

Τ.Ε.Ι ΠΑΤΡΑΣ
ΣΧΟΛΗ Σ.Ε.Υ.Π
ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

ΘΕΜΑ: "ΑΙΜΟΡΡΟΦΙΑ ΚΑΙ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ
ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ "

ΕΙΣΗΓΗΤΗΣ:

ΚΟΥΝΗΣ ΝΙΚΟΛΑΟΣ

ΕΠΟΥΔΑΣΤΡΙΑ:

ΚΟΥΤΣΙΚΟΥ ΓΕΩΡΓΙΑ

ΠΑΤΡΑ , 1991



ΑΡΙΘΜΟΣ
ΕΙΣΑΓΩΓΗΣ

4567

Π Ε Ρ Ι Ε Χ Ο Μ Ε Ν Α

	ΣΕΛ.
ΠΡΟΛΟΓΟΣ	I
ΑΝΑΓΝΩΡΙΣΗ	II
ΕΙΣΑΓΩΓΗ	III
Γ Ε Ν Ι Κ Ο Μ Ε Ρ Ο Σ	
ΚΕΦΑΛΑΙΟ I	
Ιστορική Ανασκόπηση	1
Ανατομία	3
Φυσιολογία	3
Ορισμός Αιμορροφιλίας	8
ΚΕΦΑΛΑΙΟ II	
Παθολογία	10
Τύποι Αιμορροφιλίας	10
Πρόγνωση	13
Γενική Συμπτωματολογία	13
Κλινική Εικόνα	14
Εργαστηριακά ευρήματα	15
Διάγνωση	16
Θεραπευτική αντιμετώπιση της Αιμορροφιλίας	17
Θεραπεία της Αιμορροφιλίας.	19
ΚΕΦΑΛΑΙΟ III	
A. Νοσηλευτική φροντίδα	21
Προβλήματα του αρρώστου	21
Σκοποί της φροντίδας	21
Παρέμβαση	21
B. Αναφορά στον άρρωστο αιμορροφιλικό	25
Προεγχειρητική φροντίδα ασθενούς	26

	ΣΕΛ.
Μετεγχειρητική φροντίδα ασθενούς	35
Επιπλοκές που μπορεί να πάθει μετά από έναν τραυματισμό	41
ΚΕΦΑΛΑΙΟ IV	
Αιμορροφιλία - Κοινωνία	43
Συμπεριφορά του Κράτους	45
Πρόληψη της νόσου	48
Ε Ι Δ Ι Κ Ο Μ Ε Ρ Ο Σ	
Νοσηλευτική Διεργασία	50
Επίλογος	57
Βιβλιογραφία.	

Π Ρ Ο Λ Ο Γ Ο Σ

Προσπαθώντας κάποτε ν' ανακαλύψει κανείς τον εαυτό του, γεμάτος αναζήτηση για να τον νοιώσει πρώτα ο ίδιος, να τον καταλάβει, να τον γνωρίσει, να τον εντάξει τέλος μέσα στο σύνολο που ζει, και αναπτύσσεται βρίσκει σ' όλη την αναζήτησή του ένα κόσμο δικό του, όπως μπορεί να τον δει με τα μάτια ενός παιδιού, να τον νοιώσει με την ευαισθησία ενός εφήβου, να τον ονειρευτεί, με μια καρδιά που δεν ξέρει τίποτα άλλο από το να αναζητά την ευτυχία.

Τότε τα ξεχνάει όλα. Γι' αυτόν δεν έχει όρια ο κόσμος. Ίσως κάποτε δεν έχει όρια και η πραγματικότητα. Την συγχέει με το όνειρό του, το ιδανικό και το απόλυτο. Κάποτε τον συγκινεί πιο πολύ η παρέα για να φτάσει, τη χαρά του ονείρου.

Όταν αρχίζει να χτίζει κανείς τη ζωή του, το όνειρό του, και καταλάβει πως κάτι του λείπει, κάτι που τον φέρει αντιμέτωπο με ορισμένες δραστηριότητες της ζωής του, δεν σταματάει τον αγώνα. Συνεχίζει με όλες του τις δυνάμεις και παλεύει. Πόσο μάλλον περισσότερο όταν πρόκειται για ένα πλουτιμότατο αγαθό, όπως είναι η υγεία.

Αυτή η πάλη είναι εντονότερη και σκληρότερη, όταν το νόσημα για το οποίο πρόκειται, είναι ανίατο και αφορά έναν άνθρωπο που ετοιμάζεται ν' ανοίξει τα φτερά του, να πετάξει σ' άλλους κόσμους, που αφορά έναν άνθρωπο με την ευαισθησία του εφήβου.

Μία τέτοια πάλη για να αναγνωριστούν στην κοινωνία να μπορέσουν να προχωρήσουν για να αναζητήσουν και να κατακτήσουν την ευτυχία, κάνουν και οι αιμορροφιλικοί άρρωστοι.

Την περίπτωση του αιμορροφιλικού αρρώστου, θα μελετήσουμε παρακάτω.

Α Ν Α Γ Ν Ω Ρ Ι Σ Η

Θέλω να ευχαριστήσω τον υπεύθυνο καθηγητή μου κ. Νικόλαο Κούνη που μου συμπαραστάθηκε στην προετοιμασία και στην αποπεράτωση αυτής της εργασίας.

Επίσης ευχαριστώ το Λαϊκό Γενικό Νοσοκομείο Αθηνών για τα στοιχεία που μου παραχώρησε.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η αιμορροφιλία είναι μια κληρονομική διαταραχή της πήξης του αίματος. Συχνότερες είναι η κλασική αιμορροφιλία (αιμορροφιλία Α ή ένδεια του παράγοντα VIII) και η νόσος CHRISTMAS (αιμορροφιλία Β ή ένδεια του παράγοντα IX) που αντιπροσωπεύουν το 95% των αιμορροφιλικών.

Η νόσος χαρακτηρίζεται από επανειλημμένα επεισόδια αιμορραγίας. Η αιμορραγία μπορεί να είναι αυτόματη ή να προκαλείται μετά από μικροτραυματισμό. Οι κυριότερες εκδηλώσεις προέρχονται από την περιοχή που προσβάλλεται. παρατεταμένη αιμορραγία μπορεί να συμβεί μετά από περιτομή και αμυγδαλεκτομή.

Χαρακτηριστική εκδήλωση της νόσου είναι το αίμαθρο. Ο σκοπός της θεραπείας της αιμορροφιλίας είναι η πρόληψη των αιμορραγικών επεισοδίων.

Τα ψυχοκοινωνικά προβλήματα της νόσου είναι μεγάλα. Οι άρρωστοι, αλλά και οι γονείς τους, κυρίως δε ο μικρός άρρωστος και η μητέρα, παρουσιάζουν σοβαρά ψυχολογικά προβλήματα. Ο μικρός άρρωστος, καθώς μεγαλώνει, αντιλαμβάνεται την αναπηρία του και τη μειονεκτικότητά του έναντι των άλλων συνομήλικών του, η δε μητέρα αισθάνεται ένοχη και υπεύθυνη για την αρρώστεια του παιδιού της. Αυτό την κάνει να είναι υπερπροστατευτική και να στερεί από το παιδί της το αίσθημα της αυτοπεποίθησης

Ο πατέρας επίσης και τα άλλα παιδιά της οικογένειας μπορεί να δυσανασχετούν και να απορρίπτουν το αιμορροφιλικό παιδί, γιατί τροποποιεί το όλο πρόγραμμα της οικογένειας.

Η ομαδική προσέγγιση στη θεραπεία της αιμορροφιλίας είναι ουσιώδης. Μια ιδανική ομάδα θα πρέπει να αποτελείται

από το παιδί και την οικογένειά του, τον παιδίατρο, τον αιματολόγο, έναν ορθοπαιδικό, έναν οδοντίατρο, έναν φυσιοθεραπευτή, έναν ψυχολόγο, μια κοινωνική λειτουργό και τη Νοσοκόμο.

Συντονισμός των προσπαθειών όλων των μελών της ομάδας παρέχει μια καλή και πλήρη αντιμετώπιση του πολύπλοκου αυτού νοσήματος και δίνει στον άρρωστο την ευκαιρία να ζήσει σαν ένα υγιές και ανεξάρτητο άτομο.

Γ Ε Ν Ι Κ Ο Μ Ε Ρ Ο Σ

ΚΕΦΑΛΑΙΟ Ι

ΙΣΤΟΡΙΚΗ ΑΝΑΣΚΟΠΙΣΗ

ΑΝΑΤΟΜΙΑ

ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

ΟΡΙΣΜΟΣ ΑΙΜΟΡΡΟΦΙΑΙΑΣ

ΚΕΦΑΛΑΙΟ I

ΙΣΤΟΡΙΚΗ ΑΝΑΣΚΟΠΗΣΗ.

Οι ιστορικές της ρίζες είναι γνωστές από την αρχαιότητα. Στο Τολμούδ του 5ου π.χ. αιώνα βρίσκουμε την ακόλουθη περιγραφή..

Όταν μία μητέρα αφήσει το πρώτο της αγόρι να περιτομηθεί και πεθάνει και το δεύτερο αγόρι της πεθάνει τότε δεν πρέπει να αφήσει να περιτομηθεί το τρίτο.....

Υπάρχουν οικογένειες που το αίμα τους είναι ελαφρύ δηλαδή κυλάει εύκολα και άλλες που το αίμα τους είναι βαρύ και κυλάει δύσκολα.

Τον 10ο αι. μ.χ. ο ALSAHABAVIUS (ALBUCASIS) σε μια επίσκεψή του σ' ένα Ισπανικό χωριό παρατήρησε ότι οι νέοι αιμορραγούν μέχρι θανάτου με τον παραμικρό τραυματισμό.

Ο ALEXANDER BENEDICTUS το 1953 αναφέρει το θάνατο ενός κουρέα από ακατάσχετη αιμορραγία μετά από γραντζούνισμα της μύτης του με ψαλίδι.....

Τον 18ο αιώνα και 19ο έχουμε πολλές μαρτυρίες για την σκληρή μοίρα των αιμορροφιλικών ασθενών.

Οι απόπειρες χειρουργικών επεμβάσεων στους ασθενείς αυτούς, είχαν πάντοτε δραματικές συνέπειες.....

Μπροστά στην ανεπάρκεια της επιστήμης και στην τραγική πρόγνωση της νόσου οι οικογένειες των ασθενών κατέφευγαν συχνά στη δεισιδαιμονία, στο μυστηκισμό και στις υπερφυσικές ικανότητες μη ιατρών. Το πιο γνωστό παράδειγμα αφορά την

οικογενειά του Τσάρου Νικόλαου Β, αλλά και μέχρι τις αρχές του αιώνα μας ένα πλήθος προκαταλήψεων και δισιδαιμονιών προδιέγραψε την τραγική μοίρα του ανώνυμου πλήθους των αιμορροφυλικών και των οικογενειών τους.

Οι διάφορες επιστημονικές μελέτες που έγιναν στον αιώνα μας, επέτρεψαν την κατανόηση του παθογενετικού μηχανισμού και την αντιμετώπιση της νόσου και έδωσαν στον αιμορροφιλικό ασθενή ένα προσδόκιμο μιας κοινωνικά και ατομικά χρήσιμης ζωής.

Ας έλθουμε λοιπόν να μελετήσουμε την ανατομία φυσιολογία και παθολογία της νόσου.

ΑΝΑΤΟΜΙΑ - ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

Το αίμα είναι υγρός ιστός, περιέχεται δε και κυκλοφορεί εντός του κυκλοφοριακού συστήματος. Κατά την ροή του μέσω των τριχοειδών αγγείων του συστήματος αυτού, που σχηματίζουν πυκνότητα δίκτυο εντός των ιστών του σώματος, αφ' ενός μεν αποδίδει προς τους ιστούς χρήσιμες ουσίες, αφ' ετέρου δε παραλαμβάνει από αυτούς άλλες ουσίες, που τις μεταφέρει σ' άλλα σημεία του σώματος προς χρησιμοποίηση ή απέκκριση.

Λειτουργίες του αίματος.

α) Μεταφορά του οξυγόνου από τους πνεύμονες στους ιστούς και του διοξειδίου του άνθρακα από τους ιστούς προς τους πνεύμονες.

β) Μεταφορά θρεπτικών ουσιών, ανοργάνων ιόντων, βιταμινών κ.λ.π. από τον γαστρεντερικό σωλήνα ,σε διάφορα όργανα και τους ιστούς.

γ) Μεταφορά ορμονών από τους ενδοκρινείς αδένες προς τους ιστούς.

δ) Μεταφορά αχρήστων ή και επιβλαβών ουσιών από τους ιστούς προς απέκκριση από τις απεκκριτικά όργανα.

ε) Μεταφορά και κατανομή της θερμότητας κατά τρόπον ώστε να διατηρείται σταθερή η θερμοκρασία του σώματος.

στ) Συμβολήσ την άμυνα του οργανισμού.

Συστατικά του αίματος.

Το αίμα αποτελείται από κύτταρα (έμμορφα συστατικά) και από υγρά μεσοκυττάρια ουσία, η οποία καλείται πλάσμα. Τα κύτταρα του αίματος είναι τριών ειδών, καθένα από τις οποίες αποτελεί ειδικές λειτουργίες.

α) Ερυθροκύτταρα (Ερυθρά αιμοσφαίρια), β) Λευκοκύτταρα (λευκά αιμοσφαίρια) και γ) Αιματοπετάλια, (θρομβοκύτταρα).

Α Ι Μ Α Τ Ο Κ Ρ Ι Τ Η Σ

Η εκατοστιαία αναλογία των εμμόρφων συστατικών στο αίμα καλείται αιμοτακρίτης.

Φυσιολογική τιμή: άνδρες 40-52% στις γυναίκες 37-47%.

2.5 Α) Εμμορφα Συστατικά.

α) Ερυθροκύτταρα.

Τα ερυθροκύτταρα είναι κύτταρα απύρρηνα, σχήματος αμφικοίλου δίσκου, διαμέτρου περίπου 7 μ.

Ο αριθμός τους στο αίμα είναι στους άνδρες 4,5 - 6,5 στις γυναίκες 3,9 - 5,6 και στα νεογνά 6-7 εκατομμύρια ανά κυβικό χιλιοστόμετρο αίματος.

Τα ερυθρά αιμοσφαίρια εμφανίζουν διάρκεια ζωής 110-120 μέρες.

Τα ερυθροκύτταρα έχουν ειδικό βάρος μεγαλύτερο του πλάσματος. Γι' αυτό αν εμποδιστεί η πήξη του αίματος εκτός σωληναρίου, αυτά καθιζάνουν βραδέως. Πάνω από την σχηματιζόμενη στήλη των ερυθρών αιμοσφαιρίων σχηματίζεται στιβάδα από λευκά αιμοσφαίρια, ενώ πάνω από αυτή παραμένει το πλάσμα. Η Τ.Κ.Ε δεν υπερβαίνει φυσιολογικά τα 10-20 MIN κατά την πρώτη ώρα.

2.6 Αιμοσφαιρίνη.

Το πιο σημαντικό και λειτουργικό συστατικό των ερυθροκυττάρων είναι η αιμοσφαιρίνη. Αυτή είναι σύνθετο λεύκωμα, που συνίσταται από μόρια λευκώματος και σιδηρούχου χρωστικής (αίμα). το ποσόν της ΗΒ στους άνδρες είναι 13,5-18 1100 ML αίματος.

2.78 Λευκά αιμοσφαίρια.

Τα λευκά αιμοσφαίρια είναι κύτταρα εμπύρνα, ανάλογα δε με την μορφολογία τους διακρίνονται σε:

1. Πολυμορφοπυρνα. Είναι μεγάλα με πολύλοβο πυρήνα και στο πρωτόπλασμα φέρουν κακία. Ανάλογα με την χρήση των κοκίων έχουμε: 1) ουδετερόφιλο, 2) ηωσινόφιλο και 3) βασεόφιλο.

Τα πολυμορφοπύρνα έχουν σαν προορισμό τη φογοκυττάρωση και περιχαράκωση των μικροβίων.

2. Λευκοκύτταρα. Έχουν λίγο βασεόφιλο πρωτόπλασμα και μεγάλο πυρήνα. Παράγοντας στους λεμφαδένες συνδέονται με την παραγωγική αντισωμάτων.

3) Μεγάλα μονοπύρνα. Ο πυρήνας τους έχει σχήμα φασολιού με πολλά κοκία στο πρωτόπλασμα. η αναλογία τους έχει μεγάλη σημασία.

Φυσιολογικός λευκοκυτταρικός τύπος

Πολυμορφοπύρνα ουδετερόφιλο	55-60%
ηωσινόφιλο	2- 3%
βασεόφιλο	0,5- 1%
Λευκοκύτταρα	20-30%
Μεγάλα Μονοπύρνα	5- 7%.

γ. Αιμοπετάλια.

Τα αιμοπετάλια είναι απύρνα διαμέτρου 2-4 μ. Αριθμός τους 150.000 - 400.000 / μm^3 αίματος. Διάρκεια ζωής 8-14 μέρες.

Παράγοντας στο μυελό των οστών και χρησιμεύουν για την αιμόσταση. Έχουν τρεις ιδιότητες α) προσκολώνται σε ανώμαλες επιφάνειες β) συσσωρεύονται μεταξύ τους γ) απελευθερώνουν παράγοντες για την πήξη του αίματος.

2.8 B) Πλάσμα.

Το πλάσμα αποτελεί την υγρή φάση του αίματος το δε ποσόν του είναι περίπου 3 λίτρα. Αποτελείται κατά 90% περίπου από νερό, εντός του οποίου βρίσκονται διαλυμένα ανόργανα, ιόντα, λευκώματα, σάκχαρο, αμινοξέα, λίπη και λιποειδή, λιπαρά οξέα, ορμόνες, βιταμίνες, χρωστικές ουσίες υπολοίπου αζώτου κ.λ.π. Εντός αυτού βρίσκονται εν εναίωρησει τα έμμορφα συστατικά του αίματος.

2.9 Πήξη του αίματος.

Η πήξη αίματος επιτυγχάνεται με αλυσίδα αντιδράσεων, των οποίων τα τελικά στάδια είναι σήμερα γνωστά και είναι ο πολυμερισμός των μονίμων του ινωδογόνου από την θρομβίνη η οποία προέρχεται από μια πρόδρομη ουσία, την προθρομβίνη, σε σχηματισμό του ινώδους.

Οι διάφοροι μέχρι σήμερα γνωστοί παράγοντες της πήξης είναι:

παράγων I Ινωδογόνο

παράγων II Προθρομβίνη

παράγων III Θρομβοπλασίνη

παράγων IV ασβέστιο

παράγων V προαξελερίνη

παράγων VI ο όρος δεν χρησιμοποιείται πλέον.

παράγων VII προκουμπερτίνη

Παράγων VIII αντισταμοροφιλικός παράγων (AHF) ή (HE)

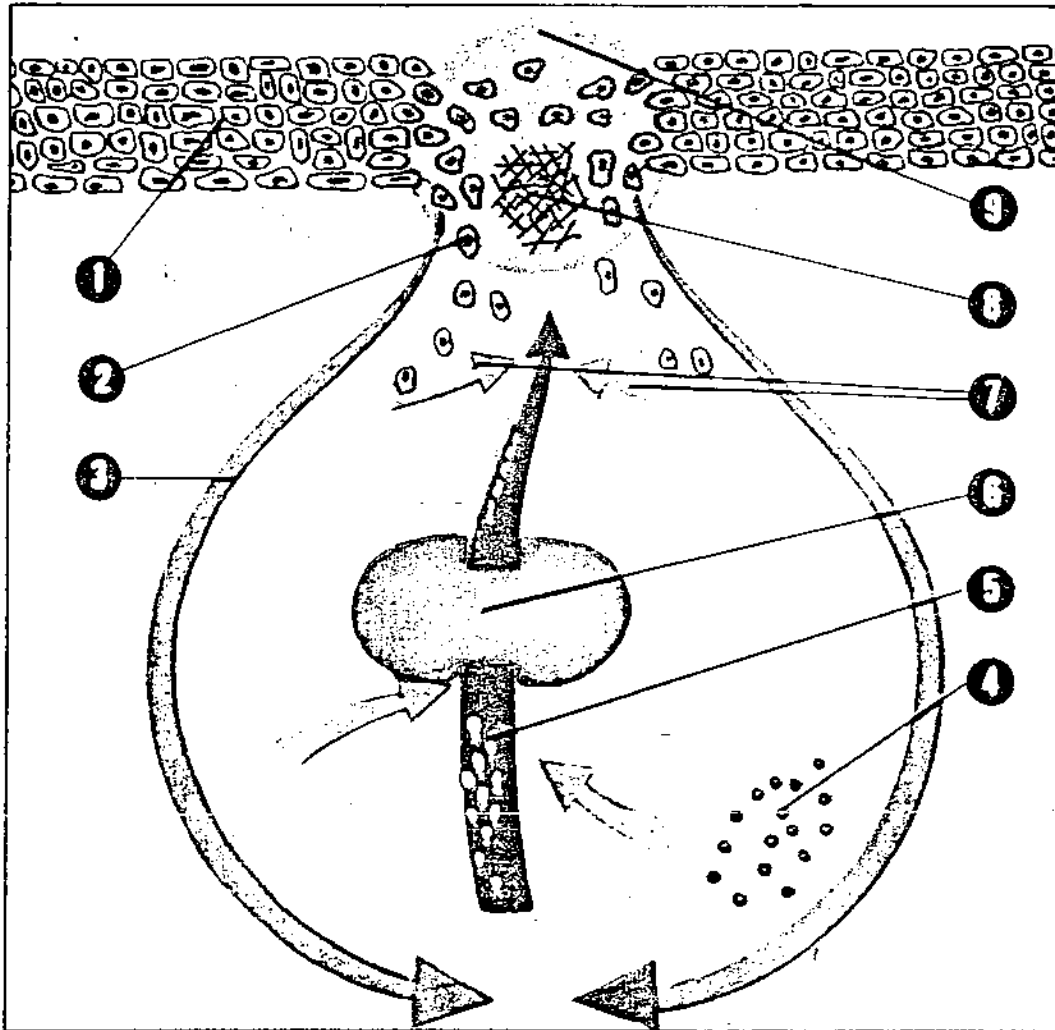
παράγων IX θρομβοπλαστικός παράγων του πλάσματος GRISTMAS

παράγων X παράγων STUART - PROWER

παράγων XI αντισταμοροφιλικός παράγων G ή PTA

παράγων XII παράγων HAGEMAN

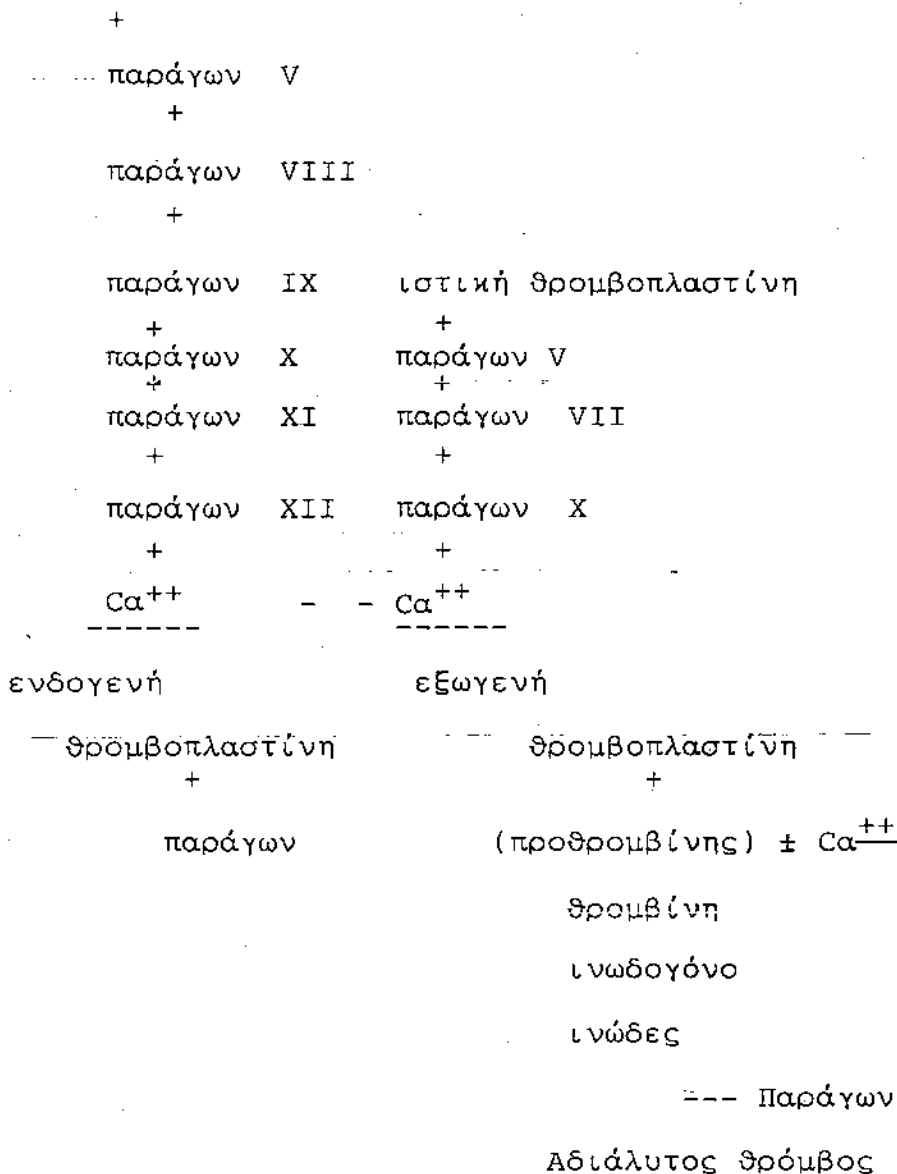
παράγων XIII Σταθεροποιητικός παράγων του ινώδους.



Δεξιά: Πήξη του αίματος. Ο φυσιολογικός μηχανισμός της αιμόστασης, δηλαδή στο τέρμα μιας αιμορραγίας, είναι πολύπλοκος και γίνεται με πολυάριθμες αντιδράσεις μεταξύ διάφορων παραγόντων. Όταν ένας ιστός παθαίνει βλάβη (1) ελευθερώνονται κυτταρικά κομμάτια (2), που διεγείρουν το μηχανισμό της πήξης (3). Από το αίμα συντρέχουν αιμοπετάλια (4) που μετατρέπουν μια πρωτεΐνη, την προθρομβίνη (5), σε θρομβίνη (6). Αυτή η πρωτεΐνη αντιδρά με το ινωδογόνο (7) μετατρέποντάς το σε ινώδες (8), που μετατρέπεται σαν είδος δικτύου που δεσμεύει τα κύτταρα του αίματος, σχηματίζοντας ένα πήγμα (9).

-Σύγχρονη-θεραπεία περι του μηχανισμού της πήξεως του αίματος. Κατά την πήξη του αίματος προηγείται μια φάση φαινομενικής αδράνειας που ακολουθείται από γρήγορο σχηματισμό του θρόμβου της ινικής. Η θρομβοπλαστίνη είναι διπλής προελεύσεως 1) ενδογενούς και 2) εξωγενούς.

Το σχήμα παριστά τον μηχανισμό πήξεως του αίματος
Αιμοπεταλικός παράγων.



Η ενδογενής θρομβοπλαστίνη σχηματίζεται γρηγορώτερη της ενδογενούς. Παράγεται με την αλληλεπίδραση της θρομβοπλαστικής ουσίας των ιστών με ορισμένους παράγοντες πήξεως.

Όταν κάποιος από τους παράγοντες αυτούς δεν λειτουργεί καλά ή ελλείπει, η πήξη καθυστερεί. Μεταξύ αυτών των αιμορραγικών νόσων κύρια θέση κατέχει η αιμορροφιλία.

Ο ρ ι σ μ ό ς Α ι μ ο ρ ρ ο φ ι λ ί α ς

Σαν αιμορροφιλείς καθορίζονται αιμορραγικές καταστάσεις η διαθέσεις, που οφείλονται σε ανεπάρκεια θρομβοπλαστινογόνων παραγόντων του πλάσματος. Αυτές ανάλογα του παράγοντα που λείπει διακρίνονται σε αιμορροφιλία Α (κλασσική αιμορροφιλία), την αιμορροφιλία Β (νόσος του CHRISTMAS) και την αιμορροφιλία C^I.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΙΙ

- Παθολογία
- Τύποι αιμορροφιλίας
- Πρόγνωση
- Γενική συμπτωματολογία
- Κλινική εικόνα
- Εργαστηριακά ευρήματα
- Διάγνωση
- Θεραπεία και θεραπευτική
αντιμετώπιση της νόσου.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΙΙ

ΠΑΘΟΛΟΓΙΑ

Η αιμορροφιλία είναι νόσος κληρονομική που προσβάλλονται μόνο οι άνδρες (XY) από τη νόσο γιατί το χρωμόσωμα Y δεν περιέχει το γονίδιο που εφορεύει την παραγωγή της αντιαιμοφιλικής σφαιρίνης. Η νόσος μεταβιβάζεται με τις γυναίκες που είναι φορείς. Οι γυναίκες δεν προσβάλλονται από τη νόσο γιατί αυτές (XX) έχουν ένα άλλο φυσιολογικό γονίδιο που επικρατεί έναντι του παθολογικού που είναι υπολειπόμενο. Η νόσος χαρακτηρίζεται από διάθεση προς δυσεπισχέτους αιμορραγίες και παρατεταμένου χρόνου πήξης του αίματος.

Είναι η πιο συχνή μεταξύ των συγγενών διαθέσεων. Η συχνότητα της νόσου στον πληθυσμό υπολογίζεται για την Ελλάδα παρά την έλλειψη πλήρων στοιχείων, σε ένα ασθενή ανά 16.000 κατοίκους.

Η γνώση του παθογενετικού μηχανισμού είναι βασική προϋπόθεση οποιαδήποτε θεραπευτικής προσπάθειας σε αιμορραγούντες ασθενείς. Σημαντικές εργασίες σε αιμορροφιλικούς ασθενείς, απέδειξαν την ύπαρξη διαφόρων, παραγόντων που παίρνουν μέρος στον μηχανισμό της πήξης του αίματος.

ΤΥΠΟΙ ΑΙΜΟΡΡΟΦΙΛΙΑΣ.

Σήμερα διακρίνουμε τρεις τύπους αιμορροφιλίας:

- Αιμορροφιλία τύπου Α οφείλεται στην έκπτωση του παράγοντα VIII (αντιαιμορροφιλικός παράγων AHG).
- Αιμορροφιλία τύπου Β. Οφείλεται στην έκπτωση του παράγοντα IX CB αντιαιμορροφιλικός παράγων, παράγων CHRISTMAS.

- Αιμορροφιλία τύπου C. Οφείλεται στην έκπτωση του παράγοντα XI (PTA). Ο τελευταίος αυτός τύπος έχει πολύ μικρή συχνότητα μεταξύ αιμορροφιλικών ασθενών (περίπου 3%) και παρουσιάζει ελαφρά κλινική εικόνα, σε σχέση με τους προηγούμενους τύπους.

Ανεπάρκεια άλλων παραγόντων του αιμοστατικού μηχανισμού όπως π.χ. παράγοντες V, VII, X δημιουργεί επίσης αιμορραγική διάθεση.

Ιδιαίτερη περίπτωση αποτελεί η νόσος VON WILLEBRAND (αγγειαιμορροφίλα) που φαίνεται ότι αποτελεί συνδυασμό ανεπάρκειας συγκολλητικής ικανότητας.

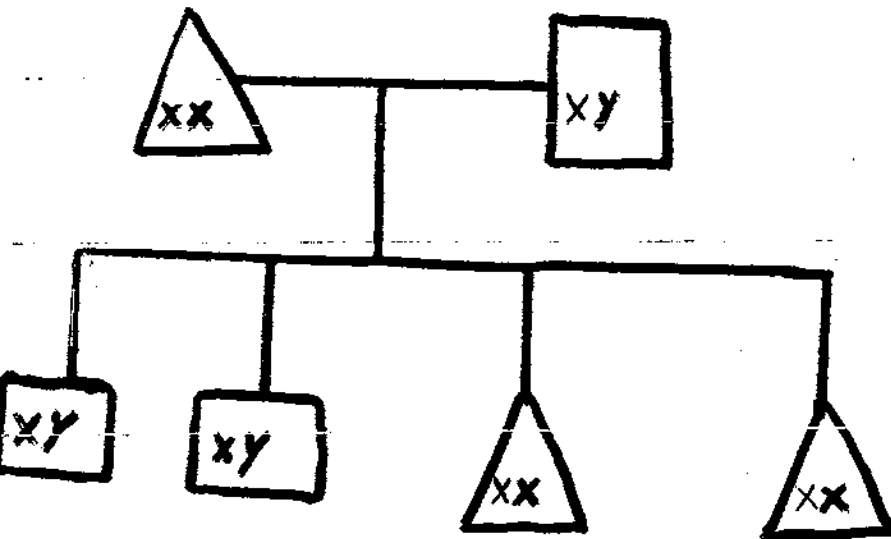
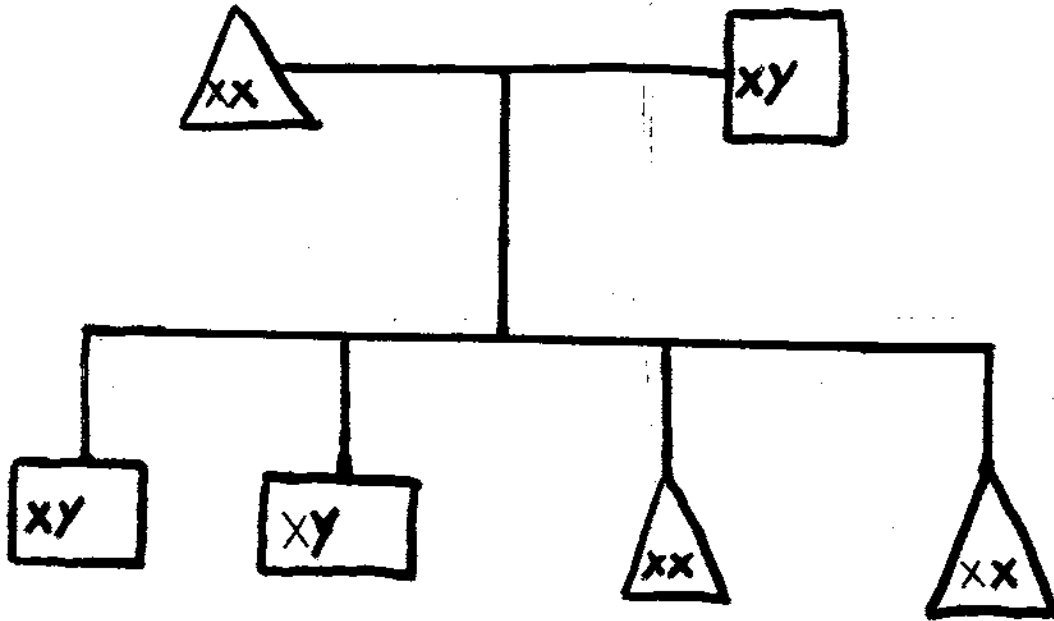
Α ι μ ο ρ ρ ο φ ι λ ί α Α

Η ανωμαλία όπως ειπώθηκε, συνίσταται στην έλλειψη του παράγοντα VIII της πήξεως. Αποτελεί το 80% των κληρονομικών διαταραχών της πήξεως.

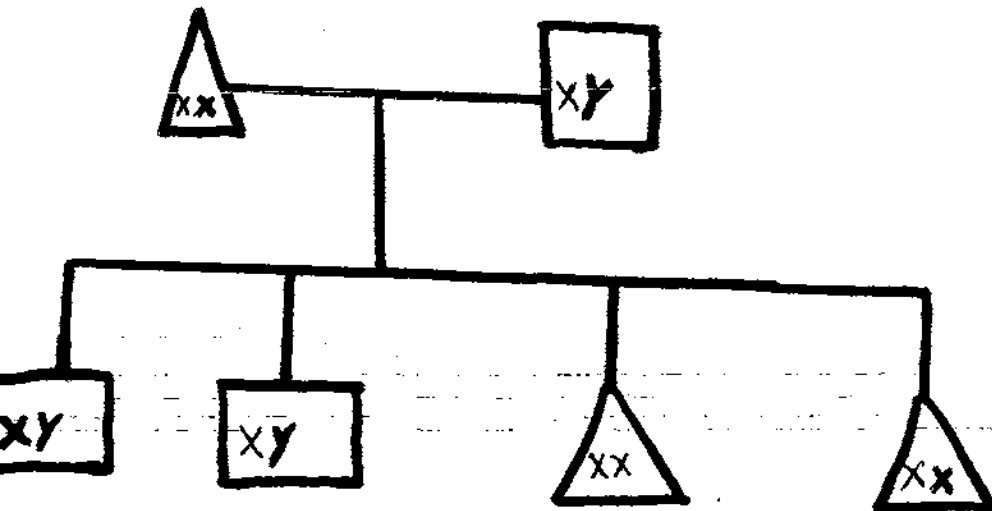
Είναι νόσος κληρονομική μεταβιβάζεται από τον υπολείεπόμένο φυλλοσύνδετο χαρακτήρα. ο γόνος εδράζεται στο χρωμάτωμα X. Ετεροζυγώτες θήλεις είναι κλινικά υγιείς, ενώ ετεροζυγώτες (ημίζυγώτες), αρρένες, δεδομένου ότι φέρουν ένα μόνο χρωμάτωμα X, φέρουν έκδηλα την νόσο.

Θήλεις ομοζυγώτες είναι σπάνιες και πάσχουν από βαρεία αιμορροφιλία. Με άλλες λέξεις η νόσος εκδηλώνεται κλινικά σχεδόν αποκλειστικά στους αρρένες απογόνους. Όχι σπάνια παρουσιάζεται σε άτομα με αρνητικό οικογενειακό ιστορικό (πιθανόν λόγω μεταλλάξεως).

Σχηματική παράσταση της κληρονομικής μεταβίβασης της αιμορροφιλίας.



x: Παθολογικό χρωμόσωμα
X: Υγιές χρωμόσωμα
XY: Υγιής άνδρας
XX: υγιής γυναίκα
xY: Αιμορροφιλικός άνδρας
xX: Μεταβιβάστρια (γυναίκα)



ΠΡΟΓΝΩΣΗ ΤΗΣ ΑΙΜΟΡΡΟΦΙΛΙΑΣ

Η πρόγνωση της νόσου διαφέρει από περίπτωση σε περίπτωση και εξαρτάται κατά το μεγαλύτερο μέρος από τη βαρύτητα της νόσου. Η επιμελημένη προφύλαξη και η κατάλληλη αγωγή βοηθούν και τους βαρεια πάσχοντες να φθάσουν σε μεγάλη ηλικία. Ο κίνδυνος της νόσου προέρχεται από τα αιμορραγικά επεισόδια. Επίσης η πρόγνωση βασίζεται σε ορισμένες πηγές πληροφοριών όπως: Ο άρρωστος, μέλη της οικογένειάς του, άλλα άτομα του περιβάλλοντος και ιατρικά δελτία.

ΓΕΝΙΚΗ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΟΛΟΓΙΑ.

α. Ο άρρωστος μπορεί να εμφανίζει ποικιλία σημείων και συμπτωμάτων, γιατί η διαταραχή αυτή ποικίλλει σε βαρύτητα από οικογένεια σε οικογένεια.

β. Η φυσική εξέταση επιβεβαιώνει συνήθως το ιστορικό υγείας ο δε άρρωστος εμφανίζει σημεία πρόσφατης ή παλιάς αιμορραγίας.

γ. Χαρακτηριστικά χρόνια παραμορφώσεων, αγκυλώσεις ή μυϊκή ατροφία μπορεί να υπάρχουν.

δ. Η συμμετρική παραμόρφωση των αρθρώσεων του γόνατος και του αγκώνα είναι χαρακτηριστική της αιμορροφιλίας και μόνο το εύρημα αυτό μπορεί να θέσει τη διάγνωση της νόσου ακόμα και όταν το ιστορικό είναι τελείως άγνωστο στο γιατρό.

ε. Έντονος κοιλιακός πόνος και αιματώματα είναι συνήθη

ζ. Παράταση αιμορραγίας μετά από περιτομή, ενδομυϊκές ενέσεις, εξελικώσεις, τραυματισμούς.

η. Αιμορραγία μέσα στις αρθρώσεις.

θ. Αιμορραγία από τον γαστρεντερικό σωλήνα: αιματέμεση ή μέλαινα.

ι. Αιματοουρία.

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

Υπάρχουν διάφοροι βαθμοί βαρύτητας στην αιμορροφιλία δηλαδή ο βαθμός ελλείψεως αντιαιμορροφιλικής σφαιρίνης είναι άλλοτε άλλος.

Έχει υπολογιστεί ότι για την διατήρηση της φυσιολογικής αιμάτωσης οι τιμές της βιολογικής δραστηριότητας του παράγοντα VIII ή IX στο πλάσμα πρέπει να διατηρούνται στα επίπεδα μεταξύ 50-100% του φυσιολογικού.

Με έκπτωση των δραστικών παραγόντων σε επίπεδα 25-50% του φυσιολογικού η αιμορραγική διάθεση είναι λανθάνουσα και εκδηλώνεται με ανώμαλη αιμορραγία μόνο μετά από σημαντικό τραυματισμό ή κατά τη διάρκεια μεγάλης χειρουργικής επέμβασης.

Με έκπτωση των παραγόντων σε επίπεδα μεταξύ 20-10% η αιμορροφιλία θεωρείται ήπιας μορφής και τα αιμορραγικά επεισόδια εκδηλώνονται μετά από μικρό τραυματισμό ή εγχείρηση.

Ασθενείς με μέσης βαρύτητας μορφή, έχουν τιμή παράγοντα στο πλάσμα 10-20% του φυσιολογικού, ενώ η βαριά μορφή αιμορροφιλίας χαρακτηρίζεται από τιμές παράγοντα μικρότερες του 2%.

Οι πάσχοντες από αιμορροφιλία αιμορραγούν υπερβολικά και μετά από ελάχιστο τραυματισμό, αλλά και χωρίς αιτία. Η αιμορραγία έχει την μορφή βραδείας επιμόνου αναβλήσεως αίματος εντελώς δυσαναλόγου προς την έκταση του τραυματισμού. Αιμορραγία π.χ. μετά από εξαγωγή δοντιού μπορεί να διαρκεσει όχι μόνο ώρες ή μέρες, αλλά ακόμη και εβδομάδες, με συνέπεια συχνά την ανάπτυξη βαριάς αναιμίας.

Συχνή είναι η έκχυση αίματος στον υποδόριο ή εν τω βάθει μεταξύ των μυών με σχηματισμό εκτεταμένων εκχυμώσεων και αιματω-

μάτων. Ιδιαίτερα χαρακτηριστική επί αιμορροφιλίας είναι η αιμορραγία εντός των αρθρώσεων (συνήθως του γόνατος, του αγκώνα και των ποδοκνημικών). Η άρθρωση διογκώνεται και η κινητικότητά της περιορίζεται. Μετά από αυτά βαθμηδόν το αίμα απορροφάται και τα συμπτώματα υποχωρούν.

Μετά από επανειλημμένες τέτοιες προσβολές αιμάθρων παραμένουν μόνιμες αλλοιώσεις της άρθρωσης μέχρι πλήρους αγκυλώσεως.

Πετέχειες είναι σπάνιες στην αιμορροφιλία. Άλλες αιμορραγικές εκδηλώσεις είναι επιστάξεις, αιμορραγίες από τον γαστρεντερικό σωλήνα, αιματοουρία, ενδοκρανιακές αιμορραγίες κ.λ.π.

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

Ο χρόνος πήξεως του αίματος είναι παρατεταμένος στις βαρειές μορφές της νόσου, είναι όμως δυνατόν να είναι τελείως φυσιολογικές ή στα ανώτερα όρια του φυσιολογικού στις μέτριες ή ελαφρές περιπτώσεις. Φυσιολογικός δηλαδή χρόνος πήξεως δεν αποκλείει τη διάγνωση αιμορροφιλίας.

Ο χρόνος ροής απ' εναντίας είναι φυσιολογικός, γιατί αυτός εξαρτάται από το αγγειακό τοίχωμα και τα αιμοπετάλια, που και τα δύο είναι φυσιολογικά.

Ο χρόνος προθρομβίνης είναι επίσης φυσιολογικός, γιατί αυτός εξαρτάται από την δεύτερη και τρίτη φάση του μηχανισμού της πήξεως όπου και οι δύο είναι φυσιολογικοί.

ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΤΗΣ ΑΙΜΟΡΡΟΦΙΔΙΑΣ.

Η Διάγνωση βασίζεται σε δοκιμές που εξαρτώνται από τους παράγοντες της πρώτης φάσης της πήξεως, μεταξύ των οποίων και ο παράγων VIII.

Η κατανάλωση προθρομβίνης είναι ανεπαρκής.

Η δοκιμή παραγωγής θρομβοπλαστίνης δίνει παθολογικά αποτελέσματα. Η επιβεβαίωση φυσικά της διάγνωσης γίνεται με τον ποσοτικό προσδιορισμό του παράγοντα VIII στο πλάσμα. Σε τυπικές περιπτώσεις μπορεί να γίνει με σχετική ακρίβεια από το τυπικό κληρονομικό και από τον χαρακτήρα της αιμορραγίας.

Στις διαγνωστικές εξετάσεις που γίνονται η δοκιμασία περίδεσης του βραχίονα (δοκιμασία ευθραυστότητας των τριχοειδών) είναι φυσιολογική. Ο ποσοτικός προσδιορισμός του παράγοντα VIII, που γίνεται σε εξειδικευμένα εργαστήρια, αποκαλύπτει τη χαμηλή πυκνότητα.

Ο αριθμός των αιμοπεταλίων είναι φυσιολογικός. Ο χρόνος ροής είναι φυσιολογικός ο δε χρόνος πήξης του αίματος είναι παρατεταμένος.

ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΗΣ ΑΙΜΟΡΡΟΦΙΛΙΑΣ.

Η αντιμετώπιση της αιμορροφιλίας σε περίπτωση ανάγκης είναι διπλή.

α) Συντηρητική αγωγή: που συνίσταται σε μέσα που προκαλούν ή ευνοούν την τυπική αιμόσταση. π.χ. πρεστική επίδεση, ψυχρά επιθέματα, ακινητοποίηση, κατάλληλη εφαρμογή τοπικών αιμοστατικών.

β) Γενική θεραπεία υποκατάστασης: με την ενδοφλέβια χορήγηση του ελλείποντος παράγοντα η μετάγγιση πλάσματος ή αίματος. Ο χρόνος παραμονής όμως του παράγοντα αυτού στην κυκλοφορία είναι πολύ μικρός (χρόνος υποδιπλασιασμού λίγες ώρες). Οι μέθοδοι αυτοί χρησιμοποιούνται για καταπολέμηση οξέων αιμορραγικών επεισοδίων ή για την προετοιμασία αρρώστων για χειρουργικές επεμβάσεις.

ΠΗΓΕΣ ΠΑΡΑΓΟΝΤΑ VIII.

α) Πλάσμα ψυχθέν σε νωπή κατάσταση. Πλάσμα φτωχό σε αιμοπετάλλια πρέπει να καταψυχθεί μέσα σε 4 ώρες από τη λήψη του. Περιέχει όλους τους παράγοντες πήξεως. Δεν πρέπει να ξεχνάμε όμως ότι ο άνθρωπος δεν μπορεί να ανεχθεί παραπάνω από 25 ML, πλάσματος, 1 KGR βάρους μέσα σε 24 ώρες δηλαδή 1,75 πλάσματος για άτομο περίπου 70 κιλών, μεγαλύτερη ποσότητα προκαλεί κυκλοφοριακή υπερφόρτωση.

Η ποσότητα αυτή του πλάσματος περιέχει μόνο 1050 μονάδες παράγοντα VIII ικανή να ανεβάσει την πυκνότητα του παράγοντα VIII σε 20% του φυσιολογικού, πυκνότητα, επαρκή για αντιμετώπιση μικρών μόνο αιμορραγιών.

β) Κρουοκαταθίγμα της POOL. Αυτό περιέχει παράγοντα VIII και ινωδογόνο. Παρασκευάζεται από κατεψυγμένο πλάσμα κατά την πήξη του στους 4-8°C. Παρασκευάζεται εύκολα, σε οποιαδήποτε τράπεζα αίματος, γιατί δεν απαιτεί πολύπλοκο μηχανισμό. Το τελικό διάλυμα περιέχει παράγοντα VIII σε πυκνότητα 2-10 μον/ML. Έχει το μειονέκτημα ότι η πυκνότητα του παράγοντα VIII ποικίλλει, πρέπει δε να φυλάσσεται σε θερμοκρασία μικρότερη των -30°C. Υπάρχει κίνδυνος ηπατίτιδας.

γ) Συμπυκνωμένα προϊόντα ανθρωπίνου παράγοντα VIII.

Τέτοια προϊόντα διατίθενται στο εμπόριο. Η ακριβής πυκνότητα σε μονάδες, παράγοντα VIII αναγράφονται στην φιάλη, και κατ' ακολουθία η ποσότητα που θα χορηγηθεί προσδιορίζεται ευχερώς, τα προϊόντα φυλλάσσονται στο κοινό ψυγείο. Η απλότητα της προετοιμασίας χορηγήσεως τα κάνει ιδεώδη προϊόντα για κατ' οίκον χορήγηση.

Τα προϊόντα έχουν τον κίνδυνο μεταδόσεως ηπατίτιδας, όπου είναι μεγαλύτερο, γιατί παρασκευάζονται από πλάσμα πολλών δοτών.

Περιέχουν ισοσυγκολλητίνες αντί Α και αντί Β, γι αυτό συμβάλλει μερικές φορές αιμόλυση.

Υπολογισμός της χορηγητέας ποσότητας παράγοντα VIII.

Γενικά για την χορήγηση παράγοντα ισχύει ο ακόλουθος τύπος:

Βάρους ασθενούς (KG) X επιθυμητή ύψωση τιμής του παράγοντα VIII

K

όπου K σταθερή που είναι

2 προκειμένου περί νωπού πλάσματος

1,5 προκειμένου περί κρυσταλλοζήματος ή πυκνού ανθρώπινου προϋόντος.

ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΗΣ ΑΙΜΟΡΡΟΦΙΛΙΑΣ.

Θεραπεία της νόσου δεν υπάρχει. Η θεραπεία αποβλέπει περισσότερο στην αντιμετώπιση αιμορραγικών επεισοδίων ή στην αποφυγή αιμορραγιών κατά την εγχείριση και επιτυγχάνεται με την ενδοφλέβια χορήγηση παράγοντα VIII.

Τα αυτόματα αίμαθρα συνήθως θεραπεύονται όταν η πυκνότητα του παράγοντα VIII αυξηθεί πάνω από 20% (0,24/ML). Για χειρουργική επέμβαση η τιμή του είναι απαραίτητο να διατηρείται πάνω από το 50% (0,54/ML) μέχρι την επούλωση του χειρουργικού τραύματος. Ο παράγοντας VIII πρέπει να δοθεί ενδοφλέβια. Επειδή η μέση διάρκεια ζωής του παράγοντα VIII είναι κάτω από 12 ώρες για αυτό η θεραπεία πρέπει να γίνεται δύο φορές τη μέρα. Για αφαίρεση δοντιού η τιμή του παράγοντα θα πρέπει να αυξηθεί πριν από την εξαγωγή στο 50% και να χορηγείται για 7 ημέρες ένα αντιϊνωδολυτικό φάρμακο π.χ. τρανεξομικό οξύ σε δόση 0,15 MG/KG.

Επίσης η θεραπεία συνίσταται στην χορήγηση προσφάτου πλάσματος (που περιέχει αντιαιμορροφιλική σφαιρίνη) και τελευταία, καθαρής ανθρώπινης αντιαιμορροφιλικής σφαιρίνης σε κάθε επέμβαση. Σε αιμορραγούσα περιοχή εφαρμόζεται τοπικά πίεση και θρομβίνη ή θρομβοπλαστίνη.

Σε περίπτωση ενδοαρθρικής αιμορραγίας εφαρμόζεται ανάρροπος θέση του πάσχοντος και ψυχρά επιθέματα. Επίσης γίνεται κατάλληλη διαπαιδαγώγηση του πάσχοντος, ώστε να αποφεύγονται οι τραυματισμοί, απαγορεύονται δε οι υποδόριες και ενδομυϊκές ενέσεις.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΙΙΙ

Α. Νοσηλευτική φροντίδα

Προβλήματα του αρρωστού

Σκοποί της φροντίδας

Παρέμβαση

Β. Αναφορά στον άρρωστο Αιμορροφιλίας

Προεγχειρητική φροντίδα ασθενούς

Μετεγχειρητική φροντίδα ασθενούς

ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ ΠΟΥ ΜΠΟΡΕΙ ΝΑ ΠΑΘΕΙ ΜΕΤΑ ΑΠΌ ΕΝΑΝ
ΤΡΑΥΜΑΤΙΣΜΟ.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΙΙΙ

Α. ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ

3.2 Προβλήματα του αρρώστου.

1. Κακή οξυγόνωση των ιστών (αναιμία).
2. Κίνδυνοι επιπλοκών (αιμορραγία, SHOCK)
3. Πόνος
4. Μείωση δραστηριοτήτων (πόνος, μυοσκελετικές παραμορφώσεις, αίσθημα κόπωσης εξαιτίας της αναιμίας).
5. Ψυχολογικά προβλήματα (αίσθημα μειονεκτικότητας).
6. Αλλαγή του τρόπου ζωής της οικογένειας.
7. Προβλήματα χρονιότητας (διαπραγμάτευση με την νόσο, αποδοχή και εφαρμογή του θεραπευτικού σχήματος, οικονομικά, οικογενειακά).

3.3 Σκοποί της φροντίδας.

1. πρόληψη ή και έλεγχος της αιμορραγίας
2. Τροποποίηση των δραστηριοτήτων ανάλογα με τον βαθμό της αναιμίας και εξασφάλιση της μεγαλύτερης δυνατής ωφέλειας από τη θεραπεία υποκατάστασης.
3. Έλεγχος του πόνου.
4. Πρόληψη των υοσκελετικών παραμορφώσεων
5. Παροχή ευκαιριών για συμμετοχή της οικογένειας σε δραστηριότητες της καθημερινής ζωής.
6. Διδασκαλία του αρρώστου και της οικογένειας σχετικά με τη νόσο και την αντιμετώπισή της.

3.4 Παρέμβαση.

1. Πρόληψη της αιμορραγίας.

- α. Απομάκρυνση των αιχμηρών αντικειμένων από το περιβάλλον

των αρρώστων παιδιών, όπως μεταλλικά παιχνίδια, αιχμηρά επιπλα κ.λ.π.

β. Συμβουλή στον έφηβο να χρησιμοποιεί ηλεκτρική ξυριστική μηχανή.

γ. Λήψη θερμοκρασίας από το ορθό με πολύ προσοχή.

δ. Χορήγηση φαρμάκων από το στόμα, όπου είναι δυνατόν.

ε. Επιλογή των περιοχών για ενδομυϊκή ένεση με πολύ προσοχή και εναλλαγή τους.

στ. Βραδεία έγχυση του φαρμάκου.

ζ. Εφαρμογή πίεσης για 5 λεπτά στο σημείο της ενδομυϊκής ή ενδοφλέβιας ένεσης.

η. Συμβουλή στον άρρωστο να αποφεύγει τους τραυματισμούς και διδασκαλία πως να προλαβαίνει τα αιμορραγικά επεισόδια.

2. Έλεγχος της αιμορραγίας (όταν συμβαίνει).

α. Διαβεβαίωση του αρρώστου και της οικογένειάς του ότι η αιμορραγία θα τεθεί υπό έλεγχο.

β. Ενθάρρυνση του αρρώστου να αναπαύεται απομακρύνοντας όλους τους διεγερτικούς παράγοντες από το περιβάλλον.

γ. Εφαρμογή παγοκύστης και πιεστική επίδεση στην προσβλημένη περιοχή. Εναλλαγή της θέσης των παγοκύστεων για πρόληψη βλάβης των ιστών.

δ. Αντιμετώπιση μιας τοπικής αιμορραγίας με τοπική πίεση ή με χρησιμοποίηση τοπικών αιμοστατικών, όπως θρομβίνη (σκόνη ή υδατικό διάλυμα που περιέχει 1.000 - 2.000 μονάδες θρομβίνης σε 1 ML) ή αδρεναλίνη.

ε. Ακινητοποίηση της προσβλημένης περιοχής. Τα αίματα αντιμετωπίζονται με ακινησία, νάρθηκα και εφαρμογή πάγου.

στ. Ανύψωση και υποστήριξη των αρθρώσεων σε θέση ελαφράς κάμψης (σε αίμαρθρα).

ζ. Χορήγηση αίματος, πλάσματος ή κρυσταλλοειδών, σύμφωνα με την ιατρική εντολή. Παρακολούθηση της ροής και αναγραφή της απόκρισης του αρρώστου.

η. Στενή παρακολούθηση του αρρώστου για εμφάνιση σημείων εσωτερικής αιμορραγίας.

Οι ενδοκρανιακές αιμορραγίες αποτελούν σήμερα την κύρια αιτία θανάτου των αιμορρικών, αν και η έγκαιρη χορήγηση του παράγοντα VIII μπορεί να αποβεί σωτήρια για τον άρρωστο. Αιμορραγίες του νωτιαίου μυελού δεν είναι πολύ σπάνιες και χαρακτηρίζονται από έντονο πόνο.

θ. παρακολούθηση για εμφάνιση συμπτωμάτων όπως εξάνθημα κεφαλαλγίες και πυρετό, μετά τη χορήγηση του κρυσταλλοειδών και αντιμετώπισή τους με τη χορήγηση αντιισταμινικών και αντιπυρετικών (π.χ. TYLENOL).

3. Ανακούφιση του αρρώστου από τον πόνο.

α. Χορήγηση ηρεμιστικών ή ναρκωτικών σύμφωνα με την ιατρική εντολή.

β. Αποφυγή υπερβολικού χειρισμού του αρρώστου.

γ. Χρησιμοποίηση στεφάνης για αποφυγή της πίεσης της προσβλημένης περιοχής από το βάρος των κλινοσκεπασμάτων.

δ. Αποφυγή χορήγησης ασπιρίνης. Η ασπιρίνη αντενδείκνυται στη θεραπεία των αιμοφιλικών γιατί επεμβαίνει στον μηχανισμό πήξης του αίματος.

4. Διατήρηση της λειτουργικότητας της άρθρωσης, όταν η αιμορραγία έχει σταματήσει ή έχει ελεγχθεί:

- α. Έναρξη παθητικών ασκήσεων των άκρων
- β. Ενθάρρυνση ενεργητικών ασκήσεων για την τόνωση των μυών γύρω από τις προσβλημένες αρθρώσεις.
- γ. Ωρσιμοποίηση υποστηρικτικών ή διορθωτικών μηχανημάτων για την προστασία και την ακινητοποίηση της άρθρωσης μετά την αιμορραγία, σύμφωνα με την ιατρική εντολή.

5. Εκτίμηση προόδου της νόσου.

- α. Επιδείνωση του πόνου
- β. Παραπέρα διόγκωση των αρθρώσεων
- γ. Αιμορραγία
- γ. Σημεία SHOCK.

6. Επικοινωνία με τους γονείς.

- α. Ενθάρρυνση των γονέων να εκφράσουν τα αισθήματα ενοχής που νοιώθουν και διαβεβαίωσή τους ότι είναι μια φυσιολογική αντίδραση.
- β. Ενθάρρυνση των γονέων να αναγνωρίσουν τις δυνατότητές τους και να συμμετέχουν θετικά στο όλο θεραπευτικό πρόγραμμα του παιδιού.
- γ. Εξασφάλιση επικοινωνίας με γονείς άλλων αιμοφιλικών παιδιών.

B. ΑΝΑΦΟΡΑ ΣΤΟΝ ΑΡΡΩΣΤΟ ΑΙΜΟΡΡΟΦΙΛΙΚΟ.

Η αιμορροφιλία είναι παθολογική και παρατηρείται παράταση του χρόνου σχηματισμού της θρομβοπλαστίνης.

Οι αιμορροφιλικοί παρουσιάζουν κατά αραιά χρονικά διαστήματα αιμωδίες άκρων αιμαθρώσεις και γενικά υπάρχει πάντα κάποια αιμορραγική διάθεση, χωρίς να μπορεί κάποιος απόλυτα να εξακριβώσει ποια ακριβώς αιμορραγική διάθεση είναι. Μετά από κάθε χτύπημα σχηματίζεται μεγάλο, αιμάτωμα στην περιοχή αυτή π.χ. εμφάνιση αιματώματος στην κάτω επιφάνεια της παλάμης ή αίμαθρο στην πηχεοκαρπική άρθρωση, κατά την στήριξη του χεριού του στο έδαφος για να προφυλαχθεί.

Έτσι κάθε ασθενής θα πρέπει να παρακολουθείται από ειδικά κέντρα αιμορροφιλικών για την αντιμετώπιση του ανάλογα με την περίπτωση.

Τα κέντρα αυτά για την αποφυγή των αιματωμάτων συνιστούν να γίνονται καθημερινά ελαφρές γυμναστικές ασκήσεις, βολύμπι, διάφορα παιχνίδια π.χ. λίγη πάλη, κ.λ.π. για να αποκτήσει το άτομο γερούς μύς.

Η εμφάνιση αιματώματος αντιμετωπίζεται προταρχικά με αμινητοποίηση, εφαρμογή ψυχρών επιθεμάτων στην περιοχή, και τελικά με χορήγηση του παράγοντα VIII.

Κατά αραιά χρονικά διαστήματα 2 φορές τουλάχιστον το χρόνο πρέπει να πηγαίνει στο ειδικό κέντρο και να κάνει ορισμένες εξετάσεις όπως χρόνος ροής και πήξεως, χρόνος προθρομβίνης και δοκιμή καταναλώσεώς της, τρανσαμινάσες προσδιορισμό παράγοντας VIII στο αίμα.

Ακόμη πριν οποιαδήποτε άλλης ενέργειάς του, είτε για θέματα υγείας, είτε για θέματα προσωπικά του (να πάει εκδρομή, διακοπές κ.λ.π) θα πρέπει να συννενοηθεί με το κέντρο αιμοδοσίας.

Άηλ. είτε το θέλει, είτε όχι είναι εξαρτημένος από το νοσοκομείο. Αυτή την εξάρτηση όμως δεν μπορεί να τη χωρέσει το μυαλό ενός εφήβου, που συνέχεια θέλει να μιλά για ελευθερία, δικαιοσύνη, για ίσα δικαιώματα ζωής. το θεωρεί πολύ καταπιεστικό και άδικο εναντίον του.

Όμως οι συνθήκες της αρρώστειας του (αιμορροφιλία) ορισμένες φορές τον αναγκάζουν να νοσηλεύεται σε μια (χειρουργική) κλινική ενός γενικού Νοσοκομείου.

Τότε ειδικά είναι πολύ δύσκολα γι' αυτόν που θα πρέπει να κλειστεί μέσα στους τέσσερεις τοίχους του θαλάμου μακριά από το ζεστό οικογενειακό του περιβάλλον, μακριά από γνωστούς και φίλους.

Γι' αυτό θα πρέπει να εξοικειωθεί σχετικά με το χώρο του Νοσοκομείου για την καλύτερη καταπώπισή του και προσαρμογή του, τη μείωση της αγωνίας και του άγχους για το άγνωστο. Άλλωστε εκεί θα συναντήσει την εγκάρδια υποδοχή των αδελφών οι οποίες με κάθε προθυμία θα δεχτούν να τον βοηθήσουν σε κάθε τι και να του εξηγήσουν κάθε λεπτομέρεια που τον απασχολεί.

Η νοσηλευτική φροντίδα του αρρώστου που πρόκειται να χειρουργηθεί χωρίζεται στην προεγχειρητική και μετεγχειρητική φροντίδα.

Προεγχειρητική φροντίδα του αρρώστου.

Η προεγχειρητική έτοιμασία του αρρώστου συνίσταται:

- Στη γενική προεγχειρητική έτοιμασία.
- Στην τοπική προεγχειρητική έτοιμασία.
- Στην τελική προεγχειρητική έτοιμασία.

Η γενική προεγχειρητική ετοιμασία περιλαμβάνει:

α) Την ηθική τόνωση του αρρώστου.

Εκτός από τον φόβο που έχει οποιοδήποτε άτομο που πρόκειται να χειρουργηθεί, ένα παιδί ή έφηβος έχει και μερικούς λόγους επι πλέον. Είναι ακόμη παιδί και φοβάται τις ενέσεις, τις φλεβοκεντιάσεις, τα ένα σωρό χειρουργικά εργαλεία του Νοσοκομείου. Και επι πλέον έχει και έναν άλλο πολύ μεγαλύτερο και δικαιολογημένο φόβο. Είναι αιμορροφιλικός. Σ' όλες τις φάσεις του χειρουργείου και και μετεγχειρητικά, καιροφυλακτεί ο κίνδυνος μιας ξαφνικής αιμορραγίας ή ενός αιματώματος με τα δυσάρεστα αποτελέσματα που είναι γνωστά σποιίδιο.

Έτσι το νοσηλευτικό προσωπικό προσπαθεί να τον καθησυχάσει όσο το δυνατό περισσότερο, λέγοντάς του ότι απ' όλους αποσπά μεγάλη προσοχή και οι γιατροί είναι τέλειοι με πείρα στη δουλειά τους και οι αιματολόγοι του παρακολουθούν από πρίν έτσι ώστε να έχει ρυθμιστεί το πρόβλημα της πηκτικότητας του αίματος του ρυθμίζοντάς το κατάλληλα με τη χορήγηση του παράγοντα από πρίν.

Του αναφέρουν ανάλογες με τη δική του περιπτώσεις. Ακόμη και μια γνωριμία με το χειρουργείο από πρίν του βοηθά και του μειώνει την αγωνία και το άγχος.

β) Σωματική τόνωση.

Τον ζιουμε πρωταρχικά την σημασία που έχει η καλή διατροφή. Μπορεί να μην του αρέσουν τα φαγητά στο Νοσοκομείο έτσι του μαγειρεύουν από το σπίτι. ότι του αρέσουν αλλά ταυτόχρονα φροντίζεται να είναι υψηλής θερμιδικής και θρεπτικής αξίας το φαγητό του. Το ήρεμο και ήσυχο περιβάλλον στον θάλαμο τον βοηθά κατά την ώρα του φαγητού, καθώς επίσης και η δική

του ψυχολογική κατάσταση. Δεν θα του δώσουμε να φάει σε στιγμή που θα' ναι εκνευρισμένος ή στεναχωρημένος.

Παράλληλα με την σωματική τόνωση πολύ μεγάλης σημασίας είναι γι' αυτόν τον άρρωστο η χορήγηση του αντιαιμορροφιλικού παράγοντα VIII.

Ο αντιμορροφιλικός παράγων (AHF) είναι πρωτεΐνη που βρίσκεται στο φυσιολογικό πλάσμα και είναι απαραίτητη για την αύξηση της πήκτικότητας του αίματος. Η χορήγηση του αντιαιμορροφιλικού παράγοντα αυξάνει τη στάθμη του AHF στο πλάσμα και μπορεί να διορθώσει προσωρινά την αδυναμία πήξης του αίματος σε αρρώστους που πάσχουν από αιμορροφιλία Α.

Ο αντιαιμορροφιλικός παράγων περιέχει στο ανασυσταθέν προϊόν περίπου 3% κατ' όγκον δεξτρόζη.

Η διάλυση μ' αυτόν τον τρόπο γίνεται ευκολότερη.

Τα σκευάσματα θα πρέπει να διατηρούνται σε κανονική ψύξη (2° - 8°) ή μπορούν να διατηρηθούν έως 6 μήνες, μέχρι της καθορισμένης ημερομηνία, σε θερμοκρασία δωματίου που δεν ξεπερνά τους 25° . Πρέπει να αποφεύγουμε να το διατηρούμε σε κατάψυξη γιατί μπορεί να προκληθεί ζημία στη φιάλη του διαλυτικού.

Η προετοιμασία του παράγοντα (ανασύσταση) για να μπορεί να χορηγηθεί γίνεται ως εξής:

α. Θερμαίνουμε τις φιάλες του συμπυκνωμένου παράγοντα και του διαλύτη σε θερμοκρασία δωματίου ή σε υδατόλουτρο θερμοκρασίας 37°C .

β. Στη συνέχεια αφαιρούμε τα εξωτερικά σφραγίσματα και τα πώματα από τα φιαλίδια και καθορίζουμε τις ελαστικές επιφάνειες με αντισηπτικό.

γ. Μετά χρησιμοποιώντας άσηπτη τεχνική, βάζουμε την κοντή

άκρη, της διπλής βελόνας μέσα στο ελαστικό πώμα του φιαλιδίου με τον διαλύτη.

Αναστρέφουμε το φιαλίδιο με τον διαλύτη και βάζουμε την άκρη της βελόνας μέσα στο ελαστικό πώμα του φιαλιδίου, με τον συμπυκνωμένο παράγοντα.

Ο διαλύτης θα ενισχυθεί στο φιαλίδιο από κενό.

Αφού έχει χυθεί όλος ο διαλύτης, απομακρύνουμε το φιαλίδιο του διαλύτη και την βελόνα με τις δύο άκρες.

δ) Στη συνέχεια αναδεύουμε ελαφρά το φιαλίδιο με προσεκτικές κυκλικές κινήσεις, μέχρις ότου διαλυθεί το περιεχόμενο.

Απαγορεύεται η ανακίνηση του φιαλιδίου γιατί ο αφρός συγκρατείται στο φίλτρο της βελόνας, κατακρατεί σωματίδια, με φυσικό επακόλουθο την μείωση της δραστηριότητας του παράγοντα.

Το σκεύασμα αυτό μπορεί τώρα να χορηγηθεί μέσα σε 1-2 ώρες από την ετοιμασία του. Πρέπει να αποφεύγουμε να το βάζουμε σε κατάψυξη γιατί η δραστηριότητά του αξία θα καθιζήσει και η καθίζηση αυτή δεν είναι αναστρέψιμη.

Για ενδοφλέβια ένεση τοποθετούμε την βελόνα του φίλτρου στην σύριγγα και την τοποθετούμε μέσα στο πώμα του παράγοντα. Παίρνουμε αέρα και αναρροφούμε. Αφαιρούμε και αχρηστεύουμε την σύριγγα του φίλτρου και προσαρμόζουμε την κατάλληλη βελόνα.

Η ένεση του παράγοντα πρέπει να γίνεται αργά.

Τα αντιαιμορροφιλικά σκευάσματα της εταιρείας HYLAND που περιέχουν 3 ή περισσότερες μονάδες AHF ανα κυβικό εκατοστό, πρέπει να χορηγούνται με προσεκτικά ελεγχόμενη ταχύτητα, δηλαδή με ανωτάτη ροή χορηγήσεως 2 CM^3 το λεπτό.

Συνεπώς μια συνολική δόση των 30 κυβ. εκατοστ. πρέπει να χορηγηθεί ομοιόμορφα σε διάστημα 15 λεπτών ή περισσότερο. Κατά την χορήγηση ελέγχουμε πρώτα αν βρίσκομαι στη φλέβα, κάνοντας αναρρόφηση, και τηρούμε όρους ασηψίας-αντισηψίας.

Προληπτικά πριν και κατά την διάρκεια της χορήγησης του φαρμάκου μετρούμε τις σφύξεις του ασθενούς. Αν αυξηθούν πρέπει να γίνεται η χορήγηση πιο αργά.

Μετά την χορήγηση παρακολουθούμε τον άρρωστο για την τυχόν εμφάνιση παρενεργειών από το φάρμακο. Αυτές είναι:

1. Αντίδραση κατά την μετάγγιση:

Αυτή εμφανίζεται κατά την μετάγγιση σε πολυμεταγγιζόμενους ασθενείς και δυνατόν να είναι βαριές και επικίνδυνες. Συνήθως είναι του τύπου αλλεργικής αντίδρασης. Παρακολουθούμε συχνά τον άρρωστο και τον ρωτάμε για το πως αισθάνεται, αν πονά κάπου, ή αν έχει εφιδρώσεις. Τα συμπτώματα που μπορεί να του παρουσιαστούν είναι οσφυαλγία, ρίγος, αίσθημα μυρμηκιάσεως των άκρων, άλγος, ταχυσφυγμία και πυρετός. Παίρνουμε συχνά τα ζωτικά του σημεία, για την έγκαιρη ανακάλυψη πιθανής αντίδρασης.

2. Ηπατίτιδα εξ' ομολόγου ορού:

Είναι μια αντίδραση που εμφανίζεται μακροπρόθεσμα με την χορήγηση του παράγοντα. Στην Ελλάδα η επιπλοκή αυτή είναι αρκετά ψηλή. Οι μελέτες των Γιανιτσιώτη και Μονδαλάκη (Λαϊκό Γενικό Νοσοκομείο Αθήνας) ανεβάζουν το ποσοστό για την Ελλάδα σε 14,5% των αιμορροφιλικών.

3. Ανάπτυξη ανασταλτή του παράγοντα:

Οι ανασταλτές αυτοί δρουν σαν αντισώματα και καταστρέφουν

τον μεταγγιζόμενο παράγοντα. οι λόγοι είναι άγνωστοι και προσβάλλουν το 10% των ασθενών. Πρόκειται για πολύ σοβαρή επιπλοκή που μπορεί να στοιχίσει την ζωή του αιμορροφιλικού.

Παρουσία του ανασταλτού, ο χορηγούμενος παράγοντας ταχύτητα καταστρέφεται. Για να επιτευχθεί αιμόσταση απαιτούνται μεγάλες ποσότητες συμπεπυκνωμένων σκευασμάτων υψηλής δραστηριότητας, ώστε να εξουδετερωθεί το κυκλοφοριακό αντίσωμα.

Αν ο άρρωστος παραμένει χωρίς μετάγγιση για μακρύ χρονικό διάστημα, ο τίτλος του αντισώματος πέφτει μερικές φορές μέχρι το μηδέν. Κατά την περίοδο αυτή ο άρρωστος μπορεί να ευνοηθεί από την χορήγηση αντιαιμορροφιλικού παράγοντα, σαν να μην είχε αντίσωμα.

Αυτό όμως για 5-7 μέρες οπότε εμφανίζεται το αντίσωμα και σε ψηλότερο κύκλο. Βάση όλων αυτών πρέπει να αποφεύγονται οι άσκοπες και οι όχι απαραίτητες μεταγγίσεις σε αρρώστους με αναστολή.

4. Ισοευαισθητοποίηση:

Εμφανίζεται επί χορηγήσεως προσφάτως κατεψυγμένου πλάσματος και παρατηρείται ανάπτυξη αντιλευκοκυτταρικών, αντιαιμοπεταλιακών και αντιερυθροκυτταρικών αντισωμάτων.

Η συχνότητα ευαισθητοποιήσεως έναντι ερυθροκυτταρικών αντιγόνων ανέρχεται σε 12,7%. η επιπλοκή αυτή είναι σοβαρή προκειμένου να αντιμετωπισθεί απώλεια αίματος με μετάγγιση.

Για την παρενέργεια αυτή προσέχουμε τον άρρωστο μήπως εμφανίσει εφίδρωση, πυρετό, ρίγος, οσφυαλγία. παίρνουμε συχνά τα ζωτικά του σημεία για να ανακαλήσουμε κάποια ταχυσφυγμία ή πτώση της αρτηριακής πίεσης.

5) AIDS Τελευταία μια άλλη σοβαρή επιπλοκή είναι το AIDS που σημαίνει σύνδρομο επίκτητης ανοσοβιολογικής ανεπάρκειας.

Είναι μακρόχρονη επιπλοκή χαρακτηρίζεται σαν μια κατάσταση στην οποία περιέχεται ένα άτομο (προηγούμενα καθ' όλα υγιές), όταν το βιολογικό του σύστημα δεν τον προστατεύει πδιαεπαρκώς.

Οι αιτίες που το προκαλούν είναι άγνωστες.

Συμπτώματα ιδιαίτερα δεν υπάρχουν.

Αυτή την στιγμή μόνο σ' ένα μικρό ποσοστό γύρω στο 1% μέσα σ' ένα αριθμό που υπολογίζεται σε 2.000 αιμορροφιλικούς σ' όλες τις Η.Π.Α. έχει παρουσιαστεί το AIDS. Το ποσοστό αυτό είναι πολύ μικρό για την εξαγωγή μιας ακριβής πιθανότητας.

γ) Ιατρικές εξετάσεις.

Προκειμένου να χειρουργηθεί κανείς πρέπει υποχρεωτικά να κάνει ορισμένες εξετάσεις, εξετάσεις ρουτίνας, όπως λέγονται. Και ανάλογα τα ευρήματα ή την κλινική εικόνα που παρουσιάζει μπορεί να κάνει και άλλες εξετάσεις.

Υποχρεωτική είναι η ακτινογραφία θώρακος.

Οι αιματολογικές εξετάσεις που πρέπει να γίνουν είναι:

α) Γενική αίματος: ΗΤ:ΦΤ 40-45% άνδρες

36-47% γυναίκες

ΗΒ:ΦΤ 13-20% άνδρες

11-18% γυναίκες

Λευκά Φ.Τ 5.000-10.000

β) Σάγγαρο αίματος με Φ.Τ 80-1,20 G%

γ) Ουρία αίματος με Φ.Τ. 0,25-0,45.G%.

Για την διαπίστωση της καλής ή όχι λειτουργίας του ήπατος του κάνομε κι έλεγχο ήπατος με τις γνωστές εξετάσεις (τρανσαμινάσες, χολεριθρίνη, αλκαλική φωσφατάση). Οποσδήποτε προσδιορίζουμε και την ομάδα αίματος του ασθενούς.

Ενημερώνω από πρίν τον άρρωστο για την εξέταση που έχει να κάνει, το είδος της εξέτασης.

Ο άρρωστος είναι αιμορροφιλικός. Η προσοχή που χρειάζεται για την εκλογή της φλέβας είναι πολύ μεγάλη.

Διαλέγομε μια καλή και μεγάλη φλέβα, που έχει μικρότερο κίνδυνο να σπάσει. Με την έξοδο της βελόνης ασκούμε πίεση στο σημείο της φλεβοκέντησης, τουλάχιστον 20 λεπτά, για να σχηματιστεί θρόμβος και να μην αιμορραγήσει ο άρρωστος, και μετά δένεται στο χέρι πιεστικά στο σημείο ειίνο με επίδεσμο.

Εκτός όμως από τις εργαστηριακές εξετάσεις προκειμένου να χειρουργηθεί, θα πρέπει να εξεταστεί από τον παθολόγο και τον χειρουργό.

δ) Καθαριότητα ασθενούς

Μεγάλης σημασίας είναι η καθαριότητα του αρρώστου. Αυτή επιτυγχάνεται με το λουτρό καθαριότητας, που πρέπει ο άρρωστος να κάνει προεγχειρητικά.

Αυτό αποβλέπει στην καλύτερη λειτουργικότητα του δέρματος και την αποφυγή μολύνσεων του χειρουργικού τραύματος από το ακάθαρτο δέρμα.

ε) Εξασφάλιση καλού ύπνου:

Η αναμονή της εγχείρησης πάντοτε προκαλεί φόβους και αγωνία στον άρρωστο. Αυτό είναι δυνατόν να είναι πολύ έντονα και ο άρρωστος να μην μπορεί να κοιμηθεί. Γι αυτό

η νοσηλεύτρια θα πρέπει να φροντίσει για την εξασφάλιση του ύπνου. Δίνουμε ένα αναλγητικό φάρμακο - ηρεμιστικό, καθώς και να επικρατεί ησυχία στο θάλαμο και σ' ολόκληρο το τμήμα.

Η αύπνια και η κούραση που την ακολουθεί προδιαθέτουν άσχημα στην μη ομαλή μετεγχειρητική πορεία και ακόμη στην εμφάνιση επιπλοκών.

Για την πρόληψη των μετεγχειρητικών μολύνσεως βασικής σημασίας, εκτός από τολβυτρό καθαριότητας είναι και η τοπική προεγχειρητική ετοιμασία.

Τοπική προεγχειρητική ετοιμασία.

Αυτή συνίσταται στην καθαριότητα και αποτρίχωση του εγχειριτικού πεδίου. Μέχρι πρόσφατα, μετά το ξύρισμα και τον καθαρισμό, με σαπούνι και νερό, γινόταν αντισηψία του δέρματος και καλυψή της με αποστειρωμένο τετράγωνο. Η ωφέλεια αυτής της τακτικής αμφισβητείται σήμερα από πολλούς χειρουργούς. Πιστεύουν ότι αφαιρούνται από το δέρμα το λίπος και οι φυσικές του εκκρίσεις που υποστηρίζεται ότι έχουν βακτηριοστατικό αποτέλεσμα.

Η αντισηψία αυτή γίνεται μέσα στο χειρουργείο. Την ημέρα της εγχείρησης και πρίν φύγει ο άρρωστος για το χειρουργείο, του παρέχεται η τελική προεγχειρητική ετοιμασία.

Τελική προεγχειρητική ετοιμασία.

Ζωτικά σημεία για τον έλεγχο της κατάστασής του θερμοκρασία, σφύξεις. Και πρίν φύγει κάνει μονάδες παράγοντα. Φροντίδα ακόμη για την ψυχολογική του κατάσταση. Η συνοδεία του νοσηλευτή ως το χειρουργείο κάνει τον άρρωστο να νοιώθει ασφάλεια, μειώνεται το αίσθημα του φόβου, βλέποντας ένα

γνώριμο πρόσωπο ανάμεσα στα τόσα ψυχρά αντικείμενα του χειρουργείου.

Ιδιαίτερη προσοχή δίνεται στην κατάλληλη τοποθέτηση του αρρώστου, στην χειρουργική τράπεζα, έτσι ώστε να μην πιέζεται καμιά περιοχή του αίματος,

Πρίν από κάθε άλλη ενέργεια υπενθυμίζεται στις αδελφές του χειρουργείου και στον αναισθησιολόγο ότι είναι αιμορροφιλικός.

Μετά του γίνεται η προνάρκωση, αφού πρώτα ο αναισθησιολόγος εξασφαλίσει μια καλή φλέβα.

Προνάρκωση: STEDON, ATROPINE και FENTAGL.

Μετεγχειρητική φροντίδα ασθενούς.

Αφού τελεσώμεν το χειρουργείο και η ανάνηψη ανεβαίνει στην νοσηλευτική μονάδα που νοσηλεύεται και που ακολουθείται από την ανάλογη τακτική. Αντιμετωπίζεται ο πόνος, η ανυτία και κάθε άλλο μετεγχειρητικό σύμπτωμα και δίνονται οι ανάλογες οδηγίες.

Κάποια άλλη ανάγκη που έχει είναι η μετεγχειρητική χορήγηση υγρών. Αυτή βοηθά στην ρύθμιση του ισοζυγίου των υγρών του οργανισμού και στην θρέψη για το πρώτο 24ωρο. Φροντίζεται με την καλύτερη τήρηση της ποσότητας του ορού, την διαβατότητά της φλέβας, την ύπαρξη τυχόν οιδήματος ή αν πονά ο άρρωστος κατά μήκος της φλέβας.

Η HVI αποτελεί συνδυασμό λιποδιαλυτών και υδατοδιαλυτών βιταμινών, ειδικά παρασκευασμένων για ενδοφλέβια έγχυση. Προσοχή στην κατάλληλη ποσότητα σταγόνων (42) ανα λεπτό και την εμφάνιση παρενεργειών όπως η ζάλη, η λυποθυμία, οπότε μειώνων την ταχύτητα ροής των υγρών.

Η πρόληψη πιθανής φλεγμονής είναι θέμα ζωτικής σημασία για όλους τους αρρώστους μα ιδιαίτερα για τους αιμορροφιλικούς. Δεν είναι γνωστό αν οι αιμορροφιλικοί είναι περισσότερο επιρρεπείς στις λοιμώξεις εξ' αιτίας ανοσολογικής επιβάρυνσης. Ο STAAS αποδίδει την σχετικά μεγαλύτερη συχνότητα μετεγχειρητικών φλεγμονών στην ανεπαρκή παροχέτευση των χειρουργικών τραυματών, που ευνοούν τον σχηματισμό κλειστών κοιλοτήτων. Πριν την χορήγηση του παράγοντα παίρνω τα ζωτικά σημεία του αρρώστου. μετά ελέγχεται αν η πεταλούδα είναι μέσα στη φλέβα, κάνοντας αναρρόφηση που εύκολα πρέπει να μας δώσει αίμα. Βάζουμε στην συνέχεια το φάρμακο σιγά-σιγά στον άρρωστο.

Μετά γίνεται προσπάθεια να σηκωθεί. Κατά την έγερση προσέχουμε να αποφύγει βίαιες κινήσεις. Και πάντα σφυγμομετρούμε την ψυχολογική του κατάσταση, αντίδραση, αντίθεση στα όσα του λέμε. Ίσως είναι ο πόνος ή ο φόβος για επερχόμενη αιμορραγία.

Ειδοποιούμε τον γιατρό του θαλάμου για οτιδήποτε συμβεί και στη συνέχεια και τους γιατρούς της αιμοδοσίας.

Ίσως συμβεί να ανέβει και πυρετός.

Ακόμη παρουσιάζουν πολλοί και αλλεργική αντίδραση από τον παράγοντα. Οι παράγοντες είναι ρεύκωμα. Παρ' όλο όμως που είναι κεκαθαρισμένος, μπορεί να παρουσιάσει και αλλεργικές αντιδράσεις. Αντιμετωπίζεται με FL SOLUCORTEF ενδοφλέβια και TABL FENERGAN PEROS.

Για την μείωση του πυρετού ψυχρά επιθέματα ή και IV AMP NOVALGIN. Το SOLV CORTEF είναι νατριοηλεκτρική υδροκορτιζόνη και έχει πάρα πολλές ενέργειες. Οι παρενέργειες της κορτιζόνης είναι πολλές δίνοντάς του όμως για πρώτη

φορά μία για τον έλεγχο της αλλεργικής αντίδρασης, δεν είναι εύκολο να παρουσιάσει παρενέργειες. Άλλωστε στην προκειμένη περίπτωση ενδιαφέρει η δράση της και δεν δίνεται μεγάλη σημασία στις τυχόν παρενέργειες.

Κατά την ενδοφλέβια έγχυση προσέχομε και τηρούμε απολυτά τους όρους ασηψίας-αντισηψίας, να γίνεται η έγχυση του αρμάκου πολύ αργά, καθώς επίσης και την εμφάνιση παρενεργειών όπως SHOCK. Παρακολουθείται ο άρρωστος μη τυχόν εμφανίσει αιμολυτική αντίδραση.

Για την χορήγηση του παράγοντα βάζομε ένα φλεβοκαθετηράκι ώστε αυτό να διατηρείται, απλά για να μην τρυπάται καθημερινά ο άρρωστος. Για να εφαρμοστεί το φλεβοκαθετηράκι φροτνίζομε να βρούμε κάποια φλέβα, να μην σπάσει εύκολα, μεταξύ της πηχεοκαρπικής και της κατ' αγώνα άρθρωσης, όχι όμως πάνω σ' αυτές για να μπορεί να χρησιμοποιεί, κατά το δυνατόν περισσότερο, την κινητικότητα του χεριού του. Προσοχή στην φλέβα για εμφάνιση φλεγμονής.

Το φλεβοκαθετηράκι μένει στον άρρωστο δύο μέρες και μετά καθίστανται με καινούργιο. Βέβαια αν η φλέβα φλεγμύνει ή θρομβώνει αλλάζεται νωρίτερα.

Την τρίτη, τέταρτη μέρα μετεγχειρητική αφού αποκαθίσταται η κατάστασή του, του παίρνουμε αίμα για να τον τελικό προσδιορισμό του παράγοντα VIII στο αίμα του. Την αιμοληψία την κάνομε λίγη ώρα πριν τη χορήγηση της δεύτερης ημερήσιας δόσης του παράγοντα. Δεδομένου ότι ο χρόνος υποδιπλασιασμού του παράγοντα VIII στο αίμα είναι λίγες ώρες (6-8) αναμένεται η τιμή να είναι χαμηλή.

Ο κίνδυνος μετεγχειρητικής αιμορραγίας για τους αιμορροφιλικούς, είναι την 6η-10η μετεγχειρητική μέρα.

Τις μέρες αυτές πέφτουν οι κρούστες και οι θρόμβοι του αίματος που έχουν σχηματισθεί και τα αγγεία παραμένουν ανοιχτά. Έτσι είναι μεγαλύτερη η παρακολούθηση τις μέρες αυτές. Ενημερώνεται να αποφεύγει τις βίαιες και απότομες κινήσεις. Συνήθως όμως αν η κάλυψή του με τον παράγοντα είναι επαρκής, δεν παρουσιάζεται κανένα επεισόδιο αιμορραγίας.

Στις περισσότερες περιπτώσεις ο αιμορροφιλικός αισθάνεται φοβερά μειονεκτικά ότι απέχει από τους γύρω τους για το ελάχιστο του αν μπορεί να χαρακτηριστεί έτσι, αυτό που έχει. Μπορεί να συμπεριφέρεται άνετα, όπως όλοι οι γύρω του, να κάνει διάφορες κινήσεις ή γυμναστικές ασκήσεις για να δείξει την δύναμή του και την υγεία του.

Αυτό, όμως δεν το έχει καλοπιστέψει ο ίδιος, είτε γιατί βρίσκεται αντιμέτωπος μερικές φορές με την πραγματικότητα ή γιατί οι ιατρικές συμβουλές και οδηγίες του απαγορεύουν ορισμένες δραστηριότητες. Δεν μπορεί ο ίδιος να γυμναστεί μαζί με όλους τους άλλους. Δεν μπορεί π.χ. να παίξει ποδόσφαιρο, όσο και αν το θέλει, ή να λάβει μέρος σε διάφορα αγωνίσματα. Πίσω από κάθε βίαιη κίνησή του καιροφυλακτεί ο κίνδυνος κάποιου αιματώματος. Αυτό τον κάνει να αισθάνεται μειονεκτικά απέναντι όλων.

Για τα αισθήματα αυτά δεν φτάνει ίσως μόνο ο ίδιος, η αρρώστεια που έχει, η ηλικία κάθε φορά, ευθύνεται και το σπίτι του, οι οικείοι του πολλές φορές που μπορεί να είναι αγχώδεις ή υπερπροστατευτικοί, υπενθυμίζοντας του συνέχεια ότι πρέπει να προσέχει. Ο ίδιος έτσι αισθάνεται εξηρημένος από

άλλους (τους γονείς του, τους γιατρούς της αιμοδοσίας, τον παράγοντα....) . Αυτό τον κάνει να νομίζει ότι έχει κάτι πολύ σοβαρό και κακό.

Τον κάνει να τον νοιώθουν οι άλλοι πιο έξω που δεν ξέρουν την κατάστασή του, εγωιστή κ.λ.π. κοσμητικά επίθετα. Μένει απομακρυσμένος και ξεκομμένος ιδιαίτερα αν είναι παιδί στο σχολείο, δεν παίρνει κανένα ενεργό ρόλο στην παρέα, πάντα με τον κίνδυνο και τον φόβο κάποιου αναπάντεχου συμβάντος.

Όλοι οι αιμορροφιλικοί στην Ελλάδα, έχουν ένα σύλλογο. Μερικοί όμως απ' αυτούς τον βρίσκουν γελοίο και περιττό δεν αποδέχονται την σχέση τους μ' αυτόν.

Από την πλευρά μας σαν νοσηλευτές προσπαθούμε να τονίσουμε σε κάποιον τέτοιο ασθενή ότι η αρρώστεια του, δεν είναι κακή. Δεν είναι κακό ακόμη να ξέρουν οι φίλοι μας αν υποφέρουμε από κάτι. Ίσως κάποτε κατι τύχει και μπορέσουν να βοηθήσουν σίγουρα και αποτελεσματικά.

Ούτε αυτή η αρρώστεια πρέπει να τους δημιουργεί τόσο άγχος ώστε να καταστέλλεται κάθε δραστηριότητά τους. Αντίθετα όπως τονίζεται κι από τα κέντρα αιμορροφιλικών πρέπει να έχουν γερούς μύς. Γι αυτό όχι μόνο επιτρέπεται αλλά επιβάλλεται μια καλή άσκηση ή με ποδήλατο, ή με κολύμπι, πίνγκ-πόνγκ, με προσοχή όμως να μην χτυπήσει, γι' αυτό εδώ συνιστάται το εργομετρικό ποδήλατο και ελαφρές σωματικές κινήσεις, ασκήσεις έχουν πολλή μεγάλη σημασία και προλαμβάνονται τα αιματώματα με το παραμικρό χτύπημα, αν έχει γερούς μύς.

Δεν είναι επίσης καθόλου επιζήμιο το να έχει πάντα μαζί του την κάρτα αιμορροφιλικών σε κάθε ταξίδι του κ.λ.π. ώστε να είναι γνωστά ονόματα και τηλέφωνα των πόλεων που

διαθέτουν κέντρα αιμορροφιλικών.

Στη συνέχεια τονίζουμε την σημασία και τους σκοπούς λειτουργίας του συλλόγου. Ο συλλογός τους δεν είναι κερδοσκοπικός. Αντίθετα, ο σκοπός τους είναι να βοηθήσει τους αιμορροφιλικούς στην αντιμετώπιση των προβλημάτων τους.

Όταν είναι οργανωμένοι και συσπειρωμένοι μπορούν καλύτερα να αντιμετωπίσουν τόσο τα κοινά προβλήματα όσο και τα ατομικά τους και να ξεπεράσουν πιο εύκολα και λιγότερο ακίνδυνα. Στο σύλλογο θα μπορέσει να ενημερωθεί πάνω σε θέματα που αφορούν την εξέλιξη της Ιατρικής στον τομέα της πρόληψης και τη θεραπεία της αιμορροφιλίας.

Ακόμη κάνοντας συντροφιά με ανθρώπους που είχαν και ξεπέρασαν ή έχουν τα ίδια προβλήματα με σένα θα μπορέσουν να σε καθοδηγήσουν, να σε βοηθήσουν να ξεπεράσεις τη δύσκολη αυτή κατάσταση.

Αναφέρουμε τις προφυλάξεις που πρέπει να παίρνει για την πρόληψη κάποιας πιθανής αιμορραγίας ή αυτές που θα πρέπει αν ποτέ χτυπήσει κάπου και τα συμπτώματα που θα παρουσιαστούν.

Πρέπει να κάνει ελαφρές σωματικές ασκήσεις.

Τα δόντια μπορεί καθένας να τα πλένει και να τα βουρτσίζει καθημερινά με βούρτσα με μαλακή τρίχα.

Αν θέλει κάποιος να πάει στον οδοντίατρο, θα πρέπει πρώτα να επικοινωνήσει με το κέντρο αιμορροφιλικών και να επισκεφθεί τον οδοντίατρο του κέντρου. Αν για οποιοδήποτε λόγο πάει ποτέ σε άλλον οδοντίατρο, θα πρέπει να του αναφέρει ότι είναι αιμορροφιλικός και να του δείξει την κάρτα του. Σε καμία περίπτωση δεν πρέπει να κάνει εξαγωγή δοντιού, αν δεν ενημερωθεί και πάρει άδεια από το κέντρο.

Απαγορεύεται να κάνει ενέσεις ενδομυϊκές για να μην κάνει αιμάτωμα και υποδόριες. Και αν υπάρχει μεγάλη ανάγκη να τις κάνει, πάλι θα πρέπει να επικοινωνήσει με το κέντρο.

Επιπλοκές που μπορεί να πάθει μετά από έναν τραυματισμό.

α) Αίμαρθρο. Αποτελεί παθολογικά συμπτώματα της νόσου.

Η προσβαλλόμενη άρθρωση διογκώνεται, έχει οίδημα και πόνο δυνατό και περιορίζεται η κινητικότητά της.

Αμέσως θα πρέπει να ακινητοποιηθεί η άρθρωση, να βάλει επάνω σ' αυτήν ψυχρά επιθέματα και να ειδοποιήσει το κέντρο αιμορροφιλικών από όπου παρακολουθείται.

β) Μετατραυματική αιμορραγία: Αυτή υπάρχει στο σημείο που επήλθε η κάκωση. Θα πρέπει να ασκήσει μεγάλη πίεση στην περιοχή του τραύματος για αρκετή ώρα. Αν δεν σταματήσει η αιμορραγία θα πρέπει να έλθει σε επαφή με το κέντρο.

Ακόμη μπορεί να σταματήσει για μια ώρα η αιμορραγία, για να αρχίσει αργότερα πιο δυνατή. Θα πρέπει ακόμα να αναφερθεί στο κέντρο πιθανή μέλαινα κένωση ή οξύ πόνο στην κοιλιά, που εκτός από μια χειρουργική κατάσταση μπορεί να είναι μια εσωτερική αιμορραγία.

Για μικροτραυματισμούς μπορεί με την συντηρητική αγωγή, πίεση και ψυχρά επιθέματα καθώς και την χορήγηση του παράγοντα στο σπίτι. Αυτό θα πρέπει να γίνεται από την επισκέπτρια αδελφή σε αρρώστους με υψηλό μορφωτικό επίπεδο. Η θεραπεία στο σπίτι, επιτυγχάνει τη γρηγορότερη έναρξη της θεραπείας, με καλύτερα αποτελέσματα και την αποφυγή άσκοπων, δαπανηρών και επικίνδυνων μετακινήσεων του αρρώστου.

Ιδιαίτερη προσοχή χρειάζεται στην κρίσιμη εφηβική ηλικία όπου κάθε συμβουλή μπορεί να φέρει αντίθετα αποτελέσματα.

Σ' αυτό το σημείο θα πρέπει να αναπτυχθεί ο ρόλος της Κοινωνικής Υγιεινής και της επισκέπτριας Αδελφής. Αυτή είναι που θα δώσει στον άρρωστο τον παράγοντα που θα μπορέσει να τον παρακολουθήσει και να τον αντιμετωπίσει σε περίπτωση που θα εμφανίσει κάποια αντίδραση. Μ' αυτόν τον τρόπο δεν θα επιβαρύνεται και δεν θα τρέχει να βρεί μια νοσοκόμα, για να τον βγάλει από την δύσκολη κατάσταση.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ IV

Αιμορροφιλία - Κοινωνία
Συμπεριφορά του Κράτους
Πρόληψη της νόσου.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ IV

Αιμοροφιλία - Κοινωνία.

Ένας αιμορροφιλικός δεν είναι άρρωστος στην κυριολεξία με τη συνηθισμένη έννοια που δίνουμε στον όρο αυτό! Ο κάθε αιμορροφιλικός γίνεται άρρωστος από τη στιγμή, που σαν συνέπεια μιας εσωτερικής ή εξωτερικής αιτίας, παρουσιάζει αιμορραγία οπότε η ζωή του διατρέχει ανάλογα με την περίπτωση μεγάλο ή μικρό κίνδυνο. Όμως αυτό δεν είναι εύκολο να το καταλάβει όλος ο κόσμος. Δεμένος ακόμη με τις κοινωνικές προκαταλήψεις θεωρεί τους αιμορροφιλικούς σαν δυστυχημένα πλάσματα, που μόνο αν τους προσφέρουν κάποιοι άλλοι τα μέσα θα μπορέσουν να ζήσουν.

Τους θεωρούν κακόμοιρους, που τίποτα δεν μπορούν να προσφέρουν στη ζωή. Όλοι μακαρίζουν την τύχη τους που δεν έφεραν στον κόσμο ένα τέτοιο παιδί.

Πόσο έξω όμως πέφτουν με τις σκέψεις τους αυτές. Μπορεί οι αιμορροφιλικοί να έχουν κάποιο πρόβλημα υγείας ή έστω κάποια αναπηρία. Αυτό όμως δεν σημαίνει ότι δεν μπορούν να εργαστούν. Μπορούν κάλλιστα να αποδώσουν σε ελαφρές χειρωνακτικές ή πνευματικές εργασίες.

Εκείνο που λείπει από τον κόσμο είναι η ενημέρωση και η διαφώτιση. Θα έπρεπε τόσο το Υπουργείο Υγείας, όσο και οι σύλλογοι των αιμορροφικών με διάφορες εκπομπές στα μέσα μαζικής ενημέρωσης και με διάφορες διαφημίσεις, να ενημερώσουν το πλατύ κοινό, περί του τι είναι αιμορροφιλία, πως μεταδίδεται πως αντιμετωπίζεται, ποια είναι τα προβλήματα των αιμορροφικών.

Ένα από τα μεγαλύτερα προβλήματα των μαθητών αιμορροφιλικών είναι το θέμα των απουσιών που κάνουν, εξ' αιτίας της αρρώστειας τους. Πολλές φορές κινδυνεύουν να χάσουν την χρονιά τους. Και το αν θα χάσουν ή θα κερδίσουν την χρονιά τους στηρίζεται πολλές φορές στην καλή ή όχι διάθεση των διαφόρων εκπαιδευτικών. Αυτό το πρόβλημα ζητά ο σύλλογος των αιμορροφιλικών να αντιμετωπιστεί με υπουργικό διάταγμα.

Ακόμη ένα πρόβλημα άλλο που αντιμετωπίζουν οι αιμορροφικοί μαθητές είναι η έλλειψη ενημέρωσης των καθηγητών και των διδασκάλων περί της αιμορροφιλίας με αποτέλεσμα η εφαρμογή μέτρων για το καλό της τάξης να έχει αρνητικές επιπτώσεις στην θεραπεία του αιμορροφιλικού παιδιού π.χ. Όλοι οι μαθητές το διάλειμμα θα πρέπει να βγούν έξω για να αερίσει η αίθουσα. Το παιδί που έχει αίμαρθρο και που το φέρνουν στην αγκαλιά στο σχολείο, δεν πρέπει να περπατήσει να βγεί από την αίθουσα. Αν ο δάσκαλος δεν ξέρει τι έχει το παιδί ή ξέρει την καταστασή του και δεν την αξιολογεί, θα βγάλει το παιδί έξω, με αποτέλεσμα την επιβάρυνση της κατάστασής του.

Ένα από τα βασικά θέματα που θα πρέπει να τονιστεί στον κόσμο είναι η αύξηση της εθελοντικής αιμοδοσίας.

Η αντιμετώπιση των αιμορροφιλικών κοστίζει αρκετές χιλιάδες κάθε χρόνο εκατομμύρια. Αν σκεφτεί κανείς ότι για να παρασκευάσουν 250 μονάδες παράγοντα VIII χρειάζονται περίπου 2-3 φιάλες αίμα.

Και ακόμη ένας αιμορροφιλικός προκειμένου να χειρουργηθεί χρειάζεται τουλάχιστον 2.000 μον. για 10 ημέρες αρκεί να καταλάβει κατά πόσο πρέπει να αυξηθεί η εθελοντική αιμοδοσία.

Πρέπει να καταλάβει καθένας ότι η προσφορά αίματος είναι κοινωνική προσφορά και βοηθάει τον συνάνθρωπό του, του σώζει την ζωή. Οι παρορτύψεις για την εθελοντική αιμοδοσία γίνονται τόσο με τα μέσα μαζικής ενημέρωσης, όσο και με τα κινητά κέντρα αιμοληψίας.

Βέβαια ο παράγοντας VIII που παρασκευάζεται στην Ελλάδα δεν φθάνει να καλύψει τις ανάγκες. Γι' αυτό ένα μεγάλο ποσοστό εισάγεται από την Ελβετία. Αυτό έχει σαν συνέπεια την μεγάλη διαρροή συναλλάγματος.

Συμπεριφορά του Κράτους.

Ο ακριβής αριθμός των ασθενών με συγγενή αιμορργική διάθεση στη χώρα μας δεν είναι γνωστός. Η κ. Μανδακάλη ανεβάζει τον αριθμό των ασθενών σε 429 το 1976 και σε 450 περίπου το 1980. Από αυτές το 95% αφορά ασθενείς με αιμορροφιλία Α, Β και C ενώ οι υπόλοιποι είναι ασθενείς με νόσο VON-WILLABRAND και άλλες συγγενείς διαταραχές του αιμοστατικού μηχανισμού.

Στον παρακάτω πίνακα δίνεται μια εικόνα της κατανομής των διαφόρων τύπων αιμορροφιλίας και της βαρύτητας στη χώρα μας.

Τύπος αιμορ.	Βαρεία μορφή	Ενδιάμεση μορφή	Ελαφρά μορφή	Άγνωστης βαρυτητας μορφή	Σύνολο
A	203	63	76	6	353 (85,88%)
B	34	1	16	2	53 (12,89%)
C	3	2	-	-	5 (1,21%)
					411 (100%)

Η ανίχνευση καταγραφή και συστηματική αντιμετώπιση των αιμορραγικών νόσων αρχίζει στη χώρα μας από το 1955 στη Β8 Παθολογική κλινική του Πανεπιστημίου Αθηνών.

Σήμερα λειτουργούν δύο κέντρα Αντιμετώπισης Αιμορροφιλικών στο Α' περιφερειακό Κέντρο Αιμοδοσίας (Ιπποκράτειο Νοσοκομείο) και στο Β' Περιφερειακό Κέντρο Αιμοδοσίας (Λαϊκό Γενικό Νοσοκομείο Αθηνών).

Το κέντρο αιμορροφιλικών, που πρέπει να στεγάζεται, στο κέντρο αιμοδοσίας και σε ένα μεγάλο Γενικό Νοσοκομείο, έχει να αντιμετωπίσει όλα τα προβλήματα των αιμορροφιλικών. Όχι μόνο τα ιατρικά, αλλά και τα ψυχολογικά, τα επαγγελματικά, τα κοινωνικά κ.λ.π.

Το εξειδικευμένο προσωπικό του Κέντρου αιμορροφιλικών πρέπει να περιλαμβάνει τον ειδικό αιματολόγο γιατρό, εξειδικευμένο ιατρικό και παραϊατρικό προσωπικό καθώς και μια σειρά συμβούλων ιατρών διαφόρων ειδικοτήτων κυρίως ορθοπεδικό, οδοντίατρο χειρουργό, γαστρεντερολόγο κ.λ.π. Επίσης εξοικωμένων με την νόσο. Το κέντρο πρέπει να αντιμετωπίζει και τα επαγγελματικά προβλήματα, να δώσει σωστό επαγγελματικό προσανατολισμό και να έρθει σε επαφή με το σχολείο ή το χω-

ρο εργασίας, ώστε να αντιμετωπισθεί ο άρρωστος με την κατανόηση που χρειάζεται. Αυτό βέβαια γίνεται από τους κοινωνικούς λειτουργούς.

Παράλληλα επιτεύχθηκε εκτός από τη δωρεάν εξέταση, παρακολούθηση και αντιμετώπιση των αιμορροφιλικών και η δωρεάν νοσηλεία τους.

Τους αιμορροφιλικούς δεν τους παίρνουν στο στρατό. Αυτό είναι μεν ένα προφυλακτικό μέτρο γι' αυτούς όμως θα ήθελαν να έλειπε. Όταν δεν πάνε στο στρατό, τότε αναρωτιούνται γνωστοί και φίλοι το γιατί. Τότε είναι ο καιρός που είτε το θέλει κανείς, είτε όχι αναφέρει και ανακαλύπτει την κατάστασή του. Ο σύλλογος είναι αντίθετος στο θέμα της στρατεύσεως με μερικά μέλη του. Πιστεύει ότι ένας αιμορροφιλικός κινδυνεύει σ' ένα στρατόπεδο ακόμη και αν κάνει δουλειά γραφείου, όμοιο με εκείνη που κάνει στον πολιτικό του βίο. Ίσως ένα δυνατό φιλικό χτύπημα στον ώμο από κάποιον που δεν ξέρει την κατάστασή του, αρκεί να φέρει πολύ άσχημα αποτελέσματα.

Για να προσληφθεί όμως σε κάποια δημόσια υπηρεσία, θα πρέπει να προσκομίσει απολυτήριο στρατού. Τι γίνεται όμως με τους αιμορροφιλικούς που δεν έχουν;

Σύμφωνα με υπουργική απόφαση που έχει εκδοθεί μπορούν να προσληφθούν σε διάφορες δημόσιες υπηρεσίες, ανάλογα με τα προσόντα που διαθέτουν.

Όμως η φύση της αρρώστειας τους, τους αναγκάζει να λείπουν πολλές φορές από την υπηρεσία τους. Για την κάλυψη των αναγκών της αναγκαστικής αποχής από την εργασία τους για ορισμένες μέρες καθώς και για την κάλυψη των εξόδων μετα-

φοράς από τον τόπο κατοικίας τους, στο κέντρο αιμορροφιλικών, δίνεται από το κράτος ένα μικρό επίδομα.

Αυτές οι παροχές τους βοήθησαν να ξεπεράσουν ορισμένα κοινωνικά, επαγγελματικά και ψυχολογικά προβλήματα.

Πρόληψη της νόσου.

Ζωτικής σημασίας είναι το θέμα της πρόληψης της νόσου. Για να γίνει η πρόληψη, θα πρέπει να γνωρίζει τόσο ο ίδιος ο άρρωστος τις λεπτομέρειες πάνω στην κληρονομικότητα.

Δεν απαγορεύεται ο γάμος στους αιμορροφιλικούς ή στους φορείς. Αλλά πριν θα πρέπει να αναλυθούν οι πιθανότητες που μπορεί να γεννηθεί κάποιο παιδί φορέας ή αιμορροφιλικός. Βέβαια θα πρέπει να τους συστήσουμε τον προγενετικό έλεγχο και να τους αναφέρουμε τα ποσοστά επιτυχίας στην εφαρμογή του.

Μεγάλης σημασίας ακόμη είναι και ο έλεγχος των φορέων. Αν πετύχει ο τομέας αυτός και ο τομέας του προγενετικού ελέγχου, τότε θα μειωθεί η αιμορροφιλία στις ερχόμενες γενιές και θα ελπίζουμε στην σίγουρη εξαφάνιση της νόσου.

Ε Ι Δ Ι Κ Ο Μ Ε Ρ Ο Σ

Νοσηλευτική Διεργασία

Επίλογος

Βιβλιογραφία

Νοσηλευτική Διεργασία

Περίπτωση Αιμορροφιλικού ασθενούς.

Εισαγωγή: 31-6-90

Όνοματεπώνυμο: Ζωγράφος Κωσταντίνος

Έτος γεννήσεως: 1956

Τόπος Γεννήσεως: Αθήνα

Οικογενειακό Ιστορικό: Ιστορικό προδιάθεσης σε αιμορραγία είχε έναν αδελφό με το ίδιο πρόβλημα.

Ατομικό Ιστορικό: Παρουσίασε συμπτώματα αναιμίας, μυϊκή ατροφία και παλιές αιμορραγίες από το γαστρεντερικό σωλήνα.

Επάγγελμα: Δημόσιος υπάλληλος

Αίτια εισόδου: Αιμορροφιλία.

Παρούσα νόσος:

Αρχίζει πριν ένα 10ημερο με διάγνωση και πόνο στην άρθρωση η κινητικότητά της περιορίστηκε και παρουσίασε έντονη αγκύλωση. Στο διάστημα αυτό παρουσίασε αιμορραγία από το γαστρεντερικό σωλήνα με τη μορφή μέλαινας κένωσης. Στο διάστημα που νοσηλεύθηκε στο Νοσοκομείο συνεχίστηκαν οι αιμορραγίες. Έτσι νοσηλεύθηκε άλλες 12 ημέρες.

Εξέταση κατά συστήματα:

Ακτινογραφία στομάχου για τον έλεγχο της αιμορραγίας.

Εξέταση από ορθοπεδικό αφού είχε πόνο στις αρθρώσεις.

Ακρόαση και εξέταση από το γιατρό.

Έγινε ακτινογραφία θώρακος και Η.Κ.Γ.

Πορεία της νόσου:

Εγιναν οι εργαστηριακές εξετάσεις, γενική αίματος γενική ούρων.

Για τον έλεγχο του ήπατος (τρανσαμινάσεις, χολερυθρίνη, αλκαλική φωσφατάση).

Επίσης έγινε προσδιορισμός της ομάδος αίματος.

Διάγνωση και ταξινόμηση κατά την έξοδο:

Αιμορροφιλία η οποία πρέπει να ελεγχθεί.

Επανεισαγωγή στι 10-8-90

Επανεισάγεται στο Νοσοκομείο που είχε νοσηλευτεί με αιμορραγία από το γόνατο μετά από ένα μικρό χτύπημα. Αρτηριακή πίεση 90/70 MMHC.

Σφυγμοί 120 7MIN ρυθμικοί.

Από τις εργαστηριακές εξετάσεις διαπιστώθηκε λόγω της μεγάλης απώλειας αίματος ότι είχε χαμηλό Αιματοκρίτη (H+) 30-35 Φ.Τ. 43-47. και ελάττωση της Αιμοσφαιρίνης (Hb) 10g/100CC Φ.Τ. 15 και 149/100CC αίματος.

Ο χρόνος ροής της πήξεως του αίματος είναι φυσιολογικός Φ.Τ. 1-3 MIN.

Ο χρόνος πήξεως είναι στα ανώτερα όρια του φυσιολογικού 6-9 Φ.Τ. 3-7 MIN.

Ο χρόνος προθρομβίνης κατά QUICK: είναι φυσιολογικός Φ.Τ. 12-13 SEC (ή 100%).

Επίσης διαπιστώθηκε έλλειψη του παράγοντα VIII της πήξεως του αίματος.

Κατά την εξέταση από τον ορθοπεδικό διαπιστώθηκε συμμετρική παραμόρφωση των αρθρώσεων του γόνατος και του αγκώνα επίσης μυϊκή ατροφία και αγκυλώσεις.

Ο ασθενής είχε νοσηλευθεί και άλλες φορές με αιμορραγίες. Πρίν από ένα χρόνο είχε νοσηλευθεί με αιμορραγία μέσα στην άρθρωση (αίμαρθρο).

Θεραπεία: Συντηρητική αγωγή που συνίσταται σε μέσα που προκαλούν ή ευνοούν την τοπική αιμόσταση.

Π.χ. πιεστική επίδεση, ψυχρά επιθέματα ακινητοποίηση κατάλληλη εφαρμογή τοπικών αιμοστατικών.

Γενική θεραπεία υποκατάστασης με την ενδοφλέβια χορήγηση του ελλείποντος παράγοντα ή μετάγγιση πλάσματος ή αίματος.

Τελική διάγνωση: Αιμορροφιλία

Διδακσαλία του αρρώστου και της οικογένειάς του σχετικά με τη νόσο και την αντιμετώπισή της.

Πρόληψη και έλεγχος της αιμορραγίας.

Συμπτώματα	Νοσηλευτική Αντιμετώπιση	Αιτιολογία	Αναμενόμενα Αποτελέσματα
<p>Αιμορραγικές διαθέσεις</p>	<p>-Εφαρμογή παγοκύστης και πιεστική επίδεση στην προσβλημένη περιοχή. Εναλλαγή της θέσης των παγοκύστεων για πρόληψη βλάβης των ιστών</p> <p>-Αντιμετώπιση μιας τοπικής αιμορραγίας με τοπική πίεση ή με χρησιμοποίηση τοπικών αιμοστατικών όπως θρομβίνη ή αδρεναλίνη.</p> <p>-Ακινητοποίηση της προσβλημένης περιοχής. Τα αίματα αντιμετωπίζονται με ακινησία, πόνο, νάρκη και εφαρμογή πάγου.</p> <p>-Ανύψωση και υποστήριξη των αρθρώσεων σε θέση ελαφράς κάμψης (σε αίμαθρα).</p> <p>-Χορήγηση αίματος, πλάσματος ή κρουζήματος, σύμφωνα με</p>	<p>-Να σταματήσει ο άρρωστος την αιμορραγία.</p> <p>-Αποφυγή υπερβολικού χειρισμού του αρρώστου λόγω προκλήσεως νέας αιμορραγίας.</p> <p>- Ανακούφιση του αρρώστου από τον κίνδυνο κυκλοφορικής ανεπάρ-</p>	<p>Να σταματήσει ο άρρωστος την αιμορραγία. Να ανακουφιστεί και να ξεκουραστεί με πλήρη ησυχία στον θάλαμο.</p>

Συμπτώματα	Νοσηλευτική Αντιμετώπιση	Αιτιολογία	Αναμενόμενα Αποτελέσματα
Αιμορραγικές διαθέσεις.	<p>την ιατρική εντολή. Παρακολούθηση της ροής και αναγραφή της απόκρισης του αρρώστου</p> <p>- Στενή παρακολούθηση του αρρώστου για εμφάνιση σημείων εσωτερικής αιμορραγίας</p> <p>- Παρακολούθηση για εμφάνιση συμπτωμάτων όπως εξάνθημα, κεφαλαλγία και πυρετό μετά τη χορήγηση του κρυσταλλικού και αντιμετώπισή τους με τη χορήγηση αντιισταμινικών και αντιπυρετικών (π.χ. TYLENOL).</p> <p>- Περιγραφή αποβαλλόμενου αίματος.</p>	κείας.	
		- Εκτίμηση αποβληθέντος ποσού αίματος.	

Συμπτώματα	Νοσηλευτική Αντιμετώπιση	Αιτιολογία	Αναμενόμενα Αποτελέσματα
Δύσπνοια-Κυάνωση	<ul style="list-style-type: none"> - Μέτρηση ζωτικών σημείων. - Έλεγχος του αιματοκρίτη. - Τοποθετείται σε αναπνευστική θέση, χορηγείται οξυγόνο. 	Καλή λειτουργία αναπνευστικού συστήματος.	Ανακούφιση του ασθενούς
Άλλος (άρθρώσεων και οστών).	<ul style="list-style-type: none"> - Έναρξη παθητικών ασκήσεων των άκρων. Ενδάρνωση ενεργητικών ασκήσεων για την τόνωση των μυών γύρω από τις προσβλημένες αρθρώσεις. - Χρησιμοποίηση υποστηρικτικών ή διορθωτικών μηχανημάτων για την προστασία και την ακινητοποίηση της άρθρωσης μετά την αιμορραγία. - Τοποθέτηση θερμών ή ψυχρών επιθεμάτων στο σημείο που πονά ο ασθενής. 	Ανακούφιση του αρρώστου από τον πόνο με τη χορήγηση αναλγητικών φαρμάκων.	Ανακούφιση του αρρώστου από τον πόνο.

Αναμενόμενα Αποτελέσματα

Αιτιολογία

Νοσηλευτική Αντιμετώπιση

Συμπτώματα

Ανησυχία πάσχον-
τος και οικογένε-
νειας αυτού.

- Εξηγούμε στον ασθενή για τις διαγνωστικές εξετάσεις.
- Διαθέτουμε χρόνο να ακούσομε τον ασθενή και τους συγγενείς του.
- Δείχνουμε συμπάθεια και συμμετοχή στον πόνο του πάσχοντα.
- Δημιουργούμε ατμόσφαιρα κατανόησης πρὸς την οικογένεια και τους επισκέπτες του πάσχοντος.

Ε Π Ι Λ Ο Γ Ο Σ

Το να συμβιβάζεται κανείς μοιρολατρικά μ' αυτό που η ζωή του βάζει στο δρόμο, είναι κάτι που πολλές φορές τον κάνει να συγκρουστεί με τον ίδιο του τον εαυτό, τον κάνει κάποτε να ζητά άδικα ευθύνες από κάποιους άλλους.

Να αποδειχθεί όμως κανείς, με το ψυχικό μεγαλείο που διαθέτει γιατί σίγουρα διαθέτει κάθε ανθρώπινη ψυχή, τον εαυτό του, να θελήσει καλύτερα να αξιολογήσει τις δυνάμεις του και μ' αυτές που έχει να προχωρεί μπροστά, χωρίς να ψάχνει για κάποιες χαμένες χαρές, που για αυτόν είναι τώρα πλέον άλλες, δεν μπορώ παρά να το πω ΔΥΝΑΜΗ.

Αυτήν την ΔΥΝΑΜΗ εύχομαι να αποκτήσουν όλοι οι αιμορροφιλικοί προκειμένου να γίνουν λειτουργικές κοινωνικές μονάδες.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

ΒΛΑΧΟΣ Ι.: Στοιχεία φυσιολογικής γενικής Εμβρυολογίας του ανθρώπου. Τόμος 1^{ος} Έκδοση 2^η. Εκδόσεις "ΟΛΚΟΣ"
Αθήνα 1976.

ΓΑΡΔΙΚΑ Κ.Δ.: Αιματολογία Τόμος 1^{ος} Έκδοση 3^η Εκδόσεις
Γ. Παρισιάνου. Αθήνα 1981.

ΔΑΙΚΟΣ Γ.Κ.: Νοσολογία Τόμος 2^{ος} Έκδοση 1^η Εκδόσεις
Καραβία Αθήνα 1971.

ΕΓΚΥΚΛΟΠΑΙΔΕΙΑ ΥΓΕΙΑ: Γενική Ιατρική και χειρουργική
Τόμος 6^{ος} Έκδοση 2^η Εκδόσεις "ΔΟΜΙΚΗ", Αθήνα 1989.

ΚΑΡΔΑΣΗ ΣΑΧΙΝΗ ANNA - ΠΑΝΟΥ ΜΑΡΙΑ: Παθολογική και
Χειρουργική Νοσηλευτική - Νοσηλευτικές Διαδικασίες.
Τόμος 1^{ος}. Επανεκδοση Β'. Εκδόσεις ΒΗΤΑ MEDICAL ARTS
Αθήνα 1985.

ΚΑΡΔΑΣΗ ΣΑΧΙΝΗ ANNA - ΠΑΝΟΥ ΜΑΡΙΑ: Παθολογική και
Χειρουργική - Νοσηλευτικές Διαδικασίες. Τόμος 2^{ος}
Μέρος Α'. Επανεκδοση Β'. Εκδόσεις Βήτα MEDICAL ARTS
Αθήνα 1988.

ΜΑΛΑΓΑΡΙΝΟΥ Μ.Α. - ΚΩΝΣΤΑΝΤΙΝΙΔΟΥ Σ.Φ.: Βασικές αρχές
Παθολογικής Χειρουργικής Νοσηλευτικής. Τόμος 2^{ος}
Έκδοση 8^η Εκδόσεις Ιεραποστολικής ένωσης Αδελφών
Νοσοκόμων " Η Ταβιθά" Αθήνα-Απρίλιος 1985.

ΜΑΛΑΓΑΡΙΝΟΥ Μ.Α. - ΚΩΝΣΤΑΝΤΙΝΙΔΟΥ Σ.Φ.: Νοσηλευτική Γενική
Παθολογική Χειρουργική. Τόμος 1^{ος} Έκδοση 7^η. Αθήνα 1984.

ΜΟΡΦΗΣ Α.Γ.: Παιδιατρική Ο.Ε.Δ.Β. Αθήνα 1986.

ΝΟΜΙΚΟΣ Γ.: Συνοπτική Ειδική Νοσολογία. Τόμος 2^{ος}

Έκδοση 2^η. Ιατρικές εκδόσεις "Λίτσας", Αθήνα 1981.

ΣΑΒΒΑΣ Α: "Ανατομική του ανθρώπου" Επίτομος Έκδοση 2^η

Εκδοτικός οίκος "Κυριακίδη" Αθήνα 1985.

ΧΑΤΖΗΜΗΝΑΣ Ι.Σ.: Επίτομος φυσιολογία Τόμος 1^{ος}. Έκδοση 2^η

Επιστημονικές εκδόσεις Παρισιάνου Αθήνα 1979.

