

Α.Τ.Ε.Ι. ΘΕΣΣΑΛΟΝΙΚΗΣ

ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ – ΣΕΥΠ

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

ΜΕ ΘΕΜΑ:

ΛΕΥΧΑΙΜΙΕΣ



Υπεύθυνη Καθηγήτρια:

Τσαλογλίδου Αρετή

Υπεύθυνες Εργασίας:

Αδάμου Βησσαρία

Παπανικολάου Λαμπρινή

Θεσσαλονίκη, 2008

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

ΕΙΣΑΓΩΓΗ	3
ΟΡΙΣΜΟΣ ΤΗΣ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑΣ	4
ΔΙΑΙΡΕΣΗ ΛΕΥΧΑΙΜΙΩΝ	5
ΟΞΕΙΑ ΜΥΕΛΟΓΕΝΗΣ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ	6
ΟΞΕΙΑ ΛΕΜΦΟΒΛΑΣΤΙΚΗ (ΛΕΜΦΟΓΕΝΗΣ) ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ	9
ΧΡΟΝΙΑ ΜΥΕΛΟΓΕΝΗΣ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ	15
ΚΛΙΝΙΚΗ ΚΑΙ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΗ ΕΙΚΟΝΑ	18
Α. Χρόνια φάση	18
Β. Επιταχυνόμενη φάση και βλαστική κρίση	19
ΧΡΟΝΙΑ ΛΕΜΦΟΓΕΝΗΣ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ	23
ΥΠΑΡΧΟΥΝ ΚΑΙ ΚΑΠΟΙΑ ΑΛΛΑ ΕΙΔΗ ΛΕΥΧΑΙΜΙΩΝ ΣΤΑ ΟΠΟΙΑ ΘΑ ΑΝΑΦΕΡΘΟΥΜΕ	26
ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ ΑΠΟ ΤΡΙΧΩΤΑ ΚΥΤΤΑΡΑ	26
ΧΡΟΝΙΑ ΠΡΟΛΕΜΦΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ	28
ΧΡΟΝΙΑ ΜΥΕΛΟΜΟΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ (ΧΜΜοΛ)	29
ΧΡΟΝΙΑ ΛΕΜΦΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ	32
ΟΜΑΔΕΣ ΥΨΗΛΟΥ ΚΙΝΔΥΝΟΥ	33
Η ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ ΤΩΝ ΛΕΥΧΑΙΜΙΩΝ	34
Η ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ ΤΩΝ ΛΕΥΧΑΙΜΙΩΝ	37
ΤΑ ΣΥΧΝΟΤΕΡΑ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ ΠΟΥ ΕΚΔΗΛΩΝΟΝΤΑΙ ΣΕ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ	40
ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ	42
ΔΙΑΓΝΩΣΗ – ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΗ ΔΙΕΡΕΥΝΗΣΗ	44
ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ ΠΑΙΔΙΟΥ ΜΕ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ	47

ΛΟΙΜΩΞΗ	49
ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΑ	50
ΑΝΑΙΜΙΑ	51
ΝΑΥΤΙΑ ΚΑΙ ΕΜΕΤΟΙ	52
ΑΛΛΑΓΕΣ ΣΤΗ ΔΙΑΘΕΣΗ	53
ΤΙ ΑΚΡΙΒΩΣ ΣΥΜΒΑΙΝΕΙ ΟΤΑΝ ΤΟ ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΚΟ ΚΥΤΤΑΡΟ ΜΕΤΑΤΡΑΠΕΙ ΣΕ ΛΕΥΧΑΙΜΙΚΟ	55
ΧΡΩΜΟΣΩΜΑΤΑ ΚΑΙ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ	58
ΑΝΑΤΟΜΙΑ ΤΟΥ ΑΙΜΑΤΟΣ	60
ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ ΤΟΥ ΑΙΜΑΤΟΣ	63
ΜΥΕΛΟΣ ΤΩΝ ΟΣΤΩΝ	64
ΣΙΔΗΡΟΣ	66
ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΗΣ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑΣ ΣΕ ΕΝΗΛΙΚΕΣ ΚΑΙ ΠΑΙΔΙΑ	78
ΜΕΤΑΓΓΙΣΕΙΣ ΑΙΜΑΤΟΣ	80
ΑΝΤΙΒΙΟΤΙΚΑ	80
ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ	86
ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ ΣΕ ΒΡΕΦΗ ΝΕΑ ΔΕΔΟΜΕΝΑ	90
ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ	92
ΕΠΙΛΟΓΟΣ	93
ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ	94

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Στην εποχή μας η οποία μαστίζεται ολοένα και περισσότερο από μια ογκούμενη χιονοστιβάδα διαφόρων νόσων και κακοηθών νεοπλασιών οι οποίες αναστατώνουν, ταραάζουν και απειλούν την υγεία των ανθρώπων εμείς ευαισθητοποιηθήκαμε και επιλέξαμε να ασχοληθούμε με μια από αυτές τις παθήσεις η οποία είναι η λευχαιμία. Μια νόσος που εισβάλλει γρήγορα, με προκαθορισμένη πορεία και ιδιαίτερα η οξεία λευχαιμία, η οποία αν δεν την αντιληφθείς έγκαιρα και παραμείνει χωρίς θεραπεία είναι ικανή ακόμη και να θανατώσει τον ασθενή. Στις μέρες μας βέβαια κατακλυζόμαστε από όλο και περισσότερες γνώσεις, οι ελπίδες ότι θα ξεπεραστούν και άλλα εμπόδια σε σχέση με την λευχαιμία, συνεχώς αναπτερώνονται με τις καινούργιες ανακαλύψεις και ταυτόχρονα με την τεχνολογική εξέλιξη σε συνδυασμό με τα επιτεύγματα της μοριακής βιολογίας (Υβριδική αναπαραγωγή DNA ανάλυση πρωτεϊνών) έδωσαν αξιόλογες πληροφορίες στον τομέα της λευχαιμογενέσεως αλλά και της θεραπείας της λευχαιμίας. Η απεγνωσμένη προσπάθεια να βρεθούν αποτελεσματικά μέσα θεραπευτικής αντιμετώπισης της λευχαιμίας έδωσε στον τομέα της φαρμακολογίας σημαντικά αποτελέσματα με την ανακάλυψη νέων ισχυρών κυτταροτοξικών φαρμάκων. Η μεταμόσχευση του μυελού των οστών σήμερα και ιδιαίτερα η χρησιμοποίηση ετερομοσχευμάτων, παρά τα σοβαρά προβλήματα που παρουσιάζει (απόρριψη, GVH αντίδραση) εφαρμόζεται σε όλο και μεγαλύτερο αριθμό ασθενών με εξαιρετικά αποτελέσματα και αποτελεί μάλιστα για ορισμένες κατηγορίες νοσημάτων (ΧΜΛ) θεραπεία πρώτης επιλογής.

Ο σκοπός της συγγραφής αυτής της εργασίας είναι να δώσει όσο πιο ξεκάθαρα γίνεται τις γνώσεις και τις τελευταίες απόψεις για αυτή τη νόσο για το τι ακριβώς σημαίνει, πια η αιτιολογία της, η θεραπευτική της αντιμετώπιση, η κλινική της εικόνα και η νοσηλευτική της παρέμβαση.

ΟΡΙΣΜΟΣ ΤΗΣ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑΣ

Οι λευχαιμίες είναι νεοπλασματικές διαταραχές του αιμοποιητικού ιστού. Χαρακτηρίζονται από υπερβολική ανάπτυξη του λευκοκυτταρικού ιστού, ο οποίος κατά κανόνα εκτός του μυελού διηθεί διάφορα όργανα όπως το ήπαρ, το σπλήνα, τους λεμφαδένες και άλλα. Συνυπάρχουν συνήθως στο περιφερικό αίμα ποιοτικές και ποσοτικές μεταβολές των λευκοκυττάρων.

Όπως δηλώνει και η ίδια η λέξη μπορούμε να πούμε πως αποτελεί την αύξηση του αριθμού των λευκών αιμοσφαιρίων πάνω από κάποιο όριο, με την προϋπόθεση ότι η αύξηση αυτή του αριθμού οφείλεται σε κλωνική αύξηση ενός είδους κυττάρου.

Είναι νοσήματα του αίματος, άγνωστης αιτιολογίας, που χαρακτηρίζονται από νεοπλασματική εξαλλαγή, υπερπλασία των κυττάρων της λευκής σειράς του αίματος και από ανώμαλο πολλαπλασιασμό των κυττάρων των λευκοποιητικών ιστών δηλαδή αυτών που παράγουν τα λευκά αιμοσφαίρια ή λευκοκύτταρα και από την είσοδο των κυττάρων αυτών στην κυκλοφορία του αίματος πριν από την ωρίμανσή τους.

Είναι η συχνότερη κακοήθης νεοπλασματική νόσος της παιδικής ηλικίας και χαρακτηρίζεται από τη συνεχή άθροιση νεοπλασματικών αιμοποιητικών κυττάρων στο μυελό των οστών. Είναι νόσημα με ευρύ και ετερογενές φάσμα τόσο ως προς τον αιματολογικό και κλινικό φαινότυπο, όσο και ως προς τους υποκείμενους βιολογικούς μηχανισμούς της παθογένειας της. Ο ακριβής παθογενετικός μηχανισμός της δεν έχει πλήρως διευκρινισθεί, αλλά είναι πολύ πιθανό να οφείλεται σε γενετική βλάβη του πολυδύναμου αιμοποιητικού προγονικού κυττάρου, που οδηγεί σε κλωνική εξάπλωση και αναστολή της διαφοροποίησής του σε κάποιο στάδιο της ωρίμανσής του.

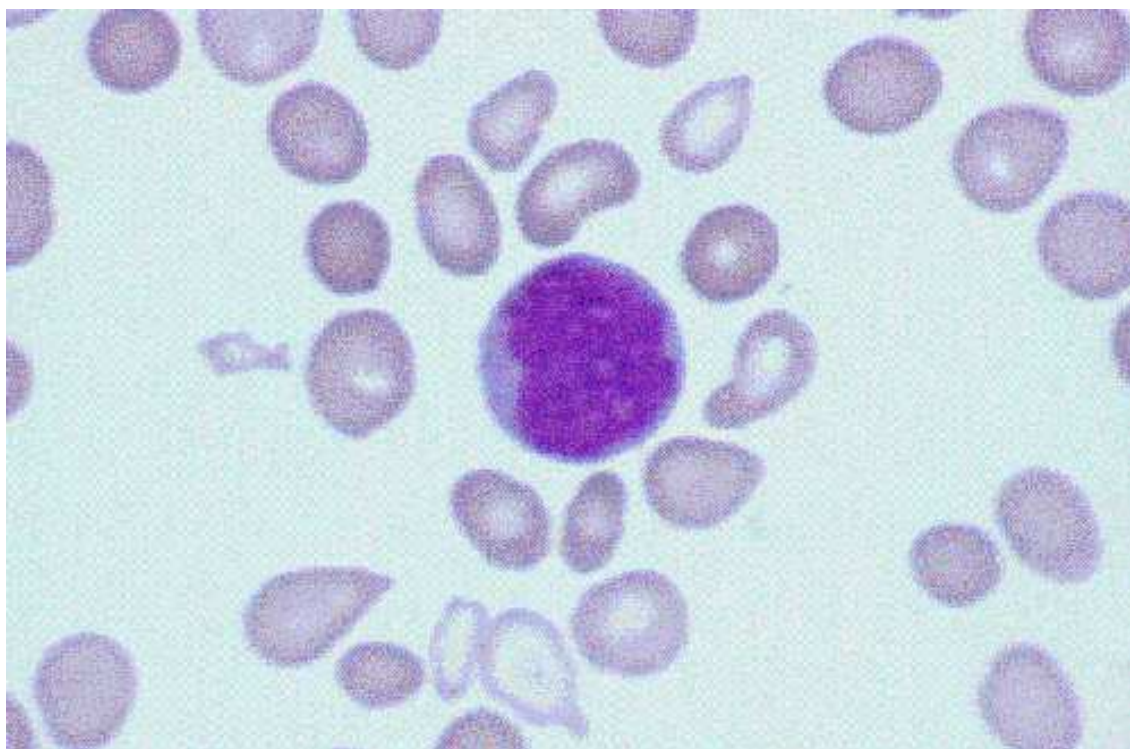
ΔΙΑΙΡΕΣΗ ΛΕΥΧΑΙΜΙΩΝ

Οι λευχαιμίες διαιρούνται σε οξείες και χρόνιες.

Στις οξείες κυριαρχούν τα άωρα ή μη διαφοροποιημένα κύτταρα. Τα άωρα κύτταρα καλούνται βλάστες και ειδικότερα όταν προέρχονται από τη μυελική σειρά ονομάζονται Μυελοβλάστες, ενώ όταν προέρχονται από τη λεμφική σειρά Λεμφοβλάστες. Η πορεία της νόσου είναι ταχεία αν δεν επέλθει θεραπεία. Είναι μια νόσος βαριάς μορφής και εισβάλλει απότομα.

Στις χρόνιες λευχαιμίες κυριαρχούν τα ώριμα ή καλά διαφοροποιημένα κύτταρα εδώ η πορεία της νόσου είναι μακρύτερη από ότι στις οξείες λευχαιμίες.

Οι οξείες και χρόνιες λευχαιμίες υποδιαιρούνται ανάλογα με το είδος του κυττάρου που πάσχει. Οι οξείες λευχαιμίες διακρίνονται σε οξεία μυελογενή, λεμφογενή και μονοκυτταρική (σπάνια).Ενώ οι χρόνιες λευχαιμίες διακρίνονται σε χρόνια μυελογενή και χρόνια λεμφογενή λευχαιμία.



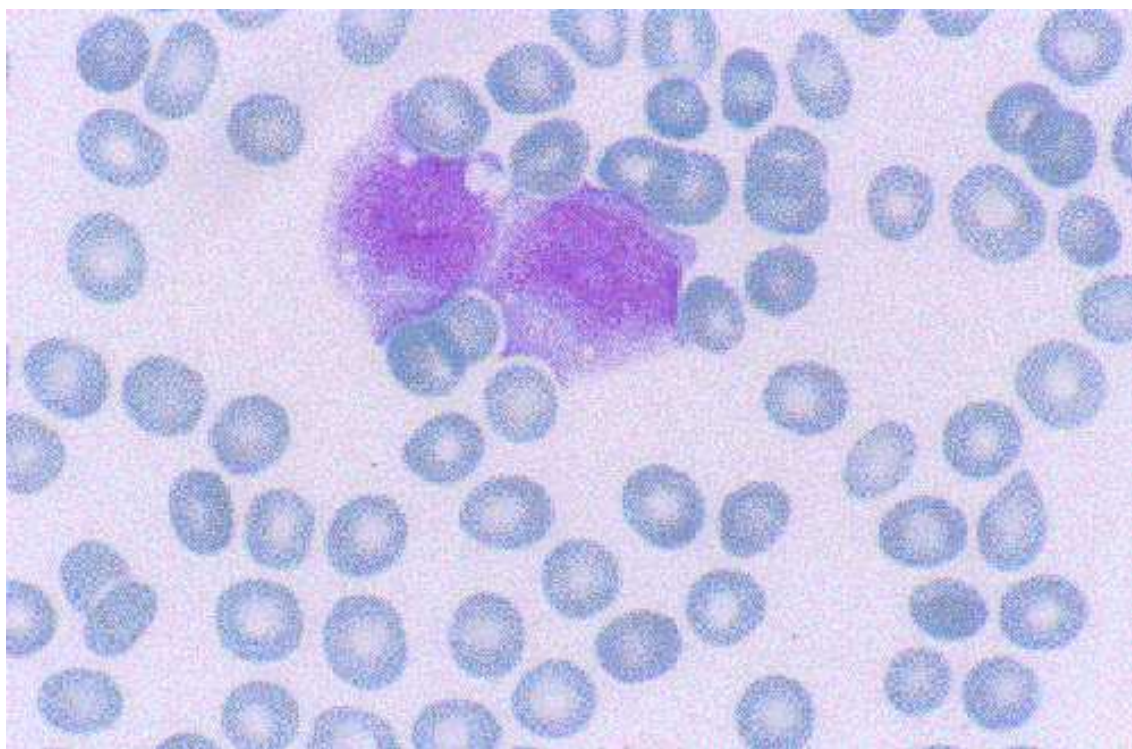
Οξεία μυελοβλαστική λευχαιμία (M1)

ΟΞΕΙΑ ΜΥΕΛΟΓΕΝΗΣ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ

Ο όρος οξεία μυελογενής λευχαιμία είναι γενικός και περιλαμβάνει τις οξείες λευχαιμίες της κοκκιώδους (μυελικής), της μονοκυτταρικής, της ερυθράς και της μεγακαρυοκυτταρικής σειράς. Για το λόγο αυτό πολλοί συγγραφείς χρησιμοποιούν τον όρο οξείες μη λεμφοκυτταρικές λευχαιμίες. Η οξεία μυελογενής λευχαιμία προσβάλλει κυρίως μεγαλύτερα σε ηλικία άτομα και όχι παιδιά. Στην οξεία μυελογενή λευχαιμία έχουν βελτιωθεί σημαντικά τα ποσοστά ίασης με την εφαρμογή πιο δραστικών χημειοθεραπειών και την ευρεία εφαρμογή της αλλογενούς και αυτόλογης μεταμόσχευσης του μυελού των οστών.

Στις συνηθισμένες χρώσεις τόσο ιστολογικών τομών όσο και επιχρισμάτων είναι δύσκολη και πολλές φορές αδύνατη η αναγνώριση και η μεταξύ τους διάκριση των διαφόρων λευχαιμικών βλαστικών μορφών. Για την ταυτοποίησή τους είναι απαραίτητες α) διάφορες ενζυματικές ιστοχημικές ή κυτταροχημικές μέθοδοι όπως είναι η χλωροοξεική εστεράση και η μυελουπεροξειδάση, β) κυρίως η ανοσοιστοχημική ανίχνευση των διαφόρων βιολογικών δεικτών και των ειδικών αντιγονικών ομάδων που χαρακτηρίζουν τις διάφορες κυτταρικές σειρές. Ιστογενετικά φαίνεται ότι οι λευχαιμίες είναι αποτέλεσμα νεοπλασματικής εξαλλαγής πολυδύναμων αρχέγονων αιμοποιητικών κυττάρων. Γι' αυτό από άποψη κυτταρικής σύνθεσης χαρακτηρίζονται από σημαντική ετερογένεια. Ανάλογα με τον κυτταρικό τύπο που επικρατεί οι οξείες μυελογενείς λευχαιμίες διακρίνονται (ταξινόμηση FAB) σε επτά κατηγορίες. Η M1 αντιστοιχεί στην οξεία μυελοβλαστική λευχαιμία χωρίς διαφοροποίηση. Οι βλάστες συνήθως δεν έχουν κοκκία ή περιέχουν ελάχιστα αζουρόφιλα κοκκία και σωματία Auer. Η θετικότητα στην μυελουπεροξειδάση και στην χλωροοξεική εστεράση είναι περιορισμένη. Η M2 αντιπροσωπεύει την οξεία μυελοβλαστική λευχαιμία με διαφοροποίηση. Εκτός από τις μυελοβλάστες υπάρχουν και μυελοκύτταρα όλων των σταδίων καθώς και δυσπλαστικά ώριμα λευκοκύτταρα (κύτταρα Peulger). Η θετικότητα στα πιο πάνω ένζυμα είναι σαφής και η παρουσία σωματίων Auer πιο εμφανής. Η M3 αντιστοιχεί στην οξεία προμυελοκυτταρική λευχαιμία που κλινικά χαρακτηρίζεται από ταχεία εξέλιξη με αιμορραγικά φαινόμενα και αλλοιώσεις διάσπαρτης ενδαγγειακής πήξης.

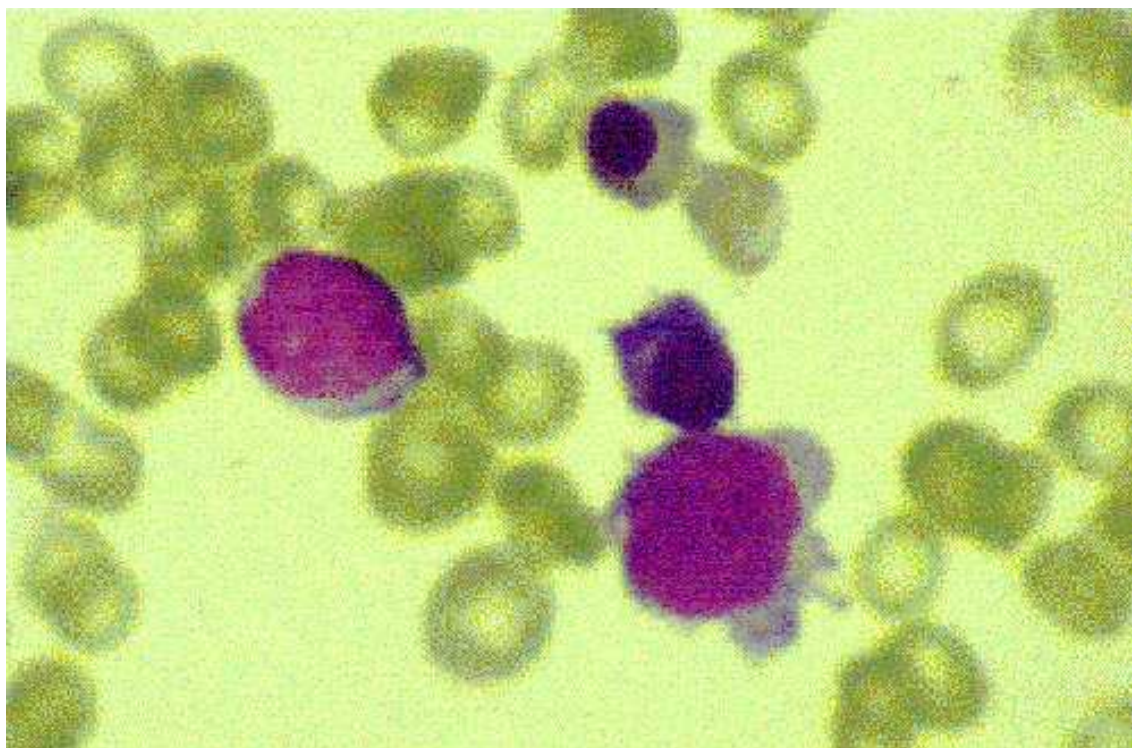
Μικροσκοπικά συνήθως τα προμυελοκύτταρα εμφανίζουν υπερκοκκίωση και δέσμες από λεπτά σωμάτια Auer. Τα πιο πάνω ένζυμα είναι έντονα θετικά. Σε σπάνιες περιπτώσεις, όταν συνδυάζεται με αντιμετάθεση μεταξύ χρωμοσωμάτων 15/17, δυνατόν να υπάρχει υποκοκκίωση. Η M4 αντιστοιχεί στην οξεία μυελομονοκυτταρική λευχαιμία που χαρακτηρίζεται από κυτταρικά στοιχεία διαφοροποίησης προς την κοκκιοκυτταρική και μονοκυτταρική σειρά. Στην τελευταία ανήκει το 20% τουλάχιστον των λευχαιμικών κυττάρων.



Οξεία μονοβλαστική λευχαιμία (M5a)

Πολλές φορές τα ίδια κύτταρα παρουσιάζουν μικτούς χαρακτήρες (π.χ. θετικότητα συγχρόνως στην χλωροοξεική και στην μη ειδική εστεράση). Η M5 αποτελεί την αμιγή οξεία μονοβλαστική λευχαιμία στην οποία επικρατούν τα άωρα μονοβλαστικά κυτταρικά στοιχεία. Η M6 αντιστοιχεί στην οξεία ερυθρολευχαιμία ή σύνδρομο di Guglielmo, στην οποία συμμετέχουν σε ποσοστό μέχρι 50% άτυπες ερυθροβλάστες, με μεγαλοβλαστικούς χαρακτήρες ή πολυπύρηνες, με έντονη θετικότητα του κυτταροπλάσματος στην χρώση PAS.

Μπορεί να συνυπάρχουν και άτυπα μεγακαρυοκύτταρα. Συνήθως μεταπίπτει τελικά σε λευχαιμία M1, M2 ή M4. Η M7 αντιστοιχεί στην οξεία μεγακαρυοβλαστική λευχαιμία. Στον κυτταροβριθή μυελό των οστών επικρατούν οι μεγακαρυοβλάστες. Αυτές ποικίλουν σε μέγεθος, συνήθως είναι μονοπύρηνες, χωρίς λόβωση, άωρες και χωρίς παραγωγή αιμοπεταλίων. Είναι δυνατόν να συγχυθούν προς άλλα άωρα κυτταρικά και κυρίως μεγαλοβλαστικά ερυθροβλαστικά στοιχεία. Η ανοσοϊστοχημική τους ταυτοποίηση πολλές φορές είναι απαραίτητη.



Οξεία μεγακαρυοβλαστική λευχαιμία (M7)

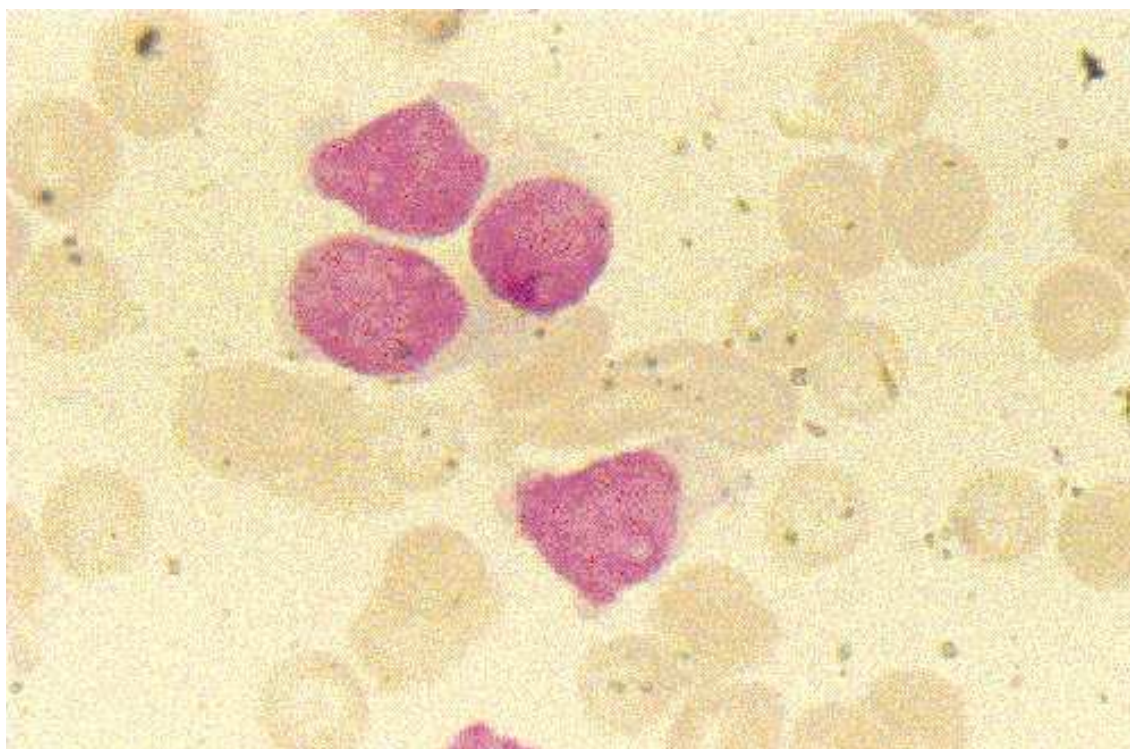
ΟΞΕΙΑ ΛΕΜΦΟΒΛΑΣΤΙΚΗ (ΛΕΜΦΟΓΕΝΗΣ) ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ

Η οξεία λεμφογενής λευχαιμία είναι ο πιο συχνός «καρκίνος» της παιδικής ηλικίας. Στην ενήλικη ζωή η συχνότητα της οξείας λεμφογενούς λευχαιμίας ελαττώνεται, ενώ αυξάνεται η συχνότητα της οξείας μυελογενούς λευχαιμίας φθάνοντας ένα ποσοστό 90% του συνόλου των οξείων λευχαιμιών.

Η Ο.Λ.Λ αποτελεί το 2ο αίτιο θανάτου σε παιδιά κάτω των 15 ετών. Για πολλά χρόνια η οξεία λευχαιμία συνδεόταν με αναπόφευκτο θάνατο. Σήμερα τα 2/3 των παιδιών με Ο.Λ.Λ και το 1/3 των ενηλίκων θεραπεύονται.

Η οξεία λεμφογενής λευχαιμία των παιδιών έχει καλύτερη πρόγνωση από την οξεία μυελογενή των ενηλίκων. Επίσης πρέπει να σημειωθεί ότι φάρμακα που δίνουν καλά αποτελέσματα στην οξεία λεμφογενή λευχαιμία, δεν ωφελούν στην οξεία μυελοβλαστική και αντίστροφα. Αποτελεί νεοπλασματική νόσο που προέρχεται από τη μη ελεγχόμενη από ρυθμιστικούς μηχανισμούς αύξηση των άωρων κυττάρων της λεμφικής σειράς (λεμφοβλάστες), τα οποία καταλαμβάνουν το μυελό των οστών, εκτοπίζοντας τις φυσιολογικές σειρές του αίματος. Η συμπτωματολογία με την οποία εμφανίζεται η νόσος ποικίλλει ανάλογα με την κυτταρική σειρά του μυελού των οστών που εκτοπίζεται πρώτη. Συχνά το προέρχον σύμπτωμα είναι μια συνεχώς επιτεινόμενη ωχρότητα που συνοδεύεται από αδυναμία και έντονη καταβολή. Η εμφάνιση πετεχιών και εκχυμώσεων στο δέρμα με αιμορραγική διάθεση και αιμορραγίες από τα ούλα, τη μύτη ή και αιματοουρία, είναι, σε ορισμένες περιπτώσεις, τα πρώτα σημεία τα οποία κάνει την εισβολή της η νόσος. Η ελάττωση του αριθμού των κοκκιοκυττάρων επίσης είναι αιτία επιμένουσας λοιμώξεως, με πυρετό και αρθραλγίες που στην αρχή αντιμετωπίζονται σαν κοινές λοιμώξεις και χάνεται πολύτιμος χρόνος μέχρι τη σωστή διάγνωση και θεραπεία. Η κλινική εξέταση, με την ανακάλυψη διογκωμένων λεμφαδενικών ομάδων και ψηλαφητού σπλήνα, σε συνδυασμό με τη συχνά υπάρχουσα αναιμία θα οδηγήσει στη διάγνωση που θα επιβεβαιωθεί με αιματολογικό έλεγχο και μυελόγραμμα. Η εξέταση του περιφερικού αίματος δίνει πληροφορίες για το είδος των βλαστικών κυττάρων που προκάλεσαν τη νόσο και για τον αριθμό των αιμοπεταλίων που κυκλοφορούν.

Το μυελόγραμμα δίνει το μέτρο της διηθήσεως του μυελού των οστών και στοιχεία για τις διάφορες σειρές του αίματος, που στη συνέχεια θα χρησιμεύσουν ως δείκτης της αποτελεσματικότητας της θεραπείας που εφαρμόστηκε. Η μορφολογική μελέτη των βλαστικών κυττάρων και η κατάταξή τους με μια από τις σήμερα χρησιμοποιούμενες ταξινομήσεις έχει ουσιαστική αξία, αφού σχετίζεται με την πρόγνωση και την εξέλιξη της νόσου. Η κατάταξη που χρησιμοποιείτε από το FAB (French American British cooperative group) (L1, L2, L3) έχει προγνωστική μόνο αξία, αφού ξεχωρίζει τα βλαστικά κύτταρα σε μικρά ή μεγάλα (με αντίστοιχα καλή ή κακή πρόγνωση), χωρίς να καλύπτει το σύνολο των ποικιλιών της νόσου. Για το λόγο αυτό θεωρούμε την κατάταξη του που (WHO) περισσότερο κατατοπιστική, με τις περισσότερες υποκατηγορίες βλαστικών κυττάρων.



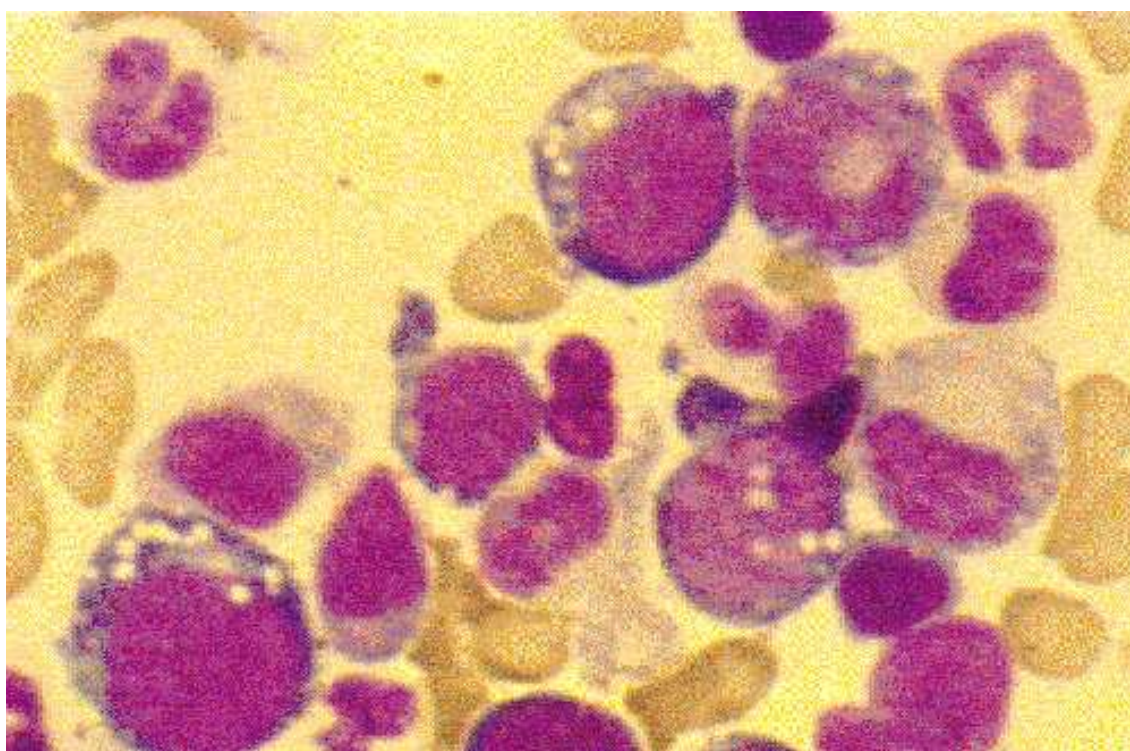
Οξεία λεμφοβλαστική λευχαιμία (L2)

Εδώ τα βλαστικά λευχαιμικά στοιχεία δεν εμφανίζουν τους ενζυματικούς χαρακτήρες των μυελικών κυτταρικών στοιχείων και είναι αρνητικά στο μαύρο Sudan, στην μυελούπεροξειδάση και στην χλωροοξεική εστεράση. Αντίθετα εμφανίζουν ανοσοϊστοχημικούς δείκτες λεμφοειδών κυττάρων. Μορφολογικά αποτελούν ετερογενή ομάδα.

Παρ' όλα αυτά κατά FAB είναι δυνατόν να διακριθούν σε τρεις μορφολογικές κατηγορίες. Η L1 περιλαμβάνει τις περιπτώσεις με τα μικρότερα λεμφοβλαστικά κύτταρα με λίγο κυτταρόπλασμα, ομαλούς πυρήνες και δυσδιάκριτα πυρήνια. Η L2 αποτελείται από μεγάλα λεμφοβλαστικά κύτταρα με πυρήνες ανωμάλους, εντμημένους ή και σπειροειδείς, εμφανή πυρήνια και μέτριο κυτταρόπλασμα. Πολλές φορές ανευρίσκονται PAS θετικά κοκκία. Στις κατηγορίες L1 και L2 υπάγονται οι περισσότερες ALL T- κυτταρικής αρχής. Στην L3 οι λεμφοβλάστες έχουν υποστρόγγυλους, σχεδόν ομαλούς, ομοιόμορφους πυρήνες με εμφανή πυρήνια και μέτρια άφθονο και έντονα βασίφιλο κυτταρόπλασμα. Αυτό συχνά έχει στα επιχρίσματα άφθονα κενοτόπια. Γενικά υπάρχει ομοιότητα προς τα κύτταρα του λεμφώματος Burkitt. Οι λευχαιμίες της κατηγορίας L3 είναι κατά κανόνα B- κυτταρικής αρχής. Γενικά πιο ακριβής και με προγνωστική σημασία φαίνεται να είναι η ανοσομορφολογική ταξινόμηση των λεμφοβλαστικών λευχαιμιών σε B-ALL, T-ALL και Non B/ Non T- ALL. Οι οξείες λεμφοβλαστικές λευχαιμίες B- κυτταρικής αρχής διακρίνονται σε α) προ-B- κυτταρικές (Pre- B-ALL) που τα κύτταρά τους είναι θετικά στο CALLA, στο HLA-DR, στην TdT, και στις κυτταροπλασματικές IgM. Αντίθετα δεν έχουν ανοσοσφαιρίνες επιφάνειας (SIgM). Οι περισσότερες περιπτώσεις ανήκουν στην μορφολογική κατηγορία L1, β) B-κυτταρικές (κυρίως B-ALL) που τα κύτταρά τους είναι θετικά στις SIgM, στο HLA-DR, δυνητικά στο CALLA και αρνητικά στην TdT. Ανήκουν στην μορφολογική κατηγορία L3. Οι T-ALL είναι θετικές στο Leu1, στην TdT, στο HLA-DR και σχεδόν πάντοτε αρνητικές στο CALLA. Οι Non B/ Non T-ALL ή Null-ALL είναι θετικές μόνον στο CALLA και στην TdT. Την καλύτερη πρόγνωση έχουν οι περιπτώσεις της τελευταίας κατηγορίας με πολύ υψηλά ποσοστά επιβίωσης μεγαλύτερης των 5 ετών. Πολλά παιδιά θεωρούνται ως πλήρως θεραπευμένα. Ακολουθούν οι T-ALL. Την χειρότερη πρόγνωση παρουσιάζουν οι B-ALL.

Η εργαστηριακή διερεύνηση της ΟΛΛ δίνει στοιχεία για την πρόγνωση και την εξέλιξη της νόσου. Ο μακρολεμφοβλαστικός και ανοσοβλαστικός τύπος είναι κακής προγνώσεως και η ύπαρξη υποδοχέων επιφάνειας B τύπου ή T τύπου θεωρείται σημείο κακής προγνώσεως σε σχέση με τις κοινές ΟΛΛ που θεωρούνται καλής προγνώσεως και είναι συνήθως Pre-B.

Ένας αριθμός κλινικών και εργαστηριακών ευρημάτων θεωρούνται ότι έχουν κακή προγνωστική αξία και επηρεάζουν δυσμενώς την πρόγνωση. Όπως, η αύξηση του αριθμού των λευκών αιμοσφαιρίων πολύ πάνω από το φυσιολογικό, ο μορφολογικός τύπος βλαστών (μακρολεμφοβλάστες, L3), το άρρεν φύλλο, το διογκωμένο ήπαρ, η ύπαρξη μάζας στο μεσοθωράκιο, η ύπαρξη διογκωμένων λεμφαδένων, η ύπαρξη υποδοχέων T τύπου, ηλικία μεγαλύτερη από 7 χρόνια, πολύ μικρός αριθμός αιμοπεταλίων και αρνητική αντίδραση PAS (λιγότερα από 5% θετικά κύτταρα). Η ύπαρξη λοιμώξεως είναι επίσης παράγοντας επιβαρυντικός για την πρόγνωση της νόσου.



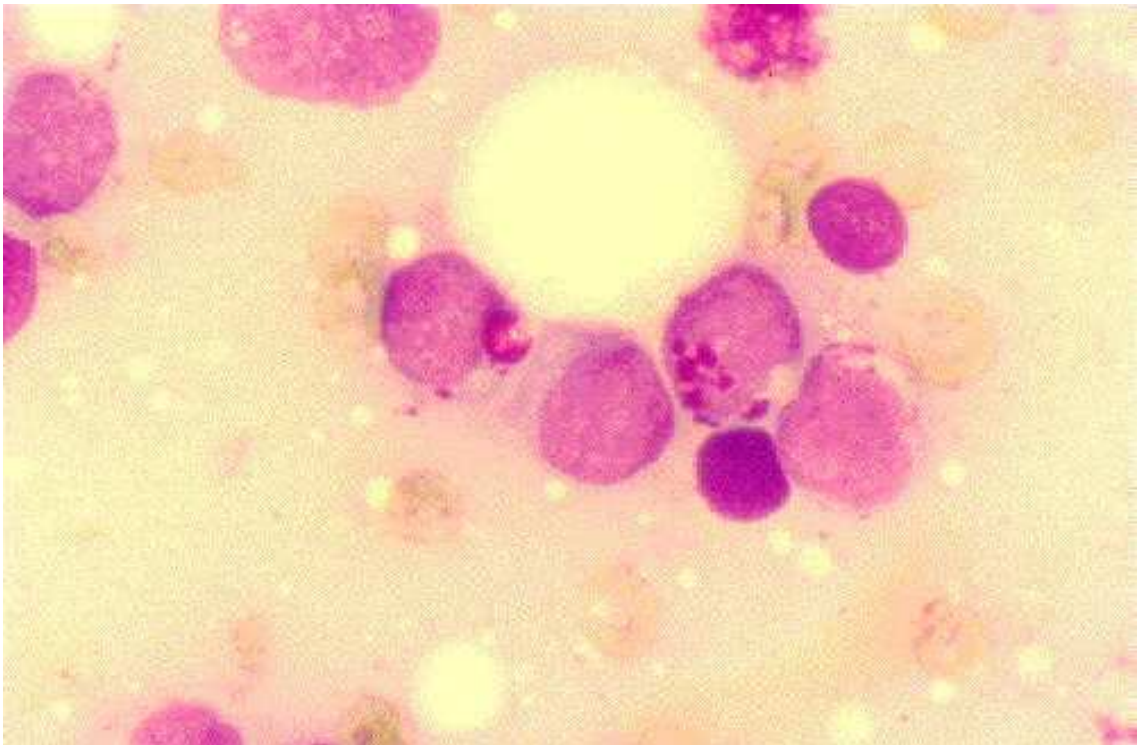
Οξεία λεμφοβλαστική λευχαιμία (L3)

Η στενή συνεργασία του μικροβιολογικού εργαστηρίου με τον κλινικό μπορεί να βοηθήσει σημαντικά στην αντιμετώπιση των λοιμώξεων, παίρνοντας συχνές καλλιέργειες (στοματική κοιλότητα, μύτη, πτύελα, ούρα και αίμα) με τις οποίες θα καθορίζεται ο μικροβιακός πληθυσμός που υπάρχει και η ευαισθησία του στα αντιβιοτικά. Η ταχύτητα με την οποία εξελίσσεται η νόσος αποτελεί επίσης παράγοντα που επηρεάζει την πρόγνωση. Ο καθορισμός του χρόνου διπλασιασμού των βλαστικών κυττάρων (dublication time) αποτελεί παράμετρο που θα πρέπει να λαμβάνεται υπόψη για το είδος αλλά και τη διάρκεια της θεραπείας.

Η θεραπεία της νόσου περιλαμβάνει, όπως σε όλες τις περιπτώσεις της οξείας λευχαιμίας τη θεραπεία εφόδου (induction) με την οποία προσπαθούμε να περιορίσουμε την εξέλιξη και την έκταση της νόσου, την προφυλακτική θεραπεία του ΚΝΣ και την θεραπεία συντηρήσεως. Στη θεραπεία εφόδου χρησιμοποιούμε, ανάλογα με το είδος των κυττάρων, συνδυασμό Βινκριστίνης, Ασπαραγινάσης και Πρεδνιζολόνης για τις μορφές που έχουν καλή πρόγνωση ενώ για τις περιπτώσεις που έχουν κακή πρόγνωση στα παραπάνω κυτταροστατικά προστίθεται και η Αδριαμυκίνη και η Αραβινοσυλκυττοσίδη. Μετά την επιτυχία πλήρους υφέσεως ακολουθεί προστατευτική θεραπεία του κεντρικού νευρικού συστήματος (ΚΝΣ) με ακτινοβολήση της βάσεως του κρανίου με 2500 rads και ταυτόχρονη έγχυση Μεθοτρεξάνης ενδοραχιαίως (6-8 εγχύσεις, με συχνότητα δύο την εβδομάδα). Η προφυλακτική θεραπεία του ΚΝΣ αποσκοπεί στην αποστείρωση του νευρικού συστήματος από λευχαιμικές εντοπίσεις με απευθείας έγχυση των κυτταροστατικών στο σπονδυλικό σωλήνα, γιατί ο αιματοεγκεφαλικός φραγμός δεν επιτρέπει στα κυτταροστατικά που χορηγούνται με ενδοφλέβια έγχυση να περάσουν στον εγκέφαλο. Οι πιο συνηθισμένες εστίες εντοπίσεως των λευχαιμικών διηθήσεων στον εγκέφαλο είναι τα χοριοειδή πλέγματα.

Η θεραπεία συντηρήσεως αρχίζει αμέσως μετά την επιτυχία πλήρους υφέσεως για να προκαλέσει βαθμιαία ελάττωση των λευχαιμικών κυττάρων που έχουν απομείνει, με αντικειμενικό σκοπό την πλήρη εκρίζωση της νόσου. Θεωρητικά, κατά την πλήρη ύφεση ο αριθμός των λευχαιμικών κυττάρων έχει περιοριστεί και η νόσος δεν είναι ανιχνεύσιμη. Τα βλαστικά κύτταρα ανευρίσκονται στο μυελό των οστών σε αναλογία 3-5%. Σημαντικό ποσοστό ασθενών (20-50%) παρουσιάζει υποτροπή στην πρώτη τριετία, είτε απαρχής στο μυελό των οστών είτε εξωμυελικά (ΚΝΣ και όρχεις στα αγόρια). Η υποτροπή πρέπει να αντιμετωπίζεται με γενικευμένη χημειοθεραπεία ακόμη και όταν εντοπίζεται εξωμυελικά (όρχεις), γιατί την εξωμυελική υποτροπή ακολουθεί σύντομα κατά κανόνα και υποτροπή των στο μυελό των οστών. Η υποτροπή στο ΚΝΣ αντιμετωπίζεται με εγχύσεις Μεθοτρεξάτης, Κορτικοειδών και Αραβινοσυλκυττοσίδης ενδοραχιαία με φτωχά και πρόσκαιρα αποτελέσματα.

Σε γενικές γραμμές τα αποτελέσματα της πολυχημειοθεραπείας είναι λιγότερο ικανοποιητικά (<50% σε σχέση με >90%) κατά την υποτροπή από εκείνα της αρχικής θεραπείας γιατί και τα βλαστικά κύτταρα αποκτούν ανοχή στα κυτταροστατικά φάρμακα και οι εφεδρείες του οργανισμού του ασθενούς είναι λιγότερες. Η μεταμόσχευση μυελού των οστών από συμβατό δότη δοκιμάζεται σε ορισμένα κέντρα του εξωτερικού με ικανοποιητικά αποτελέσματα, όμως όλα τα προβλήματα που προκαλεί η εμπλοκή στη θεραπεία του συστήματος ανοσίας, ακόμη και σε πλήρη ταυτότητα των συστημάτων ιστοσυμβατότητα δότη – δέκτη δεν έχουν επιλυθεί (χρόνια GVH, απόρριψη κ.α.).



Οξεία βασεόφιλη λευχαιμία

ΧΡΟΝΙΑ ΜΥΕΛΟΓΕΝΗΣ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ

Η χρόνια μυελογενής λευχαιμία εμφανίζεται συνήθως σε άτομα ηλικίας 30-50 ετών και παρατηρείται πιο συχνά στους άνδρες. Είναι σπάνια σε άτομα κάτω των 10 και άνω των 70 ετών. Η ετήσια συχνότητα εμφάνισης της νόσου είναι 1/100.000 του πληθυσμού. Η έναρξη της νόσου είναι βραδεία.

Ο άρρωστος παραμένει για μακρύ χρονικό διάστημα χωρίς ενοχλήματα και η διάγνωση γίνεται από τυχαία εξέταση είτε αιματολογική είτε κλινική κατά την οποία διαπιστώνεται σπληνομεγαλία και αυξημένη παραγωγή και παρουσία κοκκιοκυττάρων (200.000 – 1.000.000/ μ L). Η μέση διάρκεια ζωής μετά τη διάγνωση δεν ξεπερνά τα τρία χρόνια. Πολύ σπάνια η επιβίωσή του φθάνει τα δέκα χρόνια. Η νόσος καταλήγει σχεδόν πάντοτε σε θάνατο. Συνήθως οι περισσότεροι άρρωστοι πεθαίνουν από οξεία μυελοβλαστική κρίση, κατά την οποία κυριαρχεί το άωρο κύτταρο ή βλάστη. Η χρόνια μυελογενής λευχαιμία χαρακτηρίζεται από μη ελεγχόμενο πολλαπλασιασμό της μυελικής σειράς, παρουσία του χρωμοσώματος Φιλαδέλφεια, και διφασική πορεία, με αρχική χρόνια φάση και σταθερή τελική εκτροπή σε οξεία λευχαιμία. Επίσης χαρακτηρίζεται και από υπερπλασία κυρίως της κοκκιώδους σειράς σε όλα τα στάδια ωρίμανσης.

Τις περισσότερες φορές, δεν μπορεί να ενοχοποιηθεί κάποιος προδιαθεσικός παράγοντας για την εμφάνιση της νόσου. Η συχνότητα πάντως αυξήθηκε σημαντικά στους επιζήσαντες της ατομικής βόμβας στη Χιροσίμα και το Ναγκασάκι. Συσχέτιση με ιούς ή τοξικές χημικές ουσίες δεν έχει αποδειχθεί.

Τα τελευταία χρόνια επιτεύχθηκε εξαιρετική πρόοδος στην κατανόηση των μηχανισμών που εμπλέκονται στην παθογένεση και την εξέλιξη της ΧΜΛ. Η νόσος αυτή αποτελεί σήμερα την καλύτερα μελετημένη νεοπλασία στον άνθρωπο. Παρόλα αυτά, η γνώση για όσα συμβαίνουν σε μοριακό επίπεδο είναι ακόμη περιορισμένη. Ήδη από το 1960, αναγνωρίστηκε από τους Nowell και Hungerford ένα μικρό χρωμόσωμα στα αιμοποιητικά και μόνο κύτταρα ασθενών με ΧΜΛ, των οποίων ο συστηματικός καρυότυπος ήταν φυσιολογικός. Το παθολογικό αυτό χρωμόσωμα ονομάστηκε χρωμόσωμα Φιλαδέλφεια (Ph) και πολύ αργότερα

αποκαλύφθηκε ότι το χρωμόσωμα Ph είναι το προϊόν μιας αμοιβαίας μετάθεσης γενετικού υλικού μεταξύ των μακρών σκελών των χρωμοσωμάτων 9 και 22. Τα σημεία θραύσης των χρωμοσωμάτων εντοπίστηκαν στις περιοχές q34 και q11 αντίστοιχα και μετάθεση περιγράφεται ως t (9;22) (q34;q11). Το ποσό του χρωμοσωμικού υλικού που μεταφέρεται από το 22 στο 9 είναι πολύ μεγαλύτερο από αυτό που μεταφέρεται από το 9 στο 22, με αποτέλεσμα να δημιουργείται ένα μικρό χρωμόσωμα 22 που εύκολα αναγνωρίζεται μικροσκοπικά ως χρωμόσωμα Φιλαδέλφεια. Η μετάθεση αυτή ανιχνεύεται σε ποσοστό περίπου 95% των ασθενών με ΧΜΛ και μάλιστα σε όλες τις μεταφάσεις που προκύπτουν από την ειδική καλλιέργεια του μυελού των οστών στη διάγνωση της νόσου. Η παρουσία της σε κύτταρα όχι μόνο της μυελικής, αλλά και της ερυθράς, της μονοκυτταρικής, της βασεοφιλικής, της ηωσινοφιλικής και της μεγακαρυοκυτταρικής σειράς, και ακόμη στα Β λεμφοκύτταρα, αποδεικνύει ότι η βλάβη σημειώθηκε στο επίπεδο του αρχέγονου πολυδύναμου αιμοποιητικού κυττάρου. Σε μοριακό επίπεδο, αποτέλεσμα της αμοιβαίας μετακίνησης γενετικού υλικού μεταξύ των χρωμοσωμάτων 9 και 22 είναι η μεταφορά του πρωτοογκονιδίου c-abl από το χρωμόσωμα 9 στην περιοχή bcr του χρωμοσώματος 22 και ο σχηματισμός ενός υβριδικού γονιδίου, του bcr/abl. Σε ένα μικρό ποσοστό ασθενών με ΧΜΛ η μετάθεση (9;22) δεν είναι ορατή στην χρωμοσωματική ανάλυση μικροσκοπικά, παρόλο που η γονιδιακή μετακίνηση και η σύνθεση του bcr/abl έχει συμβεί. Στις περιπτώσεις αυτές η παρουσία του χμαιρικού γονιδίου bcr/abl ανιχνεύεται με ανάλυση του DNA, με την τεχνική της αλυσιδωτής αντίδρασης πολυμεράσης (PCR). Οι ασθενείς αυτοί χαρακτηρίζονται σαν Ph αρνητικοί – bcr/abl θετικοί και διαφέρουν από τις τυπικές Ph- θετικές περιπτώσεις ΧΜΛ. Για το υπόλοιπο μικρό ποσοστό των ασθενών με κλινικά και εργαστηριακά ευρήματα παρόμοια με της ΧΜΛ αλλά αρνητικών τόσο για το Ph όσο και για το bcr/abl, η διάγνωση της ΧΜΛ αμφισβητείται. Τις περισσότερες φορές οι ασθενείς έχουν άλλο μυελοπαραγωγικό ή μυελοδυσπλαστικό νόσημα και η πρόγνωση είναι κατά κανόνα χειρότερη από αυτή της κλασικής ΧΜΛ. Το προϊόν του χμαιρικού γονιδίου bcr/abl είναι ένα ανώμαλο RNA και τελικά μια ανώμαλη χμαιρική πρωτεΐνη μοριακού βάρους 210 kd (P210). Πρόκειται για μια ενεργοποιημένη μορφή της κινάσης της τυροσίνης που φυσιολογικά παράγει το γονίδιο abl και η οποία έχει μοριακό βάρος 145 kd. Πάντως, η παθογενετική συσχέτιση του bcr/abl

με την ανάπτυξη της λευχαιμίας είναι βέβαιη και έχει πειστικά αποδειχθεί με την πρόκληση λευχαιμίας σε ποντίκια με τη μεταφορά της P210 στα κύτταρά τους. Εφόσον η λευχαιμιогένεση είναι σαφώς πολυσταδιακή διαδικασία, θεωρείται σήμερα βέβαιο ότι το bcr/abl ξεκινά μια κλιμακωτή διαδικασία που καταλήγει στην ανάπτυξη της λευχαιμίας. Αν η εμφάνιση του Ph και του bcr/abl είναι το αρχικό γεγονός ή έχει προηγηθεί κάτι άλλο, ένα είναι ερώτημα που δεν έχει οριστικά απαντηθεί. Χρωμόσωμα Ph παρατηρείται, εκτός από τη ΧΜΛ και σε μερικές περιπτώσεις οξείας λεμφοβλαστικής λευχαιμίας, συχνότερα των ενηλίκων, όπου μάλιστα η παρουσία του επιβαρύνει εξαιρετικά την πρόγνωση. Η μετάθεση είναι ίδια, η t (9;22) (q34;q11), εντούτοις το σημείο θραύσης στο bcr είναι διαφορετικό, με αποτέλεσμα τη δημιουργία μιας διαφορετικής χιμαιρικής πρωτεΐνης με μοριακό βάρος 190 kd. Στην τελική φάση της ΧΜΛ >80% των ασθενών έχει μία ή περισσότερες επιπρόσθετες χρωμοσωματικές ανωμαλίες. Συχνότερες τέτοιες βλάβες είναι η τρισωμία 8 (+8), το ισοχρωμόσωμα 17 (i17) ή ένα δεύτερο Ph. Η ανίχνευση αυτών των διαταραχών στην πορεία της νόσου μετά την διάγνωση προαναγγέλλει την επιταχυνόμενη φάση και τη βλαστική κρίση 2-6 μήνες πριν την κλινική ή αιματολογική τους εκδήλωση.

Οι Leach S., Richardson C., Vowles JK., Carlton L., υποστηρίζουν ότι:

Η τοξικότητα που παρουσιάζει η μοριακή θεραπεία με την χρήση ειδικών πρωτεϊνών κινάσης για την χρόνια μυελογική λευχαιμία αποτελεί σύμπτωμα που απαιτεί την ανάμειξη και παρέμβαση των νοσηλευτών για την αντιμετώπιση των ασθενών.

ΚΛΙΝΙΚΗ ΚΑΙ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

A. Χρόνια φάση

Τα κύρια συμπτώματα της νόσου εκδηλώνονται με καταβολή δυνάμεων, αίσθημα βάρους στην αριστερή κοιλία, απώλεια βάρους και εφιδρώσεις. Πιο σπάνια μπορεί να υπάρχουν αιμορραγικές εκδηλώσεις. Τα συμπτώματα αυτά οφείλονται στην αναιμία, τη σπληνομεγαλία και τον υπερμεταβολισμό. Σχεδόν στο 20% των ασθενών η νόσος αποκαλύπτεται από τυχαία εξέταση αίματος. Ο σπλήνας στην πλειονότητα των ασθενών είναι ψηλαφητός >10cm από το πλευρικό τόξο, ενώ ηπατομεγαλία παρατηρείται στο 50%. Η αναιμία είναι συχνή, η θρομβοπενία σπάνια, ενώ συχνότερα παρατηρείται θρομβοκυττάρωση. Η υπόνοια της νόσου εγείρεται με την εξέταση του λευκοκυτταρικού τύπου, όπου εκφράζονται όλες οι άωρες και ώριμες μορφές της μυελικής σειράς στο περιφερικό αίμα με επικράτηση των μυελοκυττάρων και των πολυμορφοπυρήνων. Τα βασεόφιλα και τα ηωσινόφιλα είναι αυξημένα, ενώ οι βλάστες ξεπερνούν στη χρόνια φάση το 10%. Τα πολυμορφοπύρηνια είναι ενεργά και οι λοιμώξεις σπάνιες σε αυτή τη φάση. Η αλκαλική φωσφατάση των πολυμορφοπύρηνων (LAP) είναι χαρακτηριστικά ελαττωμένη έως μηδενική και βοηθά στη διαφορική διάγνωση από άλλες λευκοκυτταρώσεις όπου είναι φυσιολογική ή αυξημένη. Ο μυελός των οστών χαρακτηρίζεται από εξαιρετικά αυξημένη κυτταροβρίθεια, με εξαφάνιση των κοινοτοπιών του λίπους και επικράτηση της μυελικής σειράς. Ο λόγος μυελικής προς ερυθρά σειρά φθάνει το 25/1, ενώ φυσιολογικά κυμαίνεται από 2-5/1. Τα μεγακαρυοκύτταρα είναι πολλά, συχνά με δυσπλαστική εμφάνιση, και η ερυθρά σειρά κατά κανόνα ελαττωμένη. Η κυτταρογενετική ανάλυση με ειδική καλλιέργεια του μυελού αποκαλύπτει την παρουσία του χρωμοσώματος Ph σε όλες τις μεταφάσεις που αναλύονται και θέτει οριστικά τη διάγνωση της νόσου. Έχει υπολογιστεί ότι το διάστημα που μεσολαβεί από το πρώτο κύτταρο που υπέστη την κακοήθη εξαλλαγή και εμφάνισε το χρωμόσωμα Ph μέχρι την πλήρη κατάληψη του μυελού από τον Ph⁺ κλώνο που προήλθε από αυτό το κύτταρο, είναι 6,3 χρόνια. Στη φάση αυτά τα λευκά του περιφερικού αίματος έχουν είδη χαμηλή LAP. Ακολουθεί μια προκλινική φάση, διάρκειας χρόνου 5-19 περίπου μηνών, με προοδευτική λευκοκυττάρωση και στη συνέχεια, έρχεται η κλινικά

εμφανής χρόνια φάση με μέση διάρκεια 3 – 4 χρόνια. Η διάρκεια της χρόνιας φάσης καθορίζει ουσιαστικά και την επιβίωση των ασθενών, αφού μετά την βλαστική εκτροπή η επιβίωση είναι εξαιρετικά περιορισμένη.

B. Επιταχυνόμενη φάση και βλαστική κρίση.

Συνήθως μεταξύ της χρόνιας φάσης και της τελικής βλαστικής κρίσης μεσολαβεί η λεγόμενη επιταχυνόμενη φάση της νόσου. Η έναρξη της φάσης αυτής είναι συχνά ασαφής και η επιδείνωση της νόσου προοδευτική. Τα χαρακτηριστικά της επιταχυνόμενης φάσης της ΧΜΛ είναι η μη περαιτέρω ανταπόκριση στη θεραπεία, η οποία μέχρι τότε απέδιδε, η επιδείνωση των κλινικών συμπτωμάτων (απώλεια βάρους, ηπατομεγαλία, έντονη κόπωση, προοδευτική αύξηση της σπληνικής διογκώσεως, εφιδρώσεις, πυρετός και οστικοί πόνοι). Τα ευρήματα που ανιχνεύουμε εργαστηριακά είναι: επιδείνωση της αναιμίας, θρομβοπενία ή επιμένουσα θρομβοκυττάρωση, ταχεία αύξηση του αριθμού των λευκών με αλλαγές στο λευκοκυτταρικό τύπο. Τα ηωσινόφιλα και τα βασίφιλα αυξάνουν >20%, οι βλάστες ξεπερνούν το 10% και αυξάνουν προοδευτικά μέχρι την τελική εικόνα οξείας λευχαιμίας με ποσοστό βλαστών και προμυελοκυττάρων στο περιφερικό αίμα και το μυελό >30%. Η οξεία λευχαιμία είναι συνήθως μυελοειδής και σπανιότερα λεμφοβλαστικού τύπου. Η επιταχυνόμενη φάση μπορεί να διαρκέσει 1 – 2 χρόνια και ο θάνατος κατά τη διάρκειά της είναι συνήθως αποτέλεσμα λοίμωξης ή αιμορραγίας. Πολύ σπάνια, η ενδιάμεση αυτή φάση δεν γίνεται αντιληπτή ή λείπει τελείως και η μετάβαση γίνεται απότομα από τη χρόνια φάση στη βλαστική κρίση. Η νόσος στην τελική αυτή φάση είναι πολύ ανθεκτική στη θεραπεία και η επιβίωση μετά τη μετατροπή είναι μόλις 2 – 4 μήνες. Η νόσος παραμένει θανατηφόρος για μεγάλο ποσοστό αρρώστων παρά την εξαιρετική πρόοδο που συντελέστηκε τα τελευταία χρόνια στη διαλεύκανση της λευχαιμογένεσης στη ΧΜΛ. Ωστόσο βελτίωση στην πρόγνωση έχει ασφαλώς επιτευχθεί και αυτό οφείλεται στην πιο έγκαιρη διάγνωση, τη βελτίωση των θεραπευτικών μέσων, αλλά και τη βελτίωση της υποστηρικτικής θεραπείας. Η θεραπεία της χρόνιας φάσης περιλαμβάνει φάρμακα κυτταροστατικά, όπως είναι η υδροξουρία ή μπουσουλφάνη, που καταστέλλουν την νεοπλασματική παραγωγή κυττάρων.

Όλα τα φάρμακα αυτά επιτυγχάνουν βελτιωμένες ή και φυσιολογικές τιμές των αιματολογικών παραμέτρων στο περιφερικό αίμα. Σχεδόν η μέση επιβίωση με τα φάρμακα αυτά είναι 3 – 4 χρόνια και τουλάχιστον η πενταετής επιβίωση επιτυγχάνεται σε < 20% των αρρώστων. Δύο πιο νέες θεραπευτικές δυνατότητες, η αλλογενής μεταμόσχευση μυελού και η θεραπεία με ιντερφερόνη, μας δίνουν πολύ καλύτερες προοπτικές σε ένα τουλάχιστον ορισμένο ποσοστό των αρρώστων με ΧΜΛ. Επιπλέον η μεταμόσχευση μυελού είναι ικανή να προσφέρει ίαση, αλλά το μειονέκτημά της είναι ότι εφαρμόζεται μόνο σε νέα άτομα ηλικίας (< 50 ετών), τα οποία είναι λίγα με αυτό το νόσημα και με την προϋπόθεση πως υπάρχει οπωσδήποτε συμβατός δότης μυελού.



Όμως η πιθανότητα ανεύρεσης ενός συμβατού δότη είναι σχετικά μικρή, καλύπτει το 20% για τους ασθενείς με χρόνια μυελογενή λευχαιμία και από τους αρρώστους οι οποίοι υποβάλλονται σε μεταμόσχευση απαλλάσσονται από τη νόσο τουλάχιστον το 50 – 60%. Οι υπόλοιποι ασθενείς με τη ΧΜΛ υποτροπιάζουν ή και πεθαίνουν από διάφορες επιπλοκές που έχουνε σχέση με τη μεταμόσχευση. Η θεραπεία με την ιντερφερόνη α (IFNα) εφαρμόζεται περίπου τα τελευταία 20 χρόνια και το ευχάριστο γεγονός είναι ότι προκαλεί, εκτός από αιματολογικές και κλινικές υφέσεις όπως λέγονται, αλλά και κυτταρογενετικές υφέσεις. Όπως ελάττωση ή εξαφάνιση του παθολογικού κλώνου σε ένα ικανοποιητικό ποσοστό των ασθενών. Η δράση της IFN είναι διαφορετική από αυτήν των κυτταροστατικών. Είναι πιθανόν να ευνοεί την ανάπτυξη του μη ορατού αλλά

υπαρκτού όπως φαίνεται φυσιολογικού κλώνου στη ΧΜΛ, σε σχέση με τον παθολογικό Ph⁺ κλώνο τον οποίο προοδευτικά καταστέλλει, χωρίς την πρόκληση μυελικής απλασίας. Η IFN φαίνεται ότι παρατείνει την μέση επιβίωση (τουλάχιστον 5 έτη) και για ένα ποσοστό ασθενών εκείνο με την παρατεινόμενη κυτταρογενετική ύφεση είναι ικανή να οδηγήσει και στην ίαση. Επίσης ακόμη καλύτερα αποτελέσματα κατορθώνονται με το συνδυασμό της IFN με τα κυτταροστατικά φάρμακα, όπως είναι η αρασιτίνη. Επιπλέον στην αντιμετώπιση της χρόνιας μυελογενούς λευχαιμίας χρησιμοποιούνται επίσης η αυτομεταμόσχευση με υψηλές δόσεις χημειοθεραπείας και ακτινοβολίας και η προσπάθεια απομάκρυνσης του παθολογικού κλώνου από το μόσχευμα που θα επαναχορηγηθεί, ή με την επιλογή φυσιολογικών προγονικών κυττάρων για επανέγχυση με εξειδικευμένες διαδικασίες. Στην τελική φάση η νόσος παρουσιάζει μια ανθεκτικότητα στη θεραπεία. Εδώ και πολύ λίγα χρόνια όμως δοκιμάζεται μια νέα, επαναστατική μέθοδος και μορφή θεραπείας, που για πρώτη φορά εφαρμόζεται σε κακοήθη νόσο. Πρόκειται για την ουσία STI 571 ή imatinib, που είναι ένας αναστολέας πολύ ισχυρός και εκλεκτικός της δράσης που προκαλείται από την παθολογική κινάση της τυροσίνης του bcr/abl. Το STI 571 αναστέλλει την μεταγωγή του σήματος που θεωρείται υπεύθυνο για την αύξηση του κυτταρικού πολλαπλασιασμού και την αναστολή της απόπτωσης, του προγραμματισμένου δηλαδή κυτταρικού θανάτου που οδηγούν στην λευχαιμία. Ακόμη η χορήγηση του STI 571 per os κατάφερε να προκαλέσει όχι μόνο αιματολογικές υφέσεις αλλά και κυτταρογενετικές σε μεγάλο ποσοστό ασθενών (80-90%) με ΧΜΛ. Είναι λίγο νωρίς να γνωρίζουμε την τελική επίδραση της ουσίας αυτής στην επιβίωση, αναμένεται όμως να πραγματοποιήσει και να επιφέρει μεγάλη παράταση της χρόνιας φάσης και πολύ πιθανόν την ίαση, σε πολλούς απελπισμένους ασθενείς με ΧΜΛ χαρίζοντας τους μια ανάσα ευτυχίας. Έτσι στις μέρες μας εκτός από τον πολύ νέο ασθενή με ΧΜΛ που διαθέτει συμβατό δότη και ο οποίος θα κατευθυνθεί προς την μεταμόσχευση του μυελού των οστών, οι υπόλοιποι ασθενείς αξίζει να δοκιμάσουν αυτή τη νέα θεραπεία η οποία είναι πολλά υποσχόμενη και να μείνουν σε αυτή εφόσον έχουν μια ικανοποιητική κυτταρογενετική ανταπόκριση.

Οι Redaelli A., Laskin BL, Stephens JM, Botteman MF, Pashos CL, υποστηρίζουν ότι:

Η χρόνια μυελογενής λευχαιμία αποτελεί το 14% των λευχαιμιών και παρουσιάζεται με συχνότητα 1 στις 100.000. Είναι σπάνια σε παιδιά και τα συμπτώματά της είναι κόπωση, χάσιμο βάρους και κοιλιακή δυσανεξία λόγω της διόγκωσης του σπληνός. Τα λευκά αιμοσφαίρια κυμαίνονται από 100 – 600 μl. Έχει τρεις φάσεις τη χρόνια την επιταχυνόμενη και την blast φάση. Η διάγνωση γίνεται συχνά στη χρόνια φάση. Το χρωμόσωμα Φιλαδέλφεια, μία ιδιαίζουσα γενετική μετάλλαξη που παρουσιάζεται στην translocation χρωμοσωμάτων 22 κ 9 αλλαγή τις λευχαιμικές αλλαγές στη νόσο. Η χρόνια μυελογενής λευχαιμία είναι μία κατάσταση που πλήττει περίπου 600 άτομα το χρόνο στο Ηνωμένο Βασίλειο. Η μόνη επαναστατική θεραπεία είναι η μεταμόσχευση του μυελού των οστών. Imatinib mesylate (αναστολής της tyrosine kinase θυροσινικής κυτάσης) από το 2002 δίνεται σε όλες τις φάσεις της χρόνιας μυελογενούς λευχαιμίας. Από την αποτελεσματικότητά του έχει μπει στη θεραπεία των περισσότερων ασθενών. Σε ασθενείς που δεν ανταποκρίνονται στο Imatinib δίνεται το BMS – 354825 και AMN107. Οι νοσηλεύτριες ογκολογίας πρέπει να είναι ενήμερες για τις νέες θεραπείες για τη νόσο και την αποτελεσματικότητά τους για την ασθένεια αυτή.

ΧΡΟΝΙΑ ΛΕΜΦΟΓΕΝΗΣ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ

Η χρόνια λεμφογενής λευχαιμία είναι μια νεοπλασματική νόσος που χαρακτηρίζεται από συσσώρευση μονοκλωνικών λεμφοκυττάρων στο αίμα και στο μυελό των οστών με ανοσοφαινοτυπικά χαρακτηριστικά συνήθως (95%) B-κυττάρου και πιο σπάνια (2 – 5%) Τα κυττάρου και διηθούν τους λεμφαδένες και το σπλήνα.

Η χρόνια λεμφοκυτταρική λευχαιμία είναι η πιο συχνή λευχαιμία στο δυτικό ημισφαίριο μετέχοντας με 25 – 30% στο σύνολο των λευχαιμιών. Στις ασιατικές χώρες (Ιαπωνία, Κίνα) είναι πολύ λιγότερο συχνή.

Οι πάσχοντες από αυτή τη νόσο είναι συνήθως πέραν της ηλικίας των 60 ετών, ενώ εμφανίζεται σπάνια σε ηλικίες κάτω των 30 ετών. Επίσης είναι συχνότερη στα άρρενα άτομα. Η αιτιολογία της νόσου είναι μέχρι τώρα άγνωστη και δεν έχει βρεθεί συσχέτιση με ακτινοβολία ή χημικούς παράγοντες, ούτε κάποια σαφής σχέση με ρετροϊούς. Έχει παρατηρηθεί δύο έως τρεις φορές συχνότερη επίπτωση μεταξύ συγγενών, που μπορεί να παρουσιάζουν επίσης αυξημένη συχνότητα αυτοάνωσων διαταραχών. Λόγω λειτουργικής μειονεξίας των λεμφοκυττάρων και ελαττωμένης παραγωγής αντισωμάτων υπάρχει αυξημένη συχνότητα λοιμώξεων, ενώ συχνά εμφανίζεται αυτοάνωση αιμολυτική αναιμία.

Η νόσος συνήθως είναι χωρίς συμπτώματα και η διάγνωσή της γίνεται τυχαία από έστω μια απλή γενική αίματος στην οποία διαπιστώνεται αύξηση του αριθμού των λευκών αιμοσφαιρίων (από 20.000-150.000 ανά μL), που στην πλειονότητά τους είναι ώριμα μικρά λεμφοκύτταρα. Άλλοτε πάλι, ο ίδιος ο ασθενής ανακαλύπτει τη διόγκωση των λεμφαδένων του. Μερικές φορές όμως, υπάρχουν συμπτώματα όπως εύκολη κόπωση, νυχτερινοί ιδρώτες, καταβολή δυνάμεων, απώλεια βάρους και πυρετός. Όλα αυτά τα συμπτώματα παρουσιάζονται πιο συχνά και γίνονται πιο εμφανή σε προχωρημένα στάδια της νόσου. Επίσης η ουδετεροπενία, η υπογαμμασφαιριναιμία και η έκπτωση της άμυνας του οργανισμού επιδεινώνονται με τη βαθμιαία εξέλιξη της νόσου, οι διάφορες λοιμώξεις από μύκητες, βακτηρίδια και ιούς αποτελούν το πιο συχνό κλινικό πρόβλημα για τους ασθενείς με χρόνια λεμφογενή λευχαιμία. Άλλα αίτια

που επιβαρύνουν την κλινική εικόνα στα πιο οψιμότερα στάδια είναι η αναιμία και η θρομβοκυτταροπενία, οι οποίες με τη σειρά τους έχουν ως βασική αιτία τη διήθηση του μυελού, συχνά όμως υπάρχει αυτοάνοσος μηχανισμός, ο οποίος τις προκαλεί ή τις επιδεινώνει. Στην αναιμία και τη θρομβοκυτταροπενία είναι δυνατόν να υπάρχει και να συμμετέχει ένας διογκωμένος σπλήνας με υπερσπληνισμό. Στη φυσική εξέταση αποκαλύπτεται μια διόγκωση των λεμφαδένων, του σπλήνα και του ήπατος. Σε περισσότερους από το 70% των ασθενών οι λεμφαδένες ψηλαφώνται και χαρακτηρίζονται υπόσκληροι, κινητοί και ανώδυνοι. Η διόγκωση του σπλήνα, άλλοτε είναι μόλις ψηλαφητή και άλλοτε είναι μεγάλη, καθώς και αποτελεί το αρχικό εύρημα στο 50-75% των περιπτώσεων που ασθενούν και τέλος η διόγκωση του ήπατος είναι μικρότερη σε μέγεθος και εμφανίζεται λιγότερο συχνά. Στο αίμα των ασθενών κυριαρχεί μια απόλυτη σταθερή λεμφοκυττάρωση, άνω των 5.000/μl, παρατηρείται συχνά μεταξύ 40.000 – 150.000/ μl. Αυτά τα κύτταρα έχουν μια εμφάνιση ενός ώριμου λεμφοκύτταρου και είναι εύθραυστα στην Παρασκευή των επιχρισμάτων αφήνοντας πυρηνικά υπολείμματα ("smudge" cells). Η βιοψία του μυελού είναι πολύ χρήσιμη στο μυελό των οστών υπάρχει διήθηση από τα ίδια τα λεμφοκύτταρα, σε ποσοστό περίπου 30-99% των εμπύρηνων κυττάρων. Στο ένα τέταρτο των περιπτώσεων με ΧΛΛ υπάρχει αναιμία ή θρομβοκυτταροπενία, σημαντικού βαθμού στο 15% περίπου των ασθενών, ενώ στο 8 – 10% των ασθενών η αναιμία είναι αυτοάνοσου τύπου αιμολυτική.

Αξίζει να σημειωθεί πως μια λεμφοκυττάρωση πάνω από 5.000/μl η οποία επιμένει, έχει μονοκλωνικό χαρακτήρα και συνήθως ανοσοφαινότυπο Β-κυττάρου. Αυτό είναι ένα βασικό στοιχείο για τη διάγνωση και το διαχωρισμό της ΧΛΛ από τις άλλες μη νεοπλασματικές λεμφοκυτταρώσεις όπως (αυτοάνοσα σύνδρομα, λοιμώξεις από ιούς, χρόνιες φλεγμονές κ.α.).

Η μέση επιβίωση της ΧΛΛ είναι περίπου 4 – 5 χρόνια, όμως υπάρχει ένα μεγάλο εύρος (2-20 χρόνια) γύρω από αυτόν τον μέσο όρο. Η αρχική έκταση της νόσου και η εξελικτική της συμπεριφορά αποτελούν τα βασικά στοιχεία για την πρόγνωση της νόσου. Επιβαρυντικά στοιχεία στη ΧΛΛ μπορούν να θεωρηθούν η διάχυτη κατανομή της διήθησης στη βιοψία του μυελού, η ύπαρξη διαταραχών στον καρυότυπο και η μη επαρκής ανταπόκριση στη θεραπεία της νόσου. Σε κάθε

περίπτωση ΧΛΛ παρακολουθείται αρχικά η συμπεριφορά της νόσου. Όταν έχουμε να αντιμετωπίσουμε μια σχετικά ανεκτή και στάσιμη κλινική κατάσταση παρακολουθείται χωρίς ειδική θεραπεία διότι μια πρώιμη θεραπεία με φάρμακα κυτταροτοξικά δεν αποδείχθηκε ότι παρατείνει την επιβίωση, αλλά αντιθέτως προσφέρει μόνο παρενέργειες. Κάποιοι ασθενείς όμως σε στάδια III ή IV κατά Rai ή στάδιο C κατά Binet συνιστάται να υποβάλλονται σε ειδική θεραπεία εξαρχής. Στις άλλες περιπτώσεις μετά την αρχική παρατήρηση της συμπεριφοράς της νόσου, σημάδια για την έναρξη μιας ειδικής αγωγής μας δίνουν η εμφάνιση προοδευτικών γενικών συμπτωμάτων που συνδέονται με τη νόσο, η εμφάνιση θρομβοκυτταροπενίας ή αναιμίας, η προοδευτική αύξηση του αριθμού των λεμφοκυττάρων, η αύξηση του όγκου των λεμφαδένων, του σπληνός ή του ήπατος και οι πολύ συχνές και επανεμφανιζόμενες λοιμώξεις.

Ένας χημειοθεραπευτικός παράγοντας είναι η χλωραμβουκίλη είτε σε διαλείποντα σχήματα (40 mg κάθε 4 εβδομάδες), είτε συνεχώς (0,1-0,2 mg ανά χ.β.σ. κάθε μέρα), τροποποιώντας τη δόση ανάλογα με την απάντηση. Όταν υπάρχουν αυτοάνοσες διαταραχές, συνήθως χορηγείται μαζί και πρεδνιζόνη (60-100 mg/ ημέρα). Πάντως μια πολύ πρόσφατη και εξαιρετική επιτυχία φαίνεται να έχει για τη ΧΛΛ, προς το παρόν ως δεύτερης γραμμής θεραπεία, Fludarabine ή 2 - chlorodeoxyadenosine.

Ο Becker SE λέει ότι: Η οξεία λεμφοβλαστική λευχαιμία αποτελεί το 12% όλων των λευχαιμιών και η παγκόσμια αναλογία είναι 1 – 4.75 στις 100.000 άτομα. Ιταλία, USA, Switzerland και Costa Rica είναι χώρες με την περισσότερη συχνότητα περιστατικών. Κληρονομικές, γενετικές και πιθανόν έκθεση σε ακτινοβολία ή χημικά είναι μερικά από τα κυριότερα αίτια της νόσου. Είναι κυρίως παιδική νόσος αλλά απαντάται και σε ενήλικες. Το 2003 στις ΗΠΑ καταγράφηκαν 5.800 θάνατοι από τη νόσο. Τα σημάδια και τα συμπτώματα δεν είναι ιδιαίτερα και περιλαμβάνουν τον πυρετό, την αναιμία, πετέχια και οστικό και αρθρικό πόνο. Χημειοθεραπεία, κρανίο-ακτινοβολία και μεταμόσχευση βλαστικών κυττάρων (stem cell) είναι η ενδεδειγμένη θεραπεία. Ολική θεραπεία ειδικά σε παιδιά είναι σχεδόν 100%. Ο χρόνος επιβίωσης για 10 χρόνια είναι 63% σε παιδιά και 25 – 35% σε ενήλικες. Αυτό δείχνει την ανάγκη για νέες θεραπευτικές μεθόδους και σκευάσματα για την ακόμη μεγαλύτερη παράταση της ζωής.

ΥΠΑΡΧΟΥΝ ΚΑΙ ΚΑΠΟΙΑ ΑΛΛΑ ΕΙΔΗ ΛΕΥΧΑΙΜΙΩΝ

ΣΤΑ ΟΠΟΙΑ ΘΑ ΑΝΑΦΕΡΘΟΥΜΕ

ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ ΑΠΟ ΤΡΙΧΩΤΑ ΚΥΤΤΑΡΑ

Η λευχαιμία από τριχωτά κύτταρα (Hairy Cell Leukemia ή Leukemic Reticuloendotheliosis) έχει περιγραφεί το 1958 από τον Bouroncle και συν. ως ξεχωριστή κλινική οντότητα. Η παθολογική αυτή κατάσταση είναι μια σχετικά σπάνια χρόνια λεμφουπερπλαστική νόσος, η οποία χαρακτηρίζεται από την παρουσία στο αίμα νεοπλασματικών B - λεμφοκυττάρων με έκδηλες κυτταροπλασματικές προσεκβολές. Τα κύτταρα αυτά διηθούν το μυελό των οστών και το σπλήνα, προκαλώντας συνήθως παγκυτταροπενία. Αυτή η νόσος εμφανίζεται πιο συχνά σε ηλικίες μεταξύ της τέταρτης μέχρι και έκτης δεκαετίας αν και έχουν περιγραφεί και κάποιες περιπτώσεις σε ηλικίες από 23 έως και 80 ετών. Είναι μια νόσος με χρόνια διαδρομή και προσβάλλει συχνότερα τους άνδρες παρά τις γυναίκες με αναλογία (Α/Γ = 6/1). Όταν η νόσος αυτή κάνει την εμφάνισή της, δημιουργεί διάφορα συμπτώματα όπως εύκολη κόπωση, πυρετό, αιμορραγική διάθεση, απώλεια βάρους, ένα αίσθημα βάρους στο αριστερό υποχόνδριο και κάποιες ενοχλήσεις από τη σπληνομεγαλία. Διότι στη κλινική εξέταση ανευρίσκεται σπληνομεγαλία, ο σπλήνας είναι ψηλαφητός στο 80% των περιπτώσεων και λιγότερο συχνά ανευρίσκεται μια διόγκωση του ήπατος. Οι λεμφαδένες είναι αψηλάφητοι. Στις περισσότερες περιπτώσεις υπάρχει παγκυτταροπενία στο αίμα που οφείλεται σε αιμοποιητική ανεπάρκεια από τη διήθηση του μυελού και εν μέρει από τον υπερσπληνισμό, μπορεί να υπάρχει επίσης στο περιφερικό αίμα αναιμία, λευκοπενία ή και θρομβοπενία. Το μυελόγραμμα στις περισσότερες περιπτώσεις είναι φτωχό σε κύτταρα και δεν είναι διαγνωστικό. Η παρουσία στο επίχρισμα του αίματος των παθολογικών τριχωτών λεμφοκυττάρων με τις χαρακτηριστικές προσεκβολές είναι βασική για τον προσανατολισμό της διάγνωσης. Η αναρρόφηση μυελού είναι συχνά χωρίς αποτέλεσμα, εξαιτίας της ίνωσης. Η βιοψία του μυελού είναι απαραίτητη για την διάγνωση, καθώς δείχνει τη διήθηση του μυελού από τα τριχωτά κύτταρα.

Τα κύτταρα αυτά, τόσο του μυελού όσο και του περιφερικού αίματος, έχουν έντονα θετική την αντίδραση της όξινης φωσφατάσης με τη μορφή των πολλαπλών λεπτών κοκκίων, που δείχνει χαρακτηριστική ανθεκτικότητα στην ανασταλτική δράση του τρυγικού οξέος. Η οριστική διάγνωση βασίζεται και στα ανοσοφαινοτυπικά χαρακτηριστικά. Μορφολογικά, σε κυτταρολογικά παρασκευάσματα τα τριχωτά κύτταρα έχουν χαρακτηριστικά μέσου μεγέθους λεμφοειδών κυττάρων με σχετικά ώριμο πυρήνα (στρογγυλό ή νεφροειδή) και εύθρυπτο κυτταρόπλασμα που δίνει την εντύπωση ότι έχει λεπτές προσεκβολές σαν τρίχες. Το χαρακτηριστικό αυτό έδωσε στα κύτταρα αυτά την ονομασία τριχωτά κύτταρα. Η εξέλιξη της νόσου είναι άλλοτε βραδεία και άλλοτε υποξεία ή οξεία με μέση επιβίωση 50 μήνες. Έχουν όμως περιγραφεί και κάποιες περιπτώσεις μακρότερης επιβίωσης που φθάνουν μέχρι και τα 27 χρόνια. Η σπληνεκτομή αποτελούσε ένα βασικό μέσο θεραπείας στο παρελθόν το οποίο έχει αποδώσει μέχρι σήμερα σημαντικά αποτελέσματα με υποχώρηση της νόσου και μακρές υφέσεις. Η θεραπεία με κορτικοειδή βοηθάει μόνο συμπτωματικά, χωρίς να προκαλεί ύφεση της νόσου. Η μονοθεραπεία με χλωραμβουκίλη και η πολυχημειοθεραπεία δεν έδωσαν ικανοποιητικά αποτελέσματα. Η εφαρμογή όμως της ιντερφερόνης στη θεραπεία της νόσου ήταν εντυπωσιακή, γιατί μπόρεσε να προκαλέσει ύφεση σε υψηλό σχετικά ποσοστό ασθενών. Εξαιρετικά θεραπευτικά αποτελέσματα φαίνεται να έχουν όμως και οι ανάλογοι των πουρινών νεότεροι παράγοντες, όπως η 2 – chlorodeoxyadenosine καθώς και η πεντοστατίνη.

ΧΡΟΝΙΑ ΠΡΟΛΕΜΦΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ

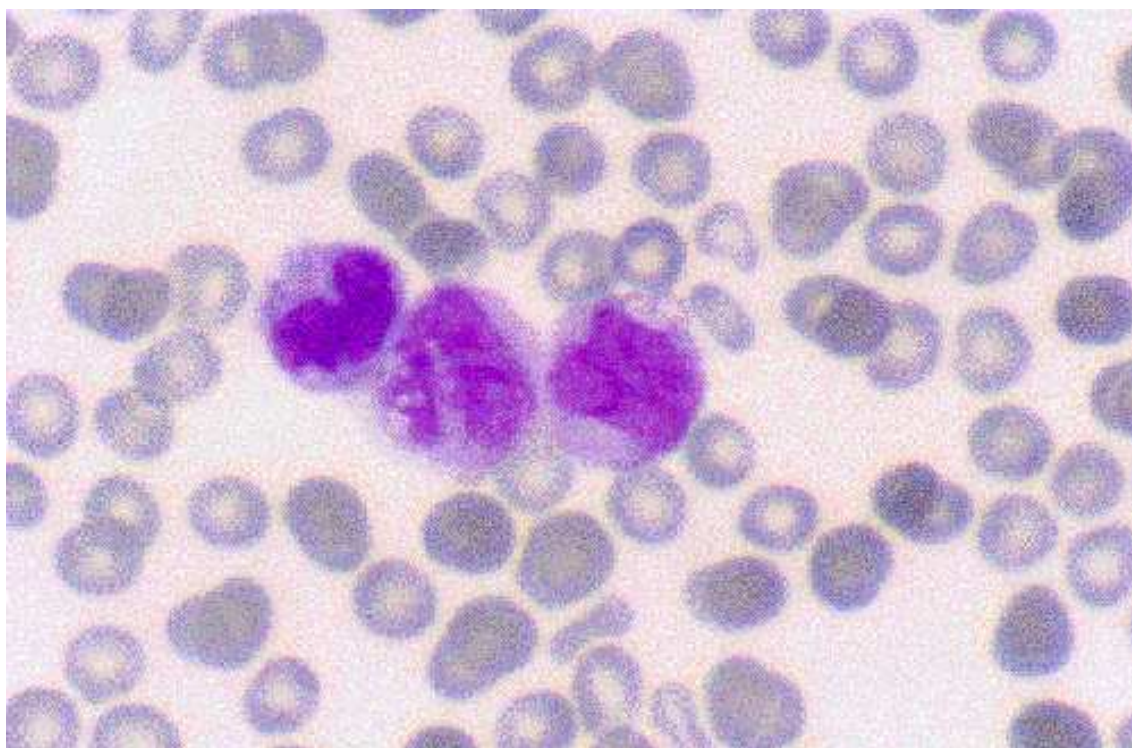
Η χρόνια προλεμφοκυτταρική λευχαιμία (ΧΠρΛ) αποτελεί μια νοσολογική οντότητα που παλιότερα συγγεόταν με τη ΧΛΛ. Αυτή η νόσος περιγράφηκε από τον Galton, το 1974, ως μια πολύ ξεχωριστή νόσος.

Η τυπική ΧΠρΛ είναι Τ τύπου λεμφοπαραγωγικό νόσημα με μια πορεία υποξεία και χαρακτηριστικά λεμφοειδή κύτταρα (προλεμφοκύτταρα) στο περιφερικό αίμα και το μυελό των οστών. Τα χαρακτηριστικά των προλεμφοκυττάρων είναι ότι έχουν μια σχετικά πυκνή χρωματίνη και ένα εμφανές πυρήνιο. Το κυτταρόπλασμα είναι είναι ελαφρά βασεόφιλο καθώς και ευδιάκριτο. Έχουν περιγραφεί και κάποιες περιπτώσεις ΧΠρΛ που τα κύτταρά τους παρουσιάζουν χαρακτήρες Β λεμφοκυττάρων. Η αντίδραση της όξινης φωσφατάσης και της όξινης εστεράσης (ANAE) είναι μια θετική αντίδραση με τη μορφή μονήρους βωλίου (χαρακτηριστικού των Τ – λεμφοκυττάρων). Η όξινη φωσφατάση δεν αναστέλλεται με την προσθήκη τρυγικού οξέος (Tartral Resistant Acid Phosphatase). Η νόσος παρουσιάζει μια κλινική εικόνα με συμπτώματα όπως η εκσεσημασμένη λεμφαδενοπάθεια και η μεγάλη διόγκωση του σπλήνα. Είναι μια δύσκολη περίπτωση νόσου για αυτό και η θεραπευτική της αντιμετώπιση η οποία πραγματοποιείται με πολυχημειοθεραπεία, παρέχει φτωχά αποτελέσματα.

ΧΡΟΝΙΑ ΜΥΕΛΟΜΟΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ (ΧΜΜοΛ)

Η ΧΜΜοΛ προσβάλλει κυρίως άτομα μεγάλης ηλικίας τα οποία έχουν ξεπεράσει την έκτη δεκαετία της ηλικίας τους. Επίσης η νόσος προσβάλλει σχετικά πιο συχνά τις γυναίκες και λιγότερο συχνά τους άνδρες.

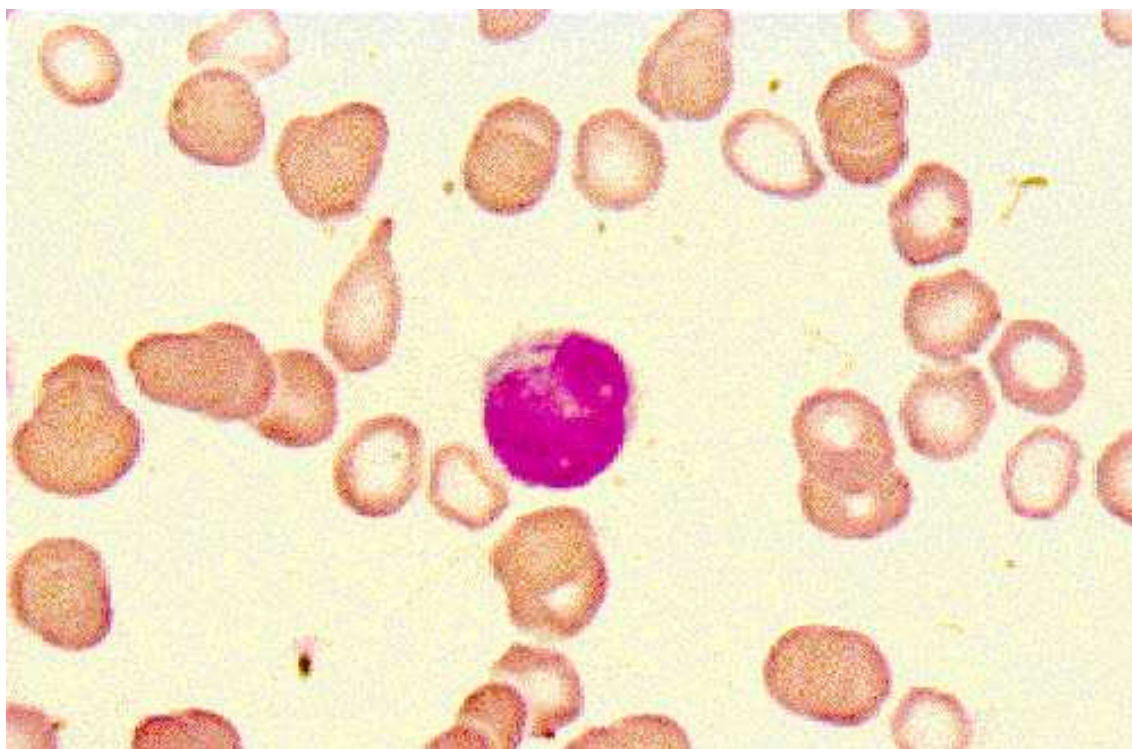
Στη χρόνια μυελομονοκυτταρική λευχαιμία από κυτταρολογική άποψη, στο μυελό των οστών και στο περιφερικό αίμα επικρατούν κύτταρα της μυελικής σειράς του τύπου του μυελοκυττάρου, καθώς επίσης και ένας αριθμός κυττάρων της μονοκυτταρικής σειράς που συνήθως ξεπερνούν το 10%.



Οξεία μονοκυτταρική λευχαιμία (M5b)

Αυτή η νόσος κατατάσσεται σήμερα στα μυελοδυσπλαστικά σύνδρομα, γιατί έχει πάρα πολλά κοινά χαρακτηριστικά με αυτά, όπως δυσπλαστικά στοιχεία στην μυελική σειρά (χωρίς κοκκία) αλλά και την ερυθρά σειρά (μεγαλοβλαστοειδή χαρακτηριστικά – πολυπύρηνες ερυθροβλάστες).

Πιο παλιά, η νόσος εκλαμβάνονταν τότε σαν οξεία μυελομονοβλαστική λευχαιμία και τότε σαν χρόνια μυελογενής. Όλα αυτά λόγω της ποικιλομορφίας των κυτταρικών στοιχείων και της άλλοτε διαφορετικής συμμετοχής της μονοκυτταρικής σειράς, και μάλιστα με την παρουσία κάποιες φορές βλαστικών κυττάρων τα οποία μοιάζουν με μονοβλάστες.



Οξεία μυελομονοκυτταρική λευχαιμία (M4)

Η παθογένεια της νόσου δείχνει τη βλάβη να εντοπίζεται στο πολυδύναμο μητρικό κύτταρο (Stem Cell) που από κάποια αιτία παθαίνει κακοήγη μετατροπή (Malignant Transformation). Η νόσος εμφανίζεται με επικράτηση κατ' εξοχήν των μυελικών και μονοκυτταρικών στοιχείων. Τα παθολογικά χαρακτηριστικά των άλλων σειρών όπως της (ερυθράς και μεγακαρυοκυτταρικής) και η εμφάνιση της νόσου μερικές φορές σαν ερυθρομονοκυτταρική λευχαιμία εξηγούνται λόγω της εντόπισης της βλάβης στο πολυδύναμο μητρικό κύτταρο (CFU – S). Η πορεία της νόσου καθώς και η κλινική της εικόνα φαίνεται πως συνδέονται άμεσα με την κυτταρολογική εικόνα του μυελού των οστών καθώς και του περιφερικού αίματος. Εντοπίζουμε δύο διαφορετικές ομάδες ασθενών που σε κάθε μία επικρατούν διαφορετικά συμπτώματα.

Στην πρώτη ομάδα στην οποία επικρατούν κυρίως τα ώριμα στοιχεία της μυελικής και μονοκυτταρικής σειράς (μυελοκύτταρα – μονοκύτταρα). Η πορεία της νόσου σε αυτή την ομάδα είναι χρόνια με κύριο σύμπτωμα την επικράτηση της αναιμίας και εδώ η επιβίωση φτάνει έως και τα πέντε χρόνια. Στην δεύτερη ομάδα στην οποία επικρατούν αωρότερα κυτταρικά στοιχεία (προμυελοκύτταρα – προμονοκύτταρα και ένας μικρός αριθμός μονοβλαστών) εξελίσσεται πιο γρήγορα με πιο συχνό σύμπτωμα τις αιμορραγίες και με μια μικρή σχετικά επιβίωση η οποία φτάνει τους (4 μήνες μέχρι και τα 1 - 2 χρόνια). Η αιτία των αιμορραγιών είναι η θρομβοπενία αλλά και οι ποιοτικές βλάβες των αιμοπεταλίων.

Τα μονοκυτταρικά στοιχεία δείχνουν πως συνδέονται επιπλέον με την ύπαρξη της λεμφαδενοπάθειας καθώς και της σπληνομεγαλίας οι οποίες δεν είναι σπάνιες σε αυτή τη νόσο. Το χρωμόσωμα Φιλαδέλφεια (Ph[']) το οποίο είναι θετικό στο 90% της χρόνιας μυελογενούς λευχαιμίας στην χρόνια μυελομονοκυτταρική λευχαιμία είναι πάντοτε αρνητικό. Το scor της αλκαλικής φωσφατάσης των λευκοκυττάρων είναι στα φυσιολογικά όρια ή άνω των φυσιολογικών επιπέδων και ποτέ δεν είναι χαμηλό. Επίσης στον ορό του αίματος των ασθενών, υπάρχει μια αύξηση της λυσοζύμης (μουραμιδάση) η ποσότητα της οποίας είναι ανάλογη προς το βαθμό της μονοκυτταρώσεως. Θα πρέπει επίσης να λαμβάνονται υπόψη οι καταστάσεις εκείνες, οι οποίες μπορεί να είναι καλοήθειες ή κακοήθειες, στις οποίες μπορεί και να παρατηρηθεί μια λευκοκυττάρωση με αύξηση του αριθμού των μονοκυττάρων όπως είναι η φυματίωση, η υποξεία ενδοκαρδίτιδα και η κίρρωση του ήπατος, αλλά και νεοπλάσματα που μπορεί να έχουν καταλάβει το μυελό των οστών, καθώς και η νόσος του Hodgkin. Όσοι έχουν προσβληθεί από την νόσο αυτή η θεραπεία η οποία είναι ανάγκη να τους παραχθεί είναι ένα πρόβλημα γι' αυτούς που σχετίζεται με τον κυτταρικό τύπο της νόσου, αλλά και με την προχωρημένη σχετικά ηλικία των ασθενών που πάσχουν από αυτήν τη νόσο. Παρόλα αυτά τους δίνεται μια συμπτωματική αγωγή με μεταγγίσεις αίματος και τη χορήγηση κορτικοειδών στις χρονιότερες μορφές ή και χαμηλές δόσεις Ara - C (Αραβινοσυλκυτοσίδης) φαίνεται ότι αποτελούν τη θεραπεία εκλογής. Κάποιες πιο επιθετικές θεραπείες φαίνεται πως αυξάνουν τη θνητότητα των ασθενών με χρόνια μυελομονοκυτταρική λευχαιμία χωρίς καν να πετυχαίνουν κάποια αξιόλογα θεραπευτικά αποτελέσματα.

ΧΡΟΝΙΑ ΛΕΜΦΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ

Colby – Graham MF, Chordas C. Αναφέρει ότι:

Η νόσος αυτή αντιστοιχεί στο 22 – 30% των λευχαιμιών με ποσοστό παγκοσμίως <1 και 5,5 για 100.000 ανθρώπους. Αυστραλία, ΗΠΑ, Ιρλανδία, και Ιταλία έχουν τα υψηλότερα ποσοστά. Η χρόνια λεμφοκυτταρική λευχαιμία παρουσιάζεται σε ενήλικες και περισσότερο στους άνδρες παρά στις γυναίκες και πιο συχνά παρουσιάζεται στους λευκούς παρά στους έγχρωμους. Η μέση ηλικία διάγνωσης είναι 64 – 70 ετών. Πενταετής βιώσιμη περίοδος στις ΗΠΑ είναι 83% <65 ετών και 68% 65+ ετών. Αναφέρονται κληρονομικοί και γενετικοί παράγοντες. Άτομα με κοντινό συγγένειας ασθενή που είχε νοσήσει από αυτή τη νόσο έχουν αυξημένο κίνδυνο. Συνήθως η διάγνωση γίνεται μετά από μια εξέταση ρουτίνας και στα ευρήματά της ανακαλύπτουμε έναν αυξημένο αριθμό λεμφοκυττάρων.

ΟΜΑΔΕΣ ΥΨΗΛΟΥ ΚΙΝΔΥΝΟΥ

Οι άνδρες είναι αυτοί οι οποίοι προσβάλλονται πιο συχνά από ότι οι γυναίκες.

Η οξεία μυελοβλαστική λευχαιμία καλύπτει το 15% επί του συνόλου των λευχαιμιών και προσβάλλει συνήθως τους ενήλικες αλλά κυρίως άτομα άνω των 60 ετών.

Αντίθετα η οξεία λεμφοβλαστική λευχαιμία καλύπτει το 20 – 30% επί του συνόλου και προσβάλλει κυρίως άτομα της παιδικής ηλικίας 3 – 5 ετών.

Η χρόνια μυελογενής λευχαιμία ανήκει στο ποσοστό των (20 – 25%) και προσβάλλει ενήλικες ηλικίας 50 – 60 ετών όπως και η χρόνια λεμφογενής λευχαιμία η οποία δεν απαντάται στην παιδική ηλικία.

ΟΙ ΠΙΟ ΕΝΟΧΟΙ ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΓΙΑ ΤΗΝ ΕΜΦΑΝΙΣΗ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ ΕΙΝΑΙ:

1. Διάφορες χημικές ουσίες (π.χ. πετρέλαιο, βενζίνη, κυτταροστατικά φάρμακα).
2. Ιονίζουσα ακτινοβολία.
3. Διάφοροι ιοί (ρετροϊοί τύπου C).
4. Κληρονομικότητα.
5. Γενετικοί προδιαθεσικοί παράγοντες.

Η ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ ΤΩΝ ΛΕΥΧΑΙΜΙΩΝ

Μία ενδιαφέρουσα παρατήρηση είναι το γεγονός ότι η λευχαιμία έχει εντυπωθεί στο λαϊκό υποσυνείδητο ως ένας παιδικός καρκίνος. Είναι πράγματι όμως ο συχνότερος παιδικός καρκίνος αλλά στην πραγματικότητα, προσβάλλει εννιά φορές περισσότερους ενήλικες από ότι παιδιά διεκδικώντας συνολικά περίπου το 2% των περιπτώσεων καρκίνου. Προσβάλλει ελάχιστα πιο συχνά τους άνδρες. Ουδείς γνωρίζει όμως τι ακριβώς προκαλεί τη λευχαιμία.

Η αιτιολογία των λευχαιμιών πρέπει να θεωρείται αδιευκρίνιστη. Ιδιαίτερο όμως ρόλο παίζουν:

A) Οι ακτινοβολίες, τυχαίες ή ιατρογενείς όπως η ιονίζουσα ακτινοβολία για παράδειγμα η ατομική ακτινοβολία. Οι ακτίνες X που χρησιμοποιούνται για τις ακτινογραφίες είχαν αποδειχθεί ότι προκαλούσαν λευχαιμίες στα παιδιά παλαιότερα στις δεκαετίες του 40 και του 50 όταν χρησιμοποιούνταν για διαγνωστικούς σκοπούς υψηλότερες δόσεις, διαφορετική τεχνολογία και δεν λαμβάνονταν οι αναγκαίες προφυλάξεις ιδιαίτερα κατά το πρώτο τρίμηνο της εγκυμοσύνης. Σήμερα πάντως δεν υπάρχει κίνδυνος πρόκλησης λευχαιμίας με την χρήση των σύγχρονων διαγνωστικών ακτινογραφικών μεθόδων. Η ιονίζουσα ακτινοβολία μπορεί να προκαλέσει θραύσεις χρωμοσωμάτων. Άτομα που επέζησαν από την ατομική βόμβα στο Ναγκασάκι και στη Χιροσίμα, αλλά και άτομα που υποβλήθηκαν σε ακτινοθεραπεία, εμφάνισαν σε αυξημένο ποσοστό όλες τις μορφές λευχαιμίας, εκτός από τη χρόνια λεμφογενή λευχαιμία. Οι λευχαιμίες εμφανίστηκαν 1,5 έτος μετά την έκθεση στην ακτινοβολία και είχαν μέγιστη συχνότητα στα 6 με 7 έτη.

B) Χημειοθεραπευτικοί παράγοντες κυρίως μετά από μακροχρόνια ή και συνδυασμένη με ακτινοβολίες χρήση. Χαρακτηριστικά παραδείγματα αποτελούν οι μυελογενείς λευχαιμίες σε νόσο του Hodgkin που θεραπεύτηκαν μετά από χορήγηση κυτταροστατικών φαρμάκων εμφάνισαν σε μικρό ποσοστό, μετά από 4

– 5 έτη, οξεία λευχαιμία ή άλλες νεοπλασίες. Καθώς και τα αντινεοπλασματικά (κυτταροστατικά) φάρμακα δρουν με ποικίλο τρόπο στον πολλαπλασιασμό και επομένως στο DNA των κυττάρων, πολλά χρησιμοποιούνται για την αντιμετώπιση κακοήθων νεοπλασιών και ενέχουν σε κάποιο μικρό ποσοστό τον κίνδυνο ενός νέου καρκίνου.

Γ) Τοξικοί και χημικοί παράγοντες όπως είναι το βενζόλιο και τα παράγωγά του τα οποία ενοχοποιούνται για την ανάπτυξη οξείας λευχαιμίας. Τα τελευταία έτη διερευνάται και η δράση άλλων χημικών ουσιών όπως (χρωστικές μαλλιών, εντομοκτόνα κ.α.), χωρίς όμως να έχουμε σαφή και ξεκάθαρα αποτελέσματα. **Δ) Ιογενείς παράγοντες.** Αυτοί έχουν αποδεδειγμένα ενοχοποιηθεί αιτιολογικά στις λευχαιμίες των ζώων και κυρίως των πτηνών. Στους ανθρώπους υπάρχουν ενδείξεις και όχι αποδείξεις (ιδέ και Γεν. Παθ. Ανατ.). Τελευταία πάντως στην T – κυτταρική λευχαιμία πλειόμορφο λέμφωμα των ενηλίκων (κυρίως της Άπω Ανατολής) έχει αποδειχθεί ως αιτιολογικός παράγοντας ο ιός HTLV - 1. Οι ρετροϊοί εισέρχονται μέσα στο κύτταρο, μετατρέποντας το RNA τους σε DNA και το ενσωματώνουν στο κυτταρικό DNA. Η εισβολή του ιικού DNA στο ανθρώπινο DNA μπορεί να μετατρέψει το κύτταρο σε λευχαιμικό.

Ε) Γενετικοί – Κληρονομικοί παράγοντες. Κληρονομικές καταστάσεις που προδιαθέτουν σε χρωμοσωματική αστάθεια, όπως είναι η αναιμία Fanconi, το σύνδρομο Bloom, το σύνδρομο Down, ενέχουν αυξημένο κίνδυνο ανάπτυξης οξείων λευχαιμιών. Μελέτες σε οικογένειες λευχαιμικών ασθενών έδειξαν αυξημένο κίνδυνο ανάπτυξης οξείας λευχαιμίας στα υπόλοιπα μέλη της οικογένειας, συγκριτικά με το φυσιολογικό πληθυσμό.

ΣΤ) Άλλα αιματολογικά νοσήματα. Τα χρόνια μυελοπερπλαστικά σύνδρομα, τα μυελοδυσπλαστικά σύνδρομα η απλαστική αναιμία και η παροξυσμική νυχτερινή αιμοσφαιρινουρία συνοδεύονται από αυξημένο κίνδυνο εμφάνισης οξείας λευχαιμίας. Θα πρέπει να τονιστεί ιδιαίτερα ότι η πολύ μεγάλη πλειοψηφία των ασθενών που παρουσιάζονται με de novo οξεία λευχαιμία δεν

υπόκεινται σε κανένα από αυτούς τους παράγοντες κινδύνου που αναφέρθηκαν. Σε αυτούς τους ασθενείς τα αίτια που οδήγησαν στην ανάπτυξη της νόσου παραμένουν άγνωστα.

Η ύπαρξη ενός ή περισσότερων από τους προαναφερθέντες παράγοντες κινδύνου δεν σημαίνει βεβαίως ότι κάποιος θα νοσήσει, ούτε η απουσία τους ότι αποκλείεται να αρρωστήσει. Τέλος, όσον αφορά τα πολυσυζητημένα ισχυρά ηλεκτρομαγνητικά πεδία που δημιουργούνται γύρω από γραμμές ρεύματος υψηλής τάσης ή κεραίες κινητής τηλεφωνίας, δεν υπάρχουν προς το παρόν πειστικά επιστημονικά στοιχεία που να τα ενοχοποιούν ως προδιαθεσικούς παράγοντες.

Η ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ ΤΩΝ ΛΕΥΧΑΙΜΙΩΝ

Τα **σημεία και τα συμπτώματα** που παρουσιάζουν **τα παιδιά** με λευχαιμία, οφείλονται στη διήθηση από τα λευχαιμικά κύτταρα του μυελού των οστών και των άλλων οργάνων. Γενικά τα παιδιά παρουσιάζουν μια αλλαγή της γενικής τους κατάστασης με κάποια ατονία και κούραση, χλωμάδα και μια δυσκολία στο περπάτημα. Μπορεί να έχουν πυρετό περίπου το (60% των περιπτώσεων) και να παραπονιούνται για πόνο στα κόκαλα και στις αρθρώσεις τους. Η διήθηση του μυελού των οστών προκαλεί **αναιμία** και μείωση του αριθμού των **αιμοπεταλίων** μέσα στο αίμα με κίνδυνο να δημιουργούνται αιμορραγίες. Επίσης ο αριθμός των **λευκών αιμοσφαιρίων** μπορεί να είναι αυξημένος αλλά και σε μερικές περιπτώσεις φυσιολογικός ή μειωμένος. Ο αριθμός των **ουδετερόφιλων** τα οποία είναι σημαντικά κύτταρα για την άμυνα του οργανισμού είναι μειωμένος. Όταν υπάρχει αναιμία λόγω πτώσης της αιμοσφαιρίνης που προκαλείται από την καταστροφή του φυσιολογικού μυελού από τα λευχαιμικά κύτταρα τότε τα παιδιά μπορεί να έχουν εκτός από την χλωμάδα και την κούραση, ταχυκαρδία, δύσπνοια και ακόμη καρδιακή ανεπάρκεια.

Μια άλλη συνηθισμένη εκδήλωση της λευχαιμίας είναι η εμφάνιση **λεμφαδενοπαθειών** που είναι διογκωμένοι παθολογικοί λεμφαδένες και συνήθως ανώδυνοι. Οι λεμφαδένες βρίσκονται σε πολλές περιοχές του σώματος και γι' αυτό οι λεμφαδενοπάθειες μπορούν να βρεθούν σε διάφορες ανατομικές λεμφατικές περιοχές όπως είναι: ο λαιμός, οι μασχάλες, οι βουβονικές χώρες, το μεσοθωράκιο και αλλού. Σε αρκετές περιπτώσεις μπορεί να εμφανιστούν ανώμαλες μάζες, **όγκοι** σε διάφορες περιοχές που είναι αποικίες και εστίες λευχαιμικών κυττάρων που πολλαπλασιάζονται ανεξέλεγκτα. Το μέγεθος του ήπατος και της σπλήνας μπορεί να αυξηθούν λόγω της διήθησής τους από τους λεμφοβλάστες ή τους μυελοβλάστες που είναι τα λευχαιμικά κύτταρα που βλέπουμε στις οξείες λευχαιμίες με αποτέλεσμα να έχουμε **ηπατομεγαλία** ή **σπληνομεγαλία**. Οι οξείες λευχαιμίες έχουν τάση να διηθούν το **κεντρικό νευρικό σύστημα**, δηλαδή τον εγκέφαλο και τον νωτιαίο μυελό. Λόγω αυτής της διήθησης οι ασθενείς μπορεί να έχουν πονοκέφαλους, εμετούς, οίδημα των θηλών, παραλυσίες των κρανιακών νεύρων ή και στραβισμό.

Σε ορισμένες περιπτώσεις μπορεί να δημιουργηθεί **παραλυσία** κάποιου μέρους του σώματος ή ημιπληγία. Οι σπασμοί, ο πόνος στη πλάτη με παραλυσία των κάτω μελών λόγω πίεσης του νωτιαίου μυελού από μια λευχαιμική μάζα, οι παραγκεφαλικές ανωμαλίες με αταξία, υποτονία ή δυσμετρία είναι νευρολογικές καταστάσεις που παρουσιάζονται ανάλογα με την περιοχή του εγκεφάλου που προσβάλλεται.



Επίσης δεν είναι σπάνιες οι περιπτώσεις όπου έχουμε **αιμορραγίες στον εγκέφαλο** είτε λόγω του ότι τα λευκά αιμοσφαίρια είναι πολύ αυξημένα είτε διότι η λευχαιμία δημιουργεί θρομβοπενία (χαμηλά αιμοπετάλια) καθώς και προβλήματα της πήξης του αίματος.

Οι λευχαιμίες μπορούν να επηρεάσουν και το **ουροποιητικό και το γεννητικό σύστημα**. Στα αγόρια είναι κλασική η διήθηση των **όρχεων** που εκδηλώνεται με μια ανώδυνη μεγέθυνση του ενός ή ακόμη και των δύο όρχεων. Η διήθηση των **ωοθηκών** είναι σπανιότερη. Ο **πριαπισμός** είναι μια σπάνια επιπλοκή που συναντάται ιδιαίτερα σε λευχαιμίες με πολύ ψηλό αριθμό λευκών αιμοσφαιρίων. Πρόκειται για μια επώδυνη συνεχή στύση και που συνοδεύεται από άσχημη πρόγνωση.

Οι νεφροί διηθούνται συχνά από τις λευχαιμίες με αποτέλεσμα να δημιουργούνται σοβαρές λειτουργικές διαταραχές που ιδιαίτερα όταν αρχίσει η θεραπεία μπορεί να δημιουργηθούν επιπλοκές οι οποίες απειλούν άμεσα τη ζωή. Η διήθηση των νεφρών εκδηλώνεται με νεφρομεγαλία η οποία μπορεί να φανεί κλινικά ή καλύτερα με τη χρήση υπερήχων.

Το γαστροεντερικό σύστημα μπορεί να επηρεαστεί αρκετά συχνά. Η αιμορραγία από το πεπτικό σύστημα όπως επίσης και η νεκρωτική εντεροπάθεια ή η τυφλίτιδα είναι σοβαρές επιπλοκές που προκαλεί η λευχαιμία στο σύστημα αυτό.

Τα οστά και οι αρθρώσεις διηθούνται από τα λευχαιμικά κύτταρα και προκαλούν πόνο που παρουσιάζεται αρχικά στο 25% των ασθενών. Ο πόνος αυτός οφείλεται στη διήθηση του περιόστεου, έμφραγμα στα οστά ή ακόμη διάταση της μυελικής κοιλότητας των οστών που προκαλείται από τα λευχαιμικά κύτταρα.

Η διήθηση του δέρματος είναι πολύ συχνή στα νεογέννητα που πάσχουν από λευχαιμία ή ακόμη στις οξείες μυελοβλαστικές λευχαιμίες. Παρουσιάζεται με χαρακτηριστικά οζίδια μέσα στο δέρμα.

Οι πνεύμονες και η καρδιά διηθούνται από την ασθένεια. Σε περιπτώσεις που τα λευκά αιμοσφαίρια είναι πολύ υψηλά τότε δημιουργούνται προβλήματα λευκόστασης μέσα στα αγγεία του πνεύμονα με αποτέλεσμα να επηρεάζεται σοβαρά η πνευμονική λειτουργία με δύσπνοια, μείωση του οξυγόνου στο αίμα και σοβαρή αναπνευστική ανεπάρκεια. Η παρουσία μάζας λεμφαδένων στο μεσοθωράκιο μπορεί σε ορισμένες περιπτώσεις να συνδέεται με κακή πρόγνωση και επιδεινώνει την κατάσταση. **Συνοπτικά μπορούμε να πούμε πως οι λευχαιμίες έχουν μια πολυσύνθετη κλινική εικόνα η οποία οφείλεται στη διήθηση σχεδόν όλων των συστημάτων του οργανισμού από τα λευχαιμικά κύτταρα.** Αυτό δεν σημαίνει ότι όλα όσα έχουν περιγραφεί πιο πάνω είναι πάντοτε παρόντα. Εκείνο που συμβαίνει είναι ένας συνδυασμός ορισμένων σημείων και συμπτωμάτων ανάλογα με το είδος και την ταχύτητα εξέλιξης ή επιθετικότητα αν μπορούμε να πούμε, της λευχαιμίας. Επίσης δεν σημαίνει ότι εάν κάποια από τα σημεία πιο πάνω υπάρχουν θα πει ότι το παιδί έχει λευχαιμία. Εκείνο που πρέπει να γίνεται είναι ότι σε περίπτωση που το παιδί παρουσιάσει κάποια ασυνήθιστα σημεία ή συμπτώματα τότε πρέπει να εξετάζεται από τον παιδίατρο ο οποίος θα κρίνει εάν χρειάζεται περαιτέρω εξειδικευμένη διαγνωστική διερεύνηση.

ΤΑ ΣΥΧΝΟΤΕΡΑ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ ΠΟΥ ΕΚΔΗΛΩΝΟΝΤΑΙ

ΣΕ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ ΓΕΝΙΚΑ ΕΙΝΑΙ:

- Πυρετός ή νυχτερινοί ιδρώτες
- Συχνές μολύνσεις
- Αίσθημα αδυναμίας και κόρασης
- Πονοκέφαλος
- Μώλωπες που εμφανίζονται με το παραμικρό χτύπημα και αιμορραγίες μικρές ή σοβαρές σε διάφορα μέρη του σώματος. Είναι δυνατόν να υπάρχουν αιμορραγίες από τα ούλα, από τη μύτη ακόμη και από το έντερο.
- Εκτός από τους μώλωπες στο δέρμα μπορούν να εμφανιστούν μικρά κόκκινα σημεία που ονομάζονται πετέχιες. Είναι στην ουσία μικρές αιμορραγίες κάτω από το δέρμα και οφείλονται στη μείωση του αριθμού των αιμοπεταλίων στο αίμα.
- Πόνοι στα κόκαλα και τις αρθρώσεις
- Πρήξιμο, ενοχλήσεις και πόνοι στην κοιλιά
- Μεγάλοι παθολογικοί λεμφαδένες σε διάφορα μέρη του σώματος όπως η μασχάλη, ο λαιμός και οι βουβωνικές περιοχές.
- Απώλεια βάρους και ανορεξία.

Στην οξεία λευχαιμία οι ασθενείς νιώθουν πολύ άσχημα σε μικρότερο χρονικό διάστημα. Μπορεί να παρουσιάσουν επίσης εμετούς, σύγχυση, μυϊκή αδυναμία και σπασμούς. Καθώς και αίσθημα παλμών, αιμορραγίες δέρματος ή βλεννογόνων όπως (ουλορραγίες, ρινορραγία, μέλαινες), λοιμώξεις δέρματος, αναπνευστικού και ουροποιητικού, κεφαλαλγία και δυσλειτουργία κρανιακών νεύρων, αυξημένη οστική ευαισθησία, ανορεξία, αίσθημα κοιλιακής πληρότητας καθώς και φλεγμονώδεις διηθήσεις οργάνων, οίδημα θηλής και ηπατοσπληνομεγαλία.

Τα λευχαιμικά κύτταρα έχουν τάση να εισβάλουν στο κεντρικό νευρικό σύστημα και στον εγκέφαλο δημιουργώντας έτσι και νευρολογικά προβλήματα. Επίσης τα κύτταρα της λευχαιμίας συγκεντρώνονται στους όρχεις και είναι δυνατόν να προκαλέσουν πρήξιμο στον έναν ή και στους δύο όρχεις που συνήθως είναι ανώδυνο. Όπως έχουμε αναφέρει πιο πάνω, η ύπαρξη ενός ή περισσότερων συμπτωμάτων από τον κατάλογο αυτό, δεν δείχνει ότι ο ασθενής πάσχει από λευχαιμία. Υπάρχουν πολλές άλλες ασθένειες που μπορούν να δώσουν ανάλογη εικόνα. Όταν ο ασθενής παρουσιάσει τέτοια προβλήματα θα πρέπει να ζητήσει βοήθεια από τον γιατρό του. Ο γιατρός είναι αυτός που θα κρίνει και θα αποφασίσει εάν χρειάζονται να γίνουν εξετάσεις για να γίνει η διάγνωση της ασθένειας που προκαλεί αυτά τα συμπτώματα.

Στην λευχαιμία των τριχωτών κυττάρων οι συχνότερες κλινικές εκδηλώσεις που παρουσιάζονται είναι η καταβολή των δυνάμεων, ο πυρετός, μια απώλεια βάρους καθώς και ενοχλήσεις από τη σπληνομεγαλία διότι ο σπλήνας είναι ψηλαφητός στο 80% των περιπτώσεων. Επίσης συχνά υπάρχει παγκυτταροπενία στο αίμα, η οποία οφείλεται σε αιμοποιητική ανεπάρκεια από τη διήθηση του μυελού και εν μέρει από τον υπερσπληνισμό.

ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Η διαφορική διάγνωση έχει σαν στόχο την προσεκτική μελέτη της ασθένειας και τη διαφοροποίηση της από άλλες παθήσεις, κακοήθειες ή καλοήθειες, οι οποίες μιμούνται τις λευχαιμίες. Διότι πράγματι υπάρχουν αρκετές ασθένειες που παρουσιάζουν παρόμοιες κλινικές εικόνες. Γι' αυτό πρέπει να γίνεται μια πολύ προσεκτική μελέτη των ατόμων αυτών που είναι ύποπτοι ότι πάσχουν από λευχαιμία για να αποφεύγονται σοβαρότατα λάθη λόγω ασθενειών που κατά κάποιο τρόπο μιμούνται τις λευχαιμίες.

Μεταξύ των ασθενειών αυτών οι πιο συχνές είναι:

- Η οξεία ιδιοπαθική θρομβοπενική πορφύρα
- Το νευροβλάστωμα
- Διάφοροι άλλοι καρκίνοι του παιδιού που μπορεί να διηθήσουν τον μυελό των οστών όπως τα λεμφώματα, το ρετινοβλάστωμα, ο πρωτοπαθής νευροεκτοδερμικός όγκος.
- Ο κοκκύτης
- Ιώσεις, όπως η λοιμώδης μονοπυρήνωση, οι χρόνιες λοιμώξεις με τον ιό του Epstein – Barr και λοιμώξεις με άλλους ιούς που μπορούν να προκαλέσουν πανκυτταροπενίες ή επιλεκτικές κυτταροπενίες
- Μυελοδυσπλασίες
- Η χρόνια νεανική ρευματοειδής αρθρίτιδα
- Η απλαστική αναιμία
- Το Kala azar

Η διάγνωση είναι συνήθως εύκολη με την τυπική εργαστηριακή εικόνα της νόσου. Στις περιπτώσεις με μικρή σχετικά λευκοκυττάρωση, η διαφορική διάγνωση από μη εμφανή λοίμωξη ή λευχαιμοειδή αντίδραση ως συνέπεια νεοπλασματικής διήθησης του μυελού θα στηριχτεί, εκτός από το ιστορικό και την απουσία συνήθως σπληνομεγαλίας στις καταστάσεις αυτές, στα μικρότερα ποσοστά άωρων κυττάρων στο περιφερικό αίμα και τη LAP που συνήθως ανευρίσκεται φυσιολογική ή αυξημένη. Στη διαφορική διάγνωση από οριακές περιπτώσεις άλλων μυελοπαραγωγικών συνδρόμων, εκτός από τη LAP, ουσιαστική είναι η παθογνωμική για τη ΧΜΛ ανίχνευση του χρωμοσώματος Ph ή του ογκογονιδίου *bcr/abl* και της P210. Λεμφοκυττάρωση πάνω από 5.000 / μl που επιμένει, έχει μονοκλωνικό χαρακτήρα και συνήθως ανοσοφαινότυπο B – κυττάρου, είναι το βασικό στοιχείο για τη διάγνωση και το διαχωρισμό της ΧΛΛ από άλλες μη νεοπλασματικές λεμφοκυτταρώσεις (λοιμώξεις από ιούς, αυτοάνοσα σύνδρομα, χρόνιες φλεγμονές κ.α.). Πιο δύσκολη μερικές φορές είναι η διαφορική διάγνωση της ΧΛΛ από άλλα λεμφοϋπερπλαστικά σύνδρομα, η οποία τελικά θα στηριχθεί στα ιστοπαθολογικά στοιχεία και κυρίως τα ανοσοφαινοτυπικά χαρακτηριστικά των κυττάρων.

ΔΙΑΓΝΩΣΗ – ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΗ ΔΙΕΡΕΥΝΗΣΗ

Η διαγνωστική διερεύνηση έχει σαν στόχο να μελετήσει με κάθε τρόπο την ασθένεια για να τεκμηριώσει πέραν πάσης αμφιβολίας την ύπαρξη της λευχαιμίας και να προσδιορίσει τα χαρακτηριστικά της. Επιπλέον η αρχική διερεύνηση θα αξιολογήσει τις επιπλοκές που ήδη η ασθένεια έχει δημιουργήσει για να δοθεί έγκαιρα η αναγκαία υποστηρικτική θεραπεία. Με βάση τα συμπτώματα και την κλινική του εξέταση, ο ιατρός θα ζητήσει μια σειρά από εργαστηριακές εξετάσεις αν υποψιάζεται τη νόσο.

Οι απαραίτητες εξετάσεις που πρέπει να γίνονται στην αρχική διαγνωστική διερεύνηση είναι:



1. Κλινική εξέταση του ατόμου και λήψη λεπτομερούς προσωπικού καθώς και οικογενειακού ιστορικού.

2. Γενική εξέταση αίματος δίνει πληροφορίες για τα επίπεδα της αιμοσφαιρίνης, των λευκών αιμοσφαιρίων, των αιμοπεταλίων όπου μεταξύ των άλλων θα διαπιστώσει αυξημένα τα λευκά αιμοσφαίρια και μειωμένα τα υπόλοιπα. Επίσης μελετούνται στο μικροσκόπιο τα χαρακτηριστικά των λευκών αιμοσφαιρίων και των λευχαιμικών βλαστών εάν υπάρχουν.

3. Μελέτη του μυελού των οστών η μελέτη αυτή είναι απαραίτητη για τη διάγνωση της λευχαιμίας. Θα προχωρήσει σε βιοψία του μυελού των οστών είτε αναρροφώντας από ένα οστό της λεκάνης είτε λαμβάνοντας ένα μικρό κυλινδρικό τμήμα αυτού, πάντα υπό τοπική αναισθησία. Στη μελέτη του μυελού περιλαμβάνονται η μορφολογική εξέταση, η κυτταροχημική μελέτη των βλαστών, ο ανοσοφαινότυπος, ο καρυότυπος και η μελέτη των ογκογονιδίων της συγκεκριμένης λευχαιμίας με μεθόδους μοριακής βιολογίας.

4. Ακτινογραφία του θώρακα σε ορισμένες λευχαιμίες μπορεί να υπάρχει μάζα στο μεσοθωράκιο όπως στις περιπτώσεις λευχαιμιών τύπου T.

5. Ακτινογραφίες του σκελετού είναι πολύ πιθανόν σε ορισμένες περιπτώσεις να υπάρχουν ακτινολογικά ευρήματα στα οστά τα οποία είναι χαρακτηριστικά των λευχαιμιών όπως οι οστεολυτικές ζώνες, οι εγκάρσιες διαυγείς ζώνες στις μεταφύσεις καθώς και ο σχηματισμός ενός νέου οστού υπό το περιόστεο.

6. Βιοχημική εξέταση του αίματος δίνει πληροφορίες για την νεφρική λειτουργία, τους ηλεκτρολύτες του αίματος, τη νεφρική λειτουργία, τα επίπεδα ανοσοσφαιρινών καθώς και τους δείκτες φλεγμονής και μόλυνσης. Στον έλεγχο αυτό μπορεί να βρεθούν σοβαρές ανωμαλίες που έχουν προκληθεί από τη λευχαιμία και για τις οποίες χρειάζεται άμεση διόρθωση. Επίσης στη βιοχημική εξέταση του αίματος μετρούνται τα επίπεδα του ουρικού οξέος καθώς και των ενζύμων LDH τα οποία μπορεί να είναι αυξημένα στις λευχαιμίες.

7. Εξέταση του εγκεφαλονωτιαίου υγρού το οποίο θα ληφθεί με οσφυονωτιαία παρακέντηση. Η εξέταση αυτή θα επιτρέψει να φανεί εάν υπήρχε αρχικά διήθηση του κεντρικού νευρικού συστήματος από τη λευχαιμία.

8. Μελέτη της πήξης του αίματος

9. Μελέτη της καρδιακής λειτουργίας η οποία θα πραγματοποιηθεί με ηλεκτροκαρδιογράφημα και με υπερηχογραφική μελέτη της καρδιάς.

Μετά το τέλος αυτής της έρευνας θα μπορέσει να τοποθετηθεί η διάγνωση είτε της οξείας λεμφοβλαστικής λευχαιμίας (ΟΛΛ) είτε της οξείας μυελοβλαστικής λευχαιμίας (ΟΜΛ).

Η ταξινόμηση της οξείας λεμφοβλαστικής λευχαιμίας βασίζεται πάνω στο σύστημα FAB όσον αφορά την μορφολογία. Υπάρχουν βασικά 3 κατηγορίες ανάλογα με τα χαρακτηριστικά των κυττάρων: L1, L2 και L3. Η ταξινόμηση σύμφωνα με τον ανοσοφαινότυπο κατατάσσει τις ΟΛΛ σε τύπου T και τύπου B και οι οποίες υποδιαιρούνται σε άλλες υποκατηγορίες.

Η ταξινόμηση των ΟΜΛ περιλαμβάνει 7 κατηγορίες M0, M1, M2, M3, M4, M5, M6 και M7 οι οποίες έχουν η κάθε μια τα δικά της ιδιαίτερα χαρακτηριστικά.

Η μελέτη του καρυότυπου, δηλαδή του χρωμοσωμικού περιεχομένου των ανωμάτων κυττάρων επιτρέπει την αναγνώριση, εάν υπάρχουν, ανωμαλιών της δομής ή του αριθμού των χρωμοσωμάτων.

Η μελέτη του DNA επιτρέπει την ανίχνευση ογκογονιδίων που μπορεί υπάρχουν.

Ο Mandrell BN., Pritchard M υποστηρίζει στο άρθρο του με τίτλο: Αποφασιστικότητα (αποδοχή) στη διάγνωση και τη θεραπεία της λευχαιμίας, ότι:

Είναι πολύ πολύπλοκη κατάσταση η αντιμετώπιση ανθρώπων που τους έχει διαγνωστεί η λευχαιμία. Και πρέπει να έχουν οι ασθενείς πρόσβαση σε πληροφορίες, ψυχολογική υποστήριξη, πνευματική υποστήριξη, επιμόρφωση για την θεραπεία και την συμμετοχή τους σε κλινικές δοκιμές.

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ ΠΑΙΔΙΟΥ ΜΕ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ

Η νοσηλευτική φροντίδα του παιδιού με λευχαιμία συνδέεται άμεσα με το θεραπευτικό σχήμα. Οι δευτεροπαθείς επιπλοκές οι οποίες χρειάζονται υποστηρικτική φυσική φροντίδα προκαλούνται από τη μυελοκαταστολή, την τοξικότητα των φαρμάκων καθώς και τη λευχαιμική διήθηση.

Η ετοιμασία της οικογένειας και του παιδιού για όλες τις διαγνωστικές, θεραπευτικές διαδικασίες:

- Εξηγείται στα παιδιά για πιο λόγω τους γίνεται η κάθε διαδικασία και τι πρέπει να περιμένουν από αυτή. Από την ώρα της διάγνωσης μέχρι και τη διακοπή της θεραπείας, τα παιδιά πρέπει να υποβληθούν σε αρκετές εξετάσεις, από τις οποίες οι πιο τραυματικές είναι η αναρρόφηση του μυελού των οστών καθώς και η οσφουονωτιαία παρακέντηση.
- Τους παρέχονται πληροφορίες για τα βασικά στοιχεία του αίματος για να μπορούν να κατανοήσουν τις πληροφορίες οι οποίες τους δίνονται για τις εξετάσεις και τις θεραπείες. Η χρησιμοποίηση κάποιων σχεδιαγραμμάτων ή η παρατήρηση μιας σταγόνας αίματος στο μικροσκόπιο δεν διδάσκει μόνο, αλλά ενθαρρύνει ανάμεσα στο παιδί και το νοσηλευτή την όσο το δυνατόν καλύτερη ανάπτυξη εμπιστοσύνης. Επιπλέον επιτρέπει στο νοσηλευτή να εκτιμήσει το επίπεδο αντίληψης του παιδιού.
- Εξήγηση της διαδικασίας αναρρόφησης του μυελού των οστών και της οσφουονωτιαίας παρακέντησης βήμα προς βήμα και επισημαίνοντας τις λίγες επώδυνες διαδικασίες στις οποίες θα υποβληθεί το παιδί.
- Ενθάρρυνση των γονέων και των μεγαλύτερων παιδιών ώστε να μάθουν την έννοια των διαφόρων <τιμών του αίματος>.

- Εξήγηση της υπευθυνότητας του παιδιού στη θεραπεία στην οποία θα υποβάλλεται. Π.χ. ότι είναι αναγκαίο να παραμένει ακίνητο κατά την εκτέλεση των διαγνωστικών διαδικασιών καθώς και της ακτινοθεραπείας.



ΛΟΙΜΩΞΗ

Η πιο συχνή αιτία θανάτου στη λευχαιμία είναι η καλπάζουσα λοίμωξη.

Το παιδί κατά τη διάρκεια των τριών φάσεων της νόσου είναι πολύ επιρρεπές στις διάφορες λοιμώξεις για αυτό είναι αναγκαία η πρόληψη ώστε να αποφευχθεί κάτι τέτοιο θλιβερό που θα είναι ικανό να του στοιχίσει την ίδια του τη ζωή.

- Λήψη μέτρων ώστε να αποτραπεί η μετάδοση λοιμώξεων κατά τη διάρκεια της νοσηλείας του παιδιού στο νοσοκομείο. Αυτά περιλαμβάνουν: Την απομόνωση του αρρώστου σε κάποιο μοναχικό δωμάτιο, τον περιορισμό όλων των επισκεπτών καθώς και του προσωπικού υγείας με κάποια ενεργό λοίμωξη και μια αυστηρή εφαρμογή καλής τεχνικής πλυσίματος των χεριών και την επάλειψη τους με αντισηπτική διάλυση.
- Συχνές εξετάσεις αίματος, ούρων, κοπράνων και πτυέλων καθώς και ακτινογραφίες θώρακος για τη διαπίστωση της εστίας της λοίμωξης. Έναρξη της αντιβιοτικής θεραπείας με αντιβιοτικά ευρέος φάσματος και ενθάρρυνση για τη συνέχισή της για 7 – 10 ημέρες.

ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΑ

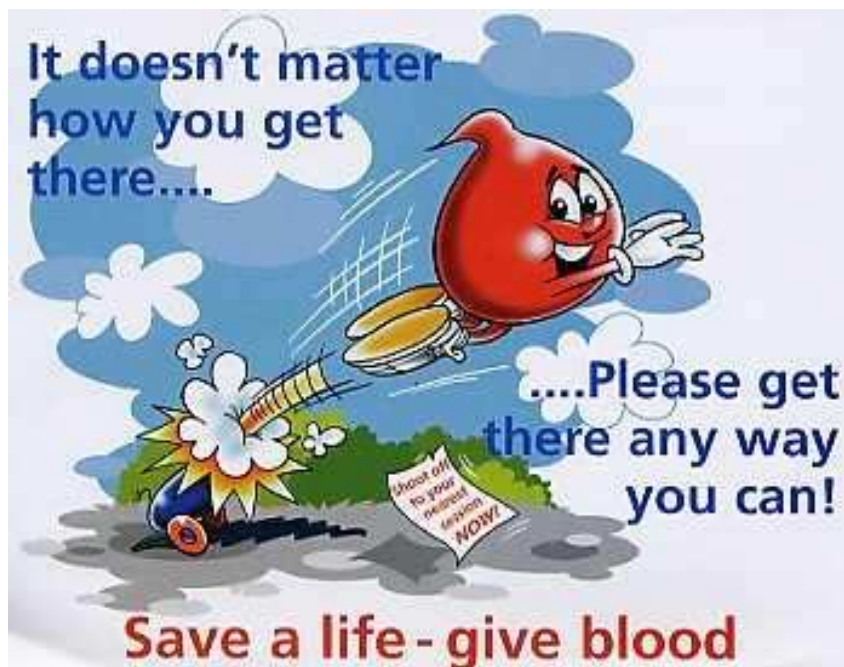
Εφόσον η λοίμωξη αυξάνει την τάση για αιμορραγία και η αιμορραγούσα περιοχή μολύνεται πολύ πιο εύκολα, είναι απαραίτητο να παρέχεται στο παιδί ειδική φροντίδα ώστε να αποφεύγεται η παραμικρή λύση της περιοχής του δέρματος του παιδιού. Τα μέτρα που εφαρμόζονται είναι:

- Συχνή αλλαγή της θέσης του παιδιού και χρήση αεροστρώματος καθώς και προβιάς αρνιού κάτω από τα προεξέχοντα οστά του σώματος για την πρόληψη και την αποφυγή δημιουργίας κατακλίσεων.
- Παρακολούθηση και καταγραφή του χρόνου που έγινε η αιμόσταση στις αιμορραγούσες περιοχές μετά την μετάγγιση των αιμοπεταλίων.
- Ασκούμε πίεση κάθε φορά στα σημεία που εφαρμόζουμε τις ενέσεις για μερικά λεπτά ώστε να αποφύγουμε τη δημιουργία αιματώματος.

ΑΝΑΙΜΙΑ

Η αναιμία αρχικά μπορεί να είναι έκδηλη λόγω της πλήρους αντικατάστασης του μυελού των οστών από τα λευχαιμικά κύτταρα.

- Λήψη των συνηθισμένων μέτρων προστασίας του αναιμικού παιδιού.
- Για την άνοδο της αιμοσφαιρίνης μπορεί να είναι απαραίτητες κάποιες μεταγγίσεις αίματος με εναιωρήματα ερυθρών αιμοσφαιρίων κατά τη διάρκεια της θεραπείας εφόδου.
- Λόγω της εντυπωσιακής ικανότητας των παιδιών να αντέχουν σε χαμηλά επίπεδα αιμοσφαιρίνης αφήνονται να ρυθμίζουν τις δραστηριότητές τους με την επίβλεψη μόνο ενός ενήλικου.



ΝΑΥΤΙΑ ΚΑΙ ΕΜΕΤΟΙ

Η ναυτία και οι έμετοι οι οποίοι συμβαίνουν λίγο μετά τη χορήγηση των ογκολυτικών φαρμάκων και ως αποτέλεσμα της ακτινοβολήσης του κρανίου, μπορεί να αποτελούν κάποιο σοβαρό πρόβλημα.

- Χορήγηση αντιεμετικών, προτού αρχίσει η χημειοθεραπεία και κανονική χορήγηση κάθε 2 με 4 ή 6 ώρες τουλάχιστον επί 24 ώρες μετά τη χημειοθεραπεία.
- Εφαρμογή κάποιων φυσικών παρεμβάσεων όπως η εξάλειψη δυσάρεστων και άσχημων οσμών και θεαμάτων καθώς και ενοχλητικών θορύβων, για την ανακούφιση του παιδιού από τη ναυτία και τον έμετο χωρίς τη χρήση φαρμακευτικών μέσων.

ΑΛΛΑΓΕΣ ΣΤΗ ΔΙΑΘΕΣΗ

Είναι συχνό το φαινόμενο της εναλλαγής της διάθεσης των παιδιών τα οποία υποβάλλονται σε μια θεραπεία με στεροειδή. Όλη αυτή η κατάσταση τους προκαλεί ποικίλα συναισθήματα και βιώνουν απότομες αλλαγές στη διάθεσή τους οι οποίες μπορεί να αποτελούνται από ένα αίσθημα ευεξίας και μεγάλης ευφορίας μέχρι και κατάθλιψη και ευερεθιστότητα. Τα μέτρα μπορεί να είναι:

- Λήψη μέτρων για την αντιμετώπιση του πόνου και των ενοχλήσεων που συνοδεύουν την λευχαιμία.
- Προσεκτικός και στοργικός χειρισμός του παιδιού κατά την παροχή της φροντίδας του.
- Χρήση στεφάνης για την αποφυγή της πίεσης των επώδυνων περιοχών από το βάρος των κλινοσκεπασμάτων.
- Χορήγηση ήπιων αναλγητικών όταν είναι αναγκαίο.
- Και χορήγηση ισχυρών αναλγητικών μόνο σε ισχυρό πόνο και όσο το δυνατόν προσεκτική η αξιολόγηση της αποτελεσματικότητάς τους.
- Στενή παρακολούθηση του παιδιού για διήθηση του ΚΝΣ. Χωρίς προφυλακτική θεραπεία το 50% των παιδιών περίπου με οξεία λευχαιμία παρουσιάζουν διήθηση του ΚΝΣ σε κάποιο χρόνο κατά τη διάρκεια της νόσου. Η νοσηλευτική φροντίδα περιλαμβάνει:
 - Πολύ προσεκτική παρατήρηση του παιδιού για την έγκαιρη διαπίστωση τυχόν μεταβολών στη νευρολογική του κατάσταση

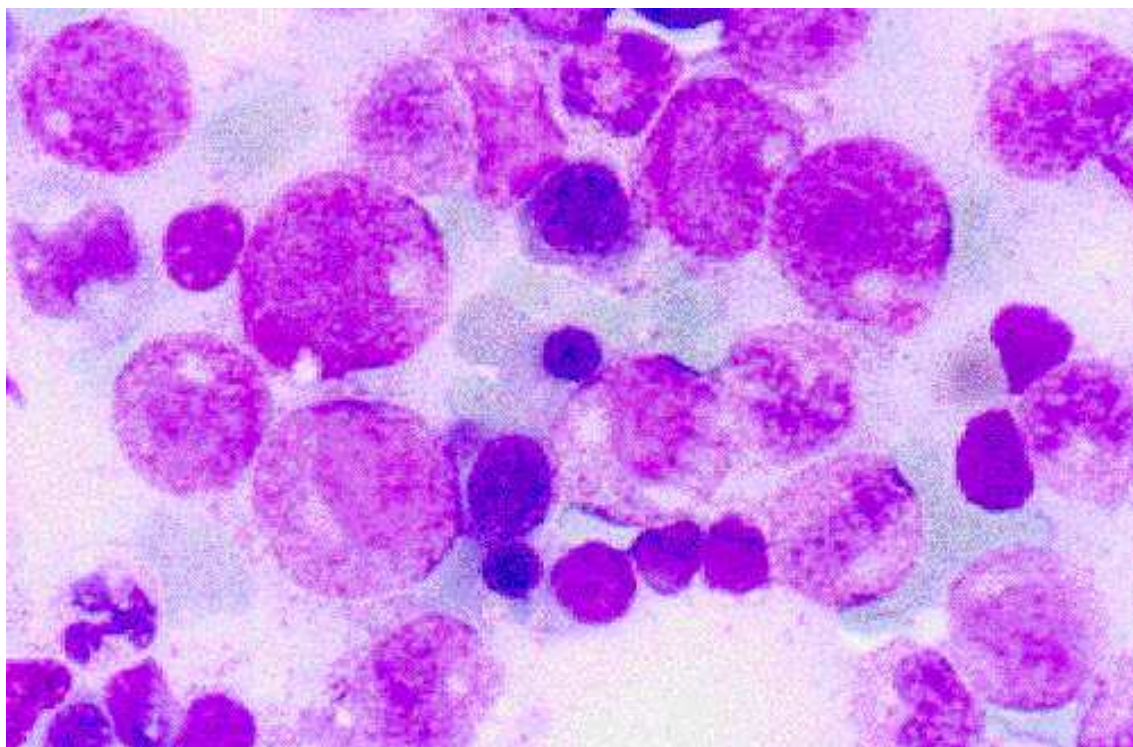
- Άμεση αναφορά στο γιατρό του παιδιού, αν αυτό παρουσιάσει κάποιες ασυνήθιστες μεταβολές στη συμπεριφορά και την προσωπικότητά του όπως μια επίμονη ναυτία και εμετούς, κάποιο λήθαργο, ζάλη καθώς και σπασμούς.
 - Λήψη των απαραίτητων προστατευτικών μέτρων για την άμεση παρέμβαση σε μια εμφάνιση σπασμών ώστε να αποφευχθεί κάποιος ανεπιθύμητος τραυματισμός.
 - Επαναπροσανατολισμό του παιδιού στα πιο στοιχειώδη πράγματα, όπως το πότε πρέπει να καταπίνει.
 - Περιποίηση και φροντίδα του δέρματος του παιδιού σε εμφάνιση συχνών σπασμών ή σε αδυναμία του παιδιού να κινείται με ευκολία και φυσιολογικά λόγω κάποιας παράλυσης.
- Ενθάρρυνση για παραπομπή στις κατάλληλες κοινοτικές υπηρεσίες για την πιο εξειδικευμένη περαιτέρω υποστήριξη.

ΤΙ ΑΚΡΙΒΩΣ ΣΥΜΒΑΙΝΕΙ ΟΤΑΝ ΤΟ ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΚΟ ΚΥΤΤΑΡΟ ΜΕΤΑΤΡΑΠΕΙ ΣΕ ΛΕΥΧΑΙΜΙΚΟ

Σε αυτό το ερώτημα μπορούμε να απαντήσουμε με δύο υποθέσεις. Η πρώτη υπόθεση θεωρεί ότι ο βλαπτικός παράγοντας δεν επιτρέπει στο πολλαπλασιαζόμενο κύτταρο να διαφοροποιηθεί και έτσι το λευχαιμικό κύτταρο παραμένει συνεχώς πολλαπλασιαζόμενο. Σε κάποιες περιπτώσεις οξείας μυελοβλαστικής λευχαιμίας βρέθηκαν ραβδία του Auer σε μεταμυελοκύτταρα και πολυμορφοπύρηννα (τα ραβδία του Auer είναι ανώμαλα πρωτογενή κοκκία τα οποία ανευρίσκονται σε πολλές περιπτώσεις ΟΜΛΛ και επιπλέον αποτελούν αξιόλογο δείκτη ο οποίος χαρακτηρίζει τα λευχαιμικά κύτταρα). Όλο αυτό το γεγονός προκύπτει στο ότι ένας αριθμός νεοπλασματικών κυττάρων φαίνεται πως μπορεί να διαφοροποιείται.

Με βάση μια δεύτερη άποψη για αυτό το θέμα, η εμφάνιση της νεοπλασίας δεν οφείλεται σε αναστολή της διαφοροποίησης αλλά σε συνεχή αποδιαφοροποίηση των λευχαιμικών κυττάρων. Συνεχώς επέρχονται νέες καρυοτυπικές βλάβες και εμφανίζονται διαρκώς όλο και πιο λίγο διαφοροποιημένοι κυτταρικοί κλώνοι με πολύ γρήγορο πολλαπλασιασμό οι οποίοι και οδηγούν τελικά τον ασθενή στο θάνατο. Αυτό το θλιβερό γεγονός προκύπτει από τις αλληπάλληλες ανώμαλες μιτώσεις. Ένα ζωντανό παράδειγμα αυτού του τύπου της συνεχούς αποδιαφοροποίησης αποτελεί η χρόνια μυελογενής λευχαιμία. Στην αρχική της φάση το προέχον νεοπλασματικό κύτταρο είναι το μυελοκύτταρο, που το οποίο στη συνέχεια στην εξέλιξη της νόσου και κατά την επιταχυνόμενη φάση της δίνει τη θέση του στο προμυελοκύτταρο και στο τέλος κατά τη βλαστική κρίση επικρατούν τα βλαστικά κύτταρα. Είναι σημαντικό όμως να λάβουμε υπόψη μας και το ενδεχόμενο να συμβαίνουν και οι δύο ανωμαλίες, δηλαδή σε κάποιο επίπεδο της διαφοροποίησης ενός κυττάρου επέρχεται αναστολή της διαφοροποίησης και στη συνέχεια μια απότομη και βαθμιαία αποδιαφοροποίηση μέχρι και το στάδιο του Stem Cell.

Στην κλινική πράξη αυτό το γεγονός έχει παρατηρηθεί σε διάφορες ομάδες αιματολογικών νεοπλασιών. Είναι πολύ γνωστή η μετάπτωση της νόσου του Hodgkin από τον θεωρούμενο καλοηθέστερο λεμφοκυτταρικό τύπο μεγαλύτερης κακοήθειας όπως ο μικτός κυτταρικός τύπος και ο λεμφοπενικός.



Οξεία προμυελοκυτταρική λευχαιμία (M3)

Επιπλέον είναι παρατηρηθεί και εξακριβωθεί πως λεμφώματα μη Hodgkin καλής διαφοροποίησης, να μεταπίπτουν σε βλαστικά και κυρίως τα οποία είναι υψηλής κακοήθειας. Επίσης κάποιες παρατηρήσεις έχουν δείξει ότι σε περιπτώσεις οξείας μυελοβλαστικής λευχαιμίας, υπάρχει μια συνεχής αποδιαφοροποίηση με επικράτηση των αωροτέρων μορφών βλαστικών κυττάρων στην εξέλιξη της νόσου. Το γεγονός αυτό σχετίζεται με την τελική έκβαση της νόσου. Καθώς και ο δείκτης του βαθμού διαφοροποίησης των μυελοβλαστών είναι η μυελοπεροξειδάση.

Έχει επίσης παρατηρηθεί ότι το ποσοστό των βλαστικών κυττάρων τα οποία είναι θετικά στην υπεροξειδάση είναι αυξημένο σε άλλοτε άλλο ποσοστό και υπάρχει συνήθως πολύ μικρό ποσοστό αρνητικών στην υπεροξειδάση βλαστών. Όταν η εξέλιξη της νόσου είναι κακή τότε ο αριθμός των αρνητικών αυτών στην υπεροξειδάση βλαστών αυξάνει.

Σχεδόν όμοιο γεγονός έχει παρατηρηθεί και στην χρόνια λεμφογενή λευχαιμία με τελική επικράτηση βλαστικών κυττάρων (Βλαστική κρίση της χρόνιας λεμφογενούς λευχαιμίας).

ΧΡΩΜΟΣΩΜΑΤΑ ΚΑΙ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ

Η μελέτη του καρυότυπου στους διάφορους τύπους της λευχαιμίας πάντοτε είχε πολύ ενδιαφέρον και από πάρα πολλούς ερευνητές έχουν γίνει αξιόλογες προσπάθειες διερεύνησης όλου αυτού του τομέα. Υπήρχε ένα έντονο και πολλαπλό ενδιαφέρον. Είναι πραγματικότητα πως οι χρωμοσωμικές ανωμαλίες που βρέθηκαν στους διάφορους τύπους της λευχαιμίας έγινε μια ουσιαστική προσπάθεια να ταξινομηθούν για να διερευνηθεί η σχέση της καρυοτυπικής ανωμαλίας και λευχαιμογενέσεως καθώς και η συσχέτιση των διαφόρων τύπων καρυοτυπικών ανωμαλιών προς το είδος της λευχαιμίας.

Πρέπει να πραγματοποιηθεί η διερεύνηση της σχέσης της κλινικής πορείας της λευχαιμίας και των συμπτωμάτων προς τις υπάρχουσες καρυοτυπικές ανωμαλίες. Με αυτά τα ευρήματα των μελετών αυτών η διερεύνηση των ανωμαλιών του καρυότυπου στη λευχαιμία έχει αποκτήσει σημαντικό ενδιαφέρον από ερευνητική άποψη στο επίπεδο της μελέτης της λευχαιμογενέσεως.

Εκτός τούτου καθώς φαίνεται και από τα αποτελέσματα των ερευνών στον τομέα λευχαιμία και καρυοτυπικές ανωμαλίες, η ύπαρξη των διαφόρων τύπων των ανωμαλιών έχει και προγνωστική αξία, αφού βρέθηκε να συνδέεται με τον έναν ή τον άλλον τύπο λευχαιμίας. Περιληπτικά μπορούμε να τονίσουμε πως σε όλους τους τύπους των κακοηθών νόσων αλλά ιδιαίτερα στη λευχαιμία η ύπαρξη ανωμαλίας στο γονότυπο με την έννοια των αντιμεταθέσεων χρωματοσωμικών τμημάτων από ένα χρωμόσωμα σε κάποιο άλλο (Translocation) ή και η εξαφάνιση ολόκληρων χρωμοσωμάτων (Monosomie) κ.ά. θεωρείται ως ένα κακό προγνωστικό σημείο.

Όπως έχει αναφερθεί και στο κεφάλαιο της λευχαιμογενέσεως η εμφάνιση της χρωματοσωμικής ανωμαλίας θεωρείται, η σκανδάλη η οποία πυροδοτεί τον μηχανισμό της κακοήθους μετατροπής του φυσιολογικού κυττάρου σε λευχαιμικό. Τελικά η ανεύρεση της καρυοτυπικής ανωμαλίας είναι μάλλον ένα ποσοτικό θέμα και όσο περισσότερο αναπτύσσεται ο λευχαιμικός κλώνος τόσο ευκολότερα ανιχνεύεται η καρυοτυπική ανωμαλία. Αυτό είναι και το γεγονός το οποίο προδίδει και την εξαφάνιση του χρωμοσώματος Ph' στη φάση υφέσεως της χρόνιας

μυελογενούς λευχαιμίας. Στις μιτώσεις που διερευνώνται ο αριθμητικός περιορισμός των νεοπλασματικών κυττάρων καθιστά εξαιρετικά δύσκολη αν όχι εντελώς αδύνατη την ανεύρεση της χρωμοσωμικής ανωμαλίας.

Όσο η νόσος εξελίσσεται και η κλωνική εξέλιξη της λευχαιμίας προχωρεί (Clonal Evolution) τόσο η ανεύρεση των καρυοτυπικών ανωμαλιών είναι ευκολότερη αλλά και η ποικιλία των ανωμαλιών αυτών μεγαλώνει.

Δεν στάθηκε δυνατόν η μεγάλη προσπάθεια ώστε να συνδεθεί το είδος της ανωμαλίας με τον τύπο της λευχαιμίας ώστε να καρποφορήσει και δεν μπορεί να θεωρηθεί, προς το παρόν εκτός λίγων εξαιρέσεων, ότι υπάρχει σταθερή συσχέτιση καρυοτυπικής ανωμαλίας προς κάποιον συγκεκριμένο τύπο λευχαιμίας. Υπάρχουν κάποιοι λόγοι για όλα αυτά οι οποίοι είναι οι εξής:

Πρώτον ο αριθμός των περιπτώσεων οι οποίοι αναφέρονται στη διεθνή βιβλιογραφία από κάθε ερευνητική ομάδα είναι μικρός και τα αποτελέσματα δεν μπορούν να γενικευθούν, αλλά και οι ποικιλίες των διαφόρων καρυοτυπικών ανωμαλιών που υπάρχουν π.χ. t (15:17) (q22;q12) στην προμυελοκυτταρική λευχαιμία (M3) μπορεί σε μερικούς ασθενείς να εμφανίζεται σε t (1:17) (p36;q12).

Βιβλιογραφικά ανευρίσκεται η συσχέτιση κλινικών ευρημάτων προς χρωμοσωμικές βλάβες όπως σύνδεση των περιπτώσεων με αναιμία και χαμηλή αιμοσφαιρίνη σε t (8:21) είτε αυξημένη αιμοσφαιρίνη σε t (15:17).

Αυξημένος αριθμός λευκών αιμοσφαιρίων σε - 7 και χαμηλός αριθμός λευκών αιμοσφαιρίων σε del (5q) και t (15:17). Χαμηλός αριθμός αιμοπεταλίων σε t (8:21) και t (15:17). Οργανομεγαλία βρέθηκε επίσης σε χρωμοσωμική ανωμαλία 16q22 και μονοσωμία 7. Βρέθηκε διάχυτη ενδαγγειακή πήξη (DIC) σε t (15:17) και εντόπιση στο κεντρικό νευρικό σύστημα με 16q22 ανωμαλία. Επιπλέον περιγράφονται μορφολογικά ευρήματα όπως βασηοφιλία η οποία συνδέεται με t (6:9) (p23,q34) καθώς και εωσινοφιλία σε ανωμαλία (16q22). Η ύπαρξη ραβδίων Auer σε t (8:21) και t (15:17) ενώ απουσία ραβδίων του Auer σε del (5q), del (7q) και μονοσωμία 7.

Οι ανωμαλίες οι οποίες έχουν περιγραφεί παραπάνω χρειάζονται όλες ώστε να καθιερωθούν σαν ένα σταθερό εύρημα μόνο μετά από μελέτη μεγάλων σειρών.

ΑΝΑΤΟΜΙΑ ΤΟΥ ΑΙΜΑΤΟΣ

Θα αναλύσουμε το αίμα σύμφωνα με διάφορες απόψεις που έχουν τεκμηριωθεί:

1. Το αίμα, ουσιαστικά, θεωρείτε ιστός ή μεσοκυττάρια ουσία του οποίου ή της οποίας το πλάσμα βρίσκεται σε υγρή κατάσταση.
2. Επίσης, σε μια άλλη εκδοχή περί αίματος, θα μπορούσαμε να πούμε, ότι είναι ο μόνος ιστός του σώματος σε ρευστή κατάσταση, ο οποίος ανανεώνεται συνεχώς και κινείται μέσα σ' ένα κλειστό σύστημα αγγείων, όπως είναι η καρδιά, οι αρτηρίες, τα τριχοειδή και οι φλέβες χωρίς όμως να εξέρχεται φυσιολογικά από αυτό.

Το αίμα αποτελείτε από ένα υγρό, το πλάσμα, μέσα στο οποίο αιωρούνται ελεύθερα τα κύτταρα του αίματος, τα αιμοσφαίρια. (Στην κατηγορία αυτή έχουμε τα ερυθρά αιμοσφαίρια, τα λευκά αιμοσφαίρια και τα αιμοπετάλια).

Το πλάσμα αποτελεί, περίπου το 51% του όγκου του αίματος, το 90% του πλάσματος του περιέχει νερό και το 7-8% περιέχει πρωτεΐνες. Επίσης, περιέχει μη πρωτεϊνικές αζωτούχες ουσίες. Όπως είναι τα λιπίδια, η γλυκόζη, οι ανόργανες ουσίες, τα ιχνοστοιχεία και τα αέρια(οξυγόνο, διοξείδιο του άνθρακα, άζωτο). Τέλος, από το πλάσμα προέρχεται το υγρό των οστών.

Τώρα προχωράμε στην επόμενη ιδιότητα του αίματος που είναι τα ερυθρά αιμοσφαίρια. Περιγράφοντας τα ερυθρά αιμοσφαίρια, θα λέγαμε πως το σχήμα τους είναι σαν αμφίκυκλος δίσκος και στερούνται πυρήνα, η διάμετρος τους στον άνθρωπο είναι 7,5mm και το πάχος τους είναι 2,5mm. Τα ερυθρά αιμοσφαίρια χρησιμεύουν για την μεταφορά αερίων και γι' αυτό ο αριθμός τους ανά κυβικό χιλιοστό αίματος μπορεί να χρησιμοποιηθεί για την μέτρηση της ικανότητας τους να μεταφέρουν οξυγόνο.

Μετά τη γέννηση τους τα ερυθρά αιμοσφαίρια σχηματίζονται μέσα στον μυελό των οστών ενώ τα γηραιά ερυθρά αιμοσφαίρια καταστρέφονται μέσα στο αίμα είτε από ειδικά κύτταρα του σπλήνα είτε του ήπατος και του μυελού των οστών.

Τα λευκά αιμοσφαίρια, τα οποία διακρίνονται σε κοκκώδη ή σε άκκοκα, είναι η επόμενη ιδιότητα του αίματος. Τα λευκά αιμοσφαίρια χρησιμεύουν για την άμυνα του οργανισμού εναντίον των παθογόνων μικροβίων και των ξένων ουσιών. Επίσης, εξυπηρετούν στον γενετικό έλεγχο. Η λειτουργία τους επιτελείτε κατά κύριο λόγο έξω από τα αγγεία και συγκεκριμένα μέσα στο συνδετικό ιστό, όπου εμφανίζονται ως ελεύθερα κύτταρα. Τα λευκά αιμοσφαίρια, σχηματίζονται στον λεμφαδενοειδή ιστό και στον μυελό των οστών, ενώ τα γηραιά λευκά αιμοσφαίρια καταστρέφονται από τα κύτταρα του δικτυοενδοθηλιακού συστήματος, του σπλήνα, του ήπατος και του μυελού των οστών.

Τέλος, προχωράμε στην τελευταία ιδιότητα του αίματος που είναι τα αιμοπετάλια. Τα αιμοπετάλια χρησιμεύουν στην συγκόλληση του τοιχώματος των αγγείων όταν αυτά πάθουν μικρή βλάβη ή ρήξη.

Είναι μικρά πρωτοπλασματικά σωματίδια διαμέτρου 1-3mm και ο αριθμός τους 150.000 – 400.000 ανά κυβικό χιλιοστό αίματος. Τα αιμοπετάλια αποτελούνται από την χρωματομερής μοίρα και την καλομερής μοίρα, δεν περιέχουν πυρήνα αλλά περιβάλλονται από κυτταρική μεμβράνη.

Στη συνέχεια, θα αναλύσουμε τις φυσικές ιδιότητες του αίματος.

Το αίμα είναι υγρό παχύρρευστο και κολλώδες το οποίο έχει τις ακόλουθες ιδιότητες, (το χρώμα, την διαφάνεια, την γεύση, την γλοιότητα, το ειδικό βάρος και την οσμωτική πίεση).

Το χρώμα του αίματος καθορίζεται από τα ερυθρά αιμοσφαίρια και την αιμοσφαιρίνη. Το οξυγονωμένο αρτηριακό αίμα είναι λαμπρό πορφυρό, ενώ το φλεβικό είναι σκοτεινό (βαθύ) ερυθρό.

Θα προχωρήσουμε στην δεύτερη φυσική ιδιότητα του αίματος που είναι η αδιαφάνεια του αίματος. Φυσιολογικά το αίμα είναι αδιαφανές διότι τα ερυθρά αιμοσφαίρια που περιέχει έχουν διαφορετικό δείκτη διαθλάσεως από το πλάσμα και αντανακλούν το φως. Έτσι, όταν τα ερυθρά αιμολυθούν, το αίμα γίνεται διαφανές.

Η γεύση του αίματος είναι υφάλμυρη, διότι περιέχει χλωριούχο νάτριο.

Η γλοιότητα είναι ακόμη μια ιδιότητα του αίματος. Καθώς το αίμα κινείται μεταξύ των διαφόρων στοιχείων του αναπτύσσεται μια εσωτερική τριβή ή γλοιότητα, η οποία εξαρτάται από τον αριθμό των ερυθρών αιμοσφαιρίων.

Φυσιολογικά, η γλοιότητα του αίματος είναι 3,5-5 φορές μεγαλύτερη από εκείνη του ύδατος, Όσο μεγαλύτερη είναι η γλοιότητα τόσο δυσκολότερα προωθείτε το αίμα μέσα στα αγγεία και τόσο μεγαλύτερες δυνάμεις χρειάζονται για να υπερνικηθούν οι αντιστάσεις. Η γλοιότητα του αίματος εξαρτάται από το ποσό των πρωτεϊνών καθώς και την σχέση που έχουν αυτές μεταξύ τους (πηλίκο πρωτεϊνών).

Συνεχίζουμε με το ειδικό βάρος του αίματος οπού εξαρτάται από το ποσό των πρωτεϊνών και από τον αριθμό των ερυθρών αιμοσφαιρίων και την περιεκτικότητά τους σε αιμοσφαιρίνη.

Προχωρώντας και στην τελευταία ιδιότητα στην οσμωτική πίεση. Η μέση φυσιολογική οσμωτική πίεση είναι ίση σχεδόν με εκείνη του πλάσματος. Επίσης επισημαίνεται ότι ο φυσιολογικός ορός έχει ίση οσμωτική πίεση με το πλάσμα.

ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ ΤΟΥ ΑΙΜΑΤΟΣ

Η φυσιολογία του αίματος ουσιαστικά είναι οι λειτουργίες που τελεί το αίμα μέσα στον οργανισμό μας.

Το αίμα εκτελεί λειτουργίες μεταφοράς ρυθμίσεως και άμυνας. Στην μεταφορά του το αίμα μεταφέρει διάφορες ουσίες όπως είναι αναπνευστικά αέρια, θρεπτικές και δομικές ουσίες, περιττές ουσίες, διάφορες ανταλλασσόμενες ουσίες και θερμότητα.

Συμμετέχει επιπροσθέτως και στην ρύθμιση της λειτουργίας του οργανισμού, με την μεταφορά των κατάλληλων ορμονών ουσιών του οργανισμού, με την μεταφορά των κατάλληλων ορμονών και ουσιών του οργανισμού μας.

Επίσης συμβάλλει και στην άμυνα του οργανισμού εναντίον των βλαπτικών ουσιών διότι διαθέτει ειδικές ουσίες (αντισώματα του πλάσματος) κύτταρα (λευκά αιμοσφαίρια) αλλά και το φαινόμενο της αιμοστάσεως (το οποίο οφείλεται στα αιμοπετάλια και στους παράγοντες της πήξεως).

Έξω από τα αγγεία το αίμα πήζει σε 5 – 7 λεπτά.

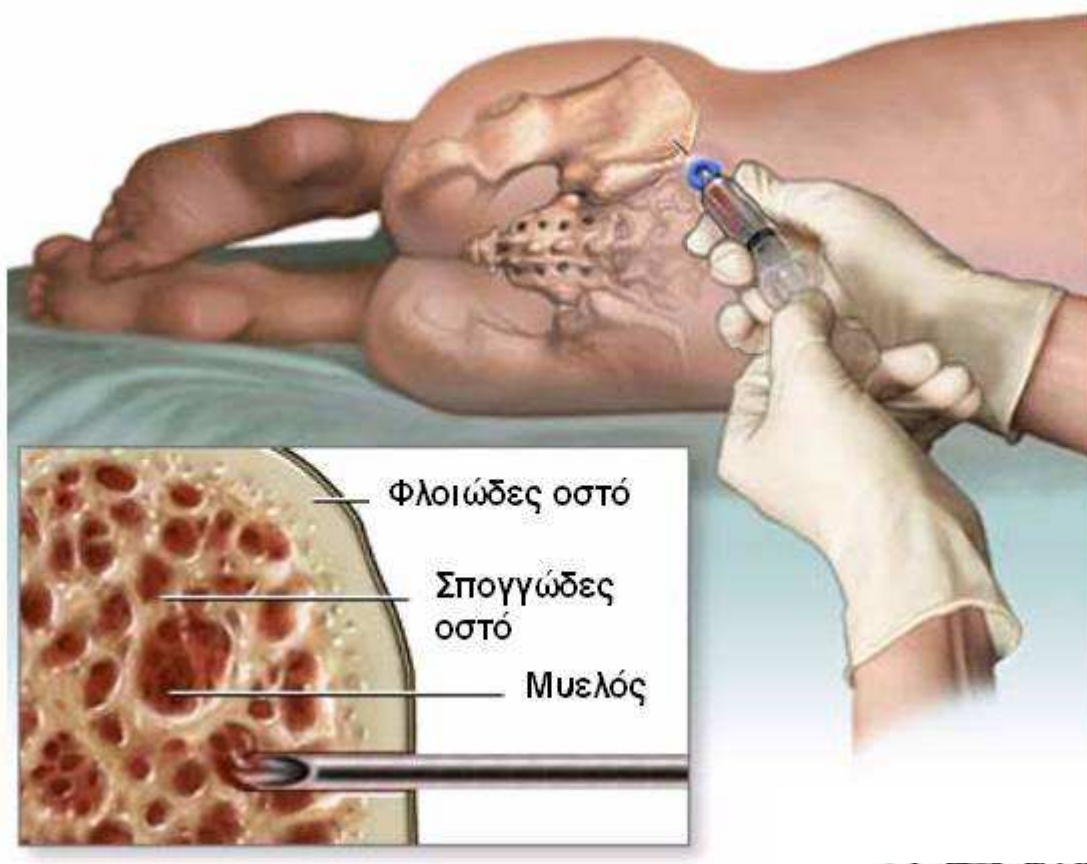
Το αίμα που κυκλοφορεί στον οργανισμό είναι περίπου 80ω/ Kg ΒΣ στον άνδρα και 70ω/ Kg ΒΣ στην γυναίκα.

Ο όγκος του αίματος εξαρτάται από τον συνολικό όγκο των ερυθρών, από την περιεκτικότητα του πλάσματος σε πρωτεΐνες και των ιντσών σε ηλεκτρολύτες.

Στην συνέχεια θα αναφερθούμε στον αιματοκρίτη. Ο αιματοκρίτης είναι η εκατοστιαία σε όγκο αναλογία των ερυθρών στο συνολικό όγκο αναλογία των ερυθρών στο συνολικό όγκο του αίματος. αν εξαιρεθούν οι χρόνιες λευχαιμίες που παρουσιάζουν σημαντική αύξηση των λευκών αιμοσφαιρίων, τα κύτταρα του αίματος εκτιμώμενα σε όγκο αντιπροσωπεύονται αποκλειστικά από τα ερυθρά δηλ το 45% αποτελούνται από τα ερυθρά και το 55% από το πλάσμα. Η μέση φυσιολογική τιμή του αιματοκρίτη είναι 45% (47+-7%) για τον άνδρα και 42% +-5% για τη γυναίκα.

ΜΥΕΛΟΣ ΤΩΝ ΟΣΤΩΝ

Οι μικροκυψέλες της σπογγώδους ουσίας των οστών περιέχουν τον μυελό των οστών η συνάντηση του οποίου εξαρτάται κυρίως από την ηλικία του ατόμου. Διακρίνεται σε ερυθρό ωχρό ή λιπώδη και σε πηκτοειδή. Στα νεογνά όλα τα οστά περιέχουν ερυθρό μυελό. Ο μυελός των οστών αποτελείται από ένα δικτυωτό στρώμα και από τα ελεύθερα κύτταρα.



Το βάρος του συνολικά στον ενήλικα ποικίλει από 1600-3700g.

Ο μυελός των οστών αποτελεί το κύριο αιμοποιητικό όργανο του σώματος όπου εκεί παράγονται όλα τα ερυθρά αιμοσφαίρια, τα αιμοπετάλια καθώς και το μεγαλύτερο μέρος των λευκών αιμοσφαιρίων.

Ο πολλαπλασιασμός των κυττάρων του μυελού των οστών γίνεται με την μιτωτική διαίρεση.

Η ωρίμανση όλων των κυττάρων του αίματος με εξαίρεση των αιμοπεταλίων συνοδεύονται από τις ακόλουθες μεταβολές:

1. Το κύτταρο γίνεται μικρότερο
2. Ο πυρήνας μικραίνει πυκνώνει και εξαφανίζονται τα πυρήνια.
3. Πρωτόπλασμα μετατρέπεται από βασεόφιλο σε ξεόφιλο.

Στον φυσιολογικό ερυθρό μυελό υπερτερούν σε αριθμό οι πρώιμες μορφές των λευκών έναντι των ερυθρών.

Η παρουσία άωρων μορφών αποτελεί σημείο εξαλλαγής του μυελού των οστών.

ΣΙΔΗΡΟΣ

Για την σύνθεση της αιμοσφαιρίνης απαραίτητο συστατικό είναι ο σίδηρος (PE). Κύρια πηγή σιδήρου για τον οργανισμό αποτελεί η φυσιολογική αιμόλυση των ερυθρών αιμοσφαιρίων και η τροφή. Το ποσό του σιδήρου που προσλαμβάνεται στον οργανισμό εξαρτάται από τις ανάγκες του και από την διατροφή. Το συνολικό ποσό του σιδήρου που βρίσκεται στον οργανισμό κυμαίνεται μεταξύ 2-4g. Η απορρόφηση του σιδήρου γίνεται ενεργητικά από τον βλεννογόνο του δωδεκαδάκτυλου και της νήστιδας του λεπτού εντέρου (απορρόφηση σιδήρου γίνεται επίσης και με διευκόλυνα μένη διάχυση με την τροφή της αίμης των τροφών). Η αναγωγή του σιδήρου των τροφών γίνεται με την βοήθεια του υδροχλωρικού οξέος του γαστρικού υγρού. Ο ρυθμός με τον οποίο προσλαμβάνεται ο σίδηρος στον οργανισμό μας ρυθμίζεται από τους αδένες του Leiberkum διότι ανάλογα από τις ανάγκες του οργανισμού σε σίδηρο προκαθορίζεται στα αδενικά τους κύτταρα το ποσό της αποφερριτίνης που θα δεσμεύσει το σίδηρο.

Από τη στιγμή που ο σίδηρος βρεθεί μέσα στα κύτταρα του βλεννογόνου του εντέρου ακολουθεί μία από τις παρακάτω οδούς, δηλαδή:

i) Εισέρχεται γρήγορα στην κυκλοφορία και αφού οξειδωθεί σε σίδηρο, συνδέεται με την τρανσφορίνη ή σιδηροφιλίνη, που λειτουργεί ως όχημα μεταφοράς. Με τον τρόπο αυτό ο σίδηρος πηγαίνει στους διάφορους ιστούς και τα όργανα, όπως είναι:

1. Ο μυελός των οστών
2. Οι μύες
3. Το παρέγχυμα των οργάνων
4. Το ήπαρ, ο σπλήνας, το πάγκρεας κτλ.

Μέρος του σιδήρου του αίματος ανταλλάσσεται αργά με τη φερριτίνη των κυττάρων του εντέρου.

ii) Αποθηκεύεται στα κύτταρα του εντερικού βλεννογόνου, αφού πρώτα συνδεθεί με την **αποφερριτίνη** και σχηματίζει **φερριτίνη**.

Ανάλογα με τις ανάγκες του οργανισμού η φερριτίνη αποδίδει στο αίμα τον τρισθενή σίδηρο μετά από αναγωγή του σε δισθενή σίδηρο. Όταν οι αποθήκες συμπληρωθούν με σίδηρο τότε διακόπτεται η πρόσληψη του από το βλεννογόνο του εντέρου. Η κατάσταση είναι γνωστή ως **βλεννογονιακός αποκλεισμός**.

Η φυσιολογική τιμή του σιδήρου στον ορό του αίματος είναι 70 – 160 μg/100ml. Ελάττωση παρουσιάζεται στην υπόχρωμη σιδηροπενική αναιμία και αύξηση στην αιμοχρωμάτωση και γενικά στις υπέρχρωμες και αιμολυτικές αναιμίες.

Αυξημένες ανάγκες σιδήρου παρουσιάζουν τα παιδιά καθώς και οι γυναίκες κατά την έμμηνη ρύση, την κύηση, τον τοκετό και τη γαλουχία.

Θα συνεχίσουμε περιγράφοντας τον όρο της αιμόλυσης

Ο όρος αιμόλυσης προσδιορίζει την έξοδο της Hb από τα ερυθρά αιμοσφαίρια ύστερα από την επίδραση διαφόρων φυσικών ή χημικών παραγόντων. Φυσιολογική αιμόλυση εμφανίζουν τα γηρασμένα ερυθρά, τα οποία είναι γνωστό ότι παρουσιάζουν:

- Επιβράδυνση της γλυκολύσεως
- Ελάττωση της περιεκτικότητας κυρίως σε ATP, και λιπίδια της μεμβράνης τους.
- Μείωση της δραστηριότητας των ενζύμων τους.

i) Στην **ωσμωτική αιμόλυση** η οποία είναι μια απλή μορφή αιμολύσεως που συμβαίνει όταν τα ερυθρά βρεθούν σε υπότονο περιβάλλον.

ii) Στην **in vitro αιμόλυση**, που παρατηρείται όταν τα ερυθρά τοποθετηθούν σε ισότονο διάλυμα ουρίας ή λιποδυαλιτικών ουσιών. Ιδιαίτερο ενδιαφέρον παρουσιάζει η in vivo αιμόλυση, η οποία διακρίνεται σε έξω – και ενδοαγγειακή.

i) **Εξωαγγειακή αιμόλυση.** Τα ερυθρά αιμοσφαίρια καταστρέφονται στο σπλήνα ή το ήπαρ και η Hb που περιέχουν απελευθερώνεται αποδομείται.

ii) **Ενδοαγγειακή αιμόλυση.** Όταν τα ελεύθερα αιμοσφαίρια καταστραφούν μέσα στα αγγεία η αιμοσφαιρίνη που απελευθερώνεται κυκλοφορεί ελεύθερα μέσα στο αίμα.

Παρακάτω θα αναφερθούμε σε κάποιους παράγοντες οι οποίοι συμβάλλουν στην εμφάνιση της λευχαιμίας

Οι εξατμίσεις των αυτοκινήτων αποτελούν έναν από τους κυριότερους παράγοντες που μολύνουν τον περιβαλλοντικό αέρα.

Παράλληλα, έχουν εμπλακεί στη γένεση πολλών ασθενειών όπως μολύνσεις του αναπνευστικού συστήματος, κρίσεις άσθματος, χρόνια βρογχίτιδα, καρκίνο του πνεύμονα και λευχαιμία.

Το βενζένιο είναι μία χημική ουσία που έχει αποδειχτεί ότι προκαλεί λευχαιμία. Παλιότερα το βενζένιο χρησιμοποιούταν ως διαλύτης στις μπογιές και αποδείχτηκε ότι ήταν αιτία λευχαιμίας στους ελαιοχρωματιστές.

Το βενζένιο περιέχεται στις εξατμίσεις αυτοκινήτων και ερευνητές υποψιάζονται ότι όταν η συγκέντρωση της ουσίας αυτής στο περιβάλλον αυξάνεται, μπορεί να είναι αιτία αριθμού περιστατικών λευχαιμιών στα παιδιά και στους ενήλικες.

Σε μια νέα έρευνα που έγινε στη Βόρειο Ιταλία παρατηρήθηκε η σχέση μεταξύ των εξατμίσεων λόγω κυκλοφορίας αυτοκινήτων, του βενζενίου που υπήρχε στην ατμόσφαιρα και του αριθμού των περιστατικών λευχαιμίας που εκδηλώνονται σε παιδιά.

Καταγράφηκαν τα περιστατικά λευχαιμίας σε παιδιά που εκδηλώθηκαν από το 1978 έως το 1997 στην επαρχία Varese. Οι ερευνητές μέτρησαν την περιεκτικότητα του περιβαλλοντικού αέρα σε βενζένιο έξω από το σπίτι του κάθε παιδιού.

Με βάση τα δεδομένα αυτά υπολογίστηκε ο ετήσιος μέσος όρος συγκέντρωσης του βενζενίου έξω από το σπίτι των παιδιών. Η συγκέντρωση του βενζενίου στον αέρα έξω από τα σπίτια, είχε σχέση με την πυκνότητα της κυκλοφορίας, την απόσταση του σπιτιού από πολυσύχναστους δρόμους και τις καιρικές συνθήκες.

Η σύγκριση των στοιχείων που προέκυψαν έδειξαν ότι όταν η συγκέντρωση του βενζενίου στον αέρα έξω από τον σπίτι των παιδιών ήταν αυξημένη, οι πιθανότητες να προσβληθεί το παιδί από λευχαιμία ήταν σημαντικά αυξημένες σε σύγκριση με παιδιά τα οποία δεν είχαν αυξημένο βενζένιο έξω από το σπίτι τους.

Στις περιπτώσεις όπου τα επίπεδα βενζενίου στον αέρα ήταν πιο αυξημένα, ο κίνδυνος για λευχαιμία αυξανόταν κατά 400%. Στα ενδιάμεσα επίπεδα βενζενίου ο κίνδυνος για λευχαιμία στα παιδιά αυξανόταν κατά 50%.

Ο αυξημένος κίνδυνος λευχαιμίας ήταν παρόμοιος στα αγόρια και στα κορίτσια. Δεν είναι η πρώτη φορά που οι εξατμίσεις αυτοκινήτων έχει ενοχοποιηθεί για την πρόκληση λευχαιμίας στα παιδιά και στους ενήλικες. Υπήρξαν όμως και έρευνες που έδειξαν τη σχέση αυτή.

Οι διαφορές αυτές πιθανόν να οφείλονται στο ότι η συγκέντρωση του βενζενίου στον αέρα επηρεάζεται από πολλούς παράγοντες. Οι καιρικές συνθήκες, η τελική πραγματική έκθεση ενός παιδιού ή ενήλικα στο βενζένιο, οι μηχανισμοί άμυνας του κάθε οργανισμού είναι παράγοντες που επηρεάζουν το τελικό αποτέλεσμα.

Οι εξατμίσεις των αυτοκινήτων και του βενζενίου που συγκεντρώνεται στον περιβαλλοντικό αέρα, φαίνεται με βάση τα αποτελέσματα της έρευνας των Ιταλών, να είναι αιτία πρόκλησης λευχαιμίας.

Η έρευνα αυτή εκτός από το γεγονός ότι επισημαίνει το ρόλο των εξατμίσεων των αυτοκινήτων στην πρόκληση αριθμού λευχαιμιών σε παιδιά και ενήλικες, κρούει τον κώδωνα του κινδύνου για τις συνεχώς αυξανόμενες αρνητικές επιδράσεις της μόλυνσης του περιβαλλοντικού αέρα.

Η μόλυνση του περιβαλλοντικού αέρα εκτός από τους καρκίνους που προκαλεί, έχει μια συνεχώς αυξανόμενη αρνητική επίδραση σε πολλούς άλλους τομείς της ανθρώπινης υγείας.

Σήμερα όσο ποτέ άλλοτε οι αρμόδιες αρχές της κάθε χώρας αλλά και ο κάθε πολίτης ξεχωριστά θα πρέπει να προβληματιστούν για να λάβουν τα μέτρα εκείνα που θα μειώσουν στο μέγιστο δυνατό βαθμό την απειλή αυτή που είναι αιτία ενός πολύ μεγάλου αριθμού θανάτων κάθε χρόνο σε παγκόσμια κλίμακα.

Στη συνέχεια θα αναφερθούμε στη λευχαιμία των καπνιστών

Οι καπνιστές διατρέχουν 150% έως 200% μεγαλύτερο κίνδυνο να προσβληθούν από οξεία λευχαιμία σε σύγκριση με άτομα που δεν καπνίζουν.

Ένας από τους κυριότερους παράγοντες που ευθύνονται για την πρόκληση λευχαιμίας στους καπνιστές είναι το βενζένιο. Στον καπνό του τσιγάρου και άλλων καπνιστικών προϊόντων, εκτός από το βενζένιο, περιέχονται και άλλες χημικές τοξικές ουσίες που είναι ύποπτες για πρόκληση λευχαιμίας.

Είναι πιθανόν ότι το βενζένιο δεν δρα εντελώς ανεξάρτητα για να προάγει τη λευχαιμογένεση στα κύτταρα στα κύτταρα του μυελού των οστών. Ωστόσο λόγω της συγκέντρωσης του, η συμβολή του σε συνεργεία με άλλες ουσίες για τη γένεση της λευχαιμίας στους καπνιστές, είναι καθοριστική.

Έρευνες έχουν δείξει ότι ακόμη και χαμηλές έως μέτριες δόσεις του βενζενίου είναι ικανές να αυξήσουν τον κίνδυνο για λευχαιμία. Ο κίνδυνος που διατρέχουν οι καπνιστές να προσβληθούν από ασθένειες που απειλούν τη ζωή τους, εξαρτάται σε μεγάλο βαθμό από το πόσο πολύ καπνίζουν.

Το βενζένιο δεν είναι μόνο αιτία πρόκλησης λευχαιμίας αλλά επιπρόσθετα οι λευχαιμίες που προκαλεί, συνοδεύονται από μεγαλύτερο ποσοστό θανάτων. Δηλαδή η λευχαιμία εξαιτίας του βενζενίου του καπνίσματος σκοτώνει περισσότερους ασθενείς.

Συγκεκριμένα κλινικές μελέτες έχουν δείξει ότι το βενζένιο ευθύνεται για 8% έως 48% των θανάτων που προκαλούνται από το σύνολο των λευχαιμιών των οποίων η αιτία ήταν το κάπνισμα. Η χημική αυτή ουσία είναι επίσης υπεύθυνη για την πρόκληση 12% έως 58% των θανάτων από οξεία μυελογενή λευχαιμία λόγω καπνίσματος.

Το βενζένιο είναι επικίνδυνη καρκινογόνος ουσία που υπάρχει στον καπνό των καπνιστικών προϊόντων, στις εξατμίσεις των μηχανοκίνητων οχημάτων και χρησιμοποιείται στις βιομηχανίες των διαλυτών, του νάιλον και των μεμβρανών. Οι εργαζόμενοι στην εν λόγω βιομηχανίες κινδυνεύουν περισσότερο από την έκθεση στο βενζένιο.

Οι τοξικές και καρκινογόνες ουσίες που απελευθερώνονται στο περιβάλλον, όπως το βενζένιο η πολυκυκλική αρωματική υδρογονάνθρακες, το κάδμιο, το αρσενικό, το νίκελ, το χρώμιο, οι αρματικές αμίνες, η νιτροζαμίνη και άλλες, δρουν συχνά μαζί για την πρόκληση σοβαρών ασθενειών που απειλούν τη ζωή των ανθρώπων.

Για το λόγο αυτό, είναι σημαντικό να εξετάζονται όχι μόνο οι δράσεις κάθε ουσίας αλλά και το τι συμβαίνει όταν διάφορα μείγματα ή συνδυασμοί τοξικών, καρκινογόνων ουσιών δρουν ταυτόχρονα. Η πρόσθεση του κινδύνου από κάθε τοξική ουσία ξεχωριστά δεν αντικατοπτρίζει τον πραγματικό συνολικό κίνδυνο που διατρέχουν οι εργαζόμενοι, οι καπνιστές ή ο υπόλοιπος πληθυσμός που εκτίθενται σε μείγματα τοξικών ουσιών.

Η Παγκόσμιος Οργάνωση Υγείας, τονίζει πως η χρήση του βενζενίου σε διάφορους επαγγελματικούς τομείς είναι υπεύθυνο για την πρόκληση χιλιάδων θανάτων λόγω λευχαιμίας. Το ενεργητικό και παθητικό κάπνισμα, προσθέτουν στις απώλειες ανθρώπινων ζώων λόγω λευχαιμιών που δημιουργούνται εξαιτίας του βενζενίου.

Εκατοντάδες χιλιάδες κρούσματα καρκίνου κάθε χρόνο είναι αποτέλεσμα της έκθεσης σε τοξικές ουσίες που μολύνουν το περιβάλλον. Πολλές από αυτές είναι δυνατόν να αποφεύγονται όπως το βενζένιο του καπνίσματος και της επαγγελματικής απασχόλησης.

Το κάπνισμα προκαλεί ασθένειες σχεδόν σε όλα τα όργανα του ανθρώπινου σώματος. Οι τοξίνες του καπνού, εισέρχονται στο αίμα διαμέσου του κυκλοφοριακού συστήματος, φτάνουν σε όλους τους ιστούς.

Τα επιδημιολογικά στοιχεία δείχνουν ότι οι άνδρες που καπνίζουν μειώνουν την ζωή τους κατά 13,2 χρόνια, ενώ οι γυναίκες τη μειώνουν κατά 14,5 χρόνια.

Παρακάτω θα αναφερθούμε σχετικά με τα κινητά τηλέφωνα και την συσχέτισή τους με τον καρκίνο και την λευχαιμία

Η μαζική χρήση των κινητών τηλεφώνων έχει αυξήσει τις ανησυχίες, ότι ίσως προκαλέσουν πιθανές αρνητικές συνέπειες στην υγεία μας. Τα ηλεκτρομαγνητικά πεδία που εκπέμπονται κατά την χρήση των κινητών τηλεφώνων και ακόμα, επειδή αυτά χρησιμοποιούνται κοντά στο κεφάλι, δημιούργησαν φόβους για πιθανή πρόκληση καρκίνων στον εγκέφαλο, λευχαιμίας, όγκων όπως το ακουστικό νεύρωμα, καρκίνων στα μάτια και στις σιαλογόνους αδένες.

Μια μεγάλη αλλά και μακροχρόνια έρευνα που έγινε στην Δανία, προσθέτει ουσιαστικά νέα δεδομένα στις γνώσεις μας για τις βραχυπρόθεσμες και μακροπρόθεσμες επιδράσεις της κινητής τηλεφωνίας όσο αφορά την πρόκληση καρκίνου και λευχαιμίας. Η ενδιαφέρουσα αυτή εργασία έγινε στο Ινστιτούτο Επιδημιολογίας Καρκίνου της Δανικής Εταιρίας Καρκίνου στην Κοπεγχάγη.

Συμπεριλήφθηκαν 400.000 Δανοί χρήστες κινητών τηλεφώνων. Έτυχαν παρακολούθησης για διάγνωση διαφόρων μορφών όγκων, καρκίνων και λευχαιμίας για 21 χρόνια μετά από την έναρξη χρήσης κινητού από τους συμμετέχοντες στην έρευνα ήταν μεταξύ 1982 και 1995.

Τα αποτελέσματα, ωστόσο, έδειξαν πως τόσο βραχυπρόθεσμα όσο και μακροπρόθεσμα, η χρήση κινητού τηλεφώνου δεν συσχετιζόταν με αυξημένες πιθανότητες προσβολής από όγκους στο εγκέφαλο, στις σιαλογόνους αδένες και στα μάτια. Επίσης, δεν υπήρχε αύξηση κινδύνου για λευχαιμία.

Η σημασία της έρευνας αυτής είναι μεγάλη διότι:

1. ήταν μακροχρόνια
2. περιέλαβε μεγάλο αριθμό ανθρώπων που χρησιμοποιούσαν κινητά τηλέφωνα για πολλά χρόνια.

3. και πολύ σημαντικό το ότι η συχνότητα χρήσης των κινητών δεν βασίστηκε σε υποκειμενικά κριτήρια από τους χρήστες αλλά σε στοιχεία που είχαν οι εταιρίες παροχής κινητής τηλεφωνίας.

Τα συμπεράσματα, τα οποία κατέληξαν, επιβεβαιώνουν τις προηγούμενες έρευνες που είχαν γίνει πάνω σε αυτό τον τομέα, και συγκεκριμένα μειώνουν τον βαθμό ανησυχιών για πρόκληση κάποιας μορφής καρκίνου, λόγω της χρήσης των κινητών τηλεφώνων.

Το επίμαχο ζήτημα ασφαλείας και των κινδύνων χρήσης του κινητού τηλεφώνου, δεν έχει τελειώσει. Για παράδειγμα τα παιδιά και οι έφηβοι, στους οποίους ο εγκέφαλος και το νευρικό σύστημα βρίσκονται σε συνεχή και ευαίσθητη περίοδο ανάπτυξης.

Μερικές προφυλάξεις που επιβάλλονται για την χρήση των κινητών τηλεφώνων:

1. Αρχικά, πρέπει να εφαρμόζονται οι οδηγίες από τους διεθνώς αναγνωρισμένους οργανισμούς για τα ασφαλή επίπεδα των ΗΜΠ που πρέπει να υπάρχουν στην κινητή τηλεφωνία.
2. Τα παιδιά πρέπει να χρησιμοποιούν κινητά τηλέφωνα μόνο όταν είναι απαραίτητο.
3. Ο χρόνος χρήσης των κινητών τηλεφώνων πρέπει να είναι όσο το δυνατό συντομότερος από τους ενήλικες και από τα παιδιά.
4. Η χρήση των ειδικών ακουστικών τύπου hands free μειώνει πολύ τα ΗΜΠ στα οποία υποβάλλεται ο εγκέφαλος μας κατά την χρήση του κινητού.
5. Επίσης, στο αυτοκίνητο είναι προτιμότερο να μη μιλούμε στο κινητό. Ακόμη και αν υπάρχει hands free, είναι προτιμότερο να αποφεύγουμε να μιλούμε διότι έστω και με τη χρήση αυτής της τεχνολογίας, ο κίνδυνος δυστυχημάτων και απώλειας ανθρώπινων ζωών είναι μεγαλύτερος.

6. Είναι καλό να γνωρίζουμε ότι κατά τη χρήση του κινητού εντός του αυτοκινήτου, η ένταση του ΗΜΠ που δημιουργείτε είναι μεγαλύτερη. Για το λόγο αυτό είναι καλύτερα να τοποθετείτε στο αυτοκίνητο εξωτερική αντένα.

Γεγονός αποτελεί το ότι οι έρευνες μέχρι σήμερα δεν έχουν δείξει ή επιβεβαιώσει επιδράσεις της κινητής τηλεφωνίας στη ζωή μας.

Για την προφύλαξη της υγεία μας, επειδή ίσως υπάρχουν κενά στις γνώσεις μας, πρέπει να εφαρμόζονται οι συστάσεις για τα περιβαλλοντικά στάνταρ που δίνονται από τους διεθνείς οργανισμούς.

Σε αυτή την ενότητα θα αναφερθούμε στα φαγητά των παιδιών και για το αν υπάρχει κίνδυνος να προκαλέσουν λευχαιμία

Η συχνότερη μορφή κακοήθους νόσο που προσβάλλει τα παιδιά είναι η λευχαιμία. Η οξεία λευχαιμία λεμφοβλαστικού ή μυελοβλαστικού τύπου, αποτελεί περίπου το 35% του συνόλου των καρκίνων που παρουσιάζονται σε παιδιά και εφήβους.

Η πρόληψη της παιδικής λευχαιμίας ή άλλων μορφών καρκίνου στα παιδιά και στους εφήβους, είναι πρακτικά ανύπαρκτη. Αυτό συμβαίνει διότι στα περισσότερα περιστατικά παιδικού καρκίνου η αιτιολογία είναι άγνωστη.

Ο ρόλος της διατροφής στην πρόκληση λευχαιμίας στα παιδιά έχει μέχρι σήμερα διερευνηθεί επαρκώς.

Τα περισσότερα περιστατικά λευχαιμίας στα παιδιά συμβαίνουν μεταξύ 2 και 8 ετών. Έτσι λοιπόν, γεννιέται το ερώτημα εάν η διατροφή των παιδιών από πολύ νωρίς στην ζωή τους παίζει κάποιο ρόλο στην πρόληψη της οξείας λευχαιμίας.

Για να εξετάσουν αυτό το θέμα γιατροί και άλλοι επιστήμονες στην Καλιφόρνια, προσπάθησαν να εντοπίσουν φαγητά που τρώνε τα παιδιά στα δύο πρώτα χρόνια της ζωής τους που ίσως να σχετίζονται με την λευχαιμία.

Συγκέντρωσαν πληροφορίες πάνω στη διατροφή των παιδιών ηλικίας 2 ετών από 328 παιδιά που είχαν διαγνωστεί με λευχαιμία από το 1995 έως το 2002. Τις πληροφορίες σχετικά με την διατροφή των παιδιών τις έδιναν οι γονείς τους ή αυτοί που φρόντιζαν τα παιδιά.

Τα δεδομένα που συνέλεξαν συγκρίθηκαν με ισάριθμα παιδιά που δεν είχαν καρκίνο. Το βάρος της γέννησης των παιδιών και των δύο ομάδων ήταν ανάλογο και ακόμα, ο χρόνος θηλασμού των παιδιών και των δύο ομάδων δεν παρουσίαζε σημαντικές διαφορές.

Τα βασικά ευρήματα των γιατρών από την Καλιφόρνια ήταν:

1. Τα παιδιά που έτρωγαν πορτοκάλια ή μπανάνες 4 έως 6 φορές την εβδομάδα στα πρώτα 2 χρόνια της ζωής τους, είχαν 50% λιγότερο κίνδυνο από τα υπόλοιπα παιδιά να παρουσιάσουν λευχαιμία πριν την ηλικία των 14 χρονών.
2. Τα παιδιά που έπιναν πολύ χυμό πορτοκαλιού 4 έως 6 φορές την εβδομάδα στα δύο πρώτα χρόνια της ζωής τους, είχαν επίσης, 50% λιγότερο κίνδυνο για λευχαιμία πριν την ηλικία των 14 χρονών.
3. Όταν η ανάλυση των στοιχείων εστιάσθηκε στις ηλικίες από 3 έως 5 ετών, επειδή είναι στις ηλικίες που εκδηλώνονται περισσότερα περιστατικά παιδικής λευχαιμίας, επιβεβαιώνεται το γεγονός ότι η κατανάλωση πορτοκαλιού, μπανάνας και χυμού πορτοκαλιού στα δύο πρώτα χρόνια της ζωής, μείωνε τον κίνδυνο εκδήλωσης της λευχαιμίας κατά 50% περίπου.

Αποτελέσματα άλλων ερευνών είχαν αποδείξει ότι η κατανάλωση αλλαντικών, επεξεργασμένων κρεάτων, hot dog συσχετίζεται με την εμφάνιση της λευχαιμίας. Τα νιτρικά και οι νιτροσαμίνες που περιέχονται στα αλλαντικά και άλλα επεξεργασμένα κρέατα, μπορούν να αυξάνουν τον κίνδυνο εμφάνισης λευχαιμίας..

Η έρευνα των γιατρών από την Καλιφόρνια δεν επιβεβαίωσε τα παραπάνω αποτελέσματα των άλλων ερευνών.

Εν κατακλείδι, μπορούμε να πούμε πως τα φρούτα και οι χυμοί φρούτων που περιέχουν βιταμίνη C ή και κάλιο, όταν καταναλώνονται συστηματικά στα δύο πρώτα χρόνια της ζωής τους, είναι δυνατόν να μειώσουν τον κίνδυνο για παιδική λευχαιμία.

Ένας πιθανός λόγος που δεν διαπίστωσαν σχέση μεταξύ κατανάλωσης αλλαντικών ή επεξεργασμένων κρεάτων και λευχαιμίας, είναι η υψηλή κατανάλωση φρούτων πλούσιων σε βιταμίνη C, όπως τα πορτοκάλια.

Η βιταμίνη C και άλλες αντιοξειδωτικές ουσίες που περιέχονται σε φρούτα και λαχανικά, είναι πιθανόν να προστατεύουν το παιδί από νοσηρούς παράγοντες που ίσως προκαλέσουν την λευχαιμία.

Η διερεύνηση της επίδρασης των φαγητών των παιδιών μπορεί να επεκταθεί και σε άλλες μορφές καρκίνου των παιδιών, όπως εγκεφαλικοί όγκοι, τα λεμφώματα και άλλοι.

ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΗΣ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑΣ ΣΕ ΕΝΗΛΙΚΕΣ ΚΑΙ ΠΑΙΔΙΑ

Με το πέρασμα των χρόνων και την ραγδαία αύξηση της τεχνολογίας η θεραπεία των ασθενειών και ιδιαίτερα της λευχαιμίας έχει βελτιωθεί και γίνονται προσπάθειες για την εξάλειψη της. Πρέπει να επιτύχουμε σωστή και γρήγορη θεραπεία. Η οξεία λευχαιμία είναι μια ταχέως επιδεινούμενη νόσος με θανατηφόρες επιπλοκές. Χωρίς θεραπεία ο ασθενής κινδυνεύει άμεσα.

Παλαιότερα ή νόσος ήταν συνυφασμένη αναπόφευκτα με το θάνατο. Σήμερα τα 2/3 των ασθενών θεραπεύονται σε ανήλικες και παιδιά, λόγω στη σημαντική βελτίωση των μέσων θεραπείας όπως η χημειοθεραπεία και η εφαρμογή της αλλογενούς μεταμοσχεύσεων μυελού των οστών. Η θεραπεία έχει σαν στόχο την εξάλειψη των λευχαιμικών κυττάρων από τον οργανισμό του ασθενούς, την διατήρηση της κατάστασης ύφεσης που θα επιτευχθεί και την παροχή κάθε μέτρου υποστηρικτικής αγωγής για να αντιμετωπισθούν οι επιπλοκές που δημιουργεί η λευχαιμία στο παιδί.

Οι Crom DB, Tyc VL, Rai SN, Deng X., Hudson MM, Booth A., Rodriguez LN, Zhang L., McCammon E., Kaste SC αναφέρουν ότι:

Βελτιωμένες εργαστηριακές τεχνικές τώρα επιτρέπουν πολύ πιο λεπτομερή αποκάλυψη των λευχαιμικών κυττάρων σε ορισμένα διαστήματα καθ όλη την θεραπεία. Με την χρήση ροϊκής κυτταρομετρίας και με την αλυσιδωτή αντίδραση του πολυμερισμού είναι δυνατό να ανιχνευθεί 1 λευχαιμικό κύτταρο στις 10.000 υγιών κυττάρων, παρουσιάζοντας 100 φορές περισσότερη ευαισθησία απ ότι η μορφολογική εξέταση στην οξεία λεμφοβλαστική αναιμία.

Άτομα με την ροϊκή κυτταρομετρία ή ανίχνευση στην οξεία μυελική είναι μικρότερη από ότι στην οξεία λεμφοβλαστική λευχαιμία και έτσι καθορίζεται αν είναι επίμονη η οξεία λεμφοβλαστική. Αυτή η ευαισθησία δίνει κλινικές οδηγίες για μελλοντικές κλινικές θεραπευτικές συστάσεις.

Η βασική αντιμετώπιση γίνεται με την εφαρμογή πρωτοκόλλων χημειοθεραπείας. Τα πρωτόκολλα αυτά πηγάζουν από πολύχρονη εμπειρία πολλών νοσοκομειακών κέντρων διεθνώς και προσαρμόζονται και αναβαθμίζονται συνεχώς ανάλογα με τα νέα ευρήματα. Χάρης σε αυτά έχει επιτευχθεί στην Παιδοογκολογία σημαντική πρόοδος στην θεραπεία των παιδιών με λευχαιμία, με αποτέλεσμα σήμερα να έχουμε ίαση σε περισσότερο από 70% των περιπτώσεων.

Τα πρωτόκολλα αυτά βασίζονται σε φάρμακα χημειοθεραπείας. Αποτελούνται κυρίως από 3 φάσεις α) την αρχική φάση της εφόδου, β) τη φάση εδραίωσης και γ) τη φάση διατήρησης της ύφεσης γνωστής σαν φάση συντήρησης. Ταυτόχρονα γίνεται θεραπεία για το κεντρικό νευρικό σύστημα που στόχο έχει την προφύλαξη του από τη λευχαιμία.

Η ακτινοθεραπεία χρησιμοποιείται πολύ λιγότερο στις μέρες μας κυρίως στις περιπτώσεις εκείνες που υπάρχει διήθηση του κεντρικού νευρικού συστήματος από τη λευχαιμία ή ακόμη σε περίπτωση υποτροπής της ασθένειας.

Η μεταμόσχευση μυελού των οστών επιφυλάσσεται μόνο στις περιπτώσεις που η ασθένεια έχει στην αρχή τέτοια χαρακτηριστικά που την κάνουν να είναι επικίνδυνη στο να παρουσιάσει υποτροπή. Επίσης αλλογενής μεταμόσχευση μυελού των οστών ενδείκνυται να γίνει σε περίπτωση υποτροπής της ασθένειας ιδιαίτερα εάν αυτή συμβεί κατά τα πρώτα δύο χρόνια από τη διάγνωση.

Η ολική διάρκεια της θεραπείας κυμαίνεται μεταξύ 2 και 3 ετών. Μετά την ολοκλήρωση της θεραπείας, αν περάσουν 5 χρόνια χωρίς νέα εμφάνιση της νόσου, αυτό ισοδυναμεί με μόνιμη ίαση του παιδιού.

Σε 20 έως 30% των περιπτώσεων μπορεί να συμβεί υποτροπή, δηλαδή μπορεί να επανεμφανιστεί η νόσος μετά από την αρχική ύφεση. Ο χρόνος κατά τον οποίο μπορεί να εμφανιστεί η υποτροπή έχει σημασία. Εάν συμβεί νωρίς στην εξέλιξη της νόσου η πρόγνωση είναι χειρότερη.

Επίσης ένα μέσο θεραπείας είναι τα **κορτικοστεροειδή**.

Τα κορτικοστεροειδή χορηγούνται σε:

1. αυτοάνοση αιμολυτική θεραπεία
2. σε αρρώστους με μεγάλες λεμφικές μάζες που είναι ανθεκτικοί σε άλλες μόρφες θεραπείας λόγω της λεμφολυτικής και της μη μυελοτοξικής δράσης τους, και
3. σε απλασία του μυελού των οστών και κυρίως σε θρομβοπενία με αιμορραγικές εκδηλώσεις

ΜΕΤΑΓΓΙΣΕΙΣ ΑΙΜΑΤΟΣ

Η μετάγγιση αίματος γίνεται σε βαριά αναιμία που οφείλεται σε απώλεια αίματος και σε κατάληψη του μυελού των οστών από λευχαιμικά κύτταρα.

ΑΝΤΙΒΙΟΤΙΚΑ

Χρησιμοποιείται σε λοιμώξεις και κατά κανόνα όταν αυτές οφείλονται σε μικρόβια.

Ανθρώπινη γ σφαιρίνη όπου χρησιμοποιείται σε συχνές λοιμώξεις με υπογαμμασφαιριναιμία.

Σε αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία δοκιμάστηκαν **Ανοσοκατασταλτικά φάρμακα** αντί των κορτικοστεροειδών.

Αλλοπουρινόλη χρησιμοποιείται για την καταπολέμηση υπερουριχαιμίας.

Εναιώρημα αιμοπεταλίων, σε βαριές αιμορραγίες λόγω θρομβοπενίας

Σπληνεκτομή ενδείκνυται μόνο σε επίμονη αιμολυτική αναιμία, που δεν βελτιώνεται με κορτικοστεροειδή ή ανοσοκατασταλτικά.

Σύμφωνα με πρόσφατες εξελίξεις το νέο πρωτοποριακό φάρμακο Στι-571 έχει δοκιμασθεί σε κλινικές έρευνες κατά τα τελευταία χρόνια σε ασθενείς μευελογενή λευχαιμία και έχει δείξει πολύ ενθαρρυντικά αποτελέσματα. Είναι μια πρωτοποριακή θεραπεία διότι βασίζεται σε ένα νέο τρόπο δράσης εναντίον κυττάρων διότι βασίζεται στην πρόοδο που επιτεύχθηκε με την αναγνώριση των γονιδίων πάνω στο DNA.

Αναμφίβολα βρισκόμαστε στην ανατολή μιας νέας εποχής οπού νέες εξειδικευμένες θεραπείες θα είναι αποτελεσματικότερες εναντίον του καρκίνου και θα προσφέρουν ίαση σε περισσότερους καρκινοπαθείς συνανθρώπους μας.

Οι θεραπείες αυτές θα βασίζονται στην γονιδιακή σύσταση του κάθε καρκίνου και θα στοχεύουν για τον κάθε καρκίνο την συγκεκριμένη ανωμαλία που τον δημιουργεί πράγμα που δυστυχώς δεν είχαμε μέχρι σήμερα. Η παρακολούθηση των εξελίξεων είναι απαραίτητη για να προσφέρονται σε όλους τους ασθενείς έγκαιρα οι πλέον πρόσφατες και κατάλληλες για την περίπτωση τους θεραπείες.

Ένα άλλο μεγάλο ερώτημα είναι μεταμόσχευση για λευχαιμία με μυελό των οστών ή με κύτταρα ομφάλιου λώρου, ποια είναι η καλύτερη μέθοδος;

Για την θεραπεία της λευχαιμίας η μεταμόσχευση με βλαστικά κύτταρα από ομφάλιο λώρο νεογνού θεωρείται ως μία αποδεκτή εναλλακτική λύση σε περιπτώσεις που δεν υπάρχει συμβατός δότης που είναι σε θέση να προσφέρει αρχέγονα πολυδύναμα κύτταρα του μυελού των οστών για την μεταμόσχευση.

Παρά το γεγονός αυτό τα αρχέγονα πολυδύναμα κύτταρα του ομφάλιου λώρου θεωρούνται ως δεύτερη επιλογή. Ταυτόχρονα δεν υπάρχουν αρκετά στοιχεία που να δείχνουν εάν οι δύο μέθοδοι έχουν εξίσου καλά αποτελέσματα όσον αφορά την επιβίωση των ασθενών. Για να απαντήσουν στο σημαντικό αυτό ερώτημα αποτελέσματα σε 503 παιδιά ηλικίας κάτω των 16 ετών με οξεία λευχαιμία που υποβλήθηκαν σε μεταμόσχευση με χρήση αρχέγονων κυττάρων από ομφάλιο λώρο. Τα αποτελέσματα αυτά συγκρίθηκαν με εκείνα που έκαναν μεταμόσχευση μυελού των οστών.

The image shows the front page of The Independent newspaper. At the top, the masthead reads "THE INDEPENDENT" with a bird logo. To the right, there is a small graphic of a trophy and text: "Complete guide to the African Nations Cup". Below the masthead is a blue banner with white and yellow text: "CHANGE YOUR LIFE EXCLUSIVE SEVEN-DAY COURSE A NEW YOU TODAY: HEALTH & WELLBEING FREE 20-PAGE GUIDE". The main headline is in large white letters on a red background: "THE TWINS WHO UNLOCKED THE SECRETS OF LEUKAEMIA". Below the headline is a photograph of two young girls, one with a shaved head and one with long hair. To the left of the photo, there is a sub-headline: "British girls are behind dramatic breakthrough in medicine". To the right of the photo, there is a small text box: "A study of twins...". On the far right, there is a vertical section titled "Arts & Books Review" with a photo of Helena Bonham Carter and text: "On babies, Burton and barbarity PLUS Daniel Barenboim and Get Cape, Wear Cape, Fly". Below that is another section titled "Where in the world?" with a globe icon and text: "Take the ultimate test of your geographical know-how".

Έχουμε σημαντικά αποτελέσματα

Που δείχνουν ότι η μεταμόσχευση με κύτταρα ομφάλιου λώρου, μπορεί να προσφέρει ακόμη καλύτερα αποτελέσματα από ότι η μεταμόσχευση με κύτταρα μυελού των οστών από συμβατό δότη.

Έτσι θεωρείται ότι είναι πολύ σημαντική η φύλαξη αρχέγονων κυττάρων ομφάλιου λώρου σε ειδικές τράπεζες για την πλέον καλύτερη θεραπεία μιας οξείας λευχαιμίας.

Τελειώνοντας πρέπει να επισημάνουμε ότι υπάρχει θεραπεία για την λευχαιμία με ποσοστά επιτυχίας 80-90%.

Η θεραπεία σε ιατρικά κέντρα ή σε εξειδικευμένες ιατρικές μονάδες του νοσοκομείου με εκπαιδευμένες νοσοκόμες με έμπειρο ψυχολόγο και κοινωνική λειτουργό. Η θεραπεία εξαρτάται από το είδος και κατά πόσο είναι προχωρημένη η ασθένεια και για αυτό το λόγο υπάρχουν διάφορα είδη θεραπείας.

Η θεραπεία εκτός από τα πλεονεκτήματα που επιφέρει δημιουργούνται και κάποια μειονεκτήματα όπως είναι οι παρενέργειες.

Ανάλογα με τη θεραπεία που θα τύχει ο ασθενείς θα έχει και τις ανάλογες παρενέργειες. Η χημειοθεραπεία έχει σκοπό να καταστρέψει όλα τα κύτταρα του αίματος υγιή και μη. Κατά τη χορήγηση της ο ασθενείς μπορεί να έχει δυσκοιλιότητα αναγούλες ναυτία εμετούς κόπωση και αϋπνία.

Επίσης οι ενδείξεις του συκωτιού φτάνουν σε υψηλά επίπεδα. Έπειτα σημαντικό θα ήταν να τονιστεί και η απόπτωση των μαλλιών η οποία μόλις τελειώσει η θεραπεία ξαναφυτρώνουν.

Στην μεταμόσχευση μυελού των οστών έχουμε πολλές παρενέργειες και πιο επικίνδυνες.

ΠΡΕΠΕΙ ΝΑ ΤΟΝΙΣΤΕΙ ΕΠΙΣΗΣ ΟΤΙ για να μπορέσει ο οργανισμός να αποδεχτεί το καινούργιο μόσχευμα χρειάζεται μια μορφή θεραπείας με χάπια. Μετά την μεταμόσχευση ο μυελός χρειάζεται 3-4 εβδομάδες για να λειτουργήσει.

Σε περίπτωση επιπλοκών ο μυελός μπορεί να σταματήσει να λειτουργεί και να χρειαστεί καινούργια μεταμόσχευση.

Μετά την θεραπεία ο ασθενής πρέπει να προσέχει για τα επόμενα 2-3 χρόνια από ιώσεις γιατί ο οργανισμός του είναι αδύναμος.

ΤΙ ΣΗΜΑΙΝΕΙ ΟΜΩΣ ΥΠΟΤΡΟΠΗ ΤΗΣ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑΣ;

Υποτροπή της λευχαιμίας σημαίνει την επανεμφάνιση της λευχαιμίας μετά την θεραπεία. Η νόσος μπορεί να επανεμφανιστεί στον μυελό των οστών στο κεντρικό νευρικό σύστημα ή στους όρχεις αν πρόκειται για αγόρι ή κορίτσι.

Η υποτροπή μπορεί να εμφανιστεί μετά την θεραπεία σε διάστημα 5 χρόνων.

Συνήθως όμως εμφανίζεται τα πρώτα 2 χρόνια. Η αντιμετώπιση της απαιτεί

Η υποτροπή συμβαίνει μόνο σε ορισμένες περιπτώσεις.

ΠΟΙΑ ΟΜΩΣ ΕΙΝΑΙ Η ΖΩΗ ΤΟΥ ΑΣΘΕΝΗ ΜΕΤΑ ΤΗΝ ΙΑΣΗ;

Μετά την ίαση ο ασθενής θα πρέπει να προσέχει για 1 με 2 χρόνια από ιώσεις και κρυολογήματα. Επειδή οι θεραπείες είναι αρκετά δυνατές, ο οργανισμός εξασθενεί και χρειάζεται χρόνο να επανέλθει στα φυσιολογικά επίπεδα και να μπορέσει να προσέχει τον εαυτό του όπως όλοι οι υγιείς άνθρωποι.

Να αποφεύγονται οι κλειστοί χώροι με πολύ κόσμο, γιατί είναι πιο εύκολο να μεταφέρονται μικρόβια. Όταν ο ασθενής ασθενήσει θέλει περισσότερο χρόνο να θεραπευτεί από ένα υγιή άνθρωπο γιατί ο οργανισμός του είναι ακόμα εξασθενημένος, ακόμα και για ένα απλό κρυολόγημα, όπου αυτό μπορεί να έχει άλλες επιπλοκές στον οργανισμό όπως μια πνευμονία. Επίσης πρέπει να έχει ένα πλούσιο διαιτολόγιο με πρωτεΐνες. Να ξεκουράζεται και να μην ταλαιπωρείται και να ασχολείται με δραστηριότητες που τον κάνουν να αισθάνεται ωραία.

Επίσης δεν πρέπει να αντιμετωπίζεται με προκατάληψη ή φόβο για την υγεία του αλλά σαν ένας κανονικός άνθρωπος.

Ο D' Antonio J. αναφέρει ότι:

Είναι πολύ πολύπλοκη κατάσταση ή αντιμετώπιση ανθρώπων που τους έχει διαγνωστεί η λευχαιμία. Και πρέπει να έχουν οι ασθενείς πρόσβαση σε πληροφορίες, ψυχολογική υποστήριξη πνευματική υποστήριξη, επιμόρφωση για την θεραπεία και την συμμετοχή τους σε κλινικές δοκιμές.

Οι άνθρωποι που ξεπέρασαν τέτοιου είδους ασθένειες έχουν γίνει πολύ πιο δυνατοί και μπορούν να ξεπεράσουν τα προβλήματα της ζωής πολύ πιο εύκολα γιατί ξέρουν ότι δεν υπάρχει πιο σημαντικό πρόβλημα από αυτό της υγείας.

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ

1. Συνεχής παρακολούθηση αρρώστου για εμφάνιση σημείων αιμορραγίας. Ούρα, κόπρανα, εμέσματα πρέπει να ελέγχονται για αίμα, ενώ παράλληλα θα γίνεται συχνός έλεγχος της επιφάνειας του δέρματος για πετέχειες και εκχυμώσεις.
2. Ο άρρωστος πρέπει να προστατεύεται από πτώση, οι δε χειρισμοί να είναι πολύ λεπτοί για αποφυγή τραυματισμού.
3. Εξέταση αίματος πρέπει να γίνεται συχνά για να ελέγχεται η αιματολογική κατάσταση του αρρώστου και η τοξική επίδραση των φαρμάκων στο μυελό των οστών.
4. Συχνός έλεγχος ηλεκτρολυτών, ουρίας, κρεατινίνης ουρικού οξέος, ηπατικών ενζύμων και χολερυθρίνης.

Για την αντιμετώπιση της αναιμίας γίνεται μετάγγιση πλήρους αίματος.

Η θρομβοπενία αντιμετωπίζεται με μεταγγίσεις εναιωρήματος αιμοπεταλίων. Η μετάγγιση αιμοπεταλίων πρέπει να γίνεται 2-3 φορές την εβδομάδα.

Πίεση πρέπει να εφαρμόζεται στα σημεία ενέσεων για μερικά λεπτά, για αποφυγή δημιουργίας αιματώματος.

Για προφύλαξη δυσκοιλιότητας και αποφυγή τραυματισμού του πρωκτού, χορηγούνται υπακτικά φάρμακα και κατάλληλη διαίτα.

Επαρκής ανάπαυση είναι απαραίτητη για πρόληψη κόπωσης και λοιμώξεων.

Χορήγηση καταπραυντικών κατά την νύχτα για υποβοήθηση του ύπνου εξαιτίας αυξημένου πόνου στα οστά και ανησυχίας. Θα πρέπει να ενθαρρύνονται οκτώ ώρες ύπνου την νύχτα και βραχείες περιόδους ύπνου κατά την ημέρα.

Λήψη μέτρων για αντιμετώπιση πόνου και ενοχλήσεων που συνοδεύουν την λευχαιμία.

Εξασφάλιση άνεσης του αρρώστου με έλεγχο του πυρετού.

A) Χορήγηση αντιπυρετικών. Η ασπιρίνη αποφεύγεται, γιατί μεταβάλλει την λειτουργία των αιμοπεταλίων και προκαλεί υποπροθρομβιναιμία

Καθημερινός έλεγχος της στοματικής κοιλότητας για εμφάνιση εξελκώσεων- συχνά συμβαίνουν σε αρρώστους που παίρνουν μεθοτρεξάτη και ενημέρωση γιατρού. Οι επώδυνες εξελκώσεις του στόματος και του φάρυγγα καθιστούν τη φροντίδα του στόματος απαραίτητη πριν από τα γεύματα και τουλάχιστον κάθε 2-3 ώρες.

1. Αναισθησία του φάρυγγα με Xylocaine. Τροφή η υγρά δεν χορηγούνται, αν δεν επανέλθει το αντανακλαστικό κατάποσης.
2. Πλύση του στόματος με αραιωμένο διάλυμα υπεροξειδίου του υδρογόνου εναλλάξ με διάλυμα γλυκερίνης και λεμονιού.
3. Χρήση μαλακής οδοντόβουρτσας ή σπάτουλας με το λύπιο βαμβακιού για απομάκρυνση των υπολειμμάτων τροφής και των πηγμάτων αίματος από δόντια και ούλα.
4. Χορήγηση μαλακής δίαιτας για αποφυγή του μηχανικού ερεθισμού της στοματικής κοιλότητας.
5. Επάλειψη με γλυκερίνη των χειλιών για αποφυγή δημιουργίας ρωγμών.

Η ανορεξία, που συχνά παρατηρείται, οφείλεται στις επώδυνες εξελκώσεις του στόματος, στη δυσφορία εξαιτίας διόγκωσης του ήπατος και του σπλήνα και πιθανόν στη χημειοθεραπεία ή την ακτινοβολία.

1. Επιτρέπεται στον άρρωστο να διαλέγει τις τροφές ανάλογα με τις προτιμήσεις του και να ζητείται η συμβουλή διαιτολόγου, αν είναι ανάγκη.
2. Χορηγείται διαίτα πλούσια σε λευκώματα, βιταμίνες και θερμίδες.
3. Τα γεύματα είναι συχνά και μικρά.
4. Αν οι εμετοί αποτελούν σοβαρό πρόβλημα πρέπει να χορηγούνται αντιεμετικά μισή ώρα περίπου πριν από το φαγητό και να ελέγχονται οι ηλεκτρολύτες του αίματος.

Εξασφάλιση επαρκούς ενυδάτωσης.

1. Άρρωστοι με λευχαιμία πρέπει να παίρνουν 3-4 λίτρα υγρών την ημέρα για πρόληψη αφυδάτωσης και αραίωση του ουρικού όξεος, που είναι αυξημένο εξαιτίας της ταχείας και αυξημένης καταστροφής των λευχαιμικών κυττάρων από τα από τα αντιλευχαιμικά φάρμακα.
2. Κρύσταλλοι ουρικού οξέως σχηματίζονται στα ουροφόρα σωληνάκια, τα αποφράσσουν και προκαλούν νεφρική βλάβη ανουρία.
3. Χορήγηση αλλοπουρινόλης συνίσταται 24 ώρες πριν αρχίσει η χημειοθεραπεία, για αποφυγή κρυστάλλων ουρικού οξέως.

Αν ο άρρωστος δεν μπορεί να πάρει από το στόμα την τροφή ή τα υγρά τότε πρέπει να τα πάρει παρεντερικά.

Ενέσεις πρέπει να αποφεύγονται εξαιτίας της θρομβοπενίας και η χορήγηση φαρμάκων είναι προτιμότερο να γίνεται από το στόμα.

Πλύσιμο χεριών και έλεγχος των επισκεπτών είναι ζωτικής σημασίας.

Ακτινογραφία θώρακα.

Οι νοσηλευτές που φροντίζουν των άρρωστο, δεν θα πρέπει να φροντίζουν άλλους αρρώστους που μπορεί να είναι δυνητικές πηγές μόλυνσης. Αν ο νοσηλευτής έχει συνάχι, θα πρέπει να φορά μάσκα.

Καλή επικοινωνία με την οικογένεια του ασθενή

Εκτίμηση της ικανότητας του αρρώστου για συμμετοχή σε δραστηριότητες. Το σχέδιο φροντίδας του αρρώστου θα πρέπει να καταστρώνεται κατά τέτοιον τρόπο, ώστε να του επιτρέπει να εκτελεί όσο το δυνατό περισσότερες δραστηριότητες και να έχει μια φυσιολογική ζωή. Αν είναι δυνατό, ο άρρωστος πρέπει να μένει σπίτι του και να συνεχίσει να εργάζεται και να πηγαίνει στις κοινωνικές δραστηριότητες.

Απογοήτευση και κατάθλιψη υπάρχουν σχεδόν πάντοτε, όταν ο άρρωστος αντιμετωπίζει τα προβλήματα μιας χρόνιας νόσου που απειλεί την ζωή του και των μεταβολών που μπορεί να εμφανίζει το σώμα του.

1. Ενθάρρυνση του αρρώστου να εκφράσει τα αισθήματά του σχετικά με την θεραπεία και τα προβλήματα που προέρχονται από αυτή.
2. Υποστήριξη του αρρώστου συναισθηματικά για να μπορέσει να αντιμετωπίσει τις μεταβολές που συμβαίνουν στο σώμα του και στο πρόγραμμα των ημερήσιων δραστηριοτήτων του.

Η ΕΛΠΙΔΑ ΓΙΑ ΥΦΕΣΗ ΜΠΟΡΕΙ ΝΑ ΕΙΝΑΙ ΚΡΙΣΙΜΗ ΓΙΑ ΤΟΝ ΑΡΡΩΣΤΟ ΚΑΙ ΤΗΝ ΟΙΚΟΓΕΝΕΙΑ ΤΟΥ. ΠΑΡΟΛΑ ΑΥΤΑ ΜΙΑ ΡΕΑΛΙΣΤΙΚΗ ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΚΑΙ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΤΟΥ ΤΥΠΟΥ ΤΗΣ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑΣ ΚΑΙ ΤΗΣ ΑΝΤΑΠΟΚΡΙΣΗΣ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΕΙΝΑΙ ΑΠΑΡΑΙΤΗΤΑ ΓΙΑ ΤΗΝ ΥΠΟΣΤΗΡΙΞΗ ΤΟΥ ΗΘΙΚΟΥ ΤΟΥ ΑΡΡΩΣΤΟΥ ΚΑΙ ΤΗΣ ΟΙΚΟΓΕΝΕΙΑΣ ΤΟΥ

ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ ΣΕ ΒΡΕΦΗ ΝΕΑ ΔΕΔΟΜΕΝΑ



Οι λευχαιμίες είναι η πιο συχνή μορφή κακοήθειας σε παιδιά. Αποτελούν περίπου το 40% των καρκίνων που εκδηλώνονται στην παιδική ηλικία.

Εδώ και μερικές δεκαετίες ήταν γνωστό πως η πρόγνωση για παιδιά με λευχαιμία σχετίζονταν με διάφορους παράγοντες όπως η ηλικία ο αριθμός των λευκών αιμοσφαιρίων κατά την διάγνωση και άλλα κλινικά χαρακτηριστικά.

Η πρόοδος που έχει επιτευχθεί στον τομέα της γενετικής έχει επιτρέψει μια καλύτερη μελέτη και ταξινόμηση των παιδικών λευχαιμιών.

Σήμερα όμως οι λευχαιμίες που παρουσιάζονται στα βρέφη έχουν ταξινομηθεί καλύτερα χάρη στις μοριακές γονιδιακές μελέτες που γίνονται στο επίπεδο DNA.

Πρόσφατες μελέτες έχουν δείξει ότι ορισμένες από τις λεμφοβλαστικές λευχαιμίες που παρουσιάζονται στα βρέφη έχουν μια συγκεκριμένη γονιδιακή ανωμαλία που εμπλέκει το χρωμόσωμα 11 και το χρωμόσωμα 4.

Η ανωμαλία αυτή δημιουργεί το ογκογονίδιο MLL το οποίο είναι υπεύθυνο για την δημιουργία λευχαιμίας.

Οι διαπιστώσεις αυτές οδήγησαν τους γιατρούς στο συμπέρασμα για τις λευχαιμίες που εκδηλώνονται στα βρέφη με την γονιδιακή ανωμαλία MLL, οι θεραπείες οι οποίες πρέπει να δίνονται πρέπει να είναι πολύ πιο επιθετικές. Είναι σημαντικό να τονιστεί ότι οι υπόλοιπες οξείες λεμφοβλαστικές λευχαιμίες που εκδηλώνονται σε βρέφη που δεν παρουσιάζουν την γονιδιακή ανωμαλία έχουμε μια πρόγνωση ανάλογη με αυτή που βλέπουμε γενικά στα παιδιά με ένα ποσοστό ίασης που ξεπερνά το 70%. *Εκείνο που αναμένουμε είναι, σύντομα η πρόοδος αυτή να επιτρέψει τη δημιουργία εξειδικευμένων γονιδιακών θεραπειών που να είναι περισσότερο αποτελεσματικές με λιγότερες επιπλοκές που να προσφέρουν ίαση με καλή ποιότητα ζωής σε όλα τα παιδιά που πλήττονται από κακοήθεις νόσους.*

Ο Colby – Graham MF, Chordas C. υποστηρίζει ότι:

Η εξέλιξη στη θεραπεία στην πρόγνωση της παιδικής λευχαιμίας έχει καταγράψει σημαντικές επιτυχίες στην σύγχρονη ιατρική. Η παιδική λευχαιμία που κάποτε ήταν μία παγκόσμια θανατηφόρος ασθένεια, τώρα αντιμετωπίζεται κατά 75 - 85% οξεία λεμφοκυτταρική λευχαιμία κατά 40-50% οξεία μυελογενής λευχαιμία.

Σε αυτή την επιτυχία συμβάλλανε και οι εξειδικευμένοι νοσηλευτές που φροντίζουν παιδιά με λευχαιμία.

ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ

α) Αν η θεραπεία είναι αποτελεσματική, επιτυγχάνεται ύφεση και αναμένεται παράταση της ζωής του αρρώστου.

β) Κάθε μήνα της ζωής του ανθρώπου θα πρέπει να γίνεται επανεξέταση της χημειοθεραπείας και της φυσικής κατάστασης του αρρώστου. Ο άρρωστος και η οικογένεια του θα πρέπει να ενημερωθούν για τις παρενέργειες του της θεραπείας και την ανάγκη συμμόρφωσης με το θεραπευτικό σχήμα.

2) Αξιολόγηση των ψυχολογικών αντιδράσεων του αρρώστου

α) Η συμβολή του ιερέα, του ψυχιάτρου και του φυσικοθεραπευτή στη φυσική και συναισθηματική υποστήριξη του αρρώστου, ώστε να μπορέσει να χειριστεί την αρρώστια του, είναι αξιόλογη.

β) Οι κοινωνικοί λειτουργοί μπορούν να βοηθήσουν τον άρρωστο και την οικογένειά του στην αντιμετώπιση των οικονομικών τους προβλημάτων.

3) Επιπλοκές

Οι πιο κοινές επιπλοκές της λευχαιμίας και τα συνηθέστερα αίτια θανάτου είναι:

α) Λοίμωξη

β) Αιμορραγία

γ) Νεφρική ανεπάρκεια.

ΕΠΙΛΟΓΟΣ

Κλείνοντας, η λευχαιμία είναι μια κακοήθης νεοπλασματικής αιτιολογίας αιματολογική νόσος, η οποία προσβάλλει ένα μεγάλο ποσοστό ατόμων, όλων των ομάδων του πληθυσμού, τόσο των ενηλίκων όσο και της παιδικής ηλικίας.

Καθώς μπορεί να αποβεί μοιραία για την ζωή του ανθρώπου, κρίνεται απαραίτητη η άμεση επαγρύπνηση τόσο του ιατρικού όσο και του νοσηλευτικού προσωπικού στην έγκαιρη διάγνωση και την άμεση θεραπευτική παρέμβαση, γιατί άλλωστε με τις νέες εξελιγμένες θεραπευτικές μεθόδους έχουμε καταφέρει να μειώσουμε σημαντικά την θνησιμότητα από το νόσο και έχει αυξηθεί το προσδόκιμο επιβίωσης.

Ωστόσο μείζονος σημασίας είναι και το ενδιαφέρον του ίδιου του ασθενούς για την υγεία του. Πρέπει όλοι να ενδιαφερόμαστε για την υγεία μας γιατί η υγεία είναι το σημαντικότερο αγαθό. Ας μην ξεχνάμε ότι η πρόληψη είναι πάντα καλύτερη από την θεραπεία..

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. ANNA ΣΑΧΙΝΗ – ΚΑΡΔΑΣΗ ΜΑΡΙΑ ΠΑΝΟΥ. ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗ ΚΑΙ ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ Β΄ ΕΚΔΟΣΗ (επανέκδοση 2004).
2. Dr. ΑΣΗΜΗΣ Π. ΠΑΓΚΑΛΤΣΟΣ. Στοιχεία παθολογίας εξέταση νοσημάτων του ανθρώπου κατά συστήματα, Θεσσαλονίκη 2002.
 - Ιστολογία – Εμβρυολογία του ανθρώπου Θεσσαλονίκη 1987. Χρυσή Κεραμέτος – Φόρογλου Καθηγ. Ιστολογίας – Εμβρυολογίας στο τμήμα Ιατρικής του Αριστοτελείου Πανεπιστημίου Θεσσαλονίκης, ΤΟΜΟΣ Ι ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ.
 - Η φυσιολογία του ανθρώπου, Ολυμπία Γλίμπα – Τζιαμπίρη Καθηγήτρια Ιατρικής Αριστοτελείου Πανεπιστημίου Θεσσαλονίκης, ΤΟΜΟΣ Α΄ Β΄ ΕΚΔΟΣΗ 2000 ΕΚΔΟΣΕΙΣ ΖΥΓΟΣ Ιωάννης Γ. Μάρκου.
3. Becker SE (2007). The disease with hope: hairy cell leukemia. Clin. J. Oncol Nurse, 11(5): 731-5.
4. Colby – Graham MF, Chordas C. (2003). The childhood leukemias. J Pediatr. Nurs 18(2): 87-95.
5. Crom DB, Tyc VL, Rai SN, Deng X., Hudson MM, Booth A., Rodriguez LN, Zhang L., McCammon E., Kaste SC (2006). Retention of survivors of acute lymphoblastic leukemia in a longitudinal study of bone mineral density. J Child Health Care 10(4): 337-50.
6. D’ Antonio J. (2005). Chronic myelogenous leukemia. Clin J Oncol Nurs. 9(5): 535-8.

7. Larson RA, Williams SF, Lebeau MM, et all: Acute myelomonocytic leukemia with abnormal eosonophils and inv(16) or t(16;16) has a favorable prognosis. *Blood* 68:1242-1249, 1990.
8. Leach S., Richardson C., Vowles JK, Charlton L (2002). Trial results of a new combination therapy for myeloid leukaemia. *Nurs. Times* 16-221; 98(29): 32-4.
9. Mandrell BN., Pritchard M. (2006). Understanding the clinical implications of minimal residual disease in childhood leukemia. *J Pediatr. Oncol Nurs* 23(1): 38-44.
10. Mitelman F.: Clustering of breakpoints to specific chromosomal regions in human neoplasia. A survey of 5,345 cases. *Hereditas* 104: 113-119, 1982.
11. Παιδιατρική πρωτοβάθμια φροντίδα. Dr Χρύσανθος Χρυσανθόπουλος, FAAP, FAAA, Θεσσαλονίκη, έκδοση 4^η (2006).
12. Παπαδόπουλος και συνεργ. Παθολογία, ΤΟΜΟΣ Α΄, 2000 έκδοση.
13. Παρασκευόπουλος Π.Σ. (1990). Λευχαιμίες. Νέες απόψεις για την παθογένεια, τη διάγνωση, και τη θεραπεία τους. University Studio Press, Θεσσαλονίκη.
14. Παρασκευόπουλος Π.Σ.: Μελέτη της πρωτογενούς κοκκιώσεως των κυττάρων της κοκκιωδούς σειράς του αίματος με μια νέα κυτταροχημική μέθοδο για την ανίχνευση της υπεροξειδάσης,. Διδακτορική διατριβή, Θεσσαλονίκη 1985.

15. Redaelli A., Laskin BL, Stephens JM, Botteman MF, Pashos CL (2004). The clinical and epidemiological burden of chronic lymphocytic leukaemia. *Eur J Cancer Care (Engl)*, 13(3): 279-87.
16. Redaelli A., Laskin BL, Stephens JM, Botteman MF, Pashos (2005). A systematic literature review of the clinical and epidemiological burden of acute lymphoblastic leukaemia (ALL). *Eur J Cancer Care (Engl)*, 14(1): 53-62.
17. Sandberg AA.: "The Chromosomes in human Leukemia a in Seminars in Haematology 23: 201-217, 1989.
18. Schozel C., Lowenberg B.: Stimulation of proliferation and differentiation of acute myeloid cells on a bone marrow stroma in culture. *Exp Haematol* 13: 664-669, 1986.

INTERNET

- i. www.medlook.net
- ii. night-flights.pblogs.gr
- iii. www.paidiatros.gr
- iv. www.cc.uoa.gr/health/pathology/aoh/images

ΟΠΤΙΚΗ ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

www.cc.uoa.gr/health/pathology/aoh/images