

Πορώδης υπερόστωση, αναιμίες, ελονοσία



Πορώδης υπερόστωση: λέπτυνση ή/και παντελής καταστροφή του εξωτερικού συμπαγούς ιστού των οστών του κρανίου λόγω της υπερτροφίας της αιματοποιητικής διπλής ώστε να παραχθούν περισσότερα ερυθρά αιμοσφαίρια και να αντισταθμιστεί η υποξία στους ιστούς.

- Κρανιακός θόλος με πορότητα, συνήθως αμφιπλευρικά συμμετρική.
- Συνήθως: βρεγματικά οστά, μετωπιαίο και ινιακό.

Cribra orbitalia: αντίστοιχες αλλοιώσεις στις οφθαλμικές κόγχες

- Πρώτη περιγραφή: Welcker (1885) σε κρανία περουβιανής, ετρουσιικής, ιαβαϊκής και αφρικανικής προέλευσης → θεωρούσε ότι είναι φυλετικό χαρακτηριστικό
- 1914, Hrdlicka: «συμμετρική οστεοπόρωση» σε προκολομβιανούς Ινδιάνους του Περού → νόσος *sui generis*, συστηματική διαταραχή
- 1929, Williams: ιστολογικές-ακτινολογικές εικόνες σε σκελετούς παιδιών → μορφολογική συγγένεια με οστικές αλλοιώσεις που καταγράφηκαν εκείνη την εποχή σε παιδιά με αναιμία.
- 1946, Angel: υψηλή συχνότητα οστεοπόρωσης στα προϊστορικά κρανία στην Ελλάδα → σωστός συσχετισμός, λάθος συμπέρασμα: σημάδι υποσιτισμού

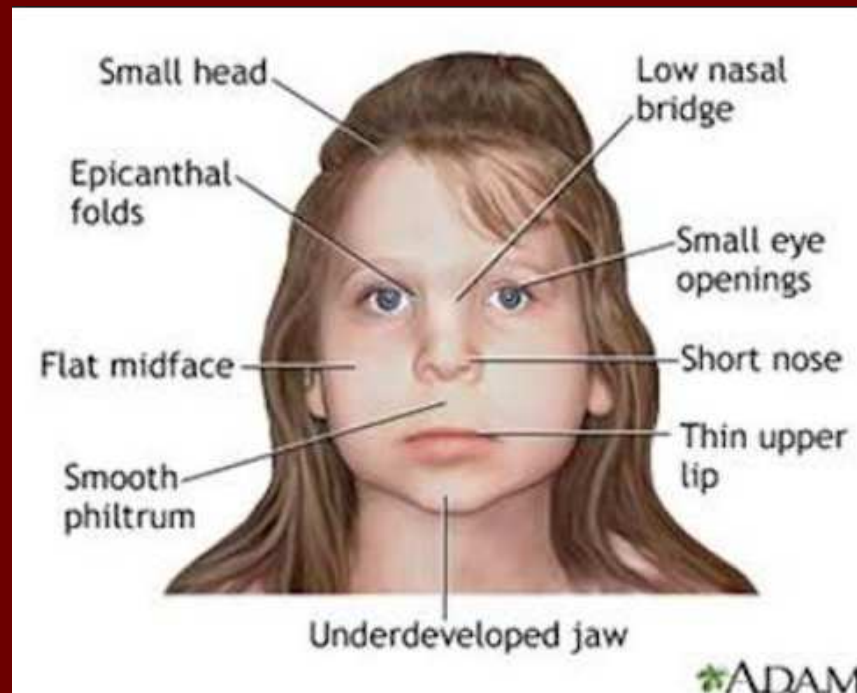
Θαλασσαμίες-Μεσογειακή αναιμία

1925, Cooley&Lee: σύνδρομο σε πολίτες με Μεσογειακές ρίζες.

Μείωση αριθμού ερυθρών αιμοσφαιρίων, ειςεσημασμένη σπληνομεγαλία με ήπια ηπατομεγαλία, αποχρωματισμό δέρματος, οστικές αλλοιώσεις στο κρανίο. Άνισο μέγεθος και φτωχά σε αιμοσφαιρίνη ερυθρά αιμοσφαίρια → συγγενής αλλά όχι κληρονομική αναιμία

Θαλασσαιμία: 1936, Whipple & Bradford: συντήρηση θαλασσαναιμίας
θάλασσα → Μεσόγειος

Αναιμία του Cooley: σε παιδιά ομοζυγωτές (στίγμα κληροδοτείται και από τους δύο γονείς): κόπωση, ακανόνιστος πυρετός, ωχροό δέρμα, πλημμελής ανάπτυξη βάρους – αιμόλυση, ογκώδης σπλήνα, πυρετός, παραμόρφωση προσώπου (μογγολοειδούς τύπου)



Ακτινολογική εικόνα θαλασσαιμίας

Μεταβολές κρανιακού θόλου σημαντικές στους ομοζυγωτές \neq πιο περιορισμένες αλλά πάντα παρούσες στους ετεροζυγωτές: πάχυνση διπλότητας με διαυγαστικές ζώνες. Απώθηση εξωτερικής πλάκας με λέπτυνση και διάτρησή της. Υπερπλασία περιostίου \rightarrow πορώδης εμφάνιση οστικής επιφάνειας. Ακτινωτή διάθεση δοκίδων, κάθετα στην εσωτερική πλάκα \rightarrow στην άκρη τους εμφάνιση εικόνας «τριχών βούρτσας» (ψυκτροειδής παρυφή), σαν οστικό τρίχωμα.



Σύγχρονη ακτινολογική εικόνα ίδια με των εκμαγείων της πορώδους υπερόστωσης

Δρεπανοκυττάρωση

- Μοιάζει με τη θαλασσαιμία \neq παρουσία ερυθρών αιμοσφαιρίων με τη μορφή δρεπανιού στο περιφερικό αίμα
- 1910, Herrick: πρώτη περιγραφή (Αφρική, Μεσόγειος, νότια Ινδία)
- Οστικές αλλοιώσεις όμοιες με θαλασσαιμίας.
- Ακτινολογικά: περιοχές οστεοπύκνωσης με νέκρωση στα μικρά οστά του χεριού και μετά την παιδική ηλικία, οστεοπόρωση των σπονδύλων

Άλλες αναιμίες υπεύθυνες για πορώδη υπερόστωση

- Σφαιροκυττάρωση, ελλειπτοκυττάρωση, αιμοσφαιρινοπάθεια C
- Όχι απαραίτητα κληρονομικές
- Αιτίες: περιβάλλον, παρασιτική λοίμωξη, στέρση πρωτεϊνών, ραχιτισμός

ΑΡΑ όλα τα κρανία της προϊστορίας και της πρωτοϊστορίας με τέτοιες αλλοιώσεις δεν είναι προσβεβλημένα με μία και μόνο βασική ασθένεια

Επιπολασμός φορέων Μεσογειακής αναιμίας: 7%

Επιπολασμός ασθενών με ΜΑ: 0,03%

Επιπολασμός ετερόζυγης ΜΑ: 7.4%

15%: Θεσσαλία, Δυτική Ήπειρος

20%: Ορχομενός Βοιωτίας, Χαλκιδική (δρεπανοκυτταρική)

Παλαιοπαθολογικά ευρήματα

1937-1977: Angel εξέτασε λείψανα 2334 ατόμων (Ελλάδα, Δυτική Τουρκία, Κύπρος)

Φαίνεται ότι η πορώδης υπερόστωση εμφανίζεται περισσότερο στις ελώδεις περιοχές.

Π.χ. Λέρνα Άργους, σπήλαιο Φράγχθη

Λιγότερο συχνή σε βραχώδεις νησιωτικές περιφέρειες χωρίς στάσιμα νερά



Figure 7 - A representation of a Hydra retrieved in Caere (close to the Central Italian town of Cerveteri), and dating at year 525 b.C. The mythological killing of Lerna's Hydra is represented (preserved at Paul Getty Museum of Malibu (CA, USA).

Παλαιοπαθολογικά ευρήματα ελληνικού χώρου

Αρχαιότερη Νεολιθική περίοδος:

Σε 31 κρανία βρεφών → 4 ομοζυγωτικές θαλασσαιμίες (14%)

Μέση Χαλκοκρατία:

Σε 116 κρανία νηπίων/βρεφών → 9 ομοζυγωτικές θαλασσαιμίες ?? (8%)

Κλασική αρχαιότητα (650-300 π.Χ.):

Σε 151 σκελετούς νηπίων/βρεφών & 151 σκελετούς ενηλίκων → 7% ήπιες περιπτώσεις ενηλίκων & 13% παιδιών

Αιμοσφαιρινοπάθειες στην αρχαία ελληνική γραμματεία & τέχνη

Αρχαιότερη περιγραφή αιμοσφαιρινοπάθειας = ένδειξη παρουσίας κληρονομικών αναιμιών στην Αρχαία Ελλάδα:

«Άλλη νόσος της σπλήνας: εμφανίζεται κυρίως την άνοιξη και προέρχεται από το αίμα. Όταν η σπλήνα γεμίσει αίμα, η διάχυση γίνεται εντός της κοιλιάς. Παρουσιάζονται δυνατοί πόνοι στη σπλήνα, στο μαστό, στην κλείδα και κάτω από την ωμοπλάτη. Το χρώμα του σώματος είναι μολυβένιο. Παρουσιάζονται αμυχές στις γάμπες, που γίνονται μεγάλα έλκη. Οι ύλες που αποβάλλονται μαζί με τα κόπρανα έχουν το χρώμα του αίματος και της σκουριάς. Η κοιλιά είναι σκληρή και η σπλήνα σαν πέτρα. Η νόσος αυτή ειθέτει τον άρρωστο σε μεγαλύτερο κίνδυνο και λίγοι γλιτώνουν»

Περί των εντός παθών, κεφ. 32

Άλλες περιγραφές:

Δύο περιστατικά θανατηφόρας νόσου των βρεφών, με σπλαχνικούς πόνους, απίσχνανση και παράδοξη προσβολή του θόλου του κρανίου

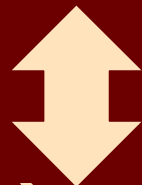
Επιδημία, βιβλίο 7, κεφ. 52

«Σε ηλικία 7 ετών, αδυναμία με έλλειψη χρώματος, αναπνοή γρήγορη κατά το περπάτημα και η επιθυμία χωματοφαγίας δείχνουν αλλοίωση του αίματος και έκλυση των δυνάμεων»

Κωακί προγνώσεις, παρ. 33

Γεωφαγία (pica): σύνδεση με έλλειψη σιδήρου

Σιδηροπενική αναιμία → γεωφαγία



Γεωφαγία → πρόκληση έλλειψης



Figure 4 - Child's head bearing typical stigmata of Cooley's anaemia. This archaeological report has been retrieved in Smyrna, Aegean coast of Turkey (Paris, Louvre Museum).

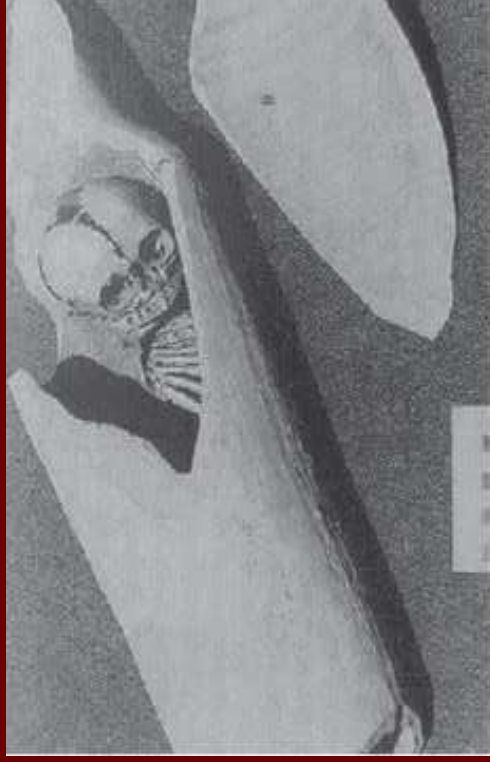


Figure 3 - A model of sepulture in the paleochristian cemetery of Lugnano (Tiber river valley, central Italy). Child's skeleton is contained in an amphora. Image is reproduced from the paper of Sallares (Sallares et al., 2004).

Αιμοσφαιρινοπάθειες και ελονοσία

Πολυμορφικά παθογόνα υπολειπόμενα γονίδια → προστασία έναντι λοιμωδών νόσων

Υπεύθυνα γονίδια για τη δρεπανοκυτταρική αναιμία & τη β-θαλασσαιμία (MA) → προστατεύουν από την ελονοσία → μεγάλη συχνότητα των γονιδίων στη Μεσόγειο, όπου ενδημούσε η ελονοσία (Όσοι είχαν το γονίδιο αντιμετώπισαν καλύτερα την ελονοσία → εξάπλωση του γονιδίου από γενιά σε γενιά)

Ελονοσία

Περίοδοι έξαρσης ελονοσίας: Νεολιθική, Ρωμαϊκή, Τουρκοκρατία

Κακοήθεις μορφές ελονοσίας: Μεσολιθική, Κλασική, μετά το 1453

Είδη ανάλογα με το μικροβιακό είδος:

-*Plasmodium Vivax* (αιτία του καλοήθους τριταίου)

-*Plasmodium malariae* (αιτία του τεταρταίου)

-*Plasmodium ovale* (αιτία καλοήθους τριταίου)

-*Plasmodium falciparum* (αιτία κακοήθους τριταίου) → μόνο αυτό το είδος συσχετίζεται με πορώδη υπερόστωση

W.H.S. Jones

1. Η ελονοσία έφτασε στην Ελλάδα κατά τη διάρκεια της Κλασικής περιόδου. Στην Αττική γύρω στα 430 π.Χ.
 2. Η ελονοσία έπληξε τις γονιμότερες περιοχές της αρχαίας Ελλάδας
 1. 8^{ος}-6^{ος} αι. π.Χ.: απολύτως τίποτα στα κείμενα
1^η μαρτυρία: Αριστοφάνης *Σφήκες* (422 π.Χ.) αναφορά σε πυρετό με ρίγη ← ενδιαφέρον από τους Αθηναίους αφού ήταν καινούργια ασθένεια γι' αυτούς
 2. Στα Ιπποκρατικά κείμενα, περιγράφεται συνέχεια η καχεκτική όψη και η διανοητική και ηθική εξασθένηση ατόμων που ζουν σε μέρη με βάλτους
- Ελονοσία *falciparum* διογκώθηκε στην Ελληνιστική περίοδο και έφτασε στο απόγειό της στη Ρωμαϊκή αυτοκρατορία

...ήρθε η στιγμή ν' αποκτήσετε παιδί!

**Εξετασθήκατε για
Μεσογειακή αναιμία;**

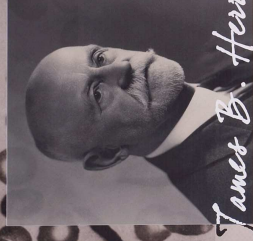


Κάντε έγκαιρα την ειδική εξέταση αίματος
σεκτιονάδες προώθησης Μεσογειακής Αναιμίας
των Νοσοκομείων της χώρας

ΑΙΩΝΗ ΤΙ ΥΓΕΙΑΣ

ΥΠΟΥΡΓΕΙΟ ΥΓΕΙΑΣ ΠΡΟΦΟΡΙΑΣ ΚΑΙ ΚΟΙΝΩΝΙΚΩΝ ΑΣΦΑΛΙΣΕΩΝ

90197 / PROGRAM A PERVA



James B. Herrick Symposium Exhibition

FEBRUARY 8-11, 2011
HISTORY OF MEDICINE DIVISION
READING ROOM

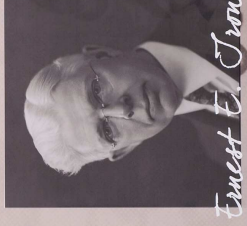


The Physician, The Intern, and The Patient

Artifacts from the First Documented Description
of Sickle Cell Anemia

One view on the History of Medicine Division Reading Room

Multiple Hereditary spherocytosis (HS) first described in 1910 by James Herrick, M.D. The case is reported because of the unusual clinical picture, the absence of splenomegaly, the absence of hemolytic anemia, and the absence of osmotic fragility. The patient was a 10-year-old boy from Pennsylvania.



Ernest E. Jones

Presented by:

The National Library of Medicine
with the support of the
National Heart, Lung, and Blood Institute

