

ΤΕΙ ΠΑΤΡΑΣ
ΤΜΗΜΑ Σ.Ε.Υ.Π
ΣΧΟΛΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

«ΧΡΟΝΙΑ ΜΕΤΑΓΓΙΖΟΜΕΝΑ ΑΤΟΜΑ ΚΑΙ
ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΟΣ ΡΟΛΟΣ
ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ – ΣΠΛΗΝΕΚΤΟΜΗ»

ΣΠΟΥΔΑΣΤΕΣ : ΠΑΡΙΣΗΣ ΣΤΑΥΡΟΣ
ΜΠΡΑΟΥΔΑΚΗΣ ΠΑΝΑΓΙΩΤΗΣ

ΕΙΣΗΓΗΤΡΙΑ : κ.ΜΟΣΧΟΥ ΑΘΗΝΑ



ΠΑΤΡΑ 2004

ΑΡΙΘΜΟΣ
ΕΙΣΑΓΩΓΗΣ 6017

ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΔΗΜΟΚΡΑΤΙΑ
ΥΠΟΥΡΓΕΙΟ ΠΑΙΔΕΙΑΣ, ΕΡΕΥΝΑΣ ΚΑΙ ΘΡΗΣΚΕΥΜΑΤΩΝ
ΙΝΣΤΙΤΟΥΤΟ ΤΕΧΝΟΛΟΓΙΑΣ ΥΠΟΛΟΓΙΣΤΩΝ ΚΑΙ ΕΚΔΟΣΕΩΝ ΔΙΔΑΚΤΙΚΩΝ ΒΙΒΛΙΩΝ (ΙΤΥΣ)

ΠΡΟΤΥΠΟ ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ ΣΠΟΥΔΩΝ
ΓΥΜΝΑΣΙΩΝ

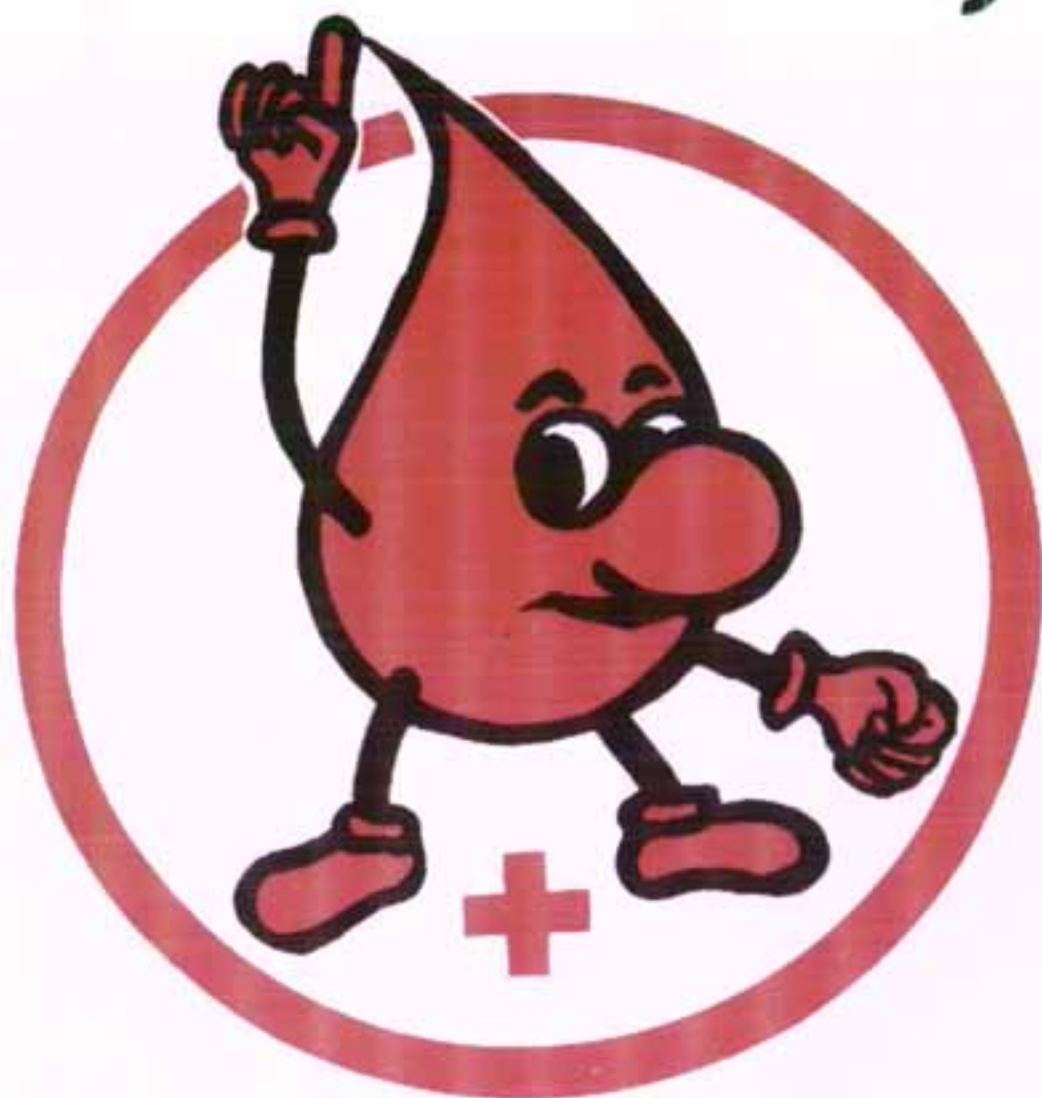
ΜΑΘΗΜΑ: ΑΡΧΑΙΑ ΕΛΛΗΝΙΚΑ
ΤΑΞΗ: Β' ΓΥΜΝΑΣΙΟΥ



Αθήνα, 15/05/2023

ΕΛΛΗΝΙΚΟΣ ΕΡΥΘΡΟΣ ΣΤΑΥΡΟΣ
ΤΜΗΜΑ ΠΑΤΡΩΝ

είσαι νέος!
είσαι
αιμοδοότης;



ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

- ΠΡΟΛΟΓΟΣ – ΕΙΣΑΓΩΓΗ

ΚΕΦ. 1 Ιστορική Αναδρομή Μεταγγίσεων

ΚΕΦ. 2 Ανατομία Φυσιολογία Αίματος

ΚΕΦ. 3 Αναιμία (τύποι – διαίρεση - αιτιολογία)

ΚΕΦ. 4 Μεσογειακή Αναιμία

ΚΕΦ. 5 Θεραπεία Μεσογειακής Αναιμίας

- Μεταγγίσεις
- Αποσιδήρωση
- Σπληνεκτομή

ΚΕΦ. 6 Μελλοντικές Θεραπευτικές Πρακτικές

ΚΕΦ. 7 Ρόλος νοσηλεύτη σε Μονάδα ενδονοσοκομειακής νοσηλείας για παιδιά με Μ.Α. και πρωτόκολλο παρακολούθησης παιδιών με Μ.Α.

ΚΕΦ. 8 Αποκατάσταση και κοινοτική νοσηλευτική

ΚΕΦ. 9 Πρόληψη κληρονομικών αναιμιών

ΚΕΦ. 10 Προτάσεις Αχαϊκού Συλλόγου Πασχόντων από Μ.Α.

- ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ Ι
- ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ ΙΙ

- ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Με αφορμή την εργασία αυτή, θα θέλαμε να ευχαριστήσουμε εκ βαθέων τις οικογένειές μας για την αμέριστη συμπαράστασή τους στην προσπάθειά μας που άρχισε πριν από τέσσερα χρόνια αλλά και όσους συνέβαλλαν (καθηγητές και συμφοιτητές) στη διαμόρφωση αλλά κυρίως στην απόκτηση της συνειδητοποίησης του λειτουργήματος-επαγγέλματος που θα εξασκήσουμε τα επόμενα χρόνια.

Σας ευχαριστούμε...

Εισαγωγή

Η εμφάνιση του προβλήματος της Μεσογειακής Αναιμίας (Μ.Α.) στη Ελλάδα εκτιμάται ότι έγινε λόγω εκλεκτικής πίεσης των γόνων από την ελονοσία, λόγω εισόδου της νόσου από πειρατές και μετακίνηση σκλάβων κατά τους τελευταίους αιώνες ή λόγω ενδογαμίας με αποτέλεσμα την αύξηση της εμφάνισης του προβλήματος.

Η Μ.Α. και άλλες κληρονομικές αιμολυτικές αιμοσφαιρινοπάθειες, όπως η δρεπανοκυτταρική αναιμία κ.ά., το 1990 περιγράφηκαν από τον καθηγητή κ. Φέσσα ως το κυριότερο ιατροκοινωνικό πρόβλημα στη χώρα μας, παρ' όλο που οι Έλληνες επιστήμονες άρχισαν να ασχολούνται με τη θαλασσαιμία έγκαιρα μετά την αρχική περιγραφή της νόσου στα μέσα του 1930.

Η νόσος περιγράφηκε από τους Μακκά και Σπηλιόπουλο (1933), Μητρόπουλο (1933), Ζερβό (1933), Σπυρόπουλου (1933), Καμινόπετρο (1935), Χωρέμη και Σπηλιόπουλο (1936, 1938, 1939), Μαλάμο και Δεληγιάννη (1940), ενώ αργότερα μελετήθηκαν από τις σχολές Α.Γούτα, Κ.Χωρέμη, Β.Μαλάμου και Α.Φέσσα. Οι εργασίες των ερευνητών αυτών επέσυραν λόγω σπουδαιότητας το διεθνές ενδιαφέρον και συντέλεσαν στην αύξηση της γνώσης επί του θέματος.

Επιπλέον, άλλες προσπάθειες άρχισαν κυρίως από την ακαδημαϊκή κοινότητα και έθεσαν σε ευρεία εφαρμογή, μέσα από το σύστημα υγείας της χώρας, προγράμματα ελέγχου και πρόληψης της διασποράς της νόσου, καθώς και προγράμματα εφαρμογής σύγχρονων θεραπειών.

Η Μ.Α. έχει πλήρως μελετηθεί ως προς τις μοριακές βλάβες και την παθοφυσιολογία και χαρακτηρίζεται ως ετερογενής ομάδα κληρονομικών διαταραχών με κύριο χαρακτηριστικό τη μείωση σε ποικίλο βαθμό της παραγωγής μιας ή περισσοτέρων από τις σφαιρινικές αλυσείς της αιμοσφαιρίνης. Κοινά γνωρίσματα όλων των θαλασσαιμικών συνδρόμων είναι η ενδομυελική καταστροφή των ερυθροβλαστών, η προβάλλουσα υποχρωμία, οι μορφολογικές αλλοιώσεις των ερυθρών αιμοσφαιρίων και η αιμόλυση στην περιφέρεια.

Η αντιμετώπιση των πασχόντων με μεταγγίσεις και αποσιδήρωση έχει βελτιώσει την κλινική τους εικόνα και έχει αυξήσει τον μέσο όρο ζωής τους, όμως εξακολουθεί να τους επιβαρύνει τόσο ψυχικά όσο και με επιπλοκές. Οι εναλλακτικές θεραπείες οι οποίες έχουν επιπλέον δοκιμαστεί, όπως μεταγγίσεις με νεοκύτταρα, ενεργοποίηση του γ- γόνου, γονιδιακή θεραπεία, μεταμόσχευση μυελού των οστών, δεν έτυχαν ακόμη ευρείας εφαρμογής.

Ενώ η αναζήτηση για την ανεύρεση οριστικής λύσης θα συνεχίζεται, η προσπάθεια όλων θα πρέπει να επικεντρώνεται στην πρόληψη, ως τη μοναδική ριζική αντιμετώπιση του προβλήματος.

Η αρκετά συχνή μας επαφή στον χώρο της κλινικής άσκησης των σπουδαστών της Νοσηλευτικής με πάσχοντες από Μ.Α. και η διαπίστωση διαφόρων προβλημάτων αποτέλεσε το ερέθισμα για τη διερεύνηση του συγκεκριμένου θέματος. Στην παρούσα ανασκόπηση επιχειρείται η αποτύπωση της σημερινής κατάστασης του προβλήματος στη χώρα μας. Αναζητήθηκε ελληνική και ξένη βιβλιογραφία και πραγματοποιήθηκαν επισκέψεις σε μονάδες Μ.Α. ενηλίκων και παιδιών. Συγκεκριμένα, αναλύονται η διασπορά των γόνων και οι γονιδιακές μεταλλάξεις στην Ελλάδα, καθώς και οι σημερινές συνθήκες αντιμετώπισης των ασθενών, τα προγράμματα πρόληψης και η εκτίμηση της ψυχοκοινωνικής αντιμετώπισής τους.

ΙΣΤΟΡΙΚΗ ΑΝΑΔΡΟΜΗ ΜΕΤΑΓΓΙΣΕΩΝ

- 1628** : Ο άγγλος ιατρός William Harvey ανακαλύπτει την κυκλοφορία του αίματος. Σύντομα επιχειρείται η πρώτη μετάγγιση.
- 1665** : Καταγράφεται η πρώτη επιτυχής μετάγγιση στην Αγγλία. Ο ιατρός Richard Lower διατηρεί στη ζωή ένα σκύλο με μετάγγιση αίματος, άλλων σκύλων.
- 1667** : Ο Jean Baptiste Denis στη Γαλλία και ο Richard Lower στην Αγγλία καταγράφουν επιτυχείς μεταγγίσεις αίματος, από πρόβατα σε ανθρώπους. Την επόμενη χρονιά η μετάγγιση από ζώο σε άνθρωπο απαγορεύεται από το νόμο, καθυστερώντας την έρευνα για περίπου 150 χρόνια.
- 1975** : Στη Φιλαδέλφεια, ο Αμερικάνος ιατρός Philip Syng Physick υποστηρίζει πως κατάφερε να εφαρμόσει την πρώτη ανθρώπινη μετάγγιση αίματος, αν και δεν δημοσιεύει αυτή την πληροφορία.
- 1818** : Ο Βρετανός μαιευτήρας James Blundell πραγματοποιεί την πρώτη επιτυχή ανθρώπινη μετάγγιση αίματος για τη θεραπεία μιας ασθενούς με αιμορραγία κατόπιν τοκετού. Χρησιμοποίησε τον άνδρα της ασθενούς ως αιμοδότη, του αφαίρεσε 0,1 λίτρο αίματος το οποίο μετάγγισε με σύριγγα επιτυχώς στην σύζυγο. Στο διάστημα 1825-1835 πραγματοποίησε 10 μεταγγίσεις από τις οποίες οι πέντε αποδείχθηκαν καλές και δημοσίευσε αυτά τα αποτελέσματα.
- 1840** : Στην σχολή St George του Λονδίνου ο Samuel Armstrong Lane βοηθούμενος από τον εμπειρογνώμονα ιατρό Blundell πραγματοποιεί την πρώτη επιτυχή καθολική μετάγγιση αίματος για τη θεραπεία αιμοφιλίας.
- 1867** : Ο Άγγλος χειρουργός Joseph Lister χρησιμοποιεί αντισηπτικά για την αποτροπή μολύνσεων κατά τη διάρκεια μεταγγίσεων.
- 1900** : Ο Αυστριακός ιατρός Karl Landsteiner ανακαλύπτει τις τρεις πρώτες ανθρώπινες ομάδες αίματος A, B και O. η τέταρτη ανακαλύπτεται από τους συναδέλφους του A.Decastello και A.Sturli
- 1902** : Το 1930 απονέμεται στον Landsteiner το βραβείο ιατρικής Νόμπελ για την ανακάλυψή του.
- 1907** : Ο Hektoen προτείνει τη βελτίωση των μεταγγίσεων μέσω της διασταύρωσης στοιχείων αφαιρώντας το αίμα του δωρητή και του δέκτη. Ο Reuben Ottenberg πραγματοποιεί την πρώτη μετάγγιση αίματος διασταυρώνοντας τις ομάδες αίματος στη Νέα Υόρκη.
- 1908** : Ο Γάλλος χειρουργός Alexis Carrel επινοεί έναν τρόπο για την αποτροπή της πήξης του αίματος, ενώνοντας τη φλέβα του δωρητή με την αρτηρία του δέκτη. Αυτή η μέθοδος, φλέβα με φλέβα γνωστή ως αναστόμωση, χρησιμοποιήθηκε από μερικούς ιατρούς όπως ο JB Murphy στο

Σικάγο και ο George Crile στο Κλήβλαντ. Η μέθοδος όμως αποδείχθηκε ανέφικτη.

1912 : Ο Roger Lee, επισκέπτης ιατρός στο γενικό Νοσοκομείο Μασαχουσέτης μαζί με τον Paul Dudley White ανέπτυξαν το χρόνο πήξεως Lee-White. Ο Lee απέδειξε πως η ομάδα O είναι κατάλληλη για αιμοδοσία σε όλες τις υπόλοιπες μονάδες και πως οι ασθενείς ομάδος AB μπορούν να δεχτούν αίμα απ' όλες τις άλλες ομάδες, προσθέτοντας έτσι ένα ακόμη βήμα στη γνώση του σώματος. Δημιουργούνται οι έννοιες "δότης" και "δέκτης".

1914 : Αναπτύσσονται μακροπρόθεσμα αντιπηκτικά όπως το κιτρικό νάτριο, επιτρέποντας μεγαλύτερο χρόνο διατήρησης.

1915 : Στο νοσοκομείο Mt Sinai της Νέας Υόρκης ο Richard Lewisohn χρησιμοποιεί κιτρικό νάτριο σαν αντιπηκτικό για να περάσει από την άμεση στην έμμεση μετάγγιση. Αν και επρόκειτο για ένα μεγάλο βήμα, χρειάστηκαν 10 χρόνια για να αναγνωρισθεί η χρήση του κιτρικού νατρίου.

1916 : Οι Francis Roux και JR Turner συνθέτουν ένα διάλυμα με κίτρο και γλυκόζη που επιτρέπει τη διατήρηση του αίματος για αρκετές ημέρες μετά τη συλλογή. Η αποθήκευση του αίματος για περαιτέρω χρήση προώθησε τη μετάβαση της μετάγγισης από άμεση σε έμμεση. Αυτή η ανακάλυψη επέτρεψε επίσης την εγκαθίδρυση τραπεζών αίματος από τους Βρετανούς κατά την διάρκεια του 1^{ου} Παγκόσμιου Πολέμου. Ιδρυτής θεωρήθηκε ο Oswald Robertson.

1930 : Η πρώτη τράπεζα αίματος εγκαθιδρύεται σε λονδρέζικο νοσοκομείο.

1937 : Ο διευθυντής θεραπευτικής στο Νοσοκομείο Κομητείας Cook στο Σικάγο, Bernard Fantos, εγκαθιδρύει την πρώτη νοσοκομειακή τράπεζα αίματος. Ο Fantos πλάθει τον όρο "τράπεζα αίματος", δημιουργώντας ένα νοσοκομειακό εργαστήριο που μπορεί να διατηρήσει και να αποθηκεύσει δωρεές αίματος. Μέσα σε μερικά χρόνια εγκαθιδρύονται κοινοτικές και νοσοκομειακές τράπεζες αίματος σε όλες τις πολιτείες. Οι πιο παλιές βρίσκονται στο Μαϊάμι το Σαν Φρανσίσκο και το Σινσινάτι

1939/40 : Η ομάδα αίματος Rh ανακαλύφθηκε από τον Karl Landsteiner, τον Alex Wiener, τον Philip Levine και τον R.E Stetson και σύντομα αναγνωρίστηκε ως η αιτία των περισσότερων αντιδράσεων στη μετάγγιση. Η ανίχνευση του παράγοντα Rh είναι μαζί με τις ομάδες ABO, από τις πιο σημαντικές ανακαλύψεις στον τομέα των τραπεζών αίματος.

1940 : Ο καθηγητής Βιολογικής Χημείας στο κολέγιο της ιατρικής του Harvard : Edwin Cohn, αναπτύσσεται το διαμερισμό με κρύα αιθανόλη και το διαχωρισμό του πλάσματος σε παράγοντα και συστατικά. Απομονώνεται η αλβουμίνη : μια πρωτεΐνη με ισχυρές οσμωτικές ικανότητες.

1941 : Ο διακεκριμένος χειρουργός από τη Φιλαδέλφεια Isodor Ravdin, θεραπεύει αποτελεσματικά τα θύματα του Περλ Χάρμπορ με την αλβουμίνη

του Cohe για σοκ. Όταν εισχωρεί στο κυκλοφορικό σύστημα η αλβουμίνη απορροφά υγρά από τους γύρω ιστούς, αποτρέπει την κατάρρευση των αγγείων και το σοκ. Με την είσοδο των Η.Π.Α. στο δεύτερο Παγκόσμιο πόλεμο, ο Αμερικάνος Εθνικός Ερυθρός Σταυρός εγκαθιδρύει ένα εθνικό πρόγραμμα αιμοληψίας.

1943 : Η ανακάλυψη του διαλύματος όξινης κιτρικής δεξτρόζης (ACD) η οποία μειώνει τον όγκο αντιπηκτικών, από τους JF Loutit και L.Mollison επέτρεψε την μετάγγιση μεγαλύτερων ποσοτήτων αίματος.

1947 : Ιδρύεται ο Αμερικανικός Σύλλογος Τραπεζών Αίματος (AABB) για την προώθηση κοινών στόχων μεταξύ παθολόγων και αιμοδοτών.

1950 : Η Audrey Smith αναφέρει τη χρήση κρυσπροστατευμένης γλυκερόλης για την ψύξη ερυθρών αιμοσφαιρίων.

1951 : Εγκαθιδρύεται το συνέδριο του AABB το οποίο αντιπροσωπεύει ένα συγκεντρωτικό σύστημα ανταλλαγής αίματος μεταξύ τραπεζών. Σήμερα το συνέδριο λέγεται Εθνικό Ίδρυμα Συναλλαγής Αίματος.

1952 : Μία από τις πιο σημαντικές εξελίξεις στην ιστορία της αιμοληψίας : ο Carl Water αντικαθιστά τις γυάλινες μπουκάλες για συλλογή αίματος με πλαστικές σακούλες. Αυτό ανοίγει το δρόμο για ένα σύστημα περισυλλογής πιο εύκολο και ασφαλές, με την δυνατότητα παραγωγής πολλαπλών συστατικών από μια μόνο μονάδα αίματος. Η ανακάλυψη της ψυκτικής φυγόκεντρου δύναμης επιταχύνει τη θεραπεία με παράγοντα αίματος.

Μέσα 1950 : Μπροστά στην υψηλή ζήτηση αιμοδοσίας, λόγω της επέμβασης ανοικτής καρδιάς και την εξέλιξη στην θεραπεία τραυμάτων, η χρήση αίματος μπαίνει σε μια εκρηκτική περίοδο ανάπτυξης.

1957 : Το AABB σχηματίζει ένα συμβούλιο Επιθεώρησης και Αναγνώρισης για τη διαχείριση και την εγκαθίδρυση κανόνων στις τράπεζες αίματος.

1958 : Το AABB δημοσιεύει την πρώτη έκδοση του "Στάνταρ για τις Υπηρεσίες Μετάγγισης Αίματος", (σήμερα με τίτλο : "Στάνταρ για τις Τράπεζες και τις Υπηρεσίες Μετάγγισης")

1959 : Ο Max Perutz του Πανεπιστημίου Cambridge αποκρυσταλλώνει τη μοριακή σύνθεση της αιμοσφαιρίνης, του μορίου που μεταφέρεται το οξυγόνο και δίνει στο αίμα το κόκκινο του χρώμα.

1960 : Το AABB ξεκινά τη δημοσίευση του περιοδικού "Μεταγγίσεις", του πρώτου αμερικανικού περιοδικού που αφιερώνεται μοναδικά στην επιστήμη της τράπεζας αίματος και στις τεχνολογίες μετάγγισης. Το ίδιο χρόνο ο A.Solomon και ο J.L.Fahey αναφέρουν την πρώτη θεραπευτική διαδικασία πλασμαφαίρεσης.

1961 : Αναγνωρίζεται ο ρόλος των συμπυκνωμένων αιμοπεταλίων στη θεραπεία ασθενών με καρκίνο, που υποβάλλονται σε χημειοθεραπεία.

1962 : Μέσω του διαμερισμού, αναπτύσσεται ο πρώτος αντιαιμοφιλικός συμπυκνωμένος παράγοντας (AHF) για την καταπολέμηση πηκτικών διαταραχών στους αιμοφιλικούς.

1964 : Η πλασμαφαίρεση χρησιμοποιείται ως μέσον συλλογής πλάσματος με στόχο το διαμερισμό.

1965 : Η Judith G. Pool και η Angela L. Shannon αναφέρουν μια μέθοδο για παραγωγή κρουκατακρημισμένων AHF.

1967 : Η Rh ανοσοσφαιρίνη βγαίνει στο εμπόριο για την αποφυγή ασθενειών Rh στα νεογνά γυναικών τύπου Rh.

1970 : Η τράπεζα αίματος προωθεί ένα σύστημα αιμοδοσίας ολοκληρωτικά εθελοντικό.

1971 : Αρχίζει η εξέταση αιμοδοτών για ηπατίτιδα Β

1972 : Η αφαίρεση χρησιμοποιείται για την απομόνωση ενός συγκεκριμένου κυτταρικού παράγοντα, με επιστροφή του υπόλοιπου στο δωρητή.

1979 : Ένα νέο αντιπηκτικό συντηρητικό το CPDA –1 επιμηκύνει το όριο ζωής εκτός οργανισμού των κυτάρων. Πλήρους και ερυθρού αίματος σε 35 ημέρες αυξάνοντας έτσι τα αποθέματα αίματος και διευκολύνοντας τη διαμονή του μεταξύ τραπεζών.

Αρχές 1980 : Με την ανάπτυξη της θεραπείας συστατικών και τις ανταλλαγές πλάσματος για την καταπολέμηση αυτοανοσολογικών διαταραχών, οι κοινοτικές και νοσοκομειακές τράπεζες αίματος εισέρχονται στην εποχή της ιατρικής μετάγγισης, στην οποία ιατροί ειδικευμένοι σε μεταγγίσεις αίματος, συμμετέχουν ενεργά στην επιμέλεια των ασθενών.

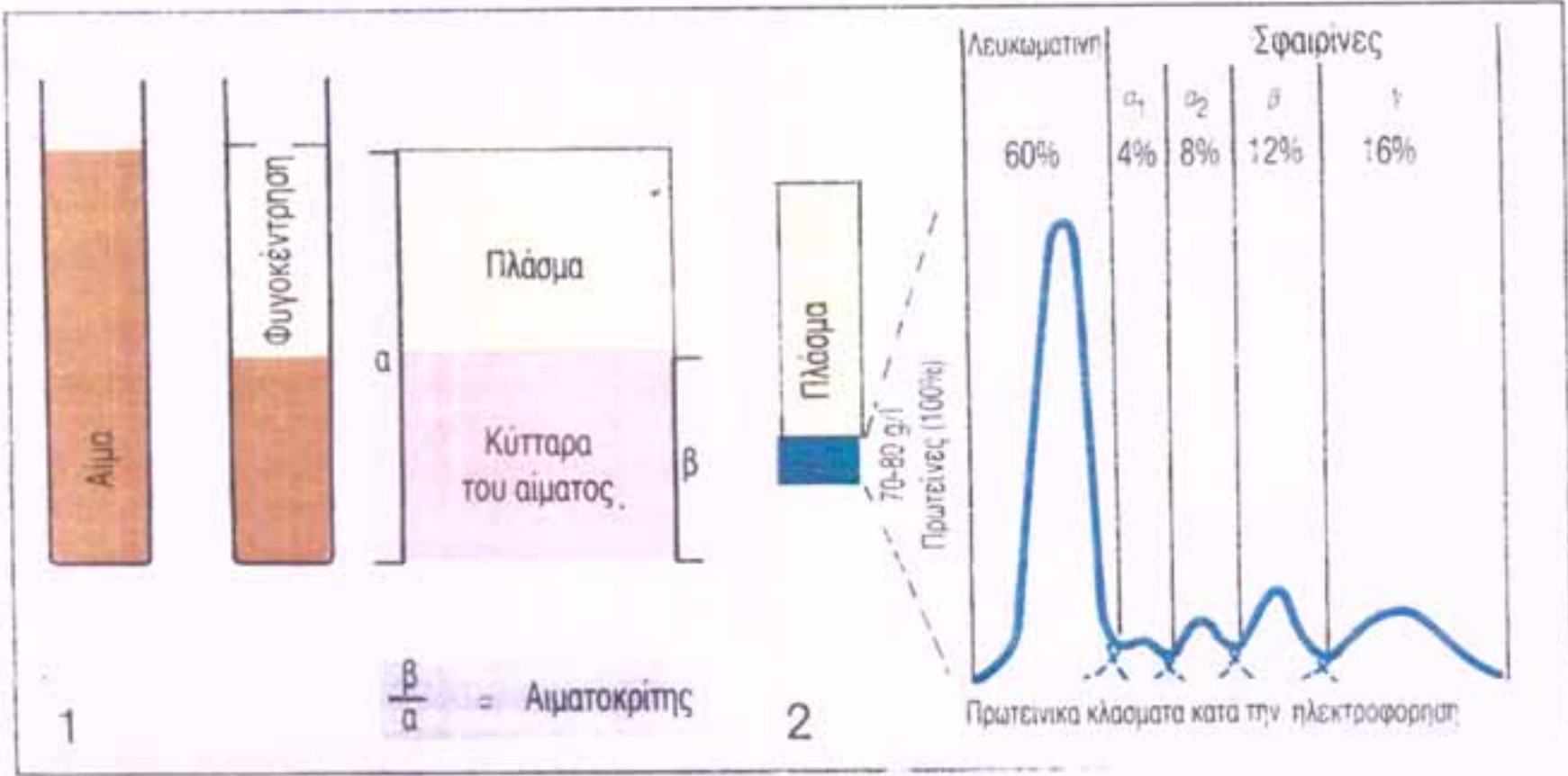
1983 : Πρόσθετα διαλύματα επιμηκύνουν τη ζωή των ερυθρών αιμοσφαιρίων σε 42 ημέρες.

1985 μέχρι τώρα : Το πρώτο τεστ ανίχνευσης του HIV εγκρίθηκε και γρήγορα εγκαθιδρύθηκε στις τράπεζες αίματος για την προστασία των προμηθειών. Η ανάπτυξη και εγκαθίδρυση άλλων πέντε τεστ που αφορούν άλλες μεταδοτικές ασθένειες (τα τεστ για ηπατίτιδα και σύφιλη προϋπήρχαν), η εξέταση των αιμοδοτών και οι διαδικασίες απόρριψης, προσθέτουν περισσότερη ασφάλεια στην αμερικανική προμήθεια αίματος.(3)

Κ Ε Φ Α Λ Λ Α Ι Ο 2

Ανατομία – Φυσιολογία Αίματος

- ✓ Λειτουργία Αίματος
- ✓ Σύσταση Αίματος
- ✓ Παράγοντες πήξης του αίματος
- ✓ Ομάδες Αίματος
- ✓ Σύστημα Rhesus



Το αίμα

Αίμα καλείται ο μεσάζων υγρός ιστός, μεταξύ του εξωτερικού περιβάλλοντος και κυττάρων. Για του μονοκύτταρους οργανισμούς ανάγκη κυκλοφορίας δεν υφίσταται, καθώς άμεσο περιβάλλον αυτών είναι το περιβάλλον της φύσης, απ' το οποίο παραλαμβάνουν χρήσιμες ουσίες για την διατροφή τους και O₂ για την αναπνοή τους και αποδίδουν σ' αυτό τα άχρηστα και επιβλαβή προϊόντα της ανταλλαγής της ύλης την παραμικρή πιθανότητα να αλλοιωθεί -το κύτταρο- απ' αυτό.

Αντιθέτως άμεσο περιβάλλον των πολυκυττάρων είναι τα ίδια τα κύτταρα καθώς και το υγρό που περιβάλλεται ανάμεσά τους, του οποίου η σύσταση θα αλλοιωνόταν γρήγορα αν δεν υπάρχει η κυκλοφορία του αίματος

Λειτουργία του αίματος

Το αίμα είναι επιφορτισμένο με μια σειρά λειτουργιών που είναι εξαιρετικά απαραίτητες για τη συνέχιση της ζωής του οργανισμού. Αυτές είναι :

- Μεταφορά του οξυγόνου από τους πνεύμονες απ' όπου αυτό προσλαμβάνεται σε όλους του ιστούς του σώματος. Το οξυγόνο είναι απαραίτητο για την οξείδωση (διαδικασία καύσεως) ορισμένων θρεπτικών ουσιών καθώς και για την παραγωγή της αναγκαίας θερμότητας και ενέργειας που χρειάζεται κάθε οργανισμός. Η μεταφορά του οξυγόνου γίνεται με την βοήθεια της αιμοσφαιρίνης, μιας εξειδικευμένης σιδηρούχου κόκκινης πρωτεΐνης η οποία περιέχεται στα ερυθροκύτταρα ή ερυθρά αιμοσφαίρια.
- Προσλαμβάνει από τους ιστούς το διοξείδιο του άνθρακα που παράγεται από τις καύσεις και το μεταφέρει στους πνεύμονες από όπου και αποβάλλεται. Μεγάλη συγκέντρωση CO₂ είναι τοξική για τους ιστούς.
- Παραλαμβάνει από το έντερο τις διάφορες χρήσιμες ουσίες που περιέχονται στις τροφές και τις μοιράζει στα όργανα και τους ιστούς από τους οποίους θα χρησιμοποιηθούν. Χαρακτηριστικό παράδειγμα είναι η γλυκόζη που αποτελεί την "βενζίνη" όλων των κυττάρων του αίματος όπως και τα αμινοξέα που αποτελούν τις "δομικές λίθους" των πρωτεϊνών.
- Συμβάλλει στην ομοιογενή κατανομή της θερμότητας σε ολόκληρο το σώμα και διατηρεί σταθερή τη θερμοκρασία.

- Παραλαμβάνει από τους ιστούς διάφορα άχρηστα και συχνά τοξικά προϊόντα του μεταβολισμού και τα μεταφέρει στα σημεία από όπου είτε θα αποβληθούν είτε θα εξουδετερωθούν (πνεύμονες, νεφροί, δέρμα)
- Συμβάλλει τα μέγιστα στην άμυνα του οργανισμού εναντίον παθογόνων μικροοργανισμών που προσβάλλουν το σώμα και αυτό γίνεται με τη διαδικασία της "φαγοκυττάρωσης", της καταστροφής δηλαδή των μικροοργανισμών αυτών από τα λευκά αιμοσφαίρια που κυκλοφορούν ελεύθερα στο αίμα καθώς και με την ύπαρξη των αντισωμάτων τα οποία διαθέτοντας ένα είδος μνήμης προστατεύουν τον οργανισμό από επαναπροσβολές από τον ίδιο μικροοργανισμό.(1)

Σύσταση αίματος

Το αίμα αποτελείται από το πλάσμα και τα έμμορφα συστατικά (Λευκά - ερυθρά αιμοσφαίρια, αιμοπετάλια)

Ερυθρά αιμοσφαίρια

Τα ερυθρά αιμοσφαίρια, είναι τα κύτταρα του αίματος που είναι επιφορτισμένα με τη μεταφορά του O₂ από τους πνεύμονες από όπου και προσλαμβάνεται σε όλους τους ιστούς του σώματος. Η διαδικασία αυτή στηρίζεται στην αιμοσφαιρίνη (Hb) η οποία δεσμεύει το O₂ καθώς και στην καρβονική αντίδραση. Στον άνδρα υπάρχουν 160 g/l αιμοσφαιρίνη, ενώ στη γυναίκα 145g/l. Σε 1ml(=1mm³) αίματος περιέχονται περίπου 5*10⁶ ερυθροκύτταρα για τους άνδρες και τις γυναίκες 4,5*10⁶. Η διάρκεια ζωής τους είναι περίπου 120 μέρες. Με τη παρέλευση των ημερών αυτών, τα γερασμένα ερυθροκύτταρα μεταφέρονται στον σπλήνα όπου και αποσυντίθενται όχι όμως ολόκληρο το κύτταρο. Ο σίδηρος που περιέχει ανακυκλώνεται ενώ η Hb μεταβολίζεται σε σφαιρίνη χολεριθρίνη. Ενδιαφέρον έχει να τονίσουμε πως ενώ το κύτταρο στα πρώτα στάδια της ζωής του στον ερυθρό μυελό των οστών είναι εμπύρνηο, δηλ. έχει πυρήνα, ωριμάζοντας όμως και αποδιδόμενο στην κυκλοφορία τον χάνει.

Λευκά αιμοσφαίρια

Τα λευκά αιμοσφαίρια είναι ο αμυντικός μηχανισμός του οργανισμού. Ο αριθμός τους είναι 4-6 *10³ /ml αίματος και διακρίνονται σε τρεις μεγάλες κατηγορίες : τα λεμφοκύτταρα, τα πολυμορφοπύρνηνα και τα μεγάλα μονοπύρνηνα. Τα λεμφοκύτταρα παράγονται στον σπλήνα στο θυμό αδένες και τους λεμφαδένες και έχουν μεγάλο στρογγυλό πυρήνα. Τα πολυμορφοπύρνηνα είναι κύτταρα ο πυρήνας των οποίων μπορεί να πάρει διάφορα σχήματα και ανάλογα με το είδος των κοκκίων που βρίσκονται στο πρώτο πλάσμα τους διακρίνονται σε ουδετερόφιλα, βασεόφιλα και

κωσινόφιλα. Τα μεγάλα μονοπύρηννα τέλος παράγονται στο δικτυοευδοθηλιακό σύστημα και είναι κύτταρα με πυρήνα που μοιάζει με νεφροειδές. Ένας φυσιολογικός λευκοκυτταρικός τύπος περιλαμβάνει περίπου 67% πολυμορφοπύρηννα, 27% λεμφοκύτταρα και 6% μεγάλα μονοπύρηννα. Η διάρκεια ζωής των ερυθροκυττάρων ποικίλλει από λίγες ώρες έως λίγες μέρες.

Αιμοπετάλια

Τα κύτταρα αυτά είναι επιφορτισμένα με τη σπουδαιότατη λειτουργία της αιμόστασης σε περίπτωση αιμορραγίας καθώς και με την πήξη του αίματος. Έχουν σχήμα συνήθως ακανόνιστο, βρίσκονται σε συγκέντρωση 0,15-0,3 10^6 / ml αίματος και ζουν 4-10 μέρες. Επειδή η καταστροφή τους γίνεται στον σπλήνα, επί σπληνεκτομής εμφανίζεται αύξησή τους από $2,5 \cdot 10^6 - 5 \cdot 10^6$. αυτό ονομάζεται θρομβοκυττάρωση.

Πλάσμα

Το πλάσμα είναι το υγρό στοιχείο του αίματος. Είναι μέρος του εξωκυττάριου σωματικού υγρού και διαφέρει από το διάμεσο υγρό ως προς την περιεκτικότητά τους σε πρωτεΐνες (7% το πλάσμα 2% το διάμεσο υγρό). Το πλάσμα περιέχει μεγάλο αριθμό ιόντων οργανικών και ανόργανων μορίων που μεταφέρονται στα διάφορα σημεία του σώματος ενώ μεταφέρει και ορμόνες. έχει ωσμωριακή συγκέντρωση 290 mosm/kg H₂O και 65-80gr/l πρωτεΐνες. Αν παραμένει ακίνητο για λίγο πήζει για αυτό διατηρείται σε ρευστή κατάσταση μόνο με την προσθήκη κάποιου αντιπηκτικού

Αιμοσφαιρίνη

Η αιμοσφαιρίνη είναι μια κόκκινη εξειδικευμένη πρωτεΐνη με M.B 64.450. το μόριό της αποτελείται από τέσσερα πολυπεπτίδια τα οποία ανά δυο είναι ίδια. Έτσι έχουμε τα α κ' β πολυπεπτίδια. Σε κάθε πολυπεπτίδια υπάρχει και αίμη το μόριο της οποίας έχει ένα άτομο σιδήρου. Με τον σίδηρο αυτό η αίμη επιτρέπει στην αιμοσφαιρίνη να μεταφέρει O₂-ο σίδηρος δεσμεύει και αποδεσμεύει O₂ πολύ εύκολα. Έτσι λοιπόν ο εμπλουτισμός της αιμοσφαιρίνης γίνεται στους πνεύμονες ενώ η αποβολή του O₂ στους ιστούς. Για αυτό το λόγο το αρτηριακό αίμα έχει χρώμα ζωηρό κόκκινο ενώ το φλεβικό βαθύ κόκκινο. Η Hb που έχει δεσμεύσει O₂ ονομάζεται αναχθείσα αιμοσφαιρίνη και βρίσκεται σε ποσότητα 14-16g/100ml αίματος.

Παράγοντες πήξης του αίματος

Χρόνος ημιζωής in vivo (h)

I ινωδογόνο	96
II προθρομβίνη	72
III ιστικός παράγοντας	
IV ασβέστιο	
V ασταθής παράγοντας	20
VI σταθερός παράγοντας	5
VII αντισταθμιστικός παράγοντας	12
VIII παράγοντας Christmas	24
IX παράγοντας Stuart Power	30
X προηγούμενη θρομβοπλαστική πλάσματος	48
XI παράγοντας Hageman	50

Ομάδες αίματος

Η συνειδητοποίηση ότι η μετάγγιση αίματος μπορεί να είναι μια δραστηριότητα που μπορεί να σώσει ανθρώπινες ζωές ανάγεται αρκετούς αιώνες πίσω, καθώς υπάρχουν ενδείξεις ότι μετάγγιση αίματος πραγματοποιήθηκε για πρώτη φορά από τους Ινκας. Ωστόσο τα αποτελέσματα των μεταγγίσεων αυτών δεν ήταν πολύ συχνά τα επιθυμητά, το αντίθετο μάλιστα. Πολλές φορές υπάρχουν αντιδράσεις όπως ρίγος, πυρετός ενώ και θάνατος του αρρώστου δεν ήταν σπάνιος. Η μελέτη των αντιδράσεων αυτών καθώς και η μελέτη του αίματος και των συστατικών του, οδήγησαν τον Γερμανό Laudsteiner το 1901 στην ανακάλυψη των ομάδων αίματος. Συμπέρανε ότι τα ερυθροκύτταρα όλων των ανθρώπων δεν είναι απολύτως όμοια, αλλά διαφέρουν στη χημική κατασκευή της μεμβράνης τους. Οι επιστήμονες λοιπόν συμπέραναν ότι κάθε άτομο μπορεί να λάβει αίμα μόνο από ορισμένα άτομα το αίμα των οποίων προσομοιάζει με το δικό του.

Σύστημα ABO

Το σύστημα αυτό βασίζεται στον διαχωρισμό του αίματος σε τέσσερις ομάδες, με βάση τα αντιγόνα και τα αντισώματά του. Τα αντιγόνα είναι παράγοντες που βρίσκονται στα ερυθροκύτταρα. Ονομάζονται συγκολλητινογόνα και τα σπουδαιότερα είναι το A και το B. Τα αντισώματα είναι παράγοντες που βρίσκονται στον ορό του αίματος και ονομάζονται συγκολλητίνες. Είναι η α και η β. με βάση αυτά οι ομάδες αίματος καταγράφονται ως εξής :

Ομάδα AB : περιέχει τα συγκολλητινογόνα A και B και καμία συγκολλητίνη.

Ομάδα A : περιέχει το συγκολλητινογόνο A και τη συγκολλητίνη β ή αντι-B.

Ομάδα B : περιέχει το συγκολλητινογόνο B και τη συγκολλητίνη α ή αντι-A.

Ομάδα O : δεν περιέχει συγκολλητινογόνα, περιέχει τις δυο συγκολλητίνες α,β.

Σύμφωνα με την τελευταία στατιστική, η συχνότητα των ομάδων είναι :

Ομάδα AB —4%

Ομάδα A—40%

Ομάδα B—14%

Ομάδα O—42%

Ταξινόμηση	Συγκολλητινογόνα	Συγκολλητίνες	Συχνότητα
Land Steiner	στα ερυθρά	στο πλάσμα	πληθυσμού
Ομάδα AB	Ομάδα AB	-----	3-4%
Ομάδα A	Ομάδα A	αντί-B(β)	40-42%
Ομάδα B	Ομάδα B	αντί-A(α)	8,5-12%
Ομάδα O	-----	αντί-A,αντί-B	40,5-47%

Επιτρεπόμενες μεταγγίσεις μεταξύ των ομάδων αίματος

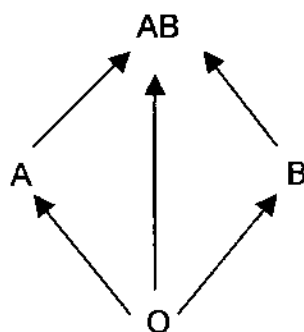
Όπως προαναφέραμε οι πρώτες μεταγγίσεις που γίνονται χωρίς τη γνώση των ομάδων αίματος, είχαν μικρή επιτυχία. Με την ανακάλυψη των ομάδων αίματος, έγιναν γνωστοί συνδυασμοί μεταξύ των ομάδων που επιτρέπουν ασφαλείς μεταγγίσεις. Έτσι λοιπόν :

Ομάδα AB : δέχεται αίμα οποιασδήποτε ομάδας, δίνει όμως αίμα μόνο στην ίδια ομάδα

Ομάδα A : δέχεται αίμα από την ομάδα A και την O και δίνει αίμα στην A και AB

Ομάδα B : δέχεται αίμα από την ομάδα B και την O και δίνει αίμα στην B και την AB

Ομάδα O : δέχεται αίμα μόνο από την ομάδα O και δίνει αίμα σε όλες τις ομάδες



Σύστημα Rhesus (Rh)

Μεγάλο ενδιαφέρον επίσης παρουσιάζει ένα άλλο συγκολλητινογόνο, γνωστό τα τελευταία 50 χρόνια με το όνομα παράγοντας Rhesus. Πρόκειται για ένα συγκολλητινογόνο, που εμφανίζεται στο αίμα των ανθρώπων σε συχνότητα 85%(Rh+) και ανεξαρτήτως από τα άλλα συγκολλητινογόνα (ABO). Τα υπόλοιπα 15% δεν εμφανίζει το συγκολλητινογόνο αυτό (Rh-). Ο παράγοντας Rhesus ανακαλύφθηκε από τους Levine & Stetson (1939) και τους Land Steiner & Wiener (1940) με

την ένεση αιμοσφαιρίων του πιθήκου *Macacus Rhesus* σε αίμα κονίκλου. Ο όρος αυτός του κονίκλου, συγκολλά τα ερυθρά αιμοσφαίρια του αίματος του 85% των ανθρώπων. Η ανακάλυψη του αντιγόνου αυτού, εξήγησε και επέτρεψε την αντιμετώπιση της εμβρυομητρικής ασυμβατότητας που εμφανίζεται στην αιμολυτική νόσος των νεογνών. Το σύστημα Rhesus είναι ένα πολύπλοκο σύστημα που πιστεύεται ότι περιλαμβάνει περίπου 40 αντιγόνα. Τα σπουδαιότερα από αυτά είναι τα C,D,E, c και e και βρίσκονται πάνω στη μεμβράνη του ερυθροκυττάρου

Σύστημα του παράγοντα Rhesus

Η σημασία του παράγοντα Rhesus έγκειται στους ακόλουθους δυο λόγους κυρίως :

A. Το συγκολλητινογόνο Rhesus εμφανίζεται έντονες αντιγονικές ιδιότητες. Δηλαδή, αν σε ένα άτομο γίνει ένεση ερυθρών αιμοσφαιρίων Rh⁺, τότε στο πλάσμα του εμφανίζεται αντί-Rhesus συγκολλητίνες. Αν στο μέλλον το άτομο αυτό δέχεται ξανά μετάγγιση με αίμα Rh⁺, τότε μπορεί να υπάρξουν προβλήματα.

B. Το συγκολλητινογόνο Rh, όπως και τα άλλα συγκολλητινογόνα, μεταβιβάζεται σύμφωνα με τους νόμους του Mendel και συμπεριφέρεται σαν επικρατής χαρακτήρας (προεξάρχων παράγοντας). Έτσι σε μητέρα Rh⁻ (15% των γυναικών) και πατέρα Rh⁻ (85% των ανδρών), το παιδί θα είναι Rh⁺ σε όλες τις περιπτώσεις που ο πατέρας είναι Rh⁺ ομοζυγώτης και το 50% αν ο πατέρα είναι Rh⁺ ετεροζυγώτης. Όμως κατά την εμβρυϊκή ζωή, ένας μικρός αριθμός ερυθρών αιμοσφαιρίων Rh⁺, μπορεί να διέλθει από το αίμα του εμβρύου στο αίμα της μητέρας, η οποία ευαισθητοποιείται και μπορεί να αναπτύξει αντί-Rhesus συγκολλητίνες οι οποίες είναι αφθονότερες όσο πιο προχωρημένη είναι η εγκυμοσύνη.

Κατά την πρώτη εγκυμοσύνη, οι συγκολλητίνες αυτές δεν προκαλούν βλάβη, σε επόμενες όμως κινήσεις με έμβρυο Rh⁺, οι μητρικές συγκολλητίνες (IgG) μπορεί να διέλθουν του πλακούντα και να εμφανισθούν στον έμβρυο με αποτέλεσμα τη συγκόλληση και τη λύση των ερυθροκυττάρων του εμβρύου. Η παθολογική αυτή κατάσταση ονομάζεται "αιμολυτική νόσος των νεογνών". (7)

Άλλα συστήματα ομάδων αίματος

Σε ορισμένα άτομα, υπάρχουν στη μεμβράνη των ερυθροκυττάρων τους και άλλοι αντιγονικοί παράγοντες εκτός από τους A, B, O και Rh, σπάνια όμως προκαλούν αντιδράσεις κατά τη μετάγγιση και έχουν περισσότερο ακαδημαϊκό και νομικό ενδιαφέρον. Μερικοί από τους παράγοντες αυτούς ανήκουν στα συστήματα Kell, Lewis, Duffy, Diego, Kigg, Mnss, Pu'Lutheraw. Αντιδράσεις μετά από μετάγγιση αίματος που περιέχει κάποιος από τους παράγοντες των συστημάτων αυτών, θα εμφανιστούν μόνο μετά από αρκετές μεταγγίσεις.

Σίδηρος (Fe)

Ο σίδηρος υπάρχει σε όλα τα κύτταρα του ανθρώπινου οργανισμού και ένας μεγάλος αριθμός κυτταρικών λειτουργιών από την παρουσία του. Ο σίδηρος όπως προαναφέραμε, δεσμεύει το O₂ στο μόριο της αιμης και βοηθά στη μεταφορά των ηλεκτρονίων σε διάφορες αντιδράσεις. Βρίσκεται στον ανθρώπινο οργανισμό σε συγκέντρωση περίπου 40-50mgf/kg βάρους σώματος, κατανεμημένος όχι ισόποσα στην αιμοσφαιρίνη, στη μυοσφαιρίνη και στα κύτταρα (αποθήκες σιδήρου). Ο σίδηρος φυσιολογικά προσλαμβάνεται από τον ανθρώπινο οργανισμό από τις τροφές (7mgf/1000kcal). Το μεγαλύτερο μέρος του σιδήρου αυτού αποβάλλεται με τα κόπρανα και μόνο το 5-25% απορροφάται από τον οργανισμό (από το εγγύς λεπτό έντερο). Ο τρόπος πρόσληψης του σιδήρου όμως δεν είναι απόλυτα εξακριβωμένος. Στα κύτταρα, ο σίδηρος αποθηκεύεται σε μια πρωτεΐνη που ονομάζεται φερριτίνη. Η φερριτίνη έχει δύο τύπους, έναν με μεγάλο M.B και έναν με μικρό και βρίσκεται κυρίως στους ερυθροβλάστες και τα ηπατικά κύτταρα. Ένα μικρό μέρος της φερριτίνης κυκλοφορεί ελεύθερα στο αίμα. Σε κάθε mgf/l πλάσματος βρίσκονται περίπου 8mgf αποθηκευμένου σιδήρου.(5,6,8)

Αναιμία

- ✓ Αιτιολογία
- ✓ Παθοφυσιολογία
- ✓ Κλινικές Εκδηλώσεις
- ✓ Διαγνωστική Εκτίμηση
- ✓ Θεραπευτική Αντιμετώπιση
- ✓ Νοσηλευτική Παρέμβαση

ΑΝΑΙΜΙΑ

Ως αναιμία ορίζεται η μείωση των ερυθρών αιμοσφαιρίων (RBC) ή του ποσού της αιμοσφαιρίνης (Hb) ή και των δύο κατά μονάδα όγκου αίματος κάτω από τα φυσιολογικά όρια. Η αναιμία δεν αποτελεί ξεχωριστή νοσολογική οντότητα, αλλά εκδήλωση υποκείμενης παθολογικής διεργασίας. Οι αναιμίες είναι οι πιο κοινές αιματολογικές διαταραχές στα βρέφη και τα παιδιά.

Αιτιολογία

Τα κυριότερα αίτια της αναιμίας, βάσει των οποίων γίνεται και η ταξινόμησή τους, είναι :

1. Απώλεια αίματος
2. Πλημμελής ερυθροποίηση
 - α. Ένδεια παράγοντα απαραίτητου για την ερυθροποίηση
 - Ένδεια σιδήρου
 - Ένδεια βιταμίνης β12 ή φυλλικού οξέος
 - Ένδεια βιταμίνης C
 - β. Μειωμένη ικανότητα του μυελού για παραγωγή ερυθρών αιμοσφαιρίων
 - Απλαστική αναιμία
 - Διήθηση μυελού από λευχαιμικά κύτταρα, κύτταρα κακοήθους λεμφώματος, καρκινικά κύτταρα κ.λ.π
 - Τοξική δράση στο μυελό, όπως στην ουραιμία
3. Αυξημένη καταστροφή ερυθρών αιμοσφαιρίων (αιμόλυση)
 - α. Φάρμακα και χημικές ουσίες
 - β. Λοιμώξεις
 - γ. Εγκαύματα

δ. Δηλητηριάσεις, συμπεριλαμβανομένης της δηλητηρίασης με μόλυβδο

ε. Ανωμαλίες της κυτταρικής μεμβράνης

ζ. Ερυθροκυτταρικές ενζυμοπάθειες, ανεπάρκεια G6PD (γλυκοζο-6-φωσφορικής αφυδρογενάσης)

στ. Αιμολυτική νόσος των νεογνών

η. Παθολογική σύνθεση αιμοσφαιρίνης :

--Παθολογικές αιμοσφαιρίνες – δρεπανοκυτταρική αναιμία

--Θαλασσαιμικά σύνδρομα(11)

Παθοφυσιολογία

Τα ερυθρά αιμοσφαίρια και η αιμοσφαιρίνη φυσιολογικά παράγονται με τον ίδιο ρυθμό που καταστρέφονται. Οποτεδήποτε η παραγωγή ερυθρών αιμοσφαιρίων και αιμοσφαιρίνης μειώνεται ή η καταστροφή τους αυξάνεται, προκαλείται αναιμία. Η ικανότητα των ερυθρών αιμοσφαιρίων για μεταφορά της αιμοσφαιρίνης μειώνεται.

Η ικανότητα της αιμοσφαιρίνης να οξυγονώνει τους ιστούς και να απομακρύνει το CO₂ για αποβολή από τους πνεύμονες επίσης μειώνεται. Λιγότερη αιμοσφαιρίνη είναι διαθέσιμη για να δράσει ως ρυθμιστικό σύστημα του pH του αίματος.

Κλινικές εκδηλώσεις

Αν η αιμοσφαιρίνη μειωθεί αρκετά, τα σημεία και τα συμπτώματα που εμφανίζονται οφείλονται σε ιστική υποξία :

- Μυϊκή αδυναμία και εύκολη κόπωση, είναι κοινές εκδηλώσεις
- Ωχρότητα δέρματος. Η βαριά αναιμία μπορεί να προκαλέσει κηρώδη ωχρότητα
- Ανορεξία
- Ανησυχία

- Κεφαλαλγία
- Ζάλη
- Ελαφρό κεφάλι
- Ευερεθιστότητα
- Επιβράδυνση της διεργασίας της σκέψης
- Μείωση της προσοχής
- Απάθεια και κατάθλιψη
- Αναστολή της ανάπτυξης εξαιτίας του μειωμένου ιστικού καταβολισμού και της ανορεξίας. Συχνά, συνοδεύεται και από καθυστέρηση σεξουαλικής ωριμότητας (στα μεγαλύτερα παιδιά)
- Αδυναμία εκτέλεσης των συνήθων παιδικών δραστηριοτήτων
- Ταχυκαρδία
- Καρδιομεγαλία και συμπτώματα συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας(12)

Διαγνωστική εκτίμηση

Η διάγνωση εξαρτάται κυρίως από το αίτιο της αναιμίας. Γενικά, την αναιμία μπορεί κανείς να την υποψιαστεί από το ιστορικό και τη φυσική εξέταση, όπως μειωμένη ενεργητικότητα, εύκολη κόπωση και ωχρότητα, εκτός αν η αναιμία είναι βαριά, οπότε η πρώτη υποψία για μια τέτοια διαταραχή μπορεί να προέρχεται από μεταβολές στη γενική αίματος, όπως μείωση των ερυθροκυττάρων, της αιμοσφαιρίνης και του αιματοκρίτη. Αν και μερικοί συγγραφείς ως αναιμία καθορίζουν τη μείωση της αιμοσφαιρίνης κάτω από 10 ή 11g/dL, η άποψη αυτή δεν ευσταθεί για τα παιδιά, των οποίων τα επίπεδα της αιμοσφαιρίνης ποικίλλουν ανάλογα με την ηλικία.

Διάφορα ευρήματα στη γενική αίματος είναι επίσης αξιόλογα, όπως η αύξηση των δικτυοκυττάρων που δείχνει την αυξημένη ανάγκη του οργανισμού για ερυθροκύτταρα, όπως σε βαριά αιμολυτική αναιμία. Το περιφερικό επίχρισμα μπορεί να δείχνει αξιόλογες μεταβολές στο σχήμα των ερυθροκυττάρων, όπως στη δρεπανοκυτταρική αναιμία. Σπάνια, η αναρρόφηση μυελού των οστών μπορεί να είναι αναγκαία για την αξιολόγηση της ικανότητας του οργανισμού να παράγει φυσιολογικά κύτταρα, όπως στη λευχαιμία και την απλαστική αναιμία. Στη λευχαιμία ο

μυελός των οστών είναι υπερπλαστικός, ενώ στην απλαστική αναιμία ο μυελός των οστών είναι υποπλαστικός ή απλαστικός.

Οι δοκιμασίες που γίνονται για τον έλεγχο της λειτουργίας του αιμοποιητικού συστήματος δεν αντανakλούν πάντοτε τις άμεσες μεταβολές που συμβαίνουν στο αίμα, π.χ. σε οξεία μαζική αιμορραγία η αιμοσφαιρίνη και ο αιματοκρίτης μπορεί να μην είναι αξιόπιστοι δείκτες, διότι ο αριθμός των ερυθροκυττάρων κ.κ.χλσμ, ο αιματοκρίτης και το ποσό της αιμοσφαιρίνης στην αρχή παραμένουν αμετάβλητα λόγω της αγγειοσύσπασης και της ρυθμιστικής ανακατανομής του αίματος, όμως μετά από 16 ώρες αρχίζει η ελάττωσή τους λόγω μετακίνησης υγρών από τους ιστούς στην κυκλοφορία, προς αντικατάσταση του όγκου αίματος. Επομένως, η εκτίμηση της ποσότητας αίματος που χάθηκε σε ένα βαριά άρρωστο παιδί μπορεί να είναι δύσκολη. Τα δείγματα αίματος που παίρνονται από κεντρικά αγγεία μπορεί να αντανakλούν ακριβέστερα την κατάσταση του παιδιού από ό,τι τα δείγματα που παίρνονται από ένα άκρο εξαιτίας της περιφερικής αγγειοσύσπασης. Η συστολική αρτηριακή πίεση μπορεί να είναι ευαίσθητος δείκτης της απώλειας αίματος π.χ. συστολική αρτηριακή πίεση κάτω από 65mmHg σε παιδιά ηλικίας κάτω των 4 ετών ή 75mmHg σε παιδιά ηλικίας 5-8 ετών ή 85mmHg σε παιδιά ηλικίας 9-12 ετών ή 99mmHg στους έφηβους μπορεί να σηματοδοτεί μείωση του όγκου του αίματος γύρω στο 30% ή και περισσότερο.

Θεραπευτική αντιμετώπιση

Ο αντικειμενικός σκοπός της συντηρητικής αγωγής είναι να διορθωθεί η αναιμία, θεραπεύοντας την υποκείμενη αιτία. Π.χ. στις αναιμίες λόγω ένδειας κάποιου παράγοντα απαραίτητου για την αιμοποίηση (θρεπτικές) αναπληρώνεται αυτή η ειδική ανεπάρκεια. Σε απώλεια αίματος λόγω οξείας αιμορραγίας, γίνεται μετάγγιση ερυθρών αιμοσφαιρίων. Σε περιπτώσεις βαριάς αναιμίας, η υποστηρικτική συντηρητική αγωγή μπορεί να περιλαμβάνει οξυγονοθεραπεία, αναπλήρωση του όγκου του αίματος, ενδοφλέβια χορήγηση υγρών και ανάπαυση στο κρεβάτι. Επιπροσθέτως, μπορούν να υιοθετηθούν πιο ειδικές παρεμβάσεις, ανάλογα με το αίτιο αυτές συζητούνται παρακάτω.(11)

Νοσηλευτική παρέμβαση

Εφόσον η αναιμία δεν αποτελεί νοσολογική διαταραχή, αλλά σύμπτωμα κάποιου υποκείμενου προβλήματος, η νοσηλευτική φροντίδα συνδέεται με τον καθορισμό του παθογενετικού αιτίου, την ενίσχυση της κατάλληλης υποστηρικτικής και θεραπευτικής αγωγής και τη μείωση των αναγκών των ιστών σε οξυγόνο.

--**Βοήθεια στον καθορισμό της διάγνωσης.** Μολονότι η φυσική εξέταση παρέχει πολύτιμες πληροφορίες σχετικά με τη βαρύτητα της αναιμίας και κάποια ένδειξη της πιθανής αιτιολογίας, η διάγνωση κυρίως βασίζεται στις αιματολογικές εξετάσεις και στην προσεκτική λήψη ιστορικού.

- Εξέταση δέρματος και βλεννογόνων για παρουσία ωχρότητας.
 - Λήψη πληροφοριών από τους γονείς σχετικά με τα φυσιολογικά επίπεδα δραστηριότητας του παιδιού, τα συμπτώματα που έχουν παρατηρηθεί (ωχρότητα, μείωση της όρεξης, υπερβολική κόπωση κ.λ.π.), τους τρόπους με τους οποίους το παιδί εκδηλώνει την απογοήτευση του, την κόπωση.
 - Λήψη ιστορικού σχετικά με τους πιθανούς αιτιολογικούς παράγοντες.
 - Διαιτητικές συνήθειες, ειδικά πρόληψη σιδήρου με την τροφή, χωματοφαγία (pica)
 - Ιστορικό χρόνιας ή υποτροπιάζουσας λοίμωξης
 - Συνήθειες εντέρου και πρόσφατη εμφάνιση αίματος στα κόπρανα ή μέλαινα κένωση
 - Οικογενειακό ιστορικό κληρονομικής νόσου, όπως η δρεπανοκυτταρική αναιμία ή η θαλασσαιμία
 - Πρόσβαση σε φάρμακα, δηλητήρια κ.λ.π
- Ετοιμασία του παιδιού για τις εργαστηριακές εξετάσεις.** Συνήθως, παραγγέλλεται μια σειρά εξετάσεων αίματος, αλλά εφόσον αυτές γίνονται συνήθως σταδιακά και όχι στον ίδιο χρόνο το παιδί υποβάλλεται σε πολλαπλά τρυπήματα των δακτύλων και σε φλεβοκεντήσεις. Οι εργαστηριακοί τεχνικοί συχνά δεν είναι ενήμεροι του ψυχολογικού τραύματος που οι επανειλημμένες παρακεντήσεις προκαλούν στο παιδί. Επομένως ο νοσηλευτής έχει την ευθύνη να προετοιμάσει το παιδί για τις εξετάσεις αυτές.
- Εξήγηση της σπουδαιότητας κάθε εξέτασης, ειδικά όταν οι εξετάσεις αυτές δεν γίνονται στον ίδιο χρόνο.

- Παραμονή κοντά στο παιδί, οπότε είναι δυνατόν, κατά την διάρκεια της διαδικασίας.
- Ενθάρρυνση του παιδιού να παίζει με τα αντικείμενα της αιμοληψίας, χρησιμοποιώντας την κούκλα σαν μοντέλο, και/ή να συμμετέχει στην πραγματική διαδικασία π.χ. να καθαρίσει το δακτυλάκι του με ένα τολύπιο με οινόπνευμα. Μεγαλύτερα παιδιά μπορούν να εκτιμήσουν τη δυνατότητα να παρατηρήσουν τα κύτταρα του αίματος κάτω από το μικροσκόπιο ή σε φωτογραφίες. Αυτό είναι πολύ σημαντικό, εάν υπάρχει υποψία βαριάς αιματολογικής διαταραχής, όπως λευχαιμία, διότι χρησιμεύει ως βάση για εξήγηση της παθοφυσιολογίας της διαταραχής

--Μείωση της φυσικής προσπάθειας και του άγχους. Εφόσον η αναιμία μειώνει την ικανότητα των ερυθροκυττάρων για μεταφορά οξυγόνου, είναι νοσηλευτική ευθύνη η μείωση των αναγκών των ιστών σε οξυγόνο, όταν η αναιμία είναι αρκετά βαριά και επηρεάζει την ενεργητικότητα του παιδιού. Στις περισσότερες αναιμίες, δεν είναι απαραίτητο αυτό, αλλά όταν είναι θα πρέπει να γίνονται σημαντικές παρεμβάσεις.

- Εκτίμηση του επιπέδου αντοχής του παιδιού στις καθημερινές δραστηριότητες και στο παιχνίδι και ανάλογη προσαρμογή, ώστε να επιτρέπεται στο παιδί μεγαλύτερη δυνατότητα για αυτοφροντίδα χωρίς υπερβολική προσπάθεια.
- Λήψη ζωτικών σημείων κατά τη διάρκεια των περιόδων ανάπαυσης και παρατήρηση της συμπεριφοράς, ώστε να καθορισθεί μια βασική γραμμή κατανάλωσης ενέργειας χωρίς προσπάθεια. Οι ίδιες μετρήσεις και παρατηρήσεις επαναλαμβάνονται και κατά τη διάρκεια των περιόδων δραστηριότητας για σύγκριση των ευρημάτων με εκείνα της ανάπαυσης. Τα σημεία προσπάθειας είναι :
 - ▣ Ταχυκαρδία
 - ▣ Παλμοί
 - ▣ Ταχύπνοια
 - ▣ Δύσπνοια
 - ▣ Βράχυνση αναπνοής
 - ▣ Υπέρπνοια
 - ▣ Λαχάνιασμα
 - ▣ Ζάλη
 - ▣ Ελαφρό κεφάλι
 - ▣ Εφίδρωση

▣ Αλλαγή χρώματος δέρματος

Το παιδί φαίνεται κουρασμένο (πλαδαρό, αργές και κουρασμένες κινήσεις, χωρίς αντοχή για πρόσθετη δραστηριότητα).

- Βοήθεια του παιδιού στις καθημερινές δραστηριότητες που υπερβαίνουν την αντοχή του.
- Ενθάρρυνση του παιδιού να αποκτήσει όσο το δυνατόν μεγαλύτερο έλεγχο του περιβάλλοντός του, για να αποφευχθεί η εξάρτηση που φοβίζει πολύ το παιδί. Π.χ. το παιδί με βαριά αναιμία δεν μπορεί να περπατήσει μέχρι το μπάνιο, αλλά μπορεί να χρησιμοποιεί καρέκλα- δοχείο δίπλα στο κρεβάτι ή να μεταφέρεται με τροχήλατη πολυθρόνα αντί να χρησιμοποιεί δοχείο στο κρεβάτι.
- Σχεδιασμός των δραστηριοτήτων σε όλη τη διάρκεια της ημέρας με προγραμματισμένες περιόδους ανάπαυσης στα μεσοδιαστήματα για αύξηση της ενεργειακής δύναμης του παιδιού, χωρίς να καταβάλλεται από μέρος του υπερβολική προσπάθεια.
- Σχεδιασμός ψυχαγωγικών δραστηριοτήτων που προάγουν την ανάπαυση και προλαβαίνουν την πλήξη και την απόσυρση του παιδιού.
- Πρόληψη της ευερεθιστότητας του παιδιού, της μείωσης της προσοχής και της απογοήτευσής του, με τον προγραμματισμό κατάλληλων ψυχαγωγικών δραστηριοτήτων, όπως : παρακολούθηση TV, άκουσμα μουσικής, διάβασμα ή άκουσμα παραμυθιού ή κόμικς, ενασχόληση με χόμπι (συλλογή γραμματοσήμων, ζωγραφική) και επιτραπέζια παιχνίδια.
- Τοποθέτηση του παιδιού στο ίδιο δωμάτιο με άλλο παιδί της ίδιας ηλικίας, το οποίο να πάσχει από κάποια πάθηση, για την οποία επίσης απαιτείται περιορισμός δραστηριότητας, ώστε να μην πλήττει από την επιβαλλόμενη ανάπαυση στο κρεβάτι.
- Εξήγηση στα μεγαλύτερα παιδιά και στους γονείς των λόγων αλλαγής της συμπεριφοράς που προκαλεί η αναιμία.
- Εξήγηση όλων των διαδικασιών και του θεραπευτικού προγράμματος με λόγια κατανοητά στο παιδί.
- Ενθάρρυνση των γονέων να παραμένουν κοντά στο παιδί τους.

--**Πρόληψη και παρατήρηση για σημεία λοίμωξης.** Τα αναιμικά παιδιά είναι επιρρεπή σε λοιμώξεις, διότι η ιστική υποξία προκαλεί κυτταρική δυσλειτουργία και η διαταραχή της μεταβολικής διεργασίας εξασθενεί την άμυνα του ξενιστή ενάντια στα ξένα αντιγόνα. Οι λοιμώξεις επίσης επιδεινώνουν την αναιμία, αυξάνοντας τις μεταβολικές ανάγκες και σε περπτώσεις χρόνιας λοίμωξης παρεμβαίνουν στην ερυθροποίηση και μειώνουν το χρόνο επιβίωσης των ερυθρών αιμοσφαιρίων. Επομένως,

πρέπει να παίρνονται όλες οι απαραίτητες προφυλάξεις για πρόληψη λοιμώξεων :

- Τοποθέτηση του παιδιού σε δωμάτιο με παιδιά χωρίς λοιμώξεις
- Περιορισμός επισκεπτών με ενεργό λοίμωξη
- Εφαρμογή πρακτικής καλής πλύσης των χεριών, τόσο από τους επισκέπτες όσο και από το νοσοκομειακό προσωπικό.
- Εξασφάλιση επαρκούς θρέψης (δίαιτα πλούσια σε βιταμίνες, θερμίδες και σίδηρο).
 - Ο νοσηλευτής πρέπει να είναι ενήμερος για τις προτιμήσεις του παιδιού και να σχεδιάζει τη δίαιτά του ανάλογα
 - Χορήγηση συχνών και μικρών γευμάτων.
 - Επιβράβευση του παιδιού σε θετικές προσπάθειες για το φαγητό.
 - Παρότρυνση του παιδιού να συμμετέχει στην επιλογή των τροφών και στην ετοιμασία του γεύματός του.
 - Αποφυγή κοπιαστικών δραστηριοτήτων και δυσάρεστων διαδικασιών την ώρα του φαγητού.
 - Δημιουργία ευχάριστης ατμόσφαιρας την ώρα του φαγητού.
 - Χορήγηση συμπληρωματικής τροφής και βιταμινών, όταν υπάρχει ανάγκη.
- Παρατήρηση για σημεία λοίμωξης, ιδιαίτερα για αύξηση θερμοκρασίας και λευκοκυττάρωση, αν και αύξηση των λευκών αιμοσφαιρίων παρατηρείται μερικές φορές στην αναιμία και χωρίς συστηματική ή τοπική λοίμωξη.

--Λήψη προφυλακτικών μέτρων για την ασφάλεια του παιδιού

- Πληροφόρηση όλου του υγειονομικού προσωπικού που ασχολείται με τη φροντίδα του παιδιού να επαγρυπνεί για σημεία υπερβολικής προσπάθειας και να αναμένει την ανάγκη του παιδιού για βοήθεια, ιδιαίτερα όταν σηκώνεται από το κρεβάτι και περπατά. Συνήθως, τα παιδιά με χρόνια αναιμία προσαρμόζονται αρκετά καλά στα χαμηλά επίπεδα της αιμοσφαιρίνης. Συχνά, άτομα που δεν γνωρίζουν την κατάσταση του παιδιού είναι δύσκολο να καταλάβουν τον πραγματικό βαθμό σωματικής αντοχής του, γι' αυτό είναι νοσηλευτική ευθύνη η ενημέρωσή τους.
- Παρακολούθηση των μικρών παιδιών για πρόληψη τυχαίων τραυματισμών, διότι αυτά δεν μπορούν να εκφράσουν λεκτικά την κόπωση ή την αδυναμία τους.

- Τονισμός της σπουδαιότητας λήψης μέτρων ασφάλειας, όπως η τοποθέτηση των κιγκλιδωμάτων του κρεβατιού ή η λήψη περιοριστικών μέτρων, όταν το μικρό παιδί κάθεται σε υψηλή καρέκλα ή περιπατητή.

--Παρακολούθηση για εμφάνιση επιπλοκών.

- Η κύρια επιπλοκή της αναιμίας είναι η καρδιακή ανεπάρκεια, η οποία μπορεί να προέλθει από τις αυξημένες απαιτήσεις της καρδιάς ως αποτέλεσμα των αυξημένων μεταβολικών αναγκών ή της υπερκόπωσης της καρδιάς κατά την γρήγορη μετάγγιση αίματος. Είναι λοιπόν φανερό ότι η πρόληψη της καρδιακής ανεπάρκειας μέσω μείωσης της υποξίας και βραδείας χορήγησης αίματος είναι η πρώτη προτεραιότητα.

--Χορήγηση συμπυκνωμένων εναιωρημάτων ερυθροκυττάρων για πρόληψη υπερογκαιμίας. Όταν σε βαριά αναιμία απαιτούνται μεταγγίσεις αίματος για να αυξηθεί η αιμοσφαιρίνη, πρέπει να παίρνονται όλες οι συνήθεις προφυλάξεις μετάγγισης αίματος και το παιδί να παρακολουθείται στενά για σημεία αντίδρασης από τη μετάγγιση αίματος.

--Χορήγηση οξυγόνου για εξασφάλιση ευνοϊκού περιβάλλοντος για κορεσμό της αιμοσφαιρίνης. Η χορήγηση οξυγόνου είναι περιορισμένης αξίας, διότι κάθε γραμμάριο αιμοσφαιρίνης μπορεί να μεταφέρει περιορισμένη ποσότητα αερίου. Επιπροσθέτως, η παρατεταμένη χορήγηση οξυγόνου μπορεί να μειώσει την ερυθροποίηση. Γι' αυτό, το παιδί πρέπει να παρακολουθείται στενά για σημεία μειωμένης ωφέλειας από το οξυγόνο. Ένα από τα πρώτα σημεία υποξίας είναι η ανησυχία.

--Υποστήριξη της οικογένειας

- Ενημέρωση της οικογένειας σχετικά με την εξέλιξη της ασθένειας του παιδιού.
- Εξήγηση των διαδικασιών και προφυλακτικών μέτρων που έχουν σχέση με τη φροντίδα του παιδιού
- Ενθάρρυνση των γονέων να εκφράσουν τα αισθήματά τους και στις ανησυχίες τους(16,17)

Μεσογειακή Αναιμία

- ✓ Ιστορική Αναδρομή Μ.Α.
- ✓ Επιδημιολογία Μ.Α.
- ✓ Παθοφυσιολογία Μ.Α.
- ✓ Κλινικές εκδηλώσεις
- ✓ Διαγνωστική εκτίμηση
- ✓ Θεραπευτική αντιμετώπιση
- ✓ Νοσηλευτική παρέμβαση

**Κ
Ε
Φ
Α
Λ
Λ
Α
Ι
Ο
4**

Μεσογειακή αναιμία

Η β- μεσογειακή αναιμία (β-θαλασσαιμία ή αναιμία Cooley) είναι κληρονομική αναιμία μεταβιβαζόμενη με το υπολειπόμενο σωματικό γονίδιο. Οφείλεται σε διαταραχή της σύνθεσης των β-αλυσίδων, με αποτέλεσμα την ελάττωση του συνολικού ποσού αιμοσφαιρίνης που περιέχεται στο ερυθροκύτταρο και επομένως τη δημιουργία βαριάς υποχρωμίας. Η κληρονομικότητα είναι πολύπλοκη, αλλά μπορούν να αναγνωρισθούν δύο μορφές πάθησης : η ομόζυγη μορφή –μείζων θαλασσαιμία και ετερόζυγη –ελάσσων θαλασσαιμία.

Η β-μεσογειακή αναιμία είναι αρκετά συχνή σε άτομα που κατάγονται από μεσογειακές χώρες, αλλά απαντάται και σε άλλες χώρες, όπως στη Μ.Ασία και στη Βόρεια και κεντρική Αφρική.

Ιστορική αναδρομή Μ.Α.

Από τα πολύ παλιά χρόνια είχε παρατηρηθεί στις χώρες που βρέχονται από τη μεσόγειο θάλασσα μια ιδιαίτερη μορφή αναιμίας, αρκετά βαριά, που μεταβιβάζονται σε ορισμένες οικογένειες από γενιά σε γενιά. Με τις μετακινήσεις των πληθυσμών, τα ταξίδια και την ευχέρεια της επικοινωνίας μεταξύ των λαών, η νόσος ξεπέρασε τα όρια της Μεσογείου. Σήμερα συναντάται και στις 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 (καθηγητή 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 εμπύρηννα ερυθρά και πολλά με κοκκία, τα δε συμπτώματα αυτά τα χαρακτήρισε ως συμπτώματα της νόσου ψευδολείσμανιαση.

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

Το 1925 οι Αμερικανοί 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 τη διαχώρισαν 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 η θαλασσαναιμία προτάθηκε το 1936 για να τονίσει την συχνότερη εμφάνιση της M.A 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 RIETTI-GREPPI-MCHELLI. Από αυτό οι Ιταλοί συνέδεσαν την αιμόλυση με τις μορφολογικές ανωμαλίες των ερυθρών αιμοσφαιρίων. Η συνεισφορά του RIETTI 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, Σπηλιόπουλο, 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 και οι περιπτώσεις που περιέγραψε ο WINTROBE καθώς και το σύνδρομο PIRTTI-GREPPI-MICHELΙ 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. Η τελευταία αυτή εργασία προσδιόρισε την ομάδα των κληρονομικών αναιμιών σαν μεσογειακό αιμοπαθητικό σύνδρομο. Αργότερα η νόσος μελετήθηκε εντατικά στην Ελλάδα από τις σχολές Α.Γάππα, Κ.Χωρέμη, Β.Μαλάμου και Φ.Φέσσα.

Επιδημιολογία M.A.

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 Ρόδο (20%), η Λέσβος (19%), η Βόρεια Εύβοια (17%) καθώς επίσης και η Κέρκυρα, τα Τρίκαλα η Αχαΐα και η Ηλεία (12-14%). Στην Ελλάδα το μέσο ποσοστό των ετερόζυγων της β-μεσογειακής αναιμίας ανέρχεται σε 8%. Αυτό σημαίνει ότι ένα στους 12 είναι φορείς της Μεσογειακής Αναιμίας. Επίσης σύμφωνα με διάφορες έρευνες κατά καιρούς βρέθηκε ότι σε 1 για 150 ζευγάρια θα συμπέσει να είναι και οι δυο ετερόζυγοι β-μεσογειακή αναιμίας και συνεπώς κινδυνεύουν να αποκτήσουν άρρωστο παιδί με ομόζυγη β-μεσογειακή αναιμία.

Σύμφωνα με στατιστικές μελέτες του American medical journal Nyman Genetics αναφέρεται ότι το στίγμα της θαλασσαιμίας στην Κύπρο παρουσιάζει τη μεγαλύτερη συχνότητα. Μεταξύ των Καυκασιανών λαών, β-θαλασσαιμίας σε ποσοστό 15% και α-θαλασσαιμίας 10%. Ο Tegos και οι συνεργάτες του το 1989, διαπίστωσαν τη μεγαλύτερη συχνότητα (5,9% έναντι 3,9%) β-μεσογειακή αναιμία σε περιοχές της χώρας μας με αυξημένη επίπτωση ελονοσίας κατά το παρελθόν.

Η β-μεσογειακή αναιμία αποτελεί την πιο διαδεδομένη ανωμαλία συνθέσεως της αιμόσφαιρίνης, ουσιαστικά δε βρίσκονται περιπτώσεις σε κάθε πληθυσμό. Μέχρι σήμερα λίγα μόνο είναι γνωστά για την γεωγραφική κατανομή ετερόζυγων της M.A και αυτό γιατί η ανίχνευση τους είναι δύσκολη προκειμένου για τους ετεροζυγώτες της α-μεσογειακή αναιμίας, είναι σχετικά αδύνατη.

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

<u>ΗΠΕΙΡΟΣ</u>	<u>ΧΩΡΕΣ</u>	<u>ΕΤΕΡΟΖΥΓΗ β-Μ.Α (%)</u>
Ευρώπη	Ιταλία	4-84
	Μ.Βρετανία	<1-18
	Ιορδανία-Ιαπωνία	<1
	Ινδίες	μέχρι 40
	Ισραήλ	20
	Ταϊλάνδη	4,8-10
Αφρική	Αλγερία	3
	Γκανά	<1
	Τυνησία	4
	Σουδάν	5-6
Αμερική	Βενεζουέλα	1
	Γουιάνα	4-11
Αυστραλία	Νέα Γουινέα	-----

Οι Έλληνες μετανάστες στην Αυστραλία εμφανίζουν Συχνότητα ετερόζυγων β-M.A 5% έναντι 2% των Ιταλών.

Η Ελλάδα εμφανίζει υψηλή Συχνότητα των κληρονομικών αιμολυτικών αναιμιών σε μερικές περιοχές με ενδημικό χαρακτήρα.

ΠΕΡΙΟΧΗ	ΥΨΟΜΕΤΡΟ	ΕΞΕΤΑΣΘΕΝΤΑ ΑΤΟΜΑ	ΕΤΕΡΟΖΥΓΗ β-M.A (%)
	<200	91	13,2
Αρτα	0-200 μ.πεδινή	171	15,2
	2001-700 μ.ημιορεινή	94	10,1
	>70 μ.ορεινή	176	9,7
Καρδίτσα	100-300 μ.πεδινή	208	19,7
	300-800 μ.ημιορεινή	98	6,1
	>801 μ.ορεινή	192	11,5

Η βελτίωση του κοινωνικοοικονομικού επιπέδου σε συνδυασμό με τη ροή του γόνου αναμένεται να μειώσει το ποσοστό των φορέων στο ελάχιστο βαθμό.(14)

Διασπορά των γόνων και γονιδιακές μεταλλάξεις στην Ελλάδα

Έρευνες εκτίμησης της συχνότητας των φορέων έγιναν σε διάφορες περιοχές της Ελλάδας κυρίως τις δεκαετίες του '60 και του '70. Αργότερα, μέσα από διδακτορικές και άλλες εργασίες διερευνήθηκε η συχνότητα σε συγκεκριμένες μόνο περιοχές της χώρας.

Στον γενικό πληθυσμό η μέση συχνότητα των φορέων της β- M.A. ανέρχεται σε ποσοστό 7,4% ενώ φαίνεται ότι υπάρχει ανομοιογένεια στη γεωγραφική κατανομή των γονέων στα διάφορα διαμερίσματα της χώρας. Στη Χαλκιδική βρέθηκε σε ποσοστό 3,9% ενώ στη Ρόδο ανέρχεται σε 20,2%. Συχνότητα ανώμαλου γόνου 15%-20% βρέθηκε στους νομούς Λέσβου, Καρδίτσας και Κέρκυρας. Συχνότητα 10%-15% στους νομούς Αιτωλοακαρνανίας, Ευρυτανίας, Εύβοιας, Αχαΐας, Ηλείας, Ρεθύμνου και Δωδεκανήσου. Στους νομούς Δράμας, Κοζάνης, Γρεβενών, Καστοριάς, Λασηθίου και στους πρόσφυγες του Πόντου και της Μικράς Ασίας ήταν μικρότερη του 5%. Στους υπόλοιπους νομούς η συχνότητα βρέθηκε 5%-10%.

Έρευνες από τους Παπαδημητρίου και συν στην περιοχή του Δομοκού έδειξαν συχνότητα φορέων για τη β- M.A. 8,7%. Οι Χατζηστυλιανού και συν σε δείγμα 890 παιδιών ηλικίας 6-12 ετών στον Έβρο βρήκαν συχνότητα β- M.A. 0,2% και δρεπανοκυτταρικής αναιμίας 1,9%. Οι Παπαγεωργίου και συν. στον νομό Μαγνησίας επί 1044 ατόμων μέσης ηλικίας 43 ετών βρήκαν συχνότητα β- M.A. 4,2% και δρεπανοκυτταρικής 1,9%. Ο Μάλης σε διδακτορική διατριβή αναφέρει στη Λέσβο συχνότητα 8,3% για β- M.A. και 0,3% για α- M.A.

Αξίζει να επισημανθεί ότι οι ετεροζυγώτες της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας (HbS) βρέθηκαν σε ποσοστό 1% ή και περισσότερο, κυρίως σε περιοχές όπου υπήρχε ελονοσία (Χαλκιδική και Πετρμαγούλα), σε άλλες σε μικρή συχνότητα και σε άλλες δεν βρέθηκαν καθόλου φορείς (Κέρκυρα, Κρήτη, Ρόδο, Ελασσόνα). Στις περισσότερες περιπτώσεις αυτοί είναι ετερόζυγοι συνδυασμοί HbS/β- M.A. με μεγαλύτερη συχνότητα στον Ορχομενό, στην Καρδίτσα, τη Χαλκιδική, τη Λήμνο και τη Ν. Πελοπόννησο.

Ανώμαλες αιμοσφαιρίνες που έχουν σποραδική εμφάνιση είναι η Hb Knossos, η Hb San Diego, η Hb Koln, η Hb Olympia, η Hb Arta, η Hb Corfu κ.ά. και έχουν ιδιαίτερη σημασία διότι συνυπάρχουν με τον β- γόνο και προκαλούν ιδιότυπες μορφές M.A.. Η συχνότητα των ετεροζυγωτών της Hb Lepore είναι περίπου 0,18% και της Hb HPFH 0.005%, ενώ η α- M.A. έχει συχνότητα φορέων, στον γενικό πληθυσμό, όμοια με τη β- M.A.

Επιδημιολογικά δεδομένα ασθενών με Μεσογειακή Αναιμία

Δυστυχώς, δεν υπάρχει μέχρι σήμερα καμία επίσημη (δημοσιευμένη) καταγραφή των ασθενών στη χώρα, αλλά από τις διάφορες αναφορές εκτιμάται ότι οι πάσχοντες είναι περίπου 3000.

Ο Πανελλήνιος Σύλλογος Πασχόντων από Μ.Α. (ΠΑ.Σ.ΠΑ.Μ.Α.), διαπιστώνοντας το κενό της καταγραφής των πασχόντων, σε προσπάθειά του το 1994 κατέγραψε το 70%-80% των ασθενών διαμέσου συμπλήρωσης 2060 ερωτηματολογίων. Επισημαίνεται όμως ότι στη μελέτη αυτής της καταγραφής περικλείονται και η δρεπανοκυτταρική και μικροδρεπανοκυτταρική αναιμία. Η σύνθεση του πληθυσμού των ασθενών κατά κατηγορίας πάθησης στην καταγραφή αυτή που υπερτερούσε σημαντικά ήταν η μεσογειακή αναιμία (88,76%) και ακολούθησαν η μικροδρεπανοκυτταρική αναιμία (7,68%), η δρεπανοκυτταρική αναιμία (2,62%) η ενδιάμεση μεσογειακή αναιμία (0,75%), ενώ ποσοστό 0,75% δεν απάντησε.

Η κατανομή της ηλικίας των ασθενών εκτιμάται ότι έχει κωδωνοειδές σχήμα. Παρατηρήθηκε ότι ο μεγαλύτερος αριθμός ασθενών ήταν 15-23 ετών. Οι ασθενείς αυτοί γεννήθηκαν μεταξύ 1974-78, εποχή που άρχισε η συστηματική αποσιδήρωση και αυτό δείχνει την ωφελιμότητα της θεραπείας.

Σύμφωνα με τα συμπεράσματα της ίδιας έρευνας, η συγκέντρωση μικρού αριθμού ασθενών στις μικρές ηλικίες (11,23% κάτω των 10 ετών) δείχνει την αποτελεσματικότητα της πρόληψης. Αντίθετα, η συγκέντρωση μικρού αριθμού στις μεγάλες ηλικίες (7,33% άνω των 35 ετών) προβληματίζει κατά πόσο αυτός ο πληθυσμός ακολουθεί τη θεραπεία ή την αμελεί/ εγκαταλείπει και σε ποιο στάδιο.

Το υψηλό ποσοστό (62%) των ασθενών ηλικίας 11-25 ετών κάνει εμφανή την ανάγκη αφενός ειδικής εκπαίδευσης ώστε να προσαρμοστούν στη νόσο, αφετέρου κατάλληλης προετοιμασίας για την κοινωνική τους ένταξη. Οι δύο αυτοί τομείς αποτελούν ένα ευρύ πεδίο στο οποίο οι νοσηλευτές μπορούν να παρέμβουν και να επιτελέσουν σημαντικό έργο προς όφελος των ασθενών. Το κενό σε αυτόν τον τομέα επιβεβαιώνεται από το επίπεδο εκπαίδευσης και απασχόλησης των ασθενών. Στο σύνολο των μελετηθέντων ασθενών ποσοστό 44,04% ήταν πτυχιούχοι τριτοβάθμιας εκπαίδευσης και 41,03% μέσης εκπαίδευσης. Όμως ποσοστό 14% περίπου των ασθενών δε έχει καμία εκπαίδευση. Αν θεωρήσουμε ως στοιχειώδες εφόδιο τη βασική εκπαίδευση (2%) προκύπτει ότι το 16% των ασθενών ήταν χωρίς κανένα τυπικό εφόδιο, που πιθανόν ερμηνεύει και το υψηλό ποσοστό (30%) που δήλωσαν άνεργοι.

Επιπλέον παρατηρείται γεωγραφική ανισοκατανομή των ασθενών στη χώρα. Στην Αττική συγκεντρώνεται περίπου το 50% από αυτούς. Ακολουθούν σε συχνότητα οι νομοί Αχαΐας, Θεσσαλονίκης, Ηλείας και Λάρισας. Όμως το υψηλό ποσοστό στους νομούς αυτούς δεν αντανακλά την πληθυσμιακή συχνότητα, αλλά την υψηλή συχνότητα γεννήσεων πασχόντων. Η υψηλή συχνότητα ασθενών μέχρι 15 ετών στους διάφορους νομούς μπορεί να ερμηνευτεί ως ελλιπής εφαρμογή προγραμμάτων πρόληψης και ενημέρωσης του κοινού.

Άνιση είναι και η κατανομή των ασθενών στα νοσοκομεία των πόλεων. Παρατηρείται μεγάλη συγκέντρωση ενηλίκων ασθενών στα παιδιατρικά νοσοκομεία κυρίως της Αθήνας (Νοσοκομείο Παιδών «Αγία Σοφία») και των άλλων πόλεων. Οι ασθενείς αυτοί αρνούνται να μεταφερθούν σε μονάδες ενηλίκων για ψυχολογικούς και πρακτικούς λόγους. Η κατάσταση αυτή μπορεί να αντιμετωπίσει με ολοκληρωμένη νοσηλευτική παρέμβαση, όπως προτείνεται και διεθνώς.(26,22)

Παθοφυσιολογία M.A.

Φυσιολογικά, η HbA – η σύνθεση της οποίας αρχίζει στην αρχή της νεογνικής ζωής – αποτελείται από δύο α- και δύο β- πολυπεπτιδικές αλυσίδες. Στη β-θαλασσαιμία υπάρχει μερική ή πλήρης ανεπάρκεια στη σύνθεση των β-αλυσίδων του μορίου της αιμοσφαιρίνης. Εξαιτίας της μειωμένης παραγωγής β-αλυσίδων, ο οργανισμός αντιρροπιαστικά αυξάνει την παραγωγή αλυσίδων γ και δ, οι οποίες δεσμευόμενες από τις αλυσίδες α που βρίσκονται σε περίσσεια, σχηματίζουν αιμοσφαιρίνες A2 ($\alpha_2\delta_2$) και F ($\alpha_2\gamma_2$).

Άτομο που φέρει ένα παθολογικό γονίδιο για τη β-αλυσίδα (ετεροζυγώτης) εμφανίζεται μικρή ελάττωση της αιμοσφαιρίνης A ($\alpha_2\beta_2$) και μικρή αύξηση των αιμοσφαιρίων F και A2. Στο άτομο που φέρει δύο παθολογικά γονίδια για τη β-αλυσίδα (ομοζυγώτης), η σύνθεση αιμοσφαιρίνης A υπολείπεται σημαντικά ή δεν λαμβάνει χώρα καθόλου.

Οι ομοζυγώτες της β-μεσογειακής αναιμίας έχουν συνήθως βαριά αναιμία λόγω έντονης ανεπαρκούς ερυθροποίησης και βράχυνση της ζωής των ερυθρών αιμοσφαιρίων. Το βαθμό της αναιμίας δεν καθορίζει μόνον ο βαθμός ανεπάρκειας των β-αλυσίδων, αλλά και η ικανότητα του πάσχοντος να αντισταθμίζει αυτή την ανεπάρκεια.

Κλινικές εκδηλώσεις

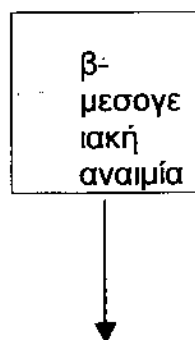
Κλινικές εκδηλώσεις της μείζονος θαλασσαιμίας :

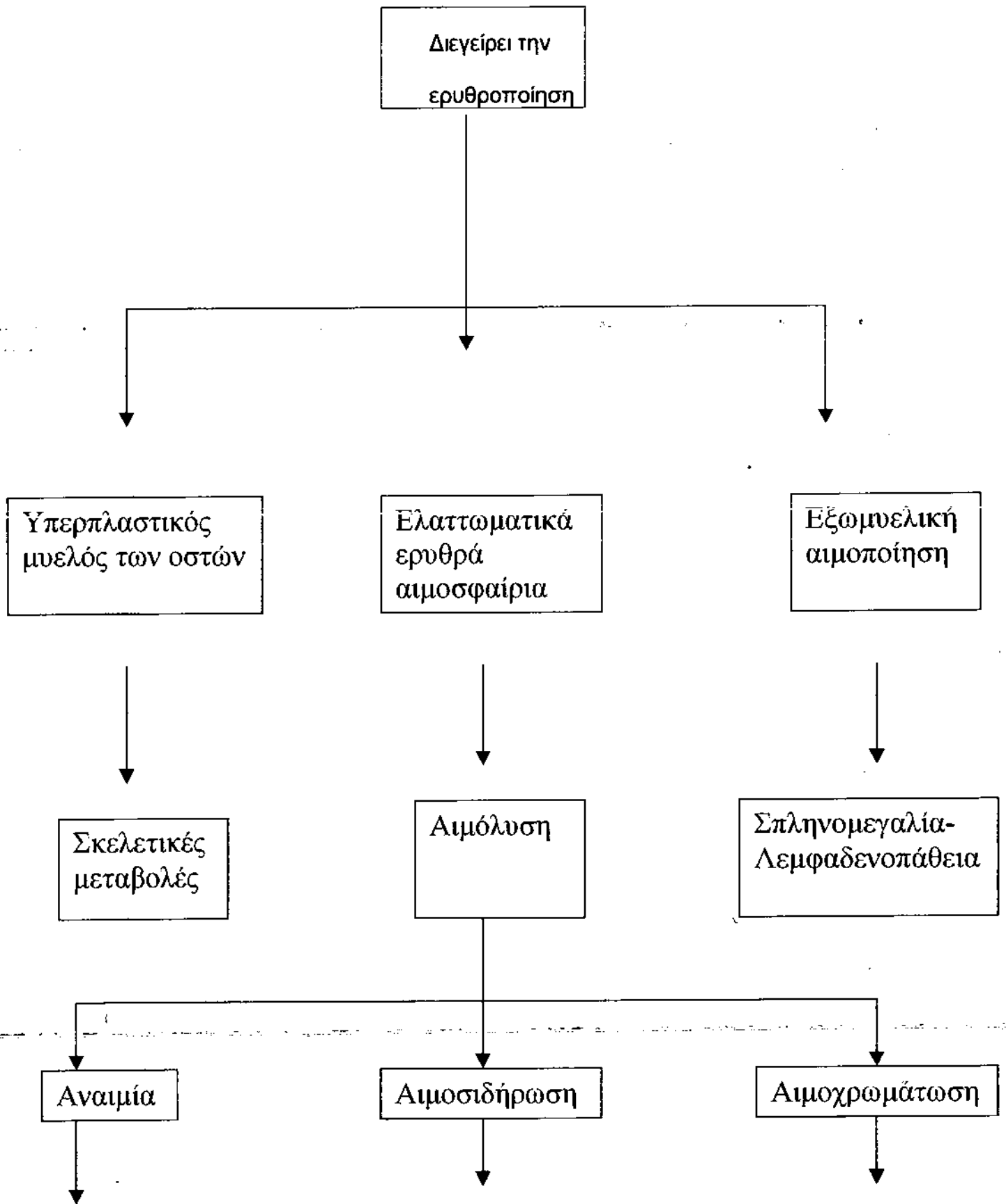
- Αναιμία, που εμφανίζεται από τους πρώτους μήνες της ζωής. Οι άρρωστοι έχουν έντονη ωχρότητα με λεμονοειδή απόχρωση (υπικτερική χροιά).
- Κεφαλαλγία, προκάρδιος και οστικός πόνος, μειωμένη αντοχή στην άσκηση, ανησυχία και άνορέξια μπορεί να εμφανισθεί με την πρόοδο της αναιμίας.
- Συχνή επίσταξη (κοινό σύμπτωμα που παρατηρείται σ' αυτά τα παιδιά, άγνωστης αιτιολογίας).
- Υπερουριχαιμία και αρθρίτιδα, λόγω γρήγορης κυτταρικής καταστροφής.

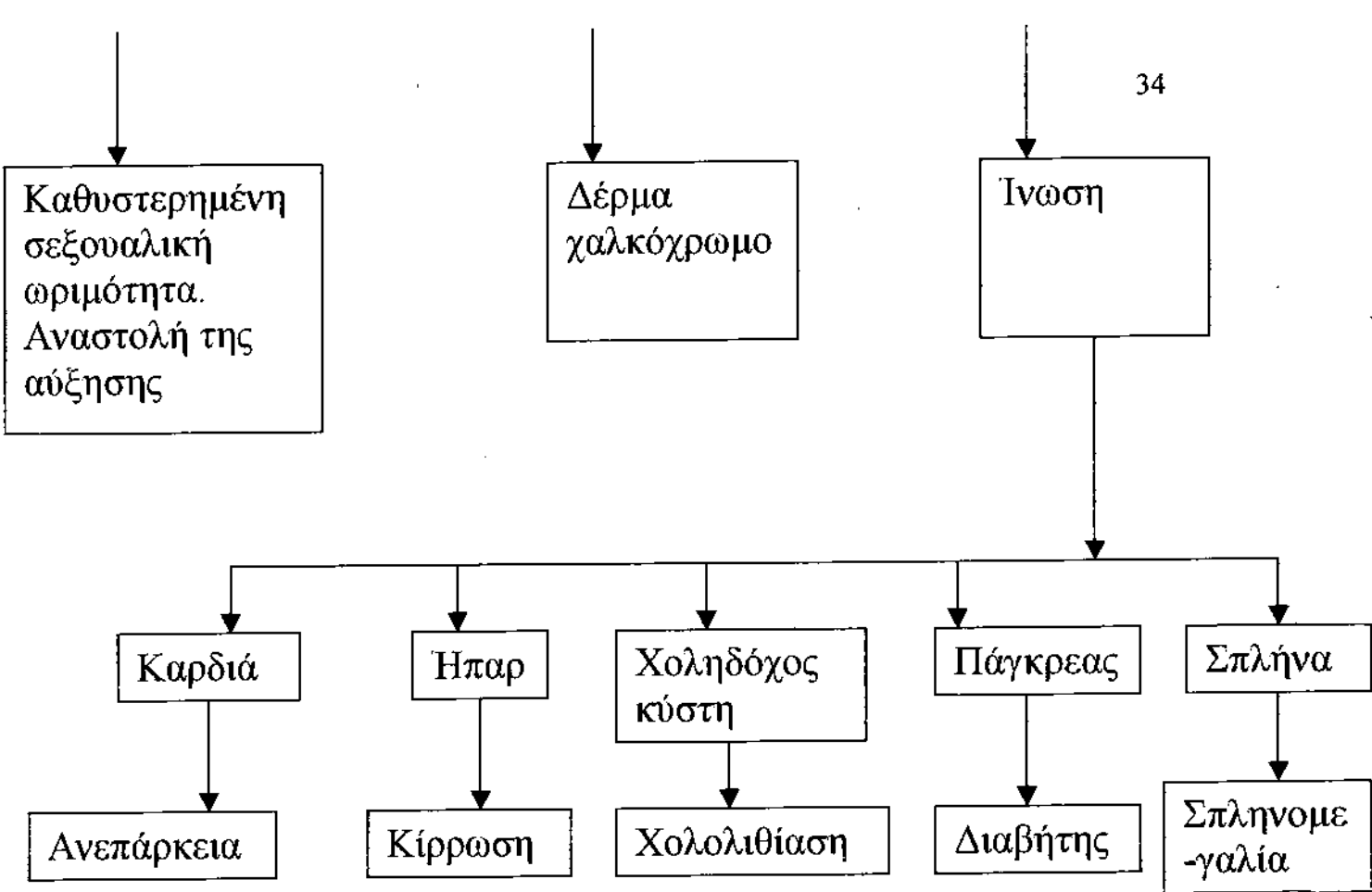
- Χολολιθίαση, λόγω αυξημένης αιμόλυσης.
- Προοδευτική διόγκωση του σπληνός που οδηγεί σε υπερσπληνισμό, ως αποτέλεσμα της εξωμυελικής αιμοποίησης, της γρήγορης καταστροφής των ελαττωματικών ερυθροκυττάρων και σπάνια, της προοδευτικής ίνωσης από την αιμοχρωμάτωση. Η μεγάλη διόγκωση του σπληνός παρεμβαίνει στη λειτουργία των άλλων κοιλιακών οργάνων και στην έκπτυξη του πνεύμονος. Η αναιμία επιδεινώνεται και παρατηρείται τάση για αιμορραγία και ευαισθησία στις λοιμώξεις.
- Αυξημένη προδιάθεση στις λοιμώξεις.
- Ηπατομεγαλία.
- Τυπικό μογγολοειδές προσωπείο (διόγκωση των οστών του κρανίου, προεξοχή των μύλων των παρειών, πλατυσμένη μύτη με εισέχουσα ρίζα, λοξή σχισμή των βλεφάρων, υπερπλασία της άνω γνάθου και αποκάλυψη κατά το χαμόγελο των ουλών και των δοντιών αυτής). Η παραμόρφωση αυτή της κεφαλής του παιδιού οφείλεται στην αύξηση του εύρους της διπλής των οστών του κρανίου, εξαιτίας της υπερβολικής ερυθροποιητικής δραστηριότητας του μυελού. Το κεφάλι φαίνεται δυσανάλογα μεγάλο σε σχέση με το κορμό λόγω της πάχυνσης των οστών του και της γενικής δυστροφίας του πάσχοντος παιδιού.
- Καθυστέρηση της ανάπτυξης του παιδιού, που γίνεται αισθητή στην ηλικία των 9-10 ετών.
- Απουσία ή καθυστερημένη εμφάνιση των δευτερογενών χαρακτηριστικών, λόγω αιμοχρωμάτωσης.
- Σακχαρώδης διαβήτης, λόγω αιμοχρωμάτωσης
- Συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια. Ο κυριότερος αιτιολογικός παράγοντας καρδιακής ανεπάρκειας είναι η χρόνια αναιμία, που αντιμετωπίζεται με συχνές μεταγγίσεις αίματος, με αποτέλεσμα την εναπόθεση σιδήρου στο μυοκάρδιο.

Διαγνωστική εκτίμηση M.A.

- Οι αιματολογικές μελέτες αποκαλύπτουν τυπικές μορφολογικές αλλοιώσεις των ερυθροκυττάρων (ανισοκυττάρωση, ποικιλοκυττάρωση, σχιστοκυττάρωση, στοχοκυττάρωση, υποχρωμία). Ο αριθμός των ερυθρών αιμοσφαιρίων κυμαίνεται από 1.500.000-3.000.000 κ.κ.χλσμ., και το ποσό της αιμοσφαιρίνης από 4-8 g/dL. Ο αιματοκρίτης επίσης είναι ελαττωμένος, αλλά σε μικρότερο βαθμό απ' ό,τι η αιμοσφαιρίνη. Η αντίσταση των ερυθροκυττάρων σε υπότονα διαλύματα NaCl είναι αυξημένη.
- Η ηλεκτροφορητική μελέτη της αιμοσφαιρίνης είναι πολύ βοηθητική στη διάγνωση του τύπου και της βαρύτητας των διαφόρων θαλασσαιμιών, διότι αναλύει την ποσότητα και τα ειδικά αιμοσφαιρινικά κλάσματα (variants) που βρίσκονται στο αίμα. Στη β-θαλασσαιμία οι HbF και HbA2 είναι αυξημένες, διότι η σύνθεσή τους δεν εξαρτάται από τις πολυπεπτικές αλυσίδες.
- Μυελόγραμμα. Σε αυτό παρατηρείται συνήθως έντονη υπερπλασία της ερυθρής σειράς.
- Η ακτινολογική μελέτη δείχνει αλλοιώσεις του κρανίου και του λοιπού σκελετού. Παρατηρείται αύξηση της πάχυνσης της διπλής και λέπτυνση του έξω πετάλου (ψηκτροειδές κρανίο). Στα μακρά οστά παρατηρείται λέπτυνση της «φλοιώδους» (συμπαγούς) ουσίας και διεύρυνση της μυελικής κοιλότητας (λόγω υπερπλασίας του μυελού των οστών) με οστική αφαλάτωση.
- Αμνιοπαρακέντηση και εμβρυοσκόπηση. Η β-μεσογειακή αναιμία μπορεί τώρα να διαγνωσθεί προγεννητικός με ανάλυση του DNA των εμβρυϊκών ινοβλαστών που παίρνονται με αμνιοπαρακέντηση. Η προγεννητική διάγνωση με αμνιοπαρακέντηση γίνεται τη 10^η εβδομάδα της κύησης, ενώ με εμβρυοσκόπηση την 20^η εβδομάδα.(9)







Θεραπευτική αντιμετώπιση

Δεν υπάρχει θεραπεία για τα παιδιά με μεσογειακή αναιμία. Ο αντικειμενικός σκοπός της υποστηρικτικής θεραπείας είναι να διατηρηθεί η αιμοσφαιρίνη σε ικανοποιητικά επίπεδα για πρόληψη της ιστικής υποξίας.

Τη βάση της θεραπείας αποτελούν οι μεταγγίσεις αίματος. Πρόσφατες μελέτες έχουν αξιολογήσει τις ωφέλειες από τη διατήρηση της τιμής της αιμοσφαιρίνης του παιδιού πάνω από 10 g/dL, πράγμα που απαιτεί συχνές μεταγγίσεις αίματος, ήτοι κάθε 3 εβδομάδες. Τα πλεονεκτήματα αυτής της θεραπείας περιλαμβάνουν (α) βελτίωση της φυσικής και ψυχολογικής ευεξίας του παιδιού εξαιτίας της ικανότητας του να συμμετέχει σε φυσιολογικές δραστηριότητες, (β) μείωση της καρδιομεγαλίας και της ηπατοσπληνομεγαλίας, (γ) λιγότερες οστικές παραμορφώσεις, (δ) φυσιολογική ή κοντά στο φυσιολογικό αύξηση και ανάπτυξη του παιδιού μέχρι την ενήβωση και (ε) λιγότερες μολύνσεις.

Μια από τις δυνητικές επιπλοκές των συχνών μεταγγίσεων είναι η υπερφόρτωση με σίδηρο. Εφόσον ο οργανισμός δεν διαθέτει αποτελεσματικούς μηχανισμούς απομάκρυνσης του πλεονάζοντος σιδήρου, αυτός εναποτίθεται στους ιστούς. Για να ελαχιστοποιηθεί η αιμοσιδήρωση, χρησιμοποιείται η δεσφεριοξαμίνη (Desferal), ένας χημικός παράγοντας που έχει μεγάλη δεσμευτική ικανότητα του σιδήρου, ώστε κατόπιν να αποβάλλεται με τα ούρα. Για να είναι αποτελεσματική η αποσιδήρωση, πρέπει η χορήγηση του Desferal να γίνεται παρεντερικός. Το σχήμα πρέπει να περιλαμβάνεται υποδόρια χορήγηση 20-40 mg/kg μέσω φορητής αντλίας έγχυσης πάνω από 8-10 ώρες (συνήθως κατά τον ύπνο) για 6 ημέρες την εβδομάδα και ενδοφλέβια χορήγηση πάνω από 8 ώρες σε κάθε μετάγγιση αίματος (Festa, 1985). Η δράση του DF είναι αποτελεσματικότερη, αν χορηγείται συγχρόνως ασκορβικό οξύ (π.χ. 200mg ημερησίως) από το στόμα.

Σπληνεκτομή γίνεται, όταν υπάρχει έκδηλος υπερσπληνισμός και οι απαιτήσεις για μεταγγίσεις έχουν αυξηθεί αποβλέπεται 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 εργαστηριακός εκφράζει με έμμεση Coombs θετική.

Ο σπλήν 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 ανεπιτηρέαστη. Η κυριότερη επιπλοκή μετά από σπληνεκτομή είναι η βαριά και καλπάζουσα λοίμωξη, που εμφανίζεται κατά την πρώτη διετία 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. Η μεταμόσχευση αλλογενούς μυελού των οστών αποτελεί σήμερα μέθοδο θεραπείας για μερικά θανατηφόρα νοσήματα του αιμοποιητικού συστήματος, συγγενή ή επίκτητα. Η ηλικία που συνήθως εκτελείται η μεταμόσχευση μυελού είναι μικρότερη των 7 ετών, διότι με την αιμοσιδήρωση οι ιστοί επιβαρύνονται σημαντικά. Η πιο ιδανική όμως ηλικία θεωρείται η κάτω των 3 ετών, οπότε τα ποσοστά επιτυχίας ανέρχονται στο 80%.(13,24)

Νοσηλευτική παρέμβαση

-- **Ενημέρωση γονέων και μεγαλύτερων παιδιών σχετικά με την κληρονομικότητα της νόσου, τη διαταραχή που είναι υπεύθυνη για τη νόσο και την επίδρασή της στα ερυθρά αιμοσφαίρια.**

-- **Ζήτηση πληροφοριών σχετικά με προηγούμενη γνώση της οικογένειας για τη θαλασσαιμία.**

-- **Έλεγχος όλων των οικογενειών που έχουν παιδί με θαλασσαιμία για το στίγμα και παραπομπή για γενετική συμβουλευτική υποστήριξη.**

-- **Ενημέρωση γονέων και παιδιού σχετικά με τη θεραπεία.** Ειδική θεραπεία δεν υπάρχει. Η υποστηρικτική θεραπεία αποσκοπεί στην παράταση της ζωής του παιδιού και, εάν είναι δυνατόν, στη βελτίωση της ποιότητάς της. Η θεραπεία αποτελείται από ένα πρόγραμμα μεταγγίσεων. Οι γενικές οδηγίες που εφαρμόζονται σε όλες τις μεταγγίσεις περιλαμβάνουν :

- Ετοιμασία του παιδιού για τις συχνές μεταγγίσεις αίματος.
- Λήψη ζωτικών σημείων και αρτηριακής πίεσης πριν από τη μετάγγιση ως μέτρο σύγκρισης για τις επόμενες μετρήσεις κατόπιν κάθε 15 λεπτά για 1 ώρα, ενώ γίνεται η χορήγηση του αίματος.
- Έλεγχος των ετικετών δότη και δέκτη (αριθμός συμβατότητας, ομάδα αίματος και pH) και της κάρτας αιμοδοσίας για αποφυγή χορήγησης λαθεμένου αίματος σε λαθεμένο άρρωστο.
- Χορήγηση των πρώτων 50mL ή 1/5 του όγκου (οπότε είναι μικρότερος) με βραδύ ρυθμό (15 σταγ./λεπτό) και παραμονή κοντά στο παιδί. Εάν δεν παρατηρηθεί αντίδραση, ο ρυθμός ροής αυξάνεται ανάλογα, ώστε το υπόλοιπο του αίματος να χορηγηθεί μέσα σε 2 ώρες.
- Χορήγηση του αίματος μέσα σε 30λεπτά από τη στιγμή που απομακρυνθεί από την τράπεζα αίματος. Εάν δεν χρησιμοποιηθεί, να σταλεί στην τράπεζα αίματος και να μη διατηρηθεί στο συνηθισμένο ψυγείο.
- Στενή παρακολούθηση του παιδιού για επιπλοκές από τη μετάγγιση και άμεση αντιμετώπιση αυτών.
- Σε υποψία αντίδρασης, διακοπή της μετάγγισης, διατήρηση ανοικτής φλεβικής γραμμής με φυσιολογικό ορό μέσω νέα συσκευασίας ορού, ενημέρωση του γιατρού και αξιολόγηση της κατάστασης του παιδιού από το γιατρό πριν από την επανέναρξη της μετάγγισης.

- Ενθάρρυνση των παιδιών που μεταγγίζονται στο ίδιο κέντρο να αλληλεπιδρούν κατά την ώρα της μετάγγισης και οργάνωση ομαδικών συζητήσεων με τα παιδιά και τις οικογένειές τους. Τα παιδιά αυτά συνδέονται μεταξύ τους και καθένα παρακολουθεί και ενημερώνεται για την πρόοδο του άλλου. Αυτά γνωρίζουν, αν κάποιιο παιδί της ομάδας δεν πάει καλά και επηρεάζονται από το θάνατο κάποιου παιδιού.

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

- Ενημέρωση του αρρώστου για τη διαδικασία, σκοπό και αναγκαιότητα της αποσιδήρωσης.
- Έγχυση του φαρμάκου με πολύ βραδύ ρυθμό σε ενδοφλέβια χορήγηση (σπάνια χρησιμοποιείται η οδός αυτή).
- Επεξήγηση του τρόπου υποδόριας έγχυσης του φαρμάκου. Με τη μέθοδο αυτή, χρησιμοποιείται ειδική υποδόρια έγχυση Desferal, σύριγγα μιας χρήσης που εφαρμόζεται ειδική αντλία και πεταλούδα για την υποδόρια έγχυση του φαρμάκου.
- Προσεκτική επιλογή του σημείου που θα γίνει η υποδόρια έγχυση του φαρμάκου, ώστε να υπάρχει άφθονος υποδόριος ιστός που να στερείται μεγάλων αιμοφόρων αγγείων και νεύρων.
- Αποφυγή έγχυσης του φαρμάκου σε οίδηματώδη μέρη του σώματος, διότι η απορρόφηση του φαρμάκου είναι βραδεία.
- Εναλλαγή των σημείων ένεσης για αποφυγή τοπικού ερεθισμού.
- Εκπαίδευση των γονέων και του ίδιου του παιδιού, αν είναι μεγάλο, στην τεχνική της έγχυσης, ώστε να μπορεί να εφαρμόζεται έγχυση Desferal διάρκεια πάνω από 8-10 ώρες και γίνεται σχεδόν σε καθημερινή βάση, πράγμα που εξουθενώνει το παιδί, διότι αναγκάζεται να περνά πολλές ώρες το νοσοκομείο για την αποσιδήρωσή του.

-- Βοήθεια του παιδιού στην αντιμετώπιση των επιπτώσεων της νόσου :

- Βοήθεια του παιδιού να αποδεχθεί το αλλαγμένο σωματικό είδωλό του και τις διάφορες από τα παιδιά της ηλικίας του. Οι αλλαγές του σωματικού ειδώλου, η καθυστέρηση της αύξησης και της σεξουαλικής ωρίμανσης δημιουργούν δύσκολα προβλήματα προσαρμογής για τα μεγαλύτερα παιδιά.
- Παροχή ευκαιριών στους εφήβους να εκφράσουν τις σκέψεις, τους φόβους και τα αισθήματά τους για τα πολύπλοκα προβλήματα που προκαλούνται από τη νόσο.

- Παρότρυνση των παιδιών να χρησιμοποιούν διάφορα μέσα για τη βελτίωση της εμφάνισής τους, όπως σύγχρονο ντύσιμο, όμορφο χτένισμα, make-up για τα μεγάλα κορίτσια κ.λ.π. Παιδιά με χαρακτήρες οστικές παραμορφώσεις μπορούν να ωφεληθούν από κάποια χειρουργική επέμβαση ή από χρήση ορθοδοντικών συσκευών για βελτίωση της εμφάνισης του προσώπου τους.
- Ενθάρρυνση των παιδιών να επιδίδονται σε κατάλληλες δραστηριότητες, ανάλογα με την αντοχή τους, που βοηθούν στην ανάπτυξή τους. Με τις συνεχές μεταγγίσεις αίματος, ο περιορισμός της φυσικής δραστηριότητας του παιδιού με βαριά αναιμία είναι μικρότερος. Η συχνότητα όμως της θεραπείας μπορεί να παρεμβαίνει στο φυσιολογικό τρόπο ζωής του παιδιού. Γι' αυτό πρέπει ο προγραμματισμός των μεταγγίσεων και της ιατρικής παρακολούθησης να γίνεται σε χρόνο που παρεμβαίνει λιγότερο στις κανονικές δραστηριότητες του παιδιού, ειδικά στο σχολείο. Επίσης, τα παιδιά συνεργάζονται καλύτερα για τις διάφορες θεραπείες, όταν αυτές δεν παρεμποδίζουν την καθημερινή ζωή τους.
- Σχεδιασμός νοσηλευτικής φροντίδας με συχνές περιόδους ανάπαυσης για εξοικονόμηση δυνάμεων, ώστε να αντιμετωπισθεί η κόπωση και η αδυναμία που νοιώθουν.
- Παραμονή του παιδιού στο κρεβάτι και ικανοποίηση όλων των αναγκών του, όταν τα επίπεδα της αιμοσφαιρίνης είναι κάτω από 5g/dL. Ο σφυγμός και οι αναπνοές παίρνονται κάθε 2 ώρες, ενώ η θερμοκρασία και η αρτηριακή πίεση κάθε 4 ώρες. Σε επίπεδα αιμοσφαιρίνης 5-8g/dL, οι δραστηριότητες αυξάνονται.

--Στενή παρακολούθηση για πρόληψη και αντιμετώπιση επιπλοκών :

- Σε δύσπνοια, τοποθέτηση του παιδιού σε θέση ημι-Fowler για διευκόλυνση της αναπνοής και παροχή οξυγόνου, αν χρειασθεί. Μείωση, επίσης κατά το δυνατόν των δραστηριοτήτων του και αποφυγή δύσπεπτων τροφών που δημιουργούν αέρια.
- Αντιμετώπιση των οστικών και αρθρικών πόνων με εφαρμογή ψυχρών επιθεμάτων και χρήση στεφάνης για απαλλαγή του αρρώστου από την πίεση των κλινοσκεπασμάτων.
- Αποφυγή συχνής χρήσης σαπουνιού, ώστε να αποφευχθεί επιδείνωση της ξηρότητας του δέρματος που προκαλείται από αιμοσιδήρωση και τον ίκτερο και χρήση μαλακτικών λοσιόν.
- Αποφυγή έκθεσης του παιδιού σε άτομα που έχουν κάποια λοίμωξη, λόγω της αυξημένης του ευαισθησίας στις λοιμώξεις.
- Στενή παρακολούθηση για σημεία λοιμώξεων, ώστε έγκαιρα να διαπιστωθεί και να αντιμετωπισθεί με τη χορήγηση κατάλληλου αντιβιοτικού.

- Χορήγηση τροφών υψηλής θερμιδικής αξίας με όλα τα απαραίτητα θρεπτικά συστατικά (λευκώματα, βιταμίνες, φυλλικό οξύ), παίρνοντας υπόψη τις προτιμήσεις να είναι μικρά συχνά και καλοσερβιρισμένα και να μη διακόπτεται η ώρα του φαγητού από επώδυνες νοσηλείες.

--Υποστήριξη της οικογένειας. Όπως σε κάθε χρόνια απειλητική για τη ζωή νόσο, οι ανάγκες της οικογένειας πρέπει να αντιμετωπίζονται για καλύτερη προσαρμογή στο άγχος που προξενεί η αρρώστια.

Παρόλο που η πρόγνωση των παιδιών με μείζονα θαλασσαιμία 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 κύριο αίτιο θανάτου είναι η καρδιακή ανεπάρκεια και με την εμφάνιση σημείων αυτής της επιπλοκής ο θάνατος επέρχεται μέσα σε ένα χρόνο. Δυστυχώς, δεν είναι δυνατόν να προβλεφθεί ποια από τα βαρέως προσβαλλόμενα παιδιά θα έχουν ευνοϊκή εξέλιξη της νόσου. Ο νοσηλευτής πρέπει να φροντίζει τις οικογένειες αυτών των παιδιών υπό το φως αυτής της γνώσης, να συζητεί τις μελλοντικές προοπτικές με τους γονείς και το παιδί και να θέτει ρεαλιστικούς στόχους για το παιδί με θαλασσαιμία.

--Συμμετοχή του νοσηλευτικού σε πρόγραμμα ομαδικού ελέγχου ετεροζυγωτών και παραπομπή αυτών για γενετική συμβουλευτική υποστήριξη.

--Παραπομπή της οικογένειας στα κατάλληλα κέντρα για περισσότερες πληροφορίες και υποστήριξη.(4,16)

Θεραπευτική αντιμετώπιση Μ.Α.

**Πρώτη θεραπευτική αντιμετώπιση
Μεταγγίσεις**

- ✓ Πρακτική μεταγγίσεων
- ✓ Ενδείξεις για μετάγγιση
- ✓ Έναρξη θεραπείας
- ✓ Είδος – Ποσό αίματος
- ✓ Πλεονεκτήματα – Μειονεκτήματα μεταγγίσεων
- ✓ Σειρά εργασίας μετάγγισης αίματος
- ✓ Αντιδράσεις και επιπλοκές
- ✓ Νέα προοπτική στις μεταγγίσεις

Μεταγγίσεις

Στόχος των μεταγγίσεων είναι :

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

Εξασφάλιση κατάλληλου προς μετάγγιση αίματος.

Κατάλληλοι αιμοδότες είναι οι υγιείς ενήλικες των οποίων η αιμοσφαιρίνη υπερβαίνει τα 14g/100ml(άρρνες) ή τα 12g/100ml (θήλεις).

Στην αιμοδοσία πρέπει να αποκλείονται άτομα προσφάτως εμβολιασμένα, άτομα ευαισθητοποιημένα είτε από μεταγγίσεις ασυμβάτου αίματος είτε κατά την κύηση και γενικώς άτομα που έχουν αντισώματα κατά ερυθροκυττάρων, των λευκοκυττάρων ή των αιμοπεταλίων.

Τέλος, απαραίτητως πρέπει να επιλέγεται αυστηρώς το ιδανικότερο για τον καθένα δέκτη αίμα. Αυτό είναι της αυτής ομάδος ABO και Rhesus προς το αίμα του δέκτη. Η χρήση αίματος της ομάδας O δεν είναι πάντοτε ασφαλής, διότι το αίμα ενίοτε περιέχει υψηλό τίτλο αιμοσυγκολλητίνων αντι-A και αντι-B και επομένως δύναται να προκαλέσει αντιδράσεις. Η συμβατότητα του προς μετάγγιση αίματος απαραίτητως πρέπει να επιβεβαιώνεται προ της μεταγγίσεως δια σχολαστικής διασταυρώσεως του αίματος του δότη και του δέκτη. Μεταξύ των απαραίτητων εξετάσεων είναι και η δοκιμασία Coombs.

Μετάγγιση αίματος

Η αντιμετώπιση της χρόνιας και βαριάς αναιμίας γίνεται με τακτικές μεταγγίσεις αίματος, με σκοπό τη διατήρηση της αιμοσφαιρίνης σε σχετικά σταθερά επίπεδα, που να επιτρέπουν την ικανοποιητική οξυγόνωση των ιστών και να παρεμποδίζουν την υπερτροφία του μυελού των οστών και τη βράχυνση του χρόνου ζωής των ερυθροκυττάρων. Με τον τρόπο αυτό είναι δυνατόν να προλαμβάνεται ή να καθυστερεί η υπερλειτουργία του σπλήνα, που οδηγεί σε υπερσπληνισμό.

Για τον κάθε πάσχοντα το ποσό αίματος και το μεσοδιάστημα των μεταγγίσεων ποικίλλουν ανάλογα με τη γενική και αιματολογική κατάσταση, ενώ η έναρξη των μεταγγίσεων εξαρτάται βασικά από τον κλινικό φαινότυπο. Στην χώρα μας πάνω από 80% των πασχόντων έχουν κλασσική ομόζυγη με κλινικό φαινότυπο σοβαρής Μεσογειακής Αναιμίας. Στις περιπτώσεις αυτές οι μεταγγίσεις αρχίζουν πολύ νωρίς με τη διάγνωση, όπου διαπιστώνεται αναιμία με επίπεδα αιμοσφαιρίνης κάτω από 8 γραμμάρια.

Από τα διάφορα σχήματα μεταγγισιοθεραπείας που εφαρμόζονται τα τελευταία χρόνια, προτιμάται το σχήμα της υψηλής μετάγγισης (η πριν τη μετάγγιση τιμή της αιμοσφαιρίνης πάνω από 10 γραμμάρια, η μετά τη μετάγγιση αιμοσφαιρίνη περίπου 14 γραμμάρια με μέση τιμή 12 γραμμάρια με μεταγγίσεις κάθε 3-4 βδομάδες. Στα μικρά παιδιά η διατήρηση των υψηλών αυτών επιπέδων της αιμοσφαιρίνης γίνεται με συχνές μεταγγίσεις (κάθε 2περίπου εβδομάδες) με μικρές ποσότητες αίματος.

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

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

Πρακτική μεταγγίσεων

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

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

Ενδείξεις για μετάγγιση

Οι μεταγγίσεις αίματος αποσκοπούν στα ακόλουθα :

1. Να επιτρέψουν την κανονική ανάπτυξη των πασχόντων παιδιών. Η καχεκτική εμφάνιση και το μικρό ύψος των αρρώστων παιδιών πριν από την εισαγωγή των τακτικών μεταγγίσεων σε αντιπαράθεση σε αντιπαράθεση με την κανονική ανάπτυξη των νεότερων πασχόντων που μεταγγίζονται κανονικά, δεν αφήνει αμφιβολία για την ανάγκη εξασφάλισης ενός σχετικά υψηλού αιματοκρίτη με μεταγγίσεις αίματος. Οι ανάγκες σε αίμα αυξάνονται ανάλογα με το συνολικό βάρος του ασθενούς.
2. Να επιτρέψουν την κανονική δραστηριότητα των πασχόντων στην εκπαίδευση και την εργασία τους και την συμμετοχή τους στην κοινωνική ζωή.
3. Να αποτρέψουν τις οστικές παραμορφώσεις και την ανάπτυξη εξωμυελικών εστιών αιμοποίησης. Με τις τακτικές μεταγγίσεις, σήμερα η εμφάνιση των παιδιών με MA δεν διαφέρει σημαντικά από το φυσιολογικό, ενώ παλαιότερα όταν ο φόβος των μεταγγίσεων (ή και η αδυναμία χορήγησης σωστών μεταγγίσεων) ανέστειλε τους θεράποντες από την απόφαση να μεταγγίσουν του ασθενείς τους, οι τελευταίοι εμφάνιζαν φοβερές δυσμορφίες και μεγάλες εξωμυελικές μάζες ερυθροποιητικού ιστού με νευρολογικά σύνδρομα και έντονους πόνους.

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 7,0g/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.

Πως ελέγχεται το αίμα

Σήμερα, στις αιμοδοσίες γίνεται σχολαστικός έλεγχος για την διασφάλιση ποιοτικά κατάλληλου αίματος. Χορηγείται στον πάσχοντα ελεγμένο αίμα για τα συστήματα Rhesus, και Kell και καταβάλλεται προσπάθεια να δίνεται στους ασθενείς με αντιερυθροκυτταρικά αντισώματα το κατάλληλο συμβατό αίμα, ώστε να αποφεύγονται επιπλοκές, όπως η επίταση της χρόνιας αιμόλυσης. Ο κάθε πάσχοντας πρέπει να φροντίζει να μεταγγίζεται έγκαιρα, ώστε να μην "πέφτει" η αιμοσφαιρίνη του κάτω από το "επιθυμητό" όριο, που αν και εξατομικεύεται, κατά κανόνα είναι 10 γραμμάρια.

Ο πάσχων πρέπει να παραμένει στη μονάδα θεραπείας μισή ώρα μετά το τέλος της μετάγγισης αιμοσφαιρίνης, που είναι στοιχείο απαραίτητο, για τον προσδιορισμό του χρόνου της επόμενης μετάγγισης. Τα άτομα που έχουν άλλο-αντισώματα, πρέπει να έχουν πάντα μαζί τους την κάρτα τους με την ομάδα αίματος και του φαινότυπο των αντιγονικών συστημάτων των ερυθροκυττάρων για τις περιπτώσεις μεταγγίσεων σε επείγουσα κατάσταση, ταξίδι κτλ.

Βασικές εργαστηριακές εξετάσεις πριν την μετάγγιση

1. Καθορισμός ομάδων αίματος και Rhesus

Σε ασθενείς που προβλέπεται από την νόσο ότι θα μεταγγισθούν περισσότερο από τρεις φορές, επιβάλλεται έλεγχος και των μη συνηθισμένων αντιγόνων σε Rhesus (-) αίμα, για αποφυγή μη συμβατού αίματος. Μετάγγιση απολύτως συμβατού αίματος είναι αδύνατος. Έλεγχος επίσης υποομάδων A1 και A2 όταν απαιτείται.

2. Ορολογικός έλεγχος για σύφιλη, Ηπατίτιδα Β. σήμερα γίνεται έλεγχος επίσης και για την ηπατίτιδα C και AIDS.

3. Διασταύρωση και συμβατότητα δότη – δέκτη

Ερυθρά φιάλης υπό αραίωση αντιδρά με όρο ασθενούς, συγχρόνως δεν γίνεται επαλήθευση της ομάδας από γνωστή ομάδα αίματος και τίθεται τα στοιχεία από παρασκευαστική πάνω στην φιάλη.

Ο έλεγχος φιάλης αίματος περιλαμβάνει :

- όνομα δέκτη
- ημερομηνία αιμοληψίας και λήξεως
- τακτοποίηση αριθμού φιάλης με την ετικέτα της αιμοδοσίας

Αίμα με ημερομηνία αιμοληψίας μεγαλύτερη των 28 ημερών αποφεύγεται. Τα στοιχεία της φιάλης διαβάζονται δυνατά εις επήκουν των παρισταμένων.

Ρυθμός μετάγγισης

Γενικά σκοπός της μετάγγισης είναι να κατορθώσουμε την επιθυμητή μάζα ερυθρού (Ht) και να μην φορτώσουμε την κυκλοφορία. Ο ρυθμός μετάγγισης έχει σχέση με την :

1. Κατάσταση καρδιαγγειακού συστήματος και
2. Υποκείμενη αιμοσφαιρίνη του αρρώστου : 50

Έναρξη θεραπείας

Ο χρόνος έναρξης εξαρτάται από τον κλινικό, σε συνδυασμό με τον αιματολογικό φαινότυπο. Σε περιπτώσεις ομόζυγου Β μεσογειακής αναιμίας, οι μεταγγίσεις αρχίζουν σε πολύ μικρή ηλικία, ακόμα και με υψηλή ΗΒ>9g/dL, εφόσον συνυπάρχουν εκδηλώσεις συμβατές με μείζουσα μεσογειακή αναιμία.

Είδος αίματος

Για τη μετάγγιση χρησιμοποιούνται συμπυκνωμένα ερυθρά κατά προτίμηση πτωχά σε λευκά αιμοσφαίρια για τον περιορισμό των πυρετικών αντιδράσεων που οφείλονται σε αντιλευκοκυτταρικά αντισώματα. Τα πλυμένα ερυθρά φαίνεται να αποτελούν τον οικονομικότερο τρόπο χορήγησης ερυθρών πτωχών σε λευκά αιμοσφαίρια. Προτιμάται ακόμα πρόσφατο αίμα ηλικίας μικρότερης των 7 ημερών γιατί έχει μεγαλύτερο χρόνο επιβίωσης και υψηλότερα επίπεδα ATP και 2,3 DBG που εξασφαλίζουν φυσιολογική απόδοση οξυγόνου στους ιστούς και καλή παραμορφωσιμότητα στα ερυθρά. Η έλλειψη όμως πρόσφατου αίματος δεν πρέπει να καθυστερεί τη μετάγγιση.

Πόσο αίματος

Όταν η ένδειξη για μεταγγίσεις τεθεί, τότε το επόμενο ερώτημα είναι ποιο θα είναι το επίπεδο αιμοσφαιρίνης μέχρι το οποίο θα πρέπει να μεταγγισθεί ο ασθενής. Το ερώτημα αυτό πέρασε από την φάση του "όσο χρειάζεται την απλή επιβίωση" στην φάση των "υπερμεταγγίσεων"

(αιμοσφαιρίνη μέχρι 13-15g/dL ή αιματοκρίτης 40-45%) σε μια προσπάθεια καταστολής της θαλασσαιμικής ερυθροποίησης. Σήμερα το θέμα έχει ισορροπήσει με την αποδοχή ενός μέσου επιπέδου αιμοσφαιρίνης (για τα αναπτυσσόμενα παιδιά) στα 12g (αιματοκρίτης 35%) μετά την μετάγγιση. Στους μεγαλύτερους πάσχοντες (όταν η ανάπτυξη έχει συμπληρωθεί), το μέσο επιθυμητό επίπεδο μετά την μετάγγιση μπορεί να μειωθεί στα 9-10g/dL που είναι επαρκή για κάθε δραστηριότητα, ο πάσχων δεν επιβαρύνεται σημαντικά με σίδηρο. Η ποσότητα του αίματος που χρειάζεται για την εξασφάλιση των παραπάνω εξαρτάται από το βάρος του ασθενούς για το μέγεθος του σπληνός. Όταν το μέγεθος του σπληνός βρίσκεται σε φυσιολογικά όρια, τότε ισχύουν οι ακόλουθες αδρές παράμετροι:

Συνολική ποσότητα αίματος στον φυσιολογικό άνθρωπο	80ml
Συνολική μάζα ερυθροκυττάρων στον φυσιολογικό άνθρωπο με αιματοκρίτη 40%	35ml
Συνολική ποσότητα αίματος σε θαλασσαιμικό ασθενή με αιματοκρίτη 30%	80ml
Συνολική μάζα ερυθροκυττάρων σε θαλασσαιμικό ασθενή με αιματοκρίτη 30%	25ml
Μάζα ερυθροκυττάρων που χρειάζεται για την αύξηση του αιματοκρίτη από 30% στο 40%(μέσος αιματοκρίτης 35%)	10ml
Ημέρες που χρειάζονται για την μείωση του αιματοκρίτη από το 40% στο 30%(0,4ml/kg βάρους ημερησίως)	25ημέρες

Κατά συνέπεια, η εξασφάλιση ενός μέσου αιματοκρίτη περί το 35% προαπαιτεί μετάγγιση 10ml ερυθροκυττάρων για κάθε kg βάρους του ασθενούς και 25 ημέρες. Και επειδή ο αιματοκρίτης στους ασκούς συμπυκνωμένων ερυθροκυττάρων είναι περίπου 80%, η παραπάνω εκτίμηση αυξάνεται σε 12ml συμπυκνωμένων ερυθροκυττάρων /kg ανά 25 ημέρες.

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 (υπεσπληνισμός και σπληνική δραιομία), όταν ο ασθενής αναπτύξει αλλοαντισώματα ή όταν το προς μετάγγιση αίμα δεν είναι πρόσφατο.

Χορήγηση αίματος

Στις περισσότερες περιπτώσεις σήμερα στην Ελλάδα, το αίμα χορηγείται σε ειδικές Μονάδες Μεσογειακής Αναιμίας που έχουν αναπτυχθεί σε πολλά Νοσοκομεία της χώρας και εξυπηρετούν κατά τον καλύτερο δυνατό τρόπο τους ασθενείς τους χωρίς αυτοί να πρέπει να εισαχθούν στις Κλινικές. Ανάγκη και περιθώρια βελτίωσης υπάρχουν πολλά. Το αίμα χορηγείται με ρυθμό 3-5ml ανά λεπτό (δυο μονάδες συμπυκνωμένων ερυθρών σε 3-4 ώρες). Ευνόητο είναι ότι όταν υπάρχει φόβος καρδιακής κάμψης, τότε η μετάγγιση γίνεται με βραδύτερο ρυθμό με μικρότερη ποσότητα και βραχύτερα μεσοδιαστήματα και υπό χορήγηση διουρητικών κλπ.

Συχνότητα και έλεγχος αποτελεσματικότητας

Η συχνότητα των μεταγγίσεων ως ένα βαθμό εξατομικεύεται, με βάση τα στοιχεία που έχουν ήδη συζητηθεί. Για κάθε άρρωστο η συχνότητα των μεταγγίσεων ρυθμίζεται ώστε ο άρρωστος να μεταγγίζεται με Hb- 10-11g/dL και η Hb μετά την μετάγγιση να μην υπερβαίνει τα 14g/dL για τους ενήλικες. Σε άρρωστους χωρίς επιπλοκές (υπερσπληνισμός - αλλοανοσοποίηση) οι παράμετροι αυτοί επιτυγχάνονται με μεταγγίσεις κάθε 2-4 εβδομάδες.

Για την παρακολούθηση της θεραπείας συνιστάται η καταγραφή των πιο κάτω στοιχείων :

1. Ημερομηνία μετάγγισης.
2. Καθαρό βάρος, αιματοκρίτης και αιμοσφαιρίνη του μεταγγιζόμενου αίματος (συμπυκνωμένων ερυθρών)
3. Αιμοσφαιρίνη και αιματοκρίτης πριν και μετά την μετάγγιση. Ο προσδιορισμός Hb και Hct γίνεται 1-2 ώρες μετά το τέλος της μετάγγισης.
4. Ακριβής μέτρηση βάρους σώματος 2-4 φορές το χρόνο

Τα στοιχεία αυτά δίνουν χρήσιμες πληροφορίες για το άμεσο αποτέλεσμα των μεταγγίσεων.

Η μέση ετήσια κατανάλωση αίματος, υπολογίζεται σε ml συμπυκνωμένων ερυθρών, ανά kg βάρους σώματος με την εξίσωση :

$$\text{Ετήσια κατανάλωση PCR σε ml/kg} = \frac{\text{ολικός όγκος σε ml, μεταγγισθέντων ερυθρών ετησίως}}{\text{βάρους σε kg (μέσο βάρος έτους)}}$$

Σημείο αναφοράς των ετησίων αναγκών θεωρείται η μέση ετήσια κατανάλωση σπληνεκτομηθέντων αρρώστων που υπολογίζεται σε 250-300ml συμπυκνωμένων ερυθρών (PCR) ανά kg. Αύξηση της κατανάλωσης πάνω από 50%, υπόδηλοι αύξηση των αναγκών που μπορεί να οφείλεται σε υπερσπληνισμό, αλλοανοσοποίηση ή και σε αίμα κακής ποιότητας.

Λόγω των ατομικών διαφορών που υπάρχουν στην κατανάλωση αίματος, στη μονάδα M.A χρησιμοποιείται σαν μέτρο αναφοράς οι ετήσιες ανάγκες του ίδιου του αρρώστου τα πρώτα δυο χρόνια της θεραπείας. Θεωρείται ότι υπάρχει αύξηση της κατανάλωσης όταν η ετήσια κατανάλωση αυξηθεί πάνω από 50% της ετήσιας κατανάλωσης των πρώτων ετών 4%.

Πλεονεκτήματα μεταγγίσεων

1. Περιορίζει στο ελάχιστο την εμφάνιση σοβαρών λοιμώξεων. Προσχεδιασμένη μελέτη απέδειξε ότι η συχνότητα των λοιμώξεων σε ασθενείς με συχνές μεταγγίσεις δεν διαφέρει από εκείνη των φυσιολογικών μαρτύρων. Επίσης δεν υπάρχουν διαφορές και στα επίπεδα των ανοσοσφαιρινών IgG, IgA, IgM μεταξύ ασθενών και φυσιολογικών μαρτύρων.
2. Αναστέλλει την αυξημένη απορρόφηση Fe από το έντερο η οποία απαντάται σε ασθενείς με χαμηλά επίπεδα Hb.

3. Παρεμποδίζει ή περιορίζει την εκδήλωση έντονου υπερσπληνισμού (σε έγκαιρη έναρξη θεραπείας). Όλο και περισσότεροι ασθενείς αποφεύγουν την σπληνεκτομή, διατηρώντας το σπλήνα ως πρόσθετο μέσο προστασίας εναντίον της υπερφόρτωσης με σίδηρο και πιθανά των κεραυνοβόλων βαρέων λοιμώξεων. Άρρωστοι ηλικίας 2-4 ετών με έντονη σπληνική διόγκωση, λόγω ατελούς θεραπείας, βελτιώνονται κατόπιν συστηματικής θεραπείας με μεταγγίσεις και η διόγκωση του σπληνός υποχωρεί σημαντικά (αδημοσίευτες παρατηρήσεις).
4. Αποκατάσταση του όγκου του κυκλοφορούντος αίματος στο φυσιολογικό.

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, δευτεροπαθείς αιμοσιδήρωση, αντισώματα κατά ερυθροκυττάρων).(2,10)

Σειρά εργασίας μετάγγισης αίματος

Βασικές προϋποθέσεις και νοσηλευτικές ενέργειες

- Φροντίζετε για την ετοιμασία και αποστολή του δελτίου αίτησης αίματος στο τμήμα αιμοδοσίας καθώς και των απαραίτητων δειγμάτων αίματος με το ανάλογο ιατρικό σημείωμα (παραπεμπτικό) για :
 - Καθορισμό ομάδος αίματος
 - Καθορισμό παράγοντα Rhesus
 - Διασταύρωση κατά Coombs
 - Συστήνετε στον παραλήπτη της φιάλης του αίματος από το τμήμα αιμοδοσίας να προσέξει στην 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 δεν πρέπει να υπερβαίνει τις 2 ώρες.

- Ενημερώνετε έγκαιρα το γιατρό που θα κάνει τη φλεβοκέντηση για να κερδίσετε χρόνο και έχετε έτοιμα τα παρακάτω :
 - Τροχοφόρο νοσηλείας
 - Φιάλη και συσκευή αίματος
 - Εντυπη απάντηση εργαστηρίου ομάδας και Rhesus
 - Στήλη ορού
 - Βεβαιωθείτε ότι είναι ο συγκεκριμένος άρρωστος που πρόκειται να πάρει το αίμα και ενημερωθείτε σχετικά.
 - Κάνετε τον έλεγχο των στοιχείων στις δυο ετικέτες της φιάλης σε συνεργασία με το γιατρό συγκρίνοντας αυτό με τα στοιχεία του αρρώστου
 - 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 άρρωστος, να αναγράφεται.
 - Ημερομηνία λήξεως αίματος, όχι πέρα από τα καθορισμένα 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.
- Ακολουθείτε τη σειρά εργασίας φλεβοκέντησης.
 - Εφαρμόζεται τη συσκευή μετάγγισης στη φιάλη με άσηπτη τεχνική.
 - Κρεμάστε τη φιάλη στη στήλη με κλειστό το πίεστρο της συσκευής.
 - Πιέζετε το θαλαμίσκο της συσκευής, αφήνοντας να γεμίσει με αίμα κατά το 1/3 περίπου.

- Ανοίγεται το πίεςτρο, αφαιρείτε τον αέρα από τον σωλήνα της συσκευής, προσέχοντας να μην χάσετε αίμα και εφαρμόζεται το μπεκ στη βελόνα, εφ' όσον έγινε η φλεβοκέντηση. Αν καθυστερήσει η φλεβοκέντηση για οποιοδήποτε λόγο, αφήνετε το μπεκ της συσκευής με το κάλυμμα για την πρόληψη μόλυνσης.
- Στερεώνετε τη βελόνα με λευκοπλάστ.
- Ρυθμίζετε τη ροή αίματος αρχικά 15-20 σταγ./1' και παρακολουθείται τον αρρώστο για πιθανές αντιδράσεις και στη συνέχεια αυξάνεται τις σταγόνες 40-50 ανάλογα με την περίπτωση.
- Για την άνεση του αρρώστου, ενημέρωση δελτίου νοσηλείας, διδασκαλία αρρώστου – οικογένειας και φροντίδα αντικειμένων.

Αντιδράσεις και επιπλοκές

Οι βασικότερες επιπλοκές της θεραπείας είναι οι αιμολυτικές αντιδράσεις και διακρίνονται σε δυο τύπους : τις άμεσο και της επιβραδυνόμενες. Οι άμεσες, που συμβαίνουν κατά τη διάρκεια της μετάγγισης με πυρετό, ρίγος, ναυτία, υπόταση, δύσπνοια, αιμοσφαιρίνης, οφείλονται σε αντιερυθροκυτταρικά αντισώματα συνήθως του συστήματος ABG και προκαλούν ενδαγγειακή αιμόλυση με σοβαρά επακόλουθα, όπως νεφρική ανεπάρκεια και αιμορραγική διάθεση, είναι σπάνιες (1:5000 μεταγγίσεις), αλλά λόγω της σοβαρότητας τους είναι πιο γνωστές.

Οι επιβραδυνόμενες αιμολυτικές αντιδράσεις οφείλονται σε αιμόλυση, συνήθως εξωαγγειακή που εμφανίζετε 5-7 μέρες μετά τη μετάγγιση και εκδηλώνονται με πτώση αιματοκρίτου και αύξηση των δικτυοερυθροκυττάρων και της χολερυθρίνης. Αντισώματα των συστημάτων Kidd, Duffy και Rhesus είναι εκείνα που συνήθως προκαλούν τις αντιδράσεις αυτές σε άτομα ευαίσθητοποιημένα από προηγούμενες μεταγγίσεις ή εγκυμοσύνες.

Παρ' όλες τις προόδους που έχουν γίνει σχετικά με την πρόληψη όλων των παραπάνω αντιδράσεων, η μετάγγιση αίματος εξακολουθεί να έχει σοβαρά επακόλουθα σ' ένα ποσοστό 4-6% των αρρώστων.

Άμεσες επιπλοκές μεταγγίσεων

I. Πυρετικές αντιδράσεις

Οι πυρετικές αντιδράσεις είναι οι πιο συχνές και παρατηρούνται συνήθως προς το τέλος ή αμέσως μετά την μετάγγιση. Οφείλονται στην παρουσία λευκών ή και αιμοπεταλίων στο μεταγγιζόμενο αίμα και αναλόγων αλλοαντισωμάτων στον ορό των αρρώστων. Αντιμετωπίζονται με την χορήγηση αντιπυρετικών και με διακοπή της μετάγγισης σε απότομη και έντονη πυρετική αντίδραση.

Σε αρρώστους με επαναλλειμένες πυρετικές αντιδράσεις χρησιμοποιούνται παρασκευάσματα αίματος πτωχά σε λευκά ή και αιμοπεταλίων στο μεταγγιζόμενο αίμα και αναλόγων αλλοαντισωμάτων στον ορό των αρρώστων. Αντιμετωπίζονται με την χορήγηση αντιπυρετικών και μια διακοπή της μετάγγισης σε απότομη και έντονη πυρετική αντίδραση.

Σε αρρώστους με επαναλειμμένες πυρετικές αντιδράσεις χρησιμοποιούνται παρασκευάσματα αίματος πτωχά σε λευκά, όπως είναι τα πλυμένα ερυθρά ή φιλτραρισμένα με ειδικά φίλτρα. Φίλτρα από νάιλον που χρησιμοποιούνται την ώρα της μετάγγισης, αφού προηγουμένως το αίμα φυγοκεντρηθεί και παραμείνει στο ψυγείο τουλάχιστον για τρεις ώρες πριν την μετάγγιση. Αν δεν τηρηθούν οι προϋποθέσεις καλής και ψύξης η αποτελεσματικότητα του φίλτρου με νάιλον είναι ιδιαίτερη πτωχή, όπως έδειξε προσχεδιασμένη κλινική μελέτη σε αρρώστους μονάδας Μ.Α.. Η δεύτερη μέθοδος φιλτραρίσματος γίνεται με φίλτρο από βαμβάκι, με ή χωρίς συνδυασμό πλύσης των ερυθροκυττάρων. Η μέθοδος είναι πιο αποτελεσματική, αλλά και πιο επίπονος και δεν μπορεί να εφαρμοστεί εύκολα σε μεγάλο αριθμό αρρώστων.

Σε περίπτωση που παρά τη χρήση αίματος πτωχού σε λευκά, εξακολουθούν οι πυρετικές αντιδράσεις, χρησιμοποιούνται κορτικοστεροειδή πριν από την μετάγγιση. Με τη χρήση αίματος πτωχού σε λευκά οι πυρετικές αντιδράσεις έχουν σημαντικά περιορισθεί.

II. Αλλεργικές αντιδράσεις

Αυτές εκδηλώνονται συνήθως με τη μορφή του αλλεργικού εξανθήματος και σπανιότερα του αλλεργικού σοκ. Οι αλλεργικές αντιδράσεις συνδυάζονται με τη μετάγγιση πλάσματος και όχι των εμόρφων συστατικών του αίματος. Το αλλεργικό εξάνθημα αντιμετωπίζεται με αντιισταμινικά. Σε περίπτωση επανειλημμένων επεισοδίων αλλεργικού

εξανθήματος χορηγούνται πλυμένα ερυθρά και αντιϊσταμινικά πριν την μετάγγιση.

Σπανιότερες αλλά σοβαρές είναι οι εκδηλώσεις αλλεργικού σοκ με χαρακτηριστικά συμπτώματα βήχα, προκάρδιο άλγος, ναυτία, εμέτους, διάρροια, υπόταση και απώλεια συνείδησης. Επιβάλλεται άμεση διακοπή της μετάγγισης και χορήγηση αδρεναλίνης. Αυτός ο τύπος της αλλεργικής αντίδρασης απαντάται σε άτομα με έλλειψη IgA, που έχουν αναπτύξει αντι-IgA αντισώματα. Η ενδεδειγμένη πρόληψη είναι χορήγηση αίματος από δότη με έλλειψη IgA.

III. Μετάγγιση μολυσμένου αίματος

Σπάνια αλλά σοβαρή επιπλοκή που μπορεί να είναι θανατηφόρος. Η παρουσία ενδοτοξινών στο αίμα προκαλεί πυρετό, σοκ, αιμοσφαιρινουρία, διάχυτο ενδοαγγειακή πήξη και νεφρική ανεπάρκεια. Τα πρώτα συμπτώματα εκδηλώνονται με την έναρξη της μετάγγισης που πρέπει να διακοπεί αμέσως, και ο άρρωστος να αντιμετωπισθεί όπως σε κάθε περίπτωση περιφερικής κυκλοφορικής ανεπάρκειας. Ανεύρεση μικροβίων θετικών κατά Gram σε άμεσο παρασκεύασμα, παρουσία πηγμάτων ή αιμόλυσης στο μεταγγιζόμενο αίμα είναι ενδεικτικά μόλυνσης. Εκτός από τη θεραπεία του σοκ χορηγούνται και αντιβιοτικά.

IV. Οξεία αιμολυτική αντίδραση

Πρόκειται για σπανιότατη επιπλοκή που οφείλεται σε χορήγηση ασύμβατου αίματος σ' ότι αφορά στις βασικές ομάδες ABO και Rhesus. Σχολαστικός έλεγχος συμβατότητας αίματος δότη και δέκτη, και συστηματική εξακρίβωση ότι η μεταγγιζόμενη μονάδα αίματος δίνεται στον ασθενή για τον οποίο έχει ετοιμασθεί, μηδενίζει τις πιθανότητες μιας οξείας αιμολυτικής αντίδρασης, που εμφανίζεται με τη μετάγγιση μικρής ποσότητας αίματος. Σαν ασφαλιστική δικλείδα συνιστάται η βραδεία έγχυση αίματος τα πρώτα 15 λεπτά της μετάγγισης, ώστε να υπάρχει ασυμβατότητα, να έχει δοθεί όσο το δυνατόν μικρότερη ποσότητα αίματος.

Σε οξεία αιμολυτική αντίδραση τα συμπτώματα είναι πόνοι στο θώρακα, στην κοιλιά, ρίγος, πυρετός, ναυτία και εμέτοι. Τα συμπτώματα αυτά μπορούν να συγχυθούν και με βρειές πυρετικές ή αλλεργικές αντιδράσεις. Στις περιπτώσεις αυτές χρειάζεται άμεση διακοπή της μετάγγισης και συστηματικότερος έλεγχος για την αιτιολογική διάγνωση των συμπτωμάτων.

Αυτός περιλαμβάνει :

- Έλεγχο των στοιχείων της φιάλης αίματος και του λήπτου, και ενημέρωση της τράπεζας αίματος.
- Αποστολή της φιάλης μαζί με 2 δείγματα αίματος από τον άρρωστο (1 με αντιπηκτικό και 1 χωρίς) στην τράπεζα αίματος.
- Μέτρηση αιμοσφαιρίνης και αιπτοσφαιρινών πλάσματος και αναζήτηση αιμοσφαιρινουρίας.
- Έλεγχος άμεσου παρασκευάσματος του μεταγγιζόμενου αίματος για μικροβιακή μόλυνση.

Βαριές αιμολυτικές συνδρομές, χρειάζονται εντατική νοσηλευτική παρακολούθηση και αντιμετώπιση.

V. Κυκλοφοριακή υπερφόρτωση

Σε ασθενείς με καρδιακή ανεπάρκεια, όταν συνυπάρχει και βαριά αναιμία, η μετάγγιση είναι ο κυριότερος κίνδυνος θανάτου. Αυτό συμβαίνει κυρίως σε ασθενείς, που για πρώτη φορά προσέρχονται ή μεταφέρονται στο νοσοκομείο σε κρίσιμη κατάσταση, λόγω μεγάλης αναιμίας. Μπορεί όμως να παρατηρηθεί και σε χρόνια μεταγγιζόμενους ασθενείς. Η επείγουσα μετάγγιση ποσότητας αίματος για την αποκατάσταση της μάζας των ερυθρών αιμοσφαιρίων συχνά υπερεκτιμάται. Απλός αριθμητικός υπολογισμός δείχνει ότι η ολική μάζα των ερυθρών αιμοσφαιρίων αυτών των ασθενών μπορεί να είναι μικρή (400-500ml). Η μετάγγιση μιας μονάδας αίματος (200ml συμπυκνωμένων ερυθρών αιμοσφαιρίων) αυξάνει τη μάζα των ερυθρών αιμοσφαιρίων κατά 40%

Μετάγγιση δυο μονάδων αίματος επίσης αυξάνει τη μάζα των ερυθρών αιμοσφαιρίων κατά 80%. Με τον τρόπο αυτό προκαλείται πολύ σημαντική αύξηση της ικανότητας μεταφοράς του οξυγόνου, που είναι αρκετή για τις πρώτες 24 ώρες, εκτός εάν ο ασθενής χάσει αίμα.

Ο ρυθμός της μετάγγισης είναι συνήθως 1-3ml/kg σωματικού βάρους την ώρα (200ml την ώρα για τον ενήλικα). Για τον ασθενή με βαριά αναιμία και με καρδιακή ανεπάρκεια συνιστάται ο ρυθμός της μετάγγισης να μην υπερβαίνει το 1ml/kg την ώρα. Η παραπάνω τακτική είναι άριστη για την άμεση ανάνηψη του ασθενή και επιτρέπει την μελλοντική αντιμετώπιση του με μεγαλύτερη άνεση. Η μετάγγιση αίματος, εκτός από επείγουσες περιπτώσεις αποκατάστασης του χαμένου αίματος, πρέπει να γίνεται με αργό ρυθμό και ο ασθενής να παρακολουθείται πολύ στενά.

Πριν από την χορήγηση του αίματος στον ασθενή, πρέπει να καταγράφονται : Η θερμοκρασία του σώματος, ο σφυγμός, η αρτηριακή πίεση και η συχνότητα της αναπνοής. Στη συνέχεια να καταγράφονται κάθε 10' την πρώτη ώρα και μετά κάθε 30' μέχρι το τέλος της μετάγγισης. Ο ρυθμός χορήγησης του αίματος δεν πρέπει να υπερβαίνει το 1ml/kg σωματικού βάρους – δηλαδή 10-15 σταγόνες το 1' - κατά τα πρώτα 10'-20'. Έτσι θα επιτραπεί η επισήμανση τυχόν αντιδράσεων. Στην συνέχεια ο ρυθμός μπορεί να αυξηθεί σε 60-70 σταγόνες το λεπτό.

Όλες οι παρατηρήσεις μαζί με τα χορηγούμενα υγρά, πρέπει να καταγράφονται στο διάγραμμα του ασθενή

VI. Ισοευαισθητοποίηση

Η ισοευαισθητοποίηση των θαλασσαιμικών ασθενειών είναι ατυχώς σύνηθες φαινόμενο και συχνά δημιουργεί δυσκολίες ή και αδυναμία συνέχισης των μεταγγίσεων. Στην Ελλάδα το ποσοστό των ευαισθητοποιημένων ατόμων φθάνει τα 15% και είναι μικρότερο στους ασθενείς που αρχίζουν τις μεταγγίσεις τους νωρίς και πολύ υψηλότερο σε εκείνους που μπαίνουν στο πρόγραμμα, προφανώς γιατί οι πρώτοι αναπτύσσουν προοδευτικά ανοσολογική ανοχή. Τα υπόλογα αντιγόνα είναι τα αντιγόνα του συστήματος Rhesus, τι αντιγόνο Kell και Lewis και πολλά άλλα αντιγόνα αναγνωρίσιμα και μη. Για την πρόληψη της ισοανοσοποίησης ηβ ιδεώδης λύση θα ήταν το να δίνεται βάση γονότυπου. Όμως αυτό σπάνια μόνο είναι δυνατό γιατί οι τιθέμενες μονάδες αίματος είναι περιορισμένες και η εργαστηριακή επιβάρυνση που συνεπάγεται η πλήρης αναγνώριση του γονότυπου σημαντική. Έτσι στη συνήθη πράξη, ο έλεγχος συμβατότητας περιορίζεται στο σύστημα ABO/Rhesus με την έμμεση αντίδραση Coombs με το προς μετάγγιση αίμα. Επί πλέον, σκοπός είναι πριν από την πρώτη μετάγγιση, να γίνει λεπτομερής αναγνώριση του γονότυπου του ασθενούς και η κατοχύρωση ότι ο όρος του δεν περιέχει κανενός είδους αντισώματα. Ατυχώς η ισοευαισθητοποίηση δεν θεραπεύεται. Η χορήγηση κορτιζόνης έχει αμφισβητούμενα και ίσως επιβλαβή αποτελέσματα και η πλασμαφαίρεση δεν ωφελεί. Στην περίπτωση αυτή οι μεταγγίσεις γίνονται με πλήρη γονοτυπική ταυτότητα, φυσικά αν το αντιγόνο αναγνωρισθεί.

VII. Υπερσιδηραιμία

Η υπερσιδηραιμία είναι αναπόφευκτο αποτέλεσμα μακροχρόνιας χορήγησης αίματος εάν δεν ληφθούν προφυλακτικά μέτρα. Κάθε μονάδα αίματος, προμηθεύει στον οργανισμό περίπου 200mg σιδήρου. Αυτά δεν

αποβάλλονται από τον οργανισμό με φυσιολογικό μηχανισμό. Έτσι η σταθερή συσσώρευση ανεπιθύμητου ποσού σιδήρου προκαλεί λειτουργική βλάβη του μυοκαρδίου, του ήπατος, του παγκρέατος και άλλων ενδοκοινολογικών αδένων. Γι' αυτό θα πρέπει να προληφθούν η καρδιακή ανεπάρκεια, η ηπατική ανεπάρκεια και ο διαβήτης. Οι παρακάτω δυο τρόποι θεωρείται ότι βοηθούν να ελαχιστοποιηθούν αυτοί οι κίνδυνοι.

1^{ος} τρόπος : Η χορήγηση αίματος σε ποσότητες ίσες με τις ελάχιστες ανάγκες του οργανισμού. Αυτό δεν ισχύει για τους ασθενείς με μεσογειακή αναιμία ή άλλες αναιμίες, που παρουσιάζουν δυστροφική παραγωγή της ερυθροποίησης.

2^{ος} τρόπος : Χορήγηση δραστικών χημικών ουσιών όπως είναι η δεσφεριοξαμίνη Β, που χρησιμοποιείται ευρύτερα σήμερα. Σκοπός της θεραπείας αυτής είναι η αποβολή του σιδήρου σε περιπτώσεις σιδηραιμίας

Απώτερες επιπλοκές μεταγγίσεων

Από τις πρώτες επιπλοκές οι πιο σοβαρές είναι α) η μετάδοση λοιμωδών νόσων, β) η αλλοανοσοποίηση σε σπάνια ερυθροκυτταρικά αντιγόνα και γ) αιμοσυδήρωση

Με τις μεταγγίσεις μεταδίδονται και άλλα λοιμώδη νοσήματα, που η κλινική τους προβολή παρουσιάζεται μετά πάροδο ημερών ή και μηνών. Πολλές φορές η μόλυνση μπορεί να είναι ασυμπτωματική όπως συμβαίνει π.χ. με τον ιό ηπατίτιδας Β ή τον ιό των μεγαλοκυτταρικών εγκλείστων και μόνο η ανεύρεση αντισωμάτων συνηγορεί για τη μόλυνση που προηγήθηκε. Άλλοτε πάλι η εμφάνιση συμπτωμάτων μπορεί να καθυστερήσει για χρόνια, όπως συμβαίνει με μόλυνση με τον ιό της επίκτητης ανοσοανεπάρκειας (HIV).

Η ποικιλία των λοιμωδών νοσημάτων που μπορούν δυνητικά να μεταδοθούν με τις μεταγγίσεις είναι μεγάλη. Πολλά από τα νοσήματα αυτά είναι γνωστά από μακρού, άλλων η αιτιολογία έχει διευκρινιστεί τα τελευταία χρόνια, και σε άλλα όπως της μη Α και μη Β ηπατίτιδας δεν είναι ακόμα πλήρως διευκρινισμένη.

Από τα λοιμώδη αίτια που είναι γνωστά από παλιά και που εξακολουθούν να δημιουργούν προβλήματα, αναφέρονται η ωχρή σπειροχαίτη, το πλασμώδιο της ελονοσίας, η σαλμονέλα, η βρουκέλλα και σε ορισμένες περιοχές η λείσμάνια, το τοξόπλασμα, το τρυπανόσωμα και η μικροφιλάρια. Ακόμα μια σειρά από νοσήματα που η αιτιολογία τους έχει αποκαλυφθεί τις τελευταίες δεκαετίες μεταδίδονται με τις μεταγγίσεις. Στην ομάδα αυτή υπάγονται οι ιοί της ηπατίτιδας Β και Α, ο ιός ή ιοί της μη Α μη Β ηπατίτιδας, ο ιός της ηπατίτιδας δ, ο ιός Epstein Barr, ο ιός των μεγαλοκυτταρικών εγκλείστων και ορισμένα στελέχη της τελευταίας ομάδας κυρίως το στέλεχος B19, έχουν συσχετισθεί με την εμφάνιση πλαστικών κρίσεων σε αρρώστους με δρεπανοκυτταρική αναιμία. Από όλους τους λοιμώδεις παράγοντες που μεταδίδονται με τις μεταγγίσεις ο πιο επικίνδυνος είναι ο ιός HIV, που ευθύνεται για το σύνδρομο της επίκτητης ανοσοανεπάρκειας (AIDS)

Με την κατάλληλη επιλογή των αιμοδοτών και με τον σχολαστικό εργαστηριακό έλεγχο του αίματος έχει μηδενιστεί ο κίνδυνος μετάδοσης των περισσότερων από τα πιο πάνω νοσήματα και ιδιαίτερα της συφιλίτιδας, της ηπατίτιδας Β, και του συνδρόμου AIDS.(4,15)

Νέα προοπτική στις μεταγγίσεις

Είναι η μεταγγιοθεραπεία με νεοκύτταρα (ερυθρά αιμοσφαίρια με μεγαλύτερο από μέσο όρο χρόνο ζωής του συνόλου των ερυθρών), που κατορθώνεται με κατάλληλο διαχωρισμό των νεοκυττάρων από τα άλλα ερυθροκύτταρα. Ο διαχωρισμός αυτός γίνεται με βάση στις ανώτερες στοιβάδες του ερυθροκυτταρικού πληθυσμού κατά την φυγοκέντρηση. Η μέση επιβίωση του επιλεγμένου ερυθροκυτταρικού πληθυσμού εκφρασμένη ως ημιπερίοδος ζωής με ραδιοχρώμιο υπολογίζεται σε 45 ημέρες περίπου, ενώ η μέση επιβίωση των ερυθροκυττάρων των κοινών μεταγγίσεων είναι 27 ως 29 ημέρες.

Πλεονεκτήματα της μεθόδου είναι : (α) η επιμήκυνση του χρονικού διαστήματος μεταξύ δυο μεταγγίσεων κατά 30%, (β) η απότοκη μείωση του συνολικού ποσού των ερυθροκυττάρων που λαμβάνουν οι ασθενείς (γ) η αντίστοιχη μείωση του σιδήρου που συσσωρεύεται και (δ) η μείωση της ταλαιπωρίας των ασθενών.

Μειονεκτήματα είναι (α) η αλλοανοσοποίηση, (β) οι τεχνικές δυσκολίες (συσκευές και προσωπικό) που ανεβάζουν το κόστος (γ) η σπατάλη αίματος που δεν δικαιολογείται αφού στη χώρα μας η έλλειψη αίματος αποτελεί μόνιμο πρόβλημα και η συγκέντρωση λευκοκυττάρων από πολλές μονάδες αίματος η οποία αυξάνει τον κίνδυνο μετάδοσης λοιμώξεων, ιδιαίτερα ιογενών που δεν μπορούν να ελεγχθούν πάντοτε.

Δεύτερη θεραπευτική αντιμετώπιση

Αποσιδήρωση

- ✓ Εκτίμηση αποθεμάτων σιδήρου
- ✓ Σίδηρος Μεταγγίσεων
- ✓ Πως αντιμετωπίζεται η υπερφόρτιση με σίδηρο
- ✓ Συστηματική αποσιδήρωση
- ✓ Αντιμετώπιση αντιδράσεων και επιπλοκών

ΑΠΟΣΙΔΗΡΩΣΗ

Η αποσιδήρωση παραμένει ο δεύτερος άξονας της βασικής αγωγής στην Μεσογειακή Αναιμία. Πρόκειται για τη διαδικασία αντιμετώπισης της πιο επικίνδυνης επιπλοκής των πολλαπλών μεταγγίσεων, της αιμοδοσιδήρωσης, της συσσωρεύσης δηλαδή στους ιστούς σιδήρου, 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.

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

Δυστυχώς ο οργανισμός δεν διαθέτει μηχανισμούς αποκέντρωσης του σιδήρου στις περιπτώσεις υπερφόρτισης, με αποτέλεσμα "ο σίδηρος των μεταγγίσεων" να συσσωρεύεται σε όλους τους ιστούς ανάλογα με το συνολικό όγκο των μεταγγισθέντων ερυθροκυττάρων, βλάπτοντας με την πάροδο του χρόνου τη λειτουργία των οργάνων του σώματος. Εκτός από την αυξημένη πρόληψη σιδήρου με τις μεταγγίσεις, ένας άλλος μηχανισμός αύξησης των ολικών αποθεμάτων σιδήρου στη Μεσογειακή Αναιμία οφείλεται στην αυξημένη απορρόφηση σιδήρου από το έντερο (σίδηρος των τροφών), πράγμα συνηθισμένο γενικά στην αναιμία. Οι δυνατότητες αποβολής του σιδήρου από τον οργανισμό είναι περιορισμένες (1-2 χιλιοστά του γραμμαρίου αποβάλλονται με τα ούρα και τα κόπρανα καθημερινά).

Στις περιπτώσεις πασχόντων από μεσογειακή αναιμία "απελευθερώνεται" επιπλέον σίδηρος με το μηχανισμό της χρόνιας αιμόλυσης. Γενικά ο "αποθεματικός" σίδηρος αλλά και αυτός που κυκλοφορεί ελεύθερος έχει ολέθρια αποτελέσματα, που αρχίζουν να εκδηλώνονται στη δεύτερη δεκαετία της ζωής, όταν τα ολικά αποθέματα σιδήρου έχουν αυξηθεί σημαντικά (πάνω από 20-25 γραμμάρια). Το πόσο παραπάνω σίδηρος βρίσκεται στον οργανισμό, το βρίσκουμε με πολλούς τρόπους, όπως με τον υπολογισμό σιδήρου των μεταγγίσεων, δοκιμασία αποσιδήρωσης με Desferal, φεριτίνη ερυθρών; ελεύθερο σίδηρο ορού, μυελική παρακέντηση, βιοψία ήπατος (αποθέματα σιδήρου και φεριτίνης) και υπολογιστική και μαγνητική τομογραφία ήπατος.

Η μέτρηση της φεριτίνης ορού συνηθίζεται καθημερινά στις μονάδες MA. Αν και δεν είμαστε βέβαιοι για το ιδανικό επίπεδο της φεριτίνης ορού για τους πάσχοντες από μεσογειακή αναιμία, μπορούμε να πούμε, ότι τα

μικρά παιδιά, πριν αρχίσουν μεταγγίσεις αίματος έχουν φυσιολογικές τιμές φερρίνης ορού (100-400ng/ml). Κατά την διάρκεια όμως των μεταγγίσεων η τιμή αυξάνεται σιγά-σιγά. Για παράδειγμα, ένα μεταγγιζόμενο παιδί, που δεν κάνει αποσιδήρωση, στα δυο χρόνια θα έχει φερρίνη περίπου 2000 και στα πέντε του χρόνια θα έχει 7000. στην περίοδο της εφηβείας (π.χ στα 13-14 χρόνια) θα έχει 10000 και αργότερα πάνω από 15000.

Εκτίμηση αποθεμάτων σιδήρου

Τα αυξημένα αποθέματα σιδήρου στους αρρώστους με μεσογειακή αναιμία που μεταγγίζονται ελέγχονται με διάφορους μεθόδους, που φαίνονται παρακάτω

Μέθοδοι εκτίμησης ολικών αποθεμάτων σιδήρου

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

Οι πιο ακριβείς μέθοδοι προσδιορισμού των ολικών αποθεμάτων σιδήρου είναι η μέτρηση του σιδήρου των ιστών, ιδίως του ήπατος, που αντανakλά τα ολικά αποθέματα σιδήρου, ενώ ο σίδηρος του μυελού των οστών αντανakλά κατά κανόνα το σίδηρο του δικτυοενδοθηλιακού συστήματος. Η βιοψία ήπατος είναι ιδιαίτερα διαφωτιστική γιατί εκτός της μέτρησης του σιδήρου και της φερρίνης παρέχει τη δυνατότητα εκτίμησης του βαθμού ίνωσης του ήπατος. Η μέθοδος αυτή εκτός της ταλαιπωρίας έχει και ένα ποσοστό κινδύνου, γι' αυτό και δεν χρησιμοποιείται συχνά.

Τελευταία έχουν ανακοινωθεί ενθαρρυντικά αποτελέσματα για την μέτρηση σιδήρου του ήπατος με την υπολογιστική τομογραφία του ήπατος. Στην κλινική πράξη συνηθέστερα χρησιμοποιούνται ο υπολογισμός του σιδήρου των μεταγγίσεων, η φερρίνη ορού και η δοκιμασία D.F.O.

Σίδηρος μεταγγίσεων

Το ποσό του σιδήρου που προσλαμβάνεται από τους αρρώστους σε κάθε μετάγγιση υπολογίζεται με βάση τις παραμέτρους. Έτσι το ολικό ποσό του σιδήρου υπολογίζεται με μια από τις δυο εξισώσεις :

$$\text{Fe μεταγγίσεων σε mg} = \frac{\text{όγκος μεταγγιζόμενου αίματος (ml)} \times \text{Hbg/dL αίματος} \times 3,4}{100}$$

Η

$$\text{Fe μεταγγιζόμενων σε mg} = \frac{\text{συμπυκνωμένα ερυθρά (ml)} \times \text{αιματοκρίτης} \times 1,16}{100}$$

Για την επεξήγηση των εξισώσεων υπενθυμίζεται ότι 1g αιμοσφαιρίνης περιέχει 3,4mg Fe, ενώ 1ml συμπυκνωμένων ερυθρών (PCR) με αιματοκρίτη 100% 1,16mg σιδήρου.

Κλινική εικόνα

Πολύ χαρακτηριστικές είναι οι λειτουργικές διαταραχές από την καρδιά, το ήπαρ και της ενδοκρινείς αδένες. Εξάλλου οι κύριες αιτίες θανάτου συνδέονται κυρίως με επιπλοκές από την καρδιά (υπερτροφία κιλών, καρδιακή διάταση, καρδιακή ανεπάρκεια, αρρυθμία, άσηπτος περικαρδίτις), το ήπαρ (χρόνια ηπατική ανεπάρκεια και εκσεσημασμένη ίνωση) και σπανιότερα σε βαριές λοιμώξεις. Είναι φανερό πως η αιμοσιδήρωση αποτελεί το βαρύ τίμημα που καλούνται να καταβάλλουν οι άρρωστοι με μεσογειακή αναιμία σε μεγαλύτερη ηλικία, ενώ η ιατρική

καλείται να αντιμετωπίσει το δύσκολο έργο της θεραπείας αλλά κυρίως της προφύλαξης από την αιμοσιδήρωση. Οι κλινικές εκδηλώσεις της αιμοσιδήρωσης αρχίζουν να εμφανίζονται στην δεύτερη δεκαετία της ζωής, όταν τα ολικά αποθέματα σιδήρου αυξηθούν σημαντικά (πάνω από 20-25g).

Τι είναι η φεριτίνη και ποια είναι τα επίπεδα της στη Μεσογειακή Αναιμία;

Πως αντιμετωπίζεται η υπερφόρτιση με σίδηρο :

Ευτυχώς, σήμερα υπάρχουν φάρμακα που απομακρύνουν τον παθολογικό σίδηρο από τους ιστούς, με αποτέλεσμα την αποβολή του στα ούρα και τα κόπρανα. Ανάμεσα στα "σιδηροδεσμευτικά" αυτά φάρμακα είναι το Desferal, που χρησιμοποιείται σχεδόν αποκλειστικά και σε παγκόσμια κλίμακα με εξαιρετική επιτυχία εδώ και 15 χρόνια. Το αποτέλεσμα του κυριολεκτικά άλλαξαν την πρόγνωση της νόσου.

Το Desferal επιδρά ευεργετικά στην διαδικασία αποσιδήρωσης, όχι μόνο με απομάκρυνση του σιδήρου από τους ιστούς, αλλά και με την αποκατάσταση της φυσιολογικής λειτουργίας πολλών οργάνων που έχουν πάθει βλάβη. Αυτό όμως δεν είναι πάντοτε εύκολο, ειδικά σε πάσχοντες μεγάλης ηλικίας, που επέζησαν με σοβαρή αιμοσιδήρωση πολλά χρόνια πριν την ανακάλυψη της θεραπείας αποσιδήρωσης. Στα άτομα αυτά η αποσιδήρωση βοηθά να μην χειροτερέψει η λειτουργία των οργάνων, που ήδη πάσχουν.

Αυτό το καταφέρνει, μειώνοντας την υπερβολική φόρτιση του οργανισμού με σίδηρο σε επίπεδα μη τοξικά. Η αποσιδήρωση έχει φανερά αποτελέσματα, όταν λειτουργεί προληπτικά σε νέους πάσχοντες, που αρχίζουν μεταγγίσεις, εμποδίζοντας έτσι τη συσσώρευση σιδήρου στους ιστούς και άρα τις βλάβες τα διάφορα όργανα.

Οι πάσχοντες, που κάνουν αποσιδήρωση, έχουν επίπεδα φεριτίνης ορού που διαφέρουν, ανάλογα, με τον χρόνο της αποσιδήρωσης, τη δόση του λαμβανόμενου φαρμάκου, τον τρόπο χορήγησης, και βασικά το φορτίο του αποθηκευμένου σιδήρου στον οργανισμό τους. Έτσι πρέπει να σημειώσουμε ατομικές διαφορές στα επίπεδα φεριτίνης σε πάσχοντες, που έχουν ίση ποσότητα αποθηκευμένου σιδήρου και ακολουθούν ίδια θεραπεία με Desferal.

Η φεριτίνη είναι μια ουσία, που συγκρατεί σίδηρο στις αποθήκες του ήπατος και γενικά στους ιστούς. Ένα μικρό μέρος από το σύνολο της

φερρίνης κυκλοφορεί στο αίμα, σε ποσά ανάλογα με τα ποσά του αποθηκευμένου σιδήρου. Τα ποσά αυτά μπορεί να υπολογισθούν με ειδικές μετρήσεις στον ορό του αίματος.

Μπορούμε να χωρίσουμε τους πάσχοντες σε πέντε ομάδες ανάλογα με τα επίπεδα φερρίνης (και τη χορήγηση Desferal).

1. Άτομα με φερρίνη κάτω από 1000. τα άτομα αυτά πρέπει να παρακολουθούνται συστηματικά για πιθανές τοξικές παρενέργειες, γιατί έχουν πιθανώς πάρει περισσότερο απ' όσο πρέπει Desferal. Στις περπτώσεις αυτές, ο γιατρός συνιστά διακοπή του φαρμάκου και στη συνέχεια μείωση της δόσης του Desferal ή και αντικατάστασή του με άλλο σιδηροδεσμευτικό παράγοντα.
2. Άτομα με φερρίνη 1000-2000. τα άτομα αυτά έχουν την καλύτερη θεραπεία αποσιδήρωσης.
3. Άτομα με φερρίνη 2000-4000. είναι αναγκαίο να γίνει πιο εντατική προσπάθεια για λήψη του φαρμάκου.
4. Άτομα με φερρίνη 4000-7000. τιμές εξαιρετικά υψηλές. Δημιουργούνται βλάβες στα διάφορα όργανα, ειδικά στα παιδιά, στα οποία συνήθως καθυστερεί η σωματική ανάπτυξη και ήβη.
5. Άτομα με φερρίνη πάνω από 7000. κατάσταση επικίνδυνη για τη ζωή του πάσχοντα.
6. Άτομα με φερρίνη πάνω από 10.000. Ο κίνδυνος είναι μεγάλος και χρειάζεται άμεση ιατρική παρέμβαση.

Από τα παραπάνω αποδεικνύεται ότι οι πάσχοντες από Μεσογειακή Αναιμία δεν πρέπει να έχουν "φυσιολογικές" τιμές φερρίνης ορού, όπως τα υγιή άτομα, γιατί αυτό θα σήμαινε υπερβολική χρήση του φαρμάκου και πιθανές παρενέργειες. Αντίθετα, όταν έχει συσσωρευτεί στους ιστούς κάποιο ποσό σιδήρου, τότε η επίδραση του Desferal είναι ευεργετική. Οι καλύτερες λοιπόν τιμές φερρίνης βρίσκονται μεταξύ 1000-1500.

Συστηματική αποσιδήρωση

Αν η αποσιδήρωση με Desferal επετύγχανε κατά 100% και η Hb ρυθμίζονταν στα 11gr% με τις μεταγγίσεις, θα είχαμε πλήρη αντιμετώπιση της νόσου. Παρόλ' αυτά, οι ασθενείς εξακολουθούν να εμφανίζουν προβλήματα αιμοχρωμάτωσης (αφού η αποσιδήρωση δεν είναι πλήρης) με κύριες κλινικές εκδηλώσεις αυτές που προαναφέρθηκαν. Οι λόγοι για

τους οποίους η αποσιδήρωση δεν είναι αποτελεσματική κατά 100% είναι οι εξής :

- Τα χρησιμοποιούμενα χημικά σκευάσματα δεν μπορούν να δεσμεύσουν πλήρως τον Fe.
- Η θεραπεία απαιτεί καθημερινή υποδόρια έγχυση του φαρμάκου με ειδική συσκευή επί 10-12 ώρες, με αποτέλεσμα να δημιουργεί προβλήματα στην καθημερινή ζωή του ασθενούς. Έτσι, αναγκαζόμαστε να εφαρμόζουμε τη θεραπεία σε πιο αραιά χρονικά διαστήματα, με αποτέλεσμα την ελάττωση της αποτελεσματικότητας της.

Πότε πρέπει να αρχίζει η αποσιδήρωση και πως εφαρμόζεται :

Σε κάθε πάσχοντα πετυχαίνουμε με διαφορετικό τρόπο την ισορροπία σιδήρου στον οργανισμό. Ισχύει όμως ο γενικός κανόνας ότι η θεραπεία πρέπει να αρχίσει μεταξύ 10^{ης} και 20^{ης} μετάγγισης. Η δοσολογία εξαρτάται από την περίπτωση του κάθε πάσχοντα. Όπως είπαμε πριν, η ρύθμιση και ο έλεγχος της πορείας της αποσιδήρωσης γίνονται με βάση τα επίπεδα φεριτίνης ορού, αλλά και με την δοκιμασία αποσιδήρωσης με Desferal. Υπολογίζεται η αποβολή του σιδήρου σε 3-4 δείγματα ούρων 24ωρου μετά τη χορήγηση διαφορετικών δόσεων Desferal (0,5-4 γραμμάρια του φαρμάκου) με ή χωρίς την παράλληλη λήψη από το στόμα μικρών δόσεων βιταμίνης C (100-200 χιλιοστόγραμμα την ημέρα), που βοηθά στην αποβολή σιδήρου από τον οργανισμό. Οι μετρήσεις αυτές γίνονται 1-2 φορές το χρόνο σε κάθε πάσχοντα και έτσι μπορούμε να υπολογίσουμε την ισορροπία σιδήρου και το βαθμό της αποσιδήρωσης με βάση την λήψη και την αποβολή σιδήρου μέσα σε ένα χρόνο. Η συστηματική παρακολούθηση και η συνεργασία του πάσχοντα, βοηθά να βρεθεί για τον καθένα ξεχωριστά η κατάλληλη θεραπεία.

Είναι πολύ σημαντικό να γνωρίζει ο πάσχων και η οικογένειά του τα επίπεδα φεριτίνης, το ποσό του αποβαλλόμενου σιδήρου, που αποβάλλεται με τα ούρα και την ιδανική γι' αυτόν δόση Desferal, για να είναι επιτυχής η θεραπεία.

Τρόπος χορήγησης Desferal

Στην καθημερινή πρακτική, ο πιο συχνός τρόπος χορήγησης της DFO είναι η στάγδην υποδόρια έγχυση με φορητή αντλία. Η ενδοφλέβια έγχυση φυλάσσεται κυρίως για ενδοноσοκομειακή χρήση. Υπάρχουν διάφοροι τύποι αντλιών, που εφαρμόζονται καλά στο σώμα και επιτρέπουν πλήρη ελευθερία κινήσεων. Η ελληνικής κατασκευής συσκευές είναι τεχνικά άριστες και εκτός του χαμηλότερου κόστους και άλλα πλεονεκτήματα στην λειτουργία και στη χρήση τους.

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

Άρρωστοι με όμοιο φορτίο αποθεματικού σιδήρου απεκκρίνουν από τα ούρα διαφορετικό ποσό σιδήρου, με την ίδια δόση DFO. Επί πλέον παρατηρούνται και στον ίδιο άρρωστο διαφορές στην ημερησία απέκκριση σιδήρου με την ίδια δόση φαρμάκου.

Αντιμετώπιση αντιδράσεων και επιπλοκών

Οι πιο συχνές αντιδράσεις της χορήγησης DFO είναι :

1. Ανώδυνη διήθηση στη θέση της έγχυσης. Συνήθως είναι αποτέλεσμα κακής τοποθέτησης της βελόνας στο υποδόριο λίπος, ή υπερτονικότητας του διαλύματος, λόγω διάλυσης της DFO με φυσιολογικό διάλυμα NaCl. Συνιστάται η διάλυση πάντοτε με απεσταγμένο νερό, η σωστή υποδόρια τοποθέτηση της βελόνας και η μεγαλύτερη αραιώση του φαρμάκου. Συχνότερα απαντώνται οι τοπικές αντιδράσεις σε παχύσαρκα άτομα που χρησιμοποιούν μικρή βελόνα.
2. Τοπική αντίδραση με κνησμό, ερυθρότητα και τοπικό εξάνθημα : Αντιμετωπίζεται εύκολα με προσθήκη υδροκορτιζόνης σε δόση 2mg/ml διαλύματος DFO.
3. Γενικευμένη αλλεργική αντίδραση. Βαριές γενικευμένες αλλεργικές αντιδράσεις είναι σπάνιες. Σε τέτοιες περιπτώσεις χρειάζεται απευαισθητοποίηση, με μικρές αυξανόμενες δόσεις DFO ενδοφλέβια.
4. Επιπλοκές από τους οφθαλμούς. Καταρράκτης, μείωση οπτικού πεδίου, νυκταλωπία. Εμφανίζονται με χορήγηση μεγάλων δόσεων για μακρό χρονικό διάστημα και αποκαθίστανται με την αναστολή της θεραπείας.
5. 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 συνιστάται σε περιπτώσεις πυρετικών επεισοδίων όπου υπάρχει πιθανότητα λοιμώξεις με *Yersinia*, να αναστέλλεται η χορήγηση DFO για βραχύ χρονικό διάστημα.

1. Παρακώλυση της αύξησης σε ύψος	ΣΥΝΑΡΤΗΣΗ	1. Ηλικία
2. Οπτικές νευροπάθειες		2. Δόση DFO
3. Ακουστικές βλάβες		3. Επίπεδα φερρίνης ορού

1.Χρόνος έναρξης	Μεταξύ 10 ^{ης} -20 ^{ης} μεταγγίσης
2.Τρόπος χορήγησης	S.C. ημερησία έκχυση 8-10 ωρών με μέση δόση Μ.Δ. 40mg/kg/ημέρα
3.Δοσολογία	Όχι <20mg/kg/ημέρα
	Όχι >60mg/kg/ημέρα
	Συνδυασμός S.C. και I.V. 6- 12gr/24ωρο
	Δόση >125mg/kg/ημέρα δεν πρέπει να χορηγείται

Αποσιδήρωση με χάπια...

Τα "χάπια" αυτά δεν έχουν αποδειχθεί ιδιαίτερα αποτελεσματικά και πολλά είναι τοξικά, ενώ ένα πρόσφατο σχετικά φάρμακο, το L1, που προς το παρόν δοκιμάζεται σε περιορισμένο αριθμό ασθενών και παρόμοια αλλά που επίσης δοκιμάζονται σε πειραματόζωα, υπόσχονται πολλά. Οι μέχρι τώρα έρευνες έχουν μεν αποδείξει την αποτελεσματικότητα των

φαρμάκων αυτών ως προς την απομάκρυνση σιδήρου από τους ιστούς και την αποβολή του στα ούρα, δεν έχει όμως ακόμα πιστοποιηθεί η ατοξική τους δράση.

Το χάπι L1 που έχει χρησιμοποιηθεί στην Αγγλία, Καναδά, Ινδία, Ολλανδία κλπ. φαίνεται να αφαιρεί τόσο από τον οργανισμό, όσο και το Desferal, παραμένει όμως ακόμα να αποδειχθεί η μακροχρόνια ασφάλεια στη χρήση του και να οργανωθεί η σε ευρεία κλίμακα παρασκευή του φαρμάκου αυτού. Το χάπι λοιπόν ή τα χάπια της αποσιδήρωσης αποτελούν μια πολύ σημαντική και αρκετά κοντινή ευεργετική προοπτική, που θα απελευθερώσουν τον πάσχοντα / οικογένεια από τις ταλαιπωρίες της υποδόριας ή ενδοφλέβιας θεραπείας με το Desferal. Μέχρι τότε όμως οι πάσχοντες δεν πρέπει να εγκαταλείψουν την προσπάθεια αποσιδήρωσης με το Desferal που μαζί με τις τακτικές μεταγγίσεις αρκετού και κατάλληλης ποιότητας αίματος, βοηθά για μακροβιότητα και καλή ποιότητα ζωής.(23,29)

Τρίτη θεραπευτική αντιμετώπιση

Σπληνεκτομή

- ✓ **Πότε πρέπει να γίνεται**
- ✓ **Προεγχειρητική νοσηλευτική φροντίδα**
- ✓ **Μετεγχειρητική νοσηλευτική φροντίδα**
- ✓ **Επιστροφή αρρώστου στο νοσηλευτικό τμήμα**

Σπληνεκτομή

Παράλληλα με την μετάγγιση και αποσιδήρωση οι πάσχοντες από Μ.Α έχουν άμεση ανάγκη γενικής υποστήριξης. Στα πλαίσια αυτά εντάσσεται η σπληνεκτομή, η προφύλαξη από τις λοιμώξεις, χορήγηση πενικιλίνης, εμβόλιο για πνευμονιόκοκκο / μηνιγγιτιδόκοκκο, εμβόλιο για ηπατίτιδα Β (απαραίτητη προϋπόθεση ο καλός έλεγχος του αίματος).

Πότε πρέπει να γίνεται σπληνεκτομή:

Σήμερα, με τις προόδους που έχουν συντελεστεί στη θεραπεία των μεταγγίσεων, ολοένα και λιγότεροι πάσχοντες έχουν ανάγκη σπληνεκτομής για αντιμετώπιση του υπερσπληνισμού τους. Στις περιπτώσεις όμως εκείνων που δεν μεταγγίζονται ικανοποιητικά και στο παρελθόν ζούσαν για πολλά χρόνια με χαμηλή αιμοσφαιρίνη, ο σπλήνας δραστηριοποιείται και καταστρέφει τα αιμοφόρα στοιχεία (ερυθρά, λευκά, αιμοπετάλια) τόσο του πάσχοντα όσο και του αιμοδότη, με αποτέλεσμα την βράχυνση του χρόνου ζωής των ερυθρών (αναιμία), λευκοπενία (μειωμένα λευκά αιμοσφαίρια) και θρομβοπενία (μειωμένα αιμοπετάλια). Η αναιμία οδηγεί σε ολοένα αυξανόμενη κατανάλωση αίματος και κατ' επέκταση σε σοβαρή αιμοσιδήρωση, ενώ η λευκοπενία και θρομβοπενία ευθύνονται αντίστοιχα για λοιμώξεις και αιμορραγίες. Εδώ θα πρέπει να τονίσουμε πως στον υπερσπληνισμό ακόμα και η εντατική αποσιδήρωση δεν είναι αποτελεσματική (ακόμα και με συνδυασμό υποδόριας και ενδοφλέβιας έγχυσης).

Η σπληνεκτομή είναι απλή χειρουργική επέμβαση με ευεργετικά και κατά κανόνα αποτελέσματα εφ' όσον στην μεγάλη πλειοψηφία των σπληνεκτομηθέντων πασχόντων μειώνονται μετεγχειρητικά οι ανάγκες αίματος για μετάγγιση.

Παρ' όλα αυτά, τα αποτελέσματα της σπληνεκτομής διαφέρουν από άρρωστο σε άρρωστο, ανάλογα με την κλινική και αιματολογική εικόνα. Αναλυτικότερα, υπάρχει μι μικρή μερίδα ασθενών που δεν ανταποκρίνονται πολύ ικανοποιητικά στη σπληνεκτομή (οι ανάγκες για μετάγγιση δεν μεταβάλλονται σημαντικά). Επιπλέον, για τους σπληνεκτομημένους υπάρχει ο κίνδυνος σοβαρών λοιμώξεων, ακόμα και πολλά χρόνια μετά την επέμβαση. Οι λοιμώξεις αυτές μπορεί να εμφανισθούν κεραυνοβόλα και να θέσουν σε κίνδυνο τη ζωή του πάσχοντα. Και αυτό γιατί ο σπλήνας, κάτω από κανονικές συνθήκες, "χρειάζεται" στην άμυνα του οργανισμού κατά των μικροβίων και ιογενών και άλλων λοιμογόνων παραγόντων.

Οι κίνδυνοι αυτοί αντιμετωπίζονται σε μεγάλο βαθμό με εμβολιασμό, πριν την επέμβαση της σπληνεκτομής, κατά του πνευμονιόκοκκου (μικροβίου που ευθύνεται για τις περισσότερες λοιμώξεις στους σπληνεκτομημένους) και με προφυλακτική λήψη πενικιλίνης, είτε από το στόμα είτε ενδομυϊκός. Η θεραπεία αυτή γίνεται για πολλά χρόνια μετά την σπληνεκτομή ή ακόμα καλύτερα για όλη τη ζωή. Σε περίπτωση που κάποιος πάσχω, παρά τη χρήση της πενικιλίνης, παρουσιάσει πυρετό και άλλα συμπτώματα φλεγμονής, είναι σκόπιμο να αποτανθεί στο Κέντρο Θεραπείας του. Για το ενδεχόμενο εμφάνισης μιας επίμονης λοίμωξης στη διάρκεια του ταξιδιού, είναι καλό να εφοδιάζεται ο πάσχω και με ένα ευρέως φάσματος αντιβιοτικό, μέχρι να ειδοποιηθεί ο γιατρός του.

Ενδείξεις σπληνεκτομής είναι η παρουσία υπερσπληνισμού και μάλιστα όταν οι ανάγκες των πασχόντων σε μεταγγιζόμενο αίμα υπερβαίνουν κατά 20-25% τις εκτιμώμενες ανάγκες αίματος (175ml συμπυκνωμένων ερυθροκυττάρων /kg βάρους ετησίως). Επειδή η σπληνεκτομή συνεπάγεται μείωση της ανοσολογικής απάντησης του πάσχοντος σε διάφορα παθογόνα αίτια, σκόπιμο είναι να αποφεύγεται στην πολύ μικρή ηλικία (πχ μέχρι 5ετών, αν και αυτό με την σημερινή τακτική των συστηματικών μεταγγίσεων είναι εξαιρετικά απίθανο). Για την διατήρηση μικρής ποσότητας σπληνικού ιστού πριν από λίγα χρόνια είχε προταθεί η "μερική" σπληνεκτομή, αυτή όμως δεν καθιερώθηκε στη συνέχεια. Επίσης, επί μερικά χρόνια εφαρμόστηκε και η μέθοδος της σπληνεκτομής με εμβολιασμό, αλλά χωρίς να καθιερωθεί λόγω των συχνών της επιπλοκών. Η χειρουργική επέμβαση δεν είναι ιδιαίτερα επικίνδυνη.(19,20)

Προεγχειρητική νοσηλευτική φροντίδα αρρώστου

Σκοπός της είναι :

- Η καλύτερη δυνατή εξασφάλιση ψυχολογικής, σωματικής και φυσικής προεγχειρητικής κατάστασης του αρρώστου.
- Η ελάττωση του κινδύνου των λοιμώξεων με την μείωση των πηγών μόλυνσης και ενίσχυση της αντίστασης του οργανισμού του αρρώστου.
- Η πρόληψη επιπλοκών και η επιτάχυνση της ανάρρωσής του.

Ψυχολογική προετοιμασία

Η χειρουργική επέμβαση, οποιαδήποτε και αν είναι, προκαλεί κάποιο stress στον άρρωστο, το οποίο όσο πιο έντονο είναι τόσο περισσότερο μπορεί να επηρεάσει αρνητικά την ομαλή λειτουργία του όλου οργανισμού. Συνήθως η ανησυχία και η αγωνία του αρρώστου προέρχεται από φόβο για :

- Το άγνωστο περιβάλλον των ανθρώπων, των περιεργων συσκευών και μηχανημάτων που βλέπει γύρω του κ.ά.
- Τη νάρκωση και τον πόνο. Διερωτάται : θα ξυπνήσω, θα πονάω, θα αισθάνομαι τι θα γίνεται την ώρα της επέμβασης ;
- Τη σκέψη για μια πιθανή αναπηρία μόνιμη ή παροδική, την απώλεια εργασίας του, τις ανάγκες συντήρησης της οικογένειάς του.
- Το αίσθημα της ασφάλειας και του θανάτου. Τα παραπάνω συναισθήματα εκδηλώνονται με διάφορους τρόπους, με ανησυχία, με σιωπή και εσωτερική κευση ή και με ατέλειωτες ερωτήσεις και απορίες. Οι νοσηλευτές καλούνται να ανταποκριθούν στα παραπάνω και να συμπεριφερθούν με κρίση, σύνεση, στοργή, ενδιαφέρον και κατανόηση. Ν' ακούσουν περισσότερο και λιγότερο να μιλήσουν. Να δώσουν λογικές πληροφορίες και εξηγήσεις στα πλαίσια της αρμοδιότητάς τους. Έτσι θα μειωθεί η ανησυχία και το άγχος, θα εμπνεύσουν το αίσθημα της ασφάλειας και θα πετύχουν καλύτερη συνεργασία.

Συγκατάθεση για διενέργεια επέμβασης

Πριν από κάθε επέμβαση απαιτείται συγκατάθεση του αρρώστου ή των συγγενών του. Συγχρόνως δίδονται πληροφορίες από το γιατρό για πιθανές επιπλοκές. Ο άρρωστος είναι σωστό και ασφαλές να υπογράψει σε ειδικό έντυπο εφόσον είναι ενήλικας και έχει πνευματική διαύγεια. Σε περίπτωση ανήλικα ή ασθενούς π.χ. σε κωματώδη κατάσταση υπογράφει μέλος της οικογένειάς του. Σε επείγουσες καταστάσεις που απειλείται η ζωή του πάσχοντα η επέμβαση γίνεται χωρίς την παραπάνω διαδικασία. Και σ' αυτές τις περιπτώσεις πρέπει να επιδιώκεται κάποια επικοινωνία, αν υπάρχει δυνατότητα.

Γενική προεγχειρητική μελέτη του αρρώστου

Πριν από κάθε άλλη εξέταση ή θεραπεία προηγείται η κλινική εξέταση και η λήψη ιστορικού όπου λαμβάνονται υπόψη τα παρακάτω :

Ηλικία. Τα ηλικιωμένα άτομα αντιδρούν με βραδύτερο ρυθμό στις τραυματικές βλάβες και αυτές είναι λιγότερο εμφανείς. Χρόνια νοσήματα, όπως αναπνευστικά επιβαρύνουν την μετεγχειρητική κατάσταση του αρρώστου και πρέπει να αντιμετωπίζονται έγκαιρα.

Παχυσαρκία. Προδιαθέτει σε πολλές μετεγχειρητικές επιπλοκές, όπως διαπύση τραύματος, εκσπλάχνωση, θρομβοφλεβίτιδα, πνευμονικές επιπλοκές. Τα άτομα αυτά δεν αντέχουν στην αφυδάτωση και παρουσιάζουν ευκολότερα shock.

Θρέψη-υδατοηλεκτρολυτική ισορροπία. Η καλή θρέψη και ενυδάτωση στην προεγχειρητική περίοδο είναι απόλυτα αναγκαία, διότι βοηθά τον άρρωστο να αντιμετωπίσει το μετεγχειρητικό αρνητικό ισοζύγιο του αζώτου και την ελλιπή σίτιση των πρώτων μετεγχειρητικών ημερών, χωρίς σοβαρές επιπτώσεις. Οι άρρωστοι με κακή θρέψη έχουν μειωμένη αντοχή στο χειρουργικό stress και είναι επιρρεπείς στις λοιμώξεις, διότι μειώνεται η αντίσταση του οργανισμού, ευκολότερα παρουσιάζουν shock και αιμορραγία λόγω της υποπρωτεϊναιμίας. Καθυστερεί επίσης η επούλωση του τραύματος από την ελάττωση της πρωτεΐνης και της βιταμίνης C. Γι' αυτό η αναπλήρωσή τους θεωρείται αναγκαία. Ο έλεγχος των ηλεκτρολυτών, η ανάταξη υπάρχουσας αναιμίας και η διόρθωσή τους είναι από τα σοβαρότερα που πρέπει να προηγούνται της επέμβασης.

Φάρμακα. Αν ο άρρωστος παίρνει φάρμακα όπως κορτικοειδή, διουρητικά, αντιβιοτικά, κρίνεται αν πρέπει ή όχι να συνεχισθούν ή μειωθούν ανάλογα με την περίπτωση για την πρόληψη συνέργιας ή παρενέργειες.

Διαγνωστικές εξετάσεις. Γενικές διαγνωστικές εξετάσεις που συνήθως γίνονται σε όλους τους αρρώστους που πρόκειται να χειρουργηθούν σημειώνονται στον πίνακα. Ανάλογα με τη συγκεκριμένη περίπτωση ακολουθεί και σειρά ειδικών εξετάσεων. Π.χ σε προβλήματα στομάχου γίνεται αντιμογραφία στομάχου με λήψη βαρίου ή γαστροσκόπηση.

Γενικές διαγνωστικές εξετάσεις πριν την εγχείρηση

<ul style="list-style-type: none"> • Γενική ούρων 	<ul style="list-style-type: none"> • Νοσήματα ουροποιητικού
<ul style="list-style-type: none"> • Ακτινογραφία θώρακα 	<ul style="list-style-type: none"> • Νοσήματα πνεύμονα
<ul style="list-style-type: none"> • Ανάλυση αίματος για : <ul style="list-style-type: none"> -Γενική αίματος -Αιμοσφαιρίνη -Ταχύτητα καθίζησης -Σάκχαρο -Ουρία -VDRL-Wassermann -Προθρομβίνη -Ομάδα και Rhesus -Αυστραλιανό αντιγόνο -ELISA- RIBA 	<ul style="list-style-type: none"> -Αναιμία -Λοιμώξεις -Μειωμένη άμυνα οργανισμού -Σακχαρώδης διαβήτης -Παθήσεις νεφρών -Κοινωνικά νοσήματα -Αιμορραγική διάθεση -Πιθανή μετάγγιση -Ηπατίτιδα Β -AIDS
<ul style="list-style-type: none"> • Ηλεκτροκαρδιογράφημα 	<ul style="list-style-type: none"> • Καρδιακές διαταραχές

Διδασκαλία αρρώστου. Οι νοσηλευτές έχουν δυνατότητα διδασκαλίας σε ποικιλία περιπτώσεων μια από τις οποίες είναι και η προεγχειρητική περίοδος. Σ' αυτή δεν αρκεί για τον άρρωστο μια τυπική πληροφόρηση. Οι νοσηλευτές χρειάζεται να διαθέτουν γνώσεις, ενδιαφέρον, στοργή και αγάπη για να προετοιμάσουν σωστά τον άρρωστο. Στη διδασκαλία περιλαμβάνονται :

- Ενημέρωση για την ετοιμασία του δέρματος, καθαρισμό υποκλυσμού, λήψη υγρών, τροφής που αφορούν την προηγούμενη της επέμβασης και ό,τι σχετικό για την ημέρα της επέμβασης.
- Σύσταση και επίδειξη πώς να παίρνει βαθιές αναπνοές και να βήχει για την πρόληψη πνευμονικών επιπλοκών, ιδιαίτερα τις πρώτες μετεγχειρητικές ημέρες. Σ κ ο π ό ς τους είναι η αποβολή του αναισθητικού φαρμάκου, η πρόληψη του collarsus των κυψελίδων και η αποκόλλησης και αποβολή των εκκρίσεων από τους βρόγχους για την αποφυγή πιθανής πνευμονίας. Οι νοσηλευτές τονίζουν ότι πρέπει να γίνονται συχνά σε διάφορες θέσεις, για την έκπτυξη των πνευμόνων και την καλύτερη οξυγόνωσή τους.

Προεγχειρητική ετοιμασία

Η προετοιμασία του αρρώστου της προηγούμενης ημέρας της επέμβασης παρουσιάζει ορισμένες διαφορές στα νοσοκομεία και τις χειρουργικές επεμβάσεις. Η γενική αρχή όμως παραμένει η ίδια. Δηλαδή μας ενδιαφέρει ο άρρωστος να είναι καθαρός εσωτερικά (έντερο) και εξωτερικά (δέρμα) και να τον διατηρήσουμε όσο γίνεται ήρεμο και ξεκούραστο. Επιδιώκουμε την εξάλειψη των πηγών μόλυνσης με την ατομική υγιεινή, την τήρηση της ασηψίας του εγχειρητικού πεδίου καθώς και την ελαχιστοποίηση άλλων παραγόντων που μπορεί να συμβάλλουν στην εμφάνιση προβλημάτων και επιπλοκών. Οι ιατρικές οδηγίες γράφονται έγκαιρα για την έγκαιρη εφαρμογή τους ανάλογα με την περίπτωση. Σε μερικά νοσοκομεία είναι έντυπες και αλλάζουν σε ειδικές περιπτώσεις.

Καθαρισμός υποκλυσμού. Γίνεται το απόγευμα της προηγούμενης της επέμβασης με σκοπό τον καθαρισμό του εντέρου. Διαφορετικά είναι δυνατόν με τη νάρκωση, η οποία προκαλεί μυϊκή χάλαση, να έχει ο άρρωστος ακούσια κένωση πάνω στο χειρουργικό τραπέζι με δυσμενή επακόλουθα. Με τον υποκλυσμό προλαμβάνεται η συλλογή αερίων και επομένως η μετεγχειρητική διάταση του εντέρου. Υπάρχει τάση γενικά σήμερα και ιδιαίτερα σε ειδικές περιπτώσεις να χορηγείται καθαριστικό αντι υποκλυσμού.

Ετοιμασία δέρματος του εγχειρητικού πεδίου. Είναι η αποτρίχωση (ξύρισμα) και η τοπική αντισηψία, που γίνεται μετά το λουτρό καθαριότητας (στο τμήμα ή στο χειρουργείο).

Σ κ ο π ό ς της είναι η κατά το δυνατόν απαλλαγή του δέρματος από μικροοργανισμούς χωρίς να προκληθεί ερεθισμός ή λύση της συνέχειάς του. Υπάρχουν αποτριχωτικές αλοιφές, που μπορεί να χρησιμοποιηθούν, αν είναι σύστημα της κλινικής. Για τη χρήση τους συμβουλευθείτε τις ειδικές οδηγίες.

Μετεγχειρητική νοσηλευτική φροντίδα αρρώστου

Η μετεγχειρητική νοσηλευτική φροντίδα του αρρώστου αρχίζει μετά το τέλος της επέμβασης και φθάνει μέχρι την έξοδό του από το νοσοκομείο και την πλήρη αποκατάστασή του. Είναι μια περίοδος παρακολούθησης και φροντίδας που έχει σκοπό :

- Την ανακούφιση του αρρώστου από τον πόνο.
- Τη διαπίστωση και αντιμετώπιση των αναγκών του.
- Την έγκαιρη αναγνώριση και αντιμετώπιση μετεγχειρητικών επιπλοκών.
- Την πρόληψη κατακλίσεων ή παραμορφώσεων.
- Τη βοήθεια να ανεξαρτοποιηθεί από τη φροντίδα των άλλων το συντομότερο και να ανακτήσει τις δυνάμεις του.

Ο άρρωστος στην αίθουσα ανάνηψης

Μετά την επέμβαση ο άρρωστος μεταφέρεται με φορείο στην αίθουσα ανάνηψης. Σ' αυτή παραμένει μέχρι να διαπιστωθεί ότι συνήλθε από τη νάρκωση και σταθεροποιήθηκαν τα ζωτικά του σημεία. Είναι χώρος εξοπλισμένος με όλα τα αντικείμενα και τις συσκευές (σφυγμομανόμετρο, ακουστικά, αναρροφητικά, συσκευή οξυγόνου, φάρμακα κ.ά.) για την άμεση αντιμετώπιση πιθανών επιπλοκών. Ο άρρωστος βρίσκεται σε συνεχή παρακολούθηση από ειδικευμένους νοσηλευτές. Με τον τρόπο αυτό της παρακολούθησης έχουν μειωθεί ή εξαφανισθεί οι κίνδυνοι των μετεγχειρητικών επιπλοκών.

Ευθύνες νοσηλευτών στην ανάνηψη

Οι ευθύνες του νοσηλευτή συνοψίζονται στις παρακάτω ενέργειες :

- Σημειώνει την ώρα προσέλευσης στην ανάνηψη
- Παίρνει και καταγράφει με ακρίβεια τα ζωτικά σημεία για τον έλεγχο της γενικής του κατάστασης.

- Φροντίζει να διατηρείται η αεροφόρος οδός ανοικτή με κατάλληλη θέση (το κεφάλι πλάγια) για την πρόληψη εισρόφησης εμεσμάτων σε έμετο και διατήρηση αεραγωγού ή ενδοτραχειακού σωλήνα στη θέση του.
- Παρατηρεί και παρακολουθεί :
 - ❖ Την ενδοφλέβια έγχυση ορού ή μετάγγιση, ρυθμό ροής, σημείο φλεβοκέντησης για να μη μετακινηθεί η βελόνα και σπάζει η φλέβα.
 - ❖ Τις συνδέσεις και τη λειτουργία παροχετεύσεων –όταν υπάρχουν- ποσότητα και χρώμα υγρών και κατάσταση τραύματος.
 - ❖ Ελέγχει τη λειτουργία συσκευής, σε χορήγηση οξυγόνου και τη θέση της μάσκας, το χρώμα των νυχιών και χειλιών για κυάνωση και του δέρματος – ψυχρό, θερμό.
 - ❖ Παρακολουθεί το επίπεδο συνειδήσεως και αντανακλαστικά των βλεφάρων, του βήχα, της κατάπνοσης και γενικότερα για εμφάνιση επιπλοκών, οι οποίες αναπτύσσονται παρακάτω

Όταν ο άρρωστος συνέλθει από τη νάρκωση μεταφέρεται στο νοσηλευτικό τμήμα. Κατά την απουσία του στο χειρουργείο, ετοιμάζεται το χειρουργικό κρεβάτι καθώς και το περιβάλλον του θαλάμου ανάλογα με την περίπτωση. Σε συνήθεις χειρουργικές επεμβάσεις το κρεβάτι στρώνεται όπως και το απλό με μικρές διαφορές. Για ειδικές περιπτώσεις γίνονται τροποποιήσεις ανάλογα με τις ανάγκες του αρρώστου.

Επιστροφή αρρώστου στο νοσηλευτικό τμήμα

Αξιολόγηση αναγκών και προβλημάτων

Νοσηλευτικές ευθύνες

Επιστρέφοντας ο άρρωστος από το χειρουργείο στη νοσηλευτική μονάδα, ο νοσηλευτής ενεργεί τα παρακάτω :

- Φροντίζει για τη μεταφορά του αρρώστου από το φορείο στο κρεβάτι με ήπιες κινήσεις και συγχρονισμένο βάδισμα
- Τακτοποιεί τον άρρωστο στην κατάλληλη για κάθε περίπτωση θέση. Κακή τοποθέτηση στο κρεβάτι συντελεί στην εμφάνιση επιπλοκών. Συνήθης θέση μετά το χειρουργείο είναι η ύπτια με το κεφάλι πλάγια για την πρόληψη εισρόφησης εμεσμάτων και πνιγμού σε περίπτωση εμετού καθώς και πτώσεως της γλώσσας προς τα πίσω.
- Ελέγχει :
 - ❖ Ζωτικά σημεία για την εκτίμηση της γενικής κατάστασης.
 - ❖ Το τραύμα, τις εξωτερικές γάζες, μήπως αιμορραγεί.
 - ❖ Τις παροχετεύσεις, συνδέσεις και λειτουργία τους.
 - ❖ Το επίπεδο συνείδησης και την κίνηση των άκρων που αφορούν τη νευρολογική κατάστασή του.
 - ❖ Εκτιμά τη λειτουργία των νεφρών : ποσό ούρων, μέτρηση και αναγράφει σε ειδικό πίνακα προσλαμβανόμενων και αποβαλλομένων υγρών, πιθανή επίσχεση ούρων και αντιμετώπιση.
- Τον προστατεύει από ρεύματα αέρα να μη κρυώσει.
- Εκτιμά τον πόνο και τη δυσφορία και φροντίζει για την ανακούφισή του.
- Παρακολουθεί την ενδοφλέβια έγχυση υγρών, το ρυθμό ροής, φροντίζει για την έγκαιρη αντικατάσταση της φιάλης. Ελέγχει το σημείο φλεβοκέντησης και αν κριθεί αναγκαίο ακινητοποιεί το χέρι προληπτικά για να μη σπάσει η φλέβα.
- Ενθαρρύνει τον άρρωστο να παίρνει βαθιές αναπνοές, να βήχει, να αλλάζει συχνά θέση για την πρόληψη επιπλοκών από το αναπνευστικό και κυκλοφορικό σύστημα.

- Τοποθετεί στο κομοδίνο χαρτοβάμβακο, νεφροειδές καθώς και το κουδούνι για να διευκολύνεται η επικοινωνία του.
- Συμβουλευείται και διεκπεραιώνει τις ιατρικές οδηγίες και οργανώνει τη νοσηλευτική φροντίδα του 24ώρου.
- Ακούει προσεκτικά τυχόν παράπονα και ενοχλήματά του και υποστηρίζει ψυχολογικά τον άρρωστο και τους συγγενείς. (16,17,21)
- Ενημερώνει το δελτίο νοσηλείας και σημειώνει, ώρα επιστροφής από το χειρουργείο, ζωτικά σημεία, γενική κατάσταση, αν έχει ορό ή μετάγγιση, καθετήρα, παροχέτευση, οξυγόνο και ό,τι άλλο σχετικό.

Σίτιση αρρώστου. Είναι ανάλογος με τον τύπο της επέμβασης. Συνήθως τις πρώτες μετεγχειρητικές ημέρες (εκτός από μικροεπεμβάσεις) χορηγούνται ενδοφλέβια διαλύματα γλυκόζης και ηλεκτρολυτών, που συνοδεύονται με βιταμίνες, ιδιαίτερα όταν παρατείνεται η παρεντερική χορήγησή τους. Η σίτιση από το στόμα αρχίζει συνήθως από την πρώτη ημέρα με υγρά, εκτός αντενδείξεις, πάντα ανάλογος με το είδος της επέμβασης και τη γενική κατάσταση του αρρώστου. Οι νοσηλευτές ενθαρρύνουν τον άρρωστο να παίρνει υγρά και τροφή για αναπλήρωση των απωλειών τους. Όσο συντομότερα αρχίζει η καλή διατροφή τόσο μειώνεται η πιθανότητα εμφάνισης επιπλοκών και η διάρκεια ανάρρωσης.

Έγερση αρρώστου. Σήμερα υπάρχει η τάση να σηκώνεται έγκαιρα οι χειρουργημένοι στις πρώτες 24-48 ώρες για τους παρακάτω λόγους :

- Πρόληψη επιπλοκών από τα διάφορα συστήματα. Από το αναπνευστικό για τη βελτίωση της αναπνευστικής λειτουργίας, πεπτικό κινητοποίηση του εντέρου, κυκλοφορικό καλή κυκλοφορία και πρόληψη θρομβοφλεβίτιδας.
- Μείωση του εγχειρητικού πόνου.
- Επάνοδο στην πλήρη διαίτα σε συντομότερο χρόνο.
- Ελάττωση του χρόνου παραμονής στο νοσοκομείο

Παρ' όλα αυτά η πρώτη μετεγχειρητική έγερση μπορεί να παρουσιάσει δυσκολίες και ο άρρωστος χρειάζεται υπεύθυνη νοσηλευτική φροντίδα.

Μελλοντικές Θεραπευτικές Πρακτικές

- ✓ Μεταμόσχευση μυελού των οστών
- ✓ Είδη μεταμόσχευσης μυελού
- ✓ Πως γίνεται η λήψη μυελού των οστών
- ✓ Προετοιμασία του δότη και φροντίδα μετα τη λήψη
- ✓ Προετοιμασία του παιδιού και δέκτη για τη μεταμόσχευση
- ✓ Νοσηλευτικές παρεμβάσεις

**Κ
Ε
Φ
Α
Λ
Α
Ι
Ο
6**

Μεταμόσχευση μυελού των οστών σε αρρώστους με μεσογειακή αναιμία

Για ριζική θεραπεία της Μ.Α. υπάρχει και ερευνάται η δυνατότητα εφαρμογής :

- Μεταμόσχευση μυελού των οστών (Μ.Μ.Ο.)
- Επαναδραστηριοποίηση του γόνου για σύνθεση γ- αλυσίδας
- Διόρθωση του παθολογικού γόνου της β- αλυσίδας με γενετικούς χειρισμούς.

Για κάθε μια από αυτές υπάρχουν ουσιαστικά επιτεύγματα. Στην κλινική όμως πράξη μόνο η μεταμόσχευση μυελού έχει εφαρμοσθεί με επιτυχία.

Η μεταμόσχευση μυελού είναι η πιο ριζική θεραπευτική αντιμετώπιση των σοβαρών αιματολογικών νοσημάτων. Πρόκειται για ενδοφλέβια χορήγηση κυττάρων και αίματος από το μυελό κατάλληλου δότη στον ασθενή (δέκτης). Προηγείται καταστροφή του παθολογικού μυελού του δέκτη με ακτινοβολήση όλου του σώματος ή χορήγηση υψηλών δόσεων κυτταροστατικών, όπως η κυκλοφωσφamide. Με τον τρόπο αυτό καταστρέφονται όλα τα αιμοποιητικά κύτταρα του δέκτη, παραμένει όμως το στρώμα του μυελού και υπό την επίδραση αυξητικών παραγόντων πολλαπλασιάζονται και διαφοροποιούνται ξεκινώντας έτσι μια καινούργια διαδικασία αιμοποίησης.

Τα είδη του μόσχευματος γίνεται από πολλά σημεία του δότη στα οποία υπάρχει εξέλιξη της μεταμόσχευσης, είναι τα εξής :

- Αρχέγονα αιμοποιητικά κύτταρα καθώς και εντεταλμένα.
- Αρχέγονα αιμοποιητικά κύτταρα διαφόρων κυτταρικών σειρών.
- Μονοδύναμα προγονικά κύτταρα.
- Λεμφοειδή προγονικά κύτταρα.

Το μόσχευμα μπορεί να ληφθεί μόνο από συμβατό αδελφό ή αδελφή, οι οποίοι δεν πάσχουν από μεσογειακή αναιμία (το μόσχευμα είναι αποδεκτό ακόμη και αν ο δότης είναι ετερόζυγος).

Στο θέμα της μεταμόσχευσης σήμερα παρουσιάζονται δυο προβλήματα :

1. Η τεχνική της μεταμόσχευσης δεν είναι άμοιρη συνεπειών, διότι για την καταστροφή του ήδη υπάρχοντα μυελού (ώστε να δημιουργηθεί κατάλληλο "έδαφος" για το μόσχευμα), χρησιμοποιούνται φάρμακα τα

οποία προκαλούν βαρείς ανεπάρκειες και σε άλλα όργανα. Επιπλέον, είναι συχνή και η αντίδραση του μοσχεύματος κατά του ξενιστή.

- Υπάρχουν ηθικά προβλήματα για το αν η μεταμόσχευση πρέπει να εφαρμοσθεί σε κάποιον ασθενή, αφού αυτή δεν είναι πάντα επιτυχής. Σε ένα ηλικιωμένο άτομο το οποίο έχει αναπτύξει καρδιακή ή ηπατική ανεπάρκεια λόγω αιμοχρωμάτωσης, η μεταμόσχευση είναι σε μεγάλο βαθμό καταδικασμένη, λόγω της κακής γενικής κατάστασης του ασθενούς. Αντίθετα, σε ένα νεαρό άτομο το οποίο έχει προσδόκιμο επιβίωσης 10-15 χρόνια, με σχετικά καλή ποιότητα ζωής, δημιουργείται δίλημμα λόγω του γεγονότος ότι τέτοιου είδους μεταμοσχεύσεις έχουν ποσοστό θνησιμότητας 20% εντός του πρώτου μήνα (ποσοστό ίασης = 80%).

Γενικά σήμερα επικρατεί η άποψη ότι σε ασθενείς μικρής ηλικίας, η μέθοδος πρέπει να εφαρμόζεται αν υπάρχει συμβατό μόσχευμα (κυρίως σε καλά εκπαιδευμένα κέντρα). Στην περίπτωση που δεν υπάρχει συμβατό μόσχευμα ή αν το άτομο είναι μεγάλο σε ηλικία με ήδη υπάρχοντα προβλήματα αιμοχρωμάτωσης, πρέπει να διατηρείται στην καλύτερη δυνατή κατάσταση για να είναι σε θέση να δεχθεί οποιαδήποτε θεραπευτική μέθοδο προκύψει στ μέλλον (π.χ. γονιδιακή θεραπεία).

Είδη μεταμόσχευσης μυελού

Υπάρχουν 4 είδη μεταμόσχευσης μυελού

- 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.
- Η συγγενική, όταν ο δότης και ο δέκτης είναι μονοωογενείς δίδυμοι.
- Η αλλογενής συμβατή ως προς το σύστημα HLA, όταν το μόσχευμα έχει, ληφθεί από αδέρφια HLA γονοτυπικός συμβατά.
- Η αλλογενής όχι πλήρως συμβατή (mismatched) ως προς το σύστημα HLA, οπότε γίνεται μεταμόσχευση μη ιστοσυμβατού μυελού. Η μεταμόσχευση αυτή είναι επιτυχής, μόνο εάν αφαιρεθούν τα T-λεμφοκύτταρα από το μυελό του δότη. Η πιο συνηθισμένη μεταμόσχευση μυελού των οστών είναι η αλλογενής.

Για την επιτυχία της ΜΜΟ υπάρχουν ορισμένες βασικές προϋποθέσεις. Αυτές είναι :

- Η επιλογή του κατάλληλου δότη, που πρέπει να είναι ιστοσυμβατός με τον πάσχοντα.
- Προσεκτική επιλογή του υποψηφίου για ΜΜΟ ασθενούς. Πρέπει να βρίσκεται σε καλή γενική κατάσταση, η λειτουργία ζωτικών οργάνων (καρδιά, νεφροί, πνεύμονες, ήπαρ) να είναι ικανοποιητική, και να μην εμφανίζει ενεργό λοίμωξη.
- Ο χρόνος που θα γίνει η ΜΜΟ. Ταχύτητα μετά την διάγνωση εφόσον πρόκειται να αντιμετωπισθεί απλαστική αναιμία. Όταν η νόσος βρίσκεται σε ύφεση και η νεοπλασματική μάζα είναι ελάχιστη προκειμένου για κακοήθες νεοπλασματικό νόσημα.
- Η κατάλληλη ανοσοκατασταλτική / αντινεοπλασματική θεραπεία – “προετοιμασία” του ασθενούς για τη Μεταμόσχευση.
- Η υποστήριξη του ασθενούς μετά την ΜΜΟ, στη φάση της απλασίας, που πρέπει να είναι συνεχής και έντονη μέχρι την πλήρη αιμοποιητική και ανοσολογική αποκατάσταση.

Σαν μειονεκτήματα αναφέρονται : ο σοβαρός κίνδυνος οξείας ή χρόνιας απόρριψης του μοσχεύματος (GVHD), η αυξημένη συχνότητα κακοηθών σαν επακόλουθο της έντονης μυελοκαταστολής ή της ολόσωμης ακτινοβολίας και οι παρεμπόπτουσες ευκαιριακές λοιμώξεις (opportunistic infections). Ιδανικό για μεταμόσχευση θα ήταν άτομο ηλικίας μικρότερης των 5 ετών, με βαριά θαλασσαιμία, μη ανταποκρινόμενη στη συμβατή θεραπεία, χωρίς σημαντική αιμοσηδίρωση από μεταγγίσεις και με HLA-ιστοσυμβατό στενό συγγενή. Πλεονεκτήματα της μεταμόσχευσης είναι το ότι αν και ακριβή μέθοδος, επί επιτυχίας είναι σημαντικά οικονομικότερη της συμβατικής θεραπείας.

Πως γίνεται η λήψη του μυελού των οστών

Η λήψη του μυελού των οστών γίνεται με οστική παρακέντηση κάτω από γενική ή ραχιαία αναισθησία από τους ειδικούς Αιματολόγους, που ασχολούνται με την μεταμόσχευση. Το ποσό του μυελού, που συλλέγεται αποτελεί 2-3% του συνόλου του μυελού των οστών του δότη, το οποίο και αναγεννάται γρήγορα χωρίς να επηρεάζεται η γενική κατάσταση του. Ένας ελαφρός πόνος στο σημείο της παρακέντησης για λίγες μέρες είναι το

μόνο σύμπτωμα, που παρουσιάζει ο δότης, ο οποίος και επιστρέφει στο σπίτι του μετά από μία ή δυο ημέρες.

Σήμερα εν τούτοις είναι δυνατή η συλλογή προγονικών αιμοποιητικών κυττάρων ικανών να αποκαταστήσουν την λειτουργία του μυελού, από το περιφερικό αίμα με τη διαδικασία της αιμοαφαίρεσης. Τα προγονικά αιμοποιητικά κύτταρα κυκλοφορούν στο αίμα σε μικρό αριθμό ο οποίος μπορεί ν' αυξηθεί με τη χορήγηση αυξητικών παραγόντων. Ο δότης δηλαδή αντί να υποβληθεί σε παρακεντήσεις οστού, υποβάλλεται σε αιμοαφαίρεση με την ειδική συσκευή που προϋποθέτει δυο φλεβοκεντήσεις και χρόνο 2 περίπου ωρών.

Τέλος, σήμερα είναι δυνατή η συλλογή προγονικών αιμοποιητικών κυττάρων από τον ομφάλιο λώρο κατά τον τοκετό.

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 ποιο 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 πιεσθεί 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, 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.
- 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 για 12 ώρες πριν από την λήψη μυελού, η οποία γίνεται στο χειρουργείο μετά τη γενική αναισθησία. Αναρροφώνται 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 στο 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 :

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

Προετοιμασία του παιδιού και δέκτη για τη 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 T- λεμφοκυττάρων, τα οποία προέρχονται από τον 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 κυκλοφωσφamide, ένα ισχυρό κυτταροτοξικό φάρμακο. Περαιτέρω ανοσοκαταστολή επιτυγχάνεται με ολόσωμη ακτινοβολία. Μετά την απομάκρυνση του χημειοθεραπευτικού φαρμάκου από την κυκλοφορία (συνήθως μέσα σε 2-3 ημέρες) και 24 ώρες μετά την ολόσωμη ακτινοβολία, γίνεται η έγχυση μυελού στο δέκτη.

Νοσηλευτική παρέμβαση πριν από τη μεταμόσχευση, κατά τη φάση της προετοιμασίας

Περιλαμβάνει :

A. Νοσηλευτικές παρεμβάσεις

- Στενή παρακολούθηση του παιδιού για έγκαιρη διαπίστωση επιπλοκών, οφειλόμενων στη χημειοθεραπεία και την ολόσωμη ακτινοβολία. Η τοξικότητα της χημειοθεραπείας και της ακτινοβολίας κατά τη φάση της προετοιμασίας αφορά στους βλεννογόνους, στον πεπτικό σωλήνα, στο ήπαρ, στους πνεύμονες, στην ουροδόχο κύστη, στην καρδιά και στο ΚΝΣ. Οι δυο 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 εμετός, 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 πετέχιες.
- 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.

B. Συγκινησιακή υποστήριξη του δέκτη (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 συνεργασίας 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 χρειάζεται 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 χρειασθεί. Ο νοσηλευτής πρέπει να ερευνήσει την ψυχική δύναμη του παιδιού και τη συναισθηματική του κατάσταση και να το ενθαρρύνει να χρησιμοποιεί του 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 αισθήματά του και το άγχος του.

Γ. 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 φτάνουν στο μέγιστό τους κατά τη διάρκεια της ανοσοκαταστολής που γίνεται πριν από τη μεταμόσχευση. Η διαδικασία της ακτινοβολήσης διαρκεί αρκετές ώρες και οι γονείς είναι απλοί θεατές, ενώ το παιδί τους εμφανίζει προοδευτικά αδιαθεσία με ρίγος, ναυτία, εμετούς και διάρροια. Οι περισσότεροι γονείς νιώθουν αβοήθητοι κατά την περίοδο αυτή. Είναι πολύ βοηθητικό για τους γονείς ο νοσηλευτής να παραμένει μαζί τους ενόσω το παιδί του 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 στ άρρωστο. Ο νοσηλευτής πρέπει να βοηθήσει τους γονείς να διευθετήσουν ένα πρόγραμμα, που να τους επιτρέπει ο ένας από τους δυο να παραμένει στο νοσοκομείο, ενώ ο άλλος στο σπίτι με τα υπόλοιπα παιδιά.

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 περιφερικά φλέβα του παιδιού δέκτη με συσκευή που δεν φέρει φίλτρο και με βραδύ ρυθμό, ήτοι πάνω από 60 μέχρι 90 λεπτά. Στα πρώτα 15 λεπτά ο μυελός εγχέεται πολύ αργά (15 σταγόνες στο λεπτό) στενή παρακολούθηση του παιδιού για ανεπιθύμητες αντιδράσεις. Αν δεν εμφανισθούν ανεπιθύμητες αντιδράσεις ο ρυθμός αυξάνεται σε 150-200ml/ώρα. Ο νοσηλευτής 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 εξάνθημα είναι κοινές αντιδράσεις και αντιμετωπίζονται με υδροχλωρική διφαινυδραμίνη, διαζεπάμη και ακετανινοφαίνη. 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 όπου προηγουμένως είχαν ακτινοβοληθεί. Με ποιον 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 την μεταμόσχευση και μέχρις ότου κυκλοφορήσει ικανοποιητικός αριθμός κυττάρων στο αίμα, υπάρχει κίνδυνος αναιμίας, αιμορραγικών διαθέσεων και λοίμωξης. Η αποκατάσταση των πολυμορφοπυρήνων και του ανοσιακού συστήματος 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

Νοσηλευτική παρέμβασης 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 :

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

A. Νοσηλευτική παρέμβαση σε επιπλοκές

(α) Λοίμωξη

Για 10-20 ημέρες 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 στη λήψη μέτρων για να προληφθούν λοιμώξεις ήτοι :

- Συνέχιση της προστατευτικής απομόνωσης. Το παιδί νοσηλεύεται σε μονόκλινο δωμάτιο. Μερικά κέντρα μεταμοσχεύσεων χρησιμοποιούν μάσκα και πλύσιμο των χεριών, ενώ άλλα έχουν "Laminar airflow unit" που εξασφαλίζει αέρα ελεύθερο παθογόνων μικροβίων. Όλοι οι επισκέπτες και το προσωπικό φορούν σκουφιά, μάσκα, κάλυμμα παπουτσιών, αποστειρωμένα ρόμπτα 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 (ronidone iodine).
- Φροντίδα πρωκτικής περιοχής γιατί αποτελεί εστία μόλυνσεως. 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 αόκριση 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 επανάληψη της συγκεκριμένης περιοχής με βακτηριοκτόνες αλοιφές.
- Παρατήρηση για σημεία πνευμονίας. Πυρετό, ταχύπνοια, πνευμονική πύκνωση. Η διάμεση πνευμονία είναι βαριά επιπλοκή με μεγάλη θνησιμότητα.
- Χορήγηση αποστειρωμένης τροφής. Αποκλείονται από τη διαίτα τροφές που ενδέχεται να μεταδώσουν την ψυδομονάδα την πσυοκυανική και άλλα μικρόβια. Στο παιδί επιτρέπεται να τρώει τροφές που μπορούν να μαγειρευθούν. Όλες οι βιομηχανοποιημένες τροφές και τα φαγητά εστιατορίου απαγορεύονται. Μετά το πέρας της απομόνωσης επιτρέπονται φρούτα με χοντρή φλούδα, όπως μπανάνες, πεπόνι ή πορτοκάλι. Σχεδόν 6 μήνες μετά τη μεταμόσχευση και με εντολή του γιατρού το παιδί μπορεί να φάει όλες τις απαγορευμένες τροφές.

(β) Αιμορραγία

- Παρακολούθηση για πετέχιες, εκχυμώσεις, επίσταξη, ουλορραγία, αιματουργία 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/mm³. Άρρωστοι που αιμορραγούν έντονα πρέπει να μεταγγίζονται εάν τα αιμοπετάλια είναι <50.000/mm³.
- Αποφυγή διεισδυτικών διαδικασιών, π.χ. ενδομυϊκών ενέσεων
- Αποφυγή λήψης θερμοκρασίας από το ορθό, 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 αντιμυκητιακά διαλύματα (Nystatin)
- Σε εμφάνιση εξελκώσεων ψεκάσμος με τοπικά αναισθητικά για ανακούφιση του πόνου ή της δυσχέρειας.

(δ) Αντίδραση μοσχεύματος κατά ξενιστή

Η αντίδραση μοσχεύματος κατά ξενιστή προκαλείται από τη χορήγηση αλλογενών T- λεμφοκύτταρα σε ανοσοκατασταλαμένο άτομο, ανίκανο δηλαδή να τα καταστρέψει με ανοσιακούς μηχανισμούς. Ο ακριβής μηχανισμός δεν έχει διευκρινισθεί πλήρως.

Η οξεία αντίδραση GVHD μπορεί να εμφανισθεί σε άλλοτε άλλο χρονικό διάστημα μετά τη μεταμόσχευση μυελού. Πιο συχνά κάνει την εμφάνισή της κατά τη διάρκεια της δεύτερης ή της τρίτης εβδομάδας σπανιότερα παρουσιάζεται από την πρώτη και ακόμα πιο σπάνια μεταξύ 50^{ης} και 100^{ης} 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 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, ανεμευλογοειδές εξάνθημα, νέκρωση της επιδερμίδας), του γαστρεντερικού σωλήνα (ήπια ή έντονη διάρροια που μερικές φορές φθάνει στα 6-10 λίτρα το 24ώρο, συλλογή ασκίτικου υγρού, σημεία παγκρεατικής προσβολής, σύνδρομο δυσαπορρόφησης και βλεννοαιμετηρές κενώσεις) και του ήπατος (εμφάνιση μετρίου ή έντονου ίκτερου). 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 ποικίλλει αλλά να προσβληθούν ζωτικά όργανα, μπορεί να επέλθει ο θάνατος.

Για να αντιμετωπισθεί 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 (Woods, 1984), και (γ) ενδοφλέβια χορήγηση μικρών δόσεων ανοσοκατασταλτικών φαρμάκων, κυρίως κυκλοσπορίνης –Α μεθοτρεξάτης ή συνδυασμός τους. Τα ανοσοκατασταλτικά όμως αυξάνουν περαιτέρω τον κίνδυνο λοίμωξης.

Παρά την προφυλακτική θεραπεία, οξεία αντίδραση GVHD παραμένει πολύ συχνό πρόβλημα μετά τη μεταμόσχευση αλλογενούς μυελού των οστών. Αν εμφανισθεί πρέπει να αντιμετωπισθεί γρήγορα με χορήγηση

μεγάλων δόσεων κορτικοειδών ή και αντιλεμφοκυτταρικού ορού, στην ανάγκη και αντιλεμφοκυτταρικών μονοκλωνικών (Μελέτης, 1988). Ο νοσηλευτής πρέπει να επαγρυπνεί για την εμφάνιση 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 του παιδιού να εκτελεί ενεργητικές και παθητικές ασκήσεις πλην τροχιάς
- Ενημέρωση των γονέων και του παιδιού για τη μεταβολή των χαρακτηριστικών κενώσεων και του αριθμού, σε προσβολή του γαστρεντερικού σωλήνα

Διάρροια που ευθύνεται για μεγάλες απώλειες πλάσματος και ηλεκτρολυτών συνοδευόμενη από κοιλιακές κράμπες, μπορεί να εμφανισθεί. Το καθημερινό ζύγισμα του παιδιού, η στενή παρακολούθηση και καταγραφή των ζωτικών σημείων, 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 και να γίνεται εκτίμηση της περιπρωκτικής περιοχής για εξέγκωση και εφαρμόζει μια 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 την στεροειδή θεραπεία και για σημεία λοιμώξεως (βήχα, πυρετό και μεταβολές στα ζωτικά σημεία)

Β. Συγκινησιακή υποστήριξη του παιδιού. Με την εμφάνιση επιπλοκών τα αισθήματα του αβοήθητου και της ευπάθειας εντείνονται. Συχνά, εμφανίζονται περίοδοι κατάθλιψης ως αποτέλεσμα των επιπλοκών. Οι περίοδοι αυτές χαρακτηρίζονται από προσπάθεια του παιδιού να αποτραβηχτεί από τους γονείς του και το προσωπικό μέσω της παθητικότητας και της αδράνειας του. Η πιο αποτελεσματική παρέμβαση φαίνεται να είναι η παραδοχή των αισθημάτων θλίψης του παιδιού. παρατηρήσεις για 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 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 τη σπουδαιότητα της εμφάνισής του στα παιδιά αυτά.

Γ. Συγκινησιακή υποστήριξη 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 στο νοσοκομείο, με αποτέλεσμα να εγκαταλείπουν τα άλλα παιδιά τους και το σπίτι τους να διαλύεται. Ο νοσηλευτής μπορεί να βοηθήσει τους γονείς να αντιμετωπίσουν το άγχος, καθώς θέλουν να βρίσκονται και στους δυο 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 εμφανισθούν επιπλοκές ακόμα αν εμφανισθούν επιπλοκές ακόμα και ελάχιστες οι γονείς μπορεί να τις δουν 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.

Δ. 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 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 αύξησης 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 βάσεων. 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.(28,29)
- 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.

Όσον αφορά τις μονάδες μετάγγισης θα πρέπει να είναι σε θέση:

1. Να ενημερώσουν σωστά τους γονείς και τους αρρώστους για τις δυνατότητες και τις αδυναμίες της μεταμόσχευσης μυελού των οστών.
2. Να επιλέγουν τους αρρώστους για μεταμόσχευση, ύστερα από λεπτομερή κλινική και εργαστηριακή εκτίμηση.
3. Να διασφαλίζουν συμβατό HLA συγγενή δότη.
4. Να τους παρακολουθούν μετά την έξοδό τους από την Μονάδα μεταμόσχευσης και να αντιμετωπίζουν τις πιθανές πρώιμες και όψιμες επιπλοκές της μεταμόσχευσης.
5. Να συνεργάζονται στενά με τη μονάδα μεταμόσχευσης μυελού των οστών και με άλλες συγγενείς μονάδες και εργαστήρια.

Συμπερασματικά, από την υπάρχουσα μέχρι σήμερα εμπειρία, η μεταμόσχευση μυελού των οστών συνιστάται για επιλεγμένους αρρώστους με μεσογειακή αναιμία, που διαθέτουν HLA συγγενή συμβατό δότη. Αντίθετα υπάρχει σκεπτικισμός για άρρωστος με παράγοντες κινδύνου και μη συγγενή συμβατό ή μερικά συμβατό δότη.

**Ρόλος νοσηλεύτη σε Μονάδα Ενδονοσοκομειακής νοσηλείας
για παιδιά με Μ.Α. και πρωτόκολλο παρακολούθησης
παιδιών με Μ.Α.**

- ✓ Πρωτόκολλο παρακολούθησης της ανάπτυξης παιδιού με Μ.Α
- ✓ Μονάδα Μ.Α.
- ✓ Οργάνωση και λειτουργία μονάδας Μ.Α.
- ✓ Νοσηλευτικές ενέργειες σε μονάδα Μ.Α.

**Κ
Ε
Φ
Α
Λ
Α
Ι
Ο
7**

Πρωτόκολλο παρακολούθησης της ανάπτυξης παιδιού με Μ.Α.

Μέχρι το 10^ο έτος συνίσταται σε κάθε πάσχοντα 1-2 φορές το χρόνο, να μετράται το ύψος και το βάρος και να καταγράφονται αυτά τα μεγέθη στην κάρτα του. Μετά το 10^ο έτος η μέτρηση να γίνεται συχνότερα (2-4 φορές το χρόνο). Οι τιμές βάρους και ύψους σημειώνονται σε ειδικές καμπύλες και συγκρίνονται με το μέσο όρο φυσιολογικών ατόμων της ίδιας ηλικίας και φύλου. Παρακολουθούμε με αυτό τον τρόπο τον ετήσιο ρυθμό ανάπτυξης. Άτομα που ο ετήσιος ρυθμός ανάπτυξης τους για ένα χρόνο είναι κάτω από την 25^η εκατοστιαία θέση πρέπει να κατευθύνονται στον ενδοκρινολόγο.

Σε καθυστέρηση ανάπτυξης συνίσταται α/α καρπού κάθε χρόνο. Πρέπει να εκτιμώνται οι ορμόνες του πρόσθιου λοβού της υπόφυσης και η T4.

Όσον αφορά την παρακολούθηση της σεξουαλικής ανάπτυξης των πασχόντων από αιμοσφαιρινοπάθειες μεγάλη σημασία έχει η κλινική παρακολούθηση της εμφάνισης των δευτερογενών χαρακτηριστικών του φύλου. Αν στα αγόρια μέχρι την ηλικία των 14 χρόνων διαπιστωθεί ότι ο όγκος των όρχεων είναι κάτω από των 3ml και στα κορίτσια μέχρι την ηλικία των 13 χρόνων καθυστερεί η έναρξη της εφηβείας πρέπει να γίνει έλεγχος για πιθανό υπογοναδιασμό. Θα πρέπει να γίνει α/α καρπού για καθορισμό οστικής ηλικίας.

Στους άνδρες (ενήλικες) με υπογοναδιασμό ενδείκνυται από εργαστηριακής πλευράς να γίνει :

Σπερμοδιάγραμμα

Τεστοστερόνη ορού

Και FSH και LH ορού

Στις ενήλικες γυναίκες :

FSH και LH ορού

Οιστραδιόλη ορού

Και προλακτίνη ορού

Πρωτόκολλο παρακολούθησης μεταβολισμού υδατανθράκων

Σε προεφηβικά παιδιά συνίσταται να γίνεται εξέταση του σακχάρου του αίματος σε νηστεία 2-3 φορές το χρόνο.

Στην εφηβεία και μετά, εκτός του σακχάρου νηστείας συνίσταται καμπύλη φόρτισης με γλυκόζη *per os* μια φορά το χρόνο. Σε άτομα που παρουσιάζουν στην καμπύλη φόρτισης με γλυκόζη ακόμη και ελάχιστες διαταραχές, ενδείκνυται η δοκιμασία ενδοφλέβιας χορήγησης γλυκόζης.

Προτεινόμενο πρωτόκολλο καρδιολογικής παρακολούθησης ασθενών με αιμοσφαιρινοπάθειες

i. Σε ασθενείς κάτω των 10 ετών

- Κλινική εξέταση
- Ακτινογραφία θώρακος μια φορά το χρόνο
- Ηλεκτροκαρδιογράφημα μια φορά το χρόνο

ii. Σε ασθενείς άνω των 10 ετών

Όλες οι παραπάνω εξετάσεις δυο φορές το χρόνο και επιπλέον

Ηχοκαρδιογραφικός έλεγχος με M-mode και Doppler μια ως δυο φορές το χρόνο

24ωρη ΗΚΓ-ική καταγραφή (Holter) επί αρρυθμίας

iii. Σε ασθενείς οποιασδήποτε ηλικίας με οποιοδήποτε σύμπτωμα ή εργαστηριακό σημείο καρδιακής δυσλειτουργίας

- Γίνονται αμέσως και επαναλαμβάνονται όσο συχνά επιβάλλεται, όλες οι ανωτέρω λειτουργίες.
- Επιπλέον, κατά περίπτωση και κατά την κρίση των ιατρών
- Δοκιμασία ανοχής της άσκησης (treadmill stress test)
- Ραδιοϊσοτοπική κινησιοκοιλιογραφία
- Έλεγχος επιγενούς βαλβιδικής ανεπάρκειας με έγχρωμο Doppler
- Αιμοδυναμική μελέτη με καθετηριασμό

Μετάγγιση αίματος σε ασθενείς με καρδιακή ανεπάρκεια

Για "ασφαλή" μετάγγιση χρειάζεται :

- ❖ Χορήγηση Furosemide 1-2mg/kg IV αμέσως πριν
- ❖ Φρέσκα συμπυκνωμένα ερυθρά (<8 ημερών)
- ❖ Ποσότητα : 5mg/kg/ώρα
- ❖ Ρυθμός μετάγγισης : 2mg/kg/ώρα
- ❖ Ολοκλήρωση της μετάγγισης σε διάστημα μικρότερο των 4 ωρών.
- ❖ Μικρό μεσοδιάστημα μεταγγίσεων 1-2 εβδομάδες

Παράμετροι που πρέπει να αξιολογούνται κατά τον ηχοκαρδιογραφικό έλεγχο

- Τυχόν ύπαρξη περικαρδιακού υγρού
- Πάχος μεσοκοιλιακού διαφράγματος [mm]
- Τελοδιαστολική εσωτερική διάμετρος αριστερής κοιλίας[mm]
- Τελοσυστολική εσωτερική διάμετρος αριστερής κοιλίας[mm]
- Μέγιστη εσωτερική διάμετρος εσωτερικού κόλπου [mm]
- Πάχος οπίσθιου ελεύθερου τοιχώματος αριστερής κοιλίας[mm]
- Εσωτερική διάμετρος δεξιάς κοιλίας [mm]
- Κύμα Ε απόσταση "μιτροειδής βαλβίδα-μεσοκοιλιακό διάφραγμα" [mm]
- Κλάσμα βράχυνσης (fractional shortening) [%]
- Κλάσμα εξώθησης (ejection fraction) [%]
- Μάζα αριστερής κοιλίας

Μονάδα Μ.Α.

Στη χώρα μας υπάρχουν αρκετές μονάδες μεσογειακής αναιμίας. Όλες λειτουργούν σαν τμήματα νοσοκομείου και σαν τέτοια δεν διαθέτουν πάντα τους κατάλληλους χώρους, τον απαιτούμενο εξοπλισμό, αλλά και το απαραίτητα προσωπικό.

Πως πρέπει να είναι η μονάδα μεσογειακής αναιμίας ;

- Οι χώροι πρέπει να είναι άνετοι και φωτεινοί
- Έξι δίκλινα δωμάτια είναι αρκετά. Η διακόσμησή τους να είναι χαρούμενη
- Στον ίδιο χώρο πρέπει να υπάρχουν
 - ❖ Γραφείο ιατρών
 - ❖ Δωμάτιο νοσηλείας
 - ❖ Σαλόνι
 - ❖ Τουαλέτες
 - ❖ Η καθαριότητα πρέπει να διακρίνει όλους τους χώρους

Αυτό βέβαια πρέπει να ισχύει για όλους τους χώρους του νοσοκομείου. Αν όμως σκεφτούμε ότι τα παιδιά με μεσογειακή αναιμία είναι πολύ ευαίσθητα σε λοιμώξεις τότε καταλαβαίνουμε γιατί η καθαριότητα εδώ είναι σημαντική.

- Οι ασθενείς με μεσογειακή αναιμία δεν νοσηλεύονται για μεγάλο χρονικό διάστημα. Συνήθως έρχονται στην μονάδα για την απαραίτητη μετάγγιση.
- Όλη η διαδικασία διαρκεί συνήθως 3-4 ώρες
- Η μικρή ηλικία των ασθενών αλλά και οι συχνές επισκέψεις απαιτούν αυτές οι 3-4 ώρες να περνούν ευχάριστα

- Αυτό είναι δυνατόν με τηλεόραση και βίντεο που χρειάζεται να υπάρχει με βιβλιοθήκη πλούσια σε παιδικά βιβλία και γιατί όχι επιτραπέζια παιχνίδια.
- Το σημαντικότερο ρόλο στη σωστή λειτουργία παίζει το προσωπικό. Το παιδί οπουδήποτε γεννηθεί και ανατραφεί, ανεξάρτητα από φυλή, θρησκεία ή χρώμα, ανεξάρτητα αν είναι υγιές ή άρρωστο είναι πρόσωπο με αθάνατη ψυχή και επομένως έχει ανυπολόγιστη αξία.

Το νοσηλευτικό προσωπικό πρέπει να διαθέτει πλήρη επιστημονική και κλινική κατάρτιση, ψυχική καλλιέργεια και αρτιότητα και μια ευαίσθητη καρδιά για να επιτύχει σε μια τόσο υψηλή αποστολή. Ο νοσηλευτής πρέπει να κατανοεί το παιδί, να αξιολογεί το επίπεδο ανάπτυξης του και να το παρακινεί με κατάλληλα ερεθίσματα και εμπειρίες στην εκδήλωση των δυνατοτήτων του. Οι σχέσεις του με το παιδί πρέπει να βασίζονται στην προσωπική γνωριμία και επικοινωνία μαζί του.

Τα παραπάνω είναι ορισμένα γενικά χαρακτηριστικά μιας πρότυπης μονάδας. Είναι στο χέρι της πολιτείας με τη διάθεση περισσότερων χρημάτων, όλες οι μονάδες να διαθέτουν τα παραπάνω. Όμως τα περισσότερα χρήματα πρέπει να τα διαθέτει η πολιτεία στην έρευνα για την θεραπεία της μεσογειακής αναιμίας. Για την αγορά μηχανημάτων νέας τεχνολογίας, και την επιμόρφωση του νοσηλευτικού και ιατρικού προσωπικού.

Οργάνωση και λειτουργία Μ.Μ.Α.

Οργάνωση και διοίκηση Νοσηλευτικής μονάδας

Αντικειμενικός σκοπός οποιουδήποτε νοσηλευτικού τμήματος είναι η παροχή ιατρικών και νοσηλευτικών υπηρεσιών στους νοσηλευόμενους ασθενείς και κάθε άλλης δυνατής βοήθειας με τα υλικά μέσα που βρίσκονται στη διάθεσή τους, για την ανακούφιση του ασθενούς από τον πόνο και για τη θεραπεία της νόσου.

Η Προϊσταμένη του τμήματος δεν πρέπει να λησμονεί ότι όλες οι ενέργειες και οι προσπάθειές της πρέπει να εξυπηρετούν την εκπλήρωση αυτού του σκοπού καταβάλλοντας κάθε δυνατή προσπάθεια, ώστε οι ασθενείς του τμήματός της να τυγχάνουν την καλύτερη ή μάλλον την άριστη νοσηλευτική φροντίδα, τόσο κατά την διάρκεια της ημέρας όσο και

της νύχτας. Η καλή οργάνωση και διοίκηση του νοσηλευτικού τμήματος έχει άμεση σχέση με την καλή νοσηλευτική φροντίδα και την καλή κατάρτιση και εκπαίδευση των αδελφών. Η διοίκηση της νοσηλευτικής μονάδας αναφέρεται σε ορισμένους βασικούς παράγοντες και συγκεκριμένες βασικές ενέργειες της όλης εργασίας του τμήματος, η πλήρης γνώση και αντίληψη των όποιων καθιστά πλέον ικανή την προϊσταμένη για την οργάνωση και διοίκηση του τομέα της εργασίας της.

Η διοίκηση της Νοσηλευτικής μονάδας αναφέρεται :

- Στην επίγνωση όλων των προς εκτέλεση καθηκόντων
- Στην κατάρτιση προγράμματος της καθημερινής εργασίας
- Στην ακριβή προσέλευση του προσωπικού, για την έναρξη της εργασίας νέας βάρδιας
- Στη μέριμνα και πρόνοια για την αποφυγή καθυστερήσεων, όσον αφορά την έναρξη των νοσηλειών
- Στον καθορισμό καθηκόντων ρουτίνας
- Στην χρησιμοποίηση μεθόδων δημοκρατικής τακτικής στη διοίκηση της μονάδας
- Στον προσανατολισμό του νέου προσωπικού
- Στη διατήρηση κατάλληλου και υγιεινού περιβάλλοντος
- Στην προμήθεια του απαραίτητου υλικού
- Στον καταχωρισμό των ιατρικών οδηγιών
- Στην ακριβή γραπτή λογοδοσία και τις λεπτομερείς νοσηλευτικές παρατηρήσεις
- Στην διατήρηση υψηλού ηθικού φρονήματος του προσωπικού
- Στην ανάπτυξη καλών διαπροσωπικών σχέσεων μεταξύ του προσωπικού του τμήματος, αλλά και του προσωπικού άλλων τμημάτων ή υπηρεσιών του Νοσοκομείου
- Στην ανάθεση ευθυνών και καθηκόντων
- Στον κατάλληλο και καλό προγραμματισμό του ωραρίου εργασίας
- Στην καλή κλινική εμπειρία

Νοσηλευτικές ενέργειες σε μονάδα Μ.Α.

Το σημείο εκκίνησης του ρόλου της /του νοσηλεύτριας /τη είναι η ομάδα των ασθενών και το περιβάλλον. Οι νοσηλευτές που εργάζονται σε μια μονάδα νοσηλείας έχουν κοινούς γενικούς στόχους με τους άλλους ειδικούς και μαζί καθορίζουν την πολιτική που εφαρμόζεται στις εισαγωγές και τη θεραπεία. Οι λειτουργίες που περιγράφονται πιο συχνά είναι οι παρακάτω :

- Παροχή ενός θεραπευτικού περιβάλλοντος το οποίο προωθεί την υγιή εξέλιξη των παιδιών
- Αξιολόγηση ατόμων και οικογενειών
- Εκπαιδευτική αξιολόγηση και παροχή εκπαίδευσης
- Αντιμετώπιση εντοπισμένων δυσκολιών, δηλαδή διευκόλυνση αλλαγής προς υγιείς συμπεριφορές και λιγότερο συχνά, σύσταση ιατρικής/ ψυχιατρικής θεραπείας π.χ. φαρμακευτική αγωγή.
- Προγραμματισμός για την υποστήριξη της μελλοντικής εξέλιξης του παιδιού και της οικογένειας

Στο κέντρο του βρίσκεται το σύστημα παιδί –νοσηλεύτης. Σε αυτό το σύστημα ο νοσηλεύτης έχει τις παρακάτω λειτουργίες :

Αξιολογεί : (α) την εξέλιξη-γλώσσα του παιδιού, τη σωματική ωρίμανση, τις γνωστικές διεργασίες, τα συναισθήματα, την κοινωνική συμπεριφορά, (β) στις λειτουργίες του παιδιού μέσα σε σύστημα που μπορούν να παρατηρηθούν, όπως η οικογένεια και η ομάδα των συνομιλιών και τέλος

(γ) το προσωπικό σύστημα, πως δηλαδή βλέπει το παιδί τον εαυτό του και τις εμπειρίες του

- Εντοπίζει τα προβλήματα, τις ικανότητες και τις φυσιολογικές ανάγκες σε σχέση με τα παραπάνω
- Θέτει τους στόχους για αλλαγή και ανάπτυξη
- Παρέχει φροντίδα

- Είναι φορέας αλλαγής (με νόημα που της δίνει η θεωρεία κοινωνικής μάθησης)
- Παρέχει και ρυθμίζει την οριζόμενη θεραπεία
- Αποτελεί προσωπικό κύρους
- Αποτελεί γονεϊκό υποκατάστατο
- Παρέχει ζεστές σχέσεις και λειτουργεί ως δύναμη που ωθεί προς την ωριμότητα, μια διεργασία που δεν έχει γρήγορα ή άμεσα αποτελέσματα και προϋποθέτει συναισθηματική εμπλοκή
- Παρέχει ένα μοντέλο του ρόλου
- Αξιολογεί την αλλαγή

Ο νοσηλευτής εκπληρώνει αυτούς τους ρόλους είτε επίσημα είτε ανεπίσημα και μόνο με την παραδοχή του παιδιού. Η διαφορά ανάμεσα στην επίσημη και ανεπίσημη προσέγγιση γίνεται εμφανής στα γραπτά προγράμματα περίθαλψης. Στην αξιολόγηση, για παράδειγμα, οι νοσηλευτές μπορεί να χρησιμοποιούν την γενική παρατήρηση και την γραπτή περιγραφική έκθεση ή όταν ενδεικνύται, μπορεί να επιλέξουν τις καταγραφές γεγονότων ή τη λειτουργική ανάλυση, εφόσον οι διαδικασίες αυτές θεωρούνται γενικά πιο αντικειμενικές μέθοδοι συλλογής στοιχείων. Οι παρεμβάσεις μπορούν επίσης να είναι ανεπίσημες, π.χ. επιλεκτική ενίσχυση, ατομική συμβουλευτική. Η επιλογή της τακτικής καθορίζεται από τη φύση των δυσκολιών του παιδιού, την ικανότητα του νοσηλευτή, τη φιλοσοφία της μονάδας και τον ορισμό του ρόλου του παιδιού, την ικανότητα της νοσηλεύτριας, τη φιλοσοφία της μονάδας και τον ορισμό του ρόλου των άλλων ειδικών.

Το σύστημα που βρίσκεται πιο κοντά σε εκείνο του παιδιού-νοσηλεύτριας είναι το σύστημα παιδί νοσηλεύτρια-οικογένεια.

Σε σχέση με την οικογένεια, η νοσηλεύτρια στοχεύει :

- ❖ Να προσφέρει ζεστές σχέσεις – να λειτουργεί σαν δύναμη που ωθεί προς την ωριμότητα
- ❖ Να σέβεται τα δικαιώματα και τις ικανότητες των γονέων

- ❖ Να διευκολύνει χρήσιμες συναλλαγές ανάμεσα στο παιδί και την οικογένεια
- ❖ Να είναι εκπαιδευτής
- ❖ Να αποτελέσει σύστημα υποστήριξης εκπαιδευτικό και υποστηρικτικό
- ❖ Να διατηρεί ένα ασφαλές περιβάλλον φυσικό – συναισθηματικό
- ❖ Να προσφέρει ερεθίσματα : μέσα από το παιχνίδι τις δραστηριότητες, το πνεύμα εξερεύνησης, τη χαρά της ζωής
- ❖ Να προωθεί την ανεξαρτησία και την αυτό-εξυπηρέτηση
- ❖ Να παρέχει μια σταθερή βάση, πάνω στην οποία θα στηριχθεί η ανάπτυξη, προσφέροντας δομή, συνέπεια, σταθερότητα
- ❖ Να προωθεί την κοινωνικότητα και την κοινωνική συμπεριφορά
- ❖ Να προωθεί το σεβασμό και την εκτίμηση για τον εαυτό του και τους άλλους

Επίσης το σύστημα νοσηλεύτρια-διεπιστημονική ομάδα, στο οποίο πιο συνηθισμένες λειτουργίες του ρόλου της νοσηλεύτριας θεωρούνται οι παρακάτω :

- ❖ Δίοδος επικοινωνίας
- ❖ Πηγή πληροφοριών
- ❖ Εφαρμογή αποφάσεων
- ❖ Συντονισμός των σχετικών με το παιδί δραστηριοτήτων
- ❖ Δείκτης θερμοκρασίας
- ❖ Συμμετοχή στη διαχείριση και οργάνωση της ομάδας
- ❖ Σύνδεσμος με το νοσοκομείο στο οποίο ανήκει η ομάδα (ιδιαίτερα το παιδιατρικό)

Για να ανακεφαλαιώσουμε, ο ρόλος της νοσηλεύτριας στις μονάδες νοσηλείας παιδιών καθορίζεται από τις νοσηλεύτριες, τα συστήματα στα οποία ανήκουν και τους στόχους της μονάδας. Όπως φαίνεται πιο πάνω, ο ρόλος αυτός είναι πολύ ευρύς και πολύ πιθανόν αυτό συμβαίνει γιατί μέσα στην ομάδα η παρουσία των νοσηλευτριών είναι η πιο πολυάριθμη και ακόμα γιατί η φύση της εργασίας τους προϋποθέτει την παρουσία τους στην μονάδα για χρονικά διαστήματα πολύ μεγαλύτερα από ότι οι άλλες ειδικότητες. Αυτό

που ξεχωρίζει τις νοσηλεύτριες, από τις άλλες εκπαιδευτικές ομάδες του προσωπικού για τη φροντίδα του παιδιού, είναι η επαγγελματική τους προσοχή στα διαταραγμένα σχήματα συναισθημάτων και συμπεριφοράς και η ικανότητάς τους να εφευρίσκουν στρατηγικές που θα επιφέρουν αλλαγή στα σχήματα αυτά, έτσι ώστε να διευκολυνθεί η φυσιολογική εξέλιξη. (18,29)

Αποκατάσταση και κοινοτική νοσηλευτική

- ✓ **Ψυχοκοινωνική προσέγγιση των ασθενών**
- ✓ **Νομοθεσία επαγγελματικής αποκατάστασης
Ψυχολογική υποστήριξη**
- ✓ **Κοινωνικές παροχές**

Ψυχοκοινωνική προσέγγιση των ασθενών

Τρεις πραγματοποιηθείσες μελέτες για την εκτίμηση της ψυχοκοινωνικής κατάστασης των θαλασσαιμικών ασθενών στη χώρα μας αφορούν : στις απόψεις των πολιτών για το πρόβλημα της μεσογειακής αναιμίας, τις απόψεις των ασθενών για την κοινωνική τους κατάσταση και τη χρήση των κοινωνικών παροχών από τους θαλασσαιμικούς ασθενείς.

Απόψεις των πολιτών. Σε τυχαίο δείγμα 3500 πολιτών ηλικίας 15-65 ετών από όλη τη χώρα ποσοστό 92,6% των ερωτηθέντων είχε ακούσει για τη Μ.Α., 82,42% γνώριζε ότι η νόσος δεν ήταν λοιμώδης και το 92,2% γνώριζε ότι οι πάσχοντες είχαν ανάγκη από μεταγγίσεις. Σε έρευνα 400 παιδιών γυμνασίου και 400 λυκείου της περιοχής Αττικής και σε 100 δευτεροετείς και 100 τεταρτοετείς σπουδάστριες της Σχολής Επισκεπτριών Υγείας (ομάδα μαρτύρων) διαπίστωσαν ότι οι μαθητές αγνοούσαν το πρόβλημα σε ποσοστό 23,3% έως 83,8% και οι σπουδάστριες σε ποσοστό από 0%-64%.

Ός προς την κληρονομικότητα της νόσου, τη γνώση επηρέαζαν θετικά η εκπαίδευση και ο τόπος διαμονής (αστικές και ημιαστικές περιοχές). Το 55% απάντησε ότι πρέπει οι ασθενείς να επιδοτούνται και το 26,5% ότι πρέπει να εργάζονται. Ός προς τη στάση των πολιτών, φαίνεται ότι στον πληθυσμό είχε ισχυροποιηθεί η άποψη ότι οι θαλασσαιμικοί μπορούν να έχουν φυσιολογική κοινωνική ζωή.

Απόψεις των ασθενών : Σε δείγμα 197 ασθενών από την Αθήνα και διάφορες επαρχίες βρέθηκαν ότι όλοι σχεδόν οι ασθενείς ζούσαν με τις οικογένειές τους και 5% είχαν τη δική τους οικογένεια. Οι μισοί σχεδόν των ασθενών (46%) σπούδαζαν, το 32,5% εργάζονταν, ενώ το 15,2% ήταν άνεργοι. Οι γυναίκες σπούδαζαν σε ίσο αριθμό με τους άνδρες, αλλά σημαντικά λιγότερες (ποσοστό 22,5%) είχαν εργασία, ενώ 16,5% ασχολούνταν μόνο με οικιακά. Ός προς το είδος της εργασίας, το 7,8% των πασχόντων ήταν επιστήμονες, το 4,7% δάσκαλοι, το 34,4% εργάζονταν σε γραφείο, το 22% σε κατάστημα και το υπόλοιπο 29,6% σε εργοστάσια. Κανένας δεν εργαζόταν σε βαριά χειρωνακτική ή αγροτική εργασία. Ός προς το περιβάλλον της εργασίας, των σχολείων, ως προς την αμοιβή και το ενδιαφέρον για την εργασία, την ασφάλεια και την κατάλληλη εκπαίδευση, πλειοψηφία των ασθενών απάντησε θετικά. Οι ασθενείς εκτίμησαν τους εαυτούς τους ως κοινωνικούς, με σταθερές φιλίες, ως αποδεκτούς, καταναλωτικούς και με ενδιαφέρον για διασκέδαση (για το ποδόσφαιρο και το μπάσκετ-τα αγόρια). Ήταν αισιόδοξοι και ειδικά τα αγόρια έβρισκαν τη ζωή γεμάτη με ενδιαφέροντα, αν και αισθάνονταν καταπιεσμένοι από τις οικογένειές τους.

Γενικά, οι μελέτες έδειξαν θετική στάση από τους περισσότερους ασθενείς προς τη ζωή, για την οποία εξέφραζαν πνεύμα αγωνιστικότητας και επιθετικότητας. Η εχθρικότητα αποτελούσε ένα σημαντικό στοιχείο του

ψυχολογικού τους προφίλ, που συσχετίζεται με τις γνωστές δυσκολίες ρύθμισης της ζωής αυτών των ασθενών.

Όσον αφορά στη στάση τους προς το πρόβλημά τους, ποσοστό 26,5% θεωρήθηκε καλά προσαρμοσμένο, ενώ ποσοστό που ανερχόταν στο 34% ήταν απομονωμένο, ψυχικά καταπονημένο και παραπονούνταν για υπερπροστατευτικότητα από το περιβάλλον του. Επίσης, ποσοστό 36,5% μπορούσε να αναβάλει ευθύνες με γονική υποστήριξη και μόνο το 3% δεν αποδεχόταν το πρόβλημά του. Ως προς τις οικογενειακές σχέσεις, η μητέρα είχε αποκλειστικά την ευθύνη στο 42% των περιπτώσεων, ο πατέρας είχε εγκαταλείψει την οικογένεια σε ποσοστό 5,5%, διαζύγιο αναφέρθηκε σε ποσοστό 7,5%, ενώ καλή υποστηρικτική σχέση είχε το 45% των ζευγαριών.

Αναφέρεται ότι μετά την εφαρμογή μέτρων ψυχολογικής παρέμβασης (οργάνωση διασκέδασης, κατασκηνώσεις, καλλιέργεια τεχνών κ.ά.) οι ασθενείς παρουσίασαν βελτίωση της ψυχοκοινωνικής τους εξέλιξης και το 60% αποδέχτηκε την πάθησή του, το 80% είχε αυτόνομη συμμετοχή σε ομαδικά προγράμματα, το 57% σπούδαζε, το 20% εργαζόταν ως υπάλληλοι, ενώ το 4% είχε ιδιωτική επιχείρηση.

Κοινωνικές παροχές. Παρατηρείται ότι οι θαλασσαιμικοί περισσότερο από τους άλλους χρόνιους ασθενείς είναι ενημερωμένοι για τις υπηρεσίες και τις διευκολύνσεις που τους παρέχονται, εκτός από εκείνους που ζουν σε αγροτικές και απομακρυσμένες περιοχές. Πάνω από το 90% των ασθενών χρησιμοποιούσε τις δημόσιες υπηρεσίες και πολύ λίγοι κατέφευγαν σε ιδιώτες ιατρούς και ιδιωτικές κλινικές για θεραπεία. Όλο οι ασθενείς έπαιρναν ένα μηνιαίο επίδομα, είχαν φορολογικές απαλλαγές και άλλες διευκολύνσεις από τις τοπικές αρχές και από δημόσιους οργανισμούς. Το 18% των ασθενών είχε αναζητήσει εργασία μέσω του Ο.Α.Ε.Δ. και το 45% από αυτούς είχε βρει εργασία.

Αξίζει να τονιστεί ότι τα κοινωνικά μέτρα πρόνοιας προς όφελος των Ελλήνων θαλασσαιμικών φαίνεται ότι είναι περισσότερα από όσα παρέχονται σε άλλες χώρες, όπως π.χ. στην Ιταλία, και είναι τα ακόλουθα :

1. Δωρεάν ιατροφαρμακευτική περίθαλψη άμεσα ή έμμεσα από τα ταμεία.
2. μηνιαίο εισόδημα ανεξάρτητα από το αν εργάζονται (43.000δρχ) Ν.958 (Φ.Ε.Κ 191/79 τ. Α')
3. Φοροαπαλλαγή. Ν.1914 (Φ.Ε.Κ 178/17-1, 2-90) και Ν.2065(έκπτωση κατά 500.000δρχ από το φορολογητέο εισόδημα).
4. Διορισμός σε δημόσιες ή μεγάλες ιδιωτικές υπηρεσίες του ίδιου του ασθενούς ή μέλους της οικογένειάς του Ν.1648 (Φ.Ε.Κ 147/86 τ.Α') και Ν.2643.

5. Ελεύθερη είσοδος στην τριτοβάθμια εκπαίδευση. Ν.2640 (3-9-98) και 1351/83 (Φ.Ε.Κ 56/83).
6. Πλήρης συνταξιοδότηση μετά από 15ετή εργασία. Ν.2227 (Φ.Ε.Κ. 129/11.8.94).
7. Απουσία 22 ημερών από την εργασία με αποδοχές. Ν.2683 (Φ.Ε.Κ. 199/2/89).
8. Έκπτωση στα μέσα μεταφοράς κατά 50%. Αρ. Δ.Υ. 5963/86 (Φ.Ε.Κ. 585/86 τ. Β') και ελεύθερη χρήση αστικών συγκοινωνιών. (Πράξη 99, Φ.Ε.Κ 191/79 τ.Α').
9. Ατελής εισαγωγή επιβατικών αυτοκινήτων. Ν.1882/90 (Φ.Ε.Κ 43/23-9-90).
10. Απαλλαγή από τη στράτευση. Π.Δ 426/84

Οι διευκολύνσεις αυτές αποκτήθηκαν μέσω των ισχυρών συλλόγων των ασθενών, αλλά και λόγω της ευαισθησίας που επέδειξε η πολιτεία στις ανάγκες τους. Οι σύλλογοι που εκπροσωπούν τους ασθενείς είναι ένας στην Αθήνα και 24 στις επαρχιακές πόλεις. Επίσης υπάρχει ένας σύλλογος γονέων πασχόντων ασθενών με Μ.Α. και μια ομοσπονδία συλλόγων όλων των πασχόντων (Π.Ο.Σ.Μ.Α.). Η ομοσπονδία είναι μέλος του διεθνούς συλλόγου θαλασσαιμικών TIF (Thalassemia International Foundation) και της Εθνικής Συνομοσπονδίας Ατόμων με Ειδικές ανάγκες (Ε.Σ.Α.Ε.Α.). Ο σύλλογος πασχόντων εκδίδει και ένα περιοδικό με τίτλο «Θέματα Μεσογειακής Αναιμίας».

Από την πλευρά της πολιτείας, για την αντιμετώπιση του προβλήματος στη δεκαετία του '80, στο Υ.Υ.Π.Κ.Α. δημιουργήθηκε ομάδα εργασίας για τη Μ.Α.. Αργότερα η ομάδα αυτή διευρύνθηκε και λειτούργησε ως επιτροπή του ΚΕ.Σ.Υ., με συμβουλευτικό ρόλο, η οποία όμως στην πορεία δείχνει να υπολείπεται.(26)

Νομοθεσία επαγγελματικής αποκατάστασης, ψυχολογική υποστήριξη, κοινωνικές παροχές

Οι ασθενείς με Μ.Α. έχουν απολύτως φυσιολογική διανοητική ικανότητα, αντιμετωπίζουν όμως συνεχώς προβλήματα, γιατί η νόσος τους υποχρεώνει σε ένα ειδικό τρόπο ζωής με πολλές και συχνές ιατρικές παρεμβάσεις. Ποιος μπορεί να αγνοήσει τα προβλήματά τους; Μεταγγίσεις από 2-3 φιάλες κάθε μήνα, συχνές νοσηλείες, καθημερινή λήψη φαρμάκων κ.ά.

Κι αν θελήσει κανείς να δει πίσω από τα ιατρικά τους προβλήματα τότε θα βρεθεί και μπροστά στο μέγεθος της ψυχικής κατανόησης. 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 3000 και αυτοί αποτελούν ένα ανθρώπινο δυναμικό στην 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 μεταγγίζει και κάνει συστηματική θεραπεία για την αποβολή του «εν περισεία» σιδήρου, στοιχίζει κάθε μήνα τόσα χρήματα όσο αντιστοιχούν σε ένα καλό μισθό του δημοσίου και ακόμη περισσότερα.

Οι θεραπευτικές εξελίξεις των τελευταίων ετών έχουν αυξήσει σημαντικά το προσδόκιμο επιβίωσης των ασθενών με μεσογειακή αναιμία το γεγονός αυτό διαφοροποίησε την κοινωνική εικόνα των πασχόντων και τη στάση της κοινωνίας απέναντι σ' αυτούς. Η παγκόσμια οργάνωση υγείας (ΠΟΥ) έχει δώσει ιδιαίτερη έμφαση στην ανάγκη βελτίωσης της ποιότητας ζωής των ασθενών με μεσογειακή αναιμία. Ήδη από το 1984 έχουν αρχίσει πολυκεντρικές μελέτες που απασχολούν στην συλλογή κλινικών και εργαστηριακών δεδομένων ώστε να γίνουν περισσότερο κατανοητοί οι παράγοντες που επιδρούν στην σωματική και ψυχική υγεία των θαλασσαιμιών. Τέλος, έχει γίνει κατανοητή η ανάγκη της κοινωνικής τους ένταξης και για το λόγο αυτό διερευνάται η ανάγκη θέσπισης των απαραίτητων κοινωνικών προδιαγραφών που θα την εξασφαλίσουν.

Για τον Ελληνικό χώρο, οι προβλεπόμενες από τη νομοθεσία κοινωνικές παροχές αποτελούν, προς το παρόν τουλάχιστον, αναγκαίο μέτρο βοήθειας για την κοινωνική ένταξη των θαλασσαιμικών στο μεταβατικό αυτό στάδιο της ιστορίας της νόσου τους, σε ανταπόκριση των αναγκών

όλου του φάσματος των κατηγοριών της σωματικής και συναισθηματικής «μειονεξίας» των πασχόντων από τα ακραία περιστατικά βαριάς

αναπηρίας μέχρι το σχεδόν φυσιολογικά άτομα. Ειδικότερα, η ανάπτυξη προγραμμάτων επαγγελματικής κατάρτισης και απορρόφησης και κυρίως η σωστή εφαρμογή της νομοθεσίας είναι πιθανώς ο ενδεικνυόμενος τρόπος για την ενεργητική ψυχοκοινωνική στήριξη των ασθενών και τη διαμόρφωση από τον πληθυσμό της σωστής στάσης απέναντί τους, η αύξηση του ποσού επιδότησης σε επίπεδο ισότιμο με εκείνο του κατώτερου μισθολογικού ορίου θα ανακουφίσει τα περιστατικά βαριάς αναπηρίας και τις οικογένειες με περισσότερα από ένα άτομα με Μ.Α. ενώ η παροχή φορολογικών ελαφρύνσεων σ' αυτούς πιθανώς πρέπει να ανασκευαστεί με βάση τα κριτήρια αναπηρίας της ΠΟΥ. Σε κάθε όμως περίπτωση η κοινωνική προστασία δεν πρέπει να ξεπερνά τα όριά της και η άποψη αυτή φάνηκε να αποτελεί την τάση του πληθυσμού, πράγμα που συμφωνεί με τη θεραπευτική γραμμή των Μεσογειακών Συνεδρίων τα ΠΟΥ για τη Μ.Α. που συνίσταται στην προτροπή της όσο γίνεται φυσιολογικής ζωής για τους πάσχοντες.

Τα αποτελέσματα βεβαιώνουν την αποτελεσματικότητα των διαφημιστικών εκστρατειών για τη Μ.Α. και την αιμοδοσία και συγχρόνως αποδεικνύουν ότι το κοινό είναι υποστηρικτικό, χωρίς να είναι υπερπροστατευτικό, απέναντι στον πάσχοντα από Μ.Α.. Αυτό το γεγονός μπορεί να θεωρηθεί ως μάλλον «υγιή στάση» και αντιστοιχεί στη θεραπευτική γραμμή που τονίστηκε στις Μεσογειακές Συναντήσεις για τη Μ.Α. της ΠΟΥ.

Για τον Ελληνικό χώρο, οι προβλεπόμενες από τη νομοθεσία κοινωνικές παροχές αποτελούν, προς το παρόν τουλάχιστον, αναγκαίο μέτρο βοήθειας για την κοινωνική αποκατάσταση των θαλασσαιμικών ατόμων. Η ανάπτυξη των προγραμμάτων επαγγελματικής κατάρτισης και κοινωνικής ένταξης νέων, καθώς και η σωστή εφαρμογή των ευεργετικών νομοθετικών διαταγμάτων για τους πάσχοντες από Μ.Α. θα συντελέσουν στη διαμόρφωση αισιόδοξης ψυχολογίας στους ασθενείς και σωστής στάσης του κοινού για τα άτομα με ειδικές ανάγκες.

Κοινωνικές παροχές προς τους πάσχοντες από μεσογειακή αναιμία

Οικονομικής φύσης πλην της δωρεάν ιατροφαρμακευτικής περίθαλψης

- ❖ Επιδότηση
- ❖ Φορολογικές ελαφρύνσεις
- ❖ Έγκαιρη συνταξιοδότηση

Επαγγελματικής φύσης

- ❖ Ελεύθερη εισαγωγή στα ΑΕΙ
- ❖ Επαγγελματική κατάρτιση

- ❖ Επαγγελματική απορρόφηση
- ❖ Αύξηση χρόνου ετήσιας άδειας

Πρόγραμμα ψυχικής υγείας

Κέντρο Εκπαίδευσης και Κοινωνικής Υποστήριξης Νέων

Εργαστήρια : Φωτογραφίας, ηλεκτρονικών υπολογιστών, λογιστικών, γραφομηχανής

Πρόγραμμα Κοινωνικής Ένταξης (ΕΟΚ) : Κεραμική, ζωγραφική, αργυροχοία, βιβλιοδεσία

- ❖ Ομάδες ασθενών – γονέων
- ❖ Ψυχαγωγία
- ❖ Κατασκηνώσεις
- ❖ Ξενώνες επαρχιωτών πασχόντων
- ❖ Εργοθεραπεία
- ❖ Art Therapy

Άλλες ευεργετικές ρυθμίσεις

- ❖ Απαλλαγή από στρατιωτική θητεία
- ❖ Προτεραιότητα σε τηλεφωνικές εγκαταστάσεις
- ❖ Παροχή βενζίνης

Ψυχολογική υποστήριξη των πασχόντων από Μ.Α.

Η ανάπτυξη του παιδιού με θαλασσαιμία

Η διαδικασία της ανάπτυξης ενός παιδιού εξαρτάται από τη συνεχή αλληλεπίδραση του αναπτυσσόμενου οργανισμού του παιδιού στο σωματικό, το νοητικό, το συναισθηματικό και το κοινωνικό επίπεδο. Η σχέση μεταξύ του αναπτυσσόμενου παιδιού και του περιβάλλοντός του είναι δυναμική και οποιοσδήποτε μεταβολές στο ένα μέρος του συστήματος μπορεί να επηρεάσουν το άλλο.

Η χρόνια σωματική ασθένεια οπωσδήποτε επηρεάζει τις διαδικασίες της ανάπτυξης και υπάρχει η πιθανότητα να ανασταλεί, να επιβραδυνθεί ή να εκτραπεί από το φυσιολογικό σε μικρότερο ή μεγαλύτερο βαθμό. Υπάρχουν επίσης επιπτώσεις στην οικογένεια του παιδιού. Είναι αναγκαίο να τονιστεί ότι η ανάπτυξη του παιδιού εξαρτάται και από άλλους παράγοντες, οι οποίοι είναι ανεξάρτητοι από τη χρόνια ασθένεια, και εδώ συμπεριλαμβάνονται οι ατομικές διαφορές που έχουν τα παιδιά από τη στιγμή που γεννιούνται, ατομικές διαφορές στην ιδιοσυστασία και το χαρακτήρα, που εξαρτώνται από γενετικούς παράγοντες, όπως επίσης εξαρτώνται από το είδος και την ποιότητα των σχέσεων του παιδιού με τους γονείς και το περιβάλλον του. Επίσης, εξαρτώνται από τον τρόπο με τον οποίο οι γονείς του, τα αδέρφια του, οι γιατροί, το νοσηλευτικό προσωπικό και γενικά ο κοινωνικός περίγυρος αντιδρούν στην αρρώστια του παιδιού.

Πρέπει ακόμα να αναφερθεί ότι κάθε παιδί έχει διαφορετικούς τρόπους αντιμετώπισης των διαφόρων ψυχοτραυματικών παραγόντων που προκαλούνται από οποιεσδήποτε βλαπτικές επιδράσεις, όπως η χρόνια ασθένεια, από τις προσωπικές ιδιότητες και χαρακτηριστικά του παιδιού και παράγοντες όπως η ηλικία, το φύλο, η γενετική προδιάθεση και οι ικανοποιητικές εμπειρίες ζωής. Όπως δηλαδή, φαίνεται, ο αντίκτυπος της χρόνιας σωματικής ασθένειας στον ψυχικό κόσμο του παιδιού εξαρτάται από μια πολύπλοκη αλληλεπίδραση διαφόρων βιολογικών, ψυχολογικών και κοινωνικών παραγόντων. Η ηλικία έναρξης της ασθένειας, η φυσική ιστορία της ασθένειας, η πρόγνωση και η βαρύτητα της ασθένειας είναι παράγοντες που πρέπει να ληφθούν υπόψη.

Το συμπεριφέρονται και αντιδρούν τα άτομα από τα επαγγέλματα υγείας που έρχονται σε επαφή με την οικογένεια παίζει επίσης σημαντικό ρόλο στη φάση αυτή. Για παράδειγμα, ο τρόπος ανακοίνωσης της διάγνωσης έχει μεγάλη σημασία. Ανακοίνωση που γίνεται χωρίς την απαραίτητη ευαισθησία και γνώση της ψυχολογικής κατάστασης του γονέα και την κατάλληλη σχέση μεταξύ γονέων και γιατρού μπορεί να επηρεάσει και να πληγώσει ακόμα περισσότερο τους γονείς. Είναι φυσικό περισσότερο τους γονείς. Είναι φυσικό ότι το σοκ από την ανακοίνωση θα είναι μεγαλύτερο, αν οι γονείς αγνοούν την ύπαρξη του στίγματος. Η ενοχή και η λύπη των γονέων μπορεί επίσης να είναι έντονη, γιατί αισθάνονται τι οι ίδιοι έχουν μεταδώσει την ασθένεια στο παιδί τους. Μεγάλη σημασία έχει επίσης η σχέση των γονέων μεταξύ τους. Δεν υπάρχει αμφιβολία ότι ακόμα και στις καλύτερες περιπτώσεις θα δημιουργηθούν εντάσεις και συγκρούσεις, λόγω της συνεχούς προσπάθειας που γίνεται στα επόμενα χρόνια για να αντιμετωπιστούν τα πρακτικά θέματα που απορρέουν από την αρρώστια, όπως συχνές μεταγγίσεις, επισκέψεις στους γιατρούς, αλλά και οι ψυχολογικές αντιδράσεις. Μετά το σοκ της ανακοίνωσης αρχίζει μια πορεία που έχει τα εξής χαρακτηριστικά :

- 1) Ιατρικές εξετάσεις
- 2) Μεταγγίσεις
- 3) Ενδεχόμενες εισαγωγές στα νοσοκομεία για διάφορες επιπλοκές ή και επεμβάσεις
- 4) Απαραίτητες ενέργειες για να πραγματοποιηθεί η αποσιδήρωση

Κάθε ένα από τα παραπάνω μπορεί να συνοδεύεται από αγωνία, άγχος, στενοχώρια και διακοπή τον ομαλού τρόπου ζωής της οικογένειας και του παιδιού.

Είναι γνωστό στους παιδίατρους, τους ψυχολόγους και τους ψυχιάτρους ότι οι ενέσεις, οι μεταγγίσεις, οι ιατρικές επεμβάσεις και εξετάσεις μπορεί να συνοδεύονται από άγχος και να κινητοποιούν φαντασιώσεις στα παιδιά, που μπορεί να αισθάνονται ότι δεν προστατεύονται αρκετά από τους γονείς τους απέναντι σε αυτά που συμβαίνουν στο σώμα τους, με αποτέλεσμα να θεωρούν τους γονείς τους υπεύθυνους. Οι αποχωρισμοί επίσης του παιδιού από τους γονείς, εξαιτίας της εισαγωγής του στο νοσοκομείο, μπορεί να έχουν ψυχολογικές επιπτώσεις στο παιδί.

Οι γονείς όμως είναι υποχρεωμένοι να προσπαθήσουν να ανταποκριθούν στις τεράστιες ψυχολογικές ανάγκες του παιδιού, να συνεχίσουν να εργάζονται, συχνά πολύ περισσότερο γιατί ακόμα και στις οικογένειες με πλήρη ασφαλιστική κάλυψη το οικονομικό κόστος στην ασθένεια, είναι μεγάλο. Αν τώρα όλα αυτά γίνονται χωρίς την κατάλληλη οργάνωση των ιατροκοινωνικών υπηρεσιών, το πρόβλημα γίνεται εντονότερο. Η αγωνία για να βρεθεί αίμα συνοδεύεται με διακοπή της κανονικής ζωής της οικογένειας. Οι ανάγκες των άλλων παιδιών κουράζουν σωματικά και ψυχικά τους γονείς, που μπορεί, χωρίς να το θέλουν, να μη φέρονται μεταξύ τους, ή προς τα παιδιά τους όπως θα ήθελαν. Το αποτέλεσμα είναι βέβαια ότι το παιδί με μεσογειακή αναιμία επηρεάζεται ψυχολογικά. Πολύ συχνά έχει παρατηρηθεί ότι οι γονείς, είτε εξαιτίας της ενοχής τους είτε επειδή δεν ξέρουν πως αλλιώς να φερθούν, αναπτύσσουν μια έντονη υπερπροστασία στα παιδιά τους. Το αποτέλεσμα είναι ότι τα παιδιά μένουν ανώριμα και εξαρτημένα από τους γονείς, δεν αποκτούν φίλους και δύσκολα δέχονται όρια στη συμπεριφορά τους, γιατί μαθαίνουν να έχουν ό,τι θέλουν, όποτε το θέλουν.

Μερικές φορές επίσης συμβαίνει οι γονείς, όντας κουρασμένοι, να φέρονται με απότομο ή απορριπτικό τρόπο στα παιδιά τους, με αποτέλεσμα να αισθάνονται ενοχή. Ακριβώς επειδή αισθάνονται ενοχή, προσπαθούν να επανορθώσουν προσφέροντας υπερβολική αγάπη και υπερπροστασία στα παιδιά τους, και ως συνέπεια δημιουργείται φαύλος κύκλος στις σχέσεις τους. Σε άλλες πάλι περιπτώσεις οι γονείς αρνούνται ότι υπάρχει οποιαδήποτε δυσκολία στο παιδί. Έτσι, πιέζουν το παιδί τους

υπερβολικά να πετύχει στον ακαδημαϊκό χώρο ή σε άλλους τομείς. Η άρνηση αυτή του προβλήματος φτάνει μερικές φορές να μετατρέπει τη λέξη αναιμία ή τη λέξη μετάγγιση σε ταμπού μέσα στην οικογένεια. Όλοι γνωρίζουν, αλλά κανείς δε μιλάει γι' αυτό. Και κάθε μέλος της οικογένειας απομονώνεται και αποξενώνεται από το άλλο, ιδίως το παιδί με το πρόβλημα, που έχει ανάγκη να εκφράσει τα συναισθήματά του. Το παιδί όμως χρειάζεται να ξέρει τι έχει. Χρειάζεται να γνωρίζει γιατί κάνει μετάγγιση. Στη σύγκρουση αυτή, δηλαδή, αν θα μιλήσουν ή όχι στο παιδί, μερικές φορές εμπλέκονται οι γιατροί και το νοσηλευτικό προσωπικό και οι απαντήσεις που δίνουν είναι ασαφείς.

Ένα άλλο πρόβλημα είναι αυτό της σχέσης των γονέων με τα άλλα υγιή παιδιά. Συχνά, επειδή υπάρχει υπεραπασχόληση των γονέων με το αναιμικό παιδί, το άλλο αισθάνεται παραμελημένο και αποξενωμένο. Στην Ελλάδα η εκτεταμένη οικογένεια μπορεί επίσης να εμπλακεί, πράγμα που οδηγεί σε φαύλο κύκλο σχέσεων. Μερικές φορές συμβαίνει η σχέση της οικογένειας με τη γειτονιά ή τον άμεσο κοινωνικό περίγυρο της να επηρεάζεται και η οικογένεια να είναι κοινωνικά απομονωμένη.

Προβλήματα επίσης μπορεί να δημιουργούνται με το σχολείο του παιδιού. Οι συχνές απουσίες του το εμποδίζουν να παρακολουθεί τα μαθήματα κανονικά. Η ωχρότητα ή σε μερικές περιπτώσεις το αποτέλεσμα από τη χρόνια ασθένεια στην εξωτερική εμφάνιση, ιδίως στην περίοδο της εφηβείας, μπορεί να επηρεάσει την εικόνα που έχουν για τον εαυτό τους τα παιδιά με μεσογειακή αναιμία. Αυτό μπορεί επίσης να επηρεάσει τη σχέση τους με τους συνομήλικούς τους, με αποτέλεσμα να έχουν πιο έντονες αντιδράσεις στην εφηβεία ή να απομονώνονται κοινωνικά.

Τέλος, παλιότερα τα παιδιά με αρκετά συχνά είχαν πολύ κακή εξέλιξη και πέθαιναν σε πολύ νεαρή ηλικία. Αυτό έχει χρωματίσει τη στάση του κόσμου, των γονέων και του ιατρικού και νοσηλευτικού προσωπικού και έχει διευκολύνει στη δημιουργία μιας παθολογικής συμπεριφοράς. Σήμερα όμως, με τις προόδους που έχουν γίνει, όπως η εφαρμογή συχνών μεταγγίσεων, η χρήση της αυτόματης ηλεκτρονικής σύριγγας και των χημικών ενώσεων του σιδήρου, έχει βελτιωθεί αισθητά η πρόγνωση της νόσου, με αποτέλεσμα να έχουν μειωθεί οι επιπλοκές, οι εισαγωγές στο νοσοκομείο κ.ά.

Πρόγραμμα επαγγελματικής εκπαίδευσης και κοινωνικής ενσωμάτωσης

Στις επιπτώσεις της θαλασσαιμίας συμπεριλαμβάνεται και η αδυναμία του ατόμου να τελειώσει τη δευτεροβάθμια εκπαίδευση ή πολλές φορές, όταν την τελειώνει, να μην μπορεί να εργαστεί, είτε λόγω μεγάλου ποσοστού ανεργίας στη χώρα που ζει είτε λόγω των ψυχοκοινωνικών επιπτώσεων της αρρώστιας του. Το αποτέλεσμα αυτής της κατάστασης

μπορεί να είναι αρκετά δυσάρεστο. Η εφηβεία του νέου παρατείνεται και έτσι παραμένει οικονομικά και συναισθηματικά εξαρτώμενος από τους γονείς του. Παράλληλα, αισθάνεται άχρηστος και περιθωριακός και είναι δυνατό να εμφανίζει καταθλιπτικά αισθήματα, απομόνωση και αποξένωση, σε άλλες πάλι περιπτώσεις το άτομο μπορεί να έχει απασχόληση, αλλά είναι δυνατό να εμφανίζει μεγάλα προβλήματα στην κοινωνική των ενσωμάτωση. Είναι, δηλαδή, άτομο κοινωνικά απομονωμένο, με μεγάλες δυσκολίες στις διαπροσωπικές του σχέσεις.

Κι αν θεσπιστούν όλα τα κατάλληλα κοινωνικά μέτρα και ευεργετήματα, πάντοτε θα υπάρχει ένας αριθμός ατόμων που θα έχει την ανάγκη προγραμμάτων επαγγελματικής εκπαίδευσης και κοινωνικής αποκατάστασης. Αυτή την ανάγκη καλύπτете με το πρόγραμμα Επαγγελματικής Εκπαίδευσης και Ψυχοκοινωνικής Υποστήριξης, που λειτουργεί στο Νοσοκομείο Παιδων «Αγία Σοφία» και χρηματοδοτείται από την ΕΟΚ. Η ομάδα του προγράμματος αποτελείται από έναν ψυχίατρο, δυο κοινωνικούς λειτουργούς, έναν ψυχολόγο, δύο εργοθεραπευτές, ειδικευμένους τεχνίτες και μια γραμματέα. Οι τελευταίοι στελεχώνουν τα εξής εργαστήρια επαγγελματικής εκπαίδευσης : ηλεκτρονικών υπολογιστούν και εργασιών γραφείου, φωτογραφίας και δέρματος.

Ένας άλλος σημαντικός στόχος αυτού του προγράμματος είναι και η ψυχοκοινωνική υποστήριξη των ατόμων που το παρακολουθούν. Αυτό έχει γίνει με τη δημιουργία κοινωνικής λέσχης. Στη λέσχη αυτή συμμετέχουν όσοι νέοι το επιθυμούν, ακόμα και νέοι που δεν παρακολουθούν τα εργαστήρια.(18,29)

Πρόληψη Κληρονομικών Αναιμιών

- ✓ **Ενημέρωση του κοινού**
- ✓ **Ανεύρεση και ταυτοποίηση φορέων**
- ✓ **Γενετική καθοδήγηση – Συμβουλευτική γενετική**
- ✓ **Προγεννητική διάγνωση**

Πρόληψη των κληρονομικών αναιμιών

Έχοντας κατανοήσει τη βαρύτητα της νόσου και ακόμα ότι δεν υπάρχει ριζική θεραπεία, τουλάχιστον μέχρι σήμερα μας υποχρεώνει να συνειδητοποιήσουμε ότι ο μόνος τρόπος για την αντιμετώπιση του προβλήματος είναι η πρόληψη, δηλαδή να αποφύγουμε τη γέννηση παιδιών με τις κληρονομικές αυτές αναιμίες.

Τονίστηκε ότι οι ετερόζυγοι, οι φορείς δηλ. αυτών των ανωμαλιών, δεν έχουν κανένα σύμπτωμα ή εκδήλωση και διαπιστώνονται μόνο με ειδικό έλεγχο στο αίμα. Επομένως η πρόληψη πρέπει να βασίζεται στην αναγνώριση των φορέων. Όλα τα άτομα και ιδιαίτερα τα νεαρά σε ηλικία άτομα γάμου, ενημερωμένα σχετικά με το πρόβλημα, «Μεσογειακή αναιμία» θα πρέπει να ζητούν τον ειδικό έλεγχο ώστε αν είναι φορείς ή όχι μιας από αυτές τις ανωμαλίες και ότι κίνδυνος υπάρχει για τα παιδιά τους.

Συχνά τίθεται το ερώτημα : τι θα πρέπει να κάνει ένα ζευγάρι όταν διατρέχει τον κίνδυνο να αποκτήσει παιδί με σοβαρά προβλήματα αναιμίας ;

- ❖ Να μην προχωρήσουν σε γάμο;
- ❖ Να μην κάνουν παιδιά;
- ❖ Να κάνουν παιδιά αφήνοντας το πρόβλημα στην τύχη;

Αυτό θα πρέπει να το αποφασίσουν οι ίδιοι σαν υπεύθυνα και ώριμα άτομα με την προϋπόθεση ότι είναι και σωστά ενημερωμένα.

Οπωσδήποτε η τελευταία εκλογή είναι η πιο τολμηρή. Δεν πρέπει να ξεχνάμε άλλωστε ότι η πιθανότητα 25% να γεννηθεί άρρωστο παιδί από ένα τέτοιο ζευγάρι δεν είναι αμελητέα και δεν ακολουθεί καμία σειρά. Είναι θέμα τύχης. Η πρόοδος της γενετικής επιστήμης δίνει στα ζευγάρια αυτά μια λύση, αλλά λύση ανάγκης. Την προγεννητική εξέταση. Η προγεννητική εξέταση έχει διαγνωστική αξία και όχι θεραπευτική.

Σαν συμπέρασμα εξάγεται ότι η πρόληψη πρέπει κυρίως να στηρίζεται :

1) Ενημέρωση του κοινού

Η ενημέρωση του κοινού αποτελεί την πρώτη βαθμίδα πρόληψης αφού η Μ.Α είναι πρόβλημα όλων των Ελλήνων μια και η συχνότητα των φορέων ανέρχεται στο 7,5% του πληθυσμού. Ένα στα εκατό ζευγάρια είναι πιθανό να γεννήσει παιδί με Μ.Α. και ένα στα 400 παιδιά κινδυνεύει να γεννηθεί άρρωστο.

Η ευθύνη λοιπόν για τις συνεχιζόμενες γεννήσεις ασθενών αναλογίζεται κατά το ήμισυ στην ανεπαρκή ενημέρωση του πληθυσμού και στο μεγάλο αριθμό λαθών στη διάγνωση των φορέων από τον ιδιώτη. Η ενημέρωση πρέπει να γίνεται συνεχώς με σαφήνεια και εκτεταμένα για να γίνει συνείδηση ότι η μεσογειακή αναιμία μπορεί να μας αφορά όλους.

Συνεπώς τα οργανωμένα προγράμματα πρόληψης καλύπτουν σήμερα περίπου τις μισές ανάγκες για την αποτελεσματική πρόληψη της μεσογειακής αναιμίας. Χρειάζεται πρώτον ενημέρωση συστηματική και συνεχής του πληθυσμού και δεύτερον ενίσχυση των διαγνωστικών μονάδων ώστε να επαρκέσουν στην ολοκλήρωση του έργου τους.

2) Ανεύρεση και ταυτοποίηση των φορέων

Η ανεύρεση φορέα είναι δυνατόν να γίνει :

- ❖ Προγαμιαία : Είναι ο τρόπος που ενδείκνυται, γιατί υπάρχει πάντα ο χρόνος για γενετική καθοδήγηση και γίνεται έγκαιρα η προγεννητική διάγνωση
- ❖ Κατά την κύηση : Αν αποκαλυφθεί ότι η κυκλοφορία είναι φορέας M.A., τότε γίνεται απαραίτητα εξέταση του πατέρα. Εάν είναι αρνητικός (-) τότε η κύηση συνεχίζεται κανονικά. Αν όμως, ο πατέρας είναι φορέας τότε γίνεται γενετική καθοδήγηση και προγεννητική διάγνωση.

3) Γενετική καθοδήγηση – Συμβουλευτική γενετική

Οι βασικοί άξονες για την γενετική καθοδήγηση είναι οι εξής :

1. Η βοήθεια της μοριακής βιολογίας και των γενετικών νόμων από τον γενετικό σύμβουλο

2. Να είναι έμμεση σύμφωνα με διακήρυξη της παγκόσμιας οργάνωσης υγείας του 1981 «η καθοδήγηση δεν πρέπει να είναι ποτέ άμεση και θα πρέπει να περιλαμβάνει όλες τις πιθανότητες εκλογής» (Έλεγχος κυήσεως, εξέταση εμβρύου, διακοπή της κυήσεως).

Τα προβλήματα που μπορούν να προκύψουν είναι τα εξής :

- ❖ Η μη αποδοχή των γενετικών συμβούλων από τους φορείς
- ❖ Ψυχολογικά προβλήματα των φορέων (αισθήματα ενοχής)
- ❖ Ηθικά και θρησκευτικά διλήμματα γύρω από την άμβλωση

4) Προγεννητική διάγνωση

Η προγεννητική διάγνωση γίνεται με εξέταση του εμβρυϊκού αίματος και τους εμβρυϊκούς DNA. Τα τελευταία χρόνια η νόσος αυτή έχει περιοριστεί. Όχι μόνο στο βαθμό που πρέπει. Η γνώμη μας είναι πως πρέπει να εφαρμοστεί αυστηρά ο προγαμιαίος έλεγχος. Συνηθίσαμε να λέμε «τα παιδιά με Μ.Α.». Τώρα πλέον, με τις νέες επιστημονικές μεθόδους αντιμετώπισης της νόσου, με τις τακτικές μεταγγίσεις και την αποσιδήρωση, τα παιδιά αυτά είναι μεγάλοι και πολλοί διαπρέπουν ως επιστήμονες, γιατροί, δικηγόροι, μηχανικοί κλπ.

Λίγοι γνωρίζουν το Σταυρό του Μαρτυρίου που περνούν τα άτομα αυτά και οι συγγενείς τους για λίγες σταγόνες αίματος που γι' αυτούς μετρίεται σε μέρες, μήνες, χρόνια ζωής. Το νοσηλευτικό προσωπικό γνωρίζοντας από κοντά όλα αυτά τα προβλήματα, προσπαθεί με όλες του τις δυνάμεις να βοηθήσει και να προσφέρει όσο το δυνατόν περισσότερα ώστε να απαλλαγούν από το άγχος αυτό και απερίσπαστοι να αντιμετωπίσουν ισότιμα τις δυσκολίες της ζωής.

Άρχισαν να γίνονται προσπάθειες για την πρόληψη και αντιμετώπιση της Μ.Α. με ενημέρωση του πληθυσμού από πανεπιστημιακές κλινικές και άλλα ιδρύματα συνήθως με την ευκαιρία διαφόρων ερευνητικών προγραμμάτων καθώς και από τους κοινοτικούς νοσηλευτές. Το πρόβλημα άρχισε να απασχολεί σοβαρά το Υπουργείο Υγείας και Πρόνοιας τόσο μετά από πίεση του κοινού (κυρίως γονείς παιδιών με μείζονα Μ.Α. που ποτέ δεν είχαν ενημερωθεί) όσο και μετά την κολοσσαία αύξηση του κόστους νοσηλείας των άρρωστων παιδιών. Στο μεσοδιάστημα, οι μέθοδοι προγεννητικής διαγνώσεως έγιναν αρκετά ασφαλείς τα τελευταία χρόνια και η ευρεία εφαρμογή τους δεν άργησε να γίνει κοινωνικά αποδεκτή.

Το υπουργείο υγείας και πρόνοιας οργάνωσε πριν από μερικά χρόνια τη μονάδα προλήψεως Μ.Α. Αθηνών με σκοπό να προσφέρει τη δυνατότητα αιματολογικού ελέγχου στους μελλοντικούς που θα το επιζητούσαν και από τότε ο θεσμός αυτός επεκτάθηκε γρήγορα σε όλη τη χώρα, γιατί με την «ευαισθητοποίηση» του κοινού η ζήτηση πολλαπλασιάστηκε.

Τα αποτελέσματα της διαφωτίσεως του πληθυσμού για το θέμα της Μ.Α. μαζί με την παροχή δυνατοτήτων για προγαμιαία εξέταση και προγεννητική διάγνωση άρχισαν ήδη να είναι φανερά : η (προκαταρκτική) απογραφή των πασχόντων που μεταγγίζεται στα μεγάλα κέντρα της χώρας δείχνει χωρίς αμφιβολία ότι ο αριθμός τους έχει μειωθεί σημαντικά τα τελευταία χρόνια.

Οι κοινοτικοί νοσηλευτές είναι επιτακτική ανάγκη και χρέος να ενημερωθούν σωστά για τις παραμέτρους. Να σταθμίσουν σωστά την κοινωνική και την ιατρική της διάσταση και πάνω από όλα να συνειδητοποιήσουν ότι μπορούν να προλάβουν το κακό.

Τέλος να καταλάβουν ότι αυτό εξαρτάται εξ' ολοκλήρου από τους ενδιαφερόμενους αρκεί να αντιμετωπίσουν σωστά το πρόβλημά τους.

Ανεύρεση και ταυτοποίηση των φορέων

Η πρόληψη της Μ.Α. μπορεί να γίνει εύκολα, αρκεί να εξετάζονται όλοι οι γονείς που πρόκειται να αποκτήσουν παιδί (ακόμα και αν έχουν ήδη και άλλα γερά παιδιά). Το στίγμα της Μ.Α. είναι κληρονομικό και για να το έχει κάποιος το έχει κληρονομήσει από τους γονείς του, από τους οποίους σίγουρα θα το έχει ο ένας τουλάχιστον και το έχει από τη γέννησή του και για πάντα. Παρ' ότι πρόκειται για ένα χαρακτηριστικό που «μένει» μέσα στη οικογένεια και για όλη τη διάρκεια της ζωής, εν τούτοις δεν φαίνεται από κανένα εξωτερικό χαρακτηριστικό ούτε δημιουργεί κάποιο πρόβλημα υγείας στον φορέα ή ετεροζυγώτη της μεσογειακής αναιμίας.

Που μπορεί κάποιος να εξεταστεί και ποιες είναι αυτές οι εξετάσεις :

- Κάποιος μπορεί να αποταθεί μόνο σε ειδικά αιματολογικά εργαστήρια (Μονάδες πρόληψης Μ.Α.) και με ειδικές εξετάσεις αίματος μαθαίνει με ασφάλεια κάποιος –α 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 προλήψεως 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 αιμοσφαινοπάθειες. Η παροχή γενετικών συμβουλών από εξειδικευμένο προσωπικό αποτελεί μέρος της διαδικασίας για την αντιμετώπιση της Μεσογειακής Αναιμίας και των άλλων αιμοσφαινοπαθειών.
- Η διαδικασία της διάγνωσης των ετεροζυγωτών πρέπει να δίνει από όλους όσους ασχολούνται με τη διάγνωση της Μεσογειακής Αναιμίας και των άλλων αιμοσφαινοπαθειών βάσει ενός σταθερού σχήματος, που περιλαμβάνει μια ομάδα αιματολογικών και βιοχημικών εξετάσεων

βάσει των οποίων θα αποκλειστεί ή θα επιβεβαιωθεί η παρουσία της M.A. 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 φερρίνης 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- MA περιπλέκει τη διάγνωση των φορέων. Η διάγνωση της α- MA υποδηλώνεται από την αιματολογική εικόνα, την παρουσία εγκλείστων αιμοσφαιρίνης στα ερυθρά και επιβεβαιώνεται με τη βιοσύνθεση της αιμοσφαιρίνης, ή τη μελέτη του DNA.
- Για την επιτυχή διάγνωση είναι εξ' ίσου σημαντική η συνεχής εφαρμογή του ποιοτικού ελέγχου σε όλες τις χρησιμοποιούμενες τεχνικές.
- Με εκτίμηση της μορφολογίας των ερυθροκυττάρων των φορέων μετά από ειδική χρώση, αποκαλύπτονται στο μικροσκόπιο μικρά, ωχρά με κάποιο βαθμό ποικιλομορφίας.
- Ποτέ, όπως έχει το στίγμα της M.A. δεν πρόκειται να συναντήσει κανένα πρόβλημα υγείας από αυτό.
- Κανένα πρόβλημα υγείας δεν εμφανίζεται σε εγκύους, φορείς της M.A., είτε στα κυοφορούμενα έμβρυα από το στίγμα της M.A.
- Ούτε κατά τη διάρκεια της παιδικής ηλικίας μπορεί να εμφανιστεί κάποιο πρόβλημα στη υγεία ή στην ανάπτυξη παιδιών με στίγμα M.A.
- Το φύλλο (άντρας ή γυναίκα φορέας M.A.) δεν παίζει κανένα ρόλο στην κληρονομική μεταβίβαση του στίγματος της M.A.. Δηλαδή από τον πατέρα ή την μητέρα μπορεί να κληρονομηθεί το ίδιο καλά το στίγμα της M.A. από το αγόρι τους ή το κορίτσι τους.
- Το στίγμα της M.A. δεν είναι σε καμία περίπτωση κολλητικό. Ο μόνος τρόπος της μεταβίβασης του στίγματος είναι κληρονομικός δηλ. από γονείς σε παιδιά.
- Ο φορέας της M.A. μπορεί κάλλιστα να είναι αιμοδότης, αρκεί να το επιτρέψει η φυσική του κατάσταση.

- Ο ειδικός αιματολογικός έλεγχος για τη Μ.Α. αρκεί να γίνεται μια φορά στη ζωή μας όπως άλλωστε και για την ομάδα αίματος.
- Δεν υπάρχει καμία σχέση ανάμεσα στον φορέα του AIDS και στο φορέα της Μ.Α.. Γιατί ενώ ο φορέας του AIDS κινδυνεύει να νοσήσει από AIDS, ο φορέας της Μ.Α. είναι αδύνατο να νοσήσει από μεσογειακή αναιμία.
- Όταν και οι δυο γονείς είναι φορείς της β- Μ.Α. ΜΟΝΟ ΤΟΤΕ υπάρχει η ΠΙΘΑΝΟΤΗΤΑ να γεννηθεί παιδί άρρωστο από Μ.Α
- Όταν ο ΕΝΑΣ ΜΟΝΟ γονιός (μητέρα ή πατέρας) έχει το στίγμα της β- Μ.Α. είναι ΑΔΥΝΑΤΟ να γεννηθεί άρρωστο παιδί. Εδώ είναι πιθανό να γεννηθεί κάποιο παιδί φορέας β- Μ.Α. αλλά ποτέ άρρωστο παιδί.
- Φυσικό είναι ότι είναι επίσης ΑΔΥΝΑΤΟ να γεννηθεί άρρωστο ή παιδί με στίγμα μεσογειακής αναιμίας από γονείς που δεν είναι φορείς της Μ.Α.
- Θα πρέπει όμως να θυμηθούμε ότι όταν λέμε χωρίς στίγμα β-Μ.Α. εννοούμε ότι έχει γίνει ο ειδικός αιματολογικός έλεγχος για Μ.Α. και όχι ότι ο γονιός είναι υγιής. Όλοι μα όλοι οι γονείς των άρρωστων από Μ.Α. παιδιών είναι γεροί, υγιέστατοι, και απέκτησαν το άρρωστο παιδί επειδή δεν έμαθαν για τον κίνδυνο της γέννησης άρρωστου από Μ.Α. παιδιού.
- Η μόνη δυνατότητα για να μην γεννηθεί άρρωστο από Μ.Α. παιδί, αφού και οι δυο γονείς θα έχουν το στίγμα της β-Μ.Α. είναι ο ΠΡΟΓΕΝΝΗΤΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ για Μ.Α ΟΛΩΝ των παιδιών.

Τι γίνεται όμως όταν βρεθεί ένα ζευγάρι που και οι δυο είναι φορείς της β- Μ.Α.

Όταν μετά τον αιματολογικό έλεγχο για Μ.Α βρεθεί ένα ζευγάρι (που είτε έχει άλλα γερά παιδιά, είτε όχι) φορέων β-Μ.Α τότε δεν τους απαγορεύεται να γεννήσουν παιδί, ούτε προτείνεται κάποιος άλλος τρόπος.

Το ΜΟΝΟ που γίνεται είναι, κάποιες ειδικές εξετάσεις (όταν η εγκυμοσύνη δεν έχει ξεπεράσει τον 5^ο της μήνα), οι οποίες λέγονται «Προγεννητική διάγνωση Μεσογειακής Αναιμίας» και με ασφάλεια ενημερώνεται το ζευγάρι για την υγεία του κυοφορούμενου εμβρύου.

Πρέπει δηλ. αφ' ότου ένα ζευγάρι μάθει ότι κινδυνεύει να αποκτήσει άρρωστο από Μ.Α. παιδί να ελέγχει με την «Προγεννητική διάγνωση της Μ.Α.» κάθε νέο κυοφορούμενο έμβρυο.

Το ζήτημα λοιπόν της πρόληψης της Μ.Α. είναι «να εξαφανισθεί από προσώπου γης» το στίγμα της Μ.Α. ώστε μα μην γεννιούνται φορείς ή ετεροζυγώτες της Μ.Α. αλλά να ενημερώνει με ευκολία και ασφάλεια όλα τα ζευγάρια (παλιά ή καινούργια) για την υγεία ή όχι των καινούργιων παιδιών ώστε να μην ξαναγεννηθούν ΑΡΡΩΣΤΑ από ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ παιδιά.

Συνείδηση λοιπόν πρέπει να γίνει σε όλους ότι είναι ΑΠΑΡΑΙΤΗΤΟ να ελέγχονται για Μ.Α. όλοι οι γονείς νέων παιδιών, ώστε να ΜΗΝ ΓΕΝΝΗΘΟΥΝ καινούργια άρρωστα από Μ.Α. παιδιά.

Το κάθε ζευγάρι (κι' ας έχει ήδη γερά παιδιά) πρέπει να ελεγχθεί για Μ.Α.

Ετερόζυγη α- Μεσογειακή Αναιμία

Για την γέννηση των άρρωστων από Μ.Α. παιδιών υπεύθυνη είναι η κληρονομική ιδιομορφία που την είπαμε «στίγμα β- Μ.Α.» και που έχουμε μιλήσει για αυτήν.

Υπάρχει όμως μια άλλη αντίστοιχη κληρονομική ιδιομορφία που λέγεται α- Μ.Α. και αυτή που την έχουν λέγονται φορείς ή ετεροζυγώτες της α- Μ.Α..

Τα δυο στίγματα (α και β Μ.Α.) είναι ολόιδια τόσο στον τρόπο που μεταβιβάζονται (κληρονομικά) όσο στις επιπτώσεις που επιφέρουν στην υγεία (ουσιαστικά καμία), καθώς και στον τρόπο διάγνωσής τους (στις Μονάδες Πρόληψης Μεσογειακής Αναιμίας). Έχουν όμως μια τεράστια ΔΙΑΦΟΡΑ. Ο φορέας α- Μ.Α. είναι ΑΔΥΝΑΤΟ να αποκτήσει άρρωστο από Μ.Α. παιδί. Όταν δηλ. ένας φορέας α- Μ.Α. κάνει παιδιά είτε με φορέας α- Μ.Α. είτε με φορέα β- Μ.Α., δεν υπάρχει καμία πιθανότητα να γεννηθεί κάποιο από τα παιδιά τους άρρωστο από Μ.Α.

Προγεννητικός έλεγχος

Γενικά

Είναι γεγονός ότι τα τελευταία χρόνια, μετά το 1977, αναπτύχθηκαν υγειονομικές υπηρεσίες και ασφαλή προγράμματα για την πρόληψη της νόσου σε οικογένειες και πληθυσμούς υψηλού κινδύνου. Εντοπισμός και ταυτοποίηση των ατόμων – φορέων των γονιδίων της μεσογειακής

αναιμίας με screening και η χρήση της μεθοδολογίας της προγεννητικής διάγνωσης και στη συνέχεια επιλεκτικής αποβολής των ομόζυγων εμβρύων, επέτρεψε στα ζευγάρια υψηλού κινδύνου και σύμφωνα πάντα με τη δική τους προσωπική επιλογή να μην φέρουν στον κόσμο παιδιά με μεσογειακή αναιμία. Με την θετική παρέμβαση των μεθόδων πρόληψης ξεπερνιέται η σοβαρά υψηλή πιθανότητα του 25% να γεννήσουν παιδιά με τη νόσο τα ζευγάρια υψηλού κινδύνου και τους εξασφαλίζεται το δικαίωμα να γίνουν κανονικά γονείς.

Σ' αυτά τα ζευγάρια προσφέρεται ο προγεννητικός έλεγχος, με τον οποίο μπορούμε σε πρώιμα στάδια της εγκυμοσύνης να διαγνώσουμε αν το παιδί που πρόκειται να γεννηθεί θα έχει ένα ή δυο ή κανένα ανώμαλο γονίδιο. Αν και τα δύο γονίδια είναι παθολογικά, οι γονείς είναι ελεύθεροι να αποφασίσουν τη διακοπή της εγκυμοσύνης. Μέχρι πριν από λίγα χρόνια ο έλεγχος αυτός απαιτούσε να έχει προχωρήσει η εγκυμοσύνη αρκετά. Τώρα όμως γίνεται κατά τη διάρκεια του πρώτου τριμήνου της κυήσεως και γι' αυτό απαιτείται η πολύ καλή έγκαιρη προσέλευση του ζευγαριού.

Μέχρι το 1991 η προγεννητική διάγνωση ακολουθούσε κατά κανόνα την πρώτη μεθοδολογία, εξαιτίας του γεγονότος ότι η τεχνολογία της εξέτασης εμβρυϊκού αίματος που καθιερώθηκε κατ' αρχήν ήταν για πολλά χρόνια η μόνο δυνατή προσπέλαση για όσα ζευγάρια ζητούσαν προγεννητική εξέταση μετά τον δεύτερο μήνα της εγκυμοσύνης. Σήμερα η κατάσταση έχει μεταβληθεί και η καθιέρωση των τεχνικών ανασυνδιασμένου DNA με ανάλυση DNA χορειικών λαχνών κερδίζει διαρκώς έδαφος, δεδομένου μάλιστα ότι είναι απλούστερη, ταχύτερη, ασφαλέστερη και λιγότερο δαπανηρή.

Πρόληψη μεσογειακής αναιμίας

Γενικότητες

Η μεσογειακή αναιμία αποτελεί κλασικό παράδειγμα μοριακής νόσου. Πρόκειται για σοβαρή ή και πλήρη αναστολή της συνθέσεως ενός από τους δύο τύπους πολυπεπτιδικών αλύσων (α και β) που συνιστούν την αιμοσφαιρίνη του ενήλικου (HbA: α₂β₂) με συνέπεια την ελλιπή πλήρωση και εύκολη καταστροφή των ερυθροκυττάρων που έπρεπε να γεμίζουν αυτή. Ο κλινικός αντίκτυπος της βλάβης είναι αναιμία, της οποίας η βαρύτητα εξαρτάται από το μέγεθος της αναστολής της συνθέσεως των αλύσων και την απόδοση των αντισταθμικών μηχανισμών που παρεμβαίνει για να καλύψουν το έλλειμμα. Η μεσογειακή αναιμία διακρίνεται σε α και β- μεσογειακή αναιμία ανάλογα με το τύπο των αλύσων, των οποίων η σύνθεση αναστέλλεται. Για την Ελλάδα σημαντική

λόγω συχνότητας και βαρύτητας είναι η β-μεσογειακή αναιμία. Η βλάβη (γόνος της μεσογειακής αναιμίας) μεταβιβάζεται κληρονομικά ως «συνεπικρατών» χαρακτήρας. Οι ετεροζυγώτες συνήθως εμφανίζουν μικρή αναιμία, όχι όμως και κλινικά συμπτώματα. Αντίθετα οι ομοζυγώτες πάσχουν από βαριά αναιμία, που κάνει δύσκολη την επιβίωσή τους παρά την τεράστια ιατρική υποστήριξη που τους παρέχεται (μεταγγίσεις, αποσιδήρωση).

Συνέπειες της νόσου

Η επίπτωση της β-μεσογειακής αναιμίας στην Ελλάδα είναι σχετικά υψηλή. Σύμφωνα με διάφορες μελέτες η μέση συχνότητα των ετεροζυγωτών είναι περίπου 8%, το ποσοστό όμως ποικίλλει από 3% στον πληθυσμό της Μακεδονίας μέχρι 15% στον πληθυσμό της Δυτικής Ελλάδος (Ιόνια νησιά, πεδινή Ήπειρος, Ηλεία) της πεδινής Θεσσαλίας (Καρδίτσα) κ.ά. Οι αριθμοί αυτοί υποδηλώνουν ότι κάθε χρόνο στον Ελληνικό χώρο γεννιούνται 100-150 παιδιά με ομόζυγη (σε ευρεία έννοια) μορφή μεσογειακής αναιμίας και διαφόρων συνδυασμών της με άλλες αιμοσφαιρινοπάθειες (κυρίως HbS).

Η ομόζυγη («μείζων») β-μεσογειακή αναιμία είναι νόσος ανίατη. Για τη συντήρηση σε μια ανεκτή, όχι όμως και αποδοτική ζωή, χρειάζεται σημαντική ιατρική και παραϊατρική βοήθεια, η οποία τελικά φθάνει τις 500.000 δραχμές για κάθε χρόνο- ασθενή. Ο πολλαπλασιασμός της δαπάνης αυτής με τον αριθμό των πασχόντων και η ετήσια επαύξηση που αναφέρθηκε παραπάνω δεν αφήνουν αμφιβολία ότι η μεσογειακή αναιμία αποτελεί σοβαρό και σχεδόν ανεπίλυτο πρόβλημα για το ιατρονοσηλευτικό σύστημα της χώρας μας.

Δυνατότητες αντιμετώπισης

Αν η θεραπεία της μεσογειακής αναιμίας είναι ανέφικτη, η πρόληψή της είναι δυνατή στα ακόλουθα στάδια :

(i) Διαφώτιση του πληθυσμού και προαγωγή του αιματολογικού ελέγχου για τη διαπίστωση των ετεροζυγωτών και κατ' επέκταση των ζευγαριών στα οποία οι δύο γονείς είναι ετερόζυγοι φορείς του γόνου της β-μεσογειακής αναιμίας (πιθανότητα γεννήσεως παιδιών με μείζονα μεσογειακή αναιμία 1:4)

(ii) Στις περιπτώσεις αυτές προγεννητική εξέταση των εγκύων στον 4^ο μήνα της κύησης για να διαπιστωθεί αν το κύημα πάσχει από την

ομόζυγη μορφή της νόσου και παροχή δυνατότητας για εκλεκτική διακοπή της κυήσεως. Η λύση αυτή δεν είναι ιδανική, αλλά όχι και η χειρότερη, αφού επιτρέπει τη συνέχιση της κυήσεως στα 75% των περιπτώσεων με απόληξη ένα υγιές παιδί. Διαφορετικά, η συνειδητοποίηση της πιθανότητας 1:4 από τα ζεύγη των ετεροζυγωτών απολήγει, συνήθως χωρίς ενδοιασμούς, στην έκτρωση σε όλες (100%) τις περιπτώσεις.

Σημερινή κατάσταση

Προσπάθειες για την αντιμετώπιση της μεσογειακής αναιμίας από πλευρά ενημερώσεως του πληθυσμού άρχισαν να γίνονται από Πανεπιστημιακές Κλινικές και άλλα Ιδρύματα στην περίοδο 1950-1965, συνήθως με την ευκαιρία διαφόρων ερευνητικών προγραμμάτων. Πιο πρόσφατα, το πρόβλημα άρχισε να απασχολεί σοβαρά το Υπουργείο Υγείας και Πρόνοιας τόσο μετά από πίεση του κοινού (κυρίως γονείς παιδιών με μείζονα μεσογειακή αναιμία που ποτέ δεν είχαν ενημερωθεί) όσο και μετά την κολοσσιαία αύξηση του κόστους νοσηλείας των άρρωστων παιδιών. Στο μεσοδιάστημα, οι μέθοδοι προγεννητικής διαγνώσεως έγιναν αρκετά ασφαλείς στα τελευταία χρόνια και η ευρεία εφαρμογή τους δεν άργησε να γίνει κοινωνικά αποδεκτή.

Στα παραπάνω πλαίσια, το Υπουργείο Υγείας και Πρόνοιας οργάνωσε πριν από δέκα περίπου χρόνια τη Μονάδα προλήψεως μεσογειακής αναιμίας Αθηνών με σκοπό να προσφέρει τη δυνατότητα αιματολογικού ελέγχου στους μελλονύμφους που θα το επιζητούσαν και από τότε ο θεσμός αυτός επεκτάθηκε γρήγορα σ' όλη τη χώρα, γιατί με την «ευαισθητοποίηση» του κοινού η ζήτηση πολλαπλασιάστηκε. Με τις σημερινές συνθήκες εξυπηρετούνται συνολικά περίπου 20.000 ζευγάρια το χρόνο. Αυτό αντιπροσωπεύει ήδη το 1/5 των μελλονύμφων της χώρας. Παράλληλα, το Τμήμα Προγεννητικής Διαγνώσεως της ίδιας μονάδας έφθασε στο σημείο να εξυπηρετεί σήμερα περίπου 350 έγκυες γυναίκες σε κίνδυνο. Οι συνολικές ανάγκες για την Ελλάδα υπολογίζονται σε 1.000 περίπου εξετάσεις το χρόνο.

Τα αποτελέσματα της διαφωτίσεως του πληθυσμού για το θέμα της μεσογειακής αναιμίας μαζί με την παροχή δυνατοτήτων για προγαμιαία εξέταση και προγεννητική διάγνωση άρχισαν ήδη να είναι φανερά: η (προκαταρκτική) απογραφή των πασχόντων που μεταγγίζεται στα μεγάλα Κέντρα της χώρας δείχνει χωρίς αμφιβολία ότι ο αριθμός τους έχει μειωθεί σημαντικά τα τελευταία χρόνια. (22,26)

Προτάσεις Αχαϊκού Συλλόγου Πασχόντων από Μ.Α.

**Κ
Ε
Φ
Α
Λ
Α
Ι
Ο
10**

Προτάσεις του Αχαϊκού Συλλόγου Πασχόντων από Μεσογειακή Αναιμία

Βασικό στοιχείο της θεραπευτικής αγωγής των θαλασσαιμικών, αποτελεί η μετάγγιση, φρέσκου και καλής ποιότητα αίματος σε τακτά χρονικά διαστήματα ανά 15-20 ημέρες περίπου.

Απαραίτητη προϋπόθεση στην θεραπεία αποτελεί η επάρκεια αίματος σε όλη τη διάρκεια της χρονιάς. Στην χώρα μας όμως ο θεσμός της εθελοντικής Αιμοδοσίας βρίσκεται σε πολύ χαμηλό επίπεδο, αν σκεφτούμε ότι η ετήσια έλλειψη σε αίμα, είναι της τάξης του 20% περίπου, βέβαια το θέμα της αιμοδοσίας είναι μεγάλο και δεν μπορεί να λυθεί από την μια στιγμή στην άλλη. Για να φτάσουμε όμως στο σημείο της επάρκειας αίματος πρέπει να γίνουν ορισμένα βήματα εμπρός. Πρότασή μας για την επίλυση του προβλήματος είναι :

1. Προώθηση, της εθελοντικής αιμοδοσίας μέσα από τα μέσα μαζικής ενημέρωσης
2. Εξοπλισμός των κέντρων και σταθμών αιμοδοσιών της Χώρας, με τα απαραίτητα μηχανήματα και προσωπικό.
3. Η σύνδεση όλων των Αιμοδοσιών της Χώρας μεταξύ τους με ηλεκτρονικούς υπολογιστές μηχανοργάνωσης και στις υπηρεσίες του Υπουργείου Υγείας με καταχώρηση όλων των αναγκών σε αίμα κάθε κέντρου αιμοδοσίας. Επίσης καταχώρηση όλων των Αιμοδοτών με τα ατομικά τους στοιχεία και την ημερομηνία που αιμοδοτούν.
4. Οργάνωση με τις αρμόδιες υπηρεσίες του Κράτους μιας ετήσιας "εβδομάδας Αιμοδοσίας". Στα πλαίσια της εβδομάδας αυτής θα πρέπει να πραγματοποιηθεί και δεξίωση προς τιμή των αιμοδοτών παρουσία του προέδρου της Δημοκρατίας.
5. Καθιέρωση του ενιαίου συστήματος αντιμετώπισης των εθελοντών Αιμοδοτών, ώστε να αποδεσμευόμαστε από την συγκεκριμένη υπηρεσία που αιμοδοτούν και να μπορούν να εξυπηρετούνται από όλες τις υπηρεσίες αιμοδοσίας της Χώρας.
6. Πρόσληψη ειδικότητας προσελκυτών σε όλες τις Αιμοδοσίες
7. Διαπαιδαγώγηση των μαθητών σε θέματα Εθελοντικής Αιμοδοσίας μέσω ειδικών μαθημάτων, κειμένων σε σχολικά βιβλία κλπ.
8. Να αναγνωριστούν όλοι οι σύλλογοι Εθελοντών Αιμοδοτών.
9. Να καθιερωθεί ετήσια συνάντηση των αιμοδοτών της χώρας, για ανταλλαγή απόψεων και καταγραφή προβλημάτων.

Τις ανωτέρω προτάσεις τις θεωρούμε σημαντικές για να σταματήσει το φαινόμενο της έλλειψης αίματος και εισαγωγής και να περιορίσουμε έτσι στο ελάχιστο τους κινδύνους για τα μεταδιδόμενα νοσήματα και τις επιπτώσεις τους στα μεταγγιζόμενα άτομα.(27)

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ Ι

Μονάδες Μεσογειακής Αναιμίας

Στην Αττική

- 1) Μονάδα πρόληψης μεσογειακής αναιμίας (Σεβαστουπόλεως 16)
- 2) Νοσοκομείο Παίδων «Αγία Σοφία»
- 3) Γενικό Νοσοκομείο Νίκαιας (Τζάνιο)

Στην υπόλοιπη Ελλάδα

- 1) Αγρίνιο Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας
- 2) Άρτα, Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας
- 3) Βόλος Αχιλλοπούλειο, Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας
- 4) Ηράκλειο Κρήτης, «Βενιζέλειο και Πανάκειο» Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας
- 5) Θεσσαλονίκη Γενικό Νοσοκομείο «Αγία Σοφία», Σταθμός Αιμοδοσίας
- 6) Ιωάννινα Γενικό Νοσοκομείο «Γ.Χατζηκώστα», Σταθμός Αιμοδοσίας
- 7) Καβάλα Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας
- 8) Καλαμάτα Γενικό Νοσοκομείο
- 9) Καρδίτσα Γενικό Νοσοκομείο
- 10) Κέρκυρα Γενικό Νοσοκομείο «Αγία Ειρήνη»
- 11) Λαμία Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας
- 12) Λάρισα Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας
- 13) Μυτιλήνη «Ιερό Βοστανείο» Γενικό Νοσοκομείο
- 14) Πάτρα Νοσοκομείο Παίδων «Μ.Ι.Καραμανδάνη»
- 15) Πάτρα Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας
- 16) Πύργος Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας
- 17) Ρόδος Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας
- 18) Σέρρες Γενικό Νοσοκομείο. Σταθμός Αιμοδοσίας
- 19) Τρίκαλα Νομαρχία Τρικάλων, Τμήμα Υγιεινής
- 20) Τρίπολη Παναρκαδικό Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ ΙΙ

ΠΡΟΣΕΛΚΥΣΗ ΕΘΕΛΟΝΤΩΝ ΑΙΜΟΔΟΤΩΝ

Απώτερος στόχος της προσέλκυσης, σε όλες τις μορφές και εφαρμογές της, είναι η επίτευξη του αναγκαίου αριθμού τακτικών εθελοντών αιμοδοτών, ώστε η χώρα μας να γίνει αυτάρκης σε αίμα και σε παράγωγα αίματος.

Για να εξασφαλίσουμε όμως την αυτάρκεια, είναι απαραίτητος ο προγραμματισμός της προσέλκυσης όχι μόνο με βραχυπρόθεσμα αποτελέσματα. Εκτός από την άμεση ανάγκη κάλυψης των σημερινών αναγκών, υπάρχει και η ανάγκη σταδιακής διαμόρφωσης αιμοδοσιακής συνείδησης στα νεώτερα τμήματα του γενικού πληθυσμού : τα παιδιά και τους εφήβους.

ΕΘΕΛΟΝΤΙΚΗ

ΑΙΜΟΔΟΣΙΑ



ΦΟΕΑ

ΦΟΙΤΗΤΙΚΗ
ΟΜΑΔΑ
ΕΘΕΛΟΝΤΙΚΗΣ
ΑΙΜΟΔΟΣΙΑΣ



♦ Η αιμοδοσία είναι **εθελοντική**. Κάθε αιμοδότης είναι **σημαντικός** γι' αυτό προσέχουμε... για να έχουμε!

Η διαδικασία της αιμοληψίας είναι **απλή** και διαρκεί μόνο 15 λεπτά:

1. Για αρχή, απαντάς σε μερικές ερωτήσεις.



2. Ο γιατρός μετράει την πίεση και τον αιματοκρίτη σου.



3. Μ' ένα μόνο μικρό "τσίμπημα" προσφέρεις λίγο από το αίμα σου.



4. Αυτό ήταν! Πίνεις την πορτοκαλάδα σου και... φεύγεις!



♦ Το αίμα που προσφέρεις, διαχωρίζεται σε ερυθρά, αιμοπετάλια και πλάσμα. Έτσι, με τη **μία μονάδα αίματος** που δίνεις, μπορούν να μεταγγιστούν **τρεις συνάνθρωποί σου!**

♦ Μετάγγιση χρειάζεται στις εξής καταστάσεις:

- Σοβαρή αναιμία (Μεσογειακή, Λευχαιμίες) • Αιμορραγίες
- Εγχειρήσεις • Τραυματισμοί

ΠΡΕΠΕΙ

ΝΑ ΞΕΡΕΙΣ

– Δεν υπάρχει κίνδυνος μετάδοσης νοσημάτων στον αιμοδότη, καθώς τα υλικά που χρησιμοποιούνται είναι μιας χρήσεως και αποστειρωμένα

– Κάθε φορά που αιμοδοτείς, **το αίμα σου ελέγχεται** για ηπατίτιδα Β και C, σύφιλη, HIV (AIDS) και HTLV. Τα αποτελέσματα των εξετάσεων, σου ανακοινώνονται τηρώντας το **απόρρητο**.

– Ο όγκος αίματος που προσφέρεις (450 ml=1 μονάδα) αντιστοιχεί στο 1/12 της ολικής ποσότητας αίματος και **αναπληρώνεται** μέσα σε 24 ώρες.

– Οι άντρες μπορούν να **ξαναδώσουν** αίμα μετά από 3 μήνες. Οι γυναίκες μετά από 4 μήνες.

– Δίνοντας αίμα, αποκτάς **κάρτα εθελοντή αιμοδότη**. Με την κάρτα αυτή μπορείς να ζητήσεις αίμα όποτε το χρειαστείς εσύ ή η οικογένειά σου.

– Κάθε εθελοντής αιμοδότης μπορεί, μια φορά το χρόνο, να ζητήσει **γενική εξέταση αίματος και βιοχημικές εξετάσεις** (τριγλυκερίδια κλπ) από το νοσοκομείο, χωρίς καμιά επιβάρυνση.

– Το αίμα που προσφέρεις **δεν ελέγχεται για στίγμα β-μεσογειακής αναιμίας**, παρά μόνο αν το ζητήσεις.

– Αν έχεις στίγμα β-μεσογειακής αναιμίας **μπορείς** να δώσεις αίμα.

◆ Τα τελευταία χρόνια η χώρα μας κάλυπτε τις ανάγκες της σε αίμα με την **εισαγωγή** περίπου 30.000 μονάδων το χρόνο από τον Ελβετικό Ερυθρό Σταυρό. Δυστυχώς, από το 1998 δεν εισάγουμε αίμα, με αποτέλεσμα η **ανάγκη** για εθελοντές αιμοδότες τώρα να είναι **μεγαλύτερη από ποτέ!**

◆ Το ποσοστό των εθελοντών αιμοδοτών στην Ελλάδα είναι καθηλωμένο στο 30% ενώ σε άλλες χώρες το αντίστοιχο ποσοστό προσεγγίζει το 100%! (Κύπρος 90%).

◆ **Αίμα μπορείς να δώσεις:**

- Στο Κέντρο Αιμοδοσίας του Περιφερειακού Πανεπιστημιακού Νοσοκομείου Πατρών (Τηλ.: 999.667, 8,9)
- Στο Κέντρο Αιμοδοσίας του Νοσοκομείου Πατρών «ΑΓ. ΑΝΔΡΕΑΣ»
- Στην Κινητή Μονάδα Αιμοληψίας στην Πλατεία Γεωργίου
- Στο Πανεπιστήμιο Πατρών στο "Πάρκο της Ειρήνης"

ΔΙΝΟΝΤΑΣ ΑΙΜΑ ΒΟΗΘΑΣ ΤΟ ΣΥΝΑΝΘΡΩΠΟ ΣΟΥ ΠΟΥ ΤΟ ΕΧΕΙ ΑΝΑΓΚΗ

Η ΕΘΕΛΟΝΤΙΚΗ ΑΙΜΟΔΟΣΙΑ ΕΙΝΑΙ ΣΤΑΣΗ ΖΩΗΣ.



Φοιτητική Ομάδα Εθελοντικής Αιμοδοσίας

- Η ΦΟΕΑ είναι μια ομάδα φοιτητών του Πανεπιστημίου Πατρών που έχει ως σκοπό τη διάδοση της Εθελοντικής Αιμοδοσίας στην τοπική και ευρύτερη κοινωνία

Εάν είσαι από 18 έως 65 ετών και με καλή υγεία

Γιατί να μη δώσεις Αίμα;

Αποφεύγεις να δώσεις αίμα.

Έχεις ερωτήσεις και δικαιολογίες.

Εμείς σήμερα έχουμε την ευκαιρία να απαντήσουμε στα εύλογα ερωτήματά σου.

ΡΩΤΑΣ:

1) Το αίμα δεν είναι δικό μου;

Ασφαλώς και είναι δικό σου.

Εφ' όσον όμως είσαι υγιής και ενήλικος, έχεις περίπου 5 λίτρα αίμα.

Το αίμα σου είναι μοναδικό.

Δεν μπορεί να αντικατασταθεί με κανένα συνθετικό προϊόν και σου ανήκει...

Εκτός και αν χάσεις πολύ αίμα σε κάποια απρόβλεπτη περίπτωση.

Τότε τι γίνεται;

Τότε τρέχεις να ζητήσεις.

2) Θέλω να κρατήσω το αίμα μου. Είναι κακό;

Όχι καθόλου.

Δεν σου ζητάμε όμως να δώσεις τίποτε παραπάνω από ότι μπορεί εσύ κάποτε να ζητήσεις.

Και θυμήσου:

Η μικρή ποσότητα αίματος που δίνεις αποκαθίσταται από τον οργανισμό σε πολύ μικρό χρονικό διάστημα.

3) Πώς θα ξέρω ότι κάποιος το χρειάζεται;

Πρέπει να ξέρεις ότι κάθε λεπτό του 24ωρου κάποιος συνάνθρωπός μας έχει ανάγκη μικρής ή μεγαλύτερης ποσότητας αίματος για να διατηρηθεί στη ζωή.

*4) Το αίμα μου δεν είναι σπάνιο,
ας δώσει κάποιος άλλος!*

Το αίμα του καθενός μας είναι σπάνιο και πολύτιμο, όταν κάποιος το έχει ανάγκη.

5) Θα πονέσω;

Όλοι πια ξέρουμε ότι η αιμοληψία είναι ανώδυνος, και ότι ο αιμοδότης γυρίζει αμέσως στις καθημερινές του δραστηριότητες.

6) Το αίμα μου είναι καλό για όλους;

Το αίμα είναι ίδιο για όλους και είναι αναντικατάστατο.
Μια σταγόνα αίμα είναι πολύτιμη.

7) Δεν βρίσκω χρόνο!

Κάθε αιμοληψία διαρκεί μόνο 10 λεπτά.
Η όλη διαδικασία δεν είναι παραπάνω από μισή ώρα.

8) Έδωσα αίμα πέρυσι!

Και φέτος μπορείς να δώσεις.
Κάθε υγιής άνδρας ή γυναίκα μπορεί άφοβα να δίνει αίμα 2 - 4 φορές τον χρόνο.

9) Τι κερδίζω εγώ;

Κερδίζεις:

- α. Γίνεσαι δότης ιστού εν ζωή (δωρεά σώματος).
- β. Κερδίζεις τη χαρά να σώσεις μια ζωή.
- γ. Κερδίζεις μια κάρτα Εθελοντού Αιμοδότη του Υπουργείου Υγείας, η οποία σου εξασφαλίζει αίμα εσένα και της οικογένειάς σου όταν χρειαστεί και όπου κι αν βρίσκεσαι εντός Ελλάδος.

10) Δεν γνωρίζω κανέναν που να δίνει αίμα!

Κι όμως, υπάρχουν πολλοί άνθρωποι που δίνουν αίμα. Όμως, οι ανάγκες της Χώρας μας σε αίμα δεν καλύπτονται ακόμη όλες. Μόνο οι συστηματικοί Εθελοντές Αιμοδότες θα λύσουν το πρόβλημα.

Μη Δειλιάσεις.

Δώσε κι εσύ σήμερα αίμα. Σώζεις μια ζωή.

Τώρα ξανασκέψου το και δες αν οι δικαιολογίες σου ευσταθούν. Πρέπει να ξέρεις ότι πολλές χιλιάδες Έλληνες δεν βρίσκουν καμιά δικαιολογία αξιόλογη. Απλά δίνουν αίμα!!!

Γιατί όχι και εσύ;...

Και γιατί όχι, φέρε μαζί σου και τον φίλο σου!!

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Κούβελας Μ., Λουκόπουλος Δ., «Αιμοατολογίας» εκδόσεις Ίδρυμα Ευγενίδου, Αθήνα 1983
2. Γαρδίκας Κ. «Αιματολογία, προϊόντα αίματος», επίτομος έκδοση Δ' Γρ.Παρισιάνος, Αθήνα 1981
3. Internet «www.αίμα.gr»
4. Αθηνά Σαχίνη Καρδάση – Μαρία Πάνου, «Παθολογική κ' Χειρουργική νοσηλευτική» Β' έκδοση 2^{ος} τόμος Αθήνα 2000
5. Γαρδίκας Κ. «Ειδική νοσολογία» Νέα έκδοση, εκδόσεις Παρισιάνου
6. Φερτάκης Α. «Αιμοατολογία» ιατρικές εκδόσεις Πασχαλίδης Αθήνα 1992
7. Σημειώσεις Εργαστηρίου «Αιματολογίας - Αιμοδοσίας» Μπατζή Ελένη, σχολή ΣΕΥΠ, τμήμα Νοσηλευτικής, ΤΕΙ Πάτρας 1999
8. Διαλέξεις «Νοσολογίας Ι» Κούνης Ν. Σχολή ΣΕΥΠ Τμήμα Νοσηλευτικής ΤΕΙ Πάτρας 1999
9. Κούβελας Η. «Στοιχεία φυσιολογίας του ανθρώπου» Αθήνα 1982
10. Κουτοπούλου Ε. «Βασικές αρχές μετάγγισης» Πρακτικό βοήθημα αιμοδοσίας, τεύχος Ε, έκδοση Ελληνική Αιματολογική Εταιρεία Αθήνα 1998
11. Stephen McPhel «Παθολογική φυσιολογία» Χαράλαμπος Μουτσόπουλος Ιατρικές εκδόσεις Λίτσας
12. Cecic Παθολογία, Ιατρικές εκδόσεις Λίτσας
13. Davidsons Principles and Proctice of Medicine, C.Haslett, E.R. Chilves, J AA Hunter, N.A. Rooh, εκδόσεις Παρισινού ΑΕ copyright για την ελληνική έκδοση 2003
14. Φερτάκης Α. «Επίτομη Εσωτερική Παθολογία», ιατρικές εκδόσεις Λίτσας

15. «Αιμοθεραπεία σε επιλεγμένες κλινικές καταστάσεις», Ελληνική Αιματολογική εταιρεία, Τμήμα Αιμοδοσίας Ημερίδα 1999 Αθήνα 24 Απριλίου 1999
16. Μ.Α. Μαλγαρινού, Σ.Φ. Κωνσταντινίδου «Παθολογική και χειρουργική νοσηλευτική», τόμος Β' Μέρος 2^ο, εκδόσεις "Η ΤΑΒΙΘΑ"
17. Ε.Αθανάτου «Κλινική Νοσηλευτική, Βασικές και ειδικές νοσηλείες», εκδόσεις Ι' αναθεωρημένη, Αθήνα 1999
18. Πάνου Μ. «Παιδιατρική νοσηλευτική και εννοιολογική προσέγγιση», εκδόσεις ΒΗΤΑ Β' ανατύπωση 1998
19. Παπαδημητρίου Γ. – Ανδρουλάκης Γ. «Αρχές γενικής χειρουργικής», τόμος Α' εκδόσεις Γ.Παρισινού, Αθήνα 1989
20. Παπαδημητρίου Γ. – Ανδρουλάκης Γ. «Αρχές γενικής χειρουργικής» τόμος Β' εκδόσεις Γ.παρισινού, Αθήνα 1989
21. Ντολοτζάς Θ. «Συνοπτική χειρουργική» ιατρικές εκδόσεις Λίτσας
22. Τριχόπουλος Δ. – Τριχοπούλου Α. «Προληπτική Ιατρική» ιατρικές εκδόσεις Λίτσας
23. Χανιώτης Φ. «Παθολογία» ιατρικές εκδόσεις Λίτσας
24. Μουτσόπουλος Χ. «Βασικές αρχές παθοφυσιολογίας» ιατρικές εκδόσεις Λίτσας
25. Δεσπόπουλος Α. – Silberhagl St. «Εγχειρίδιο φυσιολογίας με έγχρωμο άτλαντα» ιατρικές εκδόσεις Λίτσας
26. Τρίμηνο περιοδικό του Εθνικού Συνδέσμου Νοσηλευτών Ελλάδος «Νοσηλευτική» - Το πρόβλημα Μ.Α. στην Ελλάδα, τόμος 42, τεύχος 2
27. Συμπόσιο Στελεχών Προσελκυτών Εθελοντών Αιμοδοτών, Πάτρα 19-20 Νοεμβρίου 1993, εργαστήριο αιματολογίας – αιμοδοσίας Π.Π.Γ.Ν. Πατρών
28. Καταμής Χ. «Μεταμόσχευση μυελού των οστών σε άρρωστους με Μ.Α.» παιδιατρική κλινική Πανεπιστημίου Αθηνών, τόμος 42, τεύχος 2, Αθήνα 1995

29. Πτυχιακή εργασία «Η συμβολή της νοσηλευτικής στην καθημερινή φροντίδα των πασχόντων από Μ.Α. και η πρόληψη της νόσου»
Χονροπούλου Χριστίνα, Πάτρα 2000

