

**ΤΕΙ ΠΑΤΡΩΝ
Σ.Ε.Υ.Π.
ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ**

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

ΘΕΜΑ: «Μεσογειακή αναιμία - Νοσηλευτική παρέμβαση»



Σύμβουλος καθηγήτρια:

Γεωργούση Παρασκευή

Σπουδάστρια:

Κωνσταντινοπούλου Μαρία

ΠΑΤΡΑ 1997

ΕΙΣΑΓΩΓΗΣ	2215
-----------	------

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ	1
ΑΦΙΕΡΩΣΗ	3
ΕΙΣΑΓΩΓΗ	4
ΠΡΟΛΟΓΟΣ	5
ΚΕΦΑΛΑΙΟ Α	6
Γενικό μέρος	7
1. ΙΣΤΟΡΙΚΗ ΑΝΑΔΡΟΜΗ	7
2. ΓΕΝΙΚΑ ΠΕΡΙ ΑΝΑΙΜΙΑΣ	9
3. ΓΑΣΙΝΟΜΗΣΗ ΤΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ	14
4. ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ	15
5. ΓΕΩΓΡΑΦΙΚΗ ΚΑΤΑΝΟΜΗ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ	16
6. ΑΙΤΙΑ ΚΑΙ ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ	19
7. ΟΜΟΖΥΓΗ Η ΜΕΙΖΟΝΑ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ	22
Κλινική Εικόνα	23
Εργαστηριακά ευρήματα	26
Ακτινολογικά ευρήματα	28
Επιπλοκές	30
Εξέλιξη - Πρόγνωση	32
Διάγνωση	33
Διαφορική διάγνωση	34
8. ΕΤΕΡΟΖΥΓΗ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ	35
Α. ΕΛΑΣΣΩΝ Η ΗΠΙΑ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ	35
Κλινική εικόνα	36
Εργαστηριακά ευρήματα	36
Ακτινολογικά ευρήματα	38
Εξέλιξη - Πρόγνωση	38
Διάγνωση	38
Διαφορική διάγνωση	39
Β. ΣΤΙΓΜΑ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ	39
Κλινική εικόνα	39
Εργαστηριακά ευρήματα	39
Εξέλιξη - Πρόγνωση	41
Διάγνωση	43
9. ΕΝΔΙΑΜΕΣΗ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑ	43
10. ΠΡΟΓΕΝΝΗΤΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ - ΠΡΟΛΗΨΗ ΤΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ	44

I. Προγεννητική διάγνωση με λήψη εμβρυϊκού αίματος	46
II. Προγεννητική διάγνωση με ανάλυση εμβρυϊκού DNA	46
11. ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ	47
α. Μεταγγίσεις αίματος	48
β. Αποσιδήρωση	49
γ. Σπληνεκτομή	51
δ. Μεταμόσχευση μυελού των οστών	53
ε. Άλλα θεραπευτικά μέσα	55
12. ΜΕΛΛΟΝΤΙΚΕΣ ΠΡΟΟΠΤΙΚΕΣ ΣΤΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΚΑΙ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΩΝ ΕΝΔΟΜΗΤΡΙΩΝ ΑΙΜΟΣΦΑΙΡΙΝΟΠΑΘΕΙΩΝ	56
ΚΕΦΑΛΑΙΟ Β	59
Ειδικό μέρος	60
1. ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΤΟΥ ΑΣΘΕΝΗ - ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ	60
2. ΜΕΤΑΓΓΙΣΗ ΑΙΜΑΤΟΣ	67
Αίμα και προϊόντα αίματος που χρησιμοποιούνται για τη μετάγγιση	69
Αντικείμενα	70
Διαδικασία	71
Επιπλοκές από μετάγγιση αίματος	75
Γενικές νοσηλευτικές ευθύνες κατά την εμφάνιση αντιδράσης στη μετάγγιση αίματος	86
3. ΜΟΝΑΔΑ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ	88
Μονάδες Μεσογειακής Αναιμίας ανά την Ελλάδα	90
ΚΕΦΑΛΑΙΟ Γ	92
1. ΚΟΙΝΩΝΙΚΕΣ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ ΤΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ	93
Προβλήματα του ασθενή	93
Προβλήματα του κοινωνικού συνόλου και της πολιτείας	94
Προβλήματα της οικογένειας των ασθενών	95
2. AIDS ΚΑΙ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ	96
3. ΒΑΣΙΚΕΣ ΕΠΙΔΙΩΞΕΙΣ ΤΗΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ	97
ΕΠΙΛΟΓΟΣ	99
ΙΣΤΟΡΙΚΑ- ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ	100
ΙΣΤΟΡΙΚΟ 1 ^ο	101
ΙΣΤΟΡΙΚΟ 2 ^ο	106
ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ	111

ΑΦΙΕΡΩΣΗ

*Στα μάτια τ' αστρινά
που σκόρπιζαν τη λάμψη της ζωής
μέσα, από κίτρινα δάκρυα
κι έσβησαν δίχως να σβήσουν.*

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

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

Αρχικά κάνω έναν πρόλογο για τη θαλασσαιμία παραθέτω μία ιστορική αναδρομή και αναφέρω πότε έγινε γνωστή η νόσος και από ποιους, αναφέρω τις διάφορες περιοχές της χώρας που παρουσιάζουν μεγαλύτερη συχνότητα εμφάνισης της θαλασσαιμίας και μια σύντομη γεωγραφική κατανομή της νόσου.

Έπειτα ταξινομώ τις διάφορες μορφές της θαλασσαιμίας με τα κλινικά σημεία, τα εργαστηριακά - ακτινολογικά ευρήματα. Αναφέρομαι στα μέτρα προγεννητικής διάγνωσης και πρόληψης της νόσου καθώς και τη θεραπεία αυτής.

Στη συνέχεια παραθέτω τα προβλήματα του ασθενή και τη νοσηλευτική φροντίδα αυτού, της νοσηλευτικές διαδικασίες κατά την μετάγγιση του αίματος καθώς και τις μονάδες Αιμοδοσίας ανά την Ελλάδα.

Τελειώνω την εργασία με μια αναφορά στις κοινωνικές επιπτώσεις της Μεσογειακής αναιμίας και κάνω προτάσεις, δίνω συμπεράσματα για την πρόληψη της νόσου.

ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Η Μεσογειακή αναιμία στη διεθνή βιβλιογραφία αναφέρεται με τον όρο της θαλασσαιμίας (θαλασσαναιμίας). Συναντιέται και σαν αναιμία του COOLEY, ερυθροβλαστική αναιμία, κληρονομική λευκοκυττάρωση, στοχοκυτταρική αναιμία, μικροκυτταρική αναιμία κ.α.

Η Μεσογειακή αναιμία είναι μια μορφή αιμολυτικής νόσου που είναι κληρονομική και παρουσιάζει σοβαρή αιματολογική κατάσταση. Η βασική ανωμαλία είναι η ανεπαρκής σύνδεση HbA, αποτέλεσμα της ελαττωματικής συνδέσεως β-αλυσίδων. Ταυτόχρονα η επιβίωση των ερυθρών αιμοσφαιρίων είναι μικρή και γι' αυτό η αρρώστια κατατάσσεται στις αιμολυτικές αναιμίες.

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 αποτελεσματική χρήση υπάρχοντων θεραπευτικών μεθόδων.

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

ΚΕΦΑΛΑΙΟ Α

Γενικό μέρος

1. ΙΣΤΟΡΙΚΗ ΑΝΑΔΡΟΜΗ

Από τα πολύ παλιά χρόνια είχε παρατηρηθεί στις χώρες που βρέχονται από τη Μεσόγειο θάλασσα μια ιδιαίτερη μορφή αναιμίας, αρκετά βαρεία, η οποία μεταβιβάζονταν από γενεά σε γενεά. Με τις μετακινήσεις των πληθυσμών, τα ταξίδια και την ευχέρεια της επικοινωνίας μεταξύ των λαών η νόσος ξεπέρασε τα όρια της Μεσογείου. Σήμερα συναντάται και στις Η.Π.Α. Μερικοί συγγραφείς τοποθετούν την αρχή της σε μια αρχαία ελληνική φυλή, που με τους συχνούς αποικισμούς των μεσογειακών ακτών, μετέφερε το κληρονομικό στίγμα σε όλη την έκταση της Μεσογείου.

Στην Ελλάδα με το θλιβερό προνόμιο να συγκαταλέγεται μεταξύ των πρώτων χώρων που μαστίζονται από τη δεινή αυτή πάθηση, η μελέτη της, φυσικό ήταν να απασχολήσει από μακρού Έλληνες Ιατρούς.

Η Μεσογειακή αναιμία (Μ.Α) παρατηρήθηκε αρχικά από Έλληνες ιατρούς. Το 1911 ο Α. Αραβαντινός (καθηγητής της ειδικής νοσολογίας στο Πανεπιστήμιο Αθηνών) παρατήρησε σε παιδί ηλικίας 10 μηνών, στις Σπέτσες, ότι είχε μεγαλοσπληνία και πυρετό, στο αίμα πολλά εμπύρνα ερυθρά με κοκκία. Τα δε συμπτώματα αυτά τα χαρακτήρισε ως συμπτώματα της νόσου ψευδολεϊσμανίαση. Το 1921 ο Ι. Καρδαμάτης υποστηρίζει την ύπαρξη στην Ελλάδα ιδιοπαθούς αναιμίας της οποίας τα κλινικά συμπτώματα και τα εργαστηριακά ευρήματα είναι τελείως όμοια με αυτές των χρονικών μορφών της ερυθροβλαστικής αναιμίας.

Το 1925 οι Αμερικανοί Cooley και Lee έδωσαν μια μικρή περιγραφή της βαρειάς μορφής της νόσου πάνω σε άτομα Ελληνικής και Ιταλικής καταγωγής στις Η.Π.Α., τόνισαν δε με επιτυχία τυπικούς, κλινικούς αλλά και αιματολογικούς χαρακτήρες και την διαχώρισαν από άλλες παρεμφερείς αναιμίες. Γι' αυτό επί πολύ καιρό η βαρεία μορφή αυτή της αναιμίας, η οποία ήταν η μόνη γνωστή, λεγόταν νόσος του COOLEY.

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

Ο όρος θαλασσαιμία ή θαλασσαναιμία προτάθηκε το 1936 για να τονίσει τη συχνότερη εμφάνιση της M.A στους λαούς που κατοικούν στην θάλασσα.

Τότε στην Ιταλική λογοτεχνία εμφανίστηκαν βιβλία που περιέγραφαν μια μορφή αιμολυτικού ίκτερου όπου εμφανιζόταν μειωμένη οσμωτική αντίσταση των ερυθροκυττάρων που αργότερα αναφέρθηκε σαν ασθένεια των PIETTI - GREPPI - MICHELI. Από αυτό οι Ιταλοί συνέδεσαν την αιμόλυση με τις μορφολογικές ανωμαλίες των ερυθρών αιμοσφαιρίων.

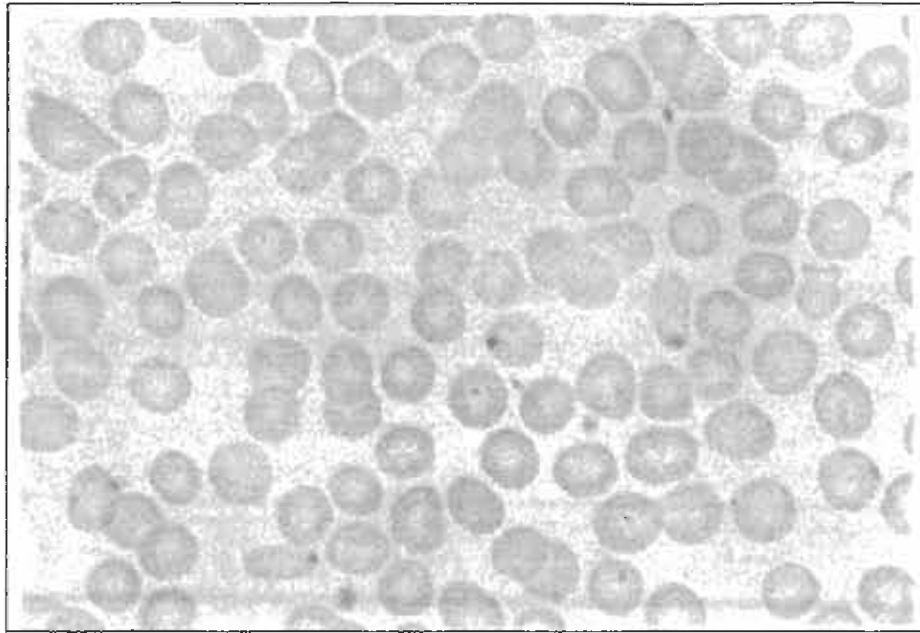
Συνεχείς μελέτες σε οικογένειες απέδειξαν ότι οι γονείς των πασχόντων με ομόζυγη μορφή είχαν σοβαρές μεταβλητές αιματολογικές ανωμαλίες, που άρχιζαν από σοβαρή αιμολυτική αναιμία και κατέληγαν σε ήπια αιμολυτική αναιμία ή σε ορισμένες περιπτώσεις σε μικρή μείωση της οσμωτικής αντίστασης των ερυθροκυττάρων σαν την μοναδική ανωμαλία.

Η τελευταία αυτή εργασία προσδιόρισε την ομάδα των κληρονομικών αναιμιών σαν Μεσογειακό αιμοπαθητικό σύνδρομο. Αργότερα η νόσος μελετήθηκε εντατικά στην Ελλάδα από τις σχολές Κ. Χωρέμη, Β. Μαλάμου και Φ. Φέσσα.

2. ΓΕΝΙΚΑ ΠΕΡΙ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

Το αιμοποιητικό σύστημα αποτελείται από το αίμα και τον αιμοποιητικό ιστό (ερυθροκύτταρα λευκοκύτταρα, αιμοπετάλια, πλάσμα). Είναι πολύπλοκο σύστημα ομοιοστατικών μηχανισμών που παράγει κύτταρα με ειδικές λειτουργίες εξασφαλίζει τη μεταφορά του οξυγόνου, των θρεπτικών ουσιών και άλλων χημικών ουσιών στους ιστούς, καθώς και τη μεταφορά από τους ιστούς για αποβολή τους από τον οργανισμό, αχρήστων και επιβλαβών ουσιών και συμβάλει στη θερμορύθμιση και άμυνα του οργανισμού. Οποιαδήποτε διαταραχή σε αυτό το σύστημα μπορεί να έχει ως αποτέλεσμα εκτεταμένη μεταβολή της λειτουργίας του οργανισμού, συμπεριλαμβανομένου και του αιφνίδιου θανάτου από μεγάλη απώλεια αίματος. (σχ. 2.1).

Οι πιο κοινές διαταραχές του αιμοποιητικού συστήματος είναι εκείνες που κατά κάποιον τρόπο μεταβάλλουν τη λειτουργία ή την παραγωγή των ερυθρών αιμοσφαιρίων (ερυθροκυττάρων). Σε γενικές γραμμές, όλες οι διαταραχές προκαλούν αναιμία, αλλά τα αίτια της μείωσης του όγκου των ερυθροκυττάρων ή της σύνθεσης αιμοσφαιρίνης ποικίλουν.



Σχ. 2.1. Φυσιολογικά ερυθροκύτταρα. Τα ερυθροκύτταρα είναι ισομεγέδη και στρογγυλά. Το ποσό της αιμοσφαιρίνης που περιέχουν είναι ομοιόμορφο και δίνει στα περισσότερα τη μορφή δακτυλίου (ορδόχρωμα ερυθροκύτταρα).

Ως αναιμία ορίζεται η μείωση των ερυθρών αιμοσφαιρίων (RBC) ή του ποσού της αιμοσφαιρίνης (Hb) ή και των δύο κατά μονάδα όγκου αίματος κάτω από τα φυσιολογικά όρια.

Οι φυσιολογικές τιμές είναι:

Αιμοσφαιρίνη (Hb)

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

Αιματοκρίτης (Ht)

- Άνδρες 40-54 %
- Γυναίκες 36-47%

Ερυθρά αιμοσφαίρια (RBC)

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

Σύσταση του αίματος στον άνθρωπο

Συνολικό αίμα 8% του βάρους του σώματος (περίπου 5,5kg στον υγιή ενήλικο).

Έμμορφα συστατικά 45% του όγκου του αίματος

Ερυθροκύτταρα (4.500.000 - 5.500.000 /μl)

Λευκοκύτταρα (5.000 - 10.000/μl)

Πολυμορφοπύρνα ουδετερόφιλα 55-65%

Πολυμορφοπύρνα ηωσινόφυλα 1- 3 %

Πολυμορφοπύρνα βασεόφυλα 0-1 %

Λεμφοκύτταρα 25-35%

Μονοπύρνα 3-7%

Αιμοπετάλια (200.000 -400.000/μl)

Πλάσμα

Πρωτεΐνες (περίπου 7g%)

Λευκωματίνη (συγκρατεί νερό μέσα στο πλάσμα) 55%

Σφαιρίνες (περιλαμβάνουν τα αντισώματα) 38%

Ινωδογόνο (βασική πρωτεΐνη συστήματος πήξεως) 7%

Νερό (περίπου 91,5%)

Μεταφερόμενες ουσίες και άλλα συστατικά (περίπου 1,5%)
(άλαλα, λίπη, ένζυμα, ορμόνες, υδατάνθρακες)

Αιτιολογικά οι αναιμίες ταξινομούνται στις πιο κάτω κατηγορίες:

1 Απώλεια αίματος

2 Πλημμελής ερυθροποίηση

α. Ένδεια παράγοντα απαραίτητου για την ερυθροποίηση:

- Ένδεια σιδήρου
- Ένδεια βιταμίνης B12 ή φυλικού οξέος
- Ένδεια βιταμίνης C

β. Μειωμένη ικανότητα του μυελού για παραγωγή ερυθρών αιμοσφαιρίων:

- Απλαστική αναιμία
- Διήθηση μυελού από λευχαιμικά κύτταρα, κύτταρα κακοήθους λεμφώματος, καρκινικά κύτταρα
- Τοξική δράση στο μυελό, όπως στην ουραιμία

3 Αυξημένη καταστροφή ερυθρών αιμοσφαιρίων (αιμόλυση)

α. Φάρμακα και χημικές ουσίες

β. Λοιμώξεις

γ. Εγκαύματα

δ. Δηλητηριάσεις συμπεριλαμβανομένης της δηλητηρίασης με μόλυβδο.

ε. Ανωμαλίες της κυτταρικής μεμβράνης

στ. Ερυθροκυτταρικές ενζυμοπάθειες, ανεπάρκεια G6 PD (γλυκο-6-φωσφορικής αφυδραγενάσης)

ζ. Αιμολυτική νόσος των νεογνών

η. Παθολογική σύνθεση αιμοσφαιρίνης.

-Παθολογικές αιμοσφαιρίνες - δρεπανοκυτταρική αναιμία

-Θαλασσαιμικά σύνδρομα

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

-Καλιπτήριο σύστημα

-Νευρομυϊκό σύστημα

-Αναπνευστικό σύστημα

-Πεπτικό σύστημα

-Ουροποιογεννητικό σύστημα

Η διάγνωση εξαρτάται κυρίως από το αίτιο της αναιμίας. Γενικά, την αναιμία, μπορεί κανείς να την υποψιασθεί από το ιστορικό και τη φυσική εξέταση, όπως μειωμένη ενεργητικότητα, εύκολη κόπωση και ωχρότητα, εκτός αν η αναιμία είναι βαρεία, οπότε η πρώτη υποψία για μια τέτοια διαταραχή μπορεί να προέρχεται από μεταβολές στη γενική αίματος.

όπως μείωση των ερυθροκυττάρων, της αιμοσφαιρίνης και του αιματοκρίτη.

3. ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΤΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑ

Κυριότεροι αντιπρόσωποι της ομάδας των Μεσογειακών αναιμιών είναι:

1 α- Μεσογειακή αναιμία

2 β- Μεσογειακή αναιμία

Τα γράμματα του ελληνικού αλφαβήτου α και β υποδηλώνουν το είδος της ανεπαρκούς παραγόμενης αλύσου.

Στην α- Μεσογειακή αναιμία δεν υπάρχει ζωή. Ο θάνατος συμβαίνει κατά την ενδομήτρια ζωή ή αμέσως μετά τη γέννηση.

Στην β- Μεσογειακή αναιμία υπάγονται οι εξής:

1 Ομόζυγη ή Μείζονα Μ.Α. η οποία παρουσιάζεται συχνότερα και με βαρύτερη κλινική εικόνα.

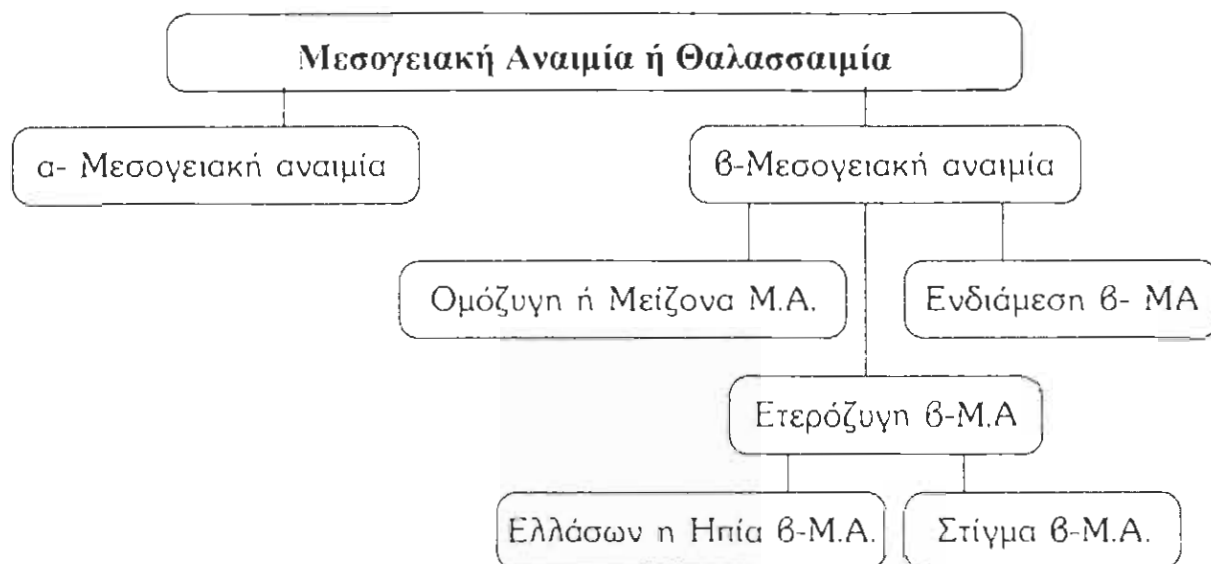
2 Ετερόζυγη β- Μ.Α. η οποία διακρίνεται σε

Α. Ελάσσων ή Ήπια β- Μ.Α η οποία είναι ασυμπτωματική

Β. Στίγμα Μεσογειακής αναιμίας

3 Ενδιάμεση Μεσογειακή αναιμία

Ο παρακάτω πίνακας δείχνει σχηματικά τις διάφορες μορφές Μεσογειακής Αναιμίας σύμφωνα με την ταξινόμησή τους.



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 Άπω 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 επιβαρημένες περιοχές είναι η Ρόδος (20%), η Λέσβος (19%), η Βόρεια Εύβοια (17%) καθώς επίσης Κέρκυρα, Τρίκαλα, Αχαΐας και Ηλεία (12-14%).

Στην Ελλάδα το μέσο ποσοστό των ετερόζυγων της β- Μεσογειακής αναιμίας είναι φορέας της Μ.Α. Επίσης σύμφωνα με διάφορες 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 Genetice* αναφέρουν ότι το στίγμα της θαλασσαιμίας στην Κύπρο ανέρχεται σε ποσοστό 28% καθώς και ότι η Κύπρος παρουσιάζει την μεγαλύτερη συχνότητα μεταξύ των καυκασιανών λαών, σε ποσοστό β-θαλασσαιμίας 15% και α-θαλασσαιμίας 10%.

Ο Tegos και οι συνεργάτες του το 1989 διαπίστωσαν την μεγαλύτερη συχνότητα (5,9% έναντι 3,9%) β-Μεσογειακής αναιμίας σε περιοχές της χώρας μας με αυξημένη επίπτωση ελονοσίας κατά το παρελθόν. Το εύρημα αυτό ενισχύει σημαντικά την υπόθεση συσχέτισης της ελονοσίας με την θαλασσαιμική μετάλλαξη

5. ΓΕΩΓΡΑΦΙΚΗ ΚΑΤΑΝΟΜΗ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ

Η β-Μεσογειακή αναιμία αποτελεί την πιο διαδεδομένη ανωμαλία συνδέσεως της αιμοσφαιρίνης ουσιαστικά δε, βρίσκονται περιπτώσεις σε κάθε πληθυσμό.

Αναφέρεται ότι κάθε χρόνο πεθαίνουν περίπου εκατό χιλιάδες (100.000) παιδιά στον κόσμο από τη β-Μεσογειακή αναιμία. Στην Ελλάδα γεννιούνται κάθε χρόνο πάνω από εκατό (100) βρέφη με ομόζυγο β-Μεσογειακή αναιμία, στο σύνολο του πληθυσμού περίπου ένα (1) σε επτακόσια (700) νεογνά πάσχει από τη νόσο αυτή.

Πάντως μέχρι σήμερα λίγα μόνο είναι γνωστά για την γεωγραφική κατανομή των ετερόζυγων της β-Μ.Α και αυτό γιατί τυχάνει δύσκολη

η ανίχνευσή τους, προκειμένου δε για τους ετεροζυγώτες της α- Μ.Α ουσιαστικά είναι αδύνατη.

ΓΕΩΓΡΑΦΙΚΗ ΚΑΤΑΝΟΜΗ Β- ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑ ΛΙΑ ΤΟΝ ΚΟΣΜΟ

ΗΠΕΙΡΟΣ	ΧΩΡΕΣ	ΕΤΕΡΟΖΥΓΗ Β- Μ.Α %
Ευρώπη	Ιταλία	4-84
	Μ. Βρετανία	<1-18
Ασία	Ιορδανία - Ιαπωνία	<1
	Ινδίες	μεχρι 40
	Ισραήλ	20
	Ταυλάνδη	4,8 - 10
Αφρική	Αλγερία	3
	Γκάνα	<1
	Τυνησία	4
	Σουδάν	5-6
Αμερική	Βενεζουέλα	1
	Γουϊάνα	4-11
Αυστραλία	Νέα Γουϊνέα	0-45

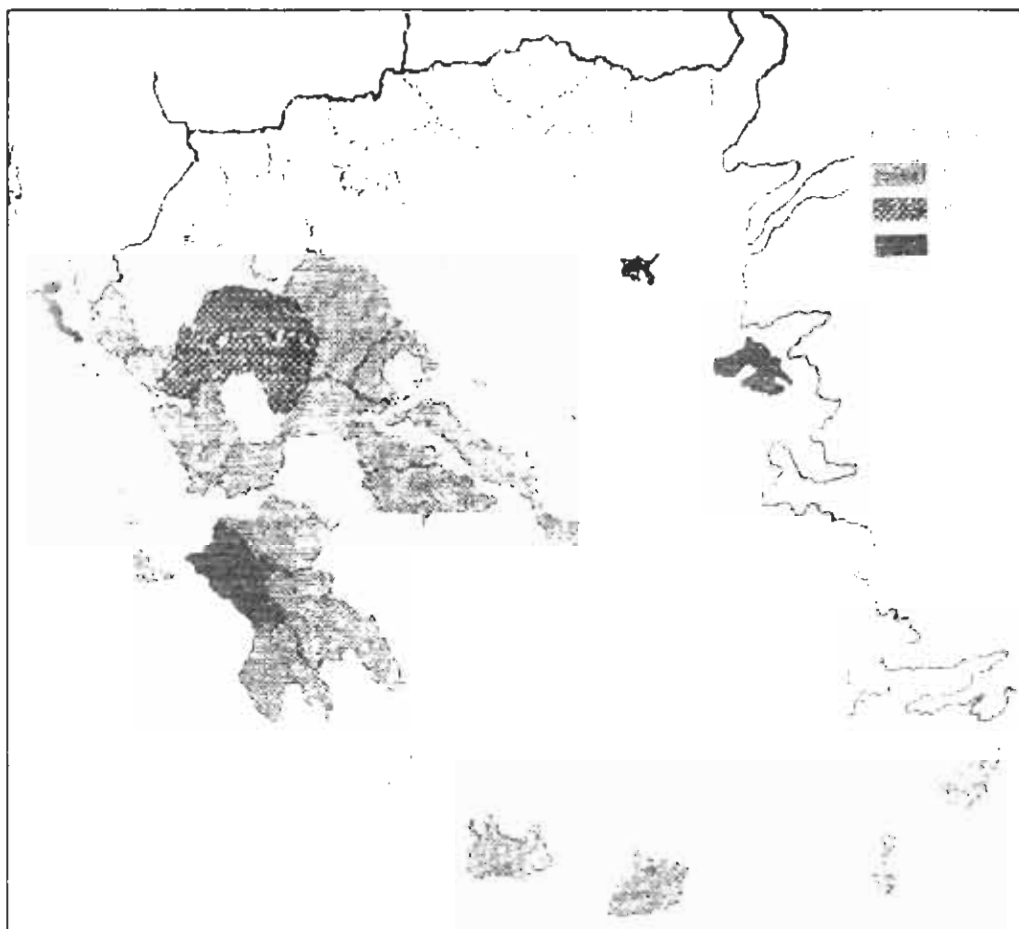
Η πρώτη επιδημιολογική έρευνα για την Μεσογειακή αναιμία έγινε το 1962 από τον Μάλαμο και τους συνεργάτες του, που αφορούσε 1.600 άτομα τα οποία προέρχονταν από διάφορα διαμερίσματα της Ελλάδας. Οι έλληνες μετανάστες στην Αυστραλία μετά από έρευνα βρέθηκε ότι εμφανίζουν συχνότητα ετεροζυγωτών β-Μεσογειακής αναιμίας 5% έναντι 2% των Ιταλών.

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

Συχνότητα ανώμαλων ερυθροκυτταρικών γόνων σε δύο περιοχές της Ελλάδος

ΠΕΡΙΟΧΗ	ΥΨΟΜΕΤΡΟ (ΕΠΙΛΕΓΗΣ ΠΕΡΙΟΧΗΣ <200μ)	ΕΞΕΤΑΣΘΕΝ ΤΑ ΑΤΟΜΑ (450)	ΕΤΕΡΟΖΥΓΟ ΤΕΣ Β-Μ.Α % (132)
Άρτα	0-200 μ πεδινή	171	15,2
	201-700 μ ημιορεινή	94	10,1
	> 700μ ορεινή	176	9,7
Καρδίτσα	100-300μ πεδινή	208	19,7
	300-800μ ημιορεινή	98	6,1
	> 800μ ορεινή	192	11,5

Ο παρακάτω πίνακας δείχνει την κατανομή της β- Μεσογειακής αναιμίας στην Ελλάδα.



Χάρτης 1. Χάρτης της Ελλάδας με την κατανομή της β-Μεσογειακής αναιμίας

6. ΑΙΤΙΑ ΚΑΙ ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ

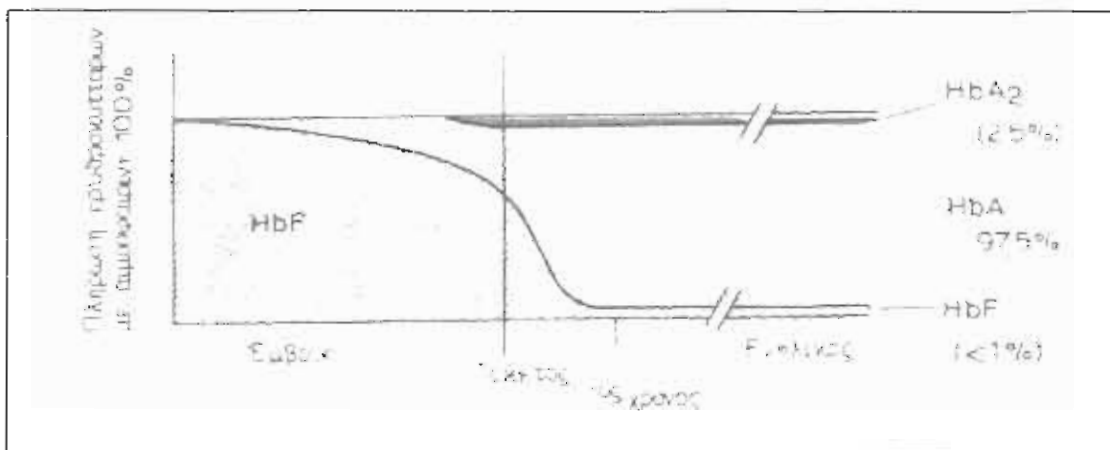
Η θαλασσαιμία είναι νόσος κληρονομική. Το στίγμα μεταδίδεται τη στιγμή της συλλήψεως από τους γονείς στο παιδί μαζί με όλους τους φυσιολογικούς κληρονομικούς χαρακτήρες. Το κληρονομικό αυτό στίγμα εκδηλώνεται στα ερυθρά αιμοσφαίρια που το σχήμα τους παρουσιάζεται ανώμαλο και δεν έχουν την ικανότητα να συνδέτουν την φυσιολογική αιμοσφαιρίνη του ενήλικα.

Όταν εξετάσουμε χημικά της αλυσούς της αιμοσφαιρίνης διαπιστώνουμε πως αυτές είναι όμοιες κατά ζεύγη. Τα ζεύγη αυτά καθορίζονται με μικρά γράμματα από το Ελληνικό αλφάβητο. Έτσι έχουμε τις εξής αιμοσφαιρίνες (Hb).

I. HbA($\alpha_2\beta_2$). Αντιπροσωπεύει το 97,5% της αιμοσφαιρίνης που γεμίζει τα ερυθροκύτταρα. Είναι η αιμοσφαιρίνη των ενηλίκων

II. HbA2($\alpha_2\delta_2$). Αντιπροσωπεύει μόλις το 2,5% της αιμοσφαιρίνης που γεμίζει τα ερυθροκύτταρα του ενήλικου ανθρώπου. Επιτελεί την ίδια λειτουργία με την HbA αλλά έχει διαφορετική δομή.

III. HbF ($\alpha_2\gamma_2$). Είναι η εμβρυϊκή αιμοσφαιρίνη, συναντάται στα κύτταρα του νεογνού σε ποσοστό 70%. Κατά τον 6-12^ο μήνα της εβρικής ζωής μειώνεται σε ποσοστό μικρότερο από 1% για να αποκατασταθεί σχεδόν αποκλειστικά από την HbA και HbA₂ που αρχίζει να συντίθεται στο μεταξύ (Σχ. 6.1).



Σχ. 6.1. Εναλλαγή τύπων αιμοσφαιρίνης από το έμβρυο στον ενήλικο

Η θαλασσαιμία είναι μία αιμοσφαιρινοπάθεια που οφείλεται σε σημαντική έλλειψη της αιμοσφαιρίνης Α. Στο μυελό των οστών που πάσχουν από Μεσογειακή αναιμία δεν μπορεί να συνδεθεί HbA. Αντί αυτής παράγονται μεγάλα ποσοστά HbA₂ και εμβρυϊκής αιμοσφαιρίνης (HbF) για να καλύψουν το έλλειμμα της φυσιολογικής αιμοσφαιρίνης (HbA). Οι λόγοι που δεν επιτρέπουν την κανονική σύνδεση της φυσιολογικής αιμοσφαιρίνης είναι ακόμα άγνωστη.

Η Μεσογειακή αναιμία δεν παρουσιάζει προτιμήσεις στο φύλλο και την ηλικία. Αν παρουσιάζεται συχνότερα στα παιδιά αυτό οφείλεται στον κληρονομικό χαρακτήρα της νόσου. Το θέμα της αιτιολογίας είναι ξεκαθαρισμένο με την έννοια ότι, η έναρξη της νόσου, συνδέεται με ανωμαλία της κληρονομικής ουσίας του ατόμου. Η πορεία της νόσου φαίνεται σε ορισμένες περιπτώσεις να επηρεάζεται από παράγοντες του περιβάλλοντος.

Έτσι εξηγείται και η σχέση της νόσου του COOLEY με την ελονοσία. Πράγματι στις περιοχές όπου υπάρχει η ελονοσία ο αριθμός των θαλασσαιμικών είναι αντιστρόφως ανάλογος με τον αριθμό εκείνων που πάσχουν από ελονοσία. Στις περιοχές αυτές, εκείνοι που παρουσιάζουν θαλασσαιμία, εφόσον δεν πρόκειται για τη βαρύτερη μορφή της, βρίσκονται σε πλεονεκτική θέση απέναντι στους ελοπαθείς.

Προφανώς το πλασμώδιο της ελονοσίας αντιπαράγεται μόνο στα φυσιολογικά ερυθρά αιμοσφαίρια και συνεπώς προσβάλλει μόνον άτομα που δεν πάσχουν από Μεσογειακή αναιμία. Τα άτομα αυτά, με το να πεθαίνουν από ελονοσία γίνονται λιγότερα σε σύγκριση με τους

θαλασσαιμικούς που με το να μην είναι ευάλωτοι στη νόσο, καταλήγουν στο τέλος να είναι περισσότεροι.

7. ΟΜΟΖΥΓΗ Η ΜΕΙΖΟΝΑ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

Η ομόζυγη β-Μεσογειακή αναιμία είναι κληρονομική αιμολυτική αναιμία μεταβιβαζόμενη με υπολειπόμενο σωματικό γονίδιο. Υπάρχει διαταραχή της σύνδεσης των β-αλυσίδων της αιμοσφαιρίνης Α με αποτέλεσμα την ελάττωση του συνολικού ποσού της αιμοσφαιρίνης που περιέχεται στο ερυθροκύτταρο και επομένως τη δημιουργία βαριάς υπόχρωμιας. Εξαιτίας της μειωμένης παραγωγής των β-αλυσίδων επέρχεται, κατά κανόνα σχεδόν αύξηση της παραγωγής των γ ή δ αλυσίδων με αποτέλεσμα την ανάπτυξη των ποσοτήτων των $F(\alpha_2\gamma_2)$ ή $A_2(\alpha_2\delta_2)$ αιμοσφαιρινών που περιέχονται στα ερυθροκύτταρα.

Άτομο που φέρει ένα παθολογικό γονίδιο για τη β αλυσίδα (ετεροζυγώτες) εμφανίζει μικρή ελάττωση της αιμοσφαιρίνης Α(HbA) και μικρή αύξηση των αιμοσφαιρινών F και A_2 . Στα άτομα που φέρουν δύο παθολογικά γονίδια για την β αλυσίδα (ομοζυγώτες), η σύνδεση της HbA υπολείπεται σημαντικά ή δεν λαμβάνει χώρα καθόλου.

Οι ομοζυγώτες της β-Μεσογειακής αναιμίας έχουν βαρεία αναιμία, λόγω έντονης ανεπάρκειας ερυθροποίησης και βράχυνσης της ζωής των ερυθρών αιμοσφαιρίων. Το βαθμό της αναιμίας δεν καθορίζει μόνο ο βαθμός της ανεπάρκειας των β αλυσίδων, αλλά η ικανότητα του πάσχοντα για αντιστάθμιση αυτής της ανεπάρκειας.

Η ομόζυγη β-Μεσογειακή αναιμία είναι αρκετά συχνή σε άτομα που κατάγονται από Μεσογειακές χώρες, αλλά απαντά και σε άλλες

περιοχές, όπως στη Ν. Ασία, τη Βόρειο και Κεντρική Αφρική όπως προαναφέρθηκε.

Κλινική Εικόνα

Οι κλινικές εκδηλώσεις της νόσου στο 60% των περιπτώσεων εμφανίζονται μέσα στο πρώτο έτος, όταν η σύνθεσή της γ αλυσίδας (HbF) θα πρέπει να περιορίζεται σημαντικά για να δώσει τη θέση της στη β αλυσίδα (HbA), πράγμα που δεν συμβαίνει στους πάσχοντες από ομόζυγη β- Μεσογειακή αναιμία.

Αρχικά προέχουν η λεμονοειδής χρώση του δέρματος, η υποκίτρινη χροιά των επιπεφυκώτων και γενικά συμπτώματα όπως ανορεξία, πυρετική κίνηση, διαρροϊκό σύνδρομο και συχνές λοιμώξεις.

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 (σχ. 7.1^α).



Σχ. 7.1^α. Ατονο έλκος πάνω από το έσω σφυρό

Τα μορφολογικά χαρακτηριστικά του προσώπου γίνονται μογγολοειδή (τυπικό μογγολοειδές προσωπίο), με διόγκωση των οστών του κρανίου, προεξοχή των μύλων των παρειών, πλατυσμένη μύτη με εισέχουσα ρίζα, λοξή σχισμή των βλεφάρων, υπερπλασία της άνω γνάθου και αποκάλυψη κατά το χαμόγελο των ούλων και των δοντιών αυτής (Σχ. 7.1^β).



Σχ. 7.1^β. Ασθενής με ομόζυγη β - Μεσογειακή Αναιμία

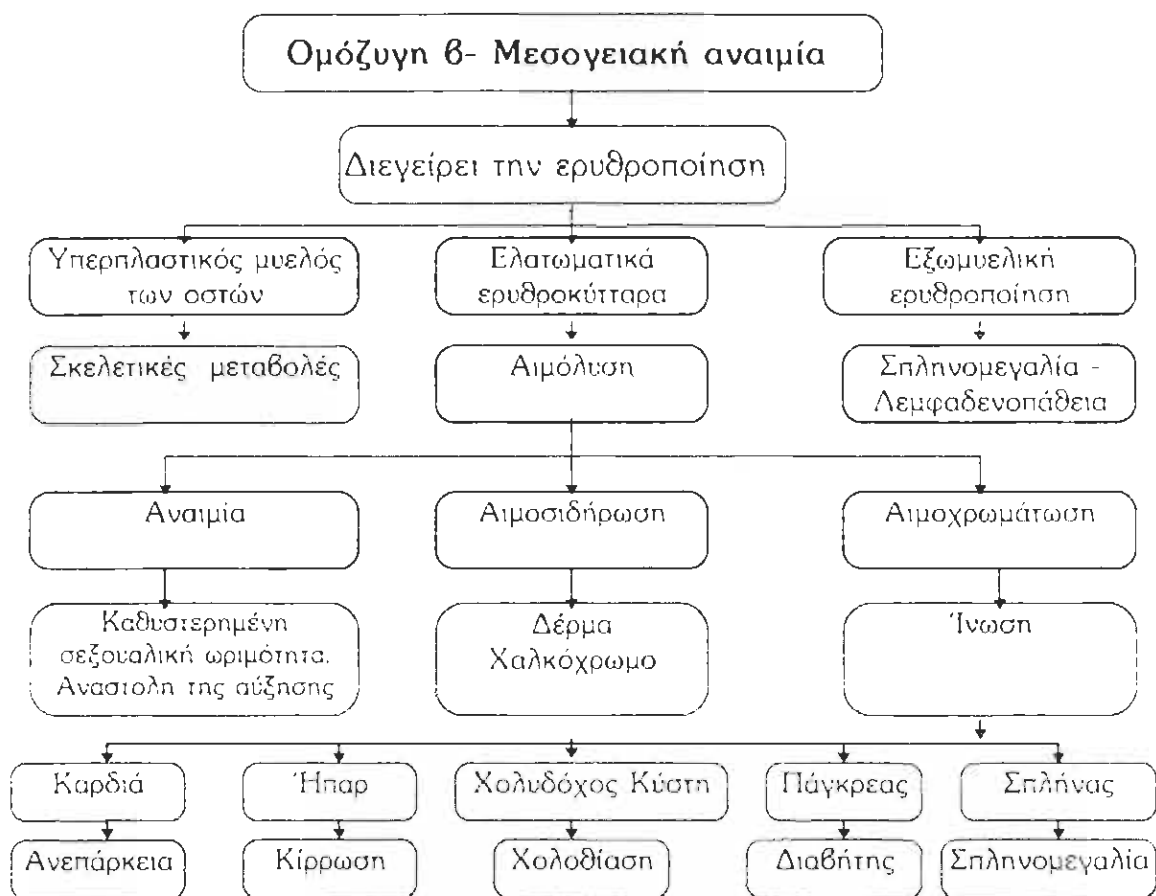
Η παραμόρφωση της κεφαλής του παιδιού οφείλεται στην αύξηση του εύρους της διπλής των οστών του κρανίου, εξαιτίας της υπερβολικής ερυθροποιητικής δραστηριότητας του μυελού. Το κεφάλι φαίνεται δυσανάλογα μεγάλο σε σχέση με τον κορμό λόγω της πάχυνσης των οστών του και της γενικής δυστροφίας του πάσχοντος παιδιού.

Η καθυστέρηση της ανάπτυξης του παιδιού γίνεται αισθητή στην ηλικία των 9-10 ετών.

Προοδευτική διόγκωση της κοιλίας λόγω μεγάλης διόγκωσης του σπλήνα, που οδηγεί σε υπερσπληνισμό και διόγκωση του ήπατος (ηπατομεγαλία). Η διόγκωση του σπλήνα οφείλεται στην υπερβολική προσπάθεια του να καταστρέψει τα αλλοιωμένα ερυθρά αιμοσφαίρια. Η κοιλιά του παιδιού εμφανίζεται διογκωμένη, σφαιρική και προεξέχει σε χτυπητή αντίθεση με τα μικρά και αδύνατα πόδια του.

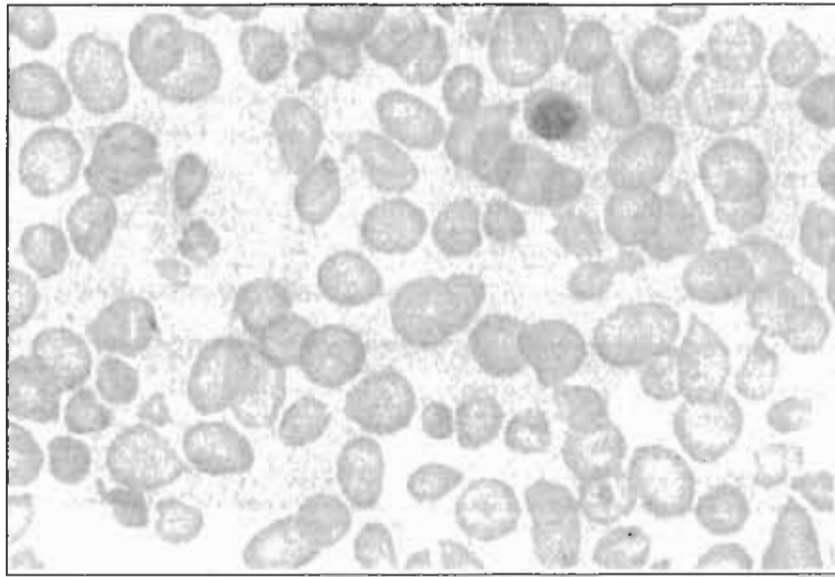
Συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια. Ο κυριότερος αιτιολογικός παράγοντας καρδιακής ανεπάρκειας είναι η χρόνια αναιμία, που αντιμετωπίζεται με συχνές μεταγγίσεις αίματος, με αποτέλεσμα την εναπόθεση σιδήρου στο μυοκάρδιο. Οι επιπτώσεις της β- Μεσογειακής αναιμίας φαίνονται σχηματικά παρακάτω.

Επιπτώσεις ομόζυγης β-Μεσογειακής αναιμίας



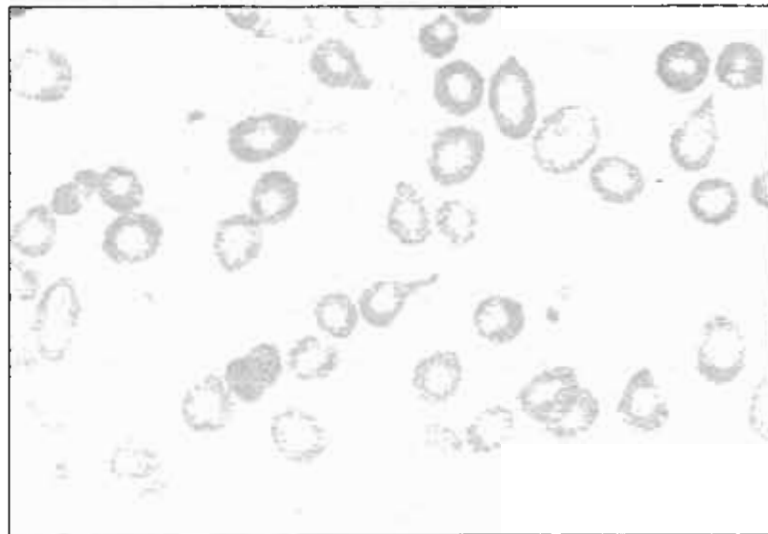
Εργαστηριακά ευρήματα

1. Η αιμοσφαιρίνη κυμαίνεται από 4-8 gr/ml. Η αναιμία είναι υπόχρωμη, μικροκυτταρική, με μεγάλη ανισοκυττάρωση, ποικυλοκυττάρωση και παρουσία πολλών στοχοκυττάρων. Χαρακτηριστική είναι η παρουσία εμπύρηνων ερυθρών στο περιφερικό αίμα, τα οποία μερικές φορές είναι περισσότερα από τα λευκά αιμοσφαίρια. (σχ. 7.2^α).



Σχ. 7.2^α. Έντονη ποικιλοκυττάρωση, υποχρωμία και ανισοκυττάρωση σε περίπτωση β- Μεσογειακής αναιμίας. Το εμπύρνηνο κύτταρο είναι ερυθροβλάστης.

2. Τα ερυθροκύτταρα είναι πολύ λεπτά και υπόχρωμα, περιέχουν λίγη Hb και εμφανίζουν μεγάλη ελάττωση. Σε συνήθεις περιπτώσεις η Hb πέφτει προοδευτικά κάτω από 5gr/ml εκτός αν γίνονται μεταγγίσεις (Σχ. 7.2^β).



Σχ. 7.2^β. Έντονη ποικιλοκυττάρωση, υποχρωμία και ανισοκυττάρωση σε περίπτωση ομόζυγης β- Μεσογειακής αναιμίας.

3. Τα λευκά αιμοσφαίρια είναι συνήθως αυξημένα και ο λευκοκυτταρικός τύπος είναι πολυμορφοκυρηνικός με αυξημένη εναπόθεση σιδήρου.
4. Η εμβρυϊκή αιμοσφαιρίνη (HbF) υπερβαίνει συνήθως το 90%, ενώ το ποσοστό της αιμοσφαιρίνης A βρίσκεται σε μεγάλη ελάττωση.
5. Παρατηρείται μέτρια αύξηση της εμμέσου χολερυθρίνης του ορρού, του ουροχληνογόνου των ούρων και του κοπροχοληνογόνου των κοπράνων.
6. Αύξηση του σιδήρου του ορρού (η μεγάλη υποχρωμία που παρατηρείται δεν οφείλεται στην σιδηροπενία αλλά σε πλημμελή χρησιμοποίηση Fe για τη σύνθεση Hb).
7. Μεγάλη ελάττωση του χρόνου ζωής των ερυθροκυττάρων στο μισό (7-22 ημέρες σε σύγκριση με τη φυσιολογική περίοδο ζωής που είναι 25-35 ημέρες).
8. 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.

Ακτινολογικά ευρήματα

Οι ακτινολογικές αλλοιώσεις των οστών δεν είναι παθογνωμονικές. Προκαλούνται σε μικρότερη ένταση και έκταση και υπό την επίδραση άλλων χρόνιων αναμιών, αιμολυτικών και σιδηροπενικών, ως και

κυανωτικών καρδιοπαθειών, συνοδευομένων υπό πολυερυθραιμίας. Οφείλονται πιθανώς σε αντισταθμιστική τοπική υπερπλασία του μυελού των οστών, ενδεχομένως και σε διαταραχή του μεταβολισμού του κολλαγόνου.

Κρανίο: Η πρώτες αλλοιώσεις του σκελετού εμφανίζονται στο κρανίο υπό μορφή διαπλάτυνσης της διπλούς ατροφίας του έξω πετάλου των βρεγματικών οστών, μικροειδούς διαμορφώσεως της μεταξύ των δύο οστικών πετάλων περιοχής και στικτής οστεοπόρωσης (σχ. 7.3^α).



Σχ.7.3^α. Μογγολοειδές προσωπείο

Μακρά οστά: Χαρακτηριστική είναι η διεύρυνση της μυελώδους μοίρας και η ατροφία της φλοιώδους. Οι αλλοιώσεις αυτές οδηγούν συχνά σε αυτόματα κατάγματα. Οι αλλοιώσεις των μακρών οστών ελαχιστοποιούνται μετά την ήβη. Αντιθέτως οι αλλοιώσεις των πλατέων οστών όπως, του κρανίου, της σπονδυλικής στήλης και της πυέλου,

επιδεινώνονται, διότι στον ενήλικα η αιμοποίηση περιορίζεται πλέον στα οστά αυτά.

Θώρακας: Οι αλλοιώσεις των πλευρών είναι παραπλήσιες με τις αλλοιώσεις των οστών των άκρων. Τα όρια της καρδιακής σκιάς είναι αυξημένα λόγω διάτασης του μυοκαρδίου (σχ. 7.36).



Σχ. 7.36. Ακτινογραφία θώρακα με πολλαπλές ογκόμορφες εξωμυελικές αιμοποιητικές μάζες (αιμοκυτοβλαστώματα) σε ασθενή με β-Μεσογειακή αναιμία.

Επιπλοκές

Η νόσος συχνά ακολουθείται από υποτροπιάζουσες λοιμώξεις κυρίως από στρεπτόκοκκο πνευμονιόκοκκο και σταφυλόκοκκο. Η ευαισθησία στις λοιμώξεις δεν έχει πλήρως διευκρινισθεί παρά το γεγονός ότι έχουν διαπιστωθεί ποικίλες ανοσολογικές διαταραχές σε επίπεδο χημικής και κυτταρικής ανοσίας. Υπάρχουν ενδείξεις ότι συμβάλλουν σημαντικά, η αναιμία, ο βαθμός ανεπάρκειας του Δ.Ε.Σ. και η

λευκοπενία, σε έδαφος υπερσπληνισμού. Η υποτροπιάζουσα περικαρδίτιδα είναι συχνή, κυρίως μετά από σπληνεκτομή, κατά μερικούς συγγραφείς. Η περικαρδίτιδα έχει συσχετισθεί με στρεπτοκοκκικές λοιμώξεις, ιούς, ή ακόμη και με την αιμοσιδήρωση.

Αν και η Μεσογειακή αναιμία αποτελεί απάντηση, γενετικής βάσης, στην ελονοσία, εν τούτοις, η ελονοσία διατρέχει βαρύτατα τους ασθενείς αυτούς, ιδιαίτερα μετά από σπληνεκτομή.

Η ηπατίτιδα Β και τελευταία το AIDS αποτελούν αυξημένο κίνδυνο που συνδέεται με τις μεταγγίσεις. Όμως, σήμερα ο κίνδυνος αυτός έχει ελαχιστοποιηθεί με τη γενίκευση του σχετικού ελέγχου στο μεταγγιζόμενο αίμα.

Άλλες επιπλοκές είναι: έλλειψη φυλλικού οξέος, υπερουριχαιμία, αιμορραγική διάθεση από θρομβοπενία σε έδαφος υπερσπληνισμού, χολολιθίαση, άτονα έλκη κνημών, αυτόματα κατάγματα και εξωμυελική ερυθροποίηση.

Τα παιδιά που δεν υποβάλλονται σε μεταγγίσεις και αποσιδήρωση, αποθηκεύουν, κατά τη δεύτερη δεκαετία, αυξημένες ποσότητες σιδήρου με αποτέλεσμα την αιμοσιδήρωση του οργανισμού. Η τοξικότητα του σιδήρου αφορά κυρίως το μυοκάρδιο, με συχνότερο αίτιο θανάτου την καρδιακή, την ηπατική και την ενδοκρινική ανεπάρκεια.

Οι κυριότερες ενδοκρινείς ανωμαλίες είναι η καθυστέρηση της σωματικής ανάπτυξης, ο σακχαρώδης διαβήτης, και ο υποπαραθυρεοειδισμός.

Με την αιμοσιδήρωση συνδέονται, η ευαισθησία σε λοιμώξεις όπως, η υποτροπιάζουσα περικαρδίτιδα, αρθρίτιδα ή πολυαρθρίτιδα και η μελάγχρωση του δέρματος. Η μελάγχρωση του δέρματος οφείλεται σε αυξημένη εναπόθεση μελανίνης, πιστεύεται ότι ο σίδηρος, μέσω παραγωγής ελεύθερων οξειδωτικών ριζών, προκαλεί κυτταρική βλάβη η οποία πυροδοτεί την αυξημένη εναπόθεση μελανίνης, κατά ανάλογο τρόπο που το ηλιακό φως προκαλεί μελάγχρωση του δέρματος.

Εξέλιξη - Πρόγνωση

Κατά κανόνα όσο νωρίτερα εμφανιστεί η νόσος τόσο βαρύτερη είναι η πρόγνωση. Επομένως, ο θάνατος μπορεί να επέλθει εντός του πρώτου (1) έτους ζωής μέχρι το τέλος της πρώτης δεκαετίας. Μερικές φορές η επιβίωση παρατείνεται μέχρι το τεσσαρακοστό (40ο) και πλέον έτος. Μάλιστα σε μερικές περιπτώσεις οι ασθενείς μπορούν να εργαστούν, οι δε γυναίκες να αποκτήσουν παιδιά.

Συχνές αιτίες θανάτου είναι βαρείες λοιμώξεις, καρδιακή ανεπάρκεια, ενώ πολύ σπάνια κίρρωση του ήπατος.

Κατά την εξέλιξη της νόσου εμφανίζεται κατά διάφορα χρονικά διαστήματα μεγάλη επιδείνωση της αναιμίας. Η επιδείνωση αυτή της αναιμίας επέρχεται κατόπιν λοιμώξεων, κατά άγνωστο παθογεννητικό μηχανισμό, όπου αναστέλλεται η ερυθροποίηση στο μυελό των οστών με αποτέλεσμα την ταχεία εμφάνιση βαρύτατης αναιμίας λόγω του πολύ μειωμένου χρόνου ζωής των ήδη κυκλοφορούντων ερυθροκυττάρων.

Διάγνωση

Η διάγνωση της Μεσογειακής αναιμίας βασίζεται στο ιστορικό (ατομικό και οικογενειακό), στην κλινική εξέταση και σε σειρά γενικών ή εξειδικευμένων εργαστηριακών εξετάσεων.

Για τη διάγνωση και ιδιαίτερα για τον καθορισμό του γονότυπου, απαιτείται συχνά πλήρης οικογενειακή μελέτη.

Ο εργαστηριακός έλεγχος περιλαμβάνει:

- α. Πλήρη αιματολογικό έλεγχο
- β. Ηλεκτροφόρηση αιμοσφαιρίνης
- γ. Μελέτη της ωσμωτικής αντίστασης των ερυθροκυττάρων
- δ. Βιοσύνθεση των αλυσίδων της σφαιρίνης
- ε. Ανάλυση των γόνων

Σημαντικό στοιχείο για τη διάγνωση της Μεσογειακής αναιμίας είναι η ανεύρεση αυξημένης ποσότητας εμβρυϊκής αιμοσφαιρίνης στο αίμα.

Η ανεύρεση της HbF γίνεται με τον εξής εργαστηριακό τρόπο:

Λαμβάνεται μια σταγόνα αίματος, κατόπιν νύξεως του δακτύλου με βελόνη, τοποθετείται σε αντικειμενοφόρο πλάκα και αναμιγνύεται με 1-2 σταγόνες διαλύματος καυστικού νατρίου 0,75%. Η HbA μεταβάλλεται σε αιματίνη και το μίγμα παίρνει κιτρονόφαιη χροιά, ενώ η HbF παραμένει αναλλοίωτη και το μίγμα διατηρεί το ερυθρό χρώμα του. Το αποτέλεσμα ελέγχεται αμέσως με τοποθέτηση της αντικειμενοφόρου πλάκας με το

μίγμα σε πλάκα λευκού χαρτιού. Όταν η HbF είναι πάνω από 20%, όπως συμβαίνει στην Μεσογειακή αναιμία το τεστ είναι θετικό.

Διαφορική διάγνωση

Πρόβλημα διαφορικής διάγνωσης, μπορεί να προκύψει στη Μεσογειακή αναιμία, επί ύπαρξης ασταδούς αιμοσφαιρίνης, επί κληρονομικής σιδηροβλαστικής αναιμίας και κληρονομικής δυσερυθροποιητικής αναιμίας.

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

Εκτός από τις παραπάνω κληρονομικές διαταραχές, προβλήματα διαφορικής διάγνωσης μπορεί να προκύψουν και με επίκτητα νοσήματα, όπως είναι, η ερυθρολευχαιμία η οποία χαρακτηρίζεται από έντονες μορφολογικές αλλοιώσεις των ερυθρών αιμοσφαιρίων αλλά και τα μυελοδυσπλαστικά και μυελοϋπερπλαστικά σύνδρομα.

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

8. ΕΤΕΡΟΖΥΓΗ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

Η ετερόζυγη β- Μεσογειακή αναιμία (β-ΜΑ) 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 ενήλικους είναι η HbA, που έχει ένα ζεύγος αλυσίδων α και β. Η σύνδεση 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 λίγες ή καθόλου β αλυσίδες, τότε το άτομο χαρακτηρίζεται ετερόζυγο για την β-Μεσογειακή αναιμία. Ο άλλος γόνος β λειτουργεί κανονικά.

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

- A. Ελάσσων ή ήπια Μεσογειακή αναιμία
- B. Στίγμα Μεσογειακής αναιμίας

A. ΕΛΑΣΣΩΝ Η ΗΠΙΑ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

Έτσι χαρακτηρίζεται η ετερόζυγος β-Μ.Α από την οποία υφίσταται σαφή κλινικά και αιματολογικά ευρήματα. Η ετερόζυγη β-Μ.Α. είναι

συνήθως ασυμπτωματική και ανακαλύπτεται με τυχαίο ή προγραμματισμένο εργαστηριακό έλεγχο.

Κλινική εικόνα

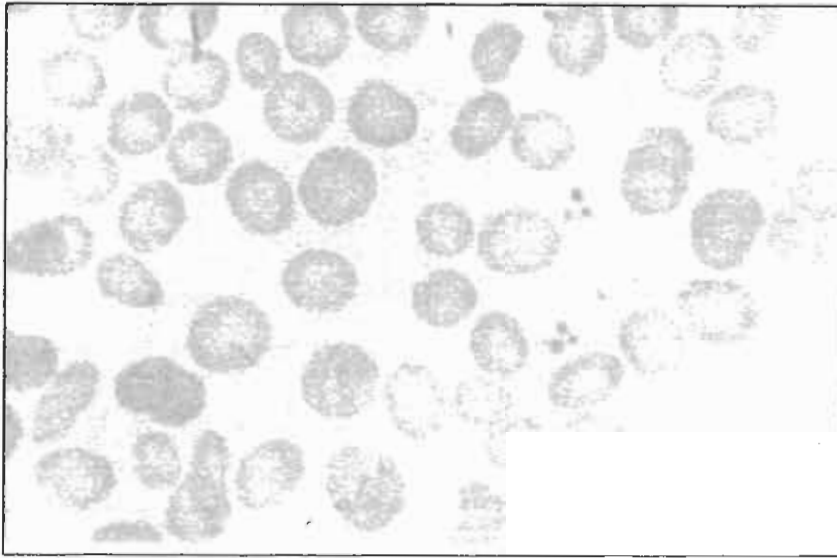
Μικρός αριθμός ατόμων έχει ήπια αναιμία με ή χωρίς συμπτώματα, αδυναμία και ελαφρό ίκτερο με μικρή σπληνική διάγνωση. Στη βιβλιογραφία η διόγκωση του σπλήνα αναφέρεται σε αναλογία που κυμαίνεται από 11-50%. Χολολιθίαση αναφέρεται σε αναλογία 4% περίπου.

Σήμερα γίνεται δεκτό ότι στις αμιγές περιπτώσεις ετερόζυγης β-M.A η διόγκωση ήπατος και σπλήνας 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. Υπάρχουν όμως και ελαφρότερες μορφές ελάσσονος M.A όπως και βαρεία μορφή αυτής που μοιάζει κλινικά και αιματολογικά με τη μείζοντα M.A από την οποία διαχωρίζεται δύσκολα

Εργαστηριακά ευρήματα

Οι ετεροζυγωτές της β-M.A παρουσιάζουν συνήθως ήπια αναιμία, με επίπεδα αιμοσφαιρίνης που κυμαίνονται πάνω από 9gr/ml. Επίσης υπάρχει μεγάλου βαθμού ανισοκυττάρωση, ποικιλοκυττάρωση, στοχοκυττάρωση, βασεόφιλη στίξη, και πολυχρωματοφιλία, ερυθροβλάστες όπου δεν βρίσκουμε στο περιφερικό αίμα όπως στη μείζονα Μεσογειακή αναιμία. (σχ. 8.1).



Σχ.8.1. Υποχρωμία, ανισοκυττάρωση, μικροκυττάρωση και ποικιλοκυττάρωση. Αποτελούν χαρακτηριστικά της ετερόζυγης β- Μεσογειακής αναιμίας και της σιδηροπενικής. Στην πρώτη η ποικιλοκυττάρωση είναι περισσότερο έντονη.

Τα δικτυοερυθροκύτταρα μπορεί να είναι φυσιολογικά ή αυξημένα και η ωσμωτική αντίσταση των ερυθροκυττάρων στα υπότονα διαλύματα χλωριούχου νατρίου (NaCl) αυξημένη. Ο σίδηρος του ορού είναι φυσιολογικός ή αυξημένος. Ο μυελός των οστών εμφανίζει ερυθροβλαστική αντίδραση. Κατά περιόδους είναι δυνατόν να βρεθεί αύξηση της έμμεσου χολερυθρίνης του ορού.

Η έρευνα των αιμοσφαιρινών αποδεικνύει μικρή αλλά χαρακτηριστική αύξηση της αιμοσφαιρίνης A₂, μέχρι 8%. Σε ορισμένες βρίσκουμε και αύξηση της αιμοσφαιρίνης F μέχρι 20%.

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

Ακτινολογικά ευρήματα

Στην ελάσσονα Μ.Α δεν διαπιστώνονται κατά κανόνα βλάβες του σκελετού. Συνίσταται ο συστηματικός ακτινολογικός έλεγχος όπου αποκαλύπτει ελαφρές ανωμαλίες των οστών, που προκαλούνται από την μυελική υπερπλασία.

Αντίθετα σε βαρεία μορφή ελάσσονας Μ.Α, βρίσκονται αδρές ακτινολογικές ανωμαλίες του σκελετού και κυρίως του κρανίου.

Εξέλιξη - Πρόγνωση

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

Διάγνωση

Η διάγνωση της ελάσσονας Μ.Α δεν είναι εύκολη και στηρίζεται στα εξής σημεία:

1. Στο βαθμό της αναιμίας
2. Στην υποχρωμία και μικροκυττάρωση
3. Στις μορφολογικές αλλοιώσεις των ερυθρών αιμοσφαιρίων και κυρίως στη βασεοφίλη στίξη
4. Στην ανεύρεση πάνω από τα φυσιολογικά όρια HbA (13,8%) και HbF

Η διάγνωση θα επιβεβαιωθεί με την ανεύρεση στίγματος ελάσσονος M.A σε έναν από τους δύο γονείς.

Διαφορική διάγνωση

Η συνύπαρξη σιδηροπενικής αναιμίας δημιουργεί διαγνωστικά προβλήματα. Η σιδηροπενική αναιμία επηρεάζει την σύνθεση της HbA₂ και τη μορφολογία των ερυθροκυττάρων στα υπότονα διαλύματα NaCl. Μετά από θεραπεία της σιδηροπενικής αναιμίας με σίδηρο, η αιμοσφαιρίνη A₂ αυξάνεται.

B. ΣΤΙΓΜΑ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

Στίγμα Μεσογειακής αναιμίας ή στίγμα θαλασσαιμίας καλείται η κατάσταση εκείνη κατά την οποία το άτομο είναι ετεροζυγώτης ως προς το παθολογικό γονίδιο της θαλασσαιμίας, δεν εμφανίζει όμως αναιμία ή άλλα κλινικά συμπτώματα αλλά μόνο ορισμένες αιματολογικές ανωμαλίες.

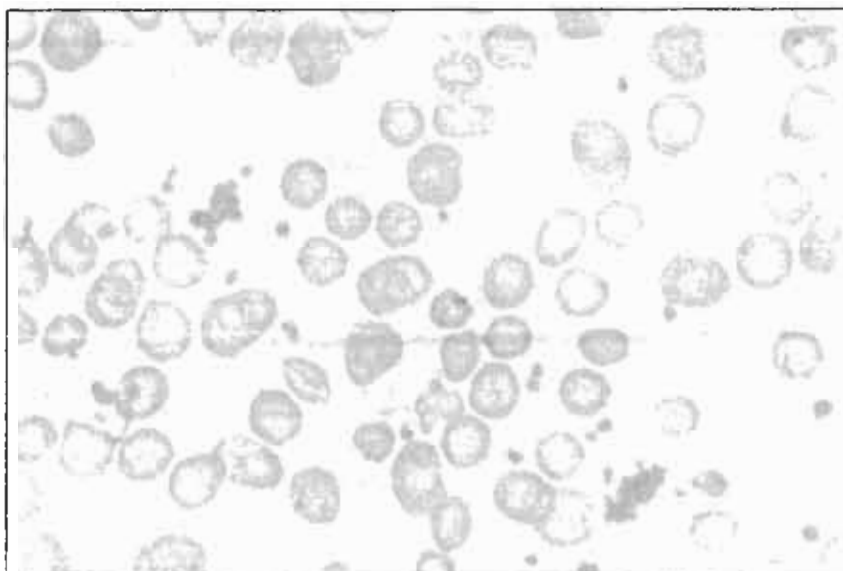
Κλινική εικόνα

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

Εργαστηριακά ευρήματα

Στον εργαστηριακό έλεγχο διαπιστώνεται φυσιολογική ποσότητα αιμοσφαιρίνης και ένα ή περισσότερα από τα παρακάτω ευρήματα:

1. Φυσιολογικός αριθμός ερυθρών αιμοσφαιρίων ή αυξημένος πέρα από τα φυσιολογικά όρια μέχρι $7.000.000 \text{ mm}^3$ έτσι που να δημιουργείται η εντύπωση της ερυθραιμίας.
2. Ελάττωση του μέσου όγκου των ερυθρών (MCV) δηλαδή μικροκυττάρωση.
3. Μορφολογικές ανωμαλίες όμοιες με αυτές της, ελάσσονος Μ. Αναιμίας αλλά μικρότερης έντασης όπως ανισοκυττάρωση, ποικιλοκυττάρωση, στοχοκυττάρωση και βασεόφιλη στίξη. (σχ. 8.2).



Σχ. 8.2. Υποχρωμία, ανισοκυττάρωση, μικροκυττάρωση σε στίγμα Μεσογειακής Αναιμίας. Η κεντρική διαύγηση είναι ευρύτερη και το μέγεθος των ερυθροκυττάρων άνισο. Τα μικρά βαθύχρωμα σωματίδια είναι αιμοπετάλια

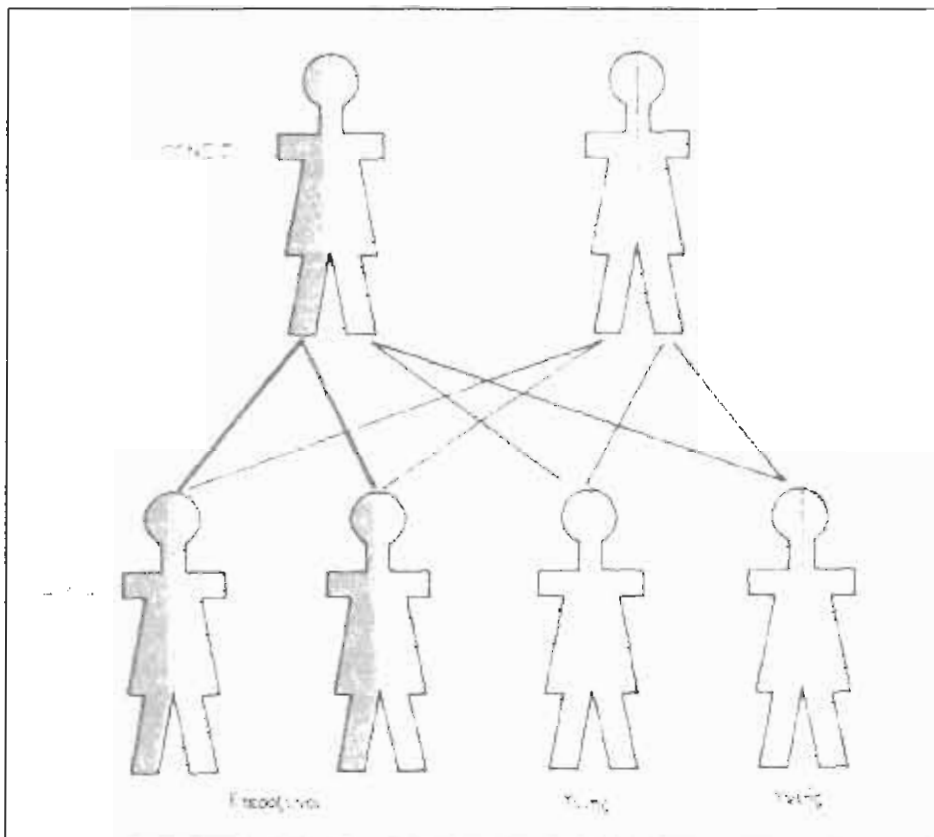
4. Αύξηση του εύρους της ωσμωτικής αντίστασης των ερυθρών αιμοσφαιρίων
5. Αύξηση της HbA₂ ή της HbF αλλά όχι σταθερά.

Εξέλιξη - Πρόγνωση

Τα άτομα αυτά θεωρούνται υγιεί, αλλά επικίνδυνα για τους απογόνους τους, στους οποίους μεταδίδουν την αιματολογική ανωμαλία.

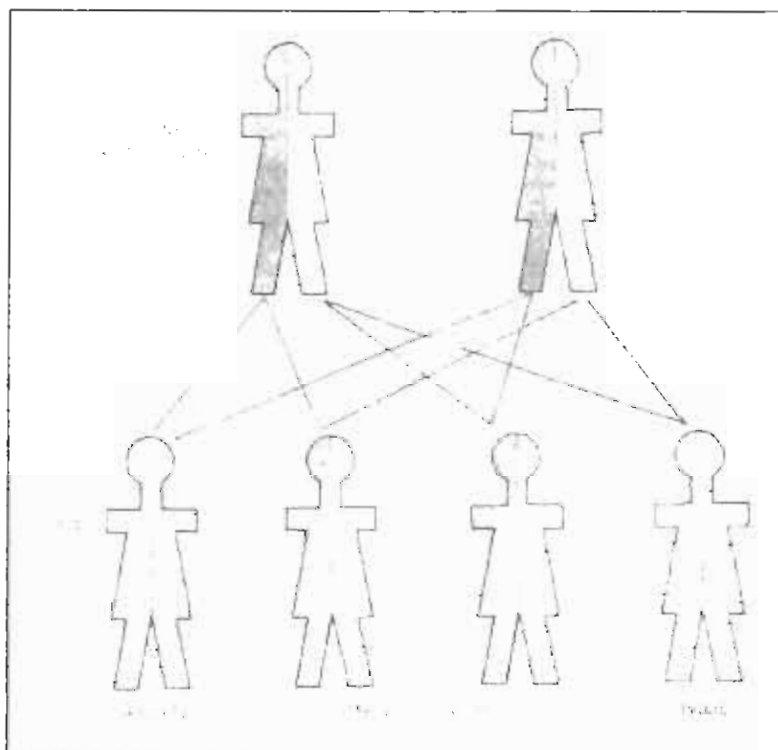
Η μεταβίβαση της γενετικής ανωμαλίας σε ένα ζευγάρι γίνεται ως εξής:

Ι. Όταν ο ένας γονιός είναι ετερόζυγος για β-Μ.Α (έχει στίγμα) και ο άλλος δεν είναι, τότε τα παιδιά τους θα είναι γερά, και σε ποσοστό 50% θα είναι υγιείς, ενώ σε ποσοστό 50% θα είναι ετερόζυγα για β-Μ.Α δηλαδή θα έχουν στίγμα (Σχ. 8.3^α).



Σχ. 8.3^α. Γάμος μεταξύ ετερόζυγου και υγιούς αποδίδει παιδιά υγιή και ετερόζυγα σε ίσες αναλογίες.

II. Όταν είναι και οι δύο γονείς ετερόζυγοι β-Μ.Α (έχουν στίγμα), τότε υπάρχει κίνδυνος να γεννηθεί άρρωστο παιδί με ομόζυγη β-Μ.Α. σε ποσοστό 25% δηλαδή ένα στα τέσσερα παιδιά. Ένα ποσοστό 25% να γεννηθεί το παιδί υγιές και ένα 50% να είναι ετερόζυγο για β-Μ.Α. δηλαδή να έχει στίγμα (σχ. 8.36).



Σχ. 8.3⁶. Γάμος μεταξύ ετερόζυγων ατόμων αποδίδει παιδιά υγιή, ετερόζυγα ή ομόζυγα σε αναλογίες 1:2:1.

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

Το ποσοστό 25% για πάσχον παιδί δίνεται από τους πιθανούς συνδυασμούς σύμφωνα με τους νόμους της κληρονομικότητας τους. Ισχύει ο ίδιος κίνδυνος για κάθε εγκυμοσύνη και η ύπαρξη υγιούς

παιδιού δεν σημαίνει ότι αποκλείεται να γεννηθεί ένα άρρωστο παιδί στην επόμενη γέννα. Ούτε η ύπαρξη ενός αρρώστου 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 μας μόνο από τις προαναφερόμενες ανωμαλίες αρκεί για να τεθεί η διάγνωση του στίγματος β - Μ.Α.

9. ΕΝΔΙΑΜΕΣΗ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑ

Η κλινική βαρύτητα της ενδιάμεσης Μεσογειακής αναιμίας βρίσκεται μεταξύ της ετερόζυγης β- Μεσογειακής αναιμίας και της ομόζυγης β- Μεσογειακής αναιμίας. Ο αριθμός των ασθενών με ενδιάμεση Μ.Α είναι μικρός. Η πορεία της νόσου είναι σχετικά ήπια, επιτρέποντας στα άτομα αυτά να ζούν μέχρι την ενηλικίωση.

Οι ασθενείς έχουν σπληνομεγαλία, μετρίου βαθμού αναιμία (9-10grHb ή λιγότερο), λιγότερο συχνά ηπατομεγαλία και παρά την έλλειψη μεταγγίσεων δεν εμφανίζουν σημαντικές σκελετικές διαταραχές ή αξιόλογες ενδοκρινικές διαταραχές.

Στην πορεία της νόσου ανάλογα με την βαρύτητα μπορεί να παρατηρηθούν επιπλοκές όπως υπερσπληνισμός εξωμυελική ερυθροποίηση, σκελετικές παραμορφώσεις, λοιμώξεις, έλλειψη φυλλικού

οξέος, χολολιθίαση, έλκη στις κνήμες, αιμοσιδήρωση και επιπλοκές στην εγκυμοσύνη.

Η μορφολογία των ερυθροκύτταρων εμφανίζει έντονες αλλοιώσεις, ενώ στην ηλεκτροφόρηση παρατηρούνται μεγάλες διακυμάνσεις της 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.

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.

10. ΠΡΟΓΕΝΝΗΤΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ - ΠΡΟΛΗΨΗ ΤΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

Η Μεσογειακή αναιμία και γενικά οι αιμοσφαιρινοπάθειες κληρονομούνται κατά τον υπολοιπόμενο αυτοσωματικό χαρακτήρα. Αυτό σημαίνει ότι πάσχουν οι ομοζυγωτές ενώ οι ετεροζυγωτές 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 υψηλούς κινδύνου αναμένεται να γεννηθούν 200 παιδιά με ομόζυγη β- Μεσογειακή αναιμία.

Για την πρόληψη της νόσου απαιτείται η αποφυγή γάμων μεταξύ ετεροζυγωτών. Ο στόχος αυτός είναι δυνατό να επιτευχθεί με ευρεία ιατρική και κοινωνική ενημέρωση, εντόπιση αυτών με μαζικές πληθυσμιακές μελέτες ή καλύτερα 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 υψηλούς κινδύνου (γονείς ετεροζυγώτες), στα 25% από αυτές διαγιγνώσκεται ομόζυγη β-Μεσογειακή αναιμία. Τα περισσότερα έμβρυα (75%) αφήνονται να γεννηθούν με αρκετά μικρή πιθανότητα σφάλματος. Σε μια αξιολογη σειρά ερευνών έγινε δυνατή η λήψη εμβρυϊκού αίματος σε 92% των περιπτώσεων και τέθηκε η διάγνωση ομόζυγης μορφής στο 24% των εξετασθέντων δειγμάτων. Η αναλογία σφάλματος ήταν 1,5% και η συνολική απώλεια εμβρύων 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 περιπτώσεως της δεκαετίας 1977 - 1987 της Μονάδας Προγεννητικής Διάγνωσης Αθηνών, στο Λαϊκό Νοσοκομείο βρέθηκαν 26,2% ομοζυγώτες και τα ψευδώς αρνητικά αποτελέσματα ήταν μόνο 0,54%.

Μεθοδολογία:

Η προγεννητική διάγνωση είναι δυνατό να γίνει με προσδιορισμό

I. της βιοσυνθετικής β/γ σχέσης σε δίκτυοερυθροκύτταρα εμβρύου (παλαιότερη μέθοδος)

II. Με ανάλυση του εμβρυϊκού DNA (νεότερη μέθοδος)

III. Southern blot ανάλυση

IV. Εντόπιση σημειακών μεταλλάξεων

Θα αναφερθώ στις δύο πρώτες.

I. Προγεννητική διάγνωση με λήψη εμβρυϊκού αίματος

Η λήψη του εμβρυϊκού αίματος γίνεται κατά την 18^η - 20^η εβδομάδα με τυφλή πλακουντοκέντηση ή μέσω εμβρυοσκόπησης παρακέντηση αγγείου πλακούντος.

Η εμβρυοσκόπηση πλεονεκτεί της τυφλής πλακουντοκέντησης, δεν παύει όμως η διαδικασία λήψης εμβρυϊκού αίματος να είναι πολύπλοκη, χρονοβόρος, να απαιτεί καλά οργανωμένα κέντρα και υπό τις καλύτερες προϋποθέσεις υπάρχει, έστω και μικρό ποσοστό αποτυχίας (8%). Ψευδώς αρνητικά αποτελέσματα εξακολουθούν να υπάρχουν και οι κίνδυνοι για το έμβρυο δεν είναι αμελητέοι (8% αυτόματη αποβολή).

II. Προγεννητική διάγνωση με ανάλυση εμβρυϊκού DNA

Η πηγή του DNA είναι οι ινοβλάστες του αμνιακού υγρού ή τελευταία οι χοριακές λάχνες

Οι ινοβλάστες απομονώνονται από το αμνιακό υγρό το οποίο λαμβάνεται με αμνιοκέντηση κατά την 13^η -15^η εβδομάδα. Μέρος των

ινοβλαστών μπορεί στη συνέχεια, για εξασφάλιση εφεδρικού υλικού, να καλλιεργηθεί. Η βιομιά χοριακών λάχνων γίνεται κατά την 8^η- 10^η εβδομάδα και επιτρέπει τη λήψη μεγαλύτερης ποσότητας κυτταρικού υλικού και συνεπώς και DNA, όμως οι ιδιαίτεροι κίνδυνοι της μεθόδου αυτής δεν έχουν ακόμη πλήρως εκτιμηθεί.

Η αμνιοκέντηση γενικά είναι απλούστερη από την εβρουσκόπηση, ασφαλέστερη από άποψη κινδύνου για το έμβρυο και τη διάγνωση και κατά συνέπεια προσφέρεται για εφαρμογή σε περισσότερα κέντρα.

Στην κλινική πράξη προηγείται η προσπάθεια προγεννητικής διάγνωσης με αμνιοκέντηση και επί αποτυχίας ακολουθεί εμβρυοσκόπηση. Με την αμνιοκέντηση τίθεται η σωστή προγεννητική διάγνωση σε 75% των περιπτώσεων γεννήσεων υψηλού κινδύνου. Στο υπόλοιπο ποσοστό απαιτείται εμβρυοσκόπηση. Όμως η ταχεία εξέλιξη της γενετικής μηχανικής που επιτρέπει την άμεση ανίχνευση περιορισμένης έκτασης γενετικών βλαβών, αναμένεται ότι θα ελαχιστοποιήσει την ανάγκη της εμβρυοσκόπησης.

11. ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑ

Η θεραπευτική αντιμετώπιση της Μεσογειακής αναιμίας βασίζεται κυρίως στις μεταγγίσεις για την ανάταξη της αναιμίας, και στην απομάκρυνση του αδροιζόμενου σιδήρου (αιμοσιδήρωση) με τη βοήθεια χημικών ενώσεων. Η μεγάλη πρόοδος στη θεραπεία της νόσου κατά τα τελευταία χρόνια οφείλεται κυρίως στον καλύτερο και πιο αποτελεσματικό τρόπο εφαρμογής των παραπάνω θεραπευτικών μέτρων.

α. Μεταγγίσεις αίματος

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

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

Όταν γίνει η διάγνωση της ομόζυγης β-Μ.Α απαιτείται προσεκτική μελέτη, καθορισμός του ακριβούς γονότυπου της νόσου, κλινική και εργαστηριακή παρακολούθηση για μερικές εβδομάδες πριν το παιδί τεθεί σε μόνιμο πρόγραμμα μεταγγίσεως. Διαφορετικά υπάρχει κίνδυνος να τεθούν σε μεταγγίσεις παιδιά που η κλινική συμπεριφορά της νόσου είναι ενδιάμεσης Μ.Α.

Η πρώιμη κλινική έκφραση της νόσου μέσα στο πρώτο έτος υποδηλώνει βαρεία και εξαρτημένη από τις μεταγγίσεις, μορφή της νόσου, χωρίς αυτό να αποτελεί κανόνα.

Πρέπει να τονισθεί ότι μπορεί να συμβεί παιδιά που έχουν απόλυτη ανάγκη μεταγγίσεως να αφήνονται χωρίς θεραπεία με σοβαρές επιπτώσεις στην ανάπτυξη τους, σκελετικές παραμορφώσεις και βλάβες οργάνων κυρίως της καρδιάς και του ήπατος.

Από το 1963 άρχισε να εφαρμόζεται σχήμα συχνών μεταγγίσεως, ώστε η αιμοσφαιρίνη να παραμένει συνεχώς σε υψηλά επίπεδα.

Μετά από συχνές μελέτες παρατηρήθηκε ότι όταν η αιμοσφαιρίνη διατηρείται σε υψηλά επίπεδα οι πολυμεταγγιζόμενοι βρίσκονται σε πολύ καλύτερη κατάσταση υγείας. Ο ασθενής ζει άνετο βίο και αποφεύγονται οι μεγάλες οστικές παραμορφώσεις.

β. Αποσιδήρωση

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

Ο βαθμός αιμοσιδήρωσης μπορεί να εκτιμηθεί πρακτικά στο συνολικό αριθμό των μεταγγίσεων, αν ληφθεί υπόψη ότι μια μονάδα αίματος προσφέρει 250 mg σιδήρου. Επιπρόσθετα, υπολογίζεται ότι απορροφούνται 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 0.16gr% 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 δεσφερριόξαμίνης και 200 mg βιταμίνης

C per os. Αποβολή πάνω από 2,5mg σιδήρου στις επόμενες 6 ώρες αποτελεί ένδειξη σημαντικής φόρτισης με σίδηρο.

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

Για να εξασφαλισθεί η πλήρης απόδοση της DF απαιτείται συνεχής επαφή της ουσίας, με το μικρό αυτό κλάσμα του μετακινήσιμου σιδήρου, η οποία βρίσκεται σε αμφίδρομη 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 αποβολή σιδήρου, ενώ ο άρρωστος βρίσκεται στο σχήμα 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 δοσολογία πάνω από 100mg/Kgr βάρους σώματος υπάρχει κίνδυνος καταρράκτη. Τα τελευταία χρόνια αναφέρονται σε ανησυχητικά αυξανόμενη συχνότητα σοβαρές παρενέργειες από την όραση και ακοή ως αποτέλεσμα οπτικής και ακουστικής νευρίτιδας αντίστοιχα. Οι παρενέργειες αυτές αποδίδονται στην ελεύθερη DF όταν η δοσολογία είναι δυσανάλογα μεγάλη σχετικά με την ποσότητα του σιδήρου στον οργανισμό. Για τους λόγους αυτούς απαιτείται στενή παρακολούθηση των παραπάνω οργάνων και αν παραστεί ανάγκη, διακόπτεται η χορήγηση DF προσωρινά για να αρχίσει αργότερα με χαμηλότερη δοσολογία.

γ. Σπληνεκτομή

Οπωσδήποτε οι αποφάσεις για σπληνεκτομή βασίζονται είτε σε κλινικά είτε σε εργαστηριακά ευρήματα. Τα παιδιά σήμερα αν και αντιμετωπίζονται με το σύστημα των συχνών μεταγγίσεως εν τούτοις μεταγγίζονται ανεπαρκώς.

Οι ενδείξεις για σπληνεκτομή είναι:

α) Η μεγάλη αύξηση του μεγέθους του σπλήνα, η οποία προκαλεί συμπτώματα από την μηχανική πίεση των παρακείμενων σπλάχνων και του διαφράγματος.

β) Η αυξημένη καταστροφή των μεταγγιζόμενων ερυθρών αιμοσφαιρίων που αποδεικνύεται τόσο με χρώσες αυτών με ραδιενεργό χρώμιο όσο και από την κλινική παρατήρηση ότι αυξάνεται η συχνότητα των απαιτούμενων μεταγγίσεων.

γ) Η εμφάνιση υπερσπληνισμού μετά ή άνευ θρομβοπενίας και μετά λευκοπενίας

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

Από τις συχνότερες και σοβαρότερες επιπλοκές της σπληνεκτομής είναι:

I) Η ευπάθεια προς τις λοιμώξεις

Πολλοί ερευνητές αναφέρουν ότι η συχνότητα και η σοβαρότητα των λοιμώξεων που παρατηρήθηκαν στους σπληνεκτομηθέντες δεν ήταν σημαντικά αυξημένες και ότι ο σπλήνας μια θα πρέπει να θεωρείται αξιόλογος παράγοντας για την έκβαση για λοιμώξεις. 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, η μηνιγγιτιδόκοκκοι, και οι σταφυλόκοκκοι, ενώ σπανιότερα οι σαλμονέλες, οι ιοί κ.α. Είναι λογικό επομένως να χορηγείται προφυλακτικά πενικιλίνη κατά τη διάρκεια των δύο πρώτων ετών, για να προληφθεί η λοίμωξη με το πολυδύναμο αντιπνευμονιοκοκκικό εμβόλιο.

II) Ηπατομεγαλία. Ιδιαίτερα σε άτομα των οποίων η αιμοσφαιρίνη είχε παραμείνει σε χαμηλά επίπεδα (7gr/ml), ακολουθεί συνήθως ταχεία

διόγκωση του ήπατος προφανώς επειδή αναπτύσσεται εξωμυελική ερυθροποίηση.

III) Μετεγχειριστική θρομβοκυττάρωση και θρομβοεμβολικές επιπλοκές κυρίως σε ηλικιωμένα άτομα και έχουν βαρεία πρόγνωση.

δ. Μεταμόσχευση μυελού των οστών

Η μεταμόσχευση μυελού των οστών αποτελεί την πιο αποτελεσματική θεραπεία ορισμένων νοσημάτων του αίματος και μερικών ειδών καρκίνου.

Οι μεταμοσχεύσεις μυελού των οστών διακρίνονται στις ετερόλογες και στις αυτόλογες. Κατά την αλλογενή μεταμόσχευση μυελού οστών ο ασθενής υποβάλλεται σε μυελοαφανιστική χημειοακτινοθεραπεία και στη συνέχεια δέχεται μυελό των οστών από το δότη. Ακολουθεί φάση απλασίας και ανοσοκαταστολής κατά τη διάρκεια της οποίας είναι δυνατόν να εμφανιστούν βαριές και συχνά θανατηφόρες επιπλοκές, όπως, λοιμώξεις, το σύνδρομο μοσχεύματος εναντίον του ξενιστή, διάμεσες πνευμονοπάθειες, αγγειοαποφρακτική νόσο του ήπατος κ.α

Νοσήματα που η μεταμόσχευση επιφέρει ίαση (σε παρενθεση το ποσοστό ίασης) είναι οι οξείες λευχαιμίες (50-70%), η χρόνια μυελογενής λευχαιμία (50-70%), η απλαστική αναιμία (55-80%), η Μεσογειακή αναιμία (85-95%), τα μυελοδυσπλαστικά σύνδρομα (40%) το πολλαπλού μυέλωμα (60%) κ.α.

Κατά την αυτόλογη μεταμόσχευση μυελού των οστών, υπό γενική αναισθησία αφαιρείται μέρος του μυελού των οστών και φυλάσσεται σε

βαθιά γύζη. Στη συνέχεια ο ασθενής υφίσταται μυελοαφανιστική χημειοακτινοθεραπεία και ακολούθως του επαναχωρηγείται ο διατηρημένος μυελός των οστών. Η μέθοδος είναι πολύ πιο εύκολη και ασφαλής από την ετερόλογη μεταμόσχευση μυελού και εφαρμόζεται σε ευρύ φάσμα κακοήθων νόσων του αίματος και άλλων συμπαγών όγκων. Οι κυριότερες ενδείξεις της μεθόδου είναι τα κακοήθη λεμφώματα (30-40%), οι οξείες λευχαιμίες (40-50%), οι καρκίνοι όρχεως παιδικής ηλικίας και μαστού, το πολλαπλό μυέλωμα κ.α.

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

Τα αποτελέσματα μιας αξιολογής Ιταλικής σειράς από 132 παιδιά με Μ.Α είναι αρκετά ενθαρρυντικά. Ειδικότερα 86% των παιδιών ήταν ζωντανά 40-1312 ημέρες, 8% ελεύθερα νόσου 40-1300 ημέρες μετά τη μεταμόσχευση με συνολικό ποσοστό αποτυχίας 10% και συνολικό ποσοστό θανάτων, κατά το χρόνο της παρακολούθησης 14%.

Τελευταία, γίνεται με επιτυχία αυτομεταμόσχευση με πρόδρομα κύτταρα (Stem cells) του περιφερικού αίματος, χωρίς λήψη μυελού των οστών.

ε. 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 πλουσίων σε σίδηρο και ιδιαίτερα σπλάχνων, 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 θανατηφόρου πνευμονιοκοκκικής σηψαιμίας. Επί υπογίας και μόνο πνευμονιοκοκκικής σηψαιμίας η διακομιδή του αρρώστου στο 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 αντιπνευμονιοκκών εμβολίων που θα λύσει οριστικά το πρόβλημα αυτό.

Κατά τα τελευταία χρόνια έχουν δοκιμασθεί εκατοντάδες χηλικές ενώσεις, με δυνατότητα per os χορήγησης, σε πειραματόζωα. Οι σπουδαιότερες από αυτές ανήκουν στις παρακάτω κατηγορίες: παράγωγα

βενζοϊκού οξέος, υδροξαμικά παράγωγα (χολυλοϋδροξαμικό οξύ - CIIO), κατεχολικά παράγωγα ή δεσφεριοθειοσίνη κα. Μερικές από τις ουσίες αυτές βρίσκονται ήδη σε κλινική δοκιμασία με ενθαρρυντικά αρχικά αποτελέσματα. Η είσοδος per os ουσιών στην κλινική πράξη θα αποτελέσει νέο σταθμό στη θεραπευτική αντιμετώπιση της Μεσογειακής αναιμίας.

12. ΜΕΛΛΟΝΤΙΚΕΣ ΠΡΟΟΠΤΙΚΕΣ ΣΤΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΚΑΙ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΩΝ ΕΝΔΟΜΗΤΡΙΩΝ ΑΙΜΟΣΦΑΙΡΙΝΟΠΑΘΕΙΩΝ

Πιστεύεται ότι στο άμεσο μέλλον θα εισαχθούν για κλινική χρήση αποτελεσματικές per os χημικές ουσίες για τη θεραπεία και πρόληψη της αιμοσιδήρωσης. Επιπρόσθετα, στο κεφάλαιο των μεταμοσχεύσεων υπήρξε αρκετά 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.

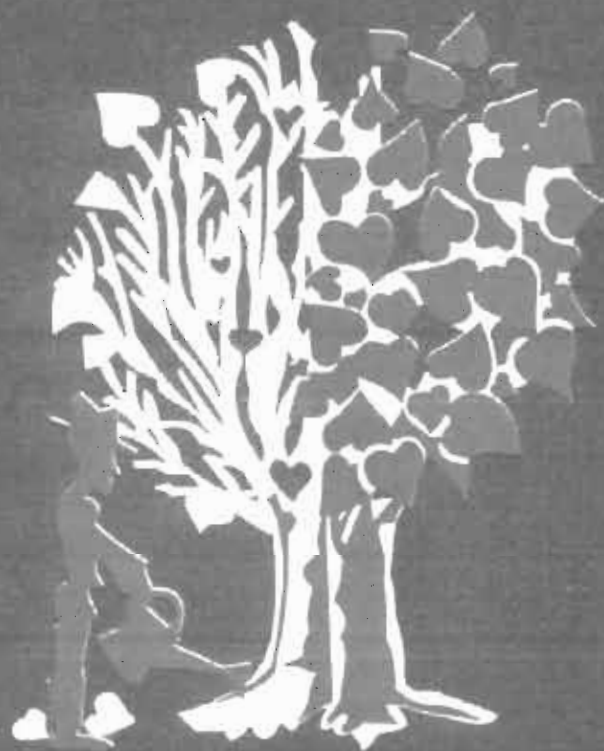
Ο βαθμός συμμετοχής στη βράχυνση της επιβίωσης των ερυθρών «ανοσολογικών μηχανισμών», ακόμη και στις περιπτώσεις Μεσογειακής αναιμίας χωρίς εμφανή προβλήματα κατά τις μεταγγίσεις, αξίζει να μελετηθεί και να προσδιοριστεί περισσότερο. Πρόσφορο έδαφος για την ανάπτυξη και συντήρηση τέτοιων μηχανισμών αποτελούν, η αυξημένη καταστροφή των ερυθροκυττάρων του ασθενούς, οι συχνές μεταγγίσεις και η έκδηλη υπερπλασία του δικτυοενδοθηλιακού συστήματος. Με βάση τις σχέσεις αυτές αξίζει να τύχει κλινικής δοκιμασίας το ενδεχόμενο ευνοϊκής επίδρασης στην επιβίωση των ερυθρών

ομοσφαιρίων IV χορήγηση γ-σφαιρίνης, ιδιαίτερα στις περιπτώσεις με έντονη αιμολυτική δραστηριότητα.

Μέχρι 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 εμβρυϊκών κυττάρων που ενδεχομένως κυκλοφορούν στο αίμα της μητέρας, θα έκανε δυνατή την ενδομήτρια διάγνωση όχι με εμβρυοσκόπηση ή αμνιοκέντηση, αλλά με απλή φλεβοκέντηση της μητέρας.

Εθελοντική Αιμοδοσία



**ένας δεν φτάνει
χρειάζονται πολλοί**

Π.Π.Γ.Ν. ΠΑΤΡΩΝ
Κέντρο Αιμοδοσίας
Τηλ. 999667 - 8

ΚΕΦΑΛΑΙΟ Β

Ειδικό μέρος

1. ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΤΟΥ ΑΣΘΕΝΗ - ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ

Το σχέδιο της νοσηλευτικής φροντίδας του αρρώστου με Μεσογειακή αναιμία αποσκοπεί στην επίλυση των νοσηλευτικών προβλημάτων και την ικανοποίηση των νοσηλευτικών του αναγκών.

Τα νοσηλευτικά προβλήματα κυρίως δημιουργεί η κλινική εικόνα του αρρώστου, που την προκαλούν τα εργαστηριακά ευρήματα, οι μεταγγίσεις, η πρόγνωση της αρρώστιας, ο τρόπος που αντιδρά ο άρρωστος και το άμεσο περιβάλλον του στην ασθένεια.

Τα νοσηλευτικά προβλήματα αναφέρονται σε αυτά που δημιουργεί η αναιμία, η λευκοπενία και θρομβοπενία, οι μεταγγίσεις, οι επιπτώσεις των μεταγγίσεων, η αναστολή της αναπτύξεώς του και η μεταβολή των χαρακτηριστικών του προσώπου του.

Γενικά τα προβλήματα του αρρώστου είναι τα παρακάτω:

1. Κακή διακίνηση του οξυγόνου (αναιμία)
2. Θρεπτικό ανισοζύγιο (ανορεξία)
3. Οξεοβασικό ανισοζύγιο (μειωμένα κανονιστικά συστήματα)
4. Μείωση δραστηριοτήτων (εύκολη κόπωση)
5. Κίνδυνος επιπλοκών (λοίμωξη, σακχαρώδης διαβήτης, καρδιακή ανεπάρκεια, χολολιθίαση).

6. Προβλήματα χρονιότητας της νόσου

7. Αλλαγή του σωματικού ειδώλου του παιδιού δευτεροπαθώς προς τη νόσο και τη θεραπεία.

Οι άμεσοι σκοποί της φροντίδας του ασθενούς είναι η διόρθωση τυχόν ανισοζυγίων, πρόληψη και αντιμετώπιση επιπλοκών, τροποποίηση των καθημερινών δραστηριοτήτων ανάλογα με τον βαθμό της αναιμίας, βοήθεια για παράταση της ζωής του αρρώστου και βελτίωση της ποιότητάς της.

Οι μακροπρόθεσμοι σκοποί της φροντίδας είναι η παροχή βοήθειας στον άρρωστο και στους γονείς, για κατανόηση της φύσης της Μεσογειακής αναιμίας και των επιπτώσεών της, προσπάθεια για δημιουργία θετικού σωματικού ειδώλου ενθαρρύνοντας δραστηριότητες κατάλληλες για την ανάπτυξή του.

1. Ανακουφίζουμε τον άρρωστο από τα συμπτώματα που δημιουργεί η αναιμία και περιορίζουν την άνεσή του. Τροποποιούμε τις δραστηριότητές του αρρώστου ανάλογα με το βαθμό της αναιμίας.

1.1. Διατηρούμε ενεργειακό ισοζύγιο για τον περιορισμό της υποξία, των ιστών που οδηγεί σε εύκολη κόπωση, καταβολή δυνάμεων, αδυναμία και δύσπνοια. Ειδικότερα αποφεύγεται η κόπωση με ανεξάρτητες νοσηλευτικές δραστηριότητες, όπως κάλυψη φυσικών αναγκών του αρρώστου, αναπαυτική θέση στο κρεβάτι, αποφυγή συγκινήσεων κ.α. Όταν δεν είναι δυνατόν να διατηρηθεί ενεργειακό ισοζύγιο ανακουφίζεται ο άρρωστος από το δύσπνοια και με χορήγηση οξυγόνου.

1.2. Όταν η τιμή της αιμοσφαιρίνης είναι κάτω από 5 gr/100ml ο άρρωστος παραμένει στο κρεβάτι και ικανοποιούμε όλες του τις ανάγκες (ατομική καθαριότητα κ.α). Παίρνουμε το σφυγμό και τις αναπνοές κάθε 2 ώρες, τη θερμοκρασία και την αρτηριακή πίεση κάθε 4 ώρες. Όταν η τιμή της αιμοσφαιρίνης είναι 5-8 gr/100ml η δραστηριότητα του αρρώστου θα είναι μέτρια, με εξασφάλιση ανάπαυσης κατά τη διάρκεια της ημέρας.

1.3. Χορηγούμε τροφές υψηλής θερμιδικής αξίας σε συχνά και μικρά γεύματα με όλα τα απαραίτητα θρεπτικά συστατικά όπως βιταμίνες, λευκώματα κατάλληλα παρασκευασμένες. Θα πρέπει να είναι εύπεπτες ευαπορρόφητες, μη ερεθιστικές του βλεννογόνου του πεπτικού σωλήνα, καλοσερβιρισμένες και να μην διακόπτουμε την ώρα του φαγητού με επώδυνες νοσηλείες. Αποφεύγουμε τη χορήγηση τροφών πλούσιων σε σίδηρο και προτείνουμε τη συχνή λήψη φυσικών χυμών κυρίως πορτοκαλιού που είναι πλούσιες σε βιταμίνη C, η οποία βοηθά στην απορρόφηση του σιδήρου. Επίσης αποφεύγουμε τη χορήγηση τσαγιού το οποίο δυσχεραίνει την απορρόφηση του σιδήρου. Επίσης αποφεύγουμε τη χορήγηση τσαγιού το οποίο δυσχεραίνει την απορρόφηση του σιδήρου από τον οργανισμό.

2. Ενημερώνουμε τους γονείς και τα μεγαλύτερα παιδιά για τη φύση της αρρώστιας

2.1. Σχετικά με τη θεραπεία της νόσου. Ειδική θεραπεία δεν υπάρχει. Υποστηρικτική θεραπεία αποσκοπεί στην παράταση της ζωής του

παιδιού και σε όσο το δυνατό, στη βελτίωση της ποιότητάς της. Η θεραπεία αποτελείται από ένα πρόγραμμα μεταγγίσεων. Οι γενικές οδηγίες που εφαρμόζονται σε όλες τις μεταγγίσεις περιλαμβάνουν:

- Εξηγούμε κάθε τι που αφορά τη θεραπεία. Ετοιμάζουμε το παιδί για τις συχνές μεταγγίσεις αίματος
- Παίρνουμε τα ζωτικά σημεία και την αρτηριακή πίεση, πριν, κατά και μετά τη μετάγγιση
- Ελέγχουμε τις ετικέτες που βρίσκονται κολλημένες στον ασκό, του δότη και του δέκτη για έλεγχο συμβατότητας, ομάδα αίματος και rH, τον αριθμό του ασκού με τον αριθμό της κάρτας αιμοδοσίας, για αποφυγή χορήγησης λαθεμένου αίματος σε λαθεμένο άρρωστο.
- Χορηγούμε τα πρώτα 50ml με βραδύ ρυθμό (15 σταγ/λεπτό) και παραμένουμε κοντά στο παιδί. Εάν δεν παρατηρηθεί αντίδραση, ο ρυθμός ροής αυξάνεται ανάλογα, ώστε το υπόλοιπο του αίματος να χορηγηθεί μέσα στις επόμενες 2 ώρες.
- Χορηγούμε το αίμα μέσα σε 30 λεπτά από τη στιγμή που απομακρύνθηκε από την τράπεζα αίματος. Εάν δεν χρησιμοποιηθεί, το στέλνουμε πάλι στην τράπεζα αίματος και δεν το διατηρούμε στο συνηθισμένο γυγείο.
- Παρακολουθούμε στενά τον άρρωστο για την πρόληψη και την έγκαιρη αντιμετώπιση των επιπλοκών της μετάγγισης αίματος.
- Σε υπογία αντίδρασης, διακόπτουμε την μετάγγιση, διατηρούμε ανοικτή φλεβική γραμμή με φυσιολογικό ορό μέσω νέας συσκευής

ορού, ενημερώνουμε το γιατρό και αξιολόγηση της κατάστασης του παιδιού από το γιατρό πριν από την επανέναρξη της μετάγγισης.

- Ενθαρρύνουμε τα παιδιά που μεταγγίζονται στο ίδιο κέντρο να αλληλεπιδρούν κατά την ώρα της μετάγγισης και οργανώνουμε ομαδικές συζητήσεις με τα παιδιά και τις οικογένειές τους. Τα παιδιά αυτά συνδέονται μεταξύ τους και καθένα παρακολουθεί και ενημερώνεται για την πρόοδο του άλλου. Αυτά γνωρίζουν αν κάποιο παιδί της ομάδας δεν πάει καλά και επηρεάζονται από το θάνατο κάποιου παιδιού.

2.2. Ενημερώνουμε γονείς και παιδιά σχετικά με τη χορήγηση δεσφεριοξαμίνης (Desferal ή DF) για μείωση του φορτίου του σιδήρου που είναι αυξημένο λόγω των συχνών μεταγγίσεων.

- Ενημερώνουμε τον άρρωστο για τη διαδικασία, σκοπό αναγκαιότητα της αποσιδήρωσης
- Εγχύουμε το φάρμακο με πολύ βραδύ ρυθμό σε ενδοφλέβια χορήγηση
- Επεξηγούμε τον τρόπο υποδόριας έγχυσης του φαρμάκου. Με τη μέθοδο αυτή, χρησιμοποιείται, ειδική αντλία υποδόριας έγχυσης Desferal, σύριγγα μιας χρήσης που εφαρμόζεται στην αντλία και πεταλούδα για την υποδόρια έγχυση του φαρμάκου.
- Κάνουμε προσεκτική επιλογή του σημείου που θα γίνει η υποδόρια έγχυση του φαρμάκου, ώστε να υπάρχει άφθονος υποδόριος ιστός που να στερείται μεγάλων αιμοφόρων αγγείων και νεύρων.

- Αποφεύγουμε έγχυση του φαρμάκου σε οίδηματώδη μέρη του σώματος, διότι η απορρόφηση του φαρμάκου είναι βραδεία και γίνεται κάθε φορά εναλλαγή των σημείων ένεσης για αποφυγή τοπικού ερεθισμού.
- Εκπαιδεύουμε τους γονείς και το ίδιο το παιδί, αν είναι μεγάλο στην Τεχνική της έγχυσης, ώστε να μπορεί να εφαρμόζεται στο σπίτι τις ώρες που κοιμάται. Η διαδικασία της υποδόριας έγχυσης Desferal διαρκεί από 8-10 ώρες και γίνεται σχεδόν σε καθημερινή βάση, πράγμα που εξουθενώνει το παιδί.

2.3. Το παιδί έχει αυξημένη ευαισθησία σε λοιμώξεις από τη λευκοπενία (ιδιαίτερα εάν έχει κάνει σπληνεκτομή) και τα μέτρα που πρέπει να λαμβάνονται για την πρόληψη τους είναι:

- Αποφεύγουμε έκθεση του παιδιού με άτομα που έχουν κάποια λοίμωξη, λόγω τη αυξημένης ευαισθησίας τους.
- Παρακολουθούμε στενά για σημεία λοίμωξης ώστε έγκαιρα να τα διαπιστώσουμε και να τα αντιμετωπίσουμε με χορήγηση καταλλήλων αντιβιοτικών
- Το παιδί θα πρέπει να κάνει τους απαραίτητους εμβολιασμούς

3. Βοηθάμε το παιδί να αντιμετωπίσει την νόσο

- Βοηθούμε το παιδί να αποδεχθεί το αλλαγμένο σωματικό είδωλο του και τις διαφορές από τα παιδιά της ηλικίας τους. Οι αλλαγές του σωματικού ειδώλου, η καθυστέρηση της αύξησης και της

σεξουαλικής ωρίμανσης δημιουργούν δύσκολα προβλήματα για τα μεγαλύτερα παιδιά

- Παροτρύνουμε τα παιδιά να χρησιμοποιούν διάφορα μέσα για βελτίωση της εμφάνισής τους, όπως σύγχρονο ντύσιμο, όμορφο χτένισμα κτλ. Παιδιά με χαρακτηριστικές οστικές παραμορφώσεις μπορούν να επωφεληθούν από κάποια χειρουργική επέμβαση ή από τη χρήση ορθοδοντικών συσκευών για βελτίωση της εμφάνισής του προσώπου τους.
- Παρέχουμε ευκαιρίες στους έφηβους να εκφράσουν τις σκέψεις, τους φόβους και τα αισθήματά τους για τα πολύπλοκα προβλήματα που προκαλούνται από τη νόσο. Παρακολουθούμε γονείς και παιδιά για εκδήλωση αισθημάτων ενοχής και για εμφάνιση σημείων κατάθλιψης και τους παρέχουμε ανάπτυξη ρεαλιστικών φιλοδοξιών.
- Ενθαρρύνουμε τα παιδιά να επιδίδονται σε κατάλληλες δραστηριότητες ανάλογα με την αντοχή τους που βοηθούν στην ανάπτυξή τους. Με τις συχνές μεταγγίσεις αίματος, ο περιορισμός της φυσικής δραστηριότητας του παιδιού με βαριά αναιμία είναι μικρότερος. Η συχνότητα όμως της θεραπείας μπορεί να παρεμβαίνει στο φυσιολογικό τρόπο ζωής του παιδιού. Γι' αυτό πρέπει ο προγραμματισμός των μεταγγίσεων και της ιατρικής παρακολούθησης να γίνεται σε χρόνο που παρεμβαίνει λιγότερο στις κανονικές δραστηριότητες του παιδιού, ειδικά στο σχολείο. Επίσης τα παιδιά συνεργάζονται καλύτερα για τις διάφορες θεραπείες, όταν αυτές δεν παρεμποδίζουν την καθημερινή ζωή τους.

4. Υποστηρίζουμε και ενημερώνουμε την οικογένεια. Όπως σε κάθε χρόνια απειλητική για τη ζωή νόσο, οι ανάγκες της οικογένειας πρέπει να αντιμετωπίζονται για καλύτερη προσαρμογή στο άγχος που προξενεί η αρρώστια.
- Ενημερώνουμε όλα τα μέλη της οικογένειας για τη Μεσογειακή αναιμία και το στίγμα, για τον τρόπο μεταβίβασης από γενεά σε γενεά (κληρονομική αρρώστια) και υποβάλλονται σε εργαστηριακό έλεγχο για να εξακριβωθεί αν υπάρχει ή όχι θαλασσαιμικό στίγμα. Επειδή, στην Ελλάδα τα θαλασσαιμικά σύνδρομα είναι συχνά, πρέπει να γίνεται οργανωμένη προσπάθεια διαφωτίσεως και σωστής ενημερώσεως του κοινού και ιδιαίτερα αυτού που έχει αυξημένο κίνδυνο να φέρει το στίγμα, για την πρόληψη της επεκτάσεως των φορέων του στίγματος και την αύξηση της συχνότητας της αρρώστιας.
 - Παραπέμπουμε γονείς και αρρώστους στα κατάλληλα κέντρα για περισσότερες πληροφορίες και υποστήριξη.

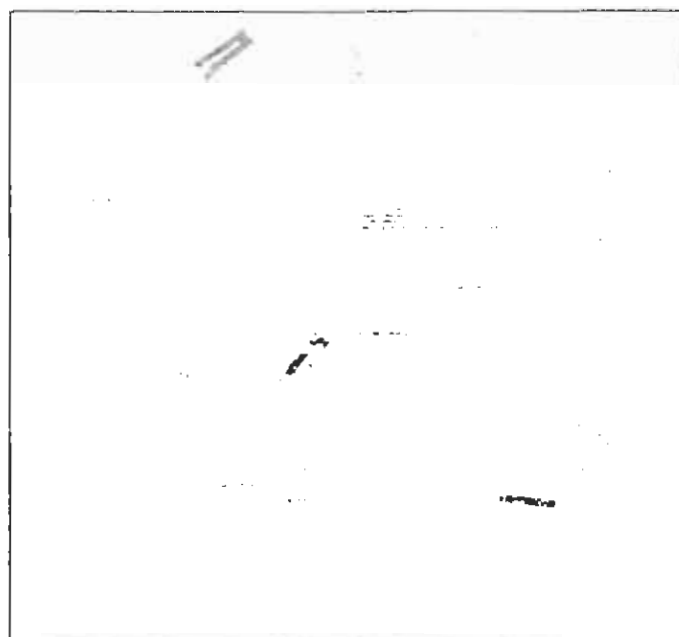
2. ΜΕΤΑΓΓΙΣΗ ΑΙΜΑΤΟΣ

Η μετάγγιση αίματος είναι μία από τις πιο επικίνδυνες νοσηλευτικές διαδικασίες. Πρέπει να γίνεται με μεγάλη προσοχή και ο ασθενής 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 ασκούς και φυλάσσεται σε υγείο (2-4°C) (σχήμα 2.1^α, 2.1^β). Το αίμα

αυτό μπορεί να χορηγηθεί με ασφάλεια μέχρι την 21 ημέρα από τη λήξη του.



Σχ. 2.1^α. Διπλός ασκός αιμοδοσίας



Σχ. 2.1^β. Τριπλός ασκός αιμοδοσίας

<u>Προϋποθέσεις αιμοδοσίας</u>	
ΗΛΙΚΙΑ	19 έως 60 ετών
ΑΙΜΑΤΟΚΡΙΤΗΣ	Άνδρες > 41% Γυναίκες >38%
ΑΡΤΗΡΙΑΚΗ ΠΙΕΣΗ	Συστολική 100 έως 180 mmHg Διαστολική <100 mmHg
ΜΕΣΟΔΙΑΣΤΗΜΑ ΜΕΤΑΞΥ ΔΥΟ ΑΦΑΙΜΑΞΕΩΝ: Μεγαλύτερο από 8 εβδομάδες	
Η ΑΙΜΟΔΟΣΙΑ ΑΠΟΚΛΕΙΕΤΑΙ ΟΤΑΝ ΣΤΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ ΑΝΑΦΕΡΕΤΑΙ	
<ul style="list-style-type: none">• Ηπατίτιδα 6 μήνες πριν από την αιμοδοσία• Ελονοσία 3 χρόνια πριν από την αιμοδοσία• AIDS• Χρόνια νοσήματα (φυματίωση, καρδιοπάθεια, βαρύς σακχαρώδης διαβήτης, σύφιλη)• Πρόσφατη εκτεταμένη χειρουργική επέμβαση• Εμβόλια 24 ώρες πριν από την αιμοδοσία (τέτανος, τυφοειδής, χολέρα, γρίπη κ.α.)• 2 εβδομάδες πριν από την αιμοδοσία (ιλαρά, κίτρινος πυρετός κ.α)• Κύηση	

Αίμα και προϊόντα αίματος που χρησιμοποιούνται για τη μετάγγιση

- α. Πλήρες αίμα
- β. Συμπυκνωμένο ελαιώρημα ερυθροκυττάρων

- γ. Μετάγγιση αιμοπεταλίων
- δ. Χορήγηση κοκκιοκυττάρων
- ε. Πλάσμα αίματος

Αντικείμενα

1. Αντισηπτική διάλυση (Betadine, οινόπνευμα)
2. Τολύπια βάμβακος
3. Αποστειρωμένες γάζες μικρές
4. Συσκευές μετάγγισης αίματος
5. Βελόνες διαμετρήματος G18-19
6. Σύριγγες των 5 ή 10 ml
7. Το αίμα που θα χορηγήσουμε (ελεγμένο)
8. Ελαστικός σωλήνας ή ελαστική ταινία
9. Νεβροειδείς
10. Ψαλίδι
11. Λευκοπλάστης
12. Αδιάβροχο καλυμμένο
13. Νάρθηκας και επίδεσμος (για ακινητοποίηση του άκρου εάν χρειασθεί)
14. Στατό

Διαδικασία

Φάση προετοιμασίας

1. Βεβαιωνόμαστε ότι έχει γίνει ο καθορισμός της ομάδας αίματος και η δοκιμασία διασταυρώσεως. Ο καθορισμός της ομάδας γίνεται για τις ομάδες Α, Β, ΑΒ και Ο και του παράγοντα Rh, η διασταύρωση γίνεται για τον έλεγχο της συμβατότητας του αίματος του δότη και του δέκτη.
2. Χορηγούμε το αίμα μέσα σε 20 λεπτά μετά τη παραλαβή του από την Τράπεζα Αίματος. Το αίμα θα πρέπει να το διατηρήσουμε σε θερμοκρασία 2-4°C μέχρι να το χορηγήσουμε. Ταχεία καταστροφή των ερυθροκυττάρων παρατηρείται σε αίμα που δεν διατηρήθηκε σε κατάλληλη θερμοκρασία.
3. Ελέγχουμε το αίμα για φυσαλίδες για αλλοίωση της χροιάς και για θολερότητα. Επίσης ελέγχουμε τη φιάλη για ρωγμές. Η ύπαρξη φυσαλίδων μπορεί να σημαίνει ανάπτυξη μικροβίων. Αλλοίωση της χροιάς η θολερότητα μπορεί να είναι προειδοποιητικά σημεία αιμόλυσης.
4. Ετοιμάζουμε τον άρρωστο για φλεβοκέντηση

Φάση εκτέλεσης

1. Ελέγχουμε τι ετικέτες του δότη και του δέκτη (αριθμό, συμβατότητα, ομάδα και Rh, ημερομηνία λήξεως) 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 όνομά του (ονοματεπώνυμο - Πατρώνυμο) και συγκρίνουμε την ταυτότητα του αρρώστου, αν φέρει στο χέρι με την ετικέτα της φιάλης αίματος. Ελέγχουμε επίσης εάν έχει υπογραφεί από το γιατρό της αιμοδοσίας. Ο λεπτομερής αυτός έλεγχος είναι βασικής σημασίας, για την αποφυγή χορήγησης λαθεμένου αίματος, σε λαθεμένο άρρωστο (μπορεί να προκληθεί θανατηφόρα αντίδραση).

2. Δίνουμε στον γιατρό να κάνει τον ίδιο έλεγχο και να υπογράψει την ετικέτα της φιάλης αίματος.
3. Παίρνουμε ζωτικά σημεία του αρρώστου (θερμοκρασία, σφυγμό, αναπνοή, αρτηριακή πίεση). Η γνώση των ζωτικών σημείων πριν από την μετάγγιση είναι απαραίτητη για σύγκριση των μετέπειτα μεταβολών στα ζωτικά σημεία.
4. Πλένουμε τα χέρια μας
5. Απολυμαίνουμε το πώμα της φιάλης (αν είναι γυάλινη)
6. Εφαρμόζουμε τη συσκευή μετάγγισης αίματος με άσηπτη Τεχνική. Μεταξύ φιάλης και του δείκτη ροής υπάρχει ένα φίλτρο για τη συγκράτηση μικρών θρόμβων αίματος που μπορεί να προκαλέσουν εμβολή. Καθίζηση αιμοπεταλίων, λευκοκυττάρων και ινικής μπορεί να αποφράξουν τον αυλό της συσκευής χορήγηση αίματος.
7. Αφαιρούμε και κρατάμε το κάλυμμα του επιστομίου του ελεύθερου άκρου της συσκευής ανάμεσα στο μικρό και τον παράμεσο δάκτυλο του αριστερού μας χεριού και το ελεύθερο άκρο της συσκευής με

τον δείκτη και τον αντίχειρα. Με το δεξί χέρι κρατάμε τη φιάλη και την αναστρέφουμε.

8. Αφαιρούμε τον αέρα από τη συσκευή για αποφυγή εμβολής αέρα.
9. Κρατάμε τη φιάλη αίματος στο στατό, περίπου 1 μέτρο πάνω από το επίπεδο της καρδιάς του αρρώστου και κλείνουμε το ρυθμιστή ροής της συσκευής αίματος καλύπτοντας το επιστόμιο του ελεύθερου άκρου της συσκευής με το κάλυμμα του (εφόσον το διατηρήσαμε αποστειρωμένο) και το κρεμάμε στο στατό. Ο ρυθμός ροής καθορίζεται από το ύψος της φιάλης και το μέγεθος της βελόνης.
10. Ρυθμίζουμε το ρυθμό ροής του αίματος στα 5ml 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 υπάρξουν σημεία αντίδρασης και υπερφόρτωσης της κυκλοφορίας, ο ρυθμός ροής μπορεί να αυξηθεί (συνήθως ροή 60-80 σταγόνες ανά λεπτό). Σημεία ή συμπτώματα ανεπιθύμητων αντιδράσεων συνήθως εκδηλώνονται κατά τη διάρκεια χορήγησης των πρώτων 50-100ml αίματος. Η μετάγγιση θα πρέπει να τελειώνει σε 1 ½ ώρα περίπου.
11. Χορηγούμε το αίμα σε αργό ρυθμό αν ο άρρωστος είναι ηλικιωμένος ή πάσχει από καρδιακό νόσημα. Πολύ γρήγορη χορήγηση αίματος μπορεί να προκαλέσει υπερφόρτωση της κυκλοφορίας και να προξενήσει συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια και πνευμονικό οίδημα.

12. **ΔΕΝ** βάζουμε **ΦΑΡΜΑΚΑ** μέσα στο αίμα. Η προσθήκη φαρμάκων μέσα στο αίμα μπορεί να προκαλέσει φαρμακευτική ασυμβατότητα με το αίμα ή την αντιπηκτική διάλυση του αίματος. **ΔΕΝ** χορηγούμε **DEXTROSE 5%** με το αίμα. Η δεξτρόζη δεν περιέχει ηλεκτρολύτες και μπορεί να προκαλέσει αιμόλυση και πήξη του αίματος στο σωλήνα της συσκευής. Αποφεύγουμε να χρησιμοποιούμε διάλυμα **RINGERS LACTATED**. Το διάλυμα **RINGERS LACTATED** περιέχει αοσέσιο σε μεγάλη περιεκτικότητα που μπορεί να δημιουργήσει πήγματα.

Φάση παρακολούθησης

1. Παρακολουθούμε και αναγράφουμε την Κ.Φ.Π. (Κεντρική Φλεβική Πίεση), μέσω ξεχωριστής γραμμής έγχυσης, σε αρρώστους με προβλήματα κυκλοφοριακής υπερφόρτωσης.
2. Παρατηρούμε τον άρρωστο προσεκτικά. Παίρνουμε τα ζωτικά σημεία 15-20 λεπτά μετά την έναρξη της μετάγγισης. Στη συνέχεια παίρνουμε και αναγράφουμε τα ζωτικά σημεία κάθε ώρα ή πιο συχνά, εάν χρειάζεται.
3. Αλλάζουμε τη συσκευή μετάγγισης αίματος σε περίπτωση χορήγησης και άλλης μονάδας αίματος γιατί το φίλτρο μπορεί να αποφραχθεί μετά τη χορήγηση μιας μονάδας αίματος.
4. Σημειώνουμε στο θερμομετρικό διάγραμμα του αρρώστου το σημείο μετάγγισης αίματος.
5. Ενημερώνουμε στο θερμομετρικό διάγραμμα του αρρώστου: Χρόνο χορήγησης (έναρξη και λήξη), χορηγηθείσα ποσότητα, ρυθμός ροής,

ζωτικά σημεία πριν, κατά και μετά την μετάγγιση αίματος, αντίδραση του αρρώστου. Σε περίπτωση εμφάνισης επιπλοκής σημειώνουμε το είδος της και τις ενέργειες αντιμετώπισής της.

Επιπλοκές από μετάγγιση αίματος

1. Πυρετικές αντιδράσεις

Οφείλονται:

- α. Στην παρουσία πυρετογόνων ουσιών (οι πυρετογόνες ουσίες είναι πολυσακχαρίτες, ή προϊόντα μικροοργανισμών) στο αντιπηκτικό ή τη συσκευή.
- β. Στην ανάπτυξη συγκολλητινών στο πλάσμα του αρρώστου έναντι των λευκοκυττάρων ή των αιμοπεταλίων. Παρατηρούνται σε άτομα που έχουν υποστεί μεταγγίσεις.
- γ. Σε ευαισθησία στο πλάσμα του δότη - είναι σπάνια.

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 εμετός
- δ. Ερυθρότητα προσώπου
- ε. Ταχυκαρδία

Πρόληψη:

Διατηρείτε τον άρρωστο κατά τη διάρκεια της μετάγγισης άνετα σκεπασμένο.

Αντιμετώπιση:

α. Διακόψτε τη μετάγγιση, ενημερώστε τον γιατρό και την αιμοδοσία (για έλεγχο του αίματος)

β. Πάρτε τη θερμοκρασία ½ ώρα μετά την εμφάνιση του ρίγους

γ. Χορηγείστε αντιπυρετικά (ασπιρίνη) για την ελάττωση του πυρετού.

δ. Σε ήπια αντίδραση μπορεί να συνεχιστεί η χορήγηση του αίματος (μετά από ιατρική εντολή) κάτω από στενή παρακολούθηση του αρρώστου

ε. Σε σοβαρές περιπτώσεις η μετάγγιση αίματος διακόπτεται και χορηγούνται στον άρρωστο ενδοφλέβια κορτικοειδή.

2. Αλλεργικές αντιδράσεις

Οφείλονται: σε ευαισθησία του δέκτη έναντι πρωτεΐνης του δότη, τροφικής ή άλλης προέλευσης. Εμφανίζονται σε άτομα με ιστορικό αλλεργίας και σε συχνότητα 1% περίπου.

Συμπτώματα:

α. Αναφυλακτικά φαινόμενα

β. Κνίδωση

γ. Ερυθρότητα προσώπου

- δ. Ρίγος και πυρετός
- ε. Ασθματικός συριγμός
- στ. Οίδημα λάρυγγα (σπάνια)

Πρόληψη

- α. Ελέγξτε και απομακρύνετε όλους του αιμοδότες με ιστορικό αλλεργίας
- β. Ρωτείστε τον άρρωστο αν έχει ιστορικό αλλεργίας
- γ. Χορηγείστε, προφυλακτικά, αντιϊσταμινικά πριν από την έναρξη της μετάγγισης σε αλλεργικούς αρρώστους.

Αντιμετώπιση:

- α. Διακόψτε τη μετάγγιση (σε βαριά αντίδραση) ή μειώστε τη ροή (σε ελαφρά αντίδραση)
- β. Ενημερώστε τον γιατρό
- γ. Χορηγείστε επινεφρίνη υποδόρια σε δόση 0,3 ml διαλύματος 1/1000 εάν ο άρρωστος εμφανίζει βαριά αναπνευστική δυσχέρεια.

3. Αιμολυτικές αντιδράσεις

Οφείλονται:

Σε μετάγγιση αίματος ασύμβατου με το αίμα του δέκτη ως προς τις ομάδες του συστήματος ABO ή στην παρουσία ανώμαλων συγκολλητινών π.χ. γυχροσυγκολλητινών.

Η αιμολυτική αντίδραση εμφανίζεται κατά την αρχή της μετάγγισης και αποτελεί σοβαρή και όχι τόσο σπάνια επιπλοκή των μεταγγίσεων.

Συμπτώματα:

- α. Ρίγος, υψηλός πυρετός
- β. Έντονος πόνος στην οσφύ
- γ. Ανσυχία
- δ. Αίσθημα πληρότητας στο κεφάλι και ερυθρότητα προσώπου
- ε. Ναυτία και έμετοι
- στ. Συσφυκτικός προκάρδιος πόνος
- ζ. Διάταση των φλεβών του τραχήλου
- η. Ταχυκαρδία, ταχύπνοια
- θ. Δύσπνοια
- ι. Shock
- ια. Ούρα βαθιά χρωματισμένα (αιμοσφαιρίνη)
- ιβ. Αιμορραγία από το τραύμα ή το σημείο της φλεβοκέντησης
- ιγ. Προοδευτική μείωση της διούρησης (ολιγουρία, ανουρία)

Πρόγνωση:

Βαρεία - δυνατόν να επέλθει ο θάνατος

Πρόληψη:

- α. Βεβαιωθείτε για τη συμβατότητα του αίματος και την ταυτότητα του αρρώστου πριν από την μετάγγιση

- β. Μείνετε κοντά στον άρρωστο τα πρώτα 15-30 λεπτά. Εάν η μετάγγιση διακοπή έγκαιρα, ενδέχεται μια ανεπιθύμητη (και πιθανόν θανατηφόρα) αντίδραση να αποφευχθεί.
- γ. Χορηγείται το αίμα με πολύ βραδύ ρυθμό (5ml/min) κατά το χρόνο αυτό

Αντιμετώπιση:

- α. Διακόψτε τη μετάγγιση αμέσως. Οι συνέπειες είναι ανάλογες της ποσότητας του χορηγούμενου ασύμβατου αίματος.
- β. Ενημερώστε τον γιατρό
- γ. Αρχίστε έγχυση μαννιτόλης αμέσως (χορηγούνται 200 ml υπέρτονου διαλύματος μαννιτόλης 20% με ταχύ ρυθμό) για τη διατήρηση της νεφρικής αιμάτωσης, σπειραματικής διήθησης και διούρησης. (διατηρείστε τη βελόνη αλλά χρησιμοποιείτε νέα συσκευή έγχυσης).
- δ. Χορηγείτε 50 -100 ml υπέρτονου διαλύματος διπτανθρακικού νατρίου 8,4% για αλκαλοποίηση των ούρων και αποτροπή του σχηματισμού κρυστάλλων οξικής αιματίνης στα ουροφόρα σωληνάρια.
- ε. Διατηρείστε πίνακα προσλαμβανομένων και αποβαλλομένων υγρών. Παρακολουθείται για ολιγουρία ή ανουρία.
- στ. Διατηρείται τον όγκο του κυκλοφορούμενου αίματος με ενδοφλέβια χορήγηση υγρών εάν επέλθει διούρηση

- ζ. Χορηγείστε οξυγόνο για αντιμετώπιση της δύσπνοιας
- η. Χορηγείστε αγγειοσυστατικά σε εμφάνιση βαριάς μορφής shock
- θ. Χορηγείστε ινωδογόνο εάν υπάρχει διάχυτη αιμορραγία.
- ι. Υποπτευθείτε σωληναριακή νέκρωση εάν δεν εμφανιστεί διούρηση
- αντιμετωπίστε την με τη χορήγηση υγρών και ηλεκτρολυτών ή
διύληση (σε εξοπλισμένη μονάδα).
- ια. Τοποθετείστε μόνιμο καθετήρα κύστης μετράτε τα ούρα κάθε ώρα.
Συλλέγετε όλα τα ούρα για έλεγχο της χροιάς
- ιβ. Στείλτε δείγματα αίματος και ούρων του αρρώστου στο εργαστήριο
για έλεγχο παρουσίας ελεύθερης αιμοσφαιρίνης στο πλάσμα
(ενδεικτικό ενδαγγειακής αιμόλυσης) και διάχυτης ενδαγγειακής
πήξης. Επίσης για προσδιορισμό των χρωστικών στα ούρα.
- ιγ. Στείλτε τη φιάλη αίματος και δείγμα πρόσφατου αίματος του
αρρώστου στην Αιμοδοσία για έλεγχο συμβατότητας.
- ιδ. Απαλλάξτε τον άρρωστο από το άγχος και την ανησυχία

4. Υπερφόρτωση της κυκλοφορίας

Οφείλεται:

Στη χορήγηση μεγάλης ποσότητας αίματος ή σε ρυθμό ταχύτερο από
ότι η καρδιά μπορεί να δεχτεί.

Παρατηρείται συνήθως σε άτομα με καρδιακή ή νεφρική ανεπάρκεια
και σε ηλικιωμένους καχεκτικούς και χρόνιους αναιμικούς αρρώστους,

στους οποίους επιδιώκεται ταχεία διόρθωση της αναιμίας ή της ολιγαιμίας με επανειλημμένες μεταγγίσεις.

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

Πρόληψη:

- α. Χορηγείται το αίμα με βραδύ ρυθμό
- β. Χορηγείται συμπυκνωμένα ερυθρά (επιθυμητή ποσότητα αιμοσφαιρίνης - μικρός όγκος)
- γ. Ελέγχετε και αναγράφετε την ΚΦΠ σε αρρώστους με καρδιακό νόσημα
- δ. Διατηρείται τον άρρωστο σε καθιστή θέση

Αντιμετώπιση:

- α. Διακόψτε τη μετάγγιση άμεσης και ειδοποιείτε τον γιατρό
- β. Διατηρείστε την ενδοφλέβια γραμμή ανοικτή με διάλυμα 5% Dextrose σε 0,5% διάλυμα NaCl.
- γ. Τοποθετείστε τον άρρωστο σε ανάροπη θέση και τα πόδια σε εξαρτημένη θέση
- δ. Χορηγείτε οξυγόνο και βρογχοδιασταλτικά
- ε. Εφαρμόστε toumiquets στα άκρα (περιχειρίδες, περιμηρίδες)
- στ. Κάντε καρδιοτόνωση
- ζ. Ετοιμαστείτε για φλεβοτομή (αφαίμαξη)
- η. Χορηγείτε διουρητικά (Mannitol) σύμφωνα με ιατρική εντολή
- θ. Παρακολουθείται στενά την Κ.Φ.Π. και τα ζωτικά σημεία
- ι. Παρέχετε συναισθηματική υποστήριξη στον άρρωστο και τους συγγενείς του.

5. Σηψαιμία

Οφείλεται:

στην χορήγηση αίματος μολυσμένου με γυχρόφιλα παθογόνα μικρόβια, γιατί αυτά πολλαπλασιάζονται πιο εύκολα στο γύχος.

Συμπτώματα:

(εμφανίζονται μετά τη χορήγηση των πρώτων 50-100 ml αίματος)

- α. Υψηλός πυρετός (πάνω από 38,4), ρίγος
- β. Έντονη ερυθρότητα προσώπου

- γ. Έντονη κεφαλαλγία ή οπισθοστερνικός πόνος
- δ. Έμετοι, διάρροια αιματηρά
- ε. Πόνος στην κοιλιά και τα άκρα
- στ. Καταπληξία
- ζ. Σπασμοί και κώμα

Πρόληψη:

- α. Μην αφήνετε το αίμα να παραμένει χωρίς λόγο σε θερμοκρασία δωματίου πάνω από 30min επιταχύνει την ανάπτυξη των μικροβίων.
- β. Μην θερμαίνετε τις φιάλες αίματος πριν από τη μετάγγιση
- γ. Ελέγξτε το αίμα για παρουσία φυσαλίδων αέρα και αλλαγή της χροιάς του, πριν από τη μετάγγιση
- δ. Χρησιμοποιείτε άσηπτη τεχνική
- ε. Για μεγαλύτερη ασφάλεια χρησιμοποιείτε τη συσκευή αίματος όχι περισσότερο από 4 ώρες. Μην παρατείνετε τη χορήγηση αίματος περισσότερο από 4 ώρες και μη βάζετε φάρμακα στο αίμα.

Αντιμετώπιση:

- α. Διακόψτε τη μετάγγιση
- β. Κάντε καλλιέργειες αίματος από το αίμα του δότη (και του δέκτη) - στείλτε το υπόλοιπο αίμα της φιάλης στο εργαστήριο
- γ. Αντιμετωπίστε τη σηψαιμία σύμφωνα με την ιατρική εντολή - αντιβιοτικά, ενδοφλέβια χορήγηση υγρών, πρόσφατο αίμα, αγγειοσυσπαστικά, κορτικοειδή.

6. Αναφυλακτική αντίδραση

Οφείλεται:

Είναι σπάνια και συνήθως συμβαίνει σε αρρώστους που έχουν αναπτύξει αντισώματα έναντι των IgA ανοσοσφαιρινών. Μπορεί να παρατηρηθεί σε αρρώστους που δεν είχαν ιστορικό προηγούμενων μεταγγίσεων ή εγκυμοσύνης αλλά είναι πιο συχνή σε αρρώστους που έχουν πολλαπλές μεταγγίσεις.

Συμπτώματα:

(εμφανίζονται μετά τη χορήγηση πολύ λίγων ml αίματος)

- α. Γενικευμένη ερυθρότητα
- β. Βρογχόσπασμος με κοπιώδη αναπνοή
- γ. Οπισθοστερνικός πόνος
- δ. Λαρυγγικό οίδημα
- ε. Καταπληξία
- στ. Απώλεια συνείδησης
- ζ. Βαρειά γαστρεντερική δυσφορία με έμετους και διάρροια
(εμφανίζουν μερικοί άρρωστοι)

Οι αντιδράσεις αυτές είναι συνήθως βαριές και δυνητικά θανατηφόρες

Πρόληψη:

Χορηγήστε αίμα που δεν έχει IgA ή που έχουν αφαιρεθεί:

Αντιμετώπιση:

- α. Διακόψτε τη μετάγγιση
- β. Χορηγείστε αμέσως επινεφρίνη (συνήθως 0,4 ml διαλύματος 1:1000, υποδόρια)
- γ. Χορηγείστε οξυγόνο και κορτικοειδή
- δ. Σε βαρεία υπόταση χορηγείστε επινεφρίνη ενδοφλέβια (συνήθως 0,1 ml, διαλύματος 1:1000 επινεφρίνης αραιώνεται σε 10 ml διαλύματος NaCl 0,9% και χορηγείται σε περισσότερα από 5 λεπτά).
- ε. Σε καμία περίπτωση δεν πρέπει να αρχίσει η μετάγγιση

7. Εμβολή αέρα

Οφείλεται:

- α. Το αίμα χορηγείται με πίεση και η φιάλη έχει κενωθεί, οπότε ο αέρας μπαίνει κατευθείαν στην κυκλοφορία
- β. Ο ελαστικός σωλήνας κατά την αλλαγή των φιαλών δεν έχει τελείως κενωθεί από τον αέρα.
- γ. Η έγχυση του αίματος, γίνεται με τον άρρωστο σε θέση trendelenburg, λόγω της δημιουργούμενης αρνητικής πίεσης μέσα στη φλέβα.

Συμπτώματα

- α. Πόνος στον θώρακα
- β. Βήχας, αιμόπτυση

- γ. Δύσπνοια
- δ. Κυάνωση
- ε. Ανησυχία
- στ. Υπόταση
- ζ. Αδύνατος, συχνός σφυγμός

Πρόληψη:

- α. Αποφεύγετε την είσοδο αέρα στη φλέβα, ειδικά όταν αλλάζετε τη συσκευή αίματος
- β. Η βελόνη να εφαρμόζεται καλά στη συσκευή για να εμποδίζει την είσοδο αέρα

Αντιμετώπιση

- α. Κλείστε τον ρυθμιστή ροής της συσκευής
- β. Τοποθετείτε τον άρρωστο σε ελαφρά Trendelenburg θέση για να παγιδευτεί ο αέρας δεξιές κοιλότητες της καρδιάς.
- γ. Χορηγείστε οξυγόνο

Γενικές νοσηλευτικές ευθύνες κατά την εμφάνιση αντίδρασης στη μετάγγιση αίματος

1. Ειδοποιούμε αμέσως τον γιατρό και την Τράπεζα Αίματος
2. Διακόπτουμε τη χορήγηση αίματος αλλά διατηρούμε τη φλέβα ανοικτή με τη χορήγηση δεξτρόλης ή διαλύματος χλωριούχου

νατρίου, για την περίπτωση που θα χρειαστεί να χορηγηθούν αμέσως φάρμακα.

3. Κρατάμε τη φιάλη αίματος και τη συσκευή και τα στέλνουμε στην Αιμοδοσία για έλεγχο της συμβατότητας και καλλιέργεια.
4. Παίρνουμε δείγματα αίματος από τον άρρωστο για αιμοσφαιρίνη, καλλιέργεια και επανάληψη καθορισμού της ομάδας.
5. Συλλέγουμε δείγματα ούρων και τα στέλνουμε στο βιοχημικό εργαστήριο για ανίχνευση αιμοσφαιρίνης. Κρατάμε τα ούρα των επόμενων ουρήσεων
6. Δείγματα αίματος επίσης χρειάζονται για ειδικά test
7. Παίρνουμε τα ζωτικά σημεία του αρρώστου
8. Δεν αφήνουμε τον άρρωστο μόνο του
9. Αναγράφουμε στο φύλλο νοσηλείας:
 - ώρα που άρχισε η αντίδραση
 - συμπτώματα
 - ζωτικά σημεία του αρρώστου
 - ώρα που σταμάτησε η αντίδραση
 - τον όγκο αίματος που χορηγήθηκε
 - τον αριθμό της ομάδας αίματος και την ομάδα αίματος
 - την ώρα που στάλθηκε το δείγμα ούρων στο εργαστήριο

- την ώρα που ειδοποιήθηκε ο γιατρός
- την ώρα που ήρθε ο γιατρός

3. ΜΟΝΑΔΑ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

Στη χώρα μας υπάρχουν αρκετές Μονάδες Μεσογειακή Αναιμίας. Όλες λειτουργούν σαν τμήματα Νοσοκομείων και σαν τέτοια δεν διαθέτουν πάντα τους κατάλληλους χώρους, τον απαιτούμενο εξοπλισμό αλλά και το απαραίτητο προσωπικό. Πως πρέπει να είναι η Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας:

Οι χώροι πρέπει να είναι άνετοι και φωτεινοί. Έξι διάλινα 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 και η τάξη πρέπει να διακρίνει όλους τους χώρους. Αυτό βέβαια πρέπει να ισχύει για όλους του 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, βιβλιοθήκη πλούσια σε παιδικά, εφηβικά βιβλία και γιατί όχι επιτραπέζια παιχνίδια.

Το σπουδαιότερο 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 ανάπτυξής του και να το παρακινεί με κατάλληλα ερεθίσματα και ερμηνείες στην εκδήλωση των δυνατοτήτων του. Οι σχέσεις με το παιδί πρέπει να βασίζονται στην προσωπική γνωριμία και επικοινωνία μαζί του.

Στο προσωπικό της μονάδας απαραίτητη είναι και η παρουσία του κοινωνικού λειτουργού.

Τα παραπάνω είναι ορισμένα γενικά χαρακτηριστικά μας πρότυπης μονάδας. Είναι στο χέρι της πολιτείας με την διάθεση περισσότερων χρημάτων όλες οι μονάδες να διαθέτουν τα παραπάνω. Όμως τα

περισσότερα χρήματα θα πρέπει να τα διαθέσει η πολιτεία, στην έρευνα για τη θεραπεία της Μεσογειακής αναιμίας. Για την αγορά μηχανημάτων νέας τεχνολογίας και την επιμόρφωση του νοσηλευτικού και του ιατρικού προσωπικού.

Μονάδες Μεσογειακής Αναιμίας ανά την Ελλάδα

Στην Αττική:

1. Μονάδα πρόληψης Μεσογειακής αναιμίας (Σεβαστουπόλεως 16)
2. Νοσοκομείο Παιδων «Αγία Σοφία»
3. Γενικό Κρατικό Νοσοκομείο Νίκαιας Πειραιά (Τζάνειο Νοσοκομείο)

Στην υπόλοιπη Ελλάδα

1. Αγρίνιο, Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας
2. Άρτα, Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας
3. Βόλος, «Αχιλλοπούλειο» Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας
4. Ηράκλειο Κρήτης, Γενικό Νοσοκομείο «Βενιζέλειο και Πανάκειο», 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, Γενικό Νοσοκομείο «Ιερό Βοστάνειο»
14. Πάτρα, Νοσοκομείο Παίδων «Μ.Ι. Καραμανδάνη»
Γενικό Περιφερειακό Πανεπιστημιακό Νοσοκομείο Ρίου
Γενικό Κρατικό Νοσοκομείο «Άγιος Ανδρέας», Σταθμός Αιμοδοσίας
15. Πύργος, Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας
16. Ρόδος, Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας
17. Σέρρες, Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσία
18. Τρίκαλα, Νομαρχία Τρικάλων, Τμήμα Υγιεινής
19. Τρίπολη, Παναρκαδικό Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας

ΚΕΦΑΛΑΙΟ Γ

1. ΚΟΙΝΩΝΙΚΕΣ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ ΤΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

Στον Ελλαδικό χώρο και ιδιαίτερα σε ορισμένες περιοχές η Μεσογειακή αναιμία αποτελεί σοβαρό πρόβλημα με πολλές πτυχές, από τις οποίες η κοινωνική και η νοσηλευτική παρουσιάζουν ειδικά ενδιαφέρον. Επειδή δεν είναι δυνατόν να συζητηθούν οι πολλές πτυχές του κοινωνικού και νοσηλευτικού προβλήματος, θα περιορισθούμε στα σημεία εκείνα που παρουσιάζουν μεγαλύτερο ενδιαφέρον και είναι τα εξής:

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

Προβλήματα του ασθενή

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

Η Μεσογειακή αναιμία λόγω της συχνότητας της και του είδους της θεραπευτικής αγωγής, αποτελεί βασικό παράγοντα που επηρεάζει τη διαφοροποίηση της παιδιατρικής νοσοκομειακής νοσολογίας.

Τα νοσηλευτικά προβλήματα της νόσου είναι πολλά και ιδιότυπα, αναμένονται να αυξηθούν σημαντικά τα επόμενα χρόνια.

Η αντιμετώπιση της Μεσογειακής αναιμίας πάσχει στο σύνολό της, γι' αυτό υπάρχει ανάγκη άμεσου συντονισμένου και ορθολογιστικού

προγραμματισμού για τη βελτίωση της νοσηλείας και παρακολούθησης των ασθενών με Μ.Α.

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

Προβλήματα του κοινωνικού συνόλου και της πολιτείας

Οι βασικές επιδιώξεις της πολιτείας στην αντιμετώπιση του εκτεταμένου προβλήματος της Μεσογειακής αναιμίας της χώρας μας είναι:

- I. η οργάνωση μονάδων για σωστή παρακολούθηση και θεραπεία των ασθενών με Μ.Α και
- II. η προσπάθεια να περιορισθεί ο αριθμός των πασχόντων με την πρόληψη της νόσου

Η κληρονομική όμως φύση της νόσου περιορίζει τους τρόπους προφύλαξης:

- I. στη διάγνωση των ετερόζυγων φορέων και την αποφυγή μεταξύ τους γάμου
- II. 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 Μ.Α είναι δύσκολη στην εφαρμογή της, γιατί προϋποθέτει εκτεταμένο έλεγχο του πληθυσμού πριν από τον 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 στίγματος και στους δύο γονείς.

Παρά τη δαπάνη που απαιτεί ένα τέτοιο πρόγραμμα εν τούτης 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 μορφωτικό επίπεδο της οικογένειας καθώς και η προσωπικότητα και η ψυχοσύνδεση 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. AIDS ΚΑΙ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

Είναι γνωστό σε όλους πως το AIDS οφείλεται στον ιό LAV ή HTLV-III. Μέχρι τώρα έχει απομονωθεί ο ιός σε αίμα, μυελό των οστών, λεμφαδένες, εγκέφαλο, σάλιο καθώς επίσης και στο σπέρμα των πασχόντων ατόμων. Η απομόνωση του ιού είναι δύσκολη και μη εφαρμόσιμη για την κάθε μέρα πράξη.

Όμως μέχρι στιγμής από τις μελέτες που έχουν γίνει και είναι πάρα πολλές - σε αναγνωρισμένα εργαστήρια του κόσμου, έχει επινοηθεί μεθοδολογία ανιχνεύσεως αντισωμάτων έναντι του ιού LAV.

Η μετάδοση του ιού κατ' αρχήν γίνεται με την άμεση επαφή που σημαίνει την σεξουαλική επαφή. Επίσης γίνεται από τη μητέρα στο έμβρυο εφ' όσον η μητέρα έχει μολυνθεί από τον ιό και ο τρόπος μόλυνσης δεν είναι πάρα πολύ γνωστός. Υπάρχει και ο παρεντερικός τρόπος μόλυνσης, από μολυσμένες βελόνες (τοξικομανείς) ή μολυσμένα ξυραφάκια και τέλος με τη μετάγγιση αίματος και παραγώγων του.

Μιας και μιλάμε για μετάδοση του ιού με την μετάγγιση αίματος και παραγώγων του, θα πρέπει να αναφέρουμε ότι η μετάδοση μπορεί να γίνει με ολικό αίμα, με συμπυκνωμένα ερυθροκύτταρα, με αιμοπεταλικά παρασκευάσματα και με πλάσμα.

Στην Ελλάδα, όπως και σε άλλες χώρες, ο έλεγχος των αιμοδοτών, για το αντίσωμα AIDS έχει ακολουθήσει τις γενικές οδηγίες σύμφωνα με τις συστάσεις του συμβουλίου της Ευρώπης με σχετικές εγκυκλίους που κυκλοφόρησαν το 1983 και το 1985. Επίσης ανάλογες εγκυκλίους έχουν κυκλοφορήσει και από το Υπουργείο Υγείας και Πρόνοιας προς

το προσωπικό των αιμοδοσιών, έτσι ώστε ο κάθε εργαζόμενος της αιμοδοσίας να ξέρει πως πρέπει να κάνει επιλογή των αιμοδοτών, ώστε να καταφέρουμε να αποκλείσουμε άτομα που ανήκουν στις ομάδες υψηλού κινδύνου.

3. ΒΑΣΙΚΕΣ ΕΠΙΔΙΩΞΕΙΣ ΤΗΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ

Οι βασικές επιδιώξεις της νοσηλευτικής θα πρέπει να είναι:

- Η οργάνωση μονάδων μεσογειακής αναιμίας για τη 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 ετεροζυγωτών κυρίως στην ύπαιθρο
 - β) Αναβάθμιση και δραστηριοποίηση των τμημάτων προληπτικής υγιεινής που ήδη υπάρχουν
 - γ) Διαφώτιση του πληθυσμού από ομάδες (γιατρούς - νοσηλεύτριες - κοινωνικούς λειτουργούς) για τον κίνδυνο να γεννηθούν άρρωστα παιδιά από γονείς που έχουν 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

- 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
- Κατάλληλη διαπαιδαγώγηση των πολιτών, για να αυξηθούν οι «δωρητές αίματος», γι' αυτούς που πάσχουν από Μεσογειακή αναιμία
- Φροντίδα για την κοινωνική αποκατάσταση των πασχόντων και συνεργασία με τους κατά τόπου συλλόγους.

ΕΠΙΛΟΓΟΣ

Είναι πολύ σωστό αυτό που συχνά ακούγεται ή διαβάζεται ότι «για την Μεσογειακή αναιμία χρειάζεται αίμα και κάτι παραπάνω ο ΑΝΘΡΩΠΟΣ». Οι πάσχοντες από τη 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, είτε γιατρός, είτε κοινωνικός λειτουργός, είτε νοσηλεύτης-τρια, που να ενημερώσει, ακούσει και απαντήσει σε όλες τις απορίες του εξεταζόμενου ατόμου.

Για την πρόληψη της Μεσογειακής αναιμίας απαιτείται οργανωμένη συστηματική ενημέρωση του κοινού από ειδικευμένο προσωπικό.

Γι' αυτό το σκοπό, σημαντικό ρόλο έχει η πολιτεία που με την δημιουργία περισσότερων ειδικών κέντρων προγνωστικής εξέτασης Μεσογειακής αναιμίας σε όλη την χώρα και ιδιαίτερα στην ύπαιθρο, θα εξυπηρετεί και θα ενημερώνει τους πολίτες.

Σημαντικό ρόλο για την πρόληψη της Μ.Α παίζει η ενημέρωση των παιδιών από μικρή ηλικία, εφ' όσον είναι αυτά τα οποία πρέπει να προσέξουν στο μέλλον. Αυτό πρέπει να γίνεται στο σχολείο με την προβολή των σχετικών γενετικών προβλημάτων σε διάφορα ειδικά έντυπα απλά συντεταγμένα και με πειστική διατύπωση.

Επίσης σημαντική βοήθεια προσφέρουν και τα διάφορα μέσα μαζικής ενημέρωσης στην διαφώτιση του πληθυσμού.

ΙΣΤΟΡΙΚΑ

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ

ΙΣΤΟΡΙΚΟ 1^ο

Κορίτσι 16 χρονών πάσχει από ομόζυγη β- Μ.Α. Ανήκει στην ομάδα A Rh+ και η γονείς της έχουν στίγμα. Γεννήθηκε το 1981 και η διάγνωση τέθηκε σε ηλικία 1 έτους όταν παρουσίασε ίκτερο. Η έναρξη μεταγγίσεων έγινε σε ηλικία 5 ετών με Ht≈30% και συνεχίζεται έως τώρα, περίπου κάθε μήνα, με 2 μονάδες αίματος.

Αποσιδήρωση κάνει μόνη της στο σπίτι με ειδική συσκευή υποδορίου χορηγήσεως 4 fl (4ml) Desferal ημμερσίως κάθε 2^η εβδομάδα. Έμμηνος ρύση δεν υπάρχει.

Το 1987 πέρασε ανεμοβλογιά. Έχει κάνει τα εμβόλια για ηπατίτιδα, πνευμονιόκοκκο, πνευμονιοβάκιλλο.

Κάθε 3 χρόνια γίνεται ακτινολογικός έλεγχος οστών κρανίου, θώρακος, άνω - κάτω άκρων. Κάθε μήνα γίνεται έλεγχος αιματολογικός και ηπατικός κάθε 3 μήνες.

Φάρμακα που παίρνει στο σπίτι εκτός του Desferal είναι το Calciprep και το Filicin.

Ηρθε με Ht 33%, Hb 10,9 gr/dl. Κατά τη διάρκεια της μετάγγισης παρουσίασε αίσθημα μυρμηκιάσεως στα άκρα, οσφυαλγία, ρίγος, ταχυκαρδία, πτώση της αρτηριακής πίεσεως. Αργότερα εμφάνισε σημεία νεφρικής ανεπάρκειας. Όλα τα παραπάνω οδήγησαν στο συμπέρασμα ότι πρόκειται για αιμολυτική αντίδραση και η νοσηλευτική αντιμετώπιση ήταν η εξής:

Μέθοδος Νοσηλευτικής Διεργασίας				
ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΑΤΟΜΟΥ / ΛΡΩΣΤΟΥ Ανάγκες - προβλήματα νοσηλευτική διάγνωση	ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΟΣ ΣΚΟΠΟΣ	ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΙΚΟΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΦΑΡΜΟΓΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΩΝ
1. Έντονος πόνος στον σαφύ, μυρμηκίαση κάτω άκρων, λόγω της απόφραξης των μικρών αγγείων από τα συγγκολληθέντα ερυθρά	1. Ανακούφιση του ασθενούς από τον πόνο. Απαλλαγή από τα συμπτώματα μέσα στα επόμενα λεπτά	1. Τοποθέτηση του ασθενούς σε ανατομική θέση. Διακοπή της ροής του αίματος. Αξιολόγηση των συμπτωμάτων. Έλεγχος του χορηγούμενου αίματος και των στοιχείων του ασθενούς. Χορήγηση φαρμακευτικής αγωγής.	1. Τοποθετήθηκε ο ασθενής σε ημικαθιστική θέση. Χορηγήθηκε 11b Sildenafil 2mg. Έγινε διακοπή του χορηγούμενου αίματος (συμπικνωμένα ερυθρά). Πήρε 50cc αίματος από τα 150cc της φιάλης. Ενημερώθηκε ο γιατρός. Έγινε έλεγχος του ασθενούς και στάλθηκαν δείγματα αίματος του ασθενούς και της φιάλης στην Αιμοδοσία για εξέταση.	1. Τα συμπτώματα μετά τη διακοπή του αίματος έπαψαν να υφίστανται και ο ασθενής ανακουφίστηκε από τον πόνο εντός 20' λεπτών, μετά τη χορήγηση του παυσίπνου. Το παυσίπνο Sildenafil έδρασε ως μυοχαλαρωτικό των σκελετικών μυών, με κύρια περιοχή δράσεως το νωτιαίο μυελό.

Μέθοδος Νοσηλευτικής Διεργασίας				
ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΑΤΟΜΟΥ / ΑΡΩΣΤΟΥ Ανάγκες προβλήματα νοσηλευτική διάγνωση	ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΟΣ ΣΚΟΠΟΣ	ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΙΚΟΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΦΑΡΜΟΓΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΩΝ
2. Ταχυκαρδία - Ταχύπνοια (120 οφυξ/min) (25 αναπ/min) λόγω σιμολυτικής αντιδράσεως	2. Αποκατάσταση της αναπνευστικής και καρδιακής λειτουργίας. Μείωση των σφύξεων σε λίγα λεπτά	2. Τοποθέτηση του ασθενή σε πρικαθιστική θέση. Σύνδεση με μόνιτορ για συνεχή καρδιακή παρακολούθηση.	2. Σύνδέθηκε ο ασθενής με το μόνιτορ. Τοποθετήθηκε σε ημικαθιστική θέση	2. Αποκαταστάθηκε η καρδιοαναπνευστική λειτουργία. Οι οφύξεις έπεσαν στις 100 /min και οι αναπνοές στις 20/min.
3. Αδυναμία και πτώση της αρτηριακής πίεσεως από 100mmHg στα 80mmHg λόγω της πυρετικής κίνησης	3. Ρύθμιση της αρτηριακής πίεσεως στα φυσιολογικά όρια στην επόμενη μισή ώρα	3. Συχνή μέτρηση, αξιολόγηση και αναγραφή των ζωτικών σημείων: θερμοκρασία, σφυγμούς, αναπνοές, αρτηριακή πίεση. Ευδοφλέβια χορήγηση υγρών κατά ιατρικές οδηγίες	3. Έγινε συχνή μέτρηση των ζωτικών σημείων. Κάθε 15 λεπτά την πρώτη ώρα και ανά 1 ώρα το επόμενο 12ώρο. Χορηγήθηκαν 500cc N/s	3. Αποκαταστάθηκε η αρτηριακή πίεση (100mmHg) στα φυσιολογικά όρια σε μισή ώρα περίπου.

Μέθοδος Νοσηλευτικής Διεργασίας				
ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΑΤΟΜΟΥ / ΑΡΧΕΣΤΟΥ Ανάγκες - προβλήματα νοσηλευτική διάγνωση	ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΟΣ ΣΚΟΠΟΣ	ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΙΚΟΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΦΑΡΜΟΓΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΩΝ
4. Θερμοκρασία (38°C) λόγω της αντίδρασης στο αίμα	4. Ρύθμιση της θερμοκρασίας στα φυσιολογικά επίπεδα σε 1 ώρα.	4. Εξασφαλίζει του ασθενούς πρέμου και δροσερού περιβάλλοντος. Εξασφάλιση ανάπαυσης και ηρεμίας Χορήγηση υγρών Τοιοθέτηση κρύων επιδεμάτων	4. Εξασφαλιστική ηρεμία και ανάπαυση στον ασθενή. Χορηγήθηκαν υγρά από το στόμα (10cc πορτοκαλάδα, 20cc νερό). Τοποθετήθηκαν κρύες κομπρέσες στο κεφάλι και τα χέρια για μισή ώρα (αλλάζονταν κάθε 2 λεπτά)	4. Αποκατατάθηκε η θερμοκρασία στα φυσιολογικά όρια 36,5°C μετά μισή ώρα.
5. Ούρα βαθυκόκκινα χρωματισμένα από την απελευθέρωση της αιμοσφαιρίνης των αιμολυμένων ερυθρών αιμοσφαιρίων	5. Αποκατάσταση των ούρων στο φυσιολογικό τους χρώμα στο επόμενο δωρο	5. Στέλλονται δείγματα αίματος και ούρων του ασθενούς στο εργαστήριο για έλεγχο παρουσίας ελεύθερης αιμοσφαιρίνης στο πλάσμα και ούρα. Καθώς και προσδιορισμός των χρωστικών στα ούρα. Χορήγηση φαρμακευτικής αγωγής.	5. Στάλθηκαν δείγματα αίματος και ούρων στο εργαστήριο για έλεγχο. Χορηγήθηκαν 50 ml υπέρτονου διαλύματος διπτανθρακικού νατρίου 8,4% για αλκαλοποίηση των ούρων και αποτροπή του οχηματισμού κρυστάλλων οξεικής αιματίνης στα αιμοφόρα αγγεία	Προσδιορίστηκαν οι χρωστικές των ούρων και σε λίγη ώρα (3 ώρες) μετά τη χορήγηση της φαρμακευτικής αγωγής, επανέλαθαν στα φυσιολογικά επίπεδα.

Μέθοδος Νοσηλευτικής Διεργασίας				
ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΑΤΟΜΟΥ / ΛΡΩΣΤΟΥ Ανάγκες προβλήματα νοσηλευτική διάγνωση	ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΟΣ ΣΚΟΠΟΣ	ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΙΚΟΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΦΑΡΜΟΓΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΩΝ
6. Ολιγουρία - Αουρία (150cc/ώρα) λόγω απόφραξης του διηθητικού συστήματος των νεφρών από τα κατεστραμμένα ερυθροκύτταρα	6. Ρύθμιση της λειτουργίας του ουροποιητικού συστήματος εντός 24ώρου στα φυσιολογικά όρια	6. Διατήρηση πίνακα για αναγραφή και παρακολούθηση των προσλαμβανόμενων και αποβαλλόμενων υγρών. Τοποθέτηση μόνιμου καθετήρα κύστεως. Χορήγηση ενδοφλέβιων υγρών εάν επανέλθει η διούρηση.	6. Διατηρήθηκε πίνακας προσλαμβανόμενων και αποβαλλόμενων υγρών. Τοποθετήθηκε μόνιμος καθετήρας κύστεως. Χορηγήθηκαν 200ml υπέρτονου διαλύματος μανιτόλης 20%. Χορηγήθηκαν υγρά και ηλεκτρολύτες από το στόμα και ενδοφλεβίως (N/s 1000 cc x 3)	6. Ο ασθενής ανακουφίσθηκε από την ανουρία και πέρασε στη φάση της διούρησης (4-5 lit/ώρα), μετά τη χορήγηση μανιτόλης η οποία διατηρεί τη νεφρική αιμάτωση και διούρηση
7. Ανουχία - Αγωνία: λόγω της καταστάσεως και των παραπάνω συμπτωμάτων	7. Μείωση και απαλλαγή της ανουχίας και της αγωνίας του ασθενούς	7. Γίνεται συζήτηση μεταξύ αδελφής και ασθενούς για αποσυμφόρηση της καταστάσεως. Απάντηση σε τυχόν ερωτήσεις του ασθενούς. Η αδελφή μένει κοντά στον ασθενή για να τον στηρίζει ψυχολογικά. Εάν χρειασθεί χορηγούνται φάρμακα με ιατρική εντολή	7. Δεν χρειάσθηκε φαρμακευτική αγωγή. Η αδελφή έμεινε κοντά στον ασθενή όσο ώρα την χρειάζοταν. Συζήτησε μαζί του και απάντησε σε όλες του τις ερωτήσεις.	7. Μετά την ψυχολογική υποστήριξη της αδελφής ο ασθενής ηρέμησε.

ΙΣΤΟΡΙΚΟ 2^ο

Αγόρι 15 χρονών πάσχει από ομόζυγη β - Μεσογειακή αναιμία. Γεννήθηκε από γονείς ετεροζυγώτες στη νόσο το 1982. Η διάγνωση τέθηκε σε ηλικία 22 μηνών όπου και μεταγγίσθηκε για πρώτη φορά. Μεταγγιζόταν κάθε 2-3 μήνες αρχικά και 1 χρόνο μετά, δηλαδή σε ηλικία 3 ½ χρονών, περίπου κάθε μήνα.

Αποσιδήρωση κάνει μόνος του στο σπίτι με την ειδική συσκευή υποδόριου εγχύσεως 5 fl(5 ml) Desferal 5-6 φορές την εβδομάδα.

Έχει εμβολιαστεί με τριπλούν - Sabin για ηπατίτιδα Β, μετά από ορολογικό έλεγχο αρνητικό, καθώς επίσης και με το αντιγριππικό.

Στον ακτινολογικό έλεγχο παρουσιάζονται αλλοιώσεις της νόσου στα άνω άκρα. Το χρώμα του δέρματος είναι ηπικτερό.

Γίνεται ηπατικός έλεγχος κάθε τρεις μήνες και ακτινολογικός κάθε μήνα που πάει για μετάγγιση.

Ήρθε με Hb 11,3 gr/dl, Ht 33,2%. Μετά μια ώρα έναρξης της μετάγγισης παρουσίασε ανησυχία, ερυθρότητα προσώπου, αύξηση σφυγμών και αναπνοών, ρίγος, πυρετό, ναυτία - εμετό και όλα τα συμπτώματα οδηγούσαν στο συμπέρασμα ότι πρόκειται για πυρετογόνο αντίδραση. Η νοσηλευτική αντιμετώπιση ήταν:

Μέθοδος Νοσηλευτικής Διεργασίας				
ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΑΤΟΜΟΥ / ΑΡΩΣΤΟΥ	ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΟΣ ΣΚΟΠΟΣ	ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΙΚΟΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΦΑΡΜΟΓΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΩΝ
<p>Ανάγκες - προβλήματα νοσηλευτική διάγνωση</p> <p>1. Ρίγος υψηλός πυρετός (39,9°C), λόγω παρουσίας πυρετογόνων ουσιών στο αίμα.</p>	<p>1. Ρύθμιση της θερμοκρασίας στα φυσιολογικά όρια στα επόμενα λεπτά.</p>	<p>1. Άμεση διακοπή της μετάγγισης και ενημέρωση του ιατρού. Ενημέρωση της Αιμοδοσίας (για έλεγχο της φιάλης. Τοποθέτηση κρύων επιδεμάτων και χορήγηση αντιπυρετικών σύμφωνα με ιατρικές οδηγίες. Συχνή θερμομέτρηση και διατήρηση θερμομετρικού διαγραμμάτος.</p>	<p>1. Διακόπη η μετάγγιση και ενημερώθηκε ο γιατρός. Η φιάλη στάλθηκε στην Αιμοδοσία για έλεγχο. Πήρε 100cc αίματος (συμπυκνωμένα ερυθρά) από τα 150cc που περιείχε η φιάλη. Τοποθετήθηκαν κομπρέσες στο κεφάλι για 1ώρα και χορηγήθηκε αντιπυρετικό (1 amp ΑΡΟΤΕL. I.V.). Γίνεται συχνή λήψη της θερμοκρασίας κάθε μισή ώρα.</p>	<p>1. Αποκαταστάθηκε η θερμοκρασία του ασθενούς στα φυσιολογικά όρια (36,5°C), μετά την επίδραση του αντιπυρετικού, που έκανε απευθείας δράση στο θερμορυθμιστικό κέντρο του Κ.Ν.Σ. αυξάνοντας την αποβολή θερμότητας από το σώμα με αύξηση της ροής του περιφερειακού αίματος και με εφίδρωση. Πρόκειται για πυρετική αντίδραση στο αίμα του ασθενή λόγω παρουσίας μικροβίων στο αίμα της φιάλης, από κακή συντήρηση αυτού, όπως αναφέρουν τα αποτελέσματα της Αιμοδοσίας.</p>

Μέθοδος Νοσπλευτικής Διεργασίας				
ΛΕΙΟΛΟΓΗΣΗ ΑΤΟΜΟΥ / ΑΡΩΣΤΟΥ Ανάγκες - προβλήματα νοσπλευτική διάγνωση	ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΟΣ ΣΚΟΠΟΣ	ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΙΚΟΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΦΑΡΜΟΓΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΩΝ
2. Ταχύτητα - ταχυκαρδία (σφύξεις 130/min, αναπνοές 22/min) λόγω της αντίδρασης στο αίμα	2. Ρύθμιση της καρδιοαναπνευστικής λειτουργίας στα επόμενα λεπτά.	2. Τοποθέτηση του ασθενούς σε ανάρροπη θέση. Μέτρηση και αναγραφή των ζωτικών σημείων (θερμοκρασία, σφύξεις, αναπνοές, αρτηριακή πίεση) και παρακολούθηση αυτών. Χορήγηση φαρμακευτικής αγωγής σύμφωνα με ιατρικές οδηγίες εάν τα συμπτώματα δεν υποχωρούν	2. Ο ασθενής τοποθετήθηκε σε ημικαθιστική θέση στο κρεβάτι. Γίνεται συχνή λήψη των ζωτικών σημείων κάθε 15 λεπτά. Δεν χρειάσθηκε φαρμακευτική αγωγή διότι τα συμπτώματα υποχώρησαν	2. Αποκαταστάθηκε η καρδιοαναπνευστική λειτουργία (σφύξεις 95/min, αναπνοές 19/min) σε μισή ώρα και ο ασθενής αισθάνθηκε καλύτερα

Μέθοδος Νοσηλευτικής Διεργασίας				
ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΑΤΟΜΟΥ / ΑΡΩΣΤΟΥ Ανάγκες - προβλήματα νοσηλευτική διάγνωση	ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΟΣ ΣΚΟΠΟΣ	ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΙΚΟΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΦΑΡΜΟΓΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΩΝ
3. Κεφαλαλγία Ναυτία - εμετός λόγω της περετικής αντίδρασης στον οργανισμό	3. Απαλλαγή του ασθενούς από τα συμπτώματα σε 1 ώρα	3. Γοποδέτηση του ασθενούς σε ημικαθιστική θέση. Περιορισμός ή διακοπή της χορήγησης υγρών. Καθαρισμός της στοματικής κοιλότητας. Χορήγηση θεραπευτικής αγωγής σύμφωνα με ιατρικές οδηγίες.	3. Γοποδετήθηκε ο ασθενής σε ημικαθιστική θέση, για πρόληψη εισρόφησης των εμεσμάτων. Βοηθήθηκε κατά τον έμετο και έγινε καθαρισμός της στοματικής κοιλότητας. Έκανε 2 εμέτους μέσα σε 1 ώρα και με εντολή ιατρού δόθηκαν 10mg Primperan από το στόμα. Χορηγήθηκε και 1tb Deron	3. Αποκαταστάθηκε η κεφαλαλγία, ναυτία - έμετος του ασθενή σε μισή ώρα μετά τη χορήγηση αντιεμετικού και αναλγητικού το οποίο έδρασε κατασταλτικά στο κεντρικό νευρικό σύστημα με αποκλισμό των κέντρων του πόνου παρέχοντας γρήγορη αποκατάσταση.

Μέθοδος Νοσηλευτικής Διεργασίας				
ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΑΤΟΜΟΥ / ΑΡΩΣΤΟΥ Ανάγκες - προβλήματα νοσηλευτικά διαγνώσιμα	ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΟΣ ΣΚΟΠΟΣ	ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΙΚΟΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΦΑΡΜΟΓΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΩΝ
4. Ερυθρότητα προσώπου λόγω υψηλού πυρετού (39,9°)	4. Ρύθμιση της φυσιολογικής χροιάς του δέρματος του ασθενή εντός 1 ώρας	4. Παίρνεται η θερμοκρασία του ασθενούς. Διατηρείται θερμομετρικό διάγραμμα. Χορηγούνται αντιπυρετικά	4. Πάρθηκε η θερμοκρασία του ασθενούς. Έχει πυρετό 39° C. Διατηρήθηκε θερμομετρικό διάγραμμα ανά 3ωρο. Χορηγήθηκε 1 λίτρο Αροitel ενδοφλεβίως	4. Μετά τη χορήγηση αντιπυρετικού ο πυρετός κατέβηκε και αποκαταστάθηκε η φυσιολογική χροιά του δέρματος του ασθενή στο φυσιολογικό χρώμα
5. Ανισοχία λόγω των συμπτωμάτων που προκαλεί η πυρετογόνος αντίδραση στο αίμα	5. Απαλλαγή από την ανηυχία του ασθενή εντός των επομένων λεπτών	5. Γίνεται συζήτηση με την αδελφή για να νιώσει ο ασθενής άνετα. Η αδελφή στήριζει ψυχολογικά τον άρρωστο	5. Έγινε συζήτηση μεταξύ αδελφής και ασθενούς. Έγινε ψυχολογική υποστήριξη του ασθενούς. Η αδελφή έμεινε κοντά του όση ώρα τη χρειαζόταν	5. Μέσα σε λίγα λεπτά και με την βοήθεια της αδελφής ο ασθενής ηρέμησε και τονώθηκε ψυχολογικά

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- ΓΑΡΔΙΚΑΣ Κ.: «Αιματολογία», Τόμος 3^{ος}, Έκδοση 1^η, Εκδόσεις Παρισιάνος Γρ., Αθήνα 1981.
- ΓΑΡΔΙΚΑΣ Κ.: «Ειδική Νοσολογία», Τόμος 2^{ος}, Εκδόσεις Παρισιάνος Γρ., Αθήνα 1989.
- ΔΑΝΔΟΛΟΣ ΕΜ.: «Γεωγραφική κατανομή των Μεσογειακών συνδρόμων», Ε΄ Ιατρικό Συνέδριο Ενόπλων Δυνάμεων, Θέματα: Μεσογειακή Αναιμία - Αιμοσφαιρινοπάθειες - Κληρονομικές ενζυμοπάθειες ερυθρών αιμοσφαιρίων, Θεσσαλονίκη 14 και 15 Μαΐου 1976.
- ΚΑΡΠΑΘΙΟΣ Σ.Ε.: «Βασική Μαιευτική περιγεννητική ιατρική και Γυναικολογία», Μέρος Α΄, Έκδοση 1^η, Εκδόσεις Καρπάθιος Σ.Ε., Αθήνα 1984.
- ΚΑΤΤΑΜΙΗΣ Χ.: «Κοινωνικές επιπτώσεις των Μεσογειακών συνδρόμων», Ε΄ Ιατρικό Συνέδριο Ενόπλων Δυνάμεων, Θέματα: Μεσογειακή Αναιμία - Αιμοσφαιρινοπάθειες - Κληρονομικές ενζυμοπάθειες ερυθρών αιμοσφαιρίων, Θεσσαλονίκη 14-15 Μαΐου 1976.
- ΚΟΥΒΕΛΑΣ Η. - ΛΟΥΚΟΠΟΥΛΟΣ Δ. - ΚΟΝΤΟΠΟΥΛΟΥ - ΓΡΙΒΑ Α.: «Αιματολογία - Αιμοληγία - Τράπεζα αίματος», Εκδόσεις Ιδρύματος Ευγενίδου, Αθήνα 1991».

ΜΑΤΣΑΝΙΩΤΗΣ Σ.Ν.: «Παιδιατρική», Τόμος 2^{ος}, Εκδόσεις: Παπαζήσης Β., Αθήνα 1973

ΜΑΛΓΑΡΙΝΟΥ Μ.Α. - ΚΩΝΣΤΑΝΤΙΝΙΔΟΥ Σ.Φ.: «Παθολογική και Χειρουργική νοσηλευτική», Τόμος Β΄, Μέρος 2^ο, Έκδοση 11^η, Εκδόσεις «Η ΤΑΒΙΘΑ», Αθήνα 1989.

ΠΑΝΟΥ Μ.: «Παιδιατρική νοσηλευτική», Εκδόσεις «ΒΗΤΑ», Αθήνα 1992.

ΣΑΧΙΝΗ - ΚΑΡΔΑΣΗ Α. - ΠΑΝΟΥ Μ.: «Παθολογική και Χειρουργική νοσηλευτική - νοσηλευτικές διαδικασίες», Τόμος 2^{ος}, Μέρος Α΄, Επανέκδοση Β΄, Εκδόσεις «ΒΗΤΑ», Αθήνα 1988.

ΧΑΛΕΒΕΛΑΚΗΣ Ε.Γ.: «Αιμοσφαιρινοπάθειες», Τόμος 1^{ος}, Έκδοση 1^η, Εκδόσεις Χριστοδουλία - Χαλεβελάκης, Αθήνα 1991.

