

Α.Τ.Ε.Ι. ΠΑΤΡΩΝ

ΣΧΟΛΗ ΕΠΑΓΓΕΛΜΑΤΩΝ ΥΓΕΙΑΣ ΚΑΙ ΠΡΟΝΟΙΑΣ

ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

**«ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ ΚΑΙ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ
ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ»**



ΣΠΟΥΔΑΣΤΡΙΑ:
ΞΑΝΘΟΠΟΥΛΟΥ ΔΕΣΠΟΙΝΑ

ΕΙΣΗΓΗΤΡΙΑ:
ΜΙΧΟΥ ΙΩΑΝΝΑ

ΠΑΤΡΑ 2007

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

<u>ΠΡΟΛΟΓΟΣ</u>	1
<u>ΕΙΣΑΓΩΓΗ</u>	2
ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ	
<u>ΚΕΦΑΛΑΙΟ Ι</u>	4
<u>ΕΙΣΑΓΩΓΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ</u>	4
1.1. ΓΕΝΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΓΙΑ ΤΟ ΑΙΜΑ	4
1.2. ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΑ ΤΟΥ ΑΙΜΑΤΟΣ	5
1.3. ΑΝΑΙΜΙΕΣ	5
1.4. ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΤΩΝ ΑΝΑΙΜΙΩΝ	6
<u>ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΙΙ</u>	9
<u>ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΚΑ ΣΥΝΔΡΟΜΑ</u>	9
2.1. ΟΡΙΣΜΟΣ	9
2.2. ΙΣΤΟΡΙΚΗ ΑΝΑΣΚΟΠΗΣΗ	9
2.3. ΛΑΟΓΡΑΦΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ	10
2.4. ΓΕΝΕΤΙΚΗ	10
2.5. ΕΙΔΗ ΘΑΛΑΣΣΑΝΑΙΜΙΩΝ	11
<u>ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΙΙΙ</u>	13
<u>ΟΡΙΣΜΟΣ – ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ - ΕΠΙΠΤΩΣΗ</u>	13
3.1. ΟΡΙΣΜΟΣ	13
3.2. ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ	14
3.3. ΕΠΙΠΤΩΣΗ	14
<u>ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΙV</u>	16
<u>ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ</u>	16
4.1. ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ	16
<u>ΚΕΦΑΛΑΙΟ V</u>	18
<u>ΔΙΑΓΝΩΣΗ</u>	18
5.1. ΔΙΑΓΝΩΣΗ	18
<u>ΚΕΦΑΛΑΙΟ VI</u>	20
<u>ΚΛΙΝΙΚΑ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ – ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ –</u>	

<u>ΑΚΤΙΝΟΛΟΓΙΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ</u>	20
6.1. ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ	20
6.2. ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ	21
6.3. ΑΚΤΙΝΟΛΟΓΙΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ	21
<u>ΚΕΦΑΛΑΙΟ VII</u>	22
<u>ΚΛΗΡΟΝΟΜΙΚΟΤΗΤΑ ΚΑΙ ΠΡΟΛΗΨΗ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ</u>	22
7.1. ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ ΚΑΙ ΚΛΗΡΟΝΟΜΙΚΟΤΗΤΑ	22
7.2 ΠΡΟΛΗΨΗ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ	23
7.3. ΠΡΟΓΕΝΝΗΤΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ	23
7.3.1. Ενδείξεις εφαρμογής προγεννητικού ελέγχου	23
7.3.2. Αμνιοπαρακέντηση	24
7.3.3. Δειγματοληψία εμβρυϊκού αίματος – Εμβρυοσκόπηση	24
7.3.4. Ανάλυση εμβρυϊκού DNA	25
7.3.5. Ακτινογραφία-Υπερηχογράφημα	25
7.4. ΜΕΤΡΑ ΜΕΤΑ ΤΗΝ ΓΕΝΝΗΣΗ	26
<u>ΚΕΦΑΛΑΙΟ VIII</u>	28
<u>ΘΕΡΑΠΕΙΑ Β – ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ</u>	28
8.1. ΜΕΤΑΓΓΙΣΗ ΑΙΜΑΤΟΣ	28
8.2. ΠΡΟΫΠΟΘΕΣΕΙΣ ΠΡΟΣΦΟΡΑΣ ΑΙΜΑΤΟΣ	28
8.3. ΕΠΙΤΕΛΟΥΣ ΤΙ ΕΙΝΑΙ Η ΑΙΜΟΔΟΣΙΑ;	29
8.3.1. Οφέλη εθελοντικής αιμοδοσίας	30
8.3.2. Χρειάζομαι ξεκούραση	31
8.3.3. Ανάγκες πασχόντων από μεσογειακή αναιμία	32
8.3.4. Επιπλοκές από μετάγγιση αίματος	34
8.3.5. Αντιμετώπιση επιπλοκών	38
8.4. ΑΠΟΣΙΔΗΡΩΣΗ	39
8.4.1. Γενικά στοιχεία	39
8.4.2. Desferal και παράγοντες αποσιδήρωσης	40
8.4.3. Χάπι αποσιδήρωσης L1	40
8.5. ΆΛΛΑ ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΑ ΜΕΣΑ	42
8.5.1 Βιταμίνες	42
8.5.2 Χημειοπροφύλαξη	43
8.5.3 Θεραπεία Λοιμώξεων	43
8.5.4 Στεροειδή	43
8.6. ΜΕΤΑΜΟΣΧΕΥΣΗ ΜΥΕΛΟΥ ΤΩΝ ΟΣΤΩΝ	44
8.6.1 Γενικά στοιχεία	44
8.6.2 Ορισμοί μεταμόσχευσης και μυελών των οστών	44
8.6.3 Εξέταση του μυελού των οστών	45
8.6.4 Μεταμόσχευση μυελού	46
8.6.5. Προϋποθέσεις για μεταμόσχευση στο εξωτερικό	46
8.7. ΣΠΛΗΝΕΚΤΟΜΗ	47

ΕΙΔΙΚΟΣ ΜΕΡΟΣ

<u>ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΙΧ</u>	49
<u>Ο ΡΟΛΟΣ ΤΗΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ</u>	49
9.1. ΕΙΣΑΓΩΓΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ	49
9.2. ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ	51
9.2.1 Ορισμός Νοσηλευτικής Διεργασίας	51
9.2.2 Σκοποί της νοσηλευτικής διεργασίας	51
9.2.3 Στάδια νοσηλευτικής διεργασίας	51
9.3. ΙΕΡΑΡΧΙΚΗ ΚΛΙΜΑΚΑ ΑΝΑΓΚΩΝ	52
<u>ΚΕΦΑΛΑΙΟ Χ</u>	53
<u>ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ Β-ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ – ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ</u>	53
10.1. ΕΙΣΑΓΩΓΙΚΗ	53
10.2. ΤΡΟΠΟΙ ΠΡΟΛΗΨΗΣ	53
10.3. ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΤΟΥ ΑΡΡΩΣΤΟΥ	54
10.4. ΣΚΟΠΟΙ της ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	55
10.5 ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ	56
10.6 ΣΕΙΡΑ ΕΡΓΑΣΙΑΣ ΜΕΤΑΓΓΙΣΗΣ ΑΙΜΑΤΟΣ - ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΕΝΕΡΓΕΙΕΣ	57
10.7. ΙΣΤΟΡΙΚΑ – ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ	61
10.7.1. Ιστορικό 1 ^ο	61
10.7.2. Ιστορικό 2 ^ο	62
<u>ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΧΙ</u>	64
<u>ΑΠΟΚΑΤΑΣΤΑΣΗ Β-ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ - ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ</u>	64
11.1 ΕΙΣΑΓΩΓΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ	64
11.2. ΑΡΧΕΣ ΔΙΔΑΣΚΑΛΙΑΣ ΑΡΡΩΣΤΟΥ	65
11.3 ΑΡΧΕΣ ΔΙΔΑΣΚΑΛΙΑΣ ΟΙΚΟΓΕΝΕΙΑΣ	66
<u>ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΧΙΙ</u>	67
<u>ΚΟΙΝΩΝΙΚΕΣ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ – ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΚΟΙΝΩΝΙΚΟΥ ΣΥΝΟΛΟΥ</u>	67
12.1. ΚΟΙΝΩΝΙΚΕΣ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ	67
12.2. ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΚΟΙΝΩΝΙΚΟΥ ΣΥΝΟΛΟΥ	67
<u>ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΧΙΙΙ</u>	69
<u>ΠΡΟΤΑΣΕΙΣ</u>	69

ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Η Μεσογειακή αναιμία είναι μια σοβαρή αιματολογική κατάσταση που αφορά ένα μεγάλο μέρος του πληθυσμού μας και όχι μόνο.

Σκοπός της εργασίας αυτής είναι να ρίξουμε φως σε αυτή τη σοβαρή ασθένεια παρουσιάζοντας τα βασικά στοιχεία που συνθέτουν την ταυτότητά της να ενημερώσουμε τον κόσμο γι' αυτήν αλλά και για το σπουδαίο κομμάτι της πρόληψης.

Ως νοσηλευτές πρέπει να είμαστε πλήρως καταρτισμένοι ως προς την νόσο της Μεσογειακής Αναιμίας, να βρισκόμαστε σε θέση να την αντιμετωπίσουμε και να μπορέσουμε να παρέχουμε τη βοήθειά μας στους πάσχοντες καθώς επίσης να τους ενθαρρύνουμε και να τους ενημερώσουμε σχετικά με τη νόσο. Οφείλουμε να είμαστε ευαισθητοποιημένοι και συμπαραστάτες στο πλευρό των νοσούντων αλλά και του στενού οικογενειακού τους κύκλου, να τους εμψυχώνουμε, να διεκπεραιώνουμε όσο το δυνατόν καλύτερα τις νοσηλευτικές πράξεις και να ενημερωνόμαστε για τις τρέχουσες εξελίξεις της νόσου.

Με αφορμή την εργασία αυτή θα ήθελα να εκφράσω την ανάγκη εμπλουτισμού της βιβλιοθήκης των ΤΕΙ με βιβλιογραφία σχετικά με το θέμα και να ευχαριστήσω όσους και όσες συνέβαλαν στην ολοκλήρωσή της με την παροχή βιβλιογραφίας και πληροφοριών.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η επιστήμη έχει καταφέρει να προσφέρει σημαντική βοήθεια στους πάσχοντες ώστε να έχουν όσο αυτό είναι εφικτό, μια αποδοτική ζωή. Ωστόσο, η νόσος δεν παύει να είναι ανίατη. Οι προοπτικές που υπάρχουν για μελλοντική θεραπεία της βρίσκονται ακόμη σε πειραματικό στάδιο.

Στο Α΄ μέρος της εργασίας μου αναφέρομαι σε στοιχεία και γνώσεις σχετικά με τη Μεσογειακή Αναιμία όπως: Γενικά στοιχεία για το αίμα, επιδημιολογία, αιτιολογία, συμπτώματα, θεραπεία κτλ.

Στο Β΄ μέρος κατατίθενται η πρόληψη, η αντιμετώπιση και η αποκατάσταση, νοσηλευτικές πρακτικές και παρεμβάσεις.

Τέλος ένα κομμάτι το οποίο θεωρώ σημαντικό είναι η κοινωνική διάσταση της νόσου και η σημασία της εθελοντικής αιμοδοσίας για τους πάσχοντες.

Γενικό Μέρος

ΚΕΦΑΛΑΙΟ Ι

ΕΙΣΑΓΩΓΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ

1.1. ΓΕΝΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΓΙΑ ΤΟ ΑΙΜΑ

Το αίμα είναι υγρός ιστός, περιέχεται και κυκλοφορεί συνέχεια μέσα στο κυκλοφορικό σύστημα. Κατά τη ροή του δια μέσου των τριχοειδών αγγείων του συστήματος αυτού αποδίνει στους ιστούς χρήσιμες ουσίες και παραλαμβάνει άλλες ουσίες τις οποίες μεταφέρει σε άλλα μέρη του σώματος για να χρησιμοποιηθούν από αυτό ή να απεκκριθούν. Επομένως, το αίμα χρησιμεύει για την επικοινωνία των διαφόρων ιστών του οργανισμού και για την διαρκή ανανέωση των συστατικών του εξωκυττάριου υγρού και έμμεσα του ενδοκυττάριου υγρού τους.¹

Το αίμα αποτελείται κατά 50-60% από υγρό(πλάσμα) και κατά 40- 50% από κύτταρα(αιμοσφαίρια). Τα μητρικά κύτταρα των αιμοσφαιρίων προέρχονται από κύτταρα του εμβρυϊκού συνδετικού ιστού.

Τα αιμοσφαίρια διακρίνονται σε ερυθρά (4,5-5 εκατομμύρια ανά κυβικό χιλιοστό),λευκά (4-8.000 ανά κυβικό χιλιοστό) και αιμοπετάλια (200.000-300000 ανά κυβικό χιλιοστό).

Τα ερυθρά αιμοσφαίρια δεν έχουν πυρήνα και περιέχουν αιμοσφαιρίνη. Παράγονται στον ερυθρό μυελό των οστών από εμπύρηνα μητρικά κύτταρα τους αιμοκυτοβλάστες.

Τα λευκά αιμοσφαίρια χρησιμεύουν στην άμυνα του οργανισμού και διακρίνονται σε κοκκιοκύτταρα(60-70%) ,μονοκύτταρα(4-5%) και λεμφοκύτταρα (20-35%).²

Τα αιμοπετάλια (θρομβοκύτταρα) περιέχουν ένζυμα που χρησιμεύουν στην πήξη του αίματος, δηλαδή τη μετάπτωσή του από υγρή σε στερεή κατάσταση σε περίπτωση αιμορραγίας.

1.2 ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΑ ΤΟΥ ΑΙΜΑΤΟΣ

Οι λειτουργίες του αίματος είναι:

1. Μεταφορά ουσιών σε κατάσταση διάλυσης ή χημικής σύνδεσης (O₂, CO₂, θρεπτικών ουσιών, μεταβολιτών κ.λ.π), μεταφορά θερμότητας για θέρμανση ή ψύξη του σώματος.
2. Διαβίβαση σημάτων (ορμονών).
3. Ρύθμιση των υγρών του σώματος(της οξεοβασικής ισορροπίας).
4. Η μεταφορά άχρηστων ουσιών από τους ιστούς προς τα απεκκριτικά όργανα(κυρίως τους νεφρούς) για απέκκριση.
5. Η συμβολή στην άμυνα του οργανισμού.³

1.3 ΑΝΑΙΜΙΕΣ

Αναιμία ονομάζεται η παθολογική κατάσταση κατά την οποία η τιμή της αιμοσφαιρίνης και του αιματοκρίτη είναι κάτω του φυσιολογικού. Παράλληλα και ο αριθμός των ερυθρών αιμοσφαιρίων είναι κάτω του φυσιολογικού, όμως η μέτρησή τους έχει εγκαταληφθεί στην πράξη γιατί ενέχει σημαντικό ποσοστό λάθους. Αντίθετα, ο προσδιορισμός της αιμοσφαιρίνης και του αιματοκρίτη είναι εφικτός με ακρίβεια.

Οι φυσιολογικές τιμές είναι οι ακόλουθες:

Αιμοσφαιρίνη (Hb)

Άνδρες: 13.5-18 γραμ./100ml

Γυναίκες: 11.5-16.5 γραμ/100ml

Αιματοκρίτης(Ht)

Άνδρες: 40-54%

Γυναίκες: 36-47%

Ερυθρά αιμοσφαίρια:

Άνδρες: 4,5-6.5 εκατ./ml

Γυναίκες: 3.9-5.6 εκατ/ml⁴

1.4. ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΤΩΝ ΑΝΑΙΜΙΩΝ

Προτιμάται η αιτιολογική ταξινόμηση

I. Πλημμελής ερυθροποιία

1. Από έλλειψη παράγοντα απαραίτητου για την ερυθροποιία.

α) Από έλλειψη Fe.

β) Από έλλειψη βιταμίνης B12 ή φυλλικού οξέος.

γ) Από έλλειψη βιταμίνης.

2. Από πλημμελή σύνθεση αίμης (σπάνιες).

α) Πρωτοπαθείς σιδηροβλαστικές αναιμίες.

β) Ερυθροποιητική πορφυρία.

3. Από πλημμελή σύνθεση σφαιρίνης.

α)Θαλασσαναιμίες .

β)Αναιμία από παθολογικές αιμοσφαιρίνες.

4. Μυελική ανεπάρκεια .

α)Απλαστική αναιμία.

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

γ)Τοξική δράση επί του μυελού όπως σε περίπτωση ουραιμίας.

II. Αυξημένες απώλειες

1. Αιμορραγία.

2. Αυξημένη καταστροφή (αιμολυτικές αναιμίες)⁴.

Η Μεσογειακή Αναιμία εμπίπτει στην κατηγορία των θαλασσαναιμιών ή αλλιώς θαλασσαναιμικών συνδρόμων.

Ανάλογα με τη βαρύτητα της αναιμίας διακρίνεται σε:

1) Ομόζυγη Μεσογειακή Αναιμία

2) Ετερόζυγη Μεσογειακή Αναιμία

Έτσι έχουμε: A

1) Ομόζυγη Μεσογειακή Αναιμία B

Στην ομόζυγη θαλασσαιμία A δεν υπάρχει ζωή, ο θάνατος συμβαίνει κατά την ενδομήτρια ζωή ή αμέσως μετά τη γέννηση.

Στην ομόζυγη Β´ θαλασσαιμία η μείζων θαλασσαιμία ή νόσος τουColey.

A

2) Ετερόζυγη Μεσογειακή Αναιμία B

Η ετερόζυγη διακρίνεται σε ετερόζυγη A θαλασσαιμία η οποία είναι ασυμπτωματική και γι' αυτό ονομάστηκε ελάσσων και σε B θαλασσαιμία η οποία διακρίνεται σε

Ελάσσων η ήπια M.A.

Στίγμα M.A. ή ηπιότατη M.A.

Επίσης η ταξινόμηση των αναιμιών μπορεί να αναφερθεί ως εξής:

- 1) Αιτιολογική ταξινόμηση: με βάση το αίτιο που την προκαλεί.
- 2) Μορφολογική ταξινόμηση: με βάση τα μορφολογικά χαρακτηριστικά.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ II

ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΚΑ ΣΥΝΔΡΟΜΑ

2.1. ΟΡΙΣΜΟΣ

Θαλασσαιμίες ονομάζονται οι παθολογικές καταστάσεις που χαρακτηρίζονται από ποσοτική γενετική διαταραχή της σύνθεσης της φυσιολογικής αιμοσφαιρίνης. Περιλαμβάνουν μειωμένη παραγωγή της α-β-γ και δ αλυσίδας. Η γενετική ανωμαλία μεταβιβάζεται σύμφωνα με τους νόμους του Mendel και απαντά τόσο στην ομόζυγη όσο και στην ετερόζυγη μορφή (στίγμα).⁵

2.2. ΙΣΤΟΡΙΚΗ ΑΝΑΣΚΟΠΗΣΗ

Η πρώτη περιγραφή έγινε το 1925 από τους Cooley και Lee σε Έλληνες και Ιταλούς μετανάστες της Αμερικής, γι' αυτό και η θαλασσαιμία αναφέρεται και ως νόσος του Cooley.

Από το 1925 μέχρι σήμερα έχουν γίνει αρκετά βήματα προς την κατεύθυνση της μελέτης της νόσου τα οποία ταξινομούνται σε διάφορες χρονικές περιόδους. Έτσι την περίοδο 1925-1940 έγιναν οι πρώτες περιγραφές των κλινικών χαρακτηριστικών της νόσου, την περίοδο 1940-1950 αναγνωρίστηκε η γενετική διαταραχή και κατανοήθηκε ο τρόπος τη κληρονομικής της μεταβίβασης, την περίοδο 1950-1960 διαπιστώθηκε ότι ο όρος θαλασσαιμία περιλαμβάνει μια ευρεία ομάδα γενετικών διαταραχών ενώ την περίοδο 1960-1970 παρατηρήθηκε ότι η νόσος δεν περιορίζεται στην περιοχή μόνο γύρω από τη Μεσόγειο και ακόμα τεκμηριώθηκε η γενετική της ετερογένεια και μελετήθηκε η βιοσύνθεση της αιμοσφαιρίνης

και η μοριακή παθολογία της νόσου. Την περίοδο 1970-1980 τέθηκε σε επιστημονική βάση η κλινική αντιμετώπιση των ασθενών και από το 1980 και μετά εφαρμόζεται συστηματικά η παροχή κοινωνικής ψυχολογικής και ανθρωπιστικής βοήθειας των πασχόντων και η επανένταξη τους στο κοινωνικό σύνολο.⁵

2.3. ΛΑΟΓΡΑΦΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ

Οι θαλασσαιμίες προκαλούν μαζικά κοινωνικά προβλήματα υγείας σε πολλές χώρες, αλλά εμφανίζονται με ιδιαίτερη συχνότητα στις ακτές της Μεσογείου και της Αφρικής, στη Μέση Ανατολή, στην Ινδία και την Ν.Α. Ασία.

Η γεωγραφική κατανομή της νόσου ακολουθεί την αντίστοιχη της ελονοσίας και συνηγορεί υπέρ της άποψης ότι το πλασμάδιο της ελονοσίας εμφανίζει μειονεκτική επιβίωση στα ερυθροκύτταρα των θαλασσαιμικών ατόμων.⁵

2.4. ΓΕΝΕΤΙΚΗ

Η κληρονομικότητα της θαλασσαιμίας ακολουθεί τους νόμους του Mendel. Οι α και β θαλασσαιμίες είναι οι πιο συνηθισμένες. Η επικρατέστερη αιτία της α-θαλασσαιμίας είναι η διαγραφή γονιδίου (υπάρχουν λιγότερο συχνά τα α-γονίδια αλλά 1 ή περισσότερα δεν είναι λειτουργικά). Στη β-θαλασσαιμία, η γενετική ανωμαλία δεν συνοδεύεται συνήθως με διαγραφή γονιδίου, αλλά υπάρχουν περισσότερες διαταραχές στα β-γονίδια λόγω του σημείου μεταλλαγών στον κώδικα DNA.⁵

2.5. ΕΙΔΗ ΘΑΛΑΣΣΑΝΑΙΜΙΩΝ

α- θαλασσαναιμίες

Όσα αφορούν την α-θαλασσαναιμία δεν είναι απόλυτα διευκρινισμένα. Γίνεται δεκτό ότι υπάρχουν δύο α-θαλασσαναιμικά γονύλλια, το α-θαλασσαναιμικό-1 γονύλλιο και το αθαλασσαναιμικό-2 γονύλλιο. Το πρώτο συνοδεύεται από πλήρη έλλειψη σύνθεσης της αλυσίδας ,ενώ το δεύτερο από μερική. Τα Παρακάτω κλινικά σύνδρομα κατατάσσονται στα α-θαλασσαναιμικά σύνδρομα.

Σύνδρομο εμβρυϊκού ύδρωπος με HbBart's

Στην νοτιοανατολική Ασία έμβρυα με ύδρωπα γεννιούνται νεκρά ή πεθαίνουν λίγα λεπτά μετά τη γέννηση. Είναι πολύ ωχρά και η αιμοσφαιρίνη τους είναι 6 γραμ./100ml. Ανευρίσκεται στο αίμα ως άλλη αιμοσφαιρίνη, η οποία κατά την ηλεκτροφόρηση κινείται γρήγορα δηλ. πριν από την ΗβΑ γι'αυτό και ανήκει στις ταχείες αιμοσφαιρίνες. Ονομάστηκε HbBart's από το νοσοκομείο Saint Bartholomew's του Λονδίνου όπου ανακαλύφθηκε για πρώτη φορά. Αποτελείται από 4-γ-αλυσίδες (γ4).

Αιμοσφαιρινοπάθεια Η

Εδώ ανήκουν άτομα με μέτρια συνήθως αναιμία· άλλοτε η αναιμία είναι εντονότερη, πάντως ηπιότερη της αναιμίας της μείζονος θαλασσαναιμίας. Συνυπάρχει μεγαλοσπληνία.⁴

β-θαλασσαναιμίες

1. Μεσογειακή Αναιμία ή ομόζυγος ή μείζων β-θαλασσαναιμία ή αναιμία του Cooley. Στα επόμενα κεφάλαια ακολουθεί λεπτομερής ανάπτυξη.
2. Ετερόζυγη β-θαλασσαναιμία ή ελάσσων θαλασσαναιμία

χαρακτηρίζεται από μέτριου βαθμού αναιμία με μικρού μερικές φορές βαθμού μεγαλοσπληνία.

3. Ενδιάμεση β-θαλασσαιμία. Εδώ ανήκουν σπάνιες περιπτώσεις ομόζυγης β-θαλασσαιμίας ήπιας σχετικά εξέλιξης με Hb 7-9 γραμ./100 ml.

4. Μεικτή ετεροζυγωτία δρεπανοκυτταρικού και β-θαλασσαιμικού γονυλλίου (Μικροδρεπανοκυτταρική αναιμία) Στην Ιταλία, την Ελλάδα, αλλά και την Αφρική, το Λίβανο κ.λ.π, παρατηρείται μορφή συγγενούς αιμολυτικής αναιμίας που μοιάζει κλινικά με τη δρεπανοκυτταρική αναιμία από άποψη επώδυνων κρίσεων, αλλά παρουσιάζει και αιματολογικά χαρακτηριστικά, τα οποία πείθουν ότι πρόκειται για μεικτή ετεροζυγωτία γονυλλίου S και θαλασσαιμικού γονυλλίου.

5. δβ-θαλασσαιμία. Δικαιούται κανείς να μιλεί για ομόζυγη δβ-θαλασσαιμία, για θαλασσαιμικά άτομα με επικράτηση της HbF ($\alpha 2 \gamma 2$) χωρίς HbA και HbA₂, ευρήματα που αποδεικνύουν έλλειψη β- και δ-αλυσίδας.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΙΙΙ

ΟΡΙΣΜΟΣ – ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ - ΕΠΙΠΤΩΣΗ

3.1. ΟΡΙΣΜΟΣ

Η μείζων θαλασσαιμία η νόσος του Cooley είναι νόσος που χαρακτηρίζεται από βαριά αναιμία από τους πρώτους μήνες ζωής και οδηγεί, με το χρόνο, σε σειρά αλυσιδωτών παθολογικών προβλημάτων με σοβαρές συνέπειες στην ανάπτυξη και στην υγεία των ατόμων.

Η β μεσογειακή αναιμία είναι κληρονομική. Υπάρχει διαταραχή της σύνθεσης των β-αλυσίδων, με αποτέλεσμα την ελάττωση του συνολικού ποσού της αιμοσφαιρίνης που περιέχεται στο ερυθροκύτταρα και επομένως η 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 (α₂ γ₂) και (α₂δ₂) αιμοσφαιρινών που περιέχονται στα ερυθροκύτταρα.

Άτομο που φέρει ένα παθολογικό γονίδιο για τη β-αλυσίδα (ετεροζυγώτης) εμφανίζει μικρή ελάττωση της αιμοσφαιρίνης A(α₂β₂) και μικτή αύξηση των αιμοσφαιρινών F και A₂. Στα άτομα που φέρουν δύο παθολογικά γονίδια και 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 της αναιμίας δεν καθορίζει μόνο ο βαθμός της ανεπάρκειας των β-αλυσίδων, αλλά και η ικανότητα του πάσχοντα να αντισταθμίζει αυτήν την ανεπάρκεια.^{1,6,7,8}

3.2. ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ

Η β-μεσογειακή αναιμία έχει υψηλή επίπτωση στους Μεσογειακούς λαούς, στους λαούς των Βαλκανίων και εκδηλώνεται με σταθερά υψηλή συχνότητα στους λαούς της Μέσης και Άπω Ανατολής. Στην Ελλάδα έχει άνιση κατανομή κυμαινόμενη από 5-20% και με μέση συχνότητα 5,5-8%.

Ο Nathanail και συν (1987) σε σειρά 91.853 εξετασθέντων ατόμων διαπίστωσαν υψηλότερη 14,3% μέση συχνότητα. Ιδιαίτερα επιβαρυνμένες περιοχές είναι η Ρόδος (20%), η Λέσβος (19%), η βόρεια Εύβοια (17%), καθώς επίσης Κέρκυρα, Τρίκαλα, Αχαΐα και Ηλεία (12-14%).

Ο Tegos και συνεργάτες (1989) διαπίστωσαν την μεγαλύτερη συχνότητα (5,9% έναντι 3,9%) β-μεσογειακής αναιμίας σε περιοχές της χώρας μας με αυξημένη επίπτωση ελονοσίας κατά το παρελθόν. Το εύρημα αυτό ενισχύει σημαντικά την υπόθεση συσχέτισης της ελονοσίας με θαλασσαναιμική μετάλλαξη.⁹

3.3 ΕΠΙΠΤΩΣΗ

Η νόσος συχνά ακολουθείται από υποτροπιάζουσες λοιμώξεις κυρίως από στρεπτόκοκκο, πνευμονιόκοκκο και σταφυλόκοκκο. Η ευαισθησία στις λοιμώξεις δεν έχει πλήρως διευκρινισθεί παρά το γεγονός ότι έχουν διαπιστωθεί ποικίλες ανοσολογικές διαταραχές σε επίπεδο χημικής και κυτταρικής ανοσίας. Υπάρχουν ενδείξεις ότι συμβάλλουν σημαντικά η αναιμία, ο βαθμός ανεπάρκειας του ΔΕΣ και η λευκοπενία σε έδαφος υπερσπληνισμού. Η υποτροπιάζουσα περικαρδίτιδα είναι συχνή, κυρίως μετά από σπληνεκτομή κατά μερικούς συγγραφείς. Η περικαρδίτιδα έχει συσχετισθεί με στρεπτοκοκκικές λοιμώξεις, ιούς ή ακόμη και με την αιμοσιδήρωση. Αν και η μεσογειακή αναιμία αποτελεί απάντηση, γενετικής

βάσης, στην ελονοσία, εν τούτοις, η ελονοσία διατρέχει βαρύτατα στους ασθενείς αυτούς, ιδιαίτερα μετά από σπληνεκτομή. Η ηπατίτιδα Β και τελευταία το AIDS αποτελούν αυξημένο κίνδυνο που συνδέεται με τις μεταγγίσεις. Όμως σήμερα ο κίνδυνος αυτός έχει ελαχιστοποιηθεί με τη γενίκευση του σχετικού ελέγχου στο μεταγγιζόμενο αίμα. Άλλες επιπλοκές είναι: έλλειψη φυλλικού οξέος, υπερουριχαιμία, αιμορραγική διάθεση από θρομβοπενία σε έδαφος υπερσπληνισμού, χολολιθίαση, άτονα έλκη κνημών, αυτόματα κατάγματα και εξωμυελική ερυθροποίηση. Τα άτονα έλκη των κνημών συνήθως προκύπτουν ύστερα από μικροτραυματισμούς.

Επίπτωση της μεσογειακής αναιμίας μπορεί να υπάρξει και σε ενδοκρινικό επίπεδο. Οι κυριότερες ενδοκρινικές ανωμαλίες είναι: η καθυστέρηση της σωματικής ανάπτυξης, ο σακχαρώδης διαβήτης, πρωτογενής ή δευτερογενής υπογοναδισμός και ο υποπαραθυρεοειδισμός.

Τέλος, με την αιμοσιδήρωση (θα αναφερθούμε σ' αυτήν παρακάτω) συνδέονται επίσης η ευαισθησία σε λοιμώξεις με υερσίνια, η υποτροπιάζουσα περικαρδίτιδα, αρθρίτιδα ή πολυαρθρίτιδα και η μελάγχρωση του δέρματος.⁹

ΚΕΦΑΛΑΙΟ IV

ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

4.1. ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

Η β-Μεσογειακή αναιμία χαρακτηρίζεται, όπως ήδη αναφέρθηκε, από μερική ή ολική έλλειψη σύνθεσης β-αλυσίδας της σφαιρίνης ενώ η σύνθεση της α-αλυσίδας παραμένει σε φυσιολογικά επίπεδα. Η HbF εξακολουθεί να παράγεται σε ποικίλα ποσά και η HbA₂ αυξάνει σχετικά αλλά και σε απόλυτο βαθμό.

Η μειωμένη σύνθεση β αλυσίδας αλλά και οι δευτερογενείς διαταραχές στα διάφορα στάδια της βιοσύνθεσης της αίμης, συνεπάγονται ανάλογη μείωση στη σύνθεση μορίων αιμοσφαιρίνης με αποτέλεσμα την έντονη υποχρωμία (MCH) και μικροκυττάρωση (MCV).

Επίσης, συνεπάγονται ενδομυελική καταστροφή μεγάλου αριθμού ερυθροβλαστών, τα ερυθρά αιμοσφαίρια που προέρχονται από τους μειονεκτικούς αυτούς ερυθροβλάστες έχουν μικρή επιβίωση και καταστρέφονται στην περιφέρεια ή αποσύρονται κυρίως από το ΔΕΣ του σπλήνα, ο οποίος υπερπλάσσεται και διογκώνεται σημαντικά. Ο σπλήνας παγιδεύει κατά προτίμηση τα περισσότερα μειονεκτικά ερυθροκύτταρα. Όσα ερυθροκύτταρα διαφύγουν κατά την δίοδό τους από τον σπλήνα, επιστρέφουν στην περιφέρεια με επαυξημένες τις λειτουργικές και δομικές ανωμαλίες της μεμβράνης τους, ως αποτέλεσμα μηχανικής βλάβης κατά τη διαδικασία αφαίρεσης των έγκλειστων στα κύτταρα του ΔΕΣ. Επί σπληνεκτομής αυξάνουν σημαντικά τα κυκλοφορούντα εμπύρρινα ερυθροκύτταρα αλλά και τα ερυθροκύτταρα που φέρουν κοκκία σιδήρου και

έγκλειστα. Η σημαντική διόγκωση του σπλήνα προκαλεί λίμναση μεγάλης ποσότητας αίματος και επιγενή αύξηση του όγκου του πλάσματος, παράγοντες που επιδεινώνουν την αναιμία. Στην περίπτωση αυτή η συνολική μάζα των ερυθρών είναι δυσανάλογα μεγάλη σε σχέση με τον χαμηλό αιματοκρίτη.

Με τους παραπάνω παθογενετικούς μηχανισμούς προκαλείται βαρεία αναιμία η οποία συνεπάγεται υποξία και παραγωγή ερυθροποιητίνης. Η τελευταία διεγείρει τον μυελό προς αιμοποίηση και η μάζα των ερυθροποιητικών κυττάρων αυξάνει κατά 20-30 φορές. Η υπερπλασία αυτή του μυελού των οστών ευθύνεται για τις οστικές παραμορφώσεις. Μερικές φορές συμβαίνει εξωμυελική επέκταση των ερυθροποιητικών κυττάρων τα οποία σχηματίζουν χαρακτηριστικές μάζες (αιμοκυτοβλαστώματα) κυρίως στο θώρακα και παρασπονδυλικά με κίνδυνο πίεσης του νωτιαίου μυελού και εγκατάστασης πυραμιδικής συνδρομής ή ακόμη παραπληγίας.

Μελέτη της κινητικής του σιδήρου με ραδιενεργό σίδηρο έδειξαν ότι ο σίδηρος αποσύρεται γρήγορα από το πλάσμα, αλλά η ενσωμάτωσή του στα κυκλοφορούντα ερυθρά καθυστερεί σημαντικά, γεγονός που επιβεβαιώνει τη μαζική ενδομυελική καταστροφή των ωριμαζόντων ερυθροβλαστών. Η αυξημένη απορρόφηση σιδήρου από το γαστρεντερικό σύστημα, εξ' αιτίας της αναιμίας, σε συνδυασμό με το προσφερόμενο σίδηρο με τις μεταγγίσεις ευθύνονται για την αιμοσιδήρωση των ασθενών με ομόζυγη β-Μεσογειακή αναιμία. Ο αθροισζόμενος σίδηρος μαζί με την ιστική υποξία προκαλεί βλάβη (μέσω ελευθέρωσης δραστικών ριζών) ποικίλων οργάνων, όπως της καρδιάς, ήπατος και ενδοκρινών αδένων.⁹

ΚΕΦΑΛΑΙΟ V

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

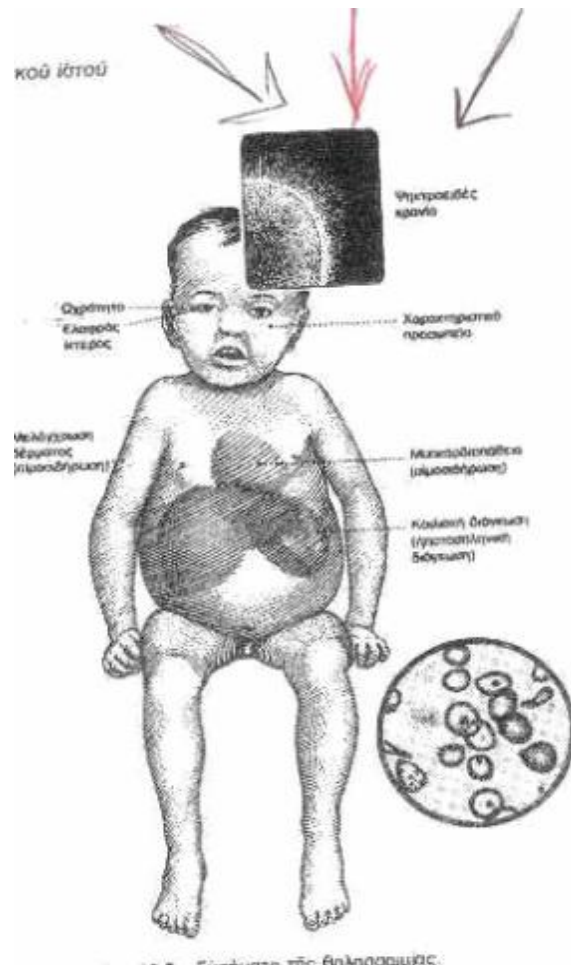
5.1. ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Η διάγνωση τίθεται με τα εξής παρακάτω:

- Οι αιματολογικές μελέτες αποκαλύπτουν τυπικές μορφολογικές αλλοιώσεις των ερυθροκυττάρων (ανισοκυττάρωση, ποικιλοκυττάρωση, σχιστοκυττάρωση, στοχοκυττάρωση, υποχρωμία. Ο αριθμός των ερυθρών αιμοσφαιρίων κυμαίνεται από 1.500.000- 3.000.000 κ.κ χ.λ.σ.μ, και το ποσό της αιμοσφαιρίνης από 4-8g/dL. Ο αιματοκρίτης επίσης είναι ελαττωμένος, αλλά σε μικρότερο βαθμό απ' ότι η αιμοσφαιρίνη. Η αντίσταση των ερυθροκυττάρων σε υπότονα διαλύματα NaCl είναι αυξημένη.
- 1 Η ηλεκτροφορητική μελέτη της αιμοσφαιρίνης είναι πολύ βοηθητική στη διάγνωση του τύπου και της βαρύτητας των διαφόρων θαλασσαιμιών, διότι αναλύει την ποσότητα και τα ειδικά αιμοσφαιρινικά κλάσματα που βρίσκονται στο αίμα. Στη β-μεσογειακή αναιμία οι HbF και HbA2 είναι αυξημένες, διότι η σύνθεσή τους δεν εξαρτάται από τις πολυπεπτιδικές αλυσίδες.
 - 2 Μυελόγραμμα. Σε αυτό παρατηρείται συνήθως έντονη υπερπλασία της ερυθρής σειράς.
- Η ακτινολογική μελέτη δείχνει αλλοιώσεις του κρανίου και του λοιπού σκελετού. Παρατηρείται αύξηση της πάχυνσης της διπλής και λέπτυνση του έξω πετάλου (ψηκτροειδές κρανίο). Στα μακρά οστά παρατηρείται

λέπτυνση της «φλοιώδους» (συμπαγούς) ουσίας και διεύρυνση της μυελικής κοιλότητας (λόγω υπερπλασίας του μυελού των οστών) με οστική αφαλάτωση.

- Αμνιοπαρακέντηση και εμβρυοσκόπηση. Η β-μεσογειακή αναιμία μπορεί τώρα να διαγνωσθεί προγεννητικώς με ανάλυση του DNA των εμβρυϊκών ινοβλαστών που παίρνονται με αμνιοπαρακέντηση. Η προγεννητική διάγνωση με αμνιοπαρακέντηση γίνεται τη 10^η εβδομάδα της κύησης, ενώ με εμβρυοσκόπηση την 20^η εβδομάδα.¹⁰



Εικ. Ευρήματα της θαλασσαιμίας

ΚΕΦΑΛΑΙΟ VI

ΚΛΙΝΙΚΑ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ – ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ – ΑΚΤΙΝΟΛΟΓΙΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

6.1. ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ

Οι κλινικές εκδηλώσεις που συνδέονται με τη β-μεσογειακή αναιμία είναι:

1. Έντονη ωχρότητα με λεμονοειδή απόχρωση.
2. Καθυστέρηση στην ανάπτυξη του παιδιού, που γίνεται αισθητή στην ηλικία των 9-10 χρόνων.
3. Χολολιθίαση .
4. Αύξηση του ουρικού οξέως και πιθανόν αρθρίτιδα.
5. Ηπατομεγαλία.
6. Αυξημένη προδιάθεση στις λοιμώξεις.
7. Προοδευτική διόγκωση του σωλήνα που οδηγεί στον υπερσπληνισμό (αναιμία, θρομβοπενία και λευκοπενία) με αποτέλεσμα επιδείνωση της αναιμίας για αιμορραγία και ευαισθησία στις λοιμώξεις.
8. Τυπικό πρόσωπο. Η παραμόρφωση αυτή οφείλεται στην αύξηση του εύρους της διπλής αξιαιτίας της έντονης δραστηριότητας του μυελού.
9. Απουσία ή καθυστέρηση της εμφάνισης των δευτερογενών χαρακτηριστικών του φύλλου.
10. Σακχαρώδης διαβήτης.
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 αποτέλεσμα την εναπόθεση σιδήρου στο μυοκάρδιο.¹¹

6.2. ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

1. Η αιμοσφαιρίνη κυμαίνεται από 2-4 gr/l.
2. Τα ερυθροκύτταρα είναι λεπτά, υπόχρωμα, περιέχουν λίγη Hb και εμφανίζουν μεγάλη ελάττωση.
3. Τα λευκά αιμοσφαίρια είναι συνήθως αυξημένα.
4. Η εμβρυική αιμοσφαιρίνη (HbF) υπερβαίνει συνήθως το 90% ενώ το ποσοστό της αιμοσφαιρίνης A, βρίσκεται σε μεγάλη ελάττωση.
5. Παρατηρείται μέτρια αύξηση της εμμέσου χολερυθρίνης του ορού.
6. Αύξηση του σιδήρου του ορού.
7. Ελάττωση στο μισό του χρόνου ζωής των ερυθροκυττάρων (7-22 ημέρες).¹¹

6.3. ΑΚΤΙΝΟΛΟΓΙΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

Κρανίο: Οι πρώτες αλλοιώσεις του σκελετού εμφανίζονται στο κρανίο υπό μορφή διαπλάτυνσης της διπλής ατροφίας του έξω πετάλου των βρεγματικών οστών.

Μακριά οστά: Παρατηρούνται αλλοιώσεις των μακρών οστών οι οποίες ελαχιστοποιούνται μετά την ήβη. Οι αλλοιώσεις αυτές οδηγούν συχνά σε αυτόματα κατάγματα. Αντιθέτως οι αλλοιώσεις των πλατέων οστών όπως του κρανίου της σπονδυλικής στήλης και της πυέλου επιδεινώνονται.

Θώρακας: Οι αλλοιώσεις των πλευρών είναι παραπλήσιες με αυτές των μακρών οστών.¹¹

ΚΕΦΑΛΑΙΟ VII

ΚΛΗΡΟΝΟΜΙΚΟΤΗΤΑ ΚΑΙ ΠΡΟΛΗΨΗ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

7.1. ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ ΚΑΙ ΚΛΗΡΟΝΟΜΙΚΟΤΗΤΑ

Η Μεσογειακή αναιμία είναι η πιο συχνή αιματολογική αναιμία στην Ελλάδα. Υπολογίζεται ότι το 1 στα 625 Ελληνόπουλα πάσχει από αυτή τη μορφή της νόσου.

Η νόσος είναι κληρονομική. Το παιδί κληρονομεί από τους γονείς το παθολογικό γονίδιο. Οι γονείς που μπορεί να αποκτήσουν άρρωστα παιδιά χαρακτηρίζονται φορείς ή ετεροζηγώτες της Μεσογειακής αναιμίας και δεν εμφανίζουν κανένα σύμπτωμα.

Έτσι λοιπόν αν 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.

7.2 ΠΡΟΛΗΨΗ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

Η Μεσογειακή αναιμία δεν θεραπεύεται και ούτε υπάρχει τρόπος της εξάλειψης της κληρονομικής ανωμαλίας. Υπολογίζεται ότι περίπου 1 στα 150 ζευγάρια βρίσκονται σε κίνδυνο να αποκτήσουν παιδί με Μεσογειακή Αναιμία.

Το Εθνικό Πρόγραμμα Πρόληψης παρέχει μέσω της Κεντρικής Μονάδας Προγεννητικού Ελέγχου δωρεάν υπηρεσίες σε περίπου 40.000 άτομα ετησίως.

7.3. ΠΡΟΓΕΝΝΗΤΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

Με τον προγεννητικό έλεγχο επιτυγχάνεται με ασφάλεια και αποτελεσματικές μεθόδους η έγκαιρη ενδομήτρια διάγνωση ορισμένων γεννητικών παθήσεων του εμβρύου.

7.3.1. Ενδείξεις εφαρμογής προγεννητικού ελέγχου

1. Ηλικία της μητέρας.
2. Όταν οι γονείς είναι φορείς χρωμοσωματικών ανωμαλιών.
3. Όταν υπάρχει προηγούμενο παιδί στην οικογένεια με κληρονομική χρωμοσωματική ανωμαλία.
4. Όταν υπάρχει προηγούμενο παιδί στην οικογένεια με συγγενή διαταραχή στον μεταβολισμό.
5. Όταν οι γονείς είναι γνωστοί φορείς διαταραχών που είναι ανιχνεύσιμες ενδομήτρια.
6. Όταν υπάρχει οικογενειακό ιστορικό με βλάβες του Κ.Ν.Σ.

7.3.2. Αμνιοπαρακέντηση

Η Αμνιοπαρακέντηση είναι απλή και σχετικά ακίνδυνη μέθοδος στα χέρια του γιατρού.

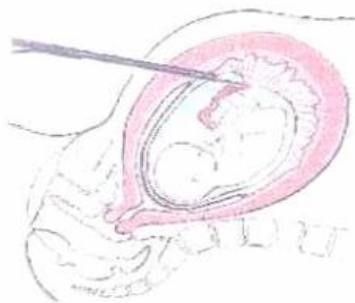
Η διακοιλιακή οδός είναι προτιμότερη από την κοιλιακή οδό γιατί ελαττώνεται ο κίνδυνος λοίμωξης και της πρόωρης ρήξης του θυλακίου. Μπορεί να γίνει η 15η εβδομάδα της κύησης και αν αυτή αποτύχει μπορεί να γίνει αργότερα.

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

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

7.3.3. Δειγματοληψία εμβρυϊκού αίματος – Εμβρυοσκόπηση

Η εμβρυοσκόπηση στηρίζεται στην εξέταση μιας μικρής σταγόνας από τον πλακούντα. Ο κατάλληλος χρόνος για την διενέργεια της παρακέντησης είναι από τη 18^η - 21^η εβδομάδα της εγκυμοσύνης.



Εικόνα 1 (εμβρυοσκόπηση)

Με τη βοήθεια ειδικού καθετήρα που επιτρέπει την παρατήρηση και φωτογράφιση ακόμη του εμβρύου, ο μαιευτήρας μπορεί να διαπιστώσει ορατές ανωμαλίες (λαγώχειλο, συνδακτυλία, εξόμφαλο, φωκομελία κλπ.), ή ακόμη και να πάρει βιοψία αίματος. Με την βοήθεια της εμβρυοσκοπήσεως μπορεί επίσης να παρακεντηθεί πλακουντιακό αγγείο για να ληφθεί αίμα από την εξέταση του οποίου μπορεί να διαπιστωθεί αν το έμβρυο πάσχει από μεσογειακή αναιμία.¹³

7.3.4. Ανάλυση εμβρυϊκού DNA

Η πηγή του DNA είναι οι ινοβλάστες του αμνιακού υγρού ή τελευταία οι χοριακές λάχνες. Οι ινοβλάστες απομονώνονται από το αμνιακό υγρό το οποίο λαμβάνεται με αμνιοκέντηση κατά την 13^η -15^η εβδομάδα. Μέρος των ινοβλαστών μπορεί στη συνέχεια, για εξασφάλιση εφεδρικού υλικού, να καλλιεργηθεί. Η βιοψία χοριακών λαχνών γίνεται κατά την 8^η-10^η εβδομάδα και επιτρέπει τη λήψη μεγαλύτερης ποσότητας κυτταρικού υλικού και συνεπώς και DNA, όμως οι ιδιαίτεροι κίνδυνοι της μεθόδου αυτού δεν έχουν ακόμη πλήρως εκτιμηθεί.⁹

7.3.5. Ακτινογραφία-Υπερηχογράφημα

Η ακτινογραφία και το υπερηχογράφημα είναι άλλες δυο μέθοδοι με τις οποίες μπορούν να διαπιστωθούν ανωμαλίες του εμβρύου.¹³

Σύγκριση αμνιοκέντησης-εμβρυοσκόπησης.

Η αμνιοκέντηση γενικά είναι απλούστερη από την εμβρυοσκόπηση, ασφαλέστερη από άποψη κινδύνου για το έμβρυο και τη διάγνωση και κατά συνέπεια προσφέρεται για εφαρμογή σε περισσότερα κέντρα. Στην κλινική

πράξη προηγείται η προσπάθεια προγεννητικής διάγνωσης με αμνιοκέντηση και επί αποτυχίας ακολουθεί εμβρυοσκόπηση. Με την αμνιοκέντηση τίθεται η σωστή προγεννητική διάγνωση σε 75% των περιπτώσεων υψηλού κινδύνου. Στο υπόλοιπο ποσοστό απαιτείται εμβρυοσκόπηση. Όμως η ταχεία εξέλιξη της γενετικής μηχανικής που επιτρέπει την άμεση ανίχνευση περιορισμένης έκτασης γενετικών βλαβών αναμένεται ότι θα ελαχιστοποιήσει την ανάγκη της εμβρυοσκόπησης.⁹

Σ' αυτό το σημείο πρέπει να πούμε πως σε περίπτωση που το έμβρυο είναι πάσχον από μεσογειακή αναιμία, είναι επιλογή της μητέρας που το κυοφορεί το αν θα αφήσει να συνεχιστεί η κύηση και να το γεννήσει ή αν θα προβεί σε άμβλωση. Ειδικότερα για την δεύτερη περίπτωση, υπάρχει στη Νομοθεσία-Ν.821/1978 το άρθρο 5 παράγραφος 3 που προβλέπει ότι: «επιτρέπεται η άμβλωση (τεχνητή έκτρωση μέχρι και της 20^{ης} εβδομάδας στις περιπτώσεις στις οποίες ήθελαν να διαπιστωθεί δια των συγχρόνων μέσων προγνωστικού ελέγχου) σε σοβαρές ανωμαλίες του εμβρύου επαγόμενες τη γέννηση παθολογικών νεογνών.¹⁴

7.4. ΜΕΤΡΑ ΜΕΤΑ ΤΗΝ ΓΕΝΝΗΣΗ

Σε πολλές χώρες, αλλά και στην Ελλάδα ελέγχονται τα νεογνά για ορισμένα κληρονομικά μεταβολικά νοσήματα την πρώτη εβδομάδα της ζωής. Έτσι έχει υποχρέωση κάθε μαιευτήριο να στέλνει σταγόνες αίματος (πάνω σε διηθητικό χαρτί) σε κεντρικό εργαστήριο, όπου ελέγχεται η φαινυλοκετονουρία, η γαλακτοζαιμία, ο υποθυρεοειδισμός και άλλες κληρονομικές παθήσεις. Αυτό δίνει την ευκαιρία για την έγκαιρη διάγνωση τους και την αποφυγή των επιπλοκών τους με την έναρξη θεραπείας μέσα

στις πρώτες εβδομάδες ζωής. Η εξέταση αυτή των νεογνών, στη χώρα μας, καλύπτει σήμερα το 80-90% των παιδιών. Δυστυχώς λίγα είναι τα κληρονομικά νοσήματα τα οποία μπορούν να αντιμετωπισθούν συντηρητικά (με φάρμακα ή ειδική διαίτα) ή χειρουργικά. Για τα περισσότερα η επιστήμη βρίσκεται σε αδυναμία παροχής ουσιαστικής θεραπευτικής βοήθειας. Γι' αυτό σήμερα η κυριότερη βοήθεια που μπορεί να δοθεί είναι μέσω της γενετικής καθοδήγησης και των άλλων προληπτικών μέτρων που αναφέρθηκαν.¹³

ΚΕΦΑΛΑΙΟ VIII

ΘΕΡΑΠΕΙΑ Β – ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

8.1. ΜΕΤΑΓΓΙΣΗ ΑΙΜΑΤΟΣ

Η μετάγγιση αίματος είναι η πρώτη επιτυχημένη μεταμόσχευση οργάνου. Η μετάγγιση αίματος είναι μια από τις επικίνδυνες νοσηλευτικές διαδικασίες. Θα πρέπει να γίνεται πάντα με μεγάλη προσοχή και ο άρρωστος να γνωρίζει τους κινδύνους και τις επιπλοκές που ενδέχεται να συμβούν κατά τη μετάγγιση αίματος. Η συλλογή αίματος γίνεται κάτω από άσηπτες συνθήκες από καλά επιλεγμένους δότες σε φιάλη ή σε πλαστικούς σάκους και φυλάσσεται σε ψυγείο στους 2-4°C. Το αίμα αυτό μπορεί να χρησιμοποιηθεί με ασφάλεια μέχρι την 21 μέρα από τη λήψη του.

Κατά τη συντήρηση του αίματος επέρχονται σημαντικές μεταβολές στα έμμορφα συστατικά. Λόγω των μεταβολών αυτών θα πρέπει να γίνεται προσεκτική εκτίμηση της κατάστασης των αρρώστων και έλεγχος της συντήρησης του αίματος που πρόκειται να χορηγηθεί.

8.2. ΠΡΟΫΠΟΘΕΣΕΙΣ ΠΡΟΣΦΟΡΑΣ ΑΙΜΑΤΟΣ

1. Ο αιμοδότης δεν πρέπει να είναι μικρότερος των 19 ή μεγαλύτερος των 60 ετών.
2. Μεταξύ δύο αφαιμάξεων πρέπει να μεσολαβεί διάστημα τουλάχιστον 8 εβδομάδων.
3. Οι έγκυες δεν επιτρέπεται να δώσουν αίμα κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης και επί 6 μήνες μετά τον τοκετό.

4. Αποκλείονται ασθενείς με ενεργό φυματίωση, σακχαρώδη διαβήτη, ρευματική καρδιοπάθεια ή στεφανιαία νόσο. Επίσης ασθενείς που υποβλήθηκαν σε εκτεταμένη χειρουργική επέμβαση τους τελευταίους 6 μήνες αποκλείονται προσωρινά από αιμοδότες.
5. Εμβόλια: Η αιμοδοσία είναι δυνατή 24 ώρες μετά τα ακόλουθα εμβόλια (εφ' όσον ο δότης δεν έχει συμπτώματα): Τετάνου, τυφοειδούς πυρετού και παρατύφων, χολέρας, διφθερίτιδας, γρίπης, πολυομυελίτιδας και πανώλης.
6. Σε περίπτωση που ο αιμοδότης παίρνει φάρμακα για τη δυνατότητα πραγματοποίησεως της αιμοληψίας θα αποφασίσει ο γιατρός.
7. Ο γιατρός θα αποφασίσει επίσης σε περίπτωση αλλεργικού αιμοδότη.
8. Ο αιμοδότης δεν πρέπει να έχει κάνει εξαγωγή δοντιού τις τελευταίες 7 ώρες.

8.3. 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 διακομιστεί επειγόντως 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 0-αρνητικό είναι συμβατός με όλες τις ομάδες αίματος. Βρίσκεται σε ποσοστό 6,5%, είναι δηλαδή αρκετά σπάνια ομάδα αίματος.

Ο τύπος 0± 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 0.17.

8.3.1. Οφέλη εθελοντικής αιμοδοσίας

-Κανένα φάρμακο δεν αντικαθιστά το αίμα που χρειάζονται οι ασθενείς συνάνθρωποί 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 ή και 4 φορές το χρόνο.

-Στη χώρα μας υπάρχουν 3.500 νεφροπαθείς που χρειάζονται 2 φιάλες αίμα κάθε μήνα. Επίσης και 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.

8.3.2. Χρειάζομαι ξεκούραση

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 πιεί πορτοκαλάδα, όπως συνηθίζεται. Αν αισθάνεται λιποθυμία και παραμένει ακόμη στην αιμοδοσία του νοσοκομείου το νοσηλευτικό προσωπικό θα βοηθήσει.

Αν αισθάνεται λιποθυμία μετά την έξοδο του από το νοσοκομείο ή την κλινική πρέπει να μείνει για μερικά λεπτά με το κεφάλι ανάμεσα στα πόδια του.

Να αποφύγει την κοπιαστική φυσική άσκηση για έξι με οκτώ ώρες αφού έχει δώσει αίμα.

Σε μερικές περιπτώσεις άνθρωποι που εργάζονται σε επικίνδυνες εργασίες, όπως οδηγοί 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.

Γίνονται test 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 πάσχει από μια τέτοια μεταδοτική ασθένεια τότε το αίμα του, όπως είναι φυσικό, δεν θα χρησιμοποιηθεί.

Η αιμοδοσία του νοσοκομείου, αν διαπιστώσει ότι πάσχει από κάποια τέτοια ασθένεια, θα έρθει σε επαφή μαζί του να τον ενημερώσει.

- 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.

-Η χώρα μας είναι πρώτη στα τροχαία ατυχήματα. Ένας πολυτραυματίας χρειάζεται περίπου μέχρι και 35-40 μονάδες.

8.3.3. Ανάγκες πασχόντων από μεσογειακή αναιμία

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

Ο σύλλογός 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» 1020 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 18.

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 εκπαίδευσή 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 πρόληψή της και για την εθνική ανάγκη της εθελοντικής προσφοράς αίματος.

8.3.4. Επιπλοκές από μετάγγιση αίματος

Οι επιπλοκές από μετάγγιση αίματος είναι:

1. Πυρετικές αντιδράσεις που οφείλονται σε αίτια όπως:

- Πυρετογόνες ουσίες που είναι προϊόντα μικροοργανισμών του αντιπηκτικού ή της συσκευής.

- Παρουσία μικροβίων από κακή τεχνική ή πλημμελή αποστείρωση.

1. Ρίγος, πυρετός μετά την μετάγγιση, ναυτία, εμετοί, διάρροια.

Νοσηλευτική φροντίδα

- Επιβράδυνση ροής και παρακολούθηση.

1 Άμεση διακοπή μετάγγισης και επιστροφής αίματος στο εργαστήριο για έλεγχο.

- Ενημέρωση του γιατρού.

- Λήψη ζωτικών και καταγραφή.

- Θέρμανση αρρώστου σε ρίγος.

- Εφαρμογή των ιατρικών οδηγιών.

- Ανάλογα με την περίπτωση αντιβίωση , κορτιζόνη, αντιμετώπιση shock, χορήγηση υγρών.

- Μέτρηση προσλαμβανόμενων και αποβαλλόμενων υγρών.

Πρόληψη

- Άσηπτη τεχνική κατά την αιμοληψία και μετάγγιση.

- Σωστή διατήρηση του αίματος.

- Στενή παρακολούθηση του αρρώστου κατά τη μετάγγιση και την

έγκαιρη αναγνώριση των συμπτωμάτων και την αντιμετώπισή τους.

2. Αλλεργικές αντιδράσεις που οφείλονται σε αίτια όπως:

- Δημιουργία αντισωμάτων προς τις προτεΐνες του λαμβανόμενου πλάσματος.

Συμπτώματα

- Κνησμός εξάνθημα.
- Ρίγος, πυρετός, δύσπνοια.
- Βρογχοσπασμός, οίδημα, προσώπου, αναφυλακτικά shock

Νοσηλευτική φροντίδα

- Επιβράδυνση του ρυθμού ροής ή διακοπή της μετάγγισης ανάλογα με την οξύτητα της κατάστασης του αρρώστου
- Ενημέρωση του γιατρού
- Εφαρμογή των ιατρικών οδηγιών

Πρόληψη

- Βεβαιώνουμε πριν τη μετάγγιση ότι ο άρρωστος δεν είναι αλλεργικός. Αν είναι, σημειώνουμε το δελτίο νοσηλείας και ενημερώνουμε το γιατρό για να προγραμματισθεί μετάγγιση με πλυμένα ερυθρά αιμοσφαίρια.
- Παρακολουθούμε πάντα τον άρρωστο στενά, ιδιαίτερα τα πρώτα 5-10 λεπτά για συμπτώματα αλλεργικής αντίδρασης.

3. Αιμολυτικές αντιδράσεις που οφείλονται σε αίτια όπως:

- Αίμα αιμολημένο από κακή διατήρηση, θέρμανση, κατάψυξη, περασμένη ημερομηνία λήξεως.

- Ασυμβατότητα ομάδος ή Rhesus αίματος κ.ά.

Συμπτώματα

- Ρίγος, πυρετός.
- Πόνος στον οσφύ.
- Προκάρδιος πόνος.
- Ναυτία, εμετοί.
- Αιματουρία.
- Αιμοσφαιριναιμία.
- Πτώση αρτηριακής πίεσεως.

Νοσηλευτική φροντίδα

- Άμεση διακοπή μετάγγισης.
- Ενημέρωση του γιατρού.
- Τοποθέτηση ορού για διατήρηση ανοικτής φλέβας.
- Λήψη ζωτικού σημείου.
- Θέρμανση του αρρώστου.
- Εφαρμογή των ιατρικών οδηγιών.
- Χορήγηση υγρών.
- Χορήγηση οξυγόνου σε δύσπνοια.
- Παρακολούθηση διούρησης, μέτρηση προσλαμβανόμενων και αποβαλλόμενων υγρών.
- Εξέταση ούρων.

4 Εμβολή αέρα και υπερφόρτωση που οφείλονται σε αίτια όπως:

- Πίεση αίματος.
- Αέρας στον ελαστικό σωλήνα κατά την αλλαγή των φιαλών.

Συμπτώματα

- Πόνος στο θώρακα.
- Βήχας, αιμόπτυση.
- Δύσπνοια.
- Κυάνωση.
- Ανησυχία.
- Υπόταση.
- Αδύνατος, συχνός σφυγμός.

Νοσηλευτική Φροντίδα

- Κλείνουμε το ρυθμιστή ροής της συσκευής.
- Τοποθετούμε τον άρρωστο σε ελαφρά trendelenburg θέση για να παγιδευτεί ο αέρας στις δεξιές κοιλότητες της καρδιάς.
- Χορηγούμε οξυγόνο.

Πρόληψη

- Αποφεύγουμε την είσοδο του αέρα στη φλέβα, ειδικά όταν αλλάζουμε την συσκευή αίματος.
- Η βελόνα να εφαρμόζεται καλά στη συσκευή για να εμποδίζει την είσοδο αέρα.

8.3.5. Αντιμετώπιση επιπλοκών

Σε περίπτωση εμφάνισης επιπλοκών οι νοσηλευτές πρέπει να είναι έτοιμοι για την αντιμετώπιση αυτών.

1. Αρχικά ειδοποιούμε αμέσως το γιατρό και την Τράπεζα Αίματος.
2. Διακόπτουμε τη χορήγηση αίματος αλλά διατηρούμε τη φλέβα ανοικτή.
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 επανάλυση καθορισμού ομάδων.
5. Συλλέγουμε δείγμα ούρων και το στέλνουμε στο βιοχημικό εργαστήριο για ανίχνευση αιμοσφαιρίνης.
6. Δείγμα 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:
 - 1 Ώρα που άρχισε η αντίδραση.
 - 2 Συμπτώματα.
 - 3 Ζωτικά σημεία.
 - 4 Ώρα που σταμάτησε η αντίδραση.
 - 5 Τον όγκο αίματος που χορηγήθηκε.
 - 6 Τον αριθμό της μονάδας αίματος και την ομάδα αίματος.

- 7 Την ώρα που στάλθηκε το δείγμα ούρων στο εργαστήριο.
- 8 Την ώρα που ειδοποιήθηκε ο γιατρός.
- 9 Την ώρα που ήρθε ο γιατρός.

8.4. ΑΠΟΣΙΔΗΡΩΣΗ

8.4.1. Γενικά στοιχεία

Ο βαθμός της αιμοσιδήρωσης μπορεί να εκτιμηθεί πρακτικά από το συνολικό αριθμό μεταγγίσεων αν ληφθεί υπ' όψη 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 και ο προσδιορισμός του σιδήρου στο ηπατικό παρέγχυμα κατόπιν βιοψίας ήπατος. Τα τελευταία χρόνια σημαντική βοήθεια προσφέρουν οι νεότερες απεικονιστικές μέθοδοι, η αξονική και η μαγνητική τομογραφία. Μια απλή δοκιμασία χρήσιμη για την εκτίμηση του βαθμού της αιμοσιδήρωσης είναι η μέτρηση του αποβαλλόμενου σιδήρου στα ούρα ύστερα από χορήγηση 500mg δεσφεριοξαμίνης IM και 200 mg βιταμίνης C peros. Αποβολή πάνω από 2,5 mg σιδήρου στις επόμενες 6 ώρες αποτελεί ένδειξη σημαντικής φόρτισης με σιδήρο.⁹

8.4.2. Desferal και παράγοντες αποσιδήρωσης

Η αποσιδήρωση γίνεται με Desferal. Είναι η λέξη που σώζει ζωές. Η δοσολογία κυμαίνεται κατά περίπτωση επιπέδου φερριτίνης, βάρους κ.λ.π.

Η βιταμίνη C επαυξάνει την αποβολή σιδήρου σε συνδυασμό με το

Desferal. Γι' αυτό συνίσταται η χορήγηση μικρών δόσεων 100-20 mg λίγες ώρες πριν την αποσιδήρωση. Πρέπει όμως να σημειωθεί ότι όσοι έχουν παρουσιάσει καρδιακά προβλήματα δεν πρέπει να παίρνουν βιταμίνη C μαζί με το Desferal. Μερικοί γιατροί πιστεύουν ότι η λήψη βιταμίνης C με την αποσιδήρωση αυξάνει τον κίνδυνο πρόκλησης καρδιακών προβλημάτων και την αποφεύγουν.

Ένας άλλος παράγοντας που παίζει ρόλο στην αποσιδήρωση είναι ο χρόνος έγχυσης. Έχει παρατηρηθεί ότι η ίδια ποσότητα Desferal (π.χ 6 φιαλίδια) όταν δοθεί σε διπλάσιο χρόνο αποδίδει πολύ περισσότερο.¹⁷

8.4.3. Χάπι αποσιδήρωσης L1

Σε αυτό το σημείο άξιο λόγου είναι ότι, από το 1980 σε όλο τον κόσμο δοκιμάζονταν διάφορα σκευάσματα για να κατασκευαστεί ένα φάρμακο για αποσιδήρωση από το στόμα που θα αντικαταστούσε το καθιερωμένο ήδη Desferal, το οποίο είχε πολύ καλά κλινικά αποτελέσματα και ελάχιστες παρενέργειες, αλλά είχε δύο βασικά μειονεκτήματα.

Πρώτον ήταν πολύ ακριβό και δεύτερον ο τρόπος χρήσης ήταν επώδυνος και απωθητικός για τους χρήστες.

Γύρω στις αρχές της δεκαετίας του 1980 ο Κύπριος χημικός κ. Κοντογιώργης παρουσίασε ένα σκεύασμα, το οποίο είχε σαν βάση την δραστική ουσία Deferiprone και κατασκεύασε ένα χάπι που το ονόμασε L1, από το οποίο μπορούσε να προκαλέσει αποβολή σιδήρου σχεδόν ίση με το Desferal. Πρέπει να σημειωθεί ότι την ίδια εποχή δοκιμάζονταν διάφορα άλλα σκευάσματα και «χάπια» σε ολόκληρο τον κόσμο για τα οποία δεν δόθηκε συνέχεια, είτε γιατί αποδείχθηκαν τοξικά, είτε γιατί δεν θεωρήθηκαν

αξιόπιστα.

Από το 1987 που έγιναν οι πρώτες κλινικές δοκιμές του L1 σε ανθρώπους, η CIBA δοκίμασε 4 κατηγορίες «χαπιών» (μεταξύ των οποίων και το L1) σε τοξικολογική μελέτη.

Το 1993 ο κόσμος της Μ.Α. περίμενε με αγωνία τις ανακοινώσεις που θα γίνονταν στο συνέδριο του TIF στην Κύπρο. Είχαν προηγηθεί μερικές αποσπασματικές ανακοινώσεις το 1991, στο συνέδριο της Νίκαιας, αλλά στην Κύπρο αναμένονταν συγκεντρωτικά αποτελέσματα από τις διεθνείς έρευνες.

Οι φημολογίες για «το χάπι που ήταν πραγματικότητα» και σε λίγο θα έβγαινε στην αγορά έδιναν και έπαιρναν στην Ελλάδα. Σε αυτό βοηθούσε και η μετάδοση ειδήσεων διαφόρων σοβαροφανών εκπροσώπων και παραγόντων που μετέδιδαν δήθεν έγκυρες πληροφορίες.

Η ψυχρολουσία που ακολούθησε, όταν έγιναν οι ομιλίες στο Συνέδριο, ήταν κάτι που δεν ξεχνάνε όσοι παραβρέθηκαν στην Κύπρο.

Κατ' αρχήν η CIBA ανακοίνωσε ότι σταματάει τις τοξικολογικές δοκιμές στο L1 και στα άλλα σκευάσματα, γιατί αποδείχθηκαν τοξικά. Αυτό ξεσήκωσε θύελλα διαμαρτυριών από τους υπερασπιστές του L1 και υπόγειες κατηγορίες για «θάψιμο του L1 από τα μεγάλα συμφέροντα», ότι «το μόνο που ενδιέφερε τη CIBA ήταν να κρατήσει το Μονοπώλιο» κ.λ.π. έδιναν και έπαιρναν.

Μετά το συνέδριο της Κύπρου, το 1993, τα συμφέροντα που στήριζαν το L1 βρέθηκαν σε αδιέξοδο καθώς φάνηκε πολύ μακρινή η πιθανότητα να υποστηριχθεί το χάπι αυτό από γιατρούς και μεγάλα ιατρικά κέντρα της Ευρώπης, και με αυτόν τον τρόπο η πόρτα της Ευρώπης και της Αμερικής έκλεινε για το L1. Αργότερα όμως το L1 θα «δώσει» τις εξετάσεις του

F.D.A. και αν δεν τις περάσει, το L1 κλείνει μάλλον οριστικά για την Αμερική και την Δ. Ευρώπη (1997).

8.5. ΆΛΛΑ ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΑ ΜΕΣΑ

Σειρά θεραπευτικών μέτρων έχουν προταθεί για συμπλήρωση της βασικής θεραπευτικής αγωγής της μεσογειακής αναιμίας. Τα πιο βασικά από αυτά αφορούν τις βιταμίνες, τη χημειοπροφύλαξη, τη θεραπεία των λοιμώξεων και τα στεροειδή.¹⁹

8.5.1 Βιταμίνες

Στη θεραπεία της μεσογειακής αναιμίας έχουν δοκιμασθεί το φυλλικό οξύ, η βιταμίνη C, η βιταμίνη E και η βιταμίνη E15.

Φυλλικό οξύ

Η χορήγηση φυλλικού οξέος για να αποφευχθεί η μεγαλοβλαστική αναμία, δεν κρίνεται απαραίτητη στους αρρώστους που υποβάλλονται στο σχήμα των υπερμεταγγίσεων αφού ο μυελός των οστών βρίσκεται σε καταστολή.

Βιταμίνη C

Μεγάλες δόσεις μπορεί να έχουν τοξικές επιπτώσεις σε αρρώστους με βαρεία αιμοσιδήρωση στην αρχή της αιμοσιδήρωσης.¹⁹

Βιταμίνη D

Η χορήγηση της βιταμίνης D έχει προταθεί σαν συμπληρωματική θεραπεία σε συνδυασμό με φωσφορικά σε αρρώστους με έντονες οστικές αλλοιώσεις και οστεαλγίες. Προφυλακτικές δόσεις βιταμίνης, συνιστώνται τους χειμερινούς τουλάχιστον μήνες, γιατί έχουν διαπιστωθεί χαμηλά επίπεδα βιταμίνης D, σε μεγάλο ποσοστό αρρώστων. Οι άρρωστοι

χρειάζονται στενή παρακολούθηση και ρύθμιση των δόσεων για να αποφευχθούν τοξικές παρενέργειες από υπερβιταμίνωση D.¹⁹

Βιταμίνη E

Ομάδα ερευνητών ισχυρίστηκε ότι μεγάλες δόσεις βιταμίνης E έχουν σαν αποτέλεσμα την αύξηση του χρόνου ζωής των ερυθρών και την ελάττωση των αναγκών σε αίμα. Τα αποτελέσματα αυτά δεν έχουν επιβεβαιωθεί σε άλλες κλινικές μελέτες.¹⁹

8.5.2 Χημειοπροφύλαξη

Η χημειοπροφύλαξη εφαρμόζεται σε αρρώστους με σπληνεκτομή, που προδιατίθενται σε βαριές μικροβιακές λοιμώξεις που οφείλονται κυρίως στον πνευμονιόκοκκο. Αυξημένη προδιάθεση παρουσιάζουν άρρωστοι που σπληνεκτομούνται σε μικρή ηλικία.¹⁹

8.5.3 Θεραπεία Λοιμώξεων

Σε περιπτώσεις λοιμώξεων επιβάλλεται έγκαιρη διάγνωση και έναρξη εντατικής θεραπείας με το κατάλληλο αντιβιοτικό. Συγχρόνως χρειάζεται αναπροσαρμογή της θεραπείας με μεταγίσεις, ώστε η αιμοσφαιρίνη να βρίσκεται σε ικανά επίπεδα ώστε να επιτυγχάνεται φυσιολογική οξυγόνωση των ιστών. Ιδιαίτερη σημασία έχουν οι μεταγίσεις σε λοιμώξεις του αναπνευστικού που συνοδεύονται με ιστική υποξεία.¹⁹

8.5.4 Στεροειδή

Τα στεροειδή χορηγούνται σε περιπτώσεις συνύπαρξης αυτοάνοσου αιμολυτικής συνδρομής, όπως και σε αλλοανοσοποίηση με σπάνια ερυθροκυτταρικά αντιγόνα και αυξημένη ανάγκη σε αίμα. Ένδειξη χορήγησης κορτικοστεροειδών υπάρχει και σε ορισμένες

μυοκαρδιοπάθειες, ιδιαίτερα σε περικαρδίτιδα.¹⁹

8.6. ΜΕΤΑΜΟΣΧΕΥΣΗ ΜΥΕΛΟΥ ΤΩΝ ΟΣΤΩΝ

8.6.1 Γενικά στοιχεία

Οι πρώτες μεταμοσχεύσεις μυελού σε δύο αρρώστους με μεσογειακή αναιμία έγιναν στην Αμερική το 1982 (Thomas et al). Έκτοτε έχουν δοκιμασθεί σε μικρό αριθμό αρρώστων και σε άλλα κέντρα. Η μεγαλύτερη σειρά μεταμοσχεύσεων έχει γίνει στην Ιταλία. Τα αποτελέσματα της Ιταλικής ομάδας θεωρούνται ενθαρρυντικά. Σε μια σειρά από 57 αρρώστους αναφέρουν επιτυχή μεταμόσχευση σε 70%, θνησιμότητα σε 20% και αποτυχία σε 10% (Lucarelli et al, 1987).¹⁹

Η μεταμόσχευση μυελού των οστών έχει βάσιμες ελπίδες ότι θα αποτελέσει θεραπεία εκλογής της Μεσογειακής αναιμίας στο άμεσο μέλλον.

8.6.2 Ορισμοί μεταμόσχευσης και μυελών των οστών

Μεταμόσχευση καλείται ο αποχωρισμός τμήματος ιστού ή ολόκληρου οργάνου με εγχειρητική επέμβαση και η ενσωμάτωσή του ή η τοποθέτησή του σε άλλον άνθρωπο.

Άλλος ορισμός είναι και ο εξής:

Η μεταμόσχευση είναι μία εγχείρηση κατά την οποία υγιή όργανα, ιστοί ή κύτταρα μεταφέρονται από ένα νεκρό ή ζωντανό δότη σε έναν χρονίως πάσχοντα άνθρωπο με σκοπό την αποκατάσταση της λειτουργίας των οργάνων του.

Η μεταμόσχευση, η οποία αποτελεί μία από τις μεγαλύτερες κατακτήσεις του 20^{ου} αιώνα και έχει καθιερωθεί πλέον σήμερα ως μία θεραπευτική πρακτική, επιτρέπει την αποκατάσταση των λειτουργιών του σώματος που είχαν μέχρι εκείνη τη στιγμή χαθεί και σε μερικές περιπτώσεις είχαν

μερικώς υποκατασταθεί με μία μηχανικού τύπου μέθοδο.

Προϋπόθεση όμως για την εφαρμογή των μεταμοσχεύσεων είναι η προσφορά οργάνων, ιστών ή κυττάρων μετά την ευαισθητοποίηση της κοινής γνώμης και την αποδοχή της ιδέας της δωρεάς οργάνων, ιστών και κυττάρων. Η δωρεά κυττάρων, ιστών και οργάνων μετά θάνατον είναι δώρο ζωής στον πάσχοντα συνάνθρωπο και ένα μήνυμα ελπίδας, ανθρωπιάς και αλληλεγγύης.

Ο μυελός των οστών αποτελεί ένα μαλακό ιστό που ευρίσκεται στις μυελικές κοιλότητες των επιμήκων ιστών, σε μερικούς Χαβερσιανούς πόρους και σε χώρους εντοπιζόμενους μεταξύ των δοκίδων σπογγώδους οστού. Ο μυελός των οστών διακρίνεται στον ερυθρό και στο λιπώδη μυελό των οστών.²⁰

8.6.3 Εξέταση του μυελού των οστών

Αυτή αποσκοπεί στη διαπίστωση αιματολογικών διαταραχών προέλευσης μυελού των οστών και μελετά τη μορφολογία και τη λειτουργία του μυελού των οστών. Υπάρχουν δυο μέθοδοι μελέτης: η παρακέντηση του μυελού ή το μυελόγραμμα και η βιοψία του μυελού των οστών.

Μυελόγραμμα

Αυτό αφορά τη μορφολογική εξέταση των κυττάρων του μυελού και αποτελεί εξέταση εκλογής για τη διαπίστωση ύπαρξης ή κατάληψης του μυελού από παθολογικά κύτταρα(π.χ. σε οξεία λευχαιμία).Ο μυελός λαμβάνεται με παρακέντηση, με τρακάρ (μετά από τοπική αναισθησία) από το φλοιό του οστού όπου είναι άφθονος, η οποία γίνεται συνήθως στο στέρνο ή στην οπίσθια λαγόνιο άκανθα.²⁰

Βιοψία μυελού

Αυτή γίνεται με ειδικό τρακάρ με το οποίο αποκόπτεται μικρό οστικό

κομμάτι (υπό τοπική αναισθησία) και μελετάται ο μυελός επί τόπου (παραμένει ανέπαφος). Στη βιοψία μυελού εκτιμάται πολύ πιο σωστά η κυτταρική αφθονία και μόνο έτσι αποκαλύπτονται αλλοιώσεις του.²⁰

8.6.4 Μεταμόσχευση μυελού

Η μεταμόσχευση μυελού είναι δυνατή μόνο στην περίπτωση που υπάρχει απόλυτα συμβατός δότης. Η ανεύρεση δότη είναι ιδιαίτερα δύσκολη, στις περιπτώσεις που δεν υπάρχουν αδέρφια. Σε περίπτωση αδελφών η πιθανότητα ανεύρεσης συμβατού δότη ανέρχεται σε 25%, ενώ η πιθανότητα ανεύρεσης δότη μεταξύ των γονιών είναι μόνο 5%. Έτσι εκτός από τις επιφυλάξεις που προκύπτουν από την αξιολόγηση των θετικών αποτελεσμάτων σε σύγκριση με τη θνησιμότητα και τις επιπλοκές της μεταμόσχευσης, υπάρχει και αντικειμενική αδυναμία στη γενίκευση της θεραπείας από τη δυσκολία διασφάλισης δότη. Η προοδευτική βελτίωση της επιτυχούς μεταμόσχευσης μυελού, σε συνδυασμό με τη μείωση των σοβαρών επιπλοκών, δεν αποκλείει μελλοντικά, η μέθοδος αυτή να αποτελέσει τη βάση μονιμότερης θεραπείας της μεσογειακής αναιμίας. Προς το παρόν όμως η θνησιμότητα είναι υψηλή για μια αρρώστια που η θεραπεία είναι ικανοποιητική.¹⁹

8.6.5. Προϋποθέσεις για μεταμόσχευση στο εξωτερικό

Σε περίπτωση που δεν είναι εφικτό να γίνει μεταμόσχευση μυελού για κάποιο πάσχοντα στη χώρα μας, αυτός μπορεί να μεταβεί στο εξωτερικό. Οι προϋποθέσεις για τη μετάβαση στο εξωτερικό ασθενών για Μεταμόσχευση έχουν ως εξής:

A. Σε εξαιρετικές περιπτώσεις ανάλογα με την κατάσταση του ασθενούς, εγκρίνεται η μετάβαση στο εξωτερικό για μεταμόσχευση μετά από βεβαίωση που θα χορηγείται από ένα Διευθυντή Μεταμοσχευτικού Κέντρου αντίστοιχης ειδικότητας, στην οποία πρέπει να αιτιολογείται πλήρως και

αναλυτικά ότι, η αιτούμενη Μεταμόσχευση δεν είναι δυνατόν να πραγματοποιηθεί στην Ελλάδα στον κρίσιμο για την περίπτωση χρόνο.

Β. Απαιτείται η χορήγηση βεβαίωσης από το Εθνικό Συμβούλιο Μεταμοσχεύσεων με τη σύμφωνο γνώμη του, για τη μετάβαση του συγκεκριμένου ασθενούς στο εξωτερικό.

Γ. Ο απαραίτητος προ-μεταμοσχευτικός έλεγχος του ασθενούς στο εξωτερικό ΔΕΝ πρέπει να υπερβαίνει τον ένα μήνα. Ο τρίτος όρος σημαίνει ότι, ο ασθενής και ο θεράπων ιατρός του θα ζητούν από το Μεταμοσχευτικό Κέντρο του εξωτερικού βεβαίωση ότι η Μεταμόσχευση θα έχει πραγματοποιηθεί μέσα σε έναν μήνα. Εφ'όσον πληρούνται οι ανωτέρω προϋποθέσεις, τα έξοδα του ασθενούς και του συνοδού του θα επιβαρύνουν τον Κλάδο Υγείας του ταμείου.²¹

8.7. ΣΠΛΗΝΕΚΤΟΜΗ

Οι ενδείξεις για σπληνεκτομή είναι:

1. Μεγάλη αύξηση του μεγέθους του σπλήνα.
2. Η αυξημένη καταστροφή μεταγγίσεων ερυθρών αιμοσφαιρίων.
3. Η εμφάνιση υπερσπληνισμού.²²

Ειδικό Μέρος

ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΙΧ

Ο ΡΟΛΟΣ ΤΗΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ

9.1. ΕΙΣΑΓΩΓΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ

Η νοσηλευτική θεωρείται διαπροσωπική διεργασία, θεραπευτική και εκπαιδευτική, που προάγει την ωρίμανση της προσωπικότητας. Η νοσηλευτική ως διαπροσωπική διεργασία βοηθεί το άτομο, την οικογένεια ή την Κοινότητα στην πρόληψη ή την αντιμετώπιση της εμπειρίας της ασθένειας και του πόνου, καθώς και στην ανεύρεση πνευματικού νοήματος σ' αυτές τις εμπειρίες.

Η νοσηλευτική είναι κοινωνικό λειτούργημα, σχέση προσφοράς βοήθειας, διάλογος προσώπου με πρόσωπο. Ασκείται πάντα μέσα σε διαπροσωπικό κλίμα και περιβάλλον, μέσα σε αληθινό εργαστήριο ανθρώπινων σχέσεων.

Η νοσηλευτική φροντίδα είτε σε σωματικές είτε σε ψυχικές νοσηρές καταστάσεις προσφέρεται, πάντα αποτελεί δυναμική διαπροσωπική διεργασία. Η επικοινωνία νοσηλεύτριας ή νοσηλευτού και αρρώστου είναι σημαντική στην εκπλήρωση οποιασδήποτε νοσηλευτικής παρέμβασης, προληπτικής, ανακουφιστικής, θεραπευτικής ή εκπαιδευτικής. Ο διαπροσωπικός προσανατολισμός της νοσηλευτικής επικοινωνίας επικεντρώνεται στις ανάγκες υγείας και τη νοσηλευτική φροντίδα του αρρώστου.

Οι σκοποί που μπορούν να εκπληρωθούν είναι:

- Εξασφάλιση πληροφοριών.
- Παροχή πληροφοριών.
- Ενίσχυση εξωτερίκευσης συναισθημάτων, σκέψεων, ιδεών.

- Εξακρίβωση και διευκρίνιση αναγκών, προβλημάτων, σκοπών .
- Διδασκαλία.
- Συμβουλευτική υποστήριξη.
- Συμβολή στη συνέχεια και τον συντονισμό της φροντίδας του αρρώστου με την ενημέρωση της θεραπευτικής ιατρονοσηλευτικής ομάδας σχετικά με τα δεδομένα που συγκεντρώθηκαν.
- Σύνδεση θεωρίας, έρευνας και κλινικής νοσηλευτικής.

Ο διαπροσωπικός χαρακτήρας της Νοσηλευτικής επιδρά θετικά και στους νοσηλευτές. Έχουν τη μοναδική ευκαιρία να μαθαίνουν κατ' ευθείαν από τους αρρώστους τη σωστή νοσολογία και πώς βιώνει ο καθένας την αρρώστια του με μοναδικούς προσωπικούς τρόπους. Καλλιεργούν τις διαπροσωπικές τους δεξιότητες. Ασκούνται στη λύση διαπροσωπικών προβλημάτων. Ωριμάζουν προσωπικά. Διευρύνουν τη νοσηλευτική χρησιμότητα και αποστολή. Δεν κινδυνεύουν να παρασυρθούν από τη συνήθεια και την τεχνική ή από τον απρόσωπο αυτοματισμό της εποχής μας. Συμβάλλουν στην επέκταση των ψυχοθεραπευτικών δυνατοτήτων της Νοσηλευτικής.²³

Ο άρρωστος άνθρωπος στο χώρο του νοσοκομείου εμφανίζει ιδιαίτερες ανάγκες και προβλήματα που επηρεάζονται από τη φύση και σοβαρότητα της ασθένειάς του, αλλά και από τη βιοψυχοπνευματικοκοινωνική του συγκρότηση.

Η νοσηλεύτρια κοντά στον εξαρτημένο, ημιεξαρτημένο και ανεξάρτητο άρρωστο έχει την ευθύνη αλλά και την τιμή να αξιολογεί τις ανάγκες του και να τις ικανοποιεί στα πλαίσια των ευθυνών της.²⁴

9.2. ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ

Για να μπορέσει ο νοσηλευτής να φέρει εις πέρας το νοσηλευτικό του

έργο και καθήκον, πρέπει να κατέχει καλά τη νοσηλευτική διεργασία, τους σκοπούς της και τα στάδια από τα οποία αποτελείται.

9.2.1 Ορισμός Νοσηλευτικής Διεργασίας

Τι είναι λοιπόν η νοσηλευτική διεργασία; Είναι η συστηματική, επιστημονική επίλυση ενός προβλήματος στην πράξη. Είναι μια σειρά από σχεδιασμένες ενέργειες προκειμένου να ικανοποιηθούν οι ανάγκες και να επιλυθούν τα προβλήματα του ασθενούς και της οικογένειάς του.

9.2.2 Σκοποί της νοσηλευτικής διεργασίας

Σκοποί της νοσηλευτικής διεργασίας είναι:

- Η διατήρηση της υγείας του ατόμου.
- Η πρόληψη της νόσου.
- Η προαγωγή της ανάρρωσης, όταν υπάρχει νόσος.
- Η αποκατάσταση της ευεξίας και της μέγιστης λειτουργικότητας του ατόμου.

9.2.3 Στάδια νοσηλευτικής διεργασίας

Όσο για τα στάδιά της είναι τα παρακάτω:

1. Η αξιολόγηση των αναγκών και προβλημάτων του ατόμου.

ΒΙΟΛΟΓΙΚΕΣ ΑΝΑΓΚΕΣ

ΔΡΑΣΤΗΡΙΟΤΗΤΑ - ΕΞΕΡΕΥΝΗΣΗ - ΜΑΘΗΣΗ

ΑΣΦΑΛΕΙΑ - ΠΡΟΣΤΑΣΙΑ

ΑΓΑΠΗ - ΣΤΟΡΓΗ - ΦΡΟΝΤΙΔΑ

ΑΥΤΕΝΕΡΓΕΙΑ

ΩΘΗΣΗ

ΑΥΤΟΔΗΜΙΟΥΡΓΙΑ

ΑΥΤΟΕΚΤΙΜΗΣΗ - ΕΚΤΙΜΗΣΗ

2. Ο Προγραμματισμός της νοσηλευτικής φροντίδας.

3. Η εφαρμογή του Προγράμματος της νοσηλευτικής φροντίδας.
4. Η αξιολόγηση της νοσηλευτικής.²⁵

9.3. ΙΕΡΑΡΧΙΚΗ ΚΛΙΜΑΚΑ ΑΝΑΓΚΩΝ

Η νοσηλευτική διεργασία με την έρευνα και αξιολόγηση των προβλημάτων συμβάλλει στον καθορισμό του βαθμού της ανάγκης για νοσηλευτική παρέμβαση.

Σύμφωνα με τον A.MASLOW (1970), υπάρχει μία ιεραρχική κλίμακα στις ανάγκες του ανθρώπου. Την βάση της ιεραρχικής αυτής κλίμακας καταλαμβάνουν οι βασικές βιολογικές ανάγκες που είναι κοινές σε όλους τους ανθρώπινους οργανισμούς. Ο MASLOW υποστηρίζει ότι αν δεν ικανοποιηθούν πρώτα οι βασικές βιολογικές ανάγκες του ανθρώπου είναι αδύνατον να επιτύχουμε την ικανοποίηση των αναγκών της ανωτέρας ιεραρχικής κλίμακας.

Ακολουθούν, μετά τις Βιολογικές ανάγκες (Τροφή, Νερό, Οξυγόνο, Ανάπαυση, Αποφυγή πόνου) οι παρακάτω ανάγκες:

- Η ανάγκη για Δραστηριότητα, Εξερεύνηση, Μάθηση.
- Η ανάγκη για Ασφάλεια και Προστασία.
- Η ανάγκη για Αγάπη, Στοργή, Φροντίδα.
- Η ανάγκη για Αυτοεκτίμηση και Εκτίμηση από τους άλλους.
- Και τέλος στην κορυφή της πυραμίδας βρίσκεται η ανάγκη για Αυτενέργεια, Ώθηση και Αυτοδημιουργία.

Οι παραπάνω ανάγκες αποτελούν σημεία αναφοράς στη νοσηλευτική διεργασία που σχεδιάζει και διεκπεραιώνει ο νοσηλευτής.²⁵

ΚΕΦΑΛΑΙΟ Χ

ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ Β-ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ – ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ

10.1. ΕΙΣΑΓΩΓΙΚΗ

Υπάρχει πληθώρα νοσηλευτικών παρεμβάσεων για την αντιμετώπιση της Μεσογειακής Αναιμίας. Ο νοσηλευτής πρέπει να έχει πλήρη γνώση αυτών θεωρητικώς και να τις εφαρμόζει στην πράξη. Να τις εφαρμόζει με υπευθυνότητα και ευσυνειδησία ώστε να επιφέρεται το επιθυμητό αποτέλεσμα που είναι η προστασία του πάσχοντος από επιπλοκές και η καλύτερη δυνατή διεκπεραίωση των θεραπειών που ακολουθεί, αλλά και γενικότερα να επιτευχθεί η καλύτερη δυνατόν κατάσταση της υγείας του.

Των νοσηλευτικών όμως ενεργειών, προηγούνται:

- Η εκτίμηση της κατάστασης του αρρώστου.
- Η διαπίστωση των προβλημάτων του αρρώστου.
- Η καταγραφή των σκοπών φροντίδας του αρρώστου.

10.2. ΤΡΟΠΟΙ ΠΡΟΛΗΨΗΣ

Η εκτίμηση της κατάστασης του πάσχοντος ατόμου περιλαμβάνει:

1. Ιστορικό υγείας

α. Οικογενειακό ιστορικό μεσογειακής αναιμίας.

β. Μεσογειακή καταγωγή γονιών.

γ. Ίκτερος.

δ. Παράπονα για εύκολη κόπωση, ανορεξία και μειωμένη αντοχή στην άσκηση.

ε. Ιστορικό γεννήσεων νεκρών παιδιών και θανάτων βρεφών στην οικογένεια.

2. Φυσική εκτίμηση

α. Ύψος, βάρος. Το διάγραμμα της σωματικής ανάπτυξης φαίνεται να υπολείπεται του φυσιολογικού.

β. Δέρμα: ωχρότητα, ίκτερος.

γ. Πρόσωπο: μογγολοειδές προσωπείο.

δ. Εξέταση καρδιάς: αναιμικά φυσήματα.

ε. Εξέταση κοιλιάς: ηπατοσπληνομεγαλία.

στ. Άκρα: ανατομικές ανωμαλίες.

3. Διαγνωστικές εξετάσεις

α. Βαριά αναιμία (Hb 2-4 g/DL).

β. Τυπικές μορφολογικές αλλοιώσεις των ερυθροκυττάρων.

γ. Αύξηση της HbF (αποτελεί το 30-90%). Η HbA λείπει πολλές φορές τελείως. Το ποσοστό της HbA2 είναι φυσιολογικό ή ελαττωμένο.

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

ε. Η ακτινολογική εξέταση δείχνει αλλοιώσεις του κρανίου και του λοιπού σκελετού.

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

10.3. ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΤΟΥ ΑΡΡΩΣΤΟΥ

1. Κακή διακίνηση του οξυγόνου (αναιμία).

2. Θρεπτικό ανισοζύγιο (ανορεξία).

3. Οξεοβασικό ανισοζύγιο (μειωμένα κανονιστικά συστήματα).
4. Μείωση δραστηριοτήτων (εύκολη κόπωση).
5. Κίνδυνοι επιπλοκών (λοίμωξη, σακχαρώδης διαβήτης, καρδιακή ανεπάρκεια, χολολιθίαση).
6. Προβλήματα χρονιότητας της νόσου.
7. Αλλαγή του σωματικού ειδώλου του παιδιού δευτεροπαθώς από τη νόσο και τη θεραπεία.¹¹

10.4. ΣΚΟΠΟΙ ΤΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ

1. Άμεσοι

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

2. Μακροπρόθεσμοι

- Παροχή βοήθειας στον άρρωστο και τους γονείς για κατανόηση της φύσης της μεσογειακής αναιμίας και των επιπτώσεών της.
- Προσπάθεια για δημιουργία θετικού σωματικού ειδώλου με ενθάρρυνση δραστηριοτήτων κατάλληλων για την ανάπτυξή του.¹¹

10.5 ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ

Οι νοσηλευτικές ενέργειες έχουν ως εξής:

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

2. Ζήτηση πληροφοριών σχετικά με προηγούμενη γνώση της οικογένειας για τη β- μεσογειακή αναιμία.

3. Έλεγχος όλων των οικογενειών που έχουν παιδί με β-μεσογειακή αναιμία για το στίγμα και παραπομπή για γενετική συμβουλευτική υποστήριξη.

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

- Εξήγηση για κάθε τι που αφορά τη θεραπεία. Ετοιμασία για τις συχνές μεταγγίσεις αίματος.
- Στενή παρακολούθηση του αρρώστου για πρόληψη και έγκαιρη αντιμετώπιση των επιπλοκών της μετάγγισης αίματος.
- Λήψη ζωτικών σημείων πριν, κατά και μετά τη μετάγγιση. Σύνδεση αρρώστου με καρδιακό μόνιτορ για παρακολούθηση της καρδιακής λειτουργίας.
- Παρακολούθηση για σημεία υπερφόρτωσης της κυκλοφορίας (δύσπνοια, βήχα, κυάνωση).

- Έτοιμο ισότονο διάλυμα NaCl για να συνδεθεί στη συσκευή μετάγγισης σε περίπτωση που θα εμφανιστούν σημεία αντίδρασης από τη χορήγηση αίματος. Δεν χορηγούνται διαλύματα γλυκόζης, γιατί αυτά προκαλούν αιμόλυση και απόφραξη της συσκευής.
- Έτοιμα φάρμακα για αντιμετώπιση αντιδράσεων από τη χορήγηση αίματος (π.χ. επινεφρίνη).
- Αν εμφανιστούν σημεία αντίδρασης, λειτουργούμε ανάλογα με το είδος αυτών.

Ποιες είναι όμως οι αντιδράσεις που ενδέχεται να προκύψουν κατά τη μετάγγιση αίματος του πάσχοντος; Ποιες οι ενέργειες του νοσηλευτή προκειμένου να τις αντιμετωπίσει, ώστε να μην κινδυνέψει η ζωή του πάσχοντος; Οι απαντήσεις στα παραπάνω ερωτήματα ακολουθούν.

10.6 ΣΕΙΡΑ ΕΡΓΑΣΙΑΣ ΜΕΤΑΓΓΙΣΗΣ ΑΙΜΑΤΟΣ - ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΕΝΕΡΓΕΙΕΣ

Κατά τη μετάγγιση υπάρχει συνεργασία νοσηλεύτριας και γιατρού. Ακολουθούν οι βασικές προϋποθέσεις και οι νοσηλευτικές ενέργειες:

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

Για τον:

- Καθορισμό ομάδας αίματος.
- Καθορισμό παράγοντα Rhesus.
- Διασταύρωση αίματος (ελέγχεται η συμβατότητα του - τα τέλεια

αντισώματα).

- ο Δοκιμασία κατά Coombs (ελέγχονται τα ατελή αντισώματα).

Με τα στοιχεία που θα προκύψουν από τον καθορισμό των παραπάνω εξετάσεων συμπληρώνεται ετικέτα, επικολλάται στη φιάλη αίματος αντίστοιχης ομάδας και Rh και υπογράφεται από τον γιατρό της αιμοδοσίας.

- Η μεταφορά της φιάλης του αίματος από το τμήμα αιμοδοσίας πρέπει να γίνει χωρίς καθυστέρηση και απότομες κινήσεις της φιάλης για την πρόληψη αλλοίωσης του αίματος που μπορεί να συμβεί όταν παραμείνει πολύ ώρα εκτός ψυγείου και την ρήξη των ερυθρών αιμοσφαιρίων. Ενημερώνετε έγκαιρα το γιατρό που θα κάνει τη φλεβοκέντηση για να κερδίσετε χρόνο και έχετε έτοιμα τα παρακάτω:

-Τροχοφόρο νοσηλείας και στυλό ορού.

-Φιάλη και συσκευή αίματος.

-Έντυπη απάντηση εργαστηρίου καθορισμού ομάδας και Rhesus αίματος καθώς και γονότυπο του αρρώστου.

- Βεβαιωθείτε ότι είναι ο συγκεκριμένος που πρόκειται να πάρει το αίμα και ενημερώστε τον σωστά.
- Κάνετε τον έλεγχο των στοιχείων στις δύο ετικέτες της φιάλης σε συνεργασία με το γιατρό, συγκρίνοντας αυτά με τα στοιχεία του αρρώστου.
 - Το ονοματεπώνυμο του αρρώστου να είναι σωστό. Όταν υπάρχει συνωνυμία στο ίδιο τμήμα να γράφεται και το πατρώνυμο.
 - Ο αριθμός της φιάλης αίματος να είναι ο ίδιος με τον αριθμό της ετικέτας της διασταυρώσεως.

-Η ομάδα, το Rh και το γονότυπο να συμφωνούν με την απάντηση του εργαστηρίου.

-Η υπογραφή του γιατρού του τμήματος αιμοδοσίας που έκανε τη διασταύρωση του αίματος, η οποία πρέπει να είναι ευανάγνωστη.

-Κλινική που νοσηλεύεται ο άρρωστος.

-Ημερομηνία λήξεως του αίματος όχι πέρα από τα καθορισμένα όρια.

- Μετά τον προσεχτικό έλεγχο όλων των παραπάνω στοιχείων υπογράφει στην ετικέτα της φιάλης αίματος ο γιατρός της κλινικής που θα φλεβοκεντήσει, βεβαιώνοντας έτσι ότι όλα είναι σωστά και μπορεί να γίνει η μετάγγιση.
 - Ακολουθείτε τη σειρά εργασίας φλεβοκεντήσεως.
 - Εφαρμόζετε τη συσκευή μετάγγισης αίματος στη φιάλη με άσηπτη τεχνική και την κρεμάτε στο στύλο με κλειστό το πίεστρο.
 - Πιέζετε το θαλαμίσκο της συσκευής, αφήνοντας να γεμίσει με αίμα κατά το 1/3 περίπου.
 - Ανοίγετε το πίεστρο, αφαιρείτε τον αέρα από το σωλήνα της συσκευής, προσέχοντας να μη χάσετε αίμα και εφαρμόζετε το μπεκ στη βελόνα ή πεταλούδα ή σε ό,τι σύστημα υπάρχει, αμέσως μετά τη φλεβοκέντηση.
- 5 Στερεώνετε τη βελόνα ή πεταλούδα καλά με το γνωστό τρόπο. Ρυθμίζετε τη ροή αίματος αρχικά 15-20 σταγ/1' και παρακολουθείτε τον άρρωστο για πιθανές αντιδράσεις και στη συνέχεια αυξάνετε τις σταγόνες 40-50 ανάλογα με την περίπτωση και τις ανάγκες του αρρώστου.²⁷

ΑΝΕΣΗ ΚΑΙ ΑΣΦΑΛΕΙΑ ΤΟΥ ΑΡΡΩΣΤΟΥ ΚΑΤΑ ΤΗ ΜΕΤΑΓΓΙΣΗ -ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ

1. Αφήνετε τον άρρωστο καθαρό και σε αναπαυτική θέση.
2. Στερεώνετε το κουδούνι κοντά του, όταν είναι κλινήρης, για να μπορεί να το χρησιμοποιήσει εύκολα. Έτσι εξασφαλίζετε καλή επικοινωνία και μειώνεται η ανησυχία και το άγχος που συχνά δημιουργεί η εξάρτησή του από τους άλλους για την εκπλήρωση των αναγκών του.
3. Πλησιάζετε τη φορητή στήλη ορού κοντά στο κρεβάτι του, για την άνετη αλλαγή θέσεώς του και την πρόληψη προβλημάτων ροής ή αποσύνδεσης και μετακίνησης της βελόνας που μπορεί να προκύψουν από τη μεγάλη απόσταση.
4. Παρακολουθείτε συχνά τη ροή του ορού. Διατηρείτε το ρυθμό ροής ανάλογα με το είδος του διαλύματος, τις ανάγκες του αρρώστου.²⁷

ΕΚΤΕΛΕΣΗ ΦΛΕΒΟΚΕΝΤΗΣΗΣ -ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΕΝΕΡΓΕΙΕΣ

1. Ετοιμάζετε σύριγγα, βελόνα ή πεταλούδα με άσηπτη τεχνική.
2. Βάλτε το άκρο σε επίπεδη επιφάνεια και το αδιάβροχο κάτω από σημείο φλεβοκέντησης.
3. Κάνετε την περίδεση πιο πάνω από το σημείο φλεβοκέντησης προς την καρδιά. Μη το δένετε κόμπο.
4. Συστήνετε στον άρρωστο να ανοιγοκλείνει μερικές φορές το χέρι και μετά να το κρατήσει κλειστό. Αν η φλεβοκέντηση καθυστερεί χαλαρώστε την περίδεση.
5. Ψηλαφείστε με το δείκτη να βρείτε τη φλέβα. Συχνά ένα ελαφρό κτύπημα πάνω στη φλέβα με την παλάμη σας διευκολύνει τη διάταση.

Κάνετε καλή αντισηψία του δέρματος.

6. Κρατείτε το χέρι του αρρώστου έτσι ώστε να ακινητοποιήσετε τη φλέβα με το δάκτυλο. Συγχρόνως τεντώνετε το δέρμα προς τα κάτω για να γίνει λεία επιφάνεια.
7. Με το άλλο χέρι σας κρατάτε τη σύριγγα, έχοντας τη βελόνα με το λοξό αιχμηρό άκρο προς τα επάνω και με σταθερή κίνηση ωθείστε την στη φλέβα. Αρχικά σε γωνία 35 μοιρών περίπου και μετά παράλληλα προς τη φορά της φλέβας.
8. Μετά την εισαγωγή της βελόνας στη φλέβα κάνετε αναρρόφηση να βεβαιωθείτε ότι η βελόνα είναι στη φλέβα. Χαλαρώστε την περιέδεση και ενεργείστε ανάλογα με το σκοπό.²⁷

10.7. ΙΣΤΟΡΙΚΑ – ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ

10.7.1. Ιστορικό 1^ο

Άνδρας 26 ετών πάσχει από τη νόσο του Cooley. Η νόσος διεγνώσθη σε ηλικία 1 (ενός) έτους όπου η τιμή της αιμοσφαιρίνης ήταν 7,5 gr/dl. Οι γονείς του είναι ετεροζυγώτες. Είχε κάνει όλα τα απαραίτητα εμβόλια. Μεταγγίζεται κάθε 15 ημέρες περίπου και μετά από επαρκή διδασκαλία από τους νοσηλευτές κάνει αποσιδήρωση στο σπίτι με τη βοήθεια της μητέρας του. Εισήχθη στο νοσοκομείο με αιματοκρίτη 30% και αιμοσφαιρίνη 9 gr/dl.

Στάλθηκε στην αιμοδοσία αίμα του παιδιού για διασταύρωση και μετά από 20 λεπτά μετάγγισης παρουσίασε ναυτία, εμμέτους και μετά την κλήση του γιατρού αφού είχε διακοπεί η μετάγγιση διαπιστώθηκε πόνος στον οσφύ. Επίσης διαπιστώθηκε πυρετός (37,9° C) με ρίγος.

Τα συμπτώματα αυτά οδήγησαν στα συμπεράσματα πως ο άνδρας

παρουσίασε αιμολυτική αντίδραση.

Νοσηλευτική διεργασία

1. Αξιολόγηση των αναγκών του αρρώστου και προβλήματα:
 - α) Ναυτία και έμετος λόγω αντίδρασης στο αίμα.
 - β) Πυρετός και ρίγος λόγω αιμολυτικής αντίδρασης στο αίμα.
 - γ) Πόνος στο οσφύ.
2. Προγραμματισμός της νοσηλευτικής φροντίδας:
 - α) Ανακούφιση του παιδιού από ναυτία και έμετο.
 - β) Αποκατάσταση της θερμοκρασίας σε φυσιολογικά επίπεδα.
 - γ) Ανακούφιση από τον πόνο στον οσφύ.
3. Η εφαρμογή του προγράμματος της νοσηλευτικής φροντίδας:
 - α) Αερισμός δωματίου, χορήγηση αντιεμετικού.
 - β) Τοποθέτηση ψυχρών επιθεμάτων, χορήγηση αντιπυρετικού, μέτρηση της θερμοκρασίας ανά 10 λεπτά.
 - γ) Τοποθέτηση ασθενούς σε ημικαθιστή θέση, χορήγηση μυοχαλαρωτικών φαρμάκων, χορήγηση tb Buscopan.
4. Αξιολόγηση της νοσηλευτικής φροντίδας:
 - α) Μετά από 15 λεπτά υποχώρησαν η ναυτία και οι έμμετοι.
 - β) Η θερμοκρασία σταθεροποιήθηκε στους 36,7° C.
 - γ) Η ανακούφιση του ασθενούς από τον πόνο μετά από 25 λεπτά.

10.7.2. Ιστορικό 2°

Αγόρι 16 ετών πάσχει από μείζων μεσογειακή αναιμία. Η νόσος διεγνώσθη όταν το παιδί ήταν 9 μηνών με τιμή αιμοσφαιρίνης 70gr/dl. Οι γονείς του είναι φορείς. Είχε κάνει όλα τα απαραίτητα εμβόλια. Υποβάλλεται σε μεταγγίσεις και κάνει αποσιδήρωση.

Εισήχθη στο νοσοκομείο στη μονάδα μεσογειακής αναιμίας με αιματοκρίτη 29% και αιμοσφαιρίνη 7,3 gr/dl. Στάλθηκε στην αιμοδοσία αίμα του παιδιού για διασταύρωση και μετά από 1 ώρα άρχισε η μετάγγιση.

Το αγόρι εμφάνισε πόνο στο θώρακα, δύσπνοια, κυάνωση και υπόταση. Έγινε αμέσως διακοπή της μετάγγισης και τοποθετήθηκε φυσιολογικός ορός. Εκλήθη ο γιατρός.

Νοσηλευτική διεργασία

1. Αξιολόγηση των αναγκών και των προβλημάτων του ασθενούς:
 - α) Θωρακικός πόνος.
 - β) Δύσπνοια και κυάνωση.
 - γ) Υπόταση.
2. Προγραμματισμός της νοσηλευτικής φροντίδας:
 - α) Αντιμετώπιση του θωρακικού πόνου.
 - β) Αποκατάσταση της ομαλής αναπνοής και της κυάνωσης.
 - γ) Αύξηση της πίεσης.
3. Εφαρμογή του προγράμματος της νοσηλευτικής φροντίδας:
 - α) τοποθέτηση του αρρώστου σε θέση tredelenbug.
 - β) Αερισμός του δωματίου.
 - γ) Χορήγηση οξυγόνου.
4. Αξιολόγηση της νοσηλευτικής φροντίδας:
 - α) Αποκατάσταση αναπνοής και χρώματος ασθενούς.
 - β) Αύξηση της πίεσης σε φυσιολογικά επίπεδα.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΧΙ

ΑΠΟΚΑΤΑΣΤΑΣΗ Β-ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ - ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ

11.1 ΕΙΣΑΓΩΓΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ

Όταν το άτομο με μεσογειακή αναιμία πάει σπίτι του, πρέπει να έχει γνώση βασικών αρχών για τη λήψη των φαρμάκων του. Γνώση όμως πρέπει να έχει και η οικογένειά του. Οι νοσηλευτές θα πρέπει να γνωρίζουν ότι η διδασκαλία του αρρώστου δεν είναι πολυτέλεια, αλλά βασικό μέρος της ολοκληρωμένης νοσηλευτικής φροντίδας του. Η διδασκαλία πρέπει να αρχίζει έγκαιρα, από την είσοδο του αρρώστου στο νοσοκομείο, να συνεχίζεται στις διάφορες φάσεις της νοσηλείας και να ολοκληρώνεται με την έξοδό του.

Οι άρρωστοι θα πρέπει να ενημερώνονται από τους νοσηλευτές για φάρμακα που παίρνουν τόσο στο νοσοκομείο όσο και μετά την έξοδό τους στο σπίτι, σε ότι αφορά τη δράση τους και τις αλλαγές που πρέπει να περιμένουν στην κατάστασή τους. Τους διδάσκουν ορισμένες τεχνικές νοσηλειών, σχετικά με τη λήψη και εφαρμογή των φαρμάκων του στο σπίτι, ώστε υπεύθυνα και ανεξάρτητα από τη βοήθεια των άλλων να αναλάβει ο ίδιος τη φροντίδα της υγείας του. Η αποτελεσματική διδασκαλία του αρρώστου εξαρτάται από τη θεωρητική κατάρτιση και τις διδακτικές ικανότητες των νοσηλευτών, την αξιολόγηση της κατάστασης και των αναγκών μάθησης του αρρώστου, το συστηματικό προγραμματισμό και την εκτέλεση και εκτίμηση των αποτελεσμάτων της διδασκαλίας.

11.2. ΑΡΧΕΣ ΔΙΔΑΣΚΑΛΙΑΣ ΑΡΡΩΣΤΟΥ

Όλοι οι άνθρωποι έχουν ανάγκη να πληροφορηθούν σωστά πώς να παίρνουν τα φάρμακά τους, για την αποτελεσματική θεραπεία και την πρόληψη των κινδύνων από τη λήψη τους. Και αυτοί που νοσηλεύονται στο νοσοκομείο και θα συνεχίσουν τη φαρμακευτική αγωγή μετά την έξοδό τους και όσοι νοσηλεύονται στο σπίτι. Μερικές από τις αρχές που πρέπει να γνωρίζουν, τόσο ο άρρωστος όσο και η οικογένειά του, είναι οι παρακάτω:

- 1 Παίρνετε τα φάρμακα που σας σύστησε ο γιατρός για το πρόβλημα της υγείας σας και όχι άλλα με δική σας πρωτοβουλία.
- Διαβάζετε τις εσώκλειστες οδηγίες, ώστε να γνωρίζετε το σκοπό και τη δράση του φαρμάκου που παίρνετε, για να μπορείτε να παρακολουθείτε και τα αποτελέσματα.
- Φροντίστε να μάθετε αν χρειάζεται ιδιαίτερη τεχνική λήψεως του φαρμάκου.
- Μετράτε σωστά τη δόση σύμφωνα με την ιατρική οδηγία.
- Σε παράλειψη δόσης φαρμάκου μη διπλασιάσετε την επόμενη χωρίς ιατρική συμβουλή.
- Αχρηστεύετε τα φάρμακα που έμειναν μετά τη διακοπή τους και εφόσον έληξε η ημερομηνία τους.
- Ενημερώστε το γιατρό όταν το φάρμακο που παίρνετε σας προκαλέσει κάποια παρενέργεια π.χ αλλεργικό εξάνθημα.
- Φροντίστε για την επάρκεια των φαρμάκων όταν τα παίρνετε μακροχρόνια, ώστε να μη σας λείψουν σε αργίες, απεργίες, κακοκαιρία.

- Προμηθεύεστε επάρκεια φαρμάκων για το ταξίδι. Έχετε τα στην τσάντα σας και όχι στη βαλίτσα, για προληπτικούς λόγους. Έχετε μαζί σας γραπτή συνταγή για την προμήθειά τους.²⁷

11.3 ΑΡΧΕΣ ΔΙΔΑΣΚΑΛΙΑΣ ΟΙΚΟΓΕΝΕΙΑΣ

Πέρα όμως από τον πάσχοντα, ενημέρωση και διδασκαλία πρέπει να γίνει και στην οικογένεια, ιδιαίτερα όταν το άτομο που πάσχει είναι παιδί.

- Διατηρείτε τα φάρμακα στο σπίτι σε χώρο ασφαλή, τοποθετημένα ψηλά να μην τα φθάνουν τα παιδιά και κλειδωμένα να μη μπορούν να τα ανοίξουν ανεύθυνα άτομα, που δεν καταλαβαίνουν τον κίνδυνο από τη λήψη φαρμάκων.
 - Λέτε την αλήθεια στα παιδιά, ποτέ ψέματα, ότι το φάρμακο είναι καραμέλα για να τα πάρουν πιο εύκολα. Μπορεί να πάρουν χάπια ή υγρό φάρμακο, διαφεύγοντας την προσοχή των μεγαλύτερων με απρόβλεπτες συνέπειες.
 - Μην πετάτε φάρμακα στο καλάθι των αχρήστων, που μπορεί να τα βρει το παιδί για τους ίδιους λόγους.
 - Μη χορηγείτε φάρμακα σε μικρό παιδί όταν κλαίει. Υπάρχει κίνδυνος να κάνει εισρόφιση προς τους πνεύμονες ή και να πνιγεί.
 - Μη μαλώνετε το παιδί όταν αρνείται να πάρει το φάρμακό του, γιατί γίνεται περισσότερο αντιδραστικό.
- 2 Επαινείτε το παιδί που συνεργάζεται και παίρνει τα φάρμακά του σωστά και με ευκολία. Αισθάνεται ότι εκτιμάτε την προσπάθειά του και ενισχύεται ψυχολογικά.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΧΙΙ

ΚΟΙΝΩΝΙΚΕΣ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ – ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΚΟΙΝΩΝΙΚΟΥ ΣΥΝΟΛΟΥ

12.1. ΚΟΙΝΩΝΙΚΕΣ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ

Υπάρχουν προβλήματα καθημερινά που επηρεάζουν την οικογένεια του πάσχοντος και αυτά είναι οι φοβίες των γονιών για το μέλλον των παιδιών, οδηγώντας έτσι τους γονείς στο να ασκούν υπερπροστατευτική αγωγή σε αυτά. Η δυσμορφία στα χαρακτηριστικά του παιδιού, τους το θυμίζει 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.

12.2. ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΚΟΙΝΩΝΙΚΟΥ ΣΥΝΟΛΟΥ

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

Σήμερα ένα παιδί που πάσχει από Μεσογειακή Αναιμία χρειάζεται κατά μέσο όρο 60 φιάλες αίμα το χρόνο, θα μπορούσαν να βρεθούν αν 30 άνθρωποι έδιναν μια φορά το εξάμηνο αίμα.

Τα άρρωστα άτομα σύντομα θα φτάσουν στην πιο παραγωγική ηλικία με πολλά ψυχολογικά προβλήματα και 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 οφείλεται κυρίως στην άγνοιά της για την πρόοδο της επιστήμης στον τομέα της προγεννητικής.²³

ΚΕΦΑΛΑΙΟ XIII

ΠΡΟΤΑΣΕΙΣ

Συνεπώς είναι ανάγκη να αναπτύξουμε ακόμα περισσότερο την εθελοντική αιμοδοσία.

Το Υπουργείο έχει επικεντρώσει την προσοχή του στην εξοικονόμηση αίματος για τη θαλασσαιμία, με στόχο την απαλλαγή του θαλασσαιμικού ατόμου από την υποχρέωση ανεύρεσης αιμοδοτών.

Μη ξεχνάμε επιπλέον το πόσο σημαντική είναι η προσωπική μέριμνα για την αποφυγή και ελάττωση παιδιών με μεσογειακή αναιμία και λαμβάνοντας τα κατάλληλα μέτρα.

Ας φροντίσουμε λοιπόν όλοι για ένα καλύτερο μέλλον, στείρο από ασθένειες όπως η μεσογειακή αναιμία.



ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Μαλγαρινού Μ.Α. – Κωνσταντινίδου Σ.Δ. «Νοσηλευτική Παθολογική, Χειρουργική», Τόμος Β, Μέρος 2^ο, Εκδόσεις «Η ΤΑΒΙΘΑ» 20^η Έκδοση, Αθήνα 2000
2. Κακλαμάνης Νικήτας – Καμμούς Αντώνης «Η ανατομική του ανθρώπου» Εκδόσεις «M-EDITION», Αθήνα 1998
3. Desporoulos Agamemnon – Silbernagl «Εγχειρίδιο Φυσιολογίας με έγχρωμο άτλαντα» ιατρικές εκδόσεις Λίτσας 1989
4. Γαρδίκια Κ.Δ. «Ειδική Νοσολογία», Νέα Έκδοση, επιστημονικές εκδόσεις «Γρηγόριος Παρισιάνος»
5. Δρ. Α. Ιωαννίδου – Παπακωνσταντίνου «Αιματολογία Ι», Εκδόσεις ΒΗΤΑ, Αθήνα 2003
6. www.Iatriki-geneniki.medicus.gr/moleulgeretics.html
7. www.locus-medicus.gr/hemoglobin.html
8. Read Barritt, «Σύγχρονη Παθολογία», Εκδόσεις Λίτσας
9. Χαλεβελάκης Γεώργιος, Επίκουρος Καθηγητής Παθολογίας Πανεπιστημίου Αθηνών «Αιμοσφαιρινοπάθειες», Εκδόσεις Βιβλίων Χριστοδουλία Χαλεβελάκη, Αθήνα 1981
10. Πάνου Μαρία «Παιδιατρική Νοσηλευτική, εννοιολογική προσέγγιση» Γ' ανατύπωση Εκδόσεις ΒΗΤΑ 2000
11. Άννα Σαχίνη – Καρδάση, Μ. Πάνου «Παθολογική και Χειρουργική Νοσηλευτική», Νοσηλευτικές Διαδικασίες Τόμος 2^{ος}, Έκδοση Β', Εκδόσεις Β, Αθήνα 2004.

12. Πανελλήνιο Συνέδριο Μεσογειακής Αναιμίας «Θαλασσαιμία 2004»
Εκδόσεις ΠΟΣΜΑ Αθήνα 2004
13. Τριχοπούλου Αντωνία και Τριχόπουλος Δημήτριος «Προληπτική Ιατρική», Copyright Α Τριχοπούλου κ Δ. Τριχόπουλος, Αθήνα 1986
14. Ρούσσου Ν. Χάρης «Νοσηλευτική Νομοθεσία» Εκδόσεις Χαρ. Ναι. Ρούσσου, Αθήνα 1999
15. Κοντοπούλου – Γρίβα Ειρήνη και Λουκοπούλου Δημήτρη, Αιμοληψία, Τράπεζα Αίματος» Εκδόσεις Ιδρύματος Ευγενίδου, Αθήνα 1979
16. Ελευθερία Κ. Αθανάτου «Κλινική νοσηλευτική», Εκδόση ΙΒ΄, Αναθεωρημένη, Αθήνα 2002
17. Περιοδικό «Θέματα Μεσογειακής Αναιμίας» Άρθρο με θέμα «Βασικές Αρχές Αγωγής», σελ. 118, Ιανουάριος 1997
18. Περιοδικό «Θέματα; Μεσογειακής Αναιμίας» τεύχος 14, Άρθρο του Αλέξη Δρίβα με θέμα «Αποσιδήρωση από το στόμα», σελ. 4 Ιανουάριος 1997.
19. Καττάμης Χρήστος «Θεραπευτική Αντιμετώπιση Μεσογειακής Αναιμίας», Επιμέλεια Έκδοση «Τάγκας», Δεύτερη Έκδοση 1989
20. Πλέσσας Ι. Σταύρος - Κανέλλος Ευάγγελος «Φυσιολογία του ανρθώπου Ι», Δεύτερη Έκδοση, Εκδόσεις Φάρμακον – Τύπος, Αθήνα 1997
21. Περιοδικό «Θέματα Μεσογειακής Αναιμίας» Τεύχος 13, Άρθρο με θέμα «Οι προϋποθέσεις για μεταμόσχευση στο εξωτερικό», σελ. 5, Δεκέμβριος 1994
22. Σακελαρίου Παρασκευή «Μεσογειακή Αναιμία – Μεσογειακή Παρέμβαση», Πτυχιακή Εργασία, Πάτρα 2000

- 23.Ραγιά Χρ. Αφροδίτη «Νοσηλευτική Ψυχικής Υγείας», Γ΄ έκδοση βελτιωμένη, Αθήνα 2001
- 24.Μαλγαρινού Μ.Α – Κωνσταντινίδου Σ.Φ. «Νοσηλευτική Γενική Παθολογική – Χειρουργική», Τόμος Α., Έκδοση 22^η, Αθήνα 2001
- 25.Δρ. Σαββοπούλου Γ. Γεωργία «Βασική Νοσηλευτική» μία Βιοψυχοκοινωνική προσέγγιση», Δεύτερη Έκδοση Βελτιωμένη, Αθήνα 1997
- 26.Τσιλιγκίρογλου – Φαλαντίδου Άννα «Υγιεινή», University Studio Press, Θεσσαλονίκη 1991
- 27.Αθανάτου Κ. Ελευθερία, «Κλινική Νοσηλευτική», Έκδοση ΙΒ, αναθεωρημένη, Αθήνα 2002