήθεια οξέων όπως το υδροχλωρικό οξύ που ανευρίσκεται στο στομάχο και το ασκορβικό οξύ (βιταμίνη C). Ο οργανισμός απορροφά περισσότερο σίδηρο ανάλογα με τα επίπεδα αιμοσφαιρίνης – την πρωτεΐνη με την υψηλότερη συγκέντρωση σιδήρου. Όταν τα επίπεδα σιδήρου στην αιμοσφαιρίνη είναι χαμηλά, ο οργανισμός απορροφά περισσότερο σίδηρο, με τους ρυθμούς απορρόφησης από το έντερο να αυξάνονται κατά 20-30%. Ένας αναιμικός ασθενής που είναι υπερφορτωμένος με σίδηρο λόγω

επανελημμένων μεταγγίσεων θα απορροφήσει συνεπώς περισσότερο σίδηρο από όσο χρειάζεται ο οργανισμός.

Η παρουσία της βιταμίνης C ενισχύει τόσο την απορρόφηση όσο και το μεταβολισμό του σιδήρου, καθώς παίζει ρόλο στην απελευθέρωση του σιδήρου από πρωτεΐνες αποθήκευσης. Από την άλλη πλευρά, τα φαινολικά οξέα, παρόντα στο κόκκινο κρασί, και τα φλαβονοειδή όπως οι ταννίνες από το μαύρο τσάι, μειώνουν την απορρόφηση σιδήρου. Η κατανάλωση τσαγιού κατά τη διάρκεια ενός γεύματος μπορεί να μειώσει την απορρόφηση σιδήρου ακόμη και έως 50% και ο καφές μειώνει την απορρόφηση του μη-οργανικού σιδήρου. Το ασβέστιο επίσης μειώνει την απορρόφηση. Η διαίτα ενός ασθενούς σε τακτικές μεταγγίσεις αίματος πρέπει να περιλαμβάνει τροφές που δεν ευνοούν την απορρόφηση σιδήρου – δηλαδή, περισσότερα λαχανικά, τσάι και καφέ και λιγότερα κόκκινα κρέατα.

Η βιταμίνη C αυξάνει την απορρόφηση του σιδήρου και γι αυτό πρέπει να λαμβάνεται με προσοχή στη θαλασσαιμία, καθώς η πιθανότητα τοξικότητας μπορεί επίσης να αυξηθεί. Παρόλα αυτά, στην περίπτωση της υπερφόρτωσης σιδήρου η βιταμίνη C οξειδώνεται σε αυξημένο ρυθμό, το οποίο μπορεί να έχει ως αποτέλεσμα έλλειψη βιταμίνης C με επακόλουθες ανεπιθύμητες ενέργειες. Επιπλέον, μέσω της αύξησης της διαθεσιμότητας του «ασταθούς» σιδήρου, η βιταμίνη C κάνει το σίδηρο πιο εύκολα διαθέσιμο στη δεσφεριοξαμίνη (Williams, 2002).

Συνεπώς τα συμπληρώματα βιταμίνης C μπορεί να βελτιώσουν την αποτελεσματικότητα αυτού του χηλικού παράγοντα (αυτό δεν ισχύει για τους χηλικούς παράγοντες από του στόματος). Τα υπέρ και τα κατά της βιταμίνης C ισοσταθμίζονται κατά τον εξής τρόπο: ένα περιορισμένο συμπλήρωμα (2-3 mg/kg/ημέρα) βιταμίνης C χορηγείται στους ασθενείς που λαμβάνουν δεσφεριοξαμίνη, κατά τη διάρκεια της υποδόριας έγχυσης. Σε όλους τους άλλους ασθενείς συνιστάται να ακολουθούν διαίτα πλούσια σε φρούτα και λαχανικά.

Η βιταμίνη B12 είναι ένα σημαντικό στοιχείο της αιμοποίησης και πρέπει άρα να συμπεριλαμβάνεται στη διαίτα των ασθενών με θαλασσαιμία ή δρεπανοκυτταρική νόσο. Τροφές πλούσιες σε B12 περιλαμβάνουν αυγά, μερικά ψάρια και θαλασσινά, γάλα, τυρί και σόγια. (Περιέχεται επίσης σε ήπαρ και νεφρούς, που πρέπει να αποφεύγονται) (Williams, 2002).

Η βιταμίνη B6 (πυριδοξίνη) είναι επίσης απαραίτητη για την αιμοποίηση. Είναι διαθέσιμη σε ψάρια και κοτόπουλο, όπως επίσης και σε ψωμί ολικής αλέσεως, αυγά, λαχανικά, φιστίκια και γάλα (όπως επίσης και σε κόκκινα κρέατα, που πρέπει να αποφεύγονται). Η βιταμίνη E απαιτείται για την αιμοποίηση και είναι επίσης ένα αντιοξειδωτικό, που υποστηρίζει την ανοσιακή απάντηση του οργανισμού και μπορεί να βοηθήσει τους ασθενείς με υπερφόρτωση σιδήρου. Τα φυτικά έλαια, όπως το ελαιόλαδο, το σπορέλαιο και το λάδι σόγιας είναι όλα πηγές αυτής της βιταμίνης, όπως και τα αυγά, οι ξηροί καρποί και το κρέας.

Η ριβοφλαβίνη επίσης παίζει ρόλο στην αιμοποίηση, και ανευρίσκεται μαζί με άλλα συμπλέγματα βιταμινών B, όπως η θειαμίνη, σε πράσινα λαχανικά, ψάρια, κοτόπουλο, αυγά, ξηρούς καρπούς, όσπρια και ψωμί ολικής αλέσεως. Το φυλλικό οξύ είναι ένα συστατικό για την παραγωγή του μορίου DNA. Ανεπάρκεια μπορεί να εμφανιστεί όταν υπάρχει μαζική καταστροφή κυττάρων και πυρήνων, όπως στην περίπτωση της μη αποτελεσματικής ερυθροποίησης σε μη θεραπευόμενη θαλασσαιμία. Ανεπάρκεια αυτής της βιταμίνης θα έχει ως αποτέλεσμα δυσκολία στην παραγωγή υγιών ερυθρών αιμοσφαιρίων και μπορεί να προκύψει μεγαλοβλαστική αναιμία. Αυτές οι επιπλοκές παρατηρούνται σε θαλασσαιμικούς ασθενείς που δεν μεταγγίζονται επαρκώς ή σε ασθενείς για τους οποίους οι τακτικές μεταγγίσεις δε θεωρούνται απαραίτητες, όπως στην ενδιάμεση θαλασσαιμία και σε μερικές περιπτώσεις νόσου HbH. Σε αυτές τις περιπτώσεις, συνταγογραφούνται συμπληρώματα φυλλικού οξέως του 1 mg/ημέρα (Νικηφοράκης, 1997).

Το ασβέστιο και η βιταμίνη D είναι επίσης διαιτητικοί παράγοντες που πρέπει να ρυθμίζονται στις αιμοσφαιρινοπάθειες. Αρκετοί παράγοντες διαταράσσουν το μεταβολισμό του ασβεστίου, συμπεριλαμβανομένων βλαβών στους ενδοκρινείς αδένες, ιδιαίτερα τους παραθυρεοειδείς αδένες. Η μειωμένη πρόσληψη ασβεστίου είναι ένας παράγοντας που συμβάλλει στην οστεοπόρωση, η οποία είναι πολύ συχνή στη θαλασσαιμία. Σε αυτές τις περιπτώσεις χορηγούνται συμπληρώματα ασβεστίου και βιταμίνης D. Αυτά τα συμπληρώματα δεν πρέπει να λαμβάνονται ταυτόχρονα με την ομάδα φαρμάκων των διφωσφονικών, που επίσης χρησιμοποιούνται για τη θεραπεία της οστεοπόρωσης.

Ο ψευδάργυρος είναι ένα στοιχείο που μπορεί να είναι μειωμένο σε ασθενείς με υπερφόρτωση σιδήρου, και μπορεί να ελαττώνεται από τη χρήση ορισμένων

χηλικών παραγόντων. Ο γιατρός θα αποφασίσει ποιοι ασθενείς θα ελέγχονται τακτικά για επίπεδα ψευδαργύρου. Εάν βρεθεί έλλειψη, πρέπει να συνταγογραφούνται συμπληρώματα καθώς η έλλειψη μπορεί να επηρεάσει την ανάπτυξη.

3.3 ΥΠΟΣΤΗΡΙΞΗ ΓΙΑ ΤΑ ΠΑΙΔΙΑ ΜΕ ΑΠΛΑΣΤΙΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

Παρότι στις γυναίκες και τους συντρόφους τους πρέπει να προσφέρεται προγεννητικός έλεγχος και συμβουλευτική και πρέπει να είναι πλήρως ενημερωμένοι για τους κινδύνους εγκυμοσύνης ενός προσβεβλημένου παιδιού, αυτό μπορεί να μη συμβαίνει πάντα. Επίσης, οι γονείς μπορεί να έχουν επιλέξει να προχωρήσουν με την εγκυμοσύνη, αλλά να είναι πάλι σοκαρισμένοι από μία θετική διάγνωση. Συνεπώς είναι σημαντικό να παραπεμφθούν οι γονείς ενός προσβεβλημένου παιδιού σε ένα ειδικό σύμβουλο/ επαγγελματία υγείας από νωρίς (Πάνου, 2005).

Ταυτοχρόνως η πρώιμη παραπομπή (σε ηλικία 2-3 μηνών) σε ένα γιατρό με ειδίκευση στην αιματολογία ή σε μία νοσηλεύτρια αιμοσφαιρινοπαθειών είναι εξαιρετικά σημαντική, σε σκοπό να εξασφαλιστεί έγκαιρη πρόσβαση σε φροντίδα, συμπεριλαμβανομένων προφυλακτικής θεραπείας (όπως στη δρεπανοκυτταρική νόσο) και ένα σχέδιο διαχείρισης της νόσου. Η συνεχιζόμενη εκπαίδευση γονέων και



ασθενών, συμπεριλαμβανομένων της αναγνώρισης και διαχείρισης σημείων και συμπτωμάτων της νόσου, είναι απαραίτητη. Από αυτό το σημείο και μετά, η νοσηλεύτρια παίζει έναν κρίσιμο ρόλο, παρέχοντας σ ασθενείς και γονείς ισόβια υποστήριξη, βοήθεια και έλεγχο (Κάσιμος, 1998).

Εικόνα 3.2: Αναιμία (www.healthpress.gr)

3.4 ΣΥΜΒΟΥΛΕΥΤΙΚΗ

Η συμβουλευτική αποτελεί συνήθως ευθύνη ενός γενετικού συμβούλου, ενός ειδικού ιατρού ή μια νοσηλεύτριας αιμοσφαιρινοπαθειών που είναι γνώστης της νόσου και έχει εκπαιδευτεί στην παροχή εμπειριστατωμένης, εμπιστευτικής συμβουλευτικής με μη-κατευθυντικό τρόπο. Η συμβουλευτική πρέπει να περιλαμβάνει επεξήγηση του τρόπου κληρονομικότητας της δρεπανοκυτταρικής νόσου ή της θαλασσαιμίας και τις επιπλοκές για το αναμενόμενο μωρό, επιτρέποντας στο άτομο ή το ζευγάρι την ελευθερία να κάνει μια πληροφορημένη επιλογή. Ο έλεγχος των συντρόφων πρέπει να διεξάγεται με συγκατάθεση, εκτός εάν ο υποχρεωτικός έλεγχος αποτελεί τμήμα ενός εθνικού προγράμματος πρόληψης.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΤΕΤΑΡΤΟ: ΝΥΚΤΕΡΙΝΗ ΠΑΡΟΞΥΣΜΙΚΗ ΑΙΜΟΣΦΑΙΡΙΝΟΥΡΙΑ

4.1 ΟΡΙΣΜΟΣ

Πρόκειται για μια επίκτητη κλωνική διαταραχή του αρχέγονου αιμοποιητικού κυττάρου, που χαρακτηρίζεται από την εμφάνιση ενδαγγειακής αιμόλυσης, θρομβωτικών διαταραχών και σπάνια εκτροπής προς οξεία λευχαιμία. Η (ΝΠΑ) αποτελεί επίκτητη κλωνική διαταραχή του αρχέγονου αιμοποιητικού κυττάρου, που χαρακτηρίζεται από την εμφάνιση ενδαγγειακής αιμόλυσης, απλασίας του μυελού των οστών, θρομβωτικών διαταραχών και σπάνια εκτροπής προς οξεία λευχαιμία.

Η κύρια μοριακή βλάβη της ΝΠΑ εντοπίζεται στο γονίδιο PIG-A (phosphatidyl inositol glycan group A), που βρίσκεται στο χρωμόσωμα X. Μεταλλάξεις του PIG-A αναστέλλουν τη σύνθεση της γλυκοσυλφωσφατιδυλοϊνοσιτόλης (GPI), που χρησιμεύει ως «άγκυρα» για την πρόσδεση στην κυτταρική μεμβράνη αρκετών πρωτεϊνών. Αποτέλεσμα των ανωτέρω είναι η ανεπάρκεια ή η πλήρης έλλειψη των πρωτεϊνών αυτών από την επιφάνεια των κυττάρων του αίματος. Τα μόρια CD55 και CD59 είναι τέτοιες πρωτεΐνες που προσδένονται στη μεμβράνη μέσω GPI και μετέχουν στη ρύθμιση του συμπληρώματος (Τσικοπούλου, 2005).

Η απουσία τους από την επιφάνεια των ερυθρών αιμοσφαιρίων στη ΝΠΑ ευθύνεται για τη μεσολαβούμενη από το συμπλήρωμα ενδαγγειακή αιμόλυση, που αποτελεί κύριο χαρακτηριστικό της νόσου και ευθύνεται για πολλές από τις κλινικές εκδηλώσεις της. Είναι εξαιρετικά ενδιαφέρον το ότι μεταλλάξεις στο γονίδιο PIG-A μπορεί να βρεθούν και σε υγιή άτομα, γεγονός που επιβεβαιώνει ότι οι μεταλλάξεις του PIG-A στα αιμοποιητικά κύτταρα δεν είναι αρκετές για την εμφάνιση της ΝΠΑ. Προφανώς, απαιτείται μια θετική επιλογή ανάπτυξης ή ένα εσωτερικό πλεονέκτημα του PIG-A (-) κλώνου ΝΠΑ ή μια αρνητική επιλογή έναντι του PIG-A (+) κλώνου των αιμοποιητικών κυττάρων για την εκδήλωση του κλινικού συνδρόμου της ΝΠΑ.

Η νυκτερινή παροξυντική αιμοσφαιρινουρία (ΝΠΑ) είναι σπάνια νόσος, η οποία οφείλεται σε μια επίκτητη κλωνική διαταραχή του αρχέγονου αιμοποιητικού κυττάρου λόγω μεταλλάξεων στο γονίδιο PIG-A, με αποτέλεσμα ανεπάρκεια των πρωτεϊνών που συνδέονται με την «άγκυρα» γλυκοσυλο-φωσφατιδυλο-ινοσιτόλης (GPI). Η ανεπάρκεια αυτή και ιδιαίτερα των ρυθμιστικών πρωτεϊνών του συμπληρώματος CD55 (decay-accelerating factor, DAF) και CD59 (membrane inhibitor of reactive lysis, MIRL) έχει ως αποτέλεσμα υπερευαισθησία των ερυθρών αιμοσφαιρίων και των αιμοπεταλίων στη δράση του αυτόλογου συμπληρώματος που οδηγεί σε ενδαγγειακή αιμόλυση και θρομβώσεις, οι οποίες αποτελούν και τις κύριες κλινικές εκδηλώσεις της νόσου. Η ΝΠΑ διακρίνεται στην κλασική μορφή, τη μορφή που συνοδεύει άλλα κλωνικά αιματολογικά νοσήματα και την υποκλινική μορφή, στην οποία δεν υπάρχει κάποια κλινική ή εργαστηριακή ένδειξη αιμόλυσης, μυελικής ανεπάρκειας ή θρομβοφιλίας (Κωστάκης, 2004).

4.2 ΙΣΤΟΡΙΚΗ ΑΝΑΔΡΟΜΗ

Το 1882 έγινε η πρώτη περιγραφή από τον Dr Paul Strubing ενώ λίγα χρόνια αργότερα ο Enneking εισήγαγε για πρώτη φορά τον όρο PNH. Το 1937 ο Thomas Ham παρατήρησε ότι τα PNH ερυθρά αιμολύονταν ύστερα από επώαση με φυσιολογικό οξινισμένο ορό ενώ το 1954 έγινε η ανακάλυψη της εναλλακτικής οδού ενεργοποίησης του συμπληρώματος (επίσημη απόδειξη ότι το συμπλήρωμα προκαλεί την αιμόλυση στα PNH ερυθρά). Το 1980 έγινε η ανακάλυψη ότι τα PNH κύτταρα παρουσιάζουν ανεπάρκεια σε μια ομάδα πρωτεϊνών (των GPI συνδεδεμένων πρωτεϊνών) ενώ το 1994 ο Miyata ανακάλυψε την PIG.

4.3 ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ

Η PNH οφείλεται σε σωματική μετάλλαξη του PIG-A γονιδίου. Η διαταραχή αφορά ένα άωρο πολυδύναμο αιμοποιητικό κύτταρο. Το PIG-A γονίδιο βρίσκεται στο X χρωμόσωμα. Μια μοναδική μετάλλαξη μπορεί να διαμορφώσει έναν PNH φαινότυπο. Όταν το PIG-A γονίδιο μεταλλάσσεται, ο GPI-δεσμός δεν σχηματίζεται καθόλου ή σχηματίζεται σε ελάχιστη ποσότητα, οπότε οι GPI-πρωτεΐνες παραμένουν στην δεξαμενή του ενδοπλασματικού δικτύου. Η σωματική μετάλλαξη στο γονίδιο PIG-A είναι απαραίτητη, αλλά όχι και επαρκής συνθήκη για την εμφάνιση της PNH.

4.4 ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ

Η ΝΠΑ είναι μια σπάνια νόσος (1–2 περιπτώσεις ανά εκατομμύριο κατοίκων) που προσβάλλει όλες τις ηλικίες, με συχνότερη ηλικία προσβολής τα 30–50 έτη. Περίπου 10% των ασθενών είναι <20 ετών, ενώ σπάνια είναι η εμφάνιση της νόσου πριν από την ηλικία των 10 ετών. Φαίνεται ότι υπάρχει και μια όψιμη αυξημένη συχνότητά της στην 7η δεκαετία. Στην Ευρώπη, η προσβολή των γυναικών σε σχέση με τους άνδρες είναι ελαφρά συχνότερη ενώ οι άνδρες φαίνεται να προσβάλλονται συχνότερα στην Ασία.

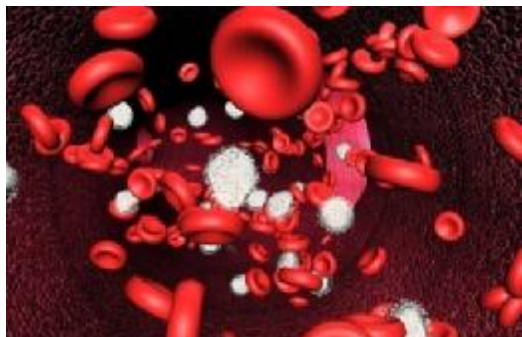
4.5 PNH ΚΑΙ ΑΠΛΑΣΤΙΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

Η απλαστική αναιμία ευνοεί συνθήκες πιο προσφιλείς για τους PNH κλώνους σε σχέση με τα MDS. Λόγω της βλάβης στην λειτουργία του άωρου πολυδύναμου κυττάρου. Αυτό γίνεται περισσότερο ευπαθές και έτσι αποκτά το PNH ελάττωμα. Το 50% τουλάχιστον των ασθενών με απλαστική αναιμία έχουν κατά την διάγνωση PNH κλώνους. Η PNH μπορεί να εκδηλωθεί κατά την περίοδο έναρξης της αποκατάστασης της ερυθροποίησης ή αρκετό χρόνο από την εμφάνιση πλήρους ή μερικής ύφεσης της ΑΑ μετά από θεραπεία με αντιλεμφοκυτταρικό ορό.

Αν και συνήθως η ΑΑ δεν χαρακτηρίζεται από την επικράτηση κάποιου κλωνικού πληθυσμού, στην εξέλιξή της σε άλλοτε άλλο χρονικό διάστημα μπορεί να επιπλακεί με νοσήματα που εμφανίζουν κλωνικό χαρακτήρα, όπως η ΝΠΑ, τα μυελοδυσπλαστικά σύνδρομα (ΜΔΣ) και η οξεία μη λεμφοβλαστική λευχαιμία (ΟΜΛ). Μερικές φορές, η ΝΠΑ εκδηλώνεται κατά την περίοδο έναρξης της αποκατάστασης της ερυθροποίησης ή αρκετό χρόνο από την εμφάνιση της πλήρους ή μερικής ύφεσης της ΑΑ (17–70 μήνες) μετά από θεραπεία με αντιλεμφοκυτταρικό ορό.

Τελευταίες μελέτες έχουν δείξει ότι κύτταρα με φαινότυπο ΝΠΑ ανιχνεύονται με την κυτταρομετρία ροής σε ποσοστό 10–57% των ασθενών με απλαστική αναιμία κυρίως μετά από τη χορήγηση ανοσοκατασταλτικής αγωγής. Η ΝΠΑ που αναπτύσσεται σε ασθενείς με ΑΑ οι οποίοι έλαβαν αντιθυμοκυτταρική σφαιρίνη ή κυκλοσπορίνη συνήθως δεν ανήκει στην «κλασική» μορφή, ενώ όλοι οι ασθενείς εμφάνισαν μεταλλάξεις στο γονίδιο PIG-A που δεν υπήρχαν όταν είχε τεθεί η διάγνωση της απλαστικής αναιμίας.

Πολύ σημαντικό για τη διερεύνηση της σχέσης των δύο νοσημάτων θεωρείται το γεγονός ότι ο μυελός της ΝΠΑ στις *in vitro* καλλιέργειες, συμπεριφέρεται όπως αυτός της ΑΑ, ακόμη και όταν δεν είναι υποκυτταρικός. Τα GPI κύτταρα δεν



εμφανίζουν κάποιο πλεονέκτημα ανάπτυξης στο περιβάλλον του φυσιολογικού μυελού και πιθανόν ο υποκυτταρικός μυελός της απλαστικής αναιμίας τους το παρέχει, με αποτέλεσμα τον πολλαπλασιασμό και την επικράτησή τους (Πλέσσας, 1997).

Εικόνα 4.1: Αναιμία και Αίμα (www.nutrimed.gr)

Το αν αυτό οφείλεται στην ικανότητά τους να «διαφεύγουν» από τη δράση των κυτταροτοξικών T-λεμφοκυττάρων –έχουν υποδοχείς GPI πρωτεΐνες– ή στη μειωμένη δράση των κυτταροκινών αποτελεί αντικείμενο έρευνας. Στην απλαστική αναιμία, η μυελική ανεπάρκεια οφείλεται σε αυτοάνοση καταστολή των αρχέγονων κυττάρων από T-λεμφοκύτταρα, η καταστροφική δράση των οποίων μπορεί να κατευθύνεται κατά των πρωτεϊνών της «άγκυρας» GPI και έτσι τα GPI αρχέγονα κύτταρα εμφανίζουν πλεονέκτημα επιβίωσης και κλωνική ανάπτυξη, αν και η άποψη αυτή παραμένει ακόμα θεωρητική.

4.5.1 ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

Η νόσος στα παιδιά συχνά δεν διαγιγνώσκεται έγκαιρα, με επακόλουθα προβλήματα στον κατάλληλο χειρισμό των ασθενών. Η ΝΠΑ συνήθως εκδηλώνεται με αιμολυτική αναιμία, φλεβικές θρομβώσεις, απλασία ή μυελική δυσπλασία, που μπορεί να θεωρηθεί ότι οφείλεται στη δράση κάποιου χημικού παράγοντα, όπως φαρμάκων, βιομηχανικών ή γεωργικών προϊόντων, όπως συμβαίνει στις περιπτώσεις απλαστικής αναιμίας.

Το κλινικό και εργαστηριακό υπόβαθρο της νόσου είναι εκείνο μιας αιμολυτικής αναιμίας με αρνητική αντίδραση Coombs. Επειδή η ΝΠΑ μπορεί να εμφανιστεί ως εκδήλωση μιας υποκείμενης νόσου του μυελού, η αιμόλυση ενδεχομένως να ευθύνεται για ένα μέρος της αναιμίας, αφού ανάλογα με το ποσοστό των ερυθρών με πλήρη ή μερική έλλειψη των CD55 ή και CD59 η

αιμόλυση μπορεί να κυμαίνεται από πολύ βαριά μέχρι πλήρη έλλειψη αυτής, καθώς η μερική έλλειψη συνήθως αρκεί για την προστασία των ερυθρών από τη λύση μέσω του συμπληρώματος. Επίσης, η αιμόλυση μπορεί να επιταθεί οξέως και επεισοδιακά σε καταστάσεις ενεργοποίησης του συμπληρώματος, όπως λοιμώξεις, τραυματισμούς, εγκυμοσύνη, καταστάσεις stress κ.λπ.

Η ΝΠΑ θεωρείται ως «ο μεγάλος υποδύμενος» ανάμεσα στα νοσήματα του αίματος λόγω των διαφόρων συμπτωμάτων που παρατηρούνται τόσο κατά την αρχική της εμφάνιση όσο και κατά τη διάρκεια της πορείας της. Ο πλέον κλασικός τύπος της νόσου είναι η επίκτητη αιμολυτική αναιμία από ενδοερυθροκυτταρικό αίτιο σε ένα νέο ενήλικα, η οποία συνοδεύεται από πρωινά υπέρχρωα ούρα και σπανιότερα από ήπιο ίκτερο. Συνυπάρχει μέτρια αύξηση των δικτυοερυθροκυττάρων και συχνά λευκοπενία ή και θρομβοπενία μέτριας βαρύτητας (Ποταμούσης,2002).

Στις διάφορες περιπτώσεις ΝΠΑ συχνά εμφανίζονται διαγνωστικά σφάλματα, ενώ η νόσος μπορεί να διαδράμει για αρκετά χρόνια χωρίς να έχει τεθεί η ακριβής διάγνωση. Η διάγνωση της ΝΠΑ γίνεται συνήθως στις ακόλουθες καταστάσεις: (α) εμφάνιση μιας νόσου με αιμόλυση και θρόμβωση, η οποία χαρακτηρίζει την πρωτοπαθή ή de novo ΝΠΑ, (β) ανακάλυψη ενός «κλώνου ΝΠΑ» σε έναν ασθενή που πάσχει από απλαστική αναιμία και έχει λάβει μήνες ή χρόνια προηγουμένως ανοσοκατασταλτική θεραπεία και (γ) η ΝΠΑ συνδυάζεται με μερικά κακοήγη νοσήματα, ιδιαίτερα της κοκκιώδους σειράς .

Η διάκριση αυτή είναι αδρή και μάλλον σχηματική, αφού η νόσος παρουσιάζει πολύ μεγαλύτερη κλινική ετερογένεια. Περίπου 30% των ασθενών εμφανίζουν μόνο αναιμία, ενώ 30% παρουσιάζουν αρχικά μόνο ήπια παγκυτταροπενία. Σε αυτές τις περιπτώσεις, η εξέταση του μυελού δείχνει συχνά ένα μη απλαστικό μυελό και έτσι η διαφορική διάγνωση συμπεριλαμβάνει νοσήματα με παγκυτταροπενία αλλά με «πλούσιο» μυελό.

Το υπόλοιπο 30% των ασθενών με ΝΠΑ έχει προηγούμενο ιστορικό μυελικής απλασίας και ιδιαίτερα μετά από αντιμετώπισή της με ανοσοκατασταλτική θεραπεία και ειδικότερα μετά από θεραπεία με αντιλεμφοκυτταρική ή αντιθυμοκυτταρική σφαιρίνη (ποσοστό περίπου 20–30% των ασθενών με απλασία).

Οι τρεις κύριες κλινικές εκδηλώσεις της νόσου είναι η αιμόλυση, η μυελική ανεπάρκεια και η αυξημένη τάση για ανάπτυξη θρομβώσεων. Με βάση τις αρχικές κλινικές εκδηλώσεις της νόσου, συχνά γίνεται διάκριση μεταξύ των ασθενών που εμφανίζουν «κλασική» ή αιμολυτική μορφή ΝΠΑ, των ασθενών με ΝΠΑ που σχετίζεται με απλαστική αναιμία (σύνδρομο απλαστικής αναιμίας-ΝΠΑ, ΑΑ-ΝΠΑ) και εκείνων που βρίσκονται ανάμεσα στις δύο αυτές κατηγορίες (Γσικοπούλου, 2005).

Το χαρακτηριστικό της «κλασικής ΝΠΑ» είναι η χρόνια ενδαγγειακή αιμόλυση με παροξυντικά επεισόδια οξείας αιμόλυσης, που έχουν ως αποτέλεσμα την εμφάνιση αιμοσφαιρινουρίας. Η παρουσία και η βαρύτητα της αιμόλυσης –αύξηση των δικτυοερυθροκυττάρων, αιμοσφαιριναιμία και αιμοσιδηρινουρία με ή χωρίς αιμοσφαιρινουρία– ποικίλλει ευρέως ανάλογα με την αναλογία των παθολογικών ερυθρών, τη βαρύτητα της ανωμαλίας τους και την ενεργοποίηση του συμπληρώματος. Χαρακτηριστικά, η αιμόλυση επισυμβαίνει τη νύκτα και οδηγεί σε αιμοσφαιρινουρία η οποία εμφανίζεται το πρωί, ενώ κατά τη διάρκεια της ημέρας τα ούρα είναι φυσιολογικά (Αθανάτου, 2000).

Πιθανότατα, σημαντικό ρόλο παίζει η μείωση του pH κατά τη διάρκεια του ύπνου καθώς και οι διακυμάνσεις της στάθμης της κορτιζόλης κατά τη διάρκεια της ημέρας και της νύκτας, αν και η χορήγηση πρεδνιζολόνης δεν φαίνεται να επηρεάζει το νυκτερινό ρυθμό της παροξυντικής αιμοσφαιρινουρίας.

Η αρχική εμφάνιση αναιμίας μπορεί να οφείλεται σε μυελική ανεπάρκεια λόγω απλασίας ή δυσπλασίας, αν και γενικά ο μυελός είναι πλούσιος, με σύγχρονη παρουσία παγκυτταροπενίας στο περιφερικό αίμα και σπανιότερα μεμονωμένης ουδετεροπενίας ή θρομβοπενίας. Αρκετά σπάνια, ο ασθενής παρουσιάζει υπόχρωμη, μικροκυτταρική, σιδηροπενική αναιμία λόγω της χρόνιας απώλειας σιδήρου από τα ούρα. Σε όλες τις παραπάνω καταστάσεις είναι δυνατή η εμφάνιση όψιμης παροξυντικής αιμοσφαιρινουρίας (Στοφορόπουλος, 2005).

Οι ασθενείς με ΑΑ-ΝΠΑ εμφανίζουν ιστορικό απλασίας του μυελού, πληρούν όλα τα κριτήρια της απλαστικής αναιμίας, με αρνητικές τις κλασικές δοκιμασίες για τη ΝΠΑ, ενώ με ευαίσθητες τεχνικές ανιχνεύεται στο αίμα ένα ποσοστό κυττάρων αρνητικών για τις GPI-APs, όπως CD55 και CD59. Σε αυτούς τους ασθενείς επικρατεί συνήθως η εικόνα της μυελικής ανεπάρκειας, ενώ η

κλινική εικόνα δεν επηρεάζεται κατά κανόνα από την παρουσία του κλώνου ή των κλώνων της ΝΠΑ.

Έτσι, γι' αυτούς τους ασθενείς είναι προτιμότερο ν' αναφέρεται ότι εμφανίζουν ΑΑ με κλώνο ΝΠΑ και η συγκεκριμένη μυελική ανεπάρκεια χρήζει άμεσης θεραπευτικής αντιμετώπισης, που συνήθως απαιτεί διαφορετικούς χειρισμούς σε σχέση με την «κλασική» μορφή της ΝΠΑ. Στην ομάδα αυτή, τα επεισόδια θρόμβωσης, αν και έχουν αναφερθεί, είναι σπάνια. Αρκετοί ασθενείς δεν ανήκουν σε κάποια από τις παραπάνω κατηγορίες και παρουσιάζουν έναν ποικίλοντα συνδυασμό των κλινικών εκδηλώσεων, με παρουσία τόσο αιμόλυσης όσο και μυελικής ανεπάρκειας (Παπαγιάννης, 1994).

Σε αυτούς, η πρώτη εκδήλωση της νόσου μπορεί να είναι η εμφάνιση αιμορραγικών εκδηλώσεων, λόγω της υπάρχουσας θρομβοπενίας, ή εν τω βάθει θρόμβωσης, ενώ μπορεί να επικρατούν της κλινικής εικόνας και μη αιματολογικές εκδηλώσεις, όπως πνευμονική εμβολή, κοιλιακά άλγη, οσφυαλγία, κεφαλαλγία, σπασμοί και παροδικές παραλύσεις περιφερικών νεύρων. Οι ασθενείς αυτοί θεωρείται ότι πάσχουν είτε από ΝΠΑ-ΑΑ είτε από ΑΑ-ΝΠΑ, ανάλογα με την επικρατούσα κλινική εκδήλωση (Παπαδημητρίου, 1993).

4.6 ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΚΑΙ ΕΞΕΤΑΣΕΙΣ

Αρχικά, η αναιμία είναι συνήθως ορθόχρωμη ορθοκυτταρική ή μακροκυτταρική και αργότερα μπορεί να γίνει υπόχρωμη μικροκυτταρική λόγω της συνοδού σιδηροπενίας. Συχνά παρατηρούνται αύξηση της έμμεσης χολερυθρίνης, μέτρια δικτυοερυθροκυττάρωση και σαφείς ενδείξεις παρουσίας αιμόλυσης. Γενικά, ο μυελός των οστών παρουσιάζει υπερπλασία της ερυθράς σειράς. Η καταστολή του μυελού ποικίλλει ευρέως από πολύ μικρή μέχρι πολύ βαριά, όπως σε απλαστική αναιμία.

Στο επίχρισμα του περιφερικού αίματος τα ερυθρά έχουν συνήθως φυσιολογική μορφολογία, χωρίς την παρουσία σφαιροκυττάρωσης ή άλλης μορφολογίας συμβατής με αιμολυτική αναιμία, ενώ η ωσμωτική αντίσταση των ερυθρών είναι φυσιολογική. Τα ευρήματα αυτά συνηγορούν υπέρ αιμολυτικής αναιμίας με ή χωρίς συνοδό παροξυντική αιμοσφαιρινουρία, με μείωση ή απουσία

των αποσφαιρινών και συχνή παρουσία συνεχούς αιμοσιδηρινουρίας. Η απώλεια σιδήρου με τα ούρα μπορεί να φθάσει και τα 8 mg την ημέρα.

Αρκετές φορές η αναιμία είναι μέτριας βαρύτητας και η ανάδειξη αιμόλυσης δύσκολη λόγω της φυσιολογικής τιμής της έμμεσης χολερυθρίνης. Η αιμόλυση στις μορφές με παγκυτταροπενία είναι μόλις υποσημαινόμενη και η αναιμία συνδυάζεται συχνότερα με μυελική ανεπάρκεια, ιδιαίτερα όταν αυτή είναι έντονη. Η παρουσία ήπιας αιμόλυσης κατά τη διάρκεια της νόσου θα πρέπει να αναζητείται συστηματικά και βοηθά σημαντικά στη διάγνωση.

Όταν η αναιμία είναι μικροκυτταρική και υπόχρωμη με συνοδό σιδηροπενία, η αιμόλυση μπορεί να είναι υποκλινική και να παρατηρείται μόνο μετά από χορήγηση θεραπείας με σίδηρο, λόγω της μεγαλύτερης παραγωγής παθολογικών ερυθρών. Η αντίδραση Coombs είναι κατά κανόνα αρνητική και μερικές φορές θετική, του τύπου του συμπληρώματος.

4.6.1 ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ

Η νόσος συχνά αρχίζει σταδιακά. Οι ασθενείς παραπονούνται για αδυναμία, αδιαθεσία, ζάλη. Μερικές φορές υπάρχει subikterichnost σκληρό χιτώνα. Συχνά, οι πρώτες καταγγελίες είναι πονοκέφαλος, κοιλιακό άλγος διαφορετικού εντοπισμού. Η τάση για αυξημένη θρόμβωση προκαλεί στον ασθενή για να δείτε ένα γιατρό. Αιμοσφαιρινουρία είναι αρκετά σπάνιο είναι το πρώτο σύμπτωμα της νόσου, και μερικοί ασθενείς μπορεί να απουσιάζει στο APG.

Σε ορισμένες περιπτώσεις, φαίνεται τα πρώτα 2-3 χρόνια, και ακόμα και μετά 10 έτη μετά την έναρξη. Ένα από τα χαρακτηριστικά γνωρίσματα της APG - εξάρσεις του κοιλιακού πόνου. Εντοπισμός μπορεί να είναι πολύ διαφορετική. Έξω από την περίοδο της κρίσης πόνο στην κοιλιακή χώρα, συνήθως, Δεν παρατηρήθηκαν. Συχνά ενώνει εμετό. Πιθανότατα, κοιλιακό άλγος σε ασθενείς με APG που σχετίζεται με αγγειακή θρόμβωση μεσεντερίων.

Η περιφερική αγγειακή θρόμβωση (πιο συχνά - φλεβών άνω και κάτω άκρων, Σπάνια - νεφρικών αγγείων) ως ένα χαρακτηριστικό σύμπτωμα της παροξυσμικής νυκτερινή αιμοσφαιρινουρία. Σε 12 % APG ασθενείς παρατηρήθηκε θρομβοφλεβίτιδα. Οι θρομβωτικές επιπλοκές είναι η πιο συχνή αιτία θανάτου σε αυτή τη νόσο.

Μια αντικειμενική μελέτη του ασθενούς συχνά προσελκύει την προσοχή ωχρότητα ελαφρώς ίκτερο. Συχνά υπάρχει πρήξιμο του προσώπου, μερικές φορές η υπερβολική πληρότητα. Μια μικρή αύξηση στη σπλήνα και το συκώτι, αν και δεν είναι χαρακτηριστικό για PNH. Για παροξυσμική νυκτερινή αιμοσφαιρινουρία χαρακτηριστικά σημάδια της ενδαγγειακής αιμόλυσης, η σημαντικότερη εκ των οποίων - η αύξηση της αιμοσφαιρίνης του πλάσματος δωρεάν. Αυτό το χαρακτηριστικό παρατηρούνται περιοδικά σε σχεδόν όλοι οι ασθενείς APG. Ωστόσο, η ποσότητα της αύξησης σε ελεύθερη αιμοσφαιρίνη του πλάσματος ποικίλλει και εξαρτάται από το, σε οποιαδήποτε περίοδο της ασθένειας που συμμετείχαν στην έρευνα. Κατά την περίοδο της κρίσης, το ποσοστό αυτό αυξάνει σημαντικά, Υπήρξε επίσης μια αύξηση του αριθμού των metalbumina πλάσμα (Νικηφοράκης, 1997).

Το επίπεδο της ελεύθερης αιμοσφαιρίνης στο πλάσμα εξαρτάται από το βαθμό της αιμόλυσης στην πραγματικότητα, το περιεχόμενο της απτοσφαιρίνης, βαθμός διήθησης της αιμοσφαιρίνης στα ούρα και την ταχύτητα της καταστροφής συμπλόκου της αιμοσφαιρίνης - απτοσφαιρίνης. Στην περίπτωση ενός μικρού βαθμού αιμόλυσης του επιπέδου της ελεύθερης αιμοσφαιρίνης στο πλάσμα θα ήταν ανεπαρκής για τη διήθηση του μέσω του φίλτρου νεφρό. Έτσι αιμοσφαιρινουρία δεν είναι υποχρεωτική σύμπτωμα.

Όταν διέρχεται από τα σωληνάρια νεφρώνες διατεθεί αιμοσφαιρίνης καταστράφηκε μερικώς και έχουν κατατεθεί σε σωληνοειδή επιθήλιο. Είναι η αιτία της ουρικής έκκρισης του αιμοσιδρίνη. Αιμοσιδρίνη απεκκρίνεται στα ούρα, στη συντριπτική πλειοψηφία των ασθενών με παροξυσμική νυκτερινή αιμοσφαιρινουρία. Αυτό είναι ένα σημαντικό, αλλά όχι συγκεκριμένα για τα σημάδια της νόσου APG.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΠΕΜΠΤΟ:ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ ΓΙΑ ΑΠΛΑΣΤΙΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ ΚΑΙ ΓΙΑ PNH

ΓΙΑ ΑΠΛΑΣΤΙΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ:

 ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΩΝ ΚΑΙ ΑΝΑΓΚΩΝ

- § ΑΠΛΑΣΙΑ ΜΥΕΛΟΥ
 - § ΕΠΕΙΓΟΥΣΑ ΑΝΑΓΚΗ ΓΙΑ ΑΙΜΑ ΚΑΙ ΑΙΜΟΠΕΤΑΛΙΑ
 - § ΜΕΤΡΑ ΟΥΔΕΤΕΡΟΠΕΝΙΚΟΥ
 - § ΜΕΤΡΑ ΓΙΑ ΠΡΟΛΗΨΗ ΠΤΩΣΕΩΝ
 - § ΕΜΠΕΡΙΣΤΑΤΩΜΕΝΕΣ ΕΞΕΤΑΣΕΙΣ ΑΠΟ ΑΙΜΑΤΟΛΟΓΟ
 - ✚ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ
 - § ΩΧΡΗ ΟΨΗ
 - § ΑΙΣΘΗΜΑ ΨΥΧΟΥΣ
 - § ΔΥΣΚΟΛΙΑ ΣΤΗΝ ΑΝΑΠΝΟΗ
 - § ΚΟΥΡΑΣΗ
 - § ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ ΚΑΡΔΙΑΚΗΣ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑΣ
 - ✚ ΣΧΕΔΙΑΣΜΟΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ
 - § ΚΑΘΗΜΕΡΙΝΕΣ ΕΞΕΤΑΣΕΙΣ ΑΙΜΑΤΟΣ
 - § ΕΦΑΡΜΟΓΗ ΜΕΤΡΩΝ ΟΥΔΕΤΕΡΟΠΕΝΙΚΟΥ
 - § ΜΕΤΡΑ ΓΙΑ ΠΡΟΛΗΨΗ ΠΤΩΣΕΩΝ
 - § ΞΕΚΟΥΡΑΣΤΟ ΚΑΙ ΕΥΧΑΡΙΣΤΟ ΠΕΡΙΒΑΛΛΟΝ
 - § ΘΕΡΑΠΕΙΑ
 - ✚ ΕΦΑΡΜΟΓΗ ΣΧΕΔΙΟΥ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ
 - § ΧΟΡΗΓΗΣΗ ΦΛΕΒΟΚΑΘΕΤΗΡΑ ΚΕΝΤΡΙΚΗΣ ΚΑΙ ΠΕΡΙΦΕΡΙΚΗΣ ΓΡΑΜΜΗΣ
 - § ΧΡΗΣΗ ΓΑΝΤΙΩΝ, ΜΑΣΚΑΣ, ΜΠΛΟΥΖΑΣ, ΑΠΟΣΤΕΙΡΩΜΕΝΟΥ ΔΙΣΚΟΥ ΝΟΣΗΛΕΙΑΣ
 - § ΚΑΓΚΕΛΑ ΣΤΟ ΚΡΕΒΑΤΙ
 - § ΗΡΕΜΟΙ ΚΑΙ ΕΥΧΑΡΙΣΤΟΙ ΑΝΘΡΩΠΟΙ
 - § ΤΗΡΗΣΗ ΚΑΝΟΝΩΝ ΘΕΡΑΠΕΙΑΣ
 - ✚ ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΩΝ
 - § ΑΠΟΦΥΓΗ ΛΟΙΜΩΞΕΩΝ ΚΑΙ ΜΟΛΥΝΣΕΩΝ
 - § ΑΠΟΦΥΓΗ ΤΡΑΥΜΑΤΩΝ ΚΑΙ ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΩΝ
 - § ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΙΚΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΓΕΝΙΚΟΤΕΡΑ
- ΓΙΑ ΡΝΗ:**
- ✚ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΩΝ ΚΑΙ ΑΝΑΓΚΩΝ
 - § ΚΑΤΑΣΤΟΛΗ ΜΥΕΛΟΥ
 - § ΑΜΕΣΗ ΧΟΡΗΓΗΣΗ ΑΙΜΑΤΟΣ ΚΑΙ ΑΙΜΟΠΕΤΑΛΙΩΝ ΚΑΙ ΣΙΔΗΡΟΥ

- § ΜΕΤΡΑ ΟΥΔΕΤΕΡΟΠΕΝΙΚΟΥ
- § ΕΜΠΕΡΙΣΤΑΤΩΜΕΝΕΣ ΕΞΕΤΑΣΕΙΣ ΑΠΟ ΑΙΜΑΤΟΛΟΓΟ ΚΑΙ ΑΚΤΙΝΟΛΟΓΟ
- § ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΔΕΡΜΑΤΟΣ ΓΙΑ ΕΚΧΥΜΩΣΕΙΣ
- § ΜΕΤΡΑ ΓΙΑ ΠΡΟΛΗΨΗ ΠΤΩΣΕΩΝ
- § ΕΞΕΤΑΣΗ ΟΥΡΩΝ
 - ✚ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ
- § ΗΠΙΟΣ ΙΚΤΕΡΟΣ
- § ΕΞΕΤΑΣΗ ΟΥΡΩΝ ΜΕ ΣΤΙΚ ΟΥΡΩΝ
- § ΚΟΙΛΙΑΚΑ ΑΛΓΗ
- § ΟΣΦΥΑΛΓΙΑ
- § ΚΕΦΑΛΑΛΓΙΑ
- § ΕΚΧΥΜΩΣΕΙΣ
 - ✚ ΣΧΕΔΙΑΣΜΟΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ
- § ΕΞΕΤΑΣΗ ΤΩΝ ΠΡΩΤΩΝ ΠΡΩΙΝΩΝ ΟΥΡΩΝ
- § ΕΞΕΤΑΣΕΙΣ ΕΜΠΕΡΙΣΤΑΤΩΜΕΝΕΣ
- § ΜΕΤΡΑ ΟΥΔΕΤΕΡΟΠΕΝΙΚΟΥ ΚΑΙ ΠΤΩΣΗΣ
 - ✚ ΕΦΑΡΜΟΓΗ ΣΧΕΔΙΟΥ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ
- § ΕΞΕΤΑΣΗ ΟΥΡΩΝ ΤΟ ΠΡΩΙ ΓΙΑ ΔΥΟ ΜΕΡΕΣ
- § ΧΡΗΣΗ ΓΑΝΤΙΩΝ, ΜΑΣΚΑΣ, ΜΠΛΟΥΖΑΣ, ΑΠΟΣΤΕΙΡΩΜΕΝΟΣ ΔΙΣΚΟΣ ΝΟΣΗΛΕΙΑΣ
- § ΕΦΑΡΜΟΓΗ ΚΙΓΚΛΙΔΩΜΑΤΩΝ ΣΤΟ ΚΡΕΒΑΤΙ
- § ΚΑΘΗΜΕΡΙΝΕΣ ΕΞΕΤΑΣΕΙΣ
- § ΘΕΡΑΠΕΙΑ
 - ✚ ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΩΝ
- § ΑΠΟΦΥΓΗ ΛΟΙΜΩΞΕΩΝ ΚΑΙ ΜΟΛΥΝΣΕΩΝ
- § ΑΠΟΦΥΓΗ ΤΡΑΥΜΑΤΩΝ ΚΑΙ ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΩΝ
- § ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΙΚΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΓΕΝΙΚΟΤΕΡΑ

ΕΠΙΛΟΓΟΣ

Η παραπάνω εργασία αποτελεί μια προσπάθεια ανάλυσης της νόσου της απλαστικής αναιμίας ως μεμονωμένη νόσο αλλά και συνδυαστικά με την νυχτερινή παροξυσμική αιμοσφαιρινουρία τονίζοντας πάντα τον ρόλο του νοσηλευτή και στη σπουδαιότητα του επαγγέλματος αυτού για τον ασθενή.

Συνοπτικά, η απλαστική αναιμία είναι από τα νοσήματα που εκδηλώνονται κατά κύριο λόγο με ποσοτική έκπτωση των στοιχείων του αιμοποιητικού συστήματος, δηλαδή με την εμφάνιση κυτταροπενιών στο αίμα και δεν αποτελεί κλωνικό νόσημα. Αποτελεί ένα σπάνιο αυτοάνοσο νόσημα το οποίο χαρακτηρίζεται από αντικατάσταση του μυελού από λίπος με αποτέλεσμα να υπάρχει υποπλασία-απλασία του μυελού και πανκυτταροπενία στην περιφέρεια. Συμπτώματα και σημεία αναιμίας είναι η αδυναμία, η ωχρότητα, η εύκολη κόπωση ενώ υπάρχει προδιάθεση για λοιμώξεις και αιμορραγική διάθεση. Ως θεραπεία αυτής ορίζεται η χρήση αναβολικών, κυκλοσπορίνης καθώς και μεταμόσχευσης μυελού των οστών.

Όσον αφορά στη παροξυσμική νυχτερινή αιμοσφαιρινουρία, αυτή είναι η σωματική μετάλλαξη στο γονίδιο PIG-A που βρίσκεται στο X χρωμόσωμα και είναι υπεύθυνο για το πρώτο στάδιο της σύνθεσης των GPI ομάδων των πρωτεϊνών. Η μετάλλαξη αυτή έχει σαν αποτέλεσμα τη μη σύνθεση όλων των GPI-συνδεδεμένων πρωτεϊνών με αποτέλεσμα την εμφάνιση της χαρακτηριστικής τριάδας αιμόλυσης, θρόμβωσης και ανεπάρκειας μυελού .

Ο ρόλος του νοσηλευτή είναι καταλυτικός για τη σωστή καθοδήγηση, την ψυχολογική υποστήριξη, τη συμβουλευτική πρόοδο καθώς και για την παρακολούθηση του ασθενούς.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- Αθανάτου Κ.Ε. (2000). Παθολογική Και Χειρουργική Κλινική Νοσηλευτική. 6^η Έκδοση, Αθήνα: Ελευθερία Κ. Αθανάτου
- Ανδρεά Σ., Γκοβίνα Ο. (2003). Ο Νοσηλευτικός Ρόλος Στην Ψυχική Υγεία Των Ασθενών Με Μεταμόσχευση Οργάνων. Νοσηλευτική, Οκτώβριος – Δεκέμβριος 2003, 42 (4): 445 – 450
- Ατσίδη Θ., Κουκουρικού Ι. (1992). Μεταμόσχευση Μυελού Οστών. 19^ο Ετήσιο Πανελλήνιο Νοσηλευτικό Συνέδριο. Η Νοσηλευτική Του 2000 Επιστήμη, Τέχνη, Φιλοσοφία. Μάιος 1992
- Αποστολάκης Μ., (1991) Στοιχεία φυσιολογίας του ανθρώπου, τόμος Α, εκδοτικός οίκος αδελφών Κυριακίδη, Θεσσαλονίκη
- Βαγδατλή Τσικοπούλου Ελένη, (2005) Αιματολογία ΙΙΙ, έκδοση Α΄, Θεσσαλονίκη
- Βοργιάς Ν. Ι., Λαουτάρης Ν. Π. (1991). Αιματολογία. Α΄ Τόμος
- Βοργιάς Ν. Ι., Λαουτάρης Ν. Π. (1995). Αιματολογία. Β΄ Τόμος
- Γαλάνης Π., Καλοκαιρινού Α. (2005). Μεταμοσχεύσεις Μυελού Των Οστών Στην Ελλάδα. Νοσηλευτική, Ιούλιος – Σεπτέμβριος 2005
- Γαλάνης Π., Καλοκαιρινού Α. (2005). Προτάσεις Για Την Αύξηση Του Αριθμού Των Ελλήνων Δυνητικών Δωρητών Μυελού Των Οστών. Νοσηλευτική, Οκτώβριος – Δεκέμβριος 2005
- Δανηλίδης Μ. και συν. (1993). Ο Προμεταμοσχευτικός Έλεγχος Των Δωρητών Μυελού Των Οστών. Μεταμόσχευση, 3(1 – 2): 124 – 131
- Δημόνη Χ. (2001). Νοσηλευτική Φροντίδα Καρκινοπαθούς. Μετεκπαιδευτικά Σεμινάρια Νοσηλευτικής Ογκολογίας Και Ψυχοογκολογίας. Νοέμβριος 1999 – Φεβρουάριος 2000. Αθήνα: Δοντάς Ν. Μπεσμπέας Σ.
- Harrison (1995). Εσωτερική Παθολογία. Γ΄ Τόμος, 12^η Έκδοση, Αθήνα: Παρισιάνος
- Kahle W. et al. (2000). Αίμα Και Αμυντικοί Μηχανισμοί. Εγχειρίδιο Ανατομικής Του Ανθρώπου. Β΄ Τόμος. Αθήνα: Λίτσα

- Καλλινίκου – Μανιάτη Α. (2001). Ιατρική Των Μεταγγίσεων. Αθήνα: Παρισιάνος
- Καλλινίκου – Μανιάτη Α. (1997). Μεταμόσχευση: Εισαγωγή, Ορισμοί, Ενδείξεις, Νοσήματα. Ετήσιο Μετεκπαιδευτικό Σεμινάριο. Μεταμόσχευση Αιμοποιητικών Κυττάρων. Ελληνική Αιματολογική Εταιρία
- Καρακάσης Δ. (1997). Κατεργασία Μοσχεύματος – Βασικές Τεχνικές. Ετήσιο Μετεκπαιδευτικό Σεμινάριο. Μεταμόσχευση Αιμοποιητικών Κυττάρων. Ελληνική Αιματολογική Εταιρία
- Κωστάκης Α. (2004). Μεταμοσχεύσεις Ιστών Και Οργάνων – Δώρο Ζωής. Αθήνα: Παρισιάνος
- Lemone P., Burke K. (2006). Παθολογική – Χειρουργική Νοσηλευτική. Β΄ Τόμος, 3^η Έκδοση, Churchill Livingston
- Μελέτης Ι.Χ. (1988). Οξεία Αντίδραση Μοσχεύματος Κατά Ξενιστή Μετά Την Μεταμόσχευση Μυελού Των Οστών Και Παθοφυσιολογικοί Μηχανισμοί – Κλινικές Εκδηλώσεις. Ιατρική
- Μελέτης Ι.Χ. (1988). Αυτόλογη Μεταμόσχευση Μυελού Των Οστών Στα Κακοήθη Αιματολογικά Νοσήματα. Ιατρική
- Μελέτης Ι.Χ. (1988). Μεταμόσχευση Αλλογενούς Μυελού Των Οστών. Ιατρική, 53
- Μελέτης Ι.Χ., Βαϊόπουλος Γ. (1989). Κλινικές Εκδηλώσεις Της Χρόνιας Αντίδρασης Μοσχεύματος Κατά Ξενιστή Μετά Από Μεταμόσχευση Μυελού Των Οστών. Ιατρική
- Μολασιώτης Α. και συν. (1997). Κοινωνική Υποστήριξη Και Ψυχοκοινωνική Αποκατάσταση Ασθενών Μετά Από Μεταμόσχευση Μυελού Των Οστών, Και Του Οικογενειακού Τους Περιβάλλοντος. Social Science And Medicine
- Μολασιώτης Α. (1998). Ψυχοκοινωνική Αποκατάσταση Και Ποιότητα Ζωής Μετά Από Μεταμόσχευση Μυελού Των Οστών: Πέντε Χρόνια Εμπειρίας. Νοσηλευτική, Ιούλιος – Σεπτέμβριος 1998
- Molasiotis A. et al. (1997). Suicide And Suicidal Ideation After Marrow Transplantation. Bone Marrow Transplantation.

- Μπουραντάς Κων/νος, (2000) Μαθήματα αιματολογίας, Ιωάννινα
- Νικηφοράκης Ε. (1997). Ελληνικά Δεδομένα Και Το Μέλλον Της Μεταμόσχευσης. Ετήσιο Μετεκπαιδευτικό Σεμινάριο. Μεταμόσχευση Αιμοποιητικών Κυττάρων. Ελληνική Αιματολογική Εταιρία
- Πάνου Μ. (2005). Παιδιατρική Νοσηλευτική – Εννοιολογική Προσέγγιση. Αθήνα: Βήτα
- Παπαγιάννης Α.Γ., Καριανάκης Γ.Γ. (1994). Μεταμόσχευση Μυελού Οστών. Αθήνα: Βήτα
- Παπαδημητρίου Ι. (1993). Μεταμοσχεύσεις. Αθήνα: Ιωάννης Παπαδημητρίου
- Παπουτσή Α., Στοιχεία βιολογίας και γενετικής, Θεσσαλονίκη 2002
- Πλέσσας Σ., Κανέλλος Ε. (1997). Φυσιολογία Του Ανθρώπου 1. 2^η Έκδοση, Αθήνα: Φάρμακον - Τύπος
- Ποταμούσης Ν. (2000). Μεταμόσχευση Μυελού Των Οστών. Μετεκπαιδευτικά Σεμινάρια Νοσηλευτικής Ογκολογίας Και Ψυχοογκολογίας. Μάρτιος – Ιούνιος 1999. Αθήνα: Μιλτιάδης Σαμαρτζής
- Ποταμούσης Ν. (2002). Μεταμόσχευση Μυελού Των Οστών. Μετεκπαιδευτικά Σεμινάρια Νοσηλευτικής Ογκολογίας Και Ψυχοογκολογίας. Φεβρουάριος – Ιούνιος 2001. Β΄ Τόμος. Αθήνα: Μιλτιάδης Σαμαρτζής
- Στοφορόπουλος Η., (2005) Αιματολογία – Αιμοδοσία, γραφικές τέχνες, Θεσσαλονίκη
- Parkman R. (1990). Clinical Bone Marrow Transplantation, New York: Churchill Livingstone
- Proehl A. Jean (1999). Επείγουσες Νοσηλευτικές Διαδικασίες. 2^η Έκδοση, Αθήνα: Λάγος
- Ραγιά Χρ. Α. (2005). Νοσηλευτική Ψυχικής Υγείας. 5^η Έκδοση, Αθήνα: Αφροδίτη Χρ, Ραγιά
- Ράπτης Σ. (1998). Εσωτερική Παθολογία. Β΄ Τόμος, Αθήνα: Παρισιάνος

- Σαχίνη – Καρδάση Α., Πάνου Μ. (2002). Παθολογική Και Χειρουργική Νοσηλευτική – Νοσηλευτικές Διαδικασίες. Α΄ Τόμος, 2^η Έκδοση, Αθήνα: Βήτα
- Ταπάζογλου Ευστάθιος. (1986). Ανοσολογική κατάσταση και δραστηριότητα των φυσικών κυττάρων φονέων σε ασθενείς με δρεπανοκυτταρική αναιμία, Διδακτορική διατριβή, Θεσσαλονίκη
- Thomas Ed. (1998). Εσωτερική Παθολογία. Γ΄ Τόμος, 10^η Έκδοση, Αθήνα: Παρισιάνος
- Treleaven J., Barrett J. (1992). Bone Marrow Transplantation In Practice, Edinburgh: Churchill Livingston
- Ulrich P. Susan et al. (1997). Παθολογική Και Χειρουργική Νοσηλευτική – Σχεδιασμός Νοσηλευτικής Φροντίδας. 3^η Έκδοση, Αθήνα: Λάγος
- Woods W.G. (1984). Αποφυγή Της Οξείας Αντίδρασης Μοσχεύματος Κατά Ξενιστή. Ογκολογία. Β΄ Τόμος, Αθήνα
- Bernardo A. Houssau. (1961). Φυσιολογία του ανθρώπου, Εκδόσεις Γρ.Παρισιανού, 1ος τόμος, Αθήνα
- Jay H. Stein. (1998). Παθολογία, 4η Έκδοση, Ιατρικές Εκδόσεις Π. Χ. Πασχαλίδης, Αθήνα
- Κάσιμος Χρ.(1998). Γενική παιδιατρική, 2ος τόμος, University Studio Press, Θεσσαλονίκη
- Παθολογική Φυσιολογία. (1999). Stephen McPhee, Επιμέλεια: Χαράλαμπος Μουτσόπουλος, Ιατρικές εκδόσεις Λίτσας
- Williams M. (2002) Διατροφή: Υγεία, Ευρωστία & Αθλητική Απόδοση, Επιστημονική Επιμέλεια Λάμπρος Συντώσης, Ιατρικές Εκδόσεις Π.Χ Πασχαλίδης Έρευνα Υπουργείου Υγείας και Πρόνοιας

ΔΙΚΤΥΟΓΡΑΦΙΑ

- <http://www.news.pathfinder.gr/> (τελευταία προσπέλαση: 11/8/ 2016)
- <http://www.thalassemia.gr/> (τελευταία προσπέλαση: 17/6/ 2016)
- <http://www.med.auth.gr/> (τελευταία προσπέλαση: 12/5/ 2016)
- <http://www.antileukemia-zoe.org/> (τελευταία προσπέλαση: 3/9/ 2016)

- <http://www.night-flights.pblogs.gr/> (τελευταία προσπέλαση: 6/9/2016)
- <http://www.in.health.gr/> (τελευταία προσπέλαση: 15/6/ 2016)
- www.latrotek.org/ (τελευταία προσπέλαση: 1/8/2016)
- www.vita.gr (τελευταία προσπέλαση: 15/5/ 2016)
- http://www.med.auth.gr/depts/apropath/doc/kaiafa_pnh.pdf (τελευταία προσπέλαση: 2/6/ 2016)