

ΑΝΩΤΑΤΟ ΤΕΧΝΟΛΟΓΙΚΟ ΠΑΙΔΕΥΤΙΚΟ ΙΔΡΥΜΑ
ΣΧΟΛΗ ΕΠΑΓΓΕΛΜΑΤΩΝ ΥΓΙΑΣ ΚΑΙ ΠΡΟΝΟΙΑΣ
ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ
ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ -
ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ

ΥΠΕΥΘΥΝΗ ΚΑΘΗΓΗΤΡΙΑ
κ. ΣΑΛΑΤΑ ΑΠΟΣΤΟΛΙΑ

ΟΙ ΣΠΟΥΔΑΣΤΡΙΕΣ
ΑΣΠΙΩΤΗ ΕΛΕΝΗ
ΒΟΥΚΑΤΑ ΒΑΓΙΑ



ΠΑΤΡΑ 2005

ΦΩΤΟ-ΤΟΜΑΤΣ

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

➤ ΕΙΣΑΓΩΓΗ	2
➤ ΜΕΡΟΣ ΠΡΩΤΟ	4
1.1 Ορισμός Αναιμίας	5
1.2 Ταξινόμηση Αναιμιών	5
1.3 Μεσογειακή Αναιμία	6
1.4 Επίπτωση – Επιδημιολογικά χαρακτηριστικά	8
1.5 Αιτιολογία – Παθογενετικοί Μηχανισμοί	10
1.6 Διάγνωση	12
1.6.1 Απαραίτητες	12
1.6.2 Συμπληρωματικές	12
1.7 Διαφορική Διάγνωση	13
1.8 Κλινική Συμπτωματολογία	14
1.9 Αιματολογικά – Βιοχημικά – Εργαστηριακά Ευρήματα	17
1.10 Ακτινολογικά Ευρήματα	18
1.11 Θεραπεία	19
1.11.1 Μεταγγίσεις	21
1.11.2 Αποσιδήρωση	29
1.11.3 Σπληνεκτομή	35
1.11.4 Η μεταμόσχευση μυελού των οστών σε άρρωστο με μεσογειακή αναιμία	36
➤ ΜΕΡΟΣ ΔΕΥΤΕΡΟ	51
2.1 Γνώσεις και στάση σπουδαστών για τη μεσογειακή αναιμία	52
2.2 Ο ρόλος της άσκησης στη μεσογειακή αναιμία	52
2.3 Η σπουδαιότητα της διατροφής στις αιμοσφαιρινοπάθειες	54
2.4 Οι ψυχολογικές επιπτώσεις στα άτομα με μεσογειακή αναιμία και το περιβάλλον τους και η αντιμετώπισή τους	56
2.5 Πρόληψη της μεσογειακής αναιμίας	58
2.6 Thalassaemia International Federation (T.I.F.)	59
2.6.1 Σκοποί – Στόχοι	59
2.6.2 Δραστηριότητες	60
2.7 Μονάδες Πρόληψης Μεσογειακής Αναιμίας	62
2.8 Προγεννητική Διάγνωση	63

➤	ΕΡΩΤΗΜΑΤΟΛΟΓΙΟ	66
➤	ΙΣΤΟΡΙΚΑ – ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ	71
➤	ΕΠΙΛΟΓΟΣ	79
➤	ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ	80

ΓΕΝΝΗΘΗΚΕΣ ΜΕ ΤΗ ΜΕΣΟΓΕΙΟ

*Γεννήθηκες με τη Μεσόγειο
και καταπίνεις στις αχτές σου
το ίδιο γέννημα
Κληρονομιά από ιέρειες των Αρχάνων
και αντίδοτο στο σαράκι από λιμνάζοντα έλη.
Η ιστορία σου σπιλιζαρισμένη.
Τώρα πια και στα κορμιά μας παλεύεις.
Η αλυσίδα έχει τριφτεί στα κύματα
της πίκρας και του πόνου.
Ο χρόνος σε κυνηγά γρήγορα
όλο και πιο γρήγορα.
Ο κρίκος σπάει για να καθείς
στα βάθη που σε γέννησαν.
Εγώ θα συνεχίσω με το άλλο μισό είναι μου
να δημιουργώ με τους αδελφούς μου.*

Ηλίας Σοφιανός
«Τολμώ», Αθήνα 2004

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Το θέμα της εργασίας αυτής είναι η νόσος της μεσογειακής αναιμίας, της κληρονομικής ασθένειας που στο άκουσμα της όλοι αντιδρούν με φόβο, σκεπτόμενοι το μέλλον του ατόμου που πάσχει από τη νόσο αυτή. Έχει ιδιαίτερο ενδιαφέρον για τη χώρα μας επειδή εμφανίζεται σε αυξημένη συχνότητα. Απαιτεί για την αντιμετώπισή της συνεχείς εφ' όρου ζωής μεταγγίσεις με επακόλουθο την αιμοσιδήρωση και κατ' επέκταση τη λειτουργική ανεπάρκεια ζωτικών οργάνων.

Σήμερα, είναι δυνατόν να προλάβουμε τη νόσο αυτή. Σκοπός μας είναι να προσφέρουμε τη φροντίδα και την αγάπη μας σε κάθε Ελληνική οικογένεια ή στις οικογένειες όλου του κόσμου που τους απασχολεί το πρόβλημα της μεσογειακής αναιμίας ώστε να παρακινηθούν και να γίνουν εθελοντές αιμοδότες για να γλιτώσουν τα παιδιά τους από βέβαιο θάνατο.

Για τα επιθυμητά αποτελέσματα χρειάζεται μεγάλη προσπάθεια και απόλυτη συνεργασία του Ιατρικού & του νοσηλευτικού σώματος.

Η μεσογειακή αναιμία παρατηρήθηκε αρχικά από Έλληνες γιατρούς κυρίως από τον Α. Αραβατινό (καθηγητή της ειδικής νοσολογίας στο πανεπιστήμιο Αθηνών), ο οποίος πρώτος το 1911 παρατήρησε σε παιδιά ηλικίας 10 μηνών στις Σπέτσες ότι είχαν μεγαλοσπληνία και πυρετό, στο αίμα πολλά εμπύρηννα ερυθρά και πολλά με κοκκία και τα συμπτώματα αυτά τα χαρακτήρισε ως συμπτώματα της νόσου ψευδο-λεισημανίαση.

Το 1921 ο Ι. Καρδαμάτης υποστηρίζει την ύπαρξη στην Ελλάδα ιδιοπαθούς αναιμίας της οποίας τα κλινικά συμπτώματα και τα εργαστηριακά ευρήματα είναι όμοια με αυτά των χρόνιων μορφών της ερυθροβλαστικής αναιμίας.

Το 1925 οι Αμερικανοί Cooley και Lee έδωσαν μια περιγραφή της βαριάς μορφής της νόσου πάνω σε Έλληνες και Ιταλούς μετανάστες στην Η Π.Α. τόνισαν όμως με επιτυχία τυπικούς, κλινικούς αλλά και αιματολογικούς χαρακτήρες και την διαχωρίσαν από πολλές

παρεμφερείς αναιμίες. Γι' αυτό και πολύ καιρό η βαριά μορφή αυτής της αναιμίας η οποία ήταν η μονή γνωστή, λεγόταν «νόσος του Cooley».

Το 1927 οι Cooley, Witwer και Lee περιέγραψαν δυο παρόμοιες περιπτώσεις.

Ο όρος θαλασσαιμία προτάθηκε το 1936 για να τονίσει την συχνότερη εμφάνιση της μεσογειακής αναιμίας στους λαούς που βρέχονται από θάλασσα. (Μεσόγειος)

ΜΕΡΟΣ ΠΡΩΤΟ

1.1 Ορισμός Αναιμίας

Αναιμία ονομάζεται η παθολογική κατάσταση, κατά την οποία η τιμή της αιμοσφαιρίνης, του αιματοκρίτη και του αριθμού των ερυθρών αιμοσφαιρίων είναι κάτω του φυσιολογικού. (Ακάσογλου., 1999)

Οι φυσιολογικές τιμές είναι :

Φυσιολογικές Τιμές		
	Άνδρες	Γυναίκες
Αιμοσφαιρίνη Hb	13,5-18g/dl	12-16g/dl
Αιματοκρίτης	40-54%	38-47%
Ερυθρά αιμοσφαίρια	4,6 - 6,2εκατ./ml	4,2 - 5,4εκατ./ml

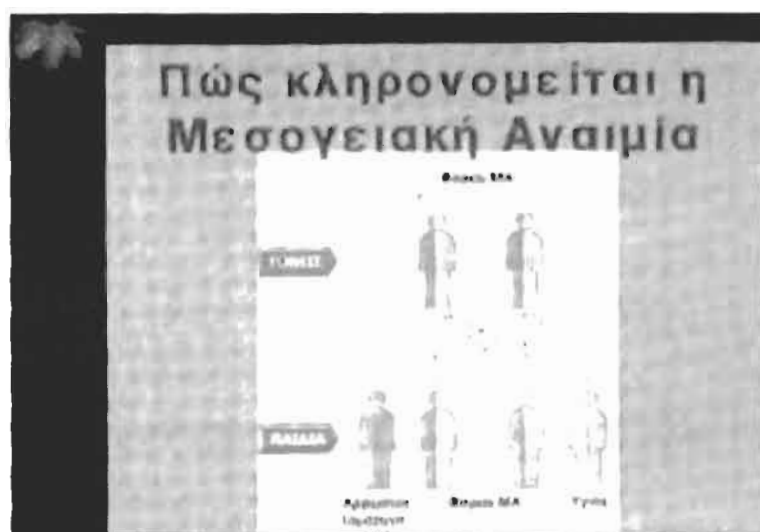
1.2 Ταξινόμηση αναιμιών

Η ταξινόμηση των αναιμιών γίνεται ανάλογα με το αίτιο που τις προκαλεί:

1. Απώλεια αίματος
2. Πλημμελής ερυθροποίηση
 - i. Ένδεια παράγοντα απαραίτητου για την ερυθροποίηση :
 - ☞ ένδεια σιδήρου
 - ☞ ένδεια βιταμίνης B12 ή φυλλικού οξέος
 - ☞ ένδεια βιταμίνης C
 - ii. Μειωμένη ικανότητα του μυελού για παραγωγή ερυθρών αιμοσφαιρίων :
 - ☞ απλαστική αναιμία
 - ☞ διήθηση μυελού από λευχαιμικά κύτταρα, κύτταρα κακοήθους λεμφώματος, καρκινικά κύτταρα κ.λ.π.
 - ☞ τοξική δράση στο μυελό, όπως στην ουραιμία
3. Αυξημένη καταστροφή ερυθρών αιμοσφαιρίων (αιμόλυση)
 - i. φάρμακα και χημικές ουσίες
 - ii. Λοιμώξεις
 - iii. Εγκαύματα

- iv. Δηλητηριάσεις, συμπεριλαμβανομένης της δηλητηρίασης με μόλυβδο.
- v. Ανωμαλίες της κυτταρικής μεμβράνης
- vi. Ερυθροκυτταρικές ενζυμοπάθειες, ανεπάρκεια GsPD
- vii. Αιμολυτική νόσος των νεογνών
- viii. Παθολογική σύνθεση αιμοσφαιρίνης :
 - ↗ Παθολογικές αιμοσφαιρίνες
 - ↗ Δρεπανοκυτταρική αναιμία
 - ↗ Θαλασσαιμικά σύνδρομα (Γίγη – Ραπτοπούλου., 2001)

Εικόνα 1. Σχηματική ταξινόμηση Μ.Α



1.3 Β – ομόζυγη μείζων μεσογειακή αναιμία

Η Β – μεσογειακή αναιμία (Β – Θαλασσαιμία ή αναιμία Cooley) είναι κληρονομική αναιμία που μεταβιβάζεται με το υπολειπόμενο σωματικό γονίδιο. Η βασική ανωμαλία είναι η ανεπαρκής σύνθεση του συνολικού ποσού της αιμοσφαιρίνης (Hb) A, που περιέχεται στα ερυθροκύτταρα, αποτέλεσμα της ελλατωματικής σύνθεσης β – αλυσίδων και επομένως τη δημιουργία βαριάς υποχρωμίας. Ταυτόχρονα η επιβίωση των ερυθρών αιμοσφαιρίων είναι μικρή και γι' αυτό η αρρώστια κατατάσσεται στις αιμολυτικές αναιμίες.

Είναι σοβαρή αιματολογική κατάσταση και η κληρονομικότητα της νόσου είναι πολύπλοκη, αλλά μπορούν να αναγνωριστούν δυο μορφές πάθησης : η ομόζυγη μορφή – μείζων Β – μεσογειακή αναιμία και η ετερόζυγη – ελάσσων β-μεσογειακή αναιμία ή στίγμα μεσογειακής αναιμίας.

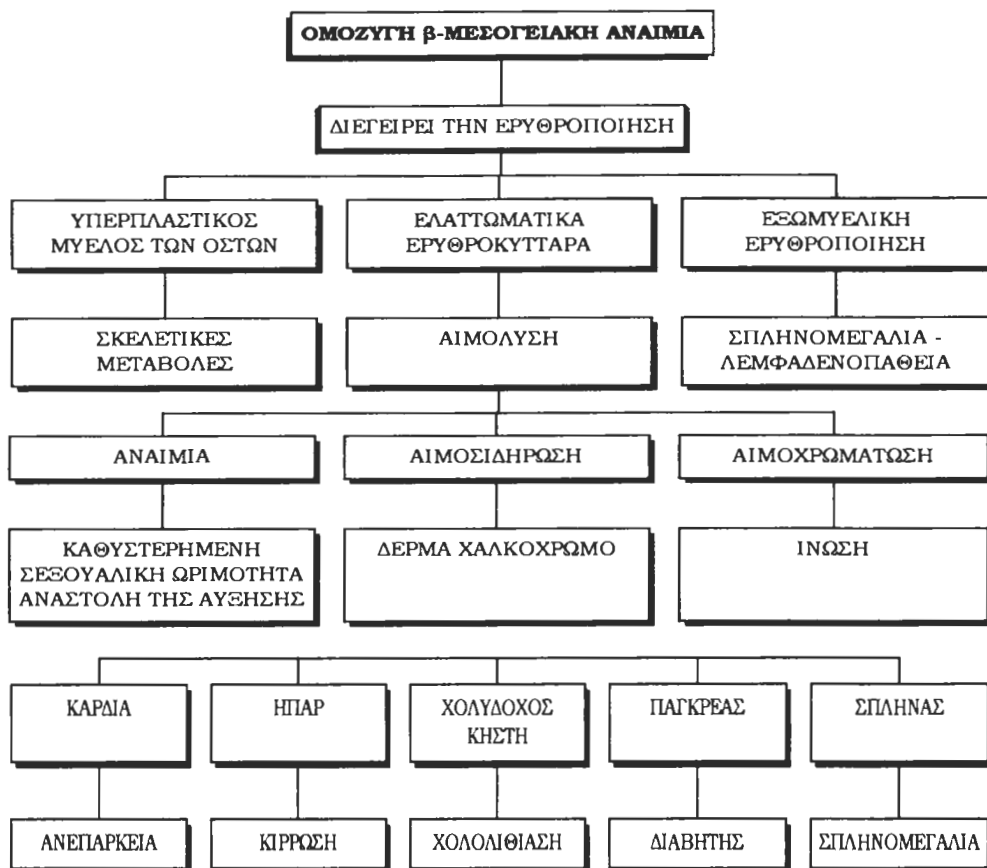
Στην ομόζυγη μορφή οι πάσχοντες κληρονομούν και από τους δυο γονείς τα υπεύθυνα γονίδια για τη διαταραχή, με αποτέλεσμα να έχουμε βαριά αναιμία που γίνεται εμφανής ακόμα και από την ενδομήτρια ζωή μετά από αμνιοπαρακέντηση.

Στην ετερόζυγη μορφή (στίγμα) κληρονομείται από τον ένα γονιό μόνο το παθολογικό γονίδιο και συνήθως είναι τόσο ελαφρά η κατάσταση ώστε να μην υπάρχουν αντισώματα . Απλά είναι φορείς του στίγματος.(Γίγη – Ραπτοπούλου., 2001)

Πίνακας 1. Κληρονομική μεταβίβαση του υπεύθυνου γονιδίου της νόσου

Γονότυπος γονέων	<i>Πιθανότητα Νόσησης Παιδιών</i>		
	Φυσιολογικά (%)	Στίγμα (%)	Νόσος (%)
Ένας γονέας με στίγμα	50	50	0
Δύο γονείς με στίγμα	25	50	25
Ένας γονέας με στίγμα	0	50	50
Ένας γονέας με νόσο			
Δύο γονείς με νόσο	0	0	100

ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ ΟΜΟΖΥΓΗΣ Β-ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ



1.4 Επίπτωση - Επιδημιολογικά χαρακτηριστικά

Η μεσογειακή αναιμία εξακολουθεί μέχρι σήμερα να αποτελεί σημαντικό πρόβλημα δημόσιας υγείας. Έχει εκτιμηθεί ότι παγκόσμια υπάρχουν 100 .000 πάσχοντες από τη νόσο. Το πρόγραμμα πρόληψης της νόσου που άρχισε από τα μέσα της δεκαετίας του 1970 από την Παγκόσμια Οργάνωση Υγείας αν και πολυδάπανο και κοπιώδες, επέφερε αποτελέσματα τόνισε η αναπληρώτρια καθηγήτρια παιδιατρικής στο Αριστοτέλειο Πανεπιστήμιο Μιράντα Αθανασίου - Μεταλά μιλώντας στο 18^ο Βορειοελλαδικό Ιατρικό Συνέδριο, που διεξήχθη στην Θεσσαλονίκη με την προεδρία του καθηγητού παθολογίας Αχιλλέα Τουρκαντώνη : Έτσι στη χώρα μας, ενώ γεννιόνταν κάθε χρόνο 200 πάσχοντες από Μ.Α., σήμερα γεννιούνται κάτω από 10 .

Η Β – μεσογειακή αναιμία έχει υψηλή επίπτωση σε άτομα που κατάγονται από τους Μεσογειακούς λαούς, τους λαούς των Βαλκανίων & εκδηλώνεται με στα-θερά υψηλή συχνότητα στους λαούς της Μέσης και Άπω Ανατολής, π.χ. Συρία, Τουρκία, Νότια Ασία και Βόρεια και Κεντρική Αφρική.

Στην Ελλάδα έχει άνιση κατανομή κυμαινόμενη από 5 – 20% και με συχνότητα 5,5 – 8%. Ιδιαίτερα επιβαρημένες περιοχές είναι η Ρόδος (20%), η Λέσβος (19%), η Βόρεια Εύβοια (17%) καθώς η Κέρκυρα, Τρίκαλα, Αχαΐα και Ηλεία (12 – 14%) (Γίγη – Ραπτοπούλου., 2001)

Στην Ελλάδα το μέσο ποσοστό των ετεροζυγωτών της Β – μεσογειακής αναιμίας ανέρχεται σε 8%. Αυτό σημαίνει ότι ένας στους δώδεκα (1/12) είναι φορέας της μεσογειακής αναιμίας. Επίσης, σύμφωνα με διάφορες έρευνες κατά καιρούς, βρέθηκε ότι σε 1 για 150 ζευγάρια (1/150) θα συμπέσει να είναι και οι δύο ετερόζυγοι Β-μεσογειακής αναιμίας και συνεπώς κινδυνεύουν να αποκτήσουν άρρωστο παιδί με ομόζυγη Β-μεσογειακή αναιμία.

Ένα σημαντικό εύρημα των στατιστικών μελετών του American Medical Journal Genetics αναφέρει ότι το στίγμα της μεσογειακής αναιμίας στην Κύπρο ανέρχεται σε ποσοστό 28% καθώς και ότι η Κύπρος παρουσιάζει την μεγαλύτερη συχνότητα Β-μεσογειακής αναιμίας σε ποσοστό 15% και α - μεσογειακής αναιμίας σε ποσοστό 10%.

Στις 23-30 Οκτωβρίου 1994 στο Α' Παμπελοποννησιακό Ιατρικό Συνέδριο με θέμα "πρόληψη της Β-μεσογειακής αναιμίας" στο νομό Μεσσηνίας, με ομιλητές τους Α. Γεωργιόπουλος, Χ. Κονταξή και Α. Νταγκλή προέκυψαν δεδομένα από την λειτουργία της Μονάδας πρόληψης μεσογειακής αναιμίας του νοσοκομείου Καλαμάτας αξιολογώντας ιδιαιτερότητες του πληθυσμού του νομού Μεσσηνίας σε σχέση με την μεσογειακή αναιμία.

Βρέθηκαν τα εξής δεδομένα :

Στο διάστημα 1987-93 εξετάστηκαν συνολικά 5.484 άτομα, προσδιορίστηκαν οι αιματολογικές παράμετροι (Hb, Ht, RBC, MCH, MCV, MCHC), η μορφολογία των ερυθρών, έγινε ηλεκτροφόρηση

αιμοσφαιρίνης σε ταινίες οξεικής κυτταρίνης, ποσοτική μέτρηση αιμοσφαιρινικών κλασμάτων (HbA_{1c}, HbA, HbF), δοκιμασία δρεπάνωσης και αναζήτηση ερυθροκυτταρινικών εγκλείστων.

Εκ του συνόλου 5.848 ατόμων ανευρέθησαν ως υγιείς 3.769 άτομα (ποσοστό 68,7%), 1.439 άτομα ετεροζυγώτες Β-μεσογειακής αναιμίας (ποσοστό 26,2%), 26 άτομα ετεροζυγώτες ΗΒ 18 άτομα (ποσοστό 0,33%). Επίσης βρέθηκαν 2 φορείς με αιμοσφαιρινοπάθεια Η (0,04%) και 195 άτομα (3,5%) παραπέμφθησαν για πληρέστερο έλεγχο ως μη διευκρινισθέντα. Η κατανομή των φορέων στις διάφορες περιοχές παρουσιάζεται στο χάρτη του νομού Μεσσηνίας.

Το γεγονός αυτό αποδεικνύει ότι η πρόληψη της μεσογειακής αναιμίας γίνεται σε πολλές περιπτώσεις "την τελευταία στιγμή" και χάρη στην ευαισθητοποίηση των μαιευτήρων. (Καπετανάκη., 1997)

1.5 Αιτιολογία – Παθογενετικοί Μηχανισμοί

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

Η μεσογειακή αναιμία δεν παρουσιάζει προτιμήσεις στο φύλο 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.(Καττάμης., 1999)

Όταν εξετάσουμε χημικά τις αλυσίδες 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):

1. Hb_a (α₂β₂). Αντιπροσωπεύει το 97,5% της αιμοσφαιρίνης που γεμίζει τα ερυθροκύτταρα. Είναι η αιμοσφαιρίνη των ενηλίκων.
2. HbA₂ (α₂δ₂). 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.
3. HbF (α₂γ₂). Είναι η εμβρυακή αιμοσφαιρίνη, συναντάται στα κύτταρα του νεογνού σε ποσοστό 70%. Κατά τον 6^ο-12^ο μήνα της εμβρυακής ζωής μειώνεται σε ποσοστό μικρότερο από 1% για να αποκατασταθεί σχεδόν αποκλειστικά από την HbA και HbA₂ που αρχίζει να συντίθεται στο μεταξύ. (Παγκάλτσος., 2002)

Φυσιολογικά, η HbA –η σύνθεση της οποίας αρχίζει στην αρχή της νεογνικής ζωής αποτελείται από δύο α δύο β πολυπεπτιδικές αλυσίδες. Στην Β-μεσογειακή αναιμία υπάρχει μερική ή πλήρης ανεπάρκεια στην σύνθεση των β –αλυσίδων του μορίου της αιμοσφαιρίνης. Εξ' αιτίας της μειωμένης παραγωγής β-αλυσίδων, ο οργανισμός αντιρροπιστικά αυξάνει την παραγωγή αλυσίδων γ και δ, οι οποίες δεσμευόμενες από τις αλυσίδες α που βρίσκονται σε περίσσεια, σχηματίζουν αιμοσφαιρίνες A₂ (α₂δ₂) και F (α₂γ₂).

Άτομο που φέρει ένα παθολογικό γονίδιο για την β-αλυσίδα (ετεροζυγώτης) εμφανίζει μικρή ελάττωση της αιμοσφαιρίνης A (α₂β₂) και μικρή αύξηση των αιμοσφαιρινών F και A₂.

Στο άτομο που φέρει δύο παθολογικά γονίδια για την β-αλυσίδα (ομοζυγώτης), η σύνθεση αιμοσφαιρίνης A υπολείπεται σημαντικά ή δε λαμβάνει χώρα καθόλου.

Οι ομοζυγώτες της Β-μεσογειακής αναιμίας έχουν συνήθως βαριά αναιμία λόγω έντονης ανεπαρκούς ερυθροποίησης και βράχυνσης της ζωής των ερυθρών αιμοσφαιρίων. Το βαθμό της αναιμίας δεν καθορίζει μόνο ο βαθμός ανεπάρκειας των β-αλυσίδων, αλλά και η ικανότητα του πάσχοντος να αντισταθμίζει αυτή την ανεπάρκεια. (Γεωργιόπουλος, Κονταξή, Ντακλή., 1994)

1.6 Διάγνωση

Η διάγνωση της μείζονας μεσογειακής αναιμίας τίθεται με βάση το ιστορικό (ατομικό και οικογενειακό), την χαρακτηριστική κλινική εικόνα, την κλινική εξέταση και με την σειρά αιματολογικών και ακτινολογικών εργαστηριακών εξετάσεων.

Για την διάγνωση και ιδιαίτερα για τον καθορισμό του γονότυπου απαιτείται συχνά πλήρης οικογενειακή μελέτη. Ο εργαστηριακός έλεγχος περιλαμβάνει :

A. απαραίτητες και B. συμπληρωματικές εξετάσεις.

1.6.1 Απαραίτητες

1. Μέτρηση αιμοσφαιρίνης, αιματοκρίτη και ερυθροκυττάρων εξαγωγή ερυθροκυτταρικών δεικτών (MCH, MCV, MCHC)
2. Εκτίμηση μορφολογίας ερυθροκυττάρων (υποχρωμία, μικροκυττάρωση, ανισοκυττάρωση, ποικιλοκυττάρωση , βασεόφιλη στίξη, πολυχρωματοφιλία).
3. Μέτρηση αιμοσφαιρίνης A₂.
4. Ηλεκτροφόρηση αιμοσφαιρίνης σε ταινίες οξεικής κυτταρίνης.
5. Ανάλυση των γόνων.

1.6.2 Συμπληρωματικές

1. Οσμωτική αντίσταση (τα ερυθροκύτταρα της μεσογειακής αναιμίας παρουσιάζουν αυξημένη οσμωτική πίεση).
2. Εμβιος χρώση. Αναζήτηση εγκλειστών προ και μετά επώαση επί παθολογικών ερυθροκυτταρικών δεικτών και φυσιολογικά αιμοσφαιρινικά κλάσματα για διερεύνηση α-μεσογειακής αναιμίας.
3. Μέτρηση Hb-F. Όταν διαπιστώνεται η αιμοσφαιρίνη F στην ηλεκτροφόρηση έστω και σε ίχνη. Όπου δεν σημειώνεται HbF θεωρείται κάτω του 2% και δεν είναι απαραίτητο να μειρηθεί.

4. Δοκιμασία δρεπανώσεως επί παρουσία κλάσματος σε θέση αιμοσφαιρίνης.
5. Ηλεκτροφόρηση σε άγαρ επί παρουσίας παθολογικής αιμοσφαιρίνης ενώ η δοκιμασία δρεπανώσεως είναι αρνητική.

Σημαντικό στοιχείο για την διάγνωση της μεσογειακής αναιμίας είναι η ανεύρεση αυξημένης ποσότητας εμβρυικής 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 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. (Γραφάκου, Περιστέρη, Κίτρα, Γουσέτης., 1997)

1.7 Διαφορική Διάγνωση

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

Η κληρονομική σιδηροβλαστική αναιμία μοιάζει κατ'αρχήν με την μεσογειακή αναιμία, όμως ο διμορφος 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 μυελοπερπλαστικά σύνδρομα. (Μάντη, Πατηράκη., 2003)

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 μια από τις παραπάνω περιπτώσεις στην ασφαλή διάκριση από την μεσογειακή αναιμία. (Δημοπούλου., 2002)

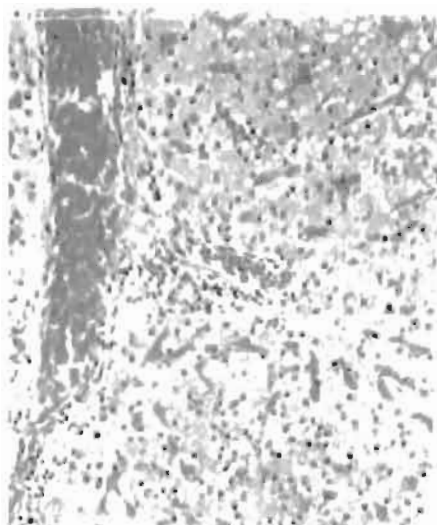
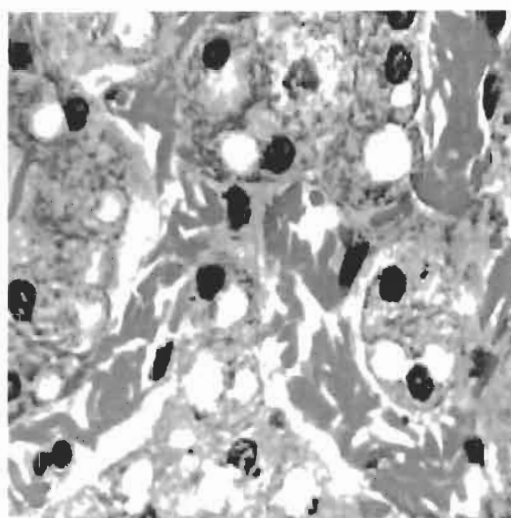
1.8 Κλινική Συμπτωματολογία

Κλινικές εκδηλώσεις της ομόζυγης β-μεσογειακής αναιμίας :

- ➔ Αναιμία, που εμφανίζεται από τους πρώτους μήνες της ζωής μέχρι 2 ετών και όσο νωρίτερα εκδηλωθεί η νόσος τόσο βαρύτερη είναι η πρόγνωσή της. Οι άρρωστοι έχουν έντονη ωχρότητα με λεμονοειδή απόχρωση (υπικτερική χροιά)
- ➔ Παραπονούνται για ζάλη, κεφαλαλγία, λιγγούς, εμβοές ωτών. Έχουν προκάρδιους και οστικούς πόνους, μειωμένη αντοχή στην άσκηση, ελάττωση της ενεργητικότητας, εύκολη κόπωση, ανησυχία, ανορεξία και δυσπεψία, πυρετική κίνηση, διαρροϊκό σύνδρομο που μπορεί να εμφανιστούν με την πρόοδο της αναιμίας.
- ➔ Συχνή επίσταξη (κοινό σύμπτωμα που παρατηρείται σ' αυτά τα παιδιά, άγνωστης αιτιολογίας)
- ➔ Αϋπνία, δυσκολία στην συγκέντρωση, υπερευαισθησία στο κρύο λόγω ελαττωμένης αιμάτωσης του δέρματος.
- ➔ Υπερουρικαιμία και αρθρίτιδα, λόγω γρήγορης κυτταρικής καταστροφής.
- ➔ Χολολιθίαση λόγω αυξημένης αιμόλυσης.
- ➔ Προοδευτική διόγκωση του σπληνός που οδηγεί σε υπερσπληνισμό, σαν αποτέλεσμα της εξωμυελικής αιμοποίησης, της γρήγορης καταστροφής των ελαττωματικών ερυθροκυττάρων και σπάνια από την προοδευτική ίνωση από την προοδευτική ίνωση από τη αιμοχρωμάτωση. Η μεγάλη διόγκωση του σπληνός παρεμβαίνει στην λειτουργία των άλλων κοιλιακών οργάνων (η κοιλιά του

παιδιού εμφανίζεται διογκωμένη, σφαιρική και προεξέχει σε αντίθεση με τα μικρά και αδύνατα πόδια του) και στην έκπτυξη του πνεύμονα.

- Τάση για αιμορραγίες και αυξημένη προδιάθεση στις λοιμώξεις.
- Λευκοπενία και θρομβοπενία.
- Ηπατομεγαλία

Εικόνα 1**Εικόνα 2**

- Τυπικό μογγολοειδές προσωπείο ειδικότερα μετά τα δύο έτη (διόγκωση των οστών του κρανίου, προεξοχή των μήλων των παρειών, πλατυσμένη μύτη με εισέχουσα ρίζα, λοξή σχισμή των βλεφάρων, υπερπλασία της άνω γνάθο και αποκάλυψη όταν χαμογελάει των ούλων και των δοντιών του)

Η παραμόρφωση αυτή του κεφαλιού του παιδιού οφείλεται στην αύξηση του εύρους της διπλούς 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.

- Καθυστέρηση της ανάπτυξης του παιδιού, που γίνεται αισθητή στην ηλικία 9-10 ετών αλλά υπάρχει φυσιολογική ανάπτυξη της

νοημοσύνης. Οι μυικές μάζες και η εναπόθεση λίπους υστερούν και οι κνήμες είναι συνήθως μακρές και λεπτές.

- Καθυστερημένη σεξουαλική ωριμότητα. Οι γυναίκες εμφανίζουν συνήθως διαταραχή της εμμηνορρυσίας, αμηνόρροια και αυξημένη αποβολή αίματος. Οι άνδρες μπορεί να παραπονούνται για ανικανότητα ή απώλεια γενετήσιας επιθυμίας.
- Απουσία ή καθυστερημένη εμφάνιση των δευτερογενών χαρακτηριστικών, λόγω αιμοχρωματώσης.
- Σακχαρώδης διαβήτης λόγω αιμοσιδήρωσης.
- Συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια. Ο κυριότερος αιτιολογικός παράγοντας καρδιακής ανεπάρκειας είναι η χρόνια αναιμία που αντιμετωπίζεται με συχνές μεταγγίσεις αίματος, με αποτέλεσμα την αναπόθεση σιδήρου στο μυοκάρδιο. (Παγκάλτσος., 2002)



Εικόνα 3. Τυπικό προσώπιο ενός Β-θαλασσαιμικού παιδιού χωρίς ιατρική φροντίδα. Παρατηρήστε τα έντονα ζυγωματικά και την προεξοχή της άνω σιαγόνας, που προκαλούνται από την επέκταση της κοιλότητας του μυελού στα οστά του κρανίου και του προσώπου. (η φωτογραφία παραχωρήθηκε από τον N.Olivier, *The Hospital for sick children, Toronto*)

1.9 Αιματολογικά – Βιοχημικά – Εργαστηριακά Ευρήματα

1. Η αιμοσφαιρίνη κυμαίνεται από 4-8 gr/ml. Η αναιμία είναι υπόχρωμη, μικροκυτταρική, με μεγάλη ανισοκυττάρωση, ποικιλοκυττάρωση και παρουσία πολλών στοχοκυττάρων. Χαρακτηριστική είναι η παρουσία εμπύρηνων ερυθρών στο περιφερικό αίμα, τα οποία μερικές φορές είναι περισσότερα από τα λευκά αιμοσφαίρια.
2. Τα ερυθροκύτταρα είναι πολύ λεπτά (λεπτοκυττάρωση) και υπόχρωμα, περιέχουν λίγη Hb και εμφανίζουν μεγάλη ελάττωση της μέσης ποσότητας Hb ανά ερυθρό (MCH) ως και ελάττωση της μέσης πυκνότητας Hb ανά ερυθρό (MCHC), επίσης εμφανίζουν ελάττωση του μέσου όγκου αυτών, MCV (μικροκυττάρωση)
3. Η λευκοκυττάρωση (μέχρι 50.000/mm³) είναι συχνό εύρημα με εκτροπή του λευκοκυτταρικού τύπου προς τα αριστερά.
4. Τα αιμοπετάλια ανευρίσκονται σε αριθμό.
5. Τα δικτυοερυθροκύτταρα είναι αυξημένα, όχι όμως σημαντικά.
6. Ο χρόνος ζωής των ερυθροκυττάρων είναι ελαττωμένος στο μισό (7-22 ημέρες σε σύγκριση με τη φυσιολογική περίοδο ζωής που είναι 25-35 ημέρες).
7. Η εμβρυϊκή αιμοσφαιρίνη (HbF) υπερβαίνει συνήθως το 90% ενώ το ποσοτό της αιμοσφαιρίνης A βρίσκεται σε μεγάλη ελάττωση
8. Παρατηρείται μέτρια αύξηση της εμμέσου χολερυθρίνης του ορού, του ουροχληνογόνου των ούρων και του κοπροχληνογόνου των κοπράνων.
9. Αύξηση του σιδήρου του ορού. Η μεγάλη υποχρωμία που παρατηρείται δεν οφείλεται στην σιδηροπενία αλλά σε πλημμελή χρησιμοποίηση Fe για τη σύνθεση Hb.
10. Ο μυελός των οστών με έντονη ερυθροπλαστική αντίδραση και εναπόθεση σιδήρου (αιμοσιδήρωση) εντός και εκτός των ερυθροβλαστών.
11. Η οσμωτική αντίσταση των ερυθρών αιμοσφαιρίων είναι αυξημένη επειδή αυτά είναι πολύ λεπτά και υπόχρωμα.

Με αμνιοκέντηση σήμερα γίνεται διάγνωση της β-μεσογειακής αναιμίας.(Περιστέρη., 1995)

1.10 Ακτινολογικά Ευρήματα

Η ακτινολογική εξέταση δείχνει αλλοιώσεις του κρανίου και του λοιπού σκελετού. Οφείλονται πιθανώς σε αντισταθμιστική τοπική υπερπλασία του μυελού των οστών, ενδεχομένως και σε διαταραχή του μεταβολισμού του κολλαγόνου.

Η έσω και η έξω κάψα είναι λεπτές, πολλές φορές, μάλιστα η έξω κάψα δεν είναι ορατή . Μεταξύ τους εμφανίζονται κάθετες ραβδώσεις, με αποτέλεσμα να δίνει την εντύπωση ανορθωμένης δομής στο θόλο του κρανίου αντίστοιχα προς το τριχωτό της κεφαλής .

Στα βραχεία οστά, τα οποία ενίοτε εμφανίζουν ορθογώνιο περίγραμμα χαρακτηριστικό είναι το εύρημα της δοκίδωσης της μυελικής κοιλότητας, η οποία δίνει στα οστά όψη μωσαϊκού . Ανωμαλίες στη δομή των οστών, είναι δυνατό να διαπιστωθούν από την ηλικία των 4 μηνών.

Στα μακρά οστά, σημαντικά ευρήματα εντοπίζονται στο περιφερικό άκρο των μηριαίων οστών. Οι βλάβες των σωληνοειδών οστών των άκρων υποχωρούν με την ηλικία, ενώ οι μεταβολές των κεντρικών τμημάτων του σκελετού μέχρι το κρανίο αυξάνονται, οι μεταβολές στη σπονδυλική στήλη και τα οστά της λεκάνης, παραμένουν και αυξάνονται .

Στο κρανίο παρατηρείται αύξηση της πάχυνσης της διπλής και λέπτυνση του έξω πετάλου των βρεγματικών λοβών (ψηκτροειδές κρανίο). Στα μακρά οστά χαρακτηριστική είναι η διεύρυνση της μυελωδούς μοίρας και η ατροφία της φλοιώδους. 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.(Ματάμη – Χασαποπούλου., 2003)

Στον θώρακα οι αλλοιώσεις των πλευρών είναι παραπλήσιες με τις αλλοιώσεις των οστών των άκρων. Τα όρια της καρδιακής σκιάς είναι αυξημένα λόγω διάτασης του μυοκαρδίου.(Δρίβας., 1998)

1.11 Θεραπεία

Οριστική θεραπεία της μεσογειακής αναιμίας μέχρι σήμερα δεν υπάρχει. Η κλασική θεραπεία είναι υποστηρικτική, με μεταγγίσεις αίματος και αποσιδήρωση, η οποία εξακολουθεί να ισχύει.

Η αποσιδήρωση, η απομάκρυνση δηλαδή της περίσσειας του σιδήρου που συσσωρεύεται στον οργανισμό από τις πολλές μεταγγίσεις, γίνεται με ειδική θεραπεία κάθε βράδυ για 5 – 7 φορές την εβδομάδα. Οι πάσχοντες υποβάλλονται σε υποδόρια ένεση με ειδική αντλία. Η θεραπεία αυτή βοήθησε πολύ τους πάσχοντες γιατί εμποδίζει τον πλεονάζοντα σίδηρο να συσσωρευτεί στα διάφορα όργανα, κυρίως στη καρδιά και να προκαλέσει ανεπανόρθωτες βλάβες .

Τα τελευταία χρόνια, κυκλοφορεί μια ουσία που δεσμεύει το σίδηρο και χορηγείται από το στόμα. Η νέα αυτή θεραπεία «το χάπι», χορηγείται και στους πάσχοντες στη χώρα μας με καλά αποτελέσματα.

Η ριζική θεραπεία της μεσογειακής αναιμίας γίνεται με μεταμόσχευση του μυελού των οστών, όμως η θεραπεία αυτή δεν μπορεί να εφαρμοστεί σε όλους τους πάσχοντες. Πρέπει να υπάρχουν προϋποθέσεις για την επιτυχία της μεταμόσχευσης και τα ποσοστά επιτυχίας κυμαίνονται ανάλογα από 95% έως 55%.

Επιπλέον, μετά από συντονισμένες και πολυετείς μελέτες, υπήρξαν σημαντικές εξελίξεις στη θεραπευτική αντιμετώπιση των μεσογειακών συνδρόμων με γενετική τεχνικές. Η γονιδιακή θεραπεία της νόσου θα αποτελέσει την οριστική θεραπεία της μεσογειακής αναιμίας. Υπάρχουν ακόμη προβλήματα, οι μελέτες βρίσκονται σε πειραματικό στάδιο.

Μέχρι την οριστική λύση του προβλήματος, οι πάσχοντες πρέπει να ακολουθούν πιστά την κλασική θεραπεία για την αποφυγή των επιπλοκών της νόσου.

Έτσι ο χρόνος επιβίωσης αυξήθηκε σημαντικά και η ποιότητας ζωής βελτιώθηκε με τη σύγχρονη θεραπευτική αντιμετώπιση (υποστηρικτική θεραπεία), που βασίζεται στις :

- μεταγγίσεις αίματος
- αποσιδήρωση
- η έγκαιρη σπληνεκτομή (εφ' όσον χρειαστεί), καθώς και η μεταμόσχευση μυελού των οστών (με τις ανάλογες προϋποθέσεις).

Ακόμα, η αντιμετώπιση των ειδικών επιπλοκών της νόσου και η ψυχοκοινωνική υποστήριξη των πασχόντων συμπληρώνουν το θεραπευτικό πλαίσιο που εξασφαλίζει μια μακροβιότητα και καλή ποιότητα ζωής στους πάσχοντες .(Παναγιώτου., 2004)

1.11.1 Μεταγγίσεις

Στόχος των μεταγγίσεων είναι :

- ❑ Η επαρκής οξυγόνωση των ιστών για την κανονική ανάπτυξη και φυσιολογική δραστηριότητα των ασθενών.
- ❑ Η μείωση της μη αποδοτικής ερυθροποίησης προς αποτροπή των οστικών παραμορφώσεων, την αποτροπή των εξωμυελικών εστιών και την μείωση της φθοράς του οργανισμού.
- ❑ Η μείωση της περιφερικής αιμόλυσης προς αποτροπή αύξησης της χολερυθρίνης και της χολολιθίασης, αποτροπή υπερλειτουργίας ΔΕΣ, (διόγκωση ήπατος, διόγκωση σπληνός και σπληνική υδραιμία) και αποτροπή δημιουργίας αρτηριοφλεβικών αναστομών μυελού που επιβαρύνει το καρδιακό έργο.
- ❑ Μείωση της απορρόφησης σιδήρου Fe που επιβαρύνει την αυξημένη συσσώρευση του στον οργανισμό από μετάγγιση.(Σταμοπούλου., 1997)

Μετάγγιση αίματος :

Η αντιμετώπιση της χρόνιας και βαριάς αναιμίας γίνεται με τακτές μεταγγίσεις αίματος, με σκοπό τη διατήρηση της αιμοσφαιρίνης σε

σχετικά σταθερά επίπεδα, που να επιτρέπουν την ικανοποιητική οξυγόνωση των οστών και να παρεμποδίζουν την υπερτροφία του μυελού των οστών και την βράχυνση του χρόνου ζωής των ερυθροκυττάρων. Με τον τρόπο αυτό είναι δυνατό να προλαμβάνεται ή να καθυστερεί η υπερλειτουργία του σπλήνα, που οδηγεί σε υπεροπληνισμό. (Πασχαλινός., 1995)

Πρακτική Μεταγγίσεων

Στη θεραπεία των αρρώστων με μεταγγίσεις υπάρχουν μερικά βασικά ερωτήματα που πρέπει να απαντηθούν , όπως :

1. Ποιος ο χρόνος έναρξης θεραπείας ;
2. Ποιο το καταλληλότερο σκεύασμα αίματος ;
3. Ποιο το ποσό του αίματος ;
4. Ποια η συχνότητα των μεταγγίσεων ;
5. Πως ελέγχεται η αποτελεσματικότητα των μεταγγίσεων ;(Σοφινός., 2001)

Χρόνος έναρξης Θεραπείας

Για τον κάθε πάσχοντα το ποσό αίματος και το μεσοδιάστημα των μεταγγίσεων ποικίλουν ανάλογα με τη γενικά και αιματολογική κατάσταση, ενώ η έναρξη των μεταγγίσεων εξαρτάται βασικά από τον κλινικό φαινότυπο. Στη χώρα μας πάνω από 80% των πασχόντων έχουν κλασσική ομόζυγη με κλινικό φαινότυπο σοβαρής μεσογειακής αναιμίας. Στις περιπτώσεις αυτές οι μεταγγίσεις αρχίζουν πολύ νωρίς με τη διάγνωση, όπου διαπιστώνεται αναιμία με επίπεδα αιμοσφαιρίνης κάτω από 8 γραμμάρια. (Shapiro Pamela., 2001)

Σχήματα Θεραπείας

Από τα διάφορα σχήματα μεταγγισιοθεραπείας που εφαρμόζονται τα τελευταία χρόνια , προτιμάται , το σχήμα της υψηλής μετάγγισης (ή πριν τη μετάγγιση τιμή της αιμοσφαιρίνης , περίπου 14γραμμάρια με μέση τιμή 12 γραμμάρια) με μεταγγίσεις κάθε 3-4 εβδομάδες. Στα μικρά

παιδιά η διατήρηση των υψηλών αυτών επιπέδων της αιμοσφαιρίνης γίνεται με συχνές μεταγγίσεις (κάθε 2 περίπου εβδομάδες) με μικρές ποσότητες αίματος.(Πάνου., 2000)

Εκτίμηση της μετάγγισης

Η αποτελεσματικότητα της εκτίμησης μετάγγισης, όσον αφορά την αποκατάσταση της αναιμίας και τη διατήρηση ικανοποιητικής οξυγόνωσης των ιστών, αξιολογείται για τον κάθε ασθενή με την καταγραφή και εκτίμηση ορισμένων αιματολογικών στοιχείων, που παρέχουν πληροφορίες για το άμεσο αποτέλεσμα της μετάγγισης και επιτρέπουν τον ετήσιο υπολογισμό της μέσης πριν τη μετάγγιση αιμοσφαιρίνης και την κατανάλωση αίματος.(Χαλκιά., 2004)

Η καλή συνεργασία του κάθε ασθενή με τη μονάδα μεταγγίσεως είναι μεγάλης σημασίας, ώστε να μην διακόπτεται το κατάλληλο για το καθένα σχήμα μετάγγισης είτε από υπαιτιότητα του πάσχοντα (αδιαφορία, αμέλεια, ταξίδι, άλλη απασχόληση κ.τ.λ.) είτε από αντικειμενικές δυσκολίες της αιμοδοσίας, όπως οι συχνές εποχιακές ελλείψεις αίματος ή σπανιότητα ομάδα αίματος και η αλλοανοσοποίηση (παρουσία αντι – ερυθροκυτταρικών αντισωμάτων), που παρατηρείται σε 10% περίπου των ασθενών.(Τόλιος., 2003)

Ενδείξεις για μετάγγιση:

Οι μεταγγίσεις αίματος αποσκοπούν στα ακόλουθα:

A. Να επιτρέψουν την κανονική ανάπτυξη των πασχόντων παιδιών. Η καχεκτική εμφάνιση και το μικρό ύψος των αρρώστων παιδιών πριν από την εισαγωγή των τακτικών μεταγγίσεων σε αντιπαράθεση με την κανονική ανάπτυξη των νεότερων πασχόντων που μεταγγίζονται κανονικά, δεν αφήνει αμφιβολία για την ανάγκη εξασφάλισης ενός σχετικά υψηλού αιματοκρίτη με μεταγγίσεις αίματος. Οι ανάγκες σε αίμα αυξάνονται ανάλογα με το συνολικό βάρος του ασθενή.

B. Να αποτρέψουν τις οστικές παραμορφώσεις και την ανάπτυξη εξωμυελικών εστιών αιμοποίησης. Με τις τακτικές μεταγγίσεις, σήμερα η εμφάνιση των παιδιών με μεσογειακή αναιμία δε διαφέρει σημαντικά

από το φυσιολογικό, ενώ παλαιότερα όταν ο φόβος των μεταγγίσεων (ή και η αδυναμία χορήγησης σωστών μεταγγίσεων) ανέστειλε τους θεραπεύοντες από την απόφαση να μεταγγίσουν τους ασθενείς τους, οι τελευταίοι εμφάνιζαν φοβερές δυσμορφίες και μεγάλες εξωμυελικές μάζες ερυθροποιητικού ιστού με νευρολογικά σύνδρομα και έντονους πόνους.(Παπανικολάου., 1994)

Η απόφαση για την έναρξη των μεταγγίσεων συνήθως τίθεται νωρίς, αφού στις περισσότερες περιπτώσεις, η νόσος εκδηλώνεται ήδη στο πρώτο χρόνο της ζωής, όταν η επαρκής εμβρυϊκή αιμοσφαιρινοποίηση δίνει τη θέση της στην αιμοσφαιρινοποίηση του ενηλίκου.(Φιλίππου., 2004)

ΟΞΕΙΕΣ ΜΕΤΑ ΜΕΤΑΓΓΙΤΗ ΑΝΤΙΔΡΑΣΕΙΣ

Όνομασία	Αιτία	Έναρξη	Πυρετός	Δύσπνοια	Πίεση	Σφίξεις	Διάγνωση – Θεραπεία
Πυρετική μη αιμολυτική αντίδραση	Μετάγγιση κυρίως αιμοπεταλίων σε πολυμεταγγισμένους ασθενείς ή πολύτοκες	30' από την έναρξη της μετάγγισης ή <1-2 ώρες μετά το τέλος	ΝΑΙ	±	Κ. φ	↑	Ανησυχία, ρίγος, Δ.Δ Από αντιδράσεις με πυρετό όπως ασύμβατη μετάγγιση, σψημαία από υποκείμενο νόσο ή μετάγγιση κ.λ.π. Αν ο ασθενής είναι σταθερός και η άνοδος θερμοκρασίας <1.50c κορηγούμε παρακετομόλη και συνεχίζουμε την μετάγγιση αργά με παρακολούθηση του ασθενούς.
Οξεία αιμολυτική αντίδραση	Σχεδόν πάντα με μετάγγιση ασύμβατων ερυθρών από λάθος στην ταυτοποίηση ασθενή – δότη	Συνήθως άμεσα μετά μετάγγιση μικρής ποσότητας ερυθρών	ΝΑΙ	+	↓ Shoc K	↑	Πόνος στο σημείο μετάγγισης, ναυτία, εμετός, αιμοσφαιρινουρία. Διάχυτη ενδοαγγειακή πήξη (ΔΕΠ) νεφρική ανεπάρκεια Δ.Δ. Σηψαιμία από υποκείμενη νόσο ή μετάγγιση. Διακόπτουμε την μετάγγιση, επιστρέφουμε στην αιμοδοσία τον ασκό με το σετ μετάγγισης. Χορηγούμε φ.σ. Παρακολουθούμε την ποσότητα των ούρων και χορηγούμε frusemide αν είναι μικρή. Θεραπεύουμε την ΔΕΠ με παράγωγα αίματος.
Σηψαιμία μετά μετάγγιση	Μετάγγιση αιμοπεταλίων ή ερυθρών και σπανιότερα πλάσματος	Συνήθως γρήγορη μετά λίγα λεπτά από την έναρξη της μετάγγισης	ΝΑΙ	+	↓ Shoc K	↑	Μεγάλη αδυναμία, ναυτία, εμετός, διάρροια, μυαλγία, ΔΕΠ, νεφρική ανεπάρκεια Δ.Δ. ασύμβατη μετάγγιση, σψημαία από υποκείμενη νόσο ή μετάγγιση. Σταματάμε την μετάγγιση, επιστρέφουμε τον μεταγγιζόμενο άσκο καθώς και προηγούμενους αν υπάρχουν στην Αιμοδοσία. Στέλνουμε αιμοκαλλιέργεια, εξετάσεις πήξης, βιοχημικές και ούρων. Χορηγούμε υγρο και οξυγόνο. Ρυθμίζουμε την διούρηση. Χορηγούμε ευρέως φάσματος αντιβιοτικά.
Πνευμονικό μη καρδιογενές πνευμονικό οίδημα TRALI	Σχεδόν πάντα αλλά όχι αποκλειστικά, με μετάγγιση πλάσματος και αιμοπεταλίων	1-6 ώρες από την έναρξη της μετάγγισης	ΝΑΙ	+++	↓	↑	Σοβαρή δύσπνοια με παραγωγικό βήχα. Κλινικά και ακτινογραφικά, πνευμονικό οίδημα χωρίς καρδιομεγαλία. Απουσία περιφερικού οιδήματος ή βρογχοσπασμού. Οι περισσότερες περιπτώσεις TRALI δεν διαγιγνώσκονται. Θεραπεία. Αντιμετωπίζεται σαν

									ARDS. Χορηγούμε 100% Οξυγόνο, Αναπνευστήρας αν είναι βαρειά ³⁵ .
Αναφυλαξία	Σχεδόν αποκλειστικά αλλά όχι μόνο με μετάγγιση πλάσματος και αιμοπεταλίων	Οι σοβαρές γρήγορα, λίγα λεπτά μετά την μετάγγιση μικρής ποσότητας. Συχνές οι ελαφρές μορφές	OXI	+++	↓	↑			Βρογχοσπασμός, λαρυγγικός σπριγγμός, εξάνθημα, αγγειοίδημα, καρδιοαγγειακό collapse με απουσία πυρετού Δ.Δ. από άλλες αιτίες, αναφυλάξεις π.χ. από φάρμακα ή συνθετικά κολλοειδή. Διακόπτουμε την μετάγγιση, επιστρέφουμε τον ασκό με το σετ στην Αιμοδοσία. Χορηγούμε chloheniramine 10 mg i.v αργά. Αρχίζουμε O ₂ . Χορηγούμε salbutamol nebuliser και σε σοβαρή υπόταση adrenaline 0,5 ml από 1:1000 i.v. Οι επόμενες μεταγγίσεις με πλυμένα ερυθρά.
Καρδιακή ανεπάρκεια	Μετάγγιση με μεγάλη ποσότητα ή ταχύτητα κυρίως με ηλικιωμένους με αναιμία αλλά και σε ασθένεις μετά λήψη πολλών υγρών στο χειρουργείο.	Συνήθως ώρες μετά την έναρξη της μετάγγισης. Επηρεάζεται από τον όγκο και την ταχύτητα της μετάγγισης.	OXI	+++	↓ ή ↑	↑			Δύσπνοια ιδιαίτερα μετά την παρουσία οξέως πνευμονικού οιδήματος. Πίεση αυξημένη από την υπερφόρτωση αλλά σε καρδιακή ανεπάρκεια μπορεί να ποικίλλει. Περιφερικό οίδημα. Ακτινογραφικά καρδιομεγαλία, πνευμονικό οίδημα και διάταση των αγγείων ³⁵ .

ΟΔΗΓΙΕΣ ΓΙΑ ΤΗΝ ΑΣΦΑΛΗ ΜΕΤΑΓΓΙΣΗ ΑΙΜΑΤΟΣ

Προϋποθέσεις για την ασφάλεια του αίματος

- ✓ Καταλληλότητα αιμοδότη
- ✓ Εργαστηριακός έλεγχος του αίματος
- ✓ Σωστή επεξεργασία, φύλαξη και διανομή του αίματος και των προϊόντων του
- ✓ Σωστή χρήση του αίματος και των προϊόντων του
- ✓ Εφαρμογή εναλλακτικών μεθόδων αιμοθεραπείας
- ✓ Ποιοτικός έλεγχος σε όλα τα στάδια της αλυσίδας αιμοδοσία – μετάγγιση
- ✓ Αιμοεπαγρύπνιση
- ✓ Συνεργασία μεταξύ των Κλινικών και της αιμοδοσίας
- ✓ Διαρκής εκπαίδευση του προσωπικού (Μανιάτη – Καλλινίκου., 1995)

ΠΑΡΑΓΓΕΛΙΑ ΠΡΟΪΟΝΤΩΝ ΑΙΜΑΤΟΣ

Η απόφαση για μετάγγιση λαμβάνεται από υπεύθυνο γιατρό, μετά από τεκμηρίωση της κλινικής ένδειξης. Το ΔΕΛΤΙΟ ΠΑΡΑΓΓΕΛΙΑΣ ΑΙΜΑΤΟΣ συμπληρώνεται και υπογράφεται από τον υπεύθυνο γιατρό.

Απαιτούνται τα πλήρη στοιχεία του ασθενή, η διάγνωση και το ιστορικό.

Προσδιορίζεται το κατάλληλο προϊόν αίματος και η σωστή ποσότητα.

- ⊕ Ολικό αίμα (1 μονάδα = 450 ml)
- ⊕ Συμπυκνωμένα ερυθρά (1 μονάδα = 300ml)
 - Πλυμμένα
 - Ύστερα από λευκαφαίρεση με φίλτρο.
- ⊕ Πλάσμα πρόσφατα κατεψυγμένο (1 μονάδα = 250ml)
- ⊕ Συμπυκνωμένα αιμοπετάλια $> 6 \times 10^{10}$ /μονάδα
- ⊕ Αιμοπετάλια αφαίρεσης $> 2 \times 10^{11}$ /μονάδα
- ⊕ Ακτινοβολημένο προϊόν
- ⊕ Άλλο (Thomson & Thomson., 2001)

ΠΡΟΣΟΧΗ :

- ❖ Παραπεμπτικά κακογραμμένα και με ατέλειες οδηγών σε λάθος μετάγγιση.
- ❖ Η αιμοσφαιρίνη και ο αιματοκρίτης του ασθενούς δεν είναι τα μοναδικά κριτήρια για τη μετάγγιση αίματος.
- ❖ Ολικό αίμα δε χορηγείται παρά μόνο σε σπάνιες περιπτώσεις.
- ❖ Η μετάγγιση που δεν στηρίζεται σε ορθολογικά κριτήρια είναι σπατάλη και μπορεί να βλάψει τον ασθενή.(Ratip, Modell., 1996)

ΔΕΙΓΜΑΤΟΛΗΨΙΑ ΑΙΜΑΤΟΣ

Ακολουθείται το παρακάτω πρωτόκολλο

- ☉ Αναγνώριση του ασθενή
- ☉ Αν ο ασθενής δεν επικοινωνεί ή είναι υπό νάρκωση ζητούνται τα στοιχεία από συγγενή ή υπεύθυνη νοσηλεύτρια.
- ☉ Η διαδικασία αναγνώρισης του ασθενή δεν ξεκινά αν ο ασθενής δε φορά βραχιόλι με τα στοιχεία του.
- ☉ Σωστή λήψη δείγματος αίματος.
- ☉ Αναγραφή των στοιχείων του ασθενούς και της κλινικής στην ετικέτα του σωληναρίου αμέσως μετά τη δειγματοληψία δίπλα στο κρεβάτι.

Η ετικέτα περιλαμβάνει ημερομηνία, ονοματεπώνυμο, πατρώνυμο, ημερομηνία γέννησης του ασθενούς και υπογραφή του λήπτη.(Σοφινός., 2001)

ΠΡΟΣΟΧΗ ΑΙΤΙΕΣ ΛΑΘΟΥΣ

- Προσημείωση των σωληναρίων στο γραφείο.
- Παραλείψεις κατά τη διαδικασία αναγνώρισης του ασθενή (Σαχίνη – Καρδάση, Πάνου., 2000)

ΜΕΤΑΦΟΡΑ ΤΟΥ ΔΕΙΓΜΑΤΟΣ ΣΤΗΝ ΑΙΜΟΔΟΣΙΑ

Το δείγμα αίματος του ασθενή μαζί με το δελτίο παραγγελίας του προϊόντος αίματος μεταφέρεται στην Αιμοδοσία χωρίς καθυστέρηση από άτομο εκπαιδευμένο και εξουσιοδοτημένο και παραδίδονται σε υπεύθυνο της Αιμοδοσίας.

Η Αιμοδοσία εκτελεί τους απαραίτητους ελέγχους και μετά την ολοκλήρωση της συμβατότητας το προϊόν φυλάσσεται σύμφωνα με τους κανονισμούς. (Τσίκος, Καραγεωργοπούλου, Γραβάνη., 1999)

ΜΕΤΑΦΟΡΑ ΤΟΥ ΑΣΚΟΥ ΑΙΜΑΤΟΣ ΑΠΟ ΤΗΝ ΑΙΜΟΔΟΣΙΑ ΣΤΗΝ ΚΛΙΝΙΚΗ

Υπεύθυνο και εκπαιδευμένο άτομο με το έντυπο παραλαβής, παίρνει τον ασκό από την Αιμοδοσία, τον μεταφέρει χωρίς καθυστέρηση στην κλινική και το παραδίδει σε υπεύθυνο Νοσηλευτή για τη μετάγγιση.

ΠΡΟΣΟΧΗ

Καθυστέρηση στην έναρξη της μετάγγισης του προϊόντος αίματος στην κλινική είναι αιτίες για τα παρακάτω σοβαρά σφάλματα :

- ➔ Χορήγηση του προϊόντος αίματος σε λάθος ασθενή.
- ➔ Έκπτωση της λειτουργίας των αιμοπεταλίων.
- ➔ Μείωση της δρασικότητας των παραγόντων πήξης στο πλάσμα.
- ➔ Βακτηριακή επιμόλυνση. (Σαχίνη – Καρδάση, Πάνου., 2000)

ΜΕΤΡΑ ΑΣΦΑΛΕΙΑΣ ΠΡΙΝ ΤΗ ΜΕΤΑΓΓΙΣΗ

- ❖ Αναγνώριση του ασθενή με τα στοιχεία του βραχιολιού και σύγκριση με αυτά του παραπεμπτικού και της ετικέτας του ασκού αίματος ή προϊόντων του.
- ❖ Έλεγχος των ετικετών του ασκού
 - Ομάδα ABO & Rh
 - Έλεγχος για HbSAg, αντί –HCV, σύφιλη, αντί –HTLV.
 - Ημερομηνία λήξης
- ❖ Επισκόπηση του ασκού αίματος.
- ❖ Εξέταση και καταγραφή των ζωτικών σημείων του ασθενή (Θερμοκρασία, πίεση, σφυγμός). (Καπετανάκη., 1997)

ΔΙΑΔΙΚΑΣΙΑ ΤΗΣ ΜΕΤΑΓΓΙΣΗΣ

Η εφαρμογή της μετάγγισης από τον υπεύθυνο γιατρό γίνεται με ειδικές συσκευές.

Χρόνος μετάγγισης ανά μονάδα προϊόντος :

- Συμπυκνωμένα ερυθρά εντός 4 ωρών.
- Πλάσμα εντός 2 ωρών. (Λουτράδη – Αναγνώστου., 1998)

ΣΕ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ ΑΝΤΙΔΡΑΣΗΣ (Σύμφωνα με τις οδηγίες του Δελτίου Ανεπιθύμητων Αντιδράσεων του Σ.Κ.Α.Ε.)

- Διακοπή της μετάγγισης και διατήρηση της φλέβας
- Αντιμετώπιση του ασθενή
- Επανελέγχος των στοιχείων του ασκού και του ασθενή
- Ενημέρωση της Αιμοδοσίας και Αποστολή :
 - Γραπτή αναφορά της αντίδρασης
 - Του ασκού με τη συσκευή μετάγγισης
 - Δείγματος αίματος
- Αποστολή σε άλλα εργαστήρια
 - Δείγματος αίματος
 - Δείγματος ούρων του ασθενή για εξέταση
- Σύμφωνα με τις οδηγίες του Δελτίου Ανεπιθύμητων Αντιδράσεων του Σ.Κ.Α.Ε.

Ο χρησιμοποιούμενος ασκός επιστρέφεται στην Αιμοδοσία ανεξάρτητα από την έκβαση της μετάγγισης.

Η ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΑΚΗ ΕΠΙΤΡΟΠΗ ΙΑΤΡΙΚΗΣ ΤΩΝ ΜΕΤΑΓΓΙΣΕΩΝ ΕΧΕΙ ΤΗΝ ΕΥΘΥΝΗ ΤΗΣ ΕΦΑΡΜΟΓΗΣ ΤΩΝ ΜΕΤΡΩΝ ΓΙΑ ΤΗΝ ΑΣΦΑΛΗ ΜΕΤΑΓΓΙΣΗ (Γαρδικας., 1999)

1.11.2 Αποσιδήρωση

Η αποσιδήρωση παραμένει ο δεύτερος άξονας της βασικής αγωγής στη μεσογειακή αναιμία. Πρόκειται για τη διαδικασία αντιμετώπισης της πιο επικίνδυνης επιπλοκής των πολλαπλών μεταγγίσεων, της αιμοσιδήρωσης, της συσσώρευσης δηλαδή στους ιστούς σιδήρου (Fe), που προκύπτει από την αποδομή της αιμοσφαιρίνης των μεταγγιζόμενων ερυθροκυττάρων στους πάσχοντες από μεσογειακή αναιμία.

Την τελευταία 30ετία η αποσιδήρωση γίνεται με την ουσία δεσφεριοξαμίνη (DESFERAL, DFO) η οποία δεσμεύει εκλεκτικά τον σίδηρο, τον οποίο αποβάλλει κυρίως από τα ούρα. Η καλή σημερινή εικόνα των ασθενών οφείλεται σε αυτή.

Η δεφεριπρόνη (DFP, FERRIPROX, KELFER) είναι ένας ενεργός από του στόματος παράγοντας αποσιδήρωσης. Η δεφεριπρόνη έχει μικρότερο Μ.Β. και άρα μεγαλύτερη ικανότητα να διεισδύει στο κύτταρο. Κύριο μειονέκτημα η εμφάνιση ουδετεροπενίας. Η δοσολογία του φαρμάκου είναι 75mg/Kg μοιρασμένη σε 3 δόσεις καθημερινά. Μπορεί να αυξηθεί μέχρι και στα 100mg/Kg.

Τα στοιχεία για την επιλογή της θεραπείας αποσιδήρωσης εμφανίζονται αντικρουόμενα.

Η συνήθης θεραπεία με Δεσφεριοξαμίνη είναι 8-12ωρη υποδόρια χορήγηση 5 μέρες minimum με δόση 40-50mg/Kg.

Σε ασθενείς υψηλού κινδύνου προτείνεται η συνεχής 24ωρη ενδοφλέβια χορήγηση Δεσφεριοξαμίνης με υποκλείδιο καθετήρα τύπου Portacath ή η συνεχής 24ωρη υποδόρια χορήγηση με αντλίες έγχυσης μιας χρήσης τύπου «μπαλονάκι».(Μάντη, Πατηράκη., 2003)

Στόχος της αποσιδήρωσης είναι η μείωση του «ελεύθερου» σιδήρου πλάσματος και ιστών και η μείωση των βλαπτικών αποθεμάτων σιδήρου στα παρενυματώδη όργανα και το μυοκάρδιο.

Σε φυσιολογικές συνθήκες ο οργανισμός διαθέτει ρυθμιστικούς μηχανισμούς για τη διαφύλαξη του προσλαμβανομένου σιδήρου και την αποτροπή εμφάνισης αρνητικού ισοζυγίου, το οποίο οδηγεί σε σιδηροπενική αναιμία, ιδιαίτερα συχνή στην παιδική ηλικία.

Γενικά δεδομένα και τρόπος χορήγησης

Η DFO πρωτοχορηγήθηκε σαν χημική ένωση για την απέκκριση σιδήρου στις αρχές του 1960. Η συστηματική της όμως χρήση στη θεραπεία της αιμοσιδήρωσης άρχισε μετά το 1974, όταν ο Barry et al, (1974), έδειξαν ότι η ημερήσια ενδομυϊκή χορήγηση 0,5-1g DFO, σε μια ομάδα αρρώστων για μια περίοδο δύο ετών σε σύγκριση με ομάδα

αρρώστων χωρίς αποσιδήρωση, είχε σαν αποτέλεσμα : α) την ελάττωση της φερριτίνης του ορρού και του ήπατος, β) την ελάττωση του βαθμού αιμοσιδήρωσης του ήπατος, γ) τη βελτίωση ή αναστολή της ίνωσης του ήπατος.

Στη συνέχεια πολλές κλινικές παρατηρήσεις επιβεβαίωσαν την αποτελεσματικότητα της συστηματικής χορήγησης DFO, στη θεραπεία της αιμοσιδήρωσης. (Πολίτη., 1988)

Τα επίπεδα της φερριτίνης ήταν ανάλογα με τον αριθμό των μεταγγίσεων, αλλά σαφώς χαμηλότερα στις ομάδες των αρρώστων με αποσιδήρωση. Δοκιμάστηκαν διάφοροι οδοί χορήγησης του φαρμάκου και συγκεκριμένα :

- Από το στόμα
- Από το ορθό (σε υπόθετα)
- Ενδομυϊκά
- Υποδόρεια έγχυση με φορητή αντλία
- Ενδοφλέβια στάγδην έκχυση με ή χωρίς αντλία.
- Συνδυασμός υποδόρειας και ενδοφλέβιας έκχυσης

Από σειρά κλινικών δοκιμασιών έχουν διαπιστωθεί μεγάλες διαφορές στην αποτελεσματικότητα των υπολοίπων τριών μεθόδων (ενδομυϊκή, υποδόρεια, ενδοφλέβια) χορήγησης της DFO. Με την ίδια δόση του φαρμάκου η αποβολή του σιδήρου είναι μεγαλύτερη με την ενδοφλέβια παρά με την υποδόρεια χορήγηση, ενώ και οι δύο μέθοδοι υπερτερούν σημαντικά της ενδομυϊκής. Αντίθετα οι διαφορές μεταξύ ενδοφλέβιας και υποδόρειας έγχυσης δεν είναι μεγάλες. (Τσιάπρας., 1994)

Τρόπος Χορήγησης

Οι τρόποι χορήγησης και οι διαφορές στην αποτελεσματικότητα έχουν ήδη αναλυθεί.

Στην καθημερινή πρακτική, ο πιο συχνός τρόπος χορήγησης της DFO είναι η στάγδην υποδόρεια έγχυση με φορητή αντλία. Η ενδοφλέβια έγχυση φυλάσσεται κυρίως για ενδοноσοκομειακή χρήση. Υπάρχουν

διάφοροι τύποι φορητών αντλιών, που εφαρμόζονται καλά στο σώμα και επιτρέπουν πλήρη ελευθερία κινήσεων. Η ελληνικής κατασκευής είναι τεχνικά άριστες και εκτός του χαμηλότερου κόστους έχουν και άλλα πλεονεκτήματα στη λειτουργία και στη χρήση τους.

Αρχικά η υποδόρεια έγχυση διαρκούσε 24 ώρες. Κλινικές όμως μελέτες έδειξαν πως η αποτελεσματικότητα στην απέκκριση του σιδήρου, ήταν η ίδια και σε μικρότερο χρόνο έγχυσης. Σήμερα η υποδόρεια έγχυση ολοκληρώνεται σε 8-12 ώρες. (Περιστέρη., 1995)

Στρατηγική αποσιδήρωσης

Η σημερινή στρατηγική της θεραπείας έχει δύο βασικούς στόχους :

1. Την επίτευξη ισοζυγίου στην πρόσληψη και απέκκριση σιδήρου, για την πρόληψη αιμοσιδήρωσης σε νέους αρρώστους που αρχίζουν θεραπεία με μεταγγίσεις.
2. Την επίτευξη αρνητικού ισοζυγίου σιδήρου στους αρρώστους με αιμοσιδήρωση, ώστε να περιορισθεί η υπερφόρτωση του οργανισμού σε σίδηρο σε επίπεδα μη τοξικά.

Η επίτευξη των δύο αυτών στόχων επιτυγχάνεται με :

- i. Την επακριβή εκτίμηση των ολικών αποθεμάτων σιδήρου, και
- ii. Την εξατομίκευση και συνεχή αναπροσαρμογή της θεραπείας.

Χρόνος έναρξης θεραπείας

Η θεραπεία με DFO, πρέπει να αρχίζει από τα πρώτα χρόνια της ζωής και αν είναι δυνατό με την έναρξη των μεταγγίσεων. Η έγκαιρη έναρξη αποσιδήρωσης συμβάλλει θετικά στην...

Η δόση του φαρμάκου είναι δύσκολο να καθορισθεί γιατί υπάρχουν ατομικές διαφορές. Τόσο στην απέκκριση του σιδήρου όσο και στην πρόσληψη του σιδήρου με τις μεταγγίσεις που οφείλονται στην κλινική ετερογένεσης μεσογειακής αναιμίας. Με βάση κλινικές μελέτες φαίνεται πως η μέση ημερήσια δόση ανά mg/Kg βάρους σώματος (με διακύμανση 60 mg/Kg βάρους, και ολική δόση 200 mg/Kg βάρους την εβδομάδα)

είναι αποτελεσματική για την πρόληψη της αιμοσιδήρωσης σε αρρώστους που δεν έχουν επιπλοκές και αυξημένη κατανάλωση αίματος.

Σε αρρώστους με βαρεία αιμοσιδήρωση επιπλοκές από την καρδιά ενδεικνύεται ενδοφλέβια χορήγηση με μεγάλες δόσεις DFO μέχρι και 200mg/Kg/24ώρες. Η θεραπεία πρέπει να εφαρμόζεται με προσεχή και συνεχή παρακολούθηση, γιατί μπορεί να προκαλέσει τοξικές παρενέργειες κυρίως από τους οφθαλμούς, που εκδηλώνονται σαν νυκτωπία και ελάτωση του οπτικού πεδίου οι επιπλοκές αυτές είναι ευτυχώς αναστρέψιμες.(Πασχαλινός., 1995)

Έλεγχος αποτελεσματικότητας

Η αποτελεσματικότητα της θεραπείας με DFO ελέγχεται αφενός με την παρακολούθηση της επίτευξης αρνητικού ισοζυγίου σιδήρου ή και ισοζυγίου σε νέους αρρώστους, όπως και με τη διατήρηση της φερριτίνης σε επίπεδα κάτω των 2000ng/ml. Ο έλεγχος της αποτελεσματικότητας γίνεται κάθε 4-6 μήνες με μέτρηση της φερριτίνης και του σιδήρου που αποβάλλεται από τα ούρα. Σε περίπτωση που τα αποτελέσματα του ελέγχου δεν είναι τα αναμενόμενα χρειάζεται διερεύνηση και αναπροσαρμογή της θεραπείας. Στις περισσότερες περιπτώσεις η μη απόδοση της θεραπείας σχετίζεται με την αδυναμία των αρρώστων να εφαρμόσουν με συνέπεια τη θεραπευτική αγωγή. Οι λόγοι είναι πολλοί, κυριότεροι όμως είναι η επώδυνη και ενοχλητική παρατεταμένη ημερήσια έγχυση του φαρμάκου. Για την επιτυχή εφαρμογή της θεραπείας χρειάζεται συνεχώς υπενθύμιση των ευεργετικών αποτελεσμάτων της αποσιδήρωσης και παρότρυνση για σωστή θεραπεία. Η τήρηση ημερολογίου με τις δόσεις του φαρμάκου, από τον ίδιο τον άρρωστο είναι επίσης βοηθητική. Θετικά είναι τα αποτελέσματα από τη μετάγγιση των αρρώστων σε ειδικές μονάδες, που επιτυγχάνεται στενή επαφή με τους αρρώστους και τις οικογένειές τους. Με σωστή καθοδήγηση από το ιατρικό και νοσηλευτικό προσωπικό, οι πληροφορίες για σωστή αποσιδήρωση γίνονται ευκολότερα αποδεκτές.

Οι ομάδες των πασχόντων ανάλογα με τα επίπεδα φερριτίνης στον οργανισμό τους

Οι πάσχοντες μπορούν να χωριστούν σε έξι (6) ομάδες, ανάλογα με τα επίπεδα φερριτίνης ορού στον οργανισμό τους:

1. Άτομα με φερριτίνη κάτω από 1000

Τα άτομα αυτά θα πρέπει να παρακολουθούνται συστηματικά για τοξικές παρενέργειες, γιατί η χορήγηση Desferal που τους έχει δοθεί είναι περισσότερη από την σωστή προτεινόμενη δόση.

2. Άτομα με φερριτίνη 1000-2000.

Στα άτομα αυτά έχει γίνει η καλύτερη θεραπεία αποσιδήρωσης.

3. Άτομα με φερριτίνη 2000-4000.

Πρέπει να γίνεται πιο εντατική λήψη του φαρμάκου στα άτομα αυτά.

4. Άτομα με φερριτίνη 4000-7000.

Η τιμή είναι ψηλή. Υπάρχει κίνδυνος να δημιουργηθούν βλάβες στα όργανα, ειδικότερα στα παιδιά.

5. Άτομα με φερριτίνη πάνω από 7000.

Η κατάσταση είναι επικίνδυνη για τη ζωή του αρρώστου.

6. Άτομα με φερριτίνη πάνω από 10.000.

Η κατάσταση είναι πολύ επικίνδυνη και χρειάζεται ιατρική παρακολούθηση. (Πάνου., 2000)

Τέλος ο ρόλος της νοσηλεύτριας στη συμμόρφωση της θεραπείας αποσιδήρωσης στη β-M.A. Συνίσταται :

1. Στην ενημέρωση των πασχόντων και στην αποδοχή της αποσιδήρωσης ώστε να γίνει τρόπος ζωής.
2. Στην διευκόλυνση της ανάπτυξης κλίματος εμπιστοσύνης και την ψυχολογικής τους στήριξη.
3. Στον έλεγχο της αποτελεσματικότητας (ημερολόγιο, τακτοί εργαστηριακοί έλεγχοι).
4. Στη γεφύρωση της σχέσης ασθενή – θεραπευτικής ομάδας οικογένειας.

1.11.3 Σπληνεκτομή

Μια άλλη μέθοδος θεραπείας, για τους πάσχοντες από μεσογειακή αναιμία είναι η σπληνεκτομή η οποία βασίζεται είτε σε κλινικά είτε σε εργαστηριακά ευρήματα.

Με την πρόοδο, όμως της θεραπείας της μεσογειακής αναιμίας οι πάσχοντες έχουν μικρότερη ανάγκη σπληνεκτομής για την αντιμετώπιση του υπερσπληνισμού τους. Οι πάσχοντες όμως οι οποίοι δεν μεταγγίζονται σε τακτά χρονικά διαστήματα, σύμφωνα με ιατρικές οδηγίες και για πολλά χρόνια είχαν χαμηλή αιμοσφαιρίνη (Hb), ο σπλήνας δραστηριοποιείται και καταστρέφει τα έμμορφα στοιχεία (ερυθρά, λευκά, αιμοπετάλια). Η αναιμία ολοένα και αυξάνει την κατανάλωση αίματος και προκαλεί στον οργανισμό σοβαρή αιμοσιδήρωση, ενώ η λευκοπενία και η θρομβοπενία είναι υπεύθυνες για τις λοιμώξεις και τις αιμορραγίες. Πρέπει να αναφέρουμε όμως πως στον υπερσπληνισμό ακόμη και η συνεχής αποσιδήρωση μπορεί να μην είναι αποτελεσματική.

Η σπληνεκτομή είναι μια απλή χειρουργική επέμβαση, η οποία επιφέρει ενεργητικά αποτελέσματα στην πλειοψηφία τους. Τα αποτελέσματα όμως της σπληνεκτομής διαφέρουν από άρρωστο σε άρρωστο και υπάρχει μια μερίδα ασθενών που δεν ανταποκρίνονται ικανοποιητικά στην σπληνεκτομή. (Τόλιος., 2003)

Κίνδυνος Λοιμώξεων

Για τους σπληνεκτομημένους ασθενείς, υπάρχει ο κίνδυνος σοβαρών λοιμώξεων. Οι λοιμώξεις αυτές μπορεί να εμφανιστούν κεραυνοβόλα και να θέσουν σε κίνδυνο τη ζωή του πάσχοντα. Και αυτό συμβαίνει γιατί ο σπλήνας, σε κανονικές συνθήκες, χρειάζεται στην άμυνα του οργανισμού κατά των μικροβίων και ιογενών και άλλων λοιμογόνων παραγόντων.

Για την αντιμετώπιση του κινδύνου αυτού, πριν την επέμβαση της σπληνεκτομής, γίνεται εμβολιασμός στον ασθενή, κατά του

πνευμονιόκοκκου (μικρόβιο που ευθύνεται για τις περισσότερες λοιμώξεις στους σπληνεκτομημένους) και προφυλακτική λήψη πενικιλίνης, είτε *per os* είτε ενδομυϊκά (IM). Η θεραπεία αυτή γίνεται για πολλά χρόνια μετά την σπληνεκτομή ή και δια βίον.

Ενδείξεις σπληνεκτομής

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

B. Η αυξημένη καταστροφή των μεταγγιζομένων ερυθρών αιμοσφαιρίων που αποδεικνύεται με χρώσεις αυτών με ραδιενεργό χρώμιο και με την κλινική παρατήρηση που δείχνει ότι αυξάνεται η συχνότητα των απαιτούμενων μεταγγίσεων.

Γ. Η εμφάνιση υπερσπληνισμού μετά ή χωρίς θρομβοπενία και μετά από λευκοπενία.

Ο σπλήνας πρέπει να αφαιρείται μετά το 3^ο έτος της ηλικίας, λόγω του κινδύνου των σοβαρών και καμιά φορά, θανατηφόρων λοιμώξεων, οι οποίες μπορεί να απειλήσουν το βρέφος ή το μικρό παιδί. (Παπανικολάου., 1994)

1.11.4 Η μεταμόσχευση μυελού των οστών σε άρρωστο με μεσογειακή αναιμία

Η μεταμόσχευση μυελού είναι η πιο ριζική θεραπευτική αντιμετώπιση των σοβαρών αιματολογικών νοσημάτων. Είναι η αναρρόφηση εμπύρηνων κυττάρων (πολυμορφοκυττάρων, μονοκυττάρων και λεμφοκυττάρων) από το μυελό των οστών του δότη για περιφερειακή επαναμετάγγιση στο δέκτη, ο οποίος έχει ανάγκη από επανασύσταση της αιματολογικής και ανοσιακής λειτουργίας. Γίνεται με ενδοφλέβια χορήγηση κυττάρων και αίματος από το μυελό ενός κατάλληλου δότη στον ασθενή (δέκτης). Πρέπει όμως να προηγηθεί η καταστροφή του παθολογικού μυελού του δέκτη με ακτινοβολία όλου του σώματος ή χορήγηση υψηλών δόσεων κυτταροστατικών φαρμάκων, όπως η

κυκλοφωσφαμίδη. Αποτέλεσμα αυτού είναι η κατά-στροφή όλων των αιμοποιητικών κυττάρων του δέκτη, παραμένει όμως το σπρώμα του μυελού και με την επίδραση αυξητικών παραγόντων πολλαπλασιάζονται και διαφοροποιούνται τα κύτταρα του δέκτη ξεκινώντας έτσι μια καινούργια διαδικασία αιμοποίησης. (Τσίκος, Καραγεωργοπούλου, Γραβάνη., 1999)

Είδη μεταμόσχευσης μυελού.

Υπάρχουν 4 είδη μεταμόσχευσης μυελού :

1. Η αυτόλογη, όταν ο μεταμοσχευμένος μυελός έχει ληφθεί από τον ίδιο τον άρρωστο κατά τη διάρκεια ύφεσης της νεοπλασματικής νόσου και έχει συντηρηθεί σε βαθιά κατάψυξη.
2. Η συγγενική, όταν ο δότης και ο δέκτης είναι μονοωγενείς δίδυμοι.
3. Η αλλογενής συμβατή ως προς το σύστημα HLA (αντιγόνα ιστοσυμβατότητας) όταν το μόσχευμα έχει ληφθεί από αδέρφια HLA γονοτυπικώς συμβατά.
4. Η αλλογενής όχι πλήρους συμβατή (mismatched) ως προς το σύστημα HLA, οπότε γίνεται, μεταμόσχευση μη ιστοσυμβατού μυελού. Η μεταμόσχευση αυτή είναι επιτυχής, μόνο εάν αφαιρεθούν τα T-λεμφοκύτταρα από το μυελό του δότη. Η πιο συνηθισμένη μεταμόσχευση μυελού των οστών είναι η αλλογενής.

Για την επιτυχία της μεταμόσχευσης του μυελού των οστών υπάρχουν ορισμένες βασικές προϋποθέσεις:

Αυτές είναι:

1. Η ηλικία δεν πρέπει να επιτελείται η μεταμόσχευση μυελού των οστών είναι μικρότερη των 7 ετών, διότι με την αιμοσιδήρωση οι ιστοί επιβαρύνονται σημαντικά. Η πιο ιδανική όμως ηλικία θεωρείται η κάτω των 3 ετών, οπότε τα ποσοστά επιτυχίας ανέρχονται στο 80%.
2. Η επιλογή του κατάλληλου δότη που πρέπει να είναι ιστοσυμβατός με τον δέκτη.
3. Προσεκτική επιλογή του υποψηφίου για μεταμόσχευση μυελού των οστών ασθενούς. Πρέπει να βρίσκεται σε καλή γενική κατάσταση, η

λειτουργία ζωτικών οργάνων (καρδιά, νεφροί, πνεύμονες, ήπαρ) να είναι ικανοποιητική και να μην εμφανίζει ενεργό λοίμωξη.

4. Ο χρόνος που θα γίνει η μεταμόσχευση μυελού των οστών. Ταχύτητα μετά την διάγνωση εφόσον πρόκειται να αντιμετωπιστεί απλαστική αναιμία. Όταν η νόσος βρίσκεται σε ύφεση και η νεοπλασματική μάζα είναι ελάχιστη προκειμένου για κακόηθες νεοπλασματικό νόσημα.
5. Η κατάλληλη ανοσοκατασταλτική-αντινεοπλασματική θεραπεία, «προετοιμασία» του ασθενούς για τη μεταμόσχευση.
6. Η υποστήριξη του ασθενούς μετά τη μεταμόσχευση μυελού των οστών, στη φάση της απλασίας, που πρέπει να είναι συνεχής και έντονη μέχρι την πλήρη αιμοποιητική και ανοσολογική αποκατάσταση.(Kanavakis, Tzotzos, Lapaki.,1986)

Σαν μειονεκτήματα αναφέρονται:

1. Η τεχνική της μεταμόσχευσης ,γιατί για την καταστροφή του ήδη υπάρχοντα μυελού (ώστε να δημιουργηθεί κατάλληλο «έδαφος» για το μόσχευμα), χρησιμοποιούνται φάρμακα τα οποία προκαλούν βαριές ανεπάρκειες και σε άλλα όργανα.
2. Υπάρχουν ηθικά προβλήματα για το αν η μεταμόσχευση πρέπει να εφαρμοσθεί σε κάποιον ασθενή. Σε ένα ηλικιωμένο άτομο το οποίο έχει αναπτύξει καρδιακή ή ηπατική ανεπάρκεια λόγω αιμοχρωμάτωσης η μεταμόσχευση είναι σε μεγάλο βαθμό καταδικασμένη, λόγω της κακής γενικής κατάστασης του ασθενούς. Ιδανικά για μεταμόσχευση θα ήταν άτομο ηλικίας μικρότερης των 7 έτων, με βαρεία θαλασσαιμία, μη ανταποκρινόμενη στη συμβατή θεραπεία, χωρίς σημαντική αιμοσιδήρωση από μεταγγίσεις και με HLA-ιστοσυμβατό στενό συγγενή.
3. Ο σοβαρός κίνδυνος οξείας ή χρόνιας απόρριψης του μοσχεύματος (GVHD).
4. Οι παρεμπιπτούσες ευκαιριακές λοιμώξεις (opportunistic infections).(Vullo, Modell., 1995)

ΔΙΑΔΙΚΑΣΙΑ ΕΠΙΛΟΓΗΣ ΤΟΥ ΚΑΤΑΛΛΗΛΟΥ ΔΟΤΗ

Για να γίνουν κατανοητά, η διαδικασία επιλογής κατάλληλου δότη και οι δυνητικές επιπλοκές της μεταμόσχευσης, είναι αναγκαίο να γίνει ανασκόπηση του αντιγονικού συστήματος HLA (αντιγόνα ανθρώπινων λευκοκυττάρων). Το σύστημα HLA ή μείζον σύστημα ιστοσυμβατότητας, όπως ονομάζεται είναι μια ομάδα αντιγόνων που απαντούν σε όλους τους ιστούς του οργανισμού. Οι γόνοι που καθορίζουν το σύστημα HLA βρίσκονται ο ένας πολύ κοντά στον άλλο στο χρωμόσωμα 6 και κληρονομούνται σαν μια μονάδα. Μερικά από τα μείζονα αντιγόνα HLA είναι τα A, B, C, D, Dr. Υπάρχουν περισσότερα από 20 διαφορετικά HLA-A αντιγόνα που μπορούν να κληρονομηθούν και περισσότερα από 40 διαφορετικά HLA-A, B και C γόνοι και οι HLA-D/Dr γόνοι κληρονομούνται σαν ξεχωριστή μονάδα ή απλότυπος. Το παιδί κληρονομεί έναν απλότυπο από κάθε γονέα, έτσι το παιδί και κάθε γονέας έχουν ένα πανομοιότυπο και ένα ανομοιότυπο απλότυπο. Εφόσον ο πιθανός συνδυασμός απλοτύπων ανάμεσα στα αδέρφια ακολουθεί τους νόμους της μεντελικής γενετικής, υπάρχει μία στις τέσσερις δυνατότητες τα δύο αδέρφια να έχουν πανομοιότυπους απλότυπους και να είναι απολύτως συμβατά ως προς τις θέσεις των HLA. Εφόσον πολλοί γονείς έχουν περισσότερα από ένα παιδιά και ορισμένοι γονότυποι HLA είναι πιο κοινοί ανάμεσα στις οικογένειες που είναι επιρρεπείς στη λευχαιμία, σχεδόν 35% των λευχαιμικών αρρώστων έχουν έναν συμβατό αδελφό.

Η σπουδαιότητα της συμβατότητας ως προς το σύστημα HLA είναι η πρόληψη της θανατηφόρας επιπλοκής που είναι γνωστή ως GVHD (GVHD = αντίδραση μοσχεύματος κατά ξενιστή). Εφόσον το ανοσιακό σύστημα του παιδιού καταστέλλεται προεγχειρητικώς, υπάρχει πολύ μικρή πιθανότητα για απόρριψη του μοσχεύματος. Ωστόσο, είναι πιθανόν ο μυελός του δότη να περιέχει αντιγόνα μη συμβατά προς τα αντιγόνα του δέκτη και αυτά τα αντιγόνα είναι εκείνα που προσβάλλουν τα κύτταρα του σώματος. Όσο πιο στενή είναι η συμβατότητα με το σύστημα HLA τόσο μικρότερη είναι η πιθανότητα GVHD. Όμως, μπορεί να συμβεί ακόμα και σε τέλεια συμβατότητα ως προς το σύστημα HLA,

διότι υπάρχουν αντιγόνα τα οποία προς το παρόν δεν είναι επαρκώς γνωστά και δεν ελέγχονται με τις συνήθεις μεθόδους τυποποίησης δότη και δέκτη. Ασυμβατότητα ως προς το σύστημα ABO δεν αποτελεί αντένδειξη για μεταμόσχευση με τη χρησιμοποίηση π्लाσμαφαίρεσης, όταν υπάρχουν αντισώματα με υψηλό τίτλο. (Πλάτης., 2004)

ΔΙΑΔΙΚΑΣΙΑ ΛΗΨΗΣ ΜΥΕΛΟΥ ΤΩΝ ΟΣΤΩΝ

Ο δότης παραμένει στο νοσοκομείο 1-3 ημέρες για πλήρη έλεγχο ιστοσυμβατότητας και διαβεβαίωση ότι είναι ο κατάλληλος δότης. Για την αποφυγή της αναιμίας, πολλοί δότες δίνουν αίμα μήνες ή και εβδομάδες πριν από τη μεταμόσχευση, το οποίο διατηρείται στην αιμοδοσία, για να τους μεταγγισθεί κατά τη διάρκεια της αναρρόφησης του μυελού. Με τον τρόπο αυτό αποφεύγονται οι κίνδυνοι μετάδοσης νοσημάτων. Ο δότης παραμένει νηστικός για 12 ώρες πριν από τη λήψη μυελού, η οποία γίνεται στο χειρουργείο μετά από γενική αναισθησία. Αναρροφώνται 400-800ml μυελού από διάφορες περιοχές της πρόσθιας και οπίσθιας λαγόνιας ακάνθας ή του στέρνου. Ο μυελός στη συνέχεια τοποθετείται σε υλικό καλλιέργειας κυττάρων με ηπαρίνη, διηθείται για την αφαίρεση λίπους και τεμαχίων οστού και ή χορηγείται αμέσως στο δέκτη από περιφερική φλέβα ή συντηρείται σε βαθιά κατάψυξη με διάφορες μεθόδους.

Όταν αποφασισθεί να γίνει η μεταμόσχευση, αφού αποψυχθεί και ελεγχθεί η ποιότητα του (αιματολογικές μετρήσεις, μικροβιακός έλεγχος, καλλιέργειες CFU-U, ανοσολογικός έλεγχος), χορηγείται στον άρρωστο.

ΟΙ 4 ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ

Οι σημαντικότερες επιπλοκές οι οποίες παρατηρούνται είναι : οι καρδιακές, οι ενδοκρινικές, οι ηπατικές και οι νευρολογικές.

➔ ΚΑΡΔΙΑΚΕΣ ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ

Οι επιπλοκές που παρουσιάζονται από την καρδιά είναι ιδιαίτερα σοβαρές και σχετίζονται με το βαθμό αιμοσιδήρωσης αλλά και την

έναρξη και την αποτελεσματικότητα της αποσιδήρωσης. Με την πάροδο του χρόνου και την εφαρμογή σύγχρονης θεραπείας, οι καρδιακές επιπλοκές αποτελούν την κύρια αιτία θανάτου.

Οι βασικές επιπλοκές από την καρδιά είναι οι αρρυθμίες, η περικαρδίτιδα και η μυοκαρδιοπάθεια. Η παθογένεια των καρδιακών επιπλοκών δεν είναι διευκρινισμένη. Η υπερφόρτωση του οργανισμού με σίδηρο αποτελεί βασικό παράγοντα, συμβάλλουν όμως και οι παράγοντες όπως λοιμώξεις, διαταραχές του μεταβολισμού της γλυκόζης και του ασβεστίου. Η αντιμετώπιση των καρδιακών επιπλοκών, δε διαφέρει από τη θεραπεία των ίδιων καρδιακών βλαβών σε αρρώστους που δεν έχουν μεσογειακή αναιμία.

Εκτός από τη συμπτωματική θεραπεία θα πρέπει να αρχίσει εντατική αποσιδήρωση με μεγάλες δόσεις DF ενδοφλέβια. Έχει αποδειχθεί πως η εντατική και μακροχρόνια αποσιδήρωση βελτιώνει σημαντικά τη λειτουργικότητα του μυοκαρδίου σε αρρώστους με μυοκαρδιοπάθεια.(Τόλιος., 2003)

☞ **ΕΝΔΟΚΡΙΝΙΚΕΣ ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ**

Είναι συνέπεια της χρόνιας αναιμίας και της αιμοσιδήρωσης. Οι πάσχοντες από μεσογειακή αναιμία με επίπεδα φερριτίνης πάνω από 3000mg/I και αυξημένα ηπατικά ένζυμα, εμφανίζουν σημαντική έκπτωση της λειτουργίας των ενδοκρινών αδένων, σε σύγκριση με πάσχοντες χωρίς τις παραπάνω ανωμαλίες. Οι συχνότερες ενδοκρινικές διαταραχές στη μεσογειακή αναιμία είναι η καθυστέρηση της ανάπτυξης, ο υπογοναδισμός, ο υποθυρεοειδισμός, ο σακχαρώδης διαβήτης και ο υποπαραθυρεοειδισμός.(Χαλκιά., 2004)

• **Καθυστέρηση ανάπτυξης-υπογοναδισμός**

Για την καθυστέρηση της ανάπτυξης στα παιδιά αυτά ενοχοποιείται η εναπόθεση σιδήρου στην υπόφυση και τις γονάδες. Αναστολή της ανάπτυξης μπορεί να επιφέρει η υπερβολή στη χορήγηση δεσφεριοξαμίνης σε παιδιά μικρότερα των 10 ετών. Ο υπογοναδισμός

εκδηλώνεται ως καθυστέρηση ή αναστολή της έναρξης της εφηβείας. Τα κορίτσια εμφανίζουν πρωτοπαθή ή δευτερογενή αμμηνόρροια που οφείλεται σε βλάβη της υπόφυσης ή των γονάδων. Στα αγόρια η καθυστέρηση της εφηβείας αποδίδεται κυρίως σε έλλειψη γοναδοτροφινών και λιγότερο σε ανεπάρκεια των γονάδων. Στα κορίτσια η θεραπεία υποκατάστασης περιλαμβάνει την χορήγηση συνδυασμού οιστρογόνων και προγεστερόνης. Στα αγόρια με υπογοναδισμό δίνεται τεστοστερόνη.

Επίσης έχει αναφερθεί ότι η πρόωμη έναρξη της αποσιδήρωσης προλαμβάνει την απορύθμιση των γονάδων. (Ματάμη – Χασαποπούλου., 2004)

- **Υποθυρεοειδισμός**

Ένα 6% περίπου των ασθενών με μεσογειακή αναιμία μπορεί να εμφανίσει πρωτοπαθή υποθυρεοειδισμό. Οι γυναίκες αναπτύσσουν νωρίτερα από τους άνδρες υποθυρεοειδισμό μεταξύ 11-20 χρόνων. Οι ασθενείς λαμβάνουν θεραπεία υποκατάστασης με θυροξίνη και πρέπει να γίνεται συχνός έλεγχος των θυρεοειδικών ορμονών.

- **Σακχαρώδης διαβήτης:**

Στους ασθενείς με μεσογειακή αναιμία, η ανάπτυξη του σακχαρώδη διαβήτη σχετίζεται με ανεπάρκεια ινσουλίνης λόγω εναπόθεσης σιδήρου του πάγκρεας. Περίπου 5-8% των ασθενών με μεσογειακή αναιμία πάσχουν από κλινικό διαβήτη με συγκεκριμένα συμπτώματα όπως πολυουρία, πολυφαγία, πολυδιψία και χρειάζονται ειδική διαίτα και υπογλυκαιμικά φάρμακα ή με ινσουλίνη. Τη μορφή του διαβήτη σε κάθε ασθενή (κλινικός ή υποκλινικός χωρίς συμπτώματα) τη βρίσκουμε εργαστηριακά με τη δοκιμασία ανοχής της γλυκόζης. Ο συχνός έλεγχος του βάρους σώματος, η υγιεινή ζωή με τακτική αλλά χωρίς υπερβολές σωματική άσκηση, η θεραπεία με ινσουλίνη και η εντατική αποσιδήρωση έχουν βελτιώσει την παθολογική καμπύλη σακχάρου σε αρκετούς ασθενείς στους οποίους εμφανίζεται σακχαρώδης διαβήτης. (Παγκάλτσος., 2002)

- **Υποπαραθυρεοειδισμός:**

Περίπου το 4% των ασθενών εμφανίζουν υποπαραθυρεοειδισμό. Οι άνδρες προσβάλλονται συχνότερα κυρίως μεταξύ των ηλικιών 16-20 χρονών, ιδιαίτερα όταν συνυπάρχει βαριά αιμοχρωμάτωση.

Συμπτώματα της υποασβεστιαμίας είναι ο κνησμός, τα νυγμώδη άλγη και το μυρμήγκιασμα των άκρων. Εάν δε χορηγηθεί άμεσα ασβέστιο μπορεί να εμφανιστεί τετανία. (Παναγιώτου., 2004)

☞ **ΗΠΑΤΙΚΕΣ ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ**

Χολολιθίαση και χολοκυστίτιδα παρατηρούνται συχνά σε αρρώστους με μεσογειακή αναιμία. Σε υψηλό ποσοστό παρατηρούνται ακόμη και σε αρρώστους μικρής ηλικίας (κάτω των 10 ετών). Στους αρρώστους οι οποίοι μεταγγίζονται συχνά η εμφάνιση χολολιθίασης έχει σημαντικά μειωθεί. Εκτός της χολολιθίασης, ένα σημαντικό ποσοστό παρουσιάζει σημεία ήπιας φλεγμονής που χρονίζει με αύξηση των ηπατικών ενζύμων, κυρίως της γ-γλουταμινικής τρανσπεπτιδάσης (γ-GT), της πυροσταφυλικής (SGPT) και οξαλοξικής (SGOT) τρανσαμινάσης. Οι τιμές των ηπατικών ενζύμων είναι 2-4 φορές πάνω από τα φυσιολογικά όρια.

☞ **ΝΕΥΡΟΛΟΓΙΚΕΣ ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ**

Σε αρρώστους με μεσογειακή αναιμία έχουν περιγραφεί σημεία εγκεφαλικής υπέρτασης, σπασμών και εγκεφαλικής αιμορραγίας, οι οποίες συνδέονται με μεταγγίσεις μεγάλης ποσότητας αίματος. Η χορήγηση αίματος αυξάνει τον ήδη αυξημένο όγκο αίματος και επιτείνει την καρδιακή ανεπάρκεια. Εγκεφαλική υπέρταση και σπασμοί μπορούν να παρατηρηθούν σε αρρώστους μετά από σπληνεκτομή, στους οποίους είχαν δοθεί προεγχειρητικά μεγάλες ποσότητες αίματος. Για την άποψη αυτής της επιπλοκής η σπληνεκτομή, από τους χειρουργούς, γίνεται με χαμηλά επίπεδα αιμοσφαιρίνης (11-12g/dl). (Γίγη – Ραπτοπούλου., 2001)

ΜΙΑ ΑΛΛΗ ΕΠΙΠΛΟΚΗ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ ΕΙΝΑΙ Η ΟΣΤΕΟΠΩΡΩΣΗ:**Οστεοπόρωση :**

Είναι σημαντική επιπλοκή της μεσογειακής αναιμίας στην οποία συμβάλλουν τα εξής:

- ☉ Η αναιμία, η μη αποδοτική ερυθροποίηση και η εξωμυελική αιμοποίηση, αποτελούν τον σημαντικότερο μηχανισμό.
- ☉ Η αιμοχρωμάτωση και η δεσφεριοξαμίνη, θεωρούνται ότι καταστέλλουν την οστεοβλαστική δραστηριότητα.
- ☉ Καθυστέρηση της ήβης, απουσιάζει η προστατευτική δράση των ορμονών του φύλου.
- ☉ Ο διαβήτης και ο υπερθυρεοειδισμός.
- ☉ Η υπερπροστατευτική συμπεριφορά των γονιών που παρεμποδίζει την άσκηση και τα αθλήματα.
- ☉ Η διαίτα, όταν είναι χαμηλής περιεκτικότητας σε ασβέστιο. (Καττάμης., 1999)

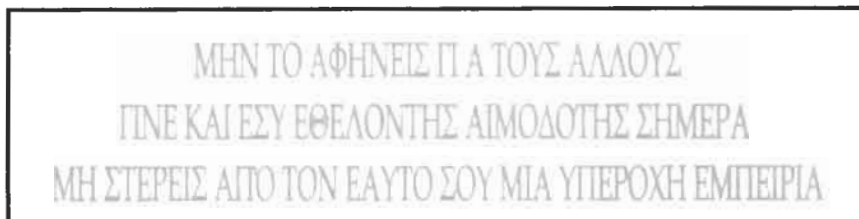
Η ΣΗΜΑΝΤΙΚΗ ΣΥΜΒΟΛΗ ΤΗΣ ΑΙΜΟΔΟΣΙΑΣ ΣΤΗΝ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

Εθελοντική αιμοδοσία σημαίνει ότι : ο εθελοντής αιμοδότης προσφέρει εθελοντικά αίμα χωρίς κανένα είδους πειθαναγκασμό, ανώνυμα, χωρίς αμοιβή και αντάλλαγμα, την ώρα που ο αιμοδότης αισθάνεται καλά και όχι ώρα ανάγκης. Ο αιμοδότης αντιλαμβάνεται την αιμοδοσία ως κοινωνικό χρέος καθώς συμμετέχει ενεργά για την επίλυση ενός κοινωνικού προβλήματος.

Εδώ θα πρέπει να αναφέρουμε κάποιες χρήσιμες πληροφορίες για το αίμα : Η ποσοτική αναπλήρωση του αίματος γίνεται μέσα σε 10 λεπτά, η ποιοτική αναπλήρωση του αίματος για το πλάσμα είναι 12 ώρες και 2 μήνες για τα ερυθρά αιμοσφαίρια.

Τα ερυθρά αιμοσφαίρια ζουν περίπου 120 ημέρες, δηλαδή κάθε μέρα 1/120^ο των ερυθρών αιμοσφαιρίων καταστρέφονται. Μέχρι να καταστραφούν διανύουν 200.000 χιλιόμετρα και αντικαθίστανται από

νεαρά ερυθρά που παράγονται στο μυελό των οστών. Βλέπουμε ότι κάθε 4 μήνες το αίμα μας ανανεώνεται. Άρα είναι καλύτερα να το προσφέρουμε, παρά να καταστρέφεται. (Λουτράδη – Αναγνώστου., 1998)



ΟΙ ΑΝΑΓΚΕΣ ΤΗΣ ΧΩΡΑΣ ΜΑΣ ΣΕ ΑΙΜΑ

Η Ελλάδα χρειάζεται περίπου 650.000 μονάδες αίμα το χρόνο, που διατίθενται :

Για τους πάσχοντες από μεσογειακή αναιμία	130.000 μον.
Για κάθε ασθενή που κάνει εγχείρηση καρδιάς	10-20 μον.
Για κάθε τραυματία από τροχαίο ατύχημα	10-4 μον.
Για κάθε ασθενή με λευχαιμία, το χρόνο	40-60 μον.
Για τα αιμορροφιλικά άτομα, το χρόνο	500-600 μον
Για κάθε νεφροπαθή ασθενή	30 μον.
Για να σωθεί μια γυναίκα με ρήξη μήτρας	10 μον.
Για κάθε απλή εγχείρηση, μέχρι και	10 μον.

**Για να καλυφθούν όλες αυτές οι ανάγκες
χρειάζεται η προσφορά όλων.
Μόνο ο άνθρωπος μπορεί να προσφέρει
αίμα σε άλλο άνθρωπο.**

Το ποσό του αίματος που λαμβάνεται από υγιές άτομο ονομάζεται μονάδα αίματος και αποτελεί το 5-7% του συνολικού ποσού αίματος, δηλαδή 350-450 κυβικά εκατοστά. Η μονάδα αίματος μπορεί να διαχωριστεί στα επιμέρους κυτταρικά στοιχεία και στα παράγωγα του πλάσματος.

Στην Ελλάδα η ζήτηση ανέρχεται σε 500.000 μονάδες αίμα το χρόνο. Οι ανάγκες όμως είναι μεγαλύτερες, επειδή ως γνωστό όλες οι ανάγκες δεν μετατρέπονται σε ζήτηση. Με την πρόοδο της ιατρικής επιστήμης και της τεχνολογίας και την βελτίωση της φροντίδας των ασθενών, οι ανάγκες θα αυξάνουν δυσανάλογα και η ζήτηση σε μονάδες αίματος.

Μοναδική πηγή αίματος είναι ο άνθρωπος, ο «αιμοδότης». Η προσέλκυση των αιμοδοτών γίνεται μέσα από κάποιο σύστημα αιμοδοσίας εμπορικό ή εθελοντικό. Στη χώρα μας, όπου η νομοθεσία απαγορεύει την εμπορία του αίματος, η αιμοδοσία είναι μόνο εθελοντική.

ΜΙΑ ΣΤΑΓΟΝΑ ΑΙΜΑ - ΜΙΑ ΣΤΑΓΟΝΑ ΖΩΗΣ
ΛΙΓΟ ΑΙΜΑ ΜΠΟΡΕΙ ΝΑ ΣΩΣΕΙ ΜΙΑ ΖΩΗ
ΓΙΑΤΙ ΝΑ ΜΗΝ ΤΗΝ ΣΩΣΕΙΣ ΕΣΥ ?

ΠΡΟΣΕΛΚΥΣΗ ΕΘΕΛΟΝΤΩΝ ΑΙΜΟΔΟΤΩΝ

Συχνά ο φόβος, η άγνοια και η κακή πληροφόρηση γίνονται εμπόδια για πολλούς να γίνουν αιμοδότες. Η εθελοντική αιμοδοσία και μάλιστα σε τακτά χρονικά διαστήματα είναι μια ευγενής προσφορά αγάπης και θυσίας προς τον συνάνθρωπο μας. Όταν αυτό γίνει συνείδηση για τον Έλληνα πολίτη θα λυθούν πολλά προβλήματα που αντιμετωπίζονται ιδιαίτερα στα μεγάλα νοσηλευτικά ιδρύματα.

Γι' αυτό υποχρέωση του νοσηλευτικού προσωπικού είναι η σωστή ενημέρωση και προσέγγιση των Ελλήνων πολιτών, ώστε να ευαισθητοποιηθούν στο θέμα της αιμοδοσίας, καθώς οι μεταγγίσεις αποτελούν τη βάση της μεσογειακής αναιμίας. (Τόλιος., 2003)

ΜΙΑ ΣΟΥ ΚΙΝΗΣΗ ΟΛΗ ΜΟΥ Η ΖΩΗ



ΓΙΝΕ ΚΙ ΕΣΥ
ΕΘΕΛΟΝΤΗΣ ΑΙΜΟΔΟΤΗΣ



ΠΕΡΙΦΕΡΕΙΑΚΟ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΑΚΟ ΓΕΝΙΚΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ ΠΑΤΡΩΝ
Κ Ε Ν Τ Ρ Ο Α Ι Μ Ο Δ Ο Σ Ι Α Σ

ΟΔΗΓΙΕΣ ΠΡΟΣ ΤΟΥΣ ΑΙΜΟΔΟΤΕΣ

Ευχαριστούμε πολύ για το χρόνο που διαθέσατε και για το αίμα που δώσατε. Σαν Αιμοδότης είσατε πολύτιμος για το έργο της Αιμοδοσίας και για την αποκατάσταση της υγείας των αρρώστων μας γι' αυτό παρακαλούμε να φροντίσετε τον εαυτό σας μετά την αιμοδοσία. Οι περισσότεροι αιμοδότες δεν αισθάνονται καμία ενόχληση μετά την αιμοδοσία, εν τούτοις καλό είναι να ακολουθήσετε τις παρακάτω οδηγίες:

1. Αποφεύγετε να καπνίσετε και να οδηγήσετε τουλάχιστον για μια ώρα
2. Πιείτε πολλά υγρά και πάρτε ένα ελαφρύ γεύμα. Η κατανάλωση αλκοόλ επιτρέπεται έξι ώρες μετά την αιμοληψία.
3. Αφήστε τον επίδεσμό στο χέρι σας για 3-4 ώρες.
4. Μπορείτε μετά την αιμοδοσία να συνεχίζετε τις συνηθισμένες ασχολίες σας, αλλά αποφύγετε βαριά χειρωνακτική εργασία για το υπόλοιπο της ημέρας ώστε να μην αιμορραγήσει το χέρι σας.
5. Αποφύγετε για τις επόμενες 12 ώρες την εκτεταμένη έκθεση στον ήλιο και την έντονη σωματική άσκηση (κολύμπι, γυμναστική, άλλα σπορ).
6. Αν αισθανθείτε ζάλη, ξαπλώστε ή καθίστε κάτω με το κεφάλι ανάμεσα στα γόνατά σας.
7. Αν παρουσιαστεί αιμορραγία στο σημείο της φλεβοκέντησης σηκώστε το χέρι σας στην ανάταση και πιέστε το σημείο που αιμορραγεί.
8. Αν στο σημείο της φλεβοκέντησης δημιουργηθεί αιμάτωμα (μελανιά) την πρώτη μέρα βάλτε ένα ψυχρό επίθεμα. Εφ' όσον τις επόμενες ημέρες σας ενοχλεί και είναι λίγο επώδυνο τοποθετήστε θερμά επιθέματα για να απορροφηθεί γρήγορα και εάν θέλετε επικοινωνήστε μαζί μας. (Δημοπούλου., 2002)

ΤΡΟΠΟΙ ΕΦΑΡΜΟΓΗΣ ΤΗΣ ΣΤΡΑΤΗΓΙΚΗΣ ΠΡΟΣΕΛΚΥΣΗΣ ΚΑΙ ΔΙΑΤΗΡΗΣΗΣ ΕΘΕΛΟΝΤΩΝ ΑΙΜΟΔΟΤΩΝ

- ↻ Βελτίωση της επικοινωνίας με τους δότες με διαπροσωπική επικοινωνία, με ενημέρωση πόρτα-πόρτα, πρόσωπο με πρόσωπο, με τηλεφωνική επικοινωνία, με ομαδική ενημέρωση, με επικοινωνία και εκπαίδευση του κοινού μέσω έντυπης και ηλεκτρονικής ενημέρωσης και με προσωπική επαφή του υποψήφιου δότη με έναν ικανοποιημένο αιμοδότη.
- ↻ Βελτίωση των σταθερών κέντρων συλλογής αίματος, που παρέχουν καλύτερη εμπειρία αιμοδοσίας, άνεση, τεχνικό έλεγχο και σταθερό φιλικό περιβάλλον ώστε να μεταστρέφονται οι ευκαιριακοί σε μακροχρόνιους συχνούς δότες.
- ↻ Το πρόγραμμα εξωτερικών αιμοληψιών είναι βασισμένο στην κοινότητα, εξαρτάται όμως από την προώθηση (διαφήμιση), δεν εγγυάται όμως τη διατήρηση και τη συχνότητα των δοτών.
- ↻ Το μόνιμο προσωπικό στις αιμοληψίες εξασφαλίζει καλύτερα εκπαιδευμένο προσωπικό και σταθερή αντιμετώπιση σε συμπεριφορά, επικοινωνία και φιλικό περιβάλλον, βοηθά στην εξοικείωση των δοτών και τους δημιουργεί θετική εντύπωση από την αιμοδοσία.
- ↻ Οι μαθητές οι οποίοι λόγω των χαρακτηριστικών της ηλικίας τους είναι ιδεαλιστές, ευαίσθητοι στα κοινωνικά προβλήματα και σαν τρόπο προσέλευσης χρησιμοποιούμε την ενημέρωση με μορφή διδασκαλίας.
- ↻ Καλύτερη διαχείριση του εργασιακού χρόνου και τροποποίηση του ωραρίου των αιμοδοσιών ώστε να εναρμονιστούν και με τις ανάγκες του κοινού.
- ↻ Πρόγραμμα επιστροφής των προσωρινά απορριφθέντων αιμοδοτών.
- ↻ Διοργάνωση και προγραμματισμός σχεδιασμένης καμπάνιας σε εθνική βάση για συλλογή αίματος με εξειδικευμένους, σε προγράμματα, ανθρώπους της διαφήμισης. (Καττάμης., 1999)

- ☞ Τέλος, απαραίτητος για την επιτυχία της προσπάθειας μας είναι ο συνεχής έλεγχος ποιότητας των μεθόδων επικοινωνίας και αξιολόγηση των αποτελεσμάτων των δραστηριοτήτων μας.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ

Προκύπτει ότι όσο νωρίτερα εμφανιστεί η νόσος τόσο βαρύτερη είναι η πρόγνωση. Εν τούτοις, ο θάνατος μπορεί να επέλθει εντός του πρώτου έτους ζωής μέχρι το τέλος του δέκατου. Εξαιρούνται περιπτώσεις στις οποίες το άτομο ζει μέχρι το 40^ο και πλέον έτος. Δεν είναι αδύνατον για τους ασθενείς να εργαστούν και να τεκνοποιήσουν. Συχνές αιτίες θανάτου είναι : βαριές λοιμώξεις, καρδιακή ανεπάρκεια, ενώ πολύ σπάνια κίρρωση του ήπατος.

Καθώς εξελίσσεται η νόσος, κατά διάφορα χρονικά διαστήματα, εμφανίζεται μεγάλη επιδείνωση της αναιμίας, Η επιδείνωση αυτή επέρχεται κατόπιν λοιμώξεων, με άγνωστο παθογεννητικό μηχανισμό, όπου αναστέλλεται η ερυθροποίηση στο μυελό των οστών με αποτέλεσμα την ταχεία εμφάνιση βαρύτερης αναιμίας λόγω του μειωμένου χρόνου ζωής των ερυθροκυττάρων. (Γραφάκου, Περισιέρη, Κίτρα, Γουσήτης., 1997)

ΜΕΡΟΣ ΔΕΥΤΕΡΟ

2.1 Γνώσεις και στάση σπουδαστών για τη μεσογειακή αναιμία

Καταγράφηκαν οι γνώσεις και στάσεις στη μεσογειακή αναιμία 500 σπουδαστών, αποφοίτων λυκείου που μόλις είχαν εισαχθεί στα ΤΕΙ, σε σχολές επαγγελματιών υγείας (250) και τεχνολογικών εφαρμογών (250). Από την ανάλυση των απαντήσεων βρέθηκε, ότι ακόμα και σε σημεία που το επίπεδο γνώσης είναι ικανοποιητικό, δεν έχουν συνειδητοποιήσει οι σπουδαστές την κοινωνική διάσταση της μεσογειακής αναιμίας και δεν έχουν δυνατότητα εφαρμογής στην προσωπική τους ζωή για την πρόληψη της.

Γνωρίζουν ότι η μεσογειακή αναιμία κληρονομείται (87%), κατά τον υπολειπόμενο χαρακτήρα (65%) και ότι οι ετεροζυγώτες είναι ασυμπτωματικοί (60%).

Παρά ταύτα, το 71% πιστεύουν ότι δεν είναι φορείς γιατί δεν έχουν συμπτώματα, ούτε κληρονομική επιβάρυνση!

Μόνο 5% γνωρίζουν τη δυνατότητα προγεννητικού ελέγχου. Η στάση στις διαπροσωπικές και κοινωνικές σχέσεις τους, με άτομα που πάσχουν και με ετεροζυγώτες ήταν θετική.

Φάνηκε καθαρά η αδυναμία χειρισμού των προβλημάτων αφού μόνο το 36% θα σύστηναν την προγεννητική διάγνωση σαν λύση για τεκνοποίηση από ζεύγος ετεροζυγωτών.

Κοινωνικοοικονομικοί και δημογραφικοί παράγοντες δε φαίνεται να έχουν σημαντική επίδραση στις γνώσεις και στη στάση των σπουδαστών. (Λουτράδη – Αναγνώστου., 1998)

2.2 Ο ρόλος της άσκησης στη μεσογειακή αναιμία

Στην μεσογειακή αναιμία εκτός από την ποικιλία ευρημάτων, ανάλογα με την μορφή της, εμφανίζονται και πολλές οργανικές και μεταβολικές ανωμαλίες (αναπνευστικές και καρδιοαγγειακές δυσλειτουργίες, διαβήτης, οστεοπόρωση κ.λ.π.)

Η συστηματική – ελεγχόμενη άσκηση έχει θετική επίδραση στη ψυχοσωματική υγεία του ατόμου. Αφιερώνοντας μέρος του ελεύθερου

χρόνου στην αθλητική δραστηριότητα βοηθούμε την πρόληψη και ταυτόχρονα ενισχύουμε τις θεραπείες πολλών ασθενειών που ταλαιπωρούν τον δυτικό κόσμο, (παχυσαρκία, διαβήτης, υπέρταση, καρδιοπάθεια, οστεοπόρωση).

Σπουδαίος παράγοντας της αθλητικής επίδοσης είναι η μυϊκή δύναμη, η οποία εξαρτάται :

1. Από τον αριθμό και το είδος των μυϊκών ινών που χρησιμοποιούνται κατά την διάρκεια της προσπάθειας.
2. Από την ικανότητα κινητοποίησης του νευρικού συστήματος που ελέγχει τις λειτουργικές μονάδες του μυός (ταχύτητα συστολής)

Η Βασική επιδίωξη για την πρόληψη, αλλά και την ενίσχυση της θεραπείας είναι να πραγματοποιεί κανείς αθλητική δραστηριότητα ιδανική για τις ανάγκες, τα φυσικά και ψυχικά χαρακτηριστικά, την ηλικία και την κατάσταση της υγείας του με **ΕΞΑΤΟΜΙΚΕΥΜΕΝΟ ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ ΕΙΔΙΚΩΝ ΕΙΔΙΚΩΝ ΑΣΚΗΣΕΩΝ**.(Ματάμη – Χασαποπούλου., 2004)

ΟΣΤΕΟΠΟΡΩΣΗ – ΟΣΤΙΚΗ ΠΥΚΝΟΤΗΤΑ

Η άσκηση με βάρη διατηρεί την οστική πυκνότητα, αλλά και ενδυναμώνει τη σκελετική μάζα πολύ περισσότερο από άλλα είδη άσκησης. Η συμμετοχή σε τακτική άθληση, κατά την οποία η βαρύτητα παίζει σημαντικό ρόλο βοηθάει την αύξηση της οστικής μάζας ή τουλάχιστον καθυστερεί την μείωσή της, οπότε και εάν αρχίσει η ενασχόληση με τον αθλητισμό. (Jacobson 1984, Margulies 1986, Cann 1988).

ΔΙΑΒΗΤΗΣ – ΓΛΥΚΟΖΗ ΑΙΜΑΤΟΣ

Κατά την μικρής έντασης και μεγάλης διάρκειας άσκηση προκύπτει καλύτερη ρύθμιση του σακχάρου αίματος. Στην επιλογή της έντασης και της διάρκειας άσκησης για την ρύθμιση του διαβήτη πρέπει να λαμβάνονται υπ' όψην ο ορμονικός μεταβολισμός και οι μεταβολές του

ηπατικού γλυκογόνου σε κάθε προτεινόμενη ένταση. (Παγκάλτσος., 2002)

ΚΑΡΔΙΑ – ΠΝΕΥΜΟΝΕΣ

Η ύπαρξη καρδιοαγγειακών και αναπνευστικών προβλημάτων σε άτομα με μεσογειακή αναιμία αρχικά οδήγησε στο συμπέρασμα ότι γίνεται προσαρμογή του οργανισμού προς τον αναερόβιο μεταβολισμό (Harry 1992, Les Gallais 1994, Braden 1996).

Ο καθορισμός προγράμματος άσκησης προοδευτικά αυξανόμενο σε χρόνο και ένταση για να πετύχουμε την προσαρμογή του οργανισμού γίνεται σε 3 φάσεις.

1. Δυναμικές ασκήσεις, για τις μεγάλες μυϊκές ομάδες, ρυθμικού και αερόβιου τύπου (βάδην, χορός, στατικό ποδήλατο, κυλιόμενος τάπητας, κ.λ.π.).
2. Στόχος είναι να βελτιωθεί η φυσική κατάσταση μέσω ενός διαρθρωμένου προγράμματος με ασκήσεις γενικής οργανικής αντοχής (καρδιοκυκλοφοριακό), ασκήσεις γενικής δύναμης και μυϊκής αντοχής (μυϊκό) και ασκήσεις ευλυγισίας (μυοσκελετικό).
3. Αύξηση των φορτίων και της συχνότητας με στόχο να βελτιωθεί περαιτέρω η φυσική κατάσταση και η λειτουργία των βασικών συστημάτων του οργανισμού.

2.3 Η σπουδαιότητα της διατροφής στις αιμοσφαιρινοπάθειες

Οι γενικοί κανόνες σωστής διατροφής είναι :

- Η διατροφή να εξασφαλίζει επαρκή ποσότητα χρήσιμων ουσιών και να μη οδηγεί σε συσσώρευση επιβλαβών ουσιών.
- Να εξασφαλίζει διατήρηση του ιδανικού βάρους.
- Να έχει ως βάση τα στοιχεία της "Μεσογειακής δίαιτας" (ελαιόλαδο, δημητριακά, όσπρια, λαχανικά, φρούτα)
- Να έχει ποικιλία τροφίμων σε σωστούς συνδυασμούς
- Τα γεύματα να λαμβάνονται με σωστά μεσοδιαστήματα

Για τη σωστή διατροφή ατόμων με Μεσογειακή Αναιμία και δρεπανοκυτταρική νόσο πρέπει επιπλέον να λαμβάνονται υπ' όψη οι ιδιαιτερότητες που χαρακτηρίζουν τις αιμοσφαιρινοπάθειες ώστε να διαφοροποιούνται οι γενικοί κανόνες και/ή να συμπληρώνονται με ειδικές οδηγίες. (Κατιάμης., 1999)

Οι τροποποιημένοι κανόνες λόγω ιδιαιτεροτήτων είναι :

1. Αποφυγή συχνής κατανάλωσης τροφών πλουσίων σε βιοδιαθέσιμο σίδηρο (λόγω αιμοσιδήρωσης). Ο σίδηρος της αίμης, άρα αυτός που περιέχουν τα κρεατικά, είναι πολύ πιο βιοδιαθέσιμος (απορροφήσιμος) από τον σίδηρο τον μη συνδεδεμένο με αίμη, δηλαδή τον σίδηρο που περιέχουν τα λαχανικά, τα δημητριακά κ.λ.π. Ο σίδηρος της αίμης δεν έχει ανάγκη από άλλες ουσίες για να απορροφηθεί αποτελεσματικά, ενώ αντίθετα η απορρόφηση σιδήρου μη συνδεδεμένου σε αίμη εξαρτάται σε μεγάλο βαθμό από την σύγχρονη παρουσία άλλων ουσιών που είτε βοηθούν την απορρόφηση (όπως η βιταμίνη C), είτε την αναστέλλουν (όπως ταννίνες που περιέχει το τσάι).
2. Προτείνουμε να γίνεται εξέταση του DNA για γόνους αιμοχρωμάτωσης σε όλα τα άτομα με κληρονομικές αναιμίες και να τους γνωστοποιείται το αποτέλεσμα. Άτομα με γόνους αιμοχρωμάτωσης πρέπει να αποφεύγουν την κατανάλωση τροφίμων με πολύ βιοδιαθέσιμο σίδηρο (κόκκινο κρέας, εντόσθια, συκώτι, σπλήνα) και να παίρνουν μέτρα για παρεμπόδιση υπεραπορρόφησης σιδήρου των τροφών : να πίνουν τσάι «κοντά» σε κάθε κύριο γεύμα, να καταναλώνουν φρούτα και/ή χυμούς μόνο «μακριά» από τα κύρια γεύματα.
3. Πολλή προσοχή στη βιταμίνη C. Η Βιταμίνη C διευκολύνει την απορρόφηση του σιδήρου των δημητριακών και λαχανικών. Επίσης βοηθάει στην κινητοποίηση σιδήρου με δοσοεξαρτώμενο τρόπο, άρα και στην αποβολή του αλλά μόνο εφ' όσον ευρεθεί στην κυκλοφορία του αίματος χηλική ουσία όπως Desferal ή deferiprone, διότι άλλως

ο σίδηρος όχι μόνο δεν μπορεί να αποβληθεί αλλά υπό μορφήν ελεύθερων ιόντων είναι τοξικός για το μυοκάρδιο και άλλους ιστούς.

Πρέπει να έχουμε υπ' όψιν μας ότι τροφές με βιταμίνη C όπως είναι τα λεμόνια, οι πιπεριές, τα φραγκοστάφυλα, οι φράουλες, τα πορτοκάλια, ακτινίδια κ.λ.π. έχουν υψηλή περιεκτικότητα σε βιταμίνη C και πρέπει να περιλαμβάνονται στο διαιτολόγιο τους.

4. Λόγω οστεοπενίας ή οστεοπόρωσης, χρειάζεται αυξημένη πρόσληψη ασβεστίου, άρα κατανάλωση κυρίως γαλακτοκομικών και άλλων τροφίμων πλουσιών σε ασβέστιο έτσι ώστε να εξασφαλίζεται ημερήσια σε πρόσληψη 1000-1500mg ασβεστίου ημερησίως, άλλως χρειάζεται συμπλήρωμα υπό φαρμακευτική μορφή. Προτιμάται λήψη αυτών των τροφών ή σκευασμάτων «κοντά» στα γεύματα διότι ανταγωνίζεται την απορρόφηση του σιδήρου της τροφής.
5. Χρειάζεται προσοχή στην κατανάλωση τροφών πλουσιών σε σάκχαρα και λίπη σε κάθε ασθενή με αιμοσιδήρωση, κυρίως εάν ήδη εμφανίζει διαταραχή στην δοκιμασία ανοχής γλυκόζης (παθολογική καμπύλη σακχάρου). Με οδηγίες και εκπαίδευση στο Διαβητολογικό Κέντρο, οι ασθενείς πρέπει να μάθουν «τα ισοδύναμα» των τροφίμων και να συνθέτουν κατάλληλα τα γεύματά τους.
6. Επιβάλλεται η τροφή να είναι πλούσια σε αντιοξειδωτικές ουσίες διότι αύξηση οξειδωτικών παραγόντων, υπάρχει σε όλους όσους έχουν περίσσεια σιδήρου (ιδιαίτερα όταν έχουν κακή συμμόρφωση στις οδηγίες αποσιδήρωσης) λόγω έντονου οξειδωτικού stress.

Η βιταμίνη E χρειάζεται ιδιαίτερη προσοχή, διότι ανάλογα με τη δόση δρα είτε ως οξειδωτικό είτε ως αντιοξειδωτικό, όπως και η βιταμίνη C.

Η ακελυτοσειϊνη είναι αντιοξειδωτικό με αποδεδειγμένη προστατευτική δράση.²²

2.4 Οι ψυχολογικές επιπτώσεις στα άτομα με μεσογειακή αναιμία και το περιβάλλον τους και η αντιμετώπισή τους

Η θαλασσαιμία επηρεάζει τον πάσχοντα και το περιβάλλον του άμεσα και ποικιλοτρόπως. Η φύση και η έκταση των ψυχολογικών επιπτώσεων εξαρτώνται και από παράγοντες ανεξάρτητους από τη νόσο. Ο τρόπος με τον οποίο ο πάσχων, η οικογένεια και γενικότερα το περιβάλλον του αποδέχονται τη νόσο και συμμορφώνονται στη θεραπεία είναι αποφασιστικής σημασίας για την αντιμετώπιση των δυσκολιών από τις μακροχρόνιες μεταγγίσεις, την αποσιδήρωση και τις πιθανές επιπλοκές της νόσου και συνεπώς για την ποιότητα ζωής των πασχόντων και την πρόγνωση της νόσου. Άτομο και οικογένεια αναπτύσσουν διαφορετικούς τρόπους αντιμετώπισης. Οι τρόποι αυτοί είναι το αποτέλεσμα της αλληλεπίδρασης των συνειδητών στρατηγικών συμπεριφοράς (coping behaviour) και των ασυνειδητών ψυχικών μηχανισμών άμυνας (unconscious psychological defence mechanisms).

Ιδιαίτερη θέση στη ζωή του πάσχοντος κατέχουν γιατροί και νοσηλευτικό προσωπικό, καθώς η σταθερή επαφή του μαζί τους, τους καθιστά σημεία αναφοράς, συμπληρωματική οικογένεια, και συμμάχους του. Γιατροί και νοσηλευτικό προσωπικό συχνά καλούνται να αναλάβουν ρόλους πέραν των αρμοδιοτήτων τους.

Το ενδιαφέρον των Κοινωνικών Επιστημών, των Επιστημών Υγείας και της Ψυχολογίας ειδικότερα για τις σχέσεις μεταξύ σωματικής νόσου και ψυχικής υγείας ενός ατόμου δεν ασφαλώς όψιμο. Οι ψυχολογικές επιπτώσεις όμως της θαλασσαιμίας μας δεν έχουν μελετηθεί επαρκώς και οι επιστημονικά μελέτες για την αποτελεσματικότητα συγκεκριμένων ψυχολογικών παρεμβάσεων είναι λίγες.

Ο θαλασσαιμικός δεν είναι θαλασσαιμία, οι σχέσεις και τα δυναμικά που αναπτύσσονται με το περιβάλλον του (οικογένεια, συνομηλίκους, το άλλο φύλο, γιατρούς, νοσηλευτικό προσωπικό, ψυχοθεραπευτής κλπ.) αφορούν και στα δύο μέρη που κάθε που κάθε φορά συνδιαλέγονται, ο εσωτερικός κόσμος του καθενός κινητοποιείται και αναδύεται στην επαφή του με τον άλλο. Το «σχετίζεσθαι» προϋποθέτει

άλλωστε την ικανότητα δύο ανθρώπων για αμοιβαία ευχαρίστηση και φροντίδα. Σύμφωνα με το ψυχοκοινωνικό μοντέλο που προτείνει η Ψυχολογία της Υγείας ο ασθενής έχει ενεργητικό ρόλο και συναποφασίζει με τον ειδικό την αντιμετώπιση της κατάστασής του. Υπό μια έννοια ο ρόλος του ασθενούς μας αφορά όλους, καθώς κάθε άνθρωπος είναι αντιμετώπος με τις έσχατες έγνοιες της ύπαρξης και αναζητά κάποιο τρόπο να ξεφύγει από το άγχος που είναι εγγενές στην ανθρώπινη κατάσταση. (Δρίβας., 1998)

Ο ρόλος του ψυχοθεραπευτή είναι διπλός ως παρατηρητή και ως συμμετόχου, ρόλος απαιτητικός και δύσκολος καθώς στην καθημερινή του εργασία βιώνει σημαντική αβεβαιότητα στην προσπάθειά του να δημιουργήσει αυθεντική σχέση με το θεραπευόμενο. Το βασικό θεραπευτικό εργαλείο του ψυχοθεραπευτή είναι η ίδια η σχέση. Επομένως η ψυχοθεραπευτική προσέγγιση θα πρέπει να είναι εξατομικευμένη και να άπτεται της ιδιαιτερότητας του μοναδικού κάθε φορά Προσώπου, δηλαδή, οι ψυχοθεραπευτικές προσπάθειες θα πρέπει να εστιάζονται στον εσωτερικό φαινομενολογικό κόσμο του κάθε πάσχοντος με εμπιστοσύνη στο εγγενές δυναμικό του και στην ικανότητά του να αρχίσει αλλαγές.

Τα προγράμματα ψυχολογικής μπορούν να υλοποιούνται σε ατομική και ομαδική βάση και στο πλαίσιο ψυχοθεραπείας ή συμβουλευτικής. (Ακάσογλου., 1999)

2.5 Πρόληψη της μεσογειακής αναιμίας

Η πρόληψη παραμένει η πλέον αποτελεσματική μέθοδος αντιμετώπισης του προβλήματος της μεσογειακής αναιμίας σε διεθνές επίπεδο. Το σύστημα υγείας της χώρας έδωσε την ανάλογη προσοχή και πήρε κατάλληλα μέτρα όταν οι επιστήμονες προειδοποίησαν για τον κίνδυνο αύξησης των περιστατικών, αν δεν λαμβάνονταν μέτρα πρόληψης και έθεσε σε ευρεία εφαρμογή την προγεννητική διάγνωση.

Το σχέδιο όμως πρόληψης στη χώρα μας χρειάστηκε πολλά χρόνια και πολλή προσπάθεια για να δώσει αποτελέσματα. Κύριοι παράγοντες

για την αποτελεσματική λειτουργία του προγράμματος ήταν η ευαισθητοποίηση του κοινού από την εικόνα των θαλασσαιμικών ασθενών με τις βαριές δυσμορφίες και τα μεγάλα προβλήματα υγείας και η ενημέρωση του από διάφορα προγράμματα και τα μέσα μαζικής ενημέρωσης ότι η μεσογειακή αναιμία είναι κληρονομικό νόσημα και μπορεί να προληφθεί. Το 1975 άρχισε στη χώρα μας το Εθνικό πρόγραμμα για την πρόληψη της μεσογειακής αναιμίας από το Υ.Υ.Π.Κ.Α.

Το πρόγραμμα έχει στόχο αφ' ενός τη μείωση στο ελάχιστο των γεννήσεων παιδιών που πάσχουν από Μ.Α. και αφ' ετέρου την ενημέρωση ζευγαριών που είναι και οι δύο φορείς, πώς να αποφύγουν τη γέννηση πάσχοντος παιδιού αλλά και πώς να αποκτήσουν υγιή παιδιά.

Το πρόγραμμα πρόληψης μπορεί να χαρακτηριστεί επιτυχές. Δεν πρέπει να υπάρχει εφησυχασμός και η ενημέρωση του πληθυσμού πρέπει να είναι συνεχής και να ενισχυθεί με όλα τα μέσα προβολής και ενημέρωσης. (Γαρδικας., 1989)



Έχεις κάνει εξέταση
για το στίγμα
της μεσογειακής αναιμίας :

2.6 THALASSAEMIA INTERNATIONAL FEDERATION (T.I.F.)

2.6.1 Σκοποί – Στόχοι

Το T.I.F. όπως ίσως όλοι ξέρετε, είναι η Διεθνής Ομοσπονδία Μεσογειακής Αναιμίας. Τα μέλη της είναι σύλλογοι χωρών που αντιμετωπίζουν το πρόβλημα της Μεσογειακής Αναιμίας.

Σήμερα όπου η Μεσογειακή Αναιμία συναντάται και σε χώρες μακριά από την Μεσόγειο, γι' αυτό και έχει μετονομασθεί σε Θαλασσαιμία, ο κατάλογος των μελών του TIF μεγαλώνει συνέχεια.

Χώρες-μέλη του TIF είναι : Αργεντινή, Αυστραλία, Αζερμπαϊτζάν, Μπαχρέιν, Βραζιλία, Καναδάς, Κύπρος, Ντουμπάι, Αίγυπτος, Γαλλία, Ινδία, Ινδονησία, Ιράν, Ισραήλ, Ιταλία, Ιορδανία, Κουβέιτ, Λίβανος, Μαλαισία, Μάλτα, Μαλδίβες, Πακιστάν, Πορτογαλία, Ρουμανία, Σαουδική Αραβία, Νότιος Αφρική, Ελβετία, Ταιβάν, Ταϊλάνδη, Τρινιντάντ, Τουρκία, Τυνησία, Αγγλία και ΗΠΑ.

Το TIF ιδρύθηκε στην Αθήνα το 1985 και σύμφωνα με το καταστατικό του βασικός του στόχος είναι **«η ανακούφιση των πασχόντων από Μεσογειακή Αναιμία και η προώθηση της θεραπείας παγκοσμίως»**.³⁸

Πιο απλά, στόχος του είναι η βελτίωση της ποιότητας της ζωής των θαλασσαιμικών μέχρι την τελική θεραπεία.

Ένας άλλος πολύ βασικός στόχος του TIF είναι η δημιουργία συλλόγων πασχόντων εκεί όπου δεν υπάρχουν και η ενδυνάμωση των ήδη υπαρχόντων, ώστε οι θαλασσαιμικοί να διεκδικούν το δικαίωμα τους για μια καλύτερη θεραπεία.

Το TIF διοικείται από Διοικητικό Συμβούλιο στο οποίο σήμερα συμμετέχουν οι παρακάτω χώρες εκπροσωπούμενες από τους συλλόγους τους : ΗΠΑ, ΑΓΓΛΙΑ, ΑΥΣΤΡΑΛΙΑ, ΕΛΛΑΔΑ, ΚΥΠΡΟΣ, ΚΑΝΑΔΑΣ, ΙΤΑΛΙΑ.

Τα έσοδα του TIF προέρχονται από δωρεές καθώς και από τις συνδρομές των μελών του.

2.6.2 Δραστηριότητες

Μέσα στις δραστηριότητες που αναπτύσσει το ΤΙΦ με στόχο πάντα την βελτίωση της ποιότητας ζωής των θαλασσαιμικών είναι και η προσπάθεια για διαρκή ενημέρωση σε χώρες όπου η Μεσογειακή Αναιμία αποτελεί μείζον πρόβλημα και η περίθαλψη των πασχόντων είναι ανεπαρκής.

Εκεί το ΤΙΦ έχει πραγματικά βοηθήσει με την παρουσία του.

Μέσα στα μέτρα του για την βελτίωση της ποιότητας ζωής των θαλασσαιμικών, περιλαμβάνονται και επισκέψεις αντιπροσωπειών του σε χώρες που αντιμετωπίζουν προβλήματα στην εφαρμογή σωστής θεραπευτικής αγωγής για την Μεσογειακή Αναιμία.

Οι πιο πρόσφατες επισκέψεις που έγιναν στα πλαίσια αυτά ήταν στην Αίγυπτο, τα Ηνωμένα Αραβικά Εμιράτα (DUBAI) και το Ιράν.

Αυτό το ξέρατε;

Υπάρχει από το 1993 εντολή του Υπουργού Υγείας σύμφωνα με την οποία τα νοσοκομεία όλης της χώρας, στα οποία υπάρχουν Μονάδες Μ.Α. υποχρεούνται να δέχονται εκτάκτως και για νοσηλεία κάθε είδους, τους θαλασσαιμικούς ασχέτως εάν το νοσοκομείο εφημερεύει ή όχι.

Αυτό γίνεται διότι οι γιατροί των Μονάδων Μ.Α. γνωρίζουν τις ιδιαιτερότητες αυτών που παρακολουθούν σε μόνιμη βάση και συνεπώς μπορούν να συνεργαστούν άμεσα με τους υπόλοιπους νοσοκομειακούς γιατρούς για κάθε έκτακτο και δευτερογενές πρόβλημα.

Συνεπώς καλό είναι να γνωρίζουν οι θαλασσαιμικοί την δυνατότητα αυτή που τους γλιτώνει από επικίνδυνες καταστάσεις, στην περίπτωση που θα χρειαστεί να μεταφερθούν εκτάκτως σε νοσοκομείο. Η εντολή αυτή σύμφωνα με όσα γνωρίζουμε έχει τεθεί αποδεδειγμένα σε χρήση στο Π.Γ.Ν. Νικαίας.

Βέβαια η εντολή αυτή δεν είναι δυνατό να χρησιμοποιηθεί στο Νοσοκομείο Παιδών που παρακολουθούνται οι περισσότεροι

θαλασσαιμικοί των Αθηνών δεδομένου ότι το «Παιδών» δεν δέχεται ενήλικες για εισαγωγή κανενός είδους.

Προς το παρόν όσοι παρακολουθούνται εκεί είναι έρμαιο της τύχης για οποιοδήποτε έκτακτο πρόβλημα και συνήθως καταφεύγουν στο Λαϊκό εάν και εφόσον εφημερεύει και τους δεχθεί. (Πολίτη., 1988)

Παραθέτουμε κατωτέρω την υπουργική εντολή προς τα νοσοκομεία :

ΥΠΟΥΡΓΕΙΟ ΥΓΕΙΑΣ ΠΡΟΝΟΙΑΣ
ΚΑΙ ΚΟΙΝΩΝΙΚΩΝ ΑΣΦΑΛΙΣΕΩΝ
Δ/ΝΣΗ ΑΝΑΠΤ. ΝΟΣ. ΜΟΝΑΔΩΝ
ΚΑΙ ΑΙΜΟΔΟΣΙΑΣ
ΤΜΗΜΑ Β΄

ΑΘΗΝΑ 14.6.93

Αρ. Πρωτ: Υ4β/οικ.6265

Ταχ.Δ/νση : Αριστοτέλους 17

Τχ. Κώδικας : 101 17

Πληροφορίες : Μπαλίσση

Τηλ.: 523.0821

ΘΕΜΑ : Νοσηλεία Πασχόντων από Μεσογειακή Αναιμία

Μετά από εντολή του κ. Υπουργού και για λόγους ορθότερης αντιμετώπισης των πασχόντων από Μεσογειακή Αναιμία και Δρεπανοκυτταρική Αναιμία, αυτοί θα μεταφέρονται και θα νοσηλεύονται πάντα στα Νοσοκομεία που μεταγγίζονται και παρακολουθούνται.

Ακόμα και όταν τα Νοσοκομεία αυτά δεν εφημερεύουν, οι εν λόγω, θα γίνονται δεκτοί κατ' εξαίρεση. (Χαλκιά., 2004)

Η ΔΙΕΥΘΥΝΤΡΙΑ
Μ. ΜΠΙΣΤΙΚΕΑ

2.7 Μονάδες Πρόληψης Μεσογειακής Αναιμίας

Στην Αττική

1. Περ. Γεν. Νοσ/μείο «Λαϊκό»
2. Περ. Γεν. Νοσ/μείο Παιδών «Η Αγία Σοφία»
3. Περ. Γεν. Νοσ/μείο Νίκαιας
4. Γεν. Νοσ/μείο Βόρειας Αττικής (Νοσ/μείο Παιδών Πεντέλης)

Σε άλλες πόλεις

1. Ν.Γ. Νοσ/μείο Αγρινίου Σταθμός Αιμοδοσίας
2. Ν.Γ. Νοσ/μείο Άρτας Σταθμός Αιμοδοσίας
3. Ν.Γ. Νοσ/μείο Βόλου «ΑΧΙΛΛΟΠΟΥΛΕΙΟ» Σταθμός Αιμοδοσίας
4. Γ. Νοσ/μείο Ηρακλείου Κρήτης «ΒΕΝΙΖΕΛΕΙΟ και ΠΑΝΑΝΕΙΟ» Σταθμός Αιμοδοσίας
5. Γεν. Νοσ/μείο «ΙΠΠΟΚΡΑΤΕΙΟ» ΘΕΣΣΑΛΟΝΙΚΗΣ Σταθμός Αιμοδοσίας
6. Ν.Γ. Νοσ/μείο ΙΩΑΝΝΙΝΩΝ «Γ. ΧΑΤΖΗΚΩΣΤΑ» Σταθμός Αιμοδοσίας
7. Ν.Γ. Νοσ/μείο Καβάλας Σταθμός Αιμοδοσίας
8. Ν.Γ. Νοσ/μείο Καλαμάτας
9. Ν.Γ. Νοσ/μείο Καρδίτσας
10. Ν.Γ. Νοσ/μείο Κέρκυρας «ΑΓΙΑ ΕΙΡΗΝΗ»
11. Ν.Γ. Νοσ/μείο Λαμίας Σταθμός Αιμοδοσίας
12. Ν.Γ. Νοσ/μείο Λάρισας Σταθμός Αιμοδοσίας
13. Ν.Γ. Νοσ/μείο Μυτιλήνης «ΒΟΣΤΑΝΕΙΟ»
14. Ν.Γ. Νοσ/μείο Παιδών Πατρών «ΚΑΡΑΜΑΝΔΑΝΕΙΟ»
15. Ν.Γ. Νοσ/μείο Πύργου Σταθμός Αιμοδοσίας
16. Ν.Γ. Νοσ/μείο Ρόδου Σταθμός Αιμοδοσίας
17. Ν.Γ. Νοσ/μείο Σερρών Σταθμός Αιμοδοσίας
18. Ν.Γ. Νοσ/μείο Τρικάλων Σταθμός Αιμοδοσίας
19. Ν.Γ. Νοσ/μείο Παναρκαδικό ΤΡΙΠΟΛΗΣ «Η ΕΥΑΓΓΕΛΙΣΤΡΙΑ» Σταθμός Αιμοδοσίας. (Φιλίππου., 2004)

2.8 Προγεννητική Διάγνωση

Η προγεννητική διάγνωση για όλη τη χώρα γίνεται κυρίως στην Κεντρική Μονάδα προγεννητικής διάγνωσης μεσογειακής αναιμίας (Κ.Μ.Π.Δ.Μ.Α.), στο Κέντρο Μεσογειακής Αναιμίας του Λαϊκού Νοσοκομείου Αθηνών, η οποία δημιουργήθηκε το 1977. Η μονάδα αυτή αποτελεί κέντρο του Π.Ο.Υ, παρακολουθεί και καταγράφει με την βοήθεια του Υ.Υ.Π.Κ.Α την πορεία της συχνότητας των φορέων και των πασχόντων από μεσογειακή αναιμία και άλλων αιμοσφαιρινοπαθειών, συλλέγοντας και αξιολογώντας τα επιδημιολογικά δεδομένα. Ένας μικρός αριθμός εξετάσεων εμβρυικού δείγματος γίνεται και στη μονάδα του νοσοκομείου «Αγία Σοφία».

Συχνά τίθεται το ερώτημα :

Τι θα πρέπει να κάνει ένα ζευγάρι όταν διατρέχει τον κίνδυνο να αποκτήσει παιδί με ομόζυγη Β-μεσογειακή αναιμία; Να μην προχωρήσουν σε γάμο; Να μην κάνουν παιδιά; ή να κάνουν παιδιά, αφήνοντας το πρόβλημα στην τύχη; Αυτό θα πρέπει να το αποφασίσουν οι ίδιοι σαν υπεύθυνα και ώριμα άτομα, με την προϋπόθεση ότι είναι και σωστά ενημερωμένα. Ας μην ξεχνάμε ότι 2 γονείς που φέρουν το στίγμα της μεσογειακής αναιμίας, έχουν 25% πιθανότητες να αποκτήσουν παιδί με μεσογειακή αναιμία. Το ποσοστό είναι πολύ μεγάλο και βασική προϋπόθεση είναι πάντα η κατάλληλη ενημέρωση.

Η διαδικασία για τη προγεννητική διάγνωση αρχίζει με τη γενετική συμβουλευτική. Σε μια ιδιαίτερη συνάντηση το ζευγάρι ενημερώνεται από κοινωνική λειτουργό για την πάθηση και τον προγεννητικό έλεγχο (τη διαδικασία, την τεχνική, τους κινδύνους). Αν το ζευγάρι δεν αποφασίσει να προχωρήσει σε προγεννητικό έλεγχο, υποστηρίζεται στην αποφασή του, η οποία γίνεται σεβαστή και αν πάλι δεχτεί, τότε η διαδικασία προχωρά στον προγραμματισμό. Υπολογίζεται η ηλικία κύησης, από την πρώτη μέρα της τελευταίας περιόδου και προγραμματίζεται η ημερομηνία προετοιμασίας, την 7^η περίπου εβδομάδα της κύησης, όπου η έγκυος εξετάζεται με υπέρηχους για να επιβεβαιωθεί η ηλικία του κυήματος.

Σε περίπτωση δίδυμης διωογενής κύησης αν αποδειχθεί, πως το ένα έμβρυο πάσχει από μεσογειακή αναιμία, ενώ το άλλο όχι, τότε είναι δυνατή η εκλεκτική θανάτωση του εμβρύου που πάσχει, πάντα με τη σύμφωνη γνώμη των γονέων, κάτω από υπερηχογραφικό έλεγχο, με ενδοκάρδια ένεση γλυκονικού ασβεστίου.

Η αμνιοπαρακέντηση γίνεται το 1^ο τρίμηνο της κύησης και δεν μπορεί να μετατεθεί μετά την 20^η εβδομάδα. Σε προγραμματισμένη ημερομηνία η έγκυος προσέρχεται για εξέταση στην Α Πανεπιστημιακή κλινική του Μαιευτηρίου «Αλεξάνδρα». Εκεί ο γιατρός επιβεβαιώνει ξανά την θέση του πλακούντα και προχωρά στην παρακέντηση.

Το δείγμα παραλαμβάνεται από το προσωπικό της Μ.Π.Δ.Μ.Α. που παρευρίσκεται στην παρακέντηση και μεταφέρεται στο εργαστήριο της μονάδας για να μελετηθεί. Η μελέτη διαρκεί 8-10 ημέρες και τα αποτελέσματα δίνονται από το προσωπικό μόνο στους ενδιαφερόμενους συζύγους. Ο συνολικός αριθμός των προγεννητικών εξετάσεων στη Μ.Π.Δ.Μ.Α. μέχρι σήμερα ξεπερνούν τις 8.000 περιπτώσεις και 550 ζευγάρια που βρίσκονται σε κίνδυνο προσέρχονται για προγεννητικό έλεγχο ετησίως. (Σοφιανός., 2001)

Στο γενικό πληθυσμό 1/114 ζευγάρια ανήκει στην ομάδα υψηλού κινδύνου.

Το Εθνικό Πρόγραμμα Πρόληψης σε συνδυασμό με την προγεννητική διάγνωση ελάττωσε το ποσοστό των γεννήσεων παιδιών με μεσογειακή αναιμία κατά 90%.

Ως κυριότερες αιτίες γεννήσεων παιδιών με μεσογειακή αναιμία θεωρούνται : η έλλειψη κατάλληλης ενημέρωσης, η καθυστερημένη ενημέρωση, η καθυστερημένη προσέλευση η μη ορθή αξιολόγηση των αποτελεσμάτων, η λάθος διάγνωση, η μη κατανόηση του προβλήματος υγείας από τους γονείς για το παιδί που κυοφορείται.

ΕΡΩΤΗΜΑΤΟΛΟΓΙΟ

Το ερωτηματολόγιο που ακολουθεί σκοπό έχει μέσω των απαντήσεων που θα δώσει ο κάθε αναγνώστης, να δούμε τι γνωρίζει σχετικά με τη μεσογειακή αναιμία, ποιες απορίες του και σε ποια θέματα είχε εσφαλμένη αντίληψη ώστε μέσω της παρουσίασης και της εργασίας μας να ενημερωθεί.

Φύλο : Α. Αγόρι Β. Κορίτσι

1. Η Μεσογειακή Αναιμία είναι αρρώστια

- i. Κληρονομική
- ii. Των φτωχών
- iii. Κολλητική
- iv. Των τοιγγάνων
- v. Χώρων κακής υγιεινής
- vi. Δεν ξέρω
- vii. Δεν απαντώ
- viii. Των προσφυγών

2. Όταν κάποιος έχει Μεσογειακή αναιμία

- i. Φαίνεται στο πρόσωπό του
- ii. Φαίνεται στην συνολική του εμφάνιση
- iii. Δεν φαίνεται από τα παραπάνω
- iv. Δεν ξέρω
- v. Δεν απαντώ

3. Κάποιος που είναι άρρωστος από Μεσογειακή αναιμία

- i. Έχει μεγάλες πιθανότητες να πεθάνει σε μικρή ηλικία
- ii. Έχει μεγάλες πιθανότητες να πεθάνει γύρω στα 20 χρόνια του
- iii. Έχει πιθανότητες να γίνει καλά με κάποια επέμβαση
- iv. Έχει πιθανότητες να γίνει καλά με κάποια επέμβαση
- v. Έχει πιθανότητες να γίνει καλά με φάρμακα
- vi. Δεν ξέρω
- vii. Δεν απαντώ

4. Τι από τα παρακάτω είναι ανάγκη ζωής για έναν άρρωστο με Μεσογειακή Αναιμία

- i. Χρήματα
- ii. Εν γένει βοήθεια
- iii. Αίμα
- iv. Οικογενειακή φροντίδα
- v. Τίποτα
- vi. Δεν ξέρω
- vii. Δεν απαντώ

5. Ο άρρωστος από Μεσογειακή Αναιμία και ο φορέας (στίγμα) της Μεσογειακής Αναιμίας είναι

- i. Το ίδιο πράγμα
- ii. Τελείως διαφορετικό πράγμα
- iii. Η αρρώστια είναι η σοβαρή μορφή, ενώ το στίγμα η ελαφριά μορφή του ίδιου προβλήματος
- iv. Ο φορέας με τον καιρό θα γίνει άρρωστος
- v. Δεν ξέρω
- vi. Δεν απαντώ

6. Έχεις γνωρίσει κάποιον

- i. Άρρωστο από Μεσογειακή Αναιμία ;
- ii. Με στίγμα (φορέα) Μεσογειακής Αναιμίας ;
- iii. Κανέναν από τους δύο
- iv. Δεν ξέρω
- v. Δεν απαντώ

7. Κάποιος που έχει το στίγμα (είναι φορέας) της Μεσογειακής Αναιμίας

- i. Είναι άρρωστος
- ii. Δεν είναι άρρωστος αλλά έχει κάποιο πρόβλημα υγείας
- iii. Είναι απολύτως υγιής, μόνο που δεν μπορεί να αιμοδοτεί
- iv. Είναι απολύτως υγιής και μπορεί να αιμοδοτεί
- v. Δεν ξέρω
- vi. Δεν απαντώ

8. Όταν κάποιος είναι φορέας (έχει το στίγμα) της Μεσογειακής Αναιμίας το μαθαίνει

- i. Με την γέννησή του
- ii. Από την όψη του
- iii. Μετά από ειδική εξέταση αίματος
- iv. Μετά από μια απλή επίσκεψη στον γιατρό
- v. Δεν ξέρω
- vi. Δεν απαντώ

9. Για να είναι κάποιος φορέας της Μεσογειακής Αναιμίας (να έχει το στίγμα) θα πρέπει

- i. Να το κληρονόμησε από κάποιον συγγενή του
- ii. Να το κόλλησε από κάπου
- iii. Να το κληρονόμησε από τους γονείς του
- iv. Να συνέβη τυχαία
- v. Τίποτα από τα παραπάνω
- vi. Δεν ξέρω
- vii. Δεν απαντώ

10. Θα πρέπει να μαθαίνει κανείς αν είναι φορέας (έχει το στίγμα) της Μεσογειακής Αναιμίας

- i. Σε μικρή ηλικία
- ii. Πριν το γάμο
- iii. Στο σχολείο
- iv. Πριν αποκτήσει παιδιά
- v. Όταν το συστήσουν οι γιατροί
- vi. Όποτε θελήσει
- vii. Δεν ξέρω
- viii. Δεν απαντώ

11. Είσαι σίγουρος ότι εσύ δεν είσαι φορέας (έχεις το στίγμα) της Μεσογειακής Αναιμίας ;

- i. Ναι
 - ii. Όχι
 - iii. Δεν ξέρω
 - iv. Δεν απαντώ
 - v. Αν όχι, γιατί δεν είσαι σίγουρος
-

12. Πότε ένα ζευγάρι κινδυνεύει να αποκτήσει παιδί άρρωστο από Μεσογειακή Αναιμία ;

- i. Όταν ο ένας από τους δύο έχει το στίγμα της Μεσογ. Αναιμίας
- ii. Όταν και οι δύο έχουν το στίγμα της Μεσογ. Αναιμίας
- iii. Όταν η μητέρα (και μόνο αυτή) έχει το στίγμα της Μεσογ. Αναιμίας
- iv. Είναι άσχετο με το στίγμα της Μεσογ. Αναιμίας
- v. Δεν ξέρω
- vi. Δεν απαντώ

13. Όταν ένα ζευγάρι έχει πιθανότητες να αποκτήσει παιδί άρρωστο από Μεσογ. Αναιμία τότε

- i. Όλα τα παιδιά που θα κάνει, θα είναι οπωσδήποτε άρρωστα
- ii. Μόνο το πρώτο παιδί θα είναι άρρωστο
- iii. Το πρώτο παιδί θα είναι οπωσδήποτε γερό
- iv. Όλα τα παιδιά που θα κάνει έχουν τις ίδιες πιθανότητες να είναι άρρωστα
- v. Υποχρεωτικά, κάποιο από τα παιδιά του θα είναι άρρωστο
- vi. Τίποτα από τα παραπάνω

ΙΣΤΟΡΙΚΑ -
ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ

1^ο Ιστορικό

Ο Θ.Τ. του Νικολάου γεννήθηκε στις 23-4-79, κάτοικος Χαλανδρίτσας πάσχει από ομόζυγη – β. ΜΑ. Έχει ομάδα αίματος Ο RH(+) από γονείς ετεροζυγώτες της β.ΜΑ. Σε ηλικία 2 ½ ετών μπήκε η διάγνωση της Μ.Α. Είναι μεταγγιζοεξαρτώμενο άτομο. Η 1^η μετάγγιση έγινε σε ηλικία 3 ετών και συνεχίζεται μέχρι σήμερα καθημερινά. Στην διάρκεια της μετάγγισης παρουσιάζει ελαφρά ωχρότητα δέρματος + επιπεφυκότων, σιτίζεται σωστά και όσο αφορά ήπαρ (1-2 cm) σπλήνα (1-2 cm) και λεμφαδένες. Όχι ιδιαίτερη διόγκωση. Οι αμυγδαλές είναι διογκωμένες χωρίς σημαντική ερυθρότητα. Η αποσιδήρωση άρχισε περίπου σε ηλικία 5 ετών και συνεχίζεται μέχρι σήμερα καθημερινά Υ.Δ.

Οι καρδιακοί τόνοι του είναι φ.ο. εμφανίζει έντονες οστικές αλλοιώσεις και μογγολοειδές προσωπείο.

Στην διάρκεια της μετάγγισης, κατά διαστήματα εμφανίζει εξάνθημα πομφώδες σε όλο το σώμα, συνοδευόμενο από κνησμό και γίνεται διακοπή της μετάγγισης. Χορηγούνται αντιαλλεργικά φάρμακα.

Τέλος, εμφανίζει ψυχολογικό πρόβλημα της ασθένειας του.

Ερυθρότητα προσώπου λόγω αλλεργικής αντίδρασης	Αποκατάσταση της φυσιολογικής χροιάς του δέρματος μετά από 1 ώρα	Τοποθέτηση του ασθενούς σε ημι- Fowler θέση. Εφαρμόστηκαν ψυχρά επιθεμάτων στο πρόσωπο. Αερισμός του θαλάμου. Χορήγηση αντιισταμινικών φαρμάκων (fenistil) με ιατρική συνταγή	Τοποθετήθηκε ο ασθενής σε θέση ημι-Fowler. Εφαρμόστηκαν ψυχρά ψυχρά επιθέματα στο πρόσωπο του ασθενή και χορηγήθηκαν αντιισταμινικά φάρμακα με ιατρική έντολη.	Αποκαταστάθηκε η φυσιολογική χροιά του δέρματος του ασθενή.
Κνησμός λόγω αλλεργικής αντίδρασης	Εξάλειψη του κνησμού μετά από 2 ώρες .	Αερισμός θαλάμου, καλάρωση των ενδυμάτων και κλινοσκεπασμάτων του ασθενούς, χορήγηση αντιισταμινικών.	Ο θάλαμος αερίστηκε και καλωρώθηκαν τα κλινοσκεπάσματα του ασθενούς.	Το αίσημα του κνησμού έπαψε να υπάρχει.

2° Ιστορικό

Ο Ν.Κ. γεννήθηκε στις 6/12/1984, γεννήθηκε στην Αμαλιάδα Ηλείας και λόγω της κατάστασης του εγκαταστάθηκε μόνιμα στην Πάτρα για να είναι εύκολη η παρακολούθησή του. Έγιναν εξετάσεις αίματος από δυο γιατρούς στην Πάτρα και βγήκε διάγνωση της Μ.Α. Έχει οικογενειακό ιστορικό : Ο πατέρας της μητέρας του είχε σπληνομεγαλία και πολλά από τα παιδιά του πέθαναν σε μικρή ηλικία. Άρχισε αποσιδήρωση από το 1990 αλλά στην αρχή δεν ήταν συστηματική. Συστηματικά άρχισε από 4 ετών. Από την ηλικία των 7 μηνών παρουσίαζε ωχρότητα, που ήταν το μοναδικό σύμπτωμα. Τρία χρόνια αργότερα εμφανίζονται πυρετός, διάρροια και εμετοί. Με βάση αυτών των συμπτωμάτων αρχίζει τις πρώτες μεταγγίσεις και έπειτα συστηματικά. Κατά περιόδους παρουσιάζει έντονο αίσθημα δύσπνοιας με αποτέλεσμα να διακόπτεται η μετάγγιση. Στο ιστορικό του αναφέρεται ότι είχε προσβληθεί από τη νόσο της λεισημανίασης. Ακόμα έχει προσβληθεί δυο φορές από πνευμονία 1992 και 1996. έχει γίνει σπληνεκτομή το 1995. από παιδικά νοσήματα έχει περάσει ανεμοβλογιά, ενώ έχει εμβολιαστεί για ιλαρά και Sobin.

Χρήση φαρμάκων : desferal (Υ.Δ. εγχυση)., Filicin vit. C. 4FI κάθε βράδυ.

Παρουσιάζει γενικευμένη αύξηση της χρώσης του δέρματος.

Επιπεφυκότες ωχροί – υπικτερικοί.

Όχι έντονες οστικές αλλοιώσεις. Ωτίτιδα, μικρά ορθοδοντικά προβλήματα.

Θώραξ: σφυγμοί 48/min

Πίεση 90/40 mmHg.

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ	ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΟΣ ΣΚΟΠΟΣ	ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΙΣΜΟΣ ΝΟΣ. ΦΡΟΝΤΙΔΑ	ΕΦΑΡΜΟΓΗ ΝΟΣ. ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΕΚΤΙΜΗΣΗ
Δύσπνοια λόγω πυρετικής αντίδρασης.	Ανακούφιση από τη δύσπνοια. Επαναφορά των αναπνοών στα φυσιολογικά σε 30'.	Να κορηγηθεί οξυγόνο για την αντιμετώπιση της δύσπνοιας αν χρειαστεί. Να τοποθετηθεί ο ασθενής σε θέση ημι-foowler για διευκόλυνση της αναπνοής. Να γίνεται έλεγχος των ζωτικών σημείων ανά 2h.	Χορηγήθηκε οξυγόνο με μάσκα για 30'. Τοποθετήθηκε σε κατάλληλη θέση και έγινε λήψη ζωτικών σημείων.	Επανήλθε στα φυσιολογικά επίπεδα η αναπνευστική λειτουργία του άρρωστου.
Στοματίτιδα λόγω χημειο-θεραπείας και ακτινοβόλησης.	Εξάλειψη της στοματίτιδας σταδιακά σε 1 ώρα.	Σχολαστική φροντίδα στοματικής κοιλότητας κάθε 2-4 ώρες. Πλύση με N/S ή αντιμυκητιασικά διαλύματα. Ψεκασμός με τοπικά αναισθητικά για ανακούφιση του πόνου ή της δυσκέρειας σε περίπτωση εξελκώσεων.	Έγινε περιποίηση της στοματικής κοιλότητας με τα κατάλληλα σκευάσματα.	Ανακουφίστηκε ο πόνος.
Ναυτία και εμετοί, λόγω της πυρετικής αντίδρασης.	Απαλλαγή του ασθενούς από τη ναυτία και βοήθεια για ανακούφιση από τους εμετούς σε 2 h>	Βοήθεια στον ασθενή κατά τη διάρκεια του εμετού. Χορήγηση αντιεμετικού φαρμάκου. Έλεγχος των εμεμάτων. Καθαρισμός της στοματικής κοιλότητας. Τοποθέτηση του ασθενή σε ημικαθιστική θέση για την πρόληψη εισρόφησης. Χορήγηση υγρών για πρόληψη ενυδάτωσης. Εξασφάλιση ήρεμου περιβάλλοντος.	Ο ασθενής βοήθηθηκε κατά τη διάρκεια του εμετού. Έγινε έλεγχος των εμεμάτων και καθαρισμός της στοματικής κοιλότητας. Εξασφαλίστηκε ήρεμο περιβάλλον. Χορηγήθηκαν άφθονα υγρά. Τοποθετήθηκε σε ημικαθιστική θέση.	Μειώθηκε η ναυτία και ο ασθενής σταμάτησε να κάνει εμετούς μετά τη χορήγηση αντιεμετικού.

Ανησυχία και άγχος λόγω της οικογένειας του ασθενή λόγω της νόσου.	Ενημέρωση, επικοινωνία με τη θεραπεία. Ενημέρωση - παραπομπή για γενετική συμβουλευτική υποστήριξη και επικοινωνία των γονιών σε σύντομο χρονικό διάστημα.	Συζήτηση με τους γονείς και ενημέρωση για τα συμπτώματα που θα εμφανιστούν εξαιτίας της νόσου. Ψυχολογική υποστήριξη από ειδικά κέντρα και νοσηλευτικό προσωπικό.	Έγινε πλήρης ενημέρωση των γονιών από το νοσηλευτικό προσωπικό για κάθε τους αγώνα. Έγινε ψυχολογική υποστήριξη από τα κατέλληλα άτομα.	Οι γονείς κατανόησαν τα προβλήματα και μπορούν να υποστηρίξουν το παιδί τους.
Ξηρότητα του δέρματος λόγω αιμοσιδηρώσεως και ικτέρου.	Επιαναφορά του δέρματος στην φυσιολογική υφή του σε 1 ημέρα.	Ενημέρωση του ασθενή για τη χρήση μαλακτικών και λουσίων και σύσταση για αποφυγή συχνής χρήσης σαπουνιού.	Έγινε πλήρη μαλακτικής λουσίων.	Το δέρμα επανήλθε στα φυσιολογικά.
Λοίμωξη λόγω αυξημένης ευαισθησίας που προκαλείται από τη νόσο.	Καταπολέμηση της λοίμωξης σε 5 ώρες.	Αποφυγή του ασθενή σε άτομα που έχουν λοίμωξη. Χορήγηση κατάλληλου αντιβιοτικού και επαρκούς θρέψης.	Χορηγήθηκε αντιβιοτικό και τροφοές υψηλής θερμιδικής αξίας (λευκώματα, βιταμίνες, φυλλικό οξύ).	Αποκαταστάθηκε λοίμωξη.
Ψίγγος - πυρετός (39° C) λόγω της αιματολογικής αντίδρασης.	Ρύθμιση της θερμοκρασίας του αρρώστου σε 36.6° C τις επόμενες ώρες.	Εξασφάλιση δροσερού περιβάλλοντος. Τοποθέτηση στον ασθενή ψυχρών επιθεμάτων και χορήγηση αντιπυρετικών φαρμάκων. Καταγραφή της θερμοκρασίας στο διάγραμμα και χορήγηση υγρών.	Εξασφαλίστηκε δροσερό περιβάλλον και τοποθέτησαν ψυχρά επιθέματα στον ασθενή. Χορηγήθηκαν αντιπυρετικά π.χ. Deron, paracetamol.	Αποκαταστάθηκε θερμοκρασία του ασθενή μετά από 5 ώρες.
Πτώση της αρτηριακής πίεσης (Α.Π.) κάτω από 100mg λόγω της πυρετικής αντίδρασης.	Ρύθμιση της αρτηριακής πίεσης (Α.Π.) στη φυσιολογική τιμή σε 2h.	Μέτρηση και καταγραφή της αρτηριακής πίεσης (Α.Π.) στο νοσηλευτικό διάγραμμα. Χορήγηση αντιπυρετικής αγωγής, εάν χρειαστεί.	Έγινε καταγραφή της αρτηριακής πίεσης (Α.Π.).	Αποκαταστάθηκε αρτηριακή πίεση (Α.Π.) του ασθενή.

Βήχας και ασθματικός συριγμός λόγω της αναίμιας.	Ανακούφιση του ασθενή από τον βήχα και τον ασθματικό συριγμό σε 2h.	Χορήγηση αντιβηχικού φαρμάκου και εισπνοών aerolin. Ξεκούραση του αρρώστου και ζεστά υγρά.	Χορηγήθηκαν αντιβηχικό φάρμακο και εισπνοές aerolin.
Ταχύπνοια - ταχυκαρδία λόγω αλλεργικής αντίδρασης.	Ρύθμιση της καρδιοαναπνευστικής λειτουργίας την επόμενη ώρα.	Τοποθέτηση του ασθενή σε ημι-fowler θέση. Μέτρηση και παρακολούθηση των ζωτικών σημείων.	Ο ασθενής τοποθετήθηκε σε ημι-fowler θέση, γίνεται συνεχής λήψη των ζωτικών σημείων.

ΕΠΙΛΟΓΟΣ

«Για τη μεσογειακή αναιμία χρειάζεται αίμα και κάτι παραπάνω οι άνθρωποι .»

Καθένας από εμάς είναι ιδιαίτερα ευαίσθητος απέναντι σε χρόνιες ασθένειες που στην πλειοψηφία τους, οι ασθενείς είναι μικρά παιδιά. Οι ασθενείς με μεσογειακή αναιμία έχουν πολλή μεγάλη ανάγκη να ζήσουν, καθώς και τη συμπαράσταση, την κατανόηση και την προσφορά όλων μας.

Η μεσογειακή αναιμία δεν απασχολεί μόνο τους επαγγελματίες υγείας αλλά αποτελεί και κοινωνικό πρόβλημα.

Όταν η κοινωνική ευθύνη γίνει γνώρισμα όλων των ανθρώπων, τότε η ανάγκη του ενός γίνεται πρόβλημα και μέλημα όλων.

Οι νοσηλευτές έχουν σήμερα σημαντικό και πρωτοποριακό έργο να επιτελέσουν μέσα από διεπιστημονική ομάδα για την πρόληψη, την αντιμετώπιση αλλά και την έρευνα για τη βελτίωση της ποιότητας της ζωής αυτών.

*Τόσο αξίζεις ως άνθρωπος όσο εκτιμάς και αγαπάς τον
συνάνθρωπο σου.*

*Οι Θαλασσαιμικοί με αγώνες & πείσμα κερδίζουν την ζωή,
στον αγώνα όμως αυτό ο ρόλος που μπορεί να διαδραματίσει η
κοινωνία από το Υπουργείο Υγείας είναι ζωτικής σημασίας.*

ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Ακάσογλου, Α. (1999). *Κοινωνική Εργασία και Μεσογειακή Αναιμία*.
2. Γαρδικας, Κ. (1989). *Αιματολογία*. (Αθήνα : Παρισιάνος).
3. Γενική *Εγκυκλοπαίδεια Συγχρόνων Γνώσεων* (1994) Υδρία Cambridge Ήλιος (Αθήνα : Τέσσερα Έψιλον).
4. Γεωργιόπουλος, Κ., Κονταξή Χ., Νταγκλή, Α. (1994) *Πρόληψη της Β' Μεσογειακής Αναιμίας στον Νομό Μεσσηνίας*. (Πάτρα : Περιλήψεις Συνεδρίου).
5. Γίγη – Ραπτοπούλου, Μ. (2001) *Οξείες Λοιμώξεις στη Μεσογειακή Αναιμία*. (Αθήνα : Εξάντας).
6. Γραφάκου, Σ., Περιστέρη, Ι., Κίτρα, Β., Γουσέτης, Ε. (1997). *Μεταμόσχευση αρχέγονων αιμοποιητικών κυττάρων σε παιδιά*. (Αθήνα: Ελληνική εμπειρία).
7. Δρίβας, Α. (1998) *Αποσιδήρωση με desferal*. (Αθήνα : Έλλην)
8. Δημοπούλου, Μ. (2002). *Ένας πληθυσμός που αγωνίζεται*. (Θεσσαλονίκη : Παρισιάνος).
9. Καπετανάκη, Ε. (1997). *Νέα Δεδομένα για τη Μεσογειακή Αναιμία*. (Αθήνα : Ελληνικά Γράμματα).
10. Καττάμης, Χ. (1999). *Θεραπευτική αντιμετώπιση Μεσογειακής Αναιμίας*. (Αθήνα : Ciba).
11. Λουτράδη – Αναγνώστου, Α. (1998). *Διάγνωση Μεσογειακής Αναιμίας και Αιμοσφαιρινών*. (Αθήνα : Ελληνικά Γράμματα).
12. Μανιάτη – Καλλινίκου, Α. (1995). *Βασικές Γνώσεις Προσέλευσης Εθελουτών Αιμοδοτών*. (Πάτρα : Ιατρικά).
13. Μάντη, Π., Πατηράκη, Ε. (2003). *Το πρόβλημα της Μεσογειακής Αναιμίας στην Ελλάδα*.
14. Ματάμη – Χασαποπούλου, Ε. (2004). *Η σημασία της διατροφής στη Μεσογειακή Αναιμία και τις Αιμοσφαιρινοπάθειες*. (Θεσσαλονίκη : Εκδοτική Βορείου Ελλάδος).
15. Παγκάλτσος, Δ. (2002). *Στοιχεία Παθολογίας*. (Αθήνα : Vullo).
16. Παναγιώτου, Α. (2004). *Ωστεοπόρωση*. (Αθήνα : Gutenberg).

17. Πάνου, Μ. (2000). *Παιδιατρική Νοσηλευτική*. (Αθήνα : Βήτα).
18. Παπανικόλαου, Γ. (1994). *Μαιευτική* (Αθήνα : Παρισιάνος).
19. Πλάτης, Ο. (2004). *Αποσιδήρωση και Σακχαρώδης Διαβήτης στη Μεσογειακή Αναιμία*.
20. Πασχαλινός, Γ. (1995). *Η αιμοδοσία ως μορφή εκπλήρωσης χρέους προς τους συναθρώπους μας*.
21. Περιστέρα, Ι. (1995). *Εθελοντισμός*. (Πάτρα : Medical).
22. Πολίτη, Ν. (1988). *Όλα όσα πρέπει να ξέρετε για τη Μεσογειακή Αναιμία*.
23. Σαχίνη – Καρδάση, Α, Πάνου, Μ. (2000) *Παθολογική και Χειρουργική Νοσηλευτική*. (Αθήνα : Βήτα).
24. Σοφινός, Η. (2001). *Νέοι Ορίζοντες για τους Θαλασσαιμικούς του 21^{ου} αιώνα*. (Αθήνα : Π.Ο.Σ.Μ.Α.).
25. Σταμοπούλου, Ε. (1997). *Θαλασσαιμία*.
26. Τόλιος, Π. (2003). *Οι προτάσεις της Πανελληνίας Ομοσπονδίας για τη διάδοση της Ιδέας της Εθελοντικής Αιμοδοσίας στην Ελλάδα*.
27. Τοιάπρας, Δ. (1994). *Παρακολούθηση και θεραπεία της καρδιακής ανεπάρκειας στην Μεσογειακή Αναιμία*.
28. Τοίκος, Ν., Καραγεωργοπούλου, Μ., Γραβάνη, Ε. (1999). *Πρακτική άσκηση Νοσηλευτικής II*. (Αθήνα : Έλλην).
29. Φιλίππου, Α. (2004). *Οι ψυχολογικές επιπτώσεις στα άτομα με Μεσογειακή Αναιμία και το περιβάλλον τους και η αντιμετώπισή τους*. (Αθήνα : TIF).
30. Χαλκιά, Π. (2004). *Το ήπαρ στις αιμοσφαινοπάθειες*. (Θεσσαλονίκη: Εκδοτική Βορείου Ελλάδος).

ΞΕΝΗ ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Kanavakis, E., Tzotzos, S., Liapaki, A. (1986). Frequency of thalassemia in Greece.
2. Ratip, S., Modell, B. (1996). Psychological and Sociological aspects of the thalasseмииs.
3. Rochester, C., Peart, C. (1997). Specialist nurse support for clients with blood disorders.
4. Shapiro Pamela, J. (2001). Hilgarther W.M.
5. Silver, R., Lempe, S., Bruyn, E. (1994). Social aspects of thalassemia in Greece. (Milano : Hematology).
6. Thomson & Thomson (2001). Medical Genetics. (Ηράκλειο : Εκδόσεις Κρήτης).
7. Vullo, R., Modell, B. (1995). What is thalassemia 1995.

