

ΤΕΧΝΟΛΟΓΙΚΟ ΕΚΠΑΙΔΕΥΤΙΚΟ ΙΔΡΥΜΑ ΠΑΤΡΩΝ

ΤΜΗΜΑ:ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ

ΣΧΟΛΗ:ΣΕΥΠ

Πτυχιακή εργασία

**Οξεία και χρόνια λευχαιμία- Νοσηλευτικές
παρεμβάσεις.**

Επιβλέπουσα:

Γεωργούση Παρασκευή

Επιμέλεια:

Ντούνης Δημήτριος

Πάτρα, 2010

Περιεχόμενα

Πρόλογος	6
Εισαγωγή.....	7
Κεφάλαιο 1 ^ο	
Το αίμα	
1.1 Φυσιολογία αίματος.....	9
1.2 Έμμορφα συστατικά.....	11
1.2.1 Ερυθρά αιμοσφαίρια.....	11
1.2.2 Λευκά αιμοσφαίρια.....	12
1.2.3 Αιμοπετάλια.....	13
1.3 Αιμοποίηση.....	15
1.4 Μυελός των οστών	17
Κεφάλαιο 2 ^ο	
Λευχαιμίες	
2.1 Λευχαιμία –ορισμός.....	20
2.2 Αιτιολογία λευχαιμίας.....	20
2.3 Ταξινόμηση λευχαιμίας.....	22
2.4 Συχνότητα λευχαιμίας.....	23
2.5 Εργαστηριακά ευρήματα.....	23
2.6 Συμπτώματα.....	24
2.7 Διάγνωση.....	24
2.8 Θεραπεία.....	25
2.9 Παρενέργειες θεραπείας.....	26
Κεφάλαιο 3 ^ο	
Οξείες λευχαιμίες	
3.1 Οξεία λεμφοβλαστική λευχαιμία.....	29
3.1.1 Κλινική εικόνα.....	29
3.1.2 Εργαστηριακά ευρήματα.....	30

3.1.3 Διάγνωση και διαφορική διάγνωση.....	31
3.1.4 Θεραπεία.....	31
3.1.5 Πρόγνωση.....	32
3.1.6 Επιπλοκές μεταμόσχευσης μυελού των οστών.....	33
3.2 Οξεία μυελοβλαστική λευχαιμία.....	34
3.2.1 Κλινική εικόνα.....	34
3.2.2 Εργαστηριακά ευρήματα.....	35
3.2.3 Διάγνωση και διαφορική διάγνωση.....	36
3.2.4 Θεραπεία.....	36
3.2.5 Πρόγνωση.....	37

Κεφάλαιο 4^ο

Χρόνιες λευχαιμίες

4.1. Χρόνια μυελογενής λευχαιμία.....	39
4.1.1 Αιτιολογία.....	39
4.1.2 Διάγνωση.....	39
4.1.3 Στάδια.....	40
4.1.4 Θεραπεία.....	40
4.1.5 Πρόγνωση.....	42
4.2 Χρόνια λεμφογενής λευχαιμία.....	43
4.2.1 Αιτιολογία.....	43
4.2.2 Κλινική εικόνα.....	43
4.2.3 Εργαστηριακά ευρήματα.....	44
4.2.4 Θεραπεία.....	45
4.2.5 Πρόγνωση.....	46
4.2.6 Διάγνωση.....	46

Κεφάλαιο 5^ο

Σπάνιες λευχαιμίες

5.1 Μεγαλοκαρυοκυτταρική λευχαιμία.....	48
5.2 Χλώρωμα.....	48
5.3 Μαστοκυτταρική λευχαιμία.....	49

5.4 Πλασματοκυτταρική αναιμία.....	49
5.5 Ουδετερόφιλη λευχαιμία.....	49
Κεφάλαιο 6 ^ο	
Νοσηλευτικές παρεμβάσεις	
6.1 Προβλήματα αρρώστου.....	51
6.2 Σκοποί της φροντίδας.....	51
6.3 Νοσηλευτικές παρεμβάσεις.....	52
6.4 Αξιολόγηση.....	59
6.4.1 Αναμενόμενα αποτελέσματα.....	59
6.4.2 Αξιολόγηση των ψυχολογικών αντιδράσεων του αρρώστου.....	59
6.4.3.Επιπλοκές.....	59
6.5 Νοσηλευτική παρέμβαση στην μεταμόσχευση μυελού των οστών.....	60
6.6 Νοσηλευτική διεργασία.....	66
6.6.1 Κλινικό περιστατικό 1 ^ο	66
6.6.2 Κλινικό περιστατικό 2 ^ο	66
Συμπεράσματα- Προτάσεις.....	72
Περίληψη.....	74
Βιβλιογραφία.....	75

Αφιέρωση

Αφιερώνω τη συγκεκριμένη εργασία στη συμφοιτήτρια και φίλη μου Αθηνά Γκαρούτσου, καθώς επίσης και στον Θεό Ευάγγελο για την πολύτιμη συνεισφορά τους και την αμέριστη συμπαράστασή τους όλο αυτό το χρονικό διάστημα.

Πρόλογος

Η λευχαιμία, και γενικότερα ο καρκίνος, αποτελεί αναμφίβολα τη νόσο του μέλλοντος αφού αναμένεται ένας στους τρεις ανθρώπους να τον αναπτύξει σε κάποια στιγμή της ζωής του. Είναι μια πολυδιάστατη νόσο που επηρεάζει ποικίλα και σε διάφορες κατευθύνσεις τη ζωή του ασθενή. Η γνώση ότι πάσχει από νόσο απειλητική για τη ζωή, η ελλιπής πληροφόρησή του, η αβεβαιότητα για τη πρόγνωση, το στίγμα και οι κοινωνικές προκαταλήψεις, ο φόβος του πόνου και του αναξιοπρεπούς θανάτου, είναι στοιχεία που δημιουργούν προβλήματα προσωπικής, κοινωνικής, οικονομικής και σεξουαλικής φύσεως. Ανάλογα αρνητική επίδραση έχουν και οι θεραπευτικές παρεμβάσεις. Οι χημειοθεραπείες και οι ακτινοθεραπείες επιδρούν πολλαπλά στον ασθενή επηρεάζοντας τον σε σωματικό, ψυχολογικό, κοινωνικό και πνευματικό επίπεδο. Τελικό αποτέλεσμα είναι να κλονίζεται η προσωπικότητά του και να οδηγείται στο άγχος και την κατάθλιψη ελαχιστοποιώντας το επίπεδο της ποιότητας ζωής του.

Τα τελευταία χρόνια έχει αποδειχθεί πόσο σημαντικό είναι να διασφαλίζεται όσο το δυνατόν καλύτερα η ποιότητα ζωής ασθενών με λευχαιμία. Η μέτρησή της ανοίγει έναν ευρύ ερευνητικό χώρο με μεγάλες προκλήσεις και ενδιαφέροντα, έναν χώρο στον οποίο οι νοσηλευτές έχουν ένα σημαντικό ρόλο να παίζουν. Σήμερα είναι αποδεκτό, ότι η ποιότητα της επιβίωσης είναι εξίσου σημαντική με τη διάρκειά της. Στο μέλλον αναμένεται να αυξηθεί ακόμα περισσότερο η τοξικότητα των θεραπειών, επηρεάζοντας περισσότερο αρνητικά τη ζωή των ασθενών. Έτσι, γίνεται επιτακτικότερη η ανάγκη ενασχόλησης των επαγγελματιών υγείας με την εξασφάλιση ποιοτικότερης ζωής των ασθενών με λευχαιμία.

Εισαγωγή

Η Λευχαιμία είναι μία κακοήθης νόσος (καρκίνος) που προέρχεται από έναν τύπο κυττάρων του μυελού των οστών. Χαρακτηρίζεται από την ανεξέλεκτη αύξηση της παραγωγής κυττάρων του μυελού. Η συσσώρευση των κακοηθών κυττάρων επηρεάζει την κανονική παραγωγή φυσιολογικών κυττάρων του αίματος και καθιστά το ανθρώπινο σώμα ανίκανο να προστατευθεί από τις λοιμώξεις. Υπάρχουν δύο ταξινομήσεις για τη λευχαιμία: **μυελογενής** και **λεμφογενής**, οι οποίες μπορεί να είναι είτε **οξείες** είτε **χρόνιες**. Οι όροι «μυελογενής» ή «λεμφογενής» δηλώνουν τον κυτταρικό τύπο που έχει γίνει προβληματικός. Έτσι υπάρχουν τέσσερις βασικοί τύποι λευχαιμίας που είναι: η οξεία μυελογενής λευχαιμία, η χρόνια μυελογενής λευχαιμία, η οξεία λεμφογενής λευχαιμία και η χρόνια λεμφογενής λευχαιμία. Η **οξεία λευχαιμία** είναι μία ραγδαία εξελισσόμενη νόσος, η οποία έχει σαν αποτέλεσμα τη συσσώρευση ανώριμων, ανενεργών κυττάρων στο μυελό των οστών και στο αίμα. Ο μυελός συχνά δεν μπορεί να παράγει πια αρκετά φυσιολογικά ερυθρά και λευκά αιμοσφαίρια, και αιμοπετάλια. Η χρόνια λευχαιμία, από την άλλη, εξελίσσεται πιο αργά καθώς επιτρέπει τη δημιουργία περισσότερων και ωριμότερων λειτουργικών κυττάρων. **Σκοπός** της εργασίας είναι να δώσει όσο πιο καθαρά γίνεται το θέμα της φυσιολογίας, της διάγνωσης, της θεραπείας και των νοσηλευτικών παρεμβάσεων σε περιπτώσεις λευχαιμίας.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1^ο

Το αίμα

1.1 Φυσιολογία αίματος

Το αίμα αποτελείται κατά 50-60% από υγρό πλούσιο σε λεύκωμα (πλάσμα) και κατά 40-50% από κύτταρα (αιμοσφαίρια). Ο όγκος του αίματος του ενήλικου ανθρώπου αποτελεί το 6-8% του βάρους του σώματος του, 1 λίτρο αίματος περιέχει περίπου 0,46 λίτρα ερυθροκυττάρων στον άνδρα και 0,41 λίτρα στη γυναίκα. Η ποσοστιαία αναλογία των αιμοσφαιρίων (έμμορφα συστατικά) στο αίμα ονομάζεται αιματοκρίτης. Το αίμα μπορεί να θεωρηθεί σαν μια παραλλαγή συνδετικού ιστού. Η μεσοκυττάρια ουσία είναι υδαρής (πλάσμα του αίματος). Κατά την πήξη του αίματος σχηματίζεται από το πλάσμα ένα δίκτυο ινών (ινώδες) και απομένει ο ορός του αίματος. Τα μητρικά κύτταρα των αιμοσφαιρίων προέρχονται από κύτταρα του εμβρυϊκού συνδετικού ιστού. Επομένως το αίμα είναι ένας ρευστός ιστός. Σε 1 ml (= 1 mm³) αίματος υπάρχουν περίπου 5·10⁶ ερυθρά αιμοσφαίρια (ερυθροκύτταρα) στους άνδρες και 4,5·10⁶ στις γυναίκες, 4 έως 6·10³ λευκοκύτταρα και 0,15-0,3·10⁶ αιμοπετάλια ή θρομβοκύτταρα. Ο φυσιολογικός λευκοκυτταρικός τύπος αποτελείται από 67% περίπου κοκκιοκύτταρα (πολυμορφοπύρρηνα), 27% λεμφοκύτταρα και 6% μονοπύρρηνα (μονοκύτταρα). Με το πλάσμα του αίματος μεταφέρονται σε όλο το σώμα όχι μόνο νερό αλλά και υδατάνθρακες, λίπη, λευκώματα, άλατα μετάλλων, βιταμίνες, ορμόνες, προϊόντα του μεταβολισμού και φάρμακα που έχουν χορηγηθεί. Για τη σύσταση του πλάσματος είναι υπεύθυνα κυρίως το ήπαρ (ως τόπος παραγωγής λευκωμάτων) και οι νεφροί (ως "συσκευή καθαρισμού"). Η λειτουργία του αίματος είναι κυρίως η μεταφορά ουσιών σε κατάσταση διάλυσης ή χημικής σύνδεσης (O₂, CO₂, θρεπτικών ουσιών, μεταβολιτών κ.λ.π.), μεταφορά θερμότητας για θέρμανση ή ψύξη του σώματος. Διαβίβαση σημάτων (ορμονών), ρύθμιση των υγρών του σώματος (της οξεοβασικής ισορροπίας) και την άμυνα του οργανισμού. Ο όγκος του αίματος θα πρέπει να ευρίσκεται σε άριστη σχέση με την χωρητικότητα του κυκλοφορικού συστήματος, δηλαδή όσα αγγεία είναι ανοιχτά πρέπει να είναι και πλήρη αίματος. Διαταραχές στη σχέση όγκος αίματος/χωρητικότητα κυκλοφορικού εκδηλώνονται με παθολογική επιβάρυνση της καρδιάς και συχνά με ανεπαρκή τροφοδότηση των ιστών.¹

Λειτουργίες του αίματος

Το αίμα επιτελεί τις ακόλουθες λειτουργίες:

(α) Το αίμα μεταφέρει:

- O_2 από τους πνεύμονες στα κύτταρα των ιστών και CO_2 από τους ιστούς προς τους πνεύμονες.
- Θρεπτικές ουσίες, που απορροφούνται από το γαστρεντερικό σωλήνα.
- Ορμόνες, βιταμίνες και ένζυμα από τη θέση παραγωγής τους σε όλο το σώμα.
- Τα τελικά προϊόντα του κυτταρικού μεταβολισμού (π.χ. ουρία, ουρικό οξύ, κρεατινίνη, κ.λπ.) για αποβολή τους στους νεφρούς, τους πνεύμονες, το έντερο και στο δέρμα και
- θερμότητα από τις θέσεις αυξημένης παραγωγής, όπως είναι π.χ. οι συσπόμενοι μύες, σε όλα τα σημεία του σώματος.

Όσα από τα μεταφερόμενα συστατικά είναι υδρόφιλα και επομένως ευδιάλυτα στο ύδωρ του πλάσματος μεταφέρονται ελεύθερα. Αντιθέτως, τα υδρόφοβα συστατικά συνδέονται με ειδικές μεταφορικές πρωτεΐνες, καθίστανται υδατοδιαλυτά και μεταφέρονται συνδεδεμένα με αυτές.

(β) Το αίμα συμβάλει:

- Στη διατήρηση της οξεοβασικής ισορροπίας: το CO_2 και τα όξινα προϊόντα του κυτταρικού μεταβολισμού, εισερχόμενα στο αίμα, εξουδετερώνονται δραστηκώς και μεταφέρονται στα όργανα αποβολής (νεφροί- πνεύμονες), έτσι, το pH του αίματος μεταβάλλεται ελάχιστα.
- Στη ρύθμιση της ανταλλαγής H_2O μεταξύ αγγείων και υγρού των ιστών, χάρη στην υδροφιλικότητα των πρωτεϊνών του πλάσματος.
- Στην άμυνα του οργανισμού: με τη βοήθεια των κυττάρων του (λευκοκύτταρα), μη ειδικών μηχανισμών (συμπλήρωμα, C-αντιδρώσα πρωτεΐνη κ.λπ.) και ειδικών μηχανισμών (αντισώματα), αμύνεται εναντίων λοιμώξεων και άλλων βλαπτικών παραγόντων.²

1.2 Έμμορφα συστατικά

1.2.1 Ερυθρά αιμοσφαίρια

Το ερυθροκύτταρο είναι ένα απύρηνο κύτταρο και για το λόγο αυτό στερείται πρωτεϊνοσύνθεσης. Έχει σχήμα αμφίκιουλο δίσκου, που του επιτρέπει περισσότερο ομοιόμορφη και περισσότερο ταχεία διάχυση των αερίων από ότι το σφαιρικό σχήμα, γιατί η απόσταση κέντρου και επιφάνειας γίνεται μικρότερη. Το σχήμα αυξάνει την ωφέλιμη επιφάνειά του κατά 30%. Το σχήμα και το γεγονός ότι τα ερυθρά αιμοσφαίρια διέρχονται το τριχοειδές αγγείο κάθε ένα μόνο του προσδίδει μεγάλη σημασία για την ανταλλαγή των αερίων. Το αμφίκιουλο σχήμα θεωρείται σχήμα ισορροπίας και τα ερυθρά αιμοσφαίρια το εμφανίζουν, όταν ευρίσκονται εντός του πλάσματος. Εκτός του πλάσματος τα ερυθρά αιμοσφαίρια λαμβάνουν σχήμα σφαιρικό και η σφαιρικότητα αυτή αποδίδεται στην απουσία μιας πρωτεΐνης του πλάσματος. Η ύπαρξη σφαιροκυττάρων στο αίμα (μείωση της επιφάνειας τους) αποδίδεται φυσιολογικώς στην ηλικία και παθολογικός σε διάφορα αίτια, όπως π.χ. σε βλάβη των ερυθροκυττάρων προκαλούμενη από αντισώματα. Τα σφαιροκύτταρα είναι λιγότερο εύκαμπτα, επομένως λιγότερο ικανά να επιβιώσουν, όταν αυτά υποβάλλονται σε μηχανικές καταπονήσεις, όπως κατά τη δίοδο τους διαμέσου των τριχοειδών αγγείων. Αντιθέτως, στα στοχοκύτταρα η κυτταρική τους μεμβράνη πλεονάζει (αύξηση της έκτασης της επιφάνειας τους). Τα ερυθροκύτταρα σχηματίζονται στο μυελό των οστών. Μερικές από τις απαραίτητες ουσίες για την παραγωγή τους αποτελούν ο σίδηρος και οι βιταμίνες B₁₂ και φολικό οξύ. Στο έμβρυο ερυθροκύτταρα παράγονται επίσης στο ήπαρ και στο σπλήνα. Τα άωρα ερυθροκύτταρα του μυελού έχουν πυρήνα (εμπύρηνα ερυθροκύτταρα) τον οποίον χάνουν όταν φθάσουν στη κυκλοφορία του αίματος. Οι διαστάσεις των ερυθρών αιμοσφαιρίων (7,5 x 2 μm) είναι τέτοιες, που για να περάσουν μέσα από τα μικρά τριχοειδή θα πρέπει να συμπιεστούν, γεγονός που διευκολύνει τις διαδικασίες ανταλλαγής με τους γύρω ιστούς. Κύρια λειτουργία των ερυθρών αιμοσφαιρίων είναι η διακίνηση του οξυγόνου και του διοξειδίου του άνθρακα μεταξύ πνευμόνων και ιστών, που πραγματοποιείται με την αιμοσφαιρίνη (Hb) (στον άνδρα 160 g/l αίματος, στη γυναίκα 145 g/l και την καρβολική ανυδράση. Η παραγωγή ερυθρών αιμοσφαιρίων ελέγχεται κυρίως με έναν ορμονικό μηχανισμό. Η κυτταρική έλλειψη οξυγόνου αποτελεί το εναρκτήριο γεγονός της παραγωγής και απελευθέρωσης της ορμόνης ερυθροποιητίνη, η οποία διεγείρει την παραγωγή ερυθροκυττάρων στο μυελό των οστών. Η διάρκεια ζωής του ερυθρού

αιμοσφαιρίου είναι περίπου 120 ημέρες. Τα γερασμένα ερυθροκύτταρα απομακρύνονται από το αίμα σε κόλπους του σπλήνα και αποσυντίθενται. Τα τμήματά τους διασπώνται από μακροφάγα ή ΣΜΦ του σπλήνα, του ήπατος, του μυελού των οστών κλπ. . Μετά τη ρήξη της μεμβράνης του ερυθροκυττάρου η Hb απελευθερώνεται και μεταβολίζεται σε σφαιρίνη και χολερυθρίνη. Ο σίδηρος της αιμοσφαιρίνης ανακυκλώνεται.³

1.2.2 Λευκά αιμοσφαίρια

Τα *λευκά αιμοσφαίρια*, *λευκοκύτταρα* ή *κοκκιοκύτταρα* (WBC) είναι άχρωμα ή λευκού χρώματος κύτταρα με πυρήνα. Αποτελούν λιγότερο από το 1 τοις εκατό του πλήρους αίματος. Σε αντίθεση με τα ερυθρά αιμοσφαίρια , παραμένουν μόνο παροδικά μέσα στο αίμα. Χρησιμοποιούν το αίμα για μεταφορικό μέσο, για να φθάσουν στους τόπους προορισμού τους. Εκεί βγαίνουν μέσω του τοιχώματος των τριχοειδών προς τους ιστούς (διαπίδυση). Πιθανώς έλκονται από συγκεκριμένες χημικές ουσίες (χημειοταξία). Έτσι ο αριθμός των λευκών αιμοσφαιρίων μεταβάλλεται πολύ. Έχουν σχήμα σφαιρικό όταν είναι ακίνητα ενώ μπορούν να κινούνται με αμοιβαδικές κινήσεις. Μία σημαντική τους ικανότητα είναι το ότι μπορούν να διαπερνούν τα τοιχώματα των αιμοφόρων αγγείων και να φτάνουν στο συνδετικό ιστό και στη λέμφο. Η πρωταρχική λειτουργία τους είναι η άμυνα και η καταπολέμηση των λοιμώξεων μέσω της επίθεσης και της καταστροφής επιβλαβών ξένων ουσιών. Μπορούν να κατευθύνονται προς τις περιοχές του οργανισμού όπου αυτός έχει προσβληθεί, όπως φλεγμονές, εγκαύματα, πληγές, και να κατατρώνε και να αποβάλλουν με φαγοκύτωση μικρότερα τους οργανικά μόρια. Επιπλέον, με ένζυμα που φέρουν μπορούν να καταλύουν τον ιστό, φαινόμενο που συναντάται στα αποστήματα με σκοπό την επαναδημιουργία υγιούς ιστού μετά την πλήρη καταπολέμηση της πάθησης που προκάλεσε την κατάλυση. Σχηματίζονται στους μυελοβλάστες του μυελού των οστών, στο σπλήνα και τους λεμφαδένες. Κατά κανόνα είναι, επίσης, υπεύθυνα για την Ιστοσυμβατότητα κατά τις μεταμοσχεύσεις οργάνων, καθώς, αν δεν υφίσταται ιστοσυμβατότητα, τα λευκά αιμοσφαίρια "επιτίθενται" στο μόσχευμα, θεωρώντας το "ξένο σώμα" και, σταδιακά, προκαλούν την καταστροφή του. Γενικά τα λευκά αιμοσφαίρια διακρίνονται σε τρεις ομάδες: μικρά φαγοκύτταρα (κοκκιοκύτταρα, 60-70%), μεγάλα φαγοκύτταρα (μονοκύτταρα, 4-5%) και λεμφοκύτταρα (20-35%). Τα κοκκιοκύτταρα πήραν το όνομα τους από τα πολλά μικρά κοκκία του πρωτοπλάσματος. Αυτά χρωματίζονται με ουδέτερες (ουδετερόφιλα κοκκιοκύτταρα), βασικές (βασεόφιλα

κοκκιοκύτταρα) ‘η όξινες χρωστικές (π.χ. ηωσινόφιλα κοκκιοκύτταρα). Τα ουδετερόφιλα κοκκιοκύτταρα έχουν την ιδιότητα να φαγοκυτταρώνουν. Περιβάλλουν ξένα σώματα και κατόπιν τα διαλύουν με ένζυμα που περιέχουν τα κοκκία τους. Συχνά πεθαίνουν και αυτά μαζί. Με τον τρόπο αυτό σχηματίζεται το πύον. Τα ηωσινόφιλα κοκκιοκύτταρα βρίσκονται σε μεγάλο αριθμό σε αλλεργικές αντιδράσεις. Χρησιμεύουν για την αποδόμηση των συμπλεγμάτων αντιγόνου-αντισώματος. Τα κοκκία των βασεόφιλων κοκκιοκυττάρων περιέχουν ηπαρίνη, που αναστέλλει την πήξη του αίματος. Τα μονοκύτταρα είναι μεγάλα φαγοκύτταρα. Περιέχουν πολλά ένζυμα και έχουν στενή συγγένεια με τα ιστιοκύτταρα του συνδετικού ιστού. Τα λεμφοκύτταρα χρησιμεύουν για την ‘‘ειδική’’ άμυνα. Αντιθέτως προς τα υπόλοιπα λευκά αιμοσφαίρια, δεν παράγονται ή διαφοροποιούνται μόνο στο μυελό των οστών, αλλά και στα λεμφικά όργανα. Πρωταρχικό ρόλο σε αυτό παίζει ο θύμος (Τα λεμφοκύτταρα). Τραγική νόσος των λεμφοκυττάρων είναι το AIDS. Οι διάφορες μορφές των λευκών αιμοσφαιρίων βρίσκονται στο αίμα σε ποικίλη συχνότητα. Οι σχέσεις των συχνοτήτων βοηθούν να βγάλουμε συμπεράσματα για τη διάγνωση και τη πορεία διαφόρων νόσων.⁴

1.2.3 Αιμοπετάλια

Τα αιμοπετάλια (θρομβοκύτταρα) είναι στην πραγματικότητα τμήματα μόνο κυττάρων (των μεγακαρυοκυττάρων) και περιέχουν μόνο ένζυμα χρήσιμα στην πήξη του αίματος. Επειδή το αίμα είναι τόσο απαραίτητο στο σώμα, πρέπει να υπάρχει προστασία από την αιμορραγία κατά των τραυματισμό των αιμοφόρων αγγείων. Το αίμα λοιπόν έχει την ικανότητα να μεταπίπτει ταχύτατα από την ρευστή στην ημίρευστη μορφή και έτσι να φράσει κάποιο κενό στο αγγειακό τοίχωμα (πήξη του αίματος). Για το σκοπό αυτό στο πλάσμα είναι διαλυμένο ένα λεύκωμα (ινωδογόνο), που μετατρέπεται σε ‘‘ινώδες’’ με την επίδραση του ενζύμου θρομβίνη. Η θρομβίνη πάλι προέρχεται με πολύπλοκο τρόπο από την προθρομβίνη. Στη διεργασία αυτή συμμετέχουν πάνω από μία δωδεκάδα παραγόντων, που προέρχονται εν μέρει από το πλάσμα. Τα αιμοπαιτάλια μπορούν επίσης σαν ‘‘πρώτη βοήθεια’’ να μαζευτούν το ένα πάνω στο άλλο (συσσώρευση) και να σχηματίσουν βύσματα με τα οποία φράσσονται αμέσως μικρά ανοίγματα του αγγειακού τοιχώματος.

Τα χαρακτηριστικότερα τέσσερα είδη των κοκκίων των αιμοπεταλίων είναι τα παρακάτω:

- Τα **α κοκκία** που ποικίλλουν σε μέγεθος και σχήμα με διάμετρο 300-500 nm. Τα περισσότερα από τα αζουρόφιλα κοκκία που διακρίνονται με το φωτομικροσκόπιο στο κοκκιομερές είναι α κοκκία. Τα κοκκία αυτά περιέχουν αρκετές ουσίες σημαντικές για την πήξη του αίματος, όπως:

Τον *αιμοπεταλιακό παράγοντα 4* , που εξουδετερώνει την αντιπηκτική δράση της ηπαρίνης, ρυθμίζει την αγγειακή διαπερατότητα, την κινητοποίηση του ασβεστίου από τα οστά και τη χημειοταξία μονοκυττάρων και ουδετερόφιλων.

Τον *παράγοντα VIII / παράγοντα von Willebrand* , μια γλυκοπρωτεΐνη που επάγει την προσκόλληση των αιμοπεταλίων στις θέσεις βλάβης του τοιχώματος των αγγείων.

Τον *αυξητικό παράγοντα αιμοπεταλιακής προέλευσης* , που εμπλέκεται στην έναρξη της διεργασίας για την επιδιόρθωση των κατεστραμμένων αγγείων.

Άλλους παράγοντες πήξης (*ινωδογόνο, παράγοντα V*).

Άλλες πρωτεΐνες, όπως *ινονεκτίνη* και *θρομβοσπονδίνη* . Η τελευταία αποτελεί μια γλυκοπρωτεΐνη υπεύθυνη για τη συσσώρευση και προσκόλληση των αιμοπεταλίων στη διεργασία της πήξης.

Θρομβοσφαιρίνη B , η δράση της οποίας είναι άγνωστη, αλλά τα επίπεδά της στο ορό χρησιμεύουν στην παρακολούθηση της ενεργοποίησης των αιμοπεταλίων σε διάφορες παθολογικές καταστάσεις.

- **Πυκνά κοκκία (δ κοκκία** , διάμετρος 250-300 nm), που είναι ηλεκτρονιοπυκνωτικά και περιέχουν σεροτονίνη, ιόντα ασβεστίου, πυροφωσφορικό, ADP και ATP . Η σεροτονίνη δεν παράγεται στα αιμοπετάλια, αλλά απορροφάται από το πλάσμα. Οι παραπάνω ουσίες αποτελούν ισχυρούς επαγωγείς της συσσώρευσης των αιμοπεταλίων.

- **Λυσοσώματα (λ κοκκία**, διάμετρος 175-250 nm), που είναι κυστίδια με λυσοσωματικά ένζυμα.

- **Υπεροξειδιοσώματα** , με ενζυμική δραστηριότητα υπεροξειδάσης.5

1.3 Αιμοποίηση

Η παραγωγή ώριμων κυττάρων του αίματος από πρόδρομες κυτταρικές μορφές ονομάζεται **αιμοποίηση**. Τα ώριμα κύτταρα του αίματος δεν διαιρούνται, έχουν μικρή διάρκεια ζωής και είναι απαραίτητη η συνεχής αντικατάστασή τους από τα προγονικά τους αρχέγονα κύτταρα στα **αιμοποιητικά όργανα**. Η αιμοποίηση περιλαμβάνει τον πολλαπλασιασμό και τη διαφοροποίηση των αιμοποιητικών αρχέγονων κυττάρων και υποδιαιρείται, σύμφωνα με τον κυτταρικό τύπο που σχηματίζεται ως εξής:

Κατά την εμβρυική ζωή

Η θέση αιμοποίησης μεταβάλλεται κατά τη διάρκεια της εμβρυϊκής ανάπτυξης

Προηπατική φάση, (2η εβδομάδα έως 2ο μήνα)

Στα αρχικά στάδια της εμβρυογένεσης, η αρχική θέση αιμοποίησης, υπό την επαγωγική επίδραση του ενδοδέρματος, είναι το μεσόδερμα του λεκιθικού ασκού και ο συνδετικός μίσχος του εμβρύου. Στις περιοχές αυτές σχηματίζονται αιμοποιητικές νησίδες αποτελούμενες από μεσεγγυματικά κύτταρα. Το ενδοθήλιο των πρώτων αγγείων σχηματίζεται από τα επιφανειακά κύτταρα αυτών των νησιδίων, ενώ τα πιο εσωτερικά διαφοροποιούνται σε βλαστικά κύτταρα του αίματος και ειδικότερα σε **αρχέγονες ερυθροβλάστες**. Στη φάση αυτή δεν σχηματίζονται λευκοκύτταρα ή αιμοπετάλια. Η πρωταρχική αυτή φάση σχηματισμού κυττάρων του αίματος αποτελεί τη **μεσοβλαστική φάση της αιμοποίησης**.

Ηπατοσπληνική φάση, (6η εβδομάδα έως τη γέννηση)

Περίπου την 6η εβδομάδα της ανάπτυξης αρχίζει η αιμοποίηση στην καταβολή του ήπατος και αργότερα στον σπλήνα (**ηπατοσπληνική φάση της αιμοποίησης**), από αιμοποιητικά αρχέγονα κύτταρα που εισέρχονται στο παρέγχυμα αυτών των οργάνων και σχηματίζουν μια μεγάλη ποικιλία κυττάρων του αίματος.

Το **ήπαρ** παράγει κοκκιοκύτταρα, αιμοπετάλια και ερυθρά κύτταρα εμπύρηννα (ερυθροβλάστες) ή απύρηννα (ερυθροκύτταρα). Η αιμοποίηση ελαττώνεται στο ήπαρ κατά τον πέμπτο μήνα, αλλά συνεχίζεται σε χαμηλά επίπεδα λίγες εβδομάδες μετά τη γέννηση.

Αν και το ήπαρ αποτελεί την κύρια θέση αιμοποίησης για το πρώτο ήμισυ της εγκυμοσύνης, η παραγωγή των κυττάρων του αίματος λαμβάνει χώρα επίσης με μικρότερη ένταση στο σπλήνα. Ο **σπλήνας** παράγει κυρίως ερυθροκύτταρα και μικρό

αριθμό κοκκιοκυττάρων και αιμοπεταλίων. Ακριβώς πριν τη γέννηση, η λεμφοκυτταροποίηση αποτελεί μια σημαντική λειτουργία του σπλήνα.

Ο **θύμος** παράγει σχεδόν αποκλειστικά λεμφοκύτταρα τα οποία διαφοροποιούνται σε T λεμφοκύτταρα

Μυελολεμφατική φάση (οριστική φάση)

Περίπου στους 2 ½ μήνες της ανάπτυξης η θέση αιμοποίησης αλλάζει και μετατοπίζεται στο μυελό των οστών και στο λεμφικό ιστό.

A) Μυελός των οστών

Μεταξύ του 2 ου και 3 ου μήνα της ενδομήτριας ζωής, όταν ο χόνδρος στη κλείδα αρχίζει σταδιακά να αντικαθίσταται από οστίτη ιστό, αρχίζει να λειτουργεί ο μυελός των οστών (**μυελοειδής φάση της αιμοποίησης**) ως θέση αιμοποίησης και να ελαττώνεται ο σχηματισμός των κυττάρων του αίματος στο ήπαρ. Έτσι η κλείδα αποτελεί το πρώτο οστό που δείχνει αιμοποιητική δραστηριότητα. Μεταξύ του 4ου και 6ου μήνα της ενδομήτριας ζωής αρχίζει να λειτουργεί ο μυελός και των άλλων οστών με το σχηματισμό αρχικά των κοκκιοκυττάρων και των αιμοπεταλίων στις μυελικές κοιλότητες, ενώ από τον 7ο μήνα αρχίζει η παραγωγή ερυθροκυττάρων.

Ήδη κατά τη γέννηση, ο μυελός όλων σχεδόν των οστών του οργανισμού αποτελεί την κύρια θέση παραγωγής των κυττάρων του αίματος. Στο μυελό των οστών παράγονται επίσης κύτταρα που μεταναστεύουν στα λεμφικά όργανα και σχηματίζουν τους διάφορους κυτταρικούς τύπους των λεμφοκυττάρων. Η παραγωγή κυττάρων του αίματος από το μυελό των οστών είναι αστρονομικού ρυθμού, με μια κατά μέσο όρο ημερήσια παραγωγή της τάξης των 3×10^9 ερυθροκύτταρα και $0,85 \times 10^9$ κοκκιοκύτταρα/ kg βάρους σώματος/ημέρα. Ο φυσιολογικός λόγος μυελοειδών κυττάρων (ειδικότερα των ουδετερόφιλων) ως προς τα ερυθροκύτταρα κυμαίνεται από 2,5:1 έως 5:1. Ο λόγος αυτός αποτελεί ένα σημαντικό διαγνωστικό δείκτη.

B) Λεμφικός ιστός

Επιπρόσθετος αριθμός λεμφοκυττάρων σχηματίζεται στους αναπτυσσόμενους λεμφικούς ιστούς και όργανα όπως στο θύμο, στους λεμφαδένες και στο σπλήνα. 6

1.4 Μυελός των οστών

Αυτός αποτελεί ένα μαλακό ιστό που ευρίσκεται στις μυελικές κοιλότητες των επιμηκών οστών, σε μερικούς Χαβερσιανούς πόρους και σε χώρους εντοπισμένους μεταξύ των δοκίδων σπογγώδους ιστού. Ο μυελός των οστών διακρίνεται στα ακόλουθα δύο είδη, στον ερυθρό και στον λιπώδη μυελό των οστών. Ο ερυθρός μυελός των οστών ευρίσκεται στα σπογγώδη οστά (σπόνδυλοι, πλευρές, άνω άκρο μηριαίου οστού και τα πλατέα οστά της πυέλου) και στις επιφύσεις των επιμηκών οστών, αποτελεί ένα μεγάλο και διάχυτο αιμοποιητικό όργανο και παράγει τα κύτταρα του αίματος και την αιμοσφαιρίνη. Αυτός χαρακτηρίζεται από έντονη αιμοποιητική δραστηριότητα: κάθε ημέρα παράγει 100-250 δισεκατομμύρια ερυθρά αιμοσφαίρια, 70-150 δισεκατομμύρια αιμοπετάλια και πολλές δεκάδες δισεκατομμύρια πολυπύρρηνα λευκοκύτταρα και των τριών ειδών. Σε ορισμένες καταστάσεις (π.χ. μεγάλη αιμόλυση) μπορεί να εμφανισθεί και σε άλλα σημεία, όπως στις διαφύσεις των επιμηκών οστών και οδηγεί στα παιδιά σε διαταραχές της ανάπτυξης του οστού και σε οστικές παραμορφώσεις.

Στις περιπτώσεις αυτές, λόγω της πλήρους κατάληψης των οστών από ερυθρό μυελό, μπορεί να εμφανιστεί αιμοποίηση στο ήπαρ και στο σπλήνα. Ο λιπώδης ή ωχρός μυελός των οστών των οστών ευρίσκεται στον αυλό των επιμήκων οστών, συνίσταται από λιπώδη κύτταρα και συνδετικό ιστό και είναι αδρανής, δηλαδή, δεν συμμετέχει στην αιμοποίηση.

Εξέταση μυελού των οστών

Αυτή αποσκοπεί στη διαπίστωση αιματολογικών διαταραχών προέλευσης μυελού των οστών και μελετά τη μορφολογία και τη λειτουργία του μυελού των οστών και μελετά τη μορφολογία και τη λειτουργία του μυελού των οστών. Υπάρχουν δύο μέθοδοι μελέτης: η παρακέντηση του μυελού ή το μυελόγραμμα και η βιοψία του μυελού των οστών. Το μυελόγραμμα αφορά τη μορφολογική εξέταση των κυττάρων του μυελού και αποτελεί εξέταση εκλογής για τη διαπίστωση ύπαρξης ή κατάληψης του μυελού από παθολογικά κύτταρα (π.χ. σε οξεία λευχαιμία). Η βιοψία μυελού γίνεται με ειδική βελόνα τροκάρ με την οποία αποκόπτεται μικρό οστικό κομμάτι και μελετάται ο μυελός επί τόπου. Στη

βιοψία εκτιμάται πολύ πιο σωστά η κυτταρική αφθονία και μόνο έτσι αποκαλύπτονται αλλοιώσεις του.επίσης διαπιστώνεται και η κατάληψη του μυελού από μεταστατικά κύτταρα.7

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2^ο

Λευχαιμίες

2.1 Τι είναι λευχαιμία

Λευχαιμία είναι κάποιο από τα πολλά είδη των καρκίνων στο οποίο παρουσιάζεται αποδιοργανωμένος πολλαπλασιασμός των λευκών αιμοσφαιρίων στο μυελό των οστών. Η

λευχαιμία αποτελεί το 30% περίπου του συνόλου των καρκίνων της παιδικής ηλικίας. Οι λευχαιμίες και τα λεμφώματα προέρχονται από γενετική αλλοίωση σ' ένα μοναδικό κύτταρο στο μυελό των οστών ή τον περιφερικό λεμφικό ιστό. Οι νόσοι αυτές, που χαρακτηρίζονται από αυξημένο σχηματισμό αδιαφοροποίητων κυττάρων του κοκκιώδους λεμφικού ή δικτυοενδοθηλιακού συστήματος, κατατάσσονται σήμερα γενικά στις κακοήθεις νεοπλασίες. Μπορεί να παρατηρηθεί είτε μεμονωμένος όγκος, είτε γενικευμένη εξάπλωση του όγκου. Το λευχαιμικό στάδιο αρχίζει από τη στιγμή που τα διαφοροποιημένα κύτταρα του προσβλημένου συστήματος εισέρχονται στο αίμα. Ο αριθμός των λευκών αιμοσφαιρίων είναι συνήθως αυξημένος, μπορεί όμως να είναι φυσιολογικός ή ελαττωμένος. Όπως τα νεοπλάσματα, οι λευχαιμίες επιφέρουν μια πλήρη κατάλυση της φυσιολογικής δομής του μυελού των οστών, του σπλήνα, του ήπατος, των λεμφαδένων κ.τ.λ. με εισβολή σε κάθε άλλο όργανο και ιστό εκ μέρους αυτών των κυττάρων που μπορούν, όχι όμως πάντα και αναγκαία, να είναι παρόντα στις οδούς κυκλοφορίας του αίματος. Ο μυελός των οστών που είναι το κύριο αιμοποιητικό όργανο, εμφανίζει μια υπερλειτουργία την οποία ακολουθεί μια μεγαλύτερη παραγωγή κυττάρων που μορφολογικά και λειτουργικά είναι διαφορετικά από τα φυσιολογικά κύτταρα. Αυτός ο πολύ μεγάλος και μη φυσιολογικός αριθμός λευκών αιμοσφαιρίων, δικαιολογούσε τον όρο λευχαιμία που ακριβώς σημαίνει «λευκό αίμα».⁸

2.2 Αιτιολογία λευχαιμίας

Για την πρόκληση της λευχαιμίας στον άνθρωπο έχουν ενοχοποιηθεί όλα τα είδη της ιοντίζουσας ακτινοβολίας. Οι παρατηρήσεις αφορούν τις εκρήξεις της ατομικής βόμβας και ακτινοθεραπεία για αγκυλοτική σπονδυλίτιδα, διογκωμένο υποθετικά θύμο αδένιο, πολυκυτταραιμία, καρκίνο θυρεοειδούς αδένιο κ.α. Δύο μόνο εξαιρέσεις υπάρχουν: α) υπερθυρεοειδισμός και β) ακτινοθεραπεία για καρκίνο του τραχήλου της μήτρας. Και η μεν πρώτη πρέπει να αποδοθεί ίσως στη μικρή δόση, ενώ η δεύτερη στη δυνατότητα απλαστικής αναιμίας, η οποία καλύπτει την ενδεχόμενη λευχαιμογόνο δράση της ακτινοβολίας. Η ιοντίζουσα ακτινοβολία προκαλεί είτε οξεία λευχαιμία είτε χρόνια μυελογενή, αλλά όχι χρόνια λεμφογενή. Η σχέση δράσεως και κινδύνου είναι γραμμική. Γίνεται δεκτό ότι δεν υπάρχει ουδός λευχαιμογόνου δράσεως.

Απλά οκ κίνδυνος σε μικρές δόσεις είναι μικρός και επομένως η διαφορά από τη συνηθισμένη συχνότητα είναι δύσκολο να υπολογιστεί. Οι γιατροί, οι εργαζόμενοι που

βρίσκονται σε μεγαλύτερη επαφή με ραδιενεργά μηχανήματα, παρουσιάζουν μια συχνότητα εμφάνισης δύο φορές ανώτερη από εκείνη του πληθυσμού. Έχει αναφερθεί ότι σε ακτινολόγους στις ΗΠΑ η επίπτωση της λευχαιμίας βρέθηκε οχτώ έως δέκα φορές μεγαλύτερη από ότι σε μη ακτινολόγους. Για τους λόγους αυτούς αποφεύγεται σήμερα η μεγάλη και άσκοπη έκθεση στην ιοντίζουσα ακτινοβολία ακόμη και για διαγνωστικούς σκοπούς ιδιαίτερα στα παιδιά και στους νέους ενήλικες.

Χημικές ουσίες. Το βενζόλιο είναι σίγουρα λευχαιμογόνο. Οξεία μορφή λευχαιμίας και μάλιστα του σπανίου ερυθρολευχαιμικού τύπου έχει παρατηρηθεί σε εργάτες βενζολίου σε συχνότητα σαφώς μεγαλύτερη από την αναμενόμενη. Ενδιαφέρουσα είναι η πολύ μεγαλύτερη συχνότητα από την αναμενόμενη της οξείας λευχαιμίας σε εργάτες υποδημάτων που ήταν εκτεθειμένοι σε βενζόλιο στην Κωνσταντινούπολη (1974).

Ιοί. Αντίθετα προς τη λευχαιμία των ζώων, πλήρης ιός δεν έχει απομονωθεί με σιγουριά από τα κύτταρα ανθρωπείας λευχαιμίας. Στοιχεία όμως ογκογόνου RNAίου έχουν απομονωθεί από νωπό ανθρώπειο λευχαιμικό ιστό ή από καλλιέργημά του. Δεν είναι γνωστό όμως αν το εύρημα αυτό υποδηλώνει λευχαιμογένεση. Εξάλλου σε κύτταρα οξείας λευχαιμίας βρίσκεται πολλές φορές ανάστροφος τρανσκριπτάση. Η λευχαιμία του ανθρώπου δεν είναι μεταδοτική, έχουν όμως κατά καιρούς ανακοινωθεί παρατηρήσεις που συνηγορούν υπέρ της μεταδοτικότητας της νόσου από άτομο σε άτομο. Συγκεκριμένα έχουν περιγραφεί συγκεντρωμένες περιπτώσεις σε κλειστούς πληθυσμούς.

Αντινεοπλασματικά φάρμακα. Τα φάρμακα αυτά δρουν με ποικίλο τρόπο στον πολλαπλασιασμό και επομένως στο DNA των κυττάρων. Έτσι, τα αντινεοπλασματικά φάρμακα που χρησιμοποιούνται για την αντιμετώπιση κακοήθων νεοπλασιών ενέχουν σε μικρό ποσοστό τον κίνδυνο ενός νέου καρκίνου. Ασθενείς με νόσο του Hodgkin που θεραπεύτηκαν μετά από χορήγηση κυτταροστατικών φαρμάκων, εμφάνισαν σε μικρό ποσοστό μετά από 4-5 έτη οξεία λευχαιμία.

Κληρονομική προδιάθεση. Κληρονομικές καταστάσεις που προδιαθέτουν σε χρωμοσωματική αστάθεια όπως η αναιμία Fanconi, το σύνδρομο Bloom, το σύνδρομο Down, περιέχουν αυξημένο κίνδυνο ανάπτυξης οξείας λευχαιμίας. Μελέτες σε οικογένειες λευχαιμικών ασθενών έδειξαν αυξημένο κίνδυνο ανάπτυξης οξείας λευχαιμίας στα υπόλοιπα μέλη της οικογένειας, συγκριτικά με το φυσιολογικό πληθυσμό.

Άλλα αιματολογικά νοσήματα. Τα χρόνια μυελοϋπερπλαστικά σύνδρομα, τα μυελοδυσπλαστικά σύνδρομα, η απλαστική αναιμία και η παροξυσμική νυκτερινή αιμοσφαινουρία συνοδεύονται από αυξημένο κίνδυνο εμφάνισης οξείας λευχαιμίας.⁹

2.3 Ταξινόμηση λευχαιμίας

Η λευχαιμία χωρίζεται σε 2 κατηγορίες: στις **οξείες** και στις **χρόνιες λευχαιμίες**. Οι **οξείες λευχαιμίες παρουσιάζονται κυρίως στα παιδιά**, που συνήθως ξεκινούν από τη **βρεφική ηλικία μέχρι τα 20** τους χρόνια, οι **χρόνιες συνήθως προσβάλουν άτομα από τα 50** τους χρόνια και πάνω.

Τα πιο συνηθισμένα είδη λευχαιμίας είναι η **Μυελογενής** και η **Λεμφοβλαστική** που μπορούν να είναι οξείες ή χρόνιες λευχαιμίες. Ο όρος μυελογενής ή λεμφοβλαστική καθορίζει τον τύπο των κυττάρων που περιπλέκονται στην κάθε περίπτωση. Στη περίπτωση της **οξείας μορφής λευχαιμίας** τα λευχαιμικά κύτταρα, που είναι **ανώριμα και μη λειτουργήσιμα, αναπτύσσονται πολύ γρήγορα**. Ο μυελός συχνά δεν μπορεί να παράγει αρκετά φυσιολογικά ερυθρά αιμοσφαίρια, λευκά αιμοσφαίρια και αιμοπετάλια. Στη χρόνια μορφή λευχαιμίας **στα πρώτα στάδια**, ο μυελός λειτουργεί κανονικά, τα **λευχαιμικά κύτταρα αναπτύσσονται πιο αργά**, επιτρέποντας έτσι και τη δημιουργία περισσότερων φυσιολογικών κυττάρων. Αυτός είναι και ο **λόγος που τα συμπτώματα αργούν να εμφανιστούν**, έτσι μπορεί να περάσουν μήνες ή ακόμα και χρόνια μέχρι να ληφθούν μέτρα για την αντιμετώπιση της.

Έτσι έχουμε τα 4 κύρια είδη λευχαιμίας:

1. **Οξεία Λεμφοβλαστική Λευχαιμία** - Acute Lymphoblastic Leukemia (ALL).
2. **Χρόνια Λεμφοβλαστική Λευχαιμία** - Chronic Lymphocytic Leukemia (CLL).
3. **Οξεία Μυελογενής Λευχαιμία** - Acute Myelogenous Leukemia (AML).
4. **Χρόνια Μυελογενής Λευχαιμία** - Chronic Myelogenous Leukemia (CML).

Άλλα είδη οξείας λευχαιμίας είναι οι εξής:

- Οξεία προμυελοκυτταρική λευχαιμία

- Οξεία μονοκυτταρική λευχαιμία
- Οξεία αδιαφοροποίητη λευχαιμία
- Πλασματοκυτταρική λευχαιμία
- Λεμφοσαρκωματική λευχαιμία
- Ερυθρολευχαιμία

Στις χρόνιες ορισμένοι αναγνωρίζουν και την χρόνια μονοκυτταρική λευχαιμία. Η ύπαρξη όμως αυτής δεν γίνεται αποδεκτή από τους περισσότερους.¹⁰

2.4 Συχνότητα

Το 20-30% των περιπτώσεων των λευχαιμιών είναι χρόνιες μυελογενείς, 20-30% χρόνιες λεμφογενείς και περίπου 20-30% είναι οξείες λεμφογενείς. Οι υπόλοιπες, γύρω στο 15% του συνόλου των λευχαιμιών, είναι οξείες μυελογενείς. Η συχνότητα των λευχαιμιών είναι γύρω στις 5/100.000 άτομα κάθε χρόνο. Γενικά η οξεία λεμφοβλαστική αφορά κυρίως ασθενείς κάτω των 15 ετών, η οξεία μυελογενής 15-40, καθώς και ηλικιωμένα άτομα, η χρόνια μυελογενής 30-60, ενώ η χρόνια λεμφογενής προσβάλλει άτομα μεγαλύτερης ηλικίας άνω των 50 ετών. Όλοι οι τύποι είναι συχνότεροι στους άνδρες, κυρίως η χρόνια λεμφογενής, της οποίας η αναλογία ανδρών-γυναικών είναι 2:1. Μεγαλύτερη συχνότητα λευχαιμίας και μάλιστα πάνω από 8/100.000 άτομα αναφέρεται στο Ισραήλ, ΗΠΑ, Καναδά, Δανία και Νέα Ζηλανδία. Αντίθετα σε άλλες χώρες το ποσοστό είναι μικρότερο από το συνηθισμένο. Αυτό μπορεί να οφείλεται σε διαφορές στη ικανότητα διάγνωσης. Στη παιδική ηλικία, 50% των θανάτων από κακοήθη νεοπλάσματα οφείλονται σε λευχαιμία.¹¹

2.5 Εργαστηριακά ευρήματα

Τα κυριότερα εργαστηριακά ευρήματα είναι η αναιμία, η ουδετεροπενία και η θρομβοπενία, που είναι χαρακτηριστικά σημεία της απλασίας του μυελού. Ο αριθμός των λευκοκυττάρων είναι φυσιολογικός, αυξημένος ή ελαττωμένος. Στο λευκοκυτταρικό τύπο διαπιστώνεται ουδετεροπενία και συχνά παρουσία άωρων κυττάρων (βλαστών). Ο μυελός των οστών είναι διηθημένος από βλάστες που πρέπει να είναι πάνω από 25% για να τεθεί

η διάγνωση της οξείας λευχαιμίας. Συχνά διαπιστώνεται αυξημένο ουρικό οξύ αίματος κατά την έναρξη της θεραπείας από την καταστροφή των λεμφοκυττάρων.¹¹

2.6 Συμπτώματα

Τα συμπτώματα της λευχαιμίας σχετίζονται με την ελάττωση των φυσιολογικών αιμοποιητικών κυττάρων στο μυελό των οστών που αυτό έχει σαν συνέπεια την **αδυναμία του οργανισμού, αιμοραγίες από τη μύτη, τα ούλα και πυρετός με ή χωρίς διαπιστωμένη λοίμωξη**. Άλλα συμπτώματα είναι **πόνος στα οστά** και η **παρουσία λεμφαδένων κυρίως στον τράχηλο, διόγκωση ήπατος και σπλήνας**.

Τα κύρια συμπτώματα είναι:

- Αδυναμία και κόπωση.
- Συχνές Λοιμώξεις.
- Πυρετοί πολλές φορές χωρίς λόγο.
- Μώλωπες που εμφανίζονται με απλά κτυπήματα ή ακόμα και με μικρή πίεση του δέρματος. Οι μώλωπες αυτοί μεγαλώνουν και αργούν να υποχωρήσουν.
- Αιμορραγίες από τους βλεννογόνους αδένες, από τα έντερα ή και από το δέρμα.
- Πόνος στα οστά.
- Παρουσία και πρήξιμο λεμφαδένων κυρίως στις μασχάλες, στο τράχηλο και στο λαιμό.
- Επίσης πρήξιμο παρουσιάζεται και στους όρχεις.¹¹⁻⁸

2.7 Διάγνωση

Από τη στιγμή που ο ιατρός υποψιασθεί ότι ένας ασθενής μπορεί να πάσχει από λευχαιμία πρέπει να γίνουν ορισμένες εξετάσεις:

- Αιματολογικές εξετάσεις, οι οποίες θα αξιολογήσουν τον τύπο και την ποσότητα των κυττάρων του αίματος, όπως επίσης και τη σχέση και την αναλογία των διαφόρων συστατικών του αίματος.
- Βιοχημικές εξετάσεις.
- Εξετάσεις του μυελού των οστών, όπως λήψη δείγματος του μυελού των οστών, μικροσκοπικές, κυτταροχημικές και κυτταρογενετικές εξετάσεις του δείγματος. Ακτινογραφία.
- Αξονική Τομογραφία.
- Μαγνητική Τομογραφία.
- Υπερηχογράφημα. 12-8

2.8 Θεραπεία

Ναι υπάρχει θεραπεία για τη λευχαιμία με **ποσοστά επιτυχίας 80-90%**. Η θεραπεία γίνεται σε εξειδικευμένα ιατρικά κέντρα ή σε εξειδικευμένες ιατρικές μονάδες του νοσοκομείου, με εκπαιδευμένους ιατρούς και νοσοκόμες, με έμπειρο ψυχολόγο και κοινωνική λειτουργό. Η θεραπεία εξαρτάται από το είδος και με το πόσο προχωρημένη είναι η ασθένεια, για αυτό υπάρχουν διάφορα είδη θεραπείας όπως:

- **Χημειοθεραπείες**, που είναι συνδυασμός φαρμάκων. Ο συνδυασμός των φαρμάκων, οι δόσεις, ο τρόπος χορήγησης και ο χρόνος χορήγησης, αναφέρονται ως πρωτόκολλα θεραπείας. Τα φάρμακα αυτά χορηγούνται κυρίως ενδοφλέβια δια μέσου ειδικών κεντρικών φλεβικών καθετήρων (καθετήρες Hickman), ή σπανιότερα από το στόμα. Η χημειοθεραπεία καταστρέφει τα αιμοποιητικά κύτταρα, υγιή και καρκινικά. Σημαντικό μέρος της θεραπείας της λευχαιμίας αποτελεί η προφύλαξη του Κεντρικού Νευρικού συστήματος η οποία περιλαμβάνει την χορήγηση ειδικών φαρμάκων (ενδοραχιαία έγχυση) . Οι χημειοθεραπείες γίνονται εντός νοσοκομείου ή στο σπίτι ανάλογα με τη χημειοθεραπεία.
- **Ραδιοθεραπεία**, που συνήθως είναι ολική, αλλά όχι πάντα, γίνεται πριν τη μεταμόσχευση με σκοπό να καταστρέψει όλα τα κύτταρα, φυσιολογικά και καρκινικά για να προετοιμάσει τον οργανισμό να δεχθεί το μυελό.

- **Μεταμόσχευση μυελού των οστών.** Υπάρχουν 2 είδη μεταμόσχευσης, η αλλογενής και η αυτόλογη. Η αλλογενής μεταμόσχευση γίνεται με το μυελό κάποιου συμβατού δότη, που συνήθως είναι από τα μέλη της οικογένειας (αδέλφια), εφόσον υπάρχει συμβατότητα. Σε περιπτώσεις που πρέπει να γίνει αλλογενής μεταμόσχευση και δεν υπάρχει συμβατότητα με τα μέλη της οικογένειας, τότε αναζητείται συμβατός δότης μέσω διεθνούς τράπεζας δοτών μυελού. Το άλλο είδος μεταμόσχευσης είναι η **αυτόλογη μεταμόσχευση**, η οποία γίνεται με τον μυελό του ίδιου του ασθενή αφού πρώτα καθαρίσει από τους βλάστες μετά από δυνατές χημειοθεραπείες. Και στις δύο περιπτώσεις η μεταμόσχευση γίνεται ενδοφλέβιος, όπως γίνεται και η μετάγγιση αίματος. Η μεταμόσχευση μυελού των οστών γίνεται σε περιπτώσεις όπου η ασθένεια δείχνει ότι θα ξαναεμφανιστεί και γίνονται σε ιατρικά κέντρα ή νοσοκομεία.
- **Μεταμόσχευση περιφερικών αρχέγονων κυττάρων**, μία μέθοδος, που εφαρμόζεται τα τελευταία χρόνια με μεγάλη επιτυχία. Τα αρχέγονα κύτταρα που βρίσκονται στο μυελό, με τη χορήγηση ενός φαρμάκου βγαίνουν από το μυελό και πηγαίνουν στο περιφερικό αίμα, μέσα στο κυκλοφοριακό σύστημα. Μαζεύονται με ειδικό μηχάνημα και μεταμοσχεύονται στον ασθενή, μετά από ειδική θεραπεία. Το πλεονέκτημα που έχει η μεταμόσχευση των περιφερικών αρχέγονων κυττάρων σε σύγκριση με τη μεταμόσχευση του μυελού των οστών είναι ότι στη πρώτη ο νέος μυελός, λειτουργεί πιο γρήγορα έτσι ο ασθενής αναρρώνει πιο γρήγορα.
- Άλλες θεραπείες είναι η **μεταμόσχευση κυττάρων του ομφάλιου λώρου από νεογνά** και με **διάφορα φάρμακα για ορισμένα είδη λευχαιμίας**.13-14-8

2.9 Παρενέργειες θεραπείας

Ανάλογα με τη θεραπεία που θα τύχει ο κάθε ασθενής 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 ασθενής μπορεί να έχει δυσκοιλιότητα, αναγούλες, ναυτία, εμετούς, κόπωση και αϋπνία. Επίσης οι μετρήσεις των ενζύμων του συκωτιού φτάνουν σε ψηλά επίπεδα. Αφού τελειώσει η χημειοθεραπεία ακολουθεί η απλασία του μυελού. Η απλασία είναι η περίοδος που ο οργανισμός έχει μειωμένο αριθμό αιμοποιητικών κυττάρων. Η απλασία διαρκεί περίπου 2 εβδομάδες και απαιτείται

προσεκτική παρακολούθηση για αντιμετώπιση μολύνσεων και αιμορραγιών. Σε αυτή τη περίοδο γίνονται μεταγγίσεις αίματος στον ασθενή για αποκατάσταση της αιμοσφαιρίνης, χορήγηση φαρμάκων με αυξητικούς παράγοντες, καθώς επίσης και μετάγγιση αιμοπεταλίων. Μετά ακολουθεί η απώλεια μαλλιών, η οποία δεν είναι μόνιμη γιατί μετά το τέλος της θεραπείας τα μαλλιά ξαναφυτρώνουν.

Με τη **ραδιοθεραπεία** εκτός από τα πιο πάνω συμπτώματα υπάρχει και η περίπτωση ο ασθενής να πονάει το λαιμό του με αποτέλεσμα να δυσκολεύεται στην κατάποση τροφών και να χρειάζεται να τρέφεται ενδοφλεβίως με ορούς. Επίσης ορισμένες φορές ο ασθενής μπορεί μέσα σε περίοδο 2 χρόνων να παρουσιάσει καταρράκτη των ματιών, μία ασθένεια που θεραπεύεται με απλή χειρουργική επέμβαση χωρίς καμία άλλη παρενέργεια.

Αν ο ασθενής κατά τη διάρκεια της ραδιοθεραπείας και για περίοδο 1 χρόνου εκτεθεί στον ήλιο για αρκετή ώρα τότε μπορεί να παρουσιάσει μελανώματα και διχρωμίες στο δέρμα του, για αυτό το λόγο ο ασθενής πρέπει να βάζει αντηλιακή κρέμα όταν εκτίθεται στον ήλιο και να αποφεύγει να βγαίνει έξω κατά τις ώρες που ο ήλιος είναι πιο καυτός. Αξίζει να σημειωθεί ότι δεν παρουσιάζουν όλοι οι ασθενείς αυτά τα συμπτώματα.

Με τη **μεταμόσχευση του μυελού των οστών** οι παρενέργειες είναι πιο πολλές και πιο επικίνδυνες. Παρόλο που η διαδικασία της μεταμόσχευσης του μυελού των οστών είναι απλή εν τούτοις οι παρενέργειες είναι απρόβλεπτες.

Μετά το τέλος της θεραπείας και την ίαση, ο ασθενής πρέπει να προσέχει για περίοδο 1-2 χρόνια από μολύνσεις και ιώσεις, επειδή ο οργανισμός του χρειάζεται χρόνο για να δυναμώσει μετά από την ασθένεια και τις θεραπείες που έτυχε.14-8

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3^ο

Οξείες λευχαιμίες

3. Οξείες λευχαιμίες:

Οι οξείες λευχαιμίες είναι κακοήθεις νεοπλασίες των άωρων κυττάρων του αίματος. Τα νεοπλασματικά κύτταρα διατηρούν την ικανότητα πολλαπλασιασμού τους αλλά έχουν απολέσει σε μεγάλο βαθμό την ιδιότητα να μετατρέπονται σε ωριμότερες κυτταρικές μορφές. Αυτό είναι χαρακτηριστικό διαγνωστικό σημείο των οξείων λευχαιμιών. Τα άωρα αυτά κύτταρα καλούνται βλάστες και πιο ειδικά, μυελοβλάστες όταν προέρχονται από τη μυελική σειρά και λεμφοβλάστες όταν προέρχονται από τη λεμφική σειρά. Ανάλογα, οι οξείες λευχαιμίες διακρίνονται σε οξείες μυελοβλαστικές (ΟΜΛ) και οξείες λεμφοβλαστικές (ΟΛΛ).¹⁵

3.1 Οξεία λεμφοβλαστική αναιμία

Είναι κατεξοχήν παιδική νόσος, σπάνια μετά το 15^ο έτος της ηλικίας. Η μεγαλύτερη συχνότητα παρουσιάζεται μεταξύ 3 και 5 ετών. Προσβάλλονται όμως και ενήλικες και ηλικιωμένα άτομα.

3.1.1 Κλινική εικόνα

Αυτή χαρακτηρίζεται από κακουχία, αδυναμία (λόγω της αναιμίας), ανορεξία, πυρετό (λόγω παρεμπιπτούσων λοιμώξεων) και αιμορραγιών και μάλιστα στόματος, μύτης και δέρματος. Οστικοί πόνοι δεν είναι ασυνήθιστοι λόγω λευχαιμικής διήθησης των οστών. Μοναρθρίτιδα ή πολυαρθρίτιδα μπορεί να οδηγήσουν στη διάγνωση ρευματικού πυρετού ή ρευματοειδής αρθρίτιδας (νόσος Still). Αντικειμενικά, διαπιστώνεται ωχρότητα λόγω της αναιμίας και εκχυμώσεις και πετέχειες λόγω της θρομβοπενίας. Περίπου 25% έχουν διόγκωση αδένων ικανού βαθμού, πολύ υψηλότερο ποσοστό όμως παρουσιάζει μεμονωμένους και μικρούς αδένες. Περίπου 60-70% έχουν μέτρια διόγκωση ήπατος και σπλήνα. Διήθηση δέρματος είναι σπάνια. Στις 105 των περιπτώσεων η ακτινογραφία θώρακος δείχνει διόγκωση των αδένων του μεσοθωρακίου.

Οστά: όπως ελέγχει οστικοί πόνοι δεν είναι σπάνιοι. Οι ακτινολογικές αλλοιώσεις άλλοτε είναι οστεολυτικού και άλλοτε οστεοσκληρυντικού τύπου, ενώ άλλοτε παίρνουν τον τύπο

της υποπεριοστικής παραγωγής οστού. Άλλοτε εμφανίζονται διαφανείς ζώνες κατά τις μεταφύσεις των μακρών οστών. Αυτό παρατηρείται κυρίως σε παιδιά άνω των 12 ετών. Προσβολή του Κ.Ν.Σ. (συμμετοχή των μηνίγγων) παρατηρείται στη φάση της διαγνώσεως της νόσου στο 2% των ασθενών, η συχνότητά της όμως αυξάνεται όσο παρατείνεται η ζωή. Σε μεγάλες σειρές η συμμετοχή των μηνίγγων κατά τη φάση της αιματολογικής υφέσεως παρατηρείται στο 55% των περιπτώσεων. Αυτό δε διότι τα περισσότερα αντιλευχαιμικά φάρμακα δεν διέρχονται τι φραγμό αίματος-εγκεφάλου, αφήνοντας ανεπηρέαστη τη λευχαιμία των μηνίγγων. Κεφαλαλγία, ναυτία, και έμετοι είναι τα πιο συνηθισμένα συμπτώματα, που συνοδεύονται πολλές φορές από ψυχικές διαταραχές, καθώς και οπτικές εκδηλώσεις, συνήθως ελάττωση οράσεως και διπλωπία. Όχι σπάνια παρατηρείται οίδημα θηλών λόγω αυξημένης ενδοκρανιακής πίεσεως. Οι εγκεφαλικές συζυγίες προσβάλλονται συχνά, συνηθέστερα η II, VIII και III. Σημεία μηνιγγικού ερεθισμού, όπως δυσκαμψία του αυχένα και σημείο Kernig υπάρχουν σε πολλές περιπτώσεις, αν και όχι σπάνια λείπουν. Το εγκεφαλονωτιαίο υγρό παρουσιάζει συνήθως αύξηση της πρωτεΐνης και του αριθμού των κυττάρων, καθώς και παρουσία των βλαστών, αν και στο 10% των περιπτώσεων ακόμη και μετά από ενδελεχή φυγοκέντρηση δεν βρίσκονται βλάστες.

Όρχεις: στο 20% των ασθενών ανδρών παρατηρείται λευχαιμική διήθηση των όρχεων. Πιθανώς αυτό είναι η αιτία της μικρότερης επιβιώσεως των ανδρών από τις γυναίκες.¹⁶

3.1.2 Εργαστηριακά ευρήματα

i. Αναιμία ii. Θρομβοπενία με αριθμό αιμοπεταλίων συνήθως κάτω των $50 \times 10^9/l$. iii. Ο αριθμός των λευκών ποικίλει από τιμές κάτω του φυσιολογικού, οπότε στο παρελθόν χρησιμοποιούνταν ο όρος αλευχαιμική λευχαιμία, μέχρι τιμές αρκετά πάνω από το φυσιολογικό. Στο 50% των περιπτώσεων ο αριθμός των λευκών είναι πάνω από $10 \times 10^9/l$. Τα περισσότερα από τα κύτταρα είναι λεμφοβλάστες. Στο 10% των περιπτώσεων το περιφερικό αίμα δεν αποκαλύπτει ανωμαλία, γι' αυτό το μυελόγραμμα είναι απαραίτητο για διάγνωση ή αποκλεισμό λευχαιμίας iv. Το μυελόγραμμα κατά κανόνα είναι κυτταροβριθές, και περιέχει 60-100% βλάστες. Η ερυθρά σειρά είναι αποθημένη μέχρι πλήρους εξαφανίσεως. Τα μεγακαρυοκύτταρα δεν υπάρχουν. Σε αρκετές περιπτώσεις ο μυελός πριν από κάθε θεραπεία εμφανίζει ίνωση.¹⁷⁻⁹

3.1.3 Διάγνωση και διαφορική διάγνωση

Όταν γίνει η διάγνωση της οξείας λευχαιμίας, επιβάλλεται διάγνωση μεταξύ της οξείας λεμφοβλαστικής και οξείας μυελοβλαστικής λευχαιμίας, αυτό δε διότι η θεραπεία και πρόγνωση των δύο μορφών διαφέρουν:

Οι οξείες λεμφοβλαστικές λευχαιμίες με βάση αμιγώς μορφολογικά κριτήρια έχουν ταξινομηθεί από ομάδα Γάλλων, Αμερικανών και Βρετανών αιματολόγων (FAB classification, 1974) σε τρεις τύπους:

Ο τύπος L1, ο πιο συνηθισμένος, αποτελείται από μικρούς βλάστες, με λίγο πρωτόπλασμα και στρογγυλό πυρήνα καμιά φορά με εντομή.

Ο τύπος L2, εμφανίζεται κυρίως στους ενήλικες. Οι βλάστες είναι μεγαλύτεροι και εμφανίζουν αφθονότερο πρωτόπλασμα, ποικιλία μεγέθους και εμφανή πυρήνα.

Ο τύπος L3. Κύτταρα μεγάλα και ομοιόμορφα. Πυρήνας ωοειδής ή στρογγυλός. Χρωματίνη ομοιομερώς κατανεμημένη στικτά. Ένα ή περισσότερα πυρήνια. Πρωτόπλασμα έντονα βασεόφιλο με έκδηλα κενοτόπια. Τα λευχαιμικά αυτά κύτταρα είναι B-κύτταρα. Η πρόγνωση του τύπου αυτού είναι δυσμενής. Εδώ ανήκει ο τύπος Burkitt. Δυσχέρειες προκύπτουν κατά τη διάκριση οξείας λεμφοβλαστικής λευχαιμίας από μη-Hodgkin λέμφωμα διάχυτου τύπου από μη διαφοροποιημένα λεμφοκύτταρα που συνοδεύονται από λευχαιμική εικόνα μυελού και περιφερικού αίματος με χαρακτηριστικές οξείας λεμφοβλαστικής λευχαιμίας. Συνήθως η διάγνωση του λεμφώματος έχει ήδη γίνει πριν από την εμφάνιση της λευχαιμικής εικόνας.15-9

3.1.4 Θεραπεία

Η θεραπεία είναι μακροχρόνια, γι' αυτό και αποτελεί μεγάλη ψυχική δοκιμασία για τους γονείς και τον μικρό ασθενή. Πριν από κάθε αντιλευχαιμική θεραπεία επιβάλλεται διόρθωση της αναιμίας με μεταγγίσεις αίματος και καταπολέμηση λοιμώξεων με κατάλληλα αντιβιοτικά. Επίσης δοκιμάζεται η μεταμόσχευση ιστοσυμβατού μυελού των οστών (σε άτομα κάτω των 40 ετών) με ποσοστό επιτυχίας 25-40%. Μ' αυτούς τους τρόπους επιτυγχάνεται πλήρης ύφεση 9-12 μηνών και 5ετής επιβίωση στο 10-30% των ενηλίκων, ενώ στα παιδιά η μακροχρόνια επιβίωση προσεγγίζει το 70% και η πλήρης ίαση το 50% των περιπτώσεων.18-9

Ειδική αντιλευχαιμική θεραπεία

Η θεραπεία περιλαμβάνει τις εξής 3 φάσεις:

- 1^η. Θεραπεία εφόδου (induction treatment)
- 2^η. Προφύλαξη Κ.Ν.Σ.
- 3^η. Θεραπεία συντηρήσεως (maintenance treatment)

Στην Α' φάση εφόδου χορηγούνται κυρίως πρεδνιζόνη (40 mg/m^2 κάθε ημέρα από το στόμα για 28 ημέρες, βινκριστίνη (1.5 mg/m^2 ενδοφλέβια την 1^η, 8^η, 15^η, και 22^η ημέρα, μεθοτρεξάτη (12 mg ενδορραχιαίως από την 1^η ημέρα της θεραπείας.

Στη Β' φάση προφυλάξεως Κ.Ν.Σ. χορηγούνται 1800 rad για 2 εβδομάδες στο κρανίο. Παράλληλα χορηγούνται και άλλες 3 δόσεις μεθοτρεξάνης ενδορραχιαίως.

Στη Γ' φάση συντηρήσεως χορηγείται από το στόμα μερκαπτοπουρίνη με ημερίσια δόση 75 mg/m^2 και μεθοτρεξάτη μια φορά την εβδομάδα με δόση 20 mg/m^2 . Κάθε μήνα ενεργείται μια ένεση βινκριστίνης ενδοφλέβια σε συνδυασμό με πρεδνιζόνη για 5 ημέρες. 17-9

3.1.5 Πρόγνωση

Η σύγχρονη θεραπευτική έχει βελτιώσει με επαναστατικό τρόπο την πρόγνωση της νόσου μέχρι το σημείο ώστε ο στόχος μας πλέον είναι η οριστική ίαση και όχι απλά η αναστολή και η ανακούφιση. Αυτό ισχύει κυρίως στα παιδιά. Οι ενήλικοι έχουν χειρότερη πρόγνωση, αλλά πάντως καλύτερη από την πρόγνωση της οξείας μυελοβλαστικής λευχαιμίας των ενηλίκων. Τα ακόλουθα δεδομένα λαμβάνονται υπόψη για τον καθορισμό της προγνώσεως.

α) Ηλικία κάτω των 2 ετών και πάνω από 12 είναι δυσμενή προγνωστικά στοιχεία.

β) Αρχικός αριθμός λευκών αιμοσφαιρίων περιφερικού αίματος ανώτερος από $20 \times 10^9/l$ πριν από κάθε θεραπεία, αποτελεί κακό προγνωστικό στοιχείο. 9

γ) Βαριά θρομβοπενία και μάλιστα $<10 \times 10^9/l$ πριν από κάθε θεραπεία, αποτελεί κακό προγνωστικό στοιχείο.

δ) Μορφολογία λεμφοβλαστών. Βλάστες μικρού μεγέθους τύπου L1 (μικρολεμφοβλάστες, μεγέθους $<12\mu m$) παρέχουν τη καλύτερη πρόγνωση.

ε) Φαινότυπο βλαστών.

στ) Έντονη αντίδραση PAS των βλαστών γενικά υποδηλώνει καλύτερη πρόγνωση

ζ) Κατά πολλούς αξιόλογη διόγκωση ήπατος, σπλήνα και λεμφαδένων αποτελούν δυσμενή προγνωστικά στοιχεία.

Σήμερα σημαντικό ποσοστό Ο.Λ.Λ. ιάται πλήρως. Υπολογίζεται ότι το 50% των παιδιών που υπέστησαν σωστή θεραπεία, έζησαν 15 έτη επιπλέον από την έναρξη της θεραπείας. Στους ενήλικες πλήρης ύφεση επιτυγχάνεται στο 20-25% των περιπτώσεων. 9

3.1.6 Επιπλοκές της μεταμόσχευσης του μυελού των οστών

1) **Οξεία GVHD** συμβαίνει στο 40-60% των περιπτώσεων. Η θνητότητα σε ελαφριά μορφή είναι 10%, ενώ το 50% υπερβαίνει τη μέση βαρύτητα και βαριά μορφή. Παράγοντες που αυξάνουν τον κίνδυνο GVHD είναι η διαφορά φύλου μεταξύ του δότη και του λήπτη και η μεγάλη ηλικία (>40 ετών) μεταξύ του δότη και του λήπτη. Για προφύλαξη από GVHD, χορηγείται μεθοτρεξάτη ή κυκλοσπορίνη ή συνδυασμός των δύο.

2) Διάμεση πνευμονίτιδα. Συμβαίνει στο 20-40% των ασθενών που υποβάλλονται σε μεταμόσχευση και η θνητότητα αγγίζει το 80%. Το συνηθέστερο αίτιό της είναι ο κυτταρομεγαλοϊός. Η κυκλοσπορίνη υπερτερεί της μεθοτρεξάτης στην αποφυγή της πνευμονίτιδας, ενώ η μεγάλη ηλικία του δέκτη αυξάνει τη συχνότητα. Προφυλακτική χορήγηση ανοσοσφαιρίνης που περιέχει αντισώματα κατά του κυτταρομεγαλοϊού ελαττώνει τη συχνότητα της διάμεσης πνευμονίτιδας, αλλά όχι της λοίμωξης από κυτταρομεγαλοϊό. Αποτελεσματικές αποδείχτηκαν οι μεταγγίσεις αίματος από αρνητικούς δότες προς τον κυτταρομεγαλοϊό. Σύγχρονες έρευνες έδειξαν, ότι πρόωμη χορήγηση του προϊόντος Casticlovir παρέχει ευνοϊκά αποτελέσματα.19-9

3.2 Οξεία μυελοβλαστική λευχαιμία

Αποτελεί ετερογενή ομάδα λευχαιμιών οξείας μορφής. Στους ενήλικους είναι 8 φορές συχνότερη έναντι της οξείας λευχαιμίας. Οι λευχαιμίες αυτές (που αναφέρονται και με τον περιλήπτικό όρο «οξεία μη λεμφοκυτταρική λευχαιμία») διακρίνονται από ομάδα Γάλλων, Αμερικανών και Βρετανών αιματολόγων (French-American-British group ή FAB) στους εξής τύπους:

M0 (ελάχιστη ένδειξη μυελώδους διαφοροποίησης)

M1 (από αδιαφοροποίητα κύτταρα)

M2 (μερικής διαφοροποίησης)

M3 (προμυελοκυτταρική)

M4 (μυελομονοκυτταρική)

M5 (μονοκυτταρική ή μονοπορηνική)

M6 (ερυθρολευχαιμία, με ερυθροβλάστες και μυελοβλάστες) και

M7 (μεγακαρυοβλαστική)

Σήμερα, η διάκριση του τύπου με βάση μορφολογικά και ανοσολογικά κριτήρια έχει προγνωστική και θεραπευτική σημασία. Μερικές φορές η νόσος είναι η κατάληξη μυελοϋπερπλαστικού ή μυελοδυσπλαστικού συνδρόμου.⁹

3.2.1 Κλινική εικόνα

Σε πολλές περιπτώσεις η νόσος εκδηλώνεται απότομα με **υψηλό πυρετό** και βαριά γενική κατάσταση (λόγω της ουσιαστικής ουδετεροπενίας ή ακοκκιοκυτταραιμίας, από άποψη φυσιολογικών λευκοκυττάρων, που οδηγεί σε λοιμώξεις από μικρόβια ή μύκητες), **ανορεξία, έντονη καταβολή των δυνάμεων** (λόγω της αναιμίας που προκαλεί η εκτόπιση της ερυθράς σειράς από τα λευχαιμικά κύτταρα), **αιμορραγίες** (ρινορραγίες, πετέχειες κ.λ.π. που οφείλονται σε θρομβοπενία λόγω εκτόπισης της μεγακαρυοκυτταρικής σειράς), ελκώσεις του στόματος, σπληνομεγαλία(ο σπλήνας είναι διογκωμένος 300-350γραμ.) ηπατομεγαλία και μερικές φορές διόγκωση λεμφαδένων. Στο κεντρικό νευρικό σύστημα παρατηρούνται αιμορραγίες διαφόρου βαθμού και έκτασης υπό τη μορφή αιμορραγιών ή πετεχειών τόσο μέσα στις μήνιγγες, όσο και μέσα

στον εγκέφαλο και κυρίως στο φλοιό. Επίσης, ενδέχεται να υπάρχουν και μικρές λευχαιμικές διηθήσεις στην λεπτή μήνιγγα ή στον εγκέφαλο και ως συνοδό φαινόμενο ενδέχεται να εμφανισθεί αύξηση της τάσης του εγκεφαλονωτιαίου υγρού και από αυτή έντονη κεφαλαλγία, ναυτία, έμετοι, αυχενική ακαμψία και στραβισμό, από παράλυση των μυών του οφθαλμού.

Οι αλλοιώσεις από το κεντρικό νευρικό σύστημα είναι υπεύθυνες για τον θάνατο σε 10% σε οξεία μυελογενή λευχαιμία και 80% στη λεμφοβλαστική λευχαιμία.

Στους πνεύμονες ενδέχεται να ανευρίσκονται μικρές διάσπαρτες λευχαιμικές διηθήσεις όπως και αλλοιώσεις αιμορραγιών ή και βρογχοπνευμονία.

Στον γαστρεντερικό σωλήνα βρίσκονται διάσπαρτες λευχαιμικές διηθήσεις στον βλεννογόνο όπως και αιμορραγικές διηθήσεις διαφόρου μεγέθους. Επίσης υπάρχουν και διαβρώσεις ή μικρά έλκη του βλεννογόνου του στομάχου ή του εντέρου.

Σε μία ορισμένη μορφή οξείας μυελοειδούς λευχαιμίας, ενδέχεται οι εξωμυελικές λευχαιμικές διηθήσεις, και κατά προτίμηση της κοιλιακής χώρας, αλλά και μέσα στα οστά, κυρίως δε στο κρανίο, στις πλευρές, στη σπονδυλική στήλη, στον οφθαλμικό κόγχο, αλλά και στο δέρμα, στο έντερο, στους νεφρούς, στον μαστό, να είναι τόσο εκσεσημασμένη, ώστε να προσλαμβάνει την μορφή νεοπλασματικών όγκων οι οποίοι εμφανίζονται καλώς περιγραμμένοι και έχουν σύσταση ελαστική συμπαγή κατά δε τη διατομή όψη ομοειδή και χροιά ελαφρά πρασινίζουσα.

Σε άλλες περιπτώσεις η οξεία μυελογενής λευχαιμία εισβάλλει με λιγότερο βαριά μορφή (με αδυναμία, οστικούς πόνους, υπερτροφία των ούλων και ηπατοσπληνομεγαλία) που βαθμιαία επιδεινώνεται και μεταπίπτει στην παραπάνω. Ο θάνατος συχνά επέρχεται σε 3 μήνες από σηψαιμία ή αιμορραγίες.¹¹⁻⁹

3.2.2 Εργαστηριακά ευρήματα

Στη γενική εξέταση αίματος ανιχνεύεται αναιμία και θρομβοπενία με βλάστες. Ο αριθμός των λευκών αιμοσφαιρίων ποικίλει και, είναι δυνατό να υφίσταται αλευχαιμική μορφή

λευχαιμίας. Στους βιοχημικούς δείκτες υπάρχει υπονατριαιμία, υποκαλσιαιμία, αν και ενίοτε παρατηρείται υπερκαλσιαιμία, υπερουριχαιμία. Αύξηση γαλακτίνης δεϋδρογενάσης. Ενδεχομένως να έχει επηρεασθεί η ηπατική λειτουργία. Στον μυελό των οστών η παρουσία των ραβδίων Auer στο πρωτόπλασμα άωρων κυττάρων είναι διαγνωστική της νόσου. Όμως ελάχιστη μυελοβλάστες περιέχουν τα ραβδία αυτά και συνεπώς για την ανίχνευσή τους πρέπει να αναζητηθούν σε σημαντικό αριθμό άωρων κυττάρων.20-9

3.2.3 Διάγνωση και διαφορική διάγνωση

Η διάγνωση είναι κατά κανόνα ευχερής. Η διάκριση από την Ο.Λ.Λ. είναι δυνατή σχεδόν πάντα με μορφολογικά, ορολογικά, και ιστοχημικά κριτήρια. Διαγνωστικά όμως προβλήματα προκύπτουν καμιά φορά κατά τη διάκριση από άλλες παθολογικές καταστάσεις, οι οποίες έχουν διάφορα ονόματα, όπως δυσμυελοποιητικά σύνδρομα, προλευχαιμία, αργά εξελισσόμενη οξεία λευχαιμία (smouldering leukaemia), ολιγοβλαστική λευχαιμία, ανθεκτική λευχαιμία με περίσσεια βλαστών κ.α. Το ασφαλές κριτήριο διαγνώσεως Ο.Μ.Λ. τύπου M1 και M2 είναι υψηλό ποσοστό των βλαστών, κατά τους περισσότερους πάνω από το 50%.9

3.2.4 Θεραπεία

Οι πρόοδοι των τελευταίων ετών στη θεραπεία της Ο.Μ.Λ. δεν υπήρξαν τόσο εντυπωσιακές όσο στη θεραπεία της Ο.Λ.Λ. Πάντως το ποσοστό υφέσεως με εντατική χημειοθεραπεία ανέρχεται σήμερα στο 50-85%, η μέση διάρκεια υφέσεως σε 12-18 μήνες, ενώ 10-20% των ασθενών παραμένουν σε ύφεση πάνω από 5 χρόνια. Τα φάρμακα που χορηγούνται για την καταστροφή των μυελοβλαστών καταστρέφουν σε μεγάλο ποσοστό και τα φυσιολογικά κύτταρα του αίματος με αποτέλεσμα παρατεταμένη απλασία μέχρις ότου φυσιολογικά πρόδρομα κύτταρα με πολλαπλασιασμό να πληρώσουν εκ νέου το μυελό. Γι' αυτό θεραπεία για πρόκληση αποτελεσματικής υφέσεως συνοδεύεται από αξιόλογη θνητότητα και νοσηρότητα. Η θεραπεία αποσκοπεί: 1) στην καταστροφή όσο είναι δυνατό περισσότερων λευχαιμικών κυττάρων (*θεραπεία εφόδου*) με έντονη αντινεοπλασματική χημειοθεραπεία με δαουνορουβικίνη, αρακυτίνη, θειογονανίνη από το στόμα, νταουνομυκίνη αυστηρά ενδοφλεβίως κ.λ.π., ενώ ταυτόχρονα υποστηρίζεται ο ασθενής με μεταγγίσεις αίματος και αιμοπεταλίων και σε περίπτωση λοίμωξης με χορήγηση αντιβιοτικών, ώσπου να επιτευχθεί (περίπου σε 1 μήνα) πλήρης ύφεση, δηλαδή εξάλειψη των

σημείων και συμπτωμάτων, αποκατάσταση της φυσιολογικότητας του περιφερικού αίματος και μείωση των βλαστών του μυελού των οστών σε ποσοστά μικρότερα του 5%, και, αν υπάρχει, αντιμετωπίζεται η λευχαιμική διήθηση του κεντρικού νευρικού συστήματος με ακτινοβολία του κρανίου και ενδορραχιαία χορήγηση μεθοτρεξάτης 2) στη σταθεροποίηση του θεραπευτικού αποτελέσματος (**θεραπεία εδραίωσης**) με ακόμα εντονότερη χημειοθεραπεία με συνδυασμούς αντινεοπλασματικών φαρμάκων (στην προμυελοκυτταρική λευχαιμία η θεραπεία συχνά σταματά στην προηγούμενη φάση με τη χορήγηση ρητινοϊκού οξέος που ευνοεί τη διαφοροποίηση των κυττάρων) ώστε να καταστραφεί, αν είναι δυνατό, το 0,1% των λευχαιμικών κυττάρων που υπολογίζεται ότι απομένουν μετά τη θεραπεία εφόδου και αργά ή γρήγορα προκαλούν υποτροπή 3) στην επιπλέον χημειοθεραπεία με φάρμακα που δεν χρησιμοποιήθηκαν στα δύο προηγούμενα σχήματα (**θεραπεία ενίσχυσης**). 4) στην περαιτέρω προφύλαξη (**θεραπεία συντήρησης**) με χορήγηση 6-μερκαπτοπουρίνης και μεθοτρεξάτης για διάστημα 2-3ετών. Μ' αυτούς τους τρόπους επιτυγχάνονται πλήρεις υφέσεις διάρκειας 10-12μηνών και πενταετής επιβίωση στο 10-30% των ενηλίκων με πιθανότητες αρκετών ίασεων. Σήμερα, δοκιμάζεται και η **μεταμόσχευση ιστοσυμβατού μυελού των οστών** αδελφού ή αδελφής ή μυελός από εθνικές ή Διεθνείς Τράπεζες ιστών, με καλά αποτελέσματα (μακροχρόνια επιβίωση ή και ίαση στις μισές περιπτώσεις).¹¹

3.2.5 Πρόγνωση

Ο κυτταρικός τύπος της Οξείας Μυελογενούς Λευχαιμίας που έχει σχέση με την επιβίωση των ασθενών εξαρτάται από τους εξής παράγοντες: την ηλικία, τον τύπο της οξείας μυελογενούς λευχαιμίας κατά FAB (M1,2,3), τα ραβδία Auer, τους βλάστες, την προσβολή του κεντρικού Νευρικού συστήματος, την ύπαρξη εξομυελικής λευχαιμίας, το φύλο (στις γυναίκες είναι πιο ευνοϊκή η πρόγνωση), τη γενική κατάσταση του ασθενούς, τη διόγκωση του ήπατος και του σπλήνα, την ποσότητα των αιμοπεταλίων, την ύπαρξη φυσιολογικών χρωμοσωμάτων, το ποσό της LDH καθώς και του ινωδογόνου, την υποχώρηση των βλαστών και την πρόκληση πλήρους ύφεσης.⁹

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4^ο

Χρόνιες λευχαιμίες

4.1 Χρόνια μυελογενής λευχαιμία

Η χρόνια μυελογενής λευχαιμία (ΧΜΛ) είναι μία από τις τέσσερις πιο συνηθισμένες μορφές λευχαιμίας. Η παγκόσμια επίπτωση της ΧΜΛ είναι ένα ή δύο περιστατικά, ανά 100.000 άτομα το χρόνο, ενώ παράλληλα ευθύνεται για το 15% του συνόλου των περιστατικών λευχαιμίας στους ενήλικες. 1 Η ΧΜΛ συνήθως εμφανίζεται στη μέση ηλικία - στα 45 με 55 έτη κατά μέσο όρο.1 Περίπου το 2% των περιστατικών που διαγιγνώσκονται με ΧΜΛ, είναι παιδιά.2 Στην Ελλάδα, υπολογίζεται ότι υπάρχουν περίπου 1200 ασθενείς με ΧΜΛ.11-15

4.1.1 Αιτιολογία

Η ΧΜΛ είναι μια αιματολογική κακοήθεια, στην οποία τα λευκά αιμοσφαίρια δεν ωριμάζουν, με αποτέλεσμα να πολλαπλασιάζονται σε μεγάλους αριθμούς. Χαρακτηρίζεται από την ύπαρξη μιας χρωμοσωμικής ανωμαλίας, γνωστής και ως χρωμόσωμα Φιλαδέλφειας (Ph). Το χρωμόσωμα Ph δημιουργείται από την ανταλλαγή γενετικού υλικού μεταξύ των χρωμοσωμάτων 9 και 22. Ένα αποσπασμένο μέρος του χρωμοσώματος 22 μετατίθεται στο χρωμόσωμα 9 και ένα μέρος του χρωμοσώματος 9 μετατίθεται στο χρωμόσωμα 22, ένα φαινόμενο το οποίο ονομάζεται «αντιμετάθεση». Το βραχύ χρωμόσωμα 22 που προκύπτει ως αποτέλεσμα αυτού του φαινομένου, ονομάζεται χρωμόσωμα Φιλαδέλφειας. Το χρωμόσωμα αυτό εντοπίζεται σε όλους σχεδόν τους ασθενείς με ΧΜΛ (95%-100%) και οδηγεί στην παραγωγή μιας υβριδικής, παθολογικής κινάσης της τυροσίνης (TK), με αποτέλεσμα την υπερλειτουργία της. Αυτή η παθολογική κινάση της τυροσίνης ονομάζεται Bcr-Abl, χαρακτηρίζει τη ΧΜΛ και είναι μια εξειδικευμένη πρωτεΐνη, η οποία διαταράσσει τον φυσιολογικό ρυθμό παραγωγής των λευκών αιμοσφαιρίων και όχι μόνο.21-11-15

4.1.2 Διάγνωση

Η διάγνωση της ΧΜΛ γίνεται με τους ακόλουθους τρόπους:

- 1) Με εξέταση του καρυοτύπου στο μυελό των οστών
- 2) Με μία τεχνική που ονομάζεται FISH, που γίνεται στο μυελό των οστών ή στο περιφερικό αίμα και
- 3) Με μία ακόμα πιο εξειδικευμένη μοριακή τεχνική που ονομάζεται RT-PCR, που γίνεται επίσης είτε στο μυελό των οστών είτε στο περιφερικό αίμα.11-15

4.1.3 Στάδια

Μετά τη διάγνωση της ΧΜΛ, ο περαιτέρω έλεγχος καθορίζει το στάδιο ή την έκταση της νόσου και βοηθά στην ανάπτυξη του σχεδίου θεραπείας. Τα στάδια της ΧΜΛ περιλαμβάνουν:

Χρόνια Φάση: Κατά το αρχικό στάδιο της νόσου υπάρχουν λίγα άωρα κύτταρα (βλάστες) στο περιφερικό αίμα και στο μυελό των οστών, ενώ τα συμπτώματα μπορεί να είναι ή να μην είναι εμφανή. Το στάδιο αυτό μπορεί να διαρκέσει από μερικούς μήνες έως και μερικά χρόνια. Η πλειοψηφία των ασθενών απευθύνονται στον ιατρό τους ευρισκόμενοι σε αυτό το στάδιο, ενώ τα συμπτώματα που συνήθως συνοδεύουν τον ασθενή είναι εμμένουσα κόπωση, απώλεια ενέργειας, πυρετός, απώλεια όρεξης, εφίδρωση κατά την διάρκεια της νύκτας ή διόγκωση του σπλήνα. Χωρίς θεραπευτική αντιμετώπιση της νόσου σε αυτό το στάδιο, η νόσος εκτρέπεται γρήγορα σε επόμενη φάση, την επιταχυνόμενη ή ακόμα και τη βλαστική.

Επιταχυνόμενη Φάση: Περισσότεροι βλάστες βρίσκονται στο αίμα και το μυελό των οστών, ενώ τα φυσιολογικά κύτταρα είναι λιγότερα. Συχνά τα συμπτώματα είναι εμφανή, κυρίως αναιμία και σπληνομεγαλία.

Βλαστική Φάση: Αριθμός βλαστών μεγαλύτερος από 30% των φυσιολογικών ανευρίσκεται στο αίμα ή στον μυελό των οστών, οι οποίοι μπορεί να σχηματίσουν όγκους εκτός μυελού των οστών. Αναφέρεται και ως «βλαστική κρίση», μια κατάσταση κατά την οποία ο αυξημένος αριθμός βλαστών προκαλεί απειλητικές για τη ζωή λοιμώξεις, σοβαρή αναιμία, αιμορραγικές εκδηλώσεις και τελικά τον θάνατο του ασθενούς.9-11-15

4.1.4 Θεραπεία

Ο κύριος στόχος της θεραπείας: Η εξάλειψη του Χρωμοσώματος Ph
Ο έλεγχος των σημείων και των συμπτωμάτων της ΧΜΛ, η μείωση του αριθμού των λευκών αιμοσφαιρίων και η πρόληψη της εξέλιξης της ΧΜΛ προς τις τελικές φάσεις της νόσου, είναι πολύ σημαντικοί στόχοι της θεραπείας. Καθώς η ΧΜΛ προκαλείται από μια συγκεκριμένη γενετική ανωμαλία, η εξάλειψη του χρωμοσώματος Ph αποτελεί τον κύριο σκοπό της θεραπείας.7-9-15-17

Η επιτυχής θεραπευτική αντιμετώπιση της ΧΜΛ συνοδεύεται από τη μείωση ή και εξάλειψη του παθολογικού χρωμοσώματος Φιλαδέλφεια στον καρυότυπο. Η πλήρης εξάλειψη του χρωμοσώματος Ph από τον μυελό των οστών θεωρείται ως πλήρης κυτταρογενετική ανταπόκριση. Έχει φανεί ότι, για διάφορες θεραπείες της ΧΜΛ, υπάρχει άμεση συσχέτιση μεταξύ της κυτταρογενετικής ανταπόκρισης και της παράτασης της επιβίωσης.

Πριν την είσοδο στην κλινική πράξη του imatinib το 2001, η θεραπεία ήταν μάλλον παρηγορητική. Η ιντερφερόνη, μία μη ειδική θεραπεία, που οδήγησε σε εξάλειψη του χρωμοσώματος σε ένα μικρό ποσοστό των ασθενών, συνοδευόταν από αρκετές παρενέργειες και από δυσκολία στον τρόπο χορήγησης (καθημερινές υποδόριες ενέσεις). Η μεταμόσχευση μυελού των οστών, που μέχρι το 2001 θεωρείτο η μοναδική θεραπευτική επιλογή που οδηγεί σε ίαση τους ασθενείς με ΧΜΛ, έχει υψηλά ποσοστά θνητότητας και νοσηρότητας, ενώ πρέπει να έχει εξασφαλιστεί προηγουμένως η ύπαρξη κατάλληλου δότη. Επιπλέον η μεταμόσχευση δεν είναι δυνατή σε ασθενείς μεγάλης ηλικίας. Το imatinib, μία από του στόματος θεραπεία, αποτέλεσε επανάσταση στη θεραπευτική αντιμετώπιση της νόσου όταν εισήχθη στην κλινική πράξη το 2001. Στοχεύοντας εκλεκτικά τα παθολογικά, Φιλαδέλφεια θετικά κύτταρα, το imatinib οδηγεί σε πολύ υψηλή αποτελεσματικότητα, διατηρώντας το 95% των ασθενών εν ζωή ύστερα από 5 χρόνια θεραπείας, εξασφαλίζοντας πολύ καλή ποιότητα ζωής με ελάχιστη εμφάνιση παρενεργειών.⁵

Σύμφωνα με τις κατευθυντήριες γραμμές που εκδόθηκαν πρόσφατα από το Ευρωπαϊκό Δίκτυο για τη Λευχαιμία (ELN – European Leukemia Network), όλοι οι ασθενείς με ΧΜΛ πρέπει να αρχίζουν θεραπεία με imatinib στην ελάχιστη δόση των 400 mg ημερησίως με δυνατότητα κλιμάκωσης της δόσης σε 600 – 800 mg ημερησίως υπό συγκεκριμένες προϋποθέσεις μη ικανοποιητικής ανταπόκρισης.⁶ Στις περιπτώσεις εκείνες που δεν επιτυγχάνεται η επιθυμητή ανταπόκριση ακόμα και σε μεγαλύτερες δόσεις του imatinib ή εμφανίζονται σημαντικές παρενέργειες υπό imatinib, είναι διαθέσιμοι 2ης γενιάς αναστολείς τυροσινικής κινάσης της Bcr-Abl. Το dasatinib είναι ένας τέτοιος αναστολέας 2ης γενιάς που κυκλοφορεί από το 2007. Πρόσφατα κυκλοφόρησε και στην Ελλάδα το nilotinib, ένας ακόμα πιο εκλεκτικός αναστολέας τυροσινικής κινάσης της Bcr-Abl. Η αποτελεσματικότητα του nilotinib, που στοχεύει ακόμα πιο ισχυρά και εκλεκτικά την Bcr-Abl, την καθοριστική δηλαδή παθογενετική βλάβη της ΧΜΛ, επιβεβαιώνεται από τα αποτελέσματα κλινικών μελετών

σε ασθενείς με ΧΜΛ, που είχαν προηγουμένως αναπτύξει αντίσταση ή παρενέργειες στο imatinib.

Το nilotinib, χορηγούμενο από του στόματος δις ημερησίως, όπως έδειξαν οι κλινικές μελέτες, προσφέρει υψηλή, άμεση και με διάρκεια ανταπόκριση στους ασθενείς εκείνους που δεν ανταποκρίνονται ή που δεν μπορούν να λάβουν το imatinib λόγω παρενεργειών.

Η μεγάλη πλειοψηφία των ασθενών σε αρχικά στάδια της νόσου πέτυχε Πλήρη Αιματολογική Ανταπόκριση (δηλ. ομαλοποίηση της γενικής αίματος), ενώ το 57% και 41% των ασθενών πέτυχαν Μέγιστη και Πλήρη Κυτταρογενετική Ανταπόκριση αντίστοιχα (δηλαδή σημαντική μείωση ή και εξάλειψη του χρωμοσώματος Φιλαδέλφεια στο μυελό των οστών).

Η κυτταρογενετική ανταπόκριση, δηλ. η μείωση του αριθμού των κυττάρων Ph+ τα οποία ανιχνεύονται με μία εξέταση που ονομάζεται καρυότυπος μυελού των οστών, θεωρείται παραδοσιακά ως ένδειξη αποτελεσματικότητας μιας συγκεκριμένης θεραπείας. Επίσης πολύ σημαντικό είναι το γεγονός ότι το nilotinib επιδεικνύει εξαιρετικό προφίλ ασφάλειας, εξασφαλίζοντας μία πολύ καλή ποιότητα ζωής στους ασθενείς αφού η εμφάνιση παρενεργειών δεν είναι συχνή.7-9-15-17

4.1.5 Πρόγνωση

Η νόσος καταλήγει πάντα σε θάνατο. Περίπτωση αναμφισβήτητης ίασεως δεν αναγράφεται στη βιβλιογραφία. Η μέση διάρκεια ζωής, από τη στιγμή που πηγαίνει ο ασθενής στο γιατρό είναι γύρω στα 3,5 χρόνια. Σπάνια η επιβίωση φθάνει 10 χρόνια. Από τους ασθενείς, το 20% ζουν περισσότερο από 7 χρόνια. Όπως ελέγχει 60-70 από τους ασθενείς με Χ.Μ.Λ. πεθαίνουν από τη μεταμόρφωση. Άλλα αίτια θανάτου είναι: α) η προοδευτική ίνωση του μυελού με αποτέλεσμα βαριά ουδετεροπενία και θρομβοπενία, β) η απλασία του μυελού από τη θεραπεία. Και στα δύο αίτια ο θάνατος επέρχεται είτε από αιμορραγία (λ.χ. του εγκεφάλου) είτε από σηψαιμία.9

4.2 Χρόνια λεμφογενής λευχαιμία

Είναι μία νεοπλασματική νόσος που χαρακτηρίζεται από συσσώρευση μονοκλωνικών λεμφοκυττάρων με ανοσοφαινοτυπικά χαρακτηριστικά συνήθως (95%) Β-κυττάρου και πιο σπάνια (2-5%) Τα-κυττάρου. Η χρόνια λεμφογενής λευχαιμία (ΧΛΛ) 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. Είναι νόσος της προχωρημένης ηλικίας, πιο συχνή πέραν της ηλικίας των 60 ετών, ενώ εμφανίζεται σπάνια κάτω των 30 ετών. Είναι συχνότερη στους άντρες.¹⁵

4.2.1 Αιτιολογία

Η αιτιολογία της ΧΛΛ είναι άγνωστη. Δεν έχει βρεθεί συσχέτιση με ακτινοβολία ή χημικούς παράγοντες, ούτε σαφής σχέση με ρετροϊούς. Έχει παρατηρηθεί δύο έως τρεις φορές συχνότερη επίπτωση μεταξύ συγγενών, που μπορεί να παρουσιάζουν επίσης αυξημένη συχνότητα αυτοάνοσων διαταραχών.¹⁵

4.2.2 Κλινική εικόνα

Αυτή παρουσιάζει μεγάλη ποικιλία. Στο 40% των περιπτώσεων ο ασθενής στερείται εκδηλώσεων και η διάγνωση είναι τυχαία.

Διόγκωση των περιφερικών αδένων είναι η προέχουσα κλινική εκδήλωση. Πολλές φορές είναι διογκωμένοι οι αδένες όλων των εστιών. Ανεύρεση των διογκωμένων αδένων σε μία μόνο εστία, ακόμη και στη πρώτη εξέταση από τον γιατρό, είναι σπάνια. Όχι σπάνια προσβάλλονται οι αμυγδαλές, οι οποίες καμιά φορά παίρνουν υπερμεγέθεις διαστάσεις, δυσκολεύοντας πού την κατάποση και την αναπνοή.

Η μεγαλοσπληνία είναι συνηθισμένο εύρημα, όταν στην αρχή ο ασθενής προσέρχεται στο γιατρό για πρώτη φορά. Μεγαλοσπληνία σημαντικού βαθμού όμως στα πρώτα στάδια είναι πολύ σπάνια. Πάντως στο 20% των περιπτώσεων η μεγαλοσπληνία κυριαρχεί στην κλινική εικόνα. Το έμφρακτο του σπλήνα με επώδυνη περισπληνίτιδα είναι κατά πολύ

σπανιότερο απ' ότι στη χρόνια μυελογενή λευχαιμία. Μεγαλοηπατία συνοδεύει κατά κανόνα τη μεγαλοσπληνία.

Σε προχωρημένα στάδια συνυπάρχει αναιμία, απώλεια βάρους, πυρετός, νυχτερινοί ιδρώτες, ωχρότητα, δύσπνοια κ.τ.λ.

Αίμα. Η αναιμία είναι πολύ συχνή ήδη από τα αρχικά στάδια. Ο αριθμός των λευκών αιμοσφαιρίων είναι αυξημένος, και η αύξηση αφορά αποκλειστικά τα λεμφοκύτταρα. Τα περισσότερα από αυτά είναι φυσιολογικά στην μορφή.15-9

Άλλες εκδηλώσεις

- *Αυτοάνοσος αιμολυτικός μηχανισμός.* Κατά τον χρόνο της παρουσίασης, το 50% των ασθενών είναι αναιμικοί, ενώ κατά την διαδρομή της νόσου όλοι σχεδόν εμφανίζουν αναιμία. Τα αίτια της αναιμίας είναι πολλά στη χρόνια λεμφογενής λευχαιμία. Διήθηση του μυελού, συσσώρευση των ερυθροκυττάρων μέσα στο διογκωμένο σπλήνα, αιμορραγίες λόγω θρομβοπενίας και τέλος ανάπτυξη αυτοάνοσης αιμολυτικής αναιμίας.
- *Αυτοάνοση θρομβοπενία*
- *Υπογαμμασφαιριναιμία.* Συμβαίνει στο 50-75% των περιπτώσεων, και είναι πολύ βαρύτερη καθώς η νόσος προχωρεί.
- *Ανάπτυξη μονοκλωνικής παραπρωτεΐνης* παρατηρείται στο 5% των περιπτώσεων.
- *Βλαστική μεταμόρφωση* ανάλογη με αυτή που παρατηρείται στη ΧΜΛ, σπανιότερα παρατηρείται στον ασθενή που εμφανίζει κλινική και αιματολογική εικόνα.

4.2.3 Εργαστηριακά ευρήματα

Τα εργαστηριακά ευρήματα συνίστανται σε: αναιμία (λόγω εκτόπισης της ερυθράς σειράς, αργότερα όμως ενισχυόμενη και από αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία με θετική αντίδραση Coombs έντονη λευκοκυττάρωση (50.000-150.000/ml) με λευκοκυτταρικό τύπο στον οποίο επικρατούν τα ώριμα λεμφοκύτταρα μέχρι και σε αναλογία 100% (υπογαμμασφαιριναιμία) στο 50% των περιπτώσεων, διότι τα λεμφοκύτταρα είναι ελαττωματικά, γι αυτό υπάρχει και ευαισθησία στις λοιμώξεις • θρομβοπενία (τόσο λόγω εκτόπισης των μεγακαρυοκυττάρων όσο και λόγω ανάπτυξης αντιαιμοπεταλιακών

αυτοαντισωμάτων)•και στο μυελόγραμμα διαφόρων βαθμών διήθηση του μυελού των οστών από λεμφοκύτταρα.15-9-17

4.2.4 Θεραπεία

Ασθενείς με ανενεργό μορφή δεν χρειάζονται θεραπεία. Θεραπεία απαιτείται για ασθενείς που παρουσιάζουν:

1. Συμπτώματα, όπως πυρετό, ιδρώτα, απώλεια βάρους, επώδυνη μεγαλοσπληνία ή επώδυνη λεμφαδενοπάθεια.
2. Προοδευτική διόγκωση του σπλήνα ή των λεμφαδένων ασχέτως ενοχλημάτων.
3. Αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία ή θρομβοπενία.
4. Ενδείξεις προοδευτικής επιδεινώσεως της λειτουργίας του μυελού όπως ουδετεροπενία, θρομβοπενία ή αναιμία.
5. Ανεπάρκεια μυελού.

Το φάρμακο εκλογής είναι η χλωραμβουκίλη (Leukeran). Χορηγείται με δόση 4-8 mg την ημέρα από το στόμα. Προτιμάται η διαλείπουσα χορήγηση για περιόδους 10-15 ημερών που εναλλάσσονται με ίσα διαστήματα χωρίς θεραπεία μέχρι την επάνοδο του αριθμού των λεμφοκυττάρων σε τιμές κοντά στις φυσιολογικές.

Τα στερινοειδή έχουν θέση στη θεραπεία της Χ.Λ.Λ. καθώς και σε 1.Αυτοάνοσο αιμολυτική αναιμία ή θρομβοπενία. 2. Μεγάλες αδενικές μάζες λόγω της λεμφολυτικής τους δράσεως, σε συνδυασμό συνήθως με χλωραμβουκίλη.

Ιδιαίτερα σοβαρό πρόβλημα αποτελεί η παρουσία αιμολυτικής αναιμίας ή θρομβοπενίας. Αν με την αντιλευχαιμική θεραπεία σε συνδυασμό με στερινοειδή. Αν με την αντιλευχαιμική θεραπεία σε συνδυασμό με στερινοειδή η επιπλοκή αυτή δεν υποχωρεί προσφεύγουμε σε σπληνεκτομή.

Ακτινοθεραπεία. Αυτή χορηγείται ως 1.Τοπική σε μεγάλες αδενικές μάζες ανθεκτικές στη χημειοθεραπεία και τα στερινοειδή. 2.Ολόσωμη ακτινοβολία που τα τελευταία χρόνια κατακτάει έδαφος.15-9-17

4.2.5 Πρόγνωση

Η μέση επιβίωση της ΧΛΛ είναι 4-5 έτη, αλλά υπάρχει ένα μεγάλο εύρος (20-22 έτη) γύρω από αυτόν το μέσο όρο. Από τα βασικά στοιχεία για την πρόγνωση είναι η αρχική έκταση της νόσου και η εξελικτική της συμπεριφορά. Επιβαρυντικά στοιχεία θεωρούνται ακόμη η διάχυτη κατανομή της διήθησης στη βιοψία μυελού, η ύπαρξη διαταραχών στον καρυότυπο και η φτωχή απάντηση στη θεραπεία.15-9

4.2.6 Διάγνωση

Λεμφοκυττάρωση που επιμένει, έχει μονοκλωνικό χαρακτήρα και συνήθως ανοσοφαινότυπο Β-κυττάρου, είναι το βασικό στοιχείο για την διάγνωση και το διαχωρισμό της ΧΛΛ από άλλες μη νεοπλασματικές λεμφοκυτταρώσεις (λοιμώξεις από ιούς, χρόνιες φλεγμονές, αυτοάνοσα σύνδρομα κ.α.) πιο δύσκολη μερικές φορές είναι η διαφορική διάγνωση της ΧΛΛ από άλλα λεμφοϋπερπλαστικά σύνδρομα και θα στηριχθεί από ιστολογικά στοιχεία και κυρίως ανοσοφαινοτυπικά χαρακτηριστικά των κυττάρων. 15-9

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5^ο

Σπάνιες λευχαιμίες

5.1 ΜΕΓΑΚΑΡΥΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ

Η ύπαρξη της μεγακαρυοκυτταρικής λευχαιμίας αμφισβητείται· άλλωστε είναι σπανιότατη. Σύμφωνα με τους υποστηρικτές της, η λευχαιμία αυτή χαρακτηρίζεται από άφθονα μεγακαρυοκύτταρα στο μυελό και από μεγάλη αύξηση των αιμοπεταλίων στο αίμα (1-4 εκατομμύρια). Στο περιφερικό αίμα βρίσκονται επίσης παθολογικά αιμοπετάλια, τμήματα μεγακαρυοκυττάρων ή και ακέραια μεγακαρυοκύτταρα. Ίδια αιματολογικά ευρήματα είναι δυνατό να παρατηρηθούν στις αρχικές φάσεις της Χρόνιας Μυελογενούς Λευχαιμίας καθώς και στη μυελοσκλήρυνση. Γι' αυτό πολλοί υποστηρίζουν ότι μεγακαρυοκυτταρική λευχαιμία δεν υπάρχει, αλλά ότι οι σχετικές περιπτώσεις πρόκειται στην πραγματικότητα για μεγακαρυοκυτταρική υπερπλασία στη Χρόνια Μυελογενή Λευχαιμία ή στη μυελοσκλήρυνση. Έχει περιγραφεί επίσης και *οξεία μεγακαρυοβλαστική λευχαιμία*, η οποία έχει όλα τα χαρακτηριστικά της οξείας μυελοβλαστικής λευχαιμίας. 9

5.2 ΧΛΩΡΩΜΑ

Το χλώρωμα είναι σπάνια μορφή οξείας λευχαιμίας, κατά την οποία σχηματίζονται περιγεγραμμένοι όγκοι πράσινης χροιάς, αποτελούμενοι από μυελοβλάστες. Οι χλωρωματικοί όγκοι εντοπίζονται κυρίως στα οστά του κρανίου, των πλευρών, της σπονδυλικής στήλης κ.λ.π. (προερχόμενοι από το περίοστεο), σπανιότερα στο δέρμα και σε άλλα όργανα.

Προσβάλλονται, κυρίως, παιδιά, τα οποία εμφανίζουν τοπικά συμπτώματα από τους όγκους (όπως παραλύσεις εγκεφαλικών νεύρων) και συμπτώματα οξείας λευχαιμίας. Χαρακτηριστική είναι η πρόπτωση του βολβού του οφθαλμού, λόγω οπισθοβολβικού όγκου. Στο αίμα και το μυελό των οστών διαπιστώνονται ευρήματα οξείας μυελοβλαστικής λευχαιμίας, ενίοτε αλευχαιμικής. Επίσης έχουν περιγραφεί πράσινοι όγκοι της ωοθήκης.

Χλώρωμα έχει περιγραφεί και σε μονοκυτταρική λευχαιμία. Η πορεία της νόσου είναι παρόμοια με της οξείας λευχαιμίας.7

5.3 ΜΑΣΤΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ

Στην περίπτωση αυτή τα κύτταρα που επικρατούν διαφέρουν από τα βασεόφιλα λευκοκύτταρα στο ότι είναι μεγαλύτερα, τα κοκκία είναι μικρότερα και πολυαριθμότερα, και ο πυρήνας είναι στρογγυλός, ωοειδής, οδοντωτός, νεφροειδής ή επιμήκης και καταλαμβάνουν από την τρίτη μέχρι τη μισή περιοχή του κυττάρου.

Είναι αβέβαιο εάν τέτοιου είδους περιπτώσεις διαφέρουν ουσιαστικά από τη μελαγχρωματική κνίδωση, δερματική ανωμαλία χαρακτηριζόμενη από κηλιδοβλατιδώδες εξάνθημα του δέρματος, ηπατοσπληνομεγαλία και συσσώρευση ιστικών σιτευτικών κυττάρων (μαστοκυττάρων) σε πολλά όργανα. Εντούτοις, η πορεία της μελαγχρωματικής κνίδωσης είναι χρόνια, ενώ μερικές από τις περιπτώσεις μαστοκυτταρικής λευχαιμίας είναι οξεία.⁹

5.4 ΠΛΑΣΜΑΤΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ (Π.Λ.)

Η Πλασματοκυτταρική Λευχαιμία είναι οξεία λευχαιμία, στην οποία στο περιφερικό αίμα υπερισχύουν τα πλασματοκύτταρα. Ο μυελός των οστών είναι διηθημένος από πλασματοκύτταρα, όπως και στο πολλαπλό μύελωμα. Άλλωστε, η Πλασματοκυτταρική Λευχαιμία απαντά πιο συχνά σε συνδυασμό με το πολλαπλό μύελωμα και σπανιότερα ως αμιγής Π.Λ. Και στις δύο περιπτώσεις στο αίμα και στα ούρα βρίσκονται παθολογικές πρωτεΐνες.⁷

5.5 ΟΥΔΕΤΕΡΟΦΙΛΗ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ (Λευχαιμία ώριμου κυτταρικού τύπου, μεγαλοσπληνία με υπερλευκοκυττάρωση)

Σπανιότατα υπάρχουν περιπτώσεις που μοιάζουν με τη χρόνια μυελοκυτταρική λευχαιμία πλην της παρουσίας στο αίμα πολυμορφοπύρηνων ουδετερόφιλων. Ακόμη, πλέον ασυνήθεις, είναι οι περιπτώσεις που χαρακτηρίζονται από παρόμοια αιματολογική εικόνα που εξελίσσεται όμως οξέως, με απουσία μεγαλοσπληνίας και παρουσία βαριών αιμορραγικών εκδηλώσεων.⁷

Κεφάλαιο 6^ο

Νοσηλευτικές παρεμβάσεις

6. Νοσηλευτική φροντίδα

6.1 Προβλήματα αρρώστου

Τα προβλήματα του αρρώστου που πάσχει από λευχαιμία είναι τα εξής:

- 1) Κίνδυνοι επιπλοκών (αιμορραγία, λοίμωξη, τύφλωση, νευρολογικές εκδηλώσεις).
- 2) Μείωση άνεσης (πόνος, διόγκωση οργάνων).
- 3) Κακή διακίνηση οξυγόνου (μειωμένος αριθμός ερυθρών).
- 4) Ανισοζύγιο υδατοηλεκτρολυτικό και οξεοβασικό (πυρετό, έμετοι, ανορεξία).
- 5) Ενεργειακό και θρεπτικό ανισοζύγιο (πυρετός, ανορεξία, δυσφαγία).
- 6) Μείωση ασφάλειας (εκδηλώσεις από το κεντρικό νευρικό σύστημα).
- 7) Μείωση δραστηριοτήτων (αίσθημα κόπωσης, αδυναμία).
- 8) Κίνδυνοι από τη θεραπεία (χημειοθεραπεία, ακτινοβολία)
- 9) Προβλήματα προσαρμογής στη διάγνωση.5-17

6.2 Σκοποί της φροντίδας

Οι σκοποί της φροντίδας των ασθενών με κάποια μορφή λευχαιμίας χωρίζονται σε άμεσους και μακροπρόθεσμους.

Οι **άμεσοι σκοποί** αποσκοπούν στην:

1. Επάνοδο στο φυσιολογικό των έμμορφων στοιχείων του αίματος.
2. Ανακούφιση του αρρώστου από τα συμπτώματα της αρρώστιας.
3. Πρόληψη, έγκαιρη διάγνωση και αντιμετώπιση των επιπλοκών της νόσου και της θεραπείας.
4. Απαλλαγή από τις κλινικές εκδηλώσεις.
5. Ενημέρωση του αρρώστου για τις ανεπιθύμητες ενέργειες της θεραπείας, την ανακούφισή του απ' αυτές και την έγκαιρη διάγνωσή τους.
6. Προαγωγή άνεσης.
7. Διόρθωση ανισοζυγιών
8. Βοήθεια του αρρώστου και της οικογένειάς του να κατανοήσουν τη φύση της αρρώστιας, να την αποδεχτούν, να αντιμετωπίσουν τα προβλήματα που αυτή δημιουργεί.

Οι **μακροπρόθεσμοι σκοποί** αποσκοπούν κυρίως στην διδασκαλία της οικογένειας του αρρώστου για τη φύση της νόσου, τη θεραπεία, τις επιπλοκές καθώς επίσης και την πρόγνωση.5-17

6.3 Νοσηλευτικές παρεμβάσεις

Οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις και δραστηριότητες-εξαρτημένες, ανεξάρτητες, σε συνεργασία – συμβάλλουν στην υλοποίηση κάποιων από τους παρακάτω σκοπούς:

1. Ανακούφιση του αρρώστου από τα συμπτώματα της νόσου.

Νοσηλευτική παρέμβαση

1.1 Ο πόνος που εμφανίζεται στους μαλακούς ιστούς από τη διόγκωση των λεμφαδένων, στα οστά από λευχαιμικές διηθήσεις και στις εξελκώσεις της στοματικής κοιλότητας ανακουφίζεται με την κατάλληλη θέση του αρρώστου στο κρεβάτι, υποστήριξη των επώδυνων περιοχών, μείωση του βάρους των λευχειμάτων στην επώδυνη περιοχή, μείωση ερεθιστικών παραγόντων του περιβάλλοντος όπως θόρυβος, έντονος φωτισμός κ.α., χορήγηση αναλγητικών φαρμάκων όπως κωδεΐνης ή δεμερόλης, μείωση του άγχους και του φόβου που δημιουργεί ο πόνος, απασχόληση του αρρώστου με κάτι που κινητοποιεί το ενδιαφέρον του και παρουσία προσώπου της εμπιστοσύνης του.

1.2 Ο πυρετός συχνό σύμπτωμα, επιβαρύνει τη γενική κατάσταση του αρρώστου. Για την πτώση της θερμοκρασίας και κατά συνέπεια τη μείωση του πυρετού εφαρμόζεται μια σειρά από νοσηλευτικές δραστηριότητες. Ο νοσηλευτής(-τρια) δροσίζει το σώμα με εξωτερικά μέσα, όπως ψυχρές περιτυλίξεις, λουτρό με δροσερό νερό στο οποίο διαλύει αλάτι η αραιώνει οινόπνευμα. Η απώλεια θερμότητας προκαλείται με την εξάτμιση - αυξάνεται με την ύγρανση του δέρματος –και την αγωγιμότητα.

1.3. Οι εξελκώσεις της στοματικής κοιλότητας και του φάρυγγα που τις περισσότερες φορές είναι ανεπιθύμητη ενέργεια φαρμάκου (μεθοτρεξάτης) περιορίζουν πολύ την άνεση του αρρώστου, επιτείνουν την ανορεξία και προκαλούν δυσφαγία. Γιαυτό χρειάζεται φροντισμένη καθαριότητα της στοματικής κοιλότητας οπωσδήποτε μετά τα γεύματα και πλύσεις με αραιωμένο διάλυμα υπεροξειδίου του υδρογόνου σε εναλλαγή με διάλυμα γλυκερίνης και λεμονιού. Η καθαριότητα πρέπει να γίνεται με μαλακή

οδοντόβουρτσα ή πορτ-κοττόν με βαμβάκι(αποφυγή ουλορραγίας) για την απομάκρυνση των υπολειμμάτων τροφής και πηγμάτων αίματος. Τα χείλη επαλείφονται με γλυκερίνη για την αποφυγή ρωγμών. Αποφεύγονται οι ερεθιστικές του βλεννογόνου τροφές (ξινές, σκληρές, καρυκεύματα, ανθρακούχα ποτά, κάπνισμα, αλκοόλ). Χρησιμοποιούνται μαλακές τροφές για την αποφυγή ερεθισμού του βλεννογόνου. Η περιποίηση της στοματικής κοιλότητας κρίνεται απαραίτητη και όταν τα ούλα αιμορραγούν. Για τον περιορισμό του πόνου κατά τα γεύματα γίνεται αναισθησία του φάρυγγα με ξυλοκαΐνη ή διαλυμάτων ή και συστηματική χορήγηση μορφίνης, υποδόρια ή ενδοφλέβια• η χορήγηση υγρών επιτρέπεται μετά την επαναφορά των αντανακλαστικών.

1.4. Η ανορεξία που παρατηρείται στον άρρωστο, εκτός από τις εξελκώσεις στοματικής κοιλότητας και φάρυγγα, ενισχύεται και από την πίεση που ασκεί στο στομάχι, το διογκωμένο ήπαρ και ο σπλήνας, τη χημειοθεραπεία ή και την ακτινοβολία. Περιορίζεται όταν προσφέρεται στον άρρωστο η τροφή της προτίμησής του σε ποικιλία, καλοσερβιρισμένη, σε περιβάλλον ευχάριστο, σε μικρά αλλά συχνά γεύματα και εφόσον έχουν ληφθεί τα μέτρα της προηγούμενης παραγράφου. Η δίαιτά του είναι πλούσια σε λευκώματα, βιταμίνες και υψηλής θερμιδικής αξίας για κάλυψη αναγκών του οργανισμού. Αν ο άρρωστος δεν τρέφεται ούτε ενυδατώνεται ικανοποιητικά από το στόμα, χορηγείται τροφή και υγρά παρεντερικά. Με την ενυδάτωση (3-4 λίτρα υγρών τη μέρα) προλαμβάνεται νεφρική βλάβη (ανουρία), που προκαλείται από το σχηματισμό κρυστάλλων ουρικού οξέος στα ουροφόρα σωληνάρια (το ουρικό οξύ είναι αυξημένο από τη μεγάλη καταστροφή λευχαιμικών κυττάρων από τα φάρμακα).

1.5 Η εξασφάλιση καλού ύπνου, κυρίως κατά τη νύχτα ξεκουράζει τον άρρωστο, μειώνει την ένταση, εξαιτίας αυξημένου πόνου στα οστά και ανησυχίας. Για το σκοπό αυτό χορηγούνται ηρεμιστικά φάρμακα (με οδηγία ιατρού) και ενθαρρύνονται οκτώ ώρες ύπνου τη νύχτα και βραχείες περίοδοι ύπνου κατά το διάστημα της ημέρας.5-17-22

1.6 Η αναιμία συνοδεύει όλες σχεδόν τις μορφές λευχαιμίας. Για την επίλυση των προβλημάτων η νοσηλεύτρια(-τής) προχωρά στις πιο κάτω ανεξάρτητες και εξαρτημένες *νοσηλευτικές δραστηριότητες/ παρεμβάσεις*.

Συγκεκριμένα, για την ανακούφιση του αρρώστου από τα συμπτώματα που περιορίζουν την άνεση του:

Διατηρείται ενεργειακό ισοζύγιο για τον περιορισμό της υποξίας των ιστών που οδηγεί σε εύκολη κόπωση, καταβολή δυνάμεων, αδυναμία και δύσπνοια. Ειδικότερα αποφεύγεται η κόπωση με ανεξάρτητες νοσηλευτικές δραστηριότητες, όπως κάλυψη φυσικών αναγκών του αρρώστου, αναπαυτική θέση στο κρεβάτι, αποφυγή συγκινήσεων κ.α. Όταν δεν είναι δυνατόν να διατηρηθεί ενεργειακό ισοζύγιο ανακουφίζεται ο άρρωστος από τη δύσπνοια και με χορήγηση οξυγόνου, οπιοειδών φαρμακευτικών σκευασμάτων, συνήθως μορφίνης. Η λογική της χρήσης των οπιοειδών είναι η μείωση του αισθήματος τη δύσπνοιας μέσω καταστολής του αναπνευστικού κέντρου. Τα μειονεκτήματα της χρήσης τους είναι πολλά με κυριότερο το γεγονός ότι δεν μπορούν να επιτευχθούν ευρύτεροι αποκαταστατικοί στόχοι που αυξάνουν την ποιότητα ζωής των ασθενών. Έτσι η χρήση τους συστήνεται σε ασθενείς που έχουν δύσπνοια σε ηρεμία ή τις τελευταίες μέρες της ζωής του. Αυτό βέβαια σημαίνει ότι δεν μπορούν να χρησιμοποιηθούν έγκαιρα ώστε να ανακουφίσουν τον ασθενή που εμφανίζει δύσπνοια στην δραστηριότητα.

Οι βενζοδιαπίνες και οι φενοθιαζίνες χρησιμοποιούνται για ανακούφιση του άγχους που πολύ συχνά συνυπάρχει με τη δύσπνοια. Και γι' αυτή την κατηγορία φαρμάκων δεν υπάρχει επαρκής τεκμηρίωση της ευεργετικής τους δράσης.

Η νοσηλευτική παρέμβαση στην αντιμετώπιση της δύσπνοιας περιλαμβάνει κάποιες βασικές διαστάσεις: α) **Τη Γνωστική Διάσταση**. Ο νοσηλευτής(-τρια) διαχειρίζεται το συχνότερο φόβο των ασθενών, ότι η δύσπνοια προαναγγέλλει το θάνατο εξηγώντας πως, αυτό το άγχος οδηγεί σε πανικό και συχνά σε υπεραερισμό, β) **Τη Συμπεριφορική Διάσταση**. Τροποποιείται η συμπεριφορά μέσω της εκπαίδευσης στη διαφραγματική αναπνοή, στις τεχνικές χαλάρωσης, στη δραστηριοποίηση βήμα-βήμα, στον καθορισμό στόχων, στην αντιμετώπιση πανικού, στην άμεση εφαρμογή τους τη στιγμή της δύσπνοιας γ) **Την Ψυχοθεραπευτική Διάσταση**. Παρέχεται συμβουλευτική, ενεργητική ακρόαση, αποδοχή της αγωνίας που προκαλεί η δύσπνοια στα πλαίσια μιας απειλητικής για τη ζωή νόσου.5-17-22

Η αναπνοή ελέγχεται τεχνικά με: 1) Την *επανεκπαίδευση της αναπνοής* που επιτυγχάνεται με την αναπνοή με προτεταμένα χείλη, την ελεγχόμενη αργή βαθιά αναπνοή και τη χρήση διαφραγματικής αναπνοής και 2) τις *Τεχνικές χαλάρωσης και απόστασης* που επιτυγχάνονται με τις σωστές θέσεις σώματος και το μασάζ, τα προγράμματα χαλάρωσης και τις μεθόδους απόσπασης (ύπνωση).

Καθαριότητα στοματικής κοιλότητας, αντισηψία και διατήρηση υγρού του βλεννογόνου της στοματικής κοιλότητας.

Χορήγηση τροφής κατάλληλα παρασκευασμένης (εύπεπτη, ευαπορρόφητη, μη ερεθιστική του βλεννογόνου του πεπτικού σωλήνα).

Για την βοήθεια του αρρώστου να συνεργαστεί με την ομάδα υγείας για τη διάγνωση των αιτιών της νόσου και την αποδοχή των μέσων αντιμετώπισης τους.

Κατανοείται η σκοπιμότητα των εργαστηριακών εξετάσεων (ακτινογραφία γαστρεντερικού σωλήνα, ενδοσκόπηση: γαστροσκόπηση, ορθοσιγμοειδοσκόπηση, κοπράνων κ.α.) και τον τρόπο που ο ίδιος θα βοηθήσει στην πραγματοποίησή τους. Σ' αυτό βοηθάει η κατάλληλη ενημέρωση του αρρώστου σχετικά με την εξέταση και η εξασφάλιση δυνατής άνεσης κατά τη διάρκεια των εξετάσεων και μετά απ' αυτές.

Βοηθάται να αποδεχτεί (βιολογικά και ψυχολογικά) τη χορήγηση του σιδήρου (Fe) από το στόμα ή παρεντερικά.

Όταν ο σίδηρος χορηγείται από το *στόμα*, και επειδή ερεθίζει το βλεννογόνο του γαστρεντερικού σωλήνα, πρέπει να ενημερωθεί ο άρρωστος να τον παίρνει αμέσως μετά το φαγητό, και πως υπάρχει πιθανότητα να παρουσιάζει κάποιο βαθμό δυσπεψίας. Ακόμα, πληροφορείται να μην παίρνει το σίδηρο με γάλα, επειδή το γάλα εμποδίζει την απορρόφηση του, να τον συνοδεύει με βιταμίνη C ή χυμό πορτοκαλιού επειδή διευκολύνει την απορρόφηση του και πως ο σίδηρος μεταβάλλει το χρώμα των κοπράνων σε μαυροπράσινο. Επειδή τα άλατα του σιδήρου κάθονται πάνω στα δόντια και στους βλεννογόνους (ούλα), όταν δίνονται στον άρρωστο υγρά σκευάσματα (διαλύματα) σιδήρου ενημερώνεται να τα αραιώνει σε πολύ νερό, να τα παίρνει με καλαμάκι, μετά τη λήψη του να κάνει καλό βούρτσισμα των δοντιών και συχνές πλύσεις της στοματικής κοιλότητας.5-17

Όταν ο σίδηρος χορηγείται *παρεντερικά*, δηλαδή στις περιπτώσεις που ο άρρωστος δεν μπορεί να τον ανεχθεί από το στόμα επειδή έχει ενοχλήματα από το στομάχι, σοβαρές γαστρεντερικές διαταραχές ή όταν ο σίδηρος πρέπει να χορηγηθεί σε μεγάλες δόσεις, λαμβάνονται τα πιο κάτω μέτρα για την πρόληψη τοπικών και γενικών ανεπιθύμητων καταστάσεων.

Οι **τοπικές** ανεπιθύμητες καταστάσεις αναφέρονται: στην υποδόρια έγχυση διαλύματος σιδήρου, με αποτέλεσμα ο άρρωστος να πονάει πολύ στο σημείο της ένεσης και στον επώδυνο φλεβόσπασμο από την γρήγορη έγχυση του φαρμάκου.

Οι **γενικές** ανεπιθύμητες καταστάσεις είναι η αλλεργική αντίδραση που μπορεί να οδηγήσει και σε shock, το ρίγος, οσφυαλγία, πυρετός, ζάλη, κεφαλαλγία και λιποθυμία. Οι ανεπιθύμητες γενικά καταστάσεις προλαμβάνονται ή μειώνεται η έντασή τους με την βραδεία χορήγηση του φαρμάκου.

Βοηθάται να κατανοήσει και να αποδεχτεί πως η θεραπεία με σίδηρο θα συνεχιστεί 2-3 μήνες μετά τη διόρθωση των τιμών αιμοσφαιρίνης στα φυσιολογικά όρια, επειδή οι αποθήκες σιδήρου συμπληρώνονται με βραδύ ρυθμό.

Ενημερώνεται σχετικά με τις τροφές που είναι πλούσιες σε σίδηρο, δηλαδή κρέας, συκώτι, αλεύρι, πράσινα λαχανικά, γάλα, αυγό.

Πληροφορείται για τον επιβαρημένο βλεννογόνο του πεπτικού σωλήνα από την αρρώστια και την ανάγκη αποφυγής δύσπεπτων και ερεθιστικών τροφών.

Επιπλέον, βοηθάται να κατανοήσει την ανάγκη της περιοδικής ιατρικής παρακολούθησης του και της πιστής τήρησης της διαιτητικής και φαρμακευτικής αγωγής που έχει καθοριστεί.

Επίσης, για την αντιμετώπιση της αναιμίας γίνεται μετάγγιση πλήρους αίματος.

2. Πρόληψη, έγκαιρη διάγνωση των επιπλοκών της νόσου και ανακούφιση του αρρώστου από τις εκδηλώσεις τους.

Σαν επιπλοκές της νόσου αναφέρονται οι αιμορραγίες και οι λοιμώξεις.

Νοσηλευτική παρέμβαση

2.1 Ο άρρωστος παρακολουθείται συστηματικά για εμφάνιση σημείων αιμορραγίας. Ειδικότερα παρακολουθούνται τα κόπρανα, τα εμέσματα και τα ούρα για τυχόν αιμορραγία στο πεπτικό και ουροποιητικό σύστημα, το δέρμα για πετέχειες και εκχυμώσεις, τα ζωτικά σημεία (σφυγμοί, αρτηριακή πίεση αίματος) για αλλοίωση του χαρακτήρα τους. Ο άρρωστος, πρέπει να προστατεύεται από πτώση, οι δε χειρισμοί να είναι πολύ λεπτοί για αποφυγή τραυματισμού. Αποφεύγονται οι ενέσεις για τον κίνδυνο δημιουργίας αιματώματος. Αν όμως επιβάλλεται να γίνουν εφαρμόζεται στο σημείο της ενέσεως και για μερικά λεπτά πίεση. Η πρόληψη της ουλορραγίας έχει αναφερθεί πιο πάνω και η καθαριότητα της ρινικής κοιλότητας γίνεται με ήπιες κινήσεις. Ακόμη βοηθάται ο άρρωστος να έχει εύκολη κένωση του εντερικού σωλήνα, επειδή η έντονη προσπάθεια μπορεί να οδηγήσει σε αιμορραγία. Η επιλογή κατάλληλου (κατασκευή και χρήση) παιχνιδιού για το λευχαιμικό παιδί βοηθάει στην πρόληψη αιμορραγίας.

2.2 Το άτομο με λευχαιμία παρουσιάζει συχνά λοιμώξεις από την κυκλοφορία στο αίμα άωρων λευκοκυττάρων και την επίδραση της φαρμακευτικής κυρίως αγωγής. Η προφύλαξη του αρρώστου από λοιμώξεις που καταλήγουν σε σηψαιμία και έτσι επιτυγχάνουν το μοιραίο, αποτελεί σπουδαία ευθύνη του νοσηλευτή(-τριας). Όταν τα κοκκιοκύτταρα είναι κάτω των 1.000/μl υπάρχει μεγάλος κίνδυνος λοιμώξεων.

- Ο άρρωστος νοσηλεύεται σε μοναχικό δωμάτιο με περιορισμένη επίπλωση για την εφαρμογή της σύγχρονης απολύμανσης και περιορίζεται ο αριθμός των επισκεπτών.
- Για την έγκαιρη διαπίστωσης της λοιμώξεως παρακολουθείται η θερμοκρασία του σώματος.
- Αν υπάρχει μεγάλη ανάγκη τοποθετείται καθετήρα ουροδόχου κύστεως.
- Ο άρρωστος με φλεβοκαθετήρα παρακολουθείται για εμφάνιση φλεβίτιδας.

3.Για την επάνοδο στο φυσιολογικό των έμμορφων συστατικών του αίματος:

3.1 Γίνονται εξετάσεις αίματος (ερυθρά, λευκά, Hb, αιμοπετάλια) για να ελέγχεται η αιματολογική κατάσταση του αρρώστου και η τοξική επίδραση των φαρμάκων στο

μυελό των οστών και μετάγγιση εναιωρήματος αιμοπεταλίων για την αντιμετώπιση της θρομβοπενίας.5-17

4.Βοήθεια του αρρώστου και της οικογένειας του να αποδεχθούν την ασθένεια και επίσης να προετοιμαστούν για τον επερχόμενο θάνατο.

4.1 Η νοσηλεύτρια αναπτύσσει καλή επικοινωνία με τον άρρωστο και τα μέλη της οικογένειας του και προσπαθεί να τους δώσει απαραίτητες πληροφορίες για τη φύση της αρρώστιας.

4.2 Ο άρρωστος, έστω και αν πάσχει από χρόνια και αθεράπευτο νόσημα με άμεσο τον επικείμενο θάνατο, διατηρεί τα ανθρώπινα δικαιώματα.

4.3 Υποστηρίζεται ψυχολογικά.

4.4 Η άρνηση της πραγματικότητας αποτελεί μηχανισμό άμυνας που χρησιμοποιεί ο άρρωστος ή οικογένεια του για να αντιδράσουν στο άγχος που δημιουργεί η φύση της αρρώστιας και η πραγματικότητα του θανάτου που έρχεται. Η θετική επικοινωνία της νοσηλεύτριας(-τη) με τον άρρωστο ή τους συγγενείς βοηθάει στην αποδοχή της αρρώστιας ή και του θανάτου που πλησιάζει.

4.5 Βοηθούνται τα μέλη της οικογένειας του αρρώστου να κατανοήσουν πως ο άρρωστος έχει ανάγκη να εκδηλώνει τα αισθήματα που δοκιμάζει από τη φύση της αρρώστιας και από την αναμονή του θανάτου.

4.6 Η αναγνώριση των σταδίων που περνά ο άρρωστος από τη διαπίστωση της πραγματικότητας –θα πεθάνει- έως το θάνατο και η υποστήριξη του αρρώστου για να φτάσει στο στάδιο της αποδοχής κυρίως ευθύνη του ιερέα και της νοσηλεύτριας (-τη).

4.7 Ο αναμενόμενος θάνατος νέων κυρίως ατόμων δημιουργεί πολύ βαθύ πόνο στην οικογένεια. Η νοσηλεύτρια (-τη) που ζει από πολύ κοντά τον πόνο της οικογένειας, ελέγχει τα συναισθήματα της για να μπορεί να βοηθήσει ψυχολογικά τον άρρωστο και τα μέλη της οικογένειάς του.5-17

6.4 Αξιολόγηση

6.4.1. Αναμενόμενα αποτελέσματα

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

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

6.4.2. Αξιολόγηση των ψυχολογικών αντιδράσεων του αρρώστου.

α. Η εισβολή 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 οικογένεια του στην αντιμετώπιση των οικονομικών τους προβλημάτων.

6.4.3. Επιπλοκές

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

α. Λοίμωξη

β. Αιμορραγία

γ. Νεφρική ανεπάρκεια.5-17

6.5 ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΉ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ ΣΤΗ ΜΕΤΑΜΟΣΧΕΥΣΗ ΜΥΕΛΟΥ ΤΩΝ ΟΣΤΩΝ

ΠΡΟΕΤΟΙΜΑΣΙΑ ΤΟΥ ΔΟΤΗ ΚΑΙ ΦΡΟΝΤΙΔΑ ΠΡΙΝ ΑΠΟ ΛΗΨΗ ΤΟΥ ΜΥΕΛΟΥ

- Ενημέρωση του δότη για το είδος της θεραπείας. Ο δότης χρειάζεται πλήρη εξήγηση ως προς το τι θα γίνει και για ποιο λόγο παίρνει το μόσχευμα μυελού των οστών. Οι επιπλοκές και οι κίνδυνοι καθώς και τα οφέλη συζητούνται με κάθε λεπτομέρεια. Σε όλη τη διαδικασία της μεταμόσχευσης απαραίτητη είναι η ψυχολογική υποστήριξη και αξιολόγηση του δότη. Οι περισσότεροι δότες είναι περήφανοι για το ότι μπόρεσαν να βοηθήσουν και πολλοί έχουν ένα αίσθημα ευθύνης για την καλή έκβαση της μεταμόσχευσης. Αυτοί βιώνουν αίσθημα ενοχής, όταν συμβεί αιμορραγία, αντίδραση μοσχεύματος κατά ξενιστή ή άλλες επιπλοκές. Η συνεχής υποστήριξη θα βοηθήσει τους δότες να εκφράσουν και να αντιμετωπίσουν τις ανησυχίες τους.
- Ετοιμασία του δότη για λήψη μυελού. Ο δότης παραμένει στο νοσοκομείο 1-3 ημέρες για πλήρη έλεγχο ιστοσυμβατότητας και διαβεβαίωση ότι είναι ο κατάλληλος δότης. Για την αποφυγή της αναιμίας, πολλοί δότες δίνουν αίμα εβδομάδες ή και μήνες πριν από τη μεταμόσχευση, το οποίο διατηρείται στην αιμοδοσία, για να τους μεταγγισθεί κατά τη διάρκεια της αναρρόφησης του μυελού. Με τον τρόπο αυτό αποφεύγονται οι κίνδυνοι μετάδοσης νοσημάτων. Ο δότης παραμένει νηστικός για 12 ώρες πριν από τη λήψη μυελού, η οποία γίνεται στο χειρουργείο μετά από γενική αναισθησία. Αναρροφώνται 400-800 ml μυελού από διάφορες περιοχές της πρόσθιας και οπίσθιας άκανθας ή του στέρνου. Ο μυελός στη συνέχεια τοποθετείται σε υλικό καλλιέργειας κυττάρων με ηπαρίνη, διηθείται για την αφαίρεση λίπους ή τεμαχίων οστού και χορηγείται αμέσως στο δέκτη από περιφερική φλέβα ή συντηρείται σε βαθιά κατάψυξη με διάφορους μεθόδους. Όταν αποφασισθεί να γίνει η μεταμόσχευση, αφού αποψυχθεί και ελεγχθεί η ποιότητα του (αιματολογικές μετρήσεις, μικροβιακός έλεγχος, καλλιέργεια CFU-U ανοσολογικός έλεγχος), χορηγείται στον άρρωστο.⁷

ΜΕΤΑ ΤΗ ΛΗΨΗ ΤΟΥ ΜΥΕΛΟΥ:

- Στενή παρακολούθηση του δότη για πιθανή αιμορραγία. Στις περιοχές απ' όπου πάρθηκε μυελός εφαρμόζεται πιεστική επίδραση, η οποία παραμένει ανέπαφη για αρκετές ώρες.
- Χορήγηση αναλγητικών για την ανακούφιση του πόνου.
- Έλεγχος των ζωτικών σημείων του δότη, τόσο κατά την διάρκεια της αναρρόφησης όσο και μετά από αυτή, μέχρι να ανακτήσει πλήρως τις αισθήσεις του από τη νάρκωση.
- Η έγερση συνήθως επιτρέπεται λίγες ώρες μετά τη λήψη μυελού εκτός από εξάντληση και δυσχέρεια που αισθάνεται ο δότης, δεν διατυπώνονται άλλα παράπονα.⁷

ΠΡΟΕΤΟΙΜΑΣΙΑ ΤΟΥ ΔΕΚΤΗ ΓΙΑ ΤΗ ΜΕΤΑΜΟΣΧΕΥΣΗ:

Ο δέκτης εισάγεται στο νοσοκομείο αρκετές ημέρες πριν από τη μεταμόσχευση. Είναι αναγκαίο να κατασταλεί η δυνητική ιστική απόρριψη του δέκτη πριν από τη μεταμόσχευση. Η ιστική απόρριψη είναι μορφή κυτταρικής ανοσίας, T-λεμφοκυττάρων, τα οποία προέρχονται από το μυελό των οστών. Καταστολή της κυτταρικής ανοσίας επιτυγχάνεται με τη καταστροφή της λειτουργίας του μυελού. Το φάρμακο που κυρίως χρησιμοποιείται για να προκληθεί μυελική απλασία είναι η κυκλοφωσφαμίδη, ένα ισχυρό κυτταροτοξικό φάρμακο. Περαιτέρω ανοσοκαταστολή επιτυγχάνεται με ολόσωμη ακτινοβολία. Μετά την απομάκρυνση του χημειοθεραπευτικού κυττάρου από τη κυκλοφορία (συνήθως μέσα σε 2-3 ημέρες) και 24 ώρες μετά την ολόσωμη ακτινοβολία, γίνεται η έγχυση μυελού στον δέκτη.⁷

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ ΠΡΙΝ ΑΠΟ ΤΗ ΜΕΤΑΜΟΣΧΕΥΣΗ, ΚΑΤΑ ΤΗ ΦΑΣΗ ΤΗΣ ΠΡΟΕΤΟΙΜΑΣΙΑΣ:

Περιλαμβάνει:

- Στενή παρακολούθηση του δέκτη για έγκαιρη διαπίστωση επιπλοκών, οφειλόμενων στη χημειοθεραπεία και στην ολόσωμη ακτινοβολήση. Η τοξικότητα της χημειοθεραπείας και της ακτινοβολίας κατά τη φάση της προετοιμασίας αφορά στους βλεννογόνους, στο πεπτικό σωλήνα, στο ήπαρ, στους πνεύμονες στην ουροδόχο κύστη, στη καρδιά και στο ΚΝΣ. Οι δύο πρώτες εβδομάδες συνοδεύονται από πλήρη μυελική απλασία. Κατά τη διάρκεια αυτής της περιόδου, οι λοιμώξεις από μικρόβια και μύκητες είναι συχνές καθώς και άλλες επιπλοκές όπως αιμορραγίες, ναυτία και εμετός, διάρροια και αλωπεκία.
- 1. Νοσηλεία του δέκτη σε μονόκλινο δωμάτιο, απαλλαγμένο από μικρόβια για να προληφθούν οι λοιμώξεις
- 2. Λήψη θερμοκρασίας κάθε 4 ώρες.
- 3. Επισκόπηση της στοματικής κοιλότητας για στοματίτιδα και, σε εμφάνιση εξελκώσεων, χρήση τοπικών αναισθητικών.
- 4. Έλεγχος ούρων, κοπράνων και εμεσμάτων για αίμα, επισκόπηση για πετέχιες.
- 5. Χορήγηση αντιεμετικών μετά από ιατρική εντολή, εάν χρειάζεται.
- 6. Ενθάρρυνση για λήψη υγρών, χορήγηση μικρών και συχνών γευμάτων.
- 7. Ακριβής μέτρηση των προσλαμβανόμενων και αποβαλλόμενων υγρών.
- 8. Χορήγηση υγρών ενδοφλεβίως, εάν η διάρροια είναι βαριάς μορφής.
- 9. Προσδιορισμός των ηλεκτρολυτών για διατήρηση της ηλεκτρολυτικής ισορροπίας.
- 10. Διαβεβαίωση του ασθενή ότι η απώλεια των μαλλιών του είναι προσωρινή και ότι αυτά θα ξανά μεγαλώσουν. Εάν προτιμά μπορεί να καλύψει το κεφάλι του με καπέλο ή μαντίλι.
- Συγκινησιακή υποστήριξη: τα μεγαλύτερα προβλήματα συμπεριφοράς που παρατηρούνται στο δέκτη κατά τη μεταμόσχευση περιλαμβάνουν άγχος, φόβο θανάτου, εξάρτηση, παλινδρόμηση, θυμό, κατάθλιψη, μειωμένη αντοχή στις διαδικασίες και άρνηση συνεργασίας κατά τη φροντίδα. Άγχος για τις διαδικασίες και την απομόνωση είναι αναμενόμενα αισθήματα. Η χορήγηση ήπιων ηρεμιστικών ή δυνατότερων καταπραϊντικών για τις πιο επώδυνες διαδικασίες,

όπως βιοψία μυελού των οστών, μπορεί να χρειασθεί. Ο νοσηλευτής πρέπει να ερευνήσει τη ψυχική δύναμη του δέκτη και συναισθηματική του κατάσταση και να τον ενθαρρύνει να χρησιμοποιεί τους πιο προσαρμοστικούς μηχανισμούς άμυνας, ενώ παράλληλα του εξηγούνται οι λόγοι απομόνωσης και η διάρκεια της μεταμόσχευσης.⁷

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ ΚΑΤΑ ΤΗ ΔΙΑΡΚΕΙΑ ΤΗΣ ΜΕΤΑΜΟΣΧΕΥΣΗΣ ΜΥΕΛΟΥ:

Η χορήγηση του μυελού πρέπει να γίνει μέσα σε 4 ώρες από την ώρα της λήψης του, διότι μετά αλλοιώνεται. Ο μυελός των οστών είναι όμοιος στην εμφάνιση με το αίμα και πρέπει να παίρνονται οι ίδιες προφυλάξεις για διαβεβαίωση της ακριβούς ταυτότητας του δέκτη. Η έγχυση του μυελού γίνεται σε περιφερική φλέβα του δέκτη με συσκευή που δεν φέρει φίλτρο και με βραδύ ρυθμό, ήτοι πάνω από 60 με 90 λεπτά. Στα πρώτα 15 λεπτά ο μυελός εγχέεται πολύ αργά (15 σταγόνες στο λεπτό) με στενή παρακολούθηση του δέκτη για ανεπιθύμητες αντιδράσεις. Αν δεν εμφανισθούν ανεπιθύμητες αντιδράσεις ο ρυθμός αυξάνεται σε 150-200 ml/ώρα. Ο νοσηλευτής μένει κοντά στον άρρωστο σε όλη τη διάρκεια της έγχυσης μυελού. Ο ασθενής είναι συνδεδεμένος με καρδιακό monitor και παίρνονται ζωτικά σημεία κάθε 15 λεπτά κατά τη διάρκεια της μεταμόσχευσης και κάθε 2 ώρες μετά το πέρας αυτής. Πυρετός, ρίγη και εξανθήματα είναι συνηθισμένες αντιδράσεις και αντιμετωπίζονται με υδροχλωρική διφαινυδραμίνη, διαζεπάμη και ακεταμινοφαίνη. Υπερφόρτωση της κυκλοφορίας και πνευμονικό οίδημα είναι επίσης δυνητικές επιπλοκές της μεταμόσχευσης.

Αφού γίνει η έγχυση, ο νέος μυελός έχει τέτοιο τροπισμό, ώστε μόνος του πηγαίνει και εγκαθίσταται στα οστά που προηγουμένως είχαν ακτινοβοληθεί. Με ποιον ακριβώς τρόπο ο μυελός μεταναστεύει στους χώρους του μυελού των οστών του δέκτη δεν είναι γνωστός, αλλά σημεία εμβολιασμού – εμφάνιση ερυθροκυττάρων, λευκοκυττάρων, και θρομβοκυττάρων – εμφανίζονται μέσα σε 1 έως 3 εβδομάδες μετά τη μεταμόσχευση. Ο

αριθμός των μυελικών κυττάρων αρχίζει να αυξάνεται 3 εβδομάδες περίπου μετά την μεταμόσχευση και, μέχρις ότου κυκλοφορήσει ικανοποιητικός αριθμός κυττάρων στο αίμα, υπάρχει κίνδυνος αναιμίας, αιμορραγικών διαθέσεων και λοίμωξη. Η αποκατάσταση των πολυμορφοπύρηνων και ανοσιακού συστήματος γίνεται μέσα σε ένα έτος.

Μετά το πέρας της μεταμόσχευσης, ενημερώνεται το φύλλο νοσηλείας του δέκτη.

- Χρόνος χορήγησης (έναρξη - λήξη)
- Χορηγηθείσα ποσότητα μυελού
- Ρυθμός ροής
- Ζωτικά σημεία πριν και μετά τη μεταμόσχευση
- Αντιδράσεις αρρώστου
- Ενέργειες αντιμετώπισης σε περίπτωση εμφάνισης επιπλοκών⁷

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ ΜΕΤΑ ΤΗ ΜΕΤΑΜΟΣΧΕΥΣΗ

Η νοσηλευτική φροντίδα μετά τη μεταμόσχευση συνίσταται με:

- Συστηματική εφαρμογή των ιατρικών οδηγιών και της θεραπευτικής αγωγής και αντιμετώπιση των αναφερόμενων προβλημάτων.
- Λήψη ζωτικών σημείων ανά 6ωρο.
- Καθημερινή μέτρηση του σωματικού βάρους και περιμέτρου της κοιλίας. Ο ασθενής ζυγίζεται καθημερινά το πρωί, πριν από το πρωινό γεύμα, στην ίδια πάντα ζυγαριά, με τα ίδια ρούχα και αφού ουρήσει. Η αύξηση του σωματικού βάρους πέρα του μισού κιλού ημερησίως σημαίνει κατακράτηση υγρών.
- Γίνεται ισοζύγιο υγρών (μέτρηση προσλαμβανόμενων και αποβαλλόμενων υγρών) κατά βάρδια και ισοζύγιο 24ωρο.
- Μέτρηση Κ.Φ.Π.
- Καθημερινός εργαστηριακός έλεγχος. Λαμβάνονται εργαστηριακές εξετάσεις με προσοχή, όπως έχουν οριστεί από ιατρική ομάδα και περιλαμβάνουν γενική

αίματος, βιοχημικός έλεγχος (σάκχαρο, ουρία, ηλεκτρολύτες) και πηκτολογικός έλεγχος.

- Γίνεται καθημερινά λουτρό καθαριότητας ώστε το δέρμα να διατηρείται στεγνό και καθαρό και επάλειψη του σώματος με υδατικό διάλυμα για διατήρηση της ελαστικότητας του δέρματος.
- Επιτρέπεται η χρήση μόνο ηλεκτρικών μηχανών ξυρίσματος και όχι κοινά ξυραφάκια για αποφυγή τραυματισμών.
- Ακόμη γίνεται καθημερινός έλεγχος της στοματικής κοιλότητας για στοματίτιδα και συχνό πλύσιμο με φυσιολογικό ορό. Διότι η στοματική κοιλότητα λόγω των βλαβών από τη χημειοθεραπεία αποτελεί πύλη εισόδου μικροβίων.
- Καθημερινή αλλαγή κλινოსκεπασμάτων και σεντόνια χωρίς πτυχώσεις.
- Επίσης γίνεται έλεγχος του επιπέδου αντίληψης του ασθενή και γενική αξιολόγηση της κατάστασής του.
- Παρακολούθηση για λοιμώξεις. Οι λοιμώξεις στη μεταμόσχευση μυελού αποτελούν μια από τις πιο συχνές και επικίνδυνες επιπλοκές.

Επί πυρετού στη φάση αυτή, μη σχετιζομένου με μετάγγιση προϊόντων αίματος, επιβάλλεται η άμεση λήψη καλλιιεργειών αίματος, ούρων, επιχρίσματος στόματος, πτυέλων και κοπράνων. Επισκόπηση όλων των πιθανών σημείων εισόδου μικροβίων (είσοδος υποκλείδιου καθετήρα, στόματος πρωκτού) και ενημέρωση του γιατρού για έναρξη αντιβιοτικής αγωγής. Συνήθως χορηγείται ο συνδυασμός κεφαλοσπορίνης 3^{ης} γενιάς και αμυνογλυκοσίδης. Εφόσον υπάρχει υπόνοια για φλεγμονή στη πύλη εισόδου του καθετήρα, προστίθενται Vancomycine για κάλυψη από Gram + μικρόβια (σταφυλόκοκκος). Άλλες επιπλοκές είναι η μη λοιμώδης διάμεση πνευμονίτιδα η οποία οφείλεται στη τοξικότητα του σχήματος, η φλεμβοαποφρακτική νόσος, του ήπατος και η νεφρική ανεπάρκεια. Είναι η πιο κρίσιμη περίοδος, όπου σημαντικός είναι ο ρόλος της στενής ιατρονοσηλευτικής παρακολούθησης και υποστηρικτικής θεραπείας. Τα προϊόντα αίματος που χορηγούνται για την αντιμετώπιση της αναιμίας και θρομβοπενίας πρέπει προηγουμένως να ακτινοβοληθούν, προς αποφυγή της εκ μεταγίσεως νόσου του μοσχεύματος έναντι του ξενιστή (δηλαδή έναντι των T- λεμφοκυττάρων που περιέχονται

στο ξένο αίμα). Η νοσηλευτική φροντίδα του ασθενούς που υποβλήθηκε σε αυτόλογη μεταμόσχευση μυελού, θα πρέπει να εστιασθεί στο να προληφθούν ή να θεραπευτούν οι επιπλοκές που περιγράφηκαν πιο πάνω. 7

Συνήθως μετά το τέλος της 2^{ης} εβδομάδας αποκαθιστάται η αιμοποιία και μειώνεται ο κίνδυνος επιπλοκών. Ο ασθενής θεωρείται έτοιμος να εξέλθει όταν μπορεί να τραφεί σωστά και να αυτοεξυπηρετηθεί μόνος του εφόσον οι αιματολογικοί παράμετροι το επιτρέπουν

- Ακόμη ο νοσηλευτής καθ' όλη τη διάρκεια της νοσηλείας διατηρεί θετική επικοινωνία με τον ασθενή, τον ενθαρρύνει να εξωτερικεύσει τις ανησυχίες του και συμβάλει στη ψυχική του ευεξία με την παρουσία κοντά του. 7

6.6 Νοσηλευτική διεργασία

6.6.1 Κλινικό περιστατικό 1^ο

Όνομα: Γ.

Επώνυμο: Κ.

Ηλικία ασθενούς : 52

Διάγνωση εισόδου : Ο.Μ.Λ.

Κλινική: Παθολογική Γ.Ν. Αγρινίου

Η ασθενής εισήλθε στο νοσοκομείο έπειτα από λιποθυμικό επεισόδιο με πυρετό 39 C^ο. Τον τελευταίο καιρό εμφανίζει παραγωγικό βήχα, ωχρότητα δέρματος και φαρυγγαλγία.

Ιστορικό: έχει υποστεί προ 25ετίας σκωληκοειδεκτομή

Η κλινική εικόνα που παρουσιάζει η ασθενής είναι ωχρότητα δέρματος, κεφαλαλγία, άλγος δεξιού οφθαλμού και αυξημένη ενδοφθάλμια πίεση

Από τον εργαστηριακό έλεγχο προέκυψε: αριθμός λευκών αιμοσφαιρίων (WBC) 170.000, αριθμός αιμοπεταλίων (pH) 150.000, αιματοκρίτης (HCT) 17,5.

Ro θώρακος = Αύξηση ορίων καρδιάς

Ro οστών = Παρατηρούνται σκελετικές αλλοιώσεις

Η διάγνωση είναι Οξεία Μυελογενής Λευχαιμία

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ

Αξιολόγηση αρρώστου Ανάγκες-Προβλήματα Νοσηλευτική διάγνωση	Αντικειμενικός σκοπός	Προγραμματισμός νοσηλευτικής φροντίδας	Εφαρμογή νοσηλευτικής φροντίδας	Εκτίμηση αποτελέσματος
Πυρετός 39° C λόγω λοίμωξης	Πτώση θερμοκρασίας στα φυσιολογικά επίπεδα σε 1 ώρα.	Έναρξη αντιπυρετικής αγωγής και αντιβιοτικής θεραπείας.	Τέθηκε ψυχρό επίθεμα στο μέτωπο ανά 20 λεπτά. Χορηγήθηκαν αντιπυρετικά 1 amp Aprotel. Πάρθηκαν ζωτικά σπυμεία.	Ο πυρετός υποχώρησε σε 37 C° σε περίπου 1 ώρα Συνεχίζεται η παρακολούθηση της θερμοκρασίας του. Βελτίωση της αναμίας και επάνοδος του αιματοκρίτη σε φυσιολογικά επίπεδα
Αναμία λόγω πτώσης του αιματοκρίτη (17.5)	Αντιμετώπιση της αναμίας	Διατήρηση στο επιθυμητό επίπεδο της αιμοσφαιρίνης	Χορήγηση υποδορίως ενέσιμου διαλύματος σε προγεμισμένη σύριγγα. - IU EPREX 10000	Βελτίωση της αναμίας και επάνοδος του αιματοκρίτη σε φυσιολογικά επίπεδα

Φλεγμονή στοματικής κοιλότητας λόγω εξέλκωσης	Αντιμετώπιση της φλεγμονής	Διατήρηση της στοματικής κοιλότητας καθαρής Έναρξη αντιφλεγμονωδών φαρμάκων	Χορήγηση νυστατίνης. Sol Mycostatin Χορήγηση αντιφλεγμονώδους φαρμάκου. tab Zovirax	Εξάλειψη της εξέλκωσης και ανακούφιση του ασθενούς από την φλεγμονή
Έμετος λόγω Οξείας Μυελογενούς Λευχαιμίας	Αποτροπή του εμέτου και αποκατάσταση της οξεοβασικής διαταραχής	Έναρξη αντιεμετικής αγωγής και ενδοφλέβιων υγρών.	Χορήγηση αντιεμετικών φαρμάκων: IV amp Primperan 1x3 -Χορήγηση ισότονου διαλύματος εμπλουτισμένου με διάλυμα (K+)	Εξάλειψη της έμεσης. Επίτευξη της Οξεοβασικής Ισορροπίας.

6.6.2 Κλινικό περιστατικό 2^ο

Όνομα: Α.

Επώνυμο: Ν.

Ηλικία ασθενούς : 23

Διάγνωση εισόδου : Ο.Λ.Λ.

Ο ασθενής προσήλθε στο τμήμα επειγόντων περιστατικών του Γ.Ν. Αγρινίου με πυρετό έως 38,9°C και έντονη ζάλη.

Ιστορικό ασθενούς: Ο ασθενής πάσχει από ΟΛΛ.

Ο ασθενής προ 1 εβδομάδα έκανε γενικές εξετάσεις από τις οποίες βγήκαν χαμηλές τιμές PLT (αιμοπετάλια) και αυξημένα λευκά (WBC).

Κλινική εξέταση: ΣΦ. 80

Α.Π. 120/70mm/Hg

Θερμ. 38,9 °C

Παρουσιάζει επίσης εκχυμώσεις, ωχρότητα δέρματος εμέτους.

Εργαστηριακές εξετάσεις. Γενική αίματος : Ht 30%, αιμοπετάλια 30.000, Λευκά αιμοσφαίρια 175.000.

Βιοχημικές εξετάσεις : Σάκχαρο: 130, ουρία 70, ουρικό οξύ 3,7 , κάλιο ορού 4,8 Ca 6,4. Ρο θώρακος: Χωρίς παθολογικά ευρήματα.

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ

Αξιολόγηση αρρώστου Ανάγκες-Προβλήματα Νοσηλευτική διάγνωση	Αντικειμενικός σκοπός	Προγραμματισμός νοσηλευτικής φροντίδας	Εφαρμογή νοσηλευτικής φροντίδας	Εκτίμηση αποτελέσματος
Πυρετός 38,9° C λόγω πιθανής λοίμωξης	Επαναφορά της θερμοκρασίας σε φυσιολογικά επίπεδα.	Τοποθέτηση ψυχρού επιθέματος. Χορήγηση φαρμακευτική αγωγής (αντιπυρετικά Aprotel)	Τέθηκε ψυχρό επίθεμα. ανά 30 λεπτά Χορηγήθηκε μια amp Aprotel με ιατρική εντολή.	Μειώθηκε η θερμοκρασία σε 36,7 C°.
Εκχυμώσεις	Αντιμετώπιση των εκχυμώσεων.	Τοποθέτηση αλοιφής στα σημεία εκχυμώσεων.	Έγινε η τοποθέτηση αλοιφής Lasonil στα σημεία εκχυμώσεων.	Οι εκχυμώσεις αντιμετώπισθηκαν σε ικανοποιητικό βαθμό.
Πτώση Ht λόγω λευχαιμίας (30%)	Αύξηση του Ht σε φυσιολογικά επίπεδα	Λήψη ζωτικών. Χορήγηση 2 μον. αίματος.	Πάρθηκαν ζωτικά σημεία. Τέθηκαν 2 μον. αίματος	Παρουσιάστηκε άνοδος του Ht της ταξέως του 41%

Τριόπτωση λόγο χημικοθεραπευτικής αγωγής	Αντιμετώπιση της τριόπτωσης	Ψυχολογική υποστήριξη του ασθενούς	Πιθανή χρησιμοποίη ση περούκας	Χρησιμοποίη ση περούκας αρκετές φορές.
Πρόκληση εμέτων λόγω λευχαιμίας	Διακοπή ή μείωση των εμετών άμεσα.	Χορήγηση υγρών για αποφυγή αφυδάτωσης. Χορήγηση αντιεμετικών .	1 amp Primpelan με ιατρική οδηγία. Συστήθηκε στον ασθενή να πίνει άφθονα υγρά.	Οι εμετοί μειώθηκαν. Συνέχεια παρακολού θησης του ασθενούς.

Συμπεράσματα-
Προτάσεις

Συμπεράσματα

- ✓ Η αιτιολογία της λευχαιμίας είναι άγνωστη αλλά μπορούν να ενοχοποιηθούν πολλοί παράγοντες όπως: α) ιοί που προκαλούν λευχαιμία, β) παρατεταμένη έκθεση σε μεγάλες δόσεις ακτινοβολίας γ) απορρόφηση ορισμένων χημικών ουσιών και δ) κληρονομική προδιάθεση.
- ✓ Η ακτινοθεραπεία, η χημειοθεραπεία και η μεταμόσχευση μυελού των οστών είναι οι αποτελεσματικότεροι μέθοδοι αντιμετώπισης της λευχαιμίας με πάρα πολύ υψηλά ποσοστά να προκληθεί πλήρης ύφεση της ασθένειας.
- ✓ Ο ρόλος του νοσηλευτή είναι σημαντικός στην αντιμετώπιση και ανακούφιση του αρρώστου από τα κλινικά συμπτώματα της ασθένειας, στην πρόληψη και αντιμετώπιση των επιπλοκών της θεραπείας καθώς και στην ψυχολογική του υποστήριξη.
- ✓ Η Νοσηλευτική φροντίδα είναι σημαντική σχετικά με την βελτίωση της ποιότητας ζωής και την προετοιμασία του ασθενούς να δεχθούν και να συμβιώσει με την κακή κλινική του πορεία.

Προτάσεις

- Πρόληψη της λευχαιμίας με ενημέρωση του κοινού για τους παράγοντες που την προκαλούν όπως: κακή διατροφή, εκτεταμένη έκθεση σε ακτινοβολία, η απορρόφηση ορισμένων χημικών ουσιών κ. α..
- Δημιουργία τραπεζών για την αποθήκευση δειγμάτων μυελού των οστών ώστε να γίνεται ευκολότερη η εύρεση ιστοσυμβατού δότη.
- Δημιουργία ειδικών κλινικών με ειδικό εξοπλισμό για την νοσηλεία ασθενών με λευχαιμία, λόγω του εξασθενημένου ανοσοποιητικού συστήματος των ασθενών και την ευαισθησία τους στις ενδονοσοκομειακές λοιμώξεις.
- Επένδυση περισσότερων χρημάτων στις επιστημονικές έρευνες που γίνονται για την αντιμετώπιση της λευχαιμίας.

Περίληψη

Το αντικείμενο της μελέτης στη συγκεκριμένη εργασία αφορά τις λευχαιμίες καθώς επίσης και τις νοσηλευτικές παρεμβάσεις.

Σκοπός της εργασίας είναι να επισημανθούν τα σημαντικότερα σημεία της ασθένειας με κατανοητό και προσιτό τρόπο.

Το επιστημονικό κομμάτι αναφέρεται από τη φυσιολογία του αίματος και την αιμοποίηση έως και το ιατρικό μέρος των λευχαιμιών με την κλινική εικόνα, την ταξινόμηση και τη θεραπεία. Επιπρόσθετα αναφέρονται και κάποια από τα σπάνια είδη των λευχαιμιών με σύντομη επεξήγηση. Το νοσηλευτικό κομμάτι περιλαμβάνει τη νοσηλευτική φροντίδα του πάσχοντος, καθώς επίσης και τα προβλήματα, τους αντικειμενικούς σκοπούς της ολοκληρωμένης φροντίδας συμπεριλαμβανομένου και την μεταμόσχευση μυελού των οστών με τις παρεμβάσεις.

Συμπερασματικά, η λευχαιμία είναι μία από τις πολλές κακοήθης ασθένειες στην οποία παρουσιάζεται αποδιοργανωμένος πολλαπλασιασμός των λευκών αιμοσφαιρίων. Αποτελεί ένα σημαντικό ποσοστό του συνόλου των καρκίνων της παιδικής ηλικίας.

Βιβλιογραφία

1. Lippert H. Ανατομική. Μετάφραση-Επιμέλεια: Νηφόρος Ν και Παπαδόπουλος Ν. Εκδόσεις Παρισιάνου. Έκδοση 5^η. Αθήνα 1993
2. Πλέσσας Στ. και Κανέλλος Ευαγ. Φυσιολογία του ανθρώπου 1. Εκδόσεις Φάρμακον-Τύπος. Έκδοση 2^η. Αθήνα 1997
3. Desporoulos Ag. Kai Silbernagl St. Εγχειρίδιο φυσιολογίας με έγχρωμο άτλαντα. Μετάφραση-Επιμέλεια: Κωστόπουλος Γ. Εκδόσεις Λίτσας. Έκδοση 3^η. Αθήνα 1989
4. Ιωαννίδου Α. και Παπακωνσταντίνου. Αιματολογία 1. Επίτομος. Εκδόσεις Βήτα. Αθήνα 2003
5. Μαλγαρινού Μ. και Κωνσταντινίδου Σ. Νοσηλευτική παθολογική χειρουργική. Εκδόσεις ΤΑΒΙΘΑ. Τόμος β. Έκδοση 21^η. Αθήνα 2005
6. Μουτσόπουλος Χ. και Εμμανουήλ Δ. Βασικές αρχές παθοφυσιολογίας. Εκδόσεις Λίτσας. Αθήνα 1991
7. Μακρή Ευσταθία. Λευχαιμίες. Πτυχιακή εργασία. Επιμέλεια: Μπατσολάκη Μ. εκδόσεις ΤΕΙ Πάτρας. Πάτρα 2004
8. Λευχαιμία www.bestrong.org.gr 2/2/09
9. Γαρδίκια Κ.Δ. ειδική νοσολογία. Εκδόσεις Παρισιάνου. Τόμος β, Έκδοση 4^η. Αθήνα 2000
10. Κάσιμος Χ.Δ. Γενική παιδιατρική. Εκδόσεις. University studio press. Τόμος β. Θεσσαλονίκη 1995
11. Αδαμόπουλος Π.Η παθολογία στην ιατρική πράξη. Εκδόσεις Παρισιάνου. Τόμος Α. Αθήνα 1998
12. Karlson P.-Gerok W.-Grob W. Κλινική παθολογική βιοχημεία. Μετάφραση-επιμέλεια: Σέρερη Κ. Εκδόσεις Λίτσας. Αθήνα 1980
13. Κέντρο παιδιατρικής μέριμνας, www.paidiatros.gr Νοέμβριος 2009
14. Θεραπεία για την λευχαιμία. www.leuxaimia.info 8/11/09
15. Παπαδημητρίου Μ. εσωτερική παθολογία. Εκδόσεις University studio press. Τόμος Α. Θεσσαλονίκη 1998
16. Κατανόηση λευχαιμιών, λεμφωμάτων και μυελώματος. www.docstoc.com
17. Σαχίνη-Καρδάση και Πάνου. Παθολογική και χειρουργική νοσηλευτική. Εκδόσεις Βήτα. Τόμος 2^{ος}. Έκδοση β. Αθήνα 2000

18. Γενική παθολογική και χειρουργική νοσηλευτική. Επιμέλεια: Καραχάλιος.
Εκδόσεις Έλλην. Αθήνα 1999
19. Μεταμόσχευση μυελού των οστών και αίματος. www.medlook.gr 11/5/03
20. Τσεβρένη Ι. Στοιχεία αιματολογίας. Εκδόσεις Λίτσας. Αθήνα 1993
21. Μακρής Αν. Παγκόσμια ημέρα λευχαιμίας. Health.in.gr 20/6/09
22. Νοσηλευτική φροντίδα στην παθολογία και χειρουργική. Επιμέλεια:
Καραχάλιος. Εκδόσεις Έλλην . Αθήνα 1997

Παράρτημα

Πρόληψη λευχαιμίας: Πορτοκάλι, μπανάνα και χρυσόρριζα

Το πορτοκάλι, η μπανάνα και η χρυσόρριζα μπορούν να έχουν ρόλο στην πρόληψη της λευχαιμίας.

Η χρυσόρριζα (κουρκούμη) είναι καρύκευμα που χρησιμοποιείται ευρέως, ιδιαίτερα στην Ινδία και άλλες χώρες της Ασίας, για την προετοιμασία του κάρι.

Παιδιά τα οποία κατά τα δύο πρώτα χρόνια της ζωής τους, είχαν στη διατροφή τους μπανάνες ή πορτοκάλια ή έπιναν χυμό πορτοκαλιού από τέσσερις έως έξι φορές την εβδομάδα, παρουσιάζουν κατά 50% χαμηλότερο κίνδυνο να προσβληθούν από λευχαιμία.

Τα πορτοκάλια και οι μπανάνες είναι πλούσια σε βιταμίνη C. Η βιταμίνη C έχει αντιοξειδωτικές ιδιότητες που προστατεύουν το DNA από βλάβες που μπορούν να οδηγήσουν στη γένεση λευχαιμικών κυττάρων.

Επίσης οι μπανάνες είναι πλούσιες σε κάλιο το οποίο σε έρευνες με πειραματόζωα φάνηκε ότι μπορεί να σταθεροποιεί το DNA, μειώνοντας έτσι τον κίνδυνο μεταλλάξεων που είναι δυνατόν να προκαλούν λευχαιμία.

Η λευχαιμία είναι η ασθένεια που σκοτώνει τα περισσότερα παιδιά στις ανεπτυγμένες χώρες.

Η συχνότητα της λευχαιμίας και μερικών άλλων καρκίνων της παιδικής ηλικίας, παρουσιάζει αύξηση που κυμαίνεται από 1% έως 3% ετησίως κατά τα τελευταία 50 χρόνια.

Στην Ασία, η συχνότητα της παιδικής λευχαιμίας είναι σημαντικά χαμηλότερη παρά ότι στην Ευρώπη και στην Αμερική. Σύμφωνα με νέα δεδομένα που προέκυψαν από εργαστηριακές έρευνες, η διαφορά αυτή μπορεί να οφείλεται στην αυξημένη κατανάλωση χρυσόρριζας στις Ασιατικές χώρες.

Η χρυσόρριζα περιέχει την κουρκουμίνη. Είναι ένα από τα κύρια συστατικά του κάρι το οποίο είναι αναπόσπαστο μέρος της διατροφής στην Ινδία και άλλες Ασιατικές χώρες. Είναι η χρυσόρριζα που δίνει το χαρακτηριστικό κίτρινο χρώμα

στο κάρι. Στην Ινδία υπολογίζεται ότι η μέση κατανάλωση κάρι ενός ενήλικα είναι ψηλή και κυμαίνεται μεταξύ τριών έως πέντε γραμμαρίων ημερησίως.

Η κουρκουμίνη της χρυσόρριζας έχει ισχυρές αντιοξειδωτικές ιδιότητες οι οποίες καταστέλλουν την καρκινογόνο δράση των πολυκυκλικών αρωματικών υδρογονανθράκων. Σε πειραματόζωα, η κουρκουμίνη αποτρέπει το σχηματισμό διαφόρων καρκίνων.

Οι έρευνες σχετικά με τις προληπτικές ιδιότητες του πορτοκαλιού, της μπανάνας και της χρυσόρριζας εναντίον της λευχαιμίας, παρουσιάστηκαν στο Διεθνές Επιστημονικό Συνέδριο για την Παιδική Λευχαιμία (**International Scientific Conference on Childhood Leukaemia**) που έγινε στο Λονδίνο από τις 5 έως 10 Σεπτεμβρίου 2004, με κύριο θέμα την πρόληψη της λευχαιμίας στα παιδιά.

Επιστήμονες που παρουσίασαν τις εργασίες τους σχετικά με τις δράσεις της κουρκουμίνης, διατυπώνουν την άποψη ότι η μειωμένη συχνότητα λευχαιμίας που παρατηρείται στην Ασία, πιθανόν να οφείλεται στην αυξημένη κατανάλωση χρυσόρριζας που χρησιμοποιείται για την παρασκευή του κάρι.

Οι επιδημιολόγοι από το πανεπιστήμιο της Καλιφόρνιας που βρήκαν ότι μειώνεται ουσιαστικά ο κίνδυνος λευχαιμίας λόγω συχνής κατανάλωσης πορτοκαλιών, μπανανών και χυμού πορτοκαλιών κατά τα πρώτα δύο χρόνια της ζωής των παιδιών, πιστεύουν ότι χρειάζονται και άλλες εργασίες για να επιβεβαιωθούν τα δικά τους αποτελέσματα.

Τονίζουν ότι τα περισσότερα περιστατικά παιδικής λευχαιμίας, παρουσιάζονται στην ηλικία των 2 έως 8 ετών. Κατά τα πρώτα δύο χρόνια της ζωής τους τα παιδιά υποβάλλονται σε πολλούς περιβαλλοντικούς παράγοντες.

Επειδή τα παιδιά βρίσκονται σε μια πολύ ευαίσθητη περίοδο της ανάπτυξης τους, είναι πολύ πιο ευάλωτα σε εξωγενείς παράγοντες που έχουν τη δυνατότητα να συμβάλουν στη γένεση της λευχαιμίας.

Οι λόγοι για τους οποίους εμφανίζεται η λευχαιμία σε ένα παιδί, δεν ανευρίσκονται στις περισσότερες περιπτώσεις. Είναι πιθανόν ότι ενδογενείς γενετικοί παράγοντες

που είναι αιτία αυξημένης προδιάθεσης του παιδιού, να συνεργούν με εξωγενείς παράγοντες για τη γένεση και εξέλιξη της νόσου.

Οι κυριότεροι εξωγενείς παράγοντες που έχουν ενοχοποιηθεί μέχρι σήμερα για την πρόκληση της λευχαιμίας περιλαμβάνουν την ιονίζουσα ακτινοβολία, ορισμένα φάρμακα και χημικές ουσίες, μολύνσεις με ιούς και μικροβιοκτόνα.

