

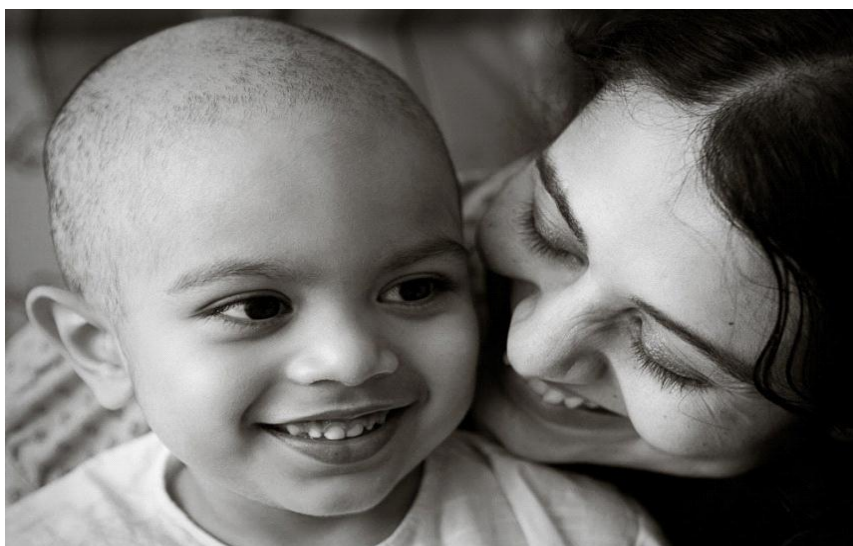
**ΑΝΩΤΑΤΟ ΤΕΧΝΟΛΟΓΙΚΟ ΕΚΠΑΙΔΕΥΤΙΚΟ ΙΔΡΥΜΑ ΔΥΤΙΚΗΣ  
ΕΛΛΑΔΑΣ**

**ΣΧΟΛΗ ΕΠΑΓΓΕΛΜΑΤΩΝ ΥΓΕΙΑΣ ΚΑΙ ΠΡΟΝΟΙΑΣ**

**ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ**

***ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ***

## **ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ ΣΤΗΝ ΠΑΙΔΙΚΗ ΗΛΙΚΙΑ**



**Εισηγητής:**

**Γραμματικός Γεώργιος**

**Επιμέλεια:**

**Κοτσάνη Αγαθή**

**Χριστογιάννη Αγγελική**

**ΠΑΤΡΑ 2015**

# ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ .....	4
ΠΕΡΙΛΗΨΗ .....	5
SUMMARY .....	6
ΠΡΟΛΟΓΟΣ.....	7
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1: ΕΙΣΑΓΩΓΗ ΣΤΗ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ.....	8
1.1 ΟΡΙΣΜΟΣ ΤΗΣ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑΣ .....	8
1.2 ΑΝΑΤΟΜΙΑ ΤΟΥ ΑΙΜΑΤΟΣ.....	8
1.3 ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ ΤΟΥ ΑΙΜΑΤΟΣ.....	11
1.4 ΕΙΔΗ ΛΕΥΧΑΙΜΙΩΝ .....	11
1.4.1 ΟΞΕΙΑ ΜΥΕΛΟΓΕΝΗΣ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ .....	12
1.4.2. ΧΡΟΝΙΑ ΜΥΕΛΟΓΕΝΗΣ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ.....	15
1.4.3. ΟΞΕΙΑ ΛΕΜΦΟΒΛΑΣΤΙΚΗ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ.....	18
1.4.4. ΧΡΟΝΙΑ ΛΕΜΦΟΓΕΝΗΣ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ .....	24
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2: ΜΟΡΦΟΛΟΓΙΑ-ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ-ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ-ΔΙΑΓΝΩΣΗ .....	27
2.1 ΜΟΡΦΟΛΟΓΙΑ .....	27
2.2 ΚΥΤΤΑΡΟΧΗΜΙΚΟΙ ΔΕΙΚΤΕΣ .....	27
2.3 ΜΕΛΕΤΕΣ ΧΡΩΜΟΣΩΜΑΤΩΝ .....	28
2.4 ΑΝΟΣΟΛΟΓΙΚΟΙ ΔΕΙΚΤΕΣ ΚΥΤΤΑΡΙΚΗΣ ΕΠΙΦΑΝΕΙΑΣ .....	28
2.5 ΟΜΑΔΕΣ ΥΨΗΛΟΥ ΚΙΝΔΥΝΟΥ .....	29
2.6 ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ ΛΕΥΧΑΙΜΙΩΝ .....	29
2.7 ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ ΛΕΥΧΑΙΜΙΩΝ .....	31
2.8 ΔΥΣΛΕΙΤΟΥΡΓΙΑ ΜΥΕΛΟΥ ΤΩΝ ΟΣΤΩΝ .....	34
2.9 ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ ΠΟΥ ΕΚΔΗΛΩΝΟΝΤΑΙ ΣΕ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ: .....	34
2.10 ΔΙΑΤΑΡΑΞΗ ΤΩΝ ΕΜΠΛΕΚΟΜΕΝΩΝ ΟΡΓΑΝΩΝ .....	35
2.11 ΕΝΔΙΑΜΕΣΟΙ ΚΑΙ ΠΡΟΓΝΩΣΤΙΚΟΙ ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ .....	36
2.12 ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ .....	37
2.13 ΔΙΑΓΝΩΣΗ – ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΗ ΔΙΕΡΕΥΝΗΣΗ .....	38
2.13.1 ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΤΗΣ ΔΙΑΓΝΩΣΗΣ .....	40
2.14 ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑΣ .....	40
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3: ΘΕΡΑΠΕΙΑ .....	43
3.1 ΔΙΕΓΕΡΣΗ ΤΗΣ ΥΦΕΣΗΣ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ .....	43
3.2 ΧΗΜΕΙΟΘΕΡΑΠΕΙΑ .....	44
3.3 ΟΙ ΠΑΡΕΝΕΡΓΕΙΕΣ.....	45
3.4 ΤΑ ΕΙΔΗ ΤΩΝ ΦΑΡΜΑΚΩΝ .....	46
3.5 ΡΑΔΙΟΘΕΡΑΠΕΙΑ.....	49
3.5.1 ΛΗΨΗ ΡΑΔΙΟΘΕΡΑΠΕΙΑΣ.....	50

3.5.2 Η ΔΟΣΗ ΤΗΣ ΑΚΤΙΝΟΒΟΛΙΑΣ.....	51
3.5.3 ΠΑΡΕΝΕΡΓΕΙΕΣ ΤΗΣ ΑΚΤΙΝΟΒΟΛΙΑΣ .....	51
3.6 ΜΕΤΑΜΟΣΧΕΥΣΗ ΜΥΕΛΟΥ ΤΩΝ ΟΣΤΩΝ ΚΑΙ ΠΕΡΙΦΕΡΙΚΩΝ ΑΡΧΕΓΟΝΩΝ ΚΥΤΤΑΡΩΝ...	51
3.7 ΠΗΓΕΣ ΑΡΧΕΓΟΝΩΝ ΚΥΤΤΑΡΩΝ .....	53
3.8 ΜΕΤΑΜΟΣΧΕΥΣΗ ΚΥΤΤΑΡΩΝ ΤΟΥ ΟΜΦΑΛΙΟΥ ΛΩΡΟΥ ΑΠΟ ΝΕΟΓΝΑ.....	54
3.8.1 ΕΝΤΑΤΙΚΟΠΟΙΗΣΗ ΚΑΙ ΕΝΟΠΟΙΗΣΗ ΤΗΣ ΘΕΡΑΠΕΙΑΣ .....	55
3.8.2 ΠΡΟΦΥΛΑΚΤΙΚΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ.....	55
3.8.3 ΣΥΝΤΗΡΗΣΗ .....	55
3.9 ΕΠΑΝΕΙΣΑΓΩΓΗ ΛΟΓΩ ΥΠΟΤΡΟΠΗΣ.....	56
3.10 ΠΡΟΓΝΩΣΗ.....	56
3.11 ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΕΙΣ - ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ.....	57
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4: ΟΙ ΑΝΑΓΚΕΣ ΤΟΥ ΠΑΙΔΙΟΥ ΜΕ ΧΡΟΝΙΑ ΝΟΣΟ .....	60
4.1 Η ΑΝΑΓΚΗ ΕΝΗΜΕΡΩΣΗΣ .....	60
4.2 ΟΙ ΨΥΧΟΛΟΓΙΚΕΣ ΑΝΑΓΚΕΣ ΤΟΥ ΠΑΙΔΙΟΥ .....	61
4.3 Η ΑΝΑΓΚΗ ΣΥΝΑΙΣΘΗΜΑΤΙΚΗΣ ΣΤΗΡΙΞΗΣ ΤΟΥ ΠΑΙΔΙΟΥ ΚΑΙ ΤΗΣ ΟΙΚΟΓΕΝΕΙΑΣ .....	63
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5: ΤΟ ΠΑΙΔΙ ΠΟΥ ΠΕΘΑΙΝΕΙ ΚΑΙ ΤΟ ΑΜΕΣΟ ΠΕΡΙΒΑΛΛΟΝ .....	66
5.1 ΤΕΛΙΚΟ ΣΤΑΔΙΟ ΠΑΙΔΙΟΥ ΜΕ ΚΑΡΚΙΝΟ .....	66
5.2 Η ΣΗΜΑΣΙΑ ΤΗΣ ΕΛΠΙΔΑΣ ΚΑΙ Η ΑΠΟΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΟΥ ΠΑΙΔΙΟΥ ΜΕ ΚΑΡΚΙΝΟ .....	67
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6: ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ .....	69
6.1 Νοσηλευτική διεργασία – ορισμός .....	69
6.1.1 Κλινική περίπτωση Α .....	70
6.1.2 Κλινική περίπτωση Β .....	73
ΕΠΙΛΟΓΟΣ .....	75
ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ-ΠΡΟΤΑΣΕΙΣ .....	76
ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ.....	77

## **ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ**

Θα θέλαμε να εκφράσουμε την ευγνωμοσύνη μας στους ανθρώπους που συνέβαλαν και βοήθησαν σημαντικά για την εκπόνηση της πτυχιακής μας εργασίας. Επίσης ένα θερμό ευχαριστώ σε όλους τους καθηγητές του τμήματος Νοσηλευτικής για τις πολύτιμες γνώσεις τους που όλα αυτά τα χρόνια έδωσαν στους συμφοιτητές μας και εμάς ,αλλά κυρίως για την συνεχή προσπάθειά τους να μεταδώσουν την αγάπη τους για το επάγγελμα του νοσηλευτή και για τον σεβασμό στον άνθρωπο. Ιδιαίτερα θα θέλαμε να εκφράσουμε τις ευχαριστίες μας στον επιβλέποντα καθηγητή της πτυχιακής μας εργασίας τον κύριο Γεώργιο Γραμματικά, για τις υποδείξεις, συμβουλές και χρήσιμες παρατηρήσεις του.

## ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Η πτυχιακή αυτή εργασία εστιάζει στην ανάλυση των πληροφοριών σε ό,τι αφορά την λευχαιμία στην παιδική ηλικία, έχοντας ως βάση τη διεθνή βιβλιογραφία. Οι πληροφορίες που συγκεντρώθηκαν αναφέρονται στα πιο συχνά εμφανιζόμενα είδη λευχαιμιών, την αιτιολογία τους, τα κλινικά συμπτώματα και τη θεραπεία τους.

Πιο συγκεκριμένα στο πρώτο κεφάλαιο γίνεται λόγος για τις λειτουργίες του αίματος, την ανατομία και τη φυσιολογία του, καθώς και για τα είδη των λευχαιμιών. Στο δεύτερο κεφάλαιο προσδιορίζεται η αιτιολογία των λευχαιμιών, η κλινική εικόνα, καθώς και τα συμπτώματα που εκδηλώνονται σε ασθενείς με λευχαιμία. Έπειτα στο τρίτο κεφάλαιο γίνεται αναφορά στις θεραπείες που μπορεί να υποβληθεί ο ασθενής και στις παρενέργειες αυτών, καθώς και στις νοσηλευτικές παρεμβάσεις. Στο τέταρτο κεφάλαιο αναλύονται οι ανάγκες του παιδιού με χρόνια νόσο και η ανάγκη συναισθηματικής στήριξης του παιδιού και της οικογένειας. Τέλος στο πέμπτο κεφάλαιο αναλύεται η αποθεραπεία, καθώς και το τελικό στάδιο των παιδιών με καρκίνο.

## **SUMMARY**

This thesis focuses on analyzing information regarding childhood leukemia, based on international literature. The gathered information focuses on the most frequent types of leukemia, their causes, their clinical symptoms and their treatment. Specifically, in the first chapter we study blood functionalities, its anatomy and physiology, as well as the different types of leukemia. In the second chapter, we specify leukemia causes, their clinical presentation, as well as the symptoms that manifest in leukemia patients. Afterwards, in the third chapter, we expose the different treatments a patient may receive and their side-effects, as well as nursing interventions. In the fourth chapter, we analyze the needs of children with chronic diseases, as well as the need for emotional support towards children and their families. Finally, in the fifth chapter, we analyze rehabilitation and the terminal stage of children with cancer.

## ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Ο καρκίνος παλαιότερα, ταυτιζόταν από την κοινωνία με τον θάνατο και προκαλούσε συναισθήματα φόβου και αγωνίας. Οι αντιδράσεις σαφώς ήταν εντονότερες όταν η κακοήθεια εμφανιζόταν σε βρέφη και παιδιά. Στην σύγχρονη εποχή οι μορφές των κακοήθων νοσημάτων είναι περισσότερες και κατέχουν υψηλά ποσοστά θνησιμότητας, καθιστώντας έτσι τον καρκίνο ως την δεύτερη αιτία θανάτου μετά τα ατυχήματα.

Παρόλα αυτά, με την χρήση των σύγχρονων μεθόδων που χρησιμοποιούνται τόσο για την διάγνωση όσο και για την θεραπεία, η ίαση και η φυσιολογική ανάπτυξη του παιδιού στις περισσότερες μορφές της κακοήθειας είναι πλέον εφικτή. Η θεραπευτική αντιμετώπιση δεν έγκειται μόνο στην διάγνωση και την θεραπεία αλλά και στην ολιστική κάλυψη των αναγκών αφενός του παιδιού και αφετέρου της οικογένειας του. Η συμβολή των νοσηλευτών πλέον είναι καθοριστική κατά την διάρκεια της διάγνωσης, της θεραπείας και της αποθεραπείας. Σκοπός των νοσηλευτών είναι η παροχή ολιστικής φροντίδας για την βέλτιστη ίασή του. Αυτό αποτέλεσε το ερέθισμα για την ενασχόληση μας με το συγκεκριμένο θέμα, θέλοντας να συμβάλλουμε στην επιστημονική γνώση ως μελλοντικοί επαγγελματίες υγείας. Παραθέτουμε την παρακάτω πτυχιακή εργασία μας, με στόχο να προωθήσουμε την ιδέα της ολιστικής φροντίδας και με την ελπίδα να την πραγματοποιήσουμε με τον καλύτερο δυνατό τρόπο.

# ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1

## 1.1 ΟΡΙΣΜΟΣ ΤΗΣ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑΣ

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

Όπως δηλώνει και η ίδια η λέξη μπορούμε να πούμε πως αποτελεί την αύξηση του αριθμού των λευκών αιμοσφαιρίων πάνω από κάποιο όριο, με την προϋπόθεση ότι η αύξηση αυτή του αριθμού οφείλεται σε κλωνική αύξηση ενός είδους κυττάρου. Είναι νοσήματα του αίματος, άγνωστης αιτιολογίας, που χαρακτηρίζονται από πλασματική εξαλλαγή, υπερπλασία των κυττάρων της λευκής σειράς του αίματος και από ανώμαλο πολλαπλασιασμό των κυττάρων των λευκοποιητικών ιστών δηλαδή αυτών που παράγουν τα λευκά αιμοσφαίρια ή λευκοκύτταρα και από την είσοδο των κυττάρων αυτών στην κυκλοφορία του αίματος πριν από την ωρίμανσή τους.

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

## 1.2 ΑΝΑΤΟΜΙΑ ΤΟΥ ΑΙΜΑΤΟΣ

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

A. Το αίμα, ουσιαστικά, θεωρείται ιστός ή μεσοκυττάρια ουσία του οποίου ή της οποίας το πλάσμα βρίσκεται σε υγρή κατάσταση.

B. Επίσης, σε μια άλλη εκδοχή περί αίματος, θα μπορούσαμε να πούμε, ότι είναι ο μόνος ιστός του σώματος σε ρευστή κατάσταση, ο οποίος ανανεώνεται συνεχώς και κινείται μέσα σ' ένα κλειστό σύστημα αγγείων, όπως είναι η καρδιά, οι αρτηρίες, τα τριχοειδή και οι φλέβες χωρίς όμως να εξέρχεται φυσιολογικά από αυτό.



Το αίμα αποτελείται από ένα υγρό, το πλάσμα, μέσα στο οποίο αιωρούνται ελεύθερα τα κύτταρα του αίματος, τα αιμοσφαίρια. (Στην κατηγορία αυτή έχουμε τα ερυθρά αιμοσφαίρια, τα λευκά αιμοσφαίρια και τα αιμοπετάλια). Το πλάσμα αποτελεί, περίπου το 51% του όγκου του αίματος, το 90% του πλάσματος περιέχει νερό και το 7,8% περιέχει πρωτεΐνες. Επίσης, περιέχει μη πρωτεϊνικές αζωτούχες ουσίες, όπως λιπίδια, γλυκόζη, ανόργανες ουσίες, ιχνοστοιχεία και αέρια (οξυγόνο, διοξείδιο του άνθρακα, άζωτο). Τέλος, από το πλάσμα προέρχεται το υγρό των οστών.

Άλλα στοιχεία του αίματος, είναι τα ερυθρά αιμοσφαίρια. Περιγράφοντας τα ερυθρά αιμοσφαίρια, θα λέγαμε πως το σχήμα τους είναι σαν αμφίκυκλος δίσκος και στερούνται πυρήνα, η διάμετρος τους στον άνθρωπο είναι 7,5mm και το πάχος τους είναι 2,5mm. Τα ερυθρά αιμοσφαίρια χρησιμεύουν για την μεταφορά αερίων και γι' αυτό ο αριθμός τους ανά κυβικό χιλιοστό αίματος μπορεί να χρησιμοποιηθεί για την μέτρηση της ικανότητας τους να μεταφέρουν οξυγόνο. Μετά τη γέννησή τους, τα ερυθρά αιμοσφαίρια σχηματίζονται μέσα στον μυελό των οστών, ενώ τα γηραιά ερυθρά αιμοσφαίρια καταστρέφονται μέσα στο αίμα, είτε από ειδικά κύτταρα του σπλήνα είτε του ήπατος και του μυελού των οστών.

Τα λευκά αιμοσφαίρια, τα οποία διακρίνονται σε κοκκώδη ή σε άκκοκα, είναι τα επόμενα στοιχεία του αίματος. Τα λευκά αιμοσφαίρια χρησιμεύουν για την άμυνα του οργανισμού εναντίον των παθογόνων μικροβίων και των ξένων ουσιών. Επίσης, εξυπηρετούν στον γενετικό έλεγχο. Η λειτουργία τους επιτελείται κατά κύριο λόγο έξω από τα αγγεία και συγκεκριμένα μέσα στο συνδετικό ιστό, όπου εμφανίζονται ως ελεύθερα κύτταρα. Τα λευκά αιμοσφαίρια, σχηματίζονται στον λεμφαδενοειδή ιστό και στον μυελό των οστών, ενώ τα γηραιά λευκά αιμοσφαίρια καταστρέφονται από τα κύτταρα του δικτυοενδοθηλιακού συστήματος, του σπλήνα, του ήπατος και του μυελού των οστών. Τέλος, περιγράφουμε μια ακόμη ομάδα στοιχείων του αίματος, που είναι τα αιμοπετάλια. Αυτά, χρησιμεύουν στην συγκόλληση του τοιχώματος των αγγείων, όταν αυτά πάθουν μικρή βλάβη ή ρήξη. Είναι μικρά πρωτοπλασματικά σωματίδια διαμέτρου 1,3 mm και ο αριθμός τους κυμαίνεται από 150.000 έως 400.000 ανά κυβικό χιλιοστό αίματος. Τα αιμοπετάλια αποτελούνται από την χρωματομερή μοίρα και την καλομερή μοίρα, δεν περιέχουν πυρήνα αλλά περιβάλλονται από κυτταρική μεμβράνη.

Στη συνέχεια, θα αναλύσουμε τις φυσικές ιδιότητες του αίματος. Το αίμα είναι υγρό παχύρρευστο και κολλώδες, που έχει τις ακόλουθες ιδιότητες:

A. Χρώμα

B. Διαφάνεια

Γ. Γεύση

Δ. Γλοιότητα

E. Ειδικό Βάρος

ΣΤ. Ωσμωτική Πίεση

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

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

Η γεύση του αίματος είναι υφάλμυρη, διότι περιέχει χλωριούχο νάτριο, ενώ η γλοιότητα είναι ακόμη μια ιδιότητα του αίματος. Καθώς το αίμα κινείται μεταξύ των διαφόρων στοιχείων του αναπτύσσεται μια εσωτερική τριβή ή γλοιότητα, η οποία εξαρτάται από τον αριθμό των ερυθρών αιμοσφαιρίων. Φυσιολογικά, η γλοιότητα του αίματος είναι 3,5 φορές μεγαλύτερη από εκείνη του ύδατος. Όσο μεγαλύτερη είναι η γλοιότητα τόσο δυσκολότερα προωθείται το αίμα μέσα στα αγγεία και τόσο μεγαλύτερες δυνάμεις χρειάζονται για να υπερνικηθούν οι αντιστάσεις. Η γλοιότητα του αίματος εξαρτάται από το ποσό των πρωτεϊνών καθώς και την σχέση που έχουν αυτές μεταξύ τους (πηλίκο πρωτεϊνών).

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

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

### 1.3 ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ ΤΟΥ ΑΙΜΑΤΟΣ

Η φυσιολογία του αίματος ουσιαστικά είναι οι λειτουργίες που επιτελεί μέσα στον οργανισμό μας. Το αίμα, εκτελεί λειτουργίες μεταφοράς, ρυθμίσεως και άμυνας: μεταφέρει διάφορες ουσίες όπως είναι αναπνευστικά αέρια, θρεπτικές, δομικές και περιττές ουσίες, διάφορες ανταλλασσόμενες ουσίες και θερμότητα. Συμμετέχει επιπροσθέτως και στην ρύθμιση της λειτουργίας του οργανισμού, με την μεταφορά των κατάλληλων ορμονών. Επίσης συμβάλλει και στην άμυνα του οργανισμού εναντίον των βλαπτικών ουσιών, διότι διαθέτει ειδικές ουσίες (αντισώματα του πλάσματος) κύτταρα (λευκά αιμοσφαίρια) αλλά και το φαινόμενο της αιμοστάσεως (το οποίο οφείλεται στα αιμοπετάλια και στους παράγοντες της πήξεως).

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

### 1.4 ΕΙΔΗ ΛΕΥΧΑΙΜΙΩΝ

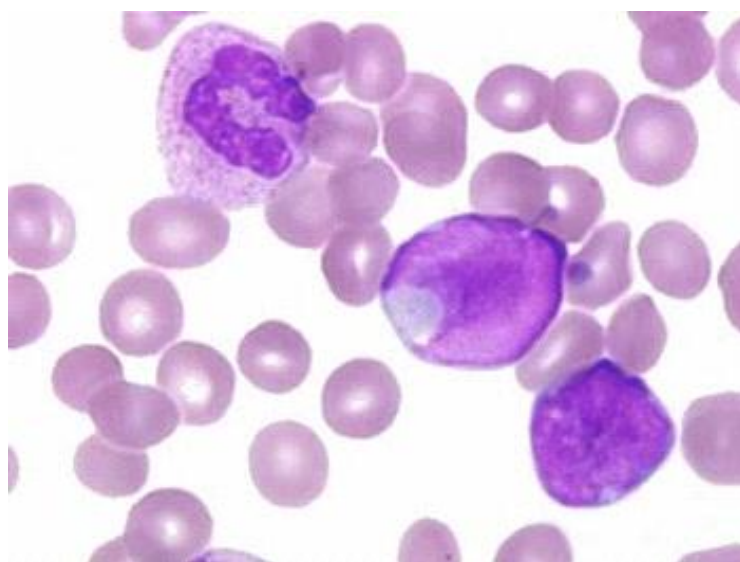
Οι λευχαιμίες διαιρούνται σε οξείες και χρόνιες. Στις οξείες κυριαρχούν τα άωρα ή μη διαφοροποιημένα κύτταρα που καλούνται βλάστες και ειδικότερα όταν προέρχονται από τη μυελική σειρά ονομάζονται Μυελοβλάστες, ενώ όταν προέρχονται από τη λεμφική σειρά Λεμφοβλάστες. Η πορεία της νόσου είναι ταχεία αν δεν επέλθει θεραπεία, εισβάλλει απότομα ενώ συχνά είναι βαριάς μορφής. Στις χρόνιες λευχαιμίες κυριαρχούν τα ώριμα ή καλά διαφοροποιημένα κύτταρα ενώ η πορεία της νόσου είναι μακρύτερη από ότι στις οξείες λευχαιμίες και υποδιαιρούνται ανάλογα με το είδος του κυττάρου που πάσχει. Οι οξείες λευχαιμίες διακρίνονται σε οξεία μυελογενή, λεμφογενή και μονοκυτταρική (σπάνια), ενώ οι χρόνιες λευχαιμίες διακρίνονται σε χρόνια μυελογενή και χρόνια λεμφογενή λευχαιμία.

### 1.4.1 ΟΞΕΙΑ ΜΥΕΛΟΓΕΝΗΣ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ

Ο όρος οξεία μυελογενής λευχαιμία είναι γενικός και περιλαμβάνει τις οξείες λευχαιμίες της κοκκιώδους (μυελικής), της μονοκυτταρικής, της ερυθράς και της μεγακαρυοκυτταρικής σειράς. Η οξεία μυελογενής λευχαιμία προσβάλλει κυρίως μεγαλύτερα σε ηλικία άτομα και όχι παιδιά. Στην οξεία μυελογενή λευχαιμία έχουν βελτιωθεί σημαντικά τα ποσοστά ίασης με την εφαρμογή πιο δραστικών χημειοθεραπειών και την ευρεία εφαρμογή της αλλογενούς και αυτόλογης μεταμόσχευσης του μυελού των οστών. Στις συνηθισμένες χρώσεις τόσο ιστολογικών τομών όσο και επιχρισμάτων είναι δύσκολη και πολλές φορές αδύνατη η αναγνώριση και η μεταξύ τους διάκριση των διαφόρων λευχαιμικών βλαστικών μορφών. Για την ταυτοποίησή τους είναι απαραίτητες: α) διάφορες ενζυματικές ιστοχημικές ή κυτταροχημικές μέθοδοι όπως είναι η γλωροοξική εστεράση και η μυελοϋπεροξειδάση, β) κυρίως η ανοσοϊστοχημική ανίχνευση των διαφόρων βιολογικών δεικτών και των ειδικών αντιγονικών ομάδων που χαρακτηρίζουν τις διάφορες κυτταρικές σειρές.

Ιστογενετικά φαίνεται ότι οι λευχαιμίες είναι αποτέλεσμα νεοπλασματικής εξαλλαγής πολυδύναμων αρχέγονων αιμοποιητικών κυττάρων. Γι' αυτό από άποψη κυτταρικής σύνθεσης χαρακτηρίζονται από σημαντική ετερογένεια.

Εικόνα 1.1 Οξεία μυελοβλαστική λευχαιμία (M1)

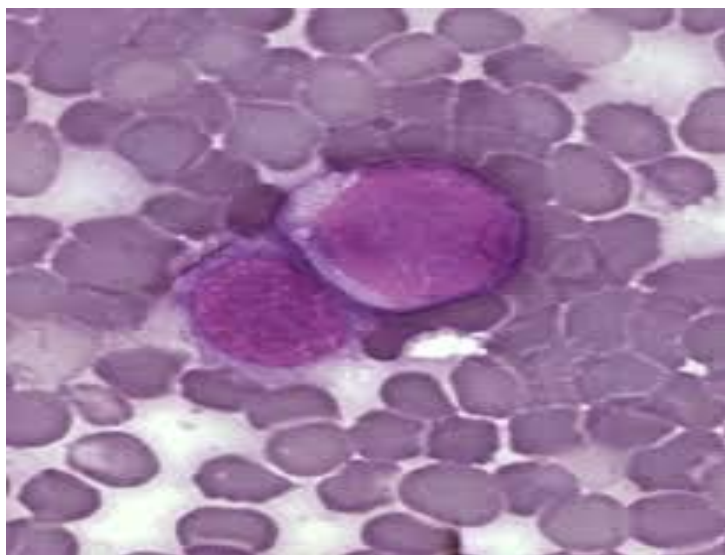


Ανάλογα με τον κυτταρικό τύπο που επικρατεί οι οξείες μυελογενείς λευχαιμίες διακρίνονται (ταξινόμηση FAB) σε επτά κατηγορίες. Η M1 αντιστοιχεί στην οξεία μυελοβλαστική λευχαιμία χωρίς διαφοροποίηση. Οι βλάστες συνήθως δεν έχουν κοκκία ή περιέχουν

ελάχιστα αζουρόφιλα κοκκία και σωματία Auer. Η θετικότητα στην μυελοϋπεροξειδάση και στην γλωροοξική εστεράση είναι περιορισμένη. Η M2 αντιπροσωπεύει την οξεία μυελοβλαστική λευχαιμία με διαφοροποίηση. Εκτός από τις

μυελοβλάστες υπάρχουν και μυελοκύτταρα όλων των σταδίων καθώς και δυσπλαστικά ώριμα λευκοκύτταρα (κύτταρα Peulger).

Εικόνα 1.2 Οξεία μυελοβλαστική λευχαιμία (M2)

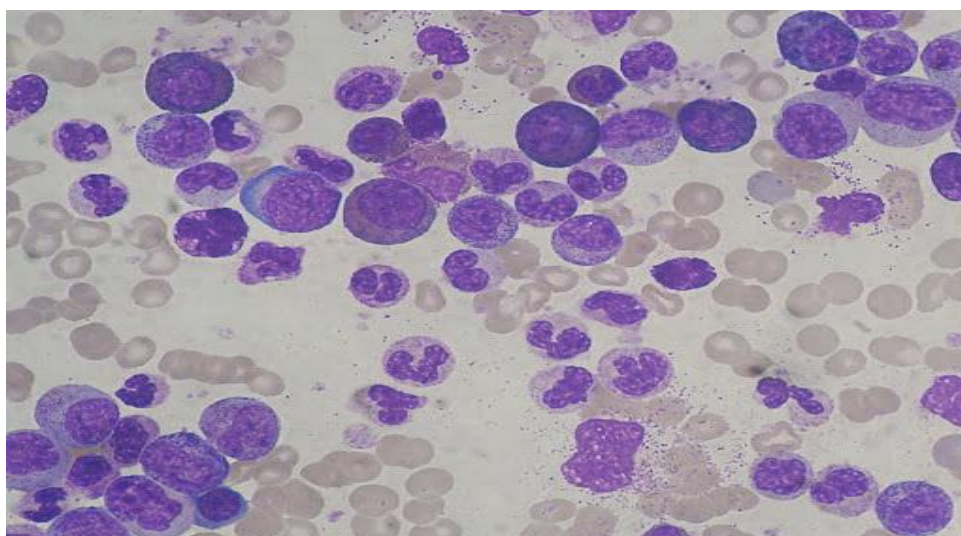


Η θετικότητα στα πιο πάνω ένζυμα είναι σαφής και η παρουσία σωματίων Auer πιο εμφανής. Οξεία μυελοβλαστική λευχαιμία (M2).

Η M3 αντιστοιχεί στην οξεία προμυελοκυτταρική λευχαιμία που κλινικά χαρακτηρίζεται από ταχεία

εξέλιξη με αιμορραγικά φαινόμενα και αλλοιώσεις διάσπαρτης ενδαγγειακής πήξης. Μικροσκοπικά συνήθως τα προμυελοκύτταρα εμφανίζουν υπερκοκκίωση και δέσμες από λεπτά σωματία Auer. Τα πιο πάνω ένζυμα είναι έντονα θετικά. Σε σπάνιες περιπτώσεις, όταν συνδυάζεται με αντιμετάθεση μεταξύ χρωμοσωμάτων 15/17, δυνατόν να υπάρχει υποκοκκίωση.

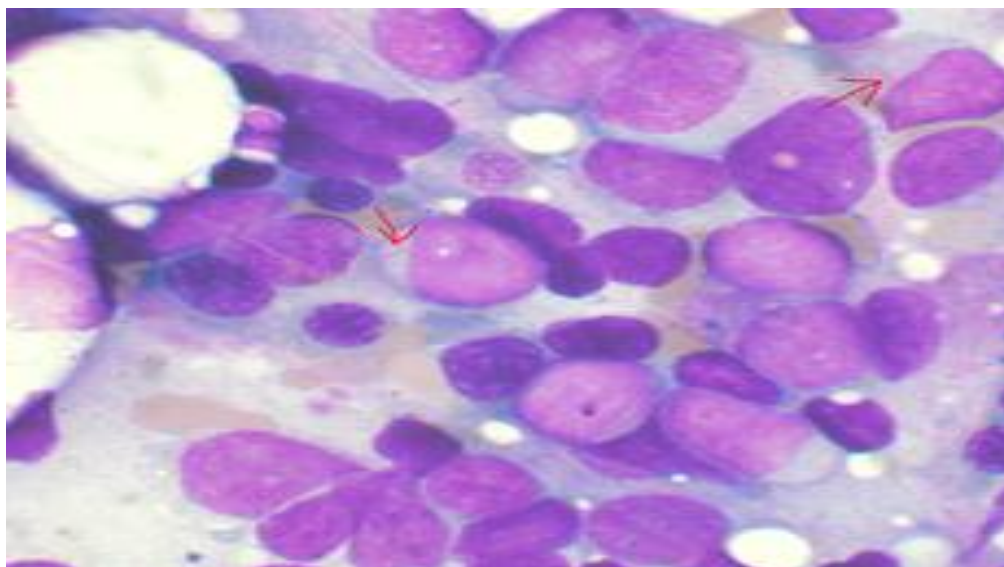
Εικόνα 1.3 Οξεία μυελοβλαστική λευχαιμία (M3)



Η M4 αντιστοιχεί στην οξεία μυελομονοκυτταρική λευχαιμία που χαρακτηρίζεται από κυτταρικά στοιχεία διαφοροποίησης προς την κοκκιοκυτταρική και μονοκυτταρική σειρά. Στην τελευταία ανήκει το 20% τουλάχιστον των λευχαιμικών κυττάρων.

Πολλές φορές τα ίδια κύτταρα παρουσιάζουν μικτούς χαρακτήρες.

Εικόνα 1.4 Οξεία μυελοβλαστική λευχαιμία (M4)



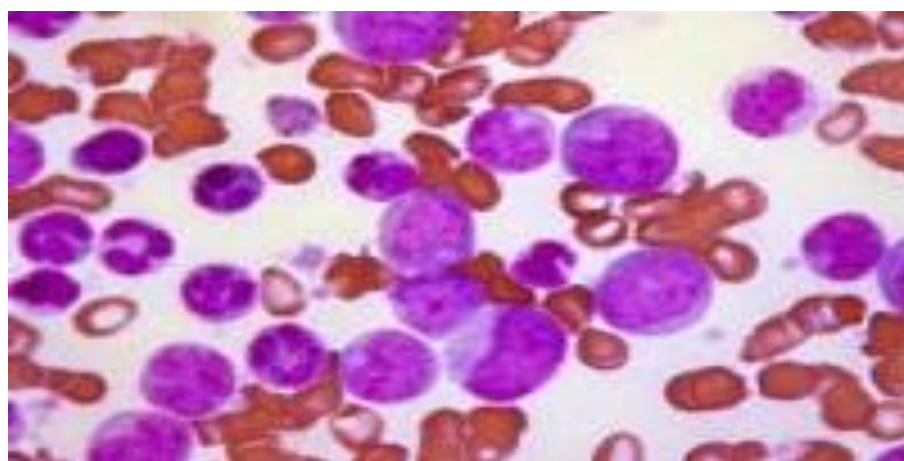
Η M5 αποτελεί την αμιγή οξεία μονοβλαστική λευχαιμία στην οποία επικρατούν τα άωρα μονοβλαστικά κυτταρικά στοιχεία. Η M6 αντιστοιχεί στην οξεία ερυθρολευχαιμία ή σύνδρομο di Guglielmo, στην οποία συμμετέχουν σε ποσοστό μέχρι 50% άτυπες ερυθροβλάστες, με μεγαλοβλαστικούς χαρακτήρες ή πολυπύρηνες, με έντονη θετικότητα του κυτταροπλάσματος στην χρώση PAS.

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

#### 1.4.2. ΧΡΟΝΙΑ ΜΥΕΛΟΓΕΝΗΣ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ

Η χρόνια μυελογενής λευχαιμία εμφανίζεται συνήθως σε άτομα ηλικίας 30-50 ετών και παρατηρείται πιο συχνά στους άνδρες. Είναι σπάνια σε άτομα κάτω των 10 και άνω των 70 ετών. Η ετήσια συχνότητα εμφάνισης της νόσου είναι 1/100.000 του πληθυσμού. Η έναρξη της νόσου είναι βραδεία. Ο άρρωστος παραμένει για μακρύ χρονικό διάστημα χωρίς ενοχλήματα και η διάγνωση γίνεται από τυχαία εξέταση, είτε αιματολογική, είτε κλινική κατά την οποία διαπιστώνεται σπληνομεγαλία και αυξημένη παραγωγή και παρουσία κοκκιοκυττάρων.

Εικόνα 1.5 Χρόνια μυελογενής λευχαιμία



Η μέση διάρκεια ζωής μετά τη διάγνωση δεν ξεπερνά τα τρία χρόνια. Πολύ σπάνια η επιβίωσή του φθάνει τα δέκα χρόνια. Η νόσος καταλήγει σχεδόν πάντοτε σε θάνατο. Συνήθως οι περισσότεροι άρρωστοι πεθαίνουν από οξεία μυελοβλαστική κρίση, κατά την οποία κυριαρχεί το άωρο κύτταρο ή βλάστη. Η χρόνια μυελογενής λευχαιμία χαρακτηρίζεται από μη ελεγχόμενο πολλαπλασιασμό της μυελικής σειράς, παρουσία του χρωμοσώματος Φιλαδέλφεια, και διφασική πορεία, με αρχική χρόνια φάση και σταθερή τελική εκτροπή σε οξεία λευχαιμία. Επίσης χαρακτηρίζεται και από υπερπλασία κυρίως της κοκκιδώδους σειράς σε όλα τα στάδια ωρίμανσης.

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

Τα τελευταία χρόνια επιτεύχθηκε εξαιρετική πρόοδος στην κατανόηση των μηχανισμών που εμπλέκονται στην παθογένεση και την εξέλιξη της ΧΜΛ. Η νόσος

αυτή αποτελεί σήμερα την καλύτερα μελετημένη νεοπλασία στον άνθρωπο. Παρόλα αυτά, η γνώση για όσα συμβαίνουν σε μοριακό επίπεδο είναι ακόμη περιορισμένη. Ήδη από το 1960, αναγνωρίστηκε από τους Nowell και Hungerford ένα μικρό χρωμόσωμα στα αιμοποιητικά και μόνο κύτταρα ασθενών με ΧΜΛ, των οποίων ο συστηματικός καρύοτυπος ήταν φυσιολογικός.

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



της κλασικής ΧΜΛ. Το προϊόν του χμαιοικου γονιδίου bcr/abl είναι ένα ανώμαλο RNA και τελικά μια ανώμαλη χμαιοική πρωτεΐνη μοριακού βάρους 210 kd (P210). Πρόκειται για μια ενεργοποιημένη μορφή της κινάσης της τυροσίνης που φυσιολογικά παράγει το γονίδιο abl και η οποία έχει μοριακό βάρος 145 kd. Πάντως, η παθογενετική συσχέτιση του bcr/abl με την ανάπτυξη της λευχαιμίας είναι βέβαιη και έχει πειστικά αποδειχθεί με την πρόκληση λευχαιμίας σε ποντίκια με τη μεταφορά της P210 στα κύτταρά τους.

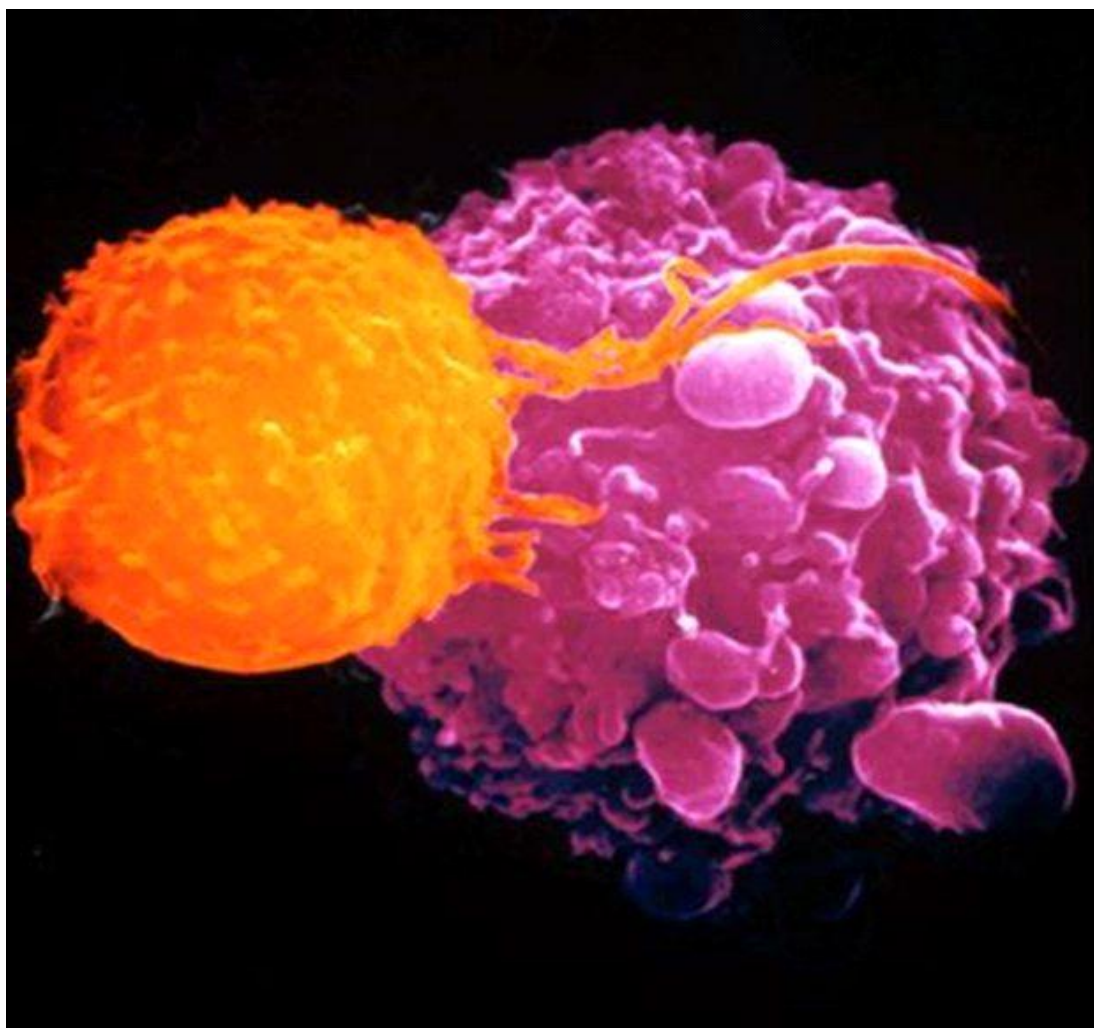
Εφόσον η λευχαιμογένεση είναι σαφώς πολυσταδιακή διαδικασία, θεωρείται σήμερα βέβαιο ότι το bcr/abl ξεκινά μια κλιμακωτή διαδικασία που καταλήγει στην ανάπτυξη της λευχαιμίας. Αν η εμφάνιση του Ph και του bcr/abl είναι το αρχικό γεγονός ή έχει προηγηθεί κάτι άλλο, ένα είναι ερώτημα που δεν έχει οριστικά απαντηθεί. Χρωμόσωμα Ph παρατηρείται, εκτός από τη ΧΜΛ και σε μερικές περιπτώσεις οξείας λεμφοβλαστικής λευχαιμίας, συχνότερα των ενηλίκων,

όπου μάλιστα η παρουσία του επιβαρύνει εξαιρετικά την πρόγνωση. Η μετάθεση είναι ίδια, η t (9:22) (q34:q11), εντούτοις το σημείο θραύσης στο bcr είναι διαφορετικό, με αποτέλεσμα τη δημιουργία μιας διαφορετικής χμαιοικής πρωτεΐνης με μοριακό βάρος 190 kd. Στην τελική φάση της ΧΜΛ >80% των ασθενών έχει μία ή περισσότερες επιπρόσθετες χρωμοσωματικές ανωμαλίες. Συχνότερες τέτοιες βλάβες είναι η τρισωμία 8 (+8), το ισοχρωμόσωμα 17 (i17) ή ένα δεύτερο Ph. Η ανίχνευση αυτών των διαταραχών στην πορεία της νόσου μετά την διάγνωση προαναγγέλλει την επιταχυνόμενη φάση και τη βλαστική κρίση 2-6 μήνες πριν την κλινική ή αιματολογική τους εκδήλωση.

### **1.4.3. ΟΞΕΙΑ ΛΕΜΦΟΒΛΑΣΤΙΚΗ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ**

Η οξεία λεμφογενής λευχαιμία είναι ο πιο συχνός «καρκίνος» της παιδικής ηλικίας. Στην ενήλικη ζωή η συχνότητα της οξείας λεμφογενούς λευχαιμίας ελαττώνεται, ενώ αυξάνεται η συχνότητα της οξείας μυελογενούς λευχαιμίας φθάνοντας ένα ποσοστό 90% του συνόλου των οξειών λευχαιμιών. Η Ο.Λ.Λ αποτελεί το 2ο αίτιο θανάτου σε παιδιά κάτω των 15 ετών. Για πολλά χρόνια η οξεία λευχαιμία συνδεόταν με αναπόφευκτο θάνατο. Σήμερα τα 2/3 των παιδιών με Ο.Λ.Λ και το 1/3 των ενηλίκων θεραπεύονται. Η οξεία λεμφογενής λευχαιμία των παιδιών έχει καλύτερη πρόγνωση από την οξεία μυελογενή των ενηλίκων. Επίσης πρέπει να σημειωθεί ότι φάρμακα που δίνουν καλά αποτελέσματα στην οξεία λεμφογενή λευχαιμία, δεν ωφελούν στην οξεία μυελοβλαστική και αντίστροφα. Αποτελεί νεοπλασματική νόσο που προέρχεται από τη μη ελεγχόμενη από ρυθμιστικούς μηχανισμούς αύξηση των άωρων κυττάρων της λεμφικής σειράς (λεμφοβλάστες), τα οποία καταλαμβάνουν το μυελό των οστών, εκτοπίζοντας τις φυσιολογικές σειρές του αίματος. Η συμπτωματολογία με την οποία εμφανίζεται η νόσος ποικίλλει ανάλογα με την κυτταρική σειρά του μυελού των οστών που εκτοπίζεται πρώτη. Συχνά το προέρχον σύμπτωμα είναι μια συνεχώς επιτεινόμενη ωχρότητα που συνοδεύεται από αδυναμία και έντονη καταβολή. Η εμφάνιση πετεχιών και εκχυμώσεων στο δέρμα με αιμορραγική διάθεση και αιμορραγίες από τα ούλα, τη μύτη ή και αιματοουρία, είναι, σε ορισμένες περιπτώσεις, τα πρώτα σημεία τα οποία κάνει την εισβολή της η νόσος.

Εικόνα 1.6 Κοκκιοκύτταρα

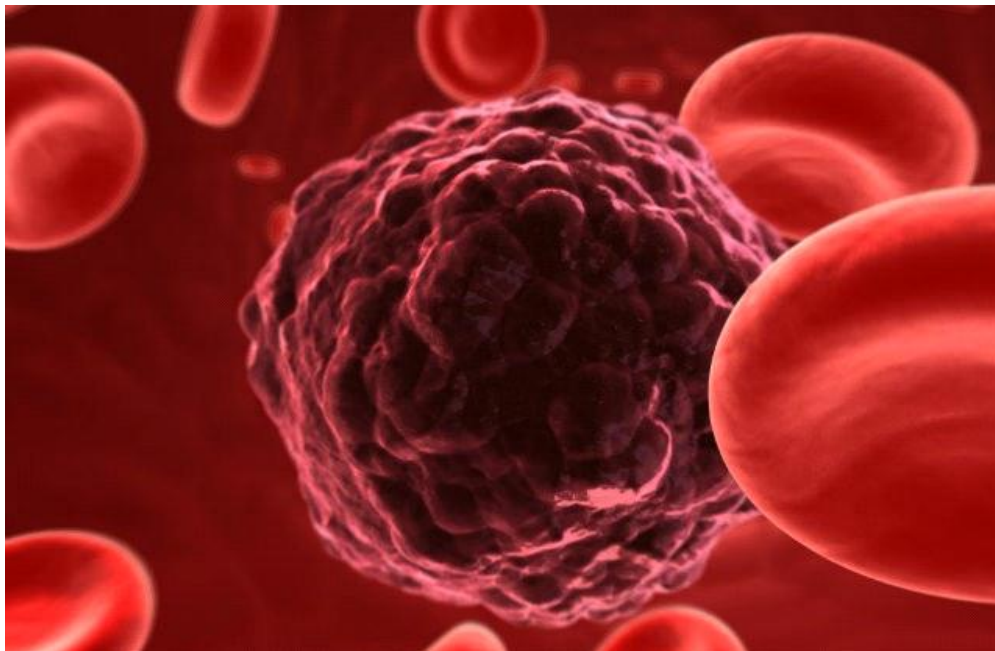


Η ελάττωση του αριθμού των κοκκιοκυττάρων επίσης είναι αιτία επιμένουσας λοιμώξεως, με πυρετό και αρθραλγίες που στην αρχή αντιμετωπίζονται σαν κοινές λοιμώξεις και χάνεται πολύτιμος χρόνος μέχρι τη σωστή διάγνωση και θεραπεία. Η κλινική εξέταση, με την ανακάλυψη διογκωμένων λεμφαδενικών ομάδων και ψηλαφητού σπλήνα, σε συνδυασμό με τη συχνά υπάρχουσα αναιμία θα οδηγήσει στη διάγνωση που θα επιβεβαιωθεί με αιματολογικό έλεγχο και μυελόγραμμα. Η εξέταση του περιφερικού αίματος δίνει πληροφορίες για το είδος των βλαστικών κυττάρων που προκάλεσαν τη νόσο και για τον αριθμό των αιμοπεταλίων που κυκλοφορούν.

Το μυελόγραμμα δίνει το μέτρο της διηθήσεως του μυελού των οστών και στοιχεία για τις διάφορες σειρές του αίματος, που στη συνέχεια θα χρησιμεύσουν ως δείκτης της αποτελεσματικότητας της θεραπείας που εφαρμόστηκε. Η μορφολογική μελέτη των βλαστικών κυττάρων και η κατάταξή τους με μια από τις σήμερα χρησιμοποιούμενες ταξινομήσεις έχει ουσιαστική αξία, αφού σχετίζεται με την πρόγνωση και την εξέλιξη

της νόσου. Η κατάταξη που χρησιμοποιείται από το FAB (French American British cooperative group) (L1, L2, L3) έχει προγνωστική μόνο αξία, αφού ξεχωρίζει τα βλαστικά κύτταρα σε μικρά ή μεγάλα (με αντίστοιχα καλή ή κακή πρόγνωση), χωρίς να καλύπτει το σύνολο των ποικιλιών της νόσου. Για το λόγο αυτό θεωρούμε την κατάταξη του (WHO) περισσότερο κατατοπιστική, με τις περισσότερες υποκατηγορίες βλαστικών κυττάρων. Εδώ τα βλαστικά λευχαιμικά στοιχεία δεν εμφανίζουν τους ενζυματικούς χαρακτήρες των μυελικών κυτταρικών στοιχείων και είναι αρνητικά στο μαύρο Sudan, στην μυελοϋπεροξειδάση και στην χλωροοξεική εστεράση.

Εικόνα 1.7 Βλαστικά κύτταρα



Αντίθετα εμφανίζουν ανοσοϊστοχημικούς δείκτες λεμφοειδών κυττάρων. Μορφολογικά αποτελούν ετερογενή ομάδα. Παρ' όλα αυτά κατά FAB είναι δυνατόν να διακριθούν σε τρεις μορφολογικές κατηγορίες. Η L1 περιλαμβάνει τις περιπτώσεις με τα μικρότερα λεμφοβλαστικά κύτταρα με λίγο κυτταρόπλασμα, ομαλούς πυρήνες και δυσδιάκριτα πυρήνια. Η L2 αποτελείται από μεγάλα λεμφοβλαστικά κύτταρα με πυρήνες ανωμάλους, εντμημένους ή και σπειροειδείς, εμφανή πυρήνια και μέτριο κυτταρόπλασμα. Πολλές φορές ανευρίσκονται PAS θετικά κοκκία. Στις κατηγορίες L1 και L2 υπάγονται οι περισσότερες ALL T' κυτταρικής αρχής. Στην L3 οι λεμφοβλάστες έχουν υποστρόγγυλους, σχεδόν ομαλούς, ομοιόμορφους πυρήνες με εμφανή πυρήνια και μέτρια άφθονο και έντονα βασίφιλο κυτταρόπλασμα. Αυτό

συχνά έχει στα επιχρίσματα άφθονα κενοτόπια. Γενικά υπάρχει ομοιότητα προς τα κύτταρα του λεμφώματος Burkitt. Οι λευχαιμίες της κατηγορίας L3 είναι κατά κανόνα B' κυτταρικής αρχής. Γενικά πιο ακριβής και με προγνωστική σημασία φαίνεται να είναι η ανοσομορφολογική ταξινόμηση των λεμφοβλαστικών λευχαιμιών σε B'ALL, T'ALL και Non B/ Non T' ALL. Οι οξείες λεμφοβλαστικές λευχαιμίες B' κυτταρικής αρχής διακρίνονται σε :

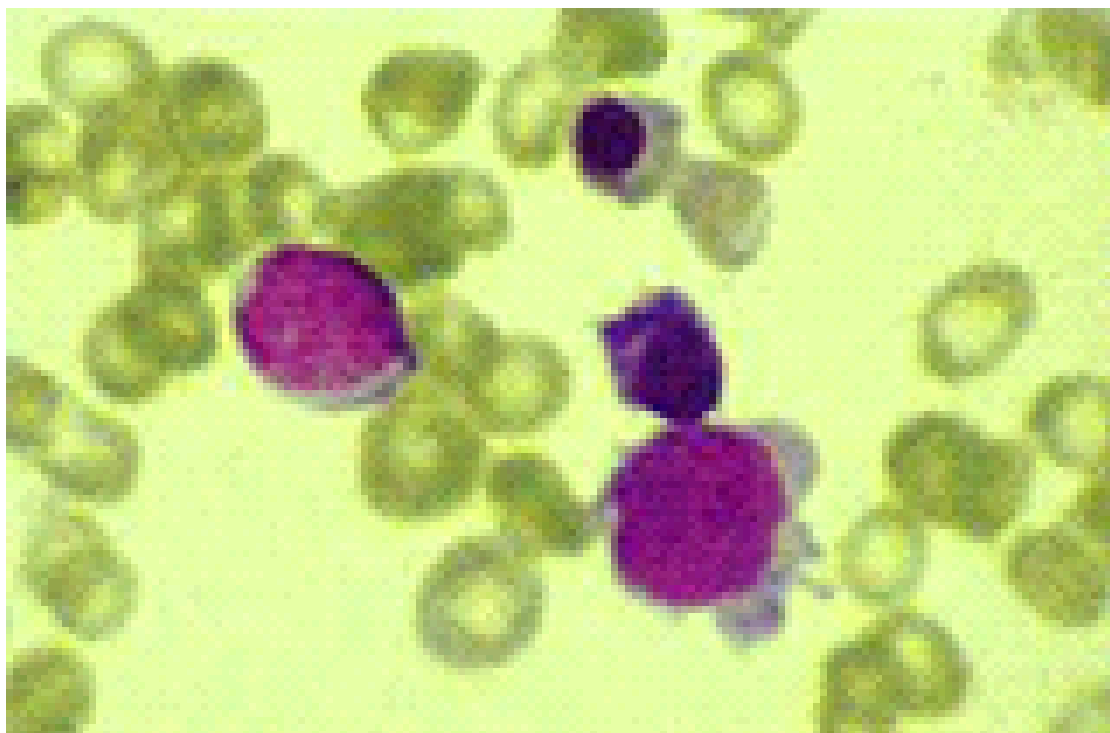
α) προ' B' κυτταρικές (Pre' B'ALL) που τα κύτταρά τους είναι θετικά στο CALLA, στο HLA'DR, στην TdT, και στις κυτταροπλασματικές IgM. Αντίθετα δεν έχουν ανοσοσφαιρίνες επιφάνειας (SIgM). Οι περισσότερες περιπτώσεις ανήκουν στην μορφολογική κατηγορία L1,

β) B'κυτταρικές (κυρίως B'ALL) που τα κύτταρά τους είναι θετικά στις SIgM, στο HLA'DR, δυνητικά στο CALLA και αρνητικά στην TdT. Ανήκουν στην μορφολογική κατηγορία L3. Οι T'ALL είναι θετικές στο Leu1, στην TdT, στο HLA'DR και σχεδόν πάντοτε αρνητικές στο CALLA. Οι Non B/ Non T'ALL ή Null'ALL είναι θετικές μόνον στοCALLA και στην TdT.

Την καλύτερη πρόγνωση έχουν οι περιπτώσεις της τελευταίας κατηγορίας με πολύ υψηλά ποσοστά επιβίωσης μεγαλύτερης των 5 ετών. Πολλά παιδιά θεωρούνται ως πλήρως θεραπευμένα. Ακολουθούν οι T'ALL. Και την χειρότερη πρόγνωση παρουσιάζουν οι B'ALL. Η εργαστηριακή διερεύνηση της ΟΛΛ δίνει στοιχεία για την πρόγνωση και την εξέλιξη της νόσου. Ο μακρολεμφοβλαστικός και ανοσοβλαστικός τύπος είναι κακής προγνώσεως και η ύπαρξη υποδοχέων επιφάνειας B τύπου ή T τύπου θεωρείται σημείο κακής προγνώσεως σε σχέση με τις κοινές ΟΛΛ που θεωρούνται καλής προγνώσεως και είναι συνήθως Pre'B.

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

Εικόνα 1.8 Λοίμωξη κυττάρων



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

Η θεραπεία της νόσου περιλαμβάνει, όπως σε όλες τις περιπτώσεις της οξείας λευχαιμίας τη θεραπεία εφόδου (induction) με την οποία προσπαθούμε να περιορίσουμε την εξέλιξη και την έκταση της νόσου, την προφυλακτική θεραπεία του ΚΝΣ και την θεραπεία συντηρήσεως. Στη θεραπεία εφόδου χρησιμοποιούμε, ανάλογα με το είδος των κυττάρων, συνδυασμό Βινκριστίνης, Ασπαραγινάσης και Πρεδνιζολόνης για τις μορφές που έχουν καλή πρόγνωση ενώ για τις περιπτώσεις που έχουν κακή πρόγνωση στα παραπάνω κυτταροστατικά προστίθεται και η Αδριαμυκίνη και η Αραβινοσυλκυττοσίδη. Μετά την επιτυχία πλήρους υφέσεως ακολουθεί προστατευτική θεραπεία του κεντρικού νευρικού συστήματος (ΚΝΣ) με ακτινοβολήση της βάσεως του κρανίου με 2500 rads και ταυτόχρονη έγχυση Μεθοτρεξάνης

ενδοραχιαίως (6,8 εγχύσεις, με συχνότητα δύο την εβδομάδα). Η προφυλακτική θεραπεία του ΚΝΣ αποσκοπεί στην αποστείρωση του νευρικού συστήματος από λευχαιμικές εντοπίσεις με απευθείας έγχυση των κυτταροστατικών στο σπονδυλικό σωλήνα, γιατί ο αιματοεγκεφαλικός φραγμός δεν επιτρέπει στα κυτταροστατικά που χορηγούνται με ενδοφλέβια έγχυση να περάσουν στον εγκέφαλο. Οι πιο συνηθισμένες εστίες εντόπισης των λευχαιμικών διηθήσεων στον εγκέφαλο είναι τα χοριοειδή πλέγματα.

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

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

#### 1.4.4. ΧΡΟΝΙΑ ΛΕΜΦΟΓΕΝΗΣ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ

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

Η χρόνια λεμφοκυτταρική λευχαιμία είναι η πιο συχνή λευχαιμία στο δυτικό ημισφαίριο μετέχοντας με 25 – 30% στο σύνολο των λευχαιμιών. Στις ασιατικές χώρες (Ιαπωνία, Κίνα) είναι πολύ λιγότερο συχνή. Οι πάσχοντες από αυτή τη νόσο είναι συνήθως πέραν της ηλικίας των 60 ετών, ενώ εμφανίζεται σπάνια σε ηλικίες κάτω των 30 ετών. Επίσης είναι συχνότερη στα άρρενα άτομα. Η αιτιολογία της νόσου είναι μέχρι τώρα άγνωστη και δεν έχει βρεθεί συσχέτιση με ακτινοβολία ή χημικούς παράγοντες, ούτε κάποια σαφής σχέση με ρετροϊούς. Έχει παρατηρηθεί δύο έως τρεις φορές συχνότερη επίπτωση μεταξύ συγγενών, που μπορεί να παρουσιάζουν επίσης αυξημένη συχνότητα αυτοάνοσων διαταραχών. Λόγω λειτουργικής μειονεξίας των λεμφοκυττάρων και ελαττωμένης παραγωγής αντισωμάτων υπάρχει αυξημένη συχνότητα λοιμώξεων, ενώ συχνά εμφανίζεται αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία.

Η νόσος συνήθως είναι χωρίς συμπτώματα και η διάγνωσή της γίνεται τυχαία από μια απλή γενική αίματος στην οποία διαπιστώνεται αύξηση του αριθμού των λευκών αιμοσφαιρίων, που στην πλειονότητά τους είναι ώριμα μικρά λεμφοκύτταρα. Άλλοτε πάλι, ο ίδιος ο ασθενής ανακαλύπτει τη διόγκωση των λεμφαδένων του.

Μερικές φορές όμως, υπάρχουν συμπτώματα όπως εύκολη κόπωση, νυχτερινοί ιδρώτες, καταβολή δυνάμεων, απώλεια βάρους και πυρετός. Όλα αυτά τα συμπτώματα παρουσιάζονται πιο συχνά και γίνονται πιο εμφανή σε προχωρημένα στάδια της νόσου. Επίσης η ουδετεροπενία, η υπογαμμασφαιριναιμία και η έκπτωση της άμυνας του οργανισμού επιδεινώνονται με τη βαθμιαία εξέλιξη της νόσου, οι διάφορες λοιμώξεις από μύκητες, βακτηρίδια και ιούς αποτελούν το πιο συχνό κλινικό πρόβλημα για τους ασθενείς με χρόνια λεμφογενή λευχαιμία. Άλλα αίτια που επιβαρύνουν την κλινική εικόνα στα πιο οψιμότερα στάδια είναι η αναιμία και η θρομβοκυτταροπενία, οι οποίες με τη σειρά τους έχουν ως βασική αιτία τη διήθηση του μυελού, συχνά όμως υπάρχει αυτοάνοσος μηχανισμός, ο οποίος τις προκαλεί ή τις επιδεινώνει. Στην αναιμία και τη θρομβοκυτταροπενία είναι δυνατόν να υπάρχει και να συμμετέχει ένας διογκωμένος σπλήνας με υπερσπληνισμό. Στη φυσική εξέταση αποκαλύπτεται μια διογκωση των λεμφαδένων, του σπλήνα και του ήπατος. Σε περισσότερους από το 70% των ασθενών



οι λεμφοαδένες ψηλαφώνται και χαρακτηρίζονται υπόσκληροι, κινητοί και ανώδυνοι. Η διόγκωση του σπλήνα, άλλοτε είναι μόλις ψηλαφητή και άλλοτε είναι μεγάλη, καθώς και αποτελεί το αρχικό εύρημα στο 50-75% των περιπτώσεων που ασθενούν και τέλος η διόγκωση του ήπατος είναι μικρότερη σε μέγεθος και εμφανίζεται λιγότερο συχνά. Στο αίμα των ασθενών κυριαρχεί μια απόλυτη σταθερή λεμφοκυττάρωση, άνω των 5.000/l, παρατηρείται συχνά μεταξύ 40.000 – 150.000/ l. Αυτά τα κύτταρα έχουν μια εμφάνιση ενός ώριμου λεμφοκύτταρου και είναι εύθραυστα στην παρασκευή των επιχρισμάτων αφήνοντας πυρηνικά υπολείμματα (smudge cells). Η βιοψία του μυελού είναι πολύ χρήσιμη, στο μυελό των οστών υπάρχει διήθηση από τα ίδια τα λεμφοκύτταρα, σε ποσοστό περίπου 30'99% των εμπύρηνων κυττάρων. Στο ένα τέταρτο των περιπτώσεων με ΧΛΛ υπάρχει αναιμία ή θρομβοκυτταροπενία, σημαντικού βαθμού στο 15% περίπου των ασθενών, ενώ στο 8 – 10% των ασθενών η αναιμία είναι αυτοάνοσου τύπου αιμολυτική.

Αξιίζει να σημειωθεί πως μια λεμφοκυττάρωση πάνω από 5.000/l η οποία επιμένει, έχει μονοκλωνικό χαρακτήρα και συνήθως ανοσοφαινότυπο Β'κυττάρου. Αυτό είναι ένα βασικό στοιχείο για τη διάγνωση και το διαχωρισμό της ΧΛΛ από τις άλλες μη νεοπλασματικές λεμφοκυτταρώσεις (όπως αυτοάνοσα σύνδρομα, λοιμώξεις από ιούς, χρόνιες φλεγμονές κ.α.). Η μέση επιβίωση της ΧΛΛ είναι περίπου 4 – 5 χρόνια, όμως υπάρχει ένα μεγάλο εύρος (2,2 χρόνια) γύρω από αυτόν τον μέσο όρο. Η αρχική έκταση της νόσου και η εξελικτική της συμπεριφορά αποτελούν τα βασικά στοιχεία για την πρόγνωση της νόσου. Επιβαρυντικά στοιχεία στη ΧΛΛ μπορούν να θεωρηθούν η διάχυτη κατανομή της διήθησης στη βιοψία του μυελού, η ύπαρξη διαταραχών στον καρυότυπο και η μη επαρκής ανταπόκριση στη θεραπεία της νόσου. Σε κάθε περίπτωση ΧΛΛ παρακολουθείται αρχικά η συμπεριφορά της νόσου. Όταν έχουμε να αντιμετωπίσουμε μια σχετικά ανεκτή και στάσιμη κλινική κατάσταση παρακολουθείται χωρίς ειδική θεραπεία, διότι μια πρόιμη θεραπεία με φάρμακα κυτταροτοξικά δεν αποδείχθηκε ότι παρατείνει την επιβίωση, αλλά αντιθέτως προσφέρει μόνο παρενέργειες. Κάποιοι ασθενείς όμως σε στάδια III ή IV κατά Rai ή στάδιο C κατά Binet συνιστάται να υποβάλλονται σε ειδική θεραπεία εξαρχής.

Στις άλλες περιπτώσεις μετά την αρχική παρατήρηση της συμπεριφοράς της νόσου, σημάδια για την έναρξη μιας ειδικής αγωγής μας δίνουν η εμφάνιση προοδευτικών γενικών συμπτωμάτων που συνδέονται με τη νόσο, η εμφάνιση θρομβοκυτταροπενίας ή αναιμίας, η προοδευτική αύξηση του αριθμού των λεμφοκυττάρων, η αύξηση του

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

## **ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2**

### **2.1 ΜΟΡΦΟΛΟΓΙΑ**

Στα παιδιά συναντώνται γενικά δύο μορφές: Η οξεία λεμφοκυτταρική λευχαιμία (ΟΛΛ) και η οξεία μυελογενής λευχαιμία (ΟΜΛ). Συνώνυμα για την ΟΛΛ περιλαμβάνουν τους όρους λεμφικό, λεμφοκυτταρικό, λεμφοβλαστικό και λεμφοβλαστοειδής λευχαιμία. Συνήθως οι όροι κύτταρο και λευχαιμία βλαστοκυττάρων αναφέρονται επίσης στον λεμφικό τύπο της λευχαιμίας. Εξαιτίας της σύγχυσης και της ασυνέπειας στην κατηγοριοποίηση λευχαιμίας, οι οξείες λεμφοβλαστικές και οι οξείες μη λεμφοβλαστικές λευχαιμίες κατηγοριοποιούνται παραπέρα σύμφωνα με κάποιο άλλο σύστημα που είναι γνωστό ως «Γάλλο-Αμερικανικό-Βρετανικό» (FAB) σύστημα. Στο σύστημα αυτό οι υποτύποι καθορίζονται έπειτα από διεξοδική μελέτη της μορφολογίας και της κυτταροχημικής επανεργοποίησης των λευχαιμικών κυττάρων. Σύμφωνα με αυτό, η ΟΛΛ χωρίζεται σε 3 υπό-τύπους L1, L2, L3.

Η μορφολογία της L1 είναι ο πιο συχνός υπό-τύπος, ισχύει για το 84% των παιδιών με ΟΛΛ και έχει την καλύτερη πρόγνωση. Η οξεία μυελογενής λευχαιμία υποκατηγοριοποιείται σε 7 υπότυπους που αποτελούν το 10% με 20% της λευχαιμίας στα παιδιά. Οι υπότυποι της ΟΜΛ δεν είναι ευκρινώς σχετισμένοι με την πρόγνωση, όπως στην περίπτωση της ΟΛΛ.

Τα λευχαιμικά κύτταρα έχουν διαφορετικές αντιδράσεις όταν εκτεθούν σε συγκεκριμένα χημικά. Για παράδειγμα, η TDT μπορεί να παρέχει εξαιρετική διαφοροποίηση ανάμεσα στην ΟΛΛ και την ANLL. Διάφορες άλλες χημικές ουσίες είναι διαθέσιμες για περαιτέρω διαφοροποίηση διάφορων κυτταρικών τύπων.

### **2.2 ΚΥΤΤΑΡΟΧΗΜΙΚΟΙ ΔΕΙΚΤΕΣ**

Τα λευχαιμικά κύτταρα έχουν διαφορετικές αντιδράσεις όταν εκτεθούν σε συγκεκριμένα χημικά. Για παράδειγμα η TDT μπορεί να παρέχει εξαιρετική διαφοροποίηση ανάμεσα στην ΟΛΛ και την ANLL. Διάφορες άλλες χημικές ουσίες είναι διαθέσιμες για περαιτέρω διαφοροποίηση διάφορων κυτταρικών τύπων.

### **2.3 ΜΕΛΕΤΕΣ ΧΡΩΜΟΣΩΜΑΤΩΝ**

Η χρωμοσωμική ανάλυση των λευχαιμικών κυττάρων έχει γίνει σημαντικό εργαλείο για τη διάγνωση της ΟΛΛ. Για παράδειγμα, παιδιά με τρισωμία 21 έχουν 20 φορές αυξημένο κίνδυνο να εμφανίσουν ΟΛΛ από τα άλλα παιδιά.

Παιδιά με περισσότερα από 50 χρωμοσώματα έχουν καλύτερη πρόγνωση. Παιδιά με τρισωμία 4 και 10 έχουν καλή πρόγνωση με χαμηλό κίνδυνο αποτυχίας της θεραπείας. Στα λευχαιμικά κύτταρα βλέπουμε επίσης μετατοπίσεις των χρωμοσωμάτων. Η μετατόπιση t είναι μια από τις πιο συχνές χρωμοσωμικές ανωμαλίες σε παιδιά με λευχαιμία και σχετίζονται με φτωχή πρόγνωση.

Η μετατόπιση t, γνωστή και ως χρωμόσωμα της Φιλαδέλφειας, συναντάται στο 5% περίπου των παιδιών με ΟΛΛ.

### **2.4 ΑΝΟΣΟΛΟΓΙΚΟΙ ΔΕΙΚΤΕΣ ΚΥΤΤΑΡΙΚΗΣ ΕΠΙΦΑΝΕΙΑΣ**

Οι περισσότερες λευχαιμίες στην παιδική ηλικία είναι αυτές της γενεαλογίας των β-κυττάρων. Η πρόιμη β-κυτταρική (κοινή) ΟΛΛ είναι ο πιο συχνός τύπος καρκίνου στα παιδιά. Τα περισσότερα (80%) από αυτά τα παιδιά έχουν το αντιγόνο της κοινής οξείας λεμφοκυτταρικής λευχαιμίας (COΛΛΑ) στην κυτταρική τους μεμβράνη. Τα παιδιά με ΟΛΛ που είναι θετικά στο COΛΛΑ έχουν καλύτερα ποσοστά επιβίωσης.

Κακοήθη νοσήματα στην παιδική ηλικία και νοσηλευτική παρέμβαση που χαρακτηρίζεται από την παρουσία των κυτταροπλασματικών ανοσοσφαιρίνων, β-κυτταρική ΟΛΛ η οποία εκκρίνει ανοσοσφαιρίνη στην κυτταρική μεμβράνη και η t-κυτταρική ΟΛΛ (αποκαλύπτεται από την παρουσία των αντιγόνων της t-κυτταρικής μεμβράνης και τη μορφοποίηση της σταθερής στη θερμοκρασία Ροζέτας κατά την παρουσία των ερυθρών αιμοσφαιρίων).

Μια μικρή ομάδα ασθενών (<5%) που δεν έχουν τα T ή B κυτταρικά στοιχεία καθώς και το αντιγόνο COΛΛΑ έχουν μηδενική κυτταρική ΟΛΛ.

Προς το παρόν, οι δείκτες κυτταρικής μεμβράνης για την ΟΜΛ είναι ακόμα στοιχειώδεις. Ωστόσο η σύγχρονη έρευνα με μονοκλωνικά αντισώματα μπορεί να παρέχει σημαντικές πληροφορίες σχετικά με τα μη-λεμφοειδή κύτταρα.

## 2.5 ΟΜΑΔΕΣ ΥΨΗΛΟΥ ΚΙΝΔΥΝΟΥ

Οι άνδρες είναι αυτοί οι οποίοι προσβάλλονται πιο συχνά από ότι οι γυναίκες. Η οξεία μυελοβλαστική λευχαιμία καλύπτει το 15% επί του συνόλου των λευχαιμιών και προσβάλλει συνήθως τους ενήλικες, αλλά κυρίως άτομα άνω των 60 ετών.

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

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

Οι παράγοντες εμφάνισης της νόσου είναι:

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

## 2.6 ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ ΛΕΥΧΑΙΜΙΩΝ

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

**A.** Οι ακτινοβολίες, τυχαίες ή ιατρογενείς, όπως η ιονίζουσα ακτινοβολία για παράδειγμα. Οι ακτίνες X που χρησιμοποιούνται για τις ακτινογραφίες είχαν αποδειχθεί ότι προκαλούσαν λευχαιμίες στα παιδιά παλαιότερα στις δεκαετίες του 40 και του 50, όταν χρησιμοποιούνταν για διαγνωστικούς σκοπούς υψηλότερες δόσεις, διαφορετική τεχνολογία και δεν λαμβάνονταν οι αναγκαίες προφυλάξεις ιδιαίτερα κατά το πρώτο τρίμηνο της εγκυμοσύνης. Σήμερα πάντως δεν υπάρχει κίνδυνος πρόκλησης λευχαιμίας με την χρήση των σύγχρονων διαγνωστικών ακτινογραφικών μεθόδων. Η ιονίζουσα ακτινοβολία μπορεί να προκαλέσει θραύσεις

χρωμοσωμάτων.

**Β.** Χημειοθεραπευτικοί παράγοντες κυρίως μετά από μακροχρόνια ή και συνδυασμένη με ακτινοβολίες χρήση. Χαρακτηριστικά παραδείγματα αποτελούν οι μυελογενείς λευχαιμίες σε νόσο του Hodgkin που θεραπεύτηκαν μετά από χορήγηση κυτταροστατικών φαρμάκων εμφάνισαν σε μικρό ποσοστό, μετά από 4– 5 έτη, οξεία λευχαιμία ή άλλες νεοπλασίες. Καθώς και τα αντινεοπλασματικά (κυτταροστατικά) φάρμακα δρουν με ποικίλο τρόπο στον πολλαπλασιασμό, και επομένως στο DNA των κυττάρων, πολλά χρησιμοποιούνται για την αντιμετώπιση κακοήθων νεοπλασιών και ενέχουν σε κάποιο μικρό ποσοστό τον κίνδυνο ενός νέου καρκίνου.

**Γ.** Τοξικοί και χημικοί παράγοντες, όπως είναι το βενζόλιο και τα παράγωγά του, τα οποία ενοχοποιούνται για την ανάπτυξη οξείας λευχαιμίας. Τα τελευταία έτη διερευνάται και η δράση άλλων χημικών ουσιών (όπως χρωστικές μαλλιών, εντομοκτόνα κ.α.), χωρίς όμως να έχουμε σαφή και ξεκάθαρα αποτελέσματα.

**Δ.** Ιογενείς παράγοντες. Αυτοί έχουν αποδεδειγμένα ενοχοποιηθεί αιτιολογικά στις λευχαιμίες των ζώων και κυρίως των πτηνών. Στους ανθρώπους υπάρχουν ενδείξεις και όχι αποδείξεις. Τελευταία πάντως στην T – κυτταρική λευχαιμία πλειόμορφο λέμφωμα των ενηλίκων (κυρίως της Άπω Ανατολής) έχει αποδειχθεί ως αιτιολογικός παράγοντας ο ιός HTLV 1. Οι ρετροϊοί εισέρχονται μέσα στο κύτταρο, μετατρέποντας το RNA τους σε DNA και το ενσωματώνουν στο κυτταρικό DNA. Η εισβολή του ιικού DNA στο ανθρώπινο DNA μπορεί να μετατρέψει το κύτταρο σε λευχαιμικό.

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

**ΣΤ.** Άλλα αιματολογικά νοσήματα. Τα χρόνια μυελοπερπλαστικά σύνδρομα, τα μυελοδυσπλαστικά σύνδρομα, η απλαστική αναιμία και η παροξυσμική νυχτερινή αιμοσφαιρινουρία συνοδεύονται από αυξημένο κίνδυνο εμφάνισης οξείας λευχαιμίας. Θα πρέπει να τονιστεί ιδιαίτερα ότι η πολύ μεγάλη πλειοψηφία των ασθενών που παρουσιάζονται με de novo οξεία λευχαιμία δεν υπόκεινται σε κανένα από αυτούς τους παράγοντες κινδύνου που αναφέρθηκαν. Σε αυτούς τους ασθενείς τα αίτια που οδήγησαν στην ανάπτυξη της νόσου παραμένουν άγνωστα. Η ύπαρξη ενός ή

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

## **2.7 ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ ΛΕΥΧΑΙΜΙΩΝ**

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

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

σύστημα, δηλαδή τον εγκέφαλο και τον νωτιαίο μυελό. Λόγω αυτής της διήθησης οι ασθενείς μπορεί να έχουν πονοκέφαλους, εμετούς, οίδημα των θηλών, παραλυσίες των κρανιακών νεύρων ή και στραβισμό.

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

Εικόνα 2.1 Πάσχον παιδί



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

Οι λευχαιμίες μπορούν να επηρεάσουν και το ουροποιητικό και το γεννητικό σύστημα. Στα αγόρια είναι κλασική η διήθηση των όρχεων που εκδηλώνεται με μια ανώδυνη μεγέθυνση του ενός ή ακόμη και των δύο όρχεων. Η διήθηση των ωοθηκών είναι σπανιότερη.

Ο πριαπισμός είναι μια σπάνια επιπλοκή που συναντάται ιδιαίτερα σε λευχαιμίες με πολύ ψηλό αριθμό λευκών αιμοσφαιρίων. Πρόκειται για μια επώδυνη συνεχή στύση



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

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

Τα οστά και οι αρθρώσεις διηθούνται από τα λευχαιμικά κύτταρα και προκαλούν πόνο που παρουσιάζεται αρχικά στο 25% των ασθενών. Ο πόνος αυτός οφείλεται στη διήθηση του περιόστεου, έμφραγμα στα οστά ή ακόμη διάταση της μυελικής κοιλότητας των οστών που προκαλείται από τα λευχαιμικά κύτταρα. Η διήθηση του δέρματος είναι πολύ συχνή στα νεογέννητα που πάσχουν από λευχαιμία ή ακόμη στις οξείες μυελοβλαστικές λευχαιμίες. Παρουσιάζεται με χαρακτηριστικά οζίδια μέσα στο δέρμα. Οι πνεύμονες και η καρδιά διηθούνται από την ασθένεια. Σε περιπτώσεις που τα λευκά αιμοσφαίρια είναι πολύ υψηλά, τότε δημιουργούνται προβλήματα λευκόστασης μέσα στα αγγεία του πνεύμονα με αποτέλεσμα να επηρεάζεται σοβαρά η πνευμονική λειτουργία με δύσπνοια, μείωση του οξυγόνου στο αίμα και σοβαρή αναπνευστική ανεπάρκεια. Η παρουσία μάζας λεμφαδένων στο μεσοθωράκιο μπορεί σε ορισμένες περιπτώσεις να συνδέεται με κακή πρόγνωση και επιδεινώνει την κατάσταση.

Συνοπτικά, μπορούμε να πούμε πως οι λευχαιμίες έχουν μια πολυσύνθετη κλινική εικόνα, η οποία οφείλεται στη διήθηση σχεδόν όλων των συστημάτων του οργανισμού από τα λευχαιμικά κύτταρα. Αυτό δεν σημαίνει ότι όλα όσα έχουν περιγραφεί πιο πάνω είναι πάντοτε παρόντα. Εκείνο που συμβαίνει είναι ένας συνδυασμός ορισμένων σημείων και συμπτωμάτων ανάλογα με το είδος και την ταχύτητα εξέλιξης ή επιθετικότητα, αν μπορούμε να πούμε, της λευχαιμίας. Επίσης εάν κάποια από τα σημεία πιο πάνω υπάρχουν, δε σημαίνει ότι το παιδί έχει λευχαιμία. Εκείνο που πρέπει να γίνεται είναι ότι σε περίπτωση που το παιδί παρουσιάσει κάποια ασυνήθιστα σημεία ή συμπτώματα, τότε πρέπει να εξετάζεται από τον παιδίατρο, ο οποίος θα κρίνει, εάν χρειάζεται περαιτέρω εξειδικευμένη διαγνωστική διερεύνηση.

## **2.8 ΔΥΣΛΕΙΤΟΥΡΓΙΑ ΜΥΕΛΟΥ ΤΩΝ ΟΣΤΩΝ**

Σε όλους τους τύπους της λευχαιμίας τα πολλαπλασιαζόμενα κύτταρα πιέζουν την παραγωγή μυελού των οστών των διαμορφούμενων στοιχείων του αίματος διεκδικώντας και στερώντας από τα φυσιολογικά κύτταρα τα απαραίτητα για το μεταβολισμό θρεπτικά συστατικά.

Οι τρεις βασικές συνέπειες είναι:

A. Αναιμία από τη μείωση των ερυθρών αιμοσφαιρίων.

B. Λοίμωξη από ουδετεροπενία.

Γ. Αιμορραγία από τη μείωση παραγωγής αιμοπεταλίων.

Η εισβολή στο μυελό των οστών από λευχαιμικά κύτταρα σταδιακά προκαλεί αδυναμία του οστού και τάση για κατάγματα. Καθώς τα λευχαιμικά εισβάλλουν στο περίοστεο, η αυξημένη πίεση προκαλεί έντονο πόνο.

## **2.9 ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ ΠΟΥ ΕΚΔΗΛΩΝΟΝΤΑΙ ΣΕ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ:**

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

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

Τα λευχαιμικά κύτταρα έχουν τάση να εισβάλλουν στο κεντρικό νευρικό σύστημα και στον εγκέφαλο δημιουργώντας έτσι και νευρολογικά προβλήματα.

Επίσης τα κύτταρα της λευχαιμίας συγκεντρώνονται στους όρχεις και είναι δυνατόν να προκαλέσουν πρήξιμο στον έναν ή και στους δύο όρχεις που συνήθως είναι ανώδυνο. Όπως έχουμε αναφέρει πιο πάνω, η ύπαρξη ενός ή περισσότερων συμπτωμάτων από τον κατάλογο αυτό, δεν δείχνει ότι ο ασθενής πάσχει από λευχαιμία. Υπάρχουν πολλές άλλες ασθένειες που μπορούν να δώσουν ανάλογη εικόνα. Όταν ο ασθενής παρουσιάσει τέτοια προβλήματα θα πρέπει να ζητήσει βοήθεια από τον γιατρό του. Ο γιατρός είναι αυτός που θα κρίνει και θα αποφασίσει εάν χρειάζονται να γίνουν εξετάσεις για να γίνει η διάγνωση της ασθένειας που προκαλεί αυτά τα συμπτώματα. Στην λευχαιμία των τριχωτών κυττάρων οι συχνότερες κλινικές εκδηλώσεις που παρουσιάζονται είναι η καταβολή των δυνάμεων, ο πυρετός, η απώλεια βάρους καθώς και ενοχλήσεις από τη σπληνομεγαλία, διότι ο σπλήνας είναι ψηλαφητός στο 80% των περιπτώσεων. Επίσης συχνά υπάρχει πανκυτταροπενία στο αίμα, η οποία οφείλεται σε αιμοποιητική ανεπάρκεια από τη διήθηση του μυελού και εν μέρει από τον υπερσπληνισμό.

## **2.10 ΔΙΑΤΑΡΑΧΗ ΤΩΝ ΕΜΠΛΕΚΟΜΕΝΩΝ ΟΡΓΑΝΩΝ**

Η σπλήνα, το συκώτι και ο λεμφαδένας εμφανίζουν διήθηση, διόγκωση, και σταδιακά ίνωση. Η ηπατοσπληνομεγαλία είναι τυπικά πιο κοινή από τη λεμφαδενοπάθεια. Η επομένη πιο σημαντική πλευρά εμπλοκής είναι το ΚΝΣ. Αρχικά, τα λευχαιμικά κύτταρα δεν έχουνε την τάση να εισβάλλουν στην περιοχή αυτή, λόγω των προστατευτικών ορίων του αίματος του εγκεφάλου. Ωστόσο αυτός ο φυσιολογικός προστατευτικός μηχανισμός εμποδίζει και τα αντιλευχαιμικά φάρμακα, με εξαίρεση ορισμένες ουσίες, να εισέλθουν στον εγκέφαλο σε επαρκείς θεραπευτικές δόσεις για να είναι αποτελεσματικές.

Πριν από την προφυλακτική χρήση της κρανιακής ακτινοβολίας και /ή της ενδοσφυκτικής μεθοτρεξάτης, η εμπλοκή του ΚΝΣ ήταν συχνή σε παιδιά με Κακοήθη νοσήματα στην παιδική ηλικία και νοσηλευτική παρέμβαση νωθρό, οξύθυμο, εμπύρετο και ανορεξικό. Οι γονείς συχνά υποψιάζονται υπολανθάνοντα προβλήματα όταν παρατηρούν απώλεια βάρους, πετέχια, μελανιές δίχως λόγο και διαρκή παράπονα για πόνο στα οστά και τις αρθρώσεις. Σε άλλες περιπτώσεις, η λευχαιμία διαγιγνώσκεται έπειτα από εκτεταμένο ιστορικό ενδείξεων και συμπτωμάτων που μιμούνται καταστάσεις, όπως τη ρευματοειδή αρθρίτιδα ή μονοπυρήνωση. Υπάρχουν επίσης περιστάσεις όπου η διάγνωση της λευχαιμίας συνοδεύει κάποιο παντελώς άσχετο περιστατικό όπως π.χ. σωματική εξέταση ρουτίνας ή τραυματισμό. Το ιστορικό δεν προσφέρει μόνο πολύτιμες ιατρικές πληροφορίες σχετικά με την αναμενόμενη πορεία της ασθένειας, αλλά επίσης επηρεάζει σε μεγάλο βαθμό τη συναισθηματική αντίδραση των γονιών στη διάγνωση. Στις περισσότερες περιπτώσεις η διάγνωση είναι μια μη αναμενόμενη αποκάλυψη με καταστροφικές επιπτώσεις.

## **2.11 ΕΝΔΙΑΜΕΣΟΙ ΚΑΙ ΠΡΟΓΝΩΣΤΙΚΟΙ ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ**

Οι πιο σημαντικοί προγνωστικοί παράγοντες στον καθορισμό της μακροπρόθεσμης επιβίωσης παιδιών με ΟΛΛ είναι ο αρχικός αριθμός των λευκοκυττάρων, η ηλικία του ασθενούς κατά τη διάγνωση, η κυτταρογενετική, ο ανοσολογικός υπότυπος και το φύλο του παιδιού. Για τα παιδιά με ΟΛΛ, οι προγνωστικοί παράγοντες που σχετίζονται με μια πιο φτωχή πρόγνωση περιλαμβάνουν συγκεκριμένες χρωμοσωμικές ανωμαλίες (μονοσωμία 7), υψηλό αριθμό λευκοκυττάρων (>100.000) και ανάπτυξη της ΟΜΛ, έπειτα από σύνδρομο μυελοδυσπλασίας. Η απουσία ράβδων στον τύπο M1, υπότυπο της ΟΜΛ έχει επίσης συσχετιστεί με χαμηλό ποσοστό ύφεσης.

Από τη στιγμή που θα διατυπωθεί η πρόγνωση, οι νοσηλευτές πρέπει να γνωρίζουν για την αναμενόμενη πορεία που θα ακολουθήσει το παιδί. Ωστόσο, σε μερικές περιπτώσεις, εξαιτίας της ποικιλίας των κυτταρικών τύπων που παρατηρούνται και μη σαφούς διαφοροποίησης των μη ώριμων κυττάρων, δεν μπορεί να γίνει σαφής κατηγοριοποίηση ή η διάγνωση μπορεί να αλλάξει. Οι νοσηλευτές θα πρέπει να είναι ενήμεροι για τη σημασία που έχουν τέτοια περιστατικά στη συμβουλευτική και την παροχή στήριξης στα μέλη της οικογένειας.

## 2.12 ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

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

Μεταξύ των ασθενειών αυτών οι πιο συχνές είναι:

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

Η διάγνωση είναι συνήθως εύκολη με την τυπική εργαστηριακή εικόνα της νόσου. Στις περιπτώσεις με μικρή σχετικά λευκοκυττάρωση, η διαφορική διάγνωση από μη εμφανή λοίμωξη ή λευχαιμοειδή αντίδραση ως συνέπεια νεοπλασματικής διήθησης του μυελού θα στηριχτεί, εκτός από το ιστορικό και την απουσία συνήθως σπληνομεγαλίας στις καταστάσεις αυτές, στα μικρότερα ποσοστά άωρων κυττάρων στο περιφερικό αίμα και τη LAP που συνήθως ανευρίσκεται φυσιολογική ή αυξημένη. Στη διαφορική διάγνωση από οριακές περιπτώσεις άλλων μυελοπαραγωγικών συνδρόμων, εκτός από τη LAP, ουσιαστική είναι η παθολογική για τη ΧΜΛ ανίχνευση του χρωμοσώματος Ph ή του ογκογονιδίου bcr/abl και της P210. Λεμφοκυττάρωση πάνω από 5.000 / l που επιμένει, έχει μονοκλωνικό χαρακτήρα και συνήθως ανοσοφαινότυπο B – κυττάρου, είναι το βασικό στοιχείο για τη διάγνωση και το διαχωρισμό της ΧΛΛ από άλλες μη νεοπλασματικές λεμφοκυτταρώσεις

(λοιμώξεις από ιούς, αυτοάνοσα σύνδρομα, χρόνιες φλεγμονές κ.α.). Πιο δύσκολη μερικές φορές είναι η διαφορική διάγνωση της ΧΛΛ από άλλα λεμφοϋπερπλαστικά σύνδρομα, η οποία τελικά θα στηριχθεί στα ιστοπαθολογικά στοιχεία και κυρίως τα ανοσοφαινοτυπικά χαρακτηριστικά των κυττάρων.

### **2.13 ΔΙΑΓΝΩΣΗ – ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΗ ΔΙΕΡΕΥΝΗΣΗ**

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

1. Κλινική εξέταση του ατόμου και λήψη λεπτομερούς προσωπικού καθώς και οικογενειακού ιστορικού.
2. Γενική εξέταση αίματος δίνει πληροφορίες για τα επίπεδα της αιμοσφαιρίνης, των λευκών αιμοσφαιρίων, των αιμοπεταλίων όπου μεταξύ των άλλων θα διαπιστώσει αυξημένα τα λευκά αιμοσφαίρια και μειωμένα τα υπόλοιπα. Επίσης μελετούνται στο μικροσκόπιο τα χαρακτηριστικά των λευκών αιμοσφαιρίων και των λευχαιμικών βλαστών εάν υπάρχουν.
3. Μελέτη του μυελού των οστών η μελέτη αυτή είναι απαραίτητη για τη διάγνωση της λευχαιμίας. Θα προχωρήσει σε βιοψία του μυελού των οστών είτε αναρροφώντας από ένα οστό της λεκάνης είτε λαμβάνοντας ένα μικρό κυλινδρικό τμήμα αυτού, πάντα υπό τοπική αναισθησία. Στη μελέτη του μυελού περιλαμβάνονται η μορφολογική εξέταση, η κυτταροχημική μελέτη των βλαστών, ο ανοσοφαινότυπος, ο καρυότυπος και η μελέτη των ογκογονιδίων της συγκεκριμένης λευχαιμίας με μεθόδους μοριακής βιολογίας.
4. Ακτινογραφία του θώρακα σε ορισμένες λευχαιμίες μπορεί να υπάρχει μάζα στο μεσοθωράκιο όπως στις περιπτώσεις λευχαιμιών τύπου T.
5. Ακτινογραφίες του σκελετού είναι πολύ πιθανόν σε ορισμένες περιπτώσεις να υπάρχουν ακτινολογικά ευρήματα στα οστά τα οποία είναι χαρακτηριστικά

των λευχαιμιών, όπως οι οστεολυτικές ζώνες, οι εγκάρσιες διαυγείς ζώνες στις μεταφύσεις καθώς και ο σχηματισμός ενός νέου οστού υπό το περίοστεο.

6. Βιοχημική εξέταση του αίματος δίνει πληροφορίες για την νεφρική λειτουργία, τους ηλεκτρολύτες του αίματος, τη νεφρική λειτουργία, τα επίπεδα ανοσοσφαιρινών καθώς και τους δείκτες φλεγμονής και μόλυνσης. Στον έλεγχο αυτό μπορεί να βρεθούν σοβαρές ανωμαλίες που έχουν προκληθεί από τη λευχαιμία και για τις οποίες χρειάζεται άμεση διόρθωση. Επίσης στη βιοχημική εξέταση του αίματος μετρούνται τα επίπεδα του ουρικού οξέος καθώς και των ενζύμων LDH τα οποία μπορεί να είναι αυξημένα στις λευχαιμίες.
7. Εξέταση του εγκεφαλονωτιαίου υγρού, το οποίο θα ληφθεί με οσφυονωτιαία παρακέντηση. Η εξέταση αυτή θα επιτρέψει να φανεί εάν υπήρχε αρχικά διήθηση του κεντρικού νευρικού συστήματος από τη λευχαιμία.
8. Μελέτη της πήξης του αίματος
9. Μελέτη της καρδιακής λειτουργίας η οποία θα πραγματοποιηθεί με ηλεκτροκαρδιογράφημα και με υπερηχογραφική μελέτη της καρδιάς. Μετά το τέλος αυτής της έρευνας θα μπορέσει να τοποθετηθεί η διάγνωση είτε της οξείας λεμφοβλαστικής λευχαιμίας (ΟΛΛ) είτε της οξείας μυελοβλαστικής λευχαιμίας (ΟΜΛ).

Η ταξινόμηση της οξείας λεμφοβλαστικής λευχαιμίας βασίζεται πάνω στο σύστη α FAB όσον αφορά την μορφολογία. Υπάρχουν βασικά 3 κατηγορίες ανάλογα με τα χαρακτηριστικά των κυττάρων: L1, L2 και L3. Η ταξινόμηση σύμφωνα με τον ανοσοφαινότυπο κατατάσσει τις ΟΛΛ σε τύπου T και τύπου B και οι οποίες υποδιαιρούνται σε άλλες υποκατηγορίες. Η ταξινόμηση των ΟΜΛ περιλαμβάνει 7 κατηγορίες M0, M1, M2, M3, M4, M5, M6 και M7 οι οποίες έχουν η κάθε μια τα δικά της ιδιαίτερα χαρακτηριστικά.

Η μελέτη του καρυότυπου, δηλαδή του χρωμοσωμικού περιεχομένου των ανωμάτων κυττάρων επιτρέπει την αναγνώριση, εάν υπάρχουν, ανωμαλιών της δομής ή του αριθμού των χρωμοσωμάτων. Η μελέτη του DNA επιτρέπει την ανίχνευση ογκογονιδίων που μπορεί να υπάρχουν.

### **2.13.1 ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΤΗΣ ΔΙΑΓΝΩΣΗΣ**

Η λευχαιμία συνήθως πιθανολογείται από το ιστορικό, τις σωματικές εκδηλώσεις και το περιφερικό αίμα που περιέχει μη ώριμες μορφές λευκοκυττάρων συχνά σε συνδυασμό με χαμηλό αιματοκρίτη. Η σαφής διάγνωση βασίζεται στην εισρόφηση μυελού των οστών ή στην βιοψία.

Τυπικά, ο μυελός των οστών είναι υπερκυτταρικός με βλαστικά κύτταρα. Μόλις επιβεβαιωθεί η διάγνωση, γίνεται οσφυονωτιαία παρακέντηση για να καθοριστεί εάν υπάρχει εμπλοκή του ΚΝΣ, αν και ένας πολύ μικρός αριθμός παιδιών εμφανίζει εμπλοκή του ΚΝΣ και είναι κυρίως ασυμπτωματική.

## **2.14 ΕΠΠΛΟΚΕΣ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑΣ**

### **A. ΛΟΙΜΩΞΗ**

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

Λήψη μέτρων ώστε να αποτραπεί η μετάδοση λοιμώξεων κατά τη διάρκεια της νοσηλείας του παιδιού στο νοσοκομείο. Αυτά περιλαμβάνουν: Την απομόνωση του αρρώστου σε κάποιο μοναχικό δωμάτιο, τον περιορισμό όλων των επισκεπτών καθώς και του προσωπικού υγείας με κάποια ενεργό λοίμωξη και μια αυστηρή εφαρμογή καλής τεχνικής πλυσίματος των χεριών και την επάλειψη τους με αντισηπτική διάλυση.

Συχνές εξετάσεις αίματος, ούρων, κοπράνων και πτυέλων καθώς και ακτινογραφίες θώρακος για τη διαπίστωση της εστίας της λοίμωξης. Έναρξη της αντιβιοτικής θεραπείας με αντιβιοτικά ευρέος φάσματος και ενθάρρυνση για τη συνέχισή της για 7–10 ημέρες.

### **B. ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΑ**

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

Συχνή αλλαγή της θέσης του παιδιού και χρήση αεροστρώματος καθώς και προβιάς αρνιού κάτω από τα προεξέχοντα οστά του σώματος για την πρόληψη και την



αποφυγή δημιουργίας κατακλίσεων.

Παρακολούθηση και καταγραφή του χρόνου που έγινε η αιμόσταση στις αιμορραγούσες περιοχές μετά την μετάγγιση των αιμοπεταλίων.

Ασκούμε πίεση κάθε φορά στα σημεία που εφαρμόζουμε τις ενέσεις για μερικά λεπτά ώστε να αποφύγουμε τη δημιουργία αιματώματος.

#### **Γ. ΑΝΑΙΜΙΑ**

Η αναιμία αρχικά μπορεί να είναι έκδηλη λόγω της πλήρους αντικατάστασης του μυελού των οστών από τα λευχαιμικά κύτταρα. Λήψη των συνηθισμένων μέτρων προστασίας του αναιμικού παιδιού. Για την άνοδο της αιμοσφαιρίνης μπορεί να είναι απαραίτητες κάποιες μεταγγίσεις αίματος με εναιωρήματα ερυθρών αιμοσφαιρίων κατά τη διάρκεια της θεραπείας εφόδου. Λόγω της εντυπωσιακής ικανότητας των παιδιών να αντέχουν σε χαμηλά επίπεδα αιμοσφαιρίνης αφήνονται να ρυθμίζουν τις δραστηριότητές τους με την επίβλεψη μόνο ενός ενηλίκου.

#### **Δ. ΝΑΥΤΙΑ ΚΑΙ ΕΜΕΤΟΙ**

Η ναυτία και οι έμετοι οι οποίοι συμβαίνουν λίγο μετά τη χορήγηση των ογκολυτικών φαρμάκων και ως αποτέλεσμα της ακτινοβόλησης του κρανίου, μπορεί να αποτελούν κάποιο σοβαρό πρόβλημα. Χορήγηση αντιεμετικών, προτού αρχίσει η χημειοθεραπεία και κανονική χορήγηση κάθε 2 με 4 ή 6 ώρες τουλάχιστον επί 24 ώρες μετά η χημειοθεραπεία. Εφαρμογή κάποιων φυσικών παρεμβάσεων όπως η εξάλειψη δυσάρεστων και άσχημων οσμών και θεαμάτων καθώς και ενοχλητικών θορύβων, για την ανακούφιση του παιδιού από τη ναυτία και τον έμετο χωρίς τη χρήση φαρμακευτικών μέσων.

#### **Ε. ΑΛΛΑΓΕΣ ΣΤΗ ΔΙΑΘΕΣΗ**

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

- Λήψη μέτρων για την αντιμετώπιση του πόνου και των ενοχλήσεων που συνοδεύουν την λευχαιμία.
- Προσεκτικός και στοργικός χειρισμός του παιδιού κατά την παροχή της φροντίδας του.

- Χρήση στεφάνης για την αποφυγή της πίεσης των επώδυνων περιοχών από το βάρος των κλινοσκεπασμάτων.
- Χορήγηση ήπιων αναλγητικών όταν είναι αναγκαίο.
- Και χορήγηση ισχυρών αναλγητικών μόνο σε ισχυρό πόνο και όσο το δυνατόν προσεκτική η αξιολόγηση της αποτελεσματικότητάς τους.
- Στενή παρακολούθηση του παιδιού για διήθηση του ΚΝΣ. Χωρίς προφυλακτική θεραπεία το 50% των παιδιών περίπου με οξεία λευχαιμία παρουσιάζουν διήθηση του ΚΝΣ σε κάποιο χρόνο κατά τη διάρκεια της νόσου.

Η νοσηλευτική φροντίδα περιλαμβάνει:

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

## **ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3**

### **ΘΕΡΑΠΕΙΑ**

Η αγωγή της λευχαιμίας περιλαμβάνει τη χρήση χημειοθεραπευτικών ουσιών με ή χωρίς κρανιακή ακτινοβολία σε 4 φάσεις:

- 1) Ύφεση της νόσου που πετυχαίνει πλήρη εξάλειψη ή εξαφάνιση των λευχαιμικών κυττάρων.
- 2) Εντατικοποίηση ή ενοποίηση θεραπείας που μειώνει περαιτέρω την έκταση του όγκου.
- 3) Προφυλακτική θεραπεία του ΚΝΣ που εμποδίζει τα λευχαιμικά κύτταρα να εισβάλλουν στο ΚΝΣ.
- 4) Συντήρηση που σκοπό έχει τη διατήρηση της εξάλειψης.

Παρόλο που ο συνδυασμός των φαρμάκων και η πιθανότητα της ακτινοβολίας μπορεί να ποικίλλουν ανάλογα με το νοσηλευτικό ίδρυμα, τα προγνωστικά ή χαρακτηριστικά κινδύνου του ασθενούς και τον τύπο της λευχαιμίας που αντιμετωπίζεται, οι ακόλουθες γενικές αρχές για κάθε φάση υιοθετούνται με συνέπεια.

### **3.1 ΔΙΕΓΕΡΣΗ ΤΗΣ ΥΦΕΣΗΣ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ**

Σχεδόν αμέσως μετά την επιβεβαίωση της διάγνωσης, ξεκινά η θεραπεία ύφεσης της νόσου και διαρκεί 4 με 6 εβδομάδες. Τα κύρια φάρμακα που χρησιμοποιούνται για την ύφεση της νόσου της ΟΛΛ είναι τα Κακοήθη νοσήματα στην παιδική ηλικία και νοσηλευτική παρέμβαση κορτικοστεροειδή (ιδιαίτερα η πρεδνιζόνη), η βινκριστίνη και η L-ασπαραγινάση, με ή χωρίς δοξορουβικίνη.

Τα από τους στόματος στεροειδή χορηγούνται καθημερινά σε μοιρασμένες δόσεις για να διατηρήσουν τον αιματοκρίτη σε υψηλά επίπεδα. Η βινκριστίνη δίνεται μέσω ενδοφλέβιας ένεσης μια φορά την εβδομάδα για ένα σύνολο 4 με 6 δόσεων και η L-ασπαραγινάση ή η δοξορουβικίνη δίνεται σύμφωνα με διάφορα πλάνα.

Η πλήρης ύφεση της νόσου καθορίζεται από την απουσία κλινικών ενδείξεων ή συμπτωμάτων της ασθένειας και την παρουσία λιγότερο του 5% βλαστικών κυττάρων στο μυελό των οστών (τύποι Μυελού των οστών M1). Με την ΟΜΛ οι θεραπείες διαφέρουν από εκείνες που χρησιμοποιούνται στη λεμφοειδή λευχαιμία. Τα βασικά φάρμακα που χρησιμοποιούνται για την επαγωγική θεραπεία στην ΟΜΛ

είναι η δοξορουβικίνη ή η Daunomycin και η κυττοσίνη. Ενδέχεται να προστεθούν και άλλα φάρμακα. Καθώς πολλά από τα φάρμακα μπορεί επίσης να προκαλούν μυελοκαταστολή των στοιχείων του αίματος, η περίοδος που ακολουθεί αμέσως μετά τη διέγερση μπορεί να είναι κρίσιμη. Ο οργανισμός βρίσκεται δίχως άμυνα απέναντι σε οργανισμούς που εισβάλλουν (ειδικά τη φυσιολογική βακτηριακή χλωρίδα) και έχει υψηλή πιθανότητα να παρουσιάσει αιμορραγία. Κατά συνέπεια, είναι απαραίτητη η υποστηρικτική θεραπεία τη στιγμή εκείνη.

### 3.2 ΧΗΜΕΙΟΘΕΡΑΠΕΙΑ

Η χημειοθεραπεία χρησιμοποιείται για να καταστρέφει τα καρκινικά κύτταρα που, είτε βρίσκονται στον πρωτοπαθή όγκο που δεν μπορεί να εξαιρεθεί, είτε έχουν ξεφύγει από τον αρχικό όγκο και έχουν κινηθεί προς άλλα όργανα και ιστούς του σώματος. Ανάλογα με το στάδιο της ανάπτυξης του καρκίνου, η χημειοθεραπεία μπορεί να χορηγηθεί για να θεραπεύσει τον καρκίνο, για να τον εμποδίσει να εξαπλωθεί, για να επιβραδύνει την ανάπτυξή του ή για να καταπραΰνει τα συμπτώματα που αυτός προκαλεί.

Η χημειοθεραπεία συνίσταται στη χορήγηση ισχυρών φαρμάκων, τα οποία συνήθως λαμβάνονται ενδοφλεβίως ή από το στόμα. Δεν είναι μια νέα μορφή αντικαρκινικής θεραπείας \_ αντιθέτως, χρησιμοποιείται από τις αρχές της δεκαετίας του '50, αλλά διαρκώς εμπλουτίζεται με νέα φάρμακα.

Εικόνα 3.1 Αγωγή χημειοθεραπείας



Σε αντίθεση με την ακτινοθεραπεία και τις εγχειρήσεις που χρησιμοποιούνται για την τοπική θεραπεία του καρκίνου, η χημειοθεραπεία είναι κυρίως μια «συστηματική

αγωγή», δηλαδή μια θεραπεία για όλο το σώμα, αν και σε κάποιες περιπτώσεις γίνεται και τοπική χορήγησή της σε μια περιοχή του σώματος (περιοχική χημειοθεραπεία). Συνήθως χορηγείται σε «σχήματα» και σε «κύκλους». Ο όρος «χημειοθεραπευτικό σχήμα» υποδηλώνει τη χορήγηση συνδυασμού φαρμάκων, ενώ ο όρος «κύκλου» σημαίνει χορήγηση των φαρμάκων με διαλείμματα μεταξύ των θεραπειών.

Η διάρκεια της χημειοθεραπείας κυμαίνεται συνήθως από τρεις έως εννέα μήνες, ανάλογα με την περίπτωση. Μπορεί να γίνεται μία φορά την ημέρα, μία φορά την εβδομάδα ή μία φορά τον μήνα, αναλόγως της μορφής του καρκίνου και τα φάρμακα που λαμβάνει ο ασθενής.

Η χημειοθεραπεία μπορεί να χορηγηθεί πριν ή μετά τη χειρουργική θεραπεία του καρκίνου, ταυτοχρόνως, ή πριν από την ακτινοθεραπεία, ή και μόνη της.

### **3.3 ΟΙ ΠΑΡΕΝΕΡΓΕΙΕΣ**

Οι παρενέργειες της χημειοθεραπείας εξαρτώνται από το είδος των φαρμάκων που χορηγούνται στον ασθενή, τις δόσεις τους, τη διάρκεια της θεραπείας και, βέβαια, τον οργανισμό του ασθενούς.

Οι πιο συνηθισμένες είναι η ναυτία και ο έμετος, η παροδική απώλεια των μαλλιών, ο αυξημένος κίνδυνος λοιμώξεων και η κόπωση. Οι παρενέργειες αυτές μπορεί να κάνουν δύσκολη τη ζωή του ασθενούς ή να τον επιβαρύνουν ψυχικά. Ωστόσο, οι περισσότερες μπορούν να ελεγχθούν με φάρμακα, υποστηρικτικά μέτρα ή με τροποποίηση του χημειοθεραπευτικού σχήματος.

Η εμφάνισή τους οφείλεται στο ότι τα χημειοθεραπευτικά φάρμακα είναι πολύ ισχυρά και προσβάλλουν κάθε κύτταρο που πολλαπλασιάζεται πολύ γρήγορα, είτε είναι καρκινικό είτε όχι.

Έτσι, μπορεί να προκαλέσουν βλάβες και σε υγιή κύτταρα του σώματος, τα οποία όμως πολλαπλασιάζονται γρήγορα, όπως ορισμένα κύτταρα του στομάχου και του εντέρου (με συνέπεια ναυτία, έμετο, διάρροια), τα κύτταρα των θυλάκων των τριχών όπου αναπτύσσονται τα μαλλιά (με συνέπεια τριχόπτωση), τα κύτταρα του δέρματος και του στόματος (με συνέπεια ξηροδερμία, καθώς και ξηρότητα και πληγές στο στόμα) και τα κύτταρα του μυελού των οστών (με συνέπεια αναιμία, μείωση των αιμοπεταλίων και των λευκών αιμοσφαιρίων που οδηγούν σε κόπωση, εύκολο μωλωπισμό και αιμορραγία, αυξημένο κίνδυνο λοιμώξεων).

Εάν παρουσιάσετε παρενέργειες, ρωτήστε τον γιατρό σας πώς μπορείτε να τις καταπραΰνετε ή να απαλλαγείτε από αυτές. Σε κάθε περίπτωση, να ενημερώνετε τον γιατρό σας για κάθε παρενέργεια, διότι ορισμένες μπορεί να απαιτούν άμεση ιατρική φροντίδα (όπως η ανάπτυξη λοίμωξης λόγω λευκοπενίας).

**Κόπωση:** Η κόπωση αποτελεί μία από τις πιο συνηθισμένες παρενέργειες της χημειοθεραπείας, αλλά και της ακτινοθεραπείας. Όπως και οι άλλες, θα υποχωρήσει όταν ολοκληρωθεί η θεραπεία. Ο ασθενής μπορεί να βοηθήσει τον εαυτό του προσέχοντας τη διατροφή του, καταναλώνοντας άφθονα υγρά και προγραμματίζοντας την κάθε ημέρα έτσι ώστε να έχει άφθονο χρόνο για ξεκούραση.

**Τριχόπτωση:** Αν και είναι «αθώα» από ιατρικής πλευράς, η απώλεια των μαλλιών αποτελεί μία από τις χειρότερες παρενέργειες για τον ασθενή. Για τους περισσότερους ανθρώπους, τα μαλλιά τους αποτελούν τμήμα της ταυτότητάς τους και έτσι αισθάνονται πολύ άσχημα όταν τα χάνουν. Δεν προκαλούν όλα τα χημειοθεραπευτικά φάρμακα τριχόπτωση, ούτε την αναπτύσσουν όλοι οι ασθενείς ακόμα κι αν παίρνουν τα ίδια φάρμακα. Τα καλά νέα είναι πως τα μαλλιά σχεδόν πάντοτε ξαναβγαίνουν, σύντομα, έπειτα από την ολοκλήρωση της χημειοθεραπείας. Η τριχόπτωση συνήθως αρχίζει μέσα σε δύο εβδομάδες από την έναρξη της θεραπείας και επιδεινώνεται μέσα σε 1-2 μήνες. Η εκ νέου εμφάνιση των μαλλιών μπορεί να αρχίσει και πριν από το τέλος της χημειοθεραπείας. Οι περισσότεροι ασθενείς την αντιμετωπίζουν με ειδικά σχεδιασμένα καπέλα, μαντίλια και περούκες. Επίσης, μπορεί να χρησιμοποιηθούν ειδικές ψυχόμενες μάσκες, που προφυλάσσουν από την απώλεια μαλλιών.

### 3.4 ΤΑ ΕΙΔΗ ΤΩΝ ΦΑΡΜΑΚΩΝ

Τα φάρμακα της χημειοθεραπείας μπορούν να χωριστούν σε διάφορες κατηγορίες, ανάλογα με τον τρόπο δράσης τους, τη χημική δομή τους και τη σχέση τους με άλλα φάρμακα. Η γνώση του τρόπου δράσης των χημειοθεραπευτικών φαρμάκων είναι σημαντική για τον καθορισμό των πιθανών παρενεργειών, αλλά και για να ξέρουν οι ογκολόγοι ποια φάρμακα είναι πιθανότερο να δράσουν καλύτερα σε συνδυασμό μεταξύ τους. Επιπλέον, η πληροφορία αυτή τους βοηθά να καθορίσουν με ποια σειρά και πόσο συχνά θα πρέπει να χορηγείται κάθε φάρμακο του χημειοθεραπευτικού σχήματος που τυχόν θα επιλέξουν.

## **1. Αλκυλιούντες παράγοντες**

Προκαλούν βλάβες στο γενετικό υλικό (DNA) των καρκινικών κυττάρων, με συνέπεια να οδηγούνται στον θάνατο. Χρησιμοποιούνται για την αντιμετώπιση πολλών διαφορετικών καρκίνων όπως η οξεία και η χρόνια λευχαιμία, το λέμφωμα, η νόσος του Hodgkin, το πολλαπλούν μυέλωμα, τα σαρκώματα και οι καρκίνοι του πνεύμονος, του μαστού και των ωοθηκών.

Στην κατηγορία αυτή ανήκουν τα εξής φάρμακα:

- \* nitrogen mustards (μουστάρδες): συμπεριλαμβάνουν τη μεχλωραιθαμίνη, τη χλωραμβουκίλη, την κυκλοφωσφαμίδη, την ιφωσφαμίδη και τη μελφαλάνη.
- \* νιτροζουρίες: συμπεριλαμβάνουν τη στρεπτοζοτοκίνη, τη φοτεμουστίνη, την καρμουστίνη, τη σεμουστίνη και τη λομουστίνη.
- \* αλκυλοσουλφονικά άλατα: περιλαμβάνουν τη βουσουλφάνη.
- \* τριαζίνες: συμπεριλαμβάνουν τη δακαρβαζίνη και την τεμοζολαμίδη.
- \* αιθυλεναμίνες: συμπεριλαμβάνουν το θειοτέπα και την εξαμεθυλμελαμίνη.

Στην κατηγορία αυτή ταξινομούνται και τα φάρμακα της οικογένειας των πλατινών (σισπλατίνη, καρβοπλατίνη και οξαλαπλατίνη), επειδή καταστρέφουν τα καρκινικά κύτταρα με παρόμοιο τρόπο.

## **2. Αντιμεταβολίτες**

Οι αντιμεταβολίτες είναι μια οικογένεια φαρμάκων που επηρεάζουν την ανάπτυξη του DNA και του RNA των καρκινικών κυττάρων. Χρησιμοποιούνται συχνά για τη θεραπεία της λευχαιμίας, των όγκων του μαστού, των ωοθηκών και των εντέρων, καθώς και για άλλους καρκίνους (λ.χ. κεφαλής & τραχήλου, στομάχου, τραχήλου μήτρας).

Στους αντιμεταβολίτες ανήκουν η 5-φλουορο-ουρακίλη, η καπεσιταβίνη, η 6-μερκαπτοπουρίνη, η 6-θειογουανίνη, η μεθοτρεξάτη, η ραλιτρεξέδη, η γεμισιταβίνη, η τεγκαφούρη, η 5-αζακυτιδίνη, η κυταραβίνη, η κλαδριβίνη, η φλουδαραβίνη, η πεντοστατίνη και η πεμετρεξέδη.

## **3. Αντικαρκινικά αντιβιοτικά**

Τα φάρμακα αυτά επηρεάζουν ένζυμα που παίζουν ρόλο στην αναπαραγωγή των καρκινικών κυττάρων. Χρησιμοποιούνται για τις περισσότερες μορφές καρκίνου.

Κυριότεροι εκπρόσωποί τους είναι οι ανθρακυκλίνες (ακλαρουμπισίνη, δαουνουμπισίνη, δοξουμπισίνη, επιρουμπισίνη και ιδαρουμπισίνη), τα φάρμακα

ακτινομυσίνη-D, βλεομυσίνη, μιθραμυσίνη και μιτομυσίνη-C, καθώς και η μιτοξαντρόνη (χρησιμοποιείται για τη θεραπεία του καρκίνου του προστάτη και του μαστού, το λέμφωμα και τη λευχαιμία).

#### **4. Αναστολείς της τοποϊσομεράσης**

Τα φάρμακα αυτά επηρεάζουν μια ομάδα ενζύμων που λέγονται τοποϊσομεράσες και βοηθούν την έλικα του DNA να χωρίζεται στα δύο, ώστε να γίνει ο πολλαπλασιασμός των καρκινικών κυττάρων. Χρησιμοποιούνται για τη θεραπεία ορισμένων μορφών λευχαιμίας, καθώς και για καρκίνους του πνεύμονα, των ωθηκών, της γαστρεντερικής οδού και άλλων οργάνων (λ.χ. τραχήλου μήτρας, εγκεφάλου).

Στην κατηγορία αυτή ανήκουν η τοποτεκάνη, η ιρινοτεκάνη, η ετοποσίδη, η αμσακρίνη και η τενιποσίδη.

#### **5. Αναστολείς της μίτωσης**

Τα φάρμακα αυτά συχνά αποτελούν παράγωγα φυτών. Σταματούν έναν κυτταρικό μηχανισμό που λέγεται μίτωση ή αναστέλλουν τη δράση ορισμένων ενζύμων, τα οποία παράγουν πρωτεΐνες απαραίτητες για τον πολλαπλασιασμό (αναπαραγωγή) των καρκινικών κυττάρων. Χρησιμοποιούνται για τη θεραπεία πολλών μορφών καρκίνου, όπως του μαστού, του πνεύμονα, καθώς και τα μυελώματα, τα λεμφώματα και τις λευχαιμίες.

Στην κατηγορία αυτή ανήκουν οι ταξάνες (πακλιταξέλη, δοσεταξέλη), οι εποθιλόνες (ιξαβεπιλόνη), τα αλκαλοειδή της vinca (βινβλαστίνη, βινκριστίνη, βινδεσίνη, βινορελβίνη) και η εστραμουστίνη.

#### **6. Κορτικοστεροειδή**

Τα στεροειδή είναι φυσικές ορμόνες και φάρμακα όμοια με ορμόνες, που έχουν πολλές χρήσεις στην Ιατρική. Χρησιμοποιούνται για τη θεραπεία διαφόρων ασθενειών, αλλά και ορισμένων μορφών καρκίνου (λέμφωμα, λευχαιμία και πολλαπλούν μυέλωμα). Όταν χορηγούνται για την αντιμετώπιση του καρκίνου θεωρούνται χημειοθεραπευτικά φάρμακα. Στους πάσχοντες από καρκίνο, όμως, χορηγούνται και ως αντιεμετικά, δηλαδή για την πρόληψη της ναυτίας και του εμέτου που προκαλούν τα άλλα φάρμακα της χημειοθεραπείας. Χρησιμοποιούνται επίσης για την αποτροπή των σοβαρών αλλεργικών αντιδράσεων πριν από τη χορήγηση κάποιας χημειοθεραπείας.

Στην κατηγορία αυτή ανήκουν η πρεδνιζόνη, η πρεδνιζολόνη, η μεθυλπρεδνιζολόνη, η δεξαμεθαζόνη, η υδροκορτιζόνη, η παραμεθαζόνη και η βηταμεθαζόνη.



## 7. Άλλα χημειοθεραπευτικά φάρμακα

Υπάρχουν ορισμένα φάρμακα της χημειοθεραπείας τα οποία δρουν με διαφορετικό τρόπο απ' ό,τι τα προαναφερθέντα και γι' αυτό δεν κατατάσσονται σε κάποια από τις παραπάνω κατηγορίες. Παραδείγματα τέτοιων φαρμάκων είναι η L-ασπαραγινάση (είναι ένα ένζυμο), η βορτεζομίμη (είναι ένας αναστολέας των πρωτεοσωμάτων), η λανκρεοτίδη και η οκτρεοτίδη (συνθετικά της σωματοστατίνης), η υδροξυκαρβαμίδη, η μιλτεφοσίνη, η μιτοσάνη και η θαλιδομίδη.

## 3.5 ΡΑΔΙΟΘΕΡΑΠΕΙΑ

Ραδιοθεραπεία είναι η χρήση ιονίζουσας ραδιενέργειας για την αλλαγή της δομής των μορίων εντός των φυσιολογικών και των καρκινικών κυττάρων. Οι πιο εκτεταμένες μεταβολές προκαλούνται στο DNA (γενετικό υλικό) των καρκινικών κυττάρων. Τα ανώμαλα κύτταρα είτε καταστρέφονται εντελώς, είτε περιορίζεται η αναπαραγωγική ικανότητα τους, επιβραδύνοντας την εξάπλωση του καρκίνου. Η ιονίζουσα ραδιενέργεια είναι μια μορφή αόρατης ηλεκτρομαγνητικής ενέργειας. Το φάσμα της ενέργειας κυμαίνεται από ενέργεια μεγάλου μήκους κύματος και μικρής συχνότητας, όπως τα ραδιοκύματα, μέχρι ενέργεια με πολύ μικρό μήκος κύματος και υψηλή συχνότητα, όπως οι ακτίνες X και Υ.

Εικόνα 3.2 Ραδιοθεραπεία



Η ακτινοβολία που χρησιμοποιείται για θεραπεία βρίσκεται στο άκρο του φάσματος βραχέος μήκους κύματος -υψηλής ενέργειας. Αν και όλα τα κύτταρα διασπώνται από

την ακτινοβολία, η ακτινοβολία κάνει την πιο μεγάλη ζημιά στα κύτταρα που πολλαπλασιάζονται γρήγορα, όπως τα περισσότερα καρκινικά κύτταρα. Τα καρκινικά κύτταρα, επίσης, έχουν μικρότερη ικανότητα να αναλαμβάνουν από τη ζημιά που υφίστανται από τη ραδιενέργεια, πράγμα που κάνει δυνατή την καταστροφή τους με επανειλημμένες μικρές δόσεις ακτινοβολίας, χωρίς ανεπανόρθωτη ζημιά των γύρω υγιών ιστών. Η ακτινοβολία μπορεί να χρησιμοποιηθεί με ή χωρίς χειρουργική ή χημειοθεραπεία. Μπορεί επίσης να καταστρέψει τα ανώμαλα κύτταρα της λευχαιμίας. Ακόμη, χρησιμοποιείται για τον περιορισμό του μεγέθους ενός προχωρημένου όγκου, για να ανακουφιστεί ο ασθενής από τα συμπτώματά του. Τέλος, χρησιμοποιείται στην προσπάθεια να καταστραφούν τυχόν καρκινικά κύτταρα που έχουν μείνει στο σώμα, μετά την αφαίρεση ενός όγκου με χειρουργική επέμβαση.

### **3.5.1 ΛΗΨΗ ΡΑΔΙΟΘΕΡΑΠΕΙΑΣ**

Τα μηχανήματα ραδιοθεραπείας μπορεί να χορηγήσουν ακριβείς δόσεις ακτινοβολίας σε οποιοδήποτε σημείο μέσα στο σώμα. Κάποιες φορές, τοποθετείται για βραχύ χρονικό διάστημα μια ραδιενεργός πηγή μέσα στο σώμα, για να κατευθύνει μια πολύ μεγάλη δόση κατευθείαν στον καρκίνο. Στην πρώτη επίσκεψη στο τμήμα ραδιοθεραπείας, ο ακτινοθεραπευτής ογκολόγος καθορίζει την έκταση του καρκίνου και χρησιμοποιεί εικόνες ακτίνων X και έναν εξομοιωτή, για να σχεδιάσει τη θεραπεία. Το σχέδιο εξαρτάται από τη φύση και τη θέση του όγκου και το αν η θεραπεία αποσκοπεί στο να μικρύνει ή να εξαλείψει τον όγκο. Τα μηχανήματα που χρησιμοποιούνται στη ραδιοθεραπεία είναι επιβλητικά και μπορεί να προκαλέσουν φόβο. Όμως, το μέγεθος και η πολυπλοκότητα των μηχανημάτων είναι απλώς μια αντανάκλαση των επιπέδων ενεργείας και της ακρίβειας που απαιτείται απ' αυτά. Ο ασθενής ξαπλώνει σ' ένα τραπέζι κάτω από ένα τμήμα του μηχανήματος, ενώ ο τεχνικός προσαρμόζει τη θέση από τη γειτονική αίθουσα ελέγχου. Αν η θεραπεία πρόκειται να γίνει στο κεφάλι, μπορεί να χρησιμοποιηθούν μικρά πλαστικά καλύμματα κεφαλής, για να εξασφαλιστεί ότι ο ασθενής βρίσκεται στην ίδια ακριβώς θέση σε κάθε θεραπεία. Πριν από τη θεραπεία, ο ακτινοθεραπευτής ογκολόγος μπορεί να τοποθετήσει τυποποιημένα σχήματα από μόλυβι σ' ένα δίσκο πάνω από τον ασθενή, για να διαμορφώσει το σχήμα του πεδίου ακτινοβολίας, ανάλογα με τις εκάστοτε ατομικές ανάγκες.

### **3.5.2 Η ΔΟΣΗ ΤΗΣ ΑΚΤΙΝΟΒΟΛΙΑΣ**

Κατόπιν, ο ακτινοθεραπευτής ογκολόγος, που μπορεί να βλέπει και να μιλάει με τον ασθενή από την αίθουσα ελέγχου, αρχίζει τη θεραπεία που γίνεται συνήθως με μια σειρά μικρών δόσεων, που λέγονται κλάσματα. Η θεραπεία κρατάει μόνο λίγα λεπτά και ο ασθενής δε νιώθει τίποτα στη διάρκεια της. Αν ο ασθενής δέχεται ραδιοθεραπεία από μια πηγή μέσα στο σώμα του, μπορεί να μείνει για λίγο στο νοσοκομείο, επειδή η ακτινοβολία θα μπορούσε να προσβάλλει και άλλους ανθρώπους. Όταν αφαιρεθεί το ραδιενεργό υλικό, ο ασθενής επιστρέφει στο σπίτι του.

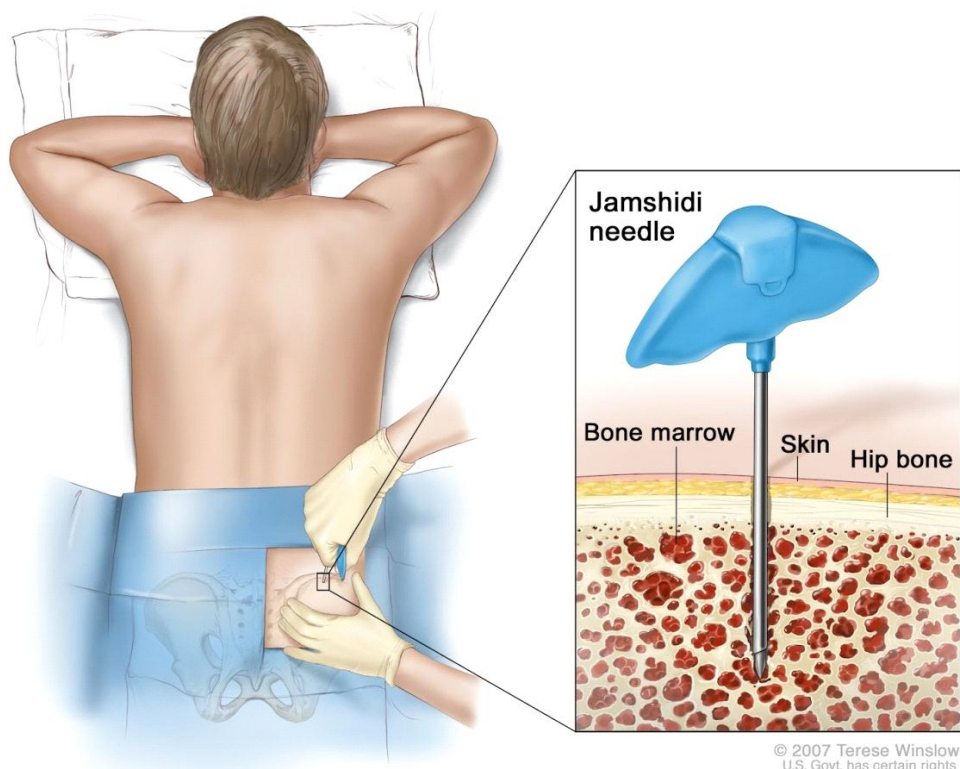
### **3.5.3 ΠΑΡΕΝΕΡΓΕΙΕΣ ΤΗΣ ΑΚΤΙΝΟΒΟΛΙΑΣ**

Οι άνθρωποι που υφίστανται ραδιοθεραπεία πρέπει να περιμένουν παρενέργειες που διαφέρουν θεαματικά, ανάλογα με την περιοχή του σώματος που υφίσταται θεραπεία. Ανάλογα με την περιοχή και την ποσότητα ιστού που ακτινοβολείται, ειδικά αν χρησιμοποιείται μεγάλη θεραπευτική δόση, μπορεί να παρουσιαστεί ραδιοπληξία με ναυτία και εμετούς, που ποικίλλει από άτομο σε άτομο και υποχωρεί αμέσως μετά την ολοκλήρωση της θεραπείας. Η ακτινοβολία στην κοιλιά μπορεί να προκαλέσει ναυτία, εμετούς και διάρροια. Μερικές θεραπείες προκαλούν ένα κοκκίνισμα, σαν ηλιακό έγκαυμα ή εξέλκωση του δέρματος. Η μακροχρόνια ραδιοθεραπεία σποραδικά προκαλεί ουλές και βλάβες των ιστών που ακτινοβολούνται και σπάνια κίνδυνο νέου καρκίνου. Η τριχόπτωση είναι συνηθισμένη αλλά τα μαλλιά αρχίζουν πάλι να φυτρώνουν, όταν σταματήσει η θεραπεία. Τέλος, η ακτινοβολία μπορεί να καταστήσει στείρες τις ωοθήκες και τους όρχεις.

### **3.6 ΜΕΤΑΜΟΣΧΕΥΣΗ ΜΥΕΛΟΥ ΤΩΝ ΟΣΤΩΝ ΚΑΙ ΠΕΡΙΦΕΡΙΚΩΝ ΑΡΧΕΓΟΝΩΝ ΚΥΤΤΑΡΩΝ**

Η μεταμόσχευση μυελού των οστών χρησιμοποιείται για την αντικατάσταση των κυττάρων του μυελού των οστών που έχει καταστραφεί από την ακτινοβολία ή τη χημειοθεραπεία. Σε περίπτωση που ο μυελός των οστών ανεπαρκής, έχει καταστραφεί ή διηθηθεί από κακοήγη κύτταρα, εκδηλώνονται σοβαρότατα αιματολογικά νοσήματα, όπως λευχαιμία, μυελική απλασία κ.ά.

Εικόνα 3.3 Οσφουονωτιαία παρακέντηση



Κατά την επέμβαση λαμβάνεται μια ποσότητα αρχέγονων κυττάρων ανώριμα κύτταρα που δεν έχουν ακόμα διαφοροποιηθεί στα διάφορα είδη των κυττάρων του αίματος. Η αντιμετώπιση των νοσημάτων αυτών επιχειρείται με διάφορα φαρμακευτικά σχήματα, αλλά πολλές φορές η μόνη θεραπεία είναι η μεταμόσχευση, δηλαδή η αντικατάσταση του πάσχοντος μυελού με μυελό που θα του δημιουργηθεί αν του μεταμοσχευθούν αρχέγονα αιμοποιητικά κύτταρα από έναν συμβατό με αυτόν, υγιή δότη.

Μπορεί ο ασθενής να λάβει τα δικά του αρχέγονα κύτταρα (αυτόλογη μεταμόσχευση), αρχέγονα κύτταρα από ένα μονογενή δίδυμο, αν έχει (συγγενής μεταμόσχευση) ή αρχέγονα κύτταρα από ένα αδελφό ή γονέα ή ακόμα και από κάποιο δότη που δεν έχει συγγένεια (αλλογενής μεταμόσχευση). Για τη μεταμόσχευση μπορεί να χρησιμοποιηθούν είτε μυελός των οστών του δότη είτε κύτταρα από το περιφερικό του αίμα. Το προϊόν της συλλογής υφίσταται επεξεργασία και τελικά το μόσχευμα των αιμοποιητικών κυττάρων χορηγείται στον ασθενή με ενδοφλέβια έγχυση (σαν μετάγγιση αίματος).

Στη περίπτωση χρησιμοποίησης μονάδων ομφαλοπλακουντιακού αίματος, αυτές έχουν

συλλεγεί από τον ομφάλιο λώρο νεογέννητων και μετά την επεξεργασία που έχουν υποστεί, φυλάσσονται καταψυγμένες στις ειδικές "Τράπεζες", ώστε να χορηγηθούν και πάλι με ενδοφλέβια έγχυση στους ασθενείς για τους οποίους είναι κατάλληλες.

Η γνώση ότι μπορεί ο ασθενής να έχει μια πηγή υγιών αρχέγονων κυττάρων επιτρέπει στον γιατρό τη χρήση μεγαλύτερων δόσεων χημειοθεραπείας ή ακτινοβολίας. Η μεταμόσχευση μυελού των οστών χρησιμοποιείται συχνά στη θεραπεία της λευχαιμίας και του λεμφώματος.

Η λήψη του μοσχεύματος από τον δότη γίνεται στο πλησιέστερο Μεταμοσχευτικό Κέντρο της περιοχής του και μεταφέρεται στο κέντρο που θα μεταμοσχευθεί ο λήπτης.

Αν η πηγή των προγονικών αιμοποιητικών κυττάρων που θα χρησιμοποιηθούν για έναν ασθενή είναι ο μυελός των οστών, τότε η λήψη τους γίνεται στο χειρουργείο από ειδικούς Αιματολόγους με παρακέντηση στα οστά της λεκάνης κάτω από γενική ή ραχιαία αναισθησία. Το ποσό του μυελού που συλλέγεται, αποτελεί το 5% περίπου του συνόλου του μυελού του δότη και αναγεννάται γρήγορα, χωρίς να επηρεάζεται τη γενική κατάστασή του. Ο δότης επιστρέφει στο σπίτι του την επομένη της λήψης και το μόνο σύμπτωμα που παρουσιάζει είναι ένας ελαφρός πόνος στο σημείο της παρακέντησης.

Εάν χρησιμοποιηθούν κύτταρα περιφερικού αίματος, τότε στο δότη χορηγούνται ειδικοί «αυξητικοί» παράγοντες που έχουν ως αποτέλεσμα την αύξηση των προγονικών αιμοποιητικών κυττάρων και λίγες ημέρες αργότερα γίνεται η λήψη των κυττάρων με τρόπο παρόμοιο όπως της αιμοδοσίας (κυτταραφαίρεση).

Λίγους μήνες μετά την δωρεά του, ο δότης μπορεί, αν το επιθυμεί, να επανέλθει στο αρχείο των εθελοντών. Σε σπάνιες περιπτώσεις (ανεπαρκής εμφύτευση του μοσχεύματος), μπορεί να του ζητηθεί η λήψη επιπλέον ποσότητας κυττάρων (μυελού ή περιφερικού αίματος) για τον ίδιο ασθενή.

### **3.7 ΠΗΓΕΣ ΑΡΧΕΓΟΝΩΝ ΚΥΤΤΑΡΩΝ**

**1. Μυελός των οστών:** αρχέγονα κύτταρα μπορούν να συλλέγονται από το μυελό των οστών ενός δότη. Αυτό απαιτεί τη χορήγηση στο δότη γενικού αναισθητικού έτσι ώστε να μπορούν τα κύτταρα να συλλέγονται με πολλαπλές παρακεντήσεις βελόνας από τον πυελικό μυελό των οστών.

**2. Περιφερικό αίμα:** αρχέγονα κύτταρα μπορούν να εντοπιστούν σε φυσιολογικό αίμα

σε πολύ μικρούς αριθμούς. Μετά τη χημειοθεραπεία ή θεραπευτική αγωγή με διεγερτικό μυελού των οστών, που συχνά αποκαλείται G-CSF, τα αρχέγονα κύτταρα αποχωρούν από το μυελό των οστών σε αυξανόμενους αριθμούς και εισέρχονται στο περιφερικό αίμα. Μπορούν τότε να συλλέγονται με ειδική τεχνική αποκομιδής χρησιμοποιώντας μηχανή διαχωρισμού κυττάρων.

**3. Αίμα ομφάλιου λώρου:** το αίμα του ομφάλιου λώρου απορρίπτεται συνήθως όταν γεννιέται ένα βρέφος. Αποτελεί μια πλούσια πηγή αρχέγονων κυττάρων. Αυτά τα κύτταρα μπορούν να εξάγονται από το λώρο που απορρίπτεται μετά τη γέννηση βρέφους, να αποθηκεύονται μόνιμα και μπορούν να αποτελούν μια πηγή μυελού των οστών. Αυτή η διαδικασία δεν είναι επικίνδυνη για το μωρό ή τη μητέρα.

### **3.8 ΜΕΤΑΜΟΣΧΕΥΣΗ ΚΥΤΤΑΡΩΝ ΤΟΥ ΟΜΦΑΛΙΟΥ ΛΩΡΟΥ ΑΠΟ ΝΕΟΓΝΑ**

Τα βλαστοκύτταρα του ομφαλοπλακουντιακού αίματος και του ομφάλιου λώρου χρησιμοποιούνται την τελευταία 20ετία για αιματολογικές νόσους. Τα τελευταία χρόνια είναι εντυπωσιακή η χρήση των μεσεγχυματικών κυττάρων του ομφάλιου λώρου στην αναγεννητική ιατρική. Τα βλαστοκύτταρα που προέρχονται από το ομφαλοπλακουντιακό αίμα έχουν αρκετά πλεονεκτήματα έναντι των βλαστοκυττάρων των ενηλίκων, αλλά και των εμβρυϊκών βλαστοκυττάρων, όπως η νεαρή ηλικία τους (που μειώνει τις πιθανότητες απόρριψης έπειτα από μεταμόσχευση), η εύκολη συλλογή τους, αλλά και το γεγονός ότι η χρήση τους δεν εγείρει ηθικά διλήμματα..

Η θεραπεία διαρκεί από 1-3 χρόνια. Σε αρκετές περιπτώσεις ο ασθενής ξεκινά τη θεραπεία στο νοσοκομείο και τη τελειώνει στο σπίτι ή σε εξωτερικό ιατρείο. Όταν περάσουν 5 χρόνια μετά το τέλος της τελευταίας θεραπείας και δεν εμφανιστεί ξανά η ασθένεια, τότε θεωρείται ότι ο ασθενής έχει θεραπευτεί τελείως και έχει τις ίδιες πιθανότητες να ασθενήσει ξανά, όπως ένας υγιής άνθρωπος που δεν είχε ασθενήσει ποτέ του με λευχαιμία.

### **3.8.1 ΕΝΤΑΤΙΚΟΠΟΙΗΣΗ ΚΑΙ ΕΝΟΠΟΙΗΣΗ ΤΗΣ ΘΕΡΑΠΕΙΑΣ**

Χρησιμοποιείται για την περαιτέρω μείωση του αριθμού των λευχαιμικών κυττάρων στον οργανισμό του παιδιού. Η θεραπεία εντατικοποίησης ενσωματώνει τη χρήση κάποιων από τις ακόλουθες ουσίες: L-ασπαραγινάση, υψηλής δόσης μεθοτρεξάτη, μέτριας δόσης μεθοτρεξάτη και κυταραβίνη και μεθοτρεξάτη και μερκατοπουρίνη. Η φάση εντατικοποίησης αποτελείται από στοιχεία αυτών των ουσιών χορηγούμενα περιοδικά κατά τη διάρκεια των πρώτων 6 μηνών της αγωγής.

### **3.8.2 ΠΡΟΦΥΛΑΚΤΙΚΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ**

Τα παιδιά με λευχαιμία βρίσκονται σε κίνδυνο εισβολής του ΚΝΣ από λευχαιμικά κύτταρα. Για το λόγο αυτό, όλα τα παιδιά λαμβάνουν προφυλακτική θεραπεία του ΚΝΣ. Πριν από το 1980 τα παιδιά με ΟΛΛ λάμβαναν κρανιακή-σπονδυλική ακτινοβολία. Εξαιτίας της ανησυχίας που αφορά τις καθυστερημένες επιπτώσεις της κρανιακής ακτινοβολίας, αυτή η μορφή θεραπείας πλέον εφαρμόζεται σε ασθενείς υψηλού κινδύνου ή αυτών με ασθένεια του ΚΝΣ. Η τριπλή ενδοραχιαία χημειοθεραπεία που αποτελείται από μεθοτρεξάτη, κυταραβίνη και υδροκορτιζόνη χρησιμοποιείται κατά τη διάρκεια της ύφεσης της νόσου και της εντατικοποίησης και τη θεραπεία συντήρησης για την αποφυγή ασθένειας του ΚΝΣ.

### **3.8.3 ΣΥΝΤΗΡΗΣΗ**

Στόχος της συντήρησης είναι να διατηρήσει την ύφεση και να μειώσει περαιτέρω τον αριθμό των λευχαιμικών κυττάρων. Ο συνδυασμός φαρμακευτικών συστατικών έχει αποδειχτεί πιο αποτελεσματικός στη διατήρηση της ύφεσης της νόσου και της πρόσληψης της αντίστασης στο φάρμακο. Πλήθος στοιχείων χρησιμοποιούνται κατά τη θεραπεία διατήρησης με ημερήσια δόση την από του στόματος 6-μερκατοπουρίνη και εβδομαδιαία δόση ενδομυϊκής μεθοτρεξάτης να παραμένουν σταθερές στις περισσότερες αγωγές. Κατά τη θεραπεία συντήρησης γίνεται εβδομαδιαία λήψη αιματοκρίτη για να εκτιμηθεί η αντίδραση του μυελού στα φάρμακα. Εάν η μυελοκαταστολή γίνει οξεία ή εάν εμφανιστούν τοξικές παρενέργειες, η θεραπεία σταματά προσωρινά ή μειώνεται η δόση. Η διάρκεια της θεραπείας έχει βασιστεί στην κλασική εμπειρία βάσει της σύγκρισης ποσοστών επιβίωσης για διάφορα χρονικά διαστήματα και στην πρόληψη επιβλαβών επιδράσεων της εκτεταμένης αγωγής. Η κατάλληλη στιγμή διακοπής της θεραπείας δεν έχει γίνει ακόμα γνωστή, η συνήθης

πρακτική είναι η συνέχιση της αγωγής για 2,5 με 3 χρόνια.

Όλα τα παιδιά έπειτα από τη διακοπή της θεραπείας χρειάζονται συχνή ιατρική εκτίμηση για τον έλεγχο των υποτροπών και για τα μακροπρόθεσμα επακόλουθα της αγωγής. Οι περισσότερες υποτροπές (16%) εμφανίζονται κατά τη διάρκεια των 3 επόμενων ετών και πολύ λίγες 6 χρόνια μετά.

### **3.9 ΕΠΑΝΕΙΣΑΓΩΓΗ ΛΟΓΩ ΥΠΟΤΡΟΠΗΣ**

Για πολλά παιδιά είναι απαραίτητη συμπληρωματική θεραπεία όταν εμφανίζεται υποτροπή, όπως αποδεικνύεται από την παρουσία λευχαιμικών κυττάρων μέσα στο μυελό των οστών. Συνήθως η επανεισαγωγή για ΟΛΛ περιλαμβάνει τη χρήση πρεδνιζόνης και βινκριστίνης με συνδυασμό άλλων φαρμάκων που δε χρησιμοποιήθηκαν πιο πριν. Παρόλο που η ύφεση μπορεί να επιτευχθεί έπειτα από περισσότερες από τη μια υποτροπές, κάθε υποτροπή προαναγγέλλει μια αυξανόμενα φτωχή πρόγνωση. Ωστόσο, εμφανίζονται πιο μακροπρόθεσμες και μεταγενέστερες υφέσεις μπορούν να έχουν καλύτερη προοπτική από ότι πιστεύαμε. Μια πλευρά που αντιστέκεται στη χημειοθεραπεία και είναι υπεύθυνη για τη λευχαιμική υποτροπή είναι οι όρχεις. Μια μειοψηφία ανδρών εμφανίζουν υποτροπή κατά τη διάρκεια της συντηρητικής θεραπείας ή έχουν υποβόσκουσα ασθένεια έπειτα από τη διακοπή της θεραπείας. Οι συνήθεις διμερές βιοψίες των όρχεων τη στιγμή της διακοπής της αγωγής για την ανίχνευση υποβόσκουσας ασθένειας εφαρμόζεται σε κάποια νοσηλευτικά ιδρύματα και ακολουθείται επιθετική αγωγή για τους άρρενες που πάσχουν, συμπεριλαμβανομένης διμερούς ακτινοβολίας των όρχεων, εντατική συστηματική χημειοθεραπεία και προφυλακτική θεραπεία του ΚΝΣ.

### **3.10 ΠΡΟΓΝΩΣΗ**

Η πλειοψηφία των παιδιών με προσφάτως διαγνωσμένη λευχαιμία που λαμβάνουν αποτελεσματική χημειοθεραπεία πολλών ουσιών θα επιβιώσει. Μια μακροπρόθεσμη εμπειρισταωμένη μελέτη αναφέρει ότι τα ποσοστά πλήρους ανάρρωσης αυξάνονται από το 90% στο 95%. Περίπου το 70% των παιδιών καταφέρνουν να ζήσουν μακροπρόθεσμα δίχως την ασθένεια και το 80% αυτών δεν εμφανίζει ορατά προβλήματα υγείας από τη λευχαιμία ή τη θεραπείας της. Φαίνεται πως ο κίνδυνος υποτροπής είναι λιγότερος από 10% έπειτα από 3 με 4 χρόνια πλήρους ύφεσης της



νόσου που ακολουθεί τη θεραπεία. Η πρόγνωση έπειτα από τη μεταμόσχευση ποικίλλει ανάλογα με τη στιγμή της διαδικασίας και τον τύπο της λευχαιμίας. Οι αναφερόμενες κλίμακες για μακροπρόθεσμη επιβίωση είναι ανάμεσα στο 25% και 50%. Ωστόσο, καθώς πολλά από αυτά τα παιδιά αντιμετωπίζουν σίγουρο θάνατο δίχως τη μεταμόσχευση ακόμα και αυτά τα χαμηλά ποσοστά αντιπροσωπεύουν σημαντική πρόοδο στον περιορισμό της ασθένειας.

### **3.11 ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΕΙΣ - ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ**

Η νοσηλευτική φροντίδα του παιδιού με καρκίνο έχει άμεση σχέση με το είδος θεραπείας. Δευτερογενείς επιπλοκές που χρειάζονται επιπλέον σωματική φροντίδα προκαλούνται από τη μυελοκαταστολή, την τοξικότητα των φαρμάκων και τη λευχαιμική διήθηση.

Προετοιμασία οικογένειας για διαγνωστικές και θεραπευτικές διαδικασίες. Από τη στιγμή προ της διάγνωσης μέχρι και τη λήξη της θεραπείας το παιδί θα πρέπει να υποβληθεί σε διάφορα τεστ εκ των οποίων τα πιο τραυματικά είναι η οσφυονωτιαία παρακέντηση, η βιοψία και η οσφυονωτιαία παρακέντηση. Τα πολλαπλά τσιμπίσματα στα δάχτυλα και οι φλεβοκεντήσεις για την ανάλυση του αίματος καθώς και η έγχυση του φαρμάκου είναι συχνές για αρκετά χρόνια έπειτα από τη διάγνωση. Γι' αυτό το παιδί χρειάζεται εξήγηση για ποιο λόγο γίνεται η κάθε διαδικασία και τι θα πρέπει να περιμένει. Ανάλογα με την ηλικία του παιδιού ένας τρόπος για να ξεκινήσει μια τέτοια προετοιμασία είναι να εξηγηθούν τα βασικά συστατικά του αίματος. Χρησιμοποιώντας ένα σκίτσο αφήνοντας το παιδί να παρατηρήσει μια κηλίδα αίματος στο μικροσκόπιο, δε διδάσκει απλώς, αλλά επίσης ενισχύει την εμπιστοσύνη ανάμεσα στους νοσηλευτές και το παιδί. Επίσης επιτρέπει στους νοσηλευτές να εκτιμήσουν τα επίπεδα κατανόησης του παιδιού. Ένα λάθος που μπορεί να κάνουν οι επαγγελματίες υγείας είναι να υπερεκτιμήσουν τη γνώση που έχουν τα παιδιά σχετικά με το σώμα τους. Για παράδειγμα, μια οσφυονωτιαία παρακέντηση έχει νόημα μόνο όταν διευκρινιστεί ότι το κέντρο του οστού είναι κοίλο και περιέχει τα κύτταρα που θα μετατραπούν αργότερα σε εργαζόμενα κύτταρα του αίματος ή λευχαιμικά κύτταρα. Παροχή συνεχούς συναισθηματικής υποστήριξης. Η νοσηλευτική φροντίδα του παιδιού με λευχαιμία βασίζεται στα τυπικά προβλήματα τα οποία να αντιμετωπίσει η οικογένεια κατά τις θεραπευτικές φάσεις. Δεν είναι σύνηθες για ένα παιδί που διακόπτει τη θεραπεία έπειτα από 2 ή 3 χρόνια και διατηρεί μια μόνιμη ύφεση της νόσου να βιώνει

πολλές από αυτές τις παρενέργειες. Για το λόγο αυτό ο ρόλος των νοσηλευτών είναι συνεχώς υποστηρικτικός, καθοδηγητικός και διευκρινιστικός. Οι γονείς χρειάζεται να γνωρίζουν πώς να αναγνωρίζουν συμπτώματα που απαιτούν ιατρική προσοχή. Παρόλο που μερικές από τις αντιδράσεις αυτές είναι αναμενόμενες, οι γονείς θα πρέπει να τις αναφέρουν στο θεράποντα ιατρό. Οι νοσηλευτές θα πρέπει να προειδοποιούν τους γονείς προκαταβολικά σχετικά με τα πιθανά περιστατικά. Έτσι δίνουν στους γονείς τη δυνατότητα να προετοιμαστούν και την ίδια στιγμή τους διαβεβαιώνουν πως αυτές οι αντιδράσεις δεν προκαλούνται από την επιστροφή των λευχαιμικών κυττάρων. Οι νοσηλευτές θα πρέπει επίσης να χρησιμοποιούν την κρίση τους προκειμένου να αναγνωρίσουν ποιες από τις παρενέργειες είναι φυσιολογικές αντιδράσεις και ποιες υποδηλώνουν τοξικότητα. Συχνά οι νοσηλευτές υπηρεσίας είναι εκείνοι που απαντούν στις κλήσεις και δίνουν συμβουλές όταν χρειαστεί. Συνήθως η ναυτία και ο έμετος δεν είναι ενδείξεις διακοπής του φαρμάκου ωστόσο η βαρεία μορφή εμετού ίσως να απαιτεί άμεση παρέμβαση για την πρόληψη της αφυδάτωσης. Ενδείξεις λοίμωξης, έλκος του βλεννογόνου, αιμορραγική κυστίτιδα και περιφερική νευροπάθεια και δυσκοιλιότητα απαιτούν ιατρική εκτίμηση. Άλλη μια πλευρά της συνεχούς συναισθηματικής υποστήριξης αφορά την πρόγνωση. Αν και η λευχαιμία είναι μοιραία, οι στατιστικές θα πρέπει να ερμηνεύονται σωστά. Καθώς περισσότερο από το 95% των παιδιών με ΟΛΛ θα πετύχουν αρχική εισαγωγή και το 70% αυτών θα ζήσουν χρόνια ή περισσότερο θα πρέπει να έχουν στο νου τους πως αυτές είναι αξιολογήσεις μέσου όρου και αφορούν αυτά τα παιδιά που λαμβάνουν θεραπεία σύμφωνα με τα πιο επιτυχή πρωτοκόλλα από τη διάγνωση. Για παιδιά χαμηλού κινδύνου οι ελπίδες μπορεί να είναι σημαντικά λιγότερες από αυτά που θα επιβιώσουν έπειτα από τη διακοπή της θεραπείας, μια μερίδα θα υποτροπιάσει προς το παρόν μόνο το πέρασμα του χρόνου αποτελεί θετική επιβεβαίωση για το παιδί που έχει «θεραπευτεί» από την ασθένεια. Οι νοσηλευτές θα πρέπει να είναι οικείοι με αυτές τις στατιστικές ούτως ώστε να τις ερμηνεύουν σωστά και να τις μοιράζονται με τους γονείς. Ταυτόχρονα οι νοσηλευτές θα πρέπει να συνειδητοποιήσουν πως η ρεαλιστική κατανόηση των ελπίδων για επιβίωση απαιτεί μια περίοδο προσαρμογής για παράδειγμα, δεν είναι ασυνήθιστο για τους γονείς να εκλαμβάνουν το 95% της ύφεσης της νόσου ως πιθανότητα ίασης. Όταν «ακούσουν» τα πράγματα ως έχουν. Οι στατιστικές είναι νούμερα. Μερικές φορές προσφέρουν ελπίδα και άλλες πάλι φέρνουν απελπισία. Παρόλο που είναι πολύ σημαντικό στην έρευνα, η καλύτερη αγωγή και η ταυτοποίηση χαμηλού και υψηλού κινδύνου πληθυσμών παρουσιάζουν μια γενική

εικόνα του τι να περιμένει κανείς. Οι νοσηλευτές που εργάζονται με μέλη της οικογένειας θα πρέπει να εξατομικεύσουν τους αριθμούς για να τους συσχετίσουν με τα άτομα. Η κατανόηση των συναισθηματικών αναγκών των μελών καθώς και η φροντίδα για τις σωματικές ανάγκες είναι απαραίτητα για τη θετική και αυξανόμενη υποστήριξη της οικογένειας.

## **ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4**

### **ΟΙ ΑΝΑΓΚΕΣ ΤΟΥ ΠΑΙΔΙΟΥ ΜΕ ΧΡΟΝΙΑ ΝΟΣΟ**

Οι ασθενείς με καρκίνο για να εξασφαλίσουν τη βέλτιστη θεραπεία θα πρέπει οι ανάγκες τους να αναγνωριστούν, κατανοηθούν και αντιμετωπιστούν κατάλληλα από τη διεπιστημονική θεραπευτική ομάδα. Σε αρκετές χώρες όπως, στην Αγγλία, στον Καναδά, στην Αυστραλία και στις Η.Π.Α οι προτεραιότητες της νοσηλευτικής έρευνας και φροντίδας αφορούν θέματα τα οποία σχετίζονται με την επικοινωνία, την εκπαίδευση και την υποστήριξη του ασθενή με χρόνια νόσο και την προσπάθεια βελτίωσης της (Richardson 2002). Πρέπει επίσης να σημειωθεί ότι παράλληλα με τον ασθενή πρέπει να ενημερώνεται και να στηρίζεται ψυχολογικά και η οικογένεια του. Σε αυτό το κεφάλαιο θα προσδιοριστούν οι ανάγκες του παιδιού σε ψυχολογικό επίπεδο, με έμφαση στο θέμα της ενημέρωσης και της συναισθηματικής στήριξης τόσο στο παιδί, όσο και στην οικογένεια του.

#### **4.1 Η ΑΝΑΓΚΗ ΕΝΗΜΕΡΩΣΗΣ**

Η κατάλληλη προετοιμασία του παιδιού και της οικογένειας πριν την εισαγωγή του στο νοσοκομείο συμβάλλει στη μείωση του άγχους, στην αποτελεσματικότερη προσαρμογή του παιδιού στη νοσηλεία, στην ταχύτερη ανάρρωση και έξοδο του από το νοσοκομείο και στη μειωμένη πιθανότητα εμφάνισης διαταραχών της συμπεριφοράς κατά τη μετανοσοκομειακή περίοδο. Σε αντίθεση με τους ενήλικες ασθενείς που μπορούν να κατανοήσουν την αναγκαιότητα και χρησιμότητα της νοσηλείας, ένα μικρό παιδί δυσκολεύεται να καταλάβει γιατί αρρώστησε, γιατί πρέπει να υποβληθεί σε μια θεραπεία που μερικές φορές είναι επώδυνη, και γιατί πρέπει να αφηθεί στη φροντίδα «αγνώστων». Για να ξεπεράσει το άγχος που του προκαλούν η άγνοια και η αβεβαιότητα, επιστρατεύει τη φαντασία του και ερμηνεύει με το δικό του υποκειμενικό τρόπο την αρρώστια, τη θεραπεία και τον πόνο. Βασιζόμενο στις περιορισμένες νοητικές ικανότητες που διαθέτει, δημιουργεί μια «προσωπική θεωρία» η οποία χαρακτηρίζεται από μια υποκειμενική συνοχή, σύμφωνα με την οποία δίνει εξηγήσεις στις εμπειρίες που βιώνει. Τις περισσότερες φορές, οι εξηγήσεις αυτές είναι τρομακτικότερες από την πραγματικότητα, καθώς προέρχονται από ασυνείδητες φαντασιώσεις του παιδιού που πιστεύει ότι απειλείται, τιμωρείται, καταδιώκεται ή καταστρέφεται.

Η στάση που θα τηρήσει το περιβάλλον, όσον αφορά την ενημέρωση του παιδιού σχετικά με την αρρώστια και τη θεραπεία, θα δυσχεράνει ή θα διευκολύνει τη διαδικασία προσαρμογής του. Η κατάλληλη ενημέρωση μπορεί να μειώσει μερικές από τις ανησυχίες του, παράλληλα όμως μπορεί να αυξήσει άλλες. Όταν η ενημέρωση συμβάλλει στην αποκατάσταση ορισμένων λανθασμένων ερμηνειών, τότε το παιδί έχει τη δυνατότητα να λύσει τις απορίες του και παράλληλα να αυξήσει την αίσθηση ελέγχου πάνω στα γεγονότα και τις καταστάσεις που αντιμετωπίζει. Μερικές φορές, όμως, η προετοιμασία του παιδιού για κάποια θεραπευτική διαδικασία ή επέμβαση, στην οποία θα υποβληθεί, ανακινεί μια φυσιολογική διεργασία ανησυχίας και προβληματισμού («work of worrying»), καθώς επεξεργάζεται νοητικά και συναισθηματικά τα γεγονότα που πρόκειται να αντιμετωπίσει. Αυτή η διεργασία προστατεύει το παιδί από το σοκ, τον πανικό και την αίσθηση αδυναμίας και προδοσίας που βιώνει όταν συμβαίνουν απρόβλεπτα και δυσάρεστα γεγονότα έξω από τον έλεγχο του.

## **4.2 ΟΙ ΨΥΧΟΛΟΓΙΚΕΣ ΑΝΑΓΚΕΣ ΤΟΥ ΠΑΙΔΙΟΥ**

Οι ψυχολογικές ανάγκες του παιδιού ξεκινούν από την ανησυχία για την ασθένεια αυτή καθ' αυτή (τι είναι, ποια είναι τα συμπτώματα κ.λπ.) τη μελλοντική του κατάσταση σε σχέση με τη νόσο και την ανησυχία σχετικά με την οικογένεια του. Σε επίπεδο συμπεριφοράς το παιδί μπορεί να εκδηλώσει νευρικότητα, λύπη, φόβο, ανάγκη να μιλήσει με κάποιον, αίσθηση απώλειας κλπ. Συχνή επίσης είναι η δυσκολία προσαρμογής στη νόσο, η διαταραχή των κοινωνικών του σχέσεων, η απομόνωση, η μοναξιά, το αίσθημα απόρριψης και τα προβλήματα επικοινωνίας. Ο νοσηλευτής οφείλει να ενθαρρύνει την έκφραση των συναισθημάτων του ασθενή και να είναι σε εγρήγορση όσον αφορά την αναγνώριση σημείων κατάθλιψης (απομόνωση, απόσυρση, κόπωση, ανορεξία) ή έντονου άγχους (ανησυχία, αϋπνία, μη ανοχή θορύβων, διαταραχή της συγκέντρωσης). Δεν είναι σπάνιο η κατάθλιψη να περνά απαρατήρητη στα ογκολογικά τμήματα, είτε γιατί αυτή καθ' αυτή η κατάθλιψη κάνει τον ασθενή να μην αναζητεί βοήθεια, είτε γιατί οι θεράποντες τη θεωρούν αναπόφευκτη, είτε γιατί δεν υπάρχει συνήθως επαρκής χρόνος διαθέσιμος ή εκπαιδευόμενο προσωπικό για να μπορεί να ζητήσει και να προσεγγίσει τα ψυχολογικά προβλήματα του ασθενή.

Οι ψυχολογικές ανάγκες των ασθενών με χρόνια νόσο, είτε αυτοί είναι ενήλικες, είτε

πρόκειται για παιδιά εμφανίζονται πιο συχνές από τις σωματικές στην αρχή της διάγνωσης και δυστυχώς είναι αυτές που αντιμετωπίζονται λιγότερο από την ομάδα υγείας. Μάλιστα πολλά σωματικά προβλήματα καρκινοπαθών βελτιώνονται με την πάροδο του χρόνου σε αντίθεση με πολλά ψυχολογικά όπως το άγχος και ο θυμός που επιδεινώνονται σε σημαντικό βαθμό. Βασική ψυχολογική ανάγκη των ασθενών με χρόνια νόσο είναι η ανάγκη σε επίπεδο πληροφόρησης, η οποία συχνά δεν ικανοποιείται από το ιατρονοσηλευτικό.

Οι αυξημένες πληροφοριακές ανάγκες σχετίζονται με υψηλότερα επίπεδα άγχους, κατάθλιψη και ψυχοκοινωνικά προβλήματα και θεωρούνται από τις πιο σημαντικές και από τις πιο ανικανοποίητες. Οι νοσηλευτές οι οποίοι έρχονται σε στενή και μακροχρόνια επαφή με άτομα που πάσχουν από καρκίνο, φέρουν ένα μεγάλο μερίδιο ευθύνης στο πώς βιώνουν οι ασθενείς τη νόσο και τη θεραπεία τους και στο τι γνωρίζουν για αυτή. Το 72% των νοσηλευτών επιθυμεί να γνωρίζει ο ασθενής την αλήθεια σχετικά με τη νόσο και τις επιπτώσεις της, ενώ το 66% είναι δύσκολο να το συζητήσει λόγω έλλειψης ανάλογης γνώσης για τον τρόπο που θα επικοινωνήσουν με τον ασθενή πόσο μάλλον όταν ο ασθενής είναι ένα παιδί.

Το ιατρικό προσωπικό αποφεύγει να συζητά ψυχοκοινωνικά θέματα με τον ασθενή, τόσο αυτός παραμένει διστακτικός στο να συζητά τέτοιου είδους προβλήματα είτε γιατί δεν πιστεύει ότι είναι υποχρέωση του γιατρού τους να το κάνει, είτε γιατί θεωρεί ότι θα έρθει σε δύσκολη θέση με το να θέτει ερωτήσεις.

Δομικό στοιχείο για την κατανόηση και την καταγραφή των αναγκών κάθε ασθενή με σκοπό την επαρκή και κατάλληλη φροντίδα τους είναι η αποτελεσματική θεραπευτική σχέση μεταξύ ασθενούς και των μελών της υγειονομικής ομάδας. Η ψυχολογική προσαρμογή των ασθενών θα μπορούσε να βελτιωθεί με την καλύτερη επικοινωνία προσωπικού-ασθενή και τη συμμετοχή του ίδιου στη λήψη των αποφάσεων που τον αφορούν. Οι ασθενείς βιώνουν λιγότερο άγχος όταν αντιλαμβάνονται ότι έχουν τη δυνατότητα να επηρεάσουν την λήψη αποφάσεων σχετικά με την επιλογή θεραπείας, εάν οι ίδιοι αποφασίσουν να το πράξουν.

Έχουμε αναφορά λοιπόν ότι υπάρχει θετική συσχέτιση ανάμεσα στην έλλειψη ηθικής υποστήριξης και την εκδήλωση ψυχοκοινωνικών αντιδράσεων στον ασθενή 3-4 εβδομάδες μετά την διάγνωση, ενώ η ηθική υποστήριξη από το οικογενειακό περιβάλλον επηρεάζει θετικά την ανταπόκριση του ασθενή. Διαπιστώθηκε επίσης ότι περισσότερο ευαίσθητοι και αγχώδεις (67%) ήταν οι ασθενείς που δεν ήταν

ενημερωμένοι σε σχέση με αυτούς που ήταν. Είναι απαραίτητη λοιπόν η ολιστική ποιοτική φροντίδα για την έγκαιρη διάγνωση και την εξατομικευμένη φροντίδα τόσο του ασθενή όσο και του οικογενειακού του περιβάλλοντος.

### **4.3 Η ΑΝΑΓΚΗ ΣΥΝΑΙΣΘΗΜΑΤΙΚΗΣ ΣΤΗΡΙΞΗΣ ΤΟΥ ΠΑΙΔΙΟΥ ΚΑΙ ΤΗΣ ΟΙΚΟΓΕΝΕΙΑΣ**

Σημαντικά γεγονότα, όπως η διάγνωση, η υποτροπή, η μεταμόσχευση οργάνων, η αποθεραπεία ακόμη και ο επικείμενος θάνατος, σηματοδοτούν την έναρξη κρίσιμων μεταβατικών περιόδων στον κύκλο της ζωής μιας οικογένειας που καλείται να αναθεωρήσει και να επαναπροσδιορίσει τους στόχους, τις αξίες, τις προτεραιότητες και την πορεία της. Οι αντιλήψεις των μελών της οικογένειας σχετικά με την αρρώστια και τις επιπτώσεις της καθορίζουν τις στρατηγικές μεθόδους αντιμετώπισης τις οποίες ενεργοποιούν. Οι Peterman και Bode διακρίνουν πέντε συνηθισμένους, υποκειμενικούς τρόπους εκτίμησης της αρρώστιας με αντίστοιχες στρατηγικές μεθόδους αντιμετώπισής της:

α) Οι οικογένειες αντιλαμβάνονται την αρρώστια και τις επιπτώσεις της ως «πρόκληση» και κινητοποιούνται για να ξεπεράσουν τις δυσκολίες, αναζητούν πληροφορίες, αναπτύσσουν νέες δεξιότητες και προσαρμόζονται αποτελεσματικά, έχοντας πεποίθηση στις δυνάμεις τους.

β) Οι οικογένειες αντιλαμβάνονται την αρρώστια ως «δοκιμασία» επηρεαζόμενες από τις θρησκευτικές τους αντιλήψεις και πεποιθήσεις. Συχνά πιστεύουν ότι δοκιμάζεται η πίστη, η αντοχή ή οι σχέσεις τους.

γ) Οι οικογένειες αντιλαμβάνονται την αρρώστια ως «κακοτυχία» και συνήθως βιώνουν, ταυτόχρονα με τη διάγνωση, και άλλες απροσδόκητες στρεσογόνες εμπειρίες, ανεργία θάνατο κ.λπ. Η αρρώστια θεωρείται ένα πρόσθετο γεγονός που απειλεί τη συνοχή και ισορροπία του οικογενειακού συστήματος.

δ) Οι οικογένειες αντιλαμβάνονται την αρρώστια ως «θέλημα της μοίρας» και δέχονται τις ιατρικές συμβουλές χωρίς να τις αμφισβητούν και χωρίς να αναζητούν πληροφόρηση. Πιστεύουν ότι όσα συμβαίνουν βρίσκονται έξω από τον έλεγχό τους και θεωρούν χρέος τους να τα υπομένουν παθητικά και καρτερικά.

ε) Οι οικογένειες αντιλαμβάνονται την αρρώστια και τις επιπτώσεις της ως «τιμωρία» και έχουν μια αρνητική και απαισιόδοξη αντίληψη για την ζωή. Όταν βιώνουν ενοχές,

δέχονται παθητικά την θεραπεία, είτε γιατί πιστεύουν ότι την «αξιίζουν» είτε για να εξιλεωθούν. Άλλες εξοργίζονται με την αδικία που «σημαδεύει» τη ζωή τους και εκδηλώνουν έντονη επιθετικότητα προς το περιβάλλον τους. Δυσκολεύονται να εμπιστευθούν το προσωπικό υγείας, οικτίρουν το άρρωστο παιδί και παρουσιάζουν τις περισσότερες δυσκολίες προσαρμογής.

Στις δύσκολες στιγμές της ζωής του το παιδί αναζητά στήριξη από τους γονείς, τους οποίους θεωρεί παντοδύναμους και ικανούς να το προστατεύσουν από κάθε δυσκολία. Με την εισαγωγή του στο νοσοκομείο, γρήγορα διαπιστώνει αλλαγές στη συμπεριφορά τους, καθώς οι γονείς το προτρέπουν από τη μια πλευρά να αφεθεί στη φροντίδα «αγνώστων», που του προκαλούν φόβο με τις παρεμβάσεις τους, και από την άλλη δυσκολεύονται να του προσφέρουν την κατάλληλη υποστήριξη που χρειάζεται, καθώς είναι απορροφημένοι από το δικό τους άγχος. Στις κρίσιμες αυτές στιγμές οποιαδήποτε παρέμβαση είναι σημαντικό να αποβλέπει στην ψυχολογική στήριξη τόσο του παιδιού, όσο και του γονιού που βρίσκεται στο πλευρό του.

Η παραμονή της μητέρας κοντά στο παιδί, κατά τη διάρκεια της νοσηλείας, αποτελεί μια πρακτική που έχει πλέον καθιερωθεί σε όλα τα Ελληνικά Παιδιατρικά Νοσοκομεία, όπως άλλωστε γίνεται και στα περισσότερα νοσοκομεία των αναπτυγμένων χωρών. Παρ' όλα αυτά, η παραμονή της μητέρας δεν προωθείται στις Μονάδες Εντατικής Θεραπείας, ούτε στις περισσότερες Μονάδες Εντατικής Νοσηλείας Προώρων. Ειδικά στη δεύτερη περίπτωση, όταν παρεμποδίζεται η ανάπτυξη ενός στενού και σταθερού δεσμού μεταξύ νεογνού και μητέρας, οι επιπτώσεις μπορεί να είναι αρνητικές για τη συναισθηματική και νοητική εξέλιξη του βρέφους, αλλά και για την ανάπτυξη της μητρικής ταυτότητας της μητέρας. Οι Klaus και Kennel τόνισαν την ύπαρξη μιας «κρίσιμης περιόδου» για την εγκαθίδρυση ενός στενού δεσμού ανάμεσα στο βρέφος και τη μητέρα, που αρχίζει από τις πρώτες ώρες μετά τον τοκετό. Γι' αυτό και το ευαισθητοποιημένο προσωπικό σε ορισμένα τμήματα προώρων ή και Νεογέννητων ενθαρρύνει την ενεργό παρουσία της μητέρας και τη συμμετοχή της στη φροντίδα του παιδιού, ακόμα και όταν είναι σοβαρά άρρωστο. Η ποιότητα της διάδρασης μητέρας-νεογνού παίζει καθοριστικό ρόλο στην εξέλιξη του παιδιού, όπως επισημαίνουν αρκετές έρευνες. Ο Bowlby μάλιστα αναφέρθηκε διεξοδικά στις ψυχο-τραυματικές επιπτώσεις που έχει η στέρηση της δυνατότητας στα βρέφη να αναπτύξουν αυτό το δεσμό όταν η μητέρα τους απουσιάζει («σύνδρομο μητρικής αποστέρησης»).



Η παρουσία του γονιού κατά τη διάρκεια της νοσηλείας είναι εξίσου απαραίτητη και για το παιδί της προσχολικής ηλικίας, και αυτό διότι το παιδί συνήθως δεν είναι σε θέση να κατανοήσει ότι η ενδεχόμενη προσωρινή απουσία της μητέρας δεν σημαίνει ότι το έχει εγκαταλείψει στον απειλητικό χώρο του νοσοκομείου. Οι αντιδράσεις του, όταν την αποχωρίζεται, είναι συχνά δραματικές. Σε ένα πρώτο στάδιο διαμαρτυρίας, το παιδί φωνάζει, κλαίει, αρνείται να φάει, γίνεται συχνά ενουρητικό και συνήθως αποκρούει κάθε προσπάθεια προσέγγισης από το προσωπικό που προσπαθεί να το παρηγορήσει. Σ' ένα δεύτερο στάδιο απελπισίας, το παιδί δείχνει πιο ήρεμο, το κλάμα του όμως είναι μονότονο και απελπισμένο, ενώ μοιάζει να μην ενδιαφέρεται για όσα συμβαίνουν γύρω του. Αυτή η επιφανειακή ηρεμία παρερμηνεύεται από το προσωπικό υγείας που λανθασμένα πιστεύει ότι το παιδί «προσαρμόστηκε», ενώ, στην πραγματικότητα, με την αντίδραση του εκδηλώνει τη βαθιά ανέκφραστη θλίψη του. Το παιδί χρησιμοποιεί αυτή την αμυντική συμπεριφορά για να ανταπεξέλθει στις συνθήκες που του προκαλούν έντονο στρες. Όταν η απουσία της μητέρας παρατείνεται, το νοσηλευόμενο παιδί αρχίζει προοδευτικά να προσαρμόζεται σε αυτή τη στερητική κατάσταση. Έτσι, στο τρίτο στάδιο της απάρνησης, φαινομενικά το παιδί συμπεριφέρεται με «φυσιολογικό» τρόπο, καθώς τρώει, παίζει και συμμετέχει στη ζωή του θαλάμου. Όταν όμως η μητέρα του επιστρέφει, δείχνει να αδιαφορεί για τον ερχομό ή την αποχώρησή της. Η σχέση τους έχει πλέον διαταραχθεί σοβαρά και επηρεάζει αρνητικά τη γενικότερη ψυχοκοινωνική ανάπτυξη του παιδιού. Σε γενικές γραμμές, η εισαγωγή και παραμονή στο νοσοκομείο έχει περισσότερες πιθανότητες να επηρεάσει αρνητικά την εξέλιξη του παιδιού προσχολικής ηλικίας, επειδή αυτό διαθέτει ένα περιορισμένο και λιγότερο αναπτυγμένο φάσμα στρατηγικών- μεθόδων αντιμετώπισης των στρεσογόνων συνθηκών, και εξαρτάται σε μεγαλύτερο βαθμό από τους γονείς του.

## **ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5**

### **ΤΟ ΠΑΙΔΙ ΠΟΥ ΠΕΘΑΙΝΕΙ ΚΑΙ ΤΟ ΑΜΕΣΟ ΠΕΡΙΒΑΛΛΟΝ ΤΟΥ**

Η τελική φάση στη χρόνια νόσο χαρακτηρίζεται από την επιδείνωση της υγείας του αρρώστου και την τροποποίηση των στόχων παρέμβασης του προσωπικού υγείας, που δεν αποβλέπει πλέον στη θεραπεία ή στον έλεγχο της αρρώστιας, αλλά στην ανακουφιστική φροντίδα του αρρώστου εν όψει του επικείμενου θανάτου. Η διάρκεια και πορεία της τελικής φάσης ποικίλλουν και συχνά εξαρτώνται από τη φύση και την εξέλιξη της αρρώστιας, από τις παρεμβάσεις του προσωπικού υγείας και από τον ίδιο τον ασθενή και το άμεσο περιβάλλον του. Οι προκλήσεις σε αυτή τη φάση είναι πολλαπλές και συχνά επηρεάζουν βαθιά όσους συμμετέχουν στη φροντίδα του αρρώστου στο τελικό στάδιο της ζωής του.

#### **5.1 ΤΕΛΙΚΟ ΣΤΑΔΙΟ ΠΑΙΔΙΟΥ ΜΕ ΚΑΡΚΙΝΟ**

Η αντίληψη ενός «καλού» θανάτου στη σύγχρονη εποχή είναι διαφορετική από εκείνη που επικρατούσε το Μεσαίωνα. Στο Μεσαίωνα ο ξαφνικός, απροσδόκητος θάνατος θεωρείτο «κακός» και ανεπιθύμητος γιατί το άτομο δεν είχε τη δυνατότητα μιας ψυχικής προετοιμασίας. Ο πόνος στην επίγεια ζωή συνέβαλε στην εξιλέωση των αμαρτιών και μείωνε το χρόνο παραμονής στην κόλαση. Κατά συνέπεια, ένας αργός και οδυνηρός θάνατος θεωρούνταν «καλός» και επιθυμητός. Σήμερα «καλός» θεωρείται ο ξαφνικός, ανώδυνος θάνατος, όπου το άτομο πεθαίνει «όρθιο», διατηρώντας την αξιοπρέπεια του, χωρίς να υποφέρει και να φθείρεται οργανικά. Δεν υπάρχει ένα πλαίσιο που να συμβάλει στην κατανόηση και απόδοση νοήματος στον ενδεχόμενο ψυχικό,

πνευματικό και οργανικό πόνο που βιώνει ο άρρωστος που πεθαίνει. Η σταδιοποίηση της ψυχολογικής προσαρμογής κατά Kubler-Ross άρνηση-θυμός- διαπραγμάτευση-κατάθλιψη-αποδοχή σήμερα εν μέρει αντικρούεται, κυρίως γιατί θεωρεί τον καρκίνο ως μια συνεχή καταφορική πορεία από τη διάγνωση έως τον θάνατο, με εξίσου προβλέψιμα στάδια, ενώ στη πραγματικότητα μπορεί να ακολουθήσει διαφορετική πορεία. Στο τελικό στάδιο, το παιδί ή ο έφηβος βιώνει προοδευτική απόσυρση και συναισθηματική αποεπένδυση από τις σχέσεις του με αγαπημένα άτομα, που όμως δεν είναι ολική. Τις περισσότερες φορές διατηρεί ή αναπτύσσει ένα στενό δεσμό με κάποιο άτομο που εμπιστεύεται και πιστεύει ότι θα το συνοδεύσει στην πορεία προς το θάνατο.

Η ανάγκη του να αποσυρθεί δεν παύει να συνυπάρχει με την ανάγκη του να ανήκει στο οικογενειακό σύστημα και να αναγνωρίζεται ως μέλος του. Ένας σημαντικός αριθμός παιδιών και εφήβων ολοκληρώνουν κάποιο έργο, στόχο, αφήνουν κάποιο μήνυμα ή δίνουν συμβουλές σε αγαπημένα τους πρόσωπα και ταυτόχρονα νόημα στην ύπαρξή τους. Η τελική φάση ολοκληρώνεται με την ανακοίνωση του θανάτου στα μέλη της οικογένειας. Το τέλος αυτής της φάσης αποτελεί την αρχή μιας άλλης φάσης θρήνου που βιώνεται με διαφορετικό τρόπο από την οικογένεια, τους φίλους, τα μέλη του προσωπικού υγείας και όσους έχουν επηρεαστεί από τη ζωή και το θάνατο του συγκεκριμένου ατόμου. Μέσα από μια δυναμική διαδικασία αλληλεπίδρασης, το παιδί ή ο έφηβος επηρεάζεται από το άμεσο περιβάλλον του ενώ συγχρόνως το επηρεάζει, και συχνά επιλέγει, συνειδητά ή ασυνείδητα, τη στιγμή και τις συνθήκες μέσα στις οποίες πεθαίνει.

## **5.2 Η ΣΗΜΑΣΙΑ ΤΗΣ ΕΛΠΙΔΑΣ ΚΑΙ Η ΑΠΟΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΟΥ ΠΑΙΔΙΟΥ ΜΕ ΚΑΡΚΙΝΟ**

Η διατήρηση της ελπίδας είναι ένα χαρακτηριστικό που διακρίνει τον κάθε άνθρωπο, ακόμα και στις πιο δύσκολες στιγμές της ζωής του. Χωρίς ελπίδα, το άτομο παραιτείται από τη ζωή και πολύ γρήγορα πεθαίνει. Δύο μορφές ελπίδας έχουν διαφορετικές επιπτώσεις στην αντιμετώπιση της αρρώστιας:

α) η ενεργητική ελπίδα που ορίζεται ως εσωτερική ενέργεια

που κινητοποιεί τον ασθενή για δράση και

β) η παθητική ελπίδα χαρακτηρίζει τον ασθενή που βασίζεται σε όνειρα ελπίζοντας ότι θα συμβούν «θαύματα» και οι δυσκολίες θα εξαφανιστούν ως δια μαγείας.

Το παιδί πρέπει να ενισχύεται να διατηρεί την ενεργητική ελπίδα γιατί έτσι «παλεύει» τη νόσο του. Δεν παραιτείται δηλαδή στα χέρια των επαγγελματιών υγείας. Οι περισσότερες έρευνες αποθεραπείας εστιάζονται στην οργανική αποκατάσταση της υγείας ενός παιδιού, αγνοώντας τις ψυχοκοινωνικές παραμέτρους. Παρ' όλα αυτά, τα τελευταία χρόνια το ενδιαφέρον έχει στραφεί στην ψυχοκοινωνική προσαρμογή αυτών των παιδιών και εφήβων, καθώς αρρώστιες που πριν μερικά χρόνια ήταν θανατηφόρες, σήμερα αντιμετωπίζονται αποτελεσματικά. Το παιδί ή ο έφηβος που θεραπεύεται από καρκίνο, όσο και η οικογένεια του, ζουν με την απειλή της επανεμφάνισης της ασθένειας για πολλά χρόνια μετά την αποθεραπεία. Ωστόσο, σε γενικές γραμμές, τα περισσότερα θεραπευμένα παιδιά προσαρμόζονται ικανοποιητικά, ενώ ένας

σημαντικός αριθμός παρουσιάζει διαταραχές που εκδηλώνονται με αυξημένα επίπεδα άγχους και κατάθλιψης, ταυτόχρονα με μια αρνητική εικόνα που διατηρεί το παιδί ή ο έφηβος για τον εαυτό του.

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6

### ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ

#### 6.1 Νοσηλευτική διεργασία – ορισμός

Νοσηλευτική διεργασία είναι η συστηματική χρησιμοποίηση της μεθόδου ανάλυσης και λύσης προβλημάτων, η οποία περιλαμβάνει επικοινωνία με το άτομο, λήψη αποφάσεων και διεκπεραίωση των αποφάσεων αυτών που βασίζεται στην αξιολόγηση της κατάστασης του ατόμου, καθώς και η εκτίμηση της αποτελεσματικότητας των παρεμβάσεων που έγιναν.

Η νοσηλευτική διεργασία επομένως αποτελεί μια σειρά διανοητικών ενεργειών και σκέψεων που οδηγούν σε νοσηλευτικές παρεμβάσεις, οι οποίες βασίζονται στην αξιολόγηση της υγείας του ατόμου και κατευθύνονται προς τους σκοπούς που έχουν τεθεί. Η τοποθέτηση σκοπών κάνουν σαφές τι ακριβώς θέλει να επιτύχει η νοσηλευτική παρέμβαση ή τι θέλει να μεταβάλλει σε σχέση με τη κατάσταση του συγκεκριμένου ατόμου. Τα αποτελέσματα των νοσηλευτικών παρεμβάσεων κρίνονται και επανακρίνονται συνέχεια με σκοπό την αναπροσαρμογή ή την αλλαγή του προγράμματος ή των ίδιων των παρεμβάσεων.

Ο επιστημονικός αυτός τρόπος εργασίας δεν χρησιμοποιείται μόνο για τους νοσηλευτές, αλλά και από άλλους επιστήμονες στο χώρο της υγείας και ιδιαίτερα τους γιατρούς με τη διαφορά ότι τα προβλήματα που διαπιστώνονται είναι διαφορετικά. Βασικά ο γιατρός ερευνά μόνο προβλήματα που έχουν σχέση με την αρρώστια, με σκοπό τη διάγνωση και τη θεραπεία. Ο νοσηλευτής δε σκοπεύει μόνο στην αρρώστια, αλλά κυρίως στην σημασία και τις επιπτώσεις που έχει η αρρώστια αυτή.

### **6.1.1 Κλινική περίπτωση Α**

Ιατρικό –νοσηλευτικό ιστορικό

Όνοματεπώνυμο ασθενούς : Κ.Λ.

Όνομα Πατρός : Γ.Λ.

Φύλο : Θήλυ

Ηλικία : 9 ετών

Τόπος γέννησης : Αθήνα

Τόπος κατοικίας : Περιστέρι

Επάγγελμα : μαθήτρια

Ασφαλιστικός Φορέας : ΙΚΑ

Αριθμός προηγούμενων εισαγωγών : Μία

Ημερομηνία εισαγωγής : 12/07/2015

Διάγνωση Εισαγωγής: Κίνδυνος Βλάβης λόγω χημειοθεραπείας

Πηγή Ιστορικού : Οικογένεια

Ασθενής ονόματι Κ.Λ. 9 ετών εισήλθε στο νοσοκομείο, συνοδεία της οικογένειας της λόγω βλάβης από χημειοθεραπεία. Η ασθενής αναφέρει πως αισθάνεται έντονη ζάλη και δεν έχει όρεξη για φαγητό καθώς και ότι το τελευταίο διάστημα νιώθει αρκετά εξαντλημένη. Πραγματοποιήθηκαν γενικές εξετάσεις αίματος για τον έλεγχο των λευκών αιμοσφαιρίων και των αιμοπεταλίων.

ΑΝΑΓΚΕΣ ΚΑΙ ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΤΟΥ ΑΣΘΕΝΟΥΣ	ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΟΙ ΣΚΟΠΟΙ	ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΙΣΜΟΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΦΑΡΜΟΓΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΟΣ
<p>-Κίνδυνος βλάβης λόγω χημειοθεραπείας.</p> <p>-Υπόταση.</p> <p>-Ναυτία-έμετος.</p> <p>-Πόνος.</p>	<p>-Το παιδί να μην παρουσιάζει επιπλοκές λόγω της χημειοθεραπείας,</p> <p>-Φυσιολογικές τιμές.</p> <p>-Ανακούφιση του ασθενή από ναυτία κ εμετό.</p> <p>-Ανακούφιση ασθενούς από το πόνο.</p> <p>-Απαλλαγή ασθενούς από τον πόνο.</p>	<p>-Να γίνει παρακολούθηση της ασθενούς για σημεία ανακαταστολής.</p> <p>-Να γίνει λήψη Ζ.Σ.</p> <p>-Τοποθέτηση ασθενή σε κατάλληλη θέση.</p> <p>-Χορήγηση φαρμακευτικής αγωγής, σύμφωνα με ιατρικές οδηγίες.</p> <p>-Ενυδάτωση ασθενούς με υγρά (IV ή peros).</p> <p>-Αξιολόγηση πόνου σύμφωνα με την κλίμακα πόνου.</p> <p>-Χορήγηση κατάλληλης φαρμακευτικής αγωγής.</p> <p>-Λήψη Ζ.Σ και καταγραφή στο νοσηλευτικό διάγραμμα.</p> <p>-Δημιουργία ήρεμου και ήσυχου περιβάλλοντος.</p>	<p>-Χορηγούμε τους χημικοθεραπευτικούς παράγοντες χρησιμοποιώντας εμπειριστατωμένες κατευθυντήριες οδηγίες.</p> <p>-Λήψη Ζ.Σ ανά 3ώρες.</p> <p>-Ο ασθενής τοποθετήθηκε σε ημί-Fowler θέση με το κεφάλι στο πλάι.</p> <p>-Χορηγήθηκε amprgimperan 1x2 στους ορούς σύμφωνα με την ιατρική οδηγία.</p> <p>-Έγινε ενυδάτωση του ασθενούς με N/S 0,9% 500cc.</p> <p>-Έγινε αξιολόγηση του πόνου με βάση τη κλίμακα πόνου και ήταν 7/10.</p> <p>-Εφαρμογή φαρμακευτικής αγωγής.</p> <p>-Έγινε λήψη Ζ.Σ.</p> <p>-Έγινε εκτίμηση και επανεκτίμηση του πόνου και όλης της πορείας του</p>	<p>-Ο κίνδυνος βλάβης λόγω χημειοθεραπείας έχει ελαττωθεί σημαντικά.</p> <p>-Φυσιολογικά Ζ.Σ.</p> <p>-Αποφεύχθηκε η εισρόφηση με τη σωστή θέση του ασθενή.</p> <p>-Η αγωγή είχε ισχυρή αντιεμετική δράση.</p> <p>-Ο ασθενής φαίνεται να αισθάνεται καλύτερα από την ενυδάτωση.</p> <p>-Η χρήση των μεθόδων πόνου απέδωσε.</p> <p>-Με την αποτελ ο πόνος υποχώρησε.</p> <p>-Ο ασθενής αισθάνεται καλύτερα μετά τη δημιουργία ήρεμου περιβάλλοντος.</p>

<p>-Οίδημα στην περιοχή της έγχυσης</p>	<p>-Το παιδί να εκπαιδευτεί στους σωστούς κανόνες υγιεινής .</p>	<p>-Να γίνει χορήγηση φαρμάκων σύμφωνα με την ιατρική οδηγία.</p> <p>-Να πραγματοποιηθεί αιματολογικός έλεγχος</p> <p>-Περιορισμός των αιτιών που προκαλούν λοίμωξη</p>	<p>ασθενούς.</p> <p>-Εφαρμογή φαρμακευτικής αγωγής σύμφωνα με την ιατρική οδηγία</p> <p>-Χορηγούμε φάρμακα καθ' όλη την διάρκεια του 24ώρου ,ώστε να αποφύγουμε ναυτίες και έμετους πριν την χημειοθεραπεία.</p> <p>-Χορηγούμε ενδοφλέβια υγρά σύμφωνα με την αγωγή .</p> <p>-Παρατηρούμε για σημεία διήθησης στην περιοχή της ενδοφλέβιας πρόσβασης : πόνος , οίδημα , ερυθρότητα .</p> <p>-Παρατηρούμε το παιδί 20 λεπτά μετά την έγχυση φαρμάκων που σχετίζονται με κίνδυνο αναφυλαξίας</p>	<p>-Ο αριθμός των επισκεπτών ελέγχεται .</p> <p>-Λαμβάνει επαρκή ποσότητα υγρών και τροφής .</p> <p>-Χορηγείται σωστά η φαρμακευτική αγωγή.</p>
---	--	---	--	---



### **6.1.2 Κλινική περίπτωση Β**

#### **Ιατρικό –νοσηλευτικό ιστορικό**

Όνοματεπώνυμο ασθενούς : Α.Α

Όνομα Πατρός : Γ.Α.

Φύλο : Θήλυ

Ηλικία : 13 ετών

Τόπος γέννησης : Αθήνα

Τόπος κατοικίας : Γέρακας

Επάγγελμα : μαθήτρια

Ασφαλιστικός Φορέας : ΙΚΑ

Αριθμός προηγούμενων εισαγωγών : Καμία

Ημερομηνία εισαγωγής : 30/08/2015

Διάγνωση Εισαγωγής: Μειωμένη λήψη τροφής λόγω απώλειας όρεξης

Πηγή Ιστορικού : Οικογένεια

Ασθενής ονόματι Α.Α. 9 ετών εισήλθε στο νοσοκομείο, συνοδεία της οικογένειας της λόγω απώλειας όρεξης. Το παιδί εξέφρασε τις ανησυχίες του για την έκβαση της νόσου, και παρατηρήθηκε σοβαρή απώλεια βάρους λόγω της αδυναμίας λήψης τροφής.

ΑΝΑΓΚΕΣ ΚΑΙ ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΑΣΘΕΝΟΥΣ	ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΟΙ ΣΚΟΠΟΙ	ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΙΣΜΟΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΦΑΡΜΟΓΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΟΣ
<p>-Μικρότερη πρόσληψη τροφής από τις ανάγκες του οργανισμού, λόγω απώλειας όρεξης, μειωμένο σωματικό βάρος, ανορεξία.</p>	<p>-Το παιδί να αυξήσει την όρεξη του μέσα σε λίγες ώρες,  -Το παιδί να εξωτερικεύσει τους φόβους του, σχετικά με την νόσο .</p>	<p>-Να γίνει πρόσληψη τροφής και υγρών.  -Να γίνει πρόσληψη θρεπτικών ουσιών.  -Να γίνει ενθάρρυνση του παιδιού στην λήψη τροφής .  -Να δοθεί βεβαίωση ότι το νοσηλευτικό προσωπικό είναι κοντά του .</p>	<p>-Παρότρυνση των γονιών να μην πιέζουν πολύ το παιδί τους σχετικά με το φαγητό .  -Επιτρέπουμε στο παιδί να τρώει οποιοδήποτε φαγητό ανέχεται.  -Οι επιλογές των γευμάτων να αυξάνονται σταδιακά .</p>	<p>-Η απώλεια όρεξης έχει ελαττωθεί αισθητά, φαίνεται από την έκφραση του μειωμένου φόβου και άγχους.  -Η οικογένεια του μπορεί να το στηρίξει και να το βοηθά.</p>

## ΕΠΙΛΟΓΟΣ

Ο καρκίνος είναι μία άτυπη, άσκοπη, ανώμαλη και απρογραμματίστη ανάπτυξη νέων κυττάρων. Η ανάπτυξη αυτή μπορεί να γίνει σε οποιοδήποτε όργανο ή σύστημα του οργανισμού του ανθρώπου από τη γέννηση του μέχρι το βαθύ γήρας. Είναι ο γενικός όρος που περιγράφει την ανώμαλη ανάπτυξη και πολλαπλασιασμό των κυττάρων ενός οργανικού συστήματος του ανθρώπινου σώματος. Δηλαδή μία λανθασμένη φυσιολογική διαδικασία.

Ο οργανισμός μας αποτελείται από τεράστια ποικιλία κυττάρων που το καθένα περιέχει 23 ζεύγη χρωμοσωμάτων. Ανάμεσα σε κάθε ζεύγος τυλίγεται η διπλή έλικα του DNA που αποτελεί το γενετικό κώδικα της ζωής. Το DNA ρυθμίζει και μεταβιβάζει τα γενετικά χαρακτηριστικά των χρωμοσωμάτων, τα οποία κληρονομούνται από τους γονείς μας και τα μεταβιβάζουμε στα παιδιά μας.

Η λευχαιμία είναι τύπος καρκίνου του αίματος ή του μυελού των οστών, όπου παρατηρείται μη φυσιολογική αύξηση ανώριμων και πρόδρομων μορφών των λευκών αιμοσφαιρίων.

## ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ-ΠΡΟΤΑΣΕΙΣ

- ✓ Ο καρκίνος μπορεί να θεραπευτεί.
- ✓ Η σωστή πρωτογενής και δευτερογενής πρόληψη μπορεί να μειώσει ουσιαστικά τη θνησιμότητα της χώρας.
- ✓ Η στήριξη της οικογένειας του ασθενούς παίζει σημαντικό ρόλο στη ψυχολογία του ασθενούς.
- ✓ Εξειδικευμένη νοσηλευτική εκπαίδευση.
- ✓ Οι νοσηλευτές πρέπει να εκπαιδεύουν τον ασθενή και να τον προετοιμάζουν να ζήσει με μία καλή ποιότητα ζωής εξωνοσοκομειακά.
- ✓ Να εφαρμοστούν προγράμματα αγωγής υγείας εκ μέρους της πολιτείας με θέμα τη πρόληψη και την έγκαιρη διάγνωση.
- ✓ Τα ΜΜΕ να διαφωτίσουν το κοινό.
- ✓ Κατάλληλος εξοπλισμός στα νοσοκομεία με μηχανήματα τελευταίας τεχνολογίας, ώστε να γίνονται γρήγορα όλες οι εργαστηριακές εξετάσεις κι έτσι να επιτυγχάνεται γρήγορη πρόληψη.
- ✓ Επένδρωση των νοσοκομείο με επαρκή αριθμό και κυρίως εξειδικευμένο νοσηλευτικό προσωπικό, όπως επίσης ψυχολόγου και κοινωνικού λειτουργού.

## ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- Κωνσταντάκου Μ. Χημειοθεραπεία. Επίτομος III έκδοση. Ιατρικές εκδόσεις Βήτα, Αθήνα 2004.
- Παγκάλτσος Α., (2002), Στοιχεία παθολογίας εξέταση νοσημάτων του ανθρώπου κατά συστήματα, τόμος Ι γενικό μέρος 'Ιστολογία–Εμβρυολογία του ανθρώπου Θεσσαλονίκη 1987. Χρυσή Καραμέτος – Φόρογλου Καθηγ. Ιστολογίας – Εμβρυολογίας στο τμήμα ιατρικής του Αριστοτελείου Πανεπιστημίου Θεσσαλονίκης, ΤΟΜΟΣ Ι ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ.
- Παπαδόπουλος και συνεργ. Παθολογία, ΤΟΜΟΣ Α΄, 2000 έκδοση.
- Παρασκευόπουλος Π.Σ., (1990), Λευχαιμίες: Νέες απόψεις για την παθογένεια, τη διάγνωση, και τη θεραπεία τους, University Studio Press, Θεσσαλονίκη.
- Παρασκευόπουλος Π.Σ.: Μελέτη της πρωτογενούς κοκκιάσεως των κυττάρων της κοκκιωδούς σειράς του αίματος με μια νέα κυτταροχημική μέθοδο για την ανίχνευση της υπεροξειδάσης,. διδακτορική διατριβή, Θεσσαλονίκη 1985.
- Σαχίνη – Καρδάση Α., Πάνου Μ., (2004), Παθολογική και Χειρουργική Νοσηλευτική, Β΄ ΕΚΔΟΣΗ (επανεκδοση 2004), Βήτα Medical Arts, Αθήνα.
- Χρυσανθόπουλος Χ. (2006), Παιδιατρική Πρωτοβάθμια Φροντίδα., FAAP, FAAA, Θεσσαλονίκη, έκδοση 4η
- Becker SE (2007). The disease with hope: hairy cell leukemia. Clin. J. Oncol Nurse, 11(5): 731'5.
- Colby – Graham MF, Chordas C. (2003). The childhood leukemias. J Pediatr. Nurs 18(2): 87'95.
- Crom DB, Tyc VL, Rai SN, Deng X., Hudson MM, Booth A., Rodriguez LN, Zhang L., McCammon E., Kaste SC (2006). Retention of survivors of acute lymphoblastic leukemia in a longitudinal study of bone mineral density. J Child Health Care 10(4): 337'50.
- D'Antonio J. (2005). Chronic myelogenous leukemia. Clin J Oncol Nurs. 9(5): 535'8.
- Larson RA, Williams SF, Lebeau MM, et all: Acute myelomonocytic leukemia with abnormal eosinophils and inv(16) or t(16;16) has a favorable prognosis.

Blood 68:1242-1249, 1990.

- Leach S., Richardson C., Vowles JK, Charlton L (2002). Trial results of a new combination therapy for myeloid leukaemia. *Nurs. Time's* 16:221; 98(29): 32-4.
- Mandrell BN., Pritchard M. (2006). Understanding the clinical implications of minimal residual disease in childhood leukemia. *J Pediatr. Oncol Nurs* 23(1): 38-44.
- Mitelman F.: Clustering of breakpoints to specific chromosomal regions in human neoplasia. A survey of 5,345 cases. *Hereditas* 104: 113-119, 1982.
- Redaelli A., Laskin BL, Stephens JM, Botteman MF, Pashos CL (2004). The clinical and epidemiological burden of chronic lymphocytic leukaemia. *Eur J Cancer Care (Engl)*, 13(3): 279-87.
- Redaelli A., Laskin BL, Stephens JM, Botteman MF, Pashos (2005). A systematic literature review of the clinical and epidemiological burden of acute lymphoblastic leukaemia (ALL). *Eur J Cancer Care (Engl)*, 14(1): 53-62.
- Rosalinda Alfaro- Le Ferre. Εφαρμόζοντας τη Νοσηλευτική Διεργασία, προάγοντας τη συνεργατική φροντίδα, Μετάφραση Ζαβερδίνου Ρ, Επίτομος, Έκδοση Ι, Εκδόσεις Παρισιάνου, Αθήνα 2005.
- Sandberg AA.: "The Chromosomes in human Leukemia a in Seminars in Haematology 23: 201-217, 1989.
- Schozel C., Lowenberg B.: Stimulation of proliferation and differentiation of acute myeloid cells on a bone marrow stroma in culture. *Exp Haematol* 13: 664-669, 1986
- <http://www.beststrong.org.gr/>
- <http://www.ixek.gr/>
- <https://www.medlook.net/>