

ΑΛΕΞΑΝΔΡΕΙΟ ΤΕΧΝΟΛΟΓΙΚΟ ΕΚΠΑΙΔΕΥΤΙΚΟ ΙΔΡΥΜΑ ΘΕΣΣΑΛΟΝΙΚΗΣ

ΣΧΟΛΗ ΕΠΑΓΓΕΛΜΑΤΩΝ ΥΓΕΙΑΣ ΚΑΙ ΠΡΟΝΟΙΑΣ

ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ

---

Πτυχιακή εργασία

***Κακοήθη νοσήματα στην παιδική ηλικία και  
νοσηλευτική παρέμβαση***

Αλεξιάδη Αθηνά

Γεωργάκη Ελένη

Επιβλέπουσα : Ε. Διαμαντοπούλου

*Καθηγήτρια Α.ΤΕΙ.Θ.*

Θεσσαλονίκη, Απρίλιος 2011

***ΚΑΚΟΗΘΗ ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΣΤΗΝ ΠΑΙΔΙΚΗ ΗΛΙΚΙΑ ΚΑΙ  
ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ***

**ΤΡΙΜΕΛΗΣ ΕΠΙΤΡΟΠΗ:**

*Διαμαντοπούλου Εριφύλη, (Επιβλέπουσα)*

*Λαβδανίτη Μαρία*

*Μινασίδου Ευγενία*

## **ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ**

---

Θα θέλαμε να ευχαριστήσουμε την Καθηγήτρια Α.ΤΕΙ.Θ. κα. Ε. Διαμαντοπούλου αφενός για την εμπιστοσύνη που μας έδειξε με την ανάθεση της διπλωματικής εργασίας και αφετέρου για την καθοδήγηση και συμπαράσταση της σε όλα τα στάδια εκπόνησης της εργασίας αυτής.

**Αλεξιάδη Αθηνά**  
**Γεωργάκη Έλενα**

Θεσσαλονίκη, Απρίλιος 2011

## Περιεχόμενα

---

Πρόλογος	1
Εισαγωγή	2
<b>ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1<sup>ο</sup> : ΚΑΚΟΗΘΗ ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΣΤΗΝ ΠΑΙΔΙΚΗ ΗΛΙΚΙΑ</b>	<b>4</b>
1. Γενικά	4
1.1. Παράγοντες κινδύνου	5
1.2. Αιτιολογία	5
1.3. Συχνότητα καρκίνου παιδικής ηλικίας	6
1.4. Ενδείξεις και συμπτώματα στα παιδιά με καρκίνο	7
<b>ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2<sup>ο</sup> : ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ</b>	<b>9</b>
2. Γενικά	9
2.1. Μορφολογία	9
2.2. Κυτταροχημικοί δείκτες	10
2.3. Μελέτες χρωμοσωμάτων	10
2.4. Ανοσολογικοί δείκτες κυτταρικής επιφάνειας	10
2.5 Κλινικές εκδηλώσεις, συμπτώματα και εμφάνιση της νόσου	11
2.6 Ενδιάμεσοι και προγνωστικοί παράγοντες	14
2.7. Αξιολόγηση διάγνωσης	15
2.8. Εφαρμογή θεραπείας	15
2.8.1. Διέγερση ύφεσης της νόσου	15
2.8.2. Εντατικοποίηση	16
2.8.3. Προφυλακτική θεραπεία	16
2.8.4. Συντήρηση	17

2.9..	Επανεισαγωγή λόγω υποτροπής	18
2.10.	Μεταμόσχευση μυελού των οστών	18
2.11.	Πρόγνωση	19
2.12.	<b>Νοσηλευτική αξιολόγηση</b>	19
2.13.	<b>Νοσηλευτικές παρεμβάσεις</b>	19

## **ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3<sup>ο</sup>: ΛΕΜΦΩΜΑΤΑ** **22**

3.	Γενικά	22
3.1	Λέμφωμα Hodgkin	22
3.1.1.	Κλινικό στάδιο πρόγνωσης	22
3.1.2.	Κλινικές εκδηλώσεις	24
3.1.3.	Διαγνωστική αξιολόγηση	24
3.1.4	Εφαρμογή θεραπείας	25
3.1.5.	<b>Νοσηλευτικές παρεμβάσεις</b>	26
3.2.	Λέμφωμα non Hodgkin	29
3.2.1.	Στάδια και πρόγνωση	30
3.2.2.	Κλινικές εκδηλώσεις	31
3.2.3.	Διαγνωστική εκτίμηση	31
3.2.4.	Εφαρμογή θεραπείας	31
3.2.5.	<b>Νοσηλευτικές παρεμβάσεις</b>	32

## **ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4° : ΟΓΚΟΙ ΚΕΝΤΡΙΚΟΥ ΝΕΥΡΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ 33**

4. Γενικά	33
4.1 Όγκοι εγκεφάλου	33
4.1.1. Κλινικές εκδηλώσεις	33
4.1.2. Διάγνωση	37
4.1.3. Κύριοι όγκοι	38
4.1.4. Εφαρμογή θεραπείας	40
4.1.5. Εκτίμηση συμπτωμάτων	41
4.1.6. <b>Νοσηλευτικές παρεμβάσεις</b>	41
4.2. Νευροβλάστωμα	50
4.2.1. Κλινικές εκδηλώσεις	51
4.2.2. Διαγνωστική εκτίμηση	51
4.2.3. Στάδια και πρόγνωση	52
4.2.4. Εφαρμογή θεραπείας	53
4.2.5. <b>Νοσηλευτικές αξιολογήσεις</b>	54

## **ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5° : ΟΓΚΟΙ ΟΣΤΩΝ 55**

5. Γενικά	55
5.1. Γενικές αξιολογήσεις	55
5.2. Κλινικές εκδηλώσεις	55
5.3. Διαγνωστική εκτίμηση	55
5.4. Πρόγνωση	56
5.5. Οστεογενές σάρκωμα	57
5.5.1. Εφαρμογή θεραπείας	57
5.5.2. <b>Νοσηλευτικές αξιολογήσεις και παρεμβάσεις</b>	58

5.6. Σάρκωμα Ewing	61
5.6.1. Εφαρμογή θεραπείας	61
5.6.2. <b>Νοσηλευτικές αξιολογήσεις και παρεμβάσεις</b>	61
<b>ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6<sup>ο</sup>: ΑΛΛΕΣ ΜΟΡΦΕΣ ΚΑΚΟΗΘΩΝ ΝΟΣΗΜΑΤΩΝ</b>	<b>63</b>
6. Γενικά	63
6.1. Νεφροβλάστωμα (Όγκος του Wilms)	63
6.1.1. Κλινικές εκδηλώσεις	64
6.1.2. Διαγνωστική εκτίμηση	64
6.1.3. Στάδια και πρόγνωση	65
6.1.4. Εφαρμογή θεραπείας	66
6.1.5. <b>Νοσηλευτικές παρεμβάσεις</b>	66
6.2. Ραβδοβλάστωμα	69
6.2.1. Κλινικές εκδηλώσεις	70
6.2.2. Διαγνωστική εκτίμηση	70
6.2.3. Στάδια και πρόγνωση	70
6.2.4. Εφαρμογή θεραπείας	71
6.2.5. <b>Νοσηλευτικές παρεμβάσεις</b>	72
6.3. Ρετινοβλάστωμα	72
6.3.1. Κλινικές εκδηλώσεις	73
6.3.2. Διαγνωστική εκτίμηση	75
6.3.2. Στάδια	76
6.3.4. Εφαρμογή θεραπείας	77



6.3.5. Νοσηλευτικές παρεμβάσεις	78
6.4. Όγκοι όρχεων	81
6.4.1 Νοσηλευτικές παρεμβάσεις	82
<b>ΚΕΦΑΛΑΙΟ 7<sup>ο</sup>: ΤΡΟΠΟΙ ΘΕΡΑΠΕΙΑΣ ΣΕ ΠΑΙΔΙΑ ΜΕ ΚΑΚΟΗΘΗ ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΚΑΙ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ ΣΤΙΣ ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ ΤΗΣ ΘΕΡΑΠΕΙΑΣ</b>	<b>83</b>
7.1. Χημειοθεραπεία	83
7.1.1 Παράγοντες θεραπείας και νοσηλευτικές παρεμβάσεις	84
7.1.2 Γενικές επιπλοκές χημειοθεραπείας	100
7.2. Ακτινοθεραπεία	101
7.2.1 Πρώιμες παρενέργειες ακτινοθεραπείας και νοσηλευτικές παρεμβάσεις	101
7.3. Μεταμόσχευση μυελού των οστών	104
7.3.1. Παρενέργειες της μεταμόσχευσης μυελού των οστών	106
7.3.2. <b>Νοσηλευτικές παρεμβάσεις σε παιδιά που υποβλήθηκαν σε μεταμόσχευση μυελού των οστών</b>	107
7.4. Χειρουργική αντιμετώπιση	111
7.5. <b>Νοσηλευτική φροντίδα ασθενών σε βραχυπρόθεσμες παρενέργειες των θεραπειών</b>	111
7.6. Προαγωγή υγείας	116
7.7. Οικογενειακή εκπαίδευση	118
7.8. Διακοπή θεραπείας	120

<b>ΚΕΦΑΛΑΙΟ 8<sup>ο</sup>: ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ ΚΑΙ ΕΠΙΣΗΜΑΝΣΕΙΣ ΘΕΡΑΠΕΙΑΣ</b>	<b>121</b>
8. Γενικά	121
8.1 Συμπεράσματα	121
8.2 Επισημάνσεις	123
<b>ΕΠΙΛΟΓΟΣ</b>	<b>128</b>
<b>ΠΕΡΙΛΗΨΗ</b>	<b>130</b>
<b>ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ</b>	<b>131</b>
<b>ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ ΜΕ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΑ ΠΑΡΑΔΕΙΓΜΑΤΑ</b>	

## Πρόλογος

---

Ο καρκίνος παλαιότερα, ταυτιζόταν από την κοινωνία με τον θάνατο και προκαλούσε συναισθήματα φόβου και αγωνίας. Οι αντιδράσεις σαφώς ήταν εντονότερες όταν η κακοήθεια εμφανιζόταν σε βρέφη και παιδιά. Στην σύγχρονη εποχή οι μορφές των κακοήθων νοσημάτων είναι περισσότερες και κατέχουν υψηλά ποσοστά θνησιμότητας, καθιστώντας έτσι τον καρκίνο ως την δεύτερη αιτία θανάτου μετά τα ατυχήματα.

Παρόλα αυτά, με την χρήση των σύγχρονων μεθόδων που χρησιμοποιούνται τόσο για την διάγνωση όσο και για την θεραπεία, η ίαση και η φυσιολογική ανάπτυξη του παιδιού στις περισσότερες μορφές της κακοήθειας είναι πλέον εφικτή. Η θεραπευτική αντιμετώπιση δεν έγκειται μόνο στην διάγνωση και την θεραπεία αλλά και στην ολιστική κάλυψη των αναγκών αφενός του παιδιού και αφετέρου της οικογένειας του.

Η συμβολή των νοσηλευτών πλέον είναι καθοριστική κατά την διάρκεια της διάγνωσης, της θεραπείας και της αποθεραπείας. Σκοπός των νοσηλευτών είναι η παροχή ολιστικής φροντίδας για την βέλτιστη ιαση του. Αυτό αποτέλεσε το ερέθισμα για την ενασχόλησή μας με το συγκεκριμένο θέμα, θέλοντας να συμβάλλουμε στην επιστημονική γνώση ως μελλοντικοί επαγγελματίες υγείας. Παραθέτουμε την παρακάτω πτυχιακή εργασία μας, με στόχο να προωθήσουμε την ιδέα της ολιστικής φροντίδας και με την ελπίδα να την πραγματοποιήσουμε με τον καλύτερο δυνατό τρόπο.

## Εισαγωγή

---

Με τον γενικό όρο καρκίνος, εννοούμε την παθολογική κατάσταση κατά την οποία κύτταρα του οργανισμού πολλαπλασιάζονται αυτόματα, άναρχα, χωρίς σκοπιμότητα και δημιουργούν κακοήθη μάζα.

Ενώ όμως η αναπαραγωγή και ο πολλαπλασιασμός των κυττάρων, σε φυσιολογική κατάσταση, διέπεται από μια σκοπιμότητα, εκπληρώνεται με αυτόν έναν προκαθορισμένο σκοπό, υπάρχει μια άλλη κατάσταση κατά την οποία ορισμένα κύτταρα αναπαράγονται και πολλαπλασιάζονται χωρίς να υπάρχει καμία σκοπιμότητα. Αυτά τα κύτταρα επαναστατούν εναντίον των περιοριστικών νόμων λειτουργίας του πολυκύτταρου οργανισμού συνολικά και αναπαράγονται, πολλαπλασιάζονται αυθαίρετα, εκτοπίζουν και καταστρέφουν τα γειτονικά κύτταρα με τα οποία έπαψαν να συνεργάζονται.

Αυτή η κατάσταση, ασφαλώς παθολογική, λέγεται καρκίνος ή νεοπλασία και οι όγκοι και τα μορφώματα που προέρχονται από την διαδικασία νεοπλασίας λέγονται νεοπλάσματα.

Τα νεοπλάσματα, ανάλογα με τον βαθμό διαφοροποίησης, έχουν και αντιστρόφως ανάλογο βαθμό κακοήθειας. Όσο πιο πολύ η υφή του νεοπλασματικού κυττάρου απομακρύνεται από το φυσιολογικό κύτταρο που προήλθε, τόσο πιο κακοήθες είναι. Όσο πιο πολύ πλησιάζει στο φυσιολογικό κύτταρο και λίγο πολύ διατηρεί και την λειτουργικότητα και την κυτταροτεχνική δομή του ιστού και του οργανισμού και του οργάνου που προήλθε, τόσο λιγότερο κακοήθες ή τόσο περισσότερο καλοήθες είναι.

Έτσι ανάλογα με τον βαθμό κακοήθειας, τα νεοπλάσματα τα ξεχωρίζουμε σε:

- Καλοήθη νεοπλάσματα
- Διάμεσα
- Κακοήθη νεοπλάσματα

Όταν μιλάμε για καρκίνο εννοούμε πάντα τα κακοήθη νεοπλάσματα, τα καρκινώματα και τα σαρκώματα ή και τα διάμεσα. Τα πιο συνηθισμένα είναι τα καρκινώματα.

Τα κακοήθη νοσήματα αναπτύσσονται σαν όγκοι, οι οποίοι δεν περιβάλλονται από κάψα και εξαπλώνονται διηθώντας και διεισδύοντας στους άλλους ιστούς, ενώ μεγαλώνουν γρήγορα. Έχουν την ικανότητα να μεταναστεύουν είτε κατά συνέχεια των ιστών, είτε με το αίμα ή τη λέμφο. Η αύξηση τους γίνεται σε βάρος των φυσιολογικών κυττάρων και των ιστών του οργανισμού, τον οποίο βλάπτουν και καταστρέφουν και γι'αυτό προκαλούν καχεξία και αναιμία.

Τα νοσήματα αυτά μπορούν να προσβάλλουν διάφορους ιστούς του ανθρώπινου οργανισμού γι'αυτό και έχουν πολλές ονομασίες. Τα συχνότερα καρκινώματα των ενηλίκων είναι ο καρκίνος των πνευμόνων, του εντέρου, του μαστού, του προστάτου και του παγκρέατος. Αντιθέτως οι τύποι των κακοήθων νοσημάτων στα παιδιά είναι κυρίως οι λευχαιμίες, τα λεμφώματα και οι όγκοι του κεντρικού νευρικού συστήματος (ΚΝΣ).

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1<sup>ο</sup> : ΚΑΚΟΗΘΗ ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΣΤΗΝ ΠΑΙΔΙΚΗ ΗΛΙΚΙΑ

---

### 1. Γενικά

Τα κακοήθη νεοπλάσματα στη βρεφική και την παιδική ηλικία αποτελούν λιγότερο του 2% του συνόλου των κακοήθων νεοπλασμάτων όλων των ηλικιών του ανθρώπου. Συνηθισμένη ηλικία εμφάνισης τους είναι τα πρώτα 5 χρόνια της ζωής και παρατηρούνται σχεδόν όλοι οι τύποι.<sup>1</sup>

Παρόλο που ο καρκίνος στα παιδιά αποτελεί ένα σχετικά σπάνιο νόσημα, ευθύνεται για τους περισσότερους θανάτους, μετά τα ατυχήματα, σε ηλικίες μικρότερες άνω του ενός έτους. Η ετήσια συχνότητα καρκίνου στα παιδιά για ηλικίες των 15 ετών υπολογίζεται ότι είναι 14 περιπτώσεις στα 100.000 άτομα αυτής της ηλικίας. Τα ποσοστά αυτά καταδεικνύονται εμφανεστέρα με το ότι 1 στα 600 παιδιά μικρότερα από την ηλικία των 15 ετών αναπτύσσει καρκίνο.

Σε αντίθεση με την πλειονότητα του καρκίνου στους ενήλικες οι περισσότεροι παιδιατρικοί όγκοι είναι θεραπεύσιμοι σε ποσοστό μεγαλύτερο του 60%. Αυτό δηλώνει ότι 100 στα 150 παιδιά που πάσχουν από κάποια μορφή καρκίνου θα θεραπευτούν και θα γίνουν ενήλικες με φυσιολογική ζωή.

Σημαντικές διαφορές μεταξύ του καρκίνου των ενηλίκων και των παιδιών είναι ότι οι πρώτοι προέρχονται από επιθηλιακά κύτταρα ενώ οι δεύτεροι από εμβρυϊκά πολυδύναμα κύτταρα, όχι εύκολα αναγνωρίσιμα, αλλά ευαίσθητα στη χημειοθεραπεία.

Λόγω της φύσης του παιδικού καρκίνου και των βιολογικών διαφορών, μόνο ένα μικρό ποσοστό οικογενειών με καρκίνο (ρετινοβλάστωμα-όγκος στους οφθαλμούς, όγκος Wilms-όγκος στα νεφρά κ.λπ.) μπορεί να προληφθεί γενετικά, σε αντίθεση με προγράμματα πληθυσμιακών μελετών για πρόληψη του καρκίνου των ενηλίκων.<sup>2</sup>

## 1.1 Παράγοντες κινδύνου

Στον ενήλικο η επαφή του οργανισμού με το περιβάλλον, είναι η μια κύρια αιτία που προκαλεί καρκίνο.

Έτσι διατροφικές συνήθειες, κάπνισμα, έκθεση στον ήλιο, προκαλούν αντίστοιχα καρκίνο του εντέρου, του πνεύμονα, του δέρματος.

Αφορά λοιπόν η κακοήθεια μεγάλα επιφανειακά όργανα, όπως το δέρμα που καλύπτει εξωτερικά το σώμα και τους βλεννογόνους που καλύπτει εσωτερικά τα όργανα.

Στα παιδιά το περιβάλλον δεν παίζει ρόλο γιατί δεν έχει προλάβει να διαφοροποιήσει τα "επιφανειακά" κύτταρα.

Έτσι οι περισσότερες κακοήθειες προέρχονται από τους ίδιους τους ιστούς, τα κύτταρα δηλαδή που δημιουργούν τα συγκεκριμένα όργανα (νευρικά κύτταρα - νευρικός ιστός, νεφρικά κύτταρα - νεφρικός ιστός κ.λπ.). Η μελέτη των παιδιών που πάσχουν από καρκίνο δείχνει ότι η δημιουργία του είναι ενδογενής, δηλαδή είναι μέσα στον οργανισμό του παιδιού με την γέννηση του. Αυτό γίνεται φανερό διότι συχνά συνδυάζεται η κακοήθεια με διαταραχές στα χρωματοσώματα και διότι η ηλικία από 0 έως 5 ετών είναι η συχνότερη εμφάνιση του.

Μελέτες των χρωματοσωμάτων και η γονιδιακή θεραπεία, ίσως επιτρέψουν την ακόμα θεαματικότερη βελτίωση των αποτελεσμάτων της θεραπείας των παιδιών με καρκίνο. Εξαίρεση στην αιτιολογία είναι οι αιματολογικές νόσοι, δηλαδή οι λευχαιμίες, όπου το περιβάλλον αναλογικά με τον ενήλικα είναι παράγων κινδύνου και προκαλεί με τον ίδιο τρόπο την νόσο.<sup>3</sup>

## 1.2. Αιτιολογία

- Συγγενείς ανωμαλίες (καρκίνος των νεφρών)
- Γενετική, χρωμοσωματικές ανωμαλίες (λευχαιμίες)
- Ακτινοβολία (λευχαιμίες)
- Ορισμένες χημικές ουσίες (διάφορα καρκινώματα)
- Λοιμώξεις από ορισμένους ιούς [π.χ. ιός Epstein-Barr (λεμφώματα)]
- Σύνδρομο ανοσολογικής ανεπάρκειας(νεοπλασίες λεμφικού ή νευρικού συστήματος)

### 1.3. Συχνότητα καρκίνου παιδικής ηλικίας

Πίνακας 1.: Συχνότητα καρκίνου παιδικής ηλικίας<sup>4</sup>

<b>Μορφές</b>	<b>Ποσοστό (%)</b>	<b>Ετήσια Συχνότητα ανά 1.000.000 παιδιά</b>
Λευχαιμία	31,5	39,6
Όγκοι ΚΝΣ	19,2	23,9
Λεμφώματα	10,8	13,3
Όγκοι νεφρών	6,3	7,8
Όγκοι συμπαθητικού	7,4	9
Σάρκωμα μαλακών μορίων	6,3	7,7
Όγκοι οστών	4,4	5,5
Ρετινοβλάστωμα	2,7	3,4
Διάφορα	11,5	14,4



#### 1.4. Ενδείξεις και συμπτώματα στα παιδιά με καρκίνο

Η πρόωρη διάγνωση είναι σημαντική όσον αφορά την έγκαιρη αντιμετώπιση και την ενδεχόμενη θεραπεία. Οι καρκίνοι στα παιδιά είναι συχνά δύσκολο να αναγνωριστούν. Επομένως η επαγρύπνηση σε ασυνήθιστα συμπτώματα που επιμένουν είναι σημαντική. Μερικά από τα πιο σημαντικά συμπεράσματα της παιδιατρικής φροντίδας αναφέρονται εδώ.

Ο πόνος μπορεί να είναι πρώιμη ή καθυστερημένη ένδειξη εμφάνισης καρκίνου και απαιτεί προσεκτικό ιστορικό της εμφάνισης, χαρακτηριστικών, περιοχής, έντασης, παράγοντες άμβλυνσης. Ο πόνος μπορεί να είναι γενικευμένος ή να εμφανίζεται σε συγκεκριμένη περιοχή. Για παράδειγμα ο πόνος στα οστά εμφανίζεται περίπου στο 20% των παιδιών με λευχαιμία. Πόνος, οίδημα και ευαισθησία στην πλευρά του όγκου μπορεί να είναι αρχική ένδειξη του όγκου στα κόκκαλα.

Ο πυρετός είναι συνήθης στην παιδική ηλικία και προκαλείται από πλήθος ασθενειών συμπεριλαμβανομένου και του καρκίνου. Ο πυρετός προκαλείται συνήθως από μόλυνση και δευτερευόντως από την ύπαρξη της κακοήθειας.

Μια προσεκτική εξέταση του δέρματος θα αποκαλύψει ενδείξεις και συμπτώματα ενός χαμηλού αριθμού αιμοπεταλίων. Οι εκχυμώσεις και οι πετέχιες εντοπίζονται περισσότερο στα άκρα των παιδιών και ρινική αιμορραγία μπορεί να εμφανιστεί όταν ο αριθμός των αιμοπεταλίων πέσει κάτω των 20.000 /mm.

Το παιδί με κακοήθη εισβολή του μυελού των οστών συχνά είναι χλωμό με συμπτώματα όπως λήθαργος, απώλεια βάρους και γενική αδιαθεσία. Τα συμπτώματα αυτά μπορούν να συμβάλλουν στην ανάπτυξη αναιμίας προκαλούμενης από την αντικατάσταση των φυσιολογικών κυττάρων από κακοήθη στο μυελό των οστών. Οι νοσηλευτές θα πρέπει να παρακολουθούν για σημάδια και συμπτώματα αναιμίας.

Μια κοιλιακή μάζα είναι τυπικό εύρημα σε παιδιά με όγκο Wilms και νευροβλάστωμα. Η παρουσία μιας κοιλιακής μάζας σε ένα παιδί θα πρέπει να εκτιμηθεί για τυχών κακοήθεια.

Οι ψηλαφητοί λεμφαδένες είναι άλλο ένα κοινό εύρημα στα παιδιά. Ωστόσο οι διογκωμένοι λεμφαδένες σε ένα παιδί που έχει πυρετό για περισσότερο από 1 εβδομάδα, ένα πρόσφατο ιστορικό απώλειας βάρους ή και μια μη φυσιολογική ακτινογραφία στήθους μπορεί να υποδηλώνουν σοβαρή ασθένεια και θα πρέπει να εξεταστούν περαιτέρω.

Η παρουσία λευκής αντανάκλασης σε αντίθεση με τη φυσιολογική ερυθρή αντανάκλαση στην κόρη του ματιού ενός παιδιού είναι η κλασσική ένδειξη ρετινοβλαστώματος. Η παρουσία στραβισμού ή οιδήματος μπορεί να υποδεικνύει την ύπαρξη άλλων στερεών όγκων στο μάτι.

Το παιδί με όγκο στον εγκέφαλο θα εμφανίσει σημάδια και συμπτώματα ανάλογα με τη συγκεκριμένη περιοχή του εγκεφάλου, η οποία πάσχει. Οι νοσηλευτές θα πρέπει να προβούν σε εξέταση προκειμένου να ορίσουν τη συγκεκριμένη περιοχή η οποία επηρεάζεται από τον όγκο.

Κυριότερα συμπτώματα στα παιδιά με καρκίνο:

- Ασυνήθιστη μάζα ή οίδημα
- Ανεξήγητη χλωμάδα και απώλεια ενέργειας
- Ξαφνική τάση για μελανιές
- Επίμονος, τοπικός πόνος ή χωλότητα
- Παρατεταμένος, ανεξήγητος πυρετός ή ασθένεια
- Συχνοί πονοκέφαλοι, συνοδευμένοι από εμετό
- Ξαφνικές αλλαγές στην όραση και τα μάτια
- Υπερβολική απότομη απώλεια βάρους<sup>4</sup>

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2<sup>ο</sup> : ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ

### 2. Γενικά

Η λευχαιμία, ο καρκίνος των αιμοποιητικών ιστών, είναι η πιο κοινή μορφή καρκίνου στην παιδική ηλικία. Η ετήσια συχνότητα εμφάνισης είναι 3 με 4 περιπτώσεις για κάθε 100.000 λευκά παιδιά. Εμφανίζεται με μεγαλύτερη συχνότητα σε αγόρια παρά σε κορίτσια έπειτα από την ηλικία του ενός έτους και πιο συχνά ανάμεσα στην ηλικία των 2 με 6 ετών. Είναι μια από τις μορφές καρκίνου που έχουν σημειώσει δραματική βελτίωση όσον αφορά τα ποσοστά επιβίωσης. Πριν από τη χρήση των αντιλευχαιμικών ουσιών το 1948, ένα παιδί με οξεία λεμφοκυτταρική λευχαιμία (ΟΛΛ) ζούσε 2 με 3 μήνες. Τα σημερινά ποσοστά επιβίωσης για παιδιά με ΟΛΛ αγγίζουν το 10% στα μεγάλα ερευνητικά κέντρα.

Η λευχαιμία είναι ένας ευρύς όρος που δίνεται σε μια ομάδα από κακοήθεις ασθένειες του μυελού των οστών και του λεμφικού συστήματος. Πρόκειται για μια σύνθετη ασθένεια με ποικίλη ετερογένεια. Επομένως η κατηγοριοποίηση έχει γίνει περίπλοκη και απαραίτητη, καθώς η ταυτοποίηση του τύπου της λευχαιμίας έχει θεραπευτικές και προγνωστικές προεκτάσεις.<sup>5</sup>

### 2.1 Μορφολογία

Στα παιδιά συναντώνται γενικά δύο μορφές: Η οξεία λεμφοκυτταρική λευχαιμία (ΟΛΛ) και η οξεία μυελογενής λευχαιμία (ΟΜΛ). Συνώνυμα για την ΟΛΛ περιλαμβάνουν τους όρους λεμφικό, λεμφοκυτταρικό, λεμφοβλαστικό και λεμφοβλαστοειδής λευχαιμία. Συνήθως οι όροι κύτταρο και λευχαιμία βλαστοκυττάρων αναφέρονται επίσης στον λεμφικό τύπο της λευχαιμίας. Εξαιτίας της σύγχυσης και της ασυνέπειας στην κατηγοριοποίηση λευχαιμίας, οι οξείες λεμφοβλαστικές και οι οξείες μη λεμφοβλαστικές λευχαιμίες κατηγοριοποιούνται παραπέρα σύμφωνα με κάποιο άλλο σύστημα που είναι γνωστό ως «Γάλλο-Αμερικανικό-Βρετανικό» (FAB) σύστημα. Στο σύστημα αυτό οι υπό-τύποι καθορίζονται έπειτα από διεξοδική μελέτη της μορφολογίας και της κυτταροχημικής επανεργοποίησης των λευχαιμικών κυττάρων. Σύμφωνα μ' αυτό, η ΟΛΛ χωρίζεται σε 3 υπό-τύπους L<sup>1</sup>, L<sup>2</sup>, L<sup>3</sup>. Η μορφολογία

της L<sup>1</sup> είναι ο πιο συχνός υπό-τύπος, ισχύει για το 84% των παιδιών με ΟΛΛ και έχει την καλύτερη πρόγνωση. Η οξεία μυελογενής λευχαιμία υποκατηγοριοποιείται σε 7 υπο-τύπους που αποτελούν το 10% με 20% της λευχαιμίας στα παιδιά. Οι υπο-τύποι της ΟΜΛ δεν είναι ευκρινώς σχετισμένοι με την πρόγνωση, όπως στην περίπτωση της ΟΛΛ.

## 2.2. Κυτταροχημικοί Δείκτες

Τα λευχαιμικά κύτταρα έχουν διαφορετικές αντιδράσεις όταν εκτεθούν σε συγκεκριμένα χημικά. Για παράδειγμα, η TDT μπορεί να παρέχει εξαιρετική διαφοροποίηση ανάμεσα στην ΟΛΛ και την ANLL. Διάφορες άλλες χημικές ουσίες είναι διαθέσιμες για περαιτέρω διαφοροποίηση διάφορων κυτταρικών τύπων.

## 2.3. Μελέτες Χρωμοσωμάτων

Η χρωμοσωμική ανάλυση των λευχαιμικών κυττάρων έχει γίνει σημαντικό εργαλείο για τη διάγνωση της ΟΛΛ. Για παράδειγμα, παιδιά με τρισωμία 21 έχουν 20 φορές αυξημένο κίνδυνο να εμφανίσουν ΟΛΛ από τα άλλα παιδιά. Παιδιά με περισσότερα από 50 χρωμοσώματα έχουν καλύτερη πρόγνωση. Παιδιά με τρισωμία 4 και 10 έχουν καλή πρόγνωση με χαμηλό κίνδυνο αποτυχίας της θεραπείας. Στα λευχαιμικά κύτταρα βλέπουμε επίσης μετατοπίσεις των χρωμοσωμάτων. Η μετατόπιση t είναι μια από τις πιο συχνές χρωμοσωμικές ανωμαλίες σε παιδιά με λευχαιμία και σχετίζονται με φτωχή πρόγνωση. Η μετατόπιση t, γνωστή και ως χρωμόσωμα της Φιλαδέλφειας, συναντάται στο 5% περίπου των παιδιών με ΟΛΛ.<sup>6</sup>

## 2.4. Ανοσολογικοί Δείκτες Κυτταρικής Επιφάνειας

Οι περισσότερες λευχαιμίες στην παιδική ηλικία είναι αυτές της γενεαλογίας των β-κυττάρων. Η πρώιμη β-κυτταρική (κοινή) ΟΛΛ είναι ο πιο συχνός τύπος καρκίνου στα παιδιά. Τα περισσότερα (80%) από αυτά τα παιδιά έχουν το αντιγόνο της κοινής οξείας λεμφοκυτταρικής λευχαιμίας (COΛΛΑ) στην κυτταρική τους μεμβράνη. Τα παιδιά με ΟΛΛ που είναι θετικά στο COΛΛΑ έχουν καλύτερα ποσοστά επιβίωσης.

Άλλοι υπο-τύποι της ΟΛΛ περιλαμβάνουν την προ-κυτταρική Β ΟΛΛ , που χαρακτηρίζεται από την παρουσία των κυτταροπλασματικών ανοσοσφαιρίνων, β-κυτταρική ΟΛΛ η οποία εκκρίνει ανοσοσφαιρίνη στην κυτταρική μεμβράνη και η t-κυτταρική ΟΛΛ (αποκαλύπτεται από την παρουσία των αντιγόνων της t-κυτταρικής μεμβράνης και τη μορφοποίηση της σταθερής στη θερμοκρασία Ροζέτας κατά την παρουσία των ερυθρών αιμοσφαιρίων). Μια μικρή ομάδα ασθενών (<5%) που δεν έχουν τα T ή B – κυτταρικά στοιχεία καθώς και το αντιγόνο COΛΛΑ έχουν μηδενική κυτταρική ΟΛΛ.

Προς το παρόν, οι δείκτες κυτταρικής μεμβράνης για την ΟΜΛ είναι ακόμα στοιχειώδεις. Ωστόσο η σύγχρονη έρευνα με μονοκλωνικά αντισώματα μπορεί να παρέχει σημαντικές πληροφορίες σχετικά με τα μη-λεμφοειδή κύτταρα.

## 2.5. Κλινικές εκδηλώσεις, συμπτώματα και εμφάνιση της νόσου

Η λευχαιμία είναι ένας χωρίς όριο πολλαπλασιασμός των μη ώριμων λευκών αιμοσφαιρίων στους αιμοποιητικούς ιστούς του σώματος. Παρόλο που δεν πρόκειται για όγκο, τα λευχαιμικά κύτταρα έχουν τις νεοπλασματικές ιδιότητες των στέρεων καρκίνων. Οπότε η παθολογία και οι κλινικές εκδηλώσεις της ασθένειας προκαλούνται από τη διήθηση και την αντικατάσταση οποιουδήποτε ιστού του σώματος με μη λειτουργικά λευχαιμικά κύτταρα. Καρδιαγγειακά όργανα όπως το συκώτι και η σπλήνα είναι αυτά που πλήγονται σοβαρά.

Για να κατανοήσουμε την παθοφυσιολογία της λευχαιμικής διαδικασίας είναι σημαντικό να ξεκαθαρίσουμε 2 παρανοήσεις.

- Πρώτον, παρόλο που η λευχαιμία είναι μια υπερπαραγωγή λευκών αιμοσφαιρίων, πολύ συχνά στην οξεία μορφή της ο αριθμός των λευκοκυττάρων είναι χαμηλός. Αντ' αυτού, οι κηλίδες του περιφερικού αίματος και η εξέταση του μυελού των οστών αποκαλύπτουν ιδιαίτερα αυξημένο αριθμό μη ώριμων κυττάρων ή «βλάστες».
- Δεύτερον, αυτά τα μη ώριμα κύτταρα δεν επιτίθενται επίτηδες ή καταστρέφουν τα φυσιολογικά κύτταρα ή καρδιαγγειακούς ιστούς. Η κυτταρική καταστροφή προκύπτει από τη διαδικασία της διήθησης του επακόλουθου ανταγωνισμού για μεταβολικά στοιχεία.

### Δυσλειτουργία μυελού των οστών

Σε όλους τους τύπους της λευχαιμίας τα πολλαπλασιαζόμενα κύτταρα πιέζουν την παραγωγή μυελού των οστών των διαμορφούμενων στοιχείων του αίματος διεκδικώντας και στερώντας από τα φυσιολογικά κύτταρα τα απαραίτητα για το μεταβολισμό θρεπτικά συστατικά. Οι τρεις βασικές συνέπειες είναι :

- αναιμία από τη μείωση των ερυθρών αιμοσφαιρίων,
- λοίμωξη από ουδετεροπενία
- αιμορραγία από τη μείωση παραγωγής αιμοπεταλίων.

Η εισβολή στο μυελό των οστών από λευχαιμικά κύτταρα σταδιακά προκαλεί αδυναμία του οστού και τάση για κατάγματα. Καθώς τα λευχαιμικά εισβάλλουν στο περίοστεο, η αυξημένη πίεση προκαλεί έντονο πόνο.

### Συμπτώματα

Τα πιο συχνά εμφανιζόμενα σημάδια και συμπτώματα της λευχαιμίας είναι αποτέλεσμα της αναρρόφησης του μυελού των οστών. Αυτά περιλαμβάνουν πυρετό, χλομάδα, κούραση, ανορεξία, αιμορραγία (συνήθως πετέχιες) και πόνο στα οστά και τις αρθρώσεις. Στην ουδετεροπενία η φυσιολογική βακτηριακή χλωρίδα του οργανισμού μπορεί να γίνει έντονα παθογόνος. Κάθε σχισμή στο δέρμα είναι δυνατή εστία μόλυνσης. Συχνά, ασαφής κοιλιακός πόνος προκαλείται στις περιοχές με φλεγμονή από τη φυσιολογική χλωρίδα μέσα στον γαστρεντερικό σωλήνα.

### Διατάραξη των εμπλεκόμενων οργάνων

Η σπλήνα, το συκώτι και ο λεμφαδένας εμφανίζουν διήθηση, διόγκωση, και σταδιακά ίνωση . Η ηπατοσπληνομεγαλία είναι τυπικά πιο κοινή από τη λεμφαδενοπάθεια.

Η επομένη πιο σημαντική πλευρά εμπλοκής είναι το ΚΝΣ. Αρχικά, τα λευχαιμικά κύτταρα δεν έχουνε την τάση να εισβάλλουν στην περιοχή αυτή λόγω των προστατευτικών ορίων του αίματος του εγκεφάλου. Ωστόσο αυτός ο φυσιολογικός προστατευτικός μηχανισμός επίσης εμποδίζει και τα αντιλευχαιμικά φάρμακα, με εξαίρεση ορισμένες ουσίες να εισέλθουν στον εγκέφαλο σε επαρκείς θεραπευτικές δόσεις για να είναι αποτελεσματικές. Πριν από την προφυλακτική χρήση της κρανιακής ακτινοβολίας και /ή της ενδοσφαικικής μεθοτρεξάτης, η εμπλοκή του ΚΝΣ ήταν συχνή σε παιδιά που

επιβίωναν 6 ή περισσότερους μήνες. Ωστόσο, οι πιο πρόσφατες μορφές θεραπείας έχουν αλλάξει σημαντικά την πορεία της ασθένειας, παρόλο που επιπλοκές στο ΚΝΣ συνεχίζουν να εμφανίζονται, ακόμη και κατά τη χορήγηση του μυελού των οστών.

Η συνήθης επίπτωση της λευχαιμικής διήθησης των μηνίγγων είναι η αυξημένη ενδοκρανιακή πίεση. Η παθογένεια κατά πάσα πιθανότητα οφείλεται στην εισβολή του αραχνοειδούς από πολλαπλασιαζόμενα κύτταρα τα οποία στη συνέχεια ανακατεύονται στη ροή του εγκεφαλονωτιαίου υγρού στον υπαραχνοειδή χώρο και στη βάση του εγκεφάλου. Η αυξημένη πίεση υγρών προκαλεί διαστολή και στις τέσσερις κοιλίες. Κατά συνέπεια, τα σημάδια και τα συμπτώματα που συνδέονται κανονικά με αυτή την κατάσταση είναι σοβαρός πονοκέφαλος, έμετος, οίδημα οπτικής θηλής, ευερεθιστότητα, λήθαργος, και σταδιακά κώμα. Ο ερεθισμός των μηνίγγων προκαλεί επίσης πόνο και ακαμψία στο λαιμό και την πλάτη.

Επιπλέον, πλευρές της εμπλοκής μπορεί να είναι τα κρανιακά νεύρα, πιο συχνά το κρανιακό νεύρο VII ή το νεύρο του προσώπου και τα σπονδυλικά νεύρα, ιδιαίτερα του οσφυοιερού πλέγματος, του υποθαλάμου και της παρεγκεφαλίδας. Οι κλινικές εκδηλώσεις που αφορούν τις πλευρές αυτές σχετίζονται με την περιοχή που εμπλέκεται. Για παράδειγμα, με την οσφυοιερή εισβολή εμφανίζεται αδυναμία στα κάτω άκρα, πόνος που εκτίνεται μέχρι κάτω στα πόδια και δυσκολία στη βάρδιση. Αν και αυτά τα σημάδια ίσως υπονοούν την παρουσία όγκου στον εγκέφαλο, η απουσία εντοπισμένων ενδείξεων συχνά οδηγεί στην ανακάλυψη της εμπλοκής του ΚΝΣ στη λευχαιμία.

Άλλες πλευρές στις οποίες μπορεί να υπάρξει εισβολή λευχαιμικών κυττάρων συμπεριλαμβάνουν τους νεφρούς, όρχεις, προστάτη, ωθήκες, γαστρεντερικό σωλήνα και πνεύμονες. Με τους μακροχρόνια επιζώντες να έχουν γίνει πλέον ο κανόνας, τέτοιες εξωμυελικές πλευρές της λευχαιμικής εισβολής, ειδικά στους όρχεις, έχουν γίνει πολύ σημαντικές κλινικά.

### Εμφάνιση

Η εμφάνιση της λευχαιμίας κυμαίνεται από έντονη σε ύπουλη. Στις περισσότερες περιπτώσεις το παιδί εμφανίζει εξαιρετικά λίγα συμπτώματα για παράδειγμα, η λευχαιμία μπορεί να διαγνωστεί όταν μια ελαφριά λοίμωξη όπως π.χ. ένα κρύωμα, επιμένει. Το παιδί εξακολουθεί να είναι χλωμό,

νωθρό, οξύθυμο, εμπύρετο και ανορεξικό. Οι γονείς συχνά υποψιάζονται υπολανθάνοντα προβλήματα όταν παρατηρούν απώλεια βάρους, πετέχια, μελανιές δίχως λόγο και διαρκή παράπονα για πόνο στα οστά και τις αρθρώσεις.

Σε άλλες περιπτώσεις, η λευχαιμία διαγιγνώσκεται έπειτα από εκτεταμένο ιστορικό ενδείξεων και συμπτωμάτων που μιμούνται καταστάσεις όπως τη ρευματοειδή αρθρίτιδα ή μονοπυρήνωση. Υπάρχουν επίσης περιστάσεις όπου η διάγνωση της λευχαιμίας συνοδεύει κάποιο παντελώς άσχετο περιστατικό όπως π.χ. σωματική εξέταση ρουτίνας ή τραυματισμό.

Το ιστορικό δεν προσφέρει μόνο πολύτιμες ιατρικές πληροφορίες σχετικά με την αναμενόμενη πορεία της ασθένειας, αλλά επίσης επηρεάζει σε μεγάλο βαθμό τη συναισθηματική αντίδραση των γονιών στη διάγνωση. Στις περισσότερες περιπτώσεις η διάγνωση είναι μια μη αναμενόμενη αποκάλυψη με καταστροφικές επιπτώσεις.

## 2.6. Ενδιάμεσοι και προγνωστικοί παράγοντες

Οι πιο σημαντικοί προγνωστικοί παράγοντες στον καθορισμό της μακροπρόθεσμης επιβίωσης παιδιών με ΟΛΛ είναι ο αρχικός αριθμός των λευκοκυττάρων, η ηλικία του ασθενούς κατά τη διάγνωση, η κυτταρογενετική, ο ανοσολογικός υπότυπος και το φύλο του παιδιού.

Για τα παιδιά με ΟΛΛ, οι προγνωστικοί παράγοντες που σχετίζονται με μια πιο φτωχή πρόγνωση περιλαμβάνουν συγκεκριμένες χρωμοσωμικές ανωμαλίες (μονοσωμία 7), υψηλό αριθμό λευκοκυττάρων (>100.000) και ανάπτυξη της ΟΜΛ έπειτα από σύνδρομο μυελοδυσπλασίας. Η απουσία ράβδων στον τύπο M1, υπότυπο της ΟΜΛ έχει επίσης συσχετιστεί με χαμηλό ποσοστό ύφεσης.

Από τη στιγμή που θα διατυπωθεί η πρόγνωση, οι νοσηλευτές πρέπει να γνωρίζουν για την αναμενόμενη πορεία που θα ακολουθήσει το παιδί. Ωστόσο, σε μερικές περιπτώσεις, εξαιτίας της ποικιλίας των κυτταρικών τύπων που παρατηρούνται και μη σαφούς διαφοροποίησης των μη ώριμων κυττάρων, δεν μπορεί να γίνει σαφής κατηγοριοποίηση ή η διάγνωση μπορεί να αλλάξει. Οι νοσηλευτές θα πρέπει να είναι ενήμεροι για τη σημασία που



έχουν τέτοια περιστατικά στη συμβουλευτική και την παροχή στήριξης στα μέλη της οικογένειας.<sup>7</sup>

## 2.7. Αξιολόγηση της Διάγνωσης

Η λευχαιμία συνήθως πιθανολογείται από το ιστορικό, τις σωματικές εκδηλώσεις και το περιφερικό αίμα που περιέχει μη ώριμες μορφές λευκοκυττάρων συχνά σε συνδυασμό με χαμηλό αιματοκρίτη. Η σαφής διάγνωση βασίζεται στην εισρόφηση μυελού των οστών ή στην βιοψία. Τυπικά, ο μυελός των οστών είναι υπερκυτταρικός με βλαστικά κύτταρα. Μόλις επιβεβαιωθεί η διάγνωση, γίνεται οσφυονωτιαία παρακέντηση για να καθοριστεί εάν υπάρχει εμπλοκή του ΚΝΣ, αν και ένας πολύ μικρός αριθμός παιδιών εμφανίζει εμπλοκή του ΚΝΣ και είναι κυρίως ασυμπτωματική.

## 2.8. Εφαρμογή της Θεραπείας

Η αγωγή της λευχαιμίας περιλαμβάνει τη χρήση χημειοθεραπευτικών ουσιών με ή χωρίς κρανιακή ακτινοβολία σε 4 φάσεις:

- 1) Ύφεση της νόσου που πετυχαίνει πλήρη εξάλειψη ή εξαφάνιση των λευχαιμικών κυττάρων
- 2) Εντατικοποίηση ή ενοποίηση θεραπείας που μειώνει περαιτέρω την έκταση του όγκου
- 3) Προφυλακτική θεραπεία του ΚΝΣ που εμποδίζει τα λευχαιμικά κύτταρα να εισβάλλουν στο ΚΝΣ
- 4) Συντήρηση που σκοπό έχει τη διατήρηση της εξάλειψης.

Παρόλο που ο συνδυασμός των φαρμάκων και η πιθανότητα της ακτινοβολίας μπορεί να ποικίλλουν ανάλογα με το νοσηλευτικό ίδρυμα, τα προγνωστικά ή χαρακτηριστικά κινδύνου του ασθενούς και τον τύπο της λευχαιμίας που αντιμετωπίζεται, οι ακόλουθες γενικές αρχές για κάθε φάση υιοθετούνται με συνέπεια.

### 2.8.1. Διέγερση της Ύφεσης της νόσου

Σχεδόν αμέσως μετά την επιβεβαίωση της διάγνωσης, ξεκινά η θεραπεία ύφεσης της νόσου και διαρκεί 4 με 6 εβδομάδες. Τα κύρια φάρμακα που χρησιμοποιούνται για την ύφεση της νόσου της ΟΛΛ είναι τα

κορτικοστεροειδή (ιδιαίτερα η πρεδνιζόνη), η βινκριστίνη και η L-ασπαραγινάση, με ή χωρίς δοξορουβικίνη. Τα από τους στόματος στεροειδή χορηγούνται καθημερινά σε μοιρασμένες δόσεις για να διατηρήσουν τον αιματοκρίτη σε υψηλά επίπεδα. Η βινκριστίνη δίνεται μέσω ενδοφλέβιας ένεσης μια φορά την εβδομάδα για ένα σύνολο 4 με 6 δόσεων και η L-ασπαραγινάση ή η δοξορουβικίνη δίνεται σύμφωνα με διάφορα πλάνα. Η πλήρης ύφεση της νόσου καθορίζεται από την απουσία κλινικών ενδείξεων ή συμπτωμάτων της ασθένειας και την παρουσία λιγότερο του 5% βλαστικών κυττάρων στο μυελό των οστών (τύποι Μυελού των οστών M1)

Με την ΟΜΛ οι θεραπείες διαφέρουν από εκείνες που χρησιμοποιούνται στη λεμφοειδή λευχαιμία. Τα βασικά φάρμακα που χρησιμοποιούνται για την επαγωγική θεραπεία στην ΟΜΛ είναι η δοξορουβικίνη ή η Daunomycin και η κυτοσίνη. Ενδέχεται να προστεθούν και άλλα φάρμακα.

Καθώς πολλά από τα φάρμακα μπορεί επίσης να προκαλούν μυελοκαταστολή των στοιχείων του αίματος, η περίοδος που ακολουθεί αμέσως μετά τη διέγερση μπορεί να είναι κρίσιμη. Ο οργανισμός βρίσκεται δίχως άμυνα απέναντι σε οργανισμούς που εισβάλλουν (ειδικά τη φυσιολογική βακτηριακή χλωρίδα) και έχει υψηλή πιθανότητα να παρουσιάσει αιμορραγία. Κατά συνέπεια, είναι απαραίτητη η υποστηρικτική θεραπεία τη στιγμή εκείνη.<sup>5</sup>

### *2.8.2. Εντατικοποίηση ή ενοποίηση της θεραπείας*

Χρησιμοποιείται για την περαιτέρω μείωση του αριθμού των λευχαιμικών κυττάρων στον οργανισμό του παιδιού. Η θεραπεία εντατικοποίησης ενσωματώνει τη χρήση κάποιων από τις ακόλουθες ουσίες: L-ασπαραγινάση, υψηλής δόσης μεθοτρεξάτη, μέτριας δόσης μεθοτρεξάτη και κυταραβίνη και μεθοτρεξάτη και μερκατοπουρίνη. Η φάση εντατικοποίησης αποτελείται από στοιχεία αυτών των ουσιών χορηγούμενα περιοδικά κατά τη διάρκεια των πρώτων 6 μηνών της αγωγής.

### *2.8.3. Προφυλακτική Θεραπεία*

Τα παιδιά με λευχαιμία βρίσκονται σε κίνδυνο εισβολής του ΚΝΣ από λευχαιμικά κύτταρα. Για το λόγο αυτό, όλα τα παιδιά λαμβάνουν προφυλακτική θεραπεία του ΚΝΣ. Πριν από το 1980 τα παιδιά με ΟΛΛ

λάμβαναν κρανιακή-σπονδυλική ακτινοβολία. Εξαιτίας της ανησυχίας που αφορά τις καθυστερημένες επιπτώσεις της κρανιακής ακτινοβολίας, αυτή η μορφή θεραπείας πλέον εφαρμόζεται σε ασθενείς υψηλού κινδύνου ή αυτών με ασθένεια του ΚΝΣ. Η τριπλή ενδοραχιαία χημειοθεραπεία που αποτελείται από μεθοτρεξάτη, κυταραβίνη και υδροκορτιζόνη χρησιμοποιείται κατά τη διάρκεια της ύφεσης της νόσου και της εντατικοποίησης και τη θεραπεία συντήρησης για την αποφυγή ασθένειας του ΚΝΣ.

#### 2.8.4. Συντήρηση

Στόχος της συντήρησης είναι να διατηρήσει την ύφεση και να μειώσει περαιτέρω τον αριθμό των λευχαιμικών κυττάρων. Ο συνδυασμός φαρμακευτικών συστατικών έχει αποδειχτεί πιο αποτελεσματικός στη διατήρηση της ύφεσης της νόσου και της πρόσληψης της αντίστασης στο φάρμακο. Πλήθος στοιχείων χρησιμοποιούνται κατά τη θεραπεία διατήρησης με ημερήσια δόση την από του στόματος 6-μερκατοπουρίνη και εβδομαδιαία δόση ενδομυϊκής μεθοτρεξάτης να παραμένουν σταθερές στις περισσότερες αγωγές.

Κατά τη θεραπεία συντήρησης γίνεται εβδομαδιαία λήψη αιματοκρίτη για να εκτιμηθεί η αντίδραση του μυελού στα φάρμακα. Εάν η μυελοκαταστολή γίνει οξεία ή εάν εμφανιστούν τοξικές παρενέργειες, η θεραπεία σταματά προσωρινά η μειώνεται η δόση.

Η διάρκεια της θεραπείας έχει βασιστεί στην κλασική εμπειρία βάσει της σύγκρισης ποσοστών επιβίωσης για διάφορα χρονικά διαστήματα και στην πρόληψη επιβλαβών επιδράσεων της εκτεταμένης αγωγής. Η κατάλληλη στιγμή διακοπής της θεραπείας δεν έχει γίνει ακόμα γνωστή, η συνήθης πρακτική είναι η συνέχιση της αγωγής για 2,5 με 3 χρόνια. Όλα τα παιδιά έπειτα από τη διακοπή της θεραπείας χρειάζονται συχνή ιατρική εκτίμηση για τον έλεγχο των υποτροπών και για τα μακροπρόθεσμα επακόλουθα της αγωγής. Οι περισσότερες υποτροπές (16%) εμφανίζονται κατά τη διάρκεια των 3 επόμενων ετών και πολύ λίγες 6 χρόνια μετά.

## 2.9. Επανεισαγωγή λόγω Υποτροπής

Για πολλά παιδιά είναι απαραίτητη συμπληρωματική θεραπεία όταν εμφανίζεται υποτροπή, όπως αποδεικνύεται από την παρουσία λευχαιμικών κυττάρων μέσα στο μυελό των οστών. Συνήθως η επανεισαγωγή για ΟΛΛ περιλαμβάνει τη χρήση πρεδνιζόνης και βινκριστίνης με συνδυασμό άλλων φαρμάκων που δε χρησιμοποιήθηκαν πιο πριν. Παρόλο που η ύφεση μπορεί να επιτευχθεί έπειτα από περισσότερες από τη μια υποτροπές, κάθε υποτροπή προαναγγέλλει μια αυξανόμενα φτωχή πρόγνωση. Ωστόσο, εμφανίζονται πιο μακροπρόθεσμες και μεταγενέστερες υφέσεις μπορούν να έχουν καλύτερη προοπτική από ότι πιστεύαμε.

Μια πλευρά που αντιστέκεται στη χημειοθεραπεία και είναι υπεύθυνη για τη λευχαιμική υποτροπή είναι οι όρχεις. Μια μειοψηφία ανδρών εμφανίζουν υποτροπή κατά τη διάρκεια της συντηρητικής θεραπείας ή έχουν υποβόσκουσα ασθένεια έπειτα από τη διακοπή της θεραπείας. Οι συνήθεις διμερής βιοψίες των όρχεων τη στιγμή της διακοπής της αγωγής για την ανίχνευση υποβόσκουσας ασθένειας εφαρμόζεται σε κάποια νοσηλευτικά ιδρύματα και ακολουθείται επιθετική αγωγή για τους άρρενες που πάσχουν, συμπεριλαμβανομένης διμερούς ακτινοβολίας των όρχεων, εντατική συστηματική χημειοθεραπεία και προφυλακτική θεραπεία του ΚΝΣ.<sup>8</sup>

## 2.10. Μεταμόσχευση Μυελού των Οστών

Η μεταμόσχευση μυελού των οστών έχει χρησιμοποιηθεί με επιτυχία στην θεραπεία ορισμένων παιδιών με ΟΛΛ και ΟΜΛ. Γενικά, η μεταμόσχευση μυελού των οστών δε συνίσταται για παιδιά με ΟΛΛ κατά την πρώτη ύφεση της νόσου λόγω των εξαιρετικών αποτελεσμάτων που μπορεί να πετύχει κάποιος με τη χημειοθεραπεία. Η ομάδα με τα καλύτερα αποτελέσματα είναι αυτή με ΟΛΛ που έλαβαν το μόσχευμα κατά τη δεύτερη ύφεση της νόσου. Εξαιτίας της φτωχότερης πρόγνωσης στα παιδιά με ΟΜΛ, η μεταμόσχευση μπορεί να γίνει κατά την πρώτη ύφεση της νόσου όταν βρεθεί κατάλληλος δότης.<sup>9</sup>

### 2.11. Πρόγνωση

Η πλειοψηφία των παιδιών με προσφάτως διαγνωσμένη λευχαιμία που λαμβάνουν αποτελεσματική χημειοθεραπεία πολλών ουσιών θα επιβιώσει. Μια μακροπρόθεσμη εμπειριστατωμένη μελέτη αναφέρει ότι τα ποσοστά πλήρους ανάρρωσης αυξάνονται από το 90% στο 95%. Περίπου το 70% των παιδιών καταφέρνουν να ζήσουν μακροπρόθεσμα δίχως την ασθένεια και το 80% αυτών δεν εμφανίζει ορατά προβλήματα υγείας από τη λευχαιμία ή τη θεραπείας της. Φαίνεται πως ο κίνδυνος υποτροπής είναι λιγότερος από 10% έπειτα από 3 με 4 χρόνια πλήρους ύφεσης της νόσου που ακολουθεί τη θεραπεία. Η πρόγνωση έπειτα από τη μεταμόσχευση ποικίλλει ανάλογα με τη στιγμή της διαδικασίας και τον τύπο της λευχαιμίας. Οι αναφερόμενες κλίμακες για μακροπρόθεσμη επιβίωση είναι ανάμεσα στο 25% και 50%. Ωστόσο, καθώς πολλά από αυτά τα παιδιά αντιμετωπίζουν σίγουρο θάνατο δίχως τη μεταμόσχευση ακόμα και αυτά τα χαμηλά ποσοστά αντιπροσωπεύουν σημαντική πρόοδο στον περιορισμό της ασθένειας.<sup>8</sup>

### 2.12. Νοσηλευτικές Αξιολογήσεις

Η νοσηλευτική φροντίδα του παιδιού με καρκίνο έχει άμεση σχέση με το είδος θεραπείας. Δευτερογενείς επιπλοκές που χρειάζονται επιπλέον σωματική φροντίδα προκαλούνται από τη μυελοκαταστολή, την τοξικότητα των φαρμάκων και τη λευχαιμική διήθηση.

### 2.13. Νοσηλευτικές παρεμβάσεις

Προετοιμασία οικογένειας για διαγνωστικές και θεραπευτικές διαδικασίες. Από τη στιγμή προ της διάγνωσης μέχρι και τη λήξη της θεραπείας το παιδί θα πρέπει να υποβληθεί σε διάφορα τεστ εκ των οποίων τα πιο τραυματικά είναι η οσφυονωτιαία παρακέντηση, η βιοψία και η οσφυονωτιαία παρακέντηση. Τα πολλαπλά τσιμπήματα στα δάχτυλα και οι φλεβοκεντήσεις για την ανάλυση του αίματος καθώς και η έγχυση του φαρμάκου είναι συχνές για αρκετά χρόνια έπειτα από τη διάγνωση. Γι αυτό το παιδί χρειάζεται εξήγηση για ποιο λόγο γίνεται η κάθε διαδικασία και τι θα πρέπει να περιμένει.

Ανάλογα με την ηλικία του παιδιού ένας τρόπος για να ξεκινήσει μια τέτοια προετοιμασία είναι να εξηγηθούν τα βασικά συστατικά του αίματος.

Χρησιμοποιώντας ένα σκίτσο αφήνοντας το παιδί να παρατηρήσει μια κηλίδα αίματος στο μικροσκόπιο, δε διδάσκει απλώς, αλλά επίσης ενισχύει την εμπιστοσύνη ανάμεσα στους νοσηλευτές και το παιδί. Επίσης επιτρέπει στους νοσηλευτές να εκτιμήσουν τα επίπεδα κατανόησης του παιδιού. Ένα λάθος που μπορεί να κάνουν οι επαγγελματίες υγείας είναι να υπερεκτιμήσουν τη γνώση που έχουν τα παιδιά σχετικά με το σώμα τους. Για παράδειγμα, μια οσφυονωτιαία παρακέντηση έχει νόημα μόνο όταν διευκρινιστεί ότι το κέντρο του οστού είναι κοίλο και περιέχει τα κύτταρα που θα μετατραπούν αργότερα σε εργαζόμενα κύτταρα του αίματος ή λευχαιμικά κύτταρα.

### Παροχή συνεχούς συναισθηματικής υποστήριξης

Η νοσηλευτική φροντίδα του παιδιού με λευχαιμία βασίζεται στα τυπικά προβλήματα τα οποία να αντιμετωπίσει η οικογένεια κατά τις θεραπευτικές φάσεις. Δεν είναι σύνηθες για ένα παιδί που διακόπτει τη θεραπεία έπειτα από 2 ή 3 χρόνια και διατηρεί μια μόνιμη ύφεση της νόσου να βιώνει πολλές από αυτές τις παρενέργειες. Για το λόγο αυτό ο ρόλος των νοσηλευτών είναι συνεχώς υποστηρικτικός, καθοδηγητικός και διευκρινιστικός. Οι γονείς χρειάζεται να γνωρίζουν πώς να αναγνωρίζουν συμπτώματα που απαιτούν ιατρική προσοχή. Παρόλο που μερικές από τις αντιδράσεις αυτές είναι αναμενόμενες, οι γονείς θα πρέπει να τις αναφέρουν στο θεράποντα ιατρό. Οι νοσηλευτές θα πρέπει να προειδοποιούν τους γονείς προκαταβολικά σχετικά με τα πιθανά περιστατικά. Έτσι δίνουν στους γονείς τη δυνατότητα να προετοιμαστούν και την ίδια στιγμή τους διαβεβαιώνουν πως αυτές οι αντιδράσεις δεν προκαλούνται από την επιστροφή των λευχαιμικών κυττάρων.

Οι νοσηλευτές θα πρέπει επίσης να χρησιμοποιούν την κρίση τους προκειμένου να αναγνωρίσουν ποιες από τις παρενέργειες είναι φυσιολογικές αντιδράσεις και ποιες υποδηλώνουν τοξικότητα. Συχνά οι νοσηλευτές υπηρεσίας είναι εκείνοι που απαντούν στις κλήσεις και δίνουν συμβουλές όταν χρειαστεί. Συνήθως η ναυτία και ο έμετος δεν είναι ενδείξεις διακοπής του φαρμάκου ωστόσο η βαρεία μορφή εμετού ίσως να απαιτεί άμεση παρέμβαση για την πρόληψη της αφυδάτωσης. Ενδείξεις λοίμωξης, έλκος του βλεννογόνου, αιμορραγική κυστίτιδα και περιφερική νευροπάθεια και δυσκοιλιότητα απαιτούν ιατρική εκτίμηση.

Άλλη μια πλευρά της συνεχούς συναισθηματικής υποστήριξης αφορά την **πρόγνωση**. Αν και η λευχαιμία είναι μοιραία, οι στατιστικές θα πρέπει να ερμηνεύονται σωστά. Καθώς περισσότερο από το 95% των παιδιών με ΟΛΛ θα πετύχουν αρχική εισαγωγή και το 70% αυτών θα ζήσουν χρόνια ή περισσότερο θα πρέπει να έχουν στο νου τους πως αυτές είναι αξιολογήσεις μέσου όρου και αφορούν αυτά τα παιδιά που λαμβάνουν θεραπεία σύμφωνα με τα πιο επιτυχή πρωτοκόλλα από τη διάγνωση. Για παιδιά χαμηλού κινδύνου οι ελπίδες μπορεί να είναι σημαντικά λιγότερες από αυτά που θα επιβιώσουν έπειτα από τη διακοπή της θεραπείας, μια μερίδα θα υποτροπιάσει προς το παρόν μόνο το πέρασμα του χρόνου αποτελεί θετική επιβεβαίωση για το παιδί που έχει «θεραπευτεί» από την ασθένεια.

Οι νοσηλευτές θα πρέπει να είναι οικείοι με αυτές τις στατιστικές ούτως ώστε να τις ερμηνεύουν σωστά και να τις μοιράζονται με τους γονείς. Ταυτόχρονα οι νοσηλευτές θα πρέπει να συνειδητοποιήσουν πως η ρεαλιστική κατανόηση των ελπίδων για επιβίωση απαιτεί μια περίοδο προσαρμογής για παράδειγμα, δεν είναι ασυνήθιστο για τους γονείς να εκλαμβάνουν το 95% της ύφεσης της νόσου ως πιθανότητα ίασης. Όταν εμφανιστεί υποτροπή ίσως τότε οι γονείς να είναι σε θέση να «ακούσουν» τα πράγματα ως έχουν.

Οι στατιστικές είναι νούμερα. Μερικές φορές προσφέρουν ελπίδα και άλλες πάλι φέρνουν απελπισία. Παρόλο που είναι πολύ σημαντικό στην έρευνα, η καλύτερη αγωγή και η ταυτοποίηση χαμηλού και υψηλού κινδύνου πληθυσμών παρουσιάζουν μια γενική εικόνα του τι να περιμένει κανείς. Οι νοσηλευτές που εργάζονται με μέλη της οικογένειας θα πρέπει να εξατομικεύσουν τους αριθμούς για να τους συσχετίσουν με τα άτομα. Η κατανόηση των συναισθηματικών αναγκών των μελών καθώς και η φροντίδα για τις σωματικές ανάγκες είναι απαραίτητα για τη θετική και αυξανόμενη υποστήριξη της οικογένειας.

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3<sup>ο</sup> : ΛΕΜΦΩΜΑΤΑ

### 3. Γενικά

Τα λεμφώματα, είναι μια ομάδα νεοπλασματικών ασθενειών που ανακύπτουν από τα λεμφοειδή και τα αιμοποιητικά συστήματα χωρίζονται στη νόσο του Hodgkin και το μη-Hodgkin λέμφωμα (NHL). Οι ασθένειες αυτές χωρίζονται περαιτέρω σύμφωνα με τον τύπο του ιστού και την έκταση της ασθένειας (στάδια). Στα παιδιά, η NHL είναι πιο κοινή από ότι η νόσος Hodgkin. Παρόλο που η νόσος Hodgkin είναι εξαιρετικά σπάνια στην ηλικία κάτω των 5 ετών, υπάρχει σημαντική αύξηση σε παιδιά 15-19 ετών, όπου εμφανίζεται σχεδόν με την ίδια συχνότητα όπως η λευχαιμία.

#### 3.1. Νόσος Hodgkin

Η νόσος Hodgkin προσβάλλει περίπου 5 στα 1.000.000 παιδιά, συνήθως έφηβους. Η κακοήθεια προέρχεται από το λεμφοειδές σύστημα και αρχικά εμπλέκονται οι λεμφαδένες. Κάνει μετάσταση σε μη λεμφικές ή επιλεμφικές περιοχές, ειδικά στη σπλήνα, το συκώτι, το μυελό των οστών, τους πνεύμονες και το μεσοθωράκιο (μάζα ιστών και οργάνων, που χωρίζουν τους πνεύμονες, περιλαμβάνει την καρδιά και τα αγγεία, την τραχεία, τον οισοφάγο, τον θύμο αδένα και τους λεμφαδένες) παρόλο που κανένας ιστός δεν εξαιρείται.

Κατηγοριοποιείται σε 4 κατηγορίες:

- Λεμφοκυτταρική επικράτηση
- Οξώδης σκλήρυνση
- Μεικτή κυτταροβρίθεια
- Λεμφωκυτταρική εξάντληση

Με τα παρόντα πρωτόκολλα θεραπείας το ιστολογικό στάδιο της ασθένειας έχει λιγότερη προγνωστική σπουδαιότητα.

##### 3.1.1. Κλινικό Στάδιο Πρόγνωσης

Το ακριβές στάδιο της έκτασης της ασθένειας είναι η βάση για τα πρωτόκολλα θεραπείας και την αναμενόμενη πρόγνωση. Υπάρχουν περισσότερα από ένα συστήματα σταδίων.



Πίνακας 2.: Κατηγοριοποίηση σταδίων Ann Arbor

- **ΣΤΑΔΙΟ I:** οι βλάβες περιορίζονται σε μια λεμφαδενική περιοχή ή μόνο σε μια επιπρόσθετη εξωλεμφική περιοχή , όπως το συκώτι, οι πνεύμονες, οι νεφροί ή τα έντερα.
- **ΣΤΑΔΙΟ II:** εμπλέκονται 2 ή περισσότεροι λεμφαδενικές περιοχές στην ίδια πλευρά του διαφράγματος ή μια επιπρόσθετη εξωλεμφική περιοχή ή όργανα στην ίδια πλευρά του διαφράγματος
- **ΣΤΑΔΙΟ III:** εμπλέκονται λεμφαδενικές περιοχές και στις 2 πλευρές του διαφράγματος ή μια εξωλεμφική περιοχή, σπλήνα ή και τα 2
- **ΣΤΑΔΙΟ IV:** ο καρκίνος έχει κάνει μετάσταση διάχυτα σε όλο το σώμα σε μια ή περισσότερες εξωλέμφιες περιοχές με ή χωρίς την εμπλοκή των σχετιζόμενων λεμφαδένων

Κάθε στάδιο κατηγοριοποιείται περαιτέρω σε A ή B. Το A δηλώνει απουσία των σχετιζόμενων γενικών συμπτωμάτων, το B δηλώνει παρουσία συμπτωμάτων όπως νυχτερινή εφίδρωση, πυρετό (>38 C), η απώλεια βάρους της τάξης του 10% ή περισσότερο κατά τους προηγούμενους 6 μήνες. Στο στάδιο I και II, ο υποτύπος B έχει σημαντικά φτωχότερη πρόγνωση από τον υποτύπο A.<sup>9</sup>

Η πρόγνωση για ασθενείς με νόσο του Hodgkin έχει βελτιωθεί σημαντικά τα τελευταία χρόνια, κυρίως ως αποτέλεσμα της συστηματικής διαδικασίας στάδιας και των βελτιωμένων πρωτοκόλλων θεραπείας. Η πρόγνωση είναι εξαιρετική στα παιδιά με εντοπισμένη ασθένεια. Το συνολικό ποσοστό επιβίωσης της δεκαετίας φτάνει το 90%. Για υποτροπές, πλήρης ύφεση της νόσου μπορεί να εμφανιστεί σε 20% με 40% των ασθενών.<sup>9</sup>

Η μεταμόσχευση μυελού των οστών μπορεί να αντιπροσωπεύει την ελπίδα για ίαση. Ακόμα και σ' αυτούς με μεταδιδόμενη ασθένεια, η μακροπρόθεσμη ύφεση της νόσου είναι πιθανή στους περισσότερους από τους μισούς ασθενείς. Δυστυχώς, ένας αριθμός παιδιών ίσως να έχουν καθυστερημένες επανεμφανίσεις της αρχικής ασθένειας ή να αναπτύξουν

δεύτερη κακοήθεια, ειδικά οστεροσάρκωμα, καρκίνο του μαστού, του θυρεοειδούς ή λευχαιμία. Ο κίνδυνος είναι υψηλότερος στους θήλυς παρά στους άρρενες. Η πιο κοινή επιπλοκή της ακτινοβολίας στην περιοχή του λαιμού είναι ο υποθυρεοειδισμός.

### 3.1.2. Κλινικές Εκδηλώσεις

Η νόσος Hodgkin χαρακτηρίζεται από επώδυνη διόγκωση των λεμφαδένων. Το πιο κοινό εύρημα είναι η διόγκωση των αδένων στην υποκλείδια περιοχή. Στα παιδιά ο «δείκτης» αδένας που βρίσκεται δίπλα στη δεξιά κλείδα ίσως να είναι ο πρώτος διογκωμένος αδένας. Διόγκωση της μασχάλης και των βουβωνικών λεμφαδένων είναι λιγότερο συχνά. Άλλα σημάδια και συμπτώματα εξαρτώνται από την έκταση και την περιοχή εμπλοκής. Η μεσοθωρακική λεμφαδενοπάθεια ίσως προκαλέσει μόνιμο ξερό βήχα. Διογκωμένοι οπισθοπεριτοναϊκοί αδένες ίσως προκαλέσουν ανεξήγητο κοιλιακό πόνο. Τα συστηματικά συμπτώματα περιλαμβάνουν χαμηλό ή διαλείπων πυρετό (Pel-Ebstein νόσος), ανορεξία, ναυτία, απώλεια βάρους, νυχτερινή εφίδρωση και κνησμό. Γενικά, τέτοια συμπτώματα δηλώνουν διογκωμένους λεμφαδένες και εξωλεμφική εμπλοκή.

### 3.1.3. Διαγνωστική Αξιολόγηση

Το ιστορικό και η σωματική εξέταση συνήθως δίνουν βαρύτητα σε σημάδια της ασθένειας, όπως πυρετούς, νυχτερινές εφιδρώσεις, απώλεια βάρους και διογκωμένους λεμφαδένες, σπλήνα ή συκώτι. Εξαιτίας των πολλαπλών οργάνων που εμπλέκονται, η διάγνωση αποτελείται από διάφορα τεστ για να επιβεβαιωθεί η παρουσία της νόσου Hodgkin και να εκτιμηθεί η έκταση της εμπλοκής για ακριβή στάδια. Τα τεστ περιλαμβάνουν γενική εξέταση αίματος, επίπεδα ουρικού οξέος, τεστ ηπατικής λειτουργίας, ανάλυση ούρων και ερυθροκυτταρική ταχύτητα καθίζησης. Οι αξονικές τομογραφίες στο στήθος, συκώτι, σπλήνα και τα οστά γίνονται για τον εντοπισμό μεταστάσεων.

Με την πραγματοποίηση της αξονικής τομογραφίας, μια ειδική διαδικασία, η λεμφαγγειογραφία ίσως να μη χρειαστεί. Ένα λεμφαγγειόγραμμα περιλαμβάνει ενδοδερμική ένεση σκιαγραφικού (συνήθως αλφαζουρίνη) σε κάθε πόδι για την απεικόνιση των λεμφικών αγγείων για τον καθορισμό της παρουσίας της ασθένειας σε διάφορες λεμφαδενικές περιοχές. Τότε

επιλέγονται, ένα ή περισσότερα αγγεία για καθετηριασμό και ένα ακτινοσκοπερό μέσο, συνήθως λάδι (Ethiodol) ενέσιμο υπό πίεση για την απεικόνιση όλης της λεμφικής αλυσίδας στα κάτω άκρα, βουβωνική χώρα, κοιλιακών-αορτής περιοχών και θωρακικών αγγείων.<sup>10</sup>

Εάν η μασχαλη, περικλειδιακά και οι υπερκλειδιοί λεμφαδένες πρέπει να εξεταστούν, ακολουθείται η ίδια διαδικασία και στα χέρια.

Η βιοψία είναι απαραίτητη για τη διάγνωση και τη στάδια. Ο διογκωμένος λεμφαδένας αποκόπτεται και αναλύεται για ιστολογικό τύπο και ενδείξεις Sternberg-Reed κυττάρου, ένα γιγάντιο κύτταρο με μια σκούρα απόχρωση ουρανίσκου. Αν και το κύτταρο θεωρείται διαγνωστικό της νόσου Hodgkin επειδή απουσιάζει στα άλλα λεμφώματα, μπορεί να εμφανιστεί στην λοιμώδη μονοπυρήνωση. Συνήθως γίνεται και οσφυονωτιαία παρακέντηση και βιοψία. Συστήνεται και λαπαροτομία για το ύστατο παθολογικό στάδιο αφαιρείται η σπλήνα παράλο που θεωρείται αμφιλεγόμενη πρακτική εξαιτίας του κινδύνου της οξείας μόλυνσης από τη μη ύπαρξη σπλήνας.

Κατά τη διαδικασία αυτή, εξετάζεται ολόκληρη η κοιλιακή χώρα για ενδείξεις της ασθένειας. Γίνεται λήψη δειγμάτων από το συκώτι για μικροσκοπική έρευνα. Γίνονται επίσης και βιοψίες των εμπλεκόμενων λεμφαδένων και σπλήνας.

Κατά το χειρουργείο, μεταλλικά κλικ τοποθετούνται για να σκιαγραφηθούν τα περιθώρια των εμπλεκόμενων πλευρών για την ακτινοβολία και για να παρατηρηθεί η εξέλιξη της ασθένειας. Οι ωθήκες μπορούν να εξαιρεθούν της περιοχής ακτινοβολίας για να προστατευτούν από βλάβη εξαιτίας της τελευταίας.

#### 3.1.4. Εφαρμογή της θεραπείας

Οι πρωταρχικές λεπτομέρειες της θεραπείας είναι η ακτινοβολία και η χημειοθεραπεία. Κάθε μια μπορεί να χρησιμοποιηθεί μόνη ή και σε συνδυασμό. Η απόφαση βασίζεται στην κλινική στάδια. Ο στόχος της θεραπείας είναι προφανώς η ίαση, ωστόσο η επιθετική θεραπεία αυξάνει τις πιθανότητες επιπλοκών στην κατάσταση όπου η ασθένεια δεν υπάρχει και μπορεί να επηρεάσει σοβαρά την ποιότητα ζωής. Κατά συνέπεια, πλήθος ερευνών εξετάζουν όψεις της θεραπείας για να περιορίσουν μακροπρόθεσμα επακόλουθα εξ αιτίας της πολυμορφίας των προσεγγίσεων στη θεραπεία.

Ακολουθεί μια επισκόπηση των γενικών αρχών που μπορεί να ισχύει ή όχι σε όλα τα παιδιά.

Μια από τις μεγάλες ανησυχίες στη συνδυασμένη ακτινοβολία και τη χημειοθεραπεία με αντινεοπλασματικά φάρμακα είναι οι καθυστερημένες παρενέργειες στα παιδιά με εξαίρετη πρόγνωση. Τα παιδιά με ευνοϊκό στάδιο I της ασθένειας μπορούν να λάβουν μόνο ακτινοβολία σχετικού πεδίου (IF). Αυτά στο στάδιο II και III είναι υποψήφια για ακτινοβολία εκτεταμένου πεδίου (EF) ή ολική αδενική ακτινοβολία. Στο στάδιο IV της ασθένειας, η χημειοθεραπεία είναι η κύρια μορφή θεραπείας αν και μπορεί να εφαρμοστεί περιορισμένη ακτινοβολία σε περιοχές έκτασης της ασθένειας. Η πιο ευρέως χρησιμοποιούμενη φαρμακευτική ουσία στο παρελθόν υπήρξε η MOPP και η βινκριστίνη. Πολλοί άλλοι φαρμακευτικοί συνδυασμοί χρησιμοποιούνται πλέον, όπως η αδριαμυκίνη, βλεομυκίνη, η βινβλαστίνη και η decarbazine. Η παρακολούθηση παιδιών που δε λαμβάνουν πλέον θεραπεία είναι σημαντική για την αναγνώριση τυχών υποτροπής καθώς και δευτερογενών κακοηθειών. Στα παιδιά με ασπληνία, τα προφυλακτικά αντιβιοτικά χορηγούνται για μη καθορισμένη περίοδο και συνιστώνται ανοσοποιήσεις εναντίον του πνευμονόκκοκου και μηνιγγοκόκκου.<sup>11</sup>

#### 4.1.5. Νοσηλευτικές παρεμβάσεις

Προετοιμασία οικογένειας για διαγνωστικές και χειρουργικές διαδικασίες. Όταν το παιδί νοσηλευτεί για υπολανθάνουσα νόσο του Hodgkin ορίζεται μια σειρά διαγνωστικών τεστ. Η οικογένεια χρειάζεται εξήγηση για το λόγο που θα πρέπει να γίνει το κάθε τεστ, καθώς πολλά από αυτά όπως η αναρρόφηση του μυελού των οστών δεν είναι εξέταση ρουτίνας. Εάν γίνει το λεμφαγγειογράφημα το παιδί χρειάζεται να προετοιμαστεί για το τεστ και να του επισημανθεί πως η διάρκεια του θα είναι από 2 με 10 ώρες και ο μέσος όρος είναι 4-5 ώρες. Αν και τα παιδιά θα είναι μουδιασμένα λόγω της αναισθησίας, τα αρχικά συμπτώματα είναι επώδυνα. Η ακινησία των παιδιών κατά τον καθετηριασμό των λεμφικών κυττάρων μπορεί να είναι και κουραστική, ειδικά καθώς το παιδί θα πρέπει να μείνει ακίνητο για αρκετό διάστημα. Για τον λόγο αυτό όποτε είναι δυνατό, το παιδί πρέπει να ενθαρρύνεται να κοιμηθεί ή να υπάρχουν περισπασμοί, όπως μουσική, διάβασμα, κουβέντα. Ιδανικά, ένα μέλος της οικογένειας πρέπει να έχει την

άδεια να κάνει συντροφιά στο παιδί. Τα υγρά και η τροφή περιορίζονται απαραίτητα. Εάν επιτρέπεται, το παιδί μπορεί να έχει κάποιο αγαπημένο ποτό ή φαγητό.

Η διαδικασία μπορεί να έχει επιπλοκές με την πιο σοβαρή να είναι ο πνευμονικός εμβολισμός εξαιτίας του λυπαντικού. Η πνευμονική εμβολή παράγει συμπτώματα ελαφρού πυρετού, ρίγη, πλευρικού πόνου, ελαφριά δύσπνοια και ξερό βήχα. Η ακεταμινοφαίνη βοηθά στην μείωση του πυρετού και την ανακούφιση από τον πόνο. Τα συμπτώματα συνήθως υποχωρούν μέσα σε 24 με 48 ώρες.

Ο οξύς εμβολισμός από λιπαντικό ίσως να εμφανιστεί εάν το σκιαγραφικό μέσο έχει εισαχθεί απότομα. Τα σημάδια αυτής της επιπλοκής περιλαμβάνουν κυάνωση, διαστολή των φλεβών στο λαιμό, υπόταση, ηπατική ευαισθησία και οίδημα στα κατώτερα άκρα από την αυξανόμενη φλεβική αντίσταση. Η έκτακτη ιατρική θεραπεία συνήθως αφορά παροχή οξυγόνου και αντι-υποτασικά φάρμακα. Το παιδί μπορεί να γίνει πολύ επιφυλακτικό και χρειάζεται σχετική διαβεβαίωση. Συνήθως αποφεύγεται η νάρκωση επειδή μπορεί να καταστείλει το αναπνευστικό σύστημα. Οι αναμενόμενες αντιδράσεις στο σκιαγραφικό μέσο περιλαμβάνουν διαταραχές της γεύσης, οπισθοστερνικό αίσθημα καύσου, πονοκέφαλος, υπνηλία, διάρροια και υψηλή θερμοκρασία. Η αλφαζουρίνη κάνει τα ούρα και το δέρμα των ποδιών ή και των χεριών γαλαζοπράσινα. Παρόλο που τα ούρα καθαρίζουν γρήγορα, ο αποχρωματισμός του δέρματος ίσως διαρκέσει για μήνες. Οι έφηβοι μπορεί να είναι ιδιαίτερα ευσυνειδητοί σχετικά με τον αποχρωματισμό, ιδιαίτερα στα χέρια.

Καθώς για τον καθετηριασμό των αγγείων ακολουθείται συγκεκριμένη διαδικασία, μπορεί να τοποθετηθεί επίδεσμος πίεσης. Η περιοχή θα πρέπει να παρατηρείται για σημάδια αιμορραγίας και συνεπακόλουθης κάκωσης. Τα ράμματα συνήθως απομακρύνονται σε 7 με 10 μέρες. Κανονικά το παιδί δεν πρέπει να έχει περιορισμούς όσον αφορά τη δραστηριότητα μετά το τεστ. Ωστόσο, το παιδί πρέπει να προειδοποιείται να διατηρεί την πληγή καθαρή και να αποφεύγει εκτεταμένο ερεθισμό που μπορεί να προκληθεί από τα παπούτσια.

Η προετοιμασία για τη λαπαροτομή είναι παρόμοια με οποιαδήποτε

άλλη επέμβαση. Μια ιδιαίτερη περιοχή ανησυχίας των γονιών είναι οι επιδράσεις της σπληνεκτομής στις σωματικές λειτουργίες. Παρόλο που δεν είναι ζωτικό όργανο, η σπλήνα παίζει σημαντικό ρόλο στις αντίσταση απέναντι στις λοιμώξεις ειδικά στα μικρά παιδιά. Η οικογένεια χρειάζεται να είναι ενήμερη για τα οφέλη της διαδικασίας όσον αφορά τη σταθεροποίηση και τους δυνατούς κινδύνους. Η συμμόρφωση όσον αφορά τη χορήγηση των αντιβιοτικών είναι μείζον θέμα και κάθε δυνατή προσπάθεια πρέπει να καταβληθεί για να χρησιμοποιηθούν στρατηγικές που ενισχύουν τη συμμόρφωση.

#### Εξήγηση σχετικά με τη θεραπεία και τις συνέπειες

Οι εξηγήσεις σχετικά με τις χημειοθεραπευτικές αντιδράσεις ποικίλλουν ανάλογα με τη συγκεκριμένη φαρμακευτική δοσολογία. Οι πιο κοινές παρενέργειες είναι ναυτία και έμετος, αλλαγές στην εικόνα του σώματος, νευροπάθεια και έλκος βλεννογόνου. Συνήθως έχει κάποιες παρενέργειες που μερικές φορές αφορούν απλώς μια ήπια αντίδραση του δέρματος. Στην ακτινοβολία εκτεταμένου πεδίου στο στήθος και την κοιλιακή χώρα, η ναυτία και ο έμετος, η απώλεια βάρους και το έλκος βλεννογόνου είναι κοινά.

Η πιο συχνή παρενέργεια της εκτεταμένης ακτινοβολίας είναι η αδιαθεσία, που μπορεί να οδηγήσει σε βλάβη στο θυρεοειδή αδένος και να προκαλέσει υποθυρεοειδισμό. Η απουσία ενέργειας είναι ιδιαίτερα δύσκολη για τους έφηβους, επειδή τους εμποδίζει στο να κάνουν παρέα με τους συνομηλίκους τους. Μερικές φορές οι έφηβοι προτιμούν να πιέσουν τον εαυτό τους σε σημείο σωματικής εξάντλησης παρά να ομολογήσουν την κούραση και να υποκύψουν στη μειωμένη ανοχή μιας άσκησης. Οι γονείς θα πρέπει να έχουν το νου τους για κάποια συμπεριφορά όπως υπερβολική κούραση στο τέλος της ημέρας, το παιδί να αποκοιμείται κατά τη διάρκεια του δείπνου, αδυναμία να συγκεντρωθεί στα μαθήματά του ή αυξημένη ευαισθησία στη μόλυνση. Η τήρηση της ώρας του ύπνου καθώς και τακτά διαστήματα ξεκούρασης είναι σημαντικά για αυτά τα παιδιά. Ειδικά κατά τη διάρκεια της χημειοθεραπείας όταν η μυελοκαταστολή αυξάνει τον κίνδυνο μόλυνσης και εξασθένησης.

Πριν από το εξιτήριο, οι νοσηλευτές θα πρέπει να συζητήσουν ένα εφικτό σχολικό πρόγραμμα με τους γονείς και το παιδί. Εάν είναι απαραίτητο να γίνουν αλλαγές, όπως ο περιορισμός της επίπονης σωματικής αγωγής,

αυτές συζητιούνται με το δάσκαλο, το σχολικό νοσηλευτή και το διευθυντή. Η συνεχής επανατροφοδοτούμενη φροντίδα είναι απαραίτητη για την έγκαιρη διάγνωση του υποθυρεοειδισμού και αντικατάσταση του θυρεοειδούς.

Τομές ιδιαίτερης ανησυχίας στους έφηβους είναι ο υψηλός κίνδυνος στειρότητας από την ακτινοβολία και τη χημειοθεραπεία. Επίσης στις γυναίκες η ακτινοβολία και τα φάρμακα, ειδικά η προκαρβαζίνη και οι αλκιλιούχοι παράγοντες μπορεί να οδηγήσουν σε στειρότητα. Οι πιο νεαροί ασθενείς με μεγαλύτερη συγκέντρωση ωαρίων είναι πιο πιθανό να επανακτήσουν τη λειτουργία των ωοθηκών.

Παρόλο που η σεξουαλική λειτουργία δεν έχει υποστεί αλλαγή, η εμφάνιση των δευτερευόντων σεξουαλικών χαρακτηριστικών και της εμμήνου ρύσεως μπορεί να καθυστερήσει στο έφηβο παιδί. Οι έφηβοι θα πρέπει να ενημερωθούν εγκαίρως για αυτές τις παρενέργειες κατά τη διάρκεια της διάγνωσης και της θεραπευτικής αγωγής. Η καθυστερημένη σεξουαλική ωρίμανση μπορεί να είναι εξαιρετικά ευαίσθητη και επίπονη περιοχή για τα παιδιά. Είναι σημαντικό οι νοσηλευτές να σέβονται την ανησυχία τους και να απέχουν από εκφράσεις του τύπου « θα προλάβεις κι εσύ μια μέρα».

### 3.2. Λέμφωμα μη Hodgkin (NHL)

Το NHL εμφανίζεται στα 1 με 8 στο 1.000.000 ηλικίας κάτω των 15 ετών και έχει περίπου μια και μισή φορές την εμφάνιση της νόσου Hodgkin. Η ιστολογική κατηγοριοποίηση της NHL της παιδικής ηλικίας είναι εντυπωσιακά διαφορετική από εκείνη της νόσου Hodgkin και την NHL στους ενήλικους σε πολλούς τομείς:

#### Σύστημα Ταξινόμησης για το Λέμφωμα μη Hodgkin

- **ΣΤΑΔΙΟ I:** ένας όγκος σε μια μόνο πλευρά
- **ΣΤΑΔΙΟ II:** ένας όγκος με συμμετοχή της περιοχής στην ίδια πλευρά του διαφράγματος
- **ΣΤΑΔΙΟ III:** όγκος και στις δύο πλευρές της κοιλιακής χώρας, επίσης όλοι οι πρωτεύοντες θωρακικοί, ενδοκοιλιακοί και παρασπονδυλικοί λη επισκληριδιακοί όγκοι
- **ΣΤΑΔΙΟ IV:** οποιαδήποτε εμπλοκή στα στάδια I,II του ΚΝΣ και / ή του μυελού των οστών

- ✓ Η ασθένεια είναι συνήθως διάχυτη παρά οζώδης
- ✓ Ο κυτταρικός τύπος είναι είτε αδιαφοροποίητος είτε χαμηλής διαφοροποίησης
- ✓ Η διάδοση εμφανίζεται νωρίτερα πιο συχνά και πιο ραγδαία
- ✓ Εμφανίζεται εμπλοκή του μεσοθωράκιου και εισβολή στους μήνιγγες

### 3.2.1. Στάδια και Πρόγνωση

Το NHL είναι ετερογενές, εμφανίζει ποικιλία μορφολογικών, κυτταρολογημικών και ανοσολογικών χαρακτηριστικών, όχι διαφορετικών από την ποικιλλομορφία που συναντάται στη λευχαιμία. Η ταξινόμηση βασίζεται στην ιστολογική παρουσίαση (1) λεμφοβλαστικά (2) Burkitt ή μη Burkitt ή (3) μεγάλο κύτταρο. Ανοσολογικά αυτά τα κύτταρα ταξινομούνται επίσης ως T-κύτταρα, B-κύτταρα ή T-κύτταρα, μη B-κύτταρα, από τα οποία απουσιάζουν συγκεκριμένες ανοσολογικές ιδιότητες.

Το κλινικό σύστημα στάδιας που χρησιμοποιείται στη νόσο Hodgkin έχει λίγη αξία στο NHL, παρόλο που αυτό το σύστημα έχει τροποποιηθεί για το NHL και άλλα συστήματα έχουν αναπτυχθεί.

Ευνοϊκή πρόγνωση ορίζεται από:

1) Μόνο την εμπλοκή λεμφαδένων και περιορισμένες παρακείμενες περιοχές του λεμφικού (εξαιρούμενου του μεσοθωράκιου)

2) Μια εξωλεμφαδενική περιοχή στο ρινοφάρυγγα, στοματοφάρυγγα ή άλλες απομακρυσμένες εξωλεμφαδενικές περιοχές με ή χωρίς τοπική λεμφαδενοπάθεια

3) Εμπλοκή του γαστρεντερικού με ή χωρίς λεμφαδενοπάθεια, περιορισμένη στο μεσεντέριο.

Η χρήση επιθετικών συνδυασμών χημειοθεραπείας έχει μεγάλη επίδραση στα ποσοστά επιβίωσης των παιδιών με NHL. Η πιο αποτελεσματική φαρμακευτική αγωγή επιτυγχάνει θεραπεία σε όλα περίπου τα παιδιά με περιορισμένη συμμετοχή της ασθένειας. Το 75% με 80% των παιδιών με εκτεταμένη ασθένεια θεραπεύονται.<sup>12</sup>



### 3.2.2. Κλινικές Εκδηλώσεις

Οι κλινικές εκδηλώσεις εξαρτώνται από την ανατομική πλευρά και το μέγεθος της εμπλοκής. Πολλές από αυτές που συναντώνται στη νόσο του Hodgkin μπορούν να είναι επίσης παρούσες και στο NHL, αν και ένα και μόνο σύμπτωμα σπάνια προσφέρει στη διάγνωση. Η μετάσταση στον μυελό των οστών ή το ΚΝΣ μπορούν να παράγουν σημάδια και συμπτώματα τυπικά στη λευχαιμία. Οι λεμφικοί όγκοι πιέζουν διάφορα όργανα και μπορεί να προκαλέσουν εντερική ή απόφραξη των αεραγωγών, παραλύσεις κρανιακών νεύρων ή παράλυση νωτιαίου.

Η εξαίρεση στη συνήθη παρουσία του NHL είναι το λέμφωμα Burkitt, ένα τύπος καρκίνου που είναι σπάνιος. Πρόκειται για ένα ραγδαίως αναπτυσσόμενο νεόπλασμα που συναντάται περισσότερο ως μάζα στην κοιλιακή χώρα, τη γνάθο και την κόγχη. Ωστόσο, δεν εμφανίζεται κάποια ανατομική πλευρά εκτός από την εμπλοκή. Η περιφερική λεμφαδενοπάθεια, η ηπατοσπληνομεγαλία, ή σημάδια μετατροπής σε λευχαιμία είναι σπάνια.

### 3.2.3. Διαγνωστική εκτίμηση

Καθώς ευρέως διαδιδόμενη ασθένεια υπάρχει στα περισσότερα παιδιά με NHL στη διάγνωση, δε χρειάζεται πλήρης παθολογική στάδια. Οι σύγχρονες συστάσεις στ περιλαμβάνουν χειρουργική βιοψία για ιστολογική επιβεβαίωση της ασθένειας με ανοσοφαινοτυπική και κυτταρολογική αξιολόγηση, οσφυονωτιαία παρακέντηση, ακτινολογικές μελέτες, ειδικά αξονική τομογραφία των πνευμόνων και των γαστρεντερικών οργάνων καθώς και οσφυονωτιαία παρακέντηση.

### 3.2.4. Εφαρμογή Θεραπείας

Τα παρόντα πρωτόκολλα θεραπείας για το NHL περιλαμβάνουν επιθετική προσέγγιση με τη χρήση ακτινοβολίας και χημειοθεραπείας. Παρόμοια με τη λευχαιμική θεραπεία, τα πρωτόκολλα περιλαμβάνουν ύφεση της νόσου, ενοποίηση και φάσεις συντήρησης, μερικές με ενδορραχιαία χημειοθεραπεία. Προς το παρόν η διαφοροποίηση ανάμεσα στο λεμφοβλαστικό λέμφωμα και όλα τα άλλα λεμφώματα είναι ευρέως χρησιμοποιούμενη ως τρόπος για την ταξινόμηση ασθενών για συγκεκριμένες μορφές θεραπείας. Τα παιδιά με λεμφοβλαστικό λέμφωμα λαμβάνουν

θεραπεία με διάφορα φαρμακευτικά πρωτόκολλα, τα περισσότερα εκ των οποίων περιέχουν διάφορες χημειοθεραπευτικές ουσίες. Μια από τις πιο συχνές μορφές περιλαμβάνει κυκλοφωσφαμίδη ή φωσφαμίδη, βινκριστίνη, ενδορραχιαία χημειοθεραπεία, πρεδνιζόνη, daunomycin, 6-θειογουανίνη, κυτοσίνη, arabinoside, BGNU και L-ασπαραγινάση.

Τα παιδιά με μη λεμφοβλαστικό λέμφωμα λαμβάνουν θεραπεία με κυκλικούς συνδυασμούς φαρμάκων συμπεριλαμβανομένης της κυκλοφωσφαμίδης και μέση δόση ή υψηλή δόση μεθοτρεξάτης. Τα περισσότερα πρωτόκολλα περιλαμβάνουν επίσης ανθρακυκλίνη . τα παιδιά αυτά λαμβάνουν προφύλαξη του ΚΝΣ σε συνδυασμό με ενδορραχιαία χημειοθεραπεία. Αυτές οι μορφές πολλαπλών ουσιών χορηγούνται για 6 με 24 μήνες.<sup>12</sup>

### *3.2.5. Νοσηλευτικές παρεμβάσεις*

Η νοσηλευτική φροντίδα του παιδιού με NHL είναι παρόμοια με τη φροντίδα που συζητήθηκε στο κεφάλαιο για τη Φροντίδα του παιδιού με καρκίνο. Εξαιτίας του πρωτοκόλλου εντατικής χημειοθεραπείας , η νοσηλευτική φροντίδα είναι κυρίως κατευθυνόμενη προς τη εφαρμογή των παρενεργειών αυτών των ουσιών.

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4<sup>ο</sup> : ΌΓΚΟΙ ΚΕΝΤΡΙΚΟΥ ΝΕΥΡΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ

---

### 4. Γενικά

Δύο από τις κύριες μορφές καρκίνου στην παιδική ηλικία προέρχονται από το νευρικό ιστό. Οι όγκοι εγκεφάλου είναι οι πιο κοινοί συμπαγείς όγκοι που εμφανίζονται στα παιδιά και είναι δεύτεροι μετά τη λευχαιμία ως μορφή καρκίνου. Τα νευροβλαστώματα είναι οι πιο συχνοί κακοήθεις όγκοι της νηπιακής ηλικίας και συναντώνται στα 10 πρώτα χρόνια. Και οι δύο αυτοί όγκοι παρουσιάζουν εμφανείς δυσκολίες στην ταυτοποίηση επιτυχών μεθόδων θεραπείας και δεν έχουν επιδείξει δραματική βελτίωση της επιβίωσης που συναντάμε σε άλλες μορφές καρκίνου.

#### 4.1. Όγκοι Εγκεφάλου

Οι όγκοι του ΚΝΣ ισχύουν για το 20% όλων των καρκίνων κατά την παιδική ηλικία και έχουν ετήσια εμφάνιση στα 2,4 στο 1.000.000 παιδιά ηλικίας κάτω των 15 ετών. Περίπου οι μισοί από τους όγκους εμφανίζονται στο οπίσθιο τριτημόριο του εγκεφάλου, κυρίως στην παρεγκεφαλίδα ή το εγκεφαλικό στέλεχος. Η ανατομική αυτή κατανομή ισχύει για τη συχνότητα των συμπτωμάτων που απορρέουν από την αυξανόμενη ενδοκρανιακή πίεση. Οι άλλοι όγκοι βρίσκονται μέσα στα πρόσθια 2 τριτημόρια του εγκεφάλου, κυρίως στο κύριο τμήμα.

Καθώς τα νεοπλάσματα μπορούν να προκύψουν από οποιοδήποτε κύτταρο μέσα στο κρανίο, είναι δυνατό να υπάρξουν όγκοι που να προέρχονται από τα νευρογλοιακά κύτταρα, νευρικά κύτταρα, νευροεπιθήλιο, κρανιακά νεύρα, αιμοφόρα αγγεία, αδένες επίφυσης και υπόφυσης. Σε κάθε μια από αυτές τις δομές συγκεκριμένα κύτταρα μπορεί να συμμετέχουν στην παροχή ιστολογικής ταξινόμησης των κύριων όγκων που εντοπίζονται στα παιδιά.

##### 4.1.1. Κλινικές Εκδηλώσεις

Τα σημάδια και τα συμπτώματα των όγκων του εγκεφάλου είναι ευθέως σχετιζόμενα με την ανατομική περιοχή και το μέγεθος και σε κάποιο βαθμό την ηλικία του παιδιού. Στα νήπια των οποίων τα ράμματα είναι ακόμα

ανοιχτά, δεν εμφανίζονται εγκαίρως ανιχνεύσιμα συμπτώματα. Μόνο όταν η απόφραξη του νωτιαίου υγρού προκαλέσει αισθητή αύξηση του μεγέθους της κεφαλής υπάρχει η υποψία της βλάβης. Ακόμα και σε μεγαλύτερα παιδιά, οι κλινικές εκδηλώσεις δεν είναι συγκεκριμένες. Ωστόσο, τα πιο συχνά συμπτώματα είναι ο πονοκέφαλος, συχνά κατά την αφύπνιση, ο εμετός που δε σχετίζεται με τη λήψη τροφής. Ο πονοκέφαλος εμφανίζεται από την έλξη στις περιοχές που είναι ευαίσθητες στον πόνο, όπως μεγάλα αιμοφόρα αγγεία και κρανιακά νεύρα και πιθανώς από τέντωμα της σκληράς μήνιγγας. Ο πονοκέφαλος είναι χειρότερος το πρωί από τη συμπίεση αυτή των δομών κατά τη διάρκεια του ύπνου. Κανονικά, υποχωρεί ή βελτιώνεται κατά τη διάρκεια της ημέρας. Ο έμετος εμφανίζεται από την αυξημένη ενδοκρανιακή πίεση που πιέζει το εγκεφαλικό στέλεχος, ενεργοποιώντας το κέντρο εμετού στον εγκέφαλο.

Τα αστροκύτταρα, κύτταρα που διαμορφώνουν τον περισσότερο υποστηρικτικό ιστό για τους νευρώνες, μπορούν να διαμορφώσουν αστροκυττώματα, τον πιο κοινό νευρογλοιακό όγκο. Οι εγκεφαλικοί όγκοι μπορεί να είναι καλοήθεις ή κακοήθεις.<sup>13</sup>

Πίνακας 3.: Κλινικές Εκδηλώσεις και αξιολογήσεις των εγκεφαλικών όγκων

Ενδείξεις και Συμπτώματα	Αξιολόγηση
<p style="text-align: center;"><u>Πονοκέφαλος</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Επαναλαμβανόμενος &amp; προοδευτικός</li> <li>• Σε μετωπιαίες ή ινιακές περιοχές</li> <li>• Συνήθως μονότονος και επίμονος</li> <li>• Χειρότερος κατά την αφύπνιση, λιγότερος κατά τη διάρκεια της μέρας</li> <li>• Εντείνεται κατά το τέντωμα του κεφαλιού πχ κατά την κίνηση του εντέρου, το βήχα, το φτάρνισμα</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Καταγράφουμε την περιγραφή πόνου, περιοχής, τη σοβαρότητα και τη διάρκεια</li> <li>• Χρησιμοποιούμε κλίμακα συχνότητας πόνου για να εκτιμήσετε τη σοβαρότητα του πόνου</li> <li>• Σημειώνουμε αλλαγές σε σχέση με τη χρονική στιγμή της μέρας και τη δραστηριότητα</li> </ul>
<p style="text-align: center;"><u>Έμετος</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Με ή χωρίς ναυτία ή λήψη τροφής</li> <li>• Προοδευτικά πιο έντονος</li> <li>• Πιο σοβαρός το πρωί</li> <li>• Ανακουφίζεται από την κίνηση και την αλλαγή θέσης</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Παρατηρούμε αλλαγές στη συμπεριφορά των νηπίων (επίμονη ευερεθιστότητα, κλάμα και κύλισμα του κεφαλιού)</li> <li>• Καταγράφουμε τα όρια, ποσό και σχέση με το φαγητό, ναυτία και τη δραστηριότητα</li> </ul>
<p style="text-align: center;"><u>Νευρομυϊκές Αλλαγές</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Έλλειψη συντονισμού ή αδεξιότητα</li> <li>• Έλλειψη ισορροπίας (πέσιμο, παραπάτημα, χτύπημα σε αντικείμενα)</li> <li>• Μικρός έλεγχος των λεπτών κινήσεων</li> <li>• Αδυναμία</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Εξετάζουμε τη δύναμη των μυών, το βάδισμα, συντονισμό και αντανακλαστικά</li> </ul>

<ul style="list-style-type: none"><li>• Ελάττωση Αντανακλαστικών ή Υπεραντανακλαστικότητα</li><li>• Θετικός Δείκτης Babinski</li><li>• Παράλυση</li></ul> <p style="text-align: center;"><u>Συμπεριφορικές Αλλαγές</u></p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Ευερεθιστότητα</li><li>• Μειωμένη όρεξη</li><li>• Κούραση</li><li>• Λήθαργος</li><li>• Κώμα</li><li>• Περίεργη συμπεριφορά (αυτόματες κινήσεις, χτυπήματα)</li></ul> <p style="text-align: center;"><u>Νευροπάθεια Κρανιακών Νεύρων</u></p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Η εμπλοκή των νευρογλοιακών νευρών ποικίλλει ανάλογα με τη θέση του όγκου</li><li>• Τα πιο συχνά σημάδια είναι η κλίση της κεφαλής, οπτικές ατέλειες (νυσταγμός, διπλωπία, γκριζάρισμα της όρασης, ατέλειες οπτικού πεδίου)</li></ul> <p style="text-align: center;"><u>Διαταραχές Ζωτικής Σημασίας</u></p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Μειωμένοι παλμοί και αναπνοή</li><li>• Αυξανόμενη αρτηριακή πίεση</li><li>• Μείωση πίεσης και παλμών</li><li>• Υποθερμία ή Υπερθερμία</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Παρατηρούμε τακτικά τη συμπεριφορά, συγκρίνετε παρατηρήσεις με γονική αναφορά μοντέλων φυσιολογικής συμπεριφοράς</li><li>• Παρατηρούμε τη ανάπτυξη και τη λήψη φαγητού</li><li>• Παρατηρούμε δραστηριότητα και τον ύπνο</li></ul> <ul style="list-style-type: none"><li>• Εκτιμούμε τα κρανιακά νεύρα, ειδικά το VII, IX, V , VI</li><li>• Εκτιμούμε την οπτική οξύτητα και την περιφερική όραση, τη διοφθαλμικότητα</li></ul> <ul style="list-style-type: none"><li>• Μετράμε τα ζωτικά σημεία τακτικά</li><li>• Παρακολουθήστε τον παλμό &amp; τις αναπνοές για ένα ολόκληρο λεπτό</li><li>• Καταγράψτε την πίεση του παλμού (τη διαφορά μεταξύ συστολικής &amp; διαστολικής αρτηριακής πίεσης)</li></ul>
--	---

<p><u>Άλλες ενδείξεις</u></p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Κρίσεις</li><li>• Κρανιακή Διόγκωση</li><li>• Ένταση</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Καταγράφουμε την συχνότητα κρίσεων</li><li>• Μετράμε την περιφέρεια του κεφαλιού καθημερινά (νήπια και παιδιά μικρά)</li><li>• Εφαρμόζουμε βυθοσκόπηση</li></ul>
--	--

#### 4.1.2. Διάγνωση

Η διάγνωση του εγκεφαλικού όγκου βασίζεται υποκειμενικά στην παρουσία κλινικών ενδείξεων και αντικειμενικά στα νευρολογικά τεστ. Καθώς τα σημάδια και τα συμπτώματα είναι ασαφή και εύκολα παραβλέπονται, η πρώιμη διάγνωση απαιτεί υψηλό δείκτη υποψίας κατά τη λήψη ιστορικού. Ένας αριθμός τεστ μπορεί να επιστρατευτεί στη νευρολογική αξιολόγηση, αλλά η πιο κοινή διαγνωστική διαδικασία είναι η MRI, η οποία επιτρέπει έγκαιρη διάγνωση των εγκεφαλικών όγκων καθώς και την αξιολόγηση της ανάπτυξης του όγκου κατά τη θεραπεία ή έπειτα από αυτήν. Άλλο τεστ είναι CT που επιτρέπει άμεση απεικόνιση του εγκεφαλικού παρεγχύματος, κοιλιών και του περιβάλλοντος του υπαραχνοειδούς χώρου. Μέσω της ενδοφλέβιας ένεσης ραδιογραφικών σκιαγραφικών, μπορεί να εμφανιστεί ενδοκρανιακό αγγειακό αιμάτωμα.

Στην περίπτωση μιας θετικής αξονικής, η αγγειογραφία μπορεί επίσης να γίνει για την παροχή πληροφοριών σχετικά με την παροχή αίματος του εγκεφάλου και το βαθμό της αγγειότητας, που μπορεί να βοηθήσει το χειρουργό στον προγραμματισμό της χειρουργικής προσέγγισης. Άλλα τεστ (πχ. ηλεκτροεγκεφαλογράφημα ή οσφυονωτιαία παρακέντηση) μπορούν να γίνουν επίσης. Η οσφυονωτιαία παρακέντηση είναι επικίνδυνη με την παρουσία αυξανόμενης ενδοκρανιακής πίεσης εξαιτίας πιθανού εγκολεασμού απελευθέρωσης και πίεσης.

Η οριστική διάγνωση βασίζεται σε δείγματα του ιστού που λαμβάνονται κατά το χειρουργείο. Ενίοτε, ειδικές τεχνικές απαιτούνται για τον καθορισμό του κυτταρικού τύπου. Αυτή η περίοδος αναμονής είναι μια από τις ανησυχίες

των μελών της οικογένειας, τα οποία είναι ενήμερα για τη σχέση του κυτταρικού τύπου με την πρόγνωση.

#### 4.1.3.Κύριοι Εγκεφαλικοί Όγκοι κατά την παιδική ηλικία

##### Αστροκυττώματα χαμηλού βαθμού ή υψηλού βαθμού

Ο πιο κοινός παιδιατρικός εγκεφαλικός όγκος. Περίπου το 23% είναι χαμηλού βαθμού και το 11% υψηλού βαθμού. Συνήθως διεισδύουν στο εγκεφαλικό παρέγχυμα χωρίς διακριτά όρια. Οι όγκοι χαμηλού βαθμού έχουν περισσότερο διαφοροποιημένα κύτταρα και είναι λιγότερο κακοήθη από τους όγκους υψηλού βαθμού. Χαρακτηριστικές ενδείξεις που παρουσιάζουν είναι ο πονοκέφαλος, η ναυτία, κρίσεις και μερικές φορές περίεργη συμπεριφορά (χτυπήματα και αυτόματες κινήσεις).

Εκτεταμένη χειρουργική εκτομή επιχειρείται και μπορεί να απαιτούνται επαναλαμβανόμενες επεμβάσεις. Χημειοθεραπεία και ακτινοβολία χρησιμοποιούνται έπειτα από ατελή εκτομή. Το ποσοστό 5ετούς επιβίωσης είναι 75% με 85% για αστροκυττώματα χαμηλού βαθμού, λιγότερο για υψηλού βαθμού όγκους.<sup>14</sup>

##### Μυελοβλάστωμα

- ✓ Ισχύει περίπου για το 15% των παιδιατρικών εγκεφαλικών όγκων
- ✓ Γρήγορη ανάπτυξη, υψηλά κακοήθης
- ✓ Χαρακτηριστικές ενδείξεις που παρουσιάζουν είναι ο πονοκέφαλος, εμετός, και η αταξία
- ✓ Βελτιωμένα ποσοστά επιβίωσης με την εκτομή για τους περισσότερους όγκους συν τη χημειοθεραπεία με η χωρίς ακτινοβολία
- ✓ Το συνολικό ποσοστό είναι περίπου 50%.Το 80%-90% για ασθένεια σε μικρό στάδιο και 25% με 40% για την ασθένεια σε μεγαλύτερο επίπεδο. Η περίοδος κινδύνου επανεμφάνισης είναι η ηλικία κατά τη διάγνωση συν 9 μήνες.<sup>14</sup>

##### Παρεγκεφαλιδικό Αστροκύττωμα

- ✓ Ισχύει περίπου για το 15% των παιδιατρικών εγκεφαλικών όγκων
- ✓ Αργή ανάπτυξη εάν πρόκειται για χαμηλό βαθμό
- ✓ Χαρακτηριστικές ενδείξεις που παρουσιάζουν είναι ο πονοκέφαλος, αδεξιότητα (συνήθως το ένα χέρι), αδέξιο βάδισμα (παραπατήματα στη



μία πλευρά) και έμετος. Χωρίς μετεγχειρητικά κατάλοιπα όγκου, η πιθανότητα ίασης είναι 70% με 90%.<sup>14</sup>

#### Γλοίωμα Εγκεφαλικού Στελέχους

- ✓ Ισχύει περίπου για το 13% των παιδιατρικών εγκεφαλικών όγκων.
- ✓ Συνήθως αναπτύσσεται σε μεγάλο βαθμό και μέγεθος πριν προκαλέσει συμπτώματα.
- ✓ Χαρακτηριστικές ενδείξεις που παρουσιάζουν είναι η διπλωπία, εξασθένιση και δυσκολία στη βάρδιση (ο πονοκέφαλος και ο έμετος δεν είναι συχνά).
- ✓ Η χειρουργική εκτομή είναι πολύ δύσκολη εξαιτίας της περιοχής του όγκου σε ζωτικά εγκεφαλικά κέντρα. Επιχειρείται απομάκρυνση όποτε είναι δυνατό ακολουθούμενη από ακτινοβολία.
- ✓ Η καταπραϋντική θεραπεία με ακτινοβολία συρρικνώνει τον όγκο για να παρατείνει την επιβίωση, που εξαρτάται από το μέγεθος, το κυτταρικό τύπο, και την τοποθεσία του όγκου.
- ✓ Η πρόγνωση είναι φτωχή, καθώς οι περισσότεροι όγκοι αντιστέκονται σθεναρά στη θεραπεία.<sup>14</sup>

#### Επενδύωμα

- ✓ Ισχύει περίπου για το 4% των εγκεφαλικών όγκων
- ✓ Επιδεικνύει ποικίλους ρυθμούς ανάπτυξης
- ✓ Οι περισσότερες κοιλίες παρεμποδίζουν τη ροή του εγκεφαλονωτιαίου υγρού.
- ✓ Χαρακτηριστικές ενδείξεις που παρουσιάζουν είναι έμετος, πονοκέφαλος, αταξία, ημιπάρεση, οίδημα οπτικής θηλής και στα νήπια υδροκεφαλισμό.
- ✓ Στόχος της επέμβασης είναι η ολική εκτομή, οι κίνδυνοι που σχετίζονται με την ολική εκτομή είναι μεγαλύτεροι με τη διήθηση του Εγκεφαλικού στελέχους που εμφανίζεται στο 50% περίπου των ασθενών. Το συνολικό ποσοστό της 5ετούς επιβίωσης είναι περίπου 45% και φταίει το 75% εάν δεν υπάρχουν μετεγχειρητικά κατάλοιπα όγκου.<sup>14</sup>

#### 4.1.4. Εφαρμογή της Θεραπείας

Η θεραπεία μπορεί να περιλαμβάνει χειρουργική επέμβαση, θεραπεία με ακτινοβολία και χημειοθεραπεία. Και οι τρεις μπορεί να χρησιμοποιηθούν ή όχι, ανάλογα με τον τύπο του όγκου. Η θεραπεία της επιλογής είναι η ολική αφαίρεση του όγκου χωρίς εναπομένονσα νευρολογική βλάβη. Οι ασθενείς με ολική αφαίρεση όγκου έχουν τις μεγαλύτερες πιθανότητες να επιβιώσουν. Πολλές χειρουργικές εξελίξεις έχουν επιτρέψει τη βιοψία και την αφαίρεση όγκων σε περιοχές που προηγουμένως θεωρούνταν πολύ επικίνδυνες για τις παραδοσιακές χειρουργικές τεχνικές.

Η στερεά τακτική χειρουργική περιλαμβάνει τη χρήση αξονικής τομογραφίας και μαγνητικής τομογραφίας σε συνδυασμό με άλλες ειδικές υπολογιστικές τεχνικές για την επαναδόμηση του όγκου σε τρεις διαστάσεις. Με βοηθήματα υπολογιστικά μέσα μερικές φορές είναι δυνατή η αφαίρεση. Η στερεοτακτική βιοψία εφαρμόζεται με αξονική ή μαγνητική τομογραφία με τη βοήθεια του υπολογιστή για τη εισαγωγή της βελόνας της βιοψίας. Αυτή η διαδικασία έχει το πλεονέκτημα της βραχείας παραμονής στο νοσοκομείο και χαμηλότερη νοσηρότητα και ποσοστό θνησιμότητας σε σύγκριση με την ανοιχτή κρανιοτομή.

Άλλες διαδικασίες περιλαμβάνουν τη χρήση λέιζερ για να εξατμίσουν τον ιστό του όγκου και χαρτογράφηση του εγκεφάλου για τον καθορισμό της ακριβούς θέσης των κρίσιμων εγκεφαλικών περιοχών που αποφεύγονται κατά τη διάρκεια της επέμβασης. Η θεραπεία με ακτινοβολία χρησιμοποιείται για την αντιμετώπιση των περισσότερων όγκων και για τη συρρίκνωση του μεγέθους του όγκου πριν από την απόπειρα χειρουργικής αφαίρεσης. Η χρήση χημειοθεραπείας είναι αμφιλεγόμενη αλλά παίζει σημαντικό ρόλο ειδικά σε συνδυασμό με ακτινοβολία. Τα φάρμακα που χρησιμοποιούνται περισσότερο είναι οι ιτροζουρίνες, η βινκριστίνη, η μεθοτρεξάτη και η σισπλαμίνη. Επιπρόσθετα, άλλα φάρμακα, όπως τα κορτικοστεροειδή μπορεί να χρειαστούν για την αντιμετώπιση επιπλοκών όπως το εγκεφαλικό οίδημα.

Τα προβλήματα της θεραπείας και η σχετικά χαμηλή πρόγνωση, ειδικά σε νήπια και μικρά παιδιά επιδεινώνονται από τις σοβαρές παρενέργειες όλων αυτών των μορφών θεραπείας. Η χειρουργική επέμβαση ίσως προκαλέσει τραυματισμό σε σημαντικές περιοχές του εγκεφάλου, ειδικά όταν ο χειρουργός επιχειρεί να αφαιρέσει εισαβαλλόμενους όγκους. Η ακτινοβολία

έχει σοβαρές μακροπρόθεσμες συνέπειες, συμπεριλαμβανομένου του συνδρόμου υπνηλία ακτινοβολίας, εγκεφαλική νέκρωση, ενδοκρινική δυσλειτουργία και διανοητική έλλειψη. Για τους λόγους αυτούς, η χρήση της ακτινοβολίας αναβάλλεται για όσο το δυνατό περισσότερο στα μικρά παιδιά, παρόλο που υπάρχει περιορισμένη πληροφόρηση σχετικά με την ασφαλή λειτουργία. Η χημειοθεραπεία έχει επίσης επιπτώσεις.<sup>13</sup>

#### 4.1.5. Εκτίμηση συμπτωμάτων

Ένα παιδί που εισάγεται στο νοσοκομείο με νευρολογική δυσλειτουργία συχνά είναι ύποπτο για εγκεφαλικό όγκο, παρόλο που η οριστική διάγνωση δεν έχει ακόμα επιβεβαιωθεί. Σημαντικό βήμα είναι η κατάρτιση μιας βασικής γραμμής διαδικασιών πάνω στην οποία θα μπορούν να συγκριθούν οι προεγχειρητικές και οι μετεγχειρητικές αλλαγές για τον σχεδιασμό του πλάνου σωματικής φροντίδας και αποφυγής επιπλοκών. Επίσης επιτρέπει στο νοσηλεύτη να εκτιμήσει το βαθμό σωματικής ανικανότητας καθώς και τη συναισθηματική αντίδραση της οικογένειας στη διάγνωση. Για παράδειγμα, τα παιδιά με παρεγκεφαλιδικό αστροκύτωμα μπορεί να έχουν ασαφή παρεγκεφαλιδικά συμπτώματα για αρκετά χρόνια πριν να δημιουργηθεί η υποψία για την ύπαρξη κάποιου όγκου. Γι αυτούς τους γονείς η ανακάλυψη ενός νεοπλάσματος μπορεί να είναι μεγαλύτερο σοκ παρά για αυτούς που έχουν παρατηρήσει ραγδαία επιδείνωση στις ικανότητες των παιδιών τους.

#### 4.1.6. Νοσηλευτικές παρεμβάσεις

Προετοιμασία οικογένειας για διαγνωστικές και επεμβατικές διαδικασίες. Η υποψία για την ύπαρξη εγκεφαλικού όγκου είναι πάντα ένα κρίσιμο γεγονός. Παρόλο το γεγονός ότι μερικοί όγκοι αφαιρούνται με εξαιρετικά αποτελέσματα, ο ιατρός μπορεί σπάνια να δώσει σαφείς απαντήσεις σχετικά με τη πρόγνωση μέχρι και μετά την επέμβαση. Γι αυτό οι γονείς και τα μεγαλύτερα παιδιά χρειάζονται μεγάλη συναισθηματική υποστήριξη για να αντιμετωπίσουν τις διαγνωστικές διαδικασίες και την κρानιοτομή.

Το πώς θα προετοιμαστούν τα παιδιά για τα διαγνωστικά τεστ εξαρτάται από την ηλικία τους και την προηγούμενη εμπειρία. Καθώς τα περισσότερα από τα τεστ περιλαμβάνουν εξοπλισμό ακτινών Χ, τα παιδιά πρέπει να γνωρίζουν τη διαδικασία. Μόλις προγραμματιστεί η επέμβαση, τα

παιδί χρειάζονται εξήγηση ως προς τι να περιμένουν. Μέχρι τη στιγμή που τα παιδιά βρίσκονται στην ηλικία λίγο πριν το σχολείο γνωρίζουν ότι το κεφάλι και ο εγκέφαλος είναι σημαντικά μέρη του σώματος. Μπορεί να είναι βοηθητικό να ζητηθεί στα παιδιά να ζωγραφίσουν την οπτική του εγκεφάλου με σκοπό να ξεκαθαριστούν παρεξηγήσεις και να κατανοηθεί το επίπεδο αντίληψης τους.

Παρόλο που η πρόκληση είναι να δικαιολογηθεί η ανάγκη χειρουργικής επέμβασης δηλώνοντας πως η αφαίρεση του όγκου θα εξαφανίσει διάφορα συμπτώματα, οι νοσηλευτές θα πρέπει να μην δώσουν έμφαση στο σημείο αυτό. Οι μετεγχειρητικοί πονοκέφαλοι και τα παρεγκεφαλιδικά συμπτώματα, όπως η αταξία, μπορεί να επιδεινωθούν από το να βελτιωθούν. Η επέμβαση μπορεί να μη βελτιώσει την όραση. Στο τέλος μπορεί να είναι δυνατή η χειρουργική αφαίρεση της μάζας και μετά το χειρουργείο μπορεί να υπάρχει επιδείνωση της λειτουργικότητας. Το να υπάρχει ειλικρίνεια πριν από το χειρουργείο συνήθως κάνει πιο εύκολη την ειλικρινή στάση μετά τη διαδικασία καθώς έτσι δε δημιουργούνται λάθος ελπίδες.

Είναι καλύτερα να παρέχονται οι πληροφορίες σε μικρές ποσότητες για να αφήσουν τα παιδιά να επιδιώξουν συμπληρωματικές απαντήσεις. Για παράδειγμα, μερικά παιδιά θα ρωτήσουν σχετικά με το τι συμβαίνει εάν μέρη του όγκου παραμείνουν μέσα. Μια ειλικρινής απάντηση είναι ότι μετά το χειρουργείο ο ιατρός θα προσπαθήσει να συρρικνώσει τον όγκο με ειδική συσκευή ακτινοβολίας και με φάρμακα. Περαιτέρω εξηγήσεις για την ακτινοβολία και η χημειοθεραπεία θα πρέπει να καθυστερήσουν μέχρι να ληφθεί η απόφαση σχετικά με τις θεραπείες αυτές. Τα μαλλιά συνήθως ξυρίζονται στο χειρουργείο πριν από την επέμβαση ή μερικές φορές στο δωμάτιο του παιδιού, συνήθως το βράδυ πριν από το χειρουργείο. Όταν γίνει το ξύρισμα ενώ το παιδί είναι ξυπνητό, η διαδικασία πρέπει να γίνεται με έναν θετικό ευαίσθητο τρόπο. Εάν τα μαλλιά του παιδιού είναι μακριά, θα πρέπει να πλεχτούν σε μακριά ουρά, και να φυλαχτούν. Δείχνοντας στα παιδιά πώς θα δείχνουν στα διαφορετικά στάδια της διαδικασίας τα βοηθά στο να προετοιμαστούν για τη τελική εμφάνιση. Μόλις τα μαλλιά κοπούν πολύ κοντά ή ξυριστούν, μπορεί να δοθεί καπέλο ή κασκόλ για να καμουφλαριστεί η φαλάκρα. Θα πρέπει να ληφθεί κάθε προφύλαξη για την ιδιωτικότητα κατά τη διαδικασία και για να προστατευθεί το παιδί από κοροϊδία και πειράγματα από

άλλα παιδιά πριν από το χειρουργείο. Επίσης πρέπει να δίνεται έμφαση στο ότι τα μαλλιά θα ξαναβγούν λίγο μετά την επέμβαση. Ανάλογα με την προσαρμογή των παιδιών στην απώλεια μαλλιών, οι νοσηλευτές μπορεί να εισάγουν την ιδέα της περούκας μέχρι να ξαναβγούν τα μαλλιά, ιδιαίτερα αν αναμένεται πρόσθετη ακτινοβολία ή χημειοθεραπεία

Στα παιδιά επίσης εφιστάται η προσοχή σχετικά με το μέγεθος των επιδέσμων. Συνήθως ολόκληρο το κρανίο καλύπτεται για να διατηρηθεί μια στενή κοιλότητα πληγής, ακόμα και αν έχει γίνει μικρή εκτομή. Οι επίδεσμοι στο κεφάλι μπορεί να προσαρμοστούν πίσω ψηλά και να εκταθούν μέχρι το λαιμό για να διατηρηθεί ελαφριά επέκταση και στοίχιση ως προφύλαξη ενάντια στην ρήξη της πληγής. Βάζοντας ένα παραπλήσιο επίδεσμο ή ειδικό καπέλο σε μια κούκλα συνήθως είναι λιγότερο τραυματικός τρόπος να δείξουν την εμφάνιση.

Τα παιδιά χρειάζονται επίσης μια σύντομη εξήγηση για το πώς θα νιώθουν μετά την επέμβαση και που θα είναι. Λογικά θα επιστρέψουν σε μονάδα ειδικής εντατικής φροντίδας τη οποία μπορούν να επισκεφτούν από πριν ανάλογα με την πολιτική του νοσοκομείου. Πρέπει να είναι ενήμεροι πως θα αισθάνονται νύστα για κάποιο διάστημα μετά τη επέμβαση και πως ο πονοκέφαλος είναι πιθανός, παρόλο που θα διαρκέσει μόνο μερικές μέρες.

Οι γονείς χρειάζονται παρόμοιες εξηγήσεις πριν από το χειρουργείο, ειδικά όσον αφορά τον ειδικό εξοπλισμό επιδέσμων, που χρησιμοποιείται στη μονάδα εντατικής θεραπείας, και τη συμπεριφορά του παιδιού τους. Για παράδειγμα, θα πρέπει να γνωρίζουν πως είναι ασυνήθιστο για ένα παιδί να είναι σε κωματώδη κατάσταση ή λήθαργο για μερικές μέρες μετά την επέμβαση. Οι νοσηλευτές μπορούν να ενθαρρύνουν τους γονείς να επισκέπτονται το παιδί λιγότερο αυτή την περίοδο για να τους κάνουν να ξεκουραστούν και να είναι σε θέση να υποστηρίξουν το παιδί όταν ξυπνήσει.

Οι νοσηλευτές θα πρέπει να συμμετέχουν στις προεγχειρητικές συναντήσεις με τον ιατρό και τους γονείς ώστε να γνωρίζουν τι πληροφορία έχει δοθεί στους γονείς, προκειμένου να είναι σε θέση να δώσουν περαιτέρω εξηγήσεις ή συναισθηματική υποστήριξη όταν χρειάζεται.

#### Πρόληψη μετεγχειρητικών επιπλοκών

Συνήθως ο χειρουργός δίνει ρητές οδηγίες για ζωτικά σημεία, θέση, ρύθμιση υγρών και αγγείων. Αυτά ποικίλλουν ανάλογα με τη θέση της

κρανιοτομής. Παρακάτω είναι οι γενικές αρχές της φροντίδας για ενδοσκηνιακό και υποσκηνιακό χειρουργείο.

Τα ζωτικά σημεία λαμβάνονται κάθε 15-30 λεπτά μέχρι να σταθεροποιηθούν. Η μέτρηση της θερμοκρασίας είναι ιδιαίτερα σημαντική εξαιτίας της υπερθερμίας που προκαλείται από τη χειρουργική επέμβαση στο υποθάλαμο του εγκεφαλικού στελέχους και από μερικούς τύπους γενικής αναισθησίας. Για να προετοιμαστούν για την αντίδραση αυτή, μπορεί να τοποθετηθεί στο κρεβάτι μια κουβέρτα ψύχους πριν να επιστρέψει το παιδί στη μονάδα, ή μπορεί να χρησιμοποιηθεί όταν χρειαστεί. Καθώς επηρεάζονται τα κέντρα ελέγχου της θερμοκρασίας, οι νοσηλευτές πρέπει να παρακολουθούν τη θερμοκρασία του σώματος συχνά και να εφαρμόζουν μέσα δροσιάς καθώς η υποθερμία εμφανίζεται απότομα.

Όταν η θερμοκρασία αυξηθεί, θα πρέπει να υπάρχει η υποψία λοίμωξης, ειδικά αν η εμπύρετη κατάσταση εμφανίζεται μια ή δύο μέρες μετά τη επέμβαση. Οι πιο πιθανοί τύποι λοίμωξης είναι η μηνιγγίτιδα και η λοίμωξη της αναπνευστικής οδού. Η πιθανή αιτία της μηνιγγίτιδας είναι η μόλυνση της πληγής. Σημάδια μηνιγγίτιδας όπως η οπισθοτομία, τα σημάδια Kernig & Brudzinski και η αυχενική δυσκαμψία είναι παρόμοια με αυτά της αυξημένης ενδοκρανιακής πίεσης και θα πρέπει να εκτιμηθούν προσεκτικά για τον καθορισμό του και υπάρχει λοίμωξη.

Ο κίνδυνος αναπνευστικών λοιμώξεων είναι υψηλός επειδή υπάρχει η επιβαλλόμενη ακινησία, ο κίνδυνος αναρρόφησης και η πιθανή καταστολή από το εγκεφαλικό στέλεχος γιαυτό τον λόγο πρέπει να χρησιμοποιούνται οι συνήθεις προλήψεις της βαθιάς αναπνοής και του γυρίσματος όταν επιτρέπεται. Επίσης τακτικές πνευμονικές αξιολογήσεις για τον καθορισμό τυχαίων ήχων ή περιοχών μειωμένων ή απουσίας ήχων αναπνοής.

Πρέπει να γίνεται λήψη αρτηριακής πίεσης σε τακτά χρονικά διαστήματα. Η μανσέτα πρέπει να παραμένει στο χέρι για να γίνει αντιληπτή και η παραμικρή κίνηση και η διατάραξη του παιδιού.

Το οφθαλμικά σημάδια καταγράφονται κάθε μια ώρα τουλάχιστον. Υποτονικοί ή διεγερμένοι μαθητές θα πρέπει να αναφέρονται αμέσως καθώς μπορεί να παρουσιάζουν αυξημένη ενδοκρανιακή πίεση και πιθανό εγκολασμό του εγκεφαλικού στελέχους – ιατρικό επείγον.

Το παιδί πρέπει να παρατηρείται μέχρι να επανακτήσει τις αισθήσεις

τους και συγκεκριμένα οι λειτουργίες του. Ωστόσο, οι νοσηλευτές θα πρέπει να εξετάζουν αντανακλαστικά και τη λειτουργία των κρανιακών νεύρων. Η μυϊκή δύναμη είναι συνήθως μικρότερη μετά το χειρουργείο εξαιτίας της γενικής αδυναμίας αλλά θα βελτιωθεί μέρα με τη μέρα. Η αταξία μπορεί να χειροτερέψει σημαντικά με την παρεγκεφαλιδική παρέμβαση αλλά να βελτιωθεί αργά. Το οίδημα δίπλα στα κρανιακά νεύρα μπορεί να καταστείλει σημαντικές λειτουργίες όπως το ανοιγοκλείσιμο των βλεφάρων ή το αντανακλαστικό της κατάποσης.

Οι νοσηλευτές θα πρέπει να καταγράφουν τη συμπεριφορά σε τακτά χρονικά διαστήματα, να σημειώνουν τον ύπνο, τις αντιδράσεις στα ερεθίσματα και το επίπεδο συνειδήσης. Παρόλο που τα παιδιά μπορεί να είναι σε κωματώδη κατάσταση για μερικές μέρες, μόλις επανακτήσουν τις αισθήσεις τους, η εγρήγορση θα ακολουθήσει σταθερή πορεία ανόδου. Η οπισθοδρόμηση σε λήθαργο και κατάσταση ευερεθιστότητας υποδεικνύει αυξανόμενη πίεση, πιθανώς προκαλούμενης από μηνιγγίτιδα, αιμορραγία και οίδημα.

Οι επίδεσμοι παρατηρούνται για ενδείξεις αιμορραγίας. Εάν είναι λερωμένη η γάζα δεν απομακρύνεται αλλά ενισχύεται με στεγνή αποστειρωμένη γάζα. Επίσης πρέπει να εκτιμάται και να καταγράφεται η πιθανότητα αιμορραγίας. Για να ελεγχεί ο βαθμός πήξης, η λερωμένη περιοχή πρέπει να κυκλώνεται με έναν στυλό κάθε ώρα περίπου για να εντοπίζεται τυχόν αιμορραγία. Η παρουσία άχρωμης αποστράγγισης αναφέρεται αμέσως καθώς είναι πιθανό να είναι εγκεφαλονωτιαίο υγρό από τη περιοχή της εκτομής. Μια περίεργη οσμή από τη γάζα μπορεί να υποδηλώνει λοίμωξη. Αυτό το εύρημα θα πρέπει να αναφέρεται και να λαμβάνονται μέτρα.

Μόλις ξυπνήσουν τα παιδιά, ίσως χρειαστεί να ακινητοποιηθούν τα χέρια τους για τη διατήρηση των επιδέσμων. Ακόμα και ένα συνεργάσιμο – προ του χειρουργείο- παιδί θα πρέπει να παρατηρείται με προσοχή, κατά το στάδιο όπου επανακτά τις αισθήσεις του. Η συγκράτηση των αγκώνων είναι σχετικά ικανοποιητικό μέτρο για να εμποδιστούν τα χέρια από το να αγγίξουν το κεφάλι παρόλο που ίσως χρειαστεί επιπλέον συγκράτηση για τη διατήρηση γραμμής ενίσχυση και συγκεκριμένης θέσης.

### Θέση

Η σωστή θέση μετά την επέμβαση είναι κρίσιμη για την πρόληψη της πίεσης απέναντι στην πλευρά της επέμβασης, μείωση ενδοκρανιακής πίεσης και αποφυγή κινδύνου αναρρόφησης. Εάν έχει αφαιρεθεί μεγάλος όγκος, τα παιδιά δε τοποθετούνται στην εγχειρημένη πλευρά καθώς ο εγκέφαλος μπορεί να γυρίσει σ αυτήν την κοιλότητα προκαλώντας τραύμα στα αιμοφόρα αγγεία, βαλβίδες και τον ίδιο τον εγκέφαλο. Οι νοσηλευτές πρέπει να συνεννοηθούν με τον ιατρό για τον καθορισμό της σωστής θέσης, συμπεριλαμβανομένου του βαθμού αυχενικής κάμψης. Οι πρώτες 24 με 48 ώρες μετά την επέμβαση είναι κρίσιμες. Εάν η θέση πρέπει είναι περιορισμένη, αυτή η επισήμανση θα πρέπει να τοποθετηθεί πάνω από το κρεβάτι. Όταν τα παιδιά γυρίσουν, θα πρέπει να λαμβάνεται κάθε προφύλαξη για την αποφυγή μετατόπισης για την πρόληψη υπερβολικής καταπόνησης των ραμμάτων.

Τα παιδιά με υποσκηνίδια διαδικασία τοποθετούνται σε θέση επίπεδη και στις 2 πλευρές. Τα μαξιλάρια θα πρέπει να τοποθετούνται πίσω από την πλάτη των παιδιών, όχι το κεφάλι, για να διατηρηθεί η σωστή θέση. Κεφάλι και λαιμός θα πρέπει να διατηρούνται σε μια μέση γραμμή. Στην υπερσκηνίδια κρανιοτομή, συνήθως ανεβαίνει πάνω από την καρδιά για να διευκολύνει την απορρόφηση του εγκεφαλονωτιαίου υγρού και να μειώσει την εκτεταμένη ροή του αίματος στον εγκέφαλο για την πρόληψη αιμορραγίας.

Η θέση Trendelenburg αποφεύγεται και στις δύο περιπτώσεις επέμβασης καθώς αυξάνει την ενδοκρανιακή πίεση και τον κίνδυνο της αιμορραγίας. Εάν εμφανιστεί σοκ, ο θεράπων ιατρός θα πρέπει να ενημερωθεί αμέσως πριν χαμηλώσει η θέση του κεφαλιού.

### Ρύθμιση υγρών

Με μια υποσκηνιδιακή κρανιοτομία, ή εάν το αντανακλαστικό της κατάποσης και του πνιγμού έχουν κατασταλεί ή αν είναι σε κωματώδη κατάσταση τα παιδιά δεν επιτρέπεται να λάβουν μέσω της στοματικής οδού τίποτα για 24 ώρες. Με τη υπεσκηνιδιακή διαδικασία η λήψη τροφής μπορεί να συνεχιστεί αμέσως μόλις συνέλθουν, συχνά μέσα σε 24ωρο. Δίνεται αρχικά καθαρό νερό εξαιτίας του κινδύνου της εισρόφησης. Ο εμετός δεν προδιαθέτει για εισρόφηση αλλά αυξάνει την ενδοκρανιακή πίεση και τον κίνδυνο χειρουργικής ρήξης. Συνεχίζεται η παροχή υγρών ενδοφλεβίως, μέχρι



να μπορούν να δεχτούν υγρά.

Μετεγχειρητικά εξαιτίας του εγκεφαλικού οιδήματος και του κινδύνου της αυξανόμενης ενδοκρανιακής πίεσης τα υγρά παρακολουθούνται προσεκτικά και συνήθως χορηγούνται κατά το ήμισυ του ποσοστού συντήρησης. Εάν τα φάρμακα, όπως τα προφυλακτικά αντιβιοτικά δίνονται ενδοφλεβίως, η ποσότητα του φαρμάκου συνυπολογίζεται ως μέρος του ενδοφλέβιου υγρού. Για παράδειγμα, εάν χορηγούνται 20 ml την ώρα και το διαλυμένο φάρμακο είναι 5ml , το ενδοφλέβιο διάλυμα περιορίζεται στα 15ml για εκείνη τη ώρα.

Ένα υπερτονικό διάλυμα όπως μανιτόλη ή δεξτρόζη ίσως να είναι απαραίτητα για απομάκρυνση περίσσειας υγρού. Αυτά τα φάρμακα προκαλούν γρήγορα ενούρηση. Μετά το χειρουργείο μπορεί να τοποθετηθεί ένας καθετήρας. Η έξοδος των ούρων πρέπει να παρακολουθείται μετά τη χορήγηση αυτών των φαρμάκων για την εκτίμηση της αποτελεσματικότητάς τους. Όταν είναι σε θέση να λάβουν υγρά, θα πρέπει να λάβουν και τροφή για να δυναμώσουν. Εάν υπάρχουν ενδείξεις παράλυσης του προσώπου θα πρέπει να λάβουν αργά τροφή για να αποφευχθεί ο πνιγμός ή η αναρρόφηση. Η σχολαστική στοματική υγιεινή είναι απαραίτητη για την αποφυγή της στοματικής λοίμωξης. Μερικές φορές η λήψη τροφής μέσω σωλήνα είναι απαραίτητη όταν οι σωματικές λειτουργίες έχουν κατασταλεί ή όταν το παιδί αρνείται να φάει ή να πιει.

#### Μέτρα Ανακούφισης

Ο πονοκέφαλος μπορεί να είναι σοβαρός και είναι συνήθως το αποτέλεσμα του εγκεφαλικού οιδήματος. Τα μέτρα για την ανακούφιση της δυσφορίας περιλαμβάνουν *ήρεμο περιβάλλον, περιορισμό των επισκέψεων στο ελάχιστο, πρόληψη από απότομες κινήσεις και της ενδοκρανιακής πίεσης*. Το τελευταίο αντιμετωπίζεται καλύτερα με τη σωστή θέση και την πρόληψη τεντώματος όπως πχ . στον εμετό, βήχα και την αφόδευση.

Η *χρήση οπιοειδών*, όπως η μορφίνη για την ανακούφιση από τον πόνο θεωρείται αμφιλεγόμενη καθώς θεωρείται ότι καλύπτει τα σημάδια κινδύνου της αλλαγής της εγρήγορσης ή της καταστολής της αναπνοής. Ωστόσο, μπορεί να δίνεται με ασφάλεια καθώς η ναλοξόνη μπορεί να αναστρέψει την επίδραση των οπιοειδών. Ανεξάρτητα από τα φάρμακα που θα χρησιμοποιηθούν, η κατάλληλη δόση και η τακτική χορήγηση είναι

απαραίτητα για την αποτελεσματική ανακούφιση από το πόνο.

Οι *κινήσεις του εντέρου* παρατηρούνται για τη πρόληψη δυσκοιλιότητας. Μαλακτικά κοπράνων μπορούν να δοθούν μόλις ξεκινήσει η λήψη υγρών για τη διευκόλυνση της αφόδευσης. Η τοποθέτηση επιθεμάτων πάγου στο μέτωπο μπορεί να προσφέρει ανακούφιση από τον πόνο ειδικά αν το οίδημα του προσώπου είναι σοβαρό.

Το *οίδημα του εγκεφάλου* μπορεί να καταστείλει το αντανακλαστικό του πνιγμού, απαιτώντας αναρρόφηση των στοματικών εκκρίσεων. Το οίδημα προσώπου μπορεί να είναι παρόν και χρειάζεται προσοχή αν τα βλέφαρα παραμένουν ανοιχτά. Η τοποθέτηση κομπρέσας πάγου στα μάτια για μικρό διάστημα βοηθά επίσης στην ανακούφιση από το οίδημα. Το κατασταλμένο αντανακλαστικό ανοιγοκλείσματος βλεφάρων προδιαθέτει τους κερατοειδείς για έλκος.

### Στήριξη οικογένειας

Οι συναισθηματικές ανάγκες της οικογένειας είναι μεγάλες όταν η διάγνωση είναι η ύπαρξη όγκου στον εγκέφαλο και τα συναισθήματα επηρεάζονται από την έκταση της ασθένειας, τις οποιοσδήποτε νευρολογικές αδυναμίες, την αναμενόμενη πρόγνωση και τη συμπληρωματική θεραπεία. Παρόλο που οι γονείς προσπαθούν να προετοιμαστούν για πια πιθανή θανατηφόρα διάγνωση, εξακολουθεί να είναι σοκ γι αυτούς.

Ιδανικά, οι νοσηλευτές θα πρέπει να βρίσκονται μαζί με τους γονείς, όταν ο γιατρός συζητά μαζί τους σχετικά με την αναμενόμενη πρόγνωση και το πλάνο θεραπείας. Παρόλο που οι γονείς ίσως ακούσουν μόνο ένα ποσοστό από αυτά που θα τους ανακοινωθούν, μπορεί να ξεκινήσουν να σκέφτονται μελλοντικά. Καθώς μερικά παιδιά μπορεί να θεραπευτούν, κάποια από αυτά με υπολειπόμενο όγκο μπορεί να αποβιώσουν μέσα σε σχετικά βραχύ χρονικό διάστημα ή να ζήσουν για αρκετά χρόνια. Ανεξάρτητα από τη μελλοντική προοπτική, οι γονείς πρέπει να σκέφτονται πώς να βοηθήσουν το παιδί να αναρρώσει και να συνεχίσει μια φυσιολογική ζωή αξιοποιώντας όλες τις δυνατότητες του. Παρέχοντας στην οικογένεια την ευκαιρία να μοιραστεί τις ανησυχίες και τα ερωτήματά της με άλλες οικογένειες που έχουν επίσης παιδί με καρκίνο βοηθά την οικογένεια να αντιμετωπίσει την κατάσταση.

Οι νοσηλευτές πρέπει επίσης να ενθαρρύνουν τους γονείς να εκφράσουν λεκτικά τα συναισθήματα τους σχετικά με τη διάγνωση. Συχνά οι

γονείς εκφράζουν ενοχή που παρέβλεψαν την ύπουλη εμφάνιση των συμπτωμάτων, όπως η αταξία, η δυσκολία στην ορασή, ο πονοκέφαλος, τα ελάχιστα παράπονα από το παιδί. Οι γονείς μπορεί να έχουν τιμωρήσει το παιδί εξαιτίας της αδεξιότητάς του, νομίζοντας πως πρόκειται για αδιαφορία. Καθήκον λοιπόν των νοσηλευτών είναι να ακούνε προσεκτικά τις δηλώσεις αυτές και να δίνουν έμφαση στο φυσιολογικό χαρακτήρα της αντίδρασης των γονιών.

Κάποιες φορές μπορεί να είναι βοηθητικό εάν γίνει πρόληψη μιας τέτοια συζήτησης με τη φράση «είναι δύσκολο να ξέρει κανείς πότε τα παράπονα των παιδιών είναι σημαντικά, καθώς πολύ συχνά προκαλούνται από ασήμαντες αφορμές». Θα πρέπει να αποφεύγονται οποιαδήποτε σχόλια που υπονοούν ότι οι γονείς θα έπρεπε να είχαν αναζητήσει ιατρική συμβουλή πιο νωρίς, καθώς αυτές οι παρατηρήσεις πετυχαίνουν μόνο να τους φορτώσουν παραπάνω με αισθήματα ενοχής.

Κατά τη διάρκεια αυτής της περιόδου, οι νοσηλευτές θα πρέπει επίσης να συζητούν με τους γονείς τι σκοπεύουν να πούνε στο παιδί. Εάν το παιδί έχει προετοιμαστεί με ειλικρίνεια, όπως περιγράφηκε παραπάνω, η διάγνωση μπορεί να εκφραστεί με παραπλήσιο τρόπο όπως πχ «ο χειρουργός αφαίρεσε το περισσότερο από τον όγκο και τον υπόλοιπο θα τον αντιμετωπίσουμε με φάρμακα και ακτίνες χ». Κατά την ανάρρωση το παιδί χρειάζεται επιπλέον εξηγήσεις σχετικά με την αγωγή, όπως επίσης και με το λόγο για τη νευρολογική επίδραση από τα κατάλοιπα, όπως η αταξία και η τύφλωση.

Καθώς τα μαλλιά έχουν ξυριστεί πριν από το χειρουργείο, η απώλεια μαλλιών από την αγωγή είναι μικρότερο θέμα ανησυχίας και παρόλο που η ανάπτυξη τους θα καθυστερήσει 3 με 6 μήνες ανάλογα με το εύρος της θεραπείας. Σε αυτό ο σημείο είναι σημαντικό να συζητηθεί η ιδέα της περούκας.

#### Ενίσχυση στην επιστροφή στην βέλτιστη δυνατή λειτουργικότητα

Ο απώτερος στόχος είναι ένα θεραπευμένο παιδί με τη μεγαλύτερη δυνατή λειτουργικότητα. Όσο πιο γρήγορα γίνεται, το παιδί θα πρέπει να συνεχίσει τις συνήθεις ασχολίες του μέσα σε ανεκτά όρια, ειδικά όσον αφορά την επιστροφή στο σχολείο. Μέχρι το κρανίο να ιαθεί τελείως, το παιδί ίσως χρειαστεί να φορέσει κράνος όταν εμπλέκεται σε αθλητικές δραστηριότητες. Οι σχολικοί νοσηλευτές και οι δάσκαλοι θα πρέπει να μιλούν με τους γονείς

σχετικά με τους περιορισμούς στις δραστηριότητες, όπως η φυσική αγωγή και η αντίδραση των συμμαθητών στην εμφάνιση των παιδιών. Καθώς τα παιδιά συνήθως συνδέουν την επέμβαση στον εγκέφαλο με το ότι «τρελάθηκε», είναι σημαντικό να προετοιμαστεί το παιδί για πιθανά σχόλια.

Έπειτα από το εξιτήριο, η οικογένεια χρειάζεται διαρκή ιατρική και συναισθηματική υποστήριξη από το ιατρικό προσωπικό. Μπορούν να εμφανιστούν πιθανές αναπηρίες, όπως αναπτυξιακή καθυστέρηση, παραλύσεις κρανιακών νεύρων, ανωμαλίες, δυσφαγία, δυσγραφία και προβλήματα συμπεριφοράς ακόμα και στα παιδιά που έχουν επιβιώσει έπειτα από θεραπεία για εγκεφαλικό όγκο. Είναι δύσκολο να εντοπιστεί η ακριβής αιτία των μη φυσιολογικών ανωμαλιών, καθώς πλήθος αιτιών επηρεάζουν την ολική αποκατάσταση του παιδιού. Ωστόσο η υψηλή συχνότητα των καθυστερημένων επιδράσεων βεβαιώνει τη μεγάλη ανάγκη για συνεχή θεραπεία παρά την επιτυχή αγωγή ενόντα στον όγκο.

Ο τομέας των πιθανών συνεπειών που ακολουθούν τη διάγνωση ενός εγκεφαλικού όγκου είναι μεγάλος. Πλήθος σωματικά προβλήματα μπορεί να εμφανιστούν με την εξέλιξη του όγκου που μπορεί να χρειάζονται συμπληρωματικές διαδικασίες. Για παράδειγμα, ο συχνός έμετος, η ανορεξία και η ναυτία μπορεί να απαιτούν μη στοματικούς οδούς σίτισης, όπως γαστροστομία ή παρεντερική σίτιση. Οι δοκιμές με χημειοθεραπεία μπορεί να απαιτούν τη χρήση συσκευών διόδου κεντρικής φλέβας. Όταν εφαρμοστούν αυτές οι διαδικασίες, οι νοσηλευτές θα πρέπει να είναι υπεύθυνοι για να διδάξουν στην οικογένεια την κατάλληλη οικιακή φροντίδα για να προσφέρει στο παιδί την υψηλότερη ποιότητα ζωής για το μεγαλύτερο χρονικό διάστημα.

#### **4.2. Νευροβλάστωμα**

Το νευροβλάστωμα εμφανίζεται σε περίπου 1 στις 10.000 γεννήσεις, με ελαφρώς μεγαλύτερη συχνότητα στα αρσενικά. Περίπου οι μισές από αυτές τις περιπτώσεις αφορούν παιδιά κάτω των 2 ετών και άλλο ένα τέταρτο εμφανίζεται σε παιδιά κάτω των 4 ετών. Αυτοί οι όγκοι ξεκινούν από τα εμβρυικά νευρικά κύτταρα κορυφής που δημιουργούν μυελό των επινεφριδίων και το συμπαθητικό νευρικό σύστημα. Κατά συνέπεια, η πλειοψηφία αυτών των όγκων ξεκινούν από τον επινεφριδικό αδένα ή από την

οπισθοπεριτοναϊκή συμπαθητική αλυσίδα. Γι αυτό η αρχική θέση είναι στην κοιλιακή χώρα. Άλλες πλευρές μπορεί να είναι μέσα στο κεφάλι, λαιμό, στήθος ή στην πύελο.<sup>15</sup>

#### 4.2.1. Κλινικές Εκδηλώσεις

Τα σημάδια και τα συμπτώματα του νευροβλαστώματος εξαρτώνται από την περιοχή και το στάδιο της ασθένειας. Τα πιο συχνά σημάδια προκαλούνται από τη συμπίεση των επόμενων δομών. Στους κοιλιακούς όγκους το πιο συχνά εμφανιζόμενο σημάδι είναι μια στενή, ευαίσθητη, ακανόνιστη μάζα στην κοιλιά και που περνά τη μέση γραμμή (σε αντίθεση με τον όγκο Wilms που συνήθως ακουμπά σε μια πλευρά). Η συμπίεση του νεφρού, του ουρητήρα ή της ουροδόχου κύστης ίσως προκαλέσουν ουρική συχνότητα ή κατακράτηση.

Οι απομακρυσμένες μεταστάσεις συχνά προκαλούν υποτροχιακή εκχύμωση, περιτροχιακό οίδημα και πρόπτωση (εξόφθαλμος) από την εισβολή στον οπισθοβολβικό μαλακό ιστό. Η λεμφαδενοπάθεια ειδικά στην τράχηλο και τις υποκλείδιες περιοχές μπορούν επίσης να είναι πρώιμα εμφανιζόμενα σημάδια. Ο πόνος στα οστά μπορεί να είναι παρόν ή όχι με εμπλοκή του σκελετού. Βαριά συμπτώματα της εξαπλωμένης μετάστασης περιλαμβάνουν χλομάδα, αδυναμία, ευερεθιστότητα, ανορεξία και απώλεια βάρους.

Άλλοι πρωτοπαθείς όγκοι μπορεί να προκαλούν σημαντικές κλινικές αντιδράσεις όπως νευρολογική ανικανότητα, από ενδοκρανιακή κάκωση, αναπνευστική απόφραξη από μια θωρακική μάζα ή ποικίλοι βαθμοί παράλυσης από τη συμπίεση του νωτιαίου μυελού. Όχι συχνά, ένα παιδί μπορεί να έχει συμπτώματα αυξανόμενης κατεχολαμινικής απέκκρισης, όπως έξαψη, υπέρταση, ταχυκαρδία και διαφόρεση.

#### 4.2.2. Διαγνωστική Εκτίμηση

Η διαγνωστική εκτίμηση βοηθά στον εντοπισμό της αρχικής τοποθεσίας και των περιοχών της μετάστασης. Μια εξέταση σκελετού, κρανίου, λαιμού, στήθους, κοιλιάς και οστικής αξονικής τομογραφίας είναι ένα τεστ μυελού των οστών και χρησιμοποιούνται για τον εντοπισμό μιας μάζας όγκου ή και μετάστασης. Τα νευροβλαστώματα ειδικά αυτά που εμφανίζονται

στους επινεφριδικούς αδένες ή σε μια συμπαθητική αλυσίδα, εκκρίνουν τις κατεχολαμίνες επινεφρίνη και νορεπινεφρίνη. Αναλύοντας τα προϊόντα διάσπασης που κανονικά εκκρίνονται στα ούρα, δηλαδή το βανιλλομενδελικό οξύ, το ομοβανιλλικό οξύ, ντοπαμίνη και νορεπινεφρίνη, επιτρέπει την ανίχνευση του λανθάνοντος όγκου πριν και μετά την χειρουργική παρέμβαση. Η ενίσχυση του N- myc γονιδίου και οι ανωμαλίες στα χρωμοσώματα έχουν συσχετιστεί με μια πιο φτωχή πρόγνωση. Η αυξημένη φεριτίνη, η νευρο-ειδική enolase και η ganglioside συσχετίζονται με το νευροβλάστωμα.

#### 4.2.3. Στάδια και Πρόγνωση

Το νευροβλάστωμα είναι ένας σιωπηλός όγκος. Σε περισσότερες από το 70% των περιπτώσεων, η διάγνωση γίνεται αφού εμφανιστεί η μετάσταση, ενώ τα πρωτογενή συμπτώματα προκαλούνται από εμπλοκή στην μη – αρχική τοποθεσία, συνήθως στους λεμφαδένες, το μυελό των οστών, το σκελετικό σύστημα, δέρμα ή ήπαρ. Εξαιτίας της συχνότητας της εισβολής η πρόγνωση για νευροβλάστωμα είναι φτωχή.

Η ηλικία του παιδιού και το στάδιο της ασθένειας κατά τη διάγνωση είναι σημαντικοί προγνωστικοί παράγοντες. Η επιβίωση είναι αντιστρόφως συσχετιζόμενη με την ηλικία. Εάν όλα τα στάδια ομαδοποιηθούν, τα ποσοστά επιβίωσης είναι 75% για παιδιά κάτω του 1 έτους και λιγότερο από 50% για παιδιά άνω του 1 έτους. Αυτή η διαφορά στα ποσοστά επιβίωσης είναι μερικώς αντιπροσωπευτική για τη μεγαλύτερη αναλογία των πολύ μικρών παιδιών στο στάδιο I,II ή IV της ασθένειας και την απουσία του N-myc γονιδίου ενίσχυσης.<sup>15</sup>

Τα παιδιά που παραμένουν καθαρά από την ασθένεια για ένα έτος μετά την θεραπεία, συνήθως θεραπεύονται αλλά μεγαλύτερα παιδιά έχουν παρουσιάσει υποτροπή αρκετά χρόνια μετά τη διακοπή της θεραπείας.

Το νευροβλάστωμα είναι ένας από τους λίγους όγκους που δείχνουν αυθόρμητη παλινδρόμηση πιθανώς ως αποτέλεσμα της ωρίμανσης του εμβρυικού κυττάρου ή την ανάπτυξη ενός μη ενεργού ανοσοποιητικού συστήματος.<sup>16</sup>

### Στάδια για το Νευροβλάστωμα

- **ΣΤΑΔΙΟ I:** ο εντοπισμένος όγκος βρίσκεται στην περιοχή εμφάνισης. Τοπική εκτομή με ή χωρίς μικροσκοπική ασθένεια, μη ψηλαφητοί λεμφαδένες
- **ΣΤΑΔΙΟ II:** Μονομερείς όγκοι με ατελή εκτομή. Μη ψηλαφητοί λεμφαδένες
- **ΣΤΑΔΙΟ III:** Διείσδυση του όγκου κατά μήκος της γραμμής με ή χωρίς εμπλοκή του λεμφαδένα. Μονομερής όγκος με τοπική εμπλοκή, όγκος μέσης γραμμής με εμπλοκή διμερούς αδένος
- **ΣΤΑΔΙΟ IV:** διάδοση του όγκου στους κοντινούς λεμφαδένες, οστά, μυελό των οστών, ήπαρ, ή και σε άλλα όργανα
- **ΣΤΑΔΙΟ V:** Τοπικός πρωτογενής όγκος όπως ορίζεται στο στάδιο I ή II με διείσδυση περιορισμένη στο ήπαρ, δέρμα, και στον μυελό των οστών αλλά όχι στα οστά.

#### 4.2.4. Εφαρμογή της θεραπείας

Η ισχύουσα κλινική στάδια για τον καθορισμό της αρχικής θεραπείας είναι σημαντική. Γι αυτό η χειρουργική καλείται να αφαιρέσει όσο το δυνατόν περισσότερο τμήμα του καθώς και να προχωρήσει σε βιοψίες. Στα στάδια I και II, η πλήρης χειρουργική αφαίρεση του όγκου είναι η θεραπεία επιλογής. Εάν οι όγκοι είναι μεγάλοι, επιχειρείται μερική αφαίρεση με μετεγχειρητικές συνεδρίες ακτινοβολίας για τη συρρίκνωση του όγκου με την ελπίδα της πλήρους αφαίρεσης σε μεταγενέστερο στάδιο.

Η χειρουργική συνήθως περιορίζεται στη βιοψία στα στάδια III και IV εξαιτίας της εκτεταμένης μετάστασης, παρόλο που η χρήση συμπληρωματικής θεραπείας για την εκτίμηση της παλινδρόμησης του όγκου ή η αφαίρεση ενός παλινδρομούμενου όγκου δεν είναι συχνή.

Ο ακριβής ρόλος της ακτινοθεραπείας είναι αδιευκρίνιστος. Δε φαίνεται να προσφέρει κάτι σε παιδιά στο I και II στάδιο της ασθένειας. Χρησιμοποιείται στο στάδιο III αν και μπορεί να μη βελτιώσει τον μέσο όρο επιβίωσης και μπορεί να κάνει έναν μεγάλο σε έκταση όγκο εγχειρήσιμο.

Προσφέρει ανακούφιση από μεταστατικές κακώσεις στα οστά, πνεύμονες, ήπαρ και εγκέφαλο. Η χημειοθεραπεία είναι ο στυλοβάτης της θεραπείας για εκτεταμένη ασθένεια. Τα φάρμακα επιλογής είναι η βινκριστίνη, δοξορουβικίνη, κυκλοφωσφαμίδη, αδριαμυκίνη, σισπλατίνη και VM-26 ή VPβ6. Χορηγούνται σε διάφορους συνδυασμούς, αλλά κανείς δεν έχει αποδειχθεί ως ο καλύτερος.

#### *4.2.5. Νοσηλευτικές αξιολογήσεις*

Οι νοσηλευτικές αξιολογήσεις είναι παρόμοιες με εκείνες που συζητήθηκαν πιο πριν. Καθώς αυτός ο όγκος έχει φτωχή πρόγνωση για πολλά παιδιά, θα πρέπει να δοθεί προσοχή στην οικογένεια όσον αφορά την ασθένεια που απειλεί τη ζωή. Εξαιτίας του υψηλού βαθμού μετάστασης τη στιγμή της διάγνωσης πολλοί γονείς υποφέρουν από τύψεις που δεν αναγνώρισαν νωρίτερα τα σημάδια. Συχνά η ενοχή εκφράζεται ως θυμός απέναντι στους ειδικούς που δεν έκαναν έγκαιρα τη διάγνωση. Οι γονείς χρειάζονται πολλή υποστήριξη για να διαχειριστούν τα συναισθήματα αυτά και να τα εκφράσουν στα κατάλληλα άτομα.



## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5 ° :ΟΓΚΟΙ ΟΣΤΩΝ

### 5. Γενικά

Οι κακοήθεις όγκοι των οστών εκπροσωπούνται λιγότερο από το 5% όλων των κακοηθών νεοπλασμάτων αλλά είναι περισσότερο συχνά στα παιδιά από ότι στους ενήλικες. Οι ηλικίες αιχμής κατά την ποδική ηλικία είναι από 15 έως 19 ετών. Και στα δυο φύλλα προσβάλλονται το ίδιο μέχρι την εφηβεία , όπου η αναλογία πλησιάζει το 2:1 υπέρ των αρσενικών. Αυτή η ροπή των αρσενικών με εμφάνιση αιχμής κατά την εφηβεία φαίνεται να προκύπτει από την αύξηση του ρυθμού ανάπτυξης του οστίτη ιστού.

#### 5.1. Γενικές Αξιολογήσεις

Η νεοπλασματική ασθένεια μπορεί να προκύψει από οποιονδήποτε ιστό που εμπλέκεται στην ανάπτυξη των οστών, όπως το οστικό υγρό, στοιχεία μυελού των οστών, λίπος, αιμοφόρα και λεμφικά αγγεία, νευρώνες και αρθρικοί χόνδροι. Στα παιδιά οι δύο τύποι που ισχύουν για το 85% όλων των πρωτοπαθών κακοηθειών των οστικών όγκων είναι **το οστερογενές σάρκωμα** και **το σάρκωμα Ewing**. Έχουνε διάφορα κοινά χαρακτηριστικά, τα οποία συζητούνται στις ακόλουθες ενότητες.

#### 5.2. Κλινικές εκδηλώσεις

Οι περισσότεροι κακοήθεις όγκοι στα οστά προκαλούν τοπικό πόνο στην πλευρά που έχει προσβληθεί που μπορεί να είναι οξύς ή μονότονος και μπορεί να επιδεινώσει το τραύμα ή τα παράπονα για αυξανόμενο πόνο. Ο πόνος ανακουφίζεται συχνά από μια άνετη θέση, που χαλαρώνει τους μύες επικαλύπτοντας το τεντωμένο περίοστεο. Συχνά τραβά την προσοχή όταν το παιδί κουτσαίνει, περιορίζει τη σωματική άσκηση ή την δύναμη να κρατήσει βαριά αντικείμενα.

#### 5.3. Διαγνωστική εκτίμηση

Η διάγνωση ξεκινά με μια διεξοδική λήψη ιστορικού καθώς και σωματική εξέταση. Πρωταρχικός στόχος είναι ο αποκλεισμός αιτιών όπως τραύμα ή

μόλυνση. Απαραίτητες είναι οι προσεκτικές ερωτήσεις σχετικά με τον πόνο στην απόπειρα καθορισμού της διάρκειας και της συχνότητας ανάπτυξης του όγκου. Η σωματική αξιολόγηση επικεντρώνεται στη μη λειτουργική κατάσταση της περιοχής που έχει προσβληθεί, σημάδια φλεγμονής, μέγεθος της μάζας, εμπλοκή της γενικευμένης κακοήθειας, όπως αταξία, απώλεια βάρους και συχνή μόλυνση.

Η οριστική διάγνωση βασίζεται σε ακτινολογικές έρευνες, συγκεκριμένα αξονική τομογραφία για τον καθορισμό της έκτασης της κάκωσης, ραδιοισοτοπική σάρωση οστών για τον καθορισμό του ιστολογικού τύπου. Τα ακτινολογικά ευρήματα είναι χαρακτηριστικά για κάθε τύπο όγκου.

Στο οστεογενές σάρκωμα, η νέα κοφτερή μορφοποίηση του οστού που αναπτύσσεται στις σωστές γωνίες στη διάφυση παράγει εμφάνιση «ηλιοφάνειας».

Στο σάρκωμα Ewing οι αποφύσεις του νέου οστού σε επίπεδα κάτω από το περίοστεο παράγουν εμφάνιση «δέρμα κρεμμυδιού». Και στους 2 τύπους όγκου των οστών η αναρρόφηση του μαλακού ιστού μπορεί να είναι προφανής.

Προς το παρόν δεν υπάρχει αξιόπιστο βιοχημικό τεστ για καρκίνους των οστών. Τα αυξημένα επίπεδα φωσφατάσης μπορεί να εμφανιστούν σε στεροειδείς όγκους. Μπορούν να γίνουν πολλά τεστ για διαφορική διάγνωση όσον αφορά τη δευτερεύουσας οστικής μετάστασης από όγκο του Wilms, νευροβλάστωμα, ρετινοβλάστωμα, ρεβδομοβλάστωμα, λέμφωμα ή λευχαιμία. Η πνευμονική τομογραφία είναι συνήθως σταθερή διαδικασία καθώς η πνευμονική μετάσταση είναι η πιο κοινή επιπλοκή στους πρωτογενείς όγκους των οστών. Η αναρρόφηση του μυελού των οστών είναι βοηθητική για τη διάγνωση του σαρκώματος Ewing στη σπάνια περίπτωση που το παιδί έχει μετάστασης όγκου των οστών.

#### 5.4. Πρόγνωση

Μια προσεκτική κατανόηση της βιολογίας της ανάπτυξης του νεοπλασματος έχει οδηγήσει σε πιο επιθετική αγωγή και σε βελτιωμένη πρόγνωση. Η φυσική ιστορία του οστεογενούς σαρκώματος και του σαρκώματος Ewing θεωρεί πως η πολλαπλή υπομικροσκοπική εστία της

μεταστατικής ασθένειας είναι παρούσα της στιγμή της διάγνωσης παρά τις κλινικές ενδείξεις της εντοπιζόμενης εμπλοκής. Πριν από τη χρήση της επιθετικής θεραπείας η πνευμονική μετάσταση παρουσιάζοταν αμετάβλητα σε 6 με 24 μήνες σε ασθενείς με οστεογενές σάρκωμα στους οποίους γινόταν εκτομή του όγκου. Τώρα, με τη χειρουργική για το οστεοσάρκωμα ή την ηπατική ακτινοθεραπεία για το σάρκωμα Ewing σε συνδυασμό με χημειοθεραπεία οι στατιστικές επιβίωσης βελτιώνονται και για τους δύο τύπους καρκίνου των οστών. Οι συχνότητες επιβίωσης διαφέρουν σύμφωνα με τα συγκεκριμένα πρωτόκολλα θεραπείας και επηρεάζονται από πλήθος παράγοντες στην πλευρά του πρωτογενούς όγκου, ειδικά στο σάρκωμα Ewing και την παρουσία ή την απουσία μεταστατικής ασθένειας κατά τη διάγνωση. Ωστόσο περίπου το 60% των παιδιών με όπιο τύπο καρκίνου αναφέρουν υψηλότερα ποσοστά.<sup>17</sup>

## 5.5. Οστεογενές Σάρκωμα

Το οστεογενές σάρκωμα (οστεοσάρκωμα) είναι ο πιο κοινός τύπος καρκίνου των όγκων στα παιδιά. Το σημείο αιχμής εντοπίζεται ανάμεσα στα 10 με 25 χρόνια. Υποτίθεται πως ξεκινά από τα οστά που σχηματίζουν μεσεγγυμα που προκαλεί κακοήγη οστεικό ιστό. Οι πιο πολλές πρωτογενείς πλευρές όγκων είναι στη μετάφυση των μακρών οστών, ειδικά στα κάτω άκρα. Περισσότεροι από τους μισούς εμφανίζονται στο μηριαίο οστό, ειδικά στο περιφερικό τμήμα και οι υπόλοιποι αφορούν το βραχιόνιο οστό, κνήμη, λεκάνη, γνάθο, φάλαγγες.

### 5.5.1. Εφαρμογή Θεραπείας

Η καλύτερη αγωγή για το οστεοσάρκωμα είναι αμφιλεγόμενη. Η παραδοσιακή προσέγγιση συνίσταται από άμεση χειρουργική εκτομή η ακρωτηριασμό της πάσχουσας περιοχής ακολουθούμενη από εντατική χημειοθεραπεία. Ανάλογα με τη θέση του όγκου η χειρουργική περιλαμβάνει ακρωτηριασμό του πάσχοντος άκρου τουλάχιστον 7,5 εκατοστά (3 ίντσες) πάνω από το εγγύς του όγκου και της άρθρωσης του ισχίου του οστού. Στους όγκους του κάτω πέρατος μηριαίου η διατήρηση της άρθρωσης του ισχίου είναι πιθανή. Άλλες διαδικασίες περιλαμβάνουν ακρωτηριασμό πάνω από το

γόνυ για όγκους στη λεκάνη ή στην περόνη ή ημιπυελεκτομή για όγκους στο ανώνυμο (ισχίο) οστό και ακρωτηριασμό στο μπροστινό τέταρτο, αφαίρεση χεριού, ωμοπλάτης και μέρος της κλείδας της πάσχουσας περιοχής για όγκους στο ανώτερο βραχιόνιο.

Άλλη χειρουργική προσέγγιση για επιλεγμένη οστική εκτομή του πρωτογενούς όγκου με προσθετική αντικατάσταση του οστού. Για παράδειγμα, στο οστεοσάρκωμα του κάτω πέρατος μηριαίου, ολική αντικατάσταση του μηριαίου και του ισχίου γίνεται. Συχνά τα παιδιά που υποβάλλονται σε διάσωση άκρων λαμβάνουν προεγχειρητικά χημειοθεραπεία σε μια απόπειρα να μειωθεί το μέγεθος του όγκου και να κάνουν τη χειρουργική πιο αποτελεσματική.

Η χημειοθεραπεία πλέον παίζει ζωτικό ρόλο στη θεραπεία. Τα αντινεοπλασματικά φάρμακα όπως η υψηλή δόση μεθοτρεξάτης, η αδριαμυκίνη, βλεομυκίνη, κυκλοφωσφαμίδη, ακτινομυκίνη, φωσφαμίδη και σισπλατίνη μπορούν να χορηγηθούν μόνα τους ή σε συνδυασμό και μπορούν να δοθούν πριν και μετά το χειρουργείο. Όταν βρεθεί πνευμονική μετάσταση, η θωρακοτομία και η χημειοθεραπεία έχουν ως αποτέλεσμα παράταση της επιβίωσης και πιθανή ίαση. Αυτές οι προσεγγίσεις έχουν βελτιώσει σημαντικά την πρόγνωση του οστεοσαρκώματος.

#### *5.5.2. Νοσηλευτικές αξιολογήσεις και παρεμβάσεις*

Η νοσηλευτική φροντίδα εξαρτάται από τον τύπο της χειρουργικής προσέγγισης. Προφανώς, η οικογένεια μπορεί να έχει περισσότερη δυσκολία να προσαρμοστεί σε έναν ακρωτηριασμό παρά σε μια διαδικασία διάσωσης των άκρων. Και στις δυο περιπτώσεις, η κρίσιμη είναι η προετοιμασία του παιδιού και της οικογένειας. Η ειλικρίνεια χωρίς περιστροφές είναι απαραίτητη για να κερδηθεί η συνεργασία και η εμπιστοσύνη του παιδιού. Η διάγνωση του καρκίνου δε θα πρέπει να «μεταμφιέζεται» με άλλους όρους 'όπως πχ. λοίμωξη. Για να αποδεχτεί την ανάγκη άμεσης επέμβασης, το παιδί θα πρέπει να είναι ενήμερο για την μη ύπαρξη άλλων εναλλακτικών όσον αφορά τη θεραπεία. Καθώς η ευθύνη είναι των νοσηλευτών να πούν στο παιδί την αλήθεια, οι νοσηλευτές θα πρέπει να είναι παρόντες στη συζήτηση και έτοιμοι να γνωρίζουν τι ακριβώς θα πούν. Το παιδί θα πρέπει να ενημερωθεί λίγες μέρες πριν από την επέμβαση για να έχει το χρόνο να σκεφτεί τη διάγνωση

και τις συνέπειες και να θέσει ερωτήματα.

Μερικές φορές τα παιδιά έχουν πολλές ερωτήσεις σχετικά με τους περιορισμούς πάνω στη σωματική ικανότητα και την πρόγνωση όσον αφορά την ίαση. Άλλες φορές αντιδρούν με σιωπή που κρύβει την ανησυχία και το φόβο τους. Και οι δυο αντιδράσεις είναι πρέπει να γίνουν δέκτες καθώς είναι μέρος της διαδικασίας πένθους λόγω απώλειας. Γι αυτούς που επιθυμούν πληροφορίες, είναι βοηθητικό να τους συστήσουν σε κάποιον άλλο που έχει υποστεί ακρωτηριασμό πριν από το χειρουργείο ή να τους δείξουν εικόνες της προσθήκης. Ωστόσο, οι νοσηλευτές πρέπει να είναι προσεκτικοί και να μην υπερβάλουν με τις πληροφορίες. Μια σίγουρη προσέγγιση είναι να απαντούν τις ερωτήσεις χωρίς επιπρόσθετη πληροφόρηση. Για εκείνα τα παιδιά που δε ζητούν επιπρόσθετη πληροφόρηση, οι νοσηλευτές πρέπει να εκφράζουν προθυμία να τους μιλήσουν.

Το παιδί θα πρέπει επίσης να ενημερωθεί για την ανάγκη χημειοθεραπείας. Παρόλο που είναι καλύτερα να συζητηθεί το θέμα αυτό πριν από το χειρουργείο καθώς η θεραπεία ξεκινά όσο το δυνατόν πιο γρήγορα μετεγχειρητικά, θα πρέπει να δοθεί προσοχή στο να μη δοθεί πολλή πληροφόρηση μονομιάς. Είναι συνετό να συζητούν την απώλεια μαλλιών δίνοντας έμφαση στις θετικές πλευρές, όπως πχ η ιδέα της περούκας. Καθώς οι όγκοι των οστών προσβάλλουν έφηβους και νέους ενήλικες, δεν είναι ασυνήθιστο να αντιδρούν με θυμό στις αλλαγές στο σώμα.

Όταν γίνει ακρωτηριασμός, το παιδί συνήθως έχει προσωρινή προσθήκη αμέσως μετά το χειρουργείο, κάτι που επιτρέπει την έγκαιρη λειτουργικότητα και προσφέρει ψυχολογική προσαρμογή. Εάν δε γίνει αυτό, το παιδί απαιτεί την ίδια φροντίδα που χρειάζεται ο κάθε ένας που έχει υποστεί ακρωτηριασμό. Μέσα σε 6 με 8 εβδομάδες τοποθετείται σταθερή προσθήκη. Κατά την νοσηλεία, το παιδί ξεκινά φυσιοθεραπεία προκειμένου να μάθει τη χρήση της συσκευής.

Ο πόνος φάντασμα των άκρων μπορεί να εμφανιστεί ως επακόλουθο του ακρωτηριασμού. Το σύμπτωμα αυτό χαρακτηρίζεται από αισθήματα όπως μυρμηκίαση, φαγούρα και πιο συχνά πόνος στο ακρωτηριασμένο ισχίο. Τα τρικυκλικά αντικαταθλιπτικά όπως η αμιτριπτυλίνη έχουν χρησιμοποιηθεί με επιτυχία στη μείωση του πόνου.

Το πρόγραμμα απαλλαγής θα πρέπει να ξεκινήσει κατά τη διάρκεια της

προεγχειρητικής περιόδου. Όταν το παιδί ξεκινήσει φυσιοθεραπεία, οι νοσηλευτές πρέπει να συζητήσουν με τον θεραπευτή και τον ιατρό προκειμένου να εκτιμηθεί η φυσική κατάσταση του παιδιού και η συναισθηματική ετοιμότητα του να επιστρέψει στο σχολείο. Είναι η κατάλληλη στιγμή να εμπλακεί ένας ή μια νοσηλεύτρια στην οικιακή φροντίδα του παιδιού. Επίσης πρέπει να γίνεται κάθε προσπάθεια για την προαγωγή εισόδου στις ρεαλιστικές προ του ακρωτηριασμού δραστηριότητες. Τα περιβαλλοντικά εμπόδια, όπως οι σκάλες, αξιολογούνται όσον αφορά τη πρόσβαση στο σχολείο ή το σπίτι, ειδικά καθώς το παιδί ίσως χρειάζεται να χρησιμοποιήσει πατερίτσες ή αναπηρικό αμαξίδιο πριν την πλήρη ίαση και πριν ολοκληρωθεί η πλήρης προσθήκη τεχνητού μέλους.

Οι νοσηλευτές πρέπει να ενθαρρύνουν το παιδί να διαλέξει ρούχα που καλύπτουν όσο το δυνατόν καλύτερα το τεχνητό μέλος, όπως παντελόνια ή μπλούζες με μακριά μανίκια. Τα τεχνητά μελή που εφαρμόζουν καλά δείχνουν τόσο φυσικά ώστε τα κορίτσια μπορούν να φορέσουν διάφανες κάλτσες χωρίς να αποκαλυφθεί η προσθήκη. Η έμφαση στην ανδρική ή θηλυκή εμφάνιση βοηθά το παιδί να επανακτήσει το συναίσθημα του αυτοπροσδιορισμού. Ακόμα και κατά την μετεγχειρητική περίοδο, το να ενθαρρυνθεί το παιδί να φορά τζιν και μπλουζάκι μπορεί να αποσπάσει την προσοχή του από τη δυσμορφία και να εστιαστεί στα οικεία στοιχεία της εμφάνισης.

Η οικογένεια και το παιδί μπορεί να χρειάζονται υποστήριξη για να προσαρμοστούν όχι μόνο στη διάγνωση της ασθένειας που απειλεί τη ζωή αλλά επίσης και στην αλλαγή του σώματος και τη λειτουργία. Καθώς η απώλεια ενός ισχίου συνιστά διαδικασία πένθους, όλοι εκείνοι που νοιάζονται για το παιδί χρειάζεται να αναγνωρίσουν πως οι εκδηλώσεις θυμού και η κατάθλιψη είναι φυσιολογικά και απαραίτητα. Συχνά οι γονείς θεωρούν το θυμό άμεση προσβολή προς το άτομο τους επειδή επέτρεψαν τον ακρωτηριασμό ή βλέπουν την κατάθλιψη ως απόρριψη. Αντίθετα, αυτές δεν είναι διαπροσωπικές επιθέσεις αλλά προσπάθειες συμβιβασμού με την απώλεια.

## 5.6. Σάρκωμα Ewing

Το σάρκωμα Ewing εμφανίζεται περισσότερο στο χώρο του μυελού των οστών παρά του οστικού ιστού. Ο όγκος ξεκινά από το στέλεχος των μακρών και των οστών του κορμού, προσβάλλοντας τη λεκάνη, κνήμη, περόνη, ωλένη, βραχιόνιο, σπόνδυλο, ωμοπλάτη, πλευρά, οστά της πυέλου και κρανίο. Οι παθολόγοι ταξινομούν πλέον το σάρκωμα Ewing στους πρωτόγονους νευροεκτοδερμικούς όγκους. Εμφανίζεται σχεδόν αποκλειστικά στα άτομα ηλικίας κάτω των 30 ετών, η πλειοψηφία δε είναι ανάμεσα 4 και 25 ετών.

### 5.6.1. Εφαρμογή Θεραπείας

Ο χειρουργικός ακρωτηριασμός δεν συνίσταται συχνά αλλά μπορεί να προταθεί όταν τα αποτελέσματα της ακτινοθεραπείας καθιστούν τα άκρα σε αχρησία ή σε παραμόρφωση ή ο όγκος εμφανίζεται χειρουργήσιμος. Η θεραπεία επιλογής είναι η εντατική ακτινοβολία του οστού σε συνδυασμό με χημειοθεραπεία. Ένας ευρέως χρησιμοποιούμενος συνδυασμός περιλαμβάνει τη βινκριστίνη, ακτινομυκίνη D, κυκλοφωσφαμίδη ή ιφωσφαμίδη VP-16 και αδριαμυκίνη.

### 5.6.2. Νοσηλευτικές Αξιολογήσεις

Η ψυχολογική προσαρμογή στο σάρκωμα Ewing είναι τυπικά λιγότερο τραυματική από ότι στο οστεογενές σάρκωμα εξαιτίας της συντήρησης του πάσχοντα ισχίου. Πολλές οικογένειες αποδέχονται τη διάγνωση με ένα αίσθημα ανακούφισης γνωρίζοντας πως αυτός ο τύπος καρκίνου των οστών δεν απαιτεί ακρωτηριασμό και ίσως αρχικά να μην είναι ενήμεροι των καταστροφικών επιδράσεων στην ακτινοβολημένη πλευρά.

Συνεπώς, χρειάζονται προετοιμασία για τα διάφορα διαγνωστικά τεστ, συμπεριλαμβανομένης της αναρρόφησης του μυελού των οστών και της χειρουργικής βιοψίας καθώς και επαρκή εξήγηση του πλάνου θεραπείας.

Η υψηλής δόσης ακτινοβολία συχνά προκαλούν δερματικές αντιδράσεις υγρής ή ξηρής απολέπισης και ακολουθεί υπέρχρωση. Το παιδί θα πρέπει να φορά φαρδιά ρούχα πάνω από την ακτινοβολημένη περιοχή για να ελαχιστοποιήσει επιπρόσθετο ερεθισμό του δέρματος. Εξαιτίας της αυξημένης

ευαισθησίας , η περιοχή προστατεύεται από τον ήλιο και τις ξαφνικές αλλαγές στη θερμοκρασία , όπως από τα ζεστά επιθέματα σε ψυχρά επιθέματα.

Το παιδί ενθαρρύνεται να χρησιμοποιεί το άκρο όπως το βολεύει. Περιστασιακά προγραμματίζεται ένα πλάνο ενεργητικής άσκησης από τη φυσιοθεραπευτή για τη διατήρηση της μεγαλύτερης δυνατής λειτουργικότητας. Το παιδί χρειάζεται την ίδια φροντίδα προκειμένου να προσαρμοστεί στις συνέπειες της χημειοθεραπείας όπως και κάθε άλλος ασθενής με καρκίνο. Η φαρμακευτική αγωγή συνήθως έχει ως αποτέλεσμα την απώλεια μαλλιών, οξεία ναυτία και έμετος, περιφερική νευροπάθεια και πιθανή καρδιοτοξικότητα. Θα πρέπει να καταβάλλεται κάθε δυνατή προσπάθεια για την κατάρτιση ενός πλάνου θεραπείας που θα επιτρέψει στο παιδί να επιστρέψει σε έναν φυσιολογικό τρόπο ζωής και δραστηριότητας.



## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6<sup>ο</sup> :ΑΛΛΕΣ ΜΟΡΦΕΣ ΚΑΚΟΗΘΩΝ ΝΟΣΗΜΑΤΩΝ

---

### 6. Γενικά

Εκτός από τους καρκίνους για τους οποίους έχει ήδη γίνει λόγος, υπάρχουν και άλλοι τύποι που εμφανίζονται στα παιδιά. Ο όγκος του Wilms, το ραβδομυοσάρκωμα, και το ρετινοβλάστωμα είναι μοναδικά στο ότι τείνουν να διαγνωσθούν εγκαίρως, τυπικά πριν από την ηλικία των 5 χρόνια. Ο όγκος του Wilms και το ρετινοβλάστωμα είναι επίσης ασυνήθιστοι στο ότι βρίσκονται ανάμεσα στους όγκους εκείνους που έχουν κληρονομική ή μη κληρονομική μορφή.

#### 6.1. Όγκος του Wilms

Ο όγκος τους Wilms ή νεφροβλάστωμα, είναι ο πιο συχνός ενδοκοιλιακός όγκος στην παιδική ηλικία και ο πιο κοινός τύπος των νεφρικών καρκίνων. Η συχνότητά του υπολογίζεται ότι είναι 8.1 περιπτώσεις για κάθε εκατομμύριο λευκά παιδιά κάτω των 15 ετών. Το σημείο αιχμής όσον αφορά την εμφάνιση είναι η ηλικία των 3 ετών. Ο όγκος του Wilms είναι ένας από τους όγκους στην παιδική ηλικία που εμφανίζουν αυξημένη συχνότητα γενετικής κληρονομικότητας. Ο τρόπος κληρονομικότητας στις οικογενειακές περιπτώσεις, που ισχύουν για λιγότερο του 2% όλων των όγκων Wilms, είναι αυτοσωματικά κυρίαρχος με μεταβλητή διεισδυτικότητα και εκφραστικότητα. Ο όγκος του Wilms είναι κληρονομήσιμος στο 15% με 20% όλων των περιπτώσεων συμπεριλαμβανομένων κάποιων μονομερών σποραδικών περιπτώσεων. Δυστυχώς, δεν υπάρχει μέθοδος ταυτοποίησης των γονιδίων μεταφοράς.

Ο όγκος του Wilms σχετίζεται επίσης με διάφορες ανωμαλίες εκ γενετής, εκ των οποίων οι πιο συχνές είναι η ανιριδία, η ημιυπετροφία, και οι ανωμαλίες του ουροποιογεννητικού, όπως ο υποσπαδίας, η κρυφορχία και η ασάφεια γεννητικών οργάνων. Άλλες, λιγότερο συχνές ανωμαλίες είναι η μικροκεφαλία, χρωστικά και αγγειακά νεύρα, παραμορφώσεις Pina και διανοητική και αναπτυξιακή καθυστέρηση.<sup>18</sup>

### 6.1.1. Κλινικές Εκδηλώσεις

Το πιο συχνά εμφανιζόμενο σημάδι είναι οίδημα ή μάζα στην κοιλιά. Η μάζα είναι χαρακτηριστικά σταθερή, μη ευαίσθητη μάζα, στη μια πλευρά και βαθιά μέσα στο πλευρό. Εάν είναι στη δεξιά πλευρά, μπορεί να είναι δύσκολο να γίνει διάκριση από το ήπαρ, παρόλο που σε αντίθεση με αυτό το όργανο, δεν κινείται κατά την αναπνοή. Οι γονείς συνήθως ανακαλύπτουν τη μάζα αυτή κατά λάθος, πχ κατά το μπάνιο ή κατά την ώρα που ντύνεται το παιδί.

Άλλες κλινικές εκδηλώσεις είναι το αποτέλεσμα την συμπίεσης από τη μάζα του όγκου, μεταβολικές αλλαγές δευτερογενείς προς τον όγκο, ή μετάσταση. Η αιματουρία εμφανίζεται σε λιγότερο από το ένα τέταρτο των παιδιών με όγκο Wilms. Η αναιμία, συνήθως δευτερογενής στην αιμορραγία μέσα στον όγκο, οδηγεί σε χλομάδα, ανορεξία και λήθαργο. Η υπέρταση, πιθανώς προκαλούμενη από την έκκριση πλεονασματικής ποσότητας ρενίνης από τον όγκο, εμφανίζεται κατά περίπτωση. Άλλες εκδηλώσεις της κακοήθειας περιλαμβάνουν απώλεια βάρους και πυρετό. Εάν εμφανιστεί μετάσταση, μπορούν να εκδηλωθούν συμπτώματα της πνευμονικής εμπλοκής, όπως δύσπνοια, βήχας και πόνος στο στήθος.

### 6.1.2. Διαγνωστική εκτίμηση

Σε ένα παιδί που ενδέχεται να έχει όγκο Wilms θα πρέπει να δοθεί έμφαση στο ιστορικό και τη σωματική εξέταση για τη διαπίστωση ανωμαλιών εκ γενετής, οικογενειακό ιστορικό καρκίνου και σημάδια κακοήθειας, όπως απώλεια βάρους, μέγεθος ήπατος και σπλήνας, ενδείξεις αναιμίας και λεμφαδενοπάθεια. Συγκεκριμένα τεστ περιλαμβάνουν ακτινογραφική έρευνα, συμπεριλαμβανομένων κοιλιακών υπέρηχων, αξονική τομογραφία, αιματολογική έρευνα (η πολυκυτταραιμία μπορεί να εκδηλωθεί εάν ο όγκος εκκρίνει περίσσεια ερυθροποιητίνης), βιοχημικές έρευνες, και ανάλυση ούρων.

Σημαντικές είναι οι εξετάσεις που αποδεικνύουν τη σχέση ανάμεσα στον ομόπλευρο νεφρό και την παρουσία ενός νεφρού με κανονική λειτουργία στην αντίπλευρη πλευρά. Εάν υπάρχει ένας μεγάλος όγκος είναι απαραίτητο ένα φίλτρο μεταγενέστερης κοίλης φλέβας για να διαπιστωθεί πιθανή εμπλοκή του γειτονικού όγκου στην φλέβα. Η αναρρόφηση του μυελού των οστών εφαρμόζεται για να εμποδίσει τη μετάσταση, η οποία είναι σπάνια στα παιδιά με όγκο Wilms.

### 6.1.3. Στάδια και Πρόγνωση

Ο όγκος Wilms πιθανώς εμφανίζεται από μια κακοήθεια, ένα αδιαφοροποίητο μετανεφρογενές βλάστωμα (σύμπλεγμα αρχέγονων κυττάρων ικανά να προκαλέσουν την αναγέννηση μιας μη φυσιολογικής δομής). Η εμφάνισή του ωφελεί ελαφρώς το εναπομείναν νεφρό, το οποίο είναι ωφελημένο επειδή χειρουργικά το νεφρό αυτό είναι πιο εύκολο να χειριστεί και να αφαιρεθεί. Αν και ο όγκος μπορεί να μεγαλώσει, ωστόσο παραμένει ενθυλακωμένος για ένα μεγάλο διάστημα. Κατά το χειρουργείο όγκος σταδιακά μεγιστοποιεί την αποτελεσματικότητα των πρωτοκόλλων θεραπείας.

Η ιστολογία των κυττάρων του όγκου ταυτοποιούνται επίσης και ταξινομούνται σε δύο ομάδες: ευνοϊκή ιστολογία (FH) και μη ευνοϊκή ιστολογία (UF). Μόνο το 12% των όγκων Wilms έχουν UH, που σχετίζεται με μια πιο φτωχή πρόγνωση και απαιτεί πιο επιθετική θεραπεία, ανεξάρτητα από το κλινικό στάδιο.

Οι συχνότητες επιβίωσης για τον όγκο Wilms είναι οι υψηλότερες στους καρκίνους κατά την παιδική ηλικία. Τα παιδιά με εντοπισμένο όγκο (στάδια I και II) έχουν 90% ελπίδα θεραπείας με πολλαπλή θεραπεία. Η FH του όγκου, μια πρώτη ολική ύφεση για περισσότερο από 12 μήνες πριν την υποτροπή και μη κοιλιακές περιοχές υποτροπής είναι επίσης σχετιζόμενες με μια σημαντικά καλύτερο προσδόκιμο επιβίωσης.<sup>19</sup>

#### Στάδια Όγκου Wilms

- **ΣΤΑΔΙΟ I:** Ο όγκος είναι περιορισμένος στο νεφρό και γίνεται πλήρης εκτομή
- **ΣΤΑΔΙΟ II:** Ο όγκος εκτείνεται πίσω από τοπ νεφρό αλλά γίνεται πλήρης εκτομή
- **ΣΤΑΔΙΟ III:** Εναπομείναν μη αιματογενής όγκος βρίσκεται στην κοιλιακή χώρα
- **ΣΤΑΔΙΟ IV:** Αιματογενής μετάσταση. Βρίσκεται πέρα από το στάδιο III, δηλαδή στους πνεύμονες, ήπαρ,όστά και εγκέφαλο
- **ΣΤΑΔΙΟ V:** Συμμετοχή Διμερούς νεφρού που είναι παρούσα κατά τη διάγνωση

#### 6.1.4. Εφαρμογή Θεραπείας

Η συνδυασμένη θεραπεία χειρουργικής και η χημειοθεραπεία με ή χωρίς ακτινοβολία βασίζεται στο κλινικό στάδιο και τον ιστολογικό τύπο. Στην μονομερή ασθένεια γίνεται μεγάλη διακοιλιακή τομή για καλύτερη απεικόνιση της κοιλιακής κοιλότητας. Ο όγκος, το προσβαλλόμενο νεφρό και τα παρακείμενα επινεφρίδια αφαιρούνται. Μεγάλη φροντίδα δίνεται επίσης να κρατηθεί ο όγκος ενθλιώμενος καθώς η ρήξη μπορεί να σπείρει καρκινικά κύτταρα κατά μήκος της κοιλιακής χώρας, τα λεμφικά κανάλια και το αίμα. Ο αντίπλευρος νεφρός εξετάζεται προσεκτικά για ενδείξεις τις ασθένειας ή δυσλειτουργία. Οι περιφερικοί λεμφαδένες εξετάζονται επίσης και γίνεται βιοψία εάν διαπιστωθεί.

Άλλες εμπλεκόμενες δομές, όπως τμήμα του εντέρου, διαφράγματος ή κοίλης φλέβας, αφαιρούνται. Τοποθετούνται μεταλλικά κλιπ γύρω από την περιοχή του όγκου για τον ακριβή καθορισμό κατά την ακτινοθεραπεία.

Εάν εμπλέκονται και οι δύο νεφροί, το παιδί μπορεί να υποβληθεί σε ακτινοθεραπεία ή και χημειοθεραπεία προεγχειρητικά για να συρρικνωθεί ο όγκος, επιτρέποντας πιο συντηρητική θεραπεία. Σε μερικές περιπτώσεις εφαρμόζεται μερική νεφρεκτομή στην αντίθετη πλευρά. Όταν υπάρχει διαθέσιμο μόσχευμα, όπως από δίδυμο αδελφό ή γονιό, η διμερής νεφρεκτομή θεωρείται ως η έσχατη λύση.

Η μετεγχειρητική ακτινοθεραπεία ενδείκνυται για παιδιά με μεγάλους όγκους, μεταστάσεις, υπολείμματα ασθένειας στην πρωτογενή περιοχή όγκου ή υποτροπή. Η χημειοθεραπεία ενδείκνυται σε όλα τα στάδια. Οι πιο αποτελεσματικές ουσίες για τη θεραπεία του όγκου είναι η ακτινομυκίνη –D και η βινκριστίνη. Η δοξορουβικίνη προστίθεται σε μερικούς συνδυασμούς και η κυκλοφωσφαμίδη μπορεί να χρησιμοποιηθεί στην UH ή σε προχωρημένο στάδιο της νόσου. Η διάρκεια της θεραπείας ποικίλλει από 6 έως 15 μήνες.<sup>19</sup>

#### 6.1.5. Νοσηλευτικές παρεμβάσεις

Η νοσηλευτική φροντίδα του παιδιού με όγκο Wilms είναι παρόμοια με εκείνη άλλων καρκίνων που αντιμετωπίζονται με χειρουργείο, ακτινοβολία και χημειοθεραπεία. Ωστόσο, μερικές σημαντικές διαφορές αναλύονται εδώ για κάθε φάση της νοσηλευτικής παρέμβασης.

### Προεγχειρητική φροντίδα

Όπως και σε πολλούς από τους άλλους καρκίνους, η διάγνωση του όγκου Wilms προκαλεί σοκ. Συχνά, το παιδί δεν έχει σωματικές ενδείξεις σχετικά με τη σοβαρότητα της ασθένειας παρά μόνο μια ψηλαφούμενη κοιλιακή μάζα. Καθώς οι γονείς είναι που συνήθως ανακαλύπτουν τη μάζα, οι νοσηλευτές θα πρέπει να λάβουν υπόψη τα συναισθήματα τα τους απέναντι στη διάγνωση. Μερικοί γονείς είναι ευγνώμονες για τη διάγνωση του όγκου, άλλοι αισθάνονται ενοχές που δεν το ανακάλυψαν πιο νωρίς και θυμό απέναντι στον ιατρό που δεν το ανακάλυψε σε προηγούμενες εξετάσεις.

Η προεγχειρητική περίοδος είναι ταχείας διάγνωσης. Τυπικά, το χειρουργείο προγραμματίζεται μέσα σε 24 με 48 ώρες μετά την εισαγωγή. Οι νοσηλευτές έχουν το καθήκον να αντιμετωπίσουν την πρόκληση της προετοιμασίας του παιδιού και των γονιών για εργαστηριακές και εγχειρητικές διαδικασίες. Εξαιτίας του λίγου χρόνου που διαθέτουν, οι εξηγήσεις θα πρέπει να είναι σύντομες και να επαναλαμβάνονται συχνά δίνοντας έμφαση στο τι θα βιώσει το παιδί. Εκτός από τις συνήθεις προεγχειρητικές παρατηρήσεις, παρακολουθείται η πίεση του αίματος, καθώς η υπέρταση από περίσσεια έκκριση ρενίνης είναι πιθανή..

Υπάρχουν πολλά ειδικά προεγχειρητικά σημεία ανησυχίας, εκ των οποίων το πιο σημαντικό είναι ότι ο όγκος δεν πρέπει να ψηλαφίζεται εκτός αν είναι απολύτως απαραίτητο καθώς η εφαρμογή της μάζας μπορεί να προκαλέσει διάδοση των καρκινικών κυττάρων σε παρακείμενες και απομακρυσμένες περιοχές. Για να ενισχυθεί η ανάγκη λήψης προληπτικών μέτρων, ίσως είναι απαραίτητο να τοποθετηθεί ένα σήμα πάνω από το κρεβάτι που γράφει «μην ψηλαφίζετε την κοιλιά». Το προσεκτικό μπάνιο και η μεταχείριση είναι επίσης απαραίτητα στην πρόληψη τραύματος στην πλευρά του όγκου.

Καθώς η ακτινοθεραπεία και η χημειοθεραπεία συνήθως ξεκινούν αμέσως μετά το χειρουργείο, οι γονείς χρειάζονται εξήγηση για το τι θα πρέπει να περιμένουν, όπως τα οφέλη και τις παρενέργειες, αν και θα πρέπει να ληφθεί καλά υπόψη το χρονικό σημείο για να μην υπερφορτωθούν οι γονείς με πληροφορίες. Ιδανικά, οι νοσηλευτές μπορεί να είναι παρόντες στις συζητήσεις των γονιών με τους ιατρούς προκειμένου να απαντούν σε ερωτήσεις όταν αυτές τεθούν. Είναι συνήθως καλύτερα να αναβάλλουν να

πούν στο παιδί σχετικά με τις παρενέργειες μέχρι να γίνει το χειρουργείο.

Η αλωπεκία, που συνήθως είναι η μεγαλύτερη ανησυχία των παιδιών, δεν εμφανίζεται παρά 2 εβδομάδες μετά την αρχική λήψη της θεραπείας. Για το λόγο αυτό το παιδί μπορεί να προετοιμαστεί για την απώλεια μαλλιών μετεγχειρητικά.

#### Μετεγχειρητική φροντίδα

Παρά την εκτεταμένη χειρουργική παρέμβαση που είναι απαραίτητη σε πολλά παιδιά με όγκο Wilms, η περίοδος ανάρρωσης είναι συνήθως πολύ γρήγορη. Οι μεγαλύτερες ευθύνες των νοσηλευτών είναι αυτές που ακολουθούν οποιαδήποτε κοιλιακή επέμβαση. Καθώς τα παιδιά αυτά βρίσκονται σε κίνδυνο για εντερική απόφραξη από τη χορήγηση βινκριστίνης που συνεπάγεται αδυναμικό ειλεό, η ακτινοθεραπεία συνεπαγόμενη οίδημα και η μετεγχειρητική συναφή, γαστρεντερική κινητικότητα, όπως κινήσεις του εντέρου, θόρυβοι του ετέρου, διάτασης και έμετος πρέπει να παρακολουθούνται. Άλλες ενέργειες περιλαμβάνουν τη λήψη πίεσης του αίματος και παρατήρηση για τυχών σημάδια μόλυνσης, ειδικά κατά τη χημειοθεραπεία. Εξαιτίας της μυελοκαταστολής από τα φάρμακα, εφαρμόζονται μέτρα πνευμονικής υγιεινής στην άμεση μετεγχειρητική περίοδο για την αποφυγή επιπλοκών.

#### Στήριξη της οικογένειας

Η μετεγχειρητική περίοδος είναι συχνά δύσκολη για τους γονείς. Το σοκ που βιώνουν βλέποντας το παιδί τους μετά το χειρουργείο μπορεί να είναι η πρώτη συνειδητοποίηση της σοβαρότητας της κατάστασης. Κατά την περίοδο αυτή οι νοσηλευτές θα πρέπει να βρίσκονται κοντά στους γονείς για να τους διαβεβαιώνουν για την ανάρρωση του παιδιού μετά το χειρουργείο και να τους βοηθήσουν να κατανοήσουν την παθολογική αναφορά.

Άλλα παιδιά χρειάζονται την ευκαιρία να διαχειριστούν τα συναισθήματα τους σχετικά με τις πολλές διαδικασίες στις οποίες θα πρέπει να υποβληθούν σε τόσο σύντομο χρονικό διάστημα. Η θεραπεία που περιλαμβάνει παιχνίδι με κούκλες, μαριονέτες ή ζωγραφική μπορεί να είναι εξαιρετικά ωφέλιμη στο να βοηθήσει το παιδί να προσαρμοστεί στο χειρουργείο και την απώλεια μαλλιών. Δεν είναι ασυνήθιστο για τα παιδιά να αισθάνονται προδομένα επειδή δεν προετοιμάστηκαν κατάλληλα για το εύρος της επέμβασης, την ανάγκη συμπληρωματικής θεραπείας και τη σοβαρότητα

της διαταραχής.

Επειδή το παιδί μένει μόνο με έναν νεφρό, θα πρέπει να ληφθούν κάποια μέτρα, όπως πχ το να μην συμμετέχει σε σπορ που απαιτούν σωματική επαφή ή οποιαδήποτε άλλη δραστηριότητα έχει υψηλό κίνδυνο για να μην προκληθεί βλάβη στο όργανο. Οι λοιμώξεις της ουροδόχου κύστεως θα πρέπει να προλαμβάνονται με την καλή σωματική υγιεινή, ειδικά στα κορίτσια. Υποχρεωτική είναι η έγκαιρη ανίχνευση και η θεραπεία οποιωνδήποτε ουροποιογεννητικών ενδείξεων.

## 6.2. Ραβδομυοσάρκωμα

Τα σαρκώματα του μαλακού ιστού είναι ο τέταρτος πιο συχνός τύπος καρκίνου στα παιδιά. Αυτά τα κακοήθη νεοπλάσματα ξεκινούν από αδιαφοροποίητα μεσεγχυματικά κύτταρα στους μύες, τένοντες, περιτονία, και στον ινώδη, συνδετικό, λεμφικό ή αγγειακό ιστό. Παίρνουν τα ονόματα τους από το συγκεκριμένο ιστό του οργάνου καταγωγής, όπως μυοσάρκωμα. Το Ραβδοσάρκωμα είναι το πιο συχνό σάρκωμα μαλακού ιστού στα παιδιά. Επειδή οι σκελετικοί μύες βρίσκονται σχεδόν παντού στο σώμα, αυτοί οι όγκοι εμφανίζονται σε πολλές πλευρές, η πιο συχνή εκ των οποίων είναι το κεφάλι και ο λαιμός. Η ασθένεια εμφανίζεται σε παιδιά όλων των ηλικιακών ομάδων αλλά πιο συχνά σε παιδιά μικρότερα της ηλικίας των 5 ετών. Η συχνότητα εμφάνισης του είναι περίπου 4.4 ανά εκατομμύριο για τα λευκά παιδιά κάτω των 15 ετών, αλλά μόνο 3.3 ανά εκατομμύριο για έγχρωμα παιδιά αυτής της ηλικιακής ομάδας. Το ραβδομυοσάρκωμα εμφανίζεται από εμβρυικά μεσεγγύματα.<sup>20</sup> Οι υποτυπιοί αυτοί αναγνωρίζονται και περιγράφονται παρακάτω:

### Υποτυπιοί Ραβδομυογραφημάτων

- **Εμβρυικό:** ο πιο κοινός τύπος, βρίσκεται πιο συχνά στο κεφάλι, λαιμό, κοιλιά και ουροποιογεννητικό σωλήνα
- **Φατνιακό:** ο δεύτερος πιο κοινός τύπος, συναντάται συνήθως σε βαθύς ιστούς των άκρων και του κορμού
- **Πλεομορφικό:** σπάνιο στα παιδιά, συνήθως εμφανίζεται σε μαλακά μέρη των άκρων και το κορμού

### 6.2.1. Κλινικές εκδηλώσεις

Τα αρχικά σημάδια και συμπτώματα σχετίζονται με την πλευρά του όγκου και την συμπίεση των γειτονικών οργάνων. Μερικές τοποθεσίες όγκων, ειδικά η τροχιά, παράγουν συμπτώματα νωρίς κατά την πορεία της νόσου και συνεισφέρουν στη έγκαιρη διάγνωση και τη βελτιωμένη πρόγνωση. Άλλοι όγκοι, όπως αυτοί της οπισθοπεριτοναϊκής περιοχής δεν παράγουν συμπτώματα μέχρι να γίνουν μεγάλοι και να έχουν κάνει μετάσταση ευρέως. Σε μερικές περιπτώσεις ένας πρωτογενής όγκος μπορεί να μην αναγνωριστεί ποτέ.

### 6.2.2. Διαγνωστική εκτίμηση

Δυστυχώς, πολλά σημάδια και συμπτώματα που αναλογούν στο ραβδομυοσάρκωμα είναι ασαφή και συχνά μοιάζουν με εκείνα μιας κοινής παιδικής ασθένειας, όπως πχ η μύτη που τρέχει. Ωστόσο, η διάγνωση ξεκινά με μια προσεκτική εξέταση της κεφαλής και της περιοχής του λαιμού, συγκριμένα με την ψηλάφηση μιας σκληρής μάζας. Ο ρινοφάρυγγας και ο φάρυγγας εξετάζονται για οποιαδήποτε ένδειξη ορατής μάζας. Εφαρμόζονται ακτινογραφικές μελέτες για να απομονωθεί ο όγκος, ακολουθούμενες από εξετάσεις ακτινών χ, αξονική τομογραφία θώρακος, εξέταση των οστών, και οσφυονωτιαία παρακέντηση για να περιοριστεί η μετάσταση. Ενδείκνυται η οσφυονωτιαία παρακέντηση για όγκους στο κεφάλι και το λαιμό για να εξεταστεί το εγκεφαλονωτιαίο υγρό για κακοήθη κύτταρα. Μια εκτομική βιοψία γίνεται για να επιβεβαιωθεί ο ιστολογικός τύπος.

### 6.2.3. Στάδια και Πρόγνωση

Είναι πολύ σημαντική η προσεκτική παρατήρηση του σταδίου του όγκου για τον καθορισμό του πλάνου θεραπείας και την πρόγνωσης

Με την αλλαγή της θεραπείας από τη ριζική χειρουργική επέμβαση ή την ακτινοθεραπεία, σε μια πιο πολυπαραγοντική προσέγγιση, τα ποσοστά επιβίωσης για όλα τα στάδια έχουν αυξηθεί σημαντικά. Τα ποσοστά επιβίωσης των 5 ετών είναι περίπου 65%. Τα στοιχεία δείχνουν ότι τα παιδιά που παραμένουν καθαρά από την ασθένεια για 2 χρόνια πιθανώς έχουν ιαθεί. Ωστόσο, εάν η υποτροπή εμφανιστεί, η πρόγνωση για μακροπρόθεσμη επιβίωση είναι εξαιρετικά χαμηλή.<sup>20</sup>



### Στάδια του Ραβδομυοσαρκώματος

- **ΟΜΑΔΑ I:** εντοπιζόμενη ασθένεια, στον όγκο γίνεται πλήρης εκτομή και δεν εμπλέκονται τοπικοί αδένες
- **ΟΜΑΔΑ II:** εντοπισμένη ασθένεια με μικροσκοπικά κατάλοιπα, η περιφερειακή νόσος χωρίς μικροσκοπικά κατάλοιπα η κατάλοιπα
- **ΟΜΑΔΑ III:** μη πλήρης εκτομή ή βιοψία με ασθένεια με ακαθάριστα κατάλοιπα
- **ΟΜΑΔΑ IV:** μεταστατική νόσος είναι παρούσα κατά τη διάγνωση

#### 6.2.4. Εφαρμογή Θεραπείας

Καθώς ο όγκος αυτός είναι εξαιρετικά κακοήθης, και η μετάσταση εμφανίζεται συχνά τη στιγμή της διάγνωσης, η επιθετική πολυπαραγονική θεραπεία συνίσταται. Κατά το παρελθόν, η ριζική χειρουργική εκτομή ήταν η θεραπεία επιλογής αλλά με τη βελτίωση της επιβίωσης από το συνδυασμό χημειοθεραπείας και ακτινοβολίας, η χειρουργική παίζει μικρότερο ρόλο. Η οριστική αφαίρεση προτιμάται όποτε είναι δυνατό. Ωστόσο, μόνο η βιοψία είναι απαραίτητη σε συγκεκριμένες περιοχές όγκου, όπως αυτή της τροχιάς, όταν ακολουθούνται από ακτινοβολία και χημειοθεραπεία. Αυτή είναι τυχερή αλλαγή επειδή αποφεύγονται τα καταστρεπτικά επακόλουθα της εξόρυξης οφθαλμού, ακρωτηριασμού ή εξαίρεση της πυέλου.

Η υψηλή δόσης ακτινοβολία στον πρωτογενή όγκο συνιστάται στις περισσότερες περιπτώσεις, εκτός από την ομάδα I όγκων. Η χημειοθεραπεία παίζει σημαντικό ρόλο στη θεραπεία όλων των ομάδων. Τα φάρμακα που είναι κυτταροτοξικά για το ραβδομυοσάρκωμα είναι η βινκριστίνη, η ακτινομυκίνη -D, η ιφωσφαμίδη, η σισπλατίνη, VP-16, καρμποπλατίνη, ετοποσίδη και η κυκλοφωσφαμίδη, με ή χωρίς αδριαμυκίνη για 1 με 2 χρόνια ανάλογα με το στάδιο της ασθένειας.<sup>21</sup>

### 6.2.5. Νοσηλευτικές παρεμβάσεις

Οι νοσηλευτικές ευθύνες είναι παρόμοιες με εκείνες για άλλους τύπους καρκίνου, ειδικά στους στέρεους όγκους όταν χρειάζονται χειρουργείο. Συγκεκριμένες πρακτικές συμπεριλαμβάνουν:

1. Προσεκτική παρακολούθηση για σημάδια του όγκου, ειδικά κατά την εξέταση του παιδιού
2. Προετοιμασία της οικογένειας και του παιδιού για πολλαπλά διαγνωστικά τεστ
3. Υποστηρικτική φροντίδα σε κάθε στάδιο της πολυπαραγοντικής θεραπείας.

### 6.3. Ρετινοβλάστωμα

Το ρετινοβλάστωμα είναι ένας εκ γενετής κακοήθης όγκος που ξεκινά από τον αμφιβληστροειδή. Είναι σχετικά σπάνιος όγκος, με συχνότητα εμφάνισης 3.4 ανά εκατομμύριο στα παιδιά κάτω των 15 ετών. Όπως και με τον όγκο του Wilms, μπορεί να κληρονομηθεί κατά τη γέννηση ή να προκύψει στον αμφιβληστροειδή κατά τα πρώτα 2 χρόνια ζωής. Ο μέσος όρος ηλικίας του παιδιού τη στιγμή της διάγνωσης είναι 17 μήνες. Συνήθως η διάγνωση γίνεται νωρίτερα στις κληρονομικές περιπτώσεις παρά στις μη κληρονομικές.<sup>22</sup> Το ρετινοβλάστωμα μπορεί να προκληθεί από:

1. Σωματική μετάλλαξη
2. Σπερμική μετάλλαξη
3. Χρωμοσωμική εκτροπή.

Η σωματική μετάλλαξη (εμφανίζονται στα γενικά σωματικά κύτταρα, αντίθετα με τα γενετικά κύτταρα ή τους γαμέτες) είναι σποραδική και μη κληρονομική. Προκαλούν μονομερείς όγκους. Η σπερμική μετάλλαξη περνά στις επόμενες γενιές. Όλα τα διμερή ρετινοβλαστώματα θεωρούνται κληρονομήσιμα και το 15% των ατόμων με μονομερή νόσο έχουν την κληρονομική μορφή. Τα κληρονομήσιμα ρετινοβλαστώματα μεταδίδονται ως αυτοσωματικά με κυρίαρχο χαρακτήρα με 80% διεισδυτικότητα. Κατά συνέπεια το 20% των γονιδίων μεταφοράς παραμένουν ανεπηρέαστα.

Το ρετινοβλάστωμα σχετίζεται επίσης με μερική διαγραφή του μακρύ τμήματος του χρωμοσώματος ομάδας D και πολυπλοειδίας, όπως η τρισωμία 21. Στα παιδιά που έχουν χρωμοσωμική εκτροπή και ρετινοβλάστωμα,

υπάρχει συχνά αυξημένη συχνότητα νοητικής καθυστέρησης και εκ γενετής δυσμορφίας, αν και η πλειοψηφία των παιδιών με νευροβλάστωμα έχουν κανονικά χρωμοσώματα και νόσηση.

### 6.3.1. Κλινικές Εκδηλώσεις

Το ρετινοβλάστωμα έχει λίγα προφανή σημάδια. Τυπικά, είναι ο γονιός που πρώτος παρατηρεί μια λευκή λάμψη στην κόρη, γνωστή ως αντανάκλαση του ματιού της γάτας ή λευκοκορία. Η αντανάκλαση αντιπροσωπεύει την απεικόνιση του όγκου καθώς το φως πέφτει στιγμιαία πάνω στο μάτι. Όταν ένας όγκος εμφανίζεται στην περιοχή της ωχράς κηλίδας ( η περιοχή στο πίσω μέρος του αμφιβληστροειδούς όταν το μάτι κοιτάζει ευθεία μπροστά) μπορεί να δει κανείς μια λευκή κηλίδα όταν ο όγκος είναι μικρός. Μπορεί να το παρατηρήσει κανείς καλύτερα όταν ένα δυνατό φως φέγγει στο μέρος του παιδιού όταν το παιδί κοιτά μπροστά. Μερικές φορές γίνεται αντιληπτό κατά λάθος από τους γονείς κατά τη λήψη φωτογραφίας όταν χρησιμοποιούν το φλας.

Όταν ο όγκος εμφανίζεται στην περιφέρεια του αμφιβληστροειδούς, πρέπει να μεγαλώσει μέχρι ένα σημείο για να μπορεί το φως που θα πέσει πάνω να προκαλέσει την αντανάκλαση του ματιού της γάτας. Στην περίπτωση αυτή μπορεί να γίνει αντιληπτό όταν το παιδί κοιτά σε συγκεκριμένες κατευθύνσεις ή εάν ο παρατηρητής στέκεται σε συγκεκριμένη θέση απέναντι στο παιδί όταν αυτό κοιτά ευθεία. Η φευγαλέα φύση της αντανάκλασης συνήθως έχει ως αποτέλεσμα καθυστερημένη διάγνωση, επειδή οι ειδικοί υγείας αποτυγχάνουν να εκτιμήσουν την δυσοίωση σημασία των ευρημάτων των γονιών.

Το αμέσως επόμενο κοινό σημάδι είναι ο στραβισμός που προκαλείται από φτωχή στερέωση του οπτικώς ανάπηρου ματιού, ειδικά εάν ο όγκος αναπτυχθεί στην κηλίδα, την περιοχή με τη μεγαλύτερη οπτική οξύτητα. Η τύφλωση αποτελεί συνήθως καθυστερημένο σημάδι, αλλά συνήθως δεν είναι εμφανής εκτός αν οι γονείς συνειδητά παρατηρούν για συμπεριφορά που δηλώνει απώλεια της όρασης, όπως την πτώση πάνω σε αντικείμενα, αργή κινητική ανάπτυξη, ή στροφή της κεφαλής για να δει αντικείμενα πλευρικά στον πάσχον μάτι.

Άλλο κοινά εμφανιζόμενο σημάδι είναι ένα κόκκινο μάτι που πονάει , συχνά συνοδευόμενο από γλαύκωμα. Άλλες κοινές κλινικές εκδηλώσεις περιλαμβάνουν τροχιακή κυτταρίτιδα, μονομερή μυδρίαση, αλλαγή στο χρώμα της ίριδας, ύφαιμα, λευκές κηλίδες στην ίριδα, νυσταγμό, και παράπονα που υπονοούν συστηματική μετάσταση, όπως απώλεια βάρους , μειωμένη όρεξη ή κούραση.

Πίνακας 4: Κλινικές εκδηλώσεις ραβδομυοσαρκώματος σύμφωνα με τη θέση του όγκου

<ul style="list-style-type: none"><li>• Τροχία</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Γρήγορη ανάπτυξη μονομερούς πρόπτωσης</li><li>• Εκχύμωση επιπεφυκότα</li><li>• Στραβισμός</li></ul>
<ul style="list-style-type: none"><li>• Ρινοφάρυγγας</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Μπουκωμένη μύτη</li><li>• Ρινική απόφραξη -δυσφαγία , ένρινη φωνή (απόφραξη του οπίσθιας ρινικής κόγχης), ορώδης μέση ωτίτιδα (απόφραξη της ευσταχιανής σάλπιγγας)</li><li>• Πόνος (ξερός λαιμός και αυτί)</li><li>• Επίσταξη</li><li>• Ψηλαφητός κόμβος αυχένα</li><li>• Ορατή μάζα στον στοματοφάρυγγα</li></ul>
<ul style="list-style-type: none"><li>• Παραρρινικοί κόλποι</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Ρινική απόφραξη</li><li>• Τοπικό πόνος</li><li>• Έκχυση</li><li>• Ιγμορίτιδα</li><li>• Πρήξιμο</li></ul>

<ul style="list-style-type: none"> <li>• Μέσος ους</li>   <li>• Οπισθοπεριτοναϊκή περιοχή (συνήθως ένας «σιωπηλός» όγκος)</li>   <li>• Περίνεο</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Σημάδια χρόνιας ορώδους μέσης ωτίτιδας</li> <li>• Πόνος</li> <li>• Πάρεση προσώπου</li>   <li>• Κοιλιακή μάζα</li> <li>• Πόνος</li> <li>• Σημάδια απόφραξης εντερικού ή ουροποιογεννητικού</li>   <li>• Ορατή ασυνήθιστη μάζα</li> <li>• Δυσλειτουργία εντέρου ή κύστης (από τη συμπίεση του όγκου)</li> </ul>
---	---

### 6.3.2. Διαγνωστική εκτίμηση

Το πρώτο βήμα στη διάγνωση είναι η προσεκτική ακρόαση και η αναγνώριση της σημασίας της αναφοράς μελών της οικογενείας σχετικά με ανωμαλίες μέσα στο μάτι. Τέτοιες παρατηρήσεις θα πρέπει να λαμβάνονται σοβαρά υπόψη και να ερευνώνται περαιτέρω. Για παράδειγμα, ένα ο γονιός θεωρεί πως το παιδί έχει παράξενη έκφραση ή μια παράξενη λάμψη στο μάτι, καταβάλλεται κάθε προσπάθεια να παρατηρηθούν οι αλλαγές αυτές. Τα παιδιά που ενδέχεται να έχουν αυτή τη διαταραχή θα πρέπει να απευθύνονται σε οφθαλμίατρο. Η οριστική διάγνωση συνήθως βασίζεται στην έμμεση οφθαλμοσκόπια εφαρμόζοντας σκληρές εσοχές, που γίνεται όταν ο ασθενής βρίσκεται σε γενική αναισθησία και με τη μεγαλύτερη δυνατή διαστολή της κόρης.

Ένα χρήσιμο τεστ είναι η κατεχολαμινική απέκκριση μέσω μέτρησης των οξέων στα ούρα. Αυτές οι ουσίες απεκκρίνονται από μερικά ρετινοβλαστώματα, επίσης και από νευροβλαστώματα. Εάν υπάρχει υποψία για απομακρυσμένη μετάσταση, ίσως γίνει οσφυονωτιαία παρακέντηση, εξέταση οστών και οσφυονωτιαία παρακέντηση.

### 6.3.3. Στάδια και Πρόγνωση

Η αναγνώριση των σταδίων του ρετινοβλαστώματος γίνεται κάτω από έμμεση οφθαλμοσκόπηση πριν το χειρουργείο για τον καθορισμό του μέγεθος του όγκου και την τοποθεσία.<sup>22</sup>

#### Στάδια του Ρετινοβλαστώματος

- **ΟΜΑΔΑ I:** πολύ ευνοϊκή  
Μονοί όγκοι, λιγότερο των 4DD, πίσω η στον ισημερινό  
Πολλαπλοί όγκοι, όχι μεγαλύτεροι των DD
- **ΟΜΑΔΑ II:** Ευνοϊκή  
Μονοί όγκοι, 4 με 10 DD πίσω η στον ισημερινό  
Πολλαπλοί όγκοι πίσω η στον ισημερινό
- **ΟΜΑΔΑ III:** Αμφίβολη  
Όποιαδήποτε βλάβη μπρος από τον ισημερινό  
Μονοί όγκοι μεγαλύτεροι από 10DD πριν από τον ισημερινό
- **ΟΜΑΔΑ IV:** Μη ευνοϊκή  
Πολλαπλοί όγκοι, μερικοί μεγαλύτεροι των 10DD  
Όποιαδήποτε βλάβη που εκτείνεται μπροστά στην ora serrata
- **ΟΜΑΔΑ V:** Καθόλου ευνοϊκή  
Ογκώδεις όγκοι με την εμπλοκή του μισού αμφιβληστροειδούς  
Σπορά του υαλοειδούς σώματος

Το σύστημα ταξινόμησης έχει χρησιμοποιηθεί για να διευκρινιστεί η ίαση όσον αφορά των αριθμών των ετών χωρίς την ασθένεια και όσον αφορά τη διατήρηση της όρασης στο πάσχον μάτι. Οι συχνότητες ίασης για επιβίωση είναι πολύ καλύτερες από την διατήρηση της όρασης. Η γενική 5-έτη συχνότητα επιβίωσης είναι 85% με 90% για μονομερείς και διμερές όγκους, οι περισσότεροι θάνατοι εμφανίζονται σε παιδιά της ομάδας V. Το ρετινοβλάστωμα είναι ένας από τους όγκους που μπορεί να εξελιχθούν αυθόρμητα.

Μείζων ανησυχία στους μακροπρόθεσμα επιζώντες είναι η ανάπτυξη δευτερογενών όγκων , ειδικά το οστεογενές σάρκωμα. Τα παιδιά με διμερή νόσο (κληρονομικό τύπος) είναι πιο πιθανό να αναπτύξουν δευτερογενείς καρκίνους από ο,τι τα παιδιά με μονομερή νόσο. Θεωρείται ότι αυτά τα άτομα έχουν προδιάθεση να αναπτύξουν καρκίνο και η ακτινοβολία αυξάνει τον κίνδυνο αυτό.

#### 6.3.4. Εφαρμογή Θεραπείας

Η θεραπεία του νευροβλαστώματος εξαρτάται από το στάδιο του καρκίνου κατά τη διάγνωση. Γενικά, το μονομερές ρετινοβλάστωμα στα στάδια I,II,III αντιμετωπίζεται με ακτινοβολία. Η βοήθεια της ακτινοβολίας είναι να διατηρήσει την όραση στο πάσχον μάτι και να εξαλείψει τον όγκο.

Άλλες προσεγγίσεις για τη θεραπεία μικρών, εντοπισμένων όγκων εμπλέκουν

- 1) Εφαρμογείς πλάκας κοβαλτίου (χειρουργική εμφύτευση 60-κοβαλτίου εφαρμογής στον σκληροειδή μέχρι να μεταφερθεί στον όγκο η μέγιστη δόση ακτινοβολίας.
- 2) Φως πήξης (χρήση λέιζερ για την καταστροφή των αιμοφόρων αγγείων το αμφιβληστροειδούς που τρέφουν τον όγκο) .
- 3) Κρυοθεραπεία (πάγωμα του όγκου, που καταστρέφει τη μικροκυκλοφορία στον όγκο και των ίδιων των κυττάρων μέσα από την μικροκρυσταλλική διαμόρφωση).

Ένας από τους λόγους για την εξέταση άλλων αγωγών πέραν της ακτινοθεραπείας είναι η ελαχιστοποίηση του κινδύνου κακοηθειών προκαλούμενων από την ακτινοβολία.

Στους όγκους με αυξημένη ανάπτυξη, ειδικά όταν εμπλέκεται το οπτικό νεύρο, η θεραπεία επιλογής είναι η αφαίρεση του πάσχοντος οφθαλμού. Η χρήση χημειοθεραπείας στην προχωρημένη νόσο ακόμα και στην ομάδα V, είναι αμφιλεγόμενη και δεν έχει δείξει βελτίωση της επιβίωσης. Τα φάρμακα που μπορεί να χρησιμοποιηθούν στην αγωγή των μεταστατικών νόσων περιλαμβάνουν βινκριστίνη, κυκλοφωσφαμίδη και αδριαμυκίνη. Στην περίπτωση του ΚΝΣ , η ενδορραχιαία χημειοθεραπεία μπορεί να εφαρμοστεί.

Στην διμερή ασθένεια, γίνεται κάθε προσπάθεια να διατηρηθεί η όποια όραση στο μάτι που είναι λιγότερο προσβεβλημένο με εξαγωγή του ματιού που

είναι βαριά προσβεβλημένο. Όταν οι διμερείς όγκοι ανακαλύπτονται εγκαίρως, η εξόρυξη οφθαλμού μπορεί να αποφευχθεί με τη χρήση ακτινοθεραπείας και στα δύο μάτια.<sup>22</sup>

### *6.3.5. Νοσηλευτικές παρεμβάσεις*

Προετοιμάστε την οικογένεια για τις διαγνωστικές και θεραπευτικές διαδικασίες και την μετέπειτα οικιακή φροντίδα. Καθώς ο όγκος συνήθως διαγιγνώσκεται σε νήπια ή πολύ μικρά παιδιά, το μεγαλύτερο μέρος της προετοιμασίας για τα διαγνωστικά τεστ και τη θεραπεία αφορά τους γονείς. Έπειτα από την έμμεση οφθαλμοσκόπηση, το παιδί μπορεί να μην βλέπει καθαρά ή τα μάτια να είναι ευαίσθητα στο φως εξαιτίας της διαστολής της κόρης. Οι γονείς θα πρέπει να είναι ενήμεροι για τις αντιδράσεις αυτές πριν από τη διαδικασία.

Μόλις αναγνωριστεί το στάδιο της νόσου, ο ιατρός συζητά με τους γονείς για τη θεραπεία. Εκτός κι αν η διάγνωση γίνει πολύ νωρίς, συνήθως γίνεται εξόρυξη. Οι γονείς ενημερώνονται για τη διαδικασία, καθώς και για τα οφέλη της προσθήκης. Οι γονείς συχνά πιστεύουν ότι η διαδικασία είναι αιματηρή και ακρωτηριαστική, νομίζοντας πως το μάτι ξεριζώνεται από την υποδοχή του. Στην πραγματικότητα το χειρουργείο είναι παρόμοιο με το να βγάζει κάποιος ένα καρύδι από το τσόφλι του. Όλες οι δομές στο μάτι όπως το καπάκι, οι βλεφαρίδες και οι αδένες δακρύων συνήθως δεν διαταράσσονται.

Δείχνοντας στους γονείς εικόνες κάποιου άλλου παιδιού με τεχνητό μάτι μπορεί να τους βοηθήσουμε να προσαρμοστούν στην ιδέα της παραμόρφωσης. Παρόλο που η ιδέα της απώλειας ενός οφθαλμού είναι πολύ αγχωτική, οι περισσότεροι γονείς αποδέχονται πως δεν υπάρχει άλλη εναλλακτική. Το γεγονός πως το μη πάσχον μάτι επανακτά τη φυσιολογική όραση και πως το πάσχον μάτι είναι ήδη τυφλό είναι ιδιαίτερα βοηθητικά στην προαγωγή της αποδοχής της μη αναστρέψιμης βλάβης και θα πρέπει να τονίζεται.

Μετά το χειρουργείο, οι γονείς θα πρέπει να προετοιμαστούν για την εμφάνιση του προσώπου του παιδιού. Πάνω στο μάτι βρίσκεται μια γάζα και το πρόσωπο του παιδιού μπορεί να παρατηρηθεί οίδημα ή εκχυμώσεις. Οι γονείς συχνά φοβούνται να δουν την χειρουργημένη περιοχή γιατί φοβούνται ότι θα δουν μια κοιλότητα στο κρανίο. Αντίθετα, το καπάκι είναι συνήθως κλειστό και



η περιοχή δεν φαίνεται να έχει βουλιάξει επειδή η τοποθέτηση χειρουργικά μιας τεχνητής σφαίρας διατηρεί το σχήμα του ματιού. Το εμφύτευμα καλύπτεται με επιπεφυκότα και όταν ανοίξει το καπάκι η εκτεθειμένη περιοχή θυμίζει τη γραμμή βλεννογόνου του στόματος. Όταν το παιδί είναι έτοιμο για προσθήκη, συνήθως μέσα σε 3 εβδομάδες, η εμφάνιση του προσώπου επιστρέφει στο φυσιολογικό.

Έπειτα από την ανάρρωση από την εξόρυξη, μπορεί να ακολουθήσει εξιτήριο, συνήθως μέσα σε 3-4 μέρες μετεγχειρητικά. Οι γονείς χρειάζονται οδηγίες σχετικά με τη φροντίδα της χειρουργημένης πλευράς και την προετοιμασία της επιπρόσθετης θεραπείας. Θα πρέπει να έχουν την ευκαιρία να δουν την υποδοχή όσο πιο νωρίς γίνεται μετά το χειρουργείο. Μια καλή ευκαιρία να γίνει αυτό χωρίς να πιεστούν αυτά είναι κατά το ντύσιμο. Θα πρέπει να ενθαρρύνονται επίσης να συμμετέχουν στις αλλαγές της γάζας. Η φροντίδα της κοιλότητας είναι μικρή και γίνεται πολύ εύκολα. Η πληγή είναι καθαρή από μόνη της και έχει απορροφηθεί λίγο ή καθόλου. Εάν έχει συνταγογραφηθεί αντιβιοτική αλοιφή, τοποθετείται σε λεπτή γραμμή στους ιστούς της κοιλότητας. Για να καθαριστεί η περιοχή ένα διάλυμα μπορεί να τοποθετείται καθημερινά ή πιο συχνά αν χρειαστεί, πριν από την εφαρμογή της αντιβιοτικής αλοιφής. Στο μάτι τοποθετείται ένας επίδεσμος που αλλάζεται καθημερινά. Μπορούν να χρησιμοποιηθούν επίσης επιθέματα αυτοκόλλητα.

Μόλις η κοιλότητα θεραπευτεί τελείως, δε χρειάζεται πια επίθεμα, παρόλο που υπάρχουν πολλοί λόγοι για να συνεχίσει το παιδί να το φοράει. Τα βρέφη και τα νήπια ανακαλύπτουν το περιβάλλον με τα χέρια τους και χωρίς το επίθεμα η κοιλότητα μπορεί να ανακαλυφθεί μέσω των χεριών. Παρόλο που υπάρχει μικρός κίνδυνος να τραυματίσει το παιδί την κοιλότητα, οι γονείς μπορεί να αισθάνονται μεγαλύτερη ασφάλεια όταν η κοιλότητα είναι καλυμμένη. Αυτό βοηθά επίσης και στην πρόληψη της λοίμωξης.

Δίνονται αρχικές οδηγίες που αφορούν τη φροντίδα του προσθετικού από τον οφθαλμίατρο, ο οποίος εφαρμόζει και χειρίζεται τη συσκευή. Μόλις τοποθετηθεί, η προσθήκη δε χρειάζεται να μετακινηθεί εκτός αν χρειάζεται να καθαριστεί, οπότε και βγαίνει αν πιέσουμε το κάτω μέρος και έτσι απελευθερώνεται η κάτω πλευρά της προσθήκης και πιέζοντας το πάνω καπάκι. Εάν το παιδί επιμένει να κλείνει το καπάκι, ένας ειδικό εργαλείο σαν σβήστρα που θυμίζει έμβολο μπορεί να χρησιμοποιηθεί για να διευκολύνει την

εξαγωγή και την επανεισαγωγή. Το κάτω μέρος του ματιού συμπύσσεται και η προσθήκη τραβιέται έξω με μια πτωτική κίνηση.

Η προσθήκη καθαρίζεται τοποθετώντας τη σε ζεστό νερό αφήνοντας την εκεί για αρκετά λεπτά. Η επανατοποθέτηση είναι πιο εύκολη ένα η προσθήκη παραμένει υγρή. Για να επανατοποθετήσουμε την προσθήκη , χωρίζονται τα άκρα, και κρατώντας την προσθήκη στο σωστό σημείο πιέζουμε προς τα πάνω επιτρέποντας το κάτω άκρο να καλύψει την χαμηλότερη πλευρά.

Επειδή η προσθήκη αφαιρείται εύκολα, το παιδί μπορεί να προκαλέσει κατά λάθος την εκτόπισή του. Οι αντιδράσεις των παιδιών ποικίλλουν , από το φόβο ότι έχασαν το μάτι τους μέχρι την αποδοχή ότι έτσι έχουν τα πράγματα. Η πρώτη φορά μπορεί να είναι ενοχλητική και για τους γονείς και για το παιδί, αλλά είναι μόνο ένα μέρος της ζωής του παιδιού που πρέπει να συνηθίσει. Έαν τα παιδιά είναι αρκετά μεγάλα, οι γονείς μπορούν να εξηγήσουν ότι έχουν ένα ιδιαίτερο μάτι που μπορεί κατά λάθος να πέσει, αλλά που επίσης μπορούν να το βάλουν εύκολα στη θέση του.

Η ασφάλεια είναι μείζον θέμα για την πρόληψη βλάβης του μη πάσχοντος ματιού. Θα πρέπει να λαμβάνονται όλες οι προφυλάξεις και να αποφεύγονται σκληρά σπορ ή να εφαρμόζεται προστατευτικό ματιού κατά τη δραστηριότητα αυτή.

#### Υποστηρίξτε την οικογένεια

Η διάγνωση του ρετινοβλαστώματος προκαλεί επιπρόσθετες ανησυχίες. Οι οικογένειες με ιστορικό διαταραχής ίσως αισθάνονται μεγάλες ενοχές που μετέδωσαν τη βλάβη στους απογόνους τους , ειδικά εάν εν γνώσει τους «έπαιξαν με τις πιθανότητες» και έγιναν γονείς ενός παιδιού με τη νόσο. Αντίστροφα, όταν οι γονείς γνωρίζουν την πιθανότητα και έχουν ένα πάσχον παιδί, η έγκαιρη θεραπεία έχει ευνοϊκά αποτελέσματα , οπότε η γονική προσαρμογή μπορεί να είναι γρήγορη. Στις οικογένειες χωρίς ιστορικό ρετινοβλαστώματος , η διάγνωση μπορεί να είναι σοκ, συχνά ακολουθούμενη από ενοχές που δεν ανακαλύφθηκε πιο νωρίς .

Καθώς οι γονείς είναι συχνά οι πρώτοι που παρατηρούν την αντανάκλαση γάτας στο μάτι, ίσως θυμώσουν με τον εαυτό τους ή με τους άλλους, ειδικά με τους ειδικούς, που καθυστέρησαν να κάνουν πιο εξειδικευμένες εξετάσεις. Κάθε μια από αυτές τις παραμέτρους θα πρέπει να ληφθεί υπόψη για την προσφορά υποστήριξης στην οικογένεια.

Άλλες ανησυχίες σχετίζονται επίσης με τις κληρονομήσιμες πλευρές της ασθένειας. Μεγάλη σημασία για τους γονείς έχει ο κίνδυνος επανεμφάνισης του ρετινοβλαστώματος στους επόμενους απογόνους και στους απογόνους του πάσχοντος παιδιού. Με τη βελτιωμένη πρόγνωση για τα παιδιά αυτά, η ανάγκη γενετικής συμβουλευτικής για την πρόληψη της μετάδοσης της ασθένειας έχει ιδιαίτερη σημασία. Ο καθορισμός του κινδύνου μετάδοσης είναι πιθανός μέσω DNA/RNA εξέτασης των καρκινικών κυττάρων. Εάν βρεθεί γενετική μετάλλαξη, δείγματα αίματος λαμβάνονται από την οικογένεια για να διαπιστωθεί εάν φέρουν την μετάλλαξη.

Αυτές οι οικογένειες ενθαρρύνονται επίσης να παρακολουθούν το παιδί προκειμένου να ανιχνευτούν ενδεχόμενοι δευτερογενείς όγκοι και όλοι οι επόμενοι απόγονοι των μη πασχόντων γονέων θα πρέπει να υποβάλλονται σε τακτικές οφθαλμοσκοπήσεις με αναισθησία για την ανίχνευση ρετινοβλαστώματος στο πρώιμο στάδιο.

#### 6.4. Όγκοι των όρχεων

Οι όγκοι των όρχεων δεν είναι συνήθης κατάσταση, αλλά όταν εμφανιστούν στην εφηβεία, είναι συνήθως κακοήθεις. Ο καρκίνος των όρχεων είναι η πιο συχνή μορφή καρκίνου στα αρσενικά ηλικίας 15 με 34 ετών με συχνότητα εμφάνισης 1 στις 10.000. Το σύνηθες σύμπτωμα εμφάνισης είναι μια βαριά, σκληρή, δίχως πόνο μάζα που μπορεί να ψηλαφηθεί στο πάνω ή κάτω μέρος του όρχεως. Ο όγκος μπορεί να είναι μαλακός ή οζώδης. Ο πάσχων όρχεις κρέμεται πιο χαμηλά και είναι έτσι πιο ευπαθής σε τραύμα. Παρόλο που δεν είναι όλοι οι όγκοι του όρχεως κακοήθεις κάθε πρήξιμο στην περιοχή αυτή απαιτεί άμεση αξιολόγηση. Ένα διαπιστωθεί πρήξιμο, ο νέος θα πρέπει να υποβληθεί σε προεγχειρητική ψηλάφηση και να καταφύγει άμεσα σε χειρουργική εξέταση. Εάν η μάζα είναι επώδυνη, αναζητείται ιατρική συμβουλή, αλλά εάν υπάρχει απουσία πόνου, η κατάσταση αυτή μπορεί να μην ανακαλυφθεί για κάποιο διάστημα.<sup>23</sup>

#### 6.4.1. Νοσηλευτικές Αξιολογήσεις

Κάθε έφηβος θα πρέπει να αυτοεξετάζεται συχνά, να γνωρίζει την ανατομία του και έτσι να εξασφαλίζεται η έγκαιρη ανίχνευση οποιασδήποτε ανωμαλίας. Ιδανικά, η αυτοεξέταση θα πρέπει να εφαρμόζεται μια φορά το μήνα ξεκινώντας από όταν η σωματική ανάπτυξη αγγίζει το στάδιο Tanner 3, συνήθως στην ηλικία των 13<sup>η</sup> 14 ετών. Κάθε όρχις εξετάζεται ξεχωριστά, κατά προτίμηση μετά το μπάνιο χρησιμοποιώντας το δείκτη και τον αντίχειρα και των δυο χεριών και εφαρμόζοντας σταθερή, απαλή πίεση. Ο φυσιολογικός όρχις έχει σταθερή υφή και σχήμα αυγού. Το επιδιδυμιο μπορεί να ψηλαφιστεί ως πρησμένο άκρο του όρχεως και δε θα πρέπει να μπερδεύεται με κάποια ανωμαλία.<sup>24</sup>

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 7<sup>ο</sup> : ΤΡΟΠΟΙ ΘΕΡΑΠΕΙΑΣ ΣΕ ΠΑΙΔΙΑ ΜΕ ΚΑΚΟΗΘΗ ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΚΑΙ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ ΣΤΙΣ ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ ΤΗΣ ΘΕΡΑΠΕΙΑΣ

---

Βασικοί τρόποι θεραπείας του καρκίνου είναι η χημειοθεραπεία, η χειρουργική επέμβαση και η ακτινοθεραπεία.

### 7.1. Χημειοθεραπεία

Στηρίζεται στην φαρμακευτική ιδιότητα ορισμένων παραγόντων να παρεμβαίνουν σε συγκεκριμένες φάσεις του κυτταρικού κύκλου και να αναστέλλουν τον κυτταρικό πολλαπλασιασμό. Η δράση αυτή έχει ως αποτέλεσμα την καταστροφή κυττάρων με ταχύ ρυθμό πολλαπλασιασμού όπως είναι τα καρκινικά κύτταρα και τα κύτταρα του μυελού των οστών.<sup>25</sup>

Η χορήγηση χημειοθεραπείας αλλά και γενικότερα η ενδοφλέβια χορήγηση υγρών, αντιβιοτικών, παραγώγων αίματος κ.λπ. γίνεται δια μέσου κεντρικών φλεβικών καθετήρων που τοποθετούνται δια της σφαγίτιδας φλέβας στο δεξιό κόλπο.

Χορηγείται συνήθως ως:

- Αρχική θεραπεία με στόχο την ίαση στην οξεία λεμφοβλαστική λευχαιμία (ΟΛΛ)
- Συμπληρωματική θεραπεία σε ενδεχόμενη παρουσία μικρομεταστάσεων μετά από χειρουργική επέμβαση π.χ. όγκου Wilms
- Αρχική θεραπεία για να περιορίσει εκτεταμένη πρωτοπαθή ή μεταστατική νόσο πριν την οριστική τοπική χειρουργική θεραπεία ή και ακτινοθεραπεία, όπως π.χ. σε σάρκωμα και νευροβλάστωμα

7.1.1. Παράγοντες θεραπείας και νοσηλευτικές παρεμβάσεις

Πίνακας 5: Συγκεντρωτικός πίνακας φαρμάκων χημειοθεραπείας τα οποία χρησιμοποιούνται στην αγωγή του παιδικού καρκίνου

Χορήγηση φαρμάκων	Παρενέργειες και τοξικότητα	Παρατηρήσεις και ειδικές νοσηλευτικές παρεμβάσεις
<p><b>Μεχλωραιθαμίνη</b>  <i>Mechlorethamine</i>                      (nitrogen mustard, Mustargen)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ναυτία - εμετός (1/2 – 8 ώρες αργότερα)</li> <li>• Καταστολή μυελού των οστών Κ.Μ.Ο. (2-3 εβδομάδες αργότερα)</li> <li>• Αλωπεκία</li> <li>• Τοπική φλεβίτιδα</li> </ul>	<p>Καυστικό - Ενδέχεται να προκαλέσει φλεβίτιδα και αποχρωματισμό φλεβών</p>
<p><b>Κυκλοφωσφαμίδη</b>  <i>Cyclophosphamide</i>                      (cytoxan, CTX, Neosar)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ναυτία-εμετός (3-4 ώρες αργότερα, σοβαρός σε υψηλές δόσεις)</li> <li>• Καταστολή μυελού των οστών (10-14 μέρες αργότερα)</li> <li>• Αλωπεκία</li> <li>• Αιμορραγική κυστίτιδα</li> <li>• Βαριά ανοσοκαταστολή</li> <li>• Στοματίτιδα (σπάνια)</li> <li>• Υπέρχρωση</li> <li>• Εγκάρσιες γραμμώσεις των νυχιών</li> <li>• Υπογονιμότητα</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Η ΚΜΟ επιδρά στη μείωση των αιμοπεταλίων.</li> <li>• Χορήγηση της δόσης νωρίς μέσα στη μέρα προκειμένου να επιτραπεί η μετέπειτα λήψη επαρκών υγρών.</li> <li>• Χορήγηση υγρών πριν από τη χορήγηση του φαρμάκου και για 2 μέρες μετά για την πρόληψη χημικής κυστίτιδας</li> <li>• Ενθαρρύνση της συχνής αποβολής υγρών ακόμα και κατά</li> </ul>

<p><b>Ιφωσφαμίδη</b> <i>Ifosfamide</i> (Ifos, IFF)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Αιμορραγική Κυστίτιδα</li> <li>• Καταστολή μυελού των οστών (10-14 μέρες αργότερα) Αλωπεκία</li> <li>• Νευροτοξικότητα - λήθαργος Αποπροσανατολισμός</li> <li>• Υπνηλία</li> <li>• Επιληπτικές κρίσεις (σπάνια)</li> </ul>	<p>τη διάρκεια της νύχτας.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Ενημέρωση των γονέων να αναφέρουν συμπτώματα καύσου κατά την ούρηση ή αιματουρία στον ιατρό.</li> <li>• Η μέση χορηγείται για τον περιορισμό της αιμορραγικής κυστίτιδας</li> <li>• Ενυδάτωση όπως με το CTX</li> <li>• Η μυελοκαταστολή λιγότερο σοβαρή από το CTX</li> </ul>
<p><b>Μελφαλάνη</b> <i>Melphalan</i> (<i>l-phenylalanine mustard, alkeran, l-ram</i>)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ναυτία - Εμετός (σοβαρός)</li> <li>• Καταστολή μυελού των οστών (2-3 εβδομάδες αργότερα)</li> <li>• Διάρροια</li> <li>• Αλωπεκία</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Καυστικό</li> <li>• Χορήγηση πάνω από 1 ώρα</li> </ul>
<p><b>Προκαρβαζίνη</b> <i>Procarbazine</i> (<i>matulane</i>)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ναυτία - εμετός (ελαφρύς) Καταστολή μυελού των οστών (3-4 εβδομάδες αργότερα)</li> <li>• Λήθαργος</li> <li>• Δερματίτιδα</li> <li>• Μυαλγία-50</li> <li>• Αρθραλγία</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Καταστολή του ΚΝΣ (φαινοθειαζίνες, βαρβιτουρικά)</li> <li>• Ενίσχυση των συμπτωμάτων του ΚΝΣ</li> <li>• Εμφανίζεται αναστολή της <u>μονοαμινοξειδάσης</u> (MAO)</li> </ul>

	<p><u>Λιγότερο κοινές:</u></p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Στοματίτιδα</li><li>• Νευροπάθεια</li><li>• Αλωπεκία</li><li>• Διάρροια</li><li>• Αζωοσπερμία</li><li>• Διακοπή εμμήνου ρύσεως</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• προκαλώντας αύξηση της νορεπινεφρίνης</li><li>• Οι τροφές που περιέχουν υψηλά επίπεδα τυραμίνης ενδέχεται να αυξήσουν τα επίπεδα νορεπινεφρίνης σε τοξικά επίπεδα</li><li>• Τρόφιμα προς αποφυγήν είναι τα ώριμα καθώς και τα παλαιωμένα (πχ. Τσένταρ, μοτσαρέλα, τυρί παρμεζάνα, αβοκάντο, μπανάνες, σύκα, κουκιά, φάβα, κόκκινα κρασιά, υπερβολικές ποσότητες γιαουρτιού, σοκολάτα, σάλτσα σόγιας)</li><li>• Προκειμένου να αποφευχθεί η αλληλεπίδραση με άλλα φάρμακα, όλα τα υπόλοιπα φάρμακα είναι προς αποφυγήν εκτός εάν υπάρξει ιατρική έγκριση</li></ul>
--	---	---



<p><b>Ντακαρβαζίνη</b> <i>Dacardazine</i> (DTIC-Done)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ναυτία-εμετός (ιδιαίτερα έπειτα από την πρώτη δόση) Καταστολή μυελού των οστών (7-14 μέρες αργότερα) Αλωπεκία</li> <li>• Συμπτώματα γρίπης</li> <li>• Αίσθημα καύσου στις φλέβες κατά την έγχυση (όχι εξαγγείωση)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Καυστικό(λιγότερο σκληρό)</li> <li>• Πρέπει να χορηγείται με προσοχή σε ασθενείς με νεφρική δυσλειτουργία</li> <li>• Μείωση ενδοφλέβιου ρυθμού ή χρήση κρύου επιθέματος κατά μήκος των φλεβών για μείωση της αίσθησης του καύσου</li> </ul>
<p><b>Σισπλατίνη</b> <i>Cisplatin</i> (Platinol)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Νεφρική ανεπάρκεια (σοβαρή), Ναυτία-εμετός (1-4 ώρες αργότερα)</li> <li>• Καταστολή μυελού των οστών (ήπια 2-3 εβδομάδες αργότερα)</li> <li>• Ωτοτοξικότητα</li> <li>• Νευροτοξικότητα (παρόμοια με εκείνη για τη βινκριστίνη)</li> <li>• Διαταραχές των ηλεκτρολυτών <ul style="list-style-type: none"> <li>✓ υπομαγνησαιμία</li> <li>✓ υπασβεστιαμία</li> <li>✓ υποκαλιαμία</li> <li>✓ υποφωσφαταιμία</li> </ul> </li> <li>• Αντιδράσεις αναφυλαξίας πιθανόν να εμφανιστούν</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Η νεφρική λειτουργία (κάθαρση κρεατινίνης) θα πρέπει να πραγματοποιείται πριν τη λήψη φαρμάκου</li> <li>• Θα πρέπει να διατηρηθεί η ενυδάτωση πριν και κατά τη διάρκεια της θεραπείας (συγκεκριμένη βαρύτητα των ούρων χρησιμοποιείται για τη διατήρηση της ενυδάτωσης)</li> <li>• Μαννιτόλη χορηγείται ενδοφλεβίως για την ενίσχυση της διούρησης και της φαρμακευτικής αποβολής</li> <li>• Έλεγχος λήψης και</li> </ul>

		<p>αποβολής</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Έλεγχος για ενδείξεις ωτοτοξικότητας(π.χ.κουδ ούνισμα στα αυτιά) και νευροτοξικότητας</li><li>• Άμεση αναφορά των ενδείξεων στον γιατρό</li><li>• Φροντίζουμε να γίνει σύνηθες ακουόγραμμα (ρουτίνας) πριν τη χορήγηση αγωγής για μέση μεταβολή και καθόλη τη διάρκεια της αγωγής</li><li>• Μη χρησιμοποιείτε βελόνα αλουμινίου, η αντίδραση με το αλουμίνιο μειώνει την ισχύ του φαρμάκου Ελέγξτε για ενδείξεις απώλειας ηλεκτρολυτών (πχ. υπομαγνησαιμία- τρέμουλο, σπασμούς, μυϊκή αδυναμία, κράμπες στα κάτω άκρα, καρδιακή αρρυθμία, σπασμοί, παραλήρημα)</li><li>• Διατηρείτε φάρμακα σε περίπτωση ανάγκης δίπλα στο κρεβάτι</li></ul>
--	--	--

<p><b>Καρβοπλατίνη</b> <i>Carboplatin</i> (CBDCA)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Καταστολή μυελού των οστών (14 μέρες αργότερα)</li> <li>• Ναυτία-εμετός (ήπιος)</li> <li>• Ήπια ηπατοτοξικότητα</li> <li>• Αλωπεκία</li> </ul>	<p>Δεν χρησιμοποιούμε αλατούχο διάλυμα. Λιγότερο νεφροτοξικό και ωτοτοξικό από τη σισπλατίνη</p>
<p><b>Χλωραμβουκίλη</b> <i>Chlorambucil</i> (Leukeran)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ναυτία - ήπιος εμετός</li> <li>• Καταστολή μυελού των οστών (14 μέρες αργότερα)</li> <li>• Διάρροια</li> <li>• Δερματίτιδα</li> <li>• Λιγότερο συχνή η ηπατοτοξικότητα</li> </ul>	<p>Συνήθως αργή εμφάνιση παρενεργειών, οι παρενέργειες σχετίζονται με υψηλές δόσεις</p>

<p><b>Αντιμεταβολίτες</b> <b>Κυταραβίνη</b> <i>Cytosine arabinoside</i> (Ara-C, cytosar, cytarabine, arabinosyl cytosine)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Αλωπεκία</li> <li>• Ναυτία - ήπιος εμετός</li> <li>• Καταστολή μυελού των οστών (14 μέρες αργότερα)</li> <li>• Έλκος βλεννογόνο</li> <li>• Ανοσοκαταστολή</li> </ul>	<p>Χρησιμοποιείστε το με προφύλαξη σε ασθενείς με ηπατική δυσλειτουργία</p> <p>Επιπεφυκίτιδα σε υψηλές δόσεις</p>
---	---	---

<p><b>5-Αζακυτιδίνη</b> 5-Azacytidine (5-AzaC)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ναυτία-εμετός (συνήθης)</li> <li>• Καταστολή μυελού των οστών (7-14 μέρες αργότερα)</li> <li>• Διάρροια</li> </ul>	<p>Χορηγείστε αργά ενδοφλεβίως για τη μείωση της ναυτίας και του εμετού</p>
<p><b>Μερκαπτοπουρίνη</b> Mercaptopurine (6-MP, Purinetol)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ναυτία - ήπιος εμετός</li> <li>• Καταστολή μυελού των οστών (4-6 εβδομάδες αργότερα)</li> <li>• Διάρροια</li> <li>• Ανορεξία</li> <li>• Στοματίτιδα</li> <li>• Ανοσοκαταστολή</li> <li>• Δερματίτιδα.</li> <li>• Λιγότερο συχνή η ηπατοτοξικότητα</li> </ul>	<p>Το 6-MP είναι ανάλογο της ξανθίνης. Για το λόγο αυτό η αλοπουρινόλη καθυστερεί το μεταβολισμό της και αυξάνει την ισχύ της, απαιτώντας μικρότερη δόση (1/3 μέχρι 1/4) του 6-MP</p>
<p><b>Μεθοτρεξάτη</b> Methotrexate (MTX, Amethopterin) Μπορεί να δοθεί σε συμβατικές δόσεις ή υψηλές δόσεις</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ναυτία - έμετος (σοβαρός σε υψηλές δόσεις) Διάρροια</li> <li>• Έλκος του βλεννογόνου (2-5 ημέρες αργότερα)</li> <li>• Καταστολή μυελού των οστών (10 μέρες αργότερα)</li> <li>• Ανοσοκαταστολή</li> <li>• Δερματίτιδα</li> <li>• Φωτοευαισθησία</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ανεπιθύμητες ενέργειες και τοξικότητα συνδέονται με τις δόσεις</li> <li>• Η ισχύς και η τοξικότητα αυξάνονται από τη μειωμένη νεφρική λειτουργία, σαλικυλικά, σουλφοναμίδες, αμινοβενζοϊκό οξύ</li> <li>• Αποφύγετε τη χρήση τέτοιων ουσιών όπως η ασπιρίνη Χρησιμοποιείτε αντηλιακό</li> </ul>

<p><b>6-Θειογουανίνη</b> 6-Thioguanine (6-TG, Thioguan)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Αλωπεκία (μη σύνθητες)</li> <li><b>Οι τοξικές επιδράσεις περιλαμβάνουν:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Ηπατίτιδα (ίνωση)</li> <li>✓ Οστεοπόρωση</li> <li>✓ Νεφροπάθεια</li> <li>✓ Πνευμονίτιδα (ίνωση)</li> <li>✓ Νευρολογική</li> <li>✓ τοξικότητα με ενδορραχιαία χρήση- πόνος στην πλευρά της ένεσης</li> <li>✓ μηνιγγισμός (ενδείξεις μηνιγγίτιδας χωρίς πραγματική φλεγμονή, ιδιαίτερα πυρετός και πονοκέφαλος), πιθανή επακόλουθα-παροδική ή μόνιμη ημιπάρεση</li> <li>✓ σπασμοί</li> <li>✓ άνοια</li> <li>✓ θάνατος</li> </ul> </li> <li>• Ναυτία - εμετός (ήπιος)</li> <li>Καταστολή μυελού των οστών (07-14 μέρες αργότερα)</li> <li>• Στοματίτιδα</li> <li><b>Σπάνια:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Δερματίτιδα</li> <li>✓ Φωτοευαισθησία</li> <li>✓ Ηπατική δυσλειτουργία</li> </ul> </li> </ul>	<p>Θεραπεία με υψηλές δόσεις</p> <p>Η λευκοβορίνη (ή φολινικό οξύ) μειώνει την τοξική δράση της μεθοτρεξάτης χρησιμοποιούμενη ως αντίδοτο σε υπερδοσολογία καθώς και για την ενίσχυση της ανάκαμψης των κυττάρων που συνεπάγεται η θεραπεία με υψηλές δόσεις</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Αποφύγετε τη χρήση βιταμινών που περιέχουν φολικό οξύ κατά τη θεραπεία με μεθοτρεξάτη εκτός κι αν έχει συστηθεί από ιατρό</li> </ul> <p><b>Ενδορραχιαία Θεραπεία:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Το φάρμακο θα πρέπει να αναμειχθεί με διαλύτη ο οποίος δεν περιέχει συντηρητικά</li> <li>✓ Αναφέρετε αμέσως σημάδια νευροτοξικότητας</li> </ul> <p>Οι παρενέργειες είναι μη συνήθεις</p>
---	---	---

ΦΥΤΙΚΑ ΑΛΚΑΛΟΕΙΔΗ		
<p><b>Βινκριστίνη</b> <i>Vincristine</i> (Oncovin)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Νευροτοξικότητα – παραισθησία (μούδιασμα), αταξία, αδυναμία υπορεφλεξία</li> <li>• δυσκοιλιότητα (αδυναμικός ειλεός)</li> <li>• βραχνάδα(παράλυση φωνητικών χορδών)</li> <li>• πόνος στην κοιλιά, στήθος και γνάθο</li> <li>• κατάθλιψη</li> <li>• Πυρετός</li> <li>• Ναυτία - εμετός (ήπιος)</li> <li>• Καταστολή μυελού των οστών (ελάχιστο, 07-14 μέρες αργότερα)</li> <li>• Αλωπεκία</li> <li>• Σύνδρομο απρόσφορης αντιδιουρητικής ορμόνης σιέλου <b>SIADH</b></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Καυστικό</li> <li>• Αναφέρουμε σημάδια νευροτοξικότητας καθώς ενδέχεται να χρειάζεται διακοπή του φαρμάκου</li> <li>• Άτομα με υποκείμενα νευρολογικά προβλήματα ίσως να είναι πιο επιρρεπείς στη νευροτοξικότητα</li> <li>• Παρακολουθούμε στενά τα κόπρανα</li> <li>• Χορηγείστε μαλακτικό κοπράνων</li> <li>• Απεκκρίσεις κυρίως από το συκώτι στο χολαγγείο</li> <li>• Χορηγούμε προσεκτικά σε οποιοδήποτε με χοληφόρο νόσο, η μεγαλύτερη δόση είναι 2 mg</li> </ul>
<p><b>Βινβλαστίνη</b> <i>Vinblastine</i> (Velban)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Νευροτοξικότητα (το ίδιο με τη βινκριστίνη αλλά λιγότερο σοβαρή) Ναυτία - εμετός (ήπιος)</li> <li>• Καταστολή μυελού των οστών (ιδιαίτερα ουδετεροπενία 7-14 μέρες αργότερα)</li> <li>• Αλωπεκία</li> </ul>	<p>Το ίδιο όπως με τη βινκριστίνη</p>

<p><b>VP-16</b> (Etoposide, Ve- Pesid)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ναυτία - εμετός (ήπιος έως μέσος) Καταστολή μυελού των οστών ( 07-14 μέρες αργότερα)</li> <li>• Αλωπεκία</li> <li>• Υπόταση με ταχεία έκχυση. Βραδυκαρδία</li> <li>• Διάρροια (μη συχνή)</li> <li>• Στοματίτιδα (σπάνια)</li> <li>• Ίσως αντιδράσει με ερύθημα σώματος που έχει εκτεθεί σε ακτινοβολία (σπάνια)</li> <li>• Αλλεργική αντίδραση με αναφυλαξία είναι πιθανή</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Χορηγείστε αργά ενδοφλέβια με το παιδί με κατάκλιση</li> <li>• Έχετε διαθέσιμα φάρμακα σε περίπτωση ανάγκης κοντά στο κρεβάτι</li> </ul>
<p><b>VM-26</b> (Teniposide)</p>	<p>Το ίδιο όπως και με το VP-16</p>	<p>Το ίδιο όπως και με το VP-16</p>

ANTIBIOTIKA		
<p><b>Ακτινομυκίνη</b>  <i>Actinomycin-D</i>                      (Dactinomycin,                      Cosmegen,ACT-D)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ναυτία - μέτριος εμετός (2-5 ώρες αργότερα)</li> <li>• Καταστολή μυελού των οστών (ιδιαίτερα αιμοπετάλια 07-14 μέρες αργότερα)</li> <li>• Ανοσοκαταστολή</li> <li>• Κοιλιακές κράμπες</li> <li>• Έλκος του βλεννογόνου</li> <li>• Διάρροια</li> <li>• Ανορεξία (ίσως διαρκέσει μερικές εβδομάδες)</li> <li>• Αλωπεκία</li> <li>• Ακμή</li> <li>• Ερύθημα ή υπέρχρωση σώματος ήδη εκτεθειμένου σε ακτινοβολία</li> <li>• Πυρετός</li> <li>• Αδιαθεσία</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Καυστικό</li> <li>• Ενισχύει κυτταροτοξικές επιδράσεις της θεραπείας με ακτινοβολία αλλά αυξάνει την τοξική επίδραση</li> <li>• Ενδέχεται να προκαλέσει σοβαρή δυσλειτουργία των ακτινοβολημένων ιστών</li> </ul>
<p><b>Δοξορουβικίνη</b>  <i>Doxorubicin</i>                      (Adriamycin)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ναυτία – μέτριος εμετός</li> <li>• Στοματίτιδα</li> <li>• Καταστολή μυελού των οστών (7-14 μέρες αργότερα)</li> <li>• Πυρετός</li> <li>• Ρίγη</li> <li>• Τοπική Φλεβίτιδα</li> <li>• Αλωπεκία</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Καυστικό (η εξαγγείωση ίσως να μην προκαλέσει πόνο) Παρατηρούμε για οποιοσδήποτε αλλαγές στον καρδιακό παλμό ή ρυθμό καθώς και σημάδια ανεπάρκειας Η</li> </ul>



	<p><b>Η τοξικότητα της συσσωρευμένης δόσης περιλαμβάνει:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Καρδιακές ανωμαλίες</li> <li>✓ Ηλεκτροκαρδιογραφικές αλλαγές</li> <li>✓ Καρδιακή ανεπάρκεια</li> </ul>	<p>συσσωρευτική δόση δε θα πρέπει να ξεπερνά τα 500 mg/m<sup>2</sup> λιγότερη με ακτινοβολία</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Προειδοποιούμε τους γονείς πως το φάρμακο αλλάζει το χρώμα των ούρων σε κόκκινο (μέχρι 12 μέρες μετά τη χορήγηση) κάτι που είναι φυσιολογικό και δεν είναι αιματοουρία</li> </ul>
<p><b>Δαουνορουβικίνη</b> <i>Daunorubicin</i> (Daunomycin, Rubidomycin)</p>	<p>Παρόμοια με τη δοξορουβικίνη</p>	<p>Παρόμοια με τη δοξορουβικίνη</p>
<p><b>Βλεομυκίνη</b> <i>Bleomycin</i> (Bleopoxane)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Αλλεργική αντίδραση</li> <li>• ρίγη</li> <li>• υπόταση</li> <li>• αναφυλαξία</li> <li>• Πυρετός (όχι αλλεργικός)</li> <li>• Ναυτία - έμετος</li> <li>• Στοματίτιδα</li> </ul> <p><b>Οι επιδράσεις της σωρευμένης δόσης περιλαμβάνουν:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Δέρμα-εξάνθημα</li> <li>✓ Υπέρχρωση</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Πριν τη χορήγηση θεραπευτικής δόσης θα πρέπει να δοθεί τεστ δόσης</li> <li>• Να έχουμε διαθέσιμα φάρμακα ανάγκης δίπλα στο κρεβάτι</li> </ul> <p>Υπερευαισθησία εμφανίζεται με τις</p>

	<ul style="list-style-type: none"><li>✓ Πάχυνση</li><li>✓ Εξέλκωση</li><li>✓ Απολέπιση</li><li>✓ Αλλαγές στα νύχια</li><li>✓ Αλωπεκία</li><li>✓ Πνεύμονες - πνευμονίτιδα με διείσδυση που μπορεί να εξελιχθεί σε σοβαρή ίνωση</li></ul>	<p>πρώτες μια ή δύο δόσεις</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Μπορούμε να χορηγήσουμε ακεταμινοφαίνη πριν το φάρμακο προκειμένου να μειωθεί η πιθανότητα πυρετού</li><li>• Συγκέντρωση φαρμάκου στο δέρμα και τους πνεύμονες ευθύνεται για τοξικές επιδράσεις</li><li>• Ακολουθούμε τεστ για την πνευμονική λειτουργία</li></ul>
--	---	---

Ορμόνες		
<p><b>Κορτικοστεροειδή</b>  <i>Corticosteroids</i>                      (Meticorten, Deltasone, Paracort)</p>	<p>Σε βραχυπρόθεσμη χρήση δεν υπάρχει έντονη τοξικότητα</p> <p><b>Ήπιες Παρενέργειες:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>✓ πρόσωπο φεγγάρι</li> <li>✓ κατακράτηση υγρών</li> <li>✓ πρόσληψη βάρους</li> <li>✓ αλλαγές στη διάθεση</li> <li>✓ αυξημένη όρεξη</li> <li>✓ γαστρικές</li> <li>✓ ενοχλήσεις</li> <li>✓ αϋπνία</li> <li>✓ ευαισθησία σε λοιμώξεις</li> <li>✓ υπεργλυκαιμία</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ενημερώνουμε για τις αναμενόμενες επιδράσεις, ειδικά σε ο,τι αφορά την εικόνα του σώματος αύξηση όρεξης και αλλαγές στην προσωπικότητα</li> <li>• Παρακολουθούμε τυχόν αύξηση του βάρους Χορηγούμε αντιόξινα νωρίς το πρωί (μέρα παρά μέρα προκειμένου να ελαχιστοποιήσουμε τις παρενέργειες)</li> <li>• Ίσως χρειαστεί να καλύψουμε την πικρή γεύση (Ανάμειξη χαπιού με σιρόπι, μαρμελάδα, παγωτό ή άλλες ουσίες με έντονη γεύση. Χρησιμοποιούμε πάγο για να μουδιάστε τη γλώσσα πριν τη χορήγηση Τοποθετούμε το χάπι σε κάψουλα ζελατίνης εάν μπορεί το παιδί να την καταπιεί)</li> <li>• Παρατηρούμε τυχών σημάδια λοίμωξης, συνήθης φλεγμονώδης αντίδραση και πυρετός δεν εμφανίζονται</li> </ul>

	<p><b>Μακροπρόθεσμες παρενέργειες :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>✓ αλλαγές στη διάθεση υπερτρίχωση</li> <li>✓ παχυσαρκία κορμού (αυχένας βουβάλου)</li> <li>✓ λεπτά άκρα</li> <li>✓ απώλεια μυϊκής μάζας και αδυναμία</li> <li>✓ οστεοπόρωση</li> <li>✓ αργή επούλωση των πληγών</li> <li>✓ μώλωπες</li> <li>✓ απώλεια καλίου</li> <li>✓ γαστρική αιμορραγία</li> <li>✓ υπέρταση</li> <li>✓ σακχαρώδης διαβήτης</li> <li>✓ καθυστέρηση της ανάπτυξης</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Οι ίδιες με τη βραχυπρόθεσμη χρήση</li> <li>• λήψη τροφής πλούσιας σε κάλιο (μπανάνα, σταφίδες, δαμάσκηνα, καφές, σοκολάτα)</li> <li>• εξετάζουμε τα κόπρανα για αίμα</li> <li>• ελέγχουμε το αίμα για ζάχαρο και τα ούρα για ακετόνη</li> <li>• παρατηρούμε για ενδείξεις απότομης απόσυρσης στεροειδών</li> <li>• συμπτώματα γρίπης</li> <li>• υπόταση</li> <li>• υπογλυκαιμία</li> <li>• σοκ</li> </ul>
<p><b>Ένζυμα</b>  <i>I-Asparaginase</i>                  (Elspar)  <i>Erwinia</i>  <i>I-Asparaginase</i>                  PEG <i>I-Asparaginase</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Αλλεργικές αντιδράσεις (συμπεριλαμβανομένου και του αναφυλακτικού σοκ)</li> <li>• Πυρετός</li> <li>• Ναυτία – ήπιος εμετός</li> <li>• Ανορεξία</li> <li>• Απώλεια Βάρους</li> <li>• Αρθραλγία</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Έχουμε φάρμακα ανάγκης δίπλα στο κρεβάτι Αναφέρουμε σημάδια αλλεργικής αντίδρασης όπως κνίδωση, οίδημα προσώπου, υπόταση ή κοιλιακές κράμπες</li> <li>• Ελέγχουμε το βάρος σε καθημερινή βάση</li> <li>• Εάν το άζωτο ουρίας αίματος και τα επίπεδα</li> </ul>

<p><b>Νιτροζουρίες</b> <b>Καρμουστίνη</b> Carmustine(BCNU)</p>	<p><b>Τοξικότητα:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Ηπατική</li> <li>✓ Δυσλειτουργία</li> <li>✓ Υπεργλυκαιμία</li> <li>✓ Νεφρική Ανεπάρκεια</li> <li>✓ Πανγκρεατίτιδα</li> </ul> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Ναυτία - έμετος (2-6 ώρες αργότερα)</li> <li>• Καταστολή μυελού των οστών (3-4 εβδομάδες αργότερα)</li> <li>• Πόνος καψίματος κατά την ενδοφλέβια έγχυση (συνήθως με τη χρήση αλκοολούχου διαλύματος)</li> <li>• Έξαψη και κάψιμο στο πρόσωπο κατά την έγχυση</li> <li>• Αλωπεκία</li> </ul>	<p>αμμωνίας ανεβαίνουν, ως επακόλουθο της χρήσης του φαρμάκου - δεν είναι ένδειξη ηπατικής βλάβης</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Ελέγχουμε τα ούρα για ζάχαρο και αμυλάση αίματος</li> <li>• Εξαγγείωση</li> <li>• Η επαφή με το δέρμα προκαλεί καστανές κηλίδες Λήψη από το στόμα -χορηγούμε 4 ώρες έπειτα από γεύματα όταν το στομάχι είναι άδειο</li> <li>• Μειώνουμε τον καύσο μέσω ενδοφλέβιας έγχυσης διαλύοντας το σκεύασμα, χορηγώντας αργά μέσω ενδοφλέβιου υποδοχέα</li> </ul>
<p><b>Λομουστίνη</b> Lomustine (CCNU)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ναυτία - ήπιος εμετός</li> <li>• Ανορεξία</li> </ul> <p><b>Λιγότερο συνήθη:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Διάρροια</li> <li>✓ Καταστολή μυελού των οστών (ΚΜΟ)</li> </ul>	<p>Θα πρέπει να δίνεται με προσοχή σε ασθενείς με νεφρική δυσλειτουργία</p>

<p><b>Άλλοι παράγοντες:</b>  <b>Υδροξουρία</b>  <i>Hydroxyurea</i>                  (hydrea)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Έλκος βλεννογόνου</li> <li>• Αλωπεκία</li> <li>• Δερματίτιδα</li> </ul>	
--	--	--

### 7.1.2. Γενικές επιπλοκές της χημειοθεραπείας

Τα παιδιά που λαμβάνουν χημειοθεραπεία μεγάλου πεδίου είναι ανοσοκατασταλμένα. Η ουδετεροπενία που προκαλείται από την χημειοθεραπεία είναι παράγοντας κινδύνου για σηψαιμία. Συνεπώς, παιδιά με πυρετό και ουδετεροπενία πρέπει να εισάγονται στο νοσοκομείο για άμεση λήψη καλλιεργειών και χορήγηση αντιβιοτικών ευρέος φάσματος.

Οι πιο συχνές λοιμώξεις που συνδέονται με την θεραπεία του καρκίνου οφείλονται στην *Pneumocystis Carinii* (ιδιαίτερα στα παιδιά με λευχαιμία), στους μύκητες που προκαλούν γενικευμένη νόσο (π.χ. ασπεργίλλωση και καντιντίαση) και στους σταφυλόκοκκους πηκτάση αρνητικούς που αποικίζουν συνήθως τους κεντρικούς φλεβικούς καθετήρες.

Οι πιο πολλές ιογενείς λοιμώξεις διαδράμουν χωρίς περιπλοκές, εκτός από την ιλαρά και την ανεμοβλογιά που πιθανόν να εκδηλώνουν με άτυπη κλινική εικόνα και να απειλήσουν την ζωή των παιδιών. Εάν δεν είναι εμβολιασμένα, βρίσκονται σε κίνδυνο από την επαφή τους με τον πάσχοντα από ιλαρά ή ανεμοβλογιά, αν και η χορήγηση κοινής ή ειδικής για την ανεμοβλογιά ανοσοσφαιρίνης παρέχει κάποια προφύλαξη ή τροποποιεί τη βαρύτητα της νόσου. Η ασικλοβίρη χορηγείται στην διάγνωση ανεμοβλογιάς ή έρπητα ζωστήρα, ενώ για την ιλαρά δεν υπάρχει διαθέσιμο φάρμακο. Κατά τη διάρκεια της χημειοθεραπείας και 6 – 12 μήνες μετά την διακοπή της, αντενδείκνυται η χορήγηση εμβολίων από ζώντες ιούς.

#### Μυελοκαταστολή

Με τον όρο μυελοκαταστολή εννοούμε την αναιμία, θρομβοπενία και ουδετεροπενία που εμφανίζονται κατά την διάρκεια της χημειοθεραπείας.

Η αναιμία, εφόσον είναι σοβαρή, απαιτεί μεταγγίσεις ερυθρών, ενώ η αιμορραγική διάθεση εξαιτίας θρομβοπενίας απαιτεί χορήγηση αιμοπεταλίων, ιδιαίτερα σε εκείνα τα παιδιά με λευχαιμία που υποβάλλονται σε εντατικά θεραπευτικά πρωτόκολλα. Επίσης, λόγω καταστροφής των βλεννογόνων,

εμφανίζονται έλκη στο στόμα που προκαλούν έντονο άλγος, δυσφαγία και προδιαθέτουν σε λοιμώξεις με Gram αρνητικά βακτηρίδια.

## 7.2. Ακτινοθεραπεία

Ο ρόλος της ακτινοθεραπείας έχει περιοριστεί στη θεραπεία του καρκίνου της παιδικής ηλικίας επειδή ο κίνδυνος αναστολής της ανάπτυξης και λειτουργίας των φυσιολογικών ιστών είναι μεγαλύτερος στα παιδιά απ' ότι στους ενήλικες. Επιπλέον, υπάρχουν αρκετές πρακτικές δυσκολίες κατά την διάρκεια της ακτινοβολίας για παιδιά μικρής ηλικίας.

Η ακτινοθεραπεία εξακολουθεί να είναι μια σημαντική ως προφυλακτική αγωγή στην οξεία λεμφοβλαστική λευχαιμία υψηλού κινδύνου και ως θεραπευτική στη νόσο Hodgkin, στους όγκους του ΚΝΣ και σε άλλους συμπαγείς όγκους όπου η πλήρης αφαίρεση δεν κατέστη δυνατή.<sup>26</sup>

### 7.2.1. Πρώιμες παρενέργειες της ακτινοθεραπείας και νοσηλευτικές παρεμβάσεις

Πίνακας 6: Παρενέργειες ακτινοθεραπείας & νοσηλευτικές παρεμβάσεις

Παρενέργειες	Νοσηλευτική παρέμβαση	Παρενέργειες	Νοσηλευτική παρέμβαση
ΓΑΣΤΡΕΝΤΕΡΙΚΟΣ ΣΩΛΗΝΑΣ		ΕΓΚΕΦΑΛΟΣ	
Ναυτία-εμετός	Χορηγούμε αντιεμετικό όλο το 24ωρο	Ναυτία-εμετός (Από διέγερση του κέντρου για τον εμετό στον εγκέφαλο)	Ομοίως με τον γαστρεντερικό σωλήνα
Ανορεξία	Ενθαρρύνουμε τη λήψη υγρών και τροφής εύκολης στην πέψη, συνήθως ελαφριά δίαιτα και μικρά	Αλωπεκία	Το ίδιο όπως και με το δέρμα

<p><i>Έλκος βλεννογόνου</i></p> <p><i>Διάρροια</i></p>	<p>συχνά γεύματα Παρακολουθούμε την απώλεια βάρους</p> <p>Κάνουμε συχνές στοματικές πλύσεις και φροντίζουμε τη στοματική υγιεινή για αποφυγή βλεννογονίτιδας</p> <p>Μπορεί να τεθεί υπό έλεγχο με αντισπασμωδικά και καολίνη Παρασκευάσματα πηκτίνης Παρατηρούμε για τυχών σημάδια αφυδάτωσης</p>	<p><i>Βλεννογονίτιδα:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Πιθανές Επιδράσεις:</li> <li>✓ Παρωτίτιδα</li> <li>✓ Πονόλαιμος</li> <li>✓ Απώλεια της γεύσης</li> <li>✓ Ξηροστομία (στεγνό στόμα)</li> </ul>	<p>Ενθαρρύνουμε τη συχνή οδοντική φροντίδα,θεραπεία με φθόριο</p> <p>Ίσως χρειαστούν αναλγητικά για την ανακούφιση</p> <p>Καταπολεμούμε τη σοβαρή ξηρότητα με στοματική υγιεινή και δίαιτα με υγρά</p>
<p>ΔΕΡΜΑ</p>		<p>ΟΥΡΟΔΟΧΟΣ ΚΥΣΤΗ</p>	
<p><i>Αλωπεκία</i> (μέσα σε 2 εβδομάδες, επανεμφάνιση τριχών στους 3-6 μήνες)</p>	<p>Εισάγουμε την ιδέα της περούκας Τονίζουμε την αναγκαιότητα της υγιεινής του τριχωτού της κεφαλής καθώς και της ανάγκης</p>	<p><i>Σπανίως Κυστίτιδα</i></p>	<p>Έχει πιθανότητες να εμφανιστεί σε ταυτόχρονη χρήση με κυκλοφωσφαμίδη</p> <p>Ενθαρρύνουμε την ελεύθερη λήψη υγρών και τη</p>



<p>Στεγνή ή υγρή απολέπιση</p>	<p>κάλυψης του κεφαλιού όταν έχει κρύο</p> <p>Δεν αναφέρουμε την αλλαγή του δέρματος με τον όρο «κάψιμο» (υπονοείται χρήση παραπάνω ακτινοβολίας)</p> <p>Διατηρούμε το δέρμα καθαρό</p> <p>Πλένουμε καθημερινά, χρησιμοποιώντας σαπούνι (πχ. Dove) με φειδώ</p> <p>Δεν καθαρίζουμε σημάδια του δέρματος από τα πεδία της ακτινοβολίας</p> <p>Αποφεύγετε την έκθεση στον ήλιο</p> <p>Για την ξηρότητα, τοποθετείτε λιπαντικό</p> <p>Για την απολέπιση συμβουλευτείτε</p>	<p>Μυελός των Οστών</p>	<p>συχνή ούρηση</p> <p>Αξιολογούμε την κατάσταση για πιθανή αιματοουρία</p> <p>Ελέγχος για πυρετό (θερμοκρασία άνω των 38,3°C)</p> <p>Έγκαιρη αντιμετώπιση της σήψης όπως συνίσταται.</p> <p>Χορηγούμαι τα αντιβιοτικά όπως έχουν οριστεί.</p> <p>Αποφυγή χρήσης υπόθετων και θερμομετρήσεις από τον ορθό</p> <p>Προφυλάξεις για αιμορραγία</p> <p>Παρατηρούμε για τυχόν σημάδια αναιμίας</p>
--------------------------------	---	-------------------------	---

	ιατρό σχετικό με την υγιεινή και τη φροντίδα του δέρματος		
--	---	--	--

### 7.3. Μεταμόσχευση μυελού των οστών (ΜΜΟ)

Μια ακόμα προσέγγιση στην αντιμετώπιση του παιδικού καρκίνου είναι η μεταμόσχευση μυελού των οστών. Οι υποψήφιοι για μεταμόσχευση είναι παιδιά τα οποία έχουν κακοήθειες, οι οποίες είναι απίθανο να θεραπευτούν με άλλους τρόπους.

Η ΜΜΟ καθιστά δυνατές θανατηφόρες δόσεις χημειοθεραπείας, συχνά σε συνδυασμό με θεραπεία ακτινοβολίας με σκοπό να απελευθερώσει το σώμα από όλα τα καρκινικά κύτταρα.<sup>27</sup> Μόλις το σώμα απελευθερωθεί από τα κακοήθη κύτταρα και το ανοσοποιητικό σύστημα καταστέλλεται για την αποτροπή της απόρριψης του μεταμοσχευμένου μυελού, ο μυελός του δότη ή τα βλαστικά κύτταρα ή τα κύτταρα που έχουν προηγουμένως αποθηκευτεί από τον ασθενή, χορηγούνται στον ασθενή με ενδοφλεβική μετάγγιση. Ο νέο-μεταγγιζόμενος μυελός ή τα βλαστικά κύτταρα θα ξεκινήσουν να παράγουν λειτουργικά μη κακοήθη κύτταρα του αίματος. Στην ουσία, ένα νέο αιμοποιητικό όργανο θα γίνει δεκτό από το δέκτη. Η διαδικασία επιλογής ενός συμβατού δότη και οι δυνατοί συνδυασμοί στη μεταμόσχευση σχετίζονται με το πλέγμα των ανθρώπινων λευκοκυτταρικών αντιγόνων. Κάποια από τα σπουδαιότερα λευκοκυτταρικά αντιγόνα είναι τα Α,Β,С, D και DR.

Υπάρχει ένα ευρύ φάσμα για κάθε ένα από αυτά τα αντιγόνα. Υπάρχουν παραπάνω από 20 διαφορετικά HLA-A αντιγόνα τα οποία μπορούν να κληρονομηθούν και περισσότερα από 40 διαφορετικά HLA-B αντιγόνα. Τα γονίδια κληρονομούνται ως μοναδική μονάδα απλότυπου. Κάθε παιδί κληρονομεί μια μονάδα από κάθε γονιό. Έτσι ένα παιδί και ένας γονιός έχουν έναν πανομοιότυπο και έναν μη πανομοιότυπο απλότυπο. Καθώς οι πιθανοί συνδυασμοί απλότυπων στους δίδυμους ακολουθούν τους κανόνες της μεντελικής γενετικής, υπάρχει πιθανότητα 1 στις 4 δύο δίδυμοι να έχουν πανομοιότυπους απλότυπους και να ταιριάζουν απόλυτα όσον αφορά τα HLA.<sup>28</sup>

Η σπουδαιότητα της ταύτισης των HLA είναι στην πρόληψη της σοβαρής επιπλοκής γνωστής ως **μόσχευμα εναντίον ξενιστή** ασθένεια (ΜΕΞ). Καθώς το ανοσοποιητικό σύστημα του παιδιού ουσιαστικά καθίσταται μη λειτουργικό, υπάρχει μια μικρή δυσκολία όσον αφορά την απόρριψη του μυελού των οστών από το λήπτη. Ωστόσο, ο μυελός του δότη ενδέχεται να περιέχει αντιγόνα τα οποία δεν ταιριάζουν με τα αντιγόνα του λήπτη, τα οποία ξεκινούν να επιτίθενται στα κύτταρα του σώματος. Όσο πιο πολύ ταιριάζουν τα HLA, τόσο μικρότερη είναι η πιθανότητα να αναπτυχθεί η ΜΕΞ. Ωστόσο, μπορεί να εμφανιστεί και στην περίπτωση τέλει ταύτισης HLA, επειδή υπάρχουν μέχρι στιγμής μη ταυτοποιημένα και επομένως αντιγόνα με μη ταυτιζόμενη ιστοσυμβατότητα.

Πλέον διαφορετικοί τύποι μεταμόσχευσης μυελού των οστών δοκιμάζονται σε παιδιά με καρκίνο. Η αλλογενής ΜΜΟ περιλαμβάνει την ταύτιση ενός ιστοσυμβατού δότη με το λήπτη. Ωστόσο, η αλλογενής ΜΜΟ περιορίζεται από την παρουσία ενός συμβατού δότη μυελού των οστών.

Εξαιτίας του περιορισμένου αριθμού ασθενών που έχουν HLA-πανομοιότυπο δίδυμο, άλλοι τύποι αλλογενών μεταμοσχεύσεων έχουν αναπτυχθεί. Η μεταμόσχευση βλαστικών κυττάρων αίματος του ομφάλιου λώρου είναι μια νέα πηγή αιμοποιητικών βλαστικών κυττάρων προς χρήση για παιδιά με καρκίνο.<sup>29</sup> Καθώς τα βλαστικά κύτταρα μπορούν να βρεθούν σε μεγάλη συχνότητα στην κυκλοφορία των νεογνών, η μεταμόσχευση αίματος ομφάλιου λώρου έχει αναχθεί σε εναλλακτική λύση για κάποια παιδιά.<sup>30</sup> Το πλεονέκτημα της χρήσης αίματος ομφάλιου λώρου είναι η σχετική ανοσοποιητική αδυναμία του αίματος κατά τη γέννηση, επιτρέποντας στις μερικώς ταυτιζόμενες μη σχετιζόμενες μεταμοσχεύσεις αίματος του ομφάλιου λώρου να έχουν επιτυχία, με μικρότερο ρίσκο σε προβλήματα που σχετίζονται με τη ΜΕΞ.<sup>31</sup>

Η αυτόλογη μεταμόσχευση μυελού των οστών χρησιμοποιεί τον ίδιο το μυελό του ασθενούς, ο οποίος έχει συλλεχθεί από μη ασθενή ιστό, παγωμένο και μερικές φορές κατόπιν επεξεργασίας προκειμένου να απομακρυνθούν τα κακοήθη κύτταρα. Παιδιά με συμπαγείς όγκους, όπως το νευροβλάστωμα, η νόσος Hodgkin, το μη Hodgkin λέμφωμα, ραβδομυοσάρκωμα, σάρκωμα Ewing, και ο όγκος Wilms αντιμετωπίζονται με την αυτόλογη ΜΜΟ.

Η μεταμόσχευση περιφερικών βλαστικών κυττάρων χρησιμοποιείται επίσης στα παιδιά με καρκίνο. Η ΜΠΚ, ένας τύπος αυτόλογης μεταμόσχευσης διαφέρει στον τρόπο με τον οποίο τα βλαστικά κύτταρα συλλέγονται από τον ασθενή.<sup>32</sup> Αρχικά χορηγείται παράγοντας διέγερσης για να διεγείρει την παραγωγή πολλών βλαστικών κυττάρων. Μόλις ο αριθμός των λευκών αιμοσφαιρίων είναι αρκετά υψηλός, τα βλαστικά κύτταρα συλλέγονται από ένα μηχάνημα αφαίρεσης. Αυτό το μηχάνημα φιλτράρει τα περιφερικά βλαστικά κύτταρα από όλο το αίμα επιστρέφοντας το υπόλοιπο των κυττάρων του αίματος καθώς και το πλάσμα στο παιδί. Βλαστικά κύτταρα έχουν συλλεχθεί σε πολύ μικρά παιδιά βάρους έως 20 κιλών ή λιγότερο, χωρίς προβλήματα.<sup>33</sup> Έπειτα τα περιφερικά βλαστικά κύτταρα καταψύχονται μέχρι να ετοιμαστεί ο ασθενής για τη ΜΠΚ.

### *7.3.1. Παρενέργειες της μεταμόσχευσης μυελού των οστών*

Πολλές από τις παρενέργειες που συζητήθηκαν πιο πάνω εμφανίζονται στο παιδί που υποβάλλεται σε ΜΜΟ. Ωστόσο, εξαιτίας των σχημάτων των επιθετικών σκευασμάτων που χρησιμοποιούνται για την κατάλυση του μυελού, το παιδί συνήθως εισάγεται στο νοσοκομείο για 3 με 6 εβδομάδες μετά τη ΜΜΟ. Εξαιτίας του κινδύνου λοίμωξης που διατρέχουν τα παιδιά, η μονάδα του νοσοκομείου πρέπει να εξασφαλίζει πλήρη απομόνωση με ειδικό αερισμό χώρου. Κατά συνέπεια, το παιδί αντιμετωπίζει το επιπρόσθετο τραύμα της απομόνωσης. Το όφελος της απομόνωσης αυτής συγκριτικά με τα κανονικά δωμάτια παραμένει αμφιλεγόμενο.

Συγκρίνονται ποσοστά επιβίωσης ασθενών που υποβάλλονται σε ΜΜΟ και με τους δύο τύπους απομόνωσης. Πολυάριθμες διαδικασίες έχουν δοκιμαστεί, όπως η χρήση συσκευής φλεβικής διόδου(εάν δεν έχει ήδη εισαχθεί) , η εντατική χημειοθεραπεία και ακτινοβολία και η σχολαστική ατομική υγιεινή. Επιπρόσθετα, οι παρενέργειες και οι επιπλοκές ίσως εμφανιστούν μετά το προεγχειρητικό κυταρροτοξικό σχήμα και περιλαμβάνουν εξέλιξη της λοίμωξης, οξεία βλεννογονίτιδα, παρωτίτιδα, ναυτία, έμετο, διάρροια, σύνδρομο της απρόσφορης έκκρισης αντιδιουρητικής ορμόνης, νεφροπάθεια και καρδιακή ανεπάρκεια.

Για την περίοδο των 10-20 ημερών μετά τη μεταμόσχευση, πριν ο νέος μυελός ξεκινήσει επαρκώς να αντικαθιστά κοκκιοκύτταρα, το παιδί είναι εξαιρετικά ευπαθές στη λοίμωξη. Η εμβόλιμη ή μη βακτηριδιακή πνευμονία είναι ακόμα μια σοβαρή επιπλοκή με μεγάλο δείκτη θνησιμότητας. Ωστόσο, η πιο συχνή επιπλοκή στα αλλογενή μοσχεύματα είναι η ασθένεια GUDH, η οποία μπορεί να επηρεάσει το δέρμα, το γαστρεντερικό σωλήνα, το συκώτι, την καρδιά, τους πνεύμονες, τον λεμφικό ιστό και το μυελό.

Η ασθένεια Μοσχεύματος-εναντίον-Ξενοστή χαρακτηρίζεται από σκλήρυνση των ιστών και ξηρότητα των μεμβρανών του βλεννογόνου. Η σοβαρότητα των εκδηλώσεων ποικίλλει μα εφόσον ζωτικά όργανα έχουν προσβληθεί, μπορεί να επέλθει και ο θάνατος. Η αγωγή περιλαμβάνει τη χρήση στεροειδών ή και αζαθειοπρίνη. Ωστόσο αυτά τα ανοσοκατασταλτικά φάρμακα αυξάνουν περαιτέρω τον κίνδυνο λοίμωξης. Όλα τα προϊόντα αίματος θα πρέπει να ακτινοβολούνται προκειμένου να ελαχιστοποιηθεί η εισαγωγή επιπρόσθετων αντιγόνων.

Άλλη μια ατυχής πιθανότητα μετά τη μεταμόσχευση είναι η επανεμφάνιση της κακοήθειας. Πλέον δίνεται έμφαση στην πρόληψη της M-E-Ξ με τη χρήση διάφορων ουσιών όπως η κυκλοσφωρίνη, μεθοτρεξάτη και τα στεροειδή.

Η σχάση του δέρματος και η αργή επούλωση των πληγών είναι συχνά στους ασθενείς που υποβάλλονται σε ΜΜΟ. Οι προληπτικές παρεμβάσεις για την ελαχιστοποίηση της πίεσης στις περιοχές του δέρματος προλαμβάνουν τη χρήση στρωμάτων που ανακουφίζουν από την πίεση ή την ελαττώνουν καθώς και το συχνό γύρισμα. Μέτρα που λαμβάνονται όταν εμφανίζεται η σχάση του δέρματος συχνά περιλαμβάνουν τη χρήση «γιογιό» για την προφύλαξη της περιπρωκτικής περιοχής, διάφανα επιθέματα, όπως το Tegaderm, επάνω στα οστά που προεξέχουν και προστατευτικά του δέρματος όπως υδροκολλοειδή επιθέματα ή αλοιφές απόφραξης.

### *7.3.2. Νοσηλευτικές παρεμβάσεις σε παιδί που υποβλήθηκε σε μεταμόσχευση μυελού των οστών*

Σ' όλη τη μεγάλη πορεία της μεταμόσχευσης μυελού των οστών υπάρχει η ανησυχία της οικογένειας σχετικά με την επιτυχή μεταμόσχευση

καθώς και ο φόβος των θανατηφόρων επιπλοκών. Κατ' επέκταση, οι νοσηλευτές που ασχολούνται με το παιδί και την οικογένεια θα πρέπει να παρέχουν ιδιαίτερα προσεκτική φροντίδα και να τηρούν σταθερή στάση υποστήριξης κατά τη διάρκεια των πολλών κρίσεων που μπορεί να προκύψουν. Εάν η διαδικασία δεν είναι επιτυχής, η φροντίδα που χρειάζεται η οικογένεια του παιδιού, πρέπει να είναι ίδια με εκείνη που έχει ανάγκη η οικογένεια κάθε παιδιού με διαταραχές που απειλείται η ζωή του.

### Προετοιμασία Διαδικασίας

Τα παιδιά ιδιαίτερα, χρειάζονται ψυχολογική προετοιμασία για τις διάφορες εφαρμογές της αγωγής, οι οποίες συχνά περιλαμβάνουν την επέμβαση, ενδοφλέβιες ενέσεις, οσφυονωτιαία παρακέντηση και οσφυϊκές παρακεντήσεις. Οι διαγνωστικές διαδικασίες που αρχικά αφορούν την επιβεβαίωση της διάγνωσης καθώς και αυτές που επαναλαμβάνονται για τον έλεγχο της αγωγής είναι συχνά πηγή δυσφορίας και άγχους για την οικογένεια και το παιδί.

Ακόμα και μη επεμβατικές διαδικασίες όπως τα απεικονιστικά και ακτινολογικά τεστ είναι εκφοβιστικά για ένα μικρό παιδί. Πολλά από αυτά τα τεστ απαιτούν από το παιδί να ξαπλώσει τελείως ακίνητο για ένα ορισμένο διάστημα σε έναν περιορισμένο χώρο με περιορισμένη έως καμία επικοινωνία με κάποιον οικείο ενήλικα. Κατ' επέκταση, τα βρέφη και τα μικρά παιδιά συνήθως ναρκώνονται και τα μεγαλύτερα παιδιά χρειάζονται εξήγηση για το τι θα πρέπει να περιμένουν καθώς και υπενθύμιση του πόσο ακόμα θα χρειαστεί να παραμείνουν ακίνητα. Οι ίδιες αυτές αρχές αφορούν την προετοιμασία των παιδιών για τη διαδικασία που θα ακολουθήσει, συμπεριλαμβανομένης της επιλογής του να παραμείνουν οι γονείς μέσα μαζί με το παιδί, όποτε αυτό είναι δυνατό.

Παιδιά που υποβάλλονται σε επαναλαμβανόμενα τεστ χρειάζονται επίσης επιπρόσθετη προετοιμασία ή συναισθηματική στήριξη. Τα παιδιά είναι πιο πιθανό να βιώσουν αύξηση και όχι μείωση των επιπέδων άγχους. Δύο διαδικασίες, η μελέτη του μυελού των οστών και τα οσφυονωτιαίες παρακεντήσεις (ΟΝΠ) είναι τόσες κοινές σε πολλούς τύπους καρκίνου κατά την παιδική ηλικία, γιαυτό χρήζουν ιδιαίτερη μνεία στην προετοιμασία των

παιδιών. Και τα δύο τεστ (δοκιμασίες) μπορεί να είναι εκφοβιστικά για τα παιδιά καθώς γίνονται κάτω από το οπτικό πεδίο του παιδιού.<sup>34</sup>

Οι επιστήμονες που ασχολούνται με τη φροντίδα των παιδιών με καρκίνο συμφωνούν όσον αφορά την εφαρμογή της νάρκωσης, στις αρχικές διαδικασίες και εξελικτικά, με μεταγενέστερη ανάλογη υποστήριξη με χρήση τόσο φαρμακολογικών ή μη προσεγγίσεων. Οι φαρμακολογικές προσεγγίσεις, γνωστές και ως συνειδητή νάρκωση ή μη συνειδητή νάρκωση χρησιμοποιούνται σε πολλά ιδρύματα. Τα περισσότερα πρωτόκολλα συνειδητής νάρκωσης συνδυάζουν ένα οπιοειδές αναλγητικό με μια βενζοδιαπίνη για αγχολυτικό και νάρκωση. Η μη συνειδητή νάρκωση προκαλείται από ουσίες όπως η κεταμίνη, προφοφόλη και methohexitol.<sup>35</sup>

Η κρέμα EMLA (Εύτηκτο Μείγμα Τοπικών Αναισθητικών), ένα τοπικό αναισθητικό σκεύασμα που διεισδύει επαρκώς στο δέρμα, χρησιμοποιείται ως τοπικό αναισθητικό πριν από τις παρεμβατικές διαδικασίες, συμπεριλαμβανομένων και των φλεβοπαρακεντήσεων, εμφυτευμένες θύρες πρόσβασης, οσφυϊκά τρυπήματα, και υποδόριες ή ενδομυϊκές ενέσεις αυξητικών παραγόντων ή άλλων φαρμάκων. Η τοπική ενδοδερμική αναισθησία χρησιμοποιείται συχνά για τις οσφυϊκές παρακεντήσεις και την εξέταση μυελού των οστών. Για την ελάττωση του δηκτικού αισθήματος που προκαλεί η λιδοκαΐνη, θα πρέπει να προστίθεται διττανθρακικό νάτριο. Η βαθύτερη διήθηση του μυός και του περιostίου του οστού με ρυθμιζόμενη λιδοκαΐνη μειώνει τον πόνο από τη μεγάλη βελόνα της βιοψίας που εισάγεται στο κόκκαλο.<sup>36</sup>

Για τη μελέτη του μυελού των οστών και τις οσφυϊκές παρακεντήσεις καθώς και άλλες διαδικασίες, τα παιδιά της προσχολικής ηλικίας και κάτω θα πρέπει να προετοιμάζονται εκ των προτέρων. Εάν αυτό δεν είναι εφικτό, οι νοσηλευτές θα πρέπει να εξηγούν κάθε βήμα της διαδικασίας επισημαίνοντας τι θα συμβεί και πώς θα είναι. Εάν κάθε βήμα γίνει κατανοητό εκ των προτέρων, το να ανακαλύψει το παιδί το επόμενο στάδιο της διαδικασίας μπορεί να είναι ένας μηχανισμός αντιπερισπασμού.

Η σωματική φροντίδα μετά τις διαδικασίες είναι ελάχιστη. Ασκείται μικρή πίεση στο μέρος της παρακέντησης του μυελού των οστών και ένας αυτοκόλλητος επίδεσμος τοποθετείται στην πλευρά των οσφυϊκών τρυπημάτων. Δεν υπάρχει περιορισμός στις κινήσεις μετά το τεστ του μυελού

των οστών αν και το μέρος που έγινε η παρακέντηση συνήθως πονάει και το παιδί προτιμά να παραμένει ήσυχο. Οι συστάσεις μετά τις οσφυϊκές παρακεντήσεις διαφέρουν. Εάν η φαρμακευτική αγωγή δίνεται σταγόνα-σταγόνα, το παιδί μπορεί να τοποθετηθεί σε ανάλογη θέση προκειμένου να διευκολυνθεί η κυκλοφορία του φαρμάκου στο εγκεφαλονωτιαίο υγρό.

#### Διαχείριση του Πόνου

Οι νοσηλευτές θα πρέπει να γνωρίζουν σχετικά τη βασική παθοφυσιολογία του πόνου του καρκίνου και την αγωγή των παρενεργειών που σχετίζονται με αυτή. Τα 3 στάδια του Παγκόσμιου Οργανισμού Υγείας (ΠΟΥ) όσων αφορά τα αναλγητικά μείωσης του πόνου θα πρέπει να ενσωματωθούν στην προσέγγιση της εφαρμογής του πόνου για κάθε παιδί με καρκίνο. Οι νοσηλευτές πρέπει να επιδεικνύουν βαθιά γνώση των μη-οπιοειδών και των οπιοειδών αναλγητικών που χρησιμοποιούνται στην παιδιατρική για τη εφαρμογή του πόνου.

Οι διεπιστημονικές ομάδες εφαρμογής του πόνου χρησιμοποιούνται σε πολλά παιδιατρικά κέντρα θεραπείας του καρκίνου. Οι ομάδες αυτές υπηρετούν ως σύμβουλοι και παρέχουν ειδικούς στην εκτίμηση και εφαρμογή του πόνου. Οι νοσηλευτές συνήθως υπηρετούν ως συντονιστές της φροντίδας για το παιδί, έχοντας κείριο ρόλο στη διαχείριση του πόνου κατά τον καρκίνο.

Είναι σημαντικό να ληφθεί υπόψη πως μπορεί να χρειαστούν παραπάνω από μια δοκιμές ενός τύπου θεραπείας προκειμένου να βρεθεί η κατάλληλη ουσία που θα αντιμετωπίσει τον πόνο του ασθενούς. Η δίοδος χορήγησης θα πρέπει επίσης να ληφθεί υπόψη. Η ανακούφιση από τον πόνο με τη χρήση επώδυνων ενδομυϊκών ενέσεων ως εναλλακτική στην ενδοφλέβια δεν είναι κατάλληλη θεραπεία, καθώς πλέον πολλά είναι και τα στοματικά σκευάσματα με ασύγκριτη αποτελεσματικότητα. Μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη φάρμακα, ακεταμινοφαίνη με κωδεΐνη, οξυκωδόνη και μορφίνη είναι οι συνήθεις ουσίες που χρησιμοποιούνται για την αντιμετώπιση του πόνου. Όλες είναι διαθέσιμες και σε στοματικά σκευάσματα και η μορφίνη και το αντιφλεγμονώδες Kerotola (Toradol) είναι διαθέσιμα ως ενδοφλέβια σκευάσματα. Οι δόσεις διαφοροποιούνται αναλόγως, προκειμένου να



αυξήσουν το μέγεθος της αναλγησίας και να ελαχιστοποιήσουν τις παρενέργειες.<sup>37</sup>

### Εστίαση στην οικογένεια

Η απόφαση μιας οικογένειας να υποστεί το παιδί μεταμόσχευση μυελού των οστών μπορεί να είναι γεμάτη προκλήσεις. Συχνά το παιδί αντιμετωπίζει βέβαιο θάνατο από την κακοήθεια. Η προετοιμασία ενός παιδιού για τη μεταμόσχευση θέτει επίσης τον ασθενή σε υψηλό ιατρικό ρίσκο.

Μόλις η προπαρασκευαστική διαδικασία ξεκινήσει και το ανοσοποιητικό σύστημα του παιδιού καταστραφεί, δεν υπάρχει επιστροφή. Αντίθετα με τη μεταμόσχευση νεφρού, η ΜΜΟ δεν έχει κάποια «σωτήρια» διαδικασία, όπως η διάλυση, για συμπληρωματική θεραπεία. Εάν ο δότης είναι δίδυμος, το θέμα του δικού του μυελού των οστών προκειμένου να σώσει τον αδελφό ή αδελφή μπορεί να είναι ιδιαίτερο πλήγμα, ειδικά σε περίπτωση που η μεταμόσχευση αποτύχει. Οι γονείς συχνά πρέπει να εγκαταλείψουν το σπίτι τους προκειμένου να εγκατασταθούν στο κέντρο μεταμοσχεύσεων και αντιμετωπίζουν επιπλέον πιέσεις όπως π.χ. να κανονίσουν τη φροντίδα των παιδιών, να πάρουν άδεια από την εργασία και να διαχειριστούν τα οικονομικά τους. Ο ασθενής αντιμετωπίζει τη μεγαλύτερη πίεση και άγχος του φόβου της αποτυχίας μεταμόσχευσης μυελού των οστών ή για τις επιπλοκές που απειλούν τη ζωή του.

### *7.4. Χειρουργική αντιμετώπιση*

Η χειρουργική περιορίζεται αφενός στην αρχική βιοψία για την διάγνωση και αφετέρου στην αφαίρεση εντοπισμένου όγκου ή υπολειμματικής νόσου. Αποτελεί σημαντικό τρόπο ριζικής θεραπείας αλλά συχνά γίνεται σε δεύτερο χρόνο μετά την απάντηση του όγκου στην αρχική χημειοθεραπεία. Επιπλέον γίνεται προσπάθεια αποφυγής μεγάλων και ακρωτηριαστικών χειρουργείων.

### *7.5. Νοσηλευτική φροντίδα ασθενών στις βραχυπρόθεσμες παρενέργειες των θεραπειών*

Η φροντίδα κατά τον καρκίνο περιλαμβάνει κάτι παραπάνω από αγωγές που βοηθούν στην ελαχιστοποίηση των κακοηθών κυττάρων. Εξαιτίας της λεπτής ισορροπίας ανάμεσα στην εξόντωση των κακοηθών κυττάρων και τη διατήρηση των λειτουργικών κυττάρων, χρειάζεται συχνά συμπληρωματική θεραπεία σε εκείνες τις περιπτώσεις που εμφανίζεται σοβαρή βλάβη στον φυσιολογικό ιστό του σώματος.

### Λοιμώξεις

Μια από τις πιο μεγάλες ανησυχίες για το παιδί το οποίο λαμβάνει αγωγή κατά του καρκίνου είναι ο κίνδυνος της εμφάνισης δευτερογενών επιπλοκών εξαιτίας της φαρμακευτικής αγωγής. Οι κυριότερες επιπλοκές περιλαμβάνουν πυρετό, αιμορραγία και αναιμία. Η νοσηλευτική φροντίδα για το παιδί με καρκίνο πρέπει να επαγρυπνά για σημάδια και συμπτώματα σηπτικού σοκ.<sup>38</sup> Το παιδί με πυρετό το οποίο έχει απόλυτο αριθμό ουδετερόφιλων (ANC) μικρότερο του 500/mm βρίσκεται σε κίνδυνο να παρουσιάσει τα ακόλουθα:

- Οξεία λοίμωξη
- Γενική Αδιαθεσία
- Αφυδάτωση
- Επιληπτικές κρίσεις (μωρά και παιδιά)
- Εισβολή οργανισμών που παράγουν δευτερογενείς λοιμώξεις

Το παιδί με πυρετό ελέγχεται για πιθανές λοιμώξεις όπως π.χ. από βελόνα παρακέντησης, έλκος βλεννογόνου, δευτερεύουσα τριβή ή δάκρυα δέρματος (π.χ. παρωνυχίδα). Παρόλο που το σώμα μπορεί να μην είναι ικανό να παράγει επαρκή φλεγμονώδη αντίδραση στη λοίμωξη και τα συνήθη κλινικά σημάδια της λοίμωξης να είναι μερικώς ορατά ή να απουσιάζουν, ο πυρετός μπορεί να εμφανιστεί. Για το λόγο αυτό η θερμοκρασία θα πρέπει να παρακολουθείται στενά. Προκειμένου να ανακαλυφτεί η πηγή της μόλυνσης θα πρέπει να ληφθεί ταινία αίματος, κοπράνων, ούρων και ρινοφαρυγγικών καλλιιεργειών καθώς και θωρακικές ακτίνες Χ.

Εάν υπάρχει η υποψία μόλυνσης ξεκινά η θεραπεία με αντιβίωση ευρέως φάσματος IV πριν ταυτοποιηθεί ο οργανισμός και μπορεί να συνεχιστεί για 7 με 10 μέρες. Εάν ένα παιδί δεν έχει συσκευή φλεβικής

πρόσβασης, θα πρέπει να εισαχθεί φραγμός ηπαρίνης προκειμένου να προληφθεί η δυσκολία της πολλαπλής φλεβοκέντησης στη διατήρηση της γραμμής IV καθώς και να προλάβει την περιορισμένη κινητικότητα που επιβάλλεται από ένα ακινητοποιημένο μέλος σώματος.

Οι πιο θανατηφόροι οργανισμοί για τα παιδιά είναι

- ✓ οι ιοί, ιδιαίτερα η ανεμοβλογιά, έρπης ζωστήρ, απλός έρπης, ιλαρά, ερυθρά, παρωτίτιδα, πολιομυελίτιδα
- ✓ πνευμονοκύστη carini (ένα πρωτόζωο)
- ✓ μύκητες ιδιαίτερα ο *Candida albicans*
- ✓ gram-αρνητικών βακτηρίων, όπως *Pseudomonas aeruginosa*, *Escherichia coli*, *Proteus* και *Klebsiella*
- ✓ Gram-θετικών βακτηρίων, ιδιαίτερα ο *Staphylococcus aureus*, *Staphylococcus epidermidis* και β-αιμολυτικός στρεπτόκοκκος ομάδας A.

Ως προφύλαξη απέναντι στους διάφορους αυτούς οργανισμούς συνταγογραφούνται συνήθως αντιβιοτικά ευρέως φάσματος. Η διασφάλιση της τήρησης του μακροπρόθεσμου αυτού προγράμματος αποτελεί σημαντική νοσηλευτική ευθύνη.

Προφύλαξη απέναντι στην πνευμονοκύστη *Carinii* δίνεται συνήθως στα περισσότερα παιδιά κατά της διάρκειας αγωγής κατά του καρκίνου. Η τριμεθοπρίμη/ σουλφαμεδοξαζόλη χορηγείται συνήθως 3 φορές την εβδομάδα κατά τη διάρκεια της αγωγής.

Οι παράγοντες τόνωσης αποικιών, μια οικογένεια γλυκοπρωτεϊνικών ορμονών που ρυθμίζει την αναπαραγωγή, την ωρίμανση και τη λειτουργία των κυττάρων του αίματος, χρησιμοποιούνται πλέον ως υποστηρικτικά μέτρα για την πρόληψη των παρενεργειών που προκαλούνται από το χαμηλό αριθμό αιμοσφαιρίων. Οι παράγοντες τόνωσης αποικιών προάγουν τον πολλαπλασιασμό των βλαστικών κυττάρων και ενεργοποιούν μια πιο ταχεία ωρίμανση των κυττάρων, επιτρέποντάς τους να εισαχθούν στην κυκλοφορία του αίματος νωρίτερα.

Οι κοκκιοκυτταρικοί παράγοντες τόνωσης κατευθύνουν την ανάπτυξη κοκκιοκυττάρων και μπορούν να μειώσουν τη διάρκεια της ουδετεροπενίας που συνοδεύει την ανοσοκατασταλτική θεραπεία. Αυτό μειώνει την ένταση καθώς και τη διάρκεια της λοίμωξης στα παιδιά που λαμβάνουν αγωγή κατά

του καρκίνου. Οι κοκκιοκυτταρικοί παράγοντες τόνωσης χρησιμοποιούνται επίσης για τη μείωση του διαστήματος ανάκαμψης του μυελού των οστών που ακολουθεί την μεταμόσχευση μυελού των οστών. Οι κοκκιοκυτταρικοί παράγοντες τόνωσης συνήθως χορηγούνται ενδοφλεβίως ή υποδόρια 24 ώρες αφού διακοπεί η χημειοθεραπεία και δίνονται για 10 με 14 ημέρες. Οι ΚΠΤ διακόπτονται όταν η ANC υπερβεί τα 10.000/mm. Κατά την θεραπεία με ΚΠΤ τα παιδιά μπορεί να εμφανίσουν πόνο στα κόκκαλα, πυρετό, εξάνθημα, αδιαθεσία και πονοκεφάλους.

Η πρόληψη εναντίον της μόλυνσης αποτελεί προτεραιότητα μετά το εξιτήριο από το νοσοκομείο. Κάποια ιδρύματα επιτρέπουν στα παιδιά να επιστρέψουν στο σχολείο όταν η ANC είναι άνω των 500/mm. άλλα ιδρύματα δε θέτουν περιορισμούς στα παιδιά, ανεξάρτητα από τον αριθμό αιμοπεταλίων που μπορεί να έχουν. Εάν το επίπεδο πέσει κάτω από αυτή τη σταθερά συνίσταται προσεκτική απομόνωση από μέρη όπου συχνάζουν πολλοί άνθρωποι όπως πχ εμπορικά κέντρα και μέσα μαζικής μεταφοράς.

Αντί για πλήρη απώλεια μαλλιών, το παιδί ίσως εμφανίσει λέπτυνση της τρίχας του κεφαλιού. Εάν τα μαλλιά είναι κομμένα κοντά, διατηρούνται καθαρά και στεγνώνονται με το σεσουάρ, εύκολα συνήθως δείχνουν αρκετά πυκνά ώστε να μη χρειάζεται περούκα. Αυτό μπορεί να αποτελέσει τεράστια ψυχολογική τόνωση για το παιδί που είναι ήδη θλιμμένο αν πληροφορηθεί και την υποτροπή και την ανάγκη πρόσθετης χημειοθεραπείας.<sup>39</sup>

### Επιδράσεις Στεροειδών

Η βραχυπρόθεσμη θεραπεία με στεροειδή δεν προκαλεί έντονες τοξικότητες και έχει συχνά ως αποτέλεσμα δύο ωφέλιμες συνέπειες την αυξημένη όρεξη και την αίσθηση ευεξίας. Ωστόσο προκαλεί αλλαγές στην εικόνα του σώματος, οι οποίες παρόλο που δεν είναι κλινικά σημαντικές, μπορεί να είναι εξαιρετικά στρεσογόνες ειδικά για τα μεγαλύτερα παιδιά. Μια από αυτές είναι και το φεγγαροειδές προσωπίο. Το πρόσωπο του παιδιού γίνεται στρογγυλό και φουσκωμένο. Σε αντίθεση με την απώλεια μαλλιών, πολύ λίγα μπορούν να γίνουν για να καλυφθεί αυτή η προφανής αλλαγή αν και η προσεκτική αποφυγή αλατιού καθώς και τροφών που περιέχουν αλάτι μπορεί να βοηθήσει στη μείωση της κατακράτησης υγρών. Δεν είναι σπάνιο τα παιδιά να δέχονται τα κοροϊδευτικά σχόλια άλλων παιδιών, όπως π.χ.

«γουρουνάκι», ή «χοντροπρόσωπε». Μεγάλη βοήθεια για τα παιδιά είναι η διαβεβαίωση πως μετά τη διακοπή του φαρμάκου τα χαρακτηριστικά του προσώπου θα επιστρέψουν στη φυσιολογική τους κατάσταση. Εάν το παιδί επανέλθει στις δραστηριότητες του νωρίς, ακόμα και κατά τη διάρκεια της αγωγής, η αλλαγή αυτή μπορεί να είναι λιγότερο εμφανής στους συνομηλίκους παρά έπειτα από μακρά απουσία. Επίσης, η χρήση φαρδιών ενδυμάτων, όπως οι φόρμες μπορούν να καλύψουν τις όποιες αλλαγές στο βάρος.

Αντίθετα, οι γονείς μπορεί να αρέσκονται στη θέα ενός στρογγυλού γεμάτου προσώπου καθώς πλησιάζει αυτό ενός καλοζωισμένου, υγιούς παιδιού. Εξαιτίας των δικών τους αναγκών, μπορεί να μην είναι σε θέση να κατανοήσουν τη δυστυχία του παιδιού από την αλλαγή που βιώνει στο σώμα του. Οι νοσηλευτές μπορούν να καταστήσουν καλύτερη την επικοινωνία ανάμεσα στους γονείς και το παιδί, εάν και οι δύο πλευρές ενθαρρυνθούν να μιλήσουν ανοιχτά σχετικά με τον τρόπο που νιώθουν.

Τα παιδιά που λαμβάνουν θεραπεία με στεροειδή δεν έχουν υγιή όψη. Το φεγγαροειδές πρόσωπο, τα κόκκινα μάγουλα, τα υπερκλείδια στρώματα λίπους, η εξογκωμένη κοιλιά και η κατακράτηση υγρών παραπέμπουν σε αύξηση βάρους. Ωστόσο η πρόσληψη βάρους που οφείλεται στην αύξηση της μυϊκής μάζας και του υπερκλείδιου ιστού είναι μικρή. Ως εκ τούτου οι νοσηλευτές θα πρέπει να αξιολογήσουν την πρόσληψη βάρους παρατηρώντας τα άκρα και μετρώντας το πάχος των δερματοπτυχών και την περίμετρο των μπράτσων, κατά τη διάρκεια της θεραπείας με στεροειδή, προκειμένου να καθορίσουν εάν η πρόσληψη βάρους είναι αποτέλεσμα αυξημένης πρόσληψης τροφής.

Λίγο μετά την έναρξη της θεραπείας με στεροειδή, τα παιδιά μπορεί να βιώσουν μια σειρά από αλλαγές στη διάθεση, οι οποίες κυμαίνονται από το αίσθημα ευεξίας και της ευφορίας έως την κατάθλιψη και την ευερεθιστότητα. Εάν οι γονείς δεν είναι ενημερωμένοι σχετικά με τις αλλαγές αυτές που προκαλούνται από τα φάρμακα, ενδέχεται να ανησυχήσουν υπερβολικά. Για το λόγο αυτό οι νοσηλευτές θα πρέπει να τους προειδοποιήσουν σχετικά με τις αντιδράσεις αυτές και να τους ενθαρρύνουν να συζητήσουν τις αλλαγές στη συμπεριφορά με τον κάθε ένα και με το παιδί.

## 7.6. Προαγωγή της Υγείας

Τα παιδιά με καρκίνο απαιτούν την ίδια βασική επίβλεψη της υγείας τους όπως κάθε παιδί. Μερικές φορές οι υπερβολικές ανάγκες και οι απαιτήσεις που επιβάλλονται στην οικογένεια σε συνδυασμό με τη μοναδική έγνοια της οικογένειας και των ιατρών να επικεντρωθούν στον καρκίνο έχει ως αποτέλεσμα την έλλειψη προσοχής στις κανονικές ανάγκες που έχει η φροντίδα της υγείας. Οι νοσηλευτές θα πρέπει να παρακολουθούν το είδος της πρωτοβάθμιας φροντίδας που λαμβάνει το παιδί, χρησιμοποιώντας ως κατευθυντήριες γραμμές τις υποδείξεις για την επίβλεψη της υγείας. Περιοχές ιδιαίτερου προβληματισμού αποτελούν η ανάπτυξη, φυσική και γνωστική, και η νευρολογική κατάσταση. Δύο άλλοι τομείς, επίσης σημαντικοί, είναι η οδοντιατρική φροντίδα, εξαιτίας των πιθανών παρενεργειών από τη θεραπεία και ανοσοποιήσεις εξαιτίας της ανησυχίας με τα εμβόλια ζωντανών ιών και ανοσοκαταστολή.

### Οδοντιατρική Φροντίδα

Η ακτινοβολία στο κεφάλι και στο λαιμό μπορεί να προκαλέσει πλήθος από μεταγενέστερες επιπλοκές. Μερικές είναι μη αναστρέψιμες, όπως η ασυμμετρία του προσώπου, αλλά εκείνες που επιδρούν στα δόντια και τα ούλα (τερηδόνα, περιοδοντίτιδα) επωφελούνται από την εξαιρετική στοματική υγιεινή, συμπεριλαμβανομένης και της συχνής χρήσης συστηματικού και τοπικού φθορίου. Υπάρχει επίσης ένδειξη καθυστέρησης ή απουσία ανάπτυξης των μόνιμων δοντιών. Αυτό εξαρτάται από την ηλικία του παιδιού και μπορεί να είναι πηγή έντονης ψυχολογικής πίεσης, ειδικά στα πρώτα σχολικά χρόνια, όταν η «απώλεια ενός δοντιού» είναι σύμβολο κύρους.

Τα παιδιά πρέπει να είναι ενημερωμένα σχετικά με την πιθανότητα αυτή και να βοηθηθούν για να μπορούν να εξηγήσουν την καθυστέρηση αυτή στους συνομήλικους τους. Το καθημερινό βούρτσισμα και η χρήση νήματος πρέπει να προωθούνται στα παιδιά με αριθμό κοκκιοκυττάρων , σε έκταση  $40.000/\text{mm}^3$ . Πλύσεις με φθόριο πρέπει επίσης να χρησιμοποιούνται. Η στοματική υγιεινή για τα παιδιά με αριθμούς κάτω από αυτές τις παραμέτρους περιορίζεται στον καθαρισμό των δοντιών με γάζα υγρή ή οδοντικές μπατονέτες.<sup>40</sup>

### Ανοσοποιήσεις

Η αναπαραγωγή του ιού που προκαλείται από τη χορήγηση του εμβολίου ζωντανών ιών για την πολιομυελίτιδα, ιλαρά, ερυθρά και παρωτίτιδα μπορεί να προκαλέσει σοβαρή ασθένεια στα παιδιά με ανοσολογική ανεπάρκεια που λαμβάνουν τα εμβόλια αυτά.

Τα παιδιά που υποβάλλονται σε χημειοθεραπεία για τον καρκίνο δε θα πρέπει να λαμβάνουν εμβόλια με ζωντανούς εξασθενημένους ιούς. Το εμβόλιο του αδρανοποιημένου ιού της πολιομυελίτιδας (IVP) θα πρέπει να παρέχεται σε παιδιά με ανοσολογική ανεπάρκεια καθώς και στα άτομα του οικείου περιβάλλοντος στη θέση της ανοσοποίησης του στοματικού ιού της πολιομυελίτιδας. Τα αδέλφια και οι άλλες επαφές μέσα στο οικιακό περιβάλλον μπορούν να λάβουν το εμβόλιο ζωντανών ιών της ιλαράς, παρωτίτιδας και ερυθράς χωρίς να κινδυνεύει το παιδί με καρκίνο. Τα παιδιά που έχουν ανοσολογική ανεπάρκεια δε θα πρέπει να εμβολιάζονται εναντίον της ανεμοβλογιάς. Τα αδέλφια και τα άλλα μέλη της οικογένειας μπορούν να κάνουν το εμβόλιο κατά της ανεμοβλογιάς χωρίς να θέσουν σε κίνδυνο το παιδί με ανοσολογική ανεπάρκεια.<sup>41</sup>

#### **ΒΑΣΙΚΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΓΝΩΣΗ**

*Παιδιά που έχουν εμβολιαστεί δύο εβδομάδες πριν η κατά τη διάρκεια χημειοθεραπείας θα πρέπει να θεωρούνται μη ανοσοποιημένα και θα πρέπει να ξανά εμβολιαστούν ή να λάβουν εμβόλια ζωντανών ιών τρεις μήνες αφότου σταματήσει η χημειοθεραπεία.<sup>42</sup>*

Μια πολύ σημαντική ένδειξη για απομόνωση είναι η εκδήλωση μιας παιδικής ασθένειας, συχνά η ανεμοβλογιά. Ιδανικά, οι νοσηλευτές θα πρέπει να εργαστούν με τον θεράποντα ιατρό προκειμένου να αποφασιστεί η καλύτερη στιγμή για την επιστροφή στο σχολείο. Εάν το παιδί έχει εκτεθεί στον ιό της ανεμοβλογιάς, η ανοσοσφαιρίνη ανεμοβλογιάς ζωστήρ χορηγούμενη μέσα σε 72 ώρες μπορεί να αλλάξει ευνοϊκά την αιτία της ασθένειας ή αντιϊκοί παράγοντες, όπως η ακυκλοβίρη μπορούν να δοθούν εάν το παιδί αναπτύξει ανεμοβλογιά. Αυτοί οι αντιϊκοί παράγοντες είναι πολύ αποτελεσματικοί στην

πρόληψη σοβαρών ασθενειών εάν δοθούν κατά τη διάρκεια των τριών πρώτων ημερών από την εμφάνιση των συμπτωμάτων. Δίχως αγωγή, ο θάνατος από τη μετάδοση της ανεμοβλογιάς (περίπου 7 %) συνήθως προκαλείται από πνευμονία. Άλλες σοβαρές μα όχι θανατηφόρες επιπλοκές περιλαμβάνουν την ηπατίτιδα, παγκρεατίτιδα, μηνιγγίτιδα και βακτηριακές δερματικές λοιμώξεις.

### 7.7. Οικογενειακή Εκπαίδευση

Οι νοσηλευτές που εργάζονται με τα παιδιά με καρκίνο έχουν σημαντικό υποστηρικτικό ρόλο στο να βοηθήσουν την οικογένεια να κατανοήσει τις διάφορες θεραπείες, να προλάβει ή να διαχειριστεί τις αναμενόμενες παρενέργειες ή τοξικότητες και να παρατηρήσει τις πρόσφατες επιδράσεις της θεραπείας. Η εκπαίδευση είναι μόνιμο χαρακτηριστικό του ρόλου των νοσηλευτών, ειδικά στην περίπτωση νέων θεραπειών, κλινικών δοκιμών και οικιακής φροντίδας. Εξαιτίας της ανησυχίας που δημιουργεί η διάγνωση του καρκίνου, μερικές οικογένειες μπορεί να καταφύγουν σε μη αποδεδειγμένες μεθόδους θεραπείας, οι οποίες συχνά χαρακτηρίζονται ως «καρκινική αγυρτεία»(π.χ. ομοιοπαθητική, βότανα, βελονισμός, κ.α.) Αυτές οι ανορθόδοξες προσεγγίσεις μπορούν να προκαλέσουν βλάβες από μόνες τους καθώς άλλες αποδεκτές μορφές θεραπείας αποφεύγονται. Σε πολλές περιπτώσεις αυτό προκαλεί οικονομικά βάρη και συναισθηματικές συγκρούσεις ανάμεσα στα μέλη της οικογένειας.

Οι νοσηλευτές έχουν καθοριστικό ρόλο στον αγώνα κατά της «καρκινικής αγυρτείας» όντας ενήμεροι για παράγοντες που αυξάνουν την επιθυμία της οικογένειας να αναζητήσει μη αποδεκτές μεθόδους θεραπείας. Η αποτελεσματική επικοινωνία με τις οικογένειες σχετικά με τη διάγνωση και τις μορφές θεραπείας καθώς και η παροχή κάθε δυνατής υποστήριξης και διαβεβαίωσης κατά τη διάρκεια της θεραπείας είναι επίσης σημαντικές παρεμβάσεις στην κατεύθυνση της εξουδετέρωσης των παραγόντων που οδηγούν σε συναισθήματα δυσαρέσκειας απέναντι στη συμβατική φροντίδα. Οι νοσηλευτές θα πρέπει να έχουν τη γνώση να υποκαθιστούν τα παρόντα πρωτόκολλα θεραπείας και να μην εγκρίνουν τις μη αποδεδειγμένες μεθόδους. Η



Αμερικανική Εταιρία για τον καρκίνο και οι τοπικές και κρατικές εταιρίες αποτελούν αξιόπιστες πηγές πληροφόρησης όσον αφορά την έρευνα πάνω στις δοκιμασμένες μεθόδους θεραπείας του καρκίνου έναντι των «κομπογιαννίτικων» μεθόδων. Η εθνική ένωση των νοσηλευτών παιδιατρικής ογκολογίας έχει αναπτύξει πλήθος εκπαιδευτικό υλικό για την εκπαίδευση της οικογένειας και του παιδιού.

Η οδηγία σχετικά με την οικιακή φροντίδα συχνά περιλαμβάνει τη διδασκαλία θεραπευτικών προγραμμάτων, παρατήρηση για τυχόν παρενέργειες ή τοξικότητες που απαιτούν περαιτέρω αξιολόγηση, μέτρα για την πρόληψη ή τη εφαρμογή των προβλημάτων αυτών και φροντίδα των ειδικών συσκευών, όπως π.χ. έναν καθετήρα κεντρικής φλέβας. Η τήρηση-συμμόρφωση είναι πολύ σημαντικός παράγοντας καθώς η ασυνέπεια όσον αφορά τις δόσεις των φαρμάκων μπορεί να οδηγήσει σε υποτροπή.

Πρέπει να καταβάλλεται κάθε προσπάθεια προκειμένου να διασφαλιστεί ότι η οικογένεια κατανοεί τη σημασία της συμμόρφωσης - τήρησης του προγράμματος θεραπείας καθώς και τα μέτρα για τη βελτίωση της συνέπειας.

## 7.8. Διακοπή Θεραπείας

Η φροντίδα δεν παύει όταν το παιδί ολοκληρώσει την θεραπεία. Οι νοσηλευτές παίζουν σημαντικό ρόλο στην αξιολόγηση του παιδιού για προβλήματα όπως καθυστερημένη ανάπτυξη, δευτεροπαθείς κακοήθειες και ενοχλήσεις σε οποιοδήποτε σύστημα. Τα παιδιά αυτά απαιτούν τακτική παρακολούθηση και η οικογένεια χρειάζεται είναι ενήμερη για τη σημασία της συνεχούς ιατρικής παρακολούθησης. Άλλοι ειδικοί της υγειονομικής περίθαλψης του παιδιού πχ. οι σχολικοί νοσηλευτές, οικογενειακοί ιατροί και οδοντίατροι θα πρέπει να είναι ενημερωμένοι σχετικά με την προηγούμενη διάγνωση του παιδιού για καρκίνο. Καθώς τα παιδιά πλησιάζουν στην ενηλικίωση μπορούν να επωφεληθούν από τη γενετική συμβουλευτική σχετικά με τις μορφές καρκίνου που μπορούν να κληρονομηθούν. Εάν υπάρχει η πιθανότητα εμφάνισης στέρωσης, μπορούν προεγχειρητικά να προσφύγουν σε τράπεζα σπέρματος που θα τους επιτρέψει να έχουν επιπλέον επιλογές σχετικά με τον οικογενειακό τους προγραμματισμό κατά την ενήλικη ζωή.

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 8<sup>ο</sup>: ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ ΚΑΙ ΕΠΙΣΗΜΑΝΣΕΙΣ ΘΕΡΑΠΕΙΑΣ

---

### 8. Γενικά

Υπολογίζεται ότι μέχρι το 2000 ένας στους 900 θα έχουν επιζήσει από καρκίνο στην παιδική ηλικία. Αυτοί οι νεαροί ενήλικες βρίσκονται σε κίνδυνο να αναπτύξουν πλήθος καθυστερημένων επιπτώσεων προκαλούμενες από τον καρκίνο ή τη θεραπεία του. Οι επιπλοκές αυτές ορίζονται ως μετεγχειρητικές αδυναμίες, που κυμαίνονται από προβλήματα στη γνωστική ανάπτυξη μέχρι την εμφάνιση δευτερογενών κακοηθειών. Η ψυχολογική, γνωστική, συναισθηματική, και σωματική ανάπτυξη μπορεί να επηρεαστεί από την αγωγή καθώς και από την ασθένεια.

#### 8.1. Συμπεράσματα

Η θεραπευτική αγωγή κατά των καρκίνων της παιδικής ηλικίας έχει οδηγήσει σε δραματική βελτίωση των δεικτών επιβίωσης. Ωστόσο, τα θεραπευτικά προγράμματα που συνδυάζουν χειρουργική επέμβαση, χημειοθεραπεία και ακτινοβολία έχουν επιπλοκές. Μερικές μπορεί να εμφανιστούν αμέσως, όπως η απώλεια άκρου από ακρωτηριασμό ή ασπληνία από σπληνεκτομία στη νόσο Hodgkin. Ωστόσο, η ανησυχία εστιάζεται στις καθυστερημένες επιπλοκές που σχετίζονται με τα είδη της θεραπείας, την αλληλεπίδραση ανάμεσα στις διάφορες μορφές θεραπείας, τα ατομικά χαρακτηριστικά του παιδιού και τη πορεία της ασθένειας, που μπορεί να εμφανιστούν μήνες ή χρόνια έπειτα από θεραπεία.

Εξαιτίας του μεγαλύτερου αριθμού των παιδιών που έχουν ιαθεί και επιβιώσει μέχρι την ενήλικη ζωή, είναι επιτακτική η καταγραφή και έρευνα των καθημερινών επιπλοκών. Κανένα σχεδόν όργανο δεν εξαιρείται, και σχεδόν κάθε νεοπλασματικός παράγοντας είναι υπεύθυνος για κάποια δυσμενή αντίδραση. Παρόλο που πολλοί παράγοντες επηρεάζουν την ανάπτυξη των καθυστερημένων αντιδράσεων από την ακτινοβολία, μερικοί από τους πιο σημαντικούς περιλαμβάνουν την ολική σωρευτική δόση, την ηλικία του παιδιού (όσο πιο μικρό, τόσο πιο ευαίσθητο είναι το σώμα στην ακτινοβολία) και τη περιοχή του όγκου.

Η θεραπεία με ακτινοβολία στα οστά κατά την ανάπτυξη και τους

αδένες αναπαραγωγής που είναι υπεύθυνοι για τις ορμόνες που σχετίζονται με την ανάπτυξη μπορεί να καθυστερήσει ή να εμποδίσει την ανάπτυξη. Οι νοσηλευτές πρέπει να καταγράψουν την ανάπτυξη μετρώντας το ύψος και το βάρος σε κάθε επίσκεψη . Κάθε καθυστέρηση στην ανάπτυξη θα πρέπει να εκτιμηθεί περαιτέρω. Η περαιτέρω εκτίμηση περιλαμβάνει την καταγραφή του ύψους των γονέων, την πραγματοποίηση ακτινών Χ στον καρπό για να προβλεφθεί η δυνατή ανάπτυξη καθώς και η γονιδιακή ανάπτυξη , όπως και η λειτουργία του βλεννογόνου.

Η θεραπεία με ακτινοβολία και οι αλκυλιούχοι παράγοντες μπορεί να προκαλέσουν ορμονική δυσλειτουργία, μειωμένη γονιμότητα, και στειρότητα. Η πιθανότητα γονιδιακής δυσλειτουργίας εξαρτάται από την ηλικία, το φύλο του παιδιού, τον τύπο και τη διάρκεια της θεραπείας καθώς και τις συνολικές δόσεις της αγωγής. Η νοσηλευτική εκτίμηση θα πρέπει να ξεκινά με καταγραφή της σεξουαλικής ανάπτυξης του παιδιού βάσει της κλίμακας Tanner.

Η ακτινοβολία στο αναπτυσσόμενο οστό μπορεί να προκαλέσει ανωμαλίες. Η εκτίμηση περιλαμβάνει στενή παρατήρηση του ακτινοβολημένου οστού για βλάβες όπως νωτιαία κυκλοσκολίωση , διαφορά μήκους ποδιού, κρανίο και παραμόρφωση του προσώπου.

Τα ακτινοβολημένα οστά είναι πιο ευαίσθητα και μπορεί να πάθουν εύκολα κάταγμα, έχουν λειτουργικούς περιορισμούς και επουλώνονται αργά όταν υπάρχει λοίμωξη. Μπορεί να αναπτυχθεί επίσης οστεοπόρωση .Τα παιδιά που υποβάλλονται σε ακτινοβολία στην κάτω γνάθο αντιμετωπίζουν τον κίνδυνο εμφάνισης τερηδόνας και ατελούς οδοντικής αβεστοποίησης. Μια πιο προσεκτική εκτίμηση της οδοντικής κοιλότητας στα παιδιά που υποβάλλονται σε ακτινοθεραπεία στη γνάθο πρέπει να γίνεται σε κάθε επίσκεψη.

## 8.2. Επισημάνσεις

1. Τα κριτήρια που χρησιμοποιούνται για τον καθορισμό της ίασης του καρκίνου είναι η διακοπή της θεραπείας, η συνεχής απαλλαγή από κλινικές και εργαστηριακές διαδικασίες κατά του καρκίνου, και μικρός ή καθόλου κίνδυνος υποτροπής όπως καθορίζεται από την προηγούμενη έκβαση της ασθένειας.
2. Αν και το ποσοστό ίασης για τους διάφορους τύπους καρκίνου έχει βελτιωθεί, οι μεταγενέστερες επιπλοκές της θεραπείας προκαλούν αυξανόμενη ανησυχία.
3. Ο καθορισμός της κακοήθειας ή μετάστασης γίνεται από το ιστορικό και τη σωματική εξέταση, εργαστηριακά τεστ , τεχνικές απεικόνισης και βιοψία.
4. Οι κύριες μορφές θεραπείας του καρκίνου είναι η χειρουργική επέμβαση , χημειοθεραπεία, ακτινοθεραπεία, ανοσοκαταστολή και μεταμόσχευση μυελού των οστών.
5. Οι χημικές ουσίες ταξινομούνται σύμφωνα με την κυτταρολογική τους δράση , αλκυλιούχοι παράγοντες , αντιμεταβολίτες, αλκαλιοειδή, αντιβιοτικά για τον όγκο και ορμόνες.
6. Οι τύποι των μωσχευμάτων μυελού των οστών είναι αλλογενή, αυτόλογα και συγγενή.
7. Οι νοσηλευτικοί στόχοι στη φροντίδα του παιδιού με καρκίνο είναι να προετοιμάσει την οικογένεια για διαγνωστικές και θεραπευτικές διαδικασίες, να προλαμβάνει επιπλοκές της μυελοκαταστολής (λοίμωξη, αιμορραγία, αναιμία), να διαχειρίζεται τα προβλήματα αναιμίας και την τοξικότητα των φαρμάκων (ναυτία, έμετος, ανορεξία, έλκος βλεννογόνου, νευροπάθεια, αιμορραγική κυστίτιδα, αλωπεκία, πρόσωπο φεγγάρι, αλλαγές στη διάθεση) και παρέχουν συνεχή συναισθηματική υποστήριξη.
8. Η λευχαιμία είναι η πιο συχνή μορφή καρκίνου παιδικής ηλικίας. Προς το παρόν τα ποσοστά επιβίωσης των 5 ετών ξεπερνούν το 70% στα μεγάλα θεραπευτικά κέντρα και η πλειοψηφία αυτών των παιδιών θα θεραπευτεί.
9. Τα λεμφώματα συμπεριλαμβάνουν και τη νόσου Hodgkin και το μη Hodgkin λέμφωμα. Η νόσος του Hodgkin προσβάλλει κυρίως τους έφηβους
10. Η νοσηλευτική φροντίδα του παιδιού με όγκο στον εγκέφαλο περιλαμβάνουν την παρατήρηση για τυχόν σημάδια και συμπτώματα που

σχετίζονται με τον όγκο, την προετοιμασία του παιδιού και της οικογένειας για διαγνωστικά τεστ και εγχειρητικές διαδικασίες, την πρόληψη μετεγχειρητικών επιπλοκών, τον προγραμματισμό για εξιτήριο και την επάνοδο στην καλή υγεία.

11. Η θεραπεία για οστεοσάρκωμα είναι η διάσωση των άκρων ή ο ακρωτηριασμός που ακολουθείται από χημειοθεραπεία.
12. Ο όγκος Wilms εμφανίζει υψηλή συχνότητα εμφάνισης στα αδέρφια και στους δίδυμους, αποδεικνύοντας την κληρονομική του προδιάθεση.
13. Το ραβδομυοσάρκωμα μπορεί να εμφανιστεί σχεδόν παντού στο σώμα αλλά οι πιο συχνές περιοχές εμφάνισης είναι το κεφάλι και ο λαιμός.
14. Τα κοινά σημάδια στο ρετινοβλάστωμα είναι η αντανάκλαση ματιού της γάτας, ο στραβισμός, και το κόκκινο μάτι που πονάει.
15. Οι αρσενικοί έφηβοι θα πρέπει να διδαχτούν να εφαρμόζουν μηνιαία αυτό-εξέταση των όρχεων για την ανίχνευση όγκων στους όρχεις.

Πίνακας 7.: Επιπτώσεις – Μορφές Θεραπείας

Καθυστερημένες επιπτώσεις της θεραπείας του καρκίνου	Αντίστοιχη μορφή Θεραπείας
<p><i>Κεντρικό Νευρικό Σύστημα</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Λευκοεγκεφαλοπάθεια (σύνδρομο που εκτείνεται από λήθαργο, άνοια, και κρίσεις μέχρι τετραπληγία και θάνατο)</li> <li>• Προκαλούμενη μικροαγγειοπάθεια (πονοκέφαλοι, εστιακές κρίσεις, έλλειψη συντονισμού, διαταραχές βάρδισης)</li> <li>• Περιφερική νευροπάθεια (πτώση ποδός, έλλειψη συντονισμού)</li> <li>• Γνωστικές ελλείψεις (εξυπνάδα, μη λεκτικές ικανότητες)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Μεθοτρεξάτη και /η ακτινοβολία ΚΝΣ</li> <li>✓ Μεθοτρεξάτη και /η ακτινοβολία ΚΝΣ</li> <li>✓ Βινκριστίνη</li> <li>✓ Ενδορραχιαία χημειοθεραπεία και /η κρανιακή ακτινοβολία (ειδικά πριν από την ηλικία των 3 ετών)</li> </ul>

<p><i>Καρδιαγγειακό Σύστημα</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Καρδιομυοπάθεια (ταχυκαρδία, ταχυπνοια, δύσπνοια, οίδημα, αίσθημα παλμων)</li> <li>• Περικαρδιακή βλάβη (πλευρική διάχυση, καρδιομεγαλία)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Ανθρακυκλίνες (δοξορουβικίνη και daunorubicin) και /η ακτινοβολία στην καρδιά</li> <li>✓ Υψηλή δόση κυκλοφωσφαμιδης</li> <li>✓ Μεσοθωράκια ακτινοβολία</li> </ul>
<p><i>Αναπνευστικό Σύστημα</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Πνευμονία (δύσπνοια, βήχας, πυρετός)</li> <li>• Πνευμονική ίνωση (δύσπνοια, περιορισμός αερισμού, μείωση ανοχής στην άσκηση)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Ακτινοβολία των πνευμόνων, αλκυλιούχοι παράγοντες, πιθανή βλεομυκίνη,βινβλαστίνη,σισπλατίνη</li> </ul>
<p><i>Γαστρεντερικό Σύστημα</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Χρόνια εντερίτιδα (κωλικός, κοιλιακός πόνος, εμετός, διάρροια, δυσκοιλιότητα, αιμορραγία)</li> <li>• Ηπατική ίνωση</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Κοιλιακή ακτινοβολία,μεθοτρεξάτη,κυτοσιν η αραβινοσίδη</li> <li>✓ Μεθοτρεξατη 6-μερκαπτοπουρινη</li> </ul>
<p><i>Ουροποιητικό Σύστημα</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Αιμορραγική κυστίτιδα (χρόνια μικροσκοπική αιματουρία έως βαριά αιμορραγία)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Κυκλοφωσφαμίδη, ακτινοβολία ιφωσφαμίδης, ειδικά με ακτινομιμητικές ουσίες της χημειοεραπείας (πχ δοξορουβικίνη και daunorubicin)</li> </ul>

<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ύψωση της κύστης (μείωση λειτουργίας της κύστης παλινδρόμηση ουρητήρα)</li> <li>• Νέκρωση του σωληνοειδούς (μείωση του καθαρισμού κρεατινίνης)</li> </ul>	<p>✓ Σισπλατίνη</p>
<p><i>Ενδοκρινικό Σύστημα</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Αναπτυξιακή καθυστέρηση (ανώμαλη ταχύτητα ανάπτυξης)</li> <li>• Δυσλειτουργία Θυρεοειδούς</li> <li>• Δυσλειτουργία γονάδων</li> </ul>	<p>✓ Ακτινοβολία στο Θυρεοειδή, την υπόφυση , όρχεις, ωθήκες</p>
<p><i>Αναπαραγωγικό Σύστημα</i></p> <p>Πιθανή βλάβη γονάδων - και για τα δύο φύλα (αμηνόρροια, μείωση του ρυθμού των σπερματοζαρίων, αύξηση ωθηλακιοτρόπου και ωχρινοτροπίνης ορμόνης, μείωση της τεστοστερόνης/οιστρογόνων)</p>	<p>✓ Αλκυλιούχες ουσίες</p> <p>✓ Ακτινοβολία στην υπόφυση, όρχεις και ωθήκες</p>
<p><i>Σκελετικό Σύστημα</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Καθυστέρηση γραμμικής ανάπτυξης</li> <li>• Παραμόρφωση της σπονδυλικής (σκολίωση, κύφωση, ασυμμετρική ανάπτυξη, παθολογικό κάταγμα)</li> </ul>	<p>✓ Ακτινοβολία-μακροπρόθεσμα στεροειδή</p> <p>✓ Ακτινοβολία</p>
<p><i>Ανοσοποιητικό Σύστημα</i></p> <p>Ασπληνία (οξεία λοίμωξη, πυρετός)</p>	<p>✓ Σπληνεκτομή (νόσος Hodgkin)</p>



<p><i>Όργανα αισθήσεων</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Καταρράκτης (αδιαφάνεια στην κόρη)</li> <li>• Ακοή (μείωση της ακοής που σχετίζεται με απώλεια υψηλής συχνότητας)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Κρανιακή ακτινοβολία, υψηλή δόση στεροειδών</li> <li>✓ Σισπλατίνη</li> </ul>
<p><i>Επιπρόσθετες επιπλοκές</i></p> <p><b>Οδοντικά Προβλήματα:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Αυξημένη τερηδόνα, περιοδοντίτιδα, υποπλαστικά δόντια, υποδοντία (καθυστερημένη ή απουσία ανάπτυξης δοντιών)</li> </ul> <p><b>Δευτερογενείς κακοήθειες:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Όγκοι στα κόκκαλα και το μαλακό ιστό</li> <li>• Λευχαιμία</li> <li>• Μη λεμφοκυτταρική λευχαιμία</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Ακτινοβολία στην άνω και κάτω γνάθο</li> <li>✓ Ακτινοβολία, αλκυλιούχες ουσίες</li> </ul>

## ΕΠΙΛΟΓΟΣ

---

Πέρασαν πάρα πολλά χρόνια από τον τελευταίο Ιπποκρατικό αφορισμό "Οκόσα φάρμακα ουκ ιείται σίδηρος ιείται, οκόσα σίδηρος ουκ ιείται πυρ ιείται, οκόσα πυρ ουκ ιείται χειρ νομίσειν ανίατα". Ο Ιπποκράτης όρισε τότε με προφητικό τρόπο τις βάσεις αντιμετώπισης του καρκίνου (χημειοθεραπεία, ακτινοβολία και χειρουργική θεραπεία).

Ο καρκίνος σήμερα δεν θεωρείται ανίατη πάθηση. Η μάχη εναντίον του έχει προσφέρει πολύ σοβαρές επιτυχίες τα τελευταία 30 χρόνια. Τα επιτεύγματα αυτά αφορούν τη διάγνωση, την κατανόηση της αιτιολογίας και της ανάπτυξης των όγκων αλλά και την θεραπεία αυτών. Με τις σύγχρονες μεθόδους αντιμετώπισης του καρκίνου, είναι λίγες οι καταστάσεις που η ιατρική σηκώνει τα χέρια ψηλά και δεν μπορεί να προσφέρει σημαντική βοήθεια.

Πρέπει να τονισθεί ιδιαίτερα η αναγκαιότητα του σωστού χειρισμού του παιδιού με καρκίνο από την στιγμή της εμφάνισης του πρώτου συμπτώματος μέχρι την στιγμή που η νόσος θα θεωρηθεί ανεξέλεγκτη. Έχουμε πολλά παραδείγματα διαγνωστικών προβλημάτων που αφορούν είτε το είδος των όγκων είτε τον εσφαλμένο προσδιορισμό της εκτάσης της νόσου, ανορθόδοξους διαγνωστικούς τρόπους προσέγγισης του προβλήματος του αρρώστου, περιπτώσεις πλημμελούς χειρουργικής τεχνικής, ανορθόδοξη σειρά στην αρχική αντιμετώπιση ενός όγκου.

Είναι πλέον φανερό ότι το παιδί με καρκίνο μπορεί να ωφεληθεί τα μέγιστα μόνο αν υπάρξει αρμονική συνεργασία και συλλογική αντιμετώπιση του προβλήματος από τον γιατρό και τον νοσηλευτή. Οι νοσηλευτές έχουν την ευθύνη μεγάλου μέρους της φροντίδας του ασθενή και είναι πραγματική πρόκληση να μπορεί να ανταποκριθεί στις ανάγκες αυτών των παιδιών και των οικογενειών τους. Θα χρειαστεί να αντιμετωπίσει ευρύ φάσμα προβλημάτων, από τα πιο απλά έως τύπου εντατικής θεραπείας, εκπαίδευσης, συμβουλευτικής και υποστήριξης.

Οι νοσηλευτές μπορούν και πρέπει να παρέχουν τέλεια και ολοκληρωμένη φροντίδα στα παιδιά με καρκίνο, συμβάλλοντας στην επίτευξη ποιότητας ζωής, κατά τη διάρκεια της διάγνωσης, της θεραπείας και της αποθεραπείας. Σύμφωνα με τον Οργανισμό Παιδιατρικής Ογκολογικής Νοσηλευτικής, ο

νοσηλευτές ανταποκρίνονται στο ρόλο τους, αν ακολουθούν ορισμένα πρότυπα, όπως η παροχή πληροφοριών για την διάγνωση και την θεραπεία, η παροχή τέλει φροντίδας, η υποστήριξη της φυσιολογικής ανάπτυξης και εξέλιξης, η ψυχοκοινωνική υποστήριξη, η πρόληψη και πρόωμη αναγνώριση ενός 2<sup>ου</sup> καρκίνου, η συμμετοχή στην φροντίδα για μακροχρόνια επιβίωση και η συνεχιζόμενη επαγγελματική εκπαίδευση.

Η παρούσα εργασία προσπάθησε να αναφέρει τις διάφορες νεοπλασματικές ασθένειες που αφορούν τα παιδιά, τον τρόπο με τον οποίο εμφανίζονται, τις κλινικές εκδηλώσεις, τις θεραπείες καθώς και τις επιπτώσεις που προκαλούν αυτές στα παιδιά και την οικογένεια τους. Η περιγραφή της προηγούμενης νοσηλευτικής φροντίδας ήταν ο βασικός στόχος της εργασίας για την υποστήριξη και φροντίδα των παιδιών αλλά και την ενίσχυση της γνώσης των ίδιων των νοσηλεύτων.

## ΠΕΡΙΛΗΨΗ

---

Σκοπός της εργασίας αυτής είναι η αναγνώριση των κακοήθων νεοπλασμάτων που εμφανίζονται σε βρέφη και παιδιά και η παράθεση ενός νοσηλευτικού πλάνου που βασίζεται στην ολιστική αντιμετώπιση του καρκίνου.

Τα κακοήθη νεοπλάσματα σε παιδιά αποτελούν την δεύτερη αιτία θανάτου μετά τα ατυχήματα με ποσοστό επιβίωσης 1 : 900, με πιο κοινή μορφή την *λευχαιμία* που προσβάλλει τον μυελό των οστών και το λεμφικό σύστημα. Την αμέσως επόμενη μορφή αποτελούν τα *λεμφώματα* με συχνότερες την νόσο Hodgkin και μη Hodgkin. Λιγότερα συχνές αποτελούν οι *όγκοι του ΚΝΣ, οι όγκοι των οστών και τέλος οι όγκοι στα όργανα*. Τα σημεία και τα συμπτώματα ενός καρκίνου είναι συχνά αφανής και η έναρξη της νόσου βαθμιαία και ύπουλη. Η προσεκτική και ενδελεχής εξέταση συμβάλλει στην έγκαιρη διάγνωση. Πολλές από τις παρενέργειες της θεραπείας είναι αναπόφευκτες, αλλά ο έγκαιρος εντοπισμός και η αντιμετώπιση τους μπορεί να ελαχιστοποιήσει τον πόνο και την δυσφορία του παιδιού.

Η νοσηλευτική φροντίδα του παιδιού που πάσχει από νεοπλασματική πάθηση είναι σύνθετη και περιλαμβάνει την αναζήτηση, εκτίμηση, αξιολόγηση και αντιμετώπιση των προβλημάτων, τόσο των σωματικών όσο και των ψυχολογικών. Τα παιδιά που πάσχουν από καρκίνο χρειάζονται σημαντική ηθική υποστήριξη, λόγω των παρενεργειών της θεραπείας (ιδιαίτερα της πτώσης των μαλλιών), που είναι πολύ επώδυνες εμπειρίες και επηρεάζουν την αυτοπεποίθηση και την αυτοεκτίμηση του παιδιού. Οι οικογένειες των καρκινοπαθών παιδιών χρειάζονται, ειδικά προσαρμοσμένη στις ανάγκες τους, ηθική συμπαράσταση, ιδιαίτερα αν η πρόγνωση της νόσου είναι κακή ή απαιτείται μακροχρόνια θεραπεία. Δεδομένου ότι βαθμιαία αυξανόμενο μέρος της φροντίδας και της θεραπείας του παιδιού γίνεται στο σπίτι, ο ρόλος του νοσηλευτή στη ενημέρωση των γονέων είναι πολύ σημαντικός.

## **ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ**

---

- 1) Βασιλάτου-Κοσμίδη Σ: Ιοί και ογκογένεση. Δελτ. Α' Παιδιατρική Κλινική Πανεπιστημίου Αθηνών 1990, 37:129.
- 2) Καλμαντή Μ, Δημητρίου Ε. Καρκίνος στα παιδιά. Η ιατρική του σήμερα. Απρίλιος 2000, 27:8-20.
- 3) Μαλακά-Ζαφειρίου Κ. Παιδιατρική, Β' Έκδοση, University Studio Press, 2003.
- 4) Breslow NE, Langholz B. Childhood cancer incidence; geographical and temporal variations . Inst. J. Cancer. 1983, 32:703
- 5) Margolin JF, Poplack DG: Acute lymphoplastic leukemia. In Pizzo PA, Poplack DP, editors: *Principles and practices of pediatric oncology*, ed 3, Philadelphia, 1997, JB Lippincott.
- 6) Plon SE, Peterson LE: Childhood cancer heredity, and the environment. In Pizzo PA, Polack DP, editors: *Principles and practices of pediatric oncology*, ed 3, Philadelphia, 1997, JB Lippincott.
- 7) Golub TR, Weinstein HJ, Greir HE: Acute myelogenous leukemia. In Pizzo P, Poplack DP, editors: *Principles and practices of pediatric oncology*, ed 3, Philadelphia, 1997, JB Lippincott
- 8) Rivera GK and others : Treatment of acute lymphoblastic leukemia, *N Engl J Med* 329 (18):1289-1295, 1993.
- 9) Sanders JE: Bone marrow transplantation in pediatric oncology. In Pizzo PA, Poplack DP, editors: *Principles and practices of pediatric oncology*, ed 3, Philadelphia, 1997, JB Lippincott
- 10) Mendenhall NP, Hilland KW, Sombeck MD: The role of lymphangiography in designing fields for elective pelvic node irradiation in Hodgkin's disease, *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 30 (4):993-995, 1994.
- 11) Behrendt H, Brinkhuis M, Van Leeuwen EF: Treatment of childhood Hodgkin's disease with ABVD without radiotherapy, *Med Pediatr Oncol* 26 (4):244-248, 1996.
- 12) Shaad A, Magrath IT: Malignant non-Hodgkin's lymphomas in children. In Pizzo PA, Poplack DP, editors: *Principles and practices of pediatric oncology*, ed 3, Philadelphia, 1997, JB Lippincott.
- 13) Armstrong TS, Gilbert MR: Glial neoplasms: classification, treatment and pathways for the future, *Oncol Nurs Forum* 23 (4): 615-625, 1996.
- 14) Albright AL: Pediatric brain tumors, *CA J Clin* 43: 272-288, 19
- 15) Matthay KK: Neuroblastoma: a clinical challenge and biologic puzzle, CA

- Cancer Clin* 45 (3): 179-192, 1995.
- 16) Ho PTC and others: Prenatal detection of neuroblastoma: a ten-year experience from the Dana-Farber Cancer Institute and Children's Hospital, *Pediatrics* 92: 358-364.1993.
- 17) Jaffe N: Osteosarcoma, *Pediatr Rev* 12 (13): 333-343, 1991.
- 18) Link MP, Eilber F: Osteosarcoma. In Pizzo PA, Poplack DP, editors: *Principles and practices of pediatric oncology*, ed 3, Philadelphia, 1997, JB Lippincott.
- 19) Green DM and others: Wilms Tumor, *CA Cancer J Clin* 46 (1): 46-63, 1996.
- 20) PA, Poplack DP, editors: *Principles and practices of pediatric oncology*, ed 3, Philadelphia, 1997, JB Lippincott.
- 21) Lyos AT and others: Soft tissue sarcoma of the head and neck in adolescents, *Cancer* 77(1): 193-200, 1996.
- 22) Donaldson S and others: Retinoblastoma. In Pizzo PA, Poplack DP, editors: *Principles and practices of pediatric oncology*, ed 3, Philadelphia, 1997, JB Lippincott.
- 23) Goldenring JM: A lifesaving exam for young men, *Contemp Pediatric* 9 (4): 63-85.1992.
- 24) Clore ER: A guide for the testicular self-examination, *J Pediatr Health Care* 7 (6): 264-268, 1993.
- 25) Saldberg AA: Cancer cytogenetics for clinicians, *CA Cancer J Clin* 44(3): 136-159, 1994.
- 26) Abramovitz LZ, Senner AM: Pediatric bone marrow transplantation update, *Oncol Nurs Forum* 22 (1): 107-115, 1995.
- 27) Allen JC: What we learn from infants with brain tumors, *N Engl J Med* 328 (24): 1780-1781, 1993.
- 28) Turner D: Testicular cancer and the value of self-examination, *Nurs Times* 91 (1): 30-31, 1995.
- 29) Fritch G and others: Does cord blood contain enough progenitor cells for transplantation, *J Hematother* 3 (4): 291-298, 1994.
- 30) Amos TA, Gordon MY: Sources of human hematopoietic stem cells for transplantation-a review, *Cell Transplant* 4 (6): 547-569, 1995.
- 31) Vacarti G and others: Human umbilical cord blood for hematopoietic progenitor cells transplantation, *Leuk Lymphoma* 20 (1-2): 51-58, 1995.
- 32) Bensinger W and others: Factors that influence collection and engraftment of autologous peripheral blood stem cells, *J Clin Oncol* 13 (10): 2547-2555, 1995.

- 33) Takaue Y and others: Collection and transplantation of peripheral blood stem cells in very small children weighing 20kg or less, *Blood* 86 (1): 372-380, 1995.
- 34) Bradlyn AS and others: Children's reactions to invasive medical procedures: the potential importance of procedure, age, and physical restraint, *J Psychosol Oncol* 11 (2): 70, 1993.
- 35) Freyer DR and others: IV methohexital for brief sedation of pediatric oncology outpatients: physiologic and behavioral responses (electronic abstract), *Pediatrics* 99 (5): 725, 1997.
- 36) Lycka BA: EMLA, a new and effective topical anesthetic, *J Dermatol Surg Oncol* 18:859, 1992.
- 37) Jadad AR, Browman GP: The WHO analgesic ladder for cancer pain management, *JAMA* 274 (23): 1870-1882, 1995.
- 38) Johnson FL and others: The management of fever. In Ablin AR, editor: *Supportive care of children with cancer: current therapy and guidelines from the Children's Cancer Group, Baltimore*, 1993, Johns Hopkins University Press.
- 39) Centers for Disease Control and Prevention: 1995 revised guidelines for prophylaxis against *Pneumocystis carinii* pneumonia for children infected with or exposed to human immunodeficiency virus, *MMWR* 44 (RR-4): 1, 1995.
- 40) Larson DL: Long-term effects of radiation therapy in the head and neck, *Clin Plast Surg* 20 (3): 485-490, 1993.
- 41) Ridway D, Wolff LJ: Active immunization of children with leukemia and other malignancies, *Leuk Lymphoma* 9 (3): 177-192, 1993.
- 42) American Academy of Pediatrics: Peter G, editor: 1997 *Red Book: report of the Committee on Infectious Diseases*, ed 24, Elk Grove Village, IL, 1997, The Academy.

## ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ ΜΕ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΑ ΠΑΡΑΔΕΙΓΜΑΤΑ

---

Στο παράρτημα αναφέρονται πολλά παραδείγματα από διάφορες περιπτώσεις καρκίνου και παρουσιάζεται το νοσηλευτικό πλάνο σύμφωνα με το οποίο θα πρέπει να λειτουργήσουν οι νοσηλευτές για να προσφέρουν όσο το δυνατόν καλύτερη φροντίδα στο παιδί με κακοήγη νεοπλασία.

### ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΟ ΠΛΑΝΟ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ

#### *Νοσηλευτική Διάγνωση: Κίνδυνος για παρενέργειες από την εφαρμογή της θεραπευτικής αγωγής*

---

✓ Στόχος ασθενούς 1: **Μερική η ολική ύφεση ασθένειας**

##### Νοσηλευτικές Παρεμβάσεις

- Χορηγήστε χημειοθεραπευτικούς παράγοντες όπως έχουν συνταγογραφηθεί
- Εφαρμόστε την ακτινοθεραπεία όπως έχει διαταχθεί
- Εφαρμόστε διαδικασίες εφαρμογής χημειοθεραπευτικών παραγόντων (πχ. τρύπημα οσφυϊκής μοίρας για ενδοραχιαία παρέμβαση)
- Προετοιμάστε παιδί και οικογένεια για την επέμβαση εάν χρειαστεί

##### Αναμενόμενο Αποτέλεσμα

Το παιδί επιτυγχάνει μερική ή ολική ύφεση της ασθένειας

✓ Στόχος ασθενούς 2: **Να μην υπάρχουν επιπλοκές από τη χημειοθεραπεία**

##### Νοσηλευτικές Παρεμβάσεις

- Ακολουθήστε τις οδηγίες εφαρμογής των χημειοθεραπευτικών παραγόντων
- Παρατηρήστε για ενδείξεις διήθησης στην ενδοφλέβια περιοχή: πόνος, τσίμπημα, πρήξιμο, ερυθρότητα



- Σταματήστε αμέσως την έκχυση εάν εμφανιστούν ενδείξεις διήθησης προκειμένου να αποφύγετε σοβαρή βλάβη ιστού
- Εφαρμόστε τις πολιτικές διήθησης του ιδρύματος προκειμένου να κάνετε την διήθηση
- Κάντε προσεκτική λήψη του ιστορικού για γνωστές αλλεργίες προκειμένου να αποφύγετε την αναφυλαξία
- Παρατηρήστε το παιδί 20 λεπτά μετά την έκχυση για ενδείξεις αναφυλαξίας (κυάνωση, υπόταση, ταχυκαρδία, κνίδωση)
- Σταματήστε την έκχυση ενός φαρμάκου και ξεπλύνετε την ενδοφλέβια οδό με φυσιολογικό ορό εάν αναμένετε αντίδραση
- Έχετε εξοπλισμό εκτάκτου ανάγκης (ειδικά πιεσόμετρο και τσάντα ανάνηψης) και φάρμακα εκτάκτου ανάγκης (ειδικά οξυγόνο, επινεφρίνη, αντιισταμινικά, αμινοφιλίνη, κορτικοστεροειδή και αγγειοσυσπαστικά) σε χρήση για την αποφυγή καθυστέρησης χορήγησης της αγωγής

#### Αναμενόμενο Αποτέλεσμα

Το παιδί δε θα βιώσει τις επιπλοκές της χημειοθεραπείας

Το παιδί θα λάβει κατάλληλη αγωγή για τις επιπλοκές

### ***Νοσηλευτική Διάγνωση: Κίνδυνος λοίμωξης λόγω καταστολής της άμυνας του οργανισμού***

---

- ✓ Στόχος Ασθενούς 1: **Ελάχιστος κίνδυνος μόλυνσης**

#### Νοσηλευτικές παρεμβάσεις

- Κρατήστε το παιδί σε απομονωμένο δωμάτιο για να ελαχιστοποιήσετε την έκθεσή του σε μολυσματικούς παράγοντες
- Συμβουλέψτε όλους τους επισκέπτες και το προσωπικό να πλένουν καλά τα χέρια τους προκειμένου να ελαχιστοποιήσουν την έκθεση σε μολυσματικούς οργανισμούς
- Ελέγξτε όλους τους επισκέπτες και το προσωπικό για σημάδια μόλυνσης

- Χρησιμοποιείτε σχολαστικές αντισηπτικές τεχνικές για όλες τις παρεμβατικές διαδικασίες
- Μετρήστε τη θερμοκρασία για να εντοπίσετε πιθανή λοίμωξη
- Αξιολογείτε το παιδί για πιθανά σημάδια λοίμωξης (πχ. τσίμπημα βελόνας, έλκος βλεννογόνου, γδαρσίματα ή σσονος σημασίας, οδοντικά προβλήματα)
- Παρέχετε ολοκληρωμένη διατροφική δίαιτα ανάλογα με την ηλικία για να ενισχύσετε τη φυσική άμυνα του οργανισμού
- Αποφύγετε να δώσετε εμβόλια εξασθενημένων ιών (πχ ιλαράς, ανεμοβλογιάς, παρωτίτιδας, ερυθράς, στοματικής πολιομυελίτιδας) σε παιδί με κατασταλμένο ανοσοποιητικό σύστημα καθώς αυτά τα εμβόλια μπορούν να οδηγήσουν σε οξεία λοίμωξη
- Δώστε τα εμβόλια μη ενεργών ιών (πχ πολιομυελίτιδα, γρίπη) όπως έχουν συνταγογραφηθεί για να προλάβετε συγκεκριμένη λοίμωξη
- Χορηγείτε αντιβιοτικά όπως αυτά έχουν συνταγογραφηθεί
- Χορηγείτε παράγοντες αποικιών κοκκιοκυττάρων (GCSF) όπως έχουν συνταγογραφηθεί

#### Αναμενόμενα αποτελέσματα

Το παιδί δεν έρχεται σε επαφή με μολυσμένα άτομα ή μολυσμένα αντικείμενα

Το παιδί ακολουθεί δίαιτα κατάλληλη για την ηλικία του

Το παιδί δεν εμφανίζει σημάδια μόλυνσης

***Νοσηλευτική Διάγνωση: Κίνδυνος τραυματισμού (αιμορραγία, αιμορραγική κυστίτιδα) σχετιζόμενη με τον πολλαπλασιασμό των καρκινικών κυττάρων***

---

- ✓ Στόχος Ασθενούς 1: **Μη εμφάνιση αιμορραγίας**

#### Νοσηλευτικές Παρεμβάσεις

- Χρησιμοποιείτε κάθε μέτρο για την πρόληψη μόλυνσης, ειδικά στις περιοχές εκχυμώσεων καθώς η μόλυνση αυξάνει την πιθανότητα αιμορραγίας

- Χρησιμοποιείτε τοπικά μέτρα ((πχ. άσκηση πίεσης, πάγος) για να σταματήσετε την αιμορραγία
- Περιορίστε την έντονη δραστηριότητα που θα μπορούσε να προκαλέσει ατύχημα και κατ' επέκταση τραυματισμό
- Κάντε το παιδί να αναλάβει μέρος της ευθύνης για τον περιορισμό της δραστηριότητας όταν ο αριθμός των αιμοπεταλίων πέσει προκειμένου να ενθαρρύνεται η συμμόρφωση
- Αποφύγετε δερματικά τρυπήματα αν είναι δυνατόν για να αποφύγετε την αιμορραγία
- Παρατηρείστε για τυχών αιμορραγία έπειτα από κάποιες διαδικασίες όπως φλεβοκέντηση και οσφυονωτιαία παρακέντηση
- Γυρίστε συχνά το σώμα και χρησιμοποιείτε στρώμα αυξομείωσης της πίεσης και ανακούφισης από την πίεση για να αποφύγετε το έλκος της κατάκλισης
- Διδάξτε στους γονείς και τα μεγαλύτερα παιδιά μέτρα για τον έλεγχο της ρινικής αιμορραγίας
- Προλάβετε το στοματικό και το έλκος του ορθού καθώς το πάσχον δέρμα είναι ευαίσθητο στην αιμορραγία
- Αποφύγετε φαρμακευτική αγωγή ή σκευάσματα που μπορεί να περιέχουν ασπιρίνη καθώς η ασπιρίνη εμπλέκεται στην αιμοπεταλική λειτουργία
- Χορηγείτε αιμοπετάλια όπως έχει ορίσει ο ιατρός για να αυξήσετε τον αριθμό των αιμοπεταλίων

#### Αναμενόμενα Αποτελέσματα

Το παιδί δεν εμφανίζει σημάδια αιμορραγίας

- ✓ Στόχος Ασθενούς 2: **Μη εμφάνιση αιμορραγικής κυστίτιδας**

#### Νοσηλευτικές παρεμβάσεις

- Παρατηρείστε σημάδια κυστίτιδας (αίσθημα καύσου, πόνος κατά την ούρηση)
- Αναφέρατε σημάδια κυστίτιδας στον θεράποντα ιατρό καθώς απαιτείται ιατρική εκτίμηση

- Χορηγείστε υγρά (3000/m<sup>2</sup>/μέρα)
- Ενθαρρύνετε τη συχνή ενούρηση ακόμα και κατά τη διάρκεια της νύχτας προκειμένου να ελαχιστοποιήσετε την επαφή των μεταβολιτών με το βλεννογόνο της ουροδόχου κύστης
- Χορηγείστε φάρμακα που ερεθίζουν την ουροδόχο κύστη νωρίς το πρωί για να επιτρέψετε τη λήψη επαρκών υγρών και ούρησης

#### Αναμενόμενα Αποτελέσματα

Το παιδί ουρεί δίχως ενοχλήσεις

Δεν υπάρχει αιματουρία

### ***Νοσηλευτική Διάγνωση: Κίνδυνος έλλειψης όγκου υγρών που εκδηλώνεται με ναυτία και έμετο***

---

- ✓ Στόχος Ασθενούς 1: **Απουσία ναυτίας και εμέτου**

#### Νοσηλευτικές Παρεμβάσεις

- Χορηγείστε αρχική δόση εμετικών πριν από την έναρξη της χημειοθεραπείας προκειμένου να μην παρουσιάσει το παιδί ναυτία και έμετο αποφεύγοντα έτσι προληπτικά κάποια αντίδραση
- Χορηγείστε αντιεμετικά όλο το 24ωρο για όσο διαρκεί τυπικά η ναυτία και ο έμετος για να αποφύγετε τυχών επεισόδια
- Εκτιμήστε την αντίδραση του παιδιού στα αντιεμετικά καθώς ένα αντιεμετικό φάρμακο δεν έχει απόλυτη επιτυχία σε όλους
- Αποφύγετε τροφές με έντονη οσμή που μπορούν να προκαλέσουν ναυτία και έμετο
- Ξεσκεπάστε το νοσοκομειακό δίσκο φαγητού έξω από το δωμάτιο του παιδιού προκειμένου να περιορίσετε τις οσμές που μπορεί να προκαλέσουν ναυτία
- Ενισχύστε τη συχνή λήψη υγρών σε μικρές ποσότητες καθώς οι μικρές μερίδες είναι συνήθως πιο ανεκτές
- Χορηγείστε υγρά ενδοφλεβίως όπως έχουν συνταγογραφηθεί για να διατηρήσετε την ενυδάτωση

### Αναμενόμενα Αποτελέσματα

Το παιδί λαμβάνει τροφή και υγρά

Το παιδί δεν εμφανίζει ναυτία ή έμετο

### **Νοσηλευτική διάγνωση: Βλάβες στην περιοχή του στοματικού βλεννογόνου ως αποτέλεσμα χορήγησης χημειοθεραπευτικών φαρμάκων**

---

- ✓ Στόχος Ασθενούς 1: **Μη ανάπτυξη στοματικής βλεννογονίτιδας**

#### Νοσηλευτικές Παρεμβάσεις

- Εξετάστε καθημερινά τη στοματική κοιλότητα για στοματικά έλκη , αναφέρατε ενδείξεις έλκους στο θεράποντα ιατρό για να πετύχετε έγκαιρη θεραπευτική αντιμετώπιση
- Αποφύγετε τη λήψη θερμοκρασίας της στοματικής κοιλότητας προς αποφυγή τραυματισμού
- Εφαρμόστε σχολαστική στοματική υγιεινή μόλις χορηγηθεί φάρμακο που προκαλεί στοματικά έλκη
- Χρησιμοποιήστε μαλακή οδοντόβουρτσα , βαπτονέτες ή ένα δάχτυλο τυλιγμένο σε γάζα προς αποφυγή τραυματισμού
- Χορηγείτε συχνά (τουλάχιστο κάθε 4 ώρες και έπειτα από γεύματα) στοματικές πλύσεις (φυσιολογικού ορού με ή χωρίς διάλυμα διπτανθρακικού νατρίου)για την επιτάχυνση της ίασης
- Χορηγείτε τοπικά αναισθητικά στις περιοχές έλκους πριν από γεύματα και όταν χρειάζεται για την ανακούφιση από τον πόνο
- Αποφύγετε τη χρήση παχύρρευστης λιδοκαΐνης στα μικρά παιδιά καθώς αν χορηγείτε από το λαιμό μπορεί να καταστείλει το αντανακλαστικό πνιγμού και να αυξήσει τον κίνδυνο αναρρόφησης προκαλώντας κρίσεις
- Τοποθετείστε λιπαντικό στα χείλη για να τα διατηρήσετε ενυδατωμένα και να αποφύγετε το σπάσιμο και το σχίσιμο

- Σερβίρετε τροφή πλούσια σε ενυδατικά στοιχεία , ήπια και μαλακή . Προσφέρετε τροφή που το παιδί μπορεί να καταναλώσει χωρίς δυσκολία
- Ενθαρρύνετε τη λήψη υγρών , χρησιμοποιείτε σωλήνα για να προσπεράσετε τις περιοχές που προκαλούν πόνο
- Ενθαρρύνετε τους γονείς να χαλαρώσουν την πίεση τους σχετικά με τη λήψη τροφής στο παιδί καθώς η στοματίτιδα είναι προσωρινή κατάσταση
- Αποφύγετε χυμούς που περιέχουν ασκορβικό οξύ καθώς και καυτό η κρύο πικάντικο φαγητό εάν προκαλούν περαιτέρω δυσφορία
- Αποφύγετε τη χρήση γλυκερίνης λεμονιού (ερεθίζουν το πάσχον ιστό και προκαλούν τερηδόνα ) υπεροξειδίου του υδρογόνου (καθυστερεί την ίαση διασπώντας την πρωτεΐνη) και γάλα μαγνησίας (προκαλεί ξηρότητα του βλεννογόνου)
- Εξηγήστε στους γονείς πως ίσως χρειαστεί το παιδί να εισαχθεί στο νοσοκομείο για ενυδάτωση, παρεντερική λήψη θρεπτικών συστατικών και έλεγχο του πόνου (συνήθως με ενδοφλέβια μορφίνη) εάν η στοματίτιδα επηρεάζει τη λήψη τροφής και υγρών
- Χορηγήστε φαρμακευτική αγωγή για την αντιμετώπιση των λοιμώξεων όταν ορίζεται για την αποφυγή ή αντιμετώπιση της βλεννογονίτιδας
- Χορηγήστε αναλγητικά συμπεριλαμβανομένων των οπιοειδών για τον έλεγχο του πόνου

✓ Στόχος Ασθενούς 2: **Μη εμφάνιση έλκους του ορθού**

#### Νοσηλευτικές Παρεμβάσεις

- Πλύνετε την περιπρωκτική περιοχή έπειτα από κάθε κένωση του εντέρου προκειμένου να ανακουφίσετε από τον ερεθισμό
- Χρησιμοποιείτε ζεστά καθίσματα για να ενισχύσετε την επούλωση
- Εκθέστε τις ερεθισμένες περιοχές (αλλά όχι τις περιοχές με έλκος) στον αέρα προκειμένου να διατηρήσετε το δέρμα στεγνό
- Τοποθετήστε προστατευτικά δέρματος (διάφανους επιδέσμους, αλοιφή απόφραξης) στην περιπρωκτική περιοχή για να προστατέψετε το δέρμα από την άμεση επαφή με τα ούρα ή περιπτώματα και να ενισχύσετε την επούλωση

- Παρατηρήστε για τυχών δυσκοιλιότητα από την άρνηση του παιδιού να αφοδεύσει ή από τη χημειοθεραπεία ή τα οπιοειδή
- Καταγράψτε την κινητικότητα του εντέρου. Χρησιμοποιείτε μαλακτικά κοπράνων για να αποφύγετε τη δυσκοιλιότητα. Ίσως χρειαστείτε διεγερτικά για κένωση
- Αποφύγετε τη λήψη θερμοκρασίας του ορθού αι τα υπόθετα για την αποφυγή τραυματισμού του ορθού

### Αναμενόμενα Αποτελέσματα

Ο βλεννογόνος του ορθού παραμένει καθαρός και ακέραιος

Η περιοχές με έλκος επουλώνονται δίχως επιπλοκές

Το παιδί εμφανίζει κανονική κινητικότητα του εντέρου

### ***Νοσηλευτική Διάγνωση: Αλλαγή διατροφής : λιγότερη από τις ανάγκες του οργανισμού ως αποτέλεσμα απώλειας της όρεξης***

---

- ✓ Στόχος Ασθενούς 1: **Λήψη επαρκών διατροφικών στοιχείων**

### Νοσηλευτικές Παρεμβάσεις

- Ενθαρρύνετε τους γονείς να χαλαρώσουν την πίεση που ασκούν στη λήψη τροφής
- Εξηγήστε τους πως η απώλεια όρεξης είναι άμεση συνέπεια της ναυτίας και του έμετου, καθώς και της χημειοθεραπείας
- Επιτρέψτε στο παιδί οποιαδήποτε τροφή μπορεί να δεχτεί
- Προγραμματίστε τη βελτίωση της επιλογής τροφών όταν αυξηθεί η όρεξη
- Εξηγείστε πως η όρεξη θα αυξηθεί εξ αιτίας των στεροειδών για να προετοιμάσετε γονείς και παιδιά σχετικά με την αλλαγή αυτή
- Εκμεταλλευτείτε την πείνα του παιδιού
- Σερβίρετε μικρά σνακ καθώς οι μικρές μερίδες γίνονται πιο εύκολα αποδεκτές

- Ενισχύστε τις τροφές με διατροφικά συμπληρώματα, όπως γάλα σε σκόνη ή εμπορικά συμπληρώματα διατροφής για να αυξήσετε την ποσότητα λήψης
- Επιτρέψτε στο παιδί να συμμετέχει στην προετοιμασία του φαγητού και την επιλογή αυτού για να ενισχύσετε τη λήψη τροφής
- Κάντε το φαγητό ελκυστικό
- Θυμηθείτε συνήθειες πρακτικές για τα παιδιά ανάλογα με κάθε ηλικία όσον αφορά το φαγητό όπως εμμονή σε μια τροφή για τα νήπια ή κανονική εμφάνιση φυσιολογικής ανορεξίας για να διαφοροποιήσετε αυτές τις αναμενόμενες αλλαγές από την πραγματική άρνηση λήψης τροφής
- Ελέγξτε για επιπλέον προβλήματα της οικογένειας (πχ χρήση του φαγητού από το παιδί ως μηχανισμό ελέγχου) εάν η όρεξη δε βελτιωθεί παρά τη βελτίωση της φυσικής κατάστασης προκειμένου να ανιχνεύσετε περιοχές που χρειάζονται παρέμβαση

#### Αναμενόμενο αποτέλεσμα

Η λήψη διατροφικών στοιχείων είναι επαρκής

Νοσηλευτική Διάγνωση: διατάραξη της ακεραιότητας του δέρματος εξαιτίας της χορήγησης χημειοθεραπευτικών ουσιών, ακτινοθεραπείας, ακινησία

- ✓ Στόχος Ασθενούς 2: **Διατήρηση ακεραιότητας του δέρματος**

#### Νοσηλευτικές Παρεμβάσεις

- Παρέχετε σχολαστική φροντίδα του δέρματος , ειδικά στις στοματικές και περιπρωκτικές περιοχές καθώς είναι ευαίσθητες στην έλκωση
- Αλλάζετε συχνά θέση για να ενεργοποιήσετε την κυκλοφορία και να ανακουφίσετε από την πίεση
- Ενθαρρύνετε τη λήψη απαραίτητων θερμιδικά πρωτεϊνών για να αποφύγετε αρνητικό ισοζύγιο αζώτου

#### Αναμενόμενο αποτέλεσμα

Το δέρμα παραμένει καθαρό και ακέραιο



- ✓ Στόχος Ασθενούς 3: **Βίωση ελάχιστων αρνητικών επιδράσεων της θεραπείας**

Νοσηλευτική Παρέμβαση

- Επιλέξτε χαλαρά ρούχα επάνω στην ακτινοβολημένη περιοχή για να ελαχιστοποιήσετε επιπρόσθετο ερεθισμό
- Προστατέψτε την περιοχή από το φως του ήλιου και τις απότομες αλλαγές θερμοκρασίας (αποφύγετε επιθέματα πάγου ή ζεστά επιθέματα) κατά τη θεραπεία με ακτινοβολία ή τη χορήγηση μεθοτρεξάτης

Αναμενόμενο αποτέλεσμα

Το παιδί και η οικογένεια συμμορφώνονται με τις οδηγίες

**Νοσηλευτική Διάγνωση: Αδυναμία σωματικής κίνησης λόγω  
δυσλειτουργίας (νευροπάθεια)**

---

- ✓ Στόχος Ασθενούς: **Βίωση ελάχιστων αρνητικών επιδράσεων της περιφερικής νευροπάθειας**

Νοσηλευτικές Παρεμβάσεις

- Ενθαρρύνετε τη βάδιση όταν το παιδί είναι ικανό
- Τροποποιήστε τη δραστηριότητα , συμπεριλαμβανομένων και του σχολείου για να αποφύγετε τραυματισμό εάν εμφανιστεί αδυναμία
- Χρησιμοποιείτε στήριγμα ποδιών ή ψηλά παπούτσια για να αποφύγετε το πόδι πτώσης
- Παρέχετε υγρά και μαλακή τροφή για να ελαττώσετε τον πόνο στη γνάθο κατά τη μάσηση

Αναμενόμενο αποτέλεσμα

Το παιδί κινείται δίχως να συμβεί κάτι ή κάποια δυσκολία

## Νοσηλευτική Διάγνωση: Διατάραξη της εικόνας του σώματος λόγω απώλειας μαλλιών, φεγγαροειδές προσωπείο, ατονία

---

✓ Στόχος Ασθενούς - Οικογένειας 1: **Αντιγραφή θετικής συμπεριφοράς**

### Νοσηλευτική Παρέμβαση

- Εισάγετε την επιλογή περούκας πριν από την απώλεια μαλλιών
- Ενθαρρύνετε το παιδί να επιλέξει μια περούκα παραπλήσια με το δικό του στυλ και χρώμα μαλλιών πριν να πέσουν τα μαλλιά τους για να προωθήσετε μεταγενέστερη προσαρμογή στην απώλεια μαλλιών
- Παρέχετε επαρκή κάλυψη κατά την έκθεση στον ήλιο , άνεμο , κρύο αφού η φυσική προστασία έχει χαθεί
- Προτείνετε τη διατήρηση των λεπτών μαλλιών σε καλή κατάσταση, καθαρά, κοντά και φουντωτά για τη μερική κάλυψη της φαλάκρας
- Εξηγήστε πως τα μαλλιά αρχίζουν να ξαναβγαίνουν σε 3 με 6 μήνες και ενδέχεται να υπάρχει μια λεπτή διαφορά στο χρώμα ή την υφή για να προετοιμάσετε το παιδί και την οικογένεια για τις αλλαγές στην εμφάνιση των νέων μαλλιών
- Εξηγήστε πως η αλωπεκία κατά τη διάρκεια μιας δεύτερης αγωγής με το ίδιο φάρμακο μπορεί να είναι λιγότερο σοβαρή
- Ενθαρρύνετε την καλή υγιεινή , περιποίηση και τα κατάλληλα με την ηλικία αντικείμενα (περούκα, κασκόλ, καπέλα, μεικ-απ, ελκυστικά ρούχα) για να ενισχύσετε την απάντηση

### Αναμενόμενα αποτελέσματα

Το παιδί λεκτικοποιεί την ανησυχία του σχετικά με την απώλεια μαλλιών

Το παιδί βοηθά στον καθορισμό των μεθόδων για τη μείωση της επίδρασης της απώλειας μαλλιών και εφαρμόζει τις μεθόδους αυτές

Το παιδί είναι καθαρό, περιποιημένο και ελκυστικά ντυμένο

✓ Στόχος Ασθενούς 2: **Προσαρμογή στην αλλαγμένη όψη του προσώπου**

Νοσηλευτική Παρέμβαση

- Ενθαρρύνετε την άμεση ενσωμάτωση στους συνομηλίκους για να μειώσετε την αντίδραση με την αλλαγή της εμφάνισης του προσώπου
- Ενημερώστε πως αυτή η αντίδραση είναι προσωρινή για να παρέχετε διαβεβαίωση πως η συνήθης εμφάνιση θα επιστρέψει
- Αξιολογήστε την πρόσληψη βάρους προσεκτικά (στην πρόσληψη βάρους από τα στεροειδή τα άκρα παραμένουν λεπτά)
- Ενθαρρύνετε τις επισκέψεις από φίλους πριν από το εξιτήριο για να προετοιμάσετε το παιδί για αντίδραση και ερωτήσεις

Αναμενόμενο Αποτέλεσμα

Η οικογένεια δείχνει να κατανοεί τις συνέπειες των θεραπειών

Το παιδί συνεχίζει προηγούμενες δραστηριότητες και σχέσεις μέσα στις δυνατότητές τους

✓ Στόχος Ασθενούς 3: **Έκφραση συναισθημάτων**

Νοσηλευτική Παρέμβαση

Παρέχετε ευκαιρίες στο παιδί να συζητήσει συναισθήματα και ανησυχίες

Παρέχετε υλικά για μη λεκτική έκφραση (παιχνίδια κτλ)

Αναμενόμενο Αποτέλεσμα

Το παιδί εκφράζει συναισθήματα σχετικέ με την αλλαγή στο σώμα του μέσα από λέξεις, παιχνίδια, τέχνη

## **Νοσηλευτική Διάγνωση: Πόνος εξαιτίας της κακοήθειας, της φαρμακευτικής αγωγής, των συμπτωμάτων της νεοπλασίας**

---

- ✓ Στόχος Ασθενούς: Έλλειψη πόνου ή ελάττωση του πόνου σε επίπεδο ανεκτό από το παιδί

### Νοσηλευτικές Παρεμβάσεις

- Όποτε αυτό είναι δυνατό, χρησιμοποιείτε διαδικασίες (πχ μη επεμβατική μέτρηση της θερμοκρασίας, συσκευή φλεβικής διόδου) για να ελαχιστοποιήσετε τη δυσφορία
- Αξιολογήστε την ανάγκη για έλεγχο του πόνου
- Αξιολογήστε την αποτελεσματικότητα στην ανακούφιση του πόνου με βαθμό επαγρύπνησης έναντι της νάρκωσης για να καθορίσετε την ανάγκη αλλαγής στη δοσολογία ή ώρα χορήγησης ή φαρμάκου
- Εφαρμόστε τις κατάλληλες μη φαρμακολογικές τεχνικές μείωσης πόνου ως συμπληρωματικό στα αναλγητικά
- Χορηγήστε αναλγητικά όπως έχει προβλεφτεί
- Αποφύγετε ασπιρίνη ή κάποιο από τα συστατικά της (άλλες μη στεροειδείς αντιφλεγμονώδεις ουσίες) καθώς η ασπιρίνη αυξάνει την τάση για αιμορραγία
- Χορηγήστε φάρμακα κατά το προβλεπόμενο πρόγραμμα (όλο το 24ωρο για να αποφύγετε την επανεμφάνιση του πόνου
- Παρακολουθήστε την αποτελεσματικότητα της θεραπείας στην καρτέλα εκτίμησης του πόνου

### Αναμενόμενο αποτέλεσμα

Το παιδί ξεκουράζεται ήρεμα και δεν εμφανίζει ενδείξεις δυσφορίας, λεκτικοποιεί τα παράπονά του σε περίπτωση δυσφορίας

## Νοσηλευτική Διάγνωση: Φόβος εξαιτίας των διαγνωστικών τεστ και της διαδικασίας και φαρμακευτικής αγωγής

---

- ✓ Στόχος Ασθενούς: **Μείωση φόβου ως συνέπεια των διαγνωστικών διαδικασιών και τεστ**

### Νοσηλευτικές Παρεμβάσεις

- Εξηγήστε τη διαδικασία προσεκτικά ανάλογα με το επίπεδο κατανόησης του παιδιού για να ελαττώσετε το φόβο του αγνώστου
- Εξηγήστε τι θα συμβεί και τι θα νιώσει το παιδί, τι θα δει, και τι θα ακούσει για να αυξήσετε την αίσθηση του ελέγχου
- Κάντε επανάληψη κάθε βήματος ως μέθοδος απόσπασης της προσοχής
- Εξηγήστε ειδικές παρακλήσεις προς το παιδί (πχ την ανάγκη να παραμείνει ακίνητο κατά τη διάρκεια του τεστ και της ακτινοθεραπείας ) για να ενισχύσετε τη συνεργασία
- Παρέχετε στο παιδί κάποιες ευκαιρίες εμπλοκής στη διαδικασία (πχ να κρατά ένα κομμάτι του εξοπλισμού όπως ταινία ή επίδεσμο, να μετράει μαζί με το μηχάνημα, να απαντάει σε ερωτήσεις) για να προάγεται έτσι η αίσθηση του ελέγχου, να ενθαρρύνεται η συνεργασία και να στηρίζεται η ικανότητα συνεργασίας του παιδιού
- Εφαρμόστε τεχνικές απόσπασης προσοχής καθώς και τεχνικές ελάττωσης του πόνου

### Αναμενόμενα Αποτελέσματα

το παιδί αντιδρά με ετοιμότητα σε λεκτικές οδηγίες

Το παιδί επαναλαμβάνει την πληροφορία με ακρίβεια

## **Νοσηλευτική Διάγνωση: Αδυναμία δραστηριότητας λόγω του περιορισμένου χώρου (ιδιωτικό δωμάτιο)**

---

- ✓ Στόχος Ασθενούς: **Να έχει την ευκαιρία συμμετοχής σε διάφορες δραστηριότητες**

### Νοσηλευτικές Παρεμβάσεις

- Παρέχετε παιχνίδια κατάλληλα για την ηλικία του παιδιού που μπορούν να καθαριστούν όπως πρέπει για την παροχή ποικίλων δραστηριοτήτων χωρίς τον κίνδυνο μόλυνσης
- Εμπλέξτε ειδικό σε θέματα παιδιού καθώς και άλλες υπηρεσίες στον προγραμματισμό ποικίλων δραστηριοτήτων

### Αναμενόμενα Αποτελέσματα

Το παιδί εμπλέκεται σε δραστηριότητες που είναι κατάλληλες για την ηλικία του και τα ενδιαφέροντά του

Παρέχετε τα κατάλληλα παιχνίδια

## **Νοσηλευτική Διάγνωση: Αλλαγή στην καθημερινή πρακτική της οικογένειας και του παιδιού με κακοήθεια**

---

- ✓ Στόχος Ασθενούς - Οικογένειας 1: **Να έχουν γνώση σχετικά με διαγνωστικές/θεραπευτικές διαδικασίες**

### Νοσηλευτικές Παρεμβάσεις

- Εξηγείστε το λόγο για κάθε τεστ και διαδικασία
- Εξηγείστε το λόγο για την ακτινοθεραπεία και χημειοθεραπεία
- Εξηγείστε τη διαδικασία της επέμβασης με ειλικρίνεια (όταν χρειαστεί)
- Αποφύγετε την υπερβολική έμφαση στα οφέλη, τα οποία μπορεί να μην είναι αμέσως ορατά (έχει εφαρμογή συνήθως στους όγκους εγκεφάλου) για να αποφύγετε μη ρεαλιστικές προσδοκίες

### Αναμενόμενο Αποτέλεσμα

Το παιδί και η οικογένεια δείχνουν να κατανοούν τις διαδικασίες (προσδιορίστε τη μάθηση και τον τρόπο επίδειξής της)

- ✓ Στόχος Ασθενούς - Οικογένειας 2: **Να λάβουν κατάλληλη υποστήριξη**

### Νοσηλευτικές Παρεμβάσεις

- Διδάξτε τους γονείς τη διαδικασία-πορεία της ασθένειας
- Εξηγήστε όλες τις διαδικασίες που πρόκειται να εφαρμοστούν στο παιδί
- Προγραμματίστε χρόνο για να βρεθεί η οικογένεια μόνη με το παιδί χωρίς διακοπή από το προσωπικό για να ενθαρρύνετε την επικοινωνία και την έκφραση συναισθήματος
- Βοηθήστε την οικογένεια να κάνει σχέδια για το μέλλον , ιδιαίτερα να βοηθήσει το παιδί να ζήσει μια φυσιολογική ζωή για να προαχθεί η βέλτιστη ανάπτυξη του παιδιού
- Ενθαρρύνετε την οικογένεια να συζητήσει τα συναισθήματά της σχετικά με την πορεία του παιδιού πριν από τη διάγνωση και την πρόγνωσή του.
- Συζητείστε με την οικογένεια για τον τρόπο με τον οποίο θα μιλήσουν στο παιδί για το αποτέλεσμα της αγωγής και την ανάγκη για επιπρόσθετη αγωγή (όπου χρειάζεται) για να διατηρήσετε ανοιχτή την ειλικρινή επικοινωνία
- Ανατρέξτε στο τοπικό παράρτημα της Αμερικανικής Εταιρίας για τον καρκίνο και άλλους οργανισμούς

### Αναμενόμενο Αποτέλεσμα

Η οικογένεια επιδεικνύει γνώση της ασθένειας του παιδιού και της αγωγής

Η οικογένεια εκφράζει συναισθήματα και ανησυχίες και περνά χρόνο με το παιδί

## **Νοσηλευτική Διάγνωση: Αλλαγές στην καθημερινή πρακτική της οικογένειας λόγω της υποβολής του παιδιού σε θεραπεία**

---

- ✓ Στόχος Ασθενούς - Οικογένειας: **Να δείξουν ότι κατανοούν τις παρενέργειες και τις επιπλοκές της αγωγής**

### Νοσηλευτικές Παρεμβάσεις

- Συμβουλευτέτε την οικογένεια για τις αναμενόμενες παρενέργειες έναντι τοξικότητας, ξεκαθαρίστε ποια απαιτεί ιατρική εκτίμηση(έλκος βλεννογόνου, αιμορραγική κυστίτιδα, περιφερική νευροπάθεια, ένδειξη λοίμωξης ή αφυδάτωση)για την αποφυγή καθυστέρησης στην χορηγούμενη αγωγή
- Διαβεβαιώστε την οικογένεια πως τέτοιες αντιδράσεις δεν προκαλούνται από την επιστροφή των καρκινικών κυττάρων προκειμένου να ελαχιστοποιήσετε αδικαιολόγητες ανησυχίες
- Ερμηνεύστε προγνωστικές στατιστικές προσεκτικά λαμβάνοντας υπόψη την ανάγκη της οικογένειας να ερμηνεύσει όπως εκείνη θεωρεί σωστά για να παρουσιάσετε ένα ρεαλιστικό , ωστόσο αισιόδοξο μέλλον
- Προετοιμάστε την οικογένεια για αναμενόμενες αλλαγές στη διάθεση, από τα στεροειδή
- Ερμηνεύστε αλλαγές στη διάθεση που βασίζονται στα φάρμακα ή αντιδράσεις στην ασθένεια/ αγωγή για να αποφύγετε οποιαδήποτε αδικαιολόγητη αρνητική αντίδραση των γονιών απέναντι στο παιδί (πχ τιμωρία)

### Αναμενόμενο Αποτέλεσμα

Η οικογένεια επιδεικνύει γνώση των οδηγιών

Η οικογένεια επιδεικνύει κατανόηση των αλλαγών στη συμπεριφορά