



## Πρωτεΐνες του πλάσματος:

- ① λευκωματίνες (4,2g/100ml)
  - ② Σφαιρίνες\* (2,8g/100ml)
  - ③ Ινωδογόνο (0,3g/100ml) → πηξη του αίματος.
- } δέσμευση + μεταφορά άλλων  
 συστατικών του πλάσματος  
 (ημίδια, ορμόνες...) / Παράγοντες  
 πήξης / αντιπηκτικά.

\* Σφαιρίνες

- ↗ γ-σφαιρίνες (αντιπηκτικά)
- ↘ β-σφαιρίνες (ειδιροβιλίνης ή τρανσφερίνης)
- ↘ α<sub>2</sub>-σφαιρίνες (αποσφαιρίνη)

→ Μέτρηση πρωτεϊνών του πλάσματος γίνεται με την ηλεκτροφόρηση λευκωματίνων κατά την οποία εντός διαχωρίζονται & μετρώνται τα διάφορα κλάσματα τους.

\* Σε παθολογικές καταστάσεις μπορεί να αυξηθούν στο πλάσμα σφάλους ποσότητες ανοσοσφαιρινών (λόγω νεοπλασματικής εξεργασίας ανοσοκυττάρων) που είναι ανοσοσφαιρίνες & φυσικοχημικά όμοιες με τις φυσιολογικές. Αυτές ονομάζονται παρνεπρωτεΐνες & παράγονται στο διεκτυσσοδοθηλιακό σύστημα.

- π.χ. - μακροσφαιρίνες για Waldenström (↑ IgM)  
 - προπλασμάτιν λευχαιμία.

# ΚΥΡΡΑΡΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΤΟΥ ΑΙΜΑΤΟΣ.

3.

Αιμοποίηση = + διαδικασία σχηματισμού των κυττάρων του αίματος.

Θέσει  
αιμοποίησης

- 
- Έμβρυο - 3<sup>η</sup> w κύσεως: Ηεμυθικός αελαός.
  - 6<sup>η</sup> w - 7<sup>ο</sup> m : ήηαρ + επήηυαα.
  - > 5w : μυελός των οατών.

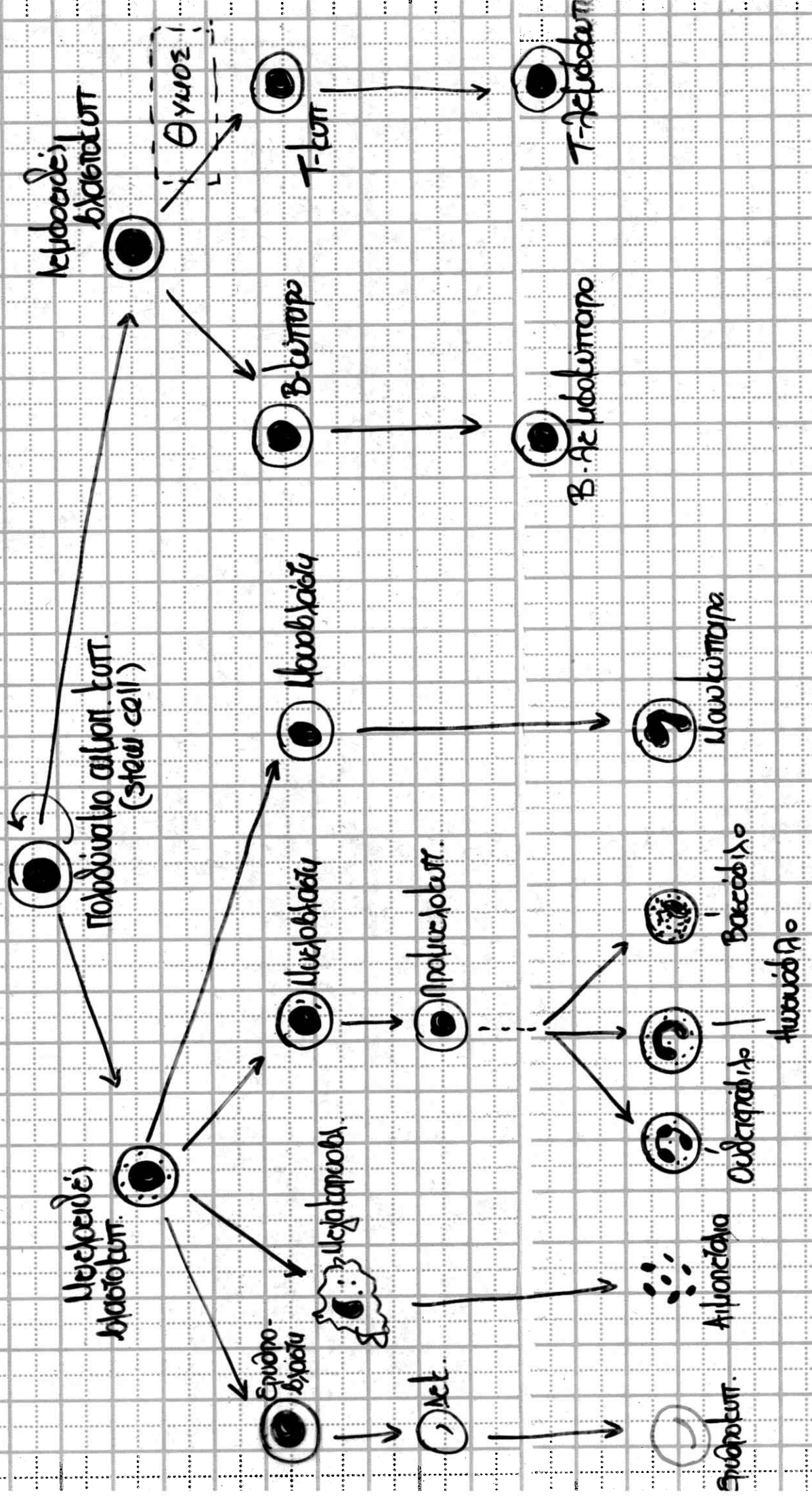
κατά τη γένυση : Ευεργός-αιμοποιητικός (ερυθρός) μυελός των οατών, σε ΟΛΑ τα οαρά.

→ Βαδμιαία αυτκαθιείατα από ήηοα (είηηυοα μυελός)

- Ευήηηκαα : Αιμοποιητικός μυελός μύοα σε:
  - οηοηδύλοα
  - ηύελο
  - οηέηυο
  - ηήεοηέα
  - ηηείδει
  - ηραυίο
  - εχχόα επιδύβεια μακρηύα οατών (οίω ημύηκα βραχιουίοα + μωηηαίοα οατόα).

\* κατά τηη αυηήηίωση επαυαδραατηηηοηίση ηη αιμοποίησηα σε ήηαρ + επήηυα αοβεβαίυει μύοα σε ηαθολογικήα καταααίεαα = Εξωμυελική αιμοποίηση.

# ΑΙΜΟΠΟΙΗΣΗ



## • Ερυθρά αιμοσφαίρια - Ερυθροκύτταρα (RBCs). 4.

Ρόλος: μεταφορά  $O_2$  από τους πνεύμονες στους ιστούς &  $CO_2$  από τους ιστούς στους πνεύμονες.

Διαδικασία ωρίμανσης/παραγωγής:

• Ερυθροβλάστης (υποερυθροβλάστης) ! ελιπύρνηο!

↳ διαίρεση → απόκτηση αιμοσφαιρίνης → συσσώρευση πυρίνου + αποβολή του από το κύτταρο ⇒

• Δίκτυοερυθροκύτταρο (ΔΕΚ) → Το 1<sup>ο</sup> ανώριμο ερυθρό!

↳ ωρίμανση + απελευθέρωση στην κυκλοφορία ⇒

• Ερυθροκύτταρο.

\* ↑ ΔΕΚ στην κυκλοφορία = ↑ αιμοποίηση - σε καταστάσεις επείγουσας ανάγκης π.χ. μεγάλη αιμορραγία, αιμορροϊδική αναιμία...





↳ Η παραγωγή ερυθροκυττάρων ελέγχεται από την ερυθροποιητίνη (εΡΟ) → παράγεται από κύτταρα των νεφρικών σωληναρίων (90%) ως απάντηση στην υποξία. (10% από ηπαρ & άλλους ιστούς).

\* Νεφρική ανεπάρκεια = έλλειψη εΡΟ ⇒ Αναιμία.

Ορισμοί ερυθροκυττάρων:

- Απύρνος, χωρίς ριβοσώματα + μιτοχόνδρια.
- Σχήμα: ακυβικός/σφαιρικός δίσκος  $\rightarrow$  ↑ αναλογία επιφάνειας προς όγκο  $\Rightarrow$  τοχεία μεταφορά  $O_2, CO_2$  από τ' προς το κύτταρο.
- Ελαστικότητα μεμβράνης  $\Rightarrow$  ικανότητα πρόσκαιρης παραμόρφωσης για διέλευση από αγγεία κυρίως διακρίβρα

Ανωμαλίες σχήματος:

- σφαιροκύτταρα = RBCs σφαιρικού σχήματος.  

 (εληρουσική σφαιροκυτταρίωση / αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία).
- στοχοκύτταρα = RBCs με εμβόλιση στόχου (πυκνότερο κέντρο).  

 (έλλειψη σιδήρου, ηπατική νόσος / αλκοολική ηπατίτιδα).
- ελλειψοκύτταρα = RBCs με ωαίδια σχήμα.  

 (εληρουσική ελλειψοκυτταρίωση).
- δρεπανοκύτταρα = RBCs με σχήμα δρεπανίου.  

 (δρεπανοκυτταρική αναιμία).

- Διαμέτρος: 7-8 μm

Ανωμαλίες μεγέθους

- μικροκύτταρα = < 6 μm  
 (έλλειψη σιδήρου, αλκοολική ηπατίτιδα)
- μακροκύτταρα = > 8 μm.  
 (ηπατική νόσος, αφκοολικός, μεγαλοβλαστική αναιμία).

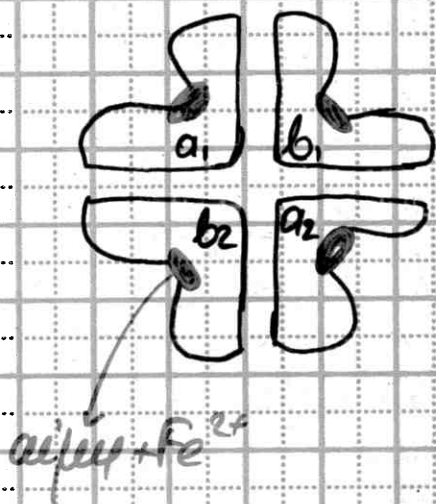
- Διάρκεια ζωής: 120 μέρες.

↳ καταστροφή σε σπλήνα + ήπαρ.

Αιμοσφαιρίνη (Hb) → εκτελεί τις κύριες λειτουργίες των ερυθρών αιμοσφαιρίων - μεταφορά O<sub>2</sub> από τους ιστούς κ' CO<sub>2</sub> προς τους πνεύμονες.

- Αποτελείται από 4 αλυσίδες εσφαιρίνης η κάθε μια των οποίων περιέχει πορφυρίνη κ' πρωτεΐνη που περιέχει σίδηρο κ' ονομάζεται αίμα.

Οι μόρια της εσφαιρίνης είναι συνδυασμοί 2 αλυσίδων τύπου α κ' 2 αλυσίδων άλλου τύπου.



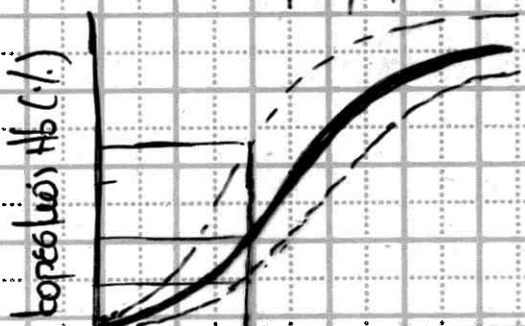
Hb A (α<sub>2</sub> β<sub>2</sub>) 97%.

Hb A<sub>2</sub> (α<sub>2</sub> δ<sub>2</sub>) 1,5-3,2%.

Hb F (α<sub>2</sub> γ<sub>2</sub>) < 1% → εμβρυϊκή

\* Κάθε μόριο αίμα περιέχει ένα ιόν διατεταγμένης σιδηρού Fe<sup>2+</sup>, προς το οποίο συνδέεται αυτισθρεπτά το οξυγόνο.

\* Η δέσμευση κ' αποδέσμευση του O<sub>2</sub> στη Hb εξαρτάται από την μερική πίεση του οξυγόνου



→ χαμηλή κορεσμού Hb / μερική πίεση O<sub>2</sub>  
Μεταβίωση δεξιά = ↑ αποδέσμευση O<sub>2</sub> +  
πρόσφορά στους ιστούς  
Μεταβίωση αριστερά = ↑ δέσμευση O<sub>2</sub>

# Σίδηρος

Λιπχές \* Διατροφή: καθημερινά προσλαμβάνονται ~15mg από το ποσό αυτό απορροφείται ~1mg (Η απορρόφηση του Fe γίνεται στο δωδεκαδακτύλο & στο σίωα τμήμα της υψίδοι).

• καταστροφή ερυθροκυττάρων.

\* Στην κυκλοφορία του αίματος δευ είναι ελεύθερος, αλλά συνδεδεμένος με μια ειδική πρωτεΐνη που λέγεται τρανσφερίνη. Έτσι μεταφέρεται στο μυελό των οστών για την σύνθεση της Hb, αλλά & σε άλλους ιστούς για άλλες ανάγκες.

\* Η αποθήκευση του σιδήρου γίνεται στις ειδηραποθήκες (δικτυοσυνδεδημένα σύστημα) ως φερίτιν + αεμοσιδηρίν.

Βιταμίνες Β12 + Φολικό οξύ → επίσης απαραίτητα στοιχεία για την αιμοποίηση.

↳ Απαραίτητα για την σύνθεση DNA (συγκεκριμένα για την σύνθεση θυαλίνης).

Vit B12 απορροφείται στο έντερο, στο τελικό τμήμα του ελεού, αφού πρώτα στο στομάχο συνδέσει με τον ευδοχμίν παροχάτα σχηματίζοντας ωϊμολόκο το οποίο είναι απαραίτητο για να απορροφηθεί η B12.

Μεταφέρεται με την τρανσφοραλίνη στο ήπαρ όπου & αποθηκεύεται (επαρκεί αποθήκων για ~3 χρόνια).



→ καρδιακοί RBCs: Από μακροβία του δικτυοεπιδερμιακού συστήματος (ήπαρ, σπλήνα..)

- Η σφαιρίνη αποδοθείται σε αμινοξέα τα οποία ανακυκλώνονται

- Αίμα → πρωτοπορφύρινη + CO + σίδηρος

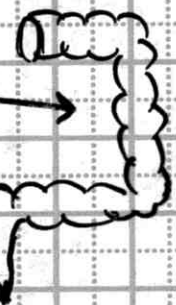
↳ Ανακύκλωση στο ήπαρ & σύνδεση με τρανσφερίνη

χολερυθρίνη (Hn-συσζευγμένη)



σύνδεση με γλυκουρονικό οξύ

χολερυθρίνη (συσζευγμένη)



Εναρπρόσθνηση από λεπτό έντερο



ουροχολιουχόσ

κοπροχολιουχόσ

Το μεγαλύτερο μέρος της χολερυθρίνης απεκκρίνεται στα κόπρανα ως κοπροχολιουχόσ, αλλά ένα μικρό μέρος της εναρπρόσθεται & απεκκρίνεται από τους νεφρούς ως ουροχολιουχόσ.

# • Λευκά αιμοσφαίρια - Λευκοκύτταρα (WBC)



Ρόλος: Άμυνα του οργανισμού.

## • κοκκιοκύτταρα

Διαδικασία ωριμάνησης:

προμυελοκύτταρο → μυελοκύτταρα → μεταμυελοκύτταρα  
→ κοκκιοκύτταρα (ουδετερ./ηωσιυ/βασεο)

### α) ουδετερόφιλα πολυμορφονύκτεια:

- Τα πολυπηθέστερα λευκοκύτταρα στο περιφερικό αίμα
- Ηρόσηο Jones: 10 ώρες.
- Ρόλος: αναγνώριση φαγοκυτταίωση & καταστροφή ξένων εσωματιδίων & μικροοργανισμών.

## • Αίτια ουδετεροφιλίας

- 1) Λοίμωξη (βακτηριακή)
- 2) Φλεγμονή
- 3) Μυελοϋπερπλαστική νόσος
- 4) Φάρμακα (στεροειδή)
- 5) Κακοήθεια (λεμφομα Hodgkin)
- 6) Stress (θραύση, έκταση, χειρουργία)

## • Αίτια ουδετεροπενίας

- 1) Ιογενής λοίμωξη
- 2) Φάρμακα (κυθ, κυτταροτοξικά, σουλφοναμίδες)
- 3) Αυτοάνοση
- 4) Ανεπάρκεια νεφρού (λευκοαιμία, μυελοδυσ)
- 5) Αλκοολ.

## β) Ηωσινοφιλία

- παρακτηριακοί διόγκος πυρήνας.
- Ρόλος: άμυνα εναντί παρασιτικών λοιμώξεων (ηρωτόξια, ελμύθες)  
+ συμμετοχή σε αλλεργικές αντιδράσεις
- τα κοκκία τους περιέχουν ισταμίνη.

### Αίτια ηωσινοφιλίας

- 1) Αλλεργία
- 2) Παρασιτική λοίμωξη.
- 3) Υπερευαίσθησια σε φάρμακα
- 4) Νοσήματα δέρματος (έκζεμα, ψωρίαση...)
- 5) Κακοήθεια (εμμηνορρυσία, ούγκοι, λέμφωμα).

## γ) Βασεοφιλία

- τα λιγότερα σε αριθμό λευκοκύτταρα του περιθ. αίματος
- παρακτηριζούνται από μεγάλα βαθυχρωματικά πορφύρα κοκκία τα οποία περιέχουν ισταμίνη & ηπαρίνη → Η ανοκοκκίωση είναι ανασταλόμενα διεγερμένη ειδικού αντιγόνου στα IgE αντισωμάτωμα την επιθάσειαν των βασεοφίλων.
- Ρόλοι: Αλλεργικές αντιδράσεις υπερευαίσθησιες (IgE διαμεσοσφαιρούμενες).

## 2. Μουκύτταρα

- Τα μεγαλύτερα από τα λευκά αιμοσφαίρια.

- κυκλοφορούν στο περιφερικό αίμα για ~ 20-40 ώρες  
 & έπειτα μεταναστεύουν στους ιστούς, όπου μετατρέπονται  
 σε μακροφάγα (ΜΦ).

→ Ήπαρ: κυττ. Kupffer

→ Σπλήνας: μακροφάγα κολλοειδών.

→ Εγκέφαλος / ΝΣ: κυττ. μικρογλοίας.

→ Νεφροί: μεσαγγειακά κυττ.

→ Έσω / Δέρμα / Αρθρώσεις / μυελόκυτταρα οστών.

Λιγνοεπιδερμικό σύστημα = τα κύτταρα που προέρχονται  
 από τη μονοκυτταρική σειρά & είναι κορταυμενέια  
 σε κάθε σημείο του σώματος, σε πολλά όργανα + ιστούς.

- Ρόλος: α) φαγοκυτταρική + καταστροφή παθογόνων  
 μικροοργανισμών & κυτταρικών υπολειμμάτων

β) επεξεργασία & παρουσίαση αντιγόνων.

γ) παραγωγή κυτοκινών (ρύθμιση αιμότασης,  
 φλεγμονής, κυτταρικής ανόδυνασης)

### 3. Λεμφοκύτταρα.

- Ρόλος: ανοσολογική αντίδραση.

Διαδικασία ωρίμανσης:

stem cell → λεμφοβλαστών → προλεμφοβλαστών



• Η ηλικιωσιότητα των λεμφοκυττάρων στην κυκλοφορία είναι T-κύτταρα (80%).

\* Η ωρίμανση των B-κυττ γίνεται στο μυελό των οστέων ενώ η ωρίμανση των T-κυττ στο θύμο αδένια.

- Τα T-κύτταρα διακρίνονται σε  
 / CD4+ βοηθητικά κυττ.  
 \ CD8+ καταστροφικά κυττ.

## • Αιμοπεταλία - Θρομβοκύτταρα (PLT)

- Θρομβοποίηση:

stem cell → Μεγακαρυοκύτταρα.

(+) αποδοχή τμήματων του πρωτοπλασμάτος τους  
⇒ Αιμοπεταλία.

Θρομβοποιητίνη: ορμόνη που παράγεται κυρίως στο ήπαρ  
ε' διεχειρεί την παραγωγή μεγακαρυοκυττ. ε' PLTs  
προσγύτας τη διαφοροποίηση των στελεχιαίων  
πολυδυναμικών αιμοκ. κυττ. (stem cells) προς  
μεγακαρυοκύτταρα, ευνοώντας τον πολλαπλασιασμό  
τους ε' αυξάνοντας του αριθμό των διαιρέσεων  
των κυττάρων τους.

- PLTs: • αιπόρνητα  
• δισκοειδείς σχήμα  
• χρόνος ζωής: 7-10 ημέρες.

\* Ρόλος: Αιμόσταση (πήξη).

• καταστρέφονται στο ήπαρ (ή στο πνευμονικό  
αγγειακό δίκτυο).

# Φυσιολογικές Τιμές

14

- Λευκά αιμοσφαίρια (WBC) : 4.000-11.000/ $\mu\text{m}^3$ 
    - Ουδετερόφιλα (N) : 50-70%
    - Λεμφοκύτταρα (L) : 20-40%
    - Μονοκύτταρα (M) : 0-8%
    - Ηωσινοφίλα (E) : 0-6%
    - Βασεόφιλα (B) : 0-1%
  - Ερυθρά αιμοσφαίρια (RBC) : 4,2 εκ - 6,2 εκ/ $\mu\text{m}^3$
  - Αιμοσφαιρίνη (Hb) : ♂ 14-18 g/dL  
♀ 12-16 g/dL
  - Αιματοκρίτης (Ht) : ♂ 40-54%  
♀ 37-47%
  - Μέσος όγκος ερυθρών (MCV) : 79-98 fL
  - Μέση περιεκτ. Hb /ερυθρ. (MCH) : 26-32 pg
  - Μέση συγκέντρωση Hb (MCHC) : 31,4-38,5 g/dL
  - Αιμονεταίγλια (PLP) : 150.000-400.000/ $\mu\text{m}^3$
- 
- Ολική λευκώματα : 6-8,4 g/dL
  - Αλβουμίνη : 3,5-5,5 g/dL
  - Σφαιρίνες : 2,5-3,4 g/dL

## Ερυθροκυτταρικοί Δείκτες:

► Αιματοκρίτης (Ht) = το ποσοστό (%) του όγκου των ερυθρών αιμοσφαιρίων στο συνολικό όγκο αίματος.

♂: 40-54%.

♀: 37-47%.

↑ Ht ⇒ • αιμοσυμπίκνωση (αφυδάτωση, καταπληξία).

• ερυθροκυττάρωση θηλασθής.

• θηλασθής πολυκυτταραιμία.

↓ Ht ⇒ • αναιμία

• αιμορραγία (κατακράτηση υγρών, οίδημα).

• νεφρική νόσος.

► MCV = Μέσος όγκος ερυθρών = H μέση τιμή του όγκου των ερυθρών ("πόσο μεγάλα είναι")

► MCH = Μέση περιεκτικότητα αιμοσφαιρίνης κατά ερυθρό (ποσότητα Hb ανά ερυθρό)

► MCHC = Μέση πυκνότητα αιμοσφαιρίνης = Μέτρο της περιεκτικότητας των ερυθρών σε αιμοσφαιρίνη (κορεσμός ερυθρών σε Hb)

προκύπτει από το λόγο  $Hb$  σε  $g/L$  / Ht.



# ΑΝΑΙΜΙΑ

= παθολογική κατάσταση κατά την οποία διαπιστώνεται χαμηλότερη του φυσιολογικού τιμή αιμοσφαιρίνης

Οφείλεται σε:

α) Μειωμένη αιμοποίηση - συμβαίνει όταν υπάρχει διαταραχή:

- (i) ετήν παροχή απαραίτητων ουσιών για δημιουργία Ηb (↓ Fe, ↓ Vit B12, ↓ φυλλικού)
- (ii) ετήν διόσυνθεση των δύο ερυθραϊκών τñι, τñι αίμηι (π.χ. πορφύρια) ή τñι εσφαιρίνη (π.χ. θαλασσαιμία)
- (iii) ανεπάρκεια μυελού των οστών (π.χ. ανησθηκί αναιμία, λέμφωμα, λευχαιμία, τοξικές ουσίες).

β) Αυξημένη απώλεια ή καταστροφή ερυθροκυττάρων.

- (i) ↑ απώλεια από αιμορραγία.
- (ii) αιμόλυση κάθε αιτίας (έλλειψη G6PD, θαλασσαιμία ...)

\* Σε αρκετές περιπτώσεις η αναιμία οφείλεται σε συνδυασμό των δύο κατηγοριών αυτών.

- Τυφικές (κοινές) εκδηλώσεις + συμπτώματα αναιμίας

(αυτανεκρών η ↓ παροχή Ο<sub>2</sub> στους ιστούς).

- Ξηρότητα δέρματος + βλευοχόων (διακρίνεται καλύτερα στους βλεφαρικούς επιπεφυκότες, στα χείλη, στο βλευοχόνο του στόματος, στις παλάμες κ' στα νύχια).
- Ευκόλη κόπωση
- Ταχύπνοια
- Δύσπνοια στην προσπάθεια
- Ταχυκαρδία
- Αίσθημα προκαρδίων παλμών
- Αίσθημα αδυναμίας, жаηνη κ' καταβολής
- Εμφάνιση καρδιακού ρειουργικού θυσήματος ή συμπτωμάτων καρδιακής ανεπάρκειας ή σθηδαχνης.

↳ 2τα αρχικά στάδια δεν υπάρχουν ευηνητώματα, αλλα αυτα εμφανιζονται με την επιδειωση της αναιμίας κ' εφεύονται σταθερά κ' βαθμιαία με την παροδο του χρόνου.

\* Η ταχύτητα εξαερίσταςης κ' εξέλιξη της αναιμίας καθορίζει την εύταση των συμπτωμάτων (παρά οι απόλυτες τιμές Hb, Ht)

↳ ταχεία εμφάνιση αναιμίας θα προκαλέσει περισσότερο εύταυ ευηνητώματα αν' όστι η βαθμιαία αυαντυεεόμενη αναιμία !!

- Ταξινομήση αναιμίας σύμφωνα με το μέγεθος των RBCs (MCV).

Τα ερυθρά στο μερό των οστών πρέπει ν' αποκτήσουν μια ελάχιστη ποσότητα Hb πριν απελευθερωθούν στην κυκλοφορία.

Εαν αδυνατούν ν' αποκτήσουν Hb με κανονικό ρυθμό, θα υποστούν περισσότερες διαυρέσει → θα έχουν ↓ MCV όταν απελευθ. στην κυκλοφορία. = Μικροκυτταρώση

Εαν η σύνθεση Hb είναι φυσιολ. αλλις η σύνθεση DNA είναι ↓, τότε τα ερυθρά υφίστανται ηχότερες διαυρέσει με αποτέλεσμα να εμφανίζονται στην κυκλοφ. με ↑ MCV = Μακροκυτταρώση.

### Μικροκυτταρική Αναιμία ↓ MCV.

- ① Σιδηροπενική αναιμία
- ② Θαλασσαιμία
- ③ Σιδηροβλαστική αναιμία.

### Ορθοκυτταρική Αναιμία φυσιολ. MCV

- ① Οξεία απώλεια αίματος
- ② Αναιμία ήπιας νόσου
- ③ Ανεπάρκεια μυελού των οστών.
- ④ Νεφρική ανεπάρκεια

### Μακροκυτταρική Αναιμία ↑ MCV

- ① Ανεπ. Β12, φυλλικού
- ② Αλκοολ, ηπατική νόσος
- ③ Υποθυρεοειδισμός
- ④ Κοππαροτόξικα
- ⑤ Μελοδυσεπλαστικά σύνδρομα

- ⑤ Υποθυρεοειδισμός.
- ⑥ Εύνοση.

## Σιδηροπρωτεϊκή Ανοαιμία

\* Η βαρύτερη αιτία ανοαιμίας.

- Αιτία ⇒
1. ↓ Αείδη Fe με τη διατροφή
  2. ↓ ε' ανεπαρκής απορρόφηση Fe
    - γαστρεκτομή
    - καταχρήση αντιόξιων
    - κολιτοκλίτη
    - υποχλωρυδρία
  3. ↑ αιτίες για κατασάθρωση Fe
    - ταχεία αιμόλυση
    - έμφρα
  4. Ανώλεια αίματος. (Η κύρια αιτία)
    - λαοθαύουσα γαστρική ή ορθοκολική κακοσμία
    - γαστρίτιδα
    - νεφρικό έλκος.
    - δρεγματώδη νόσο του ευτέρου
    - εκτονωμαρίτιδα
    - πορροοει
    - αγγειοδυσπλασίες
    - σκιστοσωμίαση, αχλωροσπορίαση
    - μεγάλη εμμησιακή ρύση.

- Ειδίκες εκδηλώσεις ειδηροπενικής αναιμίας: (σε προχωρημένες περιπτώσεις). 19

- Γλωσσιτίδα = χλωσά λεία + επίθουσα (λόγω απροφίτου βλευσχίου της γλώσσας)
- Γωνιακή χειλιτίδα = "σκάιπ" τα χείλη στις γωνίες του στόματος
- Κοιλωνυχία = τα νύχια παρουσιάζουν λεπίπωση, ευθραυστότητα & μορφή κοίλου δίσκου.
- Δυσφαγία = πόνοι + δυσκολία κατάποσης στερεών τροφών (οδηγεί σε ατροφικές ατροφίες κυρίως του οισοφάγου & αφορά κυρίως μεσήλικες γυναίκες).

↳ Εργαστηριακά ευρήματα:

- ↓ Hb, ↓ Ht

- ↓ ferritin (κεύει αποθήκες Fe)

- ↓ Fe ορού

- ↑ TIBC (ολική ειδηροδεσμευτική ικανότητα)

- ↑ τρανσφερρίν ορού

- ↓ κορεσμός τρανσφερρίνης

- ↓ MCHC (μέση πυκνότητα αιμοσφαιρίνης)

- Υπόχρωμα ερυθροκύτταρα + λευκά (Υπόχρωμα λευκοκυτταρική αναιμία) - ↓ MCV

- Αιμοκυτταρική, νοκτιλοκυτταρική, στοχοκύτταρα στο επίκρισμα περιφερικού αίματος.

• Η ferritin επίσης ↓ σε υποθυρεοειδισμό + έλλειψη Vit. C | ↑ ferritin σε: ηπατική νόσο, αντίδραση οξείας φάσης.

\* Σε κάθε περίπτωση σιδηροπνευκτής αναιμίας απαιτείται είναι η διερεύνηση του αίτιου, διότι αυτό μπορεί να είναι ένας καρκίνος παχέος εντέρου ή μια άλλη σοβαρή πάθηση του πεπτικού ή του ουροποιητικού.

↳ δακτυλική εξέταση / ενδοσκοπηση ανώτερο-κατώτερα  
 ρεζ / εξέταση κοπράνων για παρουσία Hb / ακτινολογικές  
 εξετάσεις.

### Θεραπεία:

- Σίδηρος από το στόμα:

Θεϊκός σίδηρος 200mg ανά 2ωρο για 3-6 μήνες

(Η μακροχρόνια χορήγηση Fe αναστέλλει την πλήρωση των σιδηροαποθηκών)

Ανεπιθύμητες ενέργειες: κοιλιακό άλγος, διάρροια, δυσκοιλιότητα

↳ Απώθηση στη θεραπεία ⇒ ↑ Hb κατά 10g/L κάθε 7-10 ημέρες, ενώ μέσα σε 1 εβδομάδα πρέπει να εμφανιστούν δικτυοερυθροκύτταρα.

Αυαμία από έλλειψη Vit. B12 ("κακοήθης" αυαμία - Μεγαλοβλαστική αυαμία)

↳ Είναι αποτέλεσμα ανεπάρκειας της βιταμίνης B12 ή του φυλλικού οξέος ή διαταραχής του μεταβολισμού του φυλλικού.

\* Το φυλλικό οξύ είναι υπόστρωμα έ' η Vit B12 εϋηναρισχούτα για την παραγωγή του απαραίτητου αμινοξέου μεθειονίνη από την ομοκυστεΐνη. Με την αντίδραση αυτή παράγεται τετραϋδροφυλλικό οξύ, το οποίο μεταφέρεται σε μονοκυτταρική θυμιδίνη ηροκείμειου να ευωματωθεί στο DNA.

↳ έλλειψη φυλλικού + Vit B12 ⇒ ↑ ομοκυστεΐνη + ↓ σύνθεση DNA.

↳ κύτταρα με σπερή ωρίμαυση του πυρήνα, αλλεί κλονική αυαίτητη κυτταροπλασματι (δηλ. αεωχροία ωρίμαυσης πυρήνα - κυτταροπλασματος). → Μεγαλοβλαστία

Αίτια ανεπάρκειας Vit B12:

1) Ανεπαρκής πρόσληψη (χορτοφαγοί...)

2) Δυσασορρόφηση

α) Γαστρικά αίτια → "ανεπάρκεια ευδοχευούσ παραχούτα (ήχω ασροφική γαστρίτιδας), αυπείματα έυασή του ευδοχευή παραχούτα = "κακοήθης" αυαμία (iii) Γαστρεκτομή (ολική ή μερική)

β) Ευετρικά αίτια → νόσος Celiac (όλεψη νόσος εσέρου) → έβρολή είλεού

## Αίτια αυξημένης φυλλικού:

- ↓ πρόσληψη
- Δυσανορρόπηση (π.χ. κορτικοστεροειδή, τροπικό σπυρι)
- ↑ απαιτήσεις, ↑ κατασάθρωση - κύηση, αιμολογική αναιμία,
- Φάρμακα (αυτισπηλητικά, σουλφασαλαζίνη, αντιεπιληπτικά μεθοτρεξάτη)
- Ηπατική νόσος, αλκοολισμός.

κλινική εικόνα → εξελίσσεται με αργό ρυθμό με την πάροδο του χρόνου, χιούεται καλά ανεκτή λόγω προσαρμογής

- οξυπύκνωση "λεμονοειδούς" απόχρωσης στην "κακωνία" αναιμία
- επώδυνη γλωσσίτιδα (του Hunter)
- μίση διαόγκωση οστών
- αναιμία, διάρροια.

\* Εξδηλώσεις από το νεφρικό σύστημα (σε έλλειψη Vit B<sub>12</sub> οχι φυλλικού).

- παραισθησίες τύπου γαυπού - καίγματος (αμφιδες, μυρμηκίσματα).
- αίσθημα βαδισματος, αίσθημα αδυναμίας κάτω άκρων
- δtx αισθητικότητας
- απάθεια + δtx αυταποκλειστικών

↳ οφείλονται σε εστιακή απομυελίνωση στο νωτιαίο μυελό, περιφερικά νεύρα, οπτικά νεύρα & εγκέφαλο.

- Επίσης: βόχχου, ↓ μυϊκός τόνος, απνοχία, ανεπιδεικτικότητα.



→ Εργαστηριακά ευρήματα:

- ↓ Vit B12 ορό
- ↓ RBCs, ↓ Hb, ↓ Ht ± ↓ WBCs, ↓ PLP
- Επίχρισμα περιφ. αίματος: ερυθροκύτταρα μεγάλα + ωοειδή (μακροκύτταρα) ε' χημικός αιμοσφαιρίνη (υπερχρωμα) / αιμοκυτταρώση / ποικιλοκυτταρία
- ↑ MCV
- Fe εφ. ή ↑
- Πολυμορφοπύρρνα λευκοκυττ. παύλοβα, υπερκασιφλωτά (ετροφή τύπου δεξιά).
- (+) δοκιμασία Schilling σε "κακούδα" αναιμία.

Θεραπεία

ανεπ. Vit B12 → Υδροχλωροβαλαμίνη 1mg / μ σε 5 δόσεις ανά 2-3 ημέρες ε' ακολουθεί δια βίου θεραπεία ευντηρία με 1mg ανά 3 μήνες.

Απαιτήσεις στη θεραπεία: ↑ ΔεC 54-10<sup>4</sup> ml.  
↑ Hb κατά 10g/L / εβδ.

- Η αυθημερόν νεφροσθένεια μπορεί να χρειαστεί 6-12 μ για ύανοκατασταθεί.

ανεπ. φυλλικού → 5mg φυλλικού x 3w + ευντηρίαση: 5mg / w

\* Η χορήγηση μόνο φυλλικού όταν ευνυπάρχει ανεπ. bil. B12 μπορεί να επιδεινώσει τις νεφρολογικές βλάβες (ΠΑΝΟΝ 1991)

## Αιμολογικές αναιμίες

↳ χαρακτηριστικό η υπέρμετρη καταστροφή των ερυθρών αιμοσφαιρίων + η ↓ διάρκεια ζωής τους.

Η καταστροφή των ΣΒΣ (αιμόλυση) είναι τόσο μεγάλη που δεν μπορεί να αντισταθμιστεί από την παραγωγή στο μυελό των οστών & έτσι εμφανίζεται αναιμία.

Χαρακτηριστικά αιμολογικών αναιμιών:

- 1) Υπερηλαστικοί μυελό (προσάθεια ↑ παραγωγή)
- 2) ↑ ΔΕκ
- 3) ↑ χολερυθρίση (έμμεση υπερκοθρυθριναιμία).
- 4) ↑ αποβολή αιροχολιουχόλου σε ούρα + κόπρανα  
(ούρα εύκολα κρωματισμένα, κόπρανα σκοτεινόχρωμα).
- 5) ↓ αιμοσφαιρινών ορού (βούνδεσι με την απόσυρση !!  
ελεύθερη Hb, λόγω της αιμόλυσης).
- 6) Σπληνομεγαλία
- 7) Ψερερο (πακίλου βαθμού).

Έλλειψη G6PD.

G6PD → έργο των ερυθροκυττάρων  
 Ασάχωση NADP προς NADPH → Απαραίτητο  
 για εκημεσίωση της αυσάχωσης γλουταθειώσης (προστασία  
 της Hb από την οξειδωτική δράση διαφόρων οξειών -  
 απαραίτητη για την ακεραιότητα του RBC).  
 ↳ έλλειψη G6PD ⇒ ↓ NADPH ⇒ ↓ αυσάχωση γλουταθειώσης  
 → καταστροφή RBC

↳ κληρονομική δίκ - μεταβιβάζεται με το X πρωτεύοντα  
 (ατελής επικρατούσα)  
 ↳ αυσάχωση στους άντρες (X<sup>h</sup>Y)  
 έστι αμόνοχα θήλα (X<sup>h</sup>X<sup>h</sup>)

Καταστάσεις που προκαλούν αιμολυτικές κρίσεις:

- α) Φάρμακα (αιθεροσουλφοναμιδικά - πριμακίνη, κυνιυόλη / σουλφοναμιδικά // χλωραμφενικόλη).
- β) Επαφή με υαφθαλίση
- γ) καταναλωση κουκιών
- δ) Λοιμώξεις (τύφοι, πνευμονία, ισχυνή ηπατίτιδα...)

Κλινική εικόνα αιμολυτικής κρίσης → αναιμία, ίκτερος, σποτυνόχρα ούρα + κοιλιακό άλγος, οσφυαλγία

Θεραπεία : Αποφυγή ύποπτων ουσιών.

## Θαλασσαιμία (Μεσογειακή αναιμία)

Οφείλεται σε ελαττώση ή πλήρη απουσία σύνδεσης μιας ή περισσότερων αλυσίδων της αιμοσφαιρίνης λόγω γενετικής διατ.

Δια παραγωγής  $\alpha$ -αλυσίδων  $\rightarrow$   $\alpha$ -μεσογειακή αναιμία

• "  $\beta$ -αλυσίδων  $\rightarrow$   $\beta$ -μεσογειακή αναιμία

$\hookrightarrow$  με φυσιολογική σύνδεση HbA ( $\alpha_2\beta_2$ ).

Κοινά παρακλινικά: ευδομωτική καταστροφή των προδρομικών μορφών των RBC, υποχρωμία, αιμόλυση στην περιφέρεια, υπερηθησιβώς + σπληνομεγαλία.

## $\beta$ -Θαλασσαιμία

Ανάλυση με τη βαρύτητα της κλινικής εικόνας διακρίνεται σε:

1. Ομόζυγη ή Ημιζυγα  $\beta$ -θαλασσαιμία ( $\beta^0/\beta^0$ )
2. Ευδιαμεσο τύπο ( $\beta^+/\beta^+$ )
3. Ετερόζυγη ή ελάσσουσα  $\beta$ -θαλασσαιμία (επίγλα). ( $\beta^0/\beta^+$ )

↳ Ομόζυγη : αδυναμία παραγωγής HbA η πολύ μικρή παραγωγή  
→ προκύπτει βαριά αναιμία που γίνεται καταφανής από του 3<sup>ου</sup> ή 6<sup>ου</sup> μήνα βρεφικής ηλικίας.

- Διαγνώση με αιμιοπαρακείμεση από τη 12<sup>η</sup>-20<sup>η</sup> ω κύου

Βρέφος: ελλειμματική ανάπτυξη, εύτονη ωχρότητα, κοιλιακή διόγκωση (λόγω ηπατοσπληνομεγαλίας), κοχχοειδείς προσωπείο (παρακώρφωση κεφαλής)

\* Αυσίχτη τακτικών μεταγγίσεων αίματος (στόχοι Hb > 10).

↳ Οι συχνές μεταγγίσεις συνεπάγονται ευαισθησία Fe στα διάφορα όργανα → καρδιακή ανεπάρκεια + αιμοσιδηρίωση.

Εργαστ. ευρήματα :

• ↓↓↓ Hb, Ht

• ↑ Hb F (α<sub>2</sub>γ<sub>2</sub>) → προσοδία αναιμίας (α<sub>2</sub>γ<sub>2</sub>)  
έλλειψη β-αιμοσφαιρίων ε' παραγωγής γ-  
επίσης παραγωγή δ-αιμοσφαιρίων → HbA<sub>2</sub>

• Υποχρωμία, ανισοκυτταρίωση, ποικιλοκυτταρίωση, σιτοκυττάρια, βασεόφιλη στίγμα + \*ερυθροβλάστες στο περιφερικό αίμα.

• ↑ WBC,

• ε.φ. Fe

• Μυελός υπερτροφικός με εύτονη ανεπάρκεια ερυθρών αιρετών.

↳ Ετερόζυγη (επίγλα) : δεν υπάρχουν εσθιπώματα

- αναιμία λευκού βαθμού, δηλησιομεγαλία ήπια

Εργαστ. ευρήματα :

- Hb φυσιολ. ή ήπια ↓
- Βασεόφιλη επίψη ερυθρών, λευκοκυτταρώσει, οξιστοκυτταρώσει.
- ↓ MCH - ο αριθμός των RBC είναι δυσαισιόλογα αυξημένοι σε σχέση με την τιμή της Hb.
- HbA<sub>2</sub> ↑

α-θαλασσαιμία → Ανεπάρκεια σύνθεσης α-αλυσίδων  
κοινός εσθιπτικός των Hb A, F, A<sub>2</sub> !!

• Ομοζυγη (-/-) → πλήρης έλλειψη α-αλυσίδων  
Δεν είναι εφικτή με τη ζωή  
Εμβρυα γεννώνται νεκρά με βαρύ εμβρυϊκό υδροπία.  
Τα ερυθρά περιέχουν αποκλειστικά Hb που αποτελείται από 4 γ-αλυσίδες (Hb γ<sub>4</sub> ή Hb Bart's).

• Αιμοσφαιριωπόθεση H (-/-α) → μετρίου βαθμού αναιμία  
ηπατοδηλησιομεγαλία, ίκτερος  
(HbH → β<sub>4</sub>, λόγω ↑ παραγωγή β-)

• Ετερόζυγη (-/αα) ή (α-/α-) → ασυμπτωματική, ↓ MCV

## Δρεπανοκυτταρική Αναιμία.

Οφείλεται σε γενετική ανωμαλία, που αφορά ποιοτική αλλαγή στη β-αλβουρίδα, στην οποία ένα αμινοξύ (γλουταμινικό) έχει αντικατασταθεί από ένα αίλιο (βαθίον).

↳ Hb S.

Παθογένεια: Όταν η Hb S γίνει O<sub>2</sub>, τα μόρια της αιμοσφαιρίνης πολυμερίζονται & σχηματίζουν ψευδοκρυσταλλικές δομές ("τακτοειδή"). Αυτά παραμορφώνουν τη μεμβράνη του RBC & παράγεται τα κ/κά δρεπανοκύτταρα.

Η καταίωση αυτή αναστρέφεται όταν γίνεται επουλοχόνωση.

Η παραμόρφωση όμως της μεμβράνης μπορεί να γίνει μόνιμη & το ερυθρό να γίνει "μη αναστρέψιμο δρεπανοκύτταρο".

Όσο μεγαλύτερη η συγκέντρωση Hb S σε κάθε RBC, τόσο πιο εύκολα δημιουργούνται τα τακτοειδή.

Η δρεπανώση προκαλείται από υποξία, οξέωση, αφυδάτωση & θάσηση.

Τα μη αναστρέψιμα δρεπανοκύτταρα έχουν βραχύτερη επιβίωση & αποφράζουν συχνά την μικροκυκλοφορία.

► Κλινικές Εκδηλώσεις:

① Αγγειοαποφρακτική κρίση → Απόφραξη μικρών αγγείων των οστών προκαλεί αιφνίδια έντονο οστικό άλγος.

(τοπίως δάκτυλα ποδιών, μριαίο, βραχίονο, ηθερρέ), πνεύς, οπνοδυτική στήση)

+ Γενικά συμπτώματα: ταχυκαρδία, εφίδρωση, πυρετός.

② Δρεπανοκυτταρικό θαλασσικό εσάνδρομο (υπόρια επίτα θαιώτα)  
 → Απόφραξη αγγείων του μεσίου των οστών ⇒ δημιουργία  
 ηπιωδών εμβολίων στους πνεύμονες. Εάν δεν αντιμετωπισθεί  
 προκαλούν περαιτέρω δρεπαιώση & απόφραξη των  
 πνευμονικών τριχοειδών → Ασπνευρωτική ανεπάρκεια.

③ κρίση λόγω εκκρωτισμού ερυθρών → Η θρόμβωση της  
 φλεβικής παροχέτευσης ενός οργάνου προκαλεί απώλεια  
 της λειτουργικότητας & οξεία ενώδυνη διόγκωση.  
 - Νεφρική διόγκωση επήλυσια ⇒ σοβαρή αναιμία,  
 κυκλοφορική καταρρευση, θάνατος.  
 - Ηπαρ ⇒ διαταχή τσίβαι → εύτοσο αίχχο.

④ Απληστική κρίση → Η ροίμωξη από τον αυθρώνιο  
 παρβοϊό B19 προκαλεί σοβαρή, αλλά αυτοπεριορι-  
 ζόμενη, ερυθροκυτταρική απλησία.  
 → ποσο ↓ Hb. που μπορεί να προκαλέσει καρδ ανεπ.  
 (όπως & φ. Δεξ σε αυτόθεση με τις άλλες κρίσεις).

Εργαστηριακά ευρήματα:

- (+) δοκυμασία δρεπαιώση)
- HbS στην ηλεκτροφόρηση αιμοσφαιρίων)
- Ορθόχρωμα 2BC,
- ↑ Δεξ
- Οστικές αλλοιώσεις στο αναπλαστικό έλεχο
- ↑ ερυθροβλάστες στο μεσίο

Θεραπεία: Προϊόντων κρίσεων / Αποδομητικό