ΔΙΕΚ ΤΡΙΠΟΛΗΣ

ΚΑΘ: ΔΗΜΗΤΡΙΟΣ ΓΡΑΣΣΟΣ, MD,MSc,ΕΠΙΜΕΛΗΤΗΣ Α, ΠΝΕΥΜΟΝΟΛΟΓΟΣ-ΦΥΜ/ΓΟΣ

ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΑΙΜΑΤΟΣ

**ΑΙΜΑ**

Αποτελεί εξειδικευμένο τύπο συνδετικού ιστού και αποτελείται από κύτταρα και μεσοκυττάριο στοιχείο το πλάσμα

**ΚΥΤΤΑΡΑ ΑΙΜΑΤΟΣ**

Έχουμε 1) τα ερυθροκύτταρα( ερυθρά αιμοσφαίρια)

1. τα λευκοκύτταρα( λευκά αιμοσφαίρια )
2. αιμοπετάλια( αναφέρονται και ως κυτταρικά θραύσματα)

**ΤΑ ΕΡΥΘΡΟΚΥΤΤΑΡΑ**

Είναι τα πλέον πολυάριθμα κύτταρα, δεν έχουν πυρήνα και μεταφέρουν οξυγόνο και διοξείδιο του άνθρακα. Περιέχουν την αιμοσφαιρίνη

**ΤΑ ΛΕΥΚΟΚΥΤΤΑΡΑ**

Χρησιμοποιούν το αίμα για να φτάσουν στον προορισμό τους( στους ιστούς για να διαδραματίσουν τον ρόλο τους στην άμυνα του οργανισμού). Υπάρχουν 2 τύποι λευκοκυττάρων

1. **ακοκκιοκύτταρα** α) λεμφοκύτταρα

β) μονοκύτταρα

1. **κοκκιοκύτταρα**  α) ηωσινόφιλα

β) βασεόφιλα

γ) ουδετερόφιλα

**ΤΑ ΛΕΜΦΟΚΥΤΤΑΡΑ** είναι βασικά κύτταρα του ανοσολογικού συστήματος και έχουμε 3 διαφορετικές κατηγορίες. Τα λεμφοκύτταρα Β, τα λεμφοκύτταρα Τ και τα ανέκφραστα κύτταρα.

**ΤΑ ΜΟΝΟΚΥΤΤΑΡΑ** κυκλοφορούν στο αίμα και πηγαίνουν στους ιστούς όπου και παραμένουν μόνιμα και τότε ονομάζονται μακροφάγα ( έχουν ρόλο στην φαγοκυττάρωση αλλά και υποβοηθούν τα λεμφοκύτταρα**) ΤΑ ΚΟΚΚΙΟΚΥΤΤΑΡΑ**

Περιέχουν πυρήνα και στο κυτταρόπλασμα έχουν κοκκία τα οποία και με ειδικές τεχνικές χρωματίζονται και παίρνουν ανάλογα το όνομά τους

Όλοι οι τύποι κοκκιοκυττάρων επιτελούν φαγοκυττάρωση αλλά τα πλέον ενεργά είναι τα ουδετερόφιλα

Τα ηωσινόφιλα παίζουν ρόλο στις παρασιτικές λοιμώξεις αλλά και στην φαγοκυττάρωση συμπλεγμάτων αντίσωμα- αντιγόνο

Ο ρόλος των βασεόφιλων δεν είναι πλήρως γνωστός αλλά περιέχουν ισταμίνη και ηπαρίνη

**ΤΑ ΑΙΜΟΠΕΤΑΛΙΑ**

Συμβάλλουν στην αιμόσταση και στον μηχανισμό πήξεως. Προέρχονται από τα μεγακαρυοκύτταρα του μυελού των οστών.

Πολλές φορές λέγονται και θρομβοκύτταρα και δεν έχουν πυρήνα γιατί ουσιαστικά δεν είναι κύτταρα αλλά θραύσματα άλλων κυττάρων(των μεγακαρυοκυττάρων)

**ΤΟ ΠΛΑΣΜΑ**

Είναι το υγρό στοιχείο του αίματος και αποτελεί το 55% του όγκου του αίματος. Περιέχει άλατα και ιόντα ( νάτριο κάλιο ασβέστιο) αλλά και ουσίες με μεγαλύτερο μοριακό βάρος( λευκωματίνες, σφαιρίνες και ινωδογόνο) και επίσης οργανικές ουσίες ( λιπίδια, βιταμίνες)

**Ο ΟΡΟΣ**

Είναι το ίδιο με το πλάσμα αλλά δεν περιέχει παράγοντες πήξεως και ινωδογόνο

**ΑΙΜΟΠΟΙΗΣΗ**

Τα κυκλοφορούντα κύτταρα του αίματος έχουν σχετικός βραχεία διάρκεια ζωής και πρέπει να αναπληρώνονται συνεχώς από νεοσχηματισμένα κύτταρα. Η διεργασία αναπλήρωσης ων κυττάρων του αίματος ονομάζεται αιμοποίηση. Όλα τα κύτταρα του αίματος προέρχονται από ένα μόνο τύπο κυττάρου γνωστού και ως πολυδύναμο αρχέγονο αιμοποιητικό κύτταρο. Τα εν λόγω κύτταρα στους ενήλικες βρίσκονται στον ερυθρό μυελό των βραχέων και πλατέων οστών. Ο μυελός των μακρών οστών είναι ερυθρός στα παιδιά αλλά όταν διηθηθεί από λίπος στα ενήλικα άτομα είναι γνωστός ως κίτρινος μυελός.

**ΕΡΥΘΡΟΚΥΤΤΑΡΙΚΉ ΣΕΙΡΑ** περιλαμβάνει τα ακόλουθα κύτταρα – προερυθροβλάστη, βασεόφιλη ερυθροβλάστη, πολυχρωματόφιλη ερυθροβλάστη, ορθοχρωματική ερυθροβλάστη, δίκτυοερυθροκύτταρο

**ΚΟΚΚΙΟΚΥΤΡΙΚΗ ΣΕΙΡΑ** περιλαμβάνει την μυελοβλαστη, προμυελοκύτταρο, μυελοκύτταρο, μεταμυελοκύτταρο, ραβδοπύρηνο κύτταρο.

**ΛΕΜΦΟΚΥΤΤΑΡΑ**

Έχουμε 3 κατηγορίες κυττάρων 1) λεμφοκύτταρα Τ

2) λεμφοκύτταρα Β

3) ανέκφραστα κύτταρα

**ΛΕΜΦΟΚΥΤΤΑΡΑ Τ**

Εξασφαλίζουν την κυτταρική ανοσία

Ρόλο στο σχηματισμό κυτταροκινών

Σχηματίζονται στο μυελό των οστών και μετά μεταναστεύουν στον θύμο αδένα όπου και ωριμάζουν

**ΛΕΜΦΟΚΥΤΤΑΡΑ Β**

Σχηματίζονται στο μυελό των οστών αλλά και γίνονται ανοσοαρμόδια στον μυελό

Ρόλο στην χυμική ανοσία, παράγουν αντισώματα, πλασματοκύτταρα και Β κύτταρα μνήμης

**ΑΝΕΚΦΡΑΣΤΑ ΚΥΤΤΑΡΑ**

Κύτταρα φυσικοί φονείς

Ρόλο στην καταστροφή των καρκινικών κυττάρων και των κυττάρων μολυσμένων με ιούς.

ΠΗΞΗ ΤΟΥ ΑΙΜΑΤΟΣ

Η πήξη του αίματος είναι ένας αρκετά πολύπλοκος μηχανισμός ο οποίος είναι αποτέλεσμα αλληλαντιδράσεως μεταξύ :

α. **Του τοιχώματος των αγγείων** το ενδοθήλιο του οποίου υπό φυσιολιολογικές συνθήκες

εμποδίζει την προσκόλληση των αιμοπεταλίων στο τοίχωμα των αγγείων και το

σχηματισμό θρόμβου

β. **Των θρομβοκυττάρων** ή **αιμοπεταλίων** τα οποία επί βλάβης του αγγείου προσκολλώνται

στο κολλαγόνο του τοιχώματός του όπου ενεργοποιούμενα αρχίζουν να απελευθερώνουν

διάφορες ουσίες όπως σεροτονίνη και θρομβοξάνη ( ΤΧΑ2 ) που προκαλούν σύσπαση του

αγγείου. Η απελευθέρωση επίσης ΑDP από τα αιμοπετάλια οδηγεί σε συγκόλληση αυτών

και στη δημιουργία ενός σαθρού θρόμβου από αιμοπετάλια

γ. **Των παραγόντων πήξεως** του αίματος οι οποίοι ενεργοποιούνται από τη δημιουργία του

αιμοπεταλιακού θρόμβου

δ. **Ινωδολυτικών παραγόντων** οι οποίοι υπό φυσιολογικές συνθήκες εμποδίζουν την πήξη

του αίματος μέσα στα αγγεία αλλά και επί παθολογικών καταστάσεων όπως π.χ επί

κακώσεως ενός αγγείου όπου κινητοποιείται ο μηχανισμός της πήξεως ενεργοποιούνται οι

ινωδολυτικοί παράγοντες για να σταματήσει κάποτε ο ενεργοποιηθείς μηχανισμός πήξεως

για να μην  πήξη όλο το αίμα . Στους ινωδολυτικούς παράγοντες ανήκει η πλασμίνη η

οποία προέρχεται από μια πρωτεϊνη του πλάσματος το πλασμινογόνο. Η πλασμίνη διασπά

το ινωδογόνο και το ινώδες και δίνει προϊόντα που είναι γνωστά σαν προϊόντα αποδομής

του ινωδογόνου

Η όλη διαδικασία της πήξης του αίματος αποσκοπεί στη μετατροπή του ινωδογόνου σε  ινώδες. Για να συμβεί όμως αυτό ένα πλήθος άλλων παραγόντων έχου κινητοποιηθεί και έχουν ενεργοποιηθεί. Το σύνολο των ουσιών που συμμετέχει στη διαδικασία της πήξεως  ονομάζονται **παράγοντες πήξεως** και η ονοματολογία τους γίνεται είτε με τη χημική τους ονομασία είτε με το όνομα του ερευνητή που τον ανακάλυψε είτε τέλος με τους Ρωμαϊκούς αριθμούς

**Παράγοντες Πήξεως**

Ι                                                Ινωδογόνο

ΙΙ                                             Προθρομβίνη

ΙΙΙ                                            Ιστικός Παράγων

ΙV                                            Ασβέστιο

V                                             Προαξελαρίνη

VII                                          Προκομβερτίνη

VIII : C                                   Αντιαιμορροφιλικός παράγων

VIII : R                                   Παράγων von Willebrand

IX                                            Παράγων Christmas

X                                             Παράγων Stuart-Prower

XI

XII                                          Παράγων Hageman

ΧΙΙΙ

Πλασμινογόνο

Πρεκαλικρεϊνη                        Παράγων Fletcher

Κινινογόνο υψηλού Μ.Β        Παράγων Fitzgerald

Αδρά η διαδικασία πήξης του αίματος έχει ως εξής :

Στο σημείο βλάβης του αγγείου το ενδοθήλιο καταστρέφεται και η εσωτερική επιφάνεια του αγγείου παύει πλέον να πληρεί τους όρους βάσει των οποίων κανένα από τα κυκλοφορούντα στοιχεία του αίματος δεν μπορεί να  ΄΄ κολλήσει΄΄ επάνω του. Ετσι λοιπόν στο σημείο βλάβης του αγγείου και ιδιαίτερα στον κολλαγόνο ιστό του προσκολλώνται τα θρομβοκύτταρα τα οποία συγκολούνται μεταξύ τους και σχηματίζουν έναν αρχικά σαθρό θρόμβο. Παράλληλα τα  καταστρεφόμενα θρομβοκύτταρα   απελευθερώνουν διάφορες δραστικές ουσίες, όπως σεροτονίνη και θρομβοξάνη, οι οποίες  αφ΄ενός προκαλούν σύσπαση του αιμορραγούντος αγγείου με αποτέλεσμα να μειώνεται η ποσότητα του αίματος που χάνεται και αφ΄ετέρου ενεργοποιούν διάφορους παράγοντες πήξεως.

Μέσα στο πλάσμα μας κυκλοφορεί μια πρωτεϊνη η **προθρομβίνη**. Στην προθρομβίνη δρα ένα ένζυμο που λέγεται **θρομβοπλαστίνη ή ενεργοποιητής της προθρομβίνης**. Η θρομβοπλαστίνη με την παρουσία του ασβεστίου μετατρέπει την προθρομβίνη σε **θρομβίνη**. Η θρομβίνη με τη σειρά της καταλύει ενζυματικά την μετατροπή του **ινωδογόνου** στο αδιάλυτο **ινώδες**. Το ινώδες σχηματίζει ένα τρισδιάστατο πρωτεϊνικό πλέγμα που εγκλωβίζει τα κύτταρα του αίματος που πάνε να εξαγγειωθούν στο σημείο ρήξεως του αγγείου μετατρέποντας τον σαθρό και ασταθή αιμοπεταλιακό θρόμβο σε σταθερό και συνεκτικό θρόμβο σχηματίζοντας έτσι ένα πήγμα

ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΑΙΜΑΤΟΣ

ΚΑΤΑΤΑΞΗ ΑΝΑΙΜΙΩΝ

## Ταξινόμηση με βάση το παθοφυσιολογικό αίτιο

Τα αίτια της αναιμίας μπορούν να ταξινομηθούν παθοφυσιολογικά σε τρεις βασικές κατηγορίες: ελαττωμένη παραγωγή ερυθροκυττάρων, αυξημένη καταστροφή ερυθροκυττάρων (αιμόλυση) και μεθαιμορραγική αναιμία. Παρακάτω αναφέρονται τα κύρια αίτια κάθε κατηγορίας:

### Αναιμία οφειλόμενη κυρίως σε μείωση της παραγωγής ερυθρών αιμοσφαιρίων

α) Έλλειψη ερυθροποιητικού παράγοντα

στη σύνθεση της αίμης (σιδηροπενική)

στη σύνθεση του DNA (μεγαλοβλαστική αναιμία)

β) Σε άγνωστους μηχανισμούς (αναιμία χρόνιων παθήσεων)

γ) Μυελοφθισική αναιμία (λευχαιμία, λεμφώματα)

δ) Απλαστική αναιμία (διαταραχή στο πρόδρομο κύτταρο των ερυθροκυττάρων)

### Αιμολυτική αναιμία

Είναι οφειλόμενη σε αυξημένη καταστροφή των ερυθρών αιμοσφαιρίων

α) Αιμολυτική αναιμία από αίτια ενδοερυθροκυτταρικά

π.χ Μεσογειακή αναιμία, Δρεπανοκυτταρική αναιμία

β) Αιμολυτική αναιμία από αίτια εξωερυθροκυτταρικά

π.χ Αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία

### Μεθαιμορραγική αναιμία

Είναι οφειλόμενη σε απώλεια αίματος

α) Αιμορραγία από το πεπτικό λόγω γαστρορραγίας ή εντερορραγίας

β) Αιμορραγία από το αναπνευστικό λόγω αιμόπτυσης

γ) Αιμορραγία από το ουροποιητικό λόγω αιματουρίας

δ) Κακώσεις

## Μορφολογική ταξινόμηση

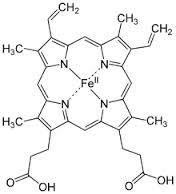
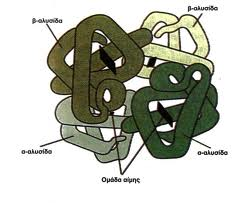
Η μορφολογική ταξινόμηση χρησιμοποιεί το μέσο όγκο ερυθρών (MCV) και τη μέση πυκνότητα αιμοσφαιρίνης (MCHC) για να ταξινομήσει τις αναιμίες.

* **Μικροκυτταρική υπόχρωμη:** Η κύρια αιτία είναι η σιδηροπενική αναιμία, και ακολουθούν η μεσογειακή αναιμία και η αναιμία χρόνιας νόσου, η σιδηροβλαστική αναιμία (πιο σπάνια) καθώς και άλλες αναιμίες.
* **Μακροκυτταρική νορμόχρωμη:** Διακρίνεται σε μεγαλοβλαστική και μη μεγαλοβλαστική. Η ανεπάρκεια βιταμίνης Β12 ή φυλλικού οξέος προκαλεί μεγαλοβλαστική αναιμία λόγω διαταραχής σύνθεσης DNA. Μη μεγαλοβλαστική αναιμία προκαλείται κυρίως από μυελοδυσπλαστικά σύνδρομα καθώς και από χρόνια ηπατική ανεπάρκεια.
* **Νορμοκυτταρική νορμόχρωμη:** Μπορεί να προκληθεί από οξεία αιμορραγία ή αιμόλυση, οπότε προκαλεί και αύξηση των δικτυοερυθροκυττάρων (ΔΕΚ). Κακοήθειες (όπως λευχαιμίες, λεμφώματα), απλαστική αναιμία και χρόνια νοσήματα προκαλούν αναιμία με φυσιολογικά ή μειωμένα ΔΕΚ.

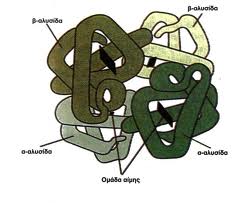
**1) ΑΝΑΙΜΙΕΣ.** Είναι καταστάσεις που σχετίζονται με τα ερυθρά αιμοσφαίρια του αίματος. Τα ερυθρά αιμοσφαίρια παράγονται στον μυελό των οστών και ζουν περίπου 120 ημέρες. Δεν έχουν πυρήνα και ο ρόλος τους είναι να μεταφέρουν το οξυγόνο από τους πνεύμονες στους ιστούς και το διοξείδιο του άνθρακα από τους ιστούς στους πνεύμονες με σκοπό να αποβληθεί από τον οργανισμό.



Τα ερυθρά επιτελούν την λειτουργία αυτή μέσω της αιμοσφαιρίνης η οποία έχει την ικανότητα να συνδέεται με τα παραπάνω αέρια. Η αιμοσφαιρίνη αποτελείται από την αίμη( που το κύριο συστατικό της είναι ο σίδηρος ) και την σφαιρίνη(η οποία είναι μια πρωτεΐνη). Κάθε διαταραχή στα παραπάνω συστατικά των ερυθρών αιμοσφαιρίων μπορεί να προκαλέσει αναιμία.

2



Αναιμία έχουμε όταν στους ενήλικους μειώνεται η μάζα των ερυθροκυττάρων( μείωση του αιματοκρίτη κάτω από 41% στους άνδρες και 37% στις γυναίκες) ( αιματοκρίτης είναι η εκατοστιαία αναλογία των ερυθροκυττάρων σε σχέση με το πλάσμα). Επίσης αναιμία έχουμε όταν μειωθεί η τιμή της αιμοσφαιρίνης κάτω από 13,5 gr στα 100 ml στους άνδρες και κάτω από 12 gr στα 100 ml στις γυναίκες. Είναι σημαντικό να τονισθεί πως η αναιμία δεν είναι πάθηση αλλά εκδήλωση πολλών άλλων παθολογικών καταστάσεων. **Οι αναιμίες ταξινομούνται ανάλογα με το αν οφείλονται σε μειωμένη παραγωγή ερυθροκυττάρων ή αν οφείλονται σε αυξημένη καταστροφή των ερυθροκυττάρων. Επίσης ταξινομούνται και ανάλογα με το μέγεθος των ερυθροκυττάρων σε μικροκυτταρικές αναιμίες στις οποίες μειώνεται το μέγεθος , σε μακροκυτταρικές στις οποίες αυξάνεται το μέγεθος και σε νορμοκυτταρικές στις οποίες δεν έχουμε αλλαγή του μεγέθους των κυττάρων.**

ΚΛΝΙΚΑ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ. Οι αναιμίες ανεξάρτητα της αιτίας που τις προκαλεί παρουσιάζουν μερικά κοινά συμπτώματα. Έτσι αν η αναιμία εγκαθίσταται γρήγορα ο ασθενής μπορεί να παρουσιάσει ταχυκαρδία , υπόταση , δύσπνοια , αδυναμία. Αν η αναιμία εγκαθίσταται με αργό ρυθμό τότε ο ασθενής μπορεί να είναι ασυμπτωματικός ή μπορεί να παρουσιάσει δύσπνοια στην προσπάθεια. Σε μεταγενέστερα στάδια ο ασθενής που πάσχει μπορεί να εμφανίσει ωχρότητα δέρματος. Τα παραπάνω συμπτώματα ανάλογα με την αιτία της αναιμία μπορεί να συνοδεύονται και από άλλα ειδικότερα συμπτώματα.

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΗ ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΤΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ. Η εκτίμηση αυτή γίνεται με την γενική αίματος όπου μπορούμε να δούμε τον αιματοκρίτη , την αιμοσφαιρίνη , των αριθμό των ερυθρών αιμοσφαιρίων και τους ερυθροκυτταρικούς δείκτες. Οι δείκτες αυτοί μας δίνουν πληροφορίες

Για τον όγκο των κυττάρων και την περιεκτικότητα σε αιμοσφαιρίνη.

**ΑΠΛΑΣΤΙΚΕΣ ΑΝΑΙΜΙΕΣ**. Όλα τα κύτταρα του αίματος προέρχονται από ένα αρχέγονο κύτταρο που βρίσκεται στον μυελό των οστών. Διάφορες καταστάσεις μπορούν να επιδράσουν και να επηρεάσουν το κύτταρο αυτό και έτσι να μην έχουμε παραγωγή των κυττάρων του αίματος. Έτσι έχουμε πανκυτταροπενία(εκτός δηλαδή από τα ερυθρά δεν παράγονται και τα άλλα κύτταρα του αίματος ). Τα αίτια της απλαστικής αναιμίας είναι τα παρακάτω: ΣΕΛ, συγγενής αίτια , χημειοθεραπεία και ακτινοθεραπεία, τοξίνες (πχ εντομοκτόνα) , φάρμακα. Επίσης υπάρχουν και απλαστικές αναιμίες που δεν μπορούμε να βρούμε κάποια αιτία και ονομάζονται ιδιοπαθείς. Κλινικά η κατάσταση χαρακτηρίζεται αδυναμία και κόπωση λόγο της αναιμίας, αλλά και από ευαισθησία στις λοιμώξεις λόγο μείωσης των λευκών αιμοσφαιρίων και επίσης από την εμφάνιση αιμορραγίας λόγο μείωσης των αιμοπεταλίων. Στα εργαστηριακά ευρήματα έχουμε πανκυτταροπενία. Το μέγεθος των ερυθρών αιμοσφαιρίων είναι φυσιολογικό. Η θεραπεία της νόσου σε ήπιες καταστάσεις γίνεται με την χορήγηση μεταγγίσεων αίματος αλλά και την χορήγηση αντιβιοτικών για τις λοιμώξεις. Οι πολύ βαριές καταστάσεις μπορούν να αντιμετωπισθούν με μεταμόσχευση μυελού των οστών

**ΥΠΟΧΡΩΜΕΣ ΑΝΑΙΜΙΕΣ**. Είναι αναιμίες που οφείλονται σε μειωμένη σύνθεση της αιμοσφαιρίνης. Και επειδή το χρώμα των ερυθρών οφείλεται στην αιμοσφαιρίνη και στα αέρια που αυτή μεταφέρει η μειωμένη της παραγωγή ονομάζεται υπόχρωμη αναιμία. Κατατάσσονται στις αναιμίες από μειωμένη παραγωγή ερυθρών. Η πιο συνηθισμένη αιτία τέτοια αναιμίας είναι η έλλειψη σιδήρου( σιδηροπενία)

**Σιδηροπενικές αναιμίες**( προσοχή ο σίδηρος είναι σημαντικός για την σύνθεση της αίμης της αιμοσφαιρίνης). Οι πιο συνηθισμένες αιτίες σιδηροπενίας είναι η απώλεια αίματος ( αιμορραγία από το πεπτικό, εμμηνορρυσία ) η ελλιπής διατροφή, η μειωμένη απορρόφηση σιδήρου από το πεπτικό( ο σίδηρος απορροφάτε κυρίως από το δωδεκαδάκτυλο) και τέλος καταστάσεις που εμφανίζουν αυξημένες απαιτήσεις σε σίδηρο όπως η γαλουχία και η εμμηνορρυσία. Κλινικά αν η σιδηροπενία εγκατασταθεί βαθμιαία τα συμπτώματα είναι ελάχιστα. Σε πιο βαριές καταστάσεις μπορεί να έχουμε αδυναμία , δύσπνοια , ταχυκαρδία, ζάλη και αίσθημα κόπωσης.

ΠΡΟΣΟΧΗ αν σε κάποιον ασθενή τεθεί διάγνωση σιδηροπενικής αναιμία είναι σημαντικό να αναζητηθεί η αίτια της κατάστασης αυτής γιατί όπως αναφέρθηκε μια από τις αιτίες σιδηροπενίας είναι και η αιμορραγία από το πεπτικό. Επίσης συχνή αιτία αιμορραγίας από το πεπτικό είναι και τα καρκινώματα. Άρα η σιδηροπενία σε άτομα πάνω από τα 40

Μπορεί να υποκρύπτει κάποιον καρκίνο. Τα εργαστηριακά ευρήματα μπορεί να είναι μια πτώση του αιματοκρίτη και τα ερυθρά είναι μικρότερα σε μέγεθος( μικροκυττρική αναιμία) και υπόχρωμα. Ο σίδηρος του ορού είναι μειωμένος. Η τρανσφαιρρίνη που είναι μια πρωτεΐνη που μεταφέρει τον σίδηρο από το πεπτικό σύστημα στον μυελό των οστών εμφανίζεται πολύ αυξημένη ενώ ο κορεσμός της σε σίδηρο είναι πολύ χαμηλός. Παράλληλα η φερριτίνη που είναι μια πρωτεΐνη που συνδέεται με τον σίδηρο στο μυελό των οστών είναι μειωμένη. ΘΕΡΑΠΕΙΑ. Η θεραπεία περιλαμβάνει την αντιμετώπιση της αιτίας αν αυτό είναι εφικτό αλλά και την χορήγηση σιδήρου. Αυτό μπορεί να γίνει με χορήγηση σιδήρου είτε από το στόμα είτε παρεντερικά. Από το στόμα μπορεί να χορηγηθούν άλατα σιδήρου( θειικός και γλυκονικός σίδηρος). η παρεντερική θεραπεία γίνεται με την χορήγηση ενός συμπλέγματος δεξτράνης-σιδήρου, ενώ τα τελευταία χρόνια υπάρχει διαθέσιμος για παρεντερική χρήση και γλυκονικός σίδηρος. η παρεντερική χορήγηση μπορεί να εμφανίσει αλλεργικές αντιδράσεις ενώ η από του στόματος χορήγηση μπορεί να δράσει ερεθιστικά στον βλεννογόνο του στομάχου.

**ΜΕΓΑΛΟΒΛΑΣΤΙΚΕΣ ΑΝΑΙΜΙΕΣ**

Είναι αναιμίες όπου οι βλάστες ( είναι τα καινούρια κύτταρα που παράγονται από τον μυελό των οστών) έχουν μεγαλύτερο μέγεθος από το κανονικό. Αυτές οι αναιμίες οφείλονται σε μειωμένη σύνθεση του DNA του πυρήνα των κυττάρων( DNA είναι ένα οξύ από το αποτελούνται τα χρωμοσώματα). Τα κύτταρα που είναι μεγαλύτερα καταστρέφονται στον μυελό. Οι αναιμίες αυτές κατατάσσονται στις αναιμίες από μειωμένη παραγωγή ερυθροκυττάρων.

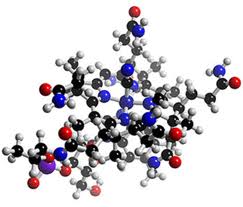
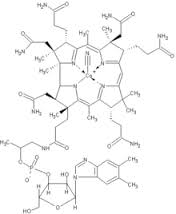
Το κυριότερο αίτιο αυτών των αναιμιών είναι η έλλειψη βιταμίνης Β 12 ή του φυλλικού οξέος. Η έλλειψη αυτή μπορεί να οφείλεται σε ανεπαρκή πρόσληψη των ουσιών αυτών, σε ανεπαρκή απορρόφηση των ουσιών αυτών , στην κύηση , στον αλκοολισμό.

Βιταμίνη Β12 και φυλλικό οξύ, ρόλος και μεταβολισμός.

Οι δύο αυτές ουσίες διαδραματίζουν σημαντικό ρόλο στην σύνθεση του DNA του πυρήνα των κυττάρων. επίσης η β12 είναι απαραίτητη και στον μεταβολισμό της μυελίνης του νευρικού συστήματος. Για αυτό και όταν έχουμε έλλειψη της β12 έχουμε έκτος από αναιμία και νευρολογικά συμπτώματα , κάτι που δεν συμβαίνει στην έλλειψη φυλλικού οξέος.

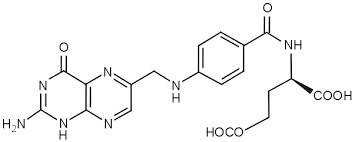
**Η β12** λαμβάνεται κυρίως από τροφές ζωικής προέλευσης και έτσι η ανεπαρκείς πρόσληψη είναι σπάνια, εκτός από περιπτώσεις φυτοφάγων ατόμων. Στο στομάχι συνδέεται με μια χημική ουσία που ονομάζεται ενδογενής παράγοντας. Αν δεν συνδεθεί με αυτήν την ουσία

Δεν μπορεί να απορροφηθεί από το έντερο. Άρα παθήσεις του στομάχου οδηγούν σε μειωμένη απορρόφηση.



Τέτοιες καταστάσεις είναι η χειρουργική εκτομή μέρους του στόμαχου, η ατροφική γαστρίτιδα. Επειδή η απορρόφηση της β 12 γίνεται από το έντερο, καταστάσεις που προκαλούν δυαπορρόφηση επηρεάζουν και την απορρόφηση της β 12( πχ νόσος του crohn, χειρουργική εκτομή εντέρου)

**Το φυλλικό οξύ** βρίσκεται στα περισσότερα φρούτα και λαχανικά και η απορρόφησή του λαμβάνει χώρα σε όλο το μήκος του πεπτικού σωλήνα.



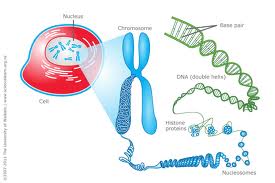
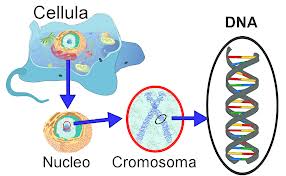
Η κυριότερη αιτία ανεπάρκειας του φυλλικού οξέος είναι η μειωμένη πρόσληψη από την τροφή. Παθήσεις του πεπτικού σωλήνα λιγότερο συχνά οδηγούν σε έλλειψη του. στον αλκοολισμό επίσης εμφανίζεται έλλειψη φυλλικού οξέος όπως και στην κύηση και την γαλουχία. Τα σύνδρομα δυσαπορρόφησης και η κοιλιοκάκη μπορούν επίσης να οδηγήσουν σε μειωμένη απορρόφηση του φυλλικού οξέος.

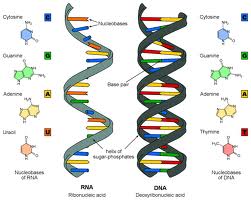
Κλινικά οι καταστάσεις αυτές χαρακτηρίζονται από τα γνωστά συμπτώματα μιας αναιμίας. Επιπροσθέτως η αναιμία από έλλειψη της β12 συνδυάζεται και από νευρολογικές διαταραχές( θυμίζουμε πως η β12 διαδραματίζει σημαντικό ρόλο στην σύνθεση της μυελίνης των νεύρων). Οι ασθενείς λοιπόν μπορούν να παρουσιάσουν περιφερικές παραισθησίες των άκρων( άκρο χέρι, άκρο πόδι). Ελάττωση της αισθητικότητας θέσεως αλλά και

Κινητική αδυναμία. Σε βαριές καταστάσεις μπορούν να εμφανισθούν και ψυχικές διαταραχές όπως άννοια.

Εργαστηριακά ευρήματα. Έχουμε την πτώση του αιματοκρίτη αλλά παράλληλα μπορούμε να έχουμε και μείωση των λευκών αιμοσφαιρίων αλλά και των αιμοπεταλίων. Τα ερυθροκύτταρα είναι αυξημένα σε μέγεθος ( το όνομα της αναιμίας είναι μεγαλοβλαστική). Επίσης τα επίπεδα της β 12 και του φυλλικού οξέος( ανάλογα με το ποια ουσία εμφανίζει πρόβλημα) στον ορό του αίματος είναι χαμηλά.

Η θεραπεία της νόσου περιλαμβάνει την φαρμακευτική αναπλήρωση των ουσιών είτε με παρεντερική χορήγηση είτε peros( από του στόματος).

****

****

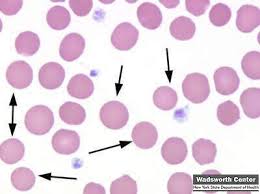
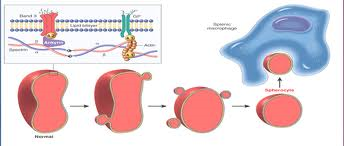
**ΑΙΜΟΛΥΤΙΚΕΣ ΑΝΑΙΜΙΕΣ**. Είναι καταστάσεις στις οποίες η αναιμία οφείλεται σε αύξηση του ρυθμού καταστροφής των ερυθροκυττάρων. Παράλληλα ο μυελός των οστών προσπαθεί να αναπληρώσει τις απώλειες αυξάνοντας την παραγωγή των ερυθροκυττάρων. Όταν ο ρυθμός καταστροφής είναι μεγαλύτερος από τον ρυθμό παραγωγής έχουμε την εμφάνιση αναιμίας. Εδώ να θυμίσουμε πως τα ερυθρά αιμοσφαίρια ζουν περίπου 120 ημέρες και κατόπιν πεθαίνουν. Υπάρχουν αιμολυτικές αναιμίες στις οποίες ο χρόνος ζωής των ερυθρών είναι πολύ μικρός και άλλες που ο χρόνος ζωής των ερυθρών είναι σχετικά μεγάλος.

Οι αναιμίες αυτές κατατάσσονται ανάλογα με το κατά πόσο το αίτιο που οδηγεί στην αιμόλυση βρίσκεται στο ερυθροκύτταρο ή βρίσκεται εκτός κυττάρου. Η αλλαγή στο σχήμα των ερυθρών αποτελεί παράδειγμα της πρώτης κατηγορίας , ενώ η παραγωγή αντισωμάτων εναντίον των ερυθρών αιμοσφαιρίων αποτελεί παράδειγμα της δεύτερης κατηγορίας.

Η καταστροφή των ερυθροκυττάρων μπορεί να γίνει είτε μέσα στα αγγεία είτε εκτός αγγειακού χώρου( στον σπλήνα και στο ήπαρ). Η ενδοαγγειακή αιμόλυση δεν είναι και τόσο συχνή και όταν συμβαίνει παράγονται κάποιες ουσίες μέσω των οποίων μπορούμε να κάνουμε διάγνωση. Επίσης όταν η αιμόλυση συμβαίνει μέσα στα αγγεία η αιμοσφαιρίνη των ερυθροκυττάρων

αρχίζει να κυκλοφορεί ελεύθερη και μπορεί να δημιουργήσει προβλήματα στους νεφρούς. Ένα άλλο χαρακτηριστικό των αναιμιών αυτών είναι η παρουσία ίκτερου( είναι η κίτρινη χροιά του δέρματος και εμφανίζεται από την αύξηση της χολερυθρίνης που είναι ένα προϊόν του μεταβολισμού της αίμης που υπάρχει στο ερυθροκύτταρο)

**1) κληρονομική σφαιροκυττάρωση**. Είναι μια κατάσταση που προκαλεί ενδοαγγειακή αιμόλυση. Ουσιαστικά έχουμε αλλαγή του σχήματος των ερυθροκυττάρων που γίνεται από αμφίκοιλο σφαιρικό.



Η νόσος είναι κληρονομική και η διάγνωση της νόσου γίνεται συνήθως από την παιδική ηλικία. Κλινικά η νόσος χαρακτηρίζεται από τα συμπτώματα της αναιμίας αλλά επειδή η νόσος είναι χρόνια τα συμπτώματα μπορεί να μην είναι άμεσα εμφανή. Η νόσος επίσης μπορεί να εμφανίσει ίκτερο και χολολιθίαση. Τέλος εμφανίζεται σπληνομεγαλία(αύξηση του μεγέθους του σπλήνα) Στα εργαστηριακά ευρήματα έχουμε την παρουσία στην γενική αίματος μειωμένου αιματοκρίτη. Επίσης μπορεί να έχουμε αύξηση της χολερυθρίνης του αίματος. Η διάγνωση της νόσου γίνεται με την εύρεση των σφαιροκυττάρων σε μικροσκοπική εξέταση αίματος. Η θεραπεία της νόσου γίνεται με σπληνεκτομή αλλά και με την χορήγηση φυλλικού οξέος.

**2) έλλειψη του ενζύμου G6PD**. Αυτό είναι ένα ένζυμο που διαδραματίζει σημαντικό ρόλο στις χημικές διεργασίες με τις οποίες το ερυθροκύτταρο παράγει από τον μεταβολισμό των υδατανθράκων ενέργεια. Η κληρονομική έλλειψη του ενζύμου αυτού δεν επιτρέπει στο ερυθροκύτταρο να αντιμετωπίσει το οξειδωτικό stress και έτσι έχουμε αιμόλυση του

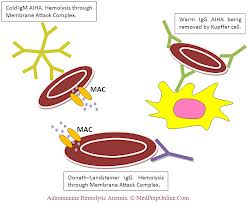
Ερυθροκυττάρου και την εμφάνιση αναιμίας. Η κατάσταση αυτή αφορά σχεδόν μόνο τον ανδρικό πληθυσμό και σπανιότατα μπορεί να εμφανισθεί σε γυναίκες. Τα άτομα που πάσχουν από αυτή την κατάσταση δεν εμφανίζουν αιμόλυση και αναιμία σε μόνιμη βάση αλλά μόνο κάτω από ορισμένες συνθήκες. Η αιμόλυση μπορεί να συμβεί όταν το άτομο πάσχει από κάποια λοίμωξη ή μετά την χρήση κάποιων φαρμάκων. Επίσης η κατάσταση αυτή μπορεί να συμβεί μετά από βρώση κουκιών(κυαμισμός). Φάρμακα υπεύθυνα για την κατάσταση είναι η κινίνη και η ασπιρίνη. Κλινικά η νόσος χαρακτηρίζεται από τα γνωστά συμπτώματα της αιμολυτικής αναιμίας. Για την θεραπεία της κατάστασης αυτής δεν υπάρχει κάποιο φαρμακευτικό σκεύασμα αλλά αρκεί η αποφυγή των παραγόντων που μπορούν προκαλέσουν την νόσο.

**3) αιμολυτικές αναιμίες από αντισώματα**. Σε αντίθεση με τις δύο παραπάνω καταστάσεις όπου υπάρχει πρόβλημα στην κατασκευή του ερυθροκυττάρου , εδώ η αναιμία προέρχεται από την καταστροφή των ερυθροκυττάρων από αντισώματα που παράγονται και στρέφονται εναντίον των ερυθροκυττάρων. Έχουμε 2 είδη τέτοιων αντισωμάτων. Τα **άλλοαντισωματα** που εμφανίζονται κατά την κύηση ή μετά από μετάγγιση αίματος και **τα αυτοαντισώματα** που παράγονται στα πλαίσια κάποιας αυτοάνοσης κατάστασης. Η αναιμία που προέρχεται από την εμφάνιση αυτοαντισωμάτων ονομάζεται **αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία**

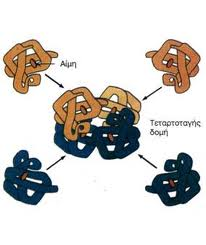
Η κατάσταση αυτή μπορεί να εμφανισθεί είτε στα πλαίσια κάποιας άλλης πάθησης (πχ ΣΕΛ , λευχαιμία. Λέμφωμα) είτε μετά την λήψη κάποιον φαρμάκων , είτε χωρίς να υπάρχει κάποια προφανής αιτία( ονομάζονται ιδιοπαθής). Η καταστροφή των ερυθροκυττάρων γίνεται γιατί όταν περνούν από τον σπλήνα, όντας καλυμμένα από αντισώματα, έρχονται σε επαφή με τα φαγοκύτταρα και έτσι καταστρέφονται. Τα αυτοαντισώματα αυτά είναι 2 ειδών: αυτά που δρουν σε θερμό περιβάλλον και αυτά που δρουν σε ψυχρό περιβάλλον και ονομάζονται ψυχροσυγκολλητίνες. Στην πρώτη περίπτωση η ένωση με τα αντισώματα γίνεται στην θερμοκρασία σώματος. Τέτοια κατάσταση εμφανίζεται μετά από ΣΕΛ, λέμφωμα . λευχαιμία και άλλες παθήσεις αλλά και χωρίς να υπάρχει εμφανής αιτία. Κλινικά έχουμε συμπτώματα αναιμίας αλλά και ίκτερο και σπληνομεγαλία. Αν η αναιμία είναι βαριά μπορούν να εμφανισθούν και καρδιολογικά συμπτώματα. Η διάγνωση γίνεται με ειδικές εξετάσεις και η θεραπεία περιλαμβάνει την χορήγηση κορτικοστεροειδών, την σπληνεκτομή και σε βαριές καταστάσεις την χορήγηση ανοσοκατασταλτικών φαρμάκων.

**Στην περίπτωση των ψυχρών αντισωμάτων** η ένωσή τους με τα ερυθρά γίνεται σε χαμηλές θερμοκρασίες σαν αυτές που αναπτύσσονται

στα αυτιά , στην μύτη αλλά και στα άκρα. Η κατάσταση αυτή μπορεί να εμφανισθεί στα πλαίσια κάποιας ασθένειας όπως λοιμώδη μονοπυρήνωση, πνευμονίας από μυκόπλασμα αλλά και μετά από λοιμώξεις από πρωτόζωα. Κλινικά η κατάσταση χαρακτηρίζεται από συμπτώματα αναιμίας, εμφάνιση αιμωδίας στα άκρα. Η αναιμία συνήθως δεν είναι βαριάς μορφής. Μια ακραία κατάσταση της νόσου είναι η παροξυσμική αιμοσφαιρινουρία στο ψύχος. Η θεραπεία περιλαμβάνει την αποφυγή του ψύχους αλλά σε βαριές καταστάσεις μπορεί να χορηγηθούν ανοσκατασταλτικά. Η σπληνεκτομή και η θεραπεία με κορτιζόνη δεν βοηθούν.



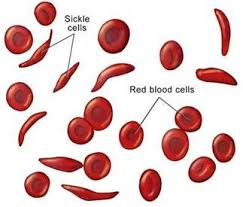
**4) αιμοσφαιρινοπάθειες.** Όπως έχουμε αναφέρει το ερυθροκύτταρο περιέχει μια πρωτεΐνη που ονομάζεται αιμοσφαιρίνη και η οποία συνδέεται με το οξυγόνο και το διοξείδιο του άνθρακα. Η πρωτεΐνη αυτή αποτελείται από 4 αλυσίδες. Οι δύο ονομάζονται Α και οι άλλες δυο τις πιο πολλές φορές ονομάζονται Β. Η σύνθεση των πρωτεϊνών αυτών καθορίζεται γενετικά.

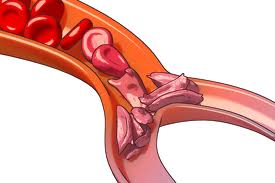
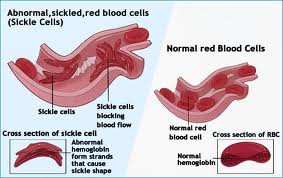


Κάποια γενετική διαταραχή μπορεί να οδηγήσει στην παραγωγή παθολογικών(ελαττωματικών) αιμοσφαιρινών. Οι καταστάσεις αυτές ονομάζονται **αιμοσφαιρινοπάθειες.** Επίσης γενετικές διαταραχές μπορούν να οδηγήσουν στην ελάττωση του ρυθμού σύνθεσης της αιμοσφαιρίνης( παράγεται δηλαδή μικρότερη ποσότητα αιμοσφαιρίνης). Οι καταστάσεις αυτές είναι γνωστές **ως θαλασσαιμίες**.

Η πιο γνωστή αιμοσφαιρινοπάθεια είναι μια κατάσταση που ονομάζεται **δρεπανοκυτταρική αναιμία**. Στην κατάσταση αυτή οι Β αλυσίδες της αιμοσφαιρίνης εμφανίζουν κάποιο πρόβλημα και είναι μη λειτουργικές. Αυτές ονομάζονται τώρα αλυσίδες S. Η ονομασία προέρχεται από το αγγλικό sickle που σημαίνει δρεπάνι. Στην κατάσταση αυτή η αιμοσφαιρίνη κατακάθεται μέσα στο ερυθροκύτταρο και αυτό αλλάζει μορφή και μοιάζει σαν δρεπάνι. Τα κύτταρα αυτά έχουν την ιδιότητα να δημιουργούν μικρούς θρόμβους. Έτσι μπορούν να αποφραχθούν αγγεία σε διάφορα όργανα και να έχουμε την εμφάνιση ισχαιμίας στα όργανα αυτά. Αυτό μπορεί να γίνει στον σπλήνα , στους πνεύμονες , στον εγκέφαλο αλλά και στα οστά , δέρμα και οφθαλμούς. Οι ασθενείς αυτοί εμφανίζουν αυξημένα ποσοστά χολολιθίασης. Επίσης οι ισχαιμία από τους θρόμβους οδηγεί στην εμφάνιση επώδυνων κρίσεων. Από τον εργαστηριακό έλεγχο έχουμε μείωση της αιμοσφαιρίνης και πτώση του αιματοκρίτη. Η διάγνωση μπορεί να τεθεί με μια δοκιμασία που ονομάζεται δοκιμασία δρεπάνωσης. Η θεραπεία της νόσου είναι υποστηρικτική. Κατά την διάρκεια μιας κρίσης χορηγούμε οξυγόνο και ενυδατώνουμε καλά τον ασθενή, και προσπαθούμε να εξαλείψουμε το αίτιο που την προκάλεσε( συνήθως κάποια λοίμωξη). Οι μεταγγίσεις αίματος δεν βοηθούν. Τελευταία γίνεται προσπάθεια πλήρους ίασης της νόσου με την μεταμόσχευση μυελού των οστών.

Η μορφή που περιγράφηκε είναι η ομόζυγη μορφή της νόσου( ο ασθενής προέρχεται από γονείς που και οι δύο έχουν το γονίδιο της νόσου). Υπάρχει όμως και το στίγμα της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας( το άτομο έχει μόνο ένα γονίδιο). Στην κατάσταση αυτή δεν έχουμε ασθένεια. Μπορούμε όμως να συναντήσουμε και την λεγόμενη μικροδρεπανοκυτταρική αναιμία η οποία είναι πιο ήπια μορφή από την ομόζυγη μορφή. Εδώ το άτομο μαζί με το γονίδιο της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας έχει και το στίγμα της Β θαλασσαιμίας( θα δούμε παρακάτω).

****

****

**Θαλασσαιμίες.** Όπως αναφέραμε είναι καταστάσεις στις οποίες παράγονται μικρότερες ποσότητες από τις Α και Β αλυσίδες της αιμοσφαιρίνης. Ανάλογα με το πια αλυσίδα εμφανίζει πρόβλημα έχουμε τις α-θαλασσαιμίες και τις β-θαλασσαιμίες. **Οι α-θαλασσαιμίες** είναι πιο συνηθισμένες στην Ασία. Η παραγωγή τους στηρίζεται στην ύπαρξη 4 γονιδίων Που μεταδίδονται από 2 από κάθε γονέα. Ανάλογα λοιπόν από το πόσα παθολογικά γονίδια έχει το άτομο έχουμε την εμφάνιση 3 μορφών.1) το στίγμα τις α-θαλασσαιμίας όπου το άτομο δεν παρουσιάζει αναιμία.2) μια ελάσσων μορφή στην οποία η αιμολυτική αναιμία δεν είναι και τόσο σοβαρή3) μια μορφή που λέγεται αιμοσφαιρινοπάθεια Η που είναι η πιο σοβαρή μορφή και οι ασθενείς έχουν αναιμία , ωχρότητα και σπληνομεγαλία. Οι ασθενείς αυτοί δεν χρειάζονται πολλές μεταγγίσεις 4)στην μορφή αυτή δεν υπάρχει κανένα φυσιολογικό γονίδιο και το άτομο πεθαίνει κατά την ενδομήτριο ζωή.

Β-θαλασσαιμίες. Είναι και αυτές κληρονομικές καταστάσεις. Εμφανίζονται κυρίως στην λεκάνη της μεσογείου και για αυτό λέγονται και μεσογειακές αναιμίες. Εδώ έχουμε 3 μορφές. Το στίγμα της β-θαλασσαιμίας , μια ενδιάμεση μορφή , και την ομόζυγη β-θαλασσαιμία ή ασθένεια του Cooley.

Στο στίγμα δεν έχουμε κλινικά συμπτώματα παρά την ύπαρξη αναιμίας στις εξετάσεις αίματος. Αντίθετα η ομόζυγη μορφή είναι θανατηφόρος. Τα

παιδιά με την πάθηση τους πρώτους 6 μήνες της ζωής δεν έχουν πρόβλημα. Μετά όμως αναπτύσσεται σοβαρή αιμολυτική αναιμία και χρειάζονται συνεχώς μεταγγίσεις. Τα παιδιά που πάσχουν εμφανίζουν προβλήματα στην ανάπτυξη , οστικές παραμορφώσεις , ηπατομεγαλία και σπληνομεγαλία . αλλά και ίκτερο. Οι συνεχόμενες μεταγγίσεις μπορούν να οδηγήσουν σε υπερφόρτωση με σίδηρο που ονομάζεται αιμοσιδήρωση. Η κατάσταση αυτή μπορεί να οδηγήσει σε κίρρωση και σε καρδιακή ανεπάρκεια. Οι ασθενείς με την ενδιάμεση μορφή δεν έχουν τόσο βαριά πάθηση αλλά μπορεί σε περιόδους stress να χρειαστούν μεταγγίσεις.

Οι ασθενείς με στίγμα δεν χρειάζονται θεραπεία. Τα ομόζυγα σύνδρομα αντιμετωπίζονται με συχνές μεταγγίσεις και με χορήγηση φυλλικού οξέος. Όταν η καταστροφή των ερυθρών είναι μεγάλη και η ανάγκη μεταγγίσεων αυξάνεται πολύ πρέπει να γίνεται σπληνεκτομή. Επίσης πρέπει να χορηγούνται αποσιδηρωτικά σκευάσματα. Τα άτομα που πάσχουν από ομόζυγη θαλασσαιμία μπορούν να υποβληθούν σε μεταμόσχευση μυελού των οστών με πάρα πολύ καλά αποτελέσματα.



2**) ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΜΕ ΠΡΟΙΟΝΤΑ ΑΙΜΑΤΟΣ**

Ομάδες αίματος. Τα ερυθροκύτταρα στην επιφάνειά τους έχουν πάνω από 300 αντιγονικά συστατικά. Τα σπουδαιότερα είμαι εκείνα που σχηματίζουν το σύστημα ΑΒΟ. Σύμφωνα με αυτά έχουμε 4 ομάδες αίματος. Την Α όπου ο ορός περιέχει αντισώματα εναντίον Β αντιγόνων. Την Β όπου ο ορός περιέχει αντισώματα για την Α . την ομάδα ΑΒ όπου δεν περιέχει κανένα αντίσωμα. Και την 0 ομάδα όπου ο ορός περιέχει και τα δυο είδη αντισωμάτων , και τα Α και τα Β. Μια άλλη κατηγορία είναι τα αντιγόνα rhesus. Έχουμε δηλαδή rh – και rh+.

**Κίνδυνοι από μετάγγιση αίματος**

Έχουμε την εμφάνιση **αιμολυτικών αντιδράσεων μετάγγισης** στις οποίες

η ασυμβατότητα στις ομάδες αίματος οδηγεί στην εμφάνιση αιμολυτικής αναιμίας. Αυτή η κατάσταση είναι οξεία. Όμως μπορεί να εμφανισθεί και μια αντίστοιχη κατάσταση μετά από κάποιες μέρες από την μετάγγιση( 5-10 ημέρες από την μετάγγιση). **Οι πυρετικές επίσης αντιδράσεις** είναι πολύ συχνές μετά από μετάγγιση αίματος όπως και η **μετάδοση ασθενειών**( ηπατίτιδα, ΑΙDS).

**3)ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΤΩΝ ΛΕΥΚΟΚΥΤΤΑΡΩΝ.**

Η κυριότερη λειτουργία των λευκοκυττάρων είναι η άμυνα του οργανισμού εναντίον της νόσου και ειδικότερα της λοίμωξης. Για τις υποκατηγορίες των λευκών αιμοσφαιρίων δείτε στοιχεία ρευματολογίας- συνδετικός ιστός.

Οι διαταραχές των λευκοκυττάρων είναι **2 ειδών**. **Οι λειτουργικές** διαταραχές που είναι σχετικά σπάνιες και συνήθως μη συμβατές με την ζωή και  **οι ποσοτικές** διαταραχές. Η πιο συχνή, κλινικής σημασίας, ποσοτική διαταραχή είναι η επίκτητη λευκοπενία( χαμηλός αριθμός λευκών αιμοσφαιρίων) και πιο συγκεκριμένα η ουδετεροπενία( να θυμηθούμε πως τα ουδετερόφιλα είναι υποκατηγορία των λευκοκυττάρων). Μια ακραία μορφή της νόσου είναι η ακοκκιοκυτταραιμία.

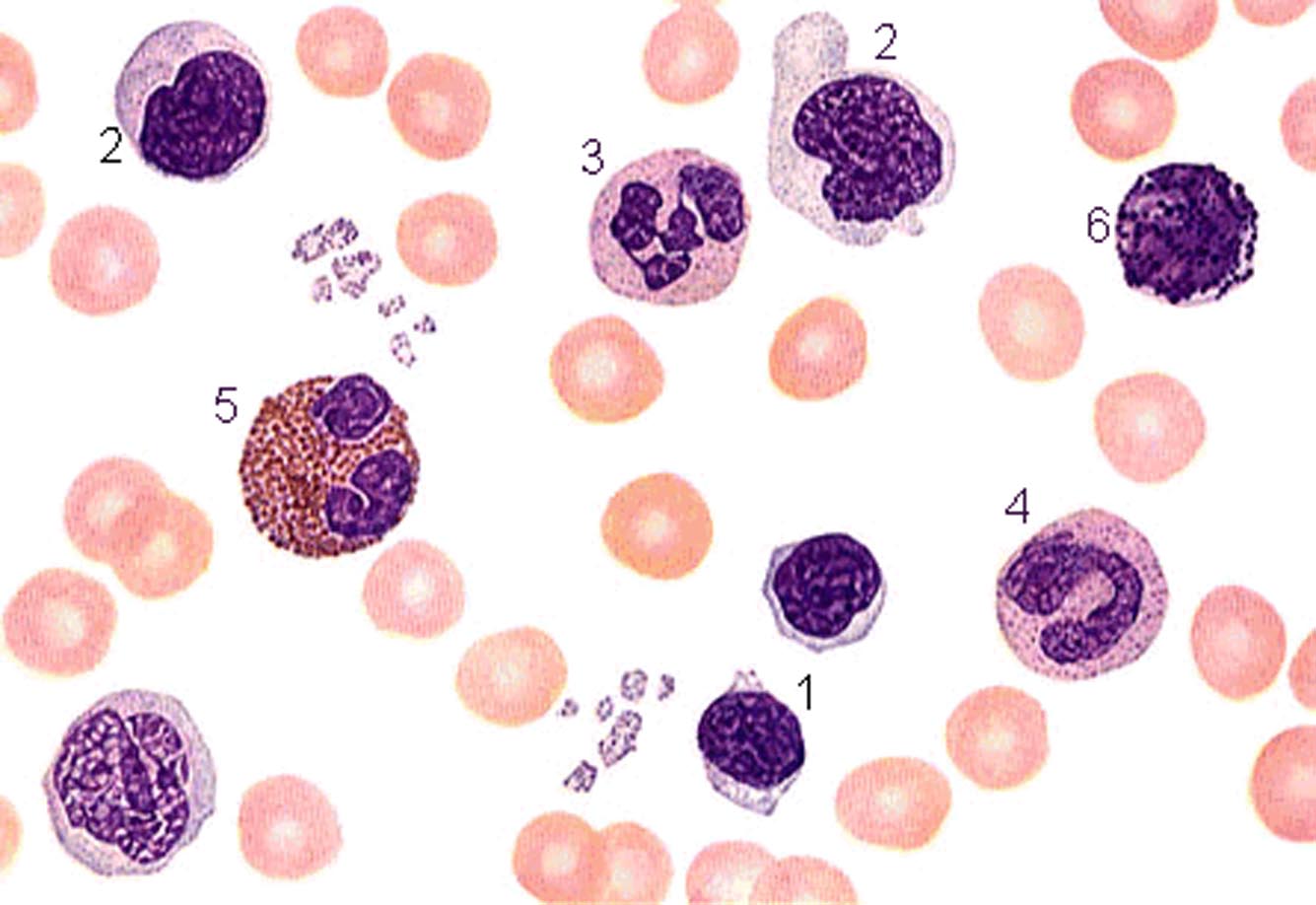
Ουδετεροπενία. Ο φυσιολογικός αριθμός των λευκοκυττάρων είναι από 5000-10000 και από αυτά το 50-70% είναι τα ουδετερόφιλα. Η κατάσταση αυτή μπορεί να προκληθεί είτε από **αυξημένη καταστροφή** είτε από **μειωμένη παραγωγή.** Το συχνότερο αίτιο **είναι η καταστολή του μυελού από φάρμακα ή ακτινοβολία.** Όταν η αιτία είναι κάποιο φάρμακο τότε η κατάσταση διορθώνεται με την διακοπή του φαρμάκου. Τα φάρμακα που μπορούν να προκαλέσουν την κατάσταση είναι κάποια αντιφλεγμονώδη, αντιμικροβιακά, αντιεπιληπτικά και άλλα. Λιγότερο συχνή είναι η **καταστροφή των κυττάρων από αντισώματα**. Τέτοιες καταστάσεις μπορούμε να παρατηρήσουμε στα νοσήματα του συνδετικού ιστού όπως ο ΣΕΛ.

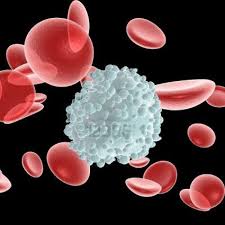
Άλλες καταστάσεις που προκαλούν την νόσο είναι η έλλειψη Β12 ή φυλλικού οξέος , κάποιες ιογενής λοιμώξεις( ιογενής ηπατίτιδα) αλλά και ο αλκοολισμός. Επίσης η κατάσταση παρατηρείται και στις λευχαιμίες. Κλινικά η κατάσταση μπορεί να συνοδεύεται από την εμφάνιση κάποιας λοίμωξης ή και πυρετού.

Εκτός όμως από τις καταστάσεις στις οποίες μειώνεται ο αριθμός των ουδετερόφιλών έχουμε και καταστάσεις στις οποίες αυξάνεται ο αριθμός των κυττάρων αυτών. Η κατάσταση αυτή ονομάζεται **ουδετερόφιλη λευκοκυττάρωση.** Παρατηρείται σε μικροβιακές λοιμώξεις , σε φλεγμονώδης παθήσεις , σε αιμορραγίες αλλά και σε κακοήθεις νεοπλασίες.

Παροδική αύξηση του αριθμού των λευκοκυττάρων μπορεί να συμβεί

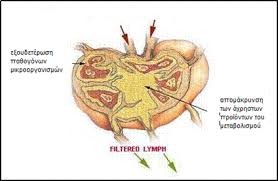
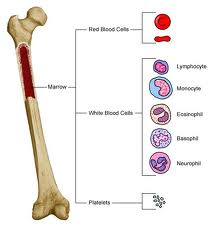
Σε υπερένταση αλλά και σε σωματική άσκηση.

****



**4)ΚΑΚΟΗΘΕΙΣ ΝΕΟΠΛΑΣΙΕΣ ΤΟΥ ΑΙΜΑΤΟΣ (ΚΑΡΚΙΝΟΣ ΤΟΥ ΑΙΜΑΤΟΣ** )

Όπως γνωρίζουμε τα συστατικά του αίματος είναι τα ερυθρά αιμοσφαίρια, τα λευκά αιμοσφαίρια και τα αιμοπετάλια. Αυτά τα κύτταρα παράγονται κυρίως στον μυελό των οστών από κυτταρικές μορφές που ονομάζονται αρχέγονα ή βλαστικά κύτταρα. Κύτταρα όμως του αίματος( τα λεμφοκύτταρα) παράγονται και στους λεμφαδένες**. Οι κακοήθεις νεοπλασίες του αίματος μπορούν να ξεκινήσουν είτε 1) από τον μυελό των οστών είτε 2) από τους λεμφαδένες(λεμφώματα).**

**Α)Κακοήθεις νεοπλασίες από τον μυελό των οστών**.

Είναι 1)τα μυελουπερπλαστικά σύνδρομα

2) οι λευχαιμίες

3) οι ανοσουπερπλαστικές παθήσεις

**1)τα μυελουπερπλαστικά σύνδρομα**

Α**)ιδιοπαθής πολυερυθραιμία( αληθής πολυκυτταραιμία)**. Είναι μια νεοπλασματική κατάσταση η οποία χαρακτηρίζεται από αυξημένη παραγωγή από τον μυελό των οστών και των 3ων ειδών κυττάρων του αίματος αλλά σε μεγαλύτερο βαθμό των ερυθροκυττάρων. Ουσιαστικά δηλαδή ο μυελός των οστών παράγει πάρα πολλά κύτταρα( υπερπλασία του μυελού). Σημαντικό είναι πως στην κατάσταση αυτή δεν υπάρχει κάποια αιτία που να οδηγεί στην αντιδραστική παραγωγή των κυττάρων( πχ μια αιμορραγία μετά από τραυματισμό μπορεί να οδηγήσει στην παραγωγή κυττάρων από τον μυελό).

**Η κατάσταση αυτή χαρακτηρίζεται από πολύ μεγάλη αύξηση του αιματοκρίτη**(πάνω από 54% στους άνδρες και 50% στις γυναίκες )

Επειδή όμως ο αιματοκρίτης μπορεί να αυξηθεί και από άλλες καταστάσεις(που δεν είναι νεοπλασματικές) καλό είναι να μετράται και η μάζα των ερυθροκυττάρων. Αλλά και πάλι η αυξημένη μάζα των ερυθροκυττάρων εμφανίζεται και σε άλλες καταστάσεις όπως σε ασθενείς με νοσήματα του πνεύμονα. Δεν υπάρχει κάποια ειδική εξέταση

Που να θέτει την διάγνωση της νόσου. Η νόσος εκτός από την αύξηση του αιματοκρίτη χαρακτηρίζεται και από την αύξηση των λευκών αιμοσφαιρίων αλλά και των αιμοπεταλίων.

Η αιτιολογία της νόσου δεν είναι γνωστή και παρατηρείται και στα 2 φύλα σε σχετικά μεγάλες ηλικίες. Τα συμπτώματα της νόσου οφείλονται στην αυξημένη γλοιότητα( το αίμα ρέει αργά) λόγο του μεγάλου αριθμού των κυττάρων. Η κατάσταση αυτή μπορεί να οδηγήσει στην εμφάνιση αγγειακών εγκεφαλικών επεισοδίων αλλά και εμφράγματος του μυοκαρδίου. Επίσης μπορεί να έχουμε την δημιουργία θρόμβων στις φλέβες και την εμφάνιση πνευμονικής εμβολής. Το παράδοξο είναι πως κατά την πορεία της νόσου μπορούν να εμφανισθούν και αιμορραγίες από το πεπτικό σύστημα( θα περίμενε κανείς λόγο της αύξησης της παραγωγής αιμοπεταλίων να μην έχουμε τέτοια προβλήματα. Όμως τα αιμοπετάλια μπορεί να είναι αρκετά αλλά η λειτουργικές τους ικανότητες είναι μειωμένες ).

Θεραπεία. Η κατάσταση αυτή με την κατάλληλη θεραπεία είναι συμβατή μ πολλά χρόνια ενεργούς ζωής. Η θεραπεία αποσκοπεί στην μείωση του αιματοκρίτη με αφαίμαξη αλλά και αν χρειαστεί και στην μείωση της παραγωγής των κυττάρων από τον μυελό με την χρήση χημειοθεραπείας. Στόχος είναι με τις αφαιμάξεις ο αιματοκρίτης να είναι 45% ή χαμηλότερα. Η χρήση αντιθρομβωτικών φαρμάκων όπως η ασπιρίνη δεν φαίνεται ότι βοηθά αλλά αντίθετα οδηγεί στην εμφάνιση αιμορραγιών.

**Β) μυελοΐνωση.** Η κατάσταση αυτή χαρακτηρίζεται από την σταδιακή αντικατάσταση του μυελού των οστών από ινώδη στοιχεία αλλά και από την εξωμυελική αιμοποίηση( τα όργανα στα οποία γίνεται η αιμοποίηση αυτή είναι ο σπλην και το ήπαρ). Παράλληλα όμως έχουμε από τον υπόλοιπο μυελό την αυξημένη παραγωγή κυττάρων τα οποία όμως μπορεί να μην είναι λειτουργικά( δηλαδή δεν επιτελούν την φυσιολογική λειτουργία τους).

Η κατάσταση προσβάλει κυρίως άτομα ηλικίας πάνω από 50ετών. Οι ασθενείς μπορεί να εμφανίσουν κόπωση λόγο αναιμίας ή αίσθημα πληρότητας στο στομάχι λόγο σπληνομεγαλίας. Επίσης μπορεί η νόσος να εμφανισθεί με αιμορραγία λόγο των παθολογικών αιμοπεταλίων. Με την πάροδο όμως του χρόνου και την κατάληψη του μυελού των οστών από ινώδη στοιχεία μπορεί να εμφανισθεί μείωση των κυττάρων του αίματος όπως αναιμία και έτσι να χρειαστεί μετάγγιση αίματος.

Εργαστηριακά ευρήματα. Η νόσος χαρακτηρίζεται από την εμφάνιση αναιμίας. Επίσης ο αριθμός των λευκών αιμοσφαιρίων μπορεί να είναι από φυσιολογικός έως πολύ αυξημένος , ενώ τα αιμοπετάλια μπορεί και αυτά να είναι μειωμένα.

Η θεραπεία της νόσου περιλαμβάνει την χορήγηση μεταγγίσεων για την αντιμετώπιση της αναιμίας. Σε κάποιες περιπτώσεις μπορεί να βοηθήσει και η εκτομή του σπλήνα. Παλαιότερα η πρόγνωση της νόσου δεν ήταν καλή και η επιβίωση έφτανε τα 5 χρόνια από την στιγμή της διάγνωσης. Σήμερα υπάρχουν νεότερα φαρμακευτικά σκευάσματα όπως θαλιδομίδη αλλά και η μεταμόσχευση μυελού των οστών, τα οποία έχουν αυξήσει την επιβίωση των ασθενών.

**Γ) ιδιοπαθής θρομβοκυτταραιμία.** Είναι μια κατάσταση που χαρακτηρίζεται από πολύ μεγάλη αύξηση του αριθμού των αιμοπεταλίων ( πάνω από 1000000 ενώ η φυσιολογική τιμή είναι έως 400000) αλλά και από αύξηση των λευκών αιμοσφαιρίων έως 30000. αντιθέτως ο αιματοκρίτης δεν είναι αυξημένος. Η νόσος χαρακτηρίζεται ως μυελοϋπερπλαστική γιατί όπως γνωρίζουμε τα αιμοπετάλια παράγονται στον μυελό των οστών και άρα για να παραχθεί τόσο μεγάλος αριθμός ο μυελός πρέπει να λειτουργεί πολύ έντονα.

Η νόσος είναι άγνωστης αιτιολογίας και κλινικά χαρακτηρίζεται παραδόξως από την εμφάνιση αιμορραγίας και λιγότερο από την εμφάνιση θρόμβωσης, η οποία όμως μπορεί να υπάρχει. Η αιμορραγία οφείλεται στο ότι τα αιμοπετάλια παρότι είναι αυξημένα είναι και μη φυσιολογικά.

Η θεραπεία της νόσου περιλαμβάνει την χορήγηση ενός φαρμακευτικού παράγοντα που ονομάζεται υδροξυουρία. Στόχος της θεραπείας είναι η πτώση του αριθμού των αιμοπεταλίων στις 500000. αν αυτό δεν το καταφέρουμε μπορεί να γίνει αιμοπεταλιαφαίρεση.

**Δ) χρόνια μυελογενής λευχαιμία**. Η κατάσταση αυτή θα συζητηθεί παρακάτω.

**2) λευχαιμίες.** Είναι νεοπλασματικές καταστάσεις( καρκίνοι) στις οποίες στον μυελό των οστών, κάποιο από τα κύτταρα από τα οποία προέρχονται τα λευκά αιμοσφαίρια, παύει να λειτουργεί φυσιολογικά και πολλαπλασιάζεται ανεξέλεγκτα. Τα μη φυσιολογικά αυτά κύτταρα γεμίζουν τον μυελό των οστών και επίσης εμφανίζονται και στο αίμα. Το αποτέλεσμα είναι να παράγεται μικρότερος αριθμός φυσιολογικών κυττάρων. Οι λευχαιμίες μπορεί να εξελίσσονται οξέως ή η εξέλιξή τους να είναι χρόνια. Ανεξαρτήτως του τρόπου εξέλιξης οι καταστάσεις αυτές συνήθως οδηγούν στον θάνατο.

**Α) χρόνια μυελογενής λευχαιμία**. Είναι πάθηση κυρίως των ενηλίκων(50-60). Η κατάσταση χαρακτηρίζεται από τον πολύ αυξημένο αριθμό των λευκών αιμοσφαιρίων(κοκκιοκυττάρων) στο αίμα( 100000- με φυσιολογική τιμή 7000-10000) αλλά και παράλληλα και την αύξηση των θρομβοκυττάρων. Επειδή αρχικά τα κύτταρα είναι φυσιολογικά και επειδή

δεν επηρεάζονται Μόνο τα λευκά αιμοσφαίρια η κατάσταση κατατάσσεται στις μυελοϋπερπλαστικές διαταραχές. στην εξέλιξή της όμως η νόσος μπορεί να μετατραπεί σε οξεία λευχαιμία.

Η κατάσταση δεν αφορά τα λεμφοκύτταρα.

Κλινικά η νόσος χαρακτηρίζεται από κόπωση, δεκατική πυρετική κίνηση , νυχτερινές εφιδρώσεις και σπληνομεγαλία και αίσθημα γαστρικής πλήρωσης. Άλλες όμως φορές μπορεί να ανακαλυφθεί τυχαία από μια εξέταση αίματος. Η φάση αυτή ονομάζεται χρόνια φάση της νόσου και μπορεί να διαρκέσει 3-5 χρόνια. Μετά όμως η νόσος εξελίσσεται σε μια πιο οξεία μορφή με την εμφάνιση στον μυελό αλλά και στο αίμα λευκών αιμοσφαιρίων που δεν είναι φυσιολογικά( είναι πολύ άωρα). Τότε εμφανίζεται και αναιμία αλλά και μείωση του αριθμού των αιμοπεταλίων.

Η φάση αυτή ονομάζεται και βλαστική φάση.

Εργαστηριακά ευρήματα. Η νόσος χαρακτηρίζεται από μεγάλη αύξηση του αριθμού των λευκών αιμοσφαιρίων( πάνω από 100000). Αρχικά οι βλαστικές μορφές είναι λίγες , ενώ τα αιμοπεταλια και τα ερυθρά μπορεί να είναι και αυτά αυξημένα. Στην βλαστική φάση ο αριθμός των βλαστών αυξάνεται πάρα πολύ και επίσης έχουμε και αναιμία αλλά και μείωση του αριθμού των αιμοπεταλίων.

Προσοχή. Σε κάθε περίπτωση στο γενετικό υλικό των κυττάρων υπάρχει ένα κοινό χρωμόσωμα. Το χρωμόσωμα Φιλαδέλφειας.

Θεραπεία. αν έχουμε την εμφάνιση συμπτωμάτων μπορούμε να κάνουμε λευκοκυτταροαφαίρεση ή να χορηγήσουμε μυελοκατασταλτικά φάρμακα. Η θεραπεία όμως με τα καλύτερα αποτελέσματα είναι η μεταμόσχευση αρχέγονων αιμοποιητικών κυττάρων.

**Β χρόνια λεμφογενής λευχαιμία.**

Η νόσος είναι καρκίνος των λεμφοκυττάρων. Αποτελεί νόσο της προχωρημένης ηλικίας. Η νόσος χαρακτηρίζεται από πολύ αυξημένο αριθμό λεμφοκυττάρων τα οποία όμως δεν έχουν ανοσολογική ικανότητα. Ο αριθμός των λεμφοκυττάρων ξεπερνά τα 15000.

Στην κατάσταση αυτή έχουμε μειωμένη παραγωγή ανοσοσφαιρίνων και προδιάθεση για λοιμώξεις αλλά και την εμφάνιση φαινομένων αυτοανοσίας( μπορεί να εμφανισθεί δηλαδή αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία).

Όπως ξέρουμε τα λεμφοκύτταρα είναι 2 ειδών. Τα λεμφοκύτταρα β και τα λεμφοκύτταρα Τ.

Η πάθηση στο 99% των περιπτώσεων προέρχεται από τα β-λεμφοκύτταρα και στο 1% από τα Τ λεμφοκύτταρα.

Η αιτιολογία της νόσου είναι άγνωστη. Η νόσος παρουσιάζει χαρακτηριστική εξέλιξη. Αρχικά έχουμε μόνο αύξηση των λεμφοκυττάρων στο αίμα και στον μυελό. Αργότερα έχουμε την εμφάνιση διογκωμένων λεμφαδένων , ήπατος και του σπλήνα. Κατόπιν εμφανίζονται αναιμία και θρομβοπενία.

**Κλινικά συμπτώματα** . λεμφοκυττάρωση , κόπωση , λεμφαδενοπάθεια, διόγκωση ήπατος και σπλήνα .

**Θεραπεία.** φαρμακευτική αντιμετώπιση με χορήγηση φαρμάκων όπως η πρεδνισόνη, ακτινοβολία αλλά και χρήση αλλογενούς μεταμόσχευσης.

**Γ) λευχαιμία από τριχωτά κύτταρα**. Είναι μια νεοπλασία( καρκίνος) των β- λεμφοκυττάρων. Σε σχέση με την προηγούμενη κατάσταση τα λεμφοκύτταρα είναι πιο διαφοροποιημένα. Η κατάσταση εμφανίζεται με κόπωση , σπληνομεγαλία και με την εμφάνιση λοιμώξεων. Η νόσος αυτή αντιμετωπίζεται φαρμακευτικά με την χορήγηση κλαδριβίνης .

Δ) οξεία λευχαιμία. Στην κατάσταση αυτή έχουμε την κακοήθη εξαλλαγή ενός πολύ πρόδρομου κυττάρου ( λεμφοκυττάρου ή μυελοκυττάρου) στο μυελό των οστών , γεγονός που οδηγεί σε κατάληψη του μυελού από τα κύτταρα αυτά και έτσι τα άλλα κύτταρα δεν αναπτύσσονται καθόλου. Έτσι έχουμε την εμφάνιση αναιμία, αιμορραγίας και ευαισθησία στις λοιμώξεις.

Η αιτιολογία της νόσου είναι άγνωστη αλλά κάποιοι παράγοντες φαίνεται να παίζουν κάποιο ρόλο. Τέτοιοι παράγοντες είναι η ακτινοβολία , διάφοροι ιοί , γενετική προδιάθεση και χημικές ουσίες.

Οι οξείες λευχαιμίες διαιρούνται σε δύο μεγάλες κατηγορίες. Στην οξεία λεμφοβλαστική λευχαιμία και στην οξεία μυελοβλαστική λευχαιμία.

Κλινικά είναι μια οξεία κατάσταση που χαρακτηρίζεται από εμφάνιση λοιμώξεων , αναιμία και αιμορραγίας. Ο αριθμός των λευκοκυττάρων είναι αυξημένος πάνω από 100000 αλλά σπανιότερα μπορεί να είναι φυσιολογικός η ελαττωμένος. Το χαρακτηριστικό της πάθησης είναι η εμφάνιση στο αίμα άωρων κυττάρων.

Θεραπεία. η θεραπεία της νόσου περιλαμβάνει την χορήγηση ειδικών φαρμάκων( χημειοθεραπεία), την λευκαφαίρεση που είναι η απομάκρυνση λευκοκυττάρων από το αίμα αλλά και την ακτινοθεραπεία. Επίσης τελευταία εφαρμόζεται και η μεταμόσχευση μυελού των οστών, από συμβατό άτομο, με αρκετά μεγάλη επιτυχία. Στις οξείς λευχαιμίες μπορούν να χρησιμοποιηθούν υποστηρικτικά αντιβιοτικά για την αντιμετώπιση των λοιμώξεων αλλά και φαρμάκων που μειώνουν την παραγωγή ουρικού οξέος. Τέλος μια σχετικά νέα μέθοδος αντιμετώπισης είναι η χορήγηση ειδικών μονοκλονικών αντισωμάτων προς ειδικά αντισώματα των λευχαιμικών Κυττάρων

**3)ΑΝΟΣΟΥΠΕΡΠΛΑΣΤΙΚΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ**.

Είναι νεοπλασματικοί νόσοι των β λεμφοκυττάρων που συνοδεύονται από την παραγωγή μονοκλονικής ανοσοσφαιρίνης ή τμήματος ανοσοσφαιρίνης.

Οι ανοσοσφαιρίνες αυτές βρίσκονται στο αίμα με την ηλεκτροφόρηση των πρωτεϊνών. Ανάλογα με τον τύπο των ανοσφαιρινών που παράγεται έχουμε και κάποια κλινικά σύνδρομα.

**1)πολλαπλό μυέλωμα**. Είναι μια κακοήθεις πλασματοκυτταρική νεοπλασία που χαρακτηρίζεται από την παρουσία μονοκλονικής ανοσοσφαιρίνης ή ελαφρών αλύσων στον ορό και στα ούρα και από την καταστροφή οστών.

Οι ασθενείς παρουσιάζουν οσφυαλγία , αναιμία και αύξηση της ΤΚΕ. Με την ηλεκτροφόρηση των πρωτεϊνών( ανοσοηλεκτροφόρηση) του ορού διαπιστώνεται γενικά η μονοκλονική αύξηση μιας ανοσοσφαιρίνης( πχ IgG) με αμοιβαία ελάττωση των άλλων . Επίσης στα ούρα εμφανίζεται ελεύθερες αλυσίδες πρωτεϊνών.

Στην διάγνωση της νόσου βοηθά το μυελόγραμμα όπου βλέπουμε αυξημένα πλασματοκύτταρα.

Κλινικές εκδηλώσεις. Μπορούν να παρουσιαστούν οστεοπόρωση, οστικοί πόνοι και παθολογικά κατάγματα. Επίσης μπορεί να εμφανισθεί υπερασβεστιαιμία, αναιμία και νεφροπάθεια. Οι ασθενείς που πάσχουν από την νόσο μπορούν να εμφανίσουν και λοιμώξεις λόγο της μειωμένης παραγωγής φυσιολογικών ανοσοσφαιρινών.

Πρόγνωση. Η πρόγνωση εξαρτάται από τον αριθμό των νεοπλασματικών κυττάρων. όταν αυτός είναι μεγάλος και έχουμε την εμφάνιση συμπτωμάτων όπως αναιμία , μείωση της νεφρικής λειτουργίας και εκτεταμένη συμμετοχή των οστών η πρόγνωση δεν είναι καλή. Αντίθετα ο μικρός αριθμός κυττάρων με νεοπλασία και η απουσία συμπτωμάτων δίνουν καλή πρόγνωση.

Θεραπεία. Η νόσος μπορεί να αντιμετωπισθεί με την ακτινοθεραπεία σε περίπτωση τοπικών οστικών βλαβών. Η πιο σημαντική θεραπεία είναι η χορήγηση χημειοθεραπείας. Επίσης πρέπει να γίνεται καλή ενυδάτωση για την πρόληψη της νεφρικής βλάβης. Επίσης μπορεί να γίνει αυτόλογη μεταμόσχευση αρχέγονων αιμοποιητικών κυττάρων . μπορεί όμως να γίνει και αλλογενής μεταμόσχευση.

**2) μακροσφαιριναιμία του waldenstrom**.

Είναι μια μονοκλωνική υπερπλασία πλασματοκυτταροειδών λεμφοκυττάρων που εκκρίνουν IgM. Η πάθηση παρατηρείται σε ηλικιωμένα άτομα και προκαλεί αναιμία και υπεργλοιότητα αίματος.

**Κλινικά.** Έχουμε την εμφάνιση ρινορραγίας , αιμορραγίας στον αμφιβληστροειδή , διανοητική σύγχυση και συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια. Μερικοί τύποι της ανοσοσφαιρίνης αυτής είναι δυνατόν να καθιζάνουν σε ψυχρό περιβάλλον και οι ασθενείς αυτοί μπορεί να παρουσιάσουν συμπτώματα όπως κυάνωση των δακτύλων και της μύτης σε ψυχρό περιβάλλον. Επίσης μπορεί να παρουσιαστούν έλκη των κνημών και αγγειακές αποφράξεις. Κάποιοι άλλοι τύποι των ανοσοσφαιρινών μπορεί να παρουσιάσουν αντιερυθροκυτταρική δραστηριότητα κυρίως σε ψυχρό περιβάλλον και να συγκολλήσουν ερυθροκύτταρα. Το αποτέλεσμα είναι η εμφάνιση αιμολυτικής αναιμίας και φαινομένου Reynaud.

**Θεραπεία**. Πλασμαφαίρεση και χημειοθεραπεία.

**Β)Κακοήθεις νεοπλασίες από τους λεμφαδένες**

**ΛΕΜΦΩΜΑΤΑ**

Τα λεμφώματα είναι κακοήθεις νεοπλασίες(καρκίνοι) που αναπτύσσονται στους λεμφαδένες ή στον εξωαδενικό λεμφικό ιστό. Τα λεμφώματα διακρίνονται σε 2 μεγάλες κατηγορίες, **την νόσο του HODGKIN και στα μη-HODGKIN λεμφώματα.**

**ΝΟΣΟΣ ΤΟΥ HODGKIN**

Αποτελεί πάθηση των νεαρών ενηλίκων αλλά εκδηλώνεται και σε ηλικιωμένους. Η νόσος χαρακτηρίζεται από λεμφαδενοπάθεια( διόγκωση λεμφαδένων). Κάποιοι ασθενείς μπορεί να παρουσιάσουν πυρετό, απώλεια βάρους αλλά και νυχτερινούς ιδρώτες. Πολλές φορές όμως η πάθηση ανακαλύπτεται τυχαία σε έναν ακτινολογικό έλεγχο.

**Παθολοανατομικά** η νόσος χαρακτηρίζεται από την παρουσία κυττάρων reed-sternberg. Επίσης μπορεί να εμφανισθεί υπό την μορφή 4 υποτύπων.

ΠΡΟΣΟΧΗ μετά την διάγνωση της νόσου πρέπει να γίνει σταδιοποίηση.

Η νόσος παρουσιάζει 4 στάδια. Στο πρώτο στάδιο έχουμε την εντόπιση λεμφαδένων σε μια μόνο θέση. Στο δεύτερο στάδιο έχουμε την εντόπιση λεμφαδένων σε 2 θέσεις από την ίδια πλευρά του διαφράγματος. Στο 3 στάδιο έχουμε την εμφάνιση λεμφαδενοπάθειας και από τις 2 πλευρές του διαφράγματος. Στο 4 στάδιο έχουμε την εμφάνιση εξωαδενικής προσβολής.

ΘΕΡΑΠΕΙΑ.

Η θεραπεία της νόσου γίνεται με την χορήγηση ακτινοθεραπείας, χημειοθεραπείας ή στο συνδυασμό και των δύο.

ΜΗ- HODGKIN ΛΕΜΦΩΜΑΤΑ.

Είναι νεοπλασίες ( καρκίνοι ) που προέρχονται από την μονοκλονική υπερπλασία ενός νεοπλασματικού κυττάρου λεμφικής προέλευσης.

Όπως και στην νόσο του Hodgkin η αιτία δεν είναι γνωστή αλλά έχουν ενοχοποιηθεί πολλοί παράγοντες όπως ιοί , ακτινοβολία αλλά και γενετικοί παράγοντες.

Τα λεμφώματα αυτά παρουσιάζουν πολλούς παθολοανατομικούς υποτύπους σύμφωνα με την εικόνα των λεμφαδένων που πάσχουν. Επίσης τα λεμφώματα αυτά σταδιοποιούνται κλινικά όπως και τα λεμφώματα Hodgkin.

Κλινικά η κατάσταση χαρακτηρίζεται από την αδώδυνη λεμφαδενοπάθεια που μπορεί να είναι εντοπισμένη ή γενικευμένη. Επίσης μπορεί να εμφανισθεί πυρετός , απώλεια βάρους και νυχτερινές εφιδρώσεις.

ΘΕΡΑΠΕΙΑ. Τα λεμφώματα χαμηλής κακοήθειας μπορούν να αντιμετωπισθούν με ακτινοθεραπεία αλλά και με την χορήγηση

Ειδικών αντισωμάτων ή και την ταυτόχρονη χορήγηση χημειοθεραπείας. Επίσης μπορεί να γίνει αλλογενής μεταμόσχευση. Τα ενδιάμεσης κακοήθειας λεμφώματα αντιμετωπίζονται με την χημειοθεραπεία αλλά και μεταμόσχευση αρχέγονων αιμοποιητικών κυττάρων.

**ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΤΩΝ ΑΙΜΟΠΕΤΑΛΙΩΝ**

**Θρομβοπενία.** Είναι η μείωση του αριθμού των αιμοπεταλίων, και κάτω από 100000 εμφανίζεται κίνδυνος εμφάνισης αιμορραγίας. Όταν ο αριθμός πέσει κάτω από 20000 τότε έχουμε την εμφάνιση αυτόματης αιμορραγίας.

**Αίτια θρομβοπενίας**.

Η κατάσταση αυτή εμφανίζεται σε περίπτωση συστηματικών λοιμώξεων , σε έλλειψη παραγόντων θρέψεις , μετά από ακτινοβολία ή χημειοθεραπεία αλλά και μετά από την εκτόπιση του μυελού από ινώδη ιστό ή νεοπλάσματα. Επίσης αναστολή της παραγωγής των μεγακαρυοκυττάρων που είναι πρόδρομες μορφές των θρομβοκυττάρων μπορεί να παρατηρηθεί μετά από λήψη φαρμάκων όπως τα αντιεπιληπτικά.

**Αυξημένη καταστροφή των αιμοπεταλίων.**

**Αιτίες.** Φάρμακα όπως διάφορα αντιβιοτικά αλλά και καρδιοτονωτικά. Ο μηχανισμός εμφάνισης της κατάστασης αυτής είναι ανοσολογικός.

Ιδιοπαθείς θρομβοπενική πορφύρα. Είναι μια κατάσταση που χαρακτηρίζεται από μείωση του αριθμού των αιμοπεταλίων και την εμφάνιση δερματικής πορφύρας. Η αιτία είναι αυτοάνοση χωρίς όμως να έχει προηγηθεί επαφή με φάρμακα ή άλλες τοξικές ουσίες. Είναι πάθηση της παιδικής ηλικίας και εμφανίζεται μετά από λοιμώξεις. Η κατάσταση μπορεί να αφορά και τους ενήλικους και ονομάζεται χρόνια ιδιοπαθής πορφύρα. Η κατάσταση αυτή μπορεί να συνοδεύει άλλες αυτοάνοσες παθήσεις ή να εμφανίζεται ανεξάρτητα. Η θεραπεία τόσο της φαρμακευτικής όσο και της μη φαρμακευτικής θρομβοπενικής πορφύρας

Είναι παρόμοια. Διακοπή κάθε φαρμάκου. Αποφυγή φαρμάκων που μοιάζουν με την ασπιρίνη. Αν η κατάσταση είναι βαριά τότε μπορεί να χορηγηθεί κορτιζόνη. Σε περίπτωση που η κατάσταση παραμένει τότε μια μόνιμη λύση μπορεί να δώσει η σπληνεκτομή. Επίσης μπορεί να γίνει και χορήγηση ανοσοκατασταλτικών φαρμάκων.

Σύνδρομα κατανάλωσης των αιμοπεταλίων. Είναι καταστάσεις όπου η μείωση του αριθμού των αιμοπεταλίων οφείλεται σε αυξημένη κατανάλωση. Τέτοιες καταστάσεις είναι η διάχυτη ενδαγγειακή πήξη , το αιμολυτικό ουρεμικό σύνδρομο , η εξωσωματική κυκλοφορία και η θρομβωτική θρομβοπενική πορφύρα.

**Θρομβοκυττάρωση.** Είναι η αύξηση του αριθμού των αιμοπεταλίων πάνω από 500000.

Μπορεί να είναι μια φυσιολογική αντίδραση πχ μετά από μία αιμορραγία ή μετά από μια λοίμωξη ή να είναι αποτέλεσμα νόσου του μυελού των οστών.

**Πρωτοπαθής θρομβοκυττάρωση( θρομβοκυτταραιμία).**

Χαρακτηρίζεται από αύξηση των αιμοπεταλίων χωρίς όμως να υπάρχει κάποια προφανής αιτία που να προκαλεί την φυσιολογικά αυξημένη παραγωγή των αιμοπεταλίων. Εκτός από τον αυξημένο αριθμό των κυττάρων αυτά έχουν και μορφολογικές διαταραχές.

Κλινικά η νόσος χαρακτηρίζεται από συνύπαρξη αιμορραγίας με θρομβώσεις.

Η αιτία της νόσου δεν είναι γνωστή. Υπάρχουν όμως και κάποιες παθολογικές καταστάσεις που αυτή εμφανίζεται. Τέτοιες καταστάσεις είναι η λευχαιμία και η μυελοΐνωση.

Θεραπεία. Μπορεί να χορηγηθεί ασπιρίνη σε μικρή όμως δοσολογία. Επίσης μπορεί να χορηγηθεί χημειοθεραπεία και αιμοπεταλιαφαίρεση.

**Ποιοτικές διαταραχές των αιμοπεταλίων.**

**Θρομβασθένεια.** Είναι μια κατάσταση κατά την οποία ο αριθμός των αιμοπεταλίων είναι φυσιολογικός αλλά υπάρχει πρόβλημα στην λειτουργία τους. Η κατάσταση είναι κληρονομική και χαρακτηρίζεται από την εμφάνιση αιμορραγίας. Η μόνη θεραπεία είναι η μετάγγιση αιμοπεταλίων.

**Επίκτητες διαταραχές της λειτουργίας των αιμοπεταλίων.**

Είναι καταστάσεις όπου ο αριθμός των αιμοπεταλίων είναι φυσιολογικός αλλά η λειτουργία τους δεν είναι φυσιολογική. Τέτοιες καταστάσεις εμφανίζονται στην ουρεμία, στο πολλαπλό μυέλωμα, στις λευχαιμίες και σε άλλες παθήσεις. Οι καταστάσεις αυτές χαρακτηρίζονται από την εμφάνιση αιμορραγικών διαταραχών.

**ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΤΗΣ ΠΗΞΗΣ ΤΟΥ ΑΙΜΑΤΟΣ**

**Αιμοφιλία Α( λέγεται και αιμορροφιλία Α)**

Είναι η συχνότερη κληρονομική διαταραχή της πήξεως του αίματος. Εμφανίζεται συχνότερα στους άνδρες και λιγότερο συχνά σε γυναίκες. Στην κατάσταση αυτή έχουμε πρόβλημα στον παράγοντα πήξης 8.

Έχουμε 2 κλινικές μορφές της πάθησης. Την βαριά αιμοφιλία και την ελαφριά. Η κατάσταση αυτή εκδηλώνεται με την εμφάνιση αυτόματων αιμορραγιών στην βαριά μορφή και την εμφάνιση παρατεταμένης αιμορραγίας μετά από χτυπήματα και τραυματισμούς. Οι πιο συνηθισμένες θέσεις εμφάνισης των αιμορραγιών είναι οι αρθρώσεις και οι μυς.

Δεν υπάρχει ουσιαστική θεραπεία για την πάθηση και απλά γίνεται θεραπεία αναπλήρωσης με σκευάσματα συμπυκνωμένου παράγοντα 8.

**Νόσος του von willebrand**.

Είναι κληρονομική νόσος που αφορά και τα δύο φύλα. Η κατάσταση αυτή χαρακτηρίζεται από λειτουργική διαταραχή των αιμοπεταλίων αλλά και έλλειψη του παράγοντα von willebrand.

Κλινικά η νόσος χαρακτηρίζεται από αιμορραγίες των βλεννογόνων και εκχυμώσεις αλλά και στις βαρύτερες μορφές έχουμε την εμφάνιση αιμορραγιών στις αρθρώσεις και στους μυς.

Η θεραπεία περιλαμβάνει την χορήγηση κρυοιζήματος που είναι πλούσιο στον παράγοντα αυτό και αφορά βαριές καταστάσεις. Στις πιο ελαφριές καταστάσεις μπορούμε να χορηγήσουμε δεσμοπρεσσίνη.

**Αιμοφιλία Β( αιμορροφιλία Β ή νόσος του Christmas)**

Είναι και αυτή μια κληρονομική κατάσταση όπου εμφανίζεται έλλειψη στον παράγοντα 9 της πήξης. Κλινικά χαρακτηρίζεται από την εμφάνιση αιμορραγιών στις αρθρώσεις στους μυς στο γαστρεντερικό σωλήνα αλλά και στον εγκέφαλο. Η θεραπεία γίνεται με χορήγηση νωπού κατεψυγμένου πλάσματος αλλά και σκευασμάτων με συμπυκνωμένο παράγοντα 9