

*ΤΕΙ ΠΑΤΡΑΣ
ΣΧΟΛΗ : ΣΕΥΠ
ΤΜΗΜΑ : ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ*

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

ΘΕΜΑ : ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

*ΕΙΣΗΓΗΤΗΣ : ΔΕΤΟΡΑΚΗΣ ΙΩΑΝΝΗΣ
ΣΠΟΥΔΑΣΤΡΙΑ : ΚΥΡΙΑΖΗ ΘΕΟΔΩΡΑ*

ΠΑΤΡΑ 2003

ΑΡΙΘΜΟΣ ΕΙΣΑΓΩΓΗΣ	4517
----------------------	------

ΑΦΙΕΡΩΣΗ

Η εργασία αυτή είναι αφιερωμένη
στους ανθρώπους που πάσχουν από
Μεσογειακή αναιμία και παλεύουν
καθημερινά για την επιβίωσή τους.

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

ΠΡΟΛΟΓΟΣ.....	6
ΕΙΣΑΓΩΓΗ.....	7

Α' ΜΕΡΟΣ

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1

ΑΝΑΤΟΜΙΑ ΑΙΜΑΤΟΣ

1.1 Έμμορφα Συστατικά.....	8
1.2 Ερυθρά Αιμοσφαίρια ή Ερυθροκύτταρα.....	8
1.3 Λευκά Αιμοσφαίρια ή Λευκοκύτταρα.....	9
1.4 Αιμοπετάλια.....	11
1.5 Αιμοσφαιρίνη.....	11
1.6 Είδη Αιμοσφαιρίνης.....	12
1.7 Πλάσμα.....	13

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2

ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ ΑΙΜΑΤΟΣ

2.1 Λειτουργίες Αίματος.....	14
2.2 Φυσικοχημικές Ιδιότητες Αίματος.....	14
2.3 Φυσιολογία Ερυθρών Αιμοσφαιρίων.....	15
2.4 Φυσιολογία Λευκών Αιμοσφαιρίων.....	16
2.5 Φυσιολογία Αιμοπεταλίων.....	16
2.6 Φυσιολογία της Αιμοσφαιρίνης.....	16

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3

ΑΝΑΙΜΙΕΣ

3.1 Ορισμός Αναιμίας.....	18
3.2 Ταξινόμηση Αναιμιών.....	18
3.3 Θαλασσαιμίες ή θαλασσαιμικά σύνδρομα.....	19

**ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4
ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ**

4.1 A- Μεσογειακή Αναιμία.....	20
4.2 B- Μεσογειακή Αναιμία.....	24

**ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5
ΔΙΑΓΝΩΣΗ**

5.1 Διάγνωση Μεσογειακής Αναιμίας.....	31
5.2 Διαφορική διάγνωση Μεσογειακής Αναιμίας.....	34

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6

ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

6.1 Μεταγγίσεις.....	35
6.2 Αποσιδήρωση.....	36
6.3 Σπληνεκτομή.....	37
6.4 Μεταμόσχευση Μυελού των Οστών.....	37

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 7

ΠΡΟΓΝΩΣΗ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ.....	39
---	-----------

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 8

ΠΡΟΛΗΨΗ ΚΑΙ ΠΡΟΓΕΝΝΗΤΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ.....	40
--	-----------

Β' ΜΕΡΟΣ

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ

1.1 Νοσηλευτική Αξιολόγηση.....	44
1.2 Προγραμματισμός.....	46
1.3 Εφαρμογή του Προγράμματος.....	88
1.4 Εκτίμηση Αποτελέσματος.....	89

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ ΠΟΥ ΥΠΟΒΑΛΛΕΤΑΙ ΣΕ ΕΠΕΜΒΑΣΗ ΣΠΛΗΝΕΚΤΟΜΗΣ

2.1 Προεγχειρητική Νοσηλευτική Φροντίδα Ασθενή.....	93
2.2 Μετεγχειρητική Νοσηλευτική Φροντίδα του Ασθενή.....	94

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ ΑΣΘΕΝΗ ΠΟΥ ΥΠΟΒΑΛΛΕΤΑΙ ΣΕ ΕΠΕΜΒΑΣΗ ΜΕΤΑΜΟΣΧΕΥΣΗΣ ΜΥΕΛΟΥ ΤΩΝ ΟΣΤΩΝ (Μ.Μ.Ο.)

3.1 Προετοιμασία του δότη και φροντίδα του μετά τη λήψη μυελού.....	99
3.2 Προετοιμασία του ασθενή για τη μεταμόσχευση.....	100
3.3 Νοσηλευτική παρέμβαση πριν από τη μεταμόσχευση.....	101
3.4 Νοσηλευτικές παρεμβάσεις κατά τη διάρκεια της μεταμόσχευσης.....	102
3.5 Νοσηλευτικές παρεμβάσεις μετά τη μεταμόσχευση.....	103

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4

ΨΥΧΟΚΟΙΝΩΝΙΚΑ ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ – Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ

4.1 Ψυχοκοινωνικά προβλήματα πασχόντων από Μ.Α.....	106
4.2 Ψυχοκοινωνικά προβλήματα της οικογένειας του πάσχοντα από Μ.Α.....	108
4.3 Ο ρόλος του νοσηλευτή στην αντιμετώπιση των ψυχοκοινωνικών προβλημάτων του ασθενή και της οικογένειάς του.....	110

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5	
ΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΚΑΤΑΣΤΑΣΗ ΠΑΣΧΟΝΤΩΝ ΑΠΟ Μ.Α.....	112

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6	
Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ ΣΤΗΝ ΑΝΑΠΤΥΞΗ ΤΗΣ ΕΘΕΛΟΝΤΙΚΗΣ	
ΑΙΜΟΔΟΣΙΑΣ.....	114

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 7	
Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ ΣΤΗΝ ΠΡΟΛΗΨΗ ΚΑΙ ΤΗΝ ΠΡΟΓΕΝΝΗΤΙΚΗ	
ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΤΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ.....	117
ΕΠΙΛΟΓΟΣ.....	121
ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ.....	122

ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Η μεσογειακή αναιμία, περιγράφηκε για πρώτη φορά από τον Thomas Cooley το 1925. Δεν υπάρχει όμως αμφιβολία ότι και περιγραφές παρομοίων περιπτώσεων που έγιναν παλιότερα από Έλληνες και Ιταλούς συγγραφείς αναφέρονται στη νόσο αυτή.

Πρέπει επίσης να λεχθεί ότι η συμβολή των Ελλήνων ιατρών στην περιγραφή και στην έρευνα της παθογένειας της νόσου υπήρξε από τα παλιά χρόνια μέχρι και σήμερα μεγάλη, διότι η Ελλάδα έχει το θλιβερό προνόμιο να συμπεριλαμβάνεται στις χώρες που έχδυν υψηλή συχνότητα του γονιδίου της νόσου αυτής. Η συχνότητα των ετεροζυγωτών είναι 7.5% περίπου. Εκτός από την Ελλάδα, η μεσογειακή αναιμία είναι συχνή και στους λαούς των χωρών της Μεσογείου, της Ασίας και της Αφρικής.¹

Πιστεύω ότι είναι πολύ σημαντικό για κάθε νοσηλεύτη η μελέτη της νοσηλευτικής φροντίδας του ασθενούς που πάσχει από Μεσογειακή Αναιμία διότι είναι γνωστό ότι η ουσιαστική θεραπεία της Μεσογειακής Αναιμίας είναι η Πρόληψή της.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Οι αιμοσφαιρινοπάθειες είναι κληρονομικές παθήσεις που προέρχονται είτε από διαταραχή στη σύνθεση των φυσιολογικών αιμοσφαιρινών, είτε από την παραγωγή μιας δομικά και λειτουργικά ανώμαλης αιμοσφαιρίνης.

Η Μεσογειακή Αναιμία είναι αιμοσφαιρινοπάθεια και σε αυτήν υπάγεται ετερογενής ομάδα κληρονομικών διαταραχών με κύριο χαρακτηριστικό την μείωση σε ποικίλο βαθμό της παραγωγής μιας ή περισσότερων σφαιρινικών αλυσίδων.

Τα θέματα που αναπτύσσονται στην πτυχιακή μου εργασία χωρίζονται σε δυο μέρη: όπου το πρώτο περιλαμβάνει την ανατομία – φυσιολογία του αίματος, τα είδη, διάκριση των αναιμιών, επιδημιολογία, παθοφυσιολογία, κλινική εικόνα α και β Μεσογειακής Αναιμίας, διάγνωση, διαφορική διάγνωση, θεραπεία, πρόγνωση, πρόληψη και τέλος προγεννητική διάγνωση. Όσον αφορά το δεύτερο μέρος, περιλαμβάνει: την παρουσίαση των σταδίων της νοσηλευτικής διεργασίας και την οργάνωση της νοσηλευτικής φροντίδας ασθενούς που πάσχει από Μεσογειακή αναιμία, το ρόλο του νοσηλευτή κατά την επέμβαση σπληνεκτομής, κοινωνική αποκατάσταση ασθενών και το ρόλο του νοσηλευτή στην πρόληψη και προγεννητική διάγνωση καθώς και στην ανάπτυξη ΕΘΕΛΟΝΤΙΚΗΣ ΑΙΜΟΔΟΣΙΑΣ.

A' ΜΕΡΟΣ

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1

ΑΝΑΤΟΜΙΑ ΑΙΜΑΤΟΣ

Το αίμα είναι ένας ιστός σε υγρή κατάσταση. Αυτό αποτελεί το μεταφορικό μέσο που ρέει μέσα στα αγγεία του κυκλοφορικού συστήματος με την ώθηση της καρδιακής λειτουργίας και εξασφαλίζει τη χημική επικοινωνία μεταξύ των διάφορων ιστών του σώματος.²

Το αίμα αποτελείται από έμμορφα και άμορφα συστατικά. Περίπου το 56% του όγκου του αίματος αποτελεί το υγρό, το άμορφο τμήμα το πλάσμα το οποίο αποτελείται από νερό και 7%-8% από πρωτεΐνες του πλάσματος. Στο πλάσμα περιέχονται μεταξύ των άλλων, θρεπτικές ουσίες, ορμόνες, αμυντικές ουσίες και σε μικρή ποσότητα αναπνευστικά αέρια. Το υπόλοιπο 44% του όγκου του αίματος καταλαμβάνονται από τα έμμορφα συστατικά.

~

1.1 Έμμορφα Συστατικά

Τα έμμορφα συστατικά είναι τα ερυθροκύτταρα ή ερυθρά αιμοσφαίρια, τα λευκοκύτταρα ή λευκά αιμοσφαίρια και τα αιμοπετάλια ή θρομβοκύτταρα.³

1.2 Ερυθρά Αιμοσφαίρια ή Ερυθροκύτταρα

Το ώριμο ερυθροκύτταρο έχει φυσιολογικά σχήμα αμφίκυκλο που του εξασφαλίζει τη μεγαλύτερη δυνατή επιφάνεια σε σχέση με τον όγκο του. Η διάμετρος του είναι 7,5-8μm περίπου και είναι απύρρηνο κύτταρο, ομοιογενούς σύστασης. Περισσότερο από 90% των στερεών συστατικών του αποτελούνται από αιμοσφαιρίνη, τη χρωστική του αίματος στην οποία οφείλεται το ερυθρό χρώμα του αίματος. Επίσης περιέχει υδατάνθρακες, λιποειδή, βιταμίνες, ιόντα καθώς και σύστημα παραγωγής ενέργειας που είναι απαραίτητα για την επιτέλεση της βιολογικής του αποστολής και την ικανοποίηση των δικών του μεταβολικών αναγκών.¹

Το ερυθρό αιμοσφαίριο είναι το τελικό προϊόν της ώριμανσης της ερυθράς σειράς. Από την αιμοκυττοβλάστη, προέρχεται η ερυθροβλάστη η οποία παράγει

αιμοσφαιρίνη και γίνεται οξεόφιλη. Από τις ερυθρόβλαστες με κυτταρικό πολλαπλασιασμό, προέρχονται ομάδες από ορθοβλάστες που μόλις αποβάλλουν τον πυρήνα τους μετατρέπονται σε ευθροκύτταρα. Σε αυτή τη φάση τα ερυθροκύτταρα ονομάζονται δικτυοκύτταρα. Από αυτά προέρχονται τα ώριμα ερυθροκύτταρα. Ο αριθμός τους κυμαίνεται από: 4,5-6,0 εκατομμύρια/ mm^3 για τους άνδρες 4,0-5,5 εκατομμύρια/ mm^3 για τις γυναίκες.⁴

1.3 Λευκά Αιμοσφαίρια ή Λευκοκύτταρα

Στο φυσιολογικό αίμα περιέχονται έξι διαφορετικά είδη λευκών αιμοσφαιρίων. Αυτά είναι τα πολυμορφοπύρηνα ουδετερόφιλα, ηωσινόφιλα, βασεόφιλα, τα μονοκύτταρα, τα λεμφοκύτταρα, και περιστασιακά τα πλασματοκύτταρα.

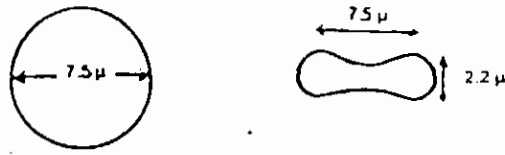
Τα πολυμορφοπύρηνα, από πλευράς, μορφολογίας εμφανίζουν πυρήνα και κοκκία, καθένα από τα οποία είναι ένα λυσόσωμα.

Τα μονοκύτταρα, είναι τα μεγαλύτερα κύτταρα του αίματος (διάμετρος 10-18 μm). Εμφανίζουν ευμεγεθή πυρήνα και άφθονο πρωτόπλασμα το οποίο περιέχει ένζυμα και κοκκία.

Τα λεμφοκύτταρα του αίματος και τα πλασματοκύτταρα δεν είναι ενιαίος πληθυσμός είναι κύτταρα του αμυντικού συστήματος με διαφορετική μορφή και ισχύ.³

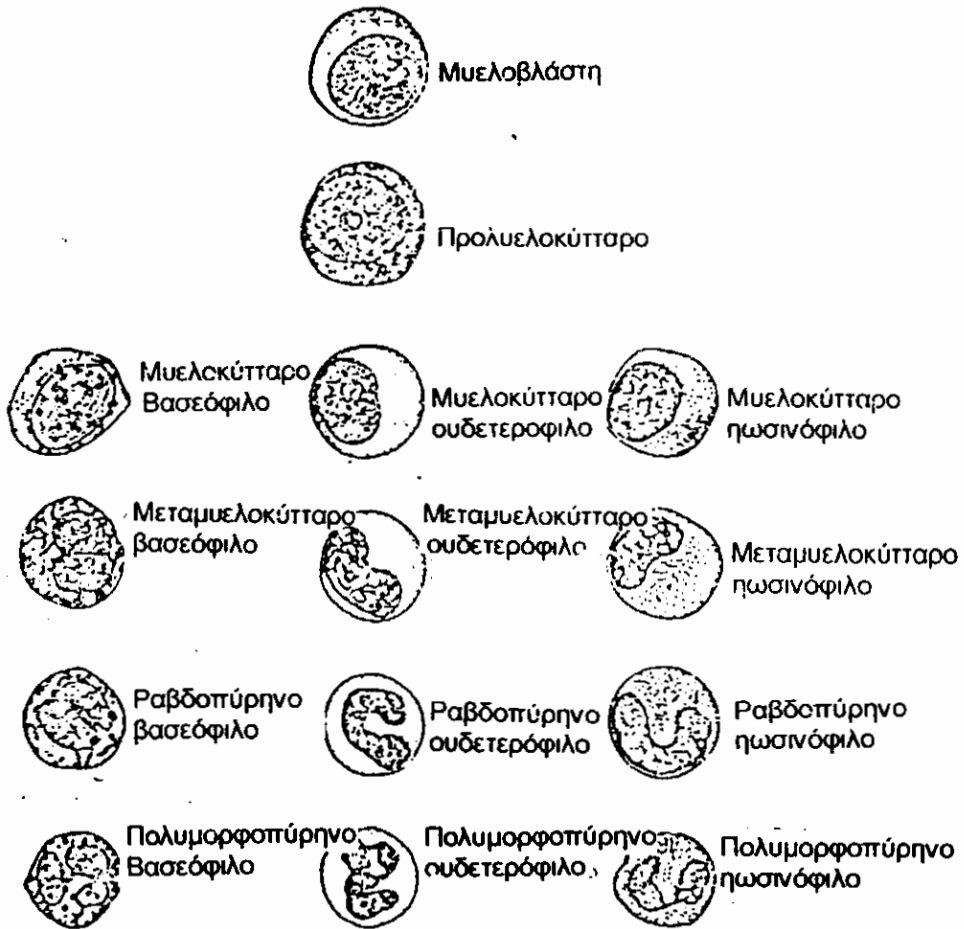
Ο αριθμός των λευκοκυττάρων είναι 4.000-8.000/ mm^3 και ο ΛΕΥΚΟΚΥΤΤΑΡΙΚΟΣ ΤΥΠΟΣ στο αίμα που είναι η φυσιολογική εκατοστιαία αναλογία των διαφόρων ειδών των λευκοκυττάρων στο αίμα είναι η ακόλουθη.⁵

α) Πολυμορφοπύρηνα ουδετερόφιλα	62,0%
β) Πολυμορφοπύρηνα ηωσινόφιλα	2,3%
γ) Πολυμορφοπύρηνα βασεόφιλα	0,4%
δ) Μονοκύτταρα	5,3%
ε) Λεμφοκύτταρα	30,0%
ΣΥΝΟΛΟ	100,0%



Σχ. 84. Τα ερυθρά αιμοσφαίρια έχουν σχήμα αμφικολού δίσκου.

Εικόνα 1. Ερυθρά αιμοσφαίρια (Guyton J. Ιατρική Φυσιολογία, Τόμος Β, Αθήνα 1991)



Εικόνα 17. Η διαφοροποίηση της κοκκιάδους σειράς (Hallbrand and Pettit)

Εικόνα 2. (Guyton J. Ιατρική Φυσιολογία, Τόμος Β, Αθήνα 1991)

1.4 Αιμοπετάλια

Τα αιμοπετάλια αποτελούν τα μικρότερα συστατικά του αίματος. Καθένα αποτελείται από εξωτερική επιφάνεια κυτταρική μεμβράνη, πρωτόπλασμα και οργανίδια, αλλά στερούνται πυρήνα. Εμφανίζονται σαν ερυθροϊώδεις αμφίκυρτοι δίσκοι (διάμετρο 2-4 μm^3). Προέρχονται από την κατάτμηση του μεγακαρυοκυττάρου του μυελού των οστών και η διάρκεια ζωής τους είναι 8-10 ώρες. Ο φυσιολογικός τους αριθμός είναι 250.000/ mm^3 αίματος.^(4, 6)

1.5 Αιμοσφαιρίνη

Η αιμοσφαιρίνη είναι μια ειδική αναπνευστική χρωστική στην οποία οφείλεται το κόκκινο χρώμα του αίματός. Αυτή αποτελεί το κύριο συστατικό των ερυθρών αιμοσφαιρίων και αντιπροσωπεύει περίπου το 1/3 του βάρους των ερυθρών αιμοσφαιρίων.²

Το μόριο της αιμοσφαιρίνης είναι τετραμερές αποτελούμενο από τέσσερις υπομονάδες κατά τέτοιο τρόπο διευθετημένες ώστε να σχηματίζουν ένα σφαιροειδές μόριο με διαστάσεις 64*35*50Å και μοριακό βάρος 67.000 Daltons. Κάθε υπομονάδα αποτελείται από ένα μόριο αίμης και μια αλυσίδα σφαιρίνης, ομοιοπολικά συνδεδεμένες. Η αίμη είναι ένας πορφυρινικός δακτύλιος που περιέχει ένα άτομο σιδήρου στο κέντρο του. Κάθε μόριο αιμοσφαιρίνης περιέχει τέσσερα μόρια αίμης. Όσον αφορά την σφαιρίνη, το μόριο της αποτελείται από τέσσερις πολυπεπτιδικές αλυσίδες, όπου η παραγωγή των οποίων είναι γενετικά καθορισμένη και η σύνθεσή τους ελέγχεται από ξεχωριστά γονίδια.^(1, 7)

Οι απαραίτητες για την αιμοσφαιρίνη ουσίες είναι τρεις:

- α) ο σίδηρος
- β) η βιταμίνη 12 (B12)
- γ) το φυλικό οξύ¹

Οι φυσιολογικές τιμές της αιμοσφαιρίνης είναι:

14-18g/100ml άνδρες
12-16g/100ml γυναίκες.⁶

1.6 Είδη Αιμοσφαιρίνης

Υπάρχουν δυο κατηγορίες αιμοσφαιρίνων

- α) Αιμοσφαιρίνες Ενηλίκων
- β) Εμβρυϊκές Αιμοσφαιρίνες

Οι Αιμοσφαιρίνες Ενηλίκων είναι :

- α) Αιμοσφαιρίνη A (HbA, $\alpha_2\beta_2$). Αποτελείται από 2 α και 2 β αλυσίδες. Απαντά σε ποσοστό 97%-98%.
- β) Αιμοσφαιρίνη A₂ (HbA₂, $\alpha_2\delta_2$). Αποτελείται από 2 α και 2 δ αλυσίδες. Απαντά σε ποσοστό 2%-3%.¹

Οι Εμβρυϊκές Αιμοσφαιρίνες είναι:

- α) Αιμοσφαιρίνη Gower – 1. Έχει 4 ϵ αλυσίδες. Απαντά σε ποσοστό 42% σε αιμολύματα από έμβρυα 40 ημερών.
- β) Αιμοσφαιρίνη Gower - 2. Έχει 2 α και 2 ϵ αλυσίδες ($\alpha_2\epsilon_2$). Απαντά σε ποσοστό 25% σε πολύ νεαρά έμβρυα.
- γ) Αιμοσφαιρίνη Bart's. Έχει 4 γ αλυσίδες. Απαντά σε ποσοστό 0,3% στα έμβρυα.
- δ) Αιμοσφαιρίνη Port-Land-1. Η σύνθεσή της είναι γ_2Z_2 . Εντοπίσθηκε σε νεογέννητο που έφερε πολλές κληρονομικές ανωμαλίες.
- ε) Αιμοσφαιρίνη F (Hbf). Έχει 2 α και 2 γ αλυσίδες ($\alpha_2\gamma_2$). Είναι το κύριο κλάσμα των εμβρυϊκών αιμοσφαιρίων.
- στ) Αιμοσφαιρίνη Fac (HbFac). Έχει 2 α και 2 γ αλυσίδες από τις οποίες η μία έχει το NH₂ ακροακετυλιωμένο.⁷

Το φυσιολογικό άτομο περιέχει τις εξής αιμοσφαιρίνες :

- α) Αιμοσφαιρίνη A ($\alpha_2\beta_2$) 97%
- β) Αιμοσφαιρίνη A₂ ($\alpha_2\delta_2$) 2%
- γ) Αιμοσφαιρίνη F ($\alpha_2\gamma_2$) 1%¹

1.7 Πλάσμα

Το πλάσμα αποτελεί το υγρό στοιχείο του αίματος, μέσα στο οποίο αιωρούνται τα έμμορφα συστατικά. Αποτελεί 55% του συνολικού όγκου του αίματος και το 4% του βάρους του σώματος ενήλικα. Αποτελείται κατά το 50% από ύδωρ, στο οποίο είναι διαλυμένες οργανικές ουσίες πρωτεϊνικής φύσης (7%), μη πρωτεϊνικής φύσης (1%) και ανόργανες. Επίσης το πλάσμα είναι αχυρόχρωμα σε νήστες και γαλακτόχρωμο κατά την πέψη, αν το γεύμα περιέχει λιπίδια. Το ΡΗ του πλάσματος είναι 7,39 για αρτηριακό και 7,398 για φλεβικό πλάσμα. Οι πρωτεΐνες διακρίνονται σε 4 κατηγορίες:

- α) αλβουμίνη ή λευκωματίνη
- β) σφαιρίνες
- γ) ινωδογόνο
- δ) λιποπρωτεΐνες³

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2

ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ ΑΙΜΑΤΟΣ

2.1 Λειτουργίες Αίματος

Το αίμα επιτελεί ένα σύνολο λειτουργιών οι οποίες είναι οι ακόλουθες:

Το αίμα μεταφέρει:

- α) Οξυγόνο (O_2) από τους πνεύμονες στα κύτταρα των ιστών και διοξείδιο (CO_2) του άνθρακα από τους ιστούς προς τους πνεύμονες.
- β) Θρεπτικές ουσίες, που απορροφούνται από το γαστρεντερικό σωλήνα.
- γ) Ορμόνες, βιταμίνες, ένζυμα σε όλο το σώμα.
- δ) Τα τελικά προϊόντα του μεταβολισμού, για αποβολή τους από τον Οργανισμό.
- ε) Θερμότητα από τις θέσεις αυξημένης παραγωγής σε όλα τα σημεία του σώματος.

Το αίμα συμβάλλει:

- α) στη διατήρηση της οξεοβασικής ισορροπίας
- β) στη ρύθμιση της ανταλλαγής νερού (H_2O), μεταξύ αγγείων και υγρού των ιστών
- γ) στην άμυνα του Οργανισμού.

2.2 Φυσικοχημικές Ιδιότητες Αίματος

Το αίμα είναι αδιαφανές, ελαφρώς αλμυρό, και σχετικά παχύρρευστο υγρό. Οι κύριες φυσικοχημικές του ιδιότητες είναι: το χρώμα, το ιξώδες, η πυκνότητα και η αντίδρασή του.

Χρώμα: Το χρώμα του αίματος είναι ερυθρό, οφείλεται στην αιμοσφαιρίνη των ερυθροκυττάρων και εξαρτάται από τη απόλυτη ποσότητα της οξυγονωμένης και αναχθείσας αιμοσφαιρίνης που περιέχει.

Ιξώδες ή γλοιότητα: το ιξώδες του αίματος είναι 4,75 στους $18^\circ C$ (και εξαρτάται από α) τον αριθμό των έμμορφων συστατικών και β) τη γλοιότητα του πλάσματος.

Πυκνότητα του αίματος: (ειδικό βάρος) είναι $1,059g\ Km^3$ στους $25^\circ C$ και υφίσταται διακυμάνσεις. Αυξάνεται η νύχτα και μετά από φυσική άσκηση και ελαττώνεται μετά από γεύμα και το απόγευμα. Μεταβολές της πυκνότητας εμφανίζονται και σε παθολογικές καταστάσεις.

Αντίδραση του αίματος (PH): Αυτή είναι ελαφρώς αλκαλική, με τιμή pH 7.33-7.45 στους 38° C χάρη στη δράση ισχυρών ρυθμιστικών μηχανών.

Ολικός Όγκος αίματος

Αποτελεί το 7-8% του βάρους του σώματος όπου στις γυναίκες είναι περίπου 1% λιγότερο. Η αύξηση του όγκου του αίματος χαρακτηρίζεται ως πολυαιμία και η μείωση ως ολιγαιμία. Φυσιολογική αύξηση παρατηρείται σε α) εγκύους, β) διαβιούντες σε μεγάλα υψόμετρα, γ) άτομα με σαφή ανάπτυξη της μυϊκής μάζας. Ελάττωση του ολικού όγκου αίματος παρατηρείται μετά από έντονη εφίδρωση, διάρροιες και αιμορραγίες.²

2.3 Φυσιολογία Ερυθρών Αιμοσφαιρίων

Λειτουργίες Ερυθρών: Τα ερυθρά αιμοσφαίρια εξυπηρετούν τη μεταφορά αερίων διαμέσου της ερυθράς χρωστικής του αίματος, της αιμοσφαιρίνης. Εκπληρώνουν τη λειτουργία τους μέσα στα αιμοφόρα αγγεία, στο κυκλοφορούν αίμα. Επίσης είναι δυνατή η μεταφορά μεγάλης ποσότητας CO₂ από τους ιστούς προς τους πνεύμονες, ακόμη είναι υπεύθυνα για τη ρυθμιστική ικανότητα του πλήρους αίματος σε ποσοστό 50%.^(2, 5)

Χρόνος ζωής Ερυθρών: Ο χρόνος τους είναι περίπου 120 ημέρες, γιατί στερούνται οργανίδια, όπως ριβοσώματα, μιτοχόνδρια, πυρήνα, απαραίτητα για τη σύνθεση και αναπλήρωση των απωλειών.

Κυκλοφορία Ερυθρών: Το ερυθρό αιμοσφαίριο παρά τη διάμετρό του 7,5μm καταφέρνει να διέρχεται από τα τριχοειδή χωρίς να υπόκειται σε βλάβες.

Αποδόμηση Ερυθρών: Η απομάκρυνση των ερυθροκυττάρων από την κυκλοφορία γίνεται με τα μακροφάγα, κυρίως στον σπλήνα. Η αιμοσφαιρίνη και τα άλλα συστατικά τους διασπώνται και επομένως ο σίδηρος επαναχρησιμοποιείται.²

2.4 Φυσιολογία Λευκών Αιμοσφαιρίων

Τα λευκοκύτταρα αποτελούν τις κινητές μονάδες του συστήματος προστασίας του σώματος, μεταφέρονται με το αίμα στα διάφορα μέρη του σώματος όπου και χρησιμοποιούνται. Τα περισσότερα από αυτά μεταφέρονται ειδικά σε περιοχές βαρείας φλεγμονής και με αυτόν τον τρόπο παρέχουν ταχεία και δυναμική άμυνα εναντίον λοιμώδους παράγοντα που είναι δυνατό να βρísκεται εκεί. Τον κύριο ρόλο σ' αυτήν την διαδικασία κατέχουν τα ουδετερόφιλα και μακροφάγα με τις διαδικασίες της διαπίδυσης και της χημειοταξίας, καθώς επίσης και με την ικανότητα της αμοιβαδοειδούς κίνησης. Η διάρκεια ζωής των κοκκιοκυττάρων είναι 4-8 ώρες στο κυκλοφορικό σύστημα και 4-5 μέρες στους ιστούς. Τα μονοκύτταρα παραμένουν στο αίμα 10-20ημ. Και στους ιστούς μετατρέπονται σε μακροφάγα. Τα λεμφοκύτταρα έχουν διάρκεια ζωής μηνών ή ετών σύμφωνα με τις ανάγκες του Οργανισμού. ⁵

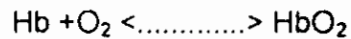
2.5 Φυσιολογία Αιμοπεταλίων

Τα αιμοπετάλια αποτελούν πολύ σημαντικά και ενεργά στοιχεία του αίματος, γιατί συμβάλουν σε βασικές λειτουργίες, όπως η πήξη του αίματος, η αιμόσταση και ο σχηματισμός αιματικού θρόμβου καθώς και στη διατήρηση της ακεραιότητας και συνεχούς αποκατάστασης του ενδοθηλίου των αγγείων. Έχουν ημιζωή μέσα στο αίμα 8-12ημ. Και αποσύρονται από την κυκλοφορία με το σύστημα των μακροφάγων μέσα στον σπλήνα. ²

2.6 Φυσιολογία της Αιμοσφαιρίνης

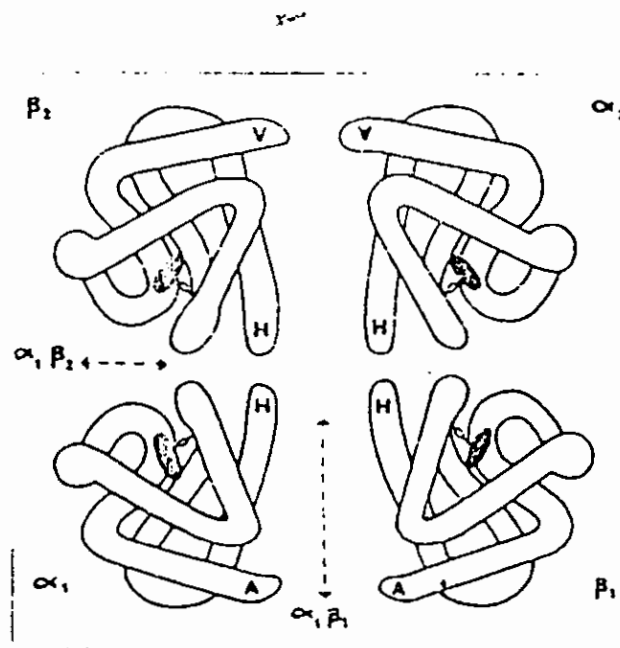
Η κύρια λειτουργία της αιμοσφαιρίνης είναι η μεταφορά οξυγόνου από τους πνεύμονες στους ιστούς. Η σύνδεση της αιμοσφαιρίνης με το οξυγόνο γίνεται με τη μεσολάβηση του σιδήρου και της αίμης. Άλλο μέταλλο δεν μπορεί να αντικαταστήσει τον σίδηρο στον ρόλο αυτό. Η πρωτοπορφύρινη, η σφαιρίνη και το σύνολο σφαιρίνη – πρωτοπορφύρινη, δεν μπορούν να συνδεθούν με το οξυγόνο. Ο σίδηρος στο μόριο της χαρακτηριζόμενης ως αναχθείσας αιμοσφαιρίνης είναι πάντοτε σε κατάσταση ιόντων δισθενούς σιδήρου Fe^{++} . Κατά συνέπεια η μετατροπή της αιμοσφαιρίνης σε

οξυαιμοσφαιρίνη είναι μία οξυγόνωση και όχι οξειδωση και παρίσταται σχηματικά με την αμφίδρομη αντίδραση:



Ο δεσμός αυτός είναι εξαιρετικά χαλαρός. Το οξυγόνο σ' αυτήν την περίπτωση δεν ιοντίζεται, αλλά μεταφέρεται προς τους ιστούς, αλλά λόγω της χαλαρής σύνδεσης, απελευθερώνεται προς το υγρό των ιστών με τη μορφή του διαλυμένου μοριακού οξυγόνου.⁵

Μία άλλη λειτουργία της αιμοσφαιρίνης είναι η μεταφορά διοξειδίου του άνθρακα από τους ιστούς στους πνεύμονες. Με την αποικοδόμηση των συστατικών του ερυθροκυττάρου στα κυτοπλάσματα των μακροφάγων, ο σίδηρος της αιμοσφαιρίνης επαναχρησιμοποιείται για την αιμοποίηση.²



Εικόνα 3. Σχηματική απεικόνιση των τεσσάρων αλυσίδων της σφαιρίνης και των ομάδων της αίμης στη σύνθεση του τετραμερούς της αιμοσφαιρίνης. Κάθε αλυσίδα αποτελείται από 8 ελικοειδή τμήματα (Α-Η) που ενώνονται με μικρά μη ελικοειδή τμήματα. Οι σημαντικές περιοχές επαφής δείχνονται με τα βέλη: $\alpha_1 - \beta_1$ και $\alpha_1 - \beta_2$. Τα μαύρα ελλειπτοειδή τμήματα αντιπροσωπεύουν τις ομάδες της αίμης. (Από White JM and Dacle JV: Prog Hematol 7: 69. 1971)

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3

ΑΝΑΙΜΙΕΣ

3.1 Ορισμός Αναιμίας

Αναιμία είναι η ελάττωση της συνολικής μάζας των ερυθρών αιμοσφαιρίων του αίματος ή της αιμοσφαιρίνης ή και των δύο. Η ελάττωση αυτή είναι ίση ή μεγαλύτερη του 10% των αντιστοίχων φυσιολογικών τιμών (για το φύλο και την ηλικία). Αποτέλεσμα της αναιμίας είναι η ελάττωση της ικανότητας του αίματος να μεταφέρει οξυγόνο στους ιστούς. Οι φυσιολογικές τιμές της αιμοσφαιρίνης είναι:

Ανδρες: 13,5-18gr/100ml

Γυναίκες: 11,5-16,5gr/100ml και \bar{x}

Οι φυσιολογικές τιμές του αιματοκρίτη είναι:

Ανδρες: 40-54%

Γυναίκες 36-47%

3.2 Ταξινόμηση Αναιμιών

Προτιμάται η αιτιολογική ταξινόμηση

(I) Α. Πλημμελής ερυθροποίηση. Από έλλειψη παράγοντα απαραίτητου για την ερυθροποίηση.

- α) Από έλλειψη (Fe) σιδήρου,
- β) Από έλλειψη βιταμίνης B12 ή φυλλικού οξέος,
- γ) Από έλλειψη βιταμίνης C

Β. Από πλημμελή σύνθεση αίμης (σπάνιες)

- α) Πρωτοπαθείς σιδηροβλαστικές αναιμίες,
- β) Ερυθροποιητική πορφυρία

Γ. Από πλημμελή σύνθεση σφαιρίνης

- α) Θαλασσαιμίες,
- β) Αναιμία από παθολογικές αιμοσφαιρίνες

Δ. Από Μυελική ανεπάρκεια

α) Απλαστική αναιμία

β) Διήθηση μυελού από λευχαιμικά κύτταρα, κύτταρα από κακήθες λέμφωμα, καρκινικά κύτταρα κ.λ.π.

γ) Τοξική δράση στο μυελό όπως σε περιπτώσεις ουραιμίας

(II) Αναιμίες που οφείλονται σε αυξημένες απώλειες

A. Αιμορραγία

B. Αυξημένη καταστροφή (Αιμολυτικές Αναιμίες)

Η ταξινόμηση γίνεται επίσης με βάση την μορφολογία έτσι χωρίζονται

A. Ορθόχρωμες και ορθοκυτταρικές: σύμφωνα μ' αυτή ο αριθμός ερυθρών αιμοσφαιρίων και η περιεχόμενη αιμοσφαιρίνη ελαττώνονται ομότιμα.

B. Ορθόχρωμες και μακροκυτταρικές: στις οποίες η ελάττωση του αριθμού των ερυθρών αιμοσφαιρίων υπερτερεί της ελάττωσης της αιμοσφαιρίνης.

Γ. Υπόχρωμες και μακροκυτταρικές: στις οποίες η ελάττωση της αιμοσφαιρίνης είναι μεγαλύτερη της ελάττωσης του αριθμού των ερυθρών αιμοσφαιρίων.⁸

3.3 Θαλασσαιμικά Σύνδρομα

Οι θαλασσαιμίες αποτελούν ομάδα διαταραχών, όπου υπάρχει μειωμένη ή πλήρης απουσία μιας ή περισσοτέρων αλυσίδων της αιμοσφαιρίνης. Όταν αφορά την μείωση των α- αλύσεων προκύπτει η α- μεσογειακή αναιμία, όταν υπάρχει μείωση παραγωγής β- αλύσεων προκύπτει η β- μεσογειακή αναιμία. Και στις δύο δεν γίνεται φυσιολογικά η σύνθεση της αιμοσφαιρίνης $A = \alpha_2\beta_2$.

Η κληρονομικότητά τους είναι πολύπλοκη. Απλά μπορεί να διακριθούν οι παρακάτω μορφές:

1) α⁻ μεσογειακή αναιμία που περιλαμβάνει:

- α⁺ μεσογειακή αναιμία, ετερόζυγη
- α⁰ μεσογειακή αναιμία, ομόζυγη

2) β- μεσογειακή αναιμία που περιλαμβάνει

- ομόζυγη β- MA ή μείζονα ή νόσος Cooley
- ενδιάμεσος β- MA,
- ετερόζυγος ή ελάσσονα β- MA (ή φορείς β- MA).⁹

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4

4.1 Α- ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

Επιδημιολογία

Η νόσος απαντά σε αυξημένη συχνότητα στην Νοτιοανατολική Ασία, Σαουδική Αραβία, Μεσογειακές χώρες. (κυρίως Σαρδηνία, Κύπρος) και στους μαύρους της Αμερικής. Το ποσοστό των φορέων της α- M.A. στην Αφρική είναι μέχρι 40%.

Από ειδικές μελέτες που έχουν πραγματοποιηθεί στην Ελλάδα, έχει βρεθεί ποσοστό ετερόζυγης α1-M.A στον νομό Κοζάνης 0,071%, ετερόζυγης α2-M.A 0,142% ενώ σε διάφορους άλλους νομούς της χώρας το ποσοστό της είναι το ίδιο. Επίσης το ποσοστό της ομόζυγης α- M.A στην Κέρκυρα είναι 0,05% ενώ στην Άρτα η συχνότητα της Α. M.A κυμαίνεται από 0,3%-1,2%.¹⁰

ΠΙΝΑΞ Η. Συχνότητα της αιμοσφαιρίνης Βαρί's εις διάφορα Κράτη η Λαοίς εκ του Weatherall - Clegg 1972, τροποποιηθείς

ΚΡΑΤΗ - ΛΑΟΙ	Έξι εκαθόντες	Βαρί's %	Έρευνηταί
Ταϊλάνδη	415	5.2	Tuchinda et al, 1959
Ταϊλάνδη (Βόρειος)	287	30.6	Na - Nakorn and Wasi, 1970
Κίνα	633	4	Lie - Injo, 1959
"	500	3	Todd et al, 1959
Μαλαισία	54	1.5	Vella, 1959
Ινδονησία	480	0.5	Lie - Injo, 1959
Ινδία	69	1	Vella, 1959, Lie - Injo and Ti, 1961
Νέγροι Αφρικής	345	1.75	Oudart et al, 1968
Νέγροι Αφρικής	110	8.2	Hendrickse et al, 1960
Νέγροι Αφρικής	1151	4.5	Esan, 1970
Νέγροι Αμερικής	449	7.1	Minnich et al, 1962
Νέγροι Αμερικής	900	2	Weatherall 1963
Έλληνες	500	0.3	Fessas, 1961
Ιταλοί	1200	0.1	Silvestroni and Bianco, 1961
Τσαηλίτες	836	1.3	Coldschmidt et al, 1968

Εικόνα 4. (Weatherall - Clegg 1972)

Παθοφυσιολογία

Η α- M.A περιλαμβάνει και αυτή πολλά κλινικά σύνδρομα ανάλογα με το είδος της γενετικής βλάβης. Αυτό οφείλεται στο γεγονός ότι φυσιολογικά το γονίδιο που ρυθμίζει την σύνθεση των α- αλυσίδων έχει υποστεί αναδιπλασιασμό και παράγει δύο όμοιες πεπτιδικές αλυσίδες. Κάθε άτομο επομένως κληρονομεί δύο α γονίδια από τον κάθε γονέα, έχει δηλαδή συνολικά 4 σε κάθε κύτταρο. Τα κλινικά σύνδρομα που μπορεί να δημιουργηθούν είναι 4, ανάλογα με το αν υπάρχει μετάλλαξη στο ένα, στα δύο, στα τρία ή και στα 4, παραπάνω γονίδια όπου παρουσιάζονται στον παρακάτω πίνακα.

Πίνακας 14. Οι διάφορες μορφές της α-μυελογενικής αναιμίας

Μορφή	Αριθμός μεταλλαξέντων γονιδίων α	Είδος αιμοσφαιρίνης	Κλινική βαρύτητα
Σιωπηλή μορφή φέρως	1	Hb Bart's (1-2%) στη γέννηση	0
Κλασική μορφή φέρως	2	Hb Bart's (5-10%) στη γέννηση	0
Αιμοσφαιρινοπάθεια H	3	Hb H (5-10%)	Ελασσών
Εμβρυοπλακουντιακός ύδρωπας	4	Hb Bart's (50%)	Ενδεχόμενος θάνατος

Εικόνα 5. (Φερτάκης Αρ. Αιματολογία, Ιατρικές Εκδόσεις Παρισιανός)

Στην περίπτωση που λείπουν και τα τέσσερα (4) γονίδια α δεν παράγεται η αντίστοιχη πεπτιδική αλυσίδα. Η περίσσεια των αλυσίδων γ δημιουργεί τετραμερή μόρια που αποτελούν την αιμοσφαιρίνη Barts. Όταν αρχίσει η παραγωγή των β-αλυσίδων σχηματίζονται και πάλι τετραμερή που συνιστούν την Hb H (β_4). Οι αιμοσφαιρίνες αυτές έχουν μεγάλη συγγένεια με το οξυγόνο, το οποίο δεν απελευθερώνεται με το οξυγόνο στους ιστούς, γι' αυτό και τα έμβρυα πεθαίνουν είτε ενδομητρίως είτε αμέσως μετά τη γέννηση. Στα έμβρυα αυτά διαπιστώνεται μεγάλη διόγκωση ήπατος και σπλήνα, εξωμυελική αιμοποίηση και γενικευμένο οίδημα, άγνωστης παθογένειας (εμβρυοπλακουντιακός ύδρωπας).

Όταν λείπουν τα 3 γονίδια εμφανίζεται η αιμοσφαιρινοπάθεια H. Στην αιμοσφαιρινοπάθεια αυτή που είναι αρκετά συχνή στον τόπο μας, υπάρχει μια χρόνια αιμολυτική αναιμία, άλλοτε άλλης βαρύτητας. Για τους λόγους που εκτέθηκαν παραπάνω, στην εμβρυϊκή περίοδο παράγεται Hb Bart's, ενώ στη μετεμβρυϊκή Hb H σε ποσοστό 10-15%. Η αιμοσφαιρίνη αυτή αφενός είναι μειονεκτική σε ό,τι αφορά την αποδέσμευση του οξυγόνου, αφετέρου είναι ασταθής και κατακρημνίζεται στους ερυθροβλάστες και τα ερυθρά αιμοσφαίρια δημιουργώντας έγκλειστα (όπως η περίσσεια α αλυσίδων στη β Μ.Α). Εντούτοις, τα έγκλειστα αυτά είναι ευδιάλυτα και δεν βλάπτουν τόσο τους ερυθροβλάστες στο μυελό. Επομένως, ο βαθμός της αναποτελεσματικής αιμοποίησης είναι εδώ μικρός. Αντίθετα, ο σπλήνας «αναγνωρίζει» την ύπαρξη αυτών των εγκλείστων και προκαλεί πρόωρη καταστροφή των ερυθρών αιμοσφαιρίων, δηλαδή αιμολυτική αναιμία. Όπως και στις άλλες μορφές μεσογειακής αναιμίας υπάρχουν, και εδώ μορφολογικές ανωμαλίες των ερυθροκυττάρων (υποχρωμία, στοχοκυττάρωση και ποικιλοκυττάρωση). Έγκλειστα αιμοσφαιρίνης H δημιουργούνται *in vitro* με την προσθήκη λίγων σταγόνων διαλύματος κυανού του κρεσυλίου σε εναιώρημα ερυθρών αιμοσφαιρίων.

Στους ετεροζυγώτες (σιωπηλή, κλασσική μορφή) υπάρχουν – το πολύ – λίγες μορφολογικές αλλοιώσεις των ερυθρών αιμοσφαιρίων και μικρό ποσοστό Hb Bart's μετά τη γέννηση.¹¹



ΕΙΚΩΝ 2.— Μορφολογικές αλλοιώσεις ερυθρών επί αιμοσφαιρινοπάθειας H.

**Μορφολογικές αλλοιώσεις ερυθρών
σε αιμοσφαιρινοπάθεια**

Εικόνα 6. (Φερτάκης Αρ., Αιματολογία, Ιατρικές Εκδόσεις Παρισιανός)

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ Α- ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

Εμβρυοπλακουντιακός ύδρωπας (Hb Bart's): Σ' αυτή τη μορφή της α M.A. υπάρχει έλλειψη και των τεσσάρων γονέων α. Η μορφή είναι θανατηφόρα. Ο θάνατος επέρχεται κατά την 34^η-40^η εβδομάδα της κύησης ή αμέσως μετά τον τοκετό. Η αιμοσφαιρίνη αποτελείται κατά κύριο λόγο από Hb Bart (γ_4) και μικρά ποσά Hb H (β_4) και Hb Portland ($Z_2\gamma_2$). Δεν ανευρίσκονται Hb A ή F.

Αιμοσφαιρινοπάθεια: Σε αυτή τη μορφή α- M.A. υπάρχει έλλειψη τριών από τους τέσσερις γόνους α. Εκδηλώνεται συνήθως ως ενδιάμεση μεσογειακή αναιμία με μέτριο βαθμό αναιμίας, σπληνομεγαλία και αιμολυτικές κρίσεις. Τα ερυθρά αιμοσφαίρια παρουσιάζουν έντονη υποχρωμία και ανισοποικιλοκυττάρωση. Μετά επώαση των ερυθρών με κυανό του κρεζυλίου παρουσιάζονται έγκλειστα από κατακρήμνιση των β_4 αλυσίδων. Η αιμοσφαιρίνη αποτελείται κατά κύριο λόγο από Hb A ενώ η Hb H κυμαίνεται από 5-30%. Σχεδόν πάντα συνυπάρχει μικρή ποσότητα Hb Bart.

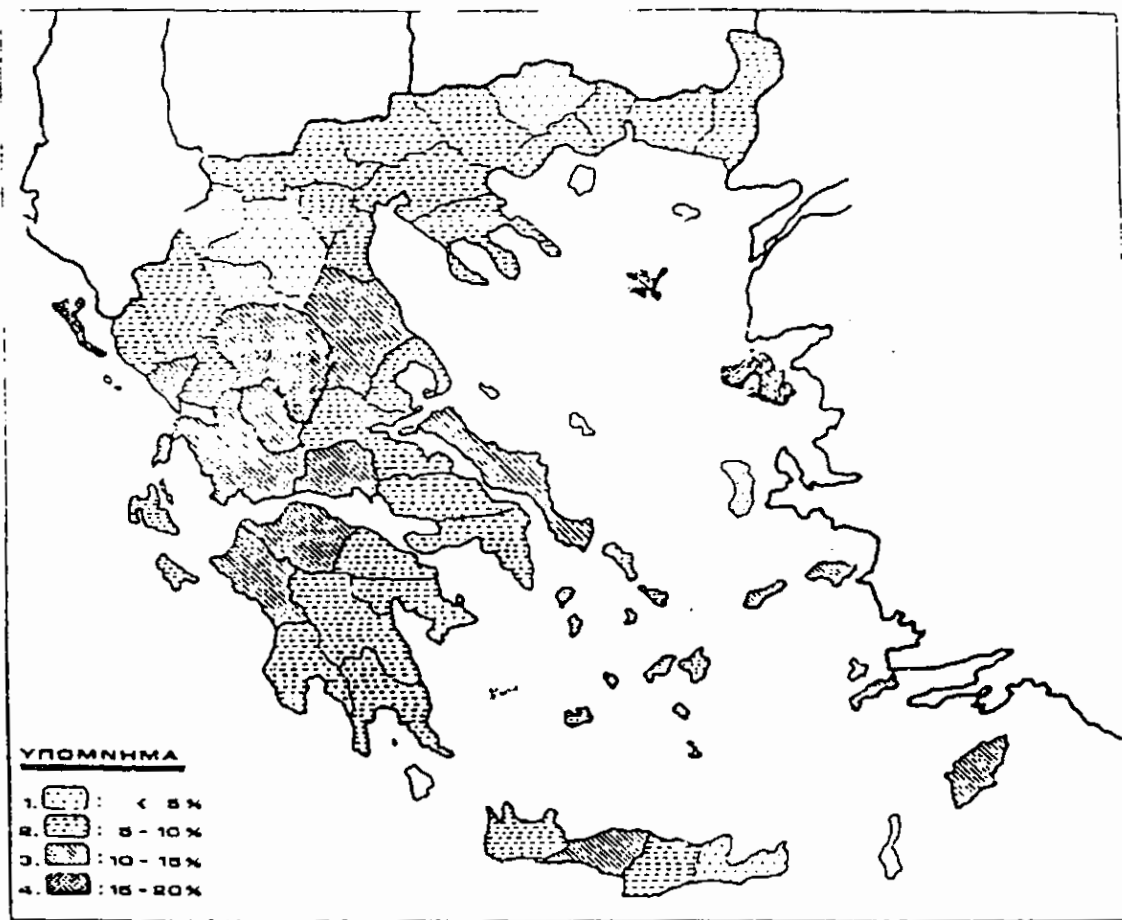
Ετερόζυγες μορφές α M.A.: Οι μορφές α⁰ M.A. κατά τη γέννηση παρουσιάζουν 5-15% Hb Bart, η οποία σταδιακά εξαφανίζεται. Κατά την ενήλικη ζωή δεν υπάρχουν άλλα ευρήματα πλην του χαμηλού MCH και MCV και της παρουσίας σπανίων ερυθρών με έγκλειστα Hb κατόπιν της ειδικής χρώσης. Οι φορείς α+ M.A. στερούνται σχεδόν τελείως αιματολογικών ευρημάτων.

4.2 Β- ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

Επιδημιολογία

Είναι γνωστό ότι οι γόννοι της Μ.Α. είναι διαδεδομένοι σε όλο τον κόσμο, και κυρίως οι χώρες που βρέχονται από την Μεσόγειο δηλαδή η Ιταλία, η Ελλάδα και το Ισραήλ. Στις χώρες αυτές και τη Μεσόγειο επικρατεί ο γόννος της Β- Μ.Α. Στην Ασία η συχνότητα των φορέων β- Μ.Α. κυμαίνεται από 1% - 40%, στο Ισραήλ 20%, στην Ιταλία 4% - 28%. Στην Αφρική το ποσοστό των φορέων είναι γενικώς χαμηλό, στην Αμερική το ποσοστό των φορέων κυμαίνεται 1%-11%. Στην Κύπρο από μια έρευνα του Ashiotis et al (1973) προέκυψε ότι το 15% των Ελληνοκυπρίων και το 14% των Τουρκοκυπρίων είναι φορείς της β- Μ.Α.¹³

Στον Ελληνικό χώρο, η μέση συχνότητα της β- Μ.Α. ευρέθη 8,41% και ποικίλει κατά διαφορά γεωγραφικά – διοικητικά διαμερίσματα. Ποσοστό φορέων 15-20% βρέθηκε στην Κέρκυρα, Καρδίτσα, Λήμνο, ποσοστό 10-15% στην Ηλεία, Αχαΐα, Τρίκαλα, Λάρισα, Αιτ/νία, Φωκίδα, Εύβοια, Πρέβεζα, Ρέθυμνο, Σάμο, Δωδεκάνησα και Λευκάδα, ενώ ποσοστά 5-10% βρέθηκαν στο μεγαλύτερο μέρος του ελληνικού χώρου. Ποσοστά <5% βρέθηκαν στη Δ. Μακεδονία και στη Δράμα.¹⁴



Σχ. 3 Συχνότης και κατανομή β-Μεσογειακής άραιμίας εις τόν Έλληνικόν Έθνος

ΠΙΝΑΞ III. Συχνότης και γεωγραφική κατανομή έτεροζύγων β-Μ.Α εις διαφόρους περιοχάς τής Ελλάδος

Περιοχή	Έξετασθέντες	Έτεροζύγοι β-Μ.Α	Συχνότης έτεροζ. %
Πελοπόννησος	300	19	6,3
Κεντρική Έλλας-Ευβοία	423	32	7,3
Θεσσαλία	244	28	11,5
Ήπειρος	74	9	12,2
Μακεδονία - Θράκη	337	11	3,3
Ίόνιοι Νήσοι	50	7	14,0
Νήσοι Αιγαίου - Κρήτη - Δωδεκάνησος	172	13	7,6
ΣΥΝΟΛΟΝ	1600	119	7,44

Εικόνα 10. Συχνότης και γεωγραφική κατανομή ετεροζύγων Β- Μ.Α σε διάφορες περιοχές της Ελλάδος
(Βουτσαδάκης Α. Ταξινόμηση Μεσογειακών Συνδρόμων)

Παθοφυσιολογία Β- Μ.Α.

Σε όλους τους ασθενείς με β- μεσογειακή αναιμία η παραγωγή των α-αλυσίδων υπερέχει κατά πολύ της παραγωγής του συνόλου των αλυσίδων β, γ και δ. Αυτό έχει ως αποτέλεσμα την ύπαρξη περίσσειας αλυσίδων α μέσα στα ερυθρά των ασθενών με β- Μ.Α., οι οποίες κατακρημνίζονται και σχηματίζουν έγκλειστα.

Τα έγκλειστα αυτά έχουν βλαπτική επίδραση στη μεμβράνη του ερυθρού, με αποτέλεσμα διάφορες μεταβολικές διαταραχές της μεμβράνης οι οποίες είναι πλέον εξεσημασμένες όσο μεγαλύτερη είναι η περίσσεια των α αλυσίδων μέσα στο ερυθρό. Επιπλέον, παρατηρείται αύξηση της αίμης λόγω της ελλιπούς σύνθεσης των σφαιρικών αλυσίδων, και αύξηση του σιδήρου στα πρόδρομα κύτταρα των ερυθρών. Η μη αποδοτική ερυθροποίηση συνοδεύεται από σημαντικό βαθμού ενδομυελική καταστροφή των ερυθροβλαστών η οποία είναι περισσότερο εξεσημασμένη στις περιπτώσεις εκείνες που υπάρχει μεγάλη περίσσεια α αλυσίδων. Παράλληλα, υπάρχει μείωση της επιβίωσης των ερυθρών αιμοσφαιρίων στην περιφέρεια, με αποτέλεσμα τη βαριά αναιμία στους ομοζυγώτες της β- Μ.Α. Η αναιμία σε συνδυασμό με την αυξημένη συγγένεια προς το οξυγόνο των ερυθρών λόγω της παρουσίας Hb F σε αυτά, προκαλεί ιστική ανοξία με αποτέλεσμα την αυξημένη παραγωγή ερυθροποιητίνης και υπερτροφία του μυελού των Οστών ως και το 40πλάσιο. Λόγω της υπερμεταβολικής κατάστασης προκαλείται καθυστέρηση της ανάπτυξης, υπερουρικαιμία, πυρετός και αυξημένες ανάγκες σε φιλικό οξύ.

Η εξεσημασμένη υπερπλασία του μυελού των οστών και η μη αποδοτική ερυθροποίηση θεωρούνται υπεύθυνες για την αυξημένη απορρόφηση σιδήρου από το πεπτικό η οποία σε συνδυασμό με τις συχνές μεταγγίσεις οδηγεί σε υπερφόρτωση σιδήρου η οποία προκαλεί το θάνατο λόγω της τοξικής του επίδρασης σε διάφορα όργανα όπως καρδιά – ήπαρ – ενδοκρινείς αδένες.¹²

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ Β- ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

Η κλινική εικόνα της Β- Μ.Α. χωρίζεται σε 3 μορφές:

α) ετερόζυγη Β- Μ.Α. ή φορείς Β- Μ.Α., β) ενδιάμεση Β- Μ.Α., γ) ομόζυγη Β- Μ.Α. ή αλλιώς αναιμία Cooley.

α) **Ετερόζυγη Β- Μ.Α. ή ελάσσων Β- Μ.Α. ή φορείς Β- Μ.Α.:**

Χαρακτηρίζεται από μέτρια αναιμία ή ήπια με αιματοκρίτη (Ht) κυμαινόμενος από 32-38% και με αιμοσφαιρίνη (Hb) από 9-11gr/dl. Σπληνομεγαλία μικρού βαθμού υπάρχει σε μερικές περιπτώσεις. Μορφολογικές αλλοιώσεις των Ερυθροκυττάρων, δηλαδή ανισοκυττάρωση, υποχρωμία, στοχοκυττάρωση είναι σταθερό εύρημα. Σοβαρή επιδείνωση της αναιμίας μπορεί να προκύψει κατά τη διάρκεια λοιμώξεων ή εγκυμοσύνη.¹⁵

β) **Ενδιάμεση Β- Μ.Α.:**

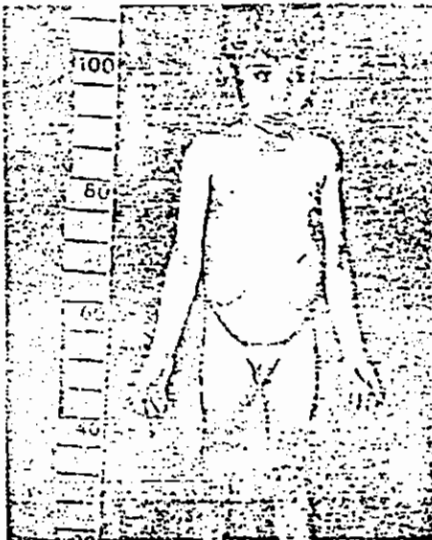
Η κλινική βαρύτητα της ενδιάμεσης Β- Μ.Α. βρίσκεται μεταξύ της ετερόζυγης μορφής, και της ομόζυγης ή μείζονος Β- Μ.Α. Οι ασθενείς έχουν σπληνομεγαλία, μετρίου βαθμού αναιμία (9-10 gr Hb ή λιγότερο) και παρά την έλλειψη μεταγγίσεων δεν εμφανίζουν σημαντικές ανωμαλίες ή αξιόλογες ενδοκρινικές διαταραχές. Στην αντίθετη περίπτωση θα πρέπει να θεωρούνται περισσότερο παραμελημένες περιπτώσεις μείζονος Μ.Α. και όχι ενδιάμεσες μορφές. Η συνήθης ετερόζυγη Β- Μ.Α. όταν προστεθούν επίκτητοι παράγοντες π.χ. εγκυμοσύνη, έλλειψη σιδήρου ή φιλικού οξέως συμπεριφέρεται κλινικά ως ενδιάμεση μορφή. Η αιμοσφαιρινοπάθεια Η εκφράζεται επίσης κλινικά ως ενδιάμεση Μ.Α. και γενικά η ενδιάμεση Μ.Α. περιλαμβάνει ευρύ φάσμα γενετικών διαταραχών.¹⁶

γ) **Ομόζυγη Β- Μεσογειακή Αναιμία ή μείζον ή αναιμία Cooley:**

Η αναιμία γίνεται εμφανής από τους πρώτους μήνες της ζωής περίπου 4-6 μετά τη γέννηση στις περισσότερες περιπτώσεις. Το παιδί υπολείπεται σε ανάπτυξη έχει έντονη ωχρότητα με λεμονοειδή απόχρωση και αξιόλογη ηπατοσπληνομεγαλία. Στη συνέχεια το παιδί εμφανίζει το χαρακτηριστικό μογγολοειδές προσωπίο με τα προέχοντα ζυγωματικά, την εσοχή της βάσης

της ρινός, της λοξή βλεφαρική σχισμή, τα οποία οφείλονται στην αύξηση του εύρους της διπλής λόγω της έντονης υπερπλασίας του μυελού. Υπάρχει προδιάθεση προς λοιμώξεις. Προοδευτική διόγκωση του σπλήνα καταλήγει σε υπεσπληνισμό με αποτέλεσμα επιδείνωσης της αναιμίας και προδιάθεση για λοιμώξεις. Έλκη των κνημών είναι συχνά, όπου οι κνήμες είναι μακρές και λεπτές. Οι ασθενείς χρειάζονται πολλές μεταγγίσεις. Με την πάροδο του χρόνου εμφανίζονται οι επιπλοκές της φόρτισης των διαφόρων οργάνων από σίδηρο (Fe) στο μυοκάρδιο – ήπαρ και ενδοκρινείς αδένες. Ο θάνατος επέρχεται συνήθως από καρδιακή ανεπάρκεια αποτέλεσμα κατά μεγάλο βαθμό της βαρείας αιμοσιδήρωσης του μυοκαρδίου, λόγω των πολλών μεταγγίσεων. Ο θάνατος συμβαίνει συνήθως κατά την παιδική ηλικία αν και με τις συστηματικές μεταγγίσεις ο βίος σήμερα παρατείνεται κατά πολύ.¹⁵

Η μετάδοση ασθενειών με την μετάγγιση αίματος αφορά την ηπατίτιδα – το AIDS (σύνδρομο επίκτητης ανοσοανεπάρκειας). Στους ασθενείς με Μ.Α έχουν παρατηρηθεί πολλαπλά επεισόδια ηπατίτιδας C που οφείλονται σε επαναμόλυνση από διαφορετικά στελέχη ή σε αναζωπύρωση της λοίμωξης.¹⁷



Εικόνα 12. Φωτογραφία πόσχοντα από β μεσογεική αναιμία, ηλικίας 7 ετών. Διακρίνονται το χαρλό ανάστημα, το μογγολοειδές προσωπίο και το περίγραμμα του διογκωμένου σπλήνα (Hoffbrand and Pettit).

Εικόνα 12. (Γαρδίκας Κ.Δ.
Αιματολογία, Αθήνα 1989)

βρεγματικό και μετατωπικό κόρτημα



Εικόνα 2.2. Μογγολοειδές προσωπίο.

Εικόνα 13. Ψηφιαστές κρονια σε πόσχοντα απε μέσο β μεσογεική αναιμία (Hoffbrand and Pettit)

Εικόνα 13 (Γαρδίκας Κ.Δ.
Αιματολογία, Αθήνα 1989)

(α)



Εικόνα 14. Ασθενής με ομόζυγη Β- Μ.Α
(Γαρδίκας Κ.Δ, Αιματολογία, Εκδόσεις
Παρισιάνος, Αθήνα 1989)

5.1 ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

Η διάγνωση της Β-Μ.Α βασίζεται: 1) στο ιστορικό δηλ. ατομικό – οικογενειακό, 2) στην κλινική εξέταση και 3) σε μια σειρά από εξειδικευμένες εξετάσεις. Όσον αφορά τον εργαστηριακό έλεγχο περιλαμβάνει:

- α) Πλήρη αιματολογικό έλεγχο,
- β) Ηλεκτροφόρηση αιμοσφαιρίνης,
- γ) Μελέτη ωσμωτικής αντίστασης των ερυθρών.
- δ) Βιοσύνθεση των αλυσίδων της σφαιρίνης και ανάλυση των γόνων. ¹⁸

Αιματολογικός έλεγχος

Ο αιματολογικός έλεγχος περιλαμβάνει τις εξής παραμέτρους.

- α) αριθμός ερυθρών, αιματοκρίτης, αιμοσφαιρίνης,
- β) ερυθροκυτταρικοί δείκτες MCH, MCV,
- γ) αναζήτηση εγκλείστων στα ερυθρά,
- δ) προσδιορισμός των δικτυερυθροκυττάρων,
- ε) σίδηρος ορρού.

Έτσι η αφετηρία του εργαστηριακού ελέγχου αποτελεί η μελέτη της μορφολογίας των ερυθρών. Οι μορφολογικές αλλοιώσεις είναι η υποχρωμία, μικροκυττάρωση, βασεόφιλος στίξη, πολυχρωματοφιλία, ο δε αριθμός των ερυθρών μπορεί να είναι μειωμένος, φυσιολογικός ή και συχνά αυξημένος. ⁶

Οι ερυθροκυτταρικοί δείκτες MCH, MCV οι οποίοι εκφράζουν ο μεν πρώτος (MCH) το λόγο του αιματοκρίτη (Ht) προς τον λόγο των ερυθρών και ο δεύτερος (MCV) τη μέση πυκνότητα αιμοσφαιρίνης (Hb) κατά ερυθρό, είναι μειωμένοι (κάτω από 8pg).

Η χρώση με κυανούν του μεθυλενίου αποκαλύπτει στους ερυθροβλάστες (μυελό) ή στο περιφερικό αίμα, έγκλειστα από καθίζηση α-αλυσίδων στη Β-Μ.Α ή β-αλυσίδων στην Α-Μ.Α. Και τέλος ο αριθμός των δικυτοερυθροκυττάρων είναι αυξημένος, γεγονός που δηλώνει την αυξημένη παραγωγή ερυθρών από τα αιμοποιητικά όργανα. ¹⁸

Ηλεκτροφόρηση της αιμοσφαιρίνης

Η ηλεκτροφόρηση της αιμοσφαιρίνης αποκαλύπτει την αυξημένη ή όχι παρουσία της HbA₂ ή HbF αλλά και την τυχόν ύπαρξη ανώμαλων κλασμάτων αιμοσφαιρίνης. Έτσι η ομόζυγη B-M.A ανευρίσκεται με ηλεκτροφόρηση η αιμοσφαιρίνη F σε ποσοστό 20-95% ενώ στην ετερόζυγη B-M.A ανευρίσκεται η αιμοσφαιρίνη A₂.

Μελέτη της οσμωτικής αντίστασης των ερυθρών

Τα ερυθρά αιμοσφαίρια μέσα σε διάλυμα NaCl με προσθετική μείωση της πυκνότητάς τους από 0,9-0,1% λύνονται. Για τα φυσιολογικά ερυθρά η αιμόλυση αρχίζει σε δ/μα 0,48% και ολοκληρώνεται σε δ/μα 0,32-0,36%. Το 50% των ερυθροκυττάρων λύνεται σε πυκνότητα NaCl 0,40-0,45%. Αντίθετα τα θαλασσαιμικά ερυθροκύτταρα εμφανίζουν αυξημένη αντίσταση και η καμπύλη αιμόλυσης μετατοπίζεται προς τα αριστερά σε σχέση με την φυσιολογική καμπύλη. Κατόπιν επώασης των ερυθρών στους 37° C για 24 ώρες, σε άσηπτες συνθήκες διαπιστώνεται ότι η αντίσταση των φυσιολογικών μειώνεται, ενώ των θαλασσαιμικών αυξάνεται.²⁰

Βιοσύνθεση των αλυσίδων σφαιρίνης

Ύστερα από επώαση περιφερειακού αίματος σε κατάλληλες συνθήκες με ραδιενεργό λευκίνη, παρασκευή σφαιρίνης με όξινη ακετόνη και χρωμογραφικό διαχωρισμό των αλυσίδων της σφαιρίνης, είναι δυνατό να μετρήσουμε την ραδιενέργεια που ενσωματώνεται σε κάθε αλυσίδα και να καθορίσουμε κατά πόσο αυτή παράγεται επαρκώς ή όχι. Στα φυσιολογικά άτομα η α/β συνθετική σχέση είναι περίπου ίση με τη μονάδα. Συνθετική σχέση πάνω από 1,20 υποδηλώνει B-M.A ενώ κάτω από 0,85 A-M.A.²¹

A- Μεσογειακή Αναιμία

Σύνδρομο εμβρυοπλακουντικού ασκίτη: Το παιδί πεθαίνει μέσα στη μήτρα ή αμέσως μετά τον τοκετό, με εικόνα ύδρωπτα, ασκίτη, μεγαλοσπληνία και αναιμία. Τα ερυθρά έχουν έντονες θαλασσαιμικές αλλοιώσεις και η αιμοσφαιρίνη είναι κυρίως Hb Bart's.

Αιμοσφαιρινοπάθεια H: Τα ερυθρά αιμοσφαίρια έχουν μεγάλη υποχρωμία και λεπτοκυττάρωση. Στη χρώση με BCB εμφανίζονται χαρακτηριστικά έγκλειστα που οφείλονται στην in vitro καθίζηση της β4 αλυσίδας. Η εκατοστιαία αναλογία των κλασμάτων της Hb είναι: HbA ως επί το πλείστον, Hb H 5-15% και ίχνη Hb Bart's Hb H 5-15%.

Ετερόζυγη ή φορείς M.A: Στην γέννηση έχει ποσοστό Hb Bart's 10-15% που στην συνέχεια εξαφανίζεται. Η μορφολογία των ερυθρών έχει τις ίδιες αλλοιώσεις με την ετερόζυγο B- M.A. η α+ M.A. δεν έχει κλινικά και εργαστηριακά ευρήματα. Θετικά ευρήματα έχει μόνο η μελέτη του DNA.

B- Μεσογειακή Αναιμία

Ετερόζυγη B- M.A.: Είναι συνήθως ασυμπτωματική. Μόνο σε περιπτώσεις stress (κύηση, λοίμωξη), εμφανίζεται αναιμία. Στο αίμα η ανεπαρκής αιμοσφαιρινοποίηση εκδηλώνεται με αλλοιώσεις του σχήματος και του μεγέθους των ερυθρών αιμοσφαιρίων και των δεικτών (MCH=20-22pg, MCV=50-70pg). Το ποσοστό της Hb A₂ αυξάνει (3,5-7%) και στις μισές περιπτώσεις υπάρχει μια αύξηση της HbF μέχρι 3%. Έτσι η διάγνωση είναι εύκολη διότι στηρίζεται στην ανεύρεση της ανεπαρκούς αιμοσφαιρινοποίησης των ερυθρών και την παθογνωμική αύξηση του ποσοστού της Hb A₂. Μελέτη της συνθέσεως της Hb χρειάζεται μόνο σε λίγες περιπτώσεις που δεν υπάρχει αύξηση του ποσοστού Hb A₂.²²

Ενδιάμεση B- M.A.: Απαιτείται πλήρης οικογενειακή μελέτη και ηλεκτροφόρηση αιμοσφαιρίνης για τον καθορισμό του ακριβούς γονότυπου. Η σπληνομεγαλία και η μετρίου βαθμού αναιμία (9-10gr/dl Hb ή λιγότερο) συμπλήρωναν την εικόνα.¹⁵

Ομόζυγη B- M.A.: Βαριά υπόχρωμη αναιμία. Χαρακτηριστική είναι η εμφάνιση των ερυθρών με μεγάλες ανωμαλίες σχήματος και μεγέθους και η παρουσία ερυθροβλαστών. Η εμβρυϊκή Hb είναι αυξημένη μέχρι 90%. Επίσης είναι αυξημένη και η Hb A₂. Τέλος το χαρακτηριστικό μογγολοειδές προσωπείο και η διόγκωση ήπατος και σπλήνα θέτουν ασφαλώς στις περισσότερες περιπτώσεις τη B- M.A.²²

5.2 ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

Πρόβλημα διαφορικής διάγνωσης στη Μεσογειακή αναιμία μπορεί να προκύψει στις εξής περιπτώσεις:

- α) επί ύπαρξης ασταθούς αιμοσφαιρίνης
- β) επί κληρονομικής σιδηροβλαστικής αναιμίας
- γ) επί κληρονομικής δυσερυθροποιητικής αναιμίας

Όσον αφορά την πρώτη περίπτωση η ευκολότερη καθίζηση της ασταθούς αιμοσφαιρίνης με την αύξηση της θερμοκρασίας ή κατόπιν προσθήκης ισοπροπανόλης βοηθούν στην διάγνωση της ασταθούς αιμοσφαιρίνης.¹⁸

Η κληρονομική σιδηροβλαστική αναιμία μοιάζει με τη Μεσογειακή αναιμία όμως ο δίμορφος πληθυσμός των ερυθρών στο περιφερικό αίμα, δακτυλιοειδές ερυθροβλάστες στο μυελό και η φιλοσύνδετη κληρονομική μεταβίβαση αποτελούν βασικά χαρακτηριστικά της διαταραχής αυτής. Η Hb A₂ και HbF είναι συνήθως φυσιολογικές.

Η κληρονομική δυσερυθροποιητική αναιμία διαγιγνώσκεται από τις ειδικές διαταραχές ωρίμανσης των ερυθροβλαστών με κύριο χαρακτηριστικό την πολλαπλή λόβωση του πυρήνα.

Εκτός από τα παραπάνω, κληρονομικές διαταραχές, προβλήματα διαφορικής διάγνωσης μπορεί να προκύψουν και με επίκτητα νοσήματα όπως η ερυθρολευχαιμία, η οποία χαρακτηρίζεται από έντονες μορφολογικές αλλοιώσεις των ερυθρών και τα μυελουπερλαστικά σύνδρομα.²³

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6

ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

Η θεραπευτική αντιμετώπιση της Μ.Α. βασίζεται κυρίως στις μεταγγίσεις και στην απομάκρυνση του αθροιζόμενου σιδήρου με τη βοήθεια χηλικών ενώσεων.

Σπληνεκτομή πραγματοποιείται σε επιλεγμένες περιπτώσεις. Η μεγάλη πρόοδος της νόσου κατά τα τελευταία χρόνια επιτρέπει την πραγματοποίηση μεταμόσχευσης μυελού των οστών. Επίσης χρησιμοποιούνται και άλλα συμπληρωματικά θεραπευτικά μέσα όπως η χορήγηση αλοπουρινόλης.¹⁸

Οι προαναφερόμενες μέθοδοι αφορούν τη μείζονα Μ.Α. και άλλες μορφές με ικανή κλινική βαρύτητα. Οι φορείς της νόσου ή οι πάσχοντες από ήπιες μορφές δεν χρειάζονται θεραπεία.¹

6.1 Μεταγγίσεις

Ο βασικός στόχος των μεταγγίσεων είναι η διατήρηση της αιμοσφαιρίνης σε επίπεδα που να επιτρέπουν την ικανοποιητική οξυγόνωση των ιστών και να παρεμποδίζουν τις δευτεροπαθείς εκδηλώσεις από τη μη αποδοτική ερυθροποίηση, την υπερπλασία του μυελού, και τη βράχυνση του χρόνου επιβίωσης των ερυθρών. Για τη σωστή εφαρμογή των μεταγγίσεων ισχύουν σήμερα οι πιο κάτω βασικές αρχές:

α) Χρόνος έναρξης Θεραπείας: εξαρτάται από τον κλινικό φαινότυπο. Οι μεταγγίσεις στις περιπτώσεις αυτές αρχίζουν με τη διάγνωση, όπου κατά κανόνα η Hb είναι κάτω από 9-10 gr/dl. Στις ενδιάμεσες κλινικές μορφές, η έναρξη της θεραπείας εξατομικεύεται με βάση τις τιμές αιμοσφαιρίνης, το γονότυπο του αρρώστου και τις κλινικές εκδηλώσεις.

β) Σχήματα θεραπείας: Έχουν προταθεί διάφορα σχήματα θεραπείας. Οι δυνατότητες εφαρμογής τους εξαρτάται από την επάρκεια αίματος και τη νοσηλευτική και ιατρική υποδομή. Ικανοποιητικά είναι τα αποτελέσματα με διατήρηση αιμοσφαιρίνης πάνω από 10-11 gr/dl. Σημασία έχουν τα επίπεδα αιμοσφαιρίνης μετά τη μετάγγιση. Αυτά δε πρέπει να ξεπερνούν τα 15-16 gr/dl για τους ενήλικες και τα μεγαλύτερα παιδιά και τα 14 gr/dl για τα μικρά παιδιά.

γ) Είδος αίματος: Για την μετάγγιση χρησιμοποιούνται συμπυκνωμένα ερυθρά κατά προτίμηση πτωχά σε λευκά αιμοσφαίρια. Προτιμάται πρόσφατο αίμα, ηλικίας μικρότερης των 7 ημερών γιατί αυτό σε σύγκριση με αίμα μεγαλύτερης ηλικίας έχει μεγαλύτερο χρόνο επιβίωσης.

δ) Ποσό αίματος: Ο ολικός όγκος χορηγούμενου αίματος κυμαίνεται μεταξύ 10-20 ml συμπυκνωμένων ερυθρών /Kg βάρους σώματος. Το ποσό του χορηγούμενου αίματος συνεκτιμάται με βάση την ηλικία και την κλινική κατάσταση του αρρώστου.²⁵

ε) Συχνότητα μεταγγίσεων: Υπολογίζεται κάθε 2-4 εβδομάδες. Καλό είναι να αποφεύγονται ενδιάμεσες μεταγγίσεις και ο ρυθμός των μεταγγίσεων να φτάνει 4ml/Kg βάρους ανά ώρα.

στ) Έλεγχος αποτελεσματικότητας μεταγγίσεων: Για την παρακολούθηση της αποτελεσματικότητας της θεραπείας συνιστάται η τήρηση απλών στοιχείων σε κάθε μετάγγιση όπως:

α) Ημερομηνία μετάγγισης

β) Βάρος και μέσος αιματοκρίτης του μεταγγιζόμενου

γ) Αιμοσφαιρίνη και αιματοκρίτης πριν και μετά την μετάγγιση (30 λεπτά μετά).

Επιπλέον μετράται το βάρος του ασθενή με ακρίβεια 2-4 φορές το χρόνο.

6.2 Αποσιδήρωση

Μόνο με το συνδυασμό μετάγγισης και σιδηροδεσμευτικών (χημικών ουσιών), είναι δυνατό να παραταθεί η επιβίωση στη Μ.Α. ως την ώριμη ηλικία με αποφυγή ή περιορισμό των κύριων επιπλοκών της αιμοσιδήρωσης από την καρδιά, το ήπαρ και τους ενδοκρινείς αδένες. Η αποσιδήρωση γίνεται με παρεντερική χορήγηση Δεσφερριοξαμίνης – Β (DESFERAL), με πιο αποτελεσματική την συνεχή υποδόρια έγχυση. Στο θέμα της αποσιδήρωσης υπενθυμίζονται τα πιο κάτω βασικά σημεία:

α) Χρόνος έναρξης Θεραπείας: Η αποσιδήρωση πρέπει να αρχίζει στην ηλικία των 2,5-3 χρόνων και όταν το επίπεδο φερριτίνης του ορού είναι περίπου 1000ng/ml.

β) Τρόπος χορήγησης και δοσολογία: Συνιστάται η υποδόρια χορήγηση, η οποία πρέπει να γίνεται καθημερινά (στην πράξη 5-6 φορές την εβδομάδα). Η διάρκεια έγχυσης του φαρμάκου πρέπει να είναι 8-12 ώρες. Η θεραπευτική δόση DESFERAL προκειμένου για υποδόρια έγχυση κυμαίνεται από 20-60 mg/Kg/έγχυση. Συνήθως χορηγείται σε δόση 40 mg/Kg έγχυση και

όταν πρόκειται για ενδοφλέβια αποσιδήρωση χορηγούνται 80-100mg/Kg/24ώρο.

γ) Χορήγηση βιταμίνης C: Συνιστάται η χορήγηση χαμηλών δόσεων βιταμίνης C που βελτιώνει την αποβολή σιδήρου. Χορηγούνται 100-200mg/24ώρο από το στόμα.

δ) Έλεγχος αποτελεσματικότητας γίνεται με:

- 1) Υπολογισμός του ισοζυγίου του σιδήρου,
- 2) Δοκιμασία δεσφερριόξαμίνης,
- 3) Κλινική παρακολούθηση του ασθενή (μέτρηση του ύψους κάθε έξι μήνες, εκτίμησης σεξουαλικής ωρίμανσης κατά την ήβη),
- 4) Βιοψία ήπατος και μέτρηση σιδήρου,
- 5) Υπολογιστική τομογραφία.²⁴

6.3 Σπληνεκτομή

Η αύξηση της ποσότητας του χορηγούμενου αίματος πάνω από 220ml προκειμένου να διατηρηθεί η αιμοσφαιρίνη σε 11,5g/dl υποδηλώνει υπερσπληνισμό και ανάγκη σπληνεκτομής. Καθώς επίσης και όταν υπάρχουν κλινικά συμπτώματα υπερσπληνισμού όπως ουδετεροπενία – θρομβοπενία – ή μεγάλη διόγκωση του σπλήνα. Προς αποφυγή σοβαρών λοιμώξεων η σπληνεκτομή θα πρέπει να γίνεται μετά το τρίτο έτος. Πριν την επέμβαση χορηγείται εμβόλιο κατά του πνευμονιόκοκου, του Αιμόφιλου, της μηνιγγίτιδας. Μετά την σπληνεκτομή χορηγείται προφυλακτικά πενικιλίνης.^(18, 25)

6.4 Μεταμόσχευση Μυελού των Οστών

Ο κύριος φραγμός, στην εφαρμογή μεταμόσχευσης είναι η οξεία αντίδραση αποβολής του μοσχεύματος γνωστή ως GVHD, η οποία είναι θανατηφόρα επιπλοκή.^(1,19) Η θεραπεία αυτή εφαρμόζεται σε καταστάσεις που έχουν ως συνέπεια την ανεπάρκεια του μυελού των οστών όπως συμβαίνει στην Μεσογειακή αναιμία. Υπάρχουν 4 είδη μεταμόσχευσης μυελού των οστών: α) Η αυτόλογη, β) Η συγγενική, γ) Η αλλογενής η οποία είναι και η πιο συνηθισμένη μεταμόσχευση και δ) η αλλογενής όχι πλήρως συμβατή. Ποτέ δε θα πρέπει να μεταμοσχεύονται ενήλικες, ασθενείς με επιβαρημένη γενική κατάσταση και φυσικά όταν δεν υπάρχει απόλυτα ιστοσυμβατός δότης.²⁶

Επιτυχής μεταμόσχευση μυελού έγινε σε ασθενή με μείζονα θαλασσαιμία για πρώτη φορά το 1982. Σε έρευνα, επί 40 ασθενών ηλικίας 8-15 ετών, του Lucarelli, δόθηκαν τα εξής αποτελέσματα: Από τους 40 ασθενείς οι 28 έζησαν απαλλαγμένοι από τις κλινικές εκδηλώσεις της νόσου 260-939 ημέρες από τη μεταμόσχευση καθώς επίσης άλλοι 2 ασθενείς έζησαν, αλλά με υποτροπή της θαλασσαιμίας. Το δίλημμα εκτελέσεως μεταμοσχεύσεως ή όχι είναι σοβαρό και όσον αφορά τη συστηματική χορήγηση της δεσφερριοξαμίνης που εισήχθη πριν από μια δεκαετία δεν είναι βέβαιο ότι αλλάζει την πρόγνωση.¹⁵

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 7

ΠΡΟΓΝΩΣΗ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

Οι θεραπευτικές εξελίξεις των τελευταίων ετών έχουν αυξήσει σημαντικά το προσδόκιμο επιβίωσης των ασθενών με Μ.Α. Σήμερα οι υπερμεταγγίσεις μαζί με τη συνεχή χορήγηση DESFERAL εξασφαλίζουν την κανονική σωματική ανάπτυξη χωρίς σκελετικές παραμορφώσεις και υπέρμετρη ηπατοσπληνομεγαλία. Τα παιδιά με την νόσο ζουν περισσότερο και απολαμβάνουν καλύτερη ποιότητα ζωής, χωρίς όμως να έχει ακόμη πλήρως εκτιμηθεί η επίπτωση των νεότερων θεραπευτικών μεθόδων στην επιβίωσή τους. Οι προσπάθειες σήμερα στοχεύουν στην ποιοτική βελτίωση της ζωής, με ιδιαίτερη έμφαση στις μεγαλύτερες ηλικίες διότι οι ασθενείς αυτοί έχουν προσθέσει νέα προβλήματα με αποτέλεσμα η αντιμετώπισή της Μ.Α να περιλαμβάνει μια ευρύτερη αντιμετώπιση προβλημάτων της παθολογίας ενήλικων ασθενών. ^(18, 32)

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 8

ΠΡΟΛΗΨΗ ΚΑΙ ΠΡΟΓΕΝΝΗΤΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

Για μια κληρονομική νόσο μεταβιβαζόμενη με τον υπολεπτόμενο αυτοσωματικό χαρακτήρα, όπως η Μεσογειακή Αναιμία και η συχνότητα των φορέων στο γενικό πληθυσμό να ανέρχεται στο 7-8% αναμένεται να γεννιούνται 150-200 πάσχοντα νεογνά από την νόσο. Για τον λόγο αυτό είναι ανάγκη να συζητηθούν οι δυνατότητες προλήψεως της νόσου.²⁷

Η πρόληψη είναι δυνατή στα ακόλουθα στάδια:

α) Αναζήτηση των ζευγαριών που βρίσκονται σε κίνδυνο να αποκτήσουν παιδί με γενετικό νόσημα. Έτσι αν από τους δύο γεννήτορες ο ένας είναι φορέας της μεσογειακής αναιμίας τα παιδιά που θα γεννηθούν έχουν την πιθανότητα 25% να είναι φορείς της Μ.Α και κατά 75% να είναι υγιή (1 στα 4 παιδιά). Ενώ αν από δύο γεννήτορες που είναι και οι δύο φορείς τότε θα έχουμε πιθανότητες κατά 25% να είναι υγιή, κατά 50% να είναι φορείς και κατά 25% να γεννηθούν με την νόσο της μεσογειακής αναιμίας.²⁸

β) Διαφώτιση του πληθυσμού και προαγωγή του αιματολογικού ελέγχου για την διαπίστωση των ετεροζυγωτών και κατ' επέκταση των ζευγαριών στα οποία οι δύο γονείς είναι ετερόζυγοι φορείς του γόνου της β- Μ.Α. Στις περιπτώσεις αυτές προγεννητικής εξέταση των εγκύων στον 4^ο μήνα της κύησης για να διαπιστωθεί αν το κύημα πάσχει από την ομόζυγη μορφή της νόσου και παροχή ενημέρωσης των γονέων όσον αφορά τις λύσεις αλλά και τις συνέπειες της απόφασης που θα πάρουν. Η ενημέρωση του πληθυσμού άρχισε να γίνεται από Πανεπιστημιακές Κλινικές και άλλα ιδρύματα το 1950-1965 με την ευκαιρία διαφόρων ερευνητικών προγραμμάτων. Πιο πρόσφατα, το πρόβλημα άρχισε να απασχολεί σοβαρά το Υπουργείο Υγείας και Πρόνοιας τόσο μετά από πίεση των γονέων που τα παιδιά τους είχαν μείζονα Μ.Α και που ποτέ δεν είχαν ενημερωθεί, όσο και μετά την κολοσσιαία αύξηση του κόστους νοσηλείας των άρρωστων παιδιών. Έτσι, το υπουργείο Υγείας και Πρόνοιας οργάνωσε πριν από δέκα χρόνια τη Μονάδα Προλήψεως Μ.Α Αθηνών με σκοπό να προσφέρει τη δυνατότητα αιματολογικού ελέγχου στους μελλονύμφους. Ο θεσμός αυτός επεκτάθηκε γρήγορα σ' όλη τη χώρα γιατί με την ευαισθητοποίηση του κοινού η ζήτηση πολλαπλασιάστηκε. Σήμερα εξυπηρετούνται το 1/3 των μελλονύμφων της χώρας.²⁹

γ) Ενημέρωση του κοινού για ΠΡΟΓΕΝΝΗΤΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ σε ειδικά Κέντρα. Αποκλειστικός σκοπός της προγεννητικής διάγνωσης είναι ακριβής και ταχεία ανίχνευση της γενετικής βλάβης του εμβρύου σε πρώιμα στάδια της εγκυμοσύνης χωρίς να τίθεται σε κίνδυνο η υγεία της εγκύου και ομαλή ανάπτυξη του εμβρύου. Αρχικά η μέθοδος που χρησιμοποιήθηκε για προγεννητική διάγνωση επικεντρώθηκε στο επίπεδο της πρωτεΐνης.

Ακολούθησε όμως η ανάπτυξη της τεχνολογίας του ανασυνδισμένου DNA και άρχισε η μελέτη στο μοριακό επίπεδο διαφόρων γενετικών νοσημάτων . Μεγάλη ώθηση στον τομέα αυτό έδωσε η ανακάλυψη της αλυσιδωτής αντίδρασης της πολυμεράσης (PCR) το 1986 που οδήγησε στην ανάπτυξη μεγάλου αριθμού μεθόδων ,για μελέτη των μεταλλάξεων και επομένως σε μια έκρηξη πληροφοριών σχετικά με την μοριακή γενετική των θαλασσαιμιών. Η γνώση αυτή και τα διάφορα πρωτόκολλα ανάλυσης που βασίζονται στην αντίδραση PCR έθεσαν τις βάσεις για την προγεννητική διάγνωση . Οι τεχνικές που βασίζονται στην αλυσιδωτή αντίδραση πολυμέρασης ,απαιτούν ελάχιστη ποσότητα DNA. Για τον λόγο αυτό τα αμνιακά κύτταρα και η τροφοβλάστη υποβάλλονται σε επεξεργασία χωρίς να προηγηθεί καλλιέργεια ,η οποία είναι χρονοβόρα διαδικασία . Για την Παρασκευή DNA από τα κύτταρα του αμνιακού υγρού ,ή της τροφοβλάστης χρησιμοποιείται η μέθοδος εκχύλισης με φαινόλη και χλωροφόρμιο.^(30, 31)

Ερωτήθηκαν 92 μητέρες παιδιών με Μεσογειακή Αναιμία πως βλέπουν τον προγεννητικό έλεγχο για την πρόληψη γέννησης παιδιού με M.A 69 από αυτές είχαν τουλάχιστον ένα γερό παιδί πριν αποκτήσουν παιδί με M.A .Καμία από αυτές δεν προτίθεται να κάνει και άλλο παιδί .Από τις υπόλοιπες 23 μητέρες ,οι 7 (30%)έχουν αποκτήσει ένα γερό παιδί μετά από προγεννητικό έλεγχο .Δύο από τις 7 μητέρες δήλωσαν ότι σκέπτονται να αποκτήσουν και άλλο παιδί με προγεννητική διάγνωση (Π.Δ) των Αθηνών ήταν άριστη έως πολύ καλή και για τις 7 μητέρες.³⁰

-
1. Πόσα παιδιά έχετε: Έχετε παιδιά με ΜΑ;
 2. Κάνετε προγεννητικό έλεγχο για να αποκτήσετε γερό παιδί;
 3. Ποιος σας ενημέρωσε για τη δυνατότητα προγεννητικού ελέγχου;
 4. Τι εμπειρίες έχετε από τον προγεννητικό έλεγχο;
 5. Πιστεύετε στην ευνοϊκή για σας απάντηση;
 6. Θα αποφασίζατε διακοπή της κύησης σε περίπτωση που το έμβρυο έχει ΜΑ;
 7. Θα κάνετε άλλο παιδί με προγ. έλεγχο;
 8. Θα συμβουλευάτε κι άλλες μητέρες να κάνουν ΠΔ;
-

Μέθοδος (Ερωτηματολόγιο)

Γαληνός 1990

Τέλος τα αποτελέσματα της διαφώτισεως του πληθυσμού για το θέμα της ΜΑ μαζί με την παροχή δυνατοτήτων για προγαμιαία εξέταση καθώς και η προγεννητική διάγνωση άρχισαν να είναι ήδη φανερά: διότι η απογραφή των πασχόντων που μεταγγίζονται στα μεγάλα Κέντρα της χώρας δείχνει χωρίς αμφιβολία ότι ο αριθμός τους έχει μειωθεί σημαντικά τα τελευταία χρόνια.²⁹

Β' ΜΕΡΟΣ

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ

Η νοσηλευτική διεργασία είναι εφαρμογή επιστημονικής μεθόδου εκτίμησης των αναγκών και προβλημάτων του ασθενή, συστηματικού προγραμματισμού και διεκπεραίωσης της νοσηλευτικής φροντίδας και μελέτης των αποτελεσμάτων της.³³

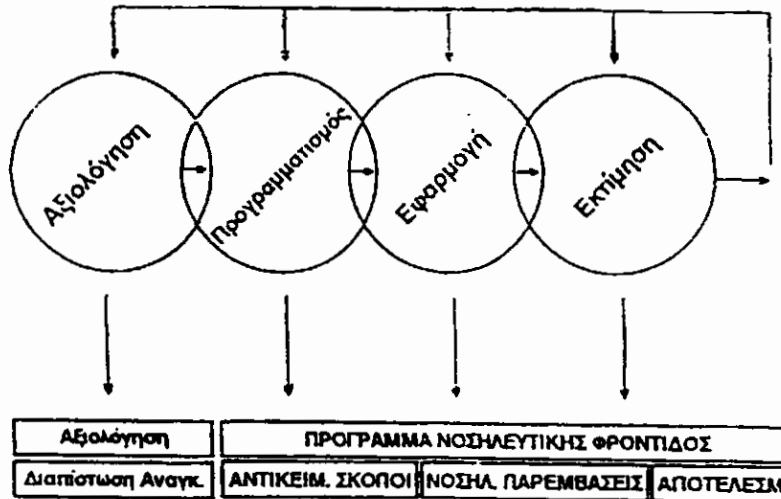
Τα στάδια της νοσηλευτικής διεργασίας σύμφωνα με τον Παγκόσμιο Οργανισμό Υγείας (Π.Ο.Υ) είναι τέσσερα.

Αξιολόγηση

Προγραμματισμός

Εφαρμογή

Εκτίμηση



Εικόνα. 15. Τα στάδια της νοσηλευτικής διεργασίας

(Κυριακίδου Ε. Κοινωνική Νοσηλ., Εκδόσεις Ταβιθά, Αθήνα 1991)

Σκοπός της νοσηλευτικής διεργασίας είναι η προσφορά εξατομικευμένης και ολοκληρωμένης νοσηλευτικής φροντίδας στον ασθενή που πάσχει από ομόζυγη Μεσογειακή Αναιμία, η βελτίωση και προαγωγή του επιπέδου ζωής, καθώς επίσης η επέκταση της και στον τομέα της πρόληψης με σκοπό την αποφυγή γέννησης παιδιών που κληρονόμησαν την νόσο.

1.1 Νοσηλευτική Αξιολόγηση

Η αξιολόγηση είναι η συστηματική συλλογή πληροφοριών σε σχέση με την υγεία του ατόμου, οι πληροφορίες στην συνέχεια αναλύονται από τον νοσηλευτή με βάση τις γνώσεις και την κρίση του και έτσι διαπιστώνονται οι ατομικές συγκεκριμένες ανάγκες του ατόμου για νοσηλευτική φροντίδα. Επομένως το στάδιο αυτό περιλαμβάνει δυο δραστηριότητες.

- α) Η συλλογή των πληροφοριών και
- β) Η ανάλυση των πληροφοριών που συγκεντρώθηκαν ³⁴

α. Συλλογή πληροφοριών

Οι πηγές από τις οποίες θα γίνει η συλλογή πληροφοριών είναι :

- Ο ασθενής
- Οι γιατροί διαφόρων ειδικοτήτων
- Οι νοσηλευτές
- Τα μέλη της υγειονομικής ομάδας
- Η οικογένεια και οι φίλοι
- Ιστορικό υγείας
 - Εμφάνιση ευρημάτων, χαρακτηριστικών της νόσου, και σε άλλα μέλη της οικογένειας όπως: αναιμία, μογγολοειδές προσωπείο
 - Καρδιακά προβλήματα
 - Μεσογειακή καταγωγή γονέων
 - Ίκτερος
 - Εύκολη κόπωση, ανορεξία
 - Ιστορικό ωχρότητας και μείωση της αντοχής στις ασκήσεις

- Γεννήσεις νεκρών παιδιών, θάνατοι, βρεφών στην οικογένεια.
- ▶ Φυσική εκτίμηση
 - Ύψος, βάρος: το διάγραμμα της σωματικής ανάπτυξης φαίνεται να υπολείπεται του φυσιολογικού.
 - Δέρμα – ωχρότητα, ίκτερος
 - Πρόσωπο – Μογγολοειδές προσωπίο
 - Εξέταση Καρδιάς – αναιμικά φυσήματα
 - Εξέταση κοιλιάς – ηπατοσπληνομεγαλία
 - Άκρα – ανατομικές ανωμαλίες
- ▶ Διαγνωστικές εξετάσεις
 - Βαριά αναιμία, Hb: 2-4g/100ml¹
 - Τυπικές μορφολογικές αλλοιώσεις των ερυθροκυττάρων (ανισοκυττάρωση, ποικιλοκυττάρωση, σχιστοκυττάρωση στοχοκυττάρωση υποχρωμία).
 - Αύξηση της HbF. Η HbA πολλές φορές λείπει τελείως. Το ποσοστό της HbA₂ είναι φυσιολογικό ή ελαττωμένο.
 - Μυελός, παρατηρείται υπερπλασία της ερυθρής σειράς, οι αποθήκες σιδήρου είναι γεμάτες.
 - Η ακτινολογική εξέταση δείχνει αλλοιώσεις του κρανίου και του υπόλοιπου σκελετού. Παρατηρείται αύξηση του πάχους της διπλής και λέπτυνση και εξωπετάλου (κρανίο δίκην ψήκτρας)
 - Αμνιοκέντηση. Η β- M.A μπορεί να διαγνωσθεί τώρα προγεννητικά με την ανάλυση του DNA των εμβρυϊκών ινοβλαστών που λαμβάνονται με την αμνιοκέντηση.^(34, 35)

1.2 Προγραμματισμός

- Ο προγραμματισμός έχει τρία στάδια. Τα στάδια αυτά είναι:
- Η ιεράρχηση των αναγκών / προβλημάτων,
 - Η καταγραφή των αντικειμενικών σκοπών,
 - Ο καθορισμός των νοσηλευτικών παρεμβάσεων.

Ιεράρχηση των Αναγκών / Προβλημάτων

Η ιεράρχηση των αναγκών μπορεί να γίνει με μια απλή μέθοδο, δηλαδή την κατανομή των προβλημάτων, σε προβλήματα υψηλής, μέσης και χαμηλής προτεραιότητας. Υψηλής προτεραιότητας θεωρούνται αυτά που χρειάζονται άμεση αντιμετώπιση. Μέσης προτεραιότητας θεωρούνται τα προβλήματα που δεν απειλούν τη ζωή του ασθενούς, αλλά είναι δυνατό να προκαλέσουν ανθυγιεινές ή και καταστρεπτικές σωματικές ή ψυχολογικές αλλαγές. Χαμηλής προτεραιότητας θεωρούνται τα προβλήματα που μπορεί να αντιμετωπίσει ο ίδιος ο ασθενής με ελάχιστη βοήθεια και καθοδήγηση από τον νοσηλευτή.³⁶

Η ιεράρχηση των αναγκών και προβλημάτων του ασθενούς που πάσχει από ομόζυγη β- Μεσογειακή αναιμία είναι η ακόλουθη.

- Υψηλής προτεραιότητας
 - Κακή διακίνηση του οξυγόνου (αναιμία)
 - Περιορισμός της άνεσης του ασθενή από την παρουσία των συμπτωμάτων, εύκολη κόπωση, καταβολή δυνάμεων, αδυναμία, δύσπνοια.
 - Θρεπτικό ανισοζύγιο λόγω της μη επαρκούς λήψης τροφής, που οφείλεται στην ανορεξία, στοματίτιδα, γλωσσίτιδα, δυσφαγία.
 - Κίνδυνοι επιπλοκών.
- Μέσης προτεραιότητας
 - Οστικός πόνος και κεφαλαλγία
 - Αλλαγή του σωματικού ειδώλου του ασθενούς λόγω των οστικών αλλοιώσεων δευτεροπαθούς προς τη νόσο και τη θεραπεία.
- Χαμηλής προτεραιότητας
 - Έλλειψη γνώσης του ασθενή και της οικογένειάς του αναφορικά με τη νόσο και τα προβλήματα χρονιότητας που δημιουργεί

- Ενοχή των γονέων σχετικά με την παρουσία μιας σοβαρής κληρονομικής νόσου. (35, 37, 38)

Καταγραφή των Αντικειμενικών Σκοπών

Την ιεράρχηση των προβλημάτων ακολουθεί η αντίστοιχη διατύπωση συγκεκριμένων νοσηλευτικών σκοπών, δηλαδή προσδιορισμός των θετικών αποτελεσμάτων που πρέπει να επιδιώξει η νοσηλευτική φροντίδα για την υγεία του ασθενούς.³³

Οι αντικειμενικοί σκοποί διακρίνονται σε άμεσους και μακροπρόθεσμους και είναι οι ακόλουθοι.

- Άμεσοι αντικειμενικοί σκοποί.
 - Αποκατάσταση της διακίνησης οξυγόνου
 - Ανακούφιση του ασθενή από τα συμπτώματα που περιορίζουν την άνεσή του.
 - Διόρθωση του θρεπτικού ανισοζυγίου
 - Πρόληψη και αντιμετώπιση επιπλοκών
 - Ανακούφιση του ασθενούς από τον οστικό πόνο και την κεφαλαλγία
- Μακροπρόθεσμοι αντικειμενικοί σκοποί
 - Προσπάθεια για δημιουργία θετικού σωματικού ειδώλου
 - Παροχή πληροφοριών στον ασθενή και την οικογένειά του για κατανόηση της φύσης της νόσου και των επιπτώσεων
 - Υποστήριξη των γονιών για την αποδοχή της νόσου.^{35, 39}

Καθορισμός Νοσηλευτικών Παρεμβάσεων

Μετά την καταγραφή των αντικειμενικών σκοπών ακολουθεί το τρίτο μέρος του προγραμματισμού, στο οποίο καθορίζονται οι απαιτούμενες παρεμβάσεις προκειμένου να επιτευχθεί ο αντικειμενικός σκοπός. Σε ασθενή με β- ομόζυνη Μεσογειακή Αναιμία, καθορίζονται οι παρακάτω νοσηλευτικές παρεμβάσεις οι οποίες εξατομικεύονται με σκοπό το καλύτερο δυνατό αποτέλεσμα.³⁴

Στο ΠΡΩΤΟ κατά ιεραρχική κλίμακα πρόβλημα του ασθενούς που είναι η αναιμία, καθορίζονται οι παρακάτω νοσηλευτικές παρεμβάσεις.

- ▶ **Ενημέρωση** του ασθενή και της Οικογένειάς του για την ανάγκη των συχνών μεταγγίσεων αίματος, οι οποίες αποτελούν την βάση της θεραπείας του. Παρέχονται πληροφορίες σχετικά με το σκοπό του σχήματος των μεταγγίσεων που είναι η διατήρηση της αιμοσφαιρίνης πάνω από 10gr/dl. Επίσης γνωστοποιούμε ότι για να επιτευχθεί ο σκοπός αυτός απαιτούνται μεταγγίσεις αίματος ανά 2-4 φορές την εβδομάδα. Βασική προϋπόθεση για την επιτυχία αυτής της παρέμβασης είναι η προσεκτική ψυχολογική προετοιμασία της οικογένειας γιατί χωρίς την απόλυτη συνεργασία των γονέων το πρόγραμμα μεταγγίσεων δεν έχει καμία πιθανότητα επιτυχίας.¹⁸
 - νοσηλεύτης προτού ενημερώσει τον ασθενή και την οικογένειά του πρέπει:
 - α) Να ανιχνεύσει τα πιστεύω του ασθενή σχετικά με τη μετάγγιση αίματος
 - β) Να αξιολογήσει τις γνώσεις του σχετικά με την αναγκαιότητα της ύπαρξης φυσιολογικού ποσού αίματος στο σώμα
 - γ) Να ανιχνεύσει αν υπάρχουν κάποιες απόψεις σχετικά με το αίμα και την μετάγγιση οι οποίες συνδέονται με την κουλτούρα και την θρησκεία του ασθενή και της οικογένειάς του, γιατί υπάρχουν πολλοί που πιστεύουν ότι η μετάγγιση αίματος προκαλεί αδυναμία, κατάπωση ή ακόμα και στειρότητα. Επίσης είναι δυνατό η θρησκεία του να απαγορεύει την μετάγγιση αίματος. Τέλος η επιτυχής ενημέρωση προϋποθέτει τη χρησιμοποίηση της γλώσσας κατανοητής και ανάλογης με την ηλικία και το μορφωτικό επίπεδο του ασθενούς. Κατά τη διάρκεια της ενημέρωσης ο νοσηλεύτης μπορεί να χρησιμοποιήσει κατάλληλα διαγράμματα για να εξηγήσει στον ασθενή τη διαδικασία και να τον ενθαρρύνει να εκφράσει τις απορίες του.³⁹
- ▶ **Προετοιμασία** του ασθενή για την μετάγγιση αίματος. Πριν από την έναρξη της, ο νοσηλεύτης πρέπει να έχει βεβαιωθεί ότι ο ασθενής:
 - Έχει αποδεχθεί τη θεραπεία.
 - Γνωρίζει το σκοπό και τη διαδικασία της.
 - Γνωρίζει ότι τη μέρα της μετάγγισης θα πρέπει να ακολουθήσει δίαιτα, ελαφρά ανάλυτη ώστε να μη συμβεί κατακράτηση υγρών.
 - Γνωρίζει πόσο χρόνο θα διαρκέσει.
 - Γνωρίζει τα πρώτα συμπτώματα των ανεπιθύμητων αντιδράσεων.
 - Αντιλαμβάνεται ότι κατά την μετάγγιση αίματος περιορίζονται οι δραστηριότητές του.

- Έχει κάνει χρήση τουαλέτας για κένωση της Ουροδόχου κύστης, γιατί με την έναρξη της μετάγγιση περιορίζεται η ευχέρεια κίνησης του ασθενή.⁴⁰
- ▶ **Ετοιμασία** και αποστολή του δελτίου αίτησης αίματος στο τμήμα αιμοδοσίας καθώς και των απαραίτητων δειγμάτων αίματος με το ανάλογο ιατρικό σημείωμα (παραπεμπικά):
 - Καθορισμό ομάδας αίματος
 - Καθορισμό παράγοντα Rhesus
 - Διασταύρωση αίματος
 - Δοκιμασία κατά Coombs.⁴¹
- ▶ **Επιβεβαίωση** ότι έγινε ο καθορισμός των ομάδων αίματος και η διαδικασία διασταύρωσης, με σκοπό τον έλεγχο της συμβατότητας του αίματος του δότη και του δέκτη.⁴⁰
- ▶ **Παραλαβή** του αίματος από την Τράπεζα Αίματος ή το Κέντρο Αιμοδοσίας. Μόνο μία ομάδα αίματος παραλαμβάνει κάθε φορά και κατά την παραλαβή του γίνεται ο ακόλουθος έλεγχος.³⁷
 - Τα στοιχεία της ετικέτας του δότη και δέκτη της φιάλης
 - Τα στοιχεία της οδηγίας του γιατρού να συμπίπτουν με αυτά που αναγράφονται στις ετικέτες της φιάλης (ομάδα αίματος, παράγοντες Rh, ονοματεπώνυμο ασθενούς),
 - Η συμβατότητα του αίματος, δότη – δέκτη,
 - Ημερομηνία λήψης του αίματος και λήξης της χρήσης του,
 - Η ύπαρξη σήμανσης ότι το αίμα έχει ελεγχθεί και είναι αρνητικό στο αντιγόνο επιφάνειας (Hbs Ag) ή αυστραλιανό αντιγόνο, της ηπατίτιδας και AIDS.
 - Παρατηρείται τυχόν αλλοίωση του χρώματος, την ύπαρξη νεφελώματος, πηγμάτων και αέρα σε μεγάλη ποσότητα.

Η παραλαβή και η παράδοση του αίματος γίνεται ενυπόγραφα, δηλαδή ακολουθούνται οι ασφαλείς διαδικασίες παραλαβής και παράδοσης του αίματος.

- ▶ **Επανελέγχος** των παραπάνω στοιχείων στο χώρο της μετάγγισης από τον νοσηλευτή και τον υπεύθυνο γιατρό, οι οποίοι υπογράφουν την ετικέτα της φιάλης. Το γεγονός αυτό περιορίζει στο ελάχιστο την πιθανότητα λάθους.
- ▶ **Προετοιμασία** του υλικού που απαιτείται για την μετάγγιση και έλεγχος ότι είναι πλήρες πριν από την έναρξη της μετάγγισης. Σκοπός αυτής της ενέργειας είναι η πρόληψη διακοπών κατά την διάρκεια εφαρμογής του αίματος.
- ▶ **Έλεγχος** της καταλληλότητας του υλικού, γιατί το ακατάλληλο υλικό είναι επικίνδυνο και πρέπει να αντικαθίσταται.
- ▶ **Μεταφορά** του τροχήλατου στο χώρο της μετάγγισης
- ▶ **Ενημέρωση** του ασθενή για την επικείμενη έναρξη της νοσηλείας, ώστε να εξασφαλιστεί η συνεργασία του.
- ▶ **Τοποθέτηση** του ασθενή σε αναπαυτική και κατάλληλη θέση ώστε να αισθάνεται καλά. Σωστή είναι η θέση που κάνει προσιτή τη φλέβα που θα χρησιμοποιηθεί και επιτρέπει στο νοσηλευτή να εργαστεί άνετα.⁴⁰
- ▶ **Λήψη** και καταγραφή των Ζωτικών Σημείων (Ζ.Σ) του ασθενή ώστε να είναι δυνατή η σύγκριση και αντίληψη τυχόν αλλαγής.³⁷
- ▶ **Απομάκρυνση** οποιαδήποτε ρούχου από την περιοχή της φλεβοκέντησης ώστε να αποφευχθεί η άσκηση πίεσης.
- ▶ **Τοποθέτηση** τετράγωνου αδιάβροχου, με το τετράγωνο αλλαγών κάτω από την περιοχή της φλεβοκέντησης και αν χρειάζεται αποτρίχωση της περιοχής. Σκοπός της ενέργειας αυτής είναι η προστασία των λευχειμάτων.
- ▶ **Πλύσιμο** των χεριών πριν από οποιαδήποτε ενέργεια μας.⁴⁰

- ▶ **Ετοιμασία** του απαραίτητου υλικού και βοήθεια του γιατρού κατά τη διάρκεια της φλεβοκέντησης.
- ▶ **Εφαρμογή** της συσκευασίας μετάγγισης στη φιάλη. Η τοποθέτηση γίνεται μέσα στο μηχάνημα Lamip Air, το οποίο διοχετεύει άσηπτο αέρα. Εκεί τοποθετούνται οι φιάλες αίματος και οι συσκευές μετάγγισης. Ο νοσηλευτής - τρία αφού φορέσει γάντια, τοποθετεί τη συσκευή στη φιάλη. Με τον τρόπο αυτό ελαχιστοποιούνται οι πιθανότητες επιμόλυνσης του αίματος. Στη συνέχεια ακολουθεί αναστροφή της φιάλης με ήπιες κινήσεις και ανάρτηση αυτής στο στατό. Έχει προηγηθεί για μια ακόμη φορά έλεγχος της φιάλης για μεταβολή του χρώματος θολερότητα, φυσαλίδες. Ελέγχοντας τα σημεία αυτά μπορεί να ανιχνευτεί αιμόλυση καθώς και ανάπτυξη μικροοργανισμών. Επίσης με τις ήπιες κινήσεις προλαμβάνεται η καταστροφή των ερυθροκυττάρων.
- ▶ **Έλεγχος** της καταλληλότητας της συσκευής και στη συνέχεια πίεσή του θαλαμίσκου της συσκευής ώστε να γεμίσει με αίμα κατά το 1/3 περίπου.⁴¹
- ▶ **Αφαίρεση** του αέρα από τον σωλήνα της συσκευής προσεκτικά ώστε να μη χαθεί αίμα και σύνδεση της συσκευής με τη βελόνα της φλεβοκέντησης. Απαιτείται ιδιαίτερη προσοχή σε αυτήν την ενέργεια γιατί η είσοδος μεγάλης ποσότητας αέρα στην κυκλοφορία μπορεί να προκαλέσει πνευμονική εμβολή.
- ▶ **Τοποθέτηση** του ασθενή σε κατάλληλη θέση, ώστε η καρδιά να βρίσκεται σε υψηλότερο σημείο από εκείνο της φλέβας που επιλέχθηκε. Αυτό συμβάλλει στο γέμισμα και τη διάταση του αγγείου.⁴⁰
- ▶ **Εφαρμογή** του αίματος και ρύθμιση της ταχύτητας ροής του στα 2 ml ανά λεπτό κατά τη διάρκεια των πρώτων 15-30 λεπτών από την έναρξη της μετάγγισης και παραμονή το διάστημα αυτό δίπλα στον ασθενή. Παρακολούθηση για σημεία αντίδρασης ή οποιουδήποτε άλλου συμβάντος. Οι ενέργειες αυτές αιτιολογούνται από το γεγονός ότι, σημεία και συμπτώματα ασυμβατότητας αίματος συνήθως παρουσιάζονται στο διάστημα της χορήγησης των πρώτων 50-100ml αίματος. Η

έγκαιρη διάγνωση αιμολυτικής αντίδρασης (ασύμβατο αίμα) και η διακοπή της ροής του αίματος, προλαμβάνει την οξεία σωληναριακή νέκρωση και το θάνατο.³⁷

- ▶ **Ακίνητοποίηση** του καθετήρα στη θέση του με λευκοπλάστη. Η έλξη της βελόνας ή του καθετήρα αποφεύγεται με την αναδίπλωση της συσκευής της έγχυσης και την ακίνητοποίηση της στο δέρμα με ταινία λευκοπλάστη. Με την μέθοδο αυτή ο ασθενής μπορεί να μετακινήσει το μέλος του.³⁹
- ▶ **Ρύθμιση** της ροής αίματος σύμφωνα με την οδηγία του γιατρού, εφ' όσον ο ασθενής δεν παρουσιάζει σημεία αντίδρασης.³⁹
- ▶ **Κάλυψη** του σημείου εισαγωγής του καθετήρα με αποστειρωμένη γάζα για πρόληψη μόλυνσης.⁴⁰
- ▶ **Τοποθέτηση** νάρθηκα στο μέλος που έγινε η φλεβοκέντηση, όταν ο ασθενής δεν μπορεί μόνος του να περιορίσει τις κινήσεις του μέλους του ή όταν η φλεβοκέντηση έγινε σε άρθρωση ή κοντά σε άρθρωση. Έλεγχος ότι ο νάρθηκας δεν πιέζει τα νεύρα και δεν παρεμποδίζει τη ροή του αίματος που χορηγείται ή την καλή αιμάτωση του μέλους, με την αξιολόγηση του σφυγμού και του χρώματος του δέρματος. Ερώτηση, επίσης στον ασθενή αν πιέζεται το μέλος. Το είδος του περιορισμού εξαρτάται από την ηλικία του ασθενή και το βαθμό συνεργασίας του.
- ▶ **Κατά τη διάρκεια της μετάγγισης ο νοσηλευτής:**
 - Ελέγχει τη ροή του αίματος,
 - Παρακολουθεί τον ασθενή για σημεία αντίδρασης ή οποιουδήποτε άλλου συμβάντος,
 - Ελέγχει και καταγράφει τα (Ζ.Σ.) Ζωτικά Σημεία,
 - Επισκοπεί το σημείο έγχυσης για τυχόν υποδόρια διαφυγή του αίματος,
 - Ενεργεί σωστά σε κάθε ανεπιθύμητο σημείο ή σύμπτωμα,
 - Υποβαστάζει τον ασθενή ψυχολογικά γιατί μπορεί να διακατέχεται από φόβο, άγχος ή ανησυχία. Η διαβεβαίωση ότι όλα θα πάνε καλά μειώνει τα παραπάνω συναισθήματα.⁴⁰

- ▶ Ο νοσηλευτής γνωρίζει ότι η εφαρμογή του αίματος πραγματοποιείται σε χρόνο 20 λεπτών μετά την παραλαβή του από την Τράπεζα αίματος, γιατί η παραμονή του σε θερμοκρασία μεγαλύτερη των 4° C για πολύ ώρα, συντελεί στην καταστροφή των ερυθροκυττάρων. Αν για οποιοδήποτε λόγο, καθυστερεί η εφαρμογή του αίματος η φιάλη επιστρέφει στην Τράπεζα αίματος, και παραλαμβάνεται εκ νέου, με την πιο πάνω διαδικασία για να χρησιμοποιηθεί. Η διατήρηση του αίματος σε ψυγείο της μονάδας δεν προστατεύει το αίμα από αλλοιώσεις. Επίσης γνωρίζει ότι ποτέ δεν εισαγονται στο αίμα φάρμακα, καθώς επίσης δεν χορηγούνται ταυτόχρονα διάλυμα δεξτρόζης 5% ή διάλυμα Ringer's lactated.^{40, 37}
- ▶ Ο νοσηλευτής απομακρύνει το χρησιμοποιούμενο υλικό και εφοδιάζει το τροχήλατο με το κατάλληλο υλικό ώστε να είναι έτοιμο να χρησιμοποιηθεί. Απαραίτητη είναι η απολύμανση των χρησιμοποιηθέντων υλικών καθώς επίσης και η καταστροφή των απορριμμάτων σε αποτεφρωτικό κλίβανο. Ο ιματισμός μεταφέρεται σε ξεχωριστά πλυντήρια.
- ▶ Ο νοσηλευτής ενημερώνει τον ασθενή ότι πρέπει να παραμείνει στη μονάδα για 2 ώρες μετά τη μετάγγιση. Επίσης πριν φύγει πρέπει να ελεγχθεί ο αιματοκρίτης εξόδου.
- ▶ Τέλος γίνεται καταγραφή της νοσηλείας ενυπόγραφα στο διάγραμμα μετάγγισης του ασθενή.

Σκόπιμο είναι στο σημείο αυτό της ολοκλήρωσης των νοσηλευτικών παρεμβάσεων κατά τη μετάγγιση του αίματος, να αναφερθούν και οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις για την πρόληψη και αντιμετώπιση των αντιδράσεων από τη μετάγγιση. Η εμφάνιση αυτών των συμβάντων ερμηνεύει γιατί είναι ζωτικής σημασίας η συνεχής και στενή παρακολούθηση του ασθενούς που υποβάλλεται σε μετάγγιση αίματος. Ο νοσηλευτής επιβάλλεται να γνωρίζει ότι οι εμφανιζόμενες αντιδράσεις κατά και μετά τη μετάγγιση του αίματος διαιρούνται σε:

α) **Άμεσες**, οι οποίες εμφανίζονται κατά ή αμέσως μετά την μετάγγιση αίματος. Εδώ κατατάσσονται η αιμολυτική, η αντίδραση από πυρετογόνες ουσίες, η αλλεργική ή αναφυλακτική, η αντίδραση από υπερφόρτωση της κυκλοφορίας και η σηψαιμία.

β) Όψιμες ή απώτερες, οι οποίες εμφανίζονται μετά από πάροδο χρόνου, και κατατάσσονται η υπερφόρτωση του Οργανισμού με σίδηρο (αιμοσιδήρωση), ηπατίτιδα Β, ηπατίτιδα C, ίος Epstein – Barr, ελονοσία, τοξοπλάσμωση, σύνδρομο επίκτητης ανοσολογικής ανεπάρκειας (AIDS), σύφιλη.⁴⁰

Αναλύοντας ξεχωριστά την κάθε αντίδραση, θα αναφερθούν οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις για την αντιμετώπιση της και οι παρεμβάσεις για την αποφυγή του ενδεχομένου εμφάνισής της.

Αιμολυτική Αντίδραση

Οφείλεται σε μετάγγιση αίματος ασύμβατου με το αίμα του δέκτη ως προς τις ομάδες του συστήματος ABO και σε πολύ μικρό ποσοστό, σε ασυμβατότητα περιορισμένη στις ομάδες KELL, DUFFY, LEWIS κ.τ.λ. του χορηγούμενου αίματος ή στην παρούσα ανώμαλων συγκολλητικών π.χ. ψυχροσυγκολλητινών. Εμφανίζεται κατά την αρχή της μετάγγισης και αποτελεί σοβαρή και όχι τόσο σπάνια επιπλοκή των μεταγγίσεων.

Τα συμπτώματα που υποδηλώνουν την εμφάνισή της αιμολυτικής αντίδρασης είναι: ρίγος, υψηλός πυρετός, έντονος πόνος στην οσφύ, ανησυχία, αίσθημα πληρότητα στο κεφάλι και ερυθρότητα προσώπου, ναυτία, έμετοι, συσφικτικός προκάρδιος πόνος, διάταση των φλεβών, του τραχήλου, ταχυκαρδία, ταχυπνοία, δύσπνοια, shock, ούρα χρωματισμένα (αιμοσφαιρίνη), προοδευτική μείωση της διούρησης (ολιγουρία – ανουρία).

Διακρίνουμε τέσσερις φάσεις αιμολυτικής αντίδρασης:

α) Φάση shock

β) Την μετά το shock φάση (αιμοσφαιρινουρία και Ίκτερος)

γ) Την ολιγουρική φάση (200ml/24ώρο) – οξεία σωληναριακή νέκρωση

δ) Φάση διούρησης (4-5l/24ώρο). Ο κίνδυνος παραμένει μέχρις ότου ο νεφρός λειτουργήσει κανονικά.³⁵

Οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις που προγραμματίζονται για την πρόληψη εμφάνισης της αιμολυτικής αντίδρασης είναι οι παρακάτω.

- Ενημέρωση του ασθενή και της οικογενείας του για τα σημεία συμπτώματα που υποδηλώνουν την αιμολυτική αντίδραση και ενθάρρυνση αυτών για άμεση

ενημέρωση του νοσηλευτή – τριας σε περίπτωση εντοπισμού κάποιου συμπτώματος.

- ▶ Στενή παρακολούθηση του ασθενή από το νοσηλευτή κατά τη διάρκεια της μετάγγισης.
- ▶ Προσεκτικός και επαναλαμβανόμενος έλεγχος πριν από την μετάγγιση ώστε να είναι βέβαιη η συμβατότητα του αίματος.
- ▶ Έλεγχος και προσοχή ώστε το κατάλληλο αίμα να χορηγηθεί στον ασθενή που πρέπει να το λάβει.
- ▶ Χορήγηση του αίματος με πολύ βραδύ ρυθμό (2-3ml/1') για τα πρώτα 30' λεπτά. Επισταμένη παρακολούθηση του ασθενή αυτό το χρονικό διάστημα για έγκαιρη διάγνωση συμπτωμάτων αιμολυτικής αντίδρασης.
- ▶ Έλεγχος της ημερομηνίας λήξης του αίματος του δότη.^(37, 40)

Σε περίπτωση όμως που παρόλα τα μέτρα πρόληψης εμφανιστεί αιμολυτική αντίδραση, ο νοσηλευτής προβαίνει στις ακόλουθες νοσηλευτικές παρεμβάσεις.

- ▶ Άμεση διακοπή της μετάγγισης αίματος και διατήρηση φλεβικής οδού με διάλυμα χλωριούχου νατρίου 0,9% (Brunner- Suddarth).
- ▶ Άμεση ειδοποίηση και ενημέρωση του γιατρού.
- ▶ Άμεση έναρξη έγχυσης μαννιτόλης (200ml υπέρτονου διαλύματος μαννιτόλης 20% με ταχύ ρυθμό) για διατήρηση της νεφρικής αιμάτωσης, σπειραματικής διήθησης και διούρησης.
- ▶ Χορήγηση 50-100ml υπέρτονου διαλύματος διπτανθρακικού νατρίου 8,4% για αλκαλοποίηση του ούρων και αποτροπή του σχηματισμού κρυστάλλων οξεικής αιματίνης στα ουροφόρα σωληνάκια.

- Διατήρηση πίνακα προσλαμβανομένων και αποβαλλομένων υγρών. Παρακολούθηση του ασθενή, για ολιγουρία ή ανουρία.
- Διατήρηση του όγκου του κυκλοφορούμενου αίματος με ενδοφλέβια χορήγηση υγρών, εάν επέλθει διούρηση.
- Χορήγηση οξυγόνου για αντιμετώπιση της δύσπνοιας.
- Χορήγηση αγγειοσυσπαστικών σε εμφάνιση βαριάς μορφής shock.
- Σε περίπτωση υποψίας εμφάνισης σκληρωτικής νέκρωσης, χορήγηση υγρών και ηλεκτρολυτών ή διύλιση σε εξοπλισμένη μονάδα.
- Τοποθέτηση μόνιμου καθετήρα κύστης και μέτρηση των ούρων ανά ώρα. Συλλογή ούρων για έλεγχο της χροιάς.
- Αποστολή δειγμάτων αίματος και ούρων του ασθενή στο εργαστήριο για έλεγχο παρουσίας ελεύθερης αιμοσφαιρίνης στο πλάσμα (ενδεικτικό ενδοαγγειακής αιμόλυσης) και διάχυτης ενδοαγγειακής πήξης. Επίσης για προσδιορισμό των χρωστικών στα ούρα.
- Αποστολή φιάλης αίματος και δείγματος πρόσφατου αίματος του ασθενή στην Αιμοδοσία για έλεγχο συμβατότητας.
- Απαλλαγή του ασθενή από το άγχος και την ανησυχία. (35,37)

Πυρετική αντίδραση

Οφείλεται σε:

- i) στην παρουσία πυρετογόνων ουσιών στο αντιπηκτικό ή το συσκευή,
- ii) στην ανάπτυξη συγκολλητικών στο πλάσμα του ασθενή ή έναντι των λευκοκυττάρων ή των αιμοπεταλίων,

- iii) σε ευαισθησία στο πλάσμα του δότη (είναι σπάνια) Μπορεί να εμφανιστεί 1-3 ώρες από την έναρξη της μετάγγισης και σπάνια μέχρι 24 ώρες. Τα σημεία – συμπτώματα που υποδηλώνουν την παρουσία της είναι: ρίγος και υψηλός πυρετός, κεφαλαλγία, ναυτίες και έμετοι, ερυθρότητα προσώπου, ταχυκαρδία. Είναι πολύ πιο συχνή αντίδραση από την αιμολυτική.^(35, 42)

Οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις που προγραμματίζονται για την πρόληψη εμφάνισης της είναι:

- ▶ Ενημέρωση του ασθενή και της οικογένειάς του για τα συμπτώματα που υποδηλώνουν την πυρετική αντίδραση και ενθάρρυνση τους για άμεση ενημέρωση του νοσηλευτή σε περίπτωση εμφάνισης κάποιου συμπτώματος.
- ▶ Στενή παρακολούθηση του ασθενή από το νοσηλευτή κατά τη διάρκεια της μετάγγισης.
- ▶ Χορήγηση αντιπυρετικών φαρμάκων στον ασθενή πριν από την μετάγγιση, ιδιαίτερα αν έχει ιστορικό πυρετικής αντίδρασης σε προηγούμενες μεταγγίσεις.
- ▶ Για τις μελλοντικές μεταγγίσεις μπορεί να προταθεί η χορήγηση αίματος πτωχού σε λευκοκύτταρα.^(39, 42)

Εάν όμως εμφανιστεί πυρετική αντίδραση ο νοσηλευτής προβαίνει στις ακόλουθες παρεμβάσεις.

- ▶ Άμεση διακοπή της μετάγγισης αίματος.
- ▶ Διατήρηση ανοικτής φλεβικής οδού με φυσιολογικό ορό.
- ▶ Ενημέρωση του γιατρού και της Τράπεζας Αίματος.
- ▶ Αποστολή δείγματος αίματος και της φιάλης αίματος με το σύστημα της μετάγγισης στην Τράπεζα Αίματος.

- Συλλογή ούρων για εξέταση.
- Έλεγχος της θερμοκρασίας του ασθενή 30 λεπτά μετά το ρίγος και συνέχιση της θερμομέτρησης σε χρονικά διαστήματα που θα οριστούν.
- Χορήγηση αντιπυρετικών φαρμάκων με οδηγία γιατρού.
- Ανακούφιση του ασθενή από τα υπόλοιπα συμπτώματα.
- Σε ήπια αντίδραση μπορεί να συνεχιστεί η χορήγηση του αίματος μόνο μετά από οδηγία του γιατρού και κάτω από στενή παρακολούθηση του ασθενή. (35,40)

Αλλεργική ή Αναφυλακτική Αντίδραση

Οφείλεται σε ευαισθησία του δέκτη έναντι πρωτεΐνης του δότη, τροφικής ή άλλης προέλευσης. Εμφανίζονται σε άτομα με ιστορικό αλλεργίας και συχνότητα 1-3%. Τα συμπτώματα που υποδηλώνουν την παρουσία της είναι: ρίγος και πυρετός, κνίδωση, ερυθρότητα προσώπου, οίδημα λάρυγγα (σπάνια).³⁵

Οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις που προγραμματίζονται για την πρόληψη εμφάνισης της είναι:

- Ενημέρωση του ασθενή και της οικογενείας του για τα συμπτώματα που υποδηλώνουν την αντίδραση και ενθάρρυνσή τους για άμεση ενημέρωση του νοσηλευτή σε περίπτωση εμφάνισης κάποιων συμπτωμάτων.
- Χορήγηση πλυμένων ερυθροκυττάρων. Σε αυτή τη περίπτωση ο νοσηλευτής επιβάλλεται να γνωρίζει ότι η διάρκεια ζωής των πλυμένων ερυθροκυττάρων είναι 24 ώρες.
- Λήψη ιστορικού αλλεργίας του ασθενούς πριν από την μετάγγιση.

- ▶ Σε περίπτωση αλλεργίας του ασθενούς επιβάλλεται η ενημέρωση του γιατρού και η ετοιμασία όλων των απαραίτητων φαρμάκων για την αντιμετώπιση ενδεχόμενης αντίδρασης.
- ▶ Συνεχής και στενή παρακολούθηση του ασθενούς, τα πρώτα είκοσι (20') λεπτά από την έναρξη της μετάγγισης.
- ▶ Χορήγηση αντιισταμινικών φαρμάκων, σε ασθενείς με υπάρχουσα αλλεργία, πριν από την μετάγγιση.^(37,41)

Εάν όμως εμφανιστεί αλλεργική – αναφυλακτική αντίδραση, ο νοσηλευτής προβαίνει στις ακόλουθες παρεμβάσεις.

- ▶ Επιβράδυνση του ρυθμού ροής του αίματος ή διακοπή της μετάγγισης, ανάλογα με την οξύτητα της κατάστασης του ασθενή.
- ▶ Ενημέρωση του γιατρού.
- ▶ Συνεχής παρακολούθηση του ασθενή για εξέλιξη συμπτωμάτων.
- ▶ Διατήρηση ανοικτής φλεβικής οδού με διάλυμα χλωριούχου νατρίου (Na Cl), 0.9%.
- ▶ Χορήγηση των φαρμάκων που προσδιόρισε ο γιατρός. Συνήθως χορηγούνται αντιισταμινικά η κορτιζόνη.
- ▶ Παρακολούθηση του ασθενή για εμφάνιση οιδήματος στις περιοχές χαλαρών ιστών.
- ▶ Προετοιμασία υλικού και ετοιμότητα για τη διενέργεια τραχειοτομής.
- ▶ Σε περίπτωση που ο ασθενής παρουσιάσει δύσπνοια,
 - Τον τοποθετεί σε καθιστή θέση,
 - Χορηγεί οξυγόνο (O₂).

- Δημιουργεί κατάλληλες περιβαλλοντικές συνθήκες (θερμοκρασία, υγρασία, αερισμός, επισκέπτες),
- Διατήρηση ήρεμου περιβάλλοντος.
- Χορήγηση επινεφρίνης υποδόρια σε δόση 0,3ml διαλύματος 1/1000 εάν ο ασθενής εμφανίζει βαρεία αναπνευστική δυσχέρεια.
- Αποστολή του αίματος στην Τράπεζα Αίματος με τις ανάλογες παρατηρήσεις.
- Αν η κνίδωση είναι το μόνο σύμπτωμα της αντίδρασης, η μετάγγιση μπορεί να συνεχιστεί με μειωμένη ροή. ^(35,39,41,43)

Αντίδραση από Υπερφόρτωση της Κυκλοφορίας

Οφείλεται στη χορήγηση μεγάλης ποσότητας αίματος ή σε ρυθμό ταχύτερο από ότι η καρδιά μπορεί να δεχτεί. Παρατηρείται σε ασθενείς με καρδιοαναπνευστική δυσλειτουργία ή με συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια και σε χρόνιους αναιμικούς ασθενείς, στους οποίους επιδιώκεται επιδιόρθωση της αναιμίας με επανειλημμένες μεταγγίσεις. Εκδηλώνεται συνήθως με σημεία οξείας καρδιακής κάμψης όπως: δυσφορία, δύσπνοια, υπό μορφή ταχύπνοιας, παραγωγικό βήχα, ταχυκαρδία, διάταση φλεβών του τραχήλου, υγρούς ρόγχους στις βάσεις των πνευμόνων, κυάνωση.³⁵

Οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις που προγραμματίζονται για την πρόληψη εμφάνισής της είναι:

- Ενημέρωση του ασθενή και της οικογένειάς του για τα συμπτώματα που υποδηλώνουν την αντίδραση και ενθάρρυνσή τους για άμεση ενημέρωση του νοσηλευτή σε περίπτωση εμφάνισης κάποιων συμπτωμάτων.
- Χορήγηση συμπυκνωμένων ερυθρών αιμοσφαιρίων.
- Χορήγηση του αίματος με μειωμένη ροή

- ▶ Συστηματική παρακολούθηση του ασθενή κατά τη διάρκεια της μετάγγισης
- ▶ Έλεγχος και καταγραφή της κεντρικής φλεβικής πίεσης σε ασθενείς με καρδιακά νοσήματα.
- ▶ Διατήρηση του ασθενή σε καθιστική θέση.^(40, 42)

Σε περίπτωση όμως που εμφανιστεί αντίδραση από υπερφόρτωση της κυκλοφορίας, ο νοσηλευτής προβαίνει στις ακόλουθες παρεμβάσεις.

- ▶ Αναστολή της ροής του αίματος.
- ▶ Ενημέρωση του υπεύθυνου γιατρού.
- ▶ Διατήρηση ανοικτής φλεβικής οδού με φυσιολογικό ορό.
- ▶ Τοποθέτηση του ασθενή σε ανάρροπη θέση και των ποδιών σε υποστήριγμα.
- ▶ Χορήγηση με οδηγία γιατρού βρογχοδιασταλτικών, διουρητικών και καρδιοτονωτικών φαρμάκων και μορφίνης.
- ▶ Ετοιμασία για αφαίμαξη και εφαρμογή λευκής αφαίμαξης. Συνήθως αφαιρείται 1 μονάδα αίματος του ασθενή πριν από τη χορήγηση 1-2 μονάδων συμπυκνωμένων ερυθροκυττάρων.
- ▶ Παρακολούθηση της κεντρικής φλεβικής πίεσης και των υπόλοιπων ζωτικών σημείων.
- ▶ Σε περίπτωση δύσπνοιας ο νοσηλευτής προβαίνει στη χορήγηση οξυγόνου (O₂), περιορίζει τη δραστηριότητα του ασθενή ώστε να μειωθούν οι απαιτήσεις σε O₂ και δημιουργεί τις κατάλληλες περιβαλλοντικές συνθήκες.

- Τοποθέτηση κοντά στον ασθενή του απαραίτητου υλικού για την απομάκρυνση των εκκρίσεων όπως πτυελοδοχείο, τεμάχια, χαρτοβάμβακα, χάρτινη σακούλα.
- Παραμονή κοντά στον ασθενή και προσφορά ψυχολογικής υποστήριξης.
(40,41)

Σηψαιμική αντίδραση

Οφείλεται στη χορήγηση αίματος μολυσμένου με ψυχρόφιλα παθογόνα μικρόβια, γιατί αυτά πολλαπλασιάζονται πιο εύκολα στο ψύχος. Τα συμπτώματα εμφανίζονται συνήθως μετά από χορήγηση των πρώτων 50-100ml αίματος και είναι: υψηλός πυρετός (πάνω από 38,4° C), ρίγος, έντονη ερυθρότητα προσώπου, έντονη κεφαλαλγία ή οπισθοστερνικός πόνος, έμετος, σπασμοί, κώμα και διάρροια.³⁶

Οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις που προγραμματίζονται για την πρόληψη εμφάνισης της αντίδρασης είναι:

- Ενημέρωση του ασθενή και της οικογένειάς του για τα συμπτώματα που υποδηλώνουν την αντίδραση και ενθάρρυνσή τους για άμεση ενημέρωση του νοσηλευτή σε περίπτωση εμφάνισης κάποιων συμπτωμάτων.
- Προσεκτική παρακολούθηση του ασθενούς από το νοσηλευτή κατά τη διάρκεια της μετάγγισης.
- Αποφυγή παραμονής του αίματος σε θερμοκρασία του δωματίου περισσότερο χρόνο από ότι είναι απαραίτητος για την μετάγγιση, γιατί η υψηλή θερμοκρασία επιταχύνει την ανάπτυξη των μικροοργανισμών.
- Έλεγχος του αίματος για φυσαλίδες αέρα, μεταβολή του χρώματος και πήγματα, πριν από την εφαρμογή του.
- Αποφυγή παράτασης της χορήγησης του αίματος περισσότερο από τέσσερις ώρες.

- ▶ Αλλαγή συσκευής μετάγγισης αίματος σε περίπτωση αλλαγής φιάλης.
- ▶ Εφαρμογή άσηπτης τεχνικής κατά τη μετάγγιση.^(37, 40)

Εάν όμως εμφανιστεί σηψαιμική αντίδραση ο νοσηλευτής προβαίνει στις ακόλουθες παρεμβάσεις.

- ▶ Αναστολή της ροής του αίματος της μετάγγισης.
- ▶ Διατήρηση ανοικτής φλεβικής οδού με συνεχή ροή διαλύματος NaCl 0.9%.
- ▶ Ενημέρωση του υπεύθυνου γιατρού και της Τράπεζας Αίματος.
- ▶ Λήψη δείγματος αίματος και αποστολή του για καλλιέργεια.
- ▶ Επιστροφή της φιάλης και της συσκευής μετάγγισης αίματος στην Τράπεζα Αίματος για καλλιέργεια.
- ▶ Αντιμετώπιση της σηψαιμίας σύμφωνα με την οδηγία του γιατρού.
- ▶ Αντιμετώπιση των συμπτωμάτων που είναι δυνατό να εμφανιστούν, με τις ανάλογες παρεμβάσεις όπως:
 - Σε περίπτωση ρίγους και πυρετού, τοποθέτηση σκεπασμάτων, θερμοφόρας στα άκρα, χορήγηση ζεστών υγρών, παρακολούθηση της θερμοκρασίας του ασθενούς σε τακτά χρονικά διαστήματα, δημιουργία δροσερού περιβάλλοντος.
 - Σε περίπτωση εμέτων, τοποθέτηση του ασθενή σε ύπτια θέση, περιορισμός ή διακοπή της χορήγησης υγρών από το στόμα, στοματική υγιεινή μετά τον έμετο.
 - Σε περίπτωση κεφαλαλγίας, χορήγηση αναλγητικών φαρμάκων μετά την οδηγία γιατρού, δημιουργία ήρεμου περιβάλλοντος.

- Σε περίπτωση διάρροιας, χορήγηση σκωραμίδας στον ασθενή, φροντίδα της υγιεινής του, χορήγηση υγρών και φαρμάκων σύμφωνα με την εντολή του γιατρού.
- Σε περίπτωση υπότασης, τακτή παρακολούθηση της αρτηριακής πίεσης, διατήρηση του ασθενή σε ύπτια θέση και χορήγηση φαρμάκων σύμφωνα με την εντολή του γιατρού.

Στη συνέχεια παρατίθενται οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις για την πρόληψη και την αντιμετώπιση των απώτερων αντιδράσεων από την μετάγγιση αίματος. ^(40,43)

Υπερφόρτωση του Οργανισμού με Σίδηρο (ΑΙΜΟΣΙΔΗΡΩΣΗ)

Οι προληπτικές νοσηλευτικές ενέργειες είναι οι ακόλουθες:

- Απαραίτητη προϋπόθεση είναι η ύπαρξη γνώσεων του νοσηλευτή σχετικά με την αιτία και τα συμπτώματα της αιμοσιδήρωσης. Αιτία είναι η εναπόθεση σιδήρου στο μυοκάρδιο, στους ενδοκρινείς αδένες, στο ήπαρ, στον σπλήνα, στο δέρμα και σε άλλα όργανα, επακόλουθο πολλών και μεγάλης διάρκειας μεταγγίσεων. Συμπτώματα που υποδηλώνουν την αντίδραση είναι η εμφάνιση σακχαρώδους διαβήτη, μείωση των λειτουργιών του θυρεοειδούς αδένος, αρρυθμίες, καρδιακά ανεπάρκεια, συμπτώματα που οφείλονται σε ανεπάρκεια άλλων οργάνων.
- Ενημέρωση του ασθενή και της οικογένειάς του για τα συμπτώματα που υποδηλώνουν την αντίδραση και ενθάρρυνσή τους για άμεση ενημέρωση του νοσηλευτή σε περίπτωση εμφάνισης κάποιου συμπτώματος.
- Ενημέρωση του ασθενή και της οικογένειάς του για την αιτία εμφάνισης της αποσιδήρωσης και τα διαιτητικά μέτρα που επιβάλλονται, όπως είναι η μείωση της πρόσληψης σιδήρου μέσω της διατροφής και η λήψη βιταμίνης C καθημερινά η οποία συμβάλλει στην απομάκρυνση του σιδήρου από τον Οργανισμό.
- Διατήρηση της αιμοσφαιρίνης (Hb) στα ενδεικνυόμενα επίπεδα, γιατί με τον τρόπο αυτό μειώνεται η απορρόφηση του σιδήρου από το έντερο.

▫ Εφαρμογή μετάγγισης νωπού αίματος με πλυμένα ερυθρά αιμοσφαίρια για την επιμήκυνση των περιόδων μεταξύ των μεταγγίσεων ^(26, 37, 40)

Δεδομένου όμως ότι το σχήμα μεταγγίσεων αποτελεί τη βάση της θεραπείας της ομόζυγης β-Μ.Α. είναι αναμενόμενη η εμφάνιση αιμοσιδήρωσης στον ασθενή. Στην περίπτωση αυτή ο νοσηλευτής προβαίνει στις ακόλουθες ενέργειες.

- Ενημέρωση του ασθενή και της οικογένειάς του σχετικά με το σκοπό, την αναγκαιότητα, τη διάρκεια, τον τρόπο διεκπεραίωσης της αποσιδήρωσης.
- Εκτίμηση του βαθμού της αιμοσιδήρωσης με τη μέτρηση του αποβαλλόμενου σιδήρου στα ούρα, ύστερα από χορήγηση 500mg δεσφερριξαμίνης ενδομυϊκά (IM) και 200mg βιταμίνης C *per os*. Αποβολή πάνω από 2,5mg σιδήρου στις επόμενες 6 ώρες αποτελεί ένδειξη σημαντικής φόρτισης με σίδηρο.
- Προετοιμασία υλικού για την αποσιδήρωση και μεταφορά του στο θάλαμο του ασθενή.
- Δημιουργία κατάλληλου περιβάλλοντος ώστε ο ασθενής να αισθάνεται άνεση και ασφάλεια.
- Επεξήγηση του τρόπου υποδόριας έγχυσης του φαρμάκου. Με τη μέθοδο αυτή χρησιμοποιείται ειδική αντλία υποδόριας έγχυσης Desferal, σύριγγα μιας χρήσης που εφαρμόζεται στην αντλία και πεταλούδα για την υποδόρια έγχυση του φαρμάκου.
- Προσεκτική επιλογή του σημείου που θα γίνει η υποδόρια έγχυση του φαρμάκου, ώστε να υπάρχει άφθονος υποδόριος ιστός που να στερείται μεγάλων αιμοφόρων αγγείων και νεύρων. Συνήθως προτιμάται η κοιλιακή χώρα γύρω από τον ομφαλό για την έγχυση του φαρμάκου.

- Διεκπεραίωση της νοσηλείας με συνεχή ολονυκτία υποδόρια χορήγηση δεσφερριοξαμίνης (DF) για 8-10 ώρες, με κατάλληλη ηλεκτρονική αντλία τοποθετημένη στο θώρακα του ασθενούς.
- Αποφυγή έγχυσης φαρμάκου σε οίδηματώδη μέρη του σώματος, γιατί η απορρόφηση του φαρμάκου είναι βραδεία .
- Εναλλαγή των σημείων ένεσης για αποφυγή τοπικού ερεθισμού.
- Στενή παρακολούθηση του ασθενή και ιδιαίτερα των οπτικών και ακουστικών οργάνων του, γιατί τα τελευταία χρόνια αναφέρονται σε ανησυχητικά αυξανόμενη συχνότητα, σοβαρές παρενέργειες από την όραση και την ακοή ως αποτέλεσμα οπτικής και ακουστικής νευρίτιδας. Σε αυτή την περίπτωση διακόπτεται προσωρινά η χορήγηση δεσφερριοξαμίνης (DF) για να αρχίσει αργότερα με χαμηλότερη δοσολογία.
- Σε περίπτωση εμφάνισης τοπικής αντίδρασης με κνησμό, ερυθρότητα και τοπικό εξάνθημα, χορηγείται υδροκορτιζόνη σε δοσολογία που καθορίζει ο γιατρός.
- Σε περίπτωση αλλεργικής αντίδρασης ο νοσηλευτής προβαίνει σε αξιολόγηση της κατάστασης του ασθενή και συμπτωματική αντιμετώπιση.
- Εκπαίδευση της οικογένειας και του ίδιου του ασθενή, αν το επιτρέπει η ηλικία του, στην τεχνική της έγχυσης, ώστε να μπορεί να εφαρμόζεται στο σπίτι τις ώρες που κοιμάται. Η διαδικασία της υποδόριας έγχυσης Desferal διαρκεί πάνω από 8-10 ώρες και γίνεται σχεδόν σε καθημερινή βάση, πράγμα που εξουθενώνει τον ασθενή, γιατί αναγκάζεται να περνά πολλές ώρες στο νοσοκομείο για την αποσιδήρωσή του.
- Ο νοσηλευτής τέλος, υπενθυμίζει στον ασθενή και την οικογένειά του, την τήρηση του ημερολογίου με τις δόσεις του φαρμάκου, ώστε να αποφευχθούν οι παρενέργειες της υπερβολικής πρόσληψης της DF καθώς και την ανάγκη κλινικής εξέτασης τουλάχιστον ανά εξάμηνο.

- Μετά την ολοκλήρωση της έγχυσης ο νοσηλευτής προβαίνει στην αφαίρεση της αντλίας, παρατηρεί την περιοχή της έγχυσης για τυχόν προβλήματα και απομακρύνει το υλικό.
- Οι παρεμβάσεις στη συγκεκριμένη νοσηλεία ολοκληρώνονται με την αναγραφή της νοσηλείας στο ανάλογο έντυπο. ^(18,26,39,40)

ΗΠΑΤΙΤΙΔΑ

Το σύνολο των ιών της ηπατίτιδας μπορεί να μεταδοθεί με το σύνολο των προϊόντων του αίματος και να προκαλέσει οξεία ή χρόνια προβλήματα. Η μετά από μετάγγιση ηπατίτιδα αποτελεί σοβαρό πρόβλημα για τους ασθενείς με μεσογειακή αναιμία.

Ο **ιός της ηπατίτιδας Α** αποτελεί την σπανιότερη αιτία της μετά από μετάγγιση ηπατίτιδας. Αυτό οφείλεται στον πολύ μικρό χρόνο ιαιμίας καθώς και στο γεγονός ότι δεν ακολουθεί περίοδος φορείας.

Η **ηπατίτιδα Β** θεωρείται η συχνότερη και βαρύτερη μορφή ηπατίτιδας μετά από μετάγγιση. Ο ιός είναι εξαιρετικά λοιμογόνος, αλλά σήμερα χάρη στην ύπαρξη ευαίσθητων διαγνωστικών δεικτών (HBs Ag Hbe Ag) έχει περιοριστεί η μετάδοσή της.

Ο **ιός της ηπατίτιδας D** είναι ένας από τους μικρότερους γνωστούς ιούς και κλινικά εκφράζεται είτε ως συνυπάρχουσα λοίμωξη με ορισμένες μορφές οξείας ηπατίτιδας Β είτε ως υπερλοίμωξη κατά τη διαδρομή χρόνιας ηπατίτιδας Β. Πρόληψη της ηπατίτιδας Β σημαίνει αναγκαστικά και πρόληψη της ηπατίτιδας D. ⁴³

Ο **ιός της ηπατίτιδας C** του οποίου η μετάδοση θεωρείται μέχρι σήμερα ότι γίνεται με την παρεντερική οδό. Ο χρόνος επώασης είναι μικρότερος από της Β και η κλινική εικόνα είναι λιγότερο βαριά. Στους πολυμεταγγιζόμενους ασθενείς με μεσογειακή αναιμία η συχνότητα των αντισωμάτων έναντι του ιού της ηπατίτιδας (anti – HCV) ανέρχεται σε 50-70% και φαίνεται να έχει σχέση με την ηλικία και των αριθμό των μεταγγισθέντων μονάδων αίματος. Ο υποχρεωτικός έλεγχος του αίματος για anti – HCV μείωσε θεαματικά την μετά από μετάγγιση ηπατίτιδα C. Ωστόσο ο κίνδυνος μόλυνσης με HCV εξακολουθεί να είναι υπαρκτός για τους πολυμεταγγιζόμενους ασθενείς με μεσογειακή αναιμία. ^(44,45,46)

Οι προληπτικές νοσηλευτικές ενέργειες για την αποφυγή εμφάνισης ηπατίτιδας είναι οι ακόλουθες:

- Έλεγχος του αίματος του δότη για τον ιό της ηπατίτιδας Β, C.
- Αποκλεισμός ατόμων με ιστορικό ηπατίτιδας από την αιμοδοσία.
- Ενημέρωση του ασθενή και της οικογένειάς του για τον τρόπο μετάδοσης της ηπατίτιδας και τα συμπτώματα που την υποδηλώνουν και μπορεί να είναι ανορεξία, ναυτία, έμετος, πυρετός, υπέρχρωμα ούρα, ίκτερος.

Σε περίπτωση υπόνοιας προσβολής του ασθενή από τον ιό της ηπατίτιδας ο νοσηλευτής προβαίνει στις ακόλουθες ενέργειες:

- Εργαστηριακός έλεγχος για την επιβεβαίωση της διάγνωσης. Γίνεται έλεγχος των ενζύμων του ήπατος (SGPT, SGOT).
- Εξατομικευμένη αντιμετώπιση των συμπτωμάτων.
- Ενημέρωση του ασθενή ότι τα συμπτώματα υποχωρούν σε διάστημα 4-6-εβδομάδων.
- Παρακολούθηση του ασθενή σε τακτά χρονικά διαστήματα για τη πρόληψη πρόκλησης μόνιμης βλάβης του ήπατος.

Ιός EPSTEIN – BARR – Ελονοσία – Τοξοπλάσμωση

Ο νοσηλευτής – τρία για την πρόληψη των παραπάνω επιπλοκών οφείλει να ελέγχει ιδιαίτερα προσεκτικά τη φιάλη αίματος για την ένδειξη πραγματοποίησης ελέγχου για τα νοσήματα αυτά.

Επίσης λαμβάνει το ιστορικό του δότη για γρίπη, κρουολόγημα ή μετάβαση και παραμονή σε χώρες όπου ενδημούν οι αναφερόμενες ασθένειες. Σε περίπτωση εμφάνισης των παραπάνω νοσημάτων ο νοσηλευτής προβαίνει σε συμπτωματική αντιμετώπιση. 40

Σύνδρομο Επίκτητης Ανοσολογικής Ανεπάρκειας (AIDS)

Ο ιός της επίκτητης ανοσολογικής ανεπάρκειας (AIDS) είναι ρετροϊός του οποίου η μετάδοση σχετίζεται με τη μετάγγιση αίματος και προϊόντων αυτού. Για τις περιπτώσεις AIDS στην Ελλάδα υπεύθυνος είναι ο ιός HIV-1.⁴⁴

Οι προληπτικές νοσηλευτικές ενέργειες είναι:

- Αποκλεισμός ατόμων που ανήκουν σε ομάδες υψηλού κινδύνου από την Αιμοδοσία. Τέτοια άτομα είναι οι ομοφυλόφιλοι, οι γυναίκες ελευθέρων ηθών, τοξικομανείς, άτομα ύποπτα για AIDS
- Εργαστηριακός έλεγχος του δότη με το τεστ HTLV -III αντισωμάτων, με το οποίο αναζητούνται τα αντισώματα του ιού
- Ενημέρωση του ασθενή για τον τρόπο μετάδοσης και τα συμπτώματα που μπορεί να είναι: νυκτερινές επιδρώσεις, ανεξήγητη απώλεια σωματικού βάρους, διόγκωση περιφερικών λεμφαδένων, διάρροια, σάρκωμα Kaposi και προτροπή ενημέρωσης του νοσηλευτή σε περίπτωση εμφάνισης κάποιου από τα παραπάνω συμπτώματα. Σε περίπτωση εμφάνισης του συνδρόμου, ο νοσηλευτής προβαίνει σε συμπτωματική αντιμετώπιση γιατί προς το παρόν δεν υπάρχει ειδική θεραπεία.⁴⁰

Σύφιλη

Ανήκει στις μικροβιακές λοιμώξεις που μεταδίδονται με την μετάγγιση αίματος και το υπεύθυνο μικρόβιο είναι το *Treponema pallidum*.

Οι προληπτικές νοσηλευτικές ενέργειες είναι:

- Αποκλεισμός από την αιμοδοσία ατόμων με ιστορικό σύφιλης και έλεγχος των υποψήφιων αιμοδοτών.
- Προσεκτικός έλεγχος της φιάλης του αίματος για την ένδειξη πραγματοποίησης ελέγχου για το συγκεκριμένο νόσημα.
- Συντήρηση του αίματος στους 4-6° C για 72 ώρες (το μικρόβιο δεν επιβιώνει),
- Ενημέρωση του ασθενή και της οικογένειάς του για τον τρόπο μετάδοσης της σύφιλης και τα συμπτώματα που μπορεί να είναι συφιλιδικό έλκος, διόγκωση

περιφερικών λεμφαδένων και προτροπή ενημέρωσης του νοσηλευτή σε περίπτωση εμφάνισης κάποιου από τα παραπάνω συμπτώματα. ⁴⁴

Σε περίπτωση εμφάνισης του νοσήματος, ο νοσηλευτής προβαίνει σε συμπτωματική αντιμετώπιση και χορήγηση πενικιλίνης σε δοσολογία που ορίζει ο γιατρός.

Τέλος αναφέρονται οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις για την πρόληψη και την αντιμετώπιση των συμβάντων που μπορεί να παρατηρηθούν κατά τη μετάγγιση αίματος. ⁴⁰

Υπερκαλιαιμία

Οφείλεται στη χορήγηση συντηρημένου αίματος σε μεγάλη ποσότητα με αποτέλεσμα κάλιο να βγαίνει από τα κύτταρα στον ορό του αίματος.

Οι προληπτικές νοσηλευτικές ενέργειες είναι:

- Αποφυγή χορήγηση συντηρημένου αίματος γιατί το κάλιο βγαίνει από τα κύτταρα στον ορό του αίματος καθώς επίσης και χορήγηση κρούου αίματος.
- Ενημέρωση του ασθενή και της οικογένειάς του για τα συμπτώματα της υπερκαλιαιμίας που μπορεί να είναι ναυτία, κολικός εντέρου, διάρροια, μυϊκή αδυναμία, διαταραχές της αισθητικότητας των χεριών, ποδιών, γλώσσας, προσώπου, απάθεια, βραδυσφυγμία, καρδιακή ανακοπή. Προτροπή τους για ενημέρωση του νοσηλευτή σε περίπτωση εμφάνισης κάποιου από τα παραπάνω συμπτώματα.
- Συνεχής και προσεκτική παρακολούθηση των ατόμων που ανήκουν στην ομάδα υψηλού κινδύνου. Τέτοια είναι τα άτομα με νεφρική και καρδιακή ανεπάρκεια, βρέφη και σ' αυτά που χορηγείται ενδοφλέβια κάλιο.

Σε περίπτωση εμφάνισης της υπερκαλιαιμίας, ο νοσηλευτής προβαίνει στις ακόλουθες ενέργειες:

- Αναστέλλει τη ροή του αίματος της μετάγγισης
- Ενημερώνει τον υπεύθυνο γιατρό
- Προβαίνει σε συμπτωματική αντιμετώπιση ^(39,40)

Υπασβεστιαμία

Οφείλεται στη δέσμευση ιόντων ασβεστίου από τα κίτρικά ανιόντα. Παρατηρείται κατά τη χορήγηση μεγάλων ποσοτήτων συντηρημένου αίματος με κίτρικό νάτριο σε βραχύ χρονικό διάστημα.

Οι προληπτικές νοσηλευτικές ενέργειες είναι:

- Χορήγηση του αίματος με βραδύ ρυθμό.
- Σε περίπτωση μεγάλου όγκου αίματος χορηγείται από άλλη φλέβα ασβέστιο.

Σε περίπτωση εμφάνισης υπασβεστιαμίας, ο νοσηλευτής προβαίνει στις ακόλουθες ενέργειες:

- Αναστολή ή διακοπή της ροής του αίματος
- Ενημέρωση του γιατρού
- Χορήγηση ασβεστίου (χλωριούχου ή γλυκονικού)
- Προβαίνει σε συμπτωματική αντιμετώπιση ³⁵

Εμβολή αέρα

Οι αιτίες που προκαλούν την εμβολή αέρα είναι:

- Επειδή δεν αφαιρέθηκαν οι φυσαλίδες και ο αέρας του σωλήνα της συσκευής πριν την έναρξη της έγχυσης ή τη θέση της συσκευής σε λειτουργία, στην περίπτωση αλλαγής της.
- Μετά τη μετάγγιση όλου του αίματος, από λάθος, συνεχίζεται ενδοφλέβια έγχυση αέρα, όταν η φιάλη είναι γυάλινη ή η χορήγηση του αίματος γινόταν υπό πίεση. ⁴⁰

Οι προληπτικές νοσηλευτικές ενέργειες για την απόφυγή εμβολής αέρα είναι οι ακόλουθες:

- Ενημέρωση του ασθενή και της οικογένειάς του για συμπτώματα που υποδηλώνουν την αντίδραση και τα οποία μπορεί να είναι: οξύς πόνος θώρακα, δύσπνοια, βήχας, αιματηρά πτύελα, κυάνωση, ευερεθιστότητα, ταχυσφυγμία,

ευπίεστος σφυγμός. Προτροπή τους για άμεση ενημέρωση της νοσηλεύτριας σε περίπτωση εμφάνισης κάποιου από τα παραπάνω συμπτώματα.

- ▶ Συνεχής παρακολούθηση της έγχυσης του αίματος για έγκαιρη διακοπή της λειτουργίας της συσκευής αμέσως μετά τη μετάγγιση όλου του αίματος.
- ▶ Αφαίρεση όλου του αέρα της συσκευής σε κάθε αλλαγή της, πριν από την σύνδεσή της με τον ασθενή και έλεγχος για τη σωστή εφαρμογή των συνδέσεων.

Σε περίπτωση εμβολής αέρα, ο νοσηλευτής προβαίνει στις ακόλουθες ενέργειες:

- ▶ Ψυχολογική υποστήριξη για τον καθησυχασμό του ασθενή.
- ▶ Διακοπή της εισόδου αέρα στην κυκλοφορία.
- ▶ Τοποθέτηση του ασθενή σε αριστερή πλάγια θέση με το κεφάλι προς τα κάτω (καταρροπή κεφαλής). Η θέση αυτή διευκολύνει τον αέρα να επιστρέψει στο δεξιό κόλπο και να προωθηθεί από τη δεξιά κοιλία στην αριστερή όπου μπορεί να απορροφηθεί από την πνευμονική αρτηρία.
- ▶ Άμεση ενημέρωση του γιατρού.
- ▶ Χορήγηση οξυγόνου και αντιμετώπιση συμπτωμάτων
- ▶ Εφαρμογή των ιατρικών οδηγιών^(40,41)

Στο **ΔΕΥΤΕΡΟ** κατά ιεραρχική κλίμακα πρόβλημα του ασθενή που είναι ο περιορισμός της άνεσής του, οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις διαχωρίζονται σε δύο κατηγορίες.

- α) Όταν η τιμή της αιμοσφαιρίνης είναι κάτω από 5g/100ml.
- β) Όταν η τιμή της αιμοσφαιρίνης είναι 5-8g/100ml.³⁵

Στην πρώτη περίπτωση οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις είναι οι ακόλουθες:

- ▶ Παραμονή του ασθενή στο κρεβάτι ώστε να διατηρηθεί ενεργειακό ισοζύγιο και να περιοριστεί η υποξία των ιστών, που οδηγεί σε εύκολη κόπωση, δύσπνοια, καταβολή δυνάμεων.

- ▶ Δημιουργία κατάλληλου περιβάλλοντος το οποίο να επιδρά θεραπευτικά στον ασθενή.

- ▶ Ικανοποίηση των φυσιολογικών αναγκών του ασθενή που σχετίζονται με την επιβίωση του ατόμου και τις λειτουργίες του ανθρώπινου Οργανισμού. Ο νοσηλευτής προβαίνει στις ακόλουθες ενέργειες:
 - Παρατήρηση του τύπου και καταγραφή της συχνότητας της αναπνοής ανά δίωρο.
 - Παρότρυνση για δύσπνοια εξαιτίας της μειωμένης ανταλλαγής των αερίων στους πνεύμονες και στους ιστούς.
 - Παρατήρηση για αποβολή αχρήστων.
 - Λήψη και καταγραφή των Ζωτικών Σημείων. Σε περίπτωση πυρετού, ο νοσηλευτής ανακουφίζει τον ασθενή με τα κατάλληλα νοσηλευτικά μέτρα.
 - Ετοιμασία και βοήθεια του ασθενή για φαγητό.
 - Χορήγηση της απαιτούμενης ποσότητας υγρών για την αποφυγή εμφάνισης διαταραχών της ισορροπίας του ύδατος.
 - Φροντίδα της ατομικής υγιεινής του ασθενή για ψυχοσωματικούς λόγους.
 - Τέλος, δημιουργία κατάλληλων συνθηκών που θα εξασφαλίσουν την φυσική ανάπαυση του ασθενή και ἴσθ ὕπνο του, όπως κατάλληλες περιβαλλοντικές συνθήκες (ησυχία – άνετη θερμοκρασία – αερισμός – κλειστή πόρτα).

- ▶ Επίσης ο νοσηλευτής είναι υπεύθυνος για τη διδασκαλία του ασθενή. Τον διδάσκει να παίρνει βαθιές αναπνοές, να βήχει, βοηθά στην εκτέλεση παθητικών ασκήσεων.

- ▶ Ενθάρρυνση του ασθενή να εκφράσει τα συναισθήματά του. Αυτό προϋποθέτει ικανότητα ακρόασης από την πλευρά του νοσηλευτή. επιδείξει ενδιαφέροντος και μετάγγιση ελπίδας πάντα σε ρεαλιστική βάση. (26,33,34,43,47)

Στη δεύτερη περίπτωση, δηλαδή όταν η τιμή αιμοσφαιρίνης είναι 5-8g/100ml, οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις είναι οι ακόλουθες

- ▶ Περιορισμός της σπατάλης φυσικών δυνάμεων του ασθενή.
- ▶ Εξασφάλιση συχνών χρονικών περιόδων ανάπαυσης κατά τη διάρκεια της ημέρας.
- ▶ Αποφυγή δραστηριοτήτων που προκαλούν κόπωση ή διαταράσσουν την ησυχία του ασθενή.
- ▶ Ενίσχυση της διατροφής του ασθενή με σκόπό τη σωματική του τόνωση
- ▶ Εκτίμηση του βαθμού της αδυναμίας του ασθενή.⁴⁸

Στο **ΤΡΙΤΟ** κατά ιεραρχική κλίμακα πρόβλημα του ασθενή, που είναι το θρεπτικό ανισοζύγιο, καθορίζονται οι παρακάτω νοσηλευτικές παρεμβάσεις:

- ▶ Συστηματική και τεκμηριωμένη νοσηλευτική εκτίμηση του βάρους του ασθενή καθημερινά.
- ▶ Διαπίστωση της κατάστασης θρέψης του ασθενή, με κλινικό και βιοχημικό έλεγχο των συνηθειών διατροφής του.
- ▶ Συζήτηση με τον ασθενή των κυριότερων παραγόντων κινδύνου της νόσου.
- ▶ Ενθάρρυνση του ίδιου και της Οικογένειάς του, να εκφράσουν τις προτιμήσεις τους για τις ώρες των γευμάτων και τα φαγητά που επιθυμεί.
- ▶ Προσφορά ποικίλης τροφής καλά σερβιρισμένης.

- Προσφορά εύπεπτης και εύληπτης τροφής, ενίσχυση του ασθενή να λαμβάνει μικρά και συχνά γεύματα, κύρια και συμπληρωματικά.
- Μέριμνα ώστε να προηγείται η υγιεινή φροντίδα της στοματικής κοιλότητας και η διευθέτηση του περιβάλλοντος πριν το γεύμα.
- Προτροπή για κίνηση και άσκηση ώστε να προάγεται ο μεταβολισμός και η χρησιμοποίηση των θρεπτικών ουσιών.
- Αντιμετώπιση συμπτωμάτων που προκαλούν σύσπαση του πεπτικού συστήματος.
- Πρόληψη εμφάνισης στοματίτιδας.
- Διδασκαλία του ασθενή και της Οικογένειάς του για: τις αρχές υγιεινής και επαρκούς διατροφής, τους παράγοντες κινδύνου και τις δραστηριότητες αυτοφροντίδας. ^(33, 43, 48)

Το **ΤΕΤΑΡΤΟ** κατά ιεραρχική κλίμακα πρόβλημα του ασθενή είναι ο κίνδυνος των επιπλοκών. Βασικός και ουσιώδης είναι ο ρόλος του νοσηλευτή στην πρόληψη και αντιμετώπισή τους.

Λοιμώξεις

Οι προληπτικές νοσηλευτικές παρεμβάσεις καλύπτουν τρεις περιοχές: α) εκτίμηση των παραγόντων κινδύνου, β) ελάττωση ή εξουδετέρωση των παραγόντων κινδύνου και γ) προαγωγή της ευεξίας και υγείας. Αναφέρονται επιγραμματικά στη συνέχεια:

- Λήψη των Ζωτικών Σημείων.
- Διενέργεια εργαστηριακών εξετάσεων και καλλιεργειών για έγκαιρη επισήμανση τυχόν λοιμώξεων και αναφορά ανωμαλιών.

- Πλύσιμο χεριών πριν και μετά την επαφή με κάθε ασθενή.
- Χρησιμοποίηση κατάλληλων άσηπτων τεχνικών για την πρόληψη μετάδοσης των λοιμώξεων που συμπεριλαμβάνουν μάσκες – μπλούζες – γάντια κατά τις παρεμβατικές νοσηλείες (φλεβοκέντηση) ή την πιθανή επαφή με βιολογικά υγρά του ασθενή (αλλαγή τραύματος).
- Διακοπή των παρεμβατικών γραμμών (καθετήρων, βελόνων, σωλήνων), το συντομότερο δυνατό.
- Συστηματική παρακολούθηση για πιθανές παρενέργειες φαρμάκων.
- Επιτήρηση της καθημερινής υγιεινής φροντίδας του δέρματος και της στοματικής κοιλότητας.
- Διδασκαλία των παραγόντων κινδύνου λοίμωξης συμπεριλαμβάνοντας: ηλικία – διατροφή – αμυντικούς μηχανισμούς – οξείες και χρόνιες ασθένειες – παρεμβατικές διαδικασίες και φάρμακα.
- Συμμετοχή σε κοινωνικά προγράμματα δημόσιας υγιεινής, εμβολιασμών, καταπολέμησης νοσημάτων και προαγωγή της υγείας. ^(33, 41)

Καρδιολογικές Επιπλοκές

Οι καρδιολογικές επιπλοκές είναι 1)Καρδιακή Ανεπάρκεια, 2)Αρρυθμίες, 3) Περικαρδίτιδα, 4)Μυοκαρδίτιδα.

Οι προληπτικές νοσηλευτικές παρεμβάσεις για την αποφυγή εμφάνισης καρδιολογικών επιπλοκών είναι:

- Ενημέρωση του ασθενή και της οικογένειας του για τα είδη των καρδιολογικών επιπλοκών, τις αιτίες ,τα συμπτώματα που υποδηλώνουν την ύπαρξή τους.

- ▶ Ενημέρωση του ασθενή για την ανάγκη τακτικής αποσιδήρωσης γιατί μια από τις βασικές αιτίες εμφάνισης καρδιολογικών επιπλοκών είναι η φόρτιση της καρδιάς με σίδηρο.
- ▶ Ενημέρωση του ασθενή και της οικογένειάς του για α) την ανάγκη τακτικού καρδιολογικού ελέγχου, β) για το χρονικό διάστημα επανάληψης του ελέγχου, γ) για τον τρόπο εκτέλεσης του καρδιολογικού ελέγχου, ο οποίος είναι ανώδυνος και μη χρονοβόρος καθώς επίσης ότι δεν υπάρχει οικονομική επιβάρυνση εφόσον μπορεί να γίνει σε οποιοδήποτε δημόσιο νοσηλευτικό ίδρυμα.

Οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις που προγραμματίζονται για την αντιμετώπισή τους είναι οι ακόλουθες:

- ▶ Λήψη λεπτομερούς νοσηλευτικού Ιστορικού.
- ▶ Ελάττωση της φυσικής δραστηριότητας του ατόμου με σκοπό την ελάττωση του Καρδιακού ρυθμού.
- ▶ Σε ασθενείς με συχνές κρίσεις ορθόπνοιας, ο νοσηλευτής συνιστά να κοιμούνται με τον κορμό ψηλά και τα πόδια χαμηλά.
- ▶ Χορήγηση Οξυγόνου για την ανακούφιση από τη δύσπνοια.
- ▶ Σε περίπτωση παραμονής του ασθενή στο κρεβάτι, ο νοσηλευτής του διδάσκει να εκτελεί ενεργητικές ασκήσεις των άκρων για την αποφυγή της φλεβικής στάσης που προδιαθέτει σε πνευμονικές εμβολές.
- ▶ Ψυχική ενίσχυση του ασθενή, επειδή κυριαρχεί η αγωνία για την επάνοδο στην προηγούμενη δραστηριότητά του.
- ▶ Διδασκαλία του ασθενή και της Οικογένειάς του σχετικά με τη διαίτά του, η οποία πρέπει να είναι άναλος (1-3gr/24ώρο) και ελαφρά.
- ▶ Περιορισμός της πρόσληψης υγρών ανάλογα με τη σοβαρότητα της κατάστασης.

- Φροντίδα για την κανονική κένωση του εντερικού σωλήνα ,με την χορήγηση τροφών πλούσιων σε κυτταρίνη και ήπια υπατικά μετά από ιατρική οδηγία.
- Ακριβής τήρηση της φαρμακευτικής αγωγής ,η οποία περιλαμβάνει χορήγηση δακτυλίτιδας, διουρητικών αγγειοδιασταλτικών, αντιπηκτικά.
- Εφαρμογή ηλεκτρικής ανάταξης σε περιπτώσεις κοιλιακής μαρμαρυγής , ασυστολίας ,κοιλιακής ταχυκαρδίας .
- Εκτέλεση περικαρδιοκέντησης όταν υπάρχουν κλινικά ευρήματα συλλογής υγρού στο περικάρδιο. Ο νοσηλευτής επιβάλλεται να γνωρίζει αν ο ασθενής εμφανίζει αιμορραγική διάθεση ή παίρνει αντιπηκτικά ,γιατί σε αυτή την περίπτωση δε θα πρέπει να υποβληθεί σε περικαρδιοκέντηση.
- Μέτρηση και αξιολόγηση των ζωτικών σημείων ,γιατί ιδιαίτερα στη μυοκαρδίτιδα θεωρείτε σημαντικός δείκτης υποχώρησης της νόσου.

Ενδοκρινικές Επιπλοκές

Οι αναφερόμενες προληπτικές νοσηλευτικές παρεμβάσεις που σχετίζονται με τις ενδοκρινικές επιπλοκές ,επικεντρώνονται στην ενημέρωση του ασθενή σχετικά με το αίτιο των επιπλοκών αυτών ,που είναι η συσσώρευση και εναπόθεση σιδήρου στους ενδοκρινείς αδένες .Επίσης τονίζεται η επιτακτικής ανάγκη αποσιδήρωσης, η οποία αποτελεί το ουσιαστικό μέσο πρόληψης.

1) Σακχαρώδης διαβήτης

Ο σακχαρώδης διαβήτης ο οποίος εμφανίζεται σε ασθενείς με Μ.Α εμφανίζει ορισμένες ιδιαιτερότητες συγκρινόμενος με το νεανικό διαβήτη ,στις οποίες προσαρμόζονται οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις και είναι:

- Η σπανιότητα εμφάνισης οξέωσης και ηλεκτρολυτικών διαταραχών ,οξεοβασικού ανισοζυγίου ακόμα και σε παρατεταμένη έντονη γλυκοζουρία .

- Ένα ποσοστό ασθενών ανταποκρίνεται στη θεραπεία με υπογλυκαιμικά φάρμακα, που χορηγούνται από το στόμα
- Η συστηματική αποσιδήρωση έχει σαν αποτέλεσμα τη μείωση των αναγκών σε ινσουλίνη ⁴⁹

Συνήθως ο Σ Δ... ως επιπλοκή, εμφανίζεται στη νεανική ηλικία στους ασθενείς με νόσο του Cooley για το λόγο αυτό οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις που αναφέρονται συσχετίζονται με το ινσουλινοεξαρτώμενο διαβήτη και είναι

- ▶ Περιοδικός έλεγχος της γλυκόζης του αίματος και σε περιπτώσεις υπεργλυκαιμίας ακολουθεί έλεγχος με καμπύλη γλυκόζης στην πρώτη δεκαετία της ζωής.
- ▶ Ενημέρωση του ασθενή και της οικογένειάς του σχετικά με τον σακχαρώδη διαβήτη.
- ▶ Προτροπή του ασθενή και της οικογένειάς του για συμμετοχή στον προγραμματισμό της καθημερινής φροντίδας
- ▶ Εφαρμογή της φαρμακευτικής και διαιτητικής αγωγής και παρακολούθηση της ανταπόκρισης του ασθενή στη θεραπεία.
- ▶ Διδασκαλία του ασθενή σχετικά με το διαιτολόγιο που πρέπει να υιοθετήσει και το οποίο πρέπει να περιλαμβάνει 150-200gr υδατανθράκων, 50-70gr λιπών, 70-100gr λευκωμάτων και να είναι πλούσια σε θερμίδες, γιατί τα παιδιά βρίσκονται σε περίοδο σωματικής ανάπτυξης. Επίσης για να μπορέσει ο νοσηλευτής να κάνει τις θεραπευτικές και ανακουφιστικές παρεμβάσεις στον τομέα του διαιτολογίου πρέπει:
 - Να προβλέπει δίαιτα που δεν θα περιορίζει τη φυσιολογική ανάπτυξη του παιδιού και τη δραστηριότητά του.
 - Οι προσφερόμενες τροφές να μοιράζονται σ' όλο το διάστημα της ημέρας.
 - Να χρησιμοποιεί επιτρεπτές συνήθειες διατροφής, για την καλύτερη προσαρμογή του παιδιού στο νέο διαιτολόγιο.

- Να είναι βέβαιος ότι το παιδί εφαρμόζει το διαιτολόγιο που έχει ορισθεί.
 - Να συμμετέχει τόσο το παιδί όσο και η οικογένειά του στον προγραμματισμό των γευμάτων.
 - Να κάνει σε συνεργασία με το παιδί και τους γονείς του, κατάλληλες αντικαταστάσεις ανάλογα με τις προτιμήσεις του.
- ▶ Διδασκαλία του ασθενή και της οικογένειάς του σχετικά με την φαρμακευτική αγωγή που θα ακολουθήσει
- Ενημέρωση σχετικά με τους τύπους της ινσουλίνης, την έναρξη της δράσης, τη μέγιστη δράση, τη διάρκεια δράσης του κάθε τύπου.
 - Ενημέρωση σχετικά με τον τρόπο αναρρόφησης και εκτέλεσης της ένεσης ινσουλίνης και την αναγκαιότητα της εναλλαγής θέσεων των ενέσεων.
 - Γνώση των παραγόντων που επιβάλλουν την αλλαγή δόσης της ινσουλίνης.
 - Ενημέρωση ότι η εκτέλεση της αποτελεσματικότητας της θεραπείας γίνεται με έλεγχο των ούρων για σάκχαρο και οξόνη.
- ▶ Διδασκαλία του ασθενή και της οικογένειάς του για τα μέτρα πρόληψης της υπογλυκαιμίας και τον τρόπο αντιμετώπισής της.
- ▶ Σύνδεση του ασθενή και της οικογένειάς του με την υπηρεσία υγείας της περιοχής και ενημέρωση του νοσηλευτή της σχολιατρικής υπηρεσίας της περιοχής.
- ▶ Ψυχολογική υποστήριξη του ασθενή και της οικογένειάς του και προσπάθεια αποδοχής της νόσου και προσαρμογής στο νέο τρόπο ζωής που επιβάλλει. Βέβαια η παρέμβαση του νοσηλευτή στο σημείο αυτό είναι ιδιαίτερα δύσκολη γιατί ο ασθενής και η οικογένειά του έχουν ήδη αναγκαστεί να αποδεχθούν τον τρόπο ζωής που επιβάλλει η νόσος του Cooley.⁵¹

2) Καθυστέρηση της σωματικής ανάπτυξης

Οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις που προγραμματίζονται είναι:

- Ενημέρωση του ασθενή και της οικογένειας του ότι η καθυστέρηση της σωματικής ανάπτυξης δεν σχετίζεται με διαταραχές της αυξητικής ορμόνης.
- Ενημέρωση του ασθενή και της οικογένειας του ότι η καθυστέρηση είναι σύνοδο σύμπτωμα των ασθενών που δεν ακολουθούν συστηματικό πρόγραμμα μεταγγίσεων. Ασθενείς που υποβάλλονται σε συστηματική θεραπεία παρουσιάζουν μικρή καθυστέρηση της σωματικής ανάπτυξης. Μόλις ένα ποσοστό 15% βρίσκεται κάτω από τη 10η εκατοστιαία θέση για την ηλικία τους όσο αφορά το ύψος.
- Ψυχολογική υποστήριξη του ασθενή και της οικογένειας του για την όσο το δυνατό ρεαλιστικότερη αντιμετώπιση του προβλήματος.
- Μεσολάβηση του νοσηλευτή ώστε ο ασθενής και η οικογένεια του να έρθουν σε επαφή με άλλους πάσχοντες από β-Μ.Α με σκοπό να αντιληφθούν άμεσα ότι δεν υπάρχει ιδιαίτερο πρόβλημα στη σωματική ανάπτυξη.

3) Διαταραχές στη γενετική ωρίμανση

Οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις που προγραμματίζονται είναι :

- Ενημέρωση του ασθενή και της οικογένειας του ότι οι διαταραχές στη γενετική ωρίμανση οφείλονται σε δυσλειτουργία των γονάδων λόγω της τοξικής επίδρασης του σιδήρου ,τόσο στο επίπεδο υποθαλάμου – υποφύσης ,όσο και σε επίπεδο γεννητικών αδένων.
- Εξατομίκευση αντιμετώπιση της κάθε περίπτωσης, ανάλογα με το στάδιο ενήβωσης, την οστική ηλικία, την ψυχολογική κατάσταση και την επιθυμία του ασθενή.

- ▶ Χορήγηση μικρών αρχικών δόσεων οιστρογόνων ή ανδρογόνων σύμφωνα με την ιατρική οδηγία. Η αγωγή αυτή έχει ως αποτέλεσμα την επίτευξη του άλματος της ανάπτυξης κατά την περίοδο της εφηβείας.
- ▶ Ενημέρωση του ασθενή και της οικογένειάς του για τα αποτελέσματα της αγωγής με οιστρογόνα ή ανδρογόνα.
- ▶ Ψυχολογική υποστήριξη του ασθενή και της οικογένειάς του, ώστε να επιτευχθεί ρεαλιστική αντιμετώπιση του προβλήματος. Βέβαια ο ρόλος του νοσηλευτή στη συγκεκριμένη παρέμβαση είναι ιδιαίτερα δύσκολος γιατί είναι γνωστός ο ρόλος της σεξουαλικής ωρίμανσης στην ψυχοκινητική ανάπτυξη του ατόμου.³²

Στο **ΠΕΜΠΤΟ** κατά ιεραρχική κλίμακα, πρόβλημα του ασθενή που είναι ο αστικός πόνος και η κεφαλαλγία, ακολουθούνται οι παρακάτω νοσηλευτικές παρεμβάσεις:

- ▶ Αξιολόγηση της αντίδρασης του ασθενή προς τον πόνο και τα φάρμακα ή τις θεραπείες που αποβλέπουν στη εξάλειψη – ανακούφιση του πόνου.
- ▶ Εκτίμηση μέχρι ποιο βαθμό συντελούν στον πόνο περιβαλλοντικοί και ψυχολογικοί παράγοντες και περιορισμός τους κατά το δυνατό.
- ▶ Αξιολόγηση του νοσήματος που έχει ο πόνος για τον ίδιο τον ασθενή.
- ▶ Εκτίμηση των μηχανισμών αντιμετώπισης προβλημάτων του ασθενή κατά το παρελθόν, για να διαπιστωθούν τα μέτρα που ήταν πιο αποτελεσματικά.
- ▶ Εκτίμηση των προσδοκιών του ασθενή για την ανακούφιση του πόνου του. Μερικοί ασθενείς είναι ευχαριστημένοι αν ελαττωθεί ο πόνος τους. Άλλοι περιμένουν πλήρη εξάλειψη του πόνου. Αυτό θα επηρεάσει την αντίληψή τους για την αποτελεσματικότητα των παρεμβάσεων και την προθυμία τους να συμμετέχουν και σε περαιτέρω παρεμβάσεις.

- ▶ Πρόβλεψη της ανάγκης για αναλγητικές μεθόδους ή φάρμακα. Η πιο αποτελεσματική αντιμετώπιση του πόνου έγκειται στην έγκαιρη αναγνώριση και εκτίμηση των χαρακτηριστικών του από τον νοσηλευτή.
- ▶ Άμεση ανταπόκριση του νοσηλευτή στον πόνο του ασθενή. Η άμεση ανταπόκριση στα παράπονα μπορεί να ελαττώσει το άγχος του ασθενή. Η εκδήλωση ενδιαφέροντος για την ευεξία και άνεσή του ευνοεί την ανάπτυξη της εμπιστοσύνης του στη νοσηλευτική φροντίδα.
- ▶ Χορήγηση αναλγητικών κατά το θεραπευτικό πρόγραμμα, αξιολόγηση της αποτελεσματικότητας αυτών και παρατήρηση για σημεία και συμπτώματα τυχόν παρενεργειών τους. Τα παυσίπονα φάρμακα απορροφούνται και μεταβολίζονται διαφορετικά από τους ασθενείς έτσι ώστε η αποτελεσματικότητά τους πρέπει να αξιολογείται σε κάθε ασθενή ξεχωριστά. Μπορεί να προκαλέσει παρενέργειες από τις πιο ελαφρές ως τις πιο απειλητικές για τη ζωή.
- ▶ Εκτέλεση ασκήσεων πλήρους τροχιάς (ενεργητικών και παθητικών) για βελτίωση της κινητικότητας.
- ▶ Δημιουργία θετικής υποστηρικτικής σχέσης με τον ασθενή.
- ▶ Ενθάρρυνση του ασθενή να συζητά για τον πόνο του, αν αυτό τον ανακουφίζει και οπωσδήποτε να ενημερώσει τους νοσηλευτές ώστε να εφαρμόζουν ανακουφιστικά μέτρα.
- ▶ Ενσωμάτωση της οικογένειας στο πρόγραμμα ανακούφισης του πόνου του ασθενή.
- ▶ Συνεργασία με το γιατρό αν οι παρεμβάσεις αποτύχουν ή αν το νέο παράπονο είναι μια σημαντική αλλαγή από την προηγούμενη εμπειρία πόνου του ασθενή.
- ▶ Χρησιμοποίηση μιας διεπιστημονικής προσέγγισης και κοινωνικής υποστήριξης στην αντιμετώπιση του πόνου του ασθενή³³

Στο **ΕΚΤΟ** κατά ιεραρχική κλίμακα, πρόβλημα του ασθενή που είναι η αλλαγή του σωματικού ειδώλου, ακολουθούνται οι παρακάτω νοσηλευτικές παρεμβάσεις:

- ▶ Αξιολόγηση της αντίληψης του ασθενή για την εικόνα του σώματος του. Ποιες απόψεις του σώματός του θεωρεί ευχάριστες και ποιες δυσάρεστες. Εξερεύνηση μαζί με τον ασθενή πως έφτασε να αντιλαμβάνεται την εικόνα του σώματός του ως αρνητική.
- ▶ Ενημέρωση του ασθενή και της οικογένειάς του για την αναγκαιότητα της πιστής τήρησης του προγράμματος των μεταγγίσεων και της αποσιδήρωσης, γιατί με τον τρόπο αυτό αποφεύγονται οι χαμηλές τιμές της αιμοσφαιρίνης και η υπερφόρτωση του οργανισμού με σίδηρο, παράγοντες που συντελούν στη διαφοροποίηση του σωματικού ειδώλου του ασθενή.
- ▶ Ενημέρωση του ασθενή και της οικογένειάς του για την ανάγκη λήψης βιταμίνης D από το στομα τουλάχιστον κατά τους χειμερινούς μήνες, καθώς επίσης και ασβεστίου που πρέπει να περιλαμβάνεται στην καθημερινή διατροφή του, σε ποσότητα περίπου 500mg. Η λήψη αυτών των παραγόντων, είναι αποτέλεσμα έρευνας, σύμφωνα με την οποία, το ασβέστιο και η βιταμίνη D επιδρούν ενεργητικά και βελτιώνουν ακόμη περισσότερο την κατάσταση των οστών.
- ▶ Βοήθεια του ασθενή να αποδεχθεί το αλλαγμένο σωματικό είδωλο και τις διαφορές από τους συνομήλικούς του. Οι αλλαγές του σωματικού ειδώλου, η καθυστέρηση της αύξησης και της σεξουαλικής ωρίμανσης, δημιουργούν δύσκολα προβλήματα προσαρμογής.
- ▶ Παροχή ευκαιριών στον ασθενή ώστε να εκφράσει τις σκέψεις, τους φόβους και τα αισθήματα που του προκαλεί το αλλαγμένο σωματικό είδωλο.
- ▶ Παρότρυνση του ασθενή να χρησιμοποιεί διάφορα μέσα για τη βελτίωση της εμφάνισής του, όπως σύγχρονο ντύσιμο, όμορφο χτένισμα, μακιγιάζ.

- ▶ Ενημέρωση του ασθενή ότι κάποιες χαρακτηριστικές οστικές παραμορφώσεις μπορούν να ωφεληθούν από κάποια χειρουργική επέμβαση ή από τη χρήση ορθοδοντικών συσκευών για βελτίωση της εμφάνισης του προσώπου του.
- ▶ Ενθάρρυνση του ασθενή να επιδιόεται σε κατάλληλες δραστηριότητες ανάλογα με την αντοχή του, οι οποίες προωθούν την ανάπτυξή του.
- ▶ Ενημέρωση και παραπομπή του ασθενή στις κατάλληλες υπηρεσίες για προσφορά υποστηρικτικής ψυχοθεραπείας.
- ▶ Προτροπή του ασθενή για συμμετοχή του σε ομαδικές συγκεντρώσεις πασχόντων, γιατί στο συγκεκριμένο περιβάλλον διευκολύνεται η έκφραση των σκέψεων και των συναισθημάτων του, η ανταλλαγή απόψεων, θετικοποιείται η ψυχολογία του.
- ▶ Ψυχολογική υποστήριξη και διδασκαλία της οικογένειας του ασθενή ώστε:
 - Να αποδεχθεί το αλλαγμένο σωματικό είδωλο του ασθενή.
 - Να αποφύγει λανθασμένους τρόπους συμπεριφοράς προς τον ασθενή.
 - Να προωθήσει την ανάπτυξη ορισμένων άλλων ικανοτήτων που πιθανώς να διαθέτει ο ασθενής.
 - Να διατηρήσει στενή επικοινωνία με τις κατάλληλες υπηρεσίες ψυχολογικής υποστήριξης. ^(26, 53, 54)

Στο **ΕΒΔΟΜΟ** κατά ιεραρχική κλίμακα, πρόβλημα του ασθενή, το οποίο αφορά και την οικογένειά του και είναι η έλλειψη γνώσεων σχετικά με τη νόσο οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις είναι:

- ▶ Παροχή πληροφοριών στον ασθενή και την οικογένειά του σχετικά με:
 - Την αιτιολογία της νόσου. Υπάρχει διαταραχή της σύνθεσης των β-αλυσίδων με αποτέλεσμα την ελάττωση του συνολικού ποσού της αιμοσφαιρίνης που περιέχεται στο ερυθροκύτταρο και επομένως στην εμφάνιση βαριάς αναιμίας.
 - Τον τρόπο μεταβίβασης της νόσου. Πρόκειται για κληρονομικό νόσημα που μεταβιβάζεται με τον υπολειπόμενο αυτοσωματικό χαρακτήρα. Η πιθανότητα

δύο συζύγων που είναι φορείς της Μ.Α. (ετεροζυγώτες) να αποκτήσουν παιδί με τη νόσο του Cooley είναι 1 προς 4.

- Τη θεραπεία της νόσου. Ειδική Θεραπεία δεν υπάρχει. Βέβαια υπάρχουν βάσιμες ελπίδες ότι η μεταμόσχευση μυελού των οστών θα αποτελέσει τον αποτελεσματικό τρόπο θεραπείας, μελλοντικά. Η υποστηρικτική θεραπεία που εφαρμόζεται περιλαμβάνει:
 - Συχνές μεταγγίσεις
 - Αποσιδήρωση,
 - Έλεγχο για τυχόν ανάπτυξη υπερσπληνισμού,
 - Εμβόλιο ηπατίτιδας Β, στα ευαίσθητα άτομα,
 - Καρδιολογικό έλεγχο
 - Παρακολούθηση σωματικής ανάπτυξης
 - Ψυχολογική υποστήριξη.

Η οποία αποσκοπεί στην παράταση της ζωής καθώς και στην βελτίωση της ποιότητάς της.

- Τα συμπτώματα των επιπλοκών, την πρόληψη και την άμεση αντιμετώπισή τους.
- Τη θεραπεία αποσιδήρωσης στο σπίτι.
- Τις τροποποιήσεις στη διαίτά του.
- Τον περιορισμό των δραστηριοτήτων, περιλαμβάνοντας την αποφυγή δραστηριοτήτων που αυξάνουν τον κίνδυνο θλάσεων.
- Την πιθανότητα υπολειπόμενης σωματικής ανάπτυξης του ασθενή σε σχέση με τους συνομήλικους του.
- Την αυξημένη προδιάθεση στις λοιμώξεις ιδιαίτερα μετά από σπληνεκτομή.
- Την αναγκαιότητα της εκτέλεσης όλων των απαιτούμενων εμβολιασμών.

- Την ανικανότητα ανοχής έντονων δραστηριοτήτων, όπως ορισμένα αθλήματα (ποδόσφαιρο – μπάσκετ).
 - Την πρόγνωση της νόσου. Η ομόζυγη Β- Μ.Α είναι μία κληρονομική και βαριά αναιμία, που αν δεν αντιμετωπιστεί σωστά, έχει βραχύ χρόνο επιβίωσης. Ο χρόνος επιβίωσης αυξήθηκε σήμερα σημαντικά με τη σύγχρονη θεραπευτική αντιμετώπιση.
 - Την αναγκαιότητα ελέγχου των οικογενειών, μέλος των οποίων πάσχει από Β- Μ.Α για την ανεύρεση ετεροζυγωτών.
- ▶ Ενημέρωση του ασθενή και της οικογένειάς του για τις πηγές της κοινότητας που παρέχουν οικονομική, κοινωνική ή άλλες μορφές ενίσχυσης καθώς επίσης για την ύπαρξη συλλόγων στους οποίους μπορούν να απευθυνθούν για τη λήψη βοήθειας.
 - ▶ Ενημέρωση ότι ο ασθενής είναι σε θέση να αθλείται, να εργάζεται, να δημιουργήσει οικογένεια και γενικότερα να ζει φυσιολογικά εφ' όσον τηρεί πιστά το πρόγραμμα των μεταγγίσεων και της αποσιδήρωσης.
 - ▶ Ενημέρωση των γυναικών που πάσχουν από Μ.Α. για τη δυνατότητα σύλληψης και στη συνέχεια επιτυχημένης έκβασης της κύησης. Παροχή πρόσθετων πληροφοριών για τα προβλήματα που είναι δυνατό να παρουσιαστούν κατά τη διάρκεια της κύησης λόγω της χρόνιας αναιμίας, τα οποία αντιμετωπίζονται με συχνές μεταγγίσεις, με μικρές ποσότητες σε μικρά χρονικά διαστήματα, διακοπή της αποσιδήρωσης και αν υπάρχει μεγάλη ανάγκη επαναχορήγηση της το τελευταίο τρίμηνο.

Στο ΟΓΔΟΟ κατά ιεραρχική κλίμακα, πρόβλημα το οποίο αφορά τα αισθήματα ενοχής των γονέων οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις είναι:

- Ενθάρρυνση των γονέων να εκφράσουν τις σκέψεις τους σχετικά με την νόσο του παιδιού τους. Αισθήματα ενοχής, σοκ, θυμού, μελαγχολίας και απόρριψης είναι συνήθη.
- Βοήθεια ώστε να αναγνωρίσουν ότι, η μη αποδοχή του προβλήματος του παιδιού τους, τους καθιστά ανίκανους να αναγνωρίσουν τα συναισθήματά του και να του προσφέρουν ουσιαστική βοήθεια.
- Μεσολάβηση για την παραπομπή τους σε κατάλληλες υποστηρικτικές υπηρεσίες.
- Προτροπή για συμμετοχή τους σε ομαδικές συγκεντρώσεις γονέων που αντιμετωπίζουν το ίδιο πρόβλημα.
- Προτροπή για ενεργό συμμετοχή τους στο πρόγραμμα του Συλλόγου Μεσογειακής Αναιμίας με σκοπό τη δυναμική παρουσία των ασθενών και των Οικογενειών τους στα κοινωνικά δρώμενα. ^(18, 32, 38, 55, 56)

1.3 Εφαρμογή του Προγράμματος

Οι νοσηλευτές προχωρούν στην εκτέλεση του προγράμματος νοσηλευτικής φροντίδας για τον συγκεκριμένο ασθενή, ενώ ταυτόχρονα συνεχίζουν να συλλέγουν και να εκτιμούν νέα στοιχεία, να σχεδιάζουν, εκτελούν και αξιολογούν νέες παρεμβάσεις. ⁵⁷

Η εφαρμογή του προγράμματος αποσκοπεί στην ολική φροντίδα του ασθενή, γιατί λαμβάνει υπ' όψη τις σωματικές, ψυχολογικές, κοινωνικές, πνευματικές, πολιτιστικές, οικονομικές, και αποκαταστατικές ανάγκες του και συμβάλλει στη μερική ή πλήρη βελτίωση της υγείας του. Περιλαμβάνει, συστηματική φροντίδα για την εξουδετέρωση επικείμενων κινδύνων, όπως είναι επιπλοκές της ασθένειας, λάθη στη χορήγηση φαρμάκων ή άλλες θεραπευτικές εφαρμογές, νοσοκομειακές λοιμώξεις ή ατυχήματα. Επίσης

ενσωματώνει όλες τις διαστάσεις της νοσηλευτικής φροντίδας του ασθενή που εκτείνονται και πιο πέρα από την αντιμετώπιση των άμεσων αναγκών και προβλημάτων του. Τέτοιες διαστάσεις είναι η διδασκαλία της υγείας ή της δημιουργικής ζωής, μέσα στα όρια της χρόνιας νόσου που δημιουργήθηκε, η διατήρηση και προαγωγή ή αποκατάσταση της ψυχικής υγείας, η καλλιέργεια των διαπροσωπικών ικανοτήτων του και η προώθηση της ωρίμανσης της προσωπικότητάς του.³³

Η εφαρμογή του προγράμματος απαιτεί από τους νοσηλευτές άρτια επιστημονική κατάρτιση, καθώς και διανοητικές, διαπροσωπικές οργανωτικές και τεχνικές δεξιότητες. Ιδιαίτερα, η υπεύθυνη λήψη και εκτέλεση αποφάσεων, η παρατηρητικότητα και η επικοινωνία με κάθε τρόπο και μέσο, είναι σημαντικές δεξιότητες που συμβάλλουν στην αποτελεσματικότητα των πράξεων.⁵⁸

1.4 Εκτίμηση Αποτελέσματος

Η εκτίμηση αποτελέσματος αποτελεί το τέταρτο και τελικό στάδιο της Νοσηλευτικής Διεργασίας και περιλαμβάνει την κριτική της ποιότητας της σχέση με τους αντικειμενικούς σκοπούς.³⁴

Η εκτίμηση επιτυγχάνεται με την παρατήρηση του ασθενή, την επικοινωνία με τον ίδιο, με την οικογένειά του και τη νοσηλευτική ομάδα, καθώς και με αντικειμενικές μετρήσεις και εξετάσεις.⁵⁹

Τα κριτήρια στα οποία βασίζεται η εκτίμηση του αποτελέσματος της παρεχόμενης νοσηλευτικής φροντίδας στον ασθενή με ομόζυγη Β- Μ.Α. είναι τα ακόλουθα:

- Ο ασθενής και η οικογένειά του περιγράφουν λεκτικά την αναγκαιότητα της συμμόρφωσης στο πρόγραμμα μεταγγίσεων.
- Ο νοσηλευτής καταγράφει τη διαδικασία της μετάγγισης στο κατάλληλο έντυπο με τις σχετικές παρατηρήσεις.
- Ο ασθενής επιδίδεται σε δραστηριότητες οι οποίες Δε ξεπερνούν τα όρια της αντοχής του.

- Ο ασθενής δεν παρουσιάζει δυσκολίες στην αναπνοή του ή στις άλλες φυσιολογικές λειτουργίες του.
- Ο ασθενής λαμβάνει το επιθυμητό ποσό θερμίδων με προγραμματισμένα γεύματα ημερησίως.
- Το σωματικό βάρος του ασθενή παραμένει σταθερό.
- Ο ασθενής δεν υποφέρει από συμπτώματα που παρεμποδίζουν την φυσιολογική λήψη τροφής.
- Ο ασθενής συμμετέχει ενεργά στην προσπάθεια ελάττωσης των κινδύνων από την ανεπαρκή διατροφή.
- Ο ασθενής είναι σε θέση να περιγράφει πως μπορεί υπεύθυνα και ανεξάρτητα να διατηρήσει την απαιτούμενη για τη νόσο διατροφή.
- Ο ασθενής δεν παρουσιάζει συμπτώματα επιπλοκών όπως αποδεικνύει η προσεκτική παρατήρηση και αξιολόγηση του.
- Ο ασθενής περιγράφει λεκτικά τα συμπτώματα εμφάνισης των επιπλοκών και ενημερώνει τον νοσηλευτή σε περίπτωση υποψίας εμφάνισής τους.
- Ο ασθενής περιγράφει λεκτικά τα μέτρα πρόληψης των επιπλοκών.
- Ο ασθενής δηλώνει λεκτικά την ελάττωση, ανακούφιση ή εξάλειψη του πόνου μετά την εφαρμογή αναλγητικών μέσων.
- Αυξάνει προοδευτικά τις καθημερινές δραστηριότητες του και βεβαιώνει ότι κοιμάται καλύτερα.

- Αναγνωρίζει μόνος τους παράγοντες που του προκαλούν ή του εντείνουν τον πόνο και τους αποφεύγει
- Χρησιμοποιεί τεχνικές αναλγησίας μη φαρμακευτικές
- Ο ασθενής και η οικογένειά του είναι σε θέση να γνωρίζουν τις επιπτώσεις της νόσου στο σωματικό είδωλο του πρώτου.
- Περιγράφουν λεκτικά την κληρονομικότητά της νόσου, την αιτιολογία, τη θεραπεία, την πρόγνωση και τα προβλήματα χρονιότητάς της νόσου.
- Οι γονείς είναι ικανοί να εκφράσουν τα συναισθήματα και τις ανησυχίες τους σχετικά με τη νόσο. ^(33,38)

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ ΑΣΘΕΝΗ ΠΟΥ ΥΠΟΒΑΛΛΕΤΑΙ

ΣΕ ΕΠΕΜΒΑΣΗ ΣΠΛΗΝΕΚΤΟΜΗΣ

Η τεράστια πρόοδος στην χειρουργική, την αναισθησιολογία και τον έλεγχο των λοιμώξεων, η βελτίωση των εργαλείων συσκευών και μηχανημάτων που χρησιμοποιούνται στη χειρουργική καθώς και οι συμπληρωματικές θεραπείες, έχουν κάνει τη φροντίδα του χειρουργημένου ασθενή περισσότερο πολύπλοκη αλλά αποτελεσματική. Για τους παραπάνω λόγους σήμερα μπορεί να εξασφαλισθεί στον ασθενή υψηλής ποιότητας νοσηλευτική φροντίδα σε όλες τις φάσεις ,από την προεγχειρητική περίοδο μέχρι και την πλήρη αποκατάσταση του.

Οι νοσηλευτές σαν μέλη της υγειονομικής ομάδας ,συμμετέχουν ενεργά στις παραπάνω διαδικασίες, δεδομένου ότι διαθέτουν περισσότερο χρόνο κοντά στον ασθενή και έχουν την ευκαιρία να εκτιμήσουν ,αξιολογήσουν και αντιμετωπίσουν τις ανάγκες και τα προβλήματα αυτού καθώς και να κάνουν τις σχετικές αναφορές και εισηγήσεις στην υγειονομική ομάδα. Σημαντικό επίσης βήμα πρόοδου στη νοσηλευτική φροντίδα αποτελεί η αντιμετώπιση του ασθενή ως ψυχοσωματικής οντότητας ,μοναδικής και ανεπανάληπτης προσωπικότητας και όχι ως απλή χειρουργική περίπτωση.⁴¹

Η σπληνεκτομή είναι χειρουργική αφαίρεση του σπλήνα ,η οποία είναι απαραίτητη στους ασθενείς με μεσογειακή αναιμία ,γιατί η υπέρμετρη καταστροφή των ερυθρών ,λευκών αιμοσφαιρίων και αιμοπεταλίων από το σπλήνα αυξάνει τις ανάγκες του ασθενή σε αίμα. Στην συγκεκριμένη επέμβαση ισχύει ότι και σε κάθε επέμβαση οξείας κοιλίας.³⁷

Η χειρουργική επέμβαση προγραμματίζεται σε συνεννόηση με τον ασθενή και την οικογένεια του. Στην συγκεκριμένη περίπτωση ο ασθενής είναι συνήθως παιδικής ηλικίας και επιβάλλεται η άμεση συνεργασία του νοσηλευτή με την οικογένεια του.

Όπως τονίσθηκε παραπάνω ,οι Νοσηλευτές έχουν σημαντικό ρόλο στην προετοιμασία και παρακολούθηση προ, κατά και μετά την επέμβαση για την πρόληψη επιπλοκών και την αποκατάσταση της υγείας του ασθενή και επιβάλλεται να γνωρίζουν τα παρακάτω:

- Τη νόσο και τη φύση των προβλημάτων που οδηγούν τον ασθενή στο χειρουργείο.
- Τις αντιδράσεις του ασθενή στη στρεσογόνο αυτή κατάσταση.
- Τους πιθανούς μετεγχειρητικούς κινδύνους και τις επιπλοκές που μπορεί να παρουσιασθούν.⁶⁰

2.1 Προεγχειρητική Νοσηλευτική Φροντίδα Ασθενή

Σκοπός της προεγχειρητικής ετοιμασίας του ασθενή είναι:

- Η καλύτερη δυνατή εξασφάλιση ψυχολογικής σωματικής και φυσικής προεγχειρητικής κατάστασης του ασθενή.
- Η ελάττωση του κινδύνου των λοιμώξεων με τη μείωση πηγών μόλυνσης και ενίσχυσης της αντίστασης του οργανισμού του ασθενή.
- Η πρόληψη των επιπλοκών και η επιτάχυνση της ανάρρωσης του ασθενή.⁴³

Η προεγχειρητική ετοιμασία του ασθενή συνιστάται σε:

α) Γενική προεγχειρητική ετοιμασία: όπου το στάδιο αυτό περιλαμβάνει 1)ψυχολογική προετοιμασία του ασθενή, 2) τη γραπτή συγκατάθεση για τη διενέργεια της επέμβασης , 3)σωματική προετοιμασία, 4)ιατρικές εξετάσεις, 5)καθαριότητα του ασθενή, 6)εξασφάλιση επαρκούς ύπνου, 7)διδασκαλία, 8)προσανατολισμός του ασθενή.^(41, 61)

β) Τοπική προεγχειρητική ετοιμασία: είναι η προετοιμασία του εγχειρητικού πεδίου ,δηλαδή του μέρους εκείνου του σώματος στο οποίο πρόκειται να γίνει η επέμβαση. Αυτή συνιστάτε στην καθαριότητα ,αποτρίχωση (αν είναι απαραίτητη)και αντισηψία του δέρματος του εγχειρητικού πεδίου ώστε να καταστεί ακίνδυνο για μολύνσεις. Η θέση και η έκταση της προετοιμασίας του εγχειρητικού πεδίου εξαρτάται από το είδος της επέμβασης και πρέπει να περιλαμβάνει αρκετή έκταση γύρω από το σημείο τομής.⁴³

γ) Τελική προεγχειρητική ετοιμασία περιλαμβάνει :

- Παρατήρηση και εκτίμηση της γενικής κατάστασης του ασθενή. Ο νοσηλευτής λαμβάνει και αξιολογεί τα ζωτικά σημεία του ασθενή για τυχόν παρέκκλισή τους από τα φυσιολογικά όρια.

- Κατάλληλη ένδυση του ασθενή η οποία αποτελείτε από ποδονάρια που σκεπάζουν τα κάτω άκρα ,υποκάμισο και σκούφο. Ο νοσηλευτής βοηθά τον ασθενή να φορέσει τα ρούχα χειρουργείου , αφαιρούνται όλα τα κοσμήματα, τοποθετούνται σε ένα φάκελο και παραδίδονται στην οικογένεια του .
- Προνάρκωση γίνεται συνήθως μισή ώρα πριν την επέμβαση .Ο νοσηλευτής πρέπει να χορηγήσει στον ασθενή το κατάλληλο φάρμακο, στην ακριβή δόση και καθορισμένη ώρα. Λόγω της δράσης του φαρμάκου συμβουλεύει τον ασθενή να μη σηκωθεί από το κρεβάτι του .Μετά την προνάρκωση εξασφαλίζει στον ασθενή ένα περιβάλλον χωρίς θορύβους και έντονο φως ,μεταφέρεται στο φορείο και παραμένει στο θάλαμο.^(41, 43)

2.2 Μετεγχειρητική Νοσηλευτική Φροντίδα του Ασθενή

Οι μετεγχειρητικοί στόχοι είναι η ελάττωση της δυσφορίας ,η πρόληψη των επιπλοκών και η εκπαίδευση του ασθενούς σχετικά με την εξωνοσοκομειακή αγωγή.

Επιστρέφοντας ο ασθενής από το χειρουργείο στη νοσηλευτική μονάδα ο νοσηλευτής τμήματος προβαίνει στις ακόλουθες ενέργειες:

- Τακτοποιεί τον ασθενή στην κατάλληλη θέση δηλαδή ύπτια θέση με το κεφάλι πλάγια.
- Ελέγχει τα ζωτικά σημεία, το τραύμα όπως αιμορραγεί(εξωτερικές γάζες), τις παροχετεύσεις (συνδέσεις και λειτουργίες τους), το επίπεδο συνείδησης και κίνησης των κάτω άκρων που αφορούν την νευρολογική κατάσταση του ασθενή.
- Εκτιμά τη λειτουργία των νεφρών δηλαδή το ποσό ούρων ,μέτρηση και καταγραφή προσλαμβανόμενων και αποβαλλόμενων υγρών. Αν έχει καθετήρα κύστης ελέγχει τη θέση και τη λειτουργία του.
- Εκτιμά τον πόνο και την δυσφορία και φροντίζει για την ανακούφιση του.
- Παρακολουθεί την ενδοφλέβια έγχυση να παίρνει βαθιές αναπνοές ,να βήχει ,να κάνει ασκήσεις κάτω άκρων και να αλλάζει συχνά θέση.
- Τοποθετεί νεφροειδές ,χαρτοβάμβακα κοντά.

- Συμβουλεύει και διεκπεραιώνει τις ιατρικές οδηγίες και οργανώνει τη νοσηλευτική φροντίδα του 24ωρου.
- Υποστηρίζει ψυχολογικά τον ασθενή και τους συγγενείς του.
- Ενημερώνει το δελτίο νοσηλείας και σημειώνει : ώρα επιστροφής του ασθενή από το χειρουργείο ,ζωτικά σημεία και γενική κατάσταση του ασθενή ,ενδοφλέβια έγχυση ορού ή άλλου διαλύματος ,αν έχει παροχέτευση –καθετήρα ,αν παίρνει οξυγόνο και ότι άλλο σχετικό .

Μετεγχειρητικά Προβλήματα

Τα προβλήματα που ταλαιπωρούν τον ασθενή, και επιβραδύνουν την ανάρρωση του όπως συμβαίνει με όλους τους χειρουργημένους ασθενής είναι: ο πόνος, ναυτία-εμετοί , δίψα, διάταση εντέρου (τυμπανισμός ή μετεωρισμός κοιλίας), ανησυχία-δυσφορία, δυσκοιλιότητα, αιμορραγία ,ατελεκτασία, πνευμονία και ίσως ρήξη τραύματος. Ειδικότερα όμως σε έναν ασθενή με σπληνεκτομή :

1)Υπάρχει αυξημένος κίνδυνος λοίμωξης πού οφείλεται σε μειωμένη αντίσταση προς τις λοιμώξεις λόγω της αφαιρέσεως του σπλήνα.

Οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις είναι :

- Αξιολογείστε και αναφέρεται σημεία και συμπτώματα λοιμώξεως όπως :αύξηση θερμοκρασίας ,ρίγη, ταχυκαρδία ,παθολογικοί αναπνευστικοί ήχοι, θολερά δύσοσμα ούρα ,ύπαρξη στα ούρα λευκοκυττάρων-βακτηρίων, θερμότητα- ερυθρότητα –οίδημα ή ασυνήθης εκροή υγρού σε κάποιο σημείο, αριθμός λευκοκυττάρων πού συνεχίζει να αυξάνει ή σημαντική μεταβολή στον λευκοκυτταρικό τύπο (μια παροδική λευκοκυττάρωση αναμένεται για 1-2 εβδομάδες μετά το χειρουργείο).
- Στείλτε δείγματα για καλλιέργειες σύμφωνα με τις εντολές (π.χ. από το τραύμα – ούρα - κόλπο – στόμα – πτύελα - αίμα). Αναφέρεται τα θετικά αποτελέσματα.

- Εφαρμόστε μέτρα για την πρόληψη λοιμώξεων όπως: πρόσληψη υγρών τουλάχιστον 2.500ml ανά ημέρα εκτός αν υπάρχει αντένδειξη. διατηρήστε άσηπτη τεχνική κατά τη διάρκεια όλων των επεμβατικών πράξεων.
- Προστατέψτε τον ασθενή από άλλα άτομα με λοίμωξη.
- Εφαρμόστε μέτρα για τη διατήρηση επαρκούς επιπέδου θρέψης.
- Τονίστε τη σημασία της καλής στοματικής υγιεινής.
- Εφαρμόστε μέτρα για την πρόληψη της στάσης των αναπνευστικών εκκρίσεων π.χ. να βήχει, να αναπνέει βαθιά.
- Εφαρμόστε μέτρα για την πρόληψη εισόδου μικροβίων εντός των ουροφόρων οδών.
- Εφαρμόστε μέτρα για την πρόληψη της κατακράτησης ούρων π.χ. χορήγηση βιταχολίνης επί εντολή με σκοπό να προληφθεί η στάση των ούρων.
- Εφαρμόστε μέτρα για την πρόληψη της μόλυνσης του τραύματος. Συμβουλευόμαστε ασθενή να μην ακουμπά το τραύμα.
- Χορηγήστε αντιβιοτικά επί εντολής.

2) Παγκρεατίτιδα που οφείλεται σε τραυματισμό του παγκρέατος κατά την εγχείρηση.

Οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις είναι:

- Αξιολογούμε και αναφέρουμε συμπτώματα παγκρεατίτιδας (π.χ. επέκταση του κοιλιακού πόνου προς την ράχη, έντονο πόνο στο επιγάστριο, αύξηση της θερμοκρασίας, υπόταση, ταχυκαρδία, αύξηση των τιμών αμυλάσης και λιπάσης του ορού).

- Συλλέγουμε δείγματα ούρων σε τακτά χρονικά διαστήματα επί εντολή ιατρού
Αναφέρουμε επίσης αύξηση του λόγου νεφρικής κάθαρσης αμυλάσης / κρεατινίνης.
- Παρακολουθούμε τις τιμές των λευκών αιμοσφαιρίων.
- Εάν εμφανισθούν συμπτώματα παγκρεατίτιδας τότε: δίνουμε στον ασθενή τη θέση η οποία τον ανακουφίζει από τον πόνο π.χ. ξαπλωμένος πλάγια – καθιστός με κάμψη του κορμού και των γονάτων, περιορίζουμε τη πρόσληψη τροφής και υγρών σύμφωνα με τις οδηγίες, τοποθετούμε ρινογαστρικό σωλήνα και εφαρμόζουμε αναρροφήσεις σύμφωνα με εντολή (η αναρρόφηση των γαστρικών εκκριμάτων μειώνει την παγκρεατική έκκριση).
- Χορηγούμε τα παρακάτω φάρμακα επί εντολής αναλγητικά – αντιόξινα ή και ανταγωνιστές των υποδοχέων ισταμίνης₂ π.χ. φαμοτιδίνη, ρανιτιδίνη, σιμετιδίνη για την ελάττωση της οξύτητας του περιεχομένου του στομάχου και τη συνοδό μείωση της διέγερσης του παγκρέατος.

3) Σηψαιμία μετά τη σπληνεκτομή λόγω μειωμένης αντίστασης στις λοιμώξεις.

Οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις είναι:

- Αξιολογούμε και αναφέρουμε συμπτώματα σηψαιμίας μετά από σπληνεκτομή π.χ. ναυτία - έμετοι, κεφαλαλγία, σύγχυση, υπόταση, ταχυκαρδία, ταχύπνοια. Έχουμε υπόψη ότι η κατάσταση του ασθενούς μπορεί να εξελιχθεί σε shock, κώμα και θάνατο εντός 12-24 ωρών από την έναρξη των συμπτωμάτων.
- Εφαρμόζουμε μέτρα για τη μείωση του κινδύνου σηψαιμίας μετά τη σπληνεκτομή όπως: πρόληψη λοιμώξεων, αναφέρουμε αμέσως τα συμπτώματα λοιμώξεων έτσι ώστε η αγωγή να ξεκινήσει αμέσως.

- Εάν εμφανιστούν συμπτώματα σηψαιμίας μετά τη σπληνεκτομή τότε διατηρούμε την ενδοφλέβια παροχή υγρών, παρακολουθούμε τακτικά τα ζωτικά σημεία, στέλνουμε δείγματα για καλλιέργειες από όλα τα πιθανά σημεία λοίμωξης π.χ. ούρα, σημεία ενέσεων – τραύμα – αίμα – πτύελα, χορηγούμε αντιμικροβιακά φάρμακα σύμφωνα με τις εντολές, προετοιμάζουμε τον ασθενή για τη μεταφορά του στη μονάδα εντατικής θεραπείας και τοποθέτησης συσκευών αιμοδυναμικής παρακολούθησης π.χ. καθετήρας κεντρικής φλεβικής πίεσης, αρτηριακός καθετήρας και τέλος υποστηρίζουμε ψυχολογικά τον ασθενή και τους οικείους του

4) Έλλειμμα γνώσεων σχετικά με την εξονοσοκομειακή αγωγή

Οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις είναι:

- Εξηγούμε στον ασθενή ότι είναι περισσότερο ευάλωτος στις λοιμώξεις διότι το λεμφικό του σύστημα δεν μπορεί να αντιρροπήσει πλήρως την απώλεια του σπλήνα.
- Συμβουλευούμε τον ασθενή: να συμμορφώνεται προς τα μέτρα πρόληψης λοιμώξεων, να συμβουλευεται τον ιατρό σχετικά με την πιθανότητα εμβολιασμού για τη μείωση του κινδύνου πνευμονίας και γρίπης να ενημερώνει όλους τους ιατρούς στους οποίους προσέρχεται ότι έχει προηγηθεί σπληνεκτομή, έτσι ώστε να χορηγούν προφυλακτικός αντιμικροβιακά πριν από κάθε οδοντιατρική εργασία, αιματηρή διαγνωστική πράξη ή εγχείρηση, να έχει μαζί του μια κάρτα ταυτότητας και να φορά την ειδική ετικέτα αναγνώρισης ότι έχει υποβληθεί σε σπληνεκτομή και ότι διατρέχει αυξημένο κίνδυνο λοίμωξης.
- Συμβουλευούμε τον ασθενή να αναφέρει τα εξής επιπλέον σημεία και συμπτώματα ναυτία – έμετοι, κεφαλαλγία, σύγχυση, κάθε εμπύρετο νόσημα, κάθε ελαφρά λοίμωξη.^(37, 41)

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ ΑΣΘΕΝΗ ΠΟΥ ΥΠΟΒΑΛΛΕΤΑΙ ΣΕ ΕΠΕΜΒΑΣΗ ΜΕΤΑΜΟΣΧΕΥΣΗΣ ΜΥΕΛΟΥ ΤΩΝ ΟΣΤΩΝ (M.M.O.)

Η μεταμόσχευση μυελού των οστών αποτελεί ουσιαστικό θεραπευτικό επίτευγμα της τελευταίας δεκαετίας για την Μεσογειακή Αναιμία. Πρόκειται για πολύπλοκη επέμβαση ,η οποία ενέχει άμεσα προβλήματα ,όπως επιπλοκές ανοσοκατασταλμένων ασθενών ,καθώς επίσης και απώτερα προβλήματα όπως η οξεία αντίδραση αποβολής του μοσχεύματος.

Οι προαναφερόμενοι λόγοι θέτουν αναγκαία, την παράθεση νοσηλευτικής φροντίδας ,η οποία αναφέρεται τόσο στον δότη ,όσο και στον δέκτη του μυελού των οστών, προεγχειρητικά , διεγχειρητικά ,μετεγχειρητικά.

Στη συνέχεια παρατίθενται οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις που προγραμματίζονται και υλοποιούνται, πριν , κατά τη διάρκεια και μετά τη μεταμόσχευση μυελού των οστών.³²

3.1 Προετοιμασία του δότη και φροντίδα του μετά τη λήψη μυελού

Οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις που προγραμματίζονται και υλοποιούνται είναι οι ακόλουθες:

- Ενημέρωση του δότη για το είδος της θεραπείας. Ο δότης χρειάζεται πλήρη εξήγηση ως προς τι θα γίνει και για ποιο λόγο παίρνεται το μόσχευμα του μυελού των οστών. Οι επιπλοκές και οι κίνδυνοι καθώς και τα οφέλη συζητούνται με κάθε λεπτομέρεια. Σε όλη τη διαδικασία της μεταμόσχευσης απαραίτητη είναι η ψυχολογική υποστήριξη και αξιολόγηση του δότη. Οι περισσότεροι δότες είναι περήφανοι για το ότι μπόρεσαν να προσφέρουν βοήθεια στα αδέρφια τους και πολλοί βιώνουν ένα αίσθημα ευθύνης για την καλή έκβαση της μεταμόσχευσης. Αυτοί βιώνουν αισθήματα ενοχής, όταν συμβαίνει αιμορραγία , αντίδραση μοσχεύματος ξενιστή ή άλλες επιπλοκές. Η συνεχής υποστήριξη θα τους βοηθήσει να εκφράσουν και να αντιμετωπίσουν τις ανησυχίες τους.

- Ετοιμασία του δότη για τη λήψη του μυελού. Ο δότης παραμένει στο νοσοκομείο 1-3 ημέρες για πλήρη έλεγχο ιστοσυμβατότητας και διαβεβαίωση ότι είναι ο κατάλληλος.
 - Παραμένει νηστικός για 12 ώρες πριν από τη λήψη μυελού, η οποία γίνεται στο χειρουργείο μετά από γενική αναισθησία.
- Συνεργασία νοσηλεύτη-γιατρού κατά τη λήψη μυελού από τις λαγόνιες άκανθες ή το στέρνο και στη συνέχεια τοποθέτηση σε υλικό καλλιέργειας κυττάρων με ηπαρίνη, διήθηση για την αφαίρεση του λίπους και τεμαχίων οστού και η χορήγηση αμέσως στον δέκτη από περιφερική φλέβα ή συντήρηση σε βαθιά κατάψυξη με διάφορες μεθόδους. Όταν αποφασισθεί η μεταμόσχευση αποψύχεται και ελέγχεται η ποιότητα αυτού, πριν χορηγηθεί στον ασθενή.

Μετά τη λήψη του μυελού ακολουθούνται οι εξής ενέργειες:

- Στενή παρακολούθηση του δότη για πιθανή αιμορραγία.
- Χορήγηση αναλγητικών για ανακούφιση του πόνου.
- Έλεγχος των ζωτικών σημείων του δότη τόσο κατά τη διάρκεια της αναρρόφησης όσο και μετά από αυτή, μέχρι να ανακτήσει πλήρως τις αισθήσεις του από τη νάρκωση.
- Η έγερση συνήθως επιτρέπεται λίγες ώρες μετά τη λήψη του μυελού.

3.2 Προετοιμασία του ασθενή για τη μεταμόσχευση

Ο ασθενής εισάγεται στο νοσοκομείο αρκετές μέρες πριν τη μεταμόσχευση. Είναι αναγκαίο να κατασταλεί η δυνητική ιστική απόρριψη του ασθενή πριν την μεταμόσχευση. Η ιστική απόρριψη είναι μορφή κυτταρικής ανοσίας και η καταστολή της επιτυγχάνεται με την καταστροφή της λειτουργίας του μυελού. Το φάρμακο που χρησιμοποιείτε είναι η κυκλοφωσφαμίνη, ένα ισχυρό κυτταροτοξικό φάρμακο. Περαιτέρω ανοσοκαταστολή επιτυγχάνεται με ολόσωμη ακτινοβολία. Μετά την απομάκρυνση του χημειοθεραπευτικού φαρμάκου από την κυκλοφορία (συνήθως μέσα σε 2-3 ημέρες) και 24 ώρες μετά την ολόσωμη ακτινοβολία γίνεται η έγχυση μυελού στον δέκτη.

3.3 Νοσηλευτική παρέμβαση πριν από τη μεταμόσχευση

- Στενή παρακολούθηση του ασθενή για έγκαιρη διαπίστωση επιπλοκών, οφειλόμενων στη χημειοθεραπεία και την ολόσωμη ακτινοβολήση. Αυτό επιτυγχάνεται με:
 - Νοσηλεία του παιδιού σε μονόκλινο δωμάτιο, απαλλαγμένο από μικρόβια για να προληφθούν λοιμώξεις.
 - Λήψη θερμοκρασίας κάθε 4 ώρες, όταν δεν κοιμάται.
 - Επισκόπηση της στοματικής κοιλότητας για στοματίτιδα και σε εμφάνιση εξελκώσεων, χρήση τοπικών αναισθητικών.
 - Έλεγχος ούρων και κοπράνων και εμεσμάτων για αίμα, επισκόπηση για πετέχιες.
 - Χορήγηση αντιεμετικών, αν χρειάζεται.
 - Ενθάρρυνση για λήψη υγρών και χορήγηση συχνών και μικρών γευμάτων.
 - Ακριβής μέτρηση και καταγραφή προσλαμβανόμενων και αποβαλλομένων υγρών.
 - Χορήγηση υγρών ενδοφλέβια, εάν η διάρροια είναι βαριάς μορφής.
 - Διαβεβαίωση του ασθενή ότι η απώλεια των μαλλιών είναι προσωρινή και ότι αυτά θα ξαναμεγαλώσουν. Εάν προτιμά, μπορεί να καλύψει το κεφάλι του με καπέλο ή μαντίλι.
- Συγκινησιακή υποστήριξη του ασθενή.
 - Ο ασθενής είναι ενήμερος για τη σοβαρότητα της νόσου και φοβάται. Επίσης το άγχος για τις διαδικασίες και την απομόνωση είναι αναμενόμενα αισθήματα.
 - Ο νοσηλευτής πρέπει να αποκαλύψει τους πιο προσαρμοστικούς μηχανισμούς άμυνας του ασθενή και να τον ενθαρρύνει να τους χρησιμοποιήσει.
- Συγκινησιακή υποστήριξη της οικογένειας.
 - Ο νοσηλευτής παρέχει τον κατάλληλο χρόνο στην οικογένεια, για ερωτήσεις και παραμένει κοντά τους το περισσότερο δυνατό.
 - Παρέχει ορθή πληροφόρηση για την κατάσταση του ασθενή.

- Παραπέμπει την οικογένεια για περαιτέρω υποστήριξη σε άλλα άτομα, όπως κοινωνική λειτουργό, ιερέα.

3.4 Νοσηλευτικές παρεμβάσεις κατά τη διάρκεια της μεταμόσχευσης

Οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις που ακολουθούνται είναι:

- Έλεγχος του μυελού των οστών ο οποίος είναι όμοιος στην εμφάνιση με το αίμα για διαβεβαίωση της ακριβούς ταυτότητας του δέκτη.
- Λήψη μέτρων ώστε η έγχυση του μυελού σε περιφερική φλέβα του δέκτη, να γίνεται αρχικά με αργό ρυθμό(15 σταγόνες το λεπτό).
- Στενή παρακολούθηση του ασθενή, τα πρώτα 15 λεπτά για την εντόπιση ανεπιθύμητων αντιδράσεων. Αν δεν εμφανιστούν, ο ρυθμός αυξάνεται σε 150-200ml/ώρα.
- Παραμονή του νοσηλευτή δίπλα στον ασθενή σε όλη τη διάρκεια της έγχυσης.
- Σύνδεση του ασθενή με καρδιακό monitor για τη συνεχή παρακολούθηση της καρδιακής λειτουργίας.
- Λήψη ζωτικών σημείων κάθε 15 λεπτά κατά τη διάρκεια της μεταμόσχευσης και κάθε 2 ώρες μετά το πέρας αυτής.
- Αντιμετώπιση του πυρετού, ρίγος , εξανθήματος με χορήγηση υδροχλωρικής διφαινυδραμίνης ,διαζεπάμης, ακεταμινοφαίνης.
- Ενημέρωση του φύλου νοσηλείας του ασθενή, μετά το πέρας της επέμβασης σχετικά με:
 - Χρόνος χορήγηση (έναρξη-λήξη)
 - Χορηγηθείσα ποσότητα μυελού

- Ρυθμός ροής
- Ζωτικά σημεία πριν, κατά και μετά τη μεταμόσχευση
- Αντιδράσεις ασθενή
- Ενέργειες αντιμετώπισης σε περίπτωση εμφάνισης επιπλοκών. ²⁶

3.5 Νοσηλευτικές παρεμβάσεις μετά τη μεταμόσχευση

Μετά τη μεταμόσχευση , χορηγείτε στον ασθενή επί 24ώρου βάσης εντατική και εξειδικευμένη νοσηλευτική φροντίδα. Αυτή περιλαμβάνει:

- Στενή παρακολούθηση του ασθενή για εμφάνιση επιπλοκών: λοιμώξεις-αιμορραγία – στοματίτιδα –αντίδραση μοσχεύματος κατά ξενιστή (GVHD).
- Λήψη μέτρων για την πρόληψη της λοίμωξης όπως:
 - Συνέχιση της προστατευτικής απομόνωσης.
 - Χρησιμοποίηση αυστηρής άσηπτης τεχνικής σε όλες τις διαδικασίες.
 - Πλύσιμο δέρματος καθημερινά.
 - Φροντίδα πρωκτικής περιοχής και καθημερινός έλεγχος για εμφάνιση ερεθισμού και πλύσιμο μετά από κάθε κένωση.
 - Λήψη θερμοκρασίας κάθε 4 ώρες.
 - Προληπτική χορήγηση αντιβιοτικών ευρέσεως φάσματος.
 - Φροντίδα φλεβικού καθετήρα.
 - Παρατήρηση για σημεία πνευμονίας.
 - Χορήγηση αποστειρωμένης τροφής.
- Λήψη μέτρων για την πρόληψη αιμορραγίας όπως:
 - Παρακολούθηση για πετέχειες ,επίσταξη ,αιμορραγία ,αιματουρία και νευρολογικές διαταραχές.
 - Εκτίμηση για μετάγγιση αιμοπεταλίων.
 - Αποφυγή διεισδυτικών διαδικασιών όπως, ενδομυϊκών ενέσεων.
 - Αποφυγή λήψης θερμοκρασίας από το ορθό.

- Φροντίδα στοματικής κοιλότητας με σπάτουλα και βαμβάκι αντί βουρτσίσματος δοντιών.
 - Διδασκαλία ασθενούς να αποφεύγει να φυσά δυνατά τη μύτη του.
- ▶ Λήψη μέτρων για την αντιμετώπιση της στοματίτιδας, όπως σχολαστική φροντίδα της στοματικής κοιλότητας κάθε 2-4 ώρες με φυσιολογικό ορό ή αντιμυκητιασικά διαλύματα (Mystatin) και ψεκασμός με τυπικά αναισθητικά σε εμφάνιση εξελκώσεων για ανακούφιση της δυσχέρειας.
- ▶ Επαγρύπνηση του νοσηλευτή για την εμφάνιση της αντίδρασης μοσχεύματος του ξενιστή.
- ▶ Λήψη μέτρων για την αποφυγή εμφάνισης της GVHD, όπως:
 - Ιστοσυμβατότητα
 - Ακτινοβόληση όλων των προϊόντων αίματος που χορηγούνται στον ασθενή.
 - Ενδοφλέβια χορήγηση μικρών δόσεων ανοσοκατασταλτικών φαρμάκων, κυρίως κυκλοσπορίνης – A, μεθοτρεξάτης ή συνδυασμούς τους.
- ▶ Σε περίπτωση εμφάνισης της GVHD, χορήγηση μεγάλων δόσεων κορτικοειδών ή και αντιλεμφοκυτταρικού ορού ή στην ανάγκη αντιλεμφοκυτταρικών μονοκλωνικών αντισωμάτων. Επίσης λήψη μέτρων για την ανακούφιση του ασθενή όπως:
 - Ανακούφιση από τον κνησμό με επάλειψη με αλοιφή.
 - Ενθάρρυνση του ασθενή να εκτελεί ενεργητικές ασκήσεις πλήρους τροχιάς.
 - Παρατήρηση για σημεία αφυδάτωσης.
 - Παρακολούθηση της αιματολογικής εικόνας του ασθενή καθημερινά.
 - Στενή παρακολούθηση για ανεπιθύμητες ενέργειες από τη στεροειδή θεραπεία και σημεία λοίμωξης.
- ▶ Συγκινησιακή υποστήριξη του ασθενή: Με την εμφάνιση επιπλοκών, τα αισθήματα φόβου και ευπάθειας εκτείνονται και εμφανίζονται περίοδοι κατάθλιψης. Η πιο αποτελεσματική παρέμβαση είναι η παραδοχή των αισθημάτων θλίψης του ασθενή.

- ▶ Συγκινησιακή υποστήριξη της οικογένειας. Η περίοδος μετά τη μεταμόσχευση είναι περίοδος αγωνίας και αναμονής για την οικογένεια και ιδιαίτερα για τους γονείς. Ο νοσηλευτής προσπαθεί να τους βοηθήσει να αντιμετωπίσουν το άγχος τους και να αποφύγουν την προσκόλληση στον ασθενή, με το να τους παραπέμψει σε υποστηρικτικές ομάδες γονέων, οι οποίες είναι ιδιαίτερα ωφέλιμες σε τέτοιες περιπτώσεις.
- ▶ Σχεδιασμός της εξόδου του ασθενή και διδασκαλία. Ο σχεδιασμός της εξόδου προκαλεί άγχος στον ασθενή και την οικογένειά του γιατί τους φοβίζει η προοπτική της φροντίδας στο σπίτι μακριά από το ειδικευμένο προσωπικό. Το νοσηλευτικό προσωπικό ενημερώνει τους ενδιαφερόμενους ότι η συνεργασία τους θα συνεχιστεί και μετά την έξοδο του ασθενή από το χώρο του νοσοκομείου, με σκοπό την πλήρη ανάρρωσή του.

Η διδασκαλία του ασθενή και της οικογένειάς τους επικεντρώνεται στα παρακάτω σημεία:

- Ο ασθενής θα πρέπει να αποφεύγει χώρους όπου συχνάζουν πολλά άτομα. Να φοράει μάσκα όταν υπάρχουν άνθρωποι γύρω του και να περιορίζονται οι επισκέψεις λόγω της αυξημένης ευπάθειας σε λοιμώξεις.
- Συνεχίζεται η διαίτα που ακολούθησε μετά τη μεταμόσχευση μυελού (τροφές χωρίς παθογόνα μικρόβια) μέχρις ότου δοθεί διαφορετική εντολή από το γιατρό.
- Δίνονται κατάλληλες οδηγίες και διευκρινίσεις για τη χορήγηση των φαρμάκων και για τις ανεπιθύμητες ενέργειες τους.
- Προγραμματισμό της επόμενης επίσκεψης για εξέταση. Ο ασθενής παρακολουθείται στενά και εντατικά από την ιατρική ομάδα του Κέντρου μετά τη μεταμόσχευση.
- Δίνονται αριθμοί τηλεφώνου για άμεση κλήση σε περίπτωση έκτακτης ανάγκης.
- Εξασφάλιση στενής συνεργασίας με το χώρο εκπαίδευσης του ασθενή και συνέχιση της εκπαίδευσης στο σπίτι.^(26,62)

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4

4.1 ΨΥΧΟΚΟΙΝΩΝΙΚΑ ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΠΑΣΧΟΝΤΩΝ ΑΠΟ Μ.Α.

Η Μ.Α. είναι μια κληρονομική νόσος ,η οποία όπως κάθε χρόνια σωματική νόσος, προκαλεί εκτός από σωματικές διαταραχές και ψυχοκοινωνικές διαταραχές του πάσχοντα. Παράλληλα, όμως , επηρεάζει και το άμεσο οικογενειακό περιβάλλον του.

Οι ψυχοκοινωνικές διαταραχές είναι αποτέλεσμα διεργασιών που πραγματοποιούνται καθ' όλη τη διάρκεια της ανάπτυξης του ατόμου και επηρεάζουν την ψυχική υγεία του.

Επομένως είναι σημαντικό να παρατεθούν οι παράγοντες που μπορεί να επηρεάσουν την ψυχική υγεία του ατόμου που πάσχει από Μ.Α.

Οι παράγοντες που μπορεί να επηρεάσουν την ομαλή συναισθηματική , νοητική και κοινωνική ανάπτυξη του ατόμου που πάσχει από Μ.Α είναι οι ακόλουθοι:

- Αποχωρισμός του παιδιού από τους γονείς του ,για λόγους νοσοκομειακής περίθαλψης ,θεωρείτε ιδιαίτερα ψυχοτραυματικός παράγοντας. Αποτέλεσμα αυτού του αποχωρισμού είναι το άτομο αυτό να γίνεται :α) πιο ευάλωτο, β)να έχει μεγαλύτερες ανάγκες, γ)να είναι περισσότερο εξαρτημένο από τους γονείς του.
- Περιορισμοί στη κινητικότητα και τη δίαιτα. Οι περιορισμοί αυτοί έχουν σαν αποτέλεσμα την έλλειψη δυνατότητας για παιχνίδι ή άλλες φυσιολογικές δραστηριότητες. Έτσι συνήθως, αισθάνεται διαφορετικό από τα άλλα άτομα της ηλικίας του και μπορεί να οδηγηθεί σε απομόνωση από τους άλλους και σε σύγκρουση με τους γονείς του ιδιαίτερα στην περίοδο της εφηβείας.
- Το αποτέλεσμα της ιατρικής νοσηλευτικής φροντίδας και των ιατρικών παρεμβάσεων. Η επίδραση του παράγοντα αυτού απορρέει από το γεγονός της συνεχούς ανάγκης του ατόμου με Μ.Α για μετάγγιση αίματος. Αυτή η διαδικασία δημιουργεί στο άτομο το σύνδρομο εξάρτησης και αποτελεί μία συνεχής υπενθύμιση της νόσου του.

- Οι επιπτώσεις της νόσου του στο σωματικό είδωλο του ατόμου. Η ωχρότητα ή σε μερικές περιπτώσεις το αποτέλεσμα από τη χρόνια ασθένεια στην εξωτερική εμφάνιση, ιδίως την περίοδο της εφηβείας, μπορεί να επηρεάσει την εικόνα που έχουν για τον εαυτό τους, τα παιδιά με M.A. Αυτό μπορεί επίσης να επηρεάσει τη σχέση τους με τους συνομηλικούς τους, με αποτέλεσμα να έχουν πιο έντονες αντιδράσεις στην εφηβεία ή να απομονώνονται κοινωνικά.
- Διακοπή της κανονικής σχολικής φοίτησης που σημαίνει ότι ο πάσχων είναι υποχρεωμένος να απουσιάζει συχνά ή να διακόπτει την κανονική φοίτηση. γεγονός ιδιαίτερα επιβαρυντικό για την αναπτυξιακή του πορεία.^(63,64)

Από όσα αναφέρθηκαν, είναι προφανές ότι η νόσος του Cooley είναι σημαντικά επιβαρυντικός παράγοντας για την ψυχική υγεία του ατόμου. Δηλαδή το άτομο που πάσχει έχει αυξημένες πιθανότητες να παρουσιάσει ψυχικές διαταραχές ποικίλου τύπου, όπως άγχος, κατάθλιψη, αντικοινωνική συμπεριφορά. Από μελέτη που έγινε σε ασθενείς με τη νόσο αυτή, διαπιστώθηκε ότι εμφανίζουν σε υψηλό ποσοστό συμπτώματα ψυχικής διαταραχής με συχνότερη διάγνωση τη νεύρωση και το άγχος, ενώ δεύτερη σε συχνότητα την κατάθλιψη.⁶³

Ειδικότερα στην περίοδο της εφηβείας, οι ασθενείς δυσκολεύονται πολύ να αποδεχθούν την επιβεβλημένη εξάρτηση, την έλλειψη αυτονομίας εξαιτίας της νόσου, με αποτέλεσμα συχνά να αντιδρούν, να θυμώνουν, να επαναστατούν και να αρνούνται να συμμορφωθούν με τη θεραπεία. Επίσης είναι δυνατό είτε να υπερτονίζουν τους περιορισμούς και τα εμπόδια της ασθένειάς τους, με αποτέλεσμα να βιώνουν ένα αίσθημα ματαιώσης και απελπίσις, είτε να αρνούνται τους υπαρκτούς περιορισμούς, να θέτουν υψηλούς στόχους, τους οποίους δεν μπορούν να φτάσουν με αποτέλεσμα να απογοητεύονται.⁵³

Αποτέλεσμα όλων των ψυχοτραυματικών εμπειριών είναι ότι το άτομο με τη νόσο του Cooley, παρουσιάζει στην ενήλική ζωή του προβλήματα στην προσαρμογή γενικότερα και ειδικότερα στην ΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΠΡΟΣΑΡΜΟΓΗ. Είναι δηλαδή άτομο απομονωμένο κοινωνικά, με μεγάλες δυσκολίες στις διαπροσωπικές του σχέσεις και είναι δυνατό να εμφανίσει καταθλιπτικά αισθήματα.⁶⁵

4.2 ΨΥΧΟΚΟΙΝΩΝΙΚΑ ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΤΗΣ ΟΙΚΟΓΕΝΕΙΑΣ ΤΟΥ ΠΑΣΧΟΝΤΑ ΑΠΟ Μ.Α.

Όπως έχει ήδη αναφερθεί η νόσος του Cooley επηρεάζει άμεσα το οικογενειακό περιβάλλον του πάσχοντα και αποτελεί πηγή χρόνιου στρές (stress) για την οικογένεια με πολλαπλές επιπτώσεις στο συναισθηματικό, κοινωνικό ακόμα και στο οικονομικό επίπεδο. Η φύση των αντιδράσεων της οικογένειας εξαρτάται από πολλούς παράγοντες. Οι βασικότεροι είναι:

- Η νόσος του Cooley είναι μια κληρονομική νόσος με αποτέλεσμα οι αντιδράσεις των γονέων να είναι πιο έντονες. Αυτό οφείλεται στο γεγονός ότι αισθάνονται ένοχοι γιατί ως φορείς της νόσου την μεταβιβάζουν στο παιδί τους.
- Είναι μια νόσος που προκαλεί τραυματισμό του φυσιολογικού ναρκισσισμού των γονέων με αποτέλεσμα να γίνονται είτε υπερπροστατευτικοί ή να απορρίπτουν υποσυνείδητα το ασθενές άτομο.
- Επίσης η ύπαρξη μιας χρόνιας νόσου επιβαρύνει οικονομικά την οικογένεια, έστω και αν υπάρχει πλήρης ασφαλιστική κάλυψη. Με τον τρόπο αυτό συμβάλλει στη δημιουργία άγχους και πίεσης, ιδιαίτερα όταν η οικογένεια έχει περιορισμένα εισοδήματα. Ακόμη ίσως η μητέρα αναγκαστεί να σταματήσει την εργασία της, ίσως ο πατέρας αναζητήσει μια δεύτερη απασχόληση. Άλλες ανάγκες της οικογένειας παραβλέπονται, οι γονείς είναι εξαντλημένοι σωματικά και ψυχολογικά, πράγμα που μπορεί να οδηγήσει σε φαύλο κύκλο.
- Η παρουσία άλλων υγιών παιδιών στη οικογένεια είναι συνήθως διευκολυντική και τα συναισθήματα άγχους και ανεπάρκειας είναι λιγότερα.
- Η παρουσία ή απουσία προηγούμενης διαταραγμένης σχέσης στα μέλη της οικογένειας.⁶³

Αποτέλεσμα των προαναφερόμενων παραγόντων είναι οι γονείς να προσπαθούν με κάθε τρόπο να ανταποκριθούν στις τεράστιες ψυχολογικές ανάγκες του παιδιού, να συνεχίσουν να εργάζονται, συχνά πολύ περισσότερο, γιατί και στις

οικογένειες με πλήρη ασφαλιστική κάλυψη το οικονομικό κόστος στην οικογένεια για να αντιμετωπίσουν τα θέματα που απορρέουν από την ασθένεια. είναι μεγάλο. Η αγωνία να βρεθεί αίμα συνοδεύονται με την διακοπή της κανονικής ζωής της οικογένειας. Οι ανάγκες των άλλων παιδιών κουράζουν ψυχικά και σωματικά τους γονείς που μπορεί, χωρίς να το θέλουν να μην φέρονται μεταξύ τους ή προς τα παιδιά τους όπως θα ήθελαν πραγματικά. Πολύ συχνά οι γονείς αναπτύσσουν μια έντονη υπερπροστασία στα παιδιά τους, είτε λόγω της ενοχής είτε επειδή δεν ξέρουν πως αλλιώς να φερθούν.

Επίσης μερικές φορές συμβαίνει οι γονείς να φέρονται με απότομο ή απορριπτικό τρόπο στα παιδιά τους, με αποτέλεσμα να αισθάνονται ενοχή. Ακριβώς επειδή αισθάνονται ενοχή, προσπαθούν να επανορθώσουν προσφέροντας υπερβολική αγάπη, και υπερπροστασία στα παιδιά τους και ως συνέπεια να δημιουργείται φαύλος κύκλος στις σχέσεις τους. Σε άλλες πάλι περιπτώσεις οι γονείς αρνούνται ότι υπάρχει οποιαδήποτε δυσκολία στο παιδί. Έτσι, πιέζουν το παιδί τους υπερβολικά να πετύχει στον ακαδημαϊκό χώρο ή σε άλλους τομείς. Η άρνηση αυτή του προβλήματος φτάνει μερικές φορές να μετατραπεί τη λέξη αναιμία ή τη λέξη μετάγγιση σε ταμπού μέσα στην οικογένεια. Όλοι γνωρίζουν αλλά κανείς δε μιλάει γι' αυτό. Κάθε μέλος της οικογένειας απομονώνεται και αποξενώνεται από το άλλο.⁶⁵

Ένα άλλο πρόβλημα είναι αυτό της σχέσης των γονέων με τα άλλα υγιή παιδιά. Συχνά, επειδή υπάρχει υπεραπασχόληση των γονέων με το αναιμικό παιδί τα άλλα αισθάνονται παραμελημένα και αποξενωμένα. Στην Ελλάδα η εκτεταμένη οικογένεια μπορεί επίσης να εμπλακεί, πράγμα που οδηγεί σε φαύλο κύκλο σχέσεων. Τέλος η οικογένεια απομονώνεται από το κοινωνικό της περίγυρο, είτε λόγω των προβλημάτων που επιβάλλει η ίδια η νόσος, είτε για να προστατεύσει το πάσχων άτομο από πιθανή υποτιμητική αντίδραση του περιβάλλοντος.⁶⁶

Οι αντιδράσεις που έχουν παρατηρηθεί στις οικογένειες των θαλασσαιμικών ατόμων είναι:

- α) Κατάθλιψη
- β) Άγχος θανάτου
- γ) Άρνηση του προβλήματος και των συναισθημάτων
- δ) Συνωμοσία σιωπής⁶⁵

4.3 Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ ΣΤΗΝ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΩΝ ΨΥΧΟΚΟΙΝΩΝΙΚΩΝ ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΩΝ ΤΟΥ ΑΣΘΕΝΗ ΚΑΙ ΤΗΣ ΟΙΚΟΓΕΝΕΙΑΣ ΤΟΥ.

Η θεραπευτική αντιμετώπιση των ψυχολογικών επιπτώσεων και των ψυχικών διαταραχών της Μ.Α στην ψυχική υγεία και την ομαλή ψυχοκοινωνική ανάπτυξη του ατόμου είναι αρκετά πολυσύνθετο θέμα και απαιτεί τη συνεργασία όλων των μελών της θεραπευτικής ομάδας .

Βασικός είναι ο ρόλος του νοσηλευτή στην προσπάθεια, η οποία εκτείνεται στα επίπεδα πρωτογενούς, δευτερογενούς και τριτογενούς πρόληψης.

Στο επίπεδο της πρωτογενούς πρόληψης, απαραίτητη είναι η ανάπτυξη κατάλληλων, όπου θα δίνονται γενετικές συμβουλές και γενικά η ανάπτυξη προγραμμάτων πρόληψης για κληρονομικά νοσήματα, όπως είναι και η Μ.Α. Κρίνεται επίσης σκόπιμο, να δημιουργηθούν προγράμματα εκπαίδευσης για την προαγωγή της ψυχικής υγείας, με στόχο την ευαισθητοποίηση της κοινότητας σε θέματα ψυχικής υγείας και ψυχοκοινωνικής ανάπτυξης.

Ο νοσηλευτής ως μέλος των προγραμμάτων πρωτογενούς πρόληψης, είναι υπεύθυνος για την ενημέρωση του γενικότερου πληθυσμού, σχετικά με τον τρόπο που κληρονομείτε η Μεσογειακή Αναιμία καθώς επίσης και για την αναγκαιότητα των προληπτικών εξετάσεων πριν από τη λήψη της απόφασης για τεκνοποίηση. Επίσης, ως μέλος των προσπαθειών εκπαίδευσης των ατόμων της κοινότητας, είναι υπεύθυνος για την ενημέρωσή τους σχετικά με τα ψυχοκοινωνικά προβλήματα που αντιμετωπίζουν τα άτομα με Μ.Α και οι οικογένειές τους. Αντικειμενικός σκοπός είναι η θετικοποίηση των αρνητικών στάσεων του κόσμου προς τα άτομα με Μ.Α ,έτσι ώστε να μειωθούν οι διαδικασίες περιθωριοποίησης και «ετικετοποίησης» των ατόμων.⁶³

Στο επίπεδο της δευτερογενούς πρόληψης είναι απαραίτητη η έγκαιρη διάγνωση και αντιμετώπιση των ατόμων με Μ.Α και των Οικογενειών τους ,στο Ιατρικό ,Ψυχολογικό και Κοινωνικό Επίπεδο. Αυτό προϋποθέτει κατάλληλη οργάνωση των ιατροκοινωνικών υπηρεσιών και ευαισθητοποίηση του ιατρικού και νοσηλευτικού προσωπικού σε θέματα ψυχικής υγείας και ανάπτυξης του ατόμου. Σημαντική ,επίσης είναι η ευαισθητοποίηση των εκπαιδευτικών σε συναφή θέματα καθώς επίσης και των εργοδοτών.⁶⁶

Ο ρόλος του νοσηλευτή στο επίπεδο αυτό είναι συμβουλευτικός και στοχεύει στην παραπομπή των ασθενών και των οικογενειών τους στις κατάλληλες ψυχοθεραπευτικές υπηρεσίες

Στο επίπεδο της τριτογενούς πρόληψης είναι απαραίτητη η δημιουργία προγραμμάτων κοινωνικής αποκατάστασης, προεπαγγελματικής κατάρτισης και επαγγελματικής εκπαίδευσης των ατόμων με Μ.Α. Ο νοσηλευτής και σε αυτό το επίπεδο παραπέμπει τους ασθενείς στις κατάλληλες υπηρεσίες, όπου μπορούν να λάβουν πληροφορίες σχετικά με τις προοπτικές που τους παρέχονται.⁶³

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5

ΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΚΑΤΑΣΤΑΣΗ ΠΑΣΧΟΝΤΩΝ ΑΠΟ Μ.Α.

Οι θεραπευτικές εξελίξεις των τελευταίων ετών έχουν αυξήσει σημαντικά το προσδόκιμο επιβίωσης των ασθενών με Μ.Α. Το γεγονός αυτό διαφοροποίησε την κοινωνική εικόνα των πασχόντων και την στάση της κοινωνίας απέναντι σε αυτούς. Ο Παγκόσμιος Οργανισμός Υγείας (Π.Ο.Υ) έχει δώσει ιδιαίτερη έμφαση στην ανάγκη βελτίωσης της ποιότητας ζωής των ασθενών και στην ανάγκη της κοινωνικής ένταξης, η οποία προϋποθέτει τη θέσπιση των απαραίτητων κοινωνικών προδιαγραφών που θα την εξασφαλίσουν.

Στην Ελλάδα η μέριμνα της Πολιτείας για την κοινωνική ένταξη των πασχόντων έχει οριοθετήσει μια νέα αντίληψη αρωγής στα πλαίσια της γενικότερης φροντίδας για τα άτομα με ειδικές ανάγκες. Μια σειρά μέτρων έχουν νομοθετηθεί με σκοπό την οικονομική ενίσχυση και την επαγγελματική κατάρτιση και απορρόφηση των ασθενών με Μ.Α καθώς επίσης και κάποιες άλλες ευεργετικές ρυθμίσεις. Οι προβλεπόμενες από τη νομοθεσία κοινωνικές παροχές αποτελούν το παρόν τουλάχιστον ,αναγκαίο μέτρο βοήθειας για την κοινωνική ένταξη των ασθενών στο μεταβατικό αυτό στάδιο της ιστορίας της νόσου ,σε ανταπόκριση των αναγκών όλου του φάσματος των κατηγοριών της σωματικής και συναισθηματικής μειονεξίας των πασχόντων από τα ακραία περιστατικά βαρείας αναπηρίας μέχρι τα σχεδόν φυσιολογικά άτομα.

Οι κοινωνικές παροχές, οι οποίες προκύπτουν και υποστηρίζονται από τη νομοθεσία με υπουργική απόφαση Γ4/Φ.167/2073/13.8.82 και Γ4/Φ.222/1266/3585 Νόμος 1648/ΦΕΚ.147/8.10.86 είναι οικονομικής ,επαγγελματικής φύσης ,αφορούν προγράμματα ψυχικής υγείας, προγράμματα κοινωνικής ένταξης καθώς και άλλες ευεργετικές ρυθμίσεις.

Οι οικονομικής φύσης παροχές επικεντρώνονται :

- Στην δωρεάν ιατροφαρμακευτική περίθαλψη, στις οργανωμένες μονάδες Μεσογειακής Αναιμίας η οποία εκτός από την δωρεάν νοσηλεία περιλαμβάνει και την δωρεάν χορήγηση των δαπανηρών φαρμάκων και εξετάσεων.
- Στις φορολογικές ελαφρύνσεις για όσους έχουν ποσοστό αναπηρίας άνω του 67%
- Στην πρόωρη συνταξιοδότηση των ασθενών.

- Στην επιδότηση των ασθενών σε επίπεδο ισότιμο με εκείνο του κατώτερου μισθολογικού ορίου.⁶⁷

Οι επαγγελματικής φύσης παροχές επικεντρώνονται:

- Στην ελεύθερη εισαγωγή των ασθενών στα πανεπιστήμια.
- Στην επαγγελματική κατάρτιση τους με προγράμματα του ΟΑΕΔ.
- Στην επαγγελματική απορρόφηση τους ,με διορισμό στο Δημόσιο σε ποσοστό 10%, χωρίς συμμετοχή σε διαγωνισμούς.
- Στην αύξηση του χρόνου ετήσιας άδειας κατά έξι ημέρες.

Τα προγράμματα Ψυχικής Υγείας περιλαμβάνουν ειδικά κέντρα ψυχικής υγιεινής για την ψυχολογική υποστήριξη των ασθενών.

Τα προγράμματα Κοινωνικής Ένταξης παρέχουν τη δυνατότητα εκμάθησης κεραμικής αργυροχοΐας, βιβλιοδεσίας ,φωτογραφίας ,γραφομηχανής. Επίσης παρέχουν τη δυνατότητα δημιουργίας ομάδων ασθενών-γονέων ,τη συμμετοχή σε κατασκηνώσεις ,τη φιλοξενία των ασθενών από την επαρχία σε ξενώνες.

Άλλες ευεργετικές ρυθμίσεις για τους πάσχοντες με Μ.Α είναι οι ακόλουθες :

- Απαλλαγή από τη στρατιωτική θητεία.
- Προτεραιότητα στην εγκατάσταση τηλεφωνικής συσκευής.
- Παροχή βενζίνης.
- Δυνατότητα αγοράς αδασμολόγητου αυτοκινήτου.

Οι προαναφερόμενες παροχές έχουν σαν αποτέλεσμα την ευεργετική ψυχοκοινωνική στήριξη των ασθενών ,τη διαμόρφωση από το πληθυσμό της σωστής στάσης απέναντι τους και την οικονομική ανακούφιση των ασθενών. Όμως είναι ουσιώδες , η κοινωνική προστασία να μη ξεπερνά τα όρια, δημιουργώντας ένα αίσθημα υπερπροστασίας στους ασθενείς και <<χαριστικής μεταχείρισης>> τους στον υπόλοιπο πληθυσμό ,γιατί μια τέτοια κατάσταση δυσχεραίνει την κοινωνικής ένταξη τους.

Στην κοινωνική αποκατάσταση των πασχόντων από Μ.Α συμβάλλει ουσιαστικά ο Πανελλήνιος Σύλλογος Πασχόντων από Μεσογειακή Αναιμία, η Πανελλήνια Ομοσπονδία Συλλόγων Μ.Α καθώς επίσης και η Παγκόσμια Ομοσπονδία Θαλασσαιμίας (T.I.F) καθώς και οι Σύλλογοι - Παραρτήματα σε επαρχιακές πόλεις (Πάτρα, Ρόδος, Κέρκυρα, Βόλος, Κοζάνη κ.α)⁵⁴

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6 Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ ΣΤΗΝ ΑΝΑΠΤΥΞΗ ΤΗΣ ΕΘΕΛΟΝΤΙΚΗΣ ΑΙΜΟΔΟΣΙΑΣ

Η βελτίωση των θεραπευτικών μεθόδων που χρησιμοποιούνται για την αντιμετώπιση της Μ.Α έχουν σαν αποτέλεσμα την βελτίωση της ποιότητας της ζωής των ασθενών και την αύξηση του μέσου όρου της. Οι μεταγγίσεις αίματος εξακολουθούν να αποτελούν βασικό τμήμα της θεραπευτικής αγωγής που εφαρμόζεται ,με αποτέλεσμα να αυξάνονται οι ανάγκες των ασθενών για αίμα.

Για την εξοικονόμηση των αναγκαίων ποσοτήτων αίματος ,απαραίτητη είναι η καθιέρωση του θεσμού της **ΕΘΕΛΟΝΤΙΚΗΣ ΑΙΜΟΔΟΣΙΑΣ**⁶⁸

Οι νοσηλευτές ως βασικά μέλη των οργανωμένων προγραμμάτων για την προώθηση του θεσμού της Εθελοντικής Αιμοδοσίας ,αναλαμβάνουν την τεράστια ευθύνη της εκπαίδευσης του γενικότερου πληθυσμού. Αυτό προϋποθέτει σωστή ειδική γνώση, κρίση ,ικανότητα, Παιδεία και κατάλληλη συμπεριφορά, στοιχεία που αποκτούνται με ανάλογη εκπαίδευση των νοσηλευτών σε επιστημονικά ,τεχνικά και ειδικά θέματα ,που συμπληρώνουν τις βασικές γνώσεις τους, με ιδιαίτερη έμφαση στην αποτελεσματική επικοινωνία.⁶⁹

Ο ρόλος του νοσηλευτή επικεντρώνεται στα εξής σημεία :

- Ο σχεδιασμός προσπέλασης του πληθυσμού. Επιβάλλει την διερεύνηση για την αποκάλυψη του αποτελεσματικότερου είδους προσηλυτισμού, δηλαδή τον καταλληλότερο τρόπο μετάδοσης των μηνυμάτων που κινητοποιούν τους ανθρώπους για αιμοδοσία.
- Εφαρμογή των ερευνητικών αποτελεσμάτων με τη χρησιμοποίηση μεθόδων της Αγωγής, γιατί στόχος δεν είναι μόνο η ευαισθητοποίηση του κοινού και η παροχή γνώσεων, αλλά και η αλλαγή στάσης και η υιοθέτηση θετικής συμπεριφοράς σχετικά με την Εθελοντική Αιμοδοσία.
- Ενημέρωση και ευαισθητοποίηση του πληθυσμού για την αναγκαιότητα της εθελοντικής προσφοράς αίματος. Οι κυριότεροι τρόποι προσπέλασης του πληθυσμού είναι άμεσοι ή έμμεσοι..

- Χρησιμοποίηση των έμμεσων τρόπων προσπέλασης, με στόχο την ενημέρωση του πληθυσμού από τα μέσα μαζικής ενημέρωσης, δηλαδή τηλεόραση, ραδιόφωνο, ενημερωτικό – διαφωτιστικό υλικό, όπως φυλλάδια, έντυπα, αφίσες τοποθετημένες σε κατάλληλα σημεία.
- Χρησιμοποίηση των άμεσων τρόπων προσπέλασης του πληθυσμού, με την άμεση ενημέρωση συγκεκριμένων ομάδων πληθυσμού όπως:
 - Οι μαθητές όλων των βαθμίδων, με την εισαγωγή ειδικών μαθημάτων, διασκευασμένων, για κάθε ηλικία, στο εκπαιδευτικό τους πρόγραμμα. Στόχος είναι η ενημέρωση και ευαισθητοποίηση των μαθητών σχετικά με την αιμοδοσία και τις ανάγκες της χώρας μας για αίμα.
 - Ο στρατός είναι μια μεγάλη πληθυσμιακή ομάδα, η οποία μπορεί να αποτελέσει το άμεσο φυτώριο των νέων εθελοντών αιμοδοτών, με την κατάλληλη ενημέρωση και ευαισθητοποίηση.
 - Οι οργανωμένες ομάδες πληθυσμού όπως δήμοι, εκκλησίες, εργοστάσια, οργανισμοί, πολιτιστικοί σύλλογοι, οι οποίες μπορούν να αποτελέσουν τη βάση για την αιμοδοτική πολιτική του κράτους.
 - Ο όγκος των αιμοδοτών του συγγενικού περιβάλλοντος. Σε αυτό το έργο συνεπικουρούν οι νοσηλευτές και οι γιατροί των τμημάτων νοσηλείας.
- Παροχή γενικών και ειδικών πληροφοριών, με σκοπό την αντιμετώπιση της άγνοιας των προκαταλήψεων, του φόβου σχετικά με την ιδιότητα του εθελοντή αιμοδότη. Ο νοσηλευτής ενημερώνει ότι:
 - Η αιμοληψία είναι τελείως ακίνδυνη και ανώδυνη διαδικασία.
 - Ο φόβος είναι αδικαιολόγητος, γιατί η αφαίρεση μιας μονάδας αίματος είναι ακίνδυνη και αντιπροσωπεύει το 1/16 περίπου από το αίμα που έχει ο άνθρωπος (5 λίτρα).
 - Ο όγκος του αίματος που προσφέρει αποκαθίστανται εντός μικρού χρονικού διαστήματος.
 - Ο στιγμιαίος πόνος που αισθάνεται ο αιμοδότης δεν είναι μεγαλύτερος από το τρύπημα μιας μικρής βελόνας.
 - Δεν υπάρχει κίνδυνος μετάδοσης νοσημάτων, γιατί το υλικό που χρησιμοποιείται είναι μιας χρήσης.

- Ο νοσηλευτής δίνει ιδιαίτερη έμφαση στο γεγονός ότι η εθελοντική αιμοδοσία αποτελεί μια μοναδική προσφορά μία θαυμάσια στιγμή του ανθρώπου. ένα ανεκτίμητο δώρο στον πάσχοντα συνάνθρωπό του.
- Ενημέρωση του ατόμου ότι η προσφορά αναγνωρίζεται όχι μόνο ηθικά αλλά με τη χορήγηση ορισμένων προνομίων όπως:
 - Άδεια την ημέρα της αιμοδοσίας
 - Εξασφάλιση στο δότη προσωπικής και οικογενειακής εξυπηρέτησης, ιατρικές συμβουλές σε περίπτωση που υπάρχει ανάγκη.
 - Τιμητικές διακρίσεις, όπως απονομή διπλωμάτων, αναμνηστικά δώρα μικρής αξίας που χορηγούνται σε μικρές γιορτές και συγκεντρώσεις.

Τέλος, είναι σκόπιμο να αναφερθεί ότι η καλύτερη μέθοδος παραδειγματισμού είναι ο κάθε νοσηλευτής να είναι **ΕΘΕΛΟΝΤΗΣ ΑΙΜΟΔΟΤΗΣ**. (70.71.72.73)

ΣΥΜΒΟΥΛΕΣ ΓΙΑ ΤΟΝ ΑΙΜΟΔΟΤΗ

Μετά την αιμοληψία σας παρακαλούμε:

1. Μην καπνίζετε για 1 ώρα αν είσθε καπνιστής.
2. Μην οδηγείτε για 1 ώρα.
3. Πιείτε περισσότερα υγρά τις 4 πρώτες ώρες απ' ό,τι συνήθως.
4. Μην πιείτε οινόπνευστώδη, παρά μετά 6 ώρες και αφού πάρετε το κανονικό σας γεύμα.
5. Αν αιμορραγήσει το σημείο φλεβοκέντησης, σπρώξτε ψηλά το χέρι σας σε ανόρθωση και πιέστε το σημείο εκείνο.
6. Βγάλτε το λευκοπλάστ ή τον επίδεσμο από το χέρι σας μετά 3 ώρες.
7. Αν αισθανθείτε ζάλη, ξαπλώστε ή καθήστε με το κεφαλι ανάμεσα στα γόνατά σας.
8. Μπορείτε να ξαναπροσθέρετε αίμα μετά από 3 μήνες.
9. Μπορείτε άφοβα και εντελώς ακίνδυνα να δίνετε αίμα 3-4 φορές το χρόνο.

ΑΠΟ ΤΗΝ ΕΘΝΙΚΗ ΥΠΗΡΕΣΙΑ ΑΙΜΟΔΟΣΙΑΣ

Εικόνα 16. (Αθανάτου Ε., Κλινική Νοσηλευτική. Βασικές και ειδικές νοσηλείες, Έκδοση ΣΤ', Αθήνα 1996).

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 7

Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ ΣΤΗΝ ΠΡΟΛΗΨΗ ΚΑΙ ΤΗΝ ΠΡΟΓΕΝΝΗΤΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΤΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

Η Μ.Α. είναι μια σοβαρή κληρονομική νόσος η οποία αποτελεί σημαντικό ιατροκοινωνικό πρόβλημα στην Ελλάδα λόγω της υψηλής συχνότητας εμφάνισής της, βαρύτητας της κλινικής εικόνας, της φτωχής πρόγνωσης και της ανύπαρκτης αποτελεσματικής μεθόδου αντιμετώπισής της. Οι προαναφερόμενοι λόγοι οδηγούν στο συμπέρασμα ότι η μόνη θεραπεία της Μ.Α. είναι η ΠΡΟΛΗΨΗ της.

Η πρόληψη της ασθένειας είναι ο στόχος που διαποτίζει διαρκώς τις εκδηλώσεις, δραστηριότητες και ερευνητικές μελέτες της νοσηλευτικής.³³

Ο νοσηλευτής βασιζόμενος στις αρχές της προληπτικής νοσηλευτικής έχει απεριόριστες δυνατότητες να συμβάλλει καθημερινά στην πρόληψη της νόσου, παρεμποδίζοντας αρχικά την εμφάνισή της.⁷⁴

Η επιτυχής παρέμβασή του, στηρίζεται στο διαχωρισμό των μέτρων πρόληψης της Μ.Α. σε δυο κατηγορίες:

- Μέτρα πριν τη σύλληψη
- Μέτρα που αφορούν την Προγεννητική Διάγνωση.

Τα σημαντικότερα μέτρα για την πρόληψη πριν τη σύλληψη είναι:

- η έγκαιρη διάγνωση και αντιμετώπιση των καταστάσεων με «αυξημένο κίνδυνο» και
- Η γενετική καθοδήγηση.⁷⁵

Η έγκαιρη διάγνωση και αντιμετώπιση των καταστάσεων με αυξημένο κίνδυνο περιλαμβάνει ενημέρωση των μελλοντικών γονέων για την ανάγκη ελέγχου των κληρονομικών στοιχείων της οικογένειας, έστω και αν το κληρονομικό τους είναι ελεύθερο, πριν από τον προγραμματισμό απόκτησης απογόνων για τους παρακάτω λόγους :

- Η Μ.Α. είναι σοβαρή κληρονομική νόσος που εμφανίζεται σε ομόζυγη και ετερόζυγη μορφή (φορείς της νόσου)
- Η επίπτωση της Μ.Α. στην Ελλάδα είναι σχετικά υψηλή. Οι φορείς της Μ.Α. στη χώρα μας είναι κατά μέσο όρο περίπου 8% που όμως σε ορισμένες περιοχές φτάνουν το 15% ή και περισσότερο, όπως είναι οι περιοχές της Πελοποννήσου, Ηπείρου, Θεσσαλίας, Βοιωτίας, Χαλκιδικής, Β. Εύβοιας, Λαμίας, Καρδίτσας, Ρόδου, Μυτιλήνης, τα νησιά του Ιονίου όπου η νόσος συναντάται συχνότερα.
- Είναι ανίατη νόσος και αποτελεί σοβαρό και σχεδόν ανεπίλυτο πρόβλημα για το ιατρονοσηλευτικό σύστημα της χώρας μας

Ο νοσηλευτής δίνει έμφαση στην ανάγκη υποβολής των γονέων σε αιματολογικό έλεγχο για τη διαπίστωση της κληρονομικής τους κατάστασης, δηλαδή αν είναι ή όχι φορείς της Μ.Α. και τους παρέχει τις εξής πληροφορίες:

- Η εξέταση μπορεί να γίνει στα πολυϊατρεία του Υπουργείου Κοινωνικών Υπηρεσιών και σε κάθε Δημόσιο Νοσοκομείο και είναι δωρεάν.
- Είναι απλή, ανώδυνη και ακίνδυνη ακριβώς όπως η αιμοληψία.
- Τα δείγματα αποστέλλονται στην ειδική μονάδα πρόληψης της Μ.Α. για εξέταση (απαιτούνται ειδικά τεχνικά μέσα) και τα αποτελέσματα δίνονται δέκα μέρες μετά την αιμοληψία καθώς και οι κατάλληλες εξηγήσεις από ειδικούς της μονάδας.
- Η διεύθυνση του Κέντρου Πρόληψης Μεσογειακής Αναιμίας είναι: Λεωφόρος Αλεξάνδρας 196, Αμπελόκηποι.
- Σε περίπτωση που οι γονείς είναι φορείς της Μ.Α. (οι ίδιοι δεν εμφανίζουν κανένα σύμπτωμα), παραπέμπονται στο κατάλληλο κέντρο όπου τους παρέχεται γενετική καθοδήγηση.^(75.76)

Η γενετική καθοδήγηση είναι ένα από τα πιο σπουδαία μέσα για την πρόληψη της Μ.Α. και η συμβουλή που δίνεται έχει τη μορφή επεξήγησης των πιθανοτήτων

απόκτησης παιδιών με το συγκεκριμένο νόσημα και των υπάρχουσών λύσεων στην περίπτωση αυτή⁷⁵

Ο νοσηλευτής τονίζει ότι υποχρέωση κάθε υπεύθυνου κοινωνικά ζευγαριού είναι να ζητήσει την κατάλληλη γενετική συμβουλή για την πρόληψη εμφάνισης της ΜΑ στα παιδιά του και επεξηγεί τις πιθανότητες εμφάνισης της, χρησιμοποιώντας κατάλληλα μέσα όπως σχήματα, εικόνες, κατανοητή ορολογία ανάλογη με το μορφωτικό επίπεδο του ζευγαριού .

Έτσι ο νοσηλευτής ενημερώνει τους γονείς ότι

- Αν ο ένας από τους δύο συζύγους είναι φορέας τότε τα παιδιά μπορεί και αυτά να είναι φορείς.
- Αν ο ένας από τους δύο συζύγους έχει Μ.Α. τότε όλα τα παιδιά θα είναι φορείς.
- Αν και οι δύο σύζυγοι είναι φορείς υπάρχουν 25% πιθανότητες για τα παιδιά να είναι φυσιολογικά, 50% να είναι φορείς και 25% να έχουν Μ.Α.

Τα μέτρα που αφορούν την Προγεννητική Διάγνωση (Π.Δ.) επικεντρώνονται στην παραπομπή των γονέων στα κατάλληλα κέντρα προγεννητικού ελέγχου. Ο νοσηλευτής ενημερώνει τους γονείς ότι στην Αθήνα, λειτουργούν κέντρα προγεννητικού ελέγχου στο ΜΑΙΕΥΤΗΡΙΟ ΑΛΕΞΑΝΔΡΑ, στο Χωρέμιο Κέντρο, στο ΜΑΙΕΥΤΗΡΙΟ ΜΗΤΕΡΑ, στο Ινστιτούτο Υγείας του Παιδιού καθώς επίσης δύο κέντρα Μ.Α. με αναπτυγμένο δίκτυο στα επαρχιακά νοσοκομεία, κυρίως στις περιοχές όπου το πρόβλημα είναι οξύτερο⁷⁶.

Ο νοσηλευτής παρέχει στους γονείς τις εξής πληροφορίες :

- Η Προγεννητική Διάγνωση, δίνει τη δυνατότητα διάγνωσης ενός παθολογικού εμβρύου, πριν από τη γέννησή του και σκοπός της είναι η παροχή επιλογής στους γονείς να αποκτήσουν υγιές παιδί.
- Η μέθοδος που χρησιμοποιείται είναι η ανάλυση του εμβρυϊκού DNA μετά από λήψη δείγματος με βιοψία τροφοβλάστης. Εφαρμόζεται μεταξύ 10ης-12ης εβδομάδας της κύησης. Δεν απαιτείται να υποβληθεί η εγκυμονούσα σε γενική νάρκωση, ούτε να γίνει τομή του δέρματος στο κοιλιακό τοίχωμα. Είναι απλή και σχετικά ανώδυνη διαδικασία – ίσως να νιώσει κάποια ενόχληση ανάλογη με

αυτή που νιώθει κατά το test Παπανικολάου. Οι πιθανότητες αποβολής είναι μικρές (μία ή δύο γυναίκες στις 100)

- Τα αποτελέσματα της εξέτασης βγαίνουν σε διάστημα μιας ή δύο ημερών και τηρείται το ιατρικό απόρρητο στην ανακοίνωσή τους.
- Σε περίπτωση που τα αποτελέσματα της Π.Δ υποδηλώνουν πρόβλημα στο έμβρυο ο γιατρός ενημερώνει τους γονείς για τις πιθανές λύσεις.³⁰

Ο νοσηλευτής ολοκληρώνει την ενημέρωση των μελλοντικών γονέων τονίζοντας ότι η απόφαση για την πραγμάτωση του Προγεννητικού Ελέγχου αφορά αποκλειστικά τους γονείς και είναι καθοριστικής σημασίας γιατί θα οδηγήσει στη γέννηση υγιούς ή ασθενούς παιδιού.

Τέλος καθοριστικός μπορεί να είναι κι ο ρόλος της Εκκλησίας και της Τοπικής Αυτοδιοίκησης, αν απαιτήσουν από τα άτομα που πρόκειται να παντρευτούν, να φέρουν προηγουμένως και πιστοποιητικό υγείας που να περιλαμβάνει και το αν είναι φορείς ή όχι του γόνου της Β-θαλασσαιμίας. Ανάλογη διάταξη έχει ψηφιστεί στην ΚΥΠΡΟ, με αποτέλεσμα σήμερα, έξι περίπου χρόνια μετά να έχει πέσει ο δείκτης γεννήσεως φορέων ή θαλασσαιμικών παιδιών στο 0%⁷⁷.

ΕΠΙΛΟΓΟΣ

Εξαιρετικής σημασίας είναι το έργο της εξειδικευμένης νοσηλεύτριας η οποία εργάζεται ως σύμβουλος στη φροντίδα των ασθενών. Αποτελεί ανεξάρτητο συνεργάτη στις νοσηλευτικές μονάδες. Συνεργάζεται, υποστηρίζει και καθοδηγεί τη φροντίδα του. Επισκέπτεται όσο το δυνατό γρηγορότερα τον ασθενή, δαπανά χρόνο κοντά του προκειμένου να συλλέξει τις απαραίτητες πληροφορίες, παρέχει άμεσα ορισμένες νοσηλευτικές παρεμβάσεις, αναφέρει λεπτομερειακά για την πρόοδό του, επιβλέπει και διδάσκει τόσο τον ασθενή όσο και την οικογένειά του.

Σε τελική ανάλυση μέχρι να υπάρξει, μία μέθοδος η οποία θα εξασφαλίσει έναν ασθενή προσανατολισμένο και ελεύθερο από πόνο για να διατηρεί την αξιοπρέπεια, τον αυτοσεβασμό και τη υπόληψή του, η αντιμετώπιση της Μεσογειακής Αναιμίας θα παραμείνει ένα κρίσιμο Ιατρικό και Νοσηλευτικό δίλημμα στην κλινική πράξη.

Σύμφωνα με μια κινέζικη παροιμία.

**«Δεν μπορείς να εμποδίσεις τα πουλιά της
δυστυχίας να πετάξουν πάνω από το κεφάλι
σου. Μπορείς όμως να τα εμποδίσεις να
χτίσουν φωλιές μέσα στα μαλλιά σου».**

Η διπλωματική εργασία είναι ένας θεσμός που αποτελεί την πρώτη σημαντική εργασία και ερευνά κάθε τελειόφοιτου προκειμένου να φτάσει στο επιθυμητό αποτέλεσμα των επί τετραετία κόπων του: την αποφοίτηση του από τη Σχολή και την εισαγωγή του στην προσφορά της Κοινωνίας.

Έτσι, λοιπόν και εγώ ως τελειόφοιτη σπουδάστρια του τμήματος Νοσηλευτικής της σχολής Σ.Ε.Υ.Π. ανέλαβα την περάτωση αυτής της εργασίας .

Για την συμβουλή της, στην εκπόνηση της διπλωματικής μου εργασίας θα ήθελα να ευχαριστήσω τον Εισηγητή μου Κύριο Δετοράκη Ιωάννη ο οποίος αφιέρωσε μεγάλο μέρος από τον πολύτιμο χρόνο του για να με συμβουλευσει και να με καθοδηγήσει στο έργο μου.

Τέλος οφείλω ένα μεγάλο «ευχαριστώ» στην οικογένειά μου για την αμέριστη συμπαράστασή τους σε όλα αυτά τα χρόνια και τους καθηγητές μου που με τόσο αγάπη και υπομονή μας έκαναν επιστήμονες.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Φερτάκης Α. Αιματολογία. Εκδόσεις Πασχαλίδης, Αθήνα 1992.
2. Κανέλλος Ε., Λυμπέρη Μ. Φυσιολογία Ι. Εκδόσεις Λύχνος, Αθήνα 1994.
3. Βλάχος Ι. Γενική Ανατομία, Ειδική ανατομία Ι. Εκδόσεις Παρισιανός, Αθήνα 1985.
4. Kahle W., Leonhardt H., Piatzer W. Εγχειρίδιο Ανατομικής του ανθρώπου με έγχρωμο άτλαντα. Τόμος 2, Εκδόσεις Λίτσας, Αθήνα 1989.
5. Guyton Ι. Ιατρική Φυσιολογία. Τόμος Β, Εκδόσεις Παρισιανός, Αθήνα 1991.
6. Ravel R. Κλινική εργαστηριακή Ιατρική. Εκδόσεις Λίτσας, Αθήνα 1989.
7. Lee G. Clinical Haematology. Lea και Febiger Co., Philadelphia 1989.
8. Γαρδίκας Κ.Δ., Ειδική Νοσολογία, Επιστημονικές Εκδόσεις Παρισιανός, Αθήνα.
9. Αθανάτου Ε., Παθολογική και Χειρουργική Κλινική Νοσηλευτική, Αθήνα 1996.
10. Δημοξένου – Μπιμπίρη Π. Ανίχνευση Συχνότητας Μεσογειακής Αναιμίας και Αιμοσφαιρινοπαθειών στη Δ. Μακεδονία. Επιθεώρηση Υγείας, 1993.
11. Φερτάκης Αρ., Αιματολογία, Ιατρικές Εκδόσεις Παρισιανός.
12. Παπαδάτος Κ., Λιακάκος Ν. Επίτομη Παιδιατρική, Εκδόσεις Λίτσας, Αθήνα 1987.
13. Βουτσαδάκης Α., Ταξινόμηση των Μεσογειακών Συνδρόμων.

14. Σχίζας Ν., Τέγος Κ., Βουτσαδάκης Α., Αραμπατζής Γ., Αγγελοπούλου Π., Χρυσανθόπουλος Κ., Αθανασιάδου Α., Μπαθρέλους Σ., Ρόμπος Ι., Σκάρλος Δ., Δαβάκης Μ., Συχνότης και κατανομή β- Μ.Α. και Παθολογικών αιμοσφαιρίνων εις τον ελληνικό χώρο, Έρευνα επί 15.550 νεοσύλλεκτων.
15. Γαρδίκας Κ.Δ., Αιματολογία 5^η Έκδοση, Έκδοση Παρισιανός Γρ., Αθήνα 1989.
16. Κόλλια Π., Βοσκαρίδου Ε., Ρόμπος Ι., Λουτράδη Α., Φέσσας Φ., Λουκόπουλος Δ. Η μοριακή βάση της ενδιάμεσης Μεσογειακής Αναιμίας στον Ελληνικό πληθυσμό IV Πανελλήνιο Αιματολογικό Συνέδριο, Θεσσαλονίκη 15-18 Φεβρουαρίου 1990.
17. Lai M, Mazzoleni A., Argioly F., Balestrieri A. Πολλαπλά επεισόδια ηπατίτιδας C σε πολυμεταγγιζόμενους ασθενείς με μεσογειακή αναιμία. Δελτίο Α' Παιδιατρικής Κλινικής Πανεπιστημίου Αθηνών, 1994.
18. Χαλεβελάκης Κ. Αιμοσφαιρινοπάθειες. Εκδόσεις Χρ. Χαλεβελάκης, Αθήνα 1991.
19. Stathakos D. Preparative isoelectric focusing on multiphase column. North – Holland publishing Co., Philadelphia 1975.
20. Weatherall D., Clegg I. The Thalassaemia Syndromew, Oxford Blackwell Scientific Publications, Philadelphia 1981.
21. Λουκόπουλος Δ. Βιοσυνθέσεις αιμοσφαιρίνης in vitro. Διατριβή επί υφηγεσία, Αθήνα 1975.
22. Χατζηγιάννης ΣΙ. Εσωτερική Παθολογία, 2^{ος} Τόμος, Ιατρικές Εκδόσεις Πασχαλίδης.

23. Thompson R. A short Text Book of Haematology. Urban and schwarzenberg Co., Baltimore 1984.
24. Δελτίο Α' Παιδιατρικής Κλινικής Πανεπιστημίου Αθηνών, Τόμος 32, 1985.
25. Λουκόπουλος Δ., Βαγενάκης Απ., Αναπλιώτου Μ., Παθολογία, Τόμος ΙΙ, 4^η Έκδοση, Εκδόσεις Πασχαλίδης.
26. Πάνου Μ. Παιδιατρική Νοσηλευτική. Εκδόσεις ΒΗΤΑ Β' Ανατύπωση, Αθήνα 1998.
27. Δελτίο Α' Παιδιατρικής Κλινικής, Τόμος 15, 1968.
28. Κατάμης Χ. Δεοντολογικοί Προβληματισμοί από την εφαρμογή μοριακών τεχνικών, στην πρόληψη και προγεννητική διάγνωση μονογονιδιακών νόσων, Δελτίο Α' Παιδιατρικής Κλινικής Πανεπιστημίου Αθηνών, Τεύχος 42, Αθήνα 1995.
29. Λουκόπουλος Δ., Πρόληψη Μεσογειακής Αναιμίας, Κεφ. 14^ο.
30. Μαραγκουδάκη Ε., Βρέττου Χ., Ragger – Συνοδινού J., Tzeth M., Μιχαήλ Θ., Καναβάκης Ε., Εφαρμογή Σύγχρονης Μεθοδολογίας Ανάλυσης του DNA στην Προγεννητική Διάγνωση Μεσογειακών Συνδρόμων. Παιδιατρική, 1997.
31. Losekoot M., Fodde R., Harteveld C., Giordano P., Bernini L., Denaturing gradient gel electrophoresis and direct sequencing of PCR amplified genomic DNA. British journal of Haematology, 1990.
32. Λάδης Β. Σύγχρονη Θεραπευτική αντιμετώπιση παλαιών και νέων προβλημάτων στη μεσογειακή αναιμία. 29^η Παιδιατρική Θεραπευτική Ενημέρωση, 1996.
33. Ραγιά Α. Βασική Νοσηλευτική. Θεωρητικές και Δεοντολογικές Αρχές Εκδόσεις Γρ. Παρισιανός, Αθήνα 1995.

34. Κυριακίδου Ε. Κοινωνική Νοσηλευτική. Εκδόσεις «η Ταβιθά», Αθήνα 1997.
35. Σαχίνη – Καρδάση Α., Φωτογραφία Σελ. 204, Πάνου Μ. Παθολογική και Χειρουργική Νοσηλευτική, Νοσηλευτικές Διαδικασίες. Τόμος 2^{ος} Β' Έκδοση. Εκδόσεις ΒΗΤΑ, Αθήνα 1997.
36. Kozier B., Erb G., Bufalino P. Introduction to Nursing Addison – Wesley Company, California 1989.
37. Brunner L., Suddarth D. The Lippincott Manual of Nursing Practice. 1B Lippincott Company, London 1986.
38. Κυρίτση – Κουκουλάρη Ε. Σημειώσεις Παιδιατρικής Νοσηλευτικής, Αθήνα 1991.
39. Jeans PC. Nursing Care of children. Lippincott Company, U.S.A. 1985.
40. Γουλιά Ε. Εφαρμοσμένη Νοσηλευτική. Εκδόσεις «η Ταβιθά», Αθήνα 1991.
41. Αθανάτου Ε. Κλινική Νοσηλευτική Βασικές και Ειδικές Νοσηλείες, ΣΤ' Έκδοση. Εκδόσεις Παρισσιανός, Αθήνα 1996.
42. Andredi Th., Dennett j. Carpenter Ch., Plum Fr. Essentials of Medicine W.B. Saunders Company, Philadelphia 1996.
43. Μαλγαρινού Μ., Κωνσταντινίδου Σ. Νοσηλευτική – Γενική Παθολογική, Χειρουργική. Τόμος Α., 20^η έκδοση, Εκδόσεις «η Ταβιθά», Αθήνα 1997.
44. Λάδης Β. Νοσήματα μεταδιδόμενα με μεταγγίσεις. Δελτίο Α' Παιδιατρικής Κλινικής Πανεπιστημίου Αθηνών, 1993, σ.σ 92-97.
45. Κωσταρίδου Σ. Ηπατίτιδα C μετά από μετάγγιση Δελτίο Α' Παιδιατρικής Κλινικής Πανεπιστημίου Αθηνών, 1993, σ.σ 95-96.

46. Κωσταρίδου Σ., Μπερδούση Ε., Μπανιά Δ., Κατάρης Χ. Η ηπατίτιδα C σε πολυμεταγγιζόμενους ασθενείς με μεσογειακή αναιμία. Δελτίο Α' Παιδιατρικής Κλινικής Πανεπιστημίου Αθηνών, 1994, σ.σ 344-346.
47. Στέφα Μ. Καρδιολογική Νοσηλευτική. Εκδόσεις Ιωαννίδης και Σία, Αθήνα 1992.
48. Μαλαρινού Μ., Κωνσταντινίδου Σ. Νοσηλευτική, Παθολογική – Χειρουργική. Μέρος 1^ο, Τόμος Β, 18^η Έκδοση, Εκδόσεις «η Ταβιθά», Αθήνα 1995.
49. Βασιλείου Θ. Καρδιολογικές Επιπλοκές στη Μεσογειακή Αναιμία. Θέματα Μεσογειακής Αναιμίας, 1992.
50. Clayman C. Καρδιακή Συχνότητα και Διαταραχές του ρυθμού. The American Medical Association, 1995.
51. Μαλαρινού Μ., Κωνσταντινίδου Σ., Νοσηλευτική, Παθολογική – Χειρουργική. Μέρος 2^ο, Τόμος Β., 18^η Έκδοση, Εκδόσεις «η Ταβιθά», Αθήνα 1997.
52. Τσιβιτανίδου – Κακούρου Τ. Διαταραχή της λειτουργίας των ενδοκρινών αδένων στους θαλασσαιμικούς αρρώστους. Δελτίο Α' Παιδιατρικής Κλινικής Πανεπιστημίου Αθηνών, 1983, σ.σ 113-116.
53. Κυρίτση – Κουκουλάρη Ε. Αντίληψη της εικόνας εαυτού των παιδιών με καρκίνο σε σχέση με τις αλλαγές της εικόνας σώματος. Διδακτορική Διατριβή, Αθήνα 1996.
54. Βασκάκη Ε. Οστικές Αλλοιώσεις στη Μεσογειακή Αναιμία. Θέματα Μεσογειακής Αναιμίας, 1992.
55. Αποστολοπούλου – Μιχαηλίδου Ε., Καντάς Α., Βραχλιώτη – Βλάσση Μ., Μανδύλα – Καισούνη Μ., Δημητρακοπούλου – Δάφνη Μ., Η Μεσογειακή Αναιμία στη Κέρκρα (1971-1985). Δελτίο Α' Παιδιατρικής Κλινικής Πανεπιστημίου Αθηνών, 1987., σ.σ 160,168,172.

56. Καττάμης Χ. Βασικές αρχές Θεραπευτικής αντιμετώπισης μεσογειακής αναιμίας. Δελτίο Α' Παιδιατρικής Κλινικής Πανεπιστημίου Αθηνών 1985.
57. Potter PA., Perry AC. Basic nursing – theory and practice Mosby, st. Louis 1987.
58. Smith S., Duell D. Clinical Nursing skills. Nursing process model basic to advanced skills. Appleton and Lange Co, Norwalk 1992.
59. Christmas L. "Can we measure quality?" Nursing Timew, 1989.
60. Lewis S., collier I. Medical – Surgical Nursing. Assessment and Management of clinical Problems. Mc Craw – Hill Co, New York 1987.
61. Basford L., Oliver S. Theory and Practice of Nursing. An intergrated approach to patient care. Campion Press, Edinburgh 1995.
62. Lucarelli G., Galimberti M., Giardini G., Albertini F., Bone Marrow Transplantation in Thalassemia. Hematology longology, Hemaglobinopathies, 1991.
63. Τσιάντης Γ., Μανωλόπουλος Σ. Σύγχρονα Θέματα Παιδοψυχιατρικής / Ψυχοκοινωνικά θέματα. Τόμος 1^{ος}, Εκδόσεις Καστανιώτη, Αθήνα 1987.
64. Massaglia P., Carpignano j. Psychology of the thalasseimic patient and his family. Blood, 1987.
65. Τσιάντης Γ. Ψυχική Υγεία του παιδιού και της οικογένειας. Τεύχος Β, Εκδόσεις Καστανιώτη, Αθήνα 1991.
66. Θωμαΐδης Θ. Το παιδί με τη χρόνια σωματική και την ψυχοσωματική ασθένεια – Σφαιρική αντιμετώπιση. Δελτίο Α' Παιδιατρικής Κλινικής Πανεπιστημίου Αθηνών, 1986.

67. Πολίτη Κ., Φισφής Μ., Βρεττού Ε., Υφαντόπουλος Ι. Η αντίληψη του πληθυσμού για την κοινωνική θέση του πάσχοντα από μεσογειακή αναιμία στην Ελλάδα. Ιατρική, 1989, σς. 575,579,580.
68. Μανδαλάκη – Γαννισιώτη Μ. Η αιμοδοσία στην Ελλάδα, από το παρελθόν στο παρόν. Αρχεία Ελληνικής Ιατρικής, 1989, σ. 449.
69. Μιχαήλ – Μερσανού Β., Λιανός Ν., Παμφίλη Λ., Χαλεπάκη Ρ. Αιμοδοσία: Πρόγραμμα – Πιλότος Μετατροπής Κατευθυνόμενων Αιμοδοτών σε Επαναληπτικούς Εθελοντές με ειδικό τηλεπροσηλυτισμό. Επιθεώρηση Υγείας, 1992.
70. Τούντας Γ. Μεθοδολογία Αγωγής Υγείας. Αρχεία Ελληνικής Ιατρικής, 1988.
71. Κοντοπούλου – Γρίβα Ε. Η αιμοδοσία στην Ελλάδα, το μέλλον. Αρχεία ελληνικής Ιατρικής, 1989.
72. Παπακωνσταντίνου – Ιωαννίδης Κ. Σημειώσεις Αιματολογίας, Αθήνα 1985.
73. Ρενιέρη – Λιβιεράτου Ν. Η αιμοδοσία στην Ελλάδα, το παρόν της αιμοδοσίας (1979-1988). Αρχεία Ελληνικής Ιατρικής, 1989.
74. Κιούσης Δ. Ψυχική ισορροπία, τρέλα και οικογένεια. Εκδόσεις Ράπιτα, Αθήνα 1975.
75. Τριχοπούλου Α., Τριχόπουλος Δ. Προληπτική Ιατρική Εκδόσεις Παρισιανός, Αθήνα 1986.
76. Συκάκη – Δούκα Α. Ο τοκετός είναι αγάπη. Εκδόσεις Gramak – ΜΑΚΕΔΟΣ ΕΠΕ, Αθήνα 1984.

77. 19^ο Ετήσιο Πανελλήνιο Νοσηλευτικό Συνέδριο με Θέμα: «η Νοσηλευτική του 2.000 επιστήμη, τέχνης, Φιλοσοφία» Πρακτικά, 19-21 Μαΐου 1992.