

**ΕΝΔΙΑΦΕΡΟΥΣΑ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ ΟΜΟΖΥΓΗΣ β-ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ  
ΑΝΑΙΜΙΑΣ. ΑΝΑΤΡΟΠΗ ΤΩΝ ΕΠΙΠΛΟΚΩΝ ΤΗΣ ΑΙΜΟΣΙΔΗΡΩΣΗΣ ΜΕ  
ΧΡΗΣΗ ΔΕΦΕΡΙΠΡΟΝΗΣ**

Π. ΚΟΥΣΙΔΟΥ, ΧΑΪΛΕ ΕΛΑΝΣΟ-ΝΤΑΜΠΑ, ΣΤΑΘΜΟΣ ΑΙΜΟΔΟΣΙΑΣ, 3<sup>ο</sup> ΙΚΑ,  
ΑΘΗΝΑ

**ΣΚΟΠΟΣ:** Η συσσώρευση του σιδήρου στα διάφορα όργανα και οι επακόλουθες επιπλοκές έχουν σχέση τόσο με την ποιότητα της ζωής όσο και με το προσδόκιμο της επιβίωσης των πασχόντων από Μεσογειακή αναιμία. Ο σκοπός της παρούσης εργασίας είναι να παρουσιάσουμε τα κλινικά δεδομένα και εργαστηριακά ευρήματα σε άτομο με ομόζυγη β-Μεσογειακή αναιμία πριν και μετά την θεραπεία αποσιδήρωσης με Δεφεριπρόνη.

**ΥΛΙΚΟ-ΜΕΘΟΔΟΣ:** Πρόκειται για άτομο ηλικίας 38 ετών με ομόζυγη β-Μεσογειακή αναιμία (γονότυπος IVS 1-6/IVS 1-6) το οποίο άρχισε να μεταγγίζεται σε ηλικία 4 ετών και το οποίο μέχρι την ηλικία των 33 ετών δεν είχε ποτέ δεχθεί να κάνει υποδόρια αποσιδήρωση. Το ποσό της φερριτίνης έβαινε συνεχώς αυξανόμενο μέχρι τις 12.300 ng/ml. Η κλινική του κατάσταση παρουσίασε μια προοδευτική κόπωση. Ο βιοχημικός έλεγχος του ήπατος έδειξε αύξηση των τρανσαμινασών 102/34 με απουσία μορφής ηπατίτιδας. Ο έλεγχος του θυρεοειδούς ήταν φυσιολογικός όπως επίσης και του παγκρέατος. Η καρδιακή λειτουργία ήταν φυσιολογική. Ο έλεγχος του βαθμού σιδήρωσης του ήπατος και της καρδιάς με Μαγνητική Τομογραφία έδειξε μεγάλου βαθμού σιδήρωση του ήπατος (T2<15 msec) του δε μυοκαρδίου ελαφρά σιδήρωση (T2 28,7-32,1 msec). Το 2001, ετέθη σε αγωγή αποσιδήρωσης με δεφεριπρόνη.

**ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ:** Από το πρώτο έτος της αγωγής του η κλινική του κατάσταση άρχισε να βελτιώνεται, όπως επίσης και η ηπατική του λειτουργία ενώ, τα επίπεδα των τρανσαμινασών έφθασαν στα φυσιολογικά όρια. Τέσσερα χρόνια αργότερα το ποσό της φερριτίνης έφθασε τα 310 ng/ml, η δε επανεκτίμηση του βαθμού σιδήρωσης των οργάνων με Μαγνητική Τομογραφία έδειξε το μυοκάρδιο φυσιολογικό (T2: 34,1 msec) και το ήπαρ με ελαφρά μόνο σιδήρωση (T2: 27,6 msec).

**ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ:** Ενδιαφέρον είναι ότι συγκριτικά με την ηλικία του πάσχοντα και τον κυκλοφορούντα σίδηρο ο βαθμός αιμοσιδήρωσης των οργάνων δεν ήταν υπερβολικός η δε ανταπόκριση του οργανισμού του στην μονοθεραπεία με δεφεριπρόνη ήταν εξαιρετική.