

ο ρόλος του νοσηλευτή
στην αντιμετώπιση
της ομόζυγης
β' μεσογειακής αναιμίας



εισηγήτρια

ΛΕΦΑ ΒΑΡΒΑΡΑ

ΣΧΟΛΗ ΕΠΑΓΓΕΛΜΑΤΩΝ ΥΓΕΙΑΣ ΚΑΙ ΠΡΟΝΟΙΑΣ

ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ



Φύλλο: Λεπτομέρεια από την αιογραφία "The creation of Adam" του Michelangelo αναρτημένη στην Cappella Sistina

ΜΕΛΕΤΗ (4/7) - ΚΟΜΙΞ (10/4)

Ρόλος του νοσηλευτή στην αντιμετώπιση της ομόζυγης Μεσογειακής Αναιμίας

Παραστασιακή εργασία

Επιτελεστική Εργασία:

Μαρία Σπανού

Πτυχιούχος εισαγωγής 1997)

mary_spanou@hotmail.com

Προβλεπόμενη:

Μαργαρίτα Λέφα

(Προβλεπόμενη για εφαρμογών)

Την εργασία αυτή αφιερώνω,
στην **οικογένειά** μου,
που με στήριξε σε όλη τη διάρκεια
των σπουδών μου,
στους **καθηγητές** μου,
που με **μόησαν** στο επάγγελμα
του **νοσηλευτή** και
σε όσους με βοήθησαν για την
εκπόνησή της...



ΠΑΤΡΑ
2001

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

ΑΡΚΤΙΚΟΛΕΞΑ	4
ΕΙΣΑΓΩΓΗ	5
ΠΡΟΛΟΓΟΣ	6
ΕΝΟΤΗΤΑ 1^η	7
ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ ΤΟΥ ΑΙΜΟΠΟΙΗΤΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ	7
1.1 Το αίμα.....	7
1.2 Βασικές λειτουργίες του αίματος	7
1.3 Φυσικοχημικές ιδιότητες του αίματος	8
1.4 Σύσταση του αίματος.....	10
1.4.1 Πλάσμα	10
1.4.2 Ερυθρά αιμοσφαίρια ή ερυθροκύτταρα	12
1.4.2.1 Χρόνος ζωής των ερυθρών αιμοσφαιρίων.....	13
1.4.2.2 Παράγοντες παραγωγής των ερυθρών αιμοσφαιρίων.....	14
1.4.3 Λευκά αιμοσφαίρια ή λευκοκύτταρα.....	14
1.4.4 Αιμοπετάλια ή θρομβοκύτταρα	17
1.5 Αιματοκρίτης HCT.....	18
1.6 Αιμοσφαιρίνη (Hb).....	20
1.6.1 Διαταραχές της αιμοσφαιρίνης.....	21
1.7. Σίδηρος (fe).....	22
1.7.1 Εντόπιση του σιδήρου.....	22
1.7.2 Απορρόφηση - Διανομή - Απέκκριση.....	23
1.7.3 Φυσιολογική λειτουργία του σιδήρου.....	24
1.7.4 Πού εμφανίζεται η έλλειψη και η αύξηση του σιδήρου.....	25
1.8 Ομάδες αίματος.....	25
ΕΝΟΤΗΤΑ 2^η	30
2.1 Γενικά περί αναιμιών.....	30
2.2 Ταξινόμηση αναιμιών.....	30
ΕΝΟΤΗΤΑ 3^η	32
ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΚΑ ΣΥΝΔΡΟΜΑ	32
3.1 Ιστορική Αναδρομή.....	32
3.2 Ορισμός.....	34
3.3 Α' Μεσογειακή αναιμία ή Α' Θαλασσαιμία.....	35
3.4 Επιδημιολογία.....	35
3.5 Α' Μεσογειακή Αναιμία (ομόζυγος α- μεσογειακή αναιμία).....	35
3.5.1 Παθοφυσιολογία ομόζυγης Α' Μεσογειακής Αναιμίας.....	35
3.5.2 Σύνδρομο εμβρυϊκού υδρωπος με HBART'S	36
3.5.3 Αιμοσφαιρινοπάθεια Η.....	36
3.5.4 Α' Μεσογειακό Θαλασσαιμικό στίγμα (ετερόζυγος α - μεσογειακή αναιμία).....	37

3.6 Β' Μεσογειακό - Θαλασσαιμικό Στίγμα (ετερόζυγος β' μεσογειακή αναιμία).....	37
3.6.1. Παθοφυσιολογία ετερόζυγης β' μεσογειακής αναιμίας.....	37
3.6.2 Επιδημιολογία.....	37
3.6.3 Κλινική εικόνα.....	39
3.6.4 Εργαστηριακά Ευρήματα.....	39
3.6.5 Εξέλιξη - Πρόγνωση.....	39
3.7 Β - Μεσογειακή Αναιμία (ομόζυγος β - μεσογειακή αναιμία ή νόσος του Cooley).....	40
3.7.1 Παθοφυσιολογία ομόζυγου β -μεσογειακής αναιμίας.....	40
3.7.2 Κλινική εικόνα.....	41
3.7.3 Εργαστηριακά ευρήματα.....	42
3.7.4 Ακτινολογικά ευρήματα.....	42
3.7.5 Εξέλιξη - Πρόγνωση.....	43
3.7.6 Θεραπεία νόσου.....	43
3.7.6.1 Μεταγγίσεις.....	43
3.7.6.1.α. Ιστορικά στοιχεία.....	43
3.7.6.1.β. Βασικοί στόχοι των μεταγγίσεων.....	46
3.7.6.1.γ. Χρόνος έναρξης μεταγγίσεων.....	47
3.7.6.1.δ. Τύπος αίματος που χρησιμοποιείται για μετάγγιση.....	48
3.7.6.1.ε. Εργαστηριακές εξετάσεις πριν τη μετάγγιση.....	48
3.7.6.1.στ. Ποσότητα αίματος που μεταγγίζεται και συχνότητα μεταγγίσεων.....	49
3.7.6.1.ζ. Ρυθμός μετάγγισης.....	49
3.7.6.1.η. Εκτίμηση θεραπείας με μεταγγίσεις.....	49
3.7.6.1.θ. Μειονεκτήματα μεταγγίσεως.....	50
3.7.6.1.ι. Μελλοντικές προοπτικές.....	50
3.7.6.2 Σπληνεκτομή.....	51
3.7.6.3 Αποσιδήρωση.....	52
3.7.6.3.α Μέθοδοι εκτίμησης ολικών αποθεμάτων σιδήρου.....	52
3.7.6.3.β. Οι βλαπτικές επιδράσεις της υπερφόρτωσης σιδήρου στον οργανισμό.....	53
3.7.6.3.γ. Πώς αντιμετωπίζεται η υπερφόρτωση με σίδηρο.....	54
3.7.6.3.δ. Δεφεριπρόνη (L1): τελευταίες εξελίξεις.....	57
3.7.6.4 Μεταμόσχευση μυελού των οστών.....	59
3.7.6.4.α. Ενδείξεις για μεταμόσχευση μυελού των οστών.....	59
3.7.6.4.β. Ποιά είναι τα είδη μεταμόσχευσης μυελού των οστών.....	60
3.7.6.4.γ. Σπουδαιότητα συμβατότητας ως προς το σύστημα HLA (Human Leukocyte Antigens).....	60
ΕΝΟΤΗΤΑ 4η.....	63
ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ ΣΕ ΑΣΘΕΝΗ ΜΕ Β- ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ.....	63
4.1 Εκτίμηση της κατάστασης του αρρώστου.....	63
4.2. Προβλήματα του αρρώστου.....	64
4.3. Σκοποί της θεραπείας.....	65
4.4. Νοσηλευτική Παρέμβαση - Γενικά.....	65
4.5 Μετάγγιση αίματος και νοσηλευτική παρέμβαση.....	70

4.5.1 Αντικείμενα μετάγγισης.....	71
4.5.2 Βασικές προϋποθέσεις για την μετάγγιση και νοσηλευτικές ενέργειες (φάση προετοιμασίας).....	72
4.5.3 Διαδικασία μετάγγισης.....	74
4.5.4 Επιπλοκές από μετάγγιση.....	78
4.5.5 Γενικές νοσηλευτικές ευθύνες κατά την εμφάνιση αντίδρασης στην μετάγγιση αίματος.....	89
4.6 Νοσηλευτική παρέμβαση σε μεταμόσχευση μυελού των οστών.....	90
4.6.1 Προετοιμασία του δότη και φροντίδα του μετά τη λήψη μυελού.....	90
4.6.2 Προετοιμασία του παιδιού - δέκτη για την μεταμόσχευση.....	92
4.6.3 Νοσηλευτική παρέμβαση πριν από την μεταμόσχευση κατά τη φάση της προετοιμασίας.....	92
4.6.4 Νοσηλευτική παρέμβαση κατά τη διάρκεια της μεταμόσχευσης μυελού.....	95
4.6.5 Νοσηλευτική παρέμβαση μετά τη μεταμόσχευση.....	96
ΕΝΟΤΗΤΑ 5^η.....	104
5.1 Ο ρόλος του κοινοτικού νοσηλευτή στην πρόληψη της Β' Μεσογειακής Αναιμίας.....	104
5.1.1 Πού μπορεί κάποιος να εξεταστεί για το στίγμα της Μεσογειακής Αναιμίας και ποιές είναι οι εξετάσεις αυτές.....	105
5.1.2 Οδηγίες προς τους ετεροζυγώτες.....	107
5.1.3 Οδηγίες προς τα ζευγάρια ετεροζυγωτών.....	108
5.2 Προγεννητικός έλεγχος για τη διάγνωση της μεσογειακής αναιμίας.....	110
5.2.1 Πότε γίνεται η παρακέντηση.....	110
5.2.1.1 Επιπλοκές από την παρακέντηση.....	112
5.2.1.2 Αξιολόγηση αποτελεσμάτων παρακέντησης.....	112
5.2.2 Δειγματοληψία εμβρυϊκού DNA.....	113
5.2.2.1 Πλεονεκτήματα δειγματοληψίας εμβρυϊκού DNA.....	113
5.3 Γενικά Συμπεράσματα.....	114
5.4 Ο ρόλος του κοινοτικού νοσηλευτή στην ψυχολογική ανάταση γονέων και αρρώστου.....	116
5.4.1 Ψυχολογικές νοσηλευτικές παρεμβάσεις.....	117
5.4.1.1 Νοσηλευτικός διάλογος με τον άρρωστο.....	117
5.4.1.2 Ενίσχυση της αυτοεκτίμησης του αρρώστου.....	119
5.5 Ψυχοκοινωνική αποκατάσταση και ποιότητα ζωής μετά από μεταμόσχευση μυελού των οστών.....	120
5.6. Νοσηλευτική διεργασία σε περιστατικά της Μονάδας Μεσογειακής Αναιμίας του «Καραμανδανείου» Νοσοκομείου παιδών Πατρών.....	122
ΙΣΤΟΡΙΚΟ I.....	122
ΙΣΤΟΡΙΚΟ II.....	129
ΕΠΙΛΟΓΟΣ.....	136
ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ.....	137

ΑΡΚΤΙΚΟΛΕΞΑ

ΕΛΛΗΝΙΚΑ

Κ.Ν.Σ. = Κεντρικό Νευρικό Σύστημα

Κ.Φ.Π. = Κεντρική Φλεβική Πίεση

Μ.Α. = Μεσογειακή Αναιμία

ΞΕΝΑ

Ca = Ασβέστιο

Cl = Χλώριο

DF = Δεσφεριοξαμίνη

Fe = Σίδηρος

GVHD = Αντίδραση μοσχεύματος κατά ξενιστή

Hb = Αιμοσφαιρίνη

HbA = Αιμοσφαιρίνη Α

HbB = Αιμοσφαιρίνη Β

HbBART'S = Αιμοσφαιρίνη BART'S

HbF = Αιμοσφαιρίνη F ή εμβρυϊκή αιμοσφαιρίνη

HbH = Αιμοσφαιρίνη Η

HLA = Human Leucocyte antigens=αντιγόνα ανθρώπινων λευκοκυττάρων

Hct = Αιματοκρίτης

IM = Ενδομυϊκά

IU = Υποδόρια

IV = Ενδοφλέβια

K = Κάλιο

Na = Νάτριο

Rh = Rhesus

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Πολύς κόσμος έχει ακούσει για τη Μεσογειακή Αναιμία όμως λίγοι είναι αυτοί που ξέρουν τι ακριβώς είναι και πως πρέπει να την αντιμετωπίσουν. Λόγω της βραδείας εξέλιξης της χώρας μας είναι αναπόφευκτη η βραδυπορία στον τομέα της Μεσογειακής Αναιμίας. Μέχρι πρόσφατα λανθασμένα θεωρείται πως η πάθηση αυτή είναι καταδικαστική για τους πάσχοντες και καθ' όλα περιοριστική. Κατόπιν πολλών αγώνων η αντίληψη αυτή έχει αρχίσει να ανατρέπεται αλλά το πρόβλημα δεν έχει λυθεί. Είναι ανάγκη να γνωστοποιηθεί η πραγματική διάσταση του θέματος και να αλλάξει η αντιμετώπιση των πασχόντων από το άμεσο και ευρύτερο κοινωνικό σύνολο.

Στη Μεσογειακή Αναιμία το πρόβλημα είναι η έλλειψη αίματος που οφείλεται στην αδρή καταστροφή των ερυθρών αιμοσφαιρίων λόγω της παθολογικής αιμοσφαιρίνης Α. Αποτελεσματική θεραπεία δεν υπήρξε μέχρι σήμερα όμως βρίσκεται σε εξέλιξη η ανακάλυψη της. Αντίθετα αποτελεσματική αντιμετώπιση υπάρχει και αυτό θα πρέπει να συνειδητοποιήσει το κοινωνικό σύνολο.

Τα περασμένα χρόνια απουσίαζαν τα μέσα για μια σωστή αντιμετώπιση. Σήμερα τα μέσα αυτά υπάρχουν και συνεχίζουν να πληθαίνουν και να εξελίσσονται. Πλέον, όλοι οι πάσχοντες μπορούν να ζήσουν φυσιολογικά μέχρι τα βαθιά γεράματα τους και να κάνουν οικογένεια όπως επιθυμούν. Οι συνθήκες νοσηλείας τους έχουν κάνει άλματα με τις ελεγχόμενες μεταγγίσεις και τη βελτίωση των μεθόδων αποσηθίδρωσης. Αυτό τους επιτρέπει να διατηρούν μια σχετικά καλή σωματική κατάσταση ώστε να μπορούν να συμμετέχουν σε όλες τις κοινωνικές δραστηριότητες.

Για να μπορέσει η κοινωνία να κατανοήσει το θέμα της θαλασσαιμίας απαιτείται ισχυρή βάση η οποία διαμορφώνεται στα πλαίσια των έγκυρων εκπαιδευτικών γνώσεων από τα πρώτα κιόλας παιδιά χρόνια. Λίγα βίντεο στις τελευταίες τάξεις των λυκείων ή λίγα φυλλάδια δεν καλύπτουν το πρόβλημα. Απαιτείται στους εκπαιδευτικούς να δοθούν επιμορφωτικά σεμινάρια γύρω από την ταυτότητα της θαλασσαιμίας, ώστε να μπορέσουν στη συνέχεια να ενημερώσουν τους μαθητές και να τους παροτρύνουν ώστε να έχουν την κατάλληλη στάση.

Παράλληλα κάποια τηλεοπτικά σποτ που θα προβάλλονται τακτικά και ταυτόχρονες δημοσιεύσεις άρθρων στις εφημερίδες και τα περιοδικά όχι μόνο από τους πάσχοντες αλλά ιδιαίτερα από γιατρούς και από το ίδιο το κράτος θα είχε αισθητά αποτελέσματα.

Είναι καιρός να ενστερνιστούν όλοι πως τα άτομα με μεσογειακή αναιμία είναι ισότιμα με τα υπόλοιπα μέλη της κοινωνίας και έχουν πολλά να προσφέρουν αρκεί να τους επιτραπεί. Ας πάψουν πια να χάνονται οι ευκαιρίες και ας γίνει προσπάθεια να εκμεταλλευτούν οι δυνατότητες που όλοι έχουν να προσφέρουν.

Παπαδημητρίου Βασίλης

Πρόεδρος πασχόντων

Β' Μεσογειακής Αναιμίας Πατρών

ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Είναι γνωστό ότι η Μεσογειακή Αναιμία αποτελεί το πρώτο σε συχνότητα κληρονομικό νόσημα στην Ελλάδα. Περίπου 8% του γενικού πληθυσμού είναι φορείς β- Μεσογειακής Αναιμίας, ενώ υπάρχουν περιοχές όπου το ποσοστό ξεπερνά το 15%.

Υπολογίζεται ότι περίπου 1/150 ζευγάρια βρίσκονται κάθε χρόνο σε κίνδυνο να αποκτήσουν παιδί με Μεσογειακή Αναιμία, ενώ στις περιοχές όπου η συχνότητα των φορέων είναι υψηλότερη ο κίνδυνος φθάνει στο 1 στα 24 ζευγάρια. Δεν υπάρχει αμφιβολία ότι για τη χώρα μας ο καλύτερος τρόπος για την αντιμετώπιση του προβλήματος της Μ.Α. είναι η πρόληψη, δηλαδή να αποφύγουμε τη γέννηση παιδιών με Μ.Α. πριν αυτοί αποκτήσουν παιδιά.

Χωρίς μέτρα πρόληψης υπολογίζεται, ότι θα γεννιόταν στην Ελλάδα κάθε χρόνο 150-200 παιδιά με Μ.Α. Γι' αυτό η πρόληψη της Μ.Α. είναι επιτακτική ανάγκη και είναι χρέος της πολιτείας, των γιατρών και των νοσηλευτών να ενημερώνουν τα νέα άτομα, ώστε να θεωρούν υποχρέωσή τους να ελέγχονται για Μ.Α. πριν αποφασίσουν να κάνουν οικογένεια. Η εξέταση για την αναγνώριση των φορέων δεν είναι δύσκολη αλλά ούτε και απλή και χρειάζεται ειδικά εκπαιδευμένο προσωπικό.¹

Σαν νοσηλευτές πρέπει να είμαστε ιδιαίτερα ευαίσθητοι απέναντι στο πρόβλημα «μεσογειακή αναιμία» εξαιτίας της ιδιαίτερης φύσης της ασθένειας αυτής και των επιπτώσεων της τόσο στον ίδιο τον ασθενή όσο και στο στενό οικογενειακό του περιβάλλον αλλά και στο ευρύ κοινωνικό σύνολο.

Σαν νοσηλευτές οφείλουμε να συμβουλεύουμε και να ενημερώνουμε τον πληθυσμό σχετικά με τη νόσο και ιδιαίτερα το νεαρό πληθυσμό από τον οποίο εξαρτάται η παρεμπόδιση και εξάπλωση της νόσου αυτής. Από την άλλη πλευρά πρέπει να παρέχουμε κάθε δυνατή βοήθεια στους ήδη πάσχοντες και στις οικογένειές τους.

ΕΝΟΤΗΤΑ 1^η

ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ ΤΟΥ ΑΙΜΟΠΟΙΗΤΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ

1.1 Το αίμα

Το αίμα είναι ο μοναδικός υγρός ιστός του σώματος που με τη συνεχή κυκλοφορία του μέσα στο καρδιαγγειακό σύστημα αποδίνει στους ιστούς χρήσιμες ουσίες και παραλαμβάνει από αυτούς άλλες ουσίες τις οποίες μεταφέρει σε άλλα μέρη του σώματος για να χρησιμοποιηθούν από αυτό ή να απεκκριθούν.² Επομένως, το αίμα χρησιμεύει για την επικοινωνία των διαφόρων ιστών του οργανισμού και για τη διαρκή ανανέωση των συστατικών του εξωκυττάριου υγρού και έμμεσα του ενδοκυττάριου υγρού τους.³ Αποτελεί το 1/13 του βάρους του σώματος του ανθρώπου και σε ενήλικα είναι περίπου 5 λίτρα συνολικά.^{4,5}

Ο όγκος του αίματος πρέπει να βρίσκεται σε άριστη αναλογία με την χωρητικότητα του κυκλοφορικού συστήματος. Όσα δηλαδή αγγεία είναι ανοικτά πρέπει να είναι και πλήρη αίματος. Διαταραχές στη σχέση όγκος αίματος / χωρητικότητα κυκλοφορικού εκδηλώνονται με παθολογική επιβάρυνση της καρδιάς και συχνά με ανεπαρκή τροφοδότηση των ιστών.⁶

1.2 Βασικές λειτουργίες του αίματος

Το αίμα επιτελεί τις παρακάτω βασικές λειτουργίες:

(α) Το αίμα μεταφέρει

- O₂ από τους πνεύμονες στα κύτταρα των ιστών,
- CO₂ από τους ιστούς προς τους πνεύμονες,
- θρεπτικές ουσίες, που απορροφούνται από το γαστρεντερικό σωλήνα,

- ορμόνες, βιταμίνες και ένζυμα από τη θέση παραγωγής τους σε όλο το σώμα,
- τα τελικά προϊόντα του κυτταρικού μεταβολισμού (π.χ. ουρία, ουρικό οξύ, κρεατινίνη κλπ) για αποβολή τους στους νεφρούς, τους πνεύμονες, το έντερο και στο δέρμα και
- θερμότητα από τις θέσεις αυξημένης παραγωγής, όπως είναι για παράδειγμα οι συσπύμενοι μύες, σε όλα τα σημεία του σώματος.

(β) Το αίμα συμβάλλει:

- στη διατήρηση της οξεοβασικής ισορροπίας: το CO₂ και τα όξινα προϊόντα του κυτταρικού μεταβολισμού, εισερχόμενα στο αίμα, εξουδετερώνονται δραστηκώς και μεταφέρονται στα όργανα αποβολής (νεφροί - πνεύμονες). Έτσι το pH του αίματος μεταβάλλεται ελάχιστα,
- στη ρύθμιση της ανταλλαγής H₂O μεταξύ αγγείων και υγρού των ιστών, χάρις στην υδροφιλικότητα των πρωτεϊνών του πλάσματος,
- στην άμυνα του οργανισμού: με τη βοήθεια των κυττάρων του (λευκοκύτταρα), μη ειδικών μηχανισμών (συμπλήρωμα, αντιδρώσα πρωτεΐνη) και ειδικών μηχανισμών (αντισώματα), αμύνεται εναντίον λοιμώξεων και άλλων βλαπτικών παραγόντων.⁶

1.3 Φυσικοχημικές ιδιότητες του αίματος

Το αίμα είναι αδιαφανές, ελαφρώς αλμυρό και σχετικώς παχύρρευστο υγρό. Κύριες φυσικοχημικές ιδιότητές του είναι το χρώμα, το ιξώδες, η πυκνότητα και η αντίδρασή του.

- **Χρώμα** - Το χρώμα του αίματος είναι ερυθρό, οφείλεται στην αιμοσφαιρίνη (Hb) των ερυθρών αιμοσφαιρίων και εξαρτάται από την απόλυτη ποσότητα της οξυγονωμένης (Hb-O₂) και της αναχθείσας αιμοσφαιρίνης (Hb) που περιέχει.

Η Hb-O₂ προσδίδει στο αίμα ζωηρό κόκκινο χρώμα. Αυτό συμβαίνει στο αρτηριακό αίμα, όπου το ποσοστό Hb-O₂ είναι σχεδόν 100%. Το φλεβικό αίμα, αντιθέτως, που περιέχει περίπου 65% Hb-O₂ (ή 35% Hb -αναχθείσα), έχει χρώμα βαθύ κόκκινο (κυανέρυθρο).

- **Ιξώδες ή γλοιότητα**- Τα μορια των διάφορων υγρών παρουσιάζουν μια συνοχή μεταξύ τους και αντιστέκονται στη δύναμη που τείνει να προκαλέσει ολίσθηση της μιας στοιβάδας του υγρού επάνω στην άλλη (ροή). Η αντίσταση αυτή στη δύναμη ροής ενός υγρού, και επομένως και του αίματος, ονομάζεται ιξώδες ή γλοιότητα.

Η γλοιότητα του αίματος εξαρτάται από:

- τον αριθμό των έμμορφων συστατικών του (τιμή αιματοκρίτη), δηλαδή ουσιαστικώς από τον όγκο των ερυθροκυττάρων,
- την γλοιότητα του πλάσματος, η οποία εξαρτάται από την απόλυτη ποσότητα των λευκωμάτων του και κυρίως από τις σφαιρίνες που είναι μεγάλα, επιμήκη και ασύμμετρα μόρια.

Το ιξώδες του αίματος στους 18oC είναι 4,75 και του πλάσματος 2,0 σε σχέση με εκείνο του ύδατος που κατά συνθήκη λαμβάνεται ίσο με 1 (σχετικό ιξώδες)

- **Πυκνότητα του αίματος (ειδικό βάρος)** - Αυτή είναι 1,059g/cm³ (στους 25oC) και υφίσταται διακυμάνσεις που εξαρτώνται από το μοριακό βάρος των συστατικών του και από την μεταξύ τους σχέση (μέσες τιμές πυκνότητας αίματος 1,055-1,060 g/cm³, ερυθροκυττάρων 1,097-1,100 g/cm³ και πλάσματος 1,025-1,030 g/cm³).

Η πυκνότητα του αίματος αυξάνεται τη νύκτα και μετά από φυσική άσκηση, ενώ τείνει να ελαττωθεί μετά από γεύμα και το απόγευμα. Μεταβολές της πυκνότητας εμφανίζονται και σε παθολογικές καταστάσεις: ελάττωση παρατηρείται σε αναιμίες, αύξηση σε απώλεια υγρών, εγκαύματα, πλασμοκυττάρωση κλπ.

- **Αντίδραση του αίματος (pH)**- Αυτή είναι ελαφρώς αλκαλική, με τιμή pH ελάχιστα κυμαινόμενη μεταξύ 7,33 και 7,45 (στους 38 οC) χάρις στη δράση ισχυρών ρυθμιστικών μηχανισμών.⁵

1.4 Σύσταση του αίματος

Το αίμα αποτελείται από το υγρό στοιχείο που λέγεται πλάσμα και από τα έμμορφα στοιχεία που είναι:

- τα ερυθρά αιμοσφαίρια που περιέχουν την αιμοσφαιρίνη,
- τα λευκά αιμοσφαίρια που αποτελούν το τμήμα το αμυντικού συστήματος κατά των λοιμώξεων,
- τα αιμοπετάλια που έχουν σχέση κυρίως με την πήξη του αίματος και την αιμόσταση.⁷ (εικόνα 1)

Το αίμα όπως φαίνεται στο μικροσκόπιο διακρίνονται α) Τα ερυθρά (καφέ στρογγύλα κύτταρα) β) Τα λευκά (δύο κύτταρα μεγάλα ανάμεσα στα ερυθρά) γ) Τα αιμοπετάλια (μικρά στιγμάτα ανάμεσα στα ερυθρά)



Εικόνα 1

1.4.1 Πλάσμα

Το πλάσμα είναι ένα πολυσύνθετο υδατικό διάλυμα, που αντιπροσωπεύει το 55% του συνολικού όγκου του αίματος, ποσόν περίπου 3 λίτρα.^{5,6,7}

Τα συστατικά του πλάσματος τα διακρίνουμε σε :

α) λειτουργικά και β) μεταφερόμενα⁸ (εικόνα 2).

α) Λειτουργικά συστατικά

1. **Νερό:** Αποτελεί το 90% του συνολικού όγκου του πλάσματος
2. **Ανόργανα συστατικά:** Αυτά είναι ιόντα Na⁺, K⁺, Ca⁺⁺, Cl⁻, κλπ.
3. **Πρωτεΐνες πλάσματος:** Το συνολικό ποσό των λευκωμάτων κυμαίνεται μεταξύ 6-8 gr%. Από αυτά η λευκωματίνη αποτελεί τα 3,5 -5 gr% , οι σφαιρίνες τα 1,5-3,4 gr% και το ινωδογόνο τα 0,2-0,35 gr%. Ο τόπος παραγωγής της λευκωματίνης και των σφαιρινών δεν είναι επακριβώς γνωστός. Προφανώς παράγονται από το δικτυοενδοθηλιακό σύστημα ορισμένων οργάνων (ήπαρ, σπλήνας, μυελός των οστών) από τα οποία είναι εύκολη η είσοδος στην κυκλοφορία του αίματος. Το ινωδογόνο παράγεται πιθανότατα μόνο από το ήπαρ. Τα λευκώματα (πρωτεΐνες) και κυρίως η λευκωματίνη διατηρούν φυσιολογική την κολλοειδοσμητική πίεση εντός των τριχοειδών και έτσι τηρείται ισοζύγιο μεταξύ πλάσματος του αίματος και υγρού των ιστών.⁸ Οι ανοσοσφαιρίνες είναι τα αντισώματα που εξασφαλίζουν την ανοσία και προφυλάσσουν τον οργανισμό από τα μικρόβια και τους ιούς. Το ινωδογόνο αντίστοιχα και οι παράγοντες πήξεως, εξασφαλίζουν την πήξη του αίματος, όταν τραυματισθεί ένα αγγείο, με αποτέλεσμα σχηματισμό θρόμβου που σταματάει οριστικά την αιμορραγία.^{5,7}

β) Μεταφερόμενα συστατικά

Αυτά είναι κυρίως γλυκόζη, ορμόνες, λίπη , χολοχρωστικές κλπ. Τα έμμορφα συστατικά του αίματος βρίσκονται στο πλάσμα με τη μορφή αιωρήματος.⁶

Πλάσμα		Έμμορφα στοιχεία
Λειτουργικά	Μεταφερόμενα	• ερυθρά αιμοσφαίρια
• νερό	• γλυκόζη	• λευκά αιμοσφαίρια
• ηλεκτρολύτες	• γαλακτικό οξύ	• αιμοπετάλια ή
• λευκώματα	• λίπη-λιποειδή	θρομβοκύτταρα
- ινωδογόνοι	• ουσίες υπολοίπου αζώτου	
- σφαιρίνες	- ουρία	
- λευκωματίνες	- ουρικό οξύ	
	- κρεατίνη	
	- κρεατινίνη	
	- ινδικάνη	

Εικόνα 2. Σύσταση του αίματος

1.4.2 Ερυθρά αιμοσφαίρια ή ερυθροκύτταρα

Τα ερυθρά αιμοσφαίρια είναι κύτταρα χωρίς πυρήνα που παράγονται στο μυελό των οστών από ένα αρχικό κύτταρο που ονομάζεται ερυθροβλάστης. Το κύτταρο αυτό υφίσταται μια σειρά από μεταβολές εντός του μυελού των οστών, από τις οποίες η σημαντικότερη είναι η εξαφάνιση του πυρήνα του. Έτσι το ώριμο ερυθρό αιμοσφαίριο που βρίσκουμε στο περιφερικό αίμα, είναι ένα κύτταρο με σχήμα αμφίκιουλου δίσκου χωρίς πυρήνα και με το περιφερικό τμήμα του να είναι παχύτερο του κεντρικού.⁹ Το σχήμα και το γεγονός ότι τα ερυθρά αιμοσφαίρια διέρχονται το τριχοειδές αγγείο κάθε ένα μόνο του, προσδίδει μεγάλη σημασία για την ανταλλαγή των αερίων. Το αμφίκιλλο σχήμα θεωρείται σχήμα ισορροπίας και τα ερυθρά αιμοσφαίρια το εμφανίζουν, όταν βρίσκονται εντός του πλάσματος. Εκτός του πλάσματος, λαμβάνουν σχήμα σφαιρικό και η σφαιρικότητα αυτή αποδίδεται στην απουσία μιας πρωτεΐνης του πλάσματος⁶ (Εικόνα 3).

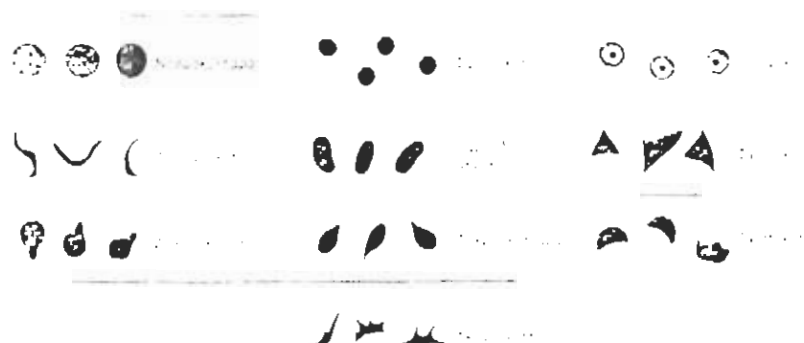


Εικόνα 3. Ερυθρά αιμοσφαίρια

Η ύπαρξη σφαιροκυττάρων στο αίμα (μείωση της έκτασης της επιφάνειάς τους) αποδίδεται φυσιολογικά στην ηλικία και παθολογικά σε διάφορα αίτια, όπως π.χ. σε βλάβη των ερυθροκυττάρων προκαλούμενη από αντισώματα. Τα σφαιροκύτταρα είναι λιγότερο εύκαμπτα, επομένως λιγότερο ικανά να επιβιώσουν, όταν αυτά υποβάλλονται σε μηχανικές καταπονήσεις, όπως κατά τη διόδό τους διαμέσου των τριχοειδών αγγείων.

Σε παθολογικές καταστάσεις, οι μεταβολές των ερυθρών αιμοσφαιρίων αφορούν: α) την κατασκευή τους (εμπύρηννα ερυθρά αιμοσφαίρια), β) το μεγέθός τους

(μικροκύτταρα, μακροκύτταρα) και γ) το σχήμα τους (σφαιροκύτταρα, δρεπανοκύτταρα, σταχοκύτταρα κλπ.)¹⁰ (εικόνα 4).

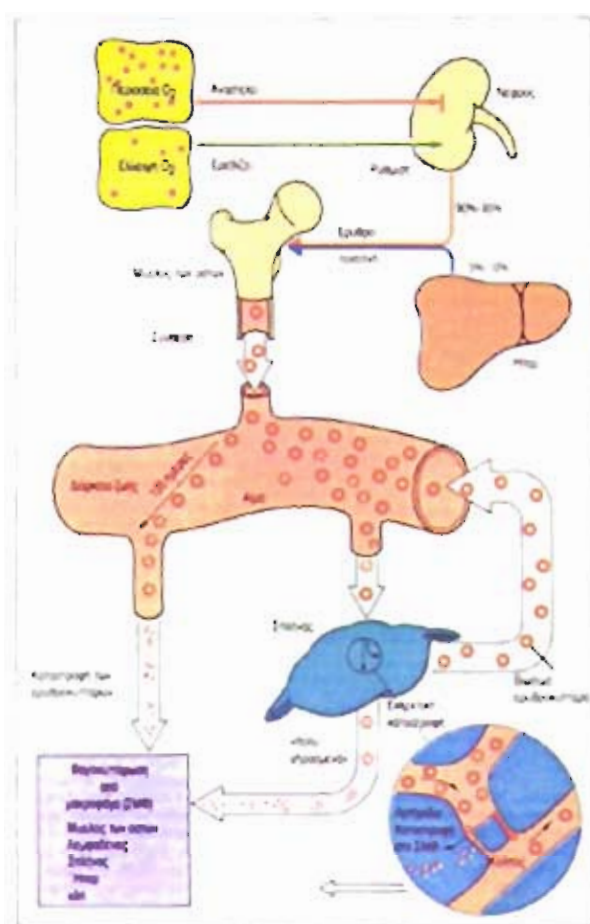


Εικόνα 4. Μορφολογία των ερυθροκυττάρων

Από φυσιολογικής πλευράς, το ερυθρό αιμοσφαίριο έχει μια μόνο λειτουργία, τη μεταφορά της αιμοσφαιρίνης και τη διατήρησή της σε λειτουργική κατάσταση. Η αιμοσφαιρίνη είναι αυτή που μεταφέρει κατ' αποκλειστικότητα το οξυγόνο και μερικώς το διοξείδιο του άνθρακα, συμβάλλοντας με αυτόν τον τρόπο και στη διατήρηση της οξεοβασικής ισορροπίας του αίματος.⁶

1.4.2.1 Χρόνος ζωής των ερυθρών αιμοσφαιρίων

Ο χρόνος ζωής των ερυθρών αιμοσφαιρίων είναι περιορισμένος, περίπου 120 ημέρες, γιατί τα ερυθροκύτταρα στερούνται, ριβοσωμάτων, μιτοχονδρίων και πυρήνα. Επιπλέον η απομάκρυνσή τους από την κυκλοφορία γίνεται με τα μακροφάγα, κυρίως στην σπλήνα. Η αιμοσφαιρίνη και τα άλλα συστατικά τους διασπώνται και ο σίδηρος, που αποτελεί τμήμα του μορίου της αιμοσφαιρίνης, επιστρέφει στο μυελό των οστών όπου και επαναχρησιμοποιείται⁶ (Εικόνα 5). Ο αριθμός τους κυμαίνεται από 4,5 ως 5,5 εκατομμύρια ανά κυβικό χιλιοστόμετρο αίματος.³



Εικόνα 5. Παραγωγή και καταστροφή των ερυθροκυττάρων στους ενήλικους

1.4.2.2 Παράγοντες παραγωγής των ερυθρών αιμοσφαιρίων.

Για την παραγωγή και την εξέλιξη των ερυθρών αιμοσφαιρίων απαιτείται η παρουσία ορισμένων παραγόντων, όπως είναι ο σίδηρος, ο χαλκός, η βιταμίνη B12, το φυλλικό οξύ, η πυριδοξίνη και το λεύκωμα. Η έλλειψη οποιουδήποτε από τους παραπάνω παράγοντες μειώνει την παραγωγή των ερυθρών αιμοσφαιρίων με αποτέλεσμα την αναιμία.^{2,3}

1.4.3 Λευκά αιμοσφαίρια ή λευκοκύτταρα

Τα λευκά αιμοσφαίρια είναι εμπύρηνα κύτταρα, μεγαλύτερα και πολύ λιγότερα σε αριθμό από τα ερυθρά αιμοσφαίρια. Υπάρχουν περίπου 5.000 -10.000 λευκά

αιμοσφαίρια σε κάθε κυβικό χιλιοστόμετρο αίματος. Ανάλογα με τον τόπο παραγωγής τους διακρίνονται σε :

α. **Κοκκιοκύτταρα.** Είναι λευκοκύτταρα που παράγονται στον μυελό των οστών και αποτελούν το 55-60% όλων των λευκών αιμοσφαιρίων. Ονομάζονται κοκκιοκύτταρα λόγω του μεγάλου αριθμού κοκκίων, που περιέχουν στο πρωτόπλασμα τους ή πολυμορφοπύρρηνα γιατί οι πυρήνες τους έχουν ακανόνιστο σχήμα και είναι κατατμημένοι σε δύο ή περισσότερους λοβούς.³ Τα πολυμορφοπύρρηνα διακρίνονται σε ουδετερόφιλα, ηωσινόφιλα και βασεόφιλα.¹¹

β. **Λεμφοκύτταρα.** Ο τόπος παραγωγής των λεμφοκυττάρων είναι ο λεμφικός ιστός των λεμφαδένων, του γαστρεντερικού σωλήνα, του σπλήνα, των αμυγδαλών, του φάρυγγα κλπ. Μικρές νησίδες του λεμφικού ιστού υπάρχουν επίσης και στον μυελό των οστών. Αποτελούν το 34-40% των κυκλοφορούμενων λευκών αιμοσφαιρίων. Είναι υπεύθυνα για την άμυνα του οργανισμού έναντι των διαφόρων παθογόνων μικροοργανισμών.¹

γ. **Μονοκύτταρα.** Είναι μεγάλα σε μέγεθος και παράγονται στο δικτυοενδοθηλιακό σύστημα (κυρίως στον σπλήνα, το ήπαρ, τους λεμφαδένες και τον μυελό των οστών). Αποτελούν μια έτοιμη πηγή κινητών φαγοκυττάρων, που αθροίζονται και εκτελούν τη φαγοκυτταρική τους λειτουργία στις φλεγμαινουσες περιοχές. Αριθμούν το 4% περίπου των λευκών αιμοσφαιρίων.³

δ. **Πλασματοκύτταρα.** Παράγονται στους λεμφαδένες και στον μυελό των οστών. Είναι η κύρια και πιθανόν η μοναδική πηγή κυκλοφορούμενης ανοσοσφαιρίνης (αντισώματα). Αντιπροσωπεύουν το 1% των λευκοκυττάρων του αίματος.³

Η αύξηση των λευκών αιμοσφαιρίων καλείται λευκοκυττάρωση, ενώ η ελάττωσή τους λευκοπενία. Για παράδειγμα, σε περιπτώσεις μικροβιακών λοιμώξεων, αυξάνεται η παραγωγή μιας ειδικής κατηγορίας λευκών αιμοσφαιρίων, των ουδετερόφιλων. Σε άλλες παθολογικές καταστάσεις μεταβάλλεται ο αριθμός άλλων

κατηγοριών. Έτσι δημιουργείται η ανάγκη να γνωρίζουμε όχι μόνο το συνολικό αριθμό των λευκών αιμοσφαιρίων αλλά και τον λευκοκυτταρικό τύπο, όπου λευκοκυτταρικός τύπος είναι η εκατοστιαία σχέση των διαφόρων λευκών αιμοσφαιρίων μεταξύ τους.⁹

Φυσιολογικές Τιμές του λευκοκυτταρικού τύπου:

Πολυμορφοπύρρηνα	55-60%
Λεμφοκύτταρα	35-40%
Μεγάλα Μονοπύρρηνα	2-4%
Ηωσινόφιλα	0-1%

Η διάρκεια ζωής των λευκών αιμοσφαιρίων είναι:

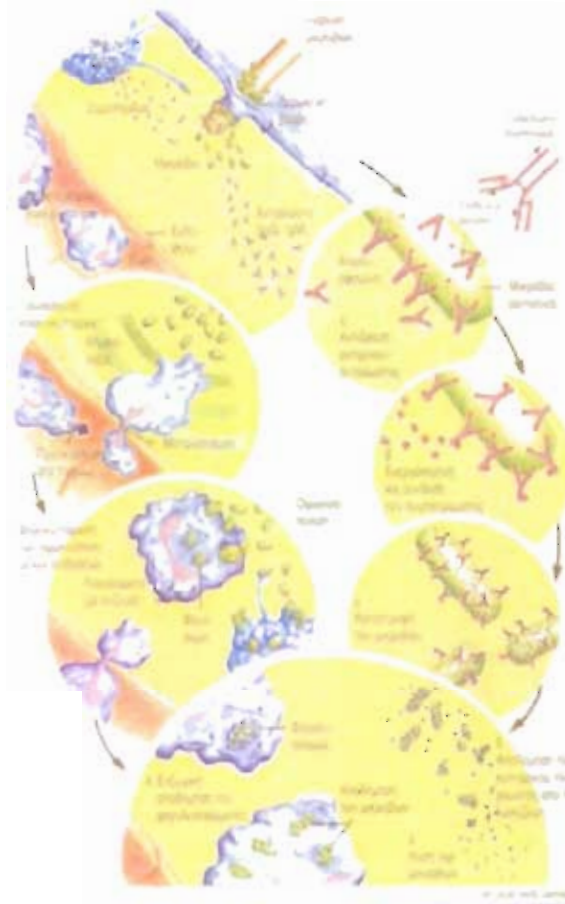
- πολυμορφοπύρρηνα ⇒ ώρες - ημέρες
- λεμφοκύτταρα ⇒ 100 και περισσότερες ημέρες
- μεγάλα μονοπύρρηνα ⇒ 4-10 ημέρες²

Τέλος, τα λευκά αιμοσφαίρια συμμετέχουν αποτελεσματικά στην άμυνα του οργανισμού μας κατά των μικροβίων ή άλλων ξένων βλαπτικών παραγόντων με την λεγόμενη φαγοκυττάρωση⁵ (Εικόνα 6).

Συγκεκριμένα, αν μικρόβια κατορθώσουν να εισδύσουν στους ιστούς, τα προϊόντα τους προσελκύουν ουδετερόφιλα, κοκκιοκύτταρα στη μολυσμένη περιοχή (χημειοταξία). Τα κοκκιοκύτταρα προσκολλώνται στο τοίχωμα των τριχοειδών (προσκόλληση στο τοίχωμα) και διαπερνώντας το μεταναστεύουν στην περιοχή της επίθεσης όπου περικυκλώνουν και καταβροχθίζουν τον εισβολέα (φαγοκυττάρωση).

Μέσα στα κοκκιοκύτταρα ο μικροοργανισμός που έχει φαγοκυτταρωθεί (φαγόσωμα) συγχωνεύεται με τα κυστίδια του κοκκιοκυττάρου που περιέχουν ένζυμα (λυσοσώματα) σχηματίζοντας ένα φαγολυσόσωμα ή ετεροφαγόσωμα, μέσα στο οποίο ο μικροοργανισμός διαλύεται. Τα «άπεπτα» σωματίδια, όπως π.χ. η

σζόνη άνθρακα στους πνεύμονες, εναποθηκεύεται μονίμως μέσα στα μακροφάγα (Εικόνα 6).



Εικόνα 6. Μηχανισμοί άμυνας εναντίον των μικροβίων:
Φαγοκυττάρωση και εξωκυττάρια λύση

Τα κοκκιοκύτταρα επιτελούν τις αμυντικές τους δραστηριότητες όχι μόνο μέσα στο αίμα και στους ιστούς, αλλά και στην επιφάνεια των επιθηλίων των βλεννογόνων (π.χ. στο στόμα).¹¹

1.4.4 Αιμοπετάλια ή θρομβοκύτταρα

Τα αιμοπετάλια είναι μικρά, σφαιρικά, ωσειδή και επιμήκη σώματα χωρίς πυρήνα. Αυτά, παράγονται με την αποκόλλησή τους από το κυτταρόπλασμα των μεγακαροκυττάρων, τα οποία βρίσκονται εκτός των αγγειακών κόλπων του μυελού

των οστών.⁸ Τα αιμοπετάλια περιέχουν κοκκία στα οποία βρίσκονται μεγάλες ποσότητες σεροτονίνης, αδρεναλίνης ADP, Ca^{++} , K^{+} , διάφοροι παράγοντες πήξεως, ένζυμα κλπ.

Όταν δημιουργηθεί βλάβη στο τοίχωμα των αγγείων, τα αιμοπετάλια μετακινούνται στο σημείο της βλάβης και εκκρίνουν το περιεχόμενο των κοκκίων τους. Η σεροτονίνη και η αδρεναλίνη προκαλούν αγγειόσπασμο και μείωση της κυκλοφορίας του αίματος στην περιοχή που βρίσκεται η αγγειακή βλάβη ή η αιμορραγία (Εικόνα 7).



Εικόνα 7. Αιμόσταση

Επίσης, οι αμίνες αυτές μαζί με το ADP υποβοηθούν στην απελευθέρωση κοκκίων και από τα υπόλοιπα αιμοπετάλια. Το ADP υποβοηθάει και στην συσσώρευση αιμοπεταλίων γύρω από την περιοχή της αγγειακής βλάβης, δημιουργώντας με αυτό τον τρόπο τον λεγόμενο αιμοστατικό έμφρακτο (plug).^{11,12}

Τα αιμοπετάλια έχουν μέγεθος 2-4μ. Ζούν 8-11 ημέρες και καταστρέφονται στο σπλήνα. Γι' αυτό επί σπληνεκτομής εμφανίζεται αύξηση των θρομβοκυττάρων. Η αύξησή τους καλείται θρομβοκυττάρωση, ενώ η ελάττωσή τους, θρομβοπενία. Ο αριθμός τους κυμαίνεται από 2.500.000-5.000.000 ανά κυβικό χιλιοστόμετρο αίματος.²

1.5 Αιματοκρίτης HCT

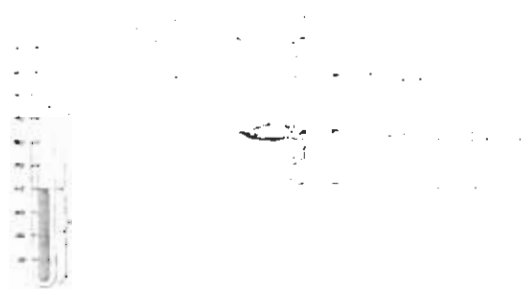
Το αίμα, όπως ήδη έχει αναφερθεί, αποτελείται από τα έμμορφα συστατικά και το πλάσμα. Στο καθένα από αυτά αναλογεί ένα μέρος του συνολικού όγκου αίματος.

Η σχέση που εκφράζει τον όγκο που καταλαμβάνουν τα έμμορφα συστατικά προς τον ολικό όγκο του αίματος που τα περιέχει, ονομάζεται αιματοκρίτης (HCT). Η τιμή του εκφράζεται ως εκατοστιαία αναλογία (%) ή με το νέο σύστημα μονάδων Si σε λίτρο/λίτρο (L/L). Οι φυσιολογικές τιμές του αιματοκρίτη κυμαίνονται αισθητά και είναι:

- άνδρες : 40% - 54% ή 0,40-0,54 L/L.
- γυναίκες : 37% - 45% ή 0,37 - 0,45 L/L.
- παιδιά : 35% - 44% ή 0,35 - 0,44 L/L.
- νεογέννητα : 44% - 62% ή 0,44 - 0,62 L/L.
- μέση αναφερόμενη τιμή στους ενήλικες: 45%

Η τιμή HCT: 45% σημαίνει ότι το 45% του όγκου του αίματος αντιπροσωπεύουν τα έμμορφα συστατικά του και το 55% το πλάσμα. Επειδή περισσότερο από το 95% των έμμορφων συστατικών είναι τα ερυθρά αιμοσφαίρια, στην πράξη η έννοια HCT, ταυτίζεται ουσιαστικά με τον όγκο των ερυθρών αιμοσφαιρίων.

Ελάττωση της τιμής του HCT παρατηρείται, όταν μειωθεί ο αριθμός των ερυθρών αιμοσφαιρίων (π.χ. αναιμία), ενώ αύξηση της τιμής του HCT παρατηρείται α) αν αυξηθεί ο αριθμός των ερυθρών αιμοσφαιρίων και β) αν μειωθεί ο όγκος του πλάσματος (π.χ. μεγάλες απώλειες υγρών από εγκαύματα, διάρροιες). Προσδιορίζεται δε με φυγοκέντρηση αίματος σε ειδικά σωληνάκια ⁵ (Εικόνα 8)



Εικόνα 8. Αιματοκρίτης: μικρό- και μεγάλο- αιματοκρίτης

1.6 Αιμοσφαιρίνη (Hb)

Η αιμοσφαιρίνη είναι πρωτεΐνη που έχει ως κύρια αποστολή τη μεταφορά και απόδοση O_2 στους ιστούς. Αποτελεί το 98% της πρωτεΐνης του κυτταροπλάσματος του ερυθροκυττάρου και το μόριό της είναι σύμπλεγμα σφαιρίνης (πρωτεΐνη-γλυκοπίνη) και αίμης. Η σφαιρίνη αποτελείται από δύο ζεύγη πολυπεπτιδικών αλυσίδων που ονομάζονται α , β , γ και δ κάθε μια από τις οποίες είναι συνδεμένη με την δική της ομάδα αίμης. Η αίμη αποτελείται από έναν τετραπυρρολικό δακτύλιο (πορφυρίνη) και σίδηρο.



Εικόνα 9. Δομή του μορίου της αιμοσφαιρίνης

Το κύριο μόριο της αιμοσφαιρίνης του ενήλικου, η αιμοσφαιρίνη Α (HbA), αποτελείται από δύο ζεύγη πολυπεπτιδικών αλυσίδων α και β (α_2, β_2) (Εικόνα 9).

Το υπόλοιπο μικρό ποσοστό 2-3% , η αιμοσφαιρίνη Α2 (HbA2) αποτελείται από δύο ζεύγη α και δ πολυπεπτιδικών αλυσίδων ($\alpha_2\delta_2$). Σε ίχνη ανευρίσκεται η αιμοσφαιρίνη F που αποτελείται από δύο ζεύγη α και γ πολυπεπτιδικών αλυσίδων ($\alpha_2\gamma_2$). Η αιμοσφαιρίνη F επικρατεί κατά τους πρώτους μήνες της εμβρυϊκής ζωής. Η μετατροπή από την σύνθεση της εμβρυϊκής αιμοσφαιρίνης στην σύνθεση της αιμοσφαιρίνης του ενήλικου γίνεται προοδευτικά, ήδη από την ενδομήτρια ζωή και ολοκληρώνεται λίγο μετά τη γέννηση.¹⁰

Όπως αναφέρθηκε προηκώς, η αίμη περιέχει σίδηρο (Fe) και έτσι δίνει στην αιμοσφαιρίνη την ικανότητα να μεταφέρει το οξυγόνο, διότι ο σίδηρος της αίμης έχει την ικανότητα να δεσμεύει και να αποδεσμεύει πολύ εύκολα το οξυγόνο. Έτσι

στους πνεύμονες ο σίδηρος της αίμης δεσμεύει οξυγόνο, που περνά στο αίμα από τον αέρα που αναπνέουμε, αντίθετα στους διάφορους ιστούς του σώματος το οξυγόνο φεύγει από την αιμοσφαιρίνη και μεταφέρεται στα κύτταρα, όπου και χρησιμοποιείται. Κάθε άτομο σιδήρου της αίμης μπορεί να δεσμεύσει 4 μόρια οξυγόνου. Η αιμοσφαιρίνη που έχει δεσμεύσει οξυγόνο λέγεται αναχθείσα αιμοσφαιρίνη.¹¹

Έκτός από το οξυγόνο, μια άλλη ουσία που έχει μεγάλη χημική συγγένεια με την αιμοσφαιρίνη είναι το μονοξείδιο του άνθρακα. Η χημική συγγένεια του μονοξειδίου είναι μεγαλύτερη από αυτή του οξυγόνου. Έτσι σε περιπτώσεις που στον ατμοσφαιρικό αέρα υπάρχει μονοξείδιο του άνθρακα, αυτό εκτοπίζει το οξυγόνο από την αιμοσφαιρίνη και σχηματίζεται η λεγόμενη ανθρακυλαιμοσφαιρίνη με αποτέλεσμα τη δηλητηρίαση από μονοξείδιο του άνθρακα. Όταν καταστρέφονται τα ερυθρά αιμοσφαίρια, διασπάται και το μόριο της αιμοσφαιρίνης και ο μιν σίδηρος ξαναχρησιμοποιείται για την παραγωγή νέων μορίων η δε υπόλοιπη αίμη μετατρέπεται σε μια άλλη χρωστική που λέγεται χολερυθρίνη.¹²

Η χολερυθρίνη προσλαμβάνεται από τα κύτταρα του ήπατος. Από εκεί μεταφέρεται στη χολή και από τη χολή στο έντερο, όπου μετατρέπεται σε μια σειρά από άλλες χρωστικές που αποβάλλονται από τον οργανισμό με τα κόπρανα. Μερικές από τις χρωστικές ουσίες αυτές απομυζώνονται από το έντερο, μπαίνουν στο αίμα και από εκεί αποβάλλονται στα ούρα. Όταν κάποιος πάσχει από ίκτερο, τότε η χολερυθρίνη ξαναγυρίζει από το κύτταρο του ήπατος στο αίμα και από εκεί μεταφέρεται στους διάφορους ιστούς όπως στο δέρμα. Σε αυτό οφείλεται να το κίτρινο χρώμα όσων πάσχουν από ίκτερο.¹³

1.6.1 Διαταραχές της αιμοσφαιρίνης

Όπως είναι γνωστό το σφαιρινικό (πρωτεϊνικό) τμήμα της αιμοσφαιρίνης (Hb), αποτελείται από δύο ζεύγη πολυπεπτιδικών αλυσίδων, των οποίων η σύνθεση ελέγχεται γενετικά. Στο φυσιολογικό ενήλικα το μεγαλύτερο ποσοστό Hb (ανώτερο

του 97%) αποτελείται από την HbA ($\alpha_2\beta_2$), ενώ σε μικρά ποσά συνυπάρχουν η HbF ($\alpha_2\gamma_2$) και η HbA₂ ($\alpha_2\delta_2$). Η σύνθεση κάθε αλυσίδας ($\alpha, \beta, \gamma, \delta$) ρυθμίζεται από διαφορετικά γονίδια.

Η κληρονομικότητα των παθολογικών αιμοσφαιρινών ακολουθεί τους κλασικούς νόμους της γενετικής του Mendel. Αν π.χ. δύο γονείς είναι ετερόζυγοι για μια ποικιλία αιμοσφαιρίνης, όπως η HbS, το ένα τέταρτο των παιδιών θα είναι ομοζυγώτες (SS), άλλο ένα τέταρτο φυσιολογικά (AA) και τα μισά θα είναι ετεροζυγώτες δρεπανοκυτταρικής αναμίας.

Οι κληρονομικές διαταραχές που αφορούν το σφαιρινικό τμήμα του μορίου της Hb ονομάζονται αιμοσφαιρινοπάθειες και χωρίζονται σε τρεις κατηγορίες ανάλογα με την παθογένεσή τους.

1. Ποιοτικές διαταραχές που χαρακτηρίζονται από ανώμαλη δομή της σφαιρίνης (αιμοσφαιρινοπάθειες).
2. Ποσοτικές διαταραχές που χαρακτηρίζονται από μειωμένη ή ολική έλλειψη σύνθεσης μιας ή περισσοτέρων αλυσίδων. Η ποσοτική διαταραχή καλείται θηλασσαναμία ή μεσογειακή αναμία.
3. Θηλασσαναιμική αιμοσφαιρινοπάθεια όταν συνυπάρχει ποιοτική και ποσοτική διαταραχή.¹⁹

1.7. Σίδηρος (fe)

1.7.1 Εντόπιση του σιδήρου

Το ανθρώπινο σώμα περιέχει σίδηρα περίπου 45mg/Kg βάρους. Ο σίδηρος αυτός εντοπίζεται:

- στο πλάσμα, σε συγκεντρώσεις 0,05-0,18 mg/dl και είναι συνδεδεμένος με την τρανσφερίνη,

- στα ερυθροκύτταρα, που περιέχουν το 74% του σωματικού σιδήρου με τη μορφή της αιμοσφαιρίνης,
- στη μυοσφαιρίνη των μυών (5% του σιδήρου του σώματος),
- στην φερριτίνη (20% του σιδήρου του σώματος), που αποτελεί αποθηκευτική μορφή σιδήρου στα διάφορα όργανα (σπλήν, ήπαρ, μυελός οστών),
- σε όλα τα κύτταρα (5% του σιδήρου του σώματος) ως κύριο συστατικό ενζυμικών συστημάτων.¹⁴

1.7.2 Απορρόφηση - Διανομή - Απέκκριση

Ο οργανισμός διαθέτει μηχανισμούς που ελέγχουν το σύστημα απορρόφηση - διανομή - απέκκριση του σιδήρου, ώστε να προσλαμβάνει από τις τροφές την απαραίτητη ποσότητα σιδήρου.

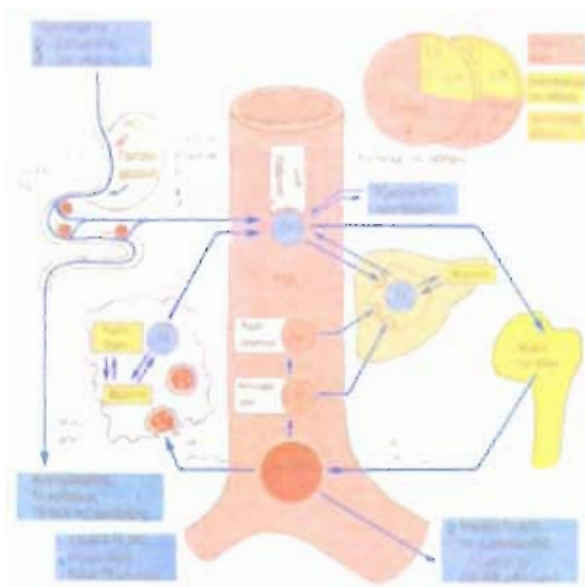
Στις τροφές ο σίδηρος βρίσκεται κυρίως σε μορφή αλάτων τριθενούς σιδήρου συνδεδεμένων με πρωτεΐνη. Στο στομάχο χωρεί, σε πρώτη φάση, η διάσπαση των συμπλοκών και η αναγωγή του τριθενούς σιδήρου σε διθενή, που αποτελεί και την απορροφήσιμη μορφή του, από ουσίες όπως ασκορβικό οξύ, γλυουταθείο. Από τον προσλαμβανόμενο με τις τροφές σίδηρο μόνο το 10-30% απορροφάται, ενώ το 70-90% απομακρύνεται με τα κόπρανα.

Η απορρόφηση του σιδήρου γίνεται στο λεπτό έντερο και κυρίως σε μικρό τμήμα του δωδεκαδακτύλου (Εικόνα 10).

Ο σίδηρος σε μορφή συμπλόκου του με αμινοξέα, μεταφέρεται μέσα στα κύτταρα του εντερικού βλεννογόνου, όπου και συνδέεται με ειδική πρωτεΐνη, την αποφερριτίνη, σχηματίζοντας την φερριτίνη.

Με την φερριτίνη, ο σίδηρος μεταφέρεται διαμέσου του βλεννογόνου στην κυλάει, όπου αποδεσμεύεται από τα συμπλοκά του με μορφή ιόντων διθενούς σιδήρου, που μετατρέπονται σε ιόντα τριθενούς σιδήρου. Τα ιόντα αυτά

συνδέονται με την τρανσφερίνη, σχηματίζοντας σύμπλοκο, με το οποίο και μεταφέρεται ο σίδηρος.



Εικόνα 10. Απορρόφηση και ανακατανομή του σιδήρου στο σώμα.

Με την τρανσφερίνη του πλάσματος ο σίδηρος μεταφέρεται στα διάφορα κύτταρα για χρησιμοποίηση και αποθήκευση. Κύριες θέσεις αποθήκευσης είναι τα αιμοποιητικά όργανα (ήπαρ, σπλήν, μυελός οστών) και ο εντερικός βλεννογόνος με τη μορφή της φερριτίνης και της αιμοσιδερίνης.

Η ημερήσια απώλεια σε σίδηρο ανέρχεται σε 0,5-1mg. Από αυτά 0,1 mg απεκρίνεται με τα κόπρανα, 0,2-0,5 mg με τα κόπρανα και 0,05-0,1 mg με τον ιδρώτα. Κατά την καταμήνιο περίοδο των γυναικών η απώλεια αυτή ανέρχεται σε 20mg περίπου, ενώ κατά την εγκυμοσύνη και τον τοκετό σε 400-900mg.¹⁴

1.7.3 Φυσιολογική λειτουργία του σιδήρου

Κύριες φυσιολογικές λειτουργίες του σιδήρου είναι:

- ➔ ο σχηματισμός της αιμοσφαιρίνης των ερυθροκυττάρων, με την οποία μεταφέρεται το οξυγόνο του αίματος στους ιστούς,
- ➔ ο σχηματισμός μυοσφαιρίνης στο μυϊκό ιστό,

- η συμμετοχή του ως ενεργό συστατικό ενζυμικών συστημάτων(π.χ. των κυτοχρωμάτων) στην οξείδωση της γλυκόζης για παραγωγή ενέργειας. ¹¹

1.7.4 Πού εμφανίζεται η έλλειψη και η αύξηση του σιδήρου

Η έλλειψη σιδήρου εμφανίζεται ως υπόχρωμη αναιμία και παρατηρείται σε:

1. ανεπαρκή λήψη σιδήρου με τις τροφές
2. υπερβολική απώλεια αίματος
3. έλλειψη παραγόντων συμμετεχόντων στο σχηματισμό αιμοσφαιρίνης (π.χ. βιταμίνης B₁₂),
4. μειωμένη απορρόφηση λόγω ελαττωμένης παραγωγής υδροχλωρικού οξέος, συνδρόμου κακής απορρόφησης, παρουσίας φωσφορικών.

Αύξηση και συσσώρευση σιδήρου στο σώμα μπορεί να παρατηρηθεί σε:

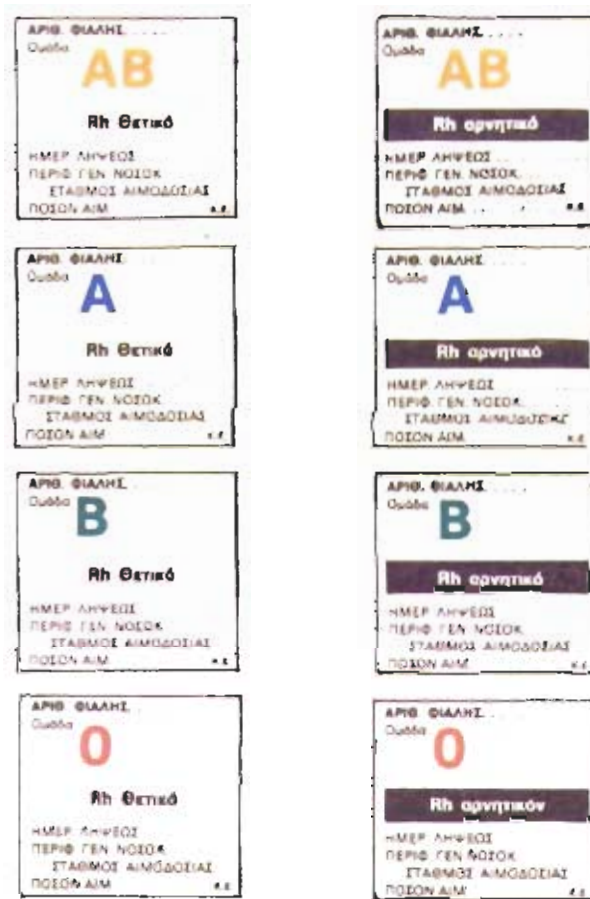
1. υπερβολική λήψη του με τις τροφές ή υπερβολική καταστροφή ερυθροκυττάρων (ελεονοσία, αιμολυτικές αναιμίες), κατάσταση γνωστή ως αιμοσιδήρωση,
2. υπερβολική ενδοφλέβια χορήγηση σιδήρου ή επαναλαμβανόμενες μεταγγίσεις αίματος,
3. αιμοχρωμάτωση παρατηρούμενη κυρίως στις γυναίκες. Η προκαλούμενη συσσώρευση οδηγεί σε ηπατική βλάβη, σακχαρώδη διαβήτη και σε έντονη χρώση βλεννογόνων και δέρματος. ¹¹

1.8 Ομάδες αίματος

Οι ομάδες αίματος είναι σταθεροί κληρονομικοί παράγοντες, οι οποίοι μεταβιβάζονται με τους νόμους του Mendel και δεν μεταβάλλονται σε όλη τη ζωή.

Οι άνθρωποι κατατάσσονται σε τέσσερες ομάδες αίματος (Εικόνα 11).

Η κατάταξη αυτή στηρίζεται στον προσδιορισμό ορισμένων αντιγονικών παραγόντων, των συγκολλητινογόνων που βρίσκονται στην κυτταρική μεμβράνη των ερυθρών αιμοσφαιρίων και των συκκολλητινών που βρίσκονται στο πλάσμα.



Εικόνα 11. Ομάδες αίματος με θετικό και αρνητικό Rhesus.

Υπάρχουν δύο τύποι συγκολλητινογόνων και δύο συγκολλητινών. Διεθνώς σημειώνονται τα συγκολλητινογόνα με κεφαλαία γράμματα Α και Β και οι συγκολλητίνες με τα μικρά γράμματα α και β, τα οποία ονομάζονται αντί Α και αντί Β. Τα άτομα που έχουν στα ερυθροκύτταρά τους συγκολλητινογόνο Α, έχουν στο πλάσμα συγκολλητίνη β. Και τα άτομα που έχουν στα ερυθροκύτταρά τους συγκολλητινογόνο Β, έχουν στο πλάσμα συγκολλητίνη α. Σε διαταραχή αυτής της σύνδεσης γίνεται συγκόλληση ερυθρών αιμοσφαιρίων με βαριές διαταραχές στον οργανισμό μέχρι και θανατηφόρες.

Υπάρχουν άτομα επίσης που τα ερυθροκύτταρά τους στερούνται τελείως συγκολλητινογόνων και στο πλάσμα έχουν και τις δύο συγκολλητίνες α και β και άλλα που έχουν τα συγκολλητινογόνα A και B και δεν έχουν στο πλάσμα συγκολλητίνες α και β (Εικόνα 12).

Τα αντιγόνα των ερυθροκυττάρων είναι πάρα πολλά. Σπουδαιότερα από κλινικής πλευράς είναι αυτά που ανήκουν στα δύο αντιγονικά συστήματα: Το σύστημα ABO των ομάδων από όπου πήραν και το όνομά τους και το σύστημα Rhesus.⁷

Ταξινομήση Landsteiner	Συγκολλητινογόνα στα Ερυθροκύτταρα	Συγκολλητίνες στο Πλάσμα	Συχνότητα Πληθυσμού
Ομάδα AB	AB	-	3-4%
Ομάδα A	A	αντί -B (β)	40-42%
Ομάδα B	B	αντί - A (α)	8,5-12%
Ομάδα O		αντί - A και αντί - B ($\alpha\beta$)	40,5-47%

Εικόνα 12. Πίνακας ομάδων αίματος και παράγοντα Rhesus.

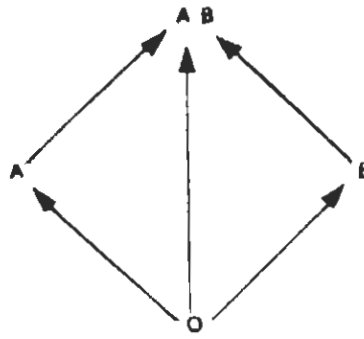
Η AB ομάδα μπορεί να πάρει από όλες τις άλλες ομάδες και να δώσει μόνο στον εαυτό της. Γι αυτό και λέγεται παγκόσμιος δέκτης.

Η A ομάδα μπορεί να πάρει από την O και να δώσει στην AB και στον εαυτό της.

Η B ομάδα μπορεί να πάρει από την O και να δώσει στην AB και στον εαυτό της.

Η O ομάδα μπορεί να δώσει σε όλες τις άλλες ομάδες και παίρνει μόνο από τον εαυτό της. Γι αυτό και λέγεται παγκόσμιος δότης. Οι δυνατότητες αυτές φαίνονται στην παρακάτω εικόνα (Εικόνα 13).

Αν και υπάρχουν οι δυνατότητες αυτές, σήμερα η μετάγγιση αίματος περιορίζεται αυστηρά στη χορήγηση αίματος πάντοτε της ίδιας ομάδας και Rhesus με αυτήν του αρρώστου, εκτός εξαιρέσεων για την πρόληψη αντιδράσεων.^{15,16}



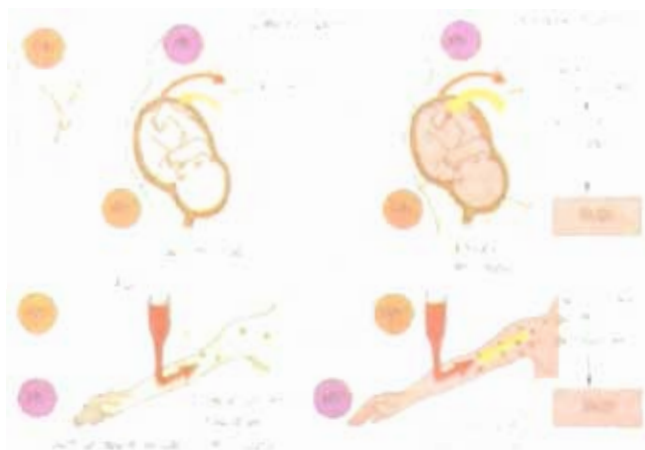
Εικόνα Β

Εκτός από τις ομάδες αίματος, ιδιαίτερη κλινική σημασία έχει και ο παράγοντας Rhesus. Ο παράγοντας Rhesus είναι ένα συγκολλητινογόνο, που φυσιολογικά βρίσκεται στην επιφάνεια των ερυθροκυττάρων των περισσότερων ανθρώπων περίπου στα 85%. Τα άτομα αυτά χαρακτηρίζονται Rhesus θετικά. Το 15% των ατόμων που δεν έχουν τον παράγοντα Rhesus λέγονται αρνητικά.

Τα άτομα με Rh θετικό πρέπει να πάρουν αίμα Rh θετικό. Αν πάρουν και Rh αρνητικό δεν διατρέχουν κανένα κίνδυνο. Τα άτομα όμως που είναι Rh αρνητικά πρέπει να πάρουν μόνον Rh αρνητικό αίμα για την πρόληψη ευαισθητοποίησης. Αν σε άτομο Rh αρνητικό χορηγηθεί αίμα Rh θετικό, το άτομο ευαισθητοποιείται. Ο οργανισμός παράγει αντισώματα (αντί Rhesus ουσίες), οι οποίες καταστρέφουν τα εισαγόμενα ερυθροκύτταρα. Στην πρώτη μετάγγιση συνήθως δεν προκύπτουν προβλήματα, γιατί δεν προλαμβάνουν να αναπτυχθούν αντισώματα. Όταν όμως ακολουθήσει δεύτερη ή και περισσότερες μεταγγίσεις τότε προκαλούνται αιμοληπτικές αντιδράσεις με σοβαρές επιπτώσεις στον άρρωστο.

Ο παράγοντας Rhesus έχει πολύ μεγαλύτερη σημασία σε περιπτώσεις εγκυμοσύνης. Ανάλογη κατάσταση ευαισθητοποίησης μπορεί να συμβεί σε εγκυμονούσα μητέρα με Rh αρνητικό που το έμβρυο έχει κληρονομήσει το αντιγόνο του πατέρα Rh θετικό. Στις περιπτώσεις αυτές στο πρώτο τοκετό, μπορεί να μην παρουσιαστούν προβλήματα. Στους επόμενους τα αντισώματα Rh που αναπτύχθηκαν στο αίμα της μητέρας θα περάσουν από τον πλακούντα στην

κυκλοφορία του αίματος του εμβρύου με Rh θετικό και μπορεί να προκαλέσουν από ελαφρύ ίκτερο στο νεογνό μέχρι σοβαρές ή και θανατηφόρες βλάβες (αιμολυτικός ίκτερος νεογνών) (Εικόνα 14). Οι περιπτώσεις αυτές απαιτούν ειδική θεραπευτική αντιμετώπιση. Στις βαριές καταστάσεις γίνεται αφαιμαξομετάγγιση, δηλαδή πλήρης αντικατάσταση του αίματος του νεογνού με νέο συμβατό αίμα.^{10,17}



Εικόνα 14. Ευαισθητοποίηση στον παράγοντα Rh (κύηση ή μετάγγιση)

ΕΝΟΤΗΤΑ 2^η

2.1 Γενικά περί αναιμιών

Αναιμία ονομάζεται μια παθολογική κατάσταση στην οποία παρατηρούνται χαμηλότερες τιμές αιμοσφαιρίνης, αιματοκρίτη και παράλληλα μείωση του αριθμού των ερυθρών αιμοσφαιρίων. Η ελάτωση της αιμοσφαιρίνης σημαίνει και ελάττωση οξυγόνου που μεταφέρεται στους ιστούς.

Οι φυσιολογικές τιμές είναι:

Αιμοσφαιρίνη:

- Άνδρες: 13-20 γραμ./ 100ml
- Γυναίκες: 11-18γραμ. / 100 ml

Αιματοκρίτης

- Άνδρες: 40-54%
- Γυναίκες: 36-47%

Ερυθρά αιμοσφαίρια:

- Άνδρες: 4.600.000 - 5.200.000/ml
- Γυναίκες: 4.200.000 -5.400.000/ml⁹

2.2 Ταξινόμηση αναιμιών

Αιτιολογικά οι αναιμίες ταξινομούνται στις πιο κάτω κατηγορίες:

I. Αναιμίες από πλημμελή ερυθροποίηση

A. Από έλλειψη παράγοντα που είναι απαραίτητος για ερυθροποίηση:

1. Έλλειψη σιδήρου
2. Έλλειψη βιταμίνης B12 ή φυλλικού οξέος

3. Έλλειψη βιταμίνης C

B. Από πλημμελή σύνθεση αίμης (σπάνια):

1. Πρωτοπαθείς σιδηροβλαστικές αναιμίες
2. Ερυθροποιητική πορφύρα

Γ. Από πλημμελή σύνθεση σφαιρίνης:

1. Θαλασσαιμίες
2. Αναιμίες από παθολογικές αιμοσφαιρίνες

Δ. Από μυελική ανεπάρκεια:

1. Απλαστική αναιμία
2. Διήθηση μυελού από λευχαιμικά κύτταρα, κύτταρα κακοήθους λεμφώματος, καρκινικά κύτταρα
3. Τοξική δράση στο μυελό, όπως σε ουραιμία

II. Αναιμίες που οφείλονται σε αυξημένες απώλειες

A. Αιμορραγία

B. Αυξημένη καταστροφή (αιμολυτικές αναιμίες)²

ΕΝΟΤΗΤΑ 3^η

ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΚΑ ΣΥΝΔΡΟΜΑ

3.1 Ιστορική Αναδρομή

Από τα πολύ παλιά χρόνια είχε παρατηρηθεί στις χώρες που βρέχονται από την Μεσόγειο θάλασσα μια ιδιαίτερη μορφή αναιμίας, αρκετά βαριά, που μεταβιβάζονταν σε ορισμένες οικογένειες από γενεά σε γενεά. Με τις μετακινήσεις των πληθυσμών, τα ταξίδια και την ευχέρεια επικοινωνίας μεταξύ των λαών, η νόσος ξεπέρασε τα όρια της Μεσογείου. Σήμερα συναντάται και στις ΗΠΑ. Ο λόγος πάντως της προτιμήσεως στις Μεσογειακές χώρες παραμένει άγνωστος. Μερικοί συγγραφείς τοποθετούν την αρχή της σε μια αρχαία ελληνική φυλή, που με τους συχνούς αποικισμούς της, μετέφερε το κληρονομικό στίγμα σε όλη την έκταση της Μεσογείου.

Η Μεσογειακή Αναιμία (Μ.Α.) παρατηρήθηκε αρχικά από Έλληνες γιατρούς κυρίως από τον Α. Αραβαντινό (καθηγητής της ειδικής νοσολογίας στο πανεπιστήμιο Αθηνών), ο οποίος πρώτος το 1911 παρατήρησε σε παιδί ηλικίας 10 μηνών στις Σπέτσες, ότι είχε σπληνομεγαλία και πυρετό, στο αίμα πολλά εμπύρνηνα ερυθρά και πολλά κοκκία, τα δε συμπτώματα αυτά τα χαρακτήρισε ως συμπτώματα της νόσου ψευδολεισμανίαση.

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

Το 1952 οι Αμερικάνοι COOLEY και LEE έδωσαν μια μικρή περιγραφή της βαρέας μορφής της νόσου πάνω σε Έλληνες και Ιταλούς μετανάστες στις ΗΠΑ, τόνισαν όμως με επιτυχία τυπικούς, κλινικούς, και αιματολογικούς χαρακτήρες και την διαχώρησαν από πολλές παρεμφερείς αναιμίες. Γι' αυτό και πολύ καιρό η βαριά

μορφή αυτής της αναιμίας η οποία ήταν η μόνη γνωστή λεγόταν ΝΟΣΟΣ ΤΟΥ COOLEY.

Το 1927 ο Cooley, ο Witner και ο Lee περιέγραψαν 2 παρόμοιες περιπτώσεις. Ο όρος θαλασσαιμία ή θαλασσαναιμία προτάθηκε το 1936 για να τονίσει την συχνότερη εμφάνιση της Μ.Α. στους λαούς που κατοικούν στην Μεσόγειο. Τότε στην Ιταλική λογοτεχνία εμφανίστηκαν βιβλία που περιέγραφαν μια μορφή αιμολυτικού ίκτερου όπου εμφανιζόταν μειωμένη η οσμωτική αντίσταση των ερυθροκυττάρων, που αργότερα αναφέρθηκε σαν ασθένεια των PIETTI-GREPPI-MICHELLI. Από αυτό οι Ιταλοί συνέδεσαν την αιμόλυση με τις μορφολογικές ανωμαλίες των ερυθρών αιμοσφαιριών. Η συνεισφορά του PIETTI υπήρξε μεγάλη γιατί ξεχώρισε την μειωμένη οσμωτική αντίσταση των ερυθροκυττάρων από τον αιμολυτικό ίκτερο των MINOWSKI και CHAVFARD.

Το 1933 περιγράφεται και στην Ελλάδα από τους Μάκκα, Σηλιόπουλο, Μητρόπουλο, Ζέρβα και Σπυρόπουλο σύνολο περιπτώσεων, της αναιμίας του COOLEY. Το 1938 ο Καρινόπετρος ανέφερε ότι οι γονείς κάποιου παιδιού που υπέφερε από σοβαρή θαλασσαιμία είχαν μειωμένη οσμωτική αντίσταση στα ερυθρά τους. Το 1940 οι WINTROBE - MATHENS - POLLACIS και POBYNS περιέγραψαν μια αιμολυτική αναιμία που παρουσιάστηκε σε ορισμένα άτομα και πίστεψαν ότι πρόκειται για την αναιμία του COOLEY. Οι μελέτες και οι παρατηρήσεις που έγιναν στην συνέχεια απέδειξαν ότι η αναιμία του COOLEY αντιπροσωπεύει την ομόζυγη κατάσταση (Θαλασσαιμία) και οι περιπτώσεις που περιέγραψε ο WINTROBE καθώς και το σύνδρομο PIETTI-GREPPI-MICHELLI αντιπροσώπευαν την ετερόζυγη κατάσταση της νόσου.

Συνεχείς επίσης μελέτες σε οικογένειες απέδειξαν ότι οι γονείς των πασχόντων με ομόζυγη μορφή είχαν σοβαρές μεταβλητές αιματολογικές ανωμαλίες που άρχισαν από σοβαρή αιμολυτική αναιμία και κατέληγαν σε ήπια αιμολυτική αναιμία ή σε μερικές περιπτώσεις σε μικρή μείωση της οσμωτικής αντίστασης των ερυθροκυττάρων σαν την μοναδική ανωμαλία. Η τελευταία αυτή εργασία

προσδιόρισε την ομάδα των κληρονομικών αναιμιών σαν μεσογειακό αιμοπαθητικό σύνδρομο. Αργότερα η νόσος μελετήθηκε εντατικά στην Ελλάδα από τις σχολές Λ. Γάπα, Κ. Χωρέμη, Β. Μαλάμου και Φ. Φέσσα.¹⁸

3.2 Ορισμός

Είναι κληρονομικά σύνδρομα στα οποία υπάρχει μειωμένη ποσότητα αιμοσφαιρίνης $A(\alpha_2, \beta_2)$ λόγω διαταραχής της σύνθεσης της μιας των πολυπεπτιδικών αλυσίδων, ενώ ποιοτικά, δηλαδή η αλληλουχία των αμινοξέων είναι φυσιολογικές.

Σε κάθε ερυθρό αιμοσφαίριο του ανθρώπου υπάρχουν μερικές σύνθετες πρωτεΐνες, αιμοσφαιρίνες που αποτελούνται από την αίμη και την σφαιρίνη. Η αίμη είναι οργανική ένωση, με δακτυλιοειδή μορφή που έχει ένα άτομο σιδήρου στο κέντρο. Η σφαιρίνη είναι μια πρωτεΐνη που αποτελείται από τέσσερις πολυπεπτιδικές αλυσίδες (2 ζευγάρια). Στα ερυθρά αιμοσφαίρια των εμβρύων υπάρχουν οι εμβρυϊκές αιμοσφαιρίνες. Σε μεγαλύτερη ποσότητα υπάρχει η αιμοσφαιρίνη F που αποτελείται από 2_α και 2_γ αλυσίδες. Στα ερυθρά αιμοσφαίρια των ενηλίκων υπάρχουν αιμοσφαιρίνες A και A₂. Κυριότερη είναι η αιμοσφαιρίνη A, που αποτελείται από 2_α και 2_β αλυσίδες. Σαν πρωτεΐνη που είναι ελέγχεται γενετικά και τα γονίδια τα οποία την ελέγχουν είναι δυνατόν να μεταλλάγουν και να δημιουργήσουν καταστάσεις όπως τα θαλασσαιμικά σύνδρομα.

Ανάλογα με την αλυσίδα της οποίας η σύνθεση (ποσοτική) είναι ανεπαρκής, διακρίνουμε την α και την β θαλασσαιμία, όπως βλέπουμε στο παρακάτω σχήμα (Εικόνα 15).

Τα θαλασσαιμικά είναι συχνά στους μεσογειακούς πληθυσμούς κυρίως στην Ελλάδα, στην Ιταλία και σε μερικές περιοχές της Μέσης Ανατολής, Ινδία και νοτιοανατολική Ασία. Ιδιαίτερα στην Ελλάδα η πιο συχνή είναι η β - Μεσογειακή Αναιμία.²¹⁸

	Ομόζυγη α (α - μεσογειακή αναιμία)
I α - θαλασσαιμία:	Ετερόζυγη α (Μεσογειακό ή θαλασσαιμικό στίγμα α)
	Ομόζυγη β (μείζων β - θαλασσαιμία ή β - Μεσογειακή αναιμία ή νόσος του Cooley)
II β - θαλασσαιμία:	Ετερόζυγη β (Μεσογειακό ή θαλασσαιμικό στίγμα β)

Εικόνα 15

3.3 Α΄ Μεσογειακή αναιμία ή Α΄ Θαλασσαιμία

Η α - θαλασσαιμία περιλαμβάνει μια ετερογενή ομάδα αναιμιών, η κλινική βαρύτητα των οποίων εξαρτάται από το βαθμό μείωσης της σύνθεσης της α αλυσίδας.¹⁰

3.4 Επιδημιολογία

Η νόσος απαντά αυξημένη συχνότητα στη Νοτιοανατολική Ασία, στη Σαουδική Αραβία, στις Μεσογειακές χώρες (κυρίως στη Σαρδηνία και Κύπρο) και στους Νέγρους. Στον ελληνικό πληθυσμό αναφέρεται συχνότητα 0,4-1,2 % σε ορισμένες περιοχές, όπως για παράδειγμα στην Άρτα.¹⁰

3.5 Α΄ Μεσογειακή Αναιμία (ομόζυγος α - μεσογειακή αναιμία)

3.5.1 Παθοφυσιολογία ομόζυγης Α΄ Μεσογειακής Αναιμίας

Τα αφορούντα στην α - θαλασσαιμία διευκρινίστηκαν κατά τα τελευταία έτη. Υπάρχουν δύο α - θαλασσαιμικά γονίδια, το α -θαλασσαιμικό 1 και το α -θαλασσαιμικό 2 γονίδιο. Το πρώτο οδηγεί σε πλήρη αναστολή της σύνθεσης της α -αλύσου, ενώ το δεύτερο σε μερική.

Λόγω της μη σύνθεσης α - αλύσεως δημιουργείται περίσσεια β - και γ - αλύσεως.

Η ομόζυγος α-θαλασσαιμία φαίνεται ότι δεν είναι συμβατή με τη ζωή και τα εμβρυα αποθνήσκουν εντός της μήτρας. Οι ετεροζυγώτες α παρουσιάζουν πολύ ελαφρύ κλινική εικόνα. Τα παρακάτω κλινικά σύνδρομα ανήκουν στις α-θαλασσαιμίες.²⁰

3.5.2 Σύνδρομο εμβρυϊκού ύδρωπος με HBART'S

Είναι η βαρύτερη μορφή α-θαλασσαιμίας που απαντάται εξ ολοκλήρου στη Ν.Α. Ασία¹⁰ και χαρακτηρίζεται από εμβρυϊκή ερυθροβλάστωση. Τα έμβρυα γεννιούνται νεκρά ή πεθαίνουν μερικά λεπτά μετά τη γέννησή τους, είναι κάτωχρο και η τιμή της αιμοσφαιρίνης τους κυμαίνεται περί τα 6G/100ML. Ο μυελός εμφανίζει έντονη υπερπλασία της ερυθράς σειράς.

Ηλεκτροφορητικά 70-80% της αιμοσφαιρίνης είναι Hb BARTS. Υπάρχουν μικρές ποσότητες HbB και πλήρης έλλειψη HbA. Η HbBARTS έλαβε το όνομα από το SAINT BARTHOLOMEWS HOSPITAL του Λονδίνου, όπου ανακαλύφθηκε για πρώτη φορά. Αποτελείται από 4 γ-άλυσους (γ4). Η Hb BARTS έχει ισχυρή συγγένεια με το οξυγόνο γι' αυτό και δεν μπορεί να αποδώσει στους ιστούς.²¹

3.5.3 Αιμοσφαιρινοπάθεια H

Η αιμοσφαιρινοπάθεια H που είναι ιδιαίτερα συχνή στη ΝΔ Ασία και σπάνια στην Μέση Ανατολή και Μεσόγειο, εκδηλώνεται υπό μορφή αιμολυτικής αναιμίας με αυξημένη την άμεση χολερυθρίνη, μεγαλοσπληνία και σχετικά καλή γενική κατάσταση. Κατά τη γέννηση τα νεογνά έχουν Hb BARTS περίπου 25% και ελάχιστες ποσότητες HbH. Σταδιακά όμως η HbH αντικαθιστά την Hb BARTS.²¹

3.5.4 Α΄ Μεσογειακό Θαλασσαιμικό στίγμα (ετερόζυγος α - μεσογειακή αναιμία)

Η διάγνωση συχνά είναι δυσχερής. Υπάρχουν οι μορφολογικές αλλοιώσεις των θαλασσαιμικών συνδρόμων, αλλά πολλές φορές δεν είναι ιδιαίτερα έκδηλες. Κλινικές εκδηλώσεις απουσιάζουν. Συχνά υπάρχει ελαφρά ελάττωση της τιμής της Hb και του Ht. Όπως ήδη ειπώθηκε η διάγνωση είναι δυσχερής. Αποκάλυψη αυξημένης ποσότητας Hb BARTS στο νεογνό είναι η ασφαλέστερη μέθοδος διάγνωσης του θαλασσαιμικού στίγματος.²¹

3.6 Β΄ Μεσογειακό - Θαλασσαιμικό Στίγμα (ετερόζυγος β΄ μεσογειακή αναιμία)

3.6.1. Παθοφυσιολογία ετερόζυγης β΄ μεσογειακής αναιμίας.

Στα άτομα που πάσχουν από αυτή τη νόσο το γονίδιο β, που προέρχεται από τον ένα γονέα (ετερόζυγη κατάσταση) υπολειτουργεί ή αναστέλλεται, ενώ το γονίδιο β που προέρχεται από τον άλλο τους γονέα λειτουργεί κανονικά. Συνεπώς το ολικό ποσό των β αλυσίδων που βρίσκονται στα ερυθρά αιμοσφαίρια των ατόμων αυτών είναι μικρότερο από το φυσιολογικό. Οι α- αλυσίδες στα άτομα αυτά συντίθενται κανονικά. Το ποσό της αιμοσφαιρίνης Α είναι μικρότερο από το κανονικό.

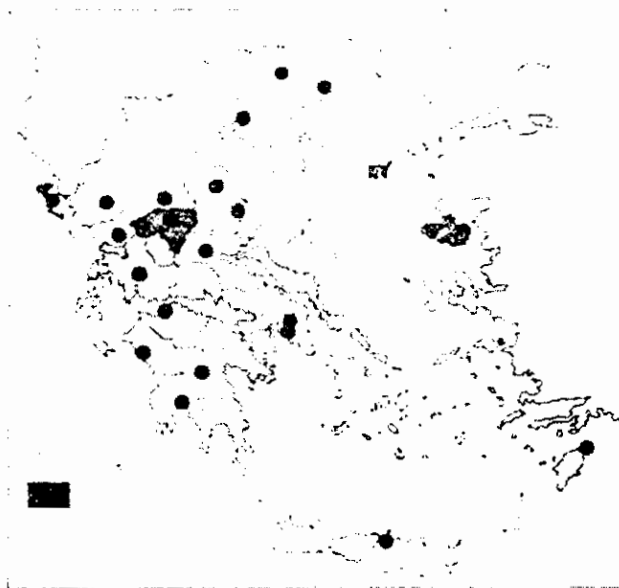
Η κατάσταση αυτή χαρακτηρίζεται από ήπια αναιμία, η οποία μπορεί να συγχυστεί με τη σιδηροπενική αναιμία. Επίσης υπάρχει και σπληνομεγαλία.¹⁹

3.6.2 Επιδημιολογία

Η Β΄ Μεσογειακή αναιμία έχει υψηλή επίπτωση στους Μεσογειακούς λαούς των Βαλκανίων και εκδηλώνεται με σταθερά υψηλή συχνότητα στους λαούς της Μέσης και Άπω Ανατολής.

Στην Ελλάδα έχει άνιση κατανομή κυμαινόμενη από 5-20% και με συχνότητα 5,5-8% . Ιδιαίτερα επιβαρημένες περιοχές είναι η Ρόδος (20%) , η Λέσβος (19%), η Βόρεια Εύβοια (17%) καθώς επίσης και η Κέρκυρα , τα Τρίκαλα , η Αχαΐα και η Ηλεία (12-14%), (Εικόνα 16). Στην Ελλάδα το μέσο ποσοστό των ετερόζυγων της Β' μεσογειακής αναιμίας ανέρχεται σε 8%. Αυτό σημαίνει ότι 1 στους 12 είναι φορέας της Μ.Α. Επίσης σύμφωνα με διάφορες έρευνες κατά καιρούς βρέθηκε ότι σε 1 για 150 ζευγάρια θα συμπέσει να είναι και οι δυο ετερόζυγοι β- μεσογειακής αναιμίας και συνεπώς κινδυνεύουν να αποκτήσουν άρρωστο παιδί με ομόζυγη β-μεσογειακή αναιμία.

Ο Τεγος και οι συνεργάτες του το 1989, διαπίστωσαν τη μεγαλύτερη συχνότητα (5,9% έναντι 3,9%) β- μεσογειακής αναιμίας σε περιοχές της χώρας μας με αυξημένη επίπτωση ελονοσίας κατά το παρελθόν.¹⁰



Εικόνα 16. Απεικονίζεται η συχνότητα ετεροζύγων β - Μεσογειακής Αναιμίας κατά νομούς. Με τους κύκλους περιγράφονται οι περιοχές με αυξημένη συχνότητα ετεροζύγων αιμοσφαιρινοπάθειας S.

Η β- μεσογειακή αναιμία αποτελεί την πιο διαδεδομένη ανωμαλία συνθέσεως της αιμοσφαιρίνης, ουσιαστικά δε βρίσκονται περιπτώσεις σε κάθε πληθυσμό. Μέχρι σήμερα λίγα μόνο είναι γνωστά για την γεωγραφική κατανομή ετερόζυγων της Μ.Α.

και αυτό γιατί η ανίχνευση τους είναι δύσκολη προκειμένου για τους ετεροζυγώτες της α- μεσογειακής αναιμίας, είναι σχετικά αδύνατη.

Στην Ελλάδα γεννιούνται κάθε χρόνο πάνω από εκατό (100) παιδιά με ομόζυγη β- μεσογειακή αναιμία. Στο σύνολο του πληθυσμού ένα στα επτακόσια βρέφη πάσχει από τη νόσο αυτή.¹⁰

3.6.3 Κλινική εικόνα

Τα άτομα με μεσογειακό ή θαλασσαιμικό στίγμα β δεν παρουσιάζουν συνήθως συμπτώματα. Ωστόσο μικρός αριθμός ατόμων παρουσιάζει μικρό βαθμό αναιμίας και μερικές φορές σπληνομεγαλία.⁴ Σοβαρή επιδείνωση της αναιμίας μπορεί να προκύψει κατά τη διάρκεια λοιμώξεων ή εγκυμοσύνης.¹⁰

3.6.4 Εργαστηριακά Ευρήματα

Εργαστηριακά παρατηρείται:

1. Ελαφρά αναιμία όπου Hb: 9-11g/100ml
2. Μορφολογικές ανωμαλίες ερυθρών αιμοσφαιρίων (Ανισοκυττάρωση , ποικιλοκυττάρωση, υποχρωμία, βασεόφιλη στίξη, στοχοκυττάρωση)
3. Αύξηση του ποσού της HbA₂(α₂ δ₂) και της Hbf.²

3.6.5 Εξέλιξη - Πρόγνωση

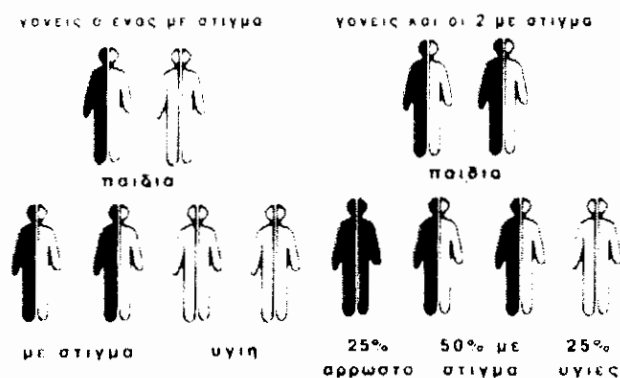
Τα άτομα που φέρουν το β- θαλασσαιμικό στίγμα θεωρούνται υγιή αλλά επικίνδυνα για τους απογόνους τους οποίους μεταδίδουν την αιματολογική ανωμαλία.

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

α) Όταν ο ένας είναι ετερόζυγος στη β- MA, και ο άλλος δεν είναι., τότε τα παιδιά τους θα είναι όλα γερά και σε ποσοστό 50% θα είναι ετερόζυγα στη β - MA. (Εικόνα 17)

β) Όταν είναι και οι δυο ετερόζυγοι στη β-Μ.Α. τότε υπάρχει κίνδυνος να γεννηθεί άρρωστο παιδί με ομόζυγη β- Μ.Α. και σε ποσοστό 25%, δηλαδή ένα στα τέσσερα παιδιά θα είναι ομόζυγο στη β- Μ.Α. Σ' ένα άλλο ποσοστό 25% θα γεννηθεί το παιδί υγιές και ένα ποσοστό 50% θα φέρει ετερόζυγη β - Μ.Α. (Εικόνα 17).

Αυτή η εξέλιξη, ωστόσο, δεν ακολουθεί συγκεκριμένη σειρά στα παιδιά. Δεν μπορεί δηλαδή να ξέρει κανείς αν θα είναι άρρωστο το πρώτο, το δεύτερο, το τελευταίο ή όλα ή κανένα. Είναι καθαρά θέμα τύχης και πιθανοτήτων. Η κάθε εγκυμοσύνη είναι ανεξάρτητη της προηγούμενης και η ύπαρξη υγιούς παιδιού δεν σημαίνει ότι αποκλείεται να γεννηθεί άρρωστο παιδί στην επόμενη κύηση.¹



Εικόνα 17.

3.7 Β - Μεσογειακή Αναιμία (ομόζυγος β - μεσογειακή αναιμία ή νόσος του Cooley)

3.7.1 Παθοφυσιολογία ομόζυγου β -μεσογειακής αναιμίας

Η β- μεσογειακή αναιμία είναι κληρονομική αιμολυτική αναιμία μεταβιβαζόμενη με υπολειπόμενο σωματικό γονίδιο. Υπάρχει διαταραχή της σύνθεσης των β -

αλυσίδων με αποτέλεσμα την ελάττωση του συνολικού ποσού της αιμοσφαιρίνης που περιέχεται στο ερυθροκύτταρο και επομένως τη δημιουργία βαριάς υποχρωμίας. Εξαιτίας της μειωμένης παραγωγής των β- αλυσίδων επέρχεται κατά κανόνα σχεδόν, αύξηση της παραγωγής των γ ή δ αλυσίδων με αποτέλεσμα την αύξηση των ποσοτήτων των F(α₂γ₂) ή και Α₂ (α₂δ₂) αιμοσφαιρινών που περιέχονται στα ερυθροκύτταρα.

Άτομο που φέρει ένα παθολογικό γονίδιο για τη β- αλυσίδα (ετεροζυγώτης) εμφανίζει μια μικρή ελάττωση της αιμοσφαιρίνης Α (α₂β₂) και μικρή αύξηση των αιμοσφαιρινών F και Α₂. Στα άτομα που φέρουν δυο παθολογικά γονιδια για τη β- αλυσίδα (ομοζυγώτης), η σύνθεση της αιμοσφαιρίνης Α υπολείπεται σημαντικά ή δεν λαμβάνει χώρα καθόλου.

Οι ομοζυγώτες της β - μεσογειακής αναιμίας έχουν συνήθως βαριά αναιμία. Το βαθμό της αναιμίας, δεν καθορίζει μόνο ο βαθμός της ανεπάρκειας των β- αλυσίδων αλλά η ικανότητα του πάσχοντα για αντιστάθμιση αυτής της ανεπάρκειας.³

3.7.2 Κλινική εικόνα

Η αναιμία γίνεται εμφανής από τους πρώτους μήνες της ζωής του παιδιού, το οποίο υπολείπεται σε ανάπτυξη. Έχει έντονη ωχρότητα με λεμονοειδή απόχρωση και αξιόλογη ηπατομεγαλία. Αργότερα εμφανίζει το τυπικό μογγολοειδές προσωπείο, δηλαδή παραμόρφωση της κεφαλής από την αύξηση του εύρους της διπλούς εξαιτίας της έντονης δραστηριότητας του μυελού. Η προοδευτική διόγκωση του σπληνός οδηγεί σε υπερσπληνισμό (αναιμία, λευκοπενία, θρομβοπενία) με αποτέλεσμα την επιδείνωση της αναιμίας. Επίσης έχει τάση για αιμορραγίες και ευαισθησία στις λοιμώξεις. Επιπλέον τα άτομα αυτά εμφανίζουν χολολιθίαση, αύξηση του ουρικού οξέος, πιθανόν αρθρίτιδα και απουσία ή καθυστέρηση εμφάνισης των δευτερογενών χαρακτηριστικών και σακχαρώδη διαβήτη. Τέλος, στους ασθενείς που καταπολεμείται η αναιμία με μεταγγίσεις αίματος, αργότερα

αναπτύσσεται υπερτροφία της καρδιάς και καρδιακή ανεπάρκεια για την οποία υπολογίζεται κυρίως υπεύθυνη η βαριά αιμοσιδήρωση από τις άλλες μεταγγίσεις.^{2,3,22}

3.7.3 Εργαστηριακά ευρήματα

Τα εργαστηριακά ευρήματα είναι: (1) βαριά αναιμία (Hb 2-4g/100ml) (2) άνισο - ποικιλοκυττάρωση, υποχρωμία, στοχοκυττάρωση, βασιεόφιλος στίξη, άφθονη ορθροβλάστες, (3) υπερπλασία της ερυθράς σειράς του μυελού, οι αποθήκες Fe είναι γεμάτες (4) αιμοσφαιρίνη F, μικρή ποσότητα HbA₂.^{2,3}

Άλλα εργαστηριακά ευρήματα:

- 1) Παρατηρείται μέτρια αύξηση της εμμέσου χολερυθρίνης του ορού του ουροχοληνογόνου των ούρων και του κοπροχοληνογόνου των κοπράνων.
- 2) Μεγάλη ελάττωση του χρόνου ζωής των ερυθροκυττάρων στο μισό (δηλαδή 7-22 ημέρες, σε σύγκριση με τη φυσιολογική περίοδο ζωής που είναι 25-35 μέρες).
- 3) Τα δικτυοερυθροκύτταρα είναι φυσιολογικά ή μέτρια αυξημένα, τα δε αιμοπετάλια ανευρίσκονται σε φυσιολογικό αριθμό.²³

3.7.4 Ακτινολογικά ευρήματα

Οι ακτινογραφίες παρουσιάζουν έντονες αλλοιώσεις του σκελετού. Παρατηρείται γενικευμένη οστεοπόρωση, στα δε μακρά οστά διεύρυνση της μυελικής κοιλότητας και λέπτυνση της φλοιώδους ουσίας. Επίσης παρατηρείται αύξηση του πάχους της διπλής και λέπτυνση του έξω πετάλου.

Στο θόλο του κρανίου εμφανίζονται κάθετα γραμμώσεις βελονοειδής της διπλής, οι οποίες είναι παράλληλα διατεταγμένες και εμφανίζονται σαν να μην καλύπτονται από το έξω πέταλο της διπλής και από εδώ προκύπτει ο όρος «κρανίο εν είδε ψυκτήρα».^{3,21,24}

3.7.5 Εξέλιξη - Πρόγνωση

Τις περισσότερες φορές η επιβίωση παρατείνεται πέρα από το 40ο έτος της ηλικίας και οι ασθενείς μπορούν να εργαστούν και οι γυναίκες να αποκτήσουν παιδιά.

Στην καλύτερη πρόγνωση έχει βοηθήσει η αύξηση του αριθμού των μεταγγίσεων και η αποβολή του σιδήρου με χημικούς παράγοντες.

Επιπρόσθετα, χολολιθίαση συχνά αναπτύσσεται στους ασθενείς που επιζούν ως τα πρώτα χρόνια της εφηβείας.²⁴

3.7.6 Θεραπεία νόσου

3.7.6.1 Μεταγγίσεις

Η διόρθωση της αναιμίας επιτυγχάνεται μόνο με μεταγγίσεις ερυθρών αιμοσφαιρίων, ώστε να διατηρείται η αιμοσφαιρίνη του οργανισμού σε ικανά επίπεδα για την φυσιολογική οξυγόνωση των ιστών για να έχουμε φυσιολογική ανάπτυξη και κανονική δραστηριότητα των πασχόντων. Επίσης, με αυτόν τον τρόπο προλαμβάνονται οι οστικές αλλοιώσεις, οι διαταραχές της καρδιακής λειτουργίας, η ανάπτυξη σπληνομεγαλίας, η εμφάνιση σοβαρών λοιμώξεων και η εκσεσημασμένη απορρόφηση σιδήρου από τον γαστρεντερικό σωλήνα. Τα ιδανικά επίπεδα αιμοσφαιρίνης δεν είναι εύκολο να καθοριστούν με ακρίβεια. Το πιο αποδοτικό σχήμα είναι αυτό των συχνών μεταγγίσεων ανά 15θήμερο περίπου, με μικρές ποσότητες αίματος. Έτσι, επιτυγχάνεται η διατήρηση της αιμοσφαιρίνης σε υψηλά επίπεδα (μέση τιμή 12g/dl) χωρίς μεγάλες διακυμάνσεις των επιπέδων της στους ασθενείς.²⁵

3.7.6.1.α. Ιστορικά στοιχεία

Από τους αρχαίους χρόνους πολλοί λαοί αποδώσανε στο αίμα μαγικές ή θεραπευτικές ιδιότητες. Λόγος για χορήγηση αίματος γίνεται στον Όμηρο, στους

Αιγυπτιακούς παπύρους, σε Εβραϊκά και Συριακά χειρόγραφα. Φαίνεται πως οι αρχαίοι Έλληνες και οι Λατίνοι γνώριζαν την μετάγγιση. Στους Ρωμαϊκούς χρόνους και στο Μεσαίωνα επικρατούσε η λαϊκή αντίληψη ότι το αίμα διατηρεί την υγεία, τονώνει και παρατείνει τη νεότητα. Σαν πρώτη μετάγγιση θεωρείται η γενόμενη το 1492 στον Πάπα Ιννοκέντιο τον 8^ο.

Η πρώτη πάντως καθορισμένη και λεπτομερής περιγραφή της τεχνικής της μετάγγισης βρίσκεται σε πραγματεία του Γερμανού χημικού Ανδρέα LIBANIUS (1615), αν και κατά τους Ιταλούς η προτεραιότητα ανήκει στον γιατρό JEAN DE COLLE (1628) από την Πάδοβα.

Η ανακάλυψη της **κυκλοφορίας του αίματος** από τον HARVEY το 1628 αποτελεί σταθμό για τη μετάγγιση. Από τότε πολλοί δοκίμασαν μεταγγίσεις αίματος κυρίως από ζώα σε ανθρώπους και από άνθρωπο σε άνθρωπο, και από αρτηρία σε φλέβα. Η τιμή της πρώτης πραγματικής μετάγγισης αίματος από άνθρωπο σε άνθρωπο ανήκει στο MAJOR ο οποίος δεν έκανε απ' ευθείας μετάγγιση, αλλά συνέλεξε το αίμα για την μετάγγιση σε δοχείο.

Στη συνέχεια αρχίζει ζωηρή πολεμική για τη μετάγγιση που στηρίχθηκε στο γεγονός των συχνών θανατηφόρων συμβαμάτων που παρατηρήθηκαν. Αυτό οφείλονταν στο ότι το αίμα που χρησιμοποιούσαν ήταν συχνά άλλης ομάδας και οι κανόνες της ασηψίας ήταν άγνωστοι. Έτσι η μετάγγιση λησμονήθηκε για δύο περίπου αιώνες. Το ενδιαφέρον για την μετάγγιση αναγεννιέται τον 19^ο αιώνα. Σε σειρά πειραματικών εργασιών, διαπιστώνεται ότι η μετάγγιση αίματος ζώου σε άνθρωπο ή ζώου σε άλλου είδους ζώου είναι επικίνδυνη και πρέπει να εγκαταλειφθεί. Η διαπίστωση αυτή, καθώς και η **χρησιμοποίηση της σύριγγας** για τη μετάγγιση, αποτέλεσαν νέο σημαντικό σταθμό στην ιστορία της μετάγγισης. Η αναστόμωση αρτηρίας με φλέβα καταργείται, το αίμα συλλέγεται μέσα σε δοχείο και ενίεται με τη βοήθεια της σύριγγας. Η μετάγγιση αρχίζει να χρησιμοποιείται κυρίως σε αιμορραγίες. Τα αποτελέσματα όμως δεν ήταν πάντοτε ικανοποιητικά και εξακολούθησαν να εμφανίζονται συμβάματα, συχνά θανατηφόρα που σήμερα

γνωρίζουμε ότι οφείλονταν, εκτός από την άγνοια της ασηψίας, σε θρόμβωση και κυρίως σε ασυμβατότητα.

Ο σημαντικότερος σταθμός στην ιστορία της μετάγγισης υπήρξε η ανακάλυψη των ομάδων αίματος από τον LANDSTEINER το 1900. Τα συμβάματα που παρατηρούνται αποδίδονται σε αιμόλυση του χορηγούμενου ασύμβατου, δηλαδή άλλης ομάδας αίματος, από τις συγκολλητίνες του δέκτου. Γι' αυτή την ανακάλυψη ο LANDSTEINER τιμήθηκε το 1930 με το βραβείο NOBEL.

Την ανακάλυψη των ομάδων του συστήματος ABO ακολούθησε η ανακάλυψη του συστήματος RHESUS και σειράς άλλων συστημάτων ομάδων αίματος ώστε σήμερα, εκτός από τα κύρια συστήματα, να υπάρχει και σειρά από σπάνια αντιγόνα, πολλά από τα οποία είναι καθαρά ατομικά αντιγόνα.

Ο επόμενος σταθμός στην ιστορία της μετάγγισης ήταν το 1914 όταν με τις ταυτόχρονες εργασίες των HUSTIN (Βρυξέλλες), ACOT (Μπουένος Άιρες) και LEWISOHN (Νέα Υόρκη), χρησιμοποιήθηκαν τα κριτικά άλατα σαν αντιπηκτικό διάλυμα.

Η προσθήκη γλυκόζης στο αντιπηκτικό διάλυμα συμβάλλει στην επιβίωση των ερυθρών αιμοσφαιρίων για 21 ημέρες. Στη συνέχεια διαπιστώνεται ότι η ψύξη επιβραδύνει την αλλοίωση των ερυθρών αιμοσφαιρίων. Η διατήρηση του αίματος σε ψυγείο επηρέασε αποφασιστικά όλη την οργάνωση της Αιμοδοσίας. Το αίμα είναι πια δυνατό να συλλέγεται, να διατηρείται και να χρησιμοποιείται σε ώρα ανάγκης.

Προσπάθειες μετάγγισης αίματος έγιναν και στην Ελλάδα.

Ο πρώτος που διενέργησε μετάγγιση στην Ελλάδα στην Πολυκλινική Αθηνών, το 1916 και 1919, ήταν ο καθηγητής Σπ. Οικονόμου. Για την πρώτη μετάγγιση πήρε αίμα από τον τότε βοηθό του Μιχ. Πατρικαλάκη. Ο Σπ. Οικονόμου ενδιαφέρθηκε πάντοτε για το θέμα της μετάγγισης και χρησιμοποίησε στην Ελλάδα αίμα πλακούντα, συντηρημένο στη Τράπεζα Αίματος που είχε οργανώσει στο Ιπποκράτειο Νοσοκομείο. Σύμφωνα πάντα με την έρευνα του Μ. Παϊδούση, κατά

τους Βαλκανικούς και τον πρώτο Παγκόσμιο πόλεμο, δεν πραγματοποιήθηκαν μεταγγίσεις αίματος στην Ελλάδα.

Αργότερα και μέχρι το 1938 γίνονται περί τις 1935 μεταγγίσεις με άμεση και έμμεση μέθοδο χωρίς συντήρηση του αίματος.

Με την άμεση μέθοδο ο αιμοδότης, στον οποίο γινότανε αποκάλυψη της φλέβας του, βρισκόταν κοντά στον ασθενή και το αίμα μεταγγίζονταν με τη βοήθεια συσκευής OCHI.FECKER, BECK ή JUBE αμέσως.

Με την έμμεση μέθοδο το αίμα του αιμοδότη, που και πάλι ήταν κοντά στον ασθενή, λαμβάνονταν μέσα σε κύλινδρο με κιτρικό νάτριο και μεταγγίζονταν στον ασθενή με σύριγγες.

Για να αντιμετωπίσει τη δυσχέρεια εξεύρεσης αιμοδοτών ο Μ.Μακκιάς ίδρυσε το 1935 την Οργάνωση Αιμοδοσίας του Ελληνικού Ερυθρού Σταυρού και εργάστηκε με πάθος για την πραγματοποίηση των σκοπών της. Από την αιμοδοσία του Ελληνικού Ερυθρού Σταυρού, της οποίας πρώτος Δ/ντής υπήρξε ο Μ. Παϊδούσης, διατέθηκε το 1939 συντηρημένο αίμα για μετάγγιση. Η προπαρασκευαστική εργασία ήταν ιδιαίτερα κοπιαστική, το αίμα λαμβανόταν σε σύριγγες των 60ml που περιείχαν κιτρικό και γλυκόζη και συντηρείτο στο ψυγείο. Η πρώτη μετάγγιση συντηρημένου αίματος έγινε στις 30 Νοέμβρη 1939 στο Λαϊκό Νοσ/μείο από τον Μ. Παϊδούση, παρουσία του καθηγητή της χειρουργικής Γερ. Μακρή.

Οι εξελίξεις στη μεταγγισιοθεραπεία τα τελευταία πενήντα χρόνια παρουσιάζουν μια αλματώδη επιστημονική και τεχνική πρόοδο με ενεργητικά αποτελέσματα.

3.7.6.1.β. Βασικοί στόχοι των μεταγγίσεων

Οι βασικοί στόχοι των μεταγγίσεων είναι:

- α) η διόρθωση της αναιμίας, για την κανονική ανάπτυξη των ασθενών²⁵
- β) η πρόληψη των οστικών αλλοιώσεων και η αποτροπή ανάπτυξης εξωμυελικών εστιών αιμοποίησης. Με τις τακτικές μεταγγίσεις, σήμερα η εμφάνιση των

παιδιών με Μ.Α. δεν διαφέρει σημαντικά από το φυσιολογικό, ενώ πιο παλιά ο φόβος των μεταγγίσεων αλλά και η αδυναμία χορήγησης σωστών μεταγγίσεων ανέστελλε τους θεράποντες από την απόφαση να μεταγγίσουν τους ασθενείς τους, με αποτέλεσμα οι τελευταίοι να εμφάνιζαν φοβερές δυσμορφίες και μεγάλες εξωμυελικές μάζες ερυθροποιητικοπού ιστού με νευρολογικά σύνδρομα και έντονους πόνους.²⁷

- γ) η πρόληψη του υπερσπληνισμού. Όλο και περισσότεροι ασθενείς αποφεύγουν την σπληνεκτομή μετά από έγκαιρη έναρξη των μεταγγίσεων, διατηρώντας το σπλήνα ως πρόσθετο μέσο προστασίας εναντίον της υπερφόρτωσης με σίδηρο και πιθανόν των κεραυνοβόλων βαρέων λοιμώξεων. Άρρωστοι ηλικίας 2-4 ετών με έντονη σπληνική διόγκωση, λόγω ανεπαρκούς θεραπείας, βελτιώνονται κατόπιν συστηματικής θεραπείας με μεταγγίσεις και η διόγκωση υποχωρεί σημαντικά.²⁸
- δ) να επιτρέφουν την κανονική δραστηριότητα των πασχόντων στην εκπαίδευση και την εργασία τους και τη συμμετοχή τους στην κοινωνική ζωή.²⁷

3.7.6.1.γ. Χρόνος έναρξης μεταγγίσεων

Η απόφαση για την έναρξη των μεταγγίσεων συνήθως τίθεται νωρίς αφού στις περισσότερες περιπτώσεις, η νόσος εκδηλώνεται ήδη στον πρώτο χρόνο της ζωής, όταν η επαρκής εμβρυϊκή αιμοσφαιρινοποίηση δίνει την θέση της στην αιμοσφαιρινοποίηση του ενηλίκου. Κριτήρια για την απόφαση είναι: (1) η αδυναμία του πάσχοντος παιδιού να κρατήσει επίπεδα αιμοσφαιρίνης πάνω από 7,0 g/dL, (2) η αναστολή της αύξησης του παιδιού με βάση τα πρότυπα διαγράμματα των παιδιάτρων και (3) η προοδευτική ανάπτυξη οστικών παραμορφώσεων ιδίως στο πρόσωπο. Στην τελευταία περίπτωση, η σύγκριση διαδοχικών πλάγιων φωτογραφιών (ή και ακτινογραφιών) του παιδιού μπορεί να αποτελέσει πολύτιμο βοήθημα.²⁷

3.7.6.1.δ. Τύπος αίματος που χρησιμοποιείται για μετάγγιση

Για την μετάγγιση χρησιμοποιούνται συμπυκνωμένα ερυθρά αιμοσφαίρια, πτωχά σε λευκά αιμοσφαίρια, ώστε να αποφευχθεί ο σχηματισμός αντιλευκοκυτταρικών αντισωμάτων που προκαλεί πυρετικές και αλλεργικές αντιδράσεις. Γι' αυτό το λόγο χορηγείται φιλτραρισμένο αίμα. Περίπου το 99% των λευκών αιμοσφαιρίων απομακρύνονται με την χρήση φίλτρων 3ης γενιάς . Χορηγείται πάντα πρόσφατο αίμα, ηλικίας μικρότερης των 7 ημερών διότι έχει μεγαλύτερο χρόνο επιβίωσης και υψηλότερα επίπεδα ATP και 2,3 DPG που εξασφαλίζουν φυσιολογική απόδοση του οξυγόνου στους ιστούς. ²⁵

3.7.6.1.ε. Εργαστηριακές εξετάσεις πριν τη μετάγγιση

Ιδιαίτερη φροντίδα καταβάλλεται για τη διασφάλιση ποιοτικά κατάλληλου αίματος που να προφυλάσσει από την ανάπτυξη αλλοαντισωμάτων. Σε περιπτώσεις ευαισθητοποιήσεις γίνεται σχολαστικός έλεγχος για χορήγηση απόλυτα συμβατού αίματος. Γι' αυτό εφαρμόζονται τα εξής:

- α) καθορισμός της ομάδας αίματος του δέκτη, στο ABO σύστημα και στο Rhesus.
- β) επιβεβαίωση της ομάδας του αίματος του δότη,
- γ) βασικός έλεγχος του ορού του ασθενή για τυχόν ύπαρξη αντισωμάτων, εκτός του ABO συστήματος και
- δ) ο έλεγχος της διασταύρωσης ερυθρών του δότη και ορού του δέκτη για την ύπαρξη ή μη συμβατότητας.

Η ασυμβατότητα αναγνωρίζεται από την παρουσία αιμόλυσης ή συγκόλλησης. Όταν δίνεται ολικό αίμα πρέπει να είναι πάντα της ίδιας ABO ομάδας. Προκειμένου όμως για μονάδες συμπυκνωμένων ερυθρών όπου το πλάσμα είναι λίγο, μπορεί για οποιονδήποτε δέκτη να υπάρχει συμβατότητα σε αίμα ομάδας O (γενικός δότης), ενώ δέκτες με ομάδα AB (γενικός δέκτης) να έχουν συμβατότητα με δότες A,B ή O ομάδας. Οι ασθενείς Rh-αρνητικού πρέπει να παίρνουν πάντοτε

αίμα Rh- αρνητικό, ενώ Rh θετικοί μπορούν να δεχθούν αίμα είτε Rh- θετικό, είτε Rh - αρνητικό. Σε εξαιρετικά επείγουσες καταστάσεις, όπου μάλιστα δεν υπάρχει καν χρόνος για τη διαδικασία του ελέγχου συμβατότητας, άμεση χορήγηση αίματος Ο ομάδας Rh- αρνητικού είναι σχετικά ασφαλής και σωτήρια.¹⁰

3.7.6.1.στ. Ποσότητα αίματος που μεταγγίζεται και συχνότητα μεταγγίσεων

Το ποσό του χορηγούμενου αίματος εκτιμάται με βάση την ηλικία του αρρώστου, το βάρος σώματός του, και την κλινική του κατάσταση (καρδιακή λειτουργία, σπλήνας).

Συνήθης ποσότητα που μεταγγίζεται είναι 10-20 ml/kg βάρους σώματος κάθε 20 με 30 ημέρες.²⁹

Η συχνότητα των μεταγγίσεων εξαρτάται από το διατιθέμενο αίμα και τεχνικές συνθήκες. Όπως είναι ευνόητο, τα μεγάλα μεσοδιαστήματα προαπαιτούν πολλές μεταγγίσεις μαζί, και αυτές όχι μόνο κουράζουν τους ασθενείς, αλλά μπορούν να γίνουν επικίνδυνες λόγω υπέρμετρης επιβάρυνσης του κυκλοφορικού συστήματος. Στην πράξη, η συνήθης τακτική είναι η χορήγηση αναγκαίας ποσότητας αίματος κάθε 3-4 εβδομάδες. Οι υπολογισμοί αυτοί αποτρέπονται όταν υπάρχει διόγκωση σπληνός, όταν ο ασθενής αναπτύξει αλλοαντισώματα ή όταν ο προς μετάγγιση αίμα δεν είναι πρόσφατο.²⁷

3.7.6.1.ζ. Ρυθμός μετάγγισης

Ο ρυθμός μετάγγισης είναι 4ml/kg/ώρα. Σε περίπτωση καρδιακής ανεπάρκειας, ο ρυθμός μετάγγισης πρέπει να είναι βραδύτερος, η χορηγούμενη ποσότητα μικρότερη και η συχνότητα μεταγγίσεων βραχύτερη.²⁹

3.7.6.1.η. Εκτίμηση θεραπείας με μεταγγίσεις

Για την παρακολούθηση της θεραπείας καταγράφονται τα εξής στοιχεία:

- Α. Ημερομηνία μετάγγισης
- Β. Βάρος μεταγγιζόμενου αίματος
- Γ. Hb και Ht πριν και μετά την μετάγγιση
- Δ. Μέτρηση βάρους σώματος 2 φορές τον χρόνο

Επίσης ανά έτος υπολογίζονται:

- Α. Η μέση ετήσια κατανάλωση αίματος. Υπολογίζεται σε ml συμπυκνωμένων ερυθρών ανά Kg βάρους σώματος. Λύξη της κατανάλωσης πάνω από 50% της ετήσιας κατανάλωσης των πρώτων χρόνων της θεραπείας υποδηλεί αύξηση των αναγκών, που μπορεί να οφείλεται σε υπερσπληνισμό, αλλοανοσοποίηση ή και σε αίμα κακής ποιότητας.
- Β. Η μέση ετήσια Hb πριν τη μετάγγιση. Αποτελεί χρήσιμο δείκτη για την αξιολόγηση της θεραπείας. Στόχος είναι η μέση ετήσια Hb πριν τη μετάγγιση να μην είναι <10g/dl.²⁵

3.7.6.1.θ. Μειονεκτήματα μεταγγίσεως

Οι αυξημένες ανάγκες σε αίμα και προσωπικό,

Οι συχνές προσελεύσεις ασθενών στο νοσοκομείο και

Οι αυξημένοι κίνδυνοι από τις επιπλοκές των μεταγγίσεων (πυρετός, κίνδυνοι, ηπατίτιδα, ελονοσία, σύφιλη, δευτεροπαθής αιμοσιδήρωση, αντισώματα κατά ερυθροκυττάρων.³⁰

3.7.6.1.ι. Μελλοντικές προοπτικές

Μελλοντικές προοπτικές είναι η μετάγγιση νεοκυττάρων και το Τεχνητό αίμα. Η μετάγγιση νεοκυττάρων αυξάνει τα μεσοδιαστήματα των μεταγγίσεων με αποτέλεσμα μικρότερη επιβάρυνση με σίδηρο, αλλά προαπαιτεί άφθονο αίμα που καθιστά δυσχερή την εφαρμογή της.

Τα πλεονεκτήματα του τεχνητού αίματος είναι η παρασκευή του σε απεριόριστες ποσότητες και η αποτροπή του κινδύνου λοιμώξεων. Τα μειονεκτήματα είναι η αύξηση του ιξώδους και η υπερβολικά υψηλή συγγένεια ως προς το οξυγόνο. Προς το παρόν είναι σε πειραματικό στάδιο.²⁹

3.7.6.2 Σπληνεκτομή

Με τις προόδους που έχουν συντελεστεί στη θεραπεία με μεταγγίσεις όλο και πιο λίγοι πάσχοντες έχουν ανάγκη από σπληνεκτομή για την αντιμετώπιση του υπερσπληνισμού. Στις περιπτώσεις όμως εκείνες που υπάρχει έκδηλος υπερσπληνισμός και οι απαιτήσεις για μεταγγίσεις έχουν αυξηθεί, συνίσταται η σπληνεκτομή. Αυτή αποβλέπει στη μείωση των πιεστικών φαινομένων που προκαλούνται από μηχανική πίεση των ενδοκοιλιακών οργάνων και στην παράταση της ζωής των μεταγγιζόμενων ερυθρών αιμοσφαιρίων. Στα πολυμεταγγιζόμενα άτομα αναπτύσσονται αντισώματα (ευαισθητοποίηση) έναντι των μεταγγιζόμενων ερυθρών, οπότε η αναιμία επιτείνεται λόγω ενεργοποίησης ενός πρόσθετου αιμολυτικού μηχανισμού, εξωερυθροκυτταρικού, που εργαστηριακώς εκφράζεται με έμμεση Coombs θετική. Πιο συγκεκριμένα ο σπλην δραστηριοποιείται και καταστρέφει τα έμμορφα στοιχεία του αίματος, με αποτέλεσμα την βράχυνση του χρόνου ζωής των ερυθρών (αναιμία), την μείωση των λευκών αιμοσφαιρίων (λευκοπενία) και την μείωση των αιμοπεταλίων (θρομβοπενία). Η αναιμία οδηγεί στην ολοένα αυξανόμενη κατανάλωση αίματος και κατ' επέκταση σε σοβαρή αιμοσιδήρωση ενώ η λευκοπενία και θρομβοπενία ευθύνονται για λοιμώξεις και αιμορραγίες.

Ο σπλην δεν πρέπει να αφαιρείται πριν από την ηλικία 5-6 ετών εξαιτίας του κινδύνου αιμορραγίας.

Τα σπληνεκτομηθέντα παιδιά χρειάζονται πολύ λιγότερες μεταγγίσεις, αν και η βασική διαταραχή στη σύνθεση αιμοσφαιρίνης παραμένει ανεπηρέαστη. Η κυριότερη επιπλοκή μετά από σπληνεκτομή είναι η βαριά και καλπάζουσα λοίμωξη,

που εμφανίζεται κατά την πρώτη διαιτία μετά την επέμβαση, χωρίς ωστόσο να αποκλείεται εμφάνισή της μετά την παρέλευση μεγαλύτερου χρονικού διαστήματος. Γι' αυτό τα παιδιά αυτά χρειάζονται προφυλακτική αντιβιοτική θεραπεία με στενή ιατρική παρακολούθηση για πολλά χρόνια και εμβολιασμό ενάντια στον πνευμονιόκοκκο, το μηνιγγιτιδόκοκκο και αιμόφιλο της γρίπης.²²

Ο εμβολιασμός των ασθενών γίνεται προληπτικά 15-20 ημέρες πριν την χειρουργική επέμβαση και το εμβόλιο που κατά κύριο λόγο χρησιμοποιείται είναι τα αντιπνευμονιοκοκκικό γιατί οι σπληνεκτομές παρουσιάζουν εξαιρετική ευαισθησία προς τον πνευμονιόκοκκο.²⁷

Οι κύριες μετεγχειρητικές φροντίδες που επιβάλλονται είναι η έγκαιρη κινητοποίηση του αναπνευστικού συστήματος για την αποτροπή ατελεκτασιών και λοιμώξεων. Επιπλέον επιβάλλεται έγκαιρη κινητοποίηση του ασθενούς για την αποφυγή φλεβοθρομβώσεων.²⁷

3.7.6.3 Αποσιδήρωση

Οι επανειλημμένες μεταγγίσεις αίματος αυξάνουν προοδευτικά το φορτίο σιδήρου του οργανισμού, με αποτέλεσμα την αιμοσιδήρωση²⁹, που προκύπτει από την αποδομή της αιμοσφαιρίνης των μεταγγιζόμενων ερυθροκυττάρων στους πάσχοντες από Μεσογειακή Αναιμία. Στόχος της αποσιδήρωσης είναι η μείωση του ελεύθερου σιδήρου πλάσματος και ιστών και η μείωση των βλαπτικών αποθεμάτων σιδήρου στα παρεγχυματώδη όργανα και το μυοκάρδιο.²⁶

Γενικά, η αποσιδήρωση πρέπει να αρχίζει όταν ο κορεσμός της τρανσφερρίνης είναι πλήρης ή όταν τα επίπεδα φερριτίνης είναι μεγαλύτερα από 1000ng/ml.²⁹

3.7.6.3.α Μέθοδοι εκτίμησης ολικών αποθεμάτων σιδήρου

Οι πιο ακριβείς μέθοδοι προσδιορισμού των ολικών αποθεμάτων σιδήρου είναι η μέτρηση του σιδήρου των ιστών, ιδίως του ήπατος, που αντανακλά τα ολικά αποθέματα σιδήρου, ενώ ο σίδηρος του μυελού των οστών αντανακλά κατά κανόνα

το σίδηρο του δικτυοενδοθηλιακού συστήματος. Η βιοψία ήπατος είναι ιδιαίτερα διαφωτιστική γιατί εκτός της μέτρησης του σιδήρου και της φερριτίνης παρέχει την δυνατότητα εκτίμησης του βαθμού ίνωσης του ήπατος. Η μεθοδος αυτή εκτός της ταλαιπωρίας έχει και ένα ποσοστό κινδύνου, γι' αυτό και δεν χρησιμοποιείται συχνά. Τελευταία έχουν ανακοινωθεί ενθαρρυντικά αποτελέσματα για τη μέτρηση σιδήρου του ήπατος με την υπολογιστική τομογραφία του ήπατος. Στην κλινική πράξη συνηθέστερα χρησιμοποιούνται ο υπολογισμός του σιδήρου των μεταγγίσεων, η φερριτίνη ορρού, και η δοκιμασία D.F.O. ¹⁴ (Εικόνα 18)

1. Υπολογισμός σιδήρου μετάγγισης
2. Φερριτίνη ορρού
3. Δοκιμασία Desferrioxamine (IV ή IM)
4. Μυελική παρακέντηση (αποθέματα σιδήρου)
5. Βιοψία ήπατος (αποθέματα σιδήρου)
6. Φερριτίνη ερυθρών
7. Ελεύθερος σίδηρος ορρού
8. Υπολογιστική τομογραφία ήπατος

Εικόνα 18 . Μέθοδοι εκτίμησης ολικών αποθεμάτων σιδήρου

3.7.6.3.β. Οι βλαπτικές επιδράσεις της υπερφόρτωσης σιδήρου στον οργανισμό.

Η δυνατότητα του ανθρώπινου σώματος να απεκκρίνει τον σίδηρο είναι περιορισμένη. Κάθε 250ml συμπυκνωμένων ερυθρών προσθέτει περίπου 250mg σιδήρου στο σώμα. Οι επιπλοκές της υπερφόρτωσης με σίδηρο είναι εμφανείς σε σχεδόν όλα τα όργανα και τους ιστούς. Περισσότερο απασχολούν όμως η κίρρωση του ήπατος, το ηπατοκυτταρικό καρκίνωμα, η καρδιακή κάμψη, ο σακχαρώδης διαβήτης και η δυσλειτουργία της υπόφυσης. Οι επιπλοκές αυτές είναι όμοιες με αυτές που παρουσιάζονται στην συγγενή αιμοχρωμάτωση και περιορίζουν τόσο την ποιότητα όσο και το προσδόκιμο επιβίωσης των ασθενών. ³¹

Υπάρχει μια σαφής συσχέτιση μεταξύ του «φορτίου» σε σίδηρο και της βλάβης στους ιστούς. Γενικά θεωρείται ότι η συγκέντρωση της φερριτίνης στον ορό είναι μια καλή ένδειξη για το συνολικό «φορτίο» του σιδήρου. Άνεκτά επίπεδα φερριτίνης ορού θεωρούνται τα μικρότερα από 2500mg/dl. Πιο ευαίσθητος δείκτης είναι η συγκέντρωση του σιδήρου ανα γραμμάριο ηπατικού ιστού. Κίρρωση επισυμβαίνει σε κάθε ασθενή με συγκέντρωση σιδήρου μεγαλύτερη από 400nmol ανά γραμμάριο ηπατικού ιστού. Καρδιακή κάμψη και σακχαρώδης διαβήτης μπορεί να συμβεί με επίπεδα σιδήρου πάνω από 268nmol/gr ιστού. Έτσι θεωρείται σημαντικό να κρατάμε τον σίδηρο κάτω από το κατώφλι αυτό σε όλους τους πολυμεταγγιζόμενους ασθενείς. Η απομάκρυνση του σιδήρου καθυστερεί την καταστροφή των οργάνων και βελτιώνει το προσδόκιμο επιβίωσης στους ασθενείς με συγγενή αιμοχρωμάτωση και μεσογειακή αναιμία. Οι ασθενείς με μεσογειακή αναιμία έχουν λιγότερες επιπλοκές από το καρδιαγγειακό και αναπτύσσουν δυσκολότερα ηπατικά προβλήματα και σακχαρώδη διαβήτη.³²

Οι κλινικές εκδηλώσεις της αιμοσιδήρωσης αρχίζουν να εμφανίζονται στη δεύτερη δεκαετία της ζωής, όταν τα ολικά αποθέματα σιδήρου αυξηθούν σημαντικά και συγκεκριμένα πάνω από 20-25g.²⁸

3.7.6.3.γ. Πώς αντιμετωπίζεται η υπερφόρτωση με σίδηρο

Οι ασθενείς που πάσχουν από μεσογειακή αναιμία (θαλασσαιμία) έχουν κατορθώσει να επιβιώσουν πέρα της παιδικής τους ηλικίας εξαιτίας ενός αποτελεσματικού και αυστηρού προγράμματος μετάγγισης αίματος το οποίο εφαρμόστηκε σε πολλά μέρη του κόσμου. Ωστόσο, αποτέλεσμα αυτών των μεταγγίσεων, είναι η συνεχής αύξηση τοξικού σιδήρου που συσσωρεύεται στο σώμα. Η συσσώρευση του σιδήρου οδηγεί σε βαθμιαία δυσλειτουργία των οργάνων με επακόλουθο τον θάνατο αν δεν απομακρυνθεί ο σίδηρος από το σώμα. Αυτό επιτυγχάνεται με τη χρησιμοποίηση χημικών ενώσεων σιδήρου, φαρμάκων τα οποία

συνδέονται με το σίδηρο και αποβάλλονται από το σώμα συνδεδεμένα με αυτό το τοξικό στοιχείο.

Η χρήση χημικών ενώσεων για την αντιμετώπιση της επιφόρτισης σιδήρου εξαιτίας των μεταγγίσεων άρχισε να εφαρμόζεται στις αρχές της δεκαετίας του 60. Μόνο όμως από το 1974 και μετά, όταν αποδείχτηκε ότι μετά από μακροχρόνια χρήση της επιτυγχάνεται μείωση της συγκέντρωσης σιδήρου στο ήπαρ και διακοπή της εξέλιξης της ηπατικής ίνωσης, η δεσφεριοξαμίνη (Desferrioxamine / Desferal / DFO) καθιερώθηκε ως η μόνη εγκεκριμένη θεραπεία αποσιδήρωσης. Η αποτελεσματική χρήση αυτής της χημικής ένωσης βελτίωσε την ηπατική, καρδιακή και ενδοκρινική δυσλειτουργία, καλυτέρευσε την ανάπτυξη και την σεξουαλική ωρίμανση και παρέτεινε την επιβίωση σε ασθενείς πάσχοντες από μεσογειακή αναιμία με υπερσιδήρωση.³¹

Η ποσότητα της δεσφεριοξαμίνης που πρέπει να δοθεί για την απομάκρυνση του σιδήρου των μεταγγίσεων είναι 25-50mg ανά χιλιόγραμμο σωματικού βάρους. Έτσι χρειάζονται περίπου 12 ώρες συνεχούς υποδόριας έγχυσης 4 με 6 φορές την εβδομάδα για να επιτευχθεί μια επαρκής αποσιδήρωση. Η υποδόρια (IU) έγχυση γίνεται με ειδικές φορητές αντλίες και όσο μεγαλύτερη είναι η διάρκεια χορήγησης τόσο μεγαλύτερη είναι η απέκκριση του σιδήρου μέσω του ουροποιητικού συστήματος. Επίσης όσο νωρίτερα αρχίσει η αποσιδήρωση (ηλικία < 3 ετών) τόσο καλύτερη είναι η πρόληψη των ενδοκρινικών και καρδιολογικών επιπλοκών.²⁹

Όπως έχει ήδη αναφερθεί η αποσιδήρωση πρέπει να αρχίζει όταν ο κορεσμός της τρανσφερρίνης είναι πλήρης ή όταν τα επίπεδα φερριτίνης είναι μεγαλύτερα από 1000ng/ml. Αντίθετα, σε περίπτωση που η φερριτίνη είναι μικρότερη από 1000ng/ml και η δεσφεριοξαμίνη πλεονάζει, παρατηρείται:

- Αναστολή της ανάπτυξης
- Μείωση της οπτικής οξύτητας
- Δυσχέρεια στην αναγνώριση χρωμάτων

- Δυσχέρεια στην όραση στο σκοτάδι
- Καταρράκτης
- Μείωση της ακουστικής οξύτητας
- Κώφωση

Συνεχής ενδοφλέβια (IV) χορήγηση δεσφεριοξαμίνης ενδείκνυται σε ασθενείς οι οποίοι:

- Πάσχουν από καρδιομυοπάθεια
- Για οποιονδήποτε λόγο δεν χρησιμοποιούν τη συσκευή υποδόριας έγχυσης
- Σε θήλεις ασθενείς που προγραμματίζουν εγκυμοσύνη ή έχουν επίπεδα φερριτίνης μικρότερα από 2500mg/dl
- Σε ασθενείς που έχουν επίπεδα φερριτίνης μικρότερα από 2500Mg/dl και θα υποβληθούν σε μεταμόσχευση μυελού.²⁹

Η δεσφεριοξαμίνη έχει και αυτή τις παρενέργειες της όπως για παράδειγμα: πτώση της ακοής, νευροτοξικότητα, νεφροτοξικότητα, τοξικότητα στους πνεύμονες, καθυστέρηση της ανάπτυξης, δερματικές αντιδράσεις.³³

Άλλες συχνές αντιδράσεις της χορήγησης DFO είναι:

A) Ανώδυνη διήθηση στη θέση της έγχυσης. Συνήθως είναι αποτέλεσμα κακής τοποθέτησης της βελόνας στο υποδόρειο λίπος, ή υπερτονοτικότητας του διαλύματος, λόγω διάλυσης της DFO με φυσιολογικό διάλυμα NaCl. Συνιστάται η διάλυση πάντοτε με απεσταγμένο νερό, η σωστή υποδόρεια τοποθέτηση της βελόνας και η μεγαλύτερη αραιώση του φαρμάκου. Συχνότερα απαντώνται οι τοπικές αντιδράσεις σε παχύσαρκα άτομα που χρησιμοποιούν μικρή βελόνα.

B) Τοπική αντίδραση με κνησμό, ερυθρότητα και τοπικό εξάνθημα: Αντιμετωπίζεται εύκολα με προσθήκη υδροκορτιζόνης σε δόση 2mg/ml διαλύματος DFO.

Γ) Γενικευμένη αλλεργική αντίδραση: Βαρείες γενικευμένες αλλεργικές αντιδράσεις είναι σπάνιες. Σε τέτοιες περιπτώσεις χρειάζεται απευαισθητοποίηση, με μικρές αυξανόμενες δόσεις DFO ενδοφλέβια.

Δ) Επιπλοκές από τους οφθαλμούς: Καταρράκτης, μείωση οπτικού πεδίου. Εμφανίζονται με χορήγηση μεγάλων δόσεων για μακρό χρονικό διάστημα και αποκαθίστανται με την αναστολή της θεραπείας.

Ε) Λοιμώξεις με *Yersinia Enterocolitica*: Υποστηρίχτηκε, με βάση τις ιδιότητες της *Y. Enterocolitica* ότι η χορήγηση DFO σε άτομα με αιμοσιδήρωση ευνοεί την ανάπτυξη και πολλαπλασιασμό του μικροβίου και την επέκταση της λοίμωξης. Γι' αυτό συνίσταται σε περιπτώσεις πυρετικών επεισοδίων όπου υπάρχει πιθανότητα λοίμωξης με *Yersinia*, να αναστέλλεται η χορήγηση DFO για βραχύ χρονικό διάστημα.³⁴

3.7.6.3.δ. Δεφεριπρόνη (L1): τελευταίες εξελίξεις

Δυστυχώς επειδή πολλοί ασθενείς δεν μπορούν, λόγω αλλεργίας ή δεν δέχονται να παίρνουν τη μορφή θεραπείας με χημικές ενώσεις (desferal), η κλινική αποτελεσματικότητά της είναι μικρής χρησιμότητας σ' αυτούς τους ασθενείς. Επιπλέον, η θεραπεία με δεσφεριοξαμίνη δεν είναι διαθέσιμη σε πολλούς ασθενείς πάσχοντες από μεσογειακή αναιμία σε όλο τον κόσμο, ιδιαίτερα όπου οι αντλίες δεν είναι διαθέσιμες. Γι' αυτούς τους λόγους κυρίως, έγινε μεγάλη έρευνα με σκοπό την ανακάλυψη κάποιας αποτελεσματικής χημικής ένωσης σιδήρου που μπορεί να χορηγηθεί από το στόμα. Μέχρι σήμερα έχει ανακαλυφθεί ένας μεγάλος αριθμός χημικών ενώσεων σιδήρου που θα μπορούσαν να ληφθούν δια του στόματος. Πολλές από αυτές δοκιμάστηκαν σε πειραματόζωα, αλλά μόνο λίγες χρησιμοποιήθηκαν για κλινικές μελέτες στον άνθρωπο. Από αυτές οι περισσότερες απορρίφθηκαν εξαιτίας της τοξικότητάς τους ή της μη αποτελεσματικότητάς τους. Μόνο η δεφεριπρόνη, επίσης γνωστή ως L1 ή CP20, εμφανίστηκε σε κλινικές μελέτες να έχει δυνατότητες για μακροχρόνια χρήση.³⁵

Σε μια μελέτη, η οποία ξεκίνησε στο Καναδά, η αποτελεσματικότητα της δεφεριπρόνης συγκρίθηκε με αυτής της υποδόρειας δεσφεριοξαμίνης για τον έλεγχο του σιδήρου στο σώμα. Σε 35 ασθενείς χορηγήθηκαν 25mg/kg βάρους σώματος δεφεριπρόνης per os, τρεις φορές την ημέρα. Από την άλλη μεριά, 36 ασθενείς έλαβαν DFO (50mg/kg/ημέρα, 4 με 7 φορές την εβδομάδα). Και στις δύο ομάδες θεραπείας δεν υπήρξε σημαντική διαφορά στα επίπεδα φερριτίνης που μετρήθηκε στην αρχή και σε κάποια άλλη στιγμή κατά τη διάρκεια της θεραπείας.³⁶

Η δεφεριπρόνη ήδη βρίσκεται στη διαδικασία έγκρισης από τους οργανισμούς φαρμάκων του Καναδά (CPMP) και της Ευρωπαϊκής Ένωσης (EMEA). Η έγκρισή της στην Ευρώπη και στην Νότια Αμερική θα οδηγήσει στην θεραπεία της Μεσογειακής Αναιμίας σε μια καινούργια εποχή επιφέροντας δραματικές αλλαγές στην ποιότητα ζωής των ασθενών που πάσχουν από μεσογειακή αναιμία. Συμπερασματικά, η δεφεριπρόνη αποτελεί τον πιο εκτενώς μελετημένο παράγοντα αποσιδήρωσης από το στόμα. Έχει αποδειχθεί ότι είναι αποτελεσματική στην επίτευξη αρνητικού ισοζυγίου σιδήρου σε ασθενείς μετά από μακροχρόνια χορήγησή της. Κλινικές έρευνες οι οποίες διεξάγονται παγκοσμίως συνεχίζουν να προσθέτουν στοιχεία όσον αφορά στην μακροχρόνια αποτελεσματικότητα της δεφεριπρόνης καθώς και στην εμφάνιση οποιονδήποτε ανεπιθύμητων ενεργειών σε ασθενείς με υπερφόρτιση σιδήρου ως αποτέλεσμα μεταγγίσεων. Η συγχορήγηση δεφεριπρόνης και δεσφεριοξαμίνης αποτελεί αυτή την στιγμή αντικείμενο κλινικών μελετών. Η δεφεριπρόνη αποτελεί την μοναδική εναλλακτική λύση για εκείνους τους πάσχοντες από μεσογειακή αναιμία ασθενείς οι οποίοι αδυνατούν να λάβουν δεσφεριοξαμίνη είτε εξαιτίας κάποιων ανεπιθύμητων ενεργειών από την χρήση της, είτε λόγω μειωμένης συμμόρφωσης στην θεραπευτική αγωγή με DFO.³⁵

Εκτός από τα παραπάνω σε κλινική δοκιμή βρίσκεται μια άλλη νέα σύνθεση, το Desferal-Dero, η οποία παρέχεται με τη μορφή ελαιώδους διαλύματος και χορηγείται ενδομυϊκά (I.M) ή υποδόρια (I.U) με διάρκεια της ένεσης γύρω στα 5 λεπτά κάθε 2 ημέρες. Στόχος της νέας μορφής είναι αφενός η βελτίωση του τρόπου

χορήγησης, καθώς καταργείται η αντλία και αντικαθίσταται με την ένεση. Αφετέρου αναμένεται να αυξηθεί η αποτελεσματικότητα και η δράση του Desferal καθώς αναμένεται ότι στη νέα μορφή το φάρμακο έχει βελτιωμένη δραστηριότητα.

Εκείνο που ερευνάται είναι η ανοχή στη νέα μορφή και οι τυχόν αντιδράσεις στη συνεχή χρήση.³⁷

3.7.6.4 Μεταμόσχευση μυελού των οστών.

Μεταμόσχευση μυελού των οστών, είναι η αναρρόφηση εμπύρηνων κυττάρων (πολυμορφοπύρηνων, μονοκύτταρων και λεμφοκυττάρων) από το μυελό των οστών του δότη για περιφερική επαναμετάγχιση στο δέκτη, ο οποίος έχει ανάγκη από επανασύσταση της αιματολογικής και ανοσιακής λειτουργίας.

Ο μεταγγιζόμενος μυελός μεταναστεύει στους χώρους του μυελού του δέκτη, όπου και εμβολιάζεται. Τα κύτταρα του μυελού του δότη πολλαπλασιάζονται στο μυελό του δέκτη, απελευθερώνοντας λειτουργικά κύτταρα στην περιφερική κυκλοφορία.²²

3.7.6.4.α. Ενδείξεις για μεταμόσχευση μυελού των οστών

Η μεταμόσχευση μυελού των οστών είναι δυναμική θεραπεία για τις καταστάσεις που έχουν ως συνέπεια την ανεπάρκεια του μυελού των οστών, συμπεριλαμβανομένων της Β' μεσογειακής αναιμίας και της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας. Επιπλέον είναι η θεραπεία εκλογής για τη βαριά απλαστική αναιμία, όταν υπάρχει κατάλληλος δότης. Η μεταμόσχευση μυελού ενδείκνυται και για τη θεραπεία μερικών τύπων καρκίνου, ιδιαίτερα της λευχαιμίας αλλά και του μη-Hodgkin λεμφώματος, καθώς και του νευροβλαστώματος. Η μεταμόσχευση μυελού στην περίπτωση αυτή βασίζεται στο ότι από τη στιγμή που ο μυελός απαλλαγεί πλήρως από τα κακοήθη κύτταρα και το ανοσιακό σύστημα κατασταλεί, για να προληφθεί η απόρριψη του μοσχεύματος μυελού, τα κύτταρα του δότη μυελού, θα αρχίσουν να παράγουν λειτουργικά μη κακοήθη κυτταρικά στοιχεία του αίματος.

Στην ουσία, ένα νέο όργανο παραγωγής μυελικών κυττάρων γίνεται αποδεκτό από το δέκτη. ²²

3.7.6.4.β. Ποιά είναι τα είδη μεταμόσχευσης μυελού των οστών

Υπάρχουν 4 (τέσσερα) είδη μεταμόσχευσης μυελού:

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

Η πιο συνηθισμένη μεταμόσχευση μυελού των οστών είναι η αλλογενής. ²²

3.7.6.4.γ. Σπουδαιότητα συμβατότητας ως προς το σύστημα HLA (Human Leukocyte Antigens)

Το σύστημα HLA (Human Leukocyte Antigens- αντιγόνα ανθρώπινων λευκοκυττάρων) ή μείζον σύστημα ιστοσυμβατότητας, είναι μια ομάδα αντιγόνων που απαντούν σε όλους σχεδόν τους ιστούς του οργανισμού. Οι γόνοι που καθορίζουν το σύστημα HLA βρίσκονται ο ένας πολύ κοντά στον άλλον, στο χρωμόσωμα 6 (έξι) και κληρονομούνται σαν μια μονάδα. Μερικά από τα μείζονα αντιγόνα HLA είναι τα A,B,C,D και Dr. Υπάρχουν περισσότερα από 20 διαφορετικά HLA-A αντιγόνα που μπορούν να κληρονομηθούν και περισσότερα από 40 διαφορετικά HLA-B αντιγόνα.

Οι HLA-A,B και C γόνι και οι HLA-D/Dr γόνι κληρονομούνται σαν ξεχωριστή μονάδα ή απλότυπος. Το παιδί κληρονομεί έναν απλότυπο από κάθε γονέα έτσι το παιδί και κάθε γονέας έχουν έναν πανομοιότυπο και έναν ανομοιότυπο απλότυπο. Εφόσον ο πιθανός συνδυασμός απλοτύπων ανάμεσα στα αδέρφια ακολουθεί τους νόμους της μεντελικής γενετικής, υπάρχει μια στις τέσσερις δυνατότητες τα δύο αδέρφια να έχουν δύο πανομοιότυπους απλότυπους και να είναι απολύτως συμβατά ως προς τις θέσεις του HLA (HLA loci). Εφόσον πολλοί γονείς έχουν περισσότερα από ένα παιδιά και ορισμένοι γονότυποι HLA είναι πιο κοινοί ανάμεσα στις οικογένειες που είναι επιρρεπείς στη λευχαιμία, σχεδόν 35% των λευχαιμικών αρρώστων έχουν έναν συμβατό αδελφό.

Η σπουδαιότητα της συμβατότητας ως προς το σύστημα HLA είναι η πρόληψη της θανατηφόρας επιπλοκής που είναι γνωστή ως GVHD (αντίδραση μοσχεύματος κατά ξενιστή). Εφόσον το ανοσιακό σύστημα του παιδιού καταστέλλεται προεγχειρητικώς, υπάρχει πολύ μικρή πιθανότητα για απόρριψη του μοσχεύματος. Ωστόσο, είναι πιθανό ο μυελός του δότη να περιέχει αντιγόνα μη συμβατά προς τα αντιγόνα του δέκτη και αυτά τα αντιγόνα είναι εκείνα που προσβάλλουν τα κύτταρα του σώματος. Όσο πιο στενή είναι η συμβατότητα με το σύστημα HLA τόσο μικρότερη είναι η πιθανότητα GVHD. Παρ' όλα αυτά, μπορεί να συμβεί ακόμα και σε τέλεια συμβατότητα ως προς το σύστημα HLA, διότι υπάρχουν αντιγόνα τα οποία προς το παρόν δεν είναι επαρκώς γνωστά και δεν ελέγχονται με τις συνήθεις μεθόδους τυποποίηση δότη και δέκτη. Ασυμβατότητα ως προς το σύστημα ABO δεν αποτελεί αντένδειξη για μεταμόσχευση με τη χρησιμοποίηση πλασμαφαίρεσης, όταν υπάρχουν αντισώματα με υψηλό τίτλο.²²

Περίπου 1000 ασθενείς, έχουν μεταμοσχευθεί μέχρι σήμερα σε διάφορα ειδικά κέντρα και οι περισσότεροι στο Pesato Ιταλίας. Απαραίτητη προϋπόθεση, να υπάρχει ιστοσυμβατός (HLA) δότης αδελφός ή γονέας. Η επιτυχία είναι μεγαλύτερη όταν ο ασθενής κάνει καλή αποσιδήρωση, έχει φυσιολογικό μέγεθος ήπατος, φυσιολογική παθολογοανατομική εικόνα και φυσιολογικές τιμές ηπατικής

λειτουργίας και δεν έχει επιπλοκές από την καρδιά. Η ίνωση ήπατος και ο αυξημένος σίδηρος είναι σημαντικοί παράγοντες κινδύνου. Η νοσος μοσχεύματος έναντι του ξενιστή είναι λιγότερη συχνή στα παιδιά παρά στους ενήλικες. Η απόρριψη του μοσχεύματος μπορεί να συμβεί μετά από 3-5 χρόνια από την μεταμόσχευση.

Ενθαρρυντικές είναι οι πρώτες εμπειρίες στη μεταμόσχευση από αιμοποιητικά στοιχεία του ομφάλιου λώρου.²⁹

ΕΝΟΤΗΤΑ 4^η

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ ΣΕ ΑΣΘΕΝΗ ΜΕ Β- ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

4.1 Εκτίμηση της κατάστασης του αρρώστου

1. Πηγές πληροφοριών

- α. Ο άρρωστος
- β. Οι γονείς
- γ. Οι συγγενείς
- δ. Παλιά ιατρικά δελτία του αρρώστου

2. Ιστορικό υγείας

- α. Εμφάνιση παρόμοιων ευρημάτων και σε άλλα μέλη της οικογένειας: μογγολοειδές προσωπείο, αναιμία και προβλήματα από την καρδιά.
- β. Μεσογειακή καταγωγή των γονιών
- γ. Ίκτερος
- δ. Εύκολη κόπωση, ανορεξία
- ε. Ιστορικό ωχρότητας και μείωσης της αντοχής στις ασκήσεις
- στ. Γεννήσεις νεκρών παιδιών, θάνατοι βρεφών στην οικογένεια

3. Φυσική εκτίμηση

- α. Ύψος, βάρος - Το διάγραμμα της σωματικής ανάπτυξης φαίνεται να υπολείπεται του φυσιολογικού
- β. Δέρμα - ωχρότητα , ίκτερος.
- γ. Πρόσωπο - μογγολοειδές προσωπείο

δ. Εξέταση καρδιάς - αναιμικά φυσήματα

ε. Εξέταση κοιλιάς - ηπατοσπληνομεγαλία

στ. Άκρα - ανατομικές ανωμαλίες

4. Διαγνωστικές εξετάσεις

α. Βαριά αναιμία (Hb 2-4g/100ml)

β. Τυπικές μορφολογικές αλλοιώσεις των ερυθροκυττάρων (ανισοκυττάρωση, ποικιλοκυττάρωση, σχιστοκυττάρωση, στοχοκυττάρωση, υποχρωμία).

γ. Αύξηση της HbF (αποτελεί το 30-90%. Η HbA λείπει πολλές φορές τελείως. το ποσοστό της Hb A2 είναι φυσιολογικό ή ελαττωμένο.

δ. Μυελός. Παρατηρείται υπερπλασία της ερυθράς σειράς. Οι αποθήκες Fe είναι γεμάτες.

ε. Η ακτινολογική εξέταση δείχνει αλλοιώσεις του κρανίου και του λοιπού σκελετού . Παρατηρείται αύξηση του πάχους της διπλής και λέπτυνση του έξω πετάλλου (κρανίο δίχην ψήκτρας).

στ. Αμνιοκέντηση . Η β- μεσογειακή αναιμία μπορεί τώρα να διαγνωστεί προγεννητικά με την ανάλυση του DNA των εμβρυϊκών ινοβλαστών που παίρνονται με αμνιοκέντηση.³

4.2. Προβλήματα του αρρώστου

1. Κακή διακίνηση του οξυγόνου (αναιμία)

2. Θρεπτικό ανισοζύγιο (ανορεξία)

3. Οξεοβασικό ανισοζύγιο (μειωμένα κανονιστικά συστήματα)

4. Μείωση δραστηριοτήτων (εύκολη κόπωση)

5. Κίνδυνοι επιπλοκών (λοίμωξη, σακχαρώδης διαβήτης, καρδιακή ανεπάρκεια, χολολιθίαση)

6. Προβλήματα χρονιότητας της νόσου

7. Αλλαγή του σωματικού ειδώλου του παιδιού δευτεροπαθώς προς την νόσο και την θεραπεία.³

4.3. Σκοποί της θεραπείας

1. Άμεσοι

α. Διόρθωση τυχόν ανισοζυγιών

β. Πρόληψη και αντιμετώπιση επιπλοκών

γ. Τροποποίηση των καθημερινών δραστηριοτήτων ανάλογα με τον βαθμό της αναιμίας.

δ. Βοήθεια για παράταση της ζωής του αρρώστου και βελτίωση της ποιότητάς της.

2. Μακροπρόθεσμοι

α. Παροχή βοήθειας στον άρρωστο και τους γονείς για κατανόηση της φύσης της μεσογειακής αναιμίας και των επιπτώσεών της

β. Προσπάθεια για δημιουργία θετικού σωματικού ειδώλου ενθαρρύνοντας δραστηριότητες κατάλληλες για την ανάπτυξη του.³

4.4. Νοσηλευτική Παρέμβαση - Γενικά

1. Ενημέρωση αρρώστου και γονιών

α. Σχετικά με την κληρονομικότητα της νόσου:

(1) Η β- Μεσογειακή αναιμία είναι μια κληρονομική διαταραχή που μεταβιβάζεται με τον υπολειπόμενο χαρακτήρα και στην οποία τα ερυθρά αιμοσφαίρια περιέχουν ελαττωμένα ποσά φυσιολογικής αιμοσφαιρίνης με αποτέλεσμα την αναιμία.

(2) Η μεταβίβαση της μεσογειακής αναιμίας είναι 14 υπολειπόμενα

β. Σχετικά με τη θεραπεία της νόσου: Ειδική θεραπεία δεν υπάρχει. Η υποστηρικτική θεραπεία αποσκοπεί στην παράταση της ζωής του αρρώστου και εάν είναι δυνατό, στην βελτίωση της ποιότητάς της. Η θεραπεία αποτελείται από ένα κανονικό πρόγραμμα μεταγγίσεων. Ενδέχεται να περιλαμβάνει και τη χορήγηση δεσφεριόξαμίνης για τη μείωση του φορτίου του σιδήρου. Επειδή όμως χρειάζεται να γίνονται συχνά ενδομυϊκές ενέσεις, ο άρρωστος συχνά δύσκολα το ανέχεται.

(1) Εξηγείται κάθε τι που αφορά τη θεραπεία. Ετοιμάζεται το παιδί για τις συχνές μεταγγίσεις αίματος.

(2) Παρακολουθείται στενά ο άρρωστος για την πρόληψη και την έγκαιρη αντιμετώπιση των επιπλοκών της μετάγγισης αίματος.

(3) Παίρνονται ζωτικά σημεία πριν, κατά και μετά την μετάγγιση . Εξασφαλίζεται σύνδεση του αρρώστου με καρδιακό monitor για παρακολούθηση της καρδιακής λειτουργίας

(4) Παρακολουθείται για σημεία υπερφόρτωσης της κυκλοφορίας (δύσπνοια, βήχα, κυάνωση).

(5) Εάν εμφανιστούν σημεία κυκλοφορικής υπερφόρτωσης, διακόπτεται η μετάγγιση, τοποθετείται ο άρρωστος σε ανάρροπη θέση με τα πόδια κρεμασμένα και του χορηγείται οξυγόνο.

(6) Υπάρχει έτοιμο ισότονο διάλυμα χλωριούχου νατρίου για να συνδεθεί στη συσκευή της μετάγγισης αίματος σε περίπτωση που θα εμφανιστούν σημεία αντίδρασης από τη χορήγηση αίματος. Δεν χορηγούνται διαλύματα γλυκόζης, γιατί αυτά προκαλούν αιμόλυση και απόφραξη της συσκευής.

(7) Υπάρχουν έτοιμα φάρμακα για την αντιμετώπιση των αντιδράσεων από τη χορήγηση του αίματος (π.χ. επινεφρίνη)

(8) Εάν εμφανιστούν σημεία αντίδρασης, αμέσως διακόπτεται η μετάγγιση, χορηγείται επινεφρίνη ή αντιισταμινικό ανάλογα με την ιατρική εντολή. Ελέγχονται τα ζωτικά σημεία και η θερμοκρασία. Μετρούνται τα προσλαμβανόμενα και αποβαλλόμενα υγρά και ελέγχονται τα ούρα για ύπαρξη αιμοσφαιρίνης (η απόφραξη των ουροφόρων σωληναρίων, σαν αποτέλεσμα της αιμόλυσης, είναι μια επικίνδυνη επιπλοκή της αιμολυτικής αντίδρασης). Χορηγούνται μανιτόλη, αγγειοσυσπαστικά ή και κορτικοειδή, σύμφωνα με την ιατρική εντολή (για αντιμετώπιση του Shock και προστασία των νεφρών).

γ. Γενικά ότι:

- (1) Το παιδί μπορεί να υπολείπεται από τα άλλα αδέρφια στην ανάπτυξη.
- (2) Το παιδί θα έχει αυξημένη προδιάθεση στις λοιμώξεις, ειδικά αν έχει κάνει σπληνεκτομή
- (3) Το παιδί θα πρέπει να κάνει τους απαραίτητους εμβολιασμούς.
- (4) Το παιδί μπορεί να μην ανέχεται έντονα παιχνίδια όπως ποδόσφαιρο, μπάσκετ κλπ.
- (5) Το παιδί μπορεί να έχει καθυστερημένη εφηβεία.⁹

2. Τροποποίηση των δραστηριοτήτων του αρρώστου ανάλογα με τον βαθμό της αναιμίας

α. Όταν η τιμή της αιμοσφαιρίνης είναι κάτω από 5g/100ml:

- (1) Ο άρρωστος παραμένει στο κρεβάτι και ικανοποιούνται όλες του οι ανάγκες (λουτρό καθαριότητας κλπ.)
- (2) Παίρνονται ο σφυγμός και οι αναπνοές κάθε 2 ώρες, η θερμοκρασία και η αρτηριακή πίεση κάθε 4 ώρες.

β. Όταν η τιμή της αιμοσφαιρίνης είναι 5-8g/100ml:

- (1) Η δραστηριότητα του αρρώστου θα είναι μέτρια

(2) Εξασφαλίζονται περιοδοί ανάπαυσης κατά τη διάρκεια της ημέρας

3. Ενημέρωση των γονέων και παιδιού σχετικά με την χορήγηση δεσφεριοξαμίνης (DF) για μείωση του φορτίου του σιδήρου που είναι αυξημένο στα πολυμεταγγιζόμενα παιδιά.

α. Ενημέρωση του αρρώστου για τη διαδικασία, σκοπό και αναγκαιότητα της αποσιδήρωσης.

β. Έγχυση του φαρμάκου με πολύ βραδύ ρυθμό σε ενδοφλέβια χορήγηση (σπάνια χρησιμοποιείται η οδός αυτή).

γ. Επεξήγηση του τρόπου υποδόριας έγχυσης του φαρμάκου. Με τη μέθοδο αυτή χρησιμοποιείται ειδική αντλία υποδόριας έγχυσης Desferal, σύριγγα μιας χρήσης που εφαρμόζεται στην αντλία και πεταλούδα για την υποδόρια έγχυση του φαρμάκου.

δ. Προσεκτική επιλογή του σημείου που θα γίνει η υποδόρια έγχυση του φαρμάκου, ώστε να υπάρχει άφθονος υποδόριος ιστός που να στερείται μεγάλων αιμοφόρων αγγείων και νεύρων.

ε. Αποφυγή έγχυσης του φαρμάκου σε οιδηματώδη μέρη του σώματος, διότι η απορρόφηση του φαρμάκου είναι βραδεία.

στ. Εναλλαγή των σημείων ένεσης για αποφυγή τοπικού ερεθισμού.

ζ. Εκπαίδευση των γονέων και του ίδιου του παιδιού αν είναι μεγάλο, στην τεχνική της έγχυσης, ώστε να μπορεί να την εφαρμόζει στο σπίτι τις ώρες που κοιμάται. Η διαδικασία της υποδόριας έγχυσης Desferal διαρκεί πάνω από 8-10 ώρες και γίνεται σχεδόν σε καθημερινή βάση, πράγμα που εξουθενώνει το παιδί διότι αναγκάζεται να περνά πολλές ώρες για την αποσιδήρωσή του.²²

4. Ενθάρρυνση για δημιουργία θετικού σωματικού ειδώλου, παροτρύνοντας δραστηριότητες κατάλληλες για ανάπτυξη.

α. Παρακολουθούνται γονείς και παιδιά για εκδήλωση αισθημάτων ενοχής.

β. Παρακολούθηση του παιδιού για εμφάνιση σημείων κατάθλιψης. Του παρέχεται βοήθεια για ανάπτυξη ρεαλιστικών φιλοδοξιών.³

5. Συμμετοχή του νοσηλευτή σε πρόγραμμα ειδικού ομαδικού ελέγχου ετεροζυγωτών και παραπομπή αυτών για γενετική συμβουλευτική υποστήριξη²²

6. Στενή παρακολούθηση για πρόληψη και αντιμετώπιση των επιπλοκών.

α. Σε δύσπνοια, τοποθέτηση του παιδιού σε θέση ημι-foetal για διευκόλυνση της αναπνοής και παροχή οξυγόνου, αν χρειαστεί. Μείωση, επίσης, κατά το δυνατόν των δραστηριοτήτων του και αποφυγή δύσπεπτων τροφών που δημιουργούν αέρια.

β. Αντιμετώπιση των οστικών και αρθρικών πόνων με εφαρμογή ψυχρών επιθεμάτων και χρήση στεφάνης για απαλλαγή του αρρώστου από την πίεση των κλινოსκεπασμάτων.

γ. Αποφυγή συχνής χρήσης σαπουνιού ώστε να αποφευχθεί επιδείνωση της ξηρότητας του δέρματος που προκαλείται από την αιμοσιδήρωση και τον ίκτερο.

δ. Αποφυγή έκθεσης του παιδιού σε άτομα που έχουν κάποια λοίμωξη λόγω της αυξημένης τους ευαισθησίας στις λοιμώξεις.

ε. Στενή παρακολούθηση για σημεία λοίμωξης, ώστε έγκαιρα να διαπιστωθεί και να αντιμετωπιστεί με τη χορήγηση κατάλληλου αντιβιοτικού.

στ. Χορήγηση τροφών υψηλής θερμιδικής αξίας με όλα τα απαραίτητα θρεπτικά συστατικά (λευκώματα, βιταμίνες, φυλλικό οξύ), παίρνοντας υπόψη τις προτιμήσεις του παιδιού στις τροφές, για αντιμετώπιση της ανορεξίας. Τα γεύματα πρέπει να είναι μικρά, συχνά και καλοσερβιρισμένα και να μην διακόπτεται η ώρα του φαγητού από επώδυνες νοσηλείες.²²

7. Υποστήριξη της οικογένειας - Παραπέμπονται οι γονείς και άρρωστοι στα κατάλληλα κέντρα για περισσότερες πληροφορίες και υποστήριξη.

Παρόλο που η πρόγνωση των παιδιών με β- μεσογειακή αναιμία βελτιώνεται συνεχώς και πιθανόν να συνεχίσει να βελτιώνεται μερικά παιδιά πεθαίνουν πριν από την ενηλικίωση και για τα επιζώντα το προσδόκιμο ζωής μειώνεται σημαντικά. Το κυριότερο αίτιο θανάτου είναι η καρδιακή ανεπάρκεια και με την εμφάνιση σημείων αυτής της επιπλοκής ο θάνατος επέρχεται μέσα σε ένα χρόνο. Ο νοσηλευτής πρέπει να φροντίζει τις οικογένειες αυτών των παιδιών, να συζητάει τις μελλοντικές προοπτικές με τους γονείς και το παιδί και να θέτει ρεαλιστικούς στόχους για το παιδί με β- μεσογειακή αναιμία.³

Λξιολόγηση

1. Η οικογένεια του αρρώστου κατανοεί την κληρονομικότητα της νόσου.
2. Συμβάματα από την μετάγγιση έγκαιρα διαπιστώνονται και αντιμετωπίζονται.
3. Γονείς και παιδί συμμορφώνονται με το θεραπευτικό σχήμα και τη φροντίδα στο σπίτι.
4. Οι δραστηριότητες δεν ξεπερνούν την αντοχή του αρρώστου.
5. Η ανάπτυξη, η προσαρμογή και η αποδοχή του σωματικού ειδώλου είναι ικανοποιητικές.³

4.5 Μετάγγιση αίματος και νοσηλευτική παρέμβαση

Η μετάγγιση αίματος είναι μια από τις πιο επικίνδυνες νοσηλευτικές διαδικασίες. Πρέπει να γίνεται με μεγάλη προσοχή και ο άρρωστος να γνωρίζει τους κινδύνους και τις επιπλοκές που ενδέχεται να συμβούν κατά την μετάγγιση αίματος. Η συλλογή αίματος γίνεται κάτω από άσηπτες συνθήκες και καλά επιλεγμένους δότες σε φιάλες ή πλαστικούς σάκους και φυλάσσεται σε ψυγεία (2-4° C).⁸

Το αντιπηκτικό συντηρητικό διάλυμα είναι συνήθως 80-120 cc για 300-400cc αίματος. Ανάλογα με τη σύνθεσή του αντιπηκτικού διαλύματος καθορίζεται και ο χρόνος διατήρησης του αίματος.

Ασκός με A.C.D. (κιτρικό νάτριο + κιτρικό οξύ + Dextrose) → 21 μέρες

Ασκός με C.P.D. (κιτρικό νάτριο + φωσφορικό νάτριο + κιτρικό οξύ + Dextrose) → 28 ημέρες

Ασκός με C.P.D Adenine → μέχρι και 35 μέρες. ⁷

4.5.1 Αντικείμενα μετάγγισης

Αντικείμενα:

1. Αντισηπτική διάλυση (Betadine)
2. Γολύπια βάμβακος
3. Αποστειρωμένες γάζες μικρές
4. Συσκευές μετάγγισης αίματος
5. Βελόνες διαμετρήματος G18-19
6. Σύριγγες των 5 ή 10 ml
7. Το αίμα που θα χορηγηθεί
8. Ελαστικός σωλήνας ή ελαστική ταινία μήκους 37,5cm
9. Νεφροειδές
10. Ψαλίδι
11. Λευκοπλάστης
12. Αδιάβροχο καλυμμένο
13. Νάρθηκας και επίδεσμος (για ακινητοποίηση του άκρου, αν χρειάζεται)
14. Στατό ³

4.5.2 Βασικές προϋποθέσεις για την μετάγγιση και νοσηλευτικές ενέργειες (φάση προετοιμασίας)

- Φροντίζετε για την ετοιμασίας και αποστολή του δελτίου αίτησης αίματος (Εικόνα 19) στο τμήμα αιμοδοσίας καθώς και των απαραίτητων δειγμάτων αίματος με το ανάλογο ιατρικό σημείωμα (παραπεμπτικό) για :

- Καθορισμό ομάδας αίματος
- Καθορισμό παράγοντα Rhesus
- Διασταύρωση αίματος
- Δοκιμασία κατά Coombs

- Συστήνετε στον παραλήπτη της φιάλης του αίματος από το τμήμα αιμοδοσίας να προσέξει στη μεταφορά του. Να μην καθυστερήσει στη διαδρομή διότι το αίμα αλλοιώνεται όταν μένει εκτός ειδικού ψυγείου για πολύ ώρα. Η όλη διαδικασία της μετάγγισης - από την παραλαβή της φιάλης από το τμήμα αιμοδοσίας μέχρι το τέλος της μετάγγισης- να μην υπερβαίνει τις 2 ώρες.

ΠΕΡΙΦΕΡΕΙΑΚΟ ΓΕΝ. ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ ... Κ.	
ΔΕΛΤΙΟ ΑΙΤΗΣΗΣ ΑΙΜΑΤΟΣ (Στοιχεία που συμπληρώνονται από τον γιατρό της κλινικής)	
Επώνυμο ασθενή ΠΑΛΙΔΙΟΥ
Όνομα ΠΕΤΡΟΣ
ΚΛΙΝΙΚΗ Α' Χειρουργική Θάλαμος 410
Παρούσα νόσος Γαστρεντερική Ητ. %
Παρακαλούμε να διαθέσετε 6.00 κ.ε. αίματος
Συμπληρώστε κατά περίπτωση:	
<input type="checkbox"/> Κανονική διασταύρωση	<input checked="" type="checkbox"/> Ταχεία διασταύρωση
<input type="checkbox"/> Συμπυκνωμένα ερυθρά	<input type="checkbox"/> Πλυμένα ερυθρά
<input type="checkbox"/> Πλάσμα	<input type="checkbox"/> Αιμοπετάλια
Ομάδα RH ασθενούς (συμπληρώνεται από την υπηρεσία Αιμοδοσίας)	Ο Γιατρός <i>Καραγιάννης</i> (ολογράφως) Αθήνα . 16 - 10 - ... 1990
(Στοιχεία που συμπληρώνονται από το Τμήμα Αιμοδοσίας)	
Προ παράδοσης παραπεμπτικού 2 π.μ.
Ο παραλαβών (ολογράφως)
Ο παραδούς (ολογράφως)
Ο ασθενής διαθέτει αίμα:	NAI
ΠΡΟΒΛΕΠΟΜΕΝΗ ώρα παράδοσης φιάλης π.μ. μ.μ.
Αριθ. φιάλης 9530
Ο ενεργήσας τη διασταύρωση (ολογράφως)
Παρατηρήσεις:

- Ενημερώνετε έγκαιρα το γιατρό που θα κάνει τη φλεβοκέντηση για να κερδίσετε χρόνο και έχετε έτοιμα τα παρακάτω:
 - Τροχοφόρο νοσηλείας
 - Φιάλη και συσκευή αίματος

- Έντυπη απάντηση εργαστηρίου ομάδας και Rhesus
- Στήλη ορού
- Βεβαιωθείτε ότι είναι ο συγκεκριμένος αρρώστος που πρόκειται να πάρει το αίμα και ενημερώστε τον σχετικά.
- Κάνετε τον έλεγχο των στοιχείων στις δύο ετικέτες της φιάλης σε συνεργασία με το γιατρό συγκρίνοντας αυτό με τα στοιχεία του αρρώστου (Εικόνα 20 Α,Β,Γ).

ΑΡΙΘ. ΦΙΑΛΗΣ 9530
Ομάδα
AB
Rh Θετικό
ΗΜΕΡ ΔΗΨΕΩΣ 15-10-90
ΠΕΡΙΦ ΓΕΝ ΝΟΣΙΟΚ Κ.
ΣΤΑΘΜΟΣ ΑΙΜΟΔΟΣΙΑΣ
ΠΟΣΙΟΝ ΑΙΜ 600 κτ

A

ΠΕΡΙΦΕΡΕΙΑΚΟ ΓΕΝ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ Κ.
ΤΜΗΜΑ ΑΙΜΟΔΟΣΙΑΣ
Το αίμα της υπ' αριθμ 9530 φιάλης
Ομάδα AB Rh Θετικό (+)
Ευρέθη ΣΥΜΒΑΤΟ προς το αίμα του ασθενούς
Π. ΕΤΡΟΣ ΑΝΑΣΤΑΣΙΟΥ
Ομάδα AB Rh Θετικό (+)
Κλινική Χειρουργική θάλαμος 410
Ημερομηνία 16-10-90
ΥΠΟΓΡΑΦΗ ΕΚΤΕΛΕΣΑΝΤΟΣ ΣΥΜΒΑΤΟΤΗΤΑ

B

ΑΙΜΑΤΟΛΟΓΙΚΟ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΟ Κ.
ΚΛΙΝΙΚΗ Χειρουργική ΑΜ2314
ΟΝΟΜΑΤΕΠΩΝΥΜΟ Π. ΕΤΡΟΣ ΑΝΑΣΤΑΣΙΟΥ
ΟΜΑΔΑ AB
RHESUS Θετικό (+)
ΓΟΝΟΤΥΠΟ CDE
Ημερομηνία 15-10-90 Υπογραφή

Εικόνα 20. Έλεγχος στοιχείων φιάλης

- Το ονοματεπώνυμο του αρρώστου να είναι σωστό. Σε συνωνυμία στο ίδιο νοσηλευτικό τμήμα να υπάρχει και πατρώνυμο.
- Ο αριθμός της φιάλης αίματος να είναι ο ίδιος με τον αριθμό της ετικέτας διασταύρωσης (αριθμός συμβατότητας).
- Η ομάδα, το Rhesus και το γονότυπο να συμφωνούν με την απάντηση του εργαστηρίου.
- Η υπογραφή γιατρού του τμήματος αιμοδοσίας που εκτέλεσε τη συμβατότητα και να είναι ευανάγνωστη.
- Κλινική που νοσηλεύεται ο αρρώστος.

- Ημερομηνία λήξεως αίματος, όχι πέρα από τα προκαθορισμένα όρια.

Μετά τον προσεκτικό έλεγχο των παραπάνω στοιχείων υπογράφει στην ετικέτα της φιάλης αίματος ο γιατρός της κλινικής που θα φλεβοκεντήσει, βεβαιώνοντας ότι όλα είναι σωστά και μπορεί να γίνει η μετάγγιση?

4.5.3 Διαδικασία μετάγγισης

Νοσηλευτική ενέργεια

Φάση προετοιμασίας

1. Βεβαιωνόμαστε ότι έχει γίνει ο καθορισμός της ομάδας αίματος και η δοκιμασίας διασταύρωσης
1. Ο καθορισμός της ομάδας γίνεται για τις ομάδες Α, Β, ΑΒ ή Ο και του παράγοντα Rh1/8 η διασταύρωση γίνεται με τον έλεγχο της συμβατότητας του αίματος του δότη και του δέκτη.
2. Χορηγούμε το αίμα μέσα σε 20 λεπτά μετά την παραλαβή του από την τράπεζα αίματος.
2. Το αίμα θα πρέπει να διατηρείτε σε θερμοκρασία 2-4 °C μέχρι την ώρα που θα χορηγηθεί. Ταχεία καταστροφή των ερυθροκυττάρων παρατηρείται σε αίμα που δεν διατηρείται σε κατάλληλη θερμοκρασία.
3. Ελέγχουμε το αίμα για φουσαλίδες, για αλλοίωση της χροιάς και για θολερότητα. Επίσης ελέγχουμε τη φιάλη για ρωγμές.
3. Η ύπαρξη φουσαλίδων μπορεί να σημαίνει ανάπτυξη μικροβίων. Αλλοίωση της χροιάς ή θολερότητα μπορεί να είναι προειδοποιητικά σημεία αιμόλυσης.
4. Ετοιμάζουμε τον άρρωστο για φλεβοκέντηση

Φάση Εκτέλεσης

1. Ελέγχουμε τις ετικέτες του δότη και του δέκτη (αριθμό συμβατότητας, βασικής σημασίας, για την ομάδα και Rh) και την κάρτα χορήγησης λαθεμένου αίματος, σε λαθεμένο αιμοδοσίας, για να βεβαιωθούμε για άρρωστο (μπορεί να προκληθεί θανατηφόρα
1. Ο λεπτομερής αυτός έλεγχος είναι για την αποφυγή λαθεμένου αίματος, σε λαθεμένο αιμοδοσίας, για να βεβαιωθούμε για άρρωστο (μπορεί να προκληθεί θανατηφόρα

την ομάδα του αρρώστου, και αντίδραση).

εξακριβώνουμε την ταυτότητα του αρρώστου που παίρνει αίμα : φωνάζουμε τον άρρωστο με το όνομά του (ονοματεπώνυμο) και συγκρίνουμε την ταυτότητα του αρρώστου, αν φέρει στο χέρι, με την ετικέτα της φιάλης αίματος. Ελέγχουμε επίσης την ημερομηνία λήξης του αίματος και εάν έχει υπογραφεί από τον γιατρό της αιμοδοσίας.

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

3. Παίρνουμε τα ζωτικά σημεία του αρρώστου (θερμοκρασία, σφυγμό, τη μετάγγιση είναι απαραίτητη για σύγκριση αναπνοή Α.Π.)

3. Η γνώση των ζωτικών σημείων πριν από των μετέπειτα μεταβολών στα ζωτικά σημεία.

4. Πλένουμε τα χέρια μας

5. Απολυμαίνουμε το πώμα της φιάλης (αν είναι γυάλινη).

6. Εφαρμόζουμε τη συσκευή μετάγγισης αίματος με άσηπτη τεχνική

6. Μεταξύ φιάλης και δείκτη ροής υπάρχει ένα φίλτρο για τη συγκράτηση τεμαχιδίων που μπορεί να προκαλέσουν εμβολή. Καθίζηση αιμοπεταλίων, λευκοκυττάρων και ινικής μπορεί να αποφράξουν τον αυλό της συσκευής χορήγησης αίματος.

7. Αφαιρούμε και κρατάμε το

κάλυμμα του επιστομίου του ελεύθερου άκρου της συσκευής ανάμεσα στον μικρό και τον παράμεσο δάκτυλο του αριστερού μας χεριού και το ελεύθερο άκρο της συσκευής με τον δείκτη και τον αντίχειρα . Με το δεξί χέρι κρατάμε τη φιάλη και την αναστρέφουμε.

8. Αφαιρούμε τον αέρα από τη συσκευή **8.** Για την αποφυγή εμβολής από αέρα.

9. Κρατάμε τη φιάλη αίματος στο στατό, περίπου 1 μέτρο πάνω από το επίπεδο της καρδιάς του αρρώστου και κλείνουμε το ρυθμιστή ροής της συσκευής αίματος Καλύπτουμε το επιστόμιο του ελεύθερου άκρου της συσκευής με το κάλυμμα του (εφ' όσον το διατηρούμε αποστειρωμένο) και το κρεμάμε στο στατό.

10. Ρυθμίζουμε το ρυθμό της ροής του αίματος στα 5ml ανα λεπτό κατά τη διάρκεια των πρώτων 15min της χορήγησης αίματος . Μένουμε κοντά 100ml αίματος. Εάν η μετάγγιση αίματος στον άρρωστο για τουλάχιστον 15-30 λεπτά μετά την έναρξη της μετάγγισης Εάν δεν υπάρχουν σημεία αντίδρασης μετάγγιση θα πρέπει να τελειώσει σε 1 ½ και υπερφόρτωσης της κυκλοφορίας, ο ρυθμός ροής μπορεί να αυξηθεί

(συνήθως ροή 60-80 σταγόνες ανά λεπτό).

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

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

12. Δεν βάζουμε φάρμακα μέσα στο αίμα. Δεν χορηγούμε Dextrose 5% με το αίμα. Αποφεύγουμε να χρησιμοποιούμε διάλυμα Ringers Lactated

12. Η προσθήκη φαρμάκων μέσα στο αίμα μπορεί να προκαλέσει φαρμακευτική ασυμβατότητα με το αίμα ή την αντιπηκτική διάλυση του αίματος. Η δεξτρόζη δεν περιέχει ηλεκτρολύτες και μπορεί να προκαλέσει αιμόλυση και πήξη του αίματος στον σωλήνα της συσκευής. Το διάλυμα Ringers Lactated περιέχει ασβέστιο σε μεγάλη περιεκτικότητα που μπορεί να δημιουργήσει πήγματα

Φάση παρακολούθησης

1. Παρακολουθούμε και αναγράφουμε την ΚΦΠ, μέσω ξεχωριστής γραμμής έγχυσης σε αρρώστους με προβλήματα Κυκλοφορικής υπερφόρτωσης.

2. Παρατηρούμε τον άρρωστο προσεκτικά. Παιρνουμε τα ζωτικά σημεία 15-20 λεπτά μετά την έναρξη της μετάγγισης. Στη συνέχεια παίρνουμε και αναγράφουμε τα ζωτικά

σημεία κάθε ώρα ή πιο συχνά, εάν χρειάζεται.

3. Αλλάζουμε τη συσκευή μετάγγισης 3. Το φίλτρο μπορεί να αποφραχτεί μετά τη χορήγηση μιας μονάδας αίματος σε περίπτωση χορήγησης και χορήγηση μιας μονάδας αίματος άλλης μονάδας αίματος

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

5. Ενημερώνουμε το φύλλο νοσηλείας του αρρώστου: χρόνος χορήγησης (έναρξη και λήξη), χορηγηθείσα ποσότητα, ρυθμός ροής, ζωτικά σημεία πριν, κατά και μετά τη μετάγγιση αίματος, αντίδραση αρρώστου. Σε περίπτωση εμφάνισης επιπλοκής σημειώστε το είδος της και τις ενέργειες αντιμετώπισής της.³

4.5.4 Επιπλοκές από μετάγγιση

Κάθε άρρωστος στον οποίο χορηγείται αίμα, είναι εκτεθειμένος στον κίνδυνο εμφάνισης κάποιας αντίδρασης ή επιπλοκής. Ο κίνδυνος της αιμόλυσης από τη χορήγηση ασύμβατου αίματος υπάρχει σχεδόν πάντα, όπως και η πιθανότητα εμφάνισης αναφυλακτικής ή άλλης αλλεργικής αντίδρασης. Υπερφόρτωση της κυκλοφορίας, σηψαιμία από μικροβιακή μόλυνση καθώς και άλλες επιπλοκές απειλούν επίσης τη ζωή του αρρώστου.

Η χορήγηση αίματος είναι ιδιαίτερα επικίνδυνη σε αρρώστους με απώλεια συνείδησης, σε άτομα που βρίσκονται σε αναισθησία ή που έχουν πάρει μεγάλες δόσεις ηρεμιστικών και σε μικρά παιδιά ή ενήλικες που δεν επικοινωνούν με το

περιβάλλον τους. Οι άρρωστοι αυτοί δεν είναι σε θέση να παραπονεθούν για συμπτώματα (π.χ. δύσπνοια, βήχα, ρίγος, κεφαλαλγία) που θα εμφανιστούν συνεπεία αντίδρασης στο αίμα. Τα άτομα αυτά ενδέχεται να πάρουν μια ολόκληρη μονάδα ασύμβατου αίματος με αποτέλεσμα να πεθάνουν από αιμόλυση και shock, εκτός και αν η νοσοκόμος αντιληφθεί έγκαιρα τα συμπτώματα και προβεί στις σχετικές ενέργειες.

Άρρωστοι που δεν επικοινωνούν με το περιβάλλον τους θα πρέπει να έχουν συνεχή παρακολούθηση και καταγραφή (α) της αρτηριακής πίεσης και (β) της κεντρικής φλεβικής πίεσης.

1. Πυρετικές αντιδράσεις

Οφείλονται :

α. Στην παρουσία πυρετογόνων ουσιών (οι πυρετογόνες ουσίες είναι πολυσακχαρίτες ή προϊόντα μικροοργανισμών) στο αντιπηκτικό ή τη συσκευή.

β. Στην ανάπτυξη συγκολλητινών στο πλάσμα του αρρώστου έναντι των λευκοκυττάρων ή των αιμοπεταλίων. Παρατηρούνται σε άτομα που έχουν υποστεί μεταγγίσεις.

Συμπτώματα:

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

α. Ρίγος και υψηλός πυρετός

β. Κεφαλαλγία

γ. Ναυτία και εμετός

δ. Ερυθρότητα προσώπου

ε. Ταχυκαρδία

Νοσηλευτική αντιμετώπιση:

- α. Διακόψτε τη μετάγγιση , ενημερώστε τον γιατρό και την αιμοδοσία (για έλεγχο του αίματος).
- β. Πάρτε την θερμοκρασία ½ ώρα μετά την εμφάνιση του ρίγους
- γ. Χορηγείτε αντιπυρετικά (ασπιρίνη) για την ελάττωση του πυρετού.
- δ. Σε ήπια αντίδραση μπορεί να συνεχιστεί η χορήγηση του αίματος (μετά από ιατρική εντολή) κάτω από στενή παρακολούθηση του αρρώστου.
- ε. Σε σοβαρές περιπτώσεις η μετάγγιση αίματος διακόπτεται και χορηγούνται στον άρρωστο ενδοφλέβια κορτικοειδή και meperidine (Demerol).

Πρόληψη:

Διατηρείτε τον άρρωστο κατά τη διάρκεια της μετάγγισης άνετα σκεπασμένο.

2. Αλλεργικές αντιδράσεις

Οφείλονται:

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

Συμπτώματα:

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

Νοσηλευτική αντιμετώπιση:

- α. Διακόψτε τη μετάγγιση (σε βαριά αντίδραση) ή μειώνουμε τη ροή (σε ελαφρά αντίδραση)
- β. Ενημερώστε τον γιατρό
- γ. Χορηγείτε επινεφρίνη υποδόρια, σε δόση 0,3ml διαλύματος 1/1.000, εάν ο άρρωστος εμφανίζει βαριά αναπνευστική δυσχέρεια.

Πρόληψη:

- α. Ελέγξτε και απομακρύνετε όλους τους αιμοδότες με ιστορικό αλλεργίας
- β. Ρωτήστε τον άρρωστο αν έχει ιστορικό αλλεργίας
- γ. Χορηγίστε, προφυλακτικά, αντιισταμινικά πριν από την έναρξη της μετάγγισης σε αλλεργικούς αρρώστους.

3. Αιμολυτικές αντιδράσεις

Οφείλονται:

Σε μετάγγιση αίματος ασύμβατου με το αίμα του δέκτου ως προς τις ομάδες του συστήματος ABO και σε πολύ μικρό ποσοστό, σε ασυμβατότητα περιοριζόμενη στις ομάδες KELL, DUFFY, LEWIS κλπ. του χορηγούμενου αίματος ή στην παρουσία ανωμάλων συγκολλητινών π.χ ψυχροσυγκολλητινών.

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

Συμπτώματα:

- α. Ρίγος, υψηλός πυρετός
- β. Έντονος πόνος στην οσφύ
- γ. Ανησυχία
- δ. Αίσθημα πληρότητας στο κεφάλι και ερυθρότητα προσώπου
- ε. Ναυτία και έμετοι

- στ. Συσφικτικός προκάρδιος πόνος
- ζ. Διάταση των φλεβών του τραχήλου
- η. Ύαχυκαρδία, ταχύπνοια
- θ. Δύσπνοια
- ι. Shock
- ια. Ούρα βαθιά χρωματισμένα (αιμοσφαιρίνη)
- ιβ. Λιμορραγία από το τραύμα ή το σημείο φλεβοκέντησης
- ιγ. Προοδευτική μείωση της διούρησης (ολιγουρία, ανουρία)

Νοσηλευτική Αντιμετώπιση:

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

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

Πρόληψη:

- α. Βεβαιωθείτε για την συμβατότητα του αίματος και την ταυτότητα του αρρώστου, πριν από την μετάγγιση.
- β. Μείνετε κοντά στον άρρωστο τα πρώτα 15-30 λεπτά. Εάν η μετάγγιση διακοπεί έγκαιρα, ενδέχεται μια ανεπιθύμητη (και πιθανόν θανατηφόρα) αντίδραση να αποφευχθεί.
- γ. Χορηγείτε το αίμα με πολύ βραδύ ρυθμό 5ml/min κατά το χρόνο αυτό.

4. Υπερφόρτωση της κυκλοφορίας

Οφείλεται:

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

Παρατηρείται συνήθως σε άτομα με καρδιακή ή νεφρική ανεπάρκεια και σε ηλικιωμένους, καχεκτικούς και χρόνιους αναιμικούς αρρώστους στους οποίους επιδιώκεται ταχεία διόρθωση της αναιμίας ή της ολιγαϊμίας με επανειλημμένες μεταγγίσεις.

Συμπτώματα:

Εκδηλώνονται συνήθως σε σημεία οξείας καρδιακής κάμψης, δηλαδή:

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

Νοσηλευτική αντιμετώπιση:

- α. Διακόψτε τη μετάγγιση αμέσως και ειδοποιήστε τον γιατρό
- β. Διατηρείστε την ενδοφλέβια γραμμή ανοικτή με διάλυμα 5% Dextrose σε 0,5% διάλυμα NaCl.
- γ. Τοποθετείστε τον άρρωστο σε ανάρροπη θέση και τα πόδια σε εξαρτημένη θέση.
- δ. Χορηγείτε οξυγόνο και βρογχοδιασταλτικά
- ε. Εφαρμόστε tourniquets στα άκρα (περιχειρίδες, περιμηρίδες)
- στ. Κάντε καρδιοτόνωση
- ζ. Ετοιμαστείτε για φλεβοτομή (αφαίμαξη)

- η . Χορηγείστε διουρητικά σύμφωνα με την ιατρική εντολή.
- θ. Παρακολουθείτε στενά την ΚΦΠ και τα ζωτικά σημεία
- ι. Παρέχετε συναισθηματική υποστήριξη στον άρρωστο και τους συγγενείς του.

Πρόληψη:

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

5. Σηψαιμία

Οφείλεται:

Στη χορήγηση αίματος μολυσμένου με ψυχρόφιλα παθογόνα μικρόβια, γιατί αυτά πολλαπλασιάζονται πιο εύκολα στο ψύχος.

Συμπτώματα: (Εμφανίζονται μετά τη χορήγηση των πρώτων 50-100ml αίματος).

- α. Υψηλός πυρετός (πάνω από 38,4° C), ρίγος
- β. Έντονη ερυθρότητα προσώπου
- γ. Έντονη κεφαλαλγία ή οπισθοστερνικός πόνος
- δ. Έμετοι, διάρροια αιματηρή
- ε. Πόνος στην κοιλιά και τα άκρα
- στ. Καταπληξία
- ζ. Σπασμοί και κώμα

Αντιμετώπιση:

- α. Διακόψτε τη μετάγγιση

β. Κάντε καλλιέργειες αίματος από το αίμα του δότη (και του δέκτη) στείλτε το υπόλοιπο αίμα της φιάλης στο εργαστήριο.

γ. Αντιμετωπίστε τη σηψαιμία σύμφωνα με την ιατρική εντολή - αντιβιοτικά, ενδοφλέβια χορήγηση υγρών πρόσφατο αίμα, αγγειοσυσπαστικά κορτικοειδή.

Πρόληψη:

α. Δεν αφήνουμε το αίμα να παραμένει χωρίς λόγο σε θερμοκρασία δωματίου πάνω από 30 min Επιταχύνει την ανάπτυξη μικροβίων.

β. Δεν θερμαίνουμε τις φιάλες αίματος πριν από την μετάγγιση.

γ. Ελέγχουμε το αίμα για παρουσία φυσαλίδων αέρα και αλλαγή της χροιάς του, πριν από τη μετάγγιση.

δ. Χρησιμοποιούμε άσηπτη τεχνική

ε. Για μεγαλύτερη ασφάλεια χρησιμοποιούμε τη συσκευή αίματος όχι περισσότερο από 4 ώρες. Μην παρατείνετε τη χορήγηση αίματος για περισσότερο από 4 ώρες και μην βάζετε φάρμακα στο αίμα.

6. Αναφυλακτική αντίδραση

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

Συμπτώματα:

Εμφανίζονται μετά τη χορήγηση πολύ λίγων ml αίματος.

α. Γενικευμένη ερυθρότητα

β. Βρογχόσπασμος με κοπιώδη αναπνοή.

γ. Οπισθοστερνικός πόνος

δ. Λαρυγγικό οίδημα

ε. Καταπληξία

στ. Απώλεια συνείδησης

ζ. Βαριά γαστρεντερική δυσφορία με εμέτους και διάρροια (εμφανίζουν μερικοί άρρωστοι)

Οι αντιδράσεις αυτές είναι συνήθως βαριές και δυνητικά θανατηφόρες.

Αντιμετώπιση:

α. Διακόψτε τη μετάγγιση

β. Χορηγείστε αμέσως επινεφρίνη (συνήθως 0,4ml διαλύματος 1:1000, υποδόρια).

γ. Χορηγείστε οξυγόνο και κορτικοειδή

δ. Σε βαριά υπόταση χορηγείστε επινεφρίνη ενδοφλέβια (συνήθως 0,1ml διαλύματος 1:1000 επινεφρίνης αραιώνεται σε 10 ml διαλύματος NaCl 0,9% και χορηγείται σε περισσότερο από 5 λεπτά).

ε. Σε καμιά περίπτωση δεν πρέπει να αρχίσει η μετάγγιση.

Πρόληψη:

Χορηγείστε αίμα που δεν έχει IgA ή που έχουν αφαιρεθεί.

7. Εμβολή αέρα

Μπορεί να συμβεί όταν:

α. Το αίμα χορηγείται με πίεση και εν τω μεταξύ έχει κενωθεί η φιάλη, οπότε ο αέρας μπαίνει κατευθείαν στην κυκλοφορία.

β. Ο ελαστικός σωλήνας κατά την αλλαγή των φιαλών δεν έχει τελείως κενωθεί από τον αέρα.

γ. Η έκχυση του αίματος γίνεται με τον άρρωστο σε θέση Trendelenburg, λόγω της δημιουργούμενης πίεσης μέσα στη φλέβα.

Συμπτώματα και σημεία:

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

Αντιμετώπιση:

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

Πρόληψη:

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

8. Μετάδοση νόσου

Ηπατίτιδα εξ ομολόγου ορού, ελονοσία και σύφιλη, μπορούν να μεταδοθούν από το αίμα του δότη στον δέκτη μέσω μολυσμένου αίματος.

Πρόληψη:

α. Επιλέγετε τους δότες με πολύ προσοχή

β. Αποκλείστε τους δότες που έχουν ιστοριό ηπατίτιδας ή ίκτερου ή εάν η εργαστηριακή εξέταση είναι θετική για το αντιγόνο ηπατίτιδας.³

4.5.5 Γενικές νοσηλευτικές ευθύνες κατά την εμφάνιση αντίδρασης στην μετάγγιση αίματος

1. Ειδοποιείτε αμέσως τον γιατρό και την τράπεζα αίματος
2. Διακόψτε τη χορήγηση αίματος αλλά διατηρείστε την φλέβα ανοικτή με τη χορήγηση δεξτρόζης ή διαλύματος χλωριούχου νατρίου , για την περίπτωση που θα χρειαστεί να χορηγηθούν αμέσως φάρμακα.
3. Κρατείστε τη φιάλη αίματος και τη συσκευή και τα στέλνετε στην αιμοδοσία για έλεγχο της συμβατότητας και καλλιέργειας.
4. Πάρτε δείγματα αίματος από τον άρρωστο για αιμοσφαιρίνη, καλλιέργεια και επανάληψη καθορισμού της ομάδας.
5. Συλλέξτε δείγματα ούρων και τα στέλνουμε στον βιοχημικό εργαστήριο για ανίχνευση αιμοσφαιρίνης . Κρατείστε τα ούρα των επόμενων ουρήσεων.
6. Δείγματα αίματος επίσης χρειάζονται για ειδικά test.
7. Πάρτε ζωτικά σημεία του αρρώστου
8. Μην αφήνετε τον άρρωστο μόνο του
9. Αναγράψτε στο φύλλο νοσηλείας:
 - ώρα που άρχισε η αντίδραση
 - συμπτώματα
 - ζωτικά σημεία του αρρώστου
 - ώρα που σταμάτησε η αντίδραση

- τον όγκο αίματος που χορηγήθηκε
- τον αριθμό της μονάδας αίματος και την ομάδα αίματος
- την ώρα που στάλθηκε το δείγμα ούρων στο εργαστήριο
- την ώρα που ειδοποιήθηκε ο γιατρός
- την ώρα που ήρθε ο γιατρός⁹

4.6 Νοσηλευτική παρέμβαση σε μεταμόσχευση μυελού των οστών

4.6.1 Προετοιμασία του δότη και φροντίδα του μετά τη λήψη μυελού

- Ενημέρωση του δότη για το είδος της θεραπείας. Ο δότης χρειάζεται πλήρη επεξήγηση ως προς το τι θα γίνει και για ποιό λόγο παίρνεται το μόσχευμα μυελού των οστών. Οι επιπλοκές και οι κίνδυνοι καθώς και τα οφέλη συζητούνται με κάθε λεπτομέρεια με τα παιδιά ηλικίας 10 χρονών και τα μεγαλύτερα. Μια κάπως τροποποιημένη και λιγότερο λεπτομερής επεξήγηση συνιστάται για μικρότερα παιδιά. Κανένα παιδί δεν πρέπει να πιεστεί από τους γονείς του να δωρίσει το μυελό του. Σε όλη τη διαδικασία της μεταμόσχευσης απαραίτητη είναι η ψυχολογική αξιολόγηση και υποστήριξη του δότη. Οι περισσότεροι δότες είναι περήφανοι για το ότι μπόρεσαν να βοηθήσουν τα αδέρφια τους και πολλοί έχουν ένα αίσθημα ευθύνης για την καλή έκβαση της μεταμόσχευσης. Αυτοί βιώνουν αισθήματα ενοχής, όταν συμβεί αιμορραγία, αντίδραση μοσχεύματος κατά ξενιστή ή άλλες επιπλοκές. Η συνεχής υποστήριξη θα βοηθήσει αυτά τα παιδιά να εκφράσουν και να αντιμετωπίσουν τις ανησυχίες τους. Απλές εξηγήσεις πολύ λίγο ανακουφίζουν τα αισθήματα ενοχής των δοτών.
- Ετοιμασία του δότη για τη λήψη μυελού. Ο δότης παραμένει στο νοσοκομείο 1-3 ημέρες για πλήρη έλεγχο ιστοσυμβατότητας και διαβεβαίωση ότι είναι ο κατάλληλος δότης. Για την αποφυγή της αναιμίας, πολλοί δότες δίνουν αίμα

μήνες ή και εβδομάδες πριν από την μεταμόσχευση, το οποίο διατηρείται στην αιμοδοσία, για να τους μεταγγισθεί κατά τη διάρκεια της αναρρόφησης του μυελού. Με τον τρόπο αυτό αποφεύγονται οι κίνδυνοι μετάδοσης νοσημάτων. Ο δότης παραμένει νηστικός 12 ώρες πριν από τη λήψη μυελού, η οποία γίνεται στο χειρουργείο μετά από γενική αναισθησία. Αναρροφούνται 400-800ml μυελού από διάφορες περιοχές της πρόσθιας και οπίσθιας λαγόνιας άκανθας ή του στέρνου. Ο μυελός στη συνέχεια τοποθετείται σε υλικό καλλιέργειας κυττάρων με ηπαρίνη, διηθείται για την αφαίρεση λίπους και τεμαχίων οστού και ή χορηγείται αμέσως στον δέκτη από περιφερική φλέβα ή συντηρείται σε βαθιά κατάψυξη με διάφορες μεθόδους. Όταν αποφασισθεί να γίνει η μεταμόσχευση, αφού αποψυχθεί και ελεγχθεί η ποιότητά του (αιματολογικές μετρήσεις, μικροβιακός έλεγχος, καλλιέργειες CFU-U, ανοσολογικός έλεγχος), χορηγείται στον άρρωστο.

Μετά τη λήψη του μυελού:

- Στενή παρακολούθηση του δότη για πιθανή αιμορραγία. Στις περιοχές απ' όπου πάρθηκε μυελός εφαρμόζεται πιεστική επίδεση, η οποία παραμένει ανέπαφη για αρκετές ώρες.
- Χορήγηση αναλγητικών για ανακούφιση του πόνου
- Έλεγχος των ζωτικών σημείων του δότη, τόσο κατά τη διάρκεια της αναρρόφησης μυελού όσο και μετά από αυτή, μέχρι να ανακτήσει πλήρως τις αισθήσεις του από τη νάρκωση.
- Η έγερση συνήθως επιτρέπεται λίγες ώρες μετά τη λήψη μυελού, εκτός από ελαφρά εξάντληση και δυσχέρεια που αισθάνεται ο δότης δεν διατυπώνονται άλλα παράπονα.²²

4.6.2 Προετοιμασία του παιδιού - δέκτη για την μεταμόσχευση

Το παιδί εισάγεται στο νοσοκομείο αρκετές ημέρες πριν από τη μεταμόσχευση. Είναι αναγκαίο να κατασταλεί η δυνητική ιστική απόρριψη του παιδιού πριν από τη μεταμόσχευση. Η ιστική απόρριψη είναι μορφή κυτταρικής ανοσίας, ιδιότητας των Τ- λεμφοκυττάρων, τα οποία προέρχονται από το μυελό των οστών. Καταστολή της κυτταρικής ανοσίας επιτυγχάνεται με την καταστροφή της λειτουργίας του μυελού.

Το φάρμακο που κυρίως χρησιμοποιείται για να προκληθεί μυελική απλασία είναι η κυκλοφωσφαμίδη, ένα ισχυρό κυτταροτοξικό φάρμακο. Περαιτέρω ανοσοκαταστολή επιτυγχάνεται με ολόσωμη ακτινοβολήση. Μετά την απομάκρυνση του χημειοθεραπευτικού φαρμάκου από την κυκλοφορία (συνήθως σε 2-3 ημέρες) και 24 ώρες μετά την ολόσωμη ακτινοβολήση, γίνεται η έγχυση μυελού στο δέκτη.²²

4.6.3 Νοσηλευτική παρέμβαση πριν από την μεταμόσχευση κατά τη φάση της προετοιμασίας

Περιλαμβάνει :

- v Στενή παρακολούθηση του παιδιού για έγκαιρη διαπίστωση επιπλοκών, οφειλόμενων στη χημειοθεραπεία και την ολόσωμη ακτινοβολήση. Η τοξικότητα της χημειοθεραπείας και της ακτινοβολίας κατά τη φάση της προετοιμασίας αφορά τους βλεννογόνους, στον πεπτικό σωλήνα, στο ήπαρ, στους πνεύμονες, στην ουροδόχο κύστη, στην καρδιά και στο Κ.Ν.Σ. Οι δύο πρώτες εβδομάδες συνοδεύονται από πλήρη μυελική απλασία. Κατά τη διάρκεια αυτής της περιόδου, οι λοιμώξεις από μικρόβια και μύκητες είναι συχνές καθώς και άλλες επιπλοκές, όπως αιμορραγίες, ναυτία και έμετος, διάρροια και αλωπεκία.
- Νοσηλεία του παιδιού σε μονόκλινο δωμάτιο, απαλλαγμένο από μικρόβια, για να προληφθούν λοιμώξεις.
- Λήψη θερμοκρασίας κάθε 4 ώρες, όταν το παιδί είναι ξυπνητό.

- Επισκόπηση της στοματικής κοιλότητας για στοματίτιδα και σε εμφάνιση εξελκώσεων , χρήση τοπικών αναισθητικών (ιξώδης ξυλοκαΐνη).
 - Έλεγχος ούρων, κοπράνων και εμεσμάτων για αίμα, επισκόπηση για πετέχειες.
 - Χορήγηση αντιεμετικών μετά από ιατρική εντολή , εάν χρειάζεται.
 - Ενθάρρυνση για λήψη υγρών, χορήγηση συχνών και μικρών γευμάτων.
 - Ακριβής μέτρηση και καταγραφή προσλαμβανόμενων και αποβαλλόμενων υγρών.
 - Χορήγηση υγρών ενδοφλεβίως, εάν η διάρροια είναι βαριάς μορφής.
 - Προσδιορισμός των ηλεκτρολυτών για διατήρηση της ηλεκτρολυτικής ισορροπίας.
 - Διαβεβαίωση του παιδιού ότι η απώλεια των μαλλιών του είναι προσωρινή και ότι αυτά θα ξαναμεγαλώσουν. Εάν προτιμά, μπορεί να καλύψει το κεφάλι του με καπέλο ή μαντίλι.
- ν Συγκινησιακή υποστήριξη του παιδιού. Τα μεγαλύτερα προβλήματα συμπεριφοράς που παρατηρούνται στο δέκτη - παιδί κατά τη μεταμόσχευση περιλαμβάνουν άγχος, φόβο θανάτου, εξάρτηση, παλινδρόμηση, θυμό, κατάθλιψη, μειωμένη αντοχή στις διαδικασίες και άρνηση σύνεργασίας κατά τη φροντίδα.

Το παιδί γενικά είναι ενήμερο της σοβαρότητας της νόσου και φοβάται μήπως πεθάνει, ενδέχεται όμως να μη μιλά ανοιχτά γι' αυτό. Απλές ερωτήσεις, όπως «Γιατί χρειάζεσαι μεταμόσχευση» μπορεί να βοηθήσουν το παιδί να συζητήσει το άγχος του για το θάνατο. Το κουκλοθέατρο παρέχει ευκαιρίες στα μικρότερα παιδιά να εκφράσουν τους φόβους τους.

Άγχος για τις διαδικασίες και την απομόνωση είναι αναμενόμενα αισθήματα. Η χορήγηση ήπιων ηρεμιστικών ή δυνατότερων καταπραϋντικών για επώδυνες

διαδικασίες, όπως βιοψία μυελού των οστών, μπορεί να χρειαστεί. Ο νοσηλευτής πρέπει να ερευνήσει την ψυχική δύναμη του παιδιού και τη συναισθηματική του κατάσταση και να το ενθαρρύνει να χρησιμοποιεί τους πιο προσαρμοστικούς μηχανισμούς άμυνας, ενώ παράλληλα του εξηγούνται οι λόγοι απομόνωσης και η διάρκειά της. Το θεραπευτικό παιχνίδι, η ζωγραφική ή το κράτημα ημερολογίου ή λευκώματος μπορεί να βοηθήσουν το παιδί να εξωτερικεύσει τα αισθήματα και το άγχος του.

v Συγκινησιακή υποστήριξη των γονέων :

- Εξασφάλιση χρόνου για ερωτήσεις και συγκινησιακή υποστήριξη των γονέων σε όλη τη διάρκεια της διαδικασίας.

Οι γονείς του παιδιού βιώνουν αισθήματα ενοχής και δισταγμού μόλις ληφθεί η απόφαση για μεταμόσχευση. Η ελπίδα ότι θα ζήσει το παιδί τους είναι εκείνη που τους ωθεί να πάρουν αυτή την απόφαση, αλλά πολλοί γονείς εκφράζουν ανησυχία για τους πόνους που θα έχει το παιδί τους. Τα αισθήματα αυτά φθάνουν στο μέγιστό τους κατά τη διάρκεια της ανοσοκαταστολής που γίνεται πριν από την μεταμόσχευση. Η διαδικασία της ακτινοβολήσης διαρκεί αρκετές ώρες και οι γονείς είναι απλοί θεατές, ενώ το παιδί του προσδευτικά εμφανίζει αδιαθεσία με ρίγος, ναυτία, εμέτους και διάρροια. Οι περισσότεροι γονείς νιώθουν αβοήθητοι κατά την περίοδο αυτή. Είναι πολύ βοηθητικό για τους γονείς ο νοσηλευτής να παραμένει μαζί τους, όσο το παιδί τους ακτινοβολείται.

- Ορθή πληροφόρηση για την κατάσταση του παιδιού και ενθάρρυνση των γονέων για συμμετοχή στη φροντίδα του παιδιού, εάν το επιθυμούν.
- Παραπομπή των γονέων για περαιτέρω υποστήριξη σε άλλα άτομα, όπως κοινωνική λειτουργό, ιερέα κλπ εάν χρειάζεται.
- Παρότρυνση των γονέων να φροντίζουν και τα άλλα παιδιά τους, διότι το πρόβλημα της ζήλιας είναι πολύ συχνό. Τα άλλα παιδιά νιώθουν παραμελημένα από τους γονείς τους, οι οποίοι έχουν ολοκληρωτικά αφοσιωθεί στο άρρωστο. Ο

νοσηλεύτης πρέπει να βοηθήσει τους γονείς να διευθετήσουν ένα πρόγραμμα που να τους επιτρέπει ο ένας από τους δύο να παραμένει στο νοσοκομείο, ενώ ο άλλος στο σπίτι με τα υπόλοιπα παιδιά.²²

4.6.4 Νοσηλευτική παρέμβαση κατά τη διάρκεια της μεταμόσχευσης μυελού

Η χορήγηση του μυελού πρέπει να πραγματοποιηθεί σε 4 ώρες από την ώρα της λήψης του, διότι μετά αλλοιώνεται. Ο μυελός των οστών είναι όμοιος στην εμφάνιση με το αίμα και πρέπει να παίρνονται οι ίδιες προφυλάξεις για διαβεβαίωση της ακριβούς ταυτότητας του δέκτη. Η έγχυση του μυελού γίνεται σε περιφερική φλέβα του παιδιού - δέκτη με συσκευή που δεν φέρει φίλτρο και με βραδύ ρυθμό, ήτοι πάνω από 60 με 90 λεπτά. Στα πρώτα 15 λεπτά ο μυελός εγχέεται πολύ αργά (15 σταγόνες στο λεπτό) με στενή παρακολούθηση του παιδιού για ανεπιθύμητες αντιδράσεις. Αν δεν εμφανιστούν ανεπιθύμητες αντιδράσεις ο ρυθμός αυξάνεται 150-200ml/ώρα. Ο νοσηλεύτης μένει κοντά στον άρρωστο σε όλη τη διάρκεια της έγχυσης μυελού. Το παιδί είναι συνδεδεμένο με καρδιακό monitor και παίρνονται τα ζωτικά σημεία κάθε 15 λεπτά κατά τη διάρκεια της μεταμόσχευσης και κάθε 2 ώρες μετά το πέρας αυτής.

Πυρετός, ρίγη και εξανθήματα είναι κοινές αντιδράσεις και αντιμετωπίζονται με υδροχλωρική διφαινυδραμίνη, διαζεπάμη και ακεταμινοφαίνη. Υπερφόρτωση της κυκλοφορίας και πνευμονικό οίδημα είναι επίσης δυνητικές επιπλοκές της μεταμόσχευσης.

Αφού γίνει η έγχυση, ο νέος μυελός έχει τέτοιο τροπισμό, ώστε μόνος του πηγαίνει και εγκαθίσταται στα οστά που προηγουμένως είχαν ακτινοβοληθεί. Με ποιόν ακριβώς τρόπο ο μυελός μεταναστεύει στους χώρους του μυελού των οστών του δέκτη δεν είναι γνωστός, αλλά σημεία εμβολιασμού - εμφάνιση ερυθροκυττάρων, λευκοκυττάρων και θρομβοκυττάρων- εμφανίζονται μέσα σε 1 μέχρι 3 εβδομάδες μετά τη μεταμόσχευση. Ο αριθμός των μυελικών κυττάρων αρχίζει να αυξάνεται 3

εβδομάδες περίπου μετά τη μεταμόσχευση και μέχρις ότου κυκλοφορήσει ικανοποιητικός αριθμός κυττάρων στο αίμα, υπάρχει κίνδυνος αναιμίας, αιμορραγικών διαθέσεων και λοίμωξης. Η αποκατάσταση των πολυμορφοπύρηνων και του ανοσιακού συστήματος γίνεται μέσα σε ένα έτος περίπου.

Μετά το πέρας της μεταμόσχευσης, ενημερώνεται το φύλλο νοσηλείας του παιδιού δέκτη:

- Χρόνος χορήγησης (έναρξη - λήξη)
- Χορηγηθείσα ποσότητα μυελού
- Ρυθμός ροής
- Ζωτικά σημεία, πριν κατά και μετά τη μεταμόσχευση
- Αντιδράσεις αρρώστου
- Ενέργειες αντιμετώπισης σε περίπτωση εμφάνισης επιπλοκών. ²²

4.6.5 Νοσηλευτική παρέμβαση μετά τη μεταμόσχευση

Μετά τη μεταμόσχευση, στο παιδί χορηγείται επί 24ώρου βάσεως εντατική και εξειδικευμένη νοσηλευτική φροντίδα σε όλη τη διάρκεια της απλαστικής φάσης. Αυτή περιλαμβάνει:

- ν Στενή παρακολούθηση του παιδιού για εμφάνιση επιπλοκών: λοιμώξεις, αιμορραγία, στοματίτιδα, αντίδραση μοσχεύματος κατά ξενιστή (GVHD)

(α) Λοίμωξη

Για 10-20 μέρες μετά τη μεταμόσχευση και προτού ακόμα ο νέος μυελός αρχίσει να λειτουργεί ικανοποιητικά για να αντικαταστήσει τα κοκκιοκύτταρα, το παιδί είναι υπερβολικά επιρρεπές σε λοιμώξεις. Οι νοσηλευτικές δραστηριότητες αποβλέπουν στην λήψη μέτρων για να προληφθούν λοιμώξεις, ήτοι:

- Συνέχιση της προστατευτικής απομόνωσης. Το παιδί νοσηλεύεται σε μονόκλινο δωμάτιο. Μερικά κέντρα μεταμοσχεύσεων χρησιμοποιούν μόνο μάσκα και πλύσιμο των χεριών, ενώ άλλα έχουν laminar air flow unit που εξασφαλίζει αέρα ελεύθερο παθογόνων μικροβίων. Όλοι οι επισκέπτες και το προσωπικό φορούν σκούφια, μάσκα, κάλυμμα παπουτσιών, αποστειρωμένη ρόμπα και αποστειρωμένα γάντια προτού μπουν στο δωμάτιο του παιδιού.
- Χρησιμοποίηση αυστηρά άσηπτης τεχνικής για όλες τις διαδικασίες.
- Πλύσιμο δέρματος (μπάνιο καθημερινά) και των μαλλιών με αντιμικροβιακό διάλυμα
- Φροντίδα πρωκτικής περιοχής, γιατί αποτελεί εστία μόλυνσης. Καθημερινός έλεγχος της περιοχής αυτής για εμφάνιση ερεθισμού και καλό πλύσιμο μετά από κάθε κένωση.
- Λήψη θερμοκρασίας κάθε 4 ώρες και άμεση αναφορά σε κάθε ανύψωσή της.
- Χορήγηση αντιβιοτικών ευρέως φάσματος προληπτικά. Σε μη απόκριση του πυρετού στην αντιβιοτική θεραπεία, μελετάται η χορήγηση λευκών αιμοσφαιρίων.
- Φροντίδα φλεβικού καθετήρα. Συχνή αλλαγή των γαζών με άσηπτη τεχνική και έλεγχος για σημεία φλεγμονής. Προληπτικά, γίνεται επάλειψη της συγκεκριμένης περιοχής με βακτηριοκτόνες αλοιφές.
- Παρατήρηση για σημεία πνευμονίας. Πυρετό, ταχύπνοια, πνευμονική πύκνωση. Η διάμεση πνευμονία είναι βαριά επιπλοκή με μεγάλη θνητότητα
- Χορήγηση αποστειρωμένης τροφής. Αποκλείονται από τη διαίτα τροφές που ενδέχεται να μεταδώσουν την ψευδομονάδα την πσυκουανική και άλλα μικρόβια. Στο παιδί επιτρέπεται να τρώει τροφές που μπορούν να μαγειρευτούν. Όλες οι βιομηχανοποιημένες τροφές και τα φαγητά εστιατορίου απαγορεύονται. Μετά το πέρας της απομόνωσης, επιτρέπονται φρούτα με

χονδρή φλούδα, όπως μπανάνες, πεπόνι ή πορτοκάλια. Σχεδόν 6 μήνες μετά την μεταμόσχευση και με εντολή του γιατρού, το παιδί μπορεί να φάει όλες τις απαγορευμένες τροφές.

(β) Αιμορραγία

- Παρακολούθηση για πετέχειες, εκχυμώσεις, επίσταξη, ουλορραγία, αιματουρία και νευρολογικές διαταραχές.
- Εκτίμηση για μετάγγιση αιμοπεταλίων. Προφυλακτικά, μεταγγίζονται αιμοπετάλια στο παιδί, εάν ο αριθμός των αιμοπεταλίων του περιφερικού αίματος είναι μικρότερος από 20.000 mm^3 . Άρρωστοι που αιμορραγούν έντονα πρέπει να μεταγγίζονται, εάν τα αιμοπετάλια είναι $<50.000/\text{mm}^3$
- Αποφυγή διεισδυτικών διαδικασιών π.χ. ενδομυϊκών ενέσεων.
- Αποφυγή λήψης θερμοκρασίας από το όρθο, για πρόληψη τραυματισμού του ορθικού βλεννογόνου και αιμορραγία.
- Φροντίδα στοματικής κοιλότητας με σπάτουλα και βαμβάκι αντί βουρτσίσματος των δοντιών.
- Διδασκαλία του παιδιού να αποφεύγει να φυσά δυνατά τη μύτη του.

(γ) Στοματίτιδα

Η στοματίτιδα είναι ανεπιθύμητη ενέργεια τόσο της χημειοθεραπείας όσο και της ακτινοβολήσης που δεν είναι δυνατόν να προληφθεί.

- Σχολαστική φροντίδα στοματικής κοιλότητας κάθε 2-4 ώρες και έκπλυση με φυσιολογικό ορό ή αντιμικητιασικά διαλύματα.
- Σε εμφάνιση εξελκώσεων, ψεκάσμος με τοπικά αναισθητικά για ανακούφιση του πόνου ή της δυσχέρειας.

(δ) Αντίδραση μοςχεύματος κατά ξενιστή

Η αντίδραση μωσχεύματος κατά ξενιστή προκαλείται από τη χορήγηση αλλογενών T- λεμφοκυττάρων σε ανοσοκατασταλμένο άτομο, ανίκανο, δηλαδή να τα καταστρέψει με ανοσιακούς μηχανισμούς. Ο ακριβής μηχανισμός δεν έχει διευκρινιστεί πλήρως.

Η οξεία αντίδραση GVHD μπορεί να εμφανιστεί σε άλλοτε άλλο χρονικό διάστημα μετά τη μεταμόσχευση μυελού. Ποιό συχνά κάνει την εμφάνισή της κατά τη διάρκεια της δεύτερης ή τρίτης εβδομάδας, σπανιότερα παρουσιάζεται την πρώτη εβδομάδα και ακόμη πιο σπάνια μεταξύ 50ης και 100ης ημέρας μετά τη μεταμόσχευση. Τα πρώιμα συμπτώματα της εμφανίζονται συνήθως ταυτόχρονα με τα πρώτα σημεία της αιματολογικής αποκατάστασης. Η πρώιμη εμφάνισή της αποτελεί σημείο πολύ κακής πρόγνωσης. Η επιπλοκή αυτή μπορεί να αφορά το δέρμα, το γαστρεντερικό σωλήνα, το ήπαρ, την καρδιά, τους πνεύμονες το λεμφικό ιστό και το μυελό. Οι εκδηλώσεις οξείας αντίδρασης οφείλονται στην προσβολή του δέρματος (κηλιδοβλατιδώδες εξάνθημα, ανεμευλογιοειδές εξάνθημα, νέκρωση της επιδερμίδας), του γαστρεντερικού σωλήνα (ήπια ή έντονη διάρροια που μερικές φορές φθάνει στα 6-10 λίτρα το 24ωρο, συλλογή ασιτικού υγρού, σημεία παγκρεατικής προσβολής, σύνδρομο δυσαπορρόφησης και βλενοαιματηρές κενώσεις) και του ήπατος (εμφάνιση μέτριου ή έντονου ικτέρου). Τις παραπάνω εκδηλώσεις συνήθως ακολουθεί η εμφάνιση χρόνιας αντίδρασης. Οι κλινικές εκδηλώσεις οφείλονται κυρίως στην εμφανιζόμενη λεμφική ατροφία, την ανοσιακή ανεπάρκεια και την εμφάνιση αυτοάνοσων διαταραχών. Η σοβαρότητα των εκδηλώσεων ποικίλει αλλά αν προσβληθούν ζωτικά όργανα, μπορεί να επέλθει ο θάνατος.

Για να αντιμετωπιστεί η GVHD παίρνονται τρία προφυλακτικά μέτρα :(α) ιστοσυμβατότητα, (β) ακτινοβόληση όλων των προϊόντων αίματος που χορηγούνται στο παιδί με μεταμόσχευση μυελού, για να ελαχιστοποιηθεί η εισαγωγή πρόσθετων αντιγόνων και (γ) ενδοφλέβια χορήγηση μικρών δόσεων ανοσοκατασταλτικών

φαρμάκων, κυρίως κυκλοσπορίνης - Α, μεθοτρεξάτης ή συνδυασμούς τους. Τα ανοσοκατασταλτικά όμως αυξάνουν περαιτέρω τον κίνδυνο λοίμωξης.

Παρά την προφυλακτική θεραπεία, η οξεία αντίδραση GVHD παραμένει πολύ συχνό πρόβλημα μετά τη μεταμόσχευση αλλογενούς μυελού των οστών. Αν εμφανιστεί πρέπει να αντιμετωπιστεί γρήγορα με χορήγηση μεγάλων δόσεων κορτικοειδών ή και αντιλεμφοκυτταρικού ορού ή στην ανάγκη, και αντιλεμφοκυτταρικών μονοκλωνικών αντισωμάτων. Ο νοσηλευτής πρέπει να επαγρυπνεί για την εμφάνισή της και να παίρνει τα κατάλληλα μέτρα για την ανακούφιση του αρρώστου.

- Εκτίμηση του βαθμού συμμετοχής του δέρματος και του βαθμού δυσχέρειας του παιδιού.
- Επάλειψη με κρέμα ή αλοιφή για ανακούφιση από τον κνησμό ή τη δερματική δυσχέρεια.
- Υπενθύμιση στο παιδί να μην ξύνεται και κόψιμο των νυχιών του.
- Ενθάρρυνση το παιδιού να εκτελεί ενεργητικές και παθητικές ασκήσεις πλήρους τροχιάς.
- Ενημέρωση των γονέων και του παιδιού για τη μεταβολή των χαρακτηριστικών των κενώσεων και του αριθμού, σε προσβολή του γαστρεντερικού σωλήνα.

Διάρροια που ευθύνεται για μεγάλες απώλειες πλάσματος και ηλεκτρολυτών, συνοδευόμενη από κοιλιακές κράμπες, μπορεί να εμφανιστεί. Το καθημερινό ζύγισμα του παιδιού, η στενή παρακολούθηση και καταγραφή των ζωτικών σημείων, η ακριβής αναγραφή των προσλαμβανόμενων και αποβαλλόμενων υγρών και η χορήγηση αντιδιαρροϊκών φαρμάκων, αν υπάρχει εντολή, κρίνονται απαραίτητα.

- Διδασκαλία του παιδιού να πλένει την περινεϊκή περιοχή μετά από κάθε κένωση να γίνεται εκτίμηση της περιπρωκτικής περιοχής για εξέλκωση και να εφαρμόζεται αλοιφή αν χρειάζεται.

- Τοποθέτηση θερμοφόρας στην κοιλιά για ανακούφιση από τις κράμπες
 - Εξέταση των κοπράνων για κρυφές αιμορραγίες
 - Παρατήρηση για σημεία αφυδάτωσης.
 - Παρακολούθηση της αιματολογικής εικόνας του παιδιού καθημερινά και αναρρόφηση μυελού σε τακτά χρονικά διαστήματα για έλεγχο της καλής εγκατάστασης και λειτουργίας του μοσχεύματος.
 - Στενή παρακολούθηση για ανεπιθύμητες ενέργειες από τη στεροειδή θεραπεία και για σημεία λοίμωξης (βήχα, πυρετό και μεταβολές στα ζωτικά σημεία).
- v Συγκινησιακή υποστήριξη του παιδιού. Με την εμφάνιση επιπλοκών, τα αισθήματα του αβοήθητου και της ευπάθειας εντείνονται. Συχνά, εμφανίζονται περιόδοι κατάθλιψης ως αποτέλεσμα των επιπλοκών. Οι περιόδοι αυτές χαρακτηρίζονται από προσπάθεια του παιδιού να αποτραβηχτεί από τους γονείς του και το προσωπικό, μέσω της παθητικότητας και της αδράνειάς του. Η πιο αποτελεσματική παρέμβαση φαίνεται να είναι η παραδοχή των αισθημάτων θλίψης του παιδιού. Παρατηρήσεις για την καλή συμπεριφορά και αναφορές για ευνοϊκά εργαστηριακά αποτελέσματα έχουν πολύ μικρή επίδραση. Η κατανόηση βοηθάει το παιδί να παραδεχτεί τη συμπεριφορά του και να στραφεί προς μια καλύτερη αντιμετώπιση. Μέχρι τώρα δεν έχουν αναφερθεί ψυχολογικά προβλήματα μακράς διάρκειας ως αποτέλεσμα μεταμόσχευσης μυελού. Παρόλο που όλα τα παιδιά με μεταμόσχευση υποφέρουν από κάποιες φυσικές μεταβολές, προβλήματα αλλαγής σωματικού ειδώλου δεν παρουσιάστηκαν τόσο σοβαρά όσο αναμενόταν. Ίσως η ανησυχία για τον πόνο και την επιβίωση να έχουν μειώσει την σπουδαιότητα της εμφάνισής τους στα παιδιά αυτά.
- v Συγκινησιακή υποστήριξη των γονέων. Η περίοδος μετά τη μεταμόσχευση είναι περίοδος αγωνιώδους αναμονής για τους γονείς. Παρακολουθούν πολύ στενά τις αιματολογικές εξετάσεις και την αντιμετώπιση του παιδιού και κατά το χρόνο

αυτό πολλοί ενημερώνονται για όλες τις όψεις της φροντίδας. Οι γονείς είναι τόσο απασχολημένοι με τη φροντίδα του άρρωστου παιδιού τους που δεν αντιλαμβάνονται πόσο χρόνο διαθέτουν στον νοσοκομείο, με αποτέλεσμα να εγκαταλείπονται τα άλλα παιδιά τους και το σπιτικό τους να διαλύεται. Ο νοσηλευτής μπορεί να βοηθήσει τους γονείς να αντιμετωπίσουν το άγχος, καθώς θέλουν να βρίσκονται στους δύο χώρους συγχρόνως και να χρησιμοποιήσουν φίλους, συγγενείς και το δικό τους, χρόνο όσο γίνεται περισσότερο αποτελεσματικά.

Όταν ο μυελός αρχίσει να δίνει σημεία δραστηριότητας, πολλοί γονείς περιμένουν από εκεί και πέρα να εξελιχθούν όλα ομαλά, παρά τις προσπάθειες του προσωπικού να τους εξηγήσει ότι ενδέχεται να συμβούν επιπλοκές. Έτσι, αν εμφανιστούν επιπλοκές, ακόμα και ελάχιστες, οι γονείς τις βλέπουν σαν αποτυχία της μεταμόσχευσης. Υποστηρικτικές ομάδες γονέων είναι ιδιαίτερα ωφέλιμες σε τέτοιες περιπτώσεις, μια και η ανταλλαγή αισθημάτων και εμπειριών βοηθάει στη μείωση των αισθημάτων απογοήτευσης.

- ✓ Σχεδιασμός εξόδου και διδασκαλία. Το άγχος των γονέων αυξάνεται και πάλι, καθώς πλησιάζει η έξοδος του παιδιού από το νοσοκομείο. Η προοπτική της φροντίδας του παιδιού στο σπίτι φοβίζει τους γονείς, ιδιαίτερα εκείνους που βρίσκονται σε κάποια απόσταση από το κέντρο μεταμόσχευσης. Το νοσηλευτικό προσωπικό πρέπει να εργάζεται με τους γονείς για να τονώσει την αυτοπεποίθησή τους στη φροντίδα του παιδιού στο σπίτι και να τους παρέχει ψυχολογική υποστήριξη μετά την έξοδο από το νοσοκομείο.
- Το παιδί να αποφεύγει χώρους όπου συχνάζουν πολλά άτομα, να φοράει μάσκα όταν υπάρχουν άνθρωποι γύρω του και να περιορίζονται οι επισκέψεις, λόγω της αυξημένης ευπάθειας σε λοιμώξεις.

- Συνεχίζεται η διαίτα που ακολούθησε μετά τη μεταμόσχευση μυελού (τροφές χωρίς παθογόνα μικρόβια), μέχρις ότου δοθεί διαφορετική εντολή από το γιατρό.
- Δίνονται γραπτές οδηγίες και κατάλληλες διευκρινήσεις για τη χορήγηση των φαρμάκων και για τις ανεπιθύμητες ενέργειές τους.
- Προγραμματισμός της επόμενης επίσκεψης για εξέταση. Το παιδί παρακολουθείται στενά και εντατικά από την ιατρική ομάδα του κέντρου μετά τη μεταμόσχευση, για επιπλοκές και για την καλή εγκατάσταση και λειτουργία του μοσχεύματος.
- Διαβεβαίωση των γονέων ότι θα έχουν κάλυψη από την μονάδα μεταμόσχευσης επί 24ώρου βάσεως. Δίνονται αριθμοί τηλεφώνου για άμεση κλήση σε περίπτωση έκτακτης ανάγκης.
- Εξασφάλιση στενής συνεργασίας με το δάσκαλο του σχολείου και συνέχιση της εκπαίδευσης του παιδιού στο σπίτι. Η επιστροφή του στο σχολείο θα αποφασισθεί από το γιατρό.
- Ενημέρωση του δασκάλου για τη μεταμόσχευση, στην οποία έχει υποβληθεί το παιδί, ώστε τόσο εκείνος όσο και οι συμμαθητές του παιδιού να γνωρίζουν τι ακριβώς συμβαίνει στο παιδί και να συμπεριφέρονται ανάλογα.²²

ΕΝΟΤΗΤΑ 5^η

5.1 Ο ρόλος του κοινοτικού νοσηλευτή στην πρόληψη της Β' Μεσογειακής Αναιμίας

Κάθε χρόνο υπολογίζεται ότι γεννιούνται περίπου 150 παιδιά με την ομόζυγη β' Μεσογειακή Αναιμία.

Τα άτομα αυτά έχουν σοβαρά προβλήματα τόσο από την νόσο όσο και ψυχολογικά.

Οι πάσχοντες από Μεσογειακή αναιμία δεν υστερούν καθόλου διανοητικά από τα φυσιολογικά άτομα.

Αντίθετα, σχεδόν κατά κανόνα, είναι πολύ συνεργάσιμοι με το Ιατρικό και Νοσηλευτικό Προσωπικό που τους παρακολουθεί.

Ποιός όμως μπορεί να αγνοήσει τα προβλήματά τους;

Μεταγγίσεις από 2-3 φιάλες αίμα κάθε μήνα, συχνές νοσηλείες, καθημερινή λήψη φαρμάκων κ.α.

Κι αν θελήσει κανείς να δει πίσω από τα ιατρικά τους προβλήματα τότε θα βρεθεί και μπροστά στο μέγεθος της ψυχικής τους καταπόνησεως.

Είναι ευνόητο τι αντίκτυπο έχουν όλα αυτά τα προβλήματα των πασχόντων στην οικογένεια, αντίκτυπο τεράστιο οικονομικό, ψυχολογικό αλλά και ηθικό.

Υπολογίζεται ότι οι πάσχοντες από ομόζυγη β- Μεσογειακή Αναιμία στη χώρα μας ξεπερνούν τις 2.500 . Και αυτοί αποτελούν ένα ανθρώπινο δυναμικό την πιο παραγωγική ηλικία που δυσκολεύεται ακόμα η κοινωνία να το εντάξει στο ενεργό της τμήμα. Αντίθετα η οικονομική επιβάρυνση για την αντιμετώπιση των πασχόντων είναι πολύ μεγάλη.

Αυτό γίνεται αντιληπτό αν αναλογιστεί κανείς ότι κάθε άρρωστος που μεταγγίζεται και κάνει συστηματική θεραπεία για την αποβολή του «εν περισσεια» σιδήρου, στοιχίζει κάθε μήνα τόσα χρήματα όσα αντιστοιχούν σε ένα καλό μισθό του δημοσίου και ακόμη περισσότερα.

Με τη σωστή αντιμετώπιση ελπίζει κανείς ότι τα άτομα αυτά θα μπορούν να γίνουν ενεργά μέλη στην κοινωνία. Οπωσδήποτε όμως η πιο σωστή ενέργεια είναι να προλαβαίνει κανείς την γέννηση παιδιών με ομόζυγη β- Μεσογειακή αναιμία. και ο ρόλος του νοσηλευτή είναι αρχικά αυτός: η πρόληψη της νόσου, η οποία στηρίζεται στην ενημέρωση και διαφώτιση της κοινότητας σχετικά με το τι είναι η β-Μεσογειακή αναιμία και πως κληρονομείται.³⁷

5.1.1 Πού μπορεί κάποιος να εξεταστεί για το στίγμα της Μεσογειακής Αναιμίας και ποιές είναι οι εξετάσεις αυτές.

- Κάποιος μπορεί να αποταθεί μόνο σε ειδικά αιματολογικά εργαστήρια (Μονάδες πρόληψης Μ.Α.) και με ειδικές εξετάσεις αίματος μαθαίνει με ασφάλεια κάποιος αν είναι φορέας της μεσογειακής αναιμίας.
- Η εξέταση γίνεται δωρεάν. Τα αποτελέσματα και οι κατάλληλες εξηγήσεις θα δίνονται στους ενδιαφερόμενους προσωπικά από υπεύθυνα άτομα με φροντίδα της μονάδας πρόληψης Μεσογειακής Αναιμίας δέκα ημέρες μετά την αιμοληψία.
- Για τη διάγνωση των φορέων απαιτείται μια σειρά ειδικών αιματολογικών εξετάσεων. Επειδή η αιματολογική εικόνα των φορέων παρουσιάζει ετερογένεια η αξιολόγηση των εξετάσεων είναι ένα ευαίσθητο σημείο και πρέπει να γίνεται από ειδικά εκπαιδευμένο προσωπικό. Εκτός από την εξέταση για τη Μεσογειακή Αναιμία τα άτομα εξετάζονται και για άλλες αιμοσφαιρινοπάθειες. Η παροχή γενετικών συμβουλών από εξειδικευμένο προσωπικό αποτελεί μέρος της

διαδικασίας για την αντιμετώπιση της Μεσογειακής Αναιμίας και των άλλων αιμοσφαιρινοπαθειών.

- Η διαδικασία της διάγνωσης των ετεροζυγωτών πρέπει να γίνει από όλους όσους ασχολούνται με τη διάγνωση της Μεσογειακής Αναιμίας και των άλλων αιμοσφαιρινοπαθειών βάσει ενός σταθερού σχήματος, που περιλαμβάνει μια ομάδα αιματολογικών και βιοχημικών εξετάσεων βάσει των οποίων θα αποκλειστεί ή θα επιβεβαιωθεί η παρουσία της Μεσογειακής Αναιμίας ή κάποιας άλλης αιμοσφαιρινοπάθειας.
- Η ομάδα των εξετάσεων αυτών περιλαμβάνει την γενική αίματος (προσδιορισμός: αιμοσφαιρίνης, αιματοκρίτη, ερυθρών, των ερυθροκυτταρικών δεικτών MCH, MCV, MCHC, RDW) τη μορφολογία των ερυθρών, την ηλεκτροφόρηση αιμοσφαιρίνης, ή το διαχωρισμό των κλασμάτων της αιμοσφαιρίνης με χρήση υψηλής πίεσης υγρής χρωματογραφίας, τη μέτρηση των κλασμάτων της αιμοσφαιρίνης και τον ποσοτικό προσδιορισμό της αιμοσφαιρίνης A2 και της αιμοσφαιρίνης F και τέλος τον αποκλεισμό σιδηροπενίας, όπου απαιτείται με μέτρηση του σιδήρου ορού και της φερριτίνης ορού. Δυστυχώς δεν υπάρχει απλή διαδικασία για τον αποκλεισμό των σιωπηλών φορέων. Ενδείξεις για την παρουσία του σιωπηλού γόνου αποτελούν οι οριακοί ερυθροκυτταρικοί δείκτες και η οριακή τιμή της αιμοσφαιρίνης A2.
- Η παρουσία της α- M.A. περιπλέκει τη διάγνωση των φορέων. Η διάγνωση της α- M.A. υποδηλώνεται από την αιματολογική εικόνα, την παρουσία εγκλείστων αιμοσφαιρίνης τα ερυθρά και επιβεβαιώνεται με τη βιοσύνθεση της αιμοσφαιρίνης ή τη μελέτη του DNA.
- Για την επιτυχή διάγνωση είναι εξίσου σημαντική η συνεχής εφαρμογή του ποιοτικού ελέγχου σε όλες τις χρησιμοποιούμενες τεχνικές.

- Με την εκτίμηση της μορφολογίας των ερυθροκυττάρων των φορέων μετά από ειδική χρώση, αποκαλύπτονται στο μικροσκόπιο μικρά, ωχρά, με κάποιο βαθμό ποικιλομορφίας.³⁸

5.1.2 Οδηγίες προς τους ετεροζυγώτες

1. Η ετερόζυγη β- μεσογειακή αναιμία («το στίγμα») δεν είναι αρρώστια και δεν επηρεάζει την υγεία σας. Ωστόσο, μπορεί να επηρεάσει την υγεία των παιδιών σας.
2. Πιθανότατα να έχετε ένα μικρό βαθμό αναιμίας, όμως η αναιμία αυτή δεν απαιτεί καμία θεραπεία. Είναι απλώς η έκφραση της γενετικής σας ανωμαλίας.
3. Η γενετική σας ανωμαλία δεν διορθώνεται ούτε εξαλείφεται
4. Μην ξεχνάτε ότι είστε φορέας. Φυλάξτε τα αποτελέσματα των αιματολογικών σας εξετάσεων.
5. Δεν είναι κακό να είστε «φορέας». Δεν υπάρχει λόγος να αισθάνεστε άσχημα. Μιλήστε με τον/την συντροφό σας και αν δεν έχει κάνει ακόμη αιματολογικό έλεγχο, πείστε τον/την να κάνει.
6. Αν ο/η συντροφός σας, δεν είναι φορέας, τότε δεν υπάρχει κανένας κίνδυνος να κάνετε παιδί με Μεσογειακή Αναιμία. Ωστόσο τα παιδιά σας μπορεί να είναι υγιείς φορείς όπως εσείς. Πρέπει και αυτά να κάνουν αιματολογικό έλεγχο πριν αποκτήσουν παιδιά.
7. Αν και εσείς και ο/η σύντροφός σας είστε φορείς υπάρχει κίνδυνος να γεννήσετε άρρωστο παιδί με ομόζυγη β- μεσογειακή αναιμία σε ποσοστό 25% (δηλ. 1 στα 4 παιδιά). Για το λόγο αυτό χρειάζεται προσοχή.
8. Αν είστε φορέας M. Αναιμίας και ο/η συντροφός σας είναι φορέας αιμοσφαιρινοπάθειας S υπάρχει κίνδυνος να κάνετε παιδί με μικροδρεπανοκυτταρική αναιμία. Η ασθένεια αυτή είναι αρκετά σοβαρή.

9. Κανένα πρόβλημα υγείας δεν εμφανίζεται σε έγκυους, φορείς της Μεσογ. Αναιμίας, είτε στα κυοφορούμενα έμβρυα από το στίγμα της Μεσογ. Αναιμίας.
10. Ούτε κατά τη διάρκεια της παιδικής ηλικίας μπορεί να εμφανιστεί κάποιο πρόβλημα στην υγεία ή στην ανάπτυξη παιδιών με στίγμα Μεσογειακής Αναιμίας.
11. Το φύλο (άνδρας ή γυναίκα φορέας Μεσογ.Αναιμίας) δεν παίζει κανένα ρόλο στην κληρονομική μεταβίβαση του στίγματος της Μεσογειακής Αναιμίας. Δηλαδή από τον πατέρα ή την μητέρα μπορεί να κληρονομηθεί το ίδιο καλά το στίγμα της Μεσογ. Αναιμίας από το αγόρι τους ή το κορίτσι τους.
12. Το στίγμα της Μεσογ. Αναιμίας δεν είναι σε καμία περίπτωση κολλητικό. Ο μόνος τρόπος της μεταβίβασης του στίγματος είναι κληρονομικός δηλ. από γονείς σε παιδιά.
13. Ο φορέας της Μεσογ. Αναιμίας μπορεί κάλλιστα να είναι αιμοδότης , αρκεί να το επιτρέπει η φυσική τους κατάσταση.¹⁵

Όπως βλέπουμε το να είναι κανείς ετεροζυγώτης δεν είναι επικίνδυνο για τον ίδιο. Πιθανόν όμως να είναι επικίνδυνο για τα παιδιά του.

Γι' αυτό είναι απαραίτητο πριν το γάμο σας ή τουλάχιστον πριν κάνετε παιδιά να κάνετε αιματολογικό έλεγχο, ώστε να γνωρίζετε αν είστε ή όχι φορέας Μεσογειακής Αναιμίας.³⁹

5.1.3 Οδηγίες προς τα ζευγάρια ετεροζυγωτών

Όλες οι οδηγίες που ισχύουν για τους ετεροζυγώτες:

1. Η ετερόζυγη β- μεσογειακή αναιμία («το στίγμα») δεν είναι αρρώστια και δεν επηρεάζει την υγεία σας. Η γενετική αυτή ανωμαλία δεν εξαλείφεται ούτε διορθώνεται κλπ.

2. Εφόσον αποτελείται ζευγάρι ετεροζυγωτών υπάρχει κίνδυνος να γεννήσετε άρρωστο παιδί με ομόζυγη β- Μεσογειακή αναιμία σε ποσοστό 25% (δηλ. 1:4 παιδιά). Δεν ακολουθείται καμία σειρά στα παιδιά. Δεν μπορεί να ξέρει κανείς να θα είναι άρρωστο το πρώτο, το δεύτερο ή το τελευταίο παιδί ή όλα ή κανένα. Είναι θέμα τύχης. Ισχύει ο ίδιος κίνδυνος για κάθε εγκυμοσύνη. Η ύπαρξη ενός αρρώστου παιδιού δεν μειώνει τις πιθανότητες στα επόμενα παιδιά.
3. Η ομόζυγη β - Μεσογειακή Αναιμία είναι μια βαριά αναιμία με σοβαρές συνέπειες σ' όλο τον οργανισμό.
4. Το γεγονός ότι και οι δυο είστε φορείς δεν αποκλείει την πραγματοποίηση ενός γάμου. Εσείς οι ίδιοι θα αποφασίσετε γι' αυτό.
5. Οι εναλλακτικές λύσεις που έχετε μετά το γάμο είναι οι εξής:
 - α. Να μην κάνετε καθόλου παιδιά
 - β. Να κάνετε παιδιά αφήνοντας το πρόβλημα στην τύχη
 - γ. Να κάνετε παιδιά εφόσον κάνετε προγεννητικό έλεγχο και δείτε ότι το έμβρυο είναι υγιές.

Ο προγεννητικός έλεγχος που γίνεται στις μέρες μας από εξειδικευμένα εργαστήρια κατά το πρώτο τετράμηνο της εγκυμοσύνης είναι μια εναλλακτική λύση. Αν το έμβρυο βρεθεί υγιές τότε η κύηση συνεχίζεται χωρίς κανένα πρόβλημα.

Αν το έμβρυο βρεθεί άρρωστο με Μεσογειακή Αναιμία, αποφασίζεται από τους γονείς η διακοπή ή όχι της κύησης. Μ' αυτό τον τρόπο μπορεί ένα ζευγάρι να εμποδίσει τη γέννηση του άρρωστου παιδιού.

Ο προγεννητικός έλεγχος είναι ακίνδυνος σε ποσοστό 90%. Στο μέλλον το ζευγάρι έχει άλλες ευκαιρίες για τη γέννηση υγιούς παιδιού. ³⁹

5.2 Προγεννητικός έλεγχος για τη διάγνωση της μεσογειακής αναιμίας

Ο προγεννητικός έλεγχος είναι μια νέα ανακάλυψη της Ιατρικής επιστήμης και ιδιαίτερα του κλάδου της Μαιευτικής - Γυναικολογίας που άρχισε να εφαρμόζεται συστηματικά στη δεκαετία του 70. Όταν λέμε προγεννητικό έλεγχο, εννοούμε τις διάφορες εξετάσεις που κάνουμε στο έμβρυο για να διαπιστώσουμε εάν πάσχει από κάποια ασθένεια ή όχι. Οι πρώτες ασθένειες, για τις οποίες άρχισε να γίνεται προγεννητικός έλεγχος συστηματικά, ήταν το σύνδρομο Down ή μογγολοειδής ιδιοτεία και η μεσογειακή αναιμία.⁴⁰

Τα αποτελέσματα της προγεννητικής εξέτασης έχουν πια εκτιμηθεί με ακρίβεια που στηρίζεται ή στην εξέταση μικρής ποσότητας εμβρυϊκού ιστού τροφοβλάστης ή αμνιακών κυττάρων ή μικροποσότητας εμβρυϊκού αίματος. Το είδος του προς εξέταση δείγματος επιλέγεται ανάλογα με την ηλικία της κυήσεως, και λαμβάνεται με διακοιλιακή παρακέντηση. Τόσο η παρακέντηση, όσο και η συνακόλουθη επεξεργασία του δείγματος δεν είναι απλές μέθοδοι. Απαιτούν καλή προετοιμασία, συντονισμό και συνεργασία επιστημονικά εξειδικευμένου προσωπικού πολλών ειδικοτήτων και κυρίως άνεση χρόνου, ώστε να γίνουν οι απαραίτητοι έλεγχοι και να δοθεί μια αξιόπιστη απάντηση. Κατά συνέπεια, η προγεννητική διάγνωση της Μεσογειακής Αναιμίας είναι μια εξέταση που πρέπει να οργανώνεται έγκαιρα και με κατάλληλη προετοιμασία.

Αυτό σημαίνει ότι για να καταστεί δυνατή η παροχή της προγεννητικής διάγνωσης σε όλα τα ζεύγη που την επιθυμούν είναι απαραίτητη η έγκαιρη προσέλευση και ακόμα καλύτερα ο προγραμματισμός της κυήσεως.⁴¹

5.2.1 Πότε γίνεται η παρακέντηση

Ο πλέον κατάλληλος χρόνος για τη διενέργεια της παρακέντησης είναι το πρώτο τρίμηνο της εγκυμοσύνης. Ο ακριβής χρόνος υπολογίζεται από την πρώτη μέρα

της τελευταίας περιόδου. Ο χρόνος της παρακέντησης μπορεί να μετατεθεί μέχρι την 20η εβδομάδα δηλ. στο δεύτερο τρίμηνο της εγκυμοσύνης κυρίως για περιπτώσεις που προσέρχονται στη Μονάδα καθυστερημένα.

Αν η διαπίστωση ότι και οι δύο σύζυγοι είναι ετεροζυγώτες β- Μεσογειακής Αναιμίας γίνει μετά το όριο των 20 εβδομάδων δεν είναι δυνατόν να γίνει η Προγεννητική διάγνωση για λόγους διαγνωστικούς, τεχνικούς, ηθικούς και νομικούς.

Οι διαδικασίες που περιλαμβάνει η Προγεννητική διάγνωση της β- Μεσογειακής Αναιμίας είναι οι ακόλουθες:

1. Προγραμματισμός

Συμπληρώνονται τα απαραίτητα στοιχεία και καθορίζεται η ημερομηνία της παρακέντησης με βάση τον υπολογισμό των εβδομάδων κύησης, από την πρώτη ημέρα της τελευταίας περιόδου. Είναι απόλυτα αναγκαίο η ενέργεια αυτή να γίνει το νωρίτερο δυνατό. Η Μονάδα Προγεννητικής Διάγνωσης του Λαϊκού Νοσοκομείου έχει τη δυνατότητα πλήρους κάλυψης της υπάρχουσας ζήτησης. Η σειρά εξυπηρέτησης καθορίζεται με βάση τη σειρά προσέλευσης. Το πρόγραμμα που ετοιμάζεται, καλύπτει συνήθως τους δύο επόμενους μήνες και δεν μπορεί να μεταβληθεί.

2. Προετοιμασία

Την 7η περίπου εβδομάδα της κύησης, η έγκυος εξετάζεται με συσκευή υπερήχων που επιτρέπει την επιβεβαίωση της ηλικίας του κυήματος (με βάση το μέγεθος της κεφαλής του εμβρύου) και τη θέση πρόσφυσης του πλακούντα. Η εξέταση είναι ανώδυνη και ακίνδυνη τόσο για την έγκυο, όσο και για το έμβρυο.

3. Η παρακέντηση

Η έγκυος προσέρχεται την ίδια ημέρα της παρακέντησης στο Μαιευτήριο. Πρέπει να είναι ήρεμη και να συνεργασθεί καλά με τους γιατρούς, που θα

ενεργήσουν την παρακέντηση. Πρέπει ακόμα να έχει διαβάσει προσεκτικά αυτές τις πληροφορίες και να έχει πεισθεί ότι η εξέταση είναι ακίνδυνη και σύντομη. Κατά την εξέταση ο γιατρός επιβεβαιώνει και πάλι την θέση του πλακούντα μέσα στη μήτρα με τη συσκευή των υπερήχων και επιλέγει την περιοχή και τον τρόπο με τον οποίο θα ενεργήσει την παρακέντηση κάνοντας πριν τοπική αναισθησία. Κατά την παρακέντηση η έγκυος αισθάνεται για μια μόνο στιγμή πίεση και ελάχιστο πόνο. Ήπιτε άλλο. Στη συνέχεια ο γιατρός πλησιάζει τον πλακούντα με κατάλληλους χειρισμούς και παίρνει ένα μικρό δείγμα εμβρυϊκού ιστού τροφοβλάστης, εάν η κύηση διανύει το πρώτο τρίμηνο, ή πλησιάζει τον ομφάλιο λώρο και παίρνει μικρό δείγμα εμβρυϊκού αίματος. ⁴¹

5.2.1.1 Επιπλοκές από την παρακέντηση

Κατά κανόνα δεν έχει επιπλοκές. Ωστόσο σε μερικές περιπτώσεις, η μήτρα ερεθίζεται με την παρακέντηση, κάνει συσπάσεις και μπορεί να αποβάλει το έμβρυο. Το ατύχημα αυτό συμβαίνει σπάνια και με την προσοχή που καταβάλλεται φαίνεται πιθανό ότι θα περιοριστεί ακόμα περισσότερο. ⁴¹

5.2.1.2 Αξιολόγηση αποτελεσμάτων παρακέντησης

Η εξέταση γίνεται με τη μεγαλύτερη δυνατή επιμέλεια σε όλες τις περιπτώσεις. Είναι ασφαλής όχι όμως υποχρεωτικά αλάνθαστη. Τόσο στη μονάδα προγεννητικής διάγνωσης Μεσογειακής Αναιμίας στην Ελλάδα όσο και σε άλλα ανάλογα κέντρα του εξωτερικού στις εκατοντάδες των περιπτώσεων που έχουν εξεταστεί μέχρι σήμερα έχουν σημειωθεί σπάνιες περιπτώσεις σφάλματος στη διάγνωση. Το ποσοστό αυτό δεν ξεπερνά το 1 στα 100 και είναι πιθανό ότι θα μειωθεί στο άμεσο μέλλον, γιατί η αιτία μερικών σφαλμάτων έχει εντοπιστεί. Οπωσδήποτε, ελάχιστος κίνδυνος σφάλματος διάγνωσης θα υπάρχει πάντοτε.

Όταν η απάντηση είναι θετική η κύηση συνεχίζεται κανονικά. Λίγες ημέρες πριν από την αναμενόμενη ημερομηνία τοκετού, ο μαιευτήρας πρέπει να βάλει λίγο αίμα

από τον ομφάλιο λώρο σ' ένα φιαλίδιο με αντιπηκτικό που θα χρησιμοποιηθεί για την πρώτη επιβεβαίωση. Η εξέταση του νεογνού πρέπει να ξαναγίνει στην ηλικία των 6-8 μηνών. Όταν η απάντηση είναι δυσάρεστη τότε το ζευγάρι θα πρέπει να αποφασίσει αν θα διακοπεί η κύηση. Η διακοπή γίνεται με ένεση ειδικών ουσιών, των προσταγλανδινών οι οποίες προκαλούν πρόωρη γέννα. Κάτω από συνήθεις συνθήκες είναι ακίνδυνη.⁴¹

5.2.2 Δειγματοληψία εμβρυϊκού DNA

Κύρια πηγή του εμβρυϊκού DNA αποτελεί η τροφοβλάστηση, που λαμβάνεται μεταξύ της 10ης - 12ης εβδομάδας της κύησης, και τα αμνιακά υγρά απομονώνονται από αμνιακό υγρό που λαμβάνεται μετά τη 14η εβδομάδα. Οι τεχνικές που βασίζονται στην αλυσιδωτή αντίδραση πολυμεράσης (PCR) απαιτούν ελάχιστη ποσότητα DNA. Για το λόγο αυτό τα αμνιακά κύτταρα και η τροφοβλάστη υποβάλλονται σε επεξεργασία χωρίς να προηγηθεί καλλιέργεια, η οποία αποτελεί χρονοβόρα διαδικασία.

Κατά την παραλαβή ενός δείγματος τροφοβλάστης, οι λάχνες ελέγχονται με μικροσκοπική εξέταση, αποχωρίζονται προσεκτικά από κάθε άλλο ίσιο και τοποθετούνται 1 ml διαλύματος T.E. σε αποστειρωμένο σωληνάριο. Ακολουθεί πλύσιμο δύο φορές με T.E. και κατάψυξη στους -70o C για τουλάχιστον μια ώρα. Τα δείγματα αμνιακού υγρού μεταφέρονται σε αποστειρωμένα κωνικά σωληνάκια, φυγοκεντρώνονται σε 4000 rpm και το ίζημα των κυττάρων συλλέγεται σε σωληνάκια του 1,5 ml. Ακολουθεί επίσης πλύσιμο δύο φορές με TE και κατάψυξη στους -70o C για τουλάχιστον μια ώρα πριν από οποιαδήποτε άλλη επεξεργασία.³⁸

5.2.2.1 Πλεονεκτήματα δειγματοληψίας εμβρυϊκού DNA

Η τεχνική της ανάλυσης του DNA πλεονεκτεί έναντι της τεχνικής της ανάλυσης του εμβρυϊκού αίματος, γιατί εφαρμόζεται στο πρώτο τρίμηνο και έτσι:

1. Μειώνει το χρονικό διάστημα αναμονής.

2. Προκαλούνται λιγότερα ψυχολογικά και κοινωνικά προβλήματα.
3. Εξασφαλίζει στο ζευγάρι το «απόρρητο» επειδή η εγκυμοσύνη δεν είναι εμφανής.

Η προγεννητική διάγνωση της Μ.Α. με εξέταση εμβρυϊκού αίματος έχει το σοβαρό μειονέκτημα, ότι γίνεται πολύ αργά κατά την κύηση. Η καθυστέρηση αυτή σημαίνει μακρά περίοδο ανυπομονησίας για την έγκυο, σοβαρά ψυχολογικά προβλήματα. Όταν τεθεί θέμα διακοπής της εγκυμοσύνης στην 22η και την 23η εβδομάδα αλλά και σοβαρά μαιευτικά προβλήματα, όταν η διακοπή αυτή πραγματοποιηθεί. Έτσι παρά την άμεση και ευρεία αποδοχή της προγεννητικής διάγνωσης στο 2ο τρίμηνο της εγκυμοσύνης, οι επιστήμονες αναζήτησαν τρόπους ώστε να μεταφέρουν την εξέταση όσο το δυνατό νωρίτερα κατά την κύηση. Ξεκίνησε η εξέταση στο επίπεδο του γονιδιακού υλικού (DNA), όπου αναζητούνται άμεσα ή έμμεσα οι γόνιμοι που οδηγούν σε μείωση ή αναστολή της σύνθεσης των β-αλυσίδων σφαιρίνης και πραγματοποιείται στον δεύτερο μήνα της κύησης με λήψη τροφοβλάστης και DNA ανάλυση.⁴²

5.3 Γενικά Συμπεράσματα

Η πρόληψη είναι η πιο θετική και σίγουρη ενέργεια για να περιορίσουμε τη γέννηση ατόμων με Μεσογειακή Αναιμία, με απώτερο σκοπό να την εξαλείψουμε. Προς μια τέτοια κατεύθυνση είναι αναγκαία η συνεργασία κάθε ανθρώπου. Κι αυτό είναι φυσικό καθώς το να γνωρίζουμε τι πιθανότητες έχουμε να αποκτήσουμε με τον / την σύντροφό μας παιδί με Μεσογειακή Αναιμία, άπτεται πρωταρχικά στη δική μας ευαισθητοποίηση και πρωτοβουλία.

Η γνώση αυτής της πιθανότητας από τους υποψήφιους γονείς περνά από τον εξής δρόμο:

1. ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΗ ΕΝΗΜΕΡΩΣΗ ΚΑΙ ΔΙΑΦΩΤΙΣΗ ΤΟΥ ΚΟΙΝΟΥ που μπορεί να ξεκινήσει από τις μικρές ηλικίες.

2. ΠΑΡΗΘΥΣΜΙΑΚΗ ΠΡΟΑΙΡΕΤΙΚΗ ΠΡΟΔΗΠΤΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ για αναγνώριση απόμων ξεκινώντας από τους νομούς με αυξημένη συχνότητα.
3. ΥΠΟΧΡΕΩΤΙΚΗ ΠΡΟΣΚΟΜΗΣΗ ΤΟΥ ΠΙΣΤΟΠΟΙΗΤΙΚΟΥ ΜΕΛΛΟΝΥΜΦΩΝ για το αν είναι ετερόζυγοι της Μ.Α. με μοναδικό σκοπό τη γνώση του ζευγαριού και μόνο.
4. ΠΡΟΓΕΝΕΤΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ της εγκύου μητέρας κάθε ετερόζυγου ζευγαριού που θέλει να αποκτήσει παιδί, με σκοπό τη γνώση του ζευγαριού για την κατάσταση του παιδιού τους και όχι την παρέμβαση (εάν είναι ομοζυγώτης) στην τελική επιλογή για εξέλιξη ή διακοπή της κύησης που είναι απόφαση αποκλειστικά δική τους (Εικόνα 21).



Εικόνα 21.

Εάν ο δρόμος αυτός εφαρμοζόταν από το κράτος και τον ακολουθούσε καθένας μας, θα είχαμε τα πιο ευνοϊκά αποτελέσματα, γιατί με το δρόμο αυτό επιτυγχάνεται:

- α) Κάθε ζευγάρι να γνωρίζει επακριβώς την πιθανότητα που έχει να αποκτήσει παιδί με Μ.Α. και να αναλάβει την ανάλογη ευθύνη για την πιθανότητα αυτή.

- β) Κάθε ζευγάρι να αποφύγει εάν το επιθυμεί τη γέννηση παιδιού με ΜΑ, σε περίπτωση που η προγενετική εξέταση πιστοποιήσει σχετική ανωμαλία στο έμβρυο, κάνοντας τεχνητή άμβλωση.
- γ) Η γέννηση παιδιού με Μ.Α., όταν οι γονείς δεν επιθυμούν να διακόψουν την κύηση στην περίπτωση που η προγενετική εξέταση δείξει ανωμαλία στο έμβρυο. Τότε όμως οι γονείς, ήδη θα γνωρίζουν την κατάσταση και θα είναι προετοιμασμένοι ώστε να παρέχουν στο παιδί με Μ.Α. το περιβάλλον εκείνο που θα του εξασφαλίσει μια απόλυτα φυσιολογική του ζωή ψυχολογικά και σωματικά.

5.4 Ο ρόλος του κοινοτικού νοσηλευτή στην ψυχολογική ανάταση γονέων και αρρώστου.

Ένα από τα βασικά καθήκοντα της νοσηλεύτριας είναι να βοηθήσει τον άρρωστο και τους γονείς να κατανοήσουν την φύση της μεσογειακής αναιμίας και των επιπτώσεών της . Ενημέρωση σχετικά με την κληρονομικότητα της νόσου και την θεραπεία. Να εξηγήσει ότι η θεραπεία που σήμερα εφαρμόζεται είναι υποστηρικτική και αποσκοπεί στην παράταση της ζωής του αρρώστου και επίσης στην βελτίωση της ποιότητάς της.

Σίγουρα η διαδικασία των μεταγγίσεων και της αποσιδήρωσης δεν είναι και τόσο ευχάριστη για τον ίδιο τον άρρωστο και μάλιστα όταν επαναλαμβάνεται , όμως πρέπει να κατανοηθεί ότι είναι η μοναδική που μπορεί να εφαρμοστεί προς το παρόν γι' αυτό και πρέπει ο άρρωστος να την ακολουθήσει. Αυτό πρέπει να γίνει κατανοητό και από τους γονείς για να πάψουμε πια να έχουμε παραδείγματα γονέων που θεωρούν ντροπή να κάνουν γνωστό ότι τα παιδιά τους είναι άρρωστα και να επισκεφθούν την Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας. Αλλά να πεισθούν ότι μόνο με αυτόν τον τρόπο θα βοηθήσουν το παιδί τους για να πάψει να υποφέρει.

Επίσης ο νοσηλευτής παρακολουθεί γονείς και παιδιά για εμφάνιση σημείων κατάθλιψης.

Όταν ο ασθενής αντιληφθεί ότι δεν είναι δυνατόν να γίνει τελείως καλά, είναι δυνατό να μελαγχολήσει. Μπορεί να αισθανθεί ότι δεν αξίζει να ζει και χάνει κάθε ενδιαφέρον για τον εαυτό του και την θεραπεία του .

Όταν ο ασθενής βρίσκεται σε αυτή την ψυχική κατάσταση είναι δύσκολο να τον φροντίσει κανείς, επειδή ο ίδιος δεν βοηθάει τον εαυτό του.

Γι' αυτό ο νοσηλευτής πρέπει να δείξει την αγάπη του στον άρρωστο και να τον πείσει ότι είναι χρήσιμος στην κοινωνία. Να τον βοηθήσει να αναπτύξει ρεαλιστικές φιλοδοξίες και ιδέες για τον εαυτό του.

Δεν πρέπει να δείχνει οίκτο προς τον ασθενή, αλλά η συμπεριφορά του να είναι σταθερή ώστε να κερδίσει την εμπιστοσύνη του, και να απομακρύνει όσο γίνεται το φόβο , την αγωνία και τη θλίψη του.^{2,3,22,37}

5.4.1 Ψυχολογικές νοσηλευτικές παρεμβάσεις

Το θέμα της ικανότητας του αρρώστου να αντιμετωπίζει τις ψυχοκοινωνικές επιπτώσεις της αρρώστιας του και πως μπορεί η νοσηλευτική να παρεμβαίνει και να βοηθεί αποτελεσματικά, χρειάζεται έρευνα. Από την κλινική όμως παρατήρηση και εργασία καθώς και από κλινικές μελέτες, έχουν ήδη αναπτυχθεί ορισμένοι τρόποι παροχής ψυχοκοινωνικής βοήθειας, στα πλαίσια της ολιστικής νοσηλευτικής φροντίδας του αρρώστου.⁴³

5.4.1.1 Νοσηλευτικός διάλογος με τον άρρωστο

Ο διάλογος με τον άρρωστο χρησιμοποιείται ως υπεύθυνη νοσηλεία. Διαθέτουμε ετοιμότητα και χρόνο δίπλα στον άρρωστο. Ενθαρρύνουμε την αυτοέκφραση και ψυχική εκτόνωση του αρρώστου και αξιολογούμε:

- Πώς βλέπει την αρρώστια του ο ίδιος και η οικογένειά του
- Ποιές αλλαγές χρειάζεται να κάνει στη ζωή του λόγω της αρρώστιας του

- Ποιά πρόσωπα και ποιά μέσα έχει να τον βοηθήσουν στην κάλυψη των αναγκών του
- Τι περιμένει στο μέλλον
- Ποιά πράγματα έχουν αξία γι αυτόν και τί πιστεύει.

Στο διάλογο με τον νοσηλευτή οι άρρωστοι συνήθως δεν εξωτερικεύουν τους φόβους τους. Φοβούνται τον πόνο, την εγκατάλειψη, την εξάρτηση από τους άλλους. Εκφράζουν μειωμένη αυτοεκτίμηση με την αλλαγή της ιδεατής ή και φυσικής εικόνας του σώματός τους και με την ελάττωση των δυνάμεών τους για εργασία, για το σχολείο και για κοινωνικές δραστηριότητες. Φοβούνται να συζητήσουν τα συναισθήματά τους με την οικογένεια και τους φίλους τους για να μη τους λυπήσουν.

Ο νοσηλευτής ακούει τον άρρωστο με προσοχή, θερμό ενδιαφέρον και σεβασμό. Η ακρόαση αυτή προσφέρει ευρύτερη βάση για μια πιο ολοκληρωμένη αξιολόγηση του αρρώστου από τις αντικειμενικές μετρήσεις των ζωτικών σημείων και τις αξονικές απεικονίσεις των οργάνων του. Ακόμη δρα και ψυχοθεραπευτικά διότι καταστέλλει τους φόβους του αρρώστου σε μεγάλο βαθμό.⁴⁴

Ο νοσηλευτής χρησιμοποιεί όχι μόνο τη σιωπή και την ακρόαση αλλά και την ομιλία για να διαβιβάσει στον άρρωστο την κατανόηση και την ευαισθησία του απέναντι στον πόνο, τις ανάγκες, τα προβλήματα, τις αδυναμίες ή και τις δυνατότητές του. Ακόμη, για να τον βεβαιώσει ότι αληθινά ενδιαφέρεται και μεριμνά για τη βελτίωση της υγείας του.

Ο νοσηλευτής μιλά και με τα λόγια του νοσηλεύει και θεραπεύει:

- Μεταβιβάζει πληροφορίες σχετικές με την υγεία, τη νοσηλεία και θεραπεία μέσα στο νοσοκομείο και τις κοινωνικές υπηρεσίες που υπάρχουν για τη βοήθειά του.
- Διδάσκει νέες τεχνικές αυτοφροντίδας προσαρμοσμένες στις μειωμένες ικανότητες του αρρώστου, ώστε να διατηρείται ανεξάρτητος.

- Βοηθεί τον άρρωστο να εστιάζει την προσοχή του στη σημασία και στην ποιότητα του παρόντος χρόνου, στο τί είναι δυνατόν να γίνει μάλλον, παρά στις δυνατότητες που χάθηκαν. Δηλαδή το μήνυμα είναι : *κάνε το σήμερα να αξίζει.*
- Ελαττώνει ή και εξαλείφει το αίσθημα μόνωσης του αρρώστου.
- Μεταγγίζει πίστη και ελπίδα στον απελπισμένο. Ενθαρρύνει τον φοβισμένο. Καταπραΰνει τον ταραγμένο. Προσφέρει ψυχολογική υποστήριξη, ασφάλεια και παρηγοριά. ⁴³

5.4.1.2 Ενίσχυση της αυτοεκτίμησης του αρρώστου

Η αυτοεκτίμηση είναι πανανθρώπινη ανάγκη, ουσιαστικό στοιχείο και προϋπόθεση για τη σωματική και ψυχική υγεία του ανθρώπου. Γι' αυτό πρέπει να εκτιμάται κατά τη νοσηλευτική αξιολόγηση και να προγραμματίζεται σαν νοσηλευτική παρέμβαση η αναστήλωση και η αύξησή της.

Ο νοσηλευτής προσπαθεί να εξυψώσει και να διατηρήσει υψηλή την αυτοεκτίμηση του αρρώστου με τις εξής παρεμβάσεις:

- Βοηθάει το πάσχον άτομο να επισημάνει τις θετικές πλευρές και δυνατότητες που έχει, τα διανοητικά και ψυχικά του χαρίσματα, το ενδιαφερόμενο περιβάλλον του και την ικανότητα να εκφράζει τις ανησυχίες του.
- Αντανακλά θετικές εκτιμήσεις χωρίς λόγια, με πράξεις και με τη συμπεριφορά. Μεταβιβάζει ο νοσηλευτής στον άρρωστο μια στάση φροντίδας, ενδιαφέρον για ότι τον αφορά, αναγνώριση και αποδοχή των συναισθημάτων του και σταθερή εκτίμηση της αξίας του ως προσώπου. ⁴⁵

ΤΩΡΑ είναι η μοναδική ευκαιρία να αποδείξουμε τι αξίζει η **ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ!** Νοσηλευτική σημαίνει φροντίδα. Φροντίδα υψηλού επιπέδου, φροντίδα αμερόληπτη στον κάθε άρρωστο ανεξαρτήτως φύλου, θρησκείας, καταγωγής,

τρόπου ζωής ή αρρώστιας. Ο άρρωστος ως άνθρωπος έχει ατίμητη αξία, ασυγκρίτως ανώτερη από τη συμπεριφορά του ή την αρρώστια του. ⁴³

5.5 Ψυχοκοινωνική αποκατάσταση και ποιότητα ζωής μετά από μεταμόσχευση μυελού των οστών.

Οι μεταμοσχεύσεις μυελού των οστών, σωτήριες για τη ζωή πολλών πασχόντων έρχονται με ένα σημαντικό κόστος στην ψυχοκοινωνική αποκατάσταση των ασθενών. Περίπου το ένα τέταρτο αυτών έχουν επιδείξει ψυχοπαθολογικά προβλήματα και δυσκολίες στην κοινωνική επανένταξή τους. Τα αποτελέσματα των παραπάνω μελετών που έγιναν στην Αγγλία είναι επίσης σύμφωνες με αναφορές Αμερικανών ερευνητών.

Ο νοσηλευτής έχει σημαντικό κλινικό και εκπαιδευτικό ρόλο στην αποκατάσταση του αρρώστου με ΜΜΟ. Η πρόληψη ψυχοκοινωνικών προβλημάτων από τους νοσηλευτές είναι εφικτή με τη χρήση ψυχομετρικών εργαλείων ως μέρος της καθημερινής ή συχνής εξέτασης των ασθενών που βοηθά στο σχεδιασμό της φροντίδας που τους παρέχεται. Η παροχή συμβουλευτικής υποστήριξης είναι επίσης σημαντική. Οι νοσηλευτές ΜΜΟ πρέπει να είναι ικανοί να εντοπίσουν ψυχοπαθολογικά προβλήματα και να επέμβουν όσον πιο γρήγορα γίνεται. Οι πιθανές λύσεις σε αυτά τα προβλήματα θα πρέπει να συζητούνται με τους ασθενείς και σχέδια θεραπευτικής παρέμβασης να προσαρμόζονται στις ανάγκες, ικανότητες και την προσωπική κατάσταση του κάθε ασθενή. Η εκπαίδευση των ασθενών είναι απαραίτητη σχετικά με το τι είναι πιθανό να αντιμετωπίσουν μετά την μεταμόσχευση τόσο σε φυσιολογικό επίπεδο (χρόνια προβλήματα), όσο και στο ψυχοκοινωνικό. Η συμμετοχή της οικογένειας των αρρώστων σε αυτήν την εκπαίδευση έχει αποδειχθεί θεραπευτική, μιας και η οικογένεια μπορεί να είναι η σημαντικότερη κοινωνική ενίσχυση του αρρώστου, που βοηθά τον ασθενή να προσαρμοστεί γρηγορότερα και καλύτερα στις ανάγκες που παρουσιάζονται μετά τη ΜΜΟ.

Οι σεξουαλικές δυσκολίες που αντιμετωπίζουν πολλοί ασθενείς μετά από ΜΜΟ είναι ένα θέμα που πρέπει να συζητείται ανοικτά με τους ασθενείς. Η αιτιολογία αυτών των δυσκολιών είναι πολύπλοκη και μπορεί να συμπεριλαμβάνει το πρόβλημα της στειρότητας και της πρόωρης εμμηνόπαυσης, ενδοκρινολογικά προβλήματα αλλά και επαγγελματικά ή οικονομικά προβλήματα και φυσικά το συχνό πρόβλημα της κόπωσης. Οι ασθενείς θα πρέπει να ενημερώνονται αναλυτικά για την πιθανότητα αυτών των προβλημάτων πριν την μεταμόσχευση και να παρακολουθούνται τακτικά στη μετά την μεταμόσχευση περίοδο. Σε νεαρούς ασθενείς που δεν έχουν ακόμη δημιουργήσει δική τους οικογένεια θα πρέπει να προσφέρεται η επιλογή της τράπεζας σπέρματος πριν την μεταμόσχευση μετά από πλήρη συζήτηση των ψυχοφυσιολογικών ή ηθικών δειλημάτων που είναι συνδεδεμένα με την αποθήκευση σπέρματος (π.χ. πιθανότητες επιτυχίας εξωσωματικής γονιμοποίησης, θρησκευτικές αντιλήψεις, και απαντήσεις στην ερώτηση σχετικά με το τι θα γίνει στο αποθηκευμένο σπέρμα εάν ο ασθενής πεθάνει). Ορμονοθεραπεία (HRT) με τεστοστερόνη μπορεί να είναι απαραίτητη σε ανήλικα αγόρια για να αναπτύξουν δευτερεύοντα σεξουαλικά χαρακτηριστικά ή σε γυναίκες με πρόωρη εμμηνόπαυση (οιστρογόνα) για την αποφυγή προβλημάτων οστεοπόρωσης. Ασθενείς που είναι πιο επιρρεπείς σε ψυχοσεξουαλικά προβλήματα (νέοι και άγαμοι) θα πρέπει να είναι ο στόχος προληπτικής θεραπείας.

Συμπεριφοριστικές τεχνικές, ειδικά αυτές που υποβοηθούν τους αρρώστους να αναπτύξουν ή να βρουν καλύτερους τρόπους για να ανταπεξέρχονται σε καθημερινές δυσκολίες της ζωής κερδίζουν έδαφος καθημερινά στην κλινική νοσηλευτική πράξη (π.χ. ασκήσεις μυϊκής χαλάρωσης) με αποδεδειγμένη επιτυχία. Δυσκολίες στον επαγγελματικό τομέα είναι συχνές στους ασθενείς με ΜΜΟ και αυτό το θέμα πρέπει να συμπεριλαμβάνεται στο πλάνο της μακροχρόνιας φροντίδας τους με συμμετοχή σε αυτόν τον σχεδιασμό και κοινωνικών λειτουργών.

Τα ψυχοκοινωνικά προβλήματα μπορεί να υπάρχουν για πολλά χρόνια μετά την μεταμόσχευση, προκαλώντας αντίκτυπο στις υπηρεσίες υγείας που προσφέρονται σε

αυτούς τους ασθενείς. Όπως πρόσφατες έρευνες έχουν δείξει, προβλήματα στη ζωή των μεταμοσχεύσεων σχετιζόμενα με την πρωταρχική διάγνωση και τη μετέπειτα θεραπεία εντοπίζονται ακόμη και 18 χρόνια μετά την μεταμόσχευση. Ίσως η οργάνωση ενός τακτικού εξωτερικού ιατρείου για μακροχρόνια ασθενείς για την τακτική του εξέταση μετά την μεταμόσχευση, στελεχωμένο κυρίως ή μόνο με ειδικούς νοσηλευτές ΜΜΟ, εκπαιδευμένους σε ψυχοκοινωνικά προβλήματα και θεραπείες να συμβάλει στη βελτίωση του επιπέδου ποιότητας ζωής ασθενών που επιζούν μακροχρόνια μετά από ΜΜΟ. ⁴⁶

5.6. Νοσηλευτική διεργασία σε περιστατικά της Μονάδας Μεσογειακής Αναιμίας του «Καραμανδανείου» Νοσοκομείου παιδών Πατρών.

ΙΣΤΟΡΙΚΟ Ι

Ο Νεκτάριος Π γεννήθηκε στην Πάτρα στις 19 Αυγούστου 1996. Σε ηλικία 6 (έξι) μηνών οι γονείς παρατήρησαν ότι το παιδί τους ήταν ληθαργικό, παρουσίαζε έντονη ωχρότητα δέρματος και ανορεξία. Τα συμπτώματα αυτά θορύβησαν τους γονείς του παιδιού και τότε ακολούθησε μία σειρά εργαστηριακών εξετάσεων. Σύντομα αποδείχτηκε ότι το παιδί έπασχε από ομόζυγη Β' Μεσογειακή Αναιμία.

Οι γονείς στην αρχή δεν μπορούσαν να καταλάβουν τη σοβαρότητα της ασθένειας και αυτό όπως έκρινε το επιστημονικό προσωπικό, δεν θα βοηθούσε στη σωστή θεραπευτική αγωγή του παιδιού. Γι αυτό το λόγο ξεκίνησε από το επιστημονικό προσωπικό ένας αγώνας πλήρους ενημέρωσης, ψυχολογικής υποστήριξης και ενθάρρυνσης αυτών. Ιατροί, νοσηλευτές, κοινωνικοί λειτουργοί και ψυχολόγοι συνεργάστηκαν για το «καλύτερο του παιδιού και της οικογένειά του», όπως οι ίδιοι ισχυρίζονται. Και τα κατάφεραν! Οι γονείς

αντιλήφθηκαν ότι το παιδί τους πάσχει από μία κληρονομική νόσο για την οποία, είναι βέβαια υπεύθυνοι, δεν πρέπει όμως να καταδικάσουν τον εαυτό τους γι αυτό. Επιπρόσθετα, συνειδητοποίησαν ότι για την ομαλή ψυχοκοινωνικο-σωματική ανάπτυξη του Νεκτάριου και για να μην αυτό υποφέρει με την πάροδο των χρόνων, χρειάζεται συχνή μετάγγιση αίματος και τακτική αποσιδήρωση με υποδόρια έγχυση δεσφεριοξαμίνης (Desferal). Σίγουρα η διαδικασία των μεταγγίσεων και την αποσιδήρωσης, που άρχισε στην ηλικία των 7 μηνών δεν ήταν και τόσο ευχάριστη για το παιδί και τους γονείς του. Έπρεπε όμως οι τελευταίοι να δείξουν υπομονή και κατανόηση για να βοηθήσουν το παιδί τους. Και αυτό συνεχίζουν ακόμα και σήμερα, που ο Νεκτάριος είναι τεσσάρων ετών και δεν έχει αντιληφθεί την ασθένεια από την οποία πάσχει, εξαιτίας της μικρής του ηλικίας.

Από τη χρονική περίοδο που ξεκίνησε το παιδί τις μεταγγίσεις (επτά μηνών) έως σήμερα δεν έχουν παρουσιαστεί ιδιαίτερα προβλήματα κατά τη διάρκεια της χορήγησης αίματος, παρά μόνο στις 23 Ιανουαρίου 2000. Τότε, μισή ώρα περίπου μετά την έναρξη της μετάγγισης, το παιδί έδειχνε ανήσυχο και παράλληλα ένωθε ρίγος. Η θερμοκρασία σώματος ήταν 37,9°C. Μετά από ιατρική εξέταση του παιδιού και εξέταση του ασκού αίματος έγινε αντιληπτό ότι πρόκειται για πυρετική αντίδραση που οφειλόταν στην παρουσία πυρετογόνων ουσιών στο αντιπηκτικό. Στους πίνακες που ακολουθούν παρουσιάζεται η νοσηλευτική διεργασία για την αντιμετώπιση του πυρετού, της ανησυχίας και της κεφαλαλγίας του παιδιού ως αποτέλεσμα της πυρετικής αντίδρασης. Στη συνέχεια ακολουθεί η νοσηλευτική διεργασία στην αντιμετώπιση του βρογχόσπασμου και της κνίδωσης ως αποτέλεσμα αλλεργικής αντίδρασης που εκδηλώθηκε αργότερα στο παιδί.

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ

Αξιολόγηση του προβλήματος/ ανάγκης του ασθενούς	Αντικειμενικός σκοπός	Προγραμματισμός της νοσηλευτικής παρέμβασης	Εφαρμογή της νοσηλευτικής παρέμβασης	Αξιολόγηση του αντικειμενικού σκοπού
<p>Λύξηση της θερμοκρασία του ασθενούς πάνω από τα φυσιολογικά επίπεδα (37,9°C), λόγω παρουσίας πυρετογόνων ουσιών στο αντιπηκτικό.</p>	<p>Πτώση της θερμοκρασίας του ασθενούς στα φυσιολογικά επίπεδα τουλάχιστον μέσα σε 1 (μία) ώρα.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Να διακοπεί αμέσως η μετάγγιση • Να ενημερωθεί ο γιατρός • Να διατηρηθεί η φλέβα ανοικτή με φυσιολογικό ορό 0,9% • Να γίνεται μέτρηση της θερμοκρασίας του ασθενούς κάθε 30 λεπτά • Να μην εκτίθεται ο ασθενής σε ρεύματα • Να χορηγηθεί στον ασθενή αντιπυρετικό • Να τοποθετηθούν στα άνω και κάτω άκρα του ασθενούς ψυχρά επιθέματα • Να εξασφαλιστεί ήρεμο 	<ul style="list-style-type: none"> • Διακόπηκε η μετάγγιση • Ενημερώθηκε ο γιατρός • Διατηρήθηκε η φλέβα ανοικτή με φυσιολογικό ορό 0,9% • Γινόνταν μέτρηση της θερμοκρασίας του ασθενούς κάθε 30 λεπτά • Αποφεύχθηκε η έκθεση του ασθενούς σε ρεύματα • Χορηγήθηκε στον ασθενή 1/2 tab ασπιρίνη • Τοποθετήθηκαν στα άνω και κάτω άκρα του ασθενούς ψυχρά επιθέματα • Εξασφαλιστηκε ήρεμο περιβάλλον 	<ul style="list-style-type: none"> • Έπεσε η θερμοκρασία του ασθενούς στα φυσιολογικά επίπεδα (36°C) μέσα στο χρονικό διάστημα 50 λεπτών.

Αξιολόγηση του προβλήματος/ ανάγκης του ασθενούς	Αντικειμενικός σκοπός	Προγραμματισμός της νοσηλευτικής παρέμβασης	Εφαρμογή της νοσηλευτικής παρέμβασης	Αξιολόγηση του αντικειμενικού σκοπού
Ανησυχία του παιδιού που εκφράζεται με υπερκινητικότητα και κλάματα και οφείλεται στην πυρετική και αλλεργική επιπλοκή κατά την μετάγγιση	Να μειωθεί όσο το δυνατόν περισσότερο η ανησυχία του παιδιού	<p>περιβάλλον</p> <ul style="list-style-type: none"> • Να υπάρξει ψυχολογική υποστήριξη του ασθενούς • Σε ήπια αντίδραση μπορεί να συνεχιστεί η χορήγηση αίματος μόνο κάτω από στενή ιατρική παρακολούθηση 	<ul style="list-style-type: none"> • Ενθαρρύνθηκε το παιδί ψυχολογικά από τους νοσηλευτές και τους γονείς του • Δεν συνεχίστηκε η μετάγγιση 	
		<ul style="list-style-type: none"> • Να ασχοληθεί το παιδί με κάποια δραστηριότητα για να ξεχαστεί • Να υπάρξει συζήτηση μεταξύ γονέων –ασθενούς και νοσηλευτή –ασθενούς για τους φόβους του • Να εξασφαλιστεί ήρεμο περιβάλλον • Να απομακρυνθεί κάθε παράγοντας που προκαλεί στο παιδί ενόχληση 	<ul style="list-style-type: none"> • Ο μικρός ασθενής ασχολήθηκε με ζωγραφική και παρακολούθησε τηλεόραση • Υπήρξε συζήτηση μεταξύ των γονέων και του ασθενούς και ενισχύθηκε ψυχολογικά από τους νοσηλευτές • Εξασφαλίστηκε ήρεμο περιβάλλον • Απομακρύνθηκαν από το 	Ο μικρός ασθενής απαλλάχθηκε μέσα σε σύντομο χρονικό διάστημα από την ανησυχία.

Αξιολόγηση του προβλήματος/ ανάγκης του ασθενούς	Αντικειμενικός σκοπός	Προγραμματισμός της νοσηλευτικής παρέμβασης	Εφαρμογή της νοσηλευτικής παρέμβασης	Αξιολόγηση του αντικειμενικού σκοπού
Κεφαλαλγία λόγω της πυρετικής αντίδρασης	Να ανακουφιστεί ο ασθενής από την κεφαλαλγία μέσα σε μισή ώρα (30 λεπτά)	<ul style="list-style-type: none"> • Να διακοπεί αμέσως η μετάγγιση • Να ειδοποιηθεί ο γιατρός • Να υπάρχει στενή παρακολούθηση των ζωτικών σημείων του ασθενούς • Να εξασφαλιστεί ήρεμο περιβάλλον • Να χορηγηθεί παυσίπονο κατόπιν ιατρικής οδηγίας • Να ενθαρρυνθεί ψυχολογικά ο ασθενής 	<p>θάλαμο τα άτομα που δεν είχαν σχέση με τα μεταγγιζόμενα παιδιά και εξασφαλιστηκε πιο χαμηλός φωτισμός</p> <ul style="list-style-type: none"> • Διακόπηκε αμέσως η μετάγγιση • Ειδοποιήθηκε ο γιατρός • Υπήρξε στενή παρακολούθηση των ζωτικών σημείων του ασθενούς • Εξασφαλιστηκε ήρεμο περιβάλλον • Χορηγήθηκε 1 tab Deron κατόπιν ιατρικής οδηγίας • Ενθαρρύνθηκε ο ασθενής ψυχολογικά από το νοσηλευτικό προσωπικό και τους γονείς του 	Ανακουφίστηκε ο ασθενής από την κεφαλαλγία

Αξιολόγηση του προβλήματος/ ανάγκης του ασθενούς	Αντικειμενικός σκοπός	Προγραμματισμός της νοσηλευτικής παρέμβασης	Εφαρμογή της νοσηλευτικής παρέμβασης	Αξιολόγηση του αντικειμενικού σκοπού
Βρογχόσπασμος που οφείλεται σε αλλεργική αντίδραση	Να απαλλαγθεί ο ασθενής άμεσα από τον βρογχόσπασμο	<ul style="list-style-type: none"> • Να διακοπεί αμέσως η μετάγγιση • Να ειδοποιηθεί ο γιατρός • Διατηρηθεί η φλέβα ανοικτή με φυσιολογικό ορό 0,9% • Να χορηγηθούν βρογχοδιασταλτικά φάρμακα μετά από ιατρική οδηγία • Να τοποθετηθεί ο ασθενής σε ανάρροπη θέση • Να υπάρχει στενή παρακολούθηση των ζωτικών σημείων του ασθενούς • Να χορηγηθούν αντιισταμινικά φάρμακα με οδηγία γιατρού • Να εξασφαλιστεί ήρεμο περιβάλλον 	<ul style="list-style-type: none"> • Διακόπηκε αμέσως η μετάγγιση • Ειδοποιήθηκε ο γιατρός • Διατηρήθηκε ανοικτή η φλέβα με φυσιολογικό ορό 0,9% • Χορηγήθηκε βρογχοδιασταλτικό φάρμακο (astrolin solution) κατόπιν ιατρικής εντολής • Τοποθετήθηκε ο ασθενής σε ανάρροπη θέση • Υπήρξε στενή παρακολούθηση των ζωτικών σημείων του ασθενούς • Χορηγήθηκε αντιισταμινικό φάρμακο (1 amb Fenistil 4 mg) 	Απαλλάχθηκε ο ασθενής από τον βρογχόσπασμο

Αξιολόγηση του προβλήματος/ ανάγκης του ασθενούς	Αντικειμενικός σκοπός	Προγραμματισμός της νοσηλευτικής παρέμβασης	Εφαρμογή της νοσηλευτικής παρέμβασης	Αξιολόγηση του αντικειμενικού σκοπού
Κνίδωση εξαιτίας αλλεργικής αντίδρασης	Να απαλλαχτεί ο ασθενής από την κνίδωση άμεσα	<ul style="list-style-type: none"> • Να διακοπεί αμέσως η μετάγγιση • Να ειδοποιηθεί ο γιατρός • Να διατηρηθεί ανοικτή η φλέβα με φυσιολογικό ορό 0,9% • Να χορηγηθεί αντιισταμινικό φάρμακο με ιατρική οδηγία • Η μετάγγιση μπορεί να συνεχιστεί με μειωμένη ροή 	<p>ενδοφλέβια με οδηγία γιατρού</p> <ul style="list-style-type: none"> • Εξασφαλιστηκε ήρεμο περιβάλλον 	
		<ul style="list-style-type: none"> • Να διακοπεί αμέσως η μετάγγιση • Να ειδοποιηθεί ο γιατρός • Διατηρήθηκε ανοικτή η φλέβα με φυσιολογικό ορό 0,9% • Χορηγήθηκε ενδοφλέβια αντιισταμινικό φάρμακο (1amb Fenistil 4mg) με οδηγία γιατρού • Συνεχίστηκε η μετάγγιση με μειωμένη ροή 	<ul style="list-style-type: none"> • Διακόπηκε αμέσως η μετάγγιση • Ειδοποιήθηκε ο γιατρός • Διατηρήθηκε ανοικτή η φλέβα με φυσιολογικό ορό 0,9% • Χορηγήθηκε ενδοφλέβια αντιισταμινικό φάρμακο (1amb Fenistil 4mg) με οδηγία γιατρού • Συνεχίστηκε η μετάγγιση με μειωμένη ροή 	Απαλλάχτηκε ο ασθενής από την κνίδωση.

ΙΣΤΟΡΙΚΟ II

Η Παναγιώτα Α. γεννήθηκε στο Αίγιο στις 20 Μαρτίου 1982. Όταν εκείνη έγινε 9 (εννιά) μηνών οι γονείς πληροφορήθηκαν από τους γιατρούς ότι το παιδί τους πάσχει από ομόζυγη Β' Μεσογειακή Αναιμία.

Η διάγνωση ήταν καθαρά τυχαίο γεγονός. Το παιδί είχε ωχροό δέρμα, είχε χάσει τη ζωηρότητά του, ήταν ληθαργικό και δεν έτρωγε. Οι γονείς του φοβήθηκαν για την ύπαρξη κάποιας παιδικής ασθένειας και επισκέφθηκαν το Νοσοκομείο Παιδων «Καραμανδάνειο».

Εκεί οι γιατροί συνέστησαν μία σειρά εξετάσεων (αιματολογικών – ακτινολογικών). Μετά από δώδεκα ημέρες παραμονής του παιδιού στο νοσοκομείο, η διάγνωση ήταν: Μεσογειακή Αναιμία.

Οι γονείς αμέσως ενημερώθηκαν για το είδος της ασθένειας, για την κληρονομικότητα της νόσου και για τα είδη θεραπείας που συνιστώνται. Στην ηλικία των 10 (δέκα) μηνών η μικρή Παναγιώτα ξεκίνησε μεταγγίσεις και αποσιδήρωση επί τακτά χρονικά διαστήματα. Με τη συνεχή συμπαράσταση των γονιών της αλλά και μιας κοινωνικής λειτουργού, η Παναγιώτα προσαρμόστηκε εύκολα στο πρόβλημα της υγείας της. Σήμερα, συμμετέχει σε πολλές δραστηριότητες της κοινωνικής ζωής της πόλης της και θα της άρεσε να σπουδάσει ιατρική.

Την ημέρα που ήρθα σε επικοινωνία μαζί της, ήταν εμφανώς κουρασμένη και εξέφρασε την επιθυμία να μην μιλήσει πολύ για την ασθένειά της. Μετά από λίγη ώρα, ενώ ήδη είχε ξεκινήσει η διαδικασία της μετάγγισης, ένωσε δυσκολία στην αναπνοή, ταχυκαρδία και είχε βήχα παραγωγικό. Αμέσως ενημερώθηκε ο γιατρός της μονάδας και είπε πως πρόκειται για υπερφόρτωση

της κυκλοφορίας. Στους πίνακες που ακολουθούν παρουσιάζεται η νοσηλευτική διεργασία για την αντιμετώπιση συμπτωμάτων από την υπερφόρτωση της κυκλοφορίας καθώς επίσης και η νοσηλευτική διεργασία σε εμφάνιση οιδήματος, ερυθρότητας και πόνου στο σημείο φλεβοκέντησης, που οφείλεται σε μη τήρηση άσηπτης τεχνικής.

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ

Αξιολόγηση του προβλήματος/ ανάγκης του ασθενούς	Αντικειμενικός σκοπός	Προγραμματισμός της νοσηλευτικής παρέμβασης	Εφαρμογή της νοσηλευτικής παρέμβασης	Αξιολόγηση του αντικειμενικού σκοπού
<p>Δύσπνοια που οφείλεται σε υπερφόρτωση της κυκλοφορίας.</p>	<p>Ανακούφιση της ασθενούς από την δύσπνοια άμεσα.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Να διακοπεί αμέσως η μετάγγιση • Να ενημερωθεί ο γιατρός • Να διατηρηθεί ενδοφλέβια γραμμή ανοιχτή με διάλυμα Dextrose 5%. • Να τοποθετηθεί η ασθενής σε ανάρροπη θέση • Να χορηγηθεί οξυγόνο και βρογχοδιασταλτικά φάρμακα • Να χορηγηθεί διουρητικό φάρμακο ύστερα από ιατρική εντολή • Να υπάρχει στενή παρακολούθηση των ζωτικών σημείων κάθε 30 	<ul style="list-style-type: none"> • Διακόπηκε η μετάγγιση • Ενημερώθηκε ο γιατρός • Διατηρήθηκε ενδοφλέβια γραμμή ανοιχτή με διάλυμα Dextrose 5% • Τοποθετήθηκε η ασθενής σε ανάρροπη θέση • Χορηγήθηκε οξυγόνο με πυκνότητα 24% με μάσκα venturi και χορηγήθηκε βρογχοδιασταλτικό φάρμακο (aerolin solution) • Δεν χρειάστηκε η χορήγηση διουρητικού σύμφωνα με την ιατρική εντολή 	<p>Ανακουφίστηκε η ασθενής από τη δύσπνοια</p>

Αξιολόγηση του προβλήματος/ ανάγκης του ασθενούς	Αντικειμενικός σκοπός	Προγραμματισμός της νοσηλευτικής παρέμβασης	Εφαρμογή της νοσηλευτικής παρέμβασης	Αξιολόγηση του αντικειμενικού σκοπού
Γάχνακαρδια που οφείλεται στην υπερφόρτωση της κυκλοφορίας (σφύξεις: 122/ 1')	Να επανέλθει ο καρδιακός ρυθμός στα φυσιολογικά επίπεδα	<p>λεπτά</p> <ul style="list-style-type: none"> • Να εξασφαλιστεί ήρεμο περιβάλλον • Να υποστηριχθεί ψυχολογικά η ασθενής 	<ul style="list-style-type: none"> • Γινόταν μέτρηση των ζωτικών σημείων κάθε 30 λεπτά • Εξασφαλιστηκε ήρεμο περιβάλλον • Υποστηρίχθηκε ψυχολογικά η ασθενής 	Επανήλθε ο καρδιακός ρυθμός στα φυσιολογικά επίπεδα (σφύξεις: 82/ 1')
	<ul style="list-style-type: none"> • Να διακοπεί αμέσως η μετάγγιση • Να ειδοποιηθεί ο γιατρός • Να διατηρηθεί φλεβική γραμμή ανοιχτή με φυσιολογικό ορό (0,9%) • Να συνδεθεί ο άρρωστος με MONITOR για συνεχή παρακολούθηση • Να τοποθετηθεί η ασθενής σε ανάρροπη θέση • Να υπάρχει στενή 	<ul style="list-style-type: none"> • Διακόπηκε η μετάγγιση • Ειδοποιήθηκε ο γιατρός • Διατηρήθηκε φλεβική γραμμή ανοιχτή με φυσιολογικό ορό (0,9%) • Συνδέθηκε ο άρρωστος με MONITOR για συνεχή καρδιακή παρακολούθηση • Γινόταν μέτρηση των ζωτικών σημείων κάθε 30 λεπτά • Εξασφαλιστηκε ήρεμο 		

Αξιολόγηση του προβλήματος/ ανάγκης του ασθενούς	Αντικειμενικός σκοπός	Προγραμματισμός της νοσηλευτικής παρέμβασης	Εφαρμογή της νοσηλευτικής παρέμβασης	Αξιολόγηση του αντικειμενικού σκοπού
Βήχας παραγωγικός που οφείλεται στην υπερφόρτωση της κυκλοφορίας	Να ανακουφιστεί η ασθενής από τον παραγωγικό βήχα	<p>παρακολούθηση των ζωτικών σημείων της ασθενούς ανά 30 λεπτά</p> <ul style="list-style-type: none"> • Να εξασφαλιστεί ήρεμο περιβάλλον • Να οριστεί από γιατρό φαρμακευτική αγωγή αν τα συμπτώματα δεν εξαλειφθούν 	<p>περιβάλλον</p> <ul style="list-style-type: none"> • Δεν χρειάστηκε να οριστεί φαρμακευτική αγωγή από το γιατρό 	Ανακουφίστηκε η ασθενής από τον παραγωγικό βήχα
		<ul style="list-style-type: none"> • Να διακοπεί αμέσως η μετάγγιση • Να ενημερωθεί ο γιατρός • Να τοποθετηθεί η ασθενής σε ανάρροπη θέση • Να σταλούν πτύελα για έλεγχο στο μικροβιολογικό εργαστήριο • Να χορηγηθεί φάρμακο βλεννολυτικό μετά από ιατρική οδηγία 	<ul style="list-style-type: none"> • Διακόπηκε η μετάγγιση • Ενημερώθηκε ο γιατρός • Τοποθετήθηκε η ασθενής σε ανάρροπη θέση • Εστάλησαν πτύελα στο μικροβιολογικό εργαστήριο • Χορηγήθηκε βλεννολυτικό φάρμακο ενδομυϊκά (1amb mucosolvan 15mg/12ml) μετά από 	

Αξιολόγηση του προβλήματος/ ανάγκης του ασθενούς	Αντικειμενικός σκοπός	Προγραμματισμός της νοσηλευτικής παρέμβασης	Εφαρμογή της νοσηλευτικής παρέμβασης	Αξιολόγηση του αντικειμενικού σκοπού
Έρυθρότητα, οίδημα και πόνος στο σημείο φλεβοκέντησης που οφείλεται σε μη τήρηση της άσηπτης τεχνικής	Να απαλλαχθεί η ασθενής από τα σημεία της μόλυνσης-φλεγμονής	<ul style="list-style-type: none"> • Να διακοπεί αμέσως η μετάγγιση • Να αφαιρεθεί ο φλεβοκαθετήρας • Να γίνει περιποίηση της πάσχουσας περιοχής με φυσιολογικό ορό και αντισηπτικό διάλυμα • Να γίνει επάλειψη της πάσχουσας περιοχής με αλοιφή Lasonil για την καταστολή του οιδήματος • Να φλεβοκεντηθεί κάποιο άλλο σημείο εφαρμόζοντας άσηπτη τεχνική • Να πλένονται τα χέρια πριν την διαδικασία της φλεβοκέντησης • Η συσκευή αίματος να 	<p>ιατρική οδηγία</p> <ul style="list-style-type: none"> • Διακόπηκε αμέσως η μετάγγιση • Αφαιρέθηκε ο φλεβοκαθετήρας • Έγινε περιποίηση της πάσχουσας περιοχής με φυσιολογικό ορό και αντισηπτικό διάλυμα (Betadine solution) • Έγινε επάλειψη της πάσχουσας περιοχής με αλοιφή Lasonil για την καταστολή του οιδήματος • Φλεβοκεντήθηκε άλλο σημείο εφαρμόζοντας άσηπτη τεχνική • Πριν την διαδικασία της φλεβοκέντησης υπήρξε σχολαστικό πλύσιμο των 	

Αξιολόγηση του προβλήματος/ ανάγκης του ασθενούς	Αντικειμενικός σκοπός	Προγραμματισμός της νοσηλευτικής παρέμβασης	Εφαρμογή της νοσηλευτικής παρέμβασης	Αξιολόγηση του αντικειμενικού σκοπού
		<p>αλλάζεται σε κάθε αλλαγή της φιάλης</p> <ul style="list-style-type: none"> • Να υπάρχει στενή παρακολούθηση των ζωτικών σημείων της ασθενούς 	<p>χειρών</p> <ul style="list-style-type: none"> • Σε κάθε αλλαγή της φιάλης αλλάχτηκε η συσκευή αίματος • Υπήρξε στενή παρακολούθηση των ζωτικών σημείων της ασθενούς 	

ΕΠΙΛΟΓΟΣ

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

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

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

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

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

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Υπουργείο Εθνικής Παιδείας και Θρησκευμάτων: «Είσαι νέος! Είσαι αιμοδότης», Αθήνα 1995
2. Μαλγαρινού Μ.Α., Κωνσταντινίδου Σ.Φ.: «Νοσηλευτική Παθολογική – Χειρουργική», Τόμος 2^{ος}, Μέρος Β', Έκδοση 19^η, Εκδόσεις «Η ΤΑΒΙΘΑ», Αθήνα 1995
3. Σαχίνη – Καρδάση Α., Πάνου Μ.: «Παθολογική και Χειρουργική Νοσηλευτική – Νοσηλευτικές Διαδικασίες», Τόμος 2^{ος}, Μέρος Α', Ε' Επανέκδοση, Εκδόσεις ΒΗΓΑ, Αθήνα 1996
4. Αθανάτου Κ.Ε.: «Παθολογική και Χειρουργική Κλινική Νοσηλευτική», Αθήνα 1995
5. Υπουργείο Υγείας και Πρόνοιας: «Το αίμα: Όλα όσα πρέπει να ξέρει κανείς για το αίμα και την αιμοδοσία», Αθήνα 1998
6. Πλέσσας Σ., Κανέλλος Ε.: «Φυσιολογία του ανθρώπου», Εκδόσεις «ΦΑΡΜΑΚΟΝ – τύπος», Αθήνα 1994
7. Αθανάτου Κ.Ε.: «Κλινική Νοσηλευτική – Βασικές και ειδικές νοσηλείες», Έκδοση 2^η, Αθήνα 1992
8. Χατζημηνάς Ι.Σ.: «Επίτομη Φυσιολογία», Έκδοση 2^η, Αθήνα 1987
9. Τσίκου Ν., Καραγεωργοπούλου – Γραβάνη: «Πρακτική Άσκηση Νοσηλευτικής ΙΙ», Εκδόσεις «Ελλην», Αθήνα 1996
10. Αριστοτέλειο Πανεπιστήμιο Θεσσαλονίκης, Τμήμα Ιατρικής, Τομέας Παθολογίας: «Παθήσεις του αίματος», Θεσσαλονίκη 1998

11. **Despoulos A., Silbernagls S.:** «Εγχειρίδιο Φυσιολογίας με έγχρωμο άτλαντα», Ιατρικές Εκδόσεις «Λίτσας», Έκδοση 3^η, Αθήνα 1989
12. **Harvey R., Champe P., Mycek M., Gertner B., Perper M.:** «Φαρμακολογία», Επιστημονικές Εκδόσεις «Γρ. Παρισιάνος», Αθήνα 1995
13. **Κούβελας Η.:** «Ανατομία – Φυσιολογία», Τεύχος 2, Εκδόσεις «Ίδρυμα Ευγενίδου», Αθήνα 1989
14. **Πλέσσας Σ.:** «Διαιτητική του ανθρώπου», Έκδοση 3^η, Εκδόσεις «ΦΑΡΜΑΚΟΝ – τύπος», Αθήνα 1998
15. **Μανούσος Ο., Μουντοκαλάκης Θ.:** «Εισαγωγή στην Κλινική Ιατρική», Εκδόσεις «Γρ. Παρισιάνος», Αθήνα 1980
16. **Βασώνης Δ.:** «Επιτομή Χειρουργικής και Ορθοπαιδικής», Έκδοση 6^η, Αθήνα 1992
17. **Σταθοπούλου Ρ., Παϊδούση Κ.:** «Το αίμα και η λειτουργία του», Επιμορφωτικό Σεμινάριο για Αιμοδοσία, Αθήνα 1986
18. **Τριμηνιαίο περιοδικό του πανελληνίου συλλόγου πασχόντων από μεσογειακή αναιμία:** «Θέματα Μεσογειακής Αναιμίας, Τεύχος 10, Νοέμβριος 1993
19. **Παπαδάκης Μ.:** «Μοριακή διάγνωση β και δ μεσογειακής αναιμίας», κείμενα διαλέξεων, Πρακτικά 13^{ου} Σεμιναρίου με θέμα: Παθοφυσιολογία του ερυθρού αιμοσφαιρίου – Εργαστηριακή διάγνωση, Αθήνα 1998
20. **Καναβάκης Ε., Irager – Συνοδινού J:** Γονοτυπικές παραλλαγές Α' Μεσογειακής Αναιμίας», Πρακτικά ετήσιου μετεκπαιδευτικού σεμιναρίου, Αθήνα 1996

21. **Γάρδικας Κ.Δ.:** «Ειδική Νοσολογία», Νέα Έκδοση, Επιστημονικές εκδόσεις «Γρ. Παρσιάνος», Αθήνα 1994
22. **Πάνου Μ.:** «Παιδιατρική Νοσηλευτική», Β' ανατύπωση, Εκδόσεις ΒΗΤΑ, Αθήνα 1998
23. **Papanastasiou D., Spiliopoulos J., Papageorgiou O., Beratis N.:** «Hepatitis B in household contacts of children with b- thalassaemia, Acta Haematologica
24. **Merenstein G., Kaplan D., Rosenberg A.:** «Συνοπτική παιδιατρική», Έκδοση 16^η, Εκδόσεις «Γρ. Παρσιάνος», Αθήνα 1994
25. **Olivierg N., Brittenham G., Koren G.:** «Iron – chelation therapy with oral defiprone in patients with thalassaemia major», New England journal of medicin, 1995
26. **Πολίτης Κ., Μανδαλάκης Τ., Σωφρονιάδου Σ.:** « Το αίμα: Όλα όσα πρέπει να ξέρει κανείς για το αίμα και την αιμοδοσία, Έκδοση 1^η, Αθήνα 1985
27. **Αντωνόπουλος Α., Χριστάκης Ι.:** «Αναιμίες: Διάγνωση και Θεραπεία» Ιατρικές εκδόσεις «Λίτσα», Αθήνα 1999
28. **Κατάμης Χ.:** «Θεραπευτική αντιμετώπιση Μ.Α.», Έκδοση 2^η, Εκδόσεις CIBΑγραφίες, Αθήνα 1989
29. **Βοσκαρίδου Ε.:** «Θεραπεία Μεσογειακής Αναιμίας», Πρακτικά 8^{ου} Πανελληνίου Αιματολογικού Συνεδρίου, Αθήνα 1997
30. **Φερτάκης Α.:** «Αιματολογία», Ιατρικές εκδόσεις «Πασχαλίδης», Αθήνα 1991

31. **Hider R., Choudhury R., Rai B., Dehkordi L., Singh S:** «Design of orally active iron chelators», *Acta haematologica*, 1996
32. **Tricta F., Spino M.:** «Deferiprone: The long term cumulative clinical experience. Iron in Medicine and Biology». Annual meeting of the European Iron Club and Biomed Workshop on Iron chelators, 1998
33. **Tricta F., Koren G:** « Long term chelation therapy», 6th International conference on thalassaemia and the Haemoglobinopathies, 1997
34. **Τριμηνιαίο περιοδικό του πανελληνίου συλλόγου πασχόντων από μεσογειακή αναιμία:** «Θέματα Μεσογειακής Αναιμίας» Τεύχος 6, Οκτώβριος – Δεκέμβριος 1996
35. **Cohen A:** “Multi – Center safety trial of the Iron chelator Deferiprone”, 6th International conference on Thalassaemia and the Haemoglobinopathies, 1997
36. **Oliviery N.:** “Long – term therapy with deferiprone”, *Acta Haematologica*, 1996
37. **Τριμηνιαίο περιοδικό του πανελληνίου συλλόγου πασχόντων από μεσογειακή αναιμία:** «Θέματα Μεσογειακής Αναιμίας» Τεύχος 20, Οκτώβριος – Δεκέμβριος 1998
38. **Υπουργείο Κοινωνικών Υπηρεσιών – Κέντρο Μεσογειακής Μονάδας,**
Πρόληψη Μ.Α., Αμπελόκηποι, Αθήνα
39. **Καττάκης Χ.:** «Κοινωνικές επιπτώσεις των Μεσογειακών Συνδρομών Πρακτικά Ε' Ιατρικού συνεδρίου ενόπλων δυνάμεων με θέμα: Μεσογειακή Αναιμία – Αιμοσφαιρινοπάθειες – Κληρονομικές ενζυμοπάθειες ερυθρών αιμοσφαιρίων, Θεσσαλονίκη 1986

40. **Internet:** www.thalassaemia.gr
41. **Υπουργείο Υγείας Πρόνοιας και Κοινωνικών Ασφαλίσεων:** «Αγωγή Υγείας – Προγεννητική Διάγνωση Μεσογειακής Αναιμίας».
42. **Internet:** www.iatronet.gr
43. **Ραγιά Α:** «Νοσηλευτική Ψυχικής Υγείας – Ψυχιατρική Νοσηλευτική», Αθήνα 1993
44. **Long W.P :** “Medical – surgical nursing. Concepts and clinical practice, London 1989
45. **Meisenhelder S.B.:** “A closer look at clinical interventions”, 1985
46. **Τριμηνιαίο περιοδικό «Νοσηλευτική»:** Τόμος 37^{ος} , Τεύχος 3, Ιούλιος – Σεπτέμβριος 1998

