



ΤΕΙ ΠΑΤΡΑΣ

ΣΧΟΛΗ: Σ.Ε.Υ.Π.

ΤΜΗΜΑ: ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ

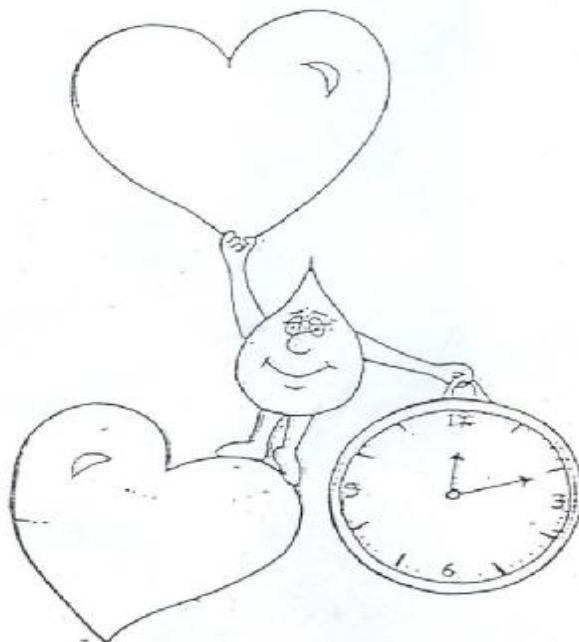
ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

Θ Ε Μ Α:

ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

&

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ



ΕΙΣΗΓΗΤΡΙΑ:

ΣΑΛΑΤΑ ΑΠΟΣΤΟΛΙΑ

ΣΠΟΥΔΑΣΤΡΙΑ:

ΚΑΜΜΕΝΟΥ ΓΕΩΡΓΙΑ

Π Α Τ Ρ Α, 2006

**ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ -
ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ**

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

	<i>Σελίδα</i>
ΕΙΣΑΓΩΓΗ.....	6
ΠΡΟΛΟΓΟΣ.....	7

ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1^ο

1.1. Ιστορική αναδρομή	10
1.2. Γενικά περί Αναιμίας	11
1.3. Ταξινόμηση Μεσογειακής Αναιμίας	12
1.4. Πανοφυσιολογία της Μεσογειακής Αναιμίας	13
1.5. Αίτια της νόσου	14

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2^ο

2.1. Θαλασαιμικά σύνδρομα	17
2.2. β-ομόζυγη Μεσογειακή Αναιμία	17
2.2.1. Κλινική εικόνα	18
2.2.2. Εργαστηριακά ευρήματα	19
2.2.3. Ακτινολογικά ευρήματα	20
2.2.4. Πρόγνωση – εξέλιξη	21
2.2.5. Διάγνωση	21
2.3. β-ετερόζυγη Μεσογειακή Αναιμία	24
2.3.1. Κλινική εικόνα	24
2.3.2. Εργαστηριακά ευρήματα	25
2.3.3. Πρόγνωση – εξέλιξη	25
2.3.4. Διάγνωση	27
2.4. Ενδιάμεση Θαλασσαιμία	27

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3^ο

3.1. Κληρονομικότητα της νόσου	30
3.2. Πρόληψη	30

3.3. Πρόγραμμα πρόληψης Μεσογειακής Αναιμίας	31
3.4. Προγεννητικός έλεγχος	32
3.4.1. Αμνιοπαρακέντηση	33
3.4.2. Εμβρυοσκόπηση	34

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4^ο

4.1. Θεραπεία Μεσογειακής Αναιμίας	40
4.2. Μεταγγίσεις Αίματος	40
4.3. Σπληνεκτομή	42
4.4. Αποσιδήρωση	43
4.5. Άλλα θεραπευτικά μέσα	45
4.6. Μεταμόσχευση μυελού των οστών	46
4.7. Χάπι αποσιδήρωσης (όχι ακόμα)	49
4.8. Προοπτικές στη θεραπεία Μεσογειακής Αναιμίας	52

ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5^ο

5.1. Μετάγγιση αίματος	55
5.2. Ο ρόλος του νοσηλευτή	56
5.3. Γενικές ευθύνες του νοσηλευτή στις αντιδράσεις των μεταγγίσεων	62
5.4. Επιπλοκές από μετάγγιση αίματος	63

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6^ο

6.1. Κοινωνική διάσταση της νόσου	73
6.2. Προβλήματα ασθενούς – κοινωνικός αποκλεισμός	73
6.3. Κοινωνικές επιπτώσεις στην οικογένεια του πάσχοντος	74
6.4. Προβλήματα κοινωνικού συνόλου	75
6.5. Συμβολή του νοσηλευτή	75
6.6. Κοινωνικές παροχές στους πάσχοντες	77

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 7^ο

7.1. Εθελοντική αιμοδοσία	81
---------------------------	----

7.2. Οφέλη εθελοντικής αιμοδοσίας	84
7.3. Ανάγκες των πασχόντων από Μεσογειακή Αναιμία	84
7.4. Έλεγχος για στίγμα Μεσογειακής Αναιμίας	86
7.5. Συχνότητα της νόσου στην Ελλάδα	87
7.6. Μονάδες Μεσογειακής Αναιμίας	87
7.7. Βασικές επιδιώξεις της νοσηλευτικής	87

Αφιέρωση

*«ΣΤΑ ΝΙΑΤΑ ΤΑ ΑΣΤΡΙΝΑ ΠΟΥ
ΣΚΟΡΠΙΖΑΝ ΤΗΝ ΛΑΜΨΗ ΤΗΣ ΖΩΗΣ
ΜΕΣΑ ΑΠΟ ΚΙΤΡΙΝΑ ΔΑΚΡΥΑ ΚΑΙ
ΕΣΒΗΣΑΝ ΔΙΧΩΣ ΝΑ ΣΒΗΣΟΥΝ»*

«Αφιερώνω την εργασία μου αυτή στους πάσχοντες συνανθρώπους μας και σε όλους όσους αγωνίζονται έναντι στον εχθρό που ονομάζεται μεσογειακή αναιμία»

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Ένα από τα σημαντικότερα και πολυτιμότερα αγαθά που προσφέρονται στον άνθρωπο είναι η υγεία. Στο σημείο αυτό η Μεσογειακή αναιμία έρχεται να πληγώσει ανθρώπινες ψυχές να στιγματίσει πρόσωπα και καταστάσεις. Εκείνο που απομένει είναι ο αγώνας, η πάλη, η προσπάθεια για ζωή και ευτυχία, μια ευτυχία που μόνο με την υγεία μπορεί να φτάσει στο μέγιστο σημείο, αλλά και από εμάς τους ίδιους που μόνο με την δική μας συμπαράσταση θα βοηθήσουμε αυτά τα άτομα.

Σκοπός της ερευνητικής μου προσπάθειας είναι η ενημέρωση πάνω στις πιο σημαντικές πλευρές της νόσου αυτής και ιδιαίτερα να τονιστεί η μεγάλη σημασία που έχει ο τομέας της πρόληψης.

Σαν νοσηλευτές πρέπει να είμαστε ιδιαίτερα ευαισθητοποιημένοι από την Μεσογειακή Αναιμία, στην αντιμετώπιση των οποίων μπορούμε να παίζουμε σημαντικό ρόλο.

ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Ένας από τους σημαντικότερους στόχους της ιατρικής επιστήμης, σήμερα, είναι η πρόληψη μιας ασθένειας και κατά δεύτερο λόγο η θεραπεία της. Το ρόλο αυτό έχει αναλάβει να διεκπεραιώσει η προληπτική ιατρική, η οποία θέτει ανάλογα με τις εποχές και νέους στόχους.

Από τον καιρό που χάρη στον προληπτικό εμβολιασμό εξαφανίστηκαν επιδημικές ασθένειες, όπως η ευλογιά, η πολυομυελίτιδα κλπ φτάσαμε στην εποχή που μια σειρά ασθενειών όπως οι κληρονομικές, αποτελούν το νέο στόχο της.

Ανάμεσα στις κληρονομικές νόσους που τα τελευταία χρόνια απασχολούν τον τομέα της προληπτικής έρευνας είναι η Μεσογειακή Αναιμία, η οποία έχει και ιδιαίτερο ενδιαφέρον.

Η γενετική ανωμαλία που ευθύνεται για την εκδήλωση της βαριάς αυτής αναιμίας, είναι τόσο συχνή στη χώρα μας, ώστε το πρόβλημα να μπορεί να θεωρηθεί όχι μόνο καθαρά ιατρικό αλλά και κοινωνικό.

Η μεσογειακή αναιμία είναι αρκετά γνωστή σ' όλο τον κόσμο. Ο ορός και μόνο Μεσογειακή Αναιμία εκδηλώνει την υψηλή συχνότητα της στις χώρες της Μεσογείου και μάλιστα ιδιαίτερα γνωστή στην Ιταλία, Ελλάδα, Ισραήλ. Επίσης, σε διαφορετική βέβαια συχνότητα, απαντάται στις χώρες της Ασίας από την Ανατολική Μεσόγειο μέχρι την Ινδοκίνα.

Στην Ελλάδα κάθε χρόνο υπολογίζεται ότι γεννιούνται περίπου 150 παιδιά με μεσογειακή αναιμία. Υπολογίζεται ότι οι πάσχοντες από μεσογειακή αναιμία στη χώρα μας ξεπερνά τις 2.500.

Η ύπαρξη της νόσου αυτής, μπορεί να πάψει να διαιωνίζεται με την πρόληψη. Κυρίως τα άτομα που έχουν σχέση με την υγεία, αλλά και κάθε καλλιεργημένο άτομο, πρέπει να ασχοληθούν με το θέμα αυτό και να ενημερώνουν το κοινό, έτσι ώστε να ελαχιστοποιηθεί ο αριθμός γεννήσεως παιδιών με Μεσογειακή Αναιμία.

Γ Ε Ν Ι Κ Ο Μ Ε Ρ Ο Σ

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1^ο

1.1 ΙΣΤΟΡΙΚΗ ΑΝΑΔΡΟΜΗ

Από τα πολύ παλιά χρόνια είχε παρατηρηθεί στις χώρες που βρέχονται από την Μεσόγειο θάλασσα μια ιδιαίτερη μορφή αναιμίας, αρκετά βαριά, που μεταβιβάζονταν σε ορισμένες οικογένειες από γενεά σε γενεά. Με τις μετακινήσεις των πληθυσμών, τα ταξίδια και την ευχέρεια επικοινωνίας μεταξύ των λαών, η νόσος ξεπέρασε τα όρια της Μεσογείου. Σήμερα συναντάται και στις ΗΠΑ. 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.

Στην Ελλάδα με το θλιβερό προνόμιο να συγκαταλέγεται μεταξύ των πρώτων χώρων που μαστίζονται από τη δεινή αυτή πάθηση, η μελέτη της, φυσικό ήταν να απασχολήσει από μακρού Έλληνες Ιατρούς.

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

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

Το 1925 οι Αμερικάνοι COOLEY και LEE έδωσαν μια μικρή περιγραφή της βαρέας μορφής της νόσου πάνω σε Έλληνες και Ιταλούς μετανάστες στις ΗΠΑ, τόνισαν όμως με επιτυχία τυπικούς, κλινικούς, και αιματολογικούς χαρακτήρες και την 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 1933 περιγράφεται και στην Ελλάδα από τους Μάκκα, Σπηλιόπουλο, Μητρόπουλο, Ζέρβα και Σπυρόπουλο σύνολο περιπτώσεων, της αναιμίας του COOLEY.

Τότε στην Ιταλική λογοτεχνία εμφανίστηκαν βιβλία που περιέγραφαν μια μορφή αιμολυτικού ίκτερου όπου εμφανιζόταν μειωμένη οσμωτική αντίσταση των ερυθροκυττάρων που αργότερα αναφέρθηκε σαν ασθένεια των PIETTI-GREPPI-MICHELLI. Από αυτό οι Ιταλοί συνέδεσαν την αιμόλυση με τις μορφολογικές ανωμαλίες των ερυθρών αιμοσφαιρίων.

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

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

1.2. ΓΕΝΙΚΑ ΠΕΡΙ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

Το αιμοποιητικό σύστημα αποτελείται από το αίμα και τον αιμοποιητικό ιστό (ερυθροκύτταρα, λευκοκύτταρα, αιμοπετάλια, πλάσμα). Είναι πολύπλοκο σύστημα ομοιοστατικών μηχανισμών που παράγει κύτταρα με ειδικές λειτουργίες εξασφαλίζει τη μεταφορά του οξυγόνου, των θρεπτικών ουσιών και άλλων χημικών ουσιών στους ιστούς, καθώς και τη μεταφορά από τους ιστούς για αποβολή τους από τον οργανισμό, αχρήστων και επιβλαβών ουσιών και συμβάλει στη θερμορύθμιση και άμυνα του οργανισμού. Οποιαδήποτε διαταραχή σε αυτό το σύστημα μπορεί να έχει ως αποτέλεσμα εκτεταμένη μεταβολή της λειτουργίας του οργανισμού, συμπεριλαμβανομένου και του αιφνίδιου θανάτου από μεγάλη απώλεια αίματος.

Οι πιο κοινές διαταραχές του αιμοποιητικού συστήματος είναι εκείνες που κατά κάποιον τρόπο μεταβάλλουν τη λειτουργία ή την παραγωγή των ερυθρών αιμοσφαιρίων (ερυθροκυττάρων). Σε γενικές γραμμές, όλες οι διαταραχές προκαλούν αναιμία, αλλά τα αίτια της μείωσης του όγκου των ερυθροκυττάρων ή της σύνθεσης αιμοσφαιρίνης ποικίλουν.

1.3. ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΤΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

Κυριότεροι αντιπρόσωποι της ομάδας των Μεσογειακών αναιμιών είναι:

- 1.α- Μεσογειακή αναιμία
- 2.β- Μεσογειακή αναιμία

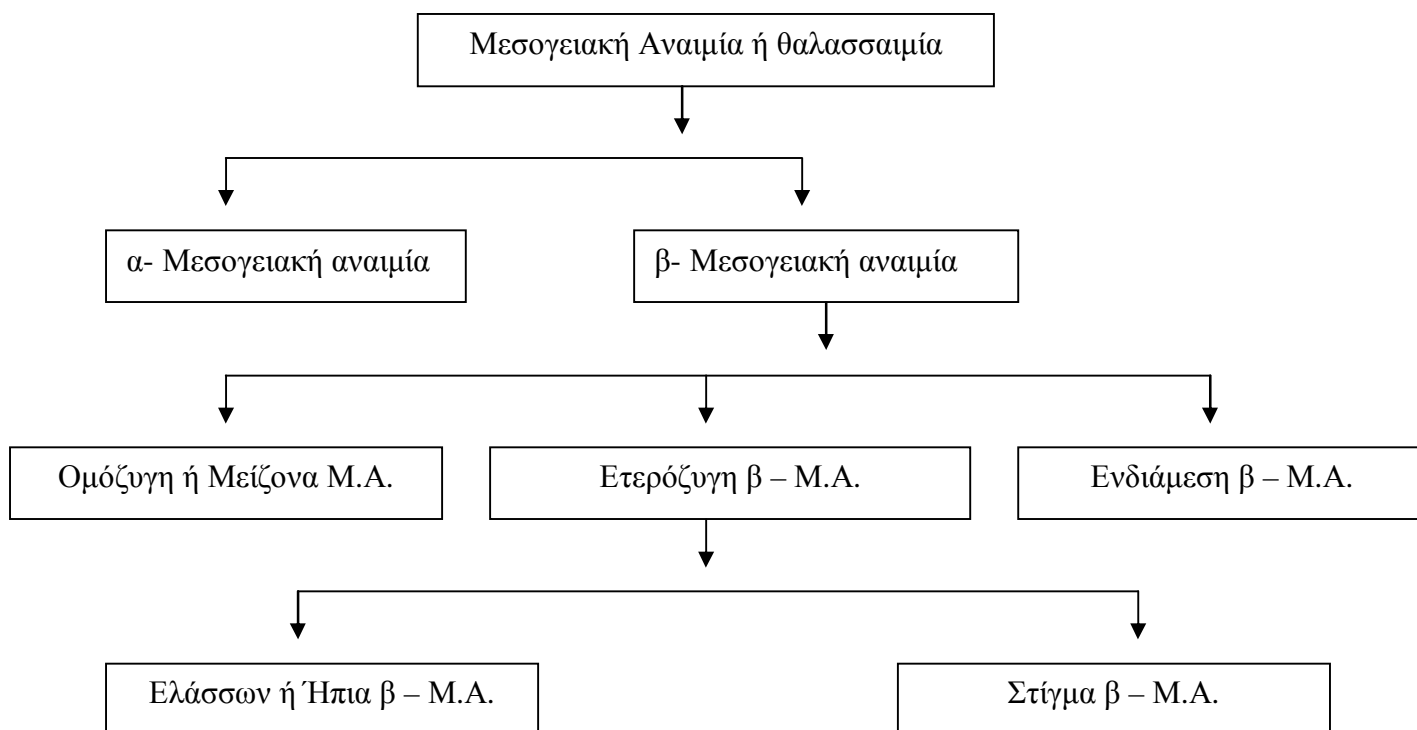
Τα γράμματα του Ελληνικού αλφαβήτου α και β υποδηλώνουν το είδος της ανεπαρκούς παραγόμενης αλύσου.

Στην α- Μεσογειακή αναιμία δεν υπάρχει ζωή. Ο θάνατος συμβαίνει κατά την ενδομήτρια ζωή αμέσως μετά τη γέννηση.

Στην β- Μεσογειακή αναιμία υπάγονται οι εξής:

1. Ομόζυγη ή Μείζονα M.A. η οποία παρουσιάζεται συχνότερα και με βαρύτερη κλινική εικόνα.
2. Ετερόζυγη β- M.A. η οποία διακρίνεται σε:
 - A. Ελάσσων ή Ήπια β- M.A η οποία είναι ασυμπτωματική
 - B. Στίγμα Μεσογειακής αναιμίας
3. Ενδιάμεση Μεσογειακή αναιμία

Ο παρακάτω πίνακας δείχνει σχηματικά τις διάφορες μορφές Μεσογειακής Αναιμίας σύμφωνα με την ταξινόμησή τους.

Ταξινόμηση Μεσογειακής Αναιμίας**1.4. ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ ΤΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ
ΑΝΑΙΜΙΑΣ****A. Ορισμός αναιμίας**

Αναιμία καλείται η ελάττωση κάτω από τα φυσιολογικά όρια του αριθμού των ερυθρών αιμοσφαιρίων ή του ποσού της αιμοσφαιρίνης.

B. Ταξινόμηση αναιμιών

Οι αναιμίες συνήθως ταξινομούνται ως εξής:

- ♦ με βάση το αίτιο που τις προκαλεί (αιτιολογική ταξινόμηση)

- ◆ με βάση τα μορφολογικά χαρακτηριστικά (μορφολογική ταξινόμηση).

Αιτιολογικώς οι αναιμίες αποδίδονται ως οφειλόμενες:

- α. Σε απώλεια αίματος
- β. Σε αυξημένη καταστροφή ερυθροκυττάρων
- γ. Σε μειωμένη παραγωγή ερυθροκυττάρων λόγω έλλειψης απαραίτητων για ερυθροποίηση ουσιών
- δ. Σε μειονεκτική κατασκευή των ερυθρών αιμοσφαιρίων.

Μορφολογικώς οι αναιμίες διακρίνονται:

- α. Ανάλογα με το μέγεθος του ερυθρού αιμοσφαιρίου σε: μακροκυτταρικές, νορμακυτταρικές και μικροκυτταρικές.
- β. Ανάλογα με το ποσό της αιμοσφαιρίνης των ερυθροκυττάρων σε υπέρχρωμες, νορμόχρωμες, υπόχρωμες.

Κλινικά διακρίνουμε τρεις μορφές Μεσογειακής αναιμίας:

- A. Μείζονα μεσογειακή αναιμία (που αφορά ομοζυγωτές με δύο παθολογικούς γόνους).
- B. Ενδιάμεση μεσογειακή αναιμία (με συνδυασμούς ελαφρότερων γόνων ομοζύγων ή ελαφρών και βαρέων γόνων ετεροζύγων).
- Γ. Ελάσσονα ή ετερόζυγη μορφή.

1.5. ΑΙΤΙΑ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ

Η θαλασσαιμία είναι νόσος κληρονομική, ένα στίγμα που μεταδίδεται από τους γονείς στο παιδί τη στιγμή της συλλήψεως μαζί με τους φυσιολογικούς κληρονομικούς χαρακτήρες.

Το θέμα της αιτιολογίας είναι ξεκαθαρισμένο με την έννοια ότι η έναρξη της νόσου, συνδέεται με ανωμαλία της κληρονομικής ουσίας του ατόμου. Η πορεία όμως της νόσου φαίνεται ότι σε ορισμένες περιπτώσεις επηρεάζεται από παράγοντες του περιβάλλοντος.

Έτσι εξηγείται και η σχέση που υπάρχει ανάμεσα στην νόσο του Gooley και την ελονοσία. Ο αριθμός των θαλασσαιμικών είναι αντιστρόφως ανάλογος με τον αριθμό αυτών που πάσχουν από ελονοσία.

Στις περιοχές αυτές εκείνοι που παρουσιάζουν θαλασσαιμία, εφόσον δεν πρόκειται για την βαρύτερη μορφή της βρίσκονται σε πλεονεκτική θέση απέναντι στους ελοπαθείς. Πιθανόν το πλάσμοδιο της ελονοσίας αναπαράγεται μόνο στα φυσιολογικά ερυθρά αιμοσφαίρια και κατά συνέπεια προσβάλλει μόνο άτομα που δεν πάσχουν από θαλασσαιμία. Έτσι τα άτομα αυτά με το να πεθαίνουν από ελονοσία, γίνονται λιγότερα σε σχέση με τους θαλασσαιμικούς, οι οποίοι με το να είναι άτρωτοι από την νόσο καταλήγουν να γίνουν περισσότεροι.

Η μεσογειακή αναιμία δεν παρουσιάζει ιδιαίτερες προτιμήσεις όσον αφορά το φύλο και την ηλικία. Αν παρουσιάζεται συχνότερα στα παιδιά, αυτό οφείλεται στον κληρονομικό της χαρακτήρα.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2^ο

2.1 ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΚΑ ΣΥΝΔΡΟΜΑ Ή ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΕΣ ΑΝΑΙΜΙΕΣ

Είναι κληρονομικά σύνδρομα κληρονομούμενα με τον υπολειπόμενο χαρακτήρα. Η βασική ανωμαλία βρίσκεται στην ανεπαρκή σύνθεση της HbA (α2β2) εξαιτίας ελαττωματικής σύνθεσης της μιας από τις πολυπεπτιδικές αλυσίδες, δηλαδή της α ή της β. Ο ρυθμός σύνθεσης κάθε μιας αλυσίδας φαίνεται ότι εξαρτάται από ειδικούς γόνους και στα θαλασσαιμικά σύνδρομα ή ανωμαλία ίσως να οφείλεται-σε μεταλλαγή ενός από αυτούς τους γόνους.

Κυριότεροι αντιπρόσωποι της ομάδας των μεσογειακών αναιμιών είναι η α και η β-μεσογειακή αναιμία.

Η β-μεσογειακή αναιμία είναι η συχνότερη και αυτή που έχει τη βαρύτερη κλινική εικόνα. Εμφανίζεται είτε σε ετερόζυγη μορφή, με το όνομα μεσογειακό στίγμα, είτε σε ομόζυγη μορφή, με το όνομα μείζων β-μεσογειακή αναιμία ή αναιμία Cooley.

Αυτά λοιπόν τα σύνδρομα είναι κατ' εξοχήν συχνά σε μεσογειακούς πληθυσμούς ιδιαίτερα τους Έλληνες και τους Ιταλούς, σε μερικές περιοχές της Μέσης Ανατολής, την Ινδία και την νοτιοανατολική Ασία.

2.2 Β' ΟΜΟΖΥΓΗ Ή ΜΕΙΖΩΝ Β-ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

Η β-μεσογειακή αναιμία είναι κληρονομική αιμολυτική αναιμία μεταβιβαζόμενη με υπολειπόμενο σωματικό γονίδιο. Υπάρχει διαταραχή της σύνθεσης των β-αλυσίδων, με αποτέλεσμα την ελάττωση του συνολικού ποσού της αιμοσφαιρίνης που περιέχεται στο ερυθροκύτταρο και επομένως τη δημιουργία βαριάς υποχρωμίας. Εξαιτίας της μειωμένης παραγωγής των β-αλυσίδων επέρχεται, κατά κανόνα σχεδόν, αύξηση της παραγωγής των γ ή δ

αλυσίδων, με αποτέλεσμα την αύξηση των ποσοτήτων των F ($\alpha_2\gamma_2$) και A_2 ($\alpha_2\delta_2$) αιμοσφαιρινών που περιέχονται στα ερυθροκύτταρα.

Άτομο που φέρει ένα παθολογικό γονίδιο για τη β-αλυσίδα (ετεροζυγώτης) εμφανίζει μικρή ελάττωση της αιμοσφαιρίνης A ($\alpha_2\beta_2$) και μικρή αύξηση των αιμοσφαιρινών F και A_2 . Στα άτομα που φέρουν δυο παθολογικά γονίδια για τη β-αλυσίδα (ομοζυγώτες), η σύνθεση της αιμοσφαιρίνης A υπολείπεται σημαντικά ή δεν λαμβάνει χώρα καθόλου.

Οι ομοζυγώτες της β-μεσογειακής αναιμίας έχουν συνήθως βαριά αναιμία. Το βαθμό αναιμίας δεν καθορίζει μόνο ο βαθμός της ανεπάρκειας των β-αλυσίδων, αλλά και η ικανότητα του πάσχοντα να αντισταθμίσει αυτή την ανεπάρκεια.

2.2.1. ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

Η αναιμία γίνεται εμφανής από τους πρώτους μήνες της ζωής του παιδιού, το οποίο υπολείπεται σε ανάπτυξη σε σύγκριση με τα άλλα παιδιά της ηλικίας του.

Αναλυτικά οι κλινικές εκδηλώσεις που συνδέονται με τη β-μεσογειακή αναιμία περιλαμβάνουν:

1. Αναιμία, που εμφανίζεται από τους πρώτους μήνες της ζωής. Οι άρρωστοι έχουν έντονη ωχρότητα με λεμονοειδή απόχρωση.
2. Καθυστέρηση της ανάπτυξης του παιδιού, που γίνεται αισθητή στην ηλικία των 9-10 χρονών.
3. Χολολιθίαση
4. Αύξηση ουρικού οξέος και πιθανόν αρθρίτιδα.
5. Ηπατομεγαλία.
6. Αυξημένη προδιάθεση στις λοιμώξεις.
7. Προοδευτική διόγκωση του σπλήνα, που οδηγεί στον υπερσπληνισμό (αναιμία, θρομβοπενία και λευκοπαινία) με αποτέλεσμα επιδείνωση της αναιμίας, τάση για αιμορραγία και ευαισθησία στις λοιμώξεις.

8. Τυπικό μογγολοειδές προσωπείο. Η παραμόρφωση αυτή της κεφαλής του παιδιού οφείλεται στην αύξηση του εύρους της διπλής εξαιτίας της έντονης δραστηριότητας του μυελού.
9. Απουσία ή καθυστέρηση εμφάνισης των δευτερογενών χαρακτηριστικών του φύλου.
10. Σακχαρώδη διαβήτη.
11. Συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια.

Ο κυριότερος αιτιολογικός παράγοντας για τη δημιουργία της καρδιακής ανεπάρκειας είναι η χρόνια αναιμία, που αντιμετωπίζεται με συχνές μεταγγίσεις αίματος, με αποτελέσματα την εναπόθεση σιδήρου στο μυοκάρδιο.

2.2.2. ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

1. Η αιμοσφαιρίνη κυμαίνεται από 4-8gr/ml. Η αναιμία είναι υπόχρωμη, μικροκυτταρική, με μεγάλη ανισοκυττάρωση, ποικυλοκυττάρωση και παρουσία εμπύρηνων ερυθρών στο περιφερικό αίμα, τα οποία μερικές φορές είναι περισσότερα από τα λευκά αιμοσφαίρια.
2. Τα ερυθροκύτταρα είναι πολύ λεπτά και υπόχρωμα, περιέχουν λίγη Hb και εμφανίζουν μεγάλη ελάττωση. Σε συνήθεις περιπτώσεις η Hb πέφτει προοδευτικά κάτω από 5gr/ml εκτός αν γίνονται μεταγγίσεις.
3. Τα λευκά αιμοσφαίρια είναι συνήθως αυξημένα και ο λευκοκυτταρικός τύπος είναι πολυμορφοπυρηνικός με αυξημένη εναπόθεση σιδήρου.
4. Η εμβρυϊκή αιμοσφαιρίνη (HbF) υπερβαίνει συνήθως το 90%, ενώ το ποσοστό της αιμοσφαιρίνης A βρίσκεται σε μεγάλη ελάττωση.
5. Παρατηρείται μέτρια αύξηση της εμμέσου χολερυθρίνης του ορρού, του ουροχοληνογόνου των ούρων και του κοπροχοληνογόνου των κοπράνων.
6. Αύξηση του σιδήρου του ορρού (η μεγάλη υποχρωμία που παρατηρείται δεν οφείλεται στην σιδηροπενία αλλά σε πλημμελή χρησιμοποίηση F για τη σύνθεση Hb.

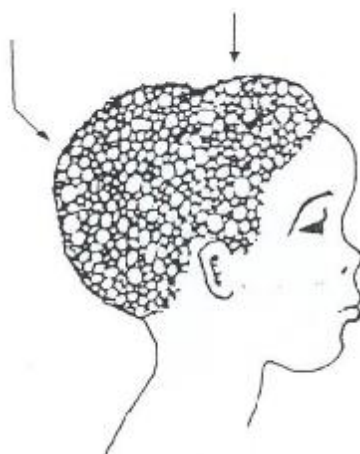
7. Μεγάλη ελάττωση του χρόνου ζωής των ερυθροκυττάρων στο μισό (7-22 ημέρες σε σύγκριση με τη φυσιολογική περίοδο ζωής που είναι 25-35 ημέρες).
8. Τα δικτυοερυθροκύτταρα είναι φυσιολογικά ή μέτρια αυξημένα, τα δε αιμοπετάλια ανευρίσκονται σε φυσιολογικό αριθμό.

Όπως είπαμε και στην αρχή σε κάθε μικροσκοπική εξέταση επιχρίσματος αίματος, τα ερυθρά αιμοσφαίρια παρουσιάζονται μικρά, με περίεργα σχήματα και σχεδόν διαφανή λόγω έλλειψης αιμοσφαιρίνης.

2.2.3. ΑΚΤΙΝΟΛΟΓΙΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

Οι ακτινολογικές αλλοιώσεις των οστών δεν είναι παθογνωμονικές. Προκαλούνται σε μικρότερη ένταση και έκταση και υπό την επίδραση άλλων χρόνιων ανομιών, αιμολυτικών και σιδηροπενικών, ως και κυανωτικών καρδιοπαθειών, συνοδευόμενων υπό πολυερυθραιμίας. Οφείλονται πιθανώς σε αντισταθμιστική τοπική υπερπλασία του μυελού των οστών, ενδεχομένως και σε διαταραχή του μεταβολισμού του κολλαγόνου.

Κρανίο: Η πρώτες αλλοιώσεις του σκελετού εμφανίζονται στο κρανίο υπό μορφή διαπλάτυνσης της διπλούς ατροφίας του έξω πετάλου των βρεγματικών οστών, μικροειδούς διαμορφώσεως της μεταξύ των δύο οστικών πετάλων περιοχής και στικτής οστεοπόρωσης.



Μογγολοειδές προσωπείο

Μακρά οστά: Χαρακτηριστική είναι η διεύρυνση της μυελώδους μοίρας και η ατροφία της φλοιώδους. Οι αλλοιώσεις αυτές οδηγούν συχνά σε αυτόματα κατάγματα. Οι αλλοιώσεις των μακρών οστών ελαχιστοποιούνται μετά την ήβη. Αντιθέτως οι αλλοιώσεις των πλατέων οστών όπως, του κρανίου, της σπονδυλικής στήλης και της πυέλου, επιδεινώνονται, διότι στον ενήλικα η αιμοποίηση περιορίζεται πλέον στα οστά αυτά. **Θώρακας:** Οι αλλοιώσεις των πλευρών είναι παραπλήσιες με τις αλλοιώσεις των οστών των άκρων. Τα όρια της καρδιακής σκιάς είναι αυξημένα λόγω διάστασης του μυοκαρδίου.

2.2.4. ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΕΞΕΛΙΞΗ.

Είναι σίγουρο ότι όσο νωρίτερα εμφανιστεί η νόσος τόσο βαρύτερη είναι η πρόγνωση. Επομένως ο θάνατος μπορεί να επέλθει εντός του πρώτου έτους ζωής μέχρι τέλος της πρώτης δεκαετίας. Μερικές φορές η επιβίωση παρατείνεται μέχρι το 40° και πιο πολύ. Μάλιστα σε μερικές περιπτώσεις οι ασθενείς μπορούν να εργασθούν, οι δε οι γυναίκες να αποκτήσουν παιδιά. Σε περιπτώσεις που η επιβίωση παρατείνεται προστίθενται συχνά χολολυθίαση και χολοκυστίτιδα. Αρκετά συχνά αιτίες θανάτου είναι βαριές λοιμώξεις, καρδιακή ανεπάρκεια, ενώ πολύ σπάνια κύρωση του ήπατος. Κατά διάφορα χρονικά διαστήματα εμφανίζεται μεγάλη επιδείνωση της αναιμίας, σαν συνέπεια των απλαστικών κρίσεων.

Το σχήμα των υπερμεταγγίσεων μαζί με τη συνεχή χορήγηση DF εξασφαλίζουν την κανονική σωματική ανάπτυξη χωρίς σκελετικές παραμορφώσεις και υπέρμετρα ηπατοσπληνομεγαλία.

2.2.5. ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Η διάγνωση εξαρτάται κυρίως από το αίτιο της αναιμίας. Γενικά, την αναιμία μπορεί κανείς να την υποψιασθεί 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 δικτυοερυθροκυττάρων 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 ελάττωση 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 ότι 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 κάτω 9-12 ετών ή 99mmHg στους εφήβους μπορεί να σηματοδοτεί μείωση του όγκου του αίματος γύρω στο 30% ή και

περισσότερο.

Διαγνωστική εκτίμηση

Στον Ελληνικό χώρο, σε σχετικά πρόσφατη (1987) μελέτη, που αφορούσε 66 ασθενείς (33 αγόρια και 33 κορίτσια) που είχαν συμπληρώσει το 18^ο έτος της ηλικίας (η ηλικία του κυμαινόταν από 18-25 ετών) παρατηρήθηκε ότι, σαν ομάδα οι ασθενείς με μεσογειακή αναιμία είχαν μικρότερο ύψος από τους συνομηλίκους τους, στον ελληνικό πληθυσμό.

Το ευχάριστο όμως είναι ότι το 24% των ασθενών είχαν μεγαλύτερο ύψος από το μέσο όρο του αναμενόμενου για την ηλικία τους και μόνο ένα ποσοστό περίπου 10% όταν συμπλήρωσαν την περίοδο αύξησης είχαν πολύ χαμηλό τελικό ύψος.

Αξιοσημείωτο είναι ότι, όπως φάνηκε στη μελέτη, οι θαλασσαιμικοί εξακολουθούν να ψηλώνουν και μετά τα 18 χρόνια τους, ηλικία κατά την οποία φυσιολογικά συμπληρώνεται η αύξηση του ύψους. Έτσι, αγόρια και κορίτσια κερδίζουν τελικά ένα μεγάλο μέρος της καθυστέρησης ύψους και δεν διαφέρουν σημαντικά από τους συνομηλίκους τους, στο γενικό πληθυσμό.

Από πλευρά σεξουαλικής ωρίμανσης παρατηρήθηκε ότι, 1 στους 3 ασθενείς δεν παρουσίαζε κανένα σημείο ήβης. Η μέση ηλικία εμφάνισης της έμμηνης ροής στα κορίτσια ήταν τα 15 χρόνια, ενώ για τις Ελληνίδες γενικά η μέση ηλικία εμμηναρχής είναι τα 12,5 χρόνια.

Η έμμηνη ροή άρχισε αυτόματα σε ποσοστό 61% αλλά σε ορισμένα κορίτσια σταμάτησε μετά από ένα χρονικό διάστημα (αμηνόρροια). Όπως είναι γνωστό, η μη εμφάνιση της ήβης, η αμηνόρροια, καθώς και η ανεπάρκεια σπερματογένεσης είναι δυνατόν να αντιμετωπιστούν με κατάλληλη ορμονική θεραπεία, που θα συστήσει ειδικός ενδοκρινολόγος, μετά από-ειδικές εργαστηριακές εξετάσεις.

Θα πρέπει να σημειωθεί ότι τα ευνοϊκά αυτά αποτελέσματα που παρατηρούνται ως προς την αύξηση και την ήβη, είναι αποτέλεσμα του συνδυασμού υπέρ μεταγγίσεων και συστηματικής αποσιδήρωσης, που

εφαρμόστηκαν σε σχετικά μεγάλη ηλικία συνήθως μετά τα 10 έτη- στους ασθενείς που σήμερα έχουν ηλικία μεγαλύτερη από 18 ετών.

Η αξιολόγηση της αύξησης και ήβης στους μικρότερους ασθενείς που άρχισαν συστηματική θεραπεία από τα πρώτα έτη της ζωής τους θα δείξει την αποτελεσματικότητα της σύγχρονης θεραπείας της μεσογειακής αναιμίας.

Οι μέχρι τώρα παρατηρήσεις μας στην ομάδα αυτή των θαλασσαιμικών δίνουν κάθε δικαίωμα να είμαστε αισιόδοξοι για το μέλλον.

2.3. Β-ΕΤΕΡΟΖΥΓΗ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ Ή ΣΤΙΓΜΑ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ.

Όπως αναφέρθηκε η κύρια αιμοσφαιρίνη στους φυσιολογικούς ενήλικες είναι η αιμοσφαιρίνη Α που έχει ένα ζεύγος αλυσίδων α και ένα αλυσίδων β. Η σύνθεση των αλυσίδων α και β κατευθύνεται από αντίστοιχα ζεύγη αλληλόμορφων γόνων α και β με τέτοια ακρίβεια ώστε μετά τον σχηματισμό της απαιτούμενης ποσότητας αιμοσφαιρίνης Α να μην περισσεύει καμία αλυσίδα στο ερυθροκύτταρο.

Όταν σε ένα άτομο ένας από τους δυο γόνους β δεν εκφράζεται ποσοτικά όπως πρέπει, έχει ως αποτέλεσμα να παράγονται λίγες ή καθόλου αλυσίδες β. Τότε το άτομο χαρακτηρίζεται ετερόζυγο για την β-Μεσογειακή αναιμία. Το άλλο γονίδιο β λειτουργεί κανονικά. Επομένως θα υπάρχει στο σύνολο μειωμένη παραγωγή β-αλύσεων και κατά συνέπεια θα συντίθεται λιγότερη αιμοσφαιρίνη Α, ενώ οι αντίστοιχες αλυσίδες α που μένουν αδέσμευτες απομακρύνονται από το κύτταρο με διάφορους μηχανισμούς.

2.3.1. ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

Τα άτομα που φέρουν το στίγμα της β-ΜΑ είναι απόλυτα φυσιολογικό, δίχως να εμφανίσουν αναιμία, διόγκωση του σπλήνα, βλάβες των οστών ή άλλη αναιμία.

2.3.2. ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

Στον εργαστηριακό έλεγχο διαπιστώνεται φυσιολογική ποσότητα αιμοσφαιρίνης και ένα ή περισσότερα από τα παρακάτω ευρήματα:

1. Φυσιολογικός αριθμός ερυθρών αιμοσφαιρίων ή αυξημένος πέρα από τα φυσιολογικά όρια μέχρι $7.000.000 \text{ mm}^3$ έτσι που να δημιουργείται ή εντύπωση της ερυθραιμίας.

2. Ελάττωση του μέσου όγκου των ερυθρών (MCV) δηλαδή μικροκυττάρωση.

3. Μορφολογικές ανωμαλίες όμοιες με αυτές της, ελάσσονος Μ. Αναιμίας αλλά μικρότερης έντασης όπως ανισοκυττάρωση, ποικιλοκυττάρωση, στοχοκυττάρωση και βασεόφιλη στίξη.

4. Αύξηση του εύρους της οσμωτικής αντίστασης των ερυθρών αιμοσφαιρίων.

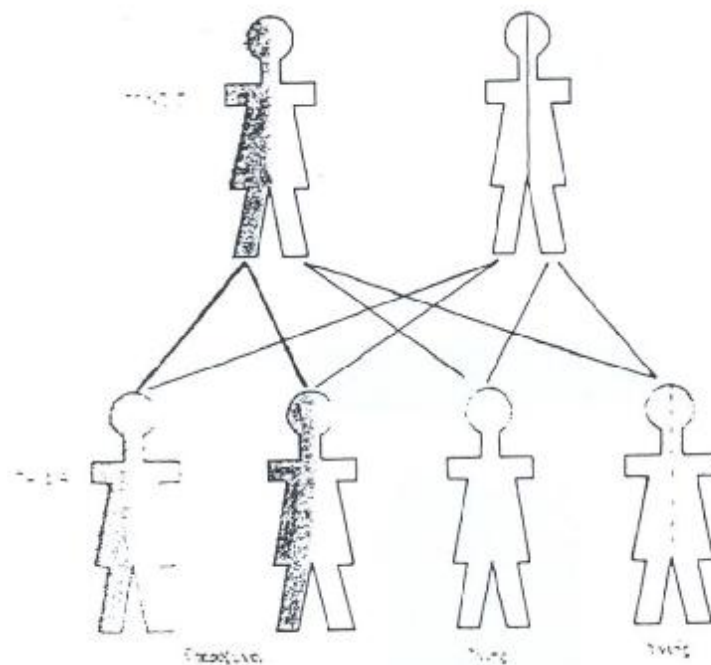
5. Αύξηση της HbA₂ η της HbF αλλά όχι σταθερά.

2.3.3. ΕΞΕΛΙΞΗ - ΠΡΟΓΝΩΣΗ

Τα άτομα αυτά θεωρούνται υγιείς, αλλά επικίνδυνα για τους απογόνους τους, στους οποίους μεταδίδουν την αιματολογική ανωμαλία.

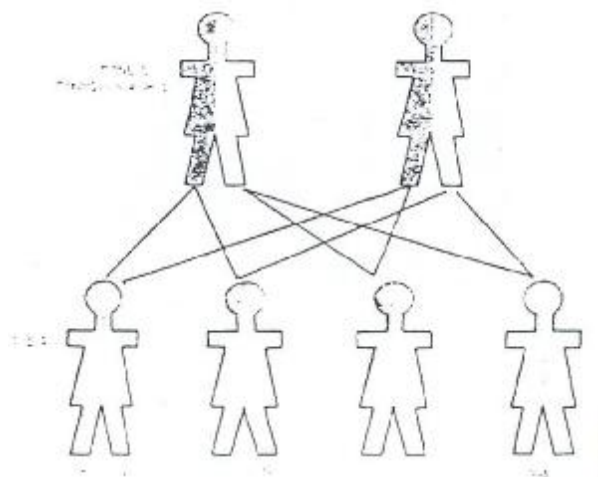
Η μεταβίβαση της γενετικής ανωμαλίας σε ένα ζευγάρι γίνεται ως εξής:

1. Όταν ο ένας γονιός είναι ετερόζυγος για β-M.A (έχει στίγμα) και ο άλλος δεν είναι, τότε τα παιδιά τους θα είναι γερά. και σε ποσοστό 50% θα είναι υγιείς, ενώ σε ποσοστό 50% θα είναι ετερόζυγα για β-M.A δηλαδή θα έχουν στίγμα (Σχήμα 1).



Σχήμα 1: Γάμος μεταξύ ετερόζυγου και υγιούς αποδίδει παιδιά υγιή και ετερόζυγα σε ίσες αναλογίες.

II. Όταν είναι και οι δύο γονείς ετερόζυγοι β-M.A (έχουν στίγμα), τότε υπάρχει κίνδυνος να γεννήσει άρρωστο παιδί με ομόζυγη β-M.A. σε ποσοστό 25% δηλαδή ένα στα τέσσερα παιδιά. Ένα ποσοστό 25% να γεννηθεί το παιδί υγιές και ένα 50% να είναι ετερόζυγο για β-M.A. δηλαδή να έχει στίγμα (σχήμα 2)



Σχήμα 2

Αυτή η εξέλιξη δεν ακολουθεί καμιά σειρά στο παιδιά. Είναι καθαρά θέμα τύχης, αν δηλαδή θα είναι άρρωστο το πρώτο ή το δεύτερο ή το τελευταίο ή όλα ή κανένα.

Το ποσοστό 25% για πάσχον παιδί δίνεται από τους πιθανούς συνδυασμούς σύμφωνα με τους νόμους της κληρονομικότητάς τους. Ισχύει ο ίδιος κίνδυνος για κάθε εγκυμοσύνη και η ύπαρξη υγιούς παιδιού δεν σημαίνει ότι αποκλείεται να γεννηθεί ένα άρρωστο παιδί στην επόμενη γέννα. Ούτε η ύπαρξη ενός αρρώστου παιδιού μειώνει τις πιθανότητες στα επόμενα.

2.3.4. ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Οι φορείς του στίγματος β- Μεσογειακής αναιμίας εμφανίζουν μερικές από τις παραπάνω αιματολογικές ανωμαλίες ή και μόνο μία. Εάν όμως ο εξεταζόμενος είναι γονέας πάσχοντος από μείζονα M.A, η ανεύρεση και μιας μόνο από τις προαναφερόμενες ανωμαλίες αρκεί για να τεθεί η διάγνωση του- στίγματος β-M. A .

2.4. ΕΝΔΙΑΜΕΣΗ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑ

Η ενδιάμεση θαλασσαιμία αντιπροσωπεύει μια ετερογενή ομάδα από γενετικές διαταραχές με ήπιες συνήθως κλινικές εκδηλώσεις. Οι διαταραχές αυτές προέρχονται από τον συνδυασμό ελαφρών ή βαριών γόνων (μεγάλη ή μικρή παραγωγή πολυπεπτιδικών αλυσίδων) και τον συνδυασμό διάφορων αιμοσφαιρονοπαθειών. Ο αριθμός των ασθενών με ενδιάμεση θαλασσαιμία είναι μικρός. Η πορεία της νόσου τους είναι σχετικά ήπια και τους επιτρέπει να ζουν μέχρι την ενηλικίωση.

Τις πιο πολλές φορές υπάρχει σπληνομεγαλία και λιγότερο συχνά ηπατομεγαλία, ίκτερος και αλλοιώσεις από τα οστά που ποικίλουν από ελάχιστες μέχρι τις βαριές σκελετικές παραμορφώσεις που παρατηρούνται σε παραμελημένες περιπτώσεις ομόζυγης β-θαλασσαιμίας.

Η αιμοσφαιρίνη κυμαίνεται από 7-10G/ 100 ML και η μορφολογία των ερυθροκυττάρων εμφανίζει έντονες αλλοιώσεις, όπως στην ομόζυγη β-θαλασσαιμία. Στην ηλεκτροφόρηση . παρατηρούνται μεγάλες διακυμάνσεις της εμβρυϊκής αιμοσφαιρίνης (10-90%). Η ανάπτυξη των ασθενών βρίσκεται στα φυσιολογικά όρια και σε πολλές περιπτώσεις η διάγνωση γίνεται στη στράτευση ή στην διάρκεια της εγκυμοσύνης. Στη μακροχρόνια πορεία της νόσου και ανάλογα με την βαρύτητα, οι επιπλοκές που μπορεί να παρατηρηθούν είναι υπερσπληνισμός, εξωμυελική ερυθροποίηση, λοιμώξεις, σκελετικές παραμορφώσεις έλλειψη φυλλικού οξέος, χολολιθίαση, έλκη στις κνήμες, αιμοσιδήρωση και επιπλοκές στην εγκυμοσύνη.

Απαιτείται συνεχής παρακολούθηση των αρρώστων και ανάλογα με το βαθμό της αναιμίας, την ύπαρξη σκελετικών παραμορφώσεων και την φυσιολογική ανάπτυξη, συνιστάται ή όχι μετάγγιση αίματος και αποσιδήρωση. Σε περιπτώσεις που η αναιμία είναι βαριά και υπάρχει σπληνομεγαλία γίνεται σπληνεκτομή.

Κ Ε Φ Α Λ Α Ι Ο 3^ο

3.1. ΚΛΗΡΟΝΟΜΙΚΟΤΗΤΑ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ

Η μεσογειακή αναιμία ονομάζεται κληρονομική νόσος γιατί μεταβιβάζεται με ορισμένους συνδυασμούς από τους γονείς στα παιδιά. Πιο συγκεκριμένα η ασθένεια κληρονομείται με ένα αυτοσωματικό υπολειπόμενο γονίδιο. Οι γονείς που μπορεί να αποκτήσουν άρρωστα παιδιά χαρακτηρίζονται φορείς ή ετεροζυγότες της μεσογειακής αναιμίας και δεν εμφανίζουν κανένα σύμπτωμα.

Έτσι λοιπόν εάν κάποιος κληρονομήσει ένα ελαττωματικό γονίδιο της ασθένειας λέμε ότι έχει το στίγμα της μεσογειακής αναιμίας, το οποίο δεν είναι ποτέ σοβαρό. Εάν κληρονομήσει δύο ελαττωματικά γονίδια -ένα από κάθε γονιό - τότε λέμε ότι πάσχει από τη νόσο και η κατάσταση του είναι πολύ σοβαρή.

Εάν δύο άνθρωποι που έχουν το στίγμα αποκτήσουν απογόνους τότε το κάθε παιδί έχει 1 στις 4 πιθανότητες να πάσχει από β -μεσογειακή αναιμία. Η πιθανότητα αυτή 25% δεν ακολουθεί καμία σειρά και ισχύει για κάθε εγκυμοσύνη ξεχωριστά, άσχετα αν το ζευγάρι, έχει ήδη αποκτήσει και άλλο παιδί με μεσογειακή αναιμία.

3.2. ΠΡΟΛΗΨΗ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ.

Πώς μπορεί να προληφθεί η μεσογειακή αναιμία

Η μεσογειακή αναιμία δεν θεραπεύεται κι ούτε υπάρχει τρόπος για την εξάλειψη της κληρονομικής ανωμαλίας. Οι γονείς των πασχόντων από μεσογειακή αναιμία είναι γερά άτομα, τελείως ανυποψίαστα για τον κίνδυνο που διατρέχουν. Ίσως και εμείς να είμαστε φορείς της μεσογειακής αναιμίας και να έχουμε τον σοβαρό κίνδυνο να αποκτήσουμε παιδιά με τη βαρεία αυτή μορφή αναιμίας.

Για να αποφύγουμε το τραγικό ενδεχόμενο να γίνουμε γονείς παιδιών με μεσογειακή αναιμία, πρέπει να κάνουμε αιματολογικό έλεγχο για το στίγμα. Η εξέταση αυτή γίνεται δωρεάν σε ειδικά κέντρα πρόληψης της μεσογειακής αναιμίας όπου υπάρχουν τα ειδικά τεχνικά μέσα. Η εξέταση αυτή είναι απόλυτα αναγκαία στα άτομα των οποίων οι οικογένειες έχουν ή είχαν πρόβλημα παιδιών με μεσογειακή αναιμία ή με παρόμοιες καταστάσεις όπως δρεπανοκυτταρική αναιμία.

Τα ζευγάρια όπου και οι δυο είναι φορείς της μεσογειακής αναιμίας και κατά συνέπεια έχουν κίνδυνο για ένα άρρωστο παιδί πρέπει να κάνουν έγκαιρα προγεννητική εξέταση, η οποία γίνεται στη 10η -12η εβδομάδα της κύησης.

Τονίζεται και πάλι ότι η μεσογειακή αναιμία δεν θεραπεύεται, ούτε και υπάρχει τρόπος για την εξάλειψη της.

Γι' αυτό «η πρόληψη είναι η καλύτερη θεραπεία».

3.3. ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ ΠΡΟΛΗΨΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ.

Επρόκειτο για μια πρωτοβουλία της ΦΟΕΑ που σκοπό έχει τον έλεγχο σε όσο δυνατό μεγαλύτερη έκταση των φοιτητών του Πανεπιστημίου Ιωαννίνων. Επειδή οι φοιτητές αποτελούν μια πληθυσμιακή ομάδα, σε ηλικία κατάλληλη για να ελεγχθούν, μέσω του προγράμματος αυτού παρέχεται αφενός η δυνατότητα αυτή και αφετέρου ενημερώνονται για το πρόβλημα που απασχολεί ένα σημαντικό τμήμα του πληθυσμού της Ελλάδας. Στα πλαίσια της πρόληψης και του ελέγχου της διάδοσης της ασθένειας η ΦΟΕΑ και η μονάδα Πρόληψης Μεσογειακής Αναιμίας του Περιφερειακού Γενικού Νοσοκομείου Ιωαννίνων «Γ. Χατζηκώστα» οργάνωσαν ένα πρόγραμμα εθελοντικού ελέγχου των φοιτητών του Πανεπιστημίου Ιωαννίνων, για την ετερόζυγη μορφή της Μεσογειακής αναιμίας. Στόχος του προγράμματος είναι να αποτελέσει την αρχή για τη διεύρυνση της εφαρμογής του σε ανάλογες πληθυσμιακές ομάδες

και σε άλλες περιοχές της χώρας μας, στα πλαίσια των προγραμμάτων προληπτικής ιατρικής.

3.4. ΠΡΟΓΕΝΝΗΤΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

Ένας πολύ σημαντικός κλάδος της περιγεννητικής είναι η προγεννητική διάγνωση με όλες τις προεκτάσεις της. Με τον προγεννητικό έλεγχο επιτυγχάνεται, με ασφάλεια και αποτελεσματικές μεθόδους, η έγκαιρη ενδομήτρια διάγνωση ορισμένων γενετικών παθήσεων του εμβρύου. Η έγκαιρη αυτή διάγνωση προσφέρει τη δυνατότητα στους γονείς να αποκτήσουν ένα υγιές παιδί, ενώ παράλληλα τους προφυλάσσει από τη γέννηση ενός γενετικά υπολειπόμενου εμβρύου, με την έγκαιρη πρόκληση διακοπής της κύησης. Κύριος σκοπός της προγεννητικής διαγνωστικής είναι να περιορίσει τις διαφορές γενετικές παθήσεις και σύνδρομα.

Ενδείξεις εφαρμογής προγεννητικού ελέγχου

1. Ηλικία της μητέρας
2. Όταν οι γονείς είναι φορείς χρωμοσωμακών ανωμαλιών
3. Όταν υπάρχει προηγούμενο παιδί στην οικογένεια με κληρονομική χρωμοσωμακή ανωμαλία
4. Όταν υπάρχει προηγούμενο παιδί με διαγνωσμένη χ-φυλοσύνδετη διαταραχή υπολειπόμενου χαρακτήρα
5. Όταν υπάρχει προηγούμενο παιδί με συγγενή διαταραχή του μεταβολισμού
6. Όταν οι γονείς είναι γνωστοί φορείς διαταραχών που είναι ανιχνεύσιμες ενδομήτρια
7. Όταν υπάρχει οικογενειακό ιστορικό με ανοικτές βλάβες του Κ.Ν.Σ.

Εργαστηριακές εξετάσεις

Με τον αιματολογικό έλεγχο στον οποίο βασίζεται η προγραμμαία εξέταση, γίνονται κάποιες εργαστηριακές εξετάσεις οι οποίες δεν εφαρμόζονται όλες ανεξαιρέτως σε κάθε περίπτωση, αλλά ακολουθείται μια τέτοια σειρά ώστε σταδιακά να εντοπιστεί και να τεθεί η διάγνωση και να χαρακτηριστεί η μορφή τυχόν κληρονομικής αναιμίας. Αυτές διακρίνονται στις:

- (A) Απαραίτητες
- (B) Συμπληρωματικές

(A) ΑΠΑΡΑΙΤΗΤΕΣ

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

(B) ΣΥΜΠΛΗΡΩΜΑΤΙΚΕΣ

1. Οσμωτική αντίσταση (τα ερυθροκύτταρα της μεσογειακής αναιμίας παρουσιάζουν αυξημένη οσμωτική πίεση).

3.4.1. ΑΜΝΙΟΠΑΡΑΚΕΝΤΗΣΗ

Η αμνιοπαρακέντηση είναι απλή και σχετικά ακίνδυνη μέθοδος στα χέρια έμπειρου γιατρού.

Η διακοιλιακή οδός είναι προτιμότερη από την κοιλιακή οδό γιατί ελαττώνεται ο κίνδυνος της Λοίμωξης και της πρόωρης ρήξης του θυλακίου.

Στα πρώτα δύο τρίμηνα της κύησης η παρακέντηση γίνεται στην υπερηβική περιοχή, στην μέση γραμμή αφού αδειάζει η κύστη. Αργότερα όταν

το έμβρυο είναι λιγότερο κινητό, η παρακέντηση γίνεται ανάλογα με τη θέση του εμβρύου και του πλακούντα, η οποία μπορεί να καθορίσει και με υπερήχους.

Οι επιπλοκές από την αμνιοκέντηση είναι σπάνιες (2% περίπου). Οι κυριότερες από αυτές είναι η αιμορραγία, η Λοίμωξη, η ευαισθητοποίηση σε RH αντιγόνα, ο πρόωρος τοκετός, ο τραυματισμός του εμβρύου και η αποκόλληση του πλακούντα.

Η αμνιοπαρακέντηση μπορεί να γίνει την 15^η εβδομάδα της κύησης και αν αυτή αποτύχει μπορεί να γίνει αργότερα.

Το αμνιακό υγρό περιέχει κύτταρα, που προέρχονται από το άμνιο και το έμβρυο. Στο αμνιακό υγρό περιέχονται ηλεκτρολύτες, αμινοξέα, πρωτεΐνες, γλυκόζη, λιπίδια, ουρία, κρεατίνη, ορμόνες, προσταγλανδίνες, O₂, CO₂ κλπ.

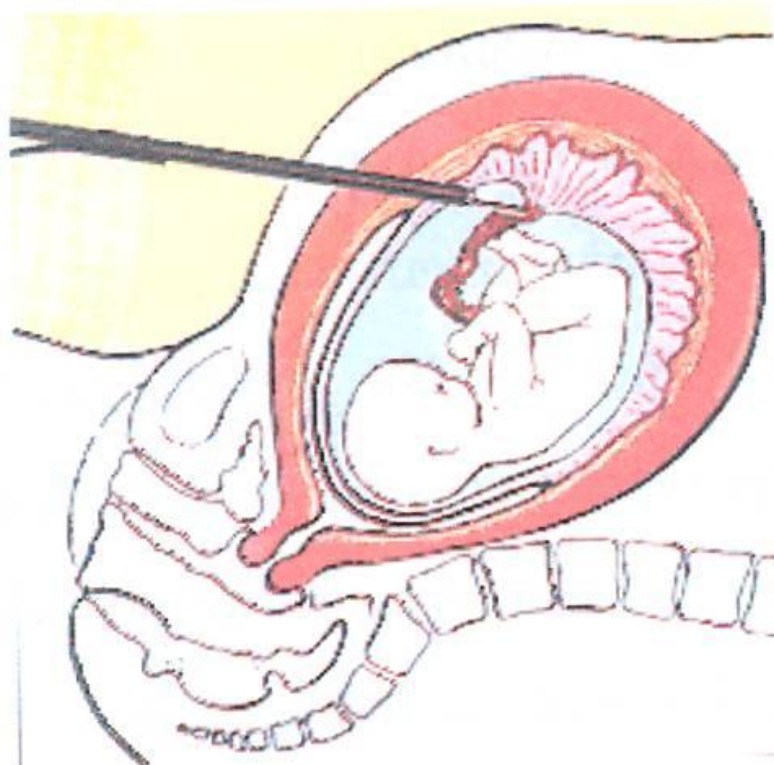
Η πυκνότητα της ουρίας και της κρεατίνης του αμνιακού υγρού χρησιμοποιείται σαν δείκτης της ηλικίας κύησης. Τα κύτταρα του αμνιακού υγρού μπορούν να καλλιεργηθούν και να γίνει κυτταρολογική ανάλυση για την προγεννητική διαπίστωση χρωματοσωματικών ανωμαλιών ή ενζυματική ανάλυση για την διαπίστωση σύμφυτων διαταραχών του μεταβολισμού.

Με τον τρόπο αυτό μπορεί να διαγνωστούν 50 περίπου χρωματοσωματικές ή γενετικές ανωμαλίες, όπως το σύνδρομο DOWN, η αιμορροφιλία, η α-μεσογειακή αναιμία και η δρεπανοκυτταρική αναιμία.

Η αμνιοπαρακέντηση περισσότερο συστηματοποιημένη, με εβρυοσκόπιο και πλακουντοκέντηση, αποτέλεσε την κύρια εξέταση του αίματος του πλακούντα και την εξέταση της σύνθεσης των β αλυσίδων.

3.4.2. ΔΕΙΓΜΑΤΟΛΗΨΙΑ ΕΜΒΡΥΪΚΟΥ ΑΙΜΑΤΟΣ – ΕΜΒΡΥΟΣΚΟΠΗΣΗ

Η προγεννητική διάγνωση της μεσογειακής αναιμίας θεωρείται πειραματική μέθοδος και τα αποτελέσματα δεν έχουν ακόμη εκτιμηθεί με ακρίβεια.



Εικ. 1: Αιμοληψία εμβρ. αίματος από τον ομφάλιο λώρο, στο σημείο επαφής με τον πλακούντα, δια μέσω εμβρυοσκοπίου.

Στηρίζεται στην εξέταση μιας μικροσταγόνας αίματος που λαμβάνεται με παρακέντηση της μήτρας από τον πλακούντα. Η παρακέντηση και η εξέταση του δείγματος δεν είναι απλές μέθοδοι. Απαιτούν καλή προετοιμασία, συντονισμό και συνεργασία πολλών ατόμων (γιατρών και τεχνικών) ώστε να γίνουν οι απαραίτητοι έλεγχοι για να δοθεί μια αξιόπιστη απάντηση. Ο κατάλληλος χρόνος για την διενέργεια της παρακέντησης είναι από την 18^η - 21^η εβδομάδα της εγκυμοσύνης. Αν η διαπίστωση ότι και οι δύο γονείς είναι ετεροζυγώτες β-μεσογειακής αναιμίας γίνει μετά το όριο της 21^η εβδομάδας η προγεννητική εξέταση δεν μπορεί να γίνει για λόγους τεχνικούς, ηθικούς και νομικούς. Την 12^η περίπου εβδομάδα της κύησης, η έγκυος εξετάζεται η συσκευή υπερήχων που επιτρέπει την επιβεβαίωση της ηλικίας του κυήματος (με βάση το μέγεθος της κεφαλής) και την θέση όπου προσφύεται ο πλακούντας. Η εξέταση επαναλαμβάνεται λίγες μέρες πριν από την παρακέντηση.

Ο γιατρός κάνει τοπική αναισθησία στο κατάλληλο σημείο και κεντά το κοιλιακό τοίχωμα της μήτρας με ειδική συσκευή βελόνης. Η παρακέντηση πάνω στην εμβρυϊκή πλευρά του πλακούντα γίνεται απευθυνόμενα με την βοήθεια εμβρυοσκοπίου. Ο ιατρός κατευθύνει την βελόνη που έχει πολύ μικρό πάχος (διάμετρος 2,2), πάνω από το αγγείο και με μικρή κίνηση το παράγοντα. Την στιγμή αυτή μια σταγόνα αίματος διαφεύγει σαν κόκκινο θόλωμα μέσα στο αμνιακό υγρό. Το θόλωμα αυτό δεν είναι τίποτα άλλο παρά εναιώρημα εμβρυϊκών κυττάρων και παραλαμβάνεται σε ηπαρινισμένη σύριγγα και παραδίδεται για επεξεργασία. Η αιμορραγία του αγγείου που παρακεντήθηκε συνήθως σταματά μέσα σε λίγα δευτερόλεπτα. Στο δείγμα αυτό μετράται η βιοσύνθεση των αλυσίδων της αιμοσφαιρίνης.

Στην ηλικία κυήσεως 18-21 εβδομάδων, η σύνθεση των αλυσίδων β αντιπροσωπεύει το 10% των αλυσίδων γ στα φυσιολογικά έμβρυα, είναι δε εξαιρετικά μειωμένη στα παιδιά που έχουν ομόζυγη β-Μεσογειακή αναιμία.

Η παρακέντηση είναι δυσκολότερη όταν ο πλακούντας είναι όρθιος, στην περίπτωση αυτή ο χειριστής διαπερνά με βελόνη αμνιοαπαρακέντησης όλο τον πλακούντα, εισέρχεται και αναρροφαμνιακό υγρό και στη συνέχεια αποσύρει την βελόνα εφαρμόζοντας αρνητική πίεση μέχρι που μια ελάχιστη ποσότητα εμβρυϊκού αίματος αναρροφηθεί στην ηπαρινισμένη σύριγγα.

Η πρόσμιξη αίματος της μητέρας είναι σημαντική και δημιουργεί μεγάλα προβλήματα στην ερμηνεία των αποτελεσμάτων. Η παρουσία εμβρυϊκών ερυθροκυττάρων στα δείγματα αίματος που αποδίδει η παρακέντηση, ελέγχεται χωρίς καθυστέρηση, βάσει της σημαντικής διαφοράς όγκου εμβρυϊκών και μητρικών ερυθροκυττάρων και με ειδική συσκευή μέσα στην αίθουσα των παρακεντήσεων.

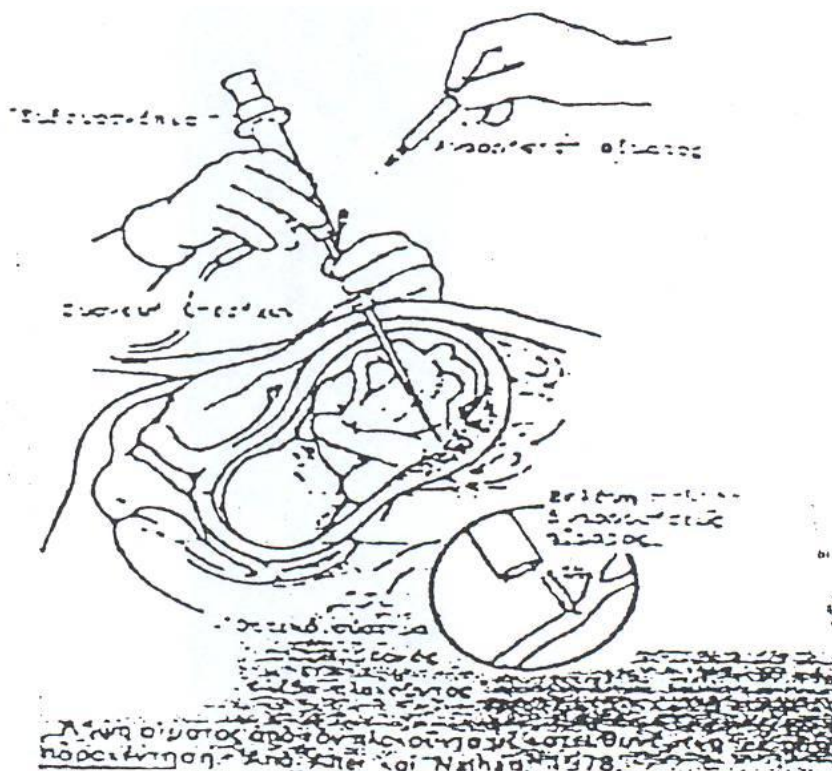
Όταν το δείγμα αίματος που λήφθηκε με την παρακέντηση κριθεί ικανοποιητικό, τα σωληνάκια που διατηρούνται μέσα σε τρίμματα πάγου, μεταφέρονται χωρίς καθυστέρηση στο εργαστήριο.

Η επέμβαση διαρκεί περίπου μία ώρα συνολικά και δεν χρειάζεται νάρκωση. Για λόγους ασφαλείας η έγκυος μένει ξαπλωμένη στο Μαιευτήριο για ένα ή δύο 24ώρα. Κατά κανόνα η επέμβαση δεν έχει επιπλοκές.

Ωστόσο σε μερικές περιπτώσεις η μήτρα ερεθίζεται με την παρακέντηση, κάνει συσπάσεις και μπορεί να αποβάλλει το έμβρυο. Το ατύχημα αυτό συμβαίνει σπάνια (1 φορά στις 50) και με την προσοχή που καταβάλλεται φαίνεται πιθανό ότι θα περιορισθεί ακόμα περισσότερο. Τόσο στην μονάδα πρόληψης μεσογειακής αναιμίας στην Ελλάδα όσο και σε άλλα κέντρα του εξωτερικού στις εκατοντάδες των περιπτώσεων που έχουν εξετασθεί μέχρι σήμερα έχουν σημειωθεί σπάνιες περιπτώσεις άλματος στην πρόγνωση (ποσοστό 1% περίπου).

Όταν η απάντηση της εξέτασης είναι ευνοϊκή η κύηση συνεχίζεται και αμέσως μετά τον τοκετό, ο μαιευτήρας βάζει λίγο αίμα από τον ομφάλιο λώρο σε ένα φιαλίδιο με- αντισηπτικό για την πρώτη επιβεβαίωση. Η εξέταση του νεογνού πρέπει να γίνει στην ηλικία των 6-8 μηνών.

Το γραφείο προγεννητικής διάγνωσης της Μεσογειακής Αναιμίας στεγάζεται στον Α΄ όροφο του Γεν. Νοσοκομείου Λαϊκού. Η εξέταση αυτή γίνεται στο Μαιευτήριο Αλεξάνδρα.



Εικ. 2: Εξέταση τροφοβλάστης ή χορειακών λαχνών

Η μέθοδος αυτή εφαρμόζεται πριν τεθεί θέμα εγκυμοσύνης.

Μια καινούρια μέθοδος που άρχισε να εφαρμόζεται από το 88. Πρόκειται για μέθοδο προγραμματισμένης εγκυμοσύνης. Καταβάλλεται προσπάθεια να ανακαλυφθεί ο παθολογικός γόνος η εικόνα που παρουσιάζει η αλυσίδα των χρωματοσωμάτων με τον παθολογικό γόνο.

Γίνεται μελέτη του οικογενειακού δέντρου, δηλαδή παίρνουμε αίμα του ζευγαριού και των γονιών του ζευγαριού και το εξετάζουμε. Όταν ολοκληρωθούν οι συνδυασμοί προγραμματίζεται εγκυμοσύνη και όταν αυτή φτάσει στην 9^η εβδομάδα παίρνουμε ένα μικρό τμήμα χορειακών λάχνων και το εξετάζουμε.

Εξετάζουμε τα κληρονομικά γνωρίσματα του εμβρύου και τα συγκρίνουμε με τα στοιχεία που έχουμε- από την μελέτη πριν την εγκυμοσύνη.

Έτσι βρίσκουμε αν το παιδί που θα γεννηθεί είναι ομόζυγο ή όχι από τον 2^ο μήνα της εγκυμοσύνης.

Αυτό είναι και το βασικό πλεονέκτημα της μεθόδου, έναντι της εμβρυοσκόπησης όπου η διαπίστωση της πάθησης γίνεται στον 5^ο μήνα και είναι πολύ δύσκολο για την μητέρα να αποχωριστεί το παιδί.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4^ο

4.1 ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ.

Ειδική θεραπεία δεν υπάρχει. Τη βάση της θεραπείας αποτελούν οι μεταγγίσεις αίματος, ώστε η αύξηση και η ανάπτυξη του παιδιού να διατηρηθούν όσο γίνεται στα φυσιολογικά επίπεδα. Οι μεταγγίσεις άλλοτε χορηγούνται κατά αραιά χρονικά διαστήματα, με αποτέλεσμα η αιμοσφαιρίνη του πάσχοντα να διατηρείται σε χαμηλά επίπεδα (7-8 g/dL).

Σήμερα προτιμάται από τους περισσότερους η συχνή χορήγηση μεταγγίσεων, με σκοπό τη διατήρηση της τιμής της αιμοσφαιρίνης. Πάνω από 10 g/dL ή και περισσότερο, με σύγχρονη χορήγηση δεσφεριοξαμίνης. Έτσι, ο άρρωστος ζει περισσότερο και αποφεύγονται οι μεγάλες αστικές παραμορφώσεις. Σ' αυτές τις περιπτώσεις ο θάνατος επέρχεται μετά από 20 χρόνια από βαριά αιμοσιδήρωση διαφόρων οργάνων και της καρδιάς.

4.2. ΜΕΤΑΓΓΙΣΕΙΣ ΑΙΜΑΤΟΣ

Ο μόνος τρόπος αντιμετώπισης της αναιμίας είναι η θεραπεία αποκατάστασης δια μεταγγίσεων, εφόσον ο οργανισμός δεν είναι σε θέση συνδέσει αιμοσφαιρίνη. Την τελευταία δεκαπενταετία έχουν προταθεί διάφορα σχήματα θεραπείας.

Όλα αποσκοπούν στο να αποκαταστήσουν επίπεδα αιμοσφαιρίνης ικανά να επιτρέπουν την φυσιολογική οξυγόνωση των ιστών και την φυσιολογική ανάπτυξη των ασθενών. Τα ιδανικά επίπεδα αιμοσφαιρίνης δεν είναι εύκολο να καθοριστούν. Το πιο αποδοτικό σχήμα είναι των συχνών μεταγγίσεων με μικρά ποσά αίματος, το οποίο στοχεύει στην διατήρηση της αιμοσφαιρίνης σε υψηλά επίπεδα 12-14g/dl χωρίς να προκαλεί μεγάλες διακυμάνσεις των επιπέδων αιμοσφαιρίνης στους ασθενείς.

Το θεραπευτικό αυτό σχήμα δεν είναι εύκολο στην εφαρμογή του γιατί απαιτεί συχνές προσελεύσεις των ασθενών στο νοσοκομείο. Ειδικά σε χώρες με μεγάλο αριθμό ασθενών όπως η Ελλάδα, το σχήμα αυτό είναι πρακτικά

ανεφάρμοστο, αφ' ενός μεν λόγω της στενότητας που υπάρχει σε αίμα, αφετέρου δε γιατί, απαιτεί σημαντική επαύξηση του ιατρικού, νοσηλευτικού και εργαστηριακού δυναμικού.

Η θεραπεία της μεσογειακής αναιμίας θεωρείται ικανοποιητική αν η αιμοσφαιρίνη διατηρείται μεταξύ 9-14g/dl με μέση τιμή 11/dl με μεταγγίσεις ανά 4-6 εβδομάδων.

Ασθενείς που μεταγγίζονται με αυτό το σχήμα, δύσκολα διαχωρίζονται μέχρι της εφηβείας των από τα φυσιολογικά παιδιά της ηλικίας των. Η σωματική τους ανάπτυξη είναι φυσιολογική, οι αστικές αλλοιώσεις περιορισμένες, η δραστηριότητα τους και η κοινωνική τους προσαρμογή με κατάλληλη υποστήριξη, κυρίως των γονέων, είναι φυσιολογική.

Η θεραπεία με συχνές μεταγγίσεις έχει τα κάτωθι πλεονεκτήματα:

- ◆ Περιορίζει στο ελάχιστο την εμφάνιση σοβαρών λοιμώξεων. Προσχεδιασμένη μελέτη απέδειξε ότι η συχνότητα των λοιμώξεων σε ασθενείς με μεσογειακή αναιμία οι οποίοι βρίσκονται σε θεραπεία με συχνές μεταγγίσεις, δεν διαφέρει από εκείνη φυσιολογικών μαρτύρων. Επίσης δεν υπάρχουν διαφορές και στο επίπεδο ανοσοαιπρινών μεταξύ ασθενών και φυσιολογικών μαρτύρων.
- ◆ Αναστέλλει την αυξημένη απορρόφηση Fe από το έντερο η οποία απαντάται σε ασθενείς με χαμηλά επίπεδα Ηβ.
- ◆ Παρεμποδίζει ή περιορίζει την εκδήλωση έντονου υπερσπληνισμού. Έτσι ορισμένοι ασθενείς αποφεύγουν την σπληνεκτομή διατηρώντας τον σπλήνα σαν πρόσθετο μέσο προστασίας εναντίον της υπερφορτώσεως με σίδηρο και τις βαριές Λοιμώξεις. Ασθενείς 2-4 ετών με έντονο σπληνική διόγκωση λόγω ατελούς θεραπείας δια μεταγγίσεων η δε διόγκωση του σπλήνα υποχωρεί πολλές φορές τελείως.
- ◆ Αποκατάσταση του όγκου του κυκλοφορικού αίματος στο φυσιολογικό. Σε ασθενείς με χαμηλή αιμοσφαιρίνη, ο όγκος του κυκλοφορικού αίματος είναι αυξημένος, με αποτέλεσμα την ευκολότερη εμφάνιση καρδιακής κάμψης, κατά τις μεταγγίσεις.

Από τα παραπάνω είναι φανερό ότι με την σύγχρονη θεραπευτική αγωγή η κλινική εικόνα της μεσογειακής αναιμίας έχει σημαντικά διαφοροποιηθεί. Την παλαιότερη βαριά και χρόνια νόσο, η οποία ήταν φανερή από την βρεφική ηλικία, αντικατέστησε μια αντιρροπούμενη νόσο από την παιδική ηλικία μέχρι την εφηβική οπότε αρχίζουν να εμφανίζονται τα -πρώτα σημεία της τοξικής επίδρασης του σιδήρου.

Στο πλαίσιο της μετάγγισης αίματος περιλαμβάνεται ο έλεγχος του αιμοδότη, η λήψη, η συντήρηση, ο ποιοτικός έλεγχος και η διακίνηση του αίματος

4.3. ΣΠΛΗΝΕΚΤΟΜΗ

Οπωσδήποτε η απόφαση για σπληνεκτομή βασίζεται είτε σε κλινικά είτε σε εργαστηριακά κριτήρια. Επειδή τα παιδιά σήμερα αν και αντιμετωπίζονται με το σύστημα συχνών μεταγγίσεων, μεταγγίζονται ανεπαρκώς η προοδευτική ανάπτυξη του σπλήνα είναι ο κανόνας μάλλον παρά η εξαίρεση.

Οι ενδείξεις για σπληνεκτομή είναι:

α) Η μεγάλη αύξηση του μεγέθους του σπλήνα, η οποία προκαλεί συμπτώματα από τη μηχανική πίεση των παρακείμενων σπλάχνων και του διαφράγματος.

β) Η αυξημένη καταστροφή των μεταγγίσεων ερυθρών αιμοσφαιρίων, που αποδεικνύεται τόσο δια σημάνσεως αυτών με ραδιενεργό χρώμιο όσο και από την κλινική παρατήρηση ότι αυξάνεται η συχνότητα των απαιτούμενων μεταγγίσεων.

γ) Η εμφάνιση υπερσπληνισμού μετά ή άνευ θρομβοπενίας και μετά λευκοπενίας.

Ο σπλήνας αφαιρείται, αν και δυνατόν, μετά το 3^ο έτος της ηλικίας, λόγω του κινδύνου σοβαρών και καμιά φορά θανατηφόρων λοιμώξεων, οι οποίες απειλούν το βρέφος και το μικρό νήπιο.

Από τις συχνότερες και σοβαρότερες επιπλοκές της σπληνεκτομής είναι:

α) Η ευπάθεια προς τις λοιμώξεις

Άλλοι πάλι ερευνητές αναφέρουν ότι η συχνότητα και η σοβαρότητα των Λοιμώξεων που παρατηρήθηκαν στους σπληνεκτομηθέντες δεν ήταν σημαντικά αυξημένες, και ότι ο σπλήνας δεν θα πρέπει να θεωρείται αξιόλογος παράγοντας για την έκβαση μιας Λοίμωξης. Οι περισσότερες Λοιμώξεις, 80% εμφανίζονται κατά την πρώτη διατροφή μετά την επέμβαση, χωρίς να αποκλείεται η εμφάνισή τους μετά από αρκετό χρονικό διάστημα.

Σαν συχνότερα αίτια αναφέρονται οι πνευμονιόκοκκοι, οι στρεπτόκοκκοι, οι μηνιγγιτιδόκοκκοι, και οι σταφυλόκοκκοι, ενώ σπανιότερα οι σαλμονέλες, οι ιοί κ.α. Είναι Λογικό επομένως, να χορηγείται προφυλακτικά πενικιλίνη κατά την διάρκεια των δύο πρώτων ετών, για να προληφθεί η λοίμωξη με το πολυδύναμο αντιπνευμονιοκοκκικό εμβόλιο.

β) Ηπατομεγαλία

Ιδιαίτερα σε άτομα των οποίων η αιμοσφαιρίνη είχε παραμείνει σε χαμηλά επίπεδα (7gr/100 ml) ακολουθεί συνήθως ταχεία διόγκωση του ήπατος προφανώς επειδή αναπτύχθηκε εξωμυελική ερυθροποίηση.

γ) Μετεγχειρητική θρομβοκυττάρωση και θρομβοεμβολικές επιπλοκές, κυρίως σε ηλικιωμένα άτομα και έχουν βαριά πρόγνωση.

4.4. ΑΠΟΣΙΔΗΡΩΣΗ

Οι επανειλημμένες μεταγγίσεις αίματος αυξάνουν προοδευτικά το φορτίο σιδήρου του οργανισμού με αποτέλεσμα την δευτεροπαθή αιμοσιδήρωση.

Ο βαθμός αιμοσιδήρωσης μπορεί να εκτιμηθεί πρακτικά στο συνολικό αριθμό των μεταγγίσεων αν ληφθεί υπόψη ότι μια μονάδα αίματος προσφέρει 250 mg σιδήρου. Επιπρόσθετα, υπολογίζεται ότι απορροφώνται ημερησίως 4-5 mg σιδήρου. Για τον ακριβή προσδιορισμό του υπάρχοντος σιδήρου στον οργανισμό βοηθούν, η φερριτίνη ορού (φ.τ. 12-325 mg/ml) και ο

προσδιορισμός του σιδήρου στο ηπατικό παρέγχυμα κατόπιν βιοψία ήπατος (τιμές 0,16 g% και πάνω είναι παθολογικές).

Τα τελευταία χρόνια σημαντική βοήθεια προσφέρουν οι νεότερες απεικονιστικές μέθοδοι, π αζονική και η μαγνητική τομογραφία.

Μια απλή δοκιμασία χρήσιμη για την εκτίμηση του βαθμού της αιμοσιδήρωσης είναι η μέτρηση του αποβαλλόμενου σιδήρου στα ουρά ύστερα από χορήγηση 500 mg δεσφερριόξανίνης 1 M και 200 g βιταμίνης C ανά os. Αποβολή πάνω από 2,5 mg σιδήρου στις επόμενες ώρες αποτελεί ένδειξη σημαντικής φόρτισης με σίδηρο.

Η σύγχρονη μέθοδος αποσιδήρωσης περιλαμβάνει τη συνεχή ολονύχτια υποδόρια χορήγηση DF, Desteral σε δόση 25-40 mg/kg βάρους σώματος για παιδιά, 2-4 g για τους μεγάλους, κατάλληλη ηλεκτρονική αντλία που εφαρμόζεται στο θώρακα του ασθενούς. Το θεραπευτικό αυτό σχήμα αντικατέστησε κατά τελευταία 15 χρόνια το παλαιό διακεκομμένο σχήμα που περιλαμβάνει χορήγηση 500-700 mg DF 1 M 6 ημέρες την εβδομάδα και 2 gr ενδοφλεβίως κατά την ώρα της μετάγγισης. Με το νεότερο συνεχές σχήμα χορήγησης DF αυξάνει σημαντικά η ποσότητα του αποβαλλόμενου σιδήρου με την εφάπαξ χορήγηση 500-700 mgDF 1 M αποβάλλονται 15 mg περίπου σιδήρου, ενώ με την ίδια δόση χορηγούμενη συνεχώς ενδοφλεβίως για 12 ώρες αποβάλλονται 75 mg.

Για να εξασφαλισθεί η πλήρης απόδοση της DF απαιτεί συνεχή επαφή της ουσίας, με το μικρό αυτό κλάσμα του μετακινήσιμου σιδηρού, η οποία βρίσκεται σε αμφίδρομη ισορροπία με την μεγάλη δεξαμενή των σιδηραποθηκών. Αν ληφθεί υπόψη ο βραχύς χρόνος ημιζωής της DF (70'), η επαφή αυτή μπορεί να επιτευχθεί μόνο με τη συνεχή χορήγηση. Με το σχήμα αυτό είναι δυνατόν να επιτευχθεί με αποβολή σιδήρου, ενώ ο άρρωστος βρίσκεται στο σχήμα των υπερμεταγγίσεων. Η ταυτόχρονη χορήγηση 100-200 mg βιταμίνης C αυξάνει σημαντικά το αποτέλεσμα της DF. Μεγαλύτερες δόσεις βιταμίνης C υπάρχουν ενδείξεις ότι αυξάνουν της τοξικότητα του σιδήρου στο μυοκάρδιο.

Η DF είναι σχετικά αταξικό φάρμακο. Σε υψηλή δοσολογία πάνω από 100 mg/kgr βάρους σώματος υπάρχει κίνδυνος καταρράκτη. Τα τελευταία χρόνια αναφέρονται σε ανησυχητικά αυξανόμενη συχνότητα, σοβαρές παρενέργειες από την όραση και ακοή ως αποτέλεσμα οπτικής και ακουστικής νευρίτιδας αντίστοιχα. Οι παρενέργειες αυτές αποδίδονται στην ελεύθερη DF όταν η δοσολογία είναι δυσανάλογα μεγάλη σχετικά με την ποσότητα του σιδήρου στον οργανισμό. Για του λόγους αυτούς απαιτείται στενή παρακολούθηση των παραπάνω οργάνων και αν παραστεί ανάγκη, διακόπτεται η χορήγηση DF προσωρινά για να αρχίσει αργότερα με χαμηλότερη δοσολογία.

Το ροδοτολουρικό οξύ, με αναερόμενη ισχυρότερη δράση της DF, μακριότερη ημιζωή και χαμηλότερο κόστος παρά τον αρχικό ενθουσιασμό, δεν κατόρθωσε να υποκαταστήσει ή να συμπληρώσει την DF.

4.5. ΑΛΛΑ ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΑ ΜΕΣΑ

Η χορήγηση φυλλικού οξέος, για να αποφευχθεί η μεγαλοβλαστική αναιμία, δεν κρίνεται απαραίτητη στους αρρώστους που υποβάλλονται στο σχήμα των υπερμεταγγίσεων, αφού ο μυελός των οστών βρίσκεται σε καταστολή. Επί σημαντικής αύξησης του ουρικού οξέος του αίματος επιβάλλεται η χορήγηση αλοπουρινόλης. Η χορήγηση βιταμίνης E ως αντιοξειδωτικής ουσίας δεν έχει αποδώσει στην κλινική πράξη. Η αποφυγή βρώσης τροφίμων πλούσιων σε σίδηρο και ιδιαίτερα σπλάγγων η λήψη τσαγιού μετά τα γεύματα που δυσχεραίνει την απορρόφηση του σιδήρου είναι απλά και χρήσιμα μέτρα. Η έγκαιρη και αποτελεσματική αντιμετώπιση κάθε λοίμωξης είναι αναγκαία ιδιαίτερα σε παιδιά με σπληνεκτομή. Τα παιδιά αυτά διατρέχουν κίνδυνο θανατηφόρου πνευμονιοκοκκικής σηψαιμίας. Επί υποψίας και μόνον πνευμονιοκοκκικής σηψαιμίας η διακομιδή του αρρώστου πλησιέστερο νοσοκομείο, χωρίς να χορηγηθεί άμεσα πενικιλίνη, δεν τον καλύπτει, γιατί συνήθως χάνεται ο πολύτιμος κρίσιμος χρόνος για την αναστολή της κεραυνοβόλου εξέλιξης της λοίμωξης αυτής. Πολλοί συνιστούν

την προφυλακτική χορήγηση πενικιλίνης σε παιδιά με σπληνεκτομή μέχρι εισαγωγής απόλυτα αποτελεσματικών αντιπνευμονιοκοκκικών εμβολίων που θα λύσει οριστικά το πρόβλημα.

4.6. ΜΕΤΑΜΟΣΧΕΥΣΗ ΜΥΕΛΟΥ ΤΩΝ ΟΣΤΩΝ

Υπάρχουν 4 είδη μεταμόσχευσης μυελού

1. Η αυτόλογη, όταν, ο μεταμοσχευόμενος μυελός έχει ληφθεί από τον, ίδιο τον άρρωστο κατά τη διάρκεια ύφεσης της νεοπλασματικής νόσου και έχει συντηρηθεί σε βαθιά κατάνυξη.

2. Η συγγενική, όταν ο δότης και ο δέκτης είναι μονοωογενείς δίδυμοι.

3. Η αλλογενής συμβατή ως προς το σύστημα HLA, όταν το μόσχευμα έχει, ληφθεί από αδέρφια HLA γονοτυπικούς συμβατά.

4. Η αλλογενής όχι πλήρως συμβατή (mismatched) ως προς το σύστημα HLA, οπότε γίνεται μεταμόσχευση μη ιστοσυμβατού μυελού. Η μεταμόσχευση αυτή είναι επιτυχής, μόνον εάν αφαιρεθούν τα T-λεμφοκύτταρα από το μυελό του δότη.

Η πιο συνηθισμένη μεταμόσχευση μυελού των οστών είναι η αλλογενής.

Για να γίνουν κατανοητά η διαδικασία της επιλογής κατάλληλου δότη και οι δυνητικές επιπλοκές της μεταμόσχευσης είναι αναγκαίο να γίνει ανασκόπηση του αντιγονικού συστήματος HLA (Human leukocyte antigens-αντιγόνα ανθρώπινων λευκοκυττάρων). Το σύστημα HLA ή μείζον σύστημα ιστοσυμβατότητας όπως ονομάζεται είναι μια ομάδα αντιγόνων που απαιτούν σε όλους σχεδόν τους ιστούς του οργανισμού. Οι γόνιμοι που καθορίζουν το σύστημα HLA βρίσκονται ο ένας πολύ κοντά στον άλλο στο χρωμόσωμα 6 και κληρονομούνται σαν μια μονάδα. Μερικά από τα μείζονα αντιγόνα HLA είναι τα A, B, C,D και Dr.

Υπάρχουν περισσότερα από 20 διαφορετικά HLA-A αντιγόνα που μπορούν να κληρονομηθούν και περισσότερα από 40 διαφορετικά HLA-B αντιγόνα.

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

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

Προετοιμασία του δότη και φροντίδα του μετά τη λήψη μυελού

Ø 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 χρόνων 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 για την καλή έκβαση της μεταμόσχευσης. Αυτοί βιώνουν αισθήματα ενοχής, όταν συμβεί αιμορραγία, αντίδραση μοσχεύματος κατά ξενιστή ή άλλες επιπλοκές. Η συνεχής υποστήριξη θα βοηθήσει αυτά τα παιδιά να εκφράσουν και να αντιμετωπίσουν τις ανησυχίες τους. Απλές εξηγήσεις πολύ λίγο ανακουφίζουν τα αισθήματα ενοχής των δοτών.

- Ø Ετοιμασία του δότη για τη λήψη μυελού. Ο δότης παραμένει στο νοσοκομείο 1-3 η μέρες 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
- Ø τη μεταμόσχευση, το οποίο διατηρείται στην αιμοδοσία, για να τους μεταγγισθεί κατά τη διάρκεια της αναρρόφησης του μυελού. Με τον τρόπο αυτόν αποφεύγονται οι κίνδυνοι μετάδοσης νοσημάτων. Ο δότης παραμένει νηστικός για 12 ώρες πριν από τη λήψη μυελού, η οποία γίνεται στο χειρουργείο μετά από γενική αναισθησία. Αναρροφώνται 400-800 ml 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 κατάνυξη με διάφορες μεθόδους. Όταν αποφασισθεί να γίνει η μεταμόσχευση, αφού αποψυχθεί και ελεγχθεί η ποιότητα του (αιματολογικές μετρήσεις, μικροβιακός έλεγχος, καλλιέργειες CFU-U, ανοσολογικός έλεγχος), χορηγείται στον άρρωστο.

Μετά τη λήψη του μυελού

Στενή παρακολούθηση του δότη για πιθανή αιμορραγία. Στις περιοχές από όπου πάρθηκε μυελός εφαρμόζεται πιεστική επίδεση, η οποία παραμένει ανέπαφη για αρκετές ώρες.

Χορήγηση αναλγητικών για ανακούφιση τον πόνου

έλεγχος των ζωτικών σημείων του δότη, τόσο κατά τη διάρκεια της αναρρόφησης μυελού όσο και μετά από αυτή, μέχρι να ανακτήσει πλήρως τις αισθήσεις του από τη νάρκωση. Η έγερση συνήθως επιτρέπεται λίγες ώρες μετά τη λήψη μυελού εκτός από ελαφρά εξάντληση και δυσχέρεια που αισθάνεται ο δότης δεν διατυπώνονται άλλα παρόμοια.

Προετοιμασία του παιδιού-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 Τ-λεμφοκυττάρων, τα οποία προέρχονται από το μυελό των οστών. Καταστολή της κυτταρικής ανοσίας επιτυγχάνεται με την καταστροφή της λειτουργίας του μυελού,

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

4.7. ΧΑΠΙ ΑΠΟΣΙΔΗΡΩΣΗΣ.

Η συχνή μετάγγιση συμπυκνωμένων ερυθρών σε ασθενείς ,με ομόζυγο β-θαλασσαιμία (μεσογειακή αναιμία) μειώνει τις επιπλοκές από την αναιμία και

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

Υπάρχει μια σαφής συσχέτιση μεταξύ του "φορτίου" σε σίδηρο και της βλάβης στους ιστούς. Γενικά θεωρείται ότι η συγκέντρωση της φερριτίνης στον ορό είναι μια καλή ένδειξη για το συνολικό "φορτίο" του σιδήρου. Ανεκτά επίπεδα φερριτίνης ορού θεωρούντο τα μικρότερα από 2500 mg/dl. Πιο ευαίσθητος δείκτης είναι η συγκέντρωση του σιδήρου ανά γραμμάριο ηπατικού ιστού. Κίρρωση επισυμβαίνει σε κάθε ασθενή με συγκέντρωση σιδήρου μεγαλύτερη από 400 mol ανά γραμμάριο ηπατικού ιστού.

Καρδιακή κάμψη και σακχαρώδης διαβήτης μπορεί να συμβεί με επίπεδα σιδήρου πάνω από 268 mol/gr ιστού. Έτσι θεωρείται σημαντικό να κρατάμε τον σίδηρο κάτω από το κατώφλι αυτό σε όλους τους πολυμεταγγιζόμενους ασθενείς. Η απομάκρυνση του σιδήρου καθυστερεί την καταστροφή των οργάνων και βελτιώνει το προσδόκιμο επιβίωσης στους ασθενείς με συγγενή αιμοχρωμάτωση και μεσογειακή αναιμία. Οι ασθενείς με μεσογειακή αναιμία έχουν λιγότερες επιπλοκές από το καρδιαγγειακό και αναπτύσσουν δυσκολότερα ηπατικά προβλήματα και σακχαρώδη διαβήτη.

Η Δεσφεριοξαμίνη (Desferal) είναι το μόνο φάρμακο που έχει αποδειχθεί επαρκές για την πρόληψη της υπερφόρτωσης με σίδηρο. Το φάρμακο που κυκλοφορεί για περισσότερο από 20 χρόνια, αυξάνει την απέκκριση του σιδήρου μέσω του ουροποιητικού συστήματος. Το πρόβλημα με το φάρμακο

είναι ότι δεν μπορεί να δοθεί από το στόμα, και χορηγείται είτε ενδοφλέβια είτε με συνεχή υποδόρια έγχυση.

Η ποσότητα της δεσφεριοξαμίνης που πρέπει να δοθεί για την απομάκρυνση του σιδήρου των μεταγγίσεων είναι 25-50 mg ανά χιλιόγραμμο σωματικού βάρους. Έτσι χρειάζονται περίπου 12 ώρες συνεχούς υποδόριας έγχυσης 4 με 6 φορές την εβδομάδα για να επιτευχθεί μια επαρκής αποσιδήρωση. Η χορήγηση γίνεται με ειδικές αντλίες που είναι άβολες με αποτέλεσμα μη συμμόρφωση των ασθενών με την θεραπεία να είναι μικρή. Η δεσφεριοξαμίνη επίσης έχει και αυτή τις παρενέργειες της: πτώση της ακοής, νευροτοξικότητα, νεφροτοξικότητα, τοξικότητα στους πνεύμονες, καθυστέρηση της ανάπτυξης, δερματικές αντιδράσεις. Το κόστος της θεραπείας από την άλλη μεριά είναι ένας παράγοντας που την κάνει απρόσιτη σε παιδιά του τρίτου κόσμου.

Το μόνο φάρμακο που έχει την ικανότητα να χορηγείται από το στόμα είναι η δεφεριπρόνη (1,2 - dimethyl- 3 hydroxy- 4 one). Το φάρμακο έχει εγκριθεί στην Ινδία για την θεραπεία της υπερφόρτωσης με σίδηρο. Πολλές μελέτες έχουν εξετάσει την αποτελεσματικότητα του φαρμάκου σε ασθενείς με μεσογειακή αναιμία. Αν και δόσεις 75mg/kg σωματικού βάρους έχει δείχθει ότι προκαλούν αρνητικό ισοζύγιο σιδήρου, τα μακροχρόνια αποτελέσματα της θεραπείας δεν φαίνεται να είναι ενθαρρυντικά. Μερικές μελέτες δείχνουν μείωση της φερριτίνης ορού, ενώ άλλες αναφέρουν αύξηση. Το φάρμακο μπορεί να έχει και αυτό σοβαρές παρενέργειες όπως ουδετεροπενία, ακοκκιοκυττάρωση, αρθροπάθειες, γαστρεντερικές διαταραχές και ανεπάρκεια ψευδαργύρου. Δεν έχει όμως ακόμα αναφερθεί ηπατοτοξικότητα. Σε τρεις προοπτικές μελέτες η δεφεριπρόνη έχει δώσει αντιφατικά αποτελέσματα. Μία από αυτές κατέληξε στο συμπέρασμα ότι οι ασθενείς έχουν ανεπίτρεπτα υψηλές συγκεντρώσεις σιδήρου (μεγαλύτερη από 268 mol/gr ηπατικού ιστού). Η δεύτερη ανέφερε μείωση των ηπατικών συγκεντρώσεων σιδήρου μετά από αρκετά χρόνια θεραπείας με την δεφεριπρόνη. Η τρίτη κατέληξε ότι σε μακρά χρονικά διαστήματα η δεσφεριοξαμίνη υπερέχει της δεφεριπρόνης γιατί κρατάει σταθερά τα επίπεδα

σιδήρου ενώ με την δεφεριπρόνη βαίνουν αυξανόμενα. Υπάρχει κατά συνέπεια πολύ δρόμος ακόμα για την πρακτική εφαρμογή του χαπιού για την αποσιδήρωση.

Πρώτα πρέπει να αποκλειστεί η υπόνοια ότι το φάρμακο είναι ηπατοτοξικό, και ταυτόχρονα να αποδειχθεί η αποτελεσματικότητά του σε μακρόχρονη χορήγηση σε πολυμεταγγιζόμενους ασθενείς.

4.8. ΠΡΟΟΠΤΙΚΕΣ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ.

Τείνει να εξαφανιστεί από την Ελλάδα η μεσογειακή αναιμία χάρη στον προγεννητικό έλεγχο.

Τα περιστατικά της πάθησης είναι σήμερα λιγότερα από δέκα ετησίως, ενώ πριν από μία 20ετία έφταναν τα 160 το χρόνο. Την ίδια στιγμή, η πρόοδος της επιστήμης έχει αυξήσει το μέσο όρο ζωής των ατόμων που πάσχουν από μεσογειακή αναιμία από τα 25-30 έτη στα 55-60. Οι ειδικοί επιστήμονες πιστεύουν πως, πέρα από τη σημαντική πρόοδο που έχει σημειωθεί σε ερευνητικό επίπεδο, η γονιδιακή θεραπεία της μεσογειακής αναιμίας θα αποτελέσει έναν απόλυτα ρεαλιστικό στόχο στο εγγύς μέλλον.

Η αιματολογία, που αποτελεί κλάδο της παθολογίας, έχει σημειώσει αλματώδη πρόοδο τα τελευταία χρόνια. Η ανάπτυξη της Μοριακής και της Κυτταρικής Βιολογίας, η ανάπτυξη της ανοσολογίας, καθώς και η δυνατότητα υποστήριξης των ασθενών με μακρά μυελική ανεπάρκεια, έχουν οδηγήσει στην κατανόηση της αιτιοθεραπείας καθώς και στην επιτυχέστερη αντιμετώπιση πολλών αιματολογικών νοσημάτων.

Ταυτόχρονα με την οριστική αντιμετώπιση της μεσογειακής αναιμίας οι επιστήμονες εναποθέτουν τις ελπίδες τους στη γονιδιακή θεραπεία και εκφράζουν την αισιοδοξία τους ότι σε λίγα χρόνια θα αποδώσουν καρπούς οι έρευνες που πραγματοποιούν σήμερα οι ειδικοί στον τομέα της Μοριακής Βιολογίας

ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5^ο

5.1. ΜΕΤΑΓΓΙΣΗ ΑΙΜΑΤΟΣ

Η μετάγγιση αίματος υπήρξε η πρώτη επιτυχημένη μεταμόσχευση οργάνου. Τα τελευταία 50 χρόνια, η επιστημονική και τεχνική πρόοδος στο τομέα της μετάγγισης αίματος υπήρξε τόσο αλματώδης, ώστε σήμερα η μετάγγιση να μην είναι μια απλή λήψη και χορήγηση αίματος, αλλά ένας ιδιαίτερος κλάδος της Αιματολογίας που βρίσκεται σε συνεχή εξέλιξη, μια θεραπευτική μέθοδος, που βασίζεται σε αυστηρότατους κανόνες, μια ολόκληρη οργάνωση, που περιλαμβάνει επιστήμονες γιατρούς-αιματολόγους και βιοχημικούς, ειδικούς τεχνικούς, νοσηλευτικό και τεχνικό προσωπικό, στατιστικούς, κοινωνικούς παράγοντες και κρατικούς λειτουργούς.

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

Στη συνέχεια αρχίζει ζοηρή πολεμική για τη μετάγγιση που στηρίχθηκε στο γεγονός των συχνών θανατηφόρων συμβαμάτων που παρατηρήθηκαν. Αυτό οφείλονταν στο ότι το αίμα που χρησιμοποιούσαν ήταν συχνά άλλης ομάδας και οι κανόνες της ασηψίας ήταν άγνωστοι. Έτσι η μετάγγιση λησμονήθηκε για δύο περίπου αιώνες.

Το ενδιαφέρον για την μετάγγιση αναγεννιέται τον 19ο αιώνα. Σε σειρά πειραματικών εργασιών, διαπιστώνεται ότι η μετάγγιση αίματος ζώου σε άνθρωπο ή ζώου σε άλλο είδος ζώου είναι επικίνδυνη και πρέπει να εγκαταλειφθεί. Η διαπίστωση αυτή, καθώς και η χρησιμοποίηση της σύριγγας για τη μετάγγιση, αποτέλεσαν νέο σημαντικό σταθμό στην ιστορία της μετάγγισης. Η αναστόμωση αρτηρίας με φλέβα καταργείται, το αίμα συλλέγεται μέσα σε δοχείο και ενίοτε με τη βοήθεια σύριγγας. Η μετάγγιση αρχίζει να χρησιμοποιείται κυρίως σε αιμορραγίες. Τα αποτελέσματα όμως δεν ήταν πάντοτε ικανοποιητικά και εξακολούθησαν να εμφανίζονται συμβάματα,

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

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

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

Ο επόμενος σταθμός στην ιστορία της μετάγγισης ήταν το 1914 όταν με τις ταυτόχρονες εργασίες των HUSTIN (Βρυξέλλες), ACOT (Μπουένος Αϊρες) και LEWISOHN (Νέα Υόρκη), χρησιμοποιήθηκαν τα κιτρικά άλατα σαν αντιπηκτικό διάλυμα¹.

5.2. Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ

Η μετάγγιση αίματος είναι μια από τις πιο επικίνδυνες νοσηλευτικές διαδικασίες. Αίμα χορηγείται για τη διόρθωση πολλών κλινικών προβλημάτων (π.χ. απώλεια αίματος βαριά αναιμία) θα πρέπει όμως να γίνεται πάντοτε με μεγάλη προσοχή και ο άρρωστος να γνωρίζει τους κινδύνους και τις επιπλοκές που ενδέχεται να συμβούν κατά την μετάγγιση αίματος.

Μια μονάδα αίματος περιέχει 450 ml περίπου αίμα και 60-70 ml διάλυμα ACD, που αποτελείται από κιτρικό νάτριο σαν αντιπηκτικό, κιτρικό οξύ για τη ρύθμιση του PH και δεξτρόζη για τη συντήρηση των ερυθρών αιμοσφαιρίων. Μπορεί επίσης σαν αντιπηκτικό να χρησιμοποιηθεί και η ηπαρίνη (2.250 μονάδες ηπαρίνης σε 30 ml ισότονου διαλύματος NaCl) . Στο διάλυμα ACD τα

ερυθρά αιμοσφαίρια διατηρούνται βιώσιμα 21 ημέρες και κατάλληλα να αποδίδουν αμέσως το οξυγόνο για 7 ημέρες.

Η συλλογή του αίματος; γίνεται κάτω από άσηπτες συνθήκες από καλά επιλεγμένους δότες σε φιάλες ή πλαστικούς σάκους και φυλάσσεται σε ψυγείο (2°-4°C). Το αίμα αυτό μπορεί να χρησιμοποιηθεί με ασφάλεια μέχρι την 21η μέρα από τη λήψη του. Κατά τη συντήρηση του αίματος, επέρχονται σημαντικές μεταβολές στα έμμορφα συστατικά, και στις περισσότερες ουσίες που περιέχονται, στο πλάσμα.

Έτσι, μέσα σε 6-12 ώρες από την αιμοληψία, αρχίζει μια ταχεία καταστροφή των αιμοπεταλίων και των λευκών αιμοσφαιρίων και βραδεία καταστροφή των ερυθροκυττάρων που ολοκληρώνεται μετά από 100-120 ημέρες.

Από τα συστατικά του πλάσματος σημαντικές μεταβολές κατά τη συντήρηση, παθαίνουν το κάλιο και η γλυκόζη του ορού καθώς και ορισμένοι παράγοντες της πήξης.

Λόγω των παραπάνω μεταβολών θα πρέπει να γίνεται προσεκτική εκτίμηση της κατάστασης των αρρώστων και έλεγχος της συντήρησης του αίματος που πρόκειται να χορηγηθεί.

Συμπυκνωμένα εναιωρήματα ερυθροκυττάρων. Είναι ερυθροκύτταρα που αποχωρίστηκαν από το πλάσμα με φυγοκέντρηση ή καθίζηση. Ενδείκνυται σε :

1. Αρρώστους που χρειάζονται μόνο ερυθροκύτταρα
2. Αρρώστους με βαριά αναιμία όπου ο όγκος του αίματος είναι σχετικά φυσιολογικός
3. Αρρώστους με καρδιακή ανεπάρκεια

Τα συμπυκνωμένα εναιωρήματα ερυθροκυττάρων χορηγούνται με βελόνη μεγάλου διαμετρήματος, ο δε χρόνος ροής είναι βραδύτερος από εκείνον του πλήρους αίματος.

Αντικείμενα χρήσιμα στη μετάγγιση αίματος.

1. Αντισηπτική διάλυση
2. Τολύπια βάμβακα
3. Αποστειρωμένες γάζες μικρές

4. Συσκευές μετάγγισης αίματος
5. Σύριγγες των 5 η 10ml
6. Βελόνες διαμετρήματος 18-19
7. Το αίμα που θα χορηγηθεί.
8. Ελαστικός σωλήνας ή ελαστική ταινία μήκους 37,5 cm.
9. Νεφροειδές
10. Ψαλίδι
11. Λευκοπλάστ
12. Νάρθηκας και επίδεσμος
13. Αδιάβροχο καλυμμένο
14. Στατό

Ακολουθεί η διαδικασία της μετάγγισης!

1. Ελέγχουμε τις ετικέτες του δότη και του δέκτη (αριθμό συμβατότητας, ομάδα και RH) και την κάρτα αιμοδοσίας, για να βεβαιωθούμε για την ομάδα του αρρώστου, και εξακριβώνουμε την ταυτότητα του αρρώστου που παίρνει το αίμα Φωνάζουμε τον άρρωστο με το όνομα του, και συγκρίνουμε την ταυτότητα του αρρώστου, με την ετικέτα της φιάλης αίματος. Ελέγχουμε επίσης την ημερομηνία λήξης του αίματος και εάν έχει υπογραφεί από το γιατρό της Αιμοδοσίας

Ο λεπτομερής αυτός έλεγχος είναι βασικής σημασίας, για την αποφυγή χορήγησης λαθεμένου αίματος, σε λαθεμένο άρρωστο (μπορεί να κληθεί θανατηφόρα αντίδραση)

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

3. Παίρνουμε τα ζωτικά σημεία του αρρώστου (θερμοκρασία, σφυγμό, αναπνοή, Α.Π.)

Η γνώση των ζωτικών σημείων, πριν από τη μετάγγιση είναι απαραίτητη για σύγκριση των μετέπειτα μεταβολών στα ζωτικά σημεία.

4. Πλένουμε τα χέρια μας

Νοσηλευτική ενέργεια

5. Απολυμαίνουμε το πώμα της Φιάλης (αν είναι, γυάλινη)

*Διαδικασία μετάγγισης- Νοσηλευτική ενέργεια**Φάση προετοιμασίας*

1. Βεβαιωνόμαστε ότι έχει γίνει, ο καθορισμός της ομάδας και, η διαδικασία διασταύρωσης

Ο καθορισμός της ομάδας γίνεται για τις ομάδες A,B,AB η O και του παράγοντα Rhesus η διασταύρωση γίνεται για τον έλεγχο της συμβατότητας του αίματος του δότη και του δέκτη

2. Χορηγούμε το αίμα μέσα σε 20 λεπτά μετά την Τράπεζα Αίματος

Το αίμα θα πρέπει να διατηρείται σε θερμοκρασία 2-4° C μέχρι την ώρα που θα χορηγηθεί. Ταχεία καταστροφή των ερυθροκυττάρων παρατηρείται σε αίμα που δεν διατηρείται σε κατάλληλη θερμοκρασία

3. Ελέγχουμε το αίμα για φυσαλίδες για αλλοίωση της χροιάς και για θολερότητα. Επίσης ελέγχουμε την φιάλη για ρωγμές.

Η ύπαρξη φυσαλίδων μπορεί να σημαίνει ανάπτυξη μικροβίων. Αλλοίωση της χροιάς ή θολερότητας μπορεί να είναι προειδοποιητικά σημεία αιμόλυσης.

Νοσηλευτική ενέργεια - Αιτιολόγηση ενέργειας

4. Ετοιμάζουμε τον άρρωστο για φλεβοκέντηση

Φάση εκτέλεσης

5. Εφαρμόζουμε τη συσκευή μετάγγισης αίματος με άσηπτη τεχνική

Αιτιολόγηση ενέργειας

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

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

8. Αφαιρούμε τον αέρα από τη συσκευή, για την αποφυγή εμβολής αέρα. Κρεμάμε τη φιάλη αίματος στο στατό, περίπου 1 μέτρο πάνω από το επίπεδο της καρδιάς του αρρώστου και κλείνουμε το ρυθμιστή ροής της συσκευής αίματος, καλύψουμε το επιστόμιο του ελεύθερου άκρου της

9. Ο ρυθμός ροής καθορίζεται από το ύψος της φιάλης και το μέγεθος της βελόνης.

Νοσηλευτική ενέργεια Αιτιολόγηση ενέργειας

10. Ρυθμίζουμε το ρυθμό ροής του αίματος στα 5 ml ανά λεπτό κατά τη διάρκεια των πρώτων 15 της χορήγησης αίματος. Μένουμε κοντά στον άρρωστο για τουλάχιστον 15-30 λεπτά μετά την έναρξη της μετάγγισης. Εάν δεν υπάρξουν σημεία αντίδρασης και υπερφόρτωσης της κυκλοφορίας, ρυθμός ροής μπορεί να αυξηθεί (συνήθης ροή 60-80 σταγόνες ανά λεπτό).

Σημεία ή συμπτώματα ανεπιθύμητων αντιδράσεων συνήθως εκδηλώνονται κατά την διάρκεια χορήγησης των πρώτων 50-100 ml αίματος. Εάν η μετάγγιση αίματος διακοπεί έγκαιρα, οξεία σωληναριακή νέκρωση και θάνατος σπάνια συμβαίνει

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

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

Η μετάγγιση θα πρέπει να τελειώσει σε 1 /2 ώρα περίπου.

12. Δεν βάζουμε φάρμακα μέσα στο αίμα δεν χορηγούμε Dextrose 5 W με το αίμα αποφεύγουμε να χρησιμοποιούμε διάλυμα RINGER'S LACTATED

Η προσθήκη φαρμάκων μέσο στο αίμα μπορεί να προκαλέσει φαρμακευτική ασυμβατότητα με το αίμα ή την αντιπηκτική διάλυση του αίματος. Η δεξτρόζη δεν περιέχει ηλεκτρολύτες και μπορεί να προκαλέσει αιμόλυση και πήξη του αίματος στον σωλήνα της συσκευής. Το διάλυμα Ringer's lactat περιέχει ασβέστιο σε μεγάλη περιεκτικότητα που μπορεί να δημιουργήσει πύγματα.

Φάση παρακολούθησης

1. Παρατηρούμε τον αρρώστο προσεχτικά. Παίρνουμε τα ζωτικά σημεία 15-20 λεπτά μετά την έναρξη της μετάγγισης. Στη συνέχεια παίρνουμε και αναγράφουμε τα ζωτικά σημεία κάθε ώρα ή πιο συχνά, εάν χρειάζεται.

Μεταβολή της κατάστασης το αρρώστου μπορεί, να είναι ενδεικτική ανάπτυξης επιπλοκών λόγω της μετάγγισης

2. Αλλάζουμε τη συσκευή μετάγγισης αίματος σε περίπτωση χορήγησης και άλλης μονάδας αίματος.

Το φίλτρο μπορεί να αποφραχθεί μετά τη χορήγηση μιας μονάδας αίματος.

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

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

5.3. ΓΕΝΙΚΕΣ ΕΥΘΥΝΕΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ ΣΤΙΣ ΑΝΤΙΔΡΑΣΕΙΣ ΤΩΝ ΜΕΤΑΓΓΙΣΕΩΝ.

Εμφάνιση Αντίδρασης στην Μετάγγιση Αίματος

1. Ειδοποιούμε αμέσως τον γιατρό και την Τράπεζα Αίματος.
2. Διακόπτουμε τη χορήγηση αίματος αλλά διατηρούμε τη φλέβα ανοικτή με τη χορήγηση δεξτρόζης ή διαλύματος χλωριούχου Νατρίου, για την περίπτωση που θα χρειαστεί να χορηγηθούν αμέσως φάρμακα.
3. Κρατάμε τη φιάλη αίματος και τη συσκευή και τα στέλνουμε στην Αιμοδοσία για έλεγχο της συμβατότητας και καλλιέργεια
4. Παίρνουμε δείγματα αίματος από τον άρρωστο για αιμοσφαιρίνη, καλλιέργεια και επανάληψη καθορισμού ομάδας.
5. Συλλέγουμε δείγμα ούρων και το στέλνουμε στο βιοχημικό εργαστήριο για ανίχνευση αιμοσφαιρίνης. Κρατάμε τα ούρα των επόμενων ουρήσεων.
6. Δείγματα αίματος επίσης χρειάζονται για ειδικά τεστ.
7. Παίρνουμε τα ζωτικά σημεία του αρρώστου
8. Δεν αφήνουμε τον άρρωστο μόνο του
9. Αναγράφουμε στο φύλλο νοσηλείας:
 - Ø ώρα που άρχισε η αντίδραση
 - Ø συμπτώματα
 - Ø ζωτικά σημεία του αρρώστου
 - Ø ώρα που σταμάτησε η αντίδραση
 - Ø τον όγκο αίματος που χορηγήθηκε
 - Ø τον αριθμό της μονάδας αίματος και την ομάδα αίματος
 - Ø την ώρα που στάλθηκε το δείγμα ούρων στο εργαστήριο
 - Ø την ώρα που ειδοποιήθηκε ο γιατρός
 - Ø την ώρα που ήρθε ο γιατρός

5.4. ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ ΑΠΟ ΜΕΤΑΓΓΙΣΗ ΑΙΜΑΤΟΣ

1. Πυρετικές αντιδράσεις

Οφείλονται:

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

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

γ. Σε ευαισθησία στο πλάσμα του δότη - είναι σπάνια.

Συμπτώματα:

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

α. Ρίγος και υψηλός πυρετός

β. Κεφαλαλγία

γ. Ναυτία και εμετός

δ. Ερυθρότητα προσώπου

ε. Ταχυκαρδία

Πρόληψη:

Διατηρείτε τον άρρωστο κατά τη διάρκεια της μετάγγισης άνετα σκεπασμένο.

Αντιμετώπιση:

α. Διακόψτε τη μετάγγιση, ενημερώστε τον γιατρό και την αιμοδοσία (για έλεγχο του αίματος)

β. Πάρτε τη θερμοκρασία 1/2 ώρα μετά την εμφάνιση του ρίγους

γ. Χορηγήστε αντιπυρετικά (ασπιρίνη) για την ελάττωση του πυρετού.

δ. Σε ήπια αντίδραση μπορεί να συνεχιστεί η χορήγηση του αίματος (μετά από ιατρική εντολή) κάτω από στενή παρακολούθηση του αρρώστου

ε. Σε σοβαρές περιπτώσεις η μετάγγιση αίματος διακόπτεται και χορηγούνται στον άρρωστο ενδοφλέβια κορτικοειδή.

2. Αλλεργικές αντιδράσεις

Οφείλονται:

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

Συμπτώματα:

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

Πρόληψη:

- α. Ελέγξτε και απομακρύνετε όλους του αιμοδότες με ιστορικό αλλεργίας
- β. Ρωτήστε τον άρρωστο αν έχει ιστορικό απεργίας
- γ. Χορηγείστε, προφυλακτικά, αντισταμικά πριν από την έναρξη της μετάγγισης σε αλλεργικούς άρρωστους.

Αντιμετώπιση:

- α. Διακόψτε τη μετάγγιση (σε βαριά αντίδραση) ή μειώστε τη ροή (σε ελαφρά αντίδραση)
- β. Ενημερώστε τον γιατρό
- γ. Χορηγείστε επινεφρίνη υποδόρια σε δόση 0.3 ml διαλύματος 1/1000 εάν ο άρρωστος εμφανίζει βαριά αναπνευστική δυσχέρεια.

3. Αιμολυτικές αντιδράσεις

Οφείλονται:

Σε μετάγγιση αίματος ασύμβατου με το αίμα του δέκτη ως προς τις ομάδες του συστήματος ABO ή στην παρουσία ανώμαλων συγκολληνών π.χ. ψυχοσυγκολλητινών.

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

Συμπτώματα:

- α. Ρίγος, υψηλός πυρετός
- β. Έντονος πόνος στην οσφύ
- γ. Ανησυχία
- δ. Αίσθημα πληρότητας στο κεφάλι και ερυθρότητα προσώπου
- ε. Ναυτία και εμετοί
- στ. Συσφυκτικός προκάρδιος πόνος
- ζ. Διάταση των φλεβών του τραχήλου
- η. Ταχυκαρδία, ταχύπνοια
- θ. Δύσπνοια
- ι. Shock
- ια. Ούρα βαθιά χρωματισμένα (αιμοσφαιρίνη)
- ιβ Αιμορραγία από το τραύμα ή το σημείο της φλεβοκέντησης
- ιγ. Προοδευτική μείωση της διούρησης (ολιγουρία, ανουρία)

Πρόγνωση:

Βαρεία - δυνατόν να επέλθει ο θάνατος.

Πρόληψη:

α. Βεβαιωθείτε για τη συμβατότητα του αίματος και την ταυτότητα του αρρώστου πριν από την μετάγγιση.

β. Μείνετε κοντά στον άρρωστο τα πρώτα 15-30 λεπτά. Εάν η μετάγγιση διακοπή έγκαιρα, ενδέχεται μια ανεπιθύμητη (και πιθανόν θανατηφόρα) αντίδραση να αποφευχθεί.

γ. Χορηγείται το αίμα με πολύ βραδύ ρυθμό (5 ml/min) κατά το χρόνο αυτό.

Αντιμετώπιση:

α. Διακόψτε τη μετάγγιση αμέσως. Οι συνέπειες είναι ανάλογες της ποσότητας του χορηγούμενου ασυμβάτου αίματος.

β. Ενημερώστε τον γιατρό

γ. Αρχίστε έγχυση μαννιτόλης αμέσως (χορηγούνται 200 ml υπέρτονου διαλύματος μαννιτόλης 20% με ταχύ ρυθμό) για τη διατήρηση της νεφρικής αιμάτωσης, σπειραματικής διήθησης και διούρησης, (διατηρείστε τη βελόνη αλλά χρησιμοποιείτε νέα συσκευή έγχυσης).

δ. Χορηγείστε 50 -100 ml υπέρτονου διαλύματος διττανθρακικού νατρίου 8,4% για αλκαλοποίηση, των ούρων και αποτροπή του σχηματισμού κρυστάλλων οξικής αιμάτινης στα ουροφόρα σωληνάκια.

ε. Διατηρείστε πίνακα προσλαμβανομένων και αποβαλλομένων υγρών. Παρακολουθείται για ολιγουρία ή ανουρία.

στ. Διατηρείται τον όγκο του κυκλοφορούμενου αίματος με ενδοφλέβια χορήγηση υγρών εάν επέλθει διούρηση

ζ. Χορηγείστε οξυγόνο για αντιμετώπιση της δύσπνοιας

η. Χορηγείστε αγγειοσυστατικά σε εμφάνιση βαριάς μορφής shock.

θ. Χορηγείστε ινωδογόνο εάν υπάρχει διάχυτη αιμορραγία.

ι. Υποπτευθείτε σωληναριακή νέκρωση εάν δεν εμφανιστεί διούρηση - αντιμετωπίστε την με τη χορήγηση υγρών και ηλεκτρολυτών ή διύλιση (σε εξοπλισμένη μονάδα).

ια. Τοποθετείστε μόνιμο καθετήρα κύστης μετράτε τα ούρα κάθε ώρα. Συλλέγετε όλα τα ούρα για έλεγχο της χροιάς

ιβ. Στείλτε δείγματα αίματος και ούρων του αρρώστου στο εργαστήριο για έλεγχο παρουσίας ελεύθερης αιμοσφαιρίνης στο πλάσμα (ενδεικτικό

ενδαγγειακής αιμόλυσης) και διάχυτης ενδαγγειακής πήξης. Επίσης για προσδιορισμό των χρωστικών στα ούρα.

ιγ. Στείλτε τη φιάλη αίματος και δείγμα πρόσφατου αίματος του αρρώστου στην Αιμοδοσία για έλεγχο συμβατότητας.

ιδ. Απαλλάξτε τον άρρωστο από το άγχος και την ανησυχία

4. Υπερφόρτωση της κυκλοφορίας

Οφείλεται:

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

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

Συμπτώματα:

Εκδηλώνεται συνήθως με σημεία οξείας καρδιακής κάμψης, δηλαδή:

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

Πρόληψη:

- α. Χορηγείται το αίμα με βραδύ ρυθμό.
- β. Χορηγείται συμπυκνωμένα ερυθρά (επιθυμητή ποσότητα αιμοσφαιρίνης - μικρός όγκος)
- γ. Ελέγχετε και αναγράφετε την ΚΦΠ σε αρρώστους με καρδιακό νόσημα

δ. Διατηρείται τον άρρωστο σε καθιστή θέση

Αντιμετώπιση:

α. Διακόψτε τη μετάγγιση άμεσης και ειδοποιείτε τον γιατρό

β. Διατηρείστε την ενδοφλέβια γραμμή ανοικτή με διάλυμα 5%

Dextrose σε 0,5% διάλυμα NaCl.

γ. Τοποθετείστε τον άρρωστο σε ανάρροπη θέση και τα πόδια σε εξαρτημένη θέση

δ. Χορηγείτε οξυγόνο και βρογχοδιασταλτικά

ε. Εφαρμόστε tourniquets στα άκρα (περιχειρίδες, περιμηρίδες)

στ. Κάντε καρδιοτόνωση

ζ. Ετοιμαστείτε για φλεβοτομή (αφαίμαξη)

η. Χορηγείτε διουρητικά (msnitol) σύμφωνα με ιατρική εντολή

θ. Παρακολουθείται στενά την Κ.Φ.Π. και τα ζωτικά σημεία

ι. Παρέχετε συναισθηματική υποστήριξη στον άρρωστο και τους συγγενείς του.

5. Σηψαιμία

Οφείλεται:

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

Συμπτώματα:

(εμφανίζονται μετά τη χορήγηση των πρώτων 50-100 ml αίματος)

α. Υψηλός πυρετός (πάνω από 38,4), ρίγος

β. Έντονη ερυθρότητα προσώπου

γ. Έντονη κεφαλαλγία ή οπισθοστερνικός πόνος

δ. Εμετοί, διάρροια αιματηρά

ε- Πόνος στην κοιλιά και τα άκρα

στ. Καταπληξία

ζ. Σπασμοί και κόμα

Πρόληψη:

- α. Μην αφήνετε το αίμα να παραμένει χωρίς Λόγο σε θερμοκρασία δωματίου πάνω από 30ημ'η επιταχύνει την ανάπτυξη των μικροβίων.
- β. Μη θερμαίνετε τις φιάλες αίματος πριν από τη μετάγγιση
- γ. Ελέγξτε το αίμα για παρουσία φυσαλίδων αέρα και αλλαγή της χροιάς του, πριν από τη μετάγγιση
- δ. Χρησιμοποιείτε άσηπτη τεχνική
- ε. Για μεγαλύτερη ασφάλεια χρησιμοποιείτε τη συσκευή αίματος όχι περισσότερο από 4 ώρες. Μη παρατείνετε τη χορήγηση αίματος περισσότερο από 4 ώρες και μη βάζετε φάρμακα στο αίμα.

Αντιμετώπιση:

- α. Διακόψτε τη μετάγγιση
- β. Κάντε καλλιέργειες αίματος από το αίμα του δότη (και του δέκτη) στείλτε το υπόλοιπο αίμα της φιάλης στο εργαστήριο
- γ. Αντιμετωπίστε τη σηψαιμία σύμφωνα με την ιατρική εντολή αντιβιοτικά, ενδοφλέβια χορήγηση υγρών, πρόσφατο αίμα, αγγειοσυσπαστικά, κορτικοειδή.

6. Αναφυλακτική αντίδραση**Οφείλεται:**

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

Συμπτώματα:

(εμφανίζονται μετά τη χορήγηση πολύ λίγων ml αίματος)

- α. Γενικευμένη ερυθρότητα
- β. Βρογχόσπασμος με κοπιώδη αναπνοή
- γ. Οπισθοστερνικός πόνος

- δ. Λαρυγγικό οίδημα
- ε. Καταπληξία
- στ. Απώλεια συνείδησης
- ζ. Βαρεία γαστρεντερική δυσφορία με εμετούς και διάρροια (εμφανίζουν μερικοί άρρωστοι)

Οι αντιδράσεις αυτές είναι συνήθως βαριές και δυνητικά θανατηφόρες.

Πρόληψη:

Χορηγήστε αίμα που δεν έχει IgA ή που έχουν αφαιρεθεί:

Αντιμετώπιση:

- α. Διακόψτε τη μετάγγιση
- β. Χορηγήστε αμέσως επινεφρίνη (συνήθως 0,4 ml διαλύματος 1:1000, υποδόρια)
- γ. Χορηγήστε οξυγόνο και κορτικοειδή
- δ. Σε βαρεία υπόταση χορηγήστε επινεφρίνη ενδοφλέβια (συνήθως 0,1ml, διαλύματος 1:1000 επινεφρίνης αραιώνεται σε 10 ml) διαλύματος NaCl 0,9% και χορηγείται σε περισσότερα από 5 λεπτά).
- ε. Σε καμία περίπτωση δεν -πρέπει να αρχίσει η μετάγγιση

7. Εμβολή αέρα

Οφείλεται:

- α. Το αίμα χορηγείται με πίεση και η φιάλη έχει κενωθεί, οπότε ο αέρας μπαίνει κατευθείαν στην κυκλοφορία
- β. Ο ελαστικός σωλήνας κατά την αλλαγή των φιαλών δεν έχει τελείως κενωθεί από τον αέρα.
- γ. Η έγχυση του αίματος, γίνεται με τον άρρωστο σε θέση trendelenburg, λόγω της δημιουργούμενης αρνητικής πίεσης μέσα στη φλέβα.

Συμπτώματα:

- α. Πόνος στον θώρακα

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

Πρόληψη:

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

Αντιμετώπιση:

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

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6^ο

6.1. ΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΔΙΑΣΤΑΣΗ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ

Στον Ελλαδικό χώρο και ιδιαίτερα σε ορισμένες περιοχές η Μεσογειακή αναιμία αποτελεί σοβαρό πρόβλημα με πολλές πτυχές, από τις οποίες η κοινωνική και η νοσηλευτική παρουσιάζουν ειδικά ενδιαφέρον. Επειδή δεν είναι δυνατόν να συζητηθούν οι πολλές πτυχές του κοινωνικού και νοσηλευτικού προβλήματος, θα περιορισθούμε στα σημεία εκείνα που παρουσιάζουν μεγαλύτερο ενδιαφέρον και είναι τα εξής:

- α) Προβλήματα ασθενή
- β) Προβλήματα του κοινωνικού συνόλου και της πολιτείας
- γ) Προβλήματα της οικογένειας των ασθενών

6.2. ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΤΟΥ ΑΣΘΕΝΗ

Τα βασικά προβλήματα του ασθενή με Μεσογειακή αναιμία είναι η ακριβής διάγνωση, η σωστή και σύγχρονη θεραπεία, η συστηματική ιατρική παρακολούθηση και η κοινωνική προσαρμογή.

Η Μεσογειακή αναιμία λόγω της συχνότητας της και του είδους της θεραπευτικής αγωγής, αποτελεί βασικό παράγοντα που επηρεάζει τη διαφοροποίηση της παιδιατρικής νοσοκομειακής νοσολογίας.

Τα νοσηλευτικά προβλήματα της νόσου είναι πολλά και ιδιότυπα, αναμένονται να αυξηθούν σημαντικά τα επόμενα χρόνια.

Η αντιμετώπιση της Μεσογειακής αναιμίας πάσχει στο σύνολο της, γι¹ αυτό υπάρχει ανάγκη άμεσου συντονισμένου και ορθολογιστικού προγραμματισμού για τη βελτίωση της νοσηλείας και παρακολούθησης των ασθενών με Μ.Α.

Η κοινωνική προσαρμογή των παιδιών αυτών, όταν είναι απλή και τα ψυχικά τους προβλήματα είναι πολλαπλά και ιδιότυπα ώστε να χρειάζονται αντιμετώπιση. Μόνο οι γιατροί που είναι υπεύθυνοι για την παρακολούθηση

αυτών των παιδιών είναι σε θέση να εκτιμήσουν την ανάγκη παροχής οποιαδήποτε υποστήριξης για την κοινωνική προσαρμογή των ασθενών.

6.3. ΚΟΙΝΩΝΙΚΕΣ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ ΣΤΗΝ ΟΙΚΟΓΕΝΕΙΑ ΤΟΥ ΠΑΣΧΟΝΤΑ.

Ζώντας σε μια τέτοια εποχή είναι εύκολο να φανταστούμε τα συναισθήματα των γονιών με παιδί άρρωστο από μεσογειακή αναιμία. Αισθάνονται το παιδί τους σαν ύπαρξη «δεύτερης διαλογής», ένα παιδί που δεν θα μπορέσει να επιβιώσει στον αγώνα της ζωής, που είναι ένας αγώνας σκληρής επιβίωσης. Υπάρχουν γονείς που δεν δηλώνουν το παιδί τους στο ταμείο για να καλύπτονται τα έξοδά του, για ένα και μόνο λόγο: οι ξένοι να μην μάθουν την αλήθεια.

Είναι επίσης γνωστό ότι οι φοβίες των γονιών για το μέλλον των παιδιών βρίσκουν λύση στην υπερπροστασία. Πιστεύοντας ότι του δίνουν ένα μεγάλο κομμάτι ευτυχία, αρχίζουν να το υπερπροστατεύουν και συγχρόνως να το απομονώνουν απ¹ τον έξω κόσμο, κάνοντας το άβουλο, παθητικό και ανοργάνωτο.

Καταλαβαίνουμε το άγχος των γονιών, γνωρίζοντας ότι το νήμα της ζωής των παιδιών είναι μικρό. Η δυσμορφία στα χαρακτηριστικά του παιδιού τους το θυμίζει κάθε μέρα. Οι συχνές μεταγγίσεις, το χάσιμο χρόνου μέσα στα νοσοκομεία, η πρόσθετη οικονομική ανάγκη, είναι προβλήματα καθημερινά. Τέλος, μεγάλη σημασία στην ψυχολογική αντίδραση των γονιών παίζει η σειρά του αρρώστου παιδιού μεταξύ των παιδιών της οικογένειας. Αν είναι το δεύτερο ή καλύτερα το τρίτο ή ακόμα καλύτερα το τέταρτο, οι γονείς το δέχονται με μεγαλύτερη ισορροπία.

6.4. ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΚΟΙΝΩΝΙΚΟΥ ΣΥΝΟΛΟΥ

Η αντιμετώπιση της νόσου στο σύνολο της λόγω της συχνότητας και του είδους της θεραπευτικής αγωγής κάνει ιδιαίτερα οξύ το πρόβλημα της επάρκειας των νοσηλευτικών κρεβατιών, αλλά μεγάλες είναι και οι ανάγκες σε αίμα.

Σήμερα ένα παιδί που πάσχει από Μεσογειακή αναιμία χρειάζεται κατά μέσο όρο 60 φιάλες αίμα το χρόνο, θα μπορούσα να βρεθούν αν 30 άνθρωποι έδιναν μία φορά το εξάμηνο αίμα. Τα άρρωστα άτομα σύντομα &α φτάσουν στην πιο παραγωγική ηλικία πολλά ψυχολογικά προβλήματα, με δύσκολη προσαρμογή στο κοινωνικό σύνολο.

Παρόμοια ψυχικά προβλήματα εμφανίζονται και στους γονείς των παιδιών, οι οποίοι παλεύοντας όσο μπορούν να τα σώσουν, πολλές φορές απογοητεύονται και πανικοβάλλονται.

Ακόμα το άγχος που διακατέχει τις νέες γυναίκες μπροστά στον κίνδυνο να γεννήσουν άρρωστα παιδιά, που πρώτα και κύρια οφείλεται στην άγνοια τους για την πρόοδο της επιστήμης στον γονέα της προγεννητικής.

6.5. ΣΥΜΒΟΛΗ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ

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

Η θεραπεία αυτή είναι Οι μεταγγίσεις που γίνονται περίπου ανά μήνα και επίσης περιλαμβάνει και την χορήγηση δεσφεριοξαμίνης για την μείωση του φορτίου του σιδήρου.

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

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

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

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

Δεν θέλει να φάει, αδιαφορεί για την προσωπική του υγιεινή και χάνει κάθε ενδιαφέρον για οποιαδήποτε δραστηριότητα.

Ο νοσηλευτής γνωρίζει ότι η θέληση για ζωή είναι απαραίτητη για να ξεπεράσει την ασθένεια. Γι' αυτό πρέπει να δείξει την αγάπη του στον άρρωστο και να τον πείσει ότι είναι χρήσιμος στην κοινωνία. Να τον βοηθήσει να αναπτύξει ρεαλιστικές φιλοδοξίες και ιδέες για τον εαυτό του.

Δεν πρέπει να δείχνει οίκτο προς τον ασθενή, αλλά η συμπεριφορά του να είναι σταθερή ώστε να κερδίσει την εμπιστοσύνη του.

Τα παιδιά έχουν ανάγκη από αγάπη και ασφάλεια που τους παρέχεται με την παρουσία της μητέρας. Στενοχωριούνται όταν αυτή δεν βρίσκεται κοντά τους, πολλές φορές είναι, δακρυσμένα και θλιμμένα.

Αδυνατούν να δεχτούν την αγάπη και την στοργή του περιβάλλοντος, των συγγενών και φίλων τους.

Η μητέρα, πρέπει να αντικατασταθεί όσο το δυνατόν από την νοσηλεύτρια.

Να του δώσει, την αγάπη που του λείπει., να κερδίσει την εμπιστοσύνη του με την συμπεριφορά της, να του απομακρύνει τον φόβο, την αγωνία, την θλίψη.

Να φροντίσει ώστε το περιβάλλον της μονάδας να είναι όσο το δυνατό πιο ζεστό, η θεραπεία να είναι ανώδυνη όσο γίνεται.

Πολλές φορές και οι γονείς εμφανίζουν έντονα ψυχικά προβλήματα (αισθήματα ντροπής, ενοχής κ.τ.λ.) που οδηγούν σε διαταραχή της ισορροπίας της οικογένειας, ακόμη και στην διάλυση της αλλά και στην εγκατάλειψη του άρρωστου παιδιού.

Και σ' αυτή την περίπτωση είναι απαραίτητη η παρέμβαση του νοσηλευτή, η ενθάρρυνση των ατόμων αυτών να ελπίζουν, η διαφώτιση τους όσον αφορά την ασθένεια, την αντιμετώπιση της αλλά και την πρόληψη γεννήσεως και άλλων παιδιών με Μεσογειακή αναιμία .

6.6. ΚΟΙΝΩΝΙΚΕΣ ΠΑΡΟΧΕΣ ΣΤΟΥΣ ΠΑΣΧΟΝΤΕΣ.

Όσον αφορά τις κοινωνικές παροχές, το κράτος έχει προχωρήσει σε μία σειρά μέτρων έτσι ώστε να διευκολύνει όσο γίνεται τη ζωή των ατόμων με τις ειδικές ανάγκες. Αναφορικά παρέχεται:

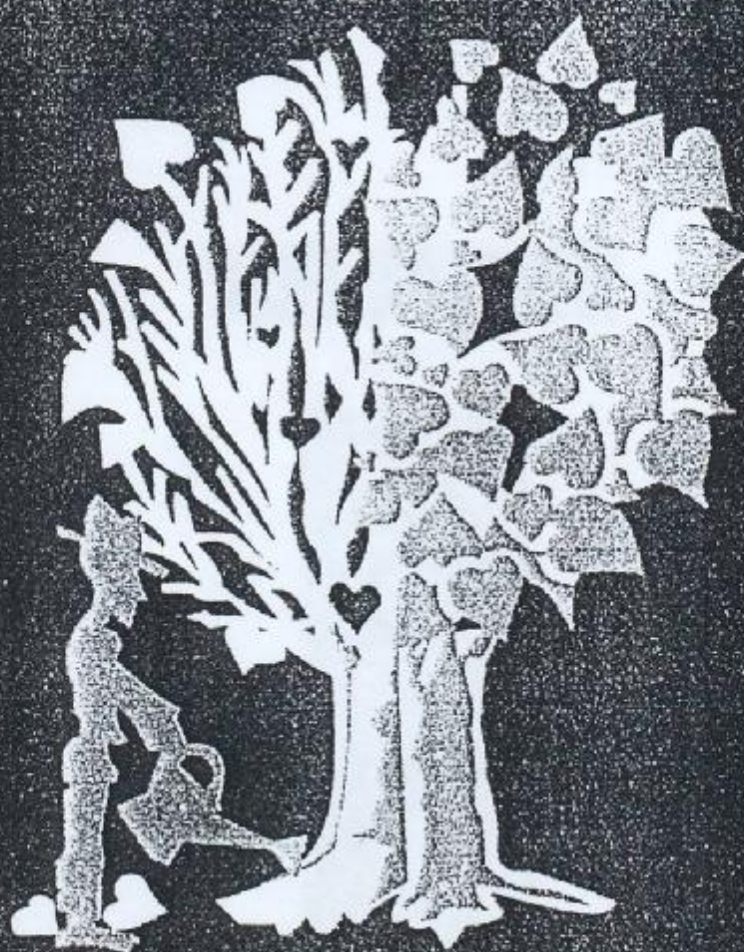
ΑΔΑΣΜΟΛΟΓΗΤΟ ΑΥΤΟΚΙΝΗΤΟ

- Πρόγραμμα "βοήθεια στο σπίτι" από το Υπουργείο Υγείας-Πρόνοιας
- ΑΥΤΟΜΑΤΗ ΚΛΗΣΗ ΠΡΟΚΑΘΟΡΙΣΜΕΝΟΥ ΑΡΙΘΜΟΥ
- Το Επίδομα Καυσίμων
- ΔΙΑΚΙΝΗΣΗ ΜΕ ΠΛΟΙΑ
- ΧΟΡΗΓΗΣΗ ΚΑΡΤΩΝ ΔΙΑΚΙΝΗΣΗΣ ΑμΕΑ
- ΑΔΕΙΕΣ ΑΠΟ ΤΗΝ ΕΡΓΑΣΙΑ
- ΠΛΗΡΗΣ ΣΥΝΤΑΞΗΣ ΓΗΡΑΤΟΣ(ΕΚΑ σύμφωνα με το Ν. 1902/90 αρ 27 παρ. 1)
- ΕΞΩΪΔΡΥΜΑΤΙΚΟ ΕΠΙΔΟΜΑ 1140 81 (αρθ. 42)

- ΕΚΛΟΓΕΣ ΚΑΙ ΠΟΛΙΤΕΣ ΜΕ ΑΝΑΠΗΡΙΕΣ
(εγκύκλιος του Υπουργού Εσωτερικών κ. Αλ. Παπαδόπουλο)
Αθήνα, 11 Σεπτεμβρίου 1998
- ΕΙΔΙΚΗ ΕΠΙΤΡΟΠΗ ΤΟΥ ΥΠΕΣΑΑΑ ΓΙΑ ΤΟΥΣ ΠΟΛΙΤΕΣ ΜΕ ΑΝΑΠΗΡΙΕΣ
 - εκπαίδευση ατόμων με ειδικές εκπαιδευτικές ανάγκες ΝΟΜΟΣ 2817
 - απασχόληση προσώπων ειδικών κατηγοριών Ν. 264371998
 - ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ ΝΕΩΝ ΕΛΕΥΘΕΡΩΝ ΕΠΑΓΓΕΛΜΑΤΙΩΝ ΑΤΟΜΟΝ ΜΕ ΕΙΔΙΚΕΣ ΑΝΑΓΚΕΣ
 - ΑΣΦΑΛΙΣΤΙΚΑ ΤΑΜΕΙΑ
 - ΠΑΡΟΧΕΣ ΤΑΜΕΙΩΝ ΤΣΑΥ ΤΑΠΙΛΤ ΤΑΠΟΤΕ ΝΑΤ ΤΑΕ ΤΣΑ ...
 - ΙΚΑ
 - ΟΑΕΕ (ΤΕΒΕ)
 - ΔΗΜΟΣΙΟ
 - ΟΓΑ
 - ΕΝΗΜΕΡΩΣΗ ΓΙΑ ΤΗΣ ΔΥΝΑΤΟΤΗΤΕΣ ΑΣΦΑΛΙΣΗΣ ΑΠΟ ΙΔΙΩΤΙΚΕΣ ΕΤΑΙΡΙΕΣ
 - ΕΞΩΙΔΡΥΜΑΤΙΚΟ ΕΠΙΔΟΜΑ
 - ΠΛΗΡΗΣ ΣΥΝΤΑΞΗΣ ΓΗΡΑΤΟΣ
 - ΑΔΕΙΕΣ ΑΠΟ ΤΗΝ ΕΡΓΑΣΙΑ
 - ΧΟΡΗΓΗΣΗ ΚΑΡΤΩΝ ΔΙΑΚΙΝΗΣΗΣ ΑμΕΑ
 - ΔΙΑΚΙΝΗΣΗ ΜΕ ΠΛΟΙΑ
 - ΚΑΡΤΑ ΑΠΕΡΙΟΡΙΣΤΩΝ ΔΙΑΔΡΟΜΩΝ
 - ΑΥΤΟΜΑΤΗ ΚΛΗΣΗ ΠΡΟΚΑΘΟΡΙΣΜΕΝΟΥ ΑΡΙΘΜΟΥ

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 7^ο

Εθελοντική Αιμοδοσία



ένας δεν φτάνει
χρειάζονται πολλοί



Π.Π.Ε.Α. ΠΑΤΡΩΝ
Κέντρο Αιμοδοσίας
Τηλ. 999667 - 8

7.1. ΕΘΕΛΟΝΤΙΚΗ ΑΙΜΟΔΟΣΙΑ

ΠΡΙΝ ΔΩΣΕΙΣ ΑΙΜΑ:

Για να διαπιστωθεί αν είσαι κατάλληλος για δότης αίματος σου ζητείται από την αδελφή της αιμοδοσίας η ταυτότητα σου και η συμπλήρωση ενός ερωτηματολόγιου. Αυτά βεβαίως εφόσον δεν έχεις αποκτήσει ακόμη κάρτα αιμοδότη. Μπορεί να συζητηθούν ορισμένες πρόσθετες πληροφορίες που αφορούν στην υγεία σου και το κίνδυνο να έχεις μολυνθεί από τον ιό του AIDS ή της ηπατίτιδας Β-ή C. Σκοπός τι ερωτημάτων αυτών είναι από τη μια πλευρά να προστατευθεί η υγεία εκείνου που επιθυμεί να δώσει αίμα και από την άλλη βεβαίως να προστατευθεί η υγεία εκείνου που λαμβάνει το αίμα.

ΜΠΟΡΕΙ Ο ΚΑΘΕΝΑΣ ΝΑ ΓΙΝΕΙ ΕΘΕΛΟΝΤΗΣ ΑΙΜΟΔΟΤΗΣ;

Μπορείς να δώσεις αίμα υπό τις εξής προϋποθέσεις:

Ηλικία. Να είσαι τουλάχιστον 18 χρονών (π. χ. δεκαεξάχρονος δεν μπορεί να δώσει).

Βάρος. Πρέπει να ζυγίζεις τουλάχιστον 50 κιλά.

Διατροφή. Συνιστάται μια ισορροπημένη διατροφή.

Ταυτότητα. Αν δεν έχετε ήδη ταυτότητα αιμοδότη θα πρέπει να έχετε μαζί σας αστυνομική ταυτότητα ή φοιτητικό πάσσο ή άδεια οδήγησης, κ.λ.π.

ΤΙ ΣΗΜΑΙΝΕΙ ΠΡΑΚΤΙΚΑ ΔΙΝΩ ΑΙΜΑ;

Το να δώσεις μία μονάδα αίματος (περί τα 400 ml) χρειάζεται περίπου δέκα λεπτό με ένα τέταρτο.

Χρειάζονται περίπου οκτώ εβδομάδες για να αντικατασταθούν τα ερυθρά αιμοσφαίρια μετά την αιμοληψία.

Η βελόνα που χρησιμοποιείται για τη συλλογή του αίματος είναι μιας χρήσης και αποστειρωμένη.

ΘΑ ΠΟΝΕΣΩ;

Πέρα από το τρύπημα της βελόνας τη στιγμή της αιμοληψίας δεν υπάρχει καμία άλλη ενόχληση. Ορισμένοι υπερευαίσθητοι άνθρωποι μπορεί να αισθανθούν και (δυσφορία ή αδυναμία ή ανακάτεμα στο στομάχι κατά τη διάρκεια της αιμοληψίας

Μερικοί άνθρωποι επίσης μπορούν να αποκτήσουν ένα βαθύ κόκκινο χρώμα γύρω από την περιοχή που τρύπησε η βελόνα.

Οι περισσότεροι δότες όμως αισθάνονται πολύ καλά μετά την αιμοληψία.

ΧΡΕΙΑΖΟΜΑΙ ΞΕΚΟΥΡΑΣΗ;

Μετά την αιμοληψία καλό είναι να ξεκουράζεται κανείς. Επίσης καλό είναι να ασκεί μια μικρή πίεση στην περιοχή που τρύπησε η βελόνα για να σταματήσει τη μικρή αιμορραγία. Καλό είναι να τοποθετείται και ένας μικρός λευκοπλάστης με βαμβάκι από κάτω για έξι περίπου ώρες, μη τυχόν και συνεχισθεί η ροή αίματος.

Καλό είναι επίσης να πεις, πορτοκαλάδα, όπως συνηθίζεται. Αν αισθάνεσαι λιποθυμία και παραμένεις ακόμη στην αιμοδοσία του νοσοκομείου οι αδελφές θα σε βοηθήσουν.

Αν αισθάνεσαι λιποθυμία μετά την έξοδο σου από το νοσοκομείο ή την κλινική μείνε για μερικά λεπτά με το κεφάλι ανάμεσα στα πόδια σου.

Απόφυγε την κοπιαστική φυσική άσκηση για έξι με οκτώ ώρες αφού έχει δώσεις αίμα.

Σε μερικές περιπτώσεις άνθρωποι που εργάζονται σε επικίνδυνες εργασίες, όπως οδηγό λεωφορείου, πιλότοι, καταδύτες κλπ., μπορούν να λαμβάνουν κάποια άδεια από την εργασία για να μπορούν να ξεκουραστούν. Το ίδιο συμβαίνει και με αθλητές που επιδίδονται σε επικίνδυνα αθλήματα, όπως ορειβασία.

Τεστ που γίνονται στο αίμα για ηπατίτιδα, σύφιλη, AIDS και άλλες μολυσματικές ασθένειες που μπορούν να μεταδοθούν από το δότη αίματος στο λήπτη. Αν οι εξετάσεις δείξουν ότι πάσχεις από μια τέτοια μεταδοτική ασθένεια, τότε το αίμα σου, όπως είναι φυσικό, δεν θα χρησιμοποιηθεί.

Η αιμοδοσία του νοσοκομείου, αν διαπιστώσει ότι πάσχεις από κάποια τέτοια ασθένεια, θα έρθει σε επαφή μαζί σου να σε ενημερώσει για το πρόβλημα σου. Η ενημέρωση αυτή βεβαίως παραμένει εμπιστευτική.

ΕΠΙΤΕΛΟΥΣ ΤΙ ΕΙΝΑΙ Η ΑΙΜΟΔΟΣΙΑ;

Η αιμοδοσία είναι μία ιατρική διαδικασία η οποία έχει ιατρική ένδειξη και η οποία συνιστάται στην έγχυση αίματος ή συστατικών του αίματος του δότη προς το λήπτη.

Τα στοιχεία του αίματος είναι τα εξής:

- ◆ ερυθρά αιμοσφαίρια για αναιμία ή απώλεια αίματος.
- ◆ αιμοπετάλια για την αιμορραγία ή την παρεμπόδιση αιμορραγίας όταν ο αριθμός αιμοπεταλίου είναι χαμηλός.
- ◆ πλάσμα που παρέχει πρωτεΐνες μαζί με θρομβωτικούς παράγοντες.

Αμέσως παρακάτω θα τα περιγράψουμε πιο αναλυτικά.

Τα ερυθρά αιμοσφαίρια δίνονται συχνά σε ασθενείς που έχουν τραύματα και έχουν απώλεια αίματος, λ.χ. σε τραύματα από πυροβόλα όπλα, σε αυτοκινητιστικά ατυχήματα ή σε εκείνους που έχουν διακομισθεί επείγοντως για επείγουσες χειρουργικές επεμβάσεις.

Στην περίπτωση του τραύματος χρειάζεται μόνο λίγος χρόνος για να διασταυρωθεί ο τύπος αίματος του δότη με αυτό του λήπτη.

Ο τύπος O- αρνητικό είναι συμβατός με όλες τις ομάδες αίματος. Βρίσκεται σε ποσοστό 6,5%, είναι δηλαδή αρκετά σπάνια ομάδα αίματος.

Ο τύπος O+ θετικό είναι συμβατός με όλες τις άλλες Ρέζους θετικές ομάδες.

Βρίσκεται σε ποσοστό 38% περίπου του συνολικού πληθυσμού. Το μεγάλο μέρος των ασθενών με τραύμα μεταγγίζονται με ομάδα αίματος O.

7.2. ΟΦΕΛΗ ΕΘΕΛΟΝΤΙΚΗΣ ΑΙΜΟΔΟΣΙΑΣ

- ◆ Κανένα φάρμακο δεν αντικαθιστά το αίμα που χρειάζονται οι ασθενείς συνάνθρωποι μας.
- ◆ Η αιμοδοσία είναι τελείως Ακίνδυνη και Ανώδυνη και διαρκεί 5 λεπτά της ώρας.
- ◆ Το αίμα που δίνουμε, ο οργανισμός μας το αντικαθιστά μέσα σε 10 λεπτά της ώρας.
- ◆ Από τις 20 μονάδες αίματος που διαθέτει κάθε ανθρώπινος οργανισμός μόνο τη μία μονάδα προσφέρει κατά την αιμοδοσία ο κάθε αιμοδότης.
- ◆ Ο κάθε υγιής άνθρωπος άνδρας ή γυναίκα, ηλικίας 18 -60 ετών μπορούν να δίνουν Μία μονάδα (300 -350 κυβ. εκατοστά) αίματος 1-2-3 ή και 4 φορές το χρόνο.
- ◆ Στη χώρα μας υπάρχουν 3.500 νεφροπαθείς που χρειάζονται 2 φιάλες αίμα κάθε μήνα. Επίσης και οι 3.500 πάσχοντες από μεσογειακή αναιμία χρειάζονται αίμα κάθε μήνα περίπου.
- ◆ Με την εξέλιξη της επιστήμης τώρα και στην Ελλάδα γίνονται μεγάλες εγχειρήσεις (ανοιχτής καρδιάς κ,λ.π.) με 15 –20 μονάδες περίπου.
- ◆ Η χώρα μας είναι πρώτη στα τροχαία ατυχήματα. Ένας πολυτραυματίας χρειάζεται περίπου μέχρι και 35-40 μονάδες.
- ◆ Το χρόνο η Ελλάδα χρειάζεται 600 χιλιάδες μονάδες και οι ανάγκες αυξάνουν.
- ◆ Για να καλύψουμε τις ανάγκες μας σαν χώρα εισάγουμε αίμα από την Ελβετία.

7.3. ΑΝΑΓΚΕΣ ΠΑΣΧΟΝΤΩΝ ΑΠΟ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ

ΑΝΑΙΜΙΑ.

Η προσφορά αίματος αποτελεί την πιο υψηλή έκφραση ανθρωπισμού στο σύγχρονο κόσμο.

Ο σύλλογος μας του οποίου τα μέλη δίνουν αίμα 2 φορές το χρόνο, από την ίδρυση του έχει προσφέρει περισσότερες από 5000 μονάδες αίματος και αυτό γιατί αγκαλιάστηκε με θέρμη από τον ευαίσθητο ακριτικό λαό της Αλεξανδρούπολης.

Η Ελλάδα χρειάζεται 600.000 μονάδες αίματος το χρόνο.

Που πάει το αίμα;

- ◆ Στους πάσχοντες από μεσογειακή αναιμία 130.000 μονάδες αίματος το χρόνο.
- ◆ Για κάθε ασθενή που κάνει εγχείρηση «ανοιχτής καρδιάς» 10-20 μονάδες αίματος.
- ◆ Για κάθε τραυματία από τροχαίο 10-40 μονάδες αίματος.
- ◆ Για κάθε ασθενή με λευχαιμία 40 μονάδες αίματος και αιμοπεταλίων το χρόνο.
- ◆ Για κάθε νεφροπαθή ασθενή που κάνει αιμοκάθαρση 30 μονάδες αίματος το χρόνο.

1. Η βελτίωση της ιατρικής περίθαλψης όλων των πασχόντων με την άμεση εφαρμογή της σύγχρονης θεραπευτικής αγωγής σε όλα τα Νοσοκομεία της χώρας και την ίδρυση Μονάδας Νοσηλείας Ενηλίκων.
2. η επαγγελματική αποκατάσταση των πασχόντων με την παροχή διευκολύνσεων για την εκπαίδευση τους σε σύγχρονα επαγγέλματα και την πρόσληψη τους σε κατάλληλες θέσης εργασίας.
3. η πλήρης και εφ' όρου ζωής ασφαλιστική κάλυψη, με την εξασφάλιση ιατροφαρμακευτικής περίθαλψης και συνταξιοδότησης ανεξάρτητα από εργασιακές ή κοινωνικές προϋποθέσεις.

4. η ενημέρωση και ευαισθητοποίηση του ελληνικού πληθυσμού για τη νόσο, την πρόληψη της και για την εθνική ανάγκη της εθελοντικής προσφοράς αίματος.

7.4. ΕΛΕΓΧΟΣ ΓΙΑ ΣΤΙΓΜΑ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

Τονίζεται και πάλι ότι η μεσογειακή αναιμία δεν θεραπεύεται και δεν υπάρχει τρόπος για την εξάλειψη της κληρονομικής ανωμαλίας. Γι' αυτό εκτός από τον προγεννητικό έλεγχο που γίνεται όταν πλέον η γυναίκα είναι έγκυος είναι αναγκαίο να γίνεται αιματολογικός έλεγχος σε όλα τα άτομα, πριν ακόμα παντρευτούν έτσι ώστε να αναγνωριστούν οι ετεροζυγώτες, οι φορείς δηλαδή αυτής της ανωμαλίας, οι οποίοι δεν έχουν κανένα σύμπτωμα ή κλινική εκδήλωση.

Η εξέταση είναι απόλυτα αναγκαία στα άτομα των οποίων οι οικογένειες έχουν ή είχαν πρόβλημα παιδιών με μεσογειακή αναιμία ή με παρόμοιες καταστάσεις όπως η δρεπανοκυτταρική αναιμία.

Τα ζευγάρια όπου και οι δύο είναι φορείς της μεσογειακής αναιμίας και κατά συνέπεια έχουν κίνδυνο για ένα άρρωστο παιδί πρέπει έγκαιρα να συμβουλευούνται τα ειδικά κέντρα.

Η εξέταση για την διαπίστωση των φορέων της μεσογειακής αναιμίας δεν είναι απλή και απαιτεί πείρα και ειδικά τεχνικά μέσα και δεν είναι δυνατή σ' όλα τα εργαστήρια.

Η εξέταση γίνεται δωρεάν στη χώρα μας, στις μονάδες πρόληψης μεσογειακής αναιμίας του Υπουργείου Υγείας και Πρόνοιας. Στις μονάδες αυτές παράλληλα με τον έλεγχο της μεσογειακής αναιμίας γίνεται έλεγχος και για άλλες κληρονομικές αιμοσφαιρινοπάθειες. Τα αποτελέσματα των εξετάσεων και η ενημέρωση των ατόμων γίνεται από το υπεύθυνο προσωπικό των μονάδων .

7.5. ΠΟΙΑ Η ΣΥΧΝΟΤΗΤΑ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ ΣΤΗΝ

ΕΛΛΑΔΑ.

Η μεσογειακή αναιμία κυριαρχεί στη μεσογειακή περιοχή, τη Μέση Ανατολή και τη νότια Ασία. Υπολογίζεται ότι στην Ελλάδα πάνω από 3.000 άτομα πάσχουν από μεσογειακή αναιμία και κάθε χρόνο αν δεν λαμβάνονται μέτρα πρόληψης θα προστίθενται 100 έως 200 νέα άτομα. Στην Ελλάδα η συχνότητα των φορέων της μεσογειακής αναιμίας είναι κατά μέσο όρο περίπου 8%, που σημαίνει ότι ένας στους δώδεκα στο περιβάλλον μας, θα πρέπει να είναι φορέας της μεσογειακής αναιμίας .

7.6. ΜΟΝΑΔΕΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

Στην Αττική:

1. Μονάδα Πρόληψης Μεσογειακής αναιμίας (Σεβαστουπόλεως 16)
2. Νοσοκομείο Παίδων «Αγία Σοφία».

7.7. ΒΑΣΙΚΕΣ ΕΠΙΔΙΩΞΕΙΣ ΤΗΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ

Οι βασικές επιδιώξεις της νοσηλευτικής θα πρέπει να είναι:

- ◆ Η οργάνωση μονάδων μεσογειακής αναιμίας για την βελτίωση της νοσηλείας και παρακολούθησης των ασθενών.
- ◆ Η προσπάθεια περιορισμού του αριθμού των πασχόντων με την πρόληψη της νόσου και γι' αυτό απαιτείται:
 - α) δημιουργία ειδικών κέντρων διάγνωσης των ετερόζυγων κυρίως στην ύπαιθρο
 - β) αναβάθμιση και δραστηριοποίηση των τμημάτων προληπτικής υγιεινής που ήδη υπάρχουν.
 - γ) διαφώτιση του πληθυσμού από ομάδες (γιατρό - νοσηλεύτη) για τον κίνδυνο να γεννηθούν άρρωστα παιδιά από γονείς που φέρουν το στίγμα.

δ) ενημέρωση του πληθυσμού για τη νόσο από το σχολείο, αλλά και τα μέσα μαζικής ενημέρωσης

ε) φροντίδα για την όλο και μεγαλύτερη κατάρτιση του Ιατρικού αλλά και του νοσηλευτικού προσωπικού.

- ◆ Η ανάπτυξη του τομέα της έρευνας για την εξεύρεση της ριζικής θεραπείας.
- ◆ Στο θέμα της κοινωνικής προσαρμογής σπουδαίο ρόλο θα μπορούσαν να παίξουν οι υπηρεσίες του κοινωνικού λειτουργού και του ψυχολόγου.
- ◆ Η κατάλληλη διαπαιδαγώγηση των ατόμων, που στην περίπτωση μας θα αυξήσει τους «δωρητές αίματος» για αυτούς που πάσχουν από μεσογειακή αναιμία.
- ◆ Η φροντίδα για την κοινωνική αποκατάσταση των πασχόντων και η συνεργασία με τους κατά τόπους συλλόγους.

Π Ρ Ο Τ Α Σ Ε Ι Σ

Περίπου το 18% του συνολικού αίματος απαιτείται για τις μεταγίσεις των θαλασσαιμικών ατόμων και αυτό αποδεικνύει τη μεγάλη προσπάθεια των υπηρεσιών αιμοδοσίας και ολόκληρης της κοινωνίας για διασφάλιση επάρκειας αίματος.

Αν και ο αιμοδοτικός δείκτης της χώρας μας είναι υψηλότερος από εκείνον των μεσογειακών χώρων και άλλων της βορειοδυτικής Ευρώπης, ο μεγάλος αριθμός τροχαίων ατυχημάτων, εικόνα τις περιόδους των διακοπών και η υπερβολική χρήση αίματος σε μερικές απλές χειρουργικές επεμβάσεις δημιουργούν εποχιακές ελλείψεις μικρού βαθμού.

Είναι συνεπώς ανάγκη να αναπτύξουμε ακόμη περισσότερο την εθελοντική αιμοδοσία σε τακτική βάση, και να κάνουμε σωστότερη χρήση του αίματος για το σύνολο των ασθενών μας. Το Υπουργείο έχει επικεντρώσει την προσοχή του στο θέμα της εξοικονόμησης αίματος για τη θαλασσαιμία, με στόχο την απαλλαγή του θαλασσαιμικού ατόμου από την «υποχρέωση» ανεύρεσης αιμοδοτών.

Προσωρινά η ελβετική μικρή βοήθεια αποτελεί ένα ανακουφιστικό μέτρο, το Υπουργείο όμως εκτιμά ότι καλύτερη διαχείριση του αίματος και συνεργασία όλων των υπηρεσιών αιμοδοσίας και των κλινικών τμημάτων των νοσοκομείων θα προσφέρει τη λύση του προβλήματος.

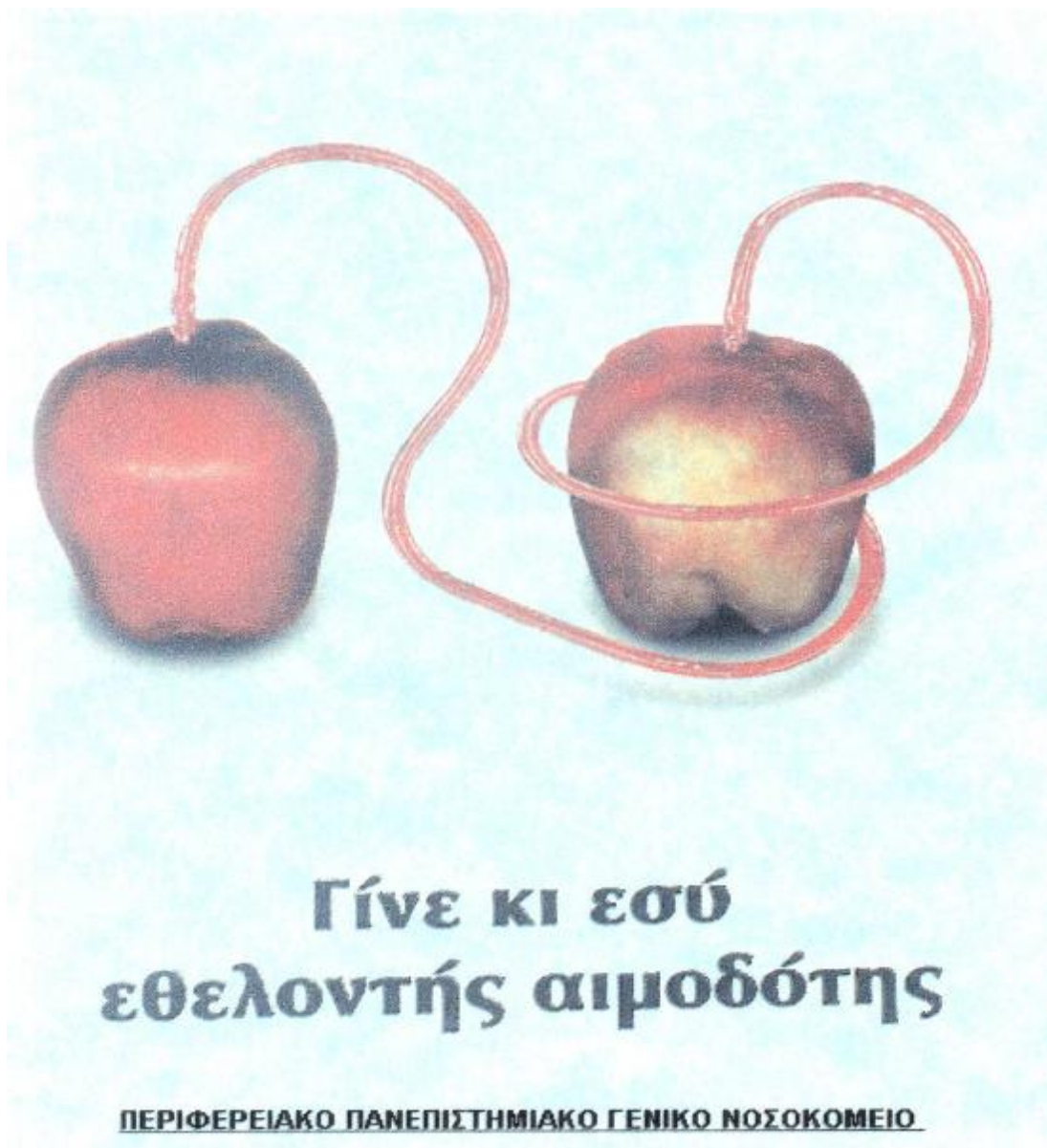
Αναμφισβήτητα όμως εκτός από την κρατική μέριμνα για το θέμα της αντιμετώπισης της μεσογειακής αναιμίας μεγαλύτερη ευθύνη πέφτει στους ίδιους τους πολίτες.

Η αναζήτηση του πολίτη για τη σωστή ενημέρωση στο θέμα της πρόληψης της μεσογειακής αναιμίας είναι σίγουρα το πιο δυνατότερο όπλο στα χέρια του καθενός από εμάς.

Γίνεται αντιληπτό πόσο σημαντικό είναι το θέμα του ελέγχου όλων μας για το στίγμα της Μεσογειακής αναιμίας. Επίσης είναι σαφές πως τα ζευγάρια θα πρέπει να γνωρίζουν τα πάντα για την πρόληψη και τον προγεννητικό έλεγχο στη μεσογειακή αναιμία.

Τέλος και μέσα από αυτή την εργασία γίνεται σαφές πως δίνοντας λίγο από το χρόνο μέσω της εθελοντικής αιμοδοσίας μας μπορούμε να προσφέρουμε και εμείς σε ανθρώπους που το έχουν ανάγκη.

Ας βοηθήσουμε λοιπόν όλοι προς την εξάλειψη ασθενειών όπως η μεσογειακή αναιμία.



ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- ΓΑΡΔΙΚΑΣ, Κ. (1989): *Αιματολογία*, Τ. 3^{ος}, Αθήνα, Παρισινός Γρ.
- ΓΑΡΔΙΚΑΣ, Κ. (1989): *Ειδική Νοσολογία*, Τ. 2^{ος}, Αθήνα, Παρισινός Γρ.
- ΔΑΝΔΟΛΟΣ, ΕΜ. (1976): Γεωγραφική Κατανομή των Μεσογειακών συνδρομών στο (Ε΄ ιατρικό Συνέδριο Ενόπλων Δυνάμεων). Μεσογειακή Αναιμία – Αιμοσφαιρινοπάθειες – Κληρονομικές ενζυμοπάθειες ερυθρών αιμοσφαιρίων.
- ΚΑΡΠΑΘΙΟΣ, ΣΕ. (1984): *Βασική Μαιευτική Περιγεννητική Ιατρική και Γυναικολογία*.
- ΚΑΤΤΑΜΗΣ, Χ. (1976): Κοινωνικές Επιπτώσεις των Μεσογειακών συνδρομών στο (Ε΄ ιατρικό Συνέδριο Ενόπλων Δυνάμεων). Μεσογειακή Αναιμία – Αιμοσφαιρινοπάθειες – Κληρονομικές ενζυμοπάθειες ερυθρών αιμοσφαιρίων.
- ΚΟΥΒΕΛΑΣ Η. ΛΟΥΚΟΠΟΥΛΟΣ Δ. ΚΟΝΤΟΠΟΥΛΟΥ. ΓΡΙΒΑ, (1991): *Αιματολογία – Αιμοληψία – Τράπεζα αίματος*.
- ΚΟΝΤΟΠΟΥΛΟΥ ΓΡΙΒΑ. (1984). *Αιμοδοσία στην Ελλάδα*.
- ΜΑΛΓΑΡΙΝΟΥ, Μ.Α. ΚΩΝΣΤΑΝΤΙΝΙΔΟΥ ΕΦ. (1989). Παθολογική και χειρουργική Νοσηλευτική Τ. Β΄
- ΜΠΟΥΡΑΝΤΑΣ Π. ΚΩΣΤΑΝΤΙΝΟΣ (1992): Θεραπεία της Μεσογειακής αναιμίας, Τ. ΙΔ΄, *Ιατρικά Χρονικά*..
- ΠΟΛΙΤΗΣ Κ. ΦΙΕΦΗΣ Μ. ΒΡΕΤΟΥ Ε. ΥΦΑΝΤΟΠΟΥΛΟΣ Ι. (1989): *Η αντίληψη του πληθυσμού για την κοινωνική θέση του πάσχοντος από Μεσογειακή Αναιμία*.
- ΣΑΧΙΝΗ. ΚΑΡΔΑΣΗ Α. ΠΑΝΟΥ Μ. (1988). Παθολογική και Χειρουργική Νοσηλευτική, Νοσηλευτικές διεργασίες, Τ. 2^{ος}, Αθήνα: Βήτα.
- ΤΡΙΧΟΠΟΥΛΟΥ ΑΝΤΩΝΙΑ. ΤΡΙΧΟΠΟΥΛΟΣ ΔΗΜΗΤΡΙΟΣ. (1986). *Προληπτική Ιατρική – Αγωγή υγείας – Κοινωνική Ιατρική – Δημόσια Υγιεινή* ΑΘΗΝΑ: Γρηγόριος Παρισινός.
- ΧΑΛΕΒΕΛΑΚΗΣ Γ. (1991). *Αιμοσφαιρινοπάθειες*, Τ. 1^{ος}.
