



ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΠΑΤΡΩΝ
ΣΧΟΛΗ ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ ΑΠΟΚΑΤΑΣΤΑΣΗΣ ΥΓΕΙΑΣ
ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ:

ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ ΠΡΟΛΗΨΗ ΚΑΡΚΙΝΟΥ ΚΑΙ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ
ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

ΕΠΙΜΕΛΕΙΑ ΕΡΓΑΣΙΑΣ:

ΕΛΠΙΔΑ ΧΡΙΣΤΟΠΟΥΛΟΥ, Α.Μ. 9621

ΕΠΟΠΤΕΥΩΝ ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ

ΓΡΑΜΜΑΤΙΚΑΣ ΓΕΩΡΓΙΟΣ

ΠΑΤΡΑ, 2020

Ευχαριστίες

Θα ήθελα να εκφράσω τις θερμές μου ευχαριστίες στον εποπτεύοντα καθηγητή μου κ. Γραμματικά Γεώργιο για την πολύτιμη βοήθεια του και τις χρήσιμες συμβουλές του για την πτυχιακή μου εργασία.

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Εισαγωγή: Οι λευχαιμίες είναι μια ομάδα νοσημάτων, τα οποία χαρακτηρίζονται από νεοπλασματική μεταμόρφωση αιμοποιητικών κυττάρων, που συσσωρεύονται στον μυελό των οστών και συχνά στο περιφερικό αίμα. Οι περισσότερες λευχαιμίες χαρακτηρίζονται από χρωμοσωμικές ή κυτταρογενετικές ανωμαλίες που έχουν διαφορετική προγνωστική σημασία και αποτελούν το 4-5% του συνόλου των κακοήθων νοσημάτων στον άνθρωπο. Παράγοντες κινδύνου για ανάπτυξη λευχαιμίας είναι η έκθεση σε ιονίζουσα ακτινοβολία, προηγηθείσα χημειοθεραπεία και η μεγάλη ηλικία (Netter 2012).

Σκοπός: Σκοπός της μελέτης είναι η βιβλιογραφική ανασκόπηση των βιβλιογραφικών αναφορών και άρθρων σχετικά με τη λευχαιμία στην παιδική ηλικία.

Μεθοδολογία: Για την υλοποίηση της μελέτης χρησιμοποιήθηκαν πηγές από τις βάσεις δεδομένων Pubmed, Scopus και Mendeley.

Συμπεράσματα: Τα παιδιά που διαγιγνώσκονται με λευχαιμία ή λέμφωμα εμφανίζουν συμπτώματα και ανεπιθύμητες ενέργειες που είναι διαφορετικές από αυτές που βιώνουν οι ενήλικες. Ένας παιδιατρικός ασθενής μπορεί να αρρωστήσει γρήγορα, παρουσιάζοντας μια ιατρική πρόκληση για την ομάδα υγειονομικής περίθαλψης.

Λέξεις κλειδιά: λευχαιμία, καρκίνος, παιδική ηλικία, νοσηλευτική

ABSTRACT

Introduction: Leukemias are a group of diseases characterized by neoplastic transformation of hematopoietic cells, which accumulate in the bone marrow and often in the peripheral blood. Most leukemias are characterized by chromosomal or cytogenetic abnormalities that have different prognostic significance and constitute 4-5% of all malignancies in humans. Risk factors for developing leukemia are exposure to ionizing radiation, previous chemotherapy and old age (Netter 2012).

Aim: The aim of the study is the bibliographic review of bibliographic reports and articles on childhood leukemia.

Methodology: Sources from the Pubmed, Scopus and Mendeley databases were used to implement the study.

Conclusions: Children diagnosed with leukemia or lymphoma show symptoms and side effects that are different from those experienced by adults. A pediatric patient can get sick quickly by presenting a medical challenge to the healthcare team.

Keywords: leukemia, cancer, childhood, nursing

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

ΠΕΡΙΛΗΨΗ.....	3
ABSTRACT.....	4
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1	8
ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ ΑΙΜΟΠΟΙΗΤΙΚΟΥ ΚΑΙ ΛΕΜΦΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ.....	8
1.1 Φυσιολογία αιμοποιητικού συστήματος.....	8
1.2 Φυσιολογία λεμφικού συστήματος	10
1.3 Κακοήθη νοσήματα αιμοποιητικού και λεμφικού συστήματος.....	11
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2	13
ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ.....	13
2.1 Ορισμός.....	13
2.2 Επιδημιολογικά στοιχεία	13
2.3 Είδη λευχαιμίας	14
2.3.1 Οξεία Μυελογενής Λευχαιμία (AML).....	14
2.3.2 Χρόνια Μυελογενής Λευχαιμία (ΧΜΛ).....	17
2.3.3 Οξεία Λεμφοβλαστική Λευχαιμία (ΟΛΛ)	18
2.3.4 Χρόνια Λεμφοκυτταρική Λευχαιμία (CLL)	20
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3	22
ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ-ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ-ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑΣ	22
3.1 Παράγοντες που επηρεάζουν την εμφάνιση της νόσου.....	22
3.2 Σημεία και συμπτώματα	24
3.3 Κλινική εικόνα	24
3.3 Διάγνωση	26
3.3.1 Διαφορική διάγνωση.....	26
3.3.2 Ο ρόλος της διάγνωσης.....	30
3.4 Αλλογενής μεταμόσχευση μυελού	30
3.4.1 Επιλογή Του Δότη.....	31

3.4.2 Προετοιμασία Του Δότη.....	32
3.4.3. Προετοιμασία Του Λήπτη	34
3.4.4. Λήψη Μυελού.....	34
3.4.5 Ενδείξεις	35
3.4.5. Σύνδρομο Μοσχεύματος Εναντίον Ξενιστή (GVH)	36
3.5 Αυτόλογη μεταμόσχευση μυελού των οστών	38
3.5.1 Επιλογή Ασθενούς Για Αυτόλογη ΜΜΟ.....	39
3.5.2 Προετοιμασία Του Ασθενούς.....	39
3.5.3 Λήψη Και Διατήρηση Μυελού.....	39
3.5.4 Διατήρηση Σε 4°C.....	40
3.5.5 Κρυοδιατήρηση.....	40
3.5.6 In Vitro «Κάθαρση» Του Μυελού.....	41
3.5.7 Φαρμακευτική Κάθαρση	41
3.5.8 Κάθαρση Με Μονοκλωνικά Αντισώματα.....	41
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4	43
4.1 Ογκολογική νοσηλευτική	43
4.2 Χημειοθεραπεία και νοσηλευτική παρέμβαση	45
4.3 Ακτινοθεραπεία και νοσηλευτική φροντίδα	49
4.4 Διαχείριση συμπτωμάτων	50
Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ.....	56
5.1 Αντίληψη του παιδιού.....	56
5.2 Οικογένεια.....	57
5.3 Ψυχολογική στήριξη του παιδιού.....	57
5.6 Κατ' οίκον φροντίδα.....	61
5.7 Τα δικαιώματα του νοσηλευόμενου παιδιού	61
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6	65
ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ	65

6.1 Περιστατικό 1.....	65
6.2 Περιστατικό 2.....	69
ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ.....	74
ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ.....	76

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1

ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ ΑΙΜΟΠΟΙΗΤΙΚΟΥ ΚΑΙ ΛΕΜΦΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ

1.1 Φυσιολογία αιμοποιητικού συστήματος

Η κατανόηση της νοσολογίας του αιμοποιητικού συστήματος είναι απαραίτητη σε κάθε ιατρό οποιασδήποτε ειδικότητας, επειδή εκδηλώσεις από το αιμοποιητικό σύστημα εμφανίζονται, πέραν των αιματολογικών νόσων, σε σχεδόν κάθε νόσημα που χρονίζει. Οι παθήσεις του αιμοποιητικού συστήματος διακρίνονται σε αντιδραστικές, κληρονομικές-γενετικές και νεοπλασματικές. Το αιμοποιητικό σύστημα απαρτίζεται από 3 κυρίως διαμερίσματα:

- α) τον μυελό των οστών (ΜΟ) όπου παράγονται όλα τα κύτταρα του αίματος,
- β) το αίμα με τα κυτταρικά και πλασματικά συστατικά του και
- γ) τα άλλα αιμοποιητικά όργανα (σπλήνας, λεμφαδένες, κ.ά.).

Ο ερυθρός (αιμοποιητικός) μυελός των οστών είναι ένας ημίρρευστος ιστός, που αποτελείται από κολλοειδή τριχοειδή και περιβάλλεται από αιμοποιητικές νησίδες και βρίσκεται στο κεντρικό σκελετό. Αιμοποιητικά κύτταρα σε διάφορες βαθμίδες αυτοανανεώνονται και διαφοροποιούνται ανάμεσα σε κύτταρα υποστρώματος και εξωκυττάρια ουσία. Το μικροπεριβάλλον του μυελού, υποδεχόμενο ερεθίσματα από τον υπόλοιπο οργανισμό, αλληλοεπιδρά με τα αιμοποιητικά κύτταρα, με αποτέλεσμα την παραγωγή κυτταροκινών και αυξητικών παραγόντων και την ενεργοποίηση μεταγραφικών παραγόντων που, με τη σειρά τους, ρυθμίζουν την αιμοποίηση.

Ο μυελός των οστών καταλαμβάνει το εσωτερικό των σπογγωδών οστών και την κεντρική κοιλότητα των μακρών οστών. Μπορεί να είναι ερυθρός ή κίτρινος. Ο ερυθρός μυελός είναι το κύριο αιμοποιητικό όργανο του οργανισμού. Κατά την παιδική ηλικία, το μεγαλύτερο μέρος του μυελού είναι ερυθρός. Με την πρόοδο της ηλικίας, ένα μεγάλο μέρος του μυελού στα μακρά οστά μετατρέπεται σε κίτρινο μυελό, αλλά διατηρεί το δυναμικό για επαναστροφή σε αιμοποιητικό ιστό αν παραστεί ανάγκη. Ο ερυθρός μυελός στον ενήλικα περιορίζεται κυρίως στις πλευρές, τη σπονδυλική στήλη και σε άλλα πλατιά οστά (Γιωτάκη, 2010). Ο μυελός είναι όργανο με πλούσια αγγείωση. Αποτελείται από συνεκτικό ιστό, που περιέχει

ελεύθερα κύτταρα. Ο πιο πρωτόγονος πληθυσμός αυτών των ελεύθερων κυττάρων είναι τα κύτταρα κορμού, που είναι πρόδρομοι δύο διαφορετικών κυτταρικών σειρών. Η μυελοειδής σειρά περιλαμβάνει ερυθρά αιμοσφαίρια, διάφορους τύπους λευκών αιμοσφαιρίων και αιμοπετάλια, ενώ η λεμφοειδής σειρά περιλαμβάνει τα λεμφοκύτταρα (Netter, 2009).

Στη μετα-εμβρυϊκή ζωή, όλα τα κύτταρα του αίματος προέρχονται από τα πολυδύναμα αρχέγονα κύτταρα που παράγονται στο μυελό των οστών όπου διαφοροποιούνται στις δυο μητρικές σειρές, τη μυελική και τη λεμφική. Οι κυτταρικές αυτές σειρές διαφοροποιούνται περαιτέρω (η μεν κοκκιώδη σε ερυθρά, μεγακαρυοκυτταρική και κοκκιώδη, η δε λεμφική σε B- και T-) και στη συνέχεια ωριμάζουν. Η συνέχεια της διαφοροποίησης της λεμφικής σειράς γίνεται στα δευτερογενή αιμοποιητικά όργανα. Μόνο ώριμες κυτταρικές μορφές καταλήγουν φυσιολογικά στην αιματική κυκλοφορία.

Το αίμα αποτελείται από τα έμμορφα συστατικά του, δηλαδή από τα κυτταρικά στοιχεία, που είναι:

- τα ερυθρά αιμοσφαίρια,
- τα λευκά αιμοσφαίρια και
- τα αιμοπετάλια ή θρομβοκύτταρα και από το πλάσμα.

Τα ερυθρά αιμοσφαίρια αποτελούν την πλειονότητα των κυτταρικών στοιχείων του αίματος. Σε κάθε κυβικό χιλιοστόμετρο αίματος υπάρχουν 4,5 – 5 εκατομμύρια ερυθρά αιμοσφαίρια. Τα φυσιολογικά ερυθροκύτταρα είναι απύρρηνα και έχουν δισκοειδές σχήμα. Παράγονται στους αγγειακούς κόλπους του ερυθρού μυελού των οστών από εμπύρρηνα κύτταρα, τα οποία προέρχονται από το ενδοθήλιο των κόλπων. Για την ωρίμανσή τους διέρχονται από διάφορα στάδια, κατά τα οποία ο πυρήνας εξαφανίζεται και το πρωτόπλασμα εμπλουτίζεται με αιμοσφαιρίνη.

Τα λευκά αιμοσφαίρια είναι εμπύρρηνα κύτταρα, μεγαλύτερα και πολύ λιγότερα σε αριθμό από τα ερυθρά αιμοσφαίρια. Υπάρχουν περίπου 5.000 – 10.000 λευκά αιμοσφαίρια σε κάθε κυβικό χιλιοστόμετρο αίματος (1 λευκό αιμοσφαίριο για κάθε 500 – 1.000 ερυθρά αιμοσφαίρια).

Τα αιμοπετάλια είναι μικρά και πολύ εύθραυστα κύτταρα. Δεν έχουν πυρήνα και ο αριθμός τους κυμαίνεται γύρω στις 250.000 – 500.000 ανά κυβικό χιλιοστόμετρο αίματος. Παράγονται στο μυελό των οστών από τα μεγακαρυοκύτταρα. Η κύρια λειτουργία τους είναι η συμβολή τους στην πήξη του αίματος. (Γιωτάκη, 2010) Πήξη

του αίματος είναι η διεργασία κατά την οποία τα συνθετικά του υγρού στοιχείου του αίματος μεταμορφώνονται σε ημιστερεό υλικό, που ονομάζεται πήγμα αίματος. Το πήγμα του αίματος αποτελείται κυρίως από κύτταρα του αίματος παγιδευμένα σε δίκτυο ινικής. Η ινική σχηματίζεται από πρωτεΐνες πλάσματος ως αποτέλεσμα μιας σύνθετης σειράς αντιδράσεων (Γιωτάκη, 2010).

1.2 Φυσιολογία λεμφικού συστήματος

Λεμφικό σύστημα λέγεται το δίκτυο αγγείων του οργανισμού των σπονδυλωτών, που άγει το επιπλέον υγρό των ιστών, από αυτούς προς την κυκλοφορία του αίματος. Από τη στιγμή που το υγρό των ιστών του σώματος εισέρχεται σε ένα λεμφαγγείο, ονομάζεται λέμφος. Βρίσκεται στα λεμφογάγγλια, στο σπλήνα, στις αμυγδαλές, στο θύμο και τον μυελό των οστών. Η λέμφος, δηλαδή, είναι σωματικό μεσοκυττάριο υγρό. Αποτελείται από πλάσμα και ελεύθερα κύτταρα, τα λεγόμενα λεμφοκύτταρα.

Ο λεμφικός ιστός χαρακτηρίζεται από την περιεκτικότητά του σε δικτυωτά κύτταρα, ίνες, μακροφάγα, λεμφοκύτταρα και πλασματοκύτταρα. Το λεμφικό υγρό αρχίζει από την περιφέρεια, μέσω των τριχοειδών λεμφικών αγγείων, να οδηγείται προς τον μείζονα και τον ελάσσονα θωρακικό πόρο. Ο μείζων και ο ελάσσων θωρακικός πόρος είναι οι δύο μεγαλύτεροι αγωγοί του λεμφικού συστήματος και είναι αυτοί που ενώνονται με το φλεβικό σύστημα (Γιωτάκη, 2010).

Το λεμφικό σύστημα αποτελείται από τα λεμφαγγεία, τη λέμφο και τους λεμφαδένες. Οι λεμφαδένες είναι δομές που αποτελούνται από εξειδικευμένη μορφή συνδετικού ιστού, το λεμφικό ιστό, και περιέχουν πολλά λεμφοκύτταρα και μακροφάγα. Στο λεμφικό σύστημα περιλαμβάνονται ο σπλήνας και ο θύμος αδένας.

Ανάμεσα στα λεμφαγγεία, κατά την πορεία τους, βρίσκονται τα λεμφικά γάγγλια ή λεμφαδένες. Είναι παρατεταγμένα κατά ομάδες σε συγκεκριμένα σημεία του σώματος και του προσώπου. Οι μεγαλύτερες ομάδες λεμφογαγγλίων βρίσκονται στην περιοχή της μασχάλης, των βουβώνων και στον τράχηλο (στο λαιμό). Παίζουν σημαντικό ρόλο στο ανοσοποιητικό σύστημα, δηλαδή στην άμυνα του οργανισμού. Φιλτράρουν το λεμφικό υγρό παγιδεύοντας βακτηρία, ιούς και άλλες ξένες ουσίες, οι οποίες στη συνέχεια καταστρέφονται από ειδικά λευκά αιμοσφαίρια, τα λεμφοκύτταρα, και με την διαδικασία της φαγοκυττάρωσης. Τα λεμφογάγγλια που υπάρχουν σε όλο το σώμα είναι περίπου 600 -700. Άλλες ομάδες από αυτά βρίσκονται επιφανειακά και άλλες εν τω βάθει, κοντά στα ζωτικά όργανα.

Το λεμφικό φορτίο αποτελείται από πρωτεΐνες, λίπη, νερό και άλλα κύτταρα. Οι πρωτεΐνες και τα λίπη επιστρέφουν εκ νέου στην κυκλοφορία του αίματος, αφού πρώτα φιλτραριστούν μέσα στα λεμφογάγγλια. Εκτός από τα λεμφαγγεία και τα λεμφογάγγλια, άλλα όργανα που συμπεριλαμβάνονται στο λεμφικό σύστημα είναι ο θύμος αδένας, οι αμυγδαλές και η σπλήνα (Osborn 2013).

Η ροή της λέμφου είναι μονόδρομος και μάλιστα κόντρα στην βαρύτητα. Ακολουθεί συγκεκριμένη πορεία προς μία κατεύθυνση, από την περιφέρεια προς τις υποκλείδιες φλέβες (προς την καρδιά). Η λέμφος ρέει πάντα μέσα στα λεμφαγγεία, τα οποία διαθέτουν βαλβίδες και δεν επιτρέπουν στο λεμφικό υγρό να οπισθοδρομήσει. Οι βαλβίδες ανοίγουν και κλείνουν διαδοχικά, για να μπορεί κάθε τμήμα των λεμφαγγείων, να υποδεχθεί και στη συνέχεια να προωθήσει το υγρό.

Το λεμφικό σύστημα είναι πολύ σημαντικό γιατί:

- παραλαμβάνει το πλεόνασμα του μεσοκυττάριου υγρού και το επαναφέρει στο καρδιαγγειακό σύστημα.
- μεταφέρει τις λιπαρές ουσίες από το λεπτό έντερο στο αίμα.
- συμβάλλει στην άμυνα του οργανισμού με την καταστροφή παθογόνων μικροοργανισμών και καρκινικών κυττάρων (Netter 2012).

1.3 Κακοήθη νοσήματα αιμοποιητικού και λεμφικού συστήματος

Τα κακοήθη νοσήματα αναπτύσσονται σαν όγκοι, οι οποίοι δεν περιβάλλονται από κάψα και εξαπλώνονται διηθώντας και διεισδύοντας στους άλλους ιστούς, ενώ μεγαλώνουν γρήγορα. Έχουν την ικανότητα να μεταναστεύουν, είτε κατά συνέχεια των ιστών, είτε με το αίμα ή τη λέμφο. Η αύξηση τους γίνεται σε βάρος των φυσιολογικών κυττάρων και των ιστών του οργανισμού, τον οποίο βλάπτουν και καταστρέφουν και γι'αυτό προκαλούν καχεξία και αναιμία. Τα νοσήματα αυτά μπορούν να προσβάλλουν διάφορους ιστούς του ανθρώπινου οργανισμού γι'αυτό και έχουν πολλές ονομασίες (Netter 2012).

Οι καρκίνοι του αιμοποιητικού και λεμφικού συστήματος είναι ιδιαίτερα πολύπλοκοι και αποτελούν διαταραχές που δυνητικά οδηγούν σε θανατηφόρες επιπλοκές. Στους καρκίνους του αιμοποιητικού και λεμφικού συστήματος περιλαμβάνονται η λευχαιμίες, τα λεμφώματα και το πολλαπλούν μυέλωμα, τα οποία αποτελούν τις συχνότερες μορφές αιματολογικής κακοήθειας

Τα κακοήθη νοσήματα του αίματος αποτελούν περίπου το 10% όλων των νεοπλασιών, με συχνότερα τα λεμφώματα, τις λευχαιμίες και τα μυελώματα. Η αντιμετώπιση των αιματολογικών κακοηθειών έχει αλλάξει θεαματικά τις τελευταίες δεκαετίες, με αποτέλεσμα τα ποσοστά επιβίωσης να αυξάνονται συνεχώς.

Τα λεμφώματα προέρχονται από την κακοήθη μεταμόρφωση λεμφοκυττάρων και διακρίνονται στη νόσο Hodgkin (HD) και στα μη Hodgkin λεμφώματα (NHL). Η HD υποδιαιρείται σε πέντε υποτύπους με πολλά κοινά χαρακτηριστικά. Αντίθετα, τα NHL είναι ετερογενής ομάδα νοσημάτων που διαφέρουν τόσο από την HD όσο και μεταξύ τους (Osborn 2013, Netter 2012).

Η πρώτη περιγραφή της NH έγινε από τον Δόκτωρ Thomas Hodgkin από όπου αργότερα πήρε και το όνομά της. Είναι μία νεοπλασματική κοκκιωματώδης επεξεργασία του λεμφικού ιστού με ιδιαίτερα κλινικά και ιστολογικά χαρακτηριστικά. Παρουσία νεοπλασματικών γιγάντιων παθολογικών κυττάρων (το κύτταρο Reed-Sternberg). Το αίτιο της HD παραμένει άγνωστο, παρόλο που πολλές ενδείξεις υποδικνεύουν την πιθανότητα ενός λοιμογόνου παράγοντα, ιδίως του ιού Epstein-Bar, πρόσφατη λοίμωξη από λοιμώδη μονοπυρήνωση και λοίμωξη με τον HIV. Επίσης φαίνεται πως υπάρχει γενετική προδιάθεση, αφού περίπου 1% των ασθενών έχουν κάποιον συγγενή με HD, με αυξημένο κίνδυνο σε συγγενείς πρώτου βαθμού (Netter 2012).

Τα λεμφώματα non-Hodgkin αποτελούν μια από τις συνηθέστερες νεοπλασματικές καταστάσεις στην σύγχρονη κοινωνία και είναι συχνότερα στις αναπτυγμένες χώρες και στους άνδρες. Το αίτιο του λεμφώματος δεν είναι γνωστό, ωστόσο έχουν ενοχοποιηθεί διάφοροι ιοί, λοιμώξεις, η ανοσοκαταστολή και οι αυτοάνοσες διαταραχές όπως η ρευματοειδής αρθρίτιδα, έκθεση σε τοξικούς παράγοντες και η ηλικία (Osborn 2013, Netter 2012, Dewit 2009).

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2

ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ

2.1 Ορισμός

Η λευχαιμία είναι μια ομάδα καρκίνων που αρχίζουν συνήθως στον μυελό των οστών και οδηγούν σε μεγάλο αριθμό μη φυσιολογικών λευκών αιμοσφαιρίων. Αυτά τα λευκά αιμοσφαίρια δεν αναπτύσσονται πλήρως και ονομάζονται βλαστικά κύτταρα ή λευχαιμικά κύτταρα. Τα συμπτώματα μπορεί να περιλαμβάνουν προβλήματα αιμορραγίας και μώλωπες, αίσθημα κόπωσης, πυρετό και αυξημένο κίνδυνο μολύνσεων. Αυτά τα συμπτώματα εμφανίζονται λόγω έλλειψης φυσιολογικών κυττάρων αίματος. Η διάγνωση γίνεται συνήθως με εξετάσεις αίματος ή με βιοψία μυελού των οστών (Bray et al., 2012).

Η ακριβής αιτία της λευχαιμίας είναι άγνωστη. Ένας συνδυασμός γενετικών παραγόντων και περιβαλλοντικών (μη κληρονομικών) παραγόντων πιστεύεται ότι παίζουν ρόλο. Οι παράγοντες κινδύνου περιλαμβάνουν το κάπνισμα, την ιοντίζουσα ακτινοβολία, ορισμένα χημικά (όπως το βενζόλιο), την προηγούμενη χημειοθεραπεία και το σύνδρομο Down. Τα άτομα με οικογενειακό ιστορικό λευχαιμίας είναι επίσης σε υψηλότερο κίνδυνο (Bray et al., 2012).

Υπάρχουν τέσσερις κύριοι τύποι λευχαιμίας - οξεία λεμφοβλαστική λευχαιμία (ΟΛΛ), οξεία μυελογενής λευχαιμία (AML), χρόνια λεμφοκυτταρική λευχαιμία (CLL) και χρόνια μυελογενής λευχαιμία (CML) - καθώς και ένας αριθμός λιγότερο κοινών τύπων. Οι λευχαιμίες και τα λεμφώματα ανήκουν σε μια ευρύτερη ομάδα όγκων που επηρεάζουν το αίμα, το μυελό των οστών και το λεμφοειδές σύστημα, γνωστό ως όγκοι των αιματοποιητικών και των λεμφοειδών ιστών (Bray et al., 2012).

2.2 Επιδημιολογικά στοιχεία

Ο καρκίνος πρόκειται να αποτελέσει σημαντική αιτία νοσηρότητας και θνησιμότητας τις επόμενες δεκαετίες σε όλες τις περιοχές του κόσμου (Bray et al., 2012). Σήμερα, ο καρκίνος είναι η κύρια αιτία θανάτου στις οικονομικά ανεπτυγμένες χώρες και η δεύτερη αιτία θανάτου στις αναπτυσσόμενες χώρες (Jemal et al., 2011). Οι κακοήθειες διαταραχές στο αιματοποιητικό σύστημα περιλαμβάνουν διαφορετικές καταστάσεις που μερικές από αυτές σχετίζονται με το μυελό των οστών και άλλες μπορεί να σχετίζονται με το λεμφικό σύστημα. Τρεις κύριοι τύποι καρκίνου του αίματος είναι η

λευχαιμία, το μυέλωμα του λεμφώματος και οι διαταραχές των κυττάρων του πλάσματος (Koochi F. et al., 2015).

Η λευχαιμία είναι υπεύθυνη για το 8% των συνολικών κρουσμάτων καρκίνου (Zand et al., 2010) και περιλαμβάνει όλες τις ηλικιακές ομάδες με διαφορετικό επιπολασμό και συχνότητα εμφάνισης στο Ιράν και ολόκληρο τον κόσμο και προκαλεί σημαντικούς αριθμούς θανάτων και βαριά έξοδα διάγνωσης και θεραπείας. Αν και η συνολική συχνότητα εμφάνισης είναι σπάνια, η λευχαιμία είναι ο πιο κοινός τύπος καρκίνου του παιδιού (Koochi F. et al., 2015).

Η λευχαιμία κατατάσσεται σε τέσσερις κατηγορίες με διαφορετικά κλινικά συμπτώματα: την AML ή οξεία μυελογενή λευχαιμία η οποία περιλαμβάνει κυρίως ενήλικες και αποτελεί περίπου το 30% των συνολικών κρουσμάτων λευχαιμίας ενηλίκων, την ALL ή οξεία λεμφοβλαστική λευχαιμία που είναι ο πιο κοινός τύπος νόσου μεταξύ παιδιών. Σχεδόν το 80% των περιπτώσεων λευχαιμίας στα παιδιά αποδίδεται σε αυτό το είδος και τέλος η XML ή η χρόνια μυελογενής λευχαιμία που παρατηρείται συνήθως στους ενήλικες και η CLL ή χρόνια λεμφογενής λευχαιμία, που αποτελεί το συνηθέστερο τύπο λευχαιμίας και προσβάλλει το 90% των ενηλίκων. Με βάση στοιχεία που δημοσίευσαν οι Ηνωμένες Πολιτείες την περίοδο 2002 έως 2011, το ποσοστό επίπτωσης λευχαιμίας αυξήθηκε ετησίως κατά 0,2% και ο αριθμός των θανάτων που έχουν αποδοθεί μειώθηκε κατά μέσο όρο κατά 1% (Koochi F. et al., 2015).

2.3 Είδη λευχαιμίας

2.3.1 Οξεία Μυελογενής Λευχαιμία (AML)

Η AML είναι η πιο συχνή οξεία λευχαιμία που επηρεάζει τους ενήλικες. Οι ηλικιωμένοι είναι πιο πιθανό να αναπτύξουν AML από νεότερους ενήλικες ή παιδιά. Ωστόσο, η AML είναι ο πιο συνηθισμένος τύπος λευχαιμίας που διαγνώστηκε κατά τη βρεφική ηλικία. Περίπου το 15 έως 20 τοις εκατό των περιπτώσεων οξείας λευχαιμίας παιδιών και το 80 τοις εκατό των περιπτώσεων οξείας λευχαιμίας ενηλίκων είναι AML. Ο κίνδυνος εμφάνισης AML αυξάνεται περίπου 10 φορές σε ηλικίες από 30 έως 34 ετών (περίπου 1 περίπτωση ανά 100.000 άτομα) σε ηλικίες 65 έως 69 ετών (περίπου 10 περιπτώσεις ανά 100.000 άτομα). Για άτομα άνω των 70 ετών, το ποσοστό επίπτωσης συνεχίζει να αυξάνεται, φτάνοντας μεταξύ των ηλικιών 80 και 84 ετών (LLS, 2011).

Σημεία και συμπτώματα

Τα σημεία και τα συμπτώματα της AML σχετίζονται με μια σειρά άλλων, λιγότερο σοβαρών ασθενειών. Είναι σύνηθες για τα άτομα με AML να αισθάνονται απώλεια ευεξίας λόγω της υποπαραγωγής φυσιολογικών κυττάρων μυελού των οστών. Το άτομο μπορεί να κουράζεται πιο εύκολα και να έχει δύσπνοια κατά τη διάρκεια φυσιολογικών σωματικών δραστηριοτήτων (Kotiah, 2011).

Ασθενείς με AML δύναται να παρουσιάσουν επίσης:

- Αναιμία (καταβολή δυνάμεων, ωχρότητα, δύσπνοια)
- Ουδετεροπενία (βακτηριακές λοιμώξεις)
- Θρομβοπενία (πετέχειες, αιμορραγίες).
- Ασπρόμαυρα σημάδια ή μώλωπες που εμφανίζονται χωρίς λόγο
- Εμφάνιση κόκκινων κηλίδων στο δέρμα, που ονομάζεται "petechiae"
- Απώλεια της όρεξης και απώλεια βάρους
- Παρατεταμένη αιμορραγία
- Ήπιος πυρετός
- Οστεαλγίες ή πόνο στις αρθρώσεις
- Διόγκωση σπλήνας
- Διογκωμένο ήπαρ
- Σύγχυση
- Διαταραχές όρασης
- Διόγκωση των ούλων (LLS, 2011).

Διάγνωση

Η ακριβής διάγνωση του τύπου της λευχαιμίας είναι σημαντική. Η ακριβής διάγνωση βοηθάει το γιατρό:

- Να εκτιμήσει τον τρόπο με τον οποίο θα προχωρήσει η ασθένεια
- Να προσδιορίσει την κατάλληλη θεραπεία.

Το πρώτο βήμα στη διάγνωση της συγκεκριμένης ασθένειας απαιτεί μια απλή εξέταση αίματος. Αυτό περιλαμβάνει τη λήψη δείγματος αίματος από μια φλέβα στο χέρι και την αποστολή στο εργαστήριο για εξέταση κάτω από το μικροσκόπιο. Ο αριθμός των ερυθρών αιμοσφαιρίων, των λευκών αιμοσφαιρίων και των αιμοπεταλίων, καθώς και το μέγεθος και το σχήμα τους, σημειώνεται καθώς όλα αυτά μπορεί να είναι ανώμαλα σε αυτή την ασθένεια. Οι περισσότεροι άνθρωποι με AML έχουν χαμηλό αριθμό ερυθρών αιμοσφαιρίων, χαμηλό επίπεδο αιμοσφαιρίνης και

χαμηλό αριθμό αιμοπεταλίων. Πολλά από τα λευκά αιμοσφαίρια μπορεί να είναι μη φυσιολογικά. Αυτή η εξέταση αίματος θα ελέγχεται τακτικά κατά τη διάρκεια και μετά τη θεραπεία για να προσδιοριστεί πόσο καλά ανταποκρίνεται η ασθένεια (LLS, 2011).

Η επόμενη εξέταση για τη διάγνωση είναι η εξέταση μυελού των οστών η οποία περιλαμβάνει τη λήψη δείγματος μυελού των οστών, συνήθως από το πίσω μέρος της του οστού του ισχίου και την αποστολή στο εργαστήριο για εξέταση υπό το μικροσκόπιο. Η διάγνωση της AML επιβεβαιώνεται από την ύπαρξη υπερβολικού αριθμού κυττάρων στον μυελό των οστών. Σε υγιείς ενήλικες ο μυελός των οστών περιέχει λιγότερο από το 5% των βλαστικών κυττάρων, αλλά αυτό μπορεί να αυξηθεί σε ποσοστό μεταξύ 20% και 95% στους ανθρώπους που έχουν διαγνωσθεί με AML.

Μόλις γίνει η διάγνωση της AML, τα κύτταρα αίματος και μυελού των οστών εξετάζονται περαιτέρω χρησιμοποιώντας ειδικές εργαστηριακές εξετάσεις. Αυτές περιλαμβάνουν ανοσοφαινοτυπικές, κυτταρογενετικές και μοριακές εξετάσεις. Οι συγκεκριμένες εξετάσεις παρέχουν περισσότερες πληροφορίες σχετικά με τον ακριβή τύπο της νόσου, την πιθανή πορεία της νόσου και τον καλύτερο τρόπο αντιμετώπισης της (Kotiah, 2011).

Θεραπευτική αντιμετώπιση

Οι ασθενείς με οξεία μυελογενή λευχαιμία υποβάλλονται σε χημειοθεραπεία με συνδυασμό φαρμάκων σε μια απόπειρα να αδειάσει ο μυελός των οστών από λευχαιμικά κύτταρα ώστε τα φυσιολογικά προγονικά κύτταρα να μπορέσουν να τον επαναπληθυστοποιήσουν. Οι ασθενείς νοσηλεύονται επί 3-4 εβδομάδες και χρειάζονται εντατική υποστήριξη με παράγωγα αίματος- αιμοπετάλια, πλάσμα- και αντιβιοτικά. Αν με την θεραπεία (θεραπεία εφόδου) επιτευχθεί ύφεση οι ασθενείς υποβάλλονται σε αρκετούς κύκλους χημειοθεραπείας σε υψηλούς δόσεις (θεραπεία ενίσχυσης) (LLS, 2011).

Οι ασθενείς με κυτταρογενετικές ανωμαλίες κακής πρόγνωσης ή με υποτροπή της νόσου είναι υποψήφιοι για αλλογενή μεταμόσχευση αιμοποιητικών κυττάρων. Επίσης είναι σημαντική η θεραπεία στήριξης του ασθενούς, η οποία περιλαμβάνει την απομόνωση του αρρώστου σε ιδιαίτερο θάλαμο και τη χορήγηση βρασμένης τροφής. Οι επισκέψεις περιορίζονται στο ελάχιστο και επιτρέπονται μόνον εφόσον έχουν ληφθεί προστατευτικά μέτρα όπως η μάσκα (Kotiah, 2011).

2.3.2 Χρόνια Μυελογενής Λευχαιμία (ΧΜΛ)

Οι περισσότερες περιπτώσεις ΧΜΛ εμφανίζονται σε ενήλικες. Από το 2007 έως το 2011, η μέση ηλικία διάγνωσης για τη ΧΜΛ ήταν 64 έτη. Ένας μικρός αριθμός παιδιών αναπτύσσει ΧΜΛ. Η πορεία της νόσου είναι παρόμοια σε παιδιά και ενήλικες. Αυτή η τυπική κλωνική νόσος έχει την αφετηρία της σε ένα προγονικό αιμοποιητικό κύτταρο που ξαφνικά έπαυσε να υπακούει στους ρυθμιστικούς μηχανισμούς και άρχισε να πολλαπλασιάζεται υπέρμετρα. Η Χρόνια Μυελογενής Λευχαιμία αποτελεί το 15% των λευχαιμιών. Η ετήσια συχνότητα της αντιστοιχεί σε 1.0-1.5 περιπτώσεις ανά 100,000 άτομα στον γενικό πληθυσμό, αλλά φθάνει τις 8.5 περιπτώσεις σε άνδρες ηλικίας >65 ετών. Προσβάλλει κατά βάση άτομα μέσης ηλικίας (διάμεση τιμή 50-60 έτη), με μικρή υπεροχή των ανδρών (σχέση ανδρών προς γυναίκες 1,4:1) (LLS, 2014).

Σημεία και συμπτώματα

Σε αντίθεση με άλλες μορφές λευχαιμίας, η ΧΜΛ είναι μια αργά αναπτυσσόμενη ασθένεια και δεν παρεμβαίνει εντελώς στην ανάπτυξη ερυθρών αιμοσφαιρίων, λευκών αιμοσφαιρίων και αιμοπεταλίων. Επομένως, οι ασθενείς μπορεί να έχουν ΧΜΛ, αλλά δεν έχουν συμπτώματα. Τα πιο συνήθη συμπτώματα είναι: (LLS, 2014)

- Υπερβολική κόπωση
- Δύσπνοια κατά τη διάρκεια βασικών καθημερινών δραστηριοτήτων
- Ανεξήγητη απώλεια βάρους
- Διογκωμένο σπλήνα ή πόνο
- Χρώμα χλωμό από την αναιμία (μείωση των ερυθρών αιμοσφαιρίων)
- Νυχτερινές εφιδρώσεις

Διάγνωση

Για τη διάγνωση της ΧΜΛ, οι γιατροί χρησιμοποιούν μια ποικιλία εξετάσεων για την ανάλυση των κυττάρων του αίματος και του μυελού. Πλήρης μέτρηση αίματος (CBC). Αυτή η δοκιμή χρησιμοποιείται για τη μέτρηση του αριθμού και του τύπου κυττάρων στο αίμα. Τα άτομα με ΧΜΛ συχνά έχουν: (LLS, 2014).

- Μειωμένη συγκέντρωση αιμοσφαιρίνης
- Αυξημένο αριθμό λευκών αιμοσφαιρίων, συχνά σε πολύ υψηλά επίπεδα
- Πιθανή αύξηση ή μείωση του αριθμού των αιμοπεταλίων ανάλογα με τη σοβαρότητα της ΧΜΛ του ατόμου.

Επίσης για τη διάγνωση πραγματοποιείται η εξέταση του μυελού των οστών για να εξεταστούν κύτταρα μυελού και να εντοπιστούν ανωμαλίες. Ταυτόχρονα πραγματοποιείται και Κυτταρογενετική Ανάλυση η οποία μετρά τον αριθμό και τη δομή των χρωμοσωμάτων. Τα δείγματα από τον μυελό των οστών εξετάζονται για να επιβεβαιωθούν τα ευρήματα των εξετάσεων αίματος και να διαπιστωθεί εάν υπάρχουν χρωμοσωμικές αλλαγές ή ανωμαλίες, όπως το χρωμόσωμα Philadelphia (Ph). Η παρουσία του χρωμοσώματος Ph (το συντομευμένο χρωμόσωμα 22) στα κύτταρα του μυελού, μαζί με υψηλό αριθμό λευκών αιμοσφαιρίων και άλλα χαρακτηριστικά ευρήματα του αίματος και του μυελού επιβεβαιώνει τη διάγνωση της ΧΜΛ. Τα κύτταρα του μυελού των οστών περίπου 90% των ατόμων με ΧΜΛ έχουν ανιχνεύσιμο χρωμοσωμικό Ph με κυτταρογενετική ανάλυση. Ένα μικρό ποσοστό ατόμων με κλινικά συμπτώματα ΧΜΛ δεν έχουν κυτταρογενετικά ανιχνεύσιμο Ph χρωμόσωμα, αλλά σχεδόν πάντοτε δοκιμάζουν θετικά για το γονίδιο σύντηξης BCR-ABL στο χρωμόσωμα 22 με άλλους τύπους εξετάσεων (LLS, 2014).

Θεραπευτική αντιμετώπιση

Μέχρι πρόσφατα, η ιδανική θεραπεία για ασθενείς με χρόνια μυελογενή λευχαιμία ήταν η μεταμόσχευση αλλογενών αιμοποιητικών κυττάρων. Το πρώτο φάρμακο που χρησιμοποιήθηκε στην θεραπεία της Χρόνιας Μυελογενούς Λευχαιμίας ήταν η βουσουλφάνη, που χορηγείται από το στόμα. Σήμερα χρησιμοποιείται μόνο σε εξαιρετικές περιπτώσεις. Ακολούθησαν επιτυχείς δοκιμές με ιντερφερόνη-α, μόνη ή σε συνδυασμό με κυτταροτοξικά φάρμακα. Η ιντερφερόνη-α αποτέλεσε θεραπεία εκλογής τα προηγούμενα χρόνια με κύρια παρενέργεια τη γριπώδης συνδρομή, που συχνά είναι αφόρητη (Netter 2012).

Η τρέχουσα θεραπευτική βασίζεται στη χρήση αναστολέων της υβριδικής κινάσης της τυροσίνης. Πρόκειται για ένα “σταθμό” στην ιστορία της θεραπευτικής, που άνοιξε τον δρόμο για την στοχευμένη θεραπεία πολλών τύπων καρκίνου. Το πρότυπο σκεύασμα είναι η ιματινίβη (Glivec), η οποία είναι πολύ αποτελεσματική και λιγότερο τοξική. Είναι το πρώτο φάρμακο που στοχεύει ειδικά μια ογκογόνο πρωτεΐνη (Netter 2012).

2.3.3 Οξεία Λεμφοβλαστική Λευχαιμία (ΟΛΛ)

Η οξεία λεμφοβλαστική λευχαιμία είναι ένας τύπος καρκίνου που επηρεάζει τα λευκά αιμοσφαίρια. Προχωρεί γρήγορα και επιθετικά και απαιτεί άμεση θεραπεία. Μπορούν να επηρεαστούν τόσο οι ενήλικες όσο και τα παιδιά. Η οξεία λεμφοβλαστική

λευχαιμία είναι πολύ σπάνια, με περίπου 650 άτομα διαγνωσμένα με την πάθηση κάθε χρόνο στο Ηνωμένο Βασίλειο. Τα μισά από όλα τα διαγνωσμένα κρούσματα είναι σε ενήλικες και τα μισά στα παιδιά. Αν και σπάνια, η οξεία λεμφοβλαστική λευχαιμία είναι ο πιο κοινός τύπος λευχαιμίας παιδικής ηλικίας. Περίπου το 85% των περιπτώσεων που αφορούν τα παιδιά εμφανίζονται σε άτομα ηλικίας κάτω των 15 ετών (κυρίως μεταξύ δύο και πέντε ετών). Τείνει να είναι πιο συχνή στα αγόρια από ότι στα κορίτσια (NHS, 2016).

Σημεία και συμπτώματα

Η οξεία λεμφοβλαστική λευχαιμία συνήθως αρχίζει σιγά-σιγά προτού να γίνει ταχεία, καθώς ο αριθμός των λευκών αιμοσφαιρίων στο αίμα αυξάνεται. Τα περισσότερα από τα συμπτώματα οφείλονται στην έλλειψη υγιών αιμοσφαιρίων στην παροχή αίματος.

Τα συμπτώματα περιλαμβάνουν:

- χλωμό δέρμα
- κόπωση
- επαναλαμβανόμενες λοιμώξεις σε σύντομο χρονικό διάστημα
- ασυνήθιστη και συχνή αιμορραγία, όπως αιμορραγία ούλων ή ρινορραγίες
- πυρετός
- νυχτερινές εφιδρώσεις
- πόνος στις αρθρώσεις
- εύκολα μελανιασμένο δέρμα
- πρησμένοι λεμφαδένες (αδένες)
- κοιλιακό άλγος - που προκαλείται από διογκωμένο ήπαρ ή σπλήνα
- ανεξήγητη απώλεια βάρους
- ένα πορφυρό δερματικό εξάνθημα (NHS, 2016).

Σε ορισμένες περιπτώσεις, τα κύτταρα που επηρεάζονται μπορούν να εξαπλωθούν από το αίμα στο κεντρικό νευρικό σύστημα. Αυτό μπορεί να προκαλέσει μια σειρά νευρολογικών συμπτωμάτων (που σχετίζονται με τον εγκέφαλο και το νευρικό σύστημα), όπως:

- πονοκεφάλους
- επιληπτικές κρίσεις
- έμετο
- θολή όραση

- ζάλη (NHS, 2016).

Διάγνωση

Η διάγνωση τίθεται κατόπιν εξέτασης περιφερικού αιματολογικού επιχρίσματος, διαφορικής γενικής αίματος καθώς και βιοψίας μυελού των οστών. Πρόγνωση: Στην οξεία λεμφοκυτταρική λευχαιμία, υπάρχει πλήρης ύφεση στο 80- 90%. Ίαση παρατηρείται στο 30-40%. Τα παιδιά επιτυγχάνουν ίαση σε ποσοστό 60- 85% (Osborn 2013).

Θεραπευτική αντιμετώπιση

Δεδομένου ότι η οξεία λεμφοβλαστική λευχαιμία είναι μια επιθετική κατάσταση που αναπτύσσεται ταχέως, η θεραπεία αρχίζει συνήθως λίγες ημέρες μετά τη διάγνωση. Η θεραπεία πραγματοποιείται συνήθως στα ακόλουθα στάδια:

- Αρχικά, η θεραπεία έχει ως στόχο να σκοτώσει τα κύτταρα λευχαιμίας στο μυελό των οστών, να αποκαταστήσει την ισορροπία των κυττάρων στο αίμα και να επιλύσει τυχόν συμπτώματα που υπάρχουν.
- Στοχεύει να σκοτώσει τυχόν υπόλοιπα κύτταρα λευχαιμίας στο κεντρικό νευρικό σύστημα
- Πραγματοποιείται λήψη τακτικών δόσεων χημειοθεραπευτικών δισκίων για την αποτροπή της επιστροφής της λευχαιμίας

Η χημειοθεραπεία είναι η κύρια θεραπεία για την οξεία λεμφοβλαστική λευχαιμία. Άλλες θεραπείες που μπορεί να χρειαστεί περιλαμβάνουν αντιβιοτικά και μεταγγίσεις αίματος. Σε ορισμένες περιπτώσεις, μπορεί να χρειαστεί και μια μεταμόσχευση μυελού των οστών για να επιτευχθεί μια θεραπεία (NHS, 2016).

2.3.4 Χρόνια Λεμφοκυτταρική Λευχαιμία (CLL)

Η χρόνια λεμφοκυτταρική λευχαιμία (CLL) είναι μια μονοκλωνική διαταραχή που χαρακτηρίζεται από προοδευτική συσσώρευση λειτουργικά ανίκανων λεμφοκυττάρων (βλέπε το ιστολογικό δείγμα στην παρακάτω εικόνα). Αποτελεί την πιο κοινή μορφή λευχαιμίας που βρίσκεται σε ενήλικες στις δυτικές χώρες. Μερικοί ασθενείς πεθαίνουν γρήγορα, μέσα σε 2-3 χρόνια από τη διάγνωση, λόγω επιπλοκών, αλλά οι περισσότεροι ασθενείς ζουν 5-10 χρόνια (American Cancer Society, 2013).

Σημεία και συμπτώματα

Οι περισσότεροι άνθρωποι διαγιγνώσκονται χωρίς συμπτώματα ως αποτέλεσμα μιας ρουτίνας εξέτασης αίματος που δείχνει υψηλό αριθμό λευκών αιμοσφαιρίων.

Λιγότερο συχνά, η CLL μπορεί να παρουσιάζεται με διογκωμένους λεμφαδένες χωρίς υψηλό αριθμό λευκών αιμοσφαιρίων ή χωρίς ένδειξη της ασθένειας στο αίμα. Σε ορισμένα άτομα, η ασθένεια έρχεται διαγιγνώσκεται μόνο αφού τα καρκινικά κύτταρα κατακλύσουν τον μυελό των οστών προκαλώντας αναιμία που προκαλεί κόπωση ή αδυναμία (Gururanga, 2007).

Διάγνωση

Η διάγνωση τίθεται με την εξέταση επιχρισμάτων περιφερικού αίματος, διαφορική γενική αίματος και βιοψία μυελού των οστών.

Θεραπευτική αντιμετώπιση

Η θεραπευτική αντιμετώπιση επικεντρώνεται στον έλεγχο της νόσου και των συμπτωμάτων της και όχι σε μια ολοκληρωμένη θεραπεία. Η συγκεκριμένη ασθένεια αντιμετωπίζεται με χημειοθεραπεία, ακτινοθεραπεία, βιολογική θεραπεία ή μεταμόσχευση μυελού των οστών. Τα συμπτώματα αντιμετωπίζονται μερικές φορές χειρουργικά (σπληνεκτομή - απομάκρυνση της μεγενθυμένης σπλήνας) ή με ακτινοθεραπεία (American Cancer Society, 2013).

Η θεραπεία διακρίνεται σε υποστηρικτική με σκοπό την αντιμετώπιση της αναιμίας και της θρομβοπενίας με μεταγγίσεις, των λοιμώξεων με αντιβιοτικά και ενδοφλέβια ανοσοσφαιρίνη. Στην αντινεοπλασματική θεραπεία χορηγούνται φάρμακα τα οποία αποσκοπούν στην μείωση της λευχαιμικής μάζας για την αποσυμπίεση του μυελού. Σε ασθενείς μετά από αποτυχία θεραπείας πρώτης γραμμής ή με πιο επιθετική νόσο είναι υποψήφιοι για συνδυασμένη χημειοθεραπεία ή και μεταμόσχευση μυελού των οστών ή βλαστικών κυττάρων (Osborn 2013).

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3

ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ-ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ-ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑΣ

3.1 Παράγοντες που επηρεάζουν την εμφάνιση της νόσου

Τα αίτια της λευχαιμίας δεν είναι γνωστά. Εντούτοις, έχουν εντοπιστεί αρκετοί παράγοντες που μπορεί να αυξήσουν τον κίνδυνο. Αυτά περιλαμβάνουν:

Γενετικοί-Οικογενειακοί παράγοντες

Ορισμένες κληρονομικές γενετικές καταστάσεις και ανοσολογικές διαταραχές μπορούν να θέσουν ένα άτομο σε μεγαλύτερο κίνδυνο για την εμφάνιση λευχαιμίας. Αυτά μπορεί να περιλαμβάνουν:

Σύνδρομο Down: Οι άνθρωποι με σύνδρομο Down έχουν ένα επιπλέον αντίγραφο του χρωμοσώματος 21. Τα παιδιά με Down είναι 20 φορές πιο πιθανό να αναπτύξουν οξεία λεμφοκυτταρική λευχαιμία (ALL) από τον γενικό πληθυσμό. Επίσης, διατρέχουν μεγαλύτερο κίνδυνο να παρουσιάσουν οξεία μυελογενή λευχαιμία (AML) (Turner et al., 2010).

Αναιμία Fanconi: Η ασθένεια αυτή μεταδίδεται μέσω των οικογενειών και προκαλεί μειωμένη παραγωγή αιμοκυττάρων. Μπορεί επίσης να αυξήσει τον κίνδυνο ενός ατόμου να αναπτύξει λευχαιμία.

Ataxia-telangiectasia: είναι μια κληρονομική κατάσταση που επηρεάζει το ανοσοποιητικό σύστημα ενός ατόμου. Αυξάνει τον κίνδυνο μόλυνσης και λευχαιμίας.

Σύνδρομο Li-Fraumeni: Αυτή η σπάνια κατάσταση συμβαίνει λόγω αλλαγής στο γονίδιο καταστολής όγκων TP53. Τα άτομα με σύνδρομο Li-Fraumeni είναι πιο πιθανό να αναπτύξουν διάφορους τύπους καρκίνου, συμπεριλαμβανομένης της λευχαιμίας. (Ezzat et al., 2016)

Ο κίνδυνος λευχαιμίας μπορεί να είναι μεγαλύτερος εάν ένα από τα μέλη της οικογένειάς έχει επίσης διαγνωστεί με αυτό. Έχοντας έναν γονέα με λευχαιμία δεν φαίνεται να αυξάνει τον κίνδυνο του παιδιού για λευχαιμία. Αλλά, τα αδέρφια των παιδιών με λευχαιμία είναι δύο έως τέσσερις φορές πιο πιθανό να αναπτύξουν τον καρκίνο. Αυτός ο κίνδυνος είναι ακόμη μεγαλύτερος για τα δίδυμα. Εάν ένα δίδυμο αναπτύσσει λευχαιμία παιδικής ηλικίας, το άλλο δίδυμο έχει περίπου 1 στις 5 πιθανότητες να το έχει επίσης (Greaves, 2015).

Ιοί

Ορισμένοι ιοί, όπως ο ανθρώπινος Τ λεμφοτροπικός ιός (HTLV), ο ιός της ανθρώπινης ανοσοανεπάρκειας (HIV) και ο ιός Epstein-Barr (EBV), μπορεί να αυξήσουν τον κίνδυνο ενός ατόμου να εμφανίσει συγκεκριμένους τύπους λευχαιμίας. Μια πρόσφατη μελέτη διαπίστωσε ότι τα μωρά που γεννήθηκαν με τον συγγενή κυτταρομεγαλοϊό (CMV), ο οποίος είναι ένας ιός στην οικογένεια του έρπητα, μπορεί να είναι πιο πιθανό να αναπτύξουν ΟΑΛ. Μέχρι το 80% των ανθρώπων στις Ηνωμένες Πολιτείες έχουν CMV, αλλά ο ιός είναι συνήθως αδρανής και προκαλεί λίγα συμπτώματα (Turner et al., 2010).

Περιβαλλοντικοί παράγοντες

Πολλοί περιβαλλοντικοί παράγοντες έχουν συνδεθεί με τη λευχαιμία, όπως:

Ακτινοβολία: Η ύπαρξη υψηλών επιπέδων ακτινοβολίας μπορεί να αυξήσει τον κίνδυνο λευχαιμίας. Για παράδειγμα, οι άνθρωποι που εκτέθηκαν σε εκρήξεις ατομικής βόμβας κατά τη διάρκεια του Β Ύπακουσμου Πολέμου είχαν υψηλότερα ποσοστά λευχαιμίας από εκείνους που δεν ήταν. Μια 20ετής μελέτη που ακολούθησε στους εργαζόμενους μετά το ατύχημα του πυρηνικού σταθμού του Τσερνομπίλ διαπίστωσε ότι ακόμη και χαμηλές δόσεις ακτινοβολίας αύξησαν τον κίνδυνο όλων των τύπων λευχαιμίας. Μερικές μελέτες έχουν επίσης δείξει τη σχέση μεταξύ της κατοχής ακτίνων Χ κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης και του κινδύνου παιδικής λευχαιμίας του μωρού αργότερα. Οι έγκυες γυναίκες συνιστώνται συνήθως να αποφεύγουν τις ακτίνες Χ όταν είναι δυνατόν. Δεν είναι σαφές εάν οι ακτίνες Χ κατά την παιδική ηλικία μπορούν να επηρεάσουν τον κίνδυνο λευχαιμίας στα παιδιά (Ezzat et al., 2016).

Χημικές ουσίες: Η έκθεση στο βενζόλιο, μια χημική ουσία που χρησιμοποιείται για την παραγωγή πλαστικών, ελαστικών, χρωμάτων, απορρυπαντικών, φαρμάκων και παρασιτοκτόνων, μπορεί να αυξήσει τον κίνδυνο ορισμένων τύπων λευχαιμίας. Οι ερευνητές έχουν επίσης συνδέσει την έκθεση σε άλλα χημικά, όπως το Agent Orange (ένα ζιζανιοκτόνο που χρησιμοποιήθηκε κατά τη διάρκεια του πολέμου του Βιετνάμ), σε αυξημένο κίνδυνο ανάπτυξης χρόνιας λεμφοκυτταρικής λευχαιμίας (CLL).

Το κάπνισμα: Το κάπνισμα μπορεί να αυξήσει τις πιθανότητες εμφάνισης ΑΜΛ. Ο καπνός του τσιγάρου περιέχει περισσότερες από 7.000 χημικές ουσίες. Τουλάχιστον 69 από αυτούς είναι γνωστό ότι προκαλούν καρκίνο (Metayer et al., 2013).

Χημειοθεραπευτικά φάρμακα: Οι ενήλικες και τα παιδιά που έλαβαν χημειοθεραπεία, όπως κυκλοφωσφαμίδη, γλωραμβουκίλη, ετοποσίδη και τενιποσίδη,

έχουν υψηλότερο κίνδυνο εμφάνισης κάποιων λευχαιμιών. Ο δευτερογενής καρκίνος συνήθως καλλιεργείται μέσα σε 2 έως 10 χρόνια θεραπείας (Ezzat et al., 2016).

3.2 Σημεία και συμπτώματα

Ορισμένα σημεία ή συμπτώματα λευχαιμίας είναι παρόμοια με άλλες συχνότερες και λιγότερο σοβαρές ασθένειες. Ειδικές εξετάσεις αίματος και δοκιμές μυελού των οστών είναι απαραίτητες για τη διάγνωση.

Τα σημεία και τα συμπτώματα ποικίλλουν ανάλογα με τον τύπο της λευχαιμίας. Για την οξεία λευχαιμία, περιλαμβάνουν:

- Κούραση ή καμιά ενέργεια
- Δύσπνοια κατά τη διάρκεια της σωματικής δραστηριότητας
- Χλωμό δέρμα
- Ήπιος πυρετός ή νυχτερινές εφιδρώσεις
- Αργή επούλωση πληγών και υπερβολική αιμορραγία
- Μαύρα και μπλε σημάδια (μόλωπες) χωρίς σαφή λόγο
- Κόκκινες κηλίδες μεγέθους πινέζας κάτω από το δέρμα
- Χαμηλός αριθμός λευκών κυττάρων, ειδικά μονοκύτταρα ή ουδετερόφιλα.

Τα άτομα με CLL ή CML ενδέχεται να μην έχουν συμπτώματα. Μερικοί ασθενείς μαθαίνουν ότι έχουν CLL ή ΧΜΛ μετά από εξέταση αίματος στο πλαίσιο μιας τακτικής εξέτασης. Μερικές φορές, ένα άτομο με CLL μπορεί να παρατηρήσει μεγέθυνση των λεμφαδένων στο λαιμό, στη μασχάλη ή στη βουβονική χώρα. Το άτομο μπορεί να αισθάνεται κουρασμένο ή να έχει συχνές λοιμώξεις εάν η CLL είναι πιο σοβαρή. Σε αυτές τις περιπτώσεις, η εξέταση αίματος μπορεί να παρουσιάσει αύξηση στον αριθμό των λεμφοκυττάρων. Τα σημεία και τα συμπτώματα της ΧΜΛ τείνουν να αναπτύσσονται αργά. Τα άτομα με ΧΜΛ μπορεί να αισθάνονται κουρασμένα ενώ κάνουν καθημερινές δραστηριότητες. Μπορεί επίσης να έχουν μια μεγεθυμένη σπλήνα, νυχτερινές εφιδρώσεις και απώλεια βάρους (Metayer et al., 2013).

3.3 Κλινική εικόνα

Τα συμπτώματα προκαλούνται κυρίως λόγω διήθησης του μυελού των οστών από λευχαιμικά κύτταρα, τα οποία παρεμποδίζουν τη φυσιολογική παραγωγή των ερυθρών και λευκών αιμοσφαιρίων και των αιμοπεταλίων. Επίσης, συμπτώματα

μπορεί να εμφανισθούν και από την επέκταση των λευχαιμικών κυττάρων σε άλλους ιστούς, όπως οι λεμφαδένες, ο σπλήνας και το ήπαρ (Αθανασίου-Μεταξά και συν., 2006).

1. Συμπτώματα λόγω μειωμένων ερυθρών αιμοσφαιρίων (αναιμία)

- Αδυναμία, κόπωση, αίσθημα ζάλης
- Κεφαλαλγία
- Δύσπνοια
- Ωχρότητα

2. Συμπτώματα λόγω μειωμένων λευκών αιμοσφαιρίων (λευκοπενία)

- Λοιμώξεις: Ο αριθμός των λευκών αιμοσφαιρίων είναι αυξημένος λόγω της παρουσίας των λευχαιμικών κυττάρων. Τα κύτταρα αυτά όμως είναι παθολογικά και δεν μπορούν να καταπολεμήσουν τις λοιμώξεις ούτε να ενισχύσουν την άμυνα του οργανισμού. Ο μειωμένος αριθμός των πολυμορφοπύρηνων (ουδετεροπενία) ευνοεί την εμφάνιση σοβαρών λοιμώξεων, κυρίως από το αναπνευστικό σύστημα.
- Πυρετός: εκδηλώνεται στα πλαίσια κάποιας λοίμωξης ή και χωρίς προφανή αιτιολογικό παράγοντα (ουδετεροπενικό εμπύρετο) (Gururanga, 2007).

3. Συμπτώματα λόγω μειωμένων αιμοπεταλίων (θρομβοπενία)

Η έλλειψη των αιμοπεταλίων προκαλεί αιμορραγικές εκδηλώσεις, μείζονες ή ελάσσονες. Οι πιο συχνές είναι οι εξής:

- Πετέχειες: στικτές αιμορραγίες στο δέρμα, που εμφανίζονται λόγω της αιμορραγίας μικρών αγγείων.
- Μώλωπες/Εκχυμώσεις
- Ρινορραγία
- Ουλορραγία

4. Πόνος στα οστά και στις αρθρώσεις

Οφείλεται στην αυξημένη δραστηριότητα που υπάρχει μέσα στο μυελό των οστών, λόγω της μεγάλης παραγωγής λευχαιμικών κυττάρων.

5. Διόγκωση της κοιλιάς.

Τα λευχαιμικά κύτταρα διηθούν και άλλους ιστούς, όπως το ήπαρ και το σπλήνα και αυτό προκαλεί διόγκωση τους, η οποία γίνεται αντιληπτή ως διάταση της κοιλιάς. (Gururanga, 2007)

6. Διόγκωση λεμφαδένων

Προκαλείται από τη διήθηση τους με λευχαιμικά κύτταρα και μπορεί να διαπιστωθεί κλινικά με την ψηλάφηση ή με απεικονιστικές μεθόδους (ακτινογραφία θώρακος,

αξονική, μαγνητική τομογραφία). Οι διογκωμένοι αυτοί λεμφαδένες εντοπίζονται κυρίως στον τράχηλο, στις μασχάλες, στην περιοχή πάνω από τις κλείδες και στη βουβωνική χώρα, ενώ μερικές φορές μπορεί να αναπτύσσονται και μέσα στην κοιλιά ή στο θώρακα.

7. Βήχας και δύσπνοια

Παρατηρούνται κυρίως στην Τ-ΟΛΛ, η οποία προκαλεί διόγκωση λεμφαδένων στο μεσοθωράκιο και στον θύμο αδένα. Η πίεση που ασκούν στην τραχεία μπορεί να προκαλέσει τα παραπάνω συμπτώματα.

8. Κεφαλαλγία, έμετοι, σπασμοί.

Οφείλονται στην προσβολή του κεντρικού νευρικού συστήματος (εγκέφαλος και νωτιαίος μυελός) από λευχαιμικά κύτταρα, τα οποία και ανιχνεύονται στο εγκεφαλονωτιαίο υγρό.

9. Υπερτροφία ούλων

Στην ΟΜΛ, και συγκεκριμένα σε έναν υπότυπο, τη μονοκυτταρική λευχαιμία, τα λευχαιμικά κύτταρα μπορεί να προκαλέσουν διήθηση των ούλων, που εκδηλώνεται με υπερτροφία, άλγος και πιθανόν ουλορραγία.

10. Εξάνθημα

Τα λευχαιμικά κύτταρα μπορεί να διηθήσουν και το δέρμα, κυρίως στην ΟΜΛ, οπότε εμφανίζονται σκουρόχρωμες κηλίδες που μοιάζουν με εξάνθημα (Αθανασίου-Μεταξά και συν., 2006).

3.3 Διάγνωση

3.3.1 Διαφορική διάγνωση

Ένας πλήρης αιματολογικός έλεγχος χρησιμοποιείται για τη διάγνωση της λευχαιμίας ο οποίος χρησιμοποιείται επίσης για τη διάγνωση και τη διαχείριση πολλών άλλων ασθενειών. Αυτή η εξέταση αίματος μπορεί να παρουσιάσει υψηλά ή χαμηλά επίπεδα λευκών αιμοσφαιρίων και να παρουσιάσει κύτταρα λευχαιμίας στο αίμα. Μερικές φορές, ο αριθμός των αιμοπεταλίων και ο αριθμός των ερυθρών αιμοσφαιρίων είναι χαμηλοί. Για το επίχρισμα του περιφερικού αίματος (μερικές φορές απλά ονομάζεται ένα επίχρισμα), μια σταγόνα αίματος απλώνεται σε μια διαφάνεια και στη συνέχεια εξετάζεται κάτω από ένα μικροσκόπιο και εξετάζονται τα κύτταρα. Οι αλλαγές στους

αριθμούς και στην εμφάνιση των κυττάρων βοηθούν συχνά στη διάγνωση της λευχαιμίας (Sekeres et al., 2009).

Οι περισσότεροι ασθενείς με ΟΛΛ έχουν πολύ ανώριμα λευκά κύτταρα στο αίμα τους και δεν έχουν αρκετά ερυθρά αιμοσφαίρια ή αιμοπετάλια. Πολλά από τα λευκά αιμοσφαίρια θα είναι λεμφοβλάστες (βλάστες), τα οποία είναι ανώριμα λεμφοκύτταρα που κανονικά δεν βρίσκονται στην κυκλοφορία του αίματος. Οι λεμφοβλάστες δεν λειτουργούν όπως τα κανονικά, ώριμα λευκά αιμοσφαίρια. Παρόλο που αυτά τα ευρήματα μπορεί να υποδηλώνουν λευχαιμία, η νόσος συνήθως δεν διαγιγνώσκεται χωρίς να εξεταστεί ένα δείγμα κυττάρων μυελού των οστών (American Cancer Society, 2016).

Οι εξετάσεις μυελού των οστών (αναρρόφηση και βιοψία) γίνονται συχνά για να επιβεβαιωθεί η διάγνωση και να αναζητηθούν ανωμαλίες χρωμοσωμάτων. Αυτές οι δοκιμές προσδιορίζουν τον τύπο κυτταρικής λευχαιμίας. Μία βιοψία μυελού των οστών γίνεται συνήθως αμέσως μετά την αναρρόφηση. Ένα μικρό κομμάτι οστού μυελού αφαιρείται με μια ελαφρώς μεγαλύτερη βελόνα που είναι στριμμένη καθώς ωθείται προς τα κάτω στο κόκαλο. Με την τοπική αναισθησία, οι περισσότεροι ασθενείς αισθάνονται απλώς κάποια πίεση άλλοι μπορεί να αισθάνονται έναν σύντομο πόνο. Μόλις ολοκληρωθεί η βιοψία, θα εφαρμοστεί πίεση στην περιοχή για να αποφευχθεί η αιμορραγία. Αυτές οι δοκιμασίες μυελού των οστών χρησιμοποιούνται για τη διάγνωση της λευχαιμίας. Μπορούν επίσης να γίνουν και πάλι αργότερα για να ελεγχθεί αν η λευχαιμία ανταποκρίνεται στη θεραπεία (Sekeres et al., 2009).

Η κυτταροχημεία αποτελεί μια εξέταση όπου, τα κύτταρα τίθενται σε μια διαφάνεια και εκτίθενται σε χημικούς λεκέδες (χρωστικές ουσίες) που αντιδρούν μόνο με ορισμένες ουσίες που βρίσκονται μέσα ή πάνω σε διαφορετικά είδη κυττάρων. Αυτοί οι λεκέδες προκαλούν αλλαγές χρώματος που μπορούν να παρατηρηθούν κάτω από μικροσκόπιο, γεγονός που μπορεί να βοηθήσει τον γιατρό να καθορίσει ποιοι τύποι κυττάρων υπάρχουν. Για παράδειγμα, μια κηλίδα θα μετατρέψει τμήματα κυττάρων οξείας μυελογενούς λευχαιμίας (AML) μαύρα, αλλά δεν έχει επίδραση σε ΟΛΛ κύτταρα (Sekeres et al., 2009).

Η Κυτταρομετρία ροής και η ανοσοϊστοχημεία χρησιμοποιούνται για τον ανοσοφαινότυπο - ταξινομούν τα κύτταρα σύμφωνα με τις πρωτεΐνες πάνω ή μέσα στα κύτταρα. Αυτός ο τύπος δοκιμών είναι πολύ χρήσιμος για τον προσδιορισμό του ακριβούς τύπου λευχαιμίας που υπάρχει (American Cancer Society, 2016).

Κάθε κύριος τύπος λευχαιμίας έχει επίσης διαφορετικούς υποτύπους. Με άλλα λόγια, ασθενείς με τον ίδιο κύριο τύπο λευχαιμίας μπορεί να έχουν διαφορετικές μορφές της νόσου. Η ηλικία του ασθενούς, η γενική υγεία και ο υπότυπος μπορεί να διαδραματίζουν κάποιο ρόλο στον καθορισμό του καλύτερου σχεδίου θεραπείας. Οι εξετάσεις αίματος και οι δοκιμασίες μυελού των οστών χρησιμοποιούνται για τον εντοπισμό υποτύπων AML, ALL, CML ή CLL. (American Cancer Society, 2016).

Πολλά από τα συμπτώματα της λευχαιμίας είναι μη ειδικά που παρουσιάζονται και σε πολλές άλλες παθολογικές καταστάσεις. Προκειμένου να τεθεί η διάγνωση πρέπει να γίνουν συγκεκριμένες εξετάσεις, αφού πρώτα ληφθεί το ατομικό και οικογενειακό ιστορικό του παιδιού και γίνει κλινική εξέταση. Σημαντικά στοιχεία του ιστορικού είναι η παρουσία και η διάρκεια συγκεκριμένων συμπτωμάτων και η έκθεση σε πιθανούς παράγοντες κινδύνου. Το παιδί πρέπει να εξεταστεί για πιθανές αιμορραγικές εκδηλώσεις, σημεία λοίμωξης, διόγκωση λεμφαδένων, ήπατος και σπληνός (Gururanga, 2007)

Οι εργαστηριακές εξετάσεις που πρέπει να γίνουν στη συνέχεια είναι οι εξής:

1. Γενική αίματος και επίχρισμα περιφερικού αίματος

Με τη γενική αίματος ελέγχεται ο αριθμός των ερυθρών και λευκών αιμοσφαιρίων και αιμοπεταλίων και συνήθως ο ασθενής παρουσιάζει αναιμία και θρομβοπενία. Χαρακτηριστικό της λευχαιμίας είναι ο αυξημένος αριθμός των λευκών αιμοσφαιρίων (λευκοκυττάρωση), όμως το μεγαλύτερο μέρος αυτών είναι βλάστες, δηλαδή λευχαιμικά κύτταρα. Στη συνέχεια εξετάζεται στο μικροσκόπιο επίχρισμα περιφερικού αίματος για να επιβεβαιωθεί η παρουσία των λευχαιμικών κυττάρων, τα οποία έχουν χαρακτηριστική μορφολογία.

2. Άλλες εργαστηριακές εξετάσεις

Εκτός από τη γενική αίματος γίνεται τακτικά πλήρης βιοχημικός έλεγχος, προκειμένου να ελεγχθεί η λειτουργία του ήπατος, των νεφρών και άλλων οργάνων και αυτό πραγματοποιείται καθ'όλη τη διάρκεια της θεραπείας.

3. Μυελόγραμμα και οστεομυελική βιοψία

Το μυελόγραμμα είναι μία ειδική εξέταση, που γίνεται με αναρρόφηση μυελού των οστών με ειδική βελόνα από τα οστά της λεκάνης, αφού έχει προηγηθεί τοπική αναισθησία ή ήπια νάρκωση του ασθενούς. Στη συνέχεια εξετάζεται επίχρισμα του μυελού στο μικροσκόπιο. Στην οστεομυελική βιοψία μετά από παρακέντηση, λαμβάνεται μικρό κομμάτι οστού και εξετάζεται στο εργαστήριο από τον παθολογοανατόμο. Αυτή η εξέταση είναι πιο λεπτομερής από το μυελόγραμμα. Και

οι δύο χρησιμοποιούνται για τη διάγνωση της λευχαιμίας, γιατί με αυτές διαπιστώνεται η ύπαρξη των λευχαιμικών κυττάρων στο μυελό, χαρακτηρίζεται ο τύπος των βλαστών και κατά συνέπεια της λευχαιμίας, ενώ εκτιμάται και ο βαθμός διήθησης του μυελού από το νόσημα. Εκτός από τη διάγνωση, μυελογράμματα γίνονται μετά από κάθε κύκλο θεραπείας με σκοπό την εκτίμηση της ανταπόκρισης του ασθενούς (WilNe, 2007).

4. Οσφυονωτιαία παρακέντηση

Γίνεται για την εξέταση του εγκεφαλονωτιαίου υγρού, δηλαδή του υγρού που περιβάλλει τον εγκέφαλο και το νωτιαίο μυελό, αφού η λευχαιμία μπορεί να προσβάλλει και το κεντρικό νευρικό σύστημα. Αφού προηγηθεί τοπική ή γενική αναισθησία, εισάγεται μία βελόνα μεταξύ των σπονδύλων της οσφυικής μοίρας της σπονδυλικής στήλης και λαμβάνεται το υγρό, το οποίο εξετάζεται για την παρουσία βλαστών. Με τον ίδιο τρόπο χορηγούνται και φάρμακα για την πρόληψη ή τη θεραπεία της διήθησης του κεντρικού νευρικού συστήματος (ενδορραχιαίες εγχύσεις).

5. Κυτταρομετρία ροής – Ανοσοφαινότυπος

Με την εξέταση αυτή καθορίζεται ο ανοσοφαινότυπος των βλαστών με βάση συγκεκριμένες πρωτεΐνες που βρίσκονται στην επιφάνεια ή εντός των κυττάρων. Ο ανοσοφαινότυπος συμβάλλει στον χαρακτηρισμό του τύπου της λευχαιμίας, οπότε διαπιστώνεται αν πρόκειται για ΟΜΛ ή ΟΛΛ, καθώς και ο υπότυπος τους. Εξετάζεται στο κυτταρόμετρο ροής δείγμα μυελού ή και περιφερικού αίματος και προσδιορίζεται ο ανοσοφαινότυπος των κυττάρων. Εκτός από τη διάγνωση, η εξέταση αυτή γίνεται σε δείγμα μυελού και μετά από κάθε κύκλο θεραπείας, προκειμένου να ελεγχθεί η παρουσία ή απουσία βλαστών και κατά συνέπεια η ανταπόκριση (GurugaNgaN, 2007).

6. Κυτταρογενετικός έλεγχος (Καρυότυπος, φθορίζον in situ υβριδισμός -FISH)

Με τις εξετάσεις αυτές γίνεται έλεγχος των χρωμοσωμάτων, δηλαδή του γενετικού υλικού των κυττάρων. Στα φυσιολογικά κύτταρα υπάρχουν 46 χρωμοσώματα, τα οποία έχουν συγκεκριμένο μέγεθος και μορφή. Τα βλαστικά κύτταρα μπορεί να έχουν περισσότερα ή λιγότερα χρωμοσώματα ή χρωμοσώματα με αλλαγή στη μορφή τους. Ο προσδιορισμός του καρυότυπου πραγματοποιείται σε δείγμα μυελού, όπου αρχικά γίνεται καλλιέργεια των κυττάρων και ακολούθως, όταν το κύτταρο βρίσκεται σε μίτωση (μία συγκεκριμένη φάση του κυτταρικού κύκλου), εξετάζονται τα χρωμοσώματα στο μικροσκόπιο. Μελέτη των χρωμοσωμάτων γίνεται και με τη

μέθοδο FISH, πολύπλοκη αλλά πιο ακριβής, γιατί έτσι μπορεί να εντοπιστούν χρωμοσωμιακές βλάβες που δεν ανιχνεύονται με τον καρυότυπο. Οι εξετάσεις αυτές έχουν προγνωστική και θεραπευτική σημασία για την έκβαση της λευχαιμίας (Gururanga, 2007).

7. Απεικονιστικές εξετάσεις

Δεν είναι απαραίτητες για τη διάγνωση της λευχαιμίας, αλλά βοηθούν στη διαπίστωση εντόπισης του νοσήματος σε άλλα μέρη του σώματος. Στην ακτινογραφία θώρακος μπορεί να φανεί διεύρυνση του μεσοθωρακίου, δηλαδή του χώρου μεταξύ των πνευμόνων, λόγω αύξησης του μεγέθους λεμφαδένων ή και του θύμου, κάτι που παρατηρείται κυρίως στην T-ΟΛΛ. Άλλες απεικονιστικές εξετάσεις είναι το υπερηχογράφημα κοιλίας, για έλεγχο του ήπατος και του σπληνός, καθώς και αξονική και μαγνητική τομογραφία, οι οποίες είναι οι ενδεδειγμένες εξετάσεις για έλεγχο του κεντρικού νευρικού συστήματος (WilNe, 2007).

3.3.2 Ο ρόλος της διάγνωσης

Η διαγνωστική διερεύνηση έχει σαν στόχο να μελετήσει με κάθε τρόπο το παιδί και την ασθένεια του για να τεκμηριώσει πέραν πάσης αμφιβολίας την ύπαρξη λευχαιμίας και να προσδιορίσει τα χαρακτηριστικά της. Επιπρόσθετα θα αξιολογήσει τις επιπλοκές που ήδη η ασθένεια έχει δημιουργήσει στο παιδί, για να δοθεί άμεσα η αναγκαία υποστηρικτική θεραπεία. Μετά το τέλος της έρευνας αυτής, θα μπορέσει να τοποθετηθεί η διάγνωση και να δείξει αν πρόκειται για οξεία λεμφοβλαστική λευχαιμία(ΟΛΛ) ή οξεία μυελοβλαστική λευχαιμία(ΟΜΛ) (Sekeret et al., 2009).

3.4 Αλλογενής μεταμόσχευση μυελού

Η αλλογενής μεταμόσχευση μυελού των οστών έχει σκοπό τη θεραπεία ποικίλων αιμοποιητικών νοσημάτων. Στα νοσήματα αυτά περιλαμβάνονται η βαριά απλαστική αναιμία, διαταραχές με ανοσολογική ανεπάρκεια, άλλες αιμοποιητικές κακοήθειες καθώς επίσης και ένας αριθμός γενετικών διαταραχών όπως είναι η ομόζυγη β-μεσογειακή αναιμία, η δρεπανοκυτταρική αναιμία κ.λ.π .

Πρόκειται για μεταμόσχευση μυελού ή αρχέγονων κυττάρων από το περιφερικό αίμα ενός λήπτη του ίδιου είδους που είναι γενετικά διαφορετικός, με εξαίρεση την περίπτωση μονογενούς δίδυμου όπου η μεταμόσχευση είναι ομοιογονιδιακή (συγγενική). Πιο συχνά χορηγείται μυελός από ένα απόλυτα συμβατό αδερφό ή

αδερφή δότη, που συνοδεύεται από κάποιου βαθμού αντίδραση μοσχεύματος κατά ξενιστή (GVHD) .

Μέλη της οικογένειας εν μέρει συμβατά ή συμβατοί μη συγγενείς δότες από μια τράπεζα εθελοντών δοτών χρησιμοποιούνται επίσης σαν δότες μυελού, αλλά σ' αυτές τις περιπτώσεις αυξάνει τόσο η συχνότητα εμφάνισης βαριάς αντίδρασης GVH όσο και η απόρριψη του μοσχεύματος.

Τα προπαρασκευαστικά σχήματα (πρωτόκολλα), τα οποία προηγούνται της αλλογενούς μεταμοσχεύσεως του μυελού των οστών, περιλαμβάνουν συνήθως το συνδυασμό υψηλής δόσεως χημειοθεραπείας με ολική σωματική ακτινοβολία. Σκοπός των παρασκευαστικών σχημάτων είναι η καταστολή του ανοσολογικού συστήματος του ξενιστή, ώστε να δημιουργηθούν κατάλληλες συνθήκες για την ανοχή του μοσχεύματος και την εξαφάνιση των κακοηθών κυτταρικών πληθυσμών.

Οι επιπλοκές της αλλογενούς μεταμοσχεύσεως σχετίζονται:

1. με την τοξικότητα των προπαρασκευαστικών σχημάτων
2. με την αποτυχία των προπαρασκευαστικών σχημάτων να ελέγξουν την ανοσολογική δραστηριότητα
3. με τους υπολειμματικούς κακοήθεις κυτταρικούς πληθυσμούς, οι οποίοι παραμένουν και μετά την χορήγηση των προπαρασκευαστικών σχημάτων (Βοργιάς Ν.Ι., Λαουτάρης Ν.Π. 1995, Κωστάκης Α. 2004).

3.4.1 Επιλογή Του Δότη

Προκειμένου να γίνει μεταμόσχευση μυελού είναι απαραίτητο να αναζητηθεί ο κατάλληλος δότης. Κατά σειρά προτίμησης μπορούμε να επιλέξουμε:

- I. ένα μονοωικό δίδυμο αδερφό ή αδερφή,
- II. έναν αδερφό ή αδερφή απόλυτα HLA συμβατούς,
- III. HLA συμβατό άτομο μη μέλος της οικογένειας, από δεξαμενή εθελοντών δοτών μυελού,
- IV. γονείς φαινοτυπικά HLA συμβατούς ή
- V. δότες μη απόλυτα συμβατούς ως προς το σύστημα HLA.

Η αναζήτηση του δότη απαιτεί μελέτη της οικογένειας του αρρώστου. Είναι απαραίτητο να ερευνηθεί ο πλήρης φαινότυπος του συστήματος HLA τάξης I και II, πράγμα που μας υποχρεώνει να μελετήσουμε και τους δύο γονείς και το σύνολο των αδερφών.

3.4.2 Προετοιμασία Του Δότη

Όταν επιλεγεί ένας κατάλληλος δότης για δωρεά αιμοποιητικών κυττάρων, οι γιατροί του Μεταμοσχευτικού Κέντρου συμπληρώνουν τα κατάλληλα έντυπα στα οποία παρέχονται πληροφορίες για τον δότη, προτείνονται πιθανές ημερομηνίες για την λήψη των κυττάρων, διευκρινίζεται η επιθυμητή πηγή κυττάρων και άλλες περαιτέρω πληροφορίες ανάλογα με το κέντρο που θα πραγματοποιηθεί η λήψη (Εθνικός Οργανισμός Μεταμοσχεύσεων 2006).

Προηγείται προμεταμοσχευτικός έλεγχος του δότη (ιατρικό ιστορικό, φυσική εξέταση, εργαστηριακός έλεγχος, ιολογικός έλεγχος) όπου γίνονται εξετάσεις για την διαπίστωση της ομάδας αίματος και της ιστοσυμβατότητας, έλεγχος για νόσηση από ηπατίτιδα Β, αντισώματα για την ηπατίτιδα C, λοίμωξη από τον ιό HIV και άλλων λοιμωδών νοσημάτων.

Θετικές δοκιμασίες, φυσικά αποκλείουν αυτόν για δότη μυελού. Ακόμα και στην περίπτωση της αυτόλογης μεταμόσχευσης υπάρχει ο κίνδυνος επαναδραστηριοποίησης της ηπατίτιδας κατά την διάρκεια της συνδυασμένης χημειο/ακτινοθεραπείας καθώς και ο κίνδυνος μόλυνσης των ατόμων που πραγματοποιούν την λήψη του μυελού ή χειρίζονται το μόσχευμα.

Τα μυελικά μοσχεύματα έχουν μια σημαντική ιδιομορφία, συγκριτικά με τα υπόλοιπα μοσχεύματα, που έγκειται στο γεγονός ότι περιέχουν σημαντικό αριθμό ώριμων ανοσοϊκανών κυττάρων. Τα κύτταρα αυτά είναι σε θέση να αναγνωρίσουν τα ξένα στοιχεία του λήπτη και να προκαλέσουν οξεία αντίδραση μοσχεύματος κατά ξενιστή η οποία λόγω της συμμετοχής πολλών και σημαντικών οργάνων (του λήπτη), οδηγεί αρκετά συχνά, ακόμη και σήμερα, στον θάνατο. Είναι, συνεπώς, φυσικό ο προμεταμοσχευτικός έλεγχος του δότη να κρίνεται απαραίτητος, εφόσον στοχεύει στην μείωση της πιθανότητας εμφάνισης σοβαρών επιπλοκών στον δέκτη κατά την μεταμόσχευση (Δανιηλίδης Μ. και συν. 1993).

Εφόσον οι εργαστηριακές εξετάσεις δείξουν πως ένας δότης είναι συμβατός με έναν ασθενή, ο δότης θα ενημερωθεί λεπτομερώς για την διαδικασία δωρεάς μυελού των οστών και τότε θα πρέπει να αποφασίσει εάν θέλει να συνεχίσει την διαδικασία της δωρεάς υπογράφοντας φόρμα συγκατάθεσης.

Φυσικά, κανείς δεν μπορεί να υποχρεώσει τον δότη να δωρίσει μυελό των οστών γι'αυτό θα πρέπει να είναι αρκετά σίγουρος πριν εγγραφεί στην “Δεξαμενή” Εθελοντών Δοτών Μυελού των Οστών. Επίσης, είναι απίθανο να ζητηθεί από κάποιον δότη να δώσει μυελό περισσότερο από μία φορά στην ζωή του. Σε μερικές

περιπτώσεις όμως, όπως υποτροπής, είναι δυνατόν να χρειαστεί να δώσει μυελό ξανά. Είναι επιλογή του δότη εάν θα παραμείνει στο αρχείο αφού δώσει μυελό την πρώτη φορά ((Εθνικός Οργανισμός Μεταμοσχεύσεων 2006).

- Ενημέρωση του δότη για την διαδικασία λήψης του μοσχεύματος. Ο δότης χρειάζεται πλήρη επεξήγηση ως προς το τί θα γίνει και για ποιόν λόγο παίρνεται το μόσχευμα. Οι επιπλοκές και οι κίνδυνοι, καθώς και τα οφέλη συζητούνται με κάθε λεπτομέρεια.

Κίνδυνοι υπάρχουν τόσο για τον λήπτη όσο και για τον δότη. Ωστόσο, οι κίνδυνοι για τον δότη είναι πολύ μικρότεροι και άμεσα αντιμετωπίσιμοι. Οι θέσεις παρακέντησης είναι επώδυνες για τις επόμενες ημέρες και απαιτείται η χορήγηση αναλγητικών και ιδιαίτερη προσοχή για πιθανή επιμόλυνση. Η πιθανότητα εμφάνισης επιπλοκών στον δότη είναι πρακτικά αδύνατη.

Οι περισσότεροι δότες είναι υπερήφανοι για το ότι μπόρεσαν να βοηθήσουν τα αδέρφια τους και πολλοί έχουν ένα αίσθημα ευθύνης για την καλή έκβαση της μεταμόσχευσης. Αυτοί βιώνουν αισθήματα ενοχής όταν συμβεί αιμορραγία, αντίδραση μοσχεύματος κατά ξενιστή ή άλλες επιπλοκές. Η συνεχής υποστήριξη θα βοηθήσει αυτά τα άτομα να εκφράσουν και να αντιμετωπίσουν τις ανησυχίες τους.

Το όφελος για τους δωρητές μυελού είναι η ηθική ικανοποίηση ότι μπόρεσαν να βοηθήσουν τον συνάνθρωπό τους ώστε να αντιμετωπίσουν ένα εξαιρετικά δύσκολο πρόβλημα υγείας.

- Ετοιμασία του δότη για την λήψη μυελού. Ο δότης παραμένει στο νοσοκομείο 1 – 3 ημέρες για πλήρη έλεγχο ιστοσυμβατότητας και διαβεβαίωση ότι είναι ο κατάλληλος δότης. Για την αποφυγή της αναιμίας, πολλοί δότες δίνουν αίμα εβδομάδες πριν την μεταμόσχευση το οποίο διατηρείται στην αιμοδοσία για να τους μεταγγισθεί κατά την διάρκεια αναρρόφησης του μυελού. Με τον τρόπο αυτό αποφεύγεται και ο κίνδυνος μετάδοσης αιματογενούς λοίμωξης (στον δότη) απ'ότι εάν ελάμβανε "ξένο" αίμα για την αναπλήρωση του όγκου υγρών που αφαιρείται κατά την λήψη του μυελού.

Ο δότης παραμένει νηστικός για 12 ώρες πριν από την λήψη των κυττάρων, η οποία γίνεται υπό γενική ή ραχιαία αναισθησία. Αναρροφώνται 400 – 800 ml μυελού από διάφορες περιοχές της πρόσθιας και οπίσθιας λαγόνιας άκανθας ή του στέρνου.

Το ποσό του μυελού που συλλέγεται αποτελεί το 3 – 5 % του συνόλου του μυελού των οστών του δότη, το οποίο και αναγεννιέται πλήρως σε 4 – 6 εβδομάδες χωρίς να επηρεάζει την γενική κατάστασή του. Η διαδικασία λήψης του μυελού είναι ανώδυνη αφού γίνεται υπό αναισθησία. Για τις επόμενες ημέρες όμως, και έως περίπου μια

εβδομάδα, υπάρχει ελαφρύς μυοσκελετικός πόνος στο σημείο της παρακέντησης (Πάνου Μ. 2005).

3.4.3. Προετοιμασία Του Λήπτη

Με εξαίρεση το μονοωικό δίδυμο δεν υπάρχει πλήρης συμβατότητα μεταξύ λήπτη και δότη. Παρ' όλο που η πλήρης ομοιότητα ως προς το σύστημα HLA μειώνει την συχνότητα των απορρίψεων και τη βαρύτητα της αντίδρασης του μοσχεύματος κατά του ξενιστή (GVH), οι επιπλοκές αυτές δεν αποκλείονται. Γι' αυτό το λόγο, είναι απαραίτητη η προετοιμασία του λήπτη με ανοσοκατασταλτικά φάρμακα ή/και ακτινοβολία, που έχουν σκοπό την καταστολή της παραμένουσας αιμοποίησης, την καταστολή της δυνατότητας για απόρριψη του μοσχεύματος, τη μείωση της κακοήθους μάζας που παραμένει μετά την πλήρη ύφεση, καθώς και τη δημιουργία του απαραίτητου χώρου στο μυελό για να εγκατασταθεί το μόσχευμα. Αυτή η θεραπεία διαφέρει ανάλογα με την νόσο για την οποία γίνεται η μεταμόσχευση.

Ο συνδυασμός κυκλοφωσφαμίδης (60mg/kg επί 2 ημέρες) και ολοσωματικής ακτινοβολίας είναι το πρωτόκολλο αναφοράς. Η ακτινοβολία μπορεί να γίνει σε μία συνεδρία των 10Gy ή τμηματικώς σε διάφορες ημερήσιες συνεδρίες, με την ελπίδα της ελαττώσεως της τοξικότητας και τη δυνατότητα αύξησεως της δόσεως (Μελέτης I.X. 1988).

3.4.4. Λήψη Μυελού

Πριν από τη λήψη του μυελού πρέπει να ενημερωθούν σχετικά με τον τρόπο λήψης και τους κινδύνους της γενικής νάρκωσης, τόσο ο δότης όσο και η οικογένεια του. Η λήψη γίνεται σε αίθουσα χειρουργείου υπό γενική ή στελεχειαία (επισκληρίδια) αναισθησία. Ο μυελός αναρροφάται από τις οπίσθιες ή τις πρόσθιες λαγόνιες ακρολοφίες ή και το στέρνο, με τη βοήθεια trocar και με μικρές αναρροφήσεις με σύριγγα, και μεταφέρεται σε σάκο που περιέχει κατάλληλο θρεπτικό υλικό και ηπαρίνη. Ο μέγιστος συλλεγόμενος όγκος δεν θα πρέπει να ξεπερνάει τα 10-20ml/kg. Μετά, ο μυελός χορηγείται σαν μια απλή μετάγγιση από περιφερική φλέβα, αφού πρώτα διηθηθεί, συμπυκνωθεί ή αφαιρεθούν τα ερυθρά ή τα T-λεμφοκύτταρα με διάφορες τεχνικές. Μετά τη χορήγηση στο λήπτη, τα αρχέγονα κύτταρα διαπερνούν τα πνευμονικά τριχοειδή και αποικίζουν γρήγορα το μυελό. Δύο εβδομάδες αργότερα,

το βιώσιμο του μοσχεύματος εξακριβώνεται με μυελόγραμμα και μερικές μέρες αργότερα η παραγωγή του μυελού γίνεται αποδοτική με την εμφάνιση δικτυοερυθροκυττάρων, πολυμορφοπύρηνων και αργότερα αιμοπεταλίων στο αίμα.

Η περίοδος της πλήρους απλασίας μπορεί να βραχυνθεί με χορήγηση αιμοποιητικών αυξητικών παραγόντων (Harrison 1995).

Μετά την λήψη του μυελού απαιτείται:

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

Η διαδικασία ολοκληρώνεται με την τοποθέτηση του μυελού σε υλικό καλλιέργειας κυττάρων με ηπαρίνη όπου διηθείται για την αφαίρεση λίπους και τεμαχίων οστού. Έπειτα, είτε χορηγείται αμέσως στον δέκτη από περιφερική φλέβα, είτε συντηρείται σε βαθιά κατάψυξη. Όταν αποφασισθεί να γίνει η μεταμόσχευση, αφού αποψυχθεί και ελεγχθεί η ποιότητά του (αιματολογικές μετρήσεις, μικροβιακός και ανοσολογικός έλεγχος, καλλιέργειες), χορηγείται στον άρρωστο (Πάνου Μ. 2005).

3.4.5 Ενδείξεις

Η αλλογενής μεταμόσχευση μυελού των οστών έχει χρησιμοποιηθεί κλινικά για ένα ευρύ φάσμα επίκτητων νεοπλασματικών ή μη παθήσεων, καθώς και για συγγενείς αιματολογικές και μεταβολικές παθήσεις. Η πλειοψηφία των ασθενών που έχουν υποστεί αλλογενή μεταμόσχευση είχαν οξεία λευχαιμία (80%), χρόνια μυελογενή λευχαιμία, απλαστική αναιμία και μεσογειακή αναιμία. Τα στοιχεία από το Ευρωπαϊκό αρχείο μεταμοσχεύσεων δίνουν για το 1995 την ύπαρξη 343 μεταμοσχευτικών κέντρων με συνολικά 12100 μεταμοσχεύσεις από τις οποίες οι 3853 (32%) ήταν αλλογενείς.

Τα νοσήματα στα οποία κρίνεται επιτυχής η αλλογενής μεταμόσχευση μυελού των οστών είναι:

- Οξεία λευχαιμία
- Χρόνια μυελογενής λευχαιμία
- Χρόνια λεμφογενής λευχαιμία
- Μυελοδυσπλαστικό σύνδρομο
- Μυελοσκλήρυνση
- Απλαστική αναιμία
- Πολλαπλούν μύελωμα
- Λεμφώματα
- Αναιμία Fanconi
- Μεσογειακή αναιμία
- Δρεπανοκυτταρική αναιμία
- Συγγενής αμιγής απλασία ερυθράς σειράς
- Παροξυσμική νυκτερινή αιμοσφαιρινουρία
- Οστεοπέτρωση
- Σύνδρομο Wiskott-Aldrich
- Συγγενείς μεταβολικές διαταραχές
- Θρομβοασθένειες
- Συγγενείς όγκοι (Παπαγιάννης Α.Γ., Καριανάκης Γ.Γ. 1994)

Πρώιμες Επιπλοκές

Οι κυριότερες πρώιμες επιπλοκές που ευθύνονται για τη συντριπτική πλειοψηφία των θανάτων μετά από αλλογενή μεταμόσχευση μυελού των οστών (θνητότητα 10-30% τους πρώτους έξι μήνες είναι τρεις: α)το σύνδρομο μοσχεύματος κατά του ξενιστή, β)λοιμώξεις και διάμεσες πνευμονοπάθειες και γ)φλεβοαποφρακτική νόσος του ήπατος.

3.4.5. Σύνδρομο Μοσχεύματος Εναντίον Ξενιστή (GVH)

Ακόμα και στις περιπτώσεις πλήρους γονοτυπικής ομοιότητας ως προς το σύστημα HLA, η αντίδραση GVH αποτελεί συχνή και βαριά επιπλοκή μετά τη μεταμόσχευση μυελού, αφού παρατηρείται περίπου στο 50-70% των περιπτώσεων και είναι αιτία θανάτου στο 20-25%. Εξελίσσεται σε δύο φάσεις, οξεία και χρόνια,

των οποίων ο μηχανισμός είναι πιθανόν διαφορετικός. Οφείλεται στην ενεργοποίηση των ώριμων T-λεμφοκυττάρων του δότη από τα αντιγόνα ιστοσυμβατότητας του λήπτη. Η βαρύτητά της και ο χρόνος εμφάνισης της εξαρτώνται από τον αριθμό των λεμφοκυττάρων που περιέχει το μόσχευμα και από το βαθμό ιστοσυμβατότητας του δότη και λήπτη. Τα χορηγούμενα λεμφοκύτταρα, σε πρώτη φάση, διεγείρονται και άμεσα ή μέσω δευτερογενών μηχανισμών προκαλούν την συμπτωματολογία της οξείας αντίδρασης GVH , λόγω βλάβης σε κύτταρα που εκφράζουν αντιγόνα του συστήματος HLA. Η οξεία μορφή εκδηλώνεται με συμπτώματα από το δέρμα, το ήπαρ, τον πεπτικό σωλήνα ή και τους πνεύμονες. Η αντίδραση αυτή ποικίλλει όσον αφορά την έκφραση και τη βαρύτητά της. Άλλοτε περιορίζεται σε ένα παροδικό δερματικό εξάνθημα και άλλοτε παίρνει πολύ βαριά μορφή με προσβολή του ήπατος και του εντέρου, θέτοντας σε κίνδυνο τη ζωή του αρρώστου (Ferrana J. 2000).

Η οξεία αντίδραση GVH μπορεί να εμφανιστεί σε κάποιο χρονικό διάστημα μετά τη μεταμόσχευση μυελού. Συνήθως εμφανίζεται κατά την διάρκεια της δεύτερης ή τρίτης εβδομάδας, σπανιότερα την πρώτη εβδομάδα και ακόμα πιο σπάνια μεταξύ της 50^{ης} και 100^{ης} ημέρας μετά τη μεταμόσχευση.

Τα πρώτα συμπτώματά της εμφανίζονται συνήθως ταυτόχρονα με τα πρώτα σημεία της αιματολογικής αποκατάστασης. Η πρώιμη εμφάνιση της αποτελεί συνήθως σημείο χειρότερης πρόγνωσης. Η κλινική της βαρύτητα ποικίλλει σημαντικά και κυμαίνεται από την εμφάνιση ενός εντοπισμένου παροδικού δερματικού εξανθήματος μέχρι την γενίκευσή του και την ταυτόχρονη προσβολή πολλών συστημάτων, με πυρετό και επιβάρυνση της γενικής κατάστασης του αρρώστου.

Τα όργανα στόχοι της οξείας GVH είναι το δέρμα, το ήπαρ και ο γαστρεντερικός σωλήνας. Τα αρχικά κλινικά συμπτώματα είναι δερματικές βλάβες υπό την μορφή εξανθημάτων στον κορμό, τα άκρα, τον τράχηλο, το πρόσωπο, τις παλάμες και τα πόδια. Σε πιο βαριές μορφές, μπορεί να εμφανιστεί ένα έντονα επώδυνο γενικευμένο ερύθημα, που μπορεί να εξελιχθεί σε πομφούς, ερυθρήματα και απολέπιση της επιδερμίδας. Σε αρκετούς αρρώστους τα κλινικά συμπτώματα της οξείας αντίδρασης GVH περιορίζονται στο δέρμα (Ράπτης Σ. 1998).

Η χρόνια αντίδραση GVH μπορεί να εμφανιστεί οποτεδήποτε εντός του πρώτου έτους μετά τη μεταμόσχευση μυελού των οστών (MMO). Τα συμπτώματα της χρόνιας GVH δεν εμφανίζονται πριν την 100^η ημέρα και σε εξαιρετικές

περιπτώσεις γύρω από την 70^η ημέρα. Η ολική συχνότητα της χρόνιας αντίδρασης GVH είναι περίπου 30-50% σε αρρώστους που ζουν άνω των έξι μηνών μετά από μεταμόσχευση μυελού των οστών (MMO) από HLA συμβατά αδέρφια. Στους περισσότερους αρρώστους που προσβάλλονται, τα συμπτώματα της χρόνιας αντίδρασης GVH εμφανίζονται είτε μετά από ένα διάστημα χωρίς συμπτώματα ή αμέσως μετά την οξεία αντίδραση GVH. Όμως στο 20-30% των αρρώστων, η χρόνια αντίδραση GVH είναι η πρώτη κλινική εκδήλωση της μη ιστοσυμβατότητας. Η οξεία αντίδραση GVH είναι ο κυριότερος καθοριστικός παράγοντας για την ανάπτυξη της χρόνιας αντίδρασης GVH.

3.5 Αυτόλογη μεταμόσχευση μυελού των οστών

Πειράματα που πραγματοποιήθηκαν σε ζώα τη δεκαετία του '60 έδειξαν, ότι σε όγκους που είναι ευαίσθητοι στα χημειοθεραπευτικά φάρμακα ή στην ακτινοβολία, το θεραπευτικό αποτέλεσμα είναι ανάλογο με τη θεραπευτική δόση. Ανάλογη ήταν και η εμπειρία από τη χρήση της χημειοθεραπείας και της ακτινοβολίας και στον άνθρωπο. Όμως, η χρήση μεγάλων δόσεων πολλών χημειοθεραπευτικών ουσιών περιορίζεται από τη μη αναστρέψιμη μυελική απλασία που προκαλούν. Η αυτόλογη μεταμόσχευση μυελού των οστών παρακάμπτει αυτό το εμπόδιο και οι δόσεις φαρμάκων-ακτινοβολίας μπορούν να αυξηθούν πέραν του ορίου που θέτει η μη αναστρέψιμη μυελική απλασία.

Η επιτυχημένη χορήγηση σε ασθενείς με κακοήθη νοσήματα μεγάλων δόσεων χημειοθεραπευτικών φαρμάκων ή ολόσωμης ακτινοβολίας με υποστήριξη από αλλογενή μεταμόσχευση μυελού των οστών, οδήγησε στη χρήση των ίδιων θεραπευτικών μεθόδων, αλλά με υποστήριξη από αυτόλογη μεταμόσχευση μυελού των οστών. Οι πρώτες επιτυχείς αυτόλογες μεταμοσχεύσεις μυελού των οστών έγιναν στο Seattle. Επειδή η αυτόλογη μεταμόσχευση στερούνταν ουσιωδών επιπλοκών, που συνοδεύουν συχνά την αλλογενή μεταμόσχευση μυελού των οστών, όπως η απόρριψη του μοσχεύματος αλλά κυρίως της GVHD και της νοσηρότητας που είναι επακόλουθα της, αποδείχθηκε πολύ πιο εύκολη και ασφαλής από την αλλογενή μεταμόσχευση με αποτέλεσμα την εφαρμογή σε ευρύτερο φάσμα κακοηθών νοσημάτων του αίματος και άλλων συμπαγών όγκων και σε ασθενείς μεγαλύτερης

ηλικίας. Μπορούμε λοιπόν να πούμε ότι η αυτόλογη μεταμόσχευση μυελού των οστών βρίσκεται σε περίοδο ανάπτυξης και προόδου (Παπαδημητρίου Ι. 1993).

3.5.1 Επιλογή Ασθενούς Για Αυτόλογη ΜΜΟ

Η αυτόλογη μεταμόσχευση μυελού των οστών εφαρμόζεται σε ευρύ φάσμα ηλικιών, από νήπια λίγων μηνών μέχρι ενήλικες 70 ετών. Στις μεγάλες ηλικίες λαμβάνονται υπόψη η βιολογική ηλικία του ασθενούς αλλά και η γενική κατάσταση της υγείας του. Ασθενείς με σοβαρή διαταραχή της ηπατικής, καρδιακής, νεφρικής λειτουργίας ή του αναπνευστικού συστήματος δεν πρέπει να υποβάλλονται σε αυτόλογη μεταμόσχευση μυελού των οστών (το ίδιο ισχύει και για την αλλογενή), γιατί δεν θα μπορέσουν να αντέξουν τις επιπλοκές που συνεπάγεται η θεραπεία.

Η νόσος θα πρέπει να απαντά στις συνήθεις δόσεις των χημειοθεραπευτικών ουσιών. Ασθενείς ανθεκτικοί στη χημειοθεραπεία έχουν μικρή πιθανότητα να ωφεληθούν από τις υψηλές δόσεις χημειοθεραπείας και ακτινοβολίας.

3.5.2 Προετοιμασία Του Ασθενούς

Αποτελείται από κλινικό και εργαστηριακό έλεγχο α)της γενικής κατάστασης του οργανισμού, β)των εντοπίσεων της νόσου, γ)της εικόνας του μυελού των οστών και τέλος δ)ελέγχεται αν η νόσος απαντά στη χημειοθεραπεία.

Για τις εντοπίσεις της νόσου, εκτός από την κλινική εξέταση, διενεργούνται αξονικές ή μαγνητικές τομογραφίες, σπινθηρογραφήματα, υπερηχογραφήματα, ακτινογραφίες, βιοψίες κ.α. Απαραίτητη είναι η οστεομυελική βιοψία και το μυελόγραμμα πριν από την αυτόλογη μεταμόσχευση μυελού των οστών για τη διαπίστωση αν υπάρχει ή όχι διήθηση της νόσου στο μυελό των οστών, αλλά και για να εκτιμηθεί η περιεκτικότητα του μυελού σε κύτταρα.

3.5.3 Λήψη Και Διατήρηση Μυελού

Η βιωσιμότητα των αιμοποιητικών κυττάρων διατηρείται ικανοποιητικά για 24 ώρες σε θερμοκρασία δωματίου, για 72 ώρες στους 4°C και για πολλά χρόνια σε θερμοκρασίες κάτω από τους -80°C και κυρίως στους -196°C (θερμοκρασία υγρού αζώτου), όπου σταματούν πλήρως όλες οι μεταβολικές διεργασίες των κυττάρων.

Η λήψη μυελού είναι παρόμοια με αυτήν της αλλογενούς ΜΜΟ. Ο μυελός συλλέγεται σε ειδικούς σάκους που περιέχουν αντιπηκτικό διαλυμένο σε θρεπτικό υλικό.

Ο μυελός που συλλέχτηκε περνάει από διαδοχικά φίλτρα και φυλάσσεται σε ειδικούς ασκούς. Η φύλαξή του γίνεται συνήθως σε 4°C και κυρίως σε κρυοκατάψυξη.

3.5.4 Διατήρηση Σε 4°C

Ο μυελός στη θερμοκρασία αυτή (κανονικό ψυγείο αιμοδοσίας) μπορεί να διατηρηθεί για βραχύ χρονικό διάστημα, μέχρι 72 ώρες. Σ' αυτό το διάστημα πρέπει ανά 12ωρο να ανακινείται κάθε 3-5 λεπτά. Έχει αποδειχθεί ότι η βιωσιμότητα των πολυδύναμων αιμοποιητικών κυττάρων μειώνεται προοδευτικά. Το βραχύ διάστημα διατήρησης του μυελού των οστών δεν επιτρέπει τη χρήση πρωτοκόλλων θεραπείας μακρότερης διάρκειας, ούτε τη μεταμόσχευση σε απώτερο χρονικό διάστημα, όπως επιτυγχάνεται με την κρυοδιατήρηση.

3.5.5 Κρυοδιατήρηση

Γίνεται ως εξής:

1. Ο μυελός των οστών αμέσως μετά τη λήψη του υφίσταται επεξεργασία, ώστε το τελικό προϊόν να περιέχει μόνο τα λευκά αιμοσφαίρια, στα οποία εμπεριέχονται τα stem cells. Τα ερυθρά αιμοσφαίρια και το πλάσμα απομακρύνονται. Η επεξεργασία αυτή γίνεται με συσκευές κυτταρικού διαχωρισμού. Επιτυγχάνεται μείωση του όγκου στο 20% του αρχικού.
2. Προστίθεται κρυοπροστατευτική ουσία, η οποία προστατεύει τα κύτταρα από βλάβη κατά την κατάψυξη και επαναθέρμανση. Το τελικό προϊόν τοποθετείται σε ειδικούς σάκους, που αντέχουν στις μεγάλες ψύξεις. Οι σάκοι συμπιέζονται ανάμεσα σε δύο πλάκες αλουμινίου, ώστε να επιτευχθεί ομοιόμορφο πάχος για ομοιόμορφη ψύξη.
3. Μετά την προσθήκη της κρυοπροστατευτικής ουσίας, ο μυελός τίθεται εντός συσκευής κρυοκατάψυξης, όπου η ψύξη γίνεται με ρυθμό 1-3°C/λεπτό και φθάνει σε θερμοκρασία από -140°C έως -196°C.
4. Οι καταψυγμένοι σάκοι διατηρούνται σε δοχεία υγρού αζώτου σε θερμοκρασία κάτω των -140°C.
5. Όταν θέλουμε να χρησιμοποιήσουμε το μυελό, εξάγουμε τον παγωμένο σάκο, τον θερμαίνουμε όσο πιο γρήγορα γίνεται τοποθετώντας τον σε υδατόλουτρο 40°C και αμέσως μεταγγίζουμε το μυελό στον ασθενή από κεντρική φλέβα (Ατσίδη Θ., Κουκουρικού Ι. 1992).

3.5.6 In Vitro «Κάθαρση» Του Μυελού

Η αυτόλογη μεταμόσχευση μυελού των οστών γίνεται και σε ασθενείς που πιθανόν να έχουν υπολειμματική νόσο ή διήθηση στο μυελό των οστών. Στις περιπτώσεις αυτές πολλοί επιχειρούν καθαρισμό του μυελού από τα παθολογικά κύτταρα.

Ο καθαρισμός αυτός γίνεται in vitro, αφού γίνει απομάκρυνση των ερυθρών αιμοσφαιρίων και του πλάσματος και πριν προστεθεί η κρυοπροστατευτική ουσία. Οι κυριότερες μέθοδοι κάθαρσης είναι η φαρμακευτική και η χρήση μονοκλωνικών αντισωμάτων.

3.5.7 Φαρμακευτική Κάθαρση

Χρησιμοποιούνται κυρίως δύο ουσίες, η 4-υδροξυ-κυκλοφωσφαμίδη (4-HC) και η μεφωσφαμίδη. Η 4-HC χρησιμοποιείται σε τελική πυκνότητα 40-100μg/ml στο επεξεργασμένο υλικό, που έχει συγκέντρωση μυελικών κυττάρων $2 \cdot 10^7$ / ml. Η μεφωσφαμίδη έχει παρόμοια δράση με την 4-HC. Χρησιμοποιείται σε τελική συγκέντρωση 50-120 μg/ml σε μυελικό υλικό που έχει περιεκτικότητα σε κύτταρα $2 \cdot 10^7$ / ml. Μετά την προσθήκη του διαλύματος της 4-HC ή της μεφωσφαμίδης, το μυελικό υλικό επωάζεται για 30 λεπτά σε 37°C, ψύχεται στους 0°C και στη συνέχεια κρυοκαταψύχεται.

3.5.8 Κάθαρση Με Μονοκλωνικά Αντισώματα

Χρησιμοποιούνται κυρίως αντισώματα έναντι των T και των B λεμφοκυττάρων και για την αποτελεσματική καταστροφή των κυττάρων-στόχων προστίθεται πάντοτε και συμπλήρωμα. Λαμβάνονται καλύτερα αποτελέσματα όταν το υλικό με τα μυελικά κύτταρα επωασθεί για 30 λεπτά τρεις φορές με μονοκλωνικά αντισώματα και συμπλήρωμα.

Αποδείχθηκε, ότι η ταυτόχρονη χρήση περισσότερων του ενός αντισωμάτων αυξάνει την αποτελεσματικότητα της μεθόδου, με αποτέλεσμα την καταστροφή των κυττάρων-στόχων σε 4-6 logs. Αυτό μπορεί να ισοδυναμεί με καταστροφή όλων των κακοήθων κυττάρων που βρίσκονται στον υπό επεξεργασία μυελό των οστών.

Για παράδειγμα, σε ασθενείς με οξεία λευχαιμία, ο αριθμός των λευχαιμικών κυττάρων είναι 10^{12} . Με τη χημειοθεραπεία, όταν επιτυγχάνεται πλήρης αναστολή της νόσου, γίνεται καταστροφή λευχαιμικών κυττάρων της τάξης 2-4 logs και επομένως απομένουν 10^8 - 10^{10} λευχαιμικά κύτταρα. Κατά τη λήψη του μυελού για

μεταμόσχευση λαμβάνεται το 1-2% του συνολικού μυελού των οστών του ασθενή και επομένως ο αριθμός των λευχαιμικών κυττάρων σ' αυτόν είναι 10^6 - 10^8 . Αν με τον *in vitro* καθαρισμό με μονοκλωνικά αντισώματα επιτευχθεί καταστροφή 6 logs, το αποτέλεσμα θα είναι πλήρης εξαφάνιση των λευχαιμικών κυττάρων από ένα ποσοστό ασθενών.

Στην τεχνική του χειρισμού του μυελού των οστών με μονοκλωνικά αντισώματα πρέπει να αναφερθεί και η χρήση ανοσοφυσικών μεθόδων. Τα μονοκλωνικά αντισώματα συνδέονται με κολλοειδή χρυσό ή με μαγνητικά σφαιρίδια. Επιάζονται με το υλικό που έχουν μυελικά κύτταρα, με αποτέλεσμα τα κύτταρα-στόχοι να προσκολληθούν στα σωματίδια που φέρουν τα μονοκλωνικά αντισώματα. Τα κύτταρα-στόχοι απομακρύνονται είτε με τη βαρύτητα (κολλοειδής χρυσός) ή με μαγνητικό πεδίο (μαγνητικά σφαιρίδια). Περισσότερο χρησιμοποιείται η τεχνική με τα μαγνητικά σφαιρίδια. Στις τεχνικές αυτές δεν είναι απαραίτητη η προσθήκη συμπληρώματος (Lemone P., Burke K. 2006).

Όπως αναφέρθηκε, με τη μεταμόσχευση μυελού των οστών παρακάμπτεται η πιο συχνή και σημαντική παρενέργεια των χημειοθεραπευτικών ουσιών, η μη αναστρέψιμη μυελική απλασία. Η δόση όμως που μπορεί να χορηγηθεί, περιορίζεται από την τοξικότητα των ουσιών αυτών σε άλλα όργανα. Οι χημειοθεραπευτικές ουσίες μπορούν να χρησιμοποιηθούν μόνες ή σε συνδυασμό, ανάλογα με τη νόσο για την οποία χορηγούνται.

Η μετάγγιση γίνεται 24 έως 28 ώρες μετά το τέλος της αντινεοπλασματικής αγωγής. Χορηγείται με τον ίδιο τρόπο με τη μετάγγιση αίματος. Αν ο μυελός των οστών έχει κρυοκαταψυχθεί, επαναθερμαίνεται όσο πιο γρήγορα γίνεται και μεταγγίζεται (Παπαγιάννης Α.Γ., Καριανάκης Γ.Γ. 2000).

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4

4.1 Ογκολογική νοσηλευτική

Η φροντίδα των παιδιών με καρκίνο είναι προσωπικά και επαγγελματικά απαιτητική. Συχνά υπάρχουν ερωτήσεις σχετικά με τη δύσκολη φύση της ογκολογικής νοσηλείας σε προσωπική συνομιλία. Η βιβλιογραφία δείχνει ότι η συναισθηματική φύση της παιδιατρικής ογκολογίας είναι ιδιαίτερα απαιτητική, λόγω της επιρροής της θλίψης και της απώλειας σε αυτό το περιβάλλον. Το περιβάλλον εργασίας έχει αποδειχθεί ότι δραματίζει σημαντικό ρόλο στο επίπεδο του άγχους που αντιμετωπίζουν οι νοσηλευτές (Fitch et al., 2006).

Οι Wengström και Ekedahl (2006) υποστηρίζουν ότι η νοσηλευτική στον τομέα της ογκολογίας είναι ιδιαίτερα αγχωτική και ειδικά παιδιατρική ογκολογική νοσηλευτική. Επιπλέον, η παιδιατρική ογκολογία έχει έναν αριθμό στρεσογόνων παραγόντων μοναδικούς για τη θέση της. Παραδείγματος χάριν, η έκθεση σε συγκεκριμένες πτυχές της ογκολογικής νοσηλείας πιστεύεται ότι αυξάνει τον όγκο ή εντείνει την εμπειρία του στρες. Οι πτυχές του άγχους μπορεί να περιλαμβάνουν το θάνατο, τον πόνο και την ταλαιπωρία, την ηθική δυσχέρεια όσον αφορά τις αποφάσεις θεραπείας και την πολυπλοκότητα των θεραπευτικών καθηκόντων.

Οι παράγοντες άγχους που αντιμετωπίζουν όλοι οι νοσηλευτές, οι οποίοι περιλαμβάνουν φόρτο εργασίας, έλλειψη προσωπικού και πόρων, προσαρμογή στο περιβάλλον εργασίας, αλληλεπιδράσεις (ιδιαίτερα σε σύγκρουση με το υπόλοιπο προσωπικό, τους ασθενείς και τις οικογένειές τους) (Fitch et al., 2006).

Η παιδιατρική ογκολογική νοσηλευτική είναι η παροχή νοσηλευτικής περίθαλψης σε παιδιά και τις οικογένειές τους σε διαφορετικές εγκαταστάσεις υγειονομικής περίθαλψης. Η ειδικότητα της παιδιατρικής νοσηλευτικής ογκολογίας έχει αναγνωριστεί από τα μέσα της δεκαετίας του 1970. Η ολοκληρωμένη τεχνολογία και θεραπείες στην αντιμετώπιση του καρκίνου έχουν επηρεάσει την ανάπτυξη της παιδιατρικής νοσηλευτικής ογκολογίας. Ο ρόλος των νοσηλευτών παιδιατρικής ογκολογίας έχει εξαπλωθεί σε μεγάλο βαθμό από την προστασία μέχρι την παροχή υγειονομικής περίθαλψης στο παιδί κατά την τελευταία περίοδο της ζωής του (Jacobson et al., 2009).

Μεταξύ των ρόλων και των ευθυνών των νοσοκόμων παιδιατρικής στον τομέα της ογκολογίας εξασφαλίζεται η ασφάλεια των ασθενών, η εμπειρογνομοσύνη, η πρακτική και η περίθαλψη βάσει αποδεικτικών στοιχείων, η άμεση φροντίδα των

ασθενών, η εκπαίδευση, η υπεράσπιση, η παροχή συμβουλών, η έρευνα, η διαχείριση και η διά βίου μάθηση. Οι πρακτικές παιδικής ογκολογίας νοσηλευτικής περιλαμβάνουν φροντίδα που παρέχεται σε διάφορα περιβάλλοντα φροντίδας όπως κλινικές εσωτερικών και εξωτερικών ασθενών, κοινότητα, νοσοκομείο και το σπίτι. Η παιδιατρική νοσηλευτική στον τομέα της ογκολογίας έχει ευθύνες για την πρόληψη και έγκαιρη διάγνωση της νόσου, τη μακροπρόθεσμη επιβίωση, την παροχή παρηγορητικής φροντίδας και την ανάπτυξη, ανάπτυξη και εκπαίδευση του παιδιού.

Οι νοσηλευτές παιδιατρικής ογκολογίας υποτίθεται ότι είναι γνωστοί για όλους τους τύπους και τις μορφές θεραπειών παιδικών καρκίνων και στρατηγικές διαχείρισης συμπτωμάτων που χρησιμοποιούνται για τη μείωση των παρενεργειών της θεραπείας. Οι μέθοδοι θεραπείας που χρησιμοποιούνται σε παιδικούς καρκίνους είναι η χημειοθεραπεία, η ακτινοθεραπεία, η χειρουργική επέμβαση και η μεταμόσχευση μυελού των οστών. Λόγω νεότερων και πιο επιθετικών θεραπευτικών αγωγών, πολλά παιδιά αντιμετωπίζουν παρενέργειες όπως πόνο, ναυτία, έμετος, βλεννογονίτιδα, απώλεια βάρους και αλωπεκία (Nelson et al., 2007).

Τα παιδιά και οι έφηβοι με καρκίνο πρέπει να απευθύνονται σε ιατρικά κέντρα που διαθέτουν μια διεπιστημονική ομάδα εξειδικευμένου προσωπικού με εμπειρία στην αντιμετώπιση παιδιών με καρκίνο. Η μυελοκαταστολή και η γενικευμένη ανοσοκαταστολή είναι μια αναμενόμενη επίπτωση τόσο της λευχαιμίας όσο και της θεραπείας της με χημειοθεραπεία. Οι ασθενείς χρειάζονται στενή παρακολούθηση κατά τη διάρκεια της θεραπείας.

Οι κατάλληλες εγκαταστάσεις πρέπει να είναι άμεσα διαθέσιμες τόσο για αιματολογική υποστήριξη όσο και για τη θεραπεία μολυσματικών επιπλοκών σε όλες τις φάσεις της θεραπείας με λευχαιμία. Οι νοσηλευτές διαδραματίζουν σημαντικό ρόλο στη φροντίδα του παιδιού με λευχαιμία και της οικογένειάς του. Οι στόχοι της νοσηλείας είναι μακροπρόθεσμοι καθώς και οι άμεσες ανάγκες των ασθενών και των οικογενειών. Στους στόχους περιλαμβάνονται στρατηγικές πρόληψης ή αντιμετώπισης των επιπλοκών και των επακόλουθων συμπτωμάτων της νόσου και της θεραπείας (Hinds & Gattuso, 1999).

Για τους νοσηλευτές παιδιατρικής ογκολογίας προτείνονται οι ακόλουθες στρατηγικές νοσηλευτικής φροντίδας

- (1) εκπαίδευση για τον ασθενή και την οικογένεια,
- (2) παροχή υποστηρικτικής παρουσίας,
- (3) ενεργή παρακολούθηση και πρόβλεψη,

(4) τεχνική ικανότητα και

(5) συνήγορος των ασθενών και των οικογενειών τους (Hinds & Gattuso,1999).

4.2 Χημειοθεραπεία και νοσηλευτική παρέμβαση

Η χημειοθεραπεία [CT] εξακολουθεί να είναι η πιο κοινή και ευρέως χρησιμοποιούμενη θεραπεία για καρκίνους τόσο σε ενήλικες όσο και σε παιδιά. Σήμερα, χρησιμοποιούνται περισσότερα από 100 διαφορετικά κυτταροτοξικά φάρμακα. Το 2013, η Αμερικανική Εταιρεία Κλινικής Ογκολογίας και Ογκολογικής Νοσηλευτικής Εταιρείας δημιούργησε νέα Πρότυπα Ασφάλειας της Χημειοθεραπείας. Τα πρότυπα ασφαλείας για τη διαχείριση της χημειοθεραπείας απαιτούν από όλα τα νοσοκομεία και τις μονάδες να έχουν τυποποιημένες πολιτικές και πρακτικές χημειοθεραπείας (Maloney, 2010).

Όλα τα χημειοθεραπευτικά φάρμακα θα πρέπει να προετοιμάζονται από φαρμακοποιό, τεχνικό φαρμακείου ή νοσοκόμα που έχει τα προσόντα σύμφωνα με τις πολιτικές, τις διαδικασίες και / ή τις κατευθυντήριες γραμμές της πρακτικής. Η χημειοθεραπεία πρέπει να χορηγείται μόνο από ειδικευμένο προσωπικό υγείας όπως γιατροί, βοηθοί ιατρού, νοσηλευτές προηγμένης πρακτικής ή εγγεγραμμένοι νοσηλευτές. Όλο το νέο προσωπικό υγείας που εργάζεται σε μονάδες χημειοθεραπείας θα πρέπει να διαθέτει ολοκληρωμένη εκπαίδευση. (Yilmaz, 2017)

Στο τέλος του εκπαιδευτικού προγράμματος θα πρέπει να αξιολογούνται οι ικανότητές τους όσον αφορά τη χορήγηση χημειοθεραπείας, συμπεριλαμβανομένων όλων των οδών χορήγησης και του ασφαλούς χειρισμού επικίνδυνων χημειοθεραπευτικών φαρμάκων. Εάν δεν υπάρχει φαρμακοποιός, οι νοσηλευτές μπορούν να προετοιμάσουν χημειοθεραπεία. οι νοσηλευτές θα πρέπει να είναι καλά εκπαιδευμένοι και να διαθέτουν κατάλληλο εξοπλισμό ατομικής προστασίας και θα πρέπει να υπάρχει ένα υπουργικό συμβούλιο βιοασφάλειας επιπέδου II.

Η προετοιμασία και η χορήγηση χημειοθεραπευτικών ουσιών έχει πολλούς κινδύνους. Για την ασφάλεια του ασθενούς, του φροντιστή αλλά και του νοσηλευτή, είναι σημαντικό να υπάρχει η γνώση των κινδύνων. Είναι σημαντικό να λαμβάνονται διάφορες προφυλάξεις ασφαλείας ενώ οι χημειοθεραπείες παρασκευάζονται και μεταφέρονται. Για τη διασφάλιση των προφυλάξεων ασφαλείας, μπορούν να χρησιμοποιηθούν ντουλάπια και απομονωτές βιοασφάλειας. Επειδή οι οριζόντιες πλάκες ροής αέρα μπορούν να οδηγήσουν σε υψηλό κίνδυνο έκθεσης για τους εργαζόμενους στον τομέα της υγείας, οι οριζόντιες κλιμακωτές ροές αέρα δεν πρέπει

ποτέ να χρησιμοποιούνται όταν παρασκευάζονται χημειοθεραπευτικοί παράγοντες. Ακόμη και όταν παρασκευάζονται χημειοθεραπευτικοί παράγοντες από τους φαρμακοποιούς, οι νοσηλευτές πρέπει να γνωρίζουν τα πρότυπα παρασκευής και χορήγησης χημειοθεραπευτικών παραγόντων (Maloney, 2010).

Η πλειονότητα των χημειοθεραπευτικών φαρμάκων για τη λευχαιμία προκαλούν μια σειρά από συμπτώματα όπως: ναυτία, εμετός, ανορεξία και καταστολή της λειτουργίας του μυελού των οστών. Τα περισσότερα χημειοθεραπευτικά επιδρούν στο βλεννογόνο του γαστρεντερικού σωλήνα από τη στοματική κοιλότητα ως το κόλο. Ορισμένα από αυτά προκαλούν διάρροια και άλλα δυσκοιλιότητα (Πανουδάκη Η. 2011). Σκοπός της νοσηλευτικής φροντίδας: είναι η μέγιστη δυνατή απόδοση της θεραπείας, η μείωση του ψυχικού τραύματος και η έγκαιρη διαπίστωση δυσχερειών και επιπλοκών για την άμεση αντιμετώπιση τους (Πανουδάκη Η. 2011).

Ανορεξία: Η χημειοθεραπεία μπορεί να προκαλέσει αλλαγές στις συνήθειες διατροφής. Άνθρωποι που πάντα έτρωγαν λίγο μπορούν να δουν πως η όρεξή τους αυξήθηκε. Το αντίθετο είναι που δημιουργεί πρόβλημα. Άνθρωποι που πάντα είχαν όρεξη, μπορεί να δουν ότι δε θέλουν να φάνε. Ακόμα και εάν γνωρίζουν ότι η καλή διατροφή είναι σημαντική, μπορεί να υπάρχουν ημέρες που δεν μπορούν να φάνε όσο πρέπει. Εάν ο άρρωστος δεν έχει όρεξη ή βλέπει ότι χάνει βάρος, θα προσπαθήσει να τρώει μικρά γεύματα κατά την διάρκεια της ημέρας. Μπορεί ακόμα να δοκιμάσει να κάνει ένα περίπατο πριν τα γεύματα, πράγμα που βοηθάει να αυξηθεί η όρεξή του. Να τρώει περισσότερο τις ημέρες που έχει όρεξη ώστε να ισοβαθμίσει τη λήψη της τροφής (Williams et al., 2015).

Γενικά, είναι καλύτερα να μην προσπαθήσει να χάσει βάρος κατά την διάρκεια της χημειοθεραπείας. Πολλοί χάνουν την όρεξή τους για το κόκκινο κρέας, γιατί οι αλλαγές στους γευστικούς κάλυκες της στοματικής κοιλότητας μπορεί να κάνουν το κρέας να έχει πικρή γεύση. Εάν αυτό είναι το πρόβλημα του, να προσπαθήσει να μαρινάρει ή να μαγειρεύει το κρέας με σάλτσα, με χυμούς φρούτων ή κρασί. Μερικοί ασθενείς βρίσκουν ότι εάν χρησιμοποιούν πλαστικά μαχαιροπήρουνα αντί για μεταλλικά, μειώνεται η πικρή γεύση του κρέατος (Bahrami et al., 2012).

Ναυτία – εμετός: Ναυτία και εμετός είναι γενικά συνέπειες της επιδράσεως της χημειοθεραπείας στο κεντρικό σύστημα, γι' αυτό ωφέλιμα αντιεμετικά φάρμακα είναι αυτά με καταπραϋντική δράση. Προληπτικά, πριν την χημειοθεραπεία πρέπει να δίνονται αντιεμετικά και ειδικά σε ορισμένα φάρμακα 1-2 ώρες πριν την θεραπεία,

κατά την διάρκεια, και αργότερα και σε κανονικά διαστήματα για 24 ώρες μετά την θεραπεία.

Οι εξωτερικοί ασθενείς πρέπει να προειδοποιούνται να μην οδηγούν αυτοκίνητο ή να χειρίζονται μηχανήματα κατά το διάστημα που παίρνουν αντιεμετικά φάρμακα. Εκτός από τα φάρμακα υπάρχουν πολλοί τρόποι που μπορούν να προσαρμοστούν με την θεραπεία του αρρώστου, ώστε να μειωθεί η ναυτία και ο εμετός όπως:

- Ο άρρωστος να τρώει σε μικρά γεύματα κατά την διάρκεια της ημέρας, ώστε να μην αισθάνεται βάρος στο στομάχι.
- Να αποφεύγει τα γλυκά, τα τηγανιτά, ή τα λιπαρά φαγητά.
- Να τρώει τροφές σε θερμοκρασία περιβάλλοντος, μάλλον κρύες παρά ζεστές ή παγωμένες και μαλακές
- Να τρώει αργά, ώστε μόνο μικρές ποσότητες να μπαίνουν στο στομάχι του κάθε φορά
- Να μασάει την τροφή του καλά, ώστε να τη χωνεύει πιο εύκολα
- Να τρώει ξηρές τροφές όπως τوست, ξηρά δημητριακά ή κράκερ. Αυτά συχνά βοηθούν το στομάχι να ηρεμήσει ένα αναστατωμένο στομάχι (Παναουδάκη-Μπροκαλάκη, 2011).
- Να αποφεύγει να τρώει βαριά γεύματα αμέσως μετά την θεραπεία. Την ημέρα της θεραπείας να παίρνει τα ελαφρά του γεύματα νωρίς και καλύτερη χώνεψη
- Να πίνει δροσερά αλλά άγλυκα ποτά, όπως χυμό μήλου, ανθρακούχα ποτά αφού φύγει το αέριο.
- Να αποφεύγει μυρωδιές που ενοχλούν (πχ μυρωδιές φαγητού, καπνό, αρώματα). Εάν η μυρωδιά του φαγητού του προκαλεί ναυτία, να προσπαθήσει να είναι μακριά από την κουζίνα (όταν βρίσκεται στο σπίτι του) όση ώρα ετοιμάζονται τα γεύματα.
- Να αποφεύγει να κουράζεται για 2 ώρες τουλάχιστο μετά τα γεύματα
- Να βγάλει τις μασέλες τις μέρες που παίρνει τα φάρμακα της θεραπείας, διότι τα διάφορα αντικείμενα μέσα στο στόμα του αυξάνουν την τάση για εμετό
- Να προσπαθήσει να αναπνέει με το στόμα ανοικτό όταν έχει ναυτία
- Μερικοί άνθρωποι έχουν ναυτία όταν σκέπτονται ότι θα κάνουν χημειοθεραπεία. Και ακόμα με την είσοδό τους στο νοσοκομείο (Παναουδάκη-Μπροκαλάκη, 2011).

Διάρροια: Σε έντονες καταστάσεις δίνεται στον άρρωστο αντιδιαρροϊκό φάρμακο.

- Να δοκιμάσει μια δίαιτα υγρών για επιτρέψει στο έντερό του να ξεκουραστεί

- Να πίνει πολλά υγρά για να αντικαταστήσει αυτά που χάνει. Ιδιαίτερα ήπια υγρά όπως χυμό μήλου, νερό, ελαφρό τσάι ή ζωμό. Τα υγρά πρέπει να πίνονται χλιαρά ή σε θερμοκρασία δωματίου. Δεν πρέπει να είναι πολύ ζεστά ή παγωμένα.
- Να αφήσει ο άρρωστος να φύγει το αέριο από τα ανθρακούχα ποτά πριν τα πει
- Να τρώει μικρές ποσότητες φαγητού, αλλά πιο συχνά. Να μην παραλείπει γεύματα κατά την διάρκεια της ημέρας
- Όταν αισθάνεται καλύτερα, να προσθέτει σταδιακά τροφές χαμηλές σε ίνες πχ ρύζι, μπανάνες, μαρμελάδες μήλου, πουρέ πατάτας, τοστ και κράκερ. Ο άρρωστος σε διάρροια χάνει κάλλιο, που είναι πολύ σημαντικό για την λειτουργία του οργανισμού. Γι' αυτό θα προσπαθήσει να αυξήσει την ποσότητα των τροφών με μεγάλη περιεκτικότητα σε κάλλιο(KCl). Οι πατάτες, οι μπανάνες και τα πορτοκάλια είναι πολύ καλές πηγές.

Δυσκοιλιότητα: Μερικά χημειοθεραπευτικά φάρμακα προκαλούν δυσκοιλιότητα.

Να πίνει πολλά υγρά που διευκολύνουν το έντερο

Να συμπεριλαμβάνει στην δίαιτα τροφές που με πολλές ίνες (πχ ωμά φρούτα και λαχανικά, ψωμί ολικής αλέσεως και ξηρούς καρπούς). Εκτός νοσοκομείου να έχει κάποια δραστηριότητα και να ασκείται εάν μπορεί.. Γενικά: Δίαιτα πλούσια σε κυταρρίνη και υγρά (Πανανουδάκη-Μπροκαλάκη, 2011).

Στοματίτιδα: Χημειοθεραπευτικά φάρμακα προκαλούν ξηρότητα και ερεθισμό στο στόμα και στο λαιμό. Ας ακολουθήσει ο άρρωστος τις ακόλουθες συμβουλές για να αυξηθεί η υγρασία του στόματος και να διευκολυνθεί η κατάποση:

- Να πίνει πολλά υγρά
- Να τρώει υγρές τροφές,
- Να μαλακώνει τις τροφές με βούτυρο, μαργαρίνη, σάλτσες και χυμό.
- Να βουτάει τις ξηρές και σκληρές τροφές μέσα σε καφέ, τσάι και γάλα
- Να βάλει μαγειρευμένες τροφές στο μπλέντερ ώστε να γίνουν μαλακές και πιο εύκολες στην κατάποση
- Να προσπαθήσει να τρώει μαλακές τροφές,
- Η καλή φροντίδα του στόματος κατά την διάρκεια της χημειοθεραπείας είναι πολύ σπουδαία, γιατί οι ιστοί του στόματος γίνονται πιο επιρρεπείς στις μολύνσεις
- Καταπραϊντικό και θεραπευτικό για το στόμα είναι η διάλυση σόδας σε χαμομήλι(γαργάρες) (Πανανουδάκη-Μπροκαλάκη, 2011)

4.3 Ακτινοθεραπεία και νοσηλευτική φροντίδα

Τα παιδιά είναι πολύ πιο ευαίσθητα και ευάλωτα στην ακτινοθεραπεία από ότι οι ενήλικες. Επειδή οι ιστοί των παιδιών περιέχουν περισσότερο νερό, απορροφούν περισσότερο την ακτινοβολία. Πολύ μικρά παιδιά είναι ακόμα πιο ευάλωτα, επομένως, η ακτινοθεραπεία γενικά δεν συνιστάται για παιδιά κάτω των 4 ετών. Μεταξύ των βραχυπρόθεσμων και μακροπρόθεσμων επιπτώσεων της ακτινοθεραπείας είναι η οισοφαγίτιδα σε εκείνους που λαμβάνουν ακτινοθεραπεία στην περιοχή του θώρακα, ναυτία / έμετος σε εκείνους που λαμβάνουν ακτινοθεραπεία στην άνω κοιλία και βλεννογονίτιδα, ξηροστομία ή απώλεια της αίσθησης γεύσης σε εκείνους που λαμβάνουν ραδιοθεραπεία στο κεφάλι και το λαιμό (Maloney, 2010).

Ο ρόλος των νοσηλευτών στην ακτινοθεραπεία περιλαμβάνει τον εντοπισμό και τη διαχείριση των παρενεργειών, την εκπαίδευση και την υποστήριξη των παιδιών και της οικογένειας. Η εκπαίδευση στην ακτινοθεραπεία [ορισμός της ακτινοθεραπείας, ο σκοπός της ακτινοθεραπείας, οι αναμενόμενες παρενέργειες της ακτινοθεραπείας, οι επιπτώσεις της ακτινοθεραπείας κλπ. Θα πρέπει να κατευθύνονται προς την εξάλειψη των αρνητικών απόψεων και των ψευδών πεποιθήσεων σχετικά με την ακτινοθεραπεία στο κοινό. Οι νοσηλευτές πρέπει επίσης να εκπαιδεύουν τους γονείς / για τις καθυστερημένες επιδράσεις της ακτινοθεραπείας (Yilmaz, 2017).

Ο ρόλος των νοσηλευτών στην ακτινοθεραπεία περιλαμβάνει τον εντοπισμό και τη διαχείριση των παρενεργειών, την εκπαίδευση και την υποστήριξη των παιδιών και της οικογένειας. Οι νοσηλευτές πρέπει να εκπαιδεύουν τους γονείς / σχετικά με τις επιπτώσεις της ακτινοθεραπείας συμπεριλαμβανομένων των ενδοκρινικών ανωμαλιών, την παρεμπόδιση της ανάπτυξης, τη γνωστική δυσλειτουργία κλπ. Τα παιδιά που βρίσκονται ακόμα σε ένα άγνωστο δωμάτιο γεμάτο με περίεργους ήχους, μακριά από τους γονείς τους κατά τη διάρκεια της ακτινοθεραπείας παρουσιάζουν άγχος. Παρόμοιο άγχος, συναισθηματικές δυσκολίες και προβλήματα μπορεί επίσης να αντιμετωπιστούν από τους γονείς. Όλα αυτά τα προβλήματα μπορούν να επιλυθούν με τη συνεργασία μεταξύ νοσηλευτών και της ομάδας αιματολογικής / ογκολογικής υγειονομικής περίθαλψης και με την παροχή φροντίδας με επίκεντρο τον ασθενή και την οικογένεια (Yilmaz, 2017).

Λόγω της ναυτίας, του εμέτου, της ανορεξίας, της βλεννογονίτιδας και των δερματικών αντιδράσεων κατά τη διάρκεια της ακτινοθεραπείας, το παιδί μπορεί να μην παίρνει τα θρεπτικά συστατικά που χρειάζεται. Η υπερβολική κόπωση μπορεί

επίσης να επηρεάσει την τροφή του παιδιού. Τα τρόφιμα ενδέχεται να είναι γευστικά διαφορετικά κατά τη διάρκεια της ακτινοθεραπείας. Η συνεργασία με κάποιο διατροφολόγο σε αυτή την περίοδο μπορεί να προσφέρει μια ευκαιρία για το πρόβλημα της διατροφής ώστε να αντιμετωπιστεί. Για την πρόληψη της δερματικής τοξικότητας, συχνά γίνεται απαραίτητη η παρατήρηση του δέρματος για ερύθημα, διάβρωση, έλκη και φουσκάλες. Η περιοχή που εκτίθεται σε ακτινοβολία δεν πρέπει να εκτίθεται σε θερμότητα, κρύο, ηλιακή ακτινοβολία και αρωματικές λοσιόν και οι αυτοκόλλητες ταινίες πρέπει να αποφεύγονται. Η θέση που σημειώνεται με μελάνι για ακτινοθεραπεία δεν πρέπει να τρίβεται (Yilmaz, 2017).

4.4 Διαχείριση συμπτωμάτων

Οι παρενέργειες της χημειοθεραπείας και της ακτινοθεραπείας ποικίλλουν ανάλογα με τα χαρακτηριστικά των χρησιμοποιούμενων χημειοθεραπευτικών παραγόντων και τη δόση και τη συχνότητα της ακτινοθεραπείας και τη θέση που εκτίθεται σε ακτινοθεραπεία. Μεταξύ των κοινών ανεπιθύμητων παρενεργειών είναι η ναυτία, ο εμετός, η καταστολή του μυελού των οστών [αναιμία, λευκοπενία, θρομβοκυτταροπενία], αλωπεκία, βλεννογονίτιδα, ανορεξία, δερματικά προβλήματα, αϋπνία, νευρολογικά προβλήματα, πόνος, εξάντληση και κόπωση (Yilmaz, 2017).

Ασφαλής προετοιμασία και χορήγηση χημειοθεραπευτικών παραγόντων

Η φυσική εκτίμηση ενός ουδετεροπενικού εμπύρετου ασθενούς θα πρέπει να πραγματοποιηθεί κατά την πρώτη εισαγωγή στο νοσοκομείο. Η φυσική εξέταση πρέπει να περιλαμβάνει την αξιολόγηση του δέρματος, του βλεννογόνου του στόματος, των πνευμόνων και του περινέου. Πυρετός, στοματικές αλλοιώσεις, ερύθημα στη θέση των σωλήνων και των γραμμών [δηλ. κεντρικά φλεβικά σημεία πρόσβασης, σωλήνες γαστροστομίας και θωρακικά τοιχώματα), δερματικές βλάβες, παραϊατρικό ερεθισμό ή απόστημα, βήχας, ρινόρροια, πόνος στο αυτί ή στο λαιμό και διάρροια θα πρέπει να διερευνώνται ως σημεία λοίμωξης (Maloney, 2010).

Ο φροντιστής και κάθε μέλος της οικογένειας που έρχεται σε επαφή με τον ασθενή θα πρέπει να πλένουν τα χέρια τους [χρησιμοποιώντας τις σωστές μεθόδους], καθώς είναι η καλύτερη προσπάθεια να αποφευχθεί η εξάπλωση της λοίμωξης. Χρησιμοποιώντας προφυλάξεις απομόνωσης, όπως απαιτείται για μεταδοτικές ασθένειες απαγορεύοντας τη χρήση ορθομετρικών θεραμάτων ή υπόθετων, εκπαιδύοντας τον ασθενή και την οικογένεια για να αποφύγει την επαφή με άλλα

άτομα που είναι άρρωστοι και ενθαρρύνοντας την καλή περιποίηση του στόματος και την καθημερινή υγιεινή είναι μεταξύ των άλλων παρεμβάσεων νοσηλείας.

Προκειμένου να εντοπιστούν οι πιθανές πηγές μόλυνσης σε ουδετεροπενικούς φλεγμονώδεις ασθενείς, θα πρέπει να συλλέγονται όλα τα δείγματα καλλιέργειας όπως οι αερόβιες και αναερόβιες καλλιέργειες αίματος, οι καλλιέργειες αλλοιώσεων, τα ούρα και τα διάρροια κόπρανα και θα πρέπει να λαμβάνονται ακτίνες X του θώρακα. Θα πρέπει να γίνει πλήρης μέτρηση αίματος [CBC], ηλεκτρολύτες και άλλες εργαστηριακές εξετάσεις.

Προσοχή απομόνωσης πρέπει να λαμβάνονται όταν ασθενείς που έχουν συμπτώματα ιογενούς νόσου, όπως βήχας, πονόλαιμος, ρινόρροια ή εξάνθημα, είναι αποδεκτοί. Σε όλα τα παιδιά με επίμονο πυρετό, πρέπει να λαμβάνονται ημερήσιες καλλιέργειες αίματος μέχρι η θερμοκρασία του σώματος να επανέλθει στο φυσιολογικό. Κατά τη διάρκεια αυτής της διαδικασίας, τα ζωτικά σημεία πρέπει να παρακολουθούνται στενά. Οι ασθενείς με ουδετεροπενία θα πρέπει να αποφεύγουν την επαφή ασθενών, θα πρέπει να παρακολουθείται η θερμοκρασία του σώματος τους. Η ορθική εξέταση, τα ορθικά θερμόμετρα, οι ενδομυϊκές ενέσεις και ο καθετηριασμός των ούρων θα πρέπει να αποφεύγονται (Yilmaz, 2017).

Οι φροντιστές για παιδιά με καρκίνο πρέπει να κατανοήσουν ότι οι ασθενείς με ηπατοπάθεια πυρετού είναι μια κατάσταση έκτακτης ανάγκης και μπορούν να σηματοδοτήσουν μια απειλητική για τη ζωή επιπλοκή. Πρέπει να παρέχουν αξιόπιστες πληροφορίες επικοινωνίας και να επιβεβαιώνουν ότι υπάρχει μεταφορά σε αίθουσα έκτακτης ανάγκης. Συνιστώνται γραπτές πληροφορίες με οδηγίες σχετικά με το πότε και πώς να επικοινωνήσετε με το γιατρό (Yilmaz, 2017).

Οι φροντιστές πρέπει να εκπαιδεύονται για να επικοινωνήσουν με τον γιατρό πριν από τη χορήγηση οποιουδήποτε πυρετού που μειώνει το φάρμακο στο σπίτι. Οι φροντιστές πρέπει να γνωρίζουν τα σημάδια και τα συμπτώματα της λοίμωξης για να αναζητήσουν στο σπίτι. Αυτές είναι η «αυξημένη θερμοκρασία του δέρματος [πυρετός], αίσθημα κόπωσης, πόνους στο σώμα, κούραση, βήχας ή δύσπνοια, ερυθρότητα, οίδημα ή ζεστασιά στο σημείο τραυματισμού, χειρουργικό ή σημείο του σωλήνα, κοιλιακό άλγος, διάρροια / από του ορθού δυσφορία με την κίνηση του εντέρου και αίσθημα ζάλης ή αδυναμίας» (Yilmaz, 2017).

Συμπτώματα του γαστρεντερικού σωλήνα

Βλεννογονίτιδα

Η πιο συχνή επιπλοκή που προκαλεί άγχος στα παιδιά με καρκίνο είναι η βλεννογονίτιδα και η στοματίτιδα. Η βλεννογονίτιδα είναι η προοδευτική, φλεγμονώδης, ελκώδης κατάσταση του στόματος και του γαστρικού βλεννογόνου ιστού. Παράγοντες που προβλέπουν βλεννογονίτιδα είναι η κακή στοματική υγιεινή, η ακτινοθεραπεία, η χημειοθεραπεία, η θρομβοπενία, η ουδετεροπενία και ο υποσιτισμός, που εμποδίζουν τα παιδιά να τρώνε και να πίνουν. Τα συμπτώματα εμφανίζονται συνήθως μεταξύ της 5ης και της 14ης ημέρας μετά τη λήψη της χημειοθεραπείας (Yilmaz, 2017).

Για την αποτελεσματική αντιμετώπιση της βλεννογονίτιδας, είναι σημαντικό να γίνει σωστά η διάγνωση της βλεννογονίτιδας. Υπάρχει μεγάλη ποικιλία εργαλείων αξιολόγησης που χρησιμοποιούνται στη διάγνωση βλεννογονίτιδας στα παιδιά. Οι νοσοκόμες πρέπει να διαγνώσουν βλεννογονίτιδα χρησιμοποιώντας αυτά τα διαγνωστικά εργαλεία. Μετά τη διάγνωση, θα πρέπει να διαχειριστούν τη βλεννογονίτιδα στο πλαίσιο εφαρμογών που βασίζονται σε τεκμήρια (Brundige, 2010).

Ναυτία και έμετος

Η ναυτία και ο έμετος, μια από τις πιο συχνές ανεπιθύμητες ενέργειες των παιδικών καρκίνων, μπορεί να εμφανιστούν 2-6 ώρες μετά τη χορήγηση του φαρμάκου. Η στενή παρακολούθηση της αφυδάτωσης και των ανισορροπιών του ηλεκτρολυτικού υγρού που σχετίζονται με τη ναυτία και τον εμετό είναι κρίσιμη και, αν χρειαστεί, πρέπει να πραγματοποιηθεί αντικατάσταση υγρών ή / και ηλεκτρολυτών. Οι νοσηλευτές πρέπει να γνωρίζουν διαφορετικούς βαθμούς ναυτίας / εμέτου και θα πρέπει να είναι σε θέση να το διαγνώσουν. Οι υψηλότερες ποιότητες είναι ενδεικτικές της πιο σοβαρής ναυτίας και εμέτου. Η ευαισθητοποίηση των γονέων για τις εμετογενείς επιδράσεις της CT και της ακτινοθεραπείας είναι εξαιρετικά σημαντική. Τα φάρμακα που χρησιμοποιούνται για την αντιμετώπιση της ναυτίας και του εμέτου και των παρενεργειών που προκαλούν είναι τα εξής:

Ondansetron / Granisetron/headache και δυσκοιλότητα. Κορτικοστεροειδή [Δεξαμεθαζόνη ή Μεθυλπρεδνιζολόνη]: Αϋπνία, ευφορία, άγχος, έξαψη, κνησμός του περινέου.

Δροναμπινόλη: ξηροστομία, αταξία, ζάλη, καταστολή, σύγχυση, παραμόρφωση της αντίληψης, αλλαγές στη διάθεση.

Λωραζεπάμη: Νωθρότητα, ζάλη, ξηροστομία, μεταβολές στην όρεξη, δυσκολία στην ούρηση.

Απρεπιτάντη: αδυναμία, κόπωση, ζάλη, γαστρεντερική αναστάτωση, απώλεια όρεξης, πυρετός.

Είναι σημαντικό να ενημερώνονται οι οικογένειες σχετικά με τα τρόφιμα που διευκολύνουν την αντιμετώπιση της ναυτίας και του εμέτου (Brundige, 2010).

Διάρροια ή δυσκοιλιότητα

Η διάρροια και η δυσκοιλιότητα είναι σοβαρές παρενέργειες σε παιδιά με καρκίνο. Η διάρροια ορίζεται ως περισσότερες από δύο ή τρεις υδατικές αποβολές σε 24 ώρες. Εάν υπάρχουν έξι ή περισσότερα υδατώδη κόπρανα σε 24 ώρες), ο γιατρός πρέπει να ενημερωθεί. Η μόλυνση, η χημειοθεραπεία, η ακτινοθεραπεία, τα αντιβιοτικά και η εντερική διατροφή μπορεί να προκαλέσουν διάρροια. Η διάρροια μπορεί να οδηγήσει σε αφυδάτωση και έλλειψη ιόντων λόγω απώλειας υγρών και ηλεκτρολυτών. Ως εκ τούτου, η οικογένεια πρέπει να εκπαιδευτεί στην αξιολόγηση του αριθμού και του περιεχομένου των αφαιμάξεων και στην παροχή ισορροπημένης πρόσληψης υγρών. Εάν δεν υπάρχει αφόδευση για περισσότερο από 48-72 ώρες, αυτό ονομάζεται δυσκοιλιότητα. Οι νευροτοξικές επιδράσεις της χημειοθεραπείας μπορεί να προκύψουν από την αδράνεια και τις αλλαγές στις διατροφικές συνήθειες. Στην οικογενειακή εκπαίδευση, ο ασθενής και η οικογένεια θα πρέπει να διδάσκονται σχετικά με τη σημασία της κατανάλωσης περισσότερων υγρών και ινωδών τροφών στη διατροφή (Brundige, 2010).

Θρομβοπενία

Η θρομβοπενία μπορεί να αναπτυχθεί λόγω των παρενεργειών των θεραπειών. Λόγω της θρομβοπενίας, μπορεί να εμφανιστούν εκχυμώσεις και υπάρχει κίνδυνος σοβαρής αιμορραγίας που μπορεί να οδηγήσει σε θάνατο. Οι νοσηλευτές πρέπει να παρατηρούν το δέρμα του παιδιού από την άποψη της αιμορραγίας, της κυάνωσης, και της πορφύρας. Εάν είναι δυνατόν, πρέπει να αποφεύγονται οι ενδομυϊκές ενέσεις, η ορθική εξέταση και τα ορθικά θερμόμετρα (Simon, 2010).

Προβλήματα διατροφής

Οι επιπτώσεις της θεραπείας του καρκίνου περιλαμβάνουν καχεξία, ανορεξία, απώλεια βάρους, υποσιτισμό, αλλοιωμένη πρόσληψη τροφής και εντεροπάθεια που χάνει πρωτεΐνη. Η διατροφική διάγνωση ενός παιδιού με καρκίνο σχετίζεται με τον τύπο του καρκίνου, το στάδιο της νόσου και το προηγούμενο ιστορικό του καρκίνου. Η διατροφική διάγνωση είναι μια περιεκτική αξιολόγηση που περιλαμβάνει τη διατροφική κατάσταση και το ιατρικό ιστορικό, την ιστορία της διαίτας, τη φυσική εξέταση και τις ανθρωπομετρικές μετρήσεις. Ακόμα και μικρή απώλεια βάρους μπορεί να είναι πολύ σημαντική για το παιδί (Yilmaz, 2017).

Ο νοσηλευτής πρέπει να διαγνώσει τα αίτια υποσιτισμού και να παράσχει συμβουλές διατροφής. Η διεξαγωγή της διατροφικής διάγνωσης του παιδιού σε καθημερινή βάση και η παρακολούθηση του παιδιού για το βάρος και η παρουσία οίδημα είναι σημαντικές πρωτοβουλίες. Υπό το φως των στοιχείων που πρέπει να ληφθούν κατά τη διάρκεια της παρακολούθησης, θα πρέπει να αναθεωρηθεί η διαχείριση της διατροφής του παιδιού. Τα παιδιά που δεν έχουν επαρκή θερμιδική υποστήριξη μπορεί να χρειαστούν διατροφική υποστήριξη μέσω εντερικής σίτισης (Simon, 2010).

Πόνος

Είναι συνηθισμένο τα παιδιά με καρκίνο να έχουν πόνο, τόσο λόγω ασθένειας όσο και λόγω παρεμβάσεων. Δεδομένου ότι τα παιδιά ενδέχεται να έχουν δυσκολία να εκφράσουν τον πόνο τους, η αξιολόγηση του πόνου στα παιδιά μπορεί να είναι δύσκολη. Τα παιδιά με καρκίνο μπορεί να έχουν πόνο μετά από χειρουργική επέμβαση ή λόγω φαντασμάτων, βλεννογονίτιδας, παρεμβάσεων.

Ο πόνος που σχετίζεται με τον όγκο παρατηρείται ιδιαίτερα όταν οι καρκινοπαθείς όγκοι αντιστέκονται στη θεραπεία. Ο πιο δύσκολος έλεγχος του πόνου συμβαίνει κυρίως όταν οι όγκοι μετασταθούν στο κεντρικό και στο περιφερικό νευρικό σύστημα. Συνηθισμένοι τύποι πόνου σε παιδιά με καρκίνο είναι η περιφερική νευροπάθεια μετά τη χορήγηση βινκριστίνης, οστεονεκτικό άλγος δευτεροπαθές στη χρήση κορτικοστεροειδών και ο μυελικός οστικός πόνος λόγω της εφαρμογής αυξητικών παραγόντων (Brundige, 2010).

Δεδομένου ότι ο πόνος είναι μια υποκειμενική αντίληψη, το πιο σημαντικό κριτήριο για την αξιολόγηση του πόνου στα παιδιά είναι ο τρόπος. Δεδομένου ότι ο πόνος είναι μια υποκειμενική αντίληψη, το πιο σημαντικό κριτήριο για την αξιολόγηση του πόνου στα παιδιά είναι ο τρόπος με τον οποίο δηλώνουν τον πόνο τους. Η Κλίμακα

Βαθμολόγησης Πόνου Wong-Baker Faces είναι ένα ευρέως χρησιμοποιούμενο εργαλείο για την αξιολόγηση του πόνου σε παιδιά ηλικίας 3-18 ετών. Οι νοσηλεύτες παιδιατρικής ογκολογίας μπορούν να εντοπίσουν τη θέση, την ένταση και τις πιθανές αιτίες πόνου στα παιδιά που πάσχουν από πόνο χρησιμοποιώντας διάφορα διαγνωστικά εργαλεία. Φαρμακολογικές και μη φαρμακολογικές μέθοδοι μπορούν να χρησιμοποιηθούν για τον έλεγχο του πόνου (Maloney, 2010).

Κεφαλαίο5

Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ

5.1 Αντίληψη του παιδιού

Το νοσηλευτικό προσωπικό πρέπει να έχει γνώσεις για το πώς ένα παιδί αντιλαμβάνεται το σώμα του, την αρρώστια την υγεία και την θεραπεία ανάλογα με την ηλικία του, αλλά και τις γνωστικές του ικανότητες που διαθέτει την συγκεκριμένη περίοδο της εξέλιξής του και να εξετάσει πώς αυτές οι αντιλήψεις επηρεάζονται από συναισθηματικούς αλλά και κοινωνικούς παράγοντες. Όταν είναι δυνατό να προγραμματιστεί η νοσηλεία του παιδιού, το νοσηλευτικό προσωπικό θα πρέπει να είναι σε θέση να συμβουλεύει και να εκπαιδεύει τους γονείς σχετικά με την κατάλληλη προετοιμασία του. Η στάση που θα τηρήσει το περιβάλλον όσον αφορά την ενημέρωση του παιδιού σχετικά με την αρρώστια και την θεραπεία μερικές φορές πρόκειται να διευκολύνει αλλά και να δυσχεράνει την διαδικασία προσαρμογής του διότι η κατάλληλη ενημέρωση μπορεί να μειώσει μερικές από τις ανησυχίες του παράλληλα όμως μπορεί να αυξήσει. Όταν η ενημέρωση συμβάλει στην αποκατάσταση ορισμένων λανθασμένων ερμηνειών τότε το παιδί έχει την δυνατότητα να λύσει απορίες που μπορεί να έχει και παράλληλα να αυξήσει την αίσθηση του έλεγχου 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 δημιουργεί μια φυσιολογική διαδικασία ανησυχίας αλλά και προβληματισμού (<< workofworrying>>) καθώς επεξεργάζεται νοητικά αλλά και συναισθηματικά τις καταστάσεις που πρόκειται να αντιμετωπίσει. Τέλος η ενημέρωση του παιδιού πρέπει πάντα να είναι εξατομικευμένη και να λαμβάνεται υπόψη η ηλικία, το γνωστικό στάδιο εξέλιξης του παιδιού, το οικογενειακό περιβάλλον καθώς και η οργανική αλλά και ψυχολογική κατάσταση στην οποία βρίσκεται την δεδομένη στιγμή, ακόμη το νοσηλευτικό προσωπικό θα πρέπει να πληροφορεί το παιδί με τον κατάλληλο ρυθμό έτσι ώστε να μπορεί να αφομοιώνει αυτά που του εξηγεί (Kaplanetal, 1976).

5.2 Οικογένεια

Ο ρόλος του νοσηλευτικού προσωπικού είναι πολύ σημαντικός μέσα στην οικογένεια ειδικότερα όταν παρεμβαίνει έγκαιρα με αποτέλεσμα να διευκολύνει το παιδί και την οικογένεια του να αντιμετωπίσουν τους στρεσογόνους παράγοντες με εποικοδομητικούς τρόπους. Η καλύτερη περίοδος ψυχολογικής παρέμβασης θεωρείται η αρχική φάση που είναι αυτή της διάγνωσης της ασθένειας γιατί τότε η οικογένεια βρίσκεται σε μια κατάσταση κρίσης, με αποτέλεσμα να δοκιμάζουν και να επιλέγουν τρόπους για να αντιμετωπίσουν την βραχυπρόθεσμη αλλά και την μακροπρόθεσμη προσαρμογή τους στην αρρώστια και τις κρίσεις που ενδεχομένως να βιώσουν κατά την πορεία της νόσου (Kaplanetal, 1976). Τα σημαντικότερα γεγονότα όπως είναι η διάγνωση η υποτροπή η μεταμόσχευση οργάνων η αποθεραπεία και ο επικείμενος θάνατος σηματοδοτούν την έναρξη κρίσιμων μεταβατικών περιόδων στον κύκλο της ζωής μιας οικογένειας, που καλείται να αναθεωρήσει και να επαναπροσδιορίσει στόχους, τις αξίες αλλά και τις προτεραιότητες και την πορεία της. Μια οικογένεια που λειτουργεί σαν ομάδα αναθεωρεί συνεχώς και μπορεί να επαναπροσδιορίσει ταυτόχρονα τους στόχους αλλά και την πορεία της. Η ψυχολογική στήριξη που παρέχει το προσωπικό υγείας είναι ουσιαστική όταν απευθύνεται σε ατομικό επίπεδο, βοηθώντας κάθε μέλος της οικογένειας να επεξεργαστεί και να αναγνωρίσει τις εμπειρίες που βιώνει και ταυτόχρονα σε συλλογικό επίπεδο να ενθαρρύνει τα μέλη της οικογένειας να εκφράσουν σκέψεις, συναισθήματα αλλά και να αλληλοενημερώνονται και να συμμετέχουν ενεργά στην αντιμετώπιση των συνθηκών που προκύπτουν από την αρρώστια και την θεραπεία (Maloney, 2010).

5.3 Ψυχολογική στήριξη του παιδιού

Κάθε γονέας, που αντιμετωπίζει μια τόσο σοβαρή κατάσταση, δεν μπορεί παρά να έχει μία σειρά από ανάγκες και επιθυμίες που θα πρέπει, αν όχι να καλύπτονται στο σύνολό τους, τουλάχιστον να υπάρχουν οι προϋποθέσεις ώστε να μπορούν να εκφράζονται. Όταν ένας τέτοιος γονέας δεν εκφράζει κάποια ανάγκη ή επιθυμία, αυτό δεν θα πρέπει να εκληφθεί ως απουσία αναγκών ή επιθυμιών. Στην περίπτωση αυτή, ο γονιός απλά δεν έχει τη δύναμη, το θάρρος ή το κίνητρο να τις εκφράσει. Για το λόγο αυτό, το ιατρικό, αλλά κυρίως το νοσηλευτικό προσωπικό θα πρέπει να διαθέτει

την απαραίτητη ευαισθησία και εκπαίδευση ώστε να ανταποκρίνεται ανάλογα, αλλά πάντα μέσα στο πλαίσιο των αρμοδιοτήτων του.

Η στήριξη στους γονείς μπορεί να έχει χίλια πρόσωπα και να κυμαίνεται ανάμεσα σε ένα άγγιγμα κατανόησης στον ώμο μέχρι συγκεκριμένες επισημάνσεις και οδηγίες για το πόσο σημαντικό είναι να φροντίζει ο γονιός, εκτός από το παιδί, και για τη δική του ψυχική και σωματική υγεία, διάφορες πρακτικές εξυπηρετήσεις, ψυχική ενθάρρυνση, να ακούσεις με ενδιαφέρον το γονιό κ.τ.λ.

Για να υπάρξει μια σχέση που να τη διακρίνει η αμοιβαιότητα και ο αλληλοσεβασμός, θα πρέπει να υπάρχει και η δυνατότητα να μπορούν να εκφράζονται και κάθε είδους συναισθήματα σε αυτήν και να είναι ο καθένας ο εαυτός του και όχι κάποιος άλλος. Επειδή, λοιπόν, το νοσηλευτικό προσωπικό αντικατοπτρίζει, συνηθέστατα, τη φιλοσοφία και στάση του συγκεκριμένου νοσηλευτικού ιδρύματος απέναντι σε αυτήν την κατάσταση που βρίσκονται γονείς και παιδί, θα πρέπει το νοσηλευτικό και ιατρικό προσωπικό να τους αντιμετωπίζει με σεβασμό, ευαισθησία και συναισθητικότητα.

Μία καλή περίπτωση, που βασίζεται σε μια ανθρωπιστική θεώρηση, σημαίνει μια περίπτωση προσαρμοσμένη στο συγκεκριμένο άτομο. Αυτό σημαίνει πως μια στάση - που μπορεί να είναι επαρκέστατη, για παράδειγμα, σε περιπτώσεις παιδιών με άλλου είδους παθήσεις- να είναι ελλιπέστατη στην περίπτωση ενός παιδιού με καρκίνο. Η αίσθηση πως θα πρέπει κάποιος, ως γονιός, να είναι ανά πάσα στιγμή διαθέσιμος για το άρρωστο παιδί του και, ταυτόχρονα, να φροντίζει -αν βρίσκεται στο σπίτι- και για τις ανάγκες των άλλων μελών της οικογένειας είναι κάτι που απαιτεί πολύ μεγάλη προσπάθεια, που εξουθενώνει και που προκαλεί κάποια στιγμή αισθήματα κόπωσης, άγχους, ματαιώσης, στέρησης και μοναξιάς. Αυτή η πρωτόγνωρη και, ταυτόχρονα, πολύ δύσκολη κατάσταση οδηγεί πολλούς να ξεπερνούν τα όριά τους και να οδηγούνται σε μια συναισθηματική κρίση.

Το να νοσήσει το παιδί σου από καρκίνο έχει ως άμεση συνέπεια η μέχρι τότε αίσθηση ασφάλειας που είχες να καταρρεύσει μέσα σε κλάσματα δευτερολέπτου, την ίδια στιγμή που θα πρέπει να φανείς δυνατός για να το βοηθήσεις και να κρατήσεις τη συνοχή της οικογένειάς σου. Τα όνειρα που είχες κάνει, όπως και κάθε γονιός, για το παιδί και τη ζωή σου μετατρέπονται σε φριχτούς εφιάλτες.

Ο γονιός που είναι αναγκασμένος να εργάζεται νιώθει συχνά εξουθενωμένος, από τη στιγμή που διαθέτει όλο τον ελεύθερό του χρόνο στο άρρωστο παιδί του και στη φροντίδα του, αλλά και στη φροντίδα των άλλων παιδιών, αν υπάρχουν. Πολλοί

γονείς που εργάζονται έχουν μια αίσθηση απώλειας, αλλά και ενοχές, επειδή δεν μπορούν να είναι, όσο χρόνο θα ήθελαν, δίπλα στο άρρωστο παιδί τους (Maloney, 2010).

Η διάγνωση του καρκίνου στο παιδί είναι τόσο καταστροφική για την οικογένεια, που θέτει σε κρίση ακόμη και τις πιο ισορροπημένες οικογενειακές δομές. Η θεραπεία επιφέρει μείζονες αλλαγές στην καθημερινότητα και επηρεάζει σωματικά και ψυχολογικά το παιδί και τα άλλα μέλη της οικογένειας. Η διάγνωση και η θεραπεία συχνά υποβιβάζει την αυτοεκτίμηση του παιδιού, απομακρύνει το παιδί από τους συνομηλίκους έτσι που σε πολλές περιπτώσεις να απαιτείται η παρέμβαση ψυχολόγου. Σε κάθε παιδί ή έφηβο καθώς και στην οικογένειά του/της πρέπει να παρέχεται ψυχολογική στήριξη. (Aburn, et al., 2014)

Τέτοια ψυχολογική στήριξη είναι αναπόσπαστο μέρος της θεραπείας του παιδιού και του εφήβου με καρκίνο και της οικογένειάς του. Η ομάδα της ψυχολογικής στήριξης πρέπει να περιλαμβάνει κλινικό ψυχολόγο, κοινωνικό λειτουργό, εργοθεραπευτή και δάσκαλο. Ορισμένες φορές στην ομάδα πρέπει να συμμετέχουν ψυχίατρος ή ψυχοθεραπευτής, διερμηνείς όπου υπάρχουν προβλήματα γλωσσικής επικοινωνίας και πνευματικός (ιερέας) για να βοηθήσει την οικογένεια στην όλη διαδικασία. Η ποιότητα ζωής του παιδιού και της οικογένειας υποστηρίζεται από:

1. προγραμματισμένη ψυχολογική, κοινωνική και εκπαιδευτική φροντίδα
2. σε βάθος επικοινωνία και πληροφόρηση αναφορικά με την νόσο, τη θεραπεία της και την επίπτωση στην οικογένεια
3. πληροφόρηση και ενημέρωση του παιδιού ανάλογα με το επίπεδο αντίληψής του/της
4. διατήρηση των δραστηριοτήτων του παιδιού και συνέχιση κατά το δυνατόν φυσιολογικής ζωής , στα πλαίσια της θεραπείας με ενθάρρυνση από τη θεραπευτική ομάδα
5. ενθάρρυνση της επανένταξης του παιδιού στο σχολείο και στην κοινωνία μετά το τέλος της θεραπείας. (Madalynn et al., 2014)

Με σκοπό την προσφορά της ψυχοκοινωνικής φροντίδας , η ομάδα πρέπει να στηρίζει τα παιδιά και τις οικογένειες καθ' όλες τις διαδικασίες , κατά τη διάρκεια της θεραπείας και όταν κριθεί απαραίτητο , κατά τη διάρκεια ανακουφιστικής φροντίδας , βοηθώντας τους στην αντιμετώπιση του stress , προβλέποντας τον κίνδυνο κρίσεων

και προσπαθώντας να διατηρηθεί η ποιότητα της ζωής σε όλη την πορεία της νόσου και της θεραπείας.

5.4 Ανακουφιστική φροντίδα

Όταν η νόσος του παιδιού εισέλθει στο τελικό στάδιο, ενδέχεται να κριθεί απαραίτητη η παραπομπή του παιδιού και της οικογένειάς του/της στην ομάδα ανακουφιστικής φροντίδας. Στην περίπτωση αυτή απαιτείται εξαιρετικά καλή επικοινωνία και συνεργασία μεταξύ της θεραπευτικής ομάδας και της ομάδας ανακουφιστικής φροντίδας. (Madalynn et al., 2014)

5.5 Κοινωνική φροντίδα

Στο παιδί και στους γονείς πρέπει να παρέχεται κοινωνική υποστήριξη που να αρχίζει από την ημέρα της διάγνωσης και να συνεχίζεται καθ'όλη τη διάρκεια της θεραπείας. Πρωτάρχοντα κοινωνικά και οικονομικά προβλήματα της οικογένειας πρέπει να αναγνωρίζονται στη φάση της διάγνωσης και να δημιουργείται η βάση για εξατομικευμένη οικογενειακή στήριξη. Στο Νοσοκομείο , οι γονείς πρέπει να ενημερώνονται για την κοινωνική υποστήριξη, τους συλλόγους και τη δυνατότητα εξεύρεσης πόρων έτσι ώστε να βοηθηθούν οι οικογένειες σε περιόδους κρίσεις. Η κοινωνική υπηρεσία πρέπει να αναζητά και να παρέχει στήριξη στους γονείς , τα αδέρφια και την οικογένεια γενικότερα έτσι ώστε να αντισταθμίζεται η απώλεια εισοδήματος και η αύξηση των εξόδων αυτή τη δύσκολη περίοδο. Είναι επίσης επιθυμητό το να παρέχεται φυσιολογικότητα μέσω οργανωμένων δραστηριοτήτων όπως οικογενειακών διακοπών. (Aburn, et al., 2014)

Οι κοινωνικοί λειτουργοί και οι σύλλογοι και οργανώσεις που παρέχουν κοινωνική υποστήριξη συνιστούν τον απαραίτητο σύνδεσμο μεταξύ του ιατρονοσηλευτικού προσωπικού και των οικογενειών και βοηθούν στη συμπλήρωση των απαραίτητων αιτήσεων προκειμένου να λάβουν οικονομική ενίσχυση, να συμμετέχουν σε δραστηριότητες που ομαλοποιούν τη ζωή και να επιλύουν κοινωνικά προβλήματα. Οι παραπάνω παίζουν σημαντικό ρόλο στο να στηρίζουν την οικογένεια να έχει πρόσβαση σε μεθόδους στήριξης που θα μειώσουν την αναστάτωση που προκαλεί η διάγνωση του καρκίνου στο παιδί ή στον έφηβο. (Bahrami et al., 2012)

5.6 Κατ'οίκον φροντίδα

Μελέτες έδειξαν πως η κατ'οίκον φροντίδα του παιδιού με καρκίνο προσφέρει πολλά τόσο στο παιδί όσο και στην υπόλοιπη οικογένεια. Ο ρόλος του νοσηλευτή στο σπίτι είναι πολύ σημαντικός διότι βοηθά το παιδί με τις καθημερινές του δραστηριότητες ακόμη φροντίζει για την λήψη των φαρμάκων αλλά και για την διατροφή που θα πρέπει να ακολουθεί. Προσφέρει συναισθηματική φροντίδα στο παιδί και συζητάνε για τους προβληματισμούς του και για τα συναισθήματα του. Επίσης βοηθάει στην ανασυγκρότηση όλης της οικογένειας καθώς προσπαθεί να δημιουργήσει καλές σχέσεις και με τα αδέρφια του παιδιού ώστε να μπορεί να τα ενημερώνει καταλλήλως για την ασθένεια και να τους λύνει διάφορες απορίες που μπορεί να έχουν, αλλά και με τους γονείς προσπαθούν να έχουν μια καλή συνεργασία ώστε να μπορεί να τους βοηθήσει στην επίλυση διάφορων προβλημάτων (Martinsonetal.,1999)Εικοσιτέσσερις οικογένειες που είχαν συμμετάσχει σε πρόγραμμα κατ'οίκον φροντίδας συγκρίθηκαν με 13 όπου τα παιδιά νοσηλεύονταν σε νοσοκομείο. Στο τελικό στάδιο της ασθένειας αποδείχθηκε πως οι οικογένειες που είχαν το παιδί στο νοσοκομείο μέχρι και την τελευταία στιγμή ήταν αρκετά πιο ανήσυχες από αυτές που είχαν το παιδί στο σπίτι, με αποτέλεσμα να εμφανίσουν έντονα ψυχοσωματικά προβλήματα καθώς και κατάθλιψη. Αυτές που το παιδί νοσηλεύονταν στο σπίτι είχαν δίπλα τους τον νοσηλευτή μέχρι και την τελευταία στιγμή, ήταν στο πλευρό όλης της οικογένειας αλλά και του παιδιού προσπαθώντας να μειώσει το άγχος τους και να τους βοηθήσει να διαχειριστούν την θλίψη τους(Maloney, 2010).

5.7 Τα δικαιώματα του νοσηλευόμενου παιδιού

Στις χώρες της Ευρωπαϊκής Ένωσης το παιδί που νοσηλεύεται με καρκίνο, έχει τα ακόλουθα δικαιώματα:

1. Μόνιμη και συνεχής συμμετοχή του γονιού

Το παιδί έχει το δικαίωμα να έχει τη συνεχή συμπαράσταση των γονιών καθ'όλη τη διαδικασία της θεραπείας. Οι γονείς παίζουν σημαντικό ρόλο στη θεραπεία. Οι γονείς είναι σε θέση να αντιληφθούν τα συναισθήματα του παιδιού και να τα βοηθήσουν να ελαττώσουν το stress που βιώνει το παιδί κατά τη διάρκεια της θεραπείας. Μεταξύ ασθενούς, οικογένειας και ομάδας Υγείας πρέπει να αναπτυχθεί συμμαχία έτσι ώστε να διαμορφωθεί το "σχέδιο για τη φροντίδα" (care plan). Είναι επίσης σημαντικό, κατά το δυνατόν, να επιβεβαιώσουμε ότι ο ασθενής έχει συνεχή επικοινωνία και

επαφή με τα αδέρφια και τους συνομήλικους έτσι ώστε να διατηρηθεί κάποιο επίπεδο "φυσιολογικότητας" παρά τη διάγνωση του καρκίνου και τη θεραπεία.

2. Ικανοποιητικές συνθήκες διαμονής των γονιών στο Νοσοκομείο

Πρέπει να δίδεται δυνατότητα στους γονείς να παραμένουν στο Νοσοκομείο με το παιδί τους. Οι χώροι νοσηλείας πρέπει να παρέχουν τις απαραίτητες διευκολύνσεις: κουζίνα, τουαλέτα, χώρος για ύπνο στον ίδιο το χώρο ή κοντά σ'αυτόν. Είναι σημαντικό να διασφαλίζεται ότι οι γονείς κοιμούνται και αναπαύονται έτσι ώστε να αποτελούν χρήσιμα και αποδοτικά μέλη της "ομάδας φροντίδας".(Bahrami et al., 2012)

3. Χώροι για παιχνίδι και εκπαίδευση

Όλα τα παιδιά στο Νοσοκομείο έχουν το δικαίωμα τόσο της εκπαίδευσης αλλά και της συμμετοχής τους σε δραστηριότητες ανάλογες με την ηλικία τους. Τα παραπάνω είναι σημαντικά έτσι ώστε το παιδί να διατηρεί κάποιο επίπεδο φυσιολογικότητας και να συνεχίζει την κοινωνική και εκπαιδευτική εξέλιξη δια μέσου της πορείας της νόσου. Μέσα στο χώρο νοσηλείας πρέπει να υπάρχει ειδικός χώρος για την εκπαίδευση και άλλος χώρος διαθέσιμος για ανάπαυση και παιχνίδι. Για να λειτουργούν αυτές οι παροχές θα πρέπει να αναζητώνται πόροι τόσο για την προμήθεια του ανάλογου υλικού όσο και για το απαραίτητο προσωπικό.

4. Περιβάλλον ανάλογο με την ηλικία

Είναι σημαντικό το παιδί να νοσηλεύεται σε περιβάλλον όπου υπάρχουν παιδιά της ηλικίας και της πνευματικής του εξέλιξης. Εφόσον στη μονάδα νοσηλεύονται παιδιά ηλικίας από τη γέννηση μέχρι την ηλικία των 16 ή 18 χρόνων , πρέπει να υπάρχει πρόνοια έτσι ώστε οι χώροι των μεγαλύτερων παιδιών να διαχωρίζονται από εκείνους των μικρών παιδιών. Δεν θεωρείται σωστό οι ομάδες αυτές να νοσηλεύονται σε κοινούς θαλάμους. (Madalynn et al., 2014)

5. Το δικαίωμα στην ενημέρωση

Η παροχή πληροφοριών σχετικών με την ενημέρωση πρέπει να έχει προτεραιότητα και να χρησιμοποιείται η κατάλληλη γλώσσα αναγνωρίζοντας ότι το παιδί ή /και οι γονείς χρειάζονται διαφορετική επικοινωνία και έχοντας τη γνώση ότι σε περιόδους συναισθηματικού stress ασθενείς και γονείς δεν ακούν πάντα όσα λέγονται. Για τους

λόγους αυτούς, συχνά απαιτείται επανάληψη της πληροφόρησης που καλό είναι να συμπληρώνεται από κατανοητή και γραπτή πληροφόρηση. Ωστόσο η θεραπευτική ομάδα πρέπει να λάβει υπόψη το επίπεδο της εκπαίδευσης και το εάν η γλώσσα που χρησιμοποιείται είναι η μητρική γλώσσα της οικογένειας. Γραπτή ή οπτική επιβεβαίωση των πληροφοριών είναι σημαντική δεν μπορεί όμως να υποκαταστήσει την καλή, καθαρή και λεπτομερή προφορική επικοινωνία. Κάθε συζήτηση αναφορικά με τη θεραπεία πρέπει να γίνεται σε χωριστό, ήσυχο χώρο όπου θα διευκολύνεται η καλή επικοινωνία και θα ελαττώνεται ο κίνδυνος παρανόησης. (Bahrami et al., 2012)

6. Πολυδιάστατη θεραπευτική ομάδα

Τα μέλη της ομάδας που συμμετέχουν στην αναπτυξιακή εξέλιξη του παιδιού κατά τη διάρκεια της θεραπείας στο Νοσοκομείο είναι οι δάσκαλοι, οι παιγνιοθεραπευτές και η ομάδα ψυχολόγων. Όλοι αυτοί πρέπει να έχουν τα απαιτούμενα προσόντα και την διάθεση να βοηθήσουν τα παιδιά την περίοδο αυτή και να γνωρίζουν ότι ο ρόλος τους είναι να μειώσουν τις αρνητικές συνέπειες της διάγνωσης του καρκίνου και της θεραπείας του. (Madalynn et al., 2014)

7. Το δικαίωμα της συνεχιζόμενης φροντίδας

Το παιδί έχει το δικαίωμα στη συνεχιζόμενη φροντίδα καθ'όλη τη διάρκεια της θεραπείας και στην ενημέρωση αναφορικά με τις επιπτώσεις από τον καρκίνο και τη θεραπεία του στο απώτερο μέλλον. Ενθαρρύνεται η συνέχιση της θεραπείας και φροντίδας στο ίδιο θεραπευτικό κέντρο πέρα από την ηλικία που έχει σχέση με την παιδιατρική φροντίδα. Θα πρέπει να αναζητηθεί και να εφαρμοσθεί μεταβατική φάση φροντίδας για την παρακολούθηση σε νοσοκομεία ενηλίκων όταν αυτό απαιτηθεί. (Palos et al., 2011)

8. Το δικαίωμα στην προστασία προσωπικών δεδομένων

Η προστασία των προσωπικών δεδομένων πρέπει να διασφαλίζεται και το παιδί να νοσηλεύεται σε ήσυχους χώρους κατάλληλους εκτός άλλων για συζήτηση με ασθενείς και γονείς σε κρίσιμα σημεία της θεραπευτικής οδού. (Palos et al., 2011)

9. Σεβασμός στα ανθρώπινα δικαιώματα

Πρέπει να υπάρχει σεβασμός στις διαφορές της κουλτούρας, της γλώσσας και της φυλής. (Palos et al., 2011)

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ

6.1 Περιστατικό 1

Κορίτσι ηλικίας 8 ετών Α.Γ. εισάγεται στο Πανεπιστημιακό νοσοκομείο Ρίου στην παιδιατρική κλινική. Η Α.Γ. είναι χλωμή μελανιασμένη και δυσκολεύεται να αναπνεύσει. Η προκαταρκτική εξέταση του στο αίμα είναι σύμφωνη με την οξεία λεμφοβλαστική λευχαιμία. Το κορίτσι θα εισαχθεί στην παιδιατρική ογκολογική μονάδα για παρατήρηση και περαιτέρω αξιολόγηση.

Η έγκαιρη ανίχνευση της παιδικής λευχαιμίας μπορεί να βοηθήσει τις πιθανότητες της να επιβιώσει. Η κρίση του παιδιού παρουσίασε σημεία και συμπτώματα ναυτία, απώλεια βάρους και άγχος. Ενώ οι πυρετοί και οι παιδικές ασθένειες μπορούν να μιμηθούν παιδική λευχαιμία, η γενική εμφάνιση της Α.Γ. για βαθιά ασθένεια προειδοποίησε τους γονείς της σε μια σοβαρή διαταραχή.

Το νοσηλευτικό προσωπικό χρησιμοποιεί τεχνικές απόσπασης της προσοχής και χρειάζεται χρόνο για να χτίσει την εμπιστοσύνη πριν ξεκινήσει τις παρεμβάσεις. Αρχικά, διαβάζει στην Α.Γ. να την ηρεμήσει και να ξεκινήσει μια σχέση, αργότερα παίρνει τα ζωτικά σημεία του μικρού κοριτσιού. Λίγο αργότερα, είναι σε θέση να εισάγει περιφερικές ενδοφλέβιες γραμμές. Η Α.Γ. παρακολουθείται στενά για τυχόν υποβάθμιση των ζωτικών σημείων.

Η Α.Γ. θα παραμείνει για μη ορισμένο χρονικό διάστημα στο νοσοκομείο έως ότου αποφανθεί το ιατρικό προσωπικό για την πορεία των θεραπειών που θα ακολουθήσει.

1.Αξιολόγηση ασθενούς Ανάγκες- Προβλήματα- Νοσηλευτική Διάγνωση	2.Αντικειμενικός Σκοπός	3.Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας	4.Εφαρμογή Νοσηλευτικής Φροντίδας	5.Εκτίμηση Αποτελέσματος
Άγχος	Να εξαλειφθεί το αίσθημα άγχους	Εφαρμογή μέτρων ώστε να μειωθεί το άγχος του ασθενούς	<p>Δημιουργία θετικής υποστηρικτικής σχέσης με τον ασθενή</p> <p>Συζήτηση με τους γονείς να ηρεμούν τον ασθενή</p> <p>Διατήρηση θεραπευτικού περιβάλλοντος, εξασφαλίζοντας πλήρη ψυχοσωματική ανάπαυση</p> <p>Διαμόρφωση του χώρου ώστε να επικρατεί ηρεμία</p>	Το άγχος του ασθενούς μειώθηκε.

1.Αξιολόγηση ασθενούς Ανάγκες- Προβλήματα- Νοσηλευτική Διάγνωση	2.Αντικειμενικός Σκοπός	3.Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας	4.Εφαρμογή Νοσηλευτικής Φροντίδας	5.Εκτίμηση Αποτελέσματος
Ναυτία	Αντιμετώπιση της ναυτίας με υποχώρηση των συμπτωμάτων	<p>Παρακολούθηση του ασθενούς για πιθανότητα της ναυτίας λόγω επιπλοκών χημειοθεραπείας</p> <p>Ενημέρωση ιατρού ανά τακτά χρονικά διαστήματα</p> <p>Χορήγηση φαρμακευτικής αγωγής κατόπιν ιατρικής οδηγίας</p> <p>Αερισμός του χώρου</p>	<p>Ο ασθενής παρακολουθήθηκε ανά τρεις ώρες</p> <p>Δεν χρειάστηκε να χορηγηθεί φαρμακευτική αγωγή κατόπιν ιατρικής οδηγίας</p> <p>Ο χώρος αεριζόταν επαρκώς</p> <p>Ο ιατρός ενημερώθηκε ανά τρεις ώρες για την κατάσταση του ασθενούς</p>	Η ασθενής εκφράζεται και δείχνει εμπιστοσύνη στο νοσηλευτικό προσωπικό

1.Αξιολόγηση ασθενούς Ανάγκες- Προβλήματα- Νοσηλευτική Διάγνωση	2.Αντικειμενικός Σκοπός	3.Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας	4.Εφαρμογή Νοσηλευτικής Φροντίδας	5.Εκτίμηση Αποτελέσματος
Απώλεια βάρους	Να λαμβάνει ο ασθενής επαρκής πρόσληψη τροφής προκειμένου να αποκτήσει βάρος	Εφαρμογή μέτρων ώστε ο ασθενής να λαμβάνει τροφή	Λήψη θρεπτικών ουσιών και υγρών Ενθάρρυνση του παιδιού να λαμβάνει τα γεύματα του Εκπαίδευση των γονέων να μην πιέζει τον ασθενή να τρώει Ενίσχυση τροφής με διατροφικά συμπληρώματα σε συνεργασία με διατροφολόγο	Επανήλθε σε μεγάλο βαθμό η όρεξη του ασθενούς με αποτέλεσμα να πάρει βάρος.

6.2 Περιστατικό 2

Παιδί ηλικίας 10 ετών Ν.Κ. νοσηλεύεται στην ογκολογική κλινική του Πανεπιστημιακού Γενικού Νοσοκομείου Πατρών. Ο ασθενής ακολουθεί θεραπεία λευχαιμίας και τον τελευταίο καιρό διακατέχεται από αισθήματα άγχους, φόβου, απώλεια όρεξης, άγχος και ανασφάλεια, καταθλιπτικές τάσεις και έλλειψη ενεργητικότητας. Η αρχική διάγνωση ήταν οξεία λεμφογενής λευχαιμία.

<p><i>1.Αξιολόγηση ασθενούς Ανάγκες- Προβλήματα- Νοσηλευτική Διάγνωση</i></p>	<p><i>2.Αντικειμενικός Σκοπός</i></p>	<p><i>3.Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας</i></p>	<p><i>4.Εφαρμογή Νοσηλευτικής Φροντίδας</i></p>	<p><i>5.Εκτίμηση Αποτελέσματος</i></p>
<p>Άγχος και ανασφάλεια</p>	<p>Εξάλειψη αισθημάτων άγχους και ανασφάλειας στο παιδί</p>	<p>Δημιουργία παρεμβάσεων υποστήριξης του παιδιού</p>	<p>Συνεχής συζήτηση με το παιδί για την πορεία της ασθένειας του με απλά και κατανοητά λόγια. Συνεργασία και λήψη αποφάσεων με τους γονείς Ανάπτυξη σχέσεων εμπιστοσύνης με το παιδί</p>	<p>Τα αισθήματα άγχους μειώθηκαν</p>

1.Αξιολόγηση ασθενούς Ανάγκες- Προβλήματα- Νοσηλευτική Διάγνωση	2.Αντικειμενικός Σκοπός	3.Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας	4.Εφαρμογή Νοσηλευτικής Φροντίδας	5.Εκτίμηση Αποτελέσματος
<p>Ανορεξία</p>	<p>Επαρκής πρόσληψη τροφής</p>	<p>Δημιουργία ημερήσιου πλάνου διατροφής σε συνεργασία με το διατροφολόγο</p>	<p>Συνομιλία με το παιδί για τη σημαντικότητα της ορθής διατροφής Χορήγηση διατροφικών συμπληρωμάτων μετά από συνεννόηση με το διατροφολόγο</p>	<p>Ο βαθμός ανορεξίας μειώθηκε και ο ασθενής τρέφεται σωστά.</p>

1.Αξιολόγηση ασθενούς Ανάγκες- Προβλήματα- Νοσηλευτική Διάγνωση	2.Αντικειμενικός Σκοπός	3.Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας	4.Εφαρμογή Νοσηλευτικής Φροντίδας	5.Εκτίμηση Αποτελέσματος
Καταθλιπτικές τάσεις	Προσδιορισμός υπερδραστηριότητας σαν τμήμα καταθλιπτικής συμπεριφοράς	Παρότρυνση του ασθενούς να λεκτικοποιεί τα συναισθήματα του Εξωτερίκευση συναισθημάτων	Παροχή ασφαλούς θεραπευτικού περιβάλλοντος Βελτίωση της εκφραστικότητας με παιχνίδι και ζωγραφική Ενασχόληση του παιδιού με προγράμματα ψυχαγωγίας που σκοπεύουν στη μείωση της κατάθλιψης	Μειώθηκαν οι τάσεις κατάθλιψης

1.Αξιολόγηση ασθενούς Ανάγκες- Προβλήματα- Νοσηλευτική Διάγνωση	2.Αντικειμενικός Σκοπός	3.Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας	4.Εφαρμογή Νοσηλευτικής Φροντίδας	5.Εκτίμηση Αποτελέσματος
<p>Έλλειψη ενεργητικότητας</p>	<p>Αύξηση της ενεργητικότητας</p>	<p>Ψυχοσωματική και πνευματική ανανέωση του παιδιού</p>	<p>Παρότρυνση του ασθενούς για ήπιας μορφής άσκηση</p> <p>Συζήτηση των συναισθημάτων του και βελτίωση αναγκών αυτοέκφρασης</p> <p>Συζήτηση με το παιδί ώστε να μειωθεί ο αριθμός των αρνητικών του εκδηλώσεων</p> <p>Λεκτική επιβράβευση των βημάτων προόδου ενεργητικότητας του παιδιού</p>	<p>Ο ασθενής παρουσίασε αύξηση της ενεργητικότητας του</p>

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Η λευχαιμία αποτελεί μια κακοήθη νόσο η οποία εμφανίζεται κατά κύριο λόγο στην παιδική ηλικία. Η λευχαιμία χωρίζεται στις εξής κατηγορίες: στην Οξεία Λεμφοβλαστική Λευχαιμία, τη Χρόνια Λεμφοκυτταρική Λευχαιμία, την Οξεία Μυελογενής ή Μυελοβλαστική Λευχαιμία και τη Χρόνια Μυελογενής Λευχαιμία. Η συχνότερη λευχαιμία που παρουσιάζεται στην παιδική ηλικία είναι η οξεία λεμφοβλαστική λευχαιμία (ΟΛΛ) με το ποσοστό της να εμφανίζεται περίπου στο 75% ενώ παράλληλα θα πρέπει να σημειωθεί ότι εμφανίζεται στις ηλικίες από 2 έως 4 ετών. Η εμφάνιση ηλικίας στην παιδική ηλικία παρουσιάζει πολύ καλή πρόγνωση.

Τα φυσικά συμπτώματα του καρκίνου και η θεραπεία του μπορεί να έχει σοβαρές κοινωνικές και συναισθηματικές συνέπειες για το παιδί. Οι έρευνες δείχνουν ότι η αρνητική αντίληψη της αυτο-εμφάνισης που συχνά συναντάται στα παιδιά με καρκίνο συνδέεται με ακαδημαϊκή, κοινωνική και ψυχολογική βλάβη, χαμηλή αυτοεκτίμηση και συμπτώματα κατάθλιψης.

Η διάγνωση της πραγματοποιείται με διάφορες εξετάσεις που περιλαμβάνει τον κλινικό και εργαστηριακό έλεγχο. Όσον αφορά τους τρόπους αντιμετώπισης της συγκεκριμένης νόσου περιλαμβάνει τη χημειοθεραπεία, την ακτινοθεραπεία καθώς επίσης και τη μεταμόσχευση μυελού των οστών. Ωστόσο θα πρέπει να αναφερθεί ότι σε πολλές περιπτώσεις πραγματοποιείται πλήρης ίαση της νόσου.

Με το πέρας της διάγνωσης της λευχαιμίας παρατηρούνται πολλές επιπτώσεις τόσο στο παιδί όσο και στο οικογενειακό του περιβάλλον. Σε πρώτη φάση τα συναισθήματα που παρουσιάζονται είναι άγχους και φόβου. Στη συνέχεια το παιδί αισθάνεται ανησυχία για το τι θα συμβεί και ποια θα είναι η πορεία της ασθένειας του. Σε αυτό το σημείο σημαντικό ρόλο διαδραματίζουν οι γονείς οι οποίοι αισθάνονται λύπη και φόβο και πρέπει να στηρίζουν το παιδί τους για την κατάσταση που αντιμετωπίζει.

Το νοσηλευτικό προσωπικό έχει έναν πολύ σημαντικό πολύπλευρο ρόλο. Θα πρέπει να παρέχει νοσηλευτική φροντίδα στο παιδί ενώ παράλληλα θα πρέπει να στηρίζει και το οικογενειακό του περιβάλλον. Η ψυχολογική υποστήριξη αποτελεί ένα αναπόσπαστο κομμάτι της νοσηλευτικής φροντίδας. Ο νοσηλευτής θα πρέπει να μπορεί να πλησιάζει με τρόπο το παιδί και να το καθησυχάζει ενώ παράλληλα θα πρέπει να το ενημερώνει για τη διαδικασία που θα ακολουθηθεί κατά τη διάρκεια της αντιμετώπισης της συγκεκριμένης ασθένειας δημιουργώντας μια σχέση

εμπιστοσύνης. Θα πρέπει να αναφερθεί ότι η Παιδιατρική Νοσηλευτική Ογκολογία αποτελεί μια ειδικότητα η οποία χρήζει ειδικής εκπαίδευσης ώστε το νοσηλευτικό προσωπικό να μπορέσει να ανταπεξέλθει στις δύσκολες καταστάσεις που πρόκειται να αντιμετωπίσει. Θα πρέπει να διακατέχεται από υπευθυνότητα και συνεργατικότητα προκειμένου να παρέχει την καλύτερη δυνατή φροντίδα τόσο στον ασθενή όσο και στο οικογενειακό του περιβάλλον βελτιώνοντας την ποιότητα ζωής τους και παρέχοντας τους την καλύτερη σωματική και ψυχική κατάσταση.

Οι νοσηλευτές που ασχολούνται με παιδιά με καρκίνο στο 21ο αιώνα θα πρέπει να επικεντρωθούν στη διατήρηση της ποιότητας ζωής αυτών των παιδιών και των γονέων τους.

Επίσης, πρέπει να υποστηρίζουν ασθενείς με καρκίνο και τις οικογένειές τους τόσο στο νοσοκομείο όσο και στο σπίτι με τους ρόλους τους όπως η εκπαίδευση, η παροχή συμβουλών, η καθοδήγηση, η αξιολόγηση της υγείας, η διευκόλυνση της ιατρικής περίθαλψης, η εφαρμογή δεξιοτήτων τεχνικής φροντίδας και η παροχή συναισθηματικής συμβουλευτικής. Ως εκ τούτου, η νοσηλευτική, η οποία έχει διαδραματίσει σημαντικό ρόλο στην επιτυχία του παιδικού καρκίνου, θα συνεχίσει να το κάνει και στο μέλλον.

Η διάγνωση, η θεραπεία και η παρέμβαση από ένα εξειδικευμένο παιδιατρικό κέντρο ογκολογίας αιματολογίας μπορεί να συμβάλει στην εξασφάλιση θετικού αποτελέσματος για παιδιά και εφήβους με λευχαιμία.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

Aburn, G. Gott, M. (2014). Education Given to Parents of Children Newly Diagnosed with Acute Lymphoblastic Leukemia: *The Parent's Perspective*. *Pediatric Nursing; Pitman*. 243-248,256.

Azher U, Shiggaon N (2013) Oral health status of children with acute lymphoblastic leukemia undergoing chemotherapy. *Indian J Dent Res* 24(4): 523.

Bahrami M, Arbon P. How do nurses assess quality of life of cancer patients in oncology wards and palliative settings? *Eur J Oncol Nurs* 2012, 16:212- 219.

Baider, L., Cooper, C., & Kaplan, N. (2012). *Cancer and the family*. England : oxford
Bonaldi-Moore L. (2009). Educational program: the nurse's role in educating postmastectomy breast cancer patients. *Plast Surg Nurs*, 29:212-219.

Bray F, Jemal A, Grey N, et al (2012). Global cancer transitions according to the Human Development Index (2008-2030): a population-based study. *Lancet Oncol*, 13, 790-801.

Brundige K. (2010). *Trombocytopenia*. In: Tomlinson D, Kline NE, editors. *Pediatric oncology nursing: Advanced clinical handbook*. Springer Science & Business Media.

Constantinidis TC, Vagka E, Dallidou P, Basta P, Drakopoulos V, Kakolyris S, et al. Occupational health and safety of personnel handling chemotherapeutic agents in Greek hospitals. *Eur J Cancer Care* 2011, 20:123-131.

Dewit SC. (2009). *Παθολογική Χειρουργική Νοσηλευτική*. Τόμος 1. Κύπρος: Πασχαλίδης,.

Ezzat S., Rashed W, Salem S., Loffredo C. et al. (2016). Environmental, maternal, and reproductive risk factors for childhood acute lymphoblastic leukemia in Egypt: a case-control study. *BMC Cancer* 16:662

Fitch MI, Matyas Y & Robinette M (2006). Caring for the caregivers: Innovative programme for oncology nurse, *Canadian Oncology Nursing Journal* 16:2, 110-115.

Foley KM et al. (2006). *Pain control for people with cancer and AIDS. In: Jamison DT et al., eds. Disease control priorities in developing countries, 2nd ed. New York, The World Bank and Oxford University Press, 981–993.*

Greaves M. (2015). When one mutation is all it takes. *Cancer Cell.*;27(4):433–4.

Gururanga N S. (2007). Advances in the diagnosis and treatment of malignant childhood brain tumors, *Clin Adv Hematol Oncol*, , 4:2-120

Hinds, P. S., & Gattuso, J. S. (1999). *Nursing care. In C. Pui (Ed.), Childhood Leukemias.* New York: Cambridge University Press

Jacobson JO, Polovich M, McNiff KK, LeFebvre KB, Cummings C, et al. (2009). American society of clinical oncology/oncology nursing society chemotherapy administration safety standards. *J Clin Oncol.*; 27: 5469-5475.

Jagasia MH, Arora M, Flowers ME, et al. (2011) Risk factors for acute GvHD and survival after hematopoietic cell transplantation. *Blood.*;119(1):296-3

Jemal A, Bray F, Center MM, et al (2011). Global cancer statistics. *Ca Cancer J Clin*, 61, 69-90.

Jouhayna B. , Reed P. (2016). Nursing theory as a guide into uncharted waters: Research with parents of children undergoing cancer treatment. *Applied Nursing Research* Volume 32, Pages 14-17

Koohi F., Salehiniya H., Shamlou R., et al., (2015). Leukemia in Iran: Epidemiology and Morphology Trends. *Asian Pac J Cancer Prev*, 16 (17), 7759-7763

Kotiah SD. (2011). *Acute Promyelocytic Leukemia Treatment & Management.* Medscape Reference

Lemone P., Burke K. (2006). *Παθολογική – Χειρουργική Νοσηλευτική*. Β' Τόμος, 3^η Έκδοση, Churchill Livingston

Madalynn N. , Matthews E., et al., (2014). *Anxiety, Depression, Stress, and Cortisol Levels in Mothers of Children Undergoing Maintenance Therapy for Childhood Acute Lymphoblastic Leukemia*. *Journal of Pediatric Oncology Nursing*

Maloney AM. (2010). *Pediatric oncology nursing: Advanced clinical handbook*. Berlin: *Springer Science & Business Media.*; 359-369

Mathur VP, Dhillon JK, Kalra G (2012) Oral health in children with leukemia. *Indian J Palliat Care* 18(1): 12-18.

Metayer C, Zhang L, Wiemels JL, et al. (2013). Tobacco smoke exposure and the risk of childhood acute lymphoblastic and myeloid leukemias by cytogenetic subtype. *Cancer Epidemiol Biomarkers Prev.*;22(9):1600–11.

Nelson MB, Forte K, Freiburg D, Hooke MC, Kelly KP, et al. (2007). *Pediatric oncology nursing: Scope and standards of practice*. Glenview: Association of Pediatric Hematology/Oncology Nurses.

Netter FH. (2012). Παθολογία βασικές αρχές. *Λευχαιμίες- Κακοήθη Λεμφώματα*. Αθήνα: Πασχαλίδης,: 469-480.

Osborn KS, Wraa CE, Watson AB. (2013). *Παθολογική-Χειρουργική Νοσηλευτική. Νοσηλευτική Αντιμετώπιση Ασθενών με Ανοσολογικά, Φλεγμονώδη και Αιματολογικά Νοσήματα. Φροντίζοντας τον Ασθενή με Καρκίνο*. Τόμος 2. Κύπρος: Πασχαλίδης,: 1748-1794.

Palos GR, Mendoza TR, Liao KP, Anderson KO, Garcia-Gonzalez A, Hahn K, (2011) Caregiver symptom burden: the risk of caring for an underserved patient with advanced cancer. *Cancer* 117:1070-9.

Sekeres MA, Elson P, Kalaycio ME, et al. (2009). Time from diagnosis to treatment initiation predicts survival in younger, but not older, acute myeloid leukemia patients. *Blood.*;113(1):28-36.

Simon C. (2010). Pain in Children with Cancer. In: Tomlinson D, Kline NE, editors. Pediatric oncology nursing: Advanced clinical handbook. Berlin: *Springer Science & Business Media.*; 529-544.

Sulkers, E., Tissing, W., & Brinksma, A. (2014). Providing care to child with cancer: a longitudinal study on the course, predictors, and impact of care giving stress during the first year after diagnosis. *Psycho-oncology* (3) p.318-24

Tan, S.Y., Poh, B.K., Rahman, J. & Ismail, M.N. (2010) Predicting energy requirements of pediatric patients with disease: which methods are appropriate? *Pediatr. Health* 4, 479–489.

Turner MC, Wigle DT, Krewski D. (2010). Residential pesticides and childhood leukemia: A systematic review and meta-analysis. *Environ Health Perspect.*;118(1):33–41.

Wengström Y & Ekedahl M (2006). The art of professional development and caring in cancer nursing. *Nursing & Health Sciences* 8, 20-26

Williams L., Lamb K., McCarthy M. (2015). Parenting Behaviors and Nutrition in Children with Leukemia. *Journal of Clinical Psychology in Medical Settings*. Volume 22, Issue 4, pp 279–290

Willmann S et al. (2009). Risk to the breast-fed neonate from codeine treatment to the mother: a quantitative mechanistic modeling study. *Clinical Pharmacology and Therapeutics*, 86:634–643.

Yilmaz M. (2017). *Pediatric Oncology Nursing in Childhood Cancer*. Pediatric Oncology

Zalina, A.Z., Suzana, S., A Rahman, A.J. & Noor Aini, M.Y. (2009) Assessing the nutritional status of children with leukemia from hospitals in Kuala Lumpur. *Mal. J. Nutr.* 15, 45–51.

Zand A, Imani S, Saadati M, et al (2010). Effect of age, gender and blood group on blood cancer types. *Kowsar Medical J*, 15, 111-4.

Ατσίδα Θ., Κουκουρίκου Ι. (1992). *Μεταμόσχευση Μυελού Οστών*. 19^ο Ετήσιο Πανελλήνιο Νοσηλευτικό Συνέδριο. Η Νοσηλευτική Του 2000 Επιστήμη, Τέχνη, Φιλοσοφία. Ρόδος: Ascent Επε

Γιωτάκη Ε. (2010). *Σύγχρονη εσωτερική παθολογία*, Εκδόσεις Σιώκης, Αθήνα

Καρακάσης Δ. (1997). *Κατεργασία Μοσχεύματος – Βασικές Τεχνικές*. Ετήσιο Μετεκπαιδευτικό Σεμινάριο. Μεταμόσχευση Αιμοποιητικών Κυττάρων. Ελληνική Αιματολογική Εταιρία

Παναουδάκη-Μπροκαλάκη, Η. (2011). *Η νοσηλευτική στην κλινική πράξη*, σελ 180-183 έκδοση 6η Αθήνα, Εκδόσεις Λαγός Δημήτριος.

Παπαδημητρίου Ι. (1993). *Μεταμοσχεύσεις*. Αθήνα: Ιωάννης Παπαδημητρίου