

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1

ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΤΟΥ ΑΙΜΑΤΟΣ

1.1. Αιμοποίηση – Ερυθροποίηση

ΘΕΜΑ Α

A) Τι είναι το αίμα; Ποια η συνολική του ποσότητα και από τι αποτελείται;

Το αίμα είναι ένας ρευστός ιστός που με τη βοήθεια της καρδιάς και ενός πολύπλοκου δικτύου αιμοφόρων αγγείων κυκλοφορεί σε όλες τις περιοχές του σώματος.

Η συνολική ποσότητα αίματος που κυκλοφορεί στα αγγεία είναι περίπου 5 λίτρα. Το αίμα αποτελείται από υγρό στοιχείο που ονομάζεται πλάσμα και από έμμορφα στοιχεία (κύτταρα ή τμήματα κυττάρων). Το πλάσμα περιέχει πρωτεΐνες, λιπίδια, υδατάνθρακες, ηλεκτρολύτες, ορμόνες, αντισώματα, παράγοντες πήξης και εκατοντάδες άλλα χημικά μακρομόρια, προϊόντα του κυτταρικού μεταβολισμού.

Τα έμμορφα στοιχεία (αιμοκύτταρα) περιλαμβάνουν:

Τα ερυθρά αιμοσφαίρια

Τα λευκά αιμοσφαίρια

Τα αιμοπετάλια

B) Ποιες βασικές λειτουργίες επιτελεί το αίμα; Ποιες οι απαραίτητες προϋποθέσεις για την ερυθροποίηση;

Το αίμα επιτελεί τις εξής βασικές λειτουργίες:

1. Μεταφορά οξυγόνου και θρεπτικών ουσιών σε όλα τα κύτταρα του σώματος.
2. Απομάκρυνση των προϊόντων του μεταβολισμού που σε αντίθετη περίπτωση θα προκαλούσαν βλάβη σε αυτόν.
3. Μεταφορά ορμονών
4. Άμυνα του οργανισμού στις λοιμώξεις μέσω του συστήματος των λευκών αιμοσφαιρίων, αλλά και πολλών ουσιών του πλάσματος και των αγγείων που εμπλέκονται στην όλη διαδικασία.
5. Αιμόσταση και πήξη (δημιουργία θρόμβου για διακοπή αιμορραγίας).
6. Διατήρηση σταθερής θερμοκρασίας σε όλα τα διαμερίσματα του σώματος.

Οι απαραίτητες προϋποθέσεις για την ερυθροποίηση:

Για την ερυθροποίηση, τη δημιουργία δηλαδή κατάλληλων ερυθρών αιμοσφαιρίων και φυσιολογικής αιμοσφαιρίνης, απαιτείται:

- 1) **Κατάλληλο περιβάλλον**, δηλαδή ανατομικά και λειτουργικά φυσιολογικός μυελός των οστών.
- 2) **Επάρκεια ουσιών**, που είναι απαραίτητες για την αιμοποίηση. Τέτοιες ουσίες είναι ο σίδηρος, η βιταμίνη B₁₂, το φυλλικό οξύ, η αίμη και άλλες μικρότερες σημασίας.

Η έλλειψη αυτών των ουσιών οδηγεί σε ανεπαρκή παραγωγή ερυθρών αιμοσφαιρίων και Hb, με αποτέλεσμα την εκδήλωση αναιμιών.

- 3) **Ομαλή γονιδιακή και γενετική λειτουργία** (είδαμε ότι η παραγωγή της πρωτεϊνικής αλυσίδας ρυθμίζεται από τα γονίδια, όπως και κάθε πρωτεΐνης άλλωστε)

- 4) **Ομαλή λειτουργία του κυκλώματος μυελού-περιφέρειας** για τη μεταβίβαση αντίστοιχων σημάτων ερυθροποίησης ανάλογα με τις ανάγκες (π.χ. η νεφρική ανεπάρκεια προκαλεί αναιμία γιατί μειώνεται η παραγωγή της ερυθροποιητίνης και επομένως μειώνεται η παραγωγή ερυθρών αιμοσφαιρίων) Αναπτύξτε τη λειτουργία και το ρόλο του μυελού των οστών.

Πρόκειται για ένα χώρο στο εσωτερικό των οστών όπου αρχέγονα και αδιαφοροποίητα (ανώμαλα) κύτταρα βρίσκουν το κατάλληλο περιβάλλον και με την επενέργεια διαφόρων ουσιών εξελίσσονται σε ώριμα κύτταρα που εξέρχονται στο αίμα.

Τα αρχέγονα κύτταρα του μυελού συνήθως τα ονομάζουμε βλάστες.

Ο μυελός των οστών, όταν δουλεύει φυσιολογικά, παράγει με ταχύ ρυθμό αιμοκύτταρα και των τριών ειδών (σειρών) αντικαθιστώντας τις όποιες απώλειες.

Με αυτόν τον τρόπο καταφέρνει να διατηρεί σταθερό και μέσα σε αυστηρά καθορισμένα πλαίσια τον αριθμό των αιμοπεταλίων, των λευκών και των ερυθρών αιμοσφαιρίων. Επίσης, έχει την ιδιότητα να αυξομειώνει την παραγωγή του ανάλογα με τη «ζήτηση» του οργανισμού σε αιμοκύτταρα.

Προφανώς, κάποια σήματα πρέπει να δέχεται ο μυελός των οστών, ώστε να ανταποκρίνεται στις ανάγκες των ιστών. Πράγματι, διαρκώς ανακαλύπτονται τέτοιες ουσίες που παίζουν το ρόλο του «ταχυδρόμου» για τη μεταφορά του μηνύματος αύξησης ή μείωσης της παραγωγής των αντίστοιχων κυττάρων.

ΘΕΜΑ Β

A) Τι είναι αναιμία, ποια τα συμπτώματά της; Ταξινόμηση αναιμιών.

Αναιμία είναι η ελάττωση του αριθμού και της συνολικής μάζας των ερυθρών αιμοσφαιρίων. Στην αναιμία έχουμε ελάττωση του συνολικού ποσού της Hb που περιέχεται στο αίμα, άρα μείωση μεταφοράς του οξυγόνου στους ιστούς.

Τα συμπτώματα προκύπτουν από τη μειωμένη οξυγόνωση των ιστών και αφορούν διάφορα συστήματα.

- α) **Γενικά συμπτώματα:** Εύκολη κόπωση, αδυναμία, υπνηλία
 β) **Δέρμα:** Είναι ωχροό, ατροφικό, ψυχρό και παρουσιάζει τριχόπτωση
 γ) **Καρδιά:** Ταχυκαρδία, έκτακτες συστολές. Σε βαριά αναιμία παρουσιάζεται δύσπνοια, στηθάγχη, λιποθυμία
 δ) **Νευρικό σύστημα:** Ζάλη, ίλιγγος, ευερεθιστότητα, διαταραχές της συμπεριφοράς και της μάθησης
 ε) **Πεπτικό:** Ανορεξία, δυσπεψία, ναυτία
 Η μικρού βαθμού αναιμία συχνά είναι ασυμπτωματική και ανακαλύπτεται με τυχαίο εργαστηριακό έλεγχο.

B) Πού οφείλεται η σιδηροπενική αναιμία, τι γίνεται στον κύκλο σιδήρου (Fe);

Η αναιμία μπορεί να οφείλεται σε ανεπαρκή πρόσληψη Fe με τις τροφές (π.χ. αιτία, αυστηρή φυτοφαγία, ειδικές δίαιτες) σε μειωμένη απορρόφησή του από το γαστρεντερικό (π.χ. γαστρεκτομή) ή σε αυξημένη απώλεια αίματος (π.χ. χρόνια αιμορραγία).

Ας σημειωθεί ότι οι εγκυμονούσες, τα παιδιά και οι έφηβοι, καθώς και όσοι αναρρώνουν από μεγάλη απώλεια αίματος, έχουν αυξημένες ανάγκες σιδήρου από ό,τι οι υπόλοιποι άνθρωποι, γι' αυτό έχουν μεγαλύτερη πιθανότητα να εκδηλώσουν σιδηροπενική αναιμία.

Στον κύκλο του σιδήρου (Fe) ο σίδηρος των τροφών απορροφάται από το δωδεκαδάκτυλο, αφού μετατραπεί στο στομάχι σε διασπασμένη μορφή με την επίδραση του υδροχλωρικού οξέος. Οι περισσότερες τροφές περιέχουν σίδηρο σε τρισθενή μορφή και άρα πρέπει να γίνει η προαναφερόμενη μετατροπή για να απορροφηθεί από τον οργανισμό.

Από το δωδεκαδάκτυλο ο (Fe) σίδηρος εισέρχεται στην κυκλοφορία του αίματος και συνδέεται με μία πρωτεΐνη (την τρανσφερρίνη), η οποία τον μεταφέρει σε διάφορα κύτταρα και κυρίως στο μυελό των οστών. Στο μυελό ο σίδηρος χρησιμοποιείται για τις ανάγκες της αιμοποίησης.

Ο σίδηρος που περισσεύει και αυτός που προέρχεται από την καταστροφή των γερασμένων ερυθρών αποθηκεύεται στα μακροφάγα του σώματος μέσα σε ειδικές θέσεις ενός μεγάλου πρωτεϊνικού μορίου, της φερριτίνης.

Γι' αυτό και η μέτρηση της φερριτίνης στο αίμα είναι ένας πολύ αξιόπιστος δείκτης της επάρκειας του οργανισμού σε σίδηρο.

Γ) Αιτιολογία σιδηροπενικής αναιμίας.

1. Ανεπαρκής πρόσληψη
 - Περιοχές με προβλήματα αιτίας
 - Βρέφη, αν παρατείνεται ο μητρικός θηλασμός
 - Φυτοφάγοι
2. Ανεπαρκής απορρόφηση

- Γαστρεκτομή (λόγω έλλειψης υδροχλωρικού οξέος)
 - Διάφορα σύνδρομα δυσασπορρόφησης
 - 3. Αυξημένες ανάγκες
 - Γυναίκες γόνιμης ηλικίας
 - Έφηβοι
 - 4. Αυξημένες απώλειες
 - Χρόνια αιμορραγία
- π.χ. καρκίνος στομάχου, παχέος εντέρου, μητρορραγίες, αιματουρίες

ΘΕΜΑ Γ

A) Να αναπτύξετε την οξεία μεθαιμορραγική αναιμία (ερώτηση εξετάσεων 2002).

Η βαρύτητα της αναιμίας που προκαλείται μετά από μεγάλη απώλεια αίματος εξαρτάται από το ποσό του αίματος που χάνεται αλλά και από την ταχύτητα με την οποία συμβαίνει αυτό.

Αν κάποιος χάσει απότομα το 40% του αίματός του, όπως π.χ. μετά από βαριά γαστρορραγία, εκτός από την αναιμία θα εμφανίσει και shock (βαριά υπόταση, ψυχρά άκρα και εφιδρώσεις) διότι λόγω της αιμορραγίας, μαζί με τα ερυθρά αιμοσφαίρια χάνονται και μεγάλες ποσότητες πλάσματος, με αποτέλεσμα την απώλεια σημαντικού όγκου αίματος.

B) Τι είναι οι αιμοσφαιρινοπάθειες, πού οφείλεται η αναιμία σε αυτές τις παθήσεις;

Είναι κληρονομικές παθήσεις που χαρακτηρίζονται είτε από τη μειωμένη παραγωγή των φυσιολογικών αλυσίδων της αιμοσφαιρίνης, είτε από την παραγωγή μίας δομικά και λειτουργικά (ανώμαλης) αιμοσφαιρίνης.

Στην πρώτη περίπτωση έχουμε μία ποσοτική διαταραχή στην παραγωγή της Hb (π.χ. μεσογειακή αναιμία), ενώ στη δεύτερη πρόκειται για ποιοτική διαταραχή (π.χ. δρεπανοκυτταρική αναιμία).

Η αναιμία στις παθήσεις αυτές οφείλεται σε δύο λόγους:

- a) Στη μειωμένη παραγωγή ώριμων ερυθρών αιμοσφαιρίων στο μυελό των οστών (μη αποδοτική, ερυθροποίηση)
- β) Στην αιμόλυση που προκαλεί η ανώμαλη Hb λόγω καθίζησής της στο ερυθρό αιμοσφαίριο και πρόκληση βλάβης στο σχήμα και την ελαστικότητά του.

Γ) Τι συμβαίνει στη μεσογειακή αναιμία; Ποιος τύπος είναι συχνότερος;

Έχουμε μετάλλαξη στο γονίδιο που κωδικοποιεί τη σύνθεση της α- ή της β-αλυσίδας και μείωση ή πλήρη διακοπή παραγωγής αντίστοιχης αλυσίδας.

Σε γενικές γραμμές οι μεσογειακές αναιμίες διακρίνονται σε α- και β- η συχνότερη είναι η β.

Στους ομοζυγώτες της β-μεσογειακής αναιμίας η αλυσίδα β- δεν παράγεται καθόλου, ενώ στους ετεροζυγώτες απλώς μειώνεται η ποσότητά της.

Δ) Κλινική εικόνα που παρουσιάζουν οι πάσχοντες ομοζυγώτες μεσογειακής αναιμίας.

- Μογγολοειδές προσωπείο: προέχοντα ζυγωματικά, καθίζηση της βάσης της μύτης, λοξή βλεφαρική σχισμή
- Κύφωση σπονδυλικής στήλης
- Παραμορφώσεις στέρνου και πλευρών
- Διόγκωση κοιλιάς
- Χαρακτηριστικές ακτινολογικές αλλοιώσεις στα οστά του κρανίου
- Βαριά αναιμία
- Ίκτερος (λόγω της αιμόλυσης)

Ε) Ποια κλινική εικόνα παρουσιάζουν οι ομοζυγώτες άρρωστοι της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας;

Παρουσιάζουν:

α) «Επώδυνες κρίσεις» με πόνους στα οστά, εμβολές στον πνεύμονα, τον εγκέφαλο (εγκεφαλικά επεισόδια), νεφρικές και δερματικές βλάβες. Αυτά τα φαινόμενα οφείλονται στην καθίζηση των δρεπανοκυττάρων και στη δημιουργία θρόμβων και εμβολών

β) Βαριά αιμόλυση και αναιμία

γ) Σπληνομεγαλία

δ) Ευπάθεια στις λοιμώξεις

ε) Απλαστικές κρίσεις με αιφνίδια διακοπή της παραγωγής ερυθρών στο μυελό των οστών και βαριά αναιμία

ΘΕΜΑ Δ

Α) Τι είναι η πολυκυτταραιμία ή ερυθροκυττάρωση και πώς διακρίνονται;

Πολυκυτταραιμία είναι η υπερβολική παραγωγή ερυθρών αιμοσφαιρίων από το μυελό των οστών, με αποτέλεσμα την αύξηση της τιμής του αιματοκρίτη και της αιμοσφαιρίνης πάνω από το φυσιολογικό.

Διακρίνονται σε πρωτοπαθείς και δευτεροπαθείς. Η πάθηση μπορεί να αφορά πρωτοπαθή βλάβη του μυελού, δηλαδή άναρχη ανάπτυξη ερυθροβλαστών και ερυθροκυττάρων που δεν υπακούει στους φυσιολογικούς κανόνες ρύθμισης και ισορροπίας μεταξύ παραγωγής και αναγκών του οργανισμού.