

ΑΓΓΕΙΑΚΑ ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΣΤΗ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑ

Οι επιπλοκές από το καρδιαγγειακό σύστημα εμφανίζονται να έχουν αυξημένη συχνότητα στη μείζονα και ενδιάμεση β- μεσογειακή αναιμία παρά την γενικευμένη χρήση της αποσιδήρωσης. Οι καρδιολογικές παθήσεις παραμένουν το κύριο αίτιο θανάτου στη μείζονα μορφή της θαλασσαιμίας, αν και η σημαντική μείωση της επίπτωσή της έχει οδηγήσει σε παράταση της επιβίωσης στους ασθενείς αυτούς. Οι αμιγώς αγγειακές επιπλοκές περιγράφονται με αυξανόμενη συχνότητα τα τελευταία χρόνια και απαντώνται συχνότερα σε κακώς αποσιδηρούμενους ασθενείς.

Σε μία ιταλική πολυκεντρική καταγραφή διαπιστώθηκαν 32 θρομβοεμβολικά επεισόδια σε 735 ασθενείς, από τους οποίους οι 683 έπασχαν από το μείζονα φαινότυπο της νόσου. Οι μισές περιπτώσεις (16/32) αφορούσαν το κεντρικό νευρικό σύστημα, ενώ θρόμβωση των εν τω βάθει φλεβών και ενδοκαρδιακός θρόμβος διαπιστώθηκε σε 6 και 2 ασθενείς, αντίστοιχα. Στους μισούς ασθενείς συνυπήρχαν άλλες παθήσεις, όπως καρδιομυοπάθεια, σακχαρώδης διαβήτης, ηπατοπάθεια, υποθυρεοειδισμός κ.λ.π. Ο επιπολασμός ανερχόταν σε 3,95% & 9,61% στους ασθενείς με μείζονα και ενδιάμεση β- μεσογειακή αναιμία, αντίστοιχα.

Το σύνδρομο της μορφής του ελαστικού ψευδο-ξανθώματος έχει περιγραφεί σαν πολύ συχνή, ηλικιο-εξαρτώμενη πάθηση του ελαστικού ιστού σε θαλασσαιμικούς ασθενείς και εμφανίζεται με την κλινική τριάδα των δερματικών αλλοιώσεων, αγγειοειδών γραμμώσεων στον αμφιβληστροειδή χιτώνα και αγγειακών επιπλοκών.

Αξιοσημείωτη είναι τόσο η απουσία στεφανιαίας νόσου όσο και η πάνω από το μέσο όρο επίπτωση αγγειακών εγκεφαλικών επεισοδίων (Α.Ε.Ε.) στους ασθενείς αυτούς. Αυτή η παραμορφωμένη σχέση της επίπτωσης στεφανιαίας νόσου προς Α.Ε.Ε. είναι δυσεξήγητη. Σε πρόσφατη μελέτη σε νέους ενήλικες θαλασσαιμικούς ασθενείς μπορέσαμε να διαπιστώσουμε ότι υπάρχει πρόωρη αθηροσκλήρυνση των καρωτίδων και σοβαρή δυσλειτουργία της αρτηριακής χάλασης, η οποία αφορά την ενδοθήλιο-εξαρτώμενη και την μη ενδοθήλιο-εξαρτώμενη αγγειοδιαστολή σε ασθενείς με μείζονα και ενδιάμεση β- μεσογειακή αναιμία. Τα ευρήματά μας δεν εξηγούνται με βάση τα υπάρχοντα δεδομένα για τους κλασσικούς παράγοντες καρδιαγγειακού κινδύνου, αλλά μπορεί να οφείλονται στην «προ-πηκτική κατάσταση», στην ενεργοποίηση του ενδοθηλίου, στην αυξημένη συγκέντρωση προ-φλεγμονωδών κυττοκινών, σε επιταχυνόμενους μηχανισμούς κυτταρικής απόπτωσης καθώς και σε προς το παρόν άγνωστα αίτια.

Ο κλινικός γιατρός πρέπει όχι μόνον να γνωρίζει, ότι «ασυνήθιστες» αγγειακές επιπλοκές μπορεί να εμφανισθούν στους θαλασσαιμικούς ασθενείς αλλά και ότι έχει καθήκον να βοηθάει στη βελτιστοποίηση της αποσιδήρωσης και έτσι να συνεισφέρει στην ελαχιστοποίηση αυτών των επιπλοκών.

Γεώργιος Χάχαλης
Επικ. Καθηγητής Καρδιολογίας Πανεπιστημίου Πατρών
ΠΠΓΝ Ρίο, Πάτρα