

ΤΕΙ ΠΑΤΡΩΝ

ΣΧΟΛΗ: ΣΕΥΠ

ΤΜΗΜΑ: ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

ΘΕΜΑ: « ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ
ΚΑΙ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ »

ΣΠΟΥΔΑΣΤΡΙΕΣ:

- ΚΟΥΡΤΑΛΗ ΒΑΣΙΛΙΚΗ
- ΣΚΕΝΤΟΥ ΑΓΓΕΛΙΚΗ

ΕΙΣΗΓΗΤΡΙΑ:

Δρ. ΜΠΑΤΣΟΛΑΚΗ Μ.

ΠΑΤΡΑ 2008

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

Πρόλογος	6
Εισαγωγή	7

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1

1.1 Το αίμα.....	9
1.2 Λειτουργίες του αίματος	10
1.3 Αιμοσφαιρίνη	11

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2

2.1 Αναιμίες	13
2.2 Τύποι αναιμιών	13
2.3 Αναιμία οφειλόμενη σε υπερβολική καταστροφή ή απώλεια ερυθρών αιμοσφαιρίων	14
2.4 Ταξινόμηση των αναιμιών	15
2.5 Κλινικές εκδηλώσεις	17
2.6 Θεραπευτική αντιμετώπιση αναιμιών	17

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3

3.1 Θαλασσαιμίες	18
3.2 Ταξινόμηση θαλασσαιμιών	18
3.3 Α- θαλασσαιμία	20
3.4 Β- θαλασσαιμία	21
3.4.1 Παθοφυσιολογία	21
3.4.2 Ταξινόμηση β- θαλασσαιμιών	22
3.4.3 Τύποι β- θαλασσαιμιών	25

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4

B- ομόζυγος Μεσογειακή Αναιμία

4.1	Επιδημιολογικά χαρακτηριστικά	29
4.2	Αιτιολογία	30
4.3	Διάγνωση	31
4.4	Διαφορική διάγνωση	32
4.5	Αιματολογικά – Εργαστηριακά ευρήματα	34
4.6	Ακτινολογικά ευρήματα	35
4.7	Κλινικές Εκδηλώσεις	35
4.8	Επιπλοκές	37
4.9	Αντιμετώπιση Επιπλοκών.....	37
4.10	Θεραπεία – Αντιμετώπιση B- Μεσογειακής Αναιμίας	39
4.11	Μετάγγιση αίματος	40
4.12	Αποσιδήρωση	42
4.13	Σπληνεκτομή	44
4.14	Μεταμόσχευση μυελού των οστών	45
4.15	Γονιδιακή Θεραπεία	47
4.16	Ενεργοποίηση μηχανισμού εμβρυϊκής σφαιρίνης	48
4.17	Μελλοντικά.....	49
4.18	Ο Ρόλος της Διατροφής	49
4.19	Εμβολιασμοί και Μεσογειακή Αναιμία	50
4.20	Πρόγνωση	51
4.21	Πρόληψη	51
4.21.1	Μέτρα πριν τη σύλληψη	53
4.21.2	Προγεννητικός έλεγχος	56
4.21.3	Μέτρα μετά τη γέννηση	58
4.21.4	Πρόγραμμα Πρόληψης Μεσογειακής Αναιμίας	58

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5

5.1 Νοσηλευτικές Διαγνώσεις - Προβλήματα	60
5.2 Σκοποί Νοσηλευτικής Φροντίδας	60
5.3 Νοσηλευτικές Παρεμβάσεις	61
5.4 Αξιολόγηση	78
5.5 Αποκατάσταση Β-Μεσογειακής αναιμίας-νοσηλευτικές παρεμβάσεις	78
5.6 Προτάσεις	79
5.7 Ψυχολογική υποστήριξη ασθενούς με Μ.Α.....	80
5.8 Πανελλήνιος Σύλλογος Πασχόντων από Μ.Α	82

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6

Νοσηλευτική Διεργασία.....	84
Επίλογος	103
Βιβλιογραφία	104

*Αφιερωμένο σε όλους τους αγωνιστές που μάχονται καθημερινά
για το δικαίωμα στη ζωή και σε όλους εκείνους που με την
ανθρωπιά τους, την ευαισθησία τους και την υπομονή τους, τους
στηρίζουν πραγματικά στο δύσκολο δρόμο της ζωής τους.*

ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Το θέμα της εργασίας μας είναι η κληρονομική νόσος της Μεσογειακής Αναιμίας, που στο άκουσμά της όλοι αντιδρούν με φόβο, σκεπτόμενοι το μέλλον του ατόμου που πάσχει από αυτή τη νόσο.

Ένας από τους σημαντικότερους στόχους της Προληπτικής Ιατρικής είναι η πρόληψη μιας ασθένειας και ύστερα ακολουθεί η θεραπεία. Εφόσον στη Μ.Α. δεν υπάρχει θεραπεία, στοχεύουμε στην πρόληψη με ιδιαίτερη ευαισθησία απέναντι στο πρόβλημα εξαιτίας της ιδιαίτερης φύσης της νόσου αυτής και των επιπτώσεών της, τόσο στον ασθενή όσο και στο στενό οικογενειακό του περιβάλλον αλλά και στο ευρύ κοινωνικό σύνολο.

Από την άλλη πλευρά, σαν νοσηλευτές πρέπει να παρέχουμε κάθε δυνατή βοήθεια στους ήδη πάσχοντες και στις οικογένειές τους. Ένας από τους λόγους που μας οδήγησε σε αυτή την αναφορά, είναι η ευαισθητοποίηση του κοινού να ακολουθούν τους διαγνωστικούς ελέγχους, ώστε να αποφεύγονται γεννήσεις παιδιών με Μ.Α. Να υπάρχει με άλλα λόγια η πρόληψη.

Είναι ακόμη σημαντικό να υπάρχει αισιοδοξία για ζωή στα άτομα εκείνα που πάσχουν από την νόσο αυτή. Όταν είσαι πάντοτε θετικός για τη ζωή, διατηρείς μια αίσθηση του φυσιολογικού, πηγαίνεις σχολείο, πηγαίνεις στη δουλειά σου κανονικά και απολαμβάνεις την οικογένεια και τους φίλους σου και αυτό είναι πολύ σημαντικό. Αυτό θα σου δώσει μία αίσθηση πώς εσύ ελέγχεις τη ζωή σου, παρά μια αίσθηση ότι η πάθηση ελέγχει εσένα και τη ζωή σου.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η Μεσογειακή Αναιμία είναι μία από τις σοβαρότερες αιματολογικές παθήσεις, αποτελεί κλασικό παράδειγμα μοριακής νόσου, είναι κληρονομική και απαιτούνται πολλές μεταγγίσεις για την επιβίωση του πάσχοντα.

Είναι μια ασθένεια η οποία είναι γνωστή σε όλο τον κόσμο και περισσότερο εμφανίζεται σε μεγάλο ποσοστό στις Χώρες της Μεσογείου. Συγκεκριμένα τη β- μεσογειακή αναιμία τη συναντούμε στην Ιταλία, Ελλάδα και Ισραήλ. Όπως επίσης και στην Μ. Ανατολή και τη νοτιοανατολική Ασία (Περσία, Ινδία, Ταϊλάνδη, στα νησιά του Ειρηνικού Ωκεανού). Εκτός από μεταγγίσεις αίματος απαιτούνται: τακτική ιατρική παρακολούθηση, εισαγωγές στο νοσοκομείο, ενδεχόμενες χειρουργικές επεμβάσεις.

Η κληρονομική νόσος οφείλεται σε σοβαρή ή πλήρη αναστολή της σύνθεσης ενός από τους τύπους πολυπεπτιδικών αλυσίδων (α και β) που συνιστούν την αιμοσφαιρίνη του ενήλικα (HbA: A₂ B₂), με συνέπεια την ελλιπή πλήρωση και εύκολη καταστροφή των ερυθροκυττάρων, που έπρεπε να «γεμίζουν» μ' αυτή.

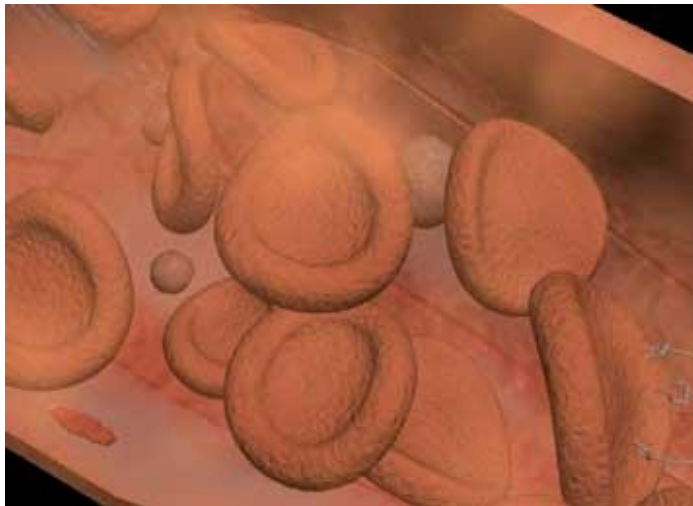
Ο κλινικός αντίκτυπος της βλάβης αυτής είναι η αναιμία, η βαρύτητα της οποίας εξαρτάται από το μέγεθος της αναστολής της σύνθεσης των αλυσών και την απόδοση των αντισταθμιστικών μηχανισμών που παρεμβαίνουν για να καλύψουν το έλλειμμα. Ανάλογα με τον τύπο των αλυσών των οποίων αναστέλλεται η σύνθεση, έχουμε αντίστοιχα α- και β- Μ.Α. Για την Ελλάδα σημαντική, λόγω συχνότητας, είναι η β- Μεσογειακή Αναιμία.¹⁶

Η γενετική ανωμαλία (γόνος της Μεσογειακής Αναιμίας) που αφορά τη νόσο, μεταβιβάζεται κληρονομικά σύμφωνα με τους νόμους του Mendel και απαντάται σε δυο μορφές: την ετερόζυγη και την ομόζυγη Μ.Α. Οι ετεροζυγώτες συνήθως εμφανίζουν μικρή αναιμία, όχι όμως και κλινικά

συμπτώματα. Αντίθετα, οι ομοζυγώτες πάσχουν από βαριά αναιμία που κάνει δύσκολη την επιβίωσή τους, παρά τη μεγάλη ιατρονοσηλευτική υποστήριξη που τους παρέχεται (μεταγγίσεις- αποσιδήρωση).¹⁶

Είναι ευνόητο τι αντίκτυπο έχουν όλα αυτά τα προβλήματα, τόσο στο ίδιο το άτομο όσο και στην οικογένειά του. Αν και η Μ.Α. είναι σωματική νόσος, δεν πλήττεται μόνο η σωματική αλλά και η ψυχική και πνευματική υγεία του πάσχοντος, καθ' ότι η υγεία είναι πολυδιάστατο φαινόμενο. Παρ' ότι η επιστήμη προσφέρει μεγάλη βοήθεια, αναφέρεται ότι η νόσος είναι ανίατη.

Με αφορμή λοιπόν τα παραπάνω, σκοπός της εργασίας είναι να «ρίξουμε φως» σε αυτή τη σοβαρή ασθένεια, παρουσιάζοντας τα βασικά στοιχεία που συνθέτουν την «ταυτότητά της».




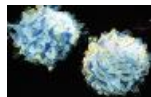
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1

1.1 Το Αίμα

Το αίμα είναι υγρός ιστός που περιέχεται και κυκλοφορεί συνεχώς στο καρδιαγγειακό σύστημα και αποτελεί το 1/13 του βάρους σώματος του ανθρώπου. Η καρδιά σαν αντλία το εκτοξεύει προς τα μεγάλα αγγεία, προωθείται στις αρτηρίες, στα αρτηρίδια και φθάνει στο σπυδαϊότερο δίκτυο του κυκλοφορικού συστήματος, τα τριχοειδή. Εκεί πραγματοποιείται η ανταλλαγή των ουσιών μεταξύ αίματος και ιστών.⁴¹

Το αίμα αποτελείται από κύτταρα, τα έμμορφα συστατικά και από υγρή μεσοκυττάρια ουσία, το πλάσμα. Τα *έμμορφα συστατικά* του αίματος είναι:

- ❁ τα ερυθρά αιμοσφαίρια ή ερυθροκύτταρα, τα οποία συνιστούν τον κύριο όγκο των κυττάρων του αίματος και μεταφέρουν O_2 και μερικώς CO_2 .
 
- ❁ τα λευκά αιμοσφαίρια ή λευκοκύτταρα, τα οποία διακρίνονται σε:
 - κοκκιοκύτταρα ή πολυμορφοπύρηνα (ουδετερόφιλα, βασεόφιλα, ηωσινόφιλα)
 - μεγάλα μονοπύρηνα και
 - λεμφοκύτταρα



Και τα τρία είδη λευκοκυττάρων εξυπηρετούν στην άμυνα του οργανισμού.

- ❁ τα αιμοπετάλια ή θρομβοκύτταρα, τα οποία είναι απαραίτητα για την αιμόσταση.³⁴

Το *πλάσμα* είναι ένα πολυσύνθετο υδατικό διάλυμα κιτρινωπής χρώσης το οποίο συμμετέχει στην αιμόσταση με δυο πολύπλοκα ενζυμικά συστήματα: το ενζυμικό σύστημα της πήξης του αίματος και το ενζυμικό

σύστημα της ινωδονόλυσης. Αντιπροσωπεύει το 55% του συνολικού όγκου του αίματος και περιέχει λευκώματα, άλατα και πολλές άλλες μεταφερόμενες ουσίες όπως σάκχαρα, λιπίδια, αμινοξέα, μεταλλικές ουσίες, βιταμίνες, ορμόνες κ.α. Μερικές από αυτές τις ουσίες κυκλοφορούν ελεύθερες μέσα στο πλάσμα, αλλά πολλές είναι αδιάλυτες και σχηματίζουν συμπλέγματα με πρωτεΐνες που τις σταθεροποιούν και τις μεταφέρουν στο αίμα για να τις απελευθερώσουν στο τμήμα του οργανισμού.^{31,34}

1.2 Λειτουργίες αίματος

A) Το αίμα μεταφέρει:

- O₂ από τους πνεύμονες στα κύτταρα των ιστών και CO₂ από τους ιστούς προς τους πνεύμονες
- θρεπτικές ουσίες που απορροφούνται από τον γαστρεντερικό σωλήνα
- ορμόνες, βιταμίνες, ένζυμα από τη θέση παραγωγής τους σε όλο το σώμα
- τα τελικά προϊόντα του κυτταρικού μεταβολισμού για αποβολή τους στους νεφρούς, στους πνεύμονες, στο έντερο και στο δέρμα
- θερμότητα από τις θέσεις αυξημένης παραγωγής³⁴

B) Το αίμα συμβάλει:

- στη διατήρηση της οξεοβασικής ισορροπίας: το CO₂ και τα όξινα προϊόντα του κυτταρικού μεταβολισμού, εισερχόμενα στο αίμα εξουδετερώνονται δραστικώς και μεταφέρονται στα όργανα αποβολής - έτσι το pH μεταβάλλεται ελάχιστα

- στη ρύθμιση της ανταλλαγής H_2O μεταξύ αγγείου του υγρού των ιστών, χάρη στην υδροφιλικότητα των πρωτεϊνών του πλάσματος
- στην άμυνα του οργανισμού: με τη βοήθεια των κυττάρων του, μη ειδικών μηχανισμών και ειδικών μηχανισμών αμύνεται εναντίον λοιμώξεων και άλλων βλαπτικών παραγόντων³⁴

1.3 Αιμοσφαιρίνη

Η κύρια πρωτεΐνη των ερυθροκυττάρων είναι η αιμοσφαιρίνη (περίπου 15 g/dl αίματος), η οποία αποτελείται από την αίμη, ένα τετραπυρρόλιο που περιέχει σίδηρο, συνδεδεμένη με την σφαιρίνη, μια πρωτεΐνη που αποτελείται από τέσσερις πολυπεπτιδικές αλυσίδες. Ο σίδηρος της αιμοσφαιρίνης δεσμεύει χαλαρά και αντιστρεπτά το O_2 , σχηματίζοντας οξυαιμοσφαιρίνη. Η χημική συγγένεια της αιμοσφαιρίνης προς το O_2 επηρεάζεται από το pH της θερμοκρασίας και τη συγκέντρωση του 2,3-διφοσφογλυκερικού οξέος.³⁶

Αυτοί οι παράγοντες διευκολύνουν την πρόσληψη του O_2 στους πνεύμονες και την απελευθέρωσή του στους ιστούς. Αλλαγές στις πολυπεπτιδικές υπομονάδες της σφαιρίνης μπορούν επίσης να επηρεάσουν τη χημική συγγένεια της αιμοσφαιρίνης για το O_2 ή μπορεί να έχουν ως αποτέλεσμα παθολογικές καταστάσεις, όπως είναι η *μεσογειακή αναιμία*.³⁶

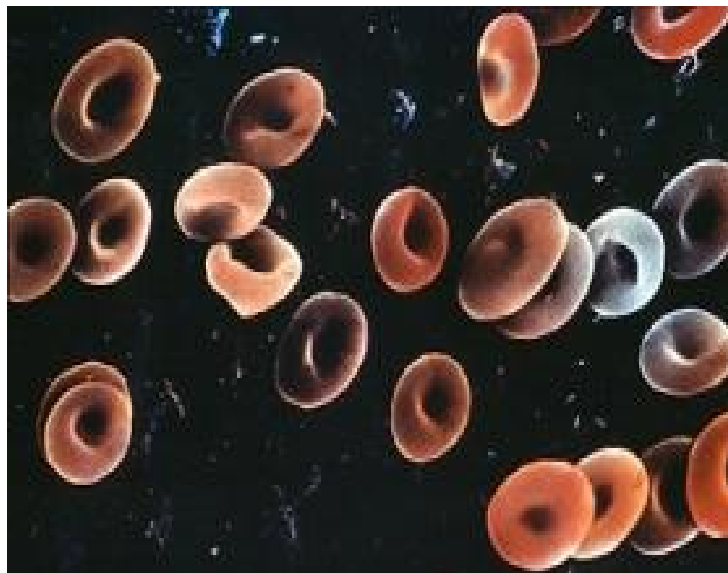
Η παραπάνω περιγραφή αναφέρεται στην **αιμοσφαιρίνη A** και είναι η μορφή της αιμοσφαιρίνης που υπάρχει στα φυσιολογικά ενήλικα άτομα. Το αίμα όμως του εμβρύου περιέχει μια άλλη μορφή αιμοσφαιρίνης που λέγεται **αιμοσφαιρίνη F** ή εμβρυική αιμοσφαιρίνη. Η αιμοσφαιρίνη F διαφέρει από την A στις πολυπεπτιδικές αλυσίδες β (που στην F ονομάζονται γ) και στην ικανότητα δεσμεύσεως O_2 (η F έχει μεγαλύτερη

ικανότητα). Η αιμοσφαιρίνη F αντικαθίσταται από την A νωρίς μετά την γέννηση.³⁸

Επιπλέον, σε παθολογικές καταστάσεις που χαρακτηρίζονται από αναιμία, στα ερυθρά αιμοσφαίρια υπάρχουν διάφορες παθολογικές αιμοσφαιρίνες, όπως η *αιμοσφαιρίνη S*.

Σε περιπτώσεις που στον ατμοσφαιρικό αέρα υπάρχει μονοξείδιο του άνθρακα, εκτοπίζεται το O₂ και σχηματίζεται η *ανθρακλαιμοσφαιρίνη* με αποτέλεσμα τη δηλητηρίαση από μονοξείδιο του άνθρακα.³⁸

Από τα παραπάνω φαίνεται πόσο πολύπλοκη είναι η σύνθεση του αίματος και οι λειτουργίες του. Κάθε διαταραχή οποιασδήποτε αιτιολογίας, μπορεί να προκαλέσει οξείες ή χρόνιες παθολογικές καταστάσεις, πολλές από αυτές αντιμετωπίζονται με μετάγγιση αίματος ή τα παράγωγά του.⁴¹



ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2

2.1 Αναιμίες

Η αναιμία είναι μια αιματολογική διαταραχή που χαρακτηρίζεται από τη μείωση του αριθμού των ερυθρών αιμοσφαιρίων, του ποσού της αιμοσφαιρίνης ή του όγκου των ερυθρών αιμοσφαιρίων (αιματοκρίτης). Η βασική συνέπεια της αναιμίας είναι η υποξία, ενώ τα σημεία και τα συμπτώματα είναι αποτέλεσμα αφενός της μειωμένης ικανότητας του αίματος να μεταφέρει οξυγόνο και αφετέρου των αντιροπιστικών αντιδράσεων προς την υποξία.⁶

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./μl

Γυναίκες: 3.9-5.6 εκατ/μl].³⁰

2.2 Τύποι Αναιμιών

- ✚ Μεσογειακή αναιμία: κληρονομική διαταραχή που χαρακτηρίζεται από ανεπαρκή παραγωγή πρωτεϊνών που σχηματίζουν την αιμοσφαιρίνη
- ✚ Δρεπανοκυτταρική αναιμία: κληρονομική νόσος που χαρακτηρίζεται από την παραγωγή μη φυσιολογικής αιμοσφαιρίνης και προσβάλλει άτομα της μαύρη φυλής

- ✚ Σιδηροπενική αναιμία: οφείλεται σε ανεπαρκή πρόσληψη σιδήρου ή αδυναμία απορρόφησης σιδήρου ή αυξημένη απώλεια σιδήρου
- ✚ Κακοήθης αναιμία: αδυναμία απορρόφησης βιταμίνης B12, την οποία χρειάζεται ο οργανισμός για να παράγει ερυθρά αιμοσφαίρια και παρατηρείται πιο συχνά στους ηλικιωμένους ^{4,3}

2.3 Αναιμία οφειλόμενη σε υπερβολική καταστροφή ή απώλεια ερυθρών αιμοσφαιρίων

Σε τέτοιου είδους αναιμίες παρατηρούνται οι εξής εργαστηριακές ενδείξεις:

- ➡ υψηλός δικτυοερυθροκυτταρικός δείκτης
- ➡ πολυχρωματοφιλία
- ➡ εμπύρηννα αιμοσφαίρια στο επίχρισμα
- ➡ σφαιροκύτταρα, σχιστοκύτταρα, στοχοκύτταρα,
- ➡ ακανθοκύτταρα, δρεπανοκύτταρα (αναλόγως με την αιτιολογία)
- ➡ αύξηση έμμεσης αιμοσφαιρίνης στον ορό και γαλακτικής αφυδρογονάσης (LDH)
- ➡ αυξημένη αιμοσφαιρίνη στο πλάσμα
- ➡ μείωση ή απουσία αιμοσφαιρίνης ⁷

Στις παραπάνω ενδείξεις εφαρμόζονται οι εξής εργαστηριακές δοκιμασίες:

- ➡ ανίχνευση για αιμοσιδηρίνη ούρων ή αιμοσφαιρίνη (η τελευταία φαίνεται στον αφρό, ενδοαγγειακή αιμόλυση)
- ➡ εξέταση Coombs (ανοσοαιμολυτικές αναιμίες)
- ➡ δοκιμασία ωσμωτικής ευθραυστότητας του ερυθροκυττάρου (κληρονομική σφαιροκυττάρωση)
- ➡ ηλεκτροφόρηση αιμοσφαιρίνης (θαλασσαιμία, δρεπανοκυτταρική αναιμία)

- έλεγχος ανεπάρκειας G6PD (γίνεται μετά το τέλος του αιμολυτικού επεισοδίου για πρόληψη ψευδώς αρνητικού αποτελέσματος⁷

2.4 Ταξινόμηση των Αναιμιών

Προτιμάται η *αιτιολογική ταξινόμηση*:

I. Πλημμελής ερυθροποιία

- ◆ Από έλλειψη παράγοντα απαραίτητου για την ερυθροποιία

α) Από έλλειψη Fe

β) Από έλλειψη βιταμίνης B12 ή φυλλικού οξέος

γ) Από έλλειψη βιταμίνης C

- ◆ Από πλημμελή σύνθεση αίμης (σπάνιες)

α) Πρωτοπαθείς σιδηροβλαστικές αναιμίες

β) Ερυθροποιητική πορφυρία³⁰

- ◆ Από πλημμελή σύνθεση σφαιρίνης

α) Θαλασσαιμίες

β) Αναιμία από παθολογικές αιμοσφαιρίνες

- ◆ Μυελική ανεπάρκεια

α) Απλαστική αναιμία

β) Διήθηση μυελού από λευχαιμικά κύτταρα, κύτταρα από κακόηθες 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)³⁰

Σύμφωνα τώρα, με την *μορφολογική ταξινόμηση* οι αναιμίες διαιρούνται σε:

1. Ορθόχρωμες και ορθοκυτταρικές, στις οποίες ο αριθμός των ερυθρών αιμοσφαιρίων και η περιεχόμενη αιμοσφαιρίνη ελαττώνονται ομότιμα (μέση πυκνότητα αιμοσφαιρίνης και όγκος κάθε ερυθρού, και τα δύο φυσιολογικά).
2. Ορθόχρωμες και μακροκυτταρικές, στις οποίες ο αριθμός των ερυθρών αιμοσφαιρίων υπερτερεί της ελάττωσης της αιμοσφαιρίνης (μέση πυκνότητα αιμοσφαιρίνης φυσιολογική και όγκος κάθε ερυθρού αυξημένος).
3. Υπόχρωμες και μικροκυτταρικές, στις οποίες η ελάττωση της αιμοσφαιρίνης είναι μεγαλύτερη της ελάττωσης αριθμού των ερυθρών αιμοσφαιρίων (μέση πυκνότητα αιμοσφαιρίνης και όγκος κάθε ερυθρού, και τα δυο ελαττωμένα).³⁰

Στις ορθόχρωμες περιλαμβάνονται αναιμίες με οξεία απώλεια αίματος, μερικές από τις αιμολυτικές αναιμίες κ.α. Στις υπόχρωμες οι σιδηροπενικές υπόχρωμες, οι θαλασσαιμίες κ.α.

Σε μερικές αναιμίες ο μυελός παρουσιάζει έντονη υπερπλασία των κυττάρων της ερυθράς σειράς, ενώ συγχρόνως η έξοδος των ώριμων κυττάρων αυτής στο περιφερικό αίμα είναι φτωχή. Αυτό οφείλεται στην ονομαζόμενη ανεπαρκή ή άστοχη ερυθροποιία κατά την οποία τα μητρικά εμπύρηννα ερυθροειδή στοιχεία καταστρέφονται πρόωρα (νεογνική θνησιμότητα της ερυθράς σειράς). Αυτό το φαινόμενο επισυμβαίνει και φυσιολογικά αλλά σε μικρό βαθμό³⁰

2.5 Κλινικές εκδηλώσεις

- Μη φυσιολογική αύξηση και ανάπτυξη
- Ωχρότητα, απώλεια βάρους, κόπωση
- Πετέχιες, πορφύρα
- Ταχύπνοια, ταχυκαρδία
- Εφίδρωση, υπόταση
- Ηπατοσπληνομεγαλία
- Λεμφαδενοπάθεια
- Εμφανής αιμορραγία ²

2.6 Θεραπευτική Αντιμετώπιση Αναιμιών

- Διόρθωση της υποκείμενης αιτίας εφόσον είναι δυνατόν
- Συμπληρωματική χορήγηση θρεπτικών παραγόντων (βιταμίνη Β1, φυλλικό οξύ, σίδηρος) βελτιώνοντας την ποιότητα του αίματος
- Μεταγγίσεις αίματος, αν χρειάζεται, βελτιώνοντας την ποσότητα του αίματος ^{3,4}

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3

3.1 Θαλασσαιμίες

Ο όρος θαλασσαιμία περικλείει μια σειρά αναιμικών διαταραχών που οφείλονται σε κληρονομική γενετική βλάβη, η οποία είναι υπεύθυνη για μια διαταραχή στη σύνθεση των σφαιρίνων, των πρωτεϊνικών αλυσίδων που αποτελούν την αιμοσφαιρίνη.³¹ Η διαταραχή αυτή, χαρακτηρίζεται από ελάττωση ή πλήρη κατάργηση της συνθέσεως μιας ή περισσοτέρων αλυσίδων της αιμοσφαιρίνης και τελικά προκαλείται υπόχρωμη μικροκυτταρική αναιμία εξαιτίας της ελαττωματικής παραγωγής αιμοσφαιρίνης στα ερυθρά αιμοσφαίρια.^{9,12}

Ο όρος θαλασσαιμία χρησιμοποιήθηκε αρχικά για να δηλώσει την αναιμία που εμφανίζεται στους λαούς της Μεσογείου και κυρίως Έλληνες, Ιταλούς, Σαρδήνιους και Μαλτέζους, όπως και σε μερικές περιοχές της μέσης Ανατολής, της Ινδίας και της νοτιοανατολικής Ασίας. Σήμερα ο όρος χρησιμοποιείται για την αναφορά στις ποσοτικές κληρονομικές διαταραχές (διαταραχή στη σύνθεση μιας από τις πολυπεπτιδικές αλυσίδες) της βιοσύνθεσης των σφαιρινικών αλυσίδων.^{13,12,26}

3.2 Ταξινόμηση Θαλασσαιμιών

Οι θαλασσαιμίες, ανάλογα με την σφαιρινική αλυσίδα της οποίας η σύνθεση καταστέλλεται, ταξινομούνται στους τύπους α , β , γ , δ . Έχει επίσης βρεθεί ότι η γνωστή ως *Hb Lepore* διαταραχή της αιμοσφαιρίνης είναι ο τύπος δβ-θαλασσαιμίας (που προκύπτει από σύντηξη του γονιδίου δ με το γονίδιο β , με επακόλουθο την εμφάνιση μικτού γονιδίου) και ότι η *Hb Constant Spring* συνοδεύεται με α -θαλασσαιμία.¹⁶

Έτσι λοιπόν:

α-θαλασσαιμία

α^0 , απουσία α -αλυσίδων

α^+ , ελάττωση α -αλυσίδων

Με ποικιλίες Hb α -αλυσίδων

Με ποικιλίες Hb β -αλυσίδων

Με β -θαλασσαιμία

β-θαλασσαιμία

β^0 , απουσία β -αλυσίδων

β^+ , ελάττωση β -αλυσίδων

Με ποικιλίες Hb β -αλυσίδων

Με ποικιλίες Hb α -αλυσίδων

Με α -θαλασσαιμία

δβ-θαλασσαιμία

$(\delta\beta)^0$ θαλασσαιμία

$(\alpha\gamma\delta\beta)^0$ θαλασσαιμία

$(\epsilon\gamma\delta\beta)^0$ θαλασσαιμία

δ θαλασσαιμία

γ θαλασσαιμία

Κληρονομική επιμονή της εμβρυϊκής αιμοσφαιρίνης

Ελλειψη

$(\delta\beta)^0$ HPFH

Μη έλλειψη

Σύμπλεγμα συνδεδεμένο στο γονίδιο της β -σφαιρίνης

Σύμπλεγμα μη συνδεδεμένο στο γονίδιο της β -σφαιρίνης

Πίνακας 1: Τύποι Θαλασσαιμιών¹⁶

3.3 α- Θαλασσαιμία (α- Μεσογειακή Αναιμία)

Σε κάθε φυσιολογικό άνθρωπο υπάρχουν τέσσερα γονίδια για τις αλυσίδες της α- σφαιρίνης και ελλείμματα σε αυτά οδηγούν σε α-θαλασσαιμία.

- Η μονήρης βλάβη δεν προκαλεί κλινικές συνέπειες.
- Βλάβη σε δύο γόνους προκαλεί ελάσσονα α- θαλασσαιμία που είναι επίσης ασυμπτωματική.¹⁶
- Βλάβη σε τρεις γόνους μπορεί να προκαλέσει σχετικά σοβαρή χρόνια αναιμία που ονομάζεται Νόσος αιμοσφαιρίνης Η (ομόζυγη α-μεσογειακή αναιμία).
- Βλάβη και στα τέσσερα γονίδια οδηγεί σε μείζονα α-θαλασσαιμία η οποία, επειδή έχει επίδραση και στην παραγωγή της εμβρυϊκής αιμοσφαιρίνης, παρουσιάζεται σαν εμβρυϊκός ύδρωπας με HbBart's και οδηγεί αναπόφευκτα στο θάνατο του κυήματος από υποξία.^{11,22,27} Το έμβρυο μπορεί να προκαλέσει σοβαρά και συχνά θανατηφόρα προβλήματα στη μητέρα.¹⁶

Η ελάσσων α- θαλασσαιμία (ετερόζυγη) είναι γνωστή ως στίγμα α-θαλασσαιμίας. Μπορούμε να μιλάμε για ετερόζυγη α-θαλασσαιμία όταν βρίσκουμε άτομα χωρίς αναιμία, με μορφολογικές θαλασσαιμικές αλλοιώσεις των ερυθροκυττάρων χωρίς αύξηση της HbA₂ και της HbF. Η μη αύξηση της HbA₂ και της HbF δείχνει ότι αυτά τα άτομα δεν πάσχουν από ετερόζυγη β- θαλασσαιμία. Ενδιαφέρον είναι ότι αυτά τα άτομα, όταν είχαν εξετασθεί κατά την νεογνική περίοδο είχε βρεθεί ότι είχαν ποσοστό Hb Bart's 1-8 % που αργότερα εξαφανίστηκε.³⁰

3.4 Β- θαλασσαιμία (β- Μεσογειακή Αναιμία)

3.4.1 Παθοφυσιολογία

Οι β- θαλασσαιμίες έχουν πολλά κοινά χαρακτηριστικά με την α-θαλασσαιμία. Στη β- θαλασσαιμία υπάρχει μη ισορροπημένη σύνθεση σφαιρινικής αλυσίδας, που οφείλεται στην έλλειψη ή μειωμένη παραγωγή των β- αλυσίδων. Το γεγονός αυτό έχει ως αποτέλεσμα την περίσσεια α- αλυσίδων, οι οποίες είναι πολύ ασταθείς.⁵

Αν η σχετική διαταραχή είναι περιορισμένου βαθμού, οι αδέσμευτες α-αλυσίδες απομακρύνονται με πρωτεόλυση κατά τη διάρκεια ωρίμανσης των ερυθροκυττάρων. Σε σοβαρή όμως διαταραχή, η περίσσεια των ελεύθερων α- αλυσίδων κατακρημνίζεται, προκαλώντας σοβαρή δυσλειτουργία των ερυθροκυττάρων και μη αποτελεσματική ερυθροποίηση, σε ποσοστό 90% ενώ και αυτό το 10% των ερυθρών που παράγεται είναι παθολογικά.^{5, 16}

Σχηματίζεται λοιπόν, μια μορφή χρόνιας αναιμίας, ενώ υφίσταται ένα συνεχές ερέθισμα στο νωτιαίο μυελό για τη παραγωγή ερυθρών αιμοσφαιρίων και μια συνεχής γρήγορη καταστροφή τους στο επίπεδο του σπλήνα, ο οποίος τείνει να διογκωθεί.²⁸

Πιο αναλυτικά, η μειωμένη παραγωγή β- σφαιρίνης προκαλεί υποχρωματική, μικροκυτταρική αναιμία και η ποσοτική της δυσαναλογία στην σύνθεση των σφαιρινών οδηγεί σε καθίζηση της περίσσειας των αλυσίδων α, η οποία με τη σειρά της επιφέρει βλάβες στην μεμβράνη του ερυθροκυττάρου.³²

Σε αντίθεση με την α- σφαιρίνη, όμως, η αλυσίδα β είναι σημαντική μόνο κατά τη μεταγεννητική περίοδο. Συνεπώς, η εκδήλωση των συμπτωμάτων της β- θαλασσαιμίας δε γίνεται εμφανής πριν περάσουν μερικοί μήνες από τη γέννηση, οπότε η β- σφαιρίνη θα έπρεπε να αντικαταστήσει τη γ- σφαιρίνη ως η κύρια αλυσίδα μη- α. Τότε μόνο εμφανίζεται μειωμένη η σύνθεση της κύριας αιμοσφαιρίνης του

ενηλίκου, της Hb A. Οι πλεονάζουσες αλυσίδες α είναι αδιάλυτες, με αποτέλεσμα να καθιζάνουν στα πρόδρομα ερυθροκύτταρα και να καταστρέφονται στο μυελό των οστών, αυτό προκαλεί ανεπαρκή ερυθροποίηση.³²

Επειδή το γονίδιο δ παραμένει άθικτο, η παραγωγή HbA₂ συνεχίζεται, πράγματι, η αύξηση των επιπέδων της HbA₂ αποτελεί χαρακτηριστικό που απαντά αποκλειστικά στους ετεροζυγώτες της β-θαλασσαιμίας. Το επίπεδο της HbF αυξάνεται επίσης, όχι επειδή επανενεργοποιείται η έκφραση του γονιδίου της γ-σφαιρίνης (η οποία απενεργοποιήθηκε κατά τη γέννηση), αλλά λόγω επιλεκτικής επιβίωσης και ίσως λόγω αυξημένης παραγωγής εκ μέρους του μικρού πληθυσμού ώριμων ερυθροκυττάρων που περιέχουν HbF. Σε αντίθεση με την α-θαλασσαιμία, οι β-θαλασσαιμίες οφείλονται συνήθως σε απλή υποκατάσταση ζεύγους βάσεων παρά σε ελλείμματα.³²

3.4.2 Ταξινόμηση β-Θαλασσαιμιών

Η γονιδιακή μετάλλαξη που συνεπάγεται την ελαττωμένη σύνθεση των αλυσίδων β παρουσιάζει ποικιλία με αποτέλεσμα την ύπαρξη διαφόρων συνδρόμων β-μεσογειακής αναιμίας. Πιο συγκεκριμένα:

- ⊕ Στη **μορφή β⁰**, το γονίδιο λείπει εντελώς και δεν παράγονται καθόλου άλυστοι β
- ⊕ Στη **μορφή β⁺** το γονίδιο είναι παρόν, αλλά λειτουργεί ελαττωματικά ώστε μόνο ελάχιστο ποσό αλύσεων β παράγεται
- ⊕ Στη **μορφή δβ** έχουν υποστεί μετάλλαξη τα γονίδια των β και των δ αλύσεων.
- ⊕ Όταν έχουν υποστεί σύντηξη τα γονίδια β και δ, παράγεται η **αιμοσφαιρίνη Lepore**
- ⊕ Στην περίπτωση που έχουν υποστεί εκτεταμένη απάλειψη τα γονίδια γ, δ και β έχουμε την **μορφή γδβ**.^{1,41}

Από κλινική άποψη τα σύνδρομα της β- μεσογειακής αναιμίας διακρίνονται σε τέσσερις κλινικούς τύπους, καθένας από τους οποίους περιλαμβάνει αρκετούς γονότυπους, μερικοί από τους οποίους καλύπτονται από δύο τύπους (ΠΙΝΑΚΑΣ 2).¹⁶

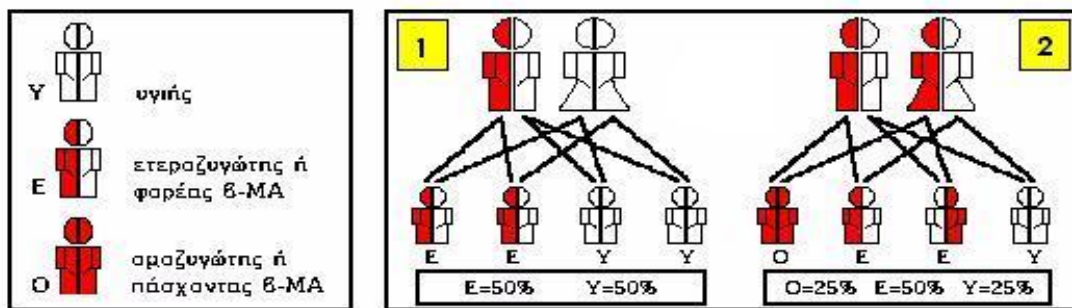
- i. Ο πιο σοβαρός κλινικός τύπος είναι η μείζων θαλασσαιμία (thalassemia major), στην οποία υπάρχει σοβαρή αναιμία, συνοδευόμενη από υπερσιδήρωση, κατάσταση, που χρειάζεται ιατρική φροντίδα εφ' όρου ζωής
- ii. Ο επόμενος σε βαρύτητα κλινικός τύπος είναι η ενδιάμεση θαλασσαιμία (thalassemia intermedia), με μέτρια αναιμία
- iii. Ακολουθεί η ελάσσων θαλασσαιμία (thalassemia minor), ένας ασυμπτωματικός τύπος, ο οποίος ενίοτε μπορεί να συνοδεύεται από ήπια αναιμία
- iv. Τέλος, η ελάχιστη θαλασσαιμία (thalassemia minima), η οποία είναι ασυμπτωματική και χωρίς ανιχνεύσιμα εργαστηριακά ευρήματα στις εξετάσεις ρουτίνας.¹⁶

Ταξινόμηση	Γονότυπος
Φυσιολογικό	β/β
<i>Μείζων θαλασσαιμία</i>	
*Ομόζυγη β^0	β^0/β^0
Ομόζυγη β^+ (Μεσογειακός τύπος)	β^+/β^+
*Διπλή ετερόζυγη β^0/β^+	β^0/β^+
*Ομόζυγη (δβ) Lepore	(δβ) Lepore/(δβ) Lepore
<i>Ενδιάμεση θαλασσαιμία</i>	
*Ομόζυγη β^0	β^0/β^0
*Διπλή ετερόζυγη β^0/β^+	β^0/β^+
*Ομόζυγη (δβ) Lepore	(δβ) Lepore/(δβ) Lepore
Ομόζυγη β^+ (τύπος Μαύρων)	β^+/β^+
Ομόζυγη (δβ) ^o	(δβ) ^o /(δβ) ^o
Διπλή ετερόζυγη β^0 /(δβ) ^o	β^0 /(δβ) ^o
Διπλή ετερόζυγη β^+ /(δβ) ^o	β^+ /(δβ) ^o
Διπλή ετερόζυγη β^0 /(δβ) Lepore	β^0 /(δβ) Lepore
Διπλή ετερόζυγη β^+ /(δβ) Lepore	β^+ /(δβ) Lepore
Διπλή ετερόζυγη (δβ) ^o /(δβ) Lepore	(δβ) ^o /(δβ) Lepore
**Ετερόζυγη β^0	β/β^0
Διπλή ετερόζυγη β^0/β^{sc}	β^0/β^{sc}
<i>Ελάσσων θαλασσαιμία</i>	
**Ετερόζυγη β^0 ή β^+	β/β^0 ή β/β^+
Ετερόζυγη (δβ) ^o	β /(δβ) ^o
Ετερόζυγη (δβ) Lepore	β /(δβ) Lepore
<i>Ελάχιστη θαλασσαιμία</i>	
Ετερόζυγη β^{sc}	β/β^{sc}

* Μερικές μπορεί να εμφανίσουν ενδιάμεση και άλλες μείζονα θαλασσαιμία
 ** Μερικές μπορεί να εμφανίσουν ενδιάμεση και άλλες ελάσσονα θαλασσαιμία
 sc: Σιωπηλός φορέας (silent carrier)

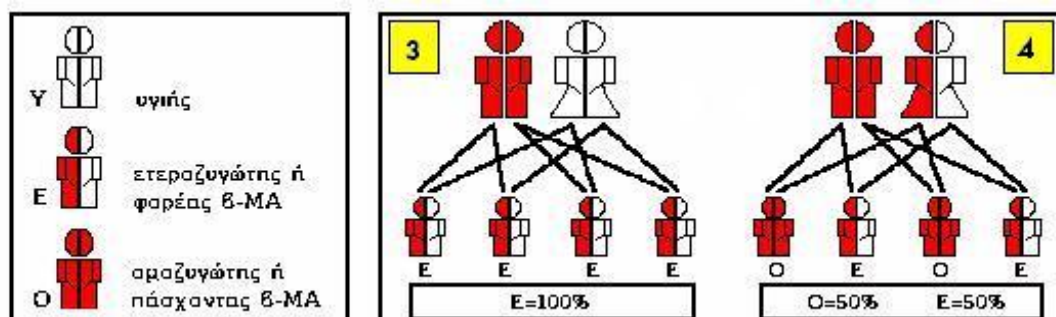
Πίνακας 2: Ταξινόμηση των β- θαλασσαιμιών και των γονοτύπων τους¹⁶

3.4.2 Τύποι β- Θαλασσαιμιών



▼ Ομόζυγη ή μείζων β- μεσογειακή αναιμία ή μείζων θαλασσαιμία ή αναιμία Cooley

Είναι κληρονομική αιμολυτική αναιμία μεταβιβαζόμενη με υπολειπόμενο σωματικό γονίδιο. Υπάρχει διαταραχή της σύνθεσης των β- αλυσίδων, με αποτέλεσμα την ελάττωση του συνολικού ποσού της αιμοσφαιρίνης που περιέχεται στο ερυθροκύτταρο και επομένως τη δημιουργία βαριάς υποχρωμίας. Εξαιτίας της μειωμένης παραγωγής των β- αλυσίδων επέρχεται, κατά κανόνα σχεδόν, αύξηση της παραγωγής των γ ή δ αλυσίδων, με αποτέλεσμα την αύξηση των ποσοτήτων των F (α₂γ₂) και A₂ (α₂δ₂) αιμοσφαιρινών που περιέχονται στα ερυθροκύτταρα.²⁹



▼ Ετερόζυγη ή ελάσσων β- μεσογειακή αναιμία (στίγμα)

Πρόκειται για μια ασυμπτωματική β- θαλασσαιμική ανωμαλία, στην οποία η αναιμία είναι ελάχιστη ή και πλήρως απύουσα, αν και η μορφολογία των ερυθροκυττάρων του περιφερικού αίματος δεν είναι φυσιολογική (σε αιματολογική εξέταση παρατηρείται υποχρωμία, ανισοκυττάρωση, βασεόφιλη στίξη και στοχοκυττάρωση).^{12, 16, 22}

Το «στίγμα» φωτογραφίζει εκείνα τα άτομα που έχουν κληρονομήσει μια γενετική μετάλλαξη σε ένα μόνο γονίδιο, με αποτέλεσμα να είναι είτε απόλυτα υγιείς είτε να πάσχουν από ελαφρά αναιμία. Όσοι έχουν το «στίγμα» δεν απαιτούν ούτε μεταγγίσεις αίματος, ούτε θεραπεία με



σίδηρο παρά μόνο αν αποδειχτεί ότι έχουν έλλειμμα σιδήρου.⁴⁵ Ένα άτομο με «στίγμα» κινδυνεύει όμως να αποκτήσει παιδί με μεσογειακή αναιμία αν ο σύντροφος του έχει και αυτός «στίγμα» και η

πιθανότητα είναι 25%, δηλαδή μία στις τέσσερις. Επίσης στην ίδια περίπτωση το ζευγάρι έχει 50% πιθανότητα, δηλαδή μία στις δύο να αποκτήσει παιδί που και αυτό θα έχει το «στίγμα» και 25% το παιδί που θα γεννηθεί να είναι υγιές. Αν ο ένας σύντροφος δεν είναι φορέας, ο μόνος κίνδυνος για το παιδί είναι να γεννηθεί και αυτό με στίγμα με πιθανότητα 50%.⁴⁵ Η ηλεκτροφόρηση της αιμοσφαιρίνης είναι πολύ χρήσιμη για τη διάγνωση της ελάσσονος β- θαλασσαιμίας. Είναι πολύ απλή εξέταση και το μόνο που χρειάζεται είναι ένα μικρό δείγμα αίματος.⁴⁵ Τα περισσότερα προσβεβλημένα άτομα έχουν διπλασιασμό της HbA₂. Αντίθετα η HbA₂ είναι υποφυσιολογική σε άτομα με ανεπάρκεια σιδήρου. Οι ασθενείς με το στίγμα της β- θαλασσαιμίας που είναι ανεπαρκείς σε σίδηρο, έχουν συνήθως φυσιολογικό επίπεδο HbA₂ που αυξάνεται πάνω από το φυσιολογικό μετά τη διόρθωση της ανεπάρκειας.⁸ Επιπλέον στην κλινική εικόνα παρουσιάζεται ελαφρά σπληνομεγαλία ή πλήρη έλλειψη αυτής.³⁰

Τελειώνοντας την περιγραφή της ετερόζυγης β- μεσογειακής αναιμίας, θα πρέπει να τονιστεί ότι τα άτομα με το στίγμα της διαταραχής (υψηλό ποσοστό στην Ελλάδα) δεν εμφανίζουν κανένα πρόβλημα υγείας. Η γενετική ανωμαλία που φέρουν δεν διορθώνεται και δεν εξαλείφεται, ενώ ενδέχεται να την μεταβιβάσουν στους απογόνους τους, σύμφωνα με τους νόμους του Mendel.¹⁶

▼ Ενδιάμεση β-μεσογειακή αναιμία

Η μορφή αυτής της β- μεσογειακής αναιμίας παρουσιάζει βαρύτητα ενδιάμεση μεταξύ μείζονος και ελάσσονος.¹⁷ Στην ενδιάμεση θαλασσαιμία, τα γονίδια έχουν επηρεαστεί λιγότερο και η βλάβη της σύνθεσης των β- αλυσίδων είναι μικρότερη από την αντίστοιχη της μείζονος β- θαλασσαιμίας.¹⁶ Αντιπροσωπεύει μια ετερογενή ομάδα γενετικών διαταραχών που είναι ο συνδυασμός ελαφρών και βαριών μεταλλάξεων των γονιδίων της σφαιρίνης της Hb.¹⁰

Η θεραπεία είναι περισσότερο υποστηρικτική παρά συμπτωματική.¹⁶ Συνήθως η αναιμία δεν είναι πολύ έντονη, αλλά μπορεί να απαιτήσει σποραδικές μεταγγίσεις αίματος και αποσιδήρωση. Η σωματική ανάπτυξη του ασθενούς είναι ικανοποιητική, μπορεί όμως να αναπτυχθεί σπληνομεγαλία, οπότε αντιμετωπίζεται το ενδεχόμενο σπληνεκτομής. Τα ευρήματα από την ηλεκτροφόρηση της αιμοσφαιρίνης είναι ανάλογα με την διαταραχή της σύνθεσής της ή των συγκεκριμένων αλυσών.¹⁷

▼ Μεικτή (μικροδρεπανοκυτταρική αναιμία)

Προκαλείται από το συνδυασμό στίγματος μεσογειακής και δρεπανοκυτταρικής αναιμίας.¹⁵ Πιο συγκεκριμένα, είναι μορφή συγγενούς αιμολυτικής αναιμίας που μοιάζει κλινικά με την δρεπανοκυτταρική αναιμία από άποψη επώδυνων κρίσεων, αλλά παρουσιάζει τα ακόλουθα αιματολογικά χαρακτηριστικά, τα οποία

πείθουν ότι πρόκειται για μεικτή ετεροζυγωτία γονυλίου S και θαλασσαιμικού γονυλίου:¹²

- I. Από άποψη οικογενειακού ιστορικού, ο ένας γονέας έχει δρεπανοκυτταρικό γονίδιο και ο άλλος θαλασσαιμικό.
- II. Υπάρχουν οι θαλασσαιμικές μορφολογικές αλλοιώσεις των ερυθροκυττάρων, οι οποίες λείπουν από ομόζυγη δρεπανοκυτταρική αναιμία
- III. Η δοκιμασία δρεπανώσεως αποβαίνει θετική.
- IV. Ηλεκτροφορητικά, σε αντίθεση με την ομόζυγη δρεπανοκυτταρική αναιμία κατά την οποία υπάρχει κατά κύριο λόγο HbF, στην μεικτή ετεροζυγωτία υπάρχει HbS περίπου 70%, λίγη ή μέτρια ποσότητα HbF και σαφώς αυξημένη HbA₂ χαρακτηριστική του θαλασσαιμικού γονυλίου.

Σταθερό εύρημα αποτελεί η σπληνομεγαλία. Η νόσος διατρέχει γενικά ηπιότερα από τη δρεπανοκυτταρική αναιμία, έτσι η πορεία της νόσου ποικίλει από βαριά αναιμία η οποία απαιτεί μεταγγίσεις και παρομοιάζεται με την δρεπανοκυτταρική αναιμία μέχρι και την ήπια χρόνια αιμολυτική αναιμία μερικές φορές ασυμπτωματική.¹²

ν δβ- θαλασσαιμία

Στην κατηγορία αυτή ανήκουν σύνδρομα στα οποία υπάρχει διαταραχή της συνθέσεως της δ και της β αλυσίδας. Σε αυτά υπάγονται:

1. αιμοσφαιρινοπάθεια Lepore. Η αιμοσφαιρίνη Lepore συνίσταται από φυσιολογικές α- αλυσίδες και αλυσίδες που συνίστανται από τμήμα δ και β αλυσίδας που προέρχονται από συγχώνευση των αλυσίδων δ και β. Οι ομόζυγοι έχουν μόνο HbF και Hb Lepore, πλήρη απουσία HbA και HbA₂ και κλινική εικόνα μείζονος β-θαλασσαιμίας. Στην ετερόζυγη μορφή βρίσκονται μορφολογικές αλλοιώσεις θαλασσαιμίας, HbA και HbA₂ σε φυσιολογική ή χαμηλή

τιμή μέχρι και Hb Lepore. Η τιμή της HbF βρίσκεται αυξημένη κατά 1,5 – 18%.

2. δβ θαλασσαιμίες. Οι ομόζυγοι εμφανίζουν κλινική εικόνα ενδιάμεσης θαλασσαιμίας. Παράγεται μόνο HbF. Οι ετερόζυγοι είναι συνήθως ασυμπτωματικοί. Οι δβ θαλασσαιμίες ταξινομούνται ανάλογα με τη δομή της HbF που τις συνοδεύει από άποψη αλυσίδας γ.

3. F θαλασσαιμία (ανομοιόμορφη κατανομή της HbF)

4. γ-δ-β θαλασσαιμία (μειονεκτική σύνθεση των αλυσίδων γ,δ,β).¹²

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4

β- ομόζυγος Μεσογειακή Αναιμία

4.1 Επιδημιολογικά Χαρακτηριστικά

Τα γονίδια της μεσογειακής αναιμίας είναι ευρύτατα διαδεδομένα σε όλο τον κόσμο και με τον αποικισμό και τη συνεχιζόμενη μεταναστευτική μετακίνηση πολλών πληθυσμών έχουν διασπαρθεί στην Αμερική και στην Αυστραλία. Συχνή είναι η νόσος στους μεσογειακούς λαούς, τους λαούς των Βαλκανίων, της Μέσης και Άπω Ανατολής.⁴¹

Στην Ελλάδα, σύμφωνα με διάφορες μελέτες, η μέση συχνότητα των ετεροζυγωτών είναι περίπου 8%, το ποσοστό όμως ποικίλει από 3% στον πληθυσμό της Μακεδονίας μέχρι 15% στον πληθυσμό της Δυτικής Ελλάδας (Ιόνια νησιά, πεδινή Ήπειρος, Ηλεία) της πεδινής Θεσσαλίας (Καρδίτσα) κ.α. Οι αριθμοί αυτοί υποδηλώνουν ότι κάθε χρόνο στον Ελληνικό χώρο γεννώνται 100-150 παιδιά με ομόζυγη μορφή M.A. και διαφόρων συνδυασμών της με άλλες αιμοσφαιρινοπάθειες (κυρίως HbS).³³

Συμπερασματικά η κατανομή είναι άνιση και η συχνότητα των φορέων κυμαίνεται από 5 – 20% (μέση συχνότητα: 5,5 – 8%).

Ιδιαίτερα βεβαρημένες περιοχές είναι η Ρόδος (20%), η Λέσβος (19%), η Βόρεια Εύβοια (27%), καθώς επίσης η Κέρκυρα, τα Τρίκαλα και η Ηλεία (12 – 14%). Η συχνότητα της δβ- μεσογειακής αναιμίας στον ελληνικό πληθυσμό είναι 0,17- 0,60%. Η συχνότητα της β- μεσογειακής αναιμίας είναι αυξημένη σε περιοχές της χώρας μας με αυξημένη επίπτωση ελονοσίας κατά το παρελθόν. Το εύρημα αυτό ενισχύει σημαντικά την υπόθεση της συσχέτισης της ελονοσίας με τη θαλασσαιμική μετάλλαξη.^{13, 41}

4.2 Αιτιολογία

Ένα μόριο φυσιολογικής αιμοσφαιρίνης έχει τέσσερις πρωτεϊνικές αλυσίδες (σφαιρίνες), αποτελούμενο από δύο α και δύο β αλυσίδες. Για την παραγωγή κάθε αλύσου ευθύνεται διαφορετικό γονίδιο. Η μεσογειακή αναιμία οφείλεται σε μια ή περισσότερες γενετικές βλάβες, που προκαλούν αδυναμία παραγωγής επαρκών ποσοτήτων της α ή της β αλύσου.³⁸

Πιο συνηθισμένη είναι η μεσογειακή αναιμία λόγω ελαττωματικών β αλυσίδων. Εάν ένα ελαττωματικό γονίδιο β- μεσογειακής αναιμίας κληρονομηθεί από τον ένα μόνο γονέα, μπορεί να μην εκδηλωθούν συμπτώματα. Εάν κληρονομηθεί ελαττωματικό γονίδιο από τον κάθε γονέα κατά αυτοσωμικό υπολειπόμενο τρόπο, τότε η πάθηση είναι βαρύτερης μορφής.

Για τις α- αλυσίδες της αιμοσφαιρίνης ευθύνονται τέσσερα γονίδια. Άτομα με ένα έως τρία ελαττωματικά γονίδια α- μεσογειακής αναιμίας, έχουν συνήθως από καθόλου έως ήπια συμπτώματα, αλλά τα έμβρυα με τέσσερα ελαττωματικά γονίδια πεθαίνουν πριν καν γεννηθούν.³⁸

4.3 Διάγνωση

Ο διαγνωστικός έλεγχος για Μ.Α. χρειάζεται να περιλαμβάνει:

- μέτρηση του αριθμού των ερυθρών αιμοσφαιρίων
- τιμή Hb και Ht
- μέσο όγκο των ερυθρών
- μέση περιεκτικότητα Hb ανά ερυθρό
- μέση συγκέντρωση Hb
- μορφολογία ερυθρών
- διαχωρισμό των κλασμάτων Hb με ηλεκτροφόρηση ή με υγρή χρωματογραφία υψηλής πίεσης (HPLC)
- σίδηρο ορού και σιδηροδεσμευτική ικανότητα ορού (TIBC)
- φεριττίνη ορού.¹

Η διάγνωση της ομόζυγης β- μεσογειακής βασίζεται:

1. στο ιστορικό
2. στη κλινική εξέταση
3. στον πλήρη αιματολογικό έλεγχο
4. στην ηλεκτροφόρηση της αιμοσφαιρίνης
5. στη μελέτη της οσμωτικής αντίστασης των ερυθρών
6. στη βιοσύνθεση των αλυσίδων της σφαιρίνης
7. στην ανάλυση των γόνων¹³

Καθώς και στην ανεύρεση:

1. ωχρότητας, μεγάλου μεγέθους του ήπατος και του σπληνός
2. βαριάς μικροκυτταρικής, υπόχρωμης αναιμίας
3. αύξησης της τιμής των δεικτών αιμόλυσης (δικτυοερυθροκυττάρων, χολερυθρίνης και LDH
4. μεγάλης αύξησης του ποσοστού αιμοσφαιρίνης F

διαταραχής του λόγου α/β αλυσίδων (έλλειμμα $\beta \Rightarrow$ περίσσεια α αλυσίδων)

- i. αναγνώρισης της μοριακής βλάβης(έλλειψης ή μετάλλαξης γονιδίων β αλυσίδων) με έμμεση μελέτη του DNA με κλασσικές τεχνικές RFLPs που εφαρμόζονταν παλαιότερα ή καλύτερα άμεσα με διάφορες εφαρμογές PCR
- ii. αυξημένης HbA₂ ¹⁵

Όταν γίνει η διάγνωση, είναι πολύ σημαντική η διάκριση μεταξύ των περιπτώσεων που χρειάζονται ένταξη σε πρόγραμμα συστηματικών μεταγγίσεων αίματος και εκείνων που χρειάζονται μόνο περιστασιακά μεταγγίσεις αν είναι καλά ανεκτή η αναιμία τους (ενδιάμεση μεσογειακή). ¹

4.4 Διαφορική διάγνωση

Αρχικά, ας δούμε την διαφορική διάγνωση σε γενικότερο πλαίσιο, σε επίπεδο θαλασσαιμιών:

- i. Από τη μεικτή μορφή θαλασσαιμίας και αιμοσφαιρινοπάθειας S η διάκριση θα στηριχθεί επί του αρνητικού αποτελέσματος της δοκιμασίας δρεπανώσεως και της ελλείψεως παθολογικών αιμοσφαιρινών ηλεκτροφορητικώς.
- ii. Από την κληρονομική σφαιροκυττάρωση, όταν αυτή προσλαμβάνει βαριά μορφή, η διάκριση θα γίνει εκ της σφαιροκυτταρώσεως, της ελλείψεως υποχρωμίας και της ελαττωμένης οσμωτικής αντιστάσεως.
- iii. Από την κακοήθη αναιμία των βρεφών - που είναι σπανιότατη άλλωστε – η διάκριση θα γίνει εκ της ελλείψεως μεγαλοβλαστών κατά την μεσογειακή αναιμία. ⁴³

Και τώρα ας δούμε τη διαφορική διάγνωση σε ειδικότερο πλαίσιο, σε επίπεδο Μεσογειακής αναιμίας:

Πρόβλημα διαφορικής διαγνωστικής στη Μεσογειακή αναιμία μπορεί να προκύψει:

- α) επί ύπαρξης ασταθούς αιμοσφαιρίνης
- β) επί κληρονομικής σιδηροβλαστικής αναιμίας
- γ) επί κληρονομικής δυσερυθροποιητικής αναιμίας.

Όσο αφορά την πρώτη περίπτωση η ευκολότερη καθίζηση της *ασταθούς αιμοσφαιρίνης* με την αύξηση της θερμοκρασίας ή κατόπιν προσθήκη ισοπροπανόλης βοηθούν στη διάγνωση της ασταθούς αιμοσφαιρίνης. Σπάνια η ασταθής αιμοσφαιρίνη αναδεικνύεται ως παθολογικό κλάσμα στην ηλεκτροφόρηση.⁴³

Η κληρονομική σιδηροβλαστική αναιμία μοιάζει κατ' αρχήν με Μεσογειακή αναιμία, όμως ο δίμορφος πληθυσμός των ερυθρών στο περιφερικό αίμα, οι δακτυλιοειδείς ερυθροβλάστες στο μυελό και η φυλοσύνδετη κληρονομική μεταβίβαση αποτελούν βασικά χαρακτηριστικά της διαταραχής αυτής. Επιπρόσθετα η HbA2 και HbF είναι συνήθως φυσιολογικές.

Η κληρονομική δυσερυθροποιητική αναιμία διαγιγνώσκεται από τις ειδικές διαταραχές ωρίμανσης των ερυθροβλαστών με κύριο χαρακτηριστικό την πολλαπλή λόβωση του πυρήνα. Η δοκιμασία Ham μπορεί να είναι θετική.

Εκτός από τις παραπάνω κληρονομικές διαταραχές προβλήματα διαφορικής διάγνωσης μπορεί να προκύψουν και με επίκτητα νοσήματα όπως είναι η ερυθρολευχαιμία, η οποία χαρακτηρίζεται από έντονες μορφολογικές αλλοιώσεις των ερυθρών, αλλά και τα μυελοδυσπλαστικά και μυελοϋπερπλαστικά σύνδρομα.⁴³

Για τη χώρα μας, σε κάθε περίπτωση σπληνομεγαλίας με αναιμία θα πρέπει να αποκλείεται η Μεσογειακή αναιμία. Τα ειδικά κλινικά και

εργαστηριακά χαρακτηριστικά βοηθούν σε κάθε μια από τις παραπάνω περιπτώσεις στην ασφαλή διάκριση από τη Μεσογειακή αναιμία.

Οι ήπιες μορφές θαλασσαιμίας δεν πρέπει να συγχέονται με έλλειψη σιδήρου. Σε σύγκριση με την αναιμία που οφείλεται σε έλλειψη σιδήρου (σιδηροπενική), οι ασθενείς με θαλασσαιμία έχουν χαμηλότερο MCV, πιο φυσιολογικό αριθμό ερυθρών αιμοσφαιρίων και η εξέταση περιφερικού αίματος στο μικροσκόπιο είναι πιο ανώμαλη σε μετριοπαθή επίπεδα αναιμίας. Οι εξετάσεις σιδήρου είναι φυσιολογικές. Οι σοβαρές μορφές θαλασσαιμίας συγχέονται με άλλες αιμοσφαιρινοπάθειες. Η διάγνωση γίνεται με ηλεκτροφόρηση αιμοσφαιρίνης.^{42,9}

4.5 Αιματολογικά - εργαστηριακά ευρήματα

Παρατηρείται βαριά αναιμία και στους ασθενείς που δεν μεταγγίζονται υπάρχουν έντονες μορφολογικές αλλοιώσεις των ερυθρών αιμοσφαιρίων. Στο επίχρισμα του περιφερικού αίματος εκτός από τη μεγάλη υποχρωμία, διαπιστώνονται ακόμα μικροκυττάρωση, σχιστοκυττάρωση, ποικιλοκύτταρωση, στοχοκυττάρωση, ανισοκυττάρωση, βασεόφιλη στίξη, πολυχρωματοφιλία.¹⁶

Στην κυκλοφορία υπάρχει μεγάλος αριθμός εμπύρηνων ερυθρών αιμοσφαιρίων, ιδιαίτερα μετά από σπληνεκτομή, όπως επίσης και στο μυελόγραμμα παρατηρούνται ενδοερυθροκύτταρα έγκλειστα που αντιπροσωπεύουν ιζήματα περίσσειας α- αλύσων. Η αιμοσιδηρίνη στο μυελό είναι αυξημένη και ο σίδηρος όπως και η φεριτίνη του ορού με σχεδόν πλήρη κορεσμό της τρανσφερίνης. Ο αριθμός των λευκοκυττάρων είναι αυξημένος μέχρι 50.000/μL και αποτελεί σταθερό εύρημα, ενώ ο αριθμός των αιμοπεταλίων είναι φυσιολογικός.^{11,16} Εάν δεν γίνει μετάγγιση, η τιμή του αιματοκρίτη πέφτει κάτω από 10%.⁹ Υπάρχει ελάχιστη ή και καθόλου αιμοσφαιρίνη A σε αντίθεση με την HbA₂ η οποία ποικίλει, ενώ η HbF είναι αυξημένη.

Τέλος, όσον αφορά τα ούρα, η σκούρα χροιά αποδίδεται σε διπυρρολικές ενώσεις, ιδιαίτερα μετά από σπληνεκτομή.¹⁶

4.6 Ακτινολογικά ευρήματα

Οι ακτινογραφίες των οστών αποκαλύπτουν σημαντικές αλλαγές των οστών. Χαρακτηριστικές ακτινολογικές αλλοιώσεις είναι η πάχυνση της διπλής και η μεγάλη λέπτυνση της έξω κάψας των οστών του θόλου του κρανίου, που του προσδίδουν χαρακτηριστική ψηκτροειδή όψη.

Αλλοιώσεις διαπιστώνονται επίσης στα μικρά οστά από τη μυελική υπερπλασία και την οστική αφαλάτωση στους ασθενείς που δεν υποβάλλονται σε μεταγγίσεις.^{11,14,16}

Επιπλέον, το μέγεθος της καρδιάς είναι μεγάλο και διαπιστώνονται ποικίλης έντασης συστολικά φυσήματα απότοκα της υπερδυναμικής κυκλοφορίας⁴³

4.7 Κλινικές εκδηλώσεις



Η ομόζυγη β- μεσογειακή αναιμία συνήθως εκδηλώνεται σαν βαριά εξελισσόμενη αιμολυτική αναιμία κατά τον 2^ο με 6^ο μήνα της ζωής.¹¹ Η αναιμία αυτή οφείλεται κυρίως στο συνδυασμό της χρόνιας αιμόλυσης, της ελαττωμένης παραγωγής φυσιολογικής αιμοσφαιρίνης και της μη αποδοτικής ερυθροποίησης.¹⁴

Αποτέλεσμα είναι η ανεπαρκής οξυγόνωση των κυττάρων και η επακόλουθη ανεπάρκεια των διαφόρων οργάνων.²⁰

Η μη αποδοτική ερυθροποίηση οδηγεί σε αύξηση της κατανάλωσης ενέργειας και διεύρυνση των μυελικών κοιλοτήτων όλων των οστών με αποτέλεσμα την πρόκληση οστεοπενίας, παθολογικών καταγμάτων, εξωμυελικής ερυθροποίησης, και αύξηση της ταχύτητας απορρόφησης σιδήρου.²⁰

Χαρακτηριστική είναι έντονη ωχρότητα με λεμονοειδή απόχρωση του δέρματος, του προσώπου και των παλαμών, όπως και η ελαφρά ικτερική χροιά των επιπεφυκότων, λόγω της αυξημένης χολερυθρίνης. Η κοιλιά είναι διογκωμένη λόγω της εξεσημασμένης ηπατοσπληνομεγαλίας. Η διόγκωση των οργάνων αυτών οφείλεται στην υπερλειτουργία τους λόγω της ανάπτυξης εξωμυελικής ερυθροποίησης. Αυτό έχει ως αποτέλεσμα την επιδείνωση της αναιμίας και ευαισθησία σε μικροβιακές και ιογενείς λοιμώξεις.^{12,16}

Επιπλέον παρατηρούνται ισχνά άκρα και καθυστέρηση της σωματικής ανάπτυξης λόγω γενικής δυστροφίας του οργανισμού.²¹ Τυπικό της νόσου είναι το μογγολοειδές προσωπίο(προβολή των ζυγωματικών ογκωμάτων, εσοχή της ρίζας της μύτης, αποπλάτυνση του προσώπου) λόγω πάχυνσης της διπλής ως αποτέλεσμα της υπερπλασίας του μυελού των οστών. Σήμερα όμως, με την έγκαιρη και σωστή θεραπευτική αντιμετώπιση, το σημείο αυτό δεν παρατηρείται πλέον.^{16,17}



Λόγω ενδοκρινολογικών διαταραχών (αιμοσιδήρωση) μπορεί να υπάρχει νανισμός, καθυστέρηση της ήβης λόγω του υπογοναδισμού, τετανία λόγω υποπαραθυρεοειδισμού, Σ.Δ. και οστεοπόρωση.¹⁶ Απαντώνται συχνά τα έλκη των κνημών.¹²

Τέλος λόγω της διαταραχής που υφίσταται ο μυελός (υπερλειτουργία και επέκταση) εκτός από τις οστικές αλλοιώσεις και την σπληνομεγαλία παρατηρούνται επιπλέον αύξηση όγκου πλάσματος, αύξηση απορρόφησης Fe από το γαστρεντερικό σύστημα (κίρρωση, Σ.Δ., καρδιακή ανεπάρκεια) και κακή θρέψη λόγω της παραγωγής καχεκτικής μιας ουσίας που παράγεται και στους καρκινοπαθείς.²²

4.8 Οι σοβαρότερες μακροχρόνιες επιπλοκές που μπορεί να πάθουν τα άτομα αυτά είναι:

- Καρδιολογικές επιπλοκές
- Καρδιακή ανεπάρκεια
- Αρρυθμίες
- Κολποκοιλιακούς αποκλεισμούς
- Ενδοκρινολογικές επιπλοκές
- Σακχαρώδη Διαβήτη
- Υπογοναδοτροφικό Υπογοναδισμό
- Υποπαραθυρεοειδισμό
- Υποθυρεοειδισμό
- Ηπατολογικές επιπλοκές
- Ηπατίτιδες
- Χολολιθιάσεις
- Αιματολογικές επιπλοκές
- Αιμολύσεις
- Υπερσπληνισμό

Η σωστή ακολούθηση των κανόνων της σύγχρονης θεραπευτικής αγωγής, εμποδίζει την ανάπτυξη των απώτερων επιπλοκών.⁴⁷

4.9 Αντιμετώπιση επιπλοκών

- § σπληνεκτομή, μόνο αν εμφανιστεί μη αναστρέψιμη σπληνομεγαλία μεγάλου βαθμού και υπερσπληνισμός. Τουλάχιστον ένα μήνα προ της σπληνεκτομής πρέπει να έχει γίνει αντιπνευμονιοκοκκικός εμβολιασμός.
- § λήψη σκευάσματος ασβεστίου και βιταμίνης D επί οστεοπενίας, προσθήκη καλσιτονίνης υπό μορφή ρινικού spray ή διφοσφονικών αλάτων επί οστεοπόρωσης¹

- § αγωγή ορμονικής υποκατάστασης, αν υπάρξει καθυστέρηση στην ήβη ή αν εμφανιστεί δευτεροπαθής αμηνόρροια
- § χορήγηση αυξητικής ορμόνης σε μερικές περιπτώσεις καθυστέρησης της ανάπτυξης
- § υπογλυκαιμικά φάρμακα ή ινσουλίνη σε περίπτωση εμφάνισης ΣΔ
- § λήψη γλυκονικού ψευδαργύρου, κυρίως από όσους έχουν τεθεί σε αγωγή με διφεριπρόνη και έχουν ΣΔ
- § λήψη της κατάλληλης δόσης θυρεοειδικής ορμόνης επί υποθυρεοειδισμού¹
- § λήψη ασβεστίου και βιταμίνης D επί υποπαραθυρεοειδισμού και μαγνησίου επί υπομαγνησιαιμίας
- § χορήγηση αναστολέα του μετατρεπτικού ενζύμου της αγγειοτενσίνης, ακόμη και σε ασυμπτωματικούς ασθενείς με υπερηχογραφικές ενδείξεις διαστολικής δυσλειτουργίας
- § επί εμφάνισης καρδιακής ανεπάρκειας, επιπλέον της συνήθους αγωγής, διακοπή της βιταμίνης C, συνεχής ενδοφλέβια έγχυση Desferal με ή χωρίς διφεριπρόνη, ηπαρίνη χαμηλού μοριακού βάρους σε δόση πρόληψης, αντιοξειδωτικές ουσίες
- § επί χρόνιας ηπατίτιδας C με ενεργό πολλαπλασιασμό του ιού, χορήγηση πεγκυλιωμένης ιντερφερόνης υποδορίως μια φορά την εβδομάδα ως μονοθεραπεία ή σε συνδυασμό με ριμπαβιρίνη επί ένα έτος
- § επί συμπτωματικής χολοκυστίτιδας, χολοκυστεκτομή
- § επί νευρολογικών διαταραχών λόγω πίεσης νεύρων από μάζες εξωμυελικής αιμοποίησης, ακτινοβολήση των μαζών που είναι ιδιαίτερα ακτινοευαίσθητες.¹

4.10 Θεραπεία και αντιμετώπιση β- μεσογειακής αναιμίας

ΒΑΣΙΚΟΙ ΣΤΟΧΟΙ

Η β-Μεσογειακή αναιμία, παρόλο που γίνονται πολλές προσπάθειες σε διάφορους τομείς για ριζική αποτελεσματική θεραπεία, αντιμετωπίζεται σήμερα με την παρακάτω θεραπευτική αγωγή:

1. Τακτικές μεταγγίσεις αίματος, που γίνονται ανά 20-30 μέρες περίπου, με δύο μονάδες αίματος ανά άτομο, για εξάλειψη της αναιμίας και της υποξίας των ιστών.
2. Καθημερινή αποσιδήρωση, που γίνεται με υποδόρια έγχυση ουσίας (Δεσφεριοξαμίνη), μέσω ειδικής συσκευής η οποία διαρκεί 10-12 ώρες και απομακρύνει το σίδηρο από τον οργανισμό, για την αποτροπή της αιμοσιδήρωσης των οργάνων.⁴⁷
3. Σπληνεκτομή λόγω υπερσπληνισμού που οφείλεται κυρίως στην υπερλειτουργία του σπλήνα λόγω της καταστροφής μεγάλου αριθμού "ελαττωματικών" ερυθρών αιμοσφαιρίων⁴⁸
4. Συχνή ιατρική παρακολούθηση, για τον έλεγχο της ανταπόκρισης στη θεραπευτική αγωγή και την αποφυγή δυσάρεστων επιπλοκών της νόσου.⁴⁷

Ριζικά μέτρα:

1. Μεταμόσχευση μυελού των οστών
2. Αποκατάσταση της γονιδιακής διαταραχής με την γονιδιακή θεραπεία
3. Ενεργοποίηση μηχανισμού της εμβρυϊκής αιμοσφαιρίνης⁴⁷

Η θεραπευτική αντιμετώπιση είναι πολύπλοκη, πολυέξοδη και συνεπάγεται μεγάλη ταλαιπωρία για τους ασθενείς και τις οικογένειές τους. Είναι σημαντικό να σταθμίζεται πάντοτε το όφελος και το κόστος, λαμβάνοντας υπ' όψη όχι μόνο την ταλαιπωρία του ασθενούς, την

ασφάλεια των θεραπευτικών παρεμβάσεων και τις ψυχολογικές τους επιπτώσεις, αλλά και την επίπτωση της νόσου στην οικογένεια, στο Σύστημα παροχής ιατρικών – νοσηλευτικών υπηρεσιών και στα οικονομικά της υγείας.

Για τους λόγους αυτούς, ο σχεδιασμός της θεραπευτικής αντιμετώπισης πρέπει να είναι στην αρχή μεν ενιαίος και πάγιος, έπειτα όμως πρέπει να εξατομικεύεται για να καλύψει τις προσωπικές ανάγκες και ιδιομορφίες κάθε ασθενούς.²⁵

4.11 Μετάγγιση αίματος

ΓΕΝΙΚΑ

Η Μετάγγιση είναι μια συνηθισμένη θεραπευτική αγωγή κατά την οποία χορηγείται πλήρες αίμα ή προϊόντα του αίματος. Σκοπό έχει να αναπληρώσει τον όγκο του αίματος ή να αποκαταστήσει την υπολειτουργία κάποιου από τα συστατικά του όταν οι συνθήκες το απαιτούν.³¹

Η μετάγγιση υπήρξε η πρώτη επιτυχής μεταμόσχευση ζωντανού ιστού στον άνθρωπο. Σήμερα η μετάγγιση παραγώγων αίματος είναι τόσο κοινή και ασφαλής, ώστε σπανίως θεωρείται ως μεταμόσχευση. Η βασική κατανόηση της συμβατότητας, των ενδείξεων και των κινδύνων της μεταγγισιοθεραπείας είναι απαραίτητη προϋπόθεση τόσο για την καλύτερη αντιμετώπιση του ασθενούς όσο και για την σωστή ενημέρωσή του, τόσο από τον ιατρό όσο και από τον νοσηλευτή.²³

ΜΕΤΑΓΓΙΣΗ ΑΙΜΑΤΟΣ - ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ



Οι τακτικές μεταγγίσεις αίματος επιτρέπουν στα άτομα που έχουν γεννηθεί με μεσογειακή αναιμία να αναπτυχθούν σωστά και να είναι ενεργά. Η ηλικία

έναρξης των μεταγγίσεων εξαρτάται από τη συγκέντρωση της αιμοσφαιρίνης στο αίμα, τις τυχόν μεταβολές στα οστά, το μέγεθος του σπλήνα και την ανάπτυξη του παιδιού. Συνήθως οι μεταγγίσεις αρχίζουν πριν την ηλικία των δύο ετών. Ο αριθμός των μεταγγίσεων που απαιτούνται είναι και αυτός ανάλογος με τη βαρύτητα της νόσου. Στη μείζονα μεσογειακή αναιμία πάντως οι ασθενείς πρέπει να μεταγγίζονται κάθε δύο με τρεις εβδομάδες.⁴⁵ Οι μεταγγίσεις συμπυκνωμένων



ερυθροκυττάρων (10-15 ml ανά κιλό βάρους σώματος σε διαστήματα 2-3 εβδομάδων) πρέπει να γίνονται με χρήση φίλτρου που κατακρατά τα λευκοκύτταρα (αποφυγή πυρετικών αντιδράσεων) και αιμοπετάλια.¹² Οι μεταγγίσεις πρέπει να έχουν ως στόχο την επίτευξη τιμής αιμοσφαιρίνης 9 – 10,5 g/dl και αιματοκρίτη 27 – 33% πριν από κάθε νέα μετάγγιση. Οι περισσότεροι ασθενείς χρειάζονται 1-2 μονάδες συμπυκνωμένων ερυθρών κάθε 14-21 ημέρες.^{1,10,15,17} Το σχήμα εντατικής αγωγής με μεταγγίσεις φορτώνει τον οργανισμό με 4 gr Fe περίπου ετησίως.¹² Το σχήμα αυτό των συχνών μεταγγίσεων έχει σημαντικά κλινικά πλεονεκτήματα:

- επιτρέπει τη φυσιολογική δραστηριότητα
- αναστέλλει την υπερτροφία του μυελού
- προλαμβάνει τις δυσμορφίες που προέρχονται από τις αλλοιώσεις των ιστών κυρίως του προσώπου
- ελαχιστοποιεί τις καρδιολογικές επιπλοκές και την οστεοπόρωση.¹¹

Οι τακτικές, δια βίου μεταγγίσεις έχουν το κόστος τους και δεν είναι ευχάριστη λύση για τους ασθενείς. Κάθε μονάδα αίματος έχει ελάχιστη μεν αλλά υπαρκτή πιθανότητα ασυμβατότητας, μεταφοράς λοιμογόνων παραγόντων ή δημιουργία αλλεργικής αντίδρασης. Επιπλέον, σε ασθενείς

με λανθάνουσα ή έκδηλη καρδιακή ανεπάρκεια η μετάγγιση αίματος ενέχει πάντοτε τον κίνδυνο έκλυσης πνευμονικού οιδήματος ή άλλων διαταραχών. Κατά συνέπεια, ο νοσηλευτής οφείλει να τηρεί τους κανόνες ασφαλείας των μεταγγίσεων οι οποίοι αποτελούν αναπόσπαστο μέρος της θεραπευτικής αντιμετώπισης.²⁵

Σε άτομα κυρίως νεαρής ηλικίας παρατηρείται έντονος φόβος ως προς τις μεταγγίσεις (το τρύπημα της βελόνας, ο ασκός του αίματος) γι' αυτό και ο νοσηλευτής οφείλει να δίνει ιδιαίτερη σημασία στον τρόπο προσέγγισής τους με σκοπό την εξοικείωση των ασθενών με τον ίδιο και στη συνέχεια με τη συγκεκριμένη θεραπευτική μέθοδο.²⁵



4.12 Αποσιδήρωση

Με κάθε μονάδα αίματος ο ασθενής προσλαμβάνει περίπου 200 mg σιδήρου που δεν είναι δυνατόν να αποβληθούν με φυσιολογικούς μηχανισμούς. Συνεπώς βαθμιαία αναπτύσσεται αιμοσιδήρωση με εναποθέσεις σιδήρου στο δέρμα (μελάγχρωση), σε διάφορα όργανα (ήπαρ,

το πάγκρεας, οι ενδοκρινείς αδένες,) και στην καρδιά.¹⁷ Η σιδήρωση του μυοκαρδίου αποτελεί σημαντικό επιβαρυντικό παράγοντα για την πρόωμη θνησιμότητα των ασθενών αυτών.¹¹

Η αιμοσιδήρωση είναι δυνατόν να περιοριστεί ή και να προληφθεί με την παρεντερική χορήγηση χημικών ουσιών (χηλικές ενώσεις) που δεσμεύουν και απομακρύνουν το σίδηρο. Χορηγείται λοιπόν, η δεσφερριόξαμίνη (0,5-2 gr) με την βοήθεια μικρής φορητής αντλίας για υποδόρια έγχυση σε διάρκεια 8-10 ωρών, επί 5 ή 6 ημέρες την εβδομάδα.¹⁶

Ασθενείς που ακολουθούν αυτό το θεραπευτικό σχήμα επιτυγχάνουν τη διατήρηση των επιπέδων της φεριτίνης του ορού σε μη τοξικά επίπεδα, κάτω από 1000 ng/ml.¹¹ Γι' αυτό το λόγο η χορήγηση της ουσίας αυτής γίνεται πάντα σε συνάρτηση με τις τιμές της φεριτίνης και το βαθμό αποβολής του σιδήρου από τα ούρα.

Σήμερα επιβάλλεται η ανάγκη αξιολόγησης της αποτελεσματικότητας και με άλλους δείκτες, εκτός της φεριτίνης, κλινικούς και εργαστηριακούς (μαγνητική τομογραφία ήπατος και μυοκαρδίου). Για καλύτερα αποτελέσματα εφαρμόζεται η συνδυασμένη θεραπεία αποσιδήρωσης με δεσφερριόξαμίνη (DF) και δεφεριπρόνη (L1) που μειώνει την τοξικότητα και αυξάνει την αποτελεσματικότητα των θεραπευτικών χειρισμών.¹⁶

Συμπληρωματικά μπορεί να χορηγηθεί φυλλικό οξύ για υποστήριξη ερυθροποίησης καθώς επίσης και βιταμίνη C σε μικρές δόσεις 150-250 mg ημερησίως από το στόμα η οποία φαίνεται ότι αυξάνει την απομάκρυνση σιδήρου (αν και μερικοί υποστηρίζουν ότι αυξάνει την τοξικότητά του στους ιστούς, γι' αυτό συνιστάται να χορηγείται με προσοχή).^{12,15}

Ο νοσηλευτής κατευθύνει τον ασθενή να καταναλώνει τροφές που περιέχουν φυλλικό οξύ και βιταμίνη C. Το φυλλικό οξύ βρίσκεται σε

μεγάλες ποσότητες στα λαχανικά και στα φρούτα, απορροφάται με σχετικά απλό τρόπο στη νήστιδα και εμπλέκεται στη σύνθεση της θυμιδίνης, η οποία στη συνέχεια ενσωματώνεται στο DNA.²³

Αν η αποσιδήρωση επετύγχανε κατά 100% και η αιμοσφαιρίνη ρυθμιζόταν στα 11 gr % με τις μεταγγίσεις, θα είχαμε πλήρη αντιμετώπιση της νόσου. Παρ' όλα αυτά, οι ασθενείς εξακολουθούν να εμφανίζουν προβλήματα αιμοχρωμάτωσης (αφού η αποσιδήρωση δεν είναι πλήρης). Οι λόγοι για τους οποίους η αποσιδήρωση δεν είναι αποτελεσματική κατά 100 % είναι οι εξής:

- Ø τα χρησιμοποιούμενα χηλικά σκευάσματα δεν μπορούν να δεσμεύσουν πλήρως τον Fe
- Ø η θεραπεία, επειδή είναι χρονοβόρα (8-10 ώρες ημερησίως), δημιουργεί προβλήματα στην καθημερινή ζωή του ασθενούς. Έτσι αναγκαζόμαστε να εφαρμόζουμε τη θεραπεία σε πιο αραιά χρονικά διαστήματα²²

4.13 Σπληνεκτομή

Ενδείξεις σπληνεκτομής είναι η παρουσία υπερσπληνισμού που οφείλεται κυρίως στην υπερλειτουργία του σπλήνα λόγω της καταστροφής μεγάλου αριθμού "ελαττωματικών" ερυθρών αιμοσφαιρίων, ενώ σε αρκετές περιπτώσεις - κυρίως τα παλαιότερα χρόνια - οφείλονταν σε πλημμελείς μεταγγίσεις. Βασική ένδειξη σπληνεκτομής είναι η αύξηση των ετήσιων αναγκών σε αίμα του θαλασσαιμικού και μάλιστα όταν οι ανάγκες των πασχόντων σε μεταγγιζόμενο αίμα υπερβαίνουν κατά 20-25 % της εκτιμώμενης ανάγκης αίματος.⁴⁸

Επειδή η σπληνεκτομή συνεπάγεται μείωση της ανοσολογικής απάντησης του πασχόντος σε διάφορα παθογόνα αίτια (κίνδυνοι σοβαρής

κεραυνοβόλου σηψαιμίας), σκόπιμο είναι να αποφεύγεται στη πολύ μικρή ηλικία (κατά προτίμηση μέχρι 5 ετών, αν και αυτό με τη σημερινή τακτική των συστηματικών μεταγγίσεων είναι εξαιρετικά απίθανο).^{11,17,25}

Για τη διατήρηση μικρής ποσότητας σπληνικού ιστού πριν από λίγα χρόνια είχε προταθεί μερική σπληνεκτομή και η μέθοδος της σπληνεκτομής με εμβολιασμό χωρίς όμως να καθιερωθούν. Η χειρουργική επέμβαση δεν είναι ιδιαίτερα επικίνδυνη και όταν είναι προγραμματισμένη, κύριο μέλημα των θεραπόντων είναι ο εμβολιασμός των ασθενών με αντιπνευμονιοκοκκικό εμβόλιο γιατί οι σπληνεκτομηθέντες είναι εξαιρετικά ευαίσθητοι προς τον πνευμονιόκοκκο. Για τον ίδιο λόγο χορηγείται πενικιλίνη από του στόματος προφυλακτικά μετά την εγχείρηση, με ιατρική οδηγία.²⁵

Ο ρόλος του νοσηλευτή όσον αφορά την σπληνεκτομή είναι να εφαρμόσει προεγχειρητική προετοιμασία και μετεγχειρητική φροντίδα τα οποία και αναλύονται στη συνέχεια.¹¹

4.14 Μεταμόσχευση μυελού των οστών

Η μεταμόσχευση μυελού των οστών (ή αρχέγονων αιμοποιητικών προγονικών κυττάρων απ' το περιφερικό αίμα) είναι μια θεραπευτική προσέγγιση που μπορεί να προσφέρει οριστική ίαση. Εφαρμόζεται με μεγάλη επιτυχία όχι μόνο στο εξωτερικό, αλλά και στην



Μονάδα Μεταμόσχευσης του Νοσοκομείου Παίδων Αγία Σοφία Αθηνών και στην αντίστοιχη του νοσοκομείου Γ. ΠΑΠΑΝΙΚΟΛΑΟΥ Θεσσαλονίκης.¹

Προϋποθέσεις επιτυχούς μεταμόσχευσης είναι:

- η απόλυτη συμβατότητα δότη και δέκτη. Το μόσχευμα μπορεί να ληφθεί μόνο από συμβατό αδερφό (ιδανικά μονογενής δίδυμος) ο οποίος δεν πάσχει από μεσογειακή αναιμία
- η ηλικία του δέκτη να είναι < 5 ετών, ώστε να είναι περιορισμένος ο αριθμός των προηγηθεισών μεταγγίσεων, γιατί αυτές αυξάνουν την ευαισθητοποίηση του ατόμου σε αλλοαντιγόνα ¹⁶
- η ηπατομεγαλία και η ηπατική ίνωση να είναι μικρές ¹

Για την καταστροφή του θαλασσαιμικού μυελού χρησιμοποιούνται φάρμακα όπως η βουσουλφάνη και η κυκλοφωσφαμίδη. Η τοξικότητα αυτών είναι υψηλή και αφορά τους πνεύμονες, το πεπτικό σύστημα, τους ενδοκρινείς αδένες (γονάδες) και το νευρικό σύστημα. Φυσικά υπάρχει πάντοτε πιθανότητα εμφάνισης δευτερογενών νεοπλασιών, ενώ απ' την καρδιά αναφέρεται αυξημένη συχνότητα καρδιακού επιπωματισμού. ²⁵

Η πιθανότητα απόρριψης του μοσχεύματος είναι μικρή αν έχει προηγηθεί σωστό σχήμα προετοιμασίας του ασθενούς και ακολουθήσει ανοσοκαταστολή με χημειοθεραπευτικά σκευάσματα για μεγάλο χρονικό διάστημα. Σε περίπτωση που συμβεί απόρριψη, είναι εφικτή η δεύτερη μεταμόσχευση. ¹

Οι μεταμοσχευθέντες - πάσχοντες χρειάζονται συνεχή και μακρά παρακολούθηση. Επειδή τα αντιγόνα ιστοσυμβατότητας του δότη είναι διαφορετικά από του δέκτη, το σύστημα της ανοσίας του δέκτη πρέπει να κατασταλεί, ώστε να μην γνωρίζει τις ασυμβατότητες και να επιτρέψει την επιβίωση του μυελού του δότη.

Σε περίπτωση που ανισοϊκανα κύτταρα ενωθούν σε δέκτη με ελαττωμένη ανοσία, μπορεί να αντιδράσουν προς τα αντιγόνα του δέκτη (ξενιστή) που διαφέρουν από τα αντιγόνα του δότη (μοσχεύματος).²⁴ Για τη μείωση της πιθανότητας αντίδρασης του μοσχεύματος κατά του ξενιστή (GVHD)

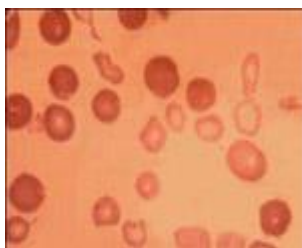
απαιτείται ειδική κατεργασία του μοσχεύματος μετά τη συλλογή για απαλλαγή του από ορισμένο είδος T λεμφοκυττάρων και ειδική φαρμακευτική αγωγή του ασθενούς μετά τη μεταμόσχευση με μεθοτρεξάτη, κυκλοσπορίνη A και ενδεχομένως ο αντιλεμφοκυτταρικός ορός.

Η GVHD εμφανίζεται περισσότερο στα παιδιά παρά στους ενήλικες.^{1,25}

Σε νήπια και παιδιά αρκεί για επιτυχή μεταμόσχευση ο αριθμός των αρχέγονων αιμοποιητικών προγονικών κυττάρων που περιέχεται σε ιστοσυμβατό αίμα ομφαλίου λώρου. Έτσι το αίμα ομφαλίου λώρου όταν γεννηθεί ένα ιστοσυμβατό αδερφάκι, μπορεί να αποτελέσει ιδανική λύση για μετέπειτα μεταμόσχευση ενός παιδιού με ομόζυγο μεσογειακή αναιμία.¹

Ο νοσηλευτής συμμετέχει τόσο στην προετοιμασία όσο και στην περίοδο αμέσως μετά την μεταμόσχευση, γιατί πρόκειται για κάποιες στιγμές κατά τις οποίες ο δέκτης βρίσκεται χωρίς καμία οργανική άμυνα και είναι αρκετά εκτεθειμένος σε μολύνσεις, όντας υποχρεωμένος να διατηρηθεί σε ειδικές συνθήκες αποστείρωσης έως ότου το ανοσοποιητικό του σύστημα, πολλές φορές χάρη στη μεταμόσχευση, αρχίσει να λειτουργεί φυσιολογικά.³⁴

4.15 Γονιδιακή θεραπεία



Η γονιδιακή θεραπεία αποτελεί το μέλλον στη θεραπεία της β-θαλασσαιμίας. Έχει περάσει ήδη από το πειραματικό στάδιο στην κλινική πράξη, ενώ στο μέλλον υπόσχεται να αντιμετωπίσει και άλλες νόσους όπως η αιμοφιλία και η δρεπανοκυτταρική αναιμία.⁴⁶

Η γονιδιακή θεραπεία αφορά την εισαγωγή στον οργανισμό του ασθενούς αντίγραφα υγιών γονιδίων τα οποία διορθώνουν κληρονομικές γενετικές βλάβες. Στοχεύοντας έτσι στη διόρθωση της βλάβης στα

γονίδια του ασθενούς (χωρίς να απαιτείται καταστροφή του μυελού του δέκτη).^{22,46} Οι επιστήμονες προσπαθούν να εισάγουν στον οργανισμό του ασθενούς το γονίδιο της β-αιμοσφαιρίνης, η οποία στην περίπτωση της μεσογειακής αναιμίας ή απουσιάζει τελείως από το αίμα είτε παράγεται σε χαμηλά επίπεδα.⁴⁶ Στο νοσοκομείο «Παπανικολάου», ένα από τα επιλεγμένα ερευνητικά κέντρα στην Ελλάδα που ασχολούνται με τις γονιδιακές θεραπείες, οι ερευνητές μελετούν κατ' αρχάς πώς μπορούν να απομονώσουν αιμοποιητικά αρχέγονα κύτταρα από τους ασθενείς. Εξετάζουν επίσης αν μπορούν να μεταφέρουν στα κύτταρα αυτά το επιπλέον γονίδιο, χρησιμοποιώντας ως φορέα του DNA έναν ακίνδυνο ιό. Οι ερευνητές ελπίζουν ότι όταν τα κύτταρα αυτά μεταφερθούν πίσω στον ασθενή θα παράγουν αιμοσφαιρίνη σε επίπεδα ικανά να απαλλάξουν τους ασθενείς από τις συνεχείς μεταγγίσεις αίματος.⁴⁶

4.16 Ενεργοποίηση μηχανισμού της εμβρυϊκής αιμοσφαιρίνης

Μια άλλη θεραπευτική επιλογή που διερευνούν οι επιστήμονες είναι η ενεργοποίηση παραγωγής της εμβρυϊκής αιμοσφαιρίνης (HbF), η οποία θα μπορούσε να αναλάβει το ρόλο της πάσχουσας αιμοσφαιρίνης των ενηλίκων.⁴⁵ Η εμβρυϊκή αιμοσφαιρίνη, όπως έχουμε αναφέρει, είναι η κύρια αιμοσφαιρίνη του εμβρύου, η οποία ήδη πριν από τον τοκετό αρχίζει να μειώνεται προοδευτικά και να αντικαθίσταται από την αιμοσφαιρίνη των ενηλίκων (HbA) οπότε μέχρι την ηλικία των έξι μηνών περίπου να αποτελεί μόλις το 1% της συνολικής αιμοσφαιρίνης. Μια ουσία που επάγει το γονίδιο της εμβρυϊκής αιμοσφαιρίνης είναι η υδροξυουρία.⁴⁵

4.17 Νεότερες εξελίξεις

1. Νέες χηλικές ουσίες αναμένεται να καταστήσουν την αποσιδήρωση ευκολότερη, αποτελεσματικότερη και ασφαλέστερη.
2. Νέες μέθοδοι πρόληψης απόρριψης μοσχεύματος εναντίον δέκτου, καθώς και γενίκευση του θεσμού αξιοποίησης του αίματος ομφαλίου λώρου με Τράπεζες φύλαξης του, θα αυξήσουν περαιτέρω την επιτυχία της ετερόλογης μεταμόσχευσης. Μεταμόσχευση του εμβρύου μέσα στην μήτρα την 16 – 20 εβδομάδα της κύησης φαίνεται εφικτή μελλοντικά.¹
3. Το «τροποποιημένο» και το «τεχνητό» αίμα αναμένεται να δώσει λύση σε προβλήματα επάρκειας και ασφάλειας αίματος.
4. Μπορεί έχοντας διορθώσει τη βλάβη σε ένα ή λίγα αρχέγονα αυτόλογα σωματικά κύτταρα, να πολλαπλασιάζουμε με κυτταρικό πολλαπλασιαστή τα «διορθωμένα» κύτταρα.
5. Με εφαρμογή νανοτεχνολογίας θα μπορούσε να διορθώνεται απευθείας η γονιδιακή βλάβη στα πολύ αρχικά στάδια της ανάπτυξης ενός γονιμοποιημένου ωαρίου με ομόζυγο ή διπλή ετερόζυγο βλάβη.¹

4.18 Ο ρόλος της διατροφής

Η διατροφή κατέχει σημαντικότερο ρόλο στη θεραπευτική τακτική που ακολουθείται, κυρίως με την αποφυγή της υπερφόρτωσης σιδήρου του οργανισμού. Έτσι οι ασθενείς πρέπει να μάθουν από μικρή ηλικία να αποφεύγουν εκείνες τις τροφές που έχουν μεγάλη περιεκτικότητα σε σίδηρο όπως τα κόκκινα κρέατα, το συκώτι, οι σαρδέλες, τα μύδια και τα οστρακοειδή. Το κρέας βέβαια δεν μπορεί να απαλειφθεί από τη διατροφή και ειδικά του παιδιού που βρίσκεται στην ανάπτυξη. Πρέπει όμως να προτιμάται το άσπρο κρέας των πουλερικών και τα ψάρια και καλό είναι να συνοδεύεται το γεύμα με ένα ποτήρι γάλα. Το γάλα περιέχει ασβέστιο, το οποίο ελαττώνει την απορρόφηση του σιδήρου των τροφών.⁴⁵



Γενικά τα γαλακτοκομικά προϊόντα είναι θεμελιώδους σημασίας στη διατροφή των ατόμων με μεσογειακή αναιμία, όχι μόνο γιατί προστατεύουν από την υπερφόρτωση με σίδηρο αλλά και γιατί προλαμβάνουν την ανάπτυξη οστεοπόρωσης. Δεν είναι μόνο το κρέας που περιέχει σίδηρο αλλά και αρκετά δημητριακά, όσπρια, λαχανικά, τα αβγά, η σοκολάτα κ.α. Ο σίδηρος αυτός όμως δεν απορροφάται στον ίδιο βαθμό και εξαρτάται από τη σύνθεση του γεύματος. Η απορρόφησή του μειώνεται από την παρουσία δημητριακών, γαλακτοκομικών προϊόντων τσαγιού ή καφέ και αυξάνεται από τροφές πλούσιες σε βιταμίνη C, όπως τα πορτοκάλια, τα ακτινίδια, καθώς και από την παρουσία κρέατος, ξυδιού, αλκοόλ, σάλτσας σόγιας, πίκλες κ.α.

45

4.19 Εμβολιασμοί και μεσογειακή αναιμία

Το βασικό και υποχρεωτικό σχήμα εμβολιασμού που ισχύει για όλα τα παιδιά ισχύει και για τα παιδιά με μεσογειακή αναιμία. Επιπλέον τα παιδιά πρέπει να εμβολιαστούν για τον ιό της ηπατίτιδας A και αυτό γιατί στην περίπτωση που μολυνθούν με τον ιό της ηπατίτιδας C μέσω των μεταγγίσεων και επιμολυνθούν στη συνέχεια με αυτόν της A η κατάσταση που προκύπτει είναι πολύ σοβαρή. Τα παιδιά που προορίζονται για σπληνεκτομή πρέπει να εμβολιαστούν προηγουμένως για τον πνευμονιόκοκκο και στη συνέχεια να λαμβάνουν αναμνηστικές δόσεις κάθε πέντε χρόνια. Όλα τα παιδιά τέλος με μεσογειακή αναιμία πρέπει να εμβολιάζονται για τον ιό της γρίπης από την ηλικία των έξι μηνών.⁴⁵

4.20 Πρόγνωση

Κατά το παρελθόν, παρά τις επαναλαμβανόμενες μεταγγίσεις, τα παιδιά με ομόζυγη β-μεσογειακή αναιμία απεβίωναν εντός των 2 πρώτων δεκαετιών της ζωής τους από επαναλαμβανόμενες λοιμώξεις του αναπνευστικού ή από αιμοχρωμάτωση. Χολόλιθοι συχνά αναπτύσσονται στους ασθενείς, που επιζούν ως τα πρώτα έτη της εφηβείας.¹³

Με την αύξηση του αριθμού των μεταγγίσεων και την αποβολή του σιδήρου με χηλικούς παράγοντες, η πρόγνωση έχει βελτιωθεί κατά πολύ. Το σχήμα των υπερμεταγγίσεων μαζί με τη συνεχή χορήγηση DF εξασφαλίζουν την κανονική σωματική ανάπτυξη, χωρίς σκελετικές παραμορφώσεις και υπέρμετρη ηπατοσπληνομεγαλία. Τα παιδιά με την νόσο ζουν περισσότερο και έχουν καλύτερη ποιότητα ζωής, χωρίς όμως να έχει ακόμη πλήρως εκτιμηθεί η επίπτωση των νεότερων αυτών θεραπευτικών μεθόδων στην επιβίωσή τους.^{16,38}

Τα άτομα με ήπιας μορφής μεσογειακή αναιμία καθώς και με ετερόζυγη μορφή β-μεσογειακής αναιμίας ζουν φυσιολογική ζωή.¹⁶

4.21 Πρόληψη

ΕΙΣΑΓΩΓΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ

Η Πρόληψη είναι η πιο θετική και σίγουρη ενέργεια για να περιορίσουμε τη γέννηση ατόμων με Μεσογειακή Αναιμία, με απώτερο σκοπό να την εξαλείψουμε. Προς μια τέτοια κατεύθυνση είναι αναγκαία η συνεργασία κάθε ανθρώπου. Κι αυτό είναι φυσικό, καθώς το να γνωρίζει κάποιος τι πιθανότητες έχει να αποκτήσει με τον / την σύντροφό του παιδί με Μεσογειακή Αναιμία, άπτεται πρωταρχικά στη δική του ευαισθητοποίηση και πρωτοβουλία.⁴⁷

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

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

2. ΠΛΗΘΥΣΜΙΑΚΗ ΠΡΟΑΙΡΕΤΙΚΗ ΠΡΟΛΗΠΤΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ για αναγνώριση των ετερόζυγων ατόμων ξεκινώντας από τους νομούς με αυξημένη συχνότητα.

3. ΥΠΟΧΡΕΩΤΙΚΗ ΠΡΟΣΚΟΜΙΣΗ ΤΟΥ ΠΙΣΤΟΠΟΙΗΤΙΚΟΥ ΜΕΛΛΟΝΥΜΦΩΝ για το αν είναι ετερόζυγοι της Μ.Α. με μοναδικό σκοπό τη γνώση του ζευγαριού και μόνο.

4. ΠΡΟΓΕΝΕΤΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ της εγκύου μητέρας κάθε ετερόζυγου ζευγαριού που θέλει να αποκτήσει παιδί, με σκοπό τη γνώση του ζευγαριού για την κατάσταση του παιδιού τους και όχι την παρέμβαση (εάν είναι ομοζυγώτης) στην τελική επιλογή για εξέλιξη ή διακοπή της κύησης που είναι απόφαση αποκλειστικά δική τους.⁴⁷

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

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

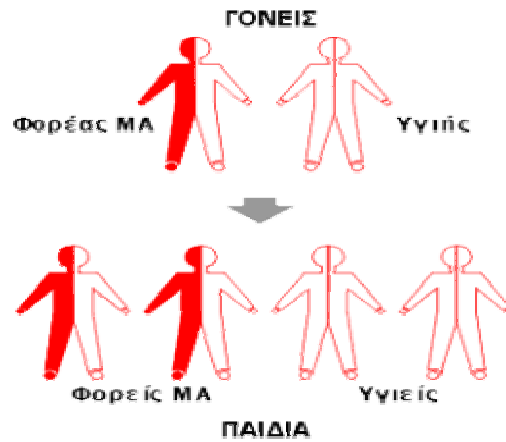
β) Κάθε ζευγάρι να αποφύγει εάν το επιθυμεί τη γέννηση παιδιού με ΜΑ, σε περίπτωση που η προγενετική εξέταση πιστοποιήσει σχετική ανωμαλία στο έμβρυο, κάνοντας τεχνητή άμβλωση.

γ) Η γέννηση παιδιού με ΜΑ, όταν οι γονείς δεν επιθυμούν να διακόψουν την κύηση στην περίπτωση που η προγενετική εξέταση δείξει ανωμαλία στο έμβρυο. Τότε όμως οι γονείς, ήδη θα γνωρίζουν την κατάσταση και θα είναι προετοιμασμένοι ώστε να παρέχουν στο παιδί με ΜΑ το περιβάλλον εκείνο που θα του εξασφαλίσει μια απόλυτα φυσιολογική ζωή ψυχολογικά και σωματικά.⁴⁷

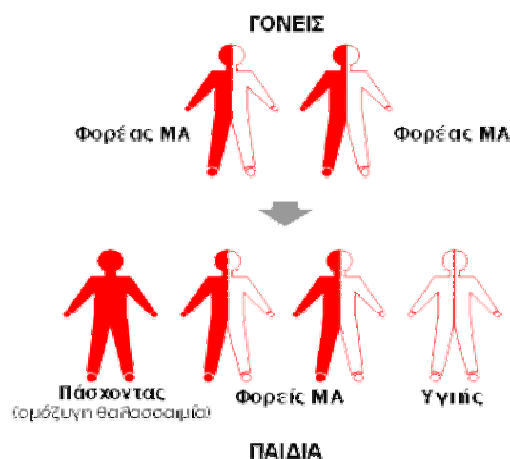
4.21.1 Μέτρα πριν τη σύλληψη

Ο καταλληλότερος χρόνος για να γίνει ο έλεγχος για αιμοσφαιρινοπάθεια είναι πριν από την ηλικία που αρχίζουν σοβαροί δεσμοί. Όταν ένας από τους δυο στο ζευγάρι γνωρίζει ότι είναι φορέας, πρέπει να ενημερώσει έγκαιρα τον άλλον και να του ζητήσει να εξεταστεί.

- Ø Ζευγάρια που μόνο ο ένας από τους δυο είναι φορέας μεσογειακής δεν κινδυνεύουν να αποκτήσουν παιδί πάσχον. Σε κάθε καινούρια σύλληψη είναι 50% η πιθανότητα το έμβρυο να είναι φορέας και 50% η πιθανότητα να έχει κληρονομήσει μόνο φυσιολογικά γονίδια αιμοσφαιρίνης. Τα παιδιά, δηλαδή θα είναι υγιή ή ετερόζυγα όπως ο ένας γονέας.¹⁷



Ø Ένα ζευγάρι όμως που και οι δύο μελλοντικοί γονείς είναι φορείς μεσογειακής, είναι ζευγάρι υψηλού κινδύνου για τη γέννηση παιδιών με βαριά αναιμία. Το ζευγάρι αυτό έχει πιθανότητα 25% σε κάθε νέα σύλληψη το παιδί να πάσχει. Χρειάζεται έγκαιρα σωστή ενημέρωση και πληροφόρηση για τη δυνατότητα προγεννητικού ελέγχου. Την εξέταση, δηλαδή, υλικού από το έμβρυο στην αρχή της εγκυμοσύνης σε όσα ζευγάρια το επιθυμούν, για να διαπιστωθεί εάν το έμβρυο έχει κληρονομήσει τα παθολογικά γονίδια και από τους δυο γονείς και πρόκειται να πάσχει.¹⁷



Η προγαμιαία ανίχνευση των ετεροζυγωτών («φορέων του στίγματος») της Μ.Α. πραγματοποιείται:

- § με ηλεκτροφόρηση αιμοσφαιρίνης
- § με μέτρηση της HbA, της HbA₂ και της HbF
- § με ανάλυση των αλύσεων για καθορισμό του μεταλλαγμένου γονιδίου και
- § με προσδιορισμό της ωσμωτικής αντίστασης των ερυθροκυττάρων. ¹⁷Η προληπτική εξέταση που καλό θα είναι να την κάνει κάθε νέο άτομο, πριν ακόμα δημιουργήσει σχέση, για να γνωρίζει εάν είναι ετερόζυγος ως προς την Μεσογειακή Αναιμία, γίνεται ΜΟΝΟ στις ειδικές Μονάδες πρόληψης που υπάρχουν σε διάφορες περιοχές στην Ελλάδα.

Η εξέταση αυτή είναι πολύ εύκολη για τον υποψήφιο. Απαιτούνται 2,5 ml αίματος (όσο χρειάζεται και για μια γενική εξέταση αίματος) και το αποτέλεσμα της εξέτασης δίνεται αποκλειστικά στον ενδιαφερόμενο μετά από μια εβδομάδα, μαζί με τις κατάλληλες γενετικές συμβουλές.⁴⁷

Το πιστοποιητικό μελλονύμφων είναι μια ασφαλιστική δικλείδα και μια επιβεβαίωση για το εάν το ζευγάρι ενδιαφέρθηκε να κάνει την προληπτική εξέταση για τη Μεσογειακή Αναιμία που του δίνει την δυνατότητα να γνωρίζει τις πιθανότητες που έχει να αποκτήσει παιδί με ή χωρίς Μεσογειακή Αναιμία. Το μέτρο αυτό που στην Ελλάδα δεν έχει εφαρμοστεί (έχει εφαρμόσει όμως η Εκκλησία της Κύπρου) αποδεικνύει περίτρανα τη σημαντικότητα του κρίνοντας από τα αποτελέσματα που έχει η Κύπρος στις γεννήσεις παιδιών με Μεσογειακή Αναιμία (ποσοστό γεννήσεων τα τελευταία χρόνια=0%).⁴⁷

4.21.2 Προγεννητικός έλεγχος

Ονομάζεται *προεμφυτευτικός - προγεννητικός έλεγχος* η δυνατότητα που παρέχεται τα τελευταία χρόνια σε ζευγάρια υψηλού κινδύνου να γίνει διάγνωση προ εγκυμοσύνης. Αυτό επιτυγχάνεται με εφαρμογή ορμονοθεραπείας με πολλαπλή ωρίμανση ωοθυλακίων, *in vitro* γονιμοποίηση και στη συνέχεια εξέταση του πρώτου και δεύτερου πολικού σωματίου ή βιοψία βλαστομεριδίου προκειμένου να επιλεγεί για εμφύτευση στη μήτρα όποιο έμβρυο δεν φέρει παθολογικά για την αιμοσφαιρίνη γονίδια ή είναι απλώς φορέας.¹



Προγεννητικός έλεγχος μπορεί να γίνει το πρώτο τρίμηνο ή το πολύ μέχρι την 20^η εβδομάδα της κύησης με δείγμα αμνιακού υγρού (αμνιοπαρακέντηση: μέθοδος με την οποία παίρνουμε υγρό και κύτταρα από το άμνιο για γενετική εξέταση, εξέταση για πρωτεΐνες και ένζυμα και σε μια προβληματική κύηση).^{1,37,39} Γενετικό υλικό του εμβρύου λαμβάνεται με βιοψία τροφοβλάστης στην 10^η με 12^η εβδομάδα της κύησης.¹

Σε πιο προχωρημένη εγκυμοσύνη ο έλεγχος γίνεται από εξέταση DNA εμβρυϊκών κυττάρων από αμνιακό υγρό ή από εμβρυϊκό αίμα. Τελευταία μελετάται και ίσως σύντομα θα μπορεί να εφαρμοστεί διάγνωση αιμοσφαιρινοπαθειών ή άλλων κληρονομικών παθήσεων με απομόνωση και κατάλληλη επεξεργασία του DNA από σπάνια εμβρυϊκά κύτταρα που κυκλοφορούν στο αίμα της εγκύου.¹

Με αυτόν τον τρόπο και τη συστηματική ανίχνευση των ετεροζυγωτών είναι πιθανός ο τελικός μηδενισμός του ποσοστού γεννήσεων παιδιών με μείζονα θαλασσαιμία η οποία αποτελεί οικογενειακή τραγωδία και κοινωνικό πρόβλημα.³³

Προσπάθειες για την αντιμετώπιση της Μ.Α. από πλευράς ενημερώσεως του πληθυσμού άρχισαν να γίνονται από Πανεπιστημιακές Κλινικές και

άλλα ιδρύματα στην περίοδο 1950 – 1965, συνήθως με την ευκαιρία διαφόρων ερευνητικών προγραμμάτων.³³

Πιο πρόσφατα, το πρόβλημα άρχισε να απασχολεί σοβαρά το Υπουργείο Υγείας και Πρόνοιας τόσο μετά από πίεση του κοινού (κυρίως γονείς παιδιών με μείζονα Μ.Α. που ποτέ δεν είχαν ενημερωθεί) όσο και μετά τη κολοσσιαία αύξηση του κόστους νοσηλείας των αρρώστων παιδιών. Στο μεσοδιάστημα, οι μέθοδοι προγεννητικής διάγνωσης έγιναν αρκετά ασφαλείς στα τελευταία χρόνια και η ευρεία εφαρμογή τους δεν άργησε να γίνει κοινωνικά αποδεκτή.³³

Στα παραπάνω πλαίσια το Υ.Υ.Π. οργάνωσε πριν από δέκα περίπου χρόνια τη Μονάδα πρόληψης μεσογειακής αναιμίας Αθηνών με σκοπό να προσφέρει τη δυνατότητα αιματολογικού ελέγχου στους μελλονύμφους που θα το επιζητούσαν και από τότε ο θεσμός αυτός επεκτάθηκε γρήγορα σε όλη τη χώρα, γιατί με την «ευαισθητοποίηση» του κοινού η ζήτηση πολλαπλασιάστηκε. Με τις σημερινές συνθήκες εξυπηρετούνται συνολικά περίπου 20.000 ζευγάρια το χρόνο. Αυτό αντιπροσωπεύει ήδη το 1/5 των μελλονύμφων της χώρας.³³

Παράλληλα, το Τμήμα Προγεννητικής Διάγνωσης της ίδιας μονάδας έφτασε στο σημείο να εξυπηρετεί σήμερα περίπου 350 έγκυες γυναίκες που βρίσκονται σε κίνδυνο. Οι συνολικές ανάγκες για την Ελλάδα υπολογίζονται σε 1000 περίπου εξετάσεις το χρόνο.³³

Τα αποτελέσματα της διαφωτίσεως του πληθυσμού για το θέμα της Μ.Α. μαζί με την παροχή δυνατοτήτων για προγραμμαία εξέταση και προγεννητική διάγνωση άρχισαν ήδη να είναι φανερά: η (προκαταρκτική) απογραφή των πασχόντων που μεταγγίζεται στα μεγάλα Κέντρα της χώρας δείχνει χωρίς αμφιβολία ότι ο αριθμός τους έχει μειωθεί σημαντικά τα τελευταία χρόνια.³

4.21.3 Μέτρα μετά τη γέννηση

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 διάγνωσή 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.³³

Δυστυχώς λίγα είναι τα κληρονομικά νοσήματα τα οποία μπορούν να αντιμετωπισθούν συντηρητικά (με φάρμακα ή ειδική δίαιτα) ή χειρουργικά. Για τα περισσότερα η επιστήμη βρίσκεται σε αδυναμία παροχής ουσιαστικής θεραπευτικής βοήθειας. Γι' αυτό σήμερα κυριότερη βοήθεια που μπορεί να δοθεί είναι μέσω της γενετικής καθοδήγησης και των άλλων προληπτικών μέτρων που αναφέρθηκαν.³³

4.21.4 Πρόγραμμα πρόληψης μεσογειακής αναιμίας

Πρόκειται για μια πρωτοβουλία της ΦΟΕΑ που σκοπό έχει τον έλεγχο σε όσο το 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.⁴⁹

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.⁴⁹





ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5

5.1 Νοσηλευτικές διαγνώσεις – προβλήματα

Τα νοσηλευτικά προβλήματα αναφέρονται σε αυτά που δημιουργεί η αναιμία, η λευκοπενία και η θρομβοπενία, οι μεταγίσεις, οι επιπτώσεις των μεταγίσεων, η αναστολή της ανάπτυξής του, η μεταβολή των χαρακτηριστικών του προσώπου του και περιγράφονται ως εξής:

- I. Κακή διακίνηση του οξυγόνου (αναιμία)
- II. Θρεπτικό ανισοζύγιο (ανορεξία)
- III. Οξεοβασικό ανισοζύγιο (μειωμένα κανονιστικά συστήματα)
- IV. μεταγίσεις και επιπτώσεις των μεταγίσεων
- V. Μείωση δραστηριοτήτων (εύκολη κόπωση)
- VI. Κίνδυνοι επιπλοκών (λοίμωξη, σακχαρώδης διαβήτης, καρδιακή ανεπάρκεια, χολολιθίαση)
- VII. Προβλήματα χρονιότητας της νόσου
- VIII. Αλλαγή του σωματικού ειδώλου του παιδιού δευτεροπαθώς από τη νόσο και τη θεραπεία^{26,29}

5.2 Σκοποί της νοσηλευτικής φροντίδας

- I. Άμεσοι
 - Πρόνοια και εξασφάλιση επαρκούς ανάπαυσης
 - Έναρξη της θεραπείας υποκαταστάσεως
 - Βελτίωση επιπέδου θρέψης
 - Διόρθωση τυχόν ανισοζυγιών
 - Ειδική σωματική φροντίδα
 - Πρόληψη και αντιμετώπιση επιπλοκών

- Τροποποίηση των καθημερινών δραστηριοτήτων ανάλογα με το βαθμό αναιμίας
- Βοήθεια για παράταση ζωής του αρρώστου και βελτίωση της ποιότητάς της
- Ψυχολογική υποστήριξη ^{4,6,29}

II. 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 ²⁹
- Εκπαίδευση του ασθενούς σχετικά με την εξωνοσοκομειακή αγωγή ⁶

5.3 Νοσηλευτικές παρεμβάσεις

▼ *Ενημέρωση ασθενούς και οικογένειας*

Σχετικά με τη φύση της νόσου: Ειδικότερα πληροφορούνται για τον τρόπο μεταβίβασης της μεσογειακής αναιμίας και του στίγματος από γενιά σε γενιά (κληρονομική νόσος) και γίνεται προτροπή για υποβολή εργαστηριακού ελέγχου και στα υπόλοιπα μέλη της οικογένειας.

Επειδή όπως αναφέρθηκε πιο πάνω, στην Ελλάδα τα θαλασσαιμικά σύνδρομα είναι συχνά πρέπει να γίνεται οργανωμένη προσπάθεια διαφώτισης και σωστής ενημέρωσης του κοινού και ιδιαίτερα αυτού που έχει αυξημένο κίνδυνο να φέρει το στίγμα για την πρόληψη της επεκτάσεως των φορέων του στίγματος και την αύξηση της συχνότητας της νόσου. ^{28,29}

Ο νοσηλευτής κατευθύνει γονείς και ασθενείς σε κατάλληλα κέντρα για περισσότερες πληροφορίες και υποστήριξη²⁹

▼ *Ανακούφιση του αρρώστου από τα συμπτώματα που δημιουργεί η μεσογειακή αναιμία*

Ο νοσηλευτής φροντίζει ώστε να διατηρηθεί το ενεργειακό ισοζύγιο για αποφυγή καταβολής δυνάμεων. Ειδικότερα αποφεύγεται η κόπωση με ανεξάρτητες νοσηλευτικές δραστηριότητες, όπως κάλυψη φυσικών αναγκών του αρρώστου, αναπαυτική θέση στο κρεβάτι, αποφυγή συγκινήσεων κ.α.^{28,29}

Φροντίζει επίσης, για την καθαριότητα της στοματικής κοιλότητας και για την αντισηψία, την διατήρηση υγρού του βλεννογόνου της στοματικής κοιλότητας αλλά και για τη χορήγηση τροφής κατάλληλα παρασκευασμένης (εύπεπτη, ευαπορρόφητη μη ερεθιστική).

▼ *Τροποποίηση δραστηριοτήτων ανάλογα με το βαθμό αναιμίας*

α. Όταν η τιμή αιμοσφαιρίνης είναι κάτω από 5 g/dL:

- Ο ασθενής παραμένει στο κρεβάτι και ικανοποιούνται όλες του οι ανάγκες
- Λαμβάνονται ο σφυγμός και οι αναπνοές κάθε 2 ώρες, η αρτηριακή πίεση και η θερμοκρασία κάθε 4 ώρες^{28,29}

β. Όταν η τιμή αιμοσφαιρίνης είναι 5 - 8 g/dL:

- Η δραστηριότητα του ασθενούς θα είναι μέτρια
- Εμφανίζονται περίοδοι ανάπαυσης κατά τη διάρκεια της ημέρας

- ▼ *Ενθάρρυνση για δημιουργία θετικού σωματικού ειδώλου, με παρότρυνση δραστηριοτήτων κατάλληλων για ανάπτυξη*

Η ανάπτυξη του παιδιού θα υπολείπεται από την κανονική αφού πιθανόν να έχει καθυστερημένη εφηβεία και κάποια διαφοροποίηση του προσώπου του. Ο νοσηλευτής λοιπόν λαμβάνει υπόψη του πως αυτό αποτελεί μια απώλεια της ιδεατής εικόνας του σώματος του άρρωστου παιδιού. Έτσι παρακολουθεί γονείς και παιδιά για τυχόν εκδήλωση αισθημάτων ενοχής καθώς και για εμφάνιση σημείων κατάθλιψης και παρέχει βοήθεια για ανάπτυξη ρεαλιστικών φιλοδοξιών με την κατάλληλη ψυχολογική υποστήριξη.^{28,29}

- ▼ *Νοσηλευτική παρέμβαση κατά την μετάγγιση αίματος*

Οι μεταγγίσεις αίματος που εφαρμόζονται είναι υποστηρικτική θεραπεία που αποσκοπεί στην παράταση ζωής του ασθενούς και αν είναι δυνατόν στην βελτίωση ποιότητάς της με την αύξηση της αιμοσφαιρίνης αίματος.²⁸

Βασική προϋπόθεση είναι ο νοσηλευτής να φροντίσει για την ετοιμασία και αποστολή του δελτίου αίτησης αίματος στο τμήμα αιμοδοσίας καθώς και των απαραίτητων δειγμάτων αίματος με το ανάλογο ιατρικό σημείωμα για τον:

- καθορισμό ομάδας αίματος
- καθορισμό παράγοντα Rhesus
- διασταύρωση αίματος
- δοκιμασία κατά Coombs⁴⁸

Επικολλάται στην φιάλη αίματος αντίστοιχης ομάδας και Rh και υπογράφεται από το γιατρό της αιμοδοσίας. Μεταφέρεται χωρίς καθυστέρηση και απότομες κινήσεις για την πρόληψη αλλοίωσης του αίματος και την ρήξη των ερυθρών αιμοσφαιρίων. Αφού βεβαιώνεται ότι

είναι ο συγκεκριμένος ασθενής που πρόκειται να πάρει το αίμα, ενημερώνεται σχετικά και στη συνέχεια γίνεται έλεγχος των στοιχείων στις δύο ετικέτες της φιάλης συγκρίνοντας αυτά με τα στοιχεία του ασθενούς:⁴⁸

- το ονοματεπώνυμο του ασθενή να είναι σωστό (γράφεται και το πατρώνυμο)
- προσοχή στον αριθμό συμβατότητας
- η ομάδα, το Rh και το γονότυπο να συμφωνούν με την απάντηση του εργαστηρίου
- κλινική που νοσηλεύεται ο ασθενής
- ημερομηνία λήξης του αίματος

Τέλος, μετά τον προσεχτικό έλεγχο των παραπάνω στοιχείων, υπογράφει στην ετικέτα της φιάλης αίματος ο ιατρός της κλινικής και αφού πραγματοποιηθεί φλεβοκέντηση ακολουθεί η διαδικασία της μετάγγισης.⁴⁸

Κατά τη διάρκεια της μετάγγισης:

- Ο ασθενής παρακολουθείται στενά για πρόληψη και έγκαιρη αντιμετώπιση των επιπλοκών της μετάγγισης αίματος
- Πραγματοποιείται λήψη ζωτικών σημείων πριν, κατά και μετά την μετάγγιση. Σύνδεση του αρρώστου με καρδιακό μόνιτορ για παρακολούθηση της καρδιακής λειτουργίας.
- Παρακολούθηση για σημεία υπερφόρτωσης της κυκλοφορίας (δύσπνοια, βήχα, κυάνωση)²⁹
- Διακοπή της μετάγγισης, τοποθέτηση του ασθενούς σε ανάρροπη θέση με τα πόδια κρεμασμένα και χορήγηση οξυγόνου, αν εμφανιστούν σημεία κυκλοφορικής υπερφόρτωσης.

- 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.²⁹
- Έτοιμα φάρμακα για αντιμετώπιση αντιδράσεων από τη χορήγηση αίματος (π.χ. επινεφρίνη).
- Ο νοσηλευτής διδάσκει στον ασθενή και σε μέλη της οικογένειας πώς να χρησιμοποιεί τη συσκευή της δεσφεριοξαμίνης για την αποσιδήρωση
- Αν εμφανιστούν σημεία αντίδρασης, πραγματοποιούνται ενέργειες ανάλογα με την περίπτωση και το είδος της αντίδρασης²⁹

Είδη αντιδράσεων από τη μετάγγιση αίματος και αντιμετώπιση

A) Άμεσες αντιδράσεις:

1. Πυρετικές αντιδράσεις. Οι πυρετικές αντιδράσεις είναι η συχνότερη επιπλοκή των μεταγγίσεων. Άνοδος της θερμοκρασίας μέχρι 38 βαθμούς C δεν είναι σπάνια. Σπανιότερα, 1-3 ώρες από την έναρξη της μετάγγισης εμφανίζονται εντονότερες πυρετικές αντιδράσεις με ρίγος και υψηλό πυρετό. Οι περισσότερες από τις πυρετικές αντιδράσεις οφείλονται σε πυρετογόνες ουσίες που βρίσκονται στο αντιπηκτικό ή τη συσκευή⁴⁰

Αντιμετώπιση:

-Επιβραδύνεται ο ρυθμός της μετάγγισης και χορηγούνται αντιισταμινικά.

-Διακοπή της μετάγγισης γίνεται μόνο σε βαριές και επίμονες

αντιδράσεις.⁴⁰

2. **Αλλεργικές αντιδράσεις.** Είναι αρκετά συχνές και εκδηλώνονται συνήθως με έκθυση πομφών και κνησμό χωρίς να αποκλείονται και βαρύτερες εκδηλώσεις μέχρι και οίδημα του λάρυγγα.

Αντιμετώπιση:

-Είναι συμπτωματική με αντιισταμινικά ή και κορτικοειδή.

-Η ανάμειξη φαρμάκων με το χορηγούμενο αίμα απαγορεύεται σε όλες τις περιπτώσεις.⁴⁰

3. **Αιμολυτικές αντιδράσεις.** Είναι η βράχυνση της επιβίωσης των ερυθρών του δότου, η καταστροφή των οποίων μπορεί να οφείλεται σε ανοσολογικό ή μη ανοσολογικό μηχανισμό. Είναι ιδιαίτερα σοβαρή επιπλοκή αφού το 50% των θανατηφόρων επεισοδίων κατά τη διάρκεια της μετάγγισης οφείλεται σε αιμολυτικές αντιδράσεις.¹⁸

Εκδηλώνεται κατά κανόνα μετά τη χορήγηση των πρώτων 50ml αίματος. Συνήθως παρουσιάζεται με ισχυρή χαμηλή οσφυαλγία, έντονο πονοκέφαλο, δύσπνοια, καταβολή, άγχος, οπισθοστερνικό πόνο, ρίγος και πυρετό. Βαθμηδόν εγκαθίσταται η σημειολογία του shock και ο άρρωστος γίνεται κυανωτικός.⁴⁰

Αντιμετώπιση:

-Η μετάγγιση διακόπτεται αμέσως, χωρίς να αναμένεται η εξέλιξη της κλινικής εικόνας.

-Στη συνέχεια γίνονται οι εξής ενέργειες:

α. Διατήρηση της φλέβας ανοικτής με διάλυμα γλυκόζης 5%.

β. Αιμοληψία με αντιπηκτικό από άλλη φλέβα.

γ. Χορήγηση 25 gr μανιτόλης μέσα σε 5 λεπτά ακολουθούμενη από χορήγηση διαλύματος γλυκόζης 5%, 100ml την ώρα.

δ. Επί εμφανίσεως shock ταχεία χορήγηση φυσιολογικού ορού.

4. Υπερφόρτωση της κυκλοφορίας. Είναι η συχνότερη αιτία θανάτου από μετάγγιση. Ο κίνδυνος εμφάνισης πνευμονικού οιδήματος κατά τη μετάγγιση είναι μεγαλύτερος στους ηλικιωμένους με χρόνια αναιμία, στα άτομα που έχουν ήδη καρδιακή ανεπάρκεια και σε εκείνους που πάσχουν από στένωση της μιτροειδούς.⁴⁰

Αντιμετώπιση:

-Η επιβράδυνση του ρυθμού χορήγησης του αίματος είναι το κυριότερο προφυλακτικό μέτρο⁴⁰

5. Εμβολή αέρα. Ενώ το φυσιολογικό ενήλικο άτομο μπορεί να ανεχθεί στην κυκλοφορία του ποσότητα αέρα μέχρι και 200ml, στα βαρέως πάσχοντα άτομα μικρά ποσά αέρα (π.χ. 10 ml) μπορεί να αποβούν μοιραία. Κίνδυνος εισόδου αέρα στην κυκλοφορία κατά την μετάγγιση υπάρχει συνήθως όταν γίνεται ταχεία παροχή αίματος υπό πίεση και κατά την εναλλαγή των φιαλών, οπότε υπάρχει περίπτωση να βρίσκεται αέρας στη συσκευή χορήγησης.⁴⁰

Αντιμετώπιση:

-Κλείσιμο του σωλήνα χορήγησης

-Τοποθέτηση του αρρώστου στο αριστερό του πλάγιο με το κεφάλι χαμηλά και υπερυψωμένα τα κάτω άκρα.

6. Λοίμωξη από χορήγηση μολυσμένου αίματος. Το σύμβαμα αυτό είναι σπάνιο αλλά ιδιαίτερα σοβαρό. Η κλινική εικόνα είναι δραματική. Εμφανίζεται ρίγος, υψηλός πυρετός, shock και ο άρρωστος καταλήγει μέσα σε λίγες ώρες.

Αντιμετώπιση:

-Τήρηση των βασικών προϋποθέσεων που πρέπει να τηρούνται για την άσηπτη λήψη και την καλή συντήρηση του αίματος.

-Ουσιαστικής σημασίας για την πρόληψη αυτής της επιπλοκής,

είναι και η αποφυγή παραμονής του αίματος για μακρό χρονικό διάστημα στη θερμοκρασία του δωματίου πριν χορηγηθεί.⁴⁰

▼ Αποσιδήρωση και νοσηλευτική παρέμβαση

Από την χρήση της καθημερινής αποσιδήρωσης μπορεί να εμφανιστούν:

1. Τοπικές αλλεργικές ή φλεγμονώδεις αντιδράσεις. Ενδέχεται να παρουσιαστούν στο σημείο της υποδόριας έγχυσης προκαλώντας οίδημα, ερυθρότητα, θερμότητα, κνησμό και πόνο. Σε τέτοιες περιπτώσεις ο νοσηλευτής τοποθετεί αντισταμινική αλοιφή και καταπραϋντικά επιθέματα.

2. Συστηματική αλλεργική αντίδραση. Είναι σπάνια επιπλοκή της Δεσφεριοξαμίνης. Με ιατρική οδηγία χορηγούνται από τους νοσηλευτές αντισταμινικά φάρμακα για την αντιμετώπισή της.⁴⁷

3. Διαταραχές από τους οφθαλμούς και τα αυτιά. Μπορεί να προκληθούν όταν τα επίπεδα της φερριτίνης είναι χαμηλά και συνεχίζεται η χρήση υψηλών δόσεων του φαρμάκου. Επομένως γίνεται τακτικός έλεγχος των επιπέδων της φερριτίνης και προσαρμογή των δόσεων του φαρμάκου ανάλογα με τα επίπεδα φερριτίνης.

4. Οστεοπενία και δυσμορφίες των οστών. Επιπλοκές που εμφανίζονται μετά από μακροχρόνια χρήση της χηλικής ουσίας Δεσφεριοξαμίνης. Στην περίπτωση αυτή ο νοσηλευτής υποστηρίζει και ενισχύει ψυχολογικά τον ασθενή ώστε να αποδεχθεί το είδωλό του.

Οι επιπλοκές αυτές είναι απόρροια της συσσώρευσης του σιδήρου στα ζωτικά όργανα (αιμοσιδήρωσης), όταν δεν ακολουθείται συστηματικά η μέθοδος της αποσιδήρωσης.⁴⁷ Μετά την έξοδο του ατόμου με μεσογειακή αναιμία, από το νοσοκομείο, ο νοσηλευτής οφείλει να δώσει πληροφορίες στον ίδιο αλλά και στην οικογένειά του σχετικά με τη λήψη των φαρμάκων για αποσιδήρωση.

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.⁴¹

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.⁴¹

Αρχές διδασκαλίας αρρώστου

Οι ασθενείς 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:

- ο ασθενής να λαμβάνει τα φάρμακα που του σύστησε ο γιατρός για το πρόβλημα της υγείας του και όχι άλλα με δική του πρωτοβουλία
- να διαβάζει τις εσώκλειστες οδηγίες, ώστε να γνωρίζει το σκοπό και τη δράση του φαρμάκου που παίρνει, για να μπορεί να παρακολουθεί και τα αποτελέσματα⁴¹
- να φροντίζει να μάθει την ιδιαίτερη τεχνική λήψεως του φαρμάκου, αν το λαμβάνει υποδορίως
- να μετρά σωστά τη δόση σύμφωνα με την ιατρική οδηγία¹⁹
- σε παράλειψη δόσης φαρμάκου να μην διπλασιάζει την επόμενη χωρίς ιατρική συμβουλή
- να αχρηστεύει τα φάρμακα που έμειναν μετά τη διακοπή τους και εφόσον έληξε η ημερομηνία τους
- να ενημερώσει το γιατρό όταν το φάρμακο που παίρνει του προκαλέσει κάποια παρενέργεια π.χ αλλεργικό εξάνθημα, διαταραχές στην όραση
- να φροντίζει ο ίδιος και η οικογένειά του για την επάρκεια των φαρμάκων ώστε να μη σας λείψουν σε αργίες, απεργίες
- να προμηθεύεται επάρκεια φαρμάκων για το ταξίδι. Να τα έχει στην τσάντα του και όχι στη βαλίτσα, για προληπτικούς λόγους. Να έχει μαζί του γραπτή συνταγή για την προμήθειά τους⁴¹

▼ Μεταμόσχευση μυελού των οστών και νοσηλευτική παρέμβαση

Αν και μέχρι σήμερα έχουν μεταμοσχευτεί επιτυχώς περίπου 1000 πάσχοντες από μεσογειακή αναιμία, η επιλογή της θεραπευτικής αυτής απόφασης συνεχίζει να έχει τεχνικές και ηθικές δυσκολίες. Εξακολουθούν να υπάρχουν αντιδράσεις και συζητήσεις για το ποιος

έχει το ηθικό δικαίωμα να οδηγήσει τον ασθενή σε μια θεραπευτική πράξη με ποσοστά θανατηφόρας εξέλιξης.²³

Κύριες προϋποθέσεις και ευνοϊκοί παράγοντες είναι η ύπαρξη του ιστοσυμβατού δότη, η καλή γενική κατάσταση του ασθενούς, η καλή καρδιακή λειτουργία, το μικρό μέγεθος ήπατος και η απουσία πηλαίας ίνωσης.²³

Ο νοσηλευτής εφαρμόζει ολιστική παρέμβαση, αφού υποστηρίζει ψυχολογικά τον μεταμοσχευθέντα και λαμβάνει μέτρα αντιμετώπισης προβλημάτων που δύναται να προκύψουν πριν, κατά τη διάρκεια ή μετά τη διαδικασία της μεταμόσχευσης.

Προτού πραγματοποιηθεί η μεταμόσχευση ο ασθενής είναι απαραίτητο να υποβληθεί σε θεραπεία (με αντικαρκινικά και ανοσοκατασταλτικά φάρμακα) για την καταστολή του ανοσοποιητικού συστήματός του ώστε να μην αντιδράσει κατά των μυελικών στοιχείων που χορηγούνται. Αφού ξεκινήσει αυτή η θεραπεία η οποία αφήνει τον ασθενή χωρίς άμυνες, ο νοσηλευτής φροντίζει για την ειδική απομόνωσή του σε αποστειρωμένο χώρο λαμβάνοντας μέτρα για την πρόληψη λοιμώξεων.^{28,34}

Ο νοσηλευτής λοιπόν, περιορίζει την επαφή του ασθενούς με άλλους ασθενείς, με επισκέπτες, με άτομα της ομάδας υγείας (μικροβιοφορείς). Πλένει τα χέρια του με αντισηπτικό διάλυμα και χρησιμοποιεί προφυλακτική μπλούζα και μάσκα, πριν έρθει σε επαφή με τον ασθενή.³⁴

Για τη νοσηλεία του χρησιμοποιεί αποστειρωμένο υλικό ενώ φροντίζει να εφαρμόζεται τεχνική συνεχούς σύγχρονης απολυμάνσεως του άμεσου περιβάλλοντος του.

Τα παραπάνω νοσηλευτικά μέτρα συνεχίζουν να παρέχονται έως και 3-5 εβδομάδες μετά τη μεταμόσχευση προτού αρχίσει να λειτουργεί φυσιολογικά και πλήρως ο μυελός των οστών και μέχρι να διαπιστωθεί η ικανότητα του ανοσοποιητικού του συστήματος.³⁴

Οι μεταμοσχευθέντες - πάσχοντες κατά τη διάρκεια της μεταμόσχευσης, η οποία πραγματοποιείται όπως ακριβώς η μετάγγιση αίματος, χρειάζονται συνεχή και μακρά παρακολούθηση ώστε να αντιμετωπίζεται άμεσα οποιοδήποτε είδος επιπλοκής.³⁴

▼ Σπληνεκτομή και νοσηλευτική παρέμβαση προεγχειρητική προετοιμασία

Κάθε χειρουργική διαδικασία συνοδεύεται από κάποια μορφή συγκινησιακής αντίδρασης του ασθενούς, έκδηλη ή όχι, φυσιολογική ή παθολογική.

Λαμβάνοντας ένα προσεκτικό ιστορικό υγείας, ο νοσηλευτής μπορεί να διαπιστώσει τους φόβους και τις ανησυχίες του ασθενούς που αποτελούν δυνητικές πηγές συγκινησιακών αντιδράσεων, κυρίως άγχος. Οι αντιδράσεις αυτές μπορεί να επηρεάσουν την μετεγχειρητική πορεία του, γι' αυτό είναι απαραίτητο να αναγνωρίζονται στην προεγχειρητική περίοδο.

Ο νοσηλευτής, εξαιτίας της εγγύτητάς του με τον άρρωστο, είναι το άτομο στο οποίο αυτός εμπιστεύεται τους φόβους και τα προβλήματά του. Συνεπώς θα πρέπει να δημιουργεί όλες τις προϋποθέσεις που βοηθούν τον άρρωστο να εκφράζει τις σκέψεις του και να πληροφορεί το χειρουργό για τους φόβους του ώστε μαζί να τον προετοιμάζουν για τη χειρουργική εμπειρία.⁴⁴

Η προεγχειρητική ψυχολογική προετοιμασία:

- βοηθά στην μείωση του άγχους
- μειώνει τη δόση του αναισθητικού που χορηγείται κατά τη διάρκεια της χειρουργικής επέμβασης και των αναλγητικών μετά από αυτή

- συμβάλει στην πιο γρήγορη σταθεροποίηση του σφυγμού και της αρτηριακής πίεσης μετά την επέμβαση
- μειώνει τα επίπεδα των κορτικοστεροειδών στο αίμα, που είναι δείκτες της ορμονικής αντίδρασης στο stress
- μειώνει την επίπτωση της μετεγχειρητικής λοίμωξης
- ενθαρρύνει τον άρρωστο να αναλάβει πιο ενεργό ρόλο στην ανάρρωσή του
- επιταχύνει την ανάρρωσή και την έξοδο απ' το νοσοκομείο

Πέραν της ψυχολογικής υποστήριξης, η προεγχειρητική ετοιμασία χωρίζεται σε τοπική και σε τελική. Η τοπική είναι η προετοιμασία του εγχειρητικού πεδίου, δηλαδή του μέρους εκείνου του σώματος στο οποίο πρόκειται να γίνει η επέμβαση. Αυτή συνίσταται στην καθαριότητα, στην αποτρίχωση, στην αντισηψία του δέρματος ώστε να κατασταλεί ακίνδυνο για μολύνσεις. Η τελική περιλαμβάνει:⁴⁴

- παρατήρηση και εκτίμηση της γενικής κατάστασης (λήψη ζωτικών σημείων)
- κατάλληλη ένδυση του ασθενούς (ποδονάρια, μπλούζα, σκούφο) και αφαίρεση ξένων αντικειμένων
- προνάρκωση κατά την οποία ο νοσηλευτής οφείλει να δώσει στον ασθενή το κατάλληλο φάρμακο, την ακριβή δόση, στην καθορισμένη ώρα

Η φυσική νοσηλευτική εκτίμηση πριν την χειρουργική επέμβαση περιλαμβάνει τα εξής:

- 📌 **Θρεπτική και υδατοηλεκτρολυτική κατάσταση.** Ο ασθενής που βρίσκεται σε καλή θρεπτική κατάσταση προεγχειρητικά είναι καλύτερα προετοιμασμένος να χειριστεί το χειρουργικό stress

- **αναπνευστική κατάσταση.** Ο νοσηλευτής σημειώνει: βράχυνση αναπνοής, δύσπνοια, θωρακαλγία και βήχα με πυώδη απόχρεμψη. Γίνεται ακτινογραφία θώρακα, προσδιορισμός αερίων αρτηριακού αίματος και μελέτες πνευμονικής λειτουργίας
- **καρδιαγειακή κατάσταση.** Εκτιμώνται για υψηλή αρτηριακή πίεση, αραιό, συχνό ή ανώμαλο σφυγμό, οίδημα, κυάνωση, ψυχρότητα άκρων, αδυναμία και βράχυνση αναπνοής (ΗΚΓ και εργαστηριακές εξετάσεις)³⁵
- **ενδοκρινική λειτουργία** για υπερθυρεοειδισμό, υποθυρεοειδισμό και Σ.Δ. ώστε να αποφευχθούν: ο κίνδυνος υπότασης, η καρδιακή ανακοπή, τυχόν λοιμώξεις, υπογλυκαιμία, οξέωση ή γλυκοζουρία
- **νευρική λειτουργία.** Πραγματοποιείται νευρολογική φυσική εξέταση που περιλαμβάνει: λειτουργία κρανιακών νεύρων, αντανακλαστικά άνω και κάτω άκρων, αισθητηριακά αντανακλαστικά και παρεγκεφαλιδικές αντιδράσεις
- **αιματολογική λειτουργία.** Εξετάζεται ο ασθενής για πηκτικές διαταραχές του αίματος ώστε να αποφευχθεί η αιμορραγία κατά τη διάρκεια και μετά την επέμβαση ή η θρόμβωση³⁵
- **ανοσολογική λειτουργία** για διαπίστωση ύπαρξης ιστορικού αλλεργίας ή ύπαρξης ιστορικού ανοσοκαταστολής εξαιτίας της θεραπείας με κορτικοστεροειδή
- **χρήση φαρμάκων.** Αξιολογούνται απ' τον αναισθησιολόγο τα δυνητικά αποτελέσματα προηγούμενης φαρμακευτικής θεραπείας. Αυτός λαμβάνει υπόψη του το χρονικό διάστημα που χρησιμοποιήθηκαν, την κατάσταση του αρρώστου και το είδος της επέμβασης

📌 **ηλικιακή κατάσταση.** Η ηλικία παίζει σπουδαίο ρόλο στην μετεγχειρητική πορεία του αρρώστου. Ασθενείς σε μεγαλύτερη ηλικία έχουν μειωμένη ικανότητα προσαρμοστικότητας για ομοίωση με αποτέλεσμα τη μικρότερη αντοχή στο stress^{35,44}

Όλες οι βασικές ενέργειες του νοσηλευτή που έχουν σχέση με την προεγχειρητική ετοιμασία του ασθενούς πρέπει να αναγράφονται στο νοσηλευτικό δελτίο ή τη λογοδοσία της νοσηλευτικής μονάδας.

μετεγχειρητική φροντίδα

Η μετεγχειρητική φροντίδα αποτελεί σοβαρή απασχόληση του νοσηλευτή αφού συντελεί:

- ✚ στην προστασία του ασθενούς κατά τις διάφορες φάσεις της ανάνηψης
- ✚ στην παρακολούθηση της μετεγχειρητικής εξέλιξης της ασθένειάς του
- ✚ στην ανακούφισή του απ' τα ενοχλήματα στη βοήθεια του ασθενούς να επανέλθει το ταχύτερο³⁵

Η μετεγχειρητική φροντίδα αρχίζει από τη στιγμή που ο ασθενής μεταφέρεται απ' το χειρουργείο στο θάλαμο και τελειώνει με την πλήρη αποκατάστασή του. Περιλαμβάνει:

- ✚ την προστασία του ασθενούς από ρεύματα αέρα κατά τη μεταφορά του απ' το χειρουργείο στο θάλαμο
- ✚ την κατάλληλη τοποθέτηση του αρρώστου στο κρεβάτι (ύπτια με το κεφάλι στραμμένο πλάγιως)
- ✚ τον έλεγχο της κατάστασης του τραύματος και την παρακολούθησή του
- ✚ την παρακολούθησή του ασθενούς μέχρι την αφύπνιση του (προστασία από εισρόφιση εμεσμάτων)
- ✚ την σύνδεση των παροχετεύσεων

- ✚ την προφύλαξη και θεραπεία από τις μετεγχειρητικές επιπλοκές
- ✚ την ανακούφιση του ασθενούς από τον πόνο και άλλες δυσκολίες
- ✚ τη φροντίδα του τραύματος ³⁵

Οι μετεγχειρητικές επιπλοκές

§ **αιμορραγία (εσωτερική – εξωτερική):** ο νοσηλευτής θέτει τον ασθενή σε ακινησία και καλεί τον ιατρό. Αν είναι εξωτερική τοποθετεί ένα πιεστικό επίδεσμο. Αν είναι εσωτερική δεν χορηγεί τίποτα απ' το στόμα, έχει έτοιμο δίσκο ενέσεων με αιμοστατικά φάρμακα, ενδοφλέβια έγχυση ορού, ειδοποιεί την αιμοδοσία για την ετοιμασία του αίματος, τον απαλλάσσει από οποιαδήποτε περίσφιξη, τονώνει το ηθικό του

§ **shock ή καταπληξία:** τα νοσηλευτικά μέτρα που λαμβάνονται είναι η ανύψωση του κάτω μέρους του κρεβατιού για καλύτερη αιμάτωση του εγκεφάλου, θέρμανση του ασθενούς, περιορισμός των κινήσεών του, καρδιοτόνωση και χορήγηση αίματος ή πλάσματος με εντολή ιατρού ³⁵

§ **πνευμονία, ατελεκτασία:** η πρόληψη της εκδηλώσεως των επιπλοκών αυτών περιλαμβάνει: στενή παρακολούθηση του ασθενούς μέχρι την τέλεια απονάρκωσή του, ταχεία απονάρκωση, υποδοχή του ασθενούς σε ζεστό κρεβάτι και προστασία από ρεύματα αέρα, έγκαιρη τοποθέτησή του σε ανάρροπη θέση, συχνή αλλαγή θέσεως για αποφυγή πνευμονικής στάσεως του αίματος, ενθάρρυνση να παίρνει βαθιές αναπνοές, να βήχει και να κινεί τα άκρα και τέλος η περιποίηση στόματος και αντισηψία ρινοφάρυγγα. Οι παραπάνω

επιπλοκές συμβαίνουν συχνά μετά από χειρουργείο σπληνεκτομής, γι' αυτό επιβάλλεται η άμεση ενεργοποίηση του αναπνευστικού συστήματος για την αποτροπή τους.³⁵ Στόχος λοιπόν του νοσηλευτή είναι να συντελέσει στην μείωση και στην πρόληψη των παραγόντων που βοηθούν στην ανάπτυξη μετεγχειρητικής ατελεκτασίας.⁴⁴

- § **διάταση στομάχου:** αντιμετωπίζεται με τοποθέτηση σωλήνα Levin
- § **παραλυτικός ειλεός:** συνίσταται διασωλήνωση του εντέρου με το σωλήνα Muller – Abbott ο οποίος και συνδέεται με συνεχή αναρρόφηση
- § **μετεωρισμός κοιλιάς:** ο ασθενής ανακουφίζεται με τοποθέτηση σωλήνα αερίων στο απευθυσμένο και με χορήγηση φαρμάκων που αυξάνουν την περισταλτικότητα των εντερικών ελίκων⁴⁴
- § **επίσχεση ούρων:** ο νοσηλευτής για τη λύση της επισχέσεως αλλάζει τη θέση του ασθενούς στο κρεβάτι, ανοίγει τη βρύση να τρέξει νερό (ο ήχος του νερού διευκολύνει την ούρηση), τοποθετείται σπασμολυτικό υπόθετο με ιατρική οδηγία και σε έσχατη ανάγκη γίνεται καθετηριασμός ουροδόχου κύστεως
- § **μόλυνση του τραύματος:** ο ασθενής παρακολουθείται για αυξημένο πόνο, θερμότητα, ερυθρότητα, οίδημα, πυώδη εκροή και του χορηγείται ειδική αντιβίωση με ιατρική οδηγία μετά από καλλιέργεια υγρού του τραύματος³⁵

Όλοι οι σπληνεκτομηθέντες ασθενείς πρέπει να κάνουν αντιπνευμονιοκοκκικό εμβόλιο 15 – 30 μέρες πριν την εγχείρηση γιατί

έχουν εξαιρετική ευαισθησία προς τον πνευμονιόκοκκο. Οι ασθενείς διδάσκονται να ζητούν ιατρική βοήθεια ακόμα και για σχετικά ήπια συμπτώματα λοίμωξης.²⁷

5.4 Αξιολόγηση

1. Η οικογένεια του αρρώστου κατανοεί την κληρονομικότητα της νόσου
2. Συμβάματα από μετάγγιση διαπιστώνονται έγκαιρα και αντιμετωπίζονται
3. Γονείς και παιδί συμμορφώνονται με το θεραπευτικό σχήμα και τη φροντίδα στο σπίτι
4. Οι δραστηριότητες δεν ξεπερνούν την αντοχή του αρρώστου
5. Η ανάπτυξη, η προσαρμογή και η αποδοχή του σωματικού ειδώλου είναι ικανοποιητικές²⁹

5.5 Αποκατάσταση β- Μεσογειακής Αναιμίας και νοσηλευτικές παρεμβάσεις

ΕΙΣΑΓΩΓΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ

Μετά την έξοδο του ατόμου με μεσογειακή αναιμία, από το νοσοκομείο, ο νοσηλευτής οφείλει να δώσει πληροφορίες στον ίδιο αλλά και στην οικογένειά του σχετικά με τη λήψη των φαρμάκων 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.⁴¹

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.⁴¹

5.6 Προτάσεις

Οι επιδιώξεις των νοσηλευτών είναι οι εξής:

- Ø Οργάνωση μονάδων Μ.Α. για την βελτίωση της νοσηλείας και παρακολούθησης των ασθενών
- Ø Προγεννητική εξέταση των εγκύων στον 4^ο μήνα για να διαπιστωθεί αν το κύημα πάσχει από την ομόζυγο β- μεσογειακή αναιμία
- Ø Η προσπάθεια περιορισμού του αριθμού των πασχόντων με την πρόληψη της νόσου και γι' αυτό απαιτείται:
 - I. Δημιουργία ειδικών κέντρων διάγνωσης των ετεροζυγωτών κυρίως στην ύπαιθρο
 - II. Αναβάθμιση και δραστηριοποίηση των τμημάτων προληπτικής υγιεινής που ήδη υπάρχουν
 - III. Διαφώτιση του πληθυσμού από ομάδες (γιατρούς, νοσηλευτές, κοινωνικούς λειτουργούς) για τον κίνδυνο να γεννηθούν άρρωστα παιδιά από γονείς που έχουν το στίγμα
 - IV. Ενημέρωση του πληθυσμού για τη νόσο, από το σχολείο, αλλά και τα Μ.Μ.Ε.

V. Φροντίδα για την όλο και μεγαλύτερη κατάρτιση του ιατρονοσηλευτικού προσωπικού

- Ø Ανάπτυξη του τομέα της έρευνας για εξεύρεση ριζικής θεραπείας
- Ø Στο θέμα της κοινωνικής προσαρμογής, σπουδαίο ρόλο θα μπορούσαν να παίζουν οι υπηρεσίες του κοινωνικού λειτουργού και του ψυχολόγου
- Ø Συνειδητοποίηση του πληθυσμού για την αναγκαιότητα της εθελοντικής αιμοδοσίας
- Ø Φροντίδα για κοινωνική αποκατάσταση των πασχόντων και συνεργασία με τους κατά τόπους συλλόγους
- Ø Παρακολούθηση γονέων και παιδιών που πάσχουν, για σημεία κατάθλιψης

5.7 Ψυχολογική υποστήριξη ασθενούς με Μ.Α.

Οι ασθενείς με Μ.Α. έχουν απολύτως φυσιολογική διανοητική ικανότητα, αντιμετωπίζουν όμως συνεχώς προβλήματα, γιατί η νόσος τους υποχρεώνει σε έναν ειδικό τρόπο ζωής. Ο ψυχολογικός αντίκτυπος είναι βαρύς. Οι ασθενείς κλείνονται στον εαυτό τους, δεν κάνουν εύκολα φίλους, δέχονται την υπερπροστασία των γονιών τους, έχουν μειωμένη εικόνα και εκτίμηση του εαυτού τους και αποφεύγουν τις συναναστροφές.²⁷

Οι σχέσεις με τους γονείς μπαίνουν σε φαύλο κύκλο, όταν εκείνοι δεν μιλούν, από δυστυχία, ενοχή ή αδυναμία, με τα άρρωστα παιδιά τους, ενώ άλλες φορές, στην προσπάθεια να «αγνοήσουν» το πρόβλημα, ενθαρρύνουν τους πάσχοντες για υπερβολική άθληση και άλλες επιδόσεις. Όπως αναμένεται, στις περιπτώσεις αυτές η ψυχολογική υποστήριξη είναι απόλυτα αναγκαίο συμπλήρωμα της ιατρικής αγωγής. Ο γάμος είναι ένα από τα μεγάλα προβλήματα και χρειάζεται πολύ περίσκεψη και προετοιμασία. Παράλληλα, υπάρχει ανάγκη και

κοινωνικής υποστήριξης με την έννοια της ένταξης των ασθενών στο κοινωνικό σύνολο, την βοήθεια στην επιλογή και τη διεκπεραίωση των σπουδών τους και την προσφορά κατάλληλης εργασιακής απασχόλησης.²⁷

Γενικά χάνει το ενδιαφέρον του για ζωή και επομένως ο νοσηλευτής πρέπει να δείξει την αγάπη του στο άτομο αυτό και να τον πείσει ότι είναι χρήσιμος για την 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. Επίσης χρειάζεται ενθάρρυνση προς τους γονείς που παρουσιάζουν ψυχικά προβλήματα εξαιτίας του νοσούντος παιδιού τους και διαφώτιση όσο αφορά την ασθένεια, την αντιμετώπισή της αλλά και την πρόληψη γεννήσεως και άλλων παιδιών με Μεσογειακή Αναιμία.²⁷

Τα άτομα με μεσογειακή αναιμία μπορούν να αποκτήσουν παιδί;

Η αλήθεια είναι ότι οι πάσχοντες από μεσογειακή αναιμία έχουν μειωμένη γονιμότητα που είναι κυρίως αποτέλεσμα της εναπόθεσης σιδήρου στους αδένες που είναι υπεύθυνοι για την αναπαραγωγή που είναι κατά κύριο λόγο η υπόφυση αλλά και οι ωθήκες και οι όρχεις.⁴⁵

Στην περίπτωση που η θεραπεία αποσιδήρωσης έχει αρχίσει έγκαιρα και γίνεται επιμελώς οι πιθανότητες τεκνοποίησης είναι καλές. Ειδικά στην περίπτωση γυναικών με μεσογειακή αναιμία η εγκυμοσύνη δεν είναι εύκολη υπόθεση και απαιτεί ειδική προσοχή τόσο από τον ιατρό της όσο και από την ίδια.

Το παιδί που θα γεννηθεί εφόσον ο πατέρας δεν είναι φορέας της νόσου θα φέρει μόνο το στίγμα. Αν ο πατέρας είναι και αυτός πάσχων εννοείται ότι θα πάσχει και το παιδί, ενώ αν ο πατέρας είναι φορέας, το παιδί έχει

50% πιθανότητα να πάσχει από θαλασσαιμία και 50% να έχει μόνο το στίγμα.⁴⁵

5.8 Πανελλήνιος Σύλλογος Πασχόντων από Μ.Α.

Ο Πανελλήνιος Σύλλογος Πασχόντων από Μεσογειακή Αναιμία - Θαλασσαιμία - ΠΑ.Σ.ΠΑ.Μ.Α., ιδρύθηκε το 1980 και είναι η πρώτη σε διεθνές επίπεδο πρωτοβάθμια κοινωνικό-συνδικαλιστική οργάνωση, που δημιουργήθηκε από τους ίδιους τους θαλασσαιμικούς, με κύριο στόχο την υπεράσπιση των δικαιωμάτων τους και τη βελτίωση της ποιότητας ζωής τους. Στελεγχώνεται και διοικείται αποκλειστικά από τους ίδιους ενώ τα μέλη του είναι θαλασσαιμικοί απ' όλη την Ελλάδα. Ο συνολικός αριθμός των θαλασσαιμικών σε ολόκληρη τη χώρα είναι περίπου 3100 και τα δύο τρίτα από αυτούς βρίσκονται στην Αθήνα. Ο ΠΑ.Σ.ΠΑ.Μ.Α. είναι ιδρυτικό μέλος της:⁴⁵

- Παγκόσμιας Ομοσπονδίας Θαλασσαιμίας (T.I.F.)
- Πανελληνίας Ομοσπονδίας Συλλόγων Μεσογειακής Αναιμίας (Π.Ο.Σ.Μ.Α.)
- Εθνική Συνομοσπονδία Ατόμων με Ειδικές Ανάγκες (ΕΣΑΕΑ)

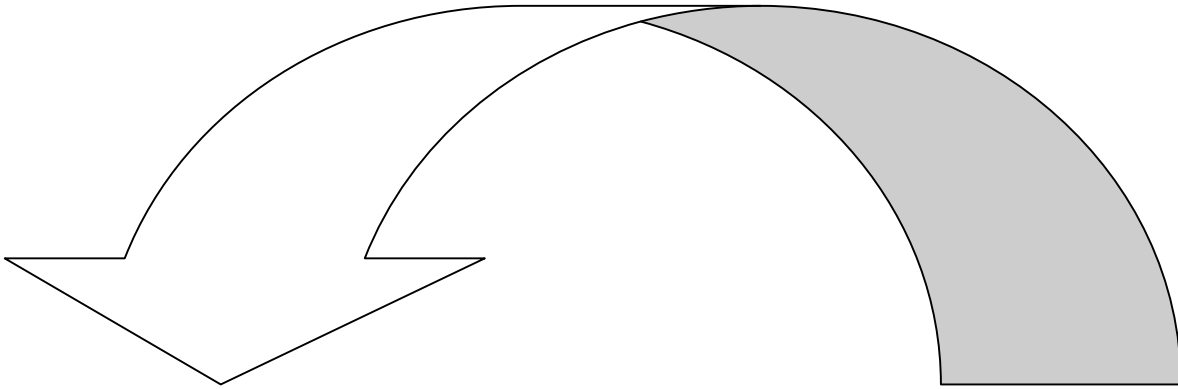
Κατά την πολυετή του παρουσία, ο ΠΑ.Σ.ΠΑ.Μ.Α. έχει πρωτοστατήσει στη διεκδίκηση μέτρων που βελτιώνουν την ιατρική περίθαλψη των πασχόντων, διευκολύνουν την επαγγελματική τους αποκατάσταση, προωθούν την κοινωνική τους ένταξη και γενικά την ισότιμη και πλήρη συμμετοχή τους στην Κοινωνία. Η μεγάλη κοινωνική προσφορά του Συλλόγου αποδεικνύεται και δικαιώνεται από την τεράστια αλλαγή του τρόπου ζωής και τη βελτίωση της γενικής εικόνας των πασχόντων η οποία επιτεύχθηκε κατά την τελευταία 20ετία, χάρη στην ανάπτυξη και εξέλιξη της ιατρικής αφενός και αφετέρου στην αποτελεσματική

παρέμβαση και πίεση που άσκησε όλα αυτά τα χρόνια ο σύλλογος προς την πολιτεία.⁴⁵

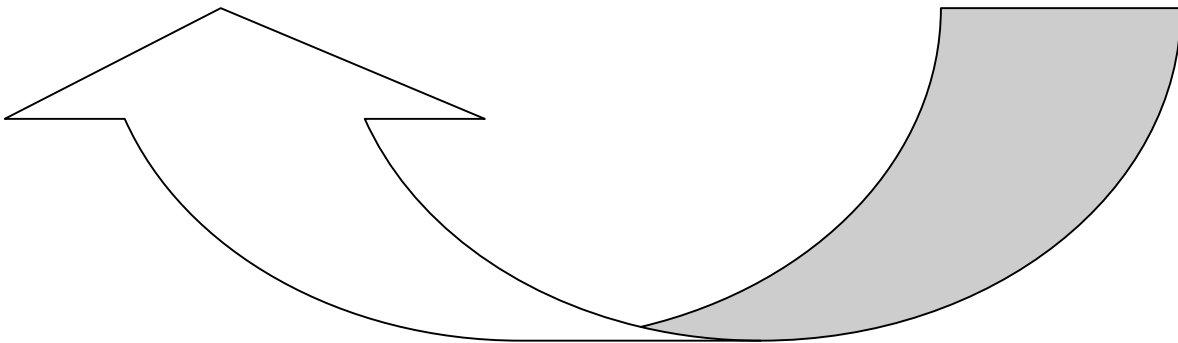
Η παρέμβαση αυτή είχε σε αρκετές περιπτώσεις αποτελεσματικότητα και οδήγησε στην καθιέρωση θετικών μέτρων και ευνοϊκών ρυθμίσεων με την ψήφιση νομοθετημάτων βελτιώνοντας τη θέση των θαλασσαιμικών στην κοινωνία.

Έχοντας καθαρά κοινωφελή και αυστηρά μη κερδοσκοπικό χαρακτήρα ο ΠΑ.Σ.ΠΑ.Μ.Α. στηρίζεται οικονομικά στις συνδρομές των μελών του, σε δωρεές αλλά και στην ενίσχυση της πολιτείας, των κρατικών Φορέων και Οργανισμών που αναγνωρίζουν το κοινωνικό του έργο και υποστηρίζουν έμπρακτα τη συνέχιση του. Ο Σύλλογος από το 1990 εκδίδει σταθερά το τριμηνιαίο περιοδικό "**Θέματα Μεσογειακής Αναιμίας**" το οποίο για αρκετά χρόνια προσφέρει με άμεσο και προσιτό τρόπο έγκυρη πληροφόρηση και ενημέρωση σε πάσχοντες, γονείς, φίλους, αλλά και σε ιατρονοσηλευτικό προσωπικό. Το περιοδικό περιλαμβάνει έγκυρα επιστημονικά άρθρα, κοινωνικά και συνδικαλιστικά θέματα καθώς και πληροφορίες για κάθε είδους εξέλιξη σχετικά με όλα τα θέματα που αφορούν τη θαλασσαιμία.⁴⁸ Σε όλη τη διάρκεια της ιστορίας του, ο σύλλογος έχει διοργανώσει συνέδρια, επιστημονικές ημερίδες και άλλες εκδηλώσεις με σκοπό την ενημέρωση των θαλασσαιμικών σχετικά με τις νέες μεθόδους για την θεραπευτική αντιμετώπιση της νόσου, την ενημέρωση των πολιτών για μια σωστή και αποτελεσματική πρόληψη, καθώς και την ευαισθητοποίηση τους στο ζήτημα της **εθελοντικής αιμοδοσίας**.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6



ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ



Περιστατικό 1^ο

Νεαρός ηλικίας 20 ετών, πάσχει από β- ομόζυγο Μεσογειακή Αναιμία και έχει ομάδα αίματος A⁺. Διαγνώστηκε ότι πάσχει από απο M.A. σε ηλικία 10 μηνών κατά την εισαγωγή του σε παιδιατρική κλινική, όπου το επίπεδο της αιμοσφαιρίνης ήταν 9 gr/dl.

Μετά τη διάγνωση της νόσου, ακολούθησε η πρώτη μετάγγιση με 450 cc συμπυκνωμένων ερυθρών αιμοσφαιρίων. Οι μεταγγίσεις συνεχίζονται μέχρι σήμερα και ο ασθενής μεταγγίζεται με 2 μονάδες συμπυκνωμένων ερυθρών κάθε 20 μέρες και κάνει αποσιδήρωση με fl desferal υποδορίως, 3 φορές την εβδομάδα. Ο ασθενής παρουσιάζει αυτοκαταστροφικές τάσεις και σημεία κατάθλιψης, λόγω της κατάστασής του.

Έχουν γίνει όλα τα εμβόλια που καλύπτουν τις παιδικές ασθένειες καθώς και το εμβόλιο της ηπατίτιδας Β. Γίνεται συχνά αιματολογικός έλεγχος για τα επίπεδα της αιμοσφαιρίνης, του αιματοκρίτη και την κατάσταση των έμμορφων συστατικών του αίματος. Επιπλέον γίνεται συχνή μέτρηση της τιμής των επιπέδων του σακχάρου στο αίμα αφού έχει διαγνωσθεί ότι πάσχει από Σ.Δ.(επιπλοκή της νόσου). Επίσης κάθε χρόνο υποβάλλεται σε έλεγχο για λοιμώδη νοσήματα.

Ο ασθενής προσήλθε στη Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας του Περιφερειακού Πανεπιστημιακού Νοσοκομείου του Ρίου, για την προγραμματισμένη μετάγγιση αίματος. Πριν την έναρξη της μετάγγισης έγινε μέτρηση τιμής σακχάρου και ήταν 240 mg % Κατά τη διάρκεια της διαδικασίας της μετάγγισης διαμαρτυρήθηκε για δύσπνοια και ταχυκαρδία και εμφάνισε παραγωγικό βήχα. Ο υπεύθυνος για την μετάγγιση νοσηλεύτης, διέκοψε τη διαδικασία μετάγγισης αίματος, ειδοποίησε αμέσως το γιατρό και πραγματοποίησε τις απαραίτητες νοσηλευτικές ενέργειες για την αντιμετώπισή τους.

Αξιολόγηση ατόμου – Νοσηλευτική Διάγνωση	Αντικειμενικός σκοπός	Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας	Εφαρμογή Νοσηλευτικής Φροντίδας	Αξιολόγηση Νοσηλευτικής Φροντίδας -Εκτίμηση αποτελέσματος
1. δύσπνοια και ταχυκαρδία λόγω υπερφόρτωσης της κυκλοφορίας κατά τη μετάγγιση	<ul style="list-style-type: none"> - αντιμετώπιση υπερφόρτωσης της κυκλοφορίας - αποκατάσταση της αναπνευστικής και καρδιακής λειτουργίας σε 1h 	<ul style="list-style-type: none"> - να γίνει διακοπή μετάγγισης - τοποθέτηση του ασθενούς σε κατάλληλη θέση - χορήγηση O₂ και βρογχοδιασταλτικών - χορήγηση καρδιοτονωτικών και διουρητικών με ιατρική οδηγία 	<ul style="list-style-type: none"> - η μετάγγιση διεκόπη - τοποθετήθηκε ο ασθενής σε ανάρροπη θέση - μέτρηση Κ.Φ.Π. (φ.τ. 5-15 cm H₂O) και Ζ.Σ. - διατηρήθηκε ανοιχτή φλεβική γραμμή με 1000cc sodium chloride 0,9 % - χορηγήθηκε μάσκα O₂ με συσκευή νεφελοποίησης που περιείχε 2 amp Berivent και ρυθμίστηκε το ροόμετρο στα 4 -5 L/min - δόθηκε άμεσα digoxin - χορηγήθηκαν 2 amp Lasix - έγινε σύνδεσή του με MONITOR για συνεχή παρακολούθηση - λήφθηκαν τα Ζ.Σ. ανά 30 min - ο νοσηλευτής μένει πάντα κοντά στον ασθενή 	<ul style="list-style-type: none"> - αποκαταστάθηκε αναπνευστική λειτουργία και επανήλθε ο καρδιακός ρυθμός 82/min σε 1h - παρέμεινε ο ασθενής στο νοσοκομείο για παρακολούθηση

Αξιολόγηση ατόμου – Νοσηλευτική Διάγνωση	Αντικειμενικός σκοπός	Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας	Εφαρμογή Νοσηλευτικής Φροντίδας	Αξιολόγηση Νοσηλευτικής Φροντίδας -Εκτίμηση αποτελέσματος
2. βήχας παραγωγικός λόγω της υπερφόρτωσης της κυκλοφορίας	<ul style="list-style-type: none"> - να ανακουφιστεί ο ασθενής από τον παραγωγικό βήχα - να απομακρυνθούν οι τραχειοβρογχικές εκκρίσεις σε 2h 	<ul style="list-style-type: none"> - να διακοπεί αμέσως η μετάγγιση - να ενημερωθεί ο ιατρός - να τοποθετηθεί ο ασθενής σε κατάλληλη θέση - να χορηγηθεί βλεννολυτικό φάρμακο με ιατρική οδηγία 	<ul style="list-style-type: none"> - η μετάγγιση διεκόπη - ενημερώθηκε ο γιατρός - τοποθετήθηκε ο ασθενής σε ανάρροπη θέση με μαξιλάρι στην κοιλιά για ανύψωση του διαφράγματος - έγινε χορήγηση 1 amp I.M. mucosolvan 15 mg/12ml μετά από ιατρική οδηγία 	ανακουφίστηκε ο ασθενής από τον παραγωγικό βήχα σε 1h και 30 min

Αξιολόγηση ατόμου – Νοσηλευτική Διάγνωση	Αντικειμενικός σκοπός	Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας	Εφαρμογή Νοσηλευτικής Φροντίδας	Αξιολόγηση Νοσηλευτικής Φροντίδας -Εκτίμηση αποτελέσματος
3. αυξημένη τιμή σακχάρου (240 mg %)	Μείωση της τιμής μέσα σε 2h	<ul style="list-style-type: none"> - χορήγηση ινσουλίνης με ιατρική οδηγία - έλεγχος τιμής σακχάρου στο αίμα σε συχνά χρονικά διαστήματα - διδασκαλία ασθενούς και της οικογένειας σχετικά με το Σ.Δ. 	<ul style="list-style-type: none"> - χορηγήθηκε ινσουλίνη actrapid 3 IU με ιατρική οδηγία - έλεγχος τιμής σακχάρου στο αίμα κάθε 2h - έγινε διδασκαλία για μέτρηση της τιμής του σακχάρου, τον τρόπο χορήγησης φαρμάκων, για τήρηση ειδικού διαιτολογίου, για ενθάρρυνση άσκησης και πρόληψη παχυσαρκίας 	<ul style="list-style-type: none"> - σε 1 ½ h η τιμή του σακχάρου μειώθηκε σε 150 mg % - συνεχίζεται ο έλεγχος κάθε 2h περίπου

Αξιολόγηση ατόμου –Νοσηλευτική Διάγνωση	Αντικειμενικός σκοπός	Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας	Εφαρμογή Νοσηλευτικής Φροντίδας	Αξιολόγηση Νοσηλευτικής Φροντίδας -Εκτίμηση αποτελέσματος
4. αυτοκαταστροφικές τάσεις και σημεία κατάθλιψης	αποφυγή απόπειρας αυτοκτονίας	<ul style="list-style-type: none"> - ενημέρωση ιατρού για ψυχολογική εκτίμηση - ψυχολογική υποστήριξη στα πλαίσια της νοσηλευτικής επιστήμης - παρότρυνση για ασχολίες που δημιουργούν θετικά συναισθήματα - κλήση κοινωνικού λειτουργού - συνεχής παρακολούθηση ασθενούς και λήψη μέτρων ασφαλείας του 	<ul style="list-style-type: none"> - ενημερώθηκε ο ιατρός - χορηγήθηκε 1 tab lexotanil 1,5 mg peros - πραγματοποιήθηκε συζήτηση με τον ασθενή για το πρόβλημά του - παροτρύνθηκε να ενασχοληθεί με δραστηριότητες που τον ευχαριστούν - κλήθηκε κοινωνικός λειτουργός - παρακολουθείτο η συμπεριφορά του για αποφυγή πρόκλησης εκούσιου τραυματισμού 	<ul style="list-style-type: none"> - ο ασθενής είναι πρόθυμος για συζήτηση και κοινωνικές επαφές - συνεχίζεται η παρακολούθηση από τον κοινωνικό λειτουργό

Περιστατικό 2^ο

Ο ασθενής Μ.Σ. ετών 36, πάσχει από β- ομόζυγο Μεσογειακή Αναιμία. Έχει ομάδα αίματος Α θετικό και η διάγνωση της νόσου έγινε σε ηλικία 2 ετών. Αποσιδήρωση έκανε με 5 φιαλίδια Desferal 5 φορές την εβδομάδα. Έως τα 8 του χρόνια έκανε μεταγγίσεις κάθε μήνα και έκτοτε κάθε 17 μέρες με 2 ασκούς συμπυκνωμένων ερυθρών.

Εξαιτίας σπληνομεγαλίας που παρουσίασε εισήχθη στο Περιφερειακό Πανεπιστημιακό Νοσοκομείο του Ρίου και πραγματοποιήθηκε σπληνεκτομή. Μετεγχειρητικά, εμφάνισε πυρετό 38,9 °C και ύστερα από ιατρικές-εργαστηριακές εξετάσεις διαγνώσθηκε λοίμωξη του αναπνευστικού συστήματος. Κατά τη διάρκεια της νοσηλείας του παρουσίασε ολιγουρία - ανουρία. Λόγω των συμπτωμάτων που τον ταλαιπώρησαν ήταν εμφανής η ανησυχία και η αγωνία του. Ακολούθησε ολιστική νοσηλευτική παρέμβαση για την αντιμετώπιση και ανακούφιση από τα συμπτώματα.

Αξιολόγηση ατόμου – Νοσηλευτική Διάγνωση	Αντικειμενικός σκοπός	Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας	Εφαρμογή Νοσηλευτικής Φροντίδας	Αξιολόγηση Νοσηλευτικής Φροντίδας -Εκτίμηση αποτελέσματος
<p>1. πυρετική αντίδραση (38,9 °C) μετά από σπληνεκτομή, λόγω σπληνομεγαλίας</p>	<ul style="list-style-type: none"> - ανακούφιση ασθενούς από τον πυρετό - επαναφορά της φυσιολογικής θερμοκρασίας του σώματος σε 1h 	<ul style="list-style-type: none"> -μέτρηση θερμοκρασίας σε τακτά χρονικά διαστήματα - χορήγηση αντιπυρετικών με ιατρικές οδηγίες - νοσηλευτικά μέτρα για διατήρηση δροσερού περιβάλλοντος 	<ul style="list-style-type: none"> - έγινε λήψη θερμοκρασίας ανά 1 h και συμπληρώθηκε το διάγραμμα - χορηγήθηκαν 3 amp apotel - έγινε προστασία του ασθενούς από ρεύματα αέρα, αλλαγή ιδρωμένων ρούχων - τοποθετήθηκαν ζεστά σκεπάσματα, θερμοφόρα στα άκρα, ζεστά υγρά (σούπες) 	<ul style="list-style-type: none"> - η θερμοκρασία του ασθενούς επανήλθε σε φυσιολογικά επίπεδα 36,8 °C μέσα σε 1 h - ο ασθενής αισθάνθηκε καλύτερα

Αξιολόγηση ατόμου – Νοσηλευτική Διάγνωση	Αντικειμενικός σκοπός	Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας	Εφαρμογή Νοσηλευτικής Φροντίδας	Αξιολόγηση Νοσηλευτικής Φροντίδας -Εκτίμηση αποτελέσματος
<p>2. λοίμωξη του αναπνευστικού συστήματος που έχει προκληθεί από την σπληνεκτομή</p>	<p>- αντιμετώπιση λοίμωξης το αργότερο σε 1 1/2 εβδομάδα</p>	<p>- απομόνωση ασθενούς σε κατάλληλο περιβάλλον - αντιμετώπιση ενεργειακού ισοζυγίου-πυρετού (λόγω της λοίμωξης) - διατήρηση ισοζυγίου υγρών - χορήγηση αντιβιοτικών φαρμάκων με ιατρική οδηγία - αντιμετώπιση δύσπνοιας</p>	<p>- ο ασθενής απομονώθηκε σε καθαρό περιβάλλον για αποφυγή κάθε πηγής μόλυνσης (χρήση μάσκας, αποστειρωμένων γαντιών, προφυλακτικής μπλούζας, μειωμένες επισκέψεις συνοδών) - ενυδατώθηκε ο ασθενής με 1000cc sodium chloride 0,9 % 1*3 και χορηγήθηκαν 3 amp apotel το 24h για τον πυρετό με ιατρική οδηγία - χορηγήθηκε IV 12 – 24 εκατ. IU πενικιλίνη με ιατρική οδηγία - έγινε μέτρηση προσλαμβανόμενων – αποβαλλόμενων υγρών - χορηγήθηκε O₂ με συσκευή νεφελοποίησης που περιείχε 1 amp Atrovent 1*2 και ρυθμίστηκε το ροόμετρο στα 3 -4 L/min</p>	<p>- βελτιώθηκε η λοίμωξη σε διάστημα 1 εβδομάδας - ο ασθενής αναπνέει καλύτερα => τρέφεται με μεγαλύτερη άνεση - η θερμοκρασία του ασθενούς μειώθηκε 37 °C</p>

Αξιολόγηση ατόμου – Νοσηλευτική Διάγνωση	Αντικειμενικός σκοπός	Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας	Εφαρμογή Νοσηλευτικής Φροντίδας	Αξιολόγηση Νοσηλευτικής Φροντίδας -Εκτίμηση αποτελέσματος
3. ολιγουρία-ανουρία (περίπου 200 cc /24h)	απαλλαγή από τα συμπτώματα σε 2 h	<ul style="list-style-type: none"> - να τοποθετηθεί καθετήρας ούρων - μέτρηση προσλαμβανομένων-αποβαλλόμενων υγρών - να διατηρείται ο όγκος του κυκλοφορούντος αίματος - να γίνουν ασκήσεις ουροδόχου κύστεως 	<ul style="list-style-type: none"> - τοποθετήθηκε καθετήρας κύστεως - έγινε μέτρηση προσλαμβανομένων-αποβαλλόμενων υγρών - χορηγήθηκε ισότονο διάλυμα NaCl - έγιναν ασκήσεις ουροδόχου κύστεως (με τοποθέτηση λαβίδας στον καθετήρα Foley ανά 10 λεπτά) 	ο ασθενής ανακουφίστηκε από την επίσχεση ούρων σε 2 h

Αξιολόγηση ατόμου – Νοσηλευτική Διάγνωση	Αντικειμενικός σκοπός	Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας	Εφαρμογή Νοσηλευτικής Φροντίδας
4. ανησυχία – αγωνία του ασθενούς λόγω των συμπτωμάτων	μείωση της ανησυχίας της αγωνίας του ασθενούς	<ul style="list-style-type: none">- προγραμματισμός συζήτησης νοσηλευτή – ασθενούς- διευκρίνιση τα αποριών και απόκτηση της εμπιστοσύνης του ασθενούς από το νοσηλευτή- χρησιμοποίηση ψυχαγωγικών μέσων π.χ. ραδιόφωνο- παραπομπή σε κοινωνικό λειτουργό	<ul style="list-style-type: none">- πραγματοποιήθηκε συζήτηση με τον ασθενή- ο νοσηλευτής απάντησε σε όλες τις απορίες και έμεινε κοντά του όσο χρειαζόταν- χρησιμοποιήθηκαν αγαπημένα προγράμματα του παιδιού από την τηλεόραση για να μειωθεί το stress

Περιστατικό 3^ο

Ο ασθενής Μ.Σ. ετών 24 με ομάδα αίματος 0 θετικό, πάσχει από β-ομόζυγο Μεσογειακή Αναιμία. Το οικογενειακό ιστορικό δεν είναι γνωστό και η διάγνωση της νόσου έγινε σε ηλικία 8 μηνών όπου η αιμοσφαιρίνη Hb ήταν 8 gr/dl. Έχει εμβολιαστεί για ηπατίτιδα Β και ετησίως με τριπλό DTP. Μεταγγίζεται από 7 μηνών και σε ηλικία 3 ετών άρχισε αποσιδήρωση και μέχρι σήμερα γίνεται τακτικά. Παρουσιάζει αδρά χαρακτηριστικά με προπέτεια ζυγωματικών, πλατιά μύτη κ.τ.λ. Λόγω της γενικής κατάστασης του παρουσίασε σημεία κατάθλιψης.

Εισήλθε στη Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας του Περιφερειακού Πανεπιστημιακού Νοσοκομείου του Ρίου για την προγραμματισμένη μετάγγιση αίματος. Μετά την έναρξη της μετάγγισης εμφάνισε κνησμό, ερυθρότητα και αναπνευστική δυσχέρεια ως συμπτώματα αλλεργικής αντίδρασης τα οποία και αντιμετωπίστηκαν κατάλληλα από τους νοσηλευτές.

Αξιολόγηση ατόμου – Νοσηλευτική Διάγνωση	Αντικειμενικός σκοπός	Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας	Εφαρμογή Νοσηλευτικής Φροντίδας	Αξιολόγηση Νοσηλευτικής Φροντίδας -Εκτίμηση αποτελέσματος
1. ερυθρότητα προσώπου λόγω αλλεργικής αντίδρασης	αποκατάσταση της φυσιολογικής χροιάς του δέρματος μέσα σε ½ h	<ul style="list-style-type: none"> - αερισμός του θαλάμου - εφαρμογή ψυχρών επιθεμάτων στο πρόσωπο - χορήγηση αντιισταμινικού φαρμάκου με ιατρική οδηγία 	<ul style="list-style-type: none"> - εφαρμόστηκαν τα ψυχρά επιθέματα - χορηγήθηκε 1 amp Fenistil σε 100 cc N/S I.V. 	αποκατάσταση της φυσιολογικής χροιάς του δέρματος μετά από 1h
2. κνησμός λόγω αλλεργικής αντίδρασης	απαλλαγή από τον κνησμό μετά από 1h περίπου	χορήγηση αντιισταμινικής αλοιφής Fenistil	χορηγήθηκε τοπικά αλοιφή Fenistil	το αίσθημα του κνησμού άρχισε να υποχωρεί ύστερα από 25 min

Αξιολόγηση ατόμου – Νοσηλευτική Διάγνωση	Αντικειμενικός σκοπός	Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας	Εφαρμογή Νοσηλευτικής Φροντίδας	Αξιολόγηση Νοσηλευτικής Φροντίδας -Εκτίμηση αποτελέσματος
3. αναπνευστική δυσχέρεια λόγω αλλεργικής αντίδρασης κατά την μετάγγιση	αντιμετώπιση της αναπνευστικής δυσχέρειας	<ul style="list-style-type: none"> - να γίνει διακοπή μετάγγισης - να ενημερωθεί ο ιατρός - τοποθέτηση του ασθενούς σε κατάλληλη θέση - να αντιμετωπισθούν άμεσα τα συμπτώματα της αντίδρασης 	<ul style="list-style-type: none"> - η μετάγγιση διεκόπη - ο ιατρός ενημερώθηκε άμεσα - τοποθετήθηκε ο ασθενής σε ανάρροπη θέση - υπήρξε διαρκής έλεγχος για την εξέλιξη των συμπτωμάτων - χορηγήθηκε επινεφρίνη υποδορίως σε 0,3 ml διαλύματος 1/1000, με ιατρική οδηγία και O₂ και ρυθμίστηκε το ροόμετρο στα 4-5 L/min - λαμβάνονται τα Ζ.Σ. σε τακτά χρονικά διαστήματα 	<ul style="list-style-type: none"> - αποκαταστάθηκε η αναπνευστική λειτουργία - παρέμεινε ο ασθενής στο νοσοκομείο για παρακολούθηση

Αξιολόγηση ατόμου – Νοσηλευτική Διάγνωση	Αντικειμενικός σκοπός	Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας	Εφαρμογή Νοσηλευτικής Φροντίδας	Αξιολόγηση Νοσηλευτικής Φροντίδας -Εκτίμηση αποτελέσματος
4.κατάθλιψη	ανάπτυξη αισιόδοξων μηνυμάτων για τη ζωή	<ul style="list-style-type: none"> - χορήγηση αντικαταθλιπτικών με ιατρική οδηγία - ο νοσηλευτής φροντίζει για παραπομπή του ασθενούς σε ψυχολόγο και κλήση κοινωνικού λειτουργού 	<ul style="list-style-type: none"> - Χορηγήθηκαν τα φάρμακα (Seropran 20 mg 0 –1 – ½) - πραγματοποιήθηκε επίσκεψη από ψυχολόγο και ήρθε σε επαφή με κοινωνικό λειτουργό 	<ul style="list-style-type: none"> - αποκατάσταση της ηρεμίας του ασθενούς - βελτίωση της κατάστασής του - παρατηρείται αισιόδοξη συμπεριφορά εντός λίγων ημερών - επιθυμεί να ασχοληθεί με κοινωνικές δραστηριότητες

Περιστατικό 4^ο

Η ασθενής Μ.Σ. με ομάδα αίματος Α θετικό, ετών 15, πάσχει από β-ομόζυγο Μεσογειακή Αναιμία. Οι μεταγγίσεις άρχισαν σε ηλικία 6 μηνών, όπου διαγνώστηκε η νόσος με Hb 8 gr/dl. Αρχικά μεταγγιζόταν αραιά, οι ανάγκες όμως αυξάνουν προοδευτικά, εφόσον η Hb μειώνεται και σήμερα μεταγγίζεται ανά 15 περίπου ημέρες. Έγινε μέτρηση οστικής πυκνότητας και η μέση τιμή της είναι 134,6 mg/ml και ευρίσκεται -0,85 D κάτωθεν μέσης τιμής των ατόμων του ίδιου φύλου και της ίδιας ηλικίας. Οι τιμές της οστικής πυκνότητας του φλοιού και των τριών σπονδύλων ευρίσκονται στα κατώτερα μάλλον φυσιολογικά όρια και κυμαίνονται σ' ένα εύρος 43 μονάδων.

Εξαιτίας ασυνέπειας λήψης των φαρμάκων για αποσιδήρωση αυξήθηκαν τα επίπεδα της φεριττίνης Fe στο αίμα και παρουσίασε έντονη ξηρότητα δέρματος. Εμφανής είναι η αυξημένη αδυναμία λόγω διαταραχής της θρέψης του. Επιπλέον, λόγω καθυστέρησης της ανάπτυξής του, εμφάνισε ψυχική κατάπτωση.

Αξιολόγηση ατόμου – Νοσηλευτική Διάγνωση	Αντικειμενικός σκοπός	Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας	Εφαρμογή Νοσηλευτικής Φροντίδας	Αξιολόγηση Νοσηλευτικής Φροντίδας -Εκτίμηση αποτελέσματος
<p>1. αύξηση επιπέδων της φεριτίνης Fe (υπερσιδήρωση) Λόγω εφαρμογής της θεραπείας σε πολύ αραιά χρονικά διαστήματα</p>	<p>Μείωση των επιπέδων της φεριτίνης Fe</p>	<ul style="list-style-type: none"> - να χορηγηθούν σκευάσματα αποσιδήρωσης - να χορηγηθούν συμπληρωματικά σκευάσματα για απομάκρυνση Fe - κλινικός και εργαστηριακός έλεγχος - να γίνεται τακτικός έλεγχος των επιπέδων φεριτίνης 	<ul style="list-style-type: none"> - χορήγηση Desferal 0,5-2 gr με την βοήθεια μικρής φορητής αντλίας για υποδόρια έγχυση σε διάρκεια 8-10 ωρών, επί 5 ή 6 ημέρες την εβδομάδα - μαγνητική τομογραφία ήπατος και μυοκαρδίου - συμπληρωματικά χορηγείται φυλλικό οξύ για υποστήριξη ερυθροποίησης και βιταμίνη C σε μικρές δόσεις 150-250 mg ημερησίως από το στόμα η οποία φαίνεται ότι αυξάνει την απομάκρυνση σιδήρου 	<ul style="list-style-type: none"> - επιτυγχάνουν τη διατήρηση των επιπέδων της φεριτίνης του ορού σε μη τοξικά επίπεδα, κάτω από 1000 ng/ml.
<p>2. Ξηρότητα του δέρματος λόγω αιμοσιδήρωσης και ίκτερου</p>	<p>Επαναφορά του δέρματος στη φυσιολογική υφή του σε 1 ημέρα</p>	<p>Ενημέρωση του ασθενούς για χρήση ενυδατικής κρέμας σύσταση για αποφυγή συχνής χρήσης σαπουνιού(λόγω υψηλού pH)</p>	<p>Έγινε εφαρμογή κρέμας Bepanthol</p>	<p>Το δέρμα επανήλθε σε φυσιολογική υφή σε 1 ημέρα</p>

Αξιολόγηση ατόμου – Νοσηλευτική Διάγνωση	Αντικειμενικός σκοπός	Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας	Εφαρμογή Νοσηλευτικής Φροντίδας	Αξιολόγηση Νοσηλευτικής Φροντίδας -Εκτίμηση αποτελέσματος
3. διαταραχή θρέψης	βελτίωση του επιπέδου θρέψης	<ul style="list-style-type: none"> - παρακολουθούμε τα γεύματα που καταναλώνει ο ασθενής και - - αναφέρεται τυχόν ανεπαρκής λήψη 	<ul style="list-style-type: none"> - αύξηση της πρόσληψης τροφής - συμβουλή και βοήθεια του ασθενή στην επιλογή των τροφών που καλύπτουν τις διαιτητικές του ανάγκες καθώς και χορήγηση βιταμινών και Fe 	διατηρείται το βάρος του σε φυσιολογικά επίπεδα
4. αυξημένη αδυναμία - κόπωση λόγω εξάντλησης	- εφαρμογή μέτρων για την τόνωση της αντοχής στην κόπωση σε σύντομο χρονικό διάστημα	<ul style="list-style-type: none"> - περιορισμός των δραστηριοτήτων του ασθενούς - περιορισμός του θορύβου στο περιβάλλον - εξασφάλιση χαμηλού φωτισμού για την ανάπαυση του ασθενούς - βοήθεια του ασθενούς κατά τη διάρκεια της αυτοεξυπηρέτησής του - λήψη Ζ.Σ. 	<ul style="list-style-type: none"> - περιορίστηκαν οι δραστηριότητες του ασθενούς και ο θόρυβος στο περιβάλλον - εφαρμόστηκε χαμηλός φωτισμός για ανάπαυση - δόθηκε βοήθεια στον ασθενή για την αυτοεξυπηρέτησή του - έγινε λήψη Ζ.Σ. 	<ul style="list-style-type: none"> - ο ασθενής δείχνει αυξημένη δυνατότητα αντοχής στην κόπωση - αισθάνεται λιγότερη εξάντληση και αδυναμία

Αξιολόγηση ατόμου – Νοσηλευτική Διάγνωση	Αντικειμενικός σκοπός	Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας	Εφαρμογή Νοσηλευτικής Φροντίδας	Αξιολόγηση Νοσηλευτικής Φροντίδας -Εκτίμηση αποτελέσματος
5. καθυστέρηση ανάπτυξης – ψυχική κατάπτωση	<ul style="list-style-type: none"> - αποκατάσταση σωματικής ανάπτυξης - ενίσχυση ψυχικής διάθεσης 	<ul style="list-style-type: none"> - χορήγηση αυξητικής ορμόνης με ιατρική οδηγία - προσέγγιση με στόχο τη δημιουργία οικειότητας για καλύτερη συνεργασία - ψυχολογική υποστήριξη 	<ul style="list-style-type: none"> - χορηγήθηκε sermorelin με ιατρική οδηγία - έγινε προσέγγιση του παιδιού από το νοσηλευτή - ενισχύεται ψυχολογικά 	<ul style="list-style-type: none"> - επιτυγχάνεται καλύτερη συνεργασία - αποδέχεται το σωματικό του ειδώλου - έχει καλύτερη ψυχική διάθεση

ΕΠΙΛΟΓΟΣ

Ο κάθε άνθρωπος είναι ευαίσθητος απέναντι σε ανίατες ασθένειες, κατά κάποιο τρόπο, που στο σύνολο των ασθενών τους, μεγάλο είναι το ποσοστό των παιδιών. Οι ανάγκες ενός τέτοιου παιδιού είναι πολύ μεγάλες, ενώ στο βλέμμα του μπορεί κανείς εύκολα να διακρίνει την απορία: «γιατί τόση ταλαιπωρία?»

Αναγνωρίζοντας κανείς τις μεγάλες ανάγκες αίματος που απαιτούνται για τη «θεραπεία» αυτών των ατόμων (κάθε άτομο χρειάζεται 30 περίπου αιμοδοτές το χρόνο) πιστεύουμε ότι αξίζει κάθε υγιής άνθρωπος να προσπαθήσει να γίνει εθελοντής αιμοδότης, καθώς έτσι βοηθά στην κάλυψη ενός μέρους των αναγκών και παράλληλα καλύπτει τον εαυτό του ή συγγενή α΄ βαθμού σε περίπτωση ανάγκης.

Οι πάσχοντες από τη Μ.Α. έχουν πολύ μεγάλη ανάγκη για να ζήσουν, την συμπαράσταση και την προσφορά των συνανθρώπων τους. Είναι πολύ σωστό αυτό που συχνά ακούμε ή διαβάζουμε: «για τη μεσογειακή αναιμία χρειάζεται αίμα και κάτι παραπάνω, οι άνθρωποι. Οι νοσηλευτές λοιπόν ως άνθρωποι, αλλά και ως επιστήμονες υγείας, πρέπει να δείχνουν ιδιαίτερη φροντίδα σ' αυτά τα άτομα. Και γενικότερα, όταν η κοινωνική ευθύνη γίνει γνώρισμα όλων των ανθρώπων, τότε η ανάγκη του ενός γίνεται πρόβλημα και μέλημα όλων.

Ολοκληρώνοντας την αναφορά αυτή, ελπίζουμε να έγινε κατανοητό πόσο σημαντική είναι η παροχή ολοκληρωμένης νοσηλευτικής φροντίδας στη Μ.Α. η οποία αποτελεί ένα κοινωνικό πρόβλημα. Ακόμη ευελπιστούμε να έγινε σαφές ότι η πρόληψη είναι ένας από τους τομείς στους οποίους θα πρέπει να δοθεί ιδιαίτερη βαρύτητα, τόσο από την πολιτεία όσο και από όλους εμάς για να προσπαθήσουμε να κάνουμε τη ζωή αυτών των ανθρώπων καλύτερη.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Αναγνωστόπουλος Αχ, Παπαδόπουλος Π (2004) Οικογενειακός Ιατρικός Οδηγός, εκδόσεις University Studio Press A.E., Θεσσαλονίκη, σελ 160 - 165
2. Gradishar D, Knoll Puzas M, Gulanick M (2003) Παιδιατρική Νοσηλευτική στο Ιατρείο (πρότυπα άσκησης ειδικής νοσηλευτικής φροντίδας), εκδόσεις ΈΛΛΗΝ, σελ 187 - 189
3. Engram B (1997) Νοσηλευτική Φροντίδα στην Παθολογία και Χειρουργική, εκδόσεις ΈΛΛΗΝ, σελ 425 - 432
4. Hegner B, Calduell (1999) Νοσηλευτική Βοήθεια (Νοσηλευτική Οργανικών Συστημάτων), τόμος 4^{ος}, έκδοση 7^η, εκδόσεις ΈΛΛΗΝ, σελ 415 - 416
5. Χαροκόπος Ν (2005) Στοιχεία Νοσολογίας, εκδόσεις Φιλομάθεια, σελ 33 - 34
6. Wlrich, Canale, Wendell (1997) Παθολογική - Χειρουργική Νοσηλευτική (σχεδιασμός νοσηλευτικής φροντίδας), έκδοση 3^η, ιατρικές εκδόσεις ΛΑΓΟΣ, Αθήνα, σελ 631 - 632
7. Braunwald E, Isselbacher K, Petersborf R, Wilson J, Martin J, Fauci A (1990) Εσωτερική Παθολογία, έκδοση 11^η, επιστημονικές εκδόσεις Γρ. Παρισιανός, Αθήνα, σελ 124
8. Harrison (1998) Εσωτερική Παθολογία, τόμος 3^{ος}, έκδοση 10^η, επιστημονικές εκδόσεις Γρ. Παρισιανός, Αθήνα, σελ 2488 - 2490
9. Terney L, McPhee S, Papadakis M (2001) Σύγχρονη Διαγνωστική και Θεραπευτική, έκδοση ελληνική 3^η, εκδόσεις Παρισιανού Α.Ε., Αθήνα, σελ 752 - 755
10. Κανακούδη Τσακαλίδου Φ, Κατζάς Γ (2005) Βασική Παιδιατρική, εκδόσεις επιστημονικών βιβλίων και περιοδικών University Studio Press, Θεσσαλονίκη, σελ 416 - 418

11. Behrman R, Kliegman R, Arvin A (2002) Παιδιατρική III (Nelson), ιατρικές εκδόσεις Π. Πασχαλίδης, Αθήνα, σελ 2204 - 2208
12. Γαρδίκια Κ (2002) Ειδική Νοσολογία, τόμος 2^{ος}, έκδοση 4^η, εκδόσεις Παρισσιανού Α.Ε., Αθήνα, σελ 1076 - 1083
13. Ιωαννίδου Παπαγιαννάκη Ε (2001) Εσωτερική Παθολογία, Τόμος 2^{ος}, έκδοση 2^η, εκδόσεις University Studio Press Α.Ε., Θεσσαλονίκη, σελ 1136 - 1141
14. εκδόσεις επιστημονικών βιβλίων και περιοδικών University Studio Press (1999) Παιδιατρική, Θεσσαλονίκη, σελ 611 - 612
15. Αθανάτου Ε (2000) Παθολογική και Χειρουργική κλινική Νοσηλευτική, έκδοση 6^η, Αθήνα, σελ 275 - 286
16. Ιωαννίδου Παπακωνσταντίνου Α (2003) Αιματολογία Ι, ιατρικές εκδόσεις ΒΗΤΑ medical arts, σελ 187 - 200
17. Τσεβρένη Ι (1993) Στοιχεία Αιματολογίας, ιατρικές εκδόσεις Λίτσας, Αθήνα, σελ 66 - 74
18. Καλλίνικου - Μανιάτη Α (1997) Αιματολογία - Αιμοδοσία (σημειώσεις ιατρικής 3^ο έτος), Πάτρα, σελ 76
19. Δημητριάδης Α (2004) Απεικονιστική Διαγνωστική - τα βασικά και τα θεμελιώδη, ιατρικές εκδόσεις Σιώκης - Δημητριάδης, σελ 366 - 367
20. Behrman R, Kliegman R (1996) Βασική Παιδιατρική, τόμος 2^{ος}, ιατρικές εκδόσεις Λίτσας, Αθήνα, σελ 645 - 654
21. Perkins J (2000) Βασική Παθολογοανατομία, επιστημονικές εκδόσεις Γρ. Παρισσιανός - Μ. Παρισσιανού, Αθήνα, σελ 376 - 379
22. Τούμπος Ν, Ματσούκα Π (1999) Παθολογία ΙΙ, τεύχος 1^ο : θέματα αιματολογίας, Πάτρα, σελ 70 – 88
23. Marschall S, Runge, Greganti A (2006) Παθολογία Ι, ιατρικές εκδόσεις Π. Πασχαλίδης, Αθήνα, σελ 444 - 453

24. Andreoli T, Carpenter C, Bennett C, Plum F (2000) Βασική Παθολογία (CECIL), Τόμος 1^{ος}, έκδοση 4^η, ιατρικές εκδόσεις Λίτσας, Αθήνα, σελ 501 - 506
25. Λουκόπουλος Δ, Βοσκαρίδου Ε (1999) Αναιμίες- Διάγνωση και Θεραπεία, ιατρικές εκδόσεις ΖΗΤΑ, Αθήνα, σελ 139 - 132
26. Μαλγαρινού Μ, Κωσταντινίδου Σ (2003) Νοσηλευτική Παθολογική και Χειρουργική, τόμος 2^{ος}, μέρος 2^ο, έκδοση 20^η, Αθήνα, σελ 35 - 36
27. Candy D, Davies G, Ross E (2002) Κλινική Παιδιατρική και Υγεία παιδιού, επιστημονικές εκδόσεις Παρισιανού Α.Ε., Αθήνα, σελ 251
28. Πρακτικός οδηγός (1995) Παιδί- Υγεία- Ζωή, εκδόσεις ΔΟΜΙΚΗ, σελ 1882 - 1883
29. Σαχίνη Καρδάση Α, Πάνου Μ (2004) Παθολογική και Χειρουργική Νοσηλευτική, τόμος 2^{ος}, έκδοση 2^η, εκδόσεις ΒΗΤΑ, σελ 203 - 207
30. Γαρδίκια Κ, Ειδική Νοσολογία, επιστημονικές εκδόσεις Γρ. Παρισιανός, Αθήνα, σελ 610 - 614
31. Αποστολοπούλου Μ, Χατζιδάκη (2002) Χρυσή Υγεία της 3^{ης} Χιλιετίας, εκδόσεις ΔΟΜΙΚΗ, σελ 124
32. Thompson M, McInnes R, Willard H (2001) Ιατρική Γενετική, πανεπιστημιακές εκδόσεις Κρήτης, Ηράκλειο, σελ 297 - 298
33. Τριχοπούλου Α, Τριχόπουλος Δ (1996) Προληπτική Ιατρική (Αγωγή Υγείας, κοινωνική Ιατρική, δημόσια Υγιεινή), Αθήνα, σελ 84 - 85
34. Πλέσσας Σ, Κανέλλος Ε (1997) Φυσιολογία του ανθρώπου Ι, έκδοση 2^η, εκδόσεις «ΦΑΡΜΑΚΟΝ- ΤΥΠΟΣ», Αθήνα, σελ 101 - 102

- 35.Μαλγαρινού Μ, Κωσταντινίδου Σ (2002) Γενική Παθολογική-Χειρουργική Νοσηλευτική, τόμος 1^{ος}, έκδοση 23^η, Αθήνα, σελ 163 -166, 249 - 252
- 36.Berne R, Levy M (1999) Αρχές Φυσιολογίας, τόμος 1^{ος}, πανεπιστημιακές εκδόσεις Κρήτης, Ηράκλειο, σελ 261 - 264
- 37.Ντολάτζας Θ (1998) Προληπτική Ιατρική, εκδόσεις Λίγκας Books, Αθήνα, σελ 109
- 38.American College of Physicians (2000) Ιατρική στον 21^ο αιώνα, εκδόσεις ΔΟΜΙΚΗ, σελ 449 -450
- 39.Shapiro P (2001) Μαιευτική και Γυναικολογική Νοσηλευτική, εκδόσεις «ΕΛΛΗΝ» σελ 177 - 178
- 40.Γερμενής Τα (1994) Μαθήματα Πρώτων Βοηθειών για επαγγέλματα υγείας, έκδοση 3^η, εκδόσεις ΒΗΤΑ, Αθήνα, σελ 166 - 168
- 41.Αθανάτου Ε (2004) Κλινική Νοσηλευτική – Βασικές και ειδικές νοσηλείες, έκδοση ΙΔ, εκδόσεις Παπανικολάου, Αθήνα, σελ 223 - 227, 347 - 349
- 42.Tierney L, McPhee S, Papadakis (2005) Current Medical Diagnosis Treatment, μετάφραση - επιμέλεια Καλδάση Π, εκδόσεις McGraw Hill, pp 466 – 468
- 43.Χαλεβελάκης Κ (1991) Αιμοσφαιρινοπάθειες, εκδόσεις Χρ Χαλεβελάκης, Αθήνα σελ 115 - 120
- 44.Σαχίνη Καρδάση Α, Πάνου Μ (2004) Παθολογική και Χειρουργική Νοσηλευτική, τόμος 1^{ος}, έκδοση 2^η, εκδόσεις ΒΗΤΑ, σελ 133 – 139
- 45.www.in.health.gr, Μοσχονά Σ «σπάστε τον κύκλο της Μεσογειακής Αναιμίας», 04/05/07
- 46.www.in.gr «γονιδιακή θεραπεία της Μεσογειακής Αναιμίας», 15/11/07

47. www.iatrikionline.gr, Κατάμης Χ
48. www.paspama.gr, Πανελλήνιος Σύλλογος Πασχόντων από
Μεσογειακή Αναιμία
49. www.uoi.gr/students/foea/activity_5.html