

ΣΤΟΧΕΥΜΕΝΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

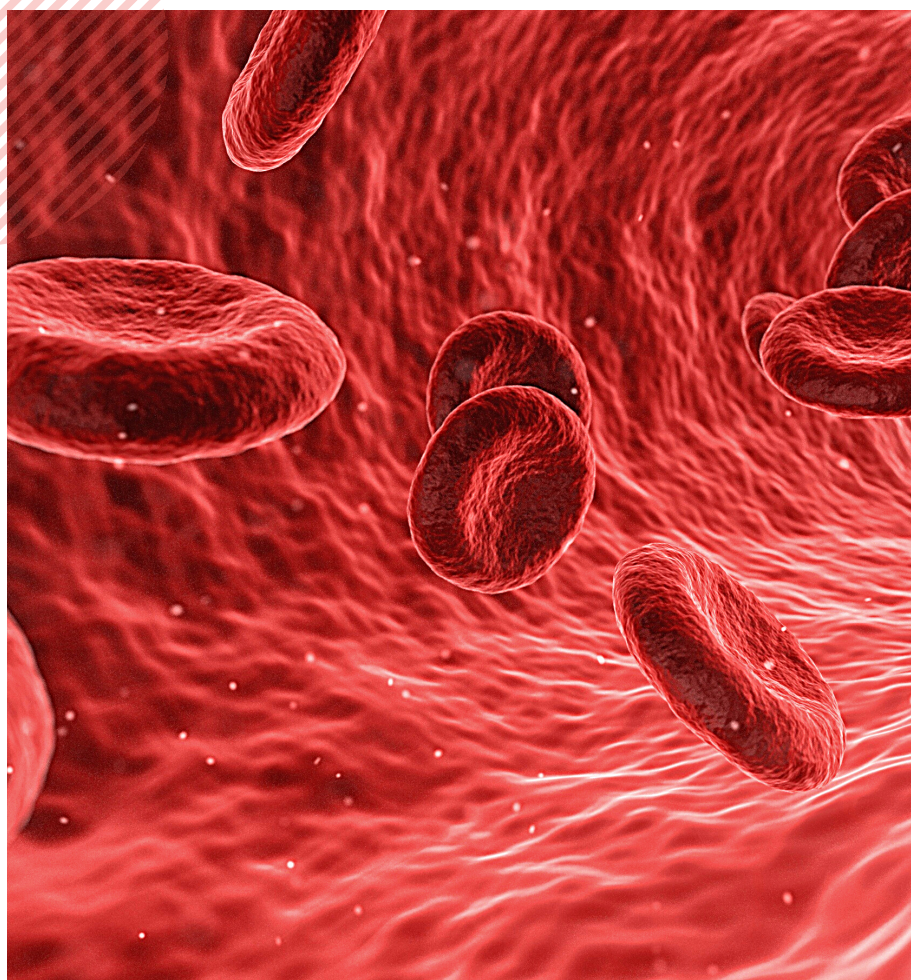
6 ΜΗΝΙΑΙΑ ΕΚΔΟΣΗ ΤΟΥ ΑΙΜΑΤΟΛΟΓΙΚΟΥ - ΟΓΚΟΛΟΓΙΚΟΥ
ΙΑΤΡΕΙΟΥ ΔΡ. ΜΑΡΙΑΣ ΒΕΡΓΟΥΛΙΔΟΥ-ΣΤΥΛΙΑΝΙΔΗ

ΙΑΝΟΥΑΡΙΟΣ 2021

ΤΡΙΤΟ ΤΕΥΧΟΣ

ΑΙΜΟΣΦΑΙΡΙΝΗ

Η χαμηλή, η ψηλή και η ... διαφορετική



Στο νέο τεύχος του ιατρείου μας θα αναφερθούμε στην αιμοσφαιρίνη, την δομική πρωτεΐνη των ερυθρών αιμοσφαιρίων. Βασική λειτουργία της είναι η μεταφορά του οξυγόνου από τους πνεύμονες μέσω της καρδιάς σε όλα τα όργανα του σώματος. Η αιμοσφαιρίνη δίνει το ιδανικό σχήμα στα ερυθρά αιμοσφαίρια (εικόνα) για την μέγιστη απόδοση οξυγονωμένου αίματος στους ιστούς.

Θα αναλύσουμε τις παθήσεις με χαμηλή αιμοσφαιρίνη (αναιμία), συμπεριλαμβανομένου της έλλειψης σιδήρου και τα μυελοδυσπλαστικά σύνδρομα. Θα αναφερθούμε στην "διαφορετική" αιμοσφαιρίνη της μεσογειακής αναιμίας. Στις παθήσεις με περισσότερη αιμοσφαιρίνη ανήκει η πολυκυτταραιμία και τα μυελοϋπερπλαστικά σύνδρομα.

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

Σιδηροπενική αναιμία

Μυελοδυσπλαστικά
σύνδρομα

Θαλασσαιμία

Αληθής Πολυκυτταραιμία



ΔΡ. ΜΑΡΙΑ ΒΕΡΓΟΥΛΙΔΟΥ - ΣΤΥΛΙΑΝΙΔΗ
ΑΙΜΑΤΟΛΟΓΟΣ - ΠΑΘΟΛΟΓΟΣ ΟΓΚΟΛΟΓΟΣ

ΑΓΙΑΣ ΖΩΝΗΣ 33, 3027 ΛΕΜΕΣΟΣ
ΤΗΛ: 25320247 FAX: 25320245
**EMAIL: INFO@HEMATOLOGY-
ONCOLOGY-CENTER.COM**



Σιδηροπενική Αναιμία

Συχνά η χρόνια έλλειψη σιδήρου είναι πολυπαραγοντική.

Η έλλειψη σιδήρου οδηγεί σταδιακά στην ανάπτυξη αναιμίας που ονομάζουμε σιδηροπενική αναιμία. Συνήθως τα ερυθρά αιμοσφαίρια είναι μικρότερου μεγέθους (μικροκυττάρωση) και περιέχουν λιγότερη αιμοσφαιρίνη (υποχρωμία). Η έλλειψη σιδήρου προκαλείται συνήθως στις γυναίκες λόγω της τακτικής απώλειας αίματος μέσω της περιόδου. Στους άνδρες αλλά και σε γυναίκες είναι σωστό να γίνεται έλεγχος του πεπτικού συστήματος (γαστροσκόπηση, κολονοσκόπηση ή λανθάνων αίμα στα κόπρανα) για τον αποκλεισμό απώλειας αίματος από το γαστρεντερικό. Επιπλέον, διατροφικές συνήθειες με χαμηλή πρόσληψη σιδήρου μπορούν να οδηγήσουν σε σιδηροπενία. Χρόνιες ασθένειες όπως ρευματοπάθειες, αυτοάνοσα νοσήματα, νεφρική ανεπάρκεια, προκαλούν δυσασπορρόφηση σιδήρου και οφείλουν να αναγνωρίζονται από τον παθολόγο σαν αιτία χρόνιας αναιμίας και σιδηροπενίας.

Η αναπλήρωση των αποθηκών σιδήρου γίνεται με σκευάσματα σιδήρου από του στόματος, με πληθώρα επιλογών σε δισκία ή υγρή μορφή. Για τις περιπτώσεις ασθενών που δεν ανταποκρίνονται ή έχουν δυσανεξία, υπάρχει η δυνατότητα ενδοφλέβιας χορήγησης σιδήρου, ενώ σε μερικές περιπτώσεις μπορεί να απαιτείται μετάγγιση αίματος.

Αιμοσφαιρίνη...χαμηλή

Μυελοδυσπλαστικά σύνδρομα

Τα μυελοδυσπλαστικά σύνδρομα αποτελούν μια ετερογενή ομάδα νοσημάτων που χαρακτηρίζεται από αναιμία, η οποία οφείλεται σε αδυναμία του μυελού των οστών να παράξει ερυθρά αιμοσφαίρια στην σωστή ποσότητα αλλά και ποιότητα. Έτσι παρουσιάζεται κυρίως σε μεγαλύτερες ηλικίες (το 80% των ασθενών είναι άνω των 60) ενώ σχετίζεται με την μετέπειτα ανάπτυξη/εξέλιξη της ασθένειας σε λευχαιμία. Συχνά το σύνδρομο παρουσιάζεται χωρίς άλλη αιτία, εκτός από τη γήρανση και δεν κληρονομείται. Σε μερικούς ανθρώπους παρουσιάζεται μετά από ακτινοθεραπεία ή χημειοθεραπεία. Επιπλέον, η έκθεση σε τοξικές χημικές ουσίες, ιδιαίτερα σε βενζόλια, πιστεύεται ότι αυξάνει τον κίνδυνο μυελοδυσπλαστικού συνδρόμου.

Η διάγνωση τίθεται μέσω μυελικής αναρρόφησης και εξέτασης του μυελού στο μικροσκόπιο.

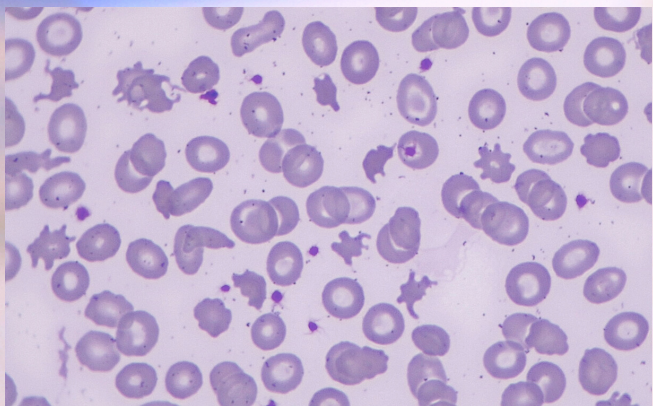


Παράλληλα, η πρόγνωση των μυελοδυσπλαστικών συνδρόμων κατατάσσεται ανάλογα με γενετικές, μοριακές και γονιδιακές εξετάσεις σε 3 κατηγορίες (χαμηλού-μέτριου και υψηλού κινδύνου). Στις περισσότερες περιπτώσεις η θεραπεία είναι υποστηρικτική με χορήγηση μεταγγίσεων, αυξητικών παραγόντων, ενώ για τις κατηγορίες υψηλού κινδύνου, εξελιγμένες θεραπείες επιγενετικές και στοχευμένες έχουν βελτιώσει σημαντικά την πρόγνωση των ασθενών.



Θαλασσαιμίες

η "διαφορετική" αιμοσφαιρίνη



Η μεσογειακή αναιμία ή θαλασσαιμία αφορά αλλαγή της μορφής (δομής) της αιμοσφαιρίνης που δημιουργεί παραμορφωμένα ερυθρά αιμοσφαίρια με χαμηλότερη αιμοσφαιρίνη. Είναι κληρονομική πάθηση, εκδηλώνεται όταν κληρονομηθούν και τα 2 παθολογικά γονίδια από τους γονείς. Ενώ όταν υπάρχει μόνο ένα παθολογικό γονίδιο μιλούμε για το "στίγμα" της θαλασσαιμίας. Οι ασθενείς με θαλασσαιμία λαμβάνουν τακτικά μεταγγίσεις αίματος και συχνά εμφανίζουν προβλήματα λόγω υπερφόρτωσης σιδήρου. Στην Κύπρο είναι υποχρεωτική η εξέταση των ζευγαριών πριν το γάμο και η αντίστοιχη προγεννητική συμβουλευτική.

Άλλες αιμοσφαιρινοπάθειες που παρακολουθεί ο αιματολόγος είναι η αιμοσφαιρινοπάθεια Η, η δρεπανοκυτταρική αναιμία και η σφαιροκυττάρωση.

Αληθής πολυκυτταραιμία

... όταν η αιμοσφαιρίνη είναι ψηλή

Σε πολλές περιπτώσεις παρατηρούμε ιδιαίτερα αυξημένη αιμοσφαιρίνη, με αποτέλεσμα πληθώρα ερυθρών αιμοσφαιρίων να συνωστίζονται στα τριχοειδή αγγεία δυσχεραίνοντας την κυκλοφορία του αίματος. Η υπερπαραγωγή ερυθρών συνήθως οφείλεται στην γονιδιακή μετάλλαξη JAK2, που οδηγεί σε υπερπλασία της ερυθράς σειράς του μυελού (μυελοϋπερπλαστικό σύνδρομο) και την πάθηση που ονομάζεται "αληθής πολυκυτταραιμία". Η κατάσταση αυτή είναι επίκτητη και δεν κληρονομείται.

Σε περιπτώσεις που δεν βρίσκεται η πιο πάνω μετάλλαξη, άλλοι λόγοι ή συνήθειες (κάπνισμα, καρδιακή ή πνευμονική ανεπάρκεια, υπνική άπνοια) μπορούν να προκαλέσουν αύξηση της αιμοσφαιρίνης.

Οι περισσότεροι ασθενείς λαμβάνουν ασπιρίνη, η οποία προφυλάσσει από αγγειακά εγκεφαλικά επεισόδια. Στα μυελοϋπερπλαστικά σύνδρομα μπορεί να παρουσιαστεί αυξημένος αριθμός λευκών αιμοσφαιρίων αλλά και αιμοπεταλίων.

"Τα μυελοϋπερπλαστικά σύνδρομα εμφανίζονται σε ενήλικες συχνά μέσω αγγειακών επεισοδίων ή επιπλοκών"

Σημαντικό θεραπευτικό μέτρο είναι η θεραπευτική αφάιμαξη, όπου αφαιρείται μια ποσότητα αίματος 400ml από περιφερική φλέβα, όπως μια αιμοδοσία, για την άμεση μείωση του αριθμού των ερυθρών αιμοσφαιρίων σε άτομα με ασυνήθιστα υψηλά επίπεδα αιμοσφαιρίνης. Αυτό είναι αποτελεσματικό για τη μείωση της πυκνότητας του αίματος και ελάττωση του κινδύνου εγκεφαλικού επεισοδίου.



Εθελοντική Ομάδα Στήριξης
Αιματολογικών Ασθενών:
Τηλ. 99 126547

ΥΣΤΕΡΑ
ΗΡΘΕ
Η ΑΝΟΙΞΗ



Στηρίζοντας τους ασθενείς με αιματολογικές παθήσεις

Η ομάδα εθελοντών και μη κερδοσκοπικός οργανισμός "Ύστερα ήρθε η άνοιξη" ιδρύθηκε από αιματολογικούς ασθενείς και τους συγγενείς τους και από τότε στηρίζει οικονομικά, ψυχολογικά και κοινωνικά τους ασθενείς. Παράλληλα είναι πολύ δραστήριοι στην ενημέρωση του κοινού και την καταγραφή νέων δοτών μυελού με πολλαπλές δειγματοληψίες κυρίως στην επαρχία Λεμεσού.

Μέσω της συνεργασίας μας, δόθηκε σε ασθενείς μας νοσηλευτική βοήθεια στο σπίτι αλλά και χρηματική στήριξη σε ασθενείς που μετέβησαν στην Γερμανία για αλλογενή μεταμόσχευση μυελού.

Τους ευχαριστούμε θερμά και στηρίζουμε απρόσκοπτα το έργο τους!

Γονιδιακή θεραπεία δίνει τέλος στις μεταγγίσεις για ασθενείς με μείζονα β-θαλασσαιμία



Τα αποτελέσματα της θεραπείας αυτής, που χορηγήθηκε συνολικά σε 18 ασθενείς στο πλαίσιο μελέτης φάσης 3, ανακοινώθηκαν πρόσφατα.

Νέους δρόμους ανοίγει, σύμφωνα με τον καθηγητή, πρότανη του ΕΚΠΑ και πρόεδρο της Ελληνικής Αιματολογικής Εταιρείας κ. Θάνο Δημόπουλο, η έγκριση από τον Ευρωπαϊκό Οργανισμό Φαρμάκων (EMA) για τη γονιδιακή θεραπεία με το Zynteglo για τη μείζονα β-θαλασσαιμία (μεσογειακή αναιμία) σε ασθενείς άνω των 12 ετών, με γονότυπο β+ (δηλ. με ελάχιστη παραγωγή β-αλυσίδων σφαιρίνης), οι οποίοι είναι επιλέξιμοι για αλλογενή μεταμόσχευση αιμοποιητικών κυττάρων, αλλά δεν διαθέτουν συμβατό συγγενή δότη.

Πρόκειται για ένα κυτταρικό προϊόν που παράγεται από τα ίδια τα αρχέγονα αιμοποιητικά κύτταρα του ασθενούς με θαλασσαιμία, στα οποία γίνεται εισαγωγή ενός φυσιολογικού αντιγράφου του γονιδίου της β-σφαιρίνης και τα οποία επιστρέφονται με ενδοφλέβια χορήγηση, ως γενετικά διορθωμένα πλέον, πίσω στον ασθενή, μετά από ένα μυελοκατασταλτικό σχήμα προετοιμασίας.

Όπως ανακοινώθηκε στο Ευρωπαϊκό Συνέδριο Αιματολογίας, οι 31 ασθενείς που υποβλήθηκαν σε γονιδιακή θεραπεία με το προϊόν Zynteglo στις τρέχουσες διεθνείς κλινικές μελέτες φάσης 3, HGB 207 και HGB212, που συμπεριλαμβάνουν ασθενείς με β+ γονοτύπους (εκτός της IVS-I-110 μετάλλαξης) και ασθενείς με β0 γονοτύπους ή την IVS-I-110 μετάλλαξη, αντίστοιχα, παραμένουν στην πλειονότητά τους ανεξάρτητοι μεταγγίσεων, σε διάστημα παρακολούθησης 3-22 μήνες, διατηρώντας αιμοσφαιρίνη 8.8-13.6 gr/dl. Στην κλινική μελέτη HGB 212 συμμετέχει και η Ελλάδα και συγκεκριμένα, το νοσοκομείο Γ. Παπανικολάου (Μονάδα Μεταμόσχευσης Αιμοποιητικών Κυττάρων -Μονάδα Γονιδιακής και Κυτταρικής Θεραπείας) με κύρια ερευνήτρια την κα. Ευαγγελία Γιαννάκη και δύο Έλληνες ασθενείς οι οποίοι υποβλήθηκαν στη διαδικασία. Σύμφωνα με τον πρότανη του ΕΚΠΑ κ. Δημόπουλο, αυτή η θεραπευτική προσέγγιση είναι εξαιρετικά σημαντική για το μέλλον της αντιμετώπισης της Μεσογειακής Αναιμίας.