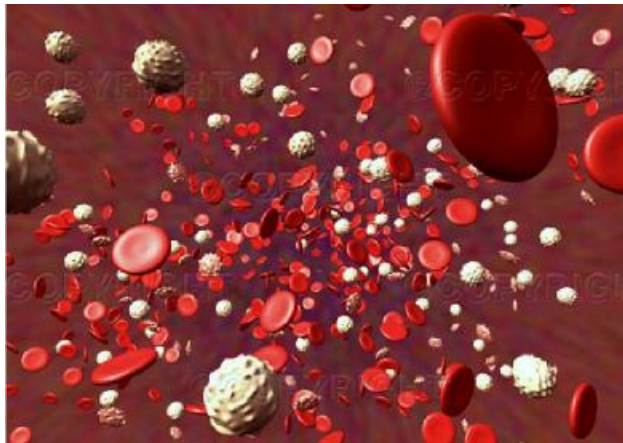


ΤΕΙ ΠΑΤΡΑΣ
ΣΧΟΛΗ ΕΠΑΓΓΕΛΜΑΤΩΝ ΥΓΕΙΑΣ ΚΑΙ ΠΡΟΝΟΙΑΣ
ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ
ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ



**ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ-
ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ**

Σπουδάστριες

Ντζιούνη Καλλιόπη

Ξηρογιάννη Σταυρούλα

Εισηγήτρια

Ε. Μπατζή

Πάτρα, 2007

Διγούσα και δεν είχα κανένα να μου φέρει
ένα ποτήρι νερό,
αλλά εσύ ξέχασες να πεις να μου ξαναγεμίσουν το μπουκάλι.
Ύστερα έγραψες ότι αρνούμαι να πάρω υγρά.

Φαίνονται τόσο μορφωμένος, μιλούσες τόσο ωραία,
έδειχνες τόσο κομψός μέσα στη στολή σου.
Αλλά, όταν σου μιλούσα, έκανες πως με ακούς,
μα ποτέ δεν με είχες πραγματικά ακούσει.

Βοήθησέ με, δείξε ενδιαφέρον στο πρόβλημά μου,
είμαι τόσο κουρασμένος,
τόσο μόνος, τόσο φοβισμένος.
Μίλησέ μου, πλησίασέ με, πιάσε μου το χέρι.
Νιώσε αυτό που μου συμβαίνει.
Σε παρακαλώ άκουσέ με.

«Νοσηλευτή άκουσέ με»

Ruth Johnston

1979

ΑΝΑΓΝΩΡΙΣΗ

Πολλοί είναι αυτοί που μας βοήθησαν άμεσα και έμμεσα στην πραγματοποίηση της πτυχιακής μας εργασίας. Κυρίως όμως θα θέλαμε να ευχαριστήσουμε: την καθηγήτριά μας κυρία Ελένη Μπατζή, που με την καθοδήγηση και την συμβουλευτική της υποστήριξη, μας βοήθησε στη διαμόρφωση και υλοποίηση αυτής της εργασίας. Ιδιαίτερα θα θέλαμε να ευχαριστήσουμε τους συνάνθρωπούς μας, που πάσχουν από μεσογειακή αναιμία, οι οποίοι αποτέλεσαν τροχοπέδη στην απόφασή μας να καταπιαστούμε με αυτό το θέμα και μας ώθησαν να σκεφτούμε πως ως νοσηλεύτριες θα βοηθήσουμε στην πρόληψη αυτής της ασθένειας και την ανακούφιση των ήδη πασχόντων. Τέλος, θα θέλαμε να ευχαριστήσουμε τις οικογένειες μας που μας στήριξαν σε αυτή μας την προσπάθεια.

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

Αναγνώριση.....	3
Περιεχόμενα.....	4
Πρόλογος.....	6
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1^ο-ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ.....	7
1.Ιστορική αναδρομή.....	8
2.Επίπτωση-Επιδημιολογικά χαρακτηριστικά.....	9
3.Γενικά περί αιμοποιητικού συστήματος.....	10
4.Γενικά περί αναιμιών.....	15
5.Ταξινόμηση αναιμιών.....	17
6.Αίτια και παθοφυσιολογία της νόσου.....	21
7.Μεσογειακή Αναιμία-Θαλασσαιμικά σύνδρομα.....	24
8.Ομόζυγη ή μείζων β-μεσογειακή αναιμία ή μείζων θαλασσαιμία ή νόσος Cooley.....	24
9. Α-θαλασσαιμία.....	25
10.Ενδιάμεση β-θαλασσαιμία.....	26
11.γδβ, γ και δ θαλασσαιμίες.....	27
12.Κλινικά ευρήματα.....	27
13.Διάγνωση.....	28
14.Κλινική συμπτωματολογία.....	29
15.Αιματολογικά-εργαστηριακά ευρήματα.....	30
16.Εκτίμηση της κατάστασης του αρρώστου.....	32
17.Προγεννητική διάγνωση μεσογειακής αναιμίας.....	33

18.Θεραπεία.....	36
19.Προβλήματα του αρρώστου.....	46
Κεφάλαιο 2^ο –Ειδικό μέρος.....	56
1.Μετάγγιση αίματος	57
2.Νοσηλευτική παρέμβαση.....	68
3.Νοσηλευτικές παρεμβάσεις στη μεταμόσχευση μυελού των οστών.....	71
4.Επιπλοκές από μετάγγιση αίματος.....	77
5.Ένα πραγματικό συμβάν.....	83
Κεφάλαιο 3^ο	85
1.Πρόληψη μεσογειακής αναιμίας.....	86
2.Ο ρόλος του κοινοτικού νοσηλευτή.....	88
3.Μονάδες μεσογειακής αναιμίας (Αττική και υπόλοιπη Ελλάδα).....	92
4.Οργάνωση και λειτουργία των μονάδων μεσογειακής αναιμίας.....	97
5.Βασικές επιδιώξεις της νοσηλευτικής.....	104
6.Μέλλον.....	104
7.Προτάσεις.....	119
Παράρτημα.....	126
-Ιστορικό.....	127
-Μέθοδος νοσηλευτικής διεργασίας.....	129
-Εφημερίδα της κυβέρνησης Υα/οικ149906	
Βιβλιογραφία.....	134

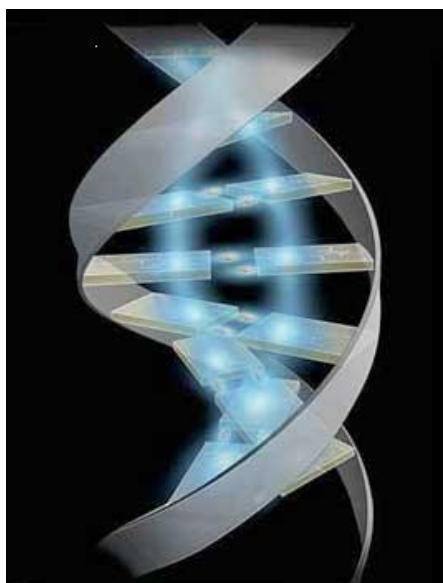
ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Η προληπτική ιατρική έχει αναλάβει να διεκπεραιώσει ένα από τους σημαντικότερους στόχους της ιατρικής επιστήμης, που είναι η πρόληψη μιας ασθένειας και κατά δεύτερο λόγο η θεραπεία της. Μια σειρά ασθενειών όπως είναι οι κληρονομικές αποτελούν τον νέο στόχο της προληπτικής ιατρικής. Ανάμεσα σ' αυτές τις κληρονομικές ασθένειες είναι και η Μεσογειακή αναιμία.

Είναι απαραίτητο να συνειδητοποιήσουμε ότι η πρόληψη της εξαρτάται εξ' ολοκλήρου από εμάς. Για την πρόληψη όμως αυτής της ασθένειας χρειάζεται μεγάλη προσπάθεια και επιμονή, χωρίς επαγγελματικούς και επιστημονικούς ανταγωνισμούς, αλλά με απόλυτη συνεργασία ολόκληρου του ιατρικού και νοσηλευτικού σώματος.

Σαν νοσηλευτές πρέπει να είμαστε ιδιαίτερα ευαίσθητοι απέναντι στο πρόβλημα «μεσογειακή αναιμία» εξαιτίας της ιδιαίτερης φύσης της ασθένειας αυτής και οφείλουμε να συμβουλευόμαστε και να ενημερώνουμε τον πληθυσμό σχετικά με τη νόσο και ιδιαίτερα το νεαρό πληθυσμό απ' τον οποίο εξαρτάται η παρεμπόδιση και η εξάπλωση της νόσου αυτής. Από την άλλη πλευρά πρέπει να παρέχουμε κάθε δυνατή βοήθεια στους ήδη πάσχοντες και στις οικογένειες τους.

Σκοπός της μελέτης αυτής είναι η ενημέρωση για την νόσο της Μεσογειακής αναιμίας και η κατανόηση των αναγκών των ατόμων που πάσχουν από αυτήν. Επιπλέον επιμέρους στόχος της είναι η ευαισθητοποίηση του κοινωνικού συνόλου και η ανοδική προσφορά προς τα πάσχοντα άτομα.



Κεφάλαιο 1ο

Γενικό μέρος

1.Ιστορική αναδρομή

Τρεις βασικές περίοδοι σηματοδοτούν την εξέλιξη της μεσογειακής αναιμίας:

A. Περίοδος πρώτη (Αρχική), 1925-1950. Χαρακτηρίζεται από τη συλλογή δεδομένων που οριοθέτησαν την κλινική και αιματολογική ετερογένεια και τη γενετική βάση των μεσογειακών συνδρόμων.

B. Περίοδος δεύτερη, 1950-1975. Ταυτίζεται με την εξέλιξη της βιοχημείας και της μελέτης της δομής των πρωτεϊνών. Στην περίοδο αυτή εφαρμόστηκαν νέες αιματολογικές και βιοχημικές μέθοδοι στη διάγνωση και στη μελέτη της παθοφυσιολογίας της νόσου και τέθηκαν οι βάσεις της θεραπείας και πιθανές προβλέψεις.

Γ. Περίοδος Τρίτη, 1975 μέχρι και σήμερα. (www.iatrikionline.gr, 17-12-2007)

Το 1926 περιγράφηκε για πρώτη φορά μια βαριά αναιμία, με ηπατοσπληνομεγαλία, υπέρχρωση του δέρματος και μογγολοειδή εμφάνιση, που ονομάστηκε νόσος του Cooley, παίρνοντας το όνομα αυτού που το περιέγραψε. Η κληρονομικότητα της νόσου διαπιστώθηκε το 1937 από τον Καμινόπετρο, ενώ το 1940 ο Μαλάμος και οι συνεργάτες του τόνισαν ότι η βαριά αναιμία δεν ερμηνευόταν μόνο λόγω της αυξημένης αιμόλυσης αλλά υποστήριξε ότι υπάρχει και έλλειψη παραγωγής ερυθρών.

Η δεκαετία του 1950-1960 χαρακτηρίζεται από τη μελέτη του μορίου της αιμοσφαιρίνης, την κατανόηση της δράσης του γόνου της «S», του γόνου της Μεσογειακής αναιμίας και τη διαπίστωση της ανεπάρκειας της παραγωγής. Την δεκαετία αυτή ξεχώρισαν οι: Powell et al, Kunkel and Vallenius and Shirgeon et all.

Το 1964 ο καθηγητής κ.Φέσσας έθεσε την αρχή της γενετικής απόδειξης των β⁰ και β⁺ γόνων της Μεσογειακής αναιμίας, μελετώντας οικογένειες μικροδεπανοκυτταρικών ατόμων, σκεπτόμενος ότι τα ευρήματα πιθανόν να είχαν γενετική σημασία, δηλαδή ότι η παραγωγή της αιμοσφαιρίνης «A» είναι γενετικά καθορισμένη από διάφορους γόνους μεσογειακής αναιμίας.

Η κατανόηση της ετερογένειας της β- μεσογειακής αναιμίας έγινε με την χρησιμοποίηση πολύ απλών εργαστηριακών μέσων, αλλά μετά από ορθή σκέψη και

έξυπνη αξιολόγηση των παρατηρήσεων. Στη συνέχεια ερευνήθηκε το μοριακό υπόβαθρο της νόσου. (Πρακτικά συνεδρίου, 2006)

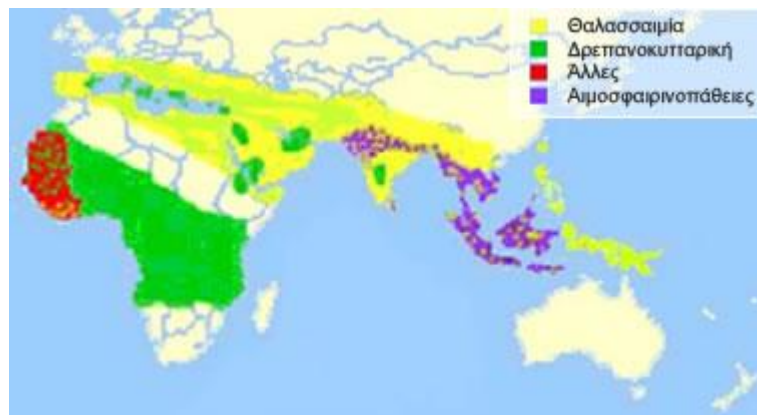
Τέλος, ο όρος «θαλασσαιμία» προέρχεται από την ελληνική λέξη θάλασσα, πράγμα που σημαίνει ότι η νόσος διαπιστώθηκε αρχικά σε άτομα Μεσογειακής καταγωγής. (Thompson and Thompson, 2001)



2.Επίπτωση-Επιδημιολογικά χαρακτηριστικά

Η β-μεσογειακή αναιμία εντοπίζεται στους Μεσογειακούς πληθυσμούς, στη Μέση ανατολή, περιοχές της Ινδίας και του Πακιστάν και στη Νοτιοανατολική Ασία. Η πάθηση αυτή είναι κοινή στην πρώην Σοβιετική ένωση και στη Κίνα. Η β μεσογειακή αναιμία είναι σπάνια στην Αφρική, εκτός από κάποιες μεμονωμένες περιοχές στη Νότια και τη Δυτική Αφρική. Επίσης η α-μεσογειακή αναιμία εντοπίζεται στην Αφρική, στη Μεσόγειο, στη Μέση Ανατολή και στη Νοτιοανατολική Ασία. (Weatherall, 2001)

Η νόσος εντοπίζεται σε άτομα ιταλικής και ελληνικής προελεύσεως, Τούρκους και Σύριους και κατοίκους γειτονικών περιοχών. Σε κάποια μέρη το «στίγμα» ετερόζυγης μορφής είναι πολύ συχνό. Σε περιοχές της Βόρειας Ιταλίας η συχνότητα του «στίγματος» κυμαίνεται μεταξύ 10 και 18%. (Γαρδίκας, 2003)



Χάρτης 1: Η αρχική κατανομή της Θαλασσαιμίας και των αιμοσφαιρινοπαθειών κατά προσέγγιση στον κόσμο. Η κατανομή στο Νέο Κόσμο, Βόρεια Ευρώπη, και Αυστραλία αντικατοπτρίζει την προέλευση των μεταναστών που εποίκισαν κάθε περιοχή.

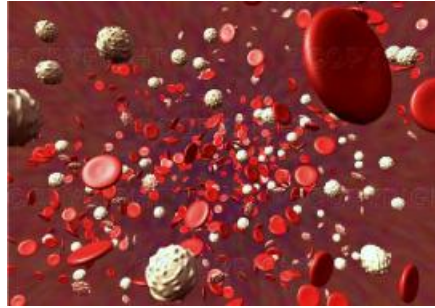
Στην Ελλάδα έχει άνιση κατανομή και η συχνότητα των φορέων κυμαίνεται από 5 έως 20% (μέση συχνότητα: 5,5-8%). Ιδιαίτερα βεβαρημένες περιοχές είναι η Ρόδος (20%), η Λέσβος (19%), η βόρεια Εύβοια (17%) καθώς επίσης η Κέρκυρα, τα Τρίκαλα και η Ηλεία (12-14%). Η συχνότητα της δβ μεσογειακής αναιμίας στον 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. (Ιωαννίδου-Παπαγιαννάκη, 1998)

3.Γενικά περί αιμοποιητικού συστήματος

A. Το αίμα

Το αιμοποιητικό σύστημα αποτελείται από το αίμα και τα όργανα που παράγουν τα κύτταρα του (μυελός των οστών και λεμφαδένες). Το αίμα είναι ο μοναδικός υγρός ιστός του σώματος, που με τη συνεχή κυκλοφορία του μέσα στο καρδιαγγειακό σύστημα χρησιμεύει για την επικοινωνία των διαφόρων ιστών και οργάνων του οργανισμού και για τη διαρκή ανανέωση των συστατικών του εξωκυττάριου και, έμμεσα του ενδοκυττάριου υγρού τους.

Το αίμα αποτελείται από το πλάσμα και τα έμμορφα συστατικά του, δηλαδή από κυτταρικά στοιχεία, που είναι τα ερυθρά αιμοσφαίρια, τα λευκά αιμοσφαίρια και τα αιμοπετάλια ή θρομβοκύτταρα. (Σαχίνη-Καρδάση, Πάνου, 2004)



Εικόνα 1: Απεικόνιση των συστατικών του αίματος

B .Ερυθρά αιμοσφαίρια

Τα ερυθρά αιμοσφαίρια αποτελούν την πλειονότητα των κυτταρικών στοιχείων του αίματος. Σε κάθε κυβικό χιλιοστόμετρο αίματος υπάρχουν 4,5-5 εκατομμύρια ερυθρά αιμοσφαίρια. Τα φυσιολογικά ερυθροκύτταρα είναι απύρρηνα και έχουν δισκοειδές σχήμα. (Σαχίνη-Καρδάση, Πάνου, 2004). Σχηματίζονται στο μυελό των οστών. Μερικές από τις απαραίτητες ουσίες για την σύνθεσή τους αποτελούν ο σίδηρος, οι βιταμίνες B₁₂ και το φυλλικό οξύ. Οι διαστάσεις των ερυθρών αιμοσφαιρίων (7,5x2 μm) είναι τέτοιες, που για να περάσουν μέσα από τα μικρά τριχοειδή θα πρέπει να συμπιεστούν, γεγονός που διευκολύνει τις διαδικασίες ανταλλαγής με τους γύρω ιστούς. (Despououlos, Silbernagl, 1989)

Για την παραγωγή και την εξέλιξη των ερυθρών αιμοσφαιρίων απαιτείται η παρουσία ορισμένων παραγόντων, όπως ο σίδηρος, ο χαλκός, η βιταμίνη B₁₂, το φυλλικό οξύ, η πυριδοξίνη και το λεύκωμα. Η έλλειψη οποιουδήποτε από τους παραπάνω παράγοντες μειώνει την παραγωγή των ερυθρών αιμοσφαιρίων, με αποτέλεσμα την αναιμία. Η μέση διάρκεια ζωής των φυσιολογικών ερυθρών αιμοσφαιρίων υπολογίζεται σε 100-120 μέρες. (Σαχίνη-Καρδάση, Πάνου, 2004)



Εικόνα 2: Ερυθρά αιμοσφαίρια με σιδηροπενική αναιμία.

Γ. Αιμοσφαιρίνη

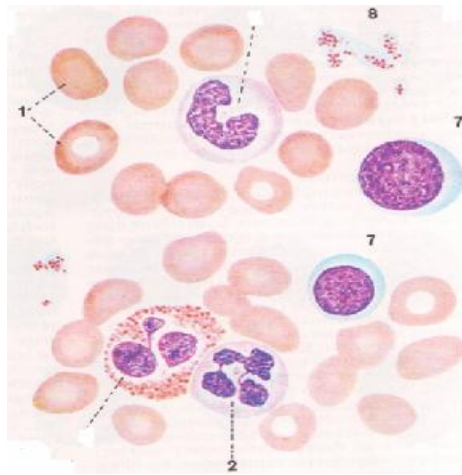
Η αιμοσφαιρίνη είναι το λειτουργικό συστατικό των ερυθρών αιμοσφαιρίων και αποτελεί το 95% του βάρους του στερεού περιεχομένου του ερυθρού αιμοσφαιρίου. Πρόκειται για μια σύνθετη πρωτεΐνη, που το μόριό της αποτελείται από σφαιρίνη και αίμη. Η σφαιρίνη αποτελείται από 2 ζεύγη (α και β) πολυπεπτιδικών αλυσίδων. Η αίμη είναι ένωση που αποτελείται από δακτύλιο πορφυρίνης, στο κέντρο του οποίου υπάρχει ένα άτομο σιδήρου. Η αίμη προσδίδει στην αιμοσφαιρίνη το ερυθρό χρώμα. Το ποσό της αιμοσφαιρίνης στο αίμα είναι 16 g για τους άνδρες και 14,5 g για τις γυναίκες ανά 100ml αίματος. (Σαχίνη-Καρδάση, Πάνου, 2004)

Δ. Λευκά αιμοσφαίρια

Τα λευκά αιμοσφαίρια είναι εμπύρνα κύτταρα, μεγαλύτερα και πολύ λιγότερα σε αριθμό από τα ερυθροκύτταρα. Ανάλογα με τη μορφολογία τους τα λευκοκύτταρα διακρίνονται στα: 1) πολυμορφοπύρνα, 2) λεμφοκύτταρα και 3) μεγάλα μονοπύρνα. Υπάρχουν περίπου 5.000-10.000 λευκά αιμοσφαίρια σε κάθε κυβικό χιλιοστόμετρο αίματος (1 λευκό αιμοσφαίριο για κάθε 500-1.000 ερυθρά αιμοσφαίρια). (Μαλγαρινού, Κωνσταντινίδου, 2003)

E. Αιμοπετάλια

Τα αιμοπετάλια αποτελούν τα μικρότερα συστατικά του αίματος. Έχουν κυτταρική υπόσταση, είναι μεταβολικώς ενεργά και στερούνται πυρήνα. Εμφανίζονται σαν ερυθροϊώδεις αμφίκυρτοι δίσκοι (διάμετρος 2-4 μm) και κατά ομάδες. Επίσης προέρχονται από κατάτμηση του μεγακαρυοκυττάρου του μυελού των οστών, ζουν 8 με 10 ώρες και παίζουν σπουδαίο ρόλο στην πήξη, την αιμόσταση και το σχηματισμό του αιματικού θρόμβου. (Πλέσσας, Κανέλλος, 1997)



Εικόνα 3: Επίχρισμα αίματος με ερυθρά, λευκά αιμοσφαίρια και αιμοπετάλια

1: ερυθρό αιμοσφαίριο, 2-7: λευκό αιμοσφαίριο, 8: αιμοπετάλιο

Στ. Πλάσμα αίματος

Το πλάσμα είναι ένα πολυσύνθετο υδατικό διάλυμα, που αντιπροσωπεύει το 55% του ολικού όγκου του αίματος. Περιέχει λευκώματα (λευκωματίνες, σφαιρίνες, ινωδογόνο), άλατα και πολλές άλλες μεταφερόμενες ουσίες όπως υδατάνθρακες, λιπίδια, ορμόνες, βιταμίνες κ.λπ. (Πλέσσας, Κανέλλος, 1997) Οι πρωτεΐνες του πλάσματος αποτελούνται κυρίως από λευκωματίνη και σφαιρίνη. Οι σφαιρίνες αποτελούνται από τα κλάσματα άλφα, βήτα και γάμμα, που διαχωρίζονται με ηλεκτροφόρηση. Καθένα από αυτά τα κλάσματα αποτελείται από συγκεκριμένες πρωτεΐνες. Οι γάμμα σφαιρίνες, που αποτελούνται κυρίως από αντισώματα, ονομάζονται ανοσοσφαιρίνες. (Σαχίνη-Καρδάση, Πάνου, 2004)



Z. Μυελός των οστών

Ο μυελός των οστών καταλαμβάνει το εσωτερικό των σπογγώδων οστών και την κεντρική κοιλότητα των μακρών οστών. Μπορεί να είναι ερυθρός ή κίτρινος και αποτελεί το κύριο αιμοποιητικό όργανο του οργανισμού. Είναι ένα όργανο με πλούσια αγγείωση. Αποτελείται από συνεκτικό ιστό, που περιέχει ελεύθερα κύτταρα. Ο πιο πρωτόγονος πληθυσμός αυτών των ελεύθερων κυττάρων είναι τα κύτταρα κορμού που είναι πρόδρομα δυο διαφορετικών κυτταρικών σειρών. (Σαχίνη-Καρδάση, Πάνου, 2004)



Εικόνα 4: Μυελός των οστών (μεγέθυνση 80 φορές).

H. Αιματοκρίτης

Όπως αναφέραμε και παραπάνω, το αίμα αποτελείται από τα έμμορφα συστατικά και το πλάσμα. Στο καθένα από αυτά αναλογεί ένα μέρος του συνολικού όγκου αίματος. Η σχέση που εκφράζει τον όγκο που καταλαμβάνουν τα έμμορφα συστατικά προς τον συνολικό όγκο του αίματος που τα περιέχει, ονομάζεται αιματοκρίτης (HCT).

Η τιμή που εκφράζεται ως εκατοστιαία αναλογία (%) και οι φυσιολογικές τιμές του αιματοκρίτη είναι:

- Άνδρες: 40%-54%
- Γυναίκες: 37%-45%
- Παιδιά: 35%-44%
- Νεογέννητα: 44%-62%
- Μέση αναφερόμενη τιμή στους ενήλικες: 45%.

Τιμή HCT 45% σημαίνει ότι το 45 % του όγκου του αίματος αντιπροσωπεύουν τα έμμορφα συστατικά του και το 55% το πλάσμα. Επειδή περισσότερο από το 99% των έμμορφων συστατικών είναι τα ερυθρά αιμοσφαίρια, στην πράξη η έννοια του HCT ταυτίζεται συστατικώς με τον όγκο των ερυθρών αιμοσφαιρίων.

Ελάττωση της τιμής του HCT παρατηρείται, όταν μειωθεί ο αριθμός των ερυθρών αιμοσφαιρίων, ενώ αύξηση της τιμής του HCT παρατηρείται: **α)** αν αυξηθεί ο αριθμός των ερυθρών αιμοσφαιρίων (π.χ. αναιμία) και **β)** αν μειωθεί ο όγκος του πλάσματος (π.χ. μεγάλες απώλειες υγρών από εγκαύματα, κ.λπ.). (Πλέσσας, Κανέλλος, 1997)



4. Γενικά περί αναιμιών

Ως αναιμία χαρακτηρίζουμε την παθολογική κατάσταση κατά την οποία υπάρχει ελάττωση της μάζας των ερυθροκυττάρων ή της αιμοσφαιρίνης του αίματος σε επίπεδα χαμηλότερα από εκείνα που καλύπτουν τις φυσιολογικές ανάγκες που καθορίζουν οι απαιτήσεις των ιστών σε οξυγόνο. (Andreotti, Bennett, Carpenter, Plum, 1997)

Η παραγωγή των ώριμων ερυθροκυττάρων απαιτεί τη διέγερσή της από την ερυθροποιητίνη, την εξασφάλιση θρεπτικών παραγόντων και τη φυσιολογική γενετική επόπτευση όλων των διεργασιών που την αφορούν. Με τον τρόπο αυτό επιτυγχάνονται σταθερά επίπεδα αιματοκρίτη και αιμοσφαιρίνης, εφόσον βέβαια υπάρχει ισορροπία μεταξύ παραγωγής και καταστροφής των ερυθροκυττάρων. Όταν διαταράσσεται αυτή η ισορροπία αναπτύσσεται αναιμία.

Η ύπαρξη αναιμίας οφείλεται κυρίως σε δύο μηχανισμούς:

1. Ελαττωμένη παραγωγή ερυθροκυττάρων που οδηγεί σε ελάττωση της αποδοτικής ερυθροποίησης (απλαστική αναιμία) ή αύξηση της μη αποδοτικής ερυθροποίησης.
2. Αυξημένη καταστροφή (αιμόλυση) ή απώλεια αίματος (αιμορραγία), παρά την κανονική ή και αυξημένη ακόμη παραγωγή και απόδοση από τον μυελό ερυθροκυττάρων. (Ιωαννίδου-Παπαγιαννάκη, 1998)

Τα στοιχεία που καθορίζουν τα φυσιολογικά όρια της αιμοσφαιρίνης, του αιματοκρίτη και του αριθμού των ερυθροκυττάρων είναι η ηλικία, το φύλο και το υπόμετρο διαβίωσης του ατόμου. Τα νεογνά παρουσιάζουν υψηλές τιμές, οι οποίες σύντομα ελαττώνονται εξαιτίας της γρήγορης σωματικής αύξησης που συνοδεύει τη βρεφική ηλικία. Πριν από την εφηβεία, οι τιμές των παραπάνω παραμέτρων είναι ίδιες και στα δύο φύλα αλλά, με την είσοδο στην εφηβεία, οι ορμόνες του ανδρικού φύλου προκαλούν αύξηση της ερυθροποίησης με αποτέλεσμα στην ώριμη ηλικία οι τιμές της αιμοσφαιρίνης και του αιματοκρίτη των ανδρών να είναι κατά 4g/dl και κατά 5-7%, αντίστοιχα, υψηλότερες από τις τιμές των γυναικών. (Andreoti, Bennett, Carpenter, Plum, 2000)

	ΑΝΔΡΩΝ	ΓΥΝΑΙΚΩΝ
Αιμοσφαιρίνη (g/dl)	13,5-17,5	11,5-15,5
Αιματοκρίτης (%)	40-52	36-48
Ερυθροκύτταρα($\times 10^{12}/L$)	4,5-6,5	3,9-5,6

Λευκοκύτταρα ($\times 10^9/L$)	4-11
Αιμοπετάλια ($\times 10^{12}/L$)	150-450

Πίνακας 1: Φυσιολογικές τιμές του αιμοδιαγράμματος των ενηλίκων.

5. Ταξινόμηση αναιμιών

Οι αναιμίες ταξινομούνται αναλογικά ως:

1. Πλημμελής ερυθροποίηση.

- A) από έλλειψη Fe
- B) από έλλειψη βιταμίνης B₁₂ ή φυλλικού οξέος
- Γ) από έλλειψη βιταμίνης C.

2. Από πλημμελή σύνθεση αίματος.

- A) Πρωτοπαθείς σιδηροβλαστικές αναιμίες
- B) Ερυθροποιητική πορφυρία.

3. Από πλημμελή σύνθεση αιμοσφαιρίνης.

- A) Θαλασσαιμίες
- B) Αναιμία από παθολογικές αιμοσφαιρίνες.

4. Μυελική ανεπάρκεια

- A) Απλαστική αναιμία
- B) Διήθηση μυελού από λευχαιμικά κύτταρα, κύτταρα από κακοήθες λέμφωμα, καρκινικά κύτταρα κλπ.
- Γ) Τοξική δράση επί του μυελού όπως σε περίπτωση ουραιμίας. (Γαρδίκας, 2003)

A. Αιμολυτικές αναιμίες

Αιμολυτικές καλούνται οι αναιμίες που οφείλονται στη βράχυνση του χρόνου ζωής των ερυθροκυττάρων εξαιτίας πρόωρης καταστροφής τους, που ξεπερνά την αντισταθμιστική ικανότητα του μυελού των οστών. Οι αιμολυτικές αναιμίες παρουσιάζουν τα πιο κάτω χαρακτηριστικά:

1. Αύξηση της χολερυθρίνης του ορού
2. Αύξηση του ουροχολινογόνου και κοπροχολινογόνου
3. Σαφής ελάττωση των αιμοσφαιρινών.

Οι αιμολυτικές αναιμίες ταξινομούνται ως:

1. Αιμολυτικές αναιμίες από ενδοερυθροκυτταρικά αίτια.

1.1. Διαταραχές της μεμβράνης των ερυθροκυττάρων

- 1.1.1. Οικογενής σφαιροκυττάρωση
- 1.1.2. Οικογενής ελλiptoκυττάρωση
- 1.1.3. Παροξυσμική νυκτερινή αιμοσφαιρινουρία

1.2. Ενζυμικές διαταραχές (κληρονομικές)

- 1.2.1. Έλλειψη γλυκοζο-6-φωσφορικής αφυδρογονάσης
- 1.2.2. Άλλες σπάνιες ενζυμοπάθειες

1.3. Αιμοσφαιρινοπάθειες

- 1.3.1. Ποσοτικές: θαλασαιμία
- 1.3.2. Ποιοτικές: αιμοσφαιρινοπάθεια από παθολογικές αιμοσφαιρίνες (δρεπανοκυτταρική αναιμία)

2. Αιμολυτικές αναιμίες από εξωερυθροκυτταρικά αίτια (συχνά είναι επίκτητες)

2.1. Αυτοάνοσες αιμολυτικές αναιμίες.

- 2.2. Αιμολυτικές αναιμίες από φάρμακα, δηλητήρια, μικρόβια, εγκαύματα
- 2.3. Αιμολυτική νόσος των νεογνών (από ασυμβατότητα Rh ή ABo).
(Μαλαγαρινού,Κωνσταντινίδου, 2003)

B. Αιμοσφαιρινοπάθειες

Η αιμοσφαιρίνη αποτελείται από την αίμη και τη σφαιρίνη. Η σφαιρίνη αποτελείται από δύο ζεύγη πολυπεπτιδικών αλυσίδων και καθεμία απ' αυτές από πολλά αμινοξέα που βρίσκονται σε γνωστή καθορισμένη θέση στην αλυσίδα.

Κατά την σύνθεση της αιμοσφαιρίνης διακρίνονται οι εξής φάσεις:

- i. Σύνθεση του αγγελιοφόρου RNA (mRNA) στον πυρήνα.



- ii. Σύνθεση του mRNA με τα ριβοσώματα και σχηματισμός των πολυπεπτιδικών αλυσίδων.
- iii. Σύνθεση της αίμης.
- iv. Ένωση των πολυπεπτιδικών αλυσίδων με τις ομάδες της αίμης προς το τετραμερές μόριο της αιμοσφαιρίνης.

Οι αιμοσφαιρινοπάθειες διακρίνονται σε δύο ομάδες:

1. **Τις ποσοτικές αιμοσφαιρινοπάθειες**, δηλαδή τα θαλασσαιμικά σύνδρομα. Σ' αυτά η σύνθεση μιας από τις αλυσίδες είναι μειωμένη, γι' αυτό διακρίνουμε α- και β- θαλασσαιμία ανάλογα με την αλυσίδα της οποίας η παραγωγή είναι μειωμένη. Η ελάττωση της παραγωγής της αντίστοιχης αλυσίδας αποδίδεται σε ελαττωμένη παραγωγή του αντίστοιχου mRNA λόγω διαταραχής του ελέγχοντος γονυλλίου.

2. **Τις ποιοτικές αιμοσφαιρινοπάθειες.** Σ' αυτές ένα αμινοξύ της μιας από τις αλυσίδες αντικαθίστανται από άλλο. Οι αιμοσφαιρίνες που διαφέρουν από τη φυσιολογική κατά ένα αμινοξύ ονομάζονται παθολογικές αιμοσφαιρίνες. (Γαρδίκας, 2003)

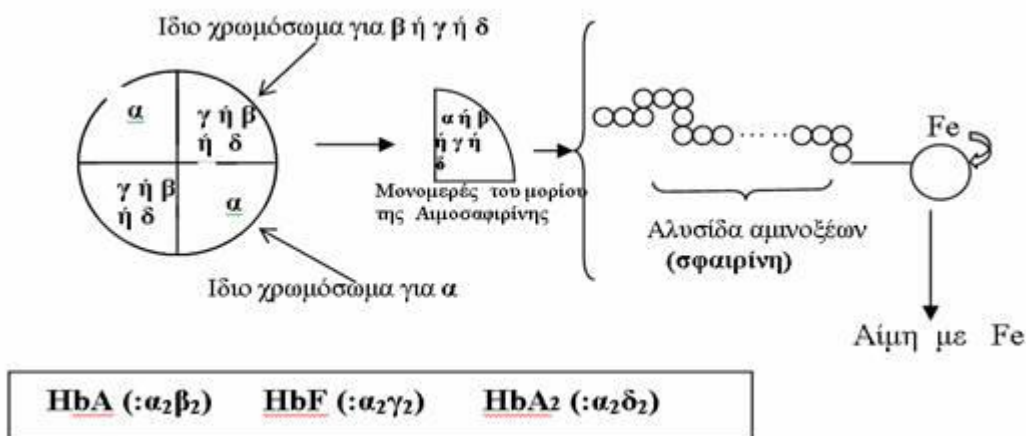
Στο φυσιολογικό αίμα του ενηλίκου υπάρχουν τρεις αιμοσφαιρίνες: η αιμοσφαιρίνη A (Adult), που αποτελεί το 97% του όλου ποσού της αιμοσφαιρίνης, η αιμοσφαιρίνη F (Fetal) ή εμβρυική, που αποτελεί το 1 % και η αιμοσφαιρίνη A₂ που αποτελεί το 2%. (Γαρδίκας, 2003, Μαλγαρινού,Κωνσταντινίδου,2003)

ΟΝΟΜΑΣΙΑ	ΣΥΝΤΟΜΟΓΡΑΦΙΑ	ΠΟΣΟΣΤΟ
Αιμοσφαιρίνη του ενηλίκου	Hb-A= α ₂ β ₂	97%
Εμβρυική αιμοσφαιρίνη	Hb-F=α ₂ γ ₂	1%
Αιμοσφαιρίνη A₂	HB-A ₂ =α ₂ δ ₂	2%

Πίνακας 2: Φυσιολογικές αιμοσφαιρίνες

Οι παραπάνω αιμοσφαιρίνες έχουν τη μία αλυσίδα κοινή, ενώ η άλλη διαφέρει. Έτσι:

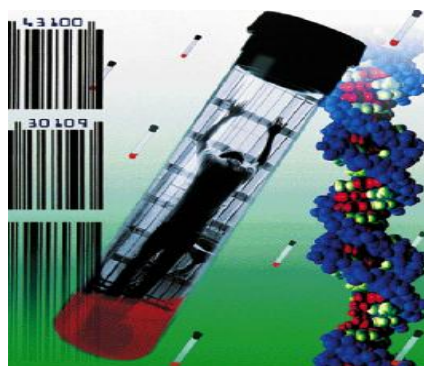
- Η HbA είναι α₂β₂, δηλαδή έχει δύο α-αλυσίδες και δύο β-αλυσίδες.
 - Η HbF είναι α₂γ₂, δηλαδή έχει δύο α-αλυσίδες και δύο γ-αλυσίδες.
 - Η HbA₂ είναι α₂δ₂, δηλαδή έχει δύο α-αλυσίδες και δύο δ-αλυσίδες.
- (Γαρδίκας, 2003)



Εικόνα 5: Σχηματική αναπαράσταση της δομής των αιμοσφαιρινών (το τετραμερές και το μονομερές). Κάθε υπομονάδα (μονομερές) αποτελείται από ένα μόριο αίμης που περιέχει το σίδηρο (Fe) (όπου προσδένεται το O₂) και μια "αλυσίδα" από αμινοξέα, τη σφαιρίνη (πρωτεΐνη).

6. Αίτια και παθοφυσιολογία της νόσου

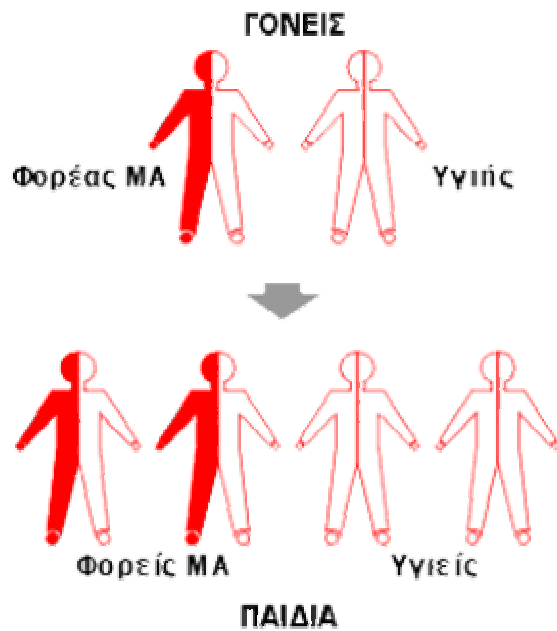
Οι θαλασσαιμίες, που συλλογικά αποτελούν τη συνηθέστερη ανθρώπινη μονογονιδιακή διαταραχή, είναι μια ετερογενής μονάδα παθήσεων της σύνθεσης της αιμοσφαιρίνης, στις οποίες η μετάλλαξη ελαττώνει τα επίπεδα σύνθεσης είτε της αλυσίδας α είτε της β. Η ελάττωση οδηγεί σε αλλοίωση της αναλογίας α:β, η οποία με τη σειρά της προκαλεί τα παθοφυσιολογικά φαινόμενα. Η αλυσίδα που παράγεται σε φυσιολογικές ποσότητες βρίσκεται σε σχετική περίσσια. Απουσία συμπληρωματικής αλυσίδας με την οποία θα σχημάτιζε τετραμερές, η πλεονάζουσα φυσιολογική αλυσίδα τελικά καθιζάνει στο εσωτερικό του κυττάρου επιφέροντας βλάβες στη μεμβράνη και προκαλώντας πρόωρη καταστροφή του ερυθροκυττάρου. Η ατέλεια στη σύνθεση της αιμοσφαιρίνης προξενεί μια υποχρωματική αναιμία. (Ζούμπος-Ματσούκα, 2005)



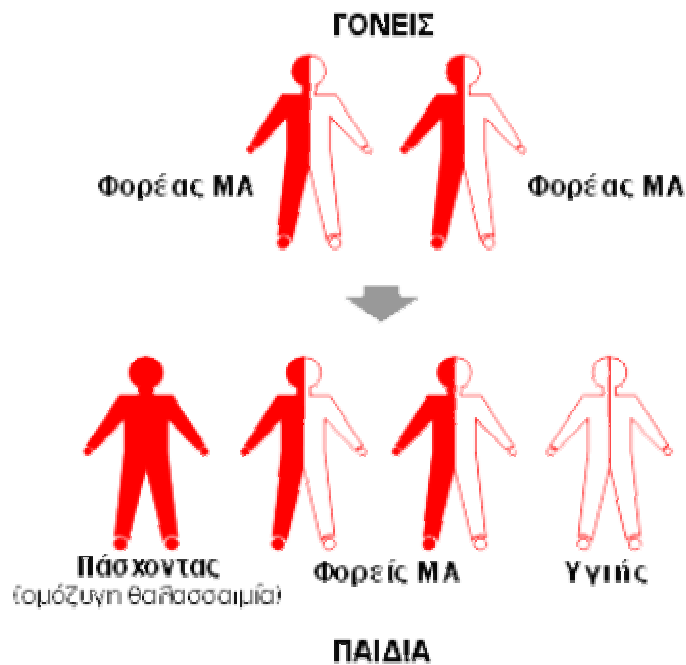
Η κληρονομικότητα της θαλασσαιμίας ακολουθεί τις αρχές του Mendel:

Θεωρώντας ότι ο τρόπος κληρονομικής μεταβίβασης στα θαλασσαιμικά σύνδρομα είναι αυτόσωμος ενδιάμεσος οι πιθανότητες να γεννηθεί ένα ετερόζυγο από γονείς φορείς της θαλασσαιμίας είναι οι ακόλουθοι:

1. Στην περίπτωση στην οποία ένας από τους γονείς είναι ετερόζυγος και ο άλλος φυσιολογικός υπάρχει πιθανότητα τα μισά από τα παιδιά τους, να είναι φυσιολογικά, ενώ τα άλλα μισά να είναι ετερόζυγα, να είναι φορείς του στίγματος της μεσογειακής αναιμίας.
2. Στην περίπτωση στην οποία αμφότεροι οι γονείς είναι φορείς του στίγματος της μεσογειακής αναιμίας (ετερόζυγος) τότε υπάρχει πιθανότητα 25% από τα παιδιά να είναι φυσιολογικά, 50% να είναι φορείς του στίγματος της μεσογειακής αναιμίας, 25% να είναι ομόζυγα (νόσος του Cooley).
3. Εάν ένας από τους γονείς είναι ασθενής (ομόζυγος) και ο άλλος είναι φυσιολογικός τότε όλα τα παιδιά θα είναι φορείς του στίγματος της μεσογειακής αναιμίας.
4. Εάν ένας από τους γονείς είναι ομόζυγος και ο άλλος φορέας του στίγματος της μεσογειακής αναιμίας (ετερόζυγος) τότε οι πιθανότητες είναι 50% από τα παιδιά να είναι ασθενείς με μεσογειακή αναιμία (ομόζυγος).
5. Εάν και οι δύο γονείς είναι ασθενείς με μεσογειακή αναιμία (ομόζυγοι) τα παιδιά τους θα είναι 100% ασθενείς. (Ιωαννίδου-Παπακωνσταντίνου, 2003)



Εικόνα 6: Η απόκτηση παιδιών που θα αποκτήσει ένας φορέας με άτομο που δεν είναι φορέας δεν έχει κανένα κίνδυνο. Τα παιδιά θα είναι υγιή ή ετερόζυγα όπως ο ένας γονέας.



Εικόνα 7: Η απόκτηση παιδιών μεταξύ ετερόζυγων ενέχει κινδύνους. Στην εικόνα, φαίνεται σχηματικά πως μπορεί να γεννηθεί ένα παιδί με θαλασσαιμία από ετεροζυγώτες (φορείς) γονείς. Σύμφωνα με τους σχηματικούς συνδυασμούς, θαλασσαιμία θα έχει ένα στα τέσσερα παιδιά. Η πιθανότητα αυτή (25%) ισχύει για κάθε εγκυμοσύνη.

7. Μεσογειακή αναιμία-Θαλασσαιμικά σύνδρομα

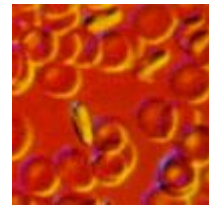
Τα θαλασσαιμικά σύνδρομα αποτελούν μια ετερογενή ομάδα κληρονομικών αναιμιών που χαρακτηρίζονται από ποσοτική και όχι από ποιοτική διαταραχή στη σύνθεση μιας ή περισσότερων αλυσίδων της αιμοσφαιρίνης. Η ορολογία «θαλασσαιμία» και «θαλασσαιμικά σύνδρομα» έχει επικρατήσει διεθνώς, ενώ στη χώρα μας τα νοσήματα αυτά είναι γνωστά κυρίως με τον όρο «Μεσογειακή αναιμία». Χωρίζεται σε διάφορες υποομάδες ανάλογα με τα είδη των αλυσίδων που δεν παράγονται:

A-θαλασσαιμία: διαταράσσεται η παραγωγή των α-αλυσίδων.

B-θαλασσαιμία: διαταράσσεται η παραγωγή των β-αλυσίδων.

Γ-θαλασσαιμία: διαταράσσεται η παραγωγή των γ-αλυσίδων.

Δ-θαλασσαιμία: διαταράσσεται η παραγωγή των δ-αλυσίδων.



Υπάρχουν επίσης και «μεικτές» μορφές, όταν δεν παράγονται περισσότερα από ένα είδος αλυσίδων, π.χ. η δβ θαλασσαιμία. (Ζούμπος, Ματσούκα, 2005)

Ακόμα είναι χρήσιμο όταν αναφερόμαστε σε κάποιο θαλασσαιμικό σύνδρομο να φαίνεται η πλήρως ή μερική έλλειψη της αλυσίδας, γι' αυτό έχει επικρατήσει να χρησιμοποιούμε π.χ. την ένδειξη β⁰ θαλασσαιμία για να δηλώσουμε την πλήρη έλλειψη της β-αλυσίδας ή την β⁺ θαλασσαιμία για τη μερική ελάττωση της. (Ιωαννίδου -Παπαγιαννάκη, 1998)

8. Ομόζυγη ή μείζων β-μεσογειακή αναιμία ή μείζων θαλασσαιμία ή αναιμία Cooley

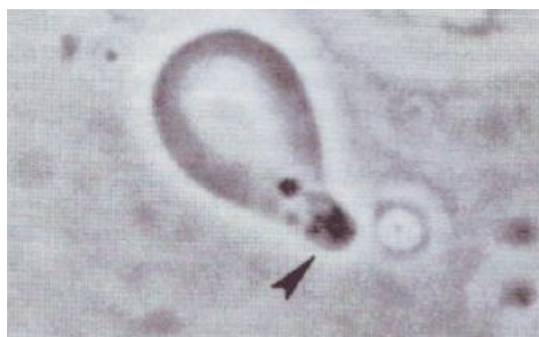
Τα σύνδρομα της β-θαλασσαιμίας περιλαμβάνουν την ετερόζυγη β-θαλασσαιμία, την ενδιάμεση θαλασσαιμία και την μείζονα θαλασσαιμία (αναιμία του Cooley). (Andreotti, Bennett, Carpenter, Plum, 1997)

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

με αποτέλεσμα την ελάττωση του συνολικού ποσού της αιμοσφαιρίνης που περιέχεται στο ερυθροκύτταρο και επομένως τη δημιουργία βαριάς υποχρωμίας. Εξαιτίας της μειωμένης παραγωγής των β-αλυσίδων επέρχεται, κατά κανόνα σχεδόν, αύξηση της παραγωγής των γ ή δ αλυσίδων, με αποτέλεσμα την αύξηση των ποσοτήτων F (α₂γ₂) και A₂ (α₂γ₂) αιμοσφαιρινών που περιέχονται στα ερυθροκύτταρα.

Άτομο που φέρει ένα παθολογικό γονίδιο για τη β-αλυσίδα (ετεροζυγώτης) εμφανίζει μικρή ελάττωση της αιμοσφαιρίνης α (α₂β₂) και μικρή αύξηση των αιμοσφαιρινών F και A₂. Στα άτομα που φέρουν δυο παθολογικά γονίδια για τη β-αλυσίδα (ομοζυγώτες), η σύνθεση της αιμοσφαιρίνης Α υπολείπεται σημαντικά ή δεν λαμβάνει χώρα καθόλου. (Σαχίνη-Καρδάση, Πάνου, 2004)

Τα ομόζυγα άτομα με β-θαλασσαιμία εμφανίζουν σοβαρή αναιμία ενώ τα ετερόζυγα άτομα (φορείς) εμφανίζουν ήπια αναιμία. (Μαρίνου, Αργυροκαστρίτης, Κομητοπούλου, Πιαλόγλου, Σγουρίτσα, 2000)



Εικόνα 8: Απεικόνιση μιας από τις παθολογικές επιπτώσεις της ανεπάρκειας των αλυσίδων β στη β-θαλασσαιμία.

9. Α-θαλασσαιμία

Η α-θαλασσαιμία διακρίνεται σε τρεις μορφές:

1. Ήπιοι α-θαλασσαιμικοί φαινότυποι
2. Αιμοσφαιρινοπάθεια Η
3. Εμβρυϊκός ύδρωψ.

1. Ήπιες μορφές α-θαλασσαιμίας είναι οι παρακάτω:

- *Ετεροζυγώτες α⁺ θαλασσαιμίας*, οι οποίοι διακρίνονται σε φορείς α₂ και α₁ θαλασσαιμίας.
- *Ετεροζυγώτες α⁰ θαλασσαιμίας*, οι οποίοι χαρακτηρίζονται από την πλήρη απουσία παραγωγής α αλυσίδων από το ένα χρωμόσωμα ενώ η παραγωγή του άλλου είναι φυσιολογική. Ονομάζεται επίσης και «σιωπηλός φορέας».
- *Ομοζυγώτες α⁺ θαλασσαιμίας*, δηλαδή εμφανίζουν και αυτοί δύο πλήρως λειτουργούντα α γονίδια.

Αυτές οι κατηγορίες εμφανίζουν συνήθως ήπια αναιμία.

2. Αιμοσφαιρινοπάθεια Η: Χαρακτηρίζεται από την λειτουργία ενός μόνο γονιδίου α-σφαιρίνης. Συχνά η νόσος αυτή ονομάζεται ομόζυγη α-μεσογειακή αναιμία επειδή κλινικά η έκφραση της αντιστοιχεί περίπου στην ομόζυγη β-μεσογειακή αναιμία.

3. Εμβρυϊκός ύδρωψ: Προκαλείται στην περίπτωση που κανένα γονίδιο α σφαιρίνης δεν είναι επαρκώς λειτουργικό. Η γενετικά ομόζυγη αυτή μορφή α-θαλασσαιμίας εμφανίζεται όταν και τα τέσσερα γονίδια της α-σφαιρίνης είναι παθολογικά. Στην περίπτωση αυτή δεν γίνεται καθόλου σύνθεση α αλυσίδων ούτε καν σε ελάχιστα ποσά. (Ζούμπος, Ματσούκα, 2005)

10. Ενδιάμεση β θαλασσαιμία

Η νόσος αυτή εμφανίζει σε σύγκριση με τη μείζονα θαλασσαιμία τις εξής διαφορές:

- i. Ηλικία εμφάνισης μεγαλύτερη.
- ii. Μικρότερες ανάγκες για μετάγγιση.
- iii. Προβλήματα στην ανάπτυξη μερικές φορές μεγαλύτερα, εάν δεν εισαχθούν σε πρόγραμμα τακτικών μεταγγίσεων. (Ζούμπος, Ματσούκα, 2005)

11. γδβ, γ και δ θαλασσαιμίες

Οι κληρονομικές εναλλαγές του συμπλέγματος γονιδίων των γ και δ αλυσίδων και οι συνδυασμοί των γονιδίων της γ, δ και β θαλασσαιμίας προκαλούν ένα ευρύ φάσμα διαταραχών, που όμως δεν είναι και τόσο συχνές όσο τα α και β θαλασσαιμικά σύνδρομα.

Οι γδβ θαλασσαιμίες είναι σπάνιες και δεν έχουν βρεθεί σε ομόζυγη μορφή. Στα ετερόζυγα νεογνά, η κατάσταση συνήθως συνοδεύεται από αιμολυτική αναιμία, με υποχρωμία, μικροκυττάρωση και ίκτερο, η οποία οφείλεται στην ελλειμματική σύνθεση των γ-αλυσίδων. Η αιμολυτική αυτή αναιμία παραμένει για λίγους μήνες. Οι ενήλικες ετεροζυγώτες έχουν παρόμοια εικόνα με τους ετεροζυγώτες της β-θαλασσαιμίας. (Ιωαννίδου-Παπακωνσταντίνου, 2003)

12. Κλινικά ευρήματα

1. Αναιμία, που εμφανίζεται από τους πρώτους μήνες της ζωής. Οι άρρωστοι έχουν έντονη ωχρότητα με λεμονοειδή απόχρωση.
2. Καθυστέρηση της ανάπτυξης του παιδιού, που γίνεται αισθητή στην ηλικία των 9-10 χρόνων.
3. Χολολιθίαση.
4. Αύξηση του ουρικού οξέος και πιθανόν αρθρίτιδα.
5. Ηπατομεγαλία.
6. Αυξημένη προδιάθεση στις λοιμώξεις.
7. Προοδευτική διόγκωση του σπλήνα, που οδηγεί στον υπερσπληνισμό (αναιμία, θρομβοπενία και λευκοπενία), με αποτέλεσμα επιδείνωση της αναιμίας, τάση για αιμορραγία και ευαισθησία στις λοιμώξεις
8. Τυπικό μογγολοειδές προσωπείο. Η παραμόρφωση αυτή της κεφαλής του παιδιού οφείλεται στην αύξηση του εύρους της διπλής εξαιτίας της έντονης δραστηριότητας του μυελού.



Εικόνα 9: Μογγολοειδές προσωπείο

9. Απουσία ή καθυστέρηση εμφάνισης των δευτερογενών χαρακτηριστικών του φύλου.
10. Σακχαρώδη διαβήτη.
11. Συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια. (Σαχίνη-Καρδάση, Πάνου, 2004)

13. Διάγνωση

Η διάγνωση της μεσογειακής αναιμίας βασίζεται:

- Στο ιστορικό
- Στην κλινική εξέταση
- Στον πλήρη αιματολογικό έλεγχο
- Στην ηλεκτροφόρηση της αιμοσφαιρίνης
- Στην μελέτη της ωσμωτικής αντίστασης των ερυθρών
- Στη βιοσύνθεση των αλυσίδων της σφαιρίνης
- Στην ανάλυση των γόνων. Για τη διάγνωση και ιδιαίτερα για τον καθορισμό του γονότυπου απαιτείται συχνά πλήρως οικογενειακή μελέτη. (Ιωαννίδου-Παπαγιαννάκη, 1998)
- Αμνιοκέντηση. Η β-μεσογειακή αναιμία μπορεί να διαγνωστεί προγεννητικά με την ανάλυση του DNA των εμβρυϊκών ινοβλαστών, που λαμβάνονται με αμνιοκέντηση. (Σαχίνη-Καρδάση, Πάνου, 2004)

14.Κλινική συμπτωματολογία

Η κλινική εικόνα της μεσογειακής αναιμίας εμφανίζει τρεις κλινικές διαβαθμίσεις:

- i. Ετερόζυγη β-μεσογειακή αναιμία
- ii. Ενδιάμεση β-μεσογειακή αναιμία
- iii. Μείζων μεσογειακή αναιμία. (Ζούμπρος, Ματσούκα, 2005)

Η ετερόζυγη β-μεσογειακή αναιμία είναι συνήθως συμπτωματική. Μικρός αριθμός ατόμων έχει ήπια αναιμία με ελαφρύ ίκτερο και μικρή σπληνική διόγκωση.

Επιδείνωση της αναιμίας αυτής μπορεί να προκύψει κατά τη διάρκεια λοιμώξεων ή εγκυμοσύνης. (Ιωαννίδου-Παπαγιαννάκη, 1998)

Στην ενδιάμεση β-μεσογειακή αναιμία οι ασθενείς εμφανίζουν μετρίου βαθμού αναιμία, σπληνομεγαλία και παρά την έλλειψη μεταγγίσεων δεν εμφανίζουν σημαντικές σκελετικές ανωμαλίες. Η ενδιάμεση μεσογειακή αναιμία συνοδεύεται συχνά από πολλές επιπλοκές όπως: έλλειψη φυλλικού οξέος, υπερουριχαιμία (από την καταστροφή των ερυθροποιητικών κυττάρων), χολολιθίαση, αιμοσιδήρωση, υπερσπληνισμό, λοιμώξεις, αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία, έλκη κνημών, εξωμυελική ερυθροποίηση και μυελική απλασία (απλαστικές κρίσεις).

Στη μείζων β-μεσογειακή αναιμία οι κλινικές εκδήλωσης στο 60% των περιπτώσεων εμφανίζονται στη διάρκεια του πρώτου έτους της ζωής, όταν περιορίζεται η σύνθεση της γ-αλυσίδας για να δώσει τη θέση της στη β-αλυσίδα. Αρχικά, προέχουν η λεμονοειδής χρώση του δέρματος, η υπερικτερική χροιά και τα γενικά συμπτώματα όπως ανορεξία, πυρετική κίνηση, συχνές λοιμώξεις. Παρατηρείται επίσης καθυστέρηση της σωματικής ανάπτυξης αλλά με φυσιολογική ανάπτυξη της νοημοσύνης. Τα μορφολογικά χαρακτηριστικά του προσώπου γίνονται μογγολοειδή με προβολή των μετωπιαίων και ζυγωματικών, κύρτωση της ράχης της μύτης, προβολή της άνω γνάθου και οδοντικές ανωμαλίες. Ο ακτινολογικός έλεγχος του σκελετού δείχνει σημαντική πάχυνση της διπλής στο κρανίο, με ψηκτροειδή παρυφή, λέπτυνση του φλοιού των μακρών οστών και πορώδη αραιωτική εικόνα, ιδιαίτερα στα άνω και κάτω άκρα. Το ήπαρ και ο σπλήνας εμφανίζουν προοδευτική διόγκωση. Το μέγεθος της καρδιάς είναι μεγάλο και διαπιστώνονται ποικίλης έντασης

συστολικά φυσήματα, απότοκα της υπερκινητικής κυκλοφορίας. (Ιωαννίδου-Παπαγιαννάκη, 1998)

Τέλος, στην α-μεσογειακή αναιμία επηρεάζονται σε σημαντικό βαθμό νοητικές λειτουργίες με συνηθέστερη την επικράτηση σοβαρού βαθμού καθυστέρηση στην ανάπτυξη των γνωστικών λειτουργιών, των κινήσεων και λοιπών δραστηριοτήτων.

Χαρακτηριστικά του συνδρόμου είναι:

- Û Μικροκεφαλία, συνήθως με υποπλασία του μέσου μέρους του προσώπου.
- Û Άτακτη θέση ώτων.
- Û Άτακτη θέση δοντιών, μεγαλοθήης γλώσσα.
- Û Δυσμορφίες δακτύλων.
- Û Χαμηλός τόνος μυών (υποτονία).
- Û Ατροφία εγκεφάλου με σύνοδες κρίσεις.
- Û Κύφωση ή σκολίωση.
- Û Κρυπτορχιδισμό, ατελής σχηματισμός όρχεων, μικρό πέος (στα αγόρια).
- Û Δυσπλασία γεννητικών οργάνων (στα κορίτσια). (www.noesi.gr, 17/12/2007)

15. Αιματολογικά-Εργαστηριακά ευρήματα

Στο περιφερικό αίμα η εικόνα είναι χαρακτηριστική. Υπάρχει υπόχρωμη μικροκυτταρική αναιμία, με πολύ ελαττωμένο αριθμό ερυθροκυττάρων ($1,5-3,0 \times 10^{12}/L$), αιμοσφαιρίνη $<7g/dL$, μειωμένο αιματοκρίτη, ελαττωμένες τιμές των ερυθροκυτταρικών δεικτών (MCV, MCH, MCHC) και μεταβολές του RDW. Συνυπάρχει ήπια δικτυοερυθροκυττάρωση, ενδεικτική της αναποτελεσματικής ερυθροποίησης. Τα ερυθροκύτταρα είναι πολύ υπόχρωμα και παραμορφωμένα και σημειώνεται μεγάλος αριθμός ερυθροβλαστών, που είναι ενδεικτική της έντονης υπερλειτουργίας του μυελού των οστών. Στο επίχρισμα του περιφερικού αίματος διαπιστώνονται ακόμα ωστοχοκυττάρωση, σχιστοκυττάρωση, βασεόφιλη στίξη, πολυχρωματοφιλία, ανισοκυττάρωση και ποικιλοκυττάρωση. Ο αριθμός των λευκοκυττάρων είναι αυξημένος μέχρι $50.000/ML$, ενώ ο αριθμός των αιμοπεταλίων είναι φυσιολογικός. (Ιωαννίδου-Παπακωνσταντίνου, 2003)



Στο μυελογράφημα παρατηρείται έντονη ερυθροποίηση. Ο μυελός είναι υπερπλαστικός, με επικράτηση των ερυθροβλαστών, οι οποίοι φέρουν έγκλειστα αποτελούμενα από α-αλυσίδες, που καθιζάνουν. Η αιμοσιδερίνη στο μυελό είναι αυξημένη. Ο σίδηρος και η φερίτινη του ορού είναι αυξημένη, με σχεδόν πλήρη κορεσμό της τρανσφερίνης. Άλλα εργαστηριακά ευρήματα είναι η αυξημένη ωσμωτική αντίσταση των ερυθροκυττάρων και η αυξημένη χολελυριθρίνη του ορού, λόγω της αυξημένης καταστροφής των ερυθροκυττάρων. Τα ευρήματα στην ηλεκτροφόρηση εξαρτώνται από τον τύπο της θαλασσαιμίας. Η HbA και η HbA₂ μπορεί να ποικίλλουν ή και να ελλείπουν. Η HbF είναι πολύ αυξημένη. (Weatherall, 2001)

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 ψυκτροειδή όψη. Αλλοιώσεις διαπιστώνονται επίσης στα μακρά οστά από τη μυελική υπερπλασία και την οστική αφαλάτωση. (Ιωαννίδου-Παπακωνσταντίνου, 2003)

Τέλος, ο αριθμός των ερυθρών, ο αιματοκρίτης και η αιμοσφαιρίνη, οι δείκτες MCV και MCH, η μελέτη της μορφολογίας των ερυθρών, η αναζήτηση εγκλειστών στα ερυθρά, ο προσδιορισμός των δικτυοερυθροκυττάρων και της φερίτινης του ορού θα πρέπει απαραίτητα να περιλαμβάνονται στο συνήθη . (Ιωαννίδου-Παπαγιαννάκη, 1998)

16. Εκτίμηση της κατάστασης του αρρώστου

1. Ιστορικό υγείας: α. Οικογενειακό ιστορικό μεσογειακής αναιμίας.

β. Μεσογειακή καταγωγή γονιών.

γ. Ίκτερος.

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

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

2. Φυσική εκτίμηση: α. Ύψος, βάρος. Το διάγραμμα της σωματικής ανάπτυξης φαίνεται να υπολείπεται του φυσιολογικού.

β. Δέρμα: ωχρότητα, ίκτερος. Έλκη στο δέρμα λόγω κακής κυκλοφορίας.

γ. Πρόσωπο: μογγολοειδές προσωπείο.

δ. Εξέταση καρδιάς: αναιμικά φύσηματα.

ε. Εξέταση κοιλιάς: ηπατοσπληνομεγαλία.

στ. Άκρα: ανατομικές ανωμαλίες. Έντονες οστικές αλλοιώσεις.

3. Διαγνωστικές εξετάσεις: α. Βαριά αναιμία (Hb 2-4g/dL).

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

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

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

ε. Η ακτινολογική εξέταση δείχνει αλλοιώσεις του κρανίου και του λοιπού σκελετού. Παρατηρείται αύξηση του πάχους της διπλής και λέπτυνση του έξω πετάλου. (Χαροκόπος, 2005, Σαχίνη-Καρδάση, Πάνου, 2004, Αθανάτου, 2000)

17. Προγεννητική διάγνωση μεσογειακής αναιμίας



A. Αμνιοκέντηση

Η αμνιοκέντηση είναι απλή και σχετικά ακίνδυνη μέθοδος. Η διακοιλιακή οδός είναι προτιμότερη από την κοιλιακή οδό γιατί ελαττώνεται ο κίνδυνος της λοίμωξης και της πρόωρης ρήξης του θυλακίου.

Στα πρώτα δύο τρίμηνα της κύησης η παρακέντηση γίνεται στην υπερηβική περιοχή, στην μέση γραμμή αφού αδειάσει η κύστη. Αργότερα όταν το έμβρυο είναι λιγότερο κινητό, η παρακέντηση γίνεται ανάλογα με τη θέση του εμβρύου και του πλακούντα.

Οι επιπλοκές από την αμνιοκέντηση είναι σπάνιες (2% περίπου). Οι κυριότερες από αυτές είναι η αιμορραγία, η λοίμωξη, η ευαισθητοποίηση σε Rh αντιγόνα, ο πρόωρος τοκετός, ο τραυματισμός του εμβρύου και η αποκόλληση του πλακούντα. Η αμνιοπαρακέντηση μπορεί να γίνει την 15^η εβδομάδα της κύησης.

Στο αμνιακό υγρό περιέχονται ηλεκτρολύτες, αμινοξέα, πρωτεΐνες, γλυκόζη, λιπίδια, ουρία, κρεατίνη, ορμόνες, προσταγλανδίνες. Η πυκνότητα της ουρίας και της κρεατίνης του αμνιακού υγρού χρησιμοποιείται σαν δείκτης της ηλικίας κύησης. Τα κύτταρα του αμνιακού υγρού μπορούν να καλλιεργηθούν και να γίνει κυτταρολογική ανάλυση για τη προγεννητική διαπίστωση χρωμοσωμικών ανωμαλιών ή ενζυματική ανάλυση για τη διαπίστωση σύμφυτων διαταραχών του μεταβολισμού. Με τον τρόπο αυτό μπορούν να διαγνωσθούν πενήντα περίπου χρωμοσωμικές ή γενετικές ανωμαλίες. (Κυριακοπούλου, 1997)

Β. Δειγματοληψία εμβρυϊκού αίματος-εμβρυοσκόπηση

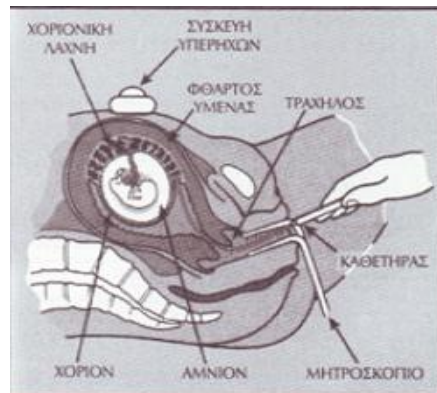
Ο σκοπός της δειγματοληψίας του αίματος του εμβρύου είναι να προσδιοριστεί η κατάσταση του εμβρύου κατά τη διάρκεια του τοκετού. (Shapiro, 2001) Η τεχνική αυτή έχει τροποποιηθεί ώστε να γίνεται δειγματοληψία εμβρυϊκού αίματος από τον ομφάλιο λώρο, συνήθως στη συμβολή του με τον πλακούντα ή το ενδοηπατικό τμήμα της ομφάλιας φλέβας.

Για τη διενέργεια του εμβρυϊκού καρυότυπου τα εμβρυϊκά λεμφοκύτταρα καλλιεργούνται και το αποτέλεσμα δίνεται σε 72 ώρες, στις περισσότερες περιπτώσεις. Η δειγματοληψία εμβρυϊκού, γνωστή και ως «ομφαλιδοκέντηση», γίνεται συνήθως την 18^η-21^η εβδομάδα της κύησης. (Candy, Davies, Ross, 2002)

Στην ηλικία κύησης 18-21 εβδομάδων, η σύνθεση των αλυσίδων β που αντιπροσωπεύει το 10% των αλυσίδων γ, στα φυσιολογικά έμβρυα, είναι εξαιρετικά μειωμένη στα παιδιά που έχουν ομόζυγη β-μεσογειακή αναιμία. (Κυριακοπούλου, 1997)

Γ. Δείγμα χοριακής λάχνης

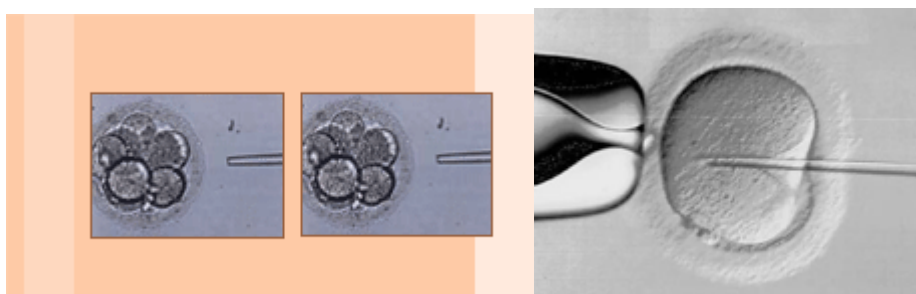
Το δείγμα της χοριακής λάχνης είναι μια μέθοδος όπου συγκεντρώνονται δείγματα ιστών του πλακούντα και εκτιμώνται για την καλή υγεία του εμβρύου. Το σπουδαιότερο πλεονέκτημα του δείγματος της χοριακής λάχνης είναι ότι η μέθοδος εφαρμόζεται πρώιμα στο πρώτο τρίμηνο της κύησης (9-12 εβδομάδες). (Shapiro, 2001)



Εικόνα 10: Λήψη δείγματος χοριακής λάχνης στις 12 εβδομάδες.

Δ. Προεμφυτευτική Γενετική Μέθοδος

Εννοούμε χρησιμοποιώντας τον όρο αυτόν τη διαδικασία εντοπισμού γενετικών ασθενειών στο γενετικό υλικό των εμβρύων και στη συνέχεια επιλογή για εμβρυομεταφορά των υγιών και μόνο εμβρύων που αποκτήθηκαν κατά τη διάρκεια ενός κύκλου εξωσωματικής γονιμοποίησης. Στη χώρα μας αυτή τη στιγμή μπορεί να προσφερθεί διάγνωση για την κυστική ίνωση και για την β-μεσογειακή αναιμία. Η ανάπτυξη της παραπάνω τεχνικής έγινε για να εξαλειφθεί ο κίνδυνος σε ορισμένα ζευγάρια που κινδυνεύουν να μεταδώσουν γενετικά κληρονομικά νοσήματα. Επίσης η συγκεκριμένη τεχνική μπορεί να φανεί χρήσιμη στην περίπτωση πολλαπλών αποτυχημένων προσπαθειών λόγω κάποιας χρωμοσωμικής ανωμαλίας. Για πρώτη φορά η τεχνική αυτή χρησιμοποιήθηκε πριν από περίπου δεκαπέντε χρόνια στο Λονδίνο και ο λόγος που έγινε η χρήση της ήταν η βιοψία προκειμένου να πιστοποιηθεί το φύλο του εμβρύου για την μη μετάδοση φυλοσύνδετου νοσήματος. Ήδη από το 1998 γεννήθηκε στην Ελλάδα το πρώτο παιδί που σε εμβρυϊκό στάδιο υποβλήθηκε σε έλεγχο για την β-μεσογειακή αναιμία. (www.sykoutrisivf.com,17/12/2007)



Εικόνα 11: Βιοψία εμβρύων προς επιλογή των υγιών εμβρύων προς εμφύτευση. Αποτελεί λύση εκλογής σε ζευγάρια που είναι και οι δύο φορείς κληρονομικώς μεταδιδόμενων νοσημάτων όπως η β-μεσογειακή αναιμία.

18. Θεραπεία

Η βασική θεραπευτική αντιμετώπιση της θαλασσαιμίας περιλαμβάνει τις μεταγγίσεις για τη διατήρηση της τιμής της αιμοσφαιρίνης $> 10\text{gr/dL}$, την απομάκρυνση του αθροιζόμενου σιδήρου με τη βοήθεια χημικών ενώσεων (αποσιδήρωση), την σπληνεκτομή, την μεταμόσχευση μυελού των οστών καθώς και την διατροφή. Επίσης σημαντικό ρόλο στην θεραπεία κατέχει η πρόληψη και αντιμετώπιση των επιπλοκών της νόσου (καρδιολογικές, ενδοκρινολογικές, λοιμώξεις κ.α.). Η μεγάλη πρόοδος στη θεραπεία της νόσου κατά τα τελευταία χρόνια οφείλεται κυρίως στον καλύτερο και πιο αποτελεσματικό τρόπο εφαρμογής των θεραπευτικών μέτρων. (Ιωαννίδου-Παπαγιαννάκη, 1998, www.paspama.gr, 17/12/2007)



A.Μεταγγίσεις αίματος

Μεταγγίσεις αίματος αποτελούν τη βάση της θεραπείας. Οι μεταγγίσεις αίματος αποσκοπούν στα ακόλουθα:

α. Να επιτρέψουν την κανονική ανάπτυξη των πασχόντων παιδιών. Η καχεκτική εμφάνιση και το μικρό ύψος των άρρωστων παιδιών πριν από την εισαγωγή των τακτικών μεταγγίσεων σε αντιπαράθεση με την κανονική ανάπτυξη των νεότερων πασχόντων που μεταγγίζονται κανονικά, δεν αφήνει αμφιβολία για την ανάγκη εξασφάλισης ενός σχετικά υψηλού αιματοκρίτη με μεταγγίσεις αίματος. οι ανάγκες σε αίμα αυξάνονται ανάλογα με το συνολικό βάρος του ασθενούς.



β. Να επιτρέψουν την κανονική δραστηριότητα των πασχόντων στην εκπαίδευση και την εργασία τους και στην συμμετοχή τους στην κοινωνική ζωή.

γ. Να αποτρέψουν τις οστικές παραμορφώσεις και την ανάπτυξη εξωμυελικών εστιών αιμοποίησης. Με τις τακτικές μεταγγίσεις, σήμερα η εμφάνιση των παιδιών με μεσογειακή αναιμία δεν διαφέρει σημαντικά από το φυσιολογικό, ενώ παλαιότερα όταν ο φόβος των μεταγγίσεων ανέστελλε τους θεράποντες από την απόφαση να μεταγγίσουν τους ασθενείς τους, οι τελευταίοι εμφάνιζαν φοβερές δυσμορφίες και

μεγάλες εξωμυελικές μάζες ερυθροποιητικού ιστού με νευρολογικά σύνδρομα και έντονους πόνους. (Λουκόπουλος, Βοσκαρίδου)

Άλλοτε οι μεταγγίσεις χορηγούνταν σε αραιά χρονικά διαστήματα με αποτέλεσμα η αιμοσφαιρίνη του πάσχοντος να διατηρείται σε χαμηλά επίπεδα. Σήμερα προτιμάται από τους περισσότερους οι μεταγγίσεις να είναι να γίνονται συστηματικά κάθε 2-4 εβδομάδες ώστε να διατηρείται η αιμοσφαιρίνη του θαλασσαιμικού σε επίπεδα 10 - 14 gr/dl. Έτσι ο ασθενής ζει πιο άνετη ζωή, ενώ αποφεύγονται-με αναστολή της έντονης αιμοποιίας- οι μεγάλες οστικές παραμορφώσεις. . Παράλληλα με τη συστηματική μετάγγιση επιβραδύνεται η διόγκωση του σπλήνα και αποφεύγονται οι καρδιολογικές και ενδοκρινολογικές επιπλοκές, ενώ περιορίζεται στο ελάχιστο η εμφάνιση σοβαρών λοιμώξεων. (Γαρδίκας, 2003, www.paspama.gr, 17/12/2007)

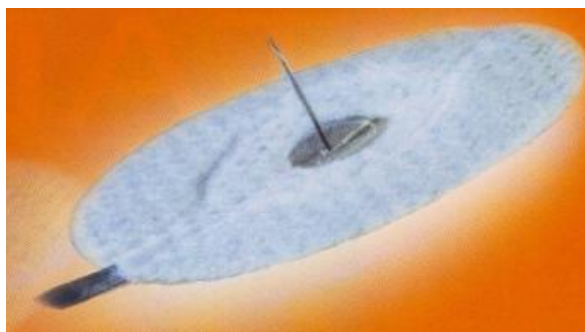
Στις περισσότερες περιπτώσεις σήμερα στην Ελλάδα, το αίμα χορηγείται σε ειδικές μονάδες μεσογειακής αναιμίας που έχουν αναπτυχθεί σε πολλά νοσοκομεία της χώρας και εξυπηρετούν κατά τον καλύτερο δυνατό τρόπο τους ασθενείς χωρίς αυτοί να πρέπει να εισαχθούν στις κλινικές. Το αίμα χορηγείται με ρυθμό 3-5 ml ανά λεπτό (δύο μονάδες συμπυκνωμένων ερυθρών σε 3-4 ώρες). (Λουκόπουλος, Βοσκαρίδου, www.paspama.gr, 17/12/2007)



Εικόνα 12: Αίθουσα μετάγγισης αίματος.

Β.Αποσιδήρωση

Με κάθε μονάδα αίματος προστίθενται στον οργανισμό περίπου 180 mg σιδήρου (Fe) η συσσώρευση του οποίου με την πάροδο του χρόνου οδηγεί σταδιακά στην καταστροφή των κυττάρων, με αποτέλεσμα την λειτουργική ανεπάρκεια ζωτικών οργάνων όπως το ήπαρ, η καρδιά, το πάγκρεας, οι ενδοκρινείς αδένες, κ.λπ. Μοναδική θεραπεία αυτής της κατάστασης που ονομάζεται αιμοσιδήρωση είναι η αποσιδήρωση η οποία άρχισε να εφαρμόζεται συστηματικά στα μέσα της δεκαετίας του '70. Η αποσιδήρωση πραγματοποιείται με στάγδην υποδόρια έγχυση του φαρμάκου δεσφεριοξαμίνη (Desferal) διάρκειας τουλάχιστον 8 με 12 ωρών, με ειδική φορητή αντλία και η συνήθης δόση είναι 20-50 mg/kg σωματικού βάρους. Η συνήθης δόση είναι 0,5-2g ημερησίως εντός 8 ωρών. (Λουκόπουλος, Βοσκαρίδου, www.paspama.gr, 17/12/2007)

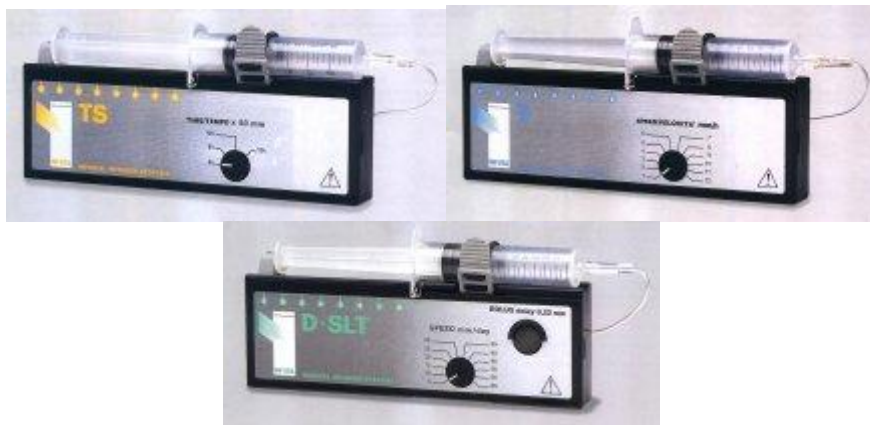


Εικόνα 13: Πεταλούδα αποσιδήρωσης.

Σε ορισμένες δε περιπτώσεις μπορεί να δοθεί και ενδοφλεβίως. Σήμερα η θεραπεία της αποσιδήρωσης εφαρμόζεται και με άλλες ουσίες που δίνονται από το στόμα σε μορφή χαπιού. Τέτοια είναι η ουσία της δεφεριπρόνης, που κυκλοφορεί με τη μορφή δύο σκευασμάτων του "Ferriprox" και του "Kelfer". Η δεφεριπρόνη δοκιμάζεται και σε συνδυασμό με τη δεσφεριοξαμίνη με πολύ καλά αποτελέσματα, ενώ νέες ουσίες που θα δίνονται από το στόμα ετοιμάζονται να δοκιμαστούν. Η δόση και το θεραπευτικό σχήμα πρέπει να εξατομικεύονται με σκοπό την επιτυχία αρνητικού ισοζυγίου στον κάθε θαλασσαιμικό. (www.paspama.gr, 17/12/2007)



Η εφαρμογή της θεραπείας προφυλακτικώς, αν ξεκινήσει με την αγωγή με μετάγγιση προφυλάσσει πιθανώς από την φόρτωση των ιστών από το σίδηρο. Βιταμίνη C σε μικρές δόσεις 150-250 mg ημερησίως από το στόμα φαίνεται ότι αυξάνει την απομάκρυνση, αν και μερικοί υποστηρίζουν ότι αυτή αυξάνει την τοξικότητα του σιδήρου στους ιστούς, ιδίως την καρδιά. Γι' αυτό συνίσταται να χορηγείται με προσοχή. (Γαρδίκας, 2003)



Εικόνα 14: Αντλίες για αργή υποδόρια έγχυση φαρμάκων. Εφαρμόζονται κυρίως στην διαδικασία αποσιδήρωσης ατόμων με μεσογειακή αναιμία. Διαθέτουν φωτεινή ένδειξη λειτουργίας της αντλίας, και αυτόματο έλεγχο των συναγερμών. Διαθέτουν συναγερμούς κακής θέσεως της μπαταρίας, ηλεκτρονικής δυσλειτουργίας, τέλος διαδρομής, φράξιμο καθετήρα, χαμηλής μπαταρίας. Η ταχύτητα ρυθμίζεται ώστε να αδειάζει μία σύριγγα των 10 cc σε 6-8-10-12 ώρες, ανά 50mm.

Γ. Σπληνεκτομή

Πολλές φορές μπορεί να χρειασθεί οι ασθενείς να υποβληθούν σε αφαίρεση του σπλήνα (σπληνεκτομή) λόγω υπερσπληνισμού. Ο υπερσπληνισμός 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. Η μέση ετήσια κατανάλωση αίματος υπολογίζεται σε ml συμπυκνωμένων ερυθρών αιμοσφαιρίων ανά kg βάρους σώματος με βάση την εξίσωση: ολικός όγκος σε ml μεταγγισθέντων συμπυκνωμένων ερυθρών ετησίως / βάρος σώματος σε kg (μέσο βάρος έτους). Από αυτό προκύπτει η αναγκαιότητα τακτικής παρακολούθησης των θαλασσαιμικών με καταγραφή του σωματικού βάρους αλλά και ακριβής γνώση του συνολικού όγκου αίματος που λαμβάνει ο θαλασσαιμικός ανά έτος. Επίσης, η τακτική και συστηματική παρακολούθηση του μεγέθους του σπλήνα με φυσική εξέταση αλλά και υπερηχογραφικά, επιβάλλεται. (www.phileleftheros.com, 17/12/2007, Λουκόπουλος, Βοσκαρίδου)

Η χειρουργική επέμβαση δεν είναι ιδιαίτερα επικίνδυνη. Οι κύριες μετεγχειρητικές φροντίδες που επιβάλλονται είναι η έγκαιρη κινητοποίηση του αναπνευστικού συστήματος για την αποτροπή ατελασιών και λοιμώξεων και ενδεχομένως της ανάπτυξης αντιδραστικής υπεζωκοτικής συλλογής που δεν είναι ασυνήθης. Επίσης επιβάλλεται έγκαιρη κινητοποίηση του ασθενούς για την αποφυγή φλεβοθρομβώσεων. (Λουκόπουλος, Βοσκαρίδου)

Μετά τη σπληνεκτομή είναι δυνατό να παρουσιαστεί θρομβοκυττάρωση (αύξηση του αριθμού των αιμοπεταλίων) όπου για την αντιμετώπισή της μπορούν να χρησιμοποιηθούν μικρές δόσεις ασπιρίνης. Προεγχειρητικά, συνιστάται εμβολιασμός έναντι του στρεπτόκοκκου της πνευμονίας (πνευμονιόκοκκος), του αιμόφιλου της ινφλουέντσας και του μηνιγγιτιδόκοκκου καθώς και χημειοπροφύλαξη μετεγχειρητικά. (www.paspama.gr, 17/12/2007, www.phileleftheros.com, 17/12/2007)

Δ. Μεταμόσχευση του μυελού των οστών

Η επιλογή της θεραπευτικής αυτής απόφασης εξακολουθεί να έχει τεχνικές και ηθικές δυσκολίες, οι αντιδράσεις και συζητήσεις για το ποιος έχει το ηθικό δικαίωμα να οδηγήσει τον ασθενή σε μια θεραπευτική πράξη με ποσοστά θανατηφόρας εξέλιξης εξακολουθούν να υπάρχουν.

Κύριες προϋποθέσεις και ευνοϊκοί παράγοντες είναι η ύπαρξη ιστοσυμβατού δότη, η καλή γενική κατάσταση του ασθενούς, η καλή καρδιακή λειτουργία, το μικρό μέγεθος του ήπατος και η χαμηλή φερριτίνη. (Λουκόπουλος, Βοσκαρίδου)

Η πρώτη μεταμόσχευση πραγματοποιήθηκε το 1981 και είναι δυνατό να προσφέρει μια οριστική θεραπεία στους πάσχοντες. Ήδη σε διάφορα μέρη έχουν γίνει προσπάθειες μεταμόσχευσης μυελού, με ποσοστό επιτυχίας 40-80%. Προϋποθέσεις επιτυχούς μεταμόσχευσης είναι:

- α) απόλυτη συμβατότητα δότη και δέκτη (δότης α' βαθμού συγγενής και ιδανικά μονωγενής δίδυμος) και
- β) ηλικία δέκτη <5 ετών, ώστε να είναι περιορισμένος ο αριθμός των προηγηθεισών μεταγίσεων, γιατί αυτές αυξάνουν την ευαισθητοποίηση του ατόμου σε αλλοαντιγόνα. (Ιωαννίδου-Παπακωνσταντίνου, 2003)

Η μέθοδος έχει θνησιμότητα 10% περίπου ενώ το πιο έμπειρο κέντρο στο Πέζαρο της Ιταλίας αναφέρει ποσοστά επιτυχίας 80% κατά μέσο όρο σε παιδιά έως 7 ετών. Σε μεγαλύτερα παιδιά τα αποτελέσματα δεν είναι εξίσου καλά. Για το λόγο αυτό πρέπει να γίνεται προσεκτική επιλογή των υποψηφίων προς μεταμόσχευση. (www.phileleftheros.com, 17/12/2007)

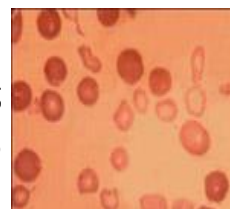
Η μεταμόσχευση μυελού των οστών αντιμετωπίζεται μόνο όταν ο πάσχων έχει υγιή αδέρφια. Ως ευνοϊκοί παράγοντες επίσης αναφέρονται η μικρή ηλικία και η καταστολή της μη αποδοτικής ερυθροποίησης με υπερμεταγίσεις πριν την μεταμόσχευση.

Η διαδικασία για την μεταμόσχευση στην μεσογειακή αναιμία δεν διαφέρει από εκείνη της αλλογενούς μεταμόσχευσης. Για την καταστροφή του θαλασσαιμικού

μυελού χρησιμοποιούνται φάρμακα όπως η βουσουλφάνη και η κυκλοφωσφαμίδη. Η τοξικότητα των παραπάνω μέτρων είναι υψηλή και αφορά τους πνεύμονες, το πεπτικό σύστημα, τους ενδοκρινείς αδένες και το νευρικό σύστημα. (Λουκόπουλος, Βοσκαρίδου)

Ε. Γονιδιακή θεραπεία

Η Γονιδιακή Θεραπεία, η οποία αποτελεί δυνητικά την οριστική θεραπευτική λύση για τη Μεσογειακή Αναιμία καθιστώντας τους ασθενείς ανεξάρτητους μεταγγίσεων αίματος, πέρασε τη χρονιά του 2006 από το πειραματικό στο κλινικό στάδιο. (Πρακτικά συνεδρίου, 2006)



Με την Γονιδιακή Θεραπεία γίνεται εισαγωγή γενετικού υλικού (π.χ. αντίγραφο φυσιολογικού γονιδίου) στα κύτταρα ενός οργανισμού με σκοπό την αποκατάσταση μιας παθολογικής κυτταρικής λειτουργίας. Στην περίπτωση της Μεσογειακής Αναιμίας, όπου η παραγωγή της αιμοσφαιρίνης είναι σημαντικά μειωμένη ή απουσιάζει εντελώς, η εισαγωγή του φυσιολογικού γονιδίου της β-σφαιρίνης στα πρώιμα αιμοποιητικά κύτταρα (αυτά που αυτοανανεώνονται και δίνουν γένεση σε όλα τα κύτταρα του αίματος) των ασθενών, αναμένεται να διορθώσει το πρόβλημα. Για τη μεταφορά του θεραπευτικού γονιδίου στα κύτταρα χρησιμοποιούνται κυρίως απενεργοποιημένοι, μη λοιμογόνοι ιοί στους οποίους αντικαθίσταται σημαντικό μέρος του γενετικού τους υλικού με το φυσιολογικό β-γονίδιο (ικοί φορείς). Οι ικοί φορείς διαθέτοντας τη φυσική ιδιότητα να μεταφέρουν γενετικό υλικό στα κύτταρα που εισέρχονται μεταφέρουν με αυτό τον τρόπο και το θεραπευτικό γονίδιο.

Η Μεσογειακή αναιμία αποτέλεσε κλασσικό στόχο της Γονιδιακής θεραπείας. Από το τέλος της δεκαετίας του 1980, ήταν από τις πρώτες ασθένειες στις οποίες ταυτοποιήθηκε μοριακά το πάσχον γονίδιο (β-σφαιρίνης). Τα αποτελέσματα των ερευνών, όμως, μέχρι το τέλος της δεκαετίας του '90 δεν επέτρεπαν αισιοδοξία για ριζικό θεραπευτικό όφελος στις κληρονομικές αιμοσφαιρινοπάθειες. Τα τελευταία πέντε χρόνια, αντιθέτως, τα επιστημονικά δεδομένα από μελέτες διάφορων ερευνητικών κέντρων δικαιολογούν την έναρξη κλινικών μελετών γονιδιακής θεραπείας σε ασθενείς με θαλασσαιμία. Αυτό έγινε εφικτό με τη χρήση ικών φορέων νεότερης γενιάς οι οποίοι είναι και πιο αποτελεσματικοί και πιο ασφαλείς. Οι φορείς

αυτοί χρησιμοποιήθηκαν ήδη σε μελέτες σε ζωικά μοντέλα της νόσου (ποντίκια με μεσογειακή αναιμία) και τα αποτελέσματα ήταν θεαματικά : η παραγωγή της αιμοσφαιρίνης ανέβηκε στα επιθυμητά επίπεδα και το θεραπευτικό αποτέλεσμα φαίνεται να είναι μόνιμο. (Πρακτικά συνεδρίου, 2006)

Στ. Μεταμόσχευση αρχέγονων κυττάρων ομφαλίου λώρου (Βλαστικά κύτταρα)



Τα τελευταία 10 χρόνια έχει αναπτυχθεί στις Η.Π.Α., αλλά και την Ευρώπη, η συλλογή αίματος από τον ομφάλιο λώρο τη στιγμή του τοκετού.

Τα βλαστικά κύτταρα είναι μοναδικά και μπορούν να συλλεχθούν μόνο από τον ομφάλιο λώρο τη στιγμή του τοκετού και αμέσως μετά την απομάκρυνση από αυτόν, του νεογέννητου. Με τον τρόπο αυτό εξασφαλίζεται 100% συμβατότητα σε περίπτωση μελλοντικής ανάγκης μεταμόσχευσης βλαστικών κυττάρων.

Το αίμα συλλέγεται σε ειδική «σακούλα αίματος», σφραγίζεται και αποστέλλεται με courier (σε διάστημα μέχρι 72 ωρών από τη συλλογή του και διατηρούμενο σε θερμοκρασία δωματίου) σε ειδική τράπεζα αίματος στην Αυστρία. Εκεί καταψύχεται σε θερμοκρασία -176°C και αποθηκεύεται μέχρι να ζητηθεί από τους γονείς. Αφού αποθηκευτεί – και μέσα σε 6 εβδομάδες – αποστέλλονται στους γονείς τα πιστοποιητικά παραλαβής και φύλαξης, καθώς και μία μοναδική ταυτότητα (ID number) για το συγκεκριμένο δείγμα αίματος.



Εικόνα 15: Τράπεζα αίματος και ειδικό μηχάνημα φύλαξης βλαστοκυττάρων.

Η σύγχρονη θεραπευτική αγωγή έχει σαφώς βελτιώσει το προσδόκιμο επιβίωσης των ασθενών. Η επιβίωση ατόμων με θαλασσαιμία σε ηλικία 20 ετών ήταν 52% για αυτούς που είχαν γεννηθεί στις αρχές της δεκαετίας του 1960 και 88% για αυτούς που είχαν γεννηθεί στις αρχές της δεκαετίας του 1970. (www.lifecord.gr, 17/12/2007)

Μετά την γέννηση τα κύτταρα αυτά που θεωρούνται οι «δομικοί λίθοι» καταλήγουν στον μυελό των οστών απ' όπου συνεχώς πολλαπλασιάζονται και δημιουργούν:

- Τα ερυθρά αιμοσφαίρια που μεταφέρουν οξυγόνο στον οργανισμό.
- Τα λευκά αιμοσφαίρια που είναι η άμυνα του οργανισμού στις ασθένειες.
- Τα αιμοπετάλια που βοηθούν στην πήξη του αίματος μετά από πληγή.
- Όλα τα άλλα κύτταρα που συνθέτουν το αίμα και το ανοσοποιητικό μας σύστημα.

Τα βλαστικά κύτταρα χρησιμοποιούνται εδώ και περισσότερα από τριάντα χρόνια για τη θεραπεία νοσημάτων του αίματος και του ανοσοποιητικού συστήματος στο πλαίσιο θεραπευτικών αγωγών ενάντια σε πολλές ασθένειες. Το αίμα του ομφάλιου λώρου περιέχει, εκτός από ώριμα κύτταρα αίματος, βλαστικά κύτταρα, που είναι η πηγή της αιματολογικής ανανέωσης. Γι' αυτό το λόγο, το αίμα από τον ομφάλιο λώρο χρησιμοποιείται κυρίως αντί μυελού οστών σε μεταμοσχεύσεις.

Ένας πρακτικός και σημαντικός λόγος που προτιμάται η συλλογή βλαστικών κυττάρων από το ομφαλοπλακουντιακό αίμα, σε σχέση με αυτή του μυελού των οστών, είναι το γεγονός ότι το δείγμα είναι άμεσα διαθέσιμο στο ίδιο το παιδί και την οικογένειά του. Στις μέρες μας, σε περιπτώσεις κάποιας σοβαρής κακοήθειας του αίματος, όπως οξείες ή χρόνιες λευχαιμίες και μυελοδυσπλαστικά σύνδρομα, οι γιατροί ανατρέχουν σε εύρεση συμβατού δότη με τον ασθενή. Το 30%-50% των περιπτώσεων δεν βρίσκουν συμβατό δότη για να αποφευχθεί η απόρριψη του μοσχεύματος ή δεν βρίσκουν συμβατό δείγμα εγκαίρως.

Η συλλογή του δείγματος βλαστικών κυττάρων γίνεται με τον ίδιο ακριβώς τρόπο όπως και με το φυσιολογικό τοκετό. Η διαδικασία συλλογής των βλαστικών κυττάρων είναι σύντομη και απλή. Πραγματοποιείται αμέσως μετά την ολοκλήρωση του τοκετού. Πρόκειται για μια εντελώς ανώδυνη και ακίνδυνη διαδικασία, τόσο για τη μητέρα όσο και για το νεογέννητο. Διαρκεί λιγότερο από 10 λεπτά. Το αίμα συλλέγεται μετά τον τοκετό από τον ομφάλιο λώρο που έχει ήδη αποκοπεί από το παιδί και δεν αποτελεί πλέον μέρος του σώματος της μητέρας. (www.lifecord.gr, 17/12/2007)

Z. Διατροφή

Η διατροφή κατέχει σημαντικότατο 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. 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 απορρόφηση του μειώνεται από την παρουσία δημητριακών, γαλακτοκομικών προϊόντων τσαγιού ή καφέ και αυξάνεται από τροφές πλούσιες σε βιταμίνη C, όπως τα πορτοκάλια, τα ακτινίδια κλπ καθώς και από την παρουσία κρέατος, ξυδιού, αλκοόλ, σάλτσας σόγιας, πίκλες κ.α.(www.inhealth.gr, 17/12/2007, www.cydadiet.org, 17/12/2007)

19. Προβλήματα του αρρώστου-Επιπλοκές

Αρκετές είναι οι επιπλοκές που προέρχονται από τις συχνές μεταγγίσεις αίματος, όπως διάφορες ιικές λοιμώξεις (ηπατίτιδα Β, C, HIV), αλλά και από τα φάρμακα. Συχνά προκαλούνται πρόσθετες επιπλοκές, όπως διαβήτης και άλλες ορμονικές διαταραχές, καθώς και προβλήματα ανάπτυξης, που επηρεάζουν πολύ την ψυχολογική κατάσταση των θαλασσαιμικών, ειδικά δε των εφήβων. Οι συχνές μεταγγίσεις, η αποσιδήρωση και οι επιπλοκές τους είναι ο λόγος, για τον οποίο τα θαλασσαιμικά άτομα και ιδιαίτερα οι έφηβοι, αποφεύγουν να υποβάλλονται στη θεραπεία, γιατί επηρεάζεται σημαντικά ο τρόπος ζωής τους. Σε γενικές γραμμές, εκτιμάται ότι τα κορίτσια είναι πιο συνεργάσιμα και ακολουθούν με μεγαλύτερη πειθαρχία τις ιατρικές συμβουλές για τη διαδικασία μετάγγισης και αποσιδήρωσης, με αποτέλεσμα να παρουσιάζονται λιγότερα προβλήματα στη θεραπεία.

Άμεσες επιπλοκές: Οι επιπλοκές αυτές είναι απόρροια των συχνών μεταγγίσεων και της καθημερινής αποσιδήρωσης.

Από τις συχνές μεταγγίσεις μπορεί να παρουσιαστούν:

1. **Πυρετικές ή αλλεργικές αντιδράσεις.** Κατά τη μετάγγιση είναι δυνατόν να διέλθουν μικρές ποσότητες πλάσματος, λευκών, αιμοπεταλίων, τοξινών ή αλλοαντισωμάτων και να προκαλέσουν τέτοιες αντιδράσεις. Τα τελευταία χρόνια με τη χρήση σύγχρονων τεχνικών φιλτραρίσματος ή πλυμένων ερυθρών, οι επιπλοκές αυτές έχουν σημαντικότερα περιοριστεί.

2. **Ασυμβατότητα και οξείες αιμολυτικές αντιδράσεις.** Η επιπλοκή αυτή είναι πολύ σπάνια, χάρη στο σχολαστικό έλεγχο των αιμοδοσιών, στη συμβατότητα των μονάδων αίματος μεταξύ δότη και λήπτη.
3. **Μετάδοση αιματογενών νοσημάτων.** Ο κίνδυνος μετάδοσης τέτοιων νοσημάτων, όπως είναι το AIDS η ηπατίτιδα (B,C,D και G), και η σύφιλη, είναι μηδαμινός, γιατί οι ασθενείς αυτοί μεταγγίζονται μόνο με ερυθρά αιμοσφαίρια, στα οποία δεν βρίσκονται οι ιοί και στο γεγονός ότι γίνεται σχολαστική επιλογή των αιμοδοτών και εξονυχιστικός εργαστηριακός έλεγχος των χορηγούμενων μονάδων.
4. **Αλλοανοσοποίηση.** Από την χρήση της καθημερινής αποσιδήρωσης μπορεί να εμφανιστούν: Τοπικές αλλεργικές ή φλεγμονώδεις αντιδράσεις Ενδέχεται να παρουσιαστούν στο σημείο της υποδόριας έγχυσης προκαλώντας οίδημα, ερυθρότητα, θερμότητα, κνησμό και πόνο.
5. **Συστηματική αλλεργική αντίδραση.** Είναι σπάνια επιπλοκή της Δεσφεριοξαμίνης.
6. **Διαταραχές από τους οφθαλμούς και τα αυτιά.** Μπορεί να προκληθούν όταν τα επίπεδα της φεριτίνης είναι χαμηλά και συνεχίζεται η χρήση υψηλών δόσεων του φαρμάκου.
7. **Οστεοπενία και δυσμορφίες των οστών.** Επιπλοκές που εμφανίζονται μετά από μακροχρόνια χρήση της χηλικής ουσίας Δεσφεριοξαμίνης.

Μακροχρόνιες ή απώτερες επιπλοκές: Οι επιπλοκές αυτές είναι απόρροια της συσσώρευσης του σιδήρου στα ζωτικά όργανα (αιμοσιδήρωσης), όταν δεν ακολουθείται συστηματικά η μέθοδος της αποσιδήρωσης. (www.thalassemia.gr, www.inhealth.gr, www.noesi.gr, www.paspama.gr. 17/12/2007)

Καρδιολογικές επιπλοκές

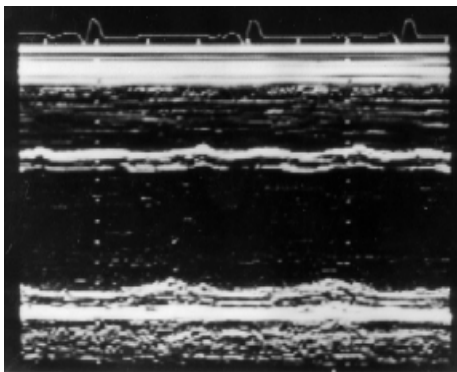
Βασικοί παθοφυσιολογικοί μηχανισμοί στην ομόζυγο β-μεσογειακή αναιμία οι οποίοι επηρεάζουν την καρδιακή λειτουργία είναι α) η αιμόλυση και η χρόνια αναιμία των ασθενών και β) η εναπόθεση του σιδήρου ο οποίος προκύπτει από την καταστροφή των ερυθρών αιμοσφαιρίων.

Η χρόνια αναιμία δημιουργεί αύξηση των αναγκών των ιστών σε αιμάτωση, την ανάγκη της υπερκινητικής κυκλοφορίας η οποία προσπαθεί να καλύψει τις αυξημένες αυτές ανάγκες και τις αναγκαίες προσαρμογές της καρδιάς στην κατάσταση αυτή. Οι διαστάσεις της αριστερής κοιλίας αυξάνονται, το κλάσμα εξωθήσεως επίσης είναι αυξημένο σε σχέση με φυσιολογικούς μάρτυρες με αποτέλεσμα ο όγκος παλμού να είναι μεγαλύτερος και το τελικό αποτέλεσμα που προκύπτει να είναι η αυξημένη καρδιακή παροχή. (Πρακτικά συνεδρίου, 2006)

Η εναπόθεση σιδήρου από την άλλη πλευρά δημιουργεί την βαθμιαία καταστροφή και δυσλειτουργία των οργάνων στα οποία εναποτίθεται. Η επίδραση της αιμοχρωμάτωσης στον καρδιακό μυ έγκειται στην υπερτροφία των μυϊκών ινών, την καταστροφή τους και την ανάπτυξη ινώδους ιστού. Η μείωση αυτή των ενεργών μυϊκών ινών, όχι μόνον στην αριστερή αλλά και στη δεξιά κοιλία όπως και στο τοίχωμα των κόλπων επιφέρει μία βαθμιαία έκπτωση της συσπαστικότητας του μυοκαρδίου.

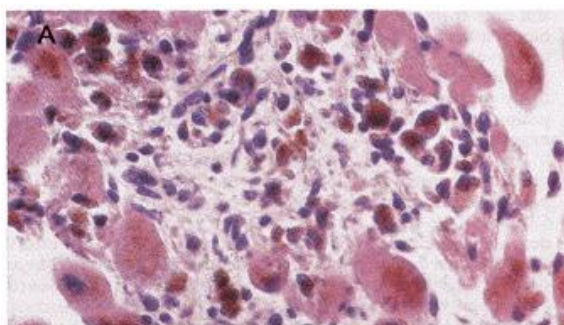
Έτσι η καρδιακή δυσλειτουργία, με την κλινική εικόνα της καρδιακής ανεπάρκειας, είναι μια από τις πλέον επικίνδυνες επιπλοκές της νόσου. Η θεραπεία αποσιδήρωσης είναι η μοναδική αποδεδειγμένη μέθοδος πρόληψης της επικίνδυνης αυτής επιπλοκής. Πέρα όμως από την καρδιακή δυσλειτουργία άλλες καρδιακές επιπλοκές στην πορεία των ασθενών αποτελούν η περικαρδίτιδα, οι αρρυθμίες και οι διαταραχές κολποκοιλιακής αγωγής.

Η περικαρδίτιδα, συχνότερη παλαιότερα και σπανιότερη σήμερα, ήταν μια ένδειξη φλεγμονώδους διεργασίας, χωρίς να έχει διευκρινιστεί πλήρως ο παθοφυσιολογικός μηχανισμός της εμφάνισής της. Σπάνια είχε χρειαστεί στο παρελθόν, παροχέτευση για την αντιμετώπισή της.



Εικόνα 16: Ηχοκαρδιογραφική εικόνα ασθενούς με καρδιακή ανεπάρκεια. Είναι χαρακτηριστική η πτωχή κινητικότητα των τοιχωμάτων της αριστερής κοιλίας

Οι αρρυθμίες απεναντίας παραμένουν πρόβλημα και ενόχληση για τους θαλασσαιμικούς ασθενείς. Συνήθως είναι υπερκοιλιακές, δηλαδή καλοήθειες, αλλά συμπτωματικές. Εμφανίζονται με την μορφή εκτάκτων συστολών, παροξυσμικών ρυθμικών ταχυκαρδιών ή και κολπικής μαρμαρυγής. Δεν συνοδεύουν κατ'ανάγκη συστολική καρδιακή δυσλειτουργία και δεν έχουν προγνωστική αξία. Θεραπεία χρειάζεται όταν παρουσιάζεται κολπική μαρμαρυγή ή συμπτωματικές ταχυκαρδίες. Σπανιότερα εμφανίζονται κοιλιακές αρρυθμίες με την μορφή των εκτάκτων συστολών, των ζευγών ή και κοιλιακής ταχυκαρδίας. Η τελευταία είναι πιθανά επικίνδυνη για την ζωή του ασθενούς και για το λόγο αυτό εφαρμόζονται φαρμακευτικές αλλά και πιο πολύπλοκες μηχανιστικές θεραπείες όπως η τοποθέτηση συσκευών ανάταξης της αρρυθμίας (απινιδωτές). (Πρακτικά συνεδρίου, 2006)



Εικόνα 17: Ιστολογική μελέτη μυοκαρδίου ασθενούς με β-μεσογειακή αναιμία με καρδιακή ανεπάρκεια και εικόνα μυοκαρδίτιδας

Ηπατολογικές επιπλοκές

Οι θαλασσαιμικοί ασθενείς αποτελούν μια ιδιαίτερη ομάδα ηπατολογικών ασθενών. Χαρακτηρίζονται από διαφορετική ηλικιακή διαστρωμάτωση, ποικιλομορφία

παθογένειας της ηπατικής νόσου, τροποποιημένη κλινική και εργαστηριακή εικόνα και βαρύτερη πορεία της νόσου, σχετιζόμενη εντόνως με την ηλικία. Έτσι εμφανίζουν τόσο διαφορετικές θεραπευτικές δυνατότητες, όσο και το προσδόκιμο απάντησης στην εκάστοτε θεραπεία. Επίσης πρέπει να συνυπολογίζεται και το γεγονός της χρόνιας βιολογικής και ψυχολογικής επιβάρυνσης. Αποτελούν επίσης μια ομάδα ασθενών στην οποία οι βασικές αρχές αξιολόγησης της ηπατικής νόσου, όπως η διακύμανση των τρανσαμινασών, τα επίπεδα ιαιμίας και η βιοψία ήπατος εμφανίζουν διαγνωστική απόκλιση. Οι θεραπευτικές αποφάσεις και οι χειρισμοί των επιπλοκών, απαιτούν συχνά εξατομίκευση και στενή συνεργασία των αιματολόγων, της αιμοδοσίας και των ηπατολόγων.

Τα παιδιά που πάσχουν από μεσογειακή αναιμία και υφίστανται συχνά μεταγγίσεις, είναι πιο επιρρεπή στην απόκτηση διαφόρων ιογενών νοσημάτων όπως η ηπατίτιδα Β και C, ο ιός HIV κ.α. Η επίπτωση αυτών σχετίζεται, όπως είναι φυσικό, με τον επιπολασμό των νοσημάτων στη δεξαμενή των αιμοδοτών και εμφανίζει μια αύξουσα τάση με την πάροδο της ηλικίας. Ο συστηματικός εμβολιασμός έναντι της ηπατίτιδας Β έχει περιορίσει σημαντικά τον επιπολασμό της νόσου στις μικρότερες ηλικίες, ενώ η συλλοίμωξη με τους δύο ιούς δεν είναι ιδιαίτερα συχνή. Ωστόσο υπάρχει αναφορά για συνύπαρξη των δύο λοιμώξεων, σε λιγότερο αναπτυγμένες χώρες, μέχρι και στο 14% των πολυμεταγγιζόμενων. (Κουντουράς, Κοσκινάς, 2006)

Οι ασθενείς με θαλασσαιμία αντιμετωπίζουν πολλά προβλήματα στο ήπαρ λόγω της ηπατοτοξικής δράσης του σιδήρου. Πηγή προελεύσεως σιδήρου είναι η αυξημένη απορρόφηση του και κατά κύριο λόγο η αυξημένη προσφορά του από τα ερυθρά αιμοσφαίρια λόγω συχνών μεταγγίσεων που είναι απαραίτητες για τη φυσιολογική ανάπτυξη των ασθενών. Ο βαθμός ηπατικής ίνωσης σχετίζεται με την ηλικία, τον αριθμό μεταγγίσεων αλλά και το βαθμό υπερφορτώσεων του ηπατικού ιστού σε σίδηρο. Οι ασθενείς που βρίσκονται σε έντονο πρόγραμμα μεταγγίσεων, προοδευτικά αντιμετωπίζουν κίρρωση ήπατος.

Συγκριτικά με τα υπόλοιπα όργανα του σώματος, το ήπαρ αποτελεί την σημαντικότερη θέση εναπόθεσης σιδήρου. Συμπτώματα υπερφορτώσεως σιδήρου αρχίζουν όταν η στάθμη των αποθηκών του φτάσει στα 20 γραμμάρια (η στάθμη αυτή αντιστοιχεί με 100 μεταγγίσεις μονάδων αίματος, οι δε ασθενείς με θαλασσαιμία σχεδόν πάντοτε παρουσιάζουν σημεία ηπατικής νόσου σε ηλικία <10 ετών.

Κλινικώς η αιμοσιδήρωση αναγνωρίζεται από διόγκωση ήπατος (συνήθως ασυμπτωματική), μελάγχρωση δέρματος και αναστολή της φυσιολογικής αναπτύξεως του ατόμου και των δευτερευόντων χαρακτηριστικών του φύλου. Ο εργαστηριακός ηπατικός βιοχημικός έλεγχος ρουτίνας συνήθως είναι φυσιολογικός ή μπορεί να παρουσιάζει μικρή άνοδο των τρανσαμινασών. Ο ακτινολογικός έλεγχος περιλαμβάνει την αξονική τομογραφία η οποία δηλώνει τον βαθμό υπερφορτώσεως του ήπατος σε σίδηρο. (Πρακτικά συνεδρίου, 1988)

Η βιοψία του ήπατος αποτελεί το ιδανικό μέτρο αξιολόγησης της ηπατικής νόσου. Η θέση αυτή είναι ισχυρή, επειδή οι διάφορες άλλες προσεγγίσεις μέσω βιοχημικών ή απεικονιστικών δεικτών δεν έχουν αποδειχτεί αξιόπιστες στην αντιστοιχία τους προς τα ιστολογικά δεδομένα. Η διαγνωστική ακρίβεια είναι αρκετά υψηλή, όπως και η ασφάλεια. Σε ασθενείς με φυσιολογικές τρανσαμινάσες, οι οποίοι αποτελούν το 30% του συνόλου, επιβεβαιώνεται ιστολογικώς η ηπατίτιδα σε ποσοστό 30%, ενώ αντιθέτως, το 40% των ασθενών που παρουσιάζουν άνοδο των τρανσαμινασών μέχρι και δυο φορές πάνω από την ανώτατη φυσιολογική τιμή, δεν έχουν ηπατίτιδα ιστολογικώς. (Κουντουράς, Κοσκινάς, 2006)

Η θεραπεία των ασθενών με θαλασσαιμία και χρόνια ηπατίτιδα Β βασίζεται στη χορήγηση νουκλεοσιδικών αναλόγων (Λαμβουδίνη, Αδεφοβίρη), ενώ η χορήγηση ιντερφερόνης, λόγω των περιορισμένων αποτελεσμάτων και των ανεπιθύμητων ενεργειών, αποτελεί λιγότερο συχνή επιλογή. Η κύρια αντιπαράθεση με τη νόσο συντελείται στο πεδίο του έγκαιρου και επιτυχούς εμβολιασμού, με τη χορήγηση τριών δόσεων εμβολίου με διαφορά ενός μήνα.

Η θεραπεία της ηπατίτιδας C στους θαλασσαιμικούς ασθενείς βασίζεται στη χορήγηση ιντερφερόνης-α, απλής ή πεγκυλιωμένης. Συνήθως σε μονοθεραπεία ή σε συνδυασμό με ριμπαβιρίνη, γεγονός όμως που προσθέτει υψηλό ποσοστό ανεπιθύμητων ενεργειών, κυρίως λόγω της αιμόλυσης και της επιτάχυνσης του ρυθμού των μεταγγίσεων που δημιουργεί η ριμπαβιρίνη. Σημαντικά προβλήματα που ανακύπτουν κατά τη θεραπεία και αποτελούν συχνά αίτιο διακοπής της είναι η ουδετεροπενία ή η θρομβοπενία. Η αντιμετώπιση της αύξησης των μεταγγίσεων και της ουδετεροπενίας γίνεται με τη χορήγηση αυξητικών αιμοποιητικών παραγόντων. (Κουντουράς, Κοσκινάς, 2006)

Ενδοκρινικές διαταραχές

Είναι συνέπεια της χρόνιας αναιμίας και της αιμοσιδήρωσης. Κατά κανόνα, οι πάσχοντες από μεσογειακή αναιμία με επίπεδα φεριτίνης πάνω από 3.000 μg/l και αυξημένα ηπατικά ένζυμα εμφανίζουν σημαντική έκπτωση της λειτουργίας των ενδοκρινών αδένων σε σύγκριση με πάσχοντες χωρίς τις παραπάνω ανωμαλίες. Ωστόσο, ένα μικρότερο ποσοστό ασθενών εμφανίζει ενδοκρινολογικά προβλήματα χωρίς ιδιαίτερη επιβάρυνση με σίδηρο. Εδώ προφανώς ενοχοποιούνται και άλλοι μηχανισμοί όπως η χρόνια αναιμία, η κακή ηπατική λειτουργία, η ατομική υπερευαισθησία προς τον σίδηρο, κ.α., που επιφέρουν διαταραχή της μικροκυκλοφορίας και της φυσιολογικής λειτουργίας των ενδοκρινών αδένων. Οι συχνότερες ενδοκρινικές διαταραχές στη μεσογειακή αναιμία είναι η **καθυστέρηση της ανάπτυξης**, ο **υπογοναδισμός**, ο **υποθυρεοειδισμός**, ο **σακχαρώδης διαβήτης** και **υποπαραθυρεοειδισμός**. (Λουκόπουλος, Βοσκαρίδου)

A. Καθυστέρηση ανάπτυξης-υπογοναδισμός

Στο παρελθόν αποτελούσαν τις συχνότερες διαταραχές και αποδίδονταν στις ανεπαρκείς μεταγγίσεις και την χρόνια αναιμία. Σήμερα ενοχοποιείται η εναπόθεση σιδήρου στην υπόφυση και τις γονάδες. Αναστολή της ανάπτυξης μπορεί επίσης να επιφέρει η υπερβολή στην χορήγηση δεσφεριοξαμίνης σε παιδιά μικρότερα των 10 ετών πλήρης έλλειψη αυξητικής ορμόνης δεν έχει αποδειχθεί. Θεραπευτικά, σε ασθενείς με σοβαρή καθυστέρηση της σωματικής αύξησης έχει δοκιμασθεί η χορήγηση βιοσυνθετικής αυξητικής ορμόνης, η οποία επέφερε σχετική αύξηση του ρυθμού ανάπτυξης των ασθενών.

Ο υπογοναδισμός εκδηλώνεται ως καθυστέρηση ή αναστολή της έναρξης της εφηβείας. Τα κορίτσια εμφανίζουν πρωτοπαθή ή δευτεροπαθή αμηνόρροια που οφείλεται σε βλάβη ή/και των γονάδων. Στα αγόρια η καθυστέρηση της εφηβείας αποδίδεται κυρίως σε έλλειψη γοναδοτροφινών και λιγότερο σε ανεπάρκεια των γονάδων. Τέλος, στα κορίτσια η θεραπεία υποκατάστασης περιλαμβάνει την χορήγηση συνδυασμού οιστρογόνων και προγεστερόνης, ενώ στα αγόρια δίνεται τεστοστερόνη. (Λουκόπουλος, Βοσκαρίδου)

B. Υποθυρεοειδισμός

Ένας σημαντικός αριθμός ασθενών με μεσογειακή αναιμία (περίπου 6%) μπορεί να εμφανίσει πρωτοπαθή υποθυρεοειδισμό με ή χωρίς κλινικά σημεία, ιδίως όταν συνυπάρχουν και άλλες ενδοκρινοπάθειες. Οι γυναίκες αναπτύσσουν υποθυρεοειδισμό νωρίτερα από τους άνδρες, μεταξύ των ηλικιών 11 και 20 ετών. Οι ασθενείς έχουν ανάγκη θεραπείας υποκατάστασης με θυροξίνη και πρέπει να παρακολουθούνται συστηματικά με έλεγχο των θυρεοειδικών ορμονών. (Λουκόπουλος, Βοσκαρίδου)

Γ. Υποπαραθυρεοειδισμός

Το 4% των πασχόντων από μεσογειακή αναιμία έχουν υποπαραθυρεοειδισμό. Οι άνδρες προσβάλλονται συχνότερα κυρίως μεταξύ των ηλικιών 16 και 20 ετών, ιδιαίτερα όταν συνυπάρχει βαρεία αιμοχρωμάτωση. Χαρακτηριστικά συμπτώματα της υπασβεστιαμίας είναι ο κνησμός, τα νυγμώδη άλγη και το μυρμήγκιασμα των άκρων. Εάν δεν χορηγηθεί άμεσα ασβέστιο μπορεί να εμφανισθεί τετανία. (Λουκόπουλος, Βοσκαρίδου)

Γ. Ινσουλινοεξαρτώμενος διαβήτης

Ο διαβήτης προσβάλλει το 5% περίπου των πασχόντων από μεσογειακή αναιμία μεταξύ των ηλικιών 16 και 20 ετών. Η επιβίωση των ασθενών με διαβήτη είναι σαφώς μεγαλύτερη τα τελευταία χρόνια, γιατί η διάγνωση γίνεται νωρίτερα με συχνές μετρήσεις του σακχάρου μετά τη φόρτιση, ενώ η αποσιδήρωση γίνεται περισσότερο συστηματικά και καλύτερα. (Λουκόπουλος, Βοσκαρίδου)

Δ. Οστεοπόρωση

Εμφανίζεται μετά την ηλικία των 20 ετών, αλλά σε μερικές περιπτώσεις και νωρίτερα. Ενδεχομένως επιβαρύνεται και από την μείωση ή έλλειψη ορμονών του φύλου. Η έγκαιρη διάγνωση και αντιμετώπιση είναι απόλυτα αναγκαία, γιατί τα οστικά άλγη και τα κατάγματα αυξάνουν τη νοσηρότητα και επιδεινώνουν τη γενική κατάσταση των πασχόντων. Η διάγνωση γίνεται με τη μέτρηση της οστικής πυκνότητας και τον προσδιορισμό των αντίστοιχων ορμονών. Η θεραπεία υποκατάστασης στις γυναίκες περιλαμβάνει τη χορήγηση οιστρογόνων ή συνδυασμού

οιστρογόνων προγεστερόνης σε κύκλους, κάτω από κλινικό και εργαστηριακό ενδοκρινολογικό έλεγχο. Επί πλέον χορηγούνται ασβέστιο και βιταμίνη D. (Λουκόπουλος, Βοσκαρίδου)

E. Άλλα προβλήματα

1. **Διατροφή-συμπληρώματα.** Ο αυξημένος μεταβολισμός των ασθενών επιβάλλει καλή διατροφή και συμπληρώματα όπως το ασβέστιο, διάφορες βιταμίνες και κυρίως το φυλλικό οξύ που είναι απόλυτα αναγκαίο για την κάλυψη της υπερλειτουργίας της ερυθροποίησης.
2. **Χολολιθίαση.** Είναι συχνό εύρημα και επιβάλλει έλεγχο κατά διαστήματα όλων των πασχόντων με υπερηχογράφημα. Όταν υπάρχουν χολόλιθοι, έστω και χωρίς συμπτώματα συνιστάται χολοκυστεκτομή λόγω του κινδύνου απόφραξης και των λοιπών σοβαρών επιπλοκών. Ο συμβατικός τρόπος επέμβασης είναι προτιμότερος γιατί επιτρέπει την επισκόπηση και ψηλάφηση του ήπατος, αλλά και τη λήψη βιοπτικού υλικού, όταν αυτό κριθεί σκόπιμο.
3. **Έλκη κνημών.** Εμφανίζονται συχνά στους ενήλικους ασθενείς, είναι επίμονα, αποτρόπαια, οδυνηρά και οδηγούν σε αναπηρία. Οφείλονται στη χρόνια ανοξία και την κακή περιφερική κυκλοφορία, επιβαρύνονται όμως σημαντικά με τις επιμολύνσεις που είναι αναπόφευκτες. Η αντιμετώπισή τους είναι πάρα πολύ δύσκολη. Χρειάζεται σχολαστική καθαριότητα, τοπική χρήση αντιβιοτικών σε μορφή αλοιφών, ανάρροπη θέση του σκέλους στην ανάπαυση, περίδεση με ελαστικούς επιδέσμους στην ορθοστασία. Οι πλαστικές εγχειρήσεις σπάνια μόνο βοηθούν. Τελευταία έχει εφαρμοσθεί η τοπική θεραπεία με ενέσεις αυξητικών παραγόντων με σκοπό την προσέλκυση λευκοκυττάρων.
4. **Υπερουριχαιμία.** Οφείλεται στην αυξημένη παραγωγή ουρικού οξέως λόγω της αποδόμησης ενός τεράστιου αριθμού πυρήνων ερυθροβλαστών στο μυελό. Μπορεί να δημιουργήσει προβλήματα από τις αρθρώσεις και από τους νεφρούς. Επιβάλλει καλή ενυδάτωση, ενδεχομένως αλκαλοποίηση των ούρων και συνεχή λήψη αλλοπουρινόλης (Zyloic) σε δόση 100-300 mg ημερησίως.
5. **Τάση για θρομβώσεις.** Κατά βάση οφείλεται στα αιμοπετάλια, ο αριθμός των οποίων αυξάνεται σημαντικά ιδιαίτερα μετά την σπληνεκτομή. Στην περίπτωση αυτή έχουν σημειωθεί πολλές σοβαρές επιπλοκές του τύπου της

θρόμβωσης των ηπατικών φλεβών και της κάτω κοίλης ή της ανάπτυξης πνευμονικής υπέρτασης. Όταν ο αριθμός των αιμοπεταλίων υπερβαίνει τις 500.000/μl είναι σκόπιμη η χορήγηση αντι-αιμοπεταλιακών παραγόντων όπως η ασπιρίνη.

6. **Εξωμυελικές εστίες ερυθροποιητικού ιστού.** Αποτελούν συχνό εύρημα ιδιαίτερα σε ενήλικους ασθενείς με «ενδιάμεση» μορφή μεσογειακής αναιμίας. Συνήθως δεν επιφέρουν ενοχλήματα, ενίοτε όμως μπορούν να εξελιχθούν στην πλέον επίφοβη επιπλοκή της. Πρόκειται για τις περιπτώσεις, όπου ο ερυθροποιητικός μυελός ξεχειλίζει μέσα στον σπονδυλικό σωλήνα και πιέζει τον νωτιαίο μυελό, επιφέροντας πόνο και κυρίως κινητικές διαταραχές. Στις περιπτώσεις αυτές επιβάλλεται άμεση αποσυμπίεση, η οποία επιχειρείται με ακτινοβολία, υπερμεταγγίσεις και στην ανάγκη χειρουργικά.
7. **Οστεαλγίες-αρθραλγίες.** Εμφανίζονται στους ενήλικους, ιδιαίτερα στις αρθρώσεις που καταπονούνται περισσότερο. Ο πόνος είναι συχνά αφόρητος. Εκτός από τα αναλγητικά έχουν κατά καιρούς προταθεί η χορήγηση βιταμίνης D, η ανάρροπη θέση και η ανάπαυση. (Λουκόπουλος, Βοσκαρίδου)

	16-24 χρόνων (N=93)	> 25 χρόνων (N=129)
Υπογοναδισμός	41%	62%
Σακχαρώδης Διαβήτης	9%	21%
Υποθυροειδισμός	8%	17%
Υποπαραθυροειδισμός	1%	9%

Πίνακας 3: Οι πιο συχνές ενδοκρινολογικές επιπλοκές

Κεφάλαιο 2ο

Ειδικό μέρος

1.Μετάγγιση αίματος

Εισαγωγή

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

Οι Wintrobe et al αναφέρουν: « η μετάγγιση αίματος θα πρέπει να θεωρείται μάλλον ως μια επικίνδυνη και δυνητικά θανατηφόρα μορφή θεραπείας και γι' αυτόν το λόγο θα πρέπει να υπάρχουν σαφείς ενδείξεις για τη χορήγηση αίματος. Ο γιατρός πρέπει συνειδητά και υπεύθυνα να συζητήσει τα δυνητικά οφέλη έναντι των γνωστών κινδύνων. Όταν η χορήγηση αίματος ενδείκνυται ο γιατρός πρέπει να αποφασίσει αν ο άρρωστος χρειάζεται πλήρες αίμα ή προϊόντα αίματος και τι ποσότητα πρέπει να δοθεί».

Μια μονάδα αίματος περιέχει 450 ml περίπου αίμα και 60-70 ml διάλυμα ACD, που αποτελείται από κιτρικό νάτριο ως αντιπηκτικό, κιτρικό οξύ για ρύθμιση του pH και δεξτρόζη για συντήρηση των ερυθρών αιμοσφαιρίων. Μπορεί επίσης ως αντιπηκτικό να χρησιμοποιηθεί και ηπαρίνη (2.250 μονάδες ηπαρίνης σε 30 ml ισότονου διαλύματος NaCl). Στο διάλυμα ACD τα ερυθρά αιμοσφαίρια διατηρούνται βιώσιμα για 21 ημέρες και κατάλληλα να αποδίδουν αμέσως το οξυγόνο για 7 ημέρες.

Η συλλογή του αίματος γίνεται κάτω από άσηπτες συνθήκες από καλά επιλεγμένους δότες σε φιάλες ή πλαστικούς σάκους και φυλάσσεται σε ψυγείο (2-4°C). Το αίμα αυτό μπορεί να χορηγηθεί με ασφάλεια μέχρι την 21^η μέρα από τη λήψη του. Κατά τη συντήρηση του αίματος, επέρχονται σημαντικές μεταβολές στα έμμορφα συστατικά και στις περισσότερες ουσίες που περιέχονται στο πλάσμα. Έτσι, μέσα σε 6-12 ώρες από την αιμοληψία αρχίζει μια ταχεία καταστροφή των αιμοπεταλίων και των λευκών αιμοσφαιρίων και βραδεία καταστροφή των ερυθροκυττάρων, που ολοκληρώνεται μετά από 100-120 ημέρες. Από τα συστατικά του πλάσματος, σημαντικές μεταβολές, κατά τη συντήρηση, υφίστανται το κάλιο και η γλυκόζη του ορού, καθώς και ορισμένοι παράγοντες πήξης. Η πυκνότητα του καλίου αυξάνει λόγω καταστροφής των ερυθροκυττάρων, αλλά και λόγω εξόδου καλίου από τα μη ακόμα αιμολυμένα

ερυθροκύτταρα. Ο μεταβολισμός της γλυκόζης του πλάσματος και του ACD από τα ερυθροκύτταρα έχει ως αποτέλεσμα την παραγωγή και συσσώρευση γαλακτικού οξέος στον ορό και τη βαθμιαία ελάττωση του pH. Από τους παράγοντες πήξης, ο αντισταθμιστικός καταστρέφεται μέσα σε 24-48 ώρες, οι δε θρομβοπλαστίνη και προαξελερίνη καταστρέφονται κατά 50% μέσα σε 4 περίπου ημέρες. Λόγω των παραπάνω μεταβολών, θα πρέπει να γίνεται προσεκτική εκτίμηση της κατάστασης των αρρώστων και έλεγχος του χρόνου συντήρησης του αίματος που πρόκειται να χορηγηθεί. (Σαχίνη-Καρδάση, Πάνου, 2004)



Εικόνα 18: Συστήματα συλλογής αίματος

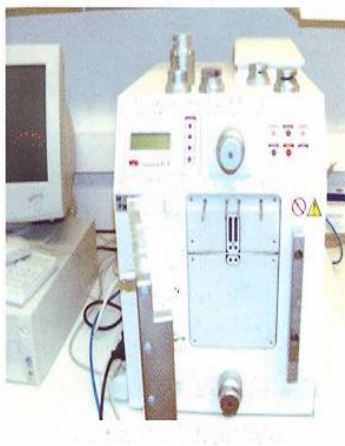
Αίμα και προϊόντα αίματος χρησιμοποιούμενα για μετάγγιση

A. Πλήρες αίμα

Ενδείκνυται για:

- i. Αποκατάσταση του όγκου του κυκλοφορούμενου αίματος, όπως σε shock και σε οξεία και μεγάλη αιμορραγία.
- ii. Σε αιμορραγικές καταστάσεις, για χορήγηση του παράγοντα πήξης που λείπει. Σήμερα επικρατεί η αντίληψη ότι πρέπει να χορηγείται ειδικά ο παράγοντας που λείπει και έτσι να αποφεύγεται η άσκοπη χορήγηση πλήρους αίματος.

- iii. Σε βαριά αναιμία, για βελτίωση της ικανότητας μεταφοράς οξυγόνου. Σε αναιμίες που αντιμετωπίζονται με άλλα θεραπευτικά μέσα, όπως κακοήθης αναιμία και χρόνιες υπόχρωμες αναιμίες, σπάνια προσφεύγουμε σε μετάγγιση αίματος. (Σαχίνη-Καρδάση, Πάνου, 2004)



Εικόνα 19: Συσκευή παρασκευής παραγώγων αίματος

B. Συμπυκνωμένα εναιωρήματα ερυθροκυττάρων

Είναι ερυθροκύτταρα που αποχωρίστηκαν από το πλάσμα με φυγοκέντρηση ή καθίζηση. Το 80% περίπου του πλάσματος αφαιρείται αυξάνοντας τον αιματοκρίτη του χορηγούμενου αίματος κατά 60-70%. Το πλάσμα χρησιμοποιείται για παρασκευή λευκωματίνης, κρυσταλλοειδούς της δεξαμενής ή γ-σφαιρίνης.

Ενδείκνυται σε:

- i. Αρρώστους που χρειάζονται μόνο ερυθροκύτταρα.
- ii. Αρρώστους με βαριά αναιμία, όπου ο όγκος του αίματος είναι σχετικά φυσιολογικός.
- iii. Αρρώστους με καρδιακή ανεπάρκεια.

Τα συμπυκνωμένα εναιωρήματα ερυθροκυττάρων χορηγούνται με βελόνα μεγάλου διαμετρήματος, ο δε χρόνος ροής είναι βραδύτερος από εκείνον του πλήρους αίματος. (Σαχίνη-Καρδάση, Πάνου, 2004)

Γ. Μετάγγιση αιμοπεταλίων

Γίνεται σε αρρώστους με σοβαρού βαθμού θρομβοπενία (ελάττωση των αιμοπεταλίων στο κυκλοφορούμενο αίμα), για έλεγχο ή πρόληψη αιμορραγίας.

Βιώσιμα αιμοπετάλια μπορούν να χορηγηθούν με τις παρακάτω μορφές:

- i. *Νωπό αίμα*: αναπληρώνει ερυθροκύτταρα και αιμοπετάλια.
- ii. *Πλάσμα πλούσιο σε αιμοπετάλια*: περιέχει το 80-90% των αρχικών αιμοπεταλίων.
- iii. *Εναιώρημα αιμοπεταλίων*: διατηρεί σχεδόν όλα τα αρχικά αιμοπετάλια σε βιώσιμη κατάσταση αλλά σε μειωμένο όγκο και εξαλείφει τον κίνδυνο κυκλοφορικής υπερφόρτωσης.

Η χρήση συμβατών αιμοπεταλίων έχει περισσότερα πλεονεκτήματα και μειώνει τον κίνδυνο σχηματισμού αντισωμάτων.

Μεταγγίσεις αιμοπεταλίων γίνονται για θεραπεία λευχαιμίας, απλαστικής αναιμίας και θρομβοπενίας, με παράλληλη χορήγηση χημειοθεραπευτικών. (Σαχίνη-Καρδάση, Πάνου, 2004)



Εικόνα 20: Για τη συλλογή αιμοπεταλίων χρησιμοποιείται ο διαχωριστής κυττάρων Comtec Fresenius αλλά και ο CS 3000 Plus Baxter με σετ διπλής βελόνας.

Δ. Χορήγηση κοκκιοκυττάρων

Χορηγούνται σε αρρώστους με βαριά και προσωρινή καταστολή του μυελού των οστών. Η επιβίωση των κοκκιοκυττάρων είναι βραχεία και η διαδικασία εξασφάλισης επαρκούς αριθμού κοκκιοκυττάρων είναι πολύπλοκη και πολύ ακριβή. Σήμερα διατίθενται από λίγες μόνο τράπεζες αίματος. (Σαχίνη-Καρδάση, Πάνου, 2004)

Ε. Πλάσμα αίματος

1. Νωπό πλάσμα (πλάσμα σε υγρή κατάσταση): διατηρείται για 12 μήνες σε σκοτεινό δωμάτιο και σε 14-20°C. Το ηλιακό φως προκαλεί μετουσίωση των πρωτεϊνών, ενώ η ψύξη ενισχύει το σχηματισμό πηγμάτων.

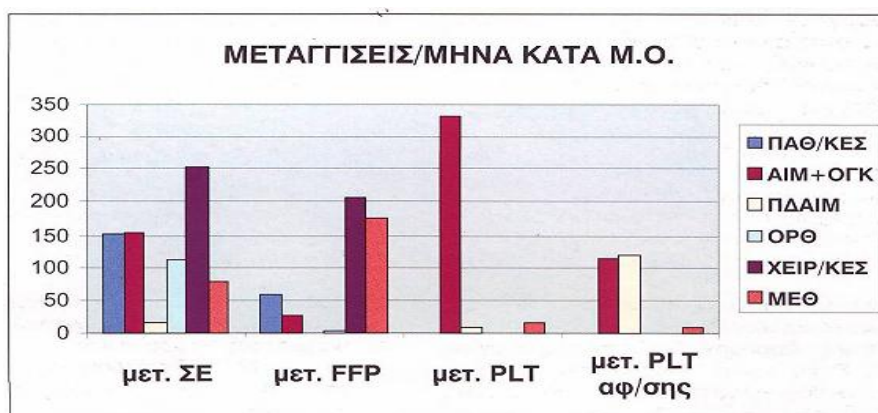
Κλινικές εφαρμογές (χρησιμοποιείται με μειωμένη συχνότητα):

- i. Θεραπεία διαταραχών πήξης του αίματος.
 - ii. Διόρθωση υπογκαιμίας εξαιτίας εκλεκτικής απώλειας πλάσματος.
 - iii. Διόρθωση υπογκαιμίας σε οξεία απώλεια αίματος, όταν η άμεση χορήγηση πλήρους αίματος είναι αδύνατη.
2. Πλάσμα που ψύχθηκε σε νωπή κατάσταση ή ξηρό κλίμα: το τελευταίο διαχωρίζεται αμέσως σε θερμοκρασία δωματίου και η ανασύστασή του γίνεται λίγες ώρες πριν από τη χρησιμοποίησή του, με προσθήκη 400ml αποσταγμένου νερού ελεύθερου από πυρετογόνες ουσίες. Πλάσμα που ψύχθηκε σε νωπή κατάσταση πρέπει να διατηρείται σε θερμοκρασία -20°C, γι' αυτό και η μεταφορά του πρέπει να γίνεται σε υποδοχείς με ξηρό πάγο για διατήρηση της θερμοκρασίας.
3. Συμπυκνωμένα προϊόντα του παράγοντα VIII, ανθρώπινης προέλευσης: Αυτά αυξάνουν εύκολα την πυκνότητα του παράγοντα VIII του πλάσματος του αιμορροφιλικού σε 60-80%. Η παρασκευή τους απαιτεί πολλούς δότες, γι' αυτό και οι διαθέσιμες ποσότητες είναι μικρές.
4. Κρουϊζήμα της δεξαμενής: Αποτελεσματικό για θεραπεία της αιμορροφιλίας Α.
5. Συμπυκνωμένη ανθρώπινη λευκωματίνη (human serum albumin): Πλάσμα αίματος από διάφορους αιμοδότες αναμιγνύεται και αποστειρώνεται. Η αποστείρωση γίνεται με διήθηση και στη συνέχεια με θέρμανση του τελικού προϊόντος σε 60°C για 10

ώρες. Στο εμπόριο, η ανθρώπινη λευκωματίνη κυκλοφορεί ως διάλυμα 20% σε ισότονο διάλυμα χλωριούχου νατρίου ή γλυκόζης, σε φιαλίδια των 50ml. Το πλεονέκτημα της λευκωματίνης έναντι του πλάσματος είναι ότι, λόγω της αποστείρωσης, είναι απαλλαγμένη από ιούς ηπατίτιδας. Το μειονέκτημά της είναι το υψηλό κόστος.

Κλινικές εφαρμογές:

- Û Σε αρρώστους με υπογκαιμικό shock: αυξάνει τον κυκλοφορούμενο όγκο αίματος.
- Û Σε αρρώστους με υποπρωτεϊναιμία: αυξάνει τη λευκωματίνη του αίματος. (Σαχίνη-Καρδάση, Πάνου, 2004)



Πίνακας 4: Μεταγγίσεις προϊόντων αίματος σε κλινικές

Αντικείμενα που χρησιμοποιούνται στη μετάγγιση αίματος

1. Αντισηπτική διάλυση (Betadine)



2. Τολύπια βαμβακιού



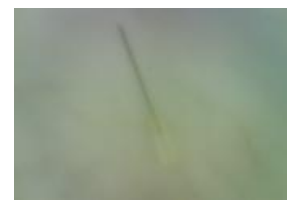
3. Αποστειρωμένες μικρές γάζες



4. Συσκευή μετάγγισης αίματος



5. Βελόνες διαμετρήματος 18-19G



6. Σύριγγες των 5 ή 10 ml



7. Το αίμα που θα χορηγηθεί



8. Ελαστικός σωλήνας ή ελαστική ταινία μήκους 37,5 cm



9. Νεφροειδές



10. Ψαλίδι



11. Λευκοπλάστης



12. Αδιάβροχο καλυμμένο



13. Νάρθηκας και επίδεσμος (για ακινητοποίηση του άκρου , αν χρειάζεται)



14. Στατό.



(Σαχίνη-Καρδάση, Πάνου, 2004)

Διαδικασία μετάγγισης

Φάση προετοιμασίας

<u>Νοσηλευτική ενέργεια</u>	<u>Αιτιολόγηση ενέργειας</u>
1.Βεβαιωνόμαστε ότι έχει γίνει ο καθορισμός ομάδας αίματος και η δοκιμασία διασταύρωσης.	1. Ο καθορισμός της ομάδας γίνεται για τις ομάδες A,B,AB ή O και του παράγοντα Rh. Η διασταύρωση γίνεται για τον έλεγχο συμβατότητας του αίματος του δότη και του δέκτη.
2.Χορηγούμε το αίμα μέσα σε 20 λεπτά μετά την παραλαβή του από την τράπεζα αίματος.	2. Το αίμα θα πρέπει να διατηρείται σε θερμοκρασία 2-4 °C μέχρι την ώρα που θα χορηγηθεί. Ταχεία καταστροφή των ερυθροκυττάρων παρατηρείται σε αίμα που δεν διατηρείται σε κατάλληλη θερμοκρασία.
3.Ελέγχουμε το αίμα για φυσαλίδες, αλλοίωση χροιάς και θολερότητα. Επίσης, ελέγχουμε τη φιάλη για ρωγμές.	3. Η ύπαρξη φυσαλίδων μπορεί να σημαίνει ανάπτυξη μικροβίων. Αλλοίωση χροιάς ή θολερότητα μπορεί να είναι προειδοποιητικά σημεία αιμόλυσης.

4.Ετοιμάζουμε τον άρρωστο για φλεβοκέντηση.

(Σαχίνη-Καρδάση, Πάνου, 2004)

Φάση εκτέλεσης

<u>Νοσηλευτική ενέργεια</u>	<u>Αιτιολόγηση ενέργειας</u>
1.Ελέγχουμε τις ετικέτες του δότη και του δέκτη (αριθμό συμβατότητας, ομάδα ABO και Rh) και την κάρτα αιμοδοσίας, για να βεβαιωθούμε για την ομάδα του αρρώστου και εξακριβώνουμε την ταυτότητα του αρρώστου που παίρνει το αίμα: φωνάζουμε τον άρρωστο με το ονοματεπώνυμό του και συγκρίνουμε την ταυτότητα του αρρώστου, με την ετικέτα της φιάλης αίματος. Ελέγχουμε επίσης την ημερομηνία λήξης του αίματος και αν έχει υπογραφεί από το γιατρό της αιμοδοσίας.	1.Ο λεπτομερής αυτός έλεγχος είναι βασικής σημασίας, για αποφυγή χορήγησης λαθεμένου αίματος, σε λαθεμένο άρρωστο.
2.Δίνουμε στο γιατρό να κάνει τον ίδιο έλεγχο και να μονογράψει την ετικέτα της φιάλης αίματος.	
3.Παίρνουμε τα ζωτικά σημεία του αρρώστου (θερμοκρασία, σφυγμό, αναπνοή, αρτηριακή πίεση).	3.Η γνώση των ζωτικών σημείων πριν από τη μετάγγιση είναι απαραίτητη, για σύγκριση των μετέπειτα μεταβολών στα ζωτικά σημεία.
4.Πλένουμε τα χέρια μας.	

<p>5.Εφαρμόζουμε τη συσκευή μετάγγισης αίματος με άσηπτη τεχνική.</p>	<p>5.Μεταξύ φιάλης και δείκτη ροής υπάρχει ένα φίλτρο για τη συγκράτηση τεμαχιδίων που μπορεί να προκαλέσουν εμβολή. Καθίζηση αιμοπεταλίων, λευκοκυττάρων και ινικής μπορεί να αποφράξει τον αυλό της συσκευής χορήγησης αίματος.</p>
<p>6.Αφαιρούμε και κρατάμε το κάλυμμα του επιστομίου του ελεύθερου άκρου της συσκευής ανάμεσα στο μικρό και τον παράμεσο δάκτυλο του αριστερού μας χεριού και το ελεύθερο άκρο της συσκευής με το δείκτη και τον αντίχειρα. Με το δεξί χέρι κρατάμε τη φιάλη και την αναστρέφουμε.</p>	
<p>7.Αφαιρούμε τον αέρα από τη συσκευή.</p>	<p>7.Για αποφυγή εμβολής αέρα.</p>
<p>8.Κρεμάμε τη φιάλη αίματος στο στατό, περίπου 1μ πάνω από το επίπεδο της καρδιάς του αρρώστου και κλείνουμε το ρυθμιστή ροής της συσκευής αίματος. Καλύπτουμε το επιστόμιο του ελεύθερου άκρου της συσκευής με το κάλυμά του (εφόσον το διατηρούμε αποστειρωμένο) και το κρεμάμε στο στατό.</p>	<p>8.Ο ρυθμός ροής καθορίζεται από το ύψος της φιάλης και το μέγεθος της βελόνας.</p>
<p>9.Ενεργούμε όπως και στην ενδοφλέβια έγχυση.</p>	
<p>10.Κανονίζουμε το ρυθμό ροής του αίματος στα 5ml/min κατά τη διάρκεια των πρώτων 15min της χορήγησης</p>	<p>10.Σημεία ή συμπτώματα ανεπιθύμητων αντιδράσεων συνήθως εκδηλώνονται κατά τη διάρκεια χορήγησης των πρώτων</p>

<p>αίματος. Μένουμε κοντά στον άρρωστο για τουλάχιστον 15-30 min μετά την έναρξη της μετάγγισης. Αν δεν υπάρξουν σημεία αντίδρασης και υπερφόρτωσης της κυκλοφορίας, ο ρυθμός ροής μπορεί να αυξηθεί (συνήθης ροή 60-80 σταγόνες ανά min).</p>	<p>50-100ml αίματος. Αν η μετάγγιση αίματος διακοπεί έγκαιρα, οξεία σωληναριακή νέκρωση και θάνατος σπάνια συμβαίνουν. Η μετάγγιση θα πρέπει να τελειώσει σε μιάμιση ώρα περίπου.</p>
<p>11.Χορηγούμε το αίμα με βραδύ ρυθμό, αν ο άρρωστος είναι ηλικιωμένος ή πάσχει από καρδιακό νόσημα.</p>	<p>11.Πολύ γρήγορη χορήγηση αίματος μπορεί να προκαλέσει υπερφόρτωση της κυκλοφορίας και να προξενήσει συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια και πνευμονικό οίδημα.</p>
<p>12.Δεν βάζουμε φάρμακα μέσα στο αίμα. Δεν χορηγούμε δεξτρόζη 5%/W με το αίμα. Αποφεύγουμε να χρησιμοποιούμε διάλυμα Ringer's Lactated.</p>	<p>12.Η προσθήκη φαρμάκων μέσα στο αίμα μπορεί να προκαλέσει φαρμακευτική ασυμβατότητα με το αίμα ή την αντιπηκτική διάλυση του αίματος. Η δεξτρόζη δεν περιέχει ηλεκτρολύτες και μπορεί να προκαλέσει αιμόλυση πήξη του αίματος στο σωλήνα της συσκευής. Το διάλυμα Ringer's Lactated περιέχει ασβέστιο σε μεγάλη περιεκτικότητα, που μπορεί να δημιουργήσει πήγματα.</p>

(Σαχίνη-Καρδάση, Πάνου, 2004)

2. Νοσηλευτική παρέμβαση

1.Ενημέρωση αρρώστου και γονιών:

- α. Σχετικά με την κληρονομικότητα της νόσου.
- β. Σχετικά με τη θεραπεία της νόσου. Ειδική θεραπεία δεν υπάρχει. Η υποστηρικτική αγωγή αποσκοπεί στην παράταση ζωής του αρρώστου και, αν είναι

δυνατό, στη βελτίωση της ποιότητας της. Η αγωγή περιλαμβάνει ένα τακτικό πρόγραμμα μεταγγίσεων. Ενδέχεται να περιλαμβάνει και χορήγηση δεσφεριοξαμίνης, για μείωση του φορτίου του σιδήρου. Επειδή όμως χρειάζεται να γίνονται συχνά ενδομυϊκές ενέσεις, ο άρρωστος δύσκολα το ανέχεται.

- Εξήγηση για κάθε τι που αφορά τη θεραπεία. Ετοιμασία για τις συχνές μεταγγίσεις αίματος.
 - Διδάσκει τον άρρωστο και κάποιο μέλος της οικογένειας πως θα χρησιμοποιεί τη συσκευή (σύριγγα) της δεσφεριοξαμίνης για την αποσιδήρωση.
 - Στενή παρακολούθηση του αρρώστου για πρόληψη και έγκαιρη αντιμετώπιση των επιπλοκών της μετάγγισης αίματος.
 - Λήψη ζωτικών σημείων πριν, κατά και μετά τη μετάγγιση. Σύνδεση αρρώστου με καρδιακό μόνιτορ για παρακολούθηση της καρδιακής λειτουργίας.
 - Παρακολούθηση για σημεία υπερφόρτωσης της κυκλοφορίας (δύσπνοια, βήχα, κυάνωση).
 - Διακοπή μετάγγισης, τοποθέτηση του αρρώστου σε ανάρροπη θέση με τα πόδια κρεμασμένα και χορήγηση οξυγόνου, αν εμφανιστούν σημεία κυκλοφορικής υπερφόρτωσης.
 - Έτοιμο ισότονο διάλυμα χλωριούχου νατρίου για να συνδεθεί στη συσκευή μετάγγισης σε περίπτωση που θα εμφανιστούν σημεία αντίδρασης από τη χορήγηση αίματος. Δεν χορηγούνται διαλύματα γλυκόζης, γιατί αυτά προκαλούν αιμόλυση και απόφραξη της συσκευής.
 - Έτοιμα φάρμακα για αντιμετώπιση αντιδράσεων από τη χορήγηση αίματος (π.χ. επινεφρίνη).
 - Αν εμφανιστούν σημεία αντίδρασης, άμεση διακοπή μετάγγισης, χορήγηση επινεφρίνης ή αντισταμινικού, ανάλογα με την ιατρική οδηγία. Έλεγχος ζωτικών σημείων και θερμοκρασίας. Μέτρηση προσλαμβανόμενων και αποβαλλόμενων υγρών και έλεγχος ούρων για ύπαρξη αιμοσφαιρίνης. Χορήγησημανιτόλης, αγγειοσυσπαστικών ή/και κορτικοστεροειδών, σύμφωνα με την ιατρική οδηγία (για αντιμετώπιση του shock και προστασία των νεφρών).
- γ. Γενικά, για ανάπτυξη και λόγω προδιάθεσης στις λοιμώξεις, ανάγκη για εμβολιασμούς και δραστηριότητες.

2. Τροποποίηση δραστηριοτήτων ανάλογα με το βαθμό αναιμίας.

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

- Ο άρρωστος παραμένει στο κρεβάτι και ικανοποιούνται όλες του οι ανάγκες (λουτρό καθαριότητας κ.λπ.).
- Παίρνονται ο σφυγμός και οι αναπνοές κάθε δύο ώρες, η θερμοκρασία και η αρτηριακή πίεση κάθε τέσσερις ώρες.

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

- Η δραστηριότητα του αρρώστου θα είναι μέτρια.
- Εξασφαλίζονται περίοδοι ανάπαυσης κατά τη διάρκεια της ημέρας.



Εικόνα 21: Φορητό αιμοσφαιρινόμετρο

3. Ενθάρρυνση για δημιουργία θετικού σωματικού ειδώλου, με παρότρυνση δραστηριοτήτων κατάλληλων για ανάπτυξη.

α. Παρακολούθηση γονιών και παιδιού για εκδήλωση αισθημάτων ενοχής.

β. Παρακολούθηση παιδιού για εμφάνιση σημείων κατάθλιψης. Παροχή βοήθειας για ανάπτυξη ρεαλιστικών φιλοδοξιών.

4. Παραπομπή γονιών και αρρώστων στα κατάλληλα κέντρα για περισσότερες πληροφορίες και υποστήριξη. Όλα τα μέλη της οικογένειας ενημερώνονται για τη μεσογειακή αναιμία, για τον τρόπο μεταβιβάσεως από γενεά σε γενεά και υποβάλλονται σε εργαστηριακό έλεγχο για να εξακριβωθεί αν υπάρχει ή όχι θαλασσαιμικό «στίγμα». 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 αρρώστιας. (Μαλγαρινού, Κωνσταντινίδου, 2003, Σαχίνη-Καρδάση, Πάνου, 2004, Αθανάτου, 2003)

3. Νοσηλευτικές παρεμβάσεις στη μεταμόσχευση μυελού των οστών

A. Πριν από τη μεταμόσχευση, κατά τη φάση της προετοιμασίας

Περιλαμβάνει:

Θ Στενή παρακολούθηση του παιδιού για έγκαιρη διαπίστωση επιπλοκών, οφειλόμενων στη θεραπεία και την ολόσωμη ακτινοβολήση:

- Νοσηλεία του παιδιού σε μονόκλινο δωμάτιο, απαλλαγμένο από μικρόβια, για να προληφθούν λοιμώξεις.
- Λήψη θερμοκρασίας κάθε 4 ώρες, όταν το παιδί είναι ξύπνιο.
- Επισκόπηση της στοματικής κοιλότητας για στοματίτιδα και σε εμφάνιση εξελκώσεων, χρήση τοπικών αναισθητικών.
- Έλεγχος ούρων, κοπράνων και εμεσμάτων για αίμα. Επισκόπηση για πετέχειες.
- Χορήγηση αντιεμετικών μετά από ιατρική εντολή, εάν χρειάζεται.
- Ενθάρρυνση για λήψη υγρών. Χορήγηση συχνών και μικρών γευμάτων.
- Ακριβής μέτρηση και καταγραφή προσλαμβανόμενων και αποβαλλόμενων υγρών.
- Χορήγηση υγρών ενδοφλεβίως, εάν η διάρροια είναι βαριάς μορφής.
- Προσδιορισμός των ηλεκτρολυτών για διατήρηση της ηλεκτρολυτικής ισορροπίας.

- Διαβεβαίωση του παιδιού ότι η απώλεια των μαλλιών του είναι προσωρινή και ότι αυτά θα ξαναμεγαλώσουν.

☉ Συγκινησιακή υποστήριξη του παιδιού:

- Χορήγηση ήπιων ηρεμιστικών ή δυνατότερων καταπραϊντικών για επώδυνες διαδικασίες.
- Ερεύνηση της ψυχικής δύναμης και της συναισθηματικής κατάστασης του παιδιού, από τον νοσηλευτή.
- Ενθάρρυνση του παιδιού να χρησιμοποιεί πιο προσαρμοστικούς μηχανισμούς άμυνας.
- Ο νοσηλευτής καλείται να εξηγήσει στο παιδί τους λόγους απομόνωσης του καθώς και την διάρκεια της.
- Το θεραπευτικό παιχνίδι, η ζωγραφική μπορούν να βοηθήσουν το παιδί να εξωτερικεύσει τα αισθήματα και το άγχος του.

☉ Συγκινησιακή υποστήριξη των γονέων:

- Εξασφάλιση χρόνου για ερωτήσεις και συγκινησιακή υποστήριξη των γονέων σε όλη τη διάρκεια της διαδικασίας.
- Ορθή πληροφόρηση για την κατάσταση του παιδιού και ενθάρρυνση των γονέων για συμμετοχή στη φροντίδα του παιδιού, εάν το επιθυμούν.
- Παραπομπή των γονέων για περαιτέρω υποστήριξη σε άλλα άτομα, όπως κοινωνικό λειτουργό, ιερέα, κλπ., εάν χρειάζεται.
- Παρότρυνση των γονέων να φροντίζουν και τα άλλα παιδιά τους, διότι το πρόβλημα της ζήλειας είναι πολύ συχνό. (Πάνου, 2005)

B. Κατά τη διάρκεια

- Ο νοσηλευτής μένει κοντά στον άρρωστο σε όλη τη διάρκεια έγχυσης μυελού.

- Το παιδί είναι συνδεδεμένο με καρδιακό monitor και παίρνονται τα ζωτικά σημεία κάθε 15 λεπτά κατά τη διάρκεια της μεταμόσχευσης και κάθε 2 ώρες μετά το πέρας αυτής.
- Πυρετός, ρίγη και εξάνθημα είναι κοινές αντιδράσεις και αντιμετωπίζονται με υδροχλωρική διφαινυδραμίνη, διαζεπάμη και ακεταμινοφαίνη.
- Μετά το πέρας της μεταμόσχευσης, ενημερώνεται το φύλλο νοσηλείας του παιδιού-δέκτη για τα εξής:
 - i. Χρόνος χορήγησης (έναρξη-λήξη).
 - ii. Χορηγηθείσα ποσότητα μυελού.
 - iii. Ρυθμός ροής.
 - iv. Ζωτικά σημεία πριν, κατά και μετά τη μεταμόσχευση.
 - v. Αντιδράσεις αρρώστου.
 - vi. Ενέργειες αντιμετώπισης σε περίπτωση εμφάνισης επιπλοκών. (Πάνου, 2005)

Γ. Μετά τη μεταμόσχευση

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

(Α) Λοίμωξη

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

- Συνέχιση της προστατευτικής απομόνωσης. Το παιδί νοσηλεύεται σε μονόκλινο δωμάτιο. Όλοι οι επισκέπτες και το προσωπικό φορούν σκουφιά, μάσκα, κάλυμμα παπουτσιών, αποστειρωμένη ρόμπα και αποστειρωμένα γάντια προτού μπουν στο δωμάτιο του παιδιού.

- Χρησιμοποίηση αυστηρά άσηπτης τεχνικής για όλες τις διαδικασίες.
- Πλύσιμο δέρματος και των μαλλιών με αντιμικροβιακό διάλυμα.
- Λήψη θερμοκρασίας κάθε 4 ώρες και άμεση αναφορά σε κάθε ανύψωσή της.
- Χορήγηση αντιβιοτικών ευρέος φάσματος προληπτικά.
- Φροντίδα φλεβικού καθετήρα.
- Παρατήρηση για σημεία πνευμονίας: πυρετό, ταχύπνοια, πνευμονική πύκνωση.
- Χορήγηση αποστειρωμένης τροφής. (Πάνου, 2005)

(B) Αιμορραγία

- Παρακολούθηση για πετέχειες, εκχυμώσεις, αιματοουρία και νευρολογικές διαταραχές.
- Εκτίμηση για μετάγγιση αιμοπεταλίων.
- Αποφυγή διεισδυτικών διαδικασιών, π.χ. ενδομυϊκών ενέσεων.
- Φροντίδα στοματικής κοιλότητας με σπάτουλα και βαμβάκι αντί βουρτσίσματος των δοντιών.
- Διδασκαλία του παιδιού να αποφεύγει να φυσά δυνατά τη μύτη του. (Πάνου, 2005)

(Γ) Στοματίτιδα

- Σχολαστική φροντίδα στοματικής κοιλότητας κάθε 2-4 ώρες και έκπλυση με φυσιολογικό ορό ή αντιμυκητιασικά διαλύματα (Nystatin).
- Σε εμφάνιση εξελκώσεων, ψεκάσμος με τοπικά αναισθητικά για ανακούφιση του πόνου ή της δυσχέρειας. (Πάνου, 2005)

(Δ) Αντίδραση μοσχεύματος κατά ξενιστή

Παρά την προφυλακτική θεραπεία, η οξεία αντίδραση μοσχεύματος κατά ξενιστή παραμένει πολύ συχνό πρόβλημα μετά τη μεταμόσχευση αλλογενούς μυελού των

οστών. Αν εμφανισθεί, πρέπει να αντιμετωπισθεί γρήγορα με χορήγηση μεγάλων δόσεων κορτικοειδών ή και αντιλεμφοκυτταρικού ορού ή, στην ανάγκη, και αντιλεμφοκυτταρικών μονοκλωνικών αντισωμάτων. Ο νοσηλευτής πρέπει να επαγρυπνεί για την εμφάνισή της και να παίρνει τα κατάλληλα μέτρα για την ανακούφιση του αρρώστου:

- Εκτίμηση του βαθμού συμμετοχής του δέρματος και του βαθμού δυσχέρειας του παιδιού.
- Επάλειψη με κρέμα ή αλοιφή για ανακούφιση από τον κνησμό ή τη δερματική δυσχέρεια.
- Υπενθύμιση στο παιδί να μην ξύνεται και κόψιμο των νυχιών του.
- Ενημέρωση των γονέων και του παιδιού για τη μεταβολή των χαρακτηριστικών των κενώσεων και του αριθμού, σε προσβολή του γαστρεντερικού σωλήνα.
- Καθημερινό ζύγισμα του παιδιού.
- Στενή παρακολούθηση και καταγραφή των ζωτικών σημείων.
- Ακριβής αναγραφή των προσλαμβανόμενων και αποβαλλόμενων υγρών.
- Χορήγηση αντιδιαρροϊκών φαρμάκων.
- Τοποθέτηση θερμοφόρας στην κοιλιά για ανακούφιση από τις κράμπες.
- Παρατήρηση για σημεία αφυδάτωσης.
- Παρακολούθηση της αιματολογικής εικόνας του παιδιού καθημερινά και αναρρόφηση μυελού σε τακτά χρονικά διαστήματα για έλεγχο της καλής εγκατάστασης και λειτουργίας του μοσχεύματος.
- Στενή παρακολούθηση για ανεπιθύμητες ενέργειες από τη στεροειδή θεραπεία και για σημεία λοίμωξης. (Πάνου, 2005)

🕒 Συγκινησιακή υποστήριξη του παιδιού:

- Παραδοχή των αισθημάτων θλίψης του παιδιού.

- Η κατανόηση βοηθά το παιδί να παραδεχθεί τη συμπεριφορά του και να στραφεί προς μια καλύτερη αντιμετώπιση. (Πάνου, 2005)

Θ Συγκινησιακή υποστήριξη των γονέων:

- Ο νοσηλευτής μπορεί να βοηθήσει τους γονείς να αντιμετωπίσουν το άγχος τους.
- Υποστηρικτικές ομάδες γονέων είναι ιδιαίτερα ωφέλιμες μιας και η ανταλλαγή αισθημάτων και εμπειριών βοηθάει στη μείωση των αισθημάτων απογοήτευσης. (Πάνου, 2005)

Θ Σχεδιασμός εξόδου και διδασκαλία:

- Το παιδί να αποφεύγει χώρους όπου συχνάζουν πολλά άτομα. Να φορά μάσκα όταν υπάρχουν άνθρωποι γύρω του και να περιορίζονται οι επισκέψεις, λόγω της αυξημένης ευπάθειας σε λοιμώξεις.
- Συνεχίζεται η δίαιτα που ακολουθούσε μετά τη μεταμόσχευση μυελού (τροφές χωρίς παθογόνα μικρόβια), μέχρις ότου δοθεί διαφορετική εντολή από το γιατρό.
- Δίνονται γραπτές οδηγίες και κατάλληλες διευκρινίσεις για τη χορήγηση των φαρμάκων και για τις ανεπιθύμητες ενέργειές τους.
- Προγραμματισμός της επόμενης επίσκεψης για εξέταση. Το παιδί παρακολουθείται στενά και εντατικά από την ιατρική ομάδα του κέντρου μετά τη μεταμόσχευση, για επιπλοκές και για την καλή εγκατάσταση και λειτουργία του μοσχεύματος.
- Διαβεβαίωση των γονέων ότι θα έχουν κάλυψη από τη μονάδα μεταμόσχευσης επί 24ωρου βάσεως. Δίνονται αριθμοί τηλεφώνου για άμεση κλήση σε περίπτωση έκτακτης ανάγκης.
- Εξασφάλιση στενής συνεργασίας με το δάσκαλο του σχολείου και συνέχιση της εκπαίδευσης του παιδιού στο σπίτι. Η επιστροφή του στο σχολείο θα αποφασισθεί από το γιατρό.

- Ενημέρωση του δασκάλου για τη μεταμόσχευση, στην οποία έχει υποβληθεί το παιδί, ώστε τόσο εκείνος όσο και οι συμμαθητές του παιδιού να γνωρίζουν τι ακριβώς συμβαίνει στο παιδί και να συμπεριφέρεται ανάλογα. (Πάνου, 2005)

4.Επιπλοκές από μετάγγιση αίματος

Οι αντιδράσεις από τη μετάγγιση αίματος διακρίνονται σε **άμεσες** και **έμμεσες**. Οι άμεσες αντιδράσεις μπορεί να παρουσιασθούν κατά τη διάρκεια της μετάγγισης, σε λίγα λεπτά ή και σε ώρες μετά το τέλος της. Ανάλογα με τα αίτια και το μηχανισμό που τις προκαλούν διαιρούνται σε άνοσες και μη άνοσες αντιδράσεις: **1) άνοσες αντιδράσεις:** αιμολυτικές, πυρετικές αλλεργικές, **2) μη άνοσες αντιδράσεις:** μολυσμένο αίμα, εμβολή αέρα, κυκλοφορική υπερφόρτωση. Οι άνοσες οφείλονται σε αντίδραση των αντισωμάτων που υπάρχουν στο λήπτη έναντι των αντιγόνων του δότη, τα οποία ο οργανισμός του λήπτη αναγνωρίζει σε ξένα σώματα και προσπαθεί να τα καταστρέψει. Οι μη άνοσες οφείλονται σε διαφόρους άλλους παράγοντες. (Αθανάτου, 2003)

- 1. Οξεία αιμολυτική αντίδραση.** Είναι το πιο επικίνδυνο συμβάν μιας ασύμβατης μετάγγισης. Είναι συνήθως επακόλουθο γραφειοκρατικού λάθους και οφείλεται σε αντισώματα εναντίον των μεταγγιζόμενων ερυθροκυττάρων που οδηγούν σε ταχεία ενδαγγειακή αιμόλυση των μεταγγιζόμενων ερυθρών. (Mengert, Eisenberg, Copass, 2000)

<u>Σημεία-Συμπτώματα</u>	<u>Νοσηλευτικές δραστηριότητες</u>
Μυρμηγκίαση κάτω άκρων	Αναστέλλουμε τη ροή του αίματος. Αξιολογούμε τα συμπτώματα. Ελέγχουμε χορηγούμενο αίμα (ετικέτα φιάλης) Παρακολουθούμε συνεχώς τον άρρωστο για εξέλιξη συμπτωμάτων.
Οσφυαλγία	Ενημερώνουμε τον ιατρό.

Προκάρδιο άλγος	Μένουμε κοντά στον άρρωστο και τον παρακολουθούμε.
Ρίγος	Σκεπάζουμε τον άρρωστο με ελαφρά, ζεστά σκεπάσματα. Τοποθετούμε θερμοφόρα στα κάτω άκρα. Προσφέρουμε ζεστά υγρά από το στόμα.
Ταχυσφυγμία	Διακόπτουμε το αίμα, μετά τη γνώμη του ιατρού και το στέλνουμε στην τράπεζα αίματος με τις ανάλογες παρατηρήσεις.
Πτώση αρτηριακής πίεσης	Μετράμε, αξιολογούμε και αναγράφουμε τα ζωτικά σημεία. Είμαστε έτοιμοι για ενδοφλέβια χορήγηση υγρών.
Ίκτερος Ούρα χρώματος βαθύ κόκκινου	Παρατηρούμε και αξιολογούμε την ένταση και σοβαρότητα των συμπτωμάτων όπως ίκτερος, χρώμα ούρων κ.α.
Ολιγουρία	Κάνουμε ακριβή μέτρηση ούρων.
Ανουρία	Αναγράφουμε τα λαμβανόμενα και αποβαλλόμενα υγρά.
Πυρετός	Ανακουφίζουμε τον άρρωστο από τον υψηλό πυρετό. Ενημερώνουμε την τράπεζα αίματος Είμαστε έτοιμοι για αφαιμαξομετάγγιση.

(Μαλγαρινού-Κωνσταντινίδου, 2003)

2. **Πυρετική αντίδραση.** Είναι η συχνότερη αντίδραση στη μετάγγιση (η συχνότητα της υπολογίζεται σε 1-3%). Προκαλείται από προϋπάρχοντα αντισώματα του λήπτη στα λευκοκύτταρα του δότη και σε αιμοπεταλιακά αντιγόνα. (Mengert. Eisenberg, Copass, 2000)

<u>Σημεία-Συμπτώματα</u>	<u>Νοσηλευτικές δραστηριότητες</u>
Ανησυχία	Παραμένουμε κοντά στον άρρωστο, τον παρακολουθούμε και αξιολογούμε την κατάστασή του.
Ερυθρότητα προσώπου	Παίρνουμε την θερμοκρασία του ασθενούς
Ταχύπνοια	Τοποθετούμε τον άρρωστο σε ανάρροπη θέση. Διακόπτουμε τη ροή του αίματος. Μετράμε τα ζωτικά σημεία και τα αξιολογούμε.
Οσφυαλγία	Ενημερώνουμε τον ιατρό για τα συμπτώματα του αρρώστου και τις δικές μας ενέργειες. Εκτελούμε τις ιατρικές οδηγίες (φαρμακευτική αγωγή).
Φρίκια (κρυάδες) Ρίγος	Θερμαίνουμε τον άρρωστο με ζεστά σκεπάσματα, θερμοφόρα στα άκρα, ζεστά υγρά.
Πυρετός	Παρακολουθούμε το ανέβασμα της θερμοκρασίας σε συχνά χρονικά διαστήματα και διατηρούμε διαγράμματα. Ανακουφίζουμε τον άρρωστο από τον

	πυρετό με ανάλογα νοσηλευτικά μέτρα.
Ναυτία Εμετοί	<p>Περιορίζουμε ή διακόπτουμε τη χορήγηση υγρών στον ασθενή από το στόμα.</p> <p>Τοποθετούμε τον άρρωστο σε ύπτια θέση και του συνιστούμε να παίρνει βαθιές αναπνοές.</p> <p>Καθαρίζουμε τη στοματική κοιλότητα μετά από εμετό.</p>
Ιδρώτας	<p>Αλλάζουμε τα ιδρωμένα ρούχα του αρρώστου.</p> <p>Προστατεύουμε τον άρρωστο από ρεύματα αέρα.</p> <p>Ενημερώνουμε την τράπεζα αίματος για το συμβάν.</p> <p>Σε περίπτωση οριστικής διακοπής του αίματος στέλνουμε την φιάλη στη τράπεζα αίματος.</p>

(Μαλγαρινού, Κωνσταντινίδου, 2003)

3. **Αλλεργικές αντιδράσεις.** Αυτές οφείλονται σε αλληλεπίδραση των αντισωμάτων με τις πρωτεΐνες του πλάσματος. Δεν είναι ανάγκη να διακοπεί η μετάγγιση, αλλά πρέπει να χορηγηθεί διφαινυδραμίνη (25-50 mg ενδομυϊκά ή ενδοφλέβια). Μερικές φορές μπορεί να συμβεί μια αληθής αναφυλακτική αντίδραση, η οποία συνήθως οφείλεται σε έλλειψη IgA από το αίμα του λήπτη. Μια αληθής αναφυλακτική αντίδραση πρέπει να αντιμετωπισθεί με διακοπή της μετάγγισης και χορήγηση αδρεναλίνης (0,3-0,5 mg υποδόρια, ενδομυϊκά), κορτικοστεροειδή (125mg SoluMedrol ενδοφλεβίως) και εισπνοή β-αγωνιστών για τον βρογχόσπασμο. Άτομα με γνωστή ανεπάρκεια IgA ή που παρουσίασαν στο παρελθόν αναφυλακτική αντίδραση σε μετάγγιση ερυθρών

πρέπει να λαμβάνουν σε μελλοντική μετάγγιση πεπλυμένα ερυθρά. (Mengert, Eisenberg, Copass, 2000)

<u>Σημεία-Συμπτώματα</u>	<u>Νοσηλευτικές δραστηριότητες</u>
Κνησμός	Παραμποδίζουμε τη ροή του αίματος.
Ερυθρότητα δέρματος	<p>Παρακολουθούμε συνέχεια τον άρρωστο για εξέλιξη συμπτωμάτων.</p> <p>Ενημερώνουμε τον ιατρό.</p> <p>Χορηγούμε τα φάρμακα που προσδιόρισε ο ιατρός.</p>
Οίδημα	<p>Παρακολουθούμε τον άρρωστο για εμφάνιση οιδήματος στις περιοχές χαλαρών ιστών.</p> <p>Έχουμε έτοιμο υλικό για χορήγηση O₂.</p> <p>Είμαστε έτοιμοι για φαρμακευτική αντιμετώπιση οιδήματος λάρυγγα.</p> <p>Είμαστε έτοιμοι για τραχειοτομή.</p>
Δύσπνοια	<p>Χορηγούμε O₂.</p> <p>Τοποθετούμε τον άρρωστο σε ανάρροπη θέση.</p> <p>Δημιουργούμε κατάλληλες περιβαλλοντικές συνθήκες.</p> <p>Διατηρούμε ήρεμο περιβάλλον.</p> <p>Διακόπτουμε το αίμα μετά από εντολή του ιατρού.</p> <p>Στέλνουμε το αίμα στην αιμοδοσία.</p>

(Μαλγαρινού, Κωνσταντινίδου, 2003)

4. **Αντίδραση από επιβάρυνση της κυκλοφορίας του αίματος.** Εμφανίζεται κατά τη χορήγηση μεγάλης ποσότητας αίματος, είτε κατά τη χορήγηση του σε ταχύ ρυθμό. Από την απότομη αύξηση του όγκου του κυκλοφορούντος αίματος μπορεί να προκληθεί διάταση της δεξιάς κοιλίας και ελάττωση της αποδόσεως της, κυρίως όταν συνυπάρχουν παθήσεις των βαλβίδων της καρδιάς ή και καρδιακή ανεπάρκεια. (Μαλγαρινού, Κωνσταντινίδου, 2003)

Σημεία-Συμπτώματα	Νοσηλευτικές δραστηριότητες
Ανησυχία Δύσπνοια	Αναστέλλουμε ή μειώνουμε τη ροή του αίματος ανάλογα. Ενημερώνουμε τον ιατρό.
Ορθόπνοια	Χορηγούμε O ₂ . Μειώνουμε τις απαιτήσεις του οργανισμού σε O ₂ περιορίζοντας τη δραστηριότητα του αρρώστου. Τοποθετούμε τον άρρωστο σε καθιστή θέση. Εκτιμάμε τα ζωτικά σημεία. Δημιουργούμε κατάλληλες περιβαλλοντικές συνθήκες.
Βήχας Αφρώδης ροδόχρους απόχρεμψη	Έχουμε κοντά στον άρρωστο το απαραίτητο υλικό (πτυελοδοχείο, τεμάχια χαρτοβάμβακα, χάρτινη σακούλα). Μένουμε κοντά στον άρρωστο και τον βοηθάμε ανάλογα. Διατηρούμε ισοζύγιο υγρών. Αξιολογούμε την κατάσταση του

5. Ένα πραγματικό συμβάν

Έχει περάσει πάνω από ένας χρόνος (7/6/2006) μετά την αποκάλυψη του «σκανδάλου με το αίμα» και τη δημοσιότητα που πήρε η υπόθεση της 16χρονης που μολύνθηκε με AIDS ύστερα από μετάγγιση. Οι δύο εγκύκλιοι που εξέδωσε διαδοχικά στις 24 Μαρτίου και στις 5 Απριλίου ο υπουργός Υγείας Δ. Αβραμόπουλος και οι οποίες επέβαλαν την άμεση εφαρμογή της μοριακής τεχνικής ελέγχου του αίματος (NAT) φάνηκε προς στιγμή να εκτονώνουν την κρίση. Δυστυχώς, όμως, μόνο στο επίπεδο των εντυπώσεων. Άλλωστε το θέμα είχε καταναλωθεί και «ξεχαστεί» από τα ΜΜΕ.

Η πραγματικότητα είναι διαφορετική και τα κρίσιμα προβλήματα όσον αφορά την ασφάλεια, επάρκεια κ.λπ. του αίματος παρέμειναν. Ειδικά για τους πολυμεταγγιζόμενους η κατάσταση είναι τραγική. Το καταγγέλλουν εμπειριστατωμένα οι φορείς των ασθενών με μεσογειακή αναιμία. Ακόμα και αυτές οι πολυδιαφημισμένες εγκύκλιοι που ρητά επέβαλαν την άμεση εφαρμογή της NAT εκεί που είναι έτοιμες οι υποδομές, δεν εφαρμόζονται!

Χαρακτηριστική είναι η περίπτωση του Δρακοπούλειου Κέντρου Αιμοδοσίας (μονάδας μεσογειακής αναιμίας από τις μεγαλύτερες της χώρας) που θα μπορούσε από χθες κιόλας να 'χει προχωρήσει στην εφαρμογή της NAT. Αντ' αυτού, δόθηκε αρμοδίως γραμμή αναστολής εφαρμογής του μοριακού ελέγχου μέχρι να εκδοθούν οι υπουργικές αποφάσεις περί διαπίστευσης των κέντρων αίματος. Κοινώς, αναβλήθηκε επ'αόριστον. Κοινό μυστικό για τους μνημένους αποτελεί το ότι, πέραν της μιας και μοναδικής σήμερα εταιρείας που πιστοποιημένα διενεργεί τους σύγχρονους ελέγχους αίματος, υπάρχει και μια δεύτερη, σε διαδικασία προετοιμασίας ώστε σύντομα να πραγματοποιήσει την είσοδό της στην συγκεκριμένη αγορά.

Πέρα όμως από τα σενάρια υπάρχουν και τα δεδομένα. Η ομοσπονδία των πασχόντων από μεσογειακή αναιμία αποτιμά: οι υπουργικές εγκύκλιοι έχουν εμφανή στοιχεία πανικού, που κυριάρχησε εκείνο τον καιρό. Αυτό αποδεικνύεται από το γεγονός ότι κέντρα αιμοδοσίας που είτε δεν εφήρμοζαν καθόλου είτε εφήρμοζαν

πλημμελώς (δειγματοληπτικά, αναδρομικά κ.λπ.) τη NAT δηλώθηκε ότι την εφαρμόζουν! Επίσης, κανένας λόγος δεν γίνεται στις εγκυκλίους για το απαραίτητο εξειδικευμένο προσωπικό ώστε να εφαρμοστεί η μέθοδος, ούτε και στους τρόπους μεταφοράς και διάθεσης των προς έλεγχο δειγμάτων αίματος.

Οι άνθρωποι που βρίσκονται καθημερινά αντιμέτωποι με το πρόβλημα του αίματος διαψεύδουν πλήρως το επιχείρημα περί έλλειψης νομοθετικού πλαισίου για την εφαρμογή της μεθόδου NAT. Προς απόδειξη του ισχυρισμού τους επικαλούνται τη σχετική ευρωπαϊκή οδηγία του 1998, αλλά και κείμενο του Εθνικού Κέντρου Αιμοδοσίας (ΕΚΕΑ) που το του υπουργείου Υγείας έδωσε στη δημοσιότητα και κατά λέξη αναφέρεται ότι «όλες οι ευρωπαϊκές χώρες έχουν υιοθετήσει τον μοριακό έλεγχο, χωρίς να έχει ενσωματωθεί απαραίτητα στην εθνική τους νομοθεσία».

Δύο επιπλέον σημεία της κριτικής της Ομοσπονδίας μοιάζουν να 'χουν ξεχωρη σημασία:

1. Εκτιμούν ότι το δελτίο τύπου που το υπουργείο Υγείας εξέδωσε στις 28 Μαρτίου εξέθεσε απόρρητα στοιχεία. Το εμπιστευτικό κείμενο -προσθέτουν- του Γ' Περιφερειακού Κέντρου Αιμοδοσίας Νοσοκομείου «Γ. Γεννηματάς», το οποίο και δημοσιοποιήθηκε, ανέφερε αρχικά ονόματος, ηλικία, προσωπικά δεδομένα, ιατρικά δεδομένα που αφορούσαν τόσο τον αιμοδότη όσο και τα άτομα που μολύνθηκαν.

2. Είτε από άγνοια είτε στην προσπάθεια του ποιος θα «βγάλει πρώτος» την πιο δραματική είδηση, ειπώθηκαν και γράφτηκαν πολλές ανακρίβειες και διαστρεβλώσεις στα ΜΜΕ. Ειπώθηκε κατά κόρον -μεταξύ άλλων- και το εντελώς απαράδεκτο ότι «δεν γίνεται κανένας έλεγχος στα αίματα». Το οποίο -επισημαίνουν οι ασθενείς από μεσογειακή αναιμία- «δημιουργώντας σημαντικές φοβίες σχετικά με την αιμοδοσία, υπονομεύει τις προσπάθειές μας να συμβάλλουμε στη διαμόρφωση μιας αιμοδοτικής κουλτούρας στη χώρα μας». (www.enet.gr, 17/12/2007)

Κεφάλαιο 3ο

1. Πρόληψη μεσογειακής αναιμίας

Η καλύτερη θεραπευτική αντιμετώπιση της μεσογειακής αναιμίας είναι η πρόληψη. 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 σύντροφό του παιδί με Μεσογειακή Αναιμία, άπτεται πρωταρχικά στη δική του ευαισθητοποίηση και πρωτοβουλία.



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

- i. Συστηματική ενημέρωση και διαφώτιση του κοινού που μπορεί να ξεκινήσει από τις μικρές ηλικίες.
- ii. Πληθυσμιακή προαιρετική προληπτική εξέταση για αναγνώριση των ετερόζυγων ατόμων ξεκινώντας από τους νομούς με αυξημένη συχνότητα.
- iii. Υποχρεωτική προσκόμιση του πιστοποιητικού μελλονύμφων για το αν είναι ετερόζυγοι της Μ.Α. με μοναδικό σκοπό τη γνώση του ζευγαριού και μόνο.



- iv. Προγεννητική εξέταση 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. (www.paspama.gr, 17/12/2007)

Εάν όλα αυτά εφαρμόζονταν από το κράτος και τον ακολουθούσε ο καθένας μας, θα είχαμε τα πιο ευνοϊκά αποτελέσματα, γιατί έτσι επιτυγχάνεται:

- α) Κάθε ζευγάρι να γνωρίζει επακριβώς την πιθανότητα που έχει να αποκτήσει παιδί με μεσογειακή αναιμία 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 προγεννητική εξέταση πιστοποιήσει σχετική ανωμαλία στο έμβρυο, κάνοντας τεχνητή άμβλωση.
- γ) Η γέννηση παιδιού με μεσογειακή αναιμία, όταν οι γονείς δεν επιθυμούν να διακόψουν την κύηση στην περίπτωση που η προγεννητική εξέταση δείξει ανωμαλία στο έμβρυο. Τότε όμως οι γονείς, ήδη θα γνωρίζουν την κατάσταση και θα είναι προετοιμασμένοι ώστε να παρέχουν στο παιδί με μεσογειακή αναιμία το περιβάλλον εκείνο που θα του εξασφαλίσει μια απόλυτα φυσιολογική ζωή ψυχολογικά και σωματικά.



Η 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 μόνο 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. (www.thalassemia.gr, 17/12/2007)

Η προγεννητική εξέταση που θα πρέπει να κάνει η έγκυος γυναίκα σε κάθε ετερόζυγο ζευγάρι αποτελεί το έσχατο μέτρο πρόληψης για αποφυγή γέννησης παιδιού με μεσογειακή αναιμία. Η εξέταση αυτή γίνεται σε εξειδικευμένα κέντρα και εφαρμόζεται στις αρχές του 3ου εμβρυικού μήνα. Απαιτείται λήψη πλακούντα από το κύημα μετά από τοπική αναισθησία και είναι απαραίτητη η συνεργασία γιατρού και εγκύου. Το αποτέλεσμα της ανακοινώνεται στους ενδιαφερόμενους-γονείς μετά από δύο εβδομάδες και η απόφαση για εξέλιξη ή διακοπή της κύησης (εάν το έμβρυο βρεθεί ομοζυγώτης) ανήκει αποκλειστικά στους ίδιους τους γονείς. (www.inhealth.gr, 17/12/2007)



2.Ο ρόλος του κοινοτικού νοσηλευτή

Στήριξη της κοινότητας

Ο ρόλος της κοινότητας μέσα στην οποία ζει ο πάσχοντας μπορεί να είναι καθοριστικός, θετικά ή αρνητικά, στην ανάπτυξη του. Στις περιοχές όπου έχουν πετύχει τα προγράμματα ενημέρωσης σχετικά με τη θαλασσαιμία, τα μέλη της κοινότητας δείχνουν μεγαλύτερη κατανόηση για τη νόσο. Τέτοιες κοινότητες περιβάλλουν με φροντίδα τους οργανωμένους συλλόγους θαλασσαιμίας και είναι δυνατό να οργανώσουν τακτικές εκδηλώσεις στα πλαίσια της κοινότητας, με σκοπό την ενημέρωση και την προώθηση της θεραπείας. Συνήθως οι πάσχοντες που είναι ενεργά μέλη του συλλόγου, είναι πιο προσκολλημένοι στην εφαρμογή της θεραπείας

και καλύτερα ενταγμένοι στην κοινωνία. Η κατανόηση που αναπτύσσεται στην κοινότητα, μειώνει, αισθητά τη τάση που έχουν οι πάσχοντες για απόκρυψη της νόσου τους.

Αντίθετα, σε άλλες περιοχές όπου η θαλασσαιμία είναι λιγότερη συχνή, οι πάσχοντες νιώθουν απομονωμένοι. Μπορεί να μην υπάρχουν άλλοι θαλασσαιμικοί στην περιοχή τους και να χρειάζεται να διανύουν μεγάλες αποστάσεις για να έχουν πρόσβαση στη θεραπεία. Τα μέλη της κοινότητας μπορεί να μην είναι ενημερωμένα για την ασθένεια και μπορεί να αντιδρούν αρνητικά ή επιθετικά όταν αντιληφθούν ότι το άτομο πάσχει από θαλασσαιμία. (Ελευθερίου, 2000)

Εκπαίδευση

Σε χώρες όπου η θαλασσαιμία είναι συχνή (π.χ. Κύπρος, Ιταλία) είναι πάγια τακτική να συμπεριλαμβάνονται στα μαθήματα του σχολείου διαλέξεις για τον έλεγχο, την φύση και την κλινική αντιμετώπιση της θαλασσαιμίας.

Έτσι στις περιπτώσεις πασχόντων, τα παιδιά μεγαλώνουν έχοντας συνειδητοποιήσει τη νόσο, γεγονός που συμβάλλει στην ανάπτυξη κατανόησης, εκ μέρους της κοινότητας και κυρίως κατά τα κρίσιμα χρόνια της εφηβείας, όπου οι πάσχοντες είναι πιο επιρρεπείς στις επιρροές των ομάδων στήριξης. (Ελευθερίου, 2000)

Σχέσεις

Η ύπαρξη της αντλίας αποσιδήρωσης και η καθημερινή θεραπεία προβληματίζουν τους πάσχοντες σχετικά με την ισοτιμία. Αυτό μπορεί να έχει αρνητικές αντιδράσεις όσον αφορά στη συμμόρφωση καθ' ότι ο πάσχοντας μπορεί να αισθανθεί την ανάγκη να καταργήσει την αντλία ώστε να αποδείξει ότι είναι ισότιμος και «φυσιολογικός». Επιπλέον, οι πάσχοντες αισθάνονται άβολα κατά τις στενές επαφές εξαιτίας της αντλίας και μπορεί να παρουσιάσουν αποχή στη θεραπεία κατά την επιδίωξη σύναψης σχέσεων με το αντίθετο φύλο.

Η ευρύτερη ενημέρωση για τη θαλασσαιμία, για παράδειγμα δια μέσου των εκπαιδευτικών προγραμμάτων, όπως περιγράφηκαν πιο πάνω, θα μπορούσε να βοηθήσει στην αντιμετώπιση αυτών των αντιδράσεων. Στις κοινότητες όπου η συχνότητα των θαλασσαιμικών είναι μεγαλύτερη, σοβαρά μέτρα στήριξης θα ήταν η διάθεση εκ μέρους της κοινότητας ενός χώρου ή η διοργάνωση δραστηριοτήτων που

θα επέτρεπαν στους θαλασσαιμικούς να συναντώνται, να ανταλλάσουν απόψεις και να επιλύουν τα προβλήματά τους. Τέτοιες αλληλεπιδράσεις προσφέρουν στους πάσχοντες διεξόδους, ώστε να εξωτερικεύσουν τα αισθήματα απογοήτευσης, θυμού και άγχους σε άτομα που μπορούν να τους κατανοήσουν γιατί μοιράζονται τις ίδιες εμπειρίες. Με τον τρόπο αυτόν, τα συναισθήματα αυτά εκτονώνονται πριν φθάσουν σε νοσηρά επίπεδα. (Ελευθερίου, 2000)

Σχέση με το νοσηλευτικό προσωπικό

Η σημασία αυτής της σχέσης είναι εξ' ίσου σημαντική όσο η σχέση γιατρού-πάσχοντα. Γενικά οι πάσχοντες έχουν πιο συχνές επαφές με το νοσηλευτικό προσωπικό, που τους αφιερώνει περισσότερο χρόνο, κυρίως κατά τη διάρκεια των τακτικών μεταγγίσεων. Οι πάσχοντες είναι πιο πρόθυμοι να συζητήσουν τα προβλήματα που αντιμετωπίζουν όσον αφορά στη συμμόρφωση με το νοσηλευτικό προσωπικό παρά τον γιατρό. Σε τέτοιες περιπτώσεις ο νοσηλευτής αποτελεί τη γέφυρα ανάμεσα στον γιατρό και τον πάσχοντα, στηρίζοντας τη σχέση τους και παρέχοντας χρήσιμες πληροφορίες που μπορεί να μην έλθουν στην επιφάνεια κατά τη διάρκεια της συζήτησης στο γραφείο του ιατρού.

Ο νοσηλευτής εκπληρώνει μια σημαντική αποστολή στην εκπαίδευση των νεαρών πασχόντων και των οικογενειών τους, σχετικά με τη θεραπεία, ενώ τονίζει συγχρόνως το γεγονός ότι μόνο με τη σωστή θεραπεία το παιδί θα μεγαλώσει και θα έχει μία φυσιολογική ζωή. Με την προϋπόθεση ότι η μονάδα μεταγγίσεων διαθέτει το κατάλληλο περιβάλλον, ο νοσηλευτής είναι στη μοναδική θέση να οργανώσει και να επιβλέψει τη δημιουργία μιας ομάδας στήριξης από γονείς και πάσχοντες. Η ευκαιρία αυτή ανταλλαγής πληροφοριών, βοηθά να ξεκαθαρίσει η ένταση και οι διαπληκτισμοί που αφορούν στη θεραπεία και δημιουργεί ατμόσφαιρα εξοικείωσης και συνήθειας στην αποσιδήρωση. Έτσι οι γονείς αποδέχονται τη θεραπεία σαν μέρος της ζωής τους και της ζωής αυτών που αγαπούν, παρά σαν ένα μαρτύριο που επιβάλλεται αποκλειστικά σε αυτούς. (Ελευθερίου, 2000)

Για τους ανωτέρω λόγους, είναι πολύ σημαντικό ο νοσηλευτής να εμπλέκεται όσο το δυνατόν περισσότερο στη θεραπεία του πάσχοντα, να ενημερώνεται με ευκρίνεια για τις λεπτομέρειες της αποσιδήρωσης, τους λόγους που χορηγήθηκε, τα αναμενόμενα αποτελέσματα και τις ενδεχόμενες παρενέργειες.

Εξίσου σημαντικό είναι ο υπεύθυνος νοσηλευτής της μονάδας μεταγγίσεων να προσφέρει την ευκαιρία στους νοσηλευτές που εργάζονται σε διαφορετικές βάρδιες να διασταυρώνουν τις παρατηρήσεις τους και σε ακόμα μεγαλύτερη κλίμακα δηλαδή στους νοσηλευτές άλλων μονάδων ή άλλων χωρών, ν' ανταλλάσσουν πληροφορίες, εμπειρίες και ο ένας να διδάσκεται από τις γνώσεις του άλλου. (Ελευθερίου, 2000)

Εν κατακλείδι θα διαπιστώναμε, ότι ο ρόλος της επικοινωνίας νοσηλευτή-Θαλασσαιμικού ασθενή είναι άκρως σημαντική καθώς έχει ως σκοπό την συνολική αντιμετώπιση των προβλημάτων που αντιμετωπίζει ο Θαλασσαιμικός (χρόνιος ασθενής): υγείας, κοινωνικά, ψυχολογικά (προκειμένου να βελτιωθεί η συμμόρφωσή του στη θεραπεία).

Ο νοσηλευτής οφείλει χρησιμοποιώντας την επικοινωνία να πλησιάσει, να στηρίζει ψυχολογικά και να ενθαρρύνει τον ασθενή. Τα είδη επικοινωνίας είναι δύο:

1. Λεκτική: ομιλία, διακύμανση της φωνής, πολυλογία.
2. Μη Λεκτική: βλέμμα, μορφασμός, χειρονομίες, στάση του σώματος, απόσταση και θέση στο χώρο, σιωπή.

Για αποτελεσματική επικοινωνία πρέπει να ακολουθεί τις εξής αρχές επικοινωνίας:

- **Διαθεσιμότητα-Ευαισθητοποίηση**: Στήριξη του πάσχοντα σε όλα τα στάδια της ζωής του, εξατομίκευση κάθε περίπτωσης ανάλογα με τις γνώσεις και το κοινωνικό προφίλ.
- **Ρόλος του προσεκτικού ακροατή**: Βοηθά τον πάσχοντα να εκφράσει τα αισθήματά του για την ασθένεια, να ζητήσει βοήθεια στην αντιμετώπιση των προβλημάτων του.
- **Αποδοχή-Κατανόηση**: Σεβασμός της άποψης του πάσχοντα, μοίρασμα των θετικών & αρνητικών συναισθημάτων του (άγχος, άρνηση, θυμό, απομόνωση, απάθεια).
- **Ενημέρωση- Ειλικρίνεια-Καθοδήγηση**: Ο πάσχων έρχεται «πιο κοντά» με τον νοσηλευτή.
- **Ενθάρρυνση-προτροπή**: Περιορισμός της υπερπροστασίας, τόνωση της αυτοπεποίθησης του πάσχοντα, υποκίνηση της αυτονομίας του, ανάδειξη της προσωπικής του ευθύνης στη θεραπεία ώστε να γίνει «τρόπος ζωής» του.
- **Εκπαίδευση του πάσχοντα στον αυτοέλεγχό του.**

- **Επιβράβευση-έπαινος:** Όταν ξεπερνούν τους επιδιωκόμενους στόχους.
- **Οριοθέτηση της επικοινωνίας:** αλληλοσεβασμός, αμοιβαία εμπιστοσύνη, όχι συναισθηματική ταύτιση με τους ασθενείς.

Ακολουθώντας τα προαναφερθέντα επιτυγχάνουμε:

- Έγκαιρη διαπίστωση των προβλημάτων και λήψη διορθωτικών μέτρων για την αντιμετώπισή τους. Αντιμετώπιση ειδικών περιπτώσεων με τη βοήθεια ψυχολόγου.
- Μείωση της θνησιμότητας και των επιπλοκών, χάρη στην αύξηση της συμμόρφωσης στη θεραπεία από 36% **à** 91%.
- Βελτίωση της ποιότητας ζωής των Θαλασσαιμικών: κοινωνική ένταξη, επαγγελματική αποκατάσταση, δημιουργία οικογένειας.

Συμπερασματικά, ο ρόλος της επικοινωνίας Νοσηλευτή-Θαλασσαιμικού είναι καθοριστικός για τη ψυχολογική ισορροπία του ασθενή, ώστε να υπερπηδήσει τα προβλήματα που του δημιουργεί η ασθένεια στη προσωπική και στη κοινωνική του ζωή. (Πρακτικά συνεδρίου, 2006)

3.Μονάδες Μεσογειακής Αναιμίας (Αττική και υπόλοιπη Ελλάδα)

Το Υπουργείο Υγείας και Κοινωνικής αλληλεγγύης καταβάλλει σημαντικές προσπάθειες στο επίπεδο πρόληψης και νοσηλείας μεσογειακής αναιμίας. Οι μονάδες αυτές στη χώρα μας λειτουργούν σε διάφορα θεσμοθετημένα ή χωρίς μονάδα μεσογειακής αναιμίας νοσοκομεία. (www.disabled.gr, 17/12/2007)

Α. Μονάδες πρόληψης μεσογειακής αναιμίας

Αττική

- Γενικό Λαϊκό Νοσοκομείο-Μονάδα πρόληψης μεσογειακής αναιμίας
- Νοσοκομείο Παιδών «Αγία Σοφία»
- Γενικό Νοσοκομείο Νίκαιας Πειραιά
- Δρακοπούλειο κέντρο αιμοδοσίας

- Νοσοκομείο παιδων «Αγλαΐα Κυριακού»
- Νοσοκομείο παιδων Πεντέλης
- Γενικό νοσοκομείο Ιπποκράτειο
- ΙΚΑ Αθηνών-κέντρο αιμοδοσίας.(www.disabled.gr, 17/12/2007, Υπουργείο Υγείας και κοινωνικής Αλληλεγγύης,2000)

Υπόλοιπη Ελλάδα

- **Αργίριο:** Γενικό νοσοκομείο-σταθμός αιμοδοσίας
- **Άρτα:** Γενικό νοσοκομείο-σταθμός αιμοδοσίας
- **Βόλος:** «Αχιλλοπούλειο» γενικό νοσοκομείο-σταθμός αιμοδοσίας
- **Ηράκλειο Κρήτης:** «Βενιζέλειο» και «Πανάνειο» γενικό νοσοκομείο-σταθμός αιμοδοσίας
- **Θεσσαλονίκη:** Γενικό νοσοκομείο «Αγία Σοφία» -σταθμός αιμοδοσίας
- **Ιωάννινα:** Γενικό νοσοκομείο «Γ. Χατζηκώστα»-σταθμός αιμοδοσίας
- **Καβάλα:** Γενικό νοσοκομείο-σταθμός αιμοδοσίας
- **Καλαμάτα:** Γενικό νοσοκομείο
- **Καρδίτσα:** Γενικό νοσοκομείο
- **Κέρκυρα:** Γενικό νοσοκομείο «Αγία Ειρήνη»
- **Λαμία:** Γενικό νοσοκομείο-σταθμός αιμοδοσίας
- **Λάρισα:** Γενικό νοσοκομείο-σταθμός αιμοδοσίας
- **Μυτιλήνη:** «Ιερό Βοστάνειο» γενικό νοσοκομείο
- **Πάτρα:** Νοσοκομείο παιδων «Μ.Ι. Καραμανδάνη»
- **Πύργος:** Γενικό νοσοκομείο-σταθμός αιμοδοσίας

- **Ρόδος:** Γενικό νοσοκομείο «Βασίλισσα Όλγα» -σταθμός αιμοδοσίας
- **Σέρρες:** Γενικό νοσοκομείο-σταθμός αιμοδοσίας
- **Τρίκαλα:** Νομαρχία Τρικάλων- τμήμα υγιεινής
- **Τρίπολη:** Παναρκαδικό γενικό νοσοκομείο- σταθμός αιμοδοσίας.
(www.disabled.gr, 17/12/2007, Υπουργείο Υγείας και κοινωνικής Αλληλεγγύης,2000)

B. Μονάδες μετάγγισης αίματος σε ασθενείς με Μεσογειακή Αναιμία

1. Θεσμοθετημένες μονάδες σε όλη την Ελλάδα

<u>Μονάδα</u>	<u>Αριθμός μεταγγιζόμενων</u>
Αγρίνιο	18
Αμαλιάδα	13
Άρτα	32
Αθήνα- «Δρακοπούλειο»	180
Αθήνα- «Αγία Σοφία»-Πανεπ.κλιν.	410
Αθήνα- «Αγία Σοφία»-ΕΣΥ	370
Αθήνα- «Π&Α. Κυριακού»	60
Αθήνα- «Ιπποκράτειο»	58
Αθήνα- αιμοδοσία ΙΚΑ	27
Αθήνα- «Λαϊκό»	72
Πειραιάς- Νοσ. Πειραιώς	94
Βόλος	73
Θεσσαλονίκη- «Ιπποκράτειο»	56

Θεσσαλονίκη- «ΑΧΕΠΑ»	92
Θεσσαλονίκη- «Αγία Σοφία»	152
Ηράκλειο Κρήτης- «Βενιζέλειο»	68
Ιωάννινα- Πανεπιστημιακό	95
Καλαμάτα	37
Καρδίτσα	65
Κέρκυρα	75
Κόρινθος	40
Λάρισα	94
Μυτιλήνη	34
Πάτρα- «Καραμανδάνειο»	58
Πάτρα- Πανεπιστημιακό	188
Πύργος	10
Ρόδος	66
Σέρρες	21
Τρίκαλα	40
Χανιά	37

(www.paspama.gr, 17/12/2007)

2. Νοσοκομεία χωρίς μονάδα μεσογειακής αναιμίας που μεταγγίζουν πάσχοντες

<u>Μονάδα</u>	<u>Αριθμός μεταγγιζόμενων</u>
Αθήνα- «Αλεξάνδρα»	3

Αθήνα- «Αρεταίειο»	5
Αθήνα- «Ελπίς»	1
Αθήνα- «Σισμανόγλειο»	3
Αθήνα- «Παίδων Πεντέλης»	3
Πειραιάς- «Τζάνειο»	6
Αλεξανδρούπολη	17
Έδεσσα	4
Ιωάννινα- «Χατζηκώστα»	16
Καβάλα	13
Κάλυμνος	3
Κεφαλονιά	2
Κως	10
Κοζάνη	11
Κατερίνη	4
Λαμία	3
Λήμνος	2
Ξάνθη	12
Πρέβεζα	6
Πολύγυρος	2
Ρέθυμνο	6
Σάμος	10

Σπάρτη	12
Φιλιππιάδα-κέντρο υγείας	3
Χαλκίδα	5

(www.paspama.gr, 17/12/2007)

4.Οργάνωση και λειτουργία των Μονάδων

Μεσογειακής Αναιμίας

Σύμφωνα με την Απ.Πρωτ.:Υ4α/Οικ Ι49906 συσχ.14008/07, 142649/07 της 23^{ης} Νοεμβρίου 2007 απόφασης του Υπουργείου Υγείας και Κοινωνικής Αλληλεγγύης καθορίζεται το θεσμικό πλαίσιο οργάνωσης και λειτουργίας των Μονάδων Μεσογειακής Αναιμίας που ήδη λειτουργούν ή πρόκειται να λειτουργήσουν, ως εξής:

Α) Ιατρονοσηλευτική αντιμετώπιση των πασχόντων με μεσογειακή αναιμία:

ΒΑΣΙΚΟΙ ΠΑΡΑΜΕΤΡΟΙ:

- Ασφαλείς μεταγγίσεις σε κατάλληλους χώρους.
- Διαχρονική παρακολούθηση και αντιμετώπιση των συνήθων και ειδικών προβλημάτων της υγείας του πάσχοντα.
- Ψυχολογική υποστήριξη των πασχόντων και των οικογενειών τους.
- Έκτακτη νοσοκομειακή νοσηλεία επί επιπλοκών της νόσου.

Η αντιμετώπιση των τριών πρώτων βασικών παραμέτρων εξασφαλίζεται σήμερα στις Μονάδες Ημερήσιας Νοσηλείας των Νοσοκομείων, όπως ορίζονται οι Μονάδες Μεσογειακής Αναιμίας, οι οποίες λειτουργούν σε πρωινό και απογευματινό ωράριο για την συστηματική παρακολούθηση και κάλυψη των μεταγγίσεων των πασχόντων από Μεσογειακή Αναιμία. Το πρόγραμμα λειτουργίας των Μονάδων καθορίζεται ανάλογα με τις ανάγκες κάλυψης των πασχόντων καθώς και την επάρκεια του προσωπικού τους.

Για τις εν λόγω Μονάδες πρέπει να πληρούνται τα εξής:

1. Να βρίσκονται εντός του χώρου Γενικών Νοσοκομείων, ανεξάρτητες χωροταξικά και να υπάγονται διοικητικά και επιστημονικά στα πλαίσια του Παθολογικού τομέα.
2. Οι χώροι εγκατάστασης και λειτουργίας τους να είναι αποκλειστικής χρήσης με μέγεθος ανάλογο του αριθμού των ασθενών που εξυπηρετούνται.
3. Σε καμία περίπτωση δεν επιτρέπεται η εγκατάσταση των Μονάδων και η διενέργεια μεταγγίσεων σε ακατάλληλους χώρους όπως υπόγειους χώρους χωρίς φωτισμό και παράθυρα, εύκολη πρόσβαση, σε λυόμενες κατασκευές, μεταγγίσεις σε καρέκλες κλπ.
4. Οι χώροι μεταγγίσεων πρέπει να είναι ευρύχωροι ώστε να καθίσταται δυνατή η μετακίνηση φορείου.
5. Πρέπει να διαθέτουν σύστημα εξαερισμού και σύστημα κλιματισμού (θερμό-ψυχρό).

Ειδικότερες τεχνικές προδιαγραφές που πρέπει να πληρούνται:

1. Να έχουν ανεξάρτητη είσοδο ενώ για τις μονάδες εικοσιτετράωρης ετοιμότητας θα πρέπει να προβλέπεται και έξοδος κινδύνου.
2. Το εμβαδόν του κυρίου χώρου μεταγγίσεων δεν πρέπει να είναι μικρότερο από 7τ.μ. ανά μεταγγιζόμενο πάσχοντα-κρεβάτι. Παράλληλα θα πρέπει να υπάρχει και δεύτερος βοηθητικός χώρος τουλάχιστον δύο κρεβατιών δηλαδή τουλάχιστον 14τ.μ. για την εξυπηρέτηση ανοσοκατασταλμένων ασθενών ή για ασθενείς που κατά τη διάρκεια της μετάγγισης αντιμετωπίζουν κάποιο ιδιαίτερο πρόβλημα.
3. Ο αριθμός των κρεβατιών για τις μονάδες δεν μπορεί να είναι μικρότερος από τέσσερα ενώ για τις μονάδες εικοσιτετράωρης ετοιμότητας μπορεί να είναι μέχρι 25 κρεβάτια. Για τις μονάδες με μικρό αριθμό μεταγγιζόμενων ασθενών (<25 ασθενείς) ο αριθμός των κρεβατιών της μονάδας αποφασίζεται από το Διοικητικό Συμβούλιο του νοσοκομείου και τον υπεύθυνο ιατρό της Μονάδας.

4. Οι μονάδες θα πρέπει να διαθέτουν χώρο αποθήκευσης υγειονομικού υλικού (φίλτρα, βελόνες, σύριγγες, ορούς, υλικά αποσιδήρωσης, συσκευές μετάγγισης, συσκευές ορού, ζυγούς μέτρησης, παρακλινικά φίλτρα, κλπ.). Τα πιο πάνω υλικά θα πρέπει να τοποθετούνται σε ράφια και ο χώρος αυτός θα πρέπει να αερίζεται επαρκώς, να είναι ευρύχωρος και να βρίσκεται σε μέρος που τους θερινούς μήνες να διατηρείται δροσερό.
5. Οι μονάδες διασύνδεσης θα πρέπει να διαθέτουν αποδυτήρια ασθενών με ειδικά ερμάρια και WC , ξεχωριστά για τους άνδρες και ξεχωριστά για τις γυναίκες ενώ οι μονάδες εικοσιτετράωρης ετοιμότητας θα πρέπει να διαθέτουν τουλάχιστον από δυο για τους άνδρες και δυο για τις γυναίκες. Επίσης θα πρέπει να διαθέτουν αποδυτήρια και WC προσωπικού.
6. Οι μονάδες θα πρέπει να διαθέτουν ευρύχωρη αίθουσα αναμονής και σίτισης των ασθενών με καθίσματα τουλάχιστον διπλάσια σε αριθμό από τα κρεβάτια των μονάδων καθώς και μικρή κουζίνα για την προετοιμασία και φύλαξη των γευμάτων.
7. Οι μονάδες διασύνδεσης και οι μικρότερες αριθμητικά μονάδες μεσογειακής αναιμίας πρέπει να διαθέτουν ένα γραφείο με εξεταστική κλίνη ενώ οι μονάδες εικοσιτετράωρης ετοιμότητας θα πρέπει να διαθέτουν τουλάχιστον δυο γραφεία με εξεταστική κλίνη προς χρήση των μεταγγιζόμενων ασθενών καθώς και τουλάχιστον δύο εξωτερικά ιατρεία για τους ασθενείς που παρακολουθούνται σε εξωτερική βάση και παραπέμπονται από τις μονάδες μεσογειακής αναιμίας ή τις μονάδες διασύνδεσης μεσογειακής αναιμίας, θα πρέπει να προβλέπεται επίσης γραφείο ή γραφεία ιατρών καθώς και γραφείο για τον υπεύθυνο ιατρό ή Διευθυντή της μονάδας, όλες οι μονάδες θα πρέπει να διαθέτουν στάση αδελφών ενώ για τις μονάδες διασύνδεσης και εικοσιτετράωρης ετοιμότητας θα πρέπει να υπάρχει και γραφείο προϊσταμένης. Επίσης απαραίτητη είναι η παρουσία ειδικού τεχνολογικού εργαστηρίου. Στις μονάδες εικοσιτετράωρης ετοιμότητας θα πρέπει να προβλέπεται και γραφείο για τη γραμματειακή υποστήριξη.

Απαραίτητος εξοπλισμός:

Όλες οι μονάδες πρέπει να διαθέτουν ηλεκτροκαρδιογράφο, σύστημα παροχής οξυγόνου ή αυτόνομες συσκευές παροχής οξυγόνου (τουλάχιστον δύο), ζυγαριά ακριβείας, αναστημόμετρο, εξωτερικό τηλέφωνο, φαξ καθώς και σύνδεση με το διαδίκτυο, ενώ οι μονάδες εικοσιτετράωρης ετοιμότητας να έχουν και απινιδωτή.

Για την αντιμετώπιση της τέταρτης βασικής παραμέτρου δηλαδή της εξασφάλισης της απρόσκοπτης εισαγωγής των πασχόντων για νοσηλεία επί επιπλοκών της νόσου, ισχύει το υπ' αριθμ. πρωτ. Υ4α/2314/10.1.2005 έγγραφο του Υπουργού Υγείας όπου εκτός των άλλων ορίζεται ότι : «σε άτομα που πάσχουν από Μεσογειακή Αναιμία επιτρέπεται να εισάγονται έκτακτα στο νοσοκομείο που βρίσκεται η μονάδα όπου παρακολουθούνται ανεξάρτητα με το αν το νοσοκομείο στο οποίο παρακολουθείται ο πάσχων εφημερεύει ή όχι». Όταν προσέρχονται τα έκτακτα περιστατικά αντιμετωπίζονται από τον εφημερεύοντα γιατρό της ειδικότητας ανάλογα με το πρόβλημα που αντιμετωπίζει ο ασθενής (π.χ. παθολογικής, χειρουργικής, νευρολογικής, κλπ.). Ο γιατρός της μονάδας ειδοποιείται και παρέχει πλήρη ενημερωτικά στοιχεία στον γιατρό της ειδικότητας που έχει ανάγκη ο πάσχων, οποιαδήποτε ώρα του 24ωρου.

Απαραίτητη είναι η συστηματική και στενή συνεργασία της Μονάδας με:

- Ⓢ την υπηρεσία Αιμοδοσίας (έχει την αποκλειστική ευθύνη για την ποιοτική και ποσοτική κάλυψη των αναγκών σε αίμα. Η παραγγελία προς την αιμοδοσία των προϊόντων του προς μετάγγιση αίματος γίνεται από του υπεύθυνου γιατρό της μονάδας σε συνεργασία με του υπεύθυνου γιατρό).
- Ⓢ τα εργαστήρια του νοσοκομείου που ανήκουν ή άλλων συνεργαζόμενων εξειδικευμένων κέντρων του δημοσίου ή ιδιωτικού φορέα (για εργαστηριακή, διαγνωστική και ερευνητική κάλυψη).
- Ⓢ τα εξωτερικά ιατρεία διαφόρων ειδικοτήτων (η παρακολούθηση στα εξωτερικά ιατρεία των κλινικών ειδικοτήτων γίνεται από τον υπεύθυνο γιατρό, με καθορισμένο πρόγραμμα και ωράριο και σε συχνότητα ανάλογη με τις ανάγκες).

- © τις αντίστοιχες κλινικές των ειδικοτήτων προκειμένου να δεχθούν το πάσχοντα για ενδονοσοκομειακή νοσηλεία.

Στελέγωση μονάδων με ιατρικό, νοσηλευτικό και λοιπό βοηθητικό προσωπικό:

1. Ιατρικό προσωπικό: το ιατρικό προσωπικό θα πρέπει να κατέχει την ειδικότητα αιματολογίας ή παθολογίας ή και παιδιατρικής με επιθυμητή την προηγούμενη γνώση και εμπειρία στο αντικείμενο.

Ο αριθμός των ιατρών θα πρέπει να είναι ανάλογος του συνολικού αριθμού των μεταγγιζόμενων και παρακολουθούμενων ασθενών ως:

Μέχρι 100 ασθενείς	0-1 δ/ντές, 1ΕΠΑ, 1ΕΠΒ
Από 100-200 ασθενείς	1 δ/ντής, 1ΕΠΑ, 2ΕΠΒ
Από 200-300 ασθενείς	1 δ/ντής, 1ΕΠΑ, 3ΕΠΒ
Από 300 και πάνω ασθενείς	1 δ/ντής, 2ΕΠΑ, 3ΕΠΒ

2. Νοσηλευτικό και παραϊατρικό προσωπικό:

Το νοσηλευτικό και παραϊατρικό προσωπικό των μονάδων προτείνεται ως εξής:

Μέχρι 100 ασθενείς	3-4 νοσηλεύτριες (εκ των οποίων μία προϊσταμένη) 1 τεχνολογικό προσωπικό (ΔΕ)
Από 100-200 ασθενείς	5-6 νοσηλεύτριες (εκ των οποίων μία προϊσταμένη) 2 τεχνολογικό προσωπικό (ΔΕ)
Από 200-300 ασθενείς	7-8 νοσηλεύτριες (εκ των οποίων μία προϊσταμένη) 3-4 τεχνολογικό προσωπικό (ΔΕ)

Από 300 και πάνω ασθενείς	9-10 νοσηλεύτριες (εκ των οποίων μία προϊσταμένη) 4-5 τεχνολογικό προσωπικό (ΔΕ)
----------------------------------	---

Υποχρεωτικά στη μονάδα θα παρέχουν τις υπηρεσίες τους ψυχολόγοι ή κοινωνικοί λειτουργοί που υπηρετούν στο νοσοκομείο.

3. Λοιπό βοηθητικό προσωπικό:

Βοηθοί θαλάμων	
Μέχρι 200 άτομα	2
Από 200 και πάνω άτομα	3
Προσωπικό εστίασης	1
Βοηθητικό υγειονομικό προσωπικό	1
Διοικητικός γραμματέας	1

- Η παρουσία του βοηθητικού προσωπικού σε όλη τη διάρκεια λειτουργίας της μονάδας θεωρείται αναγκαία.
- Θα πρέπει να υπάρχει διαθέσιμο τεχνικό προσωπικό για κάθε ανάγκη που τυχόν θα παρουσιαστεί κατά τη διάρκεια λειτουργίας της μονάδας.
- Ανάγκες για άλλες ειδικότητες μπορούν να αλληλεπικαλυφθούν και να διαφοροποιηθούν ανάλογα με τις ιδιαίτερες ανάγκες και τη σύνθεση των ασθενών
- Το προσωπικό που προτείνεται, πλην των γιατρών, κατανέμεται σε βάρδιες.

- Το σύνολο των γιατρών παραβρίσκεται στο πρωινό ωράριο, ενώ το απογευματινό καλύπτεται με τους εφημερεύοντες γιατρούς, σε αριθμό ανάλογο των αναγκών, που καθορίζεται από το διευθυντή της μονάδας.
- Για οποιαδήποτε αποχώρηση ή μετακίνηση του προσωπικού της μονάδας, να ενεργοποιούνται οι διαδικασίες άμεσης αντικατάστασης, ώστε να διατηρείται ο προβλεπόμενος αριθμός.
- Το ιατρικό, νοσηλευτικό και τεχνολογικό προσωπικό των μονάδων θα πρέπει να έχει συνεχή εκπαίδευση. Να διευκολύνεται για την παρακολούθηση σεμιναρίων, συνεδρίων, επιστημονικών ημερίδων, με την προϋπόθεση πάντα ότι δεν θα διαταράσσεται η ομαλή λειτουργία της μονάδας.

Λοιπές οδηγίες:

- Û Όλες οι μονάδες υποχρεούνται να εφαρμόζουν ενιαία θεραπευτική αγωγή, σύμφωνα με τις εκάστοτε ισχύουσες κατευθυντήριες οδηγίες.
- Û Όλες οι μονάδες υποχρεούνται να τηρούν αρχεία, κατά προτίμηση ηλεκτρονικά και να προβαίνουν σε στατιστική επεξεργασία των ποσοτικών και ποιοτικών δεδομένων, τόσο κατά την αξιολόγηση της κλινικής πορείας των ασθενών, όσο και της λειτουργίας της μονάδας.
- Û Η διαδικασία της μετάγγισης θα πρέπει να είναι σύμφωνη με τις οδηγίες του Συμβουλίου της Ευρώπης και να λαμβάνονται τα μέτρα ασφαλείας πριν και κατά τη διάρκεια της μετάγγισης αίματος συμπεριλαμβανομένων της κλινικής επιτήρησης, πρόληψης και αντιμετώπισης των επιπλοκών της μετάγγισης.
- Û Ο έλεγχος εφαρμογής της ενιαίας θεραπευτικής αγωγής, της τήρησης της ιατρικής δεοντολογίας σε περιπτώσεις εφαρμογής νέων θεραπευτικών πρωτοκόλλων θα πρέπει να πιστοποιείται από την επιτροπή μεσογειακής αναιμίας του ΚΕΣΥ.
- Û Η πλήρης εφαρμογή των αναφερομένων να έχει ολοκληρωθεί μέχρι το τέλος του έτους 2008. (Υπουργείο Υγείας και κοινωνικής αλληλεγγύης, 23/11/2007).

5.Βασικές επιδιώξεις της νοσηλευτικής

1. **Άμεσες:**
 - α. Διόρθωση τυχόν ανισοζυγιών.
 - β. Πρόληψη και αντιμετώπιση επιπλοκών.
 - γ. Τροποποίηση των καθημερινών δραστηριοτήτων ανάλογα με το βαθμό αναιμίας.
 - δ. Βοήθεια για παράταση ζωής του αρρώστου και βελτίωση ποιότητας της.

2. **Μακροπρόθεσμες:** α. Παροχή βοήθειας στον άρρωστο και τους γονείς για κατανόηση της φύσης της μεσογειακής αναιμίας και των επιπτώσεων της.

β. Προσπάθεια για δημιουργία θετικού σωματικού ειδώλου με ενθάρρυνση δραστηριοτήτων κατάλληλων για την ανάπτυξη του. (Σαχίνη-Καρδάση, Πάνου, 2004)

6. Μέλλον

Στον ορίζοντα της τελικής θεραπείας ή της βελτίωσης της σημερινής θεραπευτικής αγωγής αναφαίνονται πολλές ελπιδοφόρες προσπάθειες, που σήμερα βρίσκονται ακόμη σε πειραματικό - ερευνητικό στάδιο όπως:

1. Μέτρα βελτίωσης:
 - § Ανάπτυξη της τεχνικής νεοκυττάρων, για παράταση του μεσοδιαστήματος των μεταγγίσεων. Η τεχνική αυτή, απαιτεί για να εφαρμοστεί, ανάπτυξη της εθελοντικής προσφοράς αίματος.
 - § Εξεύρεση θεραπευτικής αγωγής από το στόμα για την αποσιδήρωση, για την εξασφάλιση πιο εύκολης και ανώδυνης αγωγής.
2. Ριζικά μέτρα:
 - § Μεταμόσχευση μυελού των οστών
 - § Ενεργοποίηση μηχανισμού της εμβρυικής αιμοσφαιρίνης

§ Αποκατάσταση γονιδιακής διαταραχής.(www.simerini.com, 17/12/2007)

Αναλυτικότερα παραθέτουμε πιο κάτω τους καινούργιους σχεδιασμούς, που βρίσκονται υπό ερευνητικό στάδιο και έχουν σκοπό την βελτίωση της θεραπείας, της πρόληψης και την καλύτερευση της ζωής των ανθρώπων που πάσχουν από μεσογειακή αναιμία. Επιπροσθέτως, εκφράζουμε ύστερα από όλη αυτή την προσπάθεια τις δικές μας προτάσεις σ' ότι αφορά την θαλασσαιμία.

A. Μεταγγίσεις αίματος

Η καθολική εφαρμογή του μοριακού ελέγχου του αίματος, με τη τεχνική NAT, αποτελεί πλέον επιτακτική ανάγκη για την αποτροπή μολύνσεων από λοιμώδεις νόσους.



Για το εγγύς μέλλον, η προοπτική της αδρανοποίησης στα ερυθροκύτταρα τόσο γνωστών παλαιών ιογενών, βακτηριακών και παρασιτικών λοιμώξεων, που είτε ελέγχονται είτε όχι, όσο και νέων παθογόνων, το προϊόν Ψωραλένη S-303 του συστήματος Intercept των ΗΠΑ καθώς και με φωτοδυναμικές και άλλες μεθόδους υπόσχεται να μηδενίσει τον κίνδυνο της μετάδοσης λοιμώξεων με τη μετάγγιση και να βελτιώσει σημαντικά την ασφάλεια των μεταγγίσεων του αίματος.(www.myserres.gr, 17/12/2007)

Παράλληλα με τις προσπάθειες αυτές αναπτύσσονται βελτιωμένες μέθοδοι τυποποίησης και επεξεργασίας των ερυθροκυττάρων που προορίζονται για μετάγγιση στους ασθενείς, ώστε να αποφεύγονται άλλες μη λοιμογόνες επιπλοκές κατά τις μεταγγίσεις. Στις μεθόδους αυτές συγκαταλέγονται η λευκαφαίρεση, το αυτόματο πλύσιμο και η ακτινοβόληση των ερυθροκυττάρων.



Εικόνα 22: Κλειστό σύστημα φίλτρου λευκαφαίρεσης.

Άλλες εξελίξεις στον τομέα της βιοτεχνολογίας υπόσχονται τη δημιουργία ερυθροκυττάρων καθολικής βιοσυμβατότητας είτε με ενζυματική αφαίρεση των αντιγόνων A και B των ερυθρών, που προσδιορίζουν τις σχετικές ομάδες αίματος, είτε με ανοσοτροποποίηση.

Επαναστατική αναμένεται να είναι μέσα στα επόμενα περίπου δέκα χρόνια η παρασκευή διαλυμάτων αιμοσφαιρίνης με τη μορφή φαρμάκων, η οποία σήμερα βρίσκεται σε ερευνητική φάση με σκοπό την προσωρινή αντικατάσταση αίματος. (www.inarcadia.gr, 17/12/2007)

B. Μεταμοσχεύσεις και γονιδιακή θεραπεία

Ενθαρρυντικά, είναι τα αποτελέσματα από τις μεταμοσχεύσεις μυελού των οστών και η πρώτη προσπάθεια μεταμόσχευσης αρχέγονων ομφαλοπλακουντιακών αιμοποιητικών κυττάρων (βλαστικά κύτταρα). Μαζί με τη γονιδιακή θεραπεία προσφέρουν τη δυνατότητα ριζικής θεραπείας της θαλασσαιμίας. Οι δυνατότητες αυτές αρχίζουν πλέον, να είναι διαθέσιμες και στη χώρα μας, αλλά απαιτείται διεπιστημονική συνεργασία και η στήριξη του κοινωνικού συνόλου. (www.myserres.gr, 17/12/2007)



Γ. Αποσιδήρωση

Αναμένονται τα αποτελέσματα νέων ερευνών για την θεραπεία της κύριας επιπλοκής της μετάγγισης, της παθολογικής εναπόθεσης σιδήρου στους ιστούς (αιμοσιδήρωση). Σήμερα, το οπλοστάσιο των επιστημόνων για την αποσιδήρωση διευρύνεται με νέα φάρμακα όπως και το δεφεραζιρόξ, ενώ η συνδυαστική θεραπεία των παλαιότερων φαρμάκων της αποσιδήρωσης δεσφεριοξαμίνη και δεφεριπρόνη αποδίδει καρπούς βελτιώνοντας την ποιότητα ζωής των ασθενών και αφήνοντας ανοιχτό το τέλος της ζωής τους. (www.inarcadia.gr, 17/12/2007)



Εικόνα 23: Σύγχρονη αντλία αποσιδήρωσης.

Δ. Μετάδοση αιματογενών νοσημάτων

Η συμβολή των μεταγγίσεων αίματος στην καθημερινή ιατρική πράξη είναι πλέον αδιαμφισβήτητη, ο αριθμός τους δε αυξάνεται ολοένα. Το ίδιο ακριβώς συμβαίνει και με το κόστος που απαιτείται, προκειμένου να επιτευχθεί μία όσο το δυνατόν ασφαλή μετάγγιση. Η εφαρμογή των Μοριακών Τεχνικών στον έλεγχο των μεταδιδόμενων με το αίμα νοσημάτων αποτελεί πρόσφατο επιστημονικό και τεχνολογικό επίτευγμα και αναμένεται να αυξήσει το κόστος της μετάγγισης ακόμα περισσότερο.

Τα χρησιμοποιούμενα τεστ με την μέθοδο ELISA ανιχνεύουν: α) την ανοσιακή απάντηση του οργανισμού μετά την έκθεσή του στον ιό, η οποία όμως καθυστερεί β) μικρά σωματίδια του ιού, όπως το Αυστραλιανό αντιγόνο (HBsAg). Το διάστημα που μεσολαβεί από την έκθεση του οργανισμού στον ιό, μέχρις ότου οι εν χρήσει

συμβατικές ορολογικές μέθοδοι μπορέσουν να τον ανιχνεύσουν, αποτελεί την λεγόμενη «περίοδο παραθύρου» ή «σιωπηλό παράθυρο».

Επειδή οι Μοριακές Τεχνικές (Nucleic Acid Amplification Test = NAT) ανιχνεύουν άμεσα το γενετικό υλικό των ιών και όχι το έμμεσο προϊόν της ανοσιακής απάντησης προς αυτούς, δηλαδή τα αντισώματα, προσφέρουν το πλεονέκτημα της μείωσης του σιωπηλού παραθύρου, ελαχιστοποιώντας έτσι τον κίνδυνο λοίμωξης από μολυσμένο αίμα. (Πρακτικά συνεδρίου, 2006)

Ε. Ένταξη στο κοινωνικό σύνολο

Ένα άλλο σοβαρό πρόβλημα που απασχολεί την ομάδα των ασθενών αυτών είναι το θέμα της επαγγελματικής αποκατάστασης τους και κατ' επέκταση η διαδικασία ένταξή τους στο κοινωνικό σύνολο. Η κοινωνία δεν αλλάζει αν δεν το απαιτήσει ένα μεγάλο τμήμα της. Οι κοινωνικές – πολιτικές αλλαγές πραγματοποιούνται με δύο τρόπους:

- με την αλλαγή της νοοτροπίας και της συμπεριφοράς των ατόμων
- με αλλαγές στη νομοθεσία, την πολιτική και τις υπηρεσίες.

Για να αλλάξει η νοοτροπία και η συμπεριφορά πρέπει να ενημερωθεί ο κόσμος γενικά για τους «ανθρώπους» θαλασσαιμικούς, για τις ανάγκες τους και για το τι μπορούν να προσφέρουν στην κοινωνία. Στις αρχές του '80 καμιά νομοθετική ρύθμιση δεν υπήρχε για τη Μεσογειακή Αναιμία. Υπήρχε μάλιστα και αρνητική ρύθμιση όπως αυτή που απαγόρευε την πρόσληψη Θαλασσαιμικών στο δημόσιο. Κανείς λοιπόν Θαλασσαιμικός δεν εργαζόταν ενώ ακόμα και στην παροχή φαρμάκων ο νόμος ήταν να πληρώνουνε συμμετοχή στα υλικά αποσιδήρωσης σε κάποια ταμεία. Σήμερα μετά από 26 χρόνια νέοι με θαλασσαιμία έχουν παντρευτεί, έχουν δημιουργήσει τη δική τους οικογένεια, έχουν εισαχθεί σε Ανώτατα Εκπαιδευτικά Ιδρύματα του εξωτερικού, ενώ άλλοι εργάζονται στο δημόσιο ή στον ιδιωτικό τομέα. Βασικότερος, ωστόσο, στόχος είναι η ριζική θεραπεία της θαλασσαιμίας. Η πραγμάτωση αυτού του στόχου λύνει οριστικά και αμετάβλητα το πρόβλημα. (www.phileleftheros.gr, 17/12/2007)

Στ. Τεχνολογίες Τηλεπικοινωνιών και πληροφορίας στη Μεσογειακή αναιμία

Η ραγδαία ανάπτυξη στους τομείς των τηλεπικοινωνιών και της επιστήμης της πληροφορίας δεν έχει αφήσει ανεπηρέαστη την ιατρική επιστήμη. Τα τελευταία χρόνια, γίνεται όλο και σημαντικότερη προσπάθεια συνεργασίας μεταξύ των τομέων της ιατρικής και της τεχνολογίας υπολογιστών και τηλεπικοινωνιών, ώστε να επιτευχθεί η καλύτερη αφομοίωση των οφελών της τεχνολογίας από την ιατρική κοινότητα. Ουσιώδης μπορεί να γίνει η συμβολή της τεχνολογίας στην πρόληψη και παρακολούθηση συμπτωμάτων και εκδηλώσεων χρόνιων παθολογικών καταστάσεων, οι οποίες είναι δύσκολο να μελετηθούν μακροχρόνια σε νοσοκομειακό περιβάλλον. (Πρακτικά συνεδρίου, 2006)

1.Προσωπικό σύστημα παρακολούθησης, πρόληψης και αντιμετώπισης επιπλοκών αιματολογικών παθήσεων (Prevent)

Οι χρόνιες αιματολογικές παθήσεις χαρακτηρίζονται από συχνά φαινόμενα επιπλοκών, όπως βαριά αναιμία, αιμολυτικά επεισόδια κλπ. με αποτέλεσμα τη δημιουργία εμφράκτων σε ζωτικά όργανα. Τα άτομα με αυτές τις παθήσεις κινδυνεύουν από τις επιπλοκές ακόμα και για την ίδια τους τη ζωή. Είναι απαραίτητο να αναπτυχθεί και να τεθεί σε λειτουργία ένα ολοκληρωμένο και καινοτόμο διαγνωστικό εργαλείο για την πρόληψη των παραπάνω και όχι μόνο περιπτώσεων, το οποίο θα βασίζεται σε αποτελεσματικές και προηγμένες τεχνολογίες του τομέα των βιο-αισθητήρων, των τηλεπικοινωνιών και της πληροφορικής. Το ιατρικό πληροφοριακό αυτό σύστημα δε θα αποτελεί μόνο μέσο παρακολούθησης κάποιων παραμέτρων που έχουν να κάνουν με την υγεία ενός ανθρώπου εκτός νοσοκομειακού περιβάλλοντος, αλλά θα μπορεί να δημιουργήσει ένα μόνιμο σύνδεσμο μεταξύ ασθενών και υγειονομικού προσωπικού. (Πρακτικά συνεδρίου, 2006)

Στόχοι

Στόχος αυτού του συστήματος είναι η απόκτηση νέων γνώσεων στον τομέα της πρόγνωσης και πρόληψης των επιπλοκών των παθήσεων. Το προσωπικό αυτό σύστημα-συσκευή θα αποτελείται από ειδικούς βιο-αισθητήρες, οι οποίοι θα μετρούν

συγκεκριμένους βιο-δείκτες ανάλογα με την πάθηση, την κυρίως συσκευή και ειδικό λογισμικό ελέγχου των αισθητήρων, ανάλυσης των δεδομένων, πρόβλεψης των επιπλοκών και επικοινωνίας με τον ιατρό του ασθενούς. (Πρακτικά συνεδρίου, 2006)

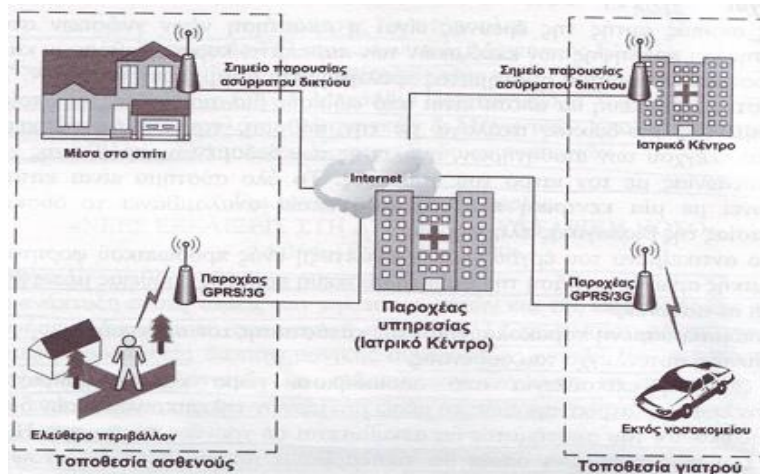
Το κύριο αντικείμενο του έργου είναι η ανάπτυξη ενός προσωπικού φορητού συστήματος υγειονομικής αρωγής με βάση την φορητή συσκευή παροχής βοήθειας μέσω βίντεο, το οποίο επιτρέπει σε ασθενείς:

- ◆ Απομακρυσμένη παρακολούθηση της κατάστασης του ασθενούς
- ◆ Συνεχή αυτοέλεγχο του ασθενούς
- ◆ Ζωντανή επικοινωνία από οποιοδήποτε χώρο και οποιαδήποτε στιγμή με επαγγελματικό ιατρικό προσωπικό μέσω μοντέρνων τηλεπικοινωνιακών δικτύων. (Πρακτικά συνεδρίου, 2006)

Η πλήρης έκδοση του συστήματος θα απευθύνεται σε χρονίως πάσχοντες. Η απλοποιημένη έκδοση του συστήματος, η οποία θα περιλαμβάνει μικροηλεκτρόδια ενσωματωμένα απευθείας στη φορητή συσκευή θα απευθύνεται σε υγιή άτομα, τα οποία ενδιαφέρονται για την κατάσταση της υγείας τους. (Πρακτικά συνεδρίου, 2006)

Παρουσίαση συστήματος Prevent

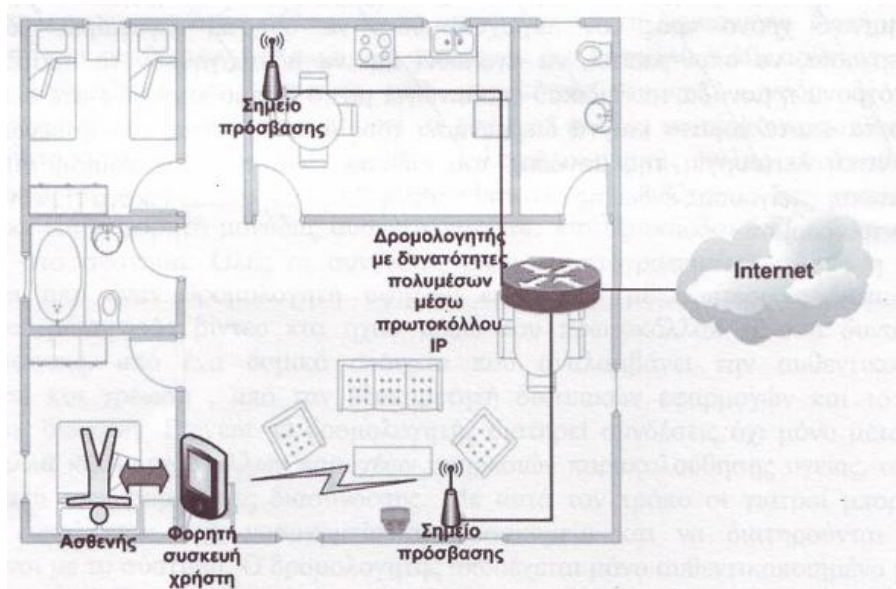
Το σύστημα εκμεταλλεύεται καινοτομίες του χώρου της πληροφορικής και των τηλεπικοινωνιών και παρέχει υπηρεσίες παρακολούθησης υγείας μέσω μια καλώς ορισμένης δικτυακής αρχιτεκτονικής. Το σύστημα δίνει στους ασθενείς την ευκαιρία να παρακολουθούνται αδιαλείπτως και παντού μέσω διαφορετικών τεχνολογιών πρόσβασης, απαιτώντας μόνο την κατοχή της φορητής συσκευής και τη συνδρομή στην υπηρεσία από την πλευρά των χρηστών. Αυτό σημαίνει ότι ο ασθενής δεν οφείλει να βρίσκεται στο χώρο κατοικίας του. Επίσης το ιατρικό προσωπικό δε χρειάζεται να βρίσκεται μέσα στο ιατρικό κέντρο ώστε να επικοινωνήσει με τον ασθενή και να ελέγξει την κατάστασή του, αλλά αρκεί να χρησιμοποιεί τη φορητή του συσκευή. Μέσω αυτών των δύο φορητών συσκευών γίνεται εφικτή σε πραγματικό χρόνο επικοινωνία μεταξύ γιατρού και ασθενούς, όχι μόνο μέσω της ανάλυσης δεδομένων υγείας αλλά και επίσης μέσω επικοινωνίας φωνής και εικόνας (βίντεο). (Πρακτικά συνεδρίου, 2006)



Εικόνα 24: Γενική τοπολογία συστήματος Prevent

Οι φορητές συσκευές είναι:

- i. Φορητή συσκευή του χρήστη. Είναι η φορητή συσκευή του ασθενούς, η οποία αποτελεί τη βάση της παρακολούθησης της υγείας και της συλλογής δεδομένων προς περαιτέρω επεξεργασία. Σε αυτή τη συσκευή είναι συνδεδεμένες ή ενσωματωμένες συστοιχίες ανιχνευτών κίνησης, συστοιχίες βιοαισθητήρων, προεπεξεργαστές δεδομένων, συλλογείς δεδομένων και διεπαφές ασύρματης επικοινωνίας. Ο ασθενής έχει πρόσβαση σε ιατρικές συνταγές του γιατρού, φάρμακα και χρήσιμες δικτυακές εφαρμογές, όπως ερωτηματολόγια για την υγεία του. Μέσω της φορητής μονάδας ο ασθενής μπορεί να επικοινωνήσει εύκολα με το γιατρό μέσω απλού ήχου ή και εικόνας. Σε περίπτωση ανάγκης, ο ασθενής μπορεί να εντοπιστεί μέσω τεχνικών εντοπισμού.



Εικόνα 25: Φορητή μονάδα χρήστη μέσα στο σπίτι.

- ii. Φορητή μονάδα του ειδικού. Είναι η φορητή μονάδα του γιατρού, η οποία του επιτρέπει να ανασύρει πληροφορίες υγείας ασθενών και να τις μεταφράζει ώστε να βελτιώνει τις γνώσεις που έχει για την υγεία του ασθενούς. μέσω της μονάδας, ο γιατρός μπορεί να επικοινωνεί με τον ασθενή του μέσω ήχου ή και κινούμενης εικόνας. Επίσης ο γιατρός μπορεί να ενημερώνει το κέντρο ελέγχου του παρόχου της υπηρεσίας (νοσοκομείο) ώστε να λαμβάνει δράση σε περίπτωση ανάγκης. Τέλος ο γιατρός έχει πρόσβαση σε φορητές εφαρμογές, οι οποίες του επιτρέπουν να μεταβάλλει κατάλληλα τις ιατρικές οδηγίες προς τον ασθενή, τα φάρμακα του ασθενή κλπ. (Πρακτικά συνεδρίου, 2006)

2.Προσωπικός φορητός ηλεκτρονικός ιατρικός φάκελος

Ο όγκος των πληροφοριών που σχετίζονται με την φροντίδα του ασθενούς έχει αυξηθεί κατά πολύ τα τελευταία χρόνια, πράγμα που σε μεγάλο βαθμό οφείλεται στην ενσωμάτωση αυξημένου αριθμού εργαστηριακών και παρακλινικών εξετάσεων στους φακέλους των ασθενών. Αποτέλεσμα αυτών είναι η αδυναμία δημιουργίας και διαχείρισης των «κλασικών» φακέλων των ασθενών, που βασίζονται στην καταγραφή των δεδομένων σε χαρτί, συνοδευόμενο από τις σχετικές εξετάσεις. Τα λογισμικά Ηλεκτρονικού Ιατρικού Φακέλου (ΗΙΦ), αποτελούν συστήματα διαχείρισης ιατρικών φακέλων που βασίζονται σε ηλεκτρονικούς υπολογιστές. Έτσι, η αποθήκευση και ανάκληση των δεδομένων γίνεται γρήγορα και με ασφάλεια.

Επιπλέον, καθίσταται δυνατή η επεξεργασία των δεδομένων και η άμεση μεταφορά τους με ηλεκτρονικά μέσα, σε οποιαδήποτε απόσταση. (Πρακτικά συνεδρίου, 2006)

Ειδικά για τους ασθενείς με Μεσογειακή αναιμία, η ανάγκη ενός προσωπικού φορητού ηλεκτρονικού ιατρικού φακέλου είναι αυξημένη, δεδομένου ότι η κλινική εικόνα αλλά και ο τρόπος αντιμετώπισης της νόσου διαφέρει από ασθενή σε ασθενή. Έτσι ο ιατρός στα επείγοντα, που πιθανώς να μην γνωρίζει τον ασθενή και το ιστορικό του, μπορεί να βοηθηθεί σημαντικά εάν ανά πάσα στιγμή έχει στη διάθεσή του τον ιατρικό φάκελο του ασθενούς. (Πρακτικά συνεδρίου, 2006)

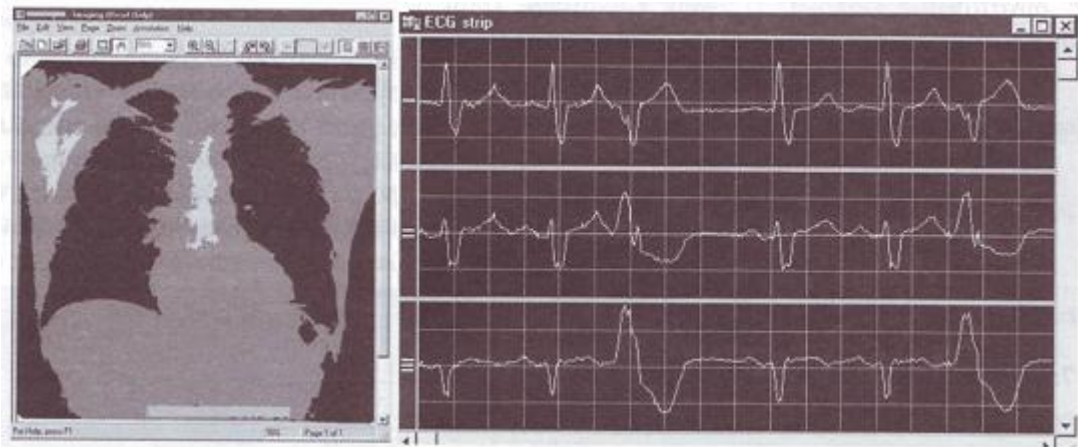
Κατηγορίες συστημάτων ηλεκτρονικών ιατρικών φακέλων (ΗΙΦ)

Ο ΗΙΦ ενός ασθενούς πρέπει να περιέχει όλα τα δεδομένα που σχετίζονται με αυτόν, άσχετα με την μορφή στην οποία βρίσκονται, δηλαδή:

- Ιστορικό, κλινικές εξετάσεις
- Εργαστηριακές εξετάσεις: γενική αίματος κλπ. (σε μορφή κειμένου)
- Απεικονιστικές εξετάσεις: ακτινογραφίες, τομογραφίες, υπέρηχοι, κλπ. (σε μορφή εικόνων)
- Εξετάσεις βιο-σημάτων: ηλεκτροκαρδιογράφημα κλπ. (σε μορφή βιο-σημάτων)
- Ενδοσκοπικές εξετάσεις: γαστροσκόπηση, κολonosκόπηση κλπ. (σε μορφή βίντεο)
- Ηχοκαρδιογράφημα, κλπ. (σε μορφή ήχου) (Πρακτικά συνεδρίου, 2006)

	30/10/1997	10/11/1997	24/11/1997	2/12/1997	17/12/1997	12/1/1998	12/1/1998	16/1/1998
αιμα		No value	No value	No value	No value	No value	No value	No value
{ αιματοκρίτης }	35.5	35.1%	36.3%	32.3%	35.5%	34.6%	34.8%	34.5%
αιμοσφαιρίνη	10.9g/dl	11.2g/dl	11.3g/dl	10.3g/dl	10.9g/dl	11.2g/dl	11.6g/dl	11.4
{ αριθμός λευκών αιμοσφαιρίων }	17900	16000	60800	7700	6300	133.000/ML	73000	17.1
EK (αριθμός ερυθροκυττάρων)	2.85*10 ⁶	2.74*10 ⁶	2.90*10 ⁶	2.54*10 ⁶	2.70*10 ⁶	2.8*10 ⁶	2.86*10 ⁶	2.84*10 ⁶
{ αιμοπετάλια }	333000	963000	1440*10 ³	691000	908000	968000	888000	553000
μέσος κυτταρικός όγκος	124.6fl	128.1fl	125.2fl	127.2fl	131.9fl	123.6fl	121.7fl	121.5
μέση κυτταρική αιμοσφαιρίνη	38.2g/dl	40.9pg	39pg	40.6pg	40.4pg	40pg	40.6pg	40.1
μέση κυτταρική συγκέντρωση αιμοσφαιρίνης	30.7g/dl	31.9g/dl	31.1g/dl	31.9g/dl	30.6g/dl	32.4g/dl	33.3g/dl	33.0
τύπος	No value	LYMPH% 9.7,	No value	LYMPH% 15;	LYMPH% 20,	No value	No value	lymph% 6.0

Εικόνα 26: Γενική αίματος σε ΗΙΦ



Εικόνα 27: Ακτινογραφία και ηλεκτροκαρδιογράφημα σε ΗΙΦ

ΗΙΦ σε μνήμη τύπου USB

Η εξέλιξη στον τομέα της πληροφορικής και η εξοικείωση του κόσμου με τους ηλεκτρονικούς υπολογιστές έχει οδηγήσει πολλούς από εμάς, τα τελευταία χρόνια, να θέλουμε να έχουμε πάντα μαζί μας προσωπικά ηλεκτρονικά έγγραφα. Σε αυτό έχει συμβάλλει η ανάπτυξη των φορητών «δίσκων» μνήμης τύπου USB, οι οποίες είναι μικρές φορητές ηλεκτρονικές συσκευές με μεγάλες αποθηκευτικές ικανότητες. Μια καινοτόμα λύση για ΗΙΦ είναι και η αποθήκευση του προσωπικού μας ΗΙΦ μέσα σε μνήμες τύπου USB. Τα πλεονεκτήματα ενός προσωπικού ΗΙΦ ο οποίος είναι αποθηκευμένος σε μνήμη USB είναι:

- Είναι φορητός: τον έχουμε πάντα μαζί μας.
- Απαιτείται μόνο η ύπαρξη ενός ηλεκτρονικού υπολογιστή με θύρα USB, αφού το πρόγραμμα ανάγνωσης του ΗΙΦ είναι ενσωματωμένο στην ίδια μνήμη.
- Όλα τα στοιχεία του ΗΙΦ είναι κρυπτογραφημένα και προστατεύονται από προσωπικό κωδικό αριθμό. (Πρακτικά συνεδρίου, 2006)

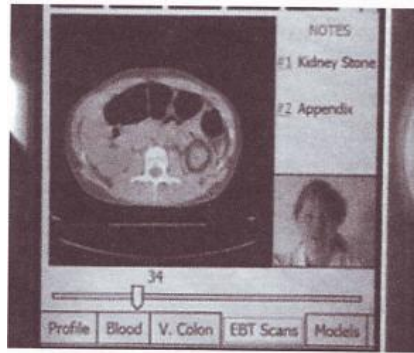


Εικόνα 28: ΗΙΦ σε μνήμη τύπου USB

ΗΙΦ σε κινητό τηλέφωνο

Κάθε χρόνο πωλούνται μισό δισεκατομμύριο κινητά τηλέφωνα. Η εξέλιξη στον τομέα της κινητής τηλεφωνίας έχει οδηγήσει, τα τελευταία χρόνια, στη δημιουργία κινητών τηλεφώνων με αυξημένες δυνατότητες όχι μόνο τηλεπικοινωνιακές αλλά και αποθήκευσης, επεξεργασίας πληροφοριών και απεικόνισης. Το κινητό τηλέφωνο έχει μπει πια στην καθημερινή μας ζωή και κάθε ένας από εμάς έχει τουλάχιστον ένα πάντα μαζί του. Μια καινοτόμα λύση για ΗΙΦ είναι και η αποθήκευση του προσωπικού μας ΗΙΦ μέσα στο κινητό μας τηλέφωνο. Τα πλεονεκτήματα ενός προσωπικού ΗΙΦ ο οποίος είναι αποθηκευμένος μέσα στο κινητό μας τηλέφωνο είναι:

- Είναι φορητός: τον έχουμε πάντα μαζί μας.
- Δεν χρειάζεται και δεύτερη άλλη συσκευή (π.χ. ηλεκτρονικό υπολογιστή) για να ανακτήσουμε και να δούμε το περιεχόμενό του. Τον βλέπουμε στην οθόνη του κινητού μας τηλεφώνου.
- Όλα τα στοιχεία του ΗΙΦ είναι κρυπτογραφημένα και προστατεύονται από προσωπικό κωδικό αριθμό. (Πρακτικά συνεδρίου, 2006)



Εικόνα 29: ΗΙΦ σε κινητό τηλέφωνο

Z. Αναλυτικός Προληπτικός Έλεγχος Νεογνών

Κατά τη διάρκεια των πρώτων ημερών μετά τη γέννηση τους, όλα τα νεογέννητα εξετάζονται από μία ομάδα ιατρών και νοσοκόμων. Μέρος αυτής της νεογνικής εξέτασης διενεργείται με ένα τεστ αίματος για την ανίχνευση κληρονομικών νοσημάτων. Ο Αμερικανικός Σύλλογος Ιατρικής Γενετικής (American College of Medical Genetics-ACMG) συνιστά μία βασική και μία συμπληρωματική σειρά εξετάσεων για 54 τέτοια νοσήματα τα οποία επηρεάζουν περίπου ένα στα 750 μωρά. Σήμερα είναι γεγονός ότι η πρόοδος της τεχνολογίας φασματομετρίας μάζας, μας επιτρέπει να ανιχνεύουμε γρήγορα, αξιόπιστα και με μικρό κόστος, πάνω από 50 βιοχημικούς δείκτες κληρονομικών νοσημάτων από λίγες σταγόνες αίματος, με αποτέλεσμα ο Αναλυτικός Προληπτικός Έλεγχος Νεογνών να καθιερώνεται ως κανόνας πρακτικής στα συστήματα υγείας των ανεπτυγμένων χωρών. (www.biognosis.gr,17/12/2007)

Παρ' όλο που πρόκειται για πολύ σπάνιες περιπτώσεις, τα κληρονομικά νοσήματα είναι σοβαρά και οι συνέπειες τους μπορεί να αποδειχθούν δυσβάστακτες. Αν τα κληρονομικά νοσήματα δεν ανιχνευθούν εγκαίρως παρά μόνο όταν εκδηλωθούν τα συμπτώματά τους τότε είναι πιθανόν να προκαλέσουν βλάβες εφ' όρου ζωής, όπως διανοητική καθυστέρηση, νευροκινητικές διαταραχές και σωματική παράλυση. Κάποια μπορούν να οδηγήσουν και στο θάνατο, και είναι γεγονός ότι τουλάχιστον το 5% των αιφνίδιων νεογνικών θανάτων οφείλεται σε μεταβολικά κληρονομικά νοσήματα που μπορούν πλέον να ανιχνευθούν. Τα νεογέννητα που ελέγχονται νωρίς

και ανιχνεύονται εγκαίρως μπορούν να λάβουν θεραπεία πριν αναπτυχθούν τα συμπτώματα. Αυτά τα παιδιά μπορούν να ζήσουν φυσιολογικές, υγιείς ζωές ως αποτέλεσμα της έγκαιρης ανίχνευσης.

Όλα τα μωρά που γεννιούνται στη χώρα μας θα ελεγχθούν για 3 κληρονομικά νοσήματα από το κράτος, αλλά το αναλυτικότερο προγράμματα προληπτικού ελέγχου νεογνών στον κόσμο, μπορεί να διερευνήσει το νεογνό για πάνω από 50 βιοχημικούς δείκτες νοσημάτων, βοηθώντας στη διασφάλιση μιας υγιούς αρχής στη ζωή, και στη βελτίωση της ποιότητας ζωής για τα παιδιά που γεννιούνται με κληρονομικές ασθένειες. (www.biognosis.gr, 17/12/2007)

Κατόπιν εντολής των γονιών και του ιατρού, η έμπειρη νοσοκόμα στο νοσοκομείο ή κλινική που γεννήθηκε το νεογνό, θα λάβει 4 σταγόνες αίμα από τη φτέρνα του μωρού, απλά και ανώδυνα. Η συγκεκριμένη διαδικασία λήψης δείγματος αποτελεί το «χρυσό κανόνα» για νεογνικό έλεγχο και εφαρμόζεται στην Ελλάδα από το 1974. Στη συνέχεια το δείγμα τοποθετείται σε ειδική κάρτα συλλογής όπου και απορροφάται και αποστέλλεται με ταχυμεταφορά σε διαπιστευμένο εργαστήριο ανάλυσης για διερεύνηση και εξαγωγή των αποτελεσμάτων.

Ο έλεγχος ολοκληρώνεται περίπου σε 72 ώρες από την άφιξη του δείγματος στο εργαστήριο ανάλυσης και ο ιατρός ειδοποιείται αμέσως τηλεφωνικά για οποιοδήποτε ασυνήθιστο αποτέλεσμα. Τα αποτελέσματα θα είναι διαθέσιμα για τον ιατρό μέσω internet και του/της αποστέλλονται επίσης ταχυδρομικά. Για τη διασφάλιση της ποιότητας της υπηρεσίας τα αναλυτικά αποτελέσματα διαβιβάζονται μόνο στον γιατρό που οι γονείς υποδεικνύουν. (www.biognosis.gr, 17/12/2007)

Η. Λαπαροσκοπική σπληνεκτομή

Η λαπαροσκοπική σπληνεκτομή έχει περιγραφεί πρόσφατα και την τελευταία τριετία έχει εφαρμοστεί σε μικρές σειρές ασθενών που επιτρέπουν την κατ' αρχήν αξιολόγηση της μεθόδου και την εξαγωγή των πρώτων συμπερασμάτων σε σύγκριση με την ανοικτή σπληνεκτομή. Οι ενδείξεις εφαρμογής της μεθόδου παραμένουν ως επί το πλείστον οι ίδιες με την κλασσική με την προσθήκη ορισμένων αντενδείξεων που υπαγορεύονται από τις ιδιαιτερότητες και τους περιορισμούς των λαπαροσκοπικών τεχνικών.

Ιδιαίτερα για τα ελληνικά δεδομένα, λόγω του μεγάλου αριθμού ασθενών με β-ομόζυγο μεσογειακή αναιμία, που έχουν αναπτύξει υπερσπληνισμό, η λαπαροσκοπική σπληνεκτομή θα ήταν μία εναλλακτική λύση. Προοπτικές μελέτες, που αξιολογούν την αποτελεσματικότητα και την ασφάλεια της μεθόδου στην ομάδα αυτή των ασθενών, βρίσκονται ήδη σε εξέλιξη. (www.mednet.gr, 17/12/2007)

Τα βασικά πλεονεκτήματα της λαπαροσκοπικής χειρουργικής σε σχέση με την κλασσική είναι ο μειωμένος μετεγχειρητικός πόνος, η μικρότερη παραμονή στο νοσοκομείο και η ταχύτερη επιστροφή του αρρώστου σε πλήρη δραστηριότητα. Με βάση τα αποτελέσματα της αρχικής εμπειρίας στην λαπαροσκοπική σπληνεκτομή φαίνεται ότι η επέμβαση είναι εφικτή και αποτελεσματική για την πλειονότητα των αρρώστων.

Ερωτήματα που προκύπτουν σχετικά με την ασφάλεια της μεθόδου αφορούν κατά κύριο λόγο στη πιθανότητα αιμορραγικών επιπλοκών. Αν και παρατηρούνται αυξημένες ανάγκες διεγχειρητικών μεταγγίσεων σε σχέση με την κλασσική μέθοδο, η ιδιαίτερη προσοχή στους χειρισμούς απολίνωσης των μεγάλων αγγειακών στελεχών, η απόκτηση εμπειρίας και η εξοικείωση με τις ιδιαιτερότητες της μεθόδου θα μειώσουν σημαντικά την εμφάνιση αιμορραγιών. Το κόστος της επέμβασης σε σχέση με την ανοικτή είναι σημαντικά υψηλότερο, αλλά θα πρέπει να αξιολογηθεί σε συνάρτηση με την μειωμένη μετεγχειρητική νοσηλεία και την ταχύτατη επιστροφή των ασθενών σε πλήρη δραστηριότητα. Η αποδοχή της μεθόδου από τους ασθενείς είναι εντυπωσιακή, λόγω του ελάχιστου μετεγχειρητικού άλγους και των άριστων αισθητικών αποτελεσμάτων. (www.mednet.gr, 17/12/2007)

Θ. Σύστημα αρχειοθέτησης και επεξεργασίας στοιχείων εξετάσεων μονάδων πρόληψης μεσογειακής αναιμίας

Σκοπό έχει να δίνει στον χρήστη τη δυνατότητα διαχείρισης και εκμετάλλευσης πληροφοριών, με δυνατότητα στατιστικής επεξεργασίας των δεδομένων που καταχωρούνται καθώς και εξαγωγής στοιχείων προς πηγές συγκέντρωσης δεδομένων. Επίσης επιταχύνει και απλοποιεί τις διαδικασίες που απαιτούν για την τήρηση του αρχείου αλλά και για την εξαγωγή των απαραίτητων εγγράφων.

Το σύστημα είναι χωρισμένο σε δύο μέρη: το σύστημα διαχείρισης και αρχειοθέτησης των δεδομένων και το σύστημα παραγωγής εκτυπώσεων και στατιστικών. Η εφαρμογή είναι φτιαγμένη έτσι ώστε να μπορεί να ανταλλάξει στοιχεία με άλλες μονάδες ή να στείλει τα δεδομένα της σε ένα κεντρικό σύστημα. (www.megasoft.gr, 17/12/2007)

Αρχειοθέτηση δεδομένων

Στο σύστημα αρχειοθέτησης δεδομένων ο χρήστης έχει την δυνατότητα να καταχωρεί, όλους τους εξεταζόμενους. Με τον τρόπο αυτό υπάρχει εύκολα προσβάσιμο αρχείο με δυνατότητα αναζήτησης του. Τέλος στην ατομική καρτέλα του κάθε εξεταζόμενου έχουμε την δυνατότητα, εφόσον ο συμβίος του έχει κάνει εξετάσεις για να εξετάσει εάν πάσχει από την μεσογειακή αναιμία, να κάνουμε άμεση αναφορά με το εργαλείο διασύνδεσης ζεύγους. (www.megasoft.gr, 17/12/2007)

Σύστημα παραγωγής εκτυπώσεων

Οι εκτυπώσεις που παράγονται από το σύστημα επιτρέπουν την απεμπλοκή των χρηστών και των γιατρών από περιττές γραφειοκρατικές διαδικασίες και οδηγούν στην ταχύτερη και καλύτερη εξυπηρέτηση των εξεταζόμενων. Από το σύστημα εκτυπώσεων εξάγονται εκτυπώσεις για υγιείς εξεταζόμενους, για μη υγιείς εξεταζόμενους καθώς και τα αποτελέσματα της αιματολογικής εξέτασης.

Τέλος, το σύστημα αρχειοθέτησης και επεξεργασίας στοιχείων εξετάσεων μονάδων πρόληψης μεσογειακής αναιμίας είναι ένας καθημερινός συνεργάτης που ακούραστα φροντίζει να ελευθερώνει τον χρόνο όσων στελεχώνουν τις μονάδες πρόληψης και ταυτόχρονα αυξάνει το επίπεδο εξυπηρέτησης προς τον πολίτη. (www.megasoft.gr, 17/12/2007)

7. Προτάσεις

1. Οι αλλαγές που πρέπει να γίνουν προς τους ασφαλισμένους θαλασσαιμικούς του Ιδρύματος κοινωνικής ασφάλισης και αφορούν την Ιατρική και νοσοκομειακή κάλυψη είναι οι εξής:

- Καθορισμός ποσοστού αναπηρίας στους θαλασσαιμικούς.
- Επανεξέταση ποσοστού συνταξιοδότησης θαλασσαιμικών.

- Παροχή υλικών αποσιδήρωσης και συνταγογράφησή τους.
- Έγκριση υπερηχογραφήματος από το Ωνάσειο καρδιοχειρουργικό κέντρο.
- Παροχή ιατρικών υπηρεσιών.

2. Προτάσεις για ασφάλεια αίματος:

- Άμεση εφαρμογή των σύγχρονων μεθόδων ελέγχου του αίματος, ανεξάρτητα από το κόστος, ώστε να επιτευχθεί η μείωση στο λεγόμενο «παράθυρο» για όλες τις περιπτώσεις των ιών που μπορούν να μεταδοθούν δια μέσου της μετάγγισης.

3. Αποσιδήρωση:

- Ελευθερία επιλογής του τρόπου αποσιδήρωσης ή με χάπι ή με συνδυαστική θεραπεία από τον κάθε θαλασσαιμικό, πάντα κάτω από την καθορισμένη επιστημονική παρακολούθηση του ιατρού.
- Άμεση τροποποίηση της οδηγίας του ΕΟΦ, ώστε να παρέχουν όλα τα ασφαλιστικά ταμεία στους θαλασσαιμικούς και χάπι και Desferal , για να εφαρμόζουν την συνδυαστική θεραπεία αποσιδήρωσης.
- Παροχή όλων των φαρμάκων και των υλικών αποσιδήρωσης από τα φαρμακεία των νοσοκομείων.
- Οι σύλλογοι να μην εμπλέκονται στον ανταγωνισμό των εταιρειών για το ποιο σκεύασμα χαπιού είναι καλύτερο. Για τον έλεγχο της καταλληλότητας των φαρμάκων αποσιδήρωσης αρμόδια είναι τα νόμιμα όργανα της πολιτείας.

4. Πρόγραμμα μέτρησης σιδήρου (MRI):

- Να ξεκινήσει μια συνεργασία γιατρών και να καθοριστεί χρονικά η περίοδος των δοκιμαστικών μετρήσεων, ώστε να φθάσουν στο σημείο να αποδεχθούν όλοι ένα αξιόπιστο σύστημα μέτρησης του σιδήρου στην καρδιά αλλά και στα άλλα όργανα. Έτσι θα μπορέσει να αρχίσει μία συστηματική παρακολούθηση όλων των θαλασσαιμικών και κατ' επέκταση να προγραμματίζεται καλύτερα η θεραπεία της αποσιδήρωσης.

5. Κέντρο αναφοράς μεσογειακής αναιμίας:

- Να καθοριστεί μια μονάδα μεσογειακής αναιμίας ανά Π.Ε.Σ.Υ. ως κέντρο αναφοράς για κάθε περιφέρεια. Όλα τα κέντρα αναφοράς της χώρας να συντονίζονται από ένα κέντρο που θα βρίσκεται στην πρωτεύουσα ως το κεντρικό σημείο συγκέντρωσης των στοιχείων. Σε συνεργασία με την επιτροπή μεσογειακής αναιμίας του Π.Ε.Σ.Υ. να προγραμματίζεται η παροχή ιατρικών υπηρεσιών κατά τρόπο ενιαίο για όλους τους θαλασσαιμικούς της χώρας.

6. Παιδεία:

- Να καταργηθεί το ποσοστό 3% επί των εισακτέων και να επανέλθει το προηγούμενο καθεστώς της πλήρους ελευθερίας εισόδου των ΑμεΑ στη τριτοβάθμια εκπαίδευση.

7. Εργασία:

- Να διοριστούν όλοι οι εκπαιδευτικοί θαλασσαιμικοί ανεξάρτητα από την διαδικασία των εξετάσεων μέσω ΑΣΕΠ. Όλοι οι νέοι εκπαιδευτικοί να έχουν προτεραιότητα στους διορισμούς αναπληρωτών, ανεξάρτητα από κατηγορία όπως δηλαδή ισχύει τώρα.

Προτάσεις για επάρκεια αίματος

Τα άτομα με μεσογειακή αναιμία αντιμετωπίζουν ένα πολύ σοβαρό πρόβλημα με αποτέλεσμα να μην έχουν απρόσκοπτη και σωστή θεραπευτική αγωγή, όπως προσφέρεται σε χώρες της Ευρώπης. Το πρόβλημα αυτό ονομάζεται έλλειψη αίματος και συχνά οδηγεί σε αναβολές προγραμματισμένων μεταγγίσεων θαλασσαιμικών. (www.paspama.gr, 17/12/2007)

Υπάρχει μια εσωτερική λογική στον εθελοντή αιμοδότη που ξεκινά από τον κοινωνικό χώρο, περνάει από την ατομική ψυχολογία και καταλήγει στην οραματική μεταφυσική. Ο εθελοντής αιμοδότης έχοντας μέσα του ανεπτυγμένη την αίσθηση της

κοινωνικής προσφοράς προς τον άγνωστο πάσχοντα, προσφέρει ότι πολυτιμότερο έχει: την αγάπη μέσα από το αίμα του.

Μπήκαμε ήδη στον 21^ο αιώνα χωρίς μέχρι σήμερα να έχουμε εξασφαλίσει επάρκεια αίματος στη χώρα μας. Θα πρέπει να γνωρίζουμε ότι η ανάπτυξη του θεσμού της εθελοντικής μη αμειβόμενης αιμοδοσίας και η συστηματική ενημέρωση του πληθυσμού για την αναγκαιότητα προσφοράς αίματος αναμένεται να συμβάλλει τα μέγιστα για την επάρκεια.

Για να πετύχουμε το σκοπό αυτό θα πρέπει η πολιτεία να συνεργαστεί με τους κοινωνικούς φορείς των εθελοντικών οργανώσεων για την προβολή της εθελοντικής μη αμειβόμενης αιμοδοσίας και να καταρτιστεί ένα κοινό πρόγραμμα.

Η πολιτεία θα πρέπει να καταλάβει ότι μόνο μέσω του εθελοντισμού θα μπορέσει επιτέλους η χώρα μας να καταστεί αυτάρκης σε αίμα ώστε να αποφύγει την εισαγωγή του από ξένες χώρες αλλά ταυτόχρονα θα απαλλαγεί και από τη μη ασφαλή μετάγγιση του αίματος που προέρχεται από το συγγενικό περιβάλλον. (Πρακτικά συνεδρίου, 2006)



- Να καλύπτεται ο εθελοντής αιμοδότης ανεξαρτήτου ομάδας αίματος από όλα τα κέντρα αιμοδοσίας της χώρας μας με την απλή επίδειξη της κάρτας του.
- Να δοθούν κινητές μονάδες αιμοληψίας στα κέντρα αιμοδοσίας που δεν έχουν.
- Οικονομική βοήθεια στους σωστά οργανωμένους συλλόγους για την αντιμετώπιση των λειτουργικών εξόδων.
- Να γίνονται δωρεάν γενικές εξετάσεις αίματος και βιοχημικές.

- Δημιουργία τοπικών συμβουλίων αιμοδοσίας με τη συμβολή – συμμετοχή των εθελοντών αιμοδοτών.
- Να καταργηθεί η αιμοδοτική άδεια γιατί ενέχει κινδύνους για τον λήπτη του αίματος. Δηλαδή το κίνητρο του εθελοντή αιμοδότη να είναι η προσφορά και όχι η αμοιβή (άδεια). Με αυτόν τον τρόπο αποφεύγουμε τυχόν αποκρύψεις ως προς το ιατρικό ιστορικό του αιμοδότη προκειμένου να καταφέρει να κατακτήσει το «δέλεαρ» της άδειας.
- Κατά τους καλοκαιρινούς μήνες οι αιμοδοσίες να ενισχύονται με επιπλέον ιατρικό και νοσηλευτικό προσωπικό για καθημερινές εξορμήσεις. (Πρακτικά συνεδρίου, 2006)

Προτάσεις για τη διάδοση της εθελοντικής αιμοδοσίας

- Η πολιτεία σε συνεργασία με τους συλλόγους αιμοδοτών να αρχίσει την ενημέρωση των παιδιών με προγράμματα στα σχολεία, από το δημοτικό έως το λύκειο και να συνεχίζεται μέχρι την προσέλευση των εθελοντών αιμοδοτών επισημαίνοντας τις ανάγκες της χώρας μας σε αίμα, το ακίνδυνο της αιμοδοσίας και τα ηθικά οφέλη του εθελοντή αιμοδότη. Επίσης, η πολιτεία να υποχρεώνει τα μέσα μαζικής ενημέρωσης να προβάλλουν το έργο της εθελοντικής αιμοδοσίας.
- Να δημιουργηθεί μια ομάδα ειδικών επιστημόνων, που θα αμείβονται από την πολιτεία για την ενημέρωση είτε των μαθητών, είτε των ατόμων που θα συμμετέχουν σε εκδηλώσεις που πραγματοποιούνται από τους αρμόδιους συλλόγους και φορείς.
- Οι κατά τόπους σύλλογοι σε συνεργασία με την ομοσπονδία ή χωρίς αυτήν να οργανώνουν διαλέξεις-ομιλίες για την πλατύτερη ενημέρωση του κοινού σε δημόσιους χώρους, σε συγκεκριμένες υπηρεσίες, πολιτιστικούς συλλόγους, εργοστάσια, ιδιωτικές επιχειρήσεις κλπ.
- Οι κατά τόπους σύλλογοι, σε συνεργασία με την ομοσπονδία και τους αρμόδιους φορείς, να ιδρύσουν νέους συλλόγους εθελοντικής αιμοδοσίας σε όλες τις πόλεις της Ελλάδας.

- Να γίνει προγραμματισμός συσκέψεων παραγόντων αιμοδοσίας Υπουργείου και συλλόγων εθελοντών αιμοδοτών σε επίπεδο περιφέρειας για να αντιμετωπιστεί η έλλειψη αίματος, που είναι φαινόμενο κυρίως των θερινών μηνών λόγω της αύξησης των τροχαίων δυστυχημάτων, γεγονός που πλήττει κυρίως τους πάσχοντες από μεσογειακή αναιμία.
- Οι κατά τόπους σύλλογοι, σε συνεργασία με τα κέντρα αιμοδοσίας, να κάνουν αιμοληψίες ανά μήνα ή νωρίτερα, ώστε να υπάρχει προσφορά αίματος.
- Να υπάρχουν κίνητρα για τους εθελοντές αιμοδότες, κυρίως ηθικά, ώστε να μην διαβρωθεί ο θεσμός του εθελοντή αιμοδότη. Για παράδειγμα να γίνεται δωρεάν ένα πλήρες τσεκάπ σε όλους τους εθελοντές αιμοδότες μία φορά το χρόνο στα κρατικά νοσοκομεία, για έλεγχο της πορείας της υγείας τους.
- Να βραβεύονται οι εθελοντές αιμοδότες την ημέρα των εθελοντών αιμοδοτών, που θα καθιερωθεί μια ημερομηνία για όλη την Ελλάδα, και να γίνεται η ανάλογη προβολή και δημοσιότητα για την προσέλκυση των νέων.
- Να παραμείνει η εθελοντική αιμοδοσία πράγματι εθελοντική πράξη, γιατί μέχρι τώρα αποδείχθηκε ότι έτσι μπορεί να διαδοθεί καλύτερα και όχι έτσι όπως ήταν πριν το 1974 στη χώρα μας δηλαδή αμειβόμενη.
- Η πολιτεία με νόμο να διαθέτει τα απαραίτητα κονδύλια, για την υποστήριξη και διάδοση της εθελοντικής αιμοδοσίας καλύπτοντας τα λειτουργικά έξοδα των συλλόγων που έχουν καταστατικό.
- Η πολιτεία πρέπει να θεσπίσει ενιαία κάρτα για όλους τους εθελοντές αιμοδότες με αριθμό μητρώου.



Εικόνα 30: Διαφήμιση του Υπουργείου Υγείας και Κοινωνικής αλληλεγγύης για την προώθηση της εθελοντικής αιμοδοσίας

ΠΑΝΤΑ ΠΡΟΣΠΑΘΕΙΤΕ ΝΑ ΔΕΙΧΝΕΤΕ ΟΤΙ ΤΑ ΑΤΟΜΑ ΜΕ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑ ΑΠΟΤΕΛΟΥΝ ΑΝΑΠΟΣΠΑΣΤΑ ΜΕΛΗ ΤΗΣ ΚΟΙΝΩΝΙΑΣ.

ΤΟ ΠΡΟΒΛΗΜΑ ΤΗΣ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑΣ ΕΙΝΑΙ ΠΡΟΒΛΗΜΑ ΟΛΗΣ ΤΗΣ ΚΟΙΝΩΝΙΑΣ.

ΟΙ ΛΥΣΕΙΣ ΑΦΟΡΟΥΝ ΣΕ ΟΛΑ ΤΑ ΜΕΛΗ ΤΗΣ ΚΟΙΝΩΝΙΑΣ ΚΑΙ ΟΛΑ ΤΑ ΜΕΛΗ ΤΗΣ ΚΟΙΝΩΝΙΑΣ ΩΦΕΛΟΥΝΤΑΙ ΑΠΟ ΤΟ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑ.

Παράρτημα

Ιστορικό

Η Α.Β. 9 ετών πάσχει από β-ομόζυγη μεσογειακή αναιμία και κάνει μεταγγίσεις στο Νοσοκομείο παιδών «Αγία Σοφία». Οι γονείς της, αναφέρουν ότι έμαθαν ότι η κόρη τους πάσχει από μεσογειακή αναιμία μόλις δύο μέρες από τη γέννησή της. Μας είπαν ότι δεν γνώριζαν τι ακριβώς είναι η μεσογειακή αναιμία καθώς και τις εξετάσεις που μπορεί να κάνει κάποιος για να διαγνωσθεί εάν είναι ομοζυγώτης ή ετεροζυγώτης της μεσογειακής αναιμίας. Έτσι εξετάστηκαν και οι δυο και διαπιστώθηκε ότι ήταν ομοζυγώτες β-μεσογειακής αναιμίας.

Η διάγνωση ότι το παιδί πάσχει από μεσογειακή αναιμία έγινε από εργαστηριακό έλεγχο. Γινόταν τακτική παρακολούθηση της αιμοσφαιρίνης νεογνού η οποία διατηρήθηκε πάνω από 10 gr μέχρι τον 9^ο μήνα. Μεταγγίσθηκε για πρώτη φορά σε ηλικία 10 μηνών . Συνέχισε να μεταγγίζεται μια φορά το μήνα και τώρα μεταγγίζεται μια φορά το μήνα κάθε 25 -26 ημέρες.

Το βάρος του σώματός της είναι 20 κιλά και μεταγγίζεται με δύο φιάλες συμπυκνωμένων ερυθρών αιμοσφαιρίων, δηλαδή 400cc (20cc ανά κιλό). Επίσης έχει εμβολιασθεί και για την ηπατίτιδα Β.

Οι γονείς της , οι οποίοι έχουν εκπαιδευθεί από τους νοσηλευτές και τους ιατρούς της μονάδας, βοηθούν την Α. στην αποσιδήρωση η οποία περιλαμβάνει 3Fl Desferal υποδορίως με συσκευή βραδείας έγχυσης, 3 φορές την εβδομάδα. Η χορήγηση του Desferal διαρκεί οχτώ ώρες.

Στις 18/8 ώρα 9 το πρωί προσήλθε στη μονάδα μεσογειακής αναιμίας του «Αγία Σοφία» με αιμοσφαιρίνη 10 gr/dl και αιματοκρίτη 31%. Αφού στάλθηκε η διασταύρωση καθορισμού ομάδας στην αιμοδοσία και αφού ακολουθήθηκαν όλες οι συνηθισμένες διαδικασίες ξεκίνησε η μετάγγιση γύρω στις 10.30.

10 λεπτά περίπου μετά την τοποθέτηση του ασκού αίματος το κορίτσι ένιωθε μυρμηγκίαση στα κάτω άκρα. Έγινε αμέσως διακοπή της μετάγγισης και κλήθηκε ο ιατρός. Η Α. εκδήλωσε ταχυκαρδία και ρίγος. Έπειτα από την μέτρηση των ζωτικών σημείων παρουσίαζε 38,5^ο C θερμοκρασία σώματος, 105 σφίξεις και 60 mmHg αρτηριακή πίεση.

Όλα έδειχναν πως υπήρχε αιμολυτική αντίδραση.

Πριν έρθει ο ιατρός η νοσηλεύτρια σκέπασε το παιδί για την αντιμετώπιση του ρίγους. Έπειτα από εντολή ιατρού άρχισε η χορήγηση O₂ και η ενδοφλέβια έγχυση μανιτόλης. Η νοσηλεύτρια που ήταν παρούσα στην διαδικασία, έστειλε τον ασκό στην αιμοδοσία μαζί με τα απαραίτητα στοιχεία για επανέλεγχο της συμβατότητας. Έπειτα χορηγήθηκε υπέρτονο διάλυμα διτανθρακικού νατρίου για την αποφυγή κρυστάλλων στα ουροφόρα σωληνάκια. Δόθηκε παυσίπονη καθώς και αντιπυρετική αγωγή. Η νοσηλεύτρια έμεινε δίπλα στο παιδί για τη συνεχή παρακολούθηση του.

Τα συμπτώματα άρχισαν σιγά-σιγά να υποχωρούν και το κορίτσι πήρε εξιτήριο από το νοσοκομείο την επόμενη ημέρα. Η επόμενη μετάγγιση έγινε έπειτα από τρεις ημέρες.

Μέθοδος νοσηλευτικής διεργασίας

<u>Αξιολόγηση αρρώστου</u> <u>Προβλήματα</u> <u>Νοσηλευτική διάγνωση</u>	<u>Αντικειμενικός σκοπός</u>	<u>Προγραμματισμός</u> <u>νοσηλευτικής φροντίδας</u>	<u>Εφαρμογή νοσηλευτικής</u> <u>φροντίδας</u>	<u>Εκτίμηση</u> <u>αποτελεσμάτων</u>
1.Οσφυαλγία, μυρμηγκίαση των κάτω άκρων που οφείλεται στην απόφραξη των λεπτών αιμοφόρων αγγείων από την αύξηση του όγκου των ερυθρών.	1.Ανακούφιση της ασθενούς από τα συμπτώματα.	1.Τοποθέτηση της ασθενούς σε ημικαθιστική θέση. Διακοπή της μετάγγισης. Στέλνεται ο ασκός αίματος στην αιμοδοσία για επανέλεγχο συμβατότητας. Χορήγηση μυοχαλαρωτικών φαρμάκων.	1.Τοποθετήθηκε ο ασθενής σε ημικαθιστική θέση. Κλήθηκε ο ιατρός. Έγινε διακοπή της μετάγγισης. Στάλθηκε ο ασκός για επανέλεγχο συμβατότητας στην αιμοδοσία. Χορηγήθηκε 1tb Buscopan.	1.Μετά τη χορήγηση του μυοχαλαρωτικού, η ασθενής ανακουφίστηκε μετά από μισή ώρα από τα συμπτώματα.
2.Ρίγος, πυρετός λόγω της αιμολυτικής αντίδρασης	2.Ρύθμιση της θερμοκρασίας στα φυσιολογικά όρια.	2.Εξασφάλιση ήρεμου και δροσερού περιβάλλοντος.	2.Εξασφαλίστηκε ήρεμο και δροσερό περιβάλλον.	2.Ρυθμίστηκε η θερμοκρασία στο 36,6° C μετά από μισή ώρα.

<u>Αξιολόγηση αρρώστου</u> <u>Προβλήματα</u> <u>Νοσηλευτική διάγνωση</u>	<u>Αντικειμενικός σκοπός</u>	<u>Προγραμματισμός νοσηλευτικής φροντίδας</u>	<u>Εφαρμογή νοσηλευτικής φροντίδας</u>	<u>Εκτίμηση αποτελεσμάτων</u>
		Τοποθέτηση ψυχρών επιθεμάτων. Χορήγηση αντιπυρετικών φαρμάκων. Συχνή καταγραφή της θερμοκρασίας.	Τοποθετήθηκαν ψυχρές κομπρέσες στο κεφάλι. Χορηγήθηκε 1tb Ponstan (αντιπυρετικό). Καταγράφεται η θερμοκρασία ανά μισή ώρα.	
3.Πτώση της αρτηριακής πίεσης από 100mmHg στα 60 mmHg λόγω της αντίδρασης στο αίμα.	3.Ρύθμιση της αρτηριακής πίεσης στα φυσιολογικά όρια.	3.Συχνή μέτρηση και καταγραφή αρτηριακής πίεσης. Εξασφάλιση ήρεμου περιβάλλοντος. Εάν χρειασθεί χορήγηση αντιυποτασικής αγωγής.	3.Έγινε συχνή μέτρηση της αρτηριακής πίεσης κάθε 15 λεπτά. Εξασφαλίστηκε ήρεμο περιβάλλον. Δεν χρειάστηκε αντιυποτασική αγωγή.	3.Ρυθμίστηκε η αρτηριακή πίεση στα 60 mmHg.

<u>Αξιολόγηση αρρώστου</u> <u>Προβλήματα</u> <u>Νοσηλευτική διάγνωση</u>	<u>Αντικειμενικός σκοπός</u>	<u>Προγραμματισμός νοσηλευτικής φροντίδας</u>	<u>Εφαρμογή νοσηλευτικής φροντίδας</u>	<u>Εκτίμηση αποτελεσμάτων</u>
4. Ταχύπνοια (40 αναπνοές/1'). Ταχυκαρδία (130 σφύξεις/1'), λόγω της αιμολυτικής αντίδρασης.	4. Αποκατάσταση της καρδιοαναπνευστικής λειτουργίας σε λίγα λεπτά.	4. Τοποθέτηση του αρρώστου σε ημικαθιστική θέση. Συνεχής παρακολούθηση και καταγραφή των ζωτικών σημείων. Χορήγηση φαρμακευτικής αγωγής μετά από ιατρική οδηγία.	4. Τοποθετήθηκε ο ασθενής σε ημικαθιστική θέση. Γίνεται συχνή καταγραφή των ζωτικών σημείων. Επειδή τα συμπτώματα υποχώρησαν, δεν χρειάστηκε φαρμακευτική αγωγή.	4. Αποκαταστάθηκε η καρδιοαναπνευστική λειτουργία. Αναπνοές 20/1'. Σφίξεις 80/1'.
5. Δύσπνοια που οφείλεται στην αιμολυτική αντίδραση.	5. Άμεση αποκατάσταση της αναπνευστικής λειτουργίας.	5. Χορήγηση οξυγόνου.	5. Χορηγήθηκε οξυγόνο στα 4 λίτρα/1'.	5. Ο ασθενής άρχισε πάλι να αναπνέει κανονικά.

<u>Αξιολόγηση αρρώστου</u> <u>Προβλήματα</u> <u>Νοσηλευτική διάγνωση</u>	<u>Αντικειμενικός σκοπός</u>	<u>Προγραμματισμός νοσηλευτικής φροντίδας</u>	<u>Εφαρμογή νοσηλευτικής φροντίδας</u>	<u>Εκτίμηση αποτελεσμάτων</u>
6.Ούρα χρώματος ερυθρού λόγω της αιμόλυσης των ερυθρών αιμοσφαιρίων και της αιμόλυσης της αιμοσφαιρίνης.	6.Αποκατάσταση των ούρων στο φυσιολογικό τους χρώμα.	6.Να σταλούν δείγματα αίματος και ούρων στο μικροβιολογικό εργαστήριο για έλεγχο παρουσίας ελεύθερης αιμοσφαιρίνης. Χορήγηση φαρμακευτικής αγωγής.	6.Στάλθηκαν δείγματα αίματος και ούρων στο μικροβιολογικό εργαστήριο. Χορηγήθηκαν 50cc υπέρτονου διαλύματος διττανθρακικού νατρίου για την αποφυγή σχηματισμού κρυστάλλων στα ουροφόρα σωληνάρια.	6.Έγινε προσδιορισμός των χρωστικών στα ούρα και μετά από μία ώρα από τη χορήγηση της φαρμακευτικής αγωγής, επανήλθαν στα φυσιολογικά επίπεδα.
7.Ανησυχία και αγωνία του παιδιού.	7.Μείωση της ανησυχίας και της αγωνίας.	7.Ψυχολογική υποστήριξη από τη νοσηλεύτρια. Απάντηση στις απορίες του.	7.Το παιδί εμψυχώθηκε. Η νοσηλεύτρια έμεινε δίπλα του.	7.Το παιδί ηρέμησε και ένιωσε πολύ καλύτερα.

<u>Αξιολόγηση αρρώστου</u> <u>Προβλήματα</u> <u>Νοσηλευτική διάγνωση</u>	<u>Αντικειμενικός σκοπός</u>	<u>Προγραμματισμός</u> <u>νοσηλευτικής φροντίδας</u>	<u>Εφαρμογή νοσηλευτικής</u> <u>φροντίδας</u>	<u>Εκτίμηση</u> <u>αποτελεσμάτων</u>
8.Ανησυχία των γονιών λόγω της κατάστασης του παιδιού τους.	8.Ενημέρωση των γονιών για την κατάσταση.	8.Ψυχολογική υποστήριξη. Συζήτηση μεταξύ νοσηλεύτριας και γονέων.	8.Λύθηκαν όλες οι απορίες των γονιών από το νοσηλευτικό προσωπικό.	8.Οι γονείς εμπιστεύθηκαν το νοσηλευτικό προσωπικό. Δεν δημιούργησαν πρόβλημα στο νοσηλευτικό προσωπικό. Βοήθησαν στην ψυχολογική υποστήριξη του παιδιού.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

ΕΛΛΗΝΕΣ ΣΥΓΓΡΑΦΕΙΣ

Αλεπόρου-Μαρίνου Β., Αργυροκαστρίτης Α., Κομητοπούλου Α., Πιαλόγλου Σ., Σγουρίτσα Ε. Βιολογία θετικής κατεύθυνσης γ' τάξης ενιαίου λυκείου, Αθήνα, οργανισμός εκδόσεως διδακτικών βιβλίων, 2000

Αθανάτου Ε.Κ. Παθολογική και χειρουργική νοσηλευτική, Αθήνα, εκδόσεις Ελευθερία Κ. Αθανάτου, 2003

Γαρδίκας Κ.Α. Ειδική νοσολογία, δ' έκδοση, β' τόμος, Αθήνα, εκδόσεις Παρισιάνος α.ε., 2003

Ελευθερίου Α. Συμμόρφωση στην αποσιδήρωση με δεσφεριοξαμίνη, Αθήνα, διεθνής ομοσπονδία θαλασσαιμίας, 2000

Ζούμπος Ν., Ματσούκα Π. Παθολογία Ι, Πάτρα, εκδόσεις πανεπιστημίου Πατρών, 2005

Ιωαννίδου-Παπαγιαννάκη Ε. Εσωτερική παθολογία, τόμος β', Θεσσαλονίκη, εκδόσεις University Studio Press, 1998

Ιωαννίδου-Παπακωνσταντίνου Α. Αιματολογία Ι, Αθήνα, εκδόσεις Βήτα, 2003

Κυριακοπούλου Γ. Μεσογειακή αναιμία-νοσηλευτική παρέμβαση, πτυχιακή εργασία, Πάτρα, Α.Τ.Ε.Ι. Πατρών, 1997

Λουκόπουλος Δ., Βοσκαρίδου Ε. Στο βιβλίο του Ι.Μελέτη : Από το Αιματολογικό εύρημα στη διάγνωση, Αθήνα, εκδόσεις Νηρέας

Μαλγαρινού Μ.Α., Κωνσταντινίδου Σ.Φ. Παθολογική-Χειρουργική νοσηλευτική, τόμος β, μέρος 2^ο, Αθήνα, εκδόσεις «Η Τάβιθα», 2003

Πάνου Μ. Παιδιατρική νοσηλευτική-εννοιολογική προσέγγιση, ε' ανατύπωση, Αθήνα, εκδόσεις Βήτα medical arts, 2005

Πλέσσας Σ., Κανέλλος Ε. Φυσιολογία του ανθρώπου 1, δεύτερη έκδοση, Αθήνα, εκδόσεις Φάρμακον-τύπος, 1997

Σαχίνη-Καρδάση Α, Πάνου Μ. Παθολογική και χειρουργική νοσηλευτική-νοσηλευτικές διαδικασίες, β' έκδοση, 2^{ος} τόμος, Αθήνα, εκδόσεις Βήτα medical arts, 2004

Χαροκόπος Ν. Στοιχεία νοσολογίας, Πάτρα, εκδόσεις Φιλομάθεια, 2005

ΞΕΝΟΙ ΣΥΓΓΡΑΦΕΙΣ

Andreoti, Bennett, Carpenter, Plum. Cecil Βασική παθολογία, α' τόμος, Αθήνα, ιατρικές εκδόσεις Λίτσας, 1997

Andreoti, Bennett, Carpenter, Plum. Cecil Βασική παθολογία, α' τόμος, τέταρτη έκδοση, Αθήνα, ιατρικές εκδόσεις Λίτσας, 2000

Candy D., Davies G., Ross E. Κλινική παιδιατρική και υγεία παιδιού, Αθήνα, εκδόσεις Παρισιάνου α.ε., 2002

Desopoulos A., Silbernagl S. Εγχειρίδιο φυσιολογίας με έγχρωμο άτλαντα, Αθήνα, ιατρικές εκδόσεις Λίτσας, 1989

Lazes P.M. Nurse listen to me. The handbook of health education, Maryland, 1979

Mengert T.J., Eisenberg M.S., Copass M.K. Emergency Medical Therapy, fourth edition, United States of America, W.B. Saunders Company, 2000

Shapiro P.J. Μαιευτική και γυναικολογική νοσηλευτική, Αθήνα, εκδόσεις «Έλλην», 2001

Thompson M.W., Mchinnis R.R., Willard H.F. Thompson & Thompson-Ιατρική γενετική, Ηράκλειο, πανεπιστημιακές εκδόσεις Κρήτης, 2001

Weatherall D.J. Στο βιβλίο των Lichtman M.A., Coller B.S, Kipps T.J., Seligsohn U. Williams Hematology, sixth edition, USA, International edition, 2001

ΠΡΑΚΤΙΚΑ ΣΥΝΕΔΡΙΟΥ

Γιαννάκη Ε. Γονιδιακή θεραπεία, Πανελλήνιο συνέδριο Θαλασσαιμίας και δρεπανοκυτταρικών συνδρόμων, Πάτρα, 2006

Κουντουράς Ι. Επιπλοκές από το ήπαρ, Πανελλήνιο σεμινάριο μεσογειακής αναιμίας και δρεπανοκυτταρικής νόσου, Θεσσαλονίκη, 1988

Μαυροκορίδου Κ., Βασιλοπούλου Κ., Γιαννοπούλου Β., Ματσίμάνη Κ., Φαρμάκη Κ. Ο ρόλος της επικοινωνίας νοσηλευτή-θαλασσαιμικού ασθενή, Πανελλήνιο συνέδριο Θαλασσαιμίας και δρεπανοκυτταρικών συνδρόμων, Πάτρα, 2006

Νικητόπουλος Δ. Τεχνολογίες τηλεπικοινωνιών και πληροφορίας στη δρεπανοκυτταρική νόσο, 1^η ημερίδα δρεπανοκυτταρικής αναιμίας, Αθήνα, 2006

Σιμιγιάτος Γ. Ασφάλεια αίματος- εθελοντική αιμοδοσία, Πανελλήνιο συνέδριο Θαλασσαιμίας και δρεπανοκυτταρικών συνδρόμων, Πάτρα, 2006

Σοφιανός Η., Δήμος Β. Θέματα κοινωνικής πολιτικής- νομοθετικές ρυθμίσεις, Πανελλήνιο συνέδριο Θαλασσαιμίας και δρεπανοκυτταρικών συνδρόμων, Πάτρα, 2006

Τσέλιου Π., Καρακάντζα Μ., Ζερβού Ε. Ασφάλεια μεταγγιζόμενου αίματος, Πανελλήνιο συνέδριο Θαλασσαιμίας και δρεπανοκυτταρικών συνδρόμων, Πάτρα, 2006

Τσιάπρας Δ. Η καρδιά στη μεσογειακή αναιμία, Πανελλήνιο συνέδριο Θαλασσαιμίας και δρεπανοκυτταρικών συνδρόμων, Πάτρα, 2006

Πλατής Ο. Εναρκτήρια ομιλία, Πανελλήνιο συνέδριο Θαλασσαιμίας και δρεπανοκυτταρικών συνδρόμων, Πάτρα, 2006

ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΑ ΠΕΡΙΟΔΙΚΑ

Κουντουράς Δ., Κοσκινάς Ι. Η ηπατοπάθεια στους ασθενείς με μεσογειακή αναιμία. Αρεταίος, 37:994-996, 2006

Ενημερωτικό υλικό. Κέντρου μεσογειακής αναιμίας και μονάδα πρόληψης μεσογειακής αναιμίας για την διαφώτιση του κοινού. Υπουργείο υγείας και κοινωνικής αλληλεγγύης, Αθήνα, 2000

ΙΣΤΟΣΕΛΙΔΕΣ

www.biognosis.gr/html, 17/12/2007

www.cydadiet.org/html, 17/12/2007

www.disabled.gr/html, 17/12/2007

www.enet.gr/html, 17/12/2007

www.iatrikionline.gr/html, 17/12/2007

www.inarcadia.gr/html, 17/12/2007

www.megasoft.gr/html, 17/12/2007

www.inhealth.gr/html, 17/12/2007

www.lifecord.gr/html, 17/12/2007

www.mednet.gr/html, 17/12/2007

www.myserres.gr/html, 17/12/2007

www.noesi.gr/html, 17/12/2007

www.paspama.gr/html, 17/12/2007

www.phileleftheros.com/html, 17/12/2007

www.simerini.com/html, 17/12/2007

www.sycoutrisivf.com, 17/12/2007

www.thalassemia.gr/html, 17/12/2007

ΥΠΟΥΡΓΙΚΕΣ ΑΠΟΦΑΣΕΙΣ-ΚΥΒΕΡΝΗΤΙΚΑ ΕΓΓΡΑΦΑ

Απόφαση Υ4α/ΟΙΚ 149906 συσχ.142008/07, 142649/07 που αφορά το θεσμικό πλαίσιο για την οργάνωση και λειτουργία των μονάδων μεσογειακής αναιμίας και δρεπανοκυτταρικής αναιμίας. Υπουργείο υγείας και κοινωνικής αλληλεγγύης, Αθήνα, 23/11/2007