

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

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ ΑΣΘΕΝΟΥΣ
ΜΕ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

ΥΠΕΥΘΥΝΗ ΚΑΘΗΓΗΤΡΙΑ

ΓΕΩΡΓΟΥΣΗ ΠΑΡΑΣΚΕΥΗ

ΣΠΟΥΔΑΣΤΡΙΑ

ΜΠΛΑΧΟΥΡΗ ΑΓΑΘΗ

Επιτροπή Εγκρίσης Πτυχιακής Εργασίας

- 1) _____
- 2) _____
- 3) _____

Πτυχιακή εργασία για τη λήψη του Πτυχίου Νοσηλευτικής

ΠΑΤΡΑ 1994



ΑΡΙΘΜΟΣ ΕΙΣΑΓΩΓΗΣ	1239
----------------------	------

ΑΝΑΓΝΩΡΙΣΗ

Θέλω να ευχαριστήσω την οικογένειά μου για την κατανόηση που έδειξε κατά τη συγγραφή και δακτυλογράφηση της εργασίας.

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

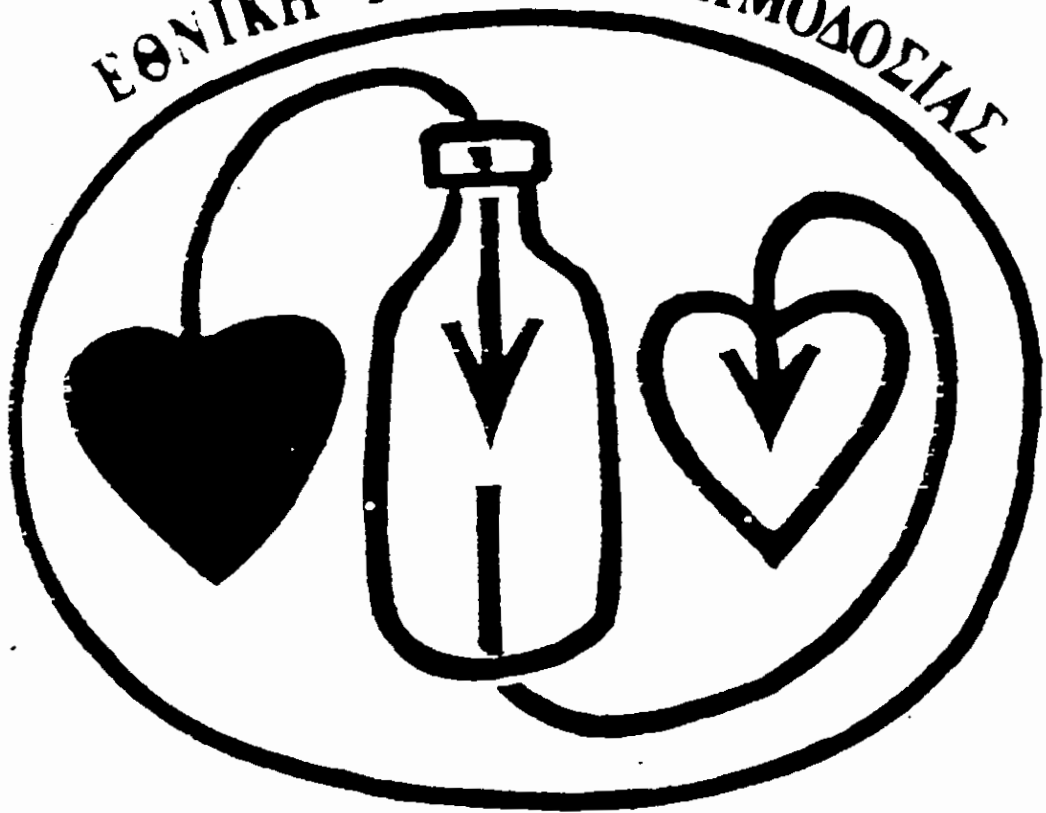
Στην εργασία αυτή θα ασχοληθώ με την μεσογειακή αναιμία η οποία αποτελεί μεγάλο ιατρικό και κοινωνικό πρόβλημα, για την πρόληψή της δε απαραίτητος είναι ο προγεννητικός έλεγχος.

Θα κάνω έναν πρόλογο για τη θαλασσαιμία και θα συνεχίσω με μια ιστορική αναδρομή της νόσου. Θα αναφερθώ στις περιοχές που εμφανίζουν μεγαλύτερη συχνότητα της νόσου και θα κάνω μια σύντομη γεωγραφική κατανομή της νόσου.

Στη συνέχεια, θα γίνει μια ταξινόμηση των διαφόρων μορφών θαλασσαιμίας με τα κλινικά σημεία, τα εργαστηριακά - ακτινολογικά ευρήματα.

Ακολουθεί μια αναφορά για τη σχέση MA και κύηση, τα μέτρα πρόληψης, τον προγεννητικό έλεγχο και θα τελειώσω την εργασία με προτάσεις και συμπεράσματα γύρω από την πρόληψη της Μεσογειακής αναιμίας.

ΕΘΝΙΚΗ ΥΠΗΡΕΣΙΑ ΑΙΜΟΔΟΣΙΑΣ



ΓΙΝΕ ΕΘΕΛΟΝΤΗΣ ΑΙΜΟΔΟΤΗΣ
ΤΩΡΑ

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

	ΣΕΛ.
ΠΕΡΙΛΗΨΗ	I
ΑΝΑΓΝΩΡΙΣΗ	II
ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ	III
ΚΕΦΑΛΑΙΟ Α.	1
ΠΡΟΛΟΓΟΣ	1
ΚΕΦΑΛΑΙΟ Β.	2
1. Ιστορική αναδρομή	2
2. Γενικά περί αναιμίας	3
3. Ταξινόμηση της μεσογειακής αναιμίας	4
4. Επιδημιολογία	7
5. Γεωγραφική κατανομή της Μ.Α.	8
6. Αίτια της νόσου	11
7. Παθογενετικός μηχανισμός	12
8. Ομόζυγη Β' μεσογειακή αναιμία	14
- Κλινική εικόνα	14
- Εργαστηριακά ευρήματα	15
- Εξέλιξη - Πρόγνωση	19
- Διάγνωση	19
- Διαφορική διάγνωση	20
9. Ετερόζυγη μεσογειακή αναιμία	22
Α. Ελάσσων μεσογειακή αναιμία	23
- Κλινική εικόνα	23
- Εργαστηριακά ευρήματα	24
- Ακτινολογικά ευρήματα	24

-	Εξέλιξη - Πρόγνωση	25
-	Διάγνωση	25
-	Διαφορική διάγνωση	25
B.	Στίγμα μεσογειακής αναιμίας	26
-	Κλινική εικόνα	26
-	Εργαστηριακά ευρήματα	26
-	Εξέλιξη - Πρόγνωση	26
-	Διάγνωση	29
10.	Ενδιαμεση θαλασσαιμία	30
11.	Μεσογειακή αναιμία και κύηση	31
12.	Θεραπεία μεσογειακής αναιμίας	33
1.	Μεταγγίσεις αίματος	33
2.	Σπληνεκτομή	34
3.	Αποσιδήρωση	35
4.	Άλλα θεραπευτικά μέσα	37
	ΚΕΦΑΛΑΙΟ Γ.	39
-	Νοσηλευτικές διαδικασίες - Μετάγγιση αίματος	39
-	Αίμα και προϊόντα αίματος	39
-	Αντικείμενα	39
-	Διαδικασία - Αιτιολόγηση ενέργειας	40
-	Επιπλοκές από μετάγγιση αίματος	45
	ΚΕΦΑΛΑΙΟ Δ.	52
1.	Κοινωνικές - νοσηλευτικές επιπτώσεις της ΜΑ	52
-	Προβλήματα του ασθενή	52
-	Προβλήματα του κοινωνικού συνόλου και πολιτείας	53
-	Προβλήματα της οικογένειας των ασθενών	54
2.	Προγεννητική διάγνωση της ΜΑ	54

3.	Αμνιοπαρασάκεντηση	56
4.	Μελλοντικές προοπτικές στη θεραπεία και ενδομήτρια διάγνωση των αιμοσφαιρινοπαθειών	57
5.	Μονάδες μεσογειακής αναιμίας	58
6.	Μονάδα μεσογειακής αναιμίας	59
7.	Βασικές επιδιώξεις της νοσηλευτικής	61
8.	Επίλογος	62
	Ιστορικά - νοσηλευτική διεργασία	64
	ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ	72

ΚΕΦΑΛΑΙΟ Α.

ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Η Μεσογειακή αναιμία είναι σοβαρή αιματολογική κατάσταση. Η βασική ανωμαλία είναι η ανεπαρκής σύνθεση HbA, αποτέλεσμα της ελαττωματικής συνθέσεως β-αλύσεων. Ταυτόχρονα η επιβίωση των ερυθρών αιμοσφαιρίων είναι μικρή και γι' αυτό η αρρώστεια κατατάσσεται στις αιμολυτικές αναιμίες.

Απαντάται και σαν αναιμία του Cooley, ερυθροβλαστική αναιμία, κληρονομική λευκοκυττάρωση, στοχοκυτταρική αναιμία, μικροκυτταρική αναιμία κ.ά.

Κατά τα τελευταία είκοσι χρόνια, έγινε μεγάλη πρόοδος σχεδόν ταυτόχρονα, στη θεραπευτική αντιμετώπιση στη διευκρίνιση της βαθύτερης μοριακής βλάβης και στην πρόληψη της Μεσογειακής αναιμίας. Ειδικότερα, η πρόοδος στη θεραπεία δεν οφείλεται τόσο στην εισαγωγή νέων θεραπευτικών μέσων, όσο στην πιο αποτελεσματική χρήση υπάρχοντων θεραπευτικών μεθόδων.

Σαν νοσηλευτές θα πρέπει να είμαστε ιδιαίτερα ευαίσθητοι στην αντιμετώπιση και κυρίως στην πρόληψη της μεσογειακής αναιμίας.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ Β.

1. ΙΣΤΟΡΙΚΗ ΑΝΑΔΡΟΜΗ

Ορισμένοι συγγραφείς τοποθετούν την αρχή της σε μια αρχαία ελληνική φυλή, που με τους συχνούς αποικισμούς των μεσογειακών αυτών μετέφερε το κληρονομικό στίγμα σε όλη την έκταση της Μεσογείου. Είχε παρατηρηθεί από τα παλιά χρόνια στις χώρες που βρέχονται από τη Μεσόγειο θάλασσα μια μορφή αναιμίας, ιδιαίτερα βαρειά, η οποία μεταβιβάζονταν από γενεά σε γενεά σε ορισμένες οικογένειες.

Στην Ελλάδα με το θλιβερό προνόμιο να συγκαταλέγεται μεταξύ των πρώτων χωρών που μαστιζονται από τις δεινές αυτές παθήσεις, η μελέτη τους, φυσικό ήταν να απασχολήσει από μακρού Έλληνες ιατρούς.

Μεταξύ των πρώτων μελετητών, περιτορίζομαι να αναφέρω των Α. Αραβαντινό, τον Ι. Καμινόπετρο, τον Γ. Μάκκα, τον Α. Γούττα και τον Κ. Χωρέμη.

Το 1925 ο Cooley με τον Lee, σε δημοσίευμα μικρότερο από μια σελίδα, ξεχώρισαν μορφή βαρειάς αναιμίας με οικογενή χαρακτήρα σε άτομα Ελληνικής και Ιταλικής καταγωγής, από την ακαθόριστη και συγκεχυμένη τότε ομάδα των "ψευδολευχαιμιών αναιμιών των παιδών" των Jaksch -Hayem - Lujet, δεν θα ήταν δυνατόν να διανοηθούν ότι άνοιγαν το πιο γοητευτικό κεφάλαιο της Ιατρικής αυτό των Αιμοσφαιρινοπαθειών. Γι αυτό επί πολύ καιρό η βαρειά μορφή αυτής της αναιμίας η οποία ήταν η μόνη γνωστή λεγόταν ΝΟΣΟΣ ΤΟΥ COOLEY.

Επίσης, ο όρος θαλασσαιμία ή θαλασσαναιμία το 1936 προτάθηκε

για να τονίσει την συχνότερη εμφάνιση της Μ.Α. στους λαούς που κατοικούν στην θάλασσα.

Το 1933 περιγράφεται στην Ελλάδα από τους Μάκκα, Σπηλιόπουλο, Μητρόπουλο, Σπυρόπουλο σύνολο περιπτώσεων της αναιμίας του Cooley.

Οι μελετητές και παρατηρήσεις που έγιναν, απέδειξαν στη συνέχεια ότι η αναιμία του Cooley, αντιπροσωπεύει την ομόζυγη κατάσταση, και ότι οι περιπτώσεις που περιέγραψε ο Wintrobe και το σύνδρομο Pietti - Greppi - Micheli (μορφή αιμολυτικού ικτέρου, όπου εμφανιζόταν μειωμένη η ωσμωτική αντίσταση των ερυθροκυττάρων) αντιπροσώπευαν την ετερόζυγη κατάσταση της νόσου.

Μελέτες επίσης σε οικογένειες απέδειξαν ότι οι γονείς των πασχόντων με ομόζυγη μορφή είχαν σοβαρές μεταβλητές αιματολογικές ανωμαλίες που άρχισαν από σοβαρή αιμολυτική αναιμία και κατέληγαν σε ήπια αιμολυτική αναιμία.

Η ομάδα των κληρονομικών αναιμιών προσδιορίστηκε σαν μεσογειακό αιμοπαθητικό σύνδρομο.

2. ΓΕΝΙΚΑ ΠΕΡΙ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

Αναιμία ονομάζεται η παθολογική κατάσταση, κατά την οποία η τιμή της αιμοσφαιρίνης, του αιματοκρίτη και του αριθμού των ερυθρών αιμοσφαιρίων είναι κάτω του φυσιολογικού.

Οι φυσιολογικές τιμές είναι:

- Αιμοσφαιρίνη

- Άνδρες 13,5 - 18 γραμ./100 ml
- Γυναίκες 11,5 - 16,5 γραμ./100 ml

- Αιματοκρίτης

- Άνδρες 40 - 54%
- Γυναίκες 36 - 47%

- Ερυθρά αιμοσφαίρια

- Άνδρες 4,5 - 6,5 εκατ./μl
- Γυναίκες 3,9 - 5,6 εκατ./μl

Η μέση πυκνότητα αιμοσφαιρίνης βγαίνει από την τιμή της αιμοσφαιρίνης και αυτή του αιματοκρίτη

$$MCHC = \frac{Hb \text{ γραμ}/100 \text{ μl}}{Ht (\%)} \times 100$$

Η τιμή αυτή αποτελεί μέτρο της περιεκτικότητας των ερυθροκυττάρων σε αιμοσφαιρίνη. Πχ. η τιμή MCHC είναι χαμηλή, σε έλλειψη Fe επειδή τα ερυθρα αιμοσφαίρια είναι φτωχά σε αιμοσφαιρίνη.

Οι αναιμίες ανάλογα με την βαρύτητα τους παρουσιάζουν συμπτώματα και σημεία στα παρακάτω συστήματα:

- Καλυπτήριο σύστημα
- Νευρομυϊκό σύστημα
- Αναπνευστικό - κυκλοφοριακό σύστημα
- Πεπτικό σύστημα
- Ουροποιογεννητικό σύστημα

3. ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΤΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

Ανάλογα με την βαρύτητα της η αναιμία διακρίνεται σε:

1. ομόζυγη μεσογειακή αναιμία
2. ετερόζυγη μεσογειακή αναιμία

Η ομόζυγη αναιμία διακρίνεται σε α και β.

Στην ομόζυγη α θαλασσαιμία δεν υπάρχει ζωή, ο θάνατος συμβαίνει κατά την ενδομήτρια ζωή ή αμέσως μετά τη γέννηση.

-Στην ομόζυγη β θαλασσαιμία η οποία λέγεται αλλιώς βαρεία θαλασσαιμία ή μείζονα ερυθροβλαστική αναιμία ή αναιμία του Cooley.

Η ετερόζυγη διακρίνεται σε ετερόζυγη α θαλασσαιμία, η οποία είναι ασυμπτωματική και γι' αυτό ονομάστηκε ελάσσων ερυθροβλαστική αναιμία και σε β θαλασσαιμία η οποία διακρίνεται σε

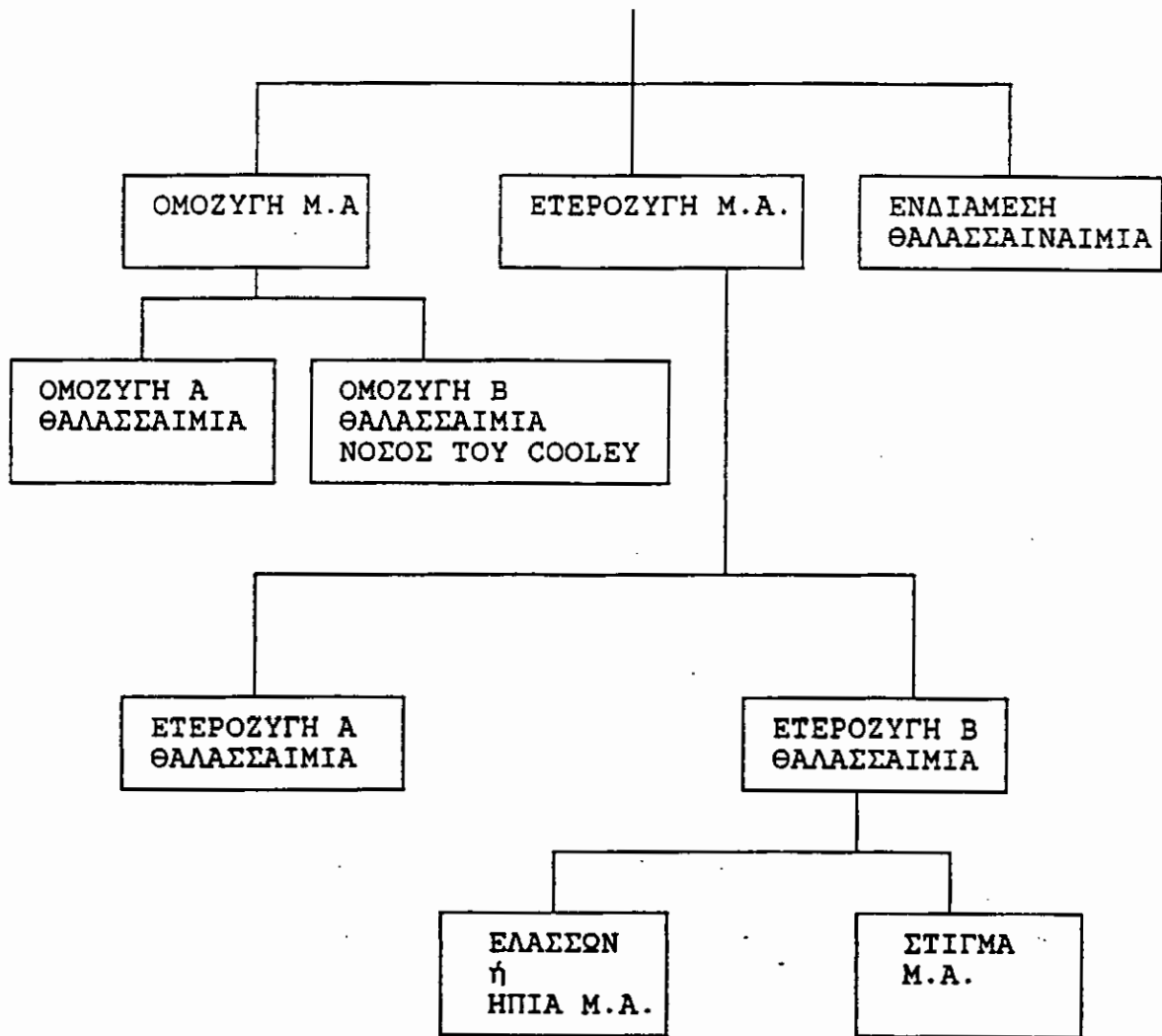
- α) ελάσσων ή ήπια MA
- β) στίγμα MA ή ηπιότατη MA

Μια άλλη κατηγορία είναι η ενδιάμεση θαλασσαιμία, η ενδιάμεση μορφή για να χαρακτηριστούν:

1. περιπτώσεις μείζονας MA μέσης βαρύτητας MA
2. περιπτώσεις ελάσσονος MA βαρείας μορφής

Ο παρακάτω πίνακας δείχνει σχηματικά τις διάφορες μορφές MA σύμφωνα με την ταξινόμησή της

ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ



ΕΙΚΟΝΑ 1. Σχηματική ταξινόμηση Μ.Α.

4. ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ

Η Β μεσογειακή αναιμία έχει υψηλή επίπτωση στους Μεσογειακούς λαούς, στους λαούς των Βαλκανίων και εκδηλώνεται με σταθερά υψηλή συχνότητα στους λαούς της Μέσης και Απω Ανατολής.

Στην Ελλάδα έχει άνιση κατανομή κυμαινόμενη από 5-20% και με μέση συχνότητα 5,5-8%. Ο Nathanail και οι συνεργάτες του το 1987 σε σειρά 91.853 εξετασθέντων ατόμων διαπίστωσαν υψηλότερη 14,3% μέση συχνότητα. Ιδιαίτερα επιβαρυνμένες περιοχές είναι η Ρόδος (20%), η Λέσβος 919%, η Βόρεια Εύβοια (17%) καθώς επίσης Κέρκυρα, Τρίκαλα, Αχαΐα και Ηλεία (12-14%).

Στην Ελλάδα το μέσο ποσοστό των ετερόζυγων της β μεσογειακής αναιμίας ανέρχεται σε 8%. Αυτό σημαίνει ότι ένας στους δώδεκα είναι φορέας της Μεσογειακής Αναιμίας. Επίσης, σύμφωνα με διαφορετικές έρευνες κατά καιρούς, βρέθηκε, ότι σε 1 για 150 ζευγάρια θα συμπέσει να είναι και οι δύο ετερόζυγοι β μεσογειακής αναιμίας και συνεπώς κινδυνεύουν να αποκτήσουν άρρωστο παιδί με ομόζυγη β μεσογειακή αναιμία.

Σύμφωνα με στατιστικές μελέτες του American medical Journal Human Genetics αναφέρουν ότι το στίγμα της θαλασσαιμίας στην Κύπρο ανέρχεται σε ποσοστό 28%, καθώς και ότι η Κύπρος παρουσιάζει τη μεγαλύτερη συχνότητα μεταξύ των Καυκαστιανών λαών, β θαλασσαιμίας σε ποσοστό 15% και α θαλασσαιμίας 10%.

Ο Tegos και οι συν. του το 1989, διαπίστωσαν τη μεγαλύτερη συχνότητα (5,9% έναντι 3,9% β μεσογειακής αναιμίας σε περιοχές της χώρας μας με αυξημένη επίπτωση ελονοσίας κατά το παρελθόν.

5. ΓΕΩΓΡΑΦΙΚΗ ΚΑΤΑΝΟΜΗ ΤΗΣ Μ.Α.

Η Β Μεσογειακή αναιμία αποτελεί την πιο διαδεδομένη ανωμαλία συνθέσεως της αιμοσφαιρίνης ουσιαστικά δε, βρίσκονται περιπτώσεις σε κάθε πληθυσμό.

Μέχρι σήμερα λίγο μόνο είναι γνωστά για την γεωγραφική κατανομή των ετερόζυγων της Μ.Α., αυτό γιατί η ανίχνευσή τους είναι δύσκολη, προκειμένου για τους ετεροζυγώτες της α-Μ.Α. ουσιαστικά είναι αδύνατη.

Στην Ελλάδα γεννιούνται κάθε χρόνο πάνω από εκατό (100) παιδιά με ομόζυγη β μεσογειακή αναιμία. Στο σύνολο του πληθυσμού περίπου ένα στα επτακόσια βρέφη πάσχει από τη νόσο αυτή.

ΓΕΩΓΡΑΦΙΚΗ ΚΑΤΑΝΟΜΗ Β Μ.Α. ΑΝΑ ΤΟΝ ΚΟΣΜΟ

ΗΠΕΙΡΟΣ	ΧΩΡΕΣ	ΕΤΕΡΟΖΥΓΗ Β Μ.Α. (%)
Ευρώπη	Ιταλία	4 - 84
	Μ. Βρετανία	< 1 - 18%
Ασία	Ιορδανία - Ιαπωνία	< 1
	Ινδίες	μέχρι 40
	Ισραήλ	20
	Ταϊλάνδη	4,8 - 10
Αφρική	Αλγερία	3
	Γκάνα	< 1
	Τυνησία	4
	Σουδάν	5 - 6
Αμερική	Βενεζουέλα	1
	Γουϊάνα	4 - 11
Αυστραλία	Νέα Γουϊνέα	0 - 25

Οι Έλληνες μετανάστες στην Αυστραλία εμφανίζουν συχνότητα ετερόζυγων β Μ.Α. 5% έναντι 2% των Ιταλών.

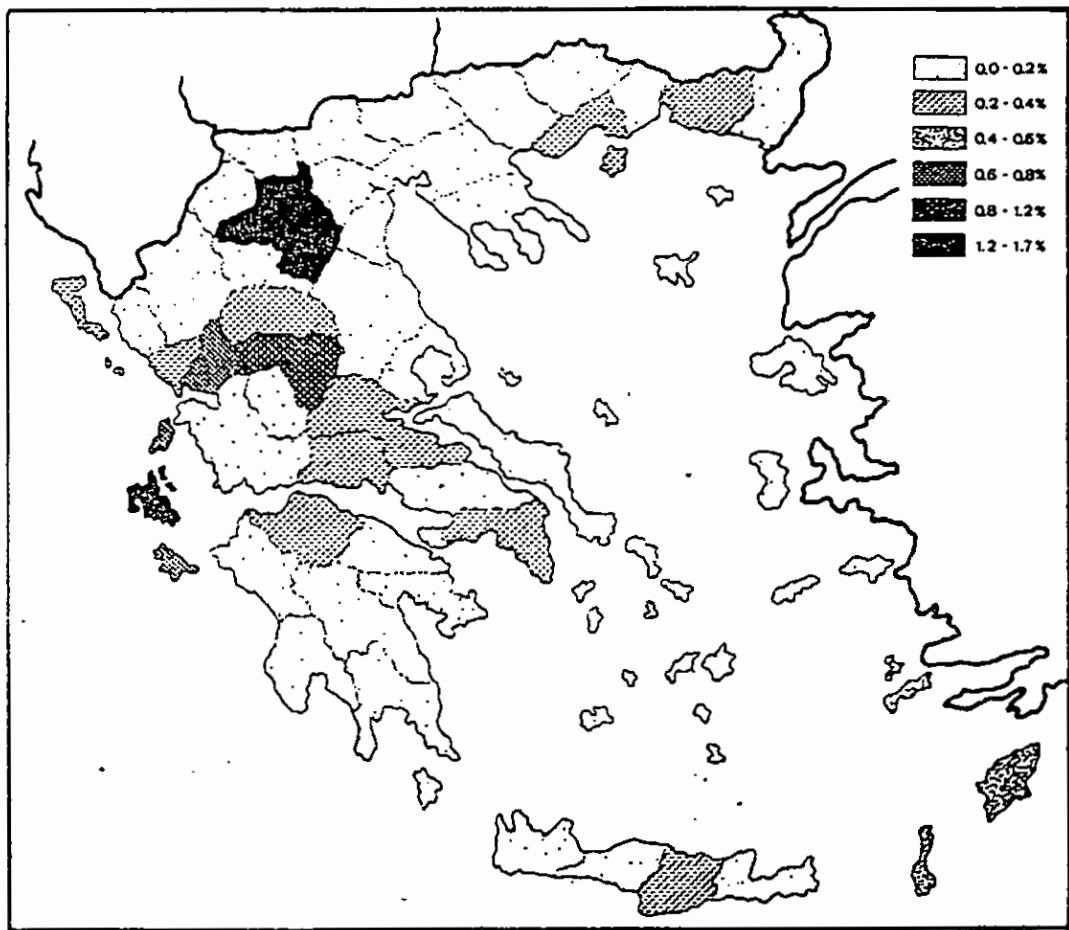
Η Ελλάδα εμφανίζει ψηλή συχνότητα των κληρονομικών αιμολυτικών αναιμιών, σε μερικές περιοχές με ενδημικό χαρακτήρα.

ΣΥΧΝΟΤΗΤΑ ΑΝΩΜΑΛΩΝ ΕΡΥΘΡΟΚΥΤΤΑΡΙΚΩΝ ΓΟΝΩΝ ΣΕ ΔΥΟ ΠΕΡΙΟΧΕΣ ΤΗΣ ΕΛΛΑΔΑΣ

Περιοχή	Υψόμετρο	Εξετασθέντα άτομα	Ετερόζυγη β Μ.Α. (%)
	επιλεγμένη περιοχή < 200 μ	91	13,2
Αρτα	0 - 200 μ. πεδινή	171	15,2
	201 - 700 μ. ημιορ.	94	10,1
	> 700 μ. ορεινή	176	9,7
Καρδίτσα	100 - 300 μ. πεδινή	208	19,7
	300 - 800 μ. ημιορ.	98	6,1
	< 801 μ. ορεινή	192	11,5

Η βελτίωση του κοινωνικοοικονομικού επιπέδου σε συνδυασμό με τη ροή του γόνου αναμένεται να μειώσει το ποσοστό των φορέων στο ελάχιστο βαθμό.

Ο παρακάτω πίνακας δείχνει την κατανομή της α μεσογειακής αναιμίας στην Ελλάδα.



Χάρτης I. Χάρτης της Ελλάδας με την κατανομή της α Μεσογειακής αναιμίας.

6. ΑΙΤΙΑ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ

Η θαλασσαιμία είναι νόσος κληρονομική, ένα στίγμα που μεταδίδεται από τους γονείς στο παιδί τη στιγμή της συλλήψεως μαζί με τους φυσιολογικούς κληρονομικούς χαρακτήρες.

Το θέμα της αιτιολογίας είναι ξεκαθαρισμένο με την έννοια ότι η έναρξη της νόσου, συνδέεται με ανωμαλία της κληρονομικής ουσίας του ατόμου. Η πορεία όμως τη νόσου φαίνεται ότι σε ορισμένες περιπτώσεις επηρεάζεται από παράγοντες του περιβάλλοντος.

Ετσι εξηγείται και η σχέση που υπάρχει ανάμεσα στη νόσο του Cooley και την ελονοσία. Πράγματι στις περιοχές που υπάρχει ελονοσία, ο αριθμός των θαλασσαιμικών είναι αντιστρόφως ανάλογος με τον αριθμό αυτών που πάσχουν από ελονοσία.

Ετις περιοχές αυτές, εκείνοι που παρουσιάζουν θαλασσαιμία, εφόσον δεν πρόκειται για την βαρύτερη μορφή της, βρίσκονται σε πλεονεκτική θέση απέναντι στους ελοπαθείς.

Πιθανόν, το πλασμάδιο της ελονοσίας αναπαράγεται μόνο στα φυσιολογικά ερυθρά αιμοσφαίρια και κατα συνέπεια προσβάλλει μόνο άτομα που δεν πάσχουν από θαλασσαιμία. Ετσι τα άτομα αυτά με το να πεθαίνουν από ελονοσία, γίνονται λιγότερα σε σχέση με τους θαλασσαιμικούς, οι οποίοι με το να είναι άτρωτοι από τη νόσο, καταλήγουν να γίνουν περισσότεροι.

Η μεσογειακή αναιμία δεν παρουσιάζει ιδιαίτερες προτιμήσεις όσον αφορά το φύλο και την ηλικία. Αν παρουσιάζεται συχνότερα στα παιδιά, αυτό οφείλεται στον κληρονομικό της χαρακτήρα.

7. ΠΑΘΟΓΕΝΕΤΙΚΟΣ ΜΗΧΑΝΙΣΜΟΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

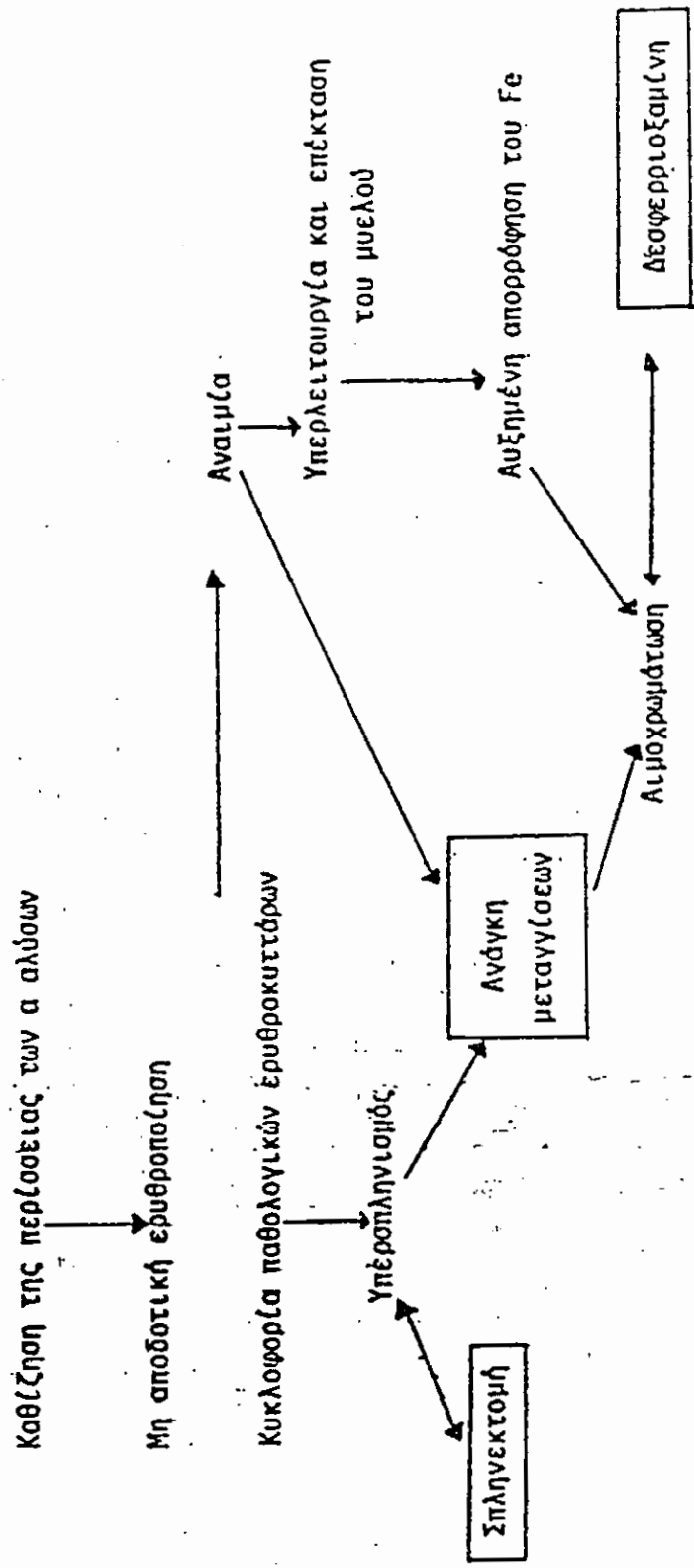
Η πλήρης έλλειψη ή η ελαττωμένη παραγωγή των αλυσίδων β, έχει ως αποτέλεσμα την περίσσεια αλυσίδων, οι οποίες σχηματίζουν αδιάλυτα τετραμερή. Τα τετραμερή αυτά καθιζάνουν στις πρόδρομες μορφές της ερυθράς σειράς στο μυελό των οστών και στα ερυθρά αιμοσφαίρια στην περιφέρεια.

Η αιμοποίηση παραβλάπεται στις πρόδρομες αυτές μορφές του μυελού, με αποτέλεσμα την μεγάλη υπερπλασία της ερυθράς σειράς, η οποία καταλήγει σε τεράστια μη αποδοτική ερυθροποίηση και βράχυνση του χρόνου επιβίωσης των ερυθροκυττάρων της περιφέρειας. Η καταστροφή των ερυθροκυττάρων γίνεται στο σπλήνα.

Η μη αποδοτική ερυθροποίηση και η αυξημένη αιμόλυση οδηγούν σε αναιμία και ιστική υποξία, τα οποία αποτελούν ερέθισμα για την αυξημένη παραγωγή ερυθροποιητίνης. Η ερυθροποιητίνη προκαλεί αύξηση του όγκου του μυελού των οστών, στον οποίο αποδίδονται οι έντονες οστικές αλλοιώσεις, ενώ ταυτόχρονα διεγείρει την εξωμυελική ερυθροποίηση, με αποτέλεσμα την διόγκωση του σπλήνα και του ήπατος.

Η αναιμία επίσης αποτελεί ερέθισμα για αυξημένη απορρόφηση σιδήρου από το έντερο, ο οποίος αυξάνει ακόμη περισσότερο τον ήδη αυξημένο αποθεματικό σίδηρο του οργανισμού από τις μεταγγίσεις με αποτέλεσμα την αιμοσιδήρωση των διαφόρων ιστών και οργάνων (καρδιά, ήπαρ, ενδοκρινείς αδένες).

ΠΑΘΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ Β ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ (Συνοπτικά)



Εικόνα 2. Παθοφυσιολογία β Μ.Α. (συνοπτικά)

8. ΟΜΟΖΥΓΗ Β ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ (ΜΕΙΖΩΝ Β ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ)

Κλινική εικόνα

Η βαρύτητα της αναιμίας ποικίλλει. Οι κλινικές εκδηλώσεις της νόσου, στο 60% των περιπτώσεων εμφανίζονται μέσα στο πρώτο έτος όταν η σύνθεση της γ-αλυσίδας περιορίζεται σημαντικά για να δώσει τη θέση της στη β αλυσίδα.

1) Αρχικά, προέχουν η λεμονοειδής χρώση του δέρματος η υπικτερική χροιά των επιπεφυκότων και τα γενικά συμπτώματα όπως ανορεξία, πυρετική κίνηση, διααρροϊκό σύνδρομο και συχνές λοιμώξεις.

2) Παρατηρείται καθυστέρηση της σωματικής ανάπτυξης αλλά με φυσιολογική ανάπτυξη της νοημοσύνης. Οι μυϊκές μάζες και η εναπόθεση λίπους υστερούν και οι κνήμες είναι συνήθως μακρές και λεπτές.

3) Τα μορφολογικά χαρακτηριστικά του προσώπου γίνονται μογγολοειδή με προβολή των μετωπιαίων και ζυγωματικών, κύρτωση της ράχης της ρινός, προβολή της άνω γνάθου, και οδοντικές ανωμαλίες. Εμφανίζει επίσης σχισμή των βλεφάρων στενή και με λοξή φορά προς τα άνω και έξω.

4) Διάγνωση της κοιλιάς λόγω μεγάλης διόγκωσης του σπλήνα και του ήπατος. Η διόγκωση του σπλήνα οφείλεται στην υπερβολική προσπάθεια του να καταστρέψει αλλοιωμένα ερυθρά αιμοσφαίρια, και ανάλογο συμβαίνει και με το ήπαρ. Η κοιλιά του παιδιού εμφανίζεται διογκωμένη, σφαιρική και προεξέχει σε χτυπητή αντίθεση με τα μικρά και αδύνατα πόδια του.

5) Η ωχρότητα, η αιμοσιδήρωση και ο ίκτερος συνδυάζονται για να δώσουν την καφεοπράσινη χροιά του δέρματος.

Επιπλοκές:

Συνέπεια της τεράστιας παραγωγής ερυθροβλαστικών από το μυελό των οστών επέρχεται γενικευμένη οστεοπόρωση της διπλής (μυελικής κοιλότητας) των οστών του κρανίου η οποία επιφέρει την παραμόρφωσή του. Τα οστά είναι λεπτά και παθολογικά, αυτόματα κατάγματα μπορεί να συμβούν στη διαδρομή της νόσου.

Η αιμοσιδήρωση του παγκρέατος συχνά προκαλεί σακχαρώδη διαβήτη. Οι επιπτώσεις της αιμοσιδήρωσης στο μυοκάρδιο εκδηλώνεται με μυοκαρδίτιδα, περικαρδίτιδα, καρδιακή ανεπάρκεια και διαταραχές του ρυθμού.

Οι σοβαρές καρδιακές επιπλοκές εμφανίζονται κατά το 2ο και 3ο έτος της ζωής, παρ' ότι η εναπόθεση σιδήρου είναι εμφανής από την ηλικία των τεσσάρων ετών.

Το 80% των ασθενών εμφανίζουν κατά τη διάρκεια της ζωής τους κάποιο καρδιολογικό πρόβλημα, ενώ το 65% σοβαρές καρδιολογικές επιπλοκές, από τις οποίες οι περισσότερες είναι θανατηφόρες.

Εργαστηριακά ευρήματα

1) Η αιμοσφαιρίνη κυμαίνεται από 4-8 g/dl. Η αναιμία είναι υπόχρωμη, μικροκυτταρική, με μεγάλη ανισοκυττάρωση, ποικιλοκυττάρωση και παρουσία πολλών στοχοκυττάρων. Χαρακτηριστική είναι η παρουσία εμπύρηνων ερυθρών στο περιφερικό αίμα, τα οποία μερικές φορές είναι περισσότερα από τα λευκά αιμοσφαίρια.

2) Τα ερυθροκύτταρα είναι πολύ λεπτά και υπόχρωμα, περι-

έχουν λίγη ΗΒ και εμφανίζουν μεγάλη ελάττωση. Σε συνήθεις περιπτώσεις η ΗΒ πέφτει προοδευτικά κάτω από 5 g/100 ml, εκτός αν γίνονται μεταγγίσεις.

3) Τα λευκά αιμοσφαίρια είναι συνήθως εκτεταμένη υπερπλασία της ερυθράς σειράς, με αυξημένη εναπόθεση σιδήρου.

5) Η εμβρυική αιμοσφαιρίνη υπερβαίνει συνήθως το 50%, ενώ το ποσοστό της αιμοσφαιρίνης A₂ ποικίλλει.

Άλλα εργαστηριακά ευρήματα είναι:

α) Παρατηρείται μέτρια αύξηση της εμμέσου χολερυθρίνης του ορού του ουροχοληνογόνου των ούρων και του κοπροχοληνογόνου των κορπώνων.

β) Αύξηση του σιδήρου του ορού (η μεγάλη υποχρωμία που παρατηρείται δεν οφείλεται στην σιδηροπενία αλλά σε πλημμελή χρησιμοποίησι του Fe για τη σύνθεση ΗΒ).

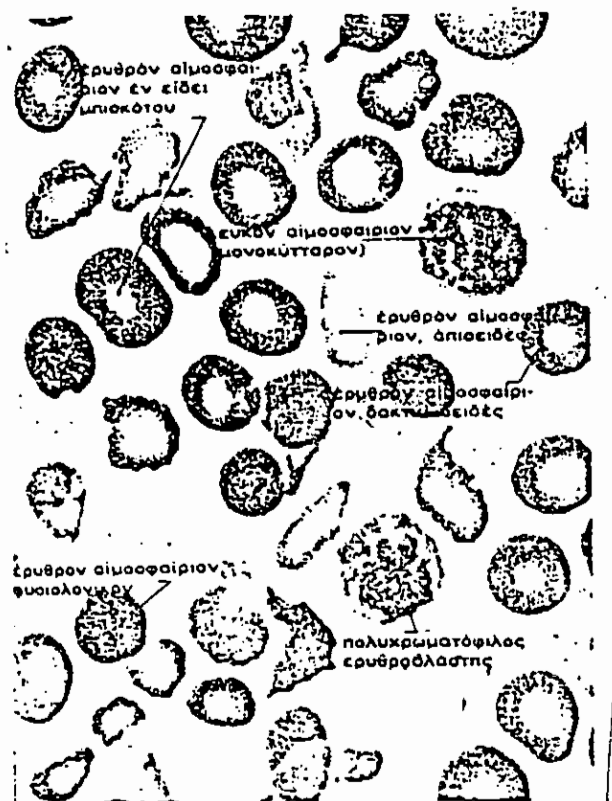


Εικόνα 3. Ερυθροκύτταρα πάσχοντος από ομόζυγη β Μεσογειακή αναιμία (νόσος του Cooley)

γ) Μεγάλη ελάττωση του χρόνου ζωής των ερυθροκυττάρων στο μισό (δηλαδή 7-22 ημέρες σε σύγκριση με τη φυσιολογική περίοδο ζωής που είναι 25-35 ημέρες).

δ) Τα δικτυοερυθροκύτταρα είναι φυσιολογικά ή μέτρια αυξημένα, τα δε αιμοπετάλια ανευρίσκονται σε φυσιολογικό αριθμό.

Όπως είπαμε και στην αρχή, σε κάθε μικροσκοπική εξέταση επιχρίσματος αίματος, τα ερυθρά αιμοσφαίρια παρουσιάζονται μικρά με περίεργα σχήματα και σχεδόν διαφανή λόγω έλλειψης αιμοσφαιρίνης.



Εικόνα 4. Επίχρισμα αίματος ατόμου πάσχοντος από νόσο του Cooley, στο μικροσκόπιο. Ανάμεσα στα λίγα φυσιολογικά ερυθρά μικροτερα και με ανώμαλο σχήμα (σαν αχλάδι, σαν δακτυλίδι, σαν μπισκότο κλπ.). Διακρίνεται ακόμη ένα άωρο κύτταρο της ερυθράς σειράς (πολυχρωματόφιλος ερυθροβλάστης) και ένα λευκό αιμοσφαίριο).

Ακτινολογικά ευρήματα

Οι ακτινογραφίες αποκαλύπτουν έντονες αλλοιώσεις του σκελετού. Παρατηρείται γενικευμένη οστεοπόρωση, στα δε μακρά οστά διεύρυνση της μυελικής κοιλότητας και λέπτυνση της φλοιώδους ουσίας. Επίσης, το κρανίο παρουσιάζει πάχυνση της διπλής και μεγάλη λέπτυνση του έξω πετάλου της.

Στο θόλο του κρανίου εμφανίζονται κάθετα γραμμώσεις βελονοειδείς της διπλής οι οποίες είναι παράλληλα διατεταγμένες και εμφανίζονται σαν να μην καλύπτονται από το έξω πέταλλο της διπλής, και από εδώ βγαίνει ο όρος "κρανίο εν είδει ψήκτρας".



Εικόνα 5. Εμφάνιση του κρανίου "δίκτην τριχών ψήκτρας" παραγόμενη από τις ραβδώσεις των δοκιδων που ακτινοβολούν από το εσωτερικό της κάψας προς τα έξω σε περίπτωση μείζονος μεσογειακής ανατιμίας.

Εξέλιξη - Πρόγνωση

Είναι σίγουρο ότι όσο νωρίτερα εμφανιστεί η νόσος τόσο βαρύτερη είναι η πρόγνωση. Επομένως, ο θάνατος μπορεί να επέλθει εντός του πρώτου έτους ζωής μέχρι τέλος της πρώτης δεκαετίας. Μερικές φορές η επιβίωση παρατείνεται μέχρι το 40ο και πιο πολύ. Μάλιστα σε μερικές περιπτώσεις οι ασθενείς μπορούν να εργαστούν, οι δε γυναίκες να αποκτήσουν παιδιά. Σε περιπτώσεις που η επιβίωση παρατείνεται προστίθενται συχνά χολολυθίαση και χολοκυστίτιδα.

Αρκετά συχνά αιτίες θανάτου είναι βαρείες λοιμώξεις, καρδιακή ανεπάρκεια, ενώ πολύ σπάνια κίρρωση του ήπατος. Κατά διάφορα χρονικά διαστήματα εμφανίζεται μεγάλη επιδείνωση της αναιμίας, σαν συνέπεια των απλαστικών κρίσεων.

Το σχήμα των υπερμεταγγίσεων μαζί με την συνεχή χορήγηδη DF εξασφαλίζουν την κανονική σωματική ανάπτυξη χωρίς σκελετικές παραμορφώσεις και υπέρμετρα ηπατοσπληνομεγαλία.

Διάγνωση

Η διάγνωση της μεσογειακής αναιμίας βασίζεται:

- α) στην κλινική εικόνα
- β) στην μορφολογία των ερυθροκυττάρων
- γ) στην ηλεκτροφόρηση της ΗΒ, και
- δ) στην αυξημένη αντίσταση των ερυθροκυττάρων.

Η διάγνωση της Μ.Α. επιβεβαιώνεται εργαστηριακά με την ανεύρεση αυξημένης εμβρυικής ΗΒ. Σχετικά, είναι εύκολη εκτός από μερικές δυσκολίες που παρατηρούνται στη βρεφική ηλικία, οπότε

πολλά βρέφη υποβάλλονται σε θεραπεία με Fe, χωρίς αποτέλεσμα.

Μία σταγόνα αίματος λαμβανόμενη κατόπιν νύξεως του δακτύλου με βελόνη, τοποθετείται σε αντικειμενοφόρο πλάκα και αναμιγνύεται με 1-2 σταγόνες διαλύματος καυστικού νατρίου 0,75%. Η ΗΒΑ μεταβάλλεται σε αιματινή και το μίγμα παίρνει κιτρινόφατη χροιά ενώ η ΗΒF παραμένει αναλλοίωτη και το μίγμα διατηρεί το ερυθρό χρώμα. Το αποτέλεσμα ελέγχεται αμέσως με τοποθέτηση σε πλάκα λευκού χαρτιού. Όταν η ΗΒF είναι πάνω από 20% όπως συμβαίνει στην μεσογειακή αναιμία, τοτέστ είναι θετικό.

Στην μικροδρεπανοκυτταρική αναιμία τοτέστ είναι μέτριο ή ασθενές θετικό ή αρνητικό. Στη σιδηροπενική αναιμία είναι αρνητικό. Στα βρέφη στα οποία η ΗΒF είναι αυξημένη φυσιολογικά ή όταν έχουν προηγηθεί μεταγγίσεις η διάγνωση της ΜΑ επιβεβαιώνεται με την ανεύρεση προφυρόχρωων κυτταροπλαστικών εγκλείσεων στα εμπύρνα ερυθροκύτταρα του μυελού των οστών.

Διαφορική διάγνωση

Πρόβλημα διαφορικής διάγνωσης μπορεί να προκύψει στη ΜΑ επί ύπαρξης ασταθούς αιμοσφαιρίνης, επί κληρονομικής σιδηροβλαστικής αναιμίας και κληρονομικής δυσερυθροποιητικής αναιμίας.

Η κληρονομική σιδηροβλαστική αναιμία μοιάζει κατ' αρχήν με μεσογειακή αναιμία, όμως ο διμορφος πληθυσμός των ερυθρών στο περιφερικό αίμα, οι δακτυλιοειδείς ερυθροβλάστες στο μυελό και η φιλοσύνδετη κληρονομική μεταβίβαση αποτελούν βασικά χαρακτηριστικά της διαταραχής αυτής.

Προβλήματα διαφορικής διαγνωστικής μπορεί να προκύψουν και με επίκτητα νοσήματα όπως είναι η ερυθρολευχαιμία, η οποία

χαρακτηρίζεται από έντονες μορφολογικές αλλοιώσεις των ερυθρών αλλά και τα μυελοδυσπλαστικά και μυελοϋπερπλαστικά σύνδρομα.

Για τη χώρα μας, σε κάθε περίπτωση σπληνομεγαλίας με αναιμία θα πρέπει να αποκλείεται η μεσογειακή αναιμία. Τα ειδικά κλινικά και εργαστηριακά χαρακτηριστικά βοηθούν σε κάθε μια από τις παραπάνω περιπτώσεις στην ασφαλή διάκριση από τη μεσογειακή αναιμία.

9. ΕΤΕΡΟΖΥΓΗ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

Η ετερόζυγη Β-μεσογειακή αναιμία (β-MA), αποτελεί το συχνότερο τύπο μεσογειακής αναιμίας στη χώρα μας και απαντάται σε συχνότητα 8,4% στο γενικό πληθυσμό, με διακυμάνσεις από 4-20% σε διάφορες περιοχές. Περιοχές με μεγαλύτερη συχνότητα είναι οι νομοί Λέσβου, Λήμνου, Καρδίτσας και Κέρκυρας.

Η κύρια αιμοσφαιρίνη στους φυσιολογικούς ενήλικες είναι η ΗΒΑ, που έχει ένα ζεύγος αλυσίδων α και ένα β. Η σύνθεση των αλυσίδων α και β, κατευθύνεται από αντίστοιχα ζεύγη αλληλόμορφων γόνων α και β με τέτοια ακρίβεια ώστε κατά το σχηματισμό της απαιτούμενης ποσότητας αιμοσφαιρίνης Α να μην περισσεύει καμιά αλυσίδα στο ερυθροκύτταρο.

Όταν σε ένα άτομο ένας από τους δύο γόνους β δεν εκφράζεται ποσοτικά όπως πρέπει, με αποτέλεσμα να παράγονται από αυτό λίγες ή καθόλου αλυσίδες β, τότε το άτομο χαρακτηρίζεται ετερόζυγο για την β-Μ.Α.

Ο άλλος γόνος β λειτουργεί κανονικά.

Όπως αναφέραμε στην ταξινόμηση της Μ.α. η ετερόζυγη β-Μ.α. διακρίνεται σε:

- α) ελάσσων Μ.Α.
- β) στίγμα Μ.Α.

A. Ελάσσων μεσογειακή αναιμία

Ετσι χαρακτηρίζεται η ετεροζυγος β-Μ.Α. από την οποία υφίσταται σαφή κλινικά και αιματολογικά ευρήματα. Οι ετεροζυγώτες της β-Μ.Α. δεν παρουσιάζουν κλινικά συμπτώματα και ανακαλύπτονται με τυχαίο ή προγραμματισμένο εργαστηριακό έλεγχο.

Κλινική εικόνα

Η ελάσσονα μεσογειακή αναιμία είναι συνήθως ασυμπτωματική. Μικρός αριθμός ατόμων έχει ήπια αναιμία με ή χωρίς συμπτώματα αδυναμία και ελαφρό ίκτερο με μιαρή σπληνική διόγκωση. Στη βιβλιογραφία η διόγκωση του σπλήνα αναφέρεται σε αναλογία που κυμαίνεται από 11-50%. Χολολιθίαση αναφέρεται σε αναλογία 4% περίπου.

Σήμερα γίνεται δεκτό ότι στις αμιγείς περιπτώσεις ετεροζυγης β μεσογειακής αναιμίας, η διόγκωση ήπατος και σπλήνα απαντά σε μικρότερη συχνότητα και σε κάθε αξιόλογη σπληνομεγαλία θα πρέπει να αναζητείται άλλη αιτία.

Σοβαρή επιδείνωση της αναιμίας μπορεί να προκύψει κατά τη διάρκεια λοιμώξεων ή εγκυμοσύνης. Αλλοιώσεις του ηλεκτροεγκεφαλογραφήματος καθώς και συνδυασμός εγκεφαλοπαθειών και επιληψίας. Υπάρχουν όμως και ελαφρότερες μορφές ελάσσονος ΜΑ όπως και βαρεία μορφή αυτής που μοιάζει κλινικά και αιματολογικά με τη μείζονα ΜΑ, από την οποία διαχωρίζεται δύσκολα.

Εργαστηριακά ευρήματα

Οι ετεροζυγώτες της β-Μ.Α. παρουσιάζουν συνήθως ήπια αναιμία, με επίπεδα αιμοσφαιρίνης που κυμαίνονται πάνω από 9 gr/dl. Η αναιμία είναι μικροερυθροκυτταρική, υπόχρωμη, με ελαττωμένο MCV και MCH και συχνή ανεύρεση στοχοκυττάρων στο επριφερικό αίμα.

Τα δικτυοερυθροκύτταρα μπορεί να είναι φυσιολογικά ή αυξημένα και η αντίσταση των ερυθροκυττάρων στα υπότονα διαλύματα χλωριούχου Na αυξημένη. Ο Fe του ορού είναι φυσιολογικός ή αυξημένος. Ο μυελός των οστών εμφανίζει ερυθροβλαστική αντίδραση. Κατά περιόδους είναι δυνατόν να βρεθεί αύξηση της εμμέσου χολερυθρίνης του ορού.

Η έρευνα των αιμοσφαιρίων αποδεικνύει μικρή αλλά χαρακτηριστική αύξηση της αιμοσφαιρίνης μέχρι 8%. Σε ορισμένες βρίσκουμε και αύξηση της αιμοσφαιρίνης F μέχρι 20%.

Τα αιματολογικά και άλλα εργαστηριακά ευρήματα στη βαρεία μορφή ελάσσοντος MA είναι σχεδόν όμοια με αυτά στην μέζονα MA, με τη διαφορά ότι το ποσοστό της HbF δεν ξεπερνά το 20%.

Ακτινολογικά ευρήματα

Στην τυπική ελάσσονα MA δεν διαπιστώνονται κατά κανόνα βλάβες του σκελετού. Ο συστηματικός ακτινολογικός έλεγχος αποκαλύπτει ελαφρές ανωμαλίες των οστών που προκαλούνται από την μυελική υπερπλασία.

Αντίθετα στην βαρεία μορφή ελάσσονος MA, βρίσκονται αδρές ακτινολογικές ανωμαλίες του σκελετού και κυρίως του κρανίου.

Εξέλιξη - Πρόνωση

Οι πάσχοντες συνήθως έχουν μια φυσιολογική ζωή μόνον όταν η αναιμία είναι εντονότερη, εμφανίζουν μειωμένη ενεργητικότητα και απόδοση στην εργασία καθώς επίσης και μικρότερη αντίσταση στο stress.

Διάγνωση

Η διάγνωση της ελάσσονος ΜΑ θα στηριχθεί:

1. στην αναιμία
2. την διόγκωση του σπλήνα (που δεν υπάρχει πάντοτε)
3. στην μικροκυττάρωση και την υποχρωμία
4. στις χαρακτηριστικές μορφολογικές αλλοιώσεις των ερυθρών αιμοσφαιρίων και κυρίως στη βασεόφιλη στίξη, και
5. στην ανεύρεση πάνω από τα φυσιολογικά όρια ΗΒΑ_i ή ΗΒΑ.

Η διάγνωση θα επιβεβαιωθεί με την ανεύρεση στίγματος ή της ελάσσονος Μ.Α. σε έναν από τους δύο γονείς. Η διάγνωση αντίθετα της βαρειάς μορφής ελάσσονος Μ.Α. είναι εύκολη, εδώ όμως απαιτείται διαφορική διάγνωση από την μέσης βαρύτητας μορφή μείζονος ΜΑ.

Διαφορική διάγνωση

Η διαφορική διάγνωση των ετεροζυγωτών της β-Μ.Α. γίνεται από τη σιδηροπενική υπόχρωμη αναιμία, με προσδιορισμό του Fe του ορού και από την κληρονομική παραμονή αυξημένης αιμοσφαιρίνης F, στην οποία παρατηρείται ομογενής κατανομή της αιμοσφαιρίνης F σε όλα

τα ερυθροκύτταρα. Πολύ σπανιότερα απαιτείται διαφορική διάγνωση από τη μολυβδίαση.

B. Στίγμα μεσογειακής αναιμίας

Στίγμα μεσογειακής αναιμίας καλείται η καταστασπεκείνη στην οποία το άτομο είναι ετεροζυγώτης ως προς το παθολογικό γονίδιο της θαλασσαιμίας, χωρίς να εμφανίζει αναιμία ή άλλα κλινικά συμπτώματα αλλά μόνον ορισμένες αιματολογικές ανωμαλίες.

Αφορά στην ουσία την β θαλασσαιμία και καλείται η ηπιότατη MA ή ηπιότατη θαλασσαιμία.

Κλινική εικόνα

Τα άτομα που φέρουν το στίγμα της β M.A. είναι απόλυτα φυσιολογικοί, δίχως να εμφανίζουν αναιμία, διόγκωση του σπλήνα, βλάβες των οστών ή άλλη αναιμία.

Εργαστηριακά ευρήματα

Στα εργαστηριακά ευρήματα διαπιστώνεται φυσιολογική ποσότητα αιμοσφαιρίνης (HB) και ένα ή περισσότερα από τα παρακάτω ευρήματα:

- 1) φυσιολογικός αριθμός ερυθρών αιμοσφαιρίων ή αυξημένος πέρα από τα φυσιολογικά όρια μέχρι 7.000.000 κατά mm³, έτσι που να δημιουργείται η εντύπωση της ερυθραιμίας.

- 2) Μορφολογικές ανωμαλίες όμοιες με αυτές τη ελάσσονος M.A., αλλά μικρότερης έντασης δηλαδή ανισοκυττάρωση, ποικιλοκυττάρωση, στοχοκυττάρωση, βασεόφιλη στίξη.
- 3) Ελάττωση του μέσου όγκου ερυθρών MCV δηλαδή μικροκυττάρωση.
4. Αύξηση της A₂ ή HbF αλλά όχι σταθερά
5. Αύξηση του εύρους της ωσμωτικής αντίστασης των ερυθρών αιμοσφαιριων.

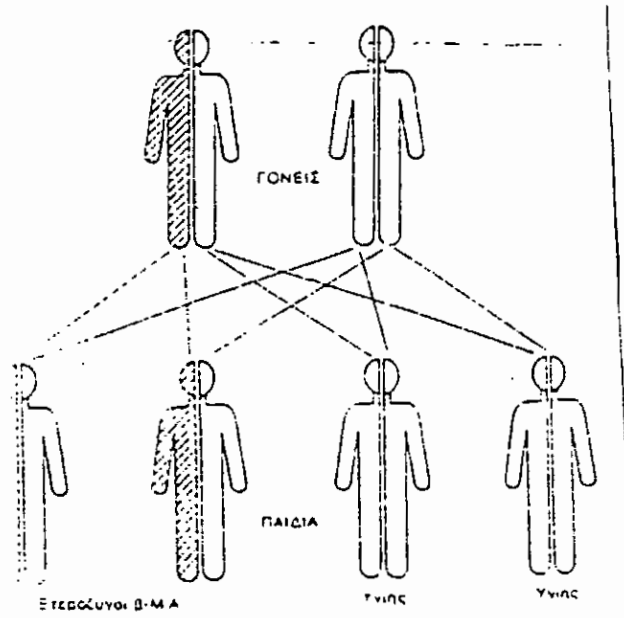
Εξέλιξη - Πρόγνωση

Τα άτομα αυτά σύμφωνα με τις γνώσεις μας θεωρούνται υγιή αλλά επικίνδυνα για τους απογόνους τους στους οποίους μεταδίδουν την αιματολογική ανωμαλία.

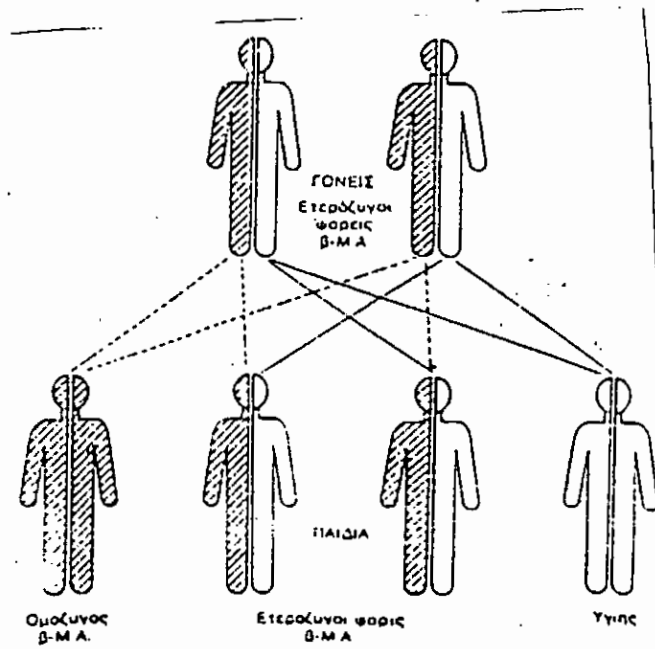
Για την μεταβίβαση της γενετικής ανωμαλίας τα άτομα θα πρέπει να γνωρίζουν ότι αυτή ακολουθεί τους νόμους της γενετικής. Συγκεκριμένα σε ένα ζευγάρι:

- α) Όταν ο ένας είναι ετερόζυγος για β M.A. και ο άλλος δεν είναι, τότε τα παιδιά τους θα είναι υγιή και σε ποσοστό 50% θα είναι υγιής, ενώ σε 50% θα είναι ετερόζυγοι στη β M.A. (Εικόνα 6.)
- β) Όταν είναι και οι δύο ετερόζυγοι β M.A. τότε υπάρχει κίνδυνος να γεννηθεί άρρωστο παιδί με ομόζυγη β M.A. σε ποσοστό 25% δηλαδή ένα στα τέσσερα παιδιά. Ένα ποσοστό 25% να γεννηθεί το παιδί υγιές και ένα 50% να είναι ετερόζυγο β M.A. (Εικόνα 7).

Αυτή η εξέλιξη δεν ακολουθεί καμιά σειρά στα παιδιά. Είναι καθαρά θέμα τύχης αν δηλαδή θα είναι άρρωστο το πρώτο ή δεύτερο ή το τελευταίο ή όλα ή κανένα.



Εικόνα 6.



Εικόνα 7.

Σύμφωνα με τις στατιστικές ένα ποσοστό 25% για παιδιά πάσχον δίνεται από τους πιθανούς συνδυασμούς σύμφωνα με τους νόμους της κληρονομικότητας. Για κάθε εγκυμοσύνη ισχύει ο ίδιος κίνδυνος. Η ύπαρξη ενός υγιούς παιδιού δεν αποκλείει τη γέννηση ενός άρρωστου. Αλλά ούτε και η ύπαρξη ενός άρρωστου παιδιού μειώνει τις πιθανότητες στα επόμενα.

Διάγνωση

Οι φορείς του στίγματος β μεσογειακής αναιμίας εμφανίζουν μερικές από τις παραπάνω αιματολογικές ανωμαλίες ή και μόνο μία. Εάν όμως ο εξεταζόμενος είναι γονέας πάσχοντος από μείζονα Μ.α., η ανεύρεση και μιας μόνο από τις προαναφερόμενες ανωμαλίες αρκεί για να τεθεί η διάγνωση του στίγματος β μεσογειακής αναιμίας.

10. ΕΝΔΙΑΜΕΣΗ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑ (THALASSAEMIA INTERMEDIAL)

Ο όρος ενδιάμεση θαλασσαιμία είναι κλινικός και χρησιμοποιείται για τις περιπτώσεις της μεσογειακής αναιμίας με ενδιάμεση βαρύτητα. Ο αριθμός των ασθενών με ενδιάμεση θαλασσαιμία είναι μικρός.

Η πορεία της νόσου είναι σχετικά ή πια επιτρέποντας στα άτομα αυτά να ζουν μέχρι την ενηλικίωση. Οι ασθενείς έχουν σπληνομεγαλία και λιγότερο συχνά ηπατομεγαλία, ίκτερο, μετρίου βαθμού αναιμία (9-10 gr Hb ή λιγότερο) και παρά την έλλειψη μεταγγίσεων δεν εμφανίζουν σημαντικές σκελετικές ανωμαλίες ή αξιόλογες ενδοκρινικές διαταραχές.

Η μορφολογία των ερυθροκυττάρων εμφανίζει έντονες αλλοιώσεις, ενώ στην ηλεκτροφόρηση παρατηρούνται μεγάλες διακυμάνσεις HbF (10-90%).

Η ανάπτυξη των ασθενών βρίσκεται στα φυσιολογικά όρια ενώ σε πολλές περιπτώσεις η διάγνωση γίνεται στην στράτευση ή κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης. Στην πορεία της νόσου ανάλογα με την βαρύτητα μπορεί να παρατηρηθούν επιπλοκές όπως υπερσπληνισμός, εξωμυελική ερυθροποίηση, σκελετικές παραμορφώσεις, λοιμώξεις, έλλειψη φυλικού οξέος, χολολιθίαση, έλκη στις κνήμες, αιμοσιδήρωση και επιπλοκές στην εγκυμοσύνη.

Απαιτείται συνεχής παρακολούθηση των αρρώστων και ανάλογα με το βαθμό της αναιμίας, τις σκελετικές παραμορφώσεις και τη φυσιολογική ανάπτυξη συνίσταται ή όχι μετάγγιση αίματος και αποσιδήρωση. Όταν η αναιμία είναι βαρεία και υπάρχει σπληνομεγαλία γίνεται σπληνεκτομή.

11. ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ ΚΑΙ ΚΥΗΣΗ

Η κύηση σε γυναίκες με ετερόζυγη β Μ.α. αποτελεί το συνηθέστερο συνδυασμό για τη χώρα μας. Αν και σπάνια εξελίσσεται σε σοβαρό πρόβλημα ώστε να αποτελεί αληθινή επιπλοκή της κύησης η έγκαιρη διάγνυσή του είναι σημαντική γιατί:

- α) Αποτρέπει τις αβάσιμες ανησυχίες και τις άσκοπες θεραπευτικές ενέργειες όταν η αναιμία παρατείνεται πέρα από το αναμενόμενο, και
- β) Οδηγεί στην αιματολογική μελέτη του πατέρα, προσφέροντας τις τελευταίες πιθανότητες μιας έγκαιρης διάγνωσης της ομόζυγης β Μ.α. στο κύημα. Οι ετεροζυγώτες για τη β Μ.Α. συνήθως δεν εμφανίζουν κλινικές εκδηλώσεις.

Η διάγνωση είναι δυνατή με ειδικό αιματολογικό έλεγχο.

Η διαφορική διάγνωση αφορά τη σιδηροπενική αναιμία.

**ΜΕ ΛΙΓΟ ΑΙΜΑ ΠΟΥ ΘΑ ΔΩΣΕΙΣ
ΕΝΑΝ ΑΓΝΩΣΤΟ ΘΑ ΣΩΣΕΙΣ
ΔΩΣΕ ΤΩΡΑ ΠΟΥ ΜΠΟΡΕΙΣ
ΠΡΙΝ ΤΟ ΧΡΕΙΑΣΘΕΙΣ**



**ΓΙΝΕ ΜΕΛΟΣ ΣΤΟΝ
ΣΥΛΛΟΓΟ ΕΘΕΛΟΝΤΩΝ ΑΙΜΟΔΟΤΩΝ ΡΟΔΟΥ**

**Με συντονισμό και οργάνωση
στην αιμοδοσία
θα καλύψουμε τις
ανάγκες του τόπου**

☎ 33335

Όλοι μαζί μπορούμε !

12. ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

Η θεραπευτική αντιμετώπιση της μεσογειακής αναιμίας περιλαμβάνει την ανάταξη της αναιμίας με μεταγγίσεις αίματος και την πρόληψη της αιμοσιδήρωσης με την χορήγηση χημικών ουσιών. Η μεγάλη πρόοδος στη θεραπεία της νόσου κατά τα τελευταία χρόνια οφείλεται κυρίως στον καλύτερο και πιο αποτελεσματικό τρόπο εφαρμογής των παραπάνω θεραπευτικών μέτρων.

1. Μεταγγίσεις αίματος

Οι μεταγγίσεις συντήρησης που εφαρμοζονταν παλιότερα έχουν πλέον οριστικά αντικατασταθεί από το σχήμα των υπερμεταγγίσεων, που αποσκοπεί στην διατήρηση της αιμοσφαιρίνης πάνω από τα 10 g%. Η ποσότητα του απαιτούμενου αίματος για το στόχο αυτό είναι περίπου 20 ml ερυθρών αιμοσφαιρίων /kgw σώματος κάθε 3-4 εβδομάδες.

Στην απόφαση για την έναρξη των μεταγγίσεων θα πρέπει να βαρύνει όχι μόνον ο βαθμός της αναιμίας αλλά και η όληεκτίμηση της σωματικής ανάπτυξης της κατάστασης του σκελετού, της ενδοκρινικής της ηπατικής και καρδιακής λειτουργίας.

Από το 1963 άρχισε να εφαρμόζεται σχήμα συχνών μεταγγίσεων, ώστε η αιμοσφαιρίνη να παραμένει συνεχώς σε υψηλότερα επίπεδα. Πρώτος ο Wolman (1964) ανακοίνωσε μετά από σχετικές παρατηρήσεις ότι όταν η αιμοσφαιρίνη διατηρείται σε υψηλά επίπεδα οι πολυμεταγγιζόμενοι βρίσκονται σε πολύ καλύτερη κατάσταση υγείας. Ο ασθενής ζει ανετότερο βίο, αποφεύγονται δε οι μεγάλες οστικές παραμορφώσεις.

Όταν γίνει η διάγνωση της ομόζυγης β μεσογειακής αναιμίας

απαιτείται προσεκτική μελέτη, καθορισμός του ακριβούς γονότυπου της νόσου, κλινική και εργαστηριακή παρακολούθηση για μερικές εβδομάδες πριν το παιδί τεθεί σε μόνιμο πρόγραμμα μεταγγίσεων.

2. Σπληνεκτομή

Οποσδήποτε η απόφαση για σπληνεκτομή βασίζεται είτε σε κλινικά είτε σε εργαστηριακά κριτήρια. Επειδή τα παιδιά σήμερα αν και αντιμετωπίζονται με το σύστημα συχνών μεταγγίσεων, μεταγγίζονται ανεπαρκώς η προσδευτική αύξηση του σπλήνα είναι ο κανόνας μάλλον παρά η εξαίρεση.

Οι ενδείξεις για σπληνεκτομή είναι:

- α) Η μεγάλη αύξηση του μεγέθους του σπλήνα, η οποία προκαλεί συμπτώματα από τη μηχανική πίεση των παρακείμενων σπλάγχχνων και του διαφράγματος.
- β) Η αυξημένη καταστροφή των μεταγγιζόμενων ερυθρών αιμοσφαιρίων, που αποδεικνύεται τόσο δια σπλανσεως αυτών με ραδιενεργό χρώμιο όσο και από την κλινική παρατήρηση ότι αυξάνεται η συχνότητα των απαιτούμενων μεταγγίσεων.
- γ) Η εμφάνιση υπερσπληνισμού μετά ή άνευ θρόμβοπενίας και μετά λευκοπενίας.

Ο σπλήνας αφαιρείται, αν είναι δυνατόν, μετά το 3ο έτος της ηλικίας, λόγω του κινδύνου σοβαρών και καμιά φορά θανατηφόρων λοιμώξεων, οι οποίες απειλούν το βρέφος και το μικρο νήπιο.

Από τις συχνότερες και σοβαρότερες επιπλοκές της σπληνεκτομής είναι:

α) Η ευπάθεια προς τις λοιμώξεις

Άλλοι πάλι ερευνητές αναφέρουν ότι η συχνότητα και η σοβαρότητα των λοιμώξεων που παρατηρήθηκαν στους σπληνεκτομηθέντες δεν ήταν σημαντικά αυξημένες, και ότι ο σπλήνας δεν θα πρέπει να θεωρείται αξιόλογος παράγοντας για την εκβαση μιας λοίξης. Οι περισσότερες λοιμώξεις, 80% εμφανίζονται κατά την πρώτη διετία μετά την επέμβαση, χωρίς να αποκλείεται η εμφάνισή τους μετά από αρκετό χρονικό διάστημα.

Σαν συχνότερα αίτια αναφέρονται οι πνευμονιόκοκκοι, οι στρεπτόκοκκοι, οι μηνιγγιτιδόκοκκοι, και οι σταφυλόκοκκοι, ενώ σπανιότερα οι σαλμονέλλες, οι ιοί κ.ά. Είναι λογικό επομένως, να χορηγείται προφυλακτικά πενικιλίνη κατά τη διάρκεια των δύο πρώτων ετών, για να προληφθεί η λοίμωξη με το πολυδύναμο αντιπνευμονιοκοκκικό εμβόλιο.

β) Ηπατομεγαλία

Ιδιαίτερα σε άτομα των οποίων η αιμοσφαιρίνη είχε παραμείνει σε χαμηλά επίπεδα (7 gr/100 ml) ακολουθεί συνήθως ταχεία διόγκωση του ήπατος προφανώς επειδή αναπτύχθηκε εξωμυελική ερυθροποίηση.

γ) Μετεγχειρητική θρομβοκυττάρωση και θρομβοεμβολικές επιπλοκές, κυρίως σε ηλικιωμένα άτομα και έχουν βαρεία πρόγνωση.

3. Αποσιδήρωση

Οι επανειλημμένες μεταγγίσεις αίματος αυξάνουν προοδευτικά το φορτίο σιδήρου του οργανισμού με αποτέλεσμα την δευτεροπαθή αιμοσιδήρωση.

Ο βαθμός αιμοσιδήρωσης μπορεί να εκτιμηθεί πρακτικά παροτι συνολικό αριθμό των μεταγγίσεων αν ληφθεί υπόψη ότι μια μονάδα αίματος προσφέρει 250 mg σιδήρου. Επιπρόσθετα, υπολογίζεται ότι απορροφώνται ημερησίως 4-5 mg σιδήρου. Για τον ακριβή προσδιορισμό του υπάρχοντος σιδήρου στον οργανισμό βοηθούν, η φερριτίνη ορού (φ.τ. 12-325 mg/ml) και ο προσδιορισμός του σιδήρου στο ηπατικό παρέγχυμα κατόπιν βιοψία ήπατος (τιμές 0,16 gr% και πάνω είναι παθολογικές).

Τα τελευταία χρόνια σημαντική βοήθεια προσφέρουν οι νεότερες απεικονιστικές μέθοδοι, η αξονική και η μαγνητική τομογραφία.

Μια απλή δοκιμασία χρήσιμη για την εκτίμηση του βαθμού της αιμοσιδήρωσης είναι η μέτρηση του αποβαλλόμενου σιδήρου στα ούρα ύστερα από χορήγηση 500 mg δεσφερριτοξαμίνης 1 M και 200 mg βιταμίνης C ανά os. Αποβολή πάνω από 2,5 mg σιδήρου στις επόμενες 6 ώρες αποτελεί ένδειξη σημαντικής φόρτισης με σίδηρο.

Η σύγχρονη μέθοδος αποσιδήρωσης περιλαμβάνει τη συνεχή ολονύχτια υποδόρια χορήγηση DF, Desteral σε δόση 25-40 mg/kgr βάρους σώματος για τα παιδιά, 2-4 g για τους μεγάλους, με κατάλληλη ηλεκτρονική αντλία που εφαρμόζεται στο θώρακα του ασθενούς. Τα θεραπευτικό αυτό σχήμα αντικατέστησε κατά τα τελευταία 15 χρόνια το παλαιό διακεκομμένο σχήμα που περιλάμβανε χορήγηση 500 -750 mg DF 1M 6 ημέρες την εβδομάδα και 2 gr ενδοφλεβίως κατά την ώρα της μετάγγισης. Με το νεότερο συνεχές σχήμα χορήγησης DF αυξάνει σημαντικά η ποσότητα του αποβαλλόμενου σιδήρου. με την εφάπαξ χορήγηση 500 - 750 mg DF 1 M αποβάλλονται 15 mg περίπου σιδήρου, ενώ με την ίδια δόση χορηγούμενη συνεχώς ενδοφλεβίως για 12 ώρες αποβάλλονται 75 mg.

Για να εξασφαλισθεί η πλήρης απόδοση της DF απαιτείται συνεχής επαφή της ουσίας, με το μικρο αυτό κλάσμα του μετακινή-

σιδίου, η οποία βρίσκεται σε αντίδραση ισορροπία με την μεγάλη δεξαμενή των σιδηραποθηκών. Αν ληφθεί υπόψη ο βραχύς χρόνος ημιζωής της DF (70'), η επαφή αυτή μπορεί να επιτευχθεί μόνο με τη συνεχή χορήγηση. Με το σχήμα αυτό είναι δυνατόν να επιτευχθεί με αποβολή σιδήρου, ενώ ο άρρωστος βρίσκεται στο σχημα των υπερμεταγγίσεων. Η ταυτόχρονη χορήγηση 100-200 mg βιταμίνης C αυξάνει σημαντικά το αποτέλεσμα της DF. Μεγαλύτερες δόσεις βιταμίνης C υπάρχουν ενδείξεις ότι αυξάνουν την τοξικότητα του σιδήρου στο μυοκάρδιο.

Η DF είναι σχετικά ατοξικό φάρμακο. Σε υψηλή δόσολογία πάνω από 100 mg/kg βάρους σώματος υπάρχει κίνδυνος καταρράκτη. Τα τελευταία χρόνια αναφέρονται σε ανησυχητικά αυξανόμενη συχνότητα, σοβαρές παρενέργειες από την όραση και ακόμη ως αποτέλεσμα οπτικής και ακουστικής νευρίτιδας αντίστοιχα. Οι παρενέργειες αυτές αποδίδονται στην ελεύθερη DF όταν η δόσολογία είναι δυσανάλογα μεγάλη σχετικά με την ποσότητα του σιδήρου στον οργανισμό. Για τους λόγους αυτούς απαιτείται στενή παρακολούθηση των παραπάνω οργάνων και αν παρσσει ανάγκη, διακόπτεται η χορήγηση DF προσωρινά για να αρχίσει αργότερα με χαμηλότερη δόσολογία.

Το ροδοτολουρικό οξύ, με αναερόμενη ισχυρότερη δράση της DF, μακρότερη ημιζωή και χαμηλότερο κόστος παρά τον αρχικό ενθουσιασμό, δεν κατόρθωσε να υποκαταστήσει ή να συμπληρώσει την DF.

4. Άλλα θεραπευτικά μέσα

Η χορήγηση φυλλικού οξέος, για να αποφευχθεί η μεγαλοβλαστική αναιμία, δεν κρίνεται απαραίτητη στους αρρώστους που υποβάλλονται στο σχήμα των υπερμεταγγίσεων, αφού ο μυελός των οστών

βρίσκεται σε καταστολή. Επί σημαντικής αύξησης του ουρικού οξέος του αίματος επιβάλλεται η χορήγηση αλοπουρινόλης. Η χορήγηση βιταμίνης Ε ως αντιοξειδωτικής ουσίας δεν έχει αποδώσει στην κλινική πράξη. Η αποφυγή βρώσης τροφίμων πλούσιων σε σίδηρο και ιδιαίτερα σπλάγχχνων η λήψη τσαγιού μετά τα γεύματα που δυσχεραίνει την απορρόφηση του σιδήρου είναι απλά και χρήσιμα μέτρα.

Η έγκαιρη και αποτελεσματική αντιμετώπιση κάθε λοίμωξης είναι αναγκαία ιδιαίτερα σε παιδιά με σπληνεκτομή. Τα παιδιά αυτά διατρέχουν κίνδυνο θανατηγόρου πνευμονιοκοκκικής σηψαιμίας. Επί υποψίας και μόνον πνευμονιοκοκκικής σηψαιμίας η διακομιδή του αρρώστου πλησιέστερο νοσοκομείο, χωρίς να χορηγηθεί άμεσα πενικιλίνη, δεν τον καλύπτει, γιατί συνήθως χάνεται ο πολύτιμος κρίσιμος χρόνος για την αναστολή της κεραυνοβόλου εξέλιξης της λοίμωξης αυτής. Πολλοί συνιστούν την προφυλακτική χορήγηση πενικιλίνης σε παιδιά με σπληνεκτομή μέχρι εισαγωγής απόλυτα αποτελεσματικών αντιπνευμονιοκοκκικών εμβολίων που θα λύσει οριστικά το πρόβλημα.

Η μεταμόσχευση μυελού των οστών έχει βάσιμες ελπίδες ότι θα αποτελέσει θεραπεία εκλογής της μεσογειακής αναιμίας στο άμεσο μέλλον. Ο κυριος φραγμός, όπως σε όλες τις μεταμοσχεύσεις, είναι η οξεία αντίδραση αποβολής του μοσχευματος. Μετά την εισαγωγή της κυκλοσπορίνης φαίνεται ότι τα ποσοστά επιτυχίας όχι μόνον της μεταμόσχευσης μυελού αλλά και άλλων οργάνων αυξήθηκαν σημαντικά.

Τα αποτελέσματα μιας αξιόλογης Ιταλικής σειράς από 132 παιδιά με μεσογειακή αναιμία είναι αρκετα ενθαρρυντικά. Ειδικότερα, 86% των παιδιών ήταν ζωντανά 40-1312 ημέρες, 81% ελεύθερα νόσου 40-1300 ημέρες μετά την μεταμόσχευση με συνολικό ποσοστό αποτυχίας 10% και συνολικό ποσοστό θανάτων κατά το χρόνο της παρακολούθησης 14%.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ Γ.

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΔΙΑΔΙΚΑΣΙΕΣ - ΜΕΤΑΓΓΙΣΗ ΑΙΜΑΤΟΣ

Η μετάγγιση αίματος είναι μια από τις πιο επικίνδυνες νοσηλευτικές διαδικασίες. Πρέπει να γίνεται με μεγάλη προσοχή και ο άρρωστος να γνωρίζει τους κινδύνους και τις επιπλοκές που ενδέχεται να συμβούν κατά την μετάγγιση αίματος. Η συλλογή του αίματος γίνεται κάτω από άσηπτες συνθήκες και καλά επιλεγμένους δότες σε φιάλες ή πλαστικούς σάκκους και φυλάσσεται σε ψυγεία (2-4°C). Το αίμα αυτό μπορεί να χορηγηθεί με ασφάλεια μέχρι την 21η ημέρα από την λήψη του.

Αίμα και προϊόντα αίματος χρησιμοποιούμενα για μετάγγιση

- α) Πλήρες αίμα
- β) Συμπυκνωμένα ελαιωρήματα ερυθροκυττάρων
- γ) Μετάγγιση αιμοπεταλίων
- δ) Χορήγηση κοκκιοκυττάρων
- ε) Πλάσμα αίματος

αντικείμενα

- 1) Αντισηπτική διάλυση
- 2) Τολύπια βάμβακα

- 3) Αποστειρωμένες γάζες μικρές
- 4) Συσκευές μετάγγισης αίματος
- 5) Βελόνες διαμετρήματος 618-19
- 6) Σύριγγες των 5 ή 10 ml
- 7) Το αίμα που θα χορηγηθεί
- 8) Ελαστικός σωλήνας ή ελαστική ταινία μήκους 37,5 cm
- 9) Νεφροειδές
- 10) Ψαλίδι
- 11) Λευκοπλάστης
- 12) Αδιάβροχο καλυμμένο
- 13) Νάρθηκας και επίδεσμος
- 14) Στατό

Διαδικασία

Αιτιολόγηση ενέργειας

Φάση προετοιμασίας

Νοσηλευτική ενέργεια

1. Βεβαιωνόμαστε ότι έχει γίνει ο καθαρισμός της ομάδας και η δοκιμασία διασταύρωσης.

2. Χορηγούμε το αίμα μέσα σε 20 λεπτά μετά την παραλαβή του από την Τράπεζα αίματος.

1. Ο καθορισμός της ομάδας γίνεται για τις ομάδες A, AB, O, B και του παράγοντα Rh, η διασταύρωση γίνεται για τον έλεγχο της συμβατότητας του αίματος του δότη και του δέκτη.

2. Το αίμα θα πρέπει να διατηρείται σε θερμοκρασία 2-4°C (μέχρι την ώρα που θα χο-

ρηγηθεί). Παρατηρείται ταχέως καταστροφή των ερυθροκυττάρων σε αίμα που δεν διατηρείται σε κατάλληλη θερμοκρασία.

3. Ελέγχουμε το αίμα για φουσσαλίδες για αλλοίωση της χροιάς και για θολεροότητα. Επίσης ελέγχουμε την φιάλη για ρωγμές.

3. Η ύπαρξη φουσσαλίδων μπορεί να σημαίνει ανάπτυξη μικροβίων. Αλλοίωση της χροιάς ή θολεροότητα μπορεί να είναι προειδοποιητικά σημεία αιμόλυσης.

4. Ετοιμάζουμε τον άρρωστο για φλεβοκέντηση.

Φάση εκτέλεσης

1. Ελεγχουμε τις ετικέττες του δότη και του δέκτη και την κάρτα αιμοδοσίας, για να βεβαιωθούμε για την ομάδα του αρρώστου, και εξακριβώνουμε την ταυτότητα του αρρώστου που παίρνει το αίμα. Φωνάζουμε τον άρρωστο με το ονοματεπώνυμό του και συγκρίνουμε την ταυτότητα του αρρώστου με την ετικέττα της φιάλης αίματος. Ελέγχουμε την ημερομηνία λήξης του αίματος και

1. Ο λεπτομερής αυτός έλεγχος είναι βασικής σημασίας, για την αποφυγή χορήγησης λαθεμένου αίματος, σε λαθεμένο άρρωστο.

εάν έχει υπογραφεί από τον γιατρό της Αιμοδοσίας.

2. Δίνουμε στο γιατρό να κάνει τον ίδιο έλεγχο και να μονογράψει την ετικέτα της φιάλης αίματος.

3. Παίρνουμε τα ζωτικά σημεία του αρρώστου (θερμοκρασία, σφυγμό, αναπνοή, Α.Π.)

4. Απολυμαίνουμε το πάμα της φιάλης εάν είναι γυάλινη.

5. Εφαρμόζουμε την συσκευή μετάγγισης αίματος με άσηπτη τεχνική.

6. Αφαιρούμε τον αέρα από τη συσκευή.

7. Κρεμάμε τη φιάλη 1 μέτρο πάνω από το επίπεδο της καρδιάς του αρρώστου.

3. Η γνώση των ζωτικών σημείων πριν από την μετάγγιση είναι απαραίτητη για την σύγκριση των μετέπειτα μεταβολών τα ζωτικά σημεία.

5. Μεταξύ φιάλης και δείκτη ροής υπάρχει ένα φίλτρο για την συγκράτηση τεμαχιδίων που μπορεί να προκαλέσουν εμβολή.

6. Για την αποφυγή εμβολής αέρα.

3. Ρυθμίζουμε το ρυθμό της ροής του αίματος στα 5 ml ανά λεπτό κατά τη διάρκεια των πρώτων 15 λεπτών της χορήγησης αίματος. Μένουμε κοντά στον άρρωστο για τουλάχιστον 15-30 λεπτά μετά την έναρξη της μετάγγισης. Εάν δεν υπάρχουν σημεία αντίδρασης και υπερφόρτωσης της κυκλοφορίας μπορούμε να αυξήσουμε τον ρυθμό ροής.

9. Χορηγούμε το αίμα σε αργό ρυθμό, αν ο άρρωστος είναι ηλικιωμένος ή πάσχει από καρδιακό νόσημα.

10. Δεν βάζουμε ποτέ φάρμακα μέσα στο αίμα. Δεν χορηγούμε Dextrose 5% N με το αίμα. Αποφεύγουμε να χρησιμοποιούμε διάλυμα Ringer's Lactated.

8. Σημεία ή συμπτώματα ανεπιθύμητων αντιδράσεων συνήθως εκδηλώνονται κατά τη διάρκεια χορήγησης των πρώτων 50-100 ml αίματος.

9. Πολύ γρήγορη χορήγηση αίματος μπορεί να προκαλέσει υπερφόρτωση της κυκλοφορίας και να προκαλέσει καρδιακή ανεπάρκεια και πνευμονικό οίδημα.

10. Η προσθήκη φαρμάκων μέσα στο αίμα μπορεί να προκαλέσει φαρμακευτική ασυμβατότητα με το αίμα ή την αντιπηκτική διάλυση του αίματος. Η δεξτρόζη δεν περιέχει ηλεκτρολύτες και μπορεί να προκαλέσει αιμόλυση και πήξη του αίματος στον σωλήνα συσκευής. Το διάλυμα Ringer's Lactated περιέ-

χει ασβέστιο σε μεγάλη περιεκτικότητα που μπορεί να δημιουργήσει πήγματα.

Φάση παρακολούθησης

1. Παρακολουθούμε και αναγράφουμε την Κ.Φ.Π. σε αρρώστους με προβλήματα κυκλοφορικής υπερφόρτωσης.

2. Παρατηρούμε τον άρρωστο προσεκτικά. Παίρνουμε τα ζωτικά σημεία κάθε ώρα.

3. Αλλάζουμε τη συσκευή μετάγγισης αίματος σε περίπτωση χορήγησης και άλλης μονάδας αίματος.

4. Σημειώνουμε στο θερμομετρικό διάγραμμα του αρρώστου το σημείο μετάγγισης αίματος.

5. Ενημερώνουμε το φύλλο νοσηλείας του αρρώστου: Χρονos χορήγησης (έναρξη και λήξη) χορηγηθείσα ποσότητα,

2. Μεταβολή της κατάστασης του αρρώστου μπορεί να είναι ενδεικτική ανάπτυξης επιπλοκών λόγω της μετάγγισης.

3. Το φίλτρο μπορεί να αποφραχθεί μετά την χορήγηση μιας μονάδας αίματος.

ουθυός ζωής, ζωτικά σημεία πριν, κατά την μετάγγιση και μετά την μετάγγιση αίματος, αντιδραση αρρώστου. Σε περίπτωση εμφάνισης επιπλοκών σημειώνουμε το είδος της και τις ενέργειες αντιμετώπισής της.

Επιπλοκές από μετάγγιση αίματος

1. Πυρετικές αντιδράσεις

Συμπτώματα: Μπορούν να εμφανιστούν 1-3 ώρες από την έναρξη της μετάγγισης και σπάνια μέχρι 24 ώρες μετά.

- α) Ρίγος και υψηλός πυρετός
- β) Κεφαλαλγία
- γ) Ναυτία και έμετος
- δ) Ερυθρότητα προσώπου
- ε) Ταχυκαρδία

Αντιμετώπιση

- α) Διακόπτουμε την μετάγγιση, ενημερώνουμε το γιατρό και την αιμοδοσία.
- β) Παίρνουμε τη θερμοκρασία μισή ώρα μετά την εμφάνιση του ρίγους
- γ) Χορηγούμε αντιπυρετικά για την ελάττωση του πυρετού

- δ) Σε ήπια αντίδραση συνεχίζεται η μετάγγιση με στενή παρακολούθηση.
- ε) Σε σοβαρές περιπτώσεις η μετάγγιση αίματος διακόπτεται και χορηγούνται στον άρρωστο ενδοφλέβια κορτικοειδή.

2. Αλλεργικές αντιδράσεις

Συμπτώματα:

- α) Αναφυλακτικά φαινόμενα
- β) Κνίδωση
- γ) Ερυθρότητα προσώπου
- δ) Ρίγος και πυρετός
- ε) Ασθματικός συριγμός
- στ) Οίδημα λάρυγγα (σπάνια).

Αντιμετώπιση

- α) Διακοπουμε την μετάγγιση (σε βαρεία αντίδραση) ή μειώνουμε (σε ελαφριά αντίδραση).
- β) Ενημερωνουμε τον γιατρό
- γ) Χορηγούμε επινεφρίνη υποδόρια σε δόση 0,3 ml διαλύματος 1/1000, εάν ο άρρωστος εμφανίζει βαρεία αναπνευστική δυσχέρεια.

3. Αιμολυτικές αντιδράσεις

Συμπτώματα:

- α) Ρίγος, υψηλός πυρετός
- β) Εντονος πόνος στην οσφύ

- γ) Ανησυχία
- δ) Αίσθημα πληρότητας στο κεφαλι και ερυθρότητα προσώπου.
- ε) Ναυτία και έμετοι
- στ) Ευσφικτικός προκάρδιος πόνος
- ζ) Διάταση των φλεβών του τραχήλου
- η) Ταχυκαρδία, ταχύπνοια
- θ) Δύσπνοια
- ι) Shock
- ια) Ούρα βαθεία χρωματισμένα (αιμοσφαιρίνη)
- ιβ) Αιμορραγία από το σημείο της φλεβοκέντησης
- ιγ) Προοδευτική μείωση της διούρησης (ολιγουρία, ανουρία).

Αντιμετώπιση

- α) Διακόπτουμε την μετάγγιση αμέσως
- β) Ενημερώνουμε το γιαντρό
- γ) Αρχίζουμε την έγχυση μανιτόλης αμέσως για διατήρηση της νεφρικής αιμάτωσης, σπειραματικής διήθησης και διούρησης.
- δ) Χορηγούμε 50 -100 ml υπέρτονα διαλύματος διττανθρακικού νατρίου 8,4% - για αλκαλοποίηση των ούρων και αποτροπή του σχηματισμού κρυστάλλων οξεικής αιματινής στα ουροφόρα σωληναρια.
- ε) Διατηρούμε πίνακα προσλαμβανομένων και αποβαλλομένων υγρών. Παρακολουθούμε για ολιγουρία - ανουρία.
- στ) Διατηρούμε τον όγκο του κυκλοφορουμένου αίματος.
- ζ) Χορηγούμε οξυγόνο για αντιμετώπιση δύσπνοιας
- η) Χορηγούμε αγγειοσυσπαστικά σε εμφάνιση βαρειάς μορφής Shock.
- θ) Χορηγούμε ινωδογόνο εάν υπάρχει διάχυτη αιμορραγία
- ι) Τοποθετούμε καθετήρα κύστης μετράμε τα ούρα.

- ια) Στέλνουμε δείγματα αίματος και ούρων στο εργαστήριο για έλεγχο παρουσίας ελεύθερης αιμοσφαιρίνης στο πλάσμα και διάχυτης ενδαγγειακής πήξης. Επίσης, προσδιορισμό χρωστικών στα ούρα.
- ιβ) Στέλνουμε τη φιάλη αίματος και δείγμα πρόσφατου αίματος του αρρώστου στην αιμοδοσία για έλεγχο συμβατότητας.
- ιγ) Βοηθάμε τον άρρωστο να απαλλαγεί από το άγχος και την ανησυχία.

4. Υπερφόρτωση της κυκλοφορίας

Συμπτώματα:

Εκδηλώνεται συνήθως με σημεία οξείας καρδιακής κάμψης, δηλαδή:

- α) Δυσφορία
- β) Δύσπνοια υπό μορφή ταχύπνοιας
- γ) Βήχα παραγωγικό
- δ) Ταχυκαρδία
- ε) Κεντρική κυάνωση
- στ) Διάταση των φλεβών του τραχήλου
- ζ) Υγρούς ρόγχους στις βάσεις των πνευμόνων
- η) Πνευμονικό οίδημα

Αντιμετώπιση

- α) Διακόπτουμε την μετάγγιση αμέσως και ειδοποιούμε τον γιατρό
- β) Τοποθετούμε τον ασθενή σε ανάρροπη θέση και τα πόδια σε εξαρτημένη θέση.
- γ) Χορηγούμε οξυγόνο και βρογχοδιασταλτικά
- δ) Κάνουμε καρδιοτόνωση

- ε) Ετοιμαζόμαστε για φλεβοτομή (αφαίμαξη)
- στ) Χορηγούμε διουρητικά
- ζ) Παρακολουθούμε στενά την Κ.Φ.Π. και τα ζωτικά σημεία και παρέχουμε συναισθηματική υποστήριξη στον άρρωστο.

5. Σηψαιμία

Συμπτώματα

- α) Υψηλός πυρετός (πάνω από 38,4°C) ρίγος
- β) Εντονη ερυθρότητα προσώπου
- γ) Εντονη κεφαλαλγία ή οπισθοστερνικός πόνος
- δ) Εμετοι, διάρροια αιματηρά
- ε) Πόνος στην κοιλιά και στα άκρα
- στ) Καταπληξία
- ζ) Σπασμοί και κώμα

Αντιμετώπιση

- α) Διακόπτουμε την μετάγγιση
- β) Κάνουμε καλλιέργειες αίματος από το αίμα του δότη και του δέκτη - στέλνουμε το υπόλοιπο αίμα της φιάλης στο εργαστήριο.
- γ) Αντιμετωπίζουμε την σηψαιμία σύμφωνα με την ιατρική εντολή - αντιβιοτικά, ενδοφλέβια χορήγηση υγρών πρόσφατο αίμα, αγγειοσυσπαστικά, κορτικοειδή.

6. Αναφυλακτική αντίδραση

Συμπτώματα:

- α) Γενικευμένη ερυθρότητα
- β) Βρογχόσπασμος με κοπιώδη αναπνοή
- γ) Οπισθοστερνικός πόνος
- δ) Λαρυγγικό οίδημα
- ε) Καταπληξία
- στ) Απώλεια συνείδησης
- ζ) Βαρείά γαστρεντερική δυσφορία με εμέτους και διάρροιες

Αντιμετώπιση

- α) Διακόπτουμε τη μετάγγιση
- β) Χορηγούμε αμέσως επινεφρίνη, οξυγόνο και κορτικοειδή.

7. Εμβολή αέρα

Συμπτώματα

- α) Πόνος στον θώρακα
- β) Βήχας, αιμόπτυση
- γ) Δύσπνοια
- δ) Κυάνωση
- ε) Ανησυχία
- στ) Υπόταση
- ζ) Αδύνατος συχνός σφυγμός

Αντιμετώπιση

- α) Κλείνουμε τον ρυθμιστή ροής της συσκευής
- β) Τοποθετούμε τον ασθενή σε θέση Trendelenburg για να παγιδευτεί ο αέρας στις δεξιές κοιλότητες της καρδιάς
- γ) Χορηγούμε οξυγόνο.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ Δ.

1. Κοινωνικές - Νοσηλευτικές επιπτώσεις της μεσογειακής αναιμίας

Η μεσογειακή αναιμία αποτελεί σοβαρό πρόβλημα στον Ελλαδικό χώρο και ιδιαίτερα σε ορισμένες περιοχές με πολλές πτυχές. Επειδή δεν είναι δυνατόν να συζητηθούν οι πολλές πτυχές του κοινωνικού και νοσηλευτικού προβλήματος θα περιοριστούμε στα σημεία εκείνα που παρουσιάζουν μεγαλύτερο ενδιαφέρον και είναι τα εξής:

- α) Προβλήματα του ασθενή
- β) Προβλήματα του κοινωνικού συνόλου και της πολιτείας
- γ) Προβλήματα της οικογένειας των ασθενών.

α) Προβλήματα του ασθενή

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

1) Η μεσογειακή αναιμία λόγω της συχνότητας της και τους είδους της θεραπείας αποτελεί βασικό παράγοντα που επηρεάζει τη διαφοροποίηση της παιδιατρικής νοσοκομειακής νοσολογίας.

2) Τα νοσηλευτικά προβλήματα της νόσου είναι πολλά και ιδιότυπα, αναμένεται να αυξηθούν σημαντικά τον επόμενο χρόνο.

3) Η αντιμετώπιση της Μ.Α. πάσχει στο σύνολό της, γι' αυτό υπάρχει ανάγκη άμεσου συντονισμένου και ορθολογιστικού προγραμματισμού για την βελτίωση της νοσηλείας και παρακολούθησης

ασθενών με ΜΑ. Η κοινωνική προσαρμογή των παιδιών με ΜΑ δεν είναι απλή, και τα ψυχολογικά τους προβλήματα πολλαπλά και ιδιότυπα.

Μόνον οι γιατροί που είναι υπεύθυνοι για την παρακολούθηση αυτών των παιδιών είναι σε θέση να εκτιμήσουν την ανάγκη παροχής οποιασδήποτε υποστήριξης για την κοινωνική προσαρμογή των ασθενών.

β) Προβλήματα του κοινωνικού συνόλου και της πολιτείας

Οι βασικές επιδιώξεις της πολιτείας στην αντιμετώπιση του εκτεταμένου προβλήματος της ΜΑ στη χώρα μας είναι:

- α) η οργάνωση μονάδων για σωστή παρακολούθηση και θεραπεία των ασθενών με ΜΑ, και
- β) η προσπάθεια να περιορισθεί ο αριθμός των πασχόντων με την πρόληψη της νόσου.

Η κληρονομική όμως φύση της νόσου περιορίζει τους τρόπους προφύλαξης:

- α) στη διαγνώση των ετερόζυγων φορέων και την αποφυγή μεταξύ τους γάμου.
- β) Στη δυνατότητα διακοπής της κύησης σε γονείς που είναι φορείς της νόσου και στη δυνατότητα προγεννητικής διάγνωσης και διακοπής της κύησης σε έμβρυο που νοσεί.

Όπως είναι φυσικό, η πρόληψη της ΜΑ είναι δύσκολη στην εφαρμογή της, γιατί προϋποθέτει εκτεταμένο έλεγχο του πληθυσμού πριν από το γάμο και την παροχή γενετικών συμβουλών.

Μια τέτοια προσπάθεια για να αποδώσει χρειάζεται σωστό προγραμματισμό και συντονισμό, δημιουργία ειδικών κέντρων διάγνωσης των ετερόζυγων και συστηματική διαφώτιση του πληθυσμού στους κινδύνους που διατρέχουν τα παιδιά από την παρουσία

πνίγματα και στους δύο γονείς.

Παρά τη δαπάνη που απαιτεί ένα τέτοιο πρόγραμμα εν τούτοις προς το παρόν φαίνεται σαν τον οικονομικότερο τρόπο αντιμετώπισης της νόσου σε χώρα όπου οι δαπάνες της θεραπείας είναι τεράστιες.

Προβλήματα της οικογένειας των ασθενών

Τα προβλήματα της οικογένειας των ασθενών με Μ.Α. είναι μεγάλα και εξαρτώνται από πολλούς παράγοντες, οι κυριότεροι από τους οποίους είναι το κοινωνικό και το μορφωτικό επίπεδο της οικογένειας καθώς και η προσωπικότητα και η ψυχοσύνθεση των γονέων.

Τα ψυχικά προβλήματα των γονέων συχνά είναι τόσο έντονα ώστε να επισκιάζουν τα κλινικά συμπτώματα και να οδηγούν σε διαταραχή της ισορροπίας της οικογένειας.

Αρκετοί αντιμετωπίζουν την Μ.Α. σαν νόσο με την οποία δεν μπορεί να γίνει τίποτε και υποστηρίζουν ότι οι μεταγγίσεις είναι άσκοπες. Μια τέτοια άποψη εκτός του ότι είναι λανθασμένη επιδεινώνει τα ψυχικά προβλήματα των γονέων.

2. Προγεννητική διάγνωση της μεσογειακής αναιμίας

Ανάμεσα στις κληρονομικές νόσους η Μ.Α. έχει ιδιαίτερο ενδιαφέρον γιατί κληρονομείται κατά τον υπολειπόμενο αυτοσωματικό χαρακτήρα. Αυτό σημαίνει ότι πάσχουν οι ομοζυγώτες, ενώ οι ετεροζυγώτες είναι απλώς φορείς χωρίς ιδιαίτερες κλινικές εκδηλώσεις. Η πιθανότητα να γεννηθεί παιδί ομοζυγωτής από γονείς φορείς είναι 25%. Αν ληφθεί υπόψη ότι η συχνότητα της β μεσογειακής αναιμίας στη χώρα μας είναι 8% υπολογίζεται ότι από 800

εγκυμοσύνες ετησίως υψηλού κινδύνου, αναμένεται να γεννηθούν 200 παιδιά με ομόζυγη β μεσογειακή αναιμία.

Η δρεπανοκυτταρική νόσος (ομόζυγη δρεπάνωση ή μικροδρεπανοκυτταρική αναιμία) αποτελεί για τη χώρα μας εξίσου σοβαρό πρόβλημα ιδιαίτερα σε ορισμένες περιοχές, ενώ δεν συμβαίνει αυτό για την αιμοσφαιρινοπάθεια Η και εμβρυϊκό ύδρωπο για τους λόγους που ήδη αναφέρθηκαν.

Για την πρόληψη της νόσου απαιτείται η αποφυγή γάμων μεταξύ ετεροζυγωτών. Ο στόχος αυτός είναι δυνατόν να επιτευχθεί με ευρεία ιατρική και κοινωνική ενημέρωση, εγτοπισή των φορέων με μαζικές πληθυσμιακές μελέτες ή καλύτερο ίδρυση, κατά προτεραιότητα σε περιοχές μεγάλης επίπτωσης της νόσου κέντρων αιματολογικού ελέγχου και γενετικής συμβουλής. Η μεθοδολογία αυτή σε συνδυασμό με την προγεννητική διάγνωση θα πρέπει να περιορίσουν σημαντικά ή ακόμη και να μηδενίσουν τη γέννηση ομοζυγωτών όπως αυτό έχει ήδη συμβεί στην Κύπρο.

Με την εφαρμογή της προγεννητικής διάγνωσης σε εγκυμοσύνες υψηλού κινδύνου (γονείς ετεροζυγώτες), στα 25% απ' αυτές διαγιγνώσκεται ομόζυγη β μεσογειακή αναιμία ή δρεπανοκυτταρική νόσος. Τα περισσότερα έμβρυα (75%) αφήνονται να γεννηθούν με αρκετά μικρή πιθανότητα σφάλματος.

Σε μια αξιολογη σειρά (1974-1978) έγινε δυνατή η λήψη εμβρυϊκού αίματος σε 92% των περιπτώσεων και τέθηκε η διάγνωση ομόζυξης μορφής στα 24% των εξετασθέντων δειγμάτων. Η αναλογία σφάλματος ήταν 1,5% και η συνολική απώλεια εμβρυων 9,4%.

Στην περίοδο 1980 η Ιταλική και Ελληνική εμπειρία ήταν ανάλογη με μικρότερη συνολική απώλεια εμβρύων και λιγότερα λανθασμένα αποτελέσματα. Σε σύνολο 3.147 περιπτώσεων της δεκαετίας 1977-1987 της Μονάδας Προγεννητικής Διάγνωσης Αθηνών, στο Λαφκό

Νοσοκομείο, βρέθηκαν 26,2% ομοζυγώτες και τα ψευδώς αρνητικά αποτελέσματα ήταν μόνον 0,54%.

Μεθοδολογία:

Η προγεννητική είναι δυνατόν να γίνει με λήψη εμβρυικού αίματος με προσδιορισμό της βιοσυνθετικής β/γ σχέσης σε δικτυοερυθροκύτταρα (παλαιότερη μέθοδος) και με ανάλυση του εμβρυικού DNA (νεότερη μέθοδος) η οποία γίνεται με:

- 1) Southern blot ανάλυση
- 2) Εντόπιση σημειακών μεταλλάξεων

3. Αμνιοπαρακέντηση

Αποτελεί μέθοδο προγεννητικής διάγνωσης με την οποία επιτυγχάνεται η λήψη αμνιακού υγρού κατά την κύηση με εισαγωγή βελόνας μέσα στην αμνιακή κοιλότητα διαμέσου του προσθίου κοιλιακού ή κολπικού τοιχώματος.

Η αμνιοπαρακέντηση σαν μέθοδος λήψης του ανώτερου υγρού είναι αρκετά νέα. Πριν την αμνιοπαρακέντηση είναι απαραίτητο να εξηγήσουμε στην επίτοκο και το σύζυγό της και τους κινδύνους της μεθόδου, οι οποίοι στη συνέχεια υπογράφουν ένα ειδικό έντυπο συγκαταθέσεως.

4. Μελλοντικές προοπτικές στη θεραπεία και ενδουήτοια διάγνωση των αιμοσφαιρινοπαθειών

Πιστεύεται ότι στο άμεσο μέλλον θα εισαχθούν για κλινική χρήση αποτελεσματικές *per os* χημικές ουσίες για την θεραπεία και πρόληψη της αιμοσιδήρωσης. Επιπρόσθετα, στο κεφάλαιο των μεταμοσχεύσεων υπήρξε αρκετή πρόοδος κατά τα τελευταία χρόνια και υπάρχουν βάσιμες ελπίδες, παρά τις υπάρχουσες επιφυλάξεις, καθιέρωσης σύντομα της μεταμόσχευσης μυελού των οστών ως ενός από τους πιο αποτελεσματικούς τρόπους θεραπευτικής αντιμετώπισης της νόσου.

Ο βαθμός συμμετοχής στη βράχυνση της επιβίωσης των ερυθρών "ανοσολογικών μηχανισμών", ακόμη και στις περιπτώσεις μεσογειακής αναιμίας χωρίς εμφανή προβλήματα κατά τις μεταγγίσεις, αξίζει να μελετηθεί και να προσδιοριστεί περισσότερο. Πρόσφορο έδαφος για την ανάπτυξη και συντήρηση τέτοιων μηχανισμών αποτελούν, η αυξημένη καταστροφή των ερυθροκυττάρων του ασθενούς, οι συχνές μεταγγίσεις και η έκδηλη υπερπλασία του σπληνικού συστήματος. Με βάση τις σκέψεις αυτές αξίζει να τύχει κλινικής δοκιμασίας το ενδεχόμενο ευνοϊκής επίδρασης στην επιβίωση των ερυθρών αιμοσφαιρίων IV χορήγησης γ σφαιρίνης, ιδιαίτερα στις περιπτώσεις με έντονη αιμολυτική δραστηριότητα.

Μέχρις ότου όμως όλοι ή τουλάχιστον μερικοί από τους παραπάνω θεραπευτικούς στόχους γίνουν πράξη εξακολουθεί να έχει βαρύνουσα σημασία η παραπέρα εξέλιξη και απλοποίηση της μεθοδολογίας για την προγεννητική διάγνωση.

Η δυνατότητα διάγνωσης γενετικής νόσου με ανάλυση ελάχιστης ποσότητας DNA ανοίγει νέες προοπτικές για την προγεννητική διάγνωση των αιμοσφαιρινοπαθειών. Η απομόνωση έστω και ελάχιστων

εμβρυικών κυττάρων που ενδεχομενως κυκλοφορούν στο αίμα της μητέρας θα έκανε δυνατή την ενδομήτρια διάγνωση όχι με εμβυροσκόπηση ή αμνιοκέντηση αλλά με απλή φλεβοκέντηση της μητέρας.

5. Μονάδες Μεσογειακής Αναιμίας

Στην Αττική:

1. Μονάδα Πρόληψης Μεσογειακής αναιμίας (Σεβαστουπόλεως 16)
2. Νοσοκομείο Παιδων "Αγία Σοφία"
3. Γενικό Νοσοκομείο Νίκαιας Πειραιά (Τζάνειο).

Στην υπόλοιπη Ελλάδα:

1. Αγρίνιο Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας
2. Αρτα, Γενικό Νοσοκομείο, Σταθός Αιμοδοσίας
3. Βόλος, "Αχιλλοπούλειο" Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας
4. Ηράκλειο Κρήτης, "Βενιζέλειο και Πανάκειο" Γενικό Νοσοκομείο.

Σταθμός Αιμοδοσίας:

5. Θεσσαλονίκη Γενικό Νοσοκομείο "Αγία Σοφία" Σταθμός Αιμοδοσίας
6. Ιωάννινα Γενικό Νοσοκομείο "Γ. Χατζηκώστα" Σταθμός Αιμοδοσίας
7. Καβάλα Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας
8. Καλαμάτα Γενικό Νοσοκομείο
9. Καρδίτσα, Γενικό Νοσοκομείο
10. Κέρκυρα Γενικό Νοσοκομείο "Αγία Ειρήνη"
11. Λαμία Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας

12. Λάρισα Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας
13. Μυτιλήνη "Ιερό βοστάνειο" Γενικό Νοσοκομείο
14. Πάτρα Νοσοκομείο Παίδων "Μ.Ι. Καραμανδάνη"
15. Πάτρα, Γενικό Περιφερειακό Νοσοκομείο Ρίου
16. Πύργος, Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας
17. Ρόδος, Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας
18. Σέρρες, Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας
19. Τρίκαλα Νομαρχία Τρικάλων, Τμήμα Υγιεινής
20. Τρίπολη, Παναρκαδικό Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας

6. Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας

Στη χώρα μας υπάρχουν αρκετές Μονάδες Μεσογειακής αναιμίας. Όλες λειτουργούν σαν τμήματα Νοσοκομείων και σαν τέτοια δεν διαθέτουν πάντα τους κατάλληλους χώρους, τον απαιτούμενο εξοπλισμό αλλά και το απαραίτητο προσωπικό.

Πώς πρέπει να είναι η Μονάδα Μεσογειακής αναιμίας;

- Οι χώροι πρέπει να είναι άνετοι και φωτεινοί
- Εξι δίκλινα δωμάτια είναι αρκετά. Η διακόσμησή τους να είναι χαρούμενη
- Στον ίδιο χώρο πρέπει να υπάρχουν:
 - α) γραφείο γιατρών,
 - β) δωμάτιο νοσηλείας,
 - γ) σαλόνι,
 - δ) τουαλέτες
- Η καθαριότητα πρέπει να διακρίνει όλους τους χώρους. Αυτό βέβαια πρέπει να ισχύει για όλους τους χώρους του νοσοκομείου. Αν όμως σκεφτούμε ότι τα παιδιά με μεσογειακή

αναιμία είναι πολύ ευαίσθητα στις λοιμώξεις τότε καταλαβαίνουμε γιατί η καθαριότητα εδώ είναι σημαντική.

- Οι ασθενείς με μεσογειακή αναιμία δεν νοσηλεύονται για μεγάλο χρονικό διάστημα. Συνήθως έρχονται στη μονάδα για την απαραίτητη μετάγγιση.
- Όλη η διαδικασία διαρκεί συνήθως 3-4 ώρες
- Η μικρή ηλικία των ασθενών, αλλά και οι συχνές τους επισκέψεις απαιτούν αυτές οι 3-4 ώρες να περνούν ευχάριστα.
- Αυτό είναι δυνατόν, με τηλεόραση και βίντεο που χρειάζεται να υπάρχει με βιβλιοθήκη πλούσια σε παιδικά βιβλία και γιατί όχι επιτραπέζια παιχνίδια.
- Το σημαντικότερο ρόλο στη σωστή λειτουργία της μονάδας παίζει το προσωπικό. Το παιδί οπουδήποτε γεννηθεί και ανατραφεί, ανεξάρτητα από φυλή, θρήσκευμα ή χρώμα, ανεξάρτητα αν είναι υγιές ή άρρωστο, είναι πρόσωπο με αθάνατη ψυχή και επομένως έχει ανυπολόγιστη αξία.

Το νοσηλευτικό προσωπικό πρέπει να διαθέτει πλήρη επιστημονική και κλινική κατάρτιση, ψυχική καλλιέργεια και αρτιότητα και μια ευαίσθητη καρδιά για να επιτύχει σε μια τόσο υψηλή αποστολή.

Ο νοσηλευτής πρέπει να κατανοεί το παιδί, να αξιολογεί το επίπεδο ανάπτυξης του και να το παρακινεί με κατάλληλα ερεθίσματα και εμπειρίες στην εκδήλωση των δυνατοτήτων του.

Οι σχέσεις του με το παιδί πρέπει να βασίζονται στην προσωπική γνωριμία και επικοινωνία μαζί του.

Στο προσωπικό της μονάδας απαραίτητος είναι και ο κοινωνικός λειτουργός.

Τα παραπάνω είναι ορισμένα γενικά χαρακτηριστικά μίας πρότυπης μονάδας. Είναι στο χέρι της πολιτείας με την διάθεση

περισσότερων χρημάτων, όλες οι μονάδες να διαθετούν τα παραπάνω. Όμως τα περισσότερα χρήματα πρέπει να τα διαθέσει η πολιτεία στην έρευνα για την θεραπεία της Μεσογειακής αναιμίας. Για την αγορά μηχανημάτων νέας τεχνολογίας, και την επιμόρφωση του νοσηλευτικού και του ιατρικού προσωπικού.

7. Βασικές επιδιώξεις της νοσηλευτικής

Οι βασικές επιδιώξεις της νοσηλευτικής θα πρέπει να είναι:

- Η οργάνωση μονάδων μεσογειακής αναιμίας για την βελτίωση της νοσηλείας και παρακολούθησης των ασθενών.
- Η προσπάθεια περιορισμού του αριθμού των πασχόντων με την πρόληψη της νόσου και γι' αυτό απαιτείται:
 - α) δημιουργία ειδικών κέντρων διάγνωσης των ετερόζυγων κυρίως στην ύπαιθρο
 - β) αναβάθμιση και δραστηριοποίηση των τμημάτων προληπτικής υγιεινής που ήδη υπάρχουν.
 - γ) διαφώτιση του πληθυσμού από ομάδες (γιατρό - νοσηλευτή) για τον κίνδυνο να γεννηθούν άρρωστα παιδιά από γονείς που φέρουν το στίγμα.
 - δ) ενημέρωση του πληθυσμού για τη νόσο από το σχολείο, αλλά και τα μέσα μαζικής ενημέρωσης
 - ε) φροντίδα για την όλο και μεγαλύτερη κατάρτιση του Ιατρικού αλλά και του νοσηλευτικού προσωπικού.
- Η ανάπτυξη του τομέα της έρευνας για την εξεύρεση της ριζικής θεραπείας.
- Στο θέμα της κοινωνικής προσαρμογής σπουδαίο ρόλο θα μπορούσαν να παίξουν οι υπηρεσίες του κοινωνικού λειτουργού

και του ψυχολόγου.

- Η κατάλληλη διαπαιδαγώγηση των ατόμων, που στην περίπτωση μας θα αυξήσει τους "δωρητές αίματος" γι' αυτούς που πάσχουν από μεσογειακή αναιμία.
- Η φροντίδα για την κοινωνική αποκατάσταση των πασχόντων και η συνεργασία με τους κατά τόπους συλλόγους.

ΕΠΙΛΟΓΟΣ

Είναι πολύ σωστό αυτό που συχνά ακούμε ή διαβάζουμε ότι: "Για τη Μεσογειακή αναιμία χρειάζεται αίμα και κάτι παραπάνω ο ΑΝΘΡΩΠΟΣ". Οι πάσχοντες από την μεσογειακή αναιμία έχουν πολύ μεγάλη ανάγκη για να ζήσουν, τη συμπαράσταση και την προσφορά του συνανθρώπου μας.

Η βάση της όλης προσπάθειας για πρόληψη δεν είναι στο να δοθεί στο άτομο ένα χαρτί που να λέει "στίγμα μεσογειακής αναιμίας, αλλά όταν δοθεί να υπάρχει το κατάλληλα εκπαιδευμένο άτομο, οποιοσδήποτε είναι αυτός, είτε γιατρός είτε κοινωνική λειτουργός, είτε νοσηλεύτρια, που να έχει εκπαιδευτεί πως να μεταδίδει τη γενετική συμβουλή.

Οι νοσηλευτές σαν άνθρωποι αλλά και σαν περισσότερο ειδικοί πρέπει να δείχνουν ιδιαίτερη φροντίδα στους πάσχοντες. Για την μεσογειακή αναιμία απαιτείται ενημέρωση του κοινού, ξανά ενημέρωση και πάλι ενημέρωση.

Επειδή όμως η μεσογειακή αναιμία δεν είναι μόνον ιατρικό αλλά και κοινωνικό πρόβλημα, οι προσπάθειες από την πλευρά της πολιτείας πρέπει να είναι μεγάλες. Ο ρόλος της πολιτείας περατώνεται με τη δημιουργία περισσότερων ειδικών κέντρων προγνωστικής εξέτασης της μεσογειακής αναιμίας σε όλη τη χώρα για την καλύτερη εξυπηρέτηση των πολιτών.

Επιπλέον, με την αναζήτηση των φορέων και την κατάλληλη διαφώτιση αυτών, και του υπόλοιπου πληθυσμού, με τη διδασκαλία στα σχολεία και την προβολή των σχετικών γενετικών προβλημάτων με τη βοήθεια των μέσων μαζικής ενημέρωσης και με διαφορα ειδικά έντυπα συντεταγμένα απλά αλλά με πειστική διατύπωση.

ΙΣΤΟΡΙΚΑ

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ

ΙΣΤΟΡΙΚΟ 1ο

Αγόρι πάσχει από β μεσογειακή αναιμία. Γεννήθηκε από γονείς ετεροζυγώτες το 1974 στη Ρόδο. Είναι το μοναδικό παιδί της οικογένειας. Έχει βάρος 40 kg και ύψος 1.55 m. Το δέρμα του έχει χρώμα ηπικτερικό.

Η διάγνωση τέθηκε σε ηλικία 2 χρονων και μεταγγίζεται κάθε μήνα. Έχει κάνει όλα τα εμβόλια. Στον ακτινολογικό έλεγχο εμφανίστηκαν αλλοιώσεις της νόσου στα άνω άκρα.

Ηρθε με Hb: 10 g/dl και Hct: 30%.

Κάνει μόνος του αποσιδήρωση με την ειδική συσκευή με 5 φιαλίδια DISFERAL (2,5 gr) 5-6 φορές την εβδομάδα.

Του έχει παρουσιαστεί συστολικό φύσημα 2/6 στο προκάρδιο.

Κατά την μετάγγιση παρουσίασε δύσπνοια, κυάνωση, ανησυχία, βήχα, πόνο στο θώρακα, υπόταση, ο σφυγμός του ήταν αδύνατος και συχνός και είχε αιμόπτυση. Ολα αυτά τα συμπτώματα οδήγησαν στο συμπέρασμα ότι παρουσιάστηκε εμβολή αέρα. Η νοσηλευτική αντιμετώπιση ήταν:

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ (1)

ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΑΣΘΕ- ΝΗ	ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΟΣ ΣΚΟ- ΠΟΣ	ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΙΣΜΟΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ	ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ
1. Πόνος στο θώρακα	1. Απαλλαγή ή μείωση όσο είναι δυνατόν από τον πόνο	1. Να τοποθετηθεί ο ασθενής στην κατάλληλη θέση (trentelebur). Προτροπή του ασθενή να αναπνέει ήρεμα και αργά	1. Τοποθετήθηκε ο ασθενής στη θέση Trentelebug για να παγιδευτεί ο αέρας στις δεξιές κοιλότητες της καρδιάς	1. Ο πόνος έγινε λιγότερο αισθητός
2. Βήχας - αιμόπτυση	2. Ανακούφιση απότο βήχα και σταμάτημα της αιμόπτυσης	2. Άμεση διακοπή της μετάγγισης και ειδοποίηση γιατρού	2. Διακοπή η μετάγγιση. Ειδοποιήθηκε ο γιατρός. Πάρθηκε δείγμα πτυέλων για έλεγχο	2. Ελαττώθηκε ο βήχας απαλλάχθηκε από την αιμόπτυση και από τον έλεγχο αποδείχθηκε ότι δεν υπήρχε άλλο πρόβλημα
3. Δυσπνοια	3. Αποκατάσταση της αναπνοής	3. Να χορηγηθεί οξυγόνο και να αποκατασταθεί η αναπνοή. Να τοποθετηθεί σε κατάλληλη θέση	3. Χορηγήθηκε το οξυγόνο με ρινική κάψουλα. Τοποθετήθηκε ο ασθενής σε ημικαθιστική θέση	3. Αποκαταστάθηκε η αναπνοή - απαλλάχθηκε από τη δύσπνοια
4. Κυανωση	4. Να επανέλθει στο φυσιολογικό του χρώμα	4. Να χορηγηθεί οξυγόνο	4. Χορηγήθηκε οξυγόνο με ρινική κάψουλα στα 2 lit.	4. Επανήλθε στο φυσιολογικό του χρώμα

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ (1)

ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΑΣΘΕ- ΝΗ	ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΟΙ ΣΚΟ- ΠΟΙ	ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΙΣΜΟΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ	ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ
5. Ανησυχία	5. Απαλλαγή από την ανησυχία	5. Ψυχολογική υποστήριξη. Συζήτηση για να νιώσει ήρεμος	5. Εγινε συζήτηση με τον ασθενή. Του δόθηκε ένα περιοδικό να διαβάσει	5. Μέσα σε λιγη ώρα ένωσε ήρεμος
6. Υπόταση (Α.Π. = 90 mm Hg)	6. Να επανέλθει η πίεση στα φυσιολογικά όρια	6. Να γίνεται συχνή μέτρηση της πίεσης (φλεβικής - αρτηριακής)	6. Ίνονταν συχνή μέτρηση της πίεσης ανά 15 λεπτά	6. Η πίεση αποκαταστάθηκε στα φυσιολογικά όρια μέσα σε μια ώρα περίπου.
7. Αδύνατος και συ- χνός σφυγμός (125 σφυγμοί/min)	7. Αποκατάσταση στη φυσιολογική τιμή	7. Να γίνεται συχνή λήψη των ζωτικών σημείων	7. Άνα 15 λεπτά γίνονταν μέτρηση της αρτηριακής πίεσης και του σφυγμού	7. Ο σφυγμός επανήλθε στην φυσιολογική τιμή μέσα σε μια ώρα περίπου.

ΙΣΤΟΡΙΚΟ 2ο

Αγόρι 9 χρόνων πάσχει από ομόζυγη β Μ.Α. Ανήκει στην ομάδα 0 Rh (+), και οι γονείς του έχουν στίγμα. Γεννήθηκε το 1981 και η διάγνωση τέθηκε σε ηλικία 2,5 χρόνων, με Hb: 10,2 και Ht: 32%. Αποσιδηρώσεις κάνει μόνος του στο σπίτι με την ειδική συσκευή με 4 ml Disferal 3 φορές την εβδομάδα. Το 1987 πέρασε ανεμοβλογιά. Την πρώτη μετάγγιση έκανε στις 3.11.1982 με 300 cc. Ήρθε με Hb: 9,3 και Ht: 27%.

Έχει κάνει τα εμβόλια για ηπατίτιδα - πνευμονιόκοκκο, πνευμονιοβάκιλλο, επίσης ακτινογραφίες κρανίου - θώρακα μακρών οστών λεκάνης. Λαμβάνει καθημερινά βιταμίνη C και χάπια Fericin μια φορά την ημέρα. Κάθε 3 μήνες γίνεται έλεγχος βάρους και ύψους. Κάθε εξάμηνο γίνεται αιματολογικός και Feritini ορού καθώς και ηπατικός έλεγχος κάθε 3 μήνες. Το παιδί μεταγγίζεται κάθε 15 με 20 ημέρες από 300 cc αίμα κάθε φορά.

Κατά τη διάρκεια της μετάγγισης το 1990 παρουσίασε αιμολυτική αντίδραση. Η νοσηλευτική διεργασία που ακολουθήθηκε ήταν η εξής:

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ (2)

ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΑΣΘΕ- ΝΗ	ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΟΙ ΣΚΟ- ΠΟΙ	ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΙΣΜΟΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ	ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ
1. Ρίγος - υψηλός πυρετός (39 ² C ^o) λόγω αιμολυτικής αντίδρασης	1. Απαλλαγή από το ρίγος και τον πυρετό τουλάχιστον μέσα σε 2 ώρες	1. Να διακοπεί αμέσως η μετάγγιση. Να ενημερωθεί ο γιατρός. Ο μικρός ασθενής να μην εκτίθεται σε ρεύματα, άμεση μετακίνηση του σε ασφαλές μέρος. Χορήγηση υγρών. Τοποθέτηση κομπρεσών και χορήγηση αντιπυρετικών σύμφωνα με τις οδηγίες του γιατρού σε μη υποχώρηση του πυρετού	1. Διακοπή η μετάγγιση. Ήρθε ο γιατρός. Είπε ότι πρόκειται για αιμολυτική αντίδραση. Χορήγήθηκε αντιπυρετικό	1. Ο ασθενής απαλάχθηκε απότο ρίγος και ο πυρετός έπεσε στα φυσιολογικά όρια
2. Εντονός πόνος στην οσφυ (λόγω της αντίδρασης)	2. Να ανακουφιστεί ο ασθενής από τον πόνο	2. Να τοποθετηθεί ο ασθενής σε ανατομική θέση σύμφωνα με τις οδηγίες του γιατρού και να χορηγηθεί παυσίπονο εάν ο πόνος επιμένει.	2. Τοποθετήθηκε ο ασθενής σε ανατομική θέση. Δόθηκε παυσίπονο.	2. Ο ασθενής ανακουφίστηκε από τον πόνο μέσα σε λίγη ώρα.

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ (2)

ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΑΣΘΕ- ΝΗ	ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΟΙ ΣΚΟ- ΠΟΙ	ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΙΣΜΟΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ	ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ
3. Ανησυχία - αγωνία	3. Να μειωθεί όσο είναι δυνατόν πε- ρισσότερο η ανη- συχία και η αγωνία	3. Να γίνει συζήτηση μεταξύ αδελφής και ασθενή για ψυχολο- γική υποστήριξη του ασθενή και εάν χρειασθεί να του χορηγηθεί κάποια φαρμακευτική αγωγή για την κα- ταστολή των συμ- πτωμάτων σύμφωνα πάντα με τις οδη- γίες του γιατρού.	3. Δεν χρειάστηκε φαρμακευτική αγω- γή. Μετά από λίγη ώρα τα συμπτώμα- τα υποχώρησαν	3. Μετά από λίγη ώρα ο ασθενής ήταν ήρεμος.
4. Ναυτία - έμετοι	4. Απαλλαγή του α- σθενή από την αυτία και βόηθεια κατά τη διάρκεια του εμετού	4. Να γίνει έλεγχος των εμεμάτων για τυχόν γαστρορρα- γία. Χορήγηση υγρών για την πρό- ληψη αφυδάτωσης. Να τοποθετηθεί ο ασθενής σε ημικα- θιστική θέση για την πρόληψη εισρό- φησης.	5. Συνδέθηκε με το monitor. Τελικά δεν χρειάστηκε φαρμα- κευτική αγωγή.	5. Απαλλάχθηκε από την ταχυκαρδία και ταχυπνοια και οι σφύξεις έφτασαν στις 100/min.

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ (2)

ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΑΣΘΕ- ΝΗ	ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΟΙ ΣΚΟ- ΠΟΙ	ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΙΣΜΟΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΑΣ	ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΑ	ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΦΡΟΝΤΙΑΣ
5. Ταχυκαρδία - Ταχύπνοια (σφυξεις: 130/min)	5. Απαλλαγή από τα συμπτώματα. Μείω- ση των σφυξεων	5. Να τοποθετηθεί σε σωστή θέση και να συνδεθεί με μονι- τορ για συνεχή καρ- διακή παρακολού- θηση και να χορη- γηθεί φαρμακευτική αγωγή σύμφωνα με τις οδηγίες του γιατρού εάν δεν εξαλειφθούν τα συμπτώματα.	5. Συνδεθηκε με το monitor. Τελικά, δεν χρειάσθηκε φαρμακευτική αγωγή	5. Απαλλαχθηκε απο την ταχυκαρδια και ταχυπνοια και οι σφυξεις εφτασαν στις 100/min
6. Δυσπνοια	6. Ανακούφιση του παιδιού από τη δυσπνοια	6. Να χορηγηθεί οξυ- γόνο για την αντι- μετώπιση της δύσ- πνοιας	6. Χορηγήθηκε οξυγό- νο	6. Απαλλαχθηκε απο τη δύσπνοια
7. Ουρα βάθεια χρω- ματισμένα	7. Απαλλαγή από χρω- στικές που βρίσκο- νται στα ούρα με φαρμακευτική αγωγή	7. Να σταλούν δειγμα- τα ούρων στο εργα- στήριο για έλεγχο παρουσίας χρωστι- κών. Να χορηγηθεί φαρμακευτική αγωγή	7. Σταλθηκαν δειγμα- τα ούρων στο εργα- στήριο. Χορηγήθη- καν 50 ml υπέρτο- νου διαλύματος διπτανθρακικού νατρίου 8,4% για αλκαλοποίηση των ούρων και αποτρο-	7. Προσδιορισθηκαν οι χρωστικές στα ούρα και μέσα σε λίγη ώρα επανήλ- θαν στα φυσιολο- γικά επίπεδα.

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ (2)

ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΑΣΘΕ- ΝΗ	ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΟΙ ΣΚΟ- ΠΟΙ	ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΙΣΜΟΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ	ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ
8. Ολιγουρία-ανουρία (ούρα = 250 ml)	8. Απαλλαγή από τα συμπτώματα	8. Να διατηρείται πίνακας - προσλαμ- βανόμενων υγρών. Διατήρηση του όγκου του κυκλο- φορούντος αιμα- τος. Να τοποθετη- θει εάν χρειαστεί καθετήρας κύστε- ως	8. Διατηρήθηκε πίνα- κας προσλαμβανό- μενων και αποβαλ- λόμενων υγρών. Τοποθετήθηκε κα- θετήρας κύστεως	8. Ο ασθενής ανα- κουφίστηκε από την ανουρία
9. Αιμορραγία από το σημείο της φλεβο- κέντησης	9. Καταστολή της αιμορραγίας. Διατήρηση του όγκου του κυκλο- φορούντος αίματος	9. Να χορηγηθεί συμ- φωνα με οδηγία του γιατρού , ιωδογόνο εάν υπάρχει διάχυτη αιμορραγία και να γίνει περίδεση του αιμορραγούντος	9. Δεν χρειάστηκε να χορηγηθεί ιωδο- γόνο. Εγινε μόνο περίδεση στο ση- μείο της φλεβοκέ- ντησης	9. Η αιμορραγία απο- καταστάθηκε

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- ΑΝΤΩΝΑΡΑΚΗΣ Σ.: "Προγεννητική διάγνωση των αιμοσφαιρινοπαθειών με μελέτη του DNA". Διατριβή επί διδακτορίας, Τόμος 1ος, Έκδοση 1η, Εκδόσεις Παρισιάνος Γρ. Αθήνα 1982.
- ΓΑΡΔΙΚΑΣ Κ.: "Αιματολογία", Τόμος 3ος, Έκδοση 1η, Εκδόσεις Γρ. Παρισιάνος, Αθήνα 1988.
- ΚΑΡΠΑΘΙΟΣ Σ.Ε.: "Βασική ματευτική περιγεννητική ιατρική και γυναικολογία", Τόμος 1ος, Μέρος Α', Έκδοση 1η, Εκδόσεις Καρπάθιος, Σ.Ε., Αθήνα, 1984
- ΚΑΝΑΒΑΚΗΣ Ε.: "Συχνότητα της α-μεσογειακής αναιμίας στον Ελληνικό πληθυσμό, Διατριβή επί υφηγείας, Τόμος 1ος, σελ. 97-101, εκδόσεις Παρισιάνος Γρ., Αθήνα 1984.
- ΛΕΖΟΠΟΥΛΟΣ Σ.Δ.: "Στοιχεία Ειδικής Νοσολογίας" Τόμος 1ος, Μέρος Α', Έκδοση 1η, Εκδόσεις Πελόπουλος, Αθήνα 1952.
- ΜΑΛΓΑΡΙΝΟΥ - ΚΩΝΣΤΑΝΤΙΝΙΔΟΥ Σ.Φ.: "Παθολογική και χειρουργική νοσηλευτική", Τόμος 2ος Έκδοση 13η, Εκδόσεις "ΤΑΒΙΘΑ" Αθήνα 1990.
- MAXWELL M. WINTROBE M.D., Ph.D., D.Sc.: "Κλινική αιματολογία", Μετάφραση Κοβάκης, Τόμος 2ος, Έκδοση 2η, Εκδόσεις Λίτσας, Αθήνα 1963.
- ΣΑΧΙΝΗ - ΚΑΡΔΑΣΗ Α., ΠΑΝΟΥ Μ.: "Παθολογική και χειρουργική νοσηλευτική, νοσηλευτικές διαδικασίες". Τόμος 2ος, Μέρος Α, Β' Επανεκδοση, Εκδόσεις ΒΗΤΑ, Αθήνα 1988.
- ΧΑΛΕΒΕΛΑΚΗΣ ΓΕΩΡΓΙΟΣ Ε.: "Αιμοσφαιρινοπάθειες, γενετική μηχανική, μοριακή βλάβη, παθοφυσιολογία, κλινική προσέλαση, προγεννητική διάγνωση", Τόμος 1ος, Έκδοση 1η, Εκδόσεις Χριστοδουλία Χαλεβελάκης, 1991.
- ΧΑΤΖΗΜΑΝΟΥΗΛ ΙΦ.: "Κλινική αιματολογία - εσωτερική παθολογία", Τόμος 1ος, Έκδοση 1η, Εκδόσεις Καραβία, Αθήνα 1962.

