

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ
ΠΡΟΛΗΨΗ ΚΑΙ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ
ΤΩΝ ΕΠΙΠΛΟΚΩΝ ΤΗΣ



ΕΙΣΗΓΗΤΡΙΑ:

Dr: ΠΑΠΑΔΗΜΗΤΡΙΟΥ ΜΑΡΙΑ

ΣΠΟΥΔΑΣΤΡΙΑ:

ΚΟΡΟΜΠΥΛΗ ΕΙΡΗΝΗ

ΠΑΤΡΑ 2005



ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

Πρόλογος	1
Εισαγωγή	2-3

Α Μέρος

Κεφάλαιο 1

1.1 Μεσογειακή Αναιμία	4
1.2 Ιστορική αναδρομή	4-5
1.3 Γεωγραφική κατανομή	5-7
1.4 Κληρονομικότητα	7-8
1.5 Επιδημιολογία	8-11

Κεφάλαιο 2

2.1 Το αίμα	12
2.2 Φυσικοχημικές Ιδιότητες του αίματος	13
2.3 Λειτουργίες του αίματος	13-14
2.3.1 Αιμοποίηση	14-16
2.3.2 Ερυθρό αιμοσφαίριο	16-19
2.3.3 Αιμοσφαιρίνη	19-21
2.4 Λειτουργία αιμοσφαιρίνης	21-22
2.5 Ηλεκτροφόρηση αιμοσφαιρίνης	22
2.6 Αποδόμηση ερυθρών – Μεταβολισμός αιμοσφαιρίνης	23
2.7 Ομάδες αίματος	23-26
2.7.1 Ειδικές απαιτήσεις για τα προϊόντα αίματος	27
2.8 Γενικά περί αναιμίας.	27
2.9 Ταξινόμηση αναιμιών	27-28

Κεφάλαιο 3

3.1 Θαλασσαιμικά σύνδρομα ή Μεσογειακή Αναιμία	29
3.2 Ομόζυγη Α Μεσογειακή Αναιμία	29-30
3.2.1 Εμβρυικός ύδρωπας	30
3.3 Ομόζυγη Β Μεσογειακή Αναιμία	30-31
3.3.1 Εργαστηριακά ευρήματα	31
3.3.2 Επιπλοκές-θεραπείας ομόζυγης Β Μεσογειακής Αναιμίας	31
3.4 Ετερόζυγη Β Μεσογειακή Αναιμία	32-33
3.4.1 Εργαστηριακά ευρήματα	33
3.4.2 Χαρακτηριστικά ετερόζυγων ατόμων Β Μεσογειακής Αναιμίας	33-34
3.5 Πρόληψη της Β Μεσογειακής Αναιμίας	34

Β Μέρος

Κεφάλαιο 4

4.1 Θεραπεία Μεσογειακής Αναιμίας	35
4.1.2 Μετάγγιση αίματος	35-36

4.1.3 Υπερσπληνισμός Σπληνεκτομή	36-37
4.1.4 Αποσιδήρωση	37
4.1.5 Τρόποι αποσιδήρωσης	38-40
4.2 Άλλα θεραπευτικά μέσα	40
4.3 Μεταμόσχευση Μυελού των οστών	40-41
4.3.1 Γενετική μηχανική	41

Κεφάλαιο 5

5.1 Πρόληψη και αντιμετώπιση επιπλοκών	42
5.1.1 Επιπλοκές νόσου	42
5.1.2 Υπερσπληνισμός	42
5.1.3 Ενδοκρινολογικές διαταραχές	42-44
5.1.4 Καρδιακές επιπλοκές	44
5.1.5 Ηπατικές επιπλοκές	44-45
5.1.6 Νευρολογικές επιπλοκές	45
5.2 Επιπλοκές θεραπείας	46-49
5.2.1 Μεταχειρητικές επιπλοκές σπληνεκτομής	49
5.2.2 Επιπλοκές αποσιδήρωσης	50-51

Κεφάλαιο 6

6.1 Άμεσες αντιδράσεις από μετάγγιση αίματος	52
6.1.1 Αιμολυτικές αντιδράσεις	52-53
6.1.2 Πυρετικές αντιδράσεις	53-54
6.1.3 Μη καρδιογενές πνευμονικό οίδημα	55
6.1.4 Αλλεργικές ή αναφυλακτικές αντιδράσεις	55-56
6.1.5 Υπερφόρτωση κυκλοφορίας	56-57
6.1.6 Εμβολή αέρα	57-58
6.1.7 Υπερκαλιαιμία	58-59
6.1.8 Υπασβεστιαμία	59
6.2 Απώτερες αντιδράσεις από μετάγγιση αίματος	60
6.2.1 Μετάδοση λοιμωδών νοσημάτων	60-62
6.3 Μέτρα πρόληψης λοιμωδών νοσημάτων από μετάγγιση	62-63
6.4 Αλλοανοσοποίηση	63-64
6.5 Νοσηλευτική ευθύνη στη μετάγγιση αίματος	64-65

Κεφάλαιο 7

7.1 Μονάδες αντιμετώπισης Μεσογειακής Αναιμίας	66
7.2 Μονάδες πρόληψης Μεσογειακής Αναιμίας	66-67

Γ Μέρος

Κεφάλαιο 8

8.1 Πρόγραμμα πρόληψης Μ.Α	68
8.1.1 Ενημέρωση πολιτών	68-69
8.1.2 Μονάδες πρόληψης – Διάγνωση φορέων	69-70
8.1.3 Προγεννητική διάγνωση	70-71

8.2 Τεχνικές λήψης εμβρυϊκού υλικού	71
8.2.1 Αμνιοπαρακέντηση	71-72
8.2.2 Λήψη τροφοβλαστικού ιστού	72
8.2.3 Λήψη δείγματος εμβρυϊκού αίματος	73
8.3 Νοσηλευτικές παρεμβάσεις πριν και μετά την παρακέντηση	73
8.4 Διλήμματα – προβληματισμοί της προγεννητικής διάγνωσης	74

Κεφάλαιο 9

9.1 Ψυχολογικές επιπτώσεις της Μεσογειακής Αναιμίας	75-77
9.2 Μεσογειακή Αναιμία ως κοινωνικό πρόβλημα	78-79
9.3 Κοινωνικές παροχές στους πάσχοντες από Μεσογειακή Αναιμία	79-80

Κεφάλαιο 10

10.1 Νοσηλευτική φροντίδα αρρώστου με Μεσογειακή Αναιμία	81
10.1.1 Εκτίμηση της κατάστασης του ασθενή	81-82
10.1.2 Ορισμός προβλημάτων	82
10.1.3 Καθορισμός προγράμματος φροντίδας	82-83
10.1.4 Νοσηλευτικές παρεμβάσεις	83-86
10.1.5 Αξιολόγηση προγράμματος υγείας	86
10.2 Σκοποί της νοσηλευτικής φροντίδας	86-87
10.3 Ο ρόλος του νοσηλευτή	87-88
10.4 Η ευθύνη του νοσηλευτή στην αντιμετώπιση των επιπλοκών της νόσου.	88-89
10.4.1 Εξατομικευμένη Νοσηλευτική φροντίδα σε συγκεκριμένο ασθενή με Μεσογειακή Αναιμία με την μέθοδο Νοσηλευτικής Διεργασίας	89-93
Συμπεράσματα-Προτάσεις	94
Περίληψη	95
Βιβλιογραφία	96-97

Παράρτημα



THE LIFE OF MARTIN LUTHER KING, JR.

1954

ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Ένα αναμφισβήτητο αξίωμα της Ιατρικής Επιστήμης μας λέει:

<< Να προλαβαίνεις μία αρρώστια είναι πάντα καλύτερο από το να πρέπει να τη θεραπεύσεις >>.

Η ορθότητα του έχει επιβεβαιωθεί στην πράξη, όπου χάρη στην πρόληψη μία σειρά αρρώστιες αποτελούν παρελθόν για την χώρα μας.

Χρειάζεται όμως μεγαλύτερη προσπάθεια και επιμονή για να αντιμετωπιστούν οι κληρονομικές ασθένειες. Μία από αυτές είναι η Μεσογειακή Αναιμία.

Οι πάσχοντες από την κληρονομική αυτή νόσο βρίσκονται συνεχώς κάτω από την ταλαιπωρία των μεταγγίσεων. Δεν είναι λίγα τα προβλήματα που δημιουργούνται στην οικογένεια και το κοινωνικό σύνολο.

Η βασική αρχή της Ιατρικής που θέλει πάντα η πρόληψη να είναι καλύτερη από τη θεραπεία και τα αποτελέσματα της πρόληψης τόσο καλά όσο πιο νωρίτερα αυτή εφαρμόζεται έχει αποδειχθεί. Πάρα πολλές ασθένειες χάρη στην έγκαιρη πρόληψη αποτελούν πια παρελθόν. Η σωστή ενημέρωση και η πρόωρη αναγνώριση σημείων και συμπτωμάτων μιας νόσου βοηθά στην καλύτερη αντιμετώπιση και στην εξάλειψη των προβλημάτων που αυτή φέρει.

Τα χρόνια που πέρασαν ήταν ιδιαίτερα παραγωγικά, κυρίως στη θέσπιση βασικών αρχών θεραπείας.

Επιπλέον οι πρόοδοι που έχουν επιτευχθεί στη μελέτη της μοριακής δομής της Μεσογειακής Αναιμίας, σε συνάρτηση με τις τεχνικές προόδους στον τομέα της αιμοδοσίας και των μεταγγίσεων έχουν βελτιώσει σημαντικά τις δυνατότητες της θεραπευτικής αντιμετώπισης των αρρώστων. Σε αυτό συνέτεινε και η οργάνωση ειδικών μονάδων παρακολούθησης και θεραπείας.

Παρά τις σημαντικές προόδους που έχουν γίνει στη δεκαετία που πέρασε, υπάρχουν ακόμα ερωτηματικά για την ενδεικνύομενη θεραπεία ορισμένων ομάδων αρρώστων, όπως είναι οι άρρωστοι με ενδιάμεση Μεσογειακή Αναιμία. Για τους αρρώστους αυτούς υπάρχουν ακόμα προβλήματα ταξινόμησης και εκτίμησης της κλινικής βαρύτητας.

Σε αυτό το σημείο ο νοσηλευτής με τις γνώσεις που διαθέτει, καλείται να παίξει πρωτεύοντα ρόλο, υπεύθυνο και καθοριστικό για την επανένταξη του αρρώστου στο κοινωνικό σύνολο.

Σκοπός της εργασίας είναι η ενημέρωση και η επισήμανση του τομέα της πρόληψης, σε μία ασθένεια που μαστίζει στην χώρα μας, της Μεσογειακής Αναιμίας.

Ευχαριστώ θερμά την εισηγήτρια μου Κ. Μαρία Παπαδημητρίου για την πραγμάτωση αυτής της εργασίας.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η Μεσογειακή Αναιμία είναι κληρονομική νόσος που χαρακτηρίζεται από βαριά αναιμία.

Μεταξύ των γνωστών κληρονομικών νοσημάτων, η Μεσογειακή Αναιμία, έχει ιδιαίτερο ενδιαφέρον για μας. Και τούτο για τους εξής λόγους:

- 1) Η γενετική ανωμαλία, που ευθύνεται για τη νόσο, απαντάται σε μεγάλη συχνότητα στην χώρα μας, ώστε να μην είναι η Μεσογειακή Αναιμία ένα καθαρό ιατρικό πρόβλημα αλλά και μεγάλο κοινωνικό.
- 2) Είναι δυνατόν να προληφθεί σήμερα η νόσος. Το τελευταίο επιβάλλει όχι μόνο το χρέος αλλά και την ανάγκη να γνωρίσουμε τι είναι η Μεσογειακή Αναιμία. Να την γνωρίσουμε σαν ιατρικό πρόβλημα, να σταθμίσουμε την κοινωνική της διάσταση και πάνω από όλα να συνειδητοποιήσουμε ότι μπορούμε να την προλάβουμε και αυτό βασικά εξαρτάται από εμάς.

Κατά τα τελευταία 20 χρόνια έγινε μεγάλη πρόοδος, σχεδόν ταυτόχρονα, στη θεραπευτική αντιμετώπιση, στη διευκρίνιση της βαθύτερης μοριακής βλάβης και στην πρόληψη της Μεσογειακής αναιμίας. Ειδικότερα, η πρόοδος στην θεραπεία δεν οφείλεται τόσο στην εισαγωγή νέων θεραπευτικών μέσων όσο στην πιο αποτελεσματική χρήση υπαρχόντων θεραπευτικών μεθόδων.

Το σχήμα των υπερμεταγγίσεων και η συνεχής υποδόριος χορήγηση δεσφερριοξαμίνης αντικατέστησαν την περιστασιακή χορήγηση αίματος και δεσφερριοξαμίνης.

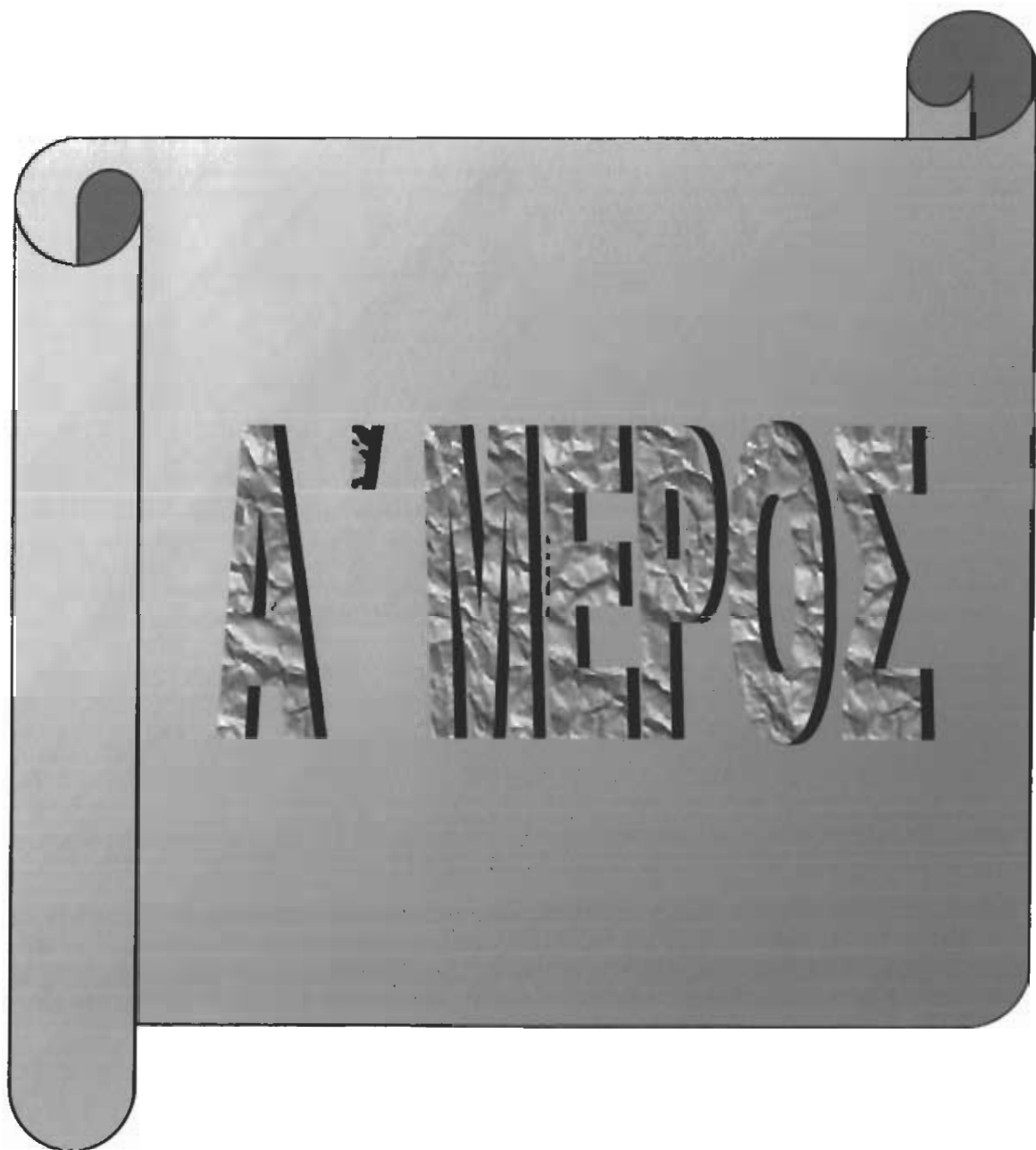
Η συνηθέστερη γενετική βλάβη αποδείχθηκε ότι είναι σημειακές μεταλλάξεις μέσα ή έξω από τους κυρίως δομικούς γόνους των αλυσίδων της σφαιρίνης που δημιουργούν προβλήματα στη μεταγραφή ή ωρίμανση του mRNA.

Επιπρόσθετα, στο εγγύς μέλλον, διαφαίνονται καλές προοπτικές όπως είναι: η παρέμβαση στην αιμοσφαιρινογένεση και << μεταστροφή >> στη σύνθεση της αιμοσφαιρίνης από A του ενήλικα σε εμβρυϊκή αιμοσφαιρίνη F, η μεταμόσχευση με τη βοήθεια της γενετικής μηχανικής υγιούς γόνου στα ερυθροποιητικά κύτταρα των πασχόντων και η ενδομήτρια διάγνωση με εντόπιση εμβρυϊκών κυττάρων στο περιφερικό αίμα της μητέρας. Η μεταμόσχευση μυελού έχει τύχει ήδη ευρείας κλινικής εφαρμογής με σημαντική επιτυχία ιδιαίτερα από Ιταλούς ερευνητές και η εισαγωγή χημικών παραγόντων λαμβανομένων *per os* δεν φαίνεται να απέχει πολύ.

Βασικό θέμα παρέμεινε η θεραπευτική αντιμετώπιση των αρρώστων με βαριά Μεσογειακή Αναιμία. Αρρώστων που η θεραπεία αύξησε σημαντικά το προσδόκιμο

επιβίωσης και τροποποίησε την κλινική συμπτωματολογία, έτσι ώστε να υπάρχει ανάγκη συνεχούς προσαρμογής της θεραπευτικής αγωγής.

Είναι χαρακτηριστικό πως σήμερα οι άρρωστοι με Μεσογειακή Αναιμία, σπάνια εμφανίζουν τα κλασικά συμπτώματα της αρρώστιας όπως είναι οι οστικές παραμορφώσεις, η δυστροφία και η έκδηλη διόγκωση του ήπατος και του σπληνός ενώ αντίθετα είναι πιο συχνές οι επιπλοκές από τους ενδοκρινείς αδένες και την καρδιά. Έτσι η βασική θεραπευτική αγωγή χρειάζεται αναπροσαρμογή και εξατομίκευση.



ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1

1.1 Μεσογειακή αναιμία

Η Μεσογειακή αναιμία, ή νόσος του Κούλεϊ (Cooley), είναι ένα βαρύτατο κληρονομικό νόσημα με μεγάλη συχνότητα στην χώρα μας όπως και σε άλλους μεσογειακούς πληθυσμούς. Χαρακτηρίζεται από βαριά αναιμία που εκδηλώνεται ήδη από την βρεφική ηλικία με σοβαρές συνέπειες στην ανάπτυξη και την υγεία του πάσχοντος. Μέχρι σήμερα δεν έχει βρεθεί αποτελεσματική θεραπεία και η αντιμετώπιση των ασθενών περιλαμβάνει συχνές μεταγγίσεις αίματος (μία ή δύο το μήνα) αποσιδήρωση και ειδική συμπτωματική αγωγή.¹

1.2 Ιστορική αναδρομή

Η μεσογειακή αναιμία περιγράφηκε πρώτα το 1925 από τους Cooley & Lee σε Έλληνες και Ιταλούς μετανάστες της Αμερικής, για αυτό και είναι γνωστή στην βιβλιογραφία και σαν νόσος του Cooley.

Καλείται επίσης και θαλασσαιμία, ή ερυθροβλαστική αναιμία (λόγω της εμφάνισης ικανού αριθμού ερυθροβλαστών στο περιφερειακό αίμα των πασχόντων), ή και συγγενής λεπτοκυττάρωση (λόγω του λεπτού πάχους των λεπτοκυττάρων, που απαντώνται στην νόσο). Επικρατέστερος διεθνώς είναι ο όρος «θαλασσαιμία», ο οποίος χρησιμοποιείται γενικά σήμερα.²

Στην Ελλάδα την νόσο περιέγραψαν οι Μακκάς και Σπηλιόπουλος (1933), Μητρόπουλος (1933), Ζερβός (1933), Σπυρόπουλος(1933), Καμινόπετρος (1935), Χωρέμης και Σπηλιόπουλος (1936, 1938, 1939), Μάλαμος και Δεληγιάννης (1940).² Οι περίοδοι της μεσογειακής αναιμίας, από το 1925 που πρωτοπεριγράφηκε η νοσολογική της οντότητα έχουν ως εξής:

1^η περίοδος: 1925-1940

Πρώρες περιγραφές κλινικών χαρακτηριστικών ομόζυγων (Cooley & Lee, 1925) και ετερόζυγων καταστάσεων των διαφόρων τύπων μεσογειακής αναιμίας.²

2^η περίοδος: 1950-1960

Αναγνώριση της γενετικής βάσης της διαταραχής (Καμινόπετρος) και σαφής κατανόηση της κληρονομικής μεταβίβασης της.²

3^η περίοδος: 1950-1960

Απόκτηση γνώσης ότι η μεσογειακή αναιμία είναι ευρεία ομάδα γενετικών διαταραχών, συνέπεια ανωμαλιών σύνθεσης της αιμοσφαιρίνης.²

4^η περίοδος: 1960-1970

Αναγνώριση ότι η μεσογειακή αναιμία δεν περιορίζεται στην περιοχή γύρω από την Μεσόγειο μόνο. Διευκρίνιση της βιοχημικής φύσης και της παθοφυσιολογίας της μεσογειακής αναιμίας. Παρατήρηση της γενετικής ετερογένειας. Βιοσύνθεση αιμοσφαιρίνης και μοριακή παθολογία μεσογειακής αναιμίας.²

5^η περίοδος: 1970-1980

Μπαίνει σε σωστή επιστημονική βάση η κλινική αντιμετώπιση των ασθενών. Μετάγγιση – Αποσιδήρωση.²

6^η περίοδος: 1980

Κοινωνική, ψυχολογική, ανθρωπιστική υποστήριξη.²

1.3 Γεωγραφική κατανομή

Η νόσος περιγράφηκε σε άτομα κυρίως Ιταλικής και Ελληνικής προέλευσης και γειτονικών γεωγραφικών περιοχών, καθώς και σε Τούρκους και Σύριους. Μεμονωμένες περιπτώσεις βρέθηκαν στην Ινδία, Κίνα καθώς και σε κατοίκους της νοτιοανατολικής Ασίας, και τη Βόρειας Αφρικής. 2. (σχήμα 1.α).

Σε μερικές περιοχές το μέσο ποσοστό των ετερόζυγων της β- μεσογειακής αναιμίας είναι αρκετά υψηλό, όπως για παράδειγμα σε περιοχές της Β.Ιταλίας, κυμαίνεται μεταξύ 10-18%. Στην Ελλάδα το μέσο ποσοστό ανέρχεται σε 8% περίπου. Αυτό σημαίνει ότι ένας στους 12 περίπου είναι φορέας της β μεσογειακής αναιμίας.²



α.α Κατανομή μεσογειακής αναιμίας στην Ελλάδα

Κατά τους υπολογισμούς σε ένα για 150 ζευγάρια θα συμπέσει να είναι και οι δύο ετερόζυγοι β. μεσογειακής αναιμίας και επομένως κινδυνεύουν να αποκτήσουν άρρωστο παιδί με ομόζυγη β. μεσογειακή αναιμία (νόσο Cooley). Υπάρχουν περιοχές όπου η συχνότητα είναι πολύ πιο μεγάλη ακόμη και πάνω από 15%. Τέτοιες περιοχές είναι η Θεσσαλία, περιοχή Πύργου, Μυτιλήνης, Κέρκυρας κ.α. 2. (σχήμα 1,β).

Επομένως άτομα από αυτές τις περιοχές έχουν μεγαλύτερο κίνδυνο να αποκτήσουν παιδιά με νόσο.

Κάθε χρόνο υπολογίζεται ότι γεννιούνται περίπου 150 παιδιά με τη νόσο. Οι πάσχοντες από ομόζυγη β- μεσογειακή αναιμία στη χώρα μας ξεπερνούν τις 3.000. Πολλοί επιστήμονες έχουν διερωτηθεί για αυτό το φαινόμενο. Η πιθανότητα βρίσκεται στους νόμους της φυσικής επιλογής. Κατά την άποψη αυτή που επικρατεί, τα άτομα που έχουν ένα γόνο μεσογειακής αναιμίας είναι πιο ικανά να αντισταθούν σε προσβολές από ορισμένες κυρίως θανατηφόρες μορφές ελονοσίας (κακοήθη τριταίο πυρετό). Το παράσιτο της ελονοσίας, όπως είναι γνωστό ζει μέσα στα ερυθροκύτταρα και δεν μπορεί να ευδοκιμήσει αν το ερυθροκύτταρο είναι αλλιώτικο.

Έτσι σε περιοχές όπου η ελονοσία ήταν συνεχώς ενδημική, το πλεονέκτημα αυτό των ετεροζυγοτών έναντι των άλλων (των υγιών) τους επέτρεψε να επιζήσουν και να αποκτούν απογόνους συχνότερα, με αποτέλεσμα να αυξάνεται η αναλογία τους (παρόλο που χάνονταν μερικά άτομα από τις ομόζυγες καταστάσεις). 2. Αυτός είναι άλλος λόγος οι ετεροζυγώτες να μη θεωρούν τους εαυτούς τους μειονεκτικούς, κατά πάσα πιθανότητα υπό ορισμένες συνθήκες πλεονεκτούν. Ένα πρακτικό συμπέρασμα



2 β. Εικόνα: Πυκνότητα ετεροζύγων β-μεσογειακής αναιμίας κατά νομό. (Με τους κύκλους περιγράφονται περιοχές με αυξημένη πυκνότητα ετεροζύγων αιμοσφαιρινοπάθειας 2).

που προκύπτει είναι ότι σε περιοχές όπου άλλοτε η ελονοσία ήταν ενδημική, είναι πιο πιθανό να βρούμε υψηλές συχνότητες των παθολογικών γόνων ανάμεσα στους απογόνους των παλαιών κατοίκων τους. 2. Τέτοιες είναι κυρίως οι πεδινές και ημιορεινές περιοχές, ελώδεις περιοχές, πλησίον εκβολών ποταμών κ.ο.κ. Πράγματι στη χώρα μας οι συχνότητες είναι πιο υψηλές σε τέτοιους τύπους. Βέβαια οι πρόσφατες και σημερινές μετακινήσεις πληθυσμών τείνουν να αλλοιώσουν τη σύνθεση αυτή και για αυτό ο τόπος κατοικίας ή έστω η σχετικά πρόσφατη εγκατάσταση μιας οικογένειας ελάχιστη σημασία έχουν, ενώ είναι πιο σημαντικό να γνωρίζουμε τον τόπο της απώτερης καταγωγής των προγόνων μας.²

1.4 Κληρονομικότητα

Οι γονείς των πασχόντων από μεσογειακή αναιμία είναι οπωσδήποτε και οι δύο φορείς (ετεροζυγώτες) της νόσου. Πρόκειται για απόλυτα υγιή άτομα χωρίς κανένα σύμπτωμα που έχουν όμως το ένα από τα δύο γονίδια της αιμοσφαιρίνης τους παθολογικό (μεταλλαγμένο). Στην Ελλάδα περίπου 1 στα 10 άτομα είναι ετεροζυγώτες για β μεσογειακή αναιμία ή άλλες αιμοσφαιρίνοπάθειες. Στις εικόνες 1 και 2 αναπαρίστανται σχηματικά οι πιθανότητες που έχουν οι υποψήφιοι γονείς που είναι ετεροζυγώτες για την νόσο να αποκτήσουν υγιές ή πάσχον παιδί. Ο ετεροζυγώτης (για μεσογειακή αναιμία) συμβολίζεται σαν ασπρόμαυρο ανθρωπάκι, ο πάσχων σαν μαύρο και ο απόλυτα φυσιολογικός σαν λευκό. Όπως περιγράφεται στις εικόνες μόνο εκείνα τα ζευγάρια που και οι δύο είναι ετεροζυγώτες για την νόσο

αντιμετωπίζουν τον κίνδυνο, με πιθανότητα 25% (1 στα τέσσερα παιδιά), να αποκτήσουν πάσχον παιδί. Θα πρέπει να τονιστεί ότι το ποσοστό αυτό αφορά κάθε εγκυμοσύνη ανεξάρτητα εάν στην προηγούμενη κυοφορήθηκε ή γεννήθηκε υγιές ή πάσχον παιδί. Τα ζευγάρια στα οποία ο ένας είναι ετεροζυγώτης μεσογειακής αναιμίας δεν διατρέχουν κανένα απολύτως κίνδυνο να αποκτήσουν παιδιά με μεσογειακή αναιμία. Τα παιδιά που θα αποκτήσουν θα είναι φυσιολογικά (ετεροζυγώτες με πιθανότητα 50% ή εντελώς φυσιολογικά με επίσης πιθανότητα 50%).¹

1.5 ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ

Η Μεσογειακή αναιμία αποτελεί παγκόσμιο πρόβλημα. Συναντάται κυρίως σε πληθυσμούς Μεσογειακών χωρών – Ελλάδα – Ιταλία – Ν.Γαλλία – Μάλτα – Κύπρο – Τουρκία, χώρες της Αφρικής – Αυστραλία – Η.Π.Α.⁹

Η διασπορά της νόσου κατά γενική ομολογία οφείλεται στην μετανάστευση των πληθυσμών. Οι φορείς γενικότερα των αιμοσφαιρινοπαθειών υπολογίζονται ανά τον κόσμο σε 269 εκατομμύρια ενώ υπολογίζεται ότι κάθε χρόνο γεννιούνται περίπου 300.000 παιδιά με μείζονα μεσογειακή αναιμία.

Ο προγεννητικός έλεγχος δεν φαίνεται να έχει μεγάλη επίδραση σε παγκόσμιο επίπεδο και αυτό γιατί και τα συστήματα υγείας διαφοροποιούνται και τα εφαρμοζόμενα προγράμματα ελέγχου δεν είναι παντού αποτελεσματικά. Η Κύπρος έχει καταφέρει να μηδενίσει το ποσοστό των γεννήσεων με τη νόσο χάρη σε ένα πολύ καλά εφαρμοζόμενο πρόγραμμα ελέγχου.¹³

Στη χώρα μας το ποσοστό των ετεροζυγοτών υπολογίζεται σε 8,4% του γενικού πληθυσμού (Σχίζας και συν 1977). Η κατανομή είναι σποραδική και ανομοιογενής στην ολική έκταση της χώρας. Σύμφωνα με έρευνες που έχουν γίνει το μικρότερο ποσοστό εντοπίζεται στην Χαλκιδική (3,9%) ενώ αντίθετα στη Ρόδο φτάνει το 20,2%.⁹ Συχνότητα ανωμάλου γόνου σε ποσοστό 15 – 20% βρέθηκε στους νομούς Λήμνου – Λέσβου – Καρδίτσας και Κέρκυρας. Συχνότητα 10 – 15% στους νομούς Αιτωλ/νίας – Ευρυτανίας – Εύβοιας – Αχαιάς – Ηλείας – Ρεθύμνου και Δωδεκανήσου. Στους νομούς Δράμας – Κοζάνης – Γρεβενών – Καστοριάς – Λασιθίου το ποσοστό είναι μικτότερο από 5%.^{7,8}

Ο Tegos και συν (1989) διαπίστωσαν την μεγαλύτερη συχνότητα β Μεσογειακής αναιμίας σε περιοχές που κατά το παρελθόν ενδημούσε η ελονοσία. Αυτό θεωρείται

παθολογικό στοιχείο της ετερογένειας που εμφανίζεται στην ΒΜΑ και ενοχοποιείται για τον μεγάλο αριθμό μεταλλάξεων του β γόνου που εμφανίζεται (στον ελληνικό χώρο έχουν καταγραφεί 20 μεταλλάξεις που αφορούν το β- γονίδιο και 150 περίπου παγκοσμίως).⁶

Ο αριθμός των πασχόντων στη χώρα μας υπολογίζεται στις 3000 (συμπεριλαμβανομένων και των πασχόντων από δρεπανοκυτταρική και μικροδρεπανοκυτταρική αναιμία). Μέχρι σήμερα μόνο μία επίσημη (δημοσιευμένη) καταγραφή ασθενών υπάρχει.⁸

Η επιτροπή για τη ΜΑ του ΚΕΣΥ το 1983 αναφέρει 3200 ασθενείς και ο καθηγητής Λουκόπουλος το 1995 αναφέρει 3000 πάσχοντες. Το 1994 το υπουργείο Υγείας και Πρόνοιας μετά από προτροπή του Πανελληνίου Συλλόγου Πασχόντων από Μ.Α σχεδίασε μια πανελλήνια καταγραφή των πασχόντων. Σε όλα τα νοσοκομεία του ΕΣΥ μοιράστηκαν ερωτηματολόγια. Τα ερωτηματολόγια που συγκεντρώθηκαν (2060) εκτιμάται ότι αντιπροσωπεύουν το 70 – 80% του πραγματικού πληθυσμού των θαλασσαιμικών.⁶

Η ανάλυση των στοιχείων που συγκεντρώθηκαν πραγματοποιήθηκε μετά από 3 χρόνια (1997) και δίνει την εικόνα των χαρακτηριστικών του πληθυσμού των θαλασσαιμικών κατά κατηγορία κατά ομάδα ηλικίας, επίπεδο εκπαίδευσης , απασχόλησης.⁶

Πίνακας 1: Η σύνθεση του πληθυσμού των θαλασσαιμικών κατά κατηγορία.

ΚΑΤΗΓΟΡΙΑ	ΑΡΙΘΜΟΣ ΑΤΟΜΩΝ	% ΕΠΙ ΤΟΥ ΣΥΝΟΛΟΥ
Μεσογειακή αναιμία	1.896	88,76%
Μικροδρεπανοκυτταρική αναιμία	164	7,68%
Δρεπανοκυτταρική αναιμία	56	2,62%
Ενδιάμεση μεσογειακή αναιμία	4	0,19%
Δεν απάντησαν	16	0,75%
ΣΥΝΟΛΟ	2.136	100%

Πηγή: Στατιστική επεξεργασία συνόλου 2.136 ερωτηματολογίων(έτους 1994)

Πίνακας 2. Η κατανομή του πληθυσμού κατά ομάδες ηλικίας

ΟΜΑΔΑ ΗΛΙΚΙΑΣ (ΕΤΗ)	ΈΤΟΣ ΓΕΝΝΗΣΗΣ	ΑΡΙΘΜΟΣ ΑΤΟΜΩΝ	% ΣΥΝΟΛΟΥ
Δεν δήλωσαν		45	2,11
0-5 ετών	1989-94	69	3,23
6-10 ετών	1984-88	171	8,00
11-15 ετών	1979-83	384	17,97
16-20 ετών	1974-78	513	24,01
21-25 ετών	1969-73	439	20,55
26-30 ετών	1964-68	253	11,85
31-35 ετών	1959-63	105	4,92
36-40ετών	1954-58	55	2,57
41-45 ετών	1949-53	49	2,29
46-50 ετών	1944-48	20	0,93
51-60 ετών	1934-43	24	1,12
61 ετών και άνω	Έως 1933	9	0,42
ΣΥΝΟΛΟ		2136	

Πηγή: Στατιστική επεξεργασία συνόλου 2.060 ερωτηματολογίων(έτους 1994)

Πίνακας 3. Ανάλυση του πληθυσμού κατά επίπεδο εκπαίδευσης(μεταξύ 18- 26 ετών)

	ΣΥΝΟΛΟ ΠΛΗΘΥΣΜΟΥ	18 – 26 ΕΤΩΝ
Εκπαίδευση	%	%
Ανώτατη εκπαίδευση	17.18	33.75
Ανώτερη εκπαίδευση	6.7	10.29
Μόση εκπαίδευση	49.56	41.03
Βασική εκπαίδευση	1.8	1.25
Ουδεμία εκπαίδευση	13.79	8.53
Δεν απάντησαν	10.97	5.14

Πηγή: Στατιστική επεξεργασία συνόλου 2.060 ερωτηματολογίων(έτους 1994)

Πίνακας 4. Ανάλυση του πληθυσμού κατά απασχόληση

Σύνολο πληθυσμού	
ΑΝΕΡΓΟΙ	30.19
ΕΡΓΑΖΟΜΕΝΟΙ	14.42
ΜΑΘΗΤΕΣ	3.35
ΝΗΠΙΑ	0.05
ΣΠΟΥΔΑΣΤΕΣ	37.57
ΣΥΝΤΑΞΙΟΥΧΟΙ	2.43
ΔΕΝ ΑΠΑΝΤΗΣΑΝ	11.99
ΑΠΑΝΤΗΣΑΝ	100

Πηγή: Στατιστική επεξεργασία συνόλου 2.060 ερωτηματολογίων(έτους 1994)

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2

ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑΣ ΑΙΜΟΠΟΙΗΤΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ

2.1 Αίμα

ΓΕΝΙΚΕΣ ΠΛΗΡΟΦΟΡΙΕΣ

Το αίμα είναι υγρός ιστός του σώματος. Με την ώθηση της καρδιακής λειτουργίας και ρέοντας μέσα στα αγγεία του κυκλοφορικού συστήματος, εξασφαλίζει χημική επικοινωνία μεταξύ των διαφόρων ιστών του οργανισμού. Αποτελείται από :

- ↳ Τα έμμορφα συστατικά
- ↳ Το πλάσμα

Τα έμμορφα συστατικά είναι:

- ↳ Τα ερυθρά αιμοσφαίρια
- ↳ Τα λευκά αιμοσφαίρια
- ↳ Τα αιμοπετάλια

Το πλάσμα είναι ένα πολυσύνθετο υδατικό διάλυμα που περιέχει λευκώματα, άλατα και πολλές άλλες ουσίες, όπως υδατάνθρακες, λιπίδια, ορμόνες, βιταμίνες κ.τ.λ. Τα κύτταρα που προαναφέρθηκαν αιωρούνται μέσα στο πλάσμα με τη μορφή σωματιδίων.

Η εκατοστιαία αναλογία του όγκου των έμμορφων συστατικών σε σχέση με το συνολικό όγκο του αίματος εκφράζεται με τον όρο **αιματοκρίτης** με φυσιολογικές τιμές για τους άνδρες 47 % και για τις γυναίκες 42%.³

2.2 Φυσιοχημικές ιδιότητες του αίματος

Το αίμα είναι υγρό παχύρευστο με κολλώδη σύσταση, ιδιάζουσα οσμή λόγω των εμπεριεχομένων πτητικών λιπαρών οξέων και γεύση υφάλμυρη λόγω των διαλελυμένων αλάτων.³

Κύριες φυσιοχημικές ιδιότητές του είναι: το **χρώμα**, το **ιξώδες** ή η **γλοιότητα**, η **πυκνότητα** και η **αντίδραση** του.

Το χρώμα: είναι ερυθρό και οφείλεται στην αιμοσφαιρίνη, η οποία βρίσκεται στο εσωτερικό του ερυθροκυττάρου. Στο αρτηριακό αίμα όπου η αιμοσφαιρίνη είναι

συνδεδεμένη με O_2 , το αίμα εμφανίζει ζωηρό κόκκινο χρώμα ενώ στο φλεβικό έχει χρώμα βαθύ κόκκινο(κυανέρυθρο).³

Η γλοιότητα: Εκφράζει την αντίσταση στη δύναμη ροής ενός υγρού. Η γλοιότητα του αίματος εξαρτάται από α) τον αριθμό των έμμορφων συστατικών και β) τη γλοιότητα του πλάσματος.³

Η πυκνότητα: Αποτελεί το ειδικό βάρος του αίματος και είναι $1,059 \text{ g/cm}^3$. ελάττωση του ειδικού βάρους παρατηρείται σε αναιμίες ενώ αύξηση σε εγκαύματα-απώλεια υγρών. Το ειδικό βάρος δηλαδή εξαρτάται από το ειδικό βάρος των συστατικών του και τη μεταξύ τους σχέση.³

Η αντίδραση του αίματος (Ph) είναι ελαφρώς αλκαλική και κυμαίνεται μεταξύ 7,35 και 7,45. Η σταθερότητα του Ph σε αυτά τα επίπεδα είναι αποτέλεσμα ισχυρών ρυθμιστικών συστημάτων.³

2.3 Λειτουργίες του αίματος

Η λειτουργική αποστολή του αίματος είναι συνάρτηση των επιμέρους λειτουργιών τόσο των έμμορφων συστατικών όσο και του πλάσματος. Συνοπτικά οι λειτουργίες του αίματος είναι οι εξής:

➤ **Μεταφέρει:**

- ✦ Οξυγόνο από πνεύμονες στα κύτταρα του οργανισμού και διοξείδιο του άνθρακα από τα κύτταρα πνεύμονες για αποβολή.
- ✦ Διάφορες θρεπτικές ουσίες, ορμόνες, βιταμίνες και ένζυμα σε όλο το σώμα.
- ✦ Άχρηστα προϊόντα του μεταβολισμού στα απεκκριτικά όργανα (νεφρούς, πνεύμονες, έντερο) για αποβολή.

➤ **Συμβάλλει:**

- ✦ Στη διατήρηση της οξεοβασικής ισορροπίας.
- ✦ Στη διατήρηση της θερμοκρασίας του σώματος σταθερή(θερμορρύθμιση).
- ✦ Στην άμυνα του οργανισμού μέσω των λευκοκυττάρων και ειδικών μηχανισμών άμυνας.
- ✦ Στην ομοιοστασία του οργανισμού.^{3,4}

2.3.1 Αιμοποίηση

Αιμοποίηση ονομάζεται η λειτουργία που οδηγεί στην παραγωγή όλων των έμμορφων στοιχείων του αίματος. Αυτά φυσιολογικά βρίσκονται μέσα στο αίμα σε σχεδόν σταθερή αναλογία. Αυτό σημαίνει ότι υπάρχει μια ισορροπία ανάμεσα στην παραγωγή και την καταστροφή τους. Τα όργανα τα οποία επιτελούν την λειτουργία της παραγωγής των κυττάρων του αίματος ονομάζονται αιμοποιητικά όργανα και αιμοποιητικοί ιστοί, ενώ σαν κύρια όργανα αποδομής και καταστροφής τους αναφέρονται το ήπαρ και ο σπλήνας.³

Η σωστή αιμοποίηση προϋποθέτει την ύπαρξη ορισμένων παραγόντων (αυξητικοί παράγοντες) οι οποίοι ρυθμίζουν τον πολλαπλασιασμό και τη διαφοροποίηση των αιμοποιητικών προγονικών κυττάρων. Η δράση τους μπορεί να είναι τοπική (στο τόπο παραγωγής τους) ή να κυκλοφορούν στο πλάσμα. Παράγονται από κύτταρα διαφόρων ιστών(ενδοθηλιακά, πλακουντιακά, μακροφάγα).⁴

Στους αυξητικούς παράγοντες υπάγεται και η ερυθροποιητίνη στην οποία θα γίνει στη συνέχεια αναφορά.

➤ ΕΞΕΛΙΚΤΙΚΗ ΠΟΡΕΙΑ ΑΙΜΟΠΟΙΗΣΗΣ

ΕΜΒΡΥΪΚΗ ΑΙΜΟΠΟΙΗΣΗ: Από την 3^η εβδομάδα της κύησης εμφανίζεται ένα αρχέγονο πολυδύναμο κύτταρο(από το οποίο προέρχονται όλα τα κύτταρα του οργανισμού) ο αιμοκυτοβλάστης. Από τους αιμοκυτοβλάστες (οι οποίοι πολλαπλασιάζονται και διαφοροποιούνται) δημιουργούνται οι δύο αιμοποιητικοί ιστοί. Ο μυελικός και ο λεμφικός.³

Ο μυελικός ιστός εμφανίζεται στο ήπαρ και στο σπλήνα, στον 3^ο μήνα της κύησης, παράγει κυρίως ερυθρά αιμοσφαίρια και διατηρείται μέχρι τη γέννηση. Στο μυελό των οστών εμφανίζεται μετά τον 4^ο μήνα της κύησης. Αυξάνεται σημαντικά μέχρι την γέννηση και στη συνέχεια αναλαμβάνει την διαδικασία αιμοποίησης σε όλη τη διάρκεια της ζωής του ατόμου.⁴

ΜΕΤΕΜΒΡΥΙΚΗ ΑΙΜΟΠΟΙΗΣΗ

Αρχίζει από τη γέννηση και φυσιολογικά συνεχίζει σε όλη τη διάρκεια της ζωής του ατόμου. Σε αυτό το στάδιο ο μυελός των οστών αποτελεί το αποκλειστικό όργανο αιμοποίησης. Από αυτόν προέρχονται τα κύτταρα και των 4 αιμοποιητικών σειρών (ερυθράς, κοκκιώδους, μεγακαρυοκυτταρικής και λεμφικής).³

Σχετικά με την προέλευση των κυττάρων του αίματος έχουν γίνει πολλές έρευνες και διατυπωθεί πολλές απόψεις. Οι αντιθέσεις κυρίως αναφέρονται στο αν οι διάφορες κυτταρικές σειρές προέρχονται από ένα ή περισσότερα αρχέγονα μητρικά κύτταρα.⁴

Η περισσότερη αποδεκτή άποψη είναι ότι από ένα αρχέγονο, πολυδύναμο αιμοποιητικό κύτταρο προέρχονται μετά από διαφοροποίηση, 2 προγονικά κύτταρα. Από αυτά τα 2 προγονικά κύτταρα, το ένα είναι της λεμφικής σειράς και το 2^ο θεωρείται μικτό τετραδύναμο. Από αυτό, το ένα είναι της ερυθράς σειράς και τα άλλα τρία για τις 3 κατηγορίες λευκών(κοκκιοκύτταρα- μονοκύτταρα και ηωσινόφιλα).⁴

➤ ΜΥΕΛΟΣ ΤΩΝ ΟΣΤΩΝ

Στον ενήλικα ο αιμοποιητικός ιστός διακρίνεται στον α) «δραστικό» ερυθρό μυελό των οστών και β) στον λιπώδη «αδρανή» ή ωχροό μυελό. Ο ερυθρός μυελός των οστών περιορίζεται στα οστά του κορμού στα οποία υπάρχει σπογγώδη ουσία. Αυτά είναι τα ανώνυμα οστά της λεκάνης, τα οστά του θόλου του κρανίου, οι πλευρές, το στέρνο και οι επιφύσεις των μακρών οστών (βραχιόνια, μηριαία κ.τ.λ).⁴

Ο λιπώδης ιστός καταλαμβάνει το υπόλοιπο μέρος του σκελετού και είναι αδρανής. Στις περιπτώσεις που υπάρχει ανάγκη αύξησης της παραγωγής αίματος και ο ερυθρός μυελός δεν αρκεί να καλύψει τις ανάγκες ο αδρανής αυτός μυελός ενεργοποιείται και γίνεται δραστικός. Για την αντιστάθμιση αυτή του ελλείματος ενεργοποιούνται και τα όργανα που ασκούσαν αιμοποιητική λειτουργία κατά την εμβρυϊκή περίοδο (ήπαρ και σπλήνας). Στις περιπτώσεις αυτές μιλάμε για εξωμυελική αιμοποίηση ή μυελοειδής μεταπλασία.⁴

> ΜΥΕΛΟΓΡΑΜΜΑ

Η φυσιολογική λειτουργία του μυελού των οστών εξετάζεται με το μυελόγραμμα. Με παρακέντηση και με ειδική βελόνη αναρροφάται από το στέρνο ή από τη λαγόνιο ακρολοφία των ανωνύμων οστών (στα μικρά παιδιά από την κεφαλή της κερκίδας) μικρή ποσότητα μυελικού πολφού. Το υλικό επιστρώνεται σε αντικειμενοφόρες πλάκες και χρωματίζεται με ειδικές κατά εξεταζόμενη περίπτωση χρωστικές και μελετάται στο μικροσκόπιο.^{3,4,5}

Κατά την εξέταση αναζητούνται ποιοτικές και ποσοστικές αλλαγές των κυττάρων που τον αποτελούν αλλά και διήθηση του μυελού από ξένα κύτταρα π.χ καρκινικά.⁴

Στον ενήλικο η εκατοσταία αναλογία των εμπύρηνων κυττάρων στο μυελό των οστών είναι:

- Μυελοβλάστες 0.2-4%
- Προμυελοκύτταρα 1-5%
- Μυελοκύτταρα 5-20%
- Μεταμυελοκύτταρα 8-18%
- Ραβδοπύρηνα 5-30%
- Πολυμορφοπύρηνα 5-30%
- Ηωσινόφιλα 0-3%
- Βασεόφιλα 0-1%
- Πλασματοκύτταρα 0-1%
- Λεμφοκύτταρα 5-15%
- Εμπύρηνα κύτταρα της ερυθράς σειράς 15-35%.
- Στα παιδιά τα λεμφοκύτταρα είναι περισσότερα 15-40%.

2.3.2 Ερυθρό αιμοσφαίριο

Το ερυθρό αιμοσφαίριο είναι το τελικό προϊόν ωρίμανσης της ερυθράς σειράς. Τα πρόδρομα (μητρικά) κύτταρα λέγονται προερυθροβλάστες. Στη φυσιολογική διαφοροποίηση αυτή του αρχέγονου πολυδύναμου αρχέγονου κυττάρου συμβάλλουν πολλοί παράγοντες όπως ερυθροποιητίνη και διάφορες ορμόνες.^{4,5}

Η ερυθροποιητίνη είναι γλυκοπρωτεΐνη, η οποία παράγεται στους νεφρούς και μόνο κατά 10% στο ήπαρ. Κύριο ερέθισμα παραγωγής είναι η υποξία των ιστών. Η

υποξία διεγείρει ευαίσθητους υποδοχείς στους νεφρούς με αποτέλεσμα την έκκριση της ερυθροποιητίνης. Πρόκειται για ένα μηχανισμό αρνητικής ανατροφοδότησης (negative feed-back).^{4,5}

Η ερυθροποιητίνη παίρνει μέρος και στα επόμενα στάδια ωρίμανσης της ερυθράς σειράς, η οποία μέχρι το ώριμο ερυθρό είναι:

Προερυθροβλάστη → βασεόφιλη ερυθροβλάστη → πολυχρωματόφιλη → οξεόφιλη ερυθροβλάστη → ΔΕΚ(δικτυοερυθροκύτταρο) → ώριμο ερυθρό αιμοσφαίριο.^{4,5}

Από αυτές τις μορφές μόνο τα ΔΕΚ και το ώριμο ερυθρό αιμοσφαίριο αναγνωρίζονται στο περιφερικό αίμα ενώ οι άλλες μορφές στον ερυθρό μυελό των οστών. Τα δικτυοερυθροκύτταρα είναι νεαρά ερυθροκύτταρα τα οποία διατηρούν υπολείμματα του πυρήνα τα οποία με κατάλληλη χρώση (με κυανό του κρεζυλίου) εμφανίζονται με τη μορφή δικτύου.

Τα ΔΕΚ από τη στιγμή που θα βγούν στην κυκλοφορία χρειάζονται 24 ώρες για να εξελιχθούν στην ώριμη μορφή (Φ.Τ: 0,75 – 1,5%). Αύξηση τους παρατηρείται σε έντονη αιμοποίηση (π.χ αιμολυτική αναιμία) ενώ μείωση ή και εξαφάνιση τους παρατηρείται σε απλαστική αναιμία. Τα ώριμα ερυθρά αιμοσφαίρια είναι απύρνηα κύτταρα με σχήμα αμφίκιουλου δίσκου το οποίο του εξασφαλίζει μεγαλύτερη επιφάνεια σε σχέση με τον όγκο του.⁶

Τα ερυθροκύτταρα όταν βρίσκονται σε ισότονα διαλύματα (πλάσμα) έχουν διάμετρο 8,4μ., μέσο όγκο 90μ³ και πάχος 2,4μ. στην περιφέρεια και στο κέντρο 1μ. Η συνολική επιφάνεια των ερυθροκυττάρων στον οργανισμό υπολογίζεται ότι είναι 3000μ². Η μεμβράνη τους αποτελείται 40% από λιπίδια, 50% από πρωτεΐνες και 10% από υδατάνθρακες. Οι πρωτεΐνες διακρίνονται σε περιφερικές – ενδομεμβρανικές και εσωτερικές. Οι περιφερικές και διαμεμβρανικές πρωτεΐνες έχουν ισχυρές αντιγονικές ικανότητες και αποτελούν τα αντιγόνα των ομάδων αίματος.⁷

Οι λειτουργίες της μεμβράνης του ερυθρού είναι:

- Διατήρηση της ευκαμψότητας του ερυθροκυττάρου.
- Διατήρηση του όγκου του.
- Εξασφάλιση της ομοιόστασης του Ca (διαθέτει ισχυρή αντλία Ca).
- Ανταλλαγή ανιόντων (HCO₃⁻).⁶

Στο εσωτερικό του περιέχει νερό 60% και από τα στερεά συστατικά του τα 90 – 95% αποτελεί η αιμοσφαιρίνη και το υπόλοιπο 5% είναι άλατα και λιποειδή. Από κατιόντα υπερισχύει το K^+ .³ Οι ενεργειακές του ανάγκες καλυπτονται από την καύση γλυκόζης η οποία όταν εισέλθει στο κύτταρο φωσφορυλιώνεται σε φωσφορική – 6 γλυκόζη .⁶

Το 90% της φωσφορικής γλυκόζης μεταβολίζεται με αναερόβια γλυκόλυση (παραγωγή γαλακτικού οξέος) και το 10% μεταβολίζεται με την παρακαμπτήριω οδό της μονοφωσφορικής εξόζης. Με την δεύτερη οδό καύσης εξασφαλίζεται η συνεχής παραγωγή γλουταθείου, το οποίο προφυλάσει την αιμοσφαιρίνη και τη μεμβράνη του κυττάρου από την οξειδωτική δράση διαφόρων ουσιών .^{5,6}

Η ενεργεία που εξασφαλίζεται με την καύση της γλυκόζης (ATP) είναι απαραίτητη για:

- ↳ Τη διατήρηση της ισορροπίας κατιόντων ανάμεσα στο πλάσμα και στο εσωτερικό των ερυθροκυττάρων.
- ↳ Τη διατήρηση των λιπιδίων και των πρωτεϊνών της μεμβράνης του ερυθρού.
- ↳ Την εξασφάλιση του σχήματός του (αμφίκυκλο).
- ↳ Για τη σύνθεση νουκλεοτιδίων πουρίνης και πυριμιδίνης.⁵

➤ ΩΣΜΩΤΙΚΗ ΠΙΕΣΗ

Η ωσμωτική πίεση των ερυθρών είναι ίση με εκείνη του πλάσματος. Παρόλο που η κολλοειδωσμωτική πίεση της αιμοσφαιρίνης είναι διπλάσια από εκείνη των πρωτεϊνών του πλάσματος, η ύπαρξη των ηλεκτρολυτών στο πλάσμα εξασφαλίζει την ισορροπία των πιέσεων του ενδοκυττάρου και εξωκυττάρου χώρου.

Η ισορροπία αυτή είναι αποτέλεσμα και της ενεργητικής λειτουργίας της μεμβράνης, η οποία με την εκλεκτικότητά της δεν επιτρέπει την ελεύθερη διακίνηση των ηλεκτρολυτών. Αν ο ενεργητικός μηχανισμός της μεμβράνης των ερυθρών σταματήσει να λειτουργεί (π.χ δηλητηρίαση) τότε έχουμε αιμόλυση (καταστροφή) των ερυθρών επειδή εισέρχεται νερό και νάτριο από το πλάσμα στο εσωτερικό τους (κολλοειδωσμωτική αιμόλυση).

➤ ΩΣΜΩΤΙΚΗ ΑΝΤΙΣΤΑΣΗ ΕΡΥΘΡΩΝ

Η ωσμωτική αντίσταση των ερυθρών αποτελεί μια ευαίσθητη εργαστηριακή δοκιμασία. Με αυτή ελέγχεται η αντίσταση (ανθεκτικότητα) των ερυθρών στις ωσμωτικές αλλαγές του περιβάλλοντός τους. Η αρχή στην οποία στηρίζεται η εξέταση είναι ότι: όταν τα ερυθρά βρεθούν σε υπότονο διάλυμα (με διαδοχική αραιώση) παρατηρείται εισροή νερού από το διάλυμα στο εσωτερικό του και διάταση της μεμβράνης του. Εάν η διάταση αυτή ξεπεράσει κάποιο όριο, η μεμβράνη σπάει και επέρχεται αιμόλυση.⁶

Η αντίσταση των ερυθρών εξαρτάται από το σχήμα τους (σχέση όγκου επιφάνειας) και από την λειτουργική ικανότητα της μεμβράνης του. Φυσιολογικά η αιμόλυση των ερυθρών αρχίζει με διάλυμα NaCl 0,42% και ολοκληρώνεται σε διάλυμα NaCl 0,32 – 0,35%. Ελάττωση παρατηρείται όταν η επιφάνεια τους είναι μικρή σε σχέση με τον όγκο τους (σφαιροκύτταρα στην κληρονομική σφαιροκυττάρωση) και αύξηση όταν η επιφάνεια τους είναι μεγάλη σε σχέση με τον όγκο τους (π.χ θαλασσαιμία όπου τα κύτταρα είναι λεπτά).^{5,6}

Ακόμη μετά από επώαση των ερυθροκυττάρων στους 37°C για 24h σε άσηπτες συνθήκες (ώστε η αιμόλυση να μην οφείλεται στην ύπαρξη βακτηρίων) διαπιστώνεται ότι η αντίσταση των φυσιολογικών ερυθρών μειώνεται ενώ των θαλασσαναιμικών αυξάνει ακόμη περισσότερο. Η δοκιμασία της αντίστασης είναι χρήσιμη για μαζικές πληθυσμιακές μελέτες, αλλά και ως επιπρόσθετο στοιχείο στην κλινική πράξη.⁶

Η διάρκεια ζωής των ερυθροκυττάρων είναι 120 ημέρες. Τα γερασμένα ερυθροκύτταρα καταστρέφονται με διάφορους μηχανισμούς όπως ρήξη, ωσμωτική λύση και φαγοκυττάρωση από τα μονοπύρρηνα μακροφάγα του δικτυοενδοθηλιακού συστήματος (ΔΕΣ) κυρίως στο σπλήνα. Ο περιορισμένος χρόνος ζωής τους οφείλεται στη στέρηση μιτοχονδρίων, ριβοσωμάτων και πυρήνα από το εσωτερικό τους. (Τα οργανίδια αυτά είναι απαραίτητα για την σύνθεση και αναπλήρωση των απωλειών σε ένζυμα και συστατικών της μεμβράνης οι οποίες επέρχονται με την ηλικία.)^{3,4,5}

2.3.3 Αιμοσφαιρίνη

Η ωρίμανση των κυττάρων της ερυθράς σειράς συνοδεύεται από αθρόα σύνθεση αιμοσφαιρίνης. Στη μορφή των ΔΕΚ, ήδη το 95% της αιμοσφαιρίνης έχει παραχθεί ενώ το υπόλοιπο 5% παράγεται στην περιφέρεια ^{4,5}

Η **αιμοσφαιρίνη(Hb)** είναι μια ειδική αναπνευστική χρωστική η οποία αποτελείται από την **αίμη** και την **σφαιρίνη**. Η **αίμη** είναι μια πορφυρίνη στην οποία έχει συνδεθεί ένα άτομο σιδήρου(Fe^{++}).

Η σφαιρίνη αποτελείται από 4 πολυπεπτιδικές αλυσίδες ανά 2 όμοιες. Οι πολυπεπτιδικές αυτές αλυσίδες χαρακτηρίζονται από τα μικρά γράμματα της αλφαβήτου α, β, γ,δ. στο αιμοσφαιρινικό μόριο είναι αναδιπλωμένες με τέτοιο τρόπο ώστε τελικά το μόριο της αιμοσφαιρίνης να έχει σχήμα σφαιρικό. Το σφαιρικό αυτό σχήμα δίνει στην αιμοσφαιρίνη τη δυνατότητα μεγαλύτερης πλαστικότητας.

Καταλήγοντας ένα τέλειο μόριο αιμοσφαιρίνης αποτελείται: από 4 πολυπεπτιδικές αλυσίδες ανά 2 όμοιες – σε κάθε πολυπεπτιδική αλυσίδα είναι συνδεδεμένο 1 μόριο αίμης και σε κάθε μόριο αίμης 1 άτομο Fe^{++} .

Ο συνδυασμός των σφαιρινικών αλυσίδων δίνει διαφορετικό τύπο αιμοσφαιρίνης η οποία συμβολίζεται με κεφαλαίο γράμμα.

Έτσι έχουμε την αιμοσφαιρίνη HbA(a₂β₂), HbF(a₂γ₂), HbA₂(a₂δ₂).

Στον φυσιολογικό ενήλικα το 97% της αιμοσφαιρίνης είναι HbA ενώ σε μικρά ποσοστά απαντάται η HbF και η HbA₂ ¹

Η αιμοσφαιρίνη F είναι ο κύριος τύπος αιμοσφαιρίνης του εμβρύου ενώ στον ενήλικα είναι περίπου το 1% της συνολικής αιμοσφαιρίνης. ^{4,5}

Η αντικατάσταση της HbF από την HbA αρχίζει από τους τελευταίους μήνες της κύησης και ολοκληρώνεται στο πρώτο εξάμηνο της βρεφικής ηλικίας. Χαρακτηριστικό της είναι η ισχυρή χημική συγγένεια με το οξυγόνο. Έτσι ικανοποιούνται οι ανάγκες του εμβρύου σε οξυγόνο. ¹

Η ποιοτική και ποσοτική σύνθεση των πολυπεπτιδικών αλυσίδων είναι γενετικά καθορισμένη. Η παραγωγή ρυθμίζεται από ένα γονίδιο που κληρονομείται από κάθε γονέα ⁷

Συγκεκριμένα οι γόνιοι των α αλυσίδων εδράζονται στο χρωμόσωμα 16, ενώ των β,γ,δ αλυσίδων στο χρωμόσωμα 11. ⁵

Οι γόνιμοι αυτοί ονομάζονται αλληλόμορφοι γόνιμοι γιατί έχουν την ίδια θέση ή τόπο στο ζεύγος χρωματοσωμάτων (μητρικό- πατρικό) και καθορίζουν ένα χαρακτήρα. Σημειώνεται ταυτόχρονα ότι στη διάρκεια της μειωτικής διαίρεσης (ωογένεση, σπερματογένεση) τα αλληλόμορφα γονίδια δεν μεταβιβάζονται ποτέ μαζί.⁷

Όταν οι αλληλόμορφοι γόνιμοι για ένα χαρακτήρα είναι όμοιοι μεταξύ τους τότε το άτομο χαρακτηρίζεται **ομόζυγο** για το χαρακτήρα αυτό. Όταν όμως οι αλληλόμορφοι γόνιμοι διαφέρουν τότε το άτομο χαρακτηρίζεται **ετερόζυγο** για την μία και την άλλη έκφραση του χαρακτήρα.⁸

Συγκεκριμένα για την αιμοσφαιρίνη δεχόμαστε ότι τα φυσιολογικά άτομα είναι ομόζυγα για τους φυσιολογικούς γόνιμους των αλυσίδων (α, β κλπ). Εάν όμως συμβεί ο ένας από τους 2 αλληλόμορφους γόνιμους μίας αλυσίδας να διαφέρει στην έκφραση του από τον φυσιολογικό τότε το άτομο χαρακτηρίζεται **ετερόζυγο** για τον παραλλαγμένο γόνιμο. Η αλλαγή αυτή αποτελεί για τη σύνθεση της αιμοσφαιρίνης γενετική ανωμαλία που κληρονομείται.

Όταν η γενετική ανωμαλία συνεπάγεται μειωμένη παραγωγή μιας αλυσίδας η κατάσταση χαρακτηρίζεται σαν **Μεσογειακή αναιμία**. Αν όμως η διαταραχή είναι ποιοτική (βλάβη στη δομή) τότε χαρακτηρίζεται σαν αιμοσφαιρινοπάθεια. Η μεταβίβαση των γόνιμων ακολουθεί τους νόμους της κληρονομικότητας κατά Mendel.

Επομένως α γονείς ομόζυγοι για ένα χαρακτήρα θα δώσουν παιδιά όλοι όμοιοι μεταξύ τους για το χαρακτήρα β εάν οι γονείς είναι ετερόζυγοι για ένα χαρακτήρα τότε οι αλληλόμορφοι γόνιμοι θα διαχωριστούν και θα συνδυαστούν στα παιδιά με ορισμένη αναλογία 1: 2: 1.⁴

2.4 Λειτουργία αιμοσφαιρίνης

Η κύρια και βασική λειτουργία της αιμοσφαιρίνης είναι η μεταφορά οξυγόνου από τους πνεύμονες στους ιστούς. Ακόμη η αιμοσφαιρίνη μεταφέρει διοξείδιο του άνθρακα από τους ιστούς (κύτταρα) για να αποβληθεί.

Σε κάθε άτομο σιδήρου συνδέεται 1 μόριο οξυγόνου με χαλαρή χημική ένωση (για να μπορεί εύκολα να αποδοθεί στους ιστούς).

Η αιμοσφαιρίνη μετά τη σύνδεση της με το οξυγόνο ονομάζεται οξυαιμοσφαιρίνη (HbO₂). Σε οξυαιμοσφαιρίνη μετατρέπεται το 97% της συνολικής αιμοσφαιρίνης του αίματος.^{2,4}

2.5 Ηλεκτροφόρηση αιμοσφαιρίνης

Η ηλεκτροφόρηση της αιμοσφαιρίνης είναι μια ειδική διαγνωστική εξέταση η οποία εκτελείται:

- Για τη διάκριση των διαφόρων τύπων της αιμοσφαιρίνης που υπάρχουν στα ερυθρά αιμοσφαίρια.
- Για τη κατάταξη της δομής τους ως φυσιολογική ή ανώμαλη.
- Για το προσδιορισμό της σχετικής εκατοστιαίας αναλογίας κάθε μια από αυτές.

Ο διαχωρισμός των αιμοσφαιρινών γίνεται σύμφωνα με τη μοριακή τους δομή, το ηλεκτρικό φορτίο τους και την ταχύτητα μετακίνησης με αποτέλεσμα να αναγνωρίζονται τα χαρακτηριστικά διαγράμματα κινητικότητας που συνδέονται με κάθε ιδιαίτερη παραλλαγή αιμοσφαιρίνης. Μπορεί να εκτελεστεί με διάφορες μεθόδους στις οποίες δεν θα γίνει αναφορά.^{4,6}

2.5.1 Ερυθροποίηση

Η ερυθροποίηση είναι διαδικασία με την οποία εξασφαλίζεται η παραγωγή και η κυκλοφορία των ερυθρών αιμοσφαιρίων και αιμοσφαιρίνης για να υπάρχει επαρκής προσφορά οξυγόνου στους ιστούς.

Προϋποθέσεις που απαιτούνται για την επίτευξη του συγκεκριμένου σκοπού είναι:

- Φυσιολογική λειτουργία του ερυθρού μυελού.
- Επάρκεια συστατικών απαραίτητο για την σύνθεση π.χ αμινοξέα, σίδηρος, βιταμίνης B12, φυλλικό οξύ και άλλων θρεπτικών ουσιών.
- Κατάλληλη διέγερση του μυελού των οστών με ερυθροποιητίνη.¹

Ο ρόλος της ερυθροποιητίνης έχει ήδη διευκρινισθεί. Η έλλειψη σιδήρου οδηγεί σε πλημελή ερυθροποίηση με αποτέλεσμα εμφάνιση αναιμίας. Η έλλειψη βιταμίνης B12 επηρεάζει την ζωτικότητα των ερυθρών κατά την ωρίμανση παρά κατά τον πολλαπλασιασμό τους. Η έλλειψη πρωτεϊνών αναπληρώνεται από την κινητοποίηση

τους από άλλους ιστούς. Από την έλλειψη παραγόντων προκύπτει χαρακτηριστική αναιμία π.χ σίδηρος – σιδηροπενική αναιμία, έλλειψη B12 – μεγαλοβλαστική .⁵

2.6 Αποδόμηση ερυθρών – Μεταβολισμός αιμοσφαιρίνης

Καθημερινά μεταβολίζονται περίπου 6g αιμοσφαιρίνης στον ανθρώπινο οργανισμό κατά την καταστροφή των ερυθρών από τα κύτταρα του ΔΕΣ.⁵

Αρχικά γίνεται διάσπαση της αιμοσφαιρίνης σε αίμη και σφαιρίνη. Η σφαιρίνη διασπάται σε αμινοξέα τα οποία θα ξαναχρησιμοποιηθούν. Τον σίδηρο δεσμεύει η σιδηροφυλίνη επίσης για επαναχρησιμοποίηση. Στο μεταβολισμό της πορφυρίνης συμμετέχει το ήπαρ. Η πορφυρίνη ανάγεται σε χολοπρασίνη και η χολοπρασίνη σε χολερυθρίνη η οποία εισέρχεται στην κυκλοφορία του αίματος.

Η χολερυθρίνη που κυκλοφορεί στο αίμα (έμμεση) συνδέεται με αλβουμίνες του πλάσματος και έτσι μεταφέρεται στο ήπαρ όπου εισέρχεται στα ηπατικά κύτταρα. Ταυτόχρονα σημειώνεται ότι το σύμπλεγμα χολερυθρίνης – αλβουμίνης είναι μεγαλομοριακή ένωση αδιάλυτη στο νερό και δεν αποβάλλεται με τα ούρα.

Στο ήπαρ η χολερυθρίνη συζεύγεται με γλυκουρονικό οξύ με την επίδραση ενζύμων. Τα γλυκουρονίδια της χολερυθρίνης (άμμεση) είναι ευδιάλυτες στο νερό και μέσω της χολής αποβάλλεται στο λεπτό έντερο. Ένα μέρος αυτής αποβάλλεται στα κόπρανα (κοπροχολινογόνο). Από το λεπτό έντερο ένα μέρος επαναροφάται και αποβάλλεται με τα ούρα.

Σε βλάβες των ηπατικών κυττάρων ή σε υπερβολική καταστροφή των ερυθρών (π.χ θαλασσαιμία) το ήπαρ αδυνατεί να μετατρέψει το ποσό της χολερυθρίνης σε άμμεση με αποτέλεσμα να αυξάνεται η συγκέντρωση της έμμεσης στο αίμα.

Επιπρόσθετα το ήπαρ αδυνατεί να απομακρύνει το ουροχολινογόνο των ούρων .⁹

2.7 Ομάδες αίματος

Το αίμα χωρίζεται σε διάφορες κατηγορίες, ανάλογα με την παρουσία ουσιών στην επιφάνεια της μεμβράνης που περιβάλλει τα ερυθρά αιμοσφαίρια. Οι ουσίες αυτές από χημική άποψη είναι πρωτεΐνες και ονομάζονται αντιγόνα.¹⁰

Ο κάθε οργανισμός ανάλογα με τα αντιγόνα των ερυθροκυττάρων του ανέχεται αίμα οποιασδήποτε κατηγορίας, αλλά καταστρέφει τα «ασύμβατα» κύτταρα αυτά που

είναι διαφορετικής ομάδας αίματος από τα δικά του, με σοβαρές και επικίνδυνες συνέπειες για την ζωή του.¹⁰

Τα αντιγόνα των ερυθροκυττάρων είναι πάρα πολλά, σπουδαιότερα όμως από κλινική άποψη είναι αυτά που ανήκουν σε δύο αντιγονικά συστήματα, το σύστημα ABO και στο σύστημα RHESUS, από τα οποία έχουν πάρει την ονομασία τους οι ομάδες αίματος στον άνθρωπο.¹⁰

Το σύστημα ABO είναι το πρώτο που ανακαλύφθηκε το 1900 από τον LANDSTEINER και υποδηλώνει την ύπαρξη ή όχι των ουσιών Α και Β στα ερυθρά αιμοσφαίρια.¹⁰

Οι ουσίες, τα αντιγόνα αυτά, ή υπάρχουν και τα δυο μαζί ή μόνο το ένα από αυτά ή και κανένα.¹⁰.

- ♣ Όταν υπάρχουν και τα δύο, η ομάδα λέγεται ΑΒ.
- ♣ Όταν υπάρχει μόνο το Α, η ομάδα λέγεται Α.
- ♣ Όταν υπάρχει μόνο το Β, η ομάδα λέγεται Β.
- ♣ Όταν δεν υπάρχει ούτε το Α ούτε το Β, η ομάδα λέγεται Ο.

Η παρουσία πάνω στα ερυθροκύτταρα των αντιγόνων Α και Β μόνων, ή μαζί καθορίζει και την ύπαρξη στο πλάσμα του αίματος των ουσιών αντί- Β και αντί- Α αντίστοιχα καθώς και αντί -Α + Β όταν η ομάδα είναι ο, στερείται δηλαδή των αντιγόνων Α και Β.¹⁰.

Οι ουσίες αντί -Α, αντί -Β του πλάσματος είναι από χημική άποψη πρωτεΐνες, όπως και τα αντιγόνα που ονομάζονται «αντισώματα». Μία υπό τις λειτουργίες των αντισωμάτων του συστήματος ABO είναι να συγκολλούν τα ερυθροκύτταρα στην επιφάνεια των οποίων υπάρχει η αντίστοιχη ουσία Α,Β και ΑΒ και για τον λόγο αυτό ονομάζονται συγκολλητίνες, ενώ τα αντιγόνα ονομάζονται συγκολλητινογόνα.¹⁰

Για παράδειγμα ερυθρά ομάδας Β συγκολλώνται και στην συνέχεια καταστρέφονται με την παρουσία του αντισώματος αντί- Β. Είναι ευνόητο λοιπόν ότι στον ανθρώπινο οργανισμό ένα άτομο ομάδας π.χ. Α, στο πλάσμα του θα έχει την αντί - Β και δέχεται αίμα μόνο ομάδας Α από άλλο άτομο σε περίπτωση που θα χρειαστεί μετάγγιση.¹⁰

Συμπερασματικά:

- Άτομα ομάδας ΑΒ μπορούν να παίρνουν αίμα ομάδων Α, Β και Ο ενώ δίνουν αίμα μόνο στην ομάδα ΑΒ.

- Άτομα ομάδας O δεν ανέχονται παρά μονάχα αίμα της ίδιας με αυτούς ομάδας, ενώ μπορούν να δίνουν σε άτομα όλων των άλλων ομάδων.¹⁰

ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΤΩΝ ΟΜΑΔΩΝ ΑΙΜΑΤΟΣ ΤΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ ABO

ΟΜΑΔΑ	ΣΥΓΚΟΛΛΗΤΟΓΟΝΑ (ΕΡΥΘΡΑ ΑΙΜΟΣΦΑΙΡΙΑ)	ΣΥΓΚΟΛΛΗΤΙΝΕΣ (ΟΡΟΣ Ή ΠΛΑΣΜΑ)
AB	A ΚΑΙ B	-
A	A	ΑΝΤΙ - B
B	B	ΑΝΤΙ - A
O	-	ΑΝΤΙ - A ΚΑΙ ΑΝΤΙ-B

Στατιστικές μελέτες στον Ελληνικό πληθυσμό έχουν δείξει την ίδια συχνότητα των ομάδων αίματος με τους Ευρωπαίους.

- AB = 4,7%
- A = 37,93%
- B = 12,935
- O + 44,39%

Μετά το αντιγονικό σύστημα ABO, δεύτερο σε σημασία από κλινική άποψη, έρχεται το σύστημα RHESUS που ανακαλύφθηκε και πάλι από τον LANDSTEINER το 1940.¹⁰

Ανάλογα με την παρουσία ή όχι στην επιφάνεια των ερυθροκυττάρων του παράγοντα ρέζους που είναι όπως και οι ουσίες A και B, ένα συγκολλητινογόνο, τα ερυθρά αιμοσφαίρια λέγονται «Ρέζους θετικό» η «Ρέζους αρνητικό».¹⁰

Οι κύριες ομάδες αίματος έχουν την παρακάτω κατάταξη:

AB, A, B, O / Ρέζους θετικό και

AB, A, B, O /Ρέζους αρνητικό

Η συχνότητα των ομάδων αίματος σχετικά με τον παράγοντα Ρέζους στον Ελληνικό πληθυσμό είναι:

Ρέζους θετικό = 85%

Ρέζους αρνητικό – 15 %

Ένα άτομο Ρέζους – θετικό μπορεί να πάρει αίμα της ίδιας ομάδας και σε μερικές περιπτώσεις αίμα Ρέζους – αρνητικό. Αντίθετα, άτομο Ρέζους – αρνητικό δεν πρέπει να δεχθεί αίμα Ρέζους – θετικό. Αν συμβεί η τελευταία περίπτωση, στην διάρκεια της πρώτης μετάγγισης τέτοιου αίματος, συνήθως δεν συμβαίνει τίποτα.¹⁰

Μετά όμως από την πρώτη μετάγγιση ο οργανισμός του λήπτη «ευαισθητοποιείται και παράγει αντισώματα» δηλαδή ουσίες αντί – Ρέζους που θα καταστρέψουν μαζικά ερυθρά – θετικά. Σε περίπτωση και δεύτερης ή και άλλων λανθασμένων μεταγγίσεων με κίνδυνο την ζωή του αρρώστου.¹⁰

Ανάλογη κατάσταση «ευαισθητοποίησης» με τον παράγοντα Ρέζους μπορεί να συμβεί σε γυναίκες Ρέζους – αρνητικό στην περίπτωση που το έμβρυο έχει κληρονομήσει από τον πατέρα αντιγόνο Ρέζους. Στην περίπτωση αυτή το πιθανότερο είναι πως δεν θα συμβεί τίποτα στην διάρκεια του πρώτου τοκετού.¹⁰

Στους επόμενους όμως τοκετούς τα προϋπάρχοντα αντισώματα αντί Ρέζους στο αίμα της μητέρας, ακολουθώντας αντίθετη πορεία θα περάσουν δια μέσου του πλακούντα στην κυκλοφορία του αίματος του εμβρύου Ρέζους – θετικό και μπορούν να προκαλέσουν από ελαφρό ίκτερο, μέχρι σοβαρές ή και θανατηφόρες βλάβες στο σώμα του εμβρύου.¹⁰

Ο ελαφρός αυτός ίκτερος ονομάζεται αιμολυτικός ίκτερος των νεογνών και απαιτεί ειδική θεραπεία. Σε σοβαρές περιπτώσεις περιλαμβάνει την «αφαιζομετάγγιση» δηλαδή την πλήρη ανταλλαγή του αίματος του νεογνού με νέο συμβατό αίμα. Σήμερα με την πρόοδο της ιατρικής επιστήμης η «ευαισθητοποίηση» της μητέρας προλαμβάνεται με την χορήγηση αντί Ρέζους – σφαιρίνης αμέσως μετά τον τοκετό.¹⁰

Οι ομάδες αίματος κληρονομούνται, επομένως συντροφεύουν την ζωή του κάθε ατόμου από την γέννηση μέχρι τον θάνατο και είναι γενετικά καθορισμένες.¹⁰

2.7.1 Ειδικές απαιτήσεις για τα προϊόντα αίματος

- Τα στοιχεία των Υπηρεσιών Αιμοδοσίας, που παρασκευάζουν τα προϊόντα πρέπει να αναγράφονται στην ετικέτα.
- Τα συντηρητικά διαλύματα που τυχόν προστίθενται στα συμπυκνωμένα ερυθρά, πρέπει να αναφέρονται στην ετικέτα.

▪ Ο Κρυοπροστατευτικός παράγοντας και εφόσον χρησιμοποιηθεί αναζωογονητικό διάλυμα, πρέπει να αναγράφονται στην ετικέτα των κατεψυγμένων ερυθρών.

▪ Στην ετικέτα των απογλυκερινοποιημένων ερυθρών πρέπει επίσης να καταγράφεται ο τίτλος του εργαστηρίου, που πραγματοποίησε την απογλυκερινοποίηση καθώς και το τελικό μέσο επανεναιώρησης των ερυθρών

▪ Η αναγραφή του τύπου δεν είναι απαραίτητη για το πλάσμα από ένα δότη, για το πρόσφατο κατεψυγμένο πλάσμα, και το κρυοκαθίζημα.¹⁰

2.8 Γενικά περί αναιμίας

Αναιμία είναι ένας εργαστηριακός όρος, που δείχνει χαμηλό αριθμό αιμοσφαιρίων και κάτω από το φυσιολογικό επίπεδο αιμοσφαιρίνης και αιματοκρίτη. Δεν είναι νόσος, αλλά μάλλον αντανakλά νοσηρή κατάσταση ή αλλαγμένη λειτουργία σώματος. Φυσιολογικά, αναιμία υπάρχει όταν η ποσότητα αιμοσφαιρίνης είναι ανεπαρκής για να μεταφέρει οξυγόνο στους ιστούς.¹¹

2.9 Ταξινόμηση αναιμιών

Οι αναιμίες ανάλογα με το αίτιο που τις προκαλεί, ταξινομούνται σε:

A. Αναιμίες που οφείλονται σε πλημμελή ερυθροποίηση

Από ένδεια παράγοντα απαραίτητου για την ερυθροποίηση:

- Ένδεια σιδήρου (Fe)
- Ένδεια βιταμίνης B12 ή φυλικού οξέος.
- Ένδεια βιταμίνης C

Από πλημμελή σύνθεση αίμης (σπάνιες):

- Πρωτοπαθείς σιδηροβλαστικές αναιμίες
- Ερυθροποιητική πορφυρία

Από πλημμελή σύνθεση σφαιρίνης:

- Θαλασσαιμίες
- Αναιμίες από παθολογικές αιμοσφαιρίνες
- Μυελική ανεπάρκεια
- Απλαστική αναιμία

- Διήθηση μυελού από λευχαιμικά κύτταρα, κύτταρα κακοήθους λεμφώματος, καρκινικά κύτταρα κ.λ.π.
- Τοξική δράση στο μυελό, όπως στην ουραιμία

B. Αναιμίες που οφείλονται σε αυξημένες απώλειες:

- Αιμορραγία
- Αυξημένη καταστροφή (αιμολυτικές αναιμίες).¹¹

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3

3.1 Θαλασσαναιμικά σύνδρομα ή μεσογειακή αναιμία

Στα θαλασσαναιμικά σύνδρομα υπάγεται ετερογενής ομάδα κληρονομικών διαταραχών με κύριο χαρακτηριστικό τη μείωση σε ποικίλο βαθμό της παραγωγής μίας ή περισσότερων σφαιρινικών αλυσίδων. Η διαταραχή αυτή οδηγεί σε περίσσειμα και καθίζηση υπό μορφή έγκλειστων της συνόδου αλυσίδας που εξακολουθεί να συντίθεται σε φυσιολογικά ποσά. Κοινά γνωρίσματα όλων των θαλασσαναιμικών συνδρόμων είναι η ενδομυελική καταστροφή των ερυθροβλαστών, η προβάλλουσα υποχρωμία, οι μορφολογικές αλλοιώσεις των ερυθρών αιμοσφαιρίων και η αιμόλυση στην περιφέρεια. Ανάλογα με τη σφαιρινική αλυσίδα της οποίας επηρεάζεται η σύνθεση, η μεσογειακή αναιμία χαρακτηρίζεται ως α, β, δβ, δ, γδβ μεσογειακή αναιμία.¹²

3.2 Ομόζυγη Α – Μεσογειακή αναιμία

Η ομόζυγη Α – Μεσογειακή αναιμία περιλαμβάνει ετερογενή ομάδα αναιμιών η κλινική βαρύτητα των οποίων εξαρτάται από το βαθμό μείωσης της σύνθεσης α αλυσίδας.¹²

Υπάρχουν δύο τύποι φορέων (ετεροζυγώτες), ο ήπιος τύπος α θαλ. 2 ή α+ θαλ. Και ο βαρύτερος τύπος α θαλ. 1 ή α0θαλ. Όπως και στη Β μεσογειακή αναιμία ο χαρακτηρισμός α+ και α0 υποδηλώνει στην πρώτη περίπτωση μείωση σύνθεσης και στην δεύτερη πλήρη καταστολή της παραγωγής α αλυσίδας στο χρωμόσωμα όπου εντοπίζεται ο θαλασσαναιμικός γόνος. Οι φορείς δεν παρουσιάζουν κλινικές εκδηλώσεις. Στον τύπο α+ θαλ. Ανευρίσκεται κατά γέννηση στο αίμα του ομφάλιου λώρου Hb Barts σε αναλογία 0 – 2 % με ελάχιστες ή χωρίς αιματολογικές αλλοιώσεις στους ενήλικες. Αντίθετα ο τύπος α0 θαλ. Χαρακτηρίζεται από περισσότερη Hb Barts κατά τη γέννηση 5 – 10 % και στη συνέχεια υποχρωμία, σαφείς μορφολογικές αλλοιώσεις των ερυθροκυττάρων με έγκλειστα Hb H μείωση των ερυθροκυτταρικών δεικτών MCV και της α:β συνθετικής σχέσης. Η έλλειψη α αλυσίδας εκφράζεται κατά την εμβρυική ζωή, με το σχηματισμό τετραμερών γ αλυσίδας και στη μετέπειτα ζωή με τετραμερή β αλυσίδας. Οι αιμοσφαιρίνες Barts και H είναι ασταθής,

λειτουργικά ανενεργή μόρια και τρέχουν στην ηλεκτροφόρηση μπροστά από την Hbα. Σε ομόζυγη κατάσταση ο ήπιος α θαλ. 2 γόνος δίνει α θαλ 1. Το ίδιο συμβαίνει και με το γόνο της Hβes αλλά με κάπως βαρύτερη κλινική και αιματολογική εικόνα. Αντίθετα η α θαλ 1 σε ομόζυγη κατάσταση δίνει τον εμβρυικό ύδρωπα.¹²

3.2.1 Εμβρυικός ύδρωπας

Ο εμβρυικός ύδρωπας είναι η βαρύτερη μορφή της ομόζυγης Α – Μεσογειακής αναιμίας και είναι κατάσταση ασυμβίβαστη με τη ζωή. Το έμβρυο πεθαίνει ενδομητρίως ή αμέσως μετά τη γέννηση με εικόνα ύδρωπα ανά σάρκα. Στα νεογνά αυτά η αιμοσφαιρίνη αποτελείται από Hb Barts και Hb Portland. Η διπλή ετερόζυγη κατάσταση είναι η αιμοσφαιρινοπάθεια Η. Η τελευταία συμπεριφέρεται κλινικά ως ενδιάμεση μεσογειακή αναιμία με έντονες μορφολογικές αλλοιώσεις στα ερυθροκύτταρα και ανεύρεση με κατάλληλη χρώση άφθονων έγκλειστων Η. Σε ηλεκτροφόρηση πρόσφατου αιμολύματος φαίνεται το ταχύ κλάσμα της HbH σε ανολογία 4 – 30 %. Η α/β συνθετική σχέση είναι αρκετά χαμηλή.^{12,13}

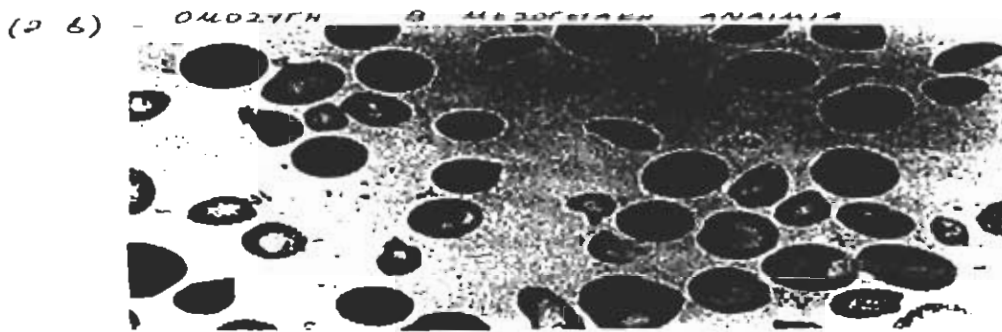
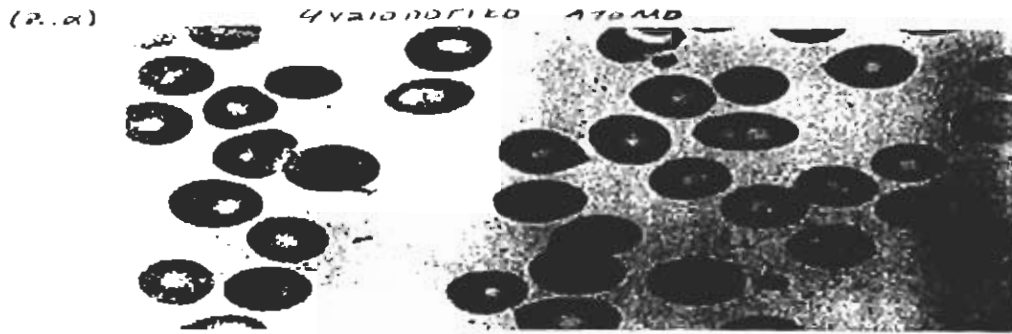
3.3 Ομόζυγη Β – Μεσογειακή αναιμία

Οι κλινικές εκδηλώσεις της νόσου στο 60 % των περιπτώσεων εμφανίζονται μέσα στο πρώτο έτος όταν η σύνθεση της γ αλυσίδας περιορίζεται σημαντικά για να δώσει τη θέση της στη β αλυσίδα. Αρχικά, προέχουν η λεμονοειδής χρώση του δέρματος, η υπεκτερική χροιά των επιπεφυκότων και τα γενικά συμπτώματα όπως ανορεξία, πυρετική κίνηση, διαρροϊκό σύνδρομο και συχνές λοιμώξεις. Παρατηρείται καθυστέρηση της σωματικής ανάπτυξης αλλά με φυσιολογική ανάπτυξη της νοημοσύνης.¹⁴

Οι μυϊκές μάζες και η εναπόθεση λίπους υστερούν και οι κνήμες είναι συνήθως μακρές και λεπτές. Τα μορφολογικά χαρακτηριστικά του προσώπου γίνονται μογγολοειδή με προβολή των μετωπιαίων και ζυγωματικών, κύρτωση της ράχης της ρινός, προβολή της άνω γνάθου και οδοντικές ανωμαλίες (Εικόνα 4 α). Ο σπλήνας και το ήπαρ εμφανίζουν προοδευτική διόγκωση. Ο ακτινολογικός έλεγχος του σκελετού αναδεικνύει τη σημαντική πάχυνση της διπλής στο κρανίο, με ψηκτροειδή παρυφή, λέπτυνση του φλοιού των μακρών οστών και πορώδη και αραιωτική εικόνα ιδιαίτερα στα άνω και κάτω άκρα. Το μέγεθος της καρδιάς είναι μεγάλο και

διαπιστώνονται ποικίλης έντασης συστολικά φυσήματα απότοκα της υπερδυναμικής κυκλοφορίας.¹⁴

ΕΡΥΘΡΟΚΥΤΤΑΡΑ



3.3.1 Εργαστηριακά ευρήματα

Τα εργαστηριακά ευρήματα της ομόζυγης Β – Μεσογειακής αναιμίας είναι:

- 1) Βαρεία αναιμία (Hb 2 – 4 g / 100 ml)
- 2) Άνισο – ποικιλοκυττάρωση, υποχρωμία, στοχοκυττάρωση, βασεόφιλος στίξη, άφθονοι ορθοβλάστες
- 3) Υπερπλασία της ερυθράς σειράς του μυελού, αποθήκες Fe είναι γεμάτες
- 4) Αιμοσφαιρίνη F, μικρή ποσότητα HbA2.

Με αμνιοκέντηση σήμερα γίνεται διάγνωση της β – θαλασσαιμίας προγεννητικά με την ανάλυση του DNA των εμβρυικών ινοβλαστών.¹⁵

3.3.2 Επιπλοκές ομόζυγης Β – Μεσογειακής αναιμίας

Η νόσος συχνά ακολουθείται από υποτροπιάζουσες λοιμώξεις κυρίως από στρεπτόκοκκο και σταφυλόκοκκο. Η ευαισθησία στις λοιμώξεις δεν έχει πλήρως διευκρινισθεί παρά το γεγονός ότι έχουν διαπιστωθεί ποικίλες ανοσολογικές

διαταραχές σε επίπεδο χημικής και κυτταρικής ανοσίας. Υπάρχουν ενδείξεις ότι συμβάλουν σημαντικά η αναιμία, βαθμός ανεπάρκειας του ΔΕΣ και η λευκοπενία σε έδαφος υπερσπληνισμού. Η υπερτροπιάζουσα περικαρδίτιδα είναι συχνή, κυρίως μετά από σπληνεκτομή κατά μερικούς συγγραφείς. Η περικαρδίτιδα έχει συσχετισθεί με στρεπτοκοκκικές λοιμώξεις, ιούς ή ακόμη και με την αιμοσιδήρωση. Αν και η μεσογειακή αναιμία αποτελεί απάντηση, γενετικής βάσης, στην ελονοσία, εν τούτοις, η ελονοσία διατρέχει βαρύτητα στους ασθενείς αυτούς, ιδιαίτερα μετά από σπληνεκτομή. Η ηπατίτιδα Β και τελευταία το AIDS αποτελούν αυξημένο κίνδυνο που συνδέεται με τις μεταγίσεις. Όμως σήμερα ο κίνδυνος αυτός έχει ελαχιστοποιηθεί με τη γενίκευση του σχετικού ελέγχου στο μεταγιζόμενο αίμα. Άλλες επιπλοκές είναι: έλλειψη φυλετικού οξέος, υπερουριχαιμία, αιμοραγική διάθεση από θρομβοπενία σε έδαφος υπερσπληνισμού, χολολιθίαση, άτονα έλκη κνημών (Εικόνα 4β), αυτόματα κατάγματα και εξωμυελική ερυθροποίηση. Τα άτονα έλκη των κνημών προκύπτουν συνήθως ύστερα από μικροτραυματισμούς και στη χρονιστητά τους συμβάλλουν πιθανώς, ρεολογικές μεταβολές στη μικροκυκλοφορία και η αυξημένη συγγένεια της HbF με το O₂.¹⁶

Τα παιδιά που δεν υποβάλλονται σε μεταγίσεις και αποσιδήρωση αποθνήσκουν κατά τη δεύτερη δεκαετία από αιμοσιδήρωση. Η τοξικότητα του σιδήρου αφορά κυρίως το μυοκάρδιο, με συχνότερο αίτιο θανάτου την καρδιακή, την ηπατική και την ενδοκρινική ανεπάρκεια. Οι κυριότερες ενδοκρινικές ανωμαλίες είναι: η καθυστέρηση της σωματικής ανάπτυξης, ο σακχαρώδης διαβήτης, πρωτογενής ή δευτερογενής υπογοναδισμός και υποπαραθυρεοειδισμός. Με την αιμοσιδήρωση συνδέονται επίσης η ευαισθησία σε λοιμώξεις με υερσίνια, η υπερτροπιάζουσα περικαρδίτιδα, αρθρίτιδα ή πολυαρθρίτιδα και η μελάγχρωση του δέρματος. Η μελάγχρωση του δέρματος οφείλεται σε αυξημένη εναπόθεση μελανίνης.¹⁶

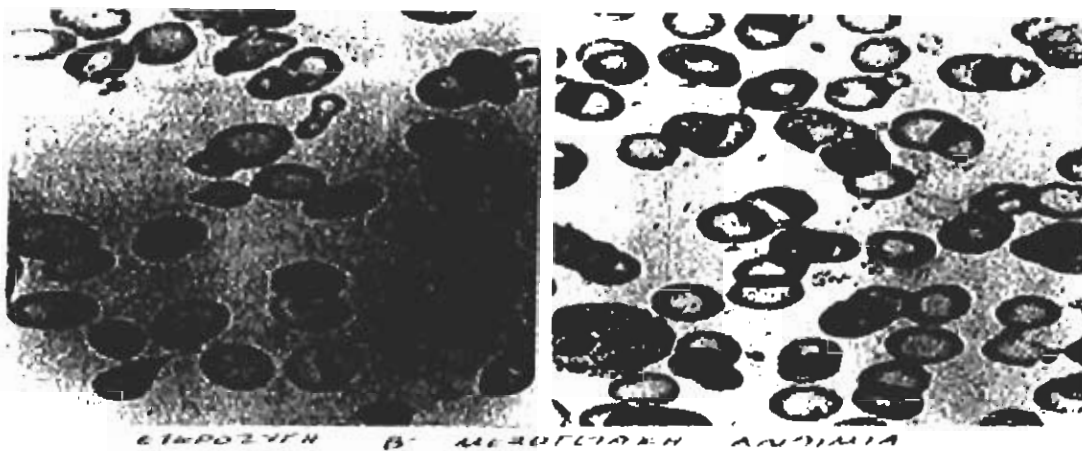
3.4 Ετερόζυγη Β – Μεσογειακή αναιμία

Τα άτομα με ετερόζυγη β – μεσογειακή αναιμία δεν έχουν κανένα σύμπτωμα ή ενόχλημα.

Είναι άτομα γερά. Απλώς είναι φορείς της κληρονομικής ανωμαλίας της μεσογειακής αναιμίας και αναγνωρίζονται μόνο με την εξέταση του αίματος. Έχουν το γνωστό στίγμα.¹⁷

Κατά την εξέταση του αίματος διαπιστώνονται χαμηλές τιμές αιμοσφαιρίνης και αιματοκρίτη και αυξημένος αριθμός ερυθροκυττάρων. Η εκτίμηση της μορφολογίας των ερυθροκυττάρων αποκαλύπτει ερυθροκύτταρα μικρά, υπόχρωμα και με κάποιο βαθμό ποικιλομορφίας.¹⁷

Αντίθετα στην ηλεκτροφόρηση της αιμοσφαιρίνης υπάρχουν τα φυσιολογικά αιμοσφαιρινικά κλάσματα A2 και A. Επειδή όμως είναι μειωμένη η αιμοσφαιρίνη Α διαταράσσεται κατά βάση η σχέση A2 και A και το ποσοστό της αιμοσφαιρίνης A2 εμφανίζεται αυξημένο πάνω από 3%.¹⁷



3.4.1 Εργαστηριακά ευρήματα Β – Ετερόζυγης Μεσογειακής αναιμίας

Τα εργαστηριακά ευρήματα της β – ετερόζυγης μεσογειακής αναιμίας είναι:

- 1) Ελαφρά αναιμία
- 2) Μορφολογικές ανωμαλίες ερυθρών αιμοσφαιρίων
- 3) Αύξηση του ποσού της HbA₂ (α2δ2) και της HbF.¹⁵

Η πρακτική σημασία της διάγνωσης των φορέων είναι πολύ μεγάλη για τον περιορισμό της νόσου.¹⁵

3.4.2 Χαρακτηριστικά ετερόζυγων ατόμων με Β – Μεσογειακή αναιμία

Τα κυριότερα χαρακτηριστικά των ατόμων με ετερόζυγη β – μεσογειακή αναιμία είναι:

- Είναι άτομα που παράγουν μικρότερη ποσότητα αιμοσφαιρίνης από την κανονική, δεν εμφανίζουν συμπτωματολογία και χαρακτηρίζονται ως υγιή.

- Είναι δυνατόν να μεταβιβάσουν την γονιδιακή διαταραχή στα παιδιά τους.
- Μπορούν να γίνουν εθελοντές αιμοδότες, εφόσον πληρούν τα κριτήρια που απαιτούνται για να δώσει κανείς αίμα.¹⁸

3.5 Πρόληψη της Β - Μεσογειακής αναιμίας

Δεδομένου ότι δεν υπάρχει αποτελεσματική θεραπεία της Β – μεσογειακής αναιμίας, ο πλέον ενδεδειγμένος τρόπος αντιμετώπισης της αφορά την πρόληψη.¹

Η πρόληψη αποβλέπει στην αποφυγή γέννησης νέων πασχόντων. Αυτό επιτυγχάνεται με τον εντοπισμό των ζευγαριών που είναι και οι δύο ετεροζυγώτες β μεσογειακής αναιμίας με ειδικό αιματολογικό έλεγχο, χαρακτηρισμό των μεταλλάξεων που ευθύνονται για τη νόσο με ανάλυση DNA, σε εμβρυϊκό ιστό που λαμβάνεται είτε στο τέλος του πρώτου τριμήνου της εγκυμοσύνης ή κατά το δεύτερο τρίμηνο της εγκυμοσύνης (αμνιακό υγρό). Η μέθοδος αυτή είναι αποτελεσματική και εφαρμόζεται στην Ελλάδα για τουλάχιστο 10 χρόνια χωρίς να τίθεται σε κίνδυνο η έγκυος και η ομαλή ανάπτυξη των υγιών εμβρύων.¹



ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4

4.1 Θεραπεία της Μεσογειακής αναιμίας

Η θεραπευτική αντιμετώπιση της μεσογειακής αναιμίας βασίζεται κυρίως στις μεταγγίσεις και στην απομάκρυνση του αθροιζόμενου σιδήρου με τη βοήθεια χημικών ενώσεων. Η μεγάλη πρόοδος στη θεραπεία της νόσου κατά τα τελευταία χρόνια οφείλεται κυρίως στον καλύτερο και πιο αποτελεσματικό τρόπο εφαρμογής των παραπάνω θεραπευτικών μέτρων.¹⁹

4.1.2 Μετάγγιση αίματος

Οι μεταγγίσεις συντήρησης που εφαρμόζονταν παλαιότερα, έχουν πλέον οριστικά αντικατασταθεί από το σχήμα των υπερμεταγγίσεων, που αποσκοπεί στη διατήρηση της αιμοσφαιρίνης πάνω από τα 10 g%. Η ποσότητα του απαιτούμενου αίματος για το στόχο αυτό είναι περίπου 20 ml ερυθρών αιμοσφαιρίων σώματος κάθε 3 – 4 εβδομάδες. Η χορήγηση του νεαρού πληθυσμού των ερυθροκυττάρων εφόσον υπάρχει η κατάλληλη τεχνική υποδομή, προτιμάται από τη χορήγηση του ολικού πληθυσμού των ερυθρών διότι λόγω μακράς επιβίωσης των νεοκυττάρων μειώνεται η συχνότητα των μεταγγίσεων.²⁰

Όταν γίνει η διάγνωση της ομόζυγης μεσογειακής αναιμίας απαιτείται μελέτη, καθορισμός του ακριβούς γονότυπου της νόσου, κλινική και εργαστηριακή παρακολούθηση για μερικές εβδομάδες και πριν το παιδί τεθεί σε μόνιμο πρόγραμμα μεταγγίσεων. Διαφορετικά υπάρχει κίνδυνος να τεθούν σε μεταγγίσεις παιδιά που η κλινική συμπεριφορά της νόσου είναι ενδιάμεσης μεσογειακής αναιμίας.²⁰

Η πρόωμη κλινική έκφραση μέσα στο πρώτο έτος, υποδηλώνει βαριά και εξαρτώμενη από μεταγγίσεις μορφή της νόσου, χωρίς αυτό να αποτελεί κανόνα. Πρέπει να τονισθεί ότι και το αντίθετο μπορεί να συμβεί, παιδιά που έχουν απόλυτη ανάγκη μεταγγίσεων αφήνονται χωρίς θεραπεία με σοβαρές επιπτώσεις στην ανάπτυξη τους, σκελετικές παραμορφώσεις και βλάβες οργάνων και κυρίως της καρδιάς και του ήπατος. Στην απόφαση για την έναρξη των μεταγγίσεων θα πρέπει να βαρύνει όχι μόνο ο βαθμός της αναιμίας αλλά και η όλη εκτίμηση της σωματικής ανάπτυξης, της κατάστασης του σκελετού, της ενδοκρινούς, ηπατικής και καρδιακής λειτουργίας.²⁰

Πριν από την έναρξη μεταγγίσεων απαιτείται συγκατάθεση της οικογένειας, ύστερα από προσεκτική ψυχολογική προετοιμασία, αφού το όλο πρόγραμμα των μεταγγίσεων και της αποσιδήρωσης δεν έχει καμία πιθανότητα επιτυχίας χωρίς την απόλυτη συνεργασία των γονέων. Από την αρχή του προγράμματος είναι αναγκαία η πλήρης μελέτη των ομάδων και υποομάδων αίματος του πάσχοντος. Κάθε φορά θα πρέπει να αναγράφεται η ποσότητα του χορηγούμενου αίματος αλλά και η τιμή της αιμοσφαιρίνης με την ετήσια χορήγηση αίματος εκφραζόμενη σε ml PRC/Kgr.²⁰

4.1.3 Υπερσπληνισμός – Σπληνεκτομή

Ο υπερσπληνισμός είναι μία από τις πιο συχνές επιπλοκές της Β – μεσογειακής αναιμίας και ιδιαίτερα στους αρρώστους που μεταγγίζονται σε αραιά χρονικά διαστήματα. Στις περιπτώσεις αυτές ο σπλήνας καταστρέφει τα ερυθρά, λευκά αιμοσφαίρια και τα αιμοπετάλια του αρρώστου και του δότη.²¹

Χρησιμοποιώντας ραδιοϊσότοπες τεχνικές προσδιορίζεται ο χρόνος ζωής των ερυθρών και της λειτουργίας του σπληνός ακόμα εκτιμάται η υπερλειτουργία του. Όταν υπάρχει μεγάλη ελάττωση του χρόνου επιβίωσης των ερυθρών αιμοσφαιρίων η σπληνεκτομή στους αρρώστους αυτούς δεν έχει την αναμενόμενη επιτυχία. Και για αυτό το λόγο η επιβίωση των ερυθρών δεν χρησιμοποιείται ως ένδειξη για την σπληνεκτομή. Φυσιολογικά ο σπλήνας περιέχει όχι περισσότερο από το 5% του συνολικού αίματος, όμως στη β – μεσογειακή αναιμία μπορεί να υπερβαίνει το 40%.²¹

Η σπληνεκτομή γίνεται λόγω της αύξησης της ετήσιας κατανάλωσης αίματος με αποτέλεσμα υπερφόρτωση του οργανισμού με σίδηρο. Όταν ο ασθενής χρειάζεται πάνω από 220 ml αίματος προκειμένου να διατηρηθεί η αιμοσφαιρίνη σε 11,5g υποδηλώνει υπερσπληνισμό και την ανάγκη σπληνεκτομής. Άλλες ενδείξεις είναι τα κλινικά συμπτώματα υπερσπληνισμού, η μεγάλη διόγκωση του σπλήνα, εργαστηριακά ευρήματα υπερσπληνισμού, η λευκοπενία, θρομβοπενία και δυσφορία.²¹

Οι επιφυλάξεις για την σπληνεκτομή σχετίζονται με τον κίνδυνο σοβαρών λοιμώξεων ιδιαίτερα σε παιδιά κάτω των πέντε ετών, και η αύξηση των αιμοπεταλίων που μπορεί να προκαλέσει μικρές εμβολές. Για την προφύλαξη από τις λοιμώξεις, στους αρρώστους που σπληνεκτομούνται συνιστάται εμβολιασμός με εμβόλιο πνευμονιόκοκκου και προφυλακτική χορήγηση πενικιλίνης. Συγχρόνως

ενημερώνονται οι γονείς για το τι θα κάνουν σε περίπτωση πυρετού, δηλαδή να αυξάνουν της πενικιλίνης και να πάνε στο γιατρό. Για τα αποτελέσματα της σπληνεκτομής ελέγχεται ο αιματολογικός και κλινικός φαινότυπος. Καλά αποτελέσματα παρατηρήθηκαν στην ενδιάμεση μεσογειακή αναιμία, ενώ στην ομόζυγη β – μεσογειακή αναιμία ήταν λιγότερο ικανοποιητικά τα αποτελέσματα.²¹

4.1.4 Αποσιδήρωση

Στον οργανισμό ο Fe σε φυσιολογικά επίπεδα κυμαίνεται μεταξύ 90 – 110 mg/cm³ αίματος, ενώ η καθημερινή αποβολή του (ούρα, κόπρανα) είναι στους άνδρες 1 mg και στις γυναίκες 2mg. Το πρόγραμμα της εντατικής αγωγής με μεταγγίσεις φορτώνει τον οργανισμό με 4g Fe ετησίως (αιμοσιδήρωση).²¹

Ο μηχανισμός της αιμοσιδήρωσης οφείλεται στη συσσώρευση του Fe του οργανισμού στις φυσιολογικές αποθήκες που είναι κυρίως το ήπαρ και ο σπλήνας και στη μεταφορά διά μέσω πρωτεΐνης της αποφερριτίνης στην φερριτίνη. Η αποφερριτίνη μεταφέρει τις νέες ποσότητες Fe στην φερριτίνη μέχρι να επέλθει κορεσμός στη χωρητικότητα της τελευταίας.²¹

Η πληρότητα της φερριτίνης σε Fe ποικίλει. Μετά τον κορεσμό σε Fe της φερριτίνης ο σίδηρος αποθηκεύεται κάθε φορά και σε διαφορετικό ιστό. Οι συνέπειες της αιμοσιδήρωσης των ιστών (οργάνων) ξεκινούν από μία απλή δυσχέρεια της λειτουργίας των κυττάρων και καταλήγουν μέχρι και την πλήρη αναστολή της λειτουργίας τους. Αυτή η κατάσταση έχει σαν επίπτωση την κακή λειτουργία των οργάνων και κατά συνέπεια και του οργανισμού.²²

Για την αποφυγή αυτής της κατάστασης έγιναν πολλές προσπάθειες με χημικούς παράγοντες για τη δέσμευση του Fe και τον αποβάλλουν από τα ούρα και τα κόπρανα, αλλά η πιο γνωστή και η μόνη που εφαρμόζεται είναι η μέθοδος της δεσφεριοξαμίνης (DESFERAL).²²

Η αποσιδήρωση με DESFERAL αρχίζει μετά από τις 10 – 20 πρώτες μεταγγίσεις και σε συνάρτηση πάντα με τις τιμές της φερριτίνης και της αποβολής Fe από τα ούρα. Το DESFERAL δεσμεύει μόρια του κυκλοφορούντος σιδήρου. Υπάρχουν μελέτες οι οποίες έδειξαν επάνοδο ηπατικού παρεγχύματος με βαριά εναπόθεση σιδήρου σχεδόν σε φυσιολογικά πλαίσια, μετά από έντονη αποσιδήρωση. Δηλαδή έδειξαν ότι το DESFERAL δεσμεύει Fe και από τα όργανα, γεγονός βέβαια σημαντικό για την επιβίωση των πασχόντων.²²

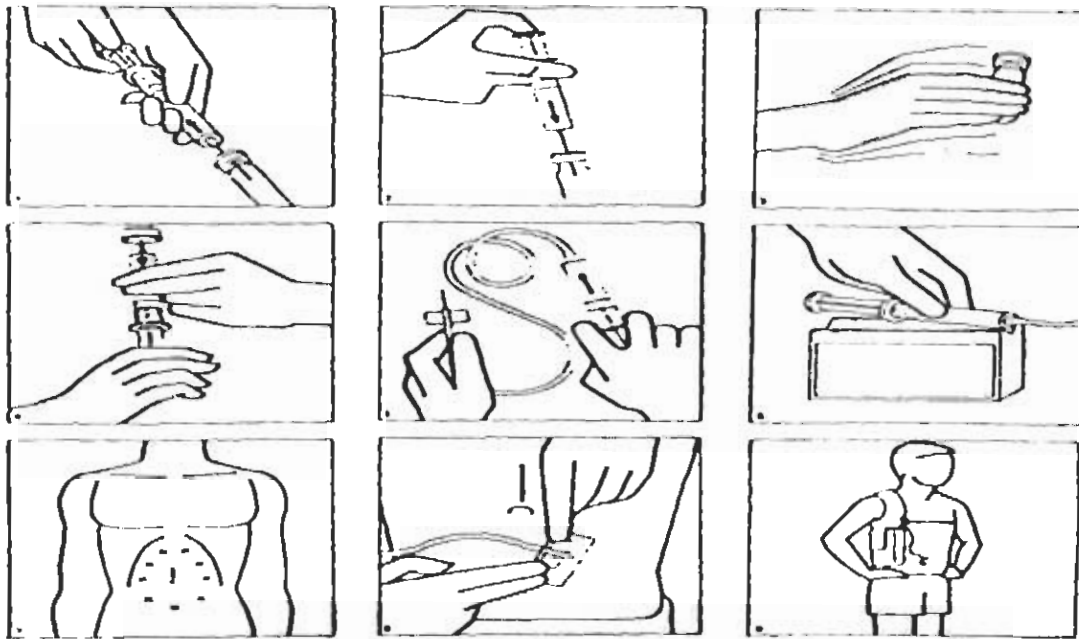
4.1.5 Τρόποι αποσιδήρωσης

Ενδομυϊκά: Αυτός ο τρόπος παλαιότερα και είχε σαν παρενέργεια καταρράκτη των οφθαλμών.²²

Υποδόρια (με αντλία αποσιδήρωσης): Περιλαμβάνει ολονύκτια υποδόρια χορήγηση δεσφεριοξαμίνης σε δόση 25 – 40 mg/kg βάρους σώματος για τα παιδιά, 2 – 4gm για τους μεγάλους, με κατάλληλη ηλεκτρονική αντλία. Η χρήση της αντλίας αποσιδήρωσης απεικονίζεται στην εικόνα που ακολουθεί.²²

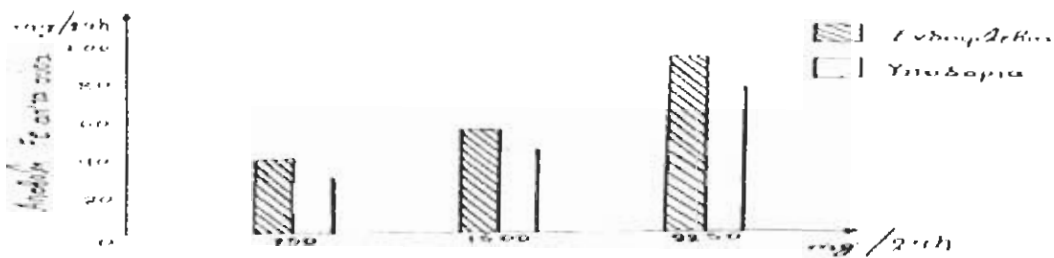
Χρήση της αντλίας αποσιδήρωσης

- 1) Το νερό για ενέσεις αναρροφάται σε μία σύριγγα.
- 2) Αφού καθαριστεί το ελαστικό πώμα του φιαλιδίου DESFERAL με οινόπνευμα, ενίεται το περιεχόμενο της σύριγγας μέσα στο φιαλίδιο.
- 3) Ανακινείται καλά το φιαλίδιο για να διαλυθεί το φάρμακο.
- 4) Αφού καθαριστεί πάλι το πώμα με οινόπνευμα, αναρροφάτε το διαλυμένο φάρμακο στη σύριγγα.
- 5) Ο σωλήνας της προέκτασης εφαρμόζεται στη σύριγγα και στη συνέχεια γεμίζεται ο άδειος χώρος του σωλήνα με το εναισίσιμο διάλυμα.
- 6) Η σύριγγα τοποθετείται μέσα στην αντλία έκχυσης και ο σωλήνας της προέκτασης συνδέεται με τη βελόνα τύπου πεταλούδας.
- 7) Για έκχυση η βελόνα μπορεί να εισαχθεί κάτω από το δέρμα της κοιλιάς, του βραχίονα, της άνω κνήμης ή του μηρού. Είναι σημαντικό να καθαρίζεται πολύ καλά το δέρμα με οινόπνευμα πριν να εισαχθεί η βελόνα σταθερά μέχρι τα πτερύγια σε μία πτυχή του δέρματος.
- 8) Στη συνέχεια η βελόνα σταθεροποιείται και δένεται με ταινία.
- 9) Η αντλία μεταφέρεται συνήθως στο σώμα με τη χρήση ζώνης ή μιας θήκης που κρεμιέται από τον ώμο.²²



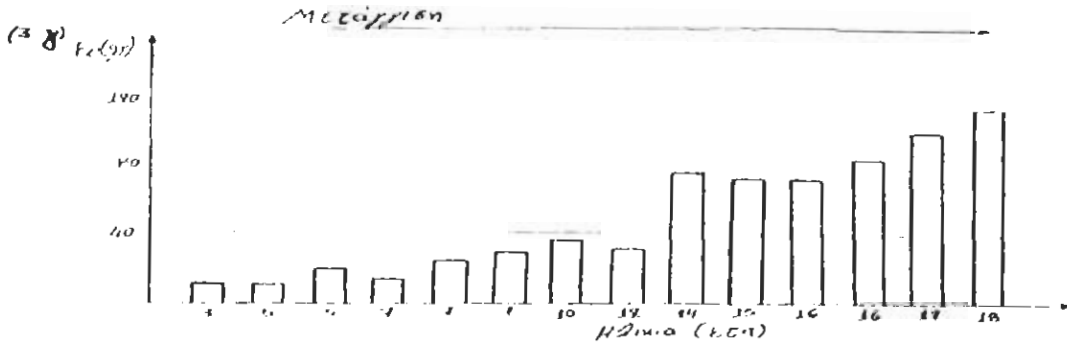
ΕΙΚΟΝΑ 3α.

Ενδοφλέβια: Αυτός ο τρόπος εφαρμόζεται από τους γιατρούς των μονάδων και η ποσότητα του DESFERAL ποικίλει ανάλογα με την βαρύτητα της αιμοσιδήρωσης του πάσχοντα. Το μεγαλύτερο ποσό Fe αποβάλλεται από τα ούρα με τον ενδοφλέβιο τρόπο αποσιδήρωσης. (σχήμα).²²



Παράδειγμα: Με την εφάπαξ χορήγηση 500 – 700 mg DFO IM αποβάλλονται μόνο 15 mg Fe, ενώ με την ίδια ποσότητα IV 75 mg Fe.

Η σπουδαιότητα αποσιδήρωσης φαίνεται στο παρακάτω σχήμα. Βλέπουμε τα ποσα του Fe(gg) ενός ασθενούς που μεταγγίζεται χωρίς να έχει μπει σε πρόγραμμα αποσιδήρωσης κατά τη διάρκεια της ζωής του σε έτη.



4.2 Άλλα θεραπευτικά μέσα

Η χορήγηση φιλικού οξέος, για να αποφευχθεί η μεγαλοβλαστική αναιμία, δεν κρίνεται απαραίτητη στους αρρώστους που υποβάλλονται στο σχήμα των υπερμεταγγίσεων, αφού ο μυελός των οστών βρίσκεται σε καταστολή. Η χορήγηση της βιταμίνης E ως αντιοξειδωτική ουσία δεν έχει αποδώσει στην κλινική πράξη. Η αποφυγή βρώσης τροφίμων πλούσιων σε σίδηρο και ιδιαίτερα σπλάχνων ή τσαγιού μετά τα γεύματα που δυσχεραίνει την απορρόφηση του σιδήρου, είναι απλά και χρήσιμα μέτρα.²³

Η έγκαιρη και αποτελεσματική αντιμετώπιση κάθε λοίμωξης είναι αναγκαία ιδιαίτερα σε παιδιά με σπληνεκτομή. Τα παιδιά αυτά διατρέχουν τον κίνδυνο θανατηφόρου πνευμονιόκοκκικής σηψαιμίας. Επί υποψίας και μόνο πνευμονιόκοκκικής σηψαιμίας η διακομιδή του αρρώστου στο πλησιέστερο Νοσοκομείο, χωρίς να χορηγηθεί άμεσα πενικιλίνη, δεν τον καλύπτει, γιατί συνήθως χάνεται ο πολύτιμος χρήσιμος χρόνος για την αναστολή της κεραυνοβόλου εξέλιξης της λοίμωξης αυτής.²³

Πολλοί συνιστούν την προφυλακτική χορήγηση πενικιλίνης σε παιδιά με σπληνεκτομή μέχρι εισαγωγής απόλυτα αποτελεσματικών αντιπνευμονιόκοκκικών εμβολιών που θα λύσει οριστικά το πρόβλημα αυτό.²³

ΜΕΛΛΟΝΤΙΚΕΣ ΕΞΕΛΙΞΕΙΣ

4.3 Μεταμόσχευση μυελού των οστών

Ήδη στην Ιταλία, Ισραήλ και Η.Π.Α έχουν γίνει καλές προσπάθειες για μεταμόσχευση του μυελού των οστών σε πάσχοντες με Μ.Α. (επιτυχία 40 – 80%). Μόνο που τα αποτελέσματα είναι μεν ενθαρρυντικά αλλά μέχρι τώρα δεν μπορούν να

εφαρμοστούν χωρίς απόλυτα συμβατό δότη και σε παιδιά μεγαλύτερα των 5 ετών και αυτό λόγω των πολλαπλών μεταγγίσεων και της ευαισθητοποίησης σε αλλοαντιγόνα με την αύξηση της ηλικίας (αποτυχία λόγω «αντίδρασης μοσχεύματος κατά ξενιστού» ή θάνατος σε ποσοστό περίπου 10%, ποσοστό αρκετά μεγάλο σε σύγκριση με άλλα αιματολογικά νοσήματα π.χ. απλαστική αναιμία, όπου η επιτυχία μεταμόσχευσης φτάνει το 90 – 95 %).²⁴

4.3.1. Γενετική μηχανική

Οι γενετιστές προσπαθούν να ενεργοποιήσουν το γ – γόνο, ώστε να πετύχουν αύξηση του ποσού γ – αλυσίδων για να γεμίσει το κύτταρο με αιμοσφαιρίνη και να μην χρειάζεται μετάγγιση ο πάσχων. Μέχρι ενός σημείου ο στόχος αυτός έχει πετύχει, μιας και κατόρθωσαν ερευνητές με ένα φάρμακο να ενεργοποιήσουν τις γ – αλυσίδες.

Η εξέλιξη βέβαια προσέκρουσε στο γεγονός ότι το φάρμακο ήταν κυτταροστατικό. Αυτή η γενετική παρέμβαση είναι και το μέλλον της θεραπείας της Μεσογειακής αναιμίας.²⁴

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5

5.1 Πρόληψη και αντιμετώπιση επιπλοκών

Διακρίνουμε δύο κατηγορίες επιπλοκών στη Μεσογειακή αναιμία. Στην πρώτη ανήκουν οι επιπλοκές που είναι απότοκες της νόσου και οφείλονται κυρίως στο βαθμό αιμοσιδήρωσης και στη δεύτερη οι επιπλοκές που προέρχονται από τη θεραπευτική αντιμετώπιση.²⁵

5.1.1 Επιπλοκές νόσου

5.1.2 Υπερσπληνισμός

Η λειτουργία του σπλήνα σε ένα άτομο που έχει μεσογειακή αναιμία είναι λίγο διαφορετική από αυτή που έχει σε ένα φυσιολογικό άτομο. Ο ρόλος του σπλήνα στη μεσογειακή αναιμία είναι να απομακρύνει από την κυκλοφορία τα ερυθρά που δεν είναι βιώσιμα. Επομένως καθορίζει την ποιότητα του αίματος αφαιρώντας αυτά τα κύτταρα. Άρα κάνοντας σπληνεκτομή αφήνουμε για περισσότερο χρονικό διάστημα στην κυκλοφορία ερυθρά, που σε σχέση με αυτά που κυκλοφορούν συνήθως, είναι κάπως μειονεκτικά. Ο υπερσπληνισμός περιλαμβάνει και άλλες λειτουργίες καταστροφικές όπως κατακράτηση και μείωση του αριθμού των αιμοπεταλίων και των λευκών.²⁵

5.1.3 Ενδοκρινολογικές διαταραχές

Σε αυτές ανήκουν:

A. Η καθυστέρηση της σωματικής ανάπτυξης

Είναι συμπτώματα των παιδιών με β – μεσογειακή αναιμία που δεν μεταγγίζονται. Ενώ σε παιδιά που γίνονται συχνές μεταγγίσεις η καθυστέρηση στην αύξηση είναι μικρή. Η έκκριση της αυξητικής ορμόνης είναι τελείως φυσιολογική.²⁵

B. Διαταραχές ενήβωσης

Σε ένα μεγάλο ποσοστό αρρώστων παρατηρείται μία επιβράδυνση ενήβωσης. Αυτό αποτελεί ένα σοβαρό επιπρόσθετο παράγοντα εμφάνισης ψυχολογικών

προβλημάτων στους αρρώστους. Η παθογένεια των ενδοκρινολογικών διαταραχών σχετίζεται με την ατελή ή αργοπορημένη έναρξη της αποσιδήρωσης. Για την αντιμετώπιση των προβλημάτων αυτών ο νοσηλευτής πρέπει:

- Να ενημερώσει παιδί και γονείς σχετικά με την αποσιδήρωση και την σχέση της με τις ενδοκρινολογικές διαταραχές.
- Παραπέμπει το παιδί σε ενδοκρινολόγο.
- Παρέχει ψυχολογική υποστήριξη για τη δημιουργία θετικού σωματικού ειδώλου.

Γ. Σακχαρώδης διαβήτης

Ο σακχαρώδης διαβήτης της μεσογειακής αναιμίας οφείλεται σε αιμοσιδήρωση του παγκρέατος, η οποία οδηγεί σε καταστροφή Β κυττάρων του παγκρέατος τα οποία εκκρίνουν την ινσουλίνη, την ορμόνη αυτή που είναι απαραίτητη για τη ρύθμιση του σακχάρου.²⁵

Ο σακχαρώδης διαβήτης **θεραπεύεται** εύκολα με την εφαρμογή τροποποιημένου ατομικού διαιτολογίου, προγράμματος ασκήσεων και καθημερινή χορήγηση ινσουλίνης με ενέσεις.²⁵

Δ. Υποπαραθυρεοειδισμός

Καταστροφή των παραθυρεοειδών πιθανώς λόγω αιμοσιδήρωσης. Έλλειψη παραθυρμόνης προκαλεί πτώση ασβεστίου στο αίμα, υπασβεστιαμία (τετανία). Η τετανία που προκαλείται **θεραπεύεται** με την χορήγηση ορισμένων συνθετικών παραγώγων της βιταμίνης D.²⁵

Ο νοσηλευτής:

- Ενημερώνει σχετικά με τη νόσο, θεραπεία και διαίτα.
- Αντιμετωπίζει τετανική χρήση με χορήγηση γλυκονικού ασβεστίου 10% ενδοφλεβίως.
- Παρέχει ψυχολογική υποστήριξη.

Ε. Υποθυρεοειδισμός (πρωτοπαθής)

Υπολειτουργία του θυροειδούς έχει παρατηρηθεί σε αρρώστους με β – μεσογειακή αναιμία. Στον υποθυρεοειδισμό η **θεραπεία** έγκειται στη λήψη ορμονικών σκευασμάτων (θυροξίνη). Ο νοσηλευτής επισημαίνει τις παρενέργειες των φαρμάκων αυτών.²⁵

ΣΤ. Διαταραχές από άλλους αδένες

Ανεπάρκεια επινεφριδίων παρατηρείται σε αρρώστους βαριάς κατάστασης και **θεραπεύεται** με κορτιζόνη.²⁵

5.1.4 Καρδιακές επιπλοκές

Οι σοβαρές καρδιακές επιπλοκές εμφανίζονται κατά τη 2^η ή 3^η δεκαετία της ζωής. Το 80% των ασθενών εμφανίζουν κατά τη διάρκεια της ζωής κάποιο καρδιολογικό πρόβλημα, ενώ το 66% σοβαρές καρδιολογικές επιπλοκές, από τις οποίες οι περισσότερες είναι θανατηφόρες.

Οι επιπλοκές της καρδιάς σχετίζονται με το βαθμό αιμοσιδήρωσης, αλλά και την έναρξη και αποτελεσματικότητα αυτής. Οι βασικές επιπλοκές από την καρδιά είναι οι αρρυθμίες, η περικαρδίτιδα, η καρδιακή ανεπάρκεια και η μυοκαρδιοπάθεια. Άλλοι παράγοντες που συμβάλλουν στις καρδιακές επιπλοκές είναι οι λοιμώξεις, οι διαταραχές του μεταβολισμού της γλυκόζης και του ασβεστίου, ακόμη και οι ανοσοποιητικοί παράγοντες.^{25,26}

Η **πρόληψη** των καρδιακών επιπλοκών έγκειται στην έγκαιρη έναρξη της αποσιδήρωσης. Εάν δημιουργηθεί καρδιολογικό πρόβλημα τότε η αντιμετώπιση του θα είναι ίδια με την αντιμετώπιση του προβλήματος σε ένα καρδιολογικό άρρωστο.²⁵

5.1.5 Ηπατικές επιπλοκές

Οι ηπατικές επιπλοκές είναι συχνές στους αρρώστους με β – μεσογειακή αναιμία. Παρατηρείται σε αρρώστους μικρής ηλικίας χολολιθίαση, χολοκυστίτιδα. Το ήπαρ αποτελεί την πρωιμότετη και σημαντικότερη θέση εναπόθεσης του σιδήρου. Πολλά όργανα υπερφορτώνονται με σίδηρο, αλλά ίνωση παρατηρείται μόνο στο ήπαρ και το πάγκρεας. Κλινικά η αιμοσιδήρωση

αναγνωρίζεται από τη διόγκωση του ήπατος, τη μελάχρωση του δέρματος και αναστολή της φυσιολογικής ανάπτυξης του ατόμου και τον δευτερογενών χαρακτηριστικών του φύλου.²⁵

Η χολολιθίαση και χολοκιστίτιδα είναι πολύ συχνή σε αρρώστους που μεταγγίζονται με χαμηλή αιμοσφαιρίνη όπως επίσης και σε ενδιάμεση μεσογειακή αναιμία.²⁵

Η **αντιμετώπιση** μίας τέτοιας επιπλοκής είναι ίδια με εκείνη κάθε αρρώστου που πάσχει από χολοκυστίτιδα ή χολολιθίαση.

Ο ρόλος του νοσηλευτή στην πρόληψη είναι:

- Ενημέρωση σημασίας αποσιδήρωσης.
- Επισήμανση ανάγκης συχνών εργαστηριακών ελέγχων.

5.1.6 Νευρολογικές επιπλοκές

Σε αρρώστους με β – μεσογειακή αναιμία παρουσιάστηκαν σημεία εγκεφαλικής υπέρτασης, σπασμών και εγκεφαλικής αιμορραγίας. Αυτές οι επιπλοκές συνοδεύονται από μετάγγιση μεγάλης ποσότητας αίματος, σε αρρώστους που για μακρό χρονικό διάστημα διατηρούνται με χαμηλά επίπεδα αιμοσφαιρίνης.²⁶

Εγκεφαλική υπέρταση και σπασμοί παρατηρούνται σε αρρώστους μετά από σπληνεκτομή, στους οποίους δόθηκαν μεγάλες ποσότητες αίματος.²⁶

Εκτός από τις εγκεφαλικές επιπλοκές έχουν περιγραφεί και νευρολογικές επιπλοκές που έχουν περιγραφεί και νευρολογικές επιπλοκές που αφορούν περιφερικά νεύρα. Πρόκειται για παρέσεις και παραλύσεις που προέρχονται από πίεση περιφερικών νεύρων από παρασπονδυλικές εστίες αιμοποίησης. Οι επιπλοκές αυτές συναντώνται συνήθως σε ασθενείς με ενδιάμεση μεσογειακή αναιμία βαριάς μορφής που δεν μεταγγίζονται.²⁶

Οι νευρολογικές διαταραχές συμβαίνουν λόγω υπερφόρτωσης της κυκλοφορίας. Ευθύνη του νοσηλευτή είναι η έγκαιρη εντύπωση και ο έλεγχος της ποσότητας του αίματος που μεταγγίζεται.²⁶

5.2 Επιπλοκές Θεραπείας

Αντιδράσεις από τη μετάγγιση αίματος

Οι εμφανιζόμενες αντιδράσεις κατά και μετά τη μετάγγιση αίματος διαιρούνται σε δύο κατηγορίες, στις άμεσες, αυτές εμφανίζονται κατά ή αμέσως μετά τη μετάγγιση αίματος και στις έμμεσες, οι οποίες εμφανίζονται μετά πάροδο χρόνου.²⁶

Α. Αιμολυτική

Είναι η σοβαρότερη μορφή αντίδρασης. Οφείλεται στη μη συμβατότητα του αίματος του δότη και του λήπτη, οπότε τα ερυθροκύτταρα του δότη συγκολλούνται από το πλάσμα του λήπτη. Εμφανίζει σαν σύμπτωμα, η αμέσως μετά την εφαρμογή του αίματος, αίσθημα μυρμηκίασης στα άκρα, οσφυαλγία, προκάρδιο άλγος, ρίγος, κυάνωση, ταχυκαρδία και πτώση της αρτηριακής πίεσης του αίματος.²⁶

Τα συμπτώματα αυτά οφείλονται στην απόφραξη μικρών αγγείων από τα συγκολληθέντα ερυθροκύτταρα. Μετά από λίγο αιμολύονται οι μάζες των ερυθροκυττάρων και η αιμοσφαιρίνη, που διαλύεται μέσα στο πλάσμα, δημιουργεί ίκτερο. Αργότερα εμφανίζονται σημεία νεφρικής ανεπάρκειας όπως: λευκωματουρία, κόκκινα ούρα, ολιγουρία από την απόφραξη του διηθητικού συστήματος των νεφρών από τα κατεστραμμένα ερυθρά αιμοσφαίρια. Η ολιγουρία μπορεί να φθάσει και σε πλήρη ανουρία. Ακόμη εμφανίζεται υψηλός πυρετός. Τα επακόλουθα είναι σοβαρά ή και μοιραία.²⁶

Η **αντιμετώπιση** της αντίδρασης αυτής έγκειται στην άμεση διακοπή της μετάγγισης και στην ενημέρωση του γιατρού. Τοποθετείται ορός για τη διατήρηση ανοικτής φλέβας, γίνεται λήψη των ζωτικών σημείων και εφαρμόζονται οι ιατρικές οδηγίες.²⁶

Χορηγούνται υγρά και οξυγόνο επί δύσπνοιας, παρακολουθείται η διούρηση και γίνεται εξέταση ούρων.²⁶

Για την **πρόληψη** της αιμολυτικής αντίδρασης ο νοσηλευτής πρέπει να κάνει:

- Έλεγχο ημερομηνίας λήψεως αίματος
- Έλεγχο συμβατότητας
- Σωστή διατήρηση αίματος

- Αργός ρυθμός αρχικά και στενή παρακολούθηση αρρώστου
- Άσηπτη τεχνική στην αιμοληψία και τη χορήγηση αίματος

B. Αντίδραση από πυρετογόνες ουσίες

Είναι ελαφρότερη από την αιμολυτική και προκαλείται από την μόλυνση του αίματος από μικρόβια που είναι ανίκανα για δημιουργία σηψαιμίας, ικανά όμως για τη δημιουργία αντίδρασης.²⁶

Τα συμπτώματα που προκαλούνται από αυτή την αντίδραση είναι: ανησυχία, ερυθρότητα προσώπου, αύξηση σφυγμών και αναπνοών, κρυάδες και ρίγη μετά από τα οποία εμφανίζεται πυρετός. Εάν δεν διακοπεί η ροή του αίματος, ο ασθενής εμφανίζει ναυτία, εμετούς, ψυχρό ιδρώτα και αδύνατο σφυγμό.²⁶

Στις απλές πυρετικές αντιδράσεις η αντιμετώπιση είναι συμπτωματική. Γίνεται επιβράδυνση ροής και παρακολούθηση. Σε έντονη πυρετική αντίδραση γίνεται άμεση διακοπή μετάγγισης και επιστροφή αίματος και συσκευής στο εργαστήριο για έλεγχο.²⁶

Ενημερώνεται ο γιατρός, γίνεται λήψη των ζωτικών σημείων και καταγραφή. Θερμαίνουμε τον άρρωστο σε ρίγος, εφαρμόζουμε τις ιατρικές οδηγίες και ανάλογα με την περίπτωση χορηγούμε αντιβίωση, κορτιζόνη, υγρά και αντιμετωπίζουμε τυχόν shock. Επίσης γίνεται μέτρηση προσλαμβανόμενων και αποβαλλόμενων υγρών.²⁶

Η πρόληψη της αντίδρασης αυτής συνοψίζεται σε:

- Άσηπτη τεχνική κατά την αιμοληψία και την μετάγγιση
- Σωστή διατήρηση αίματος
- Στενή παρακολούθηση αρρώστου κατά τη μετάγγιση για έγκαιρη αναγνώριση των συμπτωμάτων και την αντιμετώπιση τους.²⁶

Γ. Αλλεργική ή αναφυλακτική αντίδραση

Εμφανίζεται σε άτομα που έχουν αλλεργική προδιάθεση σε ορισμένα είδη τροφών, τα οποία ο αιμοδότης έφαγε πριν την αφέμαξη. Εκδηλώνεται με τα συμπτώματα του γνωστού αναφυλακτικού συνδρόμου.²⁵

Για την **αντιμετώπιση** αυτής της αντίδρασης γίνεται επιβράδυνση του ρυθμού ροής ή διακοπή της μετάγγισης ανάλογα με την οξύτητα της κατάστασης του

αρρώστου και ενημερώνεται ο γιατρός. Επίσης γίνεται εφαρμογή ιατρικών οδηγιών όπως χορήγηση υγρών, λήψη ζωτικών σημείων, χορήγηση αντιισταμινικών φαρμάκων ή κορτιζόνης.²⁵

Για την **πρόληψη** της αλλεργικής αντίδρασης ο νοσηλευτής βεβαιώνεται πριν την μετάγγιση ότι ο άρρωστος δεν είναι αλλεργικός. Αν είναι σημειώνεται στο δελτίο νοσηλείας και ενημερώνεται ο γιατρός, για να προγραμματιστεί μετάγγιση με πλυμένα ερυθρά αιμοσφαίρια. Ο άρρωστος παρακολουθείται πάντα στενά, ιδιαίτερα τα 5 – 10 λεπτά για συμπτώματα αλλεργικής αντίδρασης.²⁵

Δ. Αντίδραση από επιβάρυνση της κυκλοφορίας.

Εμφανίζεται κατά τη χορήγηση μεγάλης ποσότητας αίματος, είτε κατά τη χορήγηση του σε ταχύ ρυθμό. Από την απότομη αύξηση του όγκου του κυκλοφορούντος αίματος, μπορεί να προκληθεί διάταξη της δεξιάς κοιλίας και ελάττωση της απόδοσης της, κυρίως όταν συνυπάρχουν παθήσεις των βαλβίδων της καρδιάς ή και καρδιακή ανεπάρκεια.²⁵

Η αντίδραση αυτή **αντιμετωπίζεται** ως εξής: Επιβραδύνεται η ροή του υγρού για την διατήρηση ροής φλέβας και ειδοποιείται ο γιατρός. Τοποθετείται ο άρρωστος σε καθιστική θέση και διατηρείται ζεστός για να βελτιωθεί η περιφερική κυκλοφορία και να ελαττωθεί η παροχή αίματος στις κεντρικές φλέβες.²⁵

Ελέγχονται τα ζωτικά σημεία του αρρώστου, χορηγείται οξυγόνο σε ανάγκη και παρακολουθείται η διούρηση του. Ακολουθούνται ιατρικές οδηγίες και ενημερώνεται το δελτίο νοσηλείας.²⁵

Για την πρόληψη αυτής της αντίδρασης πρέπει να γίνει ενημέρωση για τη γενική κατάσταση του αρρώστου πριν την έναρξη της νοσηλείας, ιδιαίτερα ότι έχει σχέση με το κυκλοφορικό σύστημα. Ακολουθούνται οι ειδικές οδηγίες - αν υπάρχουν - για το ρυθμό της ροής του διαλύματος και παρακολουθείται η ροή κατά διαστήματα.²⁵

Ε. Έμμεσες αντιδράσεις

Στην κατηγορία των έμμεσων αντιδράσεων υπάγονται τα διάφορα νοσήματα, τα οποία εμφανίζονται μετά από την πάροδο του χρόνου και ένεκα της μετάγγισης του αίματος, όπως λοιμώδης ηπατίτιδα και άλλες ασθένειες που μεταδίδονται από

το μεταγγιζόμενο αίμα. Ο χρόνος εμφάνισης της νόσου εξαρτάται από το χρόνο επώασης του μικρόβιου μέσα στον οργανισμό του δότη.²⁵

Για την πρόληψη της έμμεσης αντίδρασης είναι απαραίτητο να υπάρχει πλήρες ιστορικό υγείας για κάθε δότη ώστε να μην γίνεται λήψη αίματος από άτομα που πέρασαν ηπατίτιδα ή ελονοσία (AIDS).²⁵

5.2.1 Μετεγχειρητικές επιπλοκές σπληνεκτομής

A. Αιμορραγία

Εξωτερικές, εσωτερικές αιμορραγίες οφείλονται:

- Στη μη ικανοποιητική απολίνωση των αγγείων και μάλιστα των τριχοειδών, τα οποία εύκολα διαφεύγουν από τον χειρουργό.
- Στις βίαιες και απότομες κινήσεις του ασθενούς.
- Στη μη καλή πήκτικότητα του αίματος.

Τα συμπτώματα αιμορραγίας είναι: Ευπίεστος, γρήγορος και νηματοειδής σφυγμός, πρόσωπο και άκρα ψυχρά, ωχρότητα του δέρματος, πτώση αρτηριακής πίεσης, εφίδρωση.²⁵

Αντιμετωπίζεται εύκολα από τον νοσηλευτή ο οποίος θέτει τον ασθενή σε ακινησία, έχει έτοιμο ορό, αίμα, αιμοστατικά φάρμακα. Αν η αιμορραγία είναι εξωτερική ο νοσηλευτής έχει τη δυνατότητα να τοποθετήσει πιεστικό επίδεσμο στο μέλος του σώματος που αιμορραγεί.²⁵

B. SHOCK ή Καταπληξία

Είναι η κατάπτωση του κυκλοφορικού συστήματος, η οποία επιδρά στις ζωτικές λειτουργίες του οργανισμού. Εμφανίζεται με τα ακόλουθα συμπτώματα: σφυγμό μικρό συχνό και μόλις αισθητό, αναπνοή επιπόλαιη και ανώμαλη, πτώση θερμοκρασίας και αρτηριακής πίεσης, άκρα ψυχρά, ψυχρούς ιδρώτες.²⁵

Η προφύλαξη του ασθενή από το μεταγχειρητικό shock συνίσταται στην προσπάθεια να αποβάλλει γρήγορα το ναρκωτικό, στην ανακούφιση από τον πόνο, στην αύξηση του όγκου του αίματος πριν την εγχείρηση, στη χορήγηση άφθονων υγρών μετεγχειρητικά και στον έλεγχο του κυκλοφορικού συστήματος από τον νοσηλευτή.²⁵

5.2.2 Επιπλοκές αποσιδήρωσης

Οι πιο συχνές επιπλοκές από τη χορήγηση DF είναι:

A. Ανώδυνη διήθηση στη θέση έκχυσης

Οφείλεται κυρίως στην κακή τοποθέτηση της βελόνης ή στην υπερτονικότητα του διαλύματος. Συνίσταται η διάλυση να γίνεται πάντα με απεσταγμένο νερό, να γίνεται σωστή τοποθέτηση βελόνης και μεγαλύτερη αραιώση φαρμάκου.²⁵

B. Γενικευμένη αλλεργική αντίδραση

Οι βαριές αλλεργικές αντιδράσεις είναι σπάνιες. Σε τέτοιες περιπτώσεις χρειάζεται απευαισθητοποίηση με μικρές αυξανόμενες δόσεις DF ενδοφλεβίως.²⁵

Γ. Τοπική αντίδραση με κνησμό, ερυθρότητα και τοπικό εξάνθημα

Η τοπική αντίδραση αντιμετωπίζεται εύκολα με την προσθήκη υδροκορτιζόνης σε δόση 2 mg/ml διαλύματος DF.²⁵

Δ. Λοιμώξεις με Yersinia Enterocolitica

Η χορήγηση DF σε άτομα με αιμοσιδήρωση ευνοεί την ανάπτυξη και τον πολυσμό του μικροβίου Yersinia με αποτέλεσμα την επέκταση της λοίμωξης. Στις περιπτώσεις αυτές αναστέλεται η χορήγηση DF για ένα χρονικό διάστημα.²⁵

Ε. Επιπλοκές από τους οφθαλμούς

Οι επιπλοκές από τους οφθαλμούς όπως καταρράκτης, μείωση οπτικής οξύτητας, νυκταλωπία **οφείλονται** στη χορήγηση μεγάλων δόσεων για μακρό χρονικό διάστημα και αποκαθίστανται με την αναστολή της θεραπείας.²⁵

ΣΤ. Ακουστική νευροτοξικότητα της DESFERAL

Η θεραπεία με DF είναι δυνατό να οδηγήσει σε ακουστική νευροτοξικότητα, δυσλειτουργία τύμπανου, διαταραχές λειτουργίας κοχλίας και πρόκληση βαρηκοΐας αγωγιμότητας.²⁵

Υπάρχει πιθανότητα με τη διακοπή του φαρμάκου να επιτύχουμε μερική ή ολική αποκατάσταση της ακοής, όμως δεν αποκλείεται να συνεχιστεί η επιβάρυνση της ακουστικής λειτουργίας και μετά τη διακοπή του φαρμάκου.²⁵

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6

6.1 Οι αντιδράσεις από τη μετάγγιση διακρίνονται σε άμεσες και έμμεσες

Άμεσες αντιδράσεις:

6.1.1 Αιμολυτικές αντιδράσεις

Είναι η σοβαρότερη μορφή αντίδρασης. Οφείλεται στη μη συμβατότητα του αίματος του δότη και του λήπτη ως προς το σύστημα ABO ή Rhesus (σε μικρό ποσοστό σε ασυμβατότητα άλλων συστημάτων όπως Kell – Duffy, Lewis) και σε αιμολυμένο αίμα από κακές συνθήκες συντήρησης ή που έχει λήξει η ημερομηνία του ορίου χρήσης του.^{3,4}

Η συχνότητα μιας ασύμβατης μετάγγισης είναι περίπου 1 σε 12000 μονάδες αίματος και η θνητότητα 1 στις 33.500 μεταγγίσεις.⁶

Τα συμπτώματα γίνονται εμφανή από την αρχή της μετάγγισης. Αυτά είναι : **Ρίγος – υψηλός πυρετός – αίσθημα μυρμηκίασης στα άκρα – έντονος πόνος στην οσφύ – προκάρδιο άλγος – ταχυκαρδία – δύσπνοια – πτώση αρτηριακής πίεσης (shock) – αιμοσφαιρινουρία – αιματουρία – προοδευτική μείωση διούρησης (ολιγουρία – ανουρία).**^{3,4}

Η πρόγνωση της συγκεκριμένης αντίδρασης (εάν τα συμπτώματα δεν αναγνωριστούν και αντιμετωπιστούν έγκαιρα) είναι πολύ βαρεία που μπορεί ακόμη και να οδηγήσει στο θάνατο.^{3,4,5}

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ

Οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις από τη στιγμή εμφάνισης πρώιμων συμπτωμάτων αιμολυτικής αντίδρασης είναι οι εξής:

- Άμεση διακοπή μετάγγισης (οι συνέπειες είναι ανάλογες της ποσότητας του χορηγούμενου ασύμβατου αίματος).
- Ενημέρωση του γιατρού.
- Διατήρηση ανοικτής φλέβας (γραμμή ζωής).
- Αξιολόγηση έντασης συμπτωμάτων.
- Λήψη – αξιολόγηση ζωτικών σημείων σε τακτά χρονικά διαστήματα.
- Ανά ώρα έλεγχος διούρησης. Εάν το ποσό των ούρων είναι λιγότερο από 30ml/h απαιτείται η άμεση χορήγηση μανιτόλης, σύμφωνα με την ιατρική

οδηγία, για τη διατήρηση της νεφρικής αιμάτωσης, της πειραματικής διήθησης και τη βελτίωση της διούρησης.

- Σε περίπτωση δύσπνοιας χορήγηση οξυγόνου σύμφωνα με τις οδηγίες.
- Παρακολούθηση του χρώματος των ούρων και αποστολή δείγματος ούρων στο εργαστήριο για έλεγχο παρουσίας χρωστικών.
- Μέτρηση προσλαμβανομένων και αποβαλλόμενων υγρών.
- Χορήγηση ιωδογόνου σύμφωνα με την ιατρική οδηγία σε περίπτωση διάχυτης αιμορραγίας.
- Σε εμφάνιση βαριάς μορφής shock χορήγηση αγγειοσυσπαστικών (επινεφρίνης) κατόπιν ιατρικής εντολής.
- Έλεγχος ηλεκτρολυτών και ουρίας (στη φάση της oligουρίας αναμένεται αύξηση τους) για την αξιολόγηση του βαθμού νεφρικής δυσλειτουργίας.
- Αποστολή στο τμήμα αιμοδοσίας της φιάλης αίματος και πρόσφατο δείγμα του αρρώστου για έλεγχο συμβατότητας με λεπτομερές ενημερωτικό σημείωμα για τα συμπτώματα που εμφανίστηκαν.^{3,4,5,6}

ΠΡΟΛΗΨΗ

- Για τη πρόληψη της συγκεκριμένης αντίδρασης ο νοσηλευτής πρέπει:
- Να βεβαιωθεί για τη συμβατότητα του αίματος (έλεγχος ετικέτας της φιάλης).
- Να χορηγήσει το αίμα στο σωστό άρρωστο.
- Να ελέγξει την ημερομηνία λήξης της φιάλης.
- Να χορηγήσει το αίμα με αργό ρυθμό (5ml/min) για τα πρώτα 15 λεπτά και να παραμείνει δίπλα στον άρρωστο για το χρονικό διάστημα αυτό έτσι ώστε να αντιληφθεί έγκαιρα τα συμπτώματα και να παρέμβει άμεσα.
- Να παρακολουθεί τον άρρωστο στενά μέχρι το τέλος της μετάγγισης.
- Να ελεγχθεί η φιάλη αίματος από 2^ο νοσηλευτή και από το γιατρό πριν εφαρμοστεί στον άρρωστο.^{3,4,5,6}

6.1.2 Πυρετικές αντιδράσεις

Οι συγκεκριμένες αντιδράσεις οφείλονται στην παρουσία πυρετογόνων ουσιών στο αντιπηκτικό της φιάλης ή στη συσκευή μετάγγισης και στην ανάπτυξη αντισωμάτων στο πλάσμα του αρρώστου έναντι των λευκοκυττάρων, λευκωμάτων ή

αιμοπεταλίων του δότη. Παρατηρούνται κυρίως σε πολυμεταγγιζόμενα άτομα και αποτελούν τις συχνότερες αντιδράσεις από μετάγγιση με ποσοστό εμφάνισης 2% στο σύνολο των μεταγγίσεων. Είναι ηπιότερη αντίδραση από την αιμολυτική και τα συμπτώματα είναι δυνατό να εμφανιστούν 1 με 3 ώρες μετά την έναρξη της μετάγγισης και σπάνια μετά από 24 ώρες.^{3,4,6}

Τα συμπτώματα είναι: **αιφνίδια εμφάνιση υψηλού πυρετού με ρίγος – πονοκέφαλος – ναυτία – έμετος –ταχυκαρδία – ερυθρότητα προσώπου – άγχος.**^{3,4,6}

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ

- Σε απλές περιπτώσεις η αντιμετώπιση είναι συμπτωματική. Γίνεται επιβράδυνση της ροής του αίματος. Παρακολουθείται η θερμοκρασία ενώ εξασφαλίζεται άνεση στον άρρωστο. Με ιατρική οδηγία η μετάγγιση μπορεί να συνεχιστεί έχοντας τον άρρωστο υπό στενή παρακολούθηση.
- Σε σοβαρές περιπτώσεις διακόπτεται άμεσα η μετάγγιση και επιστρέφεται η φιάλη και η συσκευή μετάγγισης στην αιμοδοσία για έλεγχο.
- Θερμαίνεται ο άρρωστος με ρίγος.
- Χορηγούνται φάρμακα σύμφωνα με την ιατρική οδηγία για την ανακούφιση των συμπτωμάτων (πυρετού – πονοκεφάλου – ναυτίας – εμέτου).^{3,4,6}

ΠΡΟΛΗΨΗ

Τα προτεινόμενα μέτρα για τη πρόληψη των αντιδράσεων από πυρετογόνες ουσίες είναι:

- Άσηπτη τεχνική κατά την αιμοληψία (ευθύνη αιμοδοσίας) και κατά την εφαρμογή της μετάγγισης.
- Σωστή διατήρηση αίματος.
- Στενή παρακολούθηση του αρρώστου πριν, κατά και μετά τη μετάγγιση για αναγνώριση συμπτωμάτων και έγκαιρη παρέμβαση.
- Σε αρρώστους που μεταγγίζονται συχνά μπορεί να προταθεί η χορήγηση αίματος πτωχού σε λευκά αιμοσφαίρια ή να χορηγηθεί το αίμα με ειδικά φίλτρα κατακρατήσεως λευκών αιμοσφαιρίων.^{3,4,6,8}

6.1.3 Μη καρδιογενές πνευμονικό οίδημα

Οφείλεται όπως και ο πυρετός σε ασυμβατότητα λευκοκυτταρικών αντιγόνων δότη δέκτη.

Εμφανίζεται τις 4 πρώτες ώρες από τη μετάγγιση και εκδηλώνεται με δύσπνοια, ρίγος, πυρετό, ταχυκαρδία και πνευμονικές διηθήσεις με χαρακτηριστική ακτινολογική εικόνα. Η συχνότητα της αντίδρασης αυτής υπολογίζεται 1 στις 5.000 μεταγγίσεις ενώ ο παθοφυσιολογικός μηχανισμός δεν είναι τελείως κατανοητός.^{6,8}

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ

Η επιπλοκή αυτή αν και σπάνια, μπορεί να είναι θανατηφόρα.

Η αντιμετώπιση συνίσταται στα εξής:

- Άμεση διακοπή της μετάγγισης.
- Ενημέρωση του γιατρού.
- Χορήγηση οξυγόνου και φαρμάκων που θα βελτιώσουν την αναπνοή (βρογχοδιασταλτικά – κορτιζόνη).
- Τοποθέτηση του αρρώστου σε καθιστή θέση με τα πόδια κρεμασμένα για βελτίωση της δύσπνοιας.^{8,9}

ΠΡΟΛΗΨΗ

Η πρόληψη συνίσταται στη χορήγηση ερυθρών απαλλαγμένων από λευκά αιμοσφαίρια. Πρέπει επίσης εδώ να τονιστεί ότι το 25% των πολυτόκων μητέρων έχουν αναπτύξει λευκοσυγκολυτίνες και λεμφοκυτταροτοξίνες. Όταν λοιπόν αυτές οι μητέρες είναι αιμοδότες, θα πρέπει η αιμοδοσία να διαθέτει το αίμα τους με τη μορφή των συμπυκνωμένων ερυθρών.⁹

6.1.4 Αλλεργικές ή αναφυλακτικές αντιδράσεις

Οφείλονται σε ευαισθησία του δέκτη έναντι πρωτεΐνης του πλάσματος του δότη. Η πρωτεΐνη αυτή μπορεί να είναι τροφική ή άλλης προέλευσης. Συμπτώματα: ερυθρότητα προσώπου, κνίδωση, ρίγος και πυρετός, βρογχόσπασμος και σπανιότερα οίδημα λάρυγγα.^{3,6}

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ

- Άμεση διακοπή μετάγγισης και ενημέρωση του γιατρού.
- Στενή παρακολούθηση του αρρώστου για έλεγχο εξέλιξης των συμπτωμάτων.
- Χορήγηση οξυγόνου και φάρμακα μετά από ιατρική οδηγία.
- Σε βαριά αναπνευστική δυσχέρεια (οίδημα λάρυγγα) χορήγηση επινεφρίνης υποδόρια σύμφωνα με την ιατρική οδηγία και προετοιμασία για τραχειοτομή.

ΠΡΟΛΗΨΗ

Για την πρόληψη αλλεργικών αντιδράσεων ο νοσηλευτής πρέπει:

- Να είναι ενήμερος από το ιστορικό του αρρώστου για την ύπαρξη ή όχι αλλεργίας.
- Να παρακολουθεί στενά τον άρρωστο τα πρώτα 15 – 20 λεπτά της μετάγγισης για αναγνώριση συμπτωμάτων.
- Σε περίπτωση που ο άρρωστος είναι αλλεργικός μπορεί να χορηγήσει αντιϊσταμινικά φάρμακα με ιατρική οδηγία πριν τη μετάγγιση και να είναι έτοιμος για παρέμβαση εάν εμφανιστούν βαριά συμπτώματα (βρογχόσπασμος, οίδημα λάρυγγα).
- Να ενημερώσει το γιατρό έτσι ώστε να προγραμματιστεί μετάγγιση με πλυμένα ερυθρά αιμοσφαίρια.^{3,6,8}

6.1.5 Υπερφόρτωση κυκλοφορίας

Οφείλεται σε χορήγηση μεγάλης ποσότητας αίματος ή χορήγηση με ρυθμό πιο γρήγορο από αυτόν που η καρδιά μπορεί να ανεχθεί.

Παρατηρείται σε άτομα με καρδιακή ή νεφρική ανεπάρκεια και σε ηλικιωμένους και καχεκτικούς ασθενείς. Ιδιαίτερα ευπαθή χαρακτηρίζονται τα άτομα με χρόνια αναιμία (θαλασσαιμία) στους οποίους επιδιώκεται διόρθωση της αναιμίας, με φυσιολογικό όγκο αίματος.^{3,6,8}

Συμπτώματα : έντονη κεφαλαλγία, βήχα, ορθόπνοια, κνάνωση, διάταση των φλεβών του τραχήλου, ανησυχία, υγροί ρόγχοι από την ακρόαση των πνευμόνων, μείωση διούρησης σε σχέση με τα χορηγούμενα υγρά.^{2,4,6}

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ

- Διακοπή μετάγγισης άμεσα.
- Διατήρηση ανοικτής γραμμής για χορήγηση φαρμάκων.
- Τοποθέτηση του αρρώστου σε καθιστή θέση με τα πόδια κρεμασμένα έτσι ώστε να περιοριστεί η φλεβική επαναφορά.
- Χορήγηση οξυγόνου, βρογχοδιασταλτικών, διουρητικών, καρδιοτονωτικών φαρμάκων μετά από ιατρική οδηγία.
- Χορήγηση μορφίνης για άρση της υπέρπνοιας και χάλαση των περιφερικών φλεβών έτσι ώστε να ηρεμήσει ο άρρωστος (προσοχή στη χορήγηση εάν υπάρχει νόσος του αναπνευστικού γιατί υπάρχει κίνδυνος καταστολής του αναπνευστικού κέντρου).
- Έλεγχος και καταγραφή ζωτικών σημείων.
- Έλεγχος διούρησης ανά ώρα.
- Ψυχολογική υποστήριξη στον άρρωστο και παραμονή δίπλα του μέχρι να βελτιωθεί ικανοποιητικά η κλινική του εικόνα.^{4,6,8,9}

ΠΡΟΛΗΨΗ

Ο νοσηλευτής πριν από τη μετάγγιση πρέπει:

- Να γνωρίζει από το ιστορικό του αρρώστου την ύπαρξη καρδιολογικού προβλήματος.
- Να χορηγεί το αίμα με βραδύ ρυθμό και να παρακολουθεί τακτικά τη ροή μετάγγισης,
- Να διατηρεί τον άρρωστο σε καθιστή θέση.
- Να χορηγήσει (μετά από ιατρική εντολή) συμπυκνωμένα ερυθρά με τα οποία εξασφαλίζεται επιθυμητή ποσότητα αιμοσφαιρίνης και μικρός όγκος αίματος.^{6,7,8,9}

6.1.6 Εμβολή απο αέρα

Εμβολή από αέρα μπορεί να συμβεί όταν δεν έχει αφαιρεθεί ο αέρας από τη συσκευή μετάγγισης πριν την έναρξη της έγχυσης, όταν το αίμα χορηγείται με πίεση με τη χρήση πουάρ και έχει τελειώσει το χορηγούμενο αίμα και όταν η μετάγγιση πραγματοποιείται με τον άρρωστο σε θέση Trendelenburg λόγω της αρνητικής πίεσης που δημιουργείται μέσα στη φλέβα από τη συγκεκριμένη θέση.^{3,6}

Συμπτώματα

Σημεία και συμπτώματα που χαρακτηρίζουν τη συγκεκριμένη επιπλοκή είναι:

- Οξύς πόνος στο θώρακα.
- Βήχας, δύσπνοια, αιμόπτυση.
- Κυάνωση.
- Ανησυχία
- Ταχυκαρδία.
- Πτώση αρτηριακής πίεσης.

Σφυγμός αδύναμος, επιέστος.^{3,6}

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ

- Άμεση διακοπή της εισόδου αέρα στην κυκλοφορία με κλείσιμο της συσκευής.
- Τοποθέτηση του αρρώστου σε αριστερή πλάγια θέση Trendelenburg για παγίδευση του αέρα στις δεξιές κοιλότητες της καρδιάς.
- Ενημέρωση του γιατρού.
- Χορήγηση οξυγόνου για ανακούφιση από τη δύσπνοια.
- Παρακολούθηση και καταγραφή των ζωτικών σημείων.^{3,6,8}

6.1.7 Υπερκαλιαιμία

Προκαλείται από τη χορήγηση μεγάλων ποσοτήτων συντηρημένου αίματος για μακρό χρονικό διάστημα (κάλιο βγαίνει από τα κύτταρα στον ορό του αίματος). Άτομα υψηλού κινδύνου είναι αυτά με ιστορικό νεφρικής και καρδιακής ανεπάρκειας και αυτά που για θεραπευτικούς σκοπούς τους χορηγείται ενδοφλέβια κάλιο.^{5,6}

Συμπτώματα :

Η υπερκαλιαιμία εκδηλώνεται με :

- Ναυτία, κωλικό εντέρου, διάρροια.
- Μυϊκή αδυναμία, διαταραχές αισθητικότητας χεριών – ποδιών – γλώσσας – προσώπου.
- Απάθεια, βραδυσφυγμία, καρδιακή ανακοπή.^{3,6}

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ

- Χορήγηση φυσιολογικού ορού και διουρητικών ενδοφλέβια σύμφωνα με την ιατρική οδηγία.
- Χορήγηση ορών δεξτρόζης με ινσουλίνη και διττανθρακικού νατρίου σύμφωνα με την ιατρική οδηγία.
- Αιμοκάθαρση στις περιπτώσεις που τα προηγούμενα μέτρα δεν είναι αποτελεσματικά.^{3,6}

ΠΡΟΛΗΨΗ

Η πρόληψη της υπερκαλιαιμίας συνίσταται στην αποφυγή χορήγησης αίματος που έχει συντηρηθεί για μακρό χρονικό διάστημα.^{3,6}

6.1.8 Υπασβεστιαμία

Παρατηρείται κατά τη χορήγηση μεγάλων ποσοτήτων συντηρημένου αίματος με κιτρικό νάτριο σε γρήγορο διάστημα. Οφείλεται στη δέσμευση ιόντων ασβεστίου από τα ιόντα κιτρικού νατρίου.^{3,6}

ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ: Μικροί μυϊκοί σπασμοί, κράμπες, μορφασμοί, τετανία(αδυναμία, ναυτία, έμετος, δέρμα ξηρό, νύχια ευθραυστά με παχιές κηλίδες, συναισθηματική αστάθεια, ευερεθιστότητα, σπασμοί), καρδιακές αρρυθμίες, ανακοπή.^{3,6}

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ

- Διακοπή μετάγγισης.
- Ενημέρωση γιατρού.
- Χορήγηση χλωριούχου ή γλυκονικού ασβεστίου σύμφωνα με την ιατρική οδηγία.^{3,6}

ΠΡΟΛΗΨΗ

- Έλεγχος στο ρυθμό ροής του αίματος και διατήρηση του σε αργό ρυθμό.
- Σε μετάγγιση μεγάλου όγκου αίματος, χορήγηση γλυκονικού ή χλωριούχου ασβεστίου από άλλη φλέβα.^{3,6}

6.2 Απότερες – Όψιμες αντιδράσεις απο μετάγγιση αίματος

Στη κατηγορία αυτή ανήκουν οι αντιδράσεις, τα ανεπιθύμητα συμβάματα από μια μετάγγιση αίματος που παρατηρούνται μετά από 72 ώρες, μήνες ή και χρόνια από την έναρξη της μετάγγισης.^{3,9}

Σ' αυτή την κατηγορία συμπεριλαμβάνονται η μετάδοση λοιμωδών νοσημάτων, η αλλοανοσοποίηση σε σπάνια ερυθροκυτταρικά αντιγόνα και η αιμοσιδήρωση.^{3,9,27}

6.2.1 Μετάδοση λοιμωδών νοσημάτων

Η μετάδοση λοιμωδών νοσημάτων μετά από μετάγγιση, εξαρτάται από τη συχνότητα με την οποία τα νοσήματα αυτά απαντώνται στους αιμοδοτές και από τον αναποτελεσματικό τρόπο ελέγχου πριν από τη μετάγγιση. Τη συχνότερη επιπλοκή σε αυτή τη κατηγορία συνιστούν οι ηπατίτιδες Α, Β και μη Α- μη Β (non A – non B) ή C.²⁷

Η **ηπατίτιδα Α** σπάνια μεταδίδεται μετά από μετάγγιση, λόγω του πολύ μικρού χρόνου επώασης. Με το συστηματικό έλεγχο για το επιφανειακό αντιγόνο HbsAg στους αιμοδοτές η μετάδοση της **ηπατίτιδας Β** έχει περιοριστεί σημαντικά..Στους θαλασσαιμικούς αρρώστους πριν την εφαρμογή του συστηματικού ελέγχου το ποσοστό που είχε μολυνθεί από τον ιό της ηπατίτιδας Β, ξεπερνούσε το 90% του συνόλου, ειδικά σε άτομα μεγαλύτερα των 10 ετών. Ενώ τώρα στα άτομα που έχουν εμβολιαστεί, το ποσοστό δεν ξεπερνάει το 2%.²⁸

Ο εμβολιασμός των θαλασσαιμικών είναι υποχρεωτικός, τα εμβόλια χορηγούνται δωρεάν από το υπουργείο Υγείας σε όλες τις μονάδες και πραγματοποιείται αφού προηγηθεί έλεγχος τίτλου αντισωμάτων για τον συγκεκριμένο ιό.⁹

Έχει παρατηρηθεί ότι περίπου το 5% των εμβολιασθέντων ασθενών χάνουν κάθε χρόνο το επίπεδο των αντισωμάτων που έχουν αναπτύξει και που έχει ανιχνευθεί και χρειάζονται εκ νέου εμβολιασμό, πριν το πέρας της πενταετίας όπου φυσιολογικά θα έπρεπε να επαναεμβολιασθούν.⁹

Η **ηπατίτιδα C** φθάνει σε συχνότητα μετάδοσης 85% ενώ κατά άλλους συγγραφείς το 90%. Από το 1990 όπου καθιερώθηκε ο έλεγχος για τον ιό HCV στις μονάδες αίματος μειώθηκε σημαντικά ο κίνδυνος μετάδοσης.⁹

Ο κίνδυνος μετάδοσης είναι συνάρτηση του αριθμού μεταγίσεων και της συχνότητας εμφάνισης του ιού στο γενικό πληθυσμό των αιμοδοτών που παγκοσμίως κυμαίνεται σε ποσοστό 0,2 – 1,2%.²⁸

Στην Ελλάδα οι Πολίτη και συν. το 1992 αναφέρουν ότι σε ένα σύνολο 554 ασθενών από 5 κέντρα Μ.Α, το ποσοστό των πασχόντων που έχουν αντί HCV αντισώματα κυμαίνεται από 43,3% - 63,8% σε αυτούς που έχουν μεταγισθεί περισσότερο από 400 φορές, ενώ σε αυτούς που έχουν μεταγισθεί λιγότερο από 200 φορές το ποσοστό είναι 9,1% - 19,4%.⁹

Η εξέλιξη της λοίμωξης ποικίλει από οξεία μέχρι αργά εξελισσόμενη χρόνια λοίμωξη που οδηγεί σε χρόνια ηπατίτιδα σε ποσοστό 60 – 80%. Το 25% των χρόνιων ηπατίτιδων θα καταλήξει σε κίρρωση μέσα σε 3- 30 χρόνια ανεξάρτητα από τη πηγή μόλυνσης.²⁷

Παράγοντες που επηρεάζουν την εξέλιξη της HCV λοίμωξης είναι :

- Η ηλικία κατά την έκθεση HCV
- Η διάρκεια της λοίμωξης
- Ο βαθμός βλάβης του ήπατος στη αρχική βιοψία για τη διάγνωση
- Η ανοσολογική απάντηση του ασθενούς
- Πιθανά ο γονότυπος HCV

Η θεραπεία βασίζεται στη χορήγηση Άλφα Ιντερφερόνης σε εξατομικευμένες δόσεις του φαρμάκου 3 φορές την εβδομάδα.

Ειδικά για τα άτομα με Μ.Α θεωρείται ότι η θεραπεία είναι αποτελεσματική εάν εφαρμοστεί έγκαιρα, σωστά και υπάρχει χαμηλή φόρτιση με σίδηρο. Ιδανική τιμή φερριτίνης για έναρξη θεραπείας θεωρείται η τιμή φερριτίνης 1000 mg/ml. Σε φερριτίνη πάνω από 3000 mg/ml η θεραπεία δεν θεωρείται αποτελεσματική.²⁷

Εναλλακτικά στη θεραπεία χορηγείται Ριβαμπρίνη (πυριρινικό νουκλεοτίδιο) εκεί όπου η Άλφα – Ιντερφερόνη δεν είναι αποτελεσματική. Η ταυτόχρονη χορήγηση Ιντερφερόνης – Ριμπαβιρίνης λόγω συνέργειας έχει αποδειχτεί πιο αποτελεσματική από τη μονοθεραπεία με Ιντερφερόνη. Η συχνότητα του ιού **HIV (AIDS)** το 1985 σε θαλασσαιμικούς στην Ελλάδα βρέθηκε σε ποσοστό 2,3 – 11%.²⁸

Το γεγονός αυτό του μεγάλου αριθμού ατόμων που προσβλήθηκαν αποδόθηκε στο ότι δεν είχε ακόμη εισαχθεί ο συστηματικός έλεγχος των αιμοδοτών και στο ότι ο ιός εμφανίζει μακρά λανθάνουσα περίοδο (η ανάπτυξη αντισωμάτων έτσι ώστε να μπορούν να ελεγχθούν ποικίλει από 6 – 12 εβδομάδες).⁹

Εξαιτίας και του μακρού χρόνου επώασης του συνδρόμου(6 μήνες- 7 χρόνια), ο κίνδυνος μετάδοσης του ιού με μετάγγιση υπάρχει πάντα. Η θεραπευτική αντιμετώπιση είναι ίδια για όλους του πάσχοντες συμπεριλαμβανομένων και των θαλασσαιμικών.²⁸

Οι βασικές κατηγορίες φαρμάκων που χρησιμοποιούνται είναι ουσίες που προκαλούν ανοσοδιέγερση, βιολογικές ουσίες που ανταγωνίζονται τη σύνδεση του ιού με το κυτταρικό τοίχωμα των Τ λεμφοκυττάρων και ουσίες όπως Zidovudine που παρεμποδίζουν τον πολλαπλασιασμό του HIV 1. Ειδικά για το Zidovudine πρέπει να αναφερθεί ότι στο 40% των ασθενών προκαλεί παρενέργειες όπως αναιμία και ουδετεροπενία για αυτό θα πρέπει να χορηγείται με ιδιαίτερη προσοχή στα θαλασσαιμικά άτομα.^{27,27}

Ειδικότερη αποτελεσματική θεραπεία δεν υπάρχει, ενώ ειδικοί επιστήμονες προανατολίζονται στο συνδυασμό αντιϊκών και ανοσοδιεγερτικών ουσιών.⁸

Ο CMV (κυτταρομεγαλοϊός) που ανήκει στην ομάδα των ιών του έρπητα μπορεί να μεταδοθεί με μετάγγιση. Στην Ελλάδα οι Σταυρανίδης και συν. το 1982 αναφέρουν ποσοστό 62% σε σύνολο 109 παιδιών με ομόζυγη Β-Μ.Α.⁸

Δεν νοσούν όλοι οι δέκτες. Η νόσηση είναι ασυμπτωματική και σχετίζεται με την ηλικία και την κατάσταση του ανοσοποιητικού συστήματος. Ο ιός μπορεί να μολύνει δυνητικά ασθενείς που λαμβάνουν μοσχεύματα νεφρικά ή μυελό των οστών.²⁸

Εκτός από τα λοιμώδη νοσήματα που αναφέρθηκαν μπορούν με τη μετάγγιση να μεταδοθούν η σύφιλη και η ελονοσία που λόγω σπανιότητας εμφάνισης δεν αναφέρεται εκτενώς.

6.3 Μέτρα πρόληψης λοιμωδών νοσημάτων απο μετάγγιση

Τα προτεινόμενα μέτρα πρόληψης από τα λοιμώδη νοσήματα που αναφέρθηκαν, των ατόμων που μεταγγίζονται είναι:

- Προσεχτική επιλογή των αιμοδοτών με λεπτομερές ιατρικό ιστορικό και φυσική εξέταση.^{6,7,8}
- Αποκλεισμός “μολυσμένων” αιμοδοτών. Συγκεκριμένα αποκλείεται κάθε υποψήφιος δότης που:
- Είναι ή υπήρξε στο παρελθόν χρήστης ενδοφλέβιων ναρκωτικών. Έλεγχος χεριών για πολλαπλά τρυπήματα και ενδείξεις σκληρυμένων φλεβών.

- Έχει ιστορικό ηπατίτιδας ή ικτέρου και είναι θετικός για το αντιγόνο HbsAg. ^{6,9}
- Ανήκει σε ομάδα υψηλού κινδύνου για μετάδοση AIDS και ηπατίτιδας Β π.χ ομοφυλόφιλος, γυναίκες ελευθέρων ηθών.
- Αναφέρει ύποπτα συμπτώματα για AIDS όπως πυρετό ανεξήγητο, διόγκωση λεμφαδένων, ανεξήγητη απώλεια βάρους.
- Έχει ταξιδέψει σε περιοχές που ενδημεί η ελονοσία.
- Έχει ιστορικό νόσησης από σύφιλη. ⁹
- Προσεχτική ανίχνευση των προαναφερθέντων νοσημάτων στις μονάδες αίματος πριν τη μετάγγιση με σύγχρονες και ακριβείς μεθόδους. ²⁹
- Αποστείρωση των παραγώγων (κλασμάτων πλάσματος) γιατί, για την παρασκευή τους απαιτούν μεγάλο αριθμών αιμοδοτών. ⁴

6.4 Αλλοανοσοποίηση

Η αλλοανοσοποίηση είναι αιμολυτική αντίδραση επιβραδυνόμενου τύπου, σε επιφανειακά ερυθροκυτταρικά αντιγόνα. ²⁷

Στο άνθρωπο παρατηρείται κάτω από ιδιόμορφες συνθήκες όπως είναι οι μεταγγίσεις αίματος, οι μεταμοσχεύσεις οργάνων και η κύηση. Στις περιπτώσεις αυτές η αλλοανοσοποίηση παράγεται έναντι ενός ή περισσότερων αλλοαντιγόνων που φέρονται από τα κύτταρα ή τις ουσίες του δότη και δεν είναι παρόντα στον δέκτη.(αλλοαντιγόνο είναι το αντιγόνο που μπορεί να προκαλέσει ανοσολογική απάντηση σε ένα άτομο του ίδιου είδους). ⁸

Οι συνέπειες της αλλοανοσοποίησης εμφανίζονται κατά κύριο λόγο κατά τη διάρκεια των επόμενων μεταγγίσεων. Η συχνότητα εμφάνισης στα άτομα με Μ.Α στον ελλαδικό χώρο έχει καταδειχθεί πριν αρκετά χρόνια από τους Μιχαήλ – Μερμανού και συν. το 1987 και τους Σπανού και συν. το 1990 και κυμάνθηκε σε επίπεδα 14,28% και 3,7% αντίστοιχα κυρίως σε ασθενείς που ελάμβαναν φαινοτυπημένο ως προς ABO, RhD και Kell αίμα. ⁸

Από ελληνικές και διεθνείς μελέτες προκύπτει ότι οι ασθενείς που άρχισαν να μεταγγίζονται πριν το 3^ο έτος της ηλικίας τους είχαν στατιστικά χαμηλότερη συχνότητα ανάπτυξης αλλοαντισωμάτων πιθανά λόγω της ανωριμότητας του ανοσολογικού τους συστήματος. ⁸

Η ανάπτυξη αντισωμάτων σε περισσότερα από ένα αντιγόνα, απαιτεί τη χορήγηση απόλυτα συμβατού φαινοτυπικά αίματος στους ασθενείς με μεσογειακή αναιμία, διασταύρωση με δείγμα όχι παλιότερου των 10 ημερών (10 ημέρες είναι ο μεγαλύτερος χρόνος ανάπτυξης αντισωμάτων) ενώ ορισμένοι μελετητές προτείνουν έλεγχο με άμεση δοκιμασία Coombs σε δείγμα του λήπτη πριν από κάθε μετάγγιση.⁸

Η ανεύρεση απόλυτα συμβατού αίματος, προκαλεί δυσκολίες στη μετάγγιση μπορεί όμως να ξεπεραστεί με τη χρησιμοποίηση κατεψυγμένων ερυθρών στους -80°C ερυθρών γνωστής γονοτυπικής σύνθεσης.²⁷

Η ευρεία χρησιμοποίηση της στους αρρώστους με Μ.Α και γενικότερα στους πολυμεταγγιζόμενους ασθενείς, βρίσκει δυσκολίες στο υψηλό κόστος παρασκευής τους και στον μακρό χρόνο προετοιμασίας τους.^{27,28}

6.5 Νοσηλευτική ευθύνη στη μετάγγιση αίματος

Είδαμε μέχρι τώρα τις πολλές και σοβαρές επιπλοκές που μπορεί να προκληθούν από τη μετάγγιση αίματος και τις οποίες ο νοσηλευτής καλείται να αναγνωρίσει έγκαιρα και να τις αντιμετωπίσει. Ωστόσο υπάρχουν ορισμένες βασικές αρχές που πρέπει να τηρήσει πιστά ο νοσηλευτής για την αποφυγή αυτών των επιπλοκών. Οι αρχές αυτές είναι:

1. Καθορισμός ομάδας αίματος και Rhesus.
2. Δοκιμασία διασταύρωσης.
3. Έλεγχος συμβατότητας αίματος δότη και λήπτη.
4. Ημερομηνία λήξης αίματος (χροιά, κατάσταση φιάλης, ύπαρξη φυσαλίδων).
5. Έλεγχος ετικετών δότη – δέκτη.
6. Έλεγχος φιάλης για την ύπαρξη σήμανσης ότι το αίμα έχει ελεγχθεί και είναι αρνητικό για λοιμώδη νοσήματα.
7. Εξακρίβωση ταυτότητας δέκτη (σωστός άρρωστος, σωστή φιάλη αίματος, σωστή ποσότητα αίματος, σωστός ρυθμός μετάγγισης).
8. Λήψη ζωτικών σημείων πριν, κατά και μετά τη μετάγγιση.
9. Σύγκριση Hct πριν και μετά τη μετάγγιση.
10. Άσηπτη τεχνική φλεβοκέντησης.
11. Αποφυγή εμβολής αέρα.

12. Ενημέρωση δελτίου νοσηλείας (χρόνος, σημείο μετάγγισης, ποσότητα αίματος, επισήμανση του χορηγούμενου παραγώγου αίματος, ρυθμός ροής μετάγγισης).
13. Ενημέρωση θερμομετρικού διαγράμματος.
14. Φάρμακα, Dextrose Ringers ποτέ στο μεταγγιζόμενο αίμα.
15. Στενή παρακολούθηση του αρρώστου για εμφάνιση σημείων αντίδρασης και αντιμετώπιση αυτής.^{3,6,27,29}

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 7

7.1 Μονάδες αντιμετώπισης Μεσογειακής Αναιμίας

Για να γίνει μία σωστή αντιμετώπιση της νόσου, θα πρέπει οι ασθενείς να παρακολουθούνται από ειδικές μονάδες. Οι μονάδες αυτές βρίσκονται στις Αιμοδοσίες. Σε αυτές τις μονάδες πρέπει να γίνεται η παρακολούθηση της κατάστασης των ασθενών, να καθορίζεται το πρόγραμμα των μεταγγίσεων σύμφωνα με τις ανάγκες του ασθενή, καθώς και το πρόγραμμα της αποσιδήρωσης.³⁰

Θα πρέπει να γίνεται ο αιματολογικός έλεγχος πριν από τις μεταγγίσεις, καθώς και οι ειδικές εργαστηριακές εξετάσεις για την πιθανή ευαισθητοποίηση των ασθενών. Τέλος έργο των μονάδων είναι και πρόνοια για τη χορήγηση του απαιτούμενου αίματος.³⁰

Το πρόγραμμα θα πρέπει να καταστρώνεται με προσοχή για να εξυπηρετεί όχι μόνο τις ανάγκες σε αίμα, αλλά και να διευκολύνει τους ασθενείς στις διάφορες υποχρεώσεις που έχουν. Φυσικά το πρόγραμμα είναι απαραίτητο και για τον προγραμματισμό της διάθεσης του αίματος της Αιμοδοσίας. Επίσης, οι υπεύθυνη των μονάδων θα πρέπει να βρίσκονται κοντά στους ασθενείς και τα προβλήματα τους.

Το προσωπικό αυτών των μονάδων θα πρέπει να είναι ειδικά εκπαιδευμένο στις μεταγγίσεις (ειδικοί γιατροί – μεταγγισιολόγοι, καθώς και οι νοσηλεύτές). Οι ανάγκες σε αίμα των ασθενών με μεσογειακή αναιμία αυξάνονται γιατί παρά την επιτυχία του προγράμματος πρόληψης γεννιούνται ακόμα παιδιά με τη νόσο, ενώ οι υπάρχοντες ασθενείς μεγαλώνουν και βέβαια επιπλέον στόχος είναι η επίτευξη του θεραπευτικού προγράμματος της υπερμετάγγισης. Αν και το πρόβλημα της επάρκειας του αίματος, διαγράφεται έντονο στα επόμενα χρόνια, υπάρχει αισιοδοξία ότι θα καλυφθούν οι ανάγκες, αν βέβαια υπάρξει και κάποιο φρενάρισμα.³⁰

7.2 Μονάδες πρόληψης Μεσογειακής Αναιμίας

(Οι εξετάσεις γίνονται ΔΩΡΕΑΝ)

1. Μονάδα Πρόληψης Μεσογειακής Αναιμίας, Γενικό Λαϊκό Νοσοκομείο, Λεωφ. Αλεξάνδρας 196 Αμπελόκηποι Τηλ. 6461288.

2. Νοσοκομείο Παιδών «Αγία Σοφία» Α΄ Παιδιατρική Κλινική τηλ. 7771611 ες. 346, Β΄ Σταθμός Αιμοδοσίας και Λιματολογικό εργαστήριο Τηλ. 7771611 εσωτ. 253, Θηβών και Λειβαδιάς, Γουδί.
3. Γενικό Νοσοκομείο Νίκαιας Πειραιά Κέντρο Λιμοδοσίας Φαναριωτν 3 Νίκαια ΤΗΛ. 4914216. Πολυιατρείο Δραπετσώνας. Ελευθερίου Βενιζέλου & Αναπαύσεως ΤΗΛ. 4612572.
4. Αγρίνιο Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας.
5. Άρτα Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας.
6. Βόλος, Αχιλλοπούλειο Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας.
7. Πράκλειο Κρήτης, Βενιζέλου & Πανάνειο Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας.
8. Θεσσαλονίκη Γενικό Νοσοκομείο «Αγία Σοφία», Σταθμός Αιμοδοσίας.
9. Καβάλα Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας
10. Καλαμάτα Γενικό Νοσοκομείο
11. Καρδίτσα Γενικό νοσοκομείο.
12. Κέρκυρα Γενικό Νοσοκομείο «Αγία Ειρήνη».
13. Λαμία Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας (Προσεχώς Μ.Π.Μ.Α).
14. Λάρισα Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας.
15. Μυτιλήνη Ιερό Νοστανειο Γενικό Νοσοκομείο.
16. Πάτρα Νοσοκομείο Παιδών « Μ.Ι. Καραμανδάνειο»
17. Πύργος Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας.
18. Ρόδος Γενικό Νοσοκομείο «Βασίλισσα Όλγα», Σταθμός Αιμοδοσίας.
19. Σέρρες Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας.
20. Τρίκαλα Νομαρχία Τρικάλων Τμήμα Υγιεινής.
21. Τρίπολη Πανακαρδικό Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας.



ΚΕΦΑΛΑΙΟ 8

8.1 Πρόγραμμα πρόληψης Μ.Α - Προγεννητική διάγνωση

Από το 1975 άρχισε στη χώρα μας ένα εθνικό πρόγραμμα για την πρόληψη της Μ.Α από το υπουργείο Υγείας Πρόνοιας. Στόχος του εθνικού προγράμματος πρόληψης Μ.Α είναι η μείωση στο ελάχιστο των γεννήσεων παιδιών που πάσχουν από Μ.Α. Το πρόγραμμα κινείται σε 3 άξονες:

1. Ενημέρωση του κοινού για το πρόβλημα της Μ.Α και τον τρόπο αντιμετώπισης.
2. Δημιουργία μονάδων πρόληψης Μ.Α για την ασφαλή διάγνωση των φορέων.
3. Δημιουργία μονάδας προγεννητικής διάγνωσης για τον έλεγχο του εμβρύου όταν και οι δυο γονείς είναι φορείς και κινδυνεύουν να αποκτήσουν παιδί με τη νόσο.

Ο έλεγχος πρόληψης παρέχεται δωρεάν. Υπολογίζεται ότι το κόστος πρόληψης για ένα χρόνο, ισοδυναμεί με το κόστος κάλυψης νοσηλείας 150 πασχόντων (που θα γεννιόνταν χωρίς έλεγχο) για ένα χρόνο.^{3,4}

8.1.1. Ενημέρωση Πολιτών

Το πρώτο βασικό βήμα για την πρόληψη της Μ.Α., αποτελεί η σωστή και συνεχής ενημέρωση του πληθυσμού ώστε να ευαισθητοποιηθεί και να κατευθυνθεί έγκαιρα (πριν αποφασίσουν να αποκτήσουν παιδιά) στις μονάδες πρόληψης.

Η εκστρατεία ενημέρωσης των πολιτών περιλαμβάνει:

- Έκδοση αφισών και ενημερωτικών φυλαδίων που θα διανεμηθούν στις δημόσιες υπηρεσίες, σε δημόσιους χώρους, συγκεντρώσεις κ.λ.π.
- Διοργάνωση ομιλιών με τη συνεργασία δημόσιων και ιδιωτικών φορέων.
- Παρουσίαση ενημερωτικών εκπομπών από το ραδιόφωνο και την τηλεόραση.
- Δημοσίευση άρθρων σε περιοδικά και ημερήσιο τύπο.

Τα μέσα αυτά για να θεωρηθούν αποτελεσματικά θα πρέπει να επαναλαμβάνονται σταθερά ανά τακτά χρονικά διαστήματα.

Το υπουργείο παιδείας στα πλαίσια της ενημέρωσης του νεαρού πληθυσμού, έχει συμπεριλάβει στο πρόγραμμα σπουδών, βιβλίο του ΟΕΔΒ με θέμα Μεσογειακή αναιμία – Δρεπανοκυτταρική αναιμία.

Στην ενημέρωση του πληθυσμού είναι αξιοσημείωτο να αναφερθεί η σημαντικότητα του ρόλου του κοινοτικού νοσηλευτή. Ο νοσηλευτής στη κοινότητα μπορεί και πρέπει να συμβάλλει στην ενημέρωση των ατόμων της κοινότητας, να τα προσεγγίσει και να τα κατευθύνει στις μονάδες πρόληψης, έτσι ώστε να γνωρίζουν αν είναι φορείς ή όχι της νόσου. Να τους ενισχύσει ψυχολογικά και να τους κατευθύνει για τις περαιτέρω ενέργειες αν το αποτέλεσμα είναι θετικό.^{3,4}

8.1.2. Μονάδες πρόληψης – Διάγνωση φορέων

Δεύτερο σημαντικό βήμα επίσης πρόληψης αποτελεί η διάγνωση των φορέων της νόσου και η γενετική συμβουλευτική αυτών. Η διάκριση των φυσιολογικών ατόμων και η διάγνωση των ετεροζυγωτών, επιτυγχάνεται στην πλειονότητα των περιπτώσεων με απλές και ειδικές αιματολογικές και βιοχημικές εξετάσεις.

Οι διαγνωστικές εξετάσεις δεν είναι δύσκολες ούτε και απλές, χρειάζεται όμως να πραγματοποιούνται και να εκτιμώνται από ειδικό εκπαιδευμένο προσωπικό. Για τη διάγνωση δεν αρκεί μόνο ένα κριτήριο αλλά και εκτέλεση ομάδας εξετάσεων με υπευθυνότητα πριν βεβαιωθεί ή αποκλεισθεί η παρουσία του γόνου της Μ.Α. Οι συνέπειες ενδεχόμενου λάθους είναι όχι μόνο ηθικές και επαγγελματικές αλλά και νομικές.

Έχουν ήδη αναφερθεί οι διαγνωστικές εξετάσεις που απαιτούνται για την επισήμανση των φορέων καθώς και τα πιθανά διαγνωστικά προβλήματα. Στη χώρα μας, η διάγνωση των φορέων γίνεται στη Μ.Π.Δ.Μ.Α. στην Αθήνα και σε 20 μονάδες πρόληψης Μ.Α. σε όλη την Ελλάδα, οι οποίες εδράζονται κυρίως στις περιοχές όπου το ποσοστό των φορέων είναι υψηλό.

Υπολογίζεται ότι κάθε χρόνο εξετάζονται συνολικά 40.000 άτομα (11.000 το 1982). Ο έλεγχος για παρουσία παθολογικού γόνου θα πρέπει να καταλήγει σε υπογεγραμμένο γραπτό αποτέλεσμα. Στη περίπτωση θετικού αποτελέσματος όταν ο εξεταζόμενος είναι άγαμος γίνεται ενημέρωση ότι ο ίδιος δεν διατρέχει κανένα κίνδυνο και τονίζεται η σπουδαιότητα εξέτασης του μελλοντικού συντρόφου.

Σε περίπτωση έγγαμου ζευγαριού που και οι δυο είναι φορείς επισημαίνονται οι κίνδυνοι γέννησης πάσχοντος παιδιού και η αναγκαιότητα προγεννητικού ελέγχου σε κάθε κύηση.^{27,28}

8.1.3. Προγεννητική διάγνωση

Με τον προγεννητικό έλεγχο και κατάλληλα επιλεγμένες μεθόδους, επιτυγχάνονται με ασφάλεια η έγκαιρη ενδομήτρια διάγνωση διαφόρων παθήσεων του εμβρύου. Κύριος σκοπός της είναι να πληροφορήσει τους γονείς σχετικά με τη κατάσταση του εμβρύου, τους πιθανούς κινδύνους για το έμβρυο έτσι ώστε να αποφασίσουν για αυτό και την εγκυμοσύνη στοχεύοντας στο μελλοντικό περιορισμό διαφόρων γενετικών παθήσεων και συνδρόμων.

Στη χώρα μας η προγεννητική διάγνωση με προοδευτική εξέλιξη έκανε την εμφάνισή της τα τελευταία 20 χρόνια. Υπολογίζεται ότι κάθε χρόνο γίνονται περίπου 4.000 – 5.000 προγεννητικοί έλεγχοι για διάφορα νοσήματα, ενώ περίπου 1000 περιπτώσεις αφορούν ζευγάρια στα οποία και οι δυο γονείς είναι φορείς συγγενών αιμοσφαιρινοπαθειών.

Ο προγεννητικός έλεγχος γίνεται κυρίως στην κεντρική μονάδα πρόληψης Μ.Α. του Λαϊκού νοσοκομείου Αθηνών, η οποία δημιουργήθηκε το 1977. Ένας μικρός αριθμός εξετάσεων πραγματοποιείται στη μονάδα πρόληψης του νοσοκομείου Παιδών “Αγία Σοφία” (Χωρέμειο). Η προγεννητική διάγνωση βασίζεται στην ασφαλή λήψη εμβρυϊκού υλικού και τον ακριβή προσδιορισμό της γενετικής βλάβης πριν από την 20η εβδομάδα της κύησης.

Σήμερα με την εφαρμογή μοριακών μεθόδων μελέτης εμβρυϊκού DNA είναι εφικτή η διάγνωση πριν από την ηλικία της 20ης εβδομάδας, έτσι ώστε σε περίπτωση διακοπής της κύησης, οι κίνδυνοι και οι ψυχολογικές επιπτώσεις για τη μητέρα, κατά κάποιον τρόπο ελαχιστοποιούνται. Κύρια πηγή εμβρυϊκού DNA αποτελεί η τροφοβλάστη που λαμβάνεται με παρακέντηση μεταξύ 10^{ης} – 12^{ης} εβδομάδας και τα αμνιακά υγρά που απομονώνονται από το αμνιακό υγρό που λαμβάνεται μετά τη 14^η εβδομάδα.^{7,9}

Μελλοντικά υπάρχει πιθανότητα σαν υλικό προγεννητικού ελέγχου να αποτελέσουν εμβρυϊκά κύτταρα που απομονώνονται στην μητρική κυκλοφορία ή εμβρυϊκά κύτταρα στα αρχικά στάδια γονιμοποίησης, σε περίπτωση εξωσωματικής γονιμοποίησης.

Η διαδικασία της προγεννητικής διάγνωσης αρχίζει με τη γεννητική συμβουλευτική, η οποία περιλαμβάνει πληροφόρηση από κοινωνική λειτουργό για την πάθηση καθώς επίσης και για τη διαδικασία ελέγχου, την τεχνική και τους πιθανούς κινδύνους. Η συνάντηση είναι ιδιαίτερη και αφού λυθούν όλες οι απορίες του ζευγαριού δίνετε χρόνος για να αποφασίσει. Η απόφαση όποια και να είναι θα πρέπει να είναι σεβαστή.

Σε περίπτωση αποδοχής για εφαρμογή της διαδικασίας, η έγκυος παραπέμπεται σε γυναικολόγο έτσι ώστε, υπερηχογραφικά να υπολογιστεί η ηλικία της κύησης και να καθοριστεί από το γυναικολόγο η καταλληλότερη ημερομηνία για τη λήψη του εμβρυϊκού υλικού.^{7,9}

8.2. Τεχνικές λήψης εμβρυϊκού υλικού

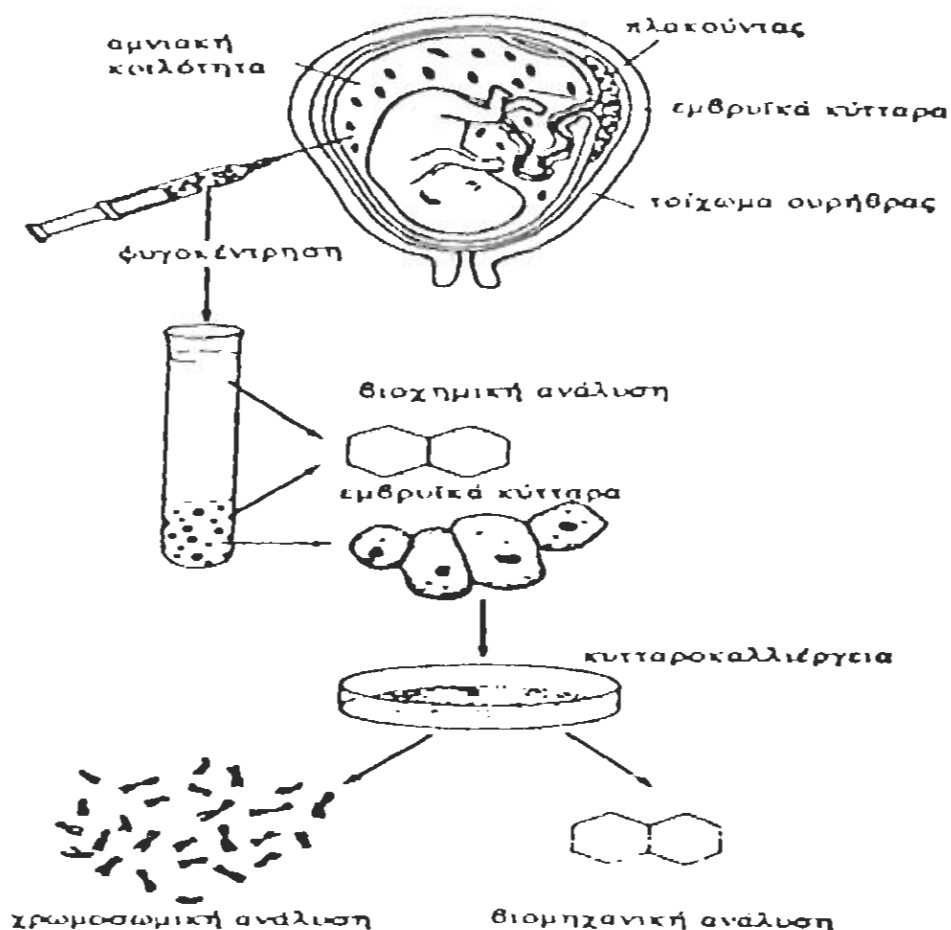
8.2.1 Αμνιοπαρακέντηση

Η **αμνιοπαρακέντηση** αποτελεί την κύρια μέθοδο προγεννητικού ελέγχου. Συνίσταται στην παρακέντηση της αμνιακής κοιλότητας και την αναρρόφηση αμνιακού υγρού.

Πριν από την παρακέντηση επιβάλλεται υπερηχογραφικός έλεγχος των καρδιακών παλμών του εμβρύου, ο προσδιορισμός της θέσης όπου αθροίζεται το αμνιακό υγρό και τοπική αντισθησία. Η θέση παρακέντησης επιλέγεται κάτω από υπερηχογραφικό έλεγχο προς αποφυγή τρώσης του πλακούντα. Η τοπική αναισθησία δεν θεωρείται απαραίτητη.

Η προσπέλαση της αμνιακής κοιλότητας γίνεται από το κοιλιακό τοίχωμα με ειδική βελόνη μεγέθους 20 ή 21 G. Η ποσότητα του υγρού που αναρροφάται είναι περίπου 20ml. Ποσότητα μικρότερη των 10 ml είναι δυνατόν να δώσει λάθος αποτελέσματα προγεννητικού ελέγχου.

Ο καλύτερος χρόνος εφαρμογής της αμνιοπαρακέντησης είναι το διάστημα μεταξύ 16^{ης} και 18^{ης} εβδομάδας κύησης, όπου το αμνιακό υγρό υπολογίζεται περίπου 200 ml. Η παρακέντηση μπορεί να εκτελεστεί και την 11^η περίπου εβδομάδα κύησης οπότε ονομάζεται πρόιμη.^{7,9}



5α: Έλεγχος γονοτύπου εμβρύου με αμνιοκέντηση.

8.2.2 Λήψη τροφοβλαστικού ιστού

Ο τροφοβλαστικός ιστός έχει κοινή καταγωγή με το έμβρυο (από το τροφοβλαστικό ιστό προέρχεται ο πλακούντας, το άμνιο και το χόριο). Η μελέτη του τροφοβλαστικού ιστού βιοχημικά, λόγω της κοινής καταγωγής με το έμβρυο μπορεί να βοηθήσει στην προγεννητική διάγνωση των γενετικών παθήσεων του εμβρύου.

Η λήψη τροφοβλαστικού ιστού μπορεί να πραγματοποιηθεί διατραχηλικά ή διαμέσου των κοιλιακών τοιχωμάτων, κάτω από υπερηχογραφικό έλεγχο.

Η διατραχηλική προσπέλαση γίνεται με ειδικό λεπτό καθετήρα με τον οποίο λαμβάνονται 5mg ιστού από τον πλακούντα. Με τη διακοιλιακή προσπέλαση με βελόνη 20G λαμβάνεται ίδια ποσότητα ιστού (5mg) από τον πλακούντα.^{27,29}

8.2.3 Λήψη δείγματος εμβρυϊκού αίματος

Δεν είναι ευρέως διαδεδομένη πηγή υλικού για προγεννητικό έλεγχο, γιατί τα μεμονωμένα κύτταρα του εμβρύου που εντοπίζονται στο αμνιακό υγρό, αρκούν για τον έλεγχο. Η λήψη του εμβρυϊκού αίματος είναι δυνατό να γίνει με ομφαλιδοκέντηση, τη διακαρδιακή και διηπατική παρακέντηση.

Από όλες τις τεχνικές η αμνιοπαρακέντηση θεωρείται η πλέον ασφαλής και εύκολη μέθοδος παρ'όλου που δεν είναι απαλλαγμένη από επιπλοκές. Οι εμβρυϊκές απώλειες υπολογίζονται σε 0,3 – 1,5% έναντι της διαδικασίας λήψης τροφοβλαστικού ιστού που η εμβρυϊκή απώλεια φτάνει το 3%.

Η λήψη του υλικού γίνεται από κατάλληλα εκπαιδευμένο προσωπικό σε μαιευτήριο, παρουσία της ομάδας προγεννητικού ελέγχου που θα παραλάβει το προς εξέταση υλικό. Ο έλεγχος του υλικού διαρκεί 8 – 10 ημέρες και η απάντηση δίνεται γραπτά, από υπεύθυνο προσωπικό, γι'αυτή τη διαδικασία του κέντρου, αποκλειστικά και μόνο στους ενδιαφερόμενους σε κατ'ιδίαν συνάντηση.^{3,4}

8.3 Νοσηλευτικές παρεμβάσεις πριν και μετά την παρακέντηση

Ο νοσηλευτής προκειμένου η διαδικασία ελέγχου να εξελιχθεί ομαλά σε όλα τα στάδια :

1. Ενισχύει ψυχολογικά την έγκυο.
2. Φροντίζει για την άνεση και την ασφάλεια της.
3. Τοποθετεί την έγκυο σε κατάλληλη θέση (ύπτια με τους μηρούς σε έκταση).
4. Βεβαιώνεται ότι έχει εκκενωθεί η ουροδόχος κύστη.
5. Μετά την έξοδο της βελόνας της παρακέντησης τοποθετεί στο σημείο εισόδου αποστειρωμένη γάζα και ασκεί πίεση για μερικά λεπτά.
6. Παρακολουθεί την έγκυο για 2 ώρες και μετά επιτρέπει την επιστροφή της στις συνηθισμένες δραστηριότητες.
7. Ενημερώνει την έγκυο για τυχόν συμπτώματα επιπλοκών που θα εμφανιστούν έτσι ώστε να ενημερώσει έγκαιρα το γιατρό (αίμα και εκροή αμνιακού υγρού από τον κόλπο – συστολές μυομητρίου – ευαισθησία στα κοιλιακά τοιχώματα – πυρετός).^{28,29}

8.4 Διλήμματα – προβληματισμοί της προγεννητικής διάγνωσης

Είναι γεγονός ότι η προγεννητική διάγνωση γενετικών νοσημάτων και συγγενών διαμαρτιών έχει γίνει καθημερινή πράξη. Παρά την ελλιπή νομοθεσία που υπάρχει αναφορικά με τις παρεμβάσεις και τους χειρισμούς στο έμβρυο. Η συμβολή του προγεννητικού ελέγχου στη μείωση γεννήσεων παθολογικών εμβρύων είναι σημαντική.

Ειδικά για τη Μ.Α. η αποτελεσματικότητα του προγεννητικού ελέγχου φαίνεται από το γεγονός ότι ο μέσος όρος των νέων πάσχόντων από Μ.Α. μέχρι το 1989 ήταν περίπου 30 –35 παιδιά το χρόνο, από το 1990 μέχρι το 1993 ο αριθμός μειώθηκε στα 8 – 10 παιδιά και από το 1993 μέχρι σήμερα είναι μικρότερος των 5 γεννήσεων το χρόνο.

Στην Ελλάδα η γέννηση παιδιών με Μ.Α. είναι αποτέλεσμα της ανεπαρκούς διαφώτισης του πληθυσμού και των σφαλμάτων και διαγνωστικών προβλημάτων στην ανίχνευση των ετεροζυγοτών.^{28,29}

Όμως η επιλεκτική διακοπή της κύησης σε περίπτωση πάσχοντος εμβρύου προβληματίζει τον ιατρικό κόσμο και όχι μόνο. Οι απόψεις που επικρατούν θετικές ή αρνητικές επηρεάζονται από κοινωνικούς, ανθρωπιστικούς, θρησκευτικούς και άλλους παράγοντες.

Ο προβληματισμός για τη Μ.Α. μετά τις τελευταίες εξελίξεις στη θεραπευτική αντιμετώπιση γίνεται ακόμη εντονότερος. Οι πάσχοντες ζουν περισσότερα χρόνια, η ποιότητα ζωής έχει βελτιωθεί σημαντικά ενώ η οριστική θεραπεία της νόσου σύμφωνα με τις εκτιμήσεις των ειδικών δεν απέχει πολύ. Η πρόληψη με την εφαρμογή της ανίχνευσης των ζευγαριών, η ακριβής προγεννητική διάγνωση και επιλεκτική διακοπή κύησης είναι αποδεκτή από την ελληνική και κυπριακή κοινωνία με την κατανόηση της εκκλησίας.

Στην περίπτωση διακοπής της κύησης οι γονείς, θα πρέπει να έχουν το χρόνο να αποφασίσουν πριν προβούν σε οποιαδήποτε τέτοια ενέργεια, αφού πρωταρχικά έχουν τύχει της καλύτερης ενημέρωσης σχετικά με το νόσημα, την αντιμετώπισή του και την πρόγνωση και έχουν τη διαβεβαίωση του σεβασμού της απόφασής τους και αμέριστη ψυχολογική υποστήριξη.^{3,4,27,28}

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 9

9.1 Ψυχολογικές επιπτώσεις της Μεσογειακής Αναιμίας

Η πρόοδος της επιστήμης έχει, όπως αναφέρθηκε, βελτιώσει την ποιότητα ζωής και το προσδόκιμο επιβίωσης των πασχόντων. Η Μ.Α είναι πλέον χρόνιο νόσημα που απαιτεί τη διαβίου θεραπευτική παρέμβαση και συμμόρφωση με τα προτεινόμενα θεραπευτικά σχήματα. Η μακροχρόνια θεραπεία αποτελεί πηγή χρόνιου stress για το παιδί και τους γονείς σε σημείο που οι Model και Ratip αναφέρουν ότι στις δυτικές χώρες η πιο κοινή αιτία θανάτου για τους θαλασσαιμικούς είναι η ψυχολογική.²³

Η διάγνωση της νόσου γίνεται στη βρεφική και πρώτη παιδική ηλικία και η ανακοίνωσή της επιφέρει στους γονείς έντονο σοκ και μπορεί να βιωθεί ως πλήγμα της αυτοεκτίμησής τους και ως ναρκισσιστικό τραύμα.^{23,29}

Ο Gullberg περιγράφει ότι μετά τη διάγνωση ακολουθεί μια οξεία φάση στην οποία διακρίνονται 4 επιμέρους στάδια: το σοκ, η φάση της αντίδρασης, η φάση της επανόρθωσης και τέλος η φάση ενός νέου προσανατολισμού.²³

Οι Soluit και Stark παρατήρησαν ότι μητέρες κατά την ώρα της διάγνωσης εισέρχονται σε μια διαδικασία θρήνου για το φυσιολογικό παιδί που επιθυμούσαν να αποκτήσουν και έχασαν και ότι οι μηχανισμοί άμυνας τους, πιθανά να μην επικρατούν για την αντιμετώπιση του γεγονότος. Παθολογικοί μηχανισμοί άμυνας είναι δυνατό να αναπτυχθούν οι οποίοι εκδηλώνονται με συμπεριφορά αντίθετη από την προσδοκώμενη (κυκλοθυμική συμπεριφορά, επιθετικότητα). Αποτέλεσμα των μηχανισμών αυτών είναι η μη αποδοχή και συνεργασία στη θεραπεία.^{23,27,29}

Ωστόσο οι αντιδράσεις των γονιών εξαρτώνται απόλυτα από:

- Τον τρόπο που οι ίδιοι αντιμετωπίζουν το παιδί τους κατά τη φυσιολογική του ανάπτυξη (υπερπροστασία ή όχι).
- Την αντίληψη που έχουν απέναντι στο ίδιο το γεγονός της νόσου.
- Το εκπαιδευτικό, κοινωνικό, βιοτικό τους επίπεδο.

Τη μεταξύ τους σχέση σαν ζευγάρι και τη βοήθεια που μπορούν να δεχθούν.^{26,27}

Η επίδραση της διάγνωσης στο παιδί λόγω της αναπτυξιακής φάσης, δεν μπορεί να εξεταστεί μεμονωμένα αλλά σε συνάρτηση της σχέσης μητέρας – παιδιού.²³

Ο Minnicott αναφέρει ότι όταν το παιδί κοιτάζει το πρόσωπο της μητέρας του , βλέπει εκεί τον ίδιο του τον εαυτό. Με άλλα λόγια καθεπτρίζει τον εαυτό του στα μάτια της μητέρας του και βλέπει τον εαυτό του με τον τρόπο που αυτή το κοιτάζει.

Η εισαγωγή της θεραπείας (μετάγγιση) και η εφαρμοζόμενη αποσιδήρωση από τους γονείς με τον συνεχή και επαναλαμβανόμενο πόνο, μπορεί να κάνει το βρέφος να βιώσει τη μητέρα ως απειλή και να διαταραχθεί η μεταξύ τους σχέση.²³

Οι κυριότερες εκδηλώσεις που μπορεί να εμφανίσουν τα παιδιά καθώς μεγαλώνουν είναι:

Αρνητική συμπεριφορά – νευρικότητα- εξάρτηση – απομόνωση – παθητικότητα – αίσθημα κατωτερότητας – ζήλεια – πρόβλημα κοινωνικής προσαρμογής – σχολικά προβλήματα.²³

Παρά το γεγονός ότι τα θαλασσαιμικά παιδιά έχουν φυσιολογική νοημοσύνη, παρατηρείται να έχουν μειωμένη σχολική επίδοση. Οι Ratip και Modell σε έρευνα που πραγματοποίησαν στην Αγγλία παρατήρησαν ότι το 62% από τα θαλασσαιμικά παιδιά απουσιάζουν από το σχολείο 1 –7 ημέρες το μήνα. Σχετικά με τα προβλήματα κοινωνικής προσαρμογής που αντιμετωπίζουν τα παιδιά είναι αποτέλεσμα της μη καλής ενημέρωσης που έχουν σχετικά με τη νόσο.

Οι γονείς συχνά αποφεύγουν να μιλήσουν για τη νόσο στο ίδιο παιδί, αποκρύπτουν τη νόσο από το συγγενικό περιβάλλον από κίνδυνο να μη το στιγματίσουν κοινωνικά. Με τον τρόπο αυτό παραπλανούν και καλλιεργούν ένα κλίμα συνωμοτικής σιωπής. Το κλίμα αυτό δημιουργεί στο παιδί το συναίσθημα της ντροπής για αυτό που του συμβαίνει με αποτέλεσμα την κοινωνική απομόνωση.²³

Οι μελέτες για τις ψυχολογικές επιπτώσεις της Μ.Α. στους εφήβους και νεαρούς ενήλικες θεωρούνται σπάνιες πιθανότατα γιατί μέχρι τώρα η νόσος θεωρείται παιδική. Κατά την περίοδο της εφηβείας οι επιλοκές της νόσου κάνουν την εμφάνισή τους, επηρεάζοντας τον πάσχοντα τόσο σε σωματικό όσο και σε ψυχολογικό επίπεδο. Οι συχνότερες από τις ψυχοπαθολογικές αντιδράσεις στον έφηβο είναι: Άρνηση – εξάρτηση – απομόνωση – ανασφάλεια – κατάθλιψη και φόβος του θανάτου.²³

Έχει παρατηρηθεί ότι οι έφηβοι θαλασσαιμικοί εκδηλώνουν άρνηση ως προς την εφαρμογή της αποσιδηρωτικής θεραπείας όχι όμως και ως προς το πρόγραμμα μεταγγίσεων. Οι κυριότεροι λόγοι που τους ωθούν σ' αυτή τη συμπεριφορά είναι:

- ✓ Βρίσκονται σε φάση ανεξαρτητοποίησης , θέλουν να συμπεριφέρονται όπως και οι άλλοι συνομήλικοι τους ως προς τον τρόπο ζωής και ψυχαγωγίας.
- Έχει επέλθει ψυχολογική κούραση από τη μακροχρόνια εφαρμογή της θεραπείας.²⁷

Ειδικά στην ομάδα εκείνη του αρρώστου που δεν έτυχαν της καλύτερης θεραπευτικής αγωγής κατά την παιδική ηλικία, έχει παρατηρηθεί ότι σήμερα αντιμετωπίζουν πολλαπλά προβλήματα σωματικά και ψυχικά αφού η εμφάνιση τους διαφέρει από αυτή των συνομήλικων τους.

Η εικόνα του σώματος και κυρίως του ύψους αποτελεί σημαντικό παράγοντα αυτοεκτίμησης και ασκεί καθοριστικό ρόλο στην κοινωνική και ατομική συμπεριφορά. Από μελέτες έχει προκύψει ότι λόγω του χαμηλού αναστήματος και της αρνητικής εικόνας τους κάνουν παρέα συνήθως με παιδιά μικρότερης ηλικίας για να μη γίνεται αντιληπτό, το ότι υπολείπονται στην ανάπτυξη.²⁷

Επιπρόσθετα προβλήματα στην ηλικιακή τους φάση έρχονται να επηρεάσουν τον ψυχισμό του πάσχοντα. Η καθυστέρηση της ήβης στα δυο φύλα, δημιουργούν προβλήματα άγχους και αγωνίας τεκνοποίησης και δημιουργίας οικογένειας.²⁷

Τα καρδιολογικά προβλήματα που προστίθενται σε αυτή την ηλικία, αποτελούν την πιο σοβαρή ομάδα επιπλοκών και την κυριότερη αιτία θανάτου των πασχόντων. Ο περιορισμός των δραστηριοτήτων και η εμφάνιση είναι αιτίες απομόνωσης του πάσχοντα από τον κοινωνικό περίγυρο. Ο επικείμενος φόβος του θανάτου φορτίζει τον πάσχοντα και είναι δυνατό να οδηγήσει σε θλίψη – μελαγχολία – κατάθλιψη.²⁹

Ένας βαθμός ψυχολογικών προβλημάτων αναπτύσσεται και σήμερα. Όμως τελευταία οι πάσχοντες εμφανίζονται πιο δραστήριοι, δυναμικοί, διεκδικούν τη θέση τους στη κοινωνία, εργάζονται και είναι ικανοί στην πλειοψηφία τους να δημιουργήσουν οικογένεια.²⁹

Η ψυχολογική υποστήριξη των ίδιων των ασθενών αλλά και της οικογένειας τους, είναι δυνατό να βοηθήσει ώστε να διορθωθούν πιθανά εσφαλμένες αντιλήψεις και να υιοθετηθεί πιο ρεαλιστική εικόνα για την ίδια την ασθένεια και την αντιμετώπιση της, αλλά και να βοηθήσει στη διαμόρφωση καλύτερης επικοινωνίας με το ιατρονοσηλευτικό προσωπικό και την ευκολότερη εφαρμογή και συμμόρφωση με την θεραπευτική αγωγή.^{27,28}

9.2 Μεσογειακή Αναιμία ως κοινωνικό πρόβλημα

Όπως είδαμε η μεσογειακή αναιμία είναι ένα χρόνιο πρόβλημα που δεν θεραπεύεται, προς το παρόν. Με τα δεδομένα αυτά, θα πρέπει τα άτομα που πάσχουν από μεσογειακή αναιμία να μάθουν να ζουν με το πρόβλημα τους, για να κερδίσουν τη μάχη με το θάνατο χωρίς να εγκαταλείψουν τον αγώνα για την δημιουργία.¹⁹

Τα παιδιά, από το ξεκίνημα της ζωής τους και σε όλη τη διάρκεια της εξέλιξης τους, σαν άνθρωποι μέσα στην οικογένεια, στο σχολείο και γενικότερα στο κοινωνικό σύνολο, πρέπει να μάθουν να έχουν εμπιστοσύνη στον εαυτό τους και στο περιβάλλον τους.¹⁹

Σε αυτό μεγάλη συμβολή έχει η οικογένεια. Η εμπιστοσύνη όμως της οικογένειας και η εξοικείωση αυτής με το πρόβλημα του παιδιού, κλονίζεται από την αρχική κιάλας φάση της διάγνωσης, γιατί οι γονείς μέσα στην απογοήτευσής τους θεωρούν ένοχους τους εαυτούς τους και βρίσκονται εκτεθειμένοι στις προκαταλήψεις του ευρύτερου κοινωνικού συνόλου.¹⁹

Στα πρόσωπα όμως των γονιών, το παιδί αναζητά την αγάπη και μία φροντίδα, στοιχεία απαραίτητα για την ορθοπόδησή του στη ζωή. Για να τα προσφέρουν όμως αυτά οι γονείς χρειάζονται συμπαράσταση και βοήθεια για να μπορέσουν να ξεπεράσουν τα δικά τους αισθήματα απογοήτευσής και πόνου.¹⁹

Πρέπει να γίνεται προσπάθεια ώστε να μάθει το παιδί από μικρό να λειτουργεί αυτόνομα, κάτι που σε συνδυασμό με την αυτοπεποίθηση θα το βοηθήσει στο να αντεπεξέλθει στο δύσκολο πρόγραμμα που θα έχει η ζωή του.¹⁹

Οι γονείς αρχικά, και το παιδί αργότερα, θα πρέπει να γνωρίσουν τη νόσο καθώς και την υπάρχουσα αντιμετώπιση της, για αυτό μόνο έτσι θα μπορέσει το παιδί μα μπει σε ένα πρόγραμμα μεταγίσεως και αποσιδήρωσης. Αυτή η γνωριμία με τη νόσο πρέπει να γίνεται με σωστό τρόπο από το γιατρό.¹⁹

Το παιδί από αυτή την πλευρά συνειδητοποιεί ότι η κατάσταση του θα διαρκέσει για όλη τη διάρκεια της ζωής του, αλλά μαθαίνει παράλληλα να αντιπαρέρχεται σε αυτό και να γίνεται παραγωγικό και χρήσιμο άτομο, και από κάποια χρονική στιγμή και έπειτα να ελέγχει και να φροντίζει τον εαυτό του στηριζόμενο στις δικές του δυνάμεις.¹⁹

Τα άτομα που πάσχουν από μεσογειακή αναιμία μπορούν και πρέπει να τα βγάλουν πέρα με την πάθηση τους. Μπορούν να μάθουν να ζουν φυσιολογικά και να γίνονται υπεύθυνοι και παραγωγικοί. Το μεγαλύτερο μέρος αυτής της προσπάθειας το φέρουν ο ίδιος ο πάσχοντας και η οικογένειά του, αλλά και η κοινωνία μπορεί να παίξει σημαντικό πόλο, βοηθώντας αυτούς που έχουν το πρόβλημα της μεσογειακής αναιμίας.²²

Αρκετά παραδείγματα ατόμων με μεσογειακή αναιμία έχουν δείξει ότι μπορούν να προσφέρουν στο κοινωνικό σύνολο ότι και ένας φυσιολογικός άνθρωπος. Θα πρέπει όμως το κοινωνικό σύνολο να τους δέχεται και να τους βοηθά στο δύσκολο αυτό έργο τους, και όχι να τους αντιμετωπίζει με << οίκτο >> σαν προβληματικούς.²²

Θα πρέπει να σταματήσουν οι προκαταλήψεις που μόνο προβλήματα δημιουργούν στα άτομα αυτά και στις οικογένειες τους. Καλό βέβαια θα ήταν να μην υπήρχε το πρόβλημα της μεσογειακής αναιμίας και αυτό μπορεί να επιτευχθεί μόνο με την σωστή πρόληψη.²²

Και αυτό γιατί πέρα από διάφορα σημαντικά προβλήματα που αντιμετωπίζει ο πάσχοντας και η οικογένειά του, υπάρχουν και ευρύτερα κοινωνικοοικονομικά προβλήματα. Τέτοια προβλήματα είναι: το υψηλό κόστος της θεραπείας των πασχόντων, οι ατέλειωτες ημεραργίες των γονιών, και διάφορα άλλα που έχουν ένα τεράστιο οικονομικό και κοινωνικό κόστος.²²

Με την συνεχή αύξηση του αριθμού των πασχόντων τίθεται και θέμα επάρκειας αίματος, για αυτό και οι άνθρωποι πρέπει να ευαισθητοποιηθούν πάνω στο θέμα αυτό, και να προσφέρουν όσοι μπορούν λίγο αίμα, να σώσουν μία ζωή. Όμως το πρόβλημα της μεσογειακής αναιμίας υπάρχει, οι πάσχοντες βρίσκονται δίπλα μας, στο σχολείο, στη ζωή. Δεν υστερούν σε τίποτα και για αυτό πρέπει να τους αντιμετωπίζουμε σαν φυσιολογικά άτομα.²²

9.3 Κοινωνικές παροχές στους πάσχοντες από Μεσογειακή Αναιμία

Οι κοινωνικές παροχές που διατίθενται στους πάσχοντες από Μ.Α. είναι απόκτημα των ισχυρών συλλόγων που έχουν δημιουργήσει αλλά προσφορά της πολιτείας που ευαισθητοποιήθηκε από τα προβλήματα και τις ανάγκες τους.

Αυτές είναι:

- Δωρεάν ιατροφαρμακευτική περίθαλψη άμεσα ή έμμεσα από τα ταμεία.
- Έκπτωση από τη φορολογία.
- Μηνιαίο εισόδημα 51.000δρχ. ανεξάρτητα από το αν εργάζονται.
- Διορισμό σε δημόσιες ή ιδιωτικούς φορείς του ίδιου του πάσχοντα ή μέλος της οικογένειας του.
- Ελεύθερη είσοδο στην τριτοβάθμια εκπαίδευση.
- Πλήρη συνταξιοδότηση μετά από 15ετή εργασία.
- Απουσία 22 ημερών από την εργασία με αποδοχές.
- Έκπτωση στα μέσα μεταφοράς.
- Εισαγωγή επιβατηγών αυτοκινήτων ατελώς.
- Απαλλαγή από τη στράτευση.²²

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 10

10.1 Νοσηλευτική φροντίδα αρρώστου με Μεσογειακή Αναιμία

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ

Σκοπός της νοσηλευτικής παρέμβασης είναι η εφαρμογή εξατομικευμένης φροντίδας στον άρρωστο μέσα από τα στάδια της νοσηλευτικής διεργασίας.

1. **Εκτίμηση της κατάστασης του ασθενή.**
2. **Ορισμός προβλημάτων.**
3. **Καθορισμός προγράμματος φροντίδας.**
4. **Εφαρμογή προγράμματος.**
5. **Αξιολόγηση των παρεμβάσεων.**

10.1.1 Εκτίμηση της κατάστασης του ασθενή

Με τη βοήθεια του αρρώστου, των γονέων ή συγγενικών προσώπων ή παλιών ιατρικών δελτίων, γίνεται η λήψη του ιστορικού υγείας του αρρώστου και η φυσική εξέταση αυτού.

A. Ιστορικό υγείας

- Οικογενειακό ιστορικό Μ.Α.
- Μεσογειακή καταγωγή γονέων.
- Ίκτερος.
- Παράπονα για εύκολη κόπωση, ανορεξία, μειωμένη αντοχή στην άσκηση.
- Ιστορικό γεννήσεων νεκρών παιδιών και θανάτων βρεφών στην οικογένεια.⁶

B. Φυσική εξέταση

Από τη φυσική εξέταση αξιολογούνται:

- Ύψος, βάρος. Συνήθως το διάγραμμα της σωματικής ανάπτυξης φαίνεται να υπολείπεται του φυσιολογικού.
- Από το δέρμα διαπιστώνεται ωχρότητα – ίκτερος.

- Το πρόσωπο έχει χαρακτηριστική εμφάνιση (μογγολοειδές προσωπίο).
- Εξέταση καρδιάς: ύπαρξη αναιμικών φυσημάτων.
- Ηπατοσπληνομεγαλία διαπιστώνεται από την εξέταση της κοιλιάς.
- Ανατομικές ανωμαλίες άκρων.⁶

Γ. Διαγνωστικές εξετάσεις

Οι διαγνωστικές εξετάσεις επιβεβαιώνουν τη διάγνωση της Μ.Α. (βλέπε σχετικό κεφάλαιο).

10.1.2 Ορισμός προβλημάτων:

- Κακή διακίνηση του οξυγόνου(αναιμία).
- Θρεπτικό ανισοζύγιο (ανορεξία).
- Μείωση δραστηριοτήτων.
- Κίνδυνοι επιπλοκών (λοίμωξη, σακχαρώδης διαβήτης, καρδιακή ανεπάρκεια, χολολιθίαση).
- Αλλαγή σωματικού ειδώλου.
- Έλλειψη γνώσεων σχετικά με τη νόσο.
- Οικονομικές ανησυχίες σε σχέση με τα έξοδα της θεραπείας.

10.1.3 Καθορισμός προγράμματος φροντίδας

Το πρόγραμμα φροντίδας ορίζεται με βάση τη σειρά προτεραιότητας των προβλημάτων του αρρώστου.

Άμεσοι στόχοι του προγράμματος φροντίδας είναι:

- Διόρθωση των ανισοζυγίων.
- Τροποποίηση των καθημερινών δραστηριοτήτων με βάση το βαθμό αναιμίας.
- Πρόληψη και αντιμετώπιση επιπλοκών.
- Βοήθεια για παράταση ζωής του αρρώστου και βελτίωση της ποιότητάς της.⁶

Μακροπρόθεσμοι στόχοι:

- Παροχή βοήθειας στον άρρωστο και τους γονείς για κατανόηση της φύσης της αρρώστιας και των επιπτώσεων της.
- Προσπάθεια για δημιουργία θετικού σωματικού ειδώλου με κατάλληλη ψυχολογική υποστήριξη και ενθάρρυνση για ανάληψη δραστηριοτήτων με βάση την ηλικία και το βαθμό ανάπτυξης.

10.1.4 Νοσηλευτικές παρεμβάσεις

A. Ανάταξη της αναιμίας με μετάγγιση αίματος για βελτίωση της οξυγόνωσης των ιστών:

- Παρέχονται μεταγγίσεις αίματος για τη διατήρηση της αιμοσφαιρίνης μεταξύ 12 – 14mg/dl, έτσι ώστε να παραχθεί η φυσιολογική αύξηση και ανάπλαση του παιδιού.
- Εξηγείται στους γονείς και στον πάσχοντα (ανάλογα με την ηλικία του) την αναγκαιότητα της τακτικής μετάγγισης όπως αυτή ορίζεται από το βαθμό αναιμίας του πάσχοντα.
- Κατά τη μετάγγιση ο νοσηλευτής πρέπει να είναι έτοιμος να ανγνωρίσει τις πιθανές επιπλοκές από τη μετάγγιση και να τις αντιμετωπίσει (βλέπε σχετικό κεφάλαιο).⁹

B. Διόρθωση τυχόν θρεπτικού ανισοζυγίου:

- Αξιολόγηση σημείων και συμπτωμάτων διαταραχής της θρέψης όπως: σωματικό βάρος κάτω από το φυσιολογικό για την ηλικία, το ανάστημα και τη σωματική διάπλαση του αρρώστου, χαμηλή λευκωματίνη ορού, αδυναμία, εξάντληση, ύπαρξη στοματίτιδας.
- Καταγραφή των γευμάτων που καταναλώνει ο ασθενής έτσι ώστε να διαπιστωθεί η ανεπαρκής ή όχι λήψη τροφής.
- Εφαρμόζονται μέτρα για τη βελτίωση του επιπέδου θρέψης όπως: ενθαρύνεται η κατανάλωση τροφών που είναι επιθυμητές από τον ασθενή (εάν δεν υπάρχει άλλο πρόβλημα υγείας που να την περιορίζει, συστήνεται η

κατανάλωση μικρών γευμάτων, συμβουλεύεται στην εφαρμογή υγιεινής στοματικής υγιεινής πλιν τα γεύματα. ²³

Γ. Μείωση δραστηριοτήτων:

Εκτίμηση σημείων και συμπτωμάτων που τεκμηριώνουν την αδυναμία του αρρώστου να περατώσει τις επιθυμητές ή αναγκαίες ημερήσιες δραστηριότητες του όπως: παράπονα για κόπωση και αδυναμία, δύσπνοια, εφίδρωση ή ζάλη κατά την κόπωση, παθολογική απάντηση της καρδιακής συχνότητας στην κόπωση (αύξηση της καρδιακής συχνότητας με αργή επαναφορά στα φυσιολογικά επίπεδα, μετάπτωση από ρυθμικό σε άρρυθμο σφυγμό).

Τροποποίηση δραστηριοτήτων ανάλογα με το βαθμό αναιμίας:

- Όταν η τιμή αιμοσφαιρίνης είναι κάτω από 5mg/dl ο άρρωστος παραμένει στο κρεβάτι και ικανοποιούνται όλες του οι ανάγκες (λουτρό καθαριότητας κ.λ.π), λήψη ζωτικών σημείων ανά 2 – 4h.
- Όταν η τιμή της αιμοσφαιρίνης είναι 5 - 8 mg/dl, η δραστηριότητα του αρρώστου είναι μέτρια, εξασφαλίζονται περίοδοι ανάπαυσης κατά τη διάρκεια της ημέρας.
- Ανάταξη της αναιμίας με μετάγγιση.
- Συμβουλεύουμε τον άρρωστο να διακόπτει κάθε δραστηριότητα που τον προκαλεί θωρακικό πόνο, δύσπνοια ή ζάλη.
- Να συμβουλευθεί το γιατρό στην περίπτωση που τα σημεία και συμπτώματα επιμένουν περισσότερο από 15min μετά το τέλος της δραστηριότητας.

Δ. Πρόληψη επιπλοκών:

Η Μ.Α. συνοδεύεται από παρά πολλές επιπλοκές όπως ήδη αναφέρθηκε.

Για την πρόληψη τους είναι απαραίτητη η λήψη των κάτωθι μέτρων:

- Ενημέρωση των γονιών ή του αρρώστου σχετικά με την αναγκαιότητα της εφαρμογής της θεραπείας των μεταγγίσεων και της αποσιδηρωτικής θεραπείας.
- Εμβολιασμός πριν την έναρξη των μεταγγίσεων για τον ιό της ηπατίτιδας Β και κατά του πνευμονιόκοκκου σε περίπτωση σπληνεκτομής.

- Διδασκαλία των γονέων για έγκαιρη αναγνώριση συμπτωμάτων λοίμωξης ή παρενεργειών από τη θεραπεία.
- Διδασκαλία για την σωστή εφαρμογή της αποσιδηρωτικής θεραπείας στο σπίτι.
- Διδασκαλία για την σπουδαιότητα τακτικού ελέγχου της καρδιακής λειτουργίας, της λειτουργίας και των ενδοκρινών αδένων.^{27 29}

Ε. Αλλαγή σωματικού ειδώλου:

Η αλλαγή σωματικού ειδώλου, όπως ήδη αναφέραμε επηρεάζει τον ψυχισμό του παιδιού για αυτό οι ενέργειες του νοσηλευτή πρέπει να είναι έγκαιρες και καθοριστικές για την επίλυση του συγκεκριμένου προβλήματος. Έτσι πρέπει να:

- Καταπραΰνουμε τις ανησυχίες του παιδιού σχετικά με την αρρώστια του.
- Εξηγείται στο παιδί τι συμβαίνει στον οργανισμό του με τρόπο που αυτό μπορεί να κατανοήσει.
- Αναγνωρίζονται οι ανησυχίες του παιδιού σχετικά με τη διαφορά του με άλλα παιδιά.
- Ενθαρρύνεται η συμμετοχή του σε ομάδα συνομήλικων με θαλασσαιμία.
- Προτρέπονται οι μεγαλύτεροι έφηβοι να εκφράσουν τις ανησυχίες τους και να ζητήσουν συμβουλές σχετικά με την καθυστέρηση εμφάνισης της ήβης.
- Εξηγείται ότι η νοητική λειτουργία δεν επηρεάζεται και προτρέπεται το παιδί να συνεχίσει τη μόρφωση του.
- Βοηθάτε το παιδί με επαγγελματικό προσανατολισμό.²⁹

Στ. Έλλειμα γνώσεων σχετικά με τη νόσο.

Σε αυτή την περίπτωση ο νοσηλευτής πρέπει να:

- Δώσει πληροφορίες σχετικά με τη θαλασσαιμία συμπεριλαμβάνοντας την αιτιολογία της, πρόγνωση και θεραπείας της.
- Ενημερώσει τους ενδιαφερόμενους για τα συμπτώματα και τις επιπτώσεις της νόσου.

- Να συζητήσει τις γενετικές ενοχοποιήσεις της νόσου και να προσφέρει γενετικές συμβουλές στην οικογένεια.
- Να εξηγήσει στους γονείς τον τρόπο με τον οποίο θα αντιμετωπίσουν το παιδί.
- Να δώσει λεπτομερείς οδηγίες σχετικά με:
 - Την πρόληψη και άμεση θεραπεία της λοίμωξης.
 - Φάρμακα και παρενέργειες του.
 - Την εφαρμοζόμενη θεραπεία στο σπίτι.
 - Τροποποιήσεις στη διαίτα όταν αυτό επιβάλλεται.
 - Περιορισμό δραστηριοτήτων κατά περίπτωση.
 - Συμπτώματα επιπλοκών.

Ενθαρρύνει τους γονείς να μην αποκρύπτουν τη νόσο και να ενημερώσουν για τη νόσο του παιδιού άτομα που έρχονται σε στενή επαφή μαζί του όπως ο δάσκαλος, η νοσηλεύτρια του σχολείου κ.λ.π.²⁷

10.1.5 Αξιολόγηση προγράμματος υγείας

Το εφαρμοζόμενο πρόγραμμα φροντίδας θεωρείται επιτυχημένο όταν:

- Η οικογένεια του αρρώστου έχει κατανοήσει την κληρονομικότητα της νόσου.
- Συμβάματα από τη μετάγγιση έχουν έγκαιρα διαπιστωθεί και αντιμετωπισθεί.
- Οι γονείς και ο πάσχοντας συμμορφώνονται με το θεραπευτικό σχήμα και τη φροντίδα στο σπίτι.
- Λαμβάνουν τα κατάλληλα μέτρα για την πρόληψη επιπλοκών.
- Ο άρρωστος δεν ξεπερνά την αντοχή του κατά τη διεκπεραίωση των δραστηριοτήτων αυξάνει την ποσότητα τροφής και δείχνει θέληση να φάει.
- Η ανάπτυξη, η προσαρμογή και η αποδοχή του σωματικού ειδώλου είναι ικανοποιητικές.²⁶

10.2 Σκοποί της νοσηλευτικής φροντίδας

Οι σκοποί της νοσηλευτικής φροντίδας μπορούν να χωριστούν σε άμεσους και έμμεσους.

Οι άμεσοι σκοποί είναι η διόρθωση των ανισοζυγίων που υπάρχουν, η πρόληψη και η αντιμετώπιση των επιπλοκών, η βοήθεια για αναβάθμιση της ποιότητας και παράτασης τη Ζωής του ασθενούς.¹⁷

Οι έμμεσοι σκοποί εντοπίζονται κυρίως στην βοήθεια του ασθενούς και των οικείων του στο να κατανοήσουν τη φύση της αρρώστιας και των προβλημάτων της καθώς και στη ενθάρρυνση του πάσχοντος να αναπτύξει δραστηριότητες.¹⁷

10.3 Ο ρόλος του νοσηλευτή

Ο ι νοσηλευτές θα πρέπει πρώτα να εκτιμήσουν την κατάσταση του ασθενούς με πληροφορίες που θα πάρουν από τον ίδιο τον άρρωστο, τους γονείς και το περιβάλλον του.¹⁷

Σημαντική βοήθεια θα είναι για τους νοσηλευτές το ιστορικό υγείας. Από το ιστορικό υγείας μπορούμε να αντλήσουμε αρκετές πληροφορίες όπως την ύπαρξη και άλλων πασχόντων στην ίδια οικογένεια ή στους συγγενείς, την ύπαρξη ή μη του στίγματος της μεσογειακής αναιμίας στους γονείς και τις παλαιότερες γενιές, της οικογένειας, την εμφάνιση ίκτερου, ανορεξίας κ.α.¹⁷

Επίσης η φυσική εκτίμηση του ασθενούς παίζει σπουδαίο ρόλο σε μία γενικότερη εκτίμηση της κατάστασης του. Στη φυσική εκτίμηση του ασθενούς θα πρέπει να ληφθούν το ύψος και το βάρος του. Θα προσέξουμε ότι η σωματική ανάπτυξη του πάσχοντος δεν είναι φυσιολογική. Ακόμα το δέρμα του ασθενούς είναι ωχρο και πιθανόν να εμφανίζει σημάδια ίκτερου, επίσης στα άκρα του έχει κάποιες ανατομικές ανωμαλίες. Ο ασθενής θα εμφανίζει κατά την ιατρική εξέταση ηπατομεγαλία και σπληνομεγαλία καθώς και φύσημα στην καρδιά. Το πιο χαρακτηριστικό γνώρισμα είναι η εμφάνιση μογγολοειδούς προσώπειου.¹⁷

Οι διαγνωστικές εξετάσεις, βοηθούν επίσης σημαντικά στην εκτίμηση της καταστάσεως του αρρώστου. Αυτές θα δείξουν βαριά αναιμία αλλοιώσεις των ερυθροκυττάρων αύξηση της H.B.F. καθώς και πολλές φορές έλλειψη της H.B.A., στο μυελό παρατηρείται υπερπλασία της σειράς των ερυθρών. Με την ακτινολογική εξέταση θα δούμε τις διάφορες αλλοιώσεις στο κρανίο κυρίως. Επανάσταση στη διάγνωση της μεσογειακής αναιμίας μπορούμε να χαρακτηρίσουμε τη βοήθεια που παρέχεται από την ανάλυση του DNA των εμβρυικών ινοβλαστών που παίρνεται με αμνιοκέντηση.¹⁷

Οι νοσηλευτές επίσης θα πρέπει να κατανοήσουν τα προβλήματα που έχει ο ασθενής. Μερικά από αυτά είναι η κακή διακίνηση του οξυγόνου που οφείλεται στην εμφάνιση αναιμίας, το θρεπτικό ανισοζύγιο λόγω της ανορεξίας που εμφανίζει ο ασθενής. Επίσης την μείωση των δραστηριοτήτων του επειδή κουράζεται εύκολα. Δεν πρέπει επίσης να παραλείψουμε τους κινδύνους από τις επιπλοκές όπως λοιμώξεις, καρδιακή ανεπάρκεια κ.α. Ακόμα σημαντικά προβλήματα δημιουργεί και η χρονιότητα της νόσου.¹⁷

10.4 Η ευθύνη του νοσηλευτή στην αντιμετώπιση των επιπλοκών της νόσου

A. Καθυστέρηση σωματικής ανάπτυξης

Ο ρόλος του νοσηλευτή σε αυτή την περίπτωση επικεντρώνεται στην ψυχολογική υποστήριξη παιδιού και γονέων με σκοπό τη δημιουργία και αποδοχή ενός θετικού σωματικού ειδώλου για την καλύτερη αντιμετώπιση της νόσου.²

B. Διαταραχές ενήβωσης

Και σε αυτή την περίπτωση ο ρόλος του νοσηλευτή συνίσταται στην πλήρη ενημέρωση και ψυχολογική υποστήριξη του ασθενή.²

Γ. Σακχαρώδης διαβήτης

Σκοπός της φροντίδας είναι η επίλυση των προβλημάτων που παρουσιάζει ο άρρωστος, έγκαιρη διάγνωση και αντιμετώπιση των επιπλοκών και πρόληψη. Ο νοσηλευτής επεξηγεί την σπουδαιότητα του ειδικού θεραπευτικού σχήματος και παρακολουθεί την απόκριση του ασθενή.²

Δ. Υποπαραθυρεοειδισμός

Είναι μία σπάνια αντίδραση. Η ευθύνη του νοσηλευτή έγκειται στην ενημέρωση, και πρόληψη των επιπλοκών, την διόρθωση των ανισοζυγιών και την αντιμετώπιση μίας τετανικής κρίσης, με απώτερο σκοπό την επαναφορά του ασβεστίου σε φυσιολογικά επίπεδα.²

Ε. Υποθυρεοειδισμός

Ευθύνη του νοσηλευτή είναι η παρακολούθηση των τιμών θυροξίνης και η έγκαιρη αντιμετώπιση της επιπλοκής αυτής. Ιδιαίτερη προσοχή δίνεται στις παρενέργειες που μπορεί να έχουν τα φάρμακα που χορηγούνται.²

ΣΤ. Διαταραχές από άλλους αδένες

Ο ρόλος του νοσηλευτή επικεντρώνεται στην ενημέρωση και την έγκαιρη διάγνωση και αντιμετώπιση της επιπλοκής αυτής (καρδιακές, ηπατικές, και νευρολογικές επιπλοκές).²

10.4.1 Εξατομικευμένη Νοσηλευτική φροντίδα σε συγκεκριμένο ασθενή με Μεσογειακή Αναιμία με τη μέθοδο της Νοσηλευτικής Διεργασίας

Ο Γ.Ε. 12 ετών πάσχει από ομόζυγη β – μεσογειακή αναιμία και μεταγγίζεται στο Νοσοκομείο Παιδων << Αγία Σοφία >>. Οι γονείς του ετεροζυγώτες στη νόσο και δεν είχαν ελεγχθεί για στίγμα μεσογειακής αναιμίας. Δηλώνουν ότι ήταν εντελώς ανημέρωτοι για την μεσογειακή αναιμία.

Η διάγνωση του παιδιού έγινε σε ηλικία 15 μηνών όπου και μεταγγίσθηκε για πρώτη φορά. Κατά την πρώτη μετάγγιση η αιμοσφαιρίνη του παιδιού ήταν 8 gr/dl . Πριν την εκδήλωση της αναιμίας το παιδί αρρώστησε από βαριά λοίμωξη του αναπνευστικού.

Η δεύτερη μετάγγιση έγινε μετά από δύο μήνες, περίπου και σταδιακά μετά από ένα χρόνο μεταγγιζόταν μία φορά το μήνα.

Σήμερα μεταγγίζεται κάθε 20 ημέρες περίπου. Το βάρος σώματος του είναι 35 κιλά και παίρνει δύο φιάλες ερυθρών αιμοσφαιρίων 500cc περίπου. Έχει εμβολιασθεί κανονικά με όλα τα εμβόλια που καλύπτουν τις παιδικές αρρώστιες και επιπλέον με το εμβόλιο της Ηπατίτιδας Β.

Το παιδί είναι φορέας Ηπατίτιδας C, έκανε θεραπεία επί 2 χρόνια, καθώς και συχνές παρακεντήσεις ήπατος. Τώρα η νόσος βρίσκεται σε ύφεση, έχουμε πτώση τρανσαμινασών του αίματος και το παιδί παραμένει φορέας της ηπατίτιδας C. Γίνεται τακτικός ακτινολογικός, ηπατικός, εργαστηριακός και κλινικός έλεγχος του παιδιού.

Κάνει αποσιδήρωση στο σπίτι με την βοήθεια των γονιών του μετά από εκπαίδευση που τους έγινε από τους νοσηλευτές της μονάδας μετάγγισης μεσογειακής αναιμίας.

Χορηγούνται Flacon Desteral υποδόρια με συσκευή βραδείας έγχυσης, 4 με 5 φορές τη βδομάδα. Το Desteral εγχύεται υποδόρια σε χρονικό διάστημα 10 ωρών.

Προσήλθε στη μονάδα μεσογειακής αναιμίας με αιματοκρίτη 31% και αιμοσφαιρίνη 9,8 gr/dl. Ήρθε ΣΤΗΝ ΜΟΝΑΔΑ στις 7:30 π.μ. Στάλθηκε στην αιμοδοσία αίμα του παιδιού για διασταύρωση και μετά από μία ώρα περίπου άρχισε η μετάγγιση. Μετά από μισή ώρα διαμαρτυρήθηκε για κνησμό. Υπήρχε ελαφρά ερυθρότητα προσώπου αλλά κανένα άλλο κλινικό σύμπτωμα αλλεργίας.

Έγινε διακοπή της μετάγγισης και τοποθετήθηκε φυσιολογικός ορός. Κλήθηκε ο γιατρός και δόθηκε στο παιδί σιρόπι Fenistil. Μετά από μία ώρα η ερυθρότητα προσώπου και ο κνησμός είχαν υποχωρήσει τελείως και συνεστήθει από τον γιατρό η συνέχιση της μετάγγισης.

Μετά από 20 λεπτά περίπου παρατηρήθηκε πάλι ερυθρότητα προσώπου έγινε αμέσως διακοπή της μετάγγισης και τοποθέτηση φυσιολογικού ορού αλλά άρχισε να εξελίσσεται οξεία αλλεργική αντίδραση με πετέχειες σε όλο το σώμα, βήχα, ασθματικό συριγμό και ρίγος.

Αμέσως έγινε υποδόρια, αδρεναλίνη και solucortef ενδοφλέβια. Το παιδί παρέμεινε για ένα 24ωρο στο νοσοκομείο και εξήλθε με οδηγίες αντιαλλεργικής αγωγής στο σπίτι. Η μετάγγιση έγινε μετά από 5 ημέρες.

Αξιολόγηση ατόμου / συμπτώματα – προβλήματα νοσηλευτική διάγνωση	Αντικειμενικός σκοπός	Προγραμματισμός νοσηλευτικής φροντίδας	Εφαρμογή νοσηλευτικής φροντίδας	Εκτίμηση αποτελεσμάτων
1. Ερυθρότητα προσώπου λόγω της αλλεργικής αντίδρασης	Αποκατάσταση της φυσιολογικής χροιάς του δέρματος σε μία ώρα	Τοποθέτηση ασθενούς σε ημικαθιστική θέση. Εφαρμογή ψυχρών επιθεμάτων στο πρόσωπο. Αερισμός του θαλάμου - Χορήγηση φαρμάκων κατόπιν ιατρικής εντολής	Ο ασθενής τοποθετήθηκε σε ημικαθιστική θέση. Εφαρμόστηκαν ψυχρά επιθέματα στο πρόσωπο και χορηγήθηκαν αντιισταμινικά φάρμακα (αλκίλαμίνες και ταμπλέτες Dimetapp)	Αποκαταστάθηκε μετά από μία ώρα η φυσιολογική χροιά του προσώπου
2. Κνησμός που οφείλεται στην αλλεργική αντίδραση	Εξάλειψη του κνησμού σταδιακά μετά από μισή ώρα	Αερισμός θαλάμου, χαλάρωση των ενδυμάτων και κλινοσκεπασμάτων του ασθενούς – Χορήγηση φαρμάκων – Εφαρμογή φαρμακευτικής λοσιόν	Ο θάλαιμος αερίστηκε και χαλαρώθηκαν τα ενδύματα και τα κλινοσκεπασματα του ασθενούς χορηγήθηκε και αντιισταμινικό φάρμακο (ταμπλέτα Fenistil)	Το αίσθημα του κνησμού έπαψε να υφίσταται σταδιακά μετά από μισή ώρα

Αξιολόγηση ατόμου / συμπτώματα-προβλήματα νοσηλευτική διάγνωση	Αντικειμενικός σκοπός	Προγραμματισμός νοσηλευτικής φροντίδας	Εφαρμογή νοσηλευτικής φροντίδας	Εκτίμηση αποτελεσμάτων
3. Αλλεργικές πετεχειές	Εξάλειψη των πετεχειών μετά από ένα 24ώρο	Αερισμός θαλάμου, χαλάρωση των ενδυμάτων και κλινοσκεπασμάτων του ασθενούς. Επάλειψη μεαντισταμινική αλοιφή των πετεχειών	Τα ενδύματα και τα κλινοσκεπάσματα του ασθενή χαλαρώθηκαν και αερίστηκε ο θάλαμος. Έγινε επάλειψη των πετεχειών με αντισταμινική αλοιφή (Fenistil gel)	Μετά την χορήγηση της αντισταμινικής αγωγής οι πετεχειές εξαλείφθηκαν σταδιακά μέσα στο πρώτο 24ώρο
4. Θερμοκρασία (39 ⁰ C) λόγω αντίδρασης από το αίμα	Αποκατάσταση φυσιολογικής θερμοκρασίας σώματος μετά από μισή ώρα	Εξασφάλιση του ασθενούς σε ήρεμο και δροσερό περιβάλλον. Τοποθέτηση ψυχρών επιθεμάτων και χορήγηση αντιτυρετικών σύμφωνα με ιατρικές οδηγίες. Συχνή θερμομέτρηση	Εξασφαλίστηκε δροσερό περιβάλλον στον ασθενή, τοποθετήθηκαν ψυχρές κομπρέσες στο κεφάλι, χορηγήθηκε αντιτυρετικό (Apoiel). Γίνεται συχνή λήψη θερμοκρασίας	Αποκαταστάθηκε η θερμοκρασία του ασθενούς στα φυσιολογικά όρια μετά από μισή ώρα

Αξιολόγηση ατόμου / συμπτώματα-προβλήματα νοσηλευτική διάγνωση	Αντικειμενικός σκοπός	Προγραμματισμός νοσηλευτικής φροντίδας	Εφαρμογή νοσηλευτικής φροντίδας	Εκτίμηση αποτελεσμάτων
5. Βήχας και ασθματικός συριγμός	Ανακούφιση του ασθενούς από τον βήχα και τον ασθματικό σύριγο μετά από μισή ώρα	Χορήγηση αντιβηχικού φαρμάκου και εισπνοών. Παράλληλα χορήγηση κορτιζόνης και αδρεναλίνης	Χορηγήθηκε αντιβηχικό φάρμακο και εισπνοές καθώς κορτιζόνη και αδρεναλίνη	Ο ασθενής ανακουφίστηκε από τον βήχα και τον ασθματικό συριγμό μέσα σε μισή ώρα
6. Ταχύπνοια (>25 αναπνοές το λεπτό) ταχυκαρδία (>90 σφίξεις το λεπτό) λόγω της αλλεργικής αντίδρασης	Ρύθμιση της καρδιοαναπνευστικής λειτουργίας σε λίγα λεπτά	Τοποθέτηση του ασθενούς σε ημικαθιστική θέση. Συνεχή παρακολούθηση και καταγραφή των ζωτικών σημείων. Χορήγηση φαρμάκων-Χορήγηση οξυγόνου.	Ο ασθενής τοποθετήθηκε σε ημικαθιστική θέση. Γίνεται λήψη των ζωτικών σημείων κάθε 10 λεπτά. Δεν χρειάστηκε χορήγηση φαρμάκων και οξυγόνου.	Αποκαταστάθηκε η αναπνευστική λειτουργία και η καρδιακή

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ-ΠΡΟΤΑΣΕΙΣ

Είδαμε λοιπόν ότι οι πρώτες δεκαετίες της Μεσογειακής αναιμίας αποτελούν σταθμούς για να οικοδομηθούν επιστημονικές βάσεις για τη ορθή αντιμετώπιση των αρρώστων πάνω σε επιστημονικά κριτήρια.

Η μεγιστοποίηση της θεραπευτικής προσφοράς του ιατρικού κόσμου, μαζί με την προσπάθεια όλων των ενδιαφερόμενων φορέων, θα συγκλίνει όσο το δυνατόν στην ιδανικότερη δημιουργία προϋποθέσεων για να βρεθούν, να μεθοδευτούν και να θεσπιστούν κανόνες, προκειμένου να ενταχθούν οι πάσχοντες από Μεσογειακή αναιμία στο κοινωνικό σύνολο.

Η τοπική αυτοδιοίκηση με τις υπηρεσίες του Εθνικού συστήματος υγείας και ιδιαίτερα με τα κέντρα υγείας είναι σε θέση να δημιουργήσουν προγράμματα ενημέρωσης του κοινού για την πρόληψη της νόσου.

Η πρόληψη θα μπορούσε να χει γίνει πραγματικότητα στη χώρα μας αν ο πολίτης είχε δεχτεί το μήνυμα της σημασίας της από μικρή ηλικία.

Δεν θα ήταν άσκοπη λοιπόν η διδασκαλία μίας σειράς μαθημάτων στην στοιχειώδη εκπαίδευση από ειδικών του Υπουργείου Υγείας και Πρόνοιας κατά τέτοιο τρόπο που θα κινητοποιούσε τα παιδιά και παράλληλα τους συλλόγους γονέων στην ανάληψη της ευθύνης για την προστασία και προαγωγή της υγείας τους σε προληπτικό επίπεδο.

Τα κέντρα οικογενειακού προγραμματισμού μπορούν να αναλάβουν μία πλήρη και σωστή ενημέρωση πάνω στο θέμα Μεσογειακή Αναιμία στα νέα ζευγάρια που έρχονται στο νοσοκομείο.

Σχετικά με την θεραπεία που εξαρτάται από την επάρκεια αίματος, η οποία είναι συνυφασμένη με την ευαισθητοποίηση των παιδιών και οικογενειών που θα οδηγήσουν βραχυπρόθεσμα στην δημιουργία τραπεζών αίματος που θα ενισχύσουν το έργο των Κρατικών φορέων.

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Οι θαλασσαιμίες ή μεσογειακές αναιμίες είναι κληρονομικά νοσήματα τα οποία χαρακτηρίζονται από ποσοτικές διαταραχές της αιμοσφαιρίνης που οφείλονται σε ελαττωμένη ή καταργημένη παραγωγή των α ή β αλύσεων της σφαιρίνης.

Υπάρχουν δύο μεγάλες κατηγορίες μεσογειακών αναιμιών:

- Θαλασσαιμία α ή α μεσογειακή αναιμία (ελαττωμένη παραγωγή των α αλύσεων).
- Θαλασσαιμία β ή β μεσογειακή αναιμία (ελαττωμένη παραγωγή των β αλύσεων).

Η β μεσογειακή αναιμία είναι μία κληρονομική διαταραχή η οποία χαρακτηρίζεται από ελαττωμένη παραγωγή β σφαιρινικών αλύσεων. Είναι ιδιαίτερα συχνή στους μεσογειακούς λαούς, στα Βαλκάνια και στη Μέση Ανατολή. Στην Ελλάδα η συχνότητα κυμαίνεται από 5 - 20% ανάλογα με την περιοχή.

Τα συμπτώματα της ομόζυγης β μεσογειακής αναιμίας εμφανίζονται κατά τη διάρκεια του πρώτου έτους ζωής όταν φυσιολογικά υπάρχει μείωση της Hba. Πρώτα εμφανίζονται ήπιος ίκτερος και γενικά συμπτώματα (ανορεξία, πυρετός, λοιμώξεις).

Οι ασθενείς με στίγμα β μεσογειακής αναιμίας συνήθως παρουσιάζουν συμπτωματική ήπια αναιμία. Αυτή η κατάσταση δεν συνδυάζεται με σημαντική θνησιμότητα ή θνητότητα.

Η θαλασσαιμία α ή α μεσογειακή αναιμία είναι κληρονομική νόσος η οποία μεταβιβάζεται με τον αυτοσωματικό επικρατούντα χαρακτήρα και χαρακτηρίζεται από ελαττωμένη ή καταργημένη παραγωγή α σφαιρινικών αλύσεων.

Είναι πιο συχνή στη Νοτιοανατολική Ασία και στις Μεσογειακές χώρες. Επίσης έχει μεγάλη συχνότητα στη μαύρη φυλή. Στην Ελλάδα είναι πιο συχνή στην περιοχή της Άρτας με ποσοστό 0,5 - 1,2%. Στο στίγμα α μεσογειακής αναιμίας δεν υπάρχουν συμπτώματα της νόσου και η διάγνωση τίθεται τυχαία με την ανεύρεση ορισμένων διαταραχών των εργαστηριακών ευρημάτων.

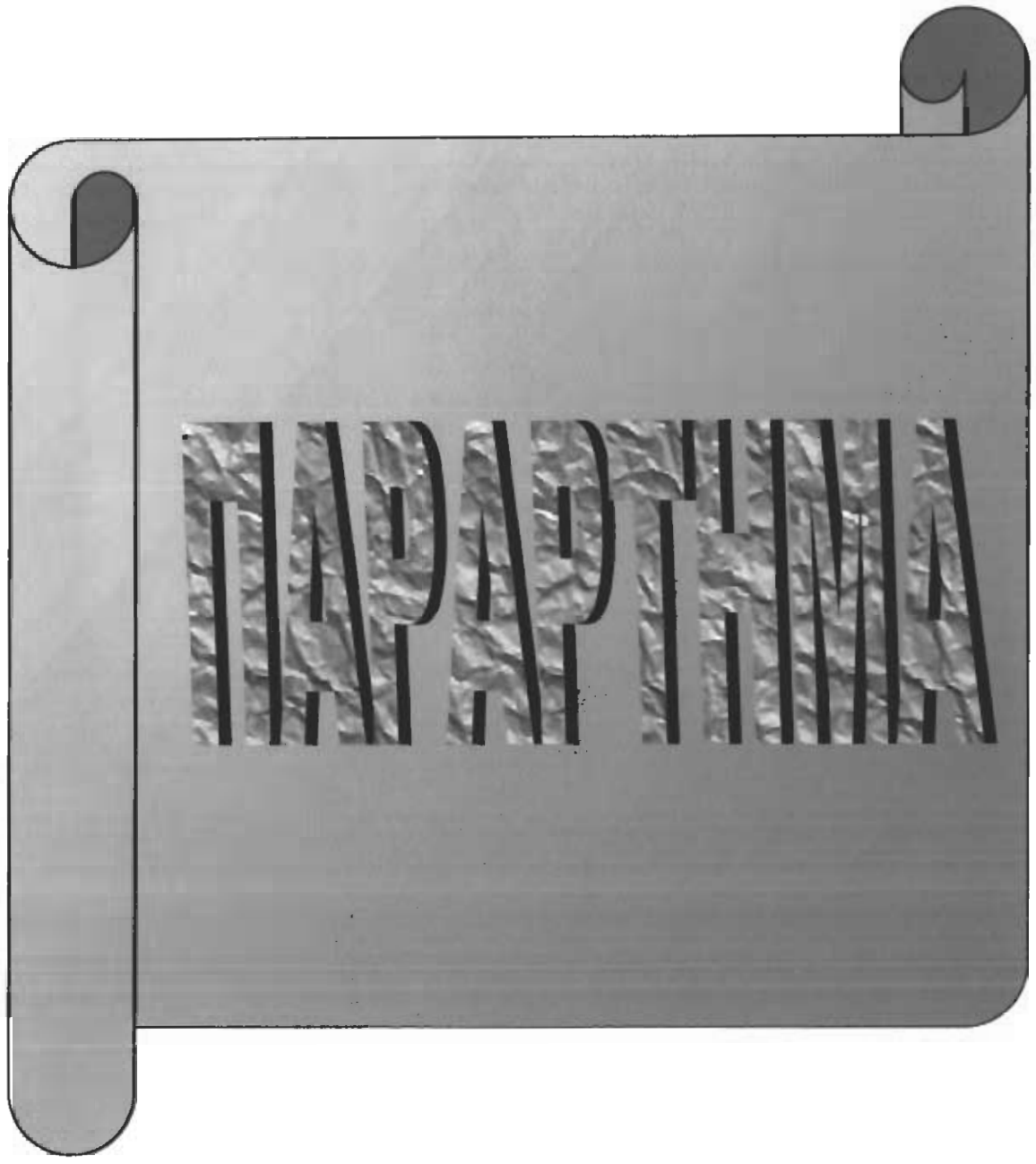
Από τη βιβλιογραφική ανασκόπηση προκύπτει πως παρά τις δυσκολίες που παρουσιάζει σήμερα η θεραπεία της μεσογειακής αναιμίας είναι ανάγκη να καταβληθεί κάθε προσπάθεια, για να δοθεί στους αρρώστους ολοκληρωμένη και σύγχρονη θεραπευτική αγωγή, που να συμπληρώνεται με συστηματική κλινική και εργαστηριακή παρακολούθηση και κοινωνική και ψυχική υποστήριξη.



ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. [http : // iatriki - genetiki. Med. Uoa. Gr / molecul genetics. Htm.](http://iatriki-genetiki.Med.Uoa.Gr/moleculgenetics.Htm)
2. **Οικονόμου – Σωφρονιάδου:** Βασικές γνώσεις σε θέματα Μεσογειακής Αναιμίας. Σημειώσεις ΤΕΙ Αθήνας, Αθήνα 1987. σ: 65-75.
3. **Ιωαννίδου – Παπακωνσταντίνου Α.** Οδηγός ασκήσεων αιματολογίας. Σημειώσεις ΤΕΙ Αθήνας, Αθήνα 1985. σ: 30-40.
4. **Βοργιάς Ν.Ι, Ν.Π. Λαουτάρης,** Αιματολογία Α Τόμος, Α Έκδοση, Εκδόσεις Αργυρού, Αθήνα 1995. σ: 20-40.
5. **Παπασωτηρίου Ι.** Διαγνωστικά κριτήρια άλλων αιμοσφαιρινοπαθειών του ελληνικού χώρου. Ελληνική αιματολογική εταιρεία, πρακτικά ημερίδων 1997. σ: 17-24.
6. **Αδαμόπουλος Π.** Η παθολογία στην Ιατρική πράξη, Β Τόμος, Β Έκδοση, Εκδόσεις Γρηγόρης Παρισιάνος, Αθήνα 1998. σ: 73-84.
7. **Χαλεβελάκης Γ.** Αιμοσφαιρινοπάθειες, Α Έκδοση, Εκδόσεις Χ. Χαλεβελάκη, Αθήνα 1991. σ: 82-94.
8. **Μάντη Π.** Το πρόβλημα της Μεσογειακής Αναιμίας στην Ελλάδα, μεταπτυχιακή εργασία Λιακοπούλου. Γ, Εκδόσεις ΤΕΙ Αθήνας, Αθήνα 1999, σ: 18-26.
9. **Γρούζη Ελισάβετ,** Μετάγγιση αίματος και παραγώγων του κατά τη κύηση και την περιγεννητική περίοδο. Ημερίδα ελληνικής αιματολογικής εταιρείας. σ: 46-53.
10. **Γαρδίκας Κ.Δ.** Αιματολογία, Δ Έκδοση, Εκδόσεις Καραβία 1981. σ: 43-56.
11. **Σαχίνη Α. – Πάνου Μ.** Παθολογική και χειρουργική νοσηλευτική, Β Τόμος, Β Έκδοση, Εκδόσεις ΒΗΤΑ. σ: 178-201.
12. **Πατεράκης Γ, Καβουρίνος Β, Βασιλείου Ε, Τερζόγλου Γ.** Μονογράμματα για τη διάκριση φυσιολογικών σιδηροπενικών και ετεροζυγωτών β Μεσογειακής Αναιμίας. IV Πανελλήνιο Αιματολογικό συνέδριο, Θεσσαλονίκη 1990. σ: 84-98.
13. **Χαλεβελάκης Γ, Αυγερινός Α, Θωμόπουλος Δ, Σταθάκος Δ.** Ηλεκτρεστίασις. Νέα μέθοδος διαγνώσεως των αιμοσφαιρινοπαθειών, Β Έκδοση, Εκδόσεις Χ. Χαλεβελάκη, Αθήνα 1976. σ: 104-110.
14. **Χατζηνικολάου ΑΠ,** Συμβολή της βιοσυνθέσεως της αιμοσφαιρίνης in vitro στην διάγνωση και κατάταξη των ετερόζυγων μορφών της Μεσογειακής Αναιμίας. Διατριβή επί διδακτορία Αθήνα 1978. σ: 66-78.
15. **Μαλγαρινού Μ. – Σ . Κωνσταντινίδου,** Γενική παθολογική και χειρουργική νοσηλευτική, Τόμος Α, Β Έκδοση, Εκδόσεις Ταβίθα, Αθήνα 1988. σ: 3-40.
16. **Χαλεβελάκης Γ, Θωμόπουλος Δ, Λαδός Σ, Πυροβολάκης Ι, Σταθάκος Δ.** Η ηλεκτρεστίασις εις την έρευνα των αιμοσφαιρινοπαθειών. Ομόζυγος Β Θαλασσαιμία υψηλής Hbf. Αθήνα 1977. σ: 94-100.
17. **Γαρδίκας Κ.Δ.** Ειδική Νοσολογία, Β Τόμος , Β Έκδοση, Εκδόσεις Καραβία, Αθήνα 1971. σ: 32-47.
18. [http : // www. Care. Gr / mag / topic /](http://www.Care.Gr/mag/topic/)
19. **Τριχοπούλου Α. Τριχόπουλος Δ.** Προληπτική Ιατρική Αγωγή Υγείας , Κοινωνική Ιατρική. Δημόσια Υγιεινή, Α Έκδοση, Εκδόσεις Παρισιάνος Γ. Αθήνα 1986. σ: 67-84.
20. **Τσεφρένης Ιπποκράτης – Κοντοπούλου – Γρίβα Ε.** Αιμοδοσία. Α Έκδοση, Εκδόσεις Χαλεβελάκη, Αθήνα 1986. σ: 24-37.

21. Ζούμπος Ν. – Ματσούκα Π. Παθολογία ΙΙ, Τεύχος Ι , *Θέματα Αιματολογίας* Πανεπιστήμιο Πατρών, Α Έκδοση, Εκδόσεις Πανεπιστήμιο Πατρών 1996. σ: 88-94.
22. Τσιμόπουλος β. Αίσωπος Α, Τασιοπούλου Α, Ρόμπος Ι, Σακελλαρόπουλος Ν, Φέσσας Φ. *Συγκριτική μελέτη της ενδοερυθροκυτταρικής προσαρμογής στην αναιμία των ετεροζυγωτών α και β Μεσογειακής αναιμίας*. Αθήνα 1988. σ:233-237.
23. Πολίτη Κ. *Νεώτερα δεδομένα στις μεταγίσεις ασθενών με Μεσογειακή Αναιμία*. ΙV Πανελλήνιο Αιματολογικό Συνέδριο, Θεσσαλονίκη 1990. σ: 35-38.
24. Μπουραντάς ΚΑ, Γεωργίου Ι, Τσιάρα Σ, Παπάς Μ, Χήρας Κ. *Χορήγηση ανθρώπινης ανασυνδασμένης ερυθροποιητίνης σε ασθενείς με δρεπανοκυτταρική νόσο*. ΙV Πανελλήνιο Αιματολογικό Συνέδριο, Θεσσαλονίκη 1990. σ: 38-57.
25. Λουκόπουλος Δ. *Επίκτητος αιμοσφαιρινοπάθεια*. Αθήνα 1973. σ:180-185.
26. Καττάμης Χ. *Θεραπευτική αντιμετώπιση της Μεσογειακής Αναιμίας*. Μονογραφία, Α Έκδοση, Εκδόσεις Χαλεβελάκη, Αθήνα 1980.
27. Καναβάκης Ε. *Έλεγχος αιμοσφαιρινοπαθειών με μοριακές τεχνικές σφάλματα και λάθη*. Πρακτικά ημερίδων Ελληνικής Αιματολογικής εταιρίας, Αθήνα 1997. σ: 37-39.
28. Φερτάκης Α. *Παθολογική φυσιολογία* , Τόμος Α και Τόμος Β, Α Έκδοση και Β Έκδοση, Εκδόσεις Ιατρικές εκδόσεις Πασχαλίδης. Αθήνα 1998. σ: 17-45.
29. Διαμαντής Ε, Παπαναστασίου – Διαμάντη Α. *Μαθήματα κλινικής χημείας*, Εκδόσεις Λύχνος. Αθήνα 1987. σ: 87-94.



ΑΛΗΘΙΝΗ ΙΣΤΟΡΙΑ

Η Μόλι Νας, το εξάχρονο κοριτσάκι στο οποίο μεταμοσχεύτηκαν εμβρυϊκά κύτταρα από τον ομφάλιο λώρο του νεογέννητου << κατά παραγγελία >> αδελφού της , είναι πλέον απολύτως υγιής σύμφωνα με τους γιατρούς της. Η μικρή Μόλι επέστρεψε στο σπίτι της αφού όλες οι εξετάσεις στις οποίες υπεβλήθη ήταν φυσιολογικές και όλα τα κύτταρα που διέθετε στον μυελό των οστών της, προέρχονταν από τα κύτταρα του αδελφού της.

Η Μόλι έπασχε από την αναιμία Fanconi , μία κληρονομική ασθένεια η οποία κληρονομείται όπως η Μεσογειακή Αναιμία και χαρακτηρίζεται από λίγα ελαττωματικά κύτταρα στον μυελό των οστών. Το γεγονός αυτό έχει σαν αποτέλεσμα οι πάσχοντες να έχουν αδύναμο ανοσοποιητικό σύστημα και σπάνια να ξεπερνούν το όγδοο έτος της ηλικίας τους. Οι γιατροί της Μόλι αποφάσισαν ότι ο μόνος τρόπος για να σωθεί το παιδί ήταν να γίνει μεταμόσχευση μυελού των οστών και ο πιο ασφαλής τρόπος να μην απορριφθεί το μόσχευμα ήταν να βρεθεί ο κατάλληλος δότης. Έτσι οι γονείς της Μόλι προχώρησαν σε εξωσωματική γονιμοποίηση και ο Ανταμ Νας επιλέχτηκε ανάμεσα από 15 έμβρυα , ώστε να είναι απολύτως υγιής και συμβατός με την αδελφή του. Κατά την στιγμή της γέννησης του οι γιατροί συνέλεξαν εμβρυϊκά κύτταρα από τον ομφάλιο λώρο , τα οποία και μεταμοσχεύτηκαν, με πλήρη επιτυχία όπως όλα δείχνουν στην αδελφή του.



Πατρα/...../200...

ΔΕΛΤΙΟ ΑΙΜΟΔΟΤΗ

Επώνυμο: Όνομα:
 Πατρωνυμο: Είτος γέννησης:
 Επαγγελμα:
 Διευθυνση:
 Πολη: Ταχ. Κώδικας: Τηλέφωνο:

ΑΣΘΕΝΗΣ ΓΙΑ ΤΟΝ ΟΠΟΙΟ ΠΡΟΟΡΙΖΕΤΑΙ ΤΟ ΑΙΜΑ:

Νοσοκομείο/Τμήμα: Συλλογος:

Αρτηριακή πίεση:	Σφύξεις:	Εθελοντικά:	ΝΑΙ	ΟΧΙ
Αιματοκρίτης:	Αιμοσφαιρίνη:		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Γενική εντύπωση:		Έχει κάρια:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Λογοι απορριψης:		Θέλει καρτα:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Κο ιστορικο:	ΝΑΙ	ΟΧΙ		ΝΑΙ	ΟΧΙ
ε δωσε αιμα αλλη φορα:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Εχετε πυρετό ή διογκωμένους λεμφαδενες	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
ε προβληματα υγειας παλαιότερα:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Λιποθυμίες	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
ε ποτέ:			Παθήσεις στομάχου	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Ίκτερο	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Έλκας	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Σύφιλη	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Εγχειρήσεις	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Ελονοσια	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Παθήσεις νεφρών	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Φυματίωση	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	- Διαβήτη	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Ρευματοειδη αρθρίτιδα	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Αλλεργια	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Καρδιοπαθεια	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Αναιμια	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Προκαρδιους πόνους	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Αλλα νοσήματα	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Υπέρταση	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Εγκυμοσύνη τον τελευταίο χρόνο	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Σπασμούς (ως ενήλικας)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Εξαγωγή δοντιού την τελ. εβδομη	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Οστικό νόσημα στο περιβάλλον σας	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Εμβόλια	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Λήψη φαρμάκων	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Μετάγγιση αίματος	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
εγκυλιοματων αυξητικής ορμόνης	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Τατουάζ ή τρύπημα ουτιών	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
ε εκτός Ελλάδος τα 3 τελ. χρόνια	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Βελονισμό	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
ε ατε βερος το τελευταίο εξόμηνο	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>			

ΠΡΟΣΟΧΗ
ΠΟΙΟΣ ΔΕΝ ΠΡΕΠΕΙ ΝΑ ΔΩΣΕΙ ΑΙΜΑ

- 1) Οποιος είχε εστώ και μια ομοφυλοφιλική σχέση από το 1977
 - 2) Οποιος έχει κάνει χρήση ναρκωτικών από το 1977
 - 3) Οποιος είχε πολλούς ερωτικούς συντρόφους, χωρίς συστηματική χρήση προφυλακτικών μεσων κατά την τελευταία δεκαετία
 - 4) Γενικά οποιος νομίζει ότι υπάρχει πιθανότητα να έχει εκτεθεί στον ιό που προκαλεί AIDS
- Εάν κάτι από τα παραπάνω σας απασχολεί συζητήστε το με το γιατρό της Αιμοδοσίας εφσσον το θέλετε.

ΜΗΝ ΓΙΝΕΤΕ ΟΜΩΣ ΑΙΜΟΔΟΤΗΣ

ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΔΗΜΟΚΡΑΤΙΑ
ΥΠΟΥΡΓΕΙΟ ΥΓΕΙΑΣ & ΚΟΙΝΩΝΙΚΗΣ ΑΣΦΑΛΙΣΤΙΚΗΣ
Α. Δ. Υ. Π. Ε. ΑΤΤΙΚΗΣ
Γ. Ν. Α. «Ο ΕΥΑΓΓΕΛΙΣΜΟΣ»
Ν. Π. Δ. Δ.
ΣΤΑΘΜΟΣ ΑΙΜΟΔΟΣΙΑΣ

ΑΣΘΕΝΗΣ

ΝΙΚΗ

Α.Μ.

ΠΑΤΡΩΝΥΜΟ

ΟΜΑΣ ΑΒΟ

Kata Moss

RHESUS D

DU

ΦΑΙΝΟΤΥΠΟΣ RHESUS

ΑΝΤΙΓΟΝΟ ΚΕ.ΛΛ

ΚΡΗΣ ΦΑΙΝΟΤΥΠΟΣ ΕΡΥΘΡΩΝ

ΠΑΡΑΤΗΡΗΣΕΙΣ

Ημερομηνία
Υπογραφή

ΟΜΑΔΕΣ ΑΙΜΑΤΟΣ

A

Rh θετικών
όριο χρήσης

15 20

Π.Γ.Ν.Ν.Θ.Α.
ΜΑ ΑΙΜΟΔΟΣΙΑΣ

Ομάδα **A**

Rh αρνητικό
ως προς CDE
Όριο χρήσης

Π.Γ.Ν.Ν.Θ.Α.
ΤΜΗΜΑ ΑΙΜΟΔΟΣΙΑΣ

15 24

Ομάς **B**

Rh θετικών
όριο χρήσης

15 22

Π.Γ.Ν.Ν.Θ.Α.
ΤΜΗΜΑ ΑΙΜΟΔΟΣΙΑΣ

Ομάς **AB**

Rh θετικών
όριο χρήσης

Π.Γ.Ν.Ν.Θ.Α.
ΤΜΗΜΑ ΑΙΜΟΔΟΣΙΑΣ

Ομάδα **AB**

Rh αρνητικό
ως προς CDE
Όριο χρήσης

Π.Γ.Ν.Ν.Θ.Α.
ΤΜΗΜΑ ΑΙΜΟΔΟΣΙΑΣ

Ομάδα **O**

Rh θετικό
όριο χρήσης

15 21

Π.Γ.Ν.Ν.Θ.Α.
ΤΜΗΜΑ ΑΙΜΟΔΟΣΙΑΣ

Ομάδα **O**

Rh αρνητικό
ως προς CDE
Όριο χρήσης

Π.Γ.Ν.Ν.Θ.Α.
ΤΜΗΜΑ ΑΙΜΟΔΟΣΙΑΣ

Π.Γ.Ν.Ν.Θ.Α.
"ΕΩΤΗΡΙΑ"
ΑΙΜΟΔΟΣΙΑ

Αύξ αριθ. Φιάλης

Ομάς Rh

Ημ. Παρασ. Ημ. Λήξ.

Υπογρ.

Υποδ. 15-19

Π.Γ.Ν.Ν.Θ.Α.
ΤΜΗΜΑ ΑΙΜΟΔΟΣΙΑΣ

ΠΛΑΣΜΑ

Π.Γ.Ν.Ν.Θ.Α.
ΤΜΗΜΑ ΑΙΜΟΔΟΣΙΑΣ
ΑΙΜΟΠΕΤΑΛΙΑ

Αύξ. αριθ.

Ομάς Rh

Ημ. Παρασ. Ημ. Λήξ.

Υπογρ.

Υποδ. 15-19

Π.Γ.Ν.Ν.Θ.Α.
ΤΜΗΜΑ ΑΙΜΟΔΟΣΙΑΣ

HCV (-)

HBsAg (-)

VDRL (-)

HIV I (-)

Αύξ αριθ.

Ομάς Rh

Ημ. Παρασ. Ημ. Λήξ.

Υπογρ.

Υποδ. 15-19

ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΔΗΜΟΚΡΑΤΙΑ
ΥΠΟΥΡΓΕΙΟ ΥΓΕΙΑΣ ΚΑΙ
ΚΟΙΝΩΝΙΚΗΣ ΑΣΦΑΛΙΣΤΙΚΗΣ
ΠΕΝ «Ο ΕΥΑΓΓΕΛΙΣΜΟΣ»
ΣΤΑΘΜΟΣ ΑΙΜΟΛΟΓΙΑΣ
ΑΝΤΡΙΑ: ΠΑΡΑΡΑ – ΜΟΣΧΟΥ ΜΥΡΙΝΗ

ΕΛΕΓΧΟΣ ΕΡΥΘΡΟΚΥΤΤΑΡΙΚΩΝ
ΑΝΤΙΓΟΝΩΝ

ΗΜΕΡΟΜΗΝΙΑ
ΚΛΙΝΙΚΗ

ΑΜΕΣΗ COOMBS
ΕΜΜΕΣΗ COOMBS

ΟΜΑΔΑ
RHESUS

Kell
Cellano
Jka
Jkb
Fya
Fyb
S
s
Lua
Lub
M
N
P₁
Lea
Leb

ΕΘΝΙΚΗ ΥΠΗΡΕΣΙΑ ΑΙΜΟΔΟΣΙΑΣ
Α' ΠΕΡΙΦΕΡΕΙΑΚΟ ΚΕΝΤΡΟ ΑΙΜΟΔΟΣΙΑΣ
ΠΕΡΚΟ ΓΕΝ. ΝΟΣ/ΜΕΙΟ ΑΘΗΝΩΝ
«Ο ΕΥΑΓΓΕΛΙΣΜΟΣ»

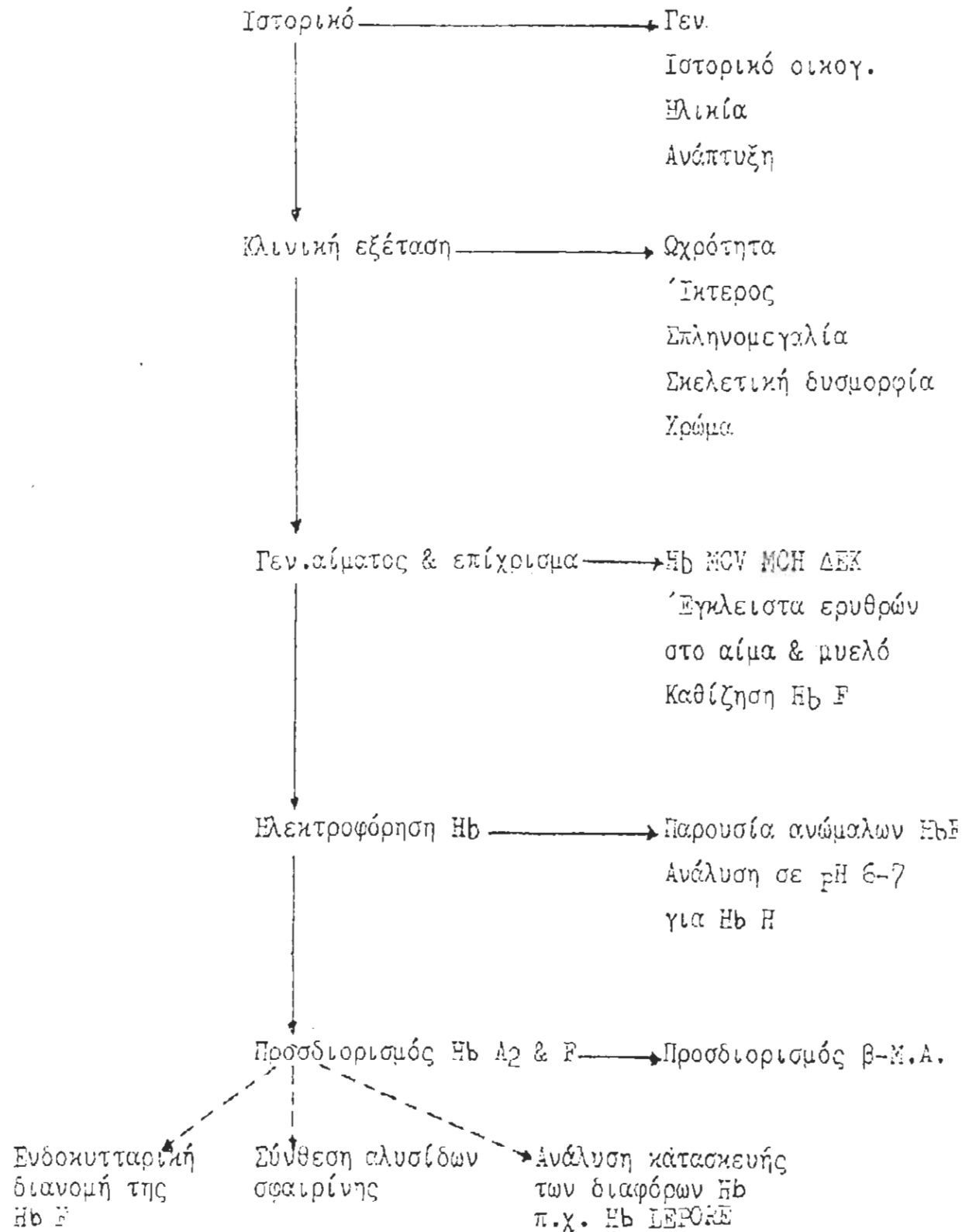
ΛΙΓΕΣ ΣΥΜΒΟΥΛΕΣ

Μετά την Αιμοληψία σας παρακαλούμε:

1. Μη καπνίσετε για 1 ώρα.
2. Μην οδηγήσετε για 1 ώρα.
3. Πιείτε περισσότερα υγρά απ' ότι συνήθως τις 4 επόμενες ώρες.
4. Μην πιείτε οινοπνευματώδη παρά μετά 6 ώρες και αφού πάρετε το κανονικό σας γεύμα.
5. Αν αιμορραγήσει το σημείο φλεβοκέντησεως σηκώστε ψηλά το χέρι σας και πιέστε το σημείο εκείνο.
6. Βγάλτε το λευκοπλάστ ή τον επίδεσμο από το χέρι σας μετά από 3 ώρες.
7. Αν αισθανθείτε ζάλη, ξαπλώστε ή καθήστε κάτω με το κεφάλι ανάμεσα στα γόνατά σας.
8. Μπορείτε να ξαναπροσφέρετε αίμα μετά από 3 μήνες.
9. Μπορείτε άφοβα και εντελώς ακίνδυνα να δίνετε αίμα 3-4 φορές το χρόνο.

ΑΠΟ ΤΗΝ ΕΘΝΙΚΗ ΥΠΗΡΕΣΙΑ ΑΙΜΟΔΟΣΙΑΣ

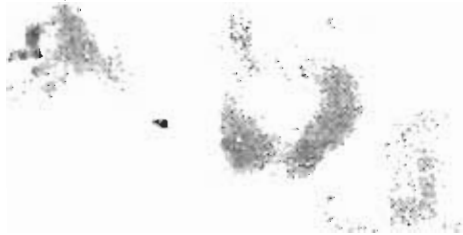
5. Στον παρακάτω πίνακα φαίνεται η πορεία που ακολουθείται για τη διάγνωση των θαλασσαιμικών συνδρόμων



(α)

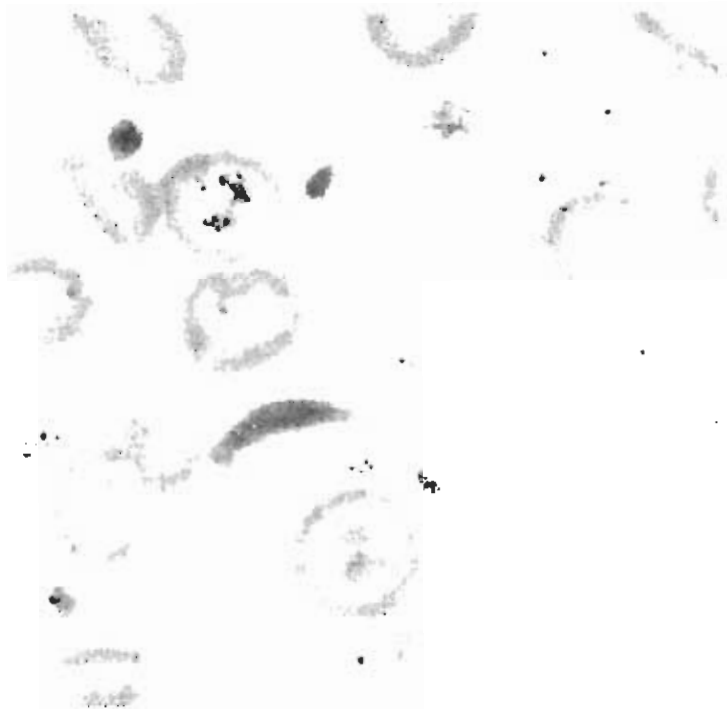


(β)

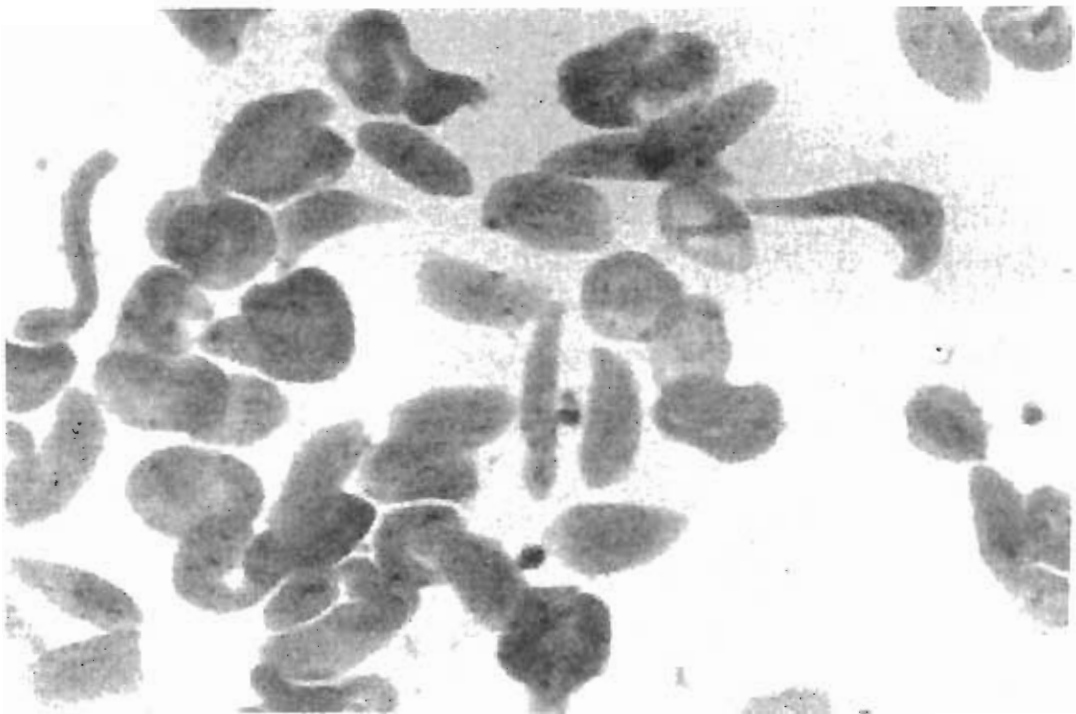


Εικόνα 1α,β,γ,δ,ε.στ. Περιφερικό αίμα: α) Φυσιολογικό άτομο, β) Μικροδρεπανοκυτταρική αναιμία (στοχοκυττάρωση, ανισοποικilocυττάρωση, μικροκύτταρα, υποχρωμία, βασιόφιλος στίξη, δρεπανοκύτταρο)

(γ)



(δ)



Εικόνα 1 (συνέχεια), γ) Ομόζυγη δρεπανοκυτταρική αναιμία (ΔΚΑ) (στο-
χοκύτταρα, υποχρωμία, ατρακτοειδές κύτταρο πριν τη δρεπάνωση και
δρεπανοκύτταρο), **δ)** Ομόζυγη ΔΚΑ (μόνιμα δρεπανοκύτταρα)

(δ)

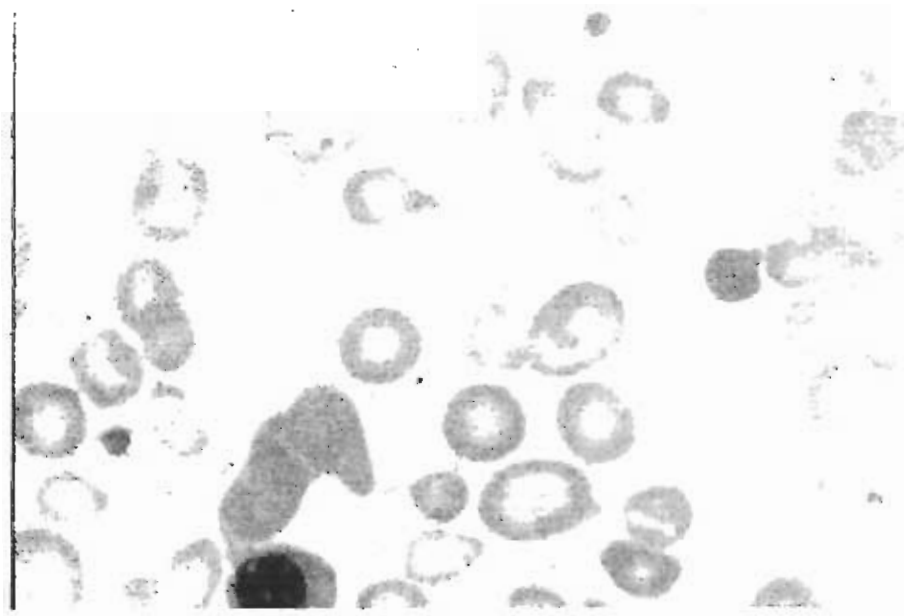
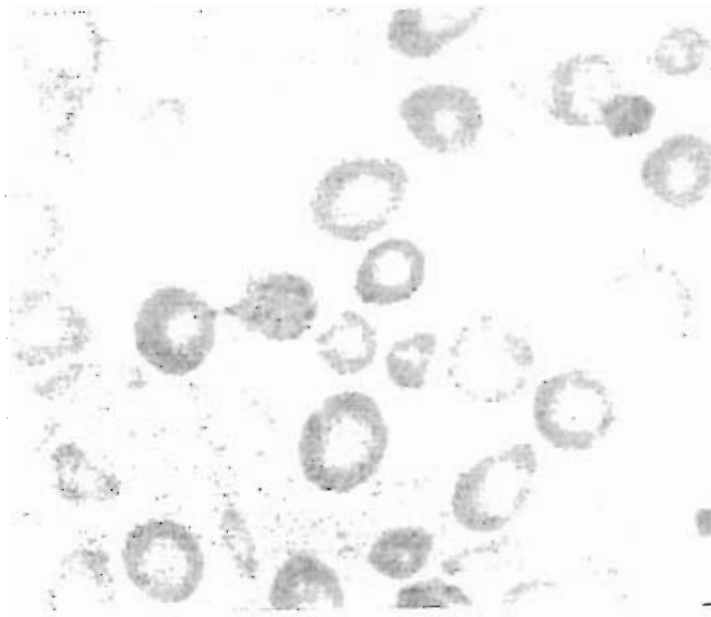


(ε)



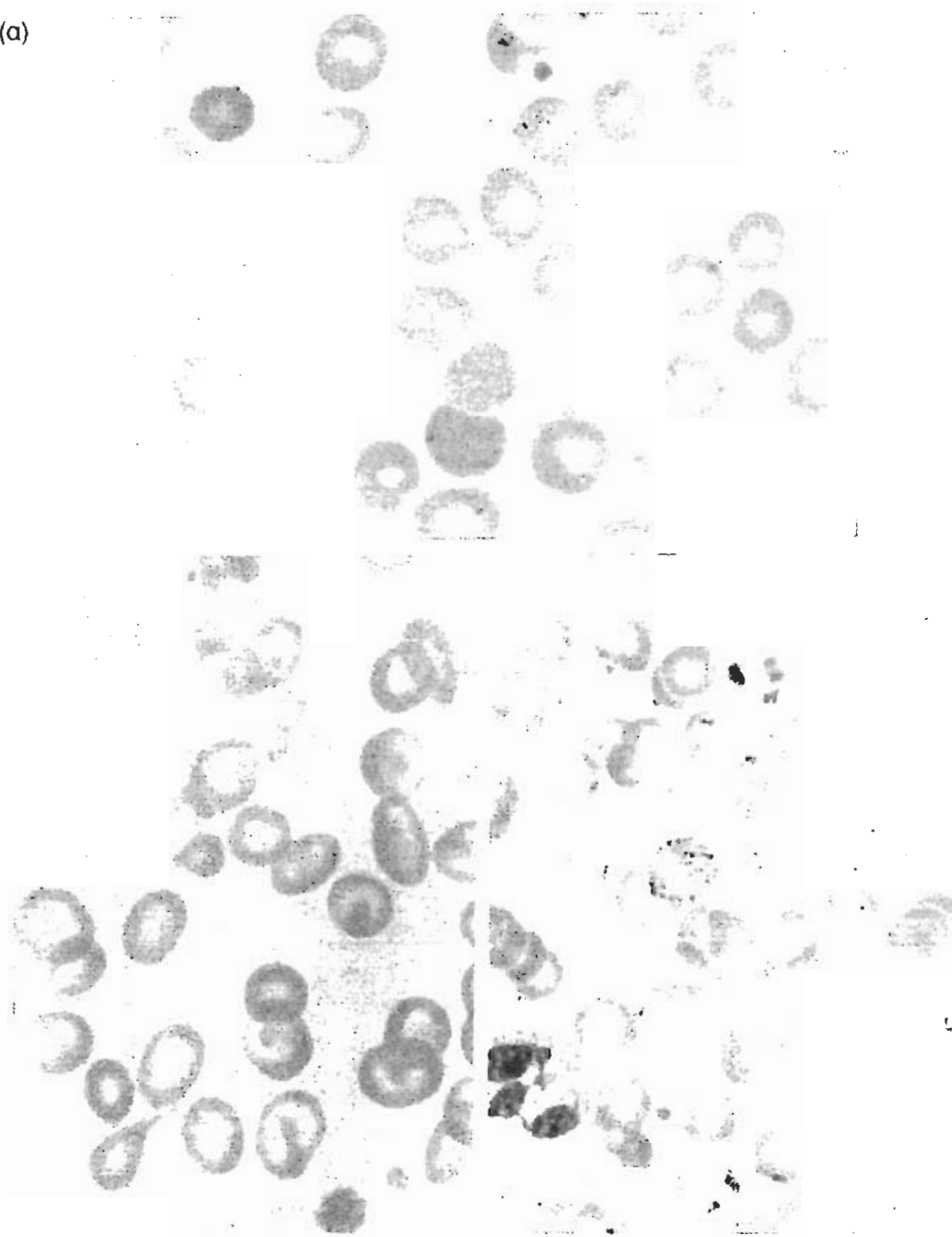
Εικόνα 6 (συνέχεια), δ,ε, Ομόζυγη β Μεσογειακή αναιμία (εντονή ανισοποικilocυττάρωση, στοχοκύτταρα, πολυ-χρωματοφιλία-εικόνα δ, εμπύρνην ερυθροβλάστη-εικόνα ε),

(στ)

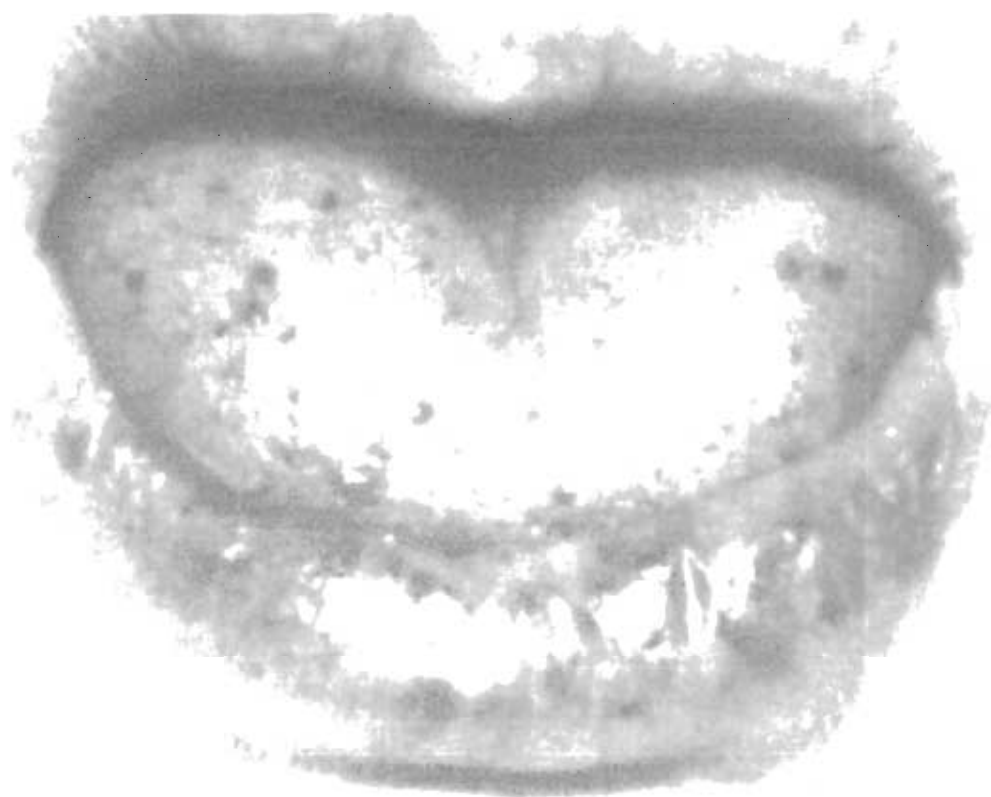


Εικόνα 6 (συνέχεια), ομόζυγη β Μεσογειακή αναιμία: έντονη βασιόφιλη στίξη-εικόνα στ, ανισοποικιλοκυττάρωση σταγονοειδή κύτταρα, βασιόφιλη στίξη, εμπύρνην ερυθροβλάστη-εικόνα ζ,

(a)



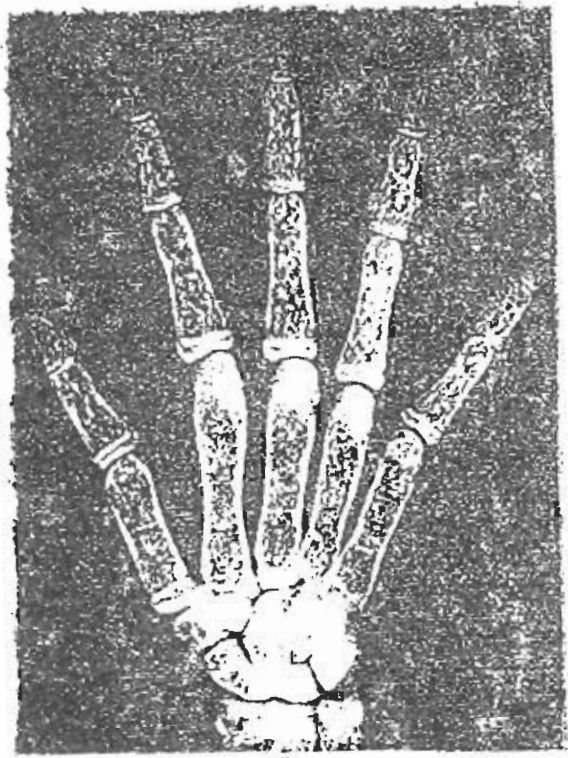
Εικόνα δα,β,γ,δ,ε,στ,ζ,η. Μορφολογία περιφερικού αίματος α) Φυσιολογικό άτομο, β,γ) Ετερόζυγη β Μεσογειακή αναιμία (υποχρωμία, ανισοποικιλοκυττάρωση, έντονη βασιόφιλη στίξη, κέντρο εικόνας γ).



ΓΛΩΣΣΙΤΙΔΑ

(2.ε) Ακτινολογική απεικόνιση φαλάγγων "όσκηνη μωσαϊκού"
σε πάσχοντα από μείζονα β- μεσογειακή αναιμία.

(WINTROPE)



(2.στ) Ακτινολογική απεικόνιση των χεριών παιδιού με ομό-
ζυγη β- μεσογειακή αναιμία.





Εικόνα 3α, β. α) Ακτινογραφία θώρακα με πολλαπλές ογκόμορφες εξωμυελικές αιμοποιητικές μάζες (αιμοκυτοβλαστώματα) σε ασθενή με ενδιάμεση β Μεσογειακή αναιμία. Η ασθενής προσήλθε στο νοσοκομείο για διερεύνηση ψηλαφητής ενδοπυελικής μάζας της (δίας φύσης προφανώς με τις ενδοθωρακικές μάζες (Gøthelis και συν. 1989).



Εικόνα 3 (συνέχεια), β) Μαγνητική τομογραφία θωρακικής μοίρας σπονδυλικής στήλης με παρασπονδυλική εξωμυελική ερυθροποιητική μάζα σε ασθενή 32 ετών με ομόζυγη β Μεσογειακή αναιμία και εγκυμοσύνη έξι μηνών. Η ασθενής τα τελευταία χρόνια είχε σταματήσει τις μεταγγίσεις και μπήκε στο νοσοκομείο για αδυναμία στα κάτω άκρα που στη συνέχεια εξελίχθηκε σε παραπληγία (Singoupas και συν. 1991).

