Ιατρικά Χρονικά

Βορειοδυτικής Ελλάδας

Περιοδικό της Ιατροχειρουργικής Εταιρείας Κέρκυρας

Δεκέμβριος 2010 - Τόμος 6 - Συμπληρωματικό τεύχος

εργασίες - εισηγήσεις του 16ου Συνεδρίου
της Ιατροχειρουργικής Εταιρείας Κέρκυρας
16-18/04/2010

IATRIKA CHRONIKA NORTH-WESTERN GREECE

Journal of the Medical and Surgical Society of Corfu

December 2010 - Volume 6

ΙΑΤΡΙΚΑ ΧΡΟΝΙΚΑ Β.Δ. ΕΛΛΑΔΟΣ

Ιατρική Εκδοση της Ιατροχειρουργικής Εταιρείας Κέρκυρας

Διοικητικό Συμβούλιο
Ιατροχειρουργικής Εταιρείας Κέρκυρας
Περίοδος 2008-2011

Πρόεδρος: Μ. Μάνδυλα-Κουσουνή
Αντιπρόεδρος: Α. Γεωργόπουλος
Γραμματέας: Χ. Κουρή-Μπάμπαλη
Ταμίας: Κ. Χριστοδούλου
Εφορος: Μ. Βασιλείου

Επιτροπή σύνταξης

Πρόεδρος:
Μίλτος Βασιλείου, Αναπληρωτής Καθηγητής Πνευμονολογίας.

Μέλη:
Μαρία Μάνδυλα-Κουσουνή
Αντώνης Γεωργόπουλος
Χριστίνα Κουρή-Μπάμπαλη
Καλλίνικος Χριστοδούλου
Ευστάθιος Κουλουρίδης
Διονύσιος Κάντας
Νίκος Δελλαπόρτας
Κάρμελος Τσίλιας
Ελένη Κούστα
Γιάννης Αλαμάνος
Παρασκευή Χρίστου
Μιχάλης Τζιλιάνος
Αγαθή Σπιτιέρη
Βασιλική Φατούρου-Πούλου
Γεώργιος Πανουσάκης

Εκδότης:
Μαρία Μάνδυλα - Κουσουνή

Η διεύθυνση μας στο Internet είναι:
http://www.ixek.gr
e-mail: info@ixek.gr

Υπεύθυνος Τυπογραφείου – Ανάτυπα
“ΤΥΠΟΕΚΔΟΤΙΚΗ”
Αλυκές Ποταμού – Κέρκυρα
Τηλ.26610 37755, Fax:26610 27273

ΠΙΣΤΟΠΟΙΗΣΗ: ΦΕΚ1926/Β/18.09.2007

ISSN:1108-4910

Σημείωμα σύνταξης

Αγαπητοί συνάδελφοι
Το συμπληρωματικό τεύχος, που κρατάτε στα χέρια σας περιέχει υλικό του πρόσφατου Συνεδρίου της Ιατροχειρουργικής Εταιρείας, που διακρίθηκε –κατά γενική ομολογία- για την ποιότητα των εισηγήσεων και των εργασιών, που παρουσιάστηκαν σε αυτό. Ετσι, είμαστε μάλλον «στενοχωρημένοι», που δεν έχουμε την δυνατότητα παρουσίασης ολόκληρου του δυναμικού του Συνεδρίου αλλά μόνον ενός τμήματος της επιστημονικής δουλειάς, που πραγματοποιήθηκε στην διάρκεια των εργασιών του.
Μένοντας στην ουσία του ζητήματος, ζητάμε συγγνώμη για όποιες μορφικές ατέλειες, υπάρχουν στο παρόν τεύχος. Η συντακτική επιτροπή προσπάθησε και σε μεγάλο βαθμό κατάφερε την καλύτερη από άποψη φόρμας παρουσίαση των εργασιών και των εισηγήσεων , που συμπεριλαμβάνονται. Στεκόμαστε με ικανοποίηση στο εξαιρετικά υψηλό επιστημονικό τους ενδιαφέρον. Ταυτόχρονα απευθύνουμε πρόσκληση συμμετοχής για το επόμενο τακτικό τεύχος του περιοδικού. Περιμένουμε τις προς δημοσίευση εργασίες σας μέχρι τις 15 Φεβρουαρίου…

Με συναδελφικούς χαιρετισμούς
Για την επιτροπή σύνταξης
Μίλτος Π. Βασιλείου

ΙΑΤΡΙΚΑ ΧΡΟΝΙΚΑ Β.Δ. ΕΛΛΑΔΟΣ

Ιατρική Εκδοση της Ιατροχειρουργικής Εταιρείας Κέρκυρας

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ:

11 **Συγκριτική Μελέτη: Αποκατάσταση Βουβωνοκήλης με Πλέγμα Πολυπροπυλένιου (Phs) Η τροποποιημένη Shouldice με ράμμα Πολυπροπυλένιου**
Χ. Καλλίνικος, Ζ. Θεώνη, Ε. Χριστοδούλου,Ι. Νεραντζούλης, Γ. Κοτινάς, Π. Μπαλανίκας, Φ. Απέργης, Π. Χυτήρης, Α. Καββαδίας, Π. Χρίστου

15 **Τι μας επιφυλάσσει στο μέλλον η οξεία λεμφοβλαστική λευχαιμία στα παιδιά;**
Ε. Βασιλάτου - Κοσμίδη

19 **Εμφυσηματώδης Χολοκυστίτιδα**
Π. Ζερβός, Γ. Ηλιάδης, Θ. Δημητρίου, Σπ. Καρύδης, Ι. Παπαγεωργίου, Κ. Καββαδίας

24 **Σύνδρομο των πολυκυστικών ωοθηκών: Διάγνωση και θεραπεία**
Μ. Α. Δημητράκη, Δ. Γ. Γουλής

30 **Σύνδρομο Sezary σε ηλικιωμένο ασθενή**
Ι. Κουλουρίδης, Ν. Δοκανάρης, Λ. Φύσσα, Ι. Παναγοπούλου, Γ. Σαγιάς, Ι. Ρόμπα, Ν. Οικονομίδης, Μ. Τζιλιάνος, Δ. Μαρτζούκου, Ε. Δουίτσης

36 **Ορθοκολικός Καρκίνος**
Σ. Μπαράτσης

39 **Επιδημιολογική καταγραφή της ηπατίτιδας Β σε αιμοδοτικό πληθυσμό**
Β. Ανδριώτης, Μ. Τζιλιάνος, Ε. Νασούλα, Χ. Στάβερη, Δ. Βασιλάκη, Μ. Τζαφέστα

43 **Μιλώντας με τον άρρωστο: βασικές αρχές της κλινικής επικοινωνίας και αναγγελία της δυσάρεστης είδησης**
Δρ Α. Παπαγιάννης

50 **Κλειδοκρανιακή δυσπλασία**
Π. Ζερβός, Γ. Ηλιάδης, Θ. Δημητρίου, Δ. Παπακωνσταντίνου, Σ. Καρύδης, Κ. Καββαδίας

56 **Νευροδερματικά σύνδρομα**
Σ. Γ. Γιουρούκος

66 **Λοιμώξεις: από το χθές στο σήμερα**
Β. Φατούρου

71 **Το νερό σαν θεμελιώδες στοιχείο ζωής από τη φιλοσοφική άποψη στην υγιεινή και θεραπευτική πρακτική των λαών της ανατολικής μεσογείου.**
Μ. Μάνδυλα- Κουσουνή

76 **«Η Αγωγή Υγείας ως παρέμβαση πρόληψης της χρήσης & κατάχρησης εξαρτησιογόνων ουσιών στην εφηβεία»**
Α. Τσελέντη

Συγκριτική Μελέτη: Αποκατάσταση Βουβωνοκήλης με Πλέγμα Πολυπροπυλένιου (Phs) ή τροποποιημένη Shouldice με ράμμα Πολυπροπυλένιου

Χριστοδούλου Καλλίνικος,
Ζαχαρούλη Θεώνη,
Χριστοδούλου Ελένη,
Νεραντζούλης Ιωάννης,
Κοτινάς Γεώργιος,
Μπαλανίκας Περικλής,
Απέργης Φώτιος,
Χυτήρης Παναγιώτης. *
Καββαδίας Ανδρέας. *
Χρίστου Παρασκευή. *

Χειρουργικό και *Αναισθησιολογικό Τμήμα του Γ.Ν.Ν. Κερκύρας

Λέξεις - Κλειδιά: Βουβωνοκήλη, τροποποιημένη Shouldice, πλέγμα PHS

Η εργασία παρουσιάστηκε και βραβεύθηκε στο 16ο τακτικό συνέδριο Ιατροχειρουργικής Εταιρείας Κέρκυρας.

Σκοπός: Οι βουβωνοκήλες είναι από τις συχνότερες παθήσεις που καλείται να αντιμετωπίσει ο γενικός χειρουργός. Από τις διάφορες μεθόδους πλαστικής αποκατάστασης επιλέξαμε να συγκρίνουμε δύο τεχνικές: μια υπό τάση και με τα χαμηλότερα ποσοστά υποτροπής στην κατηγορία της (τροποποιημένη Shouldice) και μια χωρίς τάση με πλέγμα από το ίδιο υλικό με το ράμμα που χρησιμοποιήσαμε στην πρώτη (πλέγμα πολυπροπυλενίου PHS). Στόχο είχαμε να αναδείξουμε τα πλεονεκτήματα και μειονεκτήματα των δύο μεθόδων.

Υλικό και Μέθοδος: Πρόκειται για διπλή τυφλή μελέτη η οποία περιελάμβανε 20 ενήλικες άνδρες σε κάθε ομάδα. Εξαιρέθηκαν από την εργασία μεγάλες οσχεοκήλες, κήλες περισφιγμένες εκτάκτως χειρουργημένες και υποτροπές. Η αναισθησία και στις δύο ομάδες ήταν τοπική με αναισθησιολογική υποστήριξη. Στην ομάδα Α έγινε αποκατάσταση με χρήση πλέγματος πολυπροπυλενίου (Prolene Hernia System-PHS) ενώ στην ομάδα Β αποκατάσταση με τροποποιημένη μέθοδο Shouldice με την χρήση ράμματος πολυπροπυλενίου.

Αποτελσματα: Εικοσιτετράωρη παρακολούθηση και στις δύο ομάδες. ΄Αριστα αποτελέσματα, χειρουργικός χρόνος 40 λεπτά στην ομάδα Α και 45 στην ομάδα Β. Αισθητικό αποτέλεσμα το ίδιο καλό και στις δύο ομάδες, ενώ το κόστος ήταν πολλαπλάσιο στην Α ομάδα. Δύο άτομα από την ομάδα Α και ένα από την ομάδα Β εμφάνισαν επιπλοκές, ενώ κανένα δεν εμφάνισε υποτροπή σε διάστημα ενός έτους.

Συμπεράσματα: Σε τακτικά χειρουργεία για αποκατάσταση βουβωνοκήλης και οι δύο μέθοδοι ήταν πολύ καλές με ελάχιστες μικροεπιπλοκές και χωρίς σημαντικές διαφορές στον χειρουργικό χρόνο. Το κόστος ωστόσο στην ομάδα Α ήταν πολύ μεγαλύτερο από την ομάδα Β. Αν σε βάθος χρόνου και οι υποτροπές κυμανθούν στα ίδια επίπεδα, λόγω της μεγάλης οικονομικής διαφοράς μεταξύ των δύο μεθόδων και δεδομένης της οικονομικής κρίσης και της έλλειψης υλικών που αντιμετωπίζουμε στα νοσοκομεία της χώρας μας, η τροποποιημένη μέθοδος Shouldice θα αποτελεί επέμβαση εκλογής.

Σκοπός

Οι βουβωνοκήλες είναι από τις συχνότερες παθήσεις που καλείται να αντιμετωπίσει ο γενικός χειρουργός. Από τις διάφορες μεθόδους πλαστικής αποκατάστασης επιλέξαμε να συγκρίνουμε δύο τεχνικές: μια υπό τάση και με τα χαμηλότερα ποσοστά υποτροπής στην κατηγορία της (τροποποιημένη Shouldice) και μια χωρίς τάση με πλέγμα από το ίδιο υλικό με το ράμμα που χρησιμοποιήσαμε στην πρώτη (πλέγμα πολυπροπυλενίου PHS). Στόχο είχαμε να αναδείξουμε τα πλεονεκτήματα και μειονεκτήματα των δύο μεθόδων.

Εισαγωγή

Η βουβωνοκήλη είναι από τις συχνότερες παθήσεις που καλείται να αντιμετωπίσει ο γενικός χειρουργός. 5% του πληθυσμού θα εμφανίσει κάποια κήλη κατά την διάρκεια της ζωής του εκ των οποίων 80% αφορά την βουβωνική χώρα, ενώ είναι συχνότερη σε άνδρες παρά σε γυναίκες σε αναλογία 10:1. Συνήθως η εμφάνισή της είναι ασυμπτωματική, σαν προβάλλουσα διόγκωση στην περιοχή που εκδηλώνεται μετά από απότομη αύξηση της ενδοκοιλιακής πίεσης ή σαν αίσθημα βάρους, ενώ σπανιότερα εμφανίζεται με την έντονη κλινική συμπτωματολογία κάποιας επιπλοκής της (περίσφιγξη, φλεγμονή ή εντερική απόφραξη). Στόχος της πλαστικής αποκατάστασης είναι η ανεύρεση και παρασκευή του κηλικού σάκου, ανάταξη του περιεχομένου του, εκτομή με υψηλή απολίνωση του αυχένα του σάκου και αποκατάσταση των τοιχωμάτων του βουβωνικού πόρου, με ενδεχόμενη ενίσχυσή τους. Η σύγχρονη αντιμετώπιση ξεκινά στα τέλη του 19ου αιώνα (Bassini 1887)[1], ενώ το πρώτο προσθετικό υλικό χρησιμοποιήθηκε το 1894 από τον Phelps, το οποίο αποτελούνταν από νήματα αργύρου[2]. Η προσπάθεια για χρήση υλικών μη μεταλλικής προελεύσεως ξεκινά το 1959 από τους Koontz και Kimmberly[3], ενώ τα τελευταία πλέγματα είναι αυτά από πολυπροπυλένιο και τα πλέγματα Teflon μετά από ειδική επεξεργασία (e-PTFE). Πρέπει να αναφέρουμε ότι μέχρι στιγμής δεν έχει κατασκευαστεί το ιδανικό πλέγμα. Οι διάφορες τεχνικές αποκατάστασης διαιρούνται σε τρεις κατηγορίες: αποκατάσταση υπό τάση (με την χρήση ραμμάτων τα οποία δημιουργούν τάση στην περιοχή και τεχνικές όπως Bassini, Shouldice και McVay), αποκατάσταση χωρίς τάση (με την χρήση πλεγμάτων και τεχνικές όπως Lichtenstein και Rutkow) και λαπαροσκοπική αποκατάσταση (με την χρήση πλεγμάτων που καλύπτουν εκ των όπισθεν την μηροβουβωνική χώρα με τη δημιουργία πνευμοπεριτοναίου υπό γενική αναισθησία). Στην παρούσα εργασία επιλέξαμε να συγκρίνουμε τις δύο πρώτες τεχνικές ώστε να αναδείξουμε τα πλεονεκτήματα και τα μειονεκτήματά τους στην καθ' ημέρα πράξη του χειρουργικού τμήματος του Γ.Ν.Ν. Κέρκυρας.

Υλικό και Μέθοδος

Πρόκειται για διπλή τυφλή μελέτη, η οποία περιλαμβάνει δύο ομάδες από 20 ενήλικες άνδρες σε κάθε ομάδα. Από την εργασία εξαιρέθηκαν μεγάλες οσχεοκήλες, υποτροπές και περισφιγμένες κήλες εκτάκτως χειρουργημένες. Ολες οι επεμβάσεις διενεργήθηκαν από την ίδια χειρουργική ομάδα.

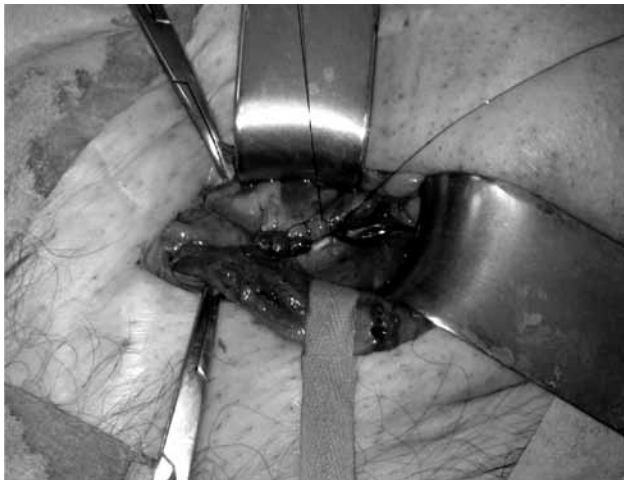
Και στις δύο υπό μελέτη ομάδες, η πλαστική αποκατάσταση διενεργήθηκε υπό τοπική αναισθησία με αναισθησιολογική υποστήριξη. Σε κάθε τοπική χρησιμοποιήθηκαν 20 cc λιδοκαΐνης 2%, 20 cc ροπιβοκαΐνης 7,5% και 20 cc διττανθρακικών. Ξεκινάμε την ιστική διήθηση 2 cm έσω της πρόσθιας άνω λαγόνιας άκανθας (με στόχο την αναισθητοποίηση του λαγονοϋπογάστριου νεύρου) και συνεχίζουμε κατά μήκος της τομής στο δέρμα και στον υποδόριο ιστό. Η έγχυση επεκτείνεται κάτω από την απονεύρωση του έξω λοξού, μέσα στον βουβωνικό πόρο (με στόχο τον αποκλεισμό του λαγονοβουβωνικού νεύρου) και ολοκληρώνεται στον αυχένα του κηλικού σάκου.

Στην ομάδα Α πραγματοποιήσαμε πλαστική αποκατάσταση με την χρήση πλέγματος πολυπροπυλενίου (Prolene Hernia System- PHS). Πρόκειται για πλέγμα το οποίο πληρεί σε μεγάλο βαθμό τα οκτώ κριτήρια της ιδανικής πρόσθεσης δηλαδή: α) να μην αλλοιώνεται μέσα στους ιστούς, β) να μην προκαλεί αντίδραση ξένου σώματος, γ) να μην προκαλεί αλλεργική αντίδραση, δ) να μην ενοχοποιείται για καρκινογένεση, ε) να είναι χημικά αδρανές, στ) να είναι ανθεκτικό, ζ) να είναι εύκαμπτο και η) να μπορεί να αποστειρωθεί[4]. Το πλέγμα PHS αποτελείται από δύο επιμέρους πλέγματα που συνέχονται μέσω ενός αυχένα. Το κατώτερο κυκλικό τμήμα εισέρχεται μέσω του έσω στομίου του βουβωνικού πόρου όπου και τοποθετείται με κατάλληλους χειρισμούς. Το ανώτερο ελλειπτικό τμήμα καλύπτει το οπίσθιο τοίχωμα του πόρου, όπου και στερεώνεται με ράμματα ή clips.Στους ασθενείς, λοιπόν, της ομάδας Α πραγματοποιήθηκε βουβωνική τομή και διάνοιξη του βουβωνικού πόρου με παρασκευή του σπερματικού τόνου. Στη συνέχεια πραγματοποιήθηκε παρασκευή του κηλικού σάκου, ανάταξη του περιεχομένου και του ίδιου του σάκου και ενίσχυση των τοιχωμάτων με την χρήση του πλέγματος (εικόνα 1 και 2). Τέλος συνεχίσαμε με σύγκλειση κατά στρώματα και συρραφή δέρματος με ράμμα nylon 3/0 .

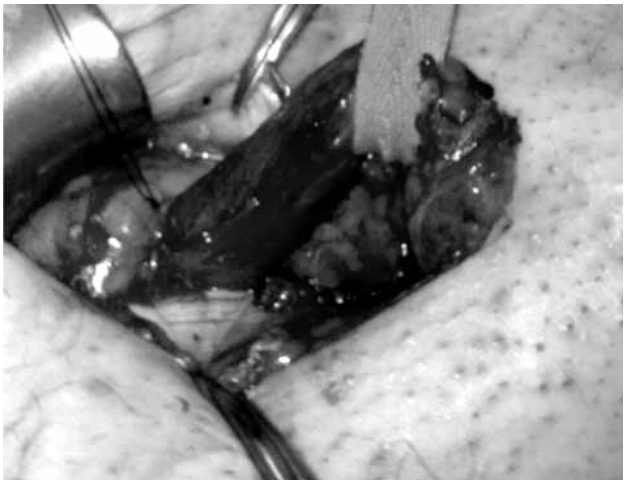
Εικόνα 1. *Τοποθέτηση του πλέγματος εντός του έσω στομίου του πόρου*

Εικόνα 2. *Τελικό αποτέλεσμα μετά την σταθεροποίηση του πλέγματος στο οπίσθιο τοίχωμα*

Στην ομάδα Β πραγματοποιήσαμε την πλαστική αποκατάσταση με τροποποίηση της τεχνικής Shouldice, ώστε να μειώσουμε όσο το δυνατό την τάση από την χρήση των μη απορροφήσιμων ραμμάτων πολυπροπυλενίου.
Στους ασθενείς της ομάδας αυτής πραγματοποιήθηκε βουβωνική τομή, διάνοιξη του βουβωνικού πόρου με παρασκευή του σπερματικού τόνου και στη συνέχεια παρασκευή του κηλικού σάκου. Κατόπιν, διενεργήσαμε ανάταξη του περιεχομένου του σάκου, περίπαρση, υψηλή απολίνωση και αφαίρεσή του και στη συνέχεια αντί να ακολουθήσουμε την κλασική τεχνική (όπου και διατέμνεται η εγκάρσια περιτονία), προχωρήσαμε στην πλαστική αποκατάσταση με ενίσχυσή της και χωρίς τη διατομή της. Ετσι αποφεύγουμε την τάση στο οπίσθιο τοίχωμα του βουβωνικού πόρου, χρησιμοποιώντας το ελάχιστο αναγκαίο υλικό πολυπροπυλενίου πάνω στο οποίο ο οργανισμός του πάσχοντος θα χτίσει και θα ενισχύσει το τοίχωμα για αποφυγή υποτροπών. Με συνεχή ραφή με ράμμα πολυπροπυλενίου 3/0 μεταξύ του κοινού καταφυτικού τένοντα και του εν τω βάθει χείλους του βουβωνικού συνδέσμου ενισχύσαμε το οπίσθιο βουβωνικό τοίχωμα και συνεχίσαμε με μεμονωμένη ενισχυτική ραφή από το πολυπροπυλένιο στο έσω στόμιο του πόρου (εικόνα 3 και 4).



Εικόνα 3. *Πτύχωση της εγκάρσιας περιτονίας*



Εικόνα 4. *Μεμονωμένη ενισχυτική ραφή στο έσω στόμιο του πόρου*

Ετσι, επιτυγχάνεται η πτύχωση της εγκαρσίας περιτονίας και η ενίσχυσή της με τη δημιουργία τριπλού στρώματος ραμμάτων. Συγκλείοντας κατά στρώματα, πραγματοποιήσαμε τέλος συρραφή της απονεύρωσης του έξω λοξού μυός με διακεκομμένες ραφές vicryl 2/0, πάντοτε προσέχοντας τη ραφή ώστε να μην έχει τάση, και συρραφή δέρματος με nylon 3/0.

Αποτελέσματα

Ολες οι επεμβάσεις ολοκληρώθηκαν επιτυχώς με μέσο χειρουργικό χρόνο τα 40 λεπτά στην ομάδα Α και τα 45 λεπτά στην ομάδα Β, με το κόστος να ανέρχεται στα 373,13€ ανά επέμβαση στην ομάδα Α και τα μόλις 4,2€ στην ομάδα Β. Η μετεγχειρητική παρακολούθηση και στις δύο ομάδες ήταν εικοσιτετράωρη, ενώ το αισθητικό αποτέλεσμα ήταν πολύ καλό, επίσης. Οσον αφορά τις επιπλοκές, σε δύο από τους ασθενείς της ομάδας Α παρουσιάστηκε ύγρωμα, το οποίο και παρακεντήθηκε, ενώ σε έναν ασθενή της ομάδας Β παρουσιάσθηκε οίδημα πόσθης, το οποίο απορροφήθηκε χωρίς ιατρογενή παρέμβαση. Τέλος, στο ένα έτος παρακολούθησης δεν σημειώθηκε κάποια υποτροπή σε καμία από τις δύο ομάδες.

Συζήτηση

Σύμφωνα με τη διεθνή βιβλιογραφία, η τεχνική Shouldice μειονεκτεί μόνο ως προς τα ποσοστά υποτροπής σε σύγκριση με την αποκατάσταση με χρήση πλέγματος. Ετσι, σε τελευταία συγκεντρωτική μελέτη[5], η τεχνική Shouldice εμφανίζει χαμηλότερα ποσοστά υποτροπής μεταξύ των υπό τάση τεχνικών (OR 0.62, 95% CI 0.45 μέχρι 0.85) ωστόσο υψηλότερα ποσοστά σε σύγκριση με τις τεχνικές χωρίς τάση με χρήση πλέγματος (OR 3.8, 95% CI 1.99 7.26). Ωστόσο, σε μελέτες σε εξειδικευμένα κέντρα[6,7,8,9], τα ποσοστά εξισώνονται κάτω από 1% και στις δύο τεχνικές. Πρέπει να μην ξεχνάμε ότι η υποτροπή οφείλεται σε διάφορους παράγοντες, σε μεγάλο βαθμό

όμως από την ικανότητα, τις γνώσεις και την εμπειρία του χειρουργού, γεγονός που τόνισε και ο Zimmerman[10] γράφοντας: " Οποια και αν είναι η αξία των προσθέσεων δεν μπορεί να αντικαταστήσει την καλή γνώση της ανατομίας και παθοφυσιολογίας της κήλης ή την άσκηση δοκιμασμένων στον χρόνο βασικών αρχών της χειρουργικής τεχνικής". Σε παλαιότερη έρευνα άλλωστε που είχαμε διενεργήσει στο νοσοκομείο μας, η αποκατάσταση με τροποποίηση της τεχνικής Shouldice εμφάνισε ποσοστό υποτροπής μόλις 0.45%[11].

Ενα άλλο σημείο που θα έπρεπε να σταθούμε είναι το κόστος των δύο επεμβάσεων. Το ράμμα πολυπροπυλενίου που χρησιμοποιούμε κοστίζει μόλις 4,2€, ενώ το πλέγμα PHS κοστίζει 373,13€. Συνολικά, λοιπόν, το κόστος των επεμβάσεων στην ομάδα Α ανήλθε σε 7460€, ενώ το κόστος στην ομάδα Β μόλις 80€. Αν λάβουμε υπόψη ότι οι επεμβάσεις αποκατάστασης κηλών σε ένα επαρχιακό νοσοκομείο όπως το δικό μας ετησίως φτάνουν τον αριθμό των 500, οι διαφορές στα ποσά είναι σαφώς μεγαλύτερες. Σε εποχές των ισχνών αγελάδων, όπως η σημερινή παγκόσμια κρίση που βιώνουμε, ένας καλός χειρουργός θα πρέπει να σκέφτεται και την οικονομία, αν και πολλές φορές πλέον μας την επιβάλλουν λόγω της ελλείψεως των υλικών που καλούμαστε να αντιμετωπίσουμε καθημερινά στα νοσοκομεία μας, ποτέ βέβαια εις βάρος της υγείας του ασθενούς.

Συμπεράσματα

Συνοψίζοντας τα αποτελέσματα της εργασίας μας, σε τακτικά χειρουργεία τα αποτελέσματα τόσο με τη χρήση ράμματος πολυπροπυλενίου με την τροποποιημένη μέθοδο Shouldice όσο και με τη χρήση του πλέγματος PHS ήταν άριστα, με ελάχιστες μικροεπιπλοκές, χωρίς στατιστικά μεγάλη διαφορά στον χειρουργικό χρόνο ή στον χρόνο νοσηλείας, αλλά εντούτοις με μεγάλη διαφορά στο κόστος της επέμβασης. Για την εξαγωγή συμπερασμάτων αποκλείσαμε μεγάλες οσχεοκήλες, κήλες περισφιγμένες εκτάκτως χειρουργημένες και υποτροπές από την παρούσα εργασία, χωρίς αυτό να σημαίνει ότι δεν μπορεί να εφαρμοστεί η τεχνική Shouldice και σε αυτές τις περιπτώσεις με τα ίδια καλά αποτελέσματα. Αν σε βάθος χρόνου τα αποτελέσματα παραμείνουν εξίσου καλά και τα ποσοστά υποτροπής συνεχίζουν να είναι χαμηλά, συμβαδίζοντας με αυτά των εξειδικευμένων κέντρων της διεθνούς βιβλιογραφίας, η πλαστική αποκατάσταση της βουβωνοκήλης με την τροποποιημένη μέθοδο Shouldice που χρησιμοποιούμε θα αποτελεί επέμβαση εκλογής για εμάς.

Summary

Repair of inguinal hernia: comparison of two repair techniques.

K. Christodoulou, T. Zacharouli, E. Christodoulou, I. Nerantzoulis, G. Kotinas, P. Mpalanikas, F. Apergis, P. Chitiris, A. Kavadias, P. Christou

Objective: The repair of inguinal hernia is one of the most frequent major operations performed by general surgeons. Among the different repair techniques, we chose to compare one tension repair having the lower recurrence rates of its category (modified Shouldice) to one tension free using a three dimensional mesh device (Prolene Hernia System- PHS).Our objective was to show the advantages and disadvantages of the two repair techniques.

Material and methods: Our study was double blind comprising of 20 adult males in each group. We excluded large femoral hernias, tightened hernias and recurrent ones. We used local anesthesia under anesthesiology support. In group A we used the prolene hernia system -PHS plug, while in group B we carried out the modified Shouldice technique by using polypropylene sutures.

Results: 24 hour post-operative hospital stay in both groups, excellent esthetic results, operation time 40 min in group A and 45 min in group B. Complications occurred in two group A patients and in one group B patient, while no one recurred during one year follow-up.

Conclusions: Both hernia repair techniques had the same excellent results in regular operations, with slight complications and no statistical differences in operation time. However, the cost in group A was multiple compared to group B. Therefore, due to the economic crisis and the lack of materials we confront everyday in our hospitals, if the recurrence rates remain low during a longer follow-up period the modified Shouldice technique will be the choice one.

Key-words: inguinal hernia, modified Shouldice repair technique, PHS plug

Βιβλιογραφία

1. Bassini E: Sulla cura radicale dell' erniainguinale. Arch Soc Ital Chir 4:380, 1887
2. Phelps AM: A new operation for hernia. N Y Med J 60:291, 1894
3. Koontz AR, Kimmberly RC: Further experimental work on prostheses for hernia repair. Surg Gynecol Obstet 109:321, 1959
4. Hamer-Hodges DW, Scott NB: Replacement of an abdominal wall defect using expanded PTFE sheet (Gore-Tex). J Roy Coll Surg Edinb 1985;30:65,
5. Amato B, Moja L, Panico S, Persico G, Rispoli C, Rocco N, Moschetti I. Shouldice technique versus other open techniques for inguinal hernia repair. Cochrane Database of Systematic Reviews 2009, Issue 4. Art. No.: CD001543. DOI: 10.1002/14651858.CD001543. pub3
6. Welsh DR. Inguinal hernia repair. Conn Med 1975;39:74-8.
7. Wantz GE. The Canadian repair: Personal observations. World J Surg 1989;13:516-21.
8. Bocchi P. Shouldice's operation: Can results in a general surgical unit be the same as those in a highly specialized surgical unit? J Chir (Paris) 1993;130:275-7.
9. Shearburn EW, Myers RN. Shouldice repair for inguinalhernia.. Surgery 1969;66:450-9.
10. Zimmerman LM: The use of prosthetic materials in the repair of hernias. Surg Clin North Am 1968;48:143,
11. Χριστοδούλου Κ, Κυπάρος Ι, Τζαφέστας Ν, Χαραλάμπους Χ, Χρίστου Π, Παπαβλασόπουλος Φ, Δουΐτσης Ε, Πολυμενάκος Δ: Πλαστική αποκατάσταση βουβωνοκήλης κατά Shouldice. Ιατρικά Χρονικά Τόμος 1, Τεύχος 1 Ιανουάριος 1999.

Τι μας επιφυλάσσει στο μέλλον η οξεία λεμφοβλαστική λευχαιμία στα παιδιά;

Ελένη Βασιλάτου - Κοσμίδη

Ογκολογικό Τμήμα Νοσοκομείου Παίδων «Αγλαΐα Κυριακού»

Περίληψη: Η οξεία λεμφοβλαστική λευχαιμία (ΟΛΛ) αποτελεί το 25% των περιπτώσεων καρκίνου και είναι η συχνότερη μορφή καρκίνου στα παιδιά. Μελέτες έχουν δείξει καρυοτυπικές ανωμαλίες στα λευχαιμικά κύτταρα, αυξημένο κίνδυνο ΟΛΛ σε ορισμένα χρωμοσωμικά σύνδρομα και αυξημένο κίνδυνο σε μονοζυγωτικούς διδύμους. Στα παιδιά ο συχνότερος τύπος ΟΛΛ είναι ανοσοφαινοτυπικά Β-προέλευσης και λιγότερο συχνά Τ-ΟΛΛ. Παρά το ότι πρόκειται για ετερογενή ομάδα, η νόσος ταξινομείται σε χαμηλού, ενδιαμέσου και υψηλού κινδύνου ΟΛΛ με βάση κριτήρια που αφορούν τον ασθενή (ηλικία, φύλο), την νόσο (λευχαιμικό φορτίο, ανοσοφαινότυπος, κυτταρογενετικές ανωμαλίες) και την απάντηση στη χορηγούμενη θεραπεία (μορφολογική, ανοσοφαινοτυπική και μοριακή απάντηση) σε συγκεκριμμένα χρονικά σημεία (ημέρες 8, 15 και 33). Η Γερμανική ομάδα μελέτης και θεραπείας της ΟΛΛ που ονομάζεται BFM έχει ένα βασικό κορμό που συνίσταται σε θεραπεία εφόδου, σταθεροποίησης, προφυλακτικής θεραπείας του ΚΝΣ, επανεφόδου, επανασταθεροποίησης και συντήρησης. Η συνολική διάρκεια θεραπείας είναι 24 μήνες. Η παραμονή στην πρώτη ύφεση για > 5 χρόνια (2 υπό θεραπεία και 3 εκτός θεραπείας) θεωρείται ίαση δεδομένου ότι υποτροπή της νόσου μετά τα 5 χρόνια είναι ιδιαίτερα σπάνια. Σε περίπου 80% των παιδιών με ΟΛΛ επιτυγχάνεται ίαση και τα αποτελέσματα είναι τόσο ενθαρρυντικά που εντατικοποίηση της θεραπείας δικαιολογείται μόνο υπό 3 προϋποθέσεις: α) επιβίωση > 80% β) μείωση του κινδύνου θανάτου κατά την έφοδο σε < 1,5% των παιδιών και γ) μείωση του κινδύνου θανάτου σε πλήρη ύφεση σε < 1% των παιδιών. Η φροντίδα του παιδιού με ΟΛΛ απαιτεί γνώση για την αντιμετώπιση της άμεσης και για την αποφυγή της απώτερης τοξικότητας, ενώ δεν θα πρέπει να παραβλέπεται η ψυχοκοινωνική υποστήριξη τόσο του παιδιού που πάσχει, όσο και ολόκληρης της οικογένειας.

Εισαγωγή

Η Οξεία λεμφοβλαστική λευχαιμία (ΟΛΛ) στα παιδιά αποτελεί παράδειγμα επιτυχούς αντιμετώπισης του καρκίνου στον άνθρωπο. Ηδη από την δεκαετία του 1970, διαπιστώνεται αύξηση της επιβίωσης από <20% σε 60% και περαιτέρω βελτίωση την εικοσαετία 1980-2000 σε >80%. Η φροντίδα του παιδιού που πάσχει από ΟΛΛ αποτελεί πρόκληση δεδομένης της συχνότητας της νόσου και των εξελίξεων αναφορικά με την ταξινόμηση, την αναζήτηση επιπρόσθετων προγνωστικών παραγόντων, την επιλογή θεραπείας που προσφέρει τα καλύτερα αποτελέσματα με τις λιγότερες και αποδεκτές άμεσες και απώτερες συνέπειες και την ψυχοκοινωνική υποστηρικτική φροντίδα τόσο του ίδιου του παιδιού όσο και της οικογένειάς του. Ιστορικά, για πρώτη φορά στον άνθρωπο το 1948, στη Βοστώνη χορηγήθηκε χημειοθεραπεία (αμινοπτερίνη) σε παιδί με ΟΛΛ. Επίσης σε θεραπεία ΟΛΛ με την προσθήκη και άλλων φαρμάκων δημιουργήθηκε πρωτόκολλο θεραπείας, αποφασίστηκε θεραπεία συντήρησης και το 1960, επίσης για πρώτη φορά, χορηγήθηκε ακτινοθεραπεία ως προφυλακτική θεραπεία ΚΝΣ (Pinkel). Την δεκαετία του 1970, Γερμανοί ερευνητές υπό την καθοδήγηση του καθηγητή Riehm μελέτησαν την in vivo δράση των κορτικοστεροειδών [1,2].

Επιδημιολογία

Η ΟΛΛ είναι ο συχνότερος τύπος καρκίνου σε παιδιά 0-15 χρόνων (25%) και το 75% των λευχαιμιών. Η ετήσια συχνότητα είναι 4 /100.000 παιδιά < 15 με συχνότερη ηλικία εμφάνισης μεταξύ 2 και 5 χρόνων και με αυξημένη συχνότητα στις ανεπτυγμένες χώρες. Στους εφήβους 15-19 χρόνων, η ΟΛΛ συνιστά το 6% των περιπτώσεων καρκίνου. Η μεγαλύτερη επίπτωση στα αγόρια (1,2/1) δεν αποδίδεται πλέον στον ρόλο των ορμονών φύλου στην λευχαιμογένεση, αλλά αναφέρεται πιθανή συσχέτιση της παρουσίας συγκεκριμένου αντιγόνου ιστοσυμβατότητας (HLA-DRB4*01) και της μετάλλαξης του γονιδίου HFE στα αγόρια που προσβάλλονται από ΟΛΛ. Αλλες μελέτες συσχετίζουν την εμφάνιση της νόσου με την μεγαλύτερη ηλικία της μητέρας, την απώλεια εμβρύου (ομοζυγωτεία στο HLA-DRB4*01), το αυξημένο βάρος γέννησης, την έκθεση του πατέρα σε φυτοφάρμακα, το κάπνισμα ιδιαίτερα του πατέρα κλπ.[3,4] Στην Ελλάδα αναμένονται κάθε χρόνο 70-75 παιδιά με ΟΛΛ.

Γενετική

Στην ΟΛΛ, η παρουσία α) καρυοτυπικών ανωμαλιών στα λευχαιμικά κύτταρα β) οικογενούς λευχαιμίας γ) κληρονομικών χρωμοσωμικών ανωμαλιών και αυξημένου κινδύνου ΟΛΛ και δ) αυξημένης συχνότητας σε μονοζυγωτικούς διδύμους, επιβεβαιώνουν την σημασία και τον ρόλο των γενετικών παραγόντων στην ανάπτυξη της νόσου. Παιδιά με σύνδρομο Down έχουν 15-20 φορές μεγαλύτερο κίνδυνο ανάπτυξης ΟΛΛ και παιδιά με σύνδρομο Klinefelter, μετάλλαξη του γονιδίου BRCA2, σύνδρομο Beckwith-Wiedemann, σύνδρομο Shwachmann και νευροϊνωμάτωση έχουν επίσης αυξημένο κίνδυνο ΟΛΛ. Παιδιά με αυξημένη ευθραστότητα χρωμοσωμάτων, όπως στα σύνδρομα Bloom και Fanconi, έχουν μεγαλύτερο κίνδυνο για ανάπτυξη οξείας μη λεμφοβλαστικής λευχαιμίας και παιδιά με το σύνδρομο αταξίας- τηλεαγγειεκτασίας (ΑΤ) έχουν αυξημένο κίνδυνο ΟΛΛ Τ-τύπου.

Μελέτες αίματος ομφαλίου λώρου, αλλά και αίματος προερχόμενου από τις νεογνικές κάρτες Guthrie, έδειξε ότι 1/100 έως 1/1000 νεογνά εμφανίζουν στη γέννηση προλευχαιμικές χρωμοσωμικές μεταθέσεις, αλλά στην πλειονότητα δεν εμφανίζουν λευχαιμία. Ειδικότερα in utero σύντηξη των γονιδίων TEL και AML1 οδηγεί στην μετάθεση t(12;21) που παρατηρείται στο 25% των ΟΛΛ και έχει ευνοϊκή πρόγνωση. Ωστόσο ο κίνδυνος μετατροπής του προλευχαιμικού (λανθάνοντος) κλώνου σε ΟΛΛ είναι πολύ μικρός. Αντίθετα in utero σύντηξη των γονιδίων MLL και AF4 οδηγεί στην μετάθεση t(4;11) που παρατηρείται στο 80% των βρεφικών ΟΛΛ και 5% των ΟΛΛ σε μεγαλύτερα παιδιά. Στην περίπτωση αυτή ο κίνδυνος ΟΛΛ είναι μεγάλος. Σύμφωνα με την θεωρία του Knudson για την ανάπτυξη καρκίνου απαιτούνται «δύο χτυπήματα» (two-hit hypothesis). Στην πρώτη περίπτωση (TEL/AML1), απαιτείται «δεύτερο χτύπημα» μετά την γέννηση που πιθανόν πρόκειται για λοίμωξη και πιο συγκεκριμένα ειδική απάντηση στη λοίμωξη (σχήμα3). Στην δεύτερη (MLL/AF4), που πρόκειται για λευχαιμικό κλώνο, δεν απαιτείται «δεύτερο χτύπημα». [5,6]

Η πλοειδία έχει από μακρού μελετηθεί στην ΟΛΛ. Η πλοειδία εκτιμάται με μέτρηση του αριθμού των χρωμοσωμάτων στη μετάφαση ή με μέτρηση του ποσού του DNA με κυτταρομετρία ροής (DNA index –DI). Διπλοειδικά κύτταρα φυσιολογικά ή παθολογικά (βλάστες) έχουν DI 1,0, υπερδιπλοειδικά κύτταρα έχουν DI >1,0 και υποδιπλοειδικά <1,0. Υπερδιπλοειδισμός με αριθμό χρωμοσωμάτων 52 έχουν DNA index [1,16] και έχουν καλή πρόγνωση όπως έχουν οι τρισωμίες 4,10, 17. Η παρουσία του χρωμοσώματος Φιλαδελφείας t(9;22) και t(4;11) όπως και η μετάθεση t(1;19) επιβαρύνουν την πρόγνωση της νόσου[7]. Η συχνότητα των μεταθέσεων αυτών δεν είναι συχνή (5% η κάθε μία). Οπως αναφέρθηκε, η μετάθεσηt(12;21) έχει ευνοϊκή πρόγνωση κατά το ότι απαντά στην αρχική θεραπεία, ωστόσο 10% των υποτροπών ανήκει στην ομάδα αυτή[1].

Ανοσοφαινότυπος

Τα περισσότερα παιδιά (85%), έχουν ΟΛΛ Β προέλευσης και 15% έχουν Τ-ΟΛΛ. Στην πρώτη ομάδα, η ΟΛΛ διαχωρίζεται σε υποομάδες όπως είναι η πρώιμη προ-Β, η προ-Β και σπανιότερα η ώριμη Β-ΟΛΛ. Τα περισότερα παιδιά με πρώιμη προ-Β ΟΛΛ φέρουν το κοινό για την ΟΛΛ αντιγόνο (CD10), ενώ λιγότερα (περίπου 20%) έχουν κυτταροπλασματική ανοσοσφαιρίνη (cIg)[3].

Ταξινόμηση

Η ΟΛΛ είναι βιολογικά ετερογενής ομάδα και οι πα-

ράγοντες που επηρεάζουν την πρόγνωση σχετίζονται με: α) χαρακτηριστικά του ασθενούς (ηλικία, φύλο) β) χαρακτηριστικά της νόσου (λευχαιμικό φορτίο, ανοσοφαινότυπος, κυτταρογενετική) και γ) μορφολογική, ανοσοφαινοτυπική, μοριακή απάντηση και ταχύτητα απάντησης στη θεραπεία (ημέρα 8, 15, 33 από την έναρξη της θεραπείας).

Είναι γνωστό ότι τα βρέφη, οι έφηβοι και τα αγόρια έχουν χειρότερη πρόγνωση. Επίσης, αυξημένο λευχαιμικό φορτίο (αυξημένος αριθμός λευκών αιμοσφαιρίων, εκσεσημασμένη ηπατοσπληνομεγαλία και λεμφαδενοπάθεια), μη κοινού τύπου ΟΛΛ και ορισμένες αριθμητικές και δομικές κυτταρογενετικές ανωμαλίες όπως υποδιπλοειδισμός (<46 χρωμοσώματα) και, όπως αναφέρθηκε, οι μεταθέσεις t(9;22), t(4;11) και η μετάθεση t(1;19) έχουν δυσμενή πρόγνωση. Τέλος, βραδεία απάντηση στην πρεδνιζόνη στο περιφερικό αίμα και μη ικανοποιητική απάντηση στο μυελό των οστών μετά 15 και 33 ημέρες θεραπείας καθώς και παρουσία ελάχιστης υπολειπόμενης νόσου (minimal residual disease –MRD), συνιστούν νόσο υψηλού κινδύνου.

Σύμφωνα με τα παραπάνω, στα περισσότερα θεραπευτικά πρωτόκολλα η νόσος κατατάσσεται σε χαμηλού (αδόκιμη μετάφραση του standard, κατ'άλλους σταθερού), ενδιαμέσου και υψηλού κινδύνου ΟΛΛ. Το ανώτερο όριο ηλικίας προκειμένου ένα παιδί να χαρακτηριστεί χαμηλού κινδύνου για ορισμένα Αμερικανικά πρωτόκολλα (πχ του NCI-National Cancer Institute) είναι τα 9 χρόνια, ενώ για ευρωπαϊκά πρωτόκολλα (πχ BFM-Berlin, Frankfurt, Muenster) είναι τα 6 χρόνια. Τα βρέφη αντιμετωπίζονται με το Διεθνές πρωτόκολλο interinfant. Αντίστοιχα, ο ανώτερος αριθμός λευκών αιμοσφαιρίων είναι 50x10 9/lt (NCI) και 20x10 9/lt (BFM). Στον πίνακα 2 αναφέρεται η κατάταξη σύμφωνα με το Διεθνές πρωτόκολλο ALLIC 2009 (ΟΛΛ intercontinental), το οποίο στηρίζεται στα πρωτόκολλα BFM και στο οποίο συμμετέχει και η Ελληνική ομάδα εργασίας για την ΟΛΛ.

Η Αμερικανική ομάδα COG (Children's Oncology Group) που προέκυψε από την συγχώνευση των ομάδων CCG (Children's Cancer Group) και POG (Pediatric Oncology Group), κατατάσσει την ΟΛΛ σε 4 ομάδες με βάση την ηλικία, τον αριθμό των λευκών αιμοσφαιρίων, την κυτταρογενετική, την απάντηση στον μυελό την ημέρα 14 και την υπολειπόμενη νόσο μετά την θεραπεία εφόδου):χαμηλότερου κινδύνου (27% των παιδιών), standard κινδύνου (32%), υψηλού κινδύνου (37%), πολύ υψηλού κινδύνου (4%). [2,8,9]

Απάντηση στη θεραπεία

Σύμφωνα με το πρωτόκολλο BFM, η απάντηση στο περιφερικό αίμα μετά χορήγηση πρεδνιζόνης επί μία εβδομάδα και μίας δόσης ενδορραχιαίας μεθοτρεξάτης, αποτελεί in vivo δράση που διαχωρίζει τα παιδιά με ΟΛΛ σε ομάδα καλών απαντητών στην πρεδνιζόνη (prednisone good responders -PGR-) εάν ο απόλυτος αριθμός βλαστών είναι <1000/μl και κακών απαντητών (prednisone poor responders –PPR). Στην ομάδα των καλών απαντητών ανήκουν τα περισσότερα (90%) παιδιά. Μελέτες της ομάδας του BFM έδειξαν ότι παιδιά που ήταν καλοί απαντητές στην πρεδνιζόνη είχαν 81% επιβίωση σε σχέση με τους κακούς απαντητές των οποίων η επιβίωση ήταν σαφώς χειρότερη (33%) [2].

Εκτός από την ταχύτητα απάντησης στη θεραπεία την 8η ημέρα, ελέγχεται η απάντηση την 15η και την 33η ημέρα οπότε εκτός από την επιθυμητή μορφολογική ύφεση στον μυελό με παρουσία <5% βλαστών, η αναζήτηση της ελάχιστης υπολειπόμενης νόσου (MRD) ακόμη και επί μορφολογικής ύφεσης (παραμονή % βλαστών σε έλεγχο με κυτταρομετρία ροής ή/και μοριακή ανάλυση), διαχωρίζει τα παιδιά την ημέρα 15 και 33 με βάση ποσοστά της MRD (μεταξύ 0,1% και 10% ή > 10%) και εντατικοποιείται ή όχι η θεραπεία. Σε παιδιά με ποσοστό βλαστών την ημέρα 15 στον μυελό των οστών < 5%, 5-25% και >25% είχαν αντίστοιχα επιβίωση χωρίς νόσο 84%, 72% και 40%[1,2].

Λευχαιμία ΚΝΣ

Κατά την διάγνωση <5% των παιδιών εμφανίζουν διήθηση ΚΝΣ. Η διήθηση μπορεί να οφείλεται α) σε αιματογενή διασπορά είτε λόγω μετανάστευσης κυκλοφορούντων λευχαιμικών κυττάρων δια του φλεβικού ενδοθηλίου, είτε λόγω τοπικής αιμορραγίας ιδιαίτερα εφόσον υπάρχει θρομβοπενία σοβαρού βαθμού και β) σε άμεση επέκταση λευχαιμικών κυττάρων από τον διηθημένο μυελό των οστών του κρανίου.

Η διήθηση του ΚΝΣ κατατάσσεται σε 3 ομάδες : ΚΝΣ 1 (απουσία βλαστών στην κυτταροφυγοκέντρηση του ΕΝΥ), ΚΝΣ 2 (<5 κύτταρα στο ΕΝΥ που στην κυτταροφυγοκέντρηση έχουν χαρακτήρες βλαστών), ΚΝΣ 3 (> 5 κύτταρα στο ΕΝΥ με μορφολογικούς χαρακτήρες βλαστών ή παραλύσεις εγκεφαλικών συζυγιών). Η πρόσμειξη αίματος στην πρώτη οσφυονωτιαία παρακέντηση λαμβάνεται υπόψη και προστίθενται ενδορραχιαίες εγχύσεις. Η ενδορραχιαία χημειοθεραπεία, η χορήγηση υψηλών δόσεων μεθοτρεξάτης και κυτοσίνης αραβινοσίδης που διέρχονται τον αιματεγκεφαλικό φραγμό και η ακτινοθεραπεία ΚΝΣ, θεραπευτικές επιλογές που εθεωρούντο προφυλακτικής φύσης θεραπείες, σήμερα ονομάζονται προσυμπτωματικές θεραπείες ΚΝΣ.

Η χορήγηση προσυμπτωματικής ακτινοθεραπείας του ΚΝΣ σε δόση 12 Gy (1200 rads), έχει περιοριστεί σε ορισμένες ομάδες: ΟΛΛ υψηλού κινδύνου και ΟΛΛ Τ –τύπου.

Θεραπεία ΟΛΛ

Μετά την διάγνωση της νόσου, την κατάταξη στην προγνωστική ομάδα και την ενημέρωση της οικογένειας και του παιδιού, αρχίζει η θεραπεία. Στα περισσότερα σύγχρονα πρωτόκολλα, η αντιμετώπιση ακολουθεί 5 θεραπευτικά βήματα: έφοδο, σταθεροποίηση, προσυμπτωματική θεραπεία ΚΝΣ, επανέφοδο και θεραπεία συντήρησης. Η διάρκεια θεραπείας είναι συνήθως 24 μήνες. Η εξέλιξη των θεραπευτικών πρωτοκόλλων (και κατά συνέπεια τα αποτελέσματα από την θεραπεία), έχει στηριχθεί σε μεγάλες συνεργατικές μελέτες τόσο στην Ευρώπη όσο και στην Αμερική.

Αποτελέσματα της θεραπείας

Με την χρησιμοποίηση της «εξατομικευμένης» για το παιδί με ΟΛΛ θεραπείας (αφού ληφθούν υπόψη οι αρχικοί προγνωστικοί παράγοντες και η απάντηση στη θεραπεία), τα περισσότερα παιδιά έχουν μακρά συνολική επιβίωση σε πρώτη ύφεση (EFS). Η παραμονή στην πρώτη ύφεση για > 5 χρόνια θεωρείται ίαση δεδομένου ότι μετά τα 5 χρόνια (2 υπό και 3 εκτός θεραπείας), η υποτροπή είναι ιδιαίτερα σπάνια..

Η ομάδα BFM μετά θεραπεία με το πρωτόκολλο BFM 95 έδειξε στα 6 χρόνια EFS 79,6% (89,5%, 79,7% και 42,7% σε χαμηλού, ενδιαμέσου και υψηλού κινδύνου αντίστοιχα). Τα αντίστοιχα αποτελέσματα της Ελληνικής Εταιρείας Παιδιατρικής Αιματολογίας-Ογκολογίας (ΕΕΠΑΟ) έδειξαν EFS 79,8% (80,8%, 85,9% και 54,1% σε χαμηλού, ενδιαμέσου και υψηλού κινδύνου ΟΛΛ αντίστοιχα).

Συμπέρασμα

Κατά το παρελθόν, είχε υιοθετηθεί το δόγμα «περισσότερο είναι το καλύτερο» προκειμένου να επιτευχθεί ίαση στα περισσότερα παιδιά με ΟΛΛ. Αντίθετα σήμερα εντατικοποίηση της θεραπείας δικαιολογείται μόνο με την προϋπόθεση ότι α) επιτυγχάνεται επιβίωση σε >80% των παιδιών β) μειώνεται ο θάνατος κατά την θεραπεία εφόδου σε <1,5% των παιδιών και γ) μειώνεται ο θάνατος σε φάση πλήρους ύφεσης σε <1% των παιδιών. Η δεύτερη προϋπόθεση σημαίνει γνώση και εφαρμογή υποστηρικτικής αγωγής (λοιμώξεις, αιμορραγία κλπ) και η τρίτη αποφυγή των απώτερων από την θεραπεία επιπλοκών [4].

Κατά την διάρκεια της 8ης συνάντησης της Διεθνούς ομάδας μελέτης της ΟΛΛ των παιδιών κατατέθηκε η απόφαση που ονομάστηκε “Ponte di Legno Concensus” σύμφωνα με την οποία «κάθε παιδί στην υφήλιο που πάσχει από ΟΛΛ, πρέπει να έχει πρόσβαση σε σύγχρονη, αποτελεσματική και μη τοξική θεραπεία» [10].

Η ΟΛΛ είναι ιάσιμη νόσος στην πλειονότητα των παιδιών, απαιτείται ωστόσο γνώση και σύγχρονη τεχνολογία προκειμένου να επιλεγεί η αγωγή και να αποφευχθούν άμεσες και απώτερες συνέπειες. Η παράλληλη ψυχοκοινωνική στήριξη του παιδιού και της οικογένειάς του είναι επίσης επιβεβλημένη.

Summary

What are we expecting for the future in childhood acute lymphoblastic leukemia ?

Helen Vasilatou-Kosmidis MD

Abstract: Acute lymphoblastic leukemia (ALL) comprises 25% of cancer cases and is the commonest type of cancer among children.Various studies have shown cytogenetic abnormalities in leukemic cells, increased incidenece in syndromes with chromosomal alterations and increase incidence in monozygotic twins. In children, B origin ALL is more common whereas T ALL comprises 15%. Although ALL is a highly heterogeneous disease the disease is classified in standard, intermediate and high risk ALL according to factors related to the patient (age, sex), the disease (leukemic burden, immunophenotype and cytogenetics) and the morphologic, immunophenotypic and molecular response to therapy in specific time points (days 8, 15 and 33). The German group BFM for ALL therapy has designed a backbone which includes induction, consolidation, CNS prophylaxis, reinduction, reconsolidation and maintenance therapy. Total duration of therapy is 24 months. Cured are those children who remain in their first remission for > 5 years (2 under and 3 off therapy) since relapses beyond this point are rare. In approximately 80% of children ALL is cured and these results are encouraging. Any treatment intensification is justified if a) > 80% are cured b) death during induction remains < 1.5% and c) death in remission is< 1%. Complete care of children with ALL requires knowledge of the disease and of the early and late toxicities as well as psychosocial support of the suffering child and his family.

Βιβλιογραφία

1. Moricke a, Reiter A, Zimmermann M et al. Risk-adjusted therapy of acute lymphoblastic leukemia can decrease treatment burden and improve survival: treatment. Results of 2169 unselected pediatric and adolescent patients enrolled in the trial ALL-BFM 95. Blood 2008;11:4477-4489
2. Schrappe M, Reiter A, Zimmermann M et al. Long term results of four consecutive trials in childhood ALL performed by the ALL –BFM study group from 1981 to 1995.Leukemia 2000; 14:2205-2222
3. Caroll WL, Bhojwani DJ et al. Pediatric acute lymphoblastic leukemia. Hematology 2003;102-131
4. Winick NJ, Carroll WL, Hunger SP. Childhood leukaemia –new advances and challenges.N Engl J Med 2004; 351:601-603
5. Greaves M. Molecular Genetics, Natural history and the Demise of childhood Leukaemia.Eur J Cancer 1999; 35(2): 173-185
6. Greaves M. Science, medicine and the future: childhood leukaemia. BMJ 2002; 324: 283-287
7. Jones LK, Saha V. Philadelphia positive acute lymphoblastic leukaemia of childhood. Br J Haematol 2005; 130: 489-500
8. Pui CH, Evans WE. Treatment of acute lymphoblastic leukaemia. N Engl J Med 2006;354:166-178
9. Eden OB Therapeutic trials in childhood ALL : what’s their future? J Clin Pathol 2000; 53:55-59
10. Gadner H, Masera G, Schrappe M, et al The Eighth International Childhood Acute Lymphoblastic Leukemia Workshop (“Ponte di Legno meeting”) report: Vienna, Austria, April 27-28, 2005 Leukemia 2006; 20:9-17

Εμφυσηματώδης Χολοκυστίτιδα

(Περιγραφή ενός περιστατικού στο Γ. Ν. Κερκύρας)

Π. Ζερβός,
Γ. Ηλιάδης,
Θ. Δημητρίου,
Σπ. Καρύδης,
Ι. Παπαγεωργίου,
Κ. Καββαδίας

Ακτινολογικό Εργαστήριο
Γενικού Νοσοκομείου Κέρκυρας

Περίληψη: Η εμφυσηματώδης χολοκυστίτιδα (ΕΧ) είναι μια σχετικά σπάνια και σοβαρή μορφή οξείας χολοκυστίτιδας που οφείλεται σε λοίμωξη από αεριογόνους μικροοργανισμούς. Αντίθετα με την οξεία χολοκυστίτιδα αφορά κυρίως ηλικιωμένους διαβητικούς ασθενείς και σχετίζεται με αυξημένη συχνότητα διάτρησης και υψηλή θνητότητα. Περιγράφεται περίπτωση 74χρονου άνδρα που προσήλθε με κλινική εικόνα οξείας κοιλίας και η διαγνωστική προσπέλαση του οποίου έγινε κυρίως μέσω της α/ας κοιλίας, γρήγορα και με ακρίβεια.

Εισαγωγή

Η ΕΧ είναι μια σοβαρή λοίμωξη της χοληδόχου κύστεως που αφορά το 1% των περιπτώσεων οξείας χολοκυστίτιδας. Η πρώτη περίπτωση περιγράφηκε το 1901 από τον A.Stoltz[4].

Χαρακτηρίζεται από την παρουσία αέρα στον αυλό, στο τοίχωμα και στους γειτονικούς ιστούς της χοληδόχου κύστεως επί απουσίας παθολογικής χολοπεπτικής επικοινωνίας [1,2,3].

Ο αέρας παράγεται από αναερόβια βακτήρια που διηθούν το βλεννογόνο του οργάνου.

Η α/α κοιλίας, το υπερηχογράφημα (u/s) και η αξονική τομογραφία έχουν χαρακτηριστικά ευρήματα και θέτουν με ακρίβεια τη διάγνωση.

Περίπτωση

Ανδρας 74 ετών προσέρχεται στο τμήμα επειγόντων περιστατικών αιτιώμενος εμέτους και κοιλιακό άλγος από 24ώρου.

Από την κλινική εξέταση διαπιστώθηκε εικόνα οξείας κοιλίας .

Ο εργαστηριακός έλεγχος ανέδειξε : λευκά αιμοσφαίρια 16.600/ mm , σάκχαρο 140 mg/dl και φυσιολογικές τιμές ηπατικών ενζύμων και χολερυθρίνης .

Ακολούθησε υπερηχογράφημα (ως απεικονιστική μέθοδος πρώτης γραμμής) από το οποίο τέθηκε η υπόνοια ύπαρξης αέρα εντός της χοληδόχου κύστεως και των ενδοηπατικών χοληφόρων,ενώ ήταν θετικό το u/s σημείο Murphy.

Η διάγνωση τίθεται από τη χαρακτηριστική εικόνα της α/α κοιλίας η οποία ανέδειξε υγραερικό επίπεδο στην ανατομική θέση της χοληδόχου κύστεως και παρουσία αέρα στο τοίχωμα αυτής . (εικόνες : 1,2)

Ο ασθενής υποβλήθηκε σε εργώδη πλην όμως πετυχημένη χολοκυστεκτομή .

Η μετεγχειρητική πορεία ήταν ομαλή.

Συζήτηση

Η ΕΧ αποτελεί σπάνια και σοβαρή φλεγμονή της χοληδόχου κύστεως που συμβαίνει στο 1% των περιπτώσεων οξείας χολοκυστίτιδας. Σχετίζεται με αυξημένη νοσηρότητα (50%) και θνητότητα (25%) καθώς επιπλέκεται συχνά με γάγγραινα και διάτρηση[1,6,7]. Αντίθετα με τη κοινή μορφή οξείας χολοκυστίτιδος προσβάλλει πιο συχνά άντρες (Α:Γ - 7:3) στην 6η-7η δεκαετία που πάσχουν από σακχαρώδη διαβήτη [8,9,10]. Η αλιθιασική μορφή της χολοκυστίτιδας εκδηλώνεται 2-3 φορές συχνότερα ως εμφυσηματώδης παρά ως οξεία ή χρόνια [5,8].

Τα συχνότερα μικρόβια που ενέχονται είναι τα Clostridium sp. και λιγότερο συχνά: Klebsiella, E.Coli, Enterobacter sp. , Pseudomonas sp.[5,7]. Τα εν λόγω βακτήρια αποικίζουν τη χοληδόχο κύστη μέσω της αιματογενούς, λεμφαγγειακής ή χοληφόρου οδού. Οσον αφορά την παθογένεια της νόσου υπάρχει η αγγειακή υπόθεση σύμφωνα με την οποία η απόφραξη της κυστικής αρτηρίας είναι αυτή που ευθύνεται για την ισχαιμία, η οποία αποτελεί ιδανικό υπόστρωμα για την ανάπτυξη αεριογόνων βακτηρίων [2,8].

Η κλινική εικόνα της νόσου είναι ίδια με την κοινή χολοκυστίτιδα, αλλά ταχέως εξελισσόμενη και με εντονότερο κοιλιακό άλγος. Συχνά συνοδεύεται από σήψη.

Σε ένα μικρό ποσοστό ωστόσο η συμπτωματολογία είναι φτωχή[2].

Επομένως η διάγνωση τίθεται κυρίως με τον απεικονιστικό έλεγχο. Τα ακτινολογικά ευρήματα ακολουθούν τρία στάδια: Αέρας στον αυλό της χοληδόχου κύστεως (στάδιο 1), αέρας στο τοίχωμα του οργάνου (στάδιο 2), και στους γειτονικούς ιστούς (στάδιο 3) [3].

Επιπλέον στην α/α κοιλίας μπορεί να απεικονιστεί υγραερικό επίπεδο ή και αέρας στα ενδοηπατικά χοληφόρα (εικόνες α/α : 1,2,3).

Το u/s αναδεικνύει αέρα στην ανατομική θέση της χοληδόχου κύστεως συχνά νωρίτερα από την α/α κοιλίας, αλλά μπορεί να εκληφθεί λανθασμένα ως αέρας εντός του πεπτικού σωλήνα λόγω της τοπογραφίας του οργάνου (εικόνες u/s : 1,2,3,4).

Η αξονική τομογραφία είναι η πιο ευαίσθητη μέθοδος στην ανάδειξη του αέρα και θέτει με ακρίβεια τη διάγνωση[1] (εικόνες ct : 1,2,3,4).

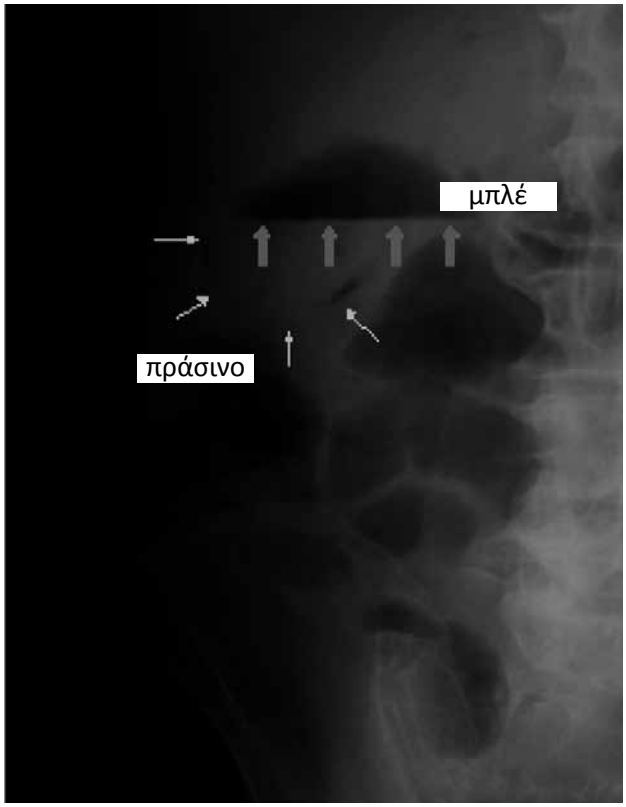
Η δδχ πρέπει να γίνει από καταστάσεις που προκαλούν αέρα εντός του χοληφόρου δέντρου όπως: χολοπεπτικό συρίγγιο ή αναστόμωση, ανεπάρκεια του σφιγκτήρα του Oddi, πρόσφατη δίοδος λίθου, προσφατη ERCP [10].

Η ανοικτή χολοκυστεκτομή σε συνδυασμό με κατάλληλη αντιβιοτική αγωγή καθώς και ο έλεγχος του σακχάρου του αίματος είναι η θεραπεία εκλογής με χαμηλά ποσοστά θνητότητας [7,11].

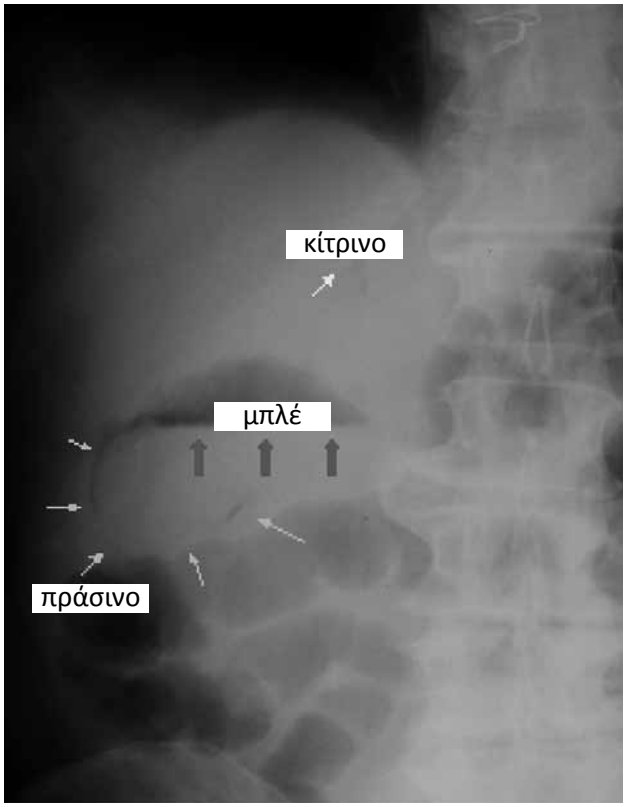
Συμπερασματικά, η ΕΧ είναι κατάσταση σοβαρή και επικίνδυνη για τη ζωή του ασθενούς.

Είναι πολύ σημαντική η έγκαιρη διάγνωση δεδομένης της υψηλής πιθανότητας μετατροπής της σε γαγγραινώδη χολοκυστίτιδα (30 φορές περισσότερο σε σχέση με την οξεία λιθιασική μορφή), ενώ 5 φορές συχνότερος είναι ο κίνδυνος διάτρησης του οργάνου[1].

Η διάγνωση βασίζεται κυρίως στον απεικονιστικό έλεγχο, ενώ είναι από τις λίγες περιπτώσεις όπου η α/α κοιλίας μπορεί από μόνη της να θέσει τη διάγνωση άμεσα εξοικονομώντας χρόνο για τον ασθενή και το χειρουργό.

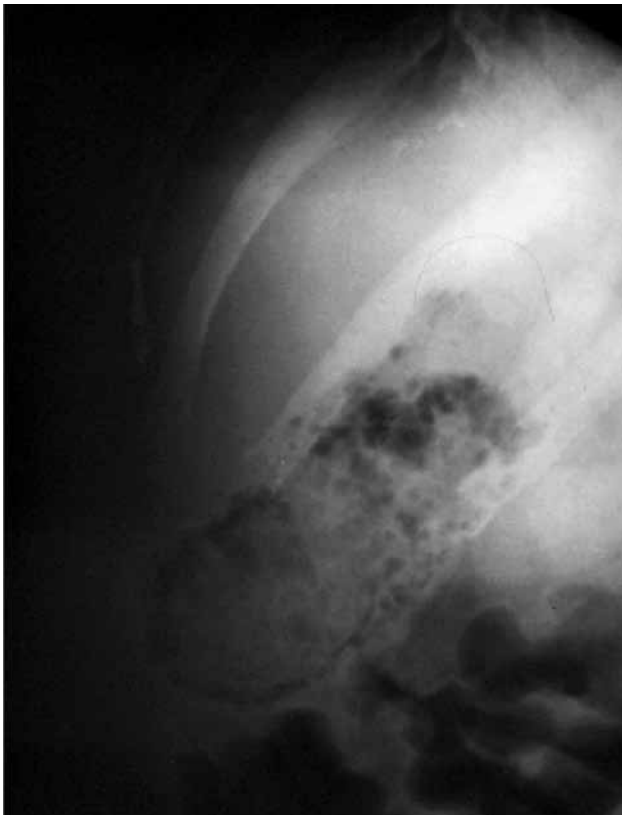


Εικόνα 1



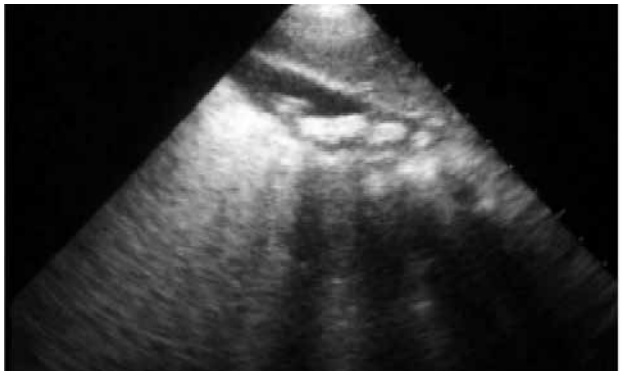
Εικόνα 2

Εικόνα α/α 1

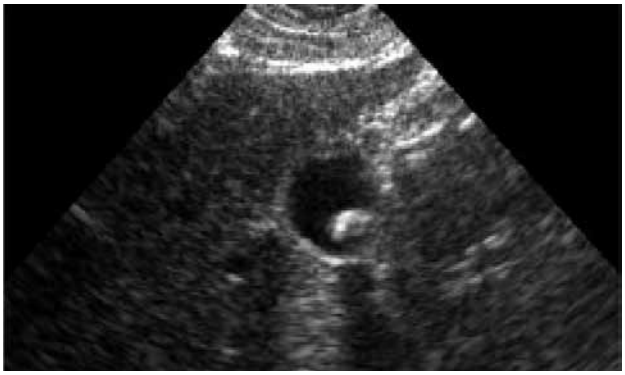


Εικόνα α/α 2

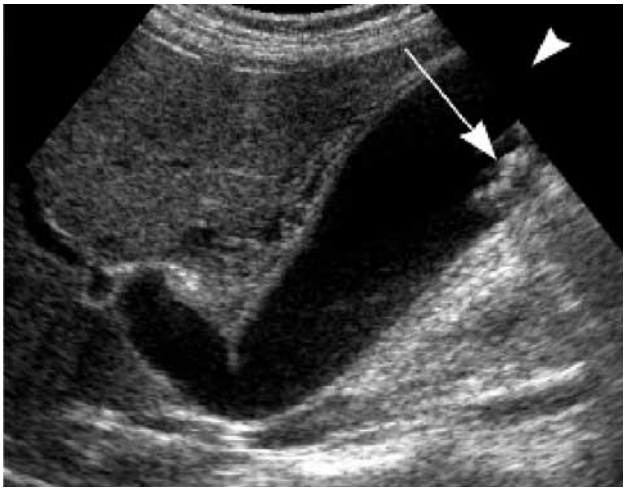
Εικόνα α/α 3



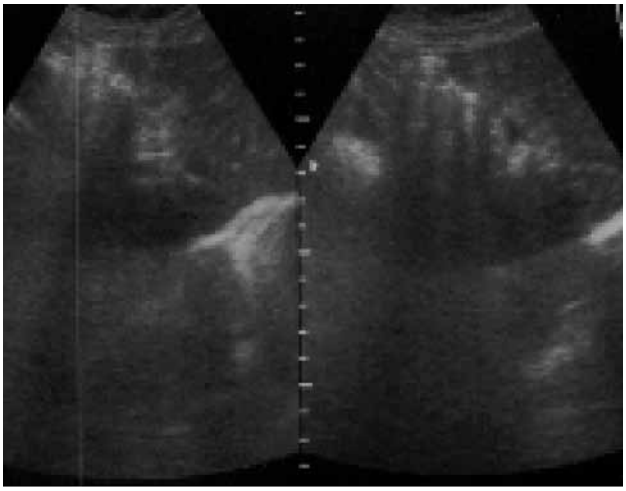
Εικόνα u/s 1



Εικόνα u/s 2



Εικόνα u/s 3



Εικόνα u/s 4

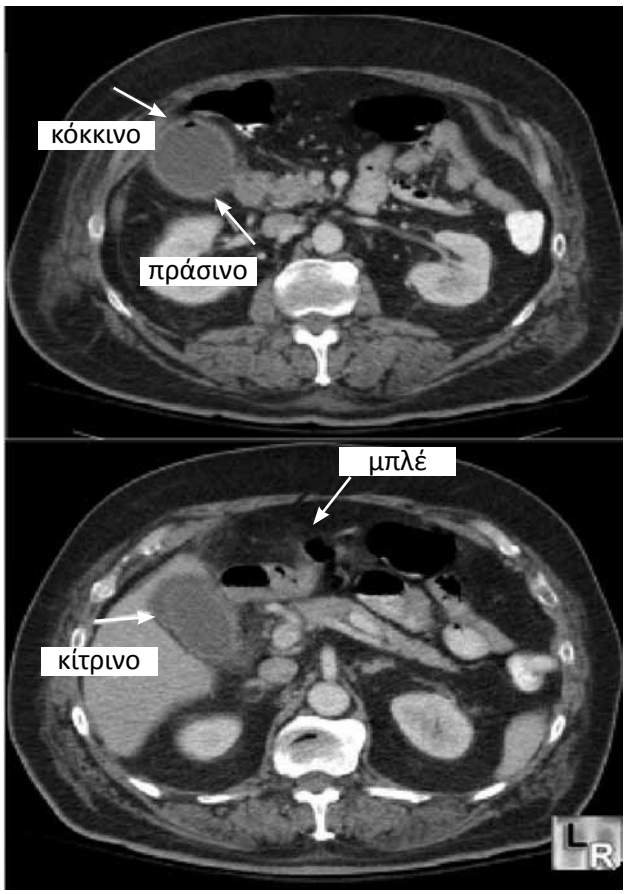
Εικόνα ct1

Εικόνα ct2

Εικόνα ct3

Ευρήματα της υπολογιστικής τομογραφίας

Το κόκκινο βελάκι δείχνει τον αέρα στο εσωτερικό της χοληδόχου κύστης.
Το πράσινο απεικονίζει την πάχυνση του τοιχώματος του οργάνου.
Το κίτρινο βελάκι μας δείχνει το περιχολοκυστικό οίδημα.
Τέλος, το μπλε απεικονίζει την περιχολοκυστική αντίδραση



Εικόνα ct4

Emphysematous Cholecystitis: An unusual presentation of a rare disease

P. Zervos, G. iliadis, Th. Dimitriou, S. Karidis, I. Papageorgiou, K. Kavadias

Abstract

We report a case of radiological diagnosis of emphysematous cholecystitis, a relatively rare form of acute cholecystitis, in a 74-year-old man. The purpose of this article is to highlight a case of emphysematous cholecystitis in an unexpected population and discuss the clinical features, the diagnostic methods and the treatment.

Case Report

We report the case of a 74-year-old male, who initially presented with abdominal pain and vomiting, in the absence of fever. The patient was submitted to an abdominal ultrasound scan due to a presumed biliary colic. Laboratory tests demonstrated elevated values of WBC (>16,000) and fasting glucose. The U/S scan demonstrated thickening of the gallbladder wall and presence of air in the gallbladder lumen. The radiologist asks for an abdominal X-ray and diagnoses the case of Emphysematous Cholecystitis.

Discussion

Emphysematous Cholecystitis (EC) is a severe infectious condition of the gallbladder, which occurs in approximately 1% of cases acute cholecystitis. EC is characterized by the presence of gas in the lumen of the gallbladder, as well as in its wall or adjacent tissues, in the absence of abnormal communication among the digestive and biliary system. This gas is produced by anaerobic bacteria (most often by the Clostridia species) that invade the organ's mucosa. These bacteria colonize the gallbladder via the bloodstream, lymphatics, or through bile itself. There is a vascular hypothesis for this entity, in which the primary insult would be occlusion of the cystic artery. An ischemic gallbladder is thought to offer an ideal environment for the proliferation of gas-forming bacteria.

The clinical presentation of the EC is similar to an acute cholecystitis attack, except for a rapid evolution of symptoms and a more severe abdominal pain. Radiological evaluation is the cornerstone of diagnosis. The demonstration of gas in the gallbladder, through plain abdominal X-ray is diagnostic of EC.

Plain X-rays are not commonly used to diagnose gallbladder disease, but they might demonstrate abnormal gas formation amongst the gallbladder tissue, air-fluid levels and curved lines of gas in the wall of the organ. The radiological findings of EC can be described by the presence of gas inside the gallbladder, in the gallbladder wall and in the adjacent tissues.

Conclusion

In summary, there is no report of diagnosis being made through high clinical suspicion, without radiological workup. It should be emphasized that there may be inability to visualize the gallbladder in particular cases suggesting acute cholecystitis. In the case reported, the failure to diagnose the pathology in the ultrasound scan occurred probably due to gas in the topography and thickening of the gallbladder wall. A judicious search for images that might suggest abnormal gas in the right upper quadrant with the use of simple radiologic workup, could save precious time in the evaluation of patients with such condition.

Βιβλιογραφία

1. Gill KS, Chapman AH, Weston MJ:The changing face of emphysematous cholecystitis. Br J Radiol 1997;70:986-991.
2. Jolly BT, Love JN. Emphysematous cholecystitis in an elderly woman: case report and review of the literature.J Emerg Med 1993;11: 593-7.
3. Hunter GD, Nardi GL.Acute emphysematous cholecystitis: an uultrasonic diagnosis. Am J Roentgend 1980;134:592.
4. Stoltz A.Uber Gasbildund in den Gallenwag.Virchow Arch A.Pathol,Anat.Histopathol, 1901,165:90-5.
5. Mentzer R. M., Golden G. T., Chandler J. G., Horsey J. S.A comparative appraisal of emphysematous cholecystitis.Am J Surg,1975,129: 10-5.
6. Bedirli A., Sakrak O., Sozuer E. M., Kerek M., Guler I. Factors effecting the complications in the natural history of acute cholecystitis. Hepatogastroenterology,2001, 48: 1275-8.
7. Garcia-Sancho Tellez L., Rodriguez-Montes J. A., Fernandez De Lis S., Garcia-Sancho Martin L. Acute emphysematous cholecystitis. Report of twenty cases. Hepatogastroenterology 1999,46: 2144-8.
8. Waisberg J , Bento JA, Oriente R,et al .Colecistite aguda enfisematosa.Relato de um caso e revisao da literature.Arq Gastroenterol 1987; 24:30-35.
9. Mammen L, Watkins GE.Case of the month:emphysematous cholecystitis.Appl Radiol 2000; Oct 36-38.
10. Abengowe CU, McMamon PJM. Acute emphysematous cholecystitis.Can Med Assoc J 1974;111: 1112. , Am J Surg 1966; 111: 410-414.

Σύνδρομο των πολυκυστικών ωοθηκών: Διάγνωση και θεραπεία

Μαρίνα Α. Δημητράκη, Δημήτριος Γ. Γουλής

Μονάδα Ενδοκρινολογίας Αναπαραγωγής, Α' Μαιευτική – Γυναικολογική Κλινική, Αριστοτέλειο Πανεπιστήμιο Θεσσαλονίκης

Περίληψη: Το σύνδρομο των πολυκυστικών ωοθηκών (Polycystic Ovary Syndrome - PCOS) αποτελεί την πιο συχνή ενδοκρινολογική διαταραχή σε γυναίκες αναπαραγωγικής ηλικίας, καθώς και την πιο συχνή ενδοκρινική αιτία υπερτρίχωσης, ακμής και αλωπεκίας. Η παθολογική φυσιολογία του PCOS περιλαμβάνει υπερανδρογοναιμία, ανωοθυλακιορρηξία, αντίσταση στην ινσουλίνη και υπερινσουλιναιμία. Η υπογονιμότητα, απότοκη της ανωοθυλακιορρηξίας, αποτελεί συχνό κλινικό πρόβλημα. Κατά τη διάρκεια της εφηβείας θα πρέπει να χρησιμοποιούνται αυστηρά κριτήρια για τη διάγνωση του PCOS, καθώς πολλά από τα χαρακτηριστικά του συνδρόμου ίσως δεν έχουν ακόμη εγκατασταθεί. Στη διαφορική διάγνωση του PCOS περιλαμβάνονται άλλα αίτια υπερανδρογοναιμίας (αρρενοποιητικοί όγκοι των ωοθηκών ή των επινεφριδίων, μη κλασική μορφή της συγγενούς υπερπλασίας των επινεφριδίων, σύνδρομο Cushing). Η θεραπευτική προσέγγιση του PCOS στοχεύει στην αντιμετώπιση του κύριου προβλήματος. Σε περιπτώσεις όπου η κύηση δεν αποτελεί προτεραιότητα, τα αντισυλληπτικά δισκία, τα αντιανδρογόνα καθώς και σκευάσματα που βελτιώνουν την αντίσταση στην ινσουλίνη αποτελούν τα πιο συνηθισμένα θεραπευτικά σχήματα.

Αλληλογραφία:
Δημήτριος Γ. Γουλής, Μονάδα Ενδοκρινολογίας Αναπαραγωγής, Α' Μαιευτική - Γυναικολογική Κλινική, Αριστοτέλειο Πανεπιστήμιο Θεσσαλονίκης, Γενικό Νοσοκομείο Θεσσαλονίκης «Παπαγεωργίου», Περιφερική Οδός, 54623 Νέα Ευκαρπία, τηλ. 2310-693131,
e-mail: dimitrios.goulis@otenet.gr.

1. Εισαγωγικά Στοιχεία

Το 1935 οι Stein και Leventhal [1] περιέγραψαν για πρώτη φορά τη συνύπαρξη αμηνόρροιας και πολυκυστικής μορφολογίας των ωοθηκών, κατάσταση που είναι σήμερα γνωστή ως σύνδρομο των πολυκυστικών ωοθηκών (Polycystic Ovary Syndrome - PCOS). Το PCOS αποτελεί μία από τις συχνότερες ενδοκρινικές διαταραχές, καθώς παρατηρείται στο 4% έως 8% των γυναικών της αναπαραγωγικής ηλικίας [2-3]. Επιπλέον, το σύνδρομο έχει συσχετιστεί με σημαντικές μακροπρόθεσμες επιπλοκές, που αφορούν την αναπαραγωγική, μεταβολική και καρδιαγγειακή υγεία των γυναικών .

2. Ορισμός

2.1. Ενήλικες

Καθώς η αιτιολογία του PCOS δεν έχει πλήρως διευκρινισθεί, η διάγνωση του συνδρόμου στηρίζεται, αναγκαστικά, σε φαινοτυπικά χαρακτηριστικά. Ωστόσο, τα τελευταία είναι ετερογενή και μεταβάλλονται με την πάροδο του χρόνου. Πρόσφατα, μια διεθνής επιτροπή[6], που επιχείρησε σύγκλιση των απόψεων (consensus) σχετικά με τη διάγνωση του PCOS, πρότεινε ότι το σύνδρομο πρέπει να διαγιγνώσκεται εφόσον τεκμηριώνεται η ύπαρξη τουλάχιστον δύο από τα παρακάτω κριτήρια:

- αραιωοθυλακιορρηξία ή ανωοθυλακιορρηξία, οι οποίες συνήθως εμφανίζονται κλινικά ως αραιομηνόρροια ή αμηνόρροια
- αυξημένα επίπεδα ανδρογόνων (υπερανδρογοναιμία) ή κλινικές εκφάνσεις της υπερανδρογοναιμίας (δασυτριχισμός, ακμή)
- πολυκυστικές ωοθήκες, ως μορφολογικό εύρημα (κατά το υπερηχογράφημα ή τη λαπαροσκόπηση). Η πολυκυστική μορφολογία των ωοθηκών αφορά την παρουσία 12 ή περισσότερων ωοθυλακίων σε κάθε ωοθήκη με διάμετρο 2-9mm και / ή αυξημένο όγκο των ωοθηκών (> 10 ml)

Επιπρόσθετα, πρέπει απαραίτητα να αποκλειστούν άλλες καταστάσεις που προκαλούν διαταραχές στην έμμηνο ρύση και υπερπαραγωγή ανδρογόνων, όπως:

- μη κλασική μορφή της συγγενούς υπερπλασίας των επινεφριδίων (ανεπάρκεια της 21-υδροξυλάσης)
- σύνδρομο Cushing (υπερκορτιζολαιμία)
- προλακτίνωμα ή άλλο αίτιο υπεπρολακτιναιμίας
- πρωτοπαθής υποθυρεοειδισμός
- μεγαλακρία
- πρόωρη ωοθηκική ανεπάρκεια
- παχυσαρκία
- νεοπλασία των ωοθηκών ή των επινεφριδίων, που παράγει ανδρογόνα
- χρήση φαρμακευτικών ουσιών

2.2. Εφηβεία

Επίσημα, δεν έχουν ορισθεί διαγνωστικά κριτήρια για το PCOS κατά την εφηβεία. Ασφαλώς, ό,τι ισχύει για τις ενήλικες γυναίκες δεν μπορεί να εφαρμοσθεί αυτόματα και για τις έφηβες, καθώς η εφηβεία χαρακτηρίζεται από ιδιαιτερότητες:

- είναι δύσκολο να διακριθεί η "φυσιολογική" ανωοθυλακιορρηξία από αυτήν που αποτελεί μέρος του PCOS. Πιο συγκεκριμένα, είναι φυσιολογικό για τις έφηβες κατά τα δύο πρώτα χρόνια μετά την εμμηναρχή να εμφανίζουν ανωοθυλακιορρηξία στο 50% περίπου των κύκλων [7].
- κατά το υπερηχογράφημα των ωοθηκών, αρκετά συχνό εύρημα, θεωρούμενο ως παραλλαγή του φυσιολογικού, αποτελούν οι πολλαπλές μικρές κύστεις (multicystic ovaries), που προσομοιάζουν με πολυκυστικές ωοθήκες [8]
- κατά την εφηβεία πολύ πιο συχνά χρησιμοποιείται το διακοιλιακό υπερηχογράφημα έναντι του διακολπικού. Ωστόσο, καθώς το πρώτο χαρακτηρίζεται από αρκετά χαμηλότερη διακριτική ικανότητα, δεν προτιμάται η χρήση του κατά την εξέταση των ενηλίκων γυναικών [9-10].

Από τα παραπάνω συνάγεται ότι δύο από τα τρία διαγνωστικά κριτήρια του PCOS στις ενήλικες γυναίκες, δηλαδή οι διαταραχές της έμμηνης ρύσης και η πολυκυστική μορφολογία στο υπερηχογράφημα, δεν μπορούν να εφαρμοσθούν διαγνωστικά κατά την εφηβική ηλικία. Με αυτό τον τρόπο, ως μοναδικό κριτήριο που θέτει τη διάγνωση απομένει η υπερανδρογοναιμία. Επομένως, ως PCOS κατά την εφηβεία ορίζεται η χρόνια ωοθηκική ή επινεφριδιακή υπερανδρογοναιμία, η οποία επιβεβαιώνεται από ορμονικές εξετάσεις, και δεν οφείλεται σε άλλα γνωστά αίτια. Με τη χρήση του παραπάνω ορισμού, ποσοστό υψηλότερο του 90% των περιπτώσεων υπερανδρογοναιμίας κατά την εφηβεία χαρακτηρίζεται ως PCOS. Οι ποικίλες φαινοτυπικές μορφές περιλαμβάνουν [11]:

- κλασική μορφή: υπερανδρογοναιμία, διαταραχές της έμμηνης ρύσης και πολυκυστική μορφολογία των ωοθηκών
- μη κλασική μορφή: υπερανδρογοναιμία και διαταραχές της έμμηνης ρύσης, χωρίς υπερηχογραφικά ευρήματα
- άτυπη μορφή: υπερανδρογοναιμία, επιβεβαιωμένη με εργαστηριακό έλεγχο, χωρίς διαταραχές της έμμηνης ρύσης και χωρίς υπερηχογραφικά ευρήματα

Το PCOS κατά κανόνα παρουσιάζεται κλινικά κατά την εφηβική ηλικία. Οι διαταραχές της έμμηνης ρύσης είναι δυνατό να αρχίζουν από την εμμηναρχή ή να εμφανιστούν αργότερα, συνήθως μετά από αύξηση του

σωματικού βάρους. Επίσης, είναι δυνατό οι διαταραχές της έμμηνης ρύσης να παρουσιάζονται ως καθυστέρηση της έναρξης (πρωτοπαθής αμηνόρροια). Πρόδρομος του PCOS κατά την προεφηβική ηλικία, μπορεί να είναι η οφειλόμενη σε επινεφριδιακή υπερανδρογοναιμία πρώϊμη αδρεναρχή, η οποία χαρακτηρίζεται από την εμφάνιση τρίχωσης στις περιοχές του εφηβαίου και της μασχάλης, πριν από την ηλικία των οκτώ ετών [12-13].

3. Κλινική Εικόνα

3.1. Ανωοθυλακιορρηξία

Παρατηρείται στις δύο από τις τρεις έφηβες με PCOS, ανεξάρτητα από την ηλικία. Στην εφηβεία, η αναγνώριση των συμπτωμάτων της ανωοθυλακιορρηξίας γίνεται συνήθως με καθυστέρηση. Οι νεαρές έφηβες δεν γνωρίζουν τα χαρακτηριστικά του φυσιολογικού κύκλου και, ως αποτέλεσμα, δεν μπορούν να αντιληφθούν άμεσα τις αποκλίσεις. Οι ακόλουθες διαταραχές της έμμηνης ρύσης αποτελούν εκδηλώσεις ανωοθυλακιορρηξίας κατά την εφηβεία[14]:

- πρωτοπαθής αμηνόρροια, η οποία ορίζεται ως η μη έναρξη της έμμηνης ρύσης έως την ηλικία των 15 ετών
- αραιομηνόρροια, η οποία ορίζεται ως η απουσία περισσότερων των τεσσάρων κύκλων ανά έτος
- δευτεροπαθής αμηνόρροια, η οποία ορίζεται ως χρονικό διάστημα μεγαλύτερο των 90 ημερών χωρίς έμμηνο ρύση
- δυσλειτουργικές αιμορραγίες της μήτρας, οι οποίες ορίζονται ως οι αιμορραγίες σε διαστήματα μικρότερα των 21 ημερών ή η αιμορραγία με διάρκεια μεγαλύτερη των 7 ημερών

Ο κύκλος φυσιολογικής διάρκειας δεν συνεπάγεται υποχρεωτικά την ύπαρξη ωοθυλακιορρηξίας. Στα πρώτα δύο έτη από την εμμηναρχή, το 50% περίπου των κύκλων είναι ανωοθυλακιορρηκτικοί. Οι κύκλοι αυτοί χαρακτηρίζονται από απουσία προεμμηνορρυσιακών συμπτωμάτων, όπως πόνος και ευαισθησία των μαστών. Οι έφηβες που εκδηλώνουν διαταραχές του κύκλου, όπως αυτές περιγράφηκαν παραπάνω, εμφανίζουν αυξημένο κίνδυνο να εκδηλώσουν ανωοθυλακιορρηξία και κατά την ενήλικη ζωή. Οταν η διάρκεια των διαταραχών υπερβαίνει τους έξι μήνες μετά την εμμηναρχή, ο κίνδυνος αυτός είναι 40%, ενώ όταν υπερβαίνει τα δύο έτη, αυξάνεται στο 70% [7].

3.2. Δασυτριχισμός

Ως δασυτριχισμός ορίζεται η υπέρμετρη ανάπτυξη τρίχωσης με κατανομή ανδρικού τύπου (άνω χείλος, παρειές, θώρακας, θηλές των μαστών, μέση γραμμή της κοιλιάς, εσωτερική πλευρά των μηρών). Κλινικά ισοδύναμα του δασυτριχισμού θεωρούνται η ακμή, η σμηγματόρροια και η απώλεια των τριχών της κεφαλής [9]. Δασυτριχισμός παρατηρείται στις δύο από τις τρεις γυναίκες με υπερανδρογοναιμία. Η απουσία του δασυτριχισμού στις υπόλοιπες οφείλεται στη χαμηλότερη ευαισθησία των θυλάκων των τριχών και των σμηγματογόνων αδένων στα ανδρογόνα.

3.3. Παχυσαρκία

Παρατηρείται στο 50% των γυναικών με PCOS, και συχνά αποτελεί την πρώτη εκδήλωσή του [15]. Μπορεί να παρουσιαστεί νωρίς κατά την εφηβεία, ακόμη και στην προεφηβική ηλικία. Η παχυσαρκία μπορεί να αποτελεί το μοναδικό σημείο στην εφηβεία, έως ότου το PCOS αναπτυχθεί πλήρως κλινικά. Συνήθως, η παχυσαρκία είναι κεντρική (ανδρικού τύπου) με ανώτατο όριο περιφέρεια της μέσης τα 88 εκατοστά. Το PCOS αποτελεί την πιο συχνή ενδοκρινοπάθεια, που οδηγεί σε παχυσαρκία ή παθολογική κατανομή του λίπους στις γυναίκες.

3.4. Εκδηλώσεις της αντίστασης στην ινσουλίνη

Η αντίσταση στην ινσουλίνη στο PCOS αφορά κυρίως τις γυναίκες με ανωοθυλακιορρηξία και επιδεινώνεται από την παχυσαρκία. Σπάνιο αλλά χαρακτηριστικό κλινικό σημείο αποτελεί η μελανίζουσα ακάνθωση, που έχει την εικόνα καφέ κηλίδων ή γραμμών, σε περιοχές του δέρματος με πτυχές (αυχένας, μασχάλες, κάτω από τους μαστούς, βουβωνικές πτυχές). Σε μερικές περιπτώσεις, η μελανίζουσα ακάνθωση μπορεί να αποτελεί την πρώτη εκδήλωση του PCOS [16].

Το μεταβολικό σύνδρομο είναι επίσης εκδήλωση της αυξημένης αντίστασης στην ινσουλίνη. Σύμφωνα με έναν ορισμό, ως μεταβολικό σύνδρομο ορίζεται ο συνδυασμός τουλάχιστον τριών από τα παρακάτω σημεία: κεντρική παχυσαρκία, αρτηριακή υπέρταση, υψηλά τριγλυκερίδια, χαμηλή HDL-χοληστερόλη και υψηλές συγκεντρώσεις γλυκόζης ορού. Από μελέτες σε έφηβες με PCOS, ανευρέθηκε ότι το 25% εκδήλωσε μεταβολικό σύνδρομο, ποσοστό τρεις φορές υψηλότερο από το αναμενόμενο για την ηλικία και το σωματικό βάρος[17].

4. Εργαστηριακή Εικόνα

4.1. Υπερανδρογοναιμία

Για τη διάγνωση του PCOS απαιτούνται περιοδικές, επαναλαμβανόμενες μετρήσεις των ανδρογόνων, καθώς για να καταστεί εργαστηριακά ανιχνεύσιμη η υπερανδρογοναιμία απαιτούνται μέχρι και τρία έτη από την εμμηναρχή[18]. Στις περιπτώσεις όπου ανευρίσκονται υψηλές συγκεντρώσεις ανδρογόνων, πρέπει να γίνονται πρόσθετες εργαστηριακές και απεικονιστικές εξετάσεις (που αναφέρονται στην ενότητα «διαγνωστική προσέγγιση»), ώστε να αποκλεισθούν άλλες καταστάσεις, οι οποίες σχετίζονται με υπερανδρογοναιμία.

Η εργαστηριακή τεκμηρίωση της υπερανδρογοναιμίας σε συνδυασμό με τον αποκλεισμό άλλων αιτίων της θέτουν τη διάγνωση του PCOS. Από τη στιγμή που τεθεί η διάγνωση, οι έφηβες πρέπει να εκτιμηθούν για την πιθανή παρουσία σημείων του μεταβολικού συνδρόμου.

4.2. Πολυκυστική μορφολογία των ωοθηκών στο υπερηχογράφημα

Ανευρίσκεται στο 55% των εφήβων με υπερανδρογοναιμία, όπου συνήθως διενεργείται διακοιλιακό υπερηχογράφημα, και στο 75% των ενηλίκων γυναικών με υπερανδρογοναιμία, όπου συνήθως διενεργείται διακολπικό υπερηχογράφημα. Οι ωοθήκες μπορεί να μην αναπτύξουν τη χαρακτηριστική πολυκυστική μορφολογία μέχρι και δύο έτη μετά την εμμηναρχή[19]. Το πιο χαρακτηριστικό υπερηχογραφικό εύρημα, που χρησιμοποιείται για τη διάκριση μεταξύ πολυκυστικών (polycystic) και πλειοκυστικών (multicystic) ωοθηκών, αποτελεί ο αυξημένος όγκος των ωοθηκών.

5. Διαγνωστική Προσέγγιση

Η διαγνωστική προσέγγιση αποσκοπεί στον αποκλεισμό παθολογικών καταστάσεων με παρόμοια κλινική εικόνα. Ιδιαίτερη σημασία έχει ο αποκλεισμός της ύπαρξης νεοπλασίας. Σε αυτήν την περίπτωση, ο δασυτριχισμός είναι έντονος και εξελίσσεται γρήγορα. Η διαφορική διάγνωση περιλαμβάνει:

- Επινεφριδικοί ή ωοθηκικοί όγκοι, που εκκρίνουν ανδρογόνα. Η παρουσία ακανόνιστης έμμηνης ρύσης σε συνδυασμό με αυξημένες συκεντρώσεις των ανδρογόνων στον ορό (τεστοστερόνης ή / και θεϊικής δεϋδροεπιανδροστερόνης - DHEA-S) καθιστούν πολύ πιθανή την ύπαρξη νεοπλασίας. Συγκεντρώσεις ολικής τεστοστερόνης μεγαλύτερες των 200 ng/dl θέτουν ισχυρή υποψία νεοπλασίας των ωοθηκών ή των επινεφριδίων[20]. Συγκεντρώσεις DHEA-S μεγαλύτερες των 600 μg/dl θέτουν υποψία νεοπλασίας των επινεφριδίων. Καθώς οι επινεφριδιακοί όγκοι δεν είναι ψηλαφητοί, η διάγνωσή τους υποβοηθείται από απεικονιστικό έλεγχο (αξονική ή μαγνητική τομογραφία). Αντίθετα, στην περίπτωση των ωοθηκών, τόσο η αμφίχειρη γυναικολογική εξέταση όσο και το υπερηχογράφημα μπορούν να δώσουν πληροφορίες σχετικά με ύποπτες διογκώσεις. Επιπρόσθετα, το υπερηχογράφημα μπορεί να εκτιμήσει το πάχος του ενδομητρίου και να επιβεβαιώσει την πολυκυστική μορφολογία των ωοθηκών.
- Συγγενής υπερπλασία των επινεφριδίων. Η μέτρηση της 17-OH-προγεστερόνης στον ορό συμβάλλει στη διάγνωση της συγγενούς υπερπλασίας των επινεφριδίων. Η ανεύρεση συγκεντρώσεων μεγαλύτερων των 3 ng/ml θα πρέπει να ακολουθείται από τη δοκιμασία διέγερσης με ACTH (Synacthen), η οποία μπορεί να βοηθήσει στη διάγνωση των μη κλασικών περιπτώσεων [20].
- Σύνδρομο Cushing. Ο προσδιορισμός των συγκεντρώσεων της ελεύθερης κορτιζόλης σε ούρα 24ώρου και η δοκιμασία καταστολής με δεξαμεθαζόνη[1] χρησιμεύουν στη διάγνωση συνδρόμου.
- Αλλες καταστάσεις. Σε περίπτωση μηνο-μητρορραγίας είναι απαραίτητη η διαγνωστική απόξεση του ενδομητρίου. Η παρουσία γαλακτόρροιας καθιστά αναγκαίο τον προσδιορισμό της προλακτίνης του ορού. Εάν υπάρχουν παράγοντες κινδύνου για την εκδήλωση σακχαρώδη διαβήτη, θα πρέπει να γίνει προσδιορισμός γλυκόζης νηστείας ή, σε επιλεγμένες περιπτώσεις, δοκιμασία ανοχής γλυκόζης.
- Τέλος, σε περίπτωση επιθυμίας τεκνοποίησης, η ολοκλήρωση του διαγνωστικού ελέγχου, πριν την πρόκληση ωοθυλακιορρηξίας, περιλαμβάνει την υστερο-σαλπιγγογραφία στη γυναίκα και το σπερμοδιάγραμμα στον άνδρα.

6. Θεραπευτική Προσέγγιση

Οι θεραπευτικοί στόχοι στο PCOS περιλαμβάνουν την αποκατάσταση της έμμηνης ρύσης και της ωοθυλακιορρηξίας, την αντιμετώπιση του δασυτριχισμού και της ακμής, την απώλεια βάρους και τη βελτίωση του λιπιδαιμικού και γλυκαιμικού profile. Η θεραπευτική προσέγγιση στοχεύει στην αντιμετώπιση του κύριου προβλήματος, που μπορεί να είναι οι κλινικές επιπτώσεις της υπερανδρογοναιμίας (δασυτριχισμός, ακμή, τριχόπτωση), οι διαταραχές της έμμηνης ρύσης, οι μεταβολικές διαταραχές ή η υπογονιμότητα.

6.1. Υπερανδρογοναιμία

Ελάττωση των ανδρογόνων μπορεί επιτευχθεί με :

- Απώλεια βάρους (η απώλεια του 5% του σωματικού βάρους μπορεί να είναι αρκετή για την αντιμετώπιση των συμπτωμάτων).
- Μετφορμίνη. Ελαττώνει την υπεανδρογοναιμία, αυξάνει την συνδετική σφαιρίνη των ορμονών του φύλου (sex hormone-binding protein - SHBG) και βελτιώνει τον δασυτριχισμό [21].
- Σπιρονολακτόνη. Ανταγωνιστής της αλδοστερόνης με αντιανδρογόνο δράση [22].
- Αντισυλληπτικά δισκία με αντι-ανδρογονική δράση. ΄Εχουν καθιερωθεί ως η βάση της αντιμετώπισης της υπερανδρογοναιμίας, καθώς συμβάλλουν στη βελτίωσης της ακμής και του δασυτριχισμού [23-25].
- Οξική κυπροτερόνη. Προγεσταγόνο με αντι-ανδρογονική δράση, αποτελεσματικό στην ελάττωση των συγκεντρώσεων της τεστοστερόνης [23-24].
- Φιναστερίδη. Αναστέλλει την 5α-αναγωγάση, ένζυμο

που μετατρέπει την τεστοστερόνη σε διϋδροτεστοστερόνη [22].
- Φλουταμίδη. Αντι-ανδρογόνο με άμεση δράση στον υποδοχέα των ανδρογόνων [22,26].

6.2. Διαταραχές της έμμηνης ρύσης

Οι διαταραχές της έμμηνης ρύσης, εκτός από τα πρακτικά προβλήματα τα οποία πιθανόν να δημιουργούν, σχετίζονται με τον κίνδυνο υπερπλασίας και καρκίνου του ενδομητρίου, εξαιτίας της χρόνιας ανωοθυλακιορρηξίας. Πιθανός είναι και ο κίνδυνος εγκατάστασης σιδηροπενικής αναιμίας εξαιτίας μηνο-μητρορραγιών. Οι διαταραχές της έμμηνης ρύσης μπορούν να αντιμετωπιστούν με:
- Απώλεια βάρους. Η αλλαγή των διατροφικών συνηθειών και η άσκηση αποτελούν θεραπεία πρώτης γραμμής στις γυναίκες με PCOS.
- Μετφορμίνη. Συμβάλλει στην απώλεια βάρους στις παχύσαρκες γυναίκες και έχει ευεργετικά αποτελέσματα στην αποκατάσταση της έμμηνης ρύσης και της ωοθυλακιορρηξίας [21].
- Αντισυλληπτικά δισκία. Τα αντισυλληπτικά δισκία νεότερης γενιάς είναι αποτελεσματικά στη θεραπεία του PCOS, καθώς εμφανίζουν λιγότερες ανεπιθύμητες ενέργειες εξαιτίας των προγεσταγόνων που χρησιμοποιούνται [23-25]. Η αποκατάσταση της έμμηνης ρύσης μπορεί να επιτευχθεί και με την κυκλική χορήγηση προγεσταγόνου, η οποία εκμηδενίζει τον κίνδυνο υπερπλασίας του ενδομητρίου.

6.3. Μεταβολικές διαταραχές

Οι μεταβολικές διαταραχές που συνδέονται με το PCOS περιλαμβάνουν στοιχεία του μεταβολικού συνδρόμου, όπως ο σακχαρώδης διαβήτης τύπου 2, η δυσλιπιδαιμία, η υπέρταση και, απώτερα, τα καρδαγγειακά νοσήματα. Απαραίτητη κρίνεται η μεταβολή του τρόπου ζωής, με απώλεια βάρους και φυσική άσκηση, καθώς και κατάλληλη θεραπευτική αγωγή για την ρύθμιση της αρτηριακής υπέρτασης, της δυσλιπιδαιμίας και του σακχαρώδη διαβήτη, όπου αυτή απαιτείται.

6.4. Υπογονιμότητα

Η χρόνια ανωοθυλακιορρηξία αποτελεί τον αιτιολογικό παράγοντα της υπογονιμότητας στις γυναίκες με PCOS. Αν εισαχθούν σε προγράμματα υποβοηθούμενης αναπαραγωγής, οι γυναίκες με το σύνδρομο παρουσιάζουν συχνότερα υπερδιέγερση των ωοθηκών μετά από πρόκληση ωοθυλακιορρηξίας καθώς και αυξημένη συχνότητα αποβολών στη αρχή της κύησης. Η θεραπευτική προσέγγιση της υπογονιμότητας στο PCOS περιλαμβάνει:

- μεταβολή του τρόπου ζωής: απώλεια βάρους, άσκηση.
- πρόκληση ωοθυλακιορρηξίας: κιτρική κλομιφένη, γοναδοτροπίνες [27-28].
- λαπαροσκοπική χειρουργική.
- υποβοηθούμενη αναπαραγωγή.

7. Συμπεράσματα

Το PCOS είναι ένα σύνδρομο άγνωστης αιτιολογίας, το οποίο συνδυάζει την αναπαραγωγική δυσλειτουργία με τις μεταβολικές διαταραχές. Η υπερανδρογοναιμία αποτελεί διαγνωστικό χαρακτηριστικό του συνδρόμου, που διαδραματίζει σημαντικό ρόλο στην ωοθηκική δυσλειτουργία και συμβάλλει στην παθογένεια των μεταβολικών διαταραχών. Επιπρόσθετα, η αντίσταση στην ινσουλίνη αποτελεί κεντρικό παθοφυσιολογικό μηχανισμό, που συμβάλλει τόσο στις αναπαραγωγικές όσο και στις μεταβολικές διαταραχές του συνδρόμου.

Αν και δεν έχουν διατυπωθεί επακριβώς τα διαγνωστικά κριτήρια του PCOS κατά την εφηβεία, οι κλινικές του εκδηλώσεις μπορούν να γίνουν αντιληπτές από την παιδική ηλικία. Καθώς το PCOS έχει συσχετισθεί με κίνδυνο εμφάνισης υπογονιμότητας, μεταβολικού συνδρόμου, σακχαρώδη διαβήτη τύπου 2, πρώιμης καρδιαγγειακής νόσου και καρκίνου του ενδομητρίου, η πρώϊμη διάγνωση του συνδρόμου καθίσταται ιδιαίτερα σημαντική.

Summary

The polycystic ovary syndrome (PCOS) is the most common endocrine disorder in women of reproductive age and the most common endocrine cause of hirsutism, acne, and alopecia. Its pathophysiology includes hyperandrogenemia, anovulation, insulin resistance and hyperinsulinemia. Subfertility due to anovulation is a common clinical problem. During adolescence firm criteria should be used to set the diagnosis of PCOS, as several features of the syndrome may be not apparent. The differential diagnosis includes other hyperandrogenic disorders (adrenal or ovarian virilizing tumors, non-classic congenital adrenal hyperplasia, Cushing's syndrome). Management of PCOS is determined by its cardinal clinical feature. For those women not desiring pregnancy, the most common therapies include oral contraceptive pills, anti-androgens and insulin-sensitizers.

Βιβλιογραφία

1. Stein IF, Leventhal ML. Amenorrhea associated with bilateral polycystic ovaries. Am J Obstet.Gynecol 1935;29:181-91.
2. Norman RJ, Dewailly D, Legro RS, Hickey TE. Polycystic ovary syndrome. Lancet 2007;370(9588):685-97.
3. Azziz R, Woods KS, Reyna R, Key TJ, Knochenhauer ES,

Yildiz BO. The prevalence and features of the polycystic ovary syndrome in an unselected population. J Clin Endocrinol Metab 2004;89:2745-9.
4. Hoffman LK, Ehrmann DA. Cardiometabolic features of polycystic ovary syndrome. Nat Clin Pract Endocrinol Metab 2008;4:215-22.
5. Teede H, Deeks A, Moran L. Polycystic ovary syndrome: a complex condition with psychological, reproductive and metabolic manifestations that impacts on health across the lifespan. BMC Med 2010;8:41.
6. The Rotterdam ESHRE/ASRM-Sponsored PCOS consensus workshop group. Revised 2003 consensus on diagnostic criteria and long-term health risks related to polycystic ovary syndrome (PCOS). Hum Reprod 2004;19:41-7.
7. Apter D, Bützow T, Laughlin G. Hyperandrogenism during puberty and adolescence, and its relationship to reproductive function in the adult female. In: Frajese G, Steinberger E, Rodriguez-Rigau L (eds), Reproductive Medicine, Raven Press, 1993, p. 265.
8. Adams J, Franks S, Polson DW, et al. Multifollicular ovaries: clinical and endocrine features and response to pulsatile gonadotrophin releasing hormone. Lancet 1985;2:1375-9.
9. Buggs C, Rosenfield RL. Polycystic ovary syndrome in adolescence. Endocrinol Metab Clin North Am 2005;34:677-705.
10. Mendelson EB, Bohm-Velez M, Joseph N, Neiman HL. Gynecologic imaging: comparison of transabdominal and transvaginal sonography. Radiology 1988; 166:321-4.
11. Chang WY, Knochenhauer ES, Bartolucci AA, Azziz R. Phenotypic spectrum of polycystic ovary syndrome: clinical and biochemical characterization of the three major clinical subgroups. Fertil Steril 2005;83:1717-23.
12. Rosenfield RL. Clinical review: Identifying children at risk for polycystic ovary syndrome. J Clin Endocrinol Metab 2007;92:787-96.
13. Ibáñez L, Dimartino-Nardi J, Potau N, Saenger P. Premature adrenarche - normal variant or forerunner of adult disease? Endocr Rev 2000;21:671-96.
14. Diaz A, Laufer MR, Breech LL. Menstruation in girls and adolescents: using the menstrual cycle as a vital sign. Pediatrics 2006;118:2245-50.
15. Vrbikova J, Hainer V. Obesity and polycystic ovary syndrome. Obes Facts 2009;2:26-35.
16. Ozdemir S, Ozdemir M, Görkemli H, Kiyici A, Bodur S. Specific dermatologic features of the polycystic ovary syndrome and its association with biochemical markers of the metabolic syndrome and hyperandrogenism. Acta Obstet Gynecol Scand 2010;89:199-204.
17. Leibel NI, Baumann EE, Kocherginsky M, Rosenfield RL. Relationship of adolescent polycystic ovary syndrome to parental metabolic syndrome. J Clin Endocrinol Metab 2006;91:1275-83.
18. Ibañez L, de Zegher F, Potau N. Anovulation after precocious pubarche: early markers and time course in adolescence. J Clin Endocrinol Metab 1999;84:2691-5.
19. Venturoli S, Porcu E, Fabbri R, et al. Longitudinal change of sonographic ovarian aspects and endocrine parameters in irregular cycles of adolescence. Pediatr Res 1995;38:974-80.
20. Μεσσήνης ΙΕ. Επίτομη Μαιευτική και Γυναικολογία, Αθήνα 2005, σελ. 564-9.
21. Ibáñez L, Valls C, Potau N, Marcos MV, de Zegher F. Sensitization to insulin in adolescent girls to normalize hirsutism, hyperandrogenism, oligomenorrhea, dyslipidemia, and hyperinsulinism after precocious pubarche. J Clin Endocrinol Metab 2000;85:3526-30.
22. Mastorakos G, Lambrinoudaki I, Creatsas G. Polycystic ovary syndrome in adolescents: current and future treatment options. Paediatr Drugs 2006;8:311-8.
23. Prelević GM, Würzburger MI, Balint-Perić L, Puzigaća Z. Effects of a low-dose estrogen-antiandrogen combination (Diane-35) on clinical signs of androgenization, hormone profile and ovarian size in patients with polycystic ovary syndrome. Gynecol Endocrinol 1989;3:269-80.
24. Falsetti L, Gambera A, Tisi G. Efficacy of the combination ethinyl oestradiol and cyproterone acetate on endocrine, clinical and ultrasonographic profile in polycystic ovarian syndrome. Hum Reprod 2001;16:36-42.
25. Mastorakos G, Koliopoulos C, Deligeoroglou E, Diamanti-Kandarakis E, Creatsas G. Effects of two forms of combined oral contraceptives on carbohydrate metabolism in adolescents with polycystic ovary syndrome. Fertil Steril 2006;85:420-7.
26. Ibáñez L, Potau N, Marcos MV, de Zegher F. Treatment of hirsutism, hyperandrogenism, oligomenorrhea, dyslipidemia, and hyperinsulinism in nonobese, adolescent girls: effect of flutamide.J Clin Endocrinol Metab 2000;85:3251-5.
27. Brown J, Farquhar C, Beck J, Boothroyd C, Hughes E. Clomiphene and anti-oestrogens for ovulation induction in PCOS. Cochrane Database Syst Rev 2009;4:CD002249.
28. Hart R. PCOS and infertility. Panminerva Med 2008;50:305-14.

Σύνδρομο Sezary σε ηλικιωμένο ασθενή

Ι. Κουλουρίδης,
Ν. Δοκανάρης,
Λ. Φύσσα,
Ι. Παναγοπούλου,
Γ. Σαγιάς,
Ι. Ρόμπα,
Ν. Οικονομίδης,
Μ. Τζιλιάνος,
Δ. Μαρτζούκου, Ε. Δουίτσης

Β΄ Παθολογική Κλινική Γ. Ν. Κέρκυρας,
Τμήμα Αιμοδοσίας Γ. Ν. Κέρκυρας

Περίληψη: Περιγράφουμε την περίπτωση ενός περιστατικού συνδρόμου Sezary που διαγνώσαμε και αντιμετωπίσαμε στο Γ.Ν.Ν.Κέρκυρας. Το σύνδρομο Sezary είναι μία επιθετική παραλλαγή και συχνά η φυσική κατάληξη της σπογγοειδούς μυκητίασης. Η σπογγοειδής μυκητίαση, γνωστή και ως σύνδρομο Alibert-Bazin, είναι ένα Τ-δερματικό non-Hodgkin λέμφωμα, το οποίο χαρακτηρίζεται από διήθηση του δέρματος από κακοήθη Τ-λεμφοκύτταρα. Η μετάπτωση σε σύνδρομο Sezary ορίζεται ως αριθμός κακοηθών κυττάρων («εγκεφαλοειδή» μονοπύρηνα, κύτταρα Sezary) που κυκλοφορούν στο αίμα σε επίπεδα πάνω από 1000 κύτταρα/mm^3. Παρόλο που η σπογγοειδής μυκητίαση είναι το πιο συχνό Τ-δερματικό λέμφωμα παραμένει μία πολύ σπάνια νόσος. Η επίπτωσή της είναι 6 περιπτώσεις ανά εκατομμύριο πληθυσμού ανά έτος και υπολογίζεται ότι αυτό αντιστοιχεί στο 4% όλων των non-Hodgkin λεμφωμάτων. Η επίπτωση του συνδρόμου Sezary είναι 0,3 περιπτώσεις ανά εκατομμύριο πληθυσμού ανά έτος, δηλαδή 20 φορές μικρότερη από την επίπτωση της σπογοειδούς μυκητίασης. Ο ασθενής προσήλθε με νόσο προχωρημένου σταδίου και, παρά τη θεραπεία που χορηγήθηκε, απεβίωσε σε σύντομο χρονικό διάστημα. Χαρακτηριστικά αναφέρουμε πως είχε αναζητήσει θεραπεία στο παρελθόν και είχε αντιμετωπιστεί ως ατοπική δερματίτιδα, γεγονός που υπογραμμίζει τη σημασία της ευαισθητοποίησης του κλινικού γιατρού σε αυτό το σπάνιο αλλά ταυτόχρονα θανατηφόρο νόσημα.

Περιγραφή περίπτωσης

Περιγράφουμε την περίπτωση ενός άνδρα ηλικίας 81 ετών, ο οποίος προσήλθε στα εξωτερικά ιατρεία της κλινικής μας στις 23/11/09 με οιδήματα κάτω άκρων, οίδημα αριστερού άνω άκρου, παρατεινόμενο εμπύρετο από επταμήνου (έως 38°C) και οζώδη επάρματα στο θώρακα, τα οποία εμφανίστηκαν περίπου ταυτόχρονα με την έναρξη του εμπύρετου. Στο ατομικό αναμνηστικό του ασθενούς αναφέρεται η παρουσία άτυπων δερματικών βλαβών για άγνωστο χρονικό διάστημα, οι οποίες είχαν αντιμετωπισθεί ενίοτε με κορτιζόνη και αντιϊσταμινικά ως ατοπική δερματίτιδα, κάπνισμα, χρόνια βρογχίτιδα με περιστασιακή χρήση βρογχοδιασταλτικών, χολολιθίαση με διάταση των χοληφόρων και χολαγγειίτιδα προ διμήνου, λόγω της οποίας λάμβανε από διμήνου ουρσοδεοξυχολικό οξύ και σιπροφλοξασίνη από 15ημέρου. Πριν τη σιπροφλοξασίνη λάμβανε κεφουροξίμη, την οποία διέκοψε λόγω αλλεργικής αντίδρασης.

Επισκοπικά ο ασθενής παρουσίαζε ερυθροϊώδη πλάκα αριστερού βραχίονα - μέγιστης διαμέτρου 10cm - σκληρής υφής, κνησμώδη, με στοιχεία απολέπισης. Το σύστοιχο άκρο παρουσίαζε οίδημα περιφερικά της βλάβης. Ηταν έκδηλη η παρουσία οζωδών δερματικών επαρμάτων διάχυτα στο θώρακα, ιδίως στο πρόσθιο τοίχωμα και λιγότερο στο οπίσθιο, καθώς και στο πρόσωπο. Τα οζίδια ήταν στο σύνολο άνω των 15 με το μεγαλύτερο να παρουσιάζει διάμετρο περίπου 3 cm. Τα περισσότερα βρίσκονταν σε περιοχή που δεν ήταν εκτεθειμένη στον ήλιο. Είχαν και αυτά σκληρή υφή κατά την ψηλάφηση και ενίοτε ερυθροϊώδη απόχρωση. Επιπρόσθετα, ο ασθενής παρουσίαζε απολέπιση ακόμα και σε δερματικές περιοχές χωρίς άλλες εμφανείς βλάβες καθώς και διάχυτο κνησμό, ειδικά στις περιοχές των βλαβών. Από τη λοιπή κλινική εξέταση ανευρέθησαν ήπια οιδήματα κάτω άκρων, εισπνευστικός και εκπνευστικός συριγμός σε αμφότερα τα πνευμονικά πεδία, ευκρινείς καρδιακοί ήχοι, κοιλιά μαλακή, χωρίς ευαισθησία κατά την ψηλάφηση, ήπαρ και σπλήνας αψηλάφητα, ενώ υπήρχε υποψία παρουσίας μικρών ευκίνητων λεμφαδένων (δ<0,5cm) βουβωνικά, οι οποίοι δεν αξιολογήθηκαν ως παθολογικοί.

Από τον εργαστηριακό έλεγχο ο ασθενής στη γενική αίματος παρουσίαζε ορθόχρωμη ορθοκυτταρική αναιμία, η οποία προ διμήνου δεν υπήρχε, μονοκυττάρωση, πυρηνικές σκιές, μονοπύρηνα με «εγκεφαλοειδή» πυρήνα, ηωσινοφιλία και άτυπα λεμφοκύτταρα με εντομή. Η ΤΚΕ ήταν εντός φυσιολογικών ορίων και η CRP διπλάσια του φυσιολογικού. Το βιοχημικό προφίλ ανέδειξε μικρού βαθμού χολοστατικό ίκτερο, αύξηση της LDH, μέτρια υπολευκωματιναιμία και διαταραχή του λευκωματινικού πηλίκου με αναστροφή του. Στη γενική ούρων παρατηρήθηκε λευκωματουρία, ενώ το λεύκωμα ούρων 24h κυμαινόταν περίπου στο 1gr. Μετρήθηκαν καρκινικοί δείκτες (CEA, a-FP, CA 19-9, CA-125, PSA/fPSA, B2-MS) εκ των οποίων αυξημένοι ήταν η B2-MS=12,6 ng/l και το CA-125=207 U/ml. Το τελευταίο ήταν φυσιολογικό σε προ διμήνου μέτρηση και η αύξησή του μπορούσε να αποδοθεί στην πρόσφατη χολαγγειίτιδα. Η ηλεκτροφόρηση λευκωμάτων ανέδειξε μία μέτρια αύξηση στο φάσμα των α1, α2 και β σφαιρινών καθώς και μία υποψία ενός μικρού επάρματος στο φάσμα των γ σφαιρινών που διερευνήθηκε με ανοσοκαθήλωση, η οποία ανέδειξε μία μικρή αύξηση των IgA=637 mg/dl (Φ.Τ.<453mg/dl).

Η Rö θώρακος έδειξε ελίκωση και ασβέστωση της αορτής, ελαφρά εμφυσηματικά πνευμονικά πεδία, ενώ ο υπέρηχος ανέδειξε διογκωμένο λιπώδες ήπαρ με ήπια διάταση ενδοηπατικών χοληφόρων και διάταση κοιλιακής αορτής καθώς και την υποψία όζων στην κεφαλή του παγκρέατος. Το triplex καρδιάς ανέδειξε πρόπτωση μιτροειδούς χωρίς εκβλαστήσεις ή άλλα παθολογικά ευρήματα. Πρόσφατη MRCP έδειχνε διάταση εξωηπατικών χοληφόρων. Σε ολόσωμη CT αναδείχθηκε η υποψία μικρών παραορτικών λεμφαδένων, περιηπατική και περιχολοκυστική συλλογή υγρού καθώς και μικρές υπεζωκοτικές συλλογές με πνευμονικό εμφύσημα.

Λόγω της παθολογικής - σχεδόν παθογνωμονικής - εικόνας του αίματος στο μικροσκόπιο (παρουσία σε μεγάλη συγκέντρωση κυττάρων Sezary, δηλαδή άτυπων λεμφοκυττάρων με εγκεφαλοειδή πυρήνα), του παρατεινόμενου εμπύρετου καθώς και λόγω των επίμονων δερματικών βλαβών τέθηκε η υποψία δερματικού λεμφώματος. Ελήφθησαν βιοψίες από τις δερματικές βλάβες καθώς και οστεομυελική βιοψία. Μικροσκοπικά τα δερματικά παρασκευάσματα παρουσίαζαν μαζική διήθηση του χορίου από λεμφοειδή πληθυσμό, κύτταρα Sezary (ευμεγέθη κύτταρα με ανώμαλη πυρηνική μεμβράνη και ενίοτε εγκεφαλοειδή πυρήνα, προέχοντα πυρήνια και ηωσινόφιλο κυτταρόπλασμα), αλλοίωση της αρχιτεκτονικής (λόγω διήθησης των τριχοθυλακίων, των νεύρων και των αγγείων), νεοπλασματικά έμβολα στα αγγεία, νεκρωτικές και αιμορραγικές εστίες καθώς και υποτυπώδη επιδερμοτροπισμό. Ανοσοϊστοχημικά τα δερματικά παρασκευάσματα ανέδειξαν ανοσοφαινότυπο θετικό σε LCA (CD45) [Leukocyte Common Antigen], CD2, CD3, CD4, CD5, CD43 και αρνητικό σε CKAE-13, EMA, S100μ, MPO, TCL1, Bc1-6, MIB-1, CD1a, CD7, CD8, CD15, CD20, CD21, CD23, CD25, CD30, CD34, CD56, CD57, CD74, CD75, CD79a, CD115, CD117, CD123, CD138. Η οστεομυελική βιοψία ανέδειξε μικροσκοπικά διάσπαρτες εστίες διήθησης από λεμφοειδή πληθυσμό συχνά με εγκεφαλοειδή πυρήνα (κύτταρα Sezary) που αποτελούσε το 30% των εμπύρηνων στοιχείων του μυελού. Ανοσοϊστοχημικά τα κύτταρα αυτά είχαν ανοσοφαινότυπο θετικό σε CD2, CD3, CD4 και αρνητικό σε CD7, CD8, CD20. Τα παραπάνω αποτελέσματα των βιοψιών ήταν συμβατά με σύνδρομο Sezary. Η σταδιοποίηση εκ των ανωτέρω κατέταξε τον ασθενή σε νόσο κλινικού σταδίου IVα1 (στάδιο T3N0M0B2 σύμφωνα με το σύστημα TNMB) με μέση επιβίωση 13 μήνες. Υποβλήθηκε σε συστηματική χημειοθεραπεία με σχήμα CHOP (κυκλοφοσφαμίδη, βινκριστί-

νη, πρεδνιζόνη, αδριαμυκίνη). Ο ασθενής απεβίωσε μετά από 40 ημέρες λόγω ενδονοσοκομειακής πνευμονίας.

Συζήτηση

Το 85% των non-Hodgkin λεμφωμάτων (NHL) προέρχονται από Β-λεμφοκύτταρα[2]. Η σπογγοειδής μυκητίαση (MF = Mycosis Fungoides) και το σύνδρομο Sezary (SS = Sezary Syndrome) όμως ανήκουν στα NHL προερχόμενα από Τ-λεμφοκύτταρα και μάλιστα από τα CD4+ (Τ-βοηθητικά) κύτταρα μνήμης (CD45RO+). Εχουν αναφερθεί σπανιότερα περιπτώσεις με CD4-/CD8+, οι οποίες έχουν καλύτερη πρόγνωση[1], αλλά το περιστατικό μας δεν ανήκε στην ομάδα αυτή. Η παθογένεση της MF και του SS δεν είναι γνωστή. Πιθανολογούνται γενετικές και επιγενετικές ανωμαλίες καθώς και η έκθεση σε χημικές ουσίες. Μία πιθανή συσχέτισή τους με τον ιό HTLV-1 δεν έχει κατοχυρωθεί ακόμα καθώς οι μισές περίπου μελέτες υποστηρίζουν αυτή τη συσχέτιση, ενώ οι υπόλοιπες δεν καταφέρνουν να την αποδείξουν. Η μεγαλύτερη συχνότητα εμφάνισης αφορά τις ηλικίες 55-60 ετών με αναλογία ανδρών:γυναικών στο 2:1. Δεδομένου οτι η επίπτωση του συνδρόμου Sezary είναι 0,3 περιπτώσεις ανά εκατομμύριο πληθυσμού ανά έτος, στον πληθυσμό της Κέρκυρας αναμένουμε ένα περιστατικό κάθε 30 περίπου έτη.

Η πιο χαρακτηριστική κλινική εκδήλωση της MF είναι οι δερματικές αλλοιώσεις, οι οποίες είναι συχνά κνησμώδεις. Ακολουθούν τα εξής κλινικά στάδια εκδήλωσης: το προμυκητιασικό ερύθημα (κνησμώδες και ερυθηματολεπιδώδες), το οποίο μπορεί να υπάρχει για χρόνια και να θεωρηθεί λανθασμένα έκζεμα ή ψωρίαση, το στάδιο των πλακών και το στάδιο των όγκων[3]. Οι βλάβες παρουσιάζονται συχνά σε περιοχές που δεν είναι εκτεθειμένες στον ήλιο. Στο 15% του SS παρατηρείται γενικευμένο ερυθρόδερμα, το οποίο συνάδει με προχωρημένη νόσο. Στο SS παρατηρείται συχνότερα εξωδερματική νόσος σε πνεύμονες, σπλήνα και ήπαρ. Η διήθηση του μυελού των οστών, αν και παρατηρήθηκε στο περιστατικό που παρουσιάζουμε, δεν αποτελεί συχνό φαινόμενο.

Ιστοπαθολογικά οι δερματικές βιοψίες – που αποτελούν και το πιο σημαντικό διαγνωστικό εργαλείο στη νόσο αυτή – θα αναδείξουν άτυπα μονοπύρηνα λεμφοκύτταρα μεσαίου μεγέθους με εγκεφαλοειδή πυρήνα με ή χωρίς επιδερμοτροπισμό, τα οποία μπορεί να σχηματίζουν παθογνωμονικές ενδοεπιδερμιδικές αθροίσεις (μικροαποστημάτια Pautrier). Η απουσία επιδερμοτροπισμού συνδέεται με πιο προχωρημένα στάδια. Στο περιστατικό μας ο επιδερμοτροπισμός δεν ήταν αξιόλογος. Η τριχοθυλακιοτρόπος MF (διήθηση των τριχοθυλακίων χωρίς επιδερμοτροπισμό) αποτελεί επιθετική παραλλαγή της νόσου[4]. Στο περιστατικό μας υπήρχε διήθηση και των τριχοθυλακίων. Ο ανοσοφαινότυπος βοηθάει στη διάγνωση, διότι τα κύτταρα Sezary συνήθως δεν εκφράζουν κάποιον από τους δείκτες CD2, CD3, CD5 και σχεδόν ποτέ τον CD7. Η έκφραση του CD30 υποδηλώνει εξαλλαγή σε πιο επιθετική μορφή. Ενδειξη για την τελευταία περίπτωση αποτελεί η αύξηση της β-2 μικροσφαιρίνης. Στο περιστατικό μας ήταν μεν αυξημένη η β-2 μικροσφαιρίνη, αλλά ο ανοσοφαινότυπος των κακοηθών κυττάρων ήταν CD30-.

Σύμφωνα με την ISCL (International Society for Cutaneous Lymphoma) ο διαγνωστικός αλγόριθμος που ακολουθούμε επιβάλλει τη συγκέντρωση τουλάχιστον 4 πόντων, οι οποίοι λογίζονται ανάλογα με την εκπλήρωση ή όχι των παρακάτω κριτηρίων:

- Κλινικά κριτήρια: Εμμένουσες δερματικές βλάβες με ποικιλοδερμία (1 πόντος) σε μη εκτεθειμένες στον ήλιο επιφάνειες (1 πόντος)
- Ιστοπαθολογικά κριτήρια: Επιφανειακή διήθηση από λεμφοειδή κύτταρα επιπρόσθετα με επιδερμοτροπισμό χωρίς μεσοκυττάριο οίδημα (1 πόντος) ή/και λεμφοειδή ατυπία (1 πόντος).
- Κριτήρια μορ. βιολ.: κλωνική αναδιάταξη TCR (T-cell receptor) (1 πόντος)
- Ανοσοφαινοτυπικά κριτήρια: μη έκφραση ενός από τους CD2, CD3, CD5, CD7 (1 πόντος).

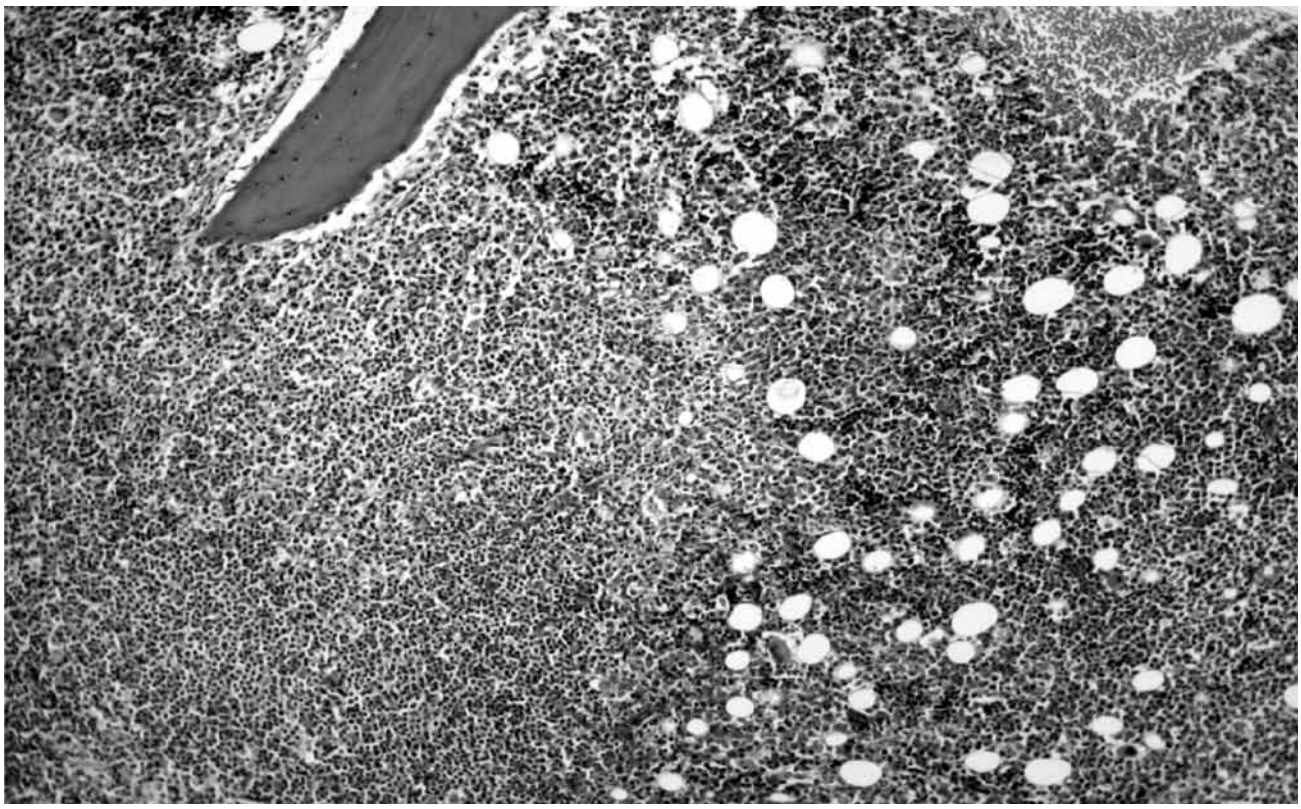
Στην περίπτωσή μας το άθροισμα ήταν 5 πόντοι.

Η σταδιοποίηση με το σύστημα TNMB γίνεται με την αξιολόγηση της συμμετοχής του δέρματος (Tumor), των λεμφαδένων (lymph Nodes), σπλαγχνικής νόσου (Metastasis) και του αίματος (Blood). Παίζει πρωτεύοντα ρόλο διότι η επιβίωση διαφέρει πάρα πολύ ανάλογα με το στάδιο νόσου. Ετσι στο στάδιο Ι η επιβίωση δε διαφέρει από το γενικό πληθυσμό, στο στάδιο ΙΙ ξεπερνάει τα 11 χρόνια, στο στάδιο ΙΙΙ κυμαίνεται από 18 μήνες μέχρι 4 χρόνια ενώ στο στάδιο IV δεν ξεπερνάει τους 13 μήνες.

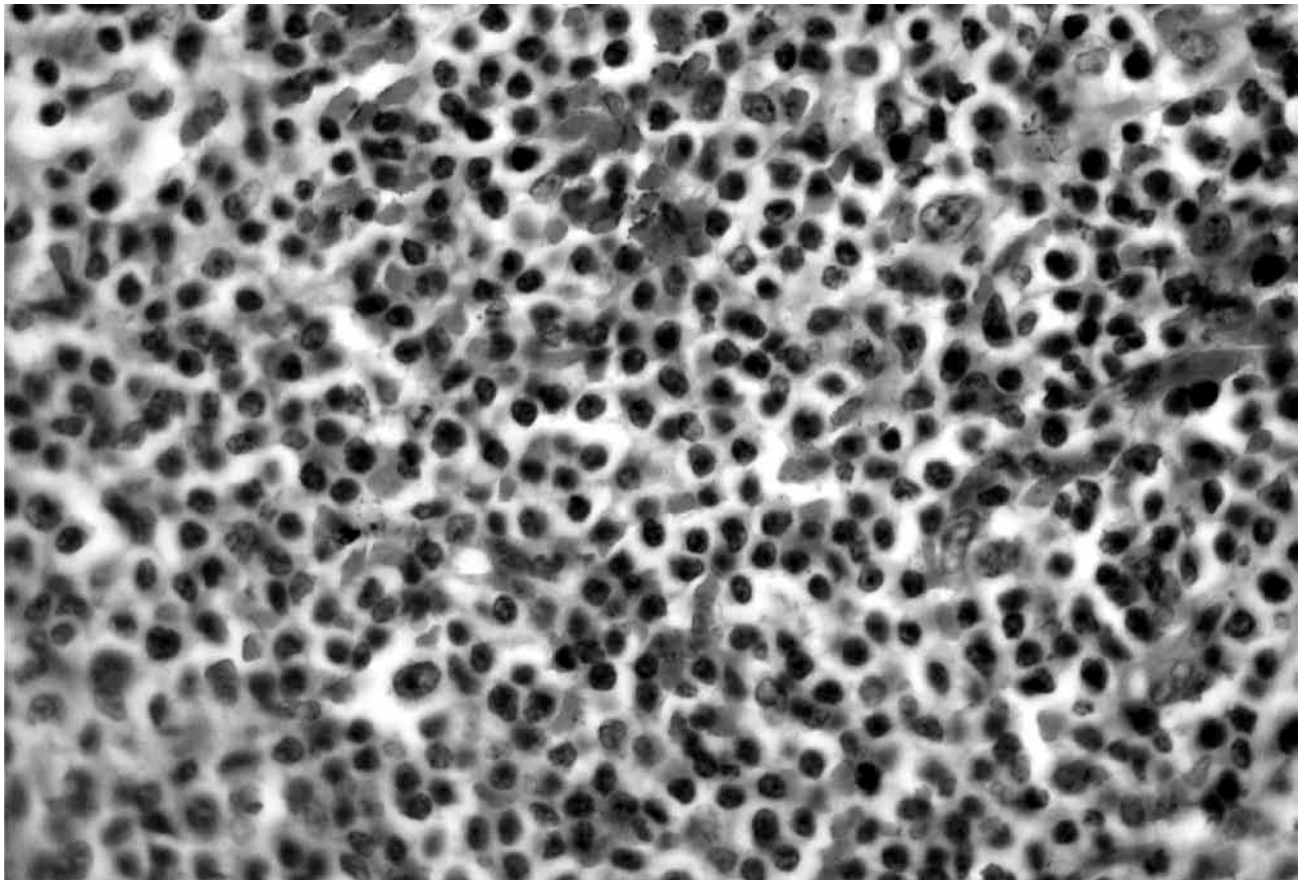
Θεραπευτικά στα πρώτα στάδια κυριαρχούν τοπικές μέθοδοι όπως φωτοθεραπεία PUVA, τοπικά κορτικοστεροειδή ή καρμουστίνη ενώ σε πιο προχωρημένα στάδιο θέση έχει η ακτινοβόληση με ηλεκτρόνια (TSEB). Οι συνδυασμένες χημειοθεραπείες όπως η CHOP αποτελούν παρηγορητική θεραπεία στα στάδια νόσου IVα και IVβ 5.

Συμπερασματικά η εμπειρία μας από το συγκεκριμένο περιστατικό υποδεικνύει ότι η σπογγοειδής μυκητίαση είναι σπάνια νόσος και το σύνδρομο Sezary ακόμη σπανιότερο. Η πρόγνωση της νόσου σε προχωρημένα στάδια είναι κακή παρά την εφαρμοζόμενη θεραπεία. Είναι αναγκαία η ευαισθητοποίηση και γνώση του κλινικού γιατρού, επειδή η έγκαιρη διάγνωση και θεραπεία βελτιώνει την ποιότητα ζωής του ασθενούς, χωρίς όμως να μεταβάλλεται σημαντικά η πρόγνωση.

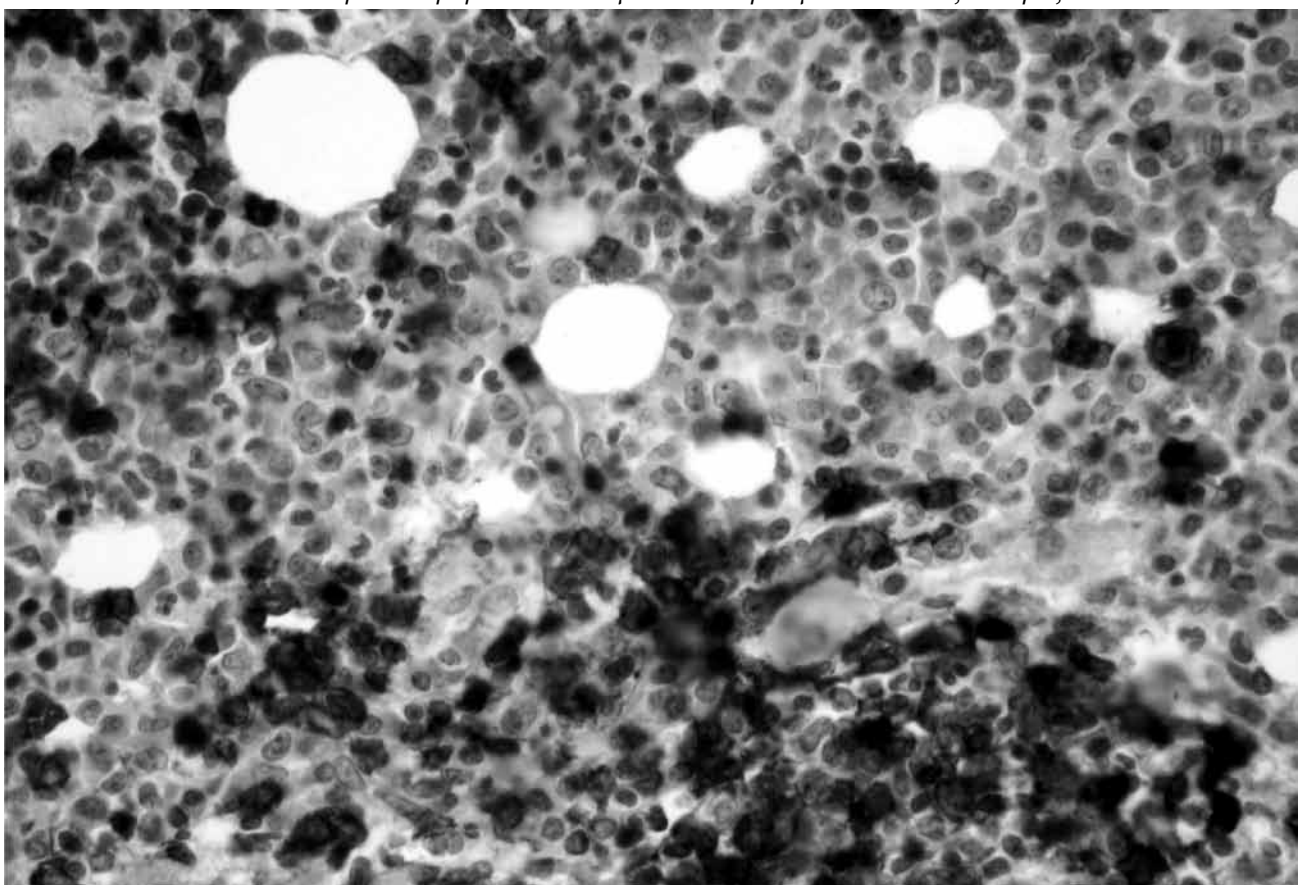
ΗΕ x 100. Σύνδρομο Sezary: *Μεγάλη εστία διήθησης του μυελού από λεμφικό πληθυσμό*



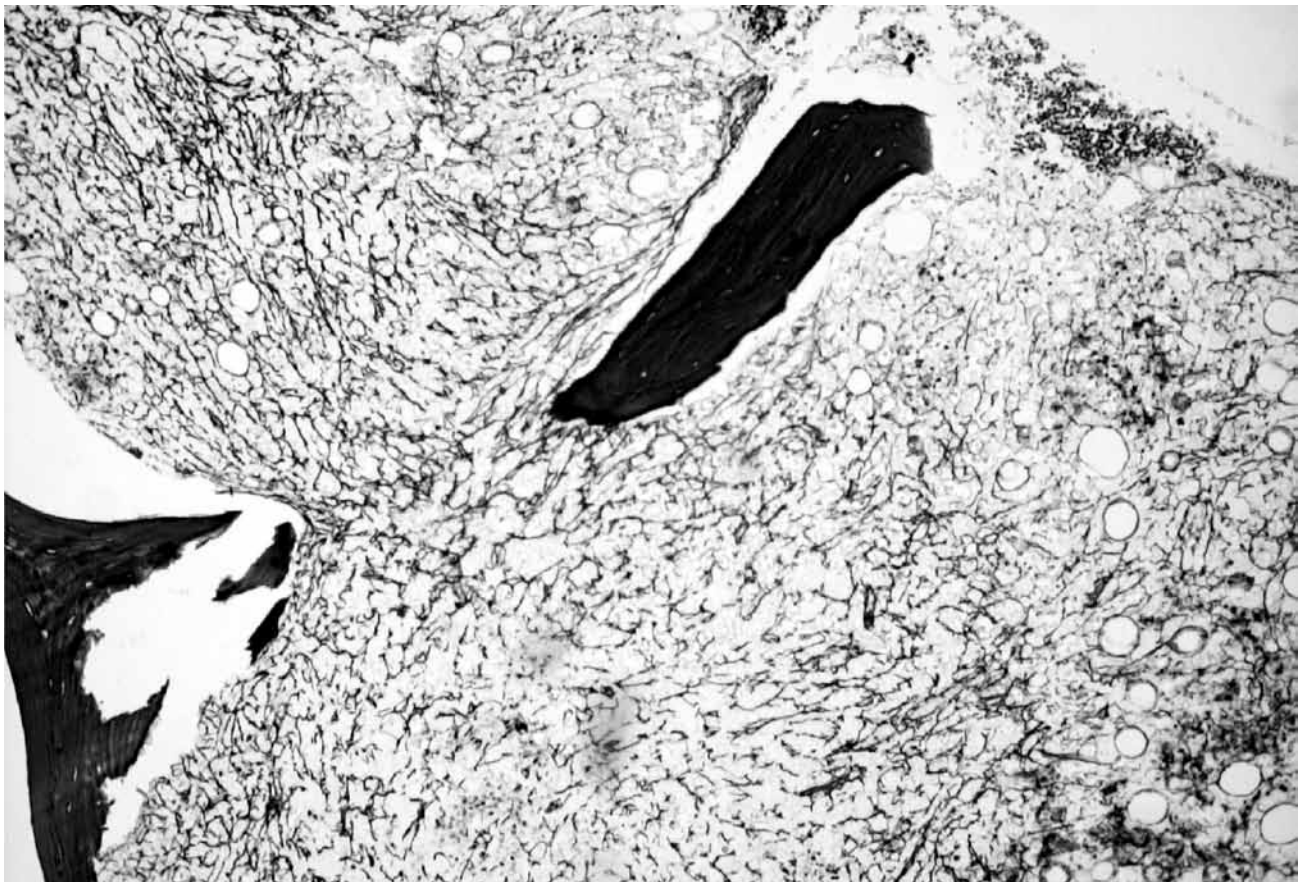
ΗΕ x 400. Σύνδρομο Sezary:
Λεμφικός πληθυσμός μεσαίου και μεγάλου μεγέθους στο μυελό



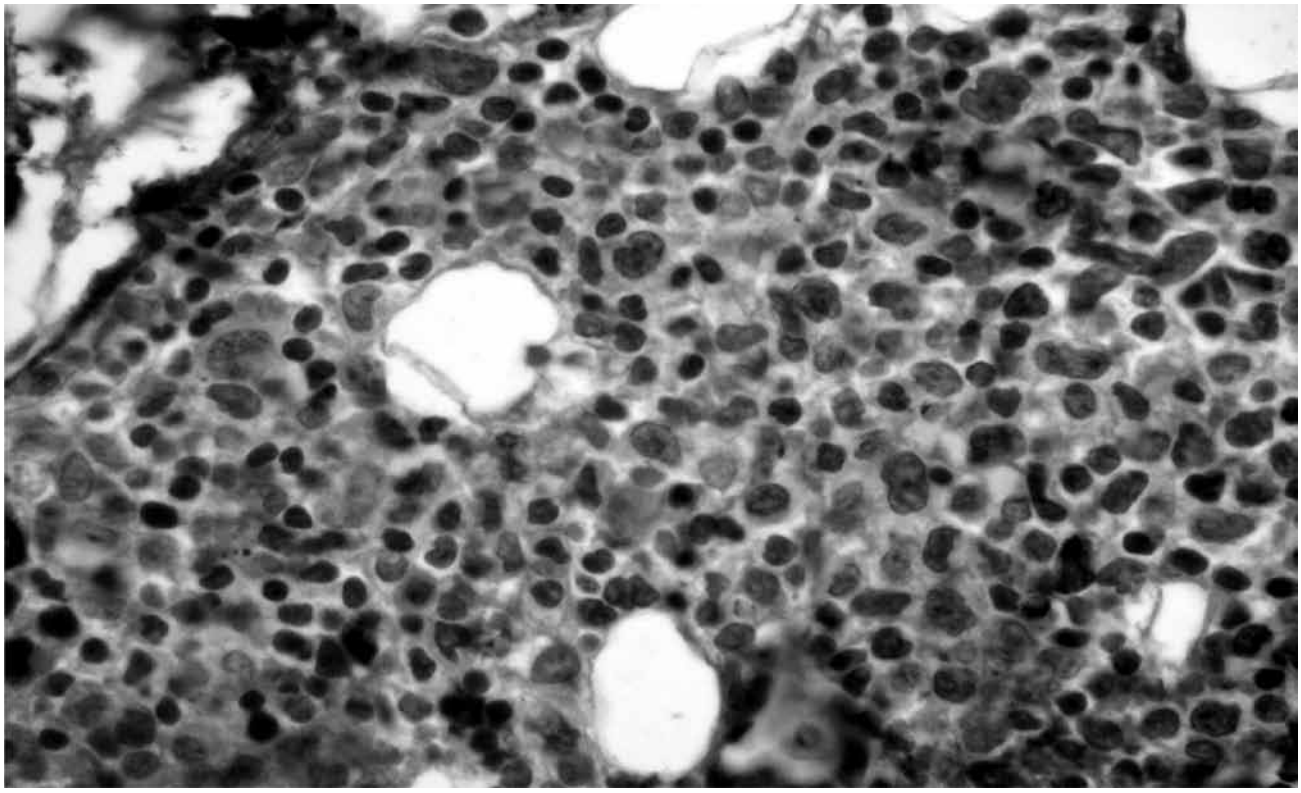
CD3 x 400. Σύνδρομο Sezary:
Θετική απάντηση του νεοπλασματικού πληθυσμού σε δείκτες Τ-σειράς



Reticulin x 100. Σύνδρομο Sezary:
Σημαντική αύξηση του στρωματικού δικτύου στο μυελό, αντίστοιχα στις θέσεις



MPO x 600. Σύνδρομο Sezary: *Νεοπλασματικός πληθυσμός - αρκετά ευμεγέθη κυτταρικά στοιχεία με ανώμαλη πυρηνική μεμβράνη και αρνητική απάντηση στην μυελοϋπεροξειδάση.*



Summary

Sezary syndrome: a case report.

J. Koulouridis, N. Doukanaris, L. Fyssa, I. Panagopoulou, G. Sagias, I Rompa, N. Oikonomidis, M. Tzilianos, D. Martzoukou, E. Douitsis.

We describe a case report of Sezary syndrome that we diagnosed and treated in the General Hospital of Corfu. Sezary syndrome is an aggressive variant and often the natural terminal of mycosis fungoides. Mycosis fungoides, known also as Alibert-Basin syndrome, is a T-cutaneous non-Hodgkin lymphoma that is characterized by infiltration of the skin by malignant T-lymphocytes. The transition to Sezary syndrome is defined as circulating malignant cells (mononuclear cells with cerebriform nucleus) in the blood at levels over 1000 cells/mm3. Even though mycosis fungoides is the most common T-cutaneous lymphoma it remains a very rare disease. Its incidence is 6 new cases per million of population per year and it is estimated that it corresponds to 4% of all non-Hodgkin lymphomas. The incidence of Sezary syndrome is 0.3 cases per million of population per year, which means it is 20 times less than the incidence of mycosis fungoides. The patient presented with the disease in an advanced stage and he died in a short period of time in spite of the treatment we offered to him. It should be mentioned that he had sought medical help in the past and he had been treated as atopic dermatitis, a fact that underlines the importance of the sensitization of the clinical doctor to this rare but simultaneously lethal disease.

Βιβλιογραφία

1. e-medicine internet page: http://emedicine.medscape.com/article/204529-overview: Mycosis Fungoides (Συγγραφέας: Lauren C Pinter-Brown, MD)
2. National Marrow Donor Program internet page: http://www.marrow.org/PATIENT/Undrstnd_Disease_Treat/Lrn_about_Disease/NHL/index.html: Non-Hodgkin's Lymphoma (NHL)
3. Σωτηριάδης Δ., Βακιρλής Ε., Σιδερίδου Ε., Πατσατσή Α., Παπαγαρυφάλλου Ι., Δεβλιώτου - Παναγιωτίδου Δ.: «Μονήρης βλάβη Σπογγοειδούς Μυκητίασης με κλινική εικόνα νόσου Bowen». Ελληνική Επιθεώρηση Δερματολογίας Αφροδισιολογίας, 17: 1 47-52, 2006
4. Δεσινιώτη Κ., Αντωνίου Χ., Στρατηγός Α., Καταφυγιώτου-Λίμα Α., Κατσάμπας Α.: «Τριχοθυλακιοτρόπος Σπογγοειδής Μυκητίαση χωρίς βλεννίνωση: άτυπη μορφή Σπογγοειδούς Μυκητίασης». Ελληνική Επιθεώρηση Δερματολογίας Αφροδισιολογίας, 16: 87-91, 2005
5. Duvic M., Edelson R.: "Cutaneous T-cell lymphoma" J Am Acad Dermatol 2004; 51(Suppl 1):43-45

Οι λοιπές πληροφορίες ανευρέθησαν από τα εξής άρθρα του UpToDate 2008 (www.uptodate.com):

- Richard T Hoppe, MD, Youn H Kim, MD: «Clinical features, diagnosis, and staging of mycosis fungoides and Sezary syndrome»
- Richard T Hoppe, MD, Youn H Kim, MD: « Treatment of mycosis fungoides and Sezary syndrome»

Ορθοκολικός Καρκίνος

Σωτήρης Μπαράτσης
χειρουργός

Ο ορθοκολικός καρκίνος είναι ο 3ος από πλευράς συχνότητας Ca και αποτελεί την δεύτερη αιτία θανάτων από καρκίνο.

Η πλειονότης αυτών αναπτύσσεται σε προϋπάρχοντες πολύποδες. Αυτό δεν γίνεται σε μία νύχτα, αλλά απαιτείται η παρέλευση 4-16 ετών. Η συχνότης είναι μεγαλύτερη στις ηλικίες 70-80 ετών. Μπορεί κανείς να διακρίνει από άποψης κινδύνου δύο ομάδες.

1) Ομάδα συνήθους κινδύνου: Αφορά ασθενείς με ηλικία >50 έτη χωρίς ιστορικό (ατομικό ή οικογενειακό) ορθοκολικού καρκίνου, χωρίς ιστορικό Ι.Φ.Ν.Ε.

2) Ομάδα υψηλού κινδύνου: Υπάρχει ατομικό ή οικογενειακό ιστορικό ορθοκολικού καρκίνου, πολύχρονη νόσηση, από ελκώδη κολίτιδα ή γενετική προδιάθεση (FAP, LYNCH κ.λ.π)

Η προσέγγιση στην διάγνωση του ορθοκολικού καρκίνου πρέπει να εξατομικεύεται. Τα συμπτώματα, ηλικία, το ιστορικό, Ι.Φ.Ν.Ε, οι πολύποδες παχέος εντέρου ή ο καρκίνος, το οικογενειακό ιστορικό ή προδιαθεσικά οικογενή σύνδρομα (FAP, LYNCH κ.λ.π) δίνουν την δυνατότητα αποτελεσματικής διαγνωστικής αξιολόγησης.

Ο καρκίνος του ορθού διαφέρει από τον καρκίνου του παχέος εντέρου ως προς την διάγνωση, την αντιμετώπιση και την πρόγνωση.

Οταν λέμε ορθό ως προς την αντιμετώπιση του καρκίνου εννοούμε τα δύο τελευταία τριτημόρια αυτών, δηλαδή μέχρι τα 12cm. Για το άνω τριτημόριο ισχύουν ότι ισχύει για το υπόλοιπο παχύ έντερο. Στα κατώτερα 12cm η έλλειψη ορογόνου οδηγεί σε υψηλότερο κίνδυνο τοπικής επέκτασης και επομένως σε αυξημένο κίνδυνο τοπικής υποτροπής στην πύελο.

Οι προεγχειρητικές διαγνωστικές εξετάσεις και σταδιοποίησης περιλαμβάνουν α/α θώρακος, ορθοσιγμοειδοσκόπηση και βιοψία, κολονοσκόπηση, βαριούχο υποκλυσμό, κολονογραφία, υπέρηχους, CT και MRI.

Η εντόπιση στο παχύ έχει ως εξής: ανίον 18%, εγκάρσιο 9%, κατιόν 5%, σιγμοειδές 25% και ορθό 43%.

Προεγχειρητικά πρέπει να γίνεται η εξέταση του αντιγόνου CEA.

Η αξία του συνίσταται στα εξής:

1) Μετεγχειρητική υποχώρηση στα φυσιολογικά επίπεδα δείχνει την ριζική εκτομή του όγκου, αντίθετα ή παραμονή σε υψηλά επίπεδα δείχνει ατελή επέμβαση.
2) Μετεγχειρητική αύξηση σημαίνει υποτροπή της νόσου οπότε με την αξιολόγηση του CEA πετυχαίνουμε πρώϊμη ανίχνευση των υποτροπών .
3) Το αυξημένο CEA προεγχειρητικά αποτελεί ένα ανεξάρτητο προγνωστικό παράγοντα. Ενα αυξημένο CEA συνδέεται με πιθανές μελλοντικές μεταστάσεις στο 37% των ασθενών στα 5 έτη, σε αντίθεση με το 7,5% σε ασθενείς με φυσιολογικό CEA.

Στον καρκίνο του παχέος η θεραπεία είναι κολεκτομή. Πρέπει να αφαιρείται η αρδεύουσα το τμήμα κυρία τροφοφόρος αρτηρία με τα συνοδά λεμφαγγεία.

Το μήκος της εκτομής εξαρτάται από την αγγείωση του τμήματος. Το όριο της εκτομής πρέπει να απέχει τουλάχιστον 5 cm από τον όγκο.

Απολίνωση της κυρίας αρτηρίας άρδευσης του τμήματος με τον καρκίνο εξασφαλίζει την σύγχρονη αφαίρεση των κορυφαίων λεμφαδένων.

Η ύπαρξη διήθησης σ' αυτούς αυξάνει κατά 2,5 φορές τη θνητότητα σε σχέση με ασθενείς χωρίς διήθηση αυτών.

Η αξία της «non touch» τεχνικής δεν έχει αποδειχθεί.

Σύγχρονα νεοπλάσματα μπορούν να αντιμετωπισθούν με δύο ξεχωριστές εκτομές ή με υφολική κολεκτομή. Τα ποσοστά διαφυγής και η θνητότητα είναι η ίδια και στις 2 μεθόδους.

Σε περίπτωση διήθησης γειτονικών οργάνων πρέπει να γίνεται αφαίρεση en-block και όχι διήνηση των συμφύσεων.

Η 5ετής επιβίωση είναι 61% στην en-block εκτομή συγκρινόμενη με 23% όταν οι συμφύσεις παρασκευάζονται χειρουργικά.

Η προφυλακτική ωοθηκεκτομή δεν προσφέρει κανένα πλεονέκτημα.

Η λαπαροσκοπική κολεκτομή έχει αποτελέσματα συγκρίσιμα από ογκολογικής πλευράς με την ανοιχτή χειρ/κή και πλεονέκτημα αυτής με τη διατήρηση της ανοσολογικής αντίδρασης. Πρέπει όμως να υπάρχει η αντίστοιχη εμπειρία.

Αποφρακτικός Ειλεός

Για όγκους στο δεξιό κόλον που αποφράσσουν πρέπει να εκτελείται δεξιά κολεκτομή και η ειλεοκολική αναστόμωση.

Για όγκους στο αριστερό κόλον που προκαλεί αποφρακτικό ειλεό, η πιο συνηθισμένη αντιμετώπιση είναι η εκτομή με τελική κολοστομία και Hartmann, επίσης δυνατή είναι η εκτομή, η έκπλυση του εντέρου στο χειρουργικό τραπέζι και η αναστόμωση.

Επίσης δυνατή είναι η υφολική κολεκτομή και ειλεοορθική αναστόμωση. Δεν φαίνεται από την βιβλιογραφία καμία από αυτή να υπερτερεί της άλλης.

Σε περίπτωση διατρήσεως του παχέος και περιτονίτιδας πρέπει να γίνεται εκτομή με στομία και σύγκλειση του περιφερικού τμήματος.

Η παθολογοανατομική σταδιοποίηση γίνεται με το σύστημα T.N.M ή σύστημα I,II,III.

Για την ακρίβεια της σταδιοποίησης πρέπει να εξετάζονται τουλάχιστον 15 λεμφαδένες.

Μετεγχειρητικά στο στάδιο III πρέπει να γίνεται συμπληρωματική χημειοθεραπεία και πιθανά να χρειάζεται και στο στάδιο II, όταν υπάρχει υψηλός κίνδυνος.

Καρκίνος του Ορθού

Το ορθό έχει μήκος 16-18cm. Το έξωπεριτοναϊκό τμήμα του ορθού περικλείεται από την οστέϊνη λεκάνη και αποτελεί τα 12 περιφερικά cm του ορθού από ογκολογικής άποψης.

Εκτός των άλλων εξετάσεων, που εκτελούνται και για το υπόλοιπο κόλον, η CT, το διορθικό υπερηχογράφημα και η MRI πρέπει να εκτελούνται σε όλους τους προς χειρουργική αντιμετώπιση ασθενείς,

Η αξονική τομογραφία παρέχει σημαντικές πληροφορίες για απομακρυσμένες μεταστάσεις, αλλά και για επέκταση σε γειτονικά όργανα. Ο ρόλος της όμως για την τοπική σταδιοποίηση του καρκίνου είναι περιορισμένος.

Η μαγνητική τομογραφία είναι πιο ακριβής στην σταδιοποίηση των T3 και T4 όγκων, ενώ το διορθικό υπερηχογράφημα είναι πιο ακριβές για την ανίχνευση πρώϊμων βλαβών T1 και T2.

Η μαγνητική έχει το πλεονέκτημα της σκιαγράφησης της περιορθικής περιτονίας (Mesorectal Fascia) και επομένως την πρόβλεψη για την ύπαρξη ελεύθερων διήθησης των περιμετρικών ορίων.

Ο καρκίνος του ορθού έχει μεγαλύτερες πιθανότητες να συνοδεύεται από πνευμονικές μεταστάσεις από ότι ο κολικός καρκίνος.

Ο χειρουργός είναι ο κριτικός παράγοντας σε σχέση με τη νοσηρότητα, τα ποσοστά διατήρησης του σφικτήρα και τις τοπικές υποτροπές.

Η καλύτερη, τα τελευταία χρόνια, αντιμετώπιση του καρκίνου του ορθού ωφείλεται:

1) Στην τοπική σταδιοποίηση με MRI και επομένως αυτό βοηθά στο σχεδιασμό της αντιμετώπισης.
2) Στην προεγχειρητική άκτινο-χημειο (neoadjuvant) θεραπεία.
3) Στην ολική αφαίρεση του μέσο ορθού (Total

Mesorectal Excision)

4) Στην αναγνώριση της σημασίας διήθησης ή μη της περιορθικής περιτονίας (Mesorectal Fascia).

Σε μια εργασία (Philips) βρέθηκε ότι η τοπική υποτροπή ποικίλει από <5 έως 15% (μεταξύ διαφορετικών χειρουργών), η θνησιμότητα από 0 έως 20% και η δεκαετής επιβίωση από 20 έως 63%.

Η επαρκής εκπαίδευση του χειρουργού και ο ετήσιος όγκος των περιστατικών αποτελούν σημαντικούς παράγοντες.

Χειρουργική Θεραπεία

Ορια εκτομής: περιφερικά τα 2 cm από τον όγκο θεωρούνται επαρκή.

Σε μικρούς καρκίνους και σε όγκους με υψηλή διαφοροποίηση το 1 cm περιφερικού ορίου είναι επαρκές. Σε περίπτωση μεγάλων όγκων με χαμηλή διαφοροποίηση τα περιφερικά όρια θα πρέπει να είναι μεγαλύτερα του 1 cm.

Κεντρικά: Κεντρική λεμφαγγειακή απολίνωση στην έκφυση της κάτω μεσεντερίου αρτηρίας δεν προσφέρει πλεονεκτήματα έναντι απολίνωσης μετά την έκφυση της αριστερής κολικής αρτηρίας.

Σε περίπτωση διηθημένων λεμφαδένων στην έκφυση της κάτω μεσεντερίου η απολίνωση πρέπει να γίνεται στην έκφυση της.

Απολίνωση στην έκφυση της βοηθά και στην καλύτερη κινητοποίηση του αριστερού κόλου για χαμηλή κολοορθική αναστόμωση και για κολονικό j pouch.

Περιμετρικά όρια (Circumferential): Το μεσοορθό είναι ιστός με λιπώδη υφή και λεμφαγγειακά στοιχεία.

Η χειρουργική αφαίρεση γίνεται με οξεία παρασκευή μεταξύ της προϊεράς και της περιορθικής περιτονίας.

Ακτινωτός καθαρισμός του μεσοορθού καθιστά δυνατή την en-block αφαίρεση της πρωτοπαθούς εστίας και των συνοδών, λεμφαγγείων, αγγείων και περινευριδιακές εντοπίσεις.

Στην περίπτωση αρνητικών περιμετρικών ορίων στο παρασκεύασμα με άθικτο το μεσοορθό έχουμε χαμηλότερα ποσοστά υποτροπής σε σχέση με τραυματισμένο κατά την παρασκευή μεσοορθό.

Η πλατιά υοθέτηση από τους χειρουργούς της Ο.Α.Μ (ΤΜΕ) για όγκους των 2 κατωτέρων τριτημορίων του ορθού επέφερε ελάττωση των υποτροπών κατά >50% και βελτίωση της θνησιμότητας.

Δεν υπάρχουν επαρκείς ενδείξεις ότι η εκτεταμένη πλάγια λεμφαδενεκτομή πρέπει να γίνεται ως ρουτίνα.

Υπενθυμίζεται ότι σε περίπτωση διήθησης γειτονικών οργάνων η en block εκτομή είναι η προτιμητέα μέθοδος.

Η διάτρηση κατά την παρασκευή του ορθού συνοδεύεται από στατιστικά σημαντική μείωση της 5ετούς επιβίωσης και από αύξηση των τοπικών υποτροπών.

Δεν υπάρχουν επαρκείς ενδείξεις για τη σύσταση να γίνονται διορθικές πλύσεις κατά την διάρκεια της εγχείρησης.

Θεραπευτική τοπική εκτομή είναι αποδεκτή για επιλεγμένους Τ1 όγκους του ορθού.

Τα κριτήρια για τοπική εκτομή αφορούν τα στάδια Τ1, καλώς διαφοροποιημένα, δια μέτρου <3 cm, που κατέχουν <40% της περιμέτρου του ορθού.

Επίσης το ίδιο αποτέλεσμα επιτυγχάνεται με το ΤΕΜ, το οποίο είναι σχεδιασμένο για αφαίρεση όγκων μέχρι και 20 cm από το πρωκτικό χείλος.

Εκτός από την Χ.Π.Ε σε περιπτώσεις που η αναστόμωση είναι δυσχερής, π.χ. όγκοι στα 5 cm, μπορεί να γίνει εκτομή του πρωκτικού βλεννογόνου και κολοπρωκτική αναστόμωση.

Στην χαμηλή προσθία εκτομή μετεγχειρητικά παρατηρείται το σύνδρομο της ΧΠΕ παρατηρείται όπου συνοδεύεται από:

1) Αύξηση αριθμού κενώσεων
2) Τεινεσμός
3) Μικρά σκληρά κόπρανα
4) Ακράτεια
5) Υψηλά ποσοστά διαφυγών.

Καλύτερα αποτελέσματα ως προς τον αριθμό των κενώσεων έχουμε αν προστεθεί ένα j pouch ή γίνει κολοπλαστική.

Η κοιλιοπερινεϊκή εκτομή ενδείκνυται σε χαμηλούς μεγάλους όγκους με εκτεταμένη διήθηση των σφιγκτήρων, εκτεταμένη διήθηση λεμφαδένων, αδυναμία εκτομής πολύ χαμηλών όγκων λόγω σωματικής κατασκευής.

Τα ποσοστά και περιβάλλονται από τους σφιγκτήρες και το λίπος του ευθυϊσχιακού βόθρου. Ενας άλλος λόγος είναι η τεχνική που οι περισσότεροι χειρουργοί ακολουθούν και εκτάμουν ένα κωνικό παρασκεύασμα, ενώ το σωστό είναι η παρασκευή ενός ορθογωνίου παρασκευάσματος.

Συμπληρωματική άκτινο-χημειοθεραπεία πρέπει να προσφέρεται στα στάδια ΙΙ και ΙΙΙ λόγω του ότι είναι υψηλού κινδύνου για τοπική και περιφερική υποτροπή της νόσου.

Η προεγχειρητική (neoadjuvant) υπερτερεί της μετεγχειρητικής ως προς τη μείωση των τοπικών υποτροπών και της 5ετούς επιβίωσης.

Επιδημιολογική καταγραφή της ηπατίτιδας Β σε αιμοδοτικό πληθυσμό

Ανδριώτης Β,
Τζιλιάνος Μ,
Νασούλα Ε,
Στάβερη Χ.,
Βασιλάκη Δ.,
Τζαφέστα Μ.

Υπεύθυνος εργασίας:
Ανδριώτης Βασίλειος , Επ. Β', Ιατρός Βιοπαθολόγος, Σταθμός Αιμοδοσίας ΓΝΚ.
Τηλέφωνο: 2661033793, 6977941793
ΣΤΑΘΜΟΣ ΑΙΜΟΔΟΣΙΑΣ Γ.Ν. ΚΕΡΚΥΡΑΣ

Περίληψη: Σκοπός της μελέτης είναι η καταγραφή του επιπολασμού της ηπατίτιδας Β και των επιδημιολογικών χαρακτηριστικών των αιμοδοτών με HBV λοίμωξη που αντιμετωπίσαμε στο τμήμα μας τα τελευταία 2 έτη (2008-2009) καθώς και το πρώτο τρίμηνο του 2010.

Υλικό και Μέθοδοι: Κατά το ανωτέρω χρονικό διάστημα στο Σταθμό Αιμοδοσίας του Γ.Ν. Κερκύρας συλλέχθηκαν συνολικά 17.850 μονάδες αίματος. Από αυτές οι 9.639 (ποσοστό 54%) προέρχονταν από αιμοδότες αναπλήρωσης και οι 8.211 (ποσοστό 46%) από εθελοντές αιμοδότες.

Κάθε μονάδα αίματος ελέγχεται για HbsAg με μικροσωματιδιακή ανοσοενζυμική μέθοδο (ΜΕΙΑ) καθώς και με μοριακό έλεγχο προσδιορισμού νουκλεϊνικών οξέων ταυτόχρονα για τους τρεις ιούς HBV, HCV, HIV1 σε μονήρη δείγματα αιμοδοτών, με τη μέθοδο NAT-TMA. (Κ.Μ.Ε. Π.Ν.ΙΩΑΝΝΙΝΩΝ).

Αποτελέσματα: Από τις 17.850 μονάδες αίματος που εξετάσθηκαν βρέθηκαν:

α) 49 περιπτώσεις HbsAg θετικό και NAT θετική (ποσοστό 89.2%) με ορολογικό προφίλ : 47 αιμοδότες με αντι-HBc / αντι-HBe,1 αιμοδότης με αντι-HBc / αντι-HBe / αντι-HBs και 1 αιμοδότης με αντι-HBc IgM/ HBeAg (οξεία ηπατίτιδα Β).

β) 2 περιπτώσεις HbsAg θετικό και NAT αρνητική (ποσοστό 3.6%) με ορολογικό προφίλ αντι-HBc / αντι-HBe.

γ) 4 περιπτώσεις HbsAg αρνητικό και NAT θετική (Λανθάνουσα ηπατίτιδα Β --ποσοστό 7.2%) με τα ακόλουθα ορολογικά προφίλ: 3 αιμοδότες με αντι-HBc / αντι-HBe και 1 αιμοδότης μόνο αντι-HBc.

Η επιδημιολογική έρευνα αποδεικνύει ότι η μέση ηλικία των αιμοδοτών με θετική HBV λοίμωξη είναι 40 έτη (22-58 έτη). Εξ αυτών το 62% είναι αλλοδαποί και το 38% είναι ΄Ελληνες. Σε έναν αιμοδότη με ορολογικό προφίλ HbsAg(+),αντι-HBc(+), αντι-HBe(+) και NAT θετική(+) διαπιστώθηκε συλλοίμωξη με σύφιλη.

Συμπεράσμα : Από τα αποτελέσματα της δικής μας μελέτης προκύπτει χαμηλός επιπολασμός (0,30%) της ηπατίτιδας Β μεταξύ των αιμοδοτών του Ν. Κερκύρας, γεγονός που συμβαδίζει με αποτελέσματα καταμέτρησης και σε άλλες αιμοδοσίες της Ελλάδας.

Η εθελοντική προσφορά αίματος, προερχόμενη από τακτικούς εθελοντές αιμοδότες, παρέχει τη δυνατότητα μεγαλύτερης ασφάλειας στις μεταγγίσεις.

Λέξεις κλειδιά :HBV λοίμωξη, αιμοδότες, Κέρκυρα.

Εισαγωγή

Ο ιός της ηπατίτιδας Β είναι ένας DNA – ιός διπλής αλυσίδας και κατά περιοχές μονής, που ανήκει στην Οικογένεια των Hepadna – ιούς. Εχει εξωτερικό περίβλημα, που αποτελεί το επιφανειακό αντιγόνο HbsAg και ένα εσωτερικό πυρηνοκαψίδιο, που εκφράζει το πυρηνικό αντιγόνο e (HbeAg) και το αντιγόνο core (HBcAg). Ακόμη στον πυρήνα υπάρχει το δίκλωνο και κατά περιοχές μονόκλωνο DNA και η DNA πολυμεράση. Εχουν περιγραφεί 7 γονότυποι του ιού (A-H) [1].

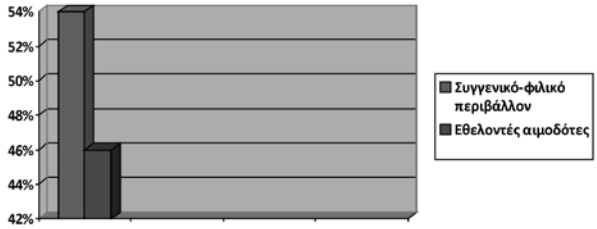
Η μετάδοση του ιού γίνεται παρεντερικά με μεταγγίσεις μολυσμένου αίματος ή παραγώγων του (πολύ σπάνια σήμερα με το συστηματικό έλεγχο των αιμοδοτών), σεξουαλικά, κατά τη γέννηση ή ενδοοικογενειακά από έκθεση σε βιολογικά υγρά ατόμου που νοσεί.

Η μόλυνση με τον ιό HBV προκαλεί ηπατίτιδα. Η πλειονότητα των ασθενών δεν έχουν συμπτώματα, αλλά το 5-10% των περιπτώσεων μεταπίπτουν σε χρονιότητα. Κατά προσέγγιση, 200-300 εκατομμύρια άνθρωποι είναι φορείς του ιού σε ολόκληρο τον κόσμο, ο δε αριθμός των θανάτων ως επακόλουθο οξείας ή χρόνιας ηπατίτιδας Β υπολογίζεται στα δύο εκατομμύρια περίπου κατ' έτος. Η Ελλάδα αποτελεί χώρα ενδιάμεσης ενδημικότητας με ποσοστό μόλυνσης στο γενικό πληθυσμός 2-3%[2].

Σκοπός της μελέτης είναι η καταγραφή του επιπολασμού της ηπατίτιδας Β και των επιδημιολογικών χαρακτηριστικών των αιμοδοτών με HBV λοίμωξη, που αντιμετωπίσαμε στο τμήμα μας τα τελευταία 2 έτη (2008-2009) καθώς και το πρώτο τρίμηνο του 2010.

Υλικό και Μέθοδοι

Κατά το ανωτέρω χρονικό διάστημα στο Σταθμό Αιμοδοσίας του Γ.Ν. Κερκύρας συλλέχθηκαν συνολικά 17.850 μονάδες αίματος. Από αυτές οι 9.639 (ποσοστό 54%) προέρχονταν από συγγενικό-φιλικό περιβάλλον (αιμοδότες αναπλήρωσης) και οι 8.211 (ποσοστό 46%) από εθελοντές αιμοδότες (Σχήμα 1).



Σχήμα 1

Κάθε μονάδα αίματος ελέγχεται για HbsAg, αντισώματα HCV, αντισώματα HTLV1-2, αντισώματα HIV1-2+p24 αντιγόνο και σύφιλη. με μικροσωματιδιακή ανοσοενζυμική μέθοδο (MEIA). Ο επιβεβαιωτικός έλεγχος των HbsAg θετικών δειγμάτων πραγματοποιείται με δεύτερη αιμοληψία κατόπιν κλήσεως των αιμοδοτών, πλήρη έλεγχο αντισωμάτων (αντι-HBc, αντι-Hbe, αντι-HBs, HBeAg) και δοκιμασία ουδετεροποίησης. Από το 2007 κάθε μονάδα αίματος ελέγχεται και με μοριακό έλεγχο προσδιορισμού νουκλεϊνικών οξέων ταυτόχρονα για τους τρεις ιούς HBV, HCV, HIV1 σε μονήρη δείγματα αιμοδοτών, με τη μέθοδο NAT-TMA. Τα αρχικά αντιδρώντα δείγματα υποβάλλονται σε δοκιμασία διάκρισης για ταυτοποίηση του ιού (Κ.Μ.Ε. Π.Ν.ΙΩΑΝΝΙΝΩΝ).

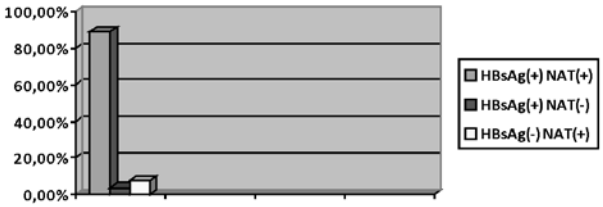
Αποτελέσματα

Από τις 17.850 μονάδες αίματος που εξετάσθηκαν βρέθηκαν:

α) 49 περιπτώσεις HbsAg θετικό και NAT θετική (ποσοστό 89.2%) με ορολογικό προφίλ : 47 αιμοδότες με αντι-HBc / αντι-HBe,1 αιμοδότης με αντι-HBc / αντι-HBe / αντι-HBs και 1 αιμοδότης με αντι-HBc IgM/ HBeAg (οξεία ηπατίτιδα Β).

β) 2 περιπτώσεις HbsAg θετικό και NAT αρνητική (ποσοστό 3.6%) με ορολογικό προφίλ αντι-HBc / αντι-HBe.

γ) 4 περιπτώσεις HbsAg αρνητικό και NAT θετική (Λανθάνουσα ηπατίτιδα Β --ποσοστό 7.2%) με τα ακόλουθα ορολογικά προφίλ : 3 αιμοδότες με αντι-HBc / αντι-HBe και 1 αιμοδότης μόνο αντι-HBc. (Σχήμα 2). Στους οροθετικούς αιμοδότες με occult hepatitis B virus infection (OBI) έγινε ποσοτικός προσδιορισμός HBV-DNA με PCR. Το ιϊκό φορτίο και στις 4 περιπτώσεις ήταν κάτω από 60 ul/ml.



Σχήμα 2

Η πιθανή πηγή μόλυνσης για τους οροθετικούς αιμοδότες μελετήθηκε με βάση το ιστορικό κατά την προαιμοληπτική και μετααιμοληπτική διαδικασία και αναλύθηκε η αιμοδοτική συχνότητα και η κατηγορία των αιμοδοτών (εθελοντές και προερχόμενοι από το συγγενικό-φιλικό περιβάλλον ασθενών).

Η επιδημιολογική έρευνα αποδεικνύει ότι η μέση ηλικία των αιμοδοτών με θετική HBV λοίμωξη είναι 40 έτη (22-58 έτη). Εξ αυτών το 62% είναι αλλοδαποί και το 38% είναι ΄Ελληνες. Σε ότι αφορά τους ΄Ελληνες οι 7 οροθετικοί είναι εθελοντές αιμοδότες και οι 27 αιμοδότες αντικατάστασης, ενώ οι 29 είναι άνδρες και οι 5 γυναίκες. Σε ότι αφορά τους αλλοδαπούς οι 7 είναι εθελοντές αιμοδότες και οι 14 αιμοδότες αντικατάστασης, ενώ οι 17 οροθετικοί είναι άνδρες και οι 4 γυναίκες (Πίνακας 1).

ΠΙΝΑΚΑΣ 1
Επιδημιολογική καταγραφή των οροθετικών αιμοδοτών με HBV λοίμωξη.

	ΑΛΛΟΔΑΠΟΙ	ΕΛΛΗΝΕΣ	ΣΥΝΟΛΟ	ΠΟΣΟΣΤΟ
ΕΘΕΛΟΝΤΕΣ ΑΙΜΟΔΟΤΕΣ	7	7	14	25,5%
ΑΙΜΟΔΟΤΕΣ ΑΝΑΠΛΗΡΩΣΗΣ	27	14	41	74,5%
ΑΝΔΡΕΣ	29	17	46	83,5%
ΓΥΝΑΙΚΕΣ	5	4	9	16,5%

Σε έναν αιμοδότη με ορολογικό προφίλ HbsAg(+),αντι-HBc(+), αντι-HBe(+) και NAT θετική(+) διαπιστώθηκε συλλοίμωξη με σύφιλη.

Συζήτηση

Στη χώρα μας εκτεταμένες επιδημιολογικές μελέτες υποδεικνύουν περιορισμό της συχνότητας φορέων του HbsAg τόσο στο γενικό πληθυσμό, όσο και σε ειδικές πληθυσμιακές ομάδες. Η συχνότητα HbsAg μεταξύ των εθελοντών αιμοδοτών από 2,1% το 1986 περιορίσθηκε σε 1,1% το 1989. Από τα αποτελέσματα της δικής μας μελέτης προκύπτει χαμηλός επιπολασμός (0,30%) της ηπατίτιδας Β μεταξύ των αιμοδοτών του Ν. Κερκύρας, γεγονός που συμβαδίζει με αποτελέσματα καταμέτρησης και σε άλλες αιμοδοσίες της Ελλάδας. Η πτώση αυτή μπορεί να αποδοθεί στα αυξημένα μέτρα προφύλαξης τα τελευταία χρόνια, ως συνέπεια της καλύτερης ενημέρωσης του πληθυσμού και της εφαρμογής του εμβολίου κατά του HBV[3].

Το προφίλ του οροθετικού αιμοδότη διατηρείται αναλλοίωτο κατά τη διάρκεια της τελευταίας πενταετίας (αλλοδαπός- άνδρας-αιμοδότης αναπλήρωσης). Η συχνότητα της HBV λοίμωξης βρέθηκε εξαιρετικά υψηλή μεταξύ των αλλοδαπών αιμοδοτών, κυρίως από χώρες των Βαλκανίων και της Ανατολικής Ευρώπης, αφού το 5.4% βρέθηκαν φορείς του HBV και το 44,5% ότι είχαν προσβληθεί από τον ιό και είχαν αναπτύξει αντισώματα.

Η καθολική εφαρμογή της NAT έχει προσφέρει σημαντικές υπηρεσίες στη διασφάλιση της ποιότητας του αίματος. Η χρήση μεθοδολογίας NAT ελαχιστοποιεί τον κίνδυνο μετάδοσης του ιού HBV. Ο προσδιορισμός ενίσχυσης δια της μεταγραφής που είναι βασισμένος σε νουκλεϊνικά οξέα για την ανίχνευση του HBV DNA, δίνει τη δυνατότητα ανίχνευσης της λοίμωξης από HBV 13 ημέρες πριν από την ανίχνευση του HbsAg.(Η περίοδος «παραθύρου» με ανίχνευση Ab ή Ag είναι 38,3 ημέρες, ενώ η περίοδος «παραθύρου» με ανίχνευση NAT σε διαμόρφωση μοναδιαίου δότη είναι 24,6 ημέρες)[4,5].

Πρόσφατες δημοσιεύσεις έδειξαν ότι η NAT σε μοναδιαία δείγματα είναι ιδιαίτερα ευαίσθητη τεχνική με ικανότητα ανίχνευσης μέχρι και 10 αντιγράφων HBV. Τα αποτελέσματα αυτά δείχνουν ότι μπορεί σε κάποιες περιπτώσεις, που όλες οι ορολογικές μέθοδοι είναι αρνητικές, να υπάρχει χαμηλού φορτίου HBV ιαιμία[6,7]. Στη μελέτη μας οι αιμοδότες με Λανθάνουσα ηπατίτιδα Β είχαν όλοι χαμηλά επίπεδα HBV-DNA (<60 uI/ml). Υπενθυμίζουμε ότι ως Λανθάνουσα ηπατίτιδα Β (OBI) ορίζεται κάθε περίπτωση NAT-TMA (+) για HBV με HbsAg(-). Σε αυτή την περίπτωση συμπεριλαμβάνονται [8]:

1) Περίπτωση πρώϊμου παραθύρου (έναρξη οξείας λοίμωξης)
2) Περίπτωση όψιμου παραθύρου (μετά την έναρξη της οξείας λοίμωξης στη διάρκεια πτώσης του τίτλου του HbsAg)
3) Χρόνια λοίμωξη με χαμηλό ιϊκό φορτίο
4) Μεταλλάξεις (ανικανότητα σύνθεσης ‘’ς’’ πρωτεΐνης, μεταλλαγμένη πρωτεΐνη μη αναγνωρίσιμη από τα αντισώματα).

Συμπέρασμα

Η εθελοντική προσφορά αίματος, προερχόμενη από τακτικούς εθελοντές αιμοδότες, παρέχει τη δυνατότητα μεγαλύτερης ασφάλειας στις μεταγγίσεις. Οι τακτικοί εθελοντές αιμοδότες αναμφίβολα αποτελούν ιδιαίτερη κατηγορία, από την άποψη της κοινωνικής τους συμπεριφοράς. Εξάλλου, ο τακτικός έλεγχος, στον οποίο υποβάλλονται, οδηγεί στο ασφαλέστερο αποκλεισμό των ανιχνεύσιμων λοιμώξεων. Εν τούτοις προκύπτει η ανάγκη λήψης μέτρων πρόληψης με διαρκή ενημέρωση του πληθυσμού, καθώς και η εφαρμογή του εμβολίου κατά του HBV σε άτομα ή πληθυσμιακές ομάδες με αυξημένη πιθανότητα λοίμωξης.

Summary

Epidemiological record of hepatitis B blood donors

Andriotis B., Tzilianos M., Nasoula E., Staveri C., Vassilakis D., Tzafesta M.

Blood Transfusion Center, Corfu General Hospital

Purpose of the study is to document the prevalence of hepatitis B and epidemiological characteristics of blood donors with HBV infection had in our department over the last 2 years (2008-2009) and the first quarter of 2010.

Material and methods: During the above period on board the General Hospital Blood Bank Corfu collected a total of 17 850 units of blood. Of these, 9639 (54%) were from replacement donors and 8211 (46%) of volunteer blood donors.

Each unit of blood is tested for HbsAg with mikrosomatidiaki immunoenzymatic method (MEIA) and molecular control of nucleic acids simultaneously for the three viruses HBV, HCV, HIV1 in single blood samples, using NAT-TMA. (University Hospital of Ioannina).

Results: Of 17 850 blood units were tested

a) 49 cases of HbsAg positive and NAT positive (rate 89.2%) with serological profile: 47 blood donors with anti-HBc / anti-HBe, 1 blood donor with anti-HBc / anti-HBe / anti-HBs and a blood donor with anti-HBc IgM /HBeAg (acute hepatitis B).

b) two cases of HbsAg positive and NAT negative (3.6%) with serological profile of anti-HBc / anti-HBe.

c) 4 cases of HbsAg negative and NAT positive (Occult hepatitis B - rate 7.2%) with the following serological profiles: three donors with anti-HBc / anti-HBe and a single blood donor anti-HBc.

Epidemiological research shows that the average age of donors with positive HBV infection is 40 years (22-58 years). Of these 62% are foreigners and 38% are Greek. At a donor with serologic profile HbsAg (+), anti-HBc (+), anti-HBe (+) and NAT positive (+) dual found in syphilis.

Conclusion: The results of our study indicate a low prevalence (0.30%) of hepatitis B among blood donors from Corfu, which is consistent with results measurement and other donations of Greece.

Voluntary donation of blood coming from regular voluntary donors, enabling greater security transfusion

Keywords: HBV infection, Blood donors, Corfu

Βιβλιογραφία

1. Αρσένη Α.: Κλινική Μικροβιολογία και Εργαστηριακή Διάγνωση Λοιμώξεων, Τόμος 2
2. Αλεξανδρόπουλος Ν.: Εργαστηριακός Ελεγχος Επειγόντων Περιστατικών και Λοιμώξεων 2009 : 532-536.
3. Δ. Βαλλιανάτος, Γ. Παπαδάκης, Α. Ρουμελιώτου : Διασπορά του HBV σε εργαζομένους. Δελτίο Ελληνικής Μικροβιολογικής Εταιρείας, 1996, 41(2): 162-165.
4. Busch, MP, Evolving Approaches to Estimate Risks of Transfusion-Transmitted Viral Insidence-Window Period Model after Ten Years. Dax EM. Farrugia A Vyas GN (editors).Advances in Transfusion Safety-Volume IV, Developments in Biologicals (Basel), Basel, Karger, 2007,vol 127, pp 87-112.
5.Kleimman SH, Busch MP. Assesing the impact of HBV NAT on window period reduction and residual risk. I Clin Virol 36 Suppl. 1 (2006) S23 S29.
6. Brojer E et al. Characterization of HBV DNA+/HbsAg- blood donors in Poland identified by triplex NAT. Hepatology 2006;44: 1666-1674.
7. Katsoulidou A et al. Analytical and clinical sensitivity of the Procleix Ultrio HIV-1/HCV/HBV assay in samples with 2007.
8. Allain J-R Occult hepatitis B virus infection: implications in transfusion VoxSanguinis 2004; 86: 83-91

Μιλώντας με τον άρρωστο: βασικές αρχές της κλινικής επικοινωνίας και αναγγελία της δυσάρεστης είδησης

Δρ. Αντώνιος Παπαγιάννης
MRCP(UK), DipPallMed, FCCP
Πνευμονολόγος

Κλινική ΄Αγιος Λουκάς, Θεσσαλονίκη

Περίληψη: Η τέχνη της κλινικής επικοινωνίας είναι απαραίτητη για τη λήψη ενός καλού ιστορικού, την παροχή επεξηγήσεων, οδηγιών και συμβουλών προς τους ασθενείς και την ψυχολογική στήριξη του ασθενούς. Προϋποθέσεις για καλή επικοινωνία γιατρού-ασθενούς είναι: η γνήσια διάθεση από την πλευρά του γιατρού να καταλάβει και να βοηθήσει τον άρρωστο, η ευγένεια και η καλοσύνη από την πλευρά του γιατρού, η άνεση χώρου με την απαραίτητη εμπιστευτικότητα, η επένδυση του απαραίτητου χρόνου, η ικανότητα της προσεκτικής ακρόασης, η χρήση γλώσσας κατανοητής από τον ασθενή, και η ευθύτητα και ειλικρίνεια. Η επικοινωνία περιλαμβάνει και τα πρόσωπα που περιβάλλουν τον άρρωστο.

Μια ιδιαίτερη μορφή επικοινωνίας είναι η αναγγελία δύσκολων και δυσάρεστων ειδήσεων. Αυτή πρέπει να γίνεται με σεβασμό στη φυσική ευαισθησία του κάθε ανθρώπου και με την απαραίτητη ανθρωπιά. Ο ασθενής έχει δικαίωμα να γνωρίζει όσα θέλει σχετικά με την κατάστασή του. Ετσι, η δυσάρεστη είδηση αναγγέλλεται σταδιακά, μέχρι εκεί που θέλει ο ασθενής, ενώ δίνεται χρόνος στον άρρωστο να καταλάβει όσα λέγονται και να κάνει ερωτήσεις. Οι πληροφορίες που δίνονται θα πρέπει να είναι ανάλογες με τις ενέργειες που πρόκειται να ακολουθήσουν. Θα πρέπει να αντιμετωπίζονται με διάκριση οι συναισθηματικές αντιδράσεις του αρρώστου, να προσφέρεται πάντοτε και η ελπίδα, και να παραμένει ανοικτή η πόρτα του διαλόγου για πρόσθετες διευκρινίσεις.

Η καλή επικοινωνία δεν βασίζεται τόσο σε φυσική ικανότητα, όσο στην απαραίτητη εκπαίδευση και την εμπειρία. Ολοι μπορούμε να μάθουμε να επικοινωνούμε καλύτερα στην εργασία μας. Τα αποτελέσματα θα είναι περισσότερη κατανόηση, μεγαλύτερη ωφέλεια των ασθενών και μεγαλύτερη προσωπική ικανοποίηση από την άσκηση της ιατρικής.

Εισαγωγή

Η τέχνη της επικοινωνίας είναι απαραίτητη σε κάθε ανθρώπινη δραστηριότητα και επαφή. Ειδικά στην κλινική ιατρική, η ικανότητα για επικοινωνία δεν βοηθάει μόνο στις δημόσιες σχέσεις, αλλά στην ίδια την ουσία της: στη λήψη ενός καλού ιστορικού, στην παροχή επεξηγήσεων, οδηγιών και συμβουλών προς τους ασθενείς, στην ψυχολογική στήριξη κατά την πορεία της νόσου.

Ως επικοινωνία μπορούμε να ορίσουμε την ανταλλαγή πληροφοριών, σκέψεων, απόψεων και συναισθημάτων ανάμεσα σε πρόσωπα, με χρήση του λόγου ή άλλων μέσων. Στην ιατρική πράξη που μας ενδιαφέρει αναφερόμαστε πιο συχνά στην προφορική επικοινωνία μεταξύ του γιατρού από τη μια πλευρά και του αρρώστου και των οικείων του από την άλλη. Πρόκειται για μια διαδικασία αμφίδρομη: ο ασθενής πρέπει να μεταφέρει στο γιατρό τα συμπτώματα, τους φόβους και τις ανησυχίες του και να τον βοηθήσει να φθάσει σε σωστή διάγνωση. Ο γιατρός πρέπει να προσλάβει τις πληροφορίες αυτές και να μεταδώσει, με τη σειρά του, άλλες πληροφορίες στον ασθενή για την φύση της νόσου, να ερμηνεύσει τα ενοχλήματά του και να τον συμβουλεύσει σχετικά με την θεραπεία.

Η επικοινωνία στην Ιατρική έχει και μια πρόσθετη διάσταση, ιδιαίτερα λεπτή και δύσκολη. Ο γιατρός πρέπει συχνά να αναγγείλει μια διάγνωση επικίνδυνη (π.χ. καρκίνο) ή μια εξέλιξη αναπάντεχη (μεταστάσεις, επιπλοκές της θεραπείας, θάνατο) που προδιαγράφει κακή πρόγνωση για τον ασθενή. Τέτοιες ανακοινώσεις, που παρακάτω τις συνοψίζουμε με την ονομασία 'δυσάρεστες ειδήσεις', συνοδεύονται συχνά από συναισθηματικές αντιδράσεις του άλλου προσώπου, που με τη σειρά τους φέρνουν σε δύσκολη θέση τον γιατρό. Η λύση στο πρόβλημα αυτό δεν είναι βέβαια η αποφυγή τέτοιων συζητήσεων, αλλά ο σωστός χειρισμός με διάκριση και λεπτότητα. Στο μεγάλο αυτό θέμα θα αφιερώσουμε το δεύτερο μέρος του άρθρου αυτού, αφού πρώτα καταγράψουμε τις γενικές αρχές της ιατρικής επικοινωνίας.

Βασικές αρχές και προϋποθέσεις

Αρχή και βασική προϋπόθεση για την επικοινωνία είναι η γνήσια διάθεση από την πλευρά του γιατρού να καταλάβει και να βοηθήσει τον άρρωστο. Ο γιατρός που βλέπει την συνομιλία με τον ασθενή ως 'αναγκαίο κακό' ή ως περισπασμό από την ερευνητική, ακαδημαϊκή ή άλλη ασχολία του δεν μπορεί να επικοινωνήσει σωστά. Αυτό αμέσως γίνεται αντιληπτό από τον ασθενή, ο οποίος 'κουμπώνεται', αποφεύγει να πει όλα όσα θα ήθελε, και μένει με την εντύπωση ότι σπαταλά τον πολύτιμο χρόνο του γιατρού. Το αποτέλεσμα είναι ελλιπής συνεννόηση στην καλύτερη περίπτωση και ζημία του αρρώστου στη χειρότερη.

Η επικοινωνία γιατρού-ασθενούς είναι μια διαδικασία που αρχίζει από την πρώτη επαφή των δύο και διαρκεί όσο και η θεραπευτική τους σχέση. Συχνά λέγεται ότι οι πρώτες εντυπώσεις μένουν και συνεπώς ο γιατρός που θέλει να δημιουργήσει σωστή σχέση και επαφή με τον άρρωστό του πρέπει να τον 'κερδίσει' από την πρώτη στιγμή. Αυτό θα γίνει αν η συνομιλία τους διεξαχθεί με τις κατάλληλες συνθήκες. Ακόμη κι αν φαίνεται αυτονόητο, πρέπει να τονισθεί ότι η ευγένεια και η καλοσύνη από την πλευρά του γιατρού είναι απαραίτητη. Το βαρύ και δύσθυμο ύφος, η υπερβολική αυστηρότητα, η έλλειψη χιούμορ στέλνουν στον συνομιλητή το μήνυμα ότι «Ο γιατρός δεν σηκώνει πολλές κουβέντες», με αρνητικές συνέπειες για τον παραπέρα διάλογο. Στο άλλο άκρο βέβαια μπορεί να συναντήσει κανείς την υπερβολική οικειότητα που φθάνει καμιά φορά στον εκχυδαϊσμό της σχέσεως. Και τα δύο άκρα πρέπει να αποφεύγονται. Ο ασθενής πρέπει να αισθάνεται άνετα με τον γιατρό του, αλλά ο δεύτερος πρέπει να προφυλάσσει το κύρος του (όχι βέβαια με τρόπο υπεροπτικό) και να μη δίνει αφορμή για παρεξηγήσεις.

Ενα βασικό στοιχείο, που στην πράξη δυστυχώς συχνά παραβλέπεται, είναι η ανάγκη για ήσυχο περιβάλλον, με απουσία εξωτερικών περισπασμών, το οποίο θα εξασφαλίζει την απαραίτητη εμπιστευτικότητα του διαλόγου. Οχι σπάνια βλέπουμε το φαινόμενο συζητήσεις λεπτές, ακόμη και αναγγελία δυσαρέστων ειδήσεων, να γίνεται στο πόδι, στη μέση του διαδρόμου της κλινικής, «εις επήκοον πάντων». Σε άλλες περιπτώσεις η συζήτηση μπορεί να γίνεται μεν σε κάποιο γραφείο νοσοκομείου, στο οποίο όμως μπαινοβγαίνουν τρίτα πρόσωπα άσχετα με την φροντίδα του συγκεκριμένου ασθενούς. Σ' ένα τέτοιο περιβάλλον οι αποκαλύψεις του αρρώστου σχετικά με την πάθησή του μπορεί να είναι συγκεκαλυμμένες, ή να συνοδεύονται από αίσθημα ντροπής που δυσχεραίνει την έκφρασή τους.

Ας σημειωθεί εδώ ότι δυστυχώς η έννοια της ιδιωτικότητας (privacy) είναι λίγο-πολύ άγνωστη στον ελληνικό νοσοκομειακό χώρο. Η κλινική εξέταση των ασθενών γίνεται σε θαλάμους χωρίς παραβάν ή σε διαδρόμους, σε κοινή θέα των υπολοίπων. Ασθενείς και επισκέπτες των νοσοκομείων κυκλοφορούν σε όλους τους χώρους κατά βούληση. Ολες αυτές οι εκδηλώσεις ανάγονται στην έλλειψη μιας κοινωνικής παιδείας, την οποία δυστυχώς σε μεγάλο βαθμό στερούμαστε κι εμείς οι γιατροί. Από μας όμως εξαρτάται να την απαιτήσουμε και να την διδάξουμε στους συνεργάτες και τους ασθενείς μας, με σωστό τρόπο και με το προσωπικό μας παράδειγμα, ώστε σιγά-σιγά τα πράγματα να αλλάξουν προς το καλύτερο.

Ακόμη περισσότερο από την άνεση του χώρου, η επικοινωνία απαιτεί άνεση χρόνου. Κάθε άρρωστος έχει τον δικό του τρόπο και ρυθμό για να αποκαλύψει το πρόβλημά του, αλλά χρειάζεται και κάποιο χρόνο για να γνωρίσει τον γιατρό (ιδίως αν τον βλέπει για πρώτη φορά) και να νιώσει την απαραίτητη εμπιστοσύνη προς το πρόσωπό

του. Αν βιάσουμε τα πράγματα από την αρχή, η εμπιστοσύνη αυτή μπορεί να χαθεί ή να μη δημιουργηθεί ποτέ. Ακόμη, κάθε άνθρωπος θέλει να έχει μια αποκλειστικότητα. Ο ασθενής πρέπει να έχει την αίσθηση ότι ο χρόνος αυτός (είτε είναι πέντε λεπτά είτε μία ώρα) είναι απόλυτα δικός του. Αν η συζήτησή του με τον γιατρό διακόπτεται συχνά από το τηλέφωνο ή από ενασχόληση του γιατρού με άλλα πράγματα, η αποκλειστικότητα αυτή χάνεται και ο χρόνος σπαταλάται. Ο ασθενής, που έχει την αμέριστη προσοχή του γιατρού, φθάνει στην αποκάλυψη του προβλήματός του πιο σύντομα και με την ικανοποίηση ότι ο θεράπων τον άκουσε και τον πρόσεξε. Στο ζήτημα αυτό η 'γλώσσα του σώματος' (στάση, κινήσεις, έκφραση προσώπου) παίζει πολύ μεγάλο ρόλο. Αν δεν κοιτάζουμε στα μάτια τον άρρωστο, αλλά βλέπουμε έξω από το παράθυρο, ή ανακατεύουμε χαρτιά σε κάποιο συρτάρι, είναι πολύ δύσκολο να πιστέψει ο άρρωστος ότι τον προσέχουμε. Μια εξαίρεση στο θέμα αυτό μπορεί να είναι το επείγον περιστατικό, όπου ενδεχομένως θα πρέπει να εξετάζουμε τον άρρωστο και συγχρόνως να παίρνουμε πληροφορίες από τον συνοδό του. Αυτή η εξαίρεση όμως δεν αναιρεί τον γενικό κανόνα.

Οπως είπαμε στην αρχή, η επικοινωνία είναι αμφίδρομη. Αυτό σημαίνει ότι πρέπει όχι μόνο να μιλήσουμε στον άρρωστο, αλλά και να τον ακούσουμε, με προσοχή και χωρίς διακοπές. Η ικανότητα της ακρόασης δεν είναι τόσο φυσική όσο νομίζουμε. Εχουν μαγνητοφωνηθεί συζητήσεις γιατρών με ασθενείς και στη συνέχεια μετρήθηκε ο χρόνος ομιλίας του ασθενούς πριν τον διακόψει για πρώτη φορά ο γιατρός. Ο χρόνος αυτός βρέθηκε να είναι κατά μέσον όρο 18 δευτερόλεπτα (!), πράγμα που σημαίνει ότι ο άρρωστος δεν πρόλαβε καν να μπει στην ουσία του προβλήματός του. Ο William Osler, από τους πιο φημισμένους κλινικούς, συμβούλευε τους μαθητές του: «Ακούτε τον άρρωστο! Σας λέει ο ίδιος την διάγνωση». Η συμβουλή αυτή ισχύει πάντοτε. Μόνο όταν ο ασθενής αρχίζει να μακρηγορεί και να φεύγει πολύ από το θέμα θα χρειασθεί, με τακτ και όχι απότομα, να τον επαναφέρουμε στην αφήγηση με συγκεκριμένες ερωτήσεις.

Στο σημείο αυτό πρέπει να σημειώσουμε και το ακόλουθο 'σενάριο', συχνό στην σύγχρονη ιατρική με τις πολλές ειδικότητες. Ο ασθενής μπορεί να προσέλθει σταλμένος από τον οικογενειακό ή άλλο γιατρό, που έχει ήδη ενημερώσει τον ειδικό για το πρόβλημά του. Είναι μεγάλο σφάλμα να προχωρήσει ο ειδικός σε διαγνωστικές ή θεραπευτικές πράξεις χωρίς να ακούσει από το στόμα του αρρώστου την εμφάνιση και την εξέλιξη της νόσου του. Κάτι τέτοιο δεν αφήνει στον άρρωστο τον χρόνο να γνωρισθεί με τον καινούργιο θεράποντα και να αναπτύξει την απαραίτητη εμπιστοσύνη. Το σημείο αυτό έχει μεγάλη σημασία στη σχέση γιατρού-ασθενούς, ακόμη κι αν ο πρώτος πρόκειται να κάνει απλώς μια διαγνωστική πράξη (π.χ. μια ενδοσκόπηση ή μια στερνική παρακέντηση) και να δώσει τα αποτελέσματα σε κάποιον άλλο. Ακόμη πιο σημαντικό όμως είναι όταν ο νέος θεράπων πρόκειται να αρχίσει μια θεραπεία (π.χ. χημειοθεραπεία), που θα είναι μακροχρόνια και με σοβαρές συνέπειες για τον ασθενή, ή να προχωρήσει σε κάποια σοβαρή χειρουργική επέμβαση. Στις περιπτώσεις αυτές πρέπει να δίνεται στον ασθενή όλη η άνεση που χρειάζεται προκειμένου να οικοδομηθεί η σωστή θεραπευτική σχέση. Ας προσθέσουμε ότι σε εργασίες που έγιναν στο εξωτερικό βρέθηκε ότι το κυριότερο παράπονο των ασθενών από τους γιατρούς (που συχνά οδήγησε και στα δικαστήρια ακόμη) ήταν η ελλιπής επικοινωνία σχετικά με την διάγνωση, τις εξετάσεις και την θεραπεία του αρρώστου.

Αφού ο γιατρός ακούσει τον άρρωστο, θα πρέπει και να του μιλήσει. Εχει μεγάλη σημασία η γλώσσα που θα χρησιμοποιήσει για το σκοπό αυτό. Συχνά επικρατεί η επιστημονική 'αργκό', με αποτέλεσμα ο ασθενής να βομβαρδίζεται από μεγάλες λέξεις με λίγη ή και καμία σημασία γι' αυτόν. Αλλοτε πάλι μπορεί ο γιατρός να μη κάνει μεν κατάχρηση επιστημονικών όρων, αλλά να απευθύνεται στον άρρωστο με τρόπο ακατανόητο. Οι ασθενείς, από ντροπή για την άγνοιά τους ή από δισταγμό, αποφεύγουν να ζητήσουν τις πρέπουσες εξηγήσεις, με αποτέλεσμα η συνεννόηση να είναι ανεπαρκής και να μην οδηγεί στο σωστό για τον άρρωστο αποτέλεσμα. Η γλώσσα της επικοινωνίας πρέπει να είναι στο επίπεδο του ακροατή, ο οποίος δεν είναι σε θέση να εκτιμήσει τις επιστημονικές μας γνώσεις, αλλά πρέπει να καταλάβει όσα θα του πούμε.

Μια τελευταία, αλλά όχι μικρής σημασίας προϋπόθεση για σωστή επικοινωνία, είναι η ευθύτητα και η ειλικρίνεια. Δεν εννοούμε εδώ την ψυχρή παρουσίαση της αλήθειας, όσο κι αν στοιχίζει για τον άρρωστο. Απλώς σημειώνουμε ότι η συζήτηση με τον ασθενή πρέπει να γίνεται σε τόνο που δεν αφήνει υποψίες, ενδοιασμούς, επιφυλάξεις ή αφορμή για παρεξηγήσεις. Για παράδειγμα, αν ο ασθενής υποψιάζεται ότι ενώ μιλούμε σ' αυτόν κάνουμε νοήματα ή ματιές προς κάποιον συνοδό του, θα υποψιασθεί ότι δεν του λέμε ολόκληρη την αλήθεια. Εκεί που υπάρχει ανάγκη για μια χωριστή συζήτηση με κάποιο πρόσωπο του περιβάλλοντος του ασθενούς θα πρέπει να είμαστε ιδιαίτερα προσεκτικοί στον τόπο, τον τρόπο και τον χρόνο της επικοινωνίας αυτής, που θα πρέπει να είναι ανεξάρτητη από τον διάλογο με τον ίδιο τον άρρωστο. Για τα θέματα αυτά θα πούμε περισσότερα στο τμήμα για τις 'δυσάρεστες ειδήσεις'.

Πριν κλείσουμε το θέμα αυτό, θα πρέπει να σημειώσουμε δυο ακόμη παρατηρήσεις. Η κλινική επικοινωνία είναι βέβαια αμφίδρομη, όμως η ευθύνη για τη σωστή διεξαγωγή της βαρύνει τον γιατρό (αλλά και τον νοσηλευτή ή άλλο επαγγελματία). Ο ασθενής προσέρχεται στον διάλογο κάτω από την πίεση των γεγονότων και την συναισθηματική φόρτιση που αυτά του έχουν δημιουργήσει. Ανάλογα με την ψυχοσύνθεσή του μπορεί να είναι περισσότερο ή λιγότερο ψύχραιμος. Αντιδράσεις όπως θυμός, δυσπιστία, αμφισβήτηση, γκρίνια, ιδιοτροπία,

επιθετικότητα και άρνηση της πραγματικότητας αποτελούν γνωστούς αμυντικούς μηχανισμούς, που επιστρατεύονται για να βοηθήσουν την προσαρμογή στη νέα ανίατη κατάσταση που προέκυψε, και δεν στρέφονται εναντίον συγκεκριμένων προσώπων. Ο οργισμένος άρρωστος συνήθως δεν έχει 'προσωπικά προηγούμενα' με τον γιατρό, έστω κι αν ο τελευταίος είναι ο άμεσος αποδέκτης της οργής. Ο γιατρός θα πρέπει να κατανοήσει και να αποδεχθεί τους μηχανισμούς αυτούς (που εξυπηρετούν το υποκείμενο άγχος του ασθενούς) και να απαντήσει όχι με μια εξίσου οργισμένη αντιπαράθεση, αλλά με την πληροφόρηση, την ανοικτή διάθεση για ενημέρωση και την πρόθυμη παροχή κάθε δυνατής βοήθειας.

Τέλος, οι άνθρωποι διαφέρουν στις ανάγκες τους για επικοινωνία. Μερικοί θέλουν να μεταδώσουν όλα όσα έχουν μέσα τους και περιμένουν ή απαιτούν την υπομονετική ακρόαση, χωρίς να νοιάζονται τόσο πολύ για τις απαντήσεις. Αλλοι είναι πιεστικοί στα ερωτήματά τους και θέλουν συγκεκριμένες εξηγήσεις για κάθε τι που τους συμβαίνει. Οι διαφορετικές αυτές ανάγκες θα πρέπει να αντιμετωπίζονται ανάλογα από τον γιατρό, που θα πρέπει να έχει την διάκριση να ανιχνεύει τι θέλει κάθε ασθενής. Αυτό που πρέπει οπωσδήποτε σε κάθε περίπτωση να αποφεύγεται είναι η σιωπή και η αδιαφορία (πραγματική ή φαινομενική) απέναντι στα ερωτήματα του άλλου: ο ασθενής θα φύγει στην καλύτερη περίπτωση απογοητευμένος και στη χειρότερη πραγματικά αγανακτισμένος με τον γιατρό.

Και μια ακόμη υπόμνηση. Ο ασθενής συνήθως δεν είναι μόνος στην αντιμετώπιση του προβλήματος της υγείας του. Γενικά περιβάλλεται από συγγενείς ή άλλα κοντινά του πρόσωπα, που κι αυτά έχουν παρόμοιες ανάγκες επικοινωνίας σχετικά με το πρόβλημα που απασχολεί τον άνθρωπό τους, όπως παροχή πληροφοριών και ενημέρωση, ανακοίνωση δυσαρέστων ειδήσεων, συναισθηματική εκφόρτιση. Με μόνη εξαίρεση τον σεβασμό του απορρήτου (αν ο άρρωστος δεν θέλει να κοινοποιηθεί το πρόβλημά του στους οικείους του), οι ίδιοι κανόνες ισχύουν και για την οικογένεια. Η πόρτα του διαλόγου θα πρέπει να είναι ανοιχτή και για τους συγγενείς, ιδίως σε περιπτώσεις χρονίων παθήσεων, όπου οι άνθρωποι αυτοί έχουν το ισόβιο έργο της φροντίδας του πάσχοντος. Είναι χρέος μας να τους βοηθούμε να επιτελούν το έργο αυτό με την αναγκαία ψυχική αντοχή, με τις απαιτούμενες οδηγίες και συμβουλές.

΄Ασχημες και δυσάρεστες ειδήσεις

Με τον όρο 'άσχημες' ή 'δυσάρεστες ειδήσεις' εννοούμε εδώ οποιαδήποτε πληροφορία μπορεί να μεταβάλει προς το χειρότερο την ιδέα που έχει ο άρρωστος για το μέλλον του. Η διάγνωση ενός καρκίνου ή η αναγγελία ενός θανάτου είναι τα πιο χτυπητά παραδείγματα δυσάρεστων ειδήσεων που έρχονται στο νου μας. Ωστόσο, δεν πρέπει να ξεχνούμε ότι εκτός από το περιεχόμενο της είδησης, οι συνέπειες και η σημασία της εξαρτώνται και από τον αποδέκτη. Ετσι, π.χ. αλλιώς θα δεχθεί την διάγνωση ενός εμφράγματος ένας άνθρωπος 75 ετών και αλλιώς ένας 40 ετών. Ο ακρωτηριασμός ενός δακτύλου μπορεί να σημαίνει τελείως διαφορετικά πράγματα για ένα συνταξιούχο και για ένα τεχνίτη που χρησιμοποιεί τα χέρια του για λεπτή εργασία. Το ίδιο ισχύει για την απώλεια της όρασης ή για την αναγγελία της σοβαρής νόσου ενός παιδιού στους γονείς του. Η ανάγκη για ανακοίνωση δυσάρεστων ειδήσεων μπορεί να παρουσιασθεί σε διάφορο βαθμό σε πολλές ειδικότητες. Συνεπώς η γνώση των βασικών κανόνων για τον χειρισμό τέτοιων καταστάσεων είναι απαραίτητο εφόδιο του καλού κλινικού γιατρού.

Θα πρέπει να ομολογήσουμε ότι ως επαγγελματική ομάδα οι γιατροί φοβόμαστε ιδιαίτερα τα άσχημα νέα. Αποφεύγουμε να συζητήσουμε με τους ασθενείς τις δύσκολες διαγνώσεις, καλυπτόμενοι πίσω από προφάσεις όπως «Αν του πούμε ότι έχει καρκίνο, ο άρρωστος μπορεί να αποπειραθεί να αυτοκτονήσει». Η πραγματικότητα μας δείχνει ότι αυτό δεν έχει συμβεί παρά σπανιότατα και κυρίως σε περιπτώσεις όπου η αναγγελία της διαγνώσεως έγινε με τρόπο λανθασμένο. Η αληθινή αιτία της αποφυγής είναι συνήθως ότι δεν είμαστε προετοιμασμένοι και δεν ξέρουμε πώς να αντιμετωπίσουμε τις συναισθηματικές αντιδράσεις των ασθενών. Ακόμη, στην απόκρυψη συντελεί και το επίμονο αίτημα των συγγενών «Να μη μάθει ο άρρωστος τίποτε».

Το άκουσμα μιας δυσάρεστης είδησης είναι φυσικό να προκαλέσει δυσάρεστες αντιδράσεις. Οι ασθενείς είναι άνθρωποι. Μπορεί να κλάψουν, να οργισθούν ή να αμφισβητήσουν τη διάγνωση. Αν η ανακοίνωση γίνει χωρίς την απαιτούμενη ευαισθησία, μπορεί να νομίσουν ότι πράγματι έφθασε το τέλος και δεν απομένει πλέον καμιά ελπίδα. Οι αντιδράσεις των ασθενών είναι αναμενόμενες και ο γιατρός πρέπει να είναι προετοιμασμένος γι' αυτές και να ανταποκριθεί σωστά, ώστε να βοηθήσει τον ασθενή και τους οικείους του να περάσουν από την φάση του αρχικού σοκ στην ριζική αντιμετώπιση του προβλήματος.

Προκειμένου να ανακοινώσουμε δυσάρεστες ειδήσεις θα πρέπει πρώτα να σκεφθούμε:

- **Ποιος θα μιλήσει;**

Γενικά η ευθύνη της αναγγελίας ανήκει στον θεράποντα γιατρό, αυτόν που έκανε τις απαραίτητες διαγνωστικές ενέργειες και έχει αναπτύξει ήδη μια θεραπευτική σχέση με τον πάσχοντα. Στο περιβάλλον του νοσοκομείου τον ρόλο αυτό θα πρέπει να αναλάβει ο υπεύθυνος της θεραπευτικής ομάδας (π.χ. διευθυντής ή επιμελητής) και όχι ο ειδικευόμενος, ο οποίος όμως θα πρέπει να παρακολουθήσει τον διάλογο, όχι μόνο για λόγους εκπαιδευτικούς, αλλά και για να είναι σε θέση να απαντήσει αργότερα σε τυχόν ερωτήσεις του ασθενούς.

- **Σε ποιόν θα μιλήσει;**

Παραδοσιακά στην ελληνική πραγματικότητα ίσχυε (και σε μεγάλο βαθμό εξακολουθεί να ισχύει) η άποψη ότι ο ασθενής δεν πρέπει να μάθει τίποτε. Δεοντολογικά η θέση αυτή είναι απαράδεκτη. Αν σκεφθούμε ότι συχνά θα ακολουθήσει κάποιο είδος θεραπείας με περισσότερες ή λιγότερες παρενέργειες, τις οποίες θα υποστεί ο ασθενής, είναι αυτονόητο ότι ο τελευταίος πρέπει να έχει κάποια ιδέα για την πάθηση που θεραπεύουμε και την σοβαρότητά της. Αυτή η ανάγκη γίνεται ακόμη πιο επιτακτική αν ο ασθενής πρόκειται να ενταχθεί σε κάποιο ερευνητικό πρωτόκολλο μιας πειραματικής αγωγής. Με βάση την δεοντολογική 'αρχή της αυτονομίας', η άποψη του ασθενούς υπερέχει από τις (έστω και καλοπροαίρετες) γνώμες των συγγενών και φίλων του.

Εξ ίσου όμως απαράδεκτο είναι και το άλλο άκρο, ότι δηλ. πρέπει να πούμε στον άρρωστο με κάθε λεπτομέρεια την φύση και την έκταση της νόσου. Η φυσική ευαισθησία του ανθρώπου μπροστά στο δυσάρεστο νέο θα πρέπει να γίνει σεβαστή και να δοθεί στον ασθενή ο χρόνος που χρειάζεται για να αφομοιώσει την πληροφορία αυτή και τις επιπτώσεις της. Εξ άλλου, επειδή το αρχικό 'μούδιασμα' από την άσχημη είδηση εμποδίζει τον ασθενή να συλλάβει και να θυμάται όλες τις πληροφορίες που του δίνουμε, είναι καλό να μιλήσουμε ταυτόχρονα στον ίδιο και σε ένα ακόμη πρόσωπο του στενού περιβάλλοντος και της εμπιστοσύνης του (σύζυγος, παιδιά, αδέλφια), που θα συγκρατήσει τις πληροφορίες και θα είναι σε θέση αργότερα να συμπληρώσει τα κενά. Σε πολύ σπάνιες περιπτώσεις (π.χ. όταν ο ασθενής βρίσκεται σε βαριά κατάσταση, όπως κώμα ή προχωρημένη καχεξία), η αποκάλυψη θα περιορισθεί στο συγγενικό περιβάλλον για λόγους ανθρωπιστικούς, αλλά και καθαρά πρακτικούς.

- Τι θα πούμε;

Είναι αυτονόητο ότι για να μιλήσουμε για μια σοβαρή διάγνωση, όπως ο καρκίνος, πρέπει να έχουμε στα χέρια μας όλες τις απαραίτητες πληροφορίες. Αν απομένει διαγνωστική αμφιβολία, δεν έχουμε δικαίωμα να πανικοβάλουμε τον ασθενή, εκτός αν υπάρχει ανάγκη για κάποια δραστική λύση (π.χ. όταν πρόκειται να συστήσουμε μια ερευνητική επέμβαση). Στην περίπτωση αυτή ο άρρωστος πρέπει να ξέρει ότι υπάρχει διαγνωστικό πρόβλημα, ότι μέσα στις ενδεχόμενες διαγνώσεις περιλαμβάνεται και η κακοήθεια και ότι η επέμβαση είναι απαραίτητη και μπορεί να έχει και θεραπευτικό χαρακτήρα.

Επίσης, η ύπαρξη ή όχι αποτελεσματικής ριζικής θεραπείας μπορεί να επηρεάσει τον τρόπο με τον οποίο θα ανακοινώσουμε τη διάγνωση. Στην περίπτωση π.χ. μιας οξείας λευχαιμίας, η οποία όμως επιδέχεται θεραπεία με μεταμόσχευση μυελού, πρέπει να ενημερώσουμε τον πάσχοντα για τις διάφορες επιπτώσεις και της νόσου και της θεραπείας, ώστε να μπορέσουμε να προχωρήσουμε χωρίς χρονοτριβή (αυτό δεν σημαίνει βίαια αποκάλυψη χωρίς διάκριση, αλλά σεβασμό του χρόνου που δεν πρέπει να χαθεί για την θεραπεία).

Σε άλλες περιπτώσεις, όπου είτε υπάρχει αμφιβολία για την διάγνωση, είτε δεν ενδείκνυται ριζική διαγνωστική ή θεραπευτική παρέμβαση και υπάρχει ένα περιθώριο αναμονής (π.χ. ένας πνευμονικός όζος σε άτομο μεγάλης ηλικίας με αντενδείξεις για θωρακοτομή και χωρίς συμπτώματα), μπορούμε να εξηγήσουμε στον άρρωστο ότι δεν απαιτείται θεραπεία και ότι θέλουμε να δούμε την εξέλιξη του προβλήματος με τον χρόνο. Εδώ η συζήτηση για την ακριβή διάγνωση μπορεί να αναβληθεί για το συμπτωματικό στάδιο, όπου μπορεί να παρουσιασθεί ανάγκη π.χ. για παρηγορητική ακτινοθεραπεία.

Πόσα θα πούμε στον άρρωστο; Και εδώ ισχύει αυτό που σημειώσαμε παραπάνω. Οι δυο ακραίες θέσεις ('όλα' και 'τίποτε') είναι γενικά απαράδεκτες. Η αποκάλυψη της αλήθειας πρέπει να εξατομικεύεται. Ο βαθμός και ο ρυθμός της αποκάλυψης θα εξαρτηθεί από τον συγκεκριμένο ασθενή. Μερικοί άνθρωποι θέλουν ξεκάθαρες εξηγήσεις, χωρίς περιστροφές, και εκτιμούν την αλήθεια γυμνή. Αλλοι αρκούνται σε μια βασική γνώση ότι «κάτι δεν πάει καλά» κι αυτό το κάτι είναι ενδεχομένως σοβαρό και μπορεί να εξελιχθεί άσχημα στο μέλλον. Η συζήτηση θα πρέπει να γίνεται με τέτοιο ρυθμό ώστε να προλαβαίνουμε να εκτιμήσουμε τις αντιδράσεις του αρρώστου και να σταματήσουμε ή να προχωρήσουμε περισσότερο ανάλογα με αυτές.

Ενα παράδειγμα διαλόγου μπορεί να μας βοηθήσει. Ο γιατρός έχει διαγνώσει καρκίνο του πνεύμονα.

Γιατρός: - *Νομίζω ότι ολοκληρώσαμε τις εξετάσεις σας πλέον.*
Ασθενής: - *Τι βρήκαμε, γιατρέ;*
Γιατρός: - *Τα πράγματα δεν είναι τόσο απλά όπως νομίσαμε στην αρχή.*
Ασθενής: - *Δηλαδή δεν ήταν πνευμονία;*
Γιατρός: - *Η πνευμονία ήταν η αφορμή για την έρευνα που κάναμε. Η αιτία της ήταν ένα εμπόδιο σε έναν βρόγχο.*

(Παύση. Ο ασθενής σιωπά, αλλά φαίνεται ότι περιμένει να ακούσει κι άλλα).

Γιατρός: - *Ο δεξιός βρόγχος στην εξέταση που κάναμε φάνηκε να είναι πολύ στενός, κι έτσι πήραμε κάποια δείγματα για βιοψία.*
Ασθενής: - *Βγήκε τίποτε κακό;*
Γιατρός: - *Το εργαστήριο ανακάλυψε κάποια κύτταρα που μοιάζουν να είναι κακοήθη.*
Ασθενής: - *Δηλαδή γιατρέ μιλάμε για καρκίνο;*
Γιατρός: - *Νομίζω ότι μπορούμε να πούμε πως πρόκειται για ένα είδος όγκου.*

Στον παραπάνω διάλογο η αλήθεια ξεσκεπάζεται στον άρρωστο και τον συνοδό του σταδιακά, με άνετο

χρόνο, και με μικρές παύσεις που επιτρέπουν την αφομοίωσή της. Ο άρρωστος έχει τον χρόνο να ακούσει, να σκεφθεί και να ρωτήσει. Η χρησιμοποίηση προοδευτικά πιο συγκεκριμένων εκφράσεων («τα πράγματα δεν είναι τόσο απλά», «εμπόδιο στον βρόγχο», «πήραμε βιοψίες», «κάποια κύτταρα που μοιάζουν κακοήθη», «ένα είδος όγκου») εισάγει τον ασθενή στην υποψία του καρκίνου που σιγά-σιγά γίνεται βεβαιότητα. Οπως λένε οι ίδιοι οι ασθενείς, τα λίγα δευτερόλεπτα ανάμεσα στην πρώτη νύξη και την ολοκληρωμένη διάγνωση είναι χρόνος πολύτιμος για την προσαρμογή τους στη νέα πραγματικότητα.

Αν ο ασθενής διακόψει τον γιατρό στα μισά της συζητήσεως και πει «Γιατρέ, τι πρέπει να κάνω τώρα;», αυτό είναι ένα σήμα από μέρους του ότι αυτή τη στιγμή δεν θέλει να ακούσει περισσότερα για τη διάγνωση και του αρκεί ότι ο γιατρός ξέρει την πάθηση και σκοπεύει να κάνει κάτι. Στην περίπτωση αυτή ο ασθενής υποσυνείδητα αμύνεται με απώθηση της πραγματικότητας που υποπτεύεται, οπότε η παραπέρα αποκάλυψη θα είναι άχρηστη και μπορεί να αναβληθεί για άλλη ευκαιρία. Σε μια επόμενη επίσκεψη, έχοντας πλέον ξεπεράσει το αρχικό σοκ, ο άρρωστος μπορεί να ανακινήσει ο ίδιος το θέμα. Από την άλλη, ο ασθενής που επιμένει στις ερωτήσεις ίσως έχει ήδη καταλήξει στο συμπέρασμα ότι πρόκειται για καρκίνο και θέλει να έχει την επιβεβαίωση από το στόμα του γιατρού. Ακόμη και σ' αυτή την περίπτωση όμως η προσέγγισή μας πρέπει να είναι προοδευτική και να αφήνει περιθώρια να αντιμετωπισθούν οι ενδεχόμενες αντιδράσεις. Επειδή δεν γνωρίζουμε εκ των προτέρων πόσο αντέχει και τι πραγματικά θέλει ο κάθε ασθενής, πρέπει να διατηρούμε την απαραίτητη προσοχή και ευαισθησία σε όλες τις περιπτώσεις.

Εχοντας δώσει το βασικό μήνυμα της διάγνωσης (μέχρι το σημείο που θέλει ο ασθενής), ο γιατρός πρέπει να σταματήσει και να αφήσει κάποιο χρονικό περιθώριο για προσαρμογή. Πολλές φορές ο ασθενής 'μουδιάζει' από το νέο και δεν μπορεί να σκεφθεί την επόμενη ερώτηση. Σε άλλες περιπτώσεις ο άρρωστος ή ο συνοδός μπορεί να παρουσιάσει μια συναισθηματική αντίδραση, να βουρκώσει ή να κλάψει. Το χειρότερο που μπορούμε να κάνουμε στην περίπτωση αυτή είναι να τον αποπάρουμε («Ελα τώρα, μην κάνεις σαν μικρό παιδί!») ή να του ζητήσουμε να καθίσει στην αίθουσα αναμονής μέχρι να συνέλθει. Ακριβώς εδώ είναι που ο ασθενής χρειάζεται να νοιώσει ότι ο γιατρός είναι δίπλα του. Στην περίπτωση αυτή μπορούμε να αφήσουμε τη 'θέση ασφαλείας' πίσω από το γραφείο μας και να καθίσουμε δίπλα στον άρρωστο, πιάνοντας το χέρι του ή αγγίζοντάς τον στον ώμο χωρίς να πούμε τίποτε. Με τον τρόπο αυτό αφ' ενός μικραίνουμε την απόσταση που μας χωρίζει, κατεβαίνουμε στο επίπεδο του αρρώστου, του δείχνουμε χωρίς λόγια ότι είμαστε κι εμείς άνθρωποι και καταλαβαίνουμε πώς αισθάνεται. Αφ' ετέρου του δίνουμε σιωπηρά την άδεια να εκτονωθεί συναισθηματικά για λίγα δευτερόλεπτα, ώστε να συνεχίσουμε τον διάλογο σε μια νέα βάση. Ακόμη κι αν ο ασθενής μας δεν εκδηλωθεί με τέτοιο τρόπο, είναι καλό να τον ρωτήσουμε μαλακά: «Πώς βλέπεις τα πράγματα; Περίμενες κάτι τέτοιο;», και να δεχθούμε τις ενδεχόμενες καθυστερημένες αντιδράσεις του.

Καμιά φορά ο γιατρός, στην προσπάθεια να προσπεράσει όσο γίνεται πιο γρήγορα την δύσκολη στιγμή της αλήθειας, συνοδεύει την δυσάρεστη είδηση με ένα καταιγισμό από πληροφορίες για το τι πρόκειται να ακολουθήσει από πλευράς θεραπείας, τις πιθανές παρενέργειες κ.τ.λ. Πρέπει όμως να ξέρουμε ότι ο ασθενής που δέχεται μια δυσάρεστη είδηση συνήθως 'μουδιάζει' διανοητικά, με αποτέλεσμα να μην αφομοιώνει τις παρακάτω πληροφορίες. Συχνά δεν συνειδητοποιεί την σοβαρότητα της καταστάσεως. Για τον λόγο αυτό χρειάζεται η παρουσία ενός συνοδού, ο οποίος θα συγκρατήσει περισσότερα στοιχεία και θα μπορέσει στη συνέχεια να τα μεταδώσει στον πάσχοντα. Ο θεράπων θα πρέπει να ελέγχει τον βαθμό κατανόησης του αρρώστου και του συνοδού («Καταλαβαίνετε όσα σας είπα;»), και να επαναλάβει μερικά πράγματα, αν χρειάζεται. Σε μερικές περιπτώσεις μάλιστα η λεπτομερής συζήτηση της θεραπείας μπορεί να χρειασθεί να αναβληθεί για μια επόμενη συνάντηση, οπότε το αρχικό σοκ θα έχει σε μεγάλο βαθμό περάσει και ο άρρωστος θα μπορεί να συμμετάσχει πιο ενεργητικά στη λήψη των αναγκαίων αποφάσεων.

Οταν δίνουμε ένα δυσάρεστο νέο, πρέπει να είμαστε προετοιμασμένοι να προσφέρουμε και την ελπίδα. Ετσι, ανάλογα με την περίπτωση και έχοντας κατά νουν όσα είπαμε στην προηγούμενη παράγραφο, μπορεί να συστήσουμε κάποια ριζική αγωγή (επέμβαση, χημειοθεραπεία, ακτινοβολίες), να τονίσουμε ότι κάθε ασθενής είναι μια ιδιαίτερη περίπτωση και ότι δεν υπάρχουν απόλυτοι κανόνες και στατιστικές για όλους, να επισημάνουμε την περιορισμένη φύση της νόσου (αν βέβαια είναι περιορισμένη) και προ παντός να δώσουμε στον ασθενή να εννοήσει ότι θα είμαστε δίπλα του ό,τι κι αν συμβεί. Αυτή η ενθάρρυνση πρέπει να έλθει αφού κοπάσουν οι πρώτες συναισθηματικές αντιδράσεις, και πρέπει να είναι ανάλογη με την βαρύτητα της κατάστασης. Μια υπέρμετρη αισιοδοξία σε μια νόσο τελικού σταδίου θα δημιουργήσει παράλογες και εξωπραγματικές προσδοκίες στον ασθενή και την οικογένειά του, με αποτέλεσμα αργότερα να έχουμε εκδηλώσεις οργής, πικρίας και δυσπιστίας προς τον θεράποντα. Για το λόγο αυτό, αλλά και διότι στην ιατρική υπάρχει η στατιστική πιθανότητα και όχι η μαθηματική βεβαιότητα, πρέπει να αποφεύγουμε να δίνουμε χρονικά περιθώρια ή να κάνουμε άλλου είδους προβλέψεις για την πορεία της νόσου, ιδίως όταν ακόμη δεν έχουμε δει την συνολική κατάσταση. Μια συμβιβαστική λύση (που ταιριάζει ίσως περισσότερο στους οικείους παρά στον άρρωστο) είναι «Θα κάνουμε το καλύτερο, αλλά θα είμαστε προετοιμασμένοι και για το χειρότερο». Αυτό σημαίνει ότι δεν αγνοούμε την πραγματικότητα, αλλά και δεν εγκαταλείπουμε τον ασθενή

στη μοίρα του.

Εκτός από την ελπίδα για το μέλλον, ο ασθενής πρέπει να πάρει κι άλλο ένα μήνυμα: η πόρτα της επικοινωνίας θα είναι ανοικτή στο μέλλον. Ακόμη και στις περιπτώσεις εκείνες όπου δεν υπάρχει ουσιαστική θεραπεία, ο ασθενής ή οι δικοί του πρέπει να νιώθουν ότι επιτρέπεται να κάνουν ερωτήσεις στην πορεία της νόσου, να λύνουν τις απορίες τους πάνω στα προβλήματα που δημιουργεί η αρρώστια ή η θεραπεία, ακόμη και να φέρνουν αντιρρήσεις ή να αμφισβητούν τις προτάσεις μας. Συχνά μπορεί να χρειασθεί και δεύτερη συζήτηση σε μερικές μέρες για να γίνουν κατανοητά όσα είπαμε. Αν ο ασθενής καταλαβαίνει ότι η συζήτηση αυτή μας δυσαρεστεί, γρήγορα θα χάσει την εμπιστοσύνη του και θα απογοητευθεί, με αρνητικές επιπτώσεις για την μετέπειτα εξέλιξη της καταστάσεως. Σε κάθε περίπτωση, η αναγγελία μιας δυσάρεστης είδησης δεν είναι ένα τέλος, αλλά μια καινούργια αρχή στη σχέση μας με τον ασθενή.

Συμπέρασμα

Η επικοινωνία με τον άρρωστο είναι ένα επιμέρους τμήμα της 'μακρής τέχνης' της Ιπποκρατικής ιατρικής. Δεν βασίζεται τόσο στην έμφυτη ικανότητα (που διαφέρει από άνθρωπο σε άνθρωπο), όσο στην απαραίτητη εκπαίδευση και την εμπειρία που αποκτά κανείς κατά την άσκησή της. Η ανάγκη για εκπαίδευση στην επικοινωνία έχει αναγνωρισθεί παγκόσμια: Ολοι μπορούμε να μάθουμε να επικοινωνούμε καλύτερα στην εργασία μας. Τα αποτελέσματα θα είναι περισσότερη κατανόηση, μεγαλύτερη ωφέλεια των ασθενών και μεγαλύτερη προσωπική ικανοποίηση από την άσκηση της ιατρικής.

Summary

Talking with the patient: fundamental principles of clinical communication and announcement of bad news.

A. Papagiannis MD, FCCP

The art of clinical communication is essential in order to take a good history, to provide explanation, instruction and advice, and to offer psychological support to the patient. Good doctor-patient communication requires: a genuine desire on the doctor's part to understand and help the patient, kindness and politeness, a comfortable space that provides the necessary privacy, an investment of time, the ability to listen to the patient without interruptions, the use of language understandable by the patient, and a direct and sincere approach. This communication also involves the persons that are close to the patient.

A specific form of communication is the announcement of difficult and bad news. This should be made with due respect to the natural sensitivity of each person, and with humane manner. The patient has the right to know as much as he/she wants about his/her condition. Therefore the 'bad news' is given step by step, up to the point the patient wants, allowing time for understanding and asking questions. The information given should be relevant to the actions that will follow. The emotional reactions of the patient should be managed tactfully. Hope should always be offered, and the door of dialogue should remain open for further explanations.

Good communication depends less on natural skill and more on training and experience. We can all learn to communicate better in our job. This will result in better understanding, bigger benefits for our patient, and greater personal satisfaction from the practice of medicine.

Βιβλιογραφία

- Maguire P. Communication Skills for Doctors. London: Arnold, 2000.
- Tate P. The Doctor's Communication Handbook. Oxford: Radcliffe Medical Press, 1994.
- Faulkner A, Maguire P. Talking to cancer patients and their relatives. Oxford: Oxford Medical Publications, 1994.
- Burton M, Watson M. Counselling people with cancer. Chichester: Wiley, 1998.
- Buckman R, Kason Y. How to break bad news: a guide for health-care professionals. London: Papermac, 1992.
- Παπαγιάννης Α. Μιλώντας με τον άρρωστο: εισαγωγή στην κλινική επικοινωνία. Θεσσαλονίκη: University Studio Press, 2003.

Κλειδοκρανιακή δυσπλασία

Π. Ζερβός,
Γ. Ηλιάδης,
Θ. Δημητρίου,
Δ. Παπακωνσταντίνου,
Σ. Καρύδης,
Κ. Καββαδίας

Ακτινολογικό Εργαστήριο Γ.Ν.Κέρκυρας

Περίληψη: Η κλειδοκρανιακή δυσπλασία είναι μια σπάνια γενικευμένη δυσπλασία του οστικού και οδοντικού ιστού, η οποία κληρονομείται με τον αυτοσωμικό επικρατούντα χαρακτήρα. Στο ακτινολογικό εργαστήριο του νοσοκομείου μας εμφανίστηκε νεαρή γυναίκα ηλικίας 20 ετών προκειμένου να υποβληθεί σε απλή ακτινογραφία θώρακος ρουτίνας. Η ακτινολογική εικόνα παρουσίαζε χαρακτηριστικά ευρήματα σε αμφότερες τις κλείδες, βάσει των οποίων τέθηκε η διάγνωση της κλειδοκρανιακής δυσόστωσης. Συμπερασματικά η απλή ακτινογραφία θώρακος είναι μια απλή και ασφαλής μέθοδος διάγνωσης της κλειδοκρανιακής δυσόστωσης.

Εισαγωγη

Η Κλειδοκρανιακή Δυσπλασία είναι μια γενικευμένη δυσπλασία του οστικού και οδοντικού ιστού, η οποία κληρονομείται με τον αυτοσωμικό επικρατούντα χαρακτήρα (κάθε παιδί που γεννιέται, όταν ένας από τους δύο γονείς πάσχει, έχει πιθανότητα 50% να εμφανίσει τη νόσο). Το γονίδιο που ευθύνεται για αυτή τη κληρονομική ανωμαλία είναι το RUNX2 και βρίσκεται στο χρωμόσωμα 6. Μία σποραδική μετάλλαξη του γονιδίου μπορεί επίσης να ενοχοποιηθεί. Δεν υπάρχει προτίμηση φύλου,άνδρες και γυναίκες έχουν την ίδια πιθανότητα να εμφανίσουν την ΚΚΔ.

Η επικράτηση 1/1.000.000 και εμφανίζεται σε όλα τα έθνη.

Χρησιμοποιήθηκε και ο όρος δυσόστωση για αυτή τη πάθηση, αλλά, δεδομένου ότι το γονίδιο RUNX2 έχει σημαντική λειτουργία στη σκελετική μορφοποίηση και στην οστική διατήρηση, επικράτησε ο όρος δυσπλασία.

Σκοπός

Παρουσίαση μιας αρκετά σπάνιας νόσου σε άτομα που έχουν συνήθως φυσιολογική ζωή, με προσδόκιμο επιβίωσης και νοητική ανάπτυξη, που δεν διαφέρει από τον γενικό πληθυσμό.

Υλικό και μέθοδος

Νεαρή γυναίκα 20 ετών προσέρχεται στο ακτινολογικό εργαστήριο για να υποβληθεί σε απλή ακτινογραφία θώρακος ρουτίνας προς έκδοση πιστοποιητικού υγείας. Η ακτινογραφία θώρακος ήταν αρνητική για παθολογικά ευρήματα από το παρέγχυμα και την καρδιά, παρουσίαζε όμως την ιδιαίτερη και χαρακτηριστική ακτινολογική εικόνα σε αμφότερες τις κλείδες, βάσει της οποίας τίθεται η διάγνωση της κλειδοκρανιακής δυσόστωσης (εικ. 1 - Σύγκριση με κ.φ. α/α θώρακος εικ. 2).

Εικόνα 1

Εικόνα 2

Συζήτηση

Πρόκειται για μία αρκετά σπάνια νόσο, με πρώτη αναφορά αυτής να γίνεται στο μακρινό 1766 από τον Morland. Για να δούμε νεότερη αναφορά πρέπει να περιμένουμε περισσότερο από έναν αιώνα. Πράγματι το 1899 οι Marie and Santon παρουσιάζουν 4 επιπλέον περιπτώσεις (μητέρας-κόρης και πατέρα-γιου) και γίνεται η οριστική συσχέτηση δυσπλασίας των κλειδών και διαταραχές του προσωπικού κρανίου. Σ΄αυτούς οφείλεται και η ονομασία της νόσου. Υπάρχουν νεότερες αναφορές, οι περισσότερες περιγράφουν μεμονωμένα περιστατικά με ανασκοπήσεις στη διεθνή βιβλιογραφία, με πιο πρόσφατη την αναφορά του Cooper to 2001, που καταγράφει την ιστορία 90 ατόμων, 56 συγγενείς 1ου και 2ου βαθμού.

Τα περισσότερα περιστατικά αφορούν ηλικίες από 4-40.

Η ΚΚΔ παρουσιάζεται με ατελή ή μη διάπλαση των υμενογενών τμημάτων της κλείδας μαζί με άλλες ανωμαλίες στο κρανίο και στη λεκάνη. Στην ΚΚΔ πάσχουν κυρίως τα οστά που προέρχονται από την υμενογενή οστέωση, όπως κρανίο και κλείδες, χωρίς όμως να εξαιρούνται και τα έγχονδρα οστά.

Παραθέτουμε μία σύντομη αναφορά στην εμβρυολογία της κλείδας, όπου εμφανίζονται και οι κυριότερες και συχνότερες αλλοιώσεις. Η κλείδα έχει σχήμα s και διαπλάθεται με υμενογενή οστέωση, που αρχίζει την 6η ενδομήτρια εβδομάδα. Τα άκρα της, στερνικό και ακρωμιακό, προσχηματίζονται ως χόνδροι, αλλά οι πυρήνες οστέωσης στο στερνικό άκρο εμφανίζονται περί τον 16ό-20ό χρόνο της ζωής. Συνοστεώνεται με την υπόλειπη κλείδα μεταξύ 21ου και 24ου χρόνου (εικ. 3). Η έλλειψη ενός η περισσοτέρων από τα τρία ξεχωριστά κέντρα οστεοποίησης προκαλεί την υποπλασία η αγενεσία της κλείδας.

Εικόνα 3

Η διάγνωση τίθεται με βάση τα κλινικά και ακτινολογικά ευρήματα.

Από την επισκόπιση του πάσχοντος μπορεί να προκύψει :μεγάλο κεφάλι, δυσανάλογα μικρά οστά κρανίου, στενός θώρακας, κρεμαστοί ώμοι (εικ. 4), ώμοι που πλησιάζουν στη μέση γραμμή (εικ. 5) νανισμός, ελλιπής ή ελαττωματική οδοντοφυία, ανωμαλίες άκρων, όπως βραχυδακτυλία, κοντός και φαρδύς αντίχειρας.

Τα άτομα αυτά, παρουσιάζουν με κάποια σχετική συχνότητα, υποτροπιάζουσες ωτίτιδες υποτροπιάζουσες φλεγμονές των ιγμορείων άντρων και επιπλοκές του ανώτερου αναπνευστικού, pes planus (πλατυποδία), genu valgum (βλαισοποδία) και σκολίωση. Σε παιδιά κάτω των 5 ετών μπορεί να παρατηρηθεί μία ήπιου βαθμού αργή κινητικότητα, που οφείλεται στα ορθοπαιδικά προβλήματα, και αύξηση της συχνότητας των καισαρικών τομών, λόγω των αλλοιώσεων στα οστά της λεκάνης.

Ο υπερηχογραφικός έλεγχος εμβρύου στην 14η εβδομάδα κύησης, στα χέρια έμπειρου εξεταστή, μπορεί να αναδείξει κλείδες μικρότερες(<5th centile), ελλιπείς ή δυσπλαστικές, βραχυκεφαλία και ατελή οστεοποίηση.

Εικόνα 4

Εικόνα 5

Ακτινολογικά ευρήματα

Κρανίου:εμβόλιμα οστά, διευρισμένες πηγές και ραφές που καθυστερούν να κλείσουν, διατήρηση μετωπιαίας ραφής, μεγάλη κάτω γνάθος, ουρανίσκος στενός και υψηλός, μπορεί να είναι μερικώς διαχωρισμένος, υποπλαστικοί παραρρίνιοι κόλποι, φτωχή η ελλιπής πνευμάτωση των παραρρίνιων κόλπων και μαστοειδών κυψελών, έγκλειστα δόντια (εικ. 6,7,8).

Θώρακα:Παρότι από το θώρακα μπορεί να προκύψουν υποπλαστικές ωμοπλάτες, υπεράριθμες πλευρές, ατελή οστεοποίηση του στέρνου, θώρακας με σχήμα κώνου, το βασικό και κυρίαρχο εύρημα είναι η υποπλασία ή αγενεσία σε μία η και τις δύο κλείδες

Σπονδυλική στήλη: ημισπόνδυλοι (εικ. 10), κύφωση η λόρδωση.

΄Ακρα: επικουρικές επιφύσεις στα άνω και κάτω άκρα, κερκίδα πιο μικρή η ελλιπής, μακρύτερο 2ο μετακάρπιο, υποπλαστική 1η φάλαγγα, παραμορφωμένες μεσαίες φάλαγγες του 2ου -3ου –4ου -5ο με κωνοειδή μορφή (εικ. 11).

Λεκάνη: καθυστερημένη οστέωση των ηβικών οστών (με διαπλάτυνση σύμφησης), υποπλαστικά ισχιακά οστά (εικ. 12).

Διαφορική διάγνωση

- Εκστροφή κύστεως στην οποία παρατηρείται διαπλάτυνση της ηβικής σύμφησης
- Holt Oram sdr (ή σύνδρομο μικρής κερκιδας). Σε αυτό το σύνδρομο ο αντίχειρας λείπει ή είναι ίδιος με τα υπόλειπα δάχτυλα, υπάρχουν αλλοιώσεις στη ωμοπλάτη και εμφανίζεται επίσης υποπλασία των κλειδών (εικ. 13).
- Ρευματοειδή αρθρίτιδα, Υπερπαραθυροειδισμό, Σκληροδερμα, Μυέλωμα κυρίως λόγω της απουσίας ή διάβρωσης του περιφερικού άκρου της κλείδας (εικ. 14).
- Goltz sdr, το οποίο χαρακτηρίζεται από υποπλαστικές πλευρές και κλείδες, συνδακτυλία, οδοντικές ανωμαλίες ,δερματική ατροφία και χρωμάτωση.
- Υποθυροειδισμό, συνδρομο Down λόγω της παρουσίας των εμβόλιμων οστών.
- Πυκνοδυσόστωση, η οποία παρουσιάζει ανάλογες ανωμαλίες κρανίου και κλειδών με τη κλειδοκρανιακη δυσόστωση, εδώ όμως τα οστά είναι πιο πυκνά (εικ. 15,16,17).
- Βλάβη του βραχιονίου πλέγματος κατά τον τοκετό με ομόπλευρη η ετερόπλευρη υποπλασία της κλείδας η άλλων οστών της ωμοπλάτης.

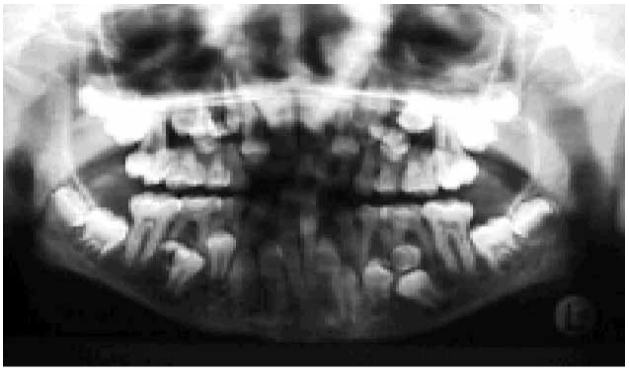
Θεραπεία

Είναι στοχευμένη στις διάφορες κλινικές εκδηλώσεις όπως στη βελτίωση της εμφάνισης και του μηχανισμού της μάσησης με οδοντοφατνιακές επεμβάσεις που προβλέπουν την αφαίρεση των έγκλειστων δοντιών, την εμφύτευση μονίμων, και τη βοηθούμενη ανατολή και ευθείαση των ενσφηνωμένων. Η λογοθεραπεία κατά τη περίοδο αυτή θα μπορούσε να φανεί χρήσιμη στις περιπτώσεις που το επιβάλλουν.

Οι υποτροπιάζουσες φλεγμονές του μέσου ωτός και των παραρρινίων κόλπων απαιτούν μία επιθετική αντιμετώπιση, όπως σωλήνες τυμπανοστομίας στις υποτροπιάζουσες φλεγμονές του μέσου ωτός, που μπορεί να οδηγήσουν σε απώλεια ακοής.

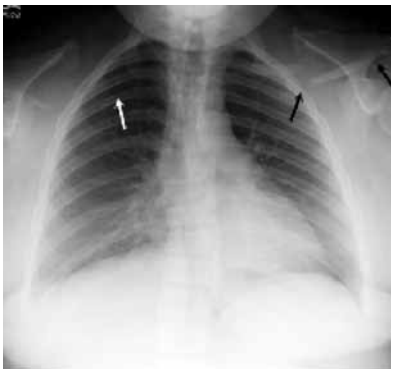
Προστασία του κρανίου από κάθε αμβλύ τραύμα με ειδικά κράνη, όταν οι ανωμαλίες στο κρανίο παραμένουν και δεν έχει γίνει χειρουργική αποκατάσταση.

Εικόνα 6



Εικόνα 7

Εικόνα 8



Εικόνα 9

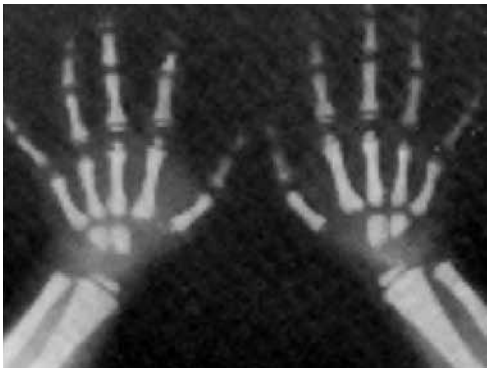
Εικόνα 10

Εικόνα 11

Εικόνα 12

Εικόνα 13

Εικόνα 14



Εικόνα 15

Εικόνα 16

Εικόνα 17

Ασβέστιο και βιταμίνη D, όταν η οστική πυκνότητα είναι κάτω από το φυσιολογικό. Προληπτικά η θεραπεία για την οστεοπόρωση θα πρέπει να ξεκινά σε νεαρή ηλικία.

Εάν υπάρχει οικογενειακό ιστορικό ΚΚΔ και ένα άτομο επιθυμεί να τεκνοποιήσει καλό θα είναι να συμβουλεύεται ένα γενετιστή.

Πρόγνωση

Το προσδόκιμο επιβίωσης και η νοητική ανάπτυξη δεν διαφέρουν από το γενικό πληθυσμό.

Συμπερασματικά, η κλειδοκρανιακή δυσόστωση μπορεί να διαγνωσθεί σε μία απλή ακτινογραφία θώρακος. Παρότι οι πάσχοντες δεν διαφέρουν ως προς το προσδόκιμο επιβίωσης από τον γενικό πληθυσμό, η προληπτική θεραπεία οστεοπόρωσης ή και η στοχευμένη θεραπεία θεωρούνται επιβεβλημένες.

Summary

Cleidocranial dysplasia

P. Zervos, G. Iliadis, Th. Dimitriou, S, Karidis, I. Papageorgiou, K. Kavadias

CCD is a rare condition that primary affects the development of bones and teeth and inherited in an autosomal dominant pattern. A 20 –year-old young woman presented to our laboratory for a routin x-ray of chest. Imaging findings showed hypoplasia of both of her clavicles, characteristic of cleidocranial dysplasia. In conclusion x-ray of the chest is a simple and efficient method of making the diagnosis of CCD.

Background

CCD is a condition that primarily affects the development of the bones and teeth. Signs and symptoms can vary widely in severity, even within the same family.

This condition is inherited in an autosomal dominant pattern, which means one copy of the altered gene in each cell is sufficient to cause the disorder. It is caused by mutation in the RunX2 gene on Chromosome 6p21. In some cases,an affected person inherits the mutation from one affected parent. Other cases may result from new mutations in the gene. These cases occur in people with no history of the disorder in thei family.

CCD occurs in approximately 1 per million individuals worldwide.

CCD is a very rare condition that was first discovered in 1766 by Morland. More than 100 years later Marie and Santon reported further cases.

Individuals with CCD have underdeveloped or absent collarbones(clavicles) in association with cranium and pelvies deformities.

Affected individuals may have facial features such as wide short skull(brachycephaly), prominent forehead, wide-set eyes. Short tapered fingers and broad thumbs Narrow and sloppy shoulders that can be brought unusually close in the front of the body, and in some cases the shoulders can be made to meet in the middle of the body.

Individuals with cleidocranial dysplasia may have decreased bone density (osteopenia) and may develop osteoporosis, a condition that makes bones progressively more brittle and prone to fracture, at a relatively early age. Women with cleidocranial dysplasia have an increased risk of requiring a cesarean section when delivering a baby, due to a narrow pelvis preventing passage of the infant's head.

Dental abnormalities seen in cleidocranial dysplasia may include delayed loss of the primary (baby) teeth; delayed appearance of the secondary (adult) teeth; unusually shaped, peg-like teeth; misalignment of the teeth and jaws (malocclusion); and extra teeth, sometimes accompanied by cysts in the gums.

In addition to skeletal and dental abnormalities, people with cleidocranial dysplasia may have hearing loss and be prone to sinus and ear infections. Some young children with this condition are mildly delayed in the development of motor skills such as crawling and walking, but intelligence is unaffected.

Imaging Findings

- **Skull:** Wormian bones.Widened fontanelles and sutures with delayed closure.Persistent metopic suture.Brachycephaly and prominent bossing. Large mandible. High narrow palate; may be cleft. Hypoplastic paranasal sinuses, including mastoids. Delayed or defective dentition. Abnormally retained primary teeth.
- **Chest:** Hypoplasia or absence of clavicles,(Clavicle normally forms from three ossification centers: sternal, middle and distal. One or more segments in any combination may be absent). Thorax may be narrowed and/or bell-shaped.Supernumerary ribs. Incompletely ossified sternum
- **Spine:** Hemivertebrae, spondylosis.
  Exaggerated kyphosis or lordosis.
- **Pelvis:** Delayed ossification of bones forming symphysis pubis. Produces widened symphysis. Hypoplastic iliac bones. Poorly formed sacrum.
- **Extremities:** Accessory epiphyses in hands and feet are common. Coxa vara from deformed or absent femoral necks is common. Broad femoral head and short femoral neck. Radius short or, rarely, absent. Elongated second metacarpals. Short hypoplastic distal phalanges of hand. Pointed terminal tufts

Differential Diagnosis

- Widening of symphysis can be seen with bladder exstrophy
- Calvarial and clavicular changes in pyknodysostosis can be identical to cleidocranial dysostosis but bones are sclerotic in pyknodysostosis
- Short or absent radius may be seen with Holt-Oram Syndrome or TAR syndrome
- Absence or erosion of the distal clavicle can be seen with rheumatoid arthritis, hyperparathyroidism, scleroderma
- Wormian bones can bee seen with hypothyroidism, Down Syndrome, cretinism, pyknodysostosis, and osteogenesis imperfecta, but are most often a normal variant

Treatment

- Dental problems may require frequent oral care
- Genetic counseling if there is a family or personal history of cleidocranial dysostosis and the individual is planning to have children.
- Timpanostomy tubes in frequent ear and sinus infections in order to prevent hearing loss
- Calcium and Vit D in early age to prevent osteoporosis.

Prognosis

- Life expectancy should be normal
- Mentation should be normal

Conclusion : x-ray of chest is a simple and efficient method of making the diagnosis of CCD. Although the patients have a normal life expectancy a therapy with calcium should start in early age to prevent osteoporosis as well a dental problems may require frequent oral care.

Βιβλιογραφια

- Greenfield George, 1969, JB Lippincott, Radiology of Bone Dieseases
- Swischuk Leonard, 1989, Imaging of the Newborn, Williams Wilkins
- British Journal of Radiology, 1935, 8, 558-597
- American Journal of Medical Genetics, V24 357-364, 2005
- McNamara R,Dentomaxillofac Radiol.,1999, 28:89-97

Νευροδερματικά σύνδρομα

Σωτήριος Γ. Γιουρούκος

Παιδονευρολόγος
Υφηγητής Πανεπιστημίου Αθηνών

Α΄ Παιδιατρική κλινική Πανεπιστημίου Αθηνών
Νοσοκομείο Παίδων «Η Αγία Σοφία»

Περίληψη: Σαν νευροδερματικά σύνδρομα χαρακτηρίζονται νοσήματα που έχουν εκδηλώσεις τόσο από το δέρμα όσο και από το νευρικό σύστημα, ενώ συμμετοχή και άλλων οργάνων είναι πολύ συχνή. Εχουν περιγραφεί περισσότερα από 40 νευροδερματικά σύνδρομα. Τα πλέον συχνά είναι η νευρινωμάτωση τύπου 1 με επίπτωση μία περίπτωση στις 3,000 γεννήσεις και η οζώδης σκλήρυνση με επίπτωση μία περίπτωση στις 6,000 - 9,000 γεννήσεις. Μερικά από τα νοσήματα της κατηγορίας αυτής είναι γενετικά καθοριζόμενα και συνήθως κληρονομούνται με τον επικρατούντα τύπο. Φαίνεται ότι υπάρχει μεγάλο ποσοστό νέων μεταλλάξεων, ενώ στα περισσότερα σύνδρομα παρατηρείται πολύ μεγάλη ποικιλία στην κλινική έκφραση και στην βαρύτητα των συμπτωμάτων. Ετσι είναι δυνατόν γονείς με ήπιες εκδηλώσεις ενός νευροδερματικού συνδρόμου (π.χ απλές δερματικές εκδηλώσεις) να έχουν παιδιά με βαρύτατες κλινικές εκδηλώσεις από πολλά συστήματα. Στο άρθρο αυτό γίνεται αναφορά σε 7 από τα συχνότερα σύνδρομα.

Εισαγωγή

Τα νευροδερματικά σύνδρομα χαρακτηρίζονται από δυσπλασίες των ιστών και των οργάνων που προέρχονται από το εξώδερμα. Οι δυσπλασίες αφορούν κυρίως το δέρμα, τους οφθαλμούς και το κεντρικό και περιφερικό νευρικό σύστημα, συχνή όμως είναι και η συμμετοχή οργάνων που προέρχονται από το μεσόδερμα και εσώδερμα, όπως η καρδιά, οι πνεύμονες, οι νεφροί, τα οστά και ο πεπτικός σωλήνας. Οσον αφορά το κεντρικό νευρικό

σύστημα, φαίνεται ότι οι δυσπλασίες συμβαίνουν κυρίως κατά τη φάση που είναι έντονος ο πολλαπλασιασμός και η μετανάστευση των κυττάρων, δηλαδή μεταξύ 8ης και 24ης εβδομάδας κύησης. Φλοιώδεις δυσπλασίες αλλά και διαταραχές της μετανάστευσης νευρώνων είναι πολύ συνήθεις στα νοσήματα αυτά. Μερικά από τα νοσήματα της κατηγορίας αυτής είναι γενετικά καθοριζόμενα και συνήθως κληρονομούνται με τον επικρατούντα τύπο. Φαίνεται ότι υπάρχει μεγάλο ποσοστό μεταλλάξεων, ενώ σε μερικά νοσήματα παρατηρείται μεγάλη ποικιλία στην έκφραση. Ετσι είναι δυνατόν γονείς με ήπιες δερματικές βλάβες να έχουν παιδιά με βαρύτατες κλινικές εκδηλώσεις.

Εχουν περιγραφεί περισσότερα από 40 νευροδερματικά σύνδρομα. Στο άρθρο αυτό γίνεται αναφορά στα 7 συχνότερα.

Νευρινωμάτωση τύπου 1

Η νευρινωμάτωση τύπου 1 (NF-1) ή νόσος Recklinghausen είναι η συχνότερη από τις νευροδερματικές δυσπλασίες με συχνότητα 1 : 3000 περίπου. Η νόσος χαρακτηρίζεται από δερματικές υπερχρωμικές κηλίδες και πολλαπλούς όγκους, που προέρχονται από το κεντρικό και το περιφερικό νευρικό σύστημα. Κληρονομείται με τον επικρατούντα σωματικό χαρακτήρα, οι μισές όμως περιπτώσεις αφορούν νέες μεταλλάξεις. Το γονίδιο της νόσου βρίσκεται στο χρωμόσωμα 17 και κωδικοποιεί την πρωτείνη «νευρινωμίνη» (neurofibromin), η οποία φαίνεται ότι έχει ογκοκατασταλτική δράση [1].

Η νευρινωμάτωση τύπου 1 πρέπει να διακρίνεται από την νευρινωμάτωση τύπου 2 (NF-2), η οποία είναι διαφορετικό νόσημα και χαρακτηρίζεται κυρίως από ακουστικά νευρινώματα και είναι πολύ σπανιότερη (1:50.000). Τα ακουστικά νευρινώματα συνήθως αναπτύσσονται μετά την εφηβεία και για το λόγο αυτό η νόσος είναι εξαιρετικά σπάνια στα παιδιά. Τα διαγνωστικά κριτήρια της NF-2 παρουσιάζονται στον πίνακα 1. Η νόσος κληρονομείται με τον επικρατούντα τύπο και το γονίδιο της βρίσκεται στο χρωμόσωμα 22 [2].

Αμφοτερόπλευρα ακουστικά νευρινώματα
ή
Ακουστικό νευρίνωμα + πάσχων συγγενής 1ου βαθμού
ή
Πάσχων συγγενής 1ου βαθμού + 2 από τα ακόλουθα: νευρίνωμα, μηνιγγίωμα, σβάννωμα, γλοίωμα, καταρράκτης

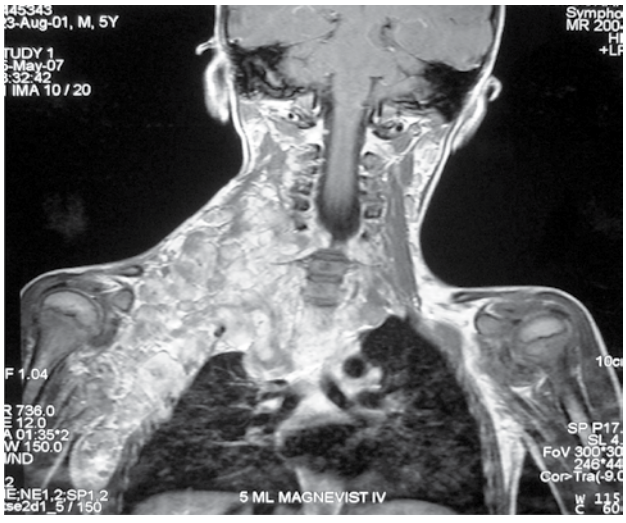
Πίνακας 1.
Διαγνωστικά κριτήρια νευρινωματώσεως τύπου 2

Περιγράφονται και σποραδικές περιπτώσεις «εντοπισμένης» μορφής νευρινωμάτωσης τύπου 1, με καφεγαλακτόχροες κηλίδες σε περιορισμένη έκταση και χωρίς συμμετοχή του νευρικού συστήματος.

Πιστεύεται ότι πρόκειται για περιπτώσεις μωσαϊκού στις οποίες η μετάλλαξη έγινε μετά τη σύλληψη. Τέλος έχουν αναφερθεί οικογένειες που εμφανίζουν πολλές καφεγαλακτόχροες κηλίδες χωρίς άλλες εκδηλώσεις [2].

Δερματικές εκδηλώσεις. Οι καφεγαλακτόχροες (café-au-lait) κηλίδες του δέρματος αποτελούν τη χαρακτηριστική δερματική εκδήλωση της νευρινωματώσεως τύπου 1. Είναι πολλαπλές, τουλάχιστον 6, και εντοπίζονται κυρίως στον κορμό. Με την πρόοδο της ηλικίας συνήθως αυξάνουν σε αριθμό και μέγεθος. Φακίδες στις μασχαλιαίες και τις βουβωνικές χώρες είναι επίσης συχνό δερματικό εύρημα [1, 2].

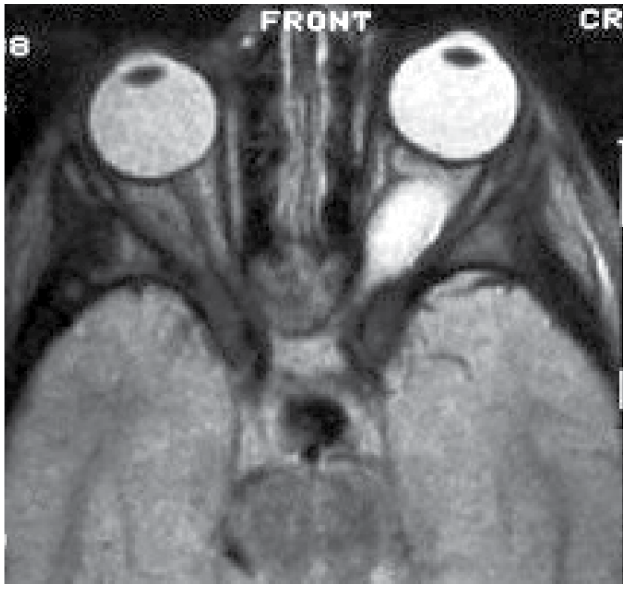
Νευρινώματα. Τα νευρινώματα εξορμώνται από τα περιφερικά νεύρα και συνήθως γίνονται εμφανή μετά την εφηβεία. Προοδευτικά αυξάνουν σε μέγεθος και σε ενηλίκους είναι δυνατόν να φθάσουν σε αριθμό αρκετών εκατοντάδων και το μέγεθος τους να ποικίλει από λίγα mm σε πολλά cm. Τα πλεγματώδη νευρινώματα αφορούν συνήθως το πρόσωπο και είναι δυνατόν να παραμορφώνουν το κρανίο, τους παραρίνιους κόλπους και τους κόγχους. Παρατηρούνται σε ποσοστό 25% των ασθενών, τα σημαντικού μεγέθους όμως αφορούν μόνο το 5% (εικόνα 1) [1, 2].



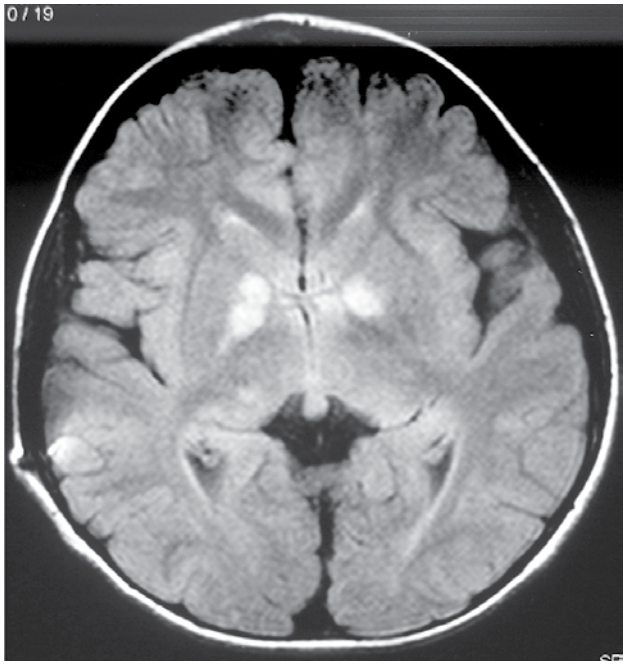
Εικόνα 1.
Μεγάλο πλεγματώδες νευρίνωμα αυχενικής και θωρακικής μοίρας σε παιδί με νευρινωμάτωση τύπου 1.

Οφθαλμοί. Τα οζίδια Lisch βρίσκονται στην ίριδα των περισσοτέρων ασθενών με νευρινωμάτωση τύπου 1 μετά την ηλικία των 5 χρόνων. Για την αναζήτησή τους απαιτείται εξέταση με σχισμοειδή λυχνία [2].

Νευρικό σύστημα. Η συμμετοχή του εγκεφάλου στη νόσο είναι συχνή. Μεγαλεγκεφαλία, διαταραχές μετανάστευσης νευρώνων, στένωση του υδραγωγού, αλλά και διάφορες νεοπλασίες δεν είναι ασυνήθεις. Ποσοστό 5% εμφανίζει επιληψία, ενώ μαθησιακές δυσκολίες παρατηρούνται στο 45% των παιδιών. Το νοητικό πηλίκο είναι ελαφρά χαμηλότερο του συνήθους (μέση τιμή 93). Γλοίωμα του οπτικού νεύρου παρατηρείται σε ποσοστό 15% περίπου, με μέση ηλικία διάγνωσης τα 4 – 5 χρόνια (εικόνα 2). Πρόκειται για νεόπλασμα εξαιρετικά βραδείας εξελίξεως που δίνει κλινικά συμπτώματα μόνο στο 1/3 των περιπτώσεων.



Εικόνα 2.
Γλοίωμα οπτικού νεύρου σε νευρινωμάτωση τύπου 1.



Εικόνα 3. Μαγνητική τομογραφία εγκεφάλου σε ασθενή με νευρινωμάτωση τύπου 1. Απεικονίζονται περιοχές αυξημένου σήματος στις ωχρές σφαίρες (UBO, βλέπε κείμενο).

Πιστεύεται ότι αν δεν υπάρχουν ενδείξεις ότι επηρεάζει σημαντικά την οπτική λειτουργία είναι προτιμότερο να αντιμετωπίζεται συντηρητικά [1,2]. Στην απεικόνιση του εγκεφάλου με μαγνητικό συντονισμό (ιδιαίτερα στην ακολουθία Τ2) σε ποσοστό μεγαλύτερο του 90% των ασθενών, εμφανίζονται περιοχές παθολογικού σήματος στα βασικά γάγγλια, την έσω κάψα, την παρεγκεφαλίδα και το στέλεχος (εικόνα 3). Τα ευρήματα αυτά δεν απεικονίζονται στην αξονική υπολογιστική τομογραφία και ονομάζονται UBO (Unidentified Bright Objects) ή NBO (Neurofibromatosis Bright Objects). Πιστεύεται ότι πρόκειται για περιοχές που η μυελίνη έχει διαφορετική σύσταση και έχει υποστηριχθεί ότι μεγάλος αριθμός UBOs συνδυάζεται με χαμηλότερο νοητικό πηλίκο. Η παρατήρηση αυτή δεν να ισχύει σε όλες τις περιπτώσεις [3,4].

Οστά. Οι σκελετικές αλλοιώσεις περιλαμβάνουν ετερόπλευρη δυσπλασία του σφηνοειδούς οστού, σκολίωση (ποσοστό 6%), λόγω δυσπλασίας των σπονδυλικών σωμάτων, και ψευδάρθρωση της κνήμης (ποσοστό 4%). Συχνά οι πάσχοντες έχουν χαμηλό ανάστημα [1, 2].

Αγγεία. Μικρό ποσοστό ασθενών εμφανίζει αρτηριακές δυσπλασίες, ιδίως των καρωτίδων και των νεφρικών αρτηριών. Αρτηριακή υπέρταση είναι συνήθης στους ασθενείς με στένωση νεφρικής αρτηρίας [1].

Πρέπει να τονιστεί ότι η νευρινωμάτωση τύπου 1 εμφανίζει μεγάλη κλινική ετερογένεια. Για τη διάγνωσή της χρησιμοποιούνται διαγνωστικά κριτήρια (Πίνακας 2). Με τη χρήση των κριτηρίων είναι δυνατόν να τεθεί διάγνωση στην ηλικία των 6 χρόνων στο 94% των περιπτώσεων [4].

1. **Καφεγαλακτόχροες κηλίδες (6 τουλάχιστο, >5mm παιδιά, >15mm ενήλικοι)**
2. **Φακίδες στις μασχάλες ή βουβώνες**
3. **Γλοίωμα οπτικού νεύρου**
4. **Νευρινώματα (2 τουλάχιστο ή 1 πλεγματώδες)**
5. **Οζίδια Lisch (2 τουλάχιστο)**
6. **Οστικές βλάβες (δυσπλασία σφηνοειδούς, ψευδάρθρωση κλπ)**
7. **Πάσχων συγγενής 1ου βαθμού**

Πίνακας 1.
Διαγνωστικά κριτήρια νευρινωματώσεως τύπου 2

Αν και η διάγνωση είναι σχετικά εύκολη, υπάρχουν αμφισβητήσεις όσον αφορά τον ορθότερο τρόπο διερεύνησης και παρακολούθησης των ασθενών. Υποστηρίζεται από πολλούς ότι πρέπει όλοι οι ασθενείς να υποστούν μια τουλάχιστον απεικόνιση του εγκεφάλου με μαγνητικό συντονισμό για τον αποκλεισμό κυρίως γλοιώματος

του οπτικού νεύρου, στενώσεως του υδραγωγού και άλλων εγκεφαλικών βλαβών. Αντίθετα άλλοι υποστηρίζουν ότι το πρακτικό όφελος για το άρρωστο είναι πολύ περιορισμένο και ότι τέτοια εξέταση δεν είναι απαραίτητη σε όλους τους ασθενείς [3,4,5]. Απεικόνιση του εγκεφάλου κρίνεται απαραίτητη εάν παρατηρηθεί αλλαγή στα ευρήματα της νευρολογικής εξέτασης, κεφαλαλγία, ραγδαία αύξηση της περιμέτρου κεφαλής, επιληψία ή διαταραχές της όρασης. Είναι πάντως γενικά αποδεκτό ότι οι ασθενείς πρέπει να έχουν τακτική κλινική επανεκτίμηση ανά έτος, για την καταγραφή νέων εκδηλώσεων της νόσου, μέτρηση της αρτηριακής πιέσεως, παρακολούθηση των σωματομετρικών, οφθαλμολογική εξέταση κλπ. Δεν πρέπει να διαφεύγει το γεγονός ότι οι ασθενείς εμφανίζουν ισοβίως, ελαφρά αυξημένη πιθανότητα να αναπτύξουν κακοήθεις νεοπλασίες (εικόνα 4) [6,7].

Εικόνα 4.
Σάρκωμα οσφυικής μοίρας σε παιδί με νευρινωμάτωση τύπου 1. Απεικόνιση με αξονική τομογραφία.

Υπολογίζεται ότι το 60% των ασθενών έχουν ήπιες εκδηλώσεις της νόσου, πολλοί μάλιστα δεν γνωρίζουν ότι πάσχουν. Ποσοστό 40% θα εμφανίσει κατά τη διάρκεια της ζωής, προβλήματα υγείας που σχετίζονται με τη νόσο. Στις μισές περιπτώσεις (20% του συνόλου) τα προβλήματα είναι σοβαρά και οδηγούν σε θάνατο ή αναπηρία [8].

Οζώδης σκλήρυνση

Η οζώδης σκλήρυνση (Ο.Σ.) περιγράφηκε από τον Bourneville το 1880. Η επίπτωσή της υπολογίζεται σε 1:9.000 άτομα και 60 –70 % των περιπτώσεων οφείλονται σε νέα μετάλλαξη. Αν λάβουμε υπ΄ όψιν τις δυσκολίες στην διάγνωση και τους ασυμπτωματικούς ασθενείς, είναι πολύ πιθανόν ότι η συχνότητα είναι μεγαλύτερη και ανέρχεται σε 1: 60009. Η Ο.Σ. είναι νόσημα που κληρονομείται με τον αυτοσωματικό επικρατούντα τύπο. Υπάρχουν 2 γονίδια για τη νόσο, ένα στο χρωμόσωμα 9, στην περιοχή 9q34 και ένα στο 16 στην περιοχή 16p13. Το πρώτο γονίδιο κωδικοποιεί μια πρωτείνη που ονομάσθηκε « αμαρτίνη» (hamartin) και χαρακτηρίζει το σύμπλεγμα TSC1 (tuberous sclerosis complex 1), που είναι συνήθως οικογενές. Το δεύτερο γονίδιο στο χρωμόσωμα 16 κωδικοποιεί την «τουμπερίνη» (tuberine) και χαρακτηρίζει το σύμπλεγμα TSC2. Το σύμπλεγμα TSC2 είναι συχνότερο από το πρώτο και συνδυάζεται με βαρύτερη κλινική εικόνα. Πρέπει να σημειωθεί ότι και τα 2 γονίδια λειτουργούν σαν γονίδια καταστολής όγκων και έχουν περιγραφεί μέχρι σήμερα μερικές εκατοντάδες μεταλλάξεις. Οι πρωτεΐνες που κωδικοποιούν τα γονίδια TSC1 και TSC2, δηλαδή η αμαρτίνη και η τουμπερίνη, έχουν ανασταλτική δράση στην οδό mTOR (mammalian Target of Rapamycin), η οποία επηρεάζει την αύξηση και τον πολλαπλασιασμό των κυττάρων. Υπάρχουν πρόσφατες ενδείξεις ότι χορήγηση του ανοσοκατασταλτικού φαρμάκου Rapamycin σε ασθενείς με οζώδη σκλήρυνση αναστέλλει την αύξηση αγγειομυολιπωμάτων στους νεφρούς και των γιγαντοκυταρικών αστροκυτωμάτων στο εγκέφαλο [9,10,11].

Οι συνηθέστερες κλινικές εκδηλώσεις αφορούν τον εγκέφαλο , το δέρμα, τους νεφρούς και την καρδιά, φαίνεται όμως ότι μετέχουν όλα τα όργανα με εξαίρεση τους μυς. Οι εκδηλώσεις συνήθως οφείλονται σε αμαρτώματα των οργάνων αυτών, ενώ για τις εκδηλώσεις από τον εγκέφαλο σημαντικό ρόλο παίζουν και διαταραχές της μεταναστεύσεως νευρώνων. Χαρακτηριστικό της νόσου είναι η πολύ μεγάλη ετερογένεια των κλινικών εκδηλώσεων ακόμη και μεταξύ πασχόντων της ιδίας οικογενείας. Η αρχική κλινική προβολή στην παιδική ηλικία συνήθως αφορά εκδηλώσεις από τον εγκέφαλο και το δέρμα [9].

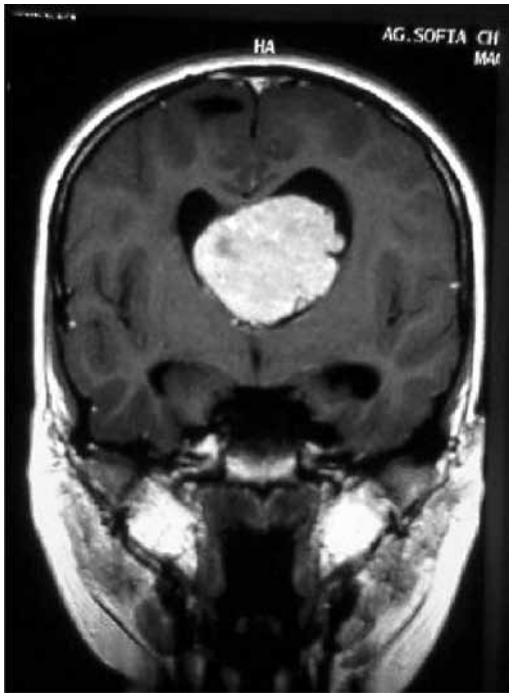
Εκδηλώσεις από τον εγκέφαλο

Επιληψία. Οι επιληπτικές κρίσεις αποτελούν τον συνηθέστερο τρόπο προβολής της νόσου στην παιδική ηλικία. Υπολογίζεται ότι 80 –90 % των πασχόντων εμφανίζουν επιληψία. Αρκετά συχνή μορφή επιληψίας τον πρώτο χρόνο ζωής αποτελούν οι βρεφικοί σπασμοί (σύνδρομο West). Συνήθως εμφανίζονται τον 4ο έως 7ο μήνα ζωής σε βρέφος με καλή ή σχεδόν καλή μέχρι τότε εξέλιξη [9]. Εκτός από τις χαρακτηριστικές κρίσεις το βρέφος εμφανίζει υψαρρυθμικό (μερικές φορές ασύμμετρο) ηλεκτροεγκεφαλογράφημα και σαφή επιβράδυνση της ψυχοκινητικής εξέλιξης. Σε αρκετά από τα παιδιά αυτά εμφανίζεται τον 2ο χρόνο ζωής σύνδρομο Lennox – Gastaut. Οι επιληπτικές κρίσεις των παιδιών με Ο.Σ. σε ποσοστό 85 % είναι γενικευμένες (τονικοκλονικές, τονικές, ατονικές). Παιδιά που είχαν εμφανίσει βρεφικούς σπασμούς βρέθηκε ότι έχουν πιθανότητα έως 25 % να εμφανίσουν αργότερα σύνθετες εστιακές επιληπτικές κρίσεις. Παλαιότερα πίστευαν ότι όλα τα παιδιά με Ο.Σ.

που παρουσίαζαν σύνδρομο West θα είχαν αργότερα νοητική υστέρηση. Νεότερα όμως δεδομένα δεν υποστηρίζουν την άποψη αυτή. Φαίνεται μάλιστα ότι παιδιά με Ο.Σ. έχουν καλύτερη πρόγνωση συγκρινόμενα με άλλα παιδιά με συμπτωματικές μορφές βρεφικών σπασμών. Για την αντιμετώπιση των επιληπτικών κρίσεων χρησιμοποιούνται διάφορα αντιεπιληπτικά φάρμακα. Τα τελευταία χρόνια ιδιαίτερα αποτελεσματική βρέθηκε ότι είναι η βιγαβατρίνη σε παιδιά με Ο.Σ. που εμφανίζουν σύνδρομο West. Οσον αφορά το ρόλο της χειρουργικής στην αντιμετώπιση της επιληψίας υπάρχουν μελέτες που δείχνουν ότι , σε μη ελεγχόμενες φαρμακευτικά περιπτώσεις, αφαίρεση όζων ή διατομή του μεσολόβιου είναι δυνατόν να προσφέρει βελτίωση [9,11].

Διανοητική καθυστέρηση. Υπολογίζεται ότι 47 % των πασχόντων εμφανίζει διανοητική καθυστέρηση, που ποικίλει από ήπια έως βαρύτατη. Παλαιότερες μελέτες σε νοσοκομειακούς ασθενείς ανέβαζαν το ποσοστό σε 60 %. Νοητική υστέρηση εμφανίζουν μόνο παιδιά με επιληψία , ιδιαίτερα εκείνα που παρουσίασαν την πρώτη κρίση πριν από τα 2 χρόνια. Αντίθετα πολλά παιδιά με επιληψία έχουν φυσιολογική νοημοσύνη. Σε παιδιά με νοητική υστέρηση η μέση ηλικία έναρξης της επιληψίας είναι οι 10 μήνες (εύρος τιμών 1 – 30), ενώ σε παιδιά με φυσιολογική νοημοσύνη 28 μήνες (εύρος τιμών 3 – 96 μήνες). Αυτιστικού τύπου διαταραχές ή υπερκινητικότητα είναι πολύ συνηθισμένες σε παιδιά με νοητική υστέρηση [9,10]. Πολύ συχνές είναι και οι διαταραχές του ύπνου σε ποσοστό που φθάνει το 70 – 90 %. Υπάρχουν ενδείξεις ότι ο βαθμός της νοητικής μειονεξίας και ενδεχομένως της βαρύτητας των επιληπτικών κρίσεων έχει σχέση με τον αριθμό των φλοιωδών όζων που έχει ο εγκέφαλος. Πρόσφατες μελέτες έδειξαν ότι η πιθανότητα εκδήλωσης αυτιστικού τύπου διαταραχών είναι μεγαλύτερη σε παιδιά που εμφανίζουν όζους στους κροταφικούς λοβούς και ιδίως αριστερά [9,10] .

Παθολογοανατομικές βλάβες στον εγκέφαλο. Χαρακτηριστικοί της νόσου είναι υποεπενδυματικοί όζοι που εντοπίζονται στα τοιχώματα των πλαγίων κοιλιών και προβάλουν μέσα σε αυτές. Σε παλαιότερες εποχές περιγράφονταν σαν σταγόνες τηκομένου κεριού στο τοίχωμα των κοιλιών κατά το πνευμοεγκεφαλογράφημα[12]. Ιστολογικά αποτελούνται από νευρογλοία και αγγεία και συνήθως αποτιτανώνονται με την πάροδο του χρόνου. Τυπικοί για τη νόσο είναι και οι φλοιώδεις όζοι. Εχουν διάμετρο 1–2 cm , είναι σκληροί στη σύσταση και ιστολογικά αποτελούνται από νευρώνες και νευρογλοία. Ενδιαφέρον είναι ότι κάτω από τους όζους ανευρίσκονται νησίδες ετεροτοπιών φαιάς ουσίας, πολλές από τις οποίες επεκτείνονται γραμμοειδώς μέχρι τα τοιχώματα των πλαγίων κοιλιών και οφείλονται στην υπάρχουσα διαταραχή μετανάστευσης νευρώνων [13,14]. Γιγαντοκυτταρικά αστροκυττώματα εμφανίζονται συνήθως από την περιοχή της τρίτης κοιλίας σε ποσοστό 3 - 14 % των ασθενών. Παρατηρούνται κυρίως μέσα στις δύο πρώτες δεκαετίες ζωής , με μέση ηλικία εμφάνισης τον 14ο χρόνο ζωής. Στους ασθενείς αυτούς παρατηρείται επιδείνωση της κατάστασης τους λόγω εγκαταστάσεως υδροκεφάλου [9] (εικόνα 5).



Εικόνα 5.
Μαγνητική τομογραφία εγκεφάλου (στεφανιαία τομή) σε ασθενή με οζώδη σκλήρυνση. Απεικονίζεται γιγαντοκυταρικό αστροκύττωμα.

Απεικόνιση του εγκεφάλου. Σε νεογνά και βρέφη υπερηχογραφικός έλεγχος του εγκεφάλου είναι δυνατόν να αποκαλύψει υποεπενδυματικούς όζους. Η αξονική υπολογιστική τομογραφία εγκεφάλου εμφανίζει ευρήματα σε ποσοστό 90% των ασθενών. Απεικονίζονται καλύτερα οι υποεπενδυματικοί αποτιτανωμένοι όζοι και ολιγότερο καλά οι φλοιώδεις όζοι [12,13]. Στην απεικόνιση του εγκεφάλου με μαγνητικό συντονισμό δεν απεικονίζονται καλά αποτιτανωμένοι περικοιλιακοί όζοι. Αντίθετα η μέθοδος πλεονεκτεί στην απεικόνιση όζων του φλοιού που αποδίδουν αυξημένο σήμα στην Τ2 ακολουθία (εικόνες 6 και 7). Επίσης μπορεί να ανιχνευθούν γραμμοειδείς βλάβες κάθετες στο φλοιό, που οφείλονται στις διαταραχές μεταναστεύσεως νευρώνων [9].

Μεγάλος (άνω των 10) αριθμός βλαβών συνήθως παρατηρείται σε ασθενείς με βαριά νοητική υστέρηση και επιληψία. Υπάρχουν όμως και ασθενείς με πολλαπλές βλάβες, που δεν εμφανίζουν τέτοια προβλήματα. Εχει υποστηριχθεί ότι φυσιολογική απεικόνιση εγκεφάλου με αξονική τομογραφία και με μαγνητικό συντονισμό πρακτικά περιορίζει στο ελάχιστο την πιθανότητα Ο.Σ. [12,13,14].

Εικόνα 6.
Αξονική τομογραφία εγκεφάλου σε παιδί με οζώδη σκλήρυνση. Περικοιλιακοί αποτιτανωμένοι όζοι.

Εικόνα 7.
Μαγνητική τομογραφία εγκεφάλου (ακολουθία Τ2) σε ασθενή με οζώδη σκλήρυνση. Απεικονίζονται πολλοί φλοιώδεις και υποφλοιώδεις όζοι.

Εκδηλώσεις από το δέρμα

Η συνηθέστεροι εκδήλωση από το δέρμα στα παιδιά είναι οι υπομελανωτικές κηλίδες (λευκές, φυλλοειδείς), που παρατηρούνται στο 90 % των ασθενών. Μερικές φορές σε παιδιά με ανοικτόχρωμο δέρμα οι κηλίδες δεν είναι εύκολα ορατές. Σε ύποπτες περιπτώσεις πρέπει να αναζητούνται με τη χρήση λυχνίας Wood. Μερικά παιδιά έχουν περιοχές με λευκές τρίχες στην κεφαλή, που αντιστοιχούν με αχρωμικές κηλίδες του υποκειμένου δέρματος. Πρέπει να τονισθεί ότι πολλά φυσιολογικά άτομα έχουν 1- 2 λευκές κηλίδες, που φυσικά δεν αρκούν για να θέσουν τη διάγνωση Ο.Σ.

Τα αγγειοινώματα του προσώπου παρατηρούνται σε ποσοστό 70 –80 % των πασχόντων, αφορούν τις παρειές και τις ρινοχειλικές αύλακες , συνήθως εμφανίζονται μετά τον 4ο – 15ο χρόνο και αυξάνουν σε μέγεθος με βραδύ ρυθμό (εικόνα 8).

Ινώδεις πλάκες (shagreen plaques, peau de chagrin) που χαρακτηρίζονται από τραχύ δέρμα και έχουν ακανόνιστα όρια εμφανίζονται συνήθως στη ράχη. Σπανιότερα παρατηρούνται στο μέτωπο ανάλογες ινώδεις πλάκες. Περιονύχια ινώματα εμφανίζουν 15 – 20 % των πασχόντων ,σε όλες όμως τις περιπτώσεις μετά την εφηβεία [9].

Εικόνα 8.
Αγγειοϊνώματα προσώπου σε ασθενή με οζώδη σκλήρυνση.

Εκδηλώσεις από άλλα όργανα

Οφθαλμοί. Ποσοστό 50 –87 % των ασθενών εμφανίζουν ευρήματα από τους αμφιβληστροειδείς. Παρατηρούνται αστροκυττώματα , αμαρτώματα (φακώματα), ενώ σπανιότερες είναι αποκολλήσεις του αμφιβληστροειδούς και αιμορραγίες του υαλώδους [9].

Νεφροί. Η συχνότερη εκδήλωση της νόσου από τους νεφρούς είναι τα αγγειομυολιπώματα. Πρόκειται για καλοήθεις όγκους που σπάνια ανιχνεύονται πριν από την ηλικία του ενός έτους. Στην ηλικία των 5 χρόνων ανιχνεύονται σε ποσοστό 37 %, ενώ στους ενήλικους παρατηρού-

νται σε ποσοστό 40 – 80 %. Οι συχνότερες κλινικές εκδηλώσεις των αγγειομυολιπωμάτων είναι οι αιμορραγίες, που παρατηρούνται σε ποσοστό 10 – 20 % των ασθενών, και οι μηχανικές χωροκατακτητικές επιδράσεις. Ποσοστό 17 % των ασθενών εμφανίζει επίσης κύστεις των νεφρών. Κλινικές εκδηλώσεις της νόσου από τους νεφρούς είναι σπάνιες στα παιδιά , συχνές όμως στους ενήλικες. Τελικά ποσοστό 5 % περίπου θα φθάσει σε νεφρική ανεπάρκεια. Η εξέλιξη αυτή είναι συχνότερη στις γυναίκες [9,13].

Καρδιά. Ραβδομυώματα παρατηρούνται σε ποσοστό 45 - 75 % των παιδιών. Συνήθως είναι εντελώς ασυμπτωματικά, είναι μάλιστα ενδιαφέρον ότι συχνά υποστρέφουν με την πάροδο του χρόνου. Σε σπάνιες περιπτώσεις είναι δυνατόν να παρατηρηθεί καρδιακή ανεπάρκεια τις πρώτες μέρες της ζωής και η καρδιακή συμμετοχή να αποτελεί την πρώτη εκδήλωση της νόσου [9].

Πεπτικό. Σε σπάνιες περιπτώσεις παρατηρούνται πολύποδες στο ορθό [9]. Αμαρτώματα στο ήπαρ παρατηρούνται σε ποσοστό 24 %.

Πνεύμονες. Σε ποσοστό 1 % των ασθενών παρατηρείται συμμετοχή από τους πνεύμονες. Η πνευμονική λεμφαγγειωμάτωση είναι συχνότερη σε ενήλικες γυναίκες και χαρακτηρίζεται από πνευμονική ανεπάρκεια, αιμοπτύσεις και πνευμοθώρακα. Η πρόγνωση της πνευμονικής συμμετοχής δεν είναι καλή [15,16].

Με τα σύγχρονα δεδομένα για τη διάγνωση της νόσου πρέπει να χρησιμοποιούνται ειδικά διαγνωστικά κριτήρια τα οποία και καθορίζουν την διάγνωση σαν βέβαιη, πιθανή ή ύποπτη [17,18,19] (Πίνακας 3).

Πρωτεύοντα
1. Αγγειοϊνώματα προσώπου
2. Αποτιτανωμένοι υποεπενδυματικοί όζοι
3. Φλοιώδεις όζοι*
4. Υποεπενδυματικός όζος ή γιγαντοκυτταρικό αστροκύττωμα *
5. Αστροκυττώματα αμφιβληστροειδούς
6. Περιονύχια ινώματα

Δευτερεύοντα
1. Πάσχων συγγενής πρώτου βαθμού
2. Ραβδομυώματα καρδιάς
3. Διάφορα αμαρτώματα αμφιβληστροειδούς
4. Εγκεφαλικοί όζοι
5. Μη αποτιτανωμένοι υποεπενδυματικοί όζοι
6. Πλάκα κολλαγόνου (shagreen patch)
7. Ινώδης πλάκα μετώπου
8. Πνευμονική λεμφαγγειωμάτωση *
9. Νεφρικό αγγειομυολίπωμα
10. Νεφρικές κύστεις *

Τριτεύοντα

1. Υπομελανωτικές κηλίδες
2. Πολλαπλές μικρές υπομελανωτικές κηλίδες
3. Νεφρικές κύστεις
4. Διαταραχές εναπόθεσης αδαμαντίνης
5. Πολύποδες ορθού *
6. Οστικές κύστεις
7. Πνευμονική λεμφαγγειωμάτωση
8. Διαταραχές μετανάστευσης νευρώνων
9. Ινώματα ούλων
10. Αμαρτώματα άλλων οργάνων *
11. Βρεφικοί σπασμοί

* Ιστολογική επιβεβαίωση

Βέβαιη διάγνωση: 1 πρωτεύον
ή
2 δευτερεύοντα
ή
1 δευτερεύον + 2 τριτεύοντα

Πιθανή διάγνωση: 1 δευτερεύον + 1 τριτεύον
ή
3 τριτεύοντα

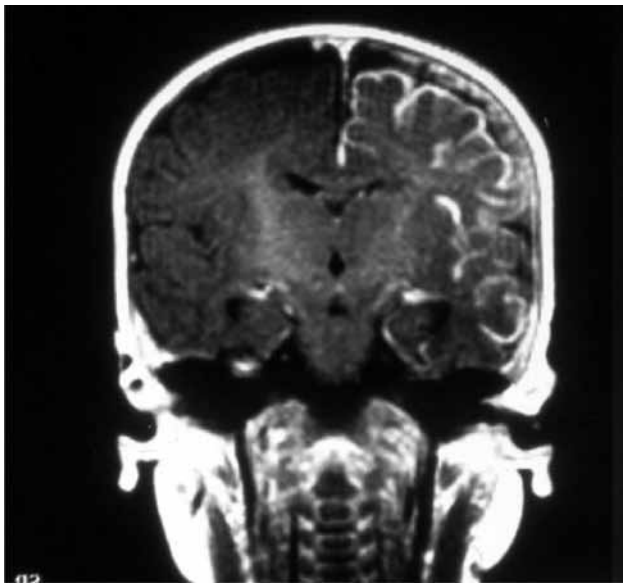
Υποπτη διάγνωση: 1 δευτερεύον
ή
2 τριτεύοντα

Πίνακας 3.
Διαγνωστικά κριτήρια οζώδους σκληρύνσεως
(Roach et al , J Child Neurol 7: 221-4,1992)

Για την παρακολούθηση των παιδιών με Ο.Σ. προτείνεται να κάνουν μία απεικόνιση του εγκεφάλου ανά 1 – 3 χρόνια για την έγκαιρη διάγνωση γιγαντοκυτταρικών όγκων (οι όζοι πρακτικά μένουν στάσιμοι). Επίσης, μετά την ηλικία των 7 χρόνων, προτείνεται να τους γίνεται υπερηχογράφημα νεφρών ανά 3ετία [9]. Κρίνεται σκόπιμο ασθενείς με την νόσο να εξετάζονται περιοδικά, καθώς οι ενδεχόμενες εκδηλώσεις της νόσου αφορούν σχεδόν όλα τα όργανα του σώματος και είναι δυνατόν να είναι όψιμης εμφάνισης [9,20,21].

Εγκεφαλοπροσωπική αγγειωμάτωση (σύνδρομο sturge – weber)

Πρόκειται για σπάνια διαταραχή που συνήθως είναι σποραδική και σε σπανιότατες περιπτώσεις μεταβιβάζεται κληρονομικά. Το αιμαγγείωμα είναι εμφανές στη γέννηση, έχει κατανομή εκείνη του 1ου και του 2ου κλάδου του τριδύμου νεύρου και είναι συνήθως ετερόπλευρο. Στο ένα τρίτο των ασθενών έχει αμφοτερόπλευρη εμφάνιση. Το αιμαγγείωμα είναι επίπεδο και ερυθρό «σαν κόκκινο κρασί». Ποσοστό 40% περίπου των ασθενών εμφανίζει και γλαύκωμα του συστοίχου οφθαλμού. Αγγείωμα των λεπτομηνίγγων παρατηρείται μόνο στο 10% των ασθενών που έχουν δερματικό αγγείωμα και μάλιστα μόνο σε εκείνους στους οποίους το αγγείωμα αφορά τον πρώτο κλάδο του τριδύμου. Η προσβολή των μηνίγγων είναι σύστοιχη με το δερματικό αγγείωμα και είναι συνήθως πολύ εκτεταμένη, με ιδιαίτερα αυξημένη συμμετοχή των ινιακών περιοχών. Το αγγείωμα περιέχει διευρυμένα αγγεία και αφορά μόνο την αραχνοειδή μήνιγγα και όχι τον εγκέφαλο. Η ύπαρξη του μηνιγγικού αγγειώματος έχει σαν αποτέλεσμα την μειωμένη ροή αίματος στο υποκείμενο εγκέφαλο. Τοπική εγκεφαλική ατροφία, γλοίωση και εναπόθεση ασβεστίου στον φλοιό είναι συνήθεις. Οι γραμμοειδείς αυτές αποτιτανώσεις των εγκεφαλικών ελίκων είναι ορατές στην απλή ακτινογραφία σαν «σιδηροδρομικές γραμμές». Η εγκεφαλική ατροφία είναι ορατή στην αξονική και ακόμη καλύτερα στην μαγνητική τομογραφία του εγκεφάλου (εικόνα 9). Αγγειογραφία του εγκεφάλου συνήθως επιβεβαιώνει την επιβράδυνση της εγκεφαλικής ροής αίματος. Τέλος λειτουργική απεικόνιση του εγκεφάλου με PET ή SPECT δείχνει μειωμένη μεταβολική δραστηριότητα και ροή αίματος στην περιοχή κάτω από το αγγείωμα [22,23].



Εικόνα 9. Σύνδρομο Sturge - Weber: μαγνητική τομογραφία εγκεφάλου μετά τη χορήγηση παραμαγνητικής ουσίας. Διακρίνονται τα διευρυμένα αγγεία των μηνίγγων και η τοπική εγκεφαλική ατροφία.

Σχεδόν όλοι (75 – 95 %) οι ασθενείς εμφανίζουν επιληψία. Οι επιληπτικές κρίσεις είναι εστιακές με ή χωρίς δευτεροπαθή γενίκευση και συχνά είναι παρατεταμένες και ανθεκτικές στη φαρμακευτική αγωγή. Εναρξη επιληψίας πριν από τον δεύτερο χρόνο ζωής συνδυάζεται με βαρύτερη πρόγνωση. Πολλοί ασθενείς παρουσιάζουν ημιπληγία. Είναι σημαντικό το ότι η ημιπληγία συχνά επιδεινώνεται προοδευτικά, ιδιαίτερα μετά παρατεταμένες κρίσεις επιληψίας. Οι μισοί περίπου ασθενείς εμφανίζουν νοητική μειονεξία, η οποία και πάλι επιδεινώνεται προοδευτικά. Σε περιπτώσεις ιδιαίτερα ανθεκτικών κρίσεων επιληψίας και προοδευτικής επιβάρυνσης του ασθενούς είναι δυνατόν να γίνει «θεραπευτική» ημισφαιρεκτομή. Η χρόνια χρήση ασπιρίνης έχει προταθεί σαν ένα μέσο περιορισμού των υποτροπών των εγκεφαλικών θρομβώσεων [22,23].

Συνδρομο Hippel-Lindau

Ο Γερμανός οφθαλμίατρος Hippel το 1895 και ο Σουηδός παθολογοανατόμος Lindau το 1926 περιέγραψαν το νόσημα που χαρακτηρίζεται αιμαγγειοβλάστωμα του αμφιβληστροειδούς και της παρεγκεφαλίδος καθώς και από αγγειώματα του νωτιαίου σωλήνα. Το νόσημα μεταβιβάζεται με τον αυτοσωματικό επικρατούντα τύπο και η επίπτωση υπολογίζεται σε 1:36,000 [24].

Υπομελάνωση ITO

Η υπομελάνωση Ito χαρακτηρίζεται από ταινιοειδείς υποχρωματικές βλάβες του δέρματος. Οι βλάβες συνήθως αφορούν τον κορμό, είναι ετερόπλευρες και μερικές φορές έχουν μορφή βοστρύχου. Οι υπομελανωτικές περιοχές του δέρματος εμφανίζουν έλλειψη μελανίνης. Η νόσος είναι σποραδική, με περίπου ίση κατανομή και στα δύο φύλα. Σε μερικούς ασθενείς έχουν βρεθεί χρωμοσωμικές διαταραχές στα κύτταρα των δερματικών βλαβών [25,26].

Οι μισοί περίπου ασθενείς εμφανίζουν εκδηλώσεις από τον εγκέφαλο. Μικροκεφαλία, μακροκεφαλία, νοητική υστέρηση και επιληψία δεν είναι ασυνήθεις. Στην απεικόνιση του εγκεφάλου με μαγνητικό συντονισμό συχνά αποκαλύπτονται ετεροτοπίες ή άλλες δυσπλασίες. Μερικοί ασθενείς εμφανίζουν και ημιυπερτροφία του σώματος [25,26].

Ακράτεια χρωστικής (Incontinentia Pigmenti)

Πρόκειται για σπάνια διαταραχή που μεταβιβάζεται με φυλοσύνδετο επικρατούντα τύπο και εμφανίζεται μόνο σε θήλεα άτομα. Οι άρρενες πάσχοντες πεθαίνουν

ενδομητρίως. Το νεογνό εμφανίζει τις πρώτες μέρες της ζωής ερυθηματώδεις πομφούς και φυσαλίδες στον κορμό και τα άκρα. Οι δερματικές βλάβες έχουν γραμμοειδή κατανομή. Ακολούθως οι βλάβες εφελκιδοποιούνται και αργότερα εμφανίζονται ταινιοειδείς βλάβες με έντονη υπέρχρωση (εικόνα 10). Τα βασικά κύτταρα του δέρματος έχουν έλλειψη μελανίνης, ενώ μεγάλες ποσότητες μελανίνης βρίσκονται στην επιδερμίδα. Είναι ενδιαφέρον ότι με την πρόοδο της ηλικίας οι δερματικές βλάβες γίνονται ολιγότερο εμφανείς ή και εξαφανίζονται μετά το 20ο έτος ζωής [27,28].

Εικόνα 10.
Ακράτεια χρωστικής (Incontinentia pigmenti).

Ποσοστό 30-50% των ασθενών εμφανίζει επιληψία, 10% περίπου εγκεφαλική παράλυση, ενώ νοητική μειονεξία δεν είναι ασυνήθης. Απεικόνιση του εγκεφάλου με μαγνητικό συντονισμό συχνά αποκαλύπτει διαταραχές μεταναστεύσεως νευρώνων. Δυσπλασίες των οδόντων, αλλά και του αμφιβληστροειδούς, δεν είναι σπάνιες. Πρέπει να τονισθεί ότι η διάγνωση της νόσου στην μητέρα της ασθενούς δεν είναι εύκολη, καθώς οι δερματικές βλάβες συχνά υποχωρούν σε μεγάλο βαθμό [27,28].

Νευροδερματική μελάνωση

Η νευροδερματική μελάνωση χαρακτηρίζεται από πολλαπλούς και ευμεγέθεις μελαχρωματικούς σπίλους. Οι δερματικές βλάβες συνηθέστερα εντοπίζονται στο κάτω μέρος του κορμού, την πυελική ζώνη και τα κάτω άκρα και εμφανίζουν τριχοφυία (εικόνα 11). Οι μισοί περίπου από τους ασθενείς με τέτοιους σπίλους εμφανίζουν πάχυνση των μηνίγγων λόγω διηθήσεως από μελανοκύτταρα. Η πάχυνση αυτή είναι δυνατόν να οδηγήσει σε υδροκέφαλο ή σε διεύρυνση της μεγάλης δεξαμενής, λόγω παρακώλυσης της απορρόφησης του Ε.Ν.Υ. Εκδήλωση επιληψίας σε ασθενείς της ομάδας αυτής είναι πολύ συχνή [29,30].

Σε μερικούς ασθενείς παρατηρείται ανάπτυξη μελανωμάτων, είτε από το δέρμα, είτε από τον εγκέφαλο. Στις περιπτώσεις αυτές η έκβαση είναι συνήθως κακή [30].

Εικόνα 11.
Νευροδερματική μελάνωση, Ευμεγέθεις σπίλοι γλουτών και κάτω άκρων.

Summary

Neurocutaneous syndromes

Youroukos S.

The neurocutaneous syndromes are characterized by involvement of both the skin and the nervous system. In most disorders of this group many other organs are involved as well. At least 40 neurocutaneous syndromes are included in this heterogeneous group of disorders; the commonest are neurofibromatosis type 1 (incidence 1:3,000) and tuberous sclerosis (1:6-9,000). Some diseases of this group are genetically transmitted, usually with autosomal dominant transmission, but new mutations are very common. In the majority of these disorders there is a great variation in clinical expression and the severity of symptoms. In this article the 7 commonest syndromes are described.

Βιβλιογραφία

1. North K. Neurofibromatosis Type 1 in Childhood. MacKeith Press, London,1997
2. Brett E. Neurocutaneous syndromes. In: Brett E. (ed) Paediatric Neurology. Churchill Livingstone 3rd Edition, New York, 1997; 599 – 619.
3. Griggiths P, Blaser S, Mukonoweshuro W, Amstrong D. NBOs in children with Neurofibromatosis type 1 : A proliferative potential? Pediatrics 1999; 104: e49.
4. Payne JM, Moharir MD, Webster R, North KN. Brain structure and function in neurofibromatosis type 1: current concepts and future directions. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2010; 81:304-9.
5. Jett K, Friedman JM. Clinical and genetic aspects of neurofibromatosis 1. Genet Med. 2010 ; 12:1-11.
6. Rosenfeld A, Listernick R, Charrow J, Goldman S. Neurofibromatosis type 1 and high-grade tumors of the central nervous system. Childs Nerv Syst. 2010; 26:663-7.
7. Lopes Ferraz Filho JR, Munis MP, Soares Souza A, Sanches RA, Goloni-Bertollo EM, Pavarino-Bertelli EC. Unidentified bright objects on brain MRI in children as a diagnostic criterion for neurofibromatosis type 1. Pediatr Radiol. 2008; 38:305-10.
8. Committee on Genetics. Health supervision for children with neurofibromatosis. Pediatrics 1995, 96: 368-272.
9. Curatolo P. Tuberous sclerosis complex: From basic Science to clinical phenotypes. MacKeith Press, London 2003.
10. Bolton P, Griffiths P. Association of tuberous sclerosis of temporal lobes with autism and atypical autism. Lancet 1997; 349 : 392 – 395.
11. Kenerson H, Folpe AL, Takayama TK, Yeung RS. Activation of the mTOR pathway in sporadic angiomyolipomas and other perivascular epithelioid cell neoplasms. Hum Pathol. 2007; 38:1361-71.
12. Γιουρούκος Σ, Λαγός Π, Ματσανιώτης Ν. Συμβολή της αξονικής τομογραφίας εις την πρώιμο διάγνωση της οζώδους σκληρύνσεως . Ιπποκράτης 1979; 7:713–719.
13. Curatolo P. Neurological manifestations of tuberous sclerosis complex. Child's Nerv Syst 1996; 12: 515 – 521.
14. Curatolo P, Napolioni V, Moavero R. Autism Spectrum Disorders in Tuberous Sclerosis: Pathogenetic Pathways and Implications for Treatment. J Child Neurol. 2010; 25:873-80.
15. De Rosa N. Pulmonary lymphangioleiomyomatosis in tuberous sclerosis. A case report. Pathologica. 2009; 101:186-9.
16. Gomez M, Sampson J, Whittemore V. Tuberous sclerosis complex. 3rd Edition , Oxford University Press, New York, 1999.
17. Hunt A, Dennis J. Psychiatric disorders among children with tuberous sclerosis. Devel Med Child Neurol 1987; 29 : 1990 – 1998.
18. Riikonen R, Simell O. Tuberous sclerosis and infantile spasms. Devel Med Child Neurol 1990; 32 : 203 – 209.
19. Roach E. Neurocutaneous Syndromes. Pediatr Clin North Am 1992; 39 : 591-620.
20. Martignoni G, Pea M, Reghellin D, Gobbo S, Zamboni G, Chilosi M, Bonetti F. Molecular pathology of lymphangioleiomyomatosis and other perivascular epithelioid cell tumors. Arch Pathol Lab Med. 2010; 134:33-40.
21. Webb D, Fryer A, Osborn J. On the incidence of fits and mental retardation in tuberous sclerosis. J Med Genet 1991; 28 : 395 – 397.
22. Hallbook T, Ruggieri P, Adina C, Lachhwani DK, Gupta A, Kotagal P, Bingaman WE, Wyllie E. Contralateral MRI abnormalities in candidates for hemispherectomy for refractory epilepsy. Epilepsia 2010; 51:556-63.
23. Kossoff EH, Ferenc L, Comi AM. An infantile-onset, severe, yet sporadic seizure pattern is common in Sturge-Weber syndrome. Epilepsia. 2009; 50:2154-7.
24. Latif f, Tory K, Guarra J, Jao M. Identification of the von Hippel – Lindau disease tumor suppressor gene. Science 1993; 260:1317-1320.
25. Sharma S, Sankhyan N, Kabra M, Kumar A. Hypomelanosis of Ito with hemimegalencephaly. Dermatol Online J. 2009;15:12-15.
26. Kimura M, Yoshino k, Maeoka Y, Suzuki N. Hypomelanosis of Ito. MR findings. Ped Radiol 1994; 24:68-69.
27. Landy S, Donnai D. Incontinentia pigmenti 1993; J Med Gen 30:53-59.
28. Hart AR, Edwards C, Mahajan J, Wood ML, Griffiths PD. Destructive encephalopathy in incontinentia pigmenti. Dev Med Child Neurol. 2009; 51:162-3.
29. Kadonage J, Barkowich A, Edwards M, Freiden N. Neurocutaneous melanosis in association with Dandy-Walker complex. Pediatr Dermatol 1992; 9:37-42.
30. Pavlidou E, Hagel C, Papavasiliou a, Giouroukos S, Panteliadis C. Neurocutaneous melanosis: Report of 3 cases and up-to-date review. J Child Neurol 2008; 23:1382-1391.

Λοιμώξεις: από το χθές στο σήμερα

Φατούρου Βασιλική
Μικροβιολόγος

Περίληψη: Οι λοιμώξεις εμφανίστηκαν όταν ο άνθρωπος ίδρυσε τους πρώτους οικισμούς και ασχολήθηκε με τη γεωργία. Οι κοινωνικοοικονομικές συνθήκες είχαν σχέση με την έλευση των επιδημιών, που καθόρισαν πολλές φορές την πολιτισμική και οικονομική πορεία των λαών. Πολλές επιδημίες έπληξαν την ανθρωπότητα, οι οποίες αντιμετωπίστηκαν με την βελτίωση των κοινωνικοοικονομικών συνθηκών, την ανακάλυψη των μικροβίων και την εφεύρεση των αντιβιοτικών. Το 1994 δημοσιεύτηκε στο Newsweek «the end of Andibiotics». Σ'αυτό το άρθρο οι σχετικές έρευνες και τα πορίσματα προκαλούν τρόμο. Η κατάχρηση των αντιβιοτικών δημιουργεί σημαντικά προβλήματα τόσο στις νοσοκομειακές λοιμώξεις όσο και στις λοιμώξεις της κοινότητας. Στις ΗΠΑ στους ασθενείς, που νοσηλεύονται στα νοσοκομεία το 5-10 % θα νοσήσει από κάποια νοσοκομειακή λοίμωξη. Στην Ελλάδα τα ποσοστά είναι υψηλότερα και κυμαίνονται από 0-24%. Τα μικρόβια που προκαλούν τις σοβαρότερες νοσοκομειακές λοιμώξεις είναι: Ο σταφυλόκοκκος, το Acinetobacter, και η ψευδομονάδα.

Εισαγωγή

Τα λοιμώδη νοσήματα εμφανίζονται όταν ο άνθρωπος ασχολείται με την γεωργία, εγκαταλείπει το κυνήγι και δημιουργεί τους πρώτους οικισμούς. Τότε δημιουργούνται αλλαγές στους χωροβιονομικούς παράγοντες (κατοικία, διατροφή, εργασία, συνθήκες διαβίωσης) και η ασθένεια είναι ο πρώτος φόρος του ανθρώπου στον πολιτισμό κατά την νεολιθική περίοδο. Σε πολλές περιπτώσεις οι επιδημίες σφράγισαν την ανθρώπινη ιστορία και κάθε εποχή στην πορεία της παγκόσμιας ιστορίας χαρακτηρίζεται από μια συγκεκριμένη ασθένεια. Ετσι, στην αρχαιότητα, η λέπρα αποτελούσε στα μάτια και στις συνειδήσεις των ανθρώπων της εποχής το «πεπρωμένο», από το οποίο δεν ήταν δυνατόν να ξεφύγει κανείς[1]. Η ελονοσία έπληττε πάντα τον Ελλαδικό χώρο και θέρισε τους Αθηναίους κατά την διάρκεια του Πελοποννησιακού πολέμου. Επίσης υπήρχαν στην αρχαία Ελλάδα η φυματίωση και οι γαστρεντερίτιδες. Ο λοιμός της αρχαίας Αθήνας ήταν ένας από τους κυριότερους παράγοντες που συνέβαλαν στην έκβαση του πελοποννησιακού πολέμου και επίσπευσε το τέλος του Χρυσού Αιώνα και της Αθηναϊκής κυριαρχίας στη Μεσόγειο. Ο λοιμός ξέσπασε κατά την πολιορκία της Αθήνας από τους Σπαρτιάτες στην αρχή του καλοκαιριού του 430 π.χ και, μέχρι το καλοκαίρι του 428 π.χ., αποδεκατίστηκε ο πληθυσμός της πόλης. Η επιδημία εμφανίστηκε πάλι το καλοκαίρι του 427 και διήρκεσε μέχρι το χειμώνα του 426. Θεωρείται ότι ένας στους τρεις κατοίκους πέθανε από την ασθένεια, και μεταξύ αυτών και ο ηγέτης της πόλης των Αθηνών, ο Περικλής. Επειδή στην αρχαία Ελλάδα οι νεκροί καίγονταν, δεν υπήρχε παλαιοπαθολογικό υλικό, η ανάλυση του οποίου θα μπορούσε να οδηγήσει στη διάγνωση του παθογόνου παράγοντα που προκάλεσε την επιδημία. Χαρακτηριστικές είναι οι αναφορές στα συμπτώματα της νόσου από τον ιστορικό Θουκυδίδη, που νόσησε από το λοιμό και επέζησε. Η αιτία, που προκάλεσε το λοιμό της Αθήνας αποτελούσε ένα από τα μυστήρια της ιστορίας της ιατρικής. Το 1994-5 έγινε αρχαιολογική ανασκαφή, της 3ης Εφορείας Προϊστορικών και Κλασικών Αρχαιοτήτων, στην περιοχή του Κεραμεικού, όπου βρίσκονταν το αρχαίο νεκροταφείο της Αθήνας. Στον τάφο αυτό βρέθηκαν 150 σκελετοί μεταξύ των οποίων υπήρχαν και παιδιά. Τα αρχαιολογικά ευρήματα χρονολογήθηκαν μεταξύ 430-426 π.χ, δηλαδή περίπου την εποχή που ξέσπασε ο πελοποννησιακός πόλεμος. Ως υλικό της μελέτης χρησιμοποιήθηκαν ακέραια δόντια, κατόπιν εξαγωγής τους από τρεις τυχαία επιλεγμένους σκελετούς. Στον πομφό των οδόντων αυτών βρέθηκαν μικρόβια που ταυτοποιήθηκαν και αντιστοιχούσαν στο μικροβιακό παράγοντα Salmonella Enterica Typhi[2] , που ήταν υπεύθυνος για την εκδήλωση τυφοειδούς πυρετού. Ετσι θεωρείται ότι ο τυφοειδής πυρετός συμμετείχε στην αιτιολογία του λοιμού της Αθήνας, είτε αποκλειστικά είτε σε συνδυασμό με κάποιον άλλο λοιμογόνο παράγοντα. Στο Μεσαίωνα η αντιπροσωπευτική αρρώστια ήταν η πανώλης με τις εκατόμβες των θυμάτων τον 6ο-15ο αιώνα. Στο έργο του Pouqueville, ο Αδενονευρικός πυρετός ή η Πανώλης τύπου orientalis, αναφέρεται ότι αιτία της γέννησης της πανώλης στην Οθωμανική Επικράτεια είναι ο συνδυασμός των εξής παραγόντων: της ποιότητας του αέρα, των νότιων ανέμων και της πνοής τους, της εποχής, του κλίματος, της υγρασίας, του θερμού χειμώνα, των μεγάλων σιτοδειών, της κατανάλωσης σαπισμένων τροφίμων, του μολυσμένου νερού, των ιδιαιτεροτήτων του τόπου, της ανθυγιεινής κατάστασης των χώρων και των δρόμων των πόλεων, των μετακινήσεων, της αμέλειας των πολιτών, της εξαφάνισης του πολιτισμού, συνεπεία της βαρβαρότητας και τέλος της ανυπαρξίας νόμων και κρατικής μέριμνας, που θα συντελούσαν στην ευημερία των κατοίκων της Οθωμανικής Επικράτειας, όπως συνέβη στη Δυτική Ευρώπη, όπου η ύπαρξη τάξης και υγιεινής προστάτευαν από τη νόσο τους κατοίκους.

Ο 16ος αιώνας σημαδεύεται από τη σύφιλη, η οποία, κατά τις αντιλήψεις των ανθρώπων της περιόδου αυτής, ξεσπά, επειδή ο κυοφορούμενος μοντέρνος κόσμος διακατέχεται κατά τη στιγμή της δημιουργίας του από μια ηθική και πνευματική κρίση. Πολύ συχνά μάλιστα, αναφέρεται ότι, πράγματι, το μίασμα είναι τόσο το έργο των «ταξιδιωτών», οι οποίοι μεσολαβούν ως μεταφορείς των σπόρων, όσο και αποτέλεσμα της ακολασίας των ανθρώπων.

Η φυματίωση θεωρείται ότι μεταδόθηκε στον άνθρωπο από την αγελάδα, όταν αυτή έγινε κατοικίδιο ζώο. Το μυκοβακτηρίδιο βόειου τύπου υπέστη μετάλλαξη και πρόσβαλλε και τον άνθρωπο.

Η φυματίωση ίσως εμφανίστηκε στην κοιλάδα του Rift, στην Κεντρική Αφρική, που θεωρείται το λίκνο του ανθρώπινου είδους[3]. Εκεί δημιουργήθηκαν οι πρώτοι οικισμοί και η νόσος αναπτύχθηκε και συντηρήθηκε. Από την Αφρική ξεκίνησαν τα πρώτα κύματα μεταναστεύσεων προς τον Παλαιό και Νέο κόσμο και οι μετανάστες φέρουν μαζί τους και την ασθένεια που την μεταδίδουν στις νέες τους πατρίδες. Η βιομηχανική επανάσταση (1750-1850) χαρακτηρίζεται από την επιδημία της φυματίωσης με την συρροή των ανθρώπων από την ύπαιθρο στις τρώγλες των πόλεων. Η περίοδος αυτή συνοδεύεται από τον ρομαντικό έρωτα και την κοινωνική πενία, λόγω της χρήσης των μηχανών. Το 17ο - 18ο αιώνα παρατηρείται η επιδημία της ιλαράς. Ο 20ος αιώνας στιγματίζεται από

---

[1]Δημήτρης Ανωγιάτης-Pele, Βάιος Κ. Βαϊόπουλος, Πανώλης τύπου Orientalis, Εκδόσεις Παπαζήση, σελ.13.

[2]ΔΡ. Μανώλης Παπαγρηγοράκης, Ο μέγας λοιμός των αρχαίων Αθηναίων ήταν ο τυφοειδής πυρετός. http://greekgenetics. Blog-post.com /blog-post.html.

[3]Θανάσης Διαμαντόπουλος,φυματίωση παλαιά και επίμονη όσο και ο άνθρωπος, η καθημερινή επτά ημέρες, Κυριακή 21 Νοεμβρίου 2002.

τον καρκίνο, η εκδήλωση του οποίου επιδρά στην ανάσχεση της επιμήκυνσης της ανθρώπινης ζωής και ενισχύεται από τη μόλυνση του περιβάλλοντος. Τέλος η εμφάνιση του AIDS στα τέλη του 20ου αιώνα έθεσε σε συναγερμό και κινητοποίησε την επιστημονική κοινότητα και τους κρατικούς και κοινωνικούς φορείς, προκειμένου να μην αποτελέσει, αν είναι δυνατόν, η ασθένεια αυτή τη μελλοντική μάστιγα του 21ου αιώνα. Τα θύματα του AIDS είναι αναρίθμητα κυρίως στις χώρες της υποσαχάριας Αφρικής. Στον 20ο αιώνα, το 1918, η πανδημία της γρίπης συνοδεύτηκε με 40 εκατομμύρια νεκρούς. Στα μέσα του 17ου αιώνα ο Ολλανδός Antony van Leeuwenhoek (1632-1732) με πρωτόγονα μικροσκόπια, παρατήρησε ζώντα πρωτόζωα και μικρόβια, τα οποία περιέγραψε και σχεδίασε. Την πραγματική σημασία των μικροβίων για την οικονομία της φύσης και την παθολογία του ανθρώπου απέδειξε με τις παρατηρήσεις του ο Γάλλος χημικός Lois Pasteur (1822-1895). Το 1876 ο Γερμανός Robert Koch (1843-1910) απέδειξε ότι ένας βάκιλος ήταν το αίτιο του βακίλου του άνθρακα. Το 1882 ο Κώχ μελέτησε τη φυματίωση του ανθρώπου και περιέγραψε το βακτηρίδιο της φυματίωσης, καθώς και το μικρόβιο της χολέρας.

Το 1928 ο Φλέμινγκ ερευνούσε τις ιδιότητες των σταφυλόκοκκων και απομόνωσε ένα δείγμα από τη μούχλα, το ταυτοποίησε σωστά, ως μύκητα του γένους πενικίλλιο, και την νέα αυτή ουσία την ονόμασε πενικιλίνη. Η τυχαία αυτή ανακάλυψη του Φλέμινγκ σημάδεψε μια νέα εποχή στην Ιατρική, την εποχή των αντιβιοτικών. Οι αρχαίου Κινέζοι, οι Αιγύπτιοι και οι Αρχαίοι ΄Ελληνες χρησιμοποιούσαν μύκητες και φυτά για να θεραπεύσουν μολύνσεις. Το 1909 ο Ehrlich χρησιμοποίησε το αντιβιοτικό (Σαλβαρσάνη) για την θεραπεία της σύφιλης. Η πενικιλίνη βοήθησε στη θεραπεία των τραυματιών κατά τον 2ο παγκόσμιο πόλεμο. Ετσι οι γιατροί απέκτησαν ένα σημαντικό όπλο για την καταπολέμηση των λοιμώξεων. Το 1942 ο Βάκσμαν ανακάλυψε την στρεπτομυκίνη. Το 1946 πέντε χρόνια μετά την ανακάλυψη της πενικιλίνης είχαν εμφανιστεί βακτήρια που ήταν άτρωτα σ'αυτό το φάρμακο. Εκτοτε οι φαρμακολόγοι αναζητούν διαρκώς νέα αντιβιοτικά για να διαπιστώσουν μετά από λίγο την εμφάνιση νέων πιο ανθεκτικών βακτηρίων. Το 1994 δημοσιεύτηκε στο Newsweek «the end of Andibiotics». Σ'αυτό το άρθρο οι σχετικές έρευνες και τα πορίσματα προκαλούν τρόμο. Η επιστήμη ήταν βέβαιη ότι τα λοιμώδη νοσήματα είχαν νικηθεί. Αλλά αντί για αυτό έχει αποδειχθεί ψευδαίσθηση η φιλοδοξία της ιατρικής να θριαμβεύσει στις λοιμώδεις νόσους. Πολλά βακτήρια δεν απειλούνται πια από τα αντιβιοτικά, που ήταν το μαγικό φάρμακο του 20ου αιώνα. Οι περιπτώσεις φυματίωσης, που είναι τώρα άτρωτη από τα αντιβιοτικά, είναι μια στις επτά και 5% των ασθενών, που υποφέρουν από αυτή, πεθαίνουν. Το CDC ανακοίνωσε το 1992, ότι 13300 νοσοκομειακοί ασθενείς πέθαναν από μικροβιακές λοιμώξεις πού, άντεξαν στα αντιβιοτικά, που χρησιμοποίησαν οι γιατροί. Δεν επρόκειτο για βακτήρια απρόσβλητα από οποιοδήποτε αντιβιοτικό, αλλά για δυσκολία των ιατρών να βρουν εγκαίρως το κατάλληλο φάρμακο. Τα βακτήρια είναι «παλαιότεροι οργανισμοί και σοφώτεροι», ιδιαίτερα όσον αφορά τον τρόπο που εξελίσσονται. Τα βακτήρια αναπτύσσουν δυνατότητες αντίστασης στα αντιβιοτικά για τον ίδιο δαρβινικό λόγο που οι γκαζέλλες αναπτύσσουν ταχύτητα σε σχέση με τα λιοντάρια.

Νοσοκομειακές λοιμώξεις

Νοσοκομειακή[4] χαρακτηρίζεται μια λοίμωξη, όταν συμβαίνει 48-72 ώρες μετά την εισαγωγή του ασθενούς στο νοσοκομείο ή και 5 ημέρες μετά την έκδοση εξιτηρίου. Ο ορισμός αυτός έχει σαν σκοπό να αποκλείσει λοιμώξεις που αποτέλεσαν αιτία εισαγωγής των ασθενών στο νοσοκομείο, αλλά και λοιμώξεις που ήταν σε στάδιο επώασης κατά την εισαγωγή. Τα συμπτώματα μιας νοσοκομειακής λοίμωξης μπορεί να γίνουν εμφανή μετά το εξιτήριο. Οι λοιμώξεις που δεν πληρούν τα κριτήρια του ορισμού χαρακτηρίζονται εξωνοσοκομειακές λοιμώξεις ή λοιμώξεις της κοινότητας. Εξαίρεση για τις πρώτες 48 ώρες εισόδου στο Νοσοκομείο αποτελούν:

α) οι νοσοκομειακοί χειρισμοί (π.χ υποκλείδιος καθετήρας, ουροκαθετήρας, αιμοκάθαρση), β)πρόσφατη νοσηλεία σε άλλο νοσοκομείο, γ)μεταφορά από άλλο νοσοκομείο. Επί τοποθετήσεως ξένων σωμάτων (π.χ ορθοπεδικές προθέσεις, καρδιακές βαλβίδες, shunt ΕΝΥ) ο χρόνος εμφανίσεως νοσοκομειακής λοίμωξης επεκτείνεται έως ένα χρόνο μετά την τοποθέτηση. Οι μικροοργανισμοί που προκαλούν λοιμώξεις της κοινότητας παρουσιάζουν ευαισθησία στα υπάρχοντα αντιβιοτικά. Αντίθετα, μέσα στα νοσοκομεία, η κατάχρηση των αντιβιοτικών έχει δημιουργήσει ανθεκτικά στελέχη μικροβίων που προκαλούν δυσίατες λοιμώξεις. Τα στελέχη αυτά δημιουργούνται με το μηχανισμό της φυσικής επιλογής και έχουν την ικανότητα να μεταδίδονται από ασθενή σε ασθενή.

Νοσοκομειακές λοιμώξεις
Επίπτωση
- Αυξημένη θνητότητα
- Αυξημένη νοσηρότητα
- Παράταση του χρόνου νοσηλείας
- Αύξηση του χρόνου νοσηλείας
- Μείωση της ποιότητας ζωής
- Απώλεια εργατοωρών

Νοσοκομειακές λοιμώξεις
Επίπτωση
στις ΗΠΑ
5-10% των νοσηλευμένων θα νοσήσει
2-4 εκ/ το χρόνο θα προσληφθούν
10-20% θα πεθάνει

Ελλάδα: 0-24% των νοσηλευόμενων θα νοσήσει από νοσοκομειακές λοιμώξεις (Απρίλιος 2003).
Η νοσοκομειακή λοίμωξη μπορεί να προληφθεί με κατάλληλα μέτρα μέχρι ποσοστού 30%.

Επιδημιολογία των νοσοκομειακών λοιμώξεων
Κύρια είδη νοσοκομειακών λοιμώξεων και μικρόβια που τις προκαλούν:

- Η νοσοκομειακή πνευμονία, που παρατηρείται σε κατακεκλιμένους ασθενείς. Βασικοί προδιαθεσικοί παράγοντες είναι η μηχανική υποστήριξη της αναπνοής, η τραχειοστομία, η ανεπαρκής κινητοποίηση του ασθενούς, η ελλιπής παροχέτευση των βρογχικών εκκρίσεων και τα χρόνια εξαντλητικά νοσήματα.
- Οι ουρολοιμώξεις, που οφείλονται στην παρουσία ουροκαθετήρα. Στους προδιαθεσικούς παράγοντες συγκαταλέγονται η πλημελής αντισηψία κατά την τοποθέτηση του καθετήρα, η μη έγκαιρη αντικατάσταση του, η ελλιπής φροντίδα του και η στάση στη ροή των ούρων.
- Η σηψαιμία, που συσχετίζεται κυρίως με την παρουσία περιφερικού ή κεντρικού καθετήρα, που ως ξένο σώμα, ευνοεί την εγκατάσταση και πολλαπλασιασμό των μικροοργανισμών.
- Οι λοιμώξεις του χειρουργικών τραυμάτων και εγκαυμάτων.
- Οι λοιμώξεις μεταμοσχευμένων ασθενών, ανοσοκατασταλμένων.
- Λοιμώξεις κυκλοφορικού
- Λοιμώξεις οστών και αρθρώσεων
- Λοιμώξεις νευρικού συστήματος
- Λοιμώξεις ωτός, ρινός, λαιμού και στόματος
- Λοιμώξεις γαστρεντερικού
- Λοιμώξεις κατώτερου αναπνευστικού διαφορετικές της πνευμονίας
- Λοιμώξεις αναπαραγωγικού συστήματος
- Λοιμώξεις δέρματος και μαλακών μορίων
- Συστηματικές λοιμώξεις

Τα μικρόβια που προκαλούν τις σοβαρότερες νοσοκομειακές λοιμώξεις είναι: Ο σταφυλόκοκκος, το Acinetobacter, και η ψευδομονάδα.

Τα κυριότερα πολυανθεκτικά μικρόβια είναι:

GRAM + κόκκοι : σταφυλόκοκκοι ανθεκτικοί στη μεθυκιλλίνη (MRSA) και η πρόσφατη αντοχή στη βανκομυκίνη

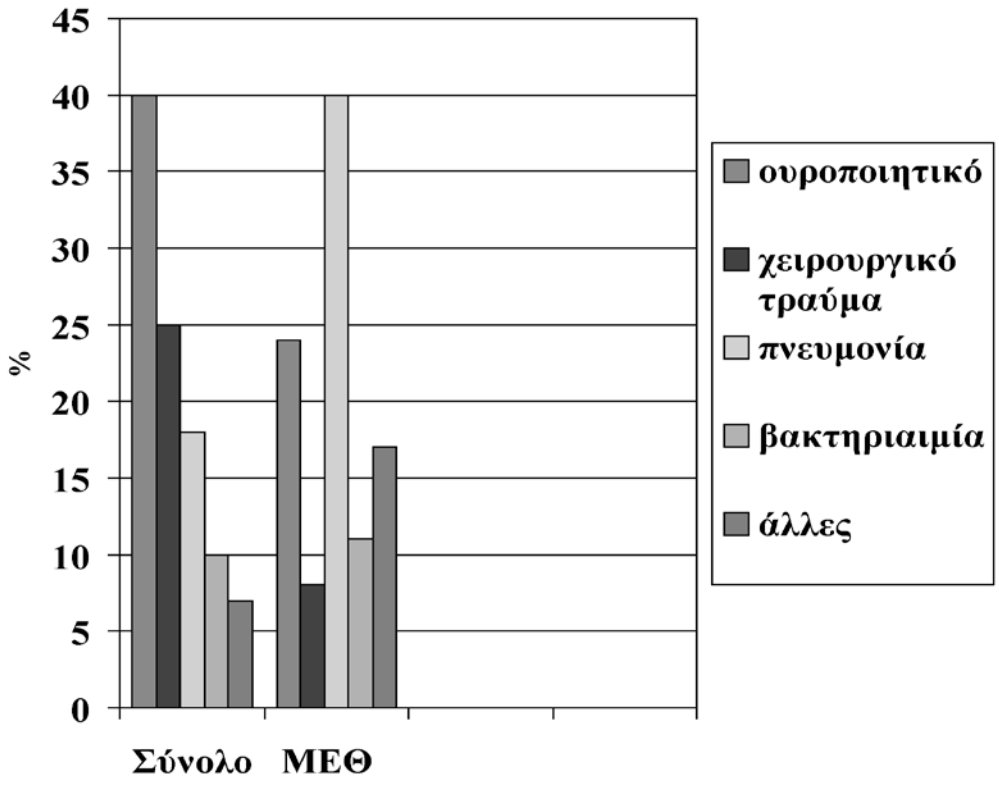
Οι κοαγκουλάση αρνητικοί σταφυλόκοκκοι (γνωστοί CNS) με αντοχή στις κινολόνες.

Πνευμονιόκοκκοι με αντοχή στην πενικιλλίνη (αναφορά σε Ισπανία, Ουγγαρία).

Εντερόκοκκοι με αντοχή στη αμπικιλλίνη, βανκομυκίνη, αμινογλυκοσίδες.

GRAM- βακτηρίδια όπως: klebsiella, enterobacter, citrobacter, serratia, με αντοχή στα β-λακταμικά φάρμακα.

Σχήμα 1: συχνότητα νοσοκομειακών λοιμώξεων



[4]Εργαστήριο Ιατρικής Φυσικής, Ιατρική Σχολή Πανεπιστημίου Αθηνών, asclepieion@med.uoa.gr

Ψευδομονάδα : με αντοχή στην ιμπενέμη (πρόσφατη αναφορά στην Ιαπωνία).

Στον παρακάτω πίνακα φαίνεται η αντοχή της ψευδομονάδας στην καρβαπενέμη. Η χώρα μας κατέχει την πρώτη θέση ανθεκτικότητας της ψευδομονάδας στην καρβαπενέμη.

Η νοσοκομειακή αντοχή αφορά δύο μείζονες παραμέτρους.

Την «κάθετη» επιλογή στελεχών ανθεκτικών στα αντιβιοτικά (ως αποτέλεσμα υπερκατανάλωσης ή λανθασμένης ποιοτικής επιλογής αντιβιοτικών) και την «οριζόντια» διασπορά των ανθεκτικών στελεχών στο νοσοκομειακό περιβάλλον (ως αποτέλεσμα «κακής» υγιεινής) από τους αποικισμένους ασθενείς. Από το 1990 οι φαρμακευτικές εταιρίες δεν έχουν ανακαλύψει κανένα καινούριο αντιβιοτικό. Για αυτό τον λόγο, όπως αναφέρει ο Cohen ML, Science 257: 1050, 1992:

Εάν δεν αναλάβουμε όλοι τις ευθύνες μας τότε φθάνουμε γρήγορα την «Μετά τα Αντιβιοτικά Εποχή», ισοδύναμη ή και χειρότερη από την «Προ των Αντιβιοτικών Εποχή».

Ευρωπαϊκό Σύστημα Επιτήρησης της Μικροβιακής Αντοχής

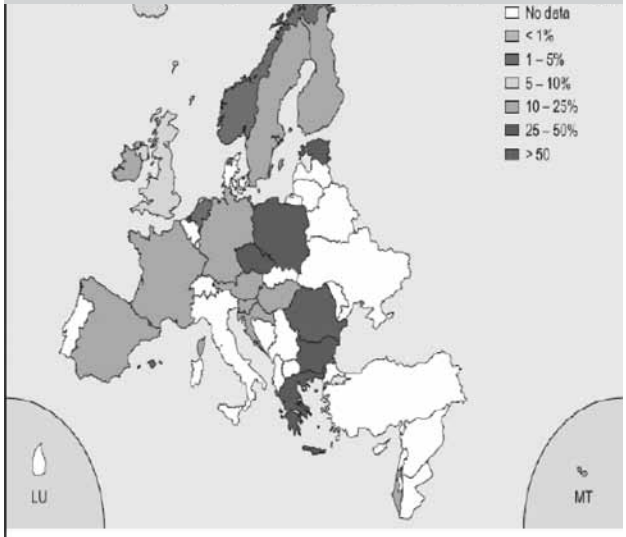


Figure 4.30. *Pseudomonas aeruginosa*: proportion of invasive isolates resistant to carbapenems in 2005.

Summary

Infections: From yesterday up to date.

V. Fatourou

Infections first appeared when humans established the first settlements and got involved with agriculture. The socio-economic conditions were related to the emergence of epidemics that many times defined the cultural and economic course of the peoples. The numerous epidemics that stroke mankind were dealt with the improvement of the socio-economic conditions, the discovery of microbes and the invention of antibiotics. In 1994, "Newsweek" published an article entitled "The End of Antibiotics", containing relevant research and findings that cause great concern. The abuse of antibiotics has created serious problems both in the hospital infections and the community infections as well. It is estimated that in the U.S.A. an amount of 5-10% of in-patients will suffer a hospital infection. In Greece rates are higher and rank from 0-24%. The microbes that cause the most severe hospital infections are: staphylococcus, acinetobacter and pseudomonas.

Βιβλιογραφία

- Ανωγιάτης-Pele Δημήτρης, Βάϊος Κ. Βαϊόπουλος, Πανώλης τύπου Orientalis, Εκδόσεις Παπαζήση.
- Διαμαντόπουλος Θανάσης, φυματίωση παλαιά και επίμονη όσο και ο άνθρωπος, η καθημερινή επτά ημέρες, Κυριακή 21 Νοεμβρίου 2002.
- cdc.gov, nosokomial diseases/ 10/05/2010
- whonet@otenet.gr., νοσοκομειακές λοιμώξεις, αντοχή στα αντιβιοτικά.
- Εργαστήριο Ιατρικής Φυσικής, Ιατρική Σχολή Πανεπιστημίου Αθηνών, asclepieion@med.uoa.gr 10/05/2010

Το νερό σαν θεμελιώδες στοιχείο ζωής από τη φιλοσοφική άποψη στην υγιεινή και θεραπευτική πρακτική των λαών της Ανατολικής Μεσογείου.

Μαρία Μάνδυλα- Κουσουνή
παιδίατρος, ιστορικός

Περίληψη: Το νερό ως βασικό στοιχείο του ανθρώπινου οργανισμού, αλλά και του μεγαλύτερου μέρους της γης, συνδέεται αναπόσπαστα με τη φιλοσοφία, τη νομοθεσία περί υγιεινής και τη θεραπευτική πρακτική των λαών και ιδιαίτερα της ανατολικής Μεσογείου.

Οι αρχαίοι Αιγύπτιοι το θεωρούσαν ως βασικό στοιχείο στην άσκηση της υγιεινής, που αφορούσε όμως τους ιερείς. Αντίθετα στην Εβραϊκή υγειονομική νομοθεσία το νερό έπαιζε σημαντικό ρόλο στην υγιεινή όλων των ανθρώπων. Η Ιατρική της αρχαίας Ελλάδας καθρεπτίζει την ιατρική της Ανατολής και συνδέεται με την ιστορία της φιλοσοφίας. Ο Θαλής θεωρεί το νερό σαν την πρωταρχική αρχή για κάθε τι στον κόσμο. Αυτή η αρχή είναι η πηγή κάθε γέννησης. Ο Πλάτωνας το θεωρεί σαν ένα από τα τέσσερα στοιχεία του σώματος και ο Εμπεδοκλής ένα από τα τέσσερα στοιχεία του κόσμου.

Η θεραπευτική αγωγή στα ιερά του Ασκληπιού περιελάμβανε και τα λουτρά.

Στην Ιπποκρατική θεραπευτική, ο Ιπποκράτης εξετάζει στο βιβλίο του «περί αέρων, υδάτων και τόπων» τις επιδράσεις του νερού στον οργανισμό και τις βλαβερές επιδράσεις στην υγεία των στάσιμων νερών των βάλτων.

Η πρόνοια για τη σωστή επιλογή τοποθεσιών για τη θεμελίωση των πόλεων, μακριά από τα λιμνάζοντα ύδατα, υπήρξε βασικό μέλημα των ανθρώπων από τα πανάρχαια χρόνια. Οι μεγάλες επιδημίες πανώλης στην Ευρώπη, μεταξύ 11ου και 14ου αιώνα, ανάγκασαν τις αρχές της Βενετίας να ιδρύσει ένα ‘magistrato delle aque’, το οποίο ήταν υπεύθυνο για τη λήψη μέτρων σχετικά με το πόσιμο νερό, την αποξήρανση των ελών κ.ά.

Η υδροθεραπεία και η θαλασσοθεραπεία υπήρξαν δημοφιλείς κατά τη διάρκεια του 18ου και 19ου αιώνα και εξακολουθούν μέχρι σήμερα.

Αλληλογραφία:
Μαρία Μάνδυλα-Κουσουνή
Πολ.Κωνσταντά 26
Κέρκυρα 49100
Τηλ.2661038062
Fax. 2661038062
e-mail:mariamandyla@hotmail.com

Το νερό ως βασικό στοιχείο του ανθρώπινου οργανισμού, αλλά και του μεγαλύτερου μέρους της γης, συνδέεται αναπόσπαστα με τη φιλοσοφία, τη νομοθεσία περί υγιεινής και τη θεραπευτική πρακτική των λαών και ιδιαίτερα της ανατολικής Μεσογείου.

Οι περισσότεροι πολιτισμοί γεννήθηκαν και αναπτύχθηκαν γύρω από το νερό. Ειδικότερα στις ακτές της Μεσογείου εμφανίστηκαν οι σημαντικότεροι από αυτούς (Μίνωες, Αρχαίοι ΄Ελληνες, Φοίνικες, Αιγύπτιοι, ΄Αραβες, Ρωμαίοι). Σε αυτούς τους πολιτισμούς από την αρχαιότητα μέχρι σήμερα το νερό κατέχει ιδιαίτερα μεγάλη σημασία. Δίνει ζωή, επιτρέπει την καλλιέργεια τροφής, τη μεταφορά αγαθών και το εμπόριο και μαζί με όλα αυτά την ανταλλαγή πολιτιστικών στοιχείων. Αποτυπώνεται στη μυθολογία, στη φιλοσοφία, στη θρησκεία, στα ήθη και έθιμα των λαών, άλλοτε εξυμνείται ως θεότητα και άλλοτε θεωρείται πηγή ζωής και ενέργειας, που χαρίζει δύναμη και καλή υγεία.

Τη σημασία του ζωογόνου ρόλου του νερού τη βρίσκουμε στους μύθους πολλών λαών. Πολλοί δε λαοί αναγνωρίζουν το γεγονός ότι η ζωή ξεκίνησε μέσα από το νερό και αυτό αποτυπώνεται στους μύθους, όπως η ανάδυση της Αφροδίτης, της θεάς του έρωτα, της αναπαραγωγής και της ζωής, μέσα από το νερό.

Ως αέναη πηγή ζωής, το νερό συνδέθηκε με την έννοια της αθανασίας. Του αποδόθηκαν μαντικές ιδιότητες (έθιμο του Κλήδονα) και η χρήση του στα διάφορα στάδια της ζωής του ανθρώπου απέβλεπε στην κάθαρση και προσέβλεπε στην εξιλαστήρια δύναμή του.

Οι αρχαίοι Αιγύπτιοι θεωρούσαν το νερό ως βασικό στοιχείο στην άσκηση της υγιεινής, που αφορούσε όμως τους ιερείς, οι οποίοι έπρεπε να κάνουν λουτρό δύο φορές κάθε μέρα και δύο φορές κάθε νύχτα[6]. Στην Αιγυπτιακή μυθολογία η θάλασσα δεν παίζει σπουδαίο ρόλο για τον κόσμο, ενώ ο Ηλιος (Re, Horos, κ.ά.) και ο Νείλος είναι οι σημαντικότερες θεότητες[1].

Αντίθετα στην Εβραϊκή υγειονομική νομοθεσία το νερό έπαιζε σημαντικό ρόλο στην υγιεινή όλων των ανθρώπων. Οι ιερείς θεωρούνταν οι φύλακες της καθαρότητας του λαού και επειδή η σωματική καθαρότητα εξισώνονταν με την ψυχική αγνότητα, οι κανόνες υγιεινής είχαν τα χαρακτηριστικά θρησκευτικών κανόνων και θρησκευτικών τελετών. Οι ιερείς τηρούσαν αυστηρά όλους τους κανονισμούς για τα λουτρά και την κάθαρση. Υπήρχαν ειδικοί κανονισμοί για την ψυχρολουσία του προσώπου, των χεριών και των ποδιών το πρωί και των χεριών και των ποδιών το βράδυ. Στα ιερά βιβλία αναφέρονται κανονισμοί για τα λουτρά που έπρεπε κανείς να προσφέρει στους ξένους, όπως ο ανηψιός του Αβραάμ Λότ πρόσφερε λουτρά στους ξένους του, ενώ σε νεότερους χρόνους, τον 3ο μ.Χ. αιώνα, η σύζυγος ήταν υποχρεωμένη να πλένει το πρόσωπο, τα χέρια και τα πόδια του συζύγου της. Οι πλύσεις πριν από το γεύμα τηρούνταν αυστηρά. Κατά μία αντίληψη το πλύσιμο των χεριών πριν το γεύμα θεωρούνταν σαν θρησκευτικό καθήκον, ενώ μετά το γεύμα σαν καθήκον σεβασμού προς άλλα πρόσωπα ή πράγματα. Σύμφωνα με το Βιβλικό νόμο απαγορεύεται η είσοδος των Εβραίων στο ναό χωρίς να έχουν προηγουμένως κάνει λουτρό ή μελέτη των νόμων- απαραίτητο καθήκον για κάθε Εβραίο. Επίσης ολόκληρο το σώμα, σύμφωνα με τον Εβραϊκό νόμο, έπρεπε να βυθίζεται στα νερά, ενώ πριν από το λουτρό έπρεπε να αφαιρούνται όλα τα ρούχα και τα κοσμήματα και το σώμα να καθαρίζεται προσωπικά. Επίσης όποιος εισέρχονταν σ' ένα σπίτι, όπου υπήρχε νεκρός, θεωρούνταν ακάθαρτος για επτά ημέρες και έπρεπε να πλένεται την τρίτη και την έβδομη μέρα με το «ύδωρ καθαρμού».Το ύδωρ αυτό προέρχονταν από πηγαίο νερό με τη στάχτη από την καύση μιας κόκκινης αγελάδας με ορισμένη ποσότητα ξύλου από κέδρο, ξύδι και μία κόκκινη κλωστή. Ακόμη έπρεπε ο ακάθαρτος να πλένει τα ρούχα του και να κάνει λουτρό[6].

Η διάκριση μεταξύ καθαρού και ακάθαρτου στις θρησκευτικές τελετές επεκτείνεται και στη σωματική καθαρότητα. Οποιος γίνεται ακάθαρτος (tamé), είτε λόγω μιας κακής πράξης, είτε λόγω προσβολής του από μία μολυσματική νόσο, μπορεί να γίνει καθαρός (tahòr)κατά τη διάρκεια ειδικών τελετών (όπως στην περίπτωση της κάθαρσης των λεπρών, όπου το λουτρό παίζει ένα σημαντικό ρόλο)[6]. Ετσι μέσα από τελετουργίες το 'λουτρό καθαρότητος', θεμελιώδης κανονισμός σε όλη την κοινωνική ιστορία του Εβραϊκού λαού, μετατρέπεται στο συμβολικό βάπτισμα.

Για το χριστιανισμό το νερό είναι σύμβολο εξαγνισμού και καθαρμού. Μέσα από τη βάπτιση ο πιστός απαλλάσσεται από το προπατορικό αμάρτημα, αναγεννιέται πνευματικά και δέχεται την ευλογία του Αγίου Πνεύματος. Στους περισσότερους χριστιανικούς ναούς υπάρχει νερό, που σύμφωνα με την παράδοση έχει αγιαστεί από την Παναγία ή κάποιον άγιο. Το νερό αυτό ονομάζεται αγίασμα και οι πιστοί το πίνουν με ευλάβεια, γιατί θεωρείται θαυματουργό και θεραπευτικό.

Σημαντικό ρόλο διαδραμάτισε το νερό για το Ισλάμ. Στο ιερό Κοράνι, το νερό εμφανίζεται ως η πηγή της δημιουργίας και της ζωής στον κόσμο. Το υγρό στοιχείο προϋπήρχε της δημιουργίας της γης και των ανθρώπων. Σύμφωνα με την ισλαμική θρησκεία, ο Αλλάχ έχοντας το θρόνο του πάνω σε νερό, δημιούργησε τη γη και τον ουρανό μέσα σε έξη ημέρες. Το πέρασμα μέσα από το νερό και η καθαριότητα αποτελεί εξ ίσου σημαντικό στοιχείο για την ισλαμική θρησκεία. 'Η καθαριότητα αποτελεί το ήμισυ της πίστης' πρεσβεύει ο Μωάμεθ και παροτρύνει τους πιστούς να πλένονται προτού προσευχηθούν κατά το διάστημα της ημέρας ή αγγίξουν το ιερό Κοράνι.

Στην ιατρική των λαών της αρχαίας Μεσοποταμίας ο γιατρός, που ήταν συγχρόνως πεπειραμένος στην ερμηνεία των ονείρων, αποκαλούνταν a-zu, ο γνωρίζων δηλαδή τα ύδατα, πράγμα που δηλώνει ότι το νερό έπαιζε ένα κυριαρχικό ρόλο στη μαγεία[6].

Σύμφωνα με την αντίληψη των λαών αυτών η συνέχιση της ζωής οφείλονταν στην ανανέωση του αίματος με τη διατροφή. Ετσι οι χυμοί, οι κινήσεις τους δια μέσου του σώματος και τα αποτελέσματα της διαταραχής αυτής της κίνησης, με την απώλεια πολύτιμου υγρού (που θεωρούνταν ως το βασικότερο στοιχείο της ζωής),ήταν γι' αυτούς τους λαούς από τα πιο αξιοσημείωτα φαινόμενα της ζωής. Στη θεραπευτική ιατρική τους το νερό και η φωτιά έπαιξαν σημαντικό ρόλο και είχαν συμβολική αξία, όπως η χρήση των λουτρών, η εφαρμογή θερμών και ψυχρών επιθεμάτων ή το λούσιμο σε ποταμούς, διαδικασίες δηλαδή που συνδέονταν με τελετουργίες αφιερωμένες στη θεά Εα[1] που ζούσε στα βάθη των νερών και επάνω τους η γη έπλεε σαν ένα μπαλόνι[6].

Η αρχαία Βαβυλωνία έγινε το κέντρο μιας θρησκευτικής λατρείας που απέδιδε τη μεγαλύτερη δύναμη στην τριάδα του ουρανού, γης και ύδατος.

Στην αρχαία Ελληνική μυθολογία το νερό των πηγών, των ποταμών είναι 'αείροο', σαν τη ζωή. Είναι το νερό της ζωής, είναι το αθάνατο νερό που βρήκε ο Μέγας Αλέξανδρος μετά από μύριους κινδύνους και που το βρήκε και το πέταξε η αδελφή του η Γοργόνα, που από τότε περιφέρεται στις θάλασσες[2]. Αντίθετα το νερό των θαλασσών, το 'άγονο' νερό σχετίζεται περισσότερο με το τέλος της ζωής, παρά με την αρχή της. Οι αρχαίοι ΄Ελληνες, που τιμούσαν τα νερά σαν θεότητες, φαντάζονταν τον Ωκεανό σαν ένα τεράστιο ποταμό, που ρέει γύρω από τη γη, δεν είχε πηγές, ούτε εκβολές και ήταν πατέρας όλων των ποτάμιων θεών. Τρείς χιλιάδες Νύμφες και τρεις χιλιάδες ποταμοί ήταν τα παιδιά του Ωκεανού και της Τύθηος. Πολλές από τις Νύμφες, όπως οι Ναϊάδες, προστάτιδες των νερών, κατοικούσαν στα γλυκά νερά και διέθεταν δυνάμεις μαγικές και αναζωογονοτικές. Οι κατοικίες τους βρίσκονταν σε παραποτάμιους χώρους, τα δε ειδικότερα ονόματα τους τα λάμβαναν από τους ποταμούς στους οποίους κατοικούσαν. Δηλαδή οι Νύμφες ήταν κατεξοχήν πνεύματα του γλυκού νερού και βρίσκονταν στα ποτάμια, στις πηγές και μέσα στα βουνά από τα οποία πήγαζαν ποτάμια. Συνόδευαν πάντα το νερό, τονίζοντας έτσι τη μεγάλη του σημασία για την ύπαρξη ζωής. Χωρίς αυτό ούτε βλάστηση, ούτε γονιμότητα υπάρχει. Μέσω λοιπόν της ζωογόνας δύναμης του νερού οι Νύμφες εξαπλώθηκαν στα βουνά και στα δάση και συνδέθηκαν με τη βλάστηση. Αυτός είναι και ο λόγος για τον οποίο θεωρούνται κόρες του Ωκεανού ή άλλων ποταμών[11]. Στην Ελληνική Μυθολογία ο Γανυμήδης ήταν θεοποιημένος μυθικός νέος, περίφημος για την ομορφιά του, από την Τρωάδα. Ηταν πρίγκιπας της Τροίας, γιος του βασιλιά της Τρώα από τη Δαρδανία και της Καλλιρρόης, κόρης του θεού - ποταμού Σκάμανδρου. Γοητευμένος από την καταπληκτική ομορφιά του νέου ο Δίας μεταμορφώθηκε σε αετό και, αρπάζοντάς τον, τον μετέφερε στον Ολυμπο, όπου του έδωσε αθανασία και έζησε αιώνια εκεί ως οινοχόος των θεών. Τον Γανυμήδη οι αρχαίοι τον ταύτισαν με το θεό των πηγών του Νείλου και τον έκαναν αστερισμό. Είναι ο Υδροχόος του ζωδιακού κύκλου και προσωποποιεί το ανεξάντλητο νερό των σύννεφων, που γονιμοποιεί τη γη[12].Η σημαντικότερη θεότητα των νερών ήταν ο Ποσειδώνας, ο θεός του υγρού στοιχείου. Για τις ηπειρωτικές περιοχές ήταν ο θεός των ποταμών, που ποτίζουν και γονιμοποιούν τη γη και ο θεός των πηγών, που είχε στην κυριαρχία του και τις λίμνες. Η Μαία θεωρείτο η θεά που μπορούσε να νικήσει τα νερά και τη γη. Η Μαία είναι η νοητή ύλη που κοσμεί τον κόσμο και γεννά τα όντα από ύλη, οι θεολόγοι την ταύτισαν με το ΥΔΩΡ, αφού βασικό συστατικό της ζωής είναι το νερό.

Ο Ομηρος και άλλοι αρχαίοι ποιητές ονόμαζαν τη θάλασσα ιερή 'άλαν δίαν', ενώ το νερό της χρησιμοποιούνταν σε εξαγνισμούς, θυσίες και άλλες τελετουργίες, γιατί η θάλασσα «πάντα τ' ανθρώπων κλύζει κακά»[3].

Η ιατρική της αρχαίας Ελλάδας καθρεπτίζει την ιατρική της Ανατολής και συνδέεται με την ιστορία της φιλοσοφίας. Πολύ πριν όμως από την ίδρυση των πρώτων φιλοσοφικών σχολών, ήδη από την περίοδο του Μινωϊκού πολιτισμού, αντιλαμβανόμαστε τη σημαντική πρόοδο της υγιεινής μέσα από τα ερείπια των ανακτόρων της Κνωσού, όπου βρέθηκαν εγκαταστάσεις λουτρών και υδραγωγείων[6]. Αλλά και στην αρχαία Πύλο παρατηρούμε αίθουσες λουτρών.

Από τους Ιωνες φιλοσόφους, ο Θαλής θεωρεί το νερό σαν πρωταρχική αρχή για κάθε τι στον κόσμο. Αυτή η αρχή είναι η πηγή κάθε γέννησης, το αιώνιο στοιχείο κάθε μορφής ζωής και της φύσης. Ομως δεν είναι το νερό υπό την έννοια μιας θεϊκής ουσίας, όπως την έβλεπε η αρχαία κοσμογονία, αλλά ως μία θεμελιώδης ουσία, που μπορεί να αποδειχθεί λογικά μέσα σε κάθε ζωντανό ον. Από το νερό, ή μια από τις μεταμορφώσεις του, προέρχονται τα πάντα: η γονιμότητα των σπόρων, η ζωή των φυτών, η ζωή των ζώων και του ανθρώπου. Ολη η ζωή καταλήγει στο νερό, γιατί οτιδήποτε φθείρεται ή πεθαίνει μεταμορφώνεται σε ρευστό, δηλαδή σε νερό[6]. Ο Αναξιμένης θεωρεί σαν την πηγή του κόσμου το νερό, διδάσκοντας ότι όλα τα όντα και τα πράγματα στη γη, υλικά ή μη αποτελούν συμπυκνώσεις του πρωταρχικού ύδατος. Αντιλαμβάνεται το υγρό στοιχείο όχι ως το φυσικό νερό, αλλά ως μια μορφή ενέργειας, μια κατάσταση της φύσης.

Ο Πλάτωνας το θεωρεί σαν ένα από τα τέσσερα στοιχεία του σώματος και ο Εμπεδοκλής ένα από τα τέσσερα στοιχεία του κόσμου.

Η θεραπευτική αγωγή στα ιερά του Ασκληπιού περιελάμβανε και τα λουτρά. Εκεί τα άφθονα ύδατα, η εύφορη γη, οι ιαματικές πηγές προδιέθεταν ευνοϊκά τους πάσχοντες. Μια πηγή καθαρού νερού ήταν το απαραίτητο συμπλήρωμα του Ασκληπιείου. Στο Ασκληπιείο της Κορίνθου ιδιαίτερο ενδιαφέρον παρουσιάζουν οι 6 συλλογές νερού, των οποίων οι διαστάσεις δηλώνουν ότι φύλαγαν νερό το καλοκαίρι, όπου οι πηγές είχαν λιγότερο, και ότι αυτό το νερό ανακυκλώνονταν για να ξαναχρησιμοποιηθεί. Ετσι είναι πιθανό ότι νερό από τις θερμές πηγές του

Λουτρακίου (Θερμά) μεταφέρονταν στο Ασκληπιείο της Κορίνθου, αφού ένας αρχαίος δρόμος (11 χιλιόμετρα), ενώνει απ' ευθείας αυτά τα δύο μέρη[10].

Στην Ιπποκρατική θεραπευτική ο Ιπποκράτης, εκτός των άλλων, εξετάζει στο βιβλίου του «περί αέρων, υδάτων και τόπων»[9] τις επιδράσεις του νερού στον οργανισμό και τις βλαβερές επιδράσεις στην υγεία των στάσιμων νερών των βάλτων. Εκείνα που είναι πάρα πολύ ψυχρά προκαλούν σοβαρές εντερικές διαταραχές και εκείνα που προέρχονται από έλη προκαλούν συχνά τεταρταίους πυρετούς. Γνώριζε ακόμη ο Ιπποκράτης τα πλεονεκτήματα του καθαρού ή του βρασμένου νερού στη θεραπεία των πληγών και απέδιδε μεγάλη θεραπευτική αξία στα θαλάσσια λουτρά[6].

Στην αρχαία Ελλάδα το νερό που στάζει από το βράχο κατέληγε σε μία κοιλότητα, όπου το κατακρατούσαν για να χρησιμοποιηθεί από την Πυθία και τους ιερούς μάντεις. Ο Ομηρος στον ύμνο του προς τον Απόλλωνα αναφέρει την κρήνη Δελφούσα στη σημερινή τοποθεσία των Δελφών, πιθανώς εννοώντας την Κασταλία πηγή[5].

Η πρόνοια για τη σωστή επιλογή τοποθεσιών για τη θεμελίωση των πόλεων, μακριά από τα λιμνάζοντα ύδατα, υπήρξε βασικό μέλημα των ανθρώπων από τα πανάρχαια χρόνια, ενώ η ύδρευση με υδραγωγεία για την υγιεινή παροχή πόσιμου ύδατος έφθασε στη μεγαλύτερή της ανάπτυξη την εποχή της Ρωμαϊκής αυτοκρατορίας. Τότε δόθηκε μεγάλο βάρος και στην αποξήρανση των ελών με την κατασκευή υπονόμων για την υπόγεια παροχέτευση των υδάτων, όπως η Μεγάλη Υπόνομος της Ρώμης.

Η Ρώμη απέκτησε τότε πολλά υδραγωγεία, τα οποία προμήθευαν στο λαό περίπου εκατό γαλόνια νερό την ημέρα για τα λουτρά του, αφού η γνώση των θεραπευτικών ιδιοτήτων του ύδατος (υδροθεραπεία) ήταν ήδη πολύ παλιά από την εποχή του Ηροδότου. Πριν τα λουτρά γίνονταν στον ποταμό Τίβερη, αργότερα όμως, υπό την επίδραση των ελληνικών και ανατολικών εθίμων, εισήχθησαν τα πρώτα ιδιωτικά θερμά λουτρά, όπως αυτό του Καρακάλα, με ιδιαίτερη αρχιτεκτονική. Στις θέρμες υπήρχαν ψυχρά και θερμά λουτρά σε ειδικά κατασκευασμένους χώρους. Οι θέρμες επίσης περιελάμβαναν δωμάτια για μαλάξεις και για ιδιαίτερα λουτρά, για συναντήσεις και για γυμναστικές ασκήσεις[6]. Συχνά ο Ρούφος ο Εφέσιος συνιστούσε υδροποσιθεραπεία με ύδατα ιαματικών πηγών.

Τα μετέπειτα χρόνια επί Βυζαντίου το νερό στην καθημερινή ζωή έχει μεγάλη σημασία και τα λουτρά με φυσικά μεταλλικά ύδατα αναφέρονται σε διάφορες παθήσεις, ενώ από τους ΄Αραβες ο Ραζής και ο Αβικέννας απέδιδαν μεγάλη σημασία στη λουτροθεραπεία.

Κατά το Μεσαίωνα κυκλοφόρησαν διάφορες εκδόσεις με κανόνες υγιεινής, που περιελάμβαναν το πλύσιμο των χεριών και του προσώπου με κρύο νερό. Ανάμεσα σ' αυτές ήταν και το βιβλίο του Ταντέο, καθηγητή στο Πανεπιστήμιο της Bolognia, με τίτλο «περί διατηρήσεως της υγείας»(Della conservatione della salute), όπου γράφει ανάμεσα στα άλλα: «Πλύνετε τα χέρια σας και το πρόσωπο επίσης με κρύο νερό για να δώσετε στο δέρμα σας ένα καλό χρώμα και να υποδαυλίσετε τη φυσική θερμότητα»[6].

Οι μεγάλες επιδημίες της πανώλης στην Ευρώπη μεταξύ 11ου και 14ου αιώνα ανάγκασαν τις αρχές της Βενετίας να ιδρύσει ένα 'magistrato delle aque', που ήταν υπεύθυνο για τη λήψη μέτρων σχετικά με το πόσιμο νερό, την αποξήρανση των ελών, κ.ά. Στο τέλος του Μεσαίωνα η θαλασσοθεραπεία, η υδροθεραπεία, η χρήση ψυχρού νερού, η χρήση μεταλλικών υδάτων με τη μορφή της ιαματικής λουτροθεραπείας κέρδιζαν συνεχώς έδαφος, ενώ τα παραθαλάσσια νοσοκομεία έφθασαν σε μεγάλη ανάπτυξη κατά το δεύτερο ήμισυ του 19ου αιώνα. Ιδιαίτερα στις Γερμανικές χώρες το θερμό λουτρό, στο τέλος του Μεσαίωνα, ήταν από τις δημοφιλέστερες μορφές θεραπείας. Τα δημόσια λουτρά αποτελούνταν από πελώριους κάδους ή δεξαμενές, όπου οι ασθενείς κάθονταν όρθιοι ή καθισμένοι. Τα λουτρά αυτά μέχρι το 15ο αιώνα ήταν κοινά για άνδρες και γυναίκες. Μετά υπήρχε χώρισμα μεταξύ αυτών. Τα λουτρά αυτά ήταν χώρος για ξεφάντωμα, όπου άκουγαν ταυτόχρονα και μουσική[8].

Την εποχή της Αναγέννησης το νερό αποτελεί ένα από τα τέσσερα στοιχεία μαζί με τον αέρα, το χώμα και τη φωτιά, που αναφέρεται στο έργο του Παράκελσου «Μεγάλο Μυστήριο». Τον 17ο αιώνα ο καθηγητής της Ιατροχυμικής σχολής, Σαντόριο, ανακάλυψε ένα είδος υδάτινης κλίνης, όπου ο ασθενής υποβάλλονταν σε συνεχές λουτρό[7].

Η υδροθεραπεία και η θαλασσοθεραπεία είχε μεγάλη διάδοση όλο τον 18ο και 19ο αιώνα και συνεχίζεται ακόμη. Η παλιά Ρωμαϊκή πόλη Μπάθ στην Αγγλία έφθασε σε μεγάλη ευημερία και ήταν διάσημη στη λουτροθεραπεία των αρθριτικών.

Στον Ελλαδικό χώρο τα λουτρά της Μήλου, κατά τον περιηγητή Σουαζέλ Γκουφιέ, είχαν ευεργετικές ιδιότητες απέναντι σ' ένα πλήθος πολλών ασθενειών, αλλά κυρίως στις παθήσεις του δέρματος[4].

Τα παραθαλάσσια νοσοκομεία αποδείχθηκαν εξαιρετικά επωφελή στη θεραπεία των παιδικών νοσημάτων και ειδικά στην προφύλαξη από τη φυματίωση. Το πρώτο ίδρυμα αυτού του είδους ιδρύθηκε στην Αγγλία τον 18ο αιώνα με 16 κρεβάτια. Η αναγνώριση στην Ιταλία του καθαρού θαλάσσιου αέρα και του ηλιακού φωτός στα νοσοκομεία αυτά οφείλεται κυρίως στον Μπαρελλαί, ο οποίος το 1862 ίδρυσε το πρώτο νοσοκομείο αυτού του είδους στο Βιαρέτζιο. Συνολικά η Ιταλία ίδρυσε πάνω από σαράντα τέτοια νοσοκομεία με 7000 κρεβάτια[7].

Στην Αγγλία και τη Γερμανία την ίδια εποχή κυκλοφόρησαν συγγράμματα για τη θεραπευτική σημασία των ιαματικών λουτρών, αλλά και τη θεραπευτική αξία του ψυχρού νερού στους πυρετούς και κυρίως στον τυφοειδή και τον διαλείποντα πυρετό.

Συμπερασματικά: Το νερό, είτε από πηγή, είτε το θαλάσσιο, αποτελεί θεμελιώδες στοιχείο ζωής στη φιλοσοφία των λαών της Ανατολικής Μεσογείου, αλλά και σπουδαίο θεραπευτικό μέσο, που αναφέρεται στην υγειονομική νομοθεσία και τη θεραπευτική πρακτική τους, επηρεάζοντας και τους λαούς της Δύσης.

Summary

Water as the basic element of the human organism, as well as the largest part of the surface of the earth, constitutes an integral part of philosophy, the legislation regarding hygiene and the therapeutic practice of the people in the eastern Mediterranean.

Ancient Egyptians regarded water as the basic element in practicing hygiene, which concerned only priests though. On the contrary, according to Hebrew sanitary legislation, water played an important role in the hygiene of all people.

Medicine in ancient Greece mirrors the Medicine of the East and is interrelated with the history of philosophy. Thales regards water as the fundamental basis for everything in the world.

Plato perceives water as one of the body' s four humors and Empedocles as one of the four elements of the 'cosmos'.

Therapeutic treatment in the temples of Asclepius included bathing.

In Hippoctratic therapeutics, Hippocrates examines in his book "on airs, waters and places" the effects of water on the body and the deleterious effects of stagnant waters and marches on health.

The decision for the appropriate location for the establishment of cities, far from stagnant waters, was a primary human concern since time immemorial. The great European plague epidemics of the 11th to 14th centuries forced the Venetian authorities to establish a 'magistrato delle aque', responsible for decisions regarding drinking water, the desiccation of the marches etc.

Hydrotherapy and thalassotherapy were popular throughout the 18th and 19th centuries, and in fact still are.

Βιβλιογραφία

1. Αγουρίδης Σάββας, «Η δράκων θάλασσα», Η καθημερινή, επτά ημέρες, Φύση, μύθος, άνθρωπος, 3 μυθολογικά της θάλασσας, (2003), σ.10
2. Αικατερινίδης Ν. Γεώργιος, «Στοιχειά και στοιχειωμένοι τ όποι της θάλασσας», Η καθημερινή, επτά ημέρες, Φύση, μύθος, άνθρωπος, 3 μυθολογικά της θάλασσας, (2003), σ.26-28
3. Δημητροκάλης Γεώργιος, «Στην άκρη του αλμυρού νερού…», Η καθημερινή, επτά ημέρες, Φύση, μύθος, άνθρωπος, 3 μυθολογικά της θάλασσας, (2003), σ.22
4. Ελευθεροτυπία, «Κίμωλος –Μήλος», Ιστορικά, Οι περιηγήσεις του Σουαζέλ Γκουφιέ, (2005), σ.17.
5. Ελληνικός οργανισμός τουρισμού, Ελλάς, Αθήνα, 2000, σ.67
6. Castiglioni Arturo, Ιστορία της Ιατρικής, εισαγωγή, επιμέλεια, συμπληρώματα, Ν.Σ. Παπασπύρου, Αθήναι, 1961, τόμ.1, σ. 49,69,76,77,78,79,119,135,176,168,176,230-232,319
7. Castiglioni Arturo, Ιστορία της Ιατρικής, εισαγωγή, επιμέλεια, συμπληρώματα, Ν.Σ. Παπασπύρου, Αθήναι, 1961, τόμ.2, σ.520,878
8. Madeleine Pelner Cosman, «Machaut's medical musical world», Machaut's world, science and art in the fourteenth century,editors Madeleine Pelner Cosman, Bruce Chandler,annals of the NewYork Academy of sciences,vol.314,(1978), p.10,16
9. Μαρκέτος Σπύρος, Εικονογραφημένη Ιστορία της Ιατρικής, 3η έκδοση, Αθήναι, 1966, σ..65
10. Savas Kasas, Important medical centers in the antiquity, Epidaurus and Corinth, editios Kasas, Athens, 1990, p.8.
11. http://mythologia.8m.com/nymfes.html
12. http://el.wikipedia.org

«Η Αγωγή Υγείας ως παρέμβαση πρόληψης της χρήσης & κατάχρησης εξαρτησιογόνων ουσιών στην εφηβεία»

Αννέτα Τσελέντη,
Ψυχίατρος,
Επιστημονικά Υπεύθυνη
ΔΗ.ΜΟ.Π. «Ν. ΜΩΡΟΣ»

Περίληψη: Στην εισήγηση παρουσιάζεται η φιλοσοφία και μεθοδολογία των προγραμμάτων Πρόληψης και Αγωγής Υγείας. Τα πιο πρόσφατα στοιχεία από τη χρήση νόμιμων και παράνομων ουσιών στο μαθητικό πληθυσμό στην Ελλάδα καθώς και από τη συμμετοχή αυτού του πληθυσμού σε προγράμματα Αγωγής Υγείας στην πρόληψη της χρήσης εξαρτησιογόνων ουσιών και τη σημαντική συμβολή των Κέντρων Πρόληψης των εξαρτήσεων στη διάδοση των προγραμμάτων Αγωγής Υγείας.

Η εφηβεία είναι ένα μεταβατικό στάδιο πολύ σημαντικό στην πορεία του νέου ανθρώπου προς την αυτονομία και τον αποχωρισμό από την οικογένεια, στη διάρκεια του οποίου συμβαίνουν πολλές αλλαγές σε σωματικό, γνωστικό, συναισθηματικό και κοινωνικό επίπεδο. Αποτέλεσμα αυτών των αλλαγών είναι η διαμόρφωση της εικόνας του εαυτού, της εικόνας του σώματος, της σεξουαλικότητας και συνολικά της ταυτότητάς του.

Μέσα από την αλληλεπίδραση των παιδιών – εφήβων με τους γονείς τους και το περιβάλλον τους, οι αλλαγές αυτές συμπαρασύρουν ολόκληρη την οικογένεια στην ανάπτυξη – διαμόρφωση νέων σχέσεων που θα επιτρέψουν την αυτονόμηση του εφήβου και τη μετατροπή του σε νεαρό ενήλικα.

Οπως το θέτει η V. Satir (1988): «Το ταξίδι του εφήβου τελειώνει με επιτυχία, όταν δείχνει ότι ξέρει να χειρίζεται την εξάρτηση, την ανεξαρτησία και την αλληλεξάρτηση, όταν έχει ανώτερο βαθμό αυτοεκτίμησης και ξέρει να φέρεται με τον κατάλληλο τρόπο[1].

Η εφηβεία αποτελεί πρόκληση για μεγάλωμα και ωρίμανση, όχι μόνο των εφήβων, αλλά και των γονέων τους, καθώς δίνει μια δεύτερη ευκαιρία για τους γονείς, να επαναδιαπραγματευτούν και να επιλύσουν δικά τους ψυχολογικά θέματα, που ενδεχομένως έχουν παραμείνει άλυτα μέχρι τότε.

Κάποια από τα θέματα αυτά μπορεί να είναι:

- επιτυχής πορεία αυτονόμησης των γονέων από την πατρική οικογένεια
- θέματα πένθους
- θέματα εικόνας εαυτού, σώματος και σεξουαλικότητας
- θέματα αυτοεκτίμησης και ορίων
- θέματα σχέσης ζεύγους (συμβόλαιο σχέσης, θέματα ισχύος – ισοτιμίας στη λήψη αποφάσεων, σεβασμό προσωπικού (ψυχολογικού) χώρου κ.α.

Πρόκειται για τα ίδια θέματα, στα οποία καλείται να απαντήσει και ο έφηβος. Σε πολλά από αυτά εύκολα αναγνωρίζουμε τις κοινωνικές τους συνιστώσες, οι οποίες επηρεάζουν άμεσα ολόκληρη την οικογένεια.

Η εφηβεία λοιπόν είναι μια απαιτητική περίοδος στη ζωή όλης της οικογένειας, που μπορεί να δημιουργήσει άγχος, εντάσεις και αστάθεια και όσο πιο προετοιμασμένοι είναι οι γονείς, τόσο πιο ανώδυνα και αποτελεσματικά θα συντροφεύσουν τον έφηβο, αλλά θα ωφεληθούν και οι ίδιοι από τη συνεξέλιξη μαζί του.

Η οικογένεια και το σχολείο αποτελούν τους ισχυρότερους θεσμούς κοινωνικοποίησης και προστασίας των νέων και ταυτόχρονα μεταφέρουν γνώσεις, συνήθειες, αξίες, που θα συμβάλλουν στην ομαλή ενηλικίωση.

Στη σημερινή εποχή γίνεται ολοένα πιο δύσκολο στους γονείς και στους εκπαιδευτικούς να ανταπεξέλθουν σ' αυτό το ρόλο, χωρίς σταθερά σημεία αναφοράς, τη σύγχυση αξιών και ρόλων, τις γρήγορες αλλαγές και την γενικευμένη αβεβαιότητα που επικρατεί.

Οι έφηβοι μένουν εκτεθειμένοι να αντιμετωπίσουν τις αλλαγές που φέρνει η εφηβεία μέσα σε αυτό το κλίμα ασάφειας με τα αντιφατικά μηνύματα και την απουσία αξιών και οραμάτων.

Ο πειραματισμός με τη χρήση, την κατάχρηση ουσιών ή η ανάπτυξη εξαρτητικής συμπεριφοράς καθώς και άλλων επικίνδυνων συμπεριφορών αποτελούν μια προσπάθεια του εφήβου να καλύψει τα συναισθηματικά κενά και ένα έλλειμμα κοινωνικοποίησης[2]. Στην πραγματικότητα είναι ένα σήμα κινδύνου, ένα κάλεσμα για βοήθεια, καθώς περνά στην εκδραμάτιση των ψυχολογικών συγκρούσεων που βιώνει. Αν ανιχνευθεί έγκαιρα ως κάλεσμα για βοήθεια και αντιμετωπισθεί κατάλληλα, δίνοντας δηλαδή απαντήσεις στα κρίσιμα θέματα που τον απασχολούν , θα καταφέρει να ξεπεράσει και να εγκαταλείψει αυτές τις συμπεριφορές. Διαφορετικά μπορεί να αποτελέσουν τα πρώτα σημάδια μιας πιο σοβαρής και χρόνιας κατάστασης.

Η χρήση ουσιών είναι μια από τις σημαντικότερες αιτίες θανάτου και προβλημάτων υγείας ανάμεσα στα άτομα νεαρής ηλικίας π.χ. ηπατίτιδες, AIDS , τραυματισμοί, αναπηρίες κ.α.[7]

Σήμερα υπάρχει μια αυξητική τάση του φαινομένου της χρήσης πολλών νόμιμων και παράνομων ουσιών ολοένα και σε μικρότερες ηλικίες, τόσο στην Ελλάδα όσο και σε άλλες ευρωπαϊκές χώρες.

Οι παρακάτω πίνακες, από την ετήσια Εκθεση για την κατάσταση των ναρκωτικών και οινοπνευματωδών στην Ελλάδα του ΕΚΤΕΠΝ (Εθνικού Κέντρου Τεκμηρίωσης και Πληροφόρησης για τα Ναρκωτικά) για το 2009, δείχνουν τα πιο πρόσφατα στοιχεία για τη χρήση ουσιών στο μαθητικό πληθυσμό[3]. Πρόκειται για στοιχεία που προέρχονται από την «Πανελλήνια Ερευνα στο σχολικό πληθυσμό για τη χρήση νόμιμων και παράνομων ουσιών», που πραγματοποιήθηκε στην Ελλάδα από το ΕΠΙΨΥ στο πλαίσιο του ευρωπαϊκού προγράμματος ESPAD (2007) σε πανελλήνιο αντιπροσωπευτικό δείγμα περίπου 10.000 μαθητών ηλικίας 13-18 ετών, με ανώνυμο ερωτηματολόγιο, που απαντήθηκε σε ώρα που παραχώρησε το σχολείο εντός ωρολογίου σχολικού προγράμματος.

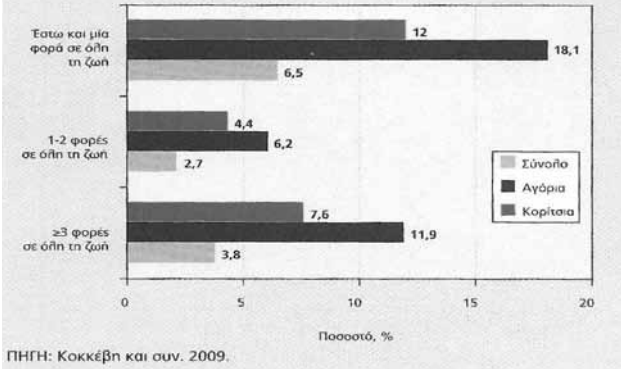
Επικράτηση της χρήσης και χαρακτηριστικά

- 1 στους 8 μαθητές (12%) ηλικίας 13-18 ετών αναφέρει χρήση οποιασδήποτε παράνομης ουσίας έστω και 1 φορά σε όλη τη ζωή.
- Σχεδόν 3πλάσιο ποσοστό αγοριών (18,1%) από ό,τι κοριτσιών (6,5%) αναφέρει χρήση κάποιας παράνομης ουσίας (Γραφ. 2.3).

Χρήση παράνομων ουσιών έστω και 1 φορά

Η κάνναβη παραμένει η πλέον διαδεδομένη παράνομη ουσία χρήσης (9,8%), 14,7% στα αγόρια και 5,4% στα κορίτσια, ακολουθούμενη με μεγάλη διαφορά από τις άλλες ουσίες, εκτός από τις εισπνεόμενες (παρόμοιο ποσοστό) 9,9% , 12,5% στα αγόρια και 7,6% στα κορίτσια. Αρκετά υψηλά ποσοστά έχουν επίσης η χρήση ηρεμιστι-

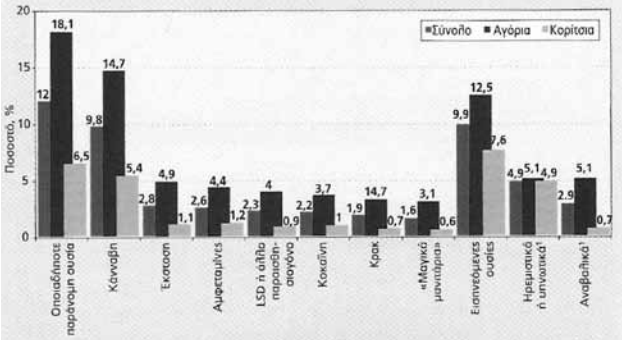
Γράφημα 2.3: Χρήση οποιασδήποτε παράνομης ουσίας: α. έστω και μία φορά, β. 1-2 φορές και γ. ≥3 φορές σε όλη τη ζωή στους μαθητές 13-18 ετών, στο σύνολο και ανά φύλο (ποσοστά)



ΠΗΓΗ: Κοκκέβη και συν. 2009.

κών ή υπνωτικών 4,9%, 5,1% στα αγόρια και 4,9% στα κορίτσια (χωρίς τη σύσταση γιατρού) και η χρήση των αναβολικών 2,9%, 5,1% στα αγόρια και 0,7% στα κορίτσια, επίσης χωρίς τη σύσταση γιατρού (Γραφ. 2.5).

Γράφημα 2.5: Χρήση παράνομων ουσιών (έστω και μία φορά) στους μαθητές 13-18 ετών, στο σύνολο και ανά φύλο (ποσοστά)



[1] Χωρίς τη σύσταση γιατρού.
ΠΗΓΗ: Προσαρμογή από Κοκκέβη και συν. 2009.

Οι διαχρονικές μεταβολές που καταγράφονται στη χρήση ουσιών φαίνονται να συμβαδίζουν με ανάλογες μεταβολές στις αντιλήψεις των μαθητών σχετικά με τους κινδύνους από τη χρήση ουσιών και σχετικά με την ευκολία πρόσβασης στις ουσίες.

Στην Ελλάδα, μεταξύ 1984 και 2007 έχει διπλασιαστεί το ποσοστό μαθητών (αγοριών) που έχουν κάνει χρήση ναρκωτικών (μιας οποιασδήποτε ουσίας) ενώ στα κορίτσια δεν καταγράφεται αξιοσημείωτη μεταβολή (τάση για μείωση).

Στα τέλη της δεκαετίας του ’90 καταγράφεται σημαντική αύξηση 19,8% στα αγόρια και 11,2% στα κορίτσια, εν συνεχεία σημαντική μείωση από το 1998 μέχρι το 2003 13,6% στα αγόρια και 7% στα κορίτσια. Από το 2003 έως το 2007 αύξηση καταγράφεται μόνο στα αγόρια.

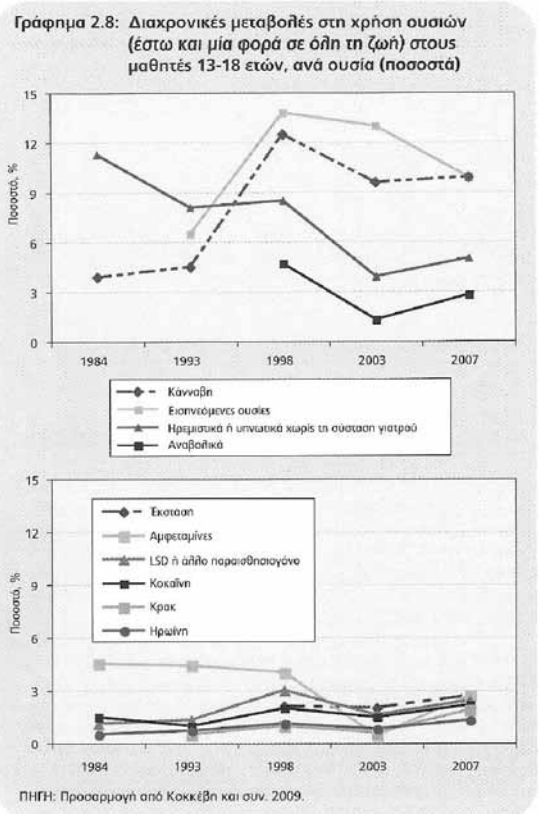
	ΑΓΟΡΙΑ	ΚΟΡΙΤΣΙΑ	Μ.Ο.
1984	9,6%	6,9%	8,2%
2007	18,1%	6,5%	12%

Οσον αφορά στην προτίμηση ουσιών (Διαχρονικές μεταβολές ανά ουσία) όπως φαίνεται στο Γράφημα 2.8 μεταξύ 1984 και 2007 οι μαθητές που αναφέρουν:

- **Χρήση κάνναβης:** αρχικά τριπλασιάστηκαν 1984 έως το 1998 (από 3,9% σε 12,5%), εν συνεχεία καταγράφεται τάση μείωσης έως το 2003 το ποσοστό έπεσε στο 9,6% και ακολούθως τα ποσοστά παρέμειναν σταθερά 9,9% μέχρι το 2007.
- Χ**ρήση εισπνεόμενων:** ξεκίνησαν από το 1993 περίπου 6,5%, το 1998 14%, οπότε άρχισε να καταγράφεται μείωση το 2003 13% και το 2007 9,9%.
- **Ηρεμιστικά:** πτωτική πορεία από το 1984 έως το 2003 και μετά μικρή άνοδο έως το 2007 (περίπου 4,5%).
- **Αμφεταμίνες:** σταθερά ποσοστά από ’84 έως ’98 μετά ακολουθεί μείωση μεταξύ ’98 και 2003 και μικρή αύξηση έως το 2007.
- **Ηρωϊνη:** 0,5% 1984, 1,3% το 2007
- **Κοκαϊνη:** 1,5% 1984, 2,2% το 2007

Οι διακρατικές συγκρίσεις δείχνουν ότι η Ελλάδα είναι μια από τις χώρες με τα χαμηλότερα ποσοστά χρήσης παράνομων ουσιών στους μαθητές ηλικίας 16 ετών. Επίσης, περισσότεροι μαθητές στην Ελλάδα εκτιμούν ως επικίνδυνη τη χρήση ναρκωτικών σε σύγκριση με τον ευρωπαϊκό μέσο όρο.

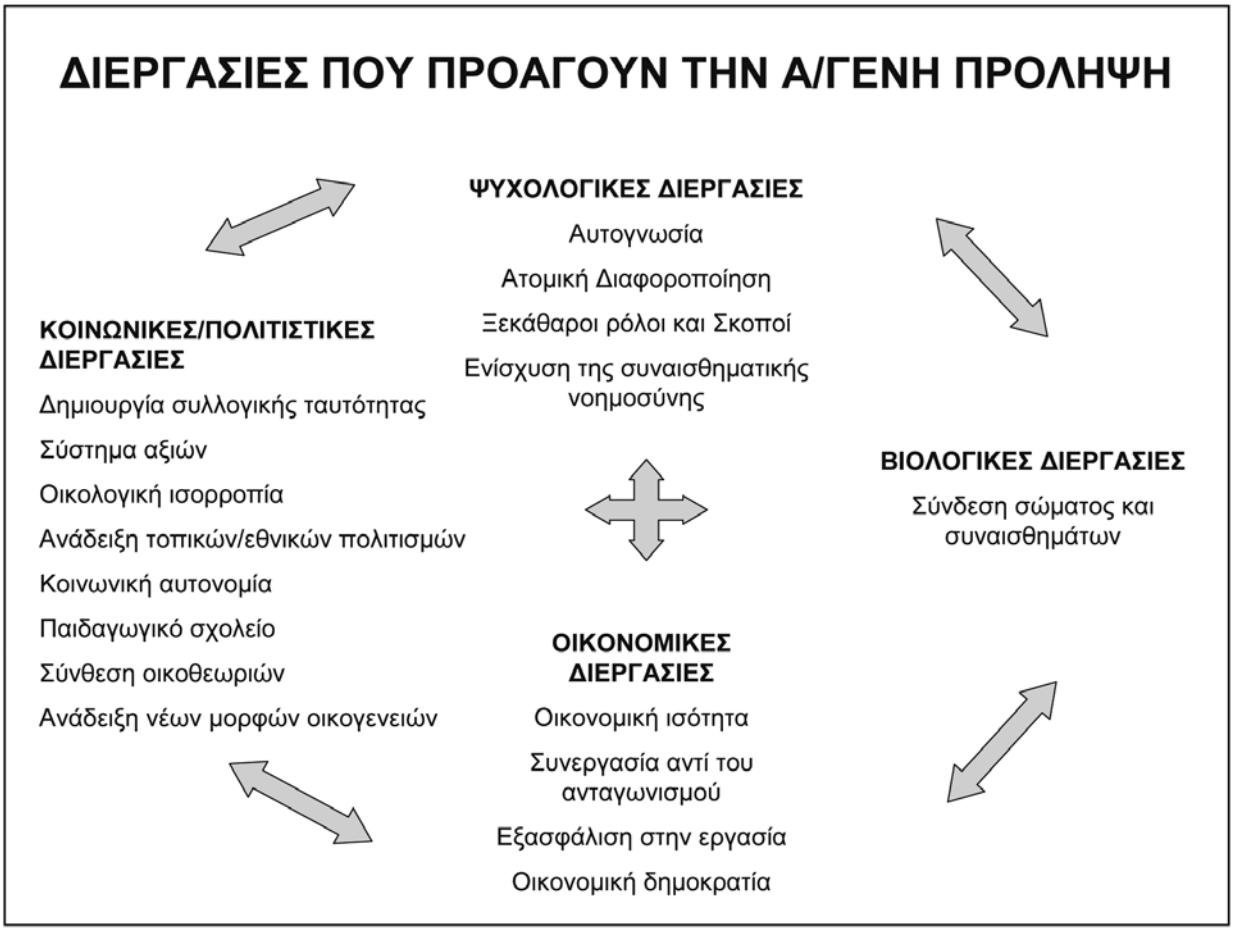
Γράφημα 2.8: Διαχρονικές μεταβολές στη χρήση ουσιών (έστω και μία φορά σε όλη τη ζωή) στους μαθητές 13-18 ετών, ανά ουσία (ποσοστά)

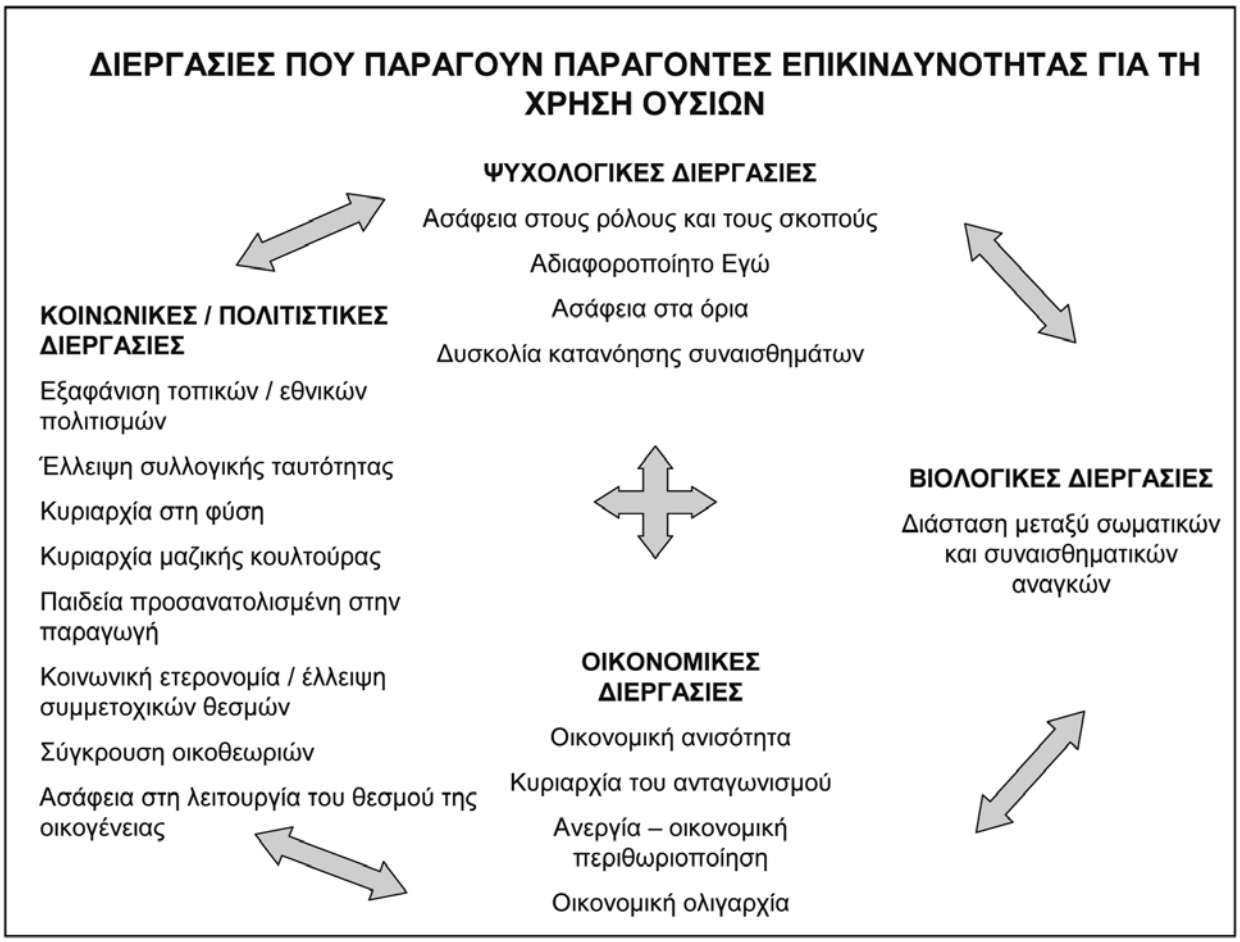


ΠΗΓΗ: Προσαρμογή από Κοκκέβη και συν. 2009.

Τα αίτια της χρήσης μπορούν να οφείλονται σε ατομικούς (ψυχολογικούς), οικογενειακούς και περιβαλλοντικούς παράγοντες, από την αλληλεπίδραση των οποίων δημιουργείται η κατάχρηση και η εξάρτηση.

Σύγχρονες κοινωνικές – ψυχολογικές θεωρίες αναγνωρίζουν ότι υπάρχει άμεση σχέση ανάμεσα στη συμπεριφορά, στάσεις, αξίες και πεποιθήσεις του ατόμου και το βαθμό της υγείας του. Ετσι γίνεται φανερό ότι η πρόληψη για την αποτροπή της εμπλοκής των εφήβων σε βλαπτικές – επικίνδυνες συμπεριφορές είναι αναγκαίο να συμπεριλάβει πολλούς παράγοντες σε όλα τα επίπεδα της υγείας: σωματικό, ψυχικό, κοινωνικό. Πραγματικά η πρωτογενής πρόληψη, που απευθύνεται σε υγιή πληθυσμό, σύμφωνα με την ψυχοκοινωνική προσέγγιση βασίζεται στη θεωρητική άποψη, ότι κάποιος κάνει κατάχρηση ουσιών επειδή δεν έχει τις ψυχοκοινωνικές δεξιότητες, για να καλύψει τις ανάγκες του, με κοινωνικά λειτουργικό τρόπο. Δίνει έμφαση στη διαμόρφωση στάσεων και συμπεριφορών που προάγουν την υγεία, στην εκμάθηση δεξιοτήτων για την αντίσταση στις κοινωνικές επιρροές π.χ. πίεση από συνομηλίκους για τη χρήση κ.α.


ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ ΠΟΥ ΠΡΟΑΓΟΥΝ ΤΗΝ Α/ΓΕΝΗ ΠΡΟΛΗΨΗ
ΨΥΧΟΛΟΓΙΚΕΣ ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ
Αυτογνωσία
Ατομική Διαφοροποίηση
Ξεκάθαροι ρόλοι και Σκοποί
Ενίσχυση της συναισθηματικής νοημοσύνης
ΚΟΙΝΩΝΙΚΕΣ/ΠΟΛΙΤΙΣΤΙΚΕΣ ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ
Δημιουργία συλλογικής ταυτότητας
Σύστημα αξιών
Οικολογική ισορροπία
Ανάδειξη τοπικών/εθνικών πολιτισμών
Κοινωνική αυτονομία
Παιδαγωγικό σχολείο
Σύνθεση οικοθεωριών
Ανάδειξη νέων μορφών οικογενειών
ΒΙΟΛΟΓΙΚΕΣ ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ
Σύνδεση σώματος και συναισθημάτων
ΟΙΚΟΝΟΜΙΚΕΣ ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ
Οικονομική ισότητα
Συνεργασία αντί του ανταγωνισμού
Εξασφάλιση στην εργασία
Οικονομική δημοκρατία


ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ ΠΟΥ ΠΑΡΑΓΟΥΝ ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΕΠΙΚΙΝΔΥΝΟΤΗΤΑΣ ΓΙΑ ΤΗ ΧΡΗΣΗ ΟΥΣΙΩΝ
ΨΥΧΟΛΟΓΙΚΕΣ ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ
Ασάφεια στους ρόλους και τους σκοπούς
Αδιαφοροποίητο Εγώ
Ασάφεια στα όρια
Δυσκολία κατανόησης συναισθημάτων
ΚΟΙΝΩΝΙΚΕΣ / ΠΟΛΙΤΙΣΤΙΚΕΣ ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ
Εξαφάνιση τοπικών / εθνικών πολιτισμών
Έλλειψη συλλογικής ταυτότητας
Κυριαρχία στη φύση
Κυριαρχία μαζικής κουλτούρας
Παιδεία προσανατολισμένη στην παραγωγή
Κοινωνική ετερονομία / έλλειψη συμμετοχικών θεσμών
Σύγκρουση οικοθεωριών
Ασάφεια στη λειτουργία του θεσμού της οικογένειας
ΒΙΟΛΟΓΙΚΕΣ ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ
Διάσταση μεταξύ σωματικών και συναισθηματικών αναγκών
ΟΙΚΟΝΟΜΙΚΕΣ ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ
Οικονομική ανισότητα
Κυριαρχία του ανταγωνισμού
Ανεργία – οικονομική περιθωριοποίηση
Οικονομική ολιγαρχία

και στην ενίσχυση των δεξιοτήτων επικοινωνίας, επίλυσης συγκρούσεων, λήψης αποφάσεων κ.α. Μ' αυτό τον τρόπο προωθεί την προσωπική και κοινωνική ανάπτυξη του εφήβου, ενισχύοντας τους παράγοντες προστασίας και αποδυναμώνοντας τους παράγοντες κινδύνου[4].

Παρά το γεγονός ότι γνωρίζουμε αρκετά για τους παράγοντες προστασίας και κινδύνου δεν είμαστε σε θέση να προσδιορίσουμε ποιος έφηβος θα αναπτύξει συμπτώματα χρήσης ή άλλης επικίνδυνης συμπεριφοράς ή ποιος θα αναπτύξει αργότερα μια πιο μόνιμη και βαρύτερη διαταραχή. Ετσι, η Αγωγή Υγείας αξιοποιείται ως βασική παρέμβαση καθολικής πρόληψης, για την καθυστέρηση της έναρξης της χρήσης ουσιών, σε όλους τους εφήβους, ανεξαρτήτως αν ανήκουν σε ομάδα υψηλού κινδύνου ή όχι. Η καθολική πρόληψη είναι συμπληρωματική της επικεντρωμένης πρόληψης, που γίνεται σε ομάδες υψηλού κινδύνου, και της ενδεδειγμένης πρόληψης, που γίνεται σε ομάδες με πρώιμα σημάδια χρήσης, διαταραχής της διαγωγής και άλλες προβληματικές συμπεριφορές.

Το σχολείο είναι ο καταλληλότερος χώρος για την υλοποίηση της Αγωγής Υγείας καθώς αποτελεί χώρο κοινωνικοποίησης των παιδιών και συγκεντρώνει εκτός από τους μαθητές και τους Σημαντικούς ΄Αλλους, δηλαδή τους γονείς και τους εκπαιδευτικούς, που συνδιαμορφώνουν την προσωπικότητα του παιδιού και του εφήβου μέσα από τη σχέση τους μαζί τους.

Το σχολείο μπορεί να αποτελέσει ένα πολύ σημαντικό παράγοντα επιρροής των νέων ιδιαίτερα όταν λειτουργεί σε συνεργασία με την οικογένεια και την τοπική κοινότητα.

Τα προγράμματα πρόληψης της χρήσης εξαρτησιογόνων ουσιών (Αγωγή Υγείας) έχουν σαν στόχο να εμποδίσουν ή να καθυστερήσουν την έναρξη της χρήσης ουσιών και τη μετάβαση από τη δοκιμή στη συστηματική χρήση [6].

Η μεθοδολογία της Αγωγής Υγείας βασίζεται στη βιωματική μάθηση[5], αξιοποιώντας μεθόδους ενεργητικής μάθησης και τη δυναμική της ομάδας. Τα παιδιά μιας τάξης καλούνται να λειτουργήσουν ως ομάδα και εμπλέκονται ενεργά στη διαδικασία της μάθησης δουλεύοντας τα θέματα σε μικρές ομάδες, με ασκήσεις ελεύθερου συνειρμού, καλλιτεχνική δημιουργία, παίξιμο ρόλων, ομαδικά παιχνίδια κ.α.

Ο εκπαιδευτικός καλείται να παίξει ένα ρόλο διευκο-

Πίνακας 6

Αιτίες χρήσης ουσιών από τους νέους	Κατάλληλες παρεμβάσεις πρωτογενούς πρόληψης
1. Έλλειψη αυτοπεποίθησης σε διάφορες κοινωνικές περιστάσεις όπου ο νέος αισθάνεται αμηχανία, ντροπή ή νευρικότητα	Σχεδιασμός δραστηριοτήτων που ενισχύουν την αυτοπεποίθηση
2. Δυσκολία στις διαπροσωπικές τους σχέσεις	Ενίσχυση της θετικής εικόνας εαυτού, ανάπτυξη των δεξιοτήτων για την επίλυση προβλημάτων και τη βελτίωση των διαπροσωπικών σχέσεων
3. Ανάγκη αποδοχής από την ομάδα των συνομηλίκων	Οργάνωση ομαδικών δημιουργικών δραστηριοτήτων
4. Ανάγκη διαφυγής από τον «κόσμο των ενηλίκων»	Παροχή ευκαιριών για λήψη αποφάσεων και επιδίωξη κοινών στόχων
5. Ανάγκη να μειώσουν το υπέρμετρο άγχος τους	Παροχή στήριξης και συμβουλευτικής από ειδικούς, σε μαθητές που βρίσκονται σε κατάσταση πίεσης και άγχους
6. Περιέργεια, αναζήτηση της περιπέτειας και των έντονων συγκινήσεων	Εμπλουτισμός του αναλυτικού προγράμματος με δραστηριότητες (εντός και εκτός του σχολικού χώρου) που προκαλούν το ενδιαφέρον των παιδιών

λυντικό και συντονιστικό, πέρα από το στενό ρόλο του «προμηθευτή» γνώσεων. Η διδακτική πράξη γίνεται μια αμφίδρομη διαδικασία, που διευκολύνει την ανταλλαγή εμπειρίας, αξιοποιώντας το δυναμικό του κάθε μαθητή, και αποκτά ουσιαστικό νόημα.

Μ' αυτό τον τρόπο η Αγωγή Υγείας βοηθά στη βελτίωση των σχέσεων μεταξύ των μαθητών και των εκπαιδευτικών, αλλά και των μαθητών μεταξύ τους.

Για να λειτουργήσουν αποτελεσματικά βέβαια τα προγράμματα αυτά χρειάζεται να συνοδεύονται και από άλλες ενέργειες και να εντάσσονται σε μια συνολικότερη πολιτική του Σχολείου, που να προάγει τα θέματα υγείας και τη δημιουργία κλίματος σεβασμού και εμπιστοσύνης. Επίσης, χρειάζεται να συνοδεύονται με αντίστοιχα, παράλληλα προγράμματα Αγωγής Υγείας για τους γονείς ώστε να λειτουργούν συμπληρωματικά και να μη δίνουν αντιφατικά μηνύματα προς τα παιδιά. Ακόμη, είναι σημαντικό να στηρίζεται το Σχολείο από δομές Ψυχικής Υγείας για τη συμβουλευτική υποστήριξη των μαθητών και ενδεχομένως των οικογενειών τους, καθώς μέσα από τη συμμετοχή τους στο πρόγραμμα Αγωγής Υγείας μπορεί να ενθαρρυνθούν να αναζητήσουν βοήθεια.

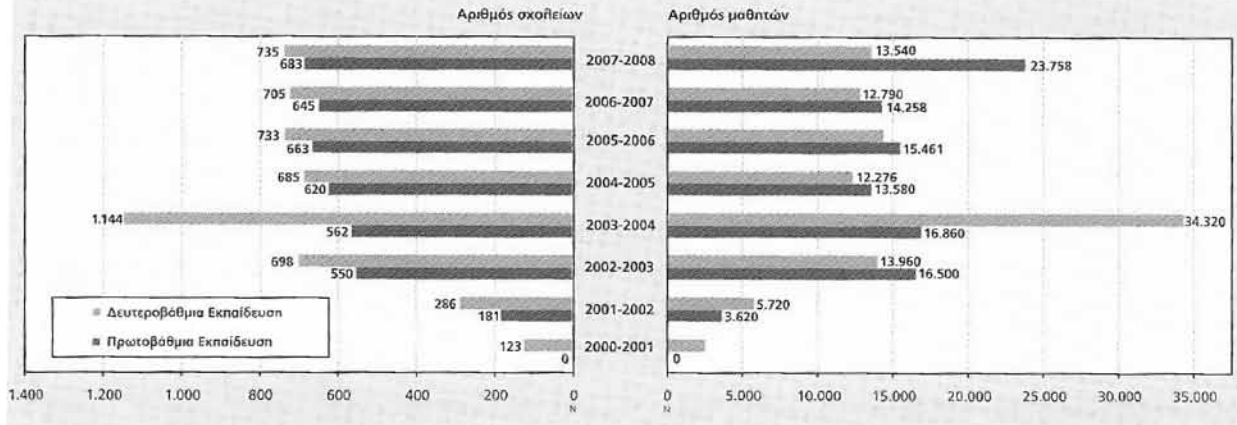
Στην Ελλάδα, η υλοποίηση προγραμμάτων Αγωγής Υγείας σε μεγάλη κλίμακα, άρχισε να γίνεται με την ίδρυση και λειτουργία των Κέντρων Πρόληψης της χρήσης εξαρτησιογόνων ουσιών (συνεργασία τοπικών κοινωνιών κυρίως Τοπικής Αυτοδιοίκησης και άλλων τοπικών φορέων και ΟΚΑΝΑ) περίπου στα μέσα της δεκαετίας του '90. Αρχικά ξεκίνησαν στη Β/θμια Εκπ/ση και αργότερα όταν δημιουργήθηκε το Εθνικό Δίκτυο Αγωγής Υγείας επεκτάθηκαν και στην Α/θμια Εκπ/ση το 2001-2002 με μαζικό τρόπο.

Περιλαμβάνουν ένα ευρύ φάσμα θεματολογίας πέραν της πρόληψης χρήσης ουσιών (π.χ. διατροφή, διαφυλικές σχέσεις, AIDS και άλλα Σεξουαλικώς Μεταδιδόμενα Νοσήματα, διαπροσωπικές σχέσεις και ψυχική υγεία, αντιμετώπιση άγχους κλπ.). Εχουν διάρκεια από 2 έως 6 μήνες και υλοποιούνται από εκπαιδευτικούς μετά από ειδική εκπαίδευση, σήμερα πλέον εκτός ωρολογίου προγράμματος στη Β/θμια, ενώ στην Α/θμια Εκπ/ση εντάσσονται στο πλαίσιο της Ευέλικτης Ζώνης ή στις απογευματινές ώρες του ολοήμερου σχολείου. Βασίζονται σε διάφορα εκπαιδευτικά υλικά με οργανωμένες και δομημένες συναντήσεις, κάθε μια από τις οποίες επεξεργάζεται ένα συγκεκριμένο θέμα[3].

Τα Κέντρα Πρόληψης διοργανώνουν ετησίως εκπαιδευτικά σεμινάρια και εποπτικές συναντήσεις υποστήριξης για τους εκπαιδευτικούς που αναλαμβάνουν την υλοποίηση των προγραμμάτων Αγωγής Υγείας στο σχολείο.

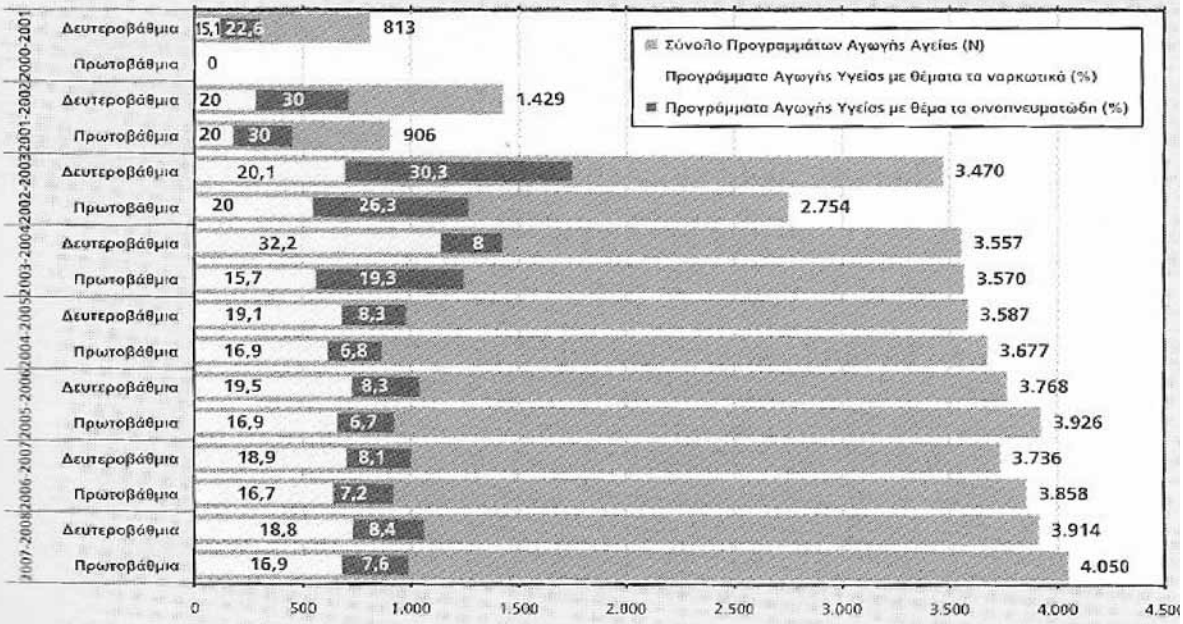
Μια ενδιαφέρουσα συσχέτιση είναι αυτή που προκύπτει μεταξύ του γραφήματος 2.8 (προτίμηση ουσιών: διαχρονικές μεταβολές από το 1984 έως το 2007) όπως και του 2.10 (διαχρονική χρήση κάνναβης) και του γραφήματος 3.2: Συνολικός αριθμός σχολείων και μαθητών που συμμετείχαν σε προγράμματα Αγωγής Υγείας, από την οποία φαίνεται να επιβεβαιώνεται ότι η Αγωγή Υγείας μπορεί να λειτουργήσει ως παρέμβαση πρόληψης της χρήσης εξαρτησιογόνων ουσιών στην εφηβεία καθώς και τη σημαντική συμβολή των φορέων πρόληψης των εξαρτήσεων στη διάδοση των προγραμμάτων Αγωγής Υγείας.

Γράφημα 3.1: Αριθμός σχολικών μονάδων και αριθμός μαθητών Πρωτοβάθμιας και Δευτεροβάθμιας Εκπαίδευσης που συμμετείχαν σε Προγράμματα Αγωγής Υγείας με θέμα την πρόληψη της χρήσης ναρκωτικών κατά τα σχολικά έτη 2000-2001 έως και 2007-2008



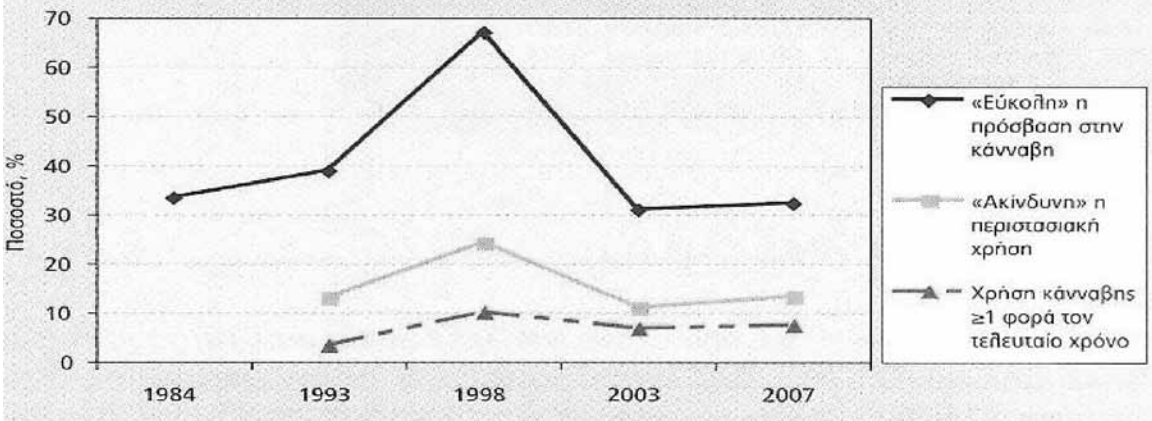
ΠΗΓΗ: ΕΚΤΕΠΝ 2009 (στοιχεία Υπουργείου Παιδείας).

Γράφημα 3.2: Συνολικός αριθμός σχολικών μονάδων Πρωτοβάθμιας και Δευτεροβάθμιας Εκπαίδευσης που συμμετείχαν σε Προγράμματα Αγωγής Υγείας και ποσοστά των Προγραμμάτων με θέμα την πρόληψη της χρήσης ναρκωτικών και οινοπνευματωδών, τα οποία πραγματοποιήθηκαν κατά τα σχολικά έτη 2000-2001 έως και 2007-2008



ΠΗΓΗ: ΕΚΤΕΠΝ 2009 (στοιχεία Υπουργείου Παιδείας).

Γράφημα 2.10: Διαχρονικές μεταβολές στους μαθητές 13-18 ετών της χρήσης κάνναβης τον τελευταίο χρόνο και των αντιλήψεων: α. ότι η περιστασιακή χρήση κάνναβης είναι μάλλον ακίνδυνη και β. ότι η πρόσβαση στην κάνναβη είναι μάλλον εύκολη (ποσοστά)



ΠΗΓΗ: Κοκκέβη και συν. 2009.

Summary

Health education as prevention intervention of use and misuse of dependence substances in adolescence
A. Tselenti

In this article is presented the philosophy and methology of the drug prevention and health promotion programms. The most recent facts from the use of legal and illegal substances in the school population of Greece in combination with the participation of this population in Health Promotion programms seem to confirm the contribution of the Health Promotion to the prevention of the use of dependence substances. Also seem to confirm the important achievements that the Drug Prevention Organizations Network.

Βιβλιογραφία

1. V. Satir (1988), «Πλάθοντας Ανθρώπους». Εκδ. Κέδρος.
2. Κ. Μάτσα (1997), «Ελλειμμα κοινωνικοποίησης ή ο τεχνητός πολλαπλασιασμός της ατομικότητας». Τετράδια ψυχιατρικής, τεύχος Νο 57.
3. Ε.Κ.ΤΕ.Π.Ν. 2009, «Ετήσια Εκθεση για την κατάσταση των Ναρκωτικών στην Ελλάδα».
4. Η. Γκότσης, «Φιλοσοφία Προγραμμάτων Πρόληψης και η ένταξή τους στην Τοπική Κοινότητα. Μια κοινωνιολογική προσέγγιση, βασισμένη στη Συστημική Θεωρία» Πρακτικά 4ης Πανελλαδικής Συνάντησης Φορέων Πρόληψης, 2000.
5. Αγωγή Υγείας, «Ψυχική Υγεία – Διαπροσωπικές Σχέσεις 11-14 ετών». Εγχειρίδιο του ΥΠΕΠΘ, Αθήνα 2000.
6. Αγωγή Υγείας «Στηρίζομαι στα πόδια μου». Εκπαιδευτικό υλικό, Κέντρο Εκπαίδευσης για την πρόληψη της χρήσης ναρκωτικών και την προαγωγή της υγείας . ΕΠΙΨΥ-ΟΚΑΝΑ, Αθήνα 1996.
7. Αννα Κοκκέβη, «Η Υγεία των Εφήβων – διαστάσεις, συνθήκες και κοινωνικό πλαίσιο». ΕΠΙΨΥ 2004.