

ΤΕΙ ΠΑΤΡΑΣ

ΣΧΟΛΗ : Σ.Ε.Υ.Η

ΤΜΗΜΑ : ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ



"ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ ΤΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ
ΣΤΗΝ ΟΙΚΟΓΕΝΕΙΑ"

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

ΕΡΓΑΣΗΚΕ : ΥΦΑΝΤΗ ΑΜΑΛΙΑ

ΥΠΕΥΘΥΝΟΣ ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ :
ΠΑΠΑΔΗΜΗΤΡΙΟΥ ΜΑΡΙΑ

Π Α Τ Ρ Α 1 9 9 0

ΑΡΙΘΜΟΣ
ΕΙΣΑΓΩΓΗΣ

185



Π Ε Ρ Ι Ε Χ Ο Μ Ε Ν Α

ΠΡΟΛΟΓΟΣ

ΑΝΑΓΝΩΡΙΣΗ

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

ΚΕΦΑΛΑΙΟ Ι

Ορισμοί σελ. " 2
Ιστορική αναδρομή " 3-4

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2

Δομή και σύνθεση της αιμοσφαιρίνης " 6
Τρόπος γενετικής μετάδοσης " 7

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3

Κλινικές μορφές " 9-10
Πορεία και πρόγνωση " 11
Επιπλοκές " 12
Εργαστηριακή διάγνωση " 13

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4

Θεραπευτική αντιμετώπιση " 15-19
Θεραπευτική αντιμετώπιση των επιπλοκών " 20
Πρόληψη " 21-22

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5

Νοσηλευτική φροντίδα " 24
Νοσηλευτική διεργασία συμπτωμάτων " 25-32
Νοσηλευτικές ενέργειες στην πρόληψη " 33-34
των επιπλοκών " 35-36
Παρέμβαση στην θεραπεία " 37
Νοσηλευτικά προβλήματα " 37

ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

Υλικό και μέθοδος " 39-40
Αποτελέσματα έρευνας " 41-51

Συζήτηση	"	52-53
Συμπεράσματα - Προτάσεις	"	54-56
Περίληψη	"	57
Ερωτηματολόγια	"	58-61
Βιβλιογραφία	"	62

Π Ρ Ο Λ Ο Γ Ο Σ
Μ Ε Σ Ο Γ Ε Ι Α Κ Η Α Ν Α Ι Μ Ι Α

Ο όρος μεσογειακή αναιμία αναφέρεται και ως αναιμία του Κούλεϋ, συγγενής ή ιδιοσυστατική μικροκυττάρωση.

Περιλαμβάνει μια ομάδα διαφορετικών κληρονομικών ανωμαλιών, που οδηγούν σε μείωση της σύνθεσης μιας ή περισσότερων από τις πολυπεπτιδικές αλύσεις του μορίου της αιμοσφαιρίνης.

Η πρώτη καλή περιγραφή του κλινικού αιματολογικού συνδρόμου έγινε σε άτομα καταγόμενα από χώρες της Μεσογείου από τον Αμερικανό παιδίατρο Τόμας Μπένιον Κούλεϋ το 1925. Έτσι προέκυψαν οι ονομασίες που αφορούν τις βαριές μορφές της β. μεσογειακής αναιμίας.

Το 1935 ο Καμινόπετρος πρώτος απέδειξε ότι η νόσος είναι κληρονομική και ότι μπορεί ν' αναγνωριστεί ως ανωμαλία των ερυθρών αιμοσφαιρίων στους κατά τ' άλλα υγιείς γονείς των ασθενών.

Η βαρύτητα της εμφάνισής της εξαρτάται ουσιαστικά από το αν ένα άτομο έχει κληρονομήσει ένα ή δύο ανώμαλα αλληλόμορφα γονίδια.

Στην I^η περίπτωση το άτομο είναι κλινικά υγιές (ετεροζυγώτης, απλός "φορέας" της ανωμαλίας, που καιώς αποκαλείται "στίγμα"), αλλά μπορεί να αναγνωριστέί με ορισμένες εργαστηριακές εξετάσεις.

Όταν όμως συνυπάρχουν 2 ανώμαλα γονίδια, τότε εκδηλώνεται συνήθως βαριά αναιμία.

Α Ν Α Γ Ν Ω Ρ Ι Σ Η

Ευχαριστίες στην καθηγήτριά μου Δις Μαρία Παπαδημητρίου για την βοήθεια που μου παρείχε για την αποπεράτωση αυτής της εργασίας.

Επίσης ευχαριστίες στο "Κέντρο Μεσογειακής Αναιμίας" του Περιφερειακού Νοσοκομείου Ρίου και του Νοσοκομείου Παίδων "Καραμανδανείου" καθώς και της βιβλιοθήκης Πατρών για τα στοιχεία που μου παραχώρησαν.

Ακόμη, ένα μεγάλο ευχαριστώ χρωστάω στην αδελφή μου Κατερίνα για την συμπαράστασή της κατά την διάρκεια ετοιμασίας της πτυχιακής μου καθώς επίσης και της δακτυλογράφησης αυτής.

Τα γονίδια της μεσογειακής αναιμίας είναι ευρύτατα διαδεδομένα σ' όλο τον κόσμο και με τον αποικισμό και τη συνεχιζόμενη μεταναστευτική μετακίνηση πολλών πληθυσμών έχουν διασπαρεί στις Νέες χώρες (την Αμερικανική ήπειρο και την Αυστραλία).

Η κατανομή τους δεν είναι ομοιόμορφη και καθώς δεν αποτελούν μια και μόνη ανωμαλία αλλά σύνολο ποικιλόμορφων γενετικών ανωμαλιών, οι συχνότητες των διαφόρων γονιδίων της μεσογειακής αναιμίας ποικίλουν από περιοχή σε περιοχή.

Αν ληφθούν στο σύνολό τους αποτελούν την πιο συχνή και σοβαρή γενετική ανωμαλία απ' όλα τα γενετικά νοσήματα.

Ως προς τη β-ΜΑ, υψηλές συχνότητες παρατηρούνται σ' όλες τις χώρες που περιβρέχονται από τη Μεσόγειο θάλασσα με τάση για μεγαλύτερες συχνότητες προς τις ανατολικότερες περιοχές.

Ειδικά υψηλή συχνότητα σημειώνεται στη Σαρδηνία, τη Σικελία και τη Ν. Ιταλία καθώς και στις εκβολές του Πάδου στη Β. Ιταλία, στην Ελλάδα, την Αλμανία, την Ν. Γιουγκοσλαβία, τη Μικρά Ασία, στις ακτές της Μέσης Ανατολής.

Εν συνεχεία η ζώνη της β-μεσογειακής αναιμίας εκτείνεται σ' όλη την Ασία, νότια των Ιμαλαΐων, στην Ινδονησία και στις Φιλιππίνες, αλλά και στη Νότια Κίνα.

Τα γονίδια της α-μεσογειακής αναιμίας είναι επίσης ευρύτατα διαδεδομένα, αλλά συγκεντρώνονται πιο πολύ στην Ασία, κυρίως στη Ν.Α την Αραβία και από τη Μεσόγειο κυρίως στους νήσους Κύπρο και Σαρδηνία.

Ειδικότερα στην Ελλάδα οι συχνότητες έχουν προσδιοριστεί από πολλά χρόνια με διάφορες μελέτες πληθυσμών υπερτερούν σε συχνότητα τα γονίδια της β-μεσογειακής αναιμίας με πρώτη την β⁺ και έπειτα την β-μεσογειακή αναιμία.

Οι άλλες μορφές είναι σχετικό πιο σπάνιες και το γονίδιο α της μεσογειακής αναιμίας βρίσκεται σε συχνότητα κάτω του 1% αν και σε μερικές περιοχές (Θεσσαλία, Μυτιλήνη, Δωδεκάνησα) υπάρχουν κάπως υψηλότερες συχνότητες.

Η συχνότητα των ετεροζυγωτών της β-μεσογειακής αναιμίας σ' ένα ανεκίλεκτο δείγμα πληθυσμού είναι γύρω στο 8,5% κυμαίνεται όμως από περιοχή σε περιοχή μεταξύ 1 και 20%.

Εννοείται ότι για την εκτίμηση της πιθανότητας παρουσίας β-μεσογειακής αναιμίας δεν έχει σημασία ο τόπος της κατοικίας

αλλά ο τόπος της απώτερης καταγωγής.

Παλαιοί πληθυσμοί κελτικών και ημιορεινών περιοχών, ιδίως εκείνων όπου άλλοτε ενδημούσε η ελονοσία (κυρίως ο κακοήθης τριταίος), είναι αυτοί που παρουσιάζουν τις μεγαλύτερες συχνότητες.

Από μελέτες σκελετικών αλλοιώσεων έχουν προκύψει ενδείξεις, ότι η μεσογειακή αναιμία υπήρχε ήδη στους προϊστορικούς πληθυσμούς.

Γ Ε Ν Ι Κ Ο Μ Ε Ρ Ο Σ

Κ Ε Φ Α Λ Α Ι Ο Ι

ΟΡΙΣΜΟΙ

ΙΣΤΟΡΙΚΗ ΑΝΑΔΡΟΜΗ

-ΟΡΙΣΜΟΙ

Οι αιμοσφαιρινοπάθειες είναι δυνατόν να προκληθούν από ένα μεγάλο αριθμό διαφορετικών γενετικών διαταραχών ή συνδιασμό αυτών των διαταραχών. Το κοινό γνώρισμα των διαφορετικών αυτών κληρονομικών μεταλλάξεων είναι η ελάττωση ή η πλήρη έλλειψη παραγωγής μιας των πεπτιδικών αλύσεων, οι οποίες απαρτίζουν τις φυσιολογικές αιμοσφαιρίνες του ανθρώπου.

Τουλάχιστον πέντε διαφορετικοί τύποι Β- μεσογειακής αναιμίας έχουν περιγραφεί. Κριτήρια για το διαχωρισμό των γόνων λαμβάνονται αφ' ενός ο βαθμός καταστολής της σύνθεσης της β- αλύσεως και αφ' ετέρου η παρουσία της A₂ και F. Εννοείται ότι τα ευρήματα πρέπει να παρουσιάζουν σταθερότητα στην ίδια οικογένεια.

Γόνοι της β- MA

ΓΟΝΟΙ	ΔΡΑΣΗ ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΟΥ ΓΟΝΟΥ	ΑΙΜΟΣΦΑΙΡΙΝΩΝ A ₂ και F
β ⁰	άλυσος β:β	HβA ₂ H ⁺ HβF
β ⁰ DUTCH	άλυσος β:β	HβA ₂ HβF
β ⁺ βαρύς	άλυσος β: 10-20 ⁰ /o	HβA ₂ HβF
β ⁺ ήπιος	άλυσος β: 20 ⁰ /o	HβA ₂ HβF
β ⁺ σιωπηλός	άλυσος β: Μικρά καταστολή	HβA ₂ ⁺ HβF

Οι δυο πρώτοι γόνοι, που απεικονίζονται με το σύμβολο β⁰, χαρακτηρίζονται από πλήρη αδυναμία σύνθεσης β- αλύσεων. Και οι δυο έχουν αυξημένο ποσοστό HβA₂. Η διαφορά του βρίσκεται στο ποσοστό της HβF. Η δεύτερη μορφή εμφανίζει αυξημένο ποσοστό στον HβF στους ετεροζυγώτες, ενώ στην πρώτη μορφή η HβF βρίσκεται σε φυσιολογική αναλογία.

Οι άλλοι τρεις γόνοι της β-MA, που απεικονίζονται με το σύμβολο β⁺ έχουν κοινό γνώρισμα την μερική καταστολή του -β γόνου.

Η διαφορά τους είναι ποσοτική. Στην βαρύτερη μορφή, το ποσοστό της παραγομένης β- αλύσου από τον παθολογικό γόνο είναι 10-20⁰/o του φυσιολογικού. Στην ηπιώτερη μορφή το ποσοστό της παραγόμενης β- αλύσου από τον παθολογικό γόνο είναι πάνω από 20⁰/o.

Τέλος υπάρχει ο καλούμενος σιωπηλός β- γόνος, στον οποίο καμιά κλινική ή βιοχημική ανωμαλία διαπιστώνεται, εκτός από μια ελαφρά καταστολή στη σύνθεση των β- αλύσεων.

ΙΣΤΟΡΙΚΗ ΑΝΑΔΡΟΧΗ

Για πρώτη φορά περιγράφηκαν το 1925 τα πρώτα περιστατικά μεσογειακής αναιμίας, νόσος που μετά έμεινε γνωστή σαν "νόσος COOLEY".

Παρότι η ασθένεια αυτή συναντάται συχνά γύρω από την Μεσόγειο θάλασσα και τη Μέση Ανατολή, πριν το 1925 που έγινε η πρώτη περιγραφή δεν έγινε μια περιγραφή χαρακτηριστική αυτής της ασθένειας.

Ο Καμιναπέιρος σημειώνει ό,τι ο Ιπποκράτης περιέγραφε μια νόσο πιθανόν θαλασσαιμία.

Πριν το 1925 οι αιμοσφαιρινοπάθειες περιέχονταν σ'ένα γενικό όρο "παιδική ψευδολευχαιμική αναιμία", που έχει περιγραφεί από τον VON JAKSCH το 1889.

Το έτος 1925 ο Κούλεϋ και ο Λη κάνουν τις πρώτες παρατηρήσεις για την θαλασσαιμία και την ορίζουν σαν "νηπιακή αναιμία" με ηπατοσπληνομεγαλία και αυξημένη αντίσταση των αιμοσφαιρίων.

Αργότερα, το 1927, οι COOLEY - LEE και WITE ονομάζουν τη νόσο "παιδική αναιμία" με σπληνομεγαλία και αλλοιώσεις στα οστά μετά τις πρώτες έρευνες που προκαλεί στα οστά.

Το 1936 εισήχθει για πρώτη φορά από τον WHIPPE και BRADFORD ο όρος θαλασσαιμία, ο οποίος προέρχεται από το θάλασσα και αίμα.

Το 1944 ο VOLVENTINE και ο NEEL εισάγουν τις πρώτες σημειώσεις για την κληρονομικότητα στην εργασία τους "Αιματολογική και γενετική μελέτη της κληρονομικότητας της θαλασσαιμίας" ενώ από τον VECCHIO την ίδια χρονιά αποκαλύπτεται η παρουσία μιας σημαντικής αναλογίας από ΗΒ αλκάλινο-όντοχο σνέλογο με την ΗΒF.

Το 1949 οι PAULING - HANO - SIMGEL και WELLS ανακαλύπτουν την ΗBS στην δρεπανοκυττάρωση.

Το 1955 ο KUNKEL προσδιορίζει την ΗΒΑ και ο ITANO το 1957 κάνει την υπόθεση για ανωμαλία στην σύνθεση της αιμοσφαιρίνης.

Με βάση τον ITANO, οι INRAN και STREBTON, το 1959, δίνουν δυο κυρίως τύπους θαλασσαιμίας.

α. Θαλασσαιμία, που προκύπτει από την μείωση στη σύνθεση της αλυσίδας -α.

β. Θαλασσαιμία, που προκύπτει από την ελάττωση της σύνθεσης της αλυσίδας -β.

Τα πρώτα περιστατικά με α- θαλασσαιμία ετερόζυγο και το ρόλο της σπληνεκτομής στη θεραπεία της θαλασσαιμίας αναφέρονται το 1960. Ενώ το 1962 αναφέρονται τα πρώτα περιστατικά της α- θαλασσαιμίας ομόζυγο.

Την ίδια χρονιά, Φέσσας και Σταματογιαννόπουλος περιγράφουν τα πρώτα περιστατικά της δ- θαλασσαιμίας και την HB LE-PORE PYLOS.

Το 1964 οι WASI - NOKORN και LUING - DUNRONG περιγράφουν την θαλασσαιμία α1 και α2 και για πρώτη φορά προτείνονται οι μεταγγίσεις για διατήρηση του επιπέδου της HB στα 9,50/10,0.

Την επόμενη χρονιά οι BRAN GAT και BANGLIONI αποδεικνύουν ότι με μια ομόζυγη κατάσταση της θαλασσαιμίας F δεν συντίθεται ούτε αλυσίδες -β ούτε -δ.

Η HB αυτών των ατόμων αποτελείται από HBF.

Τέλος το 1973 ο Φέσσας αποδεικνύει ότι τα κυτταροπλασματικά έγκλειστα που οδηγούν στην καταστροφή του αιμοπεταλίου οφείλονται σε τήξη των αλυσίδων -α που υπάρχουν σε κλειόμενα.

Κ Ε Φ Α Λ Α Ι Ο 2

ΔΟΜΗ ΚΑΙ ΣΥΝΘΕΣΗ ΤΗΣ ΑΙΜΟΣΦΑΙΡΙΝΗΣ

ΤΡΟΠΟΣ ΓΕΝΕΤΙΚΗΣ ΜΕΤΑΔΟΣΗΣ

ΔΟΜΗ ΚΑΙ ΣΥΝΘΕΣΗ ΤΗΣ ΑΙΜΟΣΦΑΙΡΙΝΗΣ

Η αιμοσφαιρίνη αποτελεί το σπουδαιότερο λειτουργικό στοιχείο των Ε.Λι.

Είναι ουσία σύνθετη και συνίσταται από:

- α. το λεύκωμα σφαιρίνη (GLOBULIN) και
- β. την αίμη (HAEM) που είναι μια χρωστική και περιέχει στο μόριό της ένα άτομο δισθενούς σιδήρου (Fe^{++}).

Υπάρχουν διάφοροι τύποι Ηβ, ανάλογα με την σύνθεση των λευκωμάτων του μορίου της (A_1, A_2, F, S κλπ). Η ποσοστιαία αναλογία των τύπων της Ηβ στα φυσιολογικά άτομα είναι καθορισμένη και εξαρτάται από την ηλικία. Ο προσδιορισμός τους γίνεται με την μέθοδο της ηλεκτροφόρησης της Ηβ.

Το ποσό της Ηβ στο αίμα είναι: 14-16g σε 100 cm^3 .

Με την φυσιολογική αποδόμηση καταστροφή των ε.Λι (κυρίως στο σπλήνα) ελευθερώνεται αιμοσφαιρίνη. Η σφαιρίνη της αιμοσφαιρίνης διασπάται σε αμινοξέα, τα οποία με την κυκλοφορία μεταφέρονται στο ήπαρ και μετά στα αιμοποιητικά όργανα και ξαναχρησιμοποιούνται για τη σύνθεση σφαιρίνης. Από την αίμη του μορίου της Ηβ αφαιρείται ο Fe^{++} ο οποίος χρησιμοποιείται για την σύνθεση νέων μορίων αίμης.

Η κύρια και βασική λειτουργία της Ηβ είναι η μεταφορά O_2 από τους πνεύμονες στους ιστούς. Αιόμη μεταφέρει ένα μέρος του CO_2 που παράγεται στους ιστούς, στους πνεύμονες.

Η ένωση της αίμης στο μόριο της σφαιρίνης λαμβάνει χώρα στα νεαρά κύτταρα της ερυθράς σειράς.

Η σύνθεση λαμβάνει χώρα σε δυο χρόνους:

α. Σε πρώτο χρόνο συντίθεται η σφαιρίνη στον ίδιο χρόνο με τις πλασματικές πρωτεΐνες. Είναι η φάση που αντιστοιχεί στην κυτταρική διαίρεση και συγκεντρώνεται μια μεγάλη ποσότητα από R.N.A.

β. Σε ένα δεύτερο χρόνο η ανάπτυξη και η διαίρεση γίνεται πιο αργά, τα νουκλεϊκά οξέα από το κυτταρόπλασμα εξαφανίζονται, ο σίδηρος ενσωματώνεται στη πορφυρίνη και η αίμη ενώνεται στο μόριο της σφαιρίνης.

ΤΡΟΠΟΣ ΓΕΝΕΤΙΚΗΣ ΜΕΤΑΒΙΒΑΣΗΣ

Τα θαλασσαιμικά σύνδρομα κληρονομούνται μ'ένα τρόπο αυτόσωμο. Θεωρώντας ότι ο τρόπος κληρονομικής μεταβίβασης στα θαλασσαιμικά σύνδρομα είναι αυτόσωμος ενδιάμεσος οι πιθανότητες να γεννηθεί ένα παιδί ετερόζυγο από γονείς φορείς της θαλασσαιμίας είναι:

α. Στην περίπτωση στην οποία ένας από τους γονείς είναι ετερόζυγος και ο άλλος φυσιολογικός, υπάρχει η πιθανότητα τα μισά από τα παιδιά τους να είναι φυσιολογικά, ενώ τα άλλα μισά να είναι ετερόζυγα, να είναι φορείς του στίγματος της μεσογειακής αναιμίας.

β. Στην περίπτωση που οι γονείς είναι φορείς του στίγματος της μεσογειακής αναιμίας, τότε υπάρχει η πιθανότητα:

25⁰/ο από τα παιδιά να είναι φυσιολογικά

50⁰/ο να είναι φορείς του στίγματος

25⁰/ο να είναι ομόζυγα (νόσος COOLEY)

γ. Εάν ένας από τους γονείς είναι ομόζυγος (ασθενής) και ο άλλος είναι φυσιολογικός, τότε όλα τα παιδιά θα είναι φορείς του στίγματος της μεσογειακής αναιμίας.

δ. Εάν ένας από τους γονείς είναι ομόζυγος και ο άλλος φορέας του στίγματος της μεσογειακής αναιμίας, τότε οι πιθανότητες είναι 50⁰/ο από τα παιδιά να είναι ασθενείς με μεσογειακή αναιμία, και 50⁰/ο να είναι φορείς του στίγματος.

ε. Εάν και οι δυο γονείς είναι ασθενείς με μεσογειακή αναιμία, τότε τα παιδιά τους θα είναι 100⁰/ο ασθενείς.

Από τις παραπάνω καταστάσεις μπορούν να γεννηθούν παιδιά ομόζυγα, δηλαδή με την ασθένεια, όταν:

και οι δυο γονείς είναι ασθενείς,

ο ένας είναι ασθενής και ο άλλος φορέας,

όταν και οι δυο γονείς είναι φορείς.

Κ Ε Φ Α Λ Α Ι Ο 3

ΚΑΙΝΙΚΕΣ ΜΟΡΦΕΣ

ΠΡΟΓΝΩΣΗ

ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ

ΕΡΓΑ ΣΠΗΡΙΑΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΜΟΡΦΕΣ

Κλινικά η β- μεσογειακή αναιμία παρουσιάζεται με διάφορες μορφές οι οποίες εξαρτώνται από το αν είναι σε ομόζυγο ή ετεροζυγο μορφή.

1. ΒΑΡΕΙΕΣ ΜΟΡΦΕΣ Μ.Α.

- Ομοζυγώτες ή διπλοί ετεροζυγότες βαρέων γόνων

2. ΕΝΔΙΑΜΕΣΕΣ ΜΟΡΦΕΣ Μ.Α.

- Διπλοί ετεροζυγότες βαρέων και ελαφρών γόνων ή γόνου παρεκτονής ΗΒF.

- Ομοζυγώτες ελαφρών γόνων

- Συνδιασμός β γόνου και ΗΒS

- Σπανίως ετεροζυγώτες

3. ΑΣΥΜΠΤΩΜΑΤΙΚΕΣ ΜΟΡΦΕΣ Μ.Α.

- Ετεροζυγώτες

- Διπλοί ετεροζυγώτες β- Μ. και α- Μ.Α.

Στον πίνακα διακρίνουμε:

α. Την βαρεία μορφή της νόσου, η οποία προκύπτει από τον συνδιασμό δυο βαρέων γόνων. Χαρακτηρίζεται από βαρεία αναιμία. Τα παιδιά αυτά δεν επιβιώνουν πέρα της παιδικής ηλικίας χωρίς μεταγγίσεις.

β. Την ενδιάμεση μορφή, η οποία προκύπτει από τον συνδιασμό δυο ελαφροτέρων γόνων ή ενός βαρέος και ενός ελαφρότερου. Επίσης από τον συνδιασμό με ορισμένες αιμοσφαιρινοπάθειες β-τύπου.

γ. Την ασυμπτωματική Μ.Α, η οποία αφορά τους ετεροζυγώτες, απλούς φορείς της νόσου ή διπλούς ετεροζυγώτες β- Μ.Α αφ' ενός και α- Μ.Α ή α- αιμοσφαιρινοπάθειας αφ' ετέρου.

Η συμπτωματολογία στην ελέσσονα θαλασσαιμία είναι πτωχή και μη χαρακτηριστική.

Ωχρότητα με κιτρινωπή απόχρωση παρουσιάζεται στα περισσότερα περιστατικά.

Ο ίκτερος ανευρίσκεται στις μορφές με χρονία αιμόλυση και η ένταση ποικίλει σε σχέση με το βαθμό της αιμόλυσης.

Στο 50^ο/ο των περιστατικών παρουσιάζεται σπληνομεγαλία με ελαφρώς διογκωμένη τη σπλήνα, ενώ το ήπαρ βρίσκεται σε φυσιολογικά όρια.

Αλλοιώσεις στα οστά δεν υπάρχουν ή είναι ελάχιστες.

Επίσης οι πάσχοντες παρουσιάζουν εύκολη κόπωση, αδυναμία δύσπνοια και αίσθημα καρδιακών παλμών. Ένα παιδί που πάσχει από τη νόσο κινείται λίγο και δεν μπορεί να παρακολουθήσει τα άλλα παιδιά στο παιχνίδι.

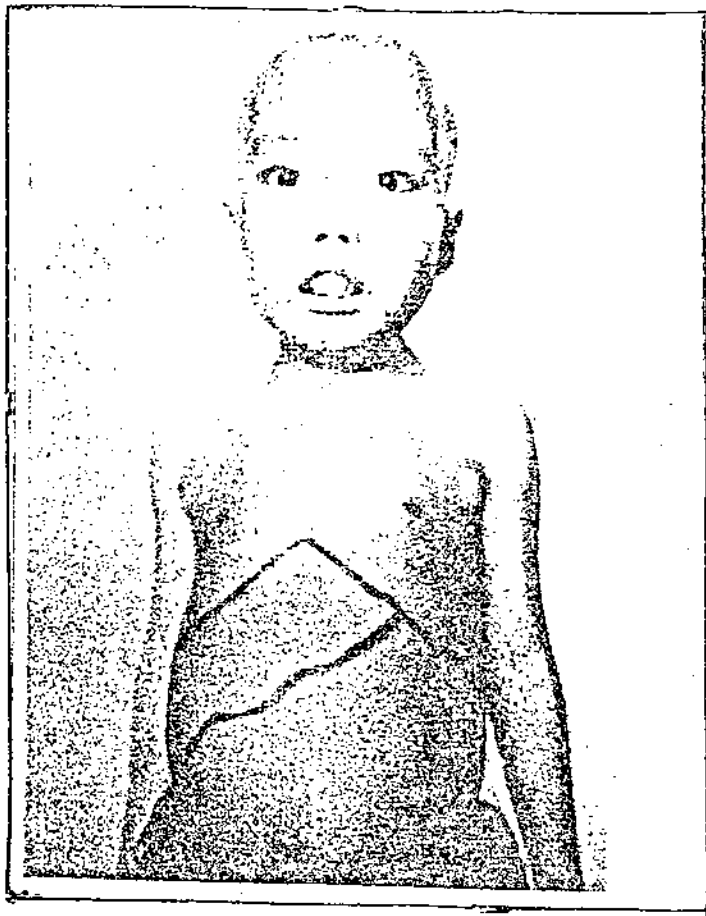
Στις βαρείες μορφές της νόσου, όταν το παιδί συμπληρώσει τον πρώτο χρόνο της ηλικίας, είναι ωχρό, έχει ανορεξία και παρουσιάζει καθυστέρηση της αναπτύξεως και διογκωση της κοιλιάς.

Καθώς το παιδί αναπτύσσεται, διαμορφώνει χαρακτηριστική όψη του προσώπου του με κίτρινο χρώμα, μεγάλο κεφάλι και προεξοχή των ζυγωματικών, που το κάνουν να μοιάζει με Μογγόλο.

Η υπερπλασία του μυελού των οστών στο κρανίο δίνει εικόνα ακτινωτών, σκιεροτήτων, ευθειών, που φθάνουν μέχρι την έσω πλάκα, η οποία είναι συνήθως λεπτή.

Στα οστά των μετακαρπίων λόγω της οστικής ατροφίας, της λεπτόσεως του φλοιού, και της αύξησης του εύρους της διαφύσεως καθίστανται σχεδόν τετράγωνα.

Στα επιμήκη οστά ο ακτινολογικός έλεγχος διαπιστώνει λεπύτωση του φλοιού και διαπλάτυνση του αυλού.

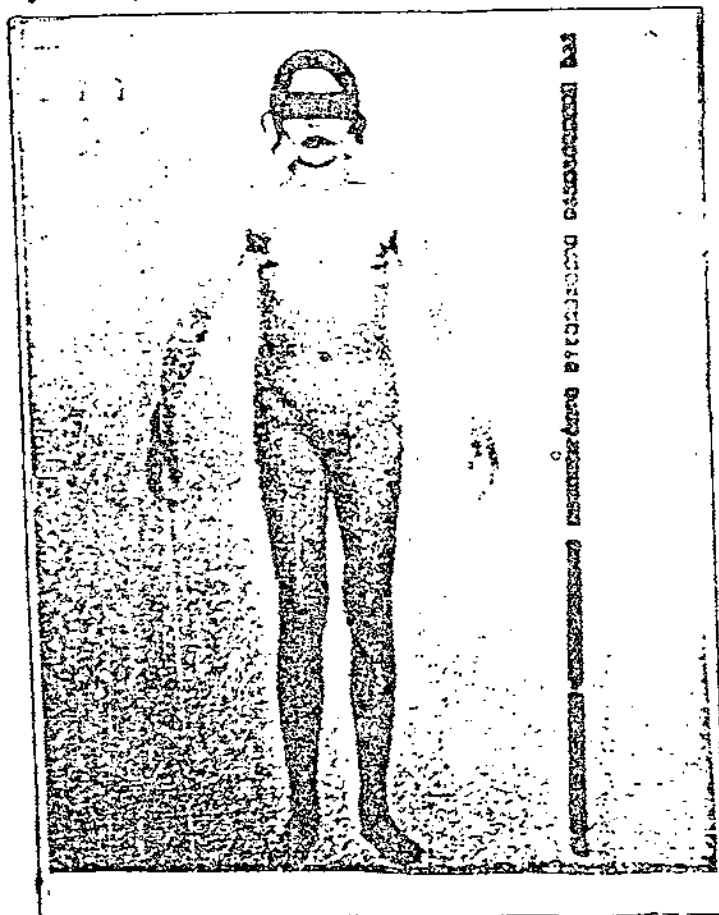


Κλινική εικόνα στη β-θαλασσαιμία ομόζυγο





Αλλαγές που προκαλούνται από τη β-θαλασσαιμία στο κρανίο.



Κορίτσι 17 ετών εξαρτημένο από μεταγγίσεις. Έχει πάρει 600κ. αίματος. Χωρίς ανάπτυξη των δευτερογενών χαρακτηρισμών του φύλου.

ΠΟΡΕΙΑ ΚΑΙ ΠΡΟΓΝΩΣΗ

Δεδομένου ότι ολοένα και μεγαλύτερη ποικιλία συνδρόμων εντάσσεται στη μεσογειική αναιμία, η περιγραφή του συνρόμου είναι δυσκολότερη. Εάν η αναιμία του COOLEY ανακαλύπτετο στο πρώτο έτος της ζωής, ο θάνατος ερχόταν μέσα σε 6 μήνες.

Όταν η αναιμία εμφανιζόταν αργότερα, η ζωή μπορούσε να παραταθεί αρκετά έτη.

Η καρδιακή ανεπάρκεια σχετιζόμενη, πιθανώς, προς εναπόθεση σιδήρου στο μυοκάρδιο δεν είναι σπάνια.

Με την αναγνώριση λιγότερων σοβαρών περιπτώσεων, είναι φανερό ότι η πρόγνωση δεν είναι πάντα τόσο κακή και υπάρχουν περιπτώσεις που ζουν μέχρι την εφηβεία και αρκετές φορές μάλιστα και μετά την ενηλικίωση των κασχόντων.

Η πρόγνωση της ελάσσονος μεσογειικής αναιμίας είναι σχετικά καλή και κυμαίνεται από καταστέσεις βερειάς αναιμίας και σιληνομεγαλία μέχρι καταστέσεις κάποιου αιματολογικού στίγματος, το οποίο μπορεί να ανακαλυφθεί μόνο μετά από επίπονη εξέταση.

ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ

Στην πορεία της εξέλιξης της αναιμίας COOLEY μπορούν να εμφανιστούν πολλές επιπλοκές.

Οι συχνότερες και σοβαρότερες είναι:

Η ευπάθεια προς τις λοιμώξεις. Ο SMITH τονίζει ιδιαίτερα την αυξημένη συχνότητα σοβαρών λοιμώξεων σε σπληνεκτομηθέντα μικρά παιδιά.

Οι περισσότερες λοιμώξεις (80⁰/ο) εμφανίζονται κατά την πρώτη διετία μετά την επέμβαση, χωρίς ωστόσο ν' αποκλείεται η εμφάνισή τους και μετά την παρέλευση πολύ μακρότερου χρονικού διαστήματος. Ως συχνότερα αίτια αναφέρονται οι στρεπτόκοκκοι, οι μηνιγγιτιδόκοκκοι και οι σταφυλόκοκκοι, ενώ σπανιότερα οι σαλμονέλλες, οι ιοί κ.α.

Μετεγχειριρτική θρομβοκυττάρωση και θρομβοεμβολικές επιπλοκές, εμφανίζονται κυρίως σε άτομα ηλικιωμένα και έχουν δύσκολη πρόγνωση. Σιάνια αποδίδει η αντιμετώπισή τους με τις συνηθισμένες μεθόδους.

Ηπατομεγαλία. Την σπληνεκτομή, ιδιαίτερα στα άτομα των οποίων η αιμοσφαιρίνη είχε παραμείνει σε χαμηλά επίπεδα ακολουθεί συνήθως ταχεία διόγκωση του ήπατος, προφανώς επειδή αναπτύχθηκε εξωμυελική ερυθροποίηση.

Ανωμαλίες στα οστά του κρανίου οδηγούν σε λοιμώξεις των ιγμορίων και ορθοδοντικά προβλήματα, κατάγματα στα επιμήκη οστά.

Επίσης άλλη επιπλοκή είναι η αιμοσιδήρωση που παράγεται από την αυξημένη απορρόφηση σιδήρου και από τις επανελημμένες μεταγγίσεις.

Η καρδιακή ανεπάρκεια είναι συνέπεια της εναπόθεσης σιδήρου στο μυοκάρδιο. Επίσης από την αυξημένη εναπόθεση σιδήρου επηρεάζεται από το ήπαρ.

ΜΕΓΑ ΣΠΗΡΙΑΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Το σημαντικότερο βήμα για την διάγνωση αποτελεί το αιμοδιάγραμμα και η γενική αίματος. Προσδιορίζεται ο αιματοκρίτης και η αιμοσφαιρίνη και αριθμούνται τα ερυθρά αιμοσφαίρια.

Άλλο σημαντικό διαγνωστικό βήμα είναι η βιοχημική και ηλεκτροφορητική μελέτη της αιμοσφαιρίνης η οποία αποσκοπεί

α. στη μέτρηση της εμβρυικής αιμοσφαιρίνης και την μελέτη της ομοιογενούς ή μη κατανομής της εντός των ερυθρών αιμοσφαιρίων,

β. στη μέτρηση της HbA₂ και

γ. την ανίχνευση συνυπάρχουσων παθολογικών αιμοσφαιρινών.

Η μέτρηση της HbA₂ παρουσιάζει ιδιαίτερο ενδιαφέρον, αφού διαπιστώθηκε, ότι άνω του 80^ο/ο των ετεροζύγων φορέων του γόνου της β- μεσογειακής αναιμίας παρουσιάζει αύξηση αυτής. Η φωσφωτική αντοχή των ερυθροκυττάρων σε υπότονο διάλυση είναι σχεδόν πάντοτε αυξημένη η ολική αιμόλυση προκαλείται γύρω στο 0,29 NaCl/100ML. Το TEST αυτό είναι για προσανατολισμό στη διάγνωση της θαλασσαιμίας αλλά δεν είναι παθογνωμικό.

Στερνική παρακέντηση: Ο μυελός των οστών στη μείζονα θαλασσαιμία είναι έντονα υπερπλαστικός και επικρατεί η ερυθροβλαστική μορφή. Η εξέταση του μυελού δεν είναι απαραίτητη για την διάγνωση.

Είναι χρήσιμη για τον καθορισμό των αποθεμάτων σιδήρου στις περιπτώσεις ελάσσονος θαλασσαιμίας με ηλεκτροφόρηση Hb φυσιολογική ή στα όρια του φυσιολογικού ή στις περιπτώσεις με χρόνιες αιμορραγίες και ελλείψεις σιδήρου.

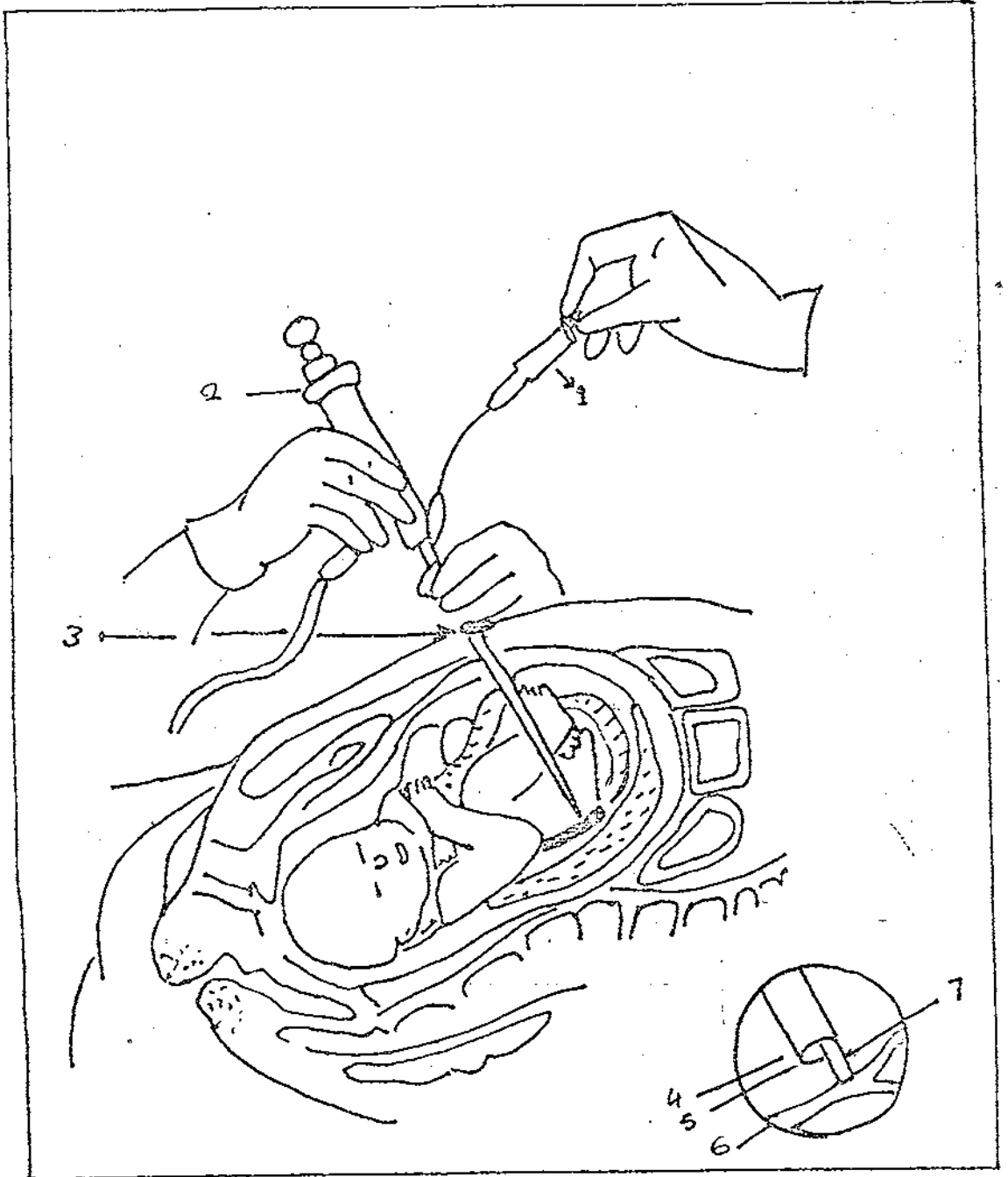
Στις απλές μεθόδους μη ηλεκτροφορητικές ανήκουν οι ανοσολογικές διεργασίες. Η ανθρώπινη Hb διαθέτει μια αντιγονική δύναμη πολύ ασθενή.

Οι ανοσοηλεκτροφορητικές μέθοδοι που χρησιμοποιήθηκαν δεν έδωσαν ικανοποιητικά αποτελέσματα.

Καταβάλλονται προσπάθειες να χρησιμοποιηθούν αυτοί οι μέθοδοι για Hb που διαχωρίζονται δύσκολα με την ηλεκτροφόρηση.

Επίσης σημαντική μέθοδος για την μελέτη των λεπτομερειών της τρισδιάστατης δομής των πρωτεϊνών είναι οι αιτίνες X, μέθοδος όμως που δεν είναι ευρείας χρήσεως.

ΠΑΡΑΚΕΝΤΗΣΗ ΠΛΑΚΟΥΝΤΟΣ



1. Αναρόφηση αίματος
2. Εμβρυοσκόπιο
3. Σύστημα υπερήχων
4. Οπτικό σύστημα
5. Οπτικός φακός
6. Θλέβα πλακούντος
7. Βελόνα για αναρόφηση αίματος

Κ Ε Φ Α Λ Α Ι Ο 4

ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΩΝ ΕΠΙΠΛΟΚΩΝ

ΠΡΟΛΗΨΗ

ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

Οι γνώσεις μας ως προς την παθογένεια και την διάγνωση των Μεσογειακών συνδρόμων υπήρξαν αρκετά διαφωτιστικές τα τελευταία χρόνια. Αντίθετα, η θεραπευτική αντιμετώπιση δεν σημείωσε παράλληλη πρόοδο.

Γι' αυτό σήμερα δεν υπάρχει ακόμη αιτιολογική θεραπεία.

Επομένως, μέχρις ότου ευδοκιμήσουν ριζικότερα θεραπευτικά μέτρα, ο κυριώτερος τρόπος αντιμετώπισης των σοβαρών μορφών των Μεσογειακών συνδρόμων εξακολουθεί να παραμένει η μετάγγιση αίματος. Θα πρέπει να συμπεριληφθούν επίσης: η σπληνεκτομή, η αποσιδήρωση, η χορήγηση αντιαναιμικών παραγόντων και η αντιμετώπιση των διαφόρων επιπλοκών που μπορεί να παρουσιασθούν.

Πριν επιχειρηθεί οποιαδήποτε θεραπευτική αγωγή, είναι απαραίτητη η μελέτη του ασθενή και της οικογένειάς του σε ειδικό Αιματολογικό κέντρο, όχι μόνο για να διαγραφεί ακριβέστερα η διάγνωση και η πρόγνωση της παθήσεως, αλλά και για να δημιουργηθεί το κατάλληλο ψυχολογικό κλίμα.

I. Μετάγγιση αίματος

Οι κλινικές εκδηλώσεις των Μεσογειακών συνδρόμων, σαν αποτέλεσμα μιας σοβαρής χρόνιας αναιμίας, προλαμβάνονται, αν καλυφθεί το έλλειμα της αιμοσφαιρίνης. Αυτό επιτυγχάνεται με την μετάγγιση αίματος.

Αρχικά οι μεταγγίσεις γίνονταν σε αραιά χρονικά διαστήματα, με αποτέλεσμα, αφ' ενός μεν να διατηρείται ένα επίπεδο αιμοσφαιρίνης "ασφαλές" για την βασική δραστηριότητα του πάσχοντος, αφ' ετέρου, δε ν' αποφεύγεται η μεγάλη συσσώρευση σιδήρου στον οργανισμό. Με τον τρόπο αυτό μειώνεται βέβαια ο ρυθμός αναπτύξεως της δευτερογενούς αιμοχρωματώσεως, δεν επιτυγχάνεται όμως ικανοποιητική βελτίωση των συμπτωμάτων.

Από το 1963 άρχισε να εφαρμόζεται σχήμα συχνών μεταγγίσεων ώστε η αιμοσφαιρίνη να παραμένει συνεχώς σε υψηλότερα επίπεδα.

Πρώτος ο WOLMAN (1964) ανακοίνωσε ότι η αιμοσφαιρίνη διατηρείται σε επίπεδα μεγαλύτερα των 8g/100 ML, οι πολυμεταγγιζό-

μενοι βρίσκονται σε πολύ καλύτερη κατάσταση υγείας. Η ανάπτυξη τους είναι φυσιολογική και δεν παρουσιάζουν μεγάλη αύξηση του μεγέθους των σπλάχνων.

Παρά την ύπαρξη αντίθετων απόψεων, φαίνεται ότι οι περισσότεροι ερευνητές, τα τελευταία έτη, ακολουθούν το σύστημα των συχνών μεταγγίσεων.

Έτσι, ποσότητα αίματος, μικρότερη των 500 ML κατά προτίμηση πλυμένα ερυθρά από πρόσφατο αίμα ή ερυθρά που υπέστησαν την τεχνική της κρυσυντηρήσεως, είναι αρκετή, αν χορηγείται κάθε τρίτη εβδομάδα ή τέταρτη, για να διατηρηθεί η αιμοσφαιρίνη σε επίπεδο υψηλότερο των 9,5-10g/100 ML, καθώς και για να ανασταλεί η υπερβολική αιμοποίηση του πάσχοντος.

Εφαρμογή αυτής της μεθόδου επιχείρησαν οι NECHELES οι οποίοι, αφού παρακολούθησαν 5 ασθενείς επί 5-8 χρόνια, διαπίστωσαν ότι ζούσαν πλέον σχεδόν φυσιολογικά, χωρίς μάλιστα περιορισμούς στη φυσική τους δραστηριότητα.

Σε παρόμοια συμπεράσματα έφτασαν οι O'BRIEN, PIOMBELLI και CANALE οι οποίοι τονίζουν με έμφαση, ότι με το σύστημα των πολυμεταγγίσεων μπορούν να προληφθούν οι ανωμαλίες του σκελετού και η μεγάλη αύξηση του μεγέθους της καρδιάς, του ήπατος και του σπληνός, αρκεί να εφαρμοσθεί σε πολύ νεαρή ηλικία.

Βέβαια, η προτίμηση σ' ένα ορισμένο σχήμα μεταγγίσεων εξαρτάται από πολλούς παράγοντες (ρυθμός σωματικής αναπτύξεως, υπερσπληνισμός, λοίμωξη, κ.α.), ενώ η ποσότητα αιμοσφαιρίνης δεν είναι πάντοτε ο μοναδικός καθοριστικός δείκτης. Οπωσδήποτε, όμως, για να εξασφαλισθούν και οι ελάχιστες προϋποθέσεις ζωής, δεν θα πρέπει να περιορίζεται η αιμοσφαιρίνη σε επίπεδο χαμηλότερο των 5-6g/100 ML.

Οι κανόνες μεταγγίσεως θα πρέπει να τηρούνται σχολαστικά. Ο καθορισμός των ομάδων αίματος θα πρέπει να επεκτείνεται στον πλήρη έλεγχο της ισοσυμβατότητας, ώστε να μειώνονται οι πιθανότητες ευαισθητοποιήσεως του λήπτη στα περισσότερα αντιγόνα.

Για να αποφευχθεί η μετάδοση σοβαρών νόσων όπως η σύφιλη, η ελονοσία, η ιογενής ηπατίτιδα, η τοξοπλάσμωση, η λοίμωξη από ιούς μεγαλοκυτταρικών εγκλειστών, είναι απαραίτητη η προληπτική εφαρμογή των καταλλήλων δοκιμασιών και η χρησιμοποίηση αί-

ματος όχι πολύ πρόσφατου αλλά 2 - 6 ημερών.

Ιδιαίτερη εξ άλλου σημασία για μας τους Έλληνες έχει η μέριμνα για τον αποκλεισμό αίματος προς μετάγγιση θετικού στο συνοδό της ηπατίτιδας Β αντιγόνο δεδομένου ότι από τους ασθενείς που υφίστανται μετάγγιση το 1/3 περίπου, όπως αναφέρει ο Σταματογιαννόπουλος (1974) θ' αναπτύξει κλινική εικόνα ηπατίτιδος. Η διενέργεια των μεταγγίσεων και η εκλογή καταλλήλου φλεβικής οδού, πρέπει ν' ανατεθεί σε πεπειραμένο προσωπικό.

Μεταξύ των ανεπιθύμητων συμβαμάτων των μεταγγίσεων, συνηθέστερες είναι οι αντιδράσεις ευαισθητοποίησης του οργανισμού απέναντι στις διάφορες ξένες πρωτεΐνες.

Σοβαρές αλλεργικές εκδηλώσεις ή υπερπυρεξία θεωρούνται σαν αποτελέσματα της εμφάνισης ισοαντισωμάτων κατά αντιγόνων λευκών αιμοσφαιρίων, αιμοπετολίων, β-λιποπρωτεϊνών και γ-σφαιρινών. Η σοβαρότητα αυτών των αντιδράσεων μπορεί να μειωθεί, αν χορηγηθούν κορτικοστεροειδή ή πλυμένα ή κατεψυγμένα ερυθρά οπότε μάλιστα το αποτέλεσμα θα είναι δραστικότερο.

Γενικά, οι πάσχοντες ανέχονται εξαιρετικά τις πολυμεταγγίσεις. Οι άμεσες επιπλοκές είναι ελάχιστες, ενώ τα σοβαρότερα προβλήματα είναι μάλλον η οικονομική αντιμετώπιση του ζητήματος και η εξεύρεση αίματος.

2. Σπληνεκτομή

Η σπληνεκτομή εφαρμόζεται σχεδόν από τότε που έγινε γνωστή και η πάθηση. Σήμερα η ευρύτερη εφαρμογή των πολυμεταγγίσεων είχε σαν συνέπεια να διενεργούνται σπληνεκτομές σε μικρότερη συχνότητα. Εξ άλλου ο σπλήνας θα πρέπει να διατηρείται όσο το δυνατόν μεγαλύτερο χρονικό διάστημα, γιατί, εφόσον αφαιρείται μια μεγάλη μάζα του Δ.Ε. Σ, είναι επόμενο να αναπληρώνεται η λειτουργία της από άλλα όργανα, αν και αυτό δύσκολα αποδεικνύεται.

Απόλυτες ενδείξεις της σπληνεκτομής είναι:

α. Η αυξημένη εξωερυθροκυτταρική κάταστροφή, που διαπιστώνεται όταν επιταθούν οι απαιτήσεις προς μετάγγιση, όταν συντομευθεί ο χρόνος επιβίωσης των ερυθρών και όταν λείπει ειδική ευαισθητοποίηση.

β. Η εμφάνιση υπερσπληνισμού μετά ή ανευ θρομβοκυτταροπενίας.

γ. Η μεγάλη αύξηση του μεγέθους του σπληνός, όταν προκαλούνται συμπτώματα από τη μηχανική πίεση των παρακείμενων σπλάχνων και του διαφράγματος.

Οπωσδήποτε, η απόφαση να εκτελεσθεί σπληνεκτομή βασίζεται στην κλινική πείρα και θα πρέπει να καταλήγουμε σ' αυτή μετά από προσεκτική μελέτη και αφού αποδειχθεί ραδιοϊσοτοπικώς η συμμετοχή του σπλήνα στην καταστροφή τόσο των δικών του όσο και των μεταγγιζόμενων ερυθρών.

3. Αποσιδήρωση

Όπως είναι γνωστό, χαρακτηριστικό των Μεσογειακών συνδρόμων αποτελεί η αυξημένη εναπόθεση σιδήρου, που προσομοιάζει με την ιδιοπαθή αιμοχρωμάτωση, αφορά πολλά όργανα και επισημαίνεται ιδίως στο ήπαρ. Οι πολυμεταγγίσεις είχαν σαν αποτέλεσμα την επιβίωση των ασθενών σε μακρύτερο χρονικό διάστημα.

Ταυτόχρονα όμως άρχισαν να εμφανίζονται, σε μεγαλύτερη συχνότητα και με επικυνδυνότερη μορφή, οι επιπλοκές της δευτερογενούς αιμοχρωμάτωσης. Υπολογίζεται, ότι οι πολυμεταγγιζόμενοι προσλαμβάνουν κάθε έτος ποσότητα 3,5-7g σιδήρου. Θα πρέπει να τονισθεί, ότι ο σίδηρος αποβαίνει ακόμη περισσότερο επιβλαβής, όταν παραμένει στους ιστούς μεγάλο χρονικό διάστημα, πράγμα που αποδείχτηκε πειραματικώς.

Χάρης στην αποσιδήρωση επιτυγχάνεται αν όχι η πρόληψη, τουλάχιστον η ηπιώτερη εκδήλωση της αιμοχρωμάτωσης, γι' αυτό και εντάσσεται στις μεθόδους θεραπείας των Μεσογειακών συνδρόμων.

Ουσία κατάλληλη για την αποσιδήρωση παραμένει από το 1962 η δεσφεριοξαμίνη (DF), ενώ ανόλογο φάρμακο, το διεθυλενοτριαμινοπεντοξικό οξύ, δεν χρησιμοποιείται πλέον, εξ αιτίας των πολλών ανεπιθύμητων ενεργειών του. Η DF θεωρείται στοξική ουσία, είναι ανεκτή από τους ασθενείς και προκαλεί αυξημένη απέκκριση σιδήρου από τα ούρα.

Σαν ανεπιθύμητη ενέργεια αναφέρθηκε υποτρέφιμος καταρράκτης, αλλά και αυτός μόνο σε κονίκλους. Το κυριώτερο μειονέκτημα της μεθόδου είναι ότι δεν μπορεί να προσδιορισθεί με ακρίβεια το παθολογικό εκείνο απόθεμα σιδήρου, που απαιτείται για να υπάρξουν αποτελέσματα.

Το ισοζύγιο σιδήρου επιτυγχάνεται διαφορετικά σε κάθε άρ-

ρωστο. Σχεδόν όλοι οι άρρωστοι μπορούν να φθάσουν σε ισοζύγιο σιδήρου αν η θεραπεία αρχίσει μεταξύ 10ης και 20ης μετάγγισης.

Στις πρόσφατες εργασίες αποδείχτηκε, ότι η DF προκαλεί σημαντική μείωση του αποθεματικού σιδήρου στους πολυμεταγγιζόμενους ασθενείς και επίσημη καθυστέρηση της εξελικτικής ινώσεως του ήπατος, χωρίς όμως να ανευρεθούν σημαντικές κλινικές διαφορές, ιδίως ως προς την συχνότητα των ενδοκρινικών και καρδιακών επιπλοκών.

Η δράση της DF είναι σημαντικά αποτελεσματικότερη, αν χορηγείται συγχρόνως ασκορβικό οξύ. Το ασκορβικό οξύ διευκολύνει την κινητοποίηση σιδηροϊόντων από την φερριτίνη, τα οποία στη συνέχεια δεσμεύονται από την DF.

4. Αντιαναιμικοί παράγοντες

Έλλειμα σιδήρου μπορεί να εμφανιστεί στις ετερόζυγες μορφές των Μεσογειακών συνδρόμων αν συντρέχουν ειδικές συνθήκες (κύηση κτλ) όπως επίσης σε ασθενείς με αιμοσφαιρινοπάθεια Η.

Σ' αυτές τις περιπτώσεις ο σίδηρος θα πρέπει να χορηγείται μόνο για μικρό χρονικό διάστημα και πάντα μετά από ανάλογη εργαστηριακή παρακολούθηση, όπως ο προσδιορισμός της σιδηραιμίας και της δεσμευτικής ικανότητας του σιδήρου κτλ.

Η χορήγηση φυλικού οξέος συνιστάται για μακρό χρονικό διάστημα γιατί ο οργανισμός απαιτεί ικανή ποσότητα από τη βιταμίνη αυτή.

Η χρησιμοποίηση άλλων αντιαναιμικών ουσιών δεν παρουσιάζει ιδιαίτερη σπουδαιότητα. Επίσης η χορήγηση γεννητικών ορμονών προ της ήβης, μολονότι ενδείκνυται για την ομαλή εμφάνιση των χαρακτήρων του φύλου, επιφυλάσει το ενδεχόμενο της προώρου συγλεύσεως των επιφύσεων.

ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΩΝ ΕΠΙΠΛΟΚΩΝ

Κατά την διαδρομή της παθήσεως μπορεί να εμφανιστούν διάφορα κλινικά προβλήματα που σνήθως απαιτούν ειδική αντιμετώπιση.

α. Οι σκελετικές ανωμαλίες προκαλούν ποικίλες επιπλοκές. Συμβάλνει συχνά, οι πάσχοντες να υφίστανται επανειλημμένα κατάρματα μετά από επιπόλαιους τραυματισμούς, τα οποία παρουσιάζουν αργή πόρωση. Τα αποτελέσματα των πολυμεταγγίσεων υπήρξαν ευνοϊκά.

β. Σοβαρότερες είναι οι ορθοδοντικές ανωμαλίες (δυσμορφία του πάσχοντος, αδυναμία συγκλείσεως του στόματος) εξαιτίας της ανεξέλεκτης υπερανάπτυξης της γνάθου, που ακολουθεί την μυελική υπερπλασία. Η συντηρητική αντιμετώπισή τους είναι δύσκολη, ενώ η χειρουργική αποκατάσταση θέτει σε δίλημμα τόσο το οικογενειακό περιβάλλον του ασθενή, όσο και το ιατρό, δεδομένου του μικρού χρονικού διαστήματος επιβιώσεως του ασθενή.

Το πρόγραμμα των πολυμεταγγίσεων βοηθεί αξιόλογα στην προληψη αυτών των επιπλοκών, ενώ τ' αποτελέσματα της χειρουργικής θεραπείας μερικές φορές χαρακτηρίζονται πολύ ικανοποιητικά.

γ. Συχνά εμφανίζονται αιμορραγικές εκδηλώσεις με την μορφή επιστάξεων, χωρίς να αποκαλύπτεται συγκεκριμένη διαταραχή του μηχανισμού αιμοστάσεως. Υποχωρούν με τη συνιθισμένη συντηρητική αγωγή.

δ. Την καρδιακή ανεπάρκεια δύσκολα αντιρροπεί η δακτυλίτιδα και τα διουρητικά, η μετάγγιση θα πρέπει να διενεργείται με ιδιαίτερη προφύλαξη. Αποτελεί την συχνότερη αιτία θανάτου των πασχόντων.

ε. Παρασπονδυλικές εστίες αιμοποιησεως, εφόσον προκαλούν συμπτώματα, θα πρέπει να υποβάλλονται σε τοπική ακτινοβολία.

στ. Τα άτονα έλκη των σκελών παρουσιάζουν αυξημένες απαιτήσεις νοσηλείας.

ζ. Τέλος σε κάθε κατάσταση STRESS (χειρουργική επέμβαση, λοίμωξη, κτλ) ενδείκνυται απολύτως η μετάγγιση.

ΠΡΟΑΗΨΗ

Εφόσον η θεραπευτική αντιμετώπιση δεν είναι απόλυτα ικανοποιητική, η αποφυγή γάμου γάμου ή τεκνογονίας όταν και οι δυο σύζυγοι είναι φορείς γονιδίου β- μεσογειακής αναιμίας είναι ενδεδειγμένη. Σήμερα ο ακριβής προσδιορισμός των φορέων γονιδίων είναι δυνατός και σχετικό απλόσμε κατάλληλες εργαστηριακές εξετάσεις.

Η Ελληνική πολιτεία έχει θέσει ως σκοπό της να υπάρξει για όλο τον πληθυσμό σε ηλικία τεκνογονίας η δυνατότητα να εξετάζεται, ώστε να γνωρίζει και να εκτιμά τους κινδύνους ενός γάμου μεταξύ ετεροζυγωτών -ήδη λειτουργούν αρκετές μονάδες διαγνώσεως και γενετικών συμβουλών. Η γενικότερη όμως διαφώτιση του πληθυσμού και των απανταχού Υπηρεσιών Υγείας.

Παράλληλα έχουν αναπτυχθεί μέθοδοι που επιτρέπουν με ικανοποιητική ακρίβεια την διάγνωση των ομοζυγωτών γύρω από την 18-20η εβδομάδα της ενδομήτριας ζωής.

Έτσι είναι δυνατή η σχετική έγκαιρη εκλεκτική διακοπή της κυήσεως σε έμβρυα που προβλέπεται ότι θα έχουν βαριά αναιμία.

Γίνεται παρακέντηση του πλακούντα, του οποίου τη θέση βρίσκουμε με χρήση υπερήχων. Παίρνουμε μια μικρή ποσότητα από το αίμα του εμβρύου, από το οποίο μελετάται η βιοσύνθεση των αλύσεων β είναι περίπου 10⁰/ο των αλύσεων γ από το φυσιολογικό έμβρυο. Στα παιδιά που έχουν ομόζυγο θαλασσαιμία είναι πολύ χαμηλό.

Η αναλογία β/γ χωρίζεται σε ομάδες, οι οποίες είναι 3 και αντιπροσωπεύουν το φυσιολογικό έμβρυο, το ετερόζυγο και το ομόζυγο.

Όσο πιο αυτή η μέθοδος έχει κινδύνους. Μπορεί να προκαλέσει αποβολή, πρόωρο τοκετό και είναι πολύ δύσκολη και δαπανηρή.

Στο τελευταίο συνέδριο που έγινε στην Αθήνα με θέμα; "Μεσογειακή αναιμία" αναφέρθηκε μια άλλη μέθοδος που αυτή έχει πλεονεκτήματα και μειονεκτήματα.

Με παρακέντηση λαμβάνεται μέρος από τους τροφοβλάστες που βρίσκονται στις λάχνες της μήτρας κατά τους δυο πρώτους μήνες της κυήσεως.

Το πρόβλημα τίθεται αν τα κύτταρα αυτά ήσαν της μητέρας ή του εμβρύου. Για το λόγο αυτό γίνεται ενδοφλέβια έγχυση ειδικής ουσίας που απομονώνει τα κύτταρα της μητέρας από του εμβρύου.

Εξ' άλλου με την μεθοδολογία της προγεννητικής διαγνώσεως δίνεται η δυνατότητα σε ζεύγη ετεροζυγωτών να αποκτήσουν παιδιά που είναι είτε υγιείς είτε ετεροζυγώτες. Ηδη η μέθοδος έχει εφαρμοσθεί σε σημαντική κλίμακα στον ελληνικό πληθυσμό με επιτυχία όμως δεν στερείται μειονεκτημάτων.

Σε εξέλιξη βρίσκονται βελτιώσεις και προσπελάσεις για να κερδίσει σε αξιοπιστία, ασφάλεια και εγκαιρότητα εφαρμογή.

Τα τελευταία χρόνια η ευρύτερη διαφώτιση και ευαισθητοποίηση του πληθυσμού στο θέμα των κληρονομικών αναιμιών έχει οδηγήσει σε σύζηση της εξετάσεως νέων ζευγαριών, με επακόλουθο την αύξηση των προσερχομένων για προγεννητική εξέταση τόσο στη χώρα μας όσο και αλλού. Στη χώρα μας το σύνολο των μέτρων αυτών έχει ήδη οδηγήσει σε αισθητή μείωση της γεννήσεως πασχόντων.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Η θεραπευτική αντιμετώπιση των Μεσογειακών συνδρόμων προβάλλει σήμερα ως δυσεπίλυτο ιατροκοινωνικό πρόβλημα, πράγμα που έχει ιδιαίτερα σοβαρές συνέπειες σε χώρες, όπως η Ελλάδα.

Η μετόγγιση εξακολουθεί να παραμένει το βασικό στοιχείο της θεραπείας. Όταν εφαρμόζεται υπό κατάλληλο σχήμα και συνδυάζεται με ανάλογες μεθόδους αποσιδηρώσεως, ανακουφίζει τον πάσχοντα από συμπτώματα και του προσφέρει ευχάριστη και φυσιολογική ζωή, τουλάχιστον για ορισμένο χρόνο.

Η μεταμόσχευση μυελού προσκρούει στις γνωστές δυσχέρειες (σπόρριψη, αντιδράσεις μοσχεύματος λήπτου, κ.α.).

Η πρόληψη επομένως της παθήσεως, καταλαμβάνει το μεγαλύτερο και σημαντικότερο σκέλος της θεραπευτικής αντιμετώπισεως, γι αυτό θα πρέπει να εξετάζονται με ιδιαίτερο ενδιαφέρον.

Η αποφυγή τεκνοποιήσεως ή η έγκαιρη ενδομήτριος διάγνωση μολονότι φαίνεται απλά, περικλείουν τεράστια προβλήματα, όχι μόνο ηθικό και κοινωνικά, αλλά και οικονομικά και τεχνικά.

Κ Ε Φ Α Λ Α Ι Ο 5

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΩΝ

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΕΝΕΡΓΕΙΕΣ ΣΤΗΝ ΠΡΟΛΗΨΗ ΤΩΝ ΕΠΙΠΛΟΚΩΝ

ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΑ ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ

ΝΟΣΙΑΣΤΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ

Ο ασθενής που πάσχει από β- μεσογειακή αναιμία αντιμετωπίζει αρκετά προβλήματα. Τα προβλήματα αυτά είναι η κακή διακίνηση του οξυγόνου, το οξεοβασικό ανισοζύγιο, το θρεπτικό ανισοζύγιο, οι κίνδυνοι από τις επιπλοκές, τα προβλήματα από την χρονιότητα της νόσου και η μείωση των δραστηριοτήτων του.

Στόχοι της φροντίδας είναι άμεσοι, που αφορούν διόρθωση τυχόν ανοσοζυγίων στην πρόληψη και αντιμετώπιση επιπλοκών στην τροποποίηση των καθημερινών δραστηριοτήτων ανάλογα με το βαθμό αναιμίας, βοήθεια για παράταση της ζωής του αρρώστου και βελτίωση της ποιότητάς της καθώς και μακροπρόθεσμοι που αφορούν παροχή βοήθειας στον έρρωστο και στους γονείς για την κατανόηση της φύσης της μεσογειακής αναιμίας και των επιπτώσεών της καθώς και προσπάθεια για δημιουργία θετικού σωματικού ειδώλου ενθαρύνοντας δραστηριότητες κατάλληλες για την ανάπτυξή του.

Η φροντίδα παρέχεται από την υγειονομική ομάδα της κλινικής που νοσηλεύεται ο ασθενής.

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ ΓΙΑ ΤΗΝ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΩΝ ΚΣΥΜΠΤΩΜΑΤΩΝ

ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΤΟΥ ΑΣΘΕΝΗ	ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΟΙ ΣΚΟΠΟΙ	ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ	ΑΙΟΛΟΓΗΦΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ
<p>1. Βαρεία αναιμία Βαθμός ανεπάρκειας των β. αλυσίδων αλλά η λιανότητα του πάσχοντα για αντιστάθμιση αυτής της ανεπάρκειας.</p>	<p>θερδπεία της αναιμίας</p>	<p>-Συνεχής λήψη ζωτικών σημείων του ασθενή για τυχόν μεταβολή τους. -Εργαστηριακές εξετάσεις για τον προσδιορισμό της ΗΒ στο αίμα. -Μετάγγιση συμπυκνωμένων-πλυμένων ερυθρών. -Συνεχής και προσεκτική Παρακολούθηση του ασθενή κατά τη διάρκεια της μετάγγισης για τυχόν επιπλοκές. Χορήγηση τροφής πλούσιας σε λευκώματα. -Χορήγηση φιλλικού οξέος και σύμπλεγμα βιταμινών Β.</p>	<p>-Ανοδος του επιπέδου της ΗΒ μετά από μετάγγιση που δεν ξεπερνά τα 15-16 γρ.ΙΚΔ. -Διόρθωση της αναιμίας κατά σημαντικό βαθμό.</p>

ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΤΟΥ ΑΣΘΕΝΗ	ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΟΙ ΣΚΟΠΟΙ	ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ	ΑΙΟΛΟΓΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ
<p>α) Δύσπνοια Κακή διακίνηση του O₂ από την αναμίξη.</p>	<p>Ανακούφιση του ασθενή από τη δύσπνοια.</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Παραμονή του αρρώστου στο κρεβάτι και τοποθέτησή του σε ανάρροπη θέση. -Χορήγηση οξυγόνου με ρινοφαρυγγικό καθετήρα. -Διατήρηση θρέψεως και ενυδατώσεως. -Βροχοδιασταλτικά φάρμακα -Συνεχής λήψη σφυγμού και αναπνοών. -Καλός αερισμός του θώρακου. -Συνεχής συναισθηματική τόνωση του αρρώστου. 	<p>Ο ασθενής ανακουφίστηκε από την δύσπνοια, και συνεχίζεται για μικρό χρονικό διάστημα η λήψη O₂.</p>

ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΤΟΥ ΑΣΘΕΝΗ	ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΟΙ ΣΚΟΠΟΙ	ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ	ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ
<p>β) Ο ασθενής παραπονείται για ένταση, κόπωση, κατάπωση και αδυναμία Πτώση αριθμού αιμοπεταλίων.</p>	<p>-Βοήθεια του ασθενή για σωματική ενίσχυση και ηθική τόνωση. -Ανοδος του αριθμού των αιμοπεταλίων. -Επανάποκτηση των δυνάμεών του.</p>	<p>-Μείωση των δραστηριοτήτων του ασθενή και παρότρυνση για ασχολίες ανάλογες με τις δυνατότητές του. -Μετάγγιση αιμοπεταλίων. -Ηθική τόνωση και διδασκαλία για αποφυγή κάθε ασχολίας που αποφέρει κόπωση.</p>	<p>Ελάχιστη ενίσχυση της σωματικής δυνάμεως του ασθενή και ψυχολογική ενίσχυση.</p>
<p>γ) Ανορεξία που σαν αποτέλεσμα έχει το θρεπτικό ανισοζύγιο</p>	<p>Επαρκής θερμιδική πρόσληψη τροφής.</p>	<p>-Ενίσχυση του αρρώστου να παίρνει τα κύρια και συμπληρωματικά γεύματα. -Η τροφή να δίνεται σε ικανοποιητική ποσότητα, βιταμίνη C και να προσφέρεται περιποιημένη. - Η νοσηλεύτρια να είναι ικανή και να εμπνέει εμπιστοσύνη με το έργο της.</p>	<p>Ο ασθενής παίρνει τα απαραίτητα για διατήρηση σταθερού θρεπτικού ισοζυγίου.</p>

ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΤΟΥ ΑΣΘΕΝΗ	ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΟΙ ΣΚΟΠΟΙ	ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ	ΑΞΙΟΛΟΓΗΝΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ
<p>6) Απώλεια βάρους. Οξεοβασικό ανισοζύγιο.</p>	<p>Αύξηση του σωματικού βάρους</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Ζύγιση του ασθενή κατά διαστήματα. - Ενθάρτυση και παρακολούθηση του ασθενή αν παίρνει καθημερινώς τις απαιτούμενες θερμίδες. - Χορήγηση παρεντερικώς σακχαρούχων υγρών. - Ενίσχυση του ασθενή να παίρνει τη ποσότητα λευκωμάτων, υδατανθράκων και βιταμινών που χρειάζεται. <p>Παρακολούθηση του βάρους του ασθενή.</p>	<p>Διατήρηση ακόμην και του μικρού βάρους σε σταθερά επίπεδα.</p>

ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΤΟΥ ΑΣΘΕΝΗ	ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΟΙ ΣΚΟΠΟΙ	ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ	ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ
<p>2. Αιμοσιδήρωση α) Ιντερως,ωχρότητα προσώπου.</p>	<p>• - Η υποχώρηση του ίκτερου με την άνοδο του ποσού της ΗΒ.</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Κατάλληλες εργαστηριακές εξετάσεις για τον προσδιορισμό της ΗΒ. - Παρακολούθηση βαθμού ίκτερου του δέρματος του σιληρού χιτώνα του οφθαλμού και των νυχιών. - Παρακολούθηση του χρώματος των κενώσεων και των ούρων. - Ηθική τόνωση. 	<p>Σχετική Ιντερική χροιά του δέρματος συνεχίζει να υπάρχει.</p>

ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΤΟΥ ΑΣΘΕΝΗ	ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΟΙ ΣΚΟΠΟΙ	ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ	ΑΙΟΛΟΓΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ
β) Εντονος κνησμός	Υποχώρηση του κνησμού	<ul style="list-style-type: none"> -Ευστηματική φροντίδα για την απαλλαγή του ασθενή από τον έντονο κνησμό. -Λουτρό καθαριότητας χωρίς σαπούνι και μετά μασάζ με λουσιόν. 	Ο ασθενής ανακουφίστηκε από τον κνησμό του δέρματος.
γ) Ξηρότητα δέρματος	Υποχώρηση της Ξηρότητας του δέρματος.	<ul style="list-style-type: none"> -Χορήγηση παρεντερικώς σαιχαρούχων υγρών. -Επανάλειψη του δέρματος με υδατικές λουσιόν. -Συχνός έλεγχος της Ξηρότητας του δέρματος του ασθενή. 	Το δέρμα μαλάκωσε αρκετά.

ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΤΟΥ ΑΣΘΕΝΗ	ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΟΙ ΣΚΟΠΟΙ	ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ	ΑΞΙΟΛΟΓΗΝ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ
<p>δ) Ανησυχία του ασθενή για το χρώμα και την ξηρότητα του δέρματός του και ανησυχία για την διάρκεια αυτής της καταστάσεως.</p>	<p>Η καθυσύχασση του ασθενή και η αποδοχή της αλλαγής του δέρματός του.</p>	<p>Εξήγηση στον ασθενή γιατί το δέρμα του παρουσιάζει αυτή την αλλαγή, που οφείλεται και πως με την κατάλληλη θεραπευτική αγωγή θα πάρει πάλι την αρχική του όψη.</p>	<p>Ο ασθενής αποδέχτηκε την αλλαγή και περιμένει την επάνοδο του δέρματός του στην αρχική του μορφή.</p>

ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΤΟΥ ΑΣΘΕΝΗ	ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΟΙ ΣΚΟΠΟΙ	ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ	ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ
<p>3. Αλλοιώσεις των οστών Προκαλούνται από την υπερπλασία του μυελού των οστών από το κranίο. α) παραμόρφωση κεφαλής, μογγολοειδές πρόσωπο.</p>	<p>Παραμπόδιση της παραμόρφωσης των οστών της κεφαλής.</p>	<ul style="list-style-type: none"> -Μέτρηση της διαμέτρου της κεφαλής. -Βαθμός αποπλάτωσης της μύτης. -Συχνό πλύσιμο των δοντιών για να αποφευχθεί η τερηδόνα και η αιμοραγία. Χρήση σιμποποίηση μαλακής βούρτσας. -Χορήγηση τροφής πλούσιας σε ασβέστιο. 	<p>Μικρή καθυστέρηση στην παραμόρφωση της κεφαλής. Αποφυγή της τερηδόνας.</p>
<p>β) Ακανόνιστο διάγραμμα σωματικής ανάπτυξης.</p>	<p>Ενθάρρυνση του ασθενή για την σωματική του ανάπτυξη.</p>	<ul style="list-style-type: none"> -Ζύγιση του βάρους του σώματος. -Μέτρηση ύψους σε διάφορες ηλικίες. -Κλινική εξέταση της κοιλιάς για τυχόν ηπατομεγαλία. -Μεταφορά του ασθενή στο ακτινολογικό εργαστήριο για πρόληψη οστεοπόρωσης. 	<p>Ο ασθενής δεν παρουσιάζει βελτίωση στην σωματική του ανάπτυξη και περιμένει κάποια μεταβολή.</p>

ΝΟΣΙΑΛΕΥΤΙΚΕΣ ΕΜΠΕΡΙΕΙΕΣ ΣΤΗΝ ΠΡΟΛΗΨΗ ΤΩΝ ΕΠΙΠΛΟΚΩΝ

Αιμορραγίες: - Σε κατάλληλα χρονικά διαστήματα, μετάγγιση του ασθενούς με πλυμένα ερυθρά αιμοσφαίρια.

-Να αποφεύγονται τα φάρμακα που προκαλούν αιμύλυση.

-Παρατήρηση και αναφορά οποιεσδήποτε αιμορραγίας των βλεννογόνων και διατήρησή τους υγρών.

-Προσεκτική παρατήρηση του αρρώστου για εμφάνιση σημείων ενδοκρανικής αιμορραγίας και για μεταβολές της νευρολογικής του κατάστασης.

-Προσεκτική εκτίμηση της ανάγκης του αρρώστου για ενδομυϊκές ενέσεις.

Παρακολούθηση των κοπράνων για αίμα και χορήγηση κατάλληλης τροφής για να αποφευχθεί η δυσκιλιότητα.

-Εκτίμηση της ανάγκης του αρρώστου για γαστρεντερική διασωλήνωση.

-Για την αποφυγή στοματίτιδος, να γίνεται κατάλληλη στοματική περιποίηση χρησιμοποιώντας μόνο μαλακές οδοντόβουρτσες.

Λοιμώξεις: - Συνεχής παρακολούθηση του ασθενούς με β- μεσογειακή αναιμία για σημεία και συμπτώματα λοίμωξης.

-Μείωση της έκθεσης του ασθενούς σε άλλα άτομα και πριν από κάθε επαφή με τον άρρωστο, πλύσιμο των χεριών με αντισηπτική διάλυση.

-Σε άτομα που έχουν υποστεί σπληνεκτομή γίνεται χορήγηση αντιβιοτικών.

-Λόγω των ενδονοσοκομειακών λοιμώξεων, να αποφεύγεται η παραμονή του αρρώστου στο νοσοκομείο για μακρό χρονικό διάστημα σε περίπτωση που έχει προηγηθεί χειρουργική επέμβαση όπως σπληνεκτομή.

-Να γίνονται λήψεις για καλλιέργεια αίματος, ούρων, διαφόρων ευρημάτων και υλικού περιεδρικής χώρας.

-Να γίνεται χρήση αντισηπτικών σαμπουνιών.

Τραυματισμοί: -Αποφυγή των ενδομυϊκών ενέσεων λόγω πρόκλησης αιματομάτων και αποστημάτων.

-Αντιμετώπιση μεγάλου βαθμού εμνηορυσίας με κατασταλτικά.

-Περοχή συμβουλών να πάρνει ήπια ηπακτικά για την αποφυγή

έντασης κατά την αφόδευση.

-Χορήγηση εύπεπτης τροφής -μη ερεθιστικής για την αποφυγή τραυματισμού του γαστρεντερικού σωλήνα.

-Διδασκαλία για ορθή τεχνική φροντίδας των δοντιών.

-Να δίνονται συμβουλές στον άρρωστο να χρησιμοποιεί ηλεκτρική ξυριστική μηχανή.

Καρδιακή ανεπάρκεια: Αήψη ηλεκτροκαρδιογραφήματος.

-Συστηματική καρδιολογική εξέταση.

-Χορήγηση δεσφεριοξαμίνης για την δέσμευση του σιδήρου και την απέκκρισή του από τους νεφρούς.

Η Νοσηλεύτρια -τής κατά την εκτέλεση πρέπει να έχει:

Αντισηπτική διάλυση

Αποστειρωμένες γάζες

Συσκευές μετάγγισης αίματος

Σύριγγες των 5 και 10 ML

Η φιάλη με το αίμα που θα χορηγηθεί

Τολύπια βάμβεκος

Νεφροειδές

Ψαλίδι

Λευκοπλάστης

Αδιάβροχο καλυμμένο

Νάρθηκας και επίδεσμος για ακινητοποίηση του μέλους (εάν πρόκειται να μεταγγισθεί παιδί)

Στατό

Πριν την μετάγγιση η αδελφή ελέγχει το ονοματεπώνυμο που υπάρχει πάνω στη φιάλη με το αίμα και την ημερομηνία λήξεως. Όταν δεν υπάρχει κανένα πρόβλημα παίρνει τα ζωτικά σημεία του αρρώστου για να τα συγκρίνει με τις μετέπειτα μεταβολές.

Κάνει την σχετική απολύμανση και εφαρμόζει τη συσκευή μετάγγισης αίματος με άσηπτη τεχνική.

Ρυθμίζει το ρυθμό ροής του αίματος στο 5 ML ανά λεπτό κατά την διάρκεια των πρώτων 15 MIN της χορήγησης αίματος.

Μένει κοντά στον άρρωστο για 20-30 MIN μετά την έναρξη της μετάγγισης για έγκαιρη διαπίστωση ανεπιθύμητων αντιδράσεων.

ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Τη σπουδαιότερη σημασία για την θεραπεία με τις μεταγγίσεις έχει η διασφάλιση ποιοτικά κατάλληλου αίματος.

Γι' αυτό απαιτείται:

- Προσδιορισμός του φαινομένου όλων των νέων αρρώστων για τα κοινά αναγκαία των συστημάτων RHESUS, KELL, DULLY, KIDD πριν από την έναρξη θεραπείας με μετάγγιση.

- Μετάγγιση με αίμα συμβατό στα συστήματα ABO και RH και έλεγχος για την εμφάνιση αντισωμάτων στα ερυθροκυτταρικά αντιγόνα. Πρόγραμμα με σχολαστικότερο έλεγχο συμβατότητας πρέπει να υιοθετηθεί για αρρώστους με ενδιάμεση μεσογειοκή αναιμία που αρχίζουν μεταγγίσεις σε μεγάλη ηλικία, ή που δεν μεταγγίζονται τακτικά.

- Για τους ασθενείς που δεν ευαισθητοποιούνται δεν υπάρχει λόγος εκτεταμένου ελέγχου πριν από την μετάγγιση, ούτε χορήγηση αίματος συμβατού σε άλλα αντιγόνα εκτός ABO και RH.

- Βασικό καθήκον της νοσηλεύτριας είναι η ενημέρωση των γονέων σε ό,τι αφορά την θεραπεία πριν αρχίσουν οι μεταγγίσεις.

- Επίσης ετοιμασία παιδιού για τις συχνές μεταγγίσεις αίματος

- Συνεχής και προσεκτική παρακολούθηση του ασθενούς για την πρόληψη και έγκαιρη αντιμετώπιση των επιπλοκών από την μετάγγιση αίματος.

- Ζύγιση του παιδιού πριν την μετάγγιση.

- Για την πρόληψη των πυρετικών αντιδράσεων συνιστάται η χορήγηση φιλτραρισμένου αίματος για την ελάττωση της περιεκτικότητας σε λευκά αιμοσφαίρια.

- Έλεγχος της καρδιακής λειτουργίας καθώς και σύνδεση με το MONITOR αν χρειαστεί.

- Παρακολούθηση για σημεία υπερφόρτωσης της κυκλοφορίας, όπως δύσπνοια - βήχας - κυάνωση. Σε περίπτωση που εμφανιστεί κάποιο σημείο κυκλοφορικής υπερφόρτωσης διακόπτεται αμέσως η μετάγγιση, ο άρρωστος τοποθετείται σε ανάρροτη θέση με κρεμασμένο τα πόδια και του χορηγείται οξυγόνο.

- Δίπλα από τον ασθενή πρέπει να υπάρχει κρεμασμένο ισότονο διάλυμα χλωρίου Νατρίου, για να συνδεθεί με την συσκευή της

μετάγγισης σε περιπτώσεις που θα εμφανιστούν σημεία αντίδρασης από την χορήγηση αίματος.

-Διαλύματα γλυκόζης δεν χορηγούνται γιατί προκαλούν αιμόλυση και απόφραξη της συσκευής.

-Συνεχής λήψη ζωτικών σημείων και μέτρηση προσλαμβανόμενων και αποβαλλόμενων υγρών και επίσης έλεγχος των ούρων για ΗΒ.

-Ενημέρωση από τον νοσηλευτή -τρια για την σπληνεκτομή η οποία γίνεται όταν υπάρχει έντονος υπερσπληνισμός και έχουν αυξηθεί οι απαιτήσεις σε μεταγγίσεις.

-Έλεγχος αποσιδήρωσης με περιοδικές μετρήσεις φεριτίνης και σιδήρου ούρων 24ωρου και υπολογισμός σιδήρου σε ετήσια βάση. Επίσης πρέπει να χορηγείται στα παιδιά χυμός πορτοκαλιού (βιταμίνη C) που βελτιώνει την αποβολή σιδήρου.

Σημαντικό ρόλο παίζει και η διαμόρφωση του χώρου των μεταγγίσεων από την νοσηλεύτρια -τή.

Πρέπει να υπάρχει άνετο και ευχάριστο περιβάλλον και η νοσηλεύτρια να είναι φιλότιμη ευχάριστη, να δείχνει κατανόηση και να εμπνέει εμπιστοσύνη. Αυτό το κλίμα πρέπει να υπάρχει γιατί έτσι βοηθάει ψυχολογικά το παιδί αλλά και τη δουλειά της εφόσον το παιδί θα γίνει πιο συνεργάσιμο και με μικρότερο φόβο και ένταση.

Απαραίτητη είναι και η διδασκαλία των γονέων, να βοηθούν το έργο των Νοσηλευτών και να έρχονται στο κέντρο για την μετάγγιση του παιδιού τους στα ακριβή χρονικά διαστήματα.

Επίσης πρέπει να διδάξει τον άρρωστο, εφόσον το επιτρέπει η ηλικία του, ή κάποιο μέλος της οικογένειάς του πως να χρησιμοποιήσει την συσκευή για την αποσιδήρωση. Όταν πρόκειται να γίνει αμνιοκέντηση απαιτείται ενημέρωση της μητέρας για το είδος της επέμβασης και ψυχολογική υποστήριξη για το αποτέλεσμα της εξέτασης.

Τέλος, η υποστήριξη είναι απαραίτητη σε κάθε ασθενή και πολύ περισσότερο στα παιδιά που θέλουν ειδική και λεπτή μεταχείριση από προσωπικό έμπειρο, έξυπνο και ικανό να ανταπεξέλθει στις δύσκολες αυτές περιπτώσεις.

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΑ ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ

Από τα νοσηλευτικά προβλήματα ιδιαίτερης οξύτητας είναι
α. η στενότητα των νοσηλευτικών κλινών
β. η στενότητα και οι συνεχώς αυξανόμενες ανάγκες σε αίμα.

Από τα στοιχεία που έχουν δοθεί είναι φανερό ότι για τη χώρα μας:

1. Η μεσογειακή αναιμία λόγω της συχνότητάς της και του είδους της θεραπευτικής αγωγής αποτελεί βασικό παράγοντα που επηρεάζει την διαφοροποίηση της παιδιατρικής νοσοκομειακής νοσολογίας.

2. Τα νοσηλευτικά προβλήματα από τη νόσο είναι πολλαπλά και ιδιότυπα, από την επέκταση της συνιστωμένης θεραπευτικής αντιμετώπισης, σε μεγαλύτερο ποσοστό ασθενών.

3. Η αντιμετώπιση της μεσογειακής αναιμίας στο σύνολό της πάσχει, γι' αυτό υπάρχει ανάγκη άμεσου, συντονισμένου και ορθολογιστικού προγραμματισμού για την βελτίωση της νοσηλείας και παρακολούθησής των ασθενών με μεσογειακή αναιμία.

Η εμπειρία από την οργάνωση και λειτουργία μιας εξωτερικής μονάδας μεταγγίσεων ασθενών με μεσογειακή αναιμία δίνει αισιόδοξα μηνύματα για την βελτίωση της θεραπευτικής αντιμετώπισης.

Η κοινωνική προσαρμογή των παιδιών αυτών δεν είναι απλή και τα ψυχικά τους προβλήματα είναι πολλαπλά και ιδιότυπα ώστε να χρειάζονται αντιμετώπιση.

ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

ΥΛΙΚΟ ΚΑΙ ΜΕΘΟΔΟΣ

Η παρακάτω έρευνα, της οποίας το υλικό και την μέθοδο θα αναφέρω σ' αυτή την εισαγωγή, ξεκίνησε από τις 4-2-90 και ολοκληρώθηκε στις 22-4-90.

Το υλικό που χρησιμοποιήθηκε ήταν 244 ανώνυμα ερωτηματολόγια τα οποία μοιράστηκαν ως εξής:

α. σε 100 γονείς (ποσοστό: 40,90%)

β. σε 138 ασθενείς από 8-18 ετών (ποσοστό: 56,55%) και

γ. σε 6 ασθενείς από 19 και άνω ετών (ποσοστό: 2,45%).

Τα ερωτηματολόγια περιλάμβαναν απλές ερωτήσεις στις οποίες οι απαντήσεις ήταν σημειωμένες έτσι, ώστε απλώς να επιλέγεται αυτή που αντιστοιχούσε στο κάθε άτομο.

Τα φυλλάδια αυτά που διανεμήθηκαν στα παραπάνω άτομα, τα οποία κατοικούν σε χωριό, κωμόπολη και πόλη, ήταν σωστά συμπληρωμένα και αξιολογήσιμα.

Κατά την γνώμη μου, πιστεύω ότι οι αντίστοιχες ερωτήσεις ήταν σημαντικές και κατά το δυνατόν σαφής και προσιόθησα έτσι να πλησιάσω το πρόβλημα πολύπλευρα χωρίς να καταφύγω σε λεπτές προσωπικές ερωτήσεις. Αντίθετα θέλησα να καταγράψω μέσα από τον καθημερινό τρόπο που "βιώνουν" το πρόβλημα τόσο οι γονείς όσο και οι ασθενείς, τον γενικότερο αντίκτυπο που έχει αυτό σε κάθε τους εκδήλωση.

Γι' αυτό και όπως θα διαπιστώσει κανείς αναφέρθηκα γενικά σε κάθε τι που έχει σχέση με τις καθημερινές συναναστροφές και δραστηριότητες γύρω από το συγκεκριμένο πρόβλημα όσο και στο υπόβαθρο των ερωτηθέντων γονέων (μόρφωση, οικονομική κατάσταση, οικογενειακή κατάσταση).

Το ερωτηματολόγιο που θα μπορούσε να συμπεριλάβει κανείς για το συγκεκριμένο θέμα θα ήταν πολύ μεγάλο αλλά και κουραστικό. Για τον σκοπό αυτό συμπύκνωσα τις ερωτήσεις στα πιο σημαντικά, καθημερινά και κοινά θέματα που αφορούν όχι μόνο αυτούς που αναγκαστικά σχετίζονται με το θέμα της Μεσογειακής αναιμίας, αλλά και όλους εκείνους που θα ήθελαν μια γενικότερη ενημέρωση από μια έρευνα που αναφέρεται σ' ένα τόσο σημαντικό κοινωνικό - φαινόμενο - πρόβλημα.

Σίγουρα ο χρόνος δεν μου επέτρεψε να επεκταθώ σε μεγαλύτερο δείγμα ατόμων παρ'όλα αυτά τα συμπεράσματά μου, τα οποία και αναλύω διεξοδικά στο τέλος της έρευνας, είναι κατά την γνώμη μου χαρακτηριστικά και αντιπροσωπευτικά.

Η αντίστοιχη μέθοδος που χρησιμοποιήθηκε για την εξαγωγή των αποτελεσμάτων είναι η απλή μέθοδος των τριών.

Α Π Ο Τ Ε Λ Ε Σ Μ Α Τ Α Ε Ρ Ε Υ Ν Η Σ

ΠΙΝΑΚΑΣ Ι: Κατανομή των 144 ερωτηθέντων ασθενών σε συνάρτηση με την ηλικία.

ΗΛΙΚΙΑ	ΑΡΙΘΜΟΣ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΩΝ	ΠΟΣΟΣΤΟ %
8-18 ετών	138	95,8 ^ο /ο
άνω των 19 ετών	6	4,16 ^ο /ο

Στον πίνακα Ι φαίνεται ότι από τους 144 ερωτηθέντες οι 138 ποσοστό 95,8^ο/ο είναι ηλικίας 8-18 ετών, ενώ μόνο 6 άτομα, ποσοστό 4,16^ο/ο, είναι άνω των 19 ετών. Παρατηρούμε λοιπόν ότι η έρευνα πραγματοποιήθηκε σε άτομα σχολικής ηλικίας τα οποία δρουν ακόμα μέσα στο χώρο της οικογένειας, και έτσι τα αποτελέσματα που προκύπτουν από κάθε πίνακα δείχνουν έμμεσα τις επιπτώσεις του προβλήματος στην οικογένεια.

ΠΙΝΑΚΑΣ 2: Κατανομή των 144 ερωτηθέντων ασθενών με βάση τις σχέσεις ασθενούς και γονέων.

Σχέσεις	8-18 ετών	άνω των 19 ετών
Καλές	52 ^ο /ο	50 ^ο /ο
Μέτριες	38 ^ο /ο	33,3 ^ο /ο
Άσχημες	10 ^ο /ο	16,66 ^ο /ο

Στον πίνακα 2 φαίνεται ότι στην ηλικία 8-18 ετών παιδιών που νοσούν ποσοστό 52^ο/ο διατηρούν καλές σχέσεις με τους γονείς, 38^ο/ο μέτριες και 10^ο/ο άσχημες. Παρόμοια είναι τα αποτελέσματα και για παιδιά άνω των 19 ετών όπου σε ποσοστό 50^ο/ο οι σχέσεις τους είναι καλές, σε 33,3^ο/ο μέτριες και σε 16,6^ο/ο άσχημες.

Από τα αποτελέσματα φαίνεται ότι και στις δυο ηλικίες το πρόβλημα της Μ.Α έχει επιδράσει άσχημα στις σχέσεις γονέων-ασθενών. Είναι απαραίτητο να τονισθεί ότι για παιδιά ηλικίας άνω των 19 ετών όπως φαίνεται και από τον πίνακα I το δείγμα ήταν αρκετά μικρό ώστε να δοθεί μια πιο σωστή και ολοκληρωμένη εικόνα.

ΠΙΝΑΚΑΣ 3: Κατανομή των 144 ερωτηθέντων παιδιών που νοσούν με β- Μ.Α με βάση τις σχέσεις τους με τα υπόλοιπα παιδιά της οικογένειας.

Σχέσεις	8-18 ετών	άνω των 19 ετών
Καλές	51 ⁰ /ο	50 ⁰ /ο
Μέτριες	24 ⁰ /ο	33,3 ⁰ /ο
Άσχημες	9 ⁰ /ο	0 ⁰ /ο
Δεν έχουν αδέρφια	16 ⁰ /ο	16,66 ⁰ /ο

Όπως φαίνεται από τον πίνακα 3 και στις δυο ηλικίες ένα υψηλό ποσοστό περίπου 50⁰/ο έχει καλές σχέσεις και σχεδόν το μισό ποσοστό 24⁰/ο και 33⁰/ο αντίστοιχα έχουν μέτριες. Αξιοσημείωτο είναι ότι στην ηλικία από 8-18 ετών υπάρχει ένα ποσοστό 9⁰/ο το οποίο έχει άσχημες σχέσεις με τα αδέρφια του. Επίσης συναντήσαμε ένα ισοτιμίο ποσοστό 16⁰/ο και στις δυο περιπτώσεις όπου δεν υπήρχαν άλλα άτομα στην οικογένεια.

ΠΙΝΑΚΑΣ 4: Κατανομή των 144 ερωτηθέντων ασθενών σε συνάρτηση με την σχέση τους με τους εκπαιδευτικούς.

Σχέσεις	8-18 ετών	άνω των 19 ετών
---------	-----------	-----------------

Καλές	69 ⁰ /ο	66,6 ⁰ /ο
Ασχημες	11 ⁰ /ο	0 ⁰ /ο
Δεν πηγαίνουν σχολείο	20 ⁰ /ο	33,3 ⁰ /ο

Από τον πίνακα 4 φαίνεται ότι ένα μεγάλο ποσοστό 69⁰/ο παιδιών 8-18 ετών συνεργάζονται αρμονικά και αντιμετωπίζονται σωστά από τους εκπαιδευτικούς της σχολικής ηλικίας με αποτέλεσμα οι σχέσεις να είναι καλές όπως και στα παιδιά άνω των 19 ετών το υψηλό ποσοστό των 66,6⁰/ο δηλώνει καλές σχέσεις και έριστη συνεργασία με τους ακαδημαϊκούς. Πρέπει να διευκρινιστεί ότι το ποσοστό των 33,3⁰/ο που δήλωσαν ότι δεν πηγαίνουν σχολείο αντιπροσωπεύει εργαζόμενα άτομα.

Ανησυχιτικό είναι όπως προκύπτει απ'την έρευνα το σημαντικό ποσοστό των 20⁰/ο για παιδιά από 8-18 ετών που δεν πηγαίνουν σχολείο.

ΠΙΝΑΚΑΣ 5: Κατανομή των 144 ερωτηθέντων ασθενών σε συνάρτηση με την σχέση τους με τους συμμαθητές και εξωσχολικούς φίλους τους.

Σχέσεις	8-18 ετών	άνω των 19
Καλές	72 ⁰ /ο	83,33 ⁰ /ο
Ασχημες	28 ⁰ /ο	16,66 ⁰ /ο

Από τον πίνακα 5 προκύπτει ότι τόσο τα παιδιά άνω των 19 ετών όσο και τα παιδιά από 8-18 ετών δεν αντιμετωπίζουν πρόβλημα στις σχέσεις τους μέσα και έξω απ'τον μαθητικό τους χώρο. (Αντίστοιχα ποσοστά 72⁰/ο και 83⁰/ο).

ΠΙΝΑΚΑΣ 6: Απαντήσεις 144 ασθενών στην ερώτηση αν συμμετέχουν στις σχολικές και εξωσχολικές εκδηλώσεις που οργανώνουν οι φίλοι τους.

Συμμετοχή	8-18 ετών	άνω των 19 ετών
Πάντα	11 ⁰ /ο	0 ⁰ /ο
Μερικές φορές	44 ⁰ /ο	66,6 ⁰ /ο
Λίγες φορές	45 ⁰ /ο	33,3 ⁰ /ο

Από τον παραπάνω πίνακα γίνεται φανερό ότι ελάχιστο είναι το ποσοστό παιδιών ηλικίας 8-18 ετών που συμμετέχουν πάντα σ'όλες τις εκδηλώσεις (ποσοστό 11⁰/ο) ενώ το μεγαλύτερο ποσοστό από αυτά (45⁰/ο) δήλωσε ότι λίγες φορές παίρνει μέρος στις διάφορες διοργανώσεις.

Αντίθετα στην δεύτερη κατηγορία παιδιών άνω των 19 ετών ποσοστό 66,6⁰/ο απάντησε ότι συμμετέχει μερικές φορές και ποσοστό 33,3⁰/ο λίγες φορές.

Από τα αποτελέσματα φαίνεται η δυσκολία που αντιμετωπίζουν τα παιδιά αυτά στην κοινωνική τους ένταξη, γεγονός που αποδεικνύει ότι δεν υπάρχουν προβλήματα μόνο μέσα στην οικογένεια αλλά και στο ευρύτερο κοινωνικό σύνολο.

Αυτό βέβαια έχει πάλι αντίκτυπο στην οικογένεια εφόσον διαμορφώνει αρνητικά τον χαρακτήρα του παιδιού με αποτέλεσμα να δημιουργούνται νέες προστριβές μεταξύ παιδιών και γονέων.

ΠΙΝΑΚΑΣ 7: Απαντήσεις των 144 ασθενών στην ερώτηση ποιά είναι η σχέση τους με το ιατρικό - νοσηλευτικό προσωπικό.

Σχέση	8-18 ετών	άνω των 19 ετών
-------	-----------	-----------------

Αρίστη	7 ⁰ /ο	16,66 ⁰ /ο
Ικανοποιητική	53 ⁰ /ο	50 ⁰ /ο
Μέτρια	38 ⁰ /ο	16,66 ⁰ /ο
Λοχημη	2 ⁰ /ο	0 ⁰ /ο

Από τον πίνακα 7 φαίνεται ότι το μεγαλύτερο ποσοστό των παιδιών από 8-18 ετών είναι ικανοποιημένο από την συνεργασία τους, με το ιατρικό-νοσηλευτικό προσωπικό (ποσοστό 53⁰/ο) όπως επίσης υψηλό ποσοστό (50⁰/ο) παιδιών άνω των 19 ετών είναι ευχαριστημένο από τον τρόπο με τον οποίο τους αντιμετωπίζουν και τους βοηθούν.

Υπάρχει βέβαια και ένα ποσοστό 38⁰/ο παιδιών που δεν βλέπει ικανοποιητική την συμπεριφορά του προσωπικού. Αυτό θα πρέπει να ευαισθητοποιήσει το προσωπικό δεδομένου ότι ο ρόλος τους είναι όχι μόνο ιατρικός αλλά και ανθρωπιστικός. Η ψυχολογική ενίσχυση είναι απαραίτητη σ' αυτά τα παιδιά όπως επίσης και η ενημέρωση που πρέπει να γίνεται χωρίς καμία επιλογή.

ΠΙΝΑΚΑΣ 8: Κατανομή των σκαντήσεων των 6 ασθενών ηλικίας άνω των 19 ετών στην ερώτηση ποιό η σχέση τους με το αντίθετο φύλο.

Σχέση	άνω των 19 ετών
Είμαι ελεύθερος	50 ⁰ /ο
Εχω αισθηματικό δεσμό	33,3 ⁰ /ο
Είμαι παντρεμένος	16,66 ⁰ /ο

Ο πίνακας 8 αναφέρεται σε άτομα ηλικίας άνω των 19 ετών και παρουσιάζει μια αιόμα δυσκολία που δημιουργεί η νόσος στο άτομο. Βέβαια η νόσος έχει ευρύτερες διαστάσεις και εδώ φαί-

- νεται πόσο απαραίτητη είναι η ενημέρωση γύρω από την νόσο και πόσο ικανή είναι να βελτιώσει τη στάση μας απέναντι στα άτομα αυτά.

ΠΙΝΑΚΑΣ 9: Κατανομή 100 ερωτηθέντων γονέων με παιδιά πάσχοντα από β- Μ.Α σε συνάρτηση με το υγιές και το ασθενές.

Σχέση	Ασθενές παιδί	Υγιές παιδί
Καλή	42 ⁰ /ο	39 ⁰ /ο
Μέτρια	41 ⁰ /ο	40 ⁰ /ο
Δσχημη	17 ⁰ /ο	11 ⁰ /ο
Δεν έχουν παιδιά	0 ⁰ /ο	10 ⁰ /ο

Στον πιο πάνω πίνακα φαίνεται ότι δεν υπάρχει ευνοϊκό κλίμα στις σχέσεις των γονιών με το ασθενές και το υγιές παιδί. Παρατηρούμε ότι το μεγαλύτερο ποσοστό (42⁰/ο) αναφέρεται στις καλές σχέσεις γονέων και πάσχοντος παιδιού απ'ότι γονέων και υγιούς παιδιού (ποσοστό 39⁰/ο).

Αυτό οφείλεται στην υπερπροστατευτικότητα που δείχνουν οι περισσότεροι γονείς στο παιδί με β- Μ.Α με αποτέλεσμα πολλές φορές να διαταράσσονται οι σχέσεις με τα υπόλοιπα υγιή παιδιά της οικογένειας.

Δεν πρέπει επίσης ν'αγνοήσουμε ότι σχεδόν ισοτιμο είναι το ποσοστό όπου η σχέση κρίνεται μέτρια (40⁰/ο), γεγονός που αποδεικνύει ότι όντως δημιουργείται πρόβλημα μέσα στην οικογένεια με την γέννηση ενός παιδιού με β- Μ.Α.

ΠΙΝΑΚΑΣ 10: Κατανομή 100 ερωτηθέντων γονέων με ασθενές παιδί στην ερώτηση πως χαρακτηρίζουν τις συζυγικές τους σχέσεις.

Σχέση	Ποσοστό γονέων %
Αρμονική	37 ⁰ /ο
Με πολλές δυσκολίες	50 ⁰ /ο
Δεν απάντησαν	13 ⁰ /ο

Στον πίνακα ΙΟ είναι εμφανές από τις απαντήσεις που δόθηκαν πόσο μεγάλο αντίκτυπο έχει στις σχέσεις των γονέων η ύπαρξη ενός μεταγγιζόμενου παιδιού μέσα στην οικογένεια.

Ποσοστό 50⁰/ο δήλωσαν ότι υπάρχουν πολλές δυσκολίες οι οποίες σε συνάρτηση με τα άλλα προβλήματα (οικονομικό πρόβλημα, μορφωτικό επίπεδο) δημιουργούν ένταση και άγχος σ' αυτούς τους ίδιους και στα παιδιά.

ΠΙΝΑΚΑΣ ΙΙ: Απαντήσεις των ΙΟΟ γονέων με ασθενές παιδί στην ερώτηση αν ζητούν βοήθεια από τους συγγενείς και φίλους.

ΑΠΑΝΤΗΣΗ	ΠΟΣΟΣΤΟ ΓΟΝΕΩΝ %
ΝΑΙ	40 ⁰ /ο
ΟΧΙ	24 ⁰ /ο
ΠΕΡΙΚΕΣ ΦΟΡΕΣ	36 ⁰ /ο

Από τον πίνακα ΙΙ φαίνεται η ανάγκη των γονιών να σκευ-θουνθούν σε συγγενείς και φίλους (ποσοστό 40⁰/ο) για οποιαδή-ποτε μορφή βοήθειας στο πρόβλημά τους, ενώ ένα μικρό ποσοστό 24⁰/ο αρνείται τελείως οποιαδήποτε συμπαράσταση. Σημαντικό είναι και το ποσοστό εκείνων των γονιών (36⁰/ο) που σε αρκε-τές περιπτώσεις έχουν σκεφτεί να ζητήσουν βοήθεια από τους γνωστούς τους.

- ΠΙΝΑΚΑΣ Ι2: Απαντήσεις των 100 γονέων με ασθενές παιδί από β- Μ.Α στην ερώτηση αν τους αποφεύγουν οι συγγενείς και οι φίλοι.

Απάντηση	Ποσοστό γονέων %
ΟΧΙ	76 ⁰ /ο
ΝΑΙ	12 ⁰ /ο
ΔΕΝ ΑΠΑΝΤΗΣΑΝ	12 ⁰ /ο

Στον πίνακα Ι2 φαίνεται ότι από το άμεσο περιβάλλον ένα μεγάλο ποσοστό (76⁰/ο) δεν τους αποφεύγει, όμως υπάρχει και ένα μεγάλο ποσοστό (12⁰/ο) που αποφεύγει τις συναναστροφές με την οικογένεια που έχει μέλος ασθενή της β- Μ.Α

Επίσης υπήρξε ποσοστό 12⁰/ο που δεν θέλησε καθόλου να απαντήσει στην ερώτηση που τους ετέθει.

- ΠΙΝΑΚΑΣ Ι3: Απαντήσεις των 100 γονέων με παιδί που πάσχει από β- Μ.Α στην ερώτηση αν προσεγγίζονται ικανοποιητικά στον επαγγελματικό τους χώρο.

Απάντηση	Ποσοστό γονέων %
ΝΑΙ	51 ⁰ /ο
ΟΧΙ	29 ⁰ /ο
ΜΕΡΙΚΕΣ ΦΟΡΕΣ	20 ⁰ /ο

Είναι φανερό από τις παραπάνω απαντήσεις ότι το μισό σχεδόν (51⁰/ο) ποσοστό γονέων είναι ικανοποιημένο από την

• προσέγγιση που έχουν στον επαγγελματικό χώρο.

Παρ'όλα αυτά υπήρξαν γονείς οι οποίοι δεν μένουν ευχαριστημένοι από την γενικότερη συμπεριφορά του χώρου της εργασίας τους, πράγμα που σίγουρα δημιουργεί περαιτέρω προβλήματα.

ΠΙΝΑΚΑΣ Ι4: Κατανομή των ΙΟΦ ερωτηθέντων γονέων με βάση τον τύπο διαμονής τους.

Τύπος διαμονής	Ποσοστό γονέων %
Χωριό	46 ^ο /ο
Κωμόπολη	35 ^ο /ο
Πόλη	19 ^ο /ο

Από την παραπάνω κατανομή συμπεριφέρουμε ότι το μεγαλύτερο ποσοστό (46^ο/ο) προέρχεται από χωριό, ακολουθεί σε ποσοστό η κωμόπολη (35^ο/ο) και τελικά η πόλη παρουσιάζει το μικρότερο ποσοστό των 19^ο/ο. Αυτό αποδεικνύει ότι οι περισσότερες οικογένειες είναι πιο μακριά από τα κέντρα της Μεσογειακής αναιμίας όπου μεταγγίζονται τα άτομα που νοσούν.

ΠΙΝΑΚΑΣ Ι5: Ποσοστά απαντήσεων των γονέων στην ερώτηση αν υπάρχει κάποια δυσκολία κατά την μετακίνησή τους για τα ραντεβού της μεταγγίσεως λόγω αποστάσεως.

Απάντηση	Ποσοστό γονέων %
ΝΑΙ	72 ^ο /ο
ΟΧΙ	28 ^ο /ο

Ο πίνακας Ι5 έχει άμεση σχέση με τα συμπεράσματα του πλ-

νακα Ι4 εφ' όσον οι οικογένειες στις πιο απομακρυσμένες περιοχές που αποτελούν και το πιο μεγάλο ποσοστό, παρουσιάζουν όντως πρόβλημα στις μετακινήσεις τους (ποσοστό 72^ο/ο).

Αντίθετα το μικρό ποσοστό που μένει στις πόλεις δεν έχει μεγάλη δυσκολία όσον αφορά τις μετακινήσεις τους για τα ραντεβού της μετάγγισης (ποσοστό 28^ο/ο).

ΠΙΝΑΚΑΣ Ι6: Κατανομή των Ι00 ερωτηθέντων γονέων σε συνάρτηση με το αν μπορούν να ανταπεξέλθουν στις οικονομικές απαιτήσεις του προβλήματος.

Απάντηση	Ποσοστό γονέων ^ο /ο
ΝΑΙ	83 ^ο /ο
ΟΧΙ	17 ^ο /ο

Ένα άλλο δείγμα της σοβαρότητας του προβλήματος φαίνεται από τ' αποτελέσματα του πίνακα Ι6, βάση των οποίων ένα πολύ μεγάλο ποσοστό (83^ο/ο) δυσκολεύεται ν' αντιμετωπίσει τις οικονομικές ανάγκες που προκύπτουν απ' την νόσο. Ελάχιστο είναι το ποσοστό των 17^ο/ο που υποστήριξαν ότι δεν έχουν πρόβλημα.

Το οικονομικό λοιπόν πρόβλημα σε συνάρτηση με τον τύπο διαμονής δημιουργούν σοβαρά εμπόδια στην θεραπευτική διαδικασία ενώ ταυτόχρονα πλήττει την ομαλή οικογενειακή συμβίωση.

ΠΙΝΑΚΑΣ Ι7: Κατανομή των Ι00 ερωτηθέντων γονέων με βάση τις γραμματικές τους γνώσεις.

Μορφωτικό επίπεδο	Ποσοστό γονέων ^ο /ο
Αναλφάβητος	11 ^ο /ο
Δημοτικό	17 ^ο /ο

Γυμνάσιο - Λύκειο	61 ⁰ /ο
Πτυχίο τριτοβάθμιας εκπ/σης	11 ⁰ /ο

Απ' τον πίνακα Ι7 φαίνεται το χαμηλό μορφωτικό επίπεδο των γονέων που οπωσδήποτε αποτελεί αρνητικό παράγοντα τόσο για την σωστή ενημέρωση πάνω στο θέμα της νόσου όσο και στις σχέσεις αυτών των γονέων με τα παιδιά της οικογένειας και πολύ περισσότερο με το παιδί που νοσεί.

ΠΙΝΑΚΑΣ Ι8: Απαντήσεις 100 ερωτηθέντων γονέων στην ερώτηση αν το ιατρικό - νοσηλευτικό προσωπικό είναι συνεργάσιμο.

Συνεργασία	Ποσοστό γονέων %
ΝΑΙ	66 ⁰ /ο
ΟΧΙ	34 ⁰ /ο

Τα ποσοστά από τον πίνακα Ι8 φανερώουν ότι το ιατρικό - νοσηλευτικό προσωπικό είναι συνεργάσιμο όμως πρέπει να αναφέρουμε εκείνο το ποσοστό των γονέων (34⁰/ο) οι οποίοι δεν είναι ικανοποιημένοι απ' τον τρόπο που αντιμετωπίζονται.

Το προσωπικό θα πρέπει να συμπεριφέρεται σωστά και αντικειμενικά σ' όλους για να κερδίσει την εμπιστοσύνη όχι μόνο των πασχόντων αλλά και των γονέων τους.

Σ Υ Ζ Η Ψ Η Σ Η

Είναι γνωστό ότι οι γόννοι της μεσογειακής αναιμίας είναι πολύ διαδεδομένοι σ'όλο τον κήσο. Οι κατ'εξοχήν πληττόμενες χώρες είναι αυτές που βρέχονται απ'τη Μεσόγειο όπως η Ιταλία, η Ελλάδα και το Ισραήλ.

Τα συμπεράσματα πολύχρονων ερευνών φανερώνουν τα τεράστια προβλήματα που δημιουργούνται στην οικογένεια με τη γέννηση ενός παιδιού με μεσογειακή αναιμία.

Μερικά από τα παραπάνω προβλήματα εξάλλου ανσφέρθηκαν χαρακτηριστικά στο Συνέδριο για την Μεσογειακή Αναιμία που πραγματοποιήθηκε το '80 στην Αθήνα στο οποίο συμμετείχαν διακεκριμένοι επιστήμονες όπως Φ.Φέσσας, Γ. Σταματογιαννόπουλος, Κ. Λουκόπουλος, Κ. Ψωμοδάκης κ.ά.

Έσυτό αναλύθηκε το πρόβλημα όχι μόνο από ιατρικής αλλά κυρίως από κοινωνικής πλευράς που επηρεάζει τις σχέσεις τόσο μέσα στην οικογένεια όσο και στο σπώτερο κοινωνικό περιβάλλον.

Τα συμπεράσματα στηρίχθηκαν σε συγκεκριμένη έρευνα 4 χρόνων που πραγματοποιήθηκε όχι μόνο σε νοσούντες αλλά και στον οικογενειακό και γενικότερο κύκλο αυτών των στόμων. Έτσι λοιπόν διαπιστώθηκε ότι το πρόβλημα παραμένει έντονο όχι μόνο σ'αστικά κέντρα αλλά πολύ περισσότερο στις επαρχιακές πόλεις.

Η συναισθηματική φόρτιση και οι αγχώδεις καταστάσεις δεν αποφεύγονται και στις δυο περιπτώσεις αλλά ειδικότερα οι μη αστικές περιοχές επιβαρύνονται επίσης

α. από τις οικονομικές δυσκολίες που παρουσιάζονται λόγω των αναγκαστικών μεταβιβάσεων για συχνές μεταγγίσεις.

β. από το χαμηλό μορφωτικό επίπεδο κυρίως της οικογένειας που εμποδίζει τη σωστή και ολοκληρωμένη αντιμετώπιση του θέματος και σέγουρα είναι αρνητικός παράγοντας για την συνεχή ενημέρωση

γ. από το γενικότερο κοινωνικό κλίμα που δεν ευνοεί την εύκολη επσγγελματική και κοινωνική ένταξη του παθόντος.

Εξάλλου από πρόσφατη έρευνα στην Κύπρο προέκυψε ότι το 18% των Ελληνοκυπρίων και το 22% των Τουρκοκυπρίων είναι φορείς της β-Μ.Α και σημαντικό ποσοστό νοσεί.

Διαπιστώθηκε ότι και στην Κύπρο η β- Μ.Α δημιουργεί σοβαρά προβλήματα στο ευρύτερο κοινωνικό σύνολο και κατ'εξοχήν στις σχέσεις του οικογενειακού κύκλου.

Από τ'αποτελέσματα της δικής μου έρευνας σε 144 νοσούντες και 100 γονείς στους οποίους δόθηκαν τα ερωτηματολόγια, φάνηκε ότι πράγματι υπάρχουν έντονα τα παραπάνω προβλήματα και κυρίως όπως δείχνουν τα ποσοστά πρωτεύον είναι το οικονομικό πρόβλημα (89^ο/ο) και ακολουθεί με υψηλό ποσοστό το χαμηλό μορφωτικό επίπεδο (αναλφάβητοι 11^ο/ο, δημοτικού 17^ο/ο) καθώς επίσης και η απομόκρυνση των προσχόντων από τις εκδηλώσεις των συνομηλίκων τους (ελάχιστη συμμετοχή 45^ο/ο).

Κρίνοντας λοιπόν από τα αποτελέσματα της περιοχής μας είναι φανερό πόσο σοβαρό είναι το πρόβλημα και πόσο αναγκαίο και επιτακτικό είναι να ληφθούν άμεσα μέτρα με σκοπό τον περιορισμό όλων εκείνων των παραγόντων που επιφέρουν άγχος και αύξηση του ποσοστού της νόσου.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ - ΠΡΟΤΑΣΕΙΣ

Τα βασικά προβλήματα του ασθενή με μεσογειακή αναιμία είναι η ακριβής διάγνωση, η ορθή και σύγχρονη θεραπεία, η συστηματική ιατρική παρακολούθηση και η κοινωνική προσαρμογή.

Τα προβλήματα της οικογένειας των ασθενών με μεσογειακή αναιμία είναι μεγάλα, ταυτίζονται με τα προβλήματα του παιδιού και εξαρτώνται από πολλούς παράγοντες, από τους οποίους οι κυριώτεροι είναι το οικονομικό, το κοινωνικό και το μορφωτικό επίπεδο της οικογένειας, ακόμη και η προσωπικότητα και η ψυχοσύνθεση των γονέων.

Όχι σπάνια τα ψυχικά προβλήματα των γονέων είναι τόσο έντονα ώστε να επισιδιάζουν τα κλινικά συμπτώματα του ασθενή και να οδηγούν σε διαταραχή της ισορροπίας της οικογένειας ακόμη και σε διάλυσή της.

Παρόμοια ψυχικά προβλήματα ανευρίσκονται συχνά σε γονείς παιδιών με χρόνια νοσήματα. Τα ψυχικά προβλήματα επιδεινώνονται από την ιδιότυπη τοποθέτηση πολλών παιδιάτρων και ιατρών έναντι της μεσογειακής αναιμίας.

Αυτοί αντιμετωπίζουν την μεσογειακή αναιμία σαν νόσο για την οποία τίποτε δεν μπορεί να γίνει και υποστηρίζουν ότι οι μεταγγίσεις είναι άσκοπες και ανώφελες. Μια τέτοια τοποθέτηση εκτός του ότι είναι εσφαλμένη επιδεινώνει τα ψυχικά προβλήματα των γονέων.

Η παραπάνω έρευνα προσπάθησε να εντοπίσει τα σοβαρά αλλά και όχι αξεπέραστα προβλήματα που δημιουργούνται στην οικογένεια από την παρουσία ενός παιδιού με μεσογειακή αναιμία. Ένα αρκετά σοβαρό ποσοστό από τους ερωτηθέντες γονείς και παιδιά (38⁰/ο) απήντησαν ότι πράγματι υπάρχει μεγάλη ένταση στην καθημερινή τους επικοινωνία γεγονός που επηρεάζει αρνητικά την ομαλή συμβίωση των γονέων αλλά και τα υψόλοιπα άτομα που απαρτίζουν την οικογένεια όταν αυτή είναι πολυμελής.

Εδώ τεράστια σημασία έχει το μορφωτικό επίπεδο της οικογένειας. Οι γονείς που έχουν κάποια μόρφωση και σωστή ενημέρωση για το πρόβλημα του παιδιού θα δείξουν μεγαλύτερη ανεκτικότητα και θ' αντιμετωπίσουν το πρόβλημα πιο ολοκληρωμένα.

Αλλά το πρόβλημα είναι ευρύτερο και δεν εντοπίζεται μόνο μέσα στην οικογένεια. Προβλήματα αντιμετωπίζουν με τους συγγενείς τους, τους φίλους τους και κυρίως με τη δουλειά τους. Πρέπει μέσα σε μικρά χρονικά διαστήματα ν' αφήνουν την εργασία τους και την υπόλοιπη οικογένειά τους και να πηγαίνουν το παιδί τους για μετάγγιση. Λόγω της μεγάλης απόστασης και δεδομένου ότι οι μεταγγίσεις γίνονται πρώτ, αναγκάζονται, το μεγαλύτερο ποσοστό των οικογενειών, να λείπουν και δυο ημέρες από το χώρο της εργασίας τους. Αρκετές φορές μάλιστα αντιμετωπίζουν μεγάλο πρόβλημα με την έλλειψη αίματος.

Ένα ακόμα από τα βασικά προβλήματα και ίσως το σημαντικότερο γι' αυτές τις οικογένειες είναι το οικονομικό δεδομένου ότι οι περισσότερες είναι πολυμελής και οι ανάγκες και οι απαιτήσεις μεγάλες.

Με βάση τα παραπάνω τα προβλήματα που απασχολούν το άτομο και την οικογένειά του θα πρέπει ν' απασχολούν και το ευρύτερο κοινωνικό σύνολο.

Βασικές επιδιώξεις της πολιτείας στην αντιμετώπιση του εκτεταμένου προβλήματος της μεσογειακής αναιμίας στη χώρα μας θα πρέπει να είναι

α. Η οργάνωση μονάδων για την σωστή παρακολούθηση και θεραπεία των ασθενών με μεσογειακή αναιμία και

β. Η προσπάθεια περιορισμού του αριθμού των πασχόντων για την πρόληψη της νόσου.

Η κληρονομική όμως φύση της νόσου περιορίζει τους τρόπους προφύλαξης α. στην διάγνωση των ετεροζύγων φορέων και την αποφυγή των μεταξύ των γάμων β. στην δυνατότητα διακοπής της κυήσεως σε γονείς φορείς της νόσου και στην δυνατότητα της προγεννητικής διαγνώσεως και διακοπής της κυήσεως σε περίπτωση νοσούντος εμβρύου.

Απαραίτητη λοιπόν προϋπόθεση για την πρόληψη της μεσογειακής αναιμίας και μετά την εφαρμογή της προγεννητικής διαγνώσεως είναι ο έλεγχος των γονέων προ της τεκνοποίησης.

Η Νοσηλεύτρια κατέχει τη θέση κλειδί τόσο στην διδασκαλία όσο και στην παροχή συμβουλών στο παιδί που νοσεί, στην

οικογένεια αλλά και το ευρύτερο κοινωνικό σύνολο.

Η ικανότητά της να απαντά στις ερωτήσεις τους αλλά και η δεξιότητά της στη θεραπεία θα βοηθήσουν ώστε να κερδίσει την εμπιστοσύνη του ασθενή και την συνεργασία του.

Η πλατειά γνώση και ενημέρωση λοιπόν γύρω από το πρόβλημα της μεσογειακής αναιμίας καθώς και η συμβολή της πολιτείας μπορούν να οδηγήσουν στην εξάλειψη του μεγάλου αυτού προβλήματος.

Π Ε Ρ Ι Λ Η Ψ Η

Πρέπει να έχουμε υπόψη ότι ο άνθρωπος δεν γεννιέται απομονωμένος και μετά εντάσσεται στην κοινωνία. Γεννιέται μέσα στην κοινωνία και ειδικότερα στους κόλπους μιας μικρής κοινωνικής ομάδας που την αποτελούν είτε τα μέλη της στενής του οικογένειας είτε ένας ευρύτερος κύκλος από συγγενείς και φίλους. Επομένως το άτομο δεν μπορεί να ζήσει απομονωμένο από το ευρύτερο κοινωνικό σύνολο και γι' αυτό καθέννας από μας αλλά και ευρύτερα η πολιτεία μπορεί να συμβάλλει στην παρεμπόδιση αυτού του προβλήματος.

Σ' όλους μας πρέπει να γίνει συνείδηση ότι στην Ελλάδα η έλλειψη αίματος είναι τεράστια και ότι η εθελοντική και συστηματική προσφορά αίματος θα δώσει ασφάλεια και θ' απαλλάξει από το άγχος τους ασθενείς.

Καθήμεν, λοιπόν όχι μόνο του νοσηλευτικού και ιατρικού προσωπικού αλλά και καθενός, αφού προηγουμένως ευαισθητοποιηθεί, είναι να βοηθήσουν αυτά τα άτομα να μην απομακρύνονται από την κοινωνία αλλά ν' αποδεχθούν την ασθένειά τους και να προσφέρουν σ' αυτή, δεδομένου ότι η νόσος δεν επηρεάζει την διανοητική τους ικανότητα.

Ερωτηματολόγιο για παιδιά ηλικίας 8-18 ετών

-Πως είναι οι σχέσεις σου με τους γονείς σου;

- α) Καλές
- β) Μέτριες
- γ) Άσχημες

-Πως κρίνεις τις σχέσεις σου με τα αδέρφια σου;

- α) Καλές
- β) Μέτριες
- γ) Άσχημες

-Πως βλέπεις τις σχέσεις σου με τους εκπαιδευτικούς σου;

- α) Καλές
- β) Άσχημες
- γ) Δεν πηγαίνω σχολείο

-Πως είναι οι σχέσεις σου με τους συμμαθητές σου και τους εξωσχολικούς φίλους σου;

- α) Καλές
- β) Άσχημες

- Συμμετέχεις στις σχολικές και εξωσχολικές εκδηλώσεις που οργανώνουν οι φίλοι σου;

- α) Πάντα
- β) Μερικές φορές
- γ) Λίγες φορές

- Η συμπεριφορά του νοσηλευτικού και ιατρικού προσωπικού είναι:

- α) Αρίστη
- β) Ικανοποιητική
- γ) Μέτρια
- δ) Άσχημη

Ερωτηματολόγιο για παιδιά άνω των 19 ετών

-Πως είναι οι σχέσεις σας με τους γονείς σας;

- α) Καλές
- β) Μέτριες
- γ) Άσχημες

-Πως κρίνεται τις σχέσεις σας με τα υπόλοιπα παιδιά στην οικογένεια;

- α) Καλές
- β) Μέτριες
- γ) Άσχημες
- δ) Δεν έχω αδέρφια

-Οι σχέσεις σας με τους εκπαιδευτικούς σας είναι:

- α) Καλές
- β) Άσχημες
- γ) Δεν πηγαίνω σχολείο

-Ποιά η σχέση σας με το αντίθετο φύλο;

- α) Είμαι ελεύθερος
- β) Έχω αισθηματικό δεσμό
- γ) Είμαι παντρεμένος -η

-Στις διάφορες εκδηλώσεις που οργανώνονται από τους συναδέλφους - φίλους - συμφοιτητές σας παίρνεται μέρος;

- α) Πάντα
- β) Μερικές φορές
- γ) Λίγες φορές

-Οι σχέσεις σας με τους συμφοιτητές ή φίλους σας είναι:

- α) Καλές
- β) Άσχημες

-Πως κρίνεται τη σχέση σας με το ιατρικό και νοσηλευτικό προσωπικό;

- α) Αρίστη
- β) Ικανοποιητική
- γ) Μέτρια
- δ) Άσχημη

Ερωτηματολόγιο γονέων με παιδιά πάσχοντα
από β- Μ.Α

- Πως είναι οι σχέσεις σας με το παιδί ή τα παιδιά σας που έχουν μεσογειακή αναιμία;
- α) Καλή
 - β) Μέτρια
 - γ) Άσχημη
- Πως βλέπεται τη σχέση σας με τα υγιειά παιδιά;
- α) Καλή
 - β) Μέτρια
 - γ) Άσχημη
 - δ) Δεν έχετε υγιειά παιδιά
- Πως θα χαρακτηρίζεται τη συζυγική σας σχέση;
- α) Αρμονική
 - β) Με πολλές δυσκολίες
- Ζητάτε από τους συγγενείς ή φίλους σας τη βοήθειά τους;
- α) Ναι
 - β) Όχι
- Σας αποφεύγουν οι συγγενείς και οι φίλοι σας;
- α) Ναι
 - β) Όχι
- Ο επαγγελματικός σας χώρος, σας έχει προσεγγίσει ικανοποιητικά;
- α) Ναι
 - β) Όχι
- Τα οικονομικά σας, σας διευκολύνουν να ανταπεξέλθεται στις απαιτήσεις του προβλήματος;
- α) Ναι
 - β) Όχι
- Ο τρόπος διαμονής σας είναι
- α) Χωριό
 - β) Κωμόπολη
 - γ) Πόλη



-Σχετικά με την μετακίνησή σας για τα ραντεβού της μετάγγισης, υπάρχει δυσκολία λόγω αποστάσεως;

α) Ναι

β) Όχι

-Ποιές οι γραμματικές σας γνώσεις;

α) Αναλόβητος

β) Δημοτικό

γ) Γυμνάσιο - Λύκειο

δ) Πτυχίο τριτοβάθμιας εκπαίδευσης

-Το ιατρικό και νοσηλευτικό προσωπικό είναι συνεργάσιμο;

α) Ναι

β) Όχι

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

ΓΑΡΑΙΚΑΣ Κ. : Ειδική Νοσολογία. Τόμος Β'. Έκδοση Δ'. Επιστημονικές εκδόσεις Παρισιάνος Γ. Αθήνα 1984.

ΓΑΡΑΙΚΑΣ Κ. : Αιματολογία. Επίτομος. Έκδοση 5η. Επιστημονικές εκδόσεις Παρισιάνος Γ. Αθήνα 1989.

CECIL : Παθολογία. Επίτομος. Έκδοση 1η. "Ιατρικές Εκδόσεις Αίττας". Αθήνα 1989.

DACK J. AND LLAWL SM. : PRACTICAL HAEMATOLOGY. SIXTH EDITION. CHURCHILL LIVINGSTONE 1984.

HARRISON T.R. : Εσωτερική Παθολογία. Τόμος 3ος. Έκδοση 10η. Επιστημονικές Εκδόσεις Παρισιάνος Γ. Αθήνα 1988.

ΜΑΛΓΑΡΙΝΟΥ Μ.Α - ΚΩΝΣΤΑΝΤΙΝΙΔΟΥ ΣΦ : Νοσηλευτική Παθολογική-Χειρουργική. Τόμος Β'. Έκδοση 9η. Εκδόσεις Ιεραποστολικής Ενώσεως Αδελφών Νοσοκόμων "Η ΤΑΒΙΘΑ". Αθήνα 1987.

ΜΑΛΓΑΡΙΝΟΥ Μ.Α - ΚΩΝΣΤΑΝΤΙΝΙΔΟΥ ΣΦ : Γενική Παθολογική-Χειρουργική Νοσηλευτική. Τόμος Α'. Έκδοση 9η. Εκδόσεις Ιεραποστολικής Ενώσεως Αδελφών Νοσοκόμων "Η ΤΑΒΙΘΑ". Αθήνα 1986.

ΡΟΔΟΠΟΥΛΟΣ Σ. : Αιματολογία. Εγχειρίδιο για σπουδαστές Νοσηλευτικής ΤΕΙ ΠΑΤΡΩΝ. Πάτρα 1986.

ΣΑΧΙΝΗ Α. - ΚΑΡΔΑΛΗ - ΠΑΝΟΥ Μ. : Παθολογική και Χειρουργική Νοσηλευτική. Νοσηλευτικές διαδικασίες. Τόμος 2ος. Εκδόσεις ΒΗΤΑ. Αθήνα 1985.

SMITH T. : THE MACMILLIAN GUIDE. Μεγάλος Ιατρικός Οδηγός. Τόμος 2ος. Επιστημονική Επιμέλεια ΙΑΤΡΙΚΗ ΕΤΑΙΡΕΙΑ ΑΘΗΝΩΝ. Εκδόσεις ΓΙΑΛΛΑΒΑΗ. Αθήνα 1987.

WINTROBE M. : Κλινική Αιματολογία. Τόμος 2ος. Έκδοση 5η. Εκδόσεις Κοβάνης. Αθήνα 1962.

