

Γ.Ε.Ι.ΠΑΤΡΩΝ

ΣΧΟΛΗ Σ.Ε.Υ.Π

ΓΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

ΓΝΩΣΤΙΚΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ ΤΩΝ

ΒΙΟΨΥΧΟΚΟΙΝΩΝΙΚΟΟΙΚΟΝΟΜΙΚΩΝ ΕΠΙΠΤΩΣΕΩΝ ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕ

ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑ



ΕΙΣΗΓΗΤΡΙΑ

Δρ. ΠΑΠΑΔΗΜΗΤΡΙΟΥ ΜΑΡΙΑ

ΚΑΘΗΓΗΤΡΙΑ

ΕΠΙΜΕΛΕΙΑ

***ΜΠΑΚΑΛΗ ΑΛΕΞΑΝΔΡΑ
ΠΑΠΑΔΟΠΟΥΛΟΥ ΓΕΩΡΓΙΑ***

ΣΠΟΥΔΑΣΤΡΙΕΣ

ΠΑΤΡΑ, 2010

ΑΝΑΓΝΩΡΙΣΗ

Πολλοί είναι αυτοί που μας βοήθησαν άμεσα και έμμεσα στην πραγματοποίηση της πτυχιακής μας εργασίας. Κυρίως όμως θα θέλαμε να ευχαριστήσουμε την Καθηγήτρια του Τμήματος Νοσηλευτικής του Α.Τ.Ε.Ι. Πατρών, Δρ. Παπαδημητρίου Μαρία, που με την καθοδήγηση και την συμβουλευτική υποστήριξη, μας βοήθησε στην διαμόρφωση και υλοποίηση αυτής της εργασίας. Ιδιαίτερα θα θέλαμε να ευχαριστήσουμε την υπεύθυνη γιατρό της Μονάδας Μ.Α. του νοσοκομείου Α.ΧΕ.Π.Α Χασαποπούλου – Ματάμη Ελένη καθώς και τους συνανθρώπους μας που πάσχουν από θαλασσαιμία, οι οποίοι μας βοήθησαν στο να πραγματοποιήσουμε την εργασία αυτή. Τέλος θα θέλαμε να ευχαριστήσουμε τις οικογένειές μας που μας στήριζαν σε αυτή την προσπάθεια.

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

Αναγνώριση.....	2
Πρόλογος.....	8
Εισαγωγή	10

ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1^ο

ΑΝΑΣΚΟΠΗΣΗ ΑΙΜΑΤΟΣ

1.1 Ορισμός και λειτουργίες αίματος.....	15
1.2 Σύσταση αίματος.....	16
1.2.1 Πλάσμα.....	16
1.2.2 Ερυθρά αιμοσφαίρια.....	16
1.2.3 Λευκά αιμοσφαίρια.....	17
1.2.4 Αιμοπετάλια.....	17
1.3 Αιμόσταση.....	18
1.4 Αιμοποίηση.....	19
1.4.1 Περίοδοι Αιμοποίησης.....	19
1.4.2 Προέλευση των κυττάρων του αίματος.....	20
1.4.3 Παράγοντες που ρυθμίζουν την αιμοποίηση.....	21
1.5 Αιμοσφαιρίνη.....	22
1.5.1. Δομή της αιμοσφαιρίνης.....	23
1.5.2. Λειτουργίες της αιμοσφαιρίνης.....	24
1.6 Ο Σίδηρος.....	25
1.6.1 Πρόσληψη του σιδήρου.....	26
1.6.2. Διακίνηση του Fe.....	27
1.6.3 Είσοδος Fe στα κύτταρα.....	28
1.6.4 Μεταβολισμό του Fe.....	28
1.6.5 Αποθήκευση Fe στα κύτταρα.....	29

1.6.6. Ρύθμιση γονιδίων υποδοχέα τρανσφερρίνης και φερριτίνης.....	29
1.6.7. Υπερφόρτωση με Fe.....	30
1.7 Αιματολογικές παθήσεις.....	30

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2^ο

ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑ Ή ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

2.1 Ορισμός θαλασσαιμίας.....	32
2.2 Ιστορική αναδρομή.....	32
2.3 Ταξινόμηση θαλασσαιμίας	34
2.4 Αίτια της νόσου.....	36

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3^ο

ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑΣ

3.1 Ετερόζυγη θαλασσαιμία.....	38
3.1.1 Ορισμός.....	38
3.1.2 Συχνότητα των ετερόζυγων ατόμων στην Ελλάδα.....	38
3.1.3 Χαρακτηριστικά ετερόζυγων ατόμων	38
3.1.4 Κλινικές εκδηλώσεις ετερόζυγων ατόμων	39
3.2 Ομόζυγη θαλασσαιμία.....	40
3.2.1 Ορισμός	40
3.2.2 Χαρακτηριστικά ομόζυγων ατόμων	40
3.2.3 Παθοφυσιολογικές συνέπειες της νόσου.....	41
3.2.4 Κλινικές εκδηλώσεις ομόζυγων ατόμων.....	42
3.3 Ενδιάμεση θαλασσαιμία.....	43

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4^ο

ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑΣ

4.1 Προβλήματα του αρρώστου και επιπλοκές	45
4.1.1 Καρδιολογικές επιπλοκές	46
4.1.2 Ενδοκρινολογικές επιπλοκές	48
4.1.3 Νευρολογικές επιπλοκές.....	49
4.1.4 Ηπατικές επιπλοκές.....	49

4.1.5 Οδοντικές επιπλοκές.....	49
4.2 Διάγνωση - Πρόγνωση.....	50

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5^Ο

ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΗΣ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑΣ

5.1 Θεραπεία θαλασσαιμίας	56
5.1.1 Μεταγγίσεις αίματος.....	57
5.1.2 Αποσιδήρωση.....	62
5.1.3 Σπληνεκτομή.....	63
5.1.4 Μεταμόσχευση μυελού των οστών.....	64
5.1.5 Γονιδιακή θεραπεία	65
5.1.6 Μεταμόσχευση αρχέγονων κυττάρων ομφάλιου λώρου.....	66

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6^Ο

ΔΙΑΤΡΟΦΗ ΚΑΙ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑ

6.1 Διατροφή.....	69
6.2 Διατροφή σε ασθενείς που δεν μεταγγίζονται	69

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 7^Ο

ΨΥΧΟΚΟΙΝΩΝΙΚΕΣ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ

7.1 Επιπτώσεις του πάσχοντα και της οικογένειάς του.....	72
7.2 Παρακολούθηση του ασθενή με θαλασσαιμία από την βρεφική ηλικία μέχρι την ενηλικίωσή του.....	74
7.3 Ο ασθενής με θαλασσαιμία και ο τρόπος ζωής του.....	77
7.3.1 Αθλητισμός και θαλασσαιμία.....	77
7.3.2 Διακοπές και θαλασσαιμία.....	78
7.3.3 Γάμος και δημιουργία οικογένειας	78
7.3.4 Θαλασσαιμία και κύηση.....	79
7.4 Πηγές πληροφοριών και στήριξη του ασθενή με θαλασσαιμία.....	82

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 8^ο

Η ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΣΕ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑ

8.1 Νοσηλευτική φροντίδα του ασθενούς με θαλασσαιμία.....	87
8.2 Βοήθεια του παιδιού στην αντιμετώπιση των επιπτώσεων.....	97
8.3 Ο λειτουργικός ρόλος του νοσηλευτικού προσωπικού.....	98
8.4 Νοσηλευτική παρέμβαση στη διάρκεια μεταμόσχευσης μυελού των οστών.....	98
8.5 Νοσηλευτική παρέμβαση μετά τη μεταμόσχευση.....	100
8.6 Σκοπός της νοσηλευτικής.....	101

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 9^ο

ΑΙΜΟΛΟΓΙΑ

9.1 Ορισμός αιμοδοσίας	103
9.2 Οργάνωση της υπηρεσίας αιμοδοσίας.....	103
9.3 Προσέλευση εθελοντών αιμοδοτών.....	105
9.4 Επιλογή αιμοδοτών.....	107
9.5 Διαδικασία αιμοληψίας.....	109
9.6 Φροντίδα του αιμοδότη μετά την αιμοληψία.....	110

ΕΙΛΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

1. Υλικό και μέθοδος.....	112
2. Αποτελέσματα έρευνας	116
3. Συζήτηση.....	163
4. Συμπεράσματα - προτάσεις.....	170
5. Περίληψη	173
6. Summary.....	175
7. Βιβλιογραφία.....	177

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ

Ερωτηματολόγιο.....	182
Επαναστατική γονιδιακή θεραπεία κατά της θαλασσαιμίας.....	189
Μονάδες Μεσογειακής Αναιμίας.....	192

ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Η πρόοδος της ιατρικής επιστήμης σήμερα στους τομείς της ιατρικής γνώσης, της θεραπείας, της ιατρικής τεχνολογίας και κυρίως της πρόληψης παρέχουν στον άνθρωπο τις ευκαιρίες να ζήσει υγιής για περισσότερα χρόνια.

Είναι αναμφίβολο ότι κανείς και κανένα μέσο δεν μπορεί να αποκαταστήσει το γιατρό. Κάθε είδους τέτοια προσπάθεια είναι επικίνδυνη και πολλές φορές οδυνηρή. Έχει όμως τη δυνατότητα με την απόκτηση κατάλληλων γνώσεων να κατανοήσει ευκολότερα τα προβλήματά του, να το διαχειρισθεί καλύτερα και κυρίως να αποτρέψει την επανεμφάνισή του.

Εντούτοις, η απόκτηση και διατήρηση << καλής >> υγείας δεν εξαρτάται μόνο από τις ιατρικές προόδους αλλά και από τη συμπεριφορά αυτού του ίδιου του ατόμου προς τον εαυτό του. Αυτό, βεβαίως, απαιτεί την απαραίτητη βασική γνώση σε θέματα υγείας και των επιμέρους ασθeneιών και κυρίως στον τομέα της πρόληψης. Η βασική αρχή της << καλής >> υγείας αποτυπώνεται στη ρήση των αρχαίων προγόνων μας ότι << είναι καλύτερα να προλαμβάνεις, παρά να θεραπεύεις >>. Η γνώση αποκτάται με την έγκαιρη και έγκυρη ενημέρωση.

Η ορθότητα του έχει επιβεβαιωθεί στην πράξη, όπου χάρη στην πρόληψη μία σειρά από ασθένειες αποτελούν παρελθόν για την χώρα μας. Μια σειρά ασθeneιών όπως είναι οι κληρονομικές αποτελούν τον νέο στόχο της προληπτικής Ιατρικής.

Ανάμεσα σ' αυτές τις κληρονομικές ασθένειες είναι και η θαλασσαιμία η οποία έχει ιδιαίτερο ενδιαφέρον. Η γενετική ανωμαλία που ευθύνεται για την εκδήλωση της σοβαρής αυτής νόσου, είναι τόσο συχνή στην χώρα μας, ώστε το πρόβλημα να θεωρηθεί όχι μόνο ιατρικό, αλλά και κοινωνικό.

Κατά τα τελευταία 20 χρόνια έγινε μεγάλη πρόοδος, σχεδόν ταυτόχρονα, στη θεραπευτική αντιμετώπιση, στη διευκρίνιση της βαθύτερης μοριακής βλάβης και στην πρόληψη της θαλασσαιμίας. Ειδικότερα, η πρόοδος στην θεραπεία δεν οφείλεται τόσο στην εισαγωγή νέων θεραπευτικών μέσων όσο στην πιο αποτελεσματική χρήση υπαρχόντων θεραπευτικών μεθόδων. Με την πρόληψη, θα ελαχιστοποιηθεί ο αριθμός παιδιών να γεννιούνται με την νόσο αυτή.

Σαν νοσηλευτές πρέπει να είμαστε ιδιαίτερα ευαίσθητοι απέναντι στο πρόβλημα «θαλασσαιμία» εξαιτίας της ιδιαίτερης φύσης της ασθένειας αυτής και των επιπτώσεων της τόσο στον ίδιο τον ασθενή όσο και στο στενό οικογενειακό του περιβάλλον αλλά και

Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θαλασσαιμία

στο ευρύτερο κοινωνικό σύνολο. Να συμβάλλουμε στην διαφώτιση του κοινού 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. Να παρέχουμε δε και κάθε δυνατή βοήθεια και φροντίδα στους ήδη πάσχοντες και στις οικογένειες τους.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Στην εργασία αυτή ασχολούμαστε με την θαλασσαιμία ή μεσογειακή αναιμία, η οποία αποτελεί μεγάλο ιατρικό και κοινωνικό πρόβλημα. Για την πρόληψη της είναι απαραίτητος ο προγεννητικός έλεγχος. Σημαντικό είναι να δείξουμε πόσο σημαντικός είναι ο ρόλος του νοσηλευτή και πως αυτός βοηθάει στη βελτίωση της ποιότητας της ζωής του ασθενή που πάσχει από Μεσογειακή Αναιμία.

Ο διαχωρισμός της εργασίας σε γενικό και ειδικό μέρος κρίθηκε σκόπιμος για την καλύτερη διαπραγμάτευση του θέματος.

Στο πρώτο σκέλος της εργασίας μας, σας αναφέρουμε κάποια στοιχεία σχετικά με το αίμα και στην συνέχεια πληροφορίες γενικές και ειδικές για την θαλασσαιμία. Το αίμα είναι η «πηγή της ζωής» και χωρίς αυτό ο ανθρώπινος οργανισμός δεν μπορεί να επιβιώσει. Είναι βασικό να γνωρίζουμε τα προβλήματα που σχετίζονται με το αίμα και πως ο οργανισμός τα αντιμετωπίζει.

Η θαλασσαιμία είναι ομάδα κληρονομικών διαταραχών που χαρακτηρίζονται από ποσοτική και όχι ποιοτική διαταραχή στη σύνθεση μιας ή περισσότερων αλυσίδων της αιμοσφαιρίνης. Η θαλασσαιμία μεταβιβάζεται από τους γονείς στα παιδιά μέσω των γονιδίων. Δεν μεταδίδεται με μετάγγιση αίματος, από τον αέρα, το νερό, ή μέσω σωματικής ή σεξουαλικής επαφής με ασθενή που πάσχει από θαλασσαιμία, η εμφάνιση της δεν σχετίζεται με διαφορετικές συνήθειες ή άλλους λοιμογόνους παράγοντες.

Τα γονίδια της θαλασσαιμίας είναι ευρύτατα διαδεδομένα σε όλο τον κόσμο και με τον αποικισμό και την συνεχιζόμενη μεταναστευτική μετακίνηση πολλών πληθυσμών έχουν διασπορεί στις Νέες χώρες (την Αμερικανική ήπειρο και την Αυστραλία). Η κατανομή τους δεν είναι ομοιόμορφη και καθώς δεν αποτελούν μια και μόνη ανωμαλία αλλά σύνολο ποικιλόμορφων γενετικών ανωμαλιών, οι συχνότητες των διαφόρων γονιδίων της μεσογειακής αναιμίας ποικίλλουν από περιοχή σε περιοχή.

Μεταξύ των γνωστών κληρονομικών νοσημάτων, η Μεσογειακή Αναιμία έχει ιδιαίτερο ενδιαφέρον για μας, για τους εξής λόγους:

- Η γενετική ανωμαλία, που ευθύνεται για τη νόσο, απαντάται σε μεγάλη συχνότητα στην χώρα μας, ώστε να μην είναι η Μεσογειακή Αναιμία ένα καθαρό ιατρικό πρόβλημα αλλά και μεγάλο κοινωνικό.

Είναι δυνατόν να προληφθεί σήμερα η νόσος. Το τελευταίο επιβάλλει όχι το χρέος αλλά και την ανάγκη να γνωρίσουμε τι είναι η Μεσογειακή Αναιμία. Να την γνωρίσουμε σαν ιατρικό πρόβλημα, να σταθμίσουμε την κοινωνική διάσταση και πάνω από όλα να συνειδητοποιήσουμε ότι μπορούμε να την προλάβουμε και αυτό βασικά εξαρτάται και από τους νοσηλευτές. (Ιωαννίδου, 2003)

Ο καλύτερος τρόπος για την αντιμετώπιση του προβλήματος της Μεσογειακής Αναιμίας είναι η πρόληψη, δηλαδή να αποφύγουμε τη γέννηση παιδιών με Μ.Α. και πράγματι μπορούμε να προλάβουμε τη γέννηση των παιδιών με Μ.Α. γιατί μπορούμε να αναγνωρίσουμε τους φορείς της Μ.Α. πριν αυτοί αποκτήσουν παιδιά. Χωρίς μέτρα πρόληψης υπολογίζεται ότι θα γεννιόταν στην Ελλάδα κάθε χρόνο 150-200 παιδιά με Μ.Α. γι' αυτό η πρόληψη της Μ.Α. είναι επιτακτική ανάγκη και χρέος της πολιτείας μέσω των επαγγελματιών υγείας να ενημερώνουν τα νέα άτομα, ώστε κατόπιν να θεωρούν υποχρέωση τους να ελέγχονται για Μ.Α., πριν αποφασίσουν να κάνουν οικογένεια.

Η εξέταση για την αναγνώριση των φορέων δεν είναι δύσκολη, αλλά ούτε και απλή και χρειάζεται ειδικά εκπαιδευμένο προσωπικό. Οι νοσηλευτές οφείλουν να είναι ιδιαίτερα ευαίσθητοι στο πρόβλημα που επικαλείται η Μεσογειακή Αναιμία και πρέπει να συμβουλεύουν και να ενημερώνουν τον πληθυσμό σχετικά με την νόσο και ταυτόχρονα να παρέχουν κάθε δυνατή βοήθεια στους ήδη πάσχοντες και στις οικογένειες τους. Βέβαια η ευαισθησία δεν πρέπει να περιορίζεται μόνο στην ενημέρωση του πληθυσμού σχετικά με την νόσο, αλλά να δίδεται έμφαση στην πρόληψη της. Με την αναζήτηση των φορέων και την κατάλληλη διαφώτιση αυτών, και του υπόλοιπου πληθυσμού, με διδασκαλία στα σχολεία και την προβολή των σχετικών γενετικών προβλημάτων, με την βοήθεια των μέσων μαζικής ενημέρωσης και με διάφορα ειδικά έντυπα συντεταγμένα απλά και με πειστική διατύπωση συμβάλλουμε με τον καλύτερο δυνατό τρόπο στην πρόληψη της Μεσογειακής Αναιμίας.

Από το 1975 άρχισε στον τόπο μας ένα εθνικό πρόγραμμα για την πρόληψη της Μ.Α. από το Υπουργείο Υγείας και Πρόνοιας. Το Πρόγραμμα αυτό συνίσταται στη δημιουργία της Κεντρικής Μονάδας Πρόληψης Μεσογειακής Αναιμίας (Μ.Π.Μ.Α.)

στην Αθήνα, στο Λαϊκό Νοσοκομείο και στη συνέχεια των 20 Περιφερειακών Μονάδων σε περιοχές όπου υπάρχει αυξημένο ποσοστό φορέων Μεσογειακής Αναιμίας. Στόχος του εθνικού προγράμματος για την πρόληψη της Μεσογειακής Αναιμίας του Υπουργείου Υγείας είναι η μείωση στο ελάχιστο των γεννήσεων παιδιών, που πάσχουν από Μεσογειακή Αναιμία.

Το πρόγραμμα κινείται σε τρεις άξονες: α) ενημέρωση του κοινού για το πρόβλημα της Μ.Α. και τον τρόπο αντιμετώπισης, β) δημιουργία Μονάδων Πρόληψης Μ.Α. για την ασφαλή διάγνωση των φορέων, γ) δημιουργία Μονάδας Προγεννητικής Διάγνωσης για τον έλεγχο του εμβρύου, όταν και οι δύο γονείς φορείς κινδυνεύουν να αποκτήσουν πάσχον παιδί. (Καννέλλος Ε., 1997)

Στο δεύτερο σκέλος της εργασίας μας, περιλαμβάνει την έρευνα που πραγματοποιήθηκε για την διερεύνηση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων σε ασθενείς με θαλασσαιμία, σε ότι αφορά τη ζωή του.

Η συζήτηση των αποτελεσμάτων ερευνητικής προσπάθειας καθώς και οι προσωπικές μας προτάσεις ολοκληρώνουν την προσπάθεια για παρουσίαση της ήδη υπάρχουσας κατάστασης. Τέλος εκφράζουν την ελπίδα για ευαισθητοποίηση όλων των υπεύθυνων φορέων, ώστε η επίλυση όλων των προβλημάτων που απασχολούν τους ασθενείς να γίνει στο άμεσο μέλλον πραγματικότητα.

ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ



ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1^ο
ΑΝΑΣΚΟΠΗΣΗ ΑΙΜΑΤΟΣ

1.1 Ορισμός και λειτουργίες αίματος

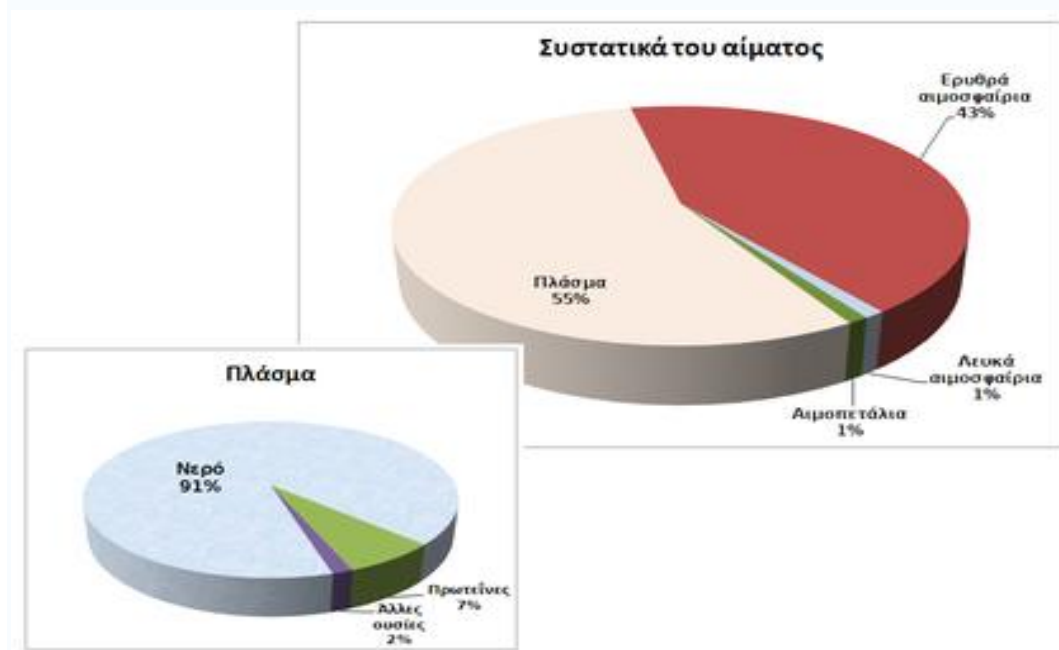
Το αίμα είναι ο μοναδικός υγρός ιστός του σώματος, που με τη συνεχή κυκλοφορία του μέσα στο καρδιαγγειακό σύστημα χρησιμεύει για την επικοινωνία των διαφόρων ιστών και οργάνων του οργανισμού και για την διαρκή ανανέωση των συστατικών του εξωκυττάριου και έμμεσα του ενδοκυττάριου υγρού τους. (Σαχίνη-Καρδάση Α.,1997)

Το αίμα αποτελεί περίπου το 7 τοις εκατό του βάρους του ανθρώπινου σώματος, και κατά συνέπεια ο μέσος ενήλικος έχει συνολικό όγκο αίματος περίπου 6 λίτρων, από τα οποία τα 2,7 έως 3 λίτρα είναι πλάσμα.(Focus, 2001)

Οι λειτουργίες του αίματος είναι:

1. Η μεταφορά του οξυγόνου (O₂) από τους πνεύμονες στους ιστούς.
2. Η μεταφορά του διοξειδίου του άνθρακα (CO₂) από τους ιστούς στους πνεύμονες.
3. Η μεταφορά θρεπτικών ουσιών, ανόργανων ιόντων, βιταμινών κ.α. από το γαστρεντερικό σωλήνα στους ιστούς.
4. Η μεταφορά άχρηστων ουσιών από τους ιστούς προς τα απεκκριτικά όργανα (κυρίως τους νεφρούς) για απέκκριση.
5. Η μεταφορά ορμονών από τους ενδοκρινείς αδένες προς τους ιστούς.
6. Η μεταφορά και η κατανομή της θερμότητας ώστε να διατηρείται σταθερή η θερμοκρασία του σώματος.
7. Η συμβολή στην άμυνα του οργανισμού (Μαλγαρινού Μ.Α., 2003)

1.2 Σύσταση αίματος



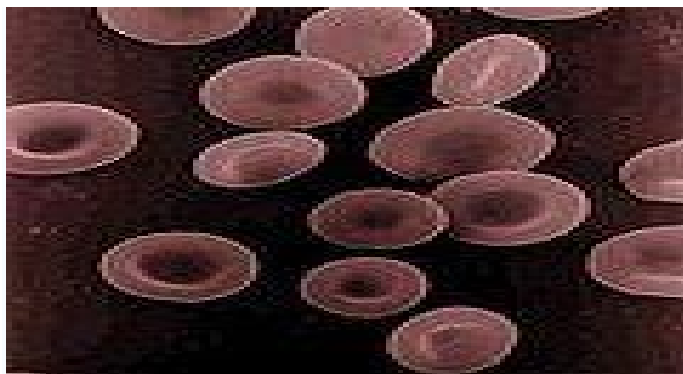
Το αίμα αποτελείται από ένα υγρό, το πλάσμα, και από έμμορφα συστατικά που διακρίνονται σε 3 κατηγορίες, τα ερυθρά αιμοσφαίρια, τα λευκά αιμοσφαίρια, και τα αιμοπετάλια.

1.2.1 Πλάσμα

Το πλάσμα αποτελεί το 55% του όγκου του αίματος. Αποτελείται από νερό, ηλεκτρολύτες, βιταμίνες και άχρηστες αζωτούχες ουσίες. (Κούβελα Η., 1997)

1.2.2 Ερυθρά αιμοσφαίρια

Τα ερυθρά αιμοσφαίρια ή ερυθροκύτταρα (RBC) αποτελούν το 38 με 48 τοις εκατό του πλήρους αίματος. Είναι τα πιο πολυάριθμα κύτταρα σε κυκλοφορία και δίνουν στο αίμα το χαρακτηριστικό κόκκινο χρώμα του μέσω της αιμοσφαιρίνης που περιέχουν. Η λειτουργία τους αφορά τη διατήρηση των ιστών στη ζωή καθώς



μεταφέρουν σε αυτούς οξυγόνο από τους πνεύμονες και απομακρύνουν το διοξείδιο του άνθρακα προς την αντίθετη κατεύθυνση. Έχουν το σχήμα αμφίκυκλων δίσκων διαμέτρου 8 μικρόμετρα και πάχους 2. Παράγονται από τον μυελό των οστών και δεν έχουν πυρήνα, ενώ ο μέσος όρος ζωής τους είναι 120 ημέρες. (Rigutti Adriana, 2000)

1.2.3 Λευκά αιμοσφαίρια

Τα λευκά αιμοσφαίρια είναι εμπύρηντα κύτταρα, μεγαλύτερα και πολύ λιγότερα σε αριθμό από τα ερυθρά αιμοσφαίρια. Υπάρχουν περίπου 5.000 – 10.000 λευκά αιμοσφαίρια σε κάθε κυβικό χιλιοστόμετρο αίματος. Η διάρκεια ζωής τους είναι 2-10 ημέρες. (Σαχίνη , 1997)

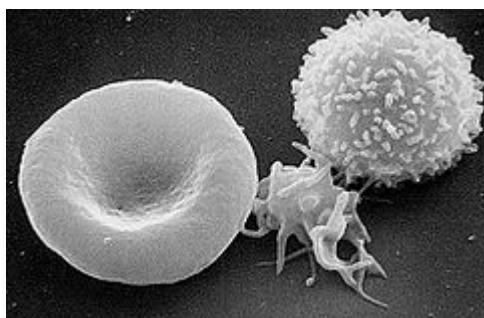
Διαδραματίζουν ζωτικό ρόλο, λειτουργώντας ως πρώτη γραμμή άμυνας του οργανισμού εναντίον των λοιμωδών παραγόντων όπως τα βακτήρια, οι ιοί, οι μύκητες και τα παράσιτα. .(Ελευθερίου, 2007)

Ανάλογα με την μορφολογία τους τα λευκοκύτταρα διακρίνονται στα 1) πολυμορφοπύρηντα, 2)λεμφοκύτταρα, 3)μεγάλα μονοπύρηντα. Τα πολυμορφοπύρηντα διακρίνονται σε ουδετερόφιλα, ηωσινόφιλα και βασεόφιλα.

1.2.4 Αιμοπετάλια

Τα αιμοπετάλια είναι απύρηντα, μικρά και πολύ εύθραυστα κύτταρα και ο αριθμός τους κυμαίνεται από 250.000 – 500.000 κατά κυβικό χιλιοστόμετρο αίματος. Η διάρκεια ζωής τους είναι 8-11 μέρες.(Μαλγαρινού, 2003)

Παίζουν καθοριστικό ρόλο στην πήξη του αίματος και την αιμόσταση, δηλαδή στην αναστολή της αιμορραγίας ή της κυκλοφορίας μέσω έκκρισης του ενζύμου της θρομβοκινάσης. Δημιουργούν το φαινόμενο της πήξης του αίματος, ώστε να αποτρέπεται η διαρροή αίματος από τις πληγές. Τα αιμοπετάλια παράγονται από το μυελό των οστών. Πολλές φορές αναφέρονται ως θρομβοκύτταρα. (Focus, 2001)



Από αριστερά προς τα δεξιά: ερυθροκύτταρο, θρομβοκύτταρο και λευκοκύτταρο.

1.3 Αιμόσταση

Με τον όρο αιμόσταση εννοούμε το σύνολο των μηχανισμών που σαν στόχο έχει τη διατήρηση της ροής του αίματος στα αγγεία και την αποτροπή της αιμορραγίας. Ο στόχος αυτός επιτυγχάνεται μέσω δύο διαπλεκόμενων διαδικασιών, της πήξης και της ινωδολύσης, οι οποίες βρίσκονται σε δυναμική ισορροπία μεταξύ τους ακόμα και σε φυσιολογικές για τον οργανισμό αιμορραγίες, όπως π.χ. η έμμηνος ρύση.

Τα συστήματα που συμμετέχουν στη διαδικασία της αιμόστασης είναι τα εξής:

1) ενδοθήλιο αγγείων, 2) αιμοπετάλια, 3) παράγοντες πήξης στο πλάσμα, 4) σύστημα συμπληρώματος και 6) ινωδολυτικός μηχανισμός

Διαταραχή σε οποιοδήποτε από τα παραπάνω συστήματα μπορεί να οδηγήσει σε διαταραχή του αιμοστατικού μηχανισμού, με συνέπεια θρόμβωση ή αυξημένη αιμορραγική διάθεση.

Γενικά, η διαδικασία της αιμόστασης μπορεί να διακριθεί σε πρωτογενή και δευτερογενή και κινητοποιείται όταν υπάρχει λύση της συνέχειας του αγγειακού ενδοθηλίου και το αίμα εκτίθεται στο υπενδοθηλιακό κολλαγόνο.

Στα επόμενα κεφάλαια εξετάζονται η φυσιολογία και οι συνηθέστερες διαταραχές των 2 κυριότερων συστημάτων που συμμετέχουν στη διαδικασία της αιμόστασης των αιμοπεταλίων και των παραγόντων πήξης του πλάσματος. (Ζούμπος Ν., 1998)

1.4 Αιμοποίηση

Με τον όρο αιμοποίηση εννοούμε το σύνολο των μηχανισμών που εξασφαλίζουν τη συνεχή αναγέννηση των έμμορφων στοιχείων του αίματος, δηλαδή την παραγωγή, τον πολλαπλασιασμό, τη διαφοροποίηση, την ωρίμανση και την είσοδο των κυττάρων του αίματος στην κυκλοφορία.

Τα όργανα στα οποία τελείται ονομάζονται αιμοποιητικά όργανα και είναι όλα τα λεμφοκυτογόνα όργανα για την παραγωγή των λεμφοκυττάρων και ο ερυθρός μυελός των οστών για την παραγωγή των υπολοίπων στοιχείων του αίματος.

1.4.1 Περίοδοι Αιμοποίησης

Η αιμοποίηση διακρίνεται σε δύο περιόδους:

- την εμβρυική αιμοποίηση
- τη μετεμβρυική αιμοποίηση.

A. Εμβρυική αιμοποίηση

Η εμβρυική αιμοποίηση εμφανίζεται πολύ νωρίς και διακρίνεται σε τρία, δύσκολα στον καθορισμό τους, στάδια ή περιόδους:

- § Τη μεσοβλαστική ή προοπτική περίοδο
- § Την ηπατοσπληνική περίοδο
- § Τη μυελική περίοδο

Πρέπει να τονισθεί ότι, όταν το επόμενο στάδιο αρχίζει την αιμοποιητική λειτουργία του, οι διεργασίες του προηγούμενου σταδίου εξακολουθούν για κάποιο διάστημα και βαθμιαία η λειτουργία τους ελαττώνεται μέχρι την πλήρη αναστολή της.

B. Μετεμβρυική αιμοποίηση (αιμοποίηση ανηλίκων)

Κατά τη μετεμβρυική περίοδο, το κύριο αιμοποιητικό όργανο είναι ο ερυθρός μυελός των οστών, όπου παράγονται όλα τα έμμορφα στοιχεία του αίματος (ερυθρά

αιμοσφαίρια, πολυμορφοπύρηνα, μονοκύτταρα και αιμοπετάλια), εκτός από τα λεμφοκύτταρα και τα κύτταρα που προέρχονται από αυτά, που στην πλειονότητα τους παράγονται στα λεμφοκυτογόνα ή λεμφικά όργανα.

1.4.2 Προέλευση των κυττάρων του αίματος

Το θέμα της προέλευσης των κυττάρων του αίματος απασχόλησε από παλιά τους εργαστηριακούς και κλινικούς γιατρούς (ανατόμους, φυσιολόγους, παθολόγους, αιματολόγους κ.α.). υπήρξαν έντονες διαφωνίες σχετικά με την καταγωγή των έμμορφων στοιχείων του αίματος, με αποτέλεσμα να διατυπωθούν πολλές θεωρίες. Από αυτές, σήμερα έχει επικρατήσει η μονοφυλετική θεωρία, η οποία υποστηρίζει ότι όλα τα κύτταρα του αίματος προέρχονται από διαφοροποίηση ενός αρχικού, αρχέγονου μεσεγγυματικού κυττάρου, το οποίο είναι πολυδύναμο αδιαφοροποίητο κύτταρο του δικτυοενδοθηλιακού συστήματος (ΔΕΣ). Από αυτό το αδιαφοροποίητο μεσεγγυματικό κύτταρο προέρχεται αρχικά το κοινό αρχέγονο πολυδύναμο βλαστικό αιμοκύτταρο, η αιμοκυτοβλάστη (HCB), από την οποία με διαφοροποίηση παράγεται το αρχέγονο πολυδύναμο προγονικό αδέσμευτο αιμοποιητικό κύτταρο (stem cell) ή προγονικές αιμοποιητικές προβαθμίδες. Με περαιτέρω διαφοροποιήσεις από το stem cell παράγοντα τα «δεσμευμένα» καθορισμένα προγονικά μητρικά κύτταρα κάθε σειράς, που διεγείρονται από ειδικούς ρυθμιστικούς μηχανισμούς και τα οποία στη συνέχεια δίνουν μόνο τα αντίστοιχα γι' αυτά ώριμα κύτταρα.

Η δέσμευση και η διαφοροποίηση των προγονικών μητρικών κυττάρων είναι διαδικασίες μη αναστρέψιμες. Ένα διαφοροποιημένο κύτταρο δεν μπορεί να επιστρέψει σε προηγούμενο κυτταρικό στάδιο ή να δεσμευτεί προς άλλη σειρά.

Ακόμη και σήμερα παραμένει άγνωστος ο μηχανισμός διαφοροποίησης, καθώς και οι παράγοντες που καθορίζουν τη δέσμευση του αρχέγονου μητρικού κυττάρου προς συγκεκριμένο κύτταρο σειράς.

1.4.3 Παράγοντες που ρυθμίζουν την αιμοποίηση

Τα κύτταρα του αίματος μετά από ορισμένη χρονική διάρκεια ζωής καταστρέφονται. Τα ερυθροκύτταρα ζουν περίπου 120 μέρες, τα κοκκώδη λευκά αιμοσφαίρια περίπου 4 μέρες και τα αιμοπετάλια 8 – 10 μέρες. Παρά τη συνεχή αυτή καταστροφή, ο αριθμός τους στο αίμα διατηρείται σταθερός. Ταυτόχρονα νέα αιμοσφαίρια παράγονται συνεχώς στα αιμοποιητικά όργανα.

Η είσοδος νέων έμμορφων στοιχείων στο αίμα γίνεται από το μυελό των οστών, που είναι ο τύπος παραγωγής τους, εκτός των λεμφοκυττάρων που γίνεται κυρίως από τα λεμφοκυτογόνα όργανα. Στο μυελό των οστών συναντούν τα αρχέγονα πολυδύναμα προγονικά αιμοποιητικά κύτταρα (stem cells), τα οποία είναι τα μητρικά κύτταρα των κυτταρικών σειρών του αίματος. Κάθε κυτταρική σειρά έχει συγκεκριμένο αρχικό κύτταρο, από το οποίο με πολλαπλασιασμό, διαφοροποίηση και ωρίμανση παράγονται πολλά ώριμα κύτταρα της ίδιας σειράς. Τα αιμοσφαίρια αναπαράγονται συνεχώς έτσι ώστε η σχέση μεταξύ παραγωγής, γήρανσης και καταστροφής να έχει ως αποτέλεσμα τη διατήρηση σταθερού του αριθμού τους στο αίμα. Κάθε ποσοτική ή ποιοτική μεταβολή στα κύτταρα του αίματος είναι συνέπεια διαταραχές μεταξύ της παραγωγής των κυττάρων, της εισόδου αυτών στην κυκλοφορία του αίματος και, τέλος, του χρόνου επιβίωσής τους.

Γι' αυτή τη σταθερότητα είναι υπεύθυνοι ρυθμιστικοί παράγοντες, όπως διάφοροι χημικοί και κυτταρικοί παράγοντες που ρυθμίζουν την αιμοποίηση. Τα γεγονότα που συμβαίνουν δεν είναι πλήρως εξακριβωμένα και πολλές φορές ο ένας παράγοντας αναιρεί τον άλλο. Υπάρχουν παράγοντες που διεγείρουν (αυξητικοί αιμοποιητικοί παράγοντες) και άλλοι που αναστέλλουν (ανασταλτικοί αιμοποιητικοί παράγοντες) την αιμοποίηση. Ενδιαφέρουν οι CFS (colony stimulating factors), παράγοντες που διεγείρουν τις αποικίες των προγονικών αιμοποιητικών κυττάρων.

Οι αυξητικοί παράγοντες είναι οι αποκλειστικά αυξητικοί και οι ιντερλευκίνες. Όλοι οι αυξητικοί αιμοποιητικοί παράγοντες ανήκουν στην οικογένεια των κυτταρικών ή κυτοκινών (cytokines). Παράγονται από τα στρωματικά κύτταρα του αιμοποιητικού μικροπεριβάλλοντος, αλλά και από κύτταρα περιφερικά, όπως τα λεμφοκύτταρα, μονοκύτταρα κ.λπ. οι παράγοντες που εκκρίνονται στην περιφέρεια,

με την κυκλοφορία του αίματος μεταφέρονται στο μυελό των οστών, όπου ασκούν την δράση τους.

Σήμερα, με τη βοήθεια των τεχνικών της Μοριακής Βιολογίας, οι αυξητικοί αιμοποιητικοί παράγοντες παρασκευάζονται σε καθαρή μορφή και χρησιμοποιούνται θεραπευτικά στην Ιατρική. Η βιολογική δράση τους οφείλεται στο ότι συνδέονται με ειδικούς υποδοχείς της κυτταρικής μεμβράνης στην επιφάνεια των αρχέγονων κυττάρων. Οι υποδοχείς είναι γλυκοπρωτείνες που μεταφέρουν το μήνυμα της διέγερσης ενδοκυττάρια. Οι αυξητικοί αιμοποιητικοί παράγοντες από φυσικοχημική άποψη είναι γλυκοπρωτείνες, όπως και οι ιντερφερόνες, που εντάσσονται και αυτές στην οικογένεια των κυτταροκινών και περιλαμβάνονται στους ανασταλτικούς παράγοντες. (Ιωαννίδου, 2003)

1.5 Αιμοσφαιρίνη

Η αιμοσφαιρίνη (Hb) αποτελεί το 98% της πρωτεΐνης του κυτταροπλάσματος του ερυθροκυττάρου. Το μόριο της είναι ένα Σύμπλεγμα Πρωτεΐνης – Αίμης. Η πρωτεΐνη είναι Σφαιρίνη και η αίμη αποτελείται από ένα Τετραπυρρολικό δακτύλιο (Πορφυρίνη) και Σίδηρο.

§ Κάθε ερυθροκύτταρο περιέχει 200 – 300 μόρια αιμοσφαιρίνης

§ Κάθε μόριο αιμοσφαιρίνης περιέχει 4 μόρια αίμης

§ Κάθε μόριο αίμης μπορεί να μεταφέρει ένα μόριο Οξυγόνου

Το μόριο Σφαιρίνης της αιμοσφαιρίνης περιέχει 4 πολυπεπτιδικές αλυσίδες σε ζεύγη ονομαζόμενες με τα γράμματα του Ελληνικού αλφαβήτου ως άλφα (α), βήτα (β), γάμα (γ) και δέλτα (δ). Κάθε πολυπεπτιδική αλυσίδα έχει ως κρίκους, αρκετές εκατοντάδες αμινοξέα και η απουσία, αντικατάσταση ή προσθήκη και ενός μόνο αμινοξέος, τροποποιεί τις ιδιότητες της αιμοσφαιρίνης.

Έχουν διαπιστωθεί διάφορα είδη παθολογικής αιμοσφαιρίνης, παρουσιαζόμενες με διάφορους συνδυασμούς των πολυπεπτιδικών τους αλύσεων ή διάφορους αριθμούς αλύσεων στο μόριο τους. Οι αιμοσφαιρίνες αυτές χαρακτηρίζονται και ταξινομούνται με τα γράμματα του Λατινικού αλφαβήτου ως S, C, D, E, H, J, K, L, M, N, O.

Στο φυσιολογικό ενήλικα άνθρωπο περίπου κατά 98% απαντά η λεγόμενη αιμοσφαιρίνη των ενηλίκων HbA, που συνίσταται από δύο ζεύγη πολυπεπτιδικών

αλυσίδων α και β (α_2 , β_2). Το υπόλοιπο 2% της αιμοσφαιρίνης είναι η HbA₂, η οποία αποτελείται από δύο ζεύγη αλυσίδων α_2 και δ_2 . στον ενήλικο άνθρωπο υπάρχει σε ίχνη και η εμβρυική αιμοσφαιρίνη (HbF), της οποίας τα ζεύγη των αλυσίδων είναι το α_2 και γ_2 .

Η HbF επικρατεί κατά την πρώτη εμβρυική ζωή και η μετεξέλιξη της σε αιμοσφαιρίνη ενηλίκων (HbA) γίνεται προοδευτικώς στη διάρκεια της ενδομητρίου ζωής και ολοκληρώνεται μετά τη γέννηση.

Η σύνθεση των αλυσίδων της σφαιρίνης πραγματοποιείται στα πολυριβοσώματα του κυττάρου και επηρεάζεται κληρονομικώς από αντίστοιχα γονίδια. Η αίμη συντίθεται στα μιτοχόνδρια των κυττάρων σταδιακώς και ολοκληρώνεται με την είσοδο του Fe στην αίμη. (Παγκάλτσος Π.Α., 2002)

1.5.1. Δομή της αιμοσφαιρίνης

Η πρωτοταγής δομή της Hb είναι ουσιαστικά η αλληλουχία των αμινοξέων των σφαιρινικών αλυσίδων (π.χ. η α αλυσίδα αποτελείται από 141 αμινοξέα, ενώ η β από 146 α.ο.).

Η δευτεροταγής δομή της Hb, η οποία επηρεάζεται άμεσα από την πρωτοταγή, συμπεριλαμβάνει το σχηματισμό ελικοειδών, ευθέων ή άλλων δομών και γενικά την αναδίπλωση των σφαιρινικών αλυσίδων στο επίπεδο.

Η τριτοταγής δομή της Hb περιλαμβάνει την αναδίπλωση των σφαιρινικών αλύσεων στο χώρο και το σχηματισμό υδρόφοβων και υδρόφιλων περιοχών. Χαρακτηριστικός είναι ο σχηματισμός της υδρόφοβης φωλιάς ανάμεσα στη σφαιρινική αλυσίδα που φιλοξενεί το μόριο της αίμης, το οποίο πρέπει να προστατεύεται από την επαφή με το H₂O. Εύλογο είναι ότι μεταλλάξεις στην κρίσιμη αυτή περιοχή οδηγούν σε απώλεια των βασικών ιδιοτήτων της Hb.

Η τεταρτογενής δομή της Hb, περιλαμβάνει ουσιαστικά τη σύνδεση όλων των σφαιρινικών αλυσίδων μεταξύ τους και το σχηματισμό του τετραμερούς μεγαλομορίου της Hb.

1.5.2. Λειτουργίες της αιμοσφαιρίνης

A) Όπως προαναφέρθηκε, η βασική λειτουργία της αιμοσφαιρίνης είναι η μεταφορά του οξυγόνου (O₂) στους ιστούς. Η δέσμευση του O₂ γίνεται από το άτομο σιδήρου του μορίου της αίμης της αιμοσφαιρίνης (συνεπώς κάθε μόριο αιμοσφαιρίνης έχει τη δυνατότητα δέσμευσης και μεταφοράς τεσσάρων μορίων O₂). Ο τρόπος δέσμευσης των μορίων O₂ από την Hb είναι χαρακτηριστικός και αποτελεί ένα αλλοστερικό φαινόμενο, δηλαδή, η δέσμευση του πρώτου μορίου O₂ διευκολύνει τη δέσμευση του δευτέρου και αυτό του τρίτου κ.ο.κ. το φαινόμενο αυτό οφείλεται στην ελαφρά αλλαγή της στερεοδομής της Hb που προκαλείται από τη δέσμευση ενός μορίου O₂, κάτι που διευκολύνει τη σύνδεση των υπολοίπων μορίων O₂. Όταν η Hb αποδώσει όλα τα μόρια O₂ στους ιστούς επανέρχεται στην αρχική της κατάσταση και αυτός είναι ο λόγος που από πολλούς το φαινόμενο έχει ονομαστεί μοριακή αναπνοή (το φαινόμενο οφείλεται στην ανακατανομή των e του σιδήρου στα μοριακά τροχιακά του κατά τη δέσμευση και αποδέσμευση του O₂, κάτι που επηρεάζει τη στερεοδομή του μορίου). Η πρακτική σημασία του παραπάνω φαινομένου είναι ότι εξηγεί πλήρως την καμπύλη του κορεσμού της Hb με O₂, η οποία έχει σιγμοειδή μορφή. Χαρακτηριστική τιμή της καμπύλης είναι το P₅₀, δηλαδή η μερική πίεση του O₂ στο αίμα που προκαλεί κορεσμό του 50% της Hb και η οποία φυσιολογικά είναι περίπου 27mmHg. Σε περίπτωση που η συγγένεια της Hb προς το O₂ ελαττώνεται τότε η καμπύλη κορεσμού μετατοπίζεται προς τα δεξιά, οπότε το P₅₀ αυξάνεται, ενώ αντίθετα, όταν η συγγένεια της Hb προς το O₂ αυξάνεται, η καμπύλη μετατοπίζεται προς τα αριστερά και το P₅₀ ελαττώνεται.

B) Η δεύτερη σημαντική λειτουργία της Hb είναι η μεταφορά του CO₂ από τους ιστούς προς τους πνεύμονες για αποβολή με τη διαδικασία της αναπνοής. Η διαδικασία αυτή βασίζεται στο φαινόμενο του Bohr, το οποίο ουσιαστικά αφορά στην ικανότητα σύνδεσης της δεσοξυαιμοσφαιρίνης με πρωτόνια (H⁺). Τα ιόντα του H⁺ προέρχονται από την αντίδραση:



η οποία συμβαίνει στο αίμα και καταλύεται από το ένζυμο καρβονική αντίδραση. Σημειώνεται πως η αντίδραση είναι αμφίδρομη και πως οι ρίζες HCO₃ αποτελούν ουσιαστικά τη διαλυτή μορφή του CO₂ στο αίμα. Καθώς λοιπόν στους ιστούς η

δεσοξυαιμοσφαιρίνη συνδέεται με τα H^+ , η παραπάνω αντίδραση ωθείται προς την παραγωγή διαλυτών HCO_3 . Στα πνευμονικά τριχοειδή όπου η PO_2 είναι αυξημένη, η Hb συνδέεται ξανά με το CO_2 , οπότε καθώς τα ιόντα H^+ απελευθερώνονται, η παραπάνω αντίδραση ωθείται προς την παραγωγή του αδιάλυτου CO_2 το οποίο τελικά μέσω της κυψελιδοτριχοειδικής μεμβράνης αποβάλλεται δια της αναπνοής. Όλα τα παραπάνω συνοψίζουν τα βασικά δομικά και λειτουργικά χαρακτηριστικά του μορίου της αιμοσφαιρίνης. Βλέπουμε λοιπόν πως όλη η διαδικασία της οξυγόνωσης των ιστών αποτελείται από διαδεχόμενα βήματα, διαταραχές των οποίων μπορεί να καταλήξουν σε διαταραχές της δομής της αιμοσφαιρίνης (αιμοσφαιρινοπάθειες) ή της ποσοτικής σύνθεσης μιας ή περισσότερων αλυσίδων της αιμοσφαιρίνης (θαλασσαιμίες). (Ζούμπος Ν., 1998)

1.6 Ο Σίδηρος

Ο σίδηρος (Fe) είναι στοιχείο απαραίτητο για κάθε ανθρώπινο κύτταρο. Επιτελεί διάφορες λειτουργίες με προεξέχουσα τη συμμετοχή του στη μεταφορά και αποθήκευση οξυγόνου (O_2). Παρεμβαίνει επίσης στον οξειδωτικό μεταβολισμό, την ανάπτυξη και τον πολλαπλασιασμό των κυττάρων. Για να δράσει ο σίδηρος απαιτείται να υπάρχουν εκ μέρους του οργανισμού ανάλογες πρωτεΐνες π.χ. η Τρανσφερίνη για τη μεταφορά του Fe στους ιστούς για τις ανάγκες τους.

Ο υποδοχέας της Τρανσφερίνης είναι διαμεμβρανική πρωτεΐνη, απαραίτητη για την ενδοκυττάρωση του συμπλέγματος (Τρανσφερίνη – Fe). Η Φεριτίνη είναι κύρια πρωτεΐνη αποθήκευσης του Fe. Το μόριο της μπορεί να αποθηκεύσει και 4.500 άτομα Fe, τα οποία αποδίδει εν συνεχεία με ευχέρεια δια να χρησιμοποιηθούν όταν οι ανάγκες το απαιτούν.

Στα 70kg βάρους ενός φυσιολογικού ανθρώπου, υπάρχουν περίπου 4 gr σιδήρου. Το πλείστο συνυπάρχει στην αιμοσφαιρίνη (Hb), ονομάζεται λειτουργικός Fe και ανέρχεται περίπου σε 2,6 gr. Ο σίδηρος είναι το μόνο στοιχείο που η ισορροπία του στον οργανισμό εξαρτάται όχι από τη σχέση (πρόσληψη - αποβολή), αλλά από το ρυθμό απορρόφησης του Fe των τροφών εκ μέρους του εντέρου.

Φαίνεται ότι το επιθηλιακό κύτταρο του βλεννογόνου του εντέρου παρεμβαίνει στην ομοίωση του Fe και μέσω της φεριτίνης του αποθηκεύει ή αποδίδει Fe στην περιφέρεια ανάλογα με τις ανάγκες του οργανισμού.

Ο σίδηρος απορροφάται από ειδικούς υποδοχείς των επιθηλιακών κυττάρων του 12λου και της αρχής της νήστιδος, ως δισθενής. Μέσα στο κυτταρόπλασμα των κυττάρων οξειδώνεται σε τρισθενή Fe και με αυτή τη μορφή συνδέεται με την τρανσφερίνη για να μεταφερθεί στα ελυτροειδή κύτταρα του μυελού.

Τροφές πλούσιες σε Fe είναι οι ζωικές. Το δε όξινο pH του στομάχου ευνοεί την απορρόφηση, όπως και οι αναγωγικές ουσίες, διότι μετατρέπουν τον Fe⁺⁺⁺ σε Fe⁺⁺ προς απορρόφηση.

Ο οργανισμός υπό φυσιολογικές συνθήκες αποβάλλει ημερησίως τόσο Fe (1mg), όσο είναι το ποσό του Fe που απορροφά από τις τροφές (ζωικές και φυτικές). (Παγκάλτσος Π.Α., 2002.)

1.6.1 Πρόσληψη του σιδήρου

Αποτελεί ιδιαίτερα σημαντικό βήμα στο μεταβολισμό του Fe, διότι ο ανθρώπινος οργανισμός αδυνατεί να αποβάλλει την περίσσεια Fe και επομένως πρέπει να ελέγχει την πρόσληψη με τη διατροφή. Μια φυσιολογική και ισορροπημένη διατροφή περιέχει 7mg Fe/1000kcal. Από την ποσότητα αυτή απορροφάται μόνο το 5%-25% ενώ το υπόλοιπο αποβάλλεται στα κόπρανα. Ευκολότερα προσλαμβάνεται ο σίδηρος της αίμης (οργανικός Fe) ενώ η παρουσία φυτικών ινών στον αυλό του εντέρου δυσκολεύει την απορρόφηση Fe. Ο μηχανισμός εντερικής πρόσληψης Fe και η ρύθμιση του δεν είναι πλήρως διεκρινισμένα σε μοριακό επίπεδο.

Η απορρόφηση του Fe γίνεται στο εγγύς λεπτό έντερο και ρυθμίζεται από τους εξής δύο παράγοντες:

1. από το βαθμό κορεσμού των αποθηκών Fe. Έχει διατυπωθεί η υπόθεση πρωτεΐνης η μείωση του διαθέσιμου ποσού αποτρανσφερίνης στο πλάσμα περιορίζει την πρόσληψη νέων ποσών Fe από το εντερικό επιθήλιο. Ο μηχανισμός παραμένει ανεπιβεβαίωτος.
2. από το ρυθμό ερυθροποίησης. Αυξημένη μυελική παραγωγή ερυθρών επάγει την απορρόφηση Fe στο έντερο (ανεξάρτητα από το βαθμό κορεσμού των αποθηκών Fe). Αυτό φαίνεται στους πάσχοντες από μεσογειακή αναιμία οι οποίοι απορροφούν μεγάλα ποσά Fe από τις τροφές παρότι έχουν παθολογικά αυξημένη περίσσεια Fe στους ιστούς τους. Ο μηχανισμός και αυτού του φαινομένου εξακολουθεί να είναι άγνωστος.

1.6.2. Διακίνηση του Fe

Ο Fe κυκλοφορεί στο πλάσμα συνδεδεμένος με μία ειδική (για το σκοπό αυτό) πρωτεΐνη που ονομάζεται τρανσφερρίνη. Η ίδια πρωτεΐνη όταν δεν φέρει Fe ονομάζεται αποτρανσφερρίνη. Η αποτρανσφερρίνη συντίθεται στο ήπαρ και σε περιπτώσεις βαριάς ηπατικής νόσου, το ποσό της στο πλάσμα μειώνεται. Ο Fe που μεταφέρεται από την τρανσφερρίνη βρίσκεται στην τρισθενή μορφή του.

Ο Fe μετά την πρόσληψη του από το έντερο, μπαίνει στην κυκλοφορία του αίματος συνδεδεμένος με την τρανσφερρίνη (2 μόρια Fe⁺⁺⁺ σε κάθε μόριο τρανσφερρίνης). Στη συνέχεια αποδίδεται στους ερυθροβλάστες του μυελού και ενσωματώνεται στην αιμοσφαιρίνη των ερυθρών αιμοσφαιρίων. Στη μορφή αυτή κυκλοφορεί ως το θάνατο των ερυθρών στο ΔΕΣ του σπλήνα και του ήπατος. Τα μακροφάγα που επιτελούν την λειτουργία αυτή προσλαμβάνουν το Fe αποδομώντας το μόριο της αίμης και στη συνέχεια τον αποδίδουν πάλι στην τρανσφερρίνη του πλάσματος, συντελώντας έτσι στην ανακύκλωση του. Η τρανσφερρίνη αποδίδει Fe και στα ηπατοκύτταρα όπου αποθηκεύεται καθώς και σε όλα τα υπόλοιπα κύτταρα του οργανισμού. Αξίζει να προσέξουμε ότι τα μακροφάγα δεν μπορούν να αποσπάσουν Fe από την τρανσφερρίνη και ο Fe που διακρίνουν προέρχεται αποκλειστικά από τον καταβολισμό της αίμης των γερασμένων ερυθροκυττάρων. Υπό φυσιολογικές συνθήκες ο ρυθμός διακίνησης Fe από τα μακροφάγα είναι πενταπλάσιος αυτού των ηπατοκυττάρων. Η οδός μυελός – μακροφάγα αποκτά ξεχωριστή σημασία σε περιπτώσεις μη αποδοτικής ερυθροποίησης στις οποίες συμβαίνει αυξημένος καταβολισμός αίμης και απελευθέρωση Fe ενδομυελικά από την πρόωρη καταστροφή των παραγόμενων ερυθρών.

1.6.3 Είσοδος Fe στα κύτταρα

Ο Fe μπαίνει στα κύτταρα μέσω μίας διαδικασίας που περιλαμβάνει 1) τη σύνδεση της τρανσφερρίνης με τον ειδικό μεμβρανικό υποδοχέα, 2) την ενδοκυττάρωση του συμπλέγματος τρανσφερρίνης – υποδοχέα, 3) την αποδεσμεύση του Fe⁺⁺⁺ σε όξινο pH και 4) την ανακύκλωση της αποτρανσφερρίνης και του υποδοχέα της. Ο υποδοχέας της τρανσφερρίνης συντίθεται από όλα τα κύτταρα του οργανισμού. Σε αυξημένα ποσά ανευρίσκεται στα πρόδρομα ερυθρά, στα κύτταρα του πλακούντα, στα ηπατοκύτταρα και γενικώς στα ταχέως πολλαπλασιαζόμενα κύτταρα. Η ρύθμιση του γονιδίου του υποδοχέα της τρανσφερρίνης εξαρτάται από το ποσό του σιδήρου στον οργανισμό. (Παγκάλτσος Π.Α., 2002)

1.6.4 Μεταβολισμό του Fe

Ο μεταβολισμός του Fe στον οργανισμό κυριαρχείται από τη συμμετοχή του στη σύνθεση της αιμοσφαιρίνης (Hb). Σε αυτή τη λειτουργία επικρατεί αένας Fe. Η τρανσφερρίνη ως πρωτεΐνη μεταφοράς, προσκομίζει το Fe στον μυελό στα πρόδρομα ερυθροειδή κύτταρα που τον προσλαμβάνουν για να χρησιμοποιήσουν στη σύνθεση της αιμοσφαιρίνης. Εφόσον τα κύτταρα αυτά εξελιχθούν σε ώριμα ερυθροκύτταρα, οδεύουν στην περιφέρεια και κατά από διάρκεια ζωής 120 ημερών και αφού διανύσουν διαδρομή περίπου 300 μιλίων μέσα στο κυκλοφορικό σύστημα, έχοντας ήδη γεράσει βιολογικά, καταστρέφονται μέσα στον σπλήνα από τα μακροφάγα του, αποβάλλοντας τον Fe. Ελάχιστος Fe θα μείνει επιτοπίως, ο υπόλοιπος αποδίδεται στο πλάσμα δια του οποίου, με τη συνεργεία της τρανσφερρίνης, θα οδηγηθεί στον μυελό, ώστε να ξαναρχίσει ο κύκλος του.

Ένα ελάχιστο μέρος από τον Fe του πλάσματος χρησιμοποιείται για άλλους σκοπούς (σύνθεση Αίμης – Μυοσφαιρίνης – Κυτοχρωμάτων).

Με αυτή τη διαδικασία διατηρείται σταθερό το επίπεδο του Fe και εξασφαλίζεται η ομαλή λειτουργία του οργανισμού. (Παγκάλτσος Π.Α., 2002).

1.6.5 Αποθήκευση Fe στα κύτταρα

Κυριότερη πρωτεΐνη αποθήκευσης μορίων Fe είναι η φερριτίνη. Υπάρχουν δύο τύποι φερριτίνης, ένα με μικρό και ένας με μεγάλο μοριακό βάρος. Άλλη πρωτεΐνη με παρόμοια λειτουργία και λίγο διαφορετικό μόριο είναι η αιμοσφαιρίνη.

Η φερριτίνη υπάρχει σε όλα τα κύτταρα του οργανισμού και κυρίως στους ερυθροβλάστες, τα μακροφάγα και τα ηπατοκύτταρα. Μπορεί να αποθηκεύσει μεγάλα ποσά Fe. Μικρά ποσά φερριτίνης κυκλοφορούν φυσιολογικά στο πλάσμα. Επειδή η κυκλοφορούσα φερριτίνη προέρχεται κατά κύριο λόγο από τις οστικές αποθήκες σιδήρου, το ποσό της αποτελεί πολύ καλό δείκτη των αποθηκών αυτών (με εξαίρεση τις περιπτώσεις ηπατικής νόσου, φλεγμονής, καθώς και ορισμένων νεοπλασμάτων όπου μπορεί να αυξηθεί ψευδώς), κάθε 1 $\mu\text{gr/lit}$ φερριτίνης πλάσματος αντιστοιχεί σε 8 μgr αποθηκών Fe.

Στη σιδηροπενία τα επίπεδα φερριτίνης πλάσματος είναι κάτω από 12 $\mu\text{gr/lit}$ ενώ σε υπερφόρτωση με Fe φτάνουν τα 5000 $\mu\text{gr/lit}$.

Υπό φυσιολογικές συνθήκες υπάρχουν ίχνη αιμοσφαιρίνης κυρίως στο δικτυοενδοθηλιακό σύστημα.

1.6.6. Ρύθμιση γονιδίων υποδοχέα τρανσφερρίνης και φερριτίνης

Το mRNA που παράγεται από τη μεταγραφή του γονιδίου της φερριτίνης φέρει μία αλληλουχία που λέγεται I.R.E. (Iron Responsive Element). Στην αλληλουχία αυτή ασκεί τη ρυθμιστική της δράση η IRE – BP (I.R.E. – Binding Protein) ανάλογα με τα επίπεδα Fe στον οργανισμό. Το τελικό αποτέλεσμα της ρύθμισης είναι η αύξηση του ποσού της παραγόμενης φερριτίνης όταν αυξάνουν τα ποσά Fe και το αντίστροφο.

1.6.7. Υπερφόρτωση με Fe

Η υπερφόρτωση των ιστών με Fe αποτελεί, όπως και σιδηροπενία, παθολογική κατάσταση που μάλιστα απειλεί και την ίδια τη ζωή του ασθενούς. Μπορεί κανείς να διακρίνει δύο μεγάλες κατηγορίες υπερφόρτωσης με Fe: την οξεία δηλητηρίαση από την λήψη μεγάλων ποσών Fe και την αιμοχρωμάτωση. (Ζούμπος Ν., 1998)

1.7 Αιματολογικές παθήσεις

Κάθε διαταραχή στον αριθμό και τη λειτουργικότητα των έμμορφων συστατικών του αίματος μπορεί να προκαλέσει νόσο. Τα νοσήματα κατηγοριοποιούνται ανάλογα με το συστατικό του αίματος που επηρεάζεται. Στις πιο συχνές ασθένειες που σχετίζονται με τα ερυθρά αιμοσφαίρια περιλαμβάνεται η αναιμία, κατάσταση κατά την οποία οργανισμός έχει μειωμένη παραγωγή ερυθρών αιμοσφαιρίων ή κακής ποιότητας ερυθρών που εκφράζεται με χαμηλά επίπεδα αιμοσφαιρίνης. Η συχνότερη μορφή αναιμίας είναι η σιδηροπενική αναιμία λόγω έλλειψης σιδήρου ο μυελός των οστών δεν παράγει καλής ποιότητας ερυθρών αιμοσφαιρίων. Στις ασθένειες των ερυθρών αιμοσφαιρίων περιλαμβάνεται και η θαλασσαιμία. Στην θαλασσαιμία, τα ερυθρά αιμοσφαίρια καταστρέφονται πολύ πιο γρήγορα και ο μυελός των οστών δεν προλαβαίνει να τα αντικαταστήσει. Η αναιμία αυτή κληρονομείται από τους γονείς στα παιδιά τους και είναι πολύ σοβαρή. (Ελευθερίου, Κύπρος 2007)

**ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2^ο
ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑ
Ή
ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ**

2.1 Ορισμός αναιμίας

Θαλασσαιμία ή αναιμία της Μεσογείου είναι κληρονομικά σύνδρομα στα οποία υπάρχει μειωμένη ποσοτικά σύνθεση της αιμοσφαιρίνης A(α2β2) λόγω διαταραχής της σύνθεσης της μιας των πολυπεπτιδικών αλύσεων, ενώ ποιοτικά, δηλαδή η αλληλουχία των αμινοξέων είναι φυσιολογικές.

2.2 Ιστορική αναδρομή

Τρεις είναι οι βασικοί 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. (Πλάτης Ο., 2006)

Γ. Περίοδος Τρίτη, 1975 μέχρι και σήμερα.

Το 1925 ο παιδίατρος Thomas B. Cooley μαζί με τον συνεργάτη του Dr.Pearl Lee περιγράφουν για πρώτη φορά την νόσο στα << Αρχεία της παιδιατρικής Αμερικάνικης Παιδιατρικής Εταιρίας >>, με τίτλο << Σειρά περιπτώσεων σπληνομεγαλίας σε παιδιά με αναιμία και ιδιόμορφες οστικές αλλοιώσεις >>. Την ίδια εποχή ο Έλληνας Ι.Καμινόπετρος στην Κρήτη διαπίστωσε την κληρονομικότητα της νόσου μελετώντας τις γενιές των ασθενών. Μετά από μερικά χρόνια οι Whipple και Bradford περιέγραψαν τη φυσιοπαθολογία της νόσου και έδωσαν τον όρο <<θαλασσαιμία>> επισημαίνοντας έτσι την υψηλή συχνότητα της νόσου στις μεσογειακές χώρες. Το 1954 ο Miunich με δημοσίευσμά του γνωστοποίησε το γεγονός ότι η νόσος δεν ήταν αποκλειστικά νόσος της Μεσογείου αλλά εμφανιζόταν στην Ασία και στη Ν. Αφρική.

Από το 1980 αποδείχθηκε ότι οι μορφές α και β θαλασσαιμίας είναι κληρονομικές και παρουσιάζονται με αυξημένη συχνότητα στη Μεσόγειο, Μέση Ανατολή, Ινδία,

ΝΑ Ασία, Βαλκάνια και Σαουδική Αραβία. Κατόπιν ερευνών των τελευταίων 30 χρόνων διαπιστώθηκε ότι η νόσος εμφανίζεται σε παγκόσμιο επίπεδο πιθανόν λόγω της μετακίνησης των μεταναστών. Πιθανολογείται η ύπαρξη 100.000 ασθενών β μεσογειακής αναιμίας σε όλο τον κόσμο.

Τα τελευταία 20 χρόνια στην Ελλάδα υπάρχει άνιση κατανομή της β θαλασσαιμίας κυμαινόμενη από 5 – 20%. Επιβαρυνμένες περιοχές είναι η Ρόδος (20%), η Λέσβος (19%), η Β.Εύβοια (17%), η Κέρκυρα, τα Τρίκαλα, η Αχαΐα και η Ηλεία (12-14%). Η β θαλασσαιμία και η αιμοσφαιρινοπάθεια Lepore εμφανίζονται με συχνότητα 0,17 - 0,60% και 0,079 – 0,120% αντίστοιχα. Η συχνότητα της ΗΡFH είναι 0,25% α θαλασσαιμία εμφανίζεται με συχνότητα 0,3 – 1,2%. Η α θαλασσαιμία 2 σε ποσοστό 6,6%, ενώ η α θαλασσαιμία 1 σε 0,88%. Ο εμβρυικός ύδρωπος και η αιμοσφαιρινοπάθεια Η απαντώνται σποραδικά στη Μεσόγειο. Η συχνότητα του στίγματος β μεσογειακής αναιμίας στην Ελλάδα είναι 7,5%. Ένα στα 100 ζευγάρια γονέων εμφανίζονται ετεροζυγώτες και οι δύο, ενώ σε μερικές περιοχές η αναλογία είναι ένα στα 24 ζευγάρια. Οι πάσχοντες υπολογίζονται στα 3.500 και τα τελευταία δύο χρόνια διαπιστώθηκαν 20 γεννήσεις πασχόντων παιδιών. Στην Κύπρο ενώ μέχρι πριν λίγα χρόνια παρουσιαζόταν 30 – 40 γεννήσεις πασχόντων το χρόνο, τα τελευταία 5 – 6 χρόνια παρατηρήθηκε γέννηση ενός παιδιού κάθε τρία χρόνια. Αυτό επιτεύχθηκε με συνεργασία εκκλησίας – πολιτείας – επιστήμης – Πανκύπριου Αντιαναιμικού Συνδέσμου.

Με την αλματώδη πρόοδο της επιστήμης τα τελευταία 20 – 30 χρόνια η νόσος εμφανίζει πολύ καλύτερη πρόγνωση με αποτέλεσμα οι πάσχοντες να επιβιώνουν και να ζουν φυσιολογικά, αποφεύγοντας τις καταχρήσεις, διατηρώντας ένα συνεπές πρόγραμμα μεταγγισιοθεραπείας και αποσιδήρωσης. Η ανάπτυξη ειδικού τομέα της ιατρικής πάνω στη ΜΑ, η δημιουργία συλλόγων πασχόντων ΜΑ και συλλόγων εθελοντικής αιμοδοσίας επιτρέπουν τη διαμόρφωση κατάλληλων συνθηκών ώστε η νόσος να μη θεωρείται πλέον μάλιστα, άγνωστη και ανέφικτη θεραπευτικά. Με τις ραγδαίες εξελίξεις των τελευταίων χρόνων οι πάσχοντες δύνανται να εργασθούν σχεδόν όπως και τα φυσιολογικά άτομα, να κάνουν οικογένεια και όλες τις δραστηριότητες που επιθυμούν, χωρίς βέβαια καταχρήσεις και υπερβολές, καθώς και χωρίς παραμέληση του θεραπευτικού τους προγράμματος. (Καραμπέρη Κ., 2006)

2.3 Ταξινόμηση θαλασσαιμίας

Κυριότεροι αντιπρόσωποι της ομάδας των Μεσογειακών αναιμιών είναι:

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

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

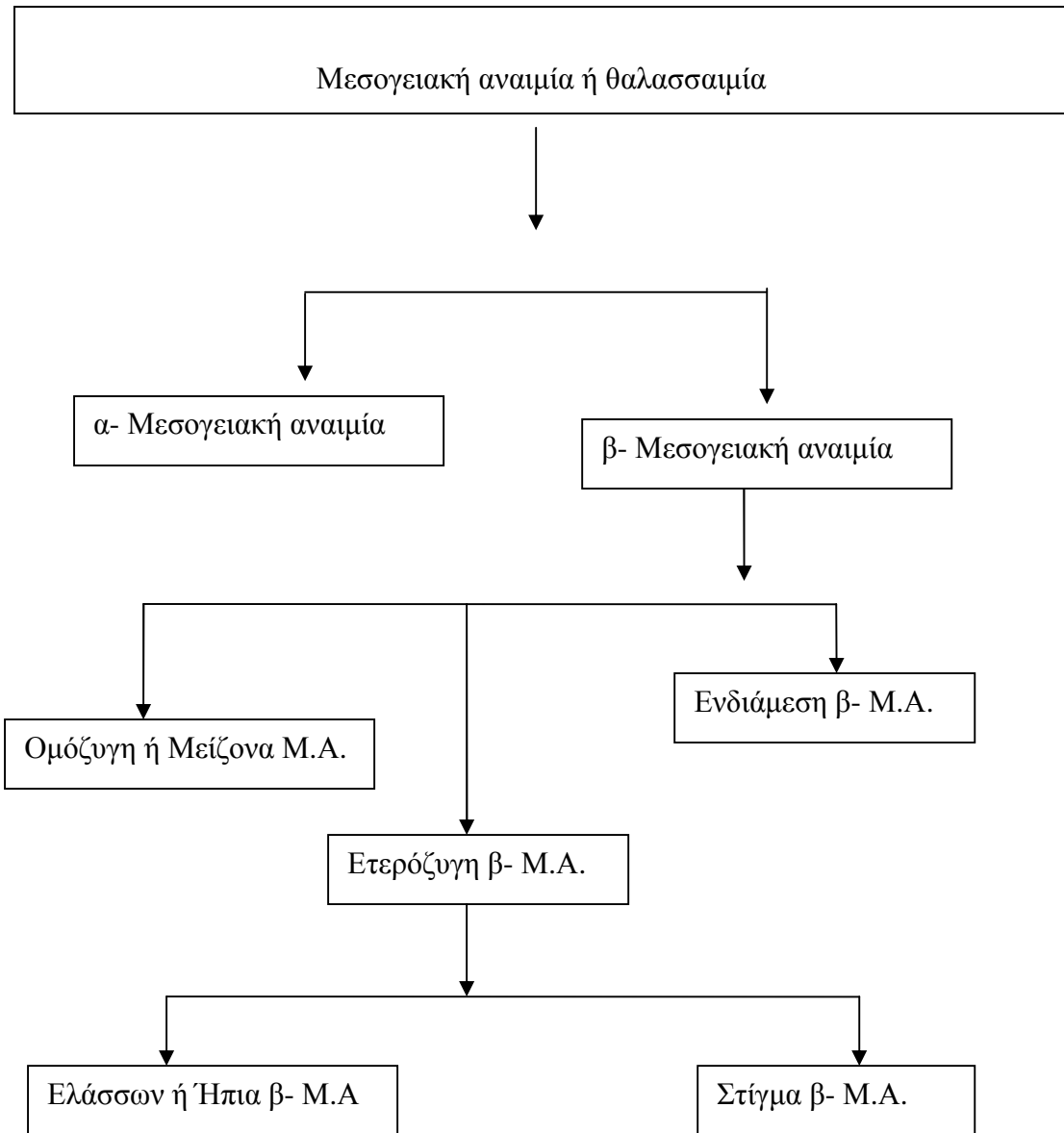
Στην α- Μεσογειακή αναιμία δεν υπάρχει ζωή. Ο θάνατος συμβαίνει κατά την ενδομήτρια ζωή αμέσως μετά την γέννηση.

Στην β- Μεσογειακή αναιμία υπάγονται οι εξής:

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

Ο παρακάτω πίνακας δείχνει σχηματικά τις διάφορες μορφές Μεσογειακής αναιμίας σύμφωνα με την ταξινόμησή τους. (Ελευθερίου Α., 2007)

ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ



2.4 Αίτια της νόσου

Η θαλασσαιμία είναι νόσος κληρονομική, ένα στίγμα που μεταδίδεται από τους γονείς στο παιδί τη στιγμή της συλλήψεως μαζί με τους φυσιολογικούς κληρονομικούς χαρακτήρες. Το θέμα της αιτιολογίας είναι ξεκαθαρισμένο με την έννοια ότι η έναρξη της νόσου, συνδέεται με ανωμαλία της κληρονομικής ουσίας του ατόμου.

Η πορεία όμως της νόσου φαίνεται ότι σε ορισμένες περιπτώσεις επηρεάζεται από παράγοντες του περιβάλλοντος. Έτσι εξηγείται και η σχέση που υπάρχει ανάμεσα στη νόσο του Cooley και την ελονοσία. Πράγματι στις περιοχές που υπάρχει ελονοσία ο αριθμός των θαλασσαιμικών είναι αντιστρόφως ανάλογος με τον αριθμό αυτών που πάσχουν από ελονοσία. Στις περιοχές αυτές, εκείνοι που παρουσιάζουν θαλασσαιμία εφόσον δεν πρόκειται για την βαρύτερη μορφή της, βρίσκονται σε πλεονεκτική θέση απέναντι στους ολοπαθείς. Πιθανόν, το πλασμώδιο της ελονοσίας αναπαράγεται μόνο στα φυσιολογικά ερυθρά αιμοσφαίρια και κατά συνέπεια προσβάλλει μόνο άτομα που δεν πάσχουν από θαλασσαιμία. Έτσι τα άτομα αυτά με το να πεθαίνουν από ελονοσία, γίνονται λιγότερα σε σχέση με τους θαλασσαιμικούς, οι οποίοι με το να είναι άτρωτοι από τη νόσο καταλήγουν να γίνουν περισσότεροι.

Η μεσογειακή αναιμία δε παρουσιάζει ιδιαίτερες προτιμήσεις όσον αφορά το φύλλο και την ηλικία. Αν παρουσιάζεται συχνότερα στα παιδιά, αυτό οφείλεται στο κληρονομικό της χαρακτήρα. (Κυριακοπούλου Γ., 1997)



ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3^ο
ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑΣ

3.1 Ετερόζυγη θαλασσαιμία

3.1.1 Ορισμός

Όταν σ' ένα άτομο το 1 από τα 2 γονίδια που ελέγχουν την παραγωγή των β-αλυσίδων, είναι διαταραγμένο, ενώ το άλλο λειτουργεί κανονικά, το άτομο καλείται ετεροζυγώτης της β-MA. Η διαταραχή αυτή, έχει σαν συνέπεια να μην παράγεται η κανονική ποσότητα της αιμοσφαιρίνης που απαιτείται, αλλά μειωμένη. Το γεγονός αυτό δεν δημιουργεί ανωμαλίες στη φυσιολογική λειτουργία του οργανισμού. (Lau YL, Chan LC, Chan YY, N Eng J Med 1997)

3.1.2 Συχνότητα των ετερόζυγων ατόμων στην Ελλάδα

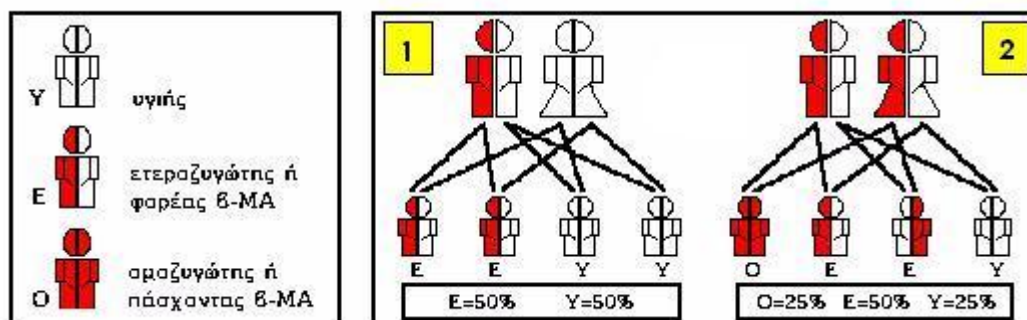
Η μέση συχνότητα των ετερόζυγων ατόμων για τη M.A. στο γενικό πληθυσμό, είναι γύρω στο 10%. Αυξημένο ποσοστό που φθάνει το (15-20%) παρουσιάζουν ο νομός Καρδίτσας και τα νησιά Κέρκυρα – Λήμνος και Λέσβος ενώ, δεύτεροι σε συχνότητα, που φθάνει το (10-15%) έρχονται οι νομοί Άρτας – Αχαΐας – Ηλείας – Λάρισα – Τρικάλων – Αιτωλοακαρνανίας – Ρεθύμνου και τα νησιά Εύβοια και Ρόδος. Τα άτομα αυτά που κατάγονται ή διαμένουν στους νομούς αυτούς, είναι σαφές, ότι θα πρέπει για ένα λόγο παραπάνω, να ελέγχονται απαραίτητως, πριν τεκνοποιήσουν.

3.1.3 Χαρακτηριστικά ετεροζυγών ατόμων

- ❌ Είναι άτομα που παράγουν μικρότερη ποσότητα αιμοσφαιρίνης από την κανονική, δεν εμφανίζουν συμπτωματολογία και χαρακτηρίζονται ως υγιή.
- ❌ Είναι δυνατόν να μεταβιβάσουν τη γονιδιακή διαταραχή στα παιδιά τους με τις περιπτώσεις και τα ποσοστά που αναφέρονται στο παρακάτω σχήμα.
- ❌ Μπορούν να γίνουν εθελοντές αιμοδότες, εφόσον πληρούν τα κριτήρια που απαιτούνται για να δώσει κανείς αίμα.
- ❌ Οι ετεροζυγώτες ή φορείς της β-MA δεν έχουν καμιά σχέση με τους φορείς του AIDS ή της ηπατίτιδας. Ο συγγεόμενος όρος φορέας, έχει να κάνει με την έννοια ότι το άτομο αυτό, μεταφέρει μια γονιδιακή διαταραχή που μπορεί να μεταβιβαστεί από

γενιά σε γενιά, και δεν έχει να κάνει με τη μόλυνση ή μετάδοση κάποιας νόσου. (Δες ΠΙΝΑΚΑ 1). Για την αποφυγή αυτής της σύγχυσης σήμερα καθιερώνεται όλο και περισσότερο ο όρος ετεροζυγώτης της β-MA, για να δηλώσει την ετερόζυγη κατάσταση της νόσου, και όχι οι όροι φορέας ή στίγμα που άστοχα μέχρι σήμερα χρησιμοποιούνται. **ΠΡΟΣΟΧΗ!!!**

ΠΙΝΑΚΑΣ 1



ΠΡΟΣΟΧΗ!!!

Γονείς, που απέκτησαν υγιή παιδιά, και προγραμματίζουν να αποκτήσουν και άλλο παιδί, θα πρέπει απαραίτητως να **ελέγχονται προληπτικά πριν τη σύλληψη**, για το αν είναι ετεροζυγώτες της β-MA, και να μη θεωρούν ότι είναι αμέτοχοι στην πιθανή γέννηση ενός τέτοιου παιδιού, γιατί μπορεί να είναι ετεροζυγώτες που έτυχαν της ευνοϊκής πιθανότητας του 75% (E=50% και Y=25%) όπως χαρακτηριστικά παριστάνεται στο παραπάνω σχήμα (2).

3.1.4 Κλινικές εκδηλώσεις ετερόζυγων ατόμων

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

3.2 Ομόζυγη θαλασσαιμία

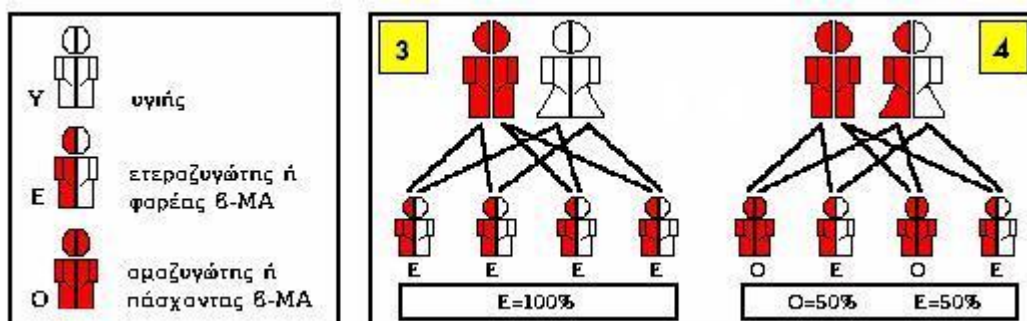
3.2.1 Ορισμός

Όταν σ' ένα άτομο και τα 2 γονίδια που ελέγχουν την παραγωγή των β-αλυσίδων είναι διαταραγμένα, τότε το άτομο αυτό καλείται ομοζυγώτης της β-ΜΑ. Η διαταραχή αυτή έχει σαν αποτέλεσμα τη μη παραγωγή ή την παραγωγή μικρής ποσότητας αιμοσφαιρίνης σε σχέση με αυτή που απαιτείται. Αποτέλεσμα της σοβαρής αυτής κατάστασης είναι η διατάραξη της φυσιολογικής λειτουργίας του οργανισμού και η κλινική έκφραση της νόσου. (Arranz, P, 2000)

3.2.2 Χαρακτηριστικά ομόζυγων ατόμων

- ❌ Είναι άτομα που δεν παράγουν ή παράγουν μικρή ποσότητα αιμοσφαιρίνης, εμφανίζουν συμπτώματα και χαρακτηρίζονται ως πάσχοντα.
- ❌ Πάντοτε μεταβιβάζουν την γονιδιακή διαταραχή στα παιδιά τους με τις περιπτώσεις και τα ποσοστά που αναφέρονται στο παρακάτω σχήμα.
- ❌ Δεν μπορούν να γίνουν εθελοντές αιμοδότες.
- ❌ Οι ομοζυγώτες ή πάσχοντες από Μ.Α. που ακολουθούν τη διεθνώς εγκεκριμένη θεραπεία που τους εξασφαλίζει την αποτροπή κάποιων συνεπειών στην υγεία τους, δε διαφέρουν ούτε υστερούν σε κανένα τομέα λειτουργικότητας, από τα υπόλοιπα μέλη της κοινωνίας μας. Η άγνοια, η προκατάληψη, και ο στιγματισμός από μια μερίδα της κοινωνίας, ήταν τα αίτια που τα άτομα αυτά περιθωριοποιήθηκαν και θεωρήθηκαν εσφαλμένα, ως αδύναμα και ανίκανα για τη ζωή.

ΠΙΝΑΚΑΣ 2



ΠΡΟΣΟΧΗ !!!

Η πιθανότητα απόκτησης παιδιού με β-MA υπάρχει ΜΟΝΟ όταν και οι δύο γονείς είναι ετεροζυγώτες της β-MA, ή όταν ο ένας από τους δύο είναι ομοζυγώτης και ο άλλος ετεροζυγώτης. (Αντιαναιμικός Σύλλογος Ιωαννίνων, 20/3/2003)

3.2.3 Παθοφυσιολογικές συνέπειες της νόσου

§ Οι κύριες παθοφυσιολογικές συνέπειες που χαρακτηρίζουν τα ομόζυγα άτομα, είναι αποτέλεσμα της πρωτογενούς βλάβης, που δεν είναι άλλη από τη μειωμένη παραγωγή αιμοσφαιρίνης, λόγω αδυναμίας παραγωγής των β-αλύσεων αυτής. Έτσι έχουμε:

Μειωμένη πρόσληψη, μεταφορά και απόδοση οξυγόνου στους ιστούς και κατά συνέπεια τη σοβαρή αυτή κατάσταση που χαρακτηρίζεται ως υποξία των ιστών.

§ Καταστροφή των ερυθρών λόγω της συγκέντρωσης πολλών α-αλύσεων (που περισσεύουν) μέσα στο ερυθρό, αφού δεν υπάρχουν οι β-αλυσίδες για να ενωθούν. Η συσσώρευση αυτή των α-αλυσίδων, αλλοιώνει μορφολογικά και λειτουργικά το ερυθρό κύτταρο, με αποτέλεσμα να έχουμε λόγω της πρόωρης καταστροφής τους, μείωση του αιματοκρίτη και κλινικά σημεία και συμπτώματα αναιμίας.

§ Αύξηση του σιδήρου στον οργανισμό, ο οποίος απελευθερώνεται από τον μεγάλο αριθμό ερυθρών που προσλαμβάνονται από τις μεταγγίσεις και καταστρέφονται. Ο σίδηρος αυτός εναποτίθεται στα ζωτικά όργανα, αφού δεν υπάρχει μηχανισμός από τον οργανισμό να απομακρύνει το πλεόνασμα, και έτσι δημιουργείται η σοβαρή αυτή κατάσταση που λέγεται αιμοσιδήρωση των οργάνων.

§ Συχνή ιατρική παρακολούθηση, για τον έλεγχο ανταπόκρισης στη θεραπευτική αγωγή και την αποφυγή των δυσάρεστων επιπλοκών της νόσου.

Σκέψου ότι:

Κάθε άτομο με MA χρειάζεται περίπου 30 αιμοδοτές το χρόνο. Αναγνωρίζοντας κανείς τις μεγάλες ανάγκες αίματος που απαιτούνται για τη θεραπεία αυτών των ατόμων, όσο και για μια σειρά άλλων καταστάσεων (τροχαία ατυχήματα, τακτικά ή έκτακτα χειρουργεία, άλλες αιματολογικές ασθένειες, νεφροπαθείς, τοκετοί κ.ά.) πιστεύουμε ότι αξίζει κάθε υγιής άνθρωπος να προσπαθήσει να γίνει εθελοντής αιμοδότης, καθώς έτσι βοηθά στην κάλυψη ενός

μέρους των παραπάνω αναγκών και παράλληλα καλύπτει τον εαυτό του ή συγγενή του α' βαθμού σε περίπτωση εκτάκτου ανάγκης. Πέρα όμως από αυτούς τους λόγους ο ίδιος βοηθά στη γενικότερη ανάπτυξη της εθελοντικής προσφοράς αίματος και στη διάδοση του θεσμού και της ιδέας της Εθελοντικής αιμοδοσίας.

3.2.4 Κλινικές εκδηλώσεις ομόζυγων ατόμων

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

Συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια. Ο κυριότερος αιτιολογικός παράγοντας για την δημιουργία της καρδιακής ανεπάρκειας είναι η χρόνια αναιμία, που αντιμετωπίζεται με συχνές μεταγγίσεις αίματος, με αποτέλεσμα την εναπόθεση σιδήρου στο μυοκάρδιο. (Αντιαναιμικός Σύλλογος Ιωαννίνων, 20/3/2003)

3.3 Ενδιάμεση μεσογειακή αναιμία

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

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

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

Απαιτείται συνεχής παρακολούθηση των αρρώστων και ανάλογα με το βαθμό της αναιμίας, την ύπαρξη σκελετικών παραμορφώσεων και την φυσιολογική ανάπτυξη, συνίσταται ή όχι μετάγγιση αίματος και αποσιδήρωση. Σε περιπτώσεις που η αναιμία είναι βαριά και υπάρχει σπληνομεγαλία γίνεται σπληνεκτομή. (Σακελλαρίου Π., 2000)



ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4^ο
ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑΣ

4.1 Προβλήματα του αρρώστου και 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 την 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 (Β, C, D, 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 χημικής ουσίας δεσφεριοξαμίνης.

Μακροχρόνιες ή απότερες επιπλοκές: Οι επιπλοκές αυτές είναι απόρροια της συσσώρευσης του σιδήρου στα ζωτικά όργανα (αιμοσιδήρωση), όταν δεν ακολουθείται συστηματικά η μέθοδος αποσιδήρωσης.

(Πανελλήνιος Σύλλογος Πασχόντων από Μεσογειακή Αναιμία, Πανελλήνια Εταιρεία Προστασίας Πασχόντων από Μεσογειακή Αναιμία, 06 Φεβρουαρίου 2006), (Μοσχοβάκη Αναστασία, 20 Οκτωβρίου 2008), (Μοσχονά Στέλλα, 4/5/2007), (Πανελλήνιος Σύλλογος Πασχόντων από Μεσογειακή Αναιμία, 23/9/2009)

4.1.1 Καρδιολογικές επιπλοκές

Οι καρδιολογικές επιπλοκές είναι ιδιαίτερα συνήθειες σε ασθενείς οι οποίοι υποβάλλονται σε χαμηλά σχήματα μεταγγίσεων ή δεν μεταγγίζονται. Οι ασθενείς αυτοί εμφανίζουν χρόνια αναιμία και σταδιακή εναπόθεση του σιδήρου στην καρδιά. Τα δυο αυτά στοιχεία επιβαρύνουν ιδιαίτερα τη καρδιακή λειτουργία και δύναται να προκαλέσουν καρδιακή ανεπάρκεια. Η πλειοψηφία των ασθενών που δεν υποβάλλονται σε μεταγγίσεις ή υποβάλλονται σε περιορισμένο αριθμό μεταγγίσεων δεν φτάνουν τη δεύτερη δεκαετία της ζωής τους. Οι καρδιολογικές επιπλοκές αποτελούν την κύρια αιτία θανάτου. Οι ασθενείς οι οποίοι υποβάλλονται σε σωστή μεταγγισιακή θεραπεία αλλά δεν λαμβάνουν αποτελεσματική θεραπευτική αγωγή

αποσιδήρωσης, είτε γιατί είναι απρόθυμοι να χρησιμοποιήσουν δεσφериοξαμίνη όσο συχνά συστήνεται είτε επειδή η δεσφериοξαμίνη δε διατίθεται εύκολα σ'αυτούς, αντιμετωπίζουν καρδιολογικά προβλήματα ως αποτέλεσμα της εναπόθεσης σιδήρου στο καρδιακό μυ. Όπως περιγράφηκε προηγουμένως, οι μεταγγίσεις αίματος εισάγουν μια σημαντική πρόσθετη ποσότητα σιδήρου στο οργανισμό, η οποία αν δε απομακρυνθεί, εναποτίθεται σε όλα τα όργανα, συμπεριλαμβανομένης και της καρδιάς. Ο σίδηρος ο οποίος εναποτίθεται στην καρδιά σταδιακά επεμβαίνει στη φυσιολογική της λειτουργία και την καθιστά λιγότερο ικανή να τελέσει την λειτουργία της. Κάποια στιγμή, ο καρδιακός μυς μπορεί να αδυνατίσει περιορίζοντας την ικανότητα της καρδιάς να αντλεί αίμα σε όλο τον οργανισμό. Οι έρευνες έδειξαν ότι ασθενείς οι οποίοι υποβάλλονται σε σωστή αλλά μη επαρκή αποσιδήρωση συνήθως καταλήγουν λόγω καρδιακών προβλημάτων κατά τη 3^η δεκαετία της ζωής.

Τα μέρη της καρδιάς τα οποία μπορούν να επηρεαστούν από την υπερσιδήρωση είναι το περικάρδιο, το μυοκάρδιο, οι βαλβίδες ή ο συνδετικός ιστός. Κάθε ένα από αυτά τα μέρη έχει διαφορετική λειτουργία η οποία μπορεί να επηρεαστεί από την εναπόθεση σιδήρου, προκαλώντας διάφορα συμπτώματα, συμπεριλαμβανόμενης και της διαταραχής του καρδιακού ρυθμού (αρρυθμία), διαταραχές στη χάλυση του καρδιακού μυ (διαστολική λειτουργία), την προβληματική απόδοση της άντλησης (συστολική δυσλειτουργία), συσσώρευση υγρού στους ιστούς (υπεζωκοτική συλλογή, περικαρδιακή συλλογή, ασκίτη, περιφερικό οίδημα) και άλλα σημεία και συμπτώματα καρδιακής ανεπάρκειας.

Είναι δυνατό να υπάρξει σοβαρό καρδιακό νόσημα ως αποτέλεσμα της υπερσιδήρωσης στην απουσία οποιωνδήποτε συμπτωμάτων. Είναι σημαντικό οι ασθενείς να υποβάλλονται σε λεπτομερείς τακτικές εξετάσεις από καρδιολόγο, από νεαρή εφηβική ηλικία, όταν δεν παραπονούνται, προκειμένου να εντοπιστούν συμπτώματα όπως η ταχυκαρδία, συγκοπικές κρίσεις (όπως είναι η λιποθυμία), η δύσπνοια, άλγος πάνω από το στομάχι, εύκολη κόπωση κατά την άσκηση ή οίδημα στα σφυρά ή άλλα μέρη του σώματος, οποτεδήποτε και αν εμφανιστούν. Όταν αυτά τα συμπτώματα εντοπιστούν, μπορεί το υποκείμενο καρδιακό νόσημα να έχει ήδη προχωρήσει σημαντικά. Ακόμη και όταν η καρδιακή λειτουργία επηρεαστεί σοβαρά, η εντατική θεραπευτική αγωγή αποσιδήρωσης μπορεί να επαναφέρει την καρδιά στη φυσιολογική της κατάσταση. . (Ελευθερίου, 2007)

4.1.2 Ενδοκρινολογικές επιπλοκές

Οι ακόλουθες είναι αυτές που συναντάμε πιο συχνά:

A) Καθυστερημένη ανάπτυξη.

Στο παρελθόν αυτό συνέβαινε συχνά στα πρώτα χρόνια της ζωής σε σχέση με την χρόνια αναιμία αλλά τώρα συνήθως συναντάνε μονάχα γύρω στην εφηβεία και έχει μια ενδοκρινολογική βάση αν και αυτό δεν είναι καθορισμένο.

B) Ανώμαλη εφηβική ανάπτυξη.

Ένας μεγάλος αριθμός των ασθενών που πάσχουν από θαλασσαιμία υποφέρουν από καθυστέρηση της έναρξης της εφηβείας. Αυτό μπορεί να συμβαίνει γιατί δεν λαμβάνουν θεραπεία αποσιδήρωσης στα πρώτα τους χρόνια. Σε αυτούς τους ασθενείς θα πρέπει να δοθεί αντικαταστατή θεραπεία εάν το θέλουν. Υπάρχει όμως ακόμη ανεπαρκής εμπειρία ώστε με συνεχή θεραπεία να μπορέσουν να δώσουν σαφείς συστάσεις. Ένας ειδικός ενδοκρινολόγος στα σημερινά δεδομένα θα μπορούσε να συμβουλέψει.

Γ) Διαβητικοί μέλλητες.

Αυτή είναι μια συνηθισμένη επιπλοκή ανάμεσα στους εφηβικούς ασθενείς και γενικά σε αυτούς που πάσχουν από μεσογειακή αναιμία. Ιδιαίτερα σε αυτούς που χορηγείται φτωχική DFO.

Είναι εξαρτημένοι από την ινσουλίνη και ο διαβήτης είναι δύσκολο να ελεγχθεί. Η πεταλούδα που χρησιμοποιείται για την χορήγηση DFO κατά την διάρκεια της νύχτας μπορεί να χρησιμοποιηθεί για την ένεση ινσουλίνης το πρωί.

Δ) Υποπαραθυροειδισμός με ή χωρίς μετατροπή της βιταμίνης D του μεταβολισμού.

Αυτή η επιπλοκή παρουσιάζεται σαν υποκαλιαιμία.

Ο ασθενής παραπονείται για αίσθηση φαγούρας ή κνησμού, χωρίς αγωγή ή υποκαλιαιμία μπορεί να προκαλέσει σπασμούς. Σε ασθενείς με καρδιακά προβλήματα είναι σημαντικό να μετρήσουμε προηγουμένως τον ορό Ca (αρχίζοντας θεραπεία με DIGOXIN, γιατί η υποκαλιαιμία μειώνει την δράση του DIGOXIN) είναι επίσης σημαντικό να θυμόμαστε ότι η υποκαλιαιμία αυξάνει την τοξικότητα DIGOXIN και έχουν συμβεί ξαφνικοί θάνατοι όπου ακολουθούσαν ενδοφλέβιες χορηγήσεις Ca σε δακτυλικούς ασθενείς.

Ε) Υποθυρεοειδισμός.

Ένας σημαντικός αριθμός ασθενών που πάσχουν από θαλασσαιμία, ειδικά όσοι έχουν και άλλες ενδοκρινολογικές παθήσεις, παρουσιάζουν αρχικά υποθυρεοειδισμό με ή χωρίς κλινικά σημεία. Θα πρέπει να τους χορηγηθεί αντικαταστατική θεραπεία.

Στ) Ανεπάρκεια επινεφριδίων.

Η λειτουργία των επινεφριδίων στο χαμηλότερο όριο από το κανονικό έχει εκδηλωθεί αν και κλινικά σημεία της ανεπάρκειας επινεφριδίων δεν έχουν περιγραφεί. (Σακελλαρίου Π., 2000)

4.1.3 Νευρολογικές επιπλοκές

Υπέρταση, σπασμούς, εγκεφαλικές αιμορραγίες έχουν παρατηρηθεί σε ασθενείς που έχουν υποστεί μετάγγιση και που έχουν προηγουμένως διατήρηση αιμοσφαιρίνης σε πολύ χαμηλά επίπεδα. Μπορούμε να εμποδίσουμε αυτά τα προβλήματα αρχίζοντας νωρίτερα την μετάγγιση.

4.1.4 Ηπατικές επιπλοκές

Στο πέραςμα του χρόνου πολλοί ασθενείς που πάσχουν από θαλασσαιμία δημιουργούν ασθένειες του ήπατος, συμπεριλαμβανομένης και της κίρρωσης. Η παθογένεση είναι ποικιλόμορφη. Οι πιο σπουδαίοι παράγοντες είναι η συσσώρευση σιδήρου από τις μεταγγίσεις και η μόλυνση με τους ιούς της ηπατίτιδας.

4.1.5 Οδοντικές επιπλοκές

Πολλά παιδιά που πάσχουν από θαλασσαιμία έχουν δυσμορφίες στα οστά του προσώπου μαζί με οδοντική τερηδόνα. Οι δυσμορφίες που παρουσιάζονται εξαιτίας της διαστολής του μυελού τώρα είναι λιγότερα σοβαρά και φαίνονται λιγότερο από ότι συνήθιζαν να φαίνονται. Στα παιδιά με θαλασσαιμία, μπορεί να δοθεί εφοδιασμός με φθόριο όπως στα κανονικά παιδιά. (Σακελλαρίου Π., 2000)

4.2 Διάγνωση – πρόγνωση

Η **διάγνωση** της μεσογειακής αναιμίας βασίζεται:

- Στο ατομικό και οικογενειακό ιστορικό για τον καθορισμό του ακριβούς γονότυπου
- Στην κλινική εξέταση η οποία περιλαμβάνει διόγκωση ήπατος και σπλήνας, χαρακτηριστικό λεμονοειδές χρώμα δέρματος και βλενογόνων
- Σε σειρά γενικών και εξειδικευμένων εργαστηριακών εξετάσεων

Ο **εργαστηριακός έλεγχος** περιλαμβάνει:

- Πλήρη αιματολογικό έλεγχο
- Ηλεκτροφόριση αιμοσφαιρίνης
- Μελέτη της ωσμωτικής αντίστασης των ερυθρών αιμοσφαιρίων
- Βιοσύνθεση των αλυσίδων της αιμοσφαιρίνης
- Ανάλυση των γόνων (DNA)

Αιματολογικός έλεγχος: Κατ' αυτόν μετρούνται ο αριθμός των ερυθρών αιμοσφαιρίων (RBC), ο αιματοκρίτης (Ht), η αιμοσφαιρίνη (Hb), οι ερυθροκυτταρικοί δείκτες (MCV, MCH, MCHC), μελετάται η μορφολογία των ερυθροκυττάρων, αναζητούνται έγκλειστα ερυθρών αιμοσφαιρίων και προσδιορίζεται το ποσοστό των ΔΕΚ.

Στην **ομόζυγη β MA** ο αριθμός των σπερμοκυττάρων εμφανίζεται φυσιολογικός ή μειωμένος, ενώ οι τιμές Ht και Hcd κυμαίνονται στα κατώτερα φυσιολογικά επίπεδα και συχνά χαμηλότερα. Η Hcd2 φθάνει τα 60% και η Huff ως και το 90%. Οι ερυθροβλαστικοί δείκτες είναι μειωμένοι. Ο βιοσύνθετος λόγος β/α των σφαιρικών αλυσίδων είναι χαμηλός. Κατάλληλη χρώση καταδεικνύει έντονες μορφολογικές αλλοιώσεις στο περιφερικό αίμα οι οποίες περιλαμβάνουν υποχρωμικά κύτταρα, μικροκύτταρα, σχιστοκύτταρα, ακανθοκύτταρα, στοχοκύτταρα (μερικά εκ των οποίων έχουν χρωστική γέφυρα που συνδέει τον κεντρικό δακτύλιο με τον περιφερικό), κύτταρα με βασεόφιλη στίξη, κύτταρα με αναδιπλωμένο πλαίσιο ή με λεπτή άχρωση μεμβράνη, γενικά άνισο-ποικιλοκυττάρωση και πολυχρωματοφιλία.

Χαρακτηριστικό είναι η εύρεση μεγάλου αριθμού εμπύρηνων σπερμοκυττάρων στο περιφερικό αίμα όπως άωροι και ώριμοι νορμοβλάστες και μικροβλάστες, παρουσία ερυθρών αιμοσφαιρίων με έγκλειστα Howell-Jolly και αυξημένο αριθμό ΔΕΚ (5-15

%). Σχετικά με το σίδηρο ορού είναι σημαντικά αυξημένος και η πορεία του είναι εξελισσόμενη όσο δεν πραγματοποιείται θεραπεία αποσιδήρωσης.

Όσον αφορά την **ετερόζυγη μορφή β MA** εμφανίζεται ήπια αναιμία ή επίπεδα τιμών Had, Ht και ερυθροκυττάρικων δεικτών τα κατώτερα φυσιολογικά. Υπάρχει αύξηση των αιμοσφαιρίων Had2 (> 3,5%) και Huff (2-6%). Ο RBC είναι πάνω από 5.500.000 και οι τιμές του σιδήρου χαμηλές. Οι αλλοιώσεις των σπερμοκυττάρων ποικίλουν σε βαρύτητα από ήπιες έως εικόνα μείζονος MA ανάλογα με τον συνυπάρχοντα γόνο (αν είναι φυσιολογικός ή γόνος άλλης αιμοσφαιρινοπάθειας και ποιας βαρύτητας). Μπορεί να υπάρχει μικροκυττάρωση, υποχρωμία, ποικιλοκυττάρωση, στοχοκυττάρωση και κύτταρα με βασεόφιλη στίξη βαρύτητας. (Καραμπέρη Κωνσταντίνα, Πάτρα 2006)

Ηλεκτροφορισή – αιμοσφαιρίνης: πρόκειται για διαδικασία η οποία διαχωρίζει τις διαφορετικές πρωτεΐνες που αποτελούν το μόριο της αιμοσφαιρίνης. Καταγράφεται διάγνωση θαλασσαιμίας όπου τα επίπεδα της εμβρυικής αιμοσφαιρίνης είναι υψηλότερα από το φυσιολογικό και μπορεί να κυμαίνονται μεταξύ 20-90%. Η αιμοσφαιρίνη Had2 η οποία αντιπροσωπεύει συνήθως 3% της φυσιολογικής αιμοσφαιρίνης τύπου ενηλίκου, μπορεί να είναι ανύπαρκτη, μειωμένη, φυσιολογική ή ελαφρά αυξημένη.

Ωσμωτική αντίσταση σπερμοκυττάρων: Τα ερυθρά αιμοσφαίρια σε διαλύματα NaCl με προοδευτική μείωση της πυκνότητας τους από 0,9-0,1% λύνονται. Για φυσιολογικά ερυθροκύτταρα η αιμόλυση αρχίζει σε διάλυμα 0,48% και ολοκληρώνεται σε διάλυμα 0,32-0,36%. τα θαλασσαιμικά ερυθρά αιμοσφαίρια εμφανίζουν αυξημένη αντίσταση. Κατόπιν επώασης των σπερμοκυττάρων στους 37 βαθμούς Κελσίου για 24 ώρες, σε άσηπτες συνθήκες, διαπιστώνεται ότι η αντίσταση των θαλασσαιμικών κυττάρων αυξάνει.

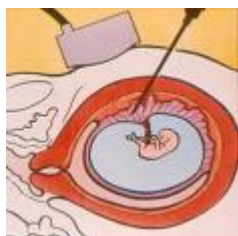
Βιοσύνθεση των σφαιρινικών αλυσίδων: κατόπιν επώασης περιφερικού αίματος σε κατάλληλες συνθήκες με ραδιενεργό λευκίνη, Παρασκευή σφαιρίνης με όξινη ακετόνη και χρωμογραφικό διαχωρισμό των αλυσίδων της σφαιρίνης σε στήλη CM23⁻ κυτταρίνης, είναι δυνατόν να μετρήσουμε τη ραδιενέργεια που ενσωματώνεται σε κάθε αλυσίδα και να προσδιορίσουμε την παραγωγή της αλυσίδας. Στα φυσιολογικά άτομα η α/β συνθετική σχέση είναι άνω του 1,20.

Είναι δυνατό να υπάρξουν **προβλήματα στη διάγνωση** όταν υπάρχει ασταθής αιμοσφαιρίνη, κληρονομική σιδηροβλαστική αναιμία, κληρονομική δυσερυ-

θροποιητική αναιμία και ύπαρξη σιωπηλού γόνου ο οποίος δεν δίνει συγκεκριμένο φαινότυπο. Επίσης επίκτητα νοσήματα όπως ερυθρολευχαιμία, μυελοδυσπλαστικά και μυελοπερπλαστικά σύνδρομα παρεμποδίζουν την ποιότητα της διάγνωσης.

Η διαφορά κληρονομικής σιδηροβλαστικής αναιμίας και MA είναι πως στην πρώτη παρουσιάζεται διμορφισμός των σπερμοκυττάρων στο περιφερικό αίμα, δακτυλιοειδείς ερυθροβλάστες στο μυελό και φυλοσύνδετη κληρονομική μεταβίβαση, ενώ οι Had2 και Huff είναι συνήθως φυσιολογικές. Στην κληρονομική δυσερυθροποιητική αναιμία το κύριο χαρακτηριστικό είναι η πολλαπλή λόβωση του πυρήνα των ερυθροβλαστών. Στην Ελλάδα συνύπαρξη αναιμίας με σπληνομεγαλία αποκλείει τη MA. (Καραμπέρη Κ., 2006)

Προγεννητική διάγνωση



Χάρη στην ίδρυση κέντρων αιματολογικού ελέγχου είναι δυνατός ο εντοπισμός των φορέων σε όλη τη χώρα και σε περίπτωση εγκυμοσύνης είναι πλέον δυνατή η προγεννητική διάγνωση. Αυτή γίνεται με προσδιορισμό της βιοσυνθετικής σχέσης β/γ σε ΔΕΚ εμβρύου και με ανάλυση εμβρυικού DNA. Η πρώτη μέθοδος γίνεται με **λήψη εμβρυικού αίματος** κατά την 18^η-20^η εβδομάδα με τυφλή πλακουντοκέντηση ή μέσω εμβρυοσκοπίου παρακέντηση αγγείου πλακούντος. Η διαδικασία λήψης είναι πολύπλοκη, χρονοβόρος, απαιτεί καλά οργανωμένα κέντρα και υπάρχει 8% πιθανότητα αποτυχίας και 8% πιθανότητα αυτόματης αποβολής καθώς επίσης υπάρχουν σπάνια αποτελέσματα ψευδώς αρνητικά. Η μέθοδος βασίζεται στον προσδιορισμό της β/γ συνθετικής σχέσης κατόπιν επώασης των εμβρυικών κυττάρων in vitro με Η-Λευκίνη. Η σχέση αυτή είναι 0,11 φυσιολογικά έμβρυα, 0,06 για έμβρυα με ετερόζυγη β MA και 0,03 για έμβρυα με ομόζυγη β MA.

Η διαγνωστική αυτή μέθοδος εφαρμόστηκε για πρώτη φορά στην Ελλάδα το 1977 και διεγνώσθησαν 24% των εξετασθέντων δειγμάτων ομόζυγης μορφής με αναλογία σφάλματος 1,5% και συνολική απώλεια εμβρύων 9,4%. Τη δεκαετία 1977-1987 η Μονάδα Προγεννητικής Διάγνωσης Αθηνών στο Λαϊκό Νοσοκομείο διέγνωσε 26,2% ομοζυγώτες και τα ψευδώς αρνητικά αποτελέσματα ήταν 0,54%. (Καραμπέρη Κ., Πάτρα 2006)



Η μεθοδολογία που εφαρμόζεται στην προγεννητική διάγνωση περιλαμβάνει:

- α) Ωοληψία και γονιμοποίηση των ωαρίων, μετά από ορμονική υποστήριξη και παρακολούθηση της υποψήφιας μητέρας (κέντρο υποβοηθούμενης αναπαραγωγής)
- β) Απομόνωση-βιοψία, ενός κυττάρου (βλαστοκύτταρο) από κάθε έμβρυο που βρίσκεται στο στάδιο των 6-8 κυττάρων (βλαστομερίδια) την τρίτη ημέρα μετά τη γονιμοποίηση (κέντρο υποβοηθούμενης αναπαραγωγής) και αποστολή των κυττάρων στο εργαστήριο Ιατρικής Γενετικής
- γ) Γενετική διάγνωση για το εξεταζόμενο νόσημα στο DNA του κάθε κυττάρου, εντός ενός εικοσιτετραώρου και αποστολή της διάγνωσης από το εργαστήριο Ιατρικής Γενετικής στο κέντρο υποβοηθούμενης αναπαραγωγής.
- δ) Άμεση μεταφορά για εμφύτευση μόνο των υγιών εμβρύων

Η προγεννητική διάγνωση αφορά αποκλειστικά ζευγάρια που έχουν κίνδυνο μετάδοσης συγκεκριμένου κληρονομικού νοσήματος όπως ζευγάρια που και οι δύο γονείς είναι ετεροζυγώτες για μεσογειακή αναιμία ή για ινοκυστική νόσο.

α) είναι υποχρεωμένοι να καταφύγουν σε μεθόδους υποβοηθούμενης αναπαραγωγής λόγω υπογονιμότητας.

β) υπάρχει προβληματισμός για διακοπή μιας εγκυμοσύνης λόγω:

- ι) ιστορικού πολλαπλών διακοπών κύσεων μετά από προγεννητική διάγνωση,
- ιι) χρόνιας ασθένειας της συζύγου (π.χ. μεσογειακή αναιμία), και κίνδυνος επιβάρυνσης της γενικής της κατάστασης από διακοπή μιας κύησης
- ιιι) ηθικών-θρησκευτικών ενδοιασμών για τη διακοπή μιας κύησης.

Η τήρηση των παραπάνω ενδείξεων-προϋποθέσεων για την εφαρμογή προγεννητικής διάγνωσης είναι απαραίτητη για την αποφυγή άστοχων χειρισμών και υπερβολών κατά την χρήση μιας τόσο πολύπλοκης και ιδιαίτερα χρήσιμης ιατρικής πράξης.

Η προγεννητική διάγνωση αποτελεί μια πολύπλοκη διαδικασία από επιμέρους στάδια που απαιτούν λεπτότατους χειρισμούς σε ειδικά διαμορφωμένους χώρους από απόλυτα εξειδικευμένο επιστημονικό προσωπικό. Η επιτυχία του κάθε σταδίου χωριστά είναι καθοριστική για την έκβαση του συνολικού εγχειρήματος. Με βάση μελέτες που έχουν γίνει μέχρι σήμερα διεθνώς αλλά και από την εμπειρία του εργαστηρίου Ιατρικής Γενετικής φαίνεται ότι το 30% περίπου των προγεννητικών διαγνώσεων που ολοκληρώνονται έχουν σαν αποτέλεσμα τη γέννηση παιδιού.

Θα πρέπει να καταστήσουμε επίσης σαφές ότι παρά το γεγονός ότι η μέθοδος της προγεννητικής διάγνωσης μειώνει στο ελάχιστο την πιθανότητα μεταφοράς για εμφύτευση εμβρύου που πάσχει από μεσογειακή αναιμία, συνιστάται διεθνώς προγεννητικός έλεγχος με λήψη χοριακών λαχνών ή αμνιακού υγρού με σκοπό την επιβεβαίωση της αρχικής διάγνωσης.

Δεν έχει διαπιστωθεί κάποια αρνητική επίπτωση σε περισσότερα από 250 παιδιά που γεννήθηκαν μετά από προγεννητική διάγνωση. Επειδή όμως η προγεννητική διάγνωση παραμένει μια νέα ιατρική πράξη απαιτείται η συλλογή και καταγραφή στοιχείων που αφορούν σε πρώτη φάση την έκβαση της εγκυμοσύνης και σε δεύτερη την ανάπτυξη και υγεία των παιδιών που θα γεννηθούν. (Κέντρο Υποβοηθούμενης Αναπαραγωγής και Γυναικολογίας, 28/10/2009)



ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5^ο
ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ
ΤΗΣ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑΣ

5.1 Θεραπεία θαλασσαιμίας

Η θεραπευτική αντιμετώπιση της μεσογειακής αναιμίας έχει αυξήσει τα χρόνια ζωής του ασθενούς. Βασίζεται κυρίως στη παθογένεια της και στοχεύει στη αντιμετώπιση της αναιμίας, στην πρόληψη των οστικών αλλοιώσεων και του υπερσπληνισμού, και στην αντιμετώπιση της αιμοσιδήρωσης, η οποία είναι απότοκος όχι τόσο της αυξημένης απορρόφησης σιδήρου όσο της σύγχρονου θεραπείας με μεταγγίσεις. Ο ιατρός πρέπει να σταθμίζει πάντοτε το όφελος και το κόστος λαμβάνοντας υπ' όψιν όχι μόνο την ταλαιπωρία του ασθενούς, την ασφάλεια των θεραπευτικών παρεμβάσεων και τις ψυχολογικές τους επιπτώσεις, αλλά και την επίπτωση της νόσου στην οικονομία της υγείας. Για τους λόγους αυτούς, ο σχεδιασμός της θεραπευτικής αντιμετώπισης πρέπει να είναι στην αρχή μεν ενιαίος και πάγιος, έπειτα όμως πρέπει να εξατομικεύεται για να καλύψει τις προσωπικές ανάγκες και ιδιομορφίες κάθε ασθενούς.

Όπως αναφέρθηκε δεν υπάρχει ειδική θεραπεία με την κλασική έννοια του όρου. Υπάρχει όμως μια ευρύτερη θεραπευτική αγωγή που τόσο στο εξωτερικό όσο και στην Ελλάδα αποτελούν τις βάσεις της θεραπευτικής αντιμετώπισης.

Σ' αυτήν περιλαμβάνονται:

- οι μεταγγίσεις αίματος
- η αποσιδήρωση
- η έγκαιρη σπληνεκτομή(εφ' όσον χρειαστεί)
- η μεταμόσχευση μυελού των οστών(μελλοντικά) (Χρονοπούλου Χ., 2000)

Η θεραπεία της μεσογειακής αναιμίας θα είναι ικανοποιητική αν η αιμοσφαιρίνη διατηρείται μεταξύ 9-14g/dl με μέση τιμή 11/dl με μεταγγίσεις ανά 4-6 εβδομάδων. (Σακελλαρίου Π., 2000)

Στόχος των μεταγγίσεων είναι:

- Η επαρκής οξυγόνωση των ιστών για την κανονική ανάπτυξη και φυσιολογική δραστηριότητα των ασθενών.
- Η μείωση της μη αποδοτικής ερυθροποίησης προς αποτροπή των οστικών παραμορφώσεων, την αποτροπή των εξωμυελικών εστιών και την μείωση της φθοράς του οργανισμού

- Η μείωση της περιφερικής αιμόλυσης προς αποτροπή αύξησης της χολερυθρίνης και της χολολιθίασης, αποτροπή υπερλειτουργίας ΔΕΣ και αποτροπή δημιουργίας αρτηριοφλεβικών αναστομών μυελού που επιβαρύνει το καρδιακό έργο.
- Μείωση της απορρόφησης σιδήρου που επιβαρύνει την αυξημένη συσσώρευση του στον οργανισμό από μετάγγιση.

Εξασφάλιση κατάλληλου προς μετάγγιση αίματος

Κατάλληλοι αιματοδότες είναι οι υγιείς ενήλικες των οποίων η αιμοσφαιρίνη υπερβαίνει τα 14g/100 ml (αρρένες) ή τα 12g/100 ml (θήλειες).

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

Τέλος, απαραίτητως πρέπει να επιλέγεται αυστηρώς το ιδανικότερο για τον καθένα δέκτη αιμα. Αυτό είναι της αυτής ομάδος ABO και Rhesus προς το αίμα του δέκτη. Η χρήση αίματος της ομάδας O δεν είναι πάντοτε ασφαλής, διότι το αίμα ενίοτε περιέχει υψηλό τίτλο αιμοσυγκολλητινο αντι-A και αντι-B και επομένως δύναται να προκαλέσει αντιδράσεις. Η συμβατότητα του προς μετάγγιση αίματος απαραίτητως πρέπει να επιβεβαιώνεται ως προς τη μετάγγιση δια της σχολαστικής διασταυρώσεως του αίματος του δότη και του δέκτη. Μεταξύ των απαραίτητων εξετάσεων είναι και η δοκιμασία Coombs. (Τσέλιου Π., 2006)

5.1.1 Μετάγγισεις αίματος



Η αντιμετώπιση της χρόνιας και βαριάς αναιμίας γίνεται με τακτικές μεταγγίσεις αίματος, με σκοπό τη διατήρηση της αιμοσφαιρίνης σε σχετικά σταθερά επίπεδα, που να επιτρέπουν την ικανοποιητική οξυγόνωση των ιστών και να παρεμποδίζουν την υπερτροφία του μυελού των οστών και την βράχυνση του χρόνου

ζωής των σπερμοκυττάρων. Με τον τρόπο αυτό είναι δυνατό να προλαμβάνεται ή να καθυστερεί η υπερλειτουργία του σπλήνα, που οδηγεί σε υπερσπληνισμό.

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



Από τα διάφορα σχήματα μεταγγισιοθεραπείας που εφαρμόζονται τα τελευταία χρόνια, προτιμάται το σχήμα της υψηλής μετάγγισης. στα μικρά παιδιά η διατήρηση των υψηλών αυτών επιπέδων της αιμοσφαιρίνης γίνεται με συχνές μεταγγίσεις (κάθε 2 περίπου εβδομάδες) με μικρές ποσότητες αίματος.

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

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

Πρακτική μεταγγίσεων



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

1. ποιος ο χρόνος έναρξης της θεραπείας;
2. ποιο το καταλληλότερο σκεύασμα αίματος;
3. ποιο το ποσό του αίματος;
4. ποια η συχνότητα των μεταγγίσεων;
5. πως ελέγχεται η αποτελεσματικότητα των μεταγγίσεων;

Ενδείξεις για την μετάγγιση

Οι μεταγγίσεις αίματος αποσκοπούν στα ακόλουθα:

1. Να επιτρέψουν την κανονική ανάπτυξη των πασχόντων παιδιών. Η καχεκτική εμφάνιση και το μικρό ύψος των αρρώστων παιδιών πριν από την εισαγωγή των τακτικών μεταγγίσεων σε αντιπαράθεση με την κανονική ανάπτυξη των νεωτέρων πασχόντων που μεταγγίζονται κανονικά, δεν αφήνει αμφιβολία για την ανάγκη εξασφάλισης ενός σχετικά υψηλού αιματοκρίτη με μεταγγίσεις αίματος. Οι ανάγκες σε αίμα αυξάνονται ανάλογα με το συνολικό βάρος του ασθενούς.
2. Να επιτρέψουν την κανονική δραστηριότητα των πασχόντων στην εκπαίδευση και την εργασία τους και την συμμετοχή τους στην κοινωνική ζωή.
3. Να αποτρέψουν τις οστικές παραμορφώσεις και την ανάπτυξη εξωμυελικών εστιών αιμοποίησης. Με τις τακτικές μεταγγίσεις, σήμερα η εμφάνιση των παιδιών με ΜΑ δεν διαφέρει σημαντικά από το φυσιολογικό, ενώ παλαιότερα όταν ο φόβος των μεταγγίσεων (ή και η αδυναμία χορήγησης σωστών μεταγγίσεων) ανάστελλε του 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.

Η απόφαση για την έναρξη των μεταγγίσεων συνήθως τίθεται νωρίς, αφού στις περισσότερες περιπτώσεις, η νόσος εκδηλώνεται ήδη στον πρώτο χρόνο ζωής, όταν η

Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θαλασσαιμία

επαρκής εμβρυική αιμοσφαιρινοποίηση δίνει την θέση της στη αιμοσφαιρινοποίηση του ενηλίκου. Κριτήρια για την απόφαση είναι:

1. Η αδυναμία του πάσχοντος παιδιού να κρατήσει επίπεδα αιμοσφαιρίνης πάνω από 7,0g/dL
2. Η αναστολή της αύξησης του παιδιού με βάση τα πρότυπα διαγράμματα των παιδιάτρων
3. Η προοδευτική ανάπτυξη οστικών παραμορφώσεων ιδίως στο πρόσωπο

Στην τελευταία περίπτωση, η σύγκριση διαδοχικών πλάγιων φωτογραφιών(ή και ακτινογραφιών) του παιδιού μπορεί να αποτελέσει πολύτιμο βοήθημα.



Σημαντικά πρακτικά σημεία για την αιμοληψία:

- εκλογή φλέβας (όχι επιλογής)
- τρόπος περίδεσης (πρέπει να ψηλαφιέται ο κερκιδικός σφυγμός)
- προετοιμασία του δέρματος
- επιθεώρηση του ασκού (ζύγισμα του ασκού με αίμα μέχρι 460gr)Εάν το περίβλημα που περιέχει τους ασκούς είναι υγρό, όταν ανοιχτεί θα πρέπει να εξετάζονται λεπτομερώς όλοι οι σάκοι, γιατί από κάποιον διαφεύγει υγρό. Με προσοχή πρέπει να εξετάζονται οι ραφές και οι πλευρές των σάκων για πιθανή διαρροή. Οι πλαστικοί σάκοι πρέπει να είναι πάντα άχρωμοι και διαυγείς.
- Ρυθμός ροής του αίματος 4' έως 7'. Άνω των 8' δεν πρέπει το αίμα να χρησιμοποιείται για κρυοκαθίζηση.

- Φροντίδα στον αιμοδότη. Παρακολούθηση του σφυγμού. Σε απότομη βραδυκαρδία, διακοπή της αιμοληψίας. Προσοχή, όταν αφαιρείται η περιδέση (το λάστιχο). Κίνδυνο εμβολής.

Τελικά δεν είναι δυνατόν παρά να δίνονται οδηγίες σε αδρές γραμμές στον γιατρό που επιλέγει τον αιμοδότη. Έχει μεγάλη σημασία να μην απορριφθεί ένας υγιής δότης που έρχεται για πρώτη φορά, επειδή υπάρχει περίπτωση να μην ξανάρθει.

Από την άλλη πλευρά, πρέπει με κάθε τρόπο να ασφαλίζουμε και τον δέκτη. Η επιλογή ανήκει απόλυτα στον γιατρό που ελέγχει τον δότη. Αυτό σημαίνει ότι ο γιατρός πρέπει να έχει καλή εκπαίδευση και πείρα στα θέματα της αιμοδοσίας (National Blood Transfusion, 1985). Ο καλός έλεγχος του αιμοδότη επιτρέπουν στις Υπηρεσίες Αιμοδοσίας να χορηγούν το προς μετάγγιση αίμα με πολύ μεγάλη ασφάλεια.

Αρχές συντήρησης του αίματος



Η συντήρηση του αίματος υπό την υγρή του μορφή, γίνεται στους 4 βαθμούς κελσίου παρουσία αντιπηκτικών ουσιών όπως τα διαλύματα

- ACD (Acid-Citrate-Dextrose) 4-6 βαθμούς κελσίου για 21 ημέρες
- CPD (Citrate-Phosphate-Dextrose-Adenine) για 35 ημέρες (περιεκτικότητα A denine 0.25 mM).
- CPDA – 2 & CPDA – 3 (Asenine 0.5 mM) για 42 ημέρες
- Αραιωτικά Διαλύματα Συμπυκνωμένων Ερυθρών
- SAGM (Dextrose monohydrate – Adenine – Mannitol Dodium chloride)
- ADSOL (Adenine Dextrose – Mannitol – Sodium Chloride)

Επιβίωση ερυθρών αιμοσφαιρίων για 49 ημέρες. Τα ερυθροκύτταρα επίσης μπορεί να συντηρηθούν και σε πολλές χαμηλές θερμοκρασίες των -80 και -150 βαθμούς κελσίου μέσα σε γλυκερίνη που χρησιμεύει σαν κρυοπροστατευτική ουσία. Η συνήθης διάρκεια συντήρησης του αίματος στους 4 βαθμοί κελσίου είναι 30 ημέρες. (Σακελλαρίου Π., 2000)

Η θεραπεία με συχνές μεταγγίσεις έχει τα κάτωθι πλεονεκτήματα:

- Περιορίζει στο ελάχιστο την εμφάνιση σοβαρών λοιμώξεων. Προσχεδιασμένη μελέτη απέδειξε ότι η συχνότητα των λοιμώξεων σε ασθενείς με μεσογειακή αναιμία οι οποίοι βρίσκονται σε θεραπεία με συχνές μεταγγίσεις, δεν διαφέρει από εκείνη φυσιολογικών μαρτύρων. Επίσης δεν υπάρχουν διαφορές και στο επίπεδο ανοσοαιπρινών μεταξύ ασθενών και φυσιολογικών μαρτύρων.
- Αναστέλλει την αυξημένη απορρόφηση Fe από το έντερο η οποία απαντάται σε ασθενείς με χαμηλά επίπεδα Ηβ.
- Παρεμποδίζει ή περιορίζει την εκδήλωση έντονου υπερσπληνισμού. Έτσι ορισμένοι ασθενείς αποφεύγουν την σπληνεκτομή διατηρώντας τον σπλήνα σαν πρόσθετο μέσο προστασίας εναντίον της υπερφορτώσεως με σίδηρο και τις βαριές λοιμώξεις. Ασθενείς 2-4 ετών με έντονη σπληνική διόγκωση λόγω ατελούς θεραπείας δια μεταγγίσεων ή με διόγκωση του σπλήνα υποχωρεί πολλές φορές τελείως.
- Αποκατάσταση του όγκου του κυκλοφορικού αίματος στο φυσιολογικό. Σε ασθενείς με χαμηλή αιμοσφαιρίνη, ο όγκος του κυκλοφορικού αίματος είναι αυξημένος, με αποτέλεσμα την ευκολότερη εμφάνιση καρδιακής κάμψης, κατά τις μεταγγίσεις. (Κορομπύλη Ε., 2005)

5.1.2 Αποσιδήρωση

Με κάθε μονάδα αίματος προστίθενται στον οργανισμό περίπου 180mg 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.λ.π. 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, 18/4/2009)

Σε ορισμένες περιπτώσεις μπορεί να δοθεί και ενδοφλεβίως. Σήμερα η θεραπεία της αποσιδήρωσης εφαρμόζεται και με άλλες ουσίες που δίνονται από 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 δεσφериοξαμίνη 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. (Λουκόπουλος, 18/4/2009)

Η εφαρμογή της θεραπείας προφυλακτικός, 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.

5.1.3 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, άνω 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. (Κασινίδου, Ιούνιος 2001).

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, 18/04/09)

Μετά τη σπληνεκτομή είναι δυνατό να παρουσιαστεί θρομβοκυττάρωση (αύξηση του αριθμού των αιμοπεταλίων) όπου για την αντιμετώπιση της μπορούν να χρησιμοποιηθούν μικρές δόσεις ασπιρίνης. Προεγχειρητικά, συνίσταται εμβολιασμός έναντι του στρεπτόκοκκου της πνευμονίας (πνευμονιόκοκκος), του αιμόφιλου της ινφλουέντσας και του μηνιγγιτιδόκοκκου καθώς και χημειοπροφύλαξη μετεγχειρητικά. (Κασινίδου, Ιούνιος 2001)

5.1.4 Μεταμόσχευση μυελού των οστών

Η επιλογή της θεραπευτικής αυτής απόφασης εξακολουθεί να έχει τελικές 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 φερίτινη. (Λουκόπουλος, 18/04/09)

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 μεταμοσχεύσεις είναι:

1. Απόλυτη συμβατότητα δότη και δέκτη (δότης α' βαθμού συγγενής και ιδανικά μονογενής δίδυμος) και
2. Ηλικία δέκτη <5 ετών, ώστε να είναι περιορισμένος ο αριθμός των προηγηθεισών μεταγγίσεων, γιατί αυτές αυξάνουν την ευαισθητοποίηση του ατόμου σε αλλοαντιγόνα. (Ιωαννίδου, 2003)

Η μέθοδος έχει θνησιμότητα 10% περίπου ενώ το πιο έμπειρο κέντρο Πέζαρο της Ιταλίας αναφέρει ποσοστά επιτυχίας 80% κατά μέσο όρο σε παιδιά έως 7ετών. Σε μεγαλύτερα παιδιά τα αποτελέσματα δεν είναι εξίσου καλά. Για το λόγο αυτό πρέπει να γίνεται προσεκτική επιλογή των υποψηφίων προς μεταμόσχευση. 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 εκαλινη 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. (Κασινίδου, Ιούνιος 2001)

5.1.5 Γονιδιακή θεραπεία

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

Με την Γονιδιακή Θεραπεία γίνεται εισαγωγή γενετικού υλικού 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 πρόωμα αιμοποιητικά κύτταρα των ασθενών, αναμένεται να διορθώσει το πρόβλημα. Για τη μεταφορά του θεραπευτικού γονιδίου στα κύτταρα χρησιμοποιούνται κυρίως απενεργοποιημένοι, μη λοιμογόννοι ιοί στους οποίους αντικαθίστανται σημαντικό μέρος του γενετικού τους υλικού με το φυσιολογικό β-γονίδιο (υκοί φορείς). Οι υκοί 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 5 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. (Σιμιγιάτος Γ, 2006)



5.1.6 Μεταμόσχευση αρχέγονων κυττάρων ομφάλιου λώρου (βλαστικά κύτταρα)

Τα τελευταία 10 χρόνια έχει αναπτυχθεί στις Η.Π.Α., αλλά και την Ευρώπη, η συλλογή αίματος από τον ομφάλιο 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 βαθμούς κελσίου 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.

Η σύγχρονη θεραπευτική αγωγή έχει σαφώς βελτιώσει το προσδόκιμο επιβίωσης των ασθενών. Η επιβίωση ατόμων με θαλασσαιμία σε ηλικία 20ετών ήταν 52% για αυτούς που είχαν γεννηθεί στις αρχές της δεκαετίας του 1960 και 88% για αυτούς που είχαν γεννηθεί στις αρχές του 1970.

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 του μυελού των 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 οικογένεια του. Στις μέρες μας, σε περιπτώσεις κάποιας σοβαρής κακοήθειας του αίματος, όπως οξείες ή χρόνιες λευχαιμίες και μυελοδυσπλαστικά σύνδρομα, 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.



ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6^ο
ΔΙΑΤΡΟΦΗ ΚΑΙ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑ

6.1 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, αυγά, 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. (Νέτα Σ., 1992)

6.2 Διατροφή σε ασθενείς που δεν μεταγγίζονται

Στην θαλασσαιμία ασθενείς που δεν μεταγγίζονται ενθαρρύνονται να αποφευχθεί η υψηλής σιδήρου ποσότητα και να πίνουν τσάι με τα γεύματα ώστε να μειώνεται η απορρόφηση του σιδήρου. Η ποσότητα Φερριτίνης ορού έχει αξιολογηθεί σε εφήβους. Desferrioxamine έχει συσταθεί στα πρώτα στάδια της ανάπτυξης της αιμοσιδήρωσης. Σε υπερφόρτωση σιδήρου σε αυτά τα άτομα λαμβάνετε μια βιοψία ήπατος. Πρόωρη καρδιακή αξιολόγηση με την παρακολούθηση Holter και το άγχος

της ECHO καρδιογράφημα γίνεται σε άτομα με σημαντικές αιμοσιδήρωσης. Επιπλέον, η ανεπάρκεια φυλλικού οξέος φαίνεται να είναι πιο συχνή στα άτομα αυτά. Για να διατηρήσετε τα αποθέματα σιδήρου από τη δημιουργία πάρα πολύ γρήγορα, ένα φάρμακο που ονομάζεται Desferal θα χρησιμοποιηθεί σε συνδυασμό με δίαιτα με χαμηλή πρόσληψη σιδήρου. Κρατήστε το σίδηρο κάτω των 10 mg / ημέρα για τους ανήλικους κάτω των 10 ετών τα παιδιά, και κάτω των 18 mg / ημέρα για εκείνους που είναι 11 ετών και άνω.

Τα παιδιά που έχουν μεσογειακή αναιμία πρέπει να αποφεύγουν σίγουρα τροφές με πολύ υψηλό σίδηρο όπως το αποξηραμένο βόειο κρέας και άλλα προϊόντα του βόειου κρέατος που είναι υψηλά σε σίδηρο. Να θυμάστε ότι το σίδηρο σε κρέατα είναι πιο εύκολο να απορροφηθεί από άλλες πηγές σιδήρου, όπως τα δημητριακά και τι ψωμί.

Μην μαγειρεύετε με μαγειρικά σκεύη από χυτοσίδηρο (π.χ. ένα wok) επειδή ο σίδηρος από τα σκεύη μπορεί να μεταφέρει στην τροφή. Ορισμένα τρόφιμα, όπως το χυμό πορτοκαλιού, μπορεί να ενισχύσει την απορρόφηση του σιδήρου, ενώ άλλοι, όπως το τσάι, γαλακτοκομικά και καφέ, μπορεί να μειώσει την απορρόφηση. Εάν χρησιμοποιείτε Desferal, ωστόσο, συνιστάται να πάρετε 250 mg ή λιγότερο σε βιταμίνη C, μετά την έγχυση αρχίζει να βοηθήσει να αυξηθούν η παραγωγή του σιδήρου.

Στις ετικέτες των τροφίμων, το ποσοστό του σιδήρου σε μια μερίδα των τροφίμων που απαριθμούνται είναι συνήθως. Αυτό βασίζεται στην αμερικανική συνιστώμενη ημερήσια δόση των 18 mg / ημέρα. Αν η ετικέτα λέει ότι το τρόφιμο περιέχει 8% από την συνιστώμενη ημερήσια σιδήρου, πολλαπλασιάστε .08 από 18mg για να πάρετε το mg σιδήρου από την εξυπηρέτηση των εν λόγω τροφίμων. Μην ξεχάσετε να ελέγξετε σοκολάτες και σνακ! (Νοσοκομείο Παίδων Oakland, Τμήμα Αιματολογίας / Ογκολογίας)

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 7^ο
ΨΥΧΟΚΟΙΝΩΝΙΚΕΣ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ

7.1 Επιπτώσεις του πάσχοντα και της οικογένειάς του

Επιπτώσεις στο πάσχοντα:

Όπως συμβαίνει και με άλλα χρόνια νοσήματα, οι ασθενείς με μείζονα θαλασσαιμία έρχονται αντιμέτωποι με σοβαρές προκλήσεις. Η φυσική πορεία της ασθένειας, καθώς και η έλλειψη δημόσιας ευαισθητοποίησης σημαίνουν ότι και οι ασθενείς, οι γονείς και οι οικογένειες βιώνουν συναισθηματικές δυσκολίες στην προσπάθειά τους να αντεπεξέλθουν στα προβλήματα της θαλασσαιμίας. Σε αρκετές στιγμές στη ζωή τους, οι ασθενείς βιώνουν τα ακόλουθα συναισθήματα:

- Δυσαρέσκεια
- Απογοήτευση
- Θλίψη
- Εχθρότητα
- Κατάθλιψη
- Άγχος
- Φόβο επικείμενου θανάτου
- Έλλειψη εμπιστοσύνης
- Απομόνωση
- Θύμο
- Αίσθηση ότι δεν μπορούν να βοηθήσουν τον εαυτό τους
- Αίσθηση ότι δεν τους αγαπούν
- Δυσπιστία
- Αίσθημα υπερπροστασίας από τους άλλους
- Χαμηλή αυτοεκτίμηση και πολλά άλλα.

Από την άλλη μεριά, οι ασθενείς μπορούν να βιώνουν και θετικά συναισθήματα, όπως θάρρος, η αίσθηση της πρόκλησης και της αντοχής τα οποία τους βοηθούν να ωριμάσουν πιο γρήγορα και να γίνουν πιο δημιουργικοί, πιο γενναίοι, πιο υπομονετικοί και με πίστη.

Επιπτώσεις στους γονείς:

Αντίστοιχα αρνητικά και θετικά συναισθήματα βιώνουν και οι γονείς οι οποίοι μπορεί να αισθάνονται υπεύθυνοι ή ένοχοι για την κατάσταση της υγείας των παιδιών

τους. Οι περισσότεροι βρίσκονται σε κατάσταση σοκ όταν γίνεται για πρώτη φορά η διάγνωση της νόσου. Σε χώρες με πολύ λίγη ή καθόλου γνώση για την ασθένεια και τη θεραπευτική αγωγή της, οι γονείς δεν είναι προετοιμασμένοι για την εντατική φροντίδα στο σπίτι, η οποία είναι σημαντικό κομμάτι της μακροπρόθεσμης πορείας του παιδιού τους. Η διάγνωση της θαλασσαιμίας μπορεί να ασκήσει σημαντική πίεση στη σχέση ενός ζευγαριού, οδηγώντας κάποιες φορές σε χωρισμό ή διαζύγιο. Παράλληλα, η ασθένεια μπορεί να φέρει τους γονείς πιο κοντά, όντας αποφασισμένοι να προστατεύσουν και να δώσουν στήριξη στο παιδί τους. Πολλές φορές οι γονείς μπορεί να επικεντρώσουν το μεγαλύτερο μέρος της προσοχής τους στη φροντίδα του θαλασσαιμικού παιδιού, παραμελώντας τα άλλα μέλη της οικογένειας, ειδικά τα υπόλοιπα παιδιά.

Επιπτώσεις σε ασθενείς – γονείς:

Τα συναισθήματα που βιώνουν οι ασθενείς και οι γονείς, σε συνδυασμό με την οδυνηρή πραγματικότητα της μακροπρόθεσμης θεραπευτικής αγωγής η οποία δεν περιορίζεται στη μετάγγιση αίματος και την αποσιδήρωση, ενίοτε οδηγεί σε προβλήματα συμπεριφοράς. Ως αποτέλεσμα του κοινωνικού στιγματισμού που συνοδεύει τη θαλασσαιμία και τις άλλες γενετικές κληρονομικές ασθένειες, αρκετοί γονείς είναι απρόθυμοι να συζητήσουν τη διάγνωση με άλλους, κρατώντας το νόσημα κρυφό ακόμη και από στενά μέλη της οικογένειας. Ακόμη και σήμερα, σε χώρες όπου υπάρχει υψηλό επίπεδο ευαισθητοποίησης του κοινού και τα κλινικά επιτεύγματα έχουν αυξήσει το προσδόκιμο επιβίωσης και την ποιότητα ζωής των ασθενών οι οποίοι πάσχουν από θαλασσαιμία, και να μάθουν να αντιμετωπίζουν την ασθένεια. Μια περίοδος πένθους για τους γονείς και τους ασθενείς είναι αναμενόμενη και πρέπει να πιστώνονται με χρόνο ωσότου υποχωρήσουν τα αρνητικά αισθήματα και η ασθένεια και η φροντίδα της ενσωματωθούν στην καθημερινή ζωή. Η στήριξη που παρέχεται από επαγγελματίες μπορεί αυτή την περίοδο να είναι ιδιαίτερος πολύτιμη. Το θλιβερό κομμάτι της ιστορίας, παρατηρείται σε χώρες με περιορισμένους πόρους όπου ασθενείς και γονείς μαθαίνουν για την ασθένεια και τη θεραπεία της και καταλαβαίνουν τις πολύ περιορισμένες δυνατότητες που έχουν για την αντιμετώπισή της.

Αυτό οδηγεί σε στενοχώρια, απόγνωση, απογοήτευση, κατάθλιψη και κοινωνική απομόνωση. Οι ασθενείς σ' αυτές τις χώρες πεθαίνουν σε πολύ μικρές ηλικίες, συχνά

χωρίς διάγνωση ή έχοντας διάγνωση μεν αλλά εσφαλμένη, και με μη κατάλληλη θεραπευτική αγωγή ή χωρίς να υπάρξει θεραπευτική αγωγή.

Επιπτώσεις στην οικογένεια:

Η χρόνια σωματική ασθένεια του παιδιού επηρεάζει άμεσα και με πολλούς τρόπους το οικογενειακό του περιβάλλον. Οι ιατρικές επισκέψεις και εξετάσεις, η χορήγηση φαρμάκων, οι κατ'οίκον θεραπείες και οι ανάγκες νοσηλείας του παιδιού διαταράσσουν και μεταβάλλουν την κανονική ροή της οικογενειακής ζωής. Η χρόνια σωματική ασθένεια στο παιδί, λόγω της διαρκούς επιβάρυνσης την οποία προκαλεί, επιφέρει ενδοοικογενειακά συναισθηματικές, κοινωνικές και οικονομικές επιπτώσεις. Η φύση και η έκταση των ψυχοκοινωνικών προβλημάτων τα οποία αντιμετωπίζει η οικογένεια εξαρτώνται από πολλούς παράγοντες: την βαρύτητα και την πρόγνωση της ασθένειας, τα τυχόν συνοδά της προβλήματα, το είδος της ασθένειας (κληρονομική ή επίκτητη), την ηλικία του παιδιού κατά την έναρξη της ασθένειας, την ψυχική ωριμότητα των γονέων και την ύπαρξη ή όχι προηγούμενης ψυχικής διαταραχής σε μέλη της οικογένειας. (Ελευθερίου, 2007)

7.2 Παρακολούθηση του ασθενή με θαλασσαιμία από την βρεφική ηλικία μέχρι την ενηλικίωση του

Βρεφική ηλικία:



Τα πρώτα χρόνια, το παιδί αισθάνεται πόνο και δυσφορία από τη θεραπεία για τη θαλασσαιμία, παρόλο που αυτή δεν καταλαβαίνει τι του συμβαίνει. Παρόλα αυτά, είναι η στιγμή όπου το παιδί αναπτύσσει την πίστη και την εμπιστοσύνη σε όποιον το φροντίζει. Συνεπώς, είναι πολύ σημαντικό οι γονείς να αποδεχθούν την κατάσταση το νωρίτερο δυνατόν έτσι ώστε να χτίσουν μια υγιή σχέση με το παιδί, που συμπεριλαμβάνει τη συμμετοχή τους στη θεραπεία.

Οι δυσκολίες αναδύονται με πιο εμφανή τρόπο στα νήπια, όταν το παιδί ξεκινά να επιζητά μεγαλύτερη αυτονομία, κάνοντας πράγματα μόνο του και παίρνοντας πρωτοβουλίες. Σε αυτό το σημείο, το παιδί ξεκινά να κατανοεί ότι υπάρχουν περιορισμοί όσον αφορά το τι μπορεί το ίδιο και ίσως ότι δεν μπορεί να κάνει αυτά που άλλα παιδιά της ηλικίας του μπορούν.



Όταν το παιδί φτάσει σε σχολική ηλικία, η κατάσταση γίνεται πιο δύσκολη. Πέρα από το άγχος και τις επιπλοκές της θεραπευτικής αγωγής, η συνειδητοποίηση του ότι είναι διαφορετικό – κυρίως του ότι φαίνεται διαφορετικό, όταν έχουν εμφανείς οστικές αλλοιώσεις και / ή καθυστερημένη ανάπτυξη λόγω καθυστερημένης έναρξης της ιατρικής φροντίδας ή και ακατάλληλης ιατρικής φροντίδας, μπορεί να έχουν σημαντικές επιπτώσεις στην αίσθηση ευημερίας του νεαρού ασθενή. Σε αυτό ακριβώς το στάδιο είναι που οι ασθενείς τείνουν να γίνονται πιο πιεστικοί ζητώντας εξηγήσεις. Εδώ, οι γονείς και οι γιατροί διαδραματίζουν πολύ σημαντικό ρόλο στο να εξηγήσουν στο παιδί την ασθένεια και το πιο σημαντικό να ενθαρρύνουν το είναι υπερπροστατευτικοί κυρίως στην περίπτωση των γονιών, οδηγώντας σε άλλες αρνητικές καταστάσεις, θα έχει προετοιμαστεί το κατάλληλο έδαφος, ένα παιδί με αυτοπεποίθηση να μετατραπεί σε έναν έφηβο με αυτοπεποίθηση και έπειτα σε έναν ενήλικο με τα χαρακτηριστικά αυτά.

Εφηβεία:

Είναι ίσως η πιο δύσκολη περίοδος, η στιγμή όπου οι ασθενείς είναι ιδιαίτερα ευαίσθητοι καθώς έρχονται αντιμέτωποι με τη δύσκολη μετάβαση από τη παιδική ηλικία στην ενηλικίωση. Συχνά αυτή τη στιγμή είναι που η προοπτική της εφ' όρου ζωής προσπάθειας για την αντιμετώπιση της θαλασσαιμίας γίνεται πιο συνειδητή. Είναι παράλληλα η στιγμή που ο ασθενής θα αναγνωρίσει ότι έχει τη δύναμη να ελέγξει την ποιότητα ζωής του και ότι η όλη εξέλιξη της ζωής του εξαρτάται από τη δική του στάση έναντι της ασθένειάς του.

Η επανάσταση απέναντι στη συμπεριφορά του που πρέπει να έχει είναι τόσο φυσιολογική μεταξύ των νέων με θαλασσαιμία όπως είναι και με τους άλλους νέους. Αλλά για τους ασθενείς με θαλασσαιμία, ο κίνδυνος είναι η επανάσταση να εκδηλωθεί με τη μορφή της άρνησης συμμόρφωσης στη θεραπευτική αγωγή, κυρίως

στη θεραπεία αποσιδήρωσης. Γονείς, αδέρφια και ιατρικό προσωπικό, περιλαμβάνοντας γιατρούς, νοσηλευτές και ψυχολόγους, διαδραματίζουν κρίσιμο ρόλο στην παροχή στήριξης σε νεαρούς ασθενείς ώστε να νιώσουν αυτοπεποίθηση και χαρά και να συμμορφωθούν με τη φαρμακευτική αγωγή, υπενθυμίζοντάς τους, τους κινδύνους σε περίπτωση που δεν ακολουθήσουν τις συστάσεις του γιατρού. Ορισμένοι γιατροί χρησιμοποιούν παραδείγματα υγιών και επιτυχημένων παλαιότερων ασθενών που συμμορφώνονται με τη θεραπεία, προσπαθώντας έτσι να ενθαρρύνουν και να στηρίζουν τους νεαρούς ασθενείς.(Eiser C., 1993)

Ενηλικίωση:

Όταν γίνουν ενήλικες, οι ασθενείς έρχονται αντιμέτωποι με νέες προκλήσεις. Με την ενηλικίωση οι ασθενείς έχουν συχνά αναπτύξει επιπρόσθετη αυτοπεποίθηση και ελπίδα που δεν την είχαν όταν ήταν παιδιά. Όπως οι γονείς και η οικογένειά τους, οι ασθενείς γίνονται δυνατότεροι και σοφότεροι, γενόμενοι κατά τον τρόπο αυτό παραδείγματα για τους νεότερους ασθενείς και τις οικογένειές τους. Παρ' όλα αυτά, καθώς οι ασθενείς ξεκινούν να παίρνουν αποφάσεις που αφορούν τη ζωή τους είτε προσωπική είτε επαγγελματική, προχωρώντας σε μακροχρόνιες σχέσεις ή εξετάζοντας την πιθανότητα της τριτοβάθμιας εκπαίδευσης, την απασχόληση και τη πιθανότητα δημιουργίας οικογένειας, οι απαιτήσεις της θεραπευτικής αγωγής αυξάνονται γεγονός που μπορεί να γίνει ιδιαίτερα ενοχλητικό. Οι ασθενείς συνεχίζουν να χρειάζονται έντονη ενθάρρυνση για να συνεχίζουν με τα σχήματα θεραπευτικής αγωγής, για τους ίδιους και για αυτούς που είναι γύρω τους. Μεγαλύτερη ψυχολογική πίεση υπάρχει όταν ο ασθενής ανακαλύπτει ότι δεν μπορεί να γίνει πατέρας ή μητέρα.

Οι ανησυχίες για τη θνησιμότητα συνεχίζουν να αποτελούν την κύρια πηγή θλίψης, σε ενήλικες ασθενείς, οι οποίοι γνωρίζουν καλύτερα τις ιατρικές επιπλοκές της νόσου και οι οποίοι μπορεί να έχουν χάσει φίλους από τη νόσο. Η καθεμία από τις προκλήσεις που εμφανίζονται σε διαφορετικές ηλικίες και στιγμές, απαιτεί συνεχή στήριξη και ενθάρρυνση από την οικογένεια, τους φίλους και το ιατρικό προσωπικό και πιο πολύ, τη θετική στάση και την προσπάθεια των ίδιων των ασθενών. Το πόσο καλά νιώθει, πόση αυτοπεποίθηση και ωριμότητα καταλήγει να έχει ένας ασθενής με μείζονα θαλασσαιμία έχει σχέση με το πόση στηρίζει θα λάβει, καθώς και η κατανόηση ότι χωρίς την προσωπική ενεργή συμμετοχή του ασθενούς, καμία μάχη δεν μπορεί να κερδηθεί. Δεδομένου ότι η κατάλληλη θεραπευτική αγωγή είναι

διαθέσιμη και μπορεί να την παρέχει στον εαυτό του και παράλληλα έχει την κατάλληλη στήριξη, οι περισσότεροι ασθενείς μπορούν να αντιμετωπίσουν σε μεγάλο βαθμό τις αρνητικές πτυχές της ζωής με χρόνια ασθένεια, και μπορούν να εκπληρώσουν σχεδόν όλες τις φιλοδοξίες και τα όνειρά τους.

Δυστυχώς, οι περισσότερες χώρες που έχουν περιστατικά θαλασσαιμίας ανήκουν στον αναπτυσσόμενο κόσμο. Η στήριξη, οι εθνικές υπηρεσίες υγείας, οι γονείς και το ιατρικό προσωπικό που μπορούν να προσφέρουν στους ασθενείς έχουν περιορισμένες δυνατότητες και πολύ λίγους πόρους, φτωχή δομή υπηρεσιών υγείας και άλλες προτεραιότητες.

Ένας πολύ σημαντικός ρόλος της ΔΟΘ (TIF) είναι η προώθηση των εθνικών οργανώσεων θαλασσαιμίας και η παροχή συνεχούς ενθάρρυνσης και στήριξης στις υγειονομικές αρχές των χωρών, έτσι ώστε να τις κάνει να αναγνωρίζουν το πρόβλημα και τον τρομερό αντίκτυπο που αυτή η νόσος θα έχει στη δημόσια υγεία εάν δεν ελεγχθεί καταλλήλως. (Ελευθερίου, 2007)

7.3 Ο ασθενής με θαλασσαιμία και ο τρόπος ζωής του

7.3.1 Αθλητισμός και θαλασσαιμία

Υπάρχουν πολλοί συνάνθρωποί μας που παρουσιάζουν κάποια οργανική δυσλειτουργία και εξαιτίας αυτού του γεγονότος απέχουν από κάθε μορφή άσκησης. Τις περισσότερες φορές δεν υπάρχει επαρκής πληροφόρηση σχετικά με την επίδραση που έχει η άσκηση στην εκάστοτε πάθηση. Θεωρώντας ότι «εγώ δεν μπορώ να αθληθώ» οι περισσότεροι αποκλείουν την ενασχόλησή τους με κάθε αθλητική δραστηριότητα χάνοντας τα οφέλη και τις θετικές επιδράσεις που προσφέρει η άσκηση.

Οι θαλασσαιμικοί ασθενείς μπορούν να ασχοληθούν με τα περισσότερα αθλήματα. Το πόσο συχνά και το τι είδους άθλημα εξαρτάται από την κλινική κατάσταση του κάθε ασθενούς. Θα πρέπει να λαμβάνεται πάντα ιατρική συμβουλή. (Τζιαμούρτας Θανάσης, Φεβρουάριος-Μάρτιος 2006)

7.3.2 Διακοπές και θαλασσαιμία

Η ΔΟΘ (TIF) έχει καταρτίσει κατάλογο ειδικών γιατρών και ιατρικών κέντρων σε όλο τον κόσμο ο οποίος διατίθεται στην ιστοσελίδα της και παρέχει πληροφορίες για τα κέντρα παροχής θεραπευτικής αγωγής στους ασθενείς οι οποίοι πάσχουν από μείζονα θαλασσαιμία. Προτού ταξιδέψουν σε άλλες χώρες οι ασθενείς θα πρέπει να εντοπίσουν τη θέση του πλησιέστερου στο προορισμό τους ιατρικού κέντρου και θα μπορούσαν να έρθουν σε επαφή με τους θεράποντες ιατρούς του εκάστοτε κέντρου πριν φύγουν από το σπίτι τους. Οι ασθενείς θα πρέπει επίσης να διασφαλίσουν ότι έχουν υποβληθεί σε όλους τους απαραίτητους εμβολιασμούς σε συνεννόηση με τον γιατρό τους προτού επισκεφθούν μία χώρα και να γνωρίζουν εάν υπάρχουν συγκεκριμένες λοιμώξεις οι οποίες παρουσιάζουν επιπολασμό στην περιοχή την οποία σχεδιάζουν να επισκεφθούν. Όλα τα φάρμακα τα οποία απαιτούνται για το σχήμα θεραπευτικής αγωγής του ασθενούς, περιλαμβανομένων των αντιβιοτικών και του αποστειρωμένου εξοπλισμού, θα πρέπει να πακετάρονται προσεκτικά και ο ασθενής να τα μεταφέρει στις χειραποσκευές του.

Ασθενείς οι οποίοι σχεδιάζουν να επισκεφθούν περιοχές σε μεγάλο υψόμετρο θα πρέπει να έχουν φυσιολογικά επίπεδα αιμοσφαιρίνης και πρέπει να δίνουν χρόνο στον εαυτό τους να εγκλιματιστεί σε μεγαλύτερα υψόμετρα. Ενδέχεται συνεπώς να θεωρήσουν ότι πρέπει να περιοριστούν σε υψόμετρα τα οποία δεν υπερβαίνουν τα 11000 πόδια. Διαφορετικά πρέπει να διασφαλίσουν ότι έχουν υποβληθεί σε μετάγγιση ακριβώς αμέσως πριν ταξιδέψουν σε μεγαλύτερα ύψη. Σε άλλες περιπτώσεις δεν υπάρχουν περιορισμοί για το που μπορεί να ταξιδέψει ένας ασθενής.

7.3.3 Γάμος και δημιουργία οικογένειας

Οι ασθενείς με μείζονα θαλασσαιμία μπορούν να παντρευτούν και να αποκτήσουν παιδιά. Κατά πόσο τα παιδιά τους θα είναι υγιή εξαρτάται από το γονότυπο σε σχέση με τη θαλασσαιμία του συντρόφου τους. Αν εκείνος υγιής, φορέας ή ασθενής. Εάν ασθενείς νυμφευθεί άλλο ασθενεί με θαλασσαιμία όλα τα παιδιά που θα γεννηθούν θα πάσχουν από τη νόσο. Εάν ένας ασθενής νυμφευθεί ένα φορέα β – θαλασσαιμίας υπάρχει 50% συχνότητα σε κάθε εγκυμοσύνη το παιδί να πάσχει και 50% να είναι

φορέας. Εάν ένας ασθενής νυμφευθεί έναν υγιές άτομο τότε όλα (100%) τα παιδιά που θα γεννηθούν θα είναι απλώς φορείς.

Εν συντομία, οι ασθενείς οι οποίοι συμμορφώνονται με τα συνιστώμενα σχήματα θεραπευτικής αγωγής μπορούν να ζήσουν σχεδόν τέλεια φυσιολογική και ευτυχισμένη ζωή. Στην Κύπρο, 83% των θαλασσαιμικών ασθενών έχουν ολοκληρώσει κύκλο τριτοβάθμιας εκπαίδευσης, και 25% έχει αποφοιτήσει από πανεπιστήμιο. Ποσοστό 22% των ασθενών έχουν νυμφευθεί, εκ των οποίων 73% απέκτησε παιδιά, ορισμένοι από τους οποίους τρία ή τέσσερα.

Ποσοστό 79% των ασθενών στην Κύπρο εργάζονται, ως χειροτέχνες και στη γεωργία, ως γραμματείς και δάσκαλοι, ως νοσηλευτές ή στο ιατρικό και παραϊατρικό προσωπικό. (Ελευθερίου, 2007)

7.3.4 Θαλασσαιμία και Κύηση

Ως αναιμία ορίζεται η χαμηλή τιμή της αιμοσφαιρίνης(Hb). Οι φυσιολογικές τιμές που ορίζει ο Παγκόσμιος Οργανισμός Υγείας είναι Hb 12.5g για τις γυναίκες και Hb 13.5 για τους άνδρες, δηλαδή αιματοκρίτης(Hct) αντίστοιχα 37,5% για τις γυναίκες και 40,5% για τους άνδρες.

Σήμερα οι διάφορες μορφές αναιμίας-και ιδιαίτερα η σιδηροπενική αναιμία-αντιπροσωπεύουν το πιο συχνό νόσημα στο δυτικό κόσμο. Θα δούμε τις μορφές αναιμίας που σχεδόν εμπλέκονται με την κύηση.

Στις εγκύους οι φυσιολογικές τιμές του αιματοκρίτη μπορούν να είναι χαμηλότερες (π.χ. 34% σε μονή κύηση και 30% σε πολύδυμο κύηση) ακόμα και όταν οι αποθήκες σε σίδηρο, φυλλικό οξύ και Vit B12 είναι επαρκείς. Αυτές οι χαμηλές τιμές αντανακλούν την φυσιολογική υδραιμία της κύησης (αύξηση της ποσότητας πλάσματος) και δεν δεικνύουν μία μείωση του κορεσμού του αίματος σε οξυγόνο O₂, όπως στην πραγματική αναιμία.

Σε φυσιολογικές συνθήκες μία έγκυος έχει υπερπλασία της ερυθράς σειράς στο μυελό και αύξηση της μάζας (αριθμός) των ερυθρών αιμοσφαιρίων στο αίμα. Πέραν της περίπτωσης εκτεταμένης απώλειας αίματος κατά τον τοκετό, ο αιματοκρίτης γενικά ανέρχεται άμεσα μετά τον τοκετό.

Απουσία αιμοαραίωσης στην όψιμη κύηση, υποδηλώνει ανεπαρκή αύξηση του όγκου του αίματος, που μπορεί να σχετίζεται με καθυστέρηση ενδομήτριας ανάπτυξης, υπέρταση κύησης και εμβρυικό θάνατο.

Ως αναιμία κύησης ορίζεται όταν η αιμοσφαιρίνη είναι <10gr. Παραταύτα, κάθε έγκυος με επίπεδα αιμοσφαιρίνης <11gr/-11,5gr-κατά την έναρξη της κύησης πρέπει να αντιμετωπίζεται ως αναιμική και αυτό γιατί με την αιμοαραίωση που θα επακολουθήσει η αιμοσφαιρίνη θα πέσει περαιτέρω.Αναιμία παρατηρείται σε περίπου 80% των εγκύων γυναικών. ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ ΣΙΔΗΡΟΥ(σιδηροπενία) ευθύνεται για το 95% των περιπτώσεων αναιμίας της κύησης. Η έλλειψη κυρίως οφείλεται σε ανεπαρκή πρόσληψη, (κακή διατροφή, άθληση κ.λ.π.) ή σε προηγούμενες κυήσεις και δεν έχει προλάβει να αποκατασταθεί.

Το κατά πόσο ή σε βάσει ρουτίνας η σιδηροθεραπεία κατά την διάρκεια της κύησης είναι απαραίτητη τελεί υπό αμφισβήτηση. Παρά τη γενική θεώρηση όμως συμπληρωματικός σίδηρος(θειικός σίδηρος 325-650mg /ημέρα) συνήθως συστήνεται για τις περισσότερες εγκύους ακόμη και όταν η συγκέντρωση της αιμοσφαιρίνης(Hb) είναι φυσιολογική στην έναρξη της κύησης.

Αυτή η προφυλακτική αγωγή προλαμβάνει τη μείωση των σιδηραποθηκών και την αναιμία που μπορεί να προέλθει από αιμορραγία κατά τον τοκετό, ή μία επακολούθησα κύηση.

Οι έγκυες εξ ορισμού έχουν έλλειμμα στις σιδηραποθήκες (βάσει του Π.Ο.Υ. το 90% των γυναικών κατά την έναρξη της κύησης είναι σε λανθάνουσα σιδηροπενία) και από το καθημερινό τους διαιτολόγιο δεν συμπληρώνεται.

Διαγνωστικά της σιδηροπενικής αναιμίας είναι:

- 1)Hct<33%, MCV<79 ή σίδηρος ορού<60,φερριτίνη οριακή, ή χαμηλή, υψηλή TIBC
- 2)Στο αίμα ανευρίσκονται τα χαρακτηριστικά υπόχρωμα, μικροκυτταρικά ερυθρά.

Η διάγνωση δύναται να επιβεβαιωθεί από τους ερυθροκυτταρικούς δείκτες(Hb,Hct, MCV,MCH) από τον σίδηρο ορού και την TIBC(σιδηροδεσμευτική ικανότητα).

Οι έγκυες με σιδηροπενία αντιμετωπίζονται επιτυχώς με χορήγηση 325 mg σιδήρου (1tab) ή σε πολυβιταμινούχο σκεύασμα (με φυλλικό οξύ μαζί).

Υψηλότερες δόσεις αυξάνουν τις ανεπιθύμητες ενέργειες από το γαστρεντερικό, ειδικά δυσκοιλιότητα, οπότε η μία δόση μπλοκάρει (αποκλείει) την απορρόφηση της επόμενης δόσης μειώνοντας με αυτόν τον τρόπο τη συνολική πρόσληψη. Περίπου

20% των εγκύων δεν λαμβάνουν ή δεν απορροφούν σίδηρο. Σπανίως απαιτείται η παρεντερική χορήγηση.

Στην περίπτωση αυτή χορηγείται ενδομυϊκός (IM) σε διαιρεμένες δόσεις, παράμερα μέχρι συνολικής δόσης μέχρι 1000mg. Πάντα μετά το πρώτο τρίμηνο μπορεί να δοθεί ενδομυϊκός σίδηρος. Λόγω του ότι ο σίδηρος διαπερνά τον ομφαλοπλακουντιακό φραγμό, ο αιματοκρίτης των νεογνών είναι γενικά φυσιολογικός, παρά την αναιμία της μητέρας, αλλά ο συνολικός σίδηρος των νεογνών αυτών είναι συνήθως μειωμένος δείχνοντας την πρόωμη συμπλήρωση με σίδηρο. Εάν δεν ανταποκριθεί η αναιμία με τη χορήγηση σιδήρου θα πρέπει να υποπτευθούμε την έλλειψη φυλλικού οξέος.

Μια ιδιαίτερη ομάδα γυναικών στην οποία πρέπει να δοθεί σημασία, είναι αυτές που φέρουν σε ετερόζυγη μορφή το γόνο της β-μεσογειακής αναιμίας(στίγμα). Συνήθως λόγω της πρόωρης αιμοκάθαρσης έχουν υψηλές τιμές σιδήρου και φερριτίνης όπως και υψηλό αριθμό ερυθρών αιμοσφαιρίων. Πολύ συχνά λόγω του τρόπου ζωής των (διατροφή, άθληση) συνυπάρχει και σιδηροπενία. Για αυτό το λόγο μαζί με το φυλλικό που αυτές ούτως ή άλλως λαμβάνουν θα πρέπει να λαμβάνουν και σίδηρο μετά τον έλεγχο.

ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ ΦΥΛΛΙΚΟΥ ΟΞΕΩΣ με σοβαρή αναιμία και μακροκυττάρωση είναι σχετικά ασυνήθης αλλά εργαστηριακή απόδειξη βρίσκουμε στο 0,5-1,5% των εγκύων γυναικών. Πρώιμο στοιχείο είναι η παρουσία μακροκυττάρωσης στο επίχρισμα του αίματος. Η διάγνωση επιβεβαιώνεται από τα χαμηλά επίπεδα φυλλικού στον ορό.

Η έλλειψη φυλλικού έχει εμπλακεί fetal alcohol σύνδρομο, αύξηση κινδύνου spina bifida. Σε όλες τις εγκύους δίδεται καθημερινά συμπλήρωμα 0,8mg φυλλικού. Στην περίπτωση μεγαλοβλαστικής αναιμίας, η αναιμία δύναται να είναι σοβαρή Hb<6gr/Dl ΕΛΛΕΙΨΗ Vit B12 δεν είναι τόσο συχνή και χαρακτηρίζεται από μακροκυττάρωση και αναιμία. Η κύρια αιτία σε τόσο νεαρές ηλικίες είναι η ατροφική γαστρίτιδα αυτοάνοσου τύπου. Συνιστάται η ενδομυϊκή χορήγηση (IM) Vit B12. (Καρπάθιος Σ.Ε., 1998)

ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΚΙΝΔΥΝΟΥ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

Δίδυμη, πολύδυμη κύηση

Φτωχή διατροφή

Κάπνισμα που μειώνει την απορρόφηση σημαντικών στοιχείων διατροφής

Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θαλασσαιμία

Σύνδρομο δυσαπορρόφησης

Αντιεπιληπτικά φάρμακα

Σε κάθε περίπτωση οι έγκυες θα πρέπει να ακολουθούν τις οδηγίες του γιατρού τους, και να του αναφέρουν οποιοδήποτε σύμπτωμα έχει παρουσιαστεί. (emBIO Medical Center)



7.4 Πηγές πληροφοριών και στήριξη του ασθενή με θαλασσαιμία

Είναι σημαντικό για τους γονείς με ένα παιδί που πάσχει από θαλασσαιμία να ψάξουν όσες περισσότερες πηγές πληροφοριών μπορούν για τη νόσο, σε βιβλιοθήκες, στο διαδίκτυο και από άλλους γονείς που έχουν παιδιά με θαλασσαιμία.

Οι εθνικές οργανώσεις θαλασσαιμίας και η Διεθνή Ομοσπονδία θαλασσαιμίας μπορούν να διαδραματίσουν σημαντικό ρόλο, παρέχοντας στους γονείς μια σημαντική πηγή πληροφοριών και στήριξης, βοηθώντας τους να έχουν περισσότερη αυτοπεποίθηση για να βοηθήσουν το παιδί τους να επιβιώνει καλά με την ασθένεια. Γονείς οι οποίοι είναι καλά ενημερωμένοι για την ασθένεια, τη θεραπεία της και την πρόληψή της είναι πιο ικανοί να στηρίζουν το παιδί τους και να αποφύγουν, εάν το

επιθυμούν να έχουν δεύτερο παιδί με νόσο. Οι γιατροί αποτελούν πολύ σημαντική επιπρόσθετη πηγή πληροφοριών, καθοδήγησης και επιβεβαίωσης.

Ο ρόλος της νοσηλεύτριας είναι επίσης σημαντικός. Σε ορισμένες περιπτώσεις, η σχέση νοσηλεύτριας / ασθενή μπορεί να διαφέρει από αυτή γιατρού / ασθενή. Λόγω μακρών και τακτών χρονικών περιόδων χρόνου που περνά με τον ασθενή κατά τη διάρκεια των μεταγγίσεων ή άλλων θεραπειών, η νοσηλεύτρια μπορεί συχνά να είναι η πρώτη που θα αντιληφθεί συγκεκριμένα προβλήματα που μπορεί να εμφανίσει ο ασθενής. Επιπλέον, λόγω του φιλικού κλίματος που επικρατεί στη μονάδα μεταγγίσεων, η νοσηλεύτρια έρχεται συχνά σε επαφή με τους συγγενείς και τους φίλους του ασθενούς, τα άτομα δηλαδή τα οποία είναι τα πιο πιθανά να γνωρίζουν δυσκολίες που μπορεί να αντιμετωπίζει ο ασθενής με τη θεραπευτική του αγωγή. Συχνά αυτοί οι άνθρωποι θα δώσουν πιο πρόθυμα και εθελοντικά τέτοιου είδους πληροφορίες από ότι ο ασθενής. Είναι σημαντικό, αυτή η ενημέρωση να μεταφέρεται στο γιατρό έτσι ώστε να μπορούν να γίνουν αλλαγές στη θεραπευτική αγωγή.

Μια από τις πιο σημαντικές πτυχές του ρόλου του γιατρού και της νοσηλεύτριας είναι η συμμόρφωση του ασθενούς με τη θεραπευτική αγωγή. Πολλοί γονείς και ασθενείς θεωρούν ότι η πιο δύσκολη πτυχή της ιατρικής φροντίδας στη μείζονα θαλασσαιμία είναι η έναρξη θεραπείας αποσιδήρωσης. Έχοντας προσαρμοστεί με επιτυχία σε μηνιαίες μεταγγίσεις, ασθενείς και γονείς έρχονται αντιμέτωποι με ένα νέο πρόσκομμα. Το ιατρικό και νοσηλευτικό προσωπικό μπορεί να διευκολύνει αυτή την περίοδο σημαντικά, με αποτέλεσμα πιο χαλαρό και επιτυχές πρόγραμμα θεραπευτικής αγωγής. (Register C., 1990)

Η κατάλληλη αντιμετώπιση των ψυχοκοινωνικών επιπτώσεων της χρόνιας σωματικής ασθένειας στο παιδί και την οικογένεια

Στόχοι της κατάλληλης φροντίδας του παιδιού με χρόνια σωματική ασθένεια είναι η μείωση στο ελάχιστο των βιολογικών συνεπειών της ασθένειας, η ενίσχυση της φυσιολογικής του ανάπτυξης και εξέλιξης, η υποστήριξη του δυναμικού του σε όλα τα επίπεδα και η πρόληψη και αντιμετώπιση των συναισθηματικών και κοινωνικών επιπτώσεων της ασθένειας στο παιδί και στην οικογένεια. Η ολοκληρωμένη αντιμετώπιση των επιπτώσεων της χρόνιας σωματικής ασθένειας, τόσο σε ιατρικό όσο και σε ψυχοκοινωνικό επίπεδο, απαιτεί την παροχή ολοκληρωμένης φροντίδας μέσω συντονισμένων ιατρικών, ψυχολογικών, εκπαιδευτικών και κοινωνικών υπηρεσιών. Η παρεχόμενη φροντίδα στο παιδί χρειάζεται να είναι οικογενειοκεντρική

Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θalasσαιμία

διότι μοιράζεται από κοινού με την οικογένεια τις επιπτώσεις της ασθένειας. Επίσης πρέπει να βασίζεται σε υπηρεσίες ενταγμένες στην κοινότητα για να αποφεύγονται οι ψυχολογικές επιπτώσεις της αδυναμίας και της ανεπάρκειας τις οποίες επιφέρουν στο παιδί οι συχνές επισκέψεις στα νοσοκομεία.

Η λειτουργία παιδοψυχιατρικών υπηρεσιών στην κοινότητα και σε γενικά νοσοκομεία είναι απαραίτητη για την αντιμετώπιση των ψυχοκοινωνικών αναγκών του παιδιού και της οικογένειας. Η διεπιστημονική ομάδα ψυχικής υγείας του παιδιού μέσω της Συμβουλευτικής-Διασυνδεδετικής Ψυχιατρικής παρέχει συμβουλευτικό και εκπαιδευτικό έργο προς τις υγειονομικές μονάδες φροντίδας των παιδιών με την χρόνια σωματική ασθένεια, συμβουλευτικές και ψυχοθεραπευτικές υπηρεσίες στο παιδί και την οικογένεια και όποτε κρίνεται αναγκαίο συνεργάζεται με τους εκπαιδευτικούς των σχολείων. Ειδικότερα, στόχοι της συμβουλευτικής και ψυχοθεραπευτικής εργασίας είναι ο εντοπισμός των ψυχολογικών προβλημάτων, η διευκρίνιση των απρόσφορων συναισθηματικών αντιδράσεων και των ενδοψυχικών συγκρούσεων και η συζήτηση των βαθύτερων συναισθημάτων για την ασθένεια, του άγχους για τους κινδύνους της ασθένειας στη ζωή του παιδιού και των δυσκολιών που δημιουργούνται στη ζωή των ατόμων εξαιτίας της ασθένειας. Το παιδί και η οικογένειά του έχει φανεί ότι μέσω συμβουλευτικής και ψυχοθεραπευτικής εργασίας μειώνουν το άγχος και την ενοχή, διευκολύνουν την επικοινωνία μεταξύ τους, μειώνουν τις συγκρούσεις τους, βελτιώνουν τις σχέσεις τους και αποκτούν μια περισσότερο ρεαλιστική στάση απέναντι στην ασθένεια. (Τσιάντης, Γ., 2006)

Κατευθυντήριες γραμμές για την ομαλή ψυχοκοινωνική εξέλιξη του παιδιού με χρόνια σωματική ασθένεια.

Για την ομαλή ψυχοκοινωνική ανάπτυξη και εξέλιξη του παιδιού με χρόνια σωματική ασθένεια προτείνεται να τηρούνται οι ακόλουθες οδηγίες: Το παιδί πρέπει να βοηθείται στην κατανόηση της ασθένειάς του, να δέχεται τις απαραίτητες κατά περίπτωση θεραπείες και να του επισημαίνεται ότι τυχόν επιπλοκές οι οποίες εμφανίζονται στην πορεία της ασθένειας δεν σημαίνουν απαραίτητα επιδείνωση. Επιπλέον χρειάζεται να ενθαρρύνεται να αντιμετωπίζει το μέλλον με αισιοδοξία και να ενισχύεται η προσωπική συμμετοχή του σε θέματα διαχείρισης της ασθένειας με σκοπό την προώθηση της αυτονομίας του. Η οικογένεια πρέπει να στηρίζεται από τον οικογενειακό ιατρό, και όταν χρειάζεται από ειδικό ψυχικής υγείας, για να αποδεχθεί την ασθένεια του παιδιού. Οι γονείς πρέπει να συμπεριφέρονται στο παιδί με τρόπο

ανάλογο με εκείνον με τον οποίο συμπεριφέρονται στα υγιή αδέρφια του. Επίσης, οι γονείς χρειάζεται να ενθαρρύνονται να συνεργάζονται με κοινωνικές υπηρεσίες και με υπηρεσίες ψυχικής υγείας για την επίλυση τυχόν προβλημάτων τα οποία αντιμετωπίζουν. Το παιδί πρέπει να υποστηρίζεται στην ένταξη στο σχολείο. Οι εκπαιδευτικοί χρειάζεται να ενημερώνονται σχετικά με την χρόνια ασθένεια και να αποφεύγουν να παρέχουν ειδικά προνόμια στο παιδί ή να του επιβάλλουν περιορισμούς (εκτός των ιατρικά ενδεδειγμένων) έτσι ώστε να προωθείται η αυτονομία του. Το παιδί πρέπει να διευκολύνεται στην κοινωνική του ένταξη. Η υπερπροστασία του χρειάζεται να αποφεύγεται διότι το οδηγεί σε εξάρτηση. Στον έφηβο πρέπει να διατίθεται επαγγελματικός προσανατολισμός με σκοπό την προετοιμασία για την επαγγελματική του αποκατάσταση και εάν κρίνεται αναγκαίο να του παρέχεται ειδική επαγγελματική κατάρτιση και ειδικά προγράμματα ψυχοκοινωνικής αποκατάστασης. (Καττάμης Χ., 1983)

**ΚΕΦΑΛΑΙΟ 8^ο
Η ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΣΕ ΑΣΘΕΝΕΙΣ
ΜΕ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑ**

8.1 Νοσηλευτική φροντίδα του ασθενούς με θαλασσαιμία

Η θεραπευτική αντιμετώπιση της μεσογειακής αναιμίας έχει αυξήσει τα χρόνια ζωής του ασθενούς. Βασίζεται κυρίως στη παθογένεια της και στοχεύει στη αντιμετώπιση της αναιμίας, στην πρόληψη των οστικών αλλοιώσεων και του υπερσπληνισμού, και στην αντιμετώπιση της αιμοσιδήρωσης, η οποία είναι απότοκος όχι τόσο της αυξημένης απορρόφησης σιδήρου όσο της σύγχρονου θεραπείας με μεταγγίσεις. Ο ιατρός πρέπει να σταθμίζει πάντοτε το όφελος και το κόστος λαμβάνοντας υπ' όψιν όχι μόνο την ταλαιπωρία του ασθενούς, την ασφάλεια των θεραπευτικών παρεμβάσεων και τις ψυχολογικές τους επιπτώσεις, αλλά και την επίπτωση της νόσου στην οικονομία της υγείας. Για τους λόγους αυτούς, ο σχεδιασμός της θεραπευτικής αντιμετώπισης πρέπει να είναι στην αρχή μεν ενιαίος και πάγιος, έπειτα όμως πρέπει να εξατομικεύεται για να καλύψει τις προσωπικές ανάγκες και ιδιομορφίες κάθε ασθενούς.

Όπως αναφέρθηκε δεν υπάρχει ειδική θεραπεία με την κλασική έννοια του όρου. Υπάρχει όμως μια ευρύτερη θεραπευτική αγωγή που τόσο στο εξωτερικό όσο και στην Ελλάδα αποτελούν τις βάσεις της θεραπευτικής αντιμετώπισης.

Σ' αυτήν περιλαμβάνονται:

- οι μεταγγίσεις αίματος
- η αποσιδήρωση
- η έγκαιρη σπληνεκτομή (εφ' όσον χρειαστεί)
- η μεταμόσχευση μυελού των οστών(μελλοντικά) πτ5

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

Στόχος των μεταγγίσεων είναι:

- Η επαρκής οξυγόνωση των ιστών για την κανονική ανάπτυξη και φυσιολογική δραστηριότητα των ασθενών.
- Η μείωση της μη αποδοτικής ερυθροποίησης προς αποτροπή των οστικών παραμορφώσεων, την αποτροπή των εξωμυελικών εστιών και την μείωση της φθοράς του οργανισμού.

- Η μείωση της περιφερικής αιμόλυσης προς αποτροπή αύξησης της χολερυθρίνης και της χολολιθίασης, αποτροπή υπερλειτουργίας ΔΕΣ και αποτροπή δημιουργίας αρτηριοφλεβικών αναστομών μυελού που επιβαρύνει το καρδιακό έργο.
- Μείωση της απορρόφησης σιδήρου που επιβαρύνει την αυξημένη συσσώρευση του στον οργανισμό από μετάγγιση.

Εξασφάλιση κατάλληλου προς μετάγγιση αίματος

Κατάλληλοι αιματοδότες είναι οι υγιείς ενήλικες των οποίων η αιμοσφαιρίνη υπερβαίνει τα 14g/100 ml (αρρένες) ή τα 12g/100 ml (θήλειες).

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

Τέλος, απαραίτητως πρέπει να επιλέγεται αυστηρώς το ιδανικότερο για τον καθένα δέκτη αίμα. Αυτό είναι της αυτής ομάδος ABO και Rhesus προς το αίμα του δέκτη. Η χρήση αίματος της ομάδας O δεν είναι πάντοτε ασφαλής, διότι το αίμα ενίοτε περιέχει υψηλό τίτλο αιμοσυγκολλητίνο αντι-A και αντι-B και επομένως δύναται να προκαλέσει αντιδράσεις. Η συμβατότητα του προς μετάγγιση αίματος απαραίτητως πρέπει να επιβεβαιώνεται ως προς τη μετάγγιση δια της σχολαστικής διασταυρώσεως του αίματος του δότη και του δέκτη. Μεταξύ των απαραίτητων εξετάσεων είναι και η δοκιμασία Coombs. (Σιμιγιάτος Γ., 2006)

Μετάγγιση αίματος

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

Για τον κάθε πάσχοντα το ποσό αίματος και το μεσοδιάστημα των μεταγγίσεων ποικίλλουν ανάλογα με τη γενική και αιματολογική κατάσταση, ενώ η έναρξη των μεταγγίσεων εξαρτάται βασικά από τον κλινικό φαινότυπο. Στη χώρα μας πάνω από 80% των πασχόντων έχουν κλασσική ομόζυγη με κλινικό φαινότυπο σοβαρής

Μεσογειακής Αναιμίας. Στις περιπτώσεις αυτές οι μεταγγίσεις αρχίζουν πολύ νωρίς με τη διάγνωση όπου διαπιστώνεται αναιμία με επίπεδα αιμοσφαιρίνης κάτω από 8 γραμμάρια.

Από τα διάφορα σχήματα μεταγγισιοθεραπείας που εφαρμόζονται τα τελευταία χρόνια, προτιμάται το σχήμα της υψηλής μετάγγισης . στα μικρά παιδιά η διατήρηση των υψηλών αυτών επιπέδων της αιμοσφαιρίνης γίνεται με συχνές μεταγγίσεις (κάθε 2 περίπου εβδομάδες) με μικρές ποσότητες αίματος.

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

Η καλή συνεργασία του κάθε ασθενή με τη μονάδα μεταγγίσεων είναι μεγάλης σημασίας, ώστε να μην διακόπτεται το κατάλληλο για τον καθένα σχήμα μετάγγισης είτε από υπαιτιότητα του πάσχοντα (αδιαφορία, αμέλεια, ταξίδι, άλλη απασχόληση κ.λ.π.) είτε από αντικειμενικές δυσκολίες της αιμοδοσίας, όπως οι συχνές εποχιακές ελλείψεις αίματος ή σπανιότητα ομάδας αίματος και η αλλοανοσοποίηση (παρουσία αντι-ερυθροκυτταρικών αντισωμάτων), που παρατηρείται σε 10% περίπου των ασθενών. (Τσέλιου Π., 2006)

Πρακτική μεταγγίσεων

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

1. ποιος ο χρόνος έναρξης της θεραπείας;
2. ποιο το καταλληλότερο σκεύασμα αίματος;
3. ποιο το ποσό του αίματος;
4. ποια η συχνότητα των μεταγγίσεων;
5. πως ελέγχεται η αποτελεσματικότητα των μεταγγίσεων;

Ενδείξεις για την μετάγγιση

Οι μεταγγίσεις αίματος αποσκοπούν στα ακόλουθα:

§ Να επιτρέψουν την κανονική ανάπτυξη των πασχόντων παιδιών. Η καχεκτική εμφάνιση και το μικρό ύψος των αρρώστων παιδιών πριν από την εισαγωγή των τακτικών μεταγγίσεων σε αντιπαράθεση με την κανονική ανάπτυξη των νεωτέρων 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.

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

§ Να αποτρέψουν τις οστικές παραμορφώσεις και την ανάπτυξη εξωμυελικών εστιών αιμοποίησης. Με τις τακτικές μεταγγίσεις, σήμερα η εμφάνιση των παιδιών με ΜΑ δεν διαφέρει σημαντικά από το φυσιολογικό, ενώ παλαιότερα όταν ο φόβος των μεταγγίσεων (ή και η αδυναμία χορήγησης σωστών μεταγγίσεων) αναστέλλε του 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.

Ο ρόλος του νοσηλευτή στην μετάγγιση αίματος

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

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

Η συλλογή αίματος, γίνεται κάτω από άσηπτες συνθήκες από καλά επιλεγμένους δότες σε φιάλες ή πλαστικούς σάκους και φυλάσσεται σε ψυγείο (στους 2-4 βαθμούς κελσίου). Το αίμα αυτό μπορεί να χρησιμοποιηθεί 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 περιέχουν 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 σπερμοκυττάρων που ολοκληρώνεται μετά από 100-120 ημέρες.

Από τα συστατικά του πλάσματος σημαντικές μεταβολές κατά τη συντήρηση, παθαίνουν το κάλιο και η γλυκόζη του ορού καθώς και ορισμένοι παράγοντες της πήξης. Λόγος των παραπάνω μεταβολών θα πρέπει να γίνεται προσεκτική εκτίμηση της κατάστασης των αρρώστων και έλεγχος της συντήρησης του αίματος που πρόκειται να χορηγηθεί. Σημαντικότερα εναιωρήματα σπερμοκυττάρων. Είναι ερυθροκύτταρα που αποχωρίστηκαν από το πλάσμα με φυγοκέντρηση ή καθίζηση.

Ενδείκνυται:

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

Τα συμπυκνωμένα εναιωρήματα σπερμοκυττάρων χορηγούνται με βελόνα μεγάλου διαμετρήματος, ο δε χρόνος ροής είναι βραδύτερος από εκτίμηση του πλήρους αίματος.

Αντικείμενα χρήσιμα στη μετάγγιση αίματος

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

Νοσηλευτική ενέργεια κατά την διαδικασία της μετάγγισης

Φάση προετοιμασίας

- 1.Βεβαιώνουμε ότι έχει γίνει ο καθορισμός της ομάδας και η διαδικασία διασταύρωσης
- 2.Καθορισμός της ομάδας γίνεται για τις ομάδες A,B,AB ή O και του παράγοντα Rhesus η διασταύρωση γίνεται για τον έλεγχο της συμβατότητας του αίματος του αίματος του δότη και του δέκτη
- 3.Χορηγούμε το αίμα μέσα σε 20 λεπτά μετά την Τράπεζα Αίματος
- 4.Το αίμα θα πρέπει να διατηρείται σε θερμοκρασία 2-4 βαθμούς κελσίου μέχρι την ώρα που θα χορηγηθεί. Ταχεία καταστροφή των σπερμοκυττάρων παρατηρείται σε αίμα που δεν διατηρείται σε κατάλληλη θερμοκρασία
- 5.Ελέγχουμε το αίμα για φυσαλίδες, για αλλοίωση της χροιάς και για θολερότητα. Επίσης ελέγχουμε την φιάλη για ρωγμές.
- 6.Η ύπαρξη φυσαλίδων μπορεί να σημαίνει ανάπτυξη μικροβίων. Αλλοίωση της χροιάς ή θολερότητας μπορεί να είναι προειδοποιητικά σημεία αιμόλυσης (Σακελλαρίου Π., 2000)

Φάση εκτέλεσης



1. Ετοιμάζουμε τον αρρώστο για φλεβοκέντηση
 - Ελέγχουμε τις ετικέτες του δότη και του δέκτη (αριθμό συμβατότητας, ομάδα και Rh) και την κάρτα αιμοδοσίας, για να βεβαιωθούμε για την ομάδα του αρρώστου και εξακριβώνουμε την ταυτότητα του αρρώστου που παίρνει το αίμα. Φωνάζουμε τον αρρώστο με το όνομα του και συγκρίνουμε την ταυτότητα του αρρώστου, με την ετικέτα της φιάλης αίματος. Ελέγχουμε επίσης την ημερομηνία λήξης του αίματος και εάν έχει υπογραφεί από το γιατρό της Αιμοδοσίας.
 - Ο λεπτομερής αυτός έλεγχος είναι βασικής σημασίας για την αποφυγή χορήγησης λαθεμένου αίματος, σε λαθεμένα αρρώστο (μπορεί να κληθεί θανατηφόρα αντίδραση)

Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θαλασσαιμία

- Δίνουμε στον γιατρό να κάνει τον ίδιο έλεγχο και να μονογράφει την ετικέτα της φιάλης αίματος.
- Παίρνουμε τα ζωτικά σημεία του αρρώστου (θερμοκρασία, σφυγμό, αναπνοή, Α.Π.)
- Η γνώση των ζωτικών σημείων πριν από την μετάγγιση αίματος είναι απαραίτητη για σύγκριση των μετέπειτα μεταβολών στα ζωτικά σημεία
- Πλένουμε τα χέρια μας

Νοσηλευτική ενέργεια

- Απολυμαίνουμε το πόμα της φιάλης (αν είναι γυάλινη
- Εφαρμόζουμε τη συσκευή αίματος με άσηπτη τεχνική

Αιτιολόγηση ενέργειας

- Μεταξύ φιάλης και δείκτη ροής υπάρχει ένα φίλτρο για τη συγκράτηση τεμαχίων που μπορεί να προκαλέσουν εύκολη καθίζηση και κλινικής μπορεί να αποφράξουν τον αυλό της συσκευής χορήγησης αίματος.
- Αφαιρούμε και κρατούμε το κάλυμμα του επιστομίου του ελεύθερου άκρου της συσκευής ανάμεσα στο μικρό και στο παράμετρο δάκτυλο του αριστερού μας χεριού και το ελεύθερο άκρο της συσκευής με το δείκτη και τον αντίχειρα. Με το δεξί χέρι κρατούμε την φιάλη και την αντιστρέφουμε
- Αφαιρούμε τον αέρα από τη συσκευή για την αποφυγή εμβολής του αέρα
- Κρεμάμε τη φιάλη αίματος στο στατό περίπου 1 μέτρο πάνω από το επίπεδο της καρδιάς του αρρώστου και κλείνουμε το ρυθμιστή ροής της συσκευής αίματος
- Ο ρυθμός ροής καθορίζεται από το ύψος της φιάλης και το μέγεθος της βελόνας
- Ρυθμίζουμε το ρυθμό ροής του αίματος στα 5ml ανά λεπτό κατά τη διάρκεια των πρώτων 15 λεπτών της χορήγησης του αίματος. Μένουμε κοντά στον άρρωστο για τουλάχιστον 15-30 λεπτά μετά την έναρξη της μετάγγισης. Εάν δεν υπάρξουν σημεία αντίδρασης και υπερφόρτωσης της κυκλοφορίας ο ρυθμός ροής μπορεί να αυξηθεί (συνήθης ροή 60-80 σταγόνες ανά λεπτό)
- Σημεία ή συμπτώματα ανεπιθύμητων αντιδράσεων συνήθως εκδηλώνουν κατά την διάρκεια χορήγησης των πρώτων 50-100 ml αίματος. Εάν η μετάγγιση αίματος διακοπεί έγκαιρα, οξεία σωληνηριακή νέκρωση και θάνατος σπάνια συμβαίνει.

Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θαλασσαιμία

- Χορηγούμε το αίμα σε αργό ρυθμό, αν ο άρρωστος είναι ηλικιωμένος ή πάσχει από καρδιακό νόσημα
- Πολύ γρήγορη χορήγηση αίματος μπορεί να προκαλέσει υπερφόρτωση της κυκλοφορίας και να προνοήσει συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια και πνευμονικό οίδημα.
- Η μετάγγιση θα πρέπει να τελειώσει σε 1-2 ώρες περίπου
- Δεν βάζουμε φάρμακα μέσα στο αίμα, δεν χορηγούμε dextrose 5 w με το αίμα αποφεύγουμε να χρησιμοποιούμε διάλυμα Ringer's LACTATED
- Η προσθήκη φαρμάκων μέσα στο αίμα μπορεί να προκαλέσει φαρμακευτική ασυμβατότητα με το αίμα ή την αντιπηκτική διάλυση του αίματος. Η δεξτρόζη περιέχει ηλεκτρολύτες και μπορεί να προκαλέσει αιμόλυση και πήξη του αίματος στον σωλήνα της συσκευής. Το διάλυμα Ringer's lactate περιέχει ασβέστιο σε μεγάλη περιεκτικότητα που μπορεί να δημιουργήσει πήγματα.

Φάση παρακολούθησης

- Παρατηρούμε τον άρρωστο προσεχτικά. Παίρνουμε τα ζωτικά σημεία 15-20 λεπτά μετά την έναρξη της μετάγγισης. Στη συνέχεια παίρνουμε και αναγράφουμε τα ζωτικά σημεία κάθε ώρα ή πιο συχνά, εάν χρειάζεται.
- Μεταβολή της κατάστασης του αρρώστου μπορεί να είναι ενδεικτική ανάπτυξης επιπλοκών λόγω της μετάγγισης.
- Αλλάζουμε τη συσκευή μετάγγισης αίματος σε περίπτωση χορήγησης και άλλης μονάδας αίματος.
- Το φίλτρο μπορεί να αποφραχθεί μετά τη χορήγηση μιας μονάδας αίματος.
- Σημειώνουμε στο θερμομετρικό διάγραμμα του αρρώστου το σημείο μετάγγισης του αίματος.
- Ενημερώνουμε το φύλλο νοσηλείας του αρρώστου. Χρόνος χορήγησης (έναρξη και λήξη), χορηγηθείσα ποσότητα, ρυθμός ροής, ζωτικά σημεία πριν, κατά και μετά τη μετάγγιση αίματος, αντίδραση αρρώστου. Σε περίπτωση εμφάνισης επιπλοκής σημειώνουμε το είδος της και τις ενέργειες αντιμετώπισης της.

Γενικές ευθύνες του νοσηλευτή στις αντιδράσεις των μεταγγίσεων

Εμφάνιση αντίδρασης στην μετάγγιση αίματος

- Ειδοποιούμε αμέσως τον γιατρό και την Τράπεζα αίματος

Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θαλασσαιμία

- Διακόπτουμε τη χορήγηση αίματος αλλά διατηρούμε τη φλέβα ανοικτή με τη χορήγηση δεξτρόλης ή διαλύματος χλωριούχου νατρίου για την περίπτωση που θα χρειαστεί να χορηγηθούν αμέσως φάρμακα.
- Κρατάμε τη φιάλη αίματος και τη συσκευή και τα στέλνουμε στην Αιμοδοσία για έλεγχο για έλεγχο συμβατότητας και καλλιέργεια.
- Παίρνουμε δείγματα αίματος από τον άρρωστο για αιμοσφαιρίνη, καλλιέργεια και επανάλυση καθορισμού ομάδας.
- Συλλέγουμε δείγμα ούρων και τα στέλνουμε στο βιοχημικό εργαστήριο για ανίχνευση αιμοσφαιρίνης. Κρατάμε τα ούρα των επόμενων ουρήσεων.
- Δείγματα αίματος επίσης χρειάζονται για ειδικά τεστ.
- Παίρνουμε τα ζωτικά σημεία του αρρώστου.
- Δεν αφήνουμε τον άρρωστο μόνο του.
- Αναγράφουμε στο φύλλο νοσηλείας
 - Ώρα που άρχισε η αντίδραση
 - Συμπτώματα
 - Ζωτικά σημεία του αρρώστου
 - Ώρα που σταμάτησε η αντίδραση
 - Τον όγκο αίματος που χορηγήθηκε
 - Τον αριθμό της μονάδας αίματος και την ομάδα αίματος
 - Την ώρα που στάλθηκε το δείγμα ούρων στο εργαστήριο
 - Την ώρα που ειδοποιήθηκε ο γιατρός
 - Την ώρα που ήρθε ο γιατρός (Κωστόπουλος Γ., 2003)

Νοσηλευτική φροντίδα σε παιδιά μετά την μετάγγισης αίματος



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

Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θαλασσαιμία

- ✚ Ζήτηση πληροφοριών σχετικά με προηγούμενη γνώση της οικογένειας για τη β-μεσογειακή αναιμία.
- ✚ Έλεγχος όλων των οικογενειών που έχουν παιδί με μεσογειακή αναιμία για το στίγμα και παραπομπή για γενετική συμβουλευτική υποστήριξη.
- ✚ Ενημέρωση γονέων και παιδιού σχετικά με τη θεραπεία. Ειδική θεραπεία δεν υπάρχει. Η υποστηρικτική θεραπεία αποσκοπεί στην παράταση ζωής του παιδιού και, εάν είναι δυνατόν, στη βελτίωση της ποιότητας της. Η θεραπεία από ένα πρόγραμμα μεταγρίσεων.
- ✚ Ενθάρρυνση των παιδιών που μεταγγίζονται στο ίδιο κέντρο να αλληλεπιδρούν, κατά την ώρα της μετάγγισης και οργάνωση ομαδικών συζητήσεων με τα παιδιά και τις οικογένειες τους. Τα παιδιά αυτά συνδέονται μεταξύ τους και κάθε ένα παρακολουθεί και ενημερώνεται για την πρόοδο του άλλου. Αυτά γνωρίζουν, αν κάποιο παιδί της ομάδας δεν πάει καλά και επηρεάζονται από το θάνατο κάποιου παιδιού. (Μπουράντας Π.Κ., 1992)

8.2 Βοήθεια του παιδιού στην αντιμετώπιση των επιπτώσεων



- Βοήθεια του παιδιού να αποδεχθεί το αλλαγμένο σωματικό είδωλο του και τις διαφορές από τα παιδιά της ηλικίας του. Οι αλλαγές του σωματικού ειδώλου, η καθυστέρηση της αύξησης του και της σεξουαλικής ωρίμανσης δημιουργούν δύσκολα προβλήματα προσαρμογής για τα μεγαλύτερα παιδιά.
- Παροχή ευκαιριών στους εφήβους να εκφράσουν τις σκέψεις τους για τα πολύπλοκα προβλήματα που προκαλούνται από τη νόσο.
- Παρότρυνση των παιδιών να χρησιμοποιούν διάφορα μέσα για βελτίωση της εμφάνισης τους, όπως σύγχρονο ντύσιμο, όμορφο χτένισμα, make-up για τα μεγάλα κορίτσια κ.λ.π. Παιδιά με χαρακτηριστικές οστικές παραμορφώσεις μπορούν να ωφεληθούν από κάποια χειρουργική επέμβαση ή από τη χρήση ορθοδοντικών συσκευών για βελτίωση της εμφάνισης του προσώπου τους. (Eiser C, 1993)
- Ενθάρρυνση των παιδιών να επιδίδονται σε κατάλληλες δραστηριότητες ανάλογα με την αντοχή τους, που βοηθούν στην ανάπτυξη τους. Με τις συχνές μεταγγίσεις αίματος, ο περιορισμός της φυσικής δραστηριότητας του παιδιού με βαριά αναιμία είναι μικρότερος. Η συχνότητα όμως της θεραπείας μπορεί να παρεμβαίνει στο φυσιολογικό τρόπο ζωής του παιδιού.
- Η υποστήριξη της οικογένειας είναι απαραίτητη όπως και σε κάθε χρόνια απειλητική για τη ζωή νόσο, οι ανάγκες της οικογένειας πρέπει να αντιμετωπίζονται για καλύτερη προσαρμογή στο άγχος που προξενεί η αρρώστια. (Μαντζανιώτης Ν., 1973)

8.3 Ο λειτουργικός ρόλος του νοσηλευτικού προσωπικού

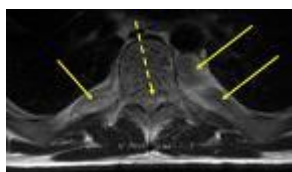


Ο ρόλος του νοσηλευτικού προσωπικού έγκειται στην εκτίμηση και αναγνώριση ανθρώπινων αποκρίσεων στα πραγματικά ή δυνητικά προβλήματα υγείας.

Η ουσία της νοσηλευτικής φροντίδας βρίσκεται στην ικανότητα του νοσηλευτή να συλλαμβάνει και να κατανοεί τα σημεία συμπεριφοράς που δείχνουν την κατάσταση άνεσης του αρρώστου ή την ικανότητα του να διαπραγματεύεται με προβλήματα που δημιουργούνται εξαιτίας της απειλής της υγείας του. Η ικανότητα του νοσηλευτή να προσδίδει εύνοια στη συμπεριφορά είναι ζωτικής σημασίας για την επιτυχή εκπλήρωση του ρόλου της ιδιαίτερα όταν έχει αντιμετωπίσει παιδιά με θαλασσαιμικά σύνδρομα.

Οι στόχοι της φροντίδας είναι άμεσοι, που αφορούν διόρθωση τυχόν ανισοζυγίων στην πρόληψη και αντιμετώπιση επιπλοκών στην τροποποίηση των καθημερινών δραστηριοτήτων ανάλογα με το βαθμό της αναιμίας, βοήθεια για παράταση ζωής του αρρώστου και βελτίωση της ποιότητας της, καθώς και μακροπρόθεσμοι, που αφορούν παροχή βοήθειας στον άρρωστο και στην οικογένεια του για την κατανόηση της φύσης της νόσου και των επιπτώσεων της καθώς και προσπάθεια για δημιουργία θετικού σωματικού ειδώλου ενθαρρύνοντας δραστηριότητες κατάλληλες για την ανάπτυξη του. (Σακελλαρίου Π., 2000)

8.4 Νοσηλευτική παρέμβαση στη διάρκεια μεταμόσχευσης μυελού των οστών



Η χορήγηση του μυελού πρέπει να πραγματοποιηθεί σε 4 ώρες από την ώρα της λήψης του, διότι μετά αλλοιώνεται. Ο μυελός των οστών είναι όμοιος στην εμφάνιση με το αίμα και πρέπει να παίρνονται οι ίδιες προφυλάξεις για

διαβεβαίωση της ακριβούς ταυτότητας του δέκτη. Η έγχυση του μυελού γίνεται σε περιφερική φλέβα του δέκτη με συσκευή που δεν φέρει φίλτρο και με βραδύ ρυθμό, όπου διαρκεί από 60 μέχρι 90 λεπτά. Στα πρώτα 15 λεπτά ο μυελός εγχέεται πολύ αργά (15 σταγόνες το λεπτό) στενή παρακολούθηση του παιδιού για ανεπιθύμητες αντιδράσεις. Αν δεν εμφανιστούν ανεπιθύμητες αντιδράσεις ο ρυθμός αυξάνεται σε 150-200 ml/ ώρα. Ο νοσηλευτής μένει κοντά στον άρρωστο σε όλη τη διάρκεια της έγχυσης μυελού. Ο ασθενής είναι συνδεδεμένος με καρδιακό monitor και παίρνονται τα ζωτικά σημεία κάθε 15 λεπτά κατά τη διάρκεια της μεταμόσχευσης και κάθε 2 ώρες μετά το πέρας αυτής.

Πυρετός, ρίγη και εξάνθημα είναι κοινές αντιδράσεις και αντιμετωπίζονται με υδροχλωρική διφαινυδραμίνη, διαζεπάμη και ακετανινοφαίνη. Υπερφόρτωση της κυκλοφορίας και πνευμονικό οίδημα είναι επίσης δυνητικές επιπλοκές της μεταμόσχευσης.

Αφού γίνει η έγχυση, ο νέος μυελός έχει τέτοιο τρυπισμό, ώστε μόνος του πηγαίνει και εγκαθίσταται στα οστά όπου προηγουμένως είχαν ακτινοβοληθεί. Με ποιον ακριβώς τρόπο ο μυελός μεταναστεύει στους χώρους του μυελού των οστών του δέκτη δεν είναι γνωστός, άλλα σημεία εμβολιασμού, εμφανίζονται μέσα σε 1 έως 3 εβδομάδες περίπου μετά την μεταμόσχευση και μέχρι να κυκλοφορήσει ικανοποιητικός αριθμός κυττάρων στο αίμα, υπάρχει κίνδυνος αναιμίας, αιμορραγικών διαθέσεων και λοίμωξης. Η αποκατάσταση των πολυμορφοπύρηνων και του ενοριακού συστήματος μέσα σε ένα έτος περίπου.

Μετά το πέρας της μεταμόσχευσης, ενημερώνεται το φύλλο νοσηλείας του παιδιού δέκτη:

- Χρόνος χορήγησης (έναρξη-λήξη)
- Χορηγηθείσα ποσότητα μυελού
- Ρυθμός ροής
- Ζωτικά σημεία πριν κατά και μετά τη μεταμόσχευση
- Αντιδράσεις αρρώστου
- Ενέργειες αντιμετώπισης
- Σε περίπτωση εμφάνισης επιπλοκών

8.5 Νοσηλευτική παρέμβαση μετά τη μεταμόσχευση

Μετά τη μεταμόσχευση στον ασθενή χορηγείται επί 24ώρου βάσεως εντατική και εξειδικευμένη νοσηλευτική φροντίδα σε όλη τη διάρκεια της απλαστικής φάσης. Αυτή περιλαμβάνει:

A. Νοσηλευτικές παρεμβάσεις σε επιπλοκές όπως:

- Οι λοιμώξεις
- Η αιμορραγία
- Η στοματίτιδα
- Η αντίδραση μοσχεύματος και ξενιστή

B. Συγκινησιακή υποστήριξη ασθενούς

Με την εμφάνιση επιπλοκών τα αισθήματα του αβοήθητου και της ευπάθειας εντείνονται. Συχνά, εμφανίζονται περίοδοι κατάθλιψης ως αποτέλεσμα των επιπλοκών. Οι περίοδοι αυτές χαρακτηρίζονται από προσπάθεια του ασθενούς να αποτραβηχτεί από τους γονείς του και το προσωπικό μέσω της παθητικότητας και της αδράνειας του. Η πιο αποτελεσματική παρέμβαση φαίνεται να είναι η παραδοχή των αισθημάτων θλίψης του ασθενούς. Παρατηρήσεις για καλή συμπεριφορά και αναφορές για ευνοϊκά εργαστηριακά αποτελέσματα έχουν πολύ μικρή επίδραση. Η κατανόηση βοηθάει τον ασθενή να παραδεχτεί τη συμπεριφορά του. Η πιο αποτελεσματική παρέμβαση φαίνεται να είναι η παραδοχή των αισθημάτων θλίψης του ασθενούς. Παρατηρήσεις για καλή συμπεριφορά και αναφορές για ευνοϊκά εργαστηριακά αποτελέσματα έχουν πολύ μικρή επίδραση. Η κατανόηση βοηθάει τον ασθενή να παραδεχτεί τη συμπεριφορά του και να στραφεί προς μια καλύτερη αντιμετώπιση. Μέχρι τώρα, δεν έχουν αναφερθεί ψυχολογικά προβλήματα παρόλο που όλοι οι ασθενείς με μεταμόσχευση υποφέρουν από κάποιες φυσικές μεταβολές, προβλήματα αλλαγής σωματικού ειδώλου δεν παρουσιάστηκαν τόσο σοβαρά όσο αναμενόταν. Ίσως η ανησυχία για τον πόνο και την επιβίωση να έχουν μειώσει τη σπουδαιότητα της εμφάνισης τους στους ασθενείς αυτούς.

Επίσης το νοσηλευτικό προσωπικό βοηθάει τον ασθενή και την οικογένεια του κατά την έξοδο από το νοσοκομείο. Τονώνει την αυτοπεποίθηση του ασθενούς και τους παρέχει ψυχολογική υποστήριξη μετά την έξοδο από το νοσοκομείο. (Χονδροπούλου Χρ., 2000)

8.6 Σκοπός της νοσηλευτικής

Ο βασικός σκοπός της νοσηλευτικής θα πρέπει να είναι:

§ Η οργάνωση μονάδων μεσογειακής αναιμίας για την βελτίωση της νοσηλείας και παρακολούθηση των ασθενών

§ Η προσπάθεια περιορισμού του αριθμού των πασχόντων με την πρόληψη της νόσου και γι' αυτό απαιτείται

α) δημιουργία ειδικών κέντρων διάγνωσης των ετερόζυγων κυρίως στην ύπαιθρο.

β) αναβάθμιση και δραστηριοποίηση των τμημάτων προληπτικής υγιεινής που ήδη υπάρχουν.

γ) διαφώτιση του πληθυσμού από ομάδες(γιατρό-νοσηλευτή) για τον κίνδυνο να γεννηθούν άρρωστα παιδιά από γονείς που φέρουν το στίγμα.

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

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

§ Η ανάπτυξη του τομέα της έρευνας για την εξεύρεση της ριζικής θεραπείας.

§ Στο θέμα της κοινωνικής προσαρμογής σπουδαίο ρόλο θα μπορούσαν να παίζουν οι υπηρεσίες του κοινωνικού λειτουργού και του ψυχολόγου.

§ Η κατάλληλη διαπαιδαγώγηση των ατόμων, που στην περίπτωση μας θα αυξήσει τους «δωρητές αίματος» γι' αυτούς που πάσχουν από μεσογειακή αναιμία.

§ Η φροντίδα για την κοινωνική αποκατάσταση των πασχόντων και η συνεργασία με τους κατά τόπους συλλόγους. (Κυριακοπούλου Γ., 1997)

**ΚΕΦΑΛΑΙΟ 9^ο
ΑΙΜΟΔΟΣΙΑ**

9.1 Ορισμός αιμοδοσίας

Με τον όρο << Αιμοδοσία >> εννοούμε τη χορήγηση αίματος για μετάγγιση και κατ' επέκταση την όλη οργάνωση που ασχολείται με τη λήψη, συντήρηση και διάθεση του αίματος. (Γραμμένος Σ., 2004)

Ύψιστη προσφορά ζωής η αιμοδοσία, δώρο ζωής για κάποιον ο οποίος έχει απόλυτη ανάγκη από μετάγγιση αίματος.

Σύμφωνα με διεθνείς στατιστικές, 60% του πληθυσμού θα χρειαστεί μετάγγιση ολικού αίματος ή ενός από τα στοιχεία του αίματος σε κάποια στιγμή της ζωής. Παράλληλα, μόνο 5% των ατόμων που θα μπορούσαν να είναι αιμοδότες δίνουν αίμα. Το αποτέλεσμα είναι δυστυχώς σε πολλές χώρες παρουσιάζονται ελλείψεις αίματος. Το πρόβλημα γίνεται ιδιαίτερα οξύ όταν υπάρχουν διακοπές και κατά το καλοκαίρι.

Είναι σημαντικό να τονισθεί ότι η δωρεά αίματος δεν περιέχει κανένα κίνδυνο για τον αιμοδότη και είναι σχεδόν εντελώς ανώδυνη. Δεν υπάρχει κανένας κίνδυνος ο αιμοδότης να μολυνθεί με οποιαδήποτε ασθένεια, όπως το AIDS, η ηπατίτιδα και άλλες. Αντιθέτως, όμως, δεν υπάρχει μεγαλύτερη τραγική ειρωνεία από την περίπτωση ανθρώπου που λαμβάνει αίμα για να σωθεί η ζωή του, αλλά αντί γι' αυτό μολύνεται με σοβαρή, ίσως θανάσιμη ασθένεια. (Λαζάρου, 2000)

9.2 Οργάνωση της υπηρεσίας αιμοδοσίας

Η οργάνωση της αιμοδοσίας στην Ελλάδα στηρίζεται στο θεσμό της εθελοντικής προσφοράς, μη αμειβόμενης. Το προσφερόμενο αίμα και τα παράγωγά του διατίθενται δωρεάν.

Την αποκλειστική αρμοδιότητα και ευθύνη για την οργάνωση της Αιμοδοσίας την ενημέρωση του λαού, με βάση τις διεθνώς αρχές για τη συλλογή, εργαστηριακό έλεγχο, συντήρηση, διάθεση και διαχείριση του αίματος και των παραγώγων του, έχει το ΥΠΟΥΡΓΕΙΟ ΥΓΕΙΑΣ ΠΡΟΝΟΙΑΣ ΚΑΙ ΚΟΙΝΩΝΙΚΩΝ ΑΣΦΑΛΙΣΕΩΝ.

Την αρμοδιότητά του αυτή ασκεί με την Διεύθυνση Αιμοδοσίας, το Εθνικό Κέντρο Αιμοδοσίας και τις Περιφερειακές Υπηρεσίες Αιμοδοσίας, δηλαδή, τα Κέντρα και τους Σταθμούς Α και Β τάξης.

Κέντρα Αιμοδοσίας:

Έχουν έδρα Περιφερειακά ή Νομαρχιακά Νοσοκομεία και φέρουν κατά αποκλειστικότητα όλο το βάρος της αιμοδοσίας. Έχουν στόχο:

- § Την κάλυψη των αναγκών του πληθυσμού σε αίμα και παράγωγα αίματος.
- § Το συντονισμό του έργου όλων των Σταθμών.
- § Την εκπαίδευση όλου του προσωπικού των Σταθμών.
- § Την έρευνα σε θέματα που αφορούν την αιμοδοσία.
- § Την μελέτη και αντιμετώπιση νοσημάτων του αίματος.

Σταθμοί αιμοδοσίας:

Ανήκουν στα Κέντρα Αιμοδοσίας με σκοπό την κάλυψη των αναγκών σε αίμα και παράγωγα των Νοσοκομείων, στα οποία εδρεύουν αλλά και άλλων τοπικών αναγκών.

Έχουν ως αποστολή:

- ⊗ Τη λήψη, συντήρηση και εργαστηριακό έλεγχο του αίματος.
- ⊗ Παρασκευή παραγωγών, συμπυκνωμένων και πλυμένων ερυθρών αιμοσφαιρίων, αιμοπεταλίων, καθώς και πλάσματος υγρού και κατεψυγμένου.
- ⊗ Διενέργεια μετάγγισης του αίματος και παραγώγων του.
- ⊗ Την μελέτη των συμβάντων κατά την μετάγγιση αίματος ή παραγώγων και των περιπτώσεων ανοσοποίησης.
- ⊗ Την ανάπτυξη ερευνητικού έργου.
- ⊗ Την τήρηση αρχείου εθελοντών αιμοδοτών.

Κινητά συνεργεία εξωτερικών αιμοληψιών:

Μονάδα της Υπηρεσίας Αιμοδοσίας, όπου πραγματοποιεί αιμοληψίες στον τόπο διαμονής ή εργασίας των αιμοδοτών. Έτσι προσφέρει οικονομία χρόνου και χρήματος στον Αιμοδότη και από την άλλη δίνει λύση στην ανάγκη της υλοποίησης μαζικών αιμοληψιών στην Υπηρεσία Αιμοδοσίας, καθώς και κάλυψη των αναγκών σε περιόδους έλλειψης (π.χ. θερινές διακοπές, όπου η Αιμοδοσία μπορεί να φτάσει μέχρι τα θέρετρα των παραθεριστών). (Τσεβρένης Ι., 1991)

9.3 Προσέλκυση εθελοντών αιμοδοτών

Εθελοντική αιμοδοσία σημαίνει ότι: ο εθελοντής αιμοδότης προσφέρει εθελοντικά αίμα χωρίς κανενός είδους πειθαναγκασμό, ανώνυμα, χωρίς αμοιβή ή αντάλλαγμα, την ώρα που ο αιμοδότης αισθάνεται καλά και όχι την ώρα της ανάγκης. Ο αιμοδότης αντιλαμβάνεται την αιμοδοσία ως κοινωνικό χρέος και συμμετέχει ενεργά για την επίλυση ενός κοινωνικού προβλήματος. (Σπηλιωτακάρα Α., 1998)

Συχνά ο φόβος, η άγνοια ή η κακή πληροφόρηση γίνονται εμπόδια σε πολλούς να γίνουν αιμοδότες. Η εθελοντική αιμοδοσία και μάλιστα σε τακτά χρονικά διαστήματα είναι μια ευγενής προσφορά αγάπης και θυσίας προς το συνάνθρωπό μας. Όταν αυτό γίνει συνείδηση για τον κάθε Έλληνα πολίτη θα λυθούν πολλά προβλήματα που αντιμετωπίζονται ιδιαίτερα στα μεγάλα Νοσηλευτικά ιδρύματα. (Αθανάτου Κ., 1992)



Για να κερδίσουμε αλλά και να δικαιώσουμε την εμπιστοσύνη, την κατανόηση και την συνεργασιμότητα κάθε αιμοδότη, είναι πρωταρχικής σημασίας ο ρόλος του προσελκυστή εθελοντή αιμοδότη. (Μακρής Κ., 1998)

Ο προσελκυστής εθελοντής αιμοδότης πρέπει:

1. Γνωρίζει, αναγνωρίζει, κατανοεί και σέβεται τις ανάγκες των αιμοδοτών.
 - Κατανόηση των αναστολών, φόβων και της όποιας πιθανής άγνοιάς τους. Έγκυρη και αντικειμενική πληροφόρηση.
 - Σεβασμός προς την τόσο σημαντική ανθρωπιστική προσφορά τους.
 - Ηθική επιβράβευση και αναγνώριση του κοινωνικού τους ρόλου. (Ελληνική αιματολογική εταιρία, 1993)
2. Ενεργεί συστηματικά, βάση συγκεκριμένων στόχων.

§ Συντονίζει και εντείνει τις προσπάθειες ευαισθητοποίησης του συγγενικού περιβάλλοντος των ασθενών, ώστε να συντελέσει στην αύξηση του ποσοστού μεταστροφής των αιμοδοτών αυτών σε τακτικούς εθελοντές αιμοδότες.

§ Οργανώνει εκδηλώσεις ενημέρωσης και ευαισθητοποίησης του γενικού πληθυσμού.

§ Συγκροτεί ομάδες εθελοντών αιμοδοτών.

§ Ενθαρρύνει, δραστηριοποιεί, διατηρεί τους ήδη εθελοντές αιμοδότες.

§ Εφαρμόζει ειδικές τακτικές, προσεγγίζει ιδιαίτερα ευαίσθητων ομάδων αιμοδοτών όπως είναι οι προσωρινά ακατάλληλοι αιμοδότες και οι για πρώτη φορά προσερχόμενοι αιμοδότες.

3. Εφαρμόζει κατάλληλη μεθοδολογία επικοινωνίας με τους αιμοδότες.

✚ Διαμορφώνει το μήνυμά του κατάλληλα, ώστε να ανταποκρίνεται στο γνωστικό επίπεδο, την ψυχολογική κατάσταση και τις ανάγκες κάθε αιμοδότη.

✚ Πραγματοποιεί βασικές διακρίσεις μεταξύ του τι είναι γνωστό και τι άγνωστο στον αιμοδότη καθώς και μεταξύ του τι χρειάζεται και τι θέλει να μάθει ο αιμοδότης. Με τον τρόπο αυτό ο προσελκυστής είναι σε θέση να διορθώσει τυχόν παραπληροφόρηση να συμπληρώσει όποια κενά στην ενημέρωση του αιμοδότη, αλλά και να ελέγξει τι έχει γίνει κατανοητό. (Ελληνική αιματολογική εταιρία, 1998)

✚ Κάνει ερωτήσεις που ενθαρρύνουν τους αιμοδότες να απαντήσουν με ειλικρίνεια.

4. Δημιουργεί φιλική ατμόσφαιρα διαλόγου με τον αιμοδότη.

Συγκεκριμένα:

- Υποδέχεται τον αιμοδότη διακριτικά με ευχάριστη διάθεση.
- Ακούει προσεκτικά τον αιμοδότη.
- Απευθύνεται στον αιμοδότη με ευγένεια, λεπτότητα, σεβασμό.
- Εκφράζεται απλά, με καθαρή άρθρωση και ήρεμη, εκφραστική φωνή.
- Εμπνέει εμπιστοσύνη και σταθερότητα.

5. Εμπεδώνει διαπροσωπική σχέση μεταξύ της υπηρεσίας αιμοδοσίας και αιμοδοτών.

Στο στάδιο αυτό αυτό καταξιώνεται το πολυδιάστατο έργο του προσελκυστή, το οποίο βαθμιαία εξελίσσεται από το γνωστικό στάδιο ενημέρωσης τους και δημιουργία αιμοδοσιακής συνείδησης. (Πιτταδάκη Τ., 1993)

9.4 Επιλογή αιμοδοτών

Η επιλογή αιμοδοτών γίνεται από καλά εκπαιδευμένο και επαγγελματικά καταρτισμένο προσωπικό και έχει σαν σκοπό την ασφάλεια του αιμοδότη και του δέκτη (ασθενή). Η αιμοδοσία διαθέτει έντυπα << Ιστορικό Αιμοδότη >> , στα οποία κάθε φορά καταγράφονται ορισμένες πληροφορίες που αφορούν το δότη και είναι απαραίτητες για την τακτοποίηση και την μελλοντική επικοινωνία μας μαζί του.

Οι πληροφορίες που είναι πολύ απαραίτητες γι' αυτό το σκοπό είναι:

1. Ημερομηνία προσέλευσης για Αιμοδοσία
2. Ονοματεπώνυμο και πατρώνυμο
3. Διεύθυνση κατοικίας και εργασίας
4. Τηλέφωνο κατοικίας και εργασίας
5. Φύλο
6. Ηλικία (οι αιμοδότες πρέπει να είναι ηλικίας 18 – 65 ετών. Για άτομα ηλικίας 17 ετών απαιτείται η συγκατάθεση γονέων πριν δώσουν αίμα, ενώ για αιμοδότες που δίνουν για πρώτη φορά το ανώτερο όριο ηλικίας είναι 60).
7. Επάγγελμα
8. Εγγραφή συγκατάθεση Αιμοδότη, ότι δέχεται να δώσει αίμα και να εξεταστεί το αίμα για μεταδοτικά νοσήματα. Η συγκατάθεση περιλαμβάνει στο Ιστορικό του Αιμοδότη, είναι απαραίτητο δε, να αντιληφθεί ο αιμοδότης τη χρησιμότητα της ή να ζητήσει διευκρινήσεις σε περίπτωση που δεν τη κατανοεί.
9. Ημερομηνία και τόπος αιμοδοσίας (πρέπει να έχουν περάσει λιγότερο 8 εβδομάδες από την τελευταία αιμοδοσία).

Κάποια επιπρόσθετα στοιχεία μπορεί να είναι χρήσιμα σε ορισμένες περιπτώσεις όπως:

- Στοιχεία που αφορούν τον αριθμό μητρώου και τον φορέα έκδοσης της κάρτας του εθελοντή, είναι απαραίτητα σε περίπτωση χρήσης συστήματος υπολογιστή.

A) Το όνομα του ασθενούς για το οποίο δίνεται αίμα σε περίπτωση κατευθυνόμενης αιμοδοσίας.

B) Ιδιαίτερα χαρακτηριστικά του δότη (πληροφορίες που αφορούν την ομάδα αίματος ή άλλα στοιχεία σχετικά) παρέχουν στην Αιμοδοσία τη δυνατότητα ορθολογικότερης χρήσης του αίματος.

Η λήψη ιατρικού ιστορικού αποτελεί σημαντικό μέρος της επιλογής του Αιμοδότη. Οι ερωτήσεις του ιατρικού ιστορικού, πρέπει να γίνονται από καλά εκπαιδευμένο προσωπικό σε ιδιαίτερο χώρο και να διασφαλίζεται ο Αιμοδότης για την πιστή εφαρμογή του απορρήτου. Ο Αιμοδότης πρέπει να έχει την ευκαιρία να συζητήσει με τον γιατρό της Αιμοδοσίας προβλήματα υγείας ή άλλους λόγους οι οποίοι θέτουν πιθανόν σε κίνδυνο την ασφάλεια του ίδιου ή του δέκτη (ασθενούς).

Σε περίπτωση απόρριψης πρέπει να δίνονται οι απαραίτητες ιατρικές πληροφορίες και εξηγήσεις που αφορούν την αιτία και την διάρκεια της απόρριψης. Ο Αιμοδότης πρέπει να ενθαρρύνεται να επισκεφθεί και πάλι την Αιμοδοσία όταν εκλείπει ο λόγος της απόρριψης.

Οι ερωτήσεις που συζητιούνται με τον αιμοδότη αφορούν τα εξής θέματα:

- Προηγούμενη αιμοδοσία
- Προηγούμενη αναβολή
- Κύηση
- Χειρουργικές επεμβάσεις
- Σοβαρά νοσήματα (καρδιάς, πνεύμονες, νεφρών, ήπατος)
- Λιποθυμικά επεισόδια, σπασμοί
- Αιμορραγικές διαθέσεις
- Φάρμακα
- Μεταδοτικά νοσήματα (Ηπατίτιδες, AIDS, Ελονοσία)
- Εμβολιασμοί
- Γενική κατάσταση υγείας

Ακόμα και ο αιμοδότης εξετάζεται για αρτηριακή πίεση, αιματοκρίτη, αιμοσφαιρίνη, σφυγμό, βάρος, πιθανές δερματικές αλλοιώσεις στο σημείο φλεβοκέντησης καθώς και τη φυσική κατάσταση. (Φερτάκης Α., 1991)

Κλινική εξέταση αιματοδότη:

Ο εργαστηριακός και κλινικός έλεγχος για τη διαλογή του δότη περιλαμβάνει τα ακόλουθα:

- Γενική εξέταση αίματος
- Ζωτικά σημεία
- Διενέργεια κλινικής εξέτασης με ιδιαίτερη προσοχή για την ανεύρεση πιθανών σημείων κάποιας ασθένειας, επίδρασης λόγω υπέρχρησης φαρμάκων ή αλκοόλ,

σημάδια από βελόνα που υποδηλώνουν ενδοφλέβια χρήση ναρκωτικών, AIDS ή άλλες συναφείς νόσους και έλεγχο για δερματικές λοιμώξεις.

- Εργαστηριακές εξετάσεις για τις 2 βασικές μορφές ηπατίτιδας (Β και Ο), για τον ανθρώπινο ιό ανοσοανεπάρκειας (HIV) και τη σύφιλη. (Κωστάκης Αλ., 2007)

9.5 Διαδικασία αιμοληψίας

Πριν αρχίσει η φλεβοκέντηση:

1. Βεβαιωθείτε ότι το ονοματεπώνυμο του αιμοδότη είναι ταυτόσημο με το αναγραφόμενο στην κάρτα του.
2. Κολλήστε τους αριθμούς της εξάδας από την κάρτα του αιμοδότη στον ασκό αίματος και στα σωληνάρια για τα δείγματα αίματος του αιμοδότη. Η διαδικασία αυτή πρέπει να γίνεται αφού ο αιμοδότης ξαπλώσει στη ειδική πολυθρόνα αιμοληψίας, ώστε να αποφεύγονται τα λάθη.
3. Βεβαιωθείτε ότι τα σωληνάρια που συνοδεύουν τον ασκό έχουν τον ίδιο αριθμό με αυτόν.

Διαδικασία αιμοληψίας:

Με ήρεμες και λεπτές κινήσεις εφαρμόζεται στον βραχίονα του δότη πιεστικός επίδεσμος και επιλέγεται την κατάλληλη φλέβα, αφού ελεγχθούν και οι δύο βραχίονες. Μετά την επιλογή της κατάλληλης φλέβας, προετοιμάζεται στο σημείο φλεβοκέντησης. Δεν υπάρχει τρόπος πλήρους αντισηψίας του δέρματος, αλλά κάθε φορά θα πρέπει να καταβάλλεται η μεγαλύτερη προσπάθεια έτσι ώστε να εξασφαλίζεται η ασηψία του ασκού. Μετά την προετοιμασία του δέρματος η φλέβα δεν πρέπει να ξαναψηλαφάται.

Ο ασκός ελέγχεται για τυχόν ελαττώματα πριν την αιμοληψία. Κατά την διάρκεια της αιμοληψίας ελέγχεται συνεχώς ο βραχίονας του δότη για την καλή κατάσταση του ελαστικού επιδέσμου και τη θέση της βελόνας μέσα στην φλέβα. Συγχρόνως ελέγχεται η όψη του δότη.

Η ροή του αίματος πρέπει να είναι κανονική και συνεχής και να γίνεται συνεχής ανακίνηση του λαμβανόμενου αίματος. Αφού γεμίσει ο ασκός με την προκαθορισμένη ποσότητα αίματος, διακόπτουμε τη ροή τοποθετώντας αιμοστατική λαβίδα σε μικρή απόσταση από την βελόνα φλεβοκέντησης και λύνουμε τον ελαστικό επίδεσμο. Με κατάλληλα υλικά, κλείνεται με ασφάλεια ο σωλήνας, κόβεται ο

σωλήνας μεταξύ λαβίδας και κλιπ και αποδεσμεύεται ο ασκός. Στη συνέχεια ανοίγοντας τη λαβίδα, λαμβάνεται δείγματα αίματος στα σωληνάρια και αφαιρούμαι την βελόνα από την φλέβα. Καθόλη τη διάρκεια της αιμοληψίας, συνίσταται η κάλυψη της βελόνας με αποστειρωμένη γάζα.

Η διαδικασία αιμοληψίας διαρκεί μόνο 10 λεπτά. Σε κάθε αιμοδοσία λαμβάνεται από τον αιμοδότη ποσότητα αίματος 300κυβ.εκατ. Το αίμα αυτό το αναπληρώνει ο οργανισμός μέσα σε 1 ώρα. Ο αιμοδότης πρέπει να προσφέρει αίμα τουλάχιστον 2 – 4 φορές το χρόνο.

9.6 Φροντίδα του αιμοδότη μετά την αιμοληψία

✚ Ελέγχεται ο βραχίονας και το σημείο φλεβοκέντησης και τοποθετείται αποστειρωμένη γάζα και πιεστικός επίδεσμος.

✚ Ο αιμοδότης παραμένει στην πολυθρόνα της αιμοληψίας για 10 – 15' και κάτω από στενή παρακολούθηση.

✚ Τέλος, οδηγείται, στο ειδικό χώρο όπου του προσφέρεται αναψυκτικό και ταυτόχρονα δίδονται οι κατάλληλες οδηγίες.

Δεν ξεχνάμε ποτέ να ευχαριστήσουμε τον αιμοδότη για την προσφορά του και να προσπαθήσουμε να τον πείσουμε να την επαναλάβει. (Αδαλή Ε., 1995)

ΣΥΜΒΟΥΛΕΣ ΓΙΑ ΤΟΝ ΑΙΜΟΔΟΤΗ

Μετά την αιμοληψία σας παρακαλούμε:

1. Μην καπνίζετε για 1 ώρα αν είστε καπνιστής. Μην οδηγείτε για 1 ώρα.
2. Πιείτε περισσότερα υγρά τις 4 πρώτες ώρες από ότι συνήθως.
3. Μην πιείτε οινόπνευματώδη, παρά μετά από 6 ώρες και αφού πάρετε το κανονικό σας γεύμα.
4. Βγάλτε το λευκοπλαστ ή τον επίδεσμο από το χέρι 2 – 3 ώρες.
5. Αν αισθανθείτε ζάλη, ξαπλώστε ή καθίστε με το κεφάλι ανάμεσα στα γόνατά σας.
6. Μπορείτε να προσφέρετε αίμα μετά από 3 μήνες.
7. Μπορείτε άφοβα και ακίνδυνα να δίνεται αίμα 3 – 4 φορές το χρόνο.(Μπενάκη, 2005)

ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

ΥΛΙΚΟ-ΜΕΘΟΔΟΣ

Μεθοδολογική προσέγγιση

Η παρούσα έρευνα είναι μελέτη επισκόπησης. Απώτερος σκοπός της μελέτης είναι να διερευνήσει, με βάση συγκεκριμένα κριτήρια, την ζωή, την ψυχολογία αλλά και τις κοινωνικοοικονομικές επιπτώσεις των θαλασσαιμικών, καθώς και τον ρόλο της Νοσηλευτικής.

Τα εργαλεία της έρευνας

Για τη συλλογή των ερευνητικών δεδομένων της έρευνας έγινε χρήση ενός ερευνητικού εργαλείου:

§ Το ερευνητικό εργαλείο είναι το ερωτηματολόγιο αποτελούμενο από ερωτήσεις κλειστού τύπου. Η τελική διαμόρφωση του ερωτηματολογίου πραγματοποιήθηκε με βάση τα ερευνητικά ερωτήματα.

§ Στάδια υλοποίησης της έρευνας: Τα στάδια μέσα από τα οποία ολοκληρώθηκε η ερευνητική διαδικασία είναι τα παρακάτω:

1. Καθορισμός δείγματος και επιλογή μεθοδολογίας.
2. Σχεδιασμός των ερευνητικών εργαλείων (ερωτηματολόγιο).
3. Κυρίως ερευνητική μελέτη.
4. Κωδικοποίηση – ανάλυση δεδομένων.

Έτσι, ως προς τη συλλογή πληροφοριών, η προσέγγιση της έρευνας ήταν ποσοτική, εφόσον μερικές πληροφορίες ποσοτικοποιούνται.

Οι ερευνητικοί άξονες

Τα ερευνητικά ερωτήματα της παρούσας πτυχιακής εργασίας θα κινηθούν σε δύο κύριους άξονες.

1^{ος} άξονας: Διερεύνηση της της ψυχολογικής, κοινωνικής αλλά και οικονομικής κατάστασης των ασθενών που πάσχουν από θαλασσαιμία.

2^{ος} Άξονας: Διερεύνηση των απόψεων του δείγματος ως προς το αν θεωρούν αναγκαία την ύπαρξη του νοσηλευτή κατά την χρόνια θεραπεία τους και πως το κράτος βοηθάει στην ζωή τους.

Με βάση τους παραπάνω άξονες, συντάχθηκε το ερωτηματολόγιο, το οποίο περιλαμβάνει 35 ερωτήσεις κλειστού τύπου.

Οι 31 ήταν πολλαπλής επιλογής εκτός από την συμπλήρωση της ηλικίας, της ηλικίας διάγνωσης της νόσου, τον τύπο θαλασσαιμίας και μία ερώτηση που έδινε την ευκαιρία στο δείγμα να συμπληρώσει κάτι που το απασχολεί. Οι ερωτήσεις έγιναν κλειστού τύπου, διότι οι έρευνες ποσοτικού χαρακτήρα σύμφωνα με την έρευνα στηρίζονται σχεδόν αποκλειστικά σε κλειστές ερωτήσεις, καθώς οι εκ των προτέρων κωδικοποιημένες απαντήσεις διευκολύνουν την ποσοτικοποίηση των στοιχείων.

Η επιλογή των δεδομένων της έρευνας

Ο πληθυσμός-στόχος της έρευνας εντοπίστηκε με την απλή τυχαία δειγματοληψία, τον οποίο αποτελούν ασθενείς από τα εξής νοσοκομεία:

- § Πάτρα, Νοσοκομείο Παίδων Καραμανδάνειο
- § Θεσσαλονίκη, Γενικό Νοσοκομείο Ιπποκράτειο
- § Θεσσαλονίκη, Γενικό Νοσοκομείο ΑΧΕΠΑ

Δείγμα

Το δείγμα της έρευνας που χρησιμοποιήθηκε αφορά 350 ασθενείς με θαλασσαιμία, ενώ η μέθοδος επιλογής του δείγματος ήταν η απλή τυχαία δειγματοληψία, γιατί μόνο έτσι μπορεί να διατηρηθεί η αντιπροσωπευτικότητα του πληθυσμού, αλλά και να τηρηθούν οι κανόνες και οι περιορισμοί της στατιστικής αξιοπιστίας.

Η εγκυρότητα και η αξιοπιστία της έρευνας εξασφαλίστηκαν με βάση συγκεκριμένα κριτήρια:

- § Το δείγμα να είναι αντιπροσωπευτικό του πληθυσμού γιατί επιλέχθηκε με βάση την απλή τυχαία δειγματοληψία.
- § Τα στοιχεία δε θα αλλοιωθούν, επειδή άτομα όπως υπεύθυνοι γιατροί και διευθύνουσες από τις Μονάδες Μεσογειακής Αναιμίας ανέλαβαν την αυστηρή συμπλήρωση τους και την κράτηση απορρήτου.
- § Η συλλογή των δεδομένων θα γίνει με ερωτήσεις κλειστού τύπου και η ανάλυση τους θα είναι ποσοτική.

Η όλη ερευνητική διαδικασία θα δομηθεί έτσι ώστε τα παραπάνω να εξασφαλισθούν.

Η διαδικασία της συλλογής των δεδομένων

Ερωτηματολόγιο

Για να αυξηθεί ο βαθμός εγκυρότητας περιεχομένου, το ερωτηματολόγιο όπως ήδη τονίσθηκε, συντάχθηκε με βάση τους ερευνητικούς άξονες.

Η έρευνα διενεργήθηκε από τον Σεπτέμβριο του 2009 έως τις αρχές Ιανουαρίου του 2010. Επίσης το ερωτηματολόγιο διανεμήθηκε και συλλέχθηκε από τους υπεύθυνου γιατρούς και διευθύνουσες των Μονάδων Μεσογειακής Αναιμίας, το οποίο είχε την μορφή που παρουσιάζεται στα Παραρτήματα.

Πριν την διαδικασία διανομής και λήψης των ερωτηματολογίων γινόταν μια μικρή εισαγωγή και ανάλυση του σκοπού της έρευνας, έτσι ώστε να δοθεί η απαραίτητη προσοχή και οι απαντήσεις να συμπληρωθούν με την απαραίτητη ειλικρίνεια και υπευθυνότητα.

Κωδικοποίηση και στατιστική ανάλυση των δεδομένων

Μετά την συλλογή των δεδομένων οι απαντήσεις κωδικοποιήθηκαν. Έγινε η εισαγωγή στοιχείων των στοιχείων στον ηλεκτρονικό υπολογιστή με την χρήση του πακέτου του SPSS 14.0. Μετά από κατάλληλη στατιστική επεξεργασία των ποσοτικών μεταβλητών, αναλύθηκαν οι σχέσεις των απαντήσεων, με βάση τα ατομικά και τα κοινωνικά χαρακτηριστικά των ερωτώμενων.

Συγκεκριμένα, η χρήση του SPSS στην έρευνα σήμερα, χρησιμοποιείται ευρέως από ερευνητικά κέντρα κ.λπ. και οι εφαρμογές του SPSS αφορούν τις διαδικασίες μετά από την συλλογή των δεδομένων, τα οποία αναλύονται για να βγουν ορισμένα αποτελέσματα. Για να γίνει αυτό ακολούθησε κάποια διαδικασία, η οποία συμπεριλαμβάνει τα παρακάτω στάδια, τα οποία περιλαμβάνει και η παρούσα έρευνα:

1. Κατοχύρωση των δεδομένων με αυστηρή αρίθμηση και καταγραφή των ερωτηματολογίων.
2. Έλεγχος των δεδομένων, για την αξιόπιστη καταχώρηση τους στο στατιστικό πρόγραμμα.
3. Διενέργεια στατιστικών ελέγχων.
4. Ανάλυση και μελέτη των αποτελεσμάτων.
5. Παρουσίαση των αποτελεσμάτων.

Αξιοπιστία-εγκυρότητα

Η εγκυρότητα και η αξιοπιστία της παρούσας έρευνας επιχειρήθηκε να εξασφαλιστεί με βάση τα συγκεκριμένα κριτήρια:

- § Το δείγμα ήταν αντιπροσωπευτικό του πληθυσμού.
- § Τα στοιχεία δεν αλλοιώθηκαν αφού τα ερωτηματολόγια διανεμήθηκαν και συλλέχθηκαν προσεκτικά.
- § Η συλλογή των δεδομένων έγινε κυρίως με ερωτήσεις κλειστού τύπου και η ανάλυσή τους ήταν ποσοτική.

Ανάλυση των δεδομένων στον Η/Υ

Κάθε πιθανή απάντηση σε μία ερώτηση κωδικοποιήθηκε με ένα ακέραιο αριθμό ανάλογα με τον αριθμό των δυνατών απαντήσεων. Έπειτα τα δεδομένα εισήχθησαν στον ηλεκτρονικό υπολογιστή ε μεταβλητές που η κάθε μία αντιπροσώπευε μία ερώτηση. Τα πρόγραμμα που χρησιμοποιήθηκε για την εισαγωγή των κωδικοποιημένων δεδομένων και τη στατιστική επεξεργασία τους ήταν το SPSS 14.0 για Windows. Τα αποτελέσματα που προέκυψαν συντάχθηκαν σε πίνακες, στους οποίους αναφέρεται το όνομα της μεταβλητής, καθώς και η αντίστοιχη ερώτηση στην οποία αναφέρεται. Επίσης αναφέρονται οι εξεταζόμενες ομάδες καθώς και τα σύνολα των απαντήσεων.

Με βάση τα παραπάνω έχουν εξαχθεί και τα συμπεράσματα από την παρούσα έρευνα, τα οποία και αναλύονται στην συζήτηση των αποτελεσμάτων αυτής.

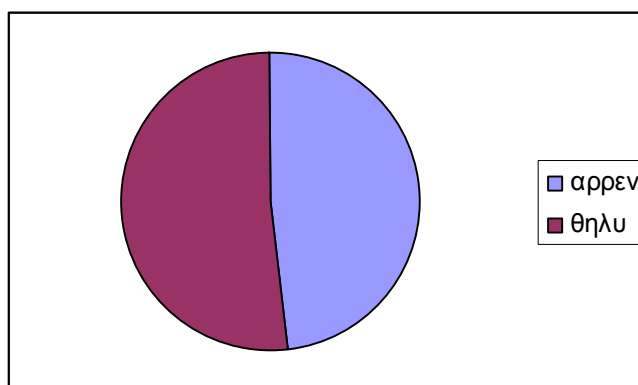
Οι περιορισμοί της έρευνας

Οι περιορισμοί που προέκυψαν κατά την διάρκεια της έρευνας ήταν: η άρνηση κάποιων ερωτηθέντων να απαντήσουν στο ερωτηματολόγιο. Καταβλήθηκε όμως κάθε συμπλήρωση του ερωτηματολογίου από τα ερωτηθέντα άτομα, έτσι ώστε τα αποτελέσματα της έρευνας να δώσουν την πληρέστερη και αντιπροσωπευτικότερη δυνατή εικόνα για το υπό διερεύνηση θέμα.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ ΕΡΕΥΝΑΣ

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 1

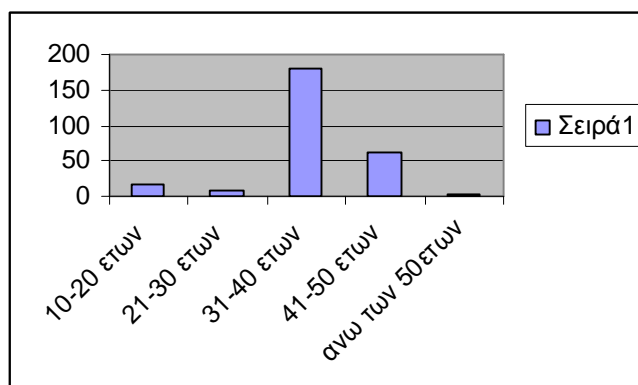
Κατανομή των 300 ερωτηθέντων ως προς το φύλο τους



Το 52% των ερωτηθέντων είναι άνδρες και το υπόλοιπο 48% είναι γυναίκες.

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 2

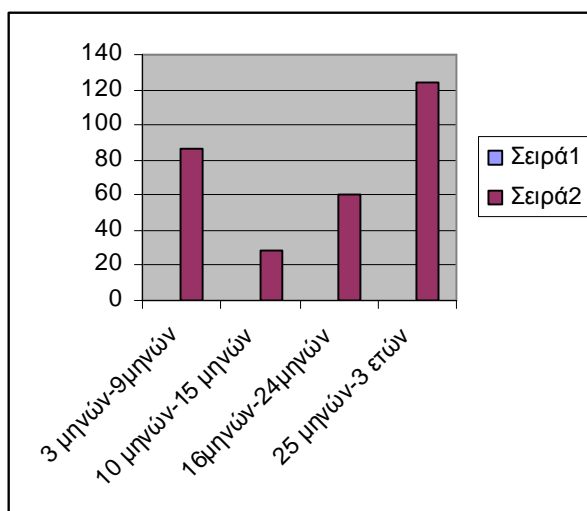
Κατανομή των 300 ερωτηθέντων σύμφωνα με την ηλικία τους



Το μεγαλύτερο ποσοστό 60,33% των ερωτηθέντων βρίσκεται στην ηλικία των 31-40 ετών, το 20,33% στην ηλικία των 41-50 ετών, το 13% στην ηλικία των 21-30 ετών, το 5,66% στην ηλικία των 10-20 ετών και το 0,66% στην ηλικία άνω των 50 ετών.

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 3

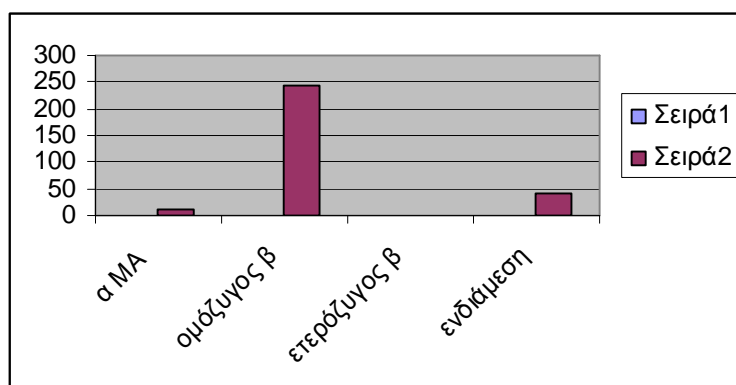
Κατανομή των 300 ερωτηθέντων σύμφωνα με την ηλικία της διάγνωσης της νόσου



Το 41,33% αναφέρει ότι η διάγνωση της νόσου έγινε στην ηλικία 25 μηνών-3 ετών, το 29% στην ηλικία 3-9 μηνών, το 20% στην ηλικία των 16-24 μηνών και το 9,66% στην ηλικία των 10-15 μηνών.

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 4

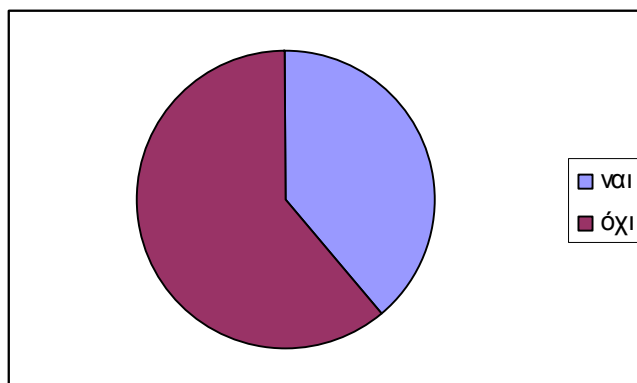
Κατανομή των 300 ερωτηθέντων σύμφωνα με τον τύπο της θαλασσαιμίας



Το 81,66% των ερωτηθέντων έχουν ομόζυγο β, το 14% των ερωτηθέντων έχουν ενδιάμεση και το 4,33% έχουν Μεσογειακή Αναιμία τύπου α. Ενώ ετερόζυγο β δεν έχει κανένας.

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 5

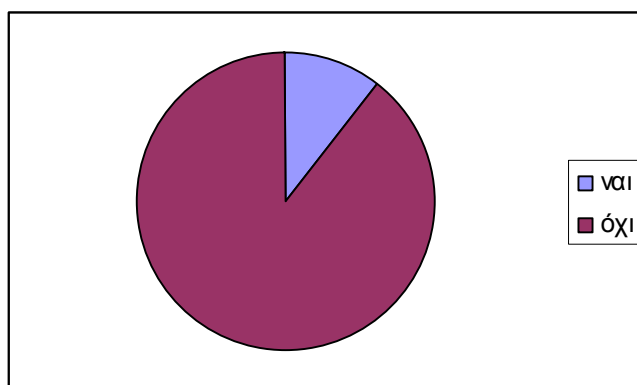
Κατανομή των 300 ερωτηθέντων σύμφωνα με το αν γνώριζαν οι γονείς τους πριν την γέννηση τους ότι είχαν το στίγμα.



Το 61% των γονιών των ερωτηθέντων δεν γνώριζε ότι είχε το στίγμα ενώ το 39% των γονιών των ερωτηθέντων γνώριζε ότι είχε το στίγμα πριν τη γέννηση του παιδιού τους.

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 6

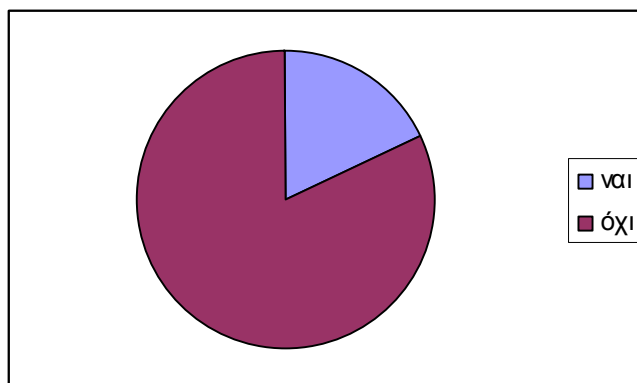
Κατανομή των 300 ερωτηθέντων σύμφωνα με το αν πάσχει άλλος αδελφός από αυτή την ασθένεια



Το 61% των ερωτηθέντων ανέφερε ότι πάσχει κι άλλος αδελφός από αυτή την ασθένεια ενώ το 39% των ερωτηθέντων ανέφερε ότι δεν πάσχει άλλος αδελφός από θαλασσαιμία.

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 7

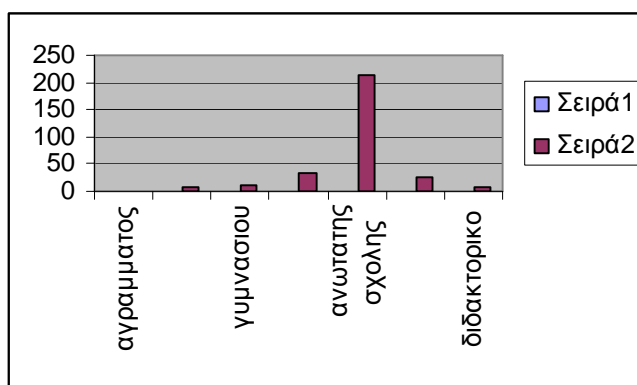
Κατανομή των 300 ερωτηθέντων σύμφωνα με το αν υπάρχει ασθενής με άλλη κληρονομική νόσο



Το 82% των ερωτηθέντων έχει ασθενή με άλλη κληρονομική νόσο ή αναπηρία στο σπίτι ενώ το 18% των ερωτηθέντων υποστηρίζει ότι δεν έχει.

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 8

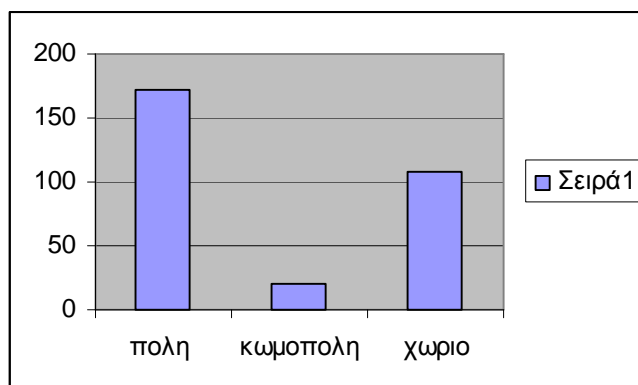
Κατανομή των 300 ερωτηθέντων σύμφωνα με τους γραμματικές τους γνώσεις



Το 71,33% των ερωτηθέντων έχουν τελειώσει κάποια Ανώτατη σχολή, το 10,66% έχει τελειώσει το Λύκειο, το 9% έχει κάνει Μεταπτυχιακό και το 3,66% έχει τελειώσει το Δημοτικό. Ενώ το 3% έχει κάνει Διδακτορικό και το 2,33% των ερωτηθέντων είναι αγράμματοι.

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 9

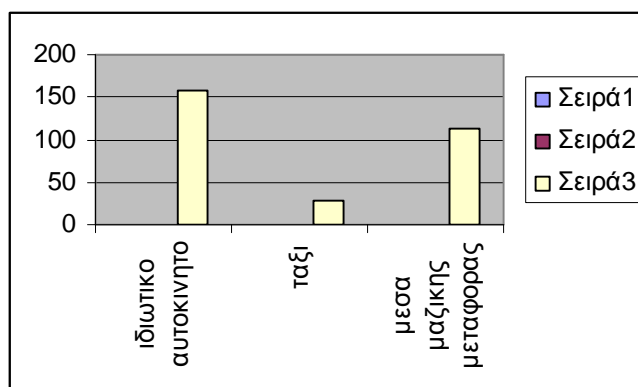
Κατανομή των 300 ερωτηθέντων σύμφωνα με τον τόπο τους μόνιμης κατοικίας τους



Το 57,33% των ερωτηθέντων κατοικεί στην πόλη, το 36% κατοικεί σε κάποιο χωριό και το 6,66% κατοικεί σε κωμόπολη.

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 10

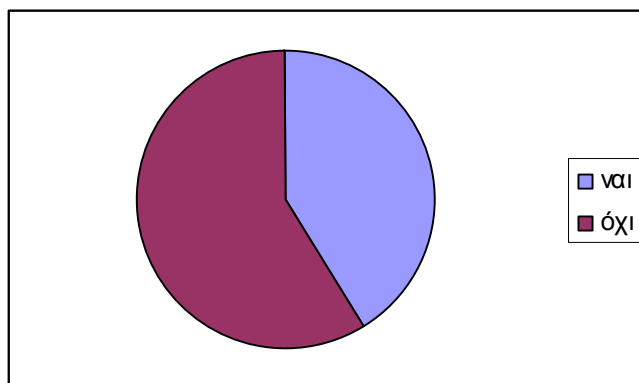
Κατανομή των 300 ερωτηθέντων σύμφωνα με τον τρόπο μεταφοράς στη μονάδα μεταγγίσεως



Το 52,33% των ερωτηθέντων πηγαίνει με ιδιωτικό αυτοκίνητο, το 38% πηγαίνει με κάποιο μέσο μαζικής μεταφοράς και το 9,66% πηγαίνει με ταξί.

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 11

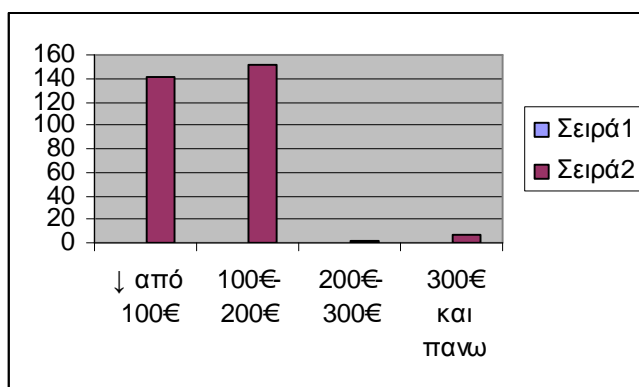
Κατανομή των 300 ερωτηθέντων σύμφωνα με το αν υπάρχει δυσκολία στις μετακινήσεις για το καθορισμένο ραντεβού της μετάγγισης



Το 59% των ερωτηθέντων δεν παρουσιάζουν κάποια δυσκολία ενώ το 41% δυσκολεύονται στις μετακινήσεις τους για το καθορισμένο ραντεβού για την μετάγγιση.

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 12

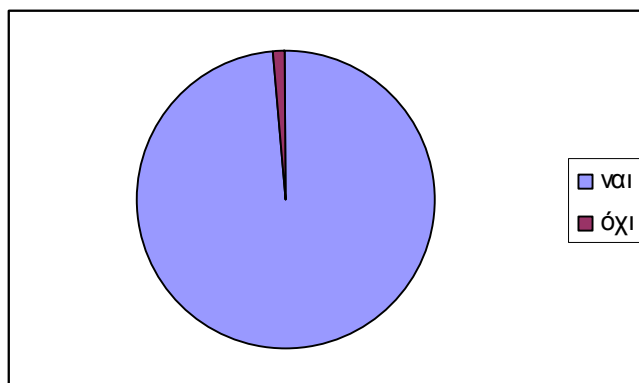
Κατανομή των 300 ερωτηθέντων σύμφωνα με το χρηματικό ποσό που ξοδεύουν για να γίνει η μεταφορά τους στην μονάδα



Το 50,33% των ερωτηθέντων ξοδεύει 100-200€, το 47,33 ξοδεύει κάτω από 100€, το 2% ξοδεύει από 300€ και πάνω και το 0,33% ξοδεύει από 200-300€

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 13

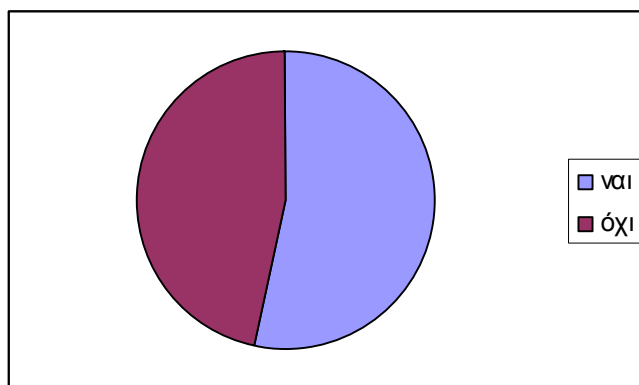
Κατανομή των 300 ερωτηθέντων σύμφωνα με το αν λαμβάνουν κάποιο οικονομικό βοήθημα από το κράτος



Το 99,33% των ερωτηθέντων λαμβάνει κάποιο οικονομικό βοήθημα από το κράτος, ενώ το 2,66% όχι.

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 14

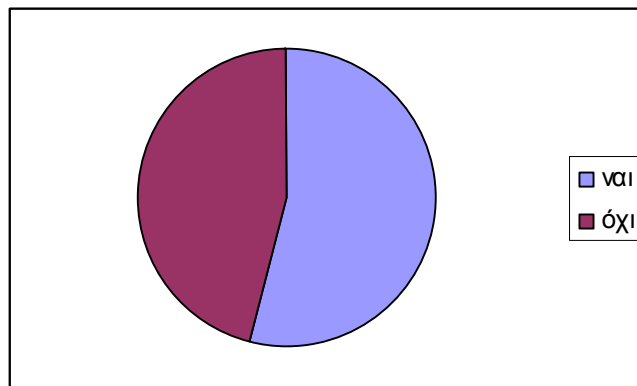
Κατανομή των 300 ερωτηθέντων σύμφωνα με τον μπορούν να ανταπεξέλθουν στις οικονομικές απαιτήσεις του προβλήματος τους



Το 53,33% των ερωτηθέντων μπορεί να ανταπεξέλθει στις οικονομικές απαιτήσεις του προβλήματος τους, ενώ το 46,66% όχι.

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 15

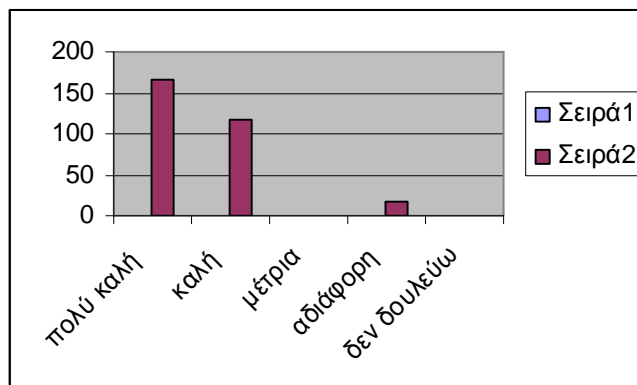
Κατανομή των 300 ερωτηθέντων σύμφωνα με τον μπορούν να ασχοληθούν με οποιοδήποτε επάγγελμα στο δημόσιο ή τον ιδιωτικό τομέα



Το 55% των ερωτηθέντων πιστεύουν πως μπορούν να ασχοληθούν με οποιοδήποτε επάγγελμα στο δημόσιο ή ιδιωτικό τομέα, ενώ το 45% απάντησε όχι.

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 16

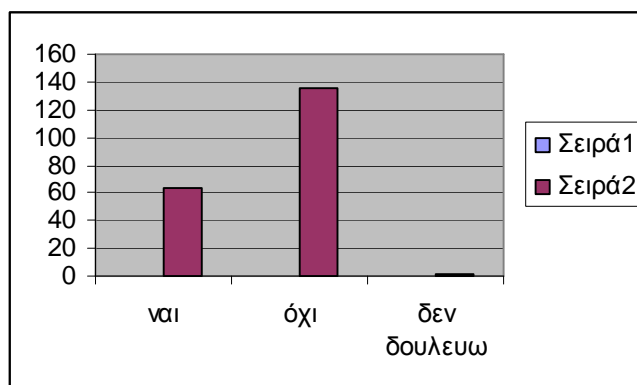
Κατανομή των 300 ερωτηθέντων σύμφωνα με την συμπεριφορά των συναδέλφων τους απέναντί τους



Το 55% των ερωτηθέντων την χαρακτηρίζει ως καλή την συμπεριφορά των συναδέλφων τους, το 38,66% την χαρακτηρίζει ως καλή και το 5,33% την χαρακτηρίζει ως αδιάφορη. Ενώ 0,33% χαρακτηρίζει την συμπεριφορά των συναδέλφων τους ως μέτρια και ένα ακόμα 0,33% δηλώνει ότι έχει δικιά του δουλειά.

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 17

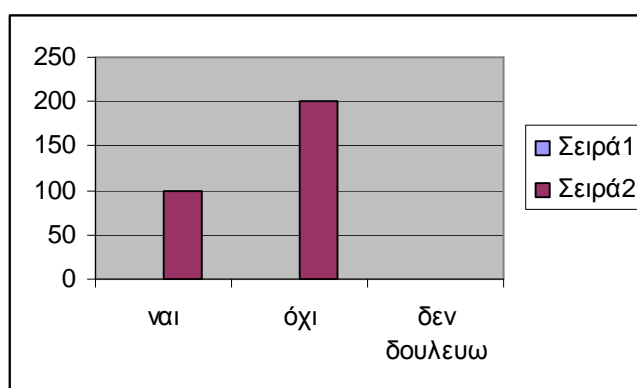
Κατανομή των 300 ερωτηθέντων σύμφωνα με το αν είναι εύκολο να απουσιάσουν από τον χώρο εργασίας τους για την καθορισμένη μετάγγιση



Το 51,33% των ερωτηθέντων δηλώνει ότι είναι εύκολο να απουσιάσουν από τον χώρο της εργασία τους για την καθορισμένη μετάγγιση, το 48,33% δηλώνει ότι δεν είναι εύκολο και το 0,33% δηλώνει ότι δεν δουλεύει.

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 18

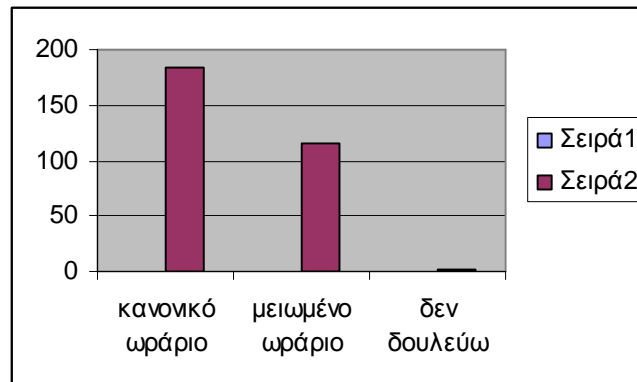
Κατανομή των 300 ερωτηθέντων σύμφωνα με το αν υπάρχουν άλλοι συνάδελφοι τους με θαλασσαιμία



Το 67% των ερωτηθέντων δηλώνει ότι δεν υπάρχουν άλλοι συνάδελφοι τους με θαλασσαιμία, το 32,66% δηλώνει ότι υπάρχουν κι άλλοι συνάδελφοι τους με θαλασσαιμία, ενώ το 0,33% δηλώνει ότι δεν εργάζεται.

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 19

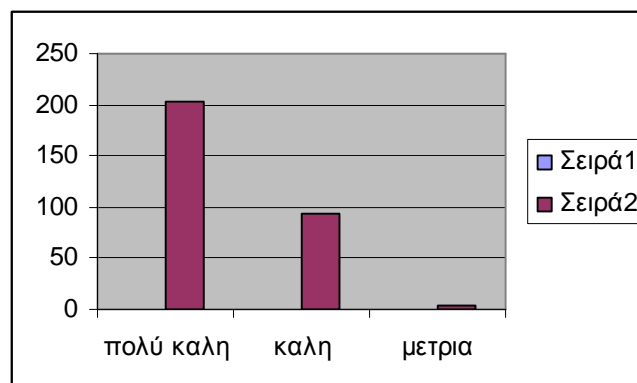
Κατανομή των 300 ερωτηθέντων με βάση το ωράριο στον χώρο εργασίας τους



Το 61% των ερωτηθέντων έχει κανονικό ωράριο, το 38,66% έχει μειωμένο ωράριο, ενώ το 0,33% δηλώνει ότι δεν δουλεύει.

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 20

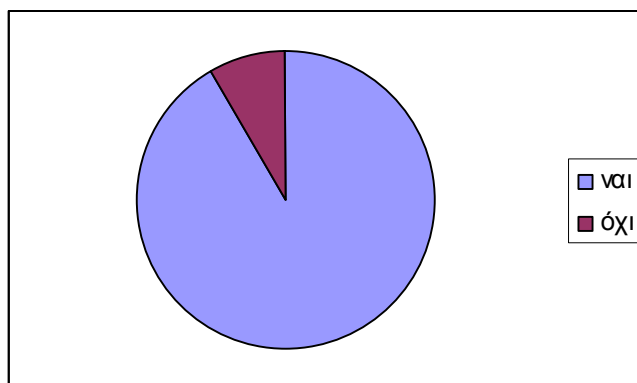
Κατανομή των 300 ερωτηθέντων με βάση τη σχέση με την οικογένεια τους



Το 67,66% δηλώνει ότι έχει πολύ καλή σχέση με την οικογένεια τους, το 31,33% δηλώνει ότι έχει καλή σχέση, ενώ το 1% των ερωτηθέντων δηλώνει ότι έχει μέτρια σχέση με την οικογένεια τους.

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 21

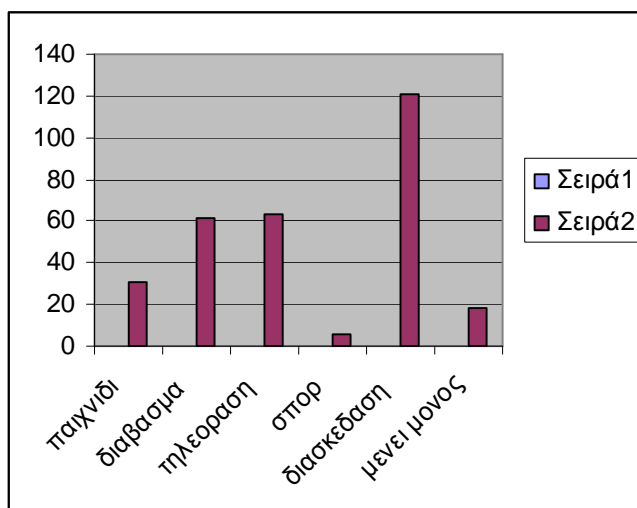
Κατανομή των 300 ερωτηθέντων με το αν τους ικανοποιεί η σχέση τους με το γύρω περιβάλλον



Το 91,66% των ερωτηθέντων είναι ικανοποιημένο από την σχέση του με το γύρω περιβάλλον, ενώ το 8,33% δεν είναι ικανοποιημένο.

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 22

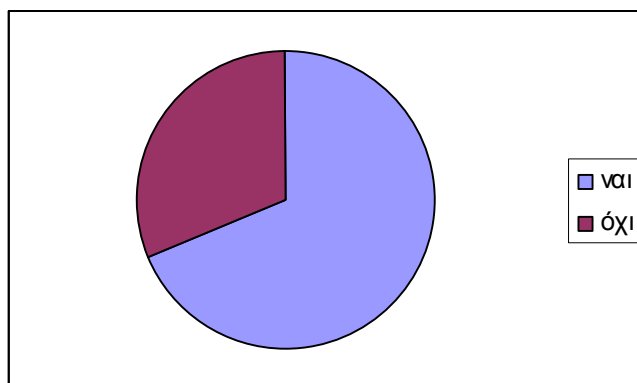
Κατανομή των 300 ερωτηθέντων σύμφωνα με το πώς απασχολούνται τις ελεύθερες ώρες τους



Το 40,33% προτιμάει να διασκεδάσει με φίλους, το 21% βλέπει τηλεόραση, το 20,33% δηλώνει ότι διαβάζει τον ελεύθερο του χρόνο. Ενώ το 10,33% προτιμάει να παίζει με φίλους και το 2% ασχολείται με κάποιο σπορ. Το 6% των ερωτηθέντων προτιμάει να μένει μόνο του.

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 23

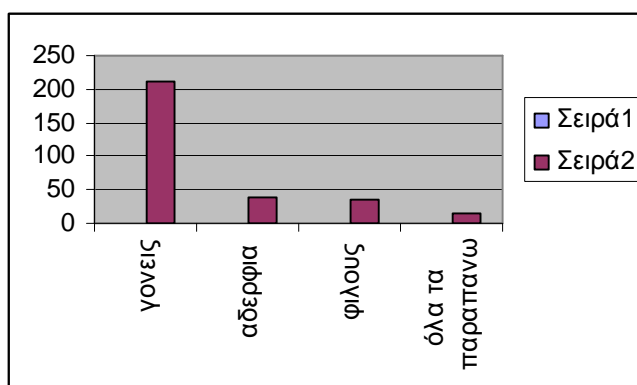
Κατανομή των 300 ερωτηθέντων με βάση το πόσο προσπαθούν οι γονείς τους για την ζωή τους



Το 68,66% των ερωτηθέντων δηλώνει ότι οι γονείς τους κάνουν προσπάθειες για να ζήσουν τα παιδιά τους όσο το δυνατόν μια πλήρη ζωή, ενώ το 31,33% δηλώνει το αντίθετο.

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 24

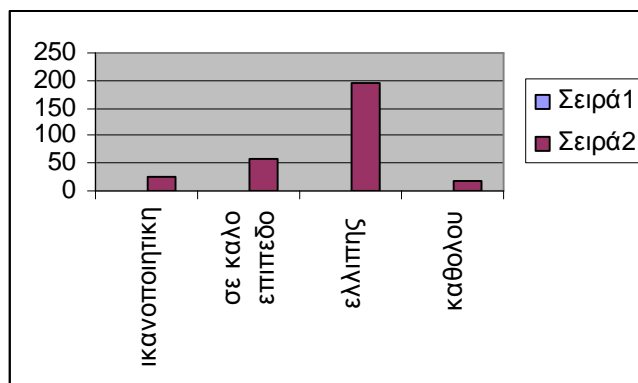
Κατανομή των 300 ερωτηθέντων με βάση την ψυχολογική υποστήριξη που δέχονται



Το 70% των ερωτηθέντων πιστεύει ότι δέχονται ψυχολογική υποστήριξη από τους γονείς τους, το 15% από τα αδέρφια τους και το 13% από τους φίλους τους. Ενώ το 2% πιστεύει ότι δέχεται ψυχολογική υποστήριξη από όλους τους παραπάνω.

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 25

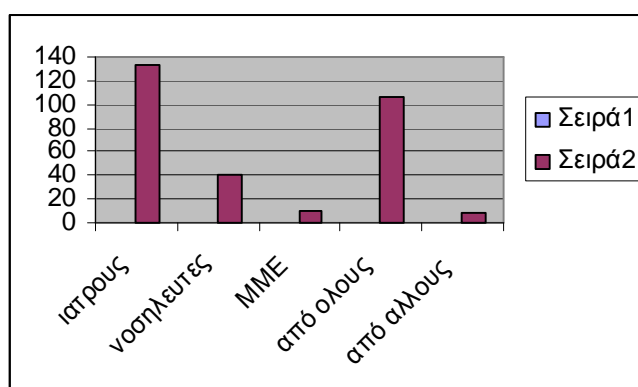
Κατανομή των 300 ερωτηθέντων με βάση το πόσο καλά ενημερωμένη είναι η κοινωνία για την θalasσαιμία



Το 65,66% των ερωτηθέντων πιστεύει ότι η ενημέρωση της κοινωνίας για την θalasσαιμία είναι ελλιπής, το 19,33% πιστεύει ότι η ενημέρωση είναι σε καλό επίπεδο, το 8,66% πιστεύει ότι η ενημέρωση είναι ικανοποιητική και το 6,33% πιστεύει ότι δεν υπάρχει καθόλου ενημέρωση.

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 26

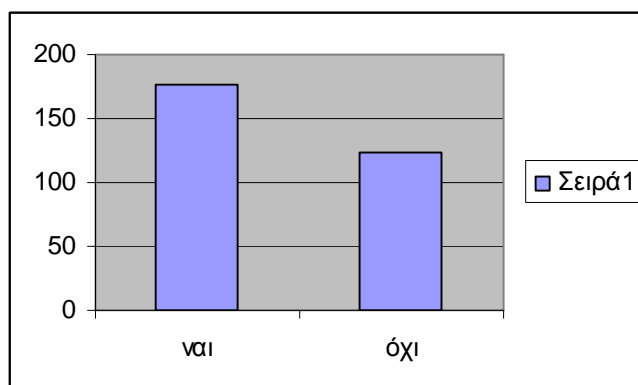
Κατανομή των ερωτηθέντων με βάση τους φορείς που ενημερώνονται σχετικά με την θalasσαιμία



Το 42,66% των ερωτηθέντων δηλώνει ότι ενημερώνεται από τους γιατρούς, το 37,33% δηλώνει ότι ενημερώνεται από τα ΜΜΕ και το 13,33% δηλώνει ότι ενημερώνεται από τους νοσηλευτές. Ενώ το 3,3% δηλώνει ότι ενημερώνεται από άλλους και ένα 3,3% δηλώνει ότι ενημερώνεται από όλους τους παραπάνω.

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 27

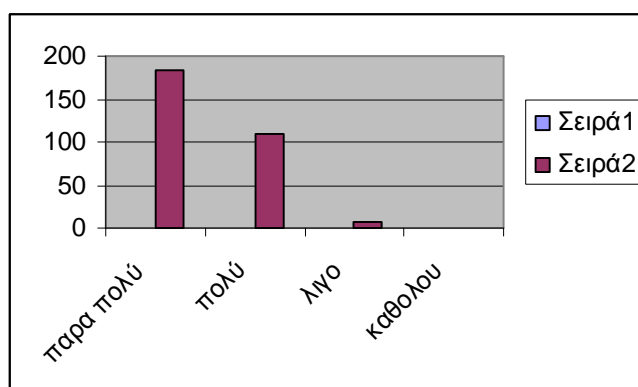
Κατανομή των 300 ερωτηθέντων με βάση την κάλυψη των αναγκών τους που υπάρχει από τα κέντρα



Το 58,66% των ερωτηθέντων πιστεύει πως υπάρχει κάλυψη από τα κέντρα, ενώ το 41,33% δηλώνει ότι δεν υπάρχει κάλυψη από τα κέντρα.

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 28

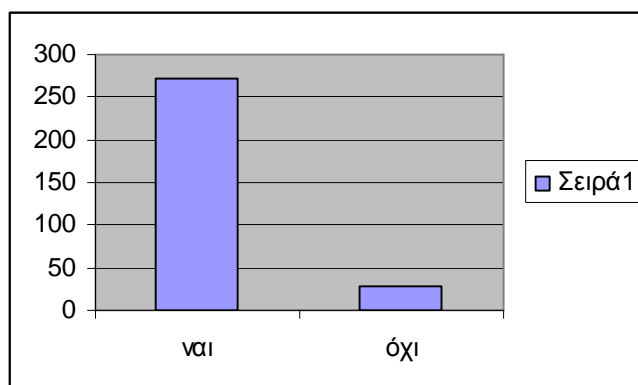
Κατανομή των 300 ερωτηθέντων με βάση την εκπαίδευση του νοσηλευτικού προσωπικού όσον αφορά την θαλασσαιμία



Το 61,33% των ερωτηθέντων πιστεύει ότι μπορεί πάρα πολύ να ανταπεξέλθει στις ανάγκες τους, το 36,66% πιστεύει ότι μπορεί πολύ να ανταπεξέλθει στις ανάγκες τους και 2% δηλώνει ότι η εκπαίδευση του νοσηλευτικού προσωπικού είναι τέτοια ώστε λίγο μπορεί να ανταπεξέλθει στις ανάγκες τους.

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 29

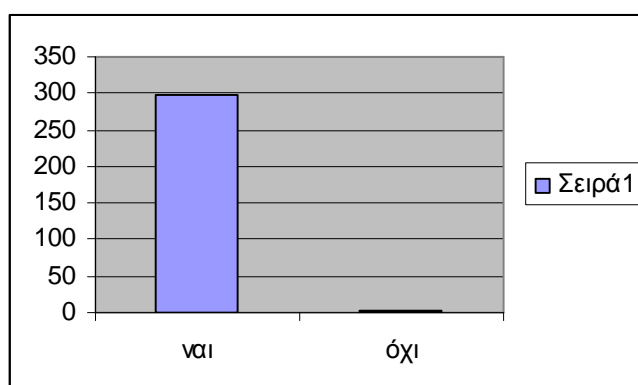
Κατανομή των 300 ερωτηθέντων σύμφωνα με το πόσο συνεργάσιμο είναι το ιατρικό και το νοσηλευτικό προσωπικό για να φέρουν εις πέρας το έργο τους



Το 90,66% των ερωτηθέντων δηλώνει ότι το ιατρικό και νοσηλευτικό προσωπικό είναι συνεργάσιμο ώστε να φέρουν εις πέρας το έργο τους και το μόνο το 9,33% δηλώνει πως δεν υπάρχει συνεργασία.

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 30

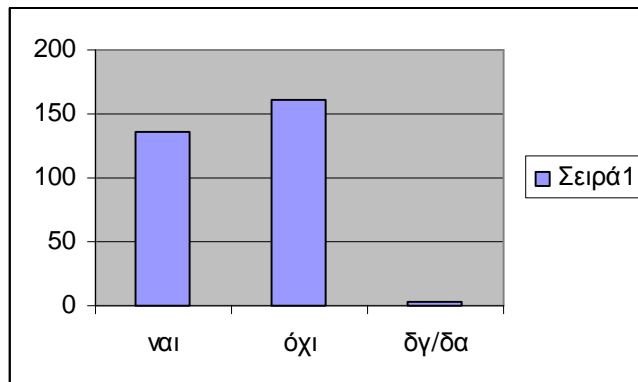
Κατανομή των 300 ερωτηθέντων σύμφωνα με το αν πρέπει να γίνονται εκδηλώσεις όσον αφορά την θαλασσαιμία για την καλύτερη ενημέρωση τους



Το 99,33% των ερωτηθέντων δηλώνει ότι ναι, πρέπει να γίνονται τέτοιες εκδηλώσεις και μόνο το 0,66% είναι αρνητικό σε αυτές τις εκδηλώσεις.

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 31

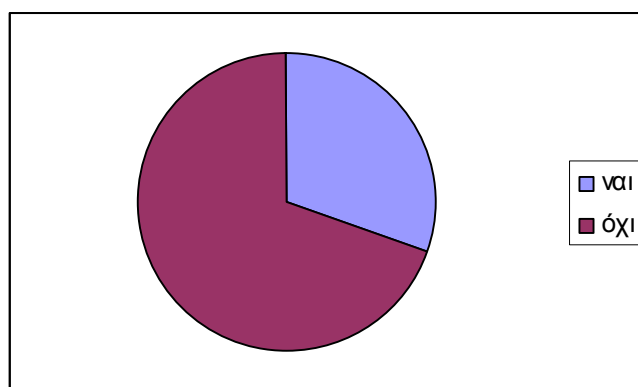
Κατανομή των 300 ερωτηθέντων με βάση το αν υπάρχουν ειδικοί όπως ψυχολόγοι ή κοινωνικοί λειτουργοί



Το 53,66 των ερωτηθέντων δηλώνει ότι δεν υπάρχουν κοινωνικοί λειτουργοί ή ψυχολόγοι στα κέντρα, το 45,33% δηλώνει ότι υπάρχουν κοινωνικοί λειτουργοί ή ψυχολόγοι στα κέντρα και το 1% δεν γνωρίζει αν υπάρχει τέτοιο προσωπικό στα κέντρα τους.

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 32

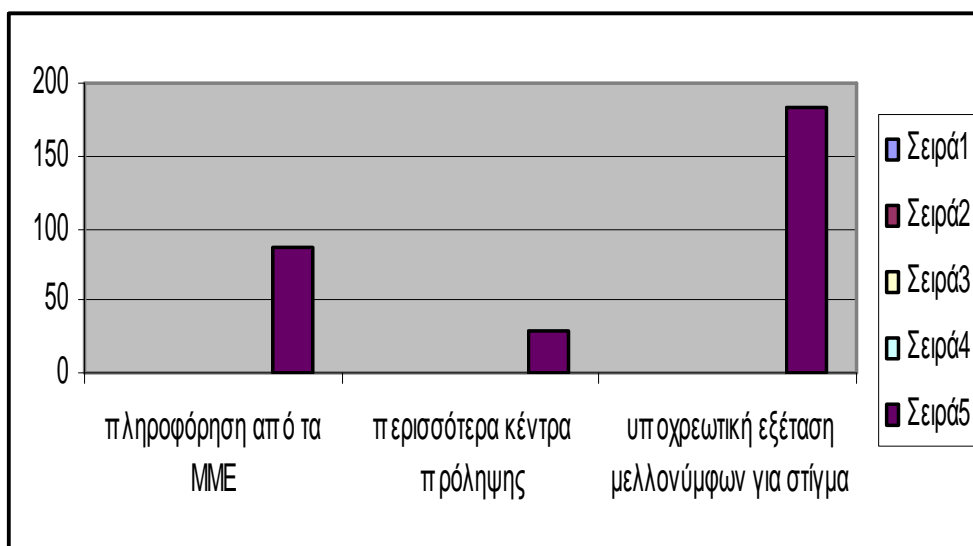
Κατανομή των 300 ερωτηθέντων με βάση το αν αυτοί οι ειδικοί τους έχουν βοηθήσει



Το 69,33% των ερωτηθέντων δηλώνει ότι δεν παρείχαν καμιά βοήθεια από αυτούς τους ειδικούς και το 30,66% δηλώνει ότι παρείχαν βοήθεια.

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 33

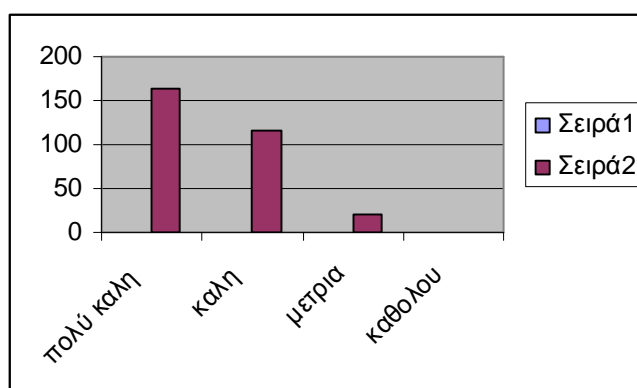
Κατανομή των 300 ερωτηθέντων με βάση τις ενέργειες που πρέπει να γίνουν στον τομέα της πρόληψης



Το 61,33% υποστήριξε την υποχρεωτική εξέταση των μελλονύμφων για ύπαρξη στίγματος, το 29% προτίμησε την περισσότερη πληροφόρηση από τα ΜΜΕ και το 9,66% περισσότερα κέντρα πρόληψης.

ΙΣΤΟΓΡΑΜΜΑ 34

Κατανομή των 300 ερωτηθέντων με βάση την σχέση τους με το αντίθετο φύλλο



Το 55% των ερωτηθέντων δηλώνει ότι έχει πολύ καλή σχέση με το αντίθετο φύλλο, το 38,33% δηλώνει ότι έχει καλή σχέση με το αντίθετο φύλλο και το 7% δηλώνει ότι έχει

Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θαλασσαιμία

μέτρια σχέση με το αντίθετο φύλο. Ενώ μόνο το 0,33% των ερωτηθέντων δηλώνει ότι δεν έχει καθόλου σχέση με το αντίθετο φύλο.

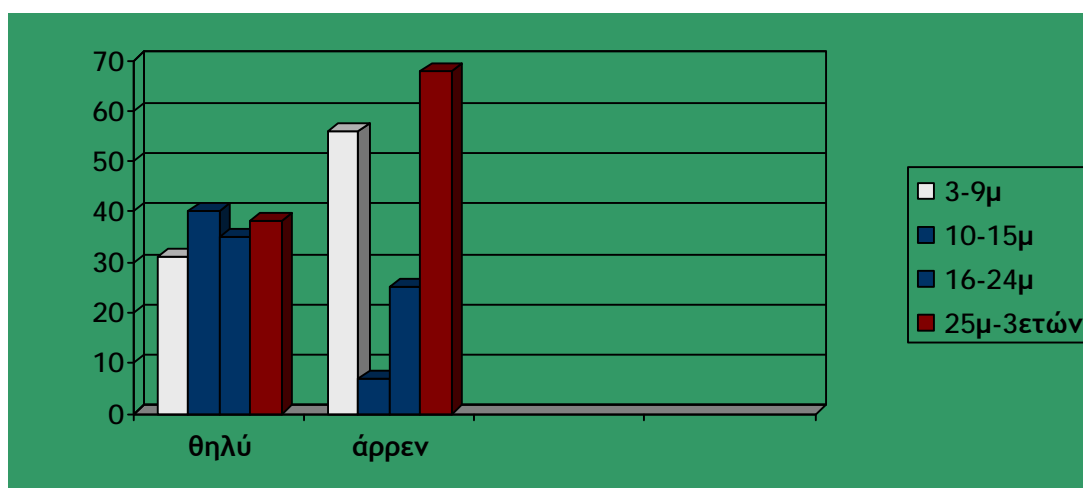
ΣΥΣΧΕΤΙΣΕΙΣ

Πίνακας: κατανομή των 300 ερωτηθέντων σε σχέση με το φύλο και την ηλικία διάγνωσης

	3-9μ	10-15μ	16-24μ	25-3ετών	Σύνολο
Φύλο: θηλύ	31	40	35	38	144
	10,3%	27,8%	24,3%	26,4%	100%
άρρεν	56	7	25	68	156
	36%	4,5%	16%	43,6%	100%
Σύνολο	87	47	60	106	300
					100%

$\chi^2=4,95$, $df=5$, NS

Ραβδόγραμμα



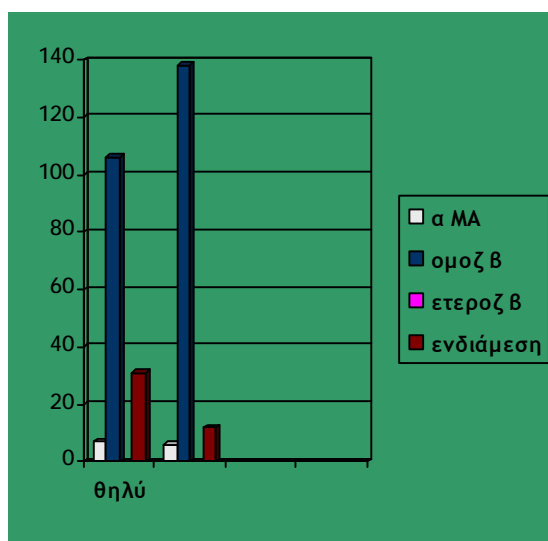
Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θαλασσαιμία

Πίνακας: κατανομή των 300 ερωτηθέντων σε σχέση με το φύλο και τον τύπο θαλασσαιμίας

	α MA	ομόζυγη β	ετερόζυγη β	ενδιάμεση	
Φύλο: θηλύ	7	106		31	144
	4,9%	73,7%		10,3%	100%
Άρρεν	6	138		12	156
	2%	88,5%		4%	100%
Σύνολο	13	244		43	300

$$\chi^2=9,2, df=3, p<0,01$$

Ραβδόγραμμα



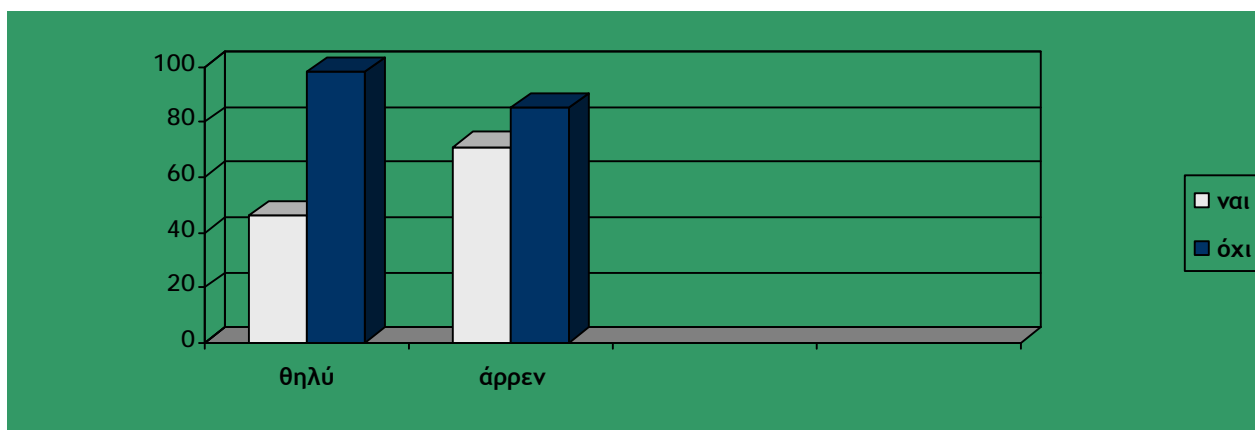
Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θαλασσαιμία

Πίνακας: κατανομή των 300 ερωτηθέντων σε σχέση με το φύλο τους και αν γνώριζαν οι γονείς τους ότι είχαν το στίγμα πριν γεννηθούν.

	Ναι	Όχι	Σύνολο
Φύλο: θηλύ	46	98	144
	31,9%	68%	100%
άρρεν	71	85	156
	45,5%	55,5%	100%
Σύνολο	117	183	Σύνολο

$$X^2=7,5, df=2, p<0,01$$

Ραβδόγραμμα



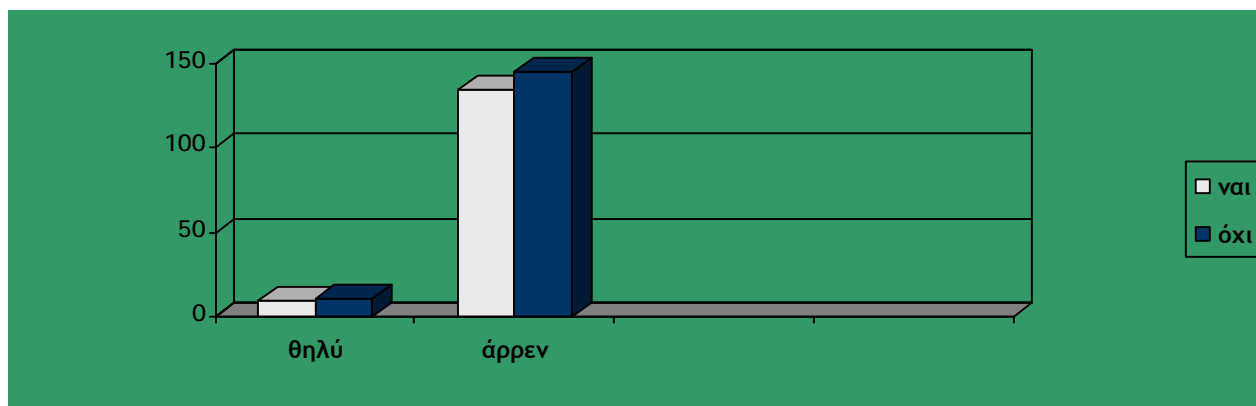
Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θαλασσαιμία

Πίνακας: κατανομή των 300 ερωτηθέντων σε σχέση με το φύλο και το αν πάσχει άλλος αδερφός από θαλασσαιμία.

	Ναι	Όχι	Σύνολο
Φύλο: θηλύ	10	134	144
	6,9%	93%	100%
άρρεν	11	145	156
	7%	93%	100%
	21	279	300
			100%

$$X^2=5,3, df= 2, NS$$

Ραβδόγραμμα



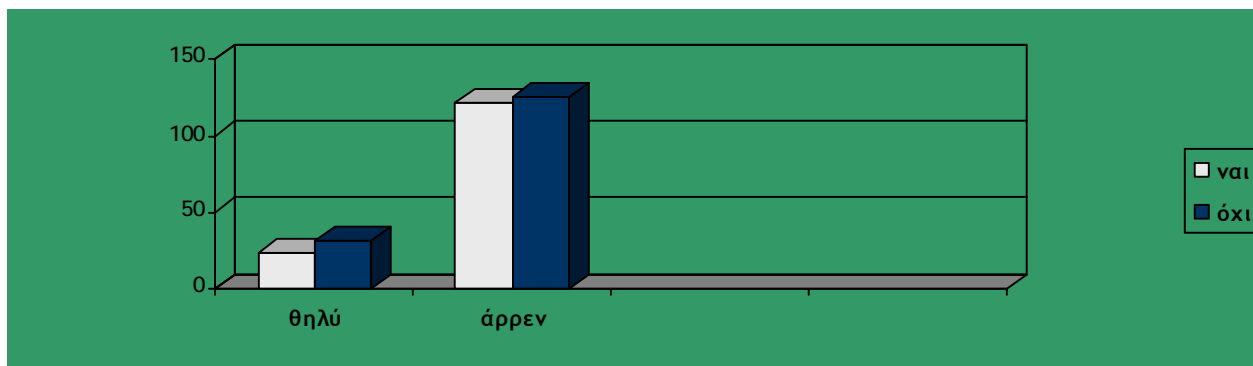
Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θαλασσαιμία

Πίνακας: κατανομή των 300ερωτηθέντων σε σχέση με το φύλο και το αν υπάρχει ασθενής με άλλη κληρονομική νόσο ή αναπηρία στο σπίτι.

	Ναι	Όχι	Σύνολο
Φύλο: θηλύ	23	121	144
	15,9%	84%	100%
άρρεν	31	125	156
	19,9%	80,1%	100%
Σύνολο	54	246	300
			100%

$$X^2=7,5 \text{ df}=3, p<0,01$$

Ραβδόγραμμα



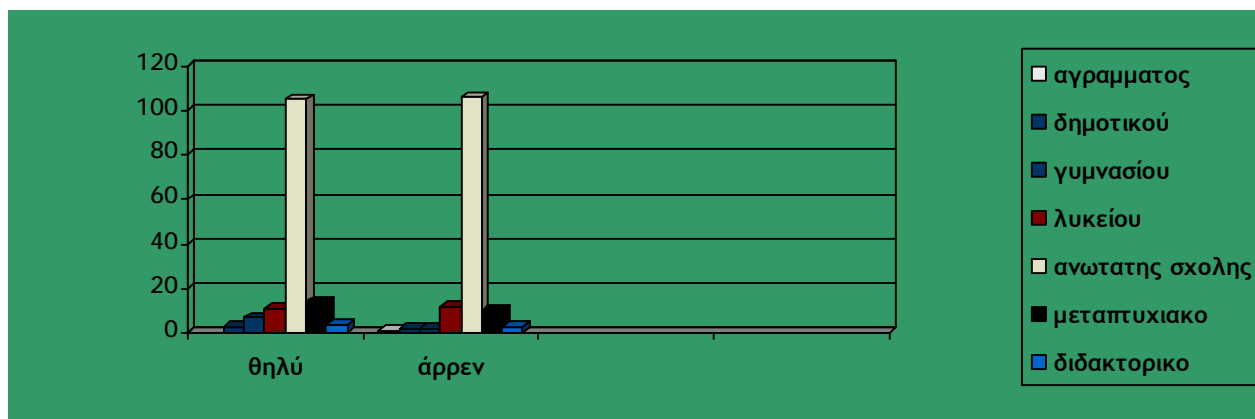
Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θαλασσαιμία

Πίνακας: κατανομή των 300 ερωτηθέντων σε σχέση με το φύλο και το μορφωτικό τους επίπεδο.

	Αγράμματος δημο γυμνα λυκείου ανωτάτης μετα διδακτο							Σύνολο
	Τικού σίου	σχολής	πτυχιακό	ρικό				
Φύλο: θηλύ	-	3	7	11	105	14	4	144
		2,1%	4,9%	7,6%	73%	9,7%	2,7%	100%
άρρεν	1	2	2	22	106	20	3	156
	0,6%	1,3%	1,3%	14,1%	68%	12,8%	1,9%	100%
	1	5	9	33	211	34	7	300
								100%

$$X^2=12,3 \text{ df}=4 \text{ p}<0,001$$

Ραβδόγραμμα



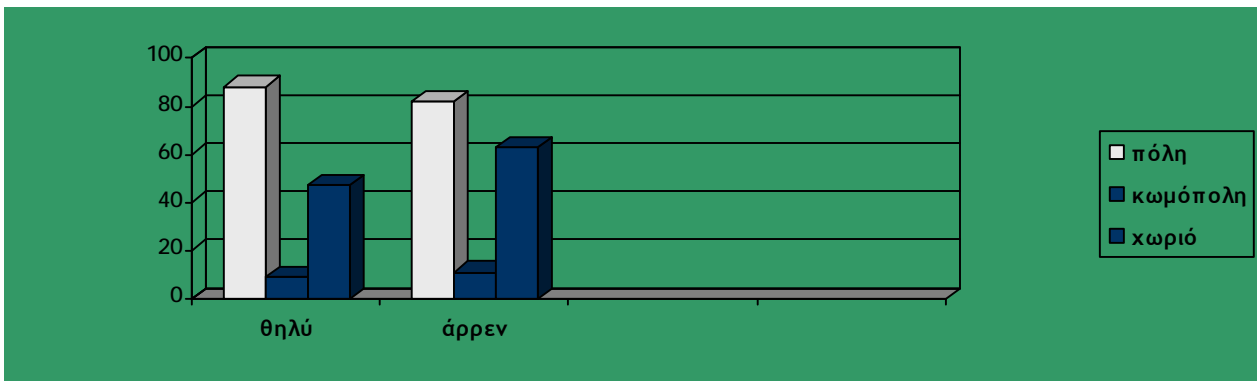
Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θαλασσαιμία

Πίνακας: κατανομή των 300 ερωτηθέντων σε σχέση με τον τόπο μόνιμης κατοικίας τους.

	Πόλη κωμόπολη χωριό			
Φύλο: θηλύ	88	9	47	144
	61%	6,25%	32,7%	100%
Άρρεν	82	11	63	156
	52,5%	7,05%	40,3%	100%
Σύνολο	170	20	110	300
				100%

$$\chi^2=4,3 \text{ df}=2, \text{ NS}$$

Ραβδόγραμμα



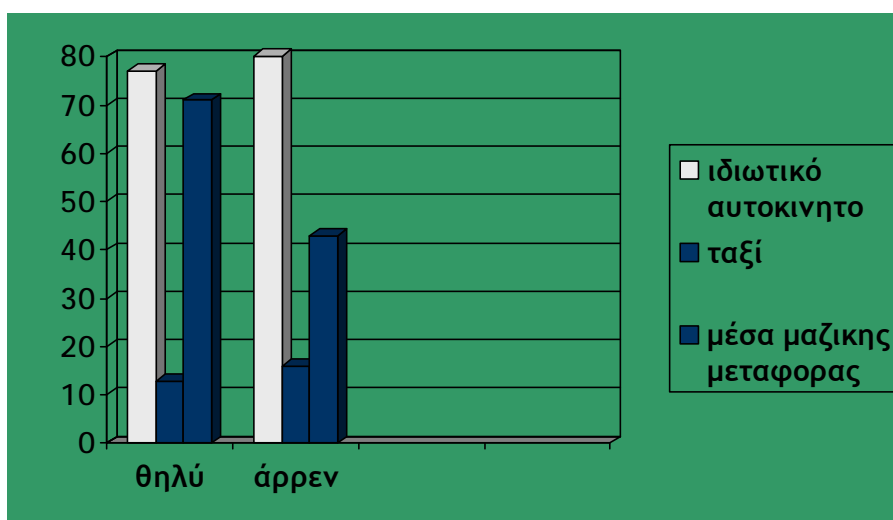
Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θαλασσαιμία

Πίνακας: κατανομή των ερωτηθέντων σε σχέση με το φύλο και τον τρόπο μεταφοράς τους προς τη μονάδα μεταγγίσεως.

	Ιδιωτικό αυτοκί νητο	με ταξί	μεσα μαζικής μεταφοράς	Σύνολο
Φύλο: θηλύ	77	13	71	144
	53,5%	9,02%	49,3%	100%
άρρεν	80	16	43	156
	51,2%	10,2%	27,5%	100%
Σύνολο	157	29	114	300
				100%

$$X^2=2,65 \text{ df}=2 \text{ P}<0,01$$

Ραβδόγραμμα



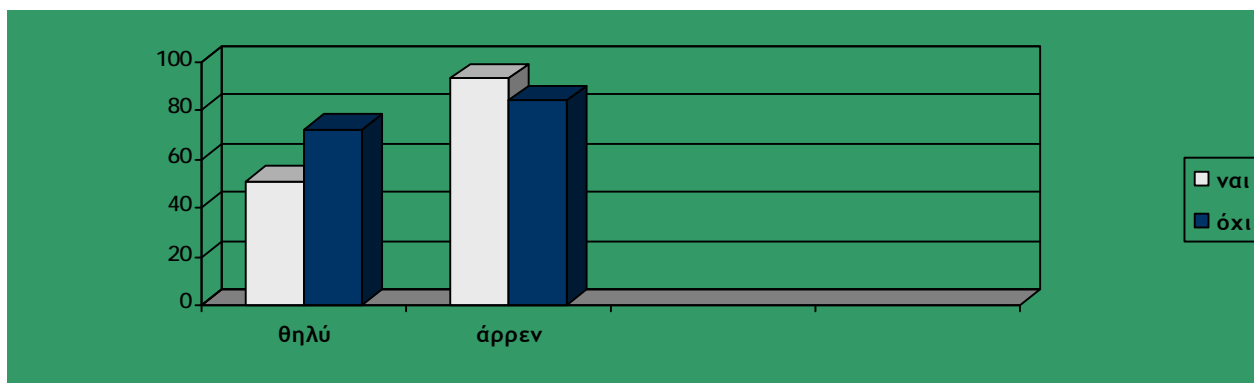
Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θαλασσαιμία

Πίνακας: κατανομή των 300 ερωτηθέντων σε σχέση με το φύλο και αν υπάρχει δυσκολία στις μετακινήσεις τους για τα καθορισμένα ραντεβού λόγω αποστάσεως.

	Ναι	Όχι	Σύνολο
Φύλο: θηλύ	51	93	144
	35,4%	64,5%	100%
Άρρεν	72	84	156
	46,1%	53,8%	100%
Σύνολο	123	177	300
			100%

$$X^2=4,3 \text{ df}=2 \text{ NS}$$

Ραβδόγραμμα



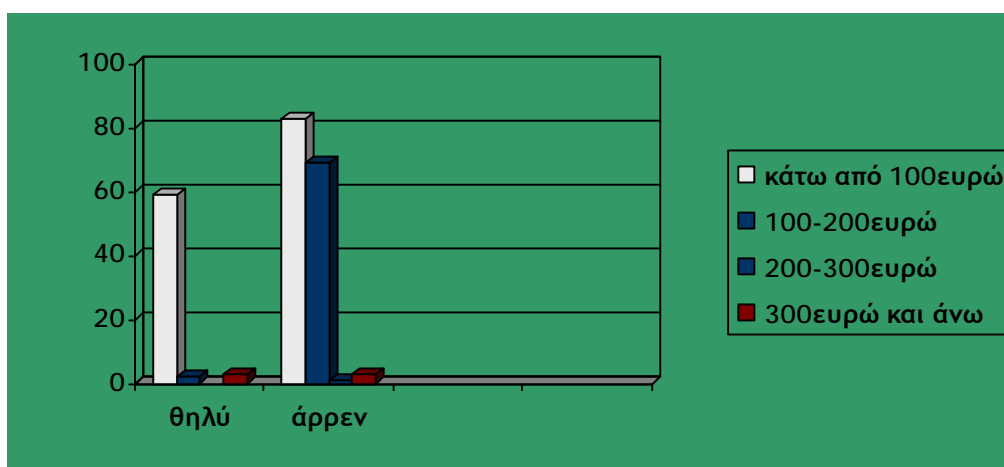
Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θαλασσαιμία

Κατανομή των 300 ερωτηθέντων σε σχέση με το φύλο και το χρηματικό ποσό που χρειάζεται μηνιαίως για την μεταφορά τους στην μονάδα

	↓100€	100-200€	200-300€	300€ και άνω	Σύνολο
Φύλο: θηλύ	59	72		3	144
	40,9%	50%		2,08%	100%
Άρρεν	83	69	1	3	156
	53,2%	44,2%	0,6%	1,9%	100%
Σύνολο	142	141	1	6	300
					100%

$$X^2=7,5 \text{ df}=4 \text{ P}<0,01$$

Ραβδόγραμμα



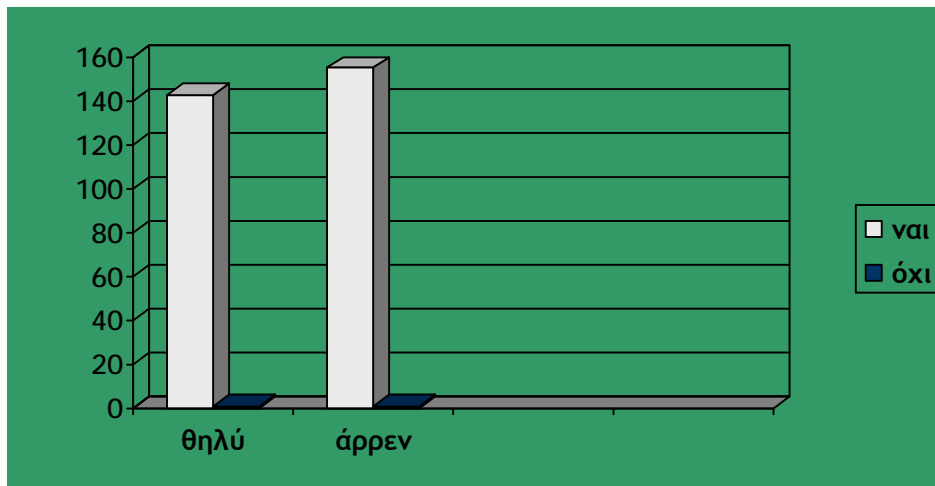
Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θαλασσαιμία

Πίνακας: κατανομή των 300 ερωτηθέντων σε σχέση με το φύλο και το αν παίρνουν κάποιο οικονομικό βοήθημα από το κράτος.

	Ναι	Όχι	Σύνολο
Φύλο: θηλύ	143	1	144
	99,3%	0,7%	100%
Άρρεν	155	1	156
	99,4%	0,6%	100%
Σύνολο	198	2	300
			100%

$$X^2=2,65 \text{ df}=2 \text{ NS}$$

Ραβδόγραμμα



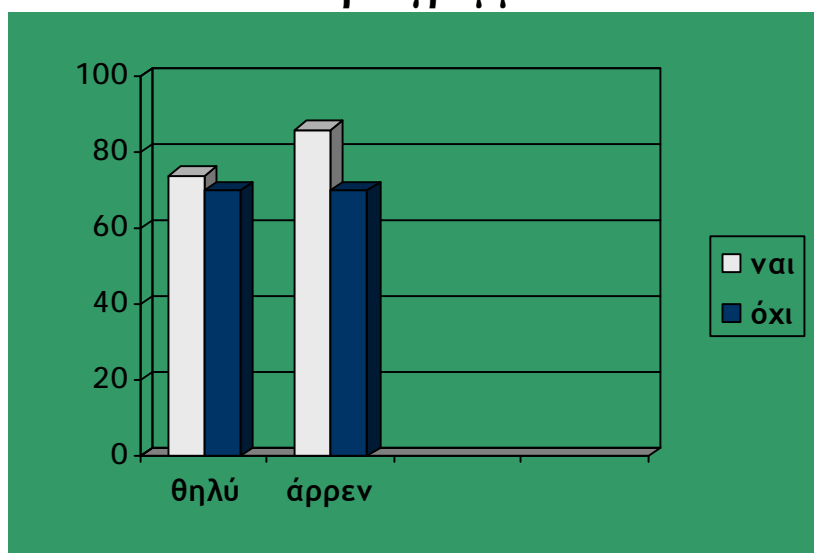
Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θαλασσαιμία

Πίνακας: κατανομή των 300 ερωτηθέντων σε σχέση με το φύλο και το αν μπορεί να ασχοληθεί επαγγελματικά με τον δημόσιο ή ιδιωτικό τομέα.

	Ναι	Όχι	Σύνολο
Φύλο: θηλύ	74	70	144
	51,3%	48,7%	100%
Άρρεν	86	70	156
	55,1%	44,9%	100%
Σύνολο	160	140	300
			100%

$$X^2=5,7 \text{ df}=2 \text{ P}<0,05$$

Ραβδόγραμμα



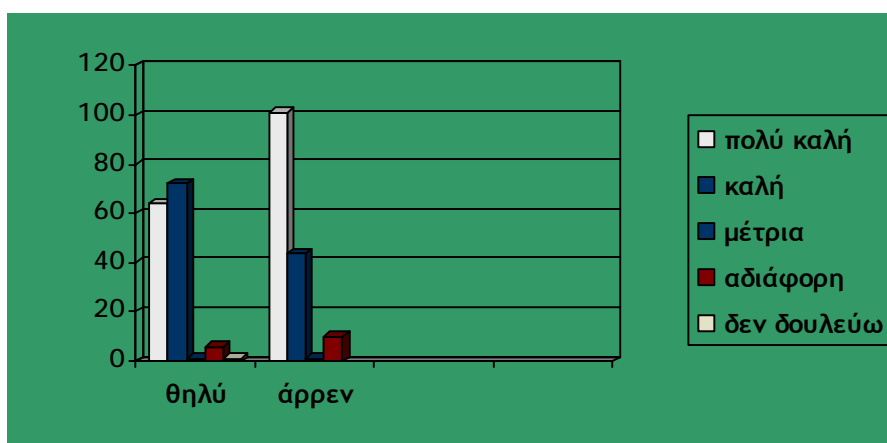
Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θαλασσαιμία

Πίνακας: κατανομή των 300 ερωτηθέντων σε σχέση με το φύλο και την συμπεριφορά των συναδέλφων τους απέναντι τους.

	Πολύ καλή	καλή	μέτρια	αδιάφορη	δεν δουλεω	Σύνολο
Φύλο: θηλύ	64	72	1	6	1	144
	44,4%	50%	0,69%	4,2%	0,69%	100%
Άρρεν	101	44	1	10		156
	64,7%	28,2%	0,64%	6,4%		100%
Σύνολο	165	116	2	16	1	300
						100%

$$\chi^2=12,3 \text{ df}=4 \text{ P}<0,001$$

Ραβδόγραμμα



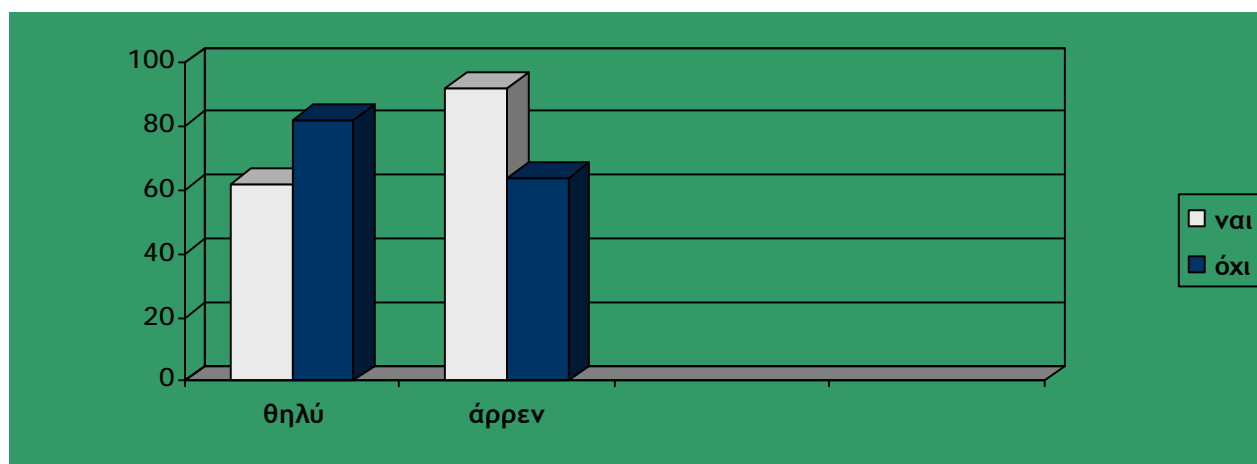
Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θalasσαιμία

Πίνακας: κατανομή των 300 ερωτηθέντων σε σχέση με το φύλο και αν είναι εύκολο να απουσιάζουν από τον χώρο εργασίας τους για την προγραμματισμένη μετάγγιση.

	Ναι	Όχι	Σύνολο
Φύλο: θηλύ	62	82	144
	43%	57%	100%
Άρρεν	92	64	156
	59%	41%	100%
Σύνολο	154	146	300
			100%

$$X^2=2,65 \text{ df}=2 \text{ NS}$$

Ραβδόγραμμα



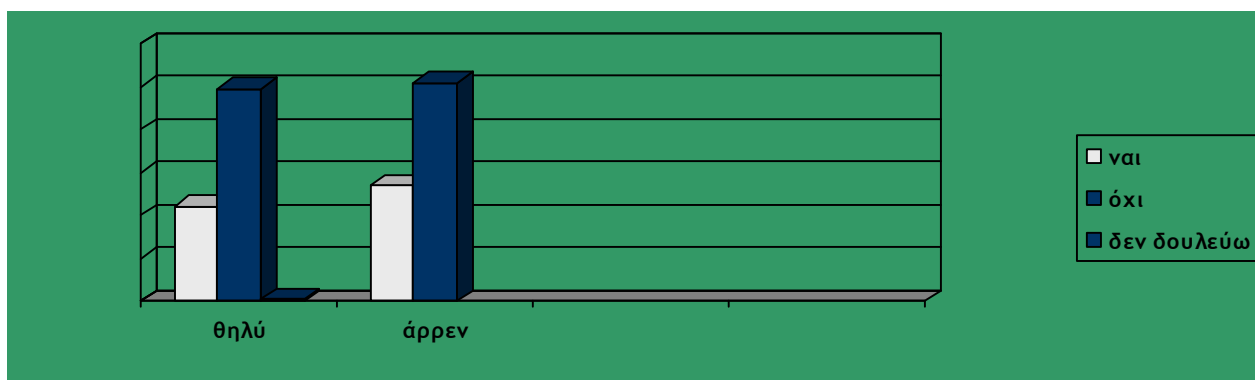
Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θαλασσαιμία

Πίνακας: κατανομή των 300 ερωτηθέντων σε σχέση με το φύλο και αν υπάρχουν άλλοι συνάδελφοι με θαλασσαιμία.

	Ναι	Όχι	Δεν δουλεύω	Σύνολο
Φύλο: θηλύ	44	99	1	144
	30,5%	68,7%	0,69%	100%
Άρρεν	54	102	-	156
	34,6%	65,38%	-	100%
Σύνολο	98	201	1	300
				100%

$$X^2=6,3 \text{ df}=3 \text{ P}<0,01$$

Ραβδόγραμμα



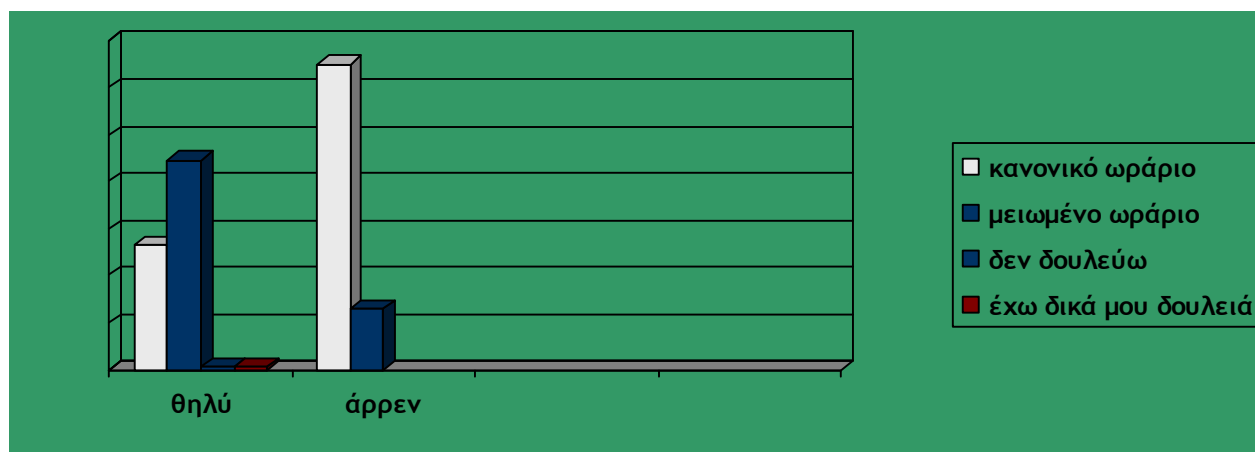
Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θαλασσαιμία

Πίνακας: κατανομή των 300 ερωτηθέντων σε σχέση με το φύλο και το ωράριο που εργάζονται.

	Κανονικό	Μειωμένο	Δεν δουλεύω	Δικά μου	Σύνολο
Φύλο: θηλύ	53	89	1	1	144
	36,8%	61,8%	0,69%	0,69%	100%
Άρρεν	130	26	-	-	156
	83,3%	16,6%	-	-	100%
Σύνολο					300 100%

$$X^2=8,5 \text{ df}=4 \text{ P}<0,01$$

Ραβδόγραμμα



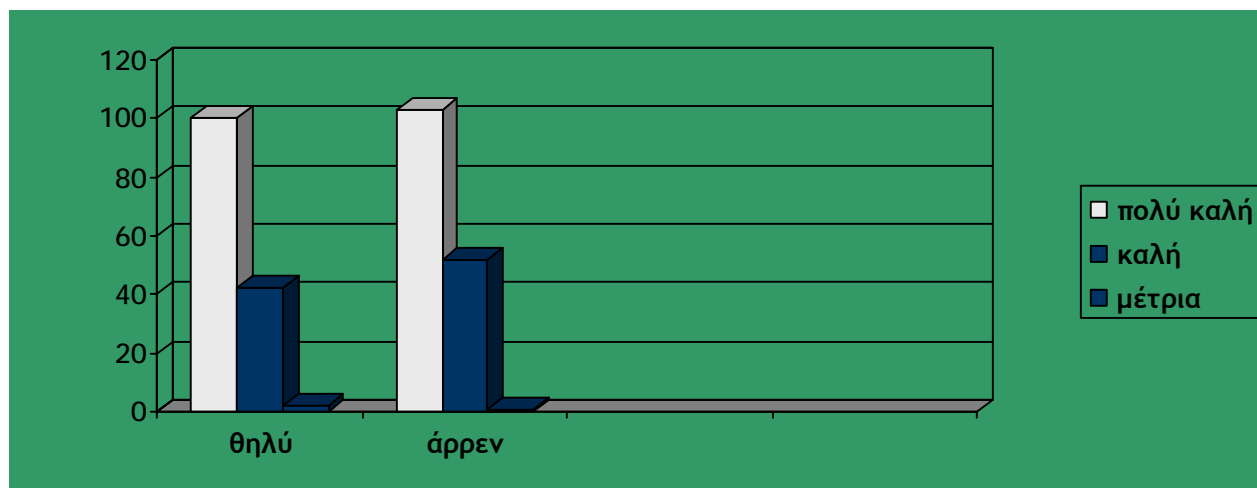
Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θαλασσαιμία

Πίνακας: κατανομή των 300 ερωτηθέντων σε σχέση με το φύλο και ως προς τις σχέσεις που έχουν με την οικογένειά τους.

	Πολύ καλή	καλή	μέτρια	Σύνολο
Φύλο: θηλύ	100	42	2	144
	69,4%	29,2%	1,4%	100%
Άρρεν	103	52	1	156
	66%	33,3%	0,64%	100%
Σύνολο	203	94	3	300
				100%

$$\chi^2=3,8 \text{ df}=2 \text{ P}<0,01$$

Ραβδόγραμμα



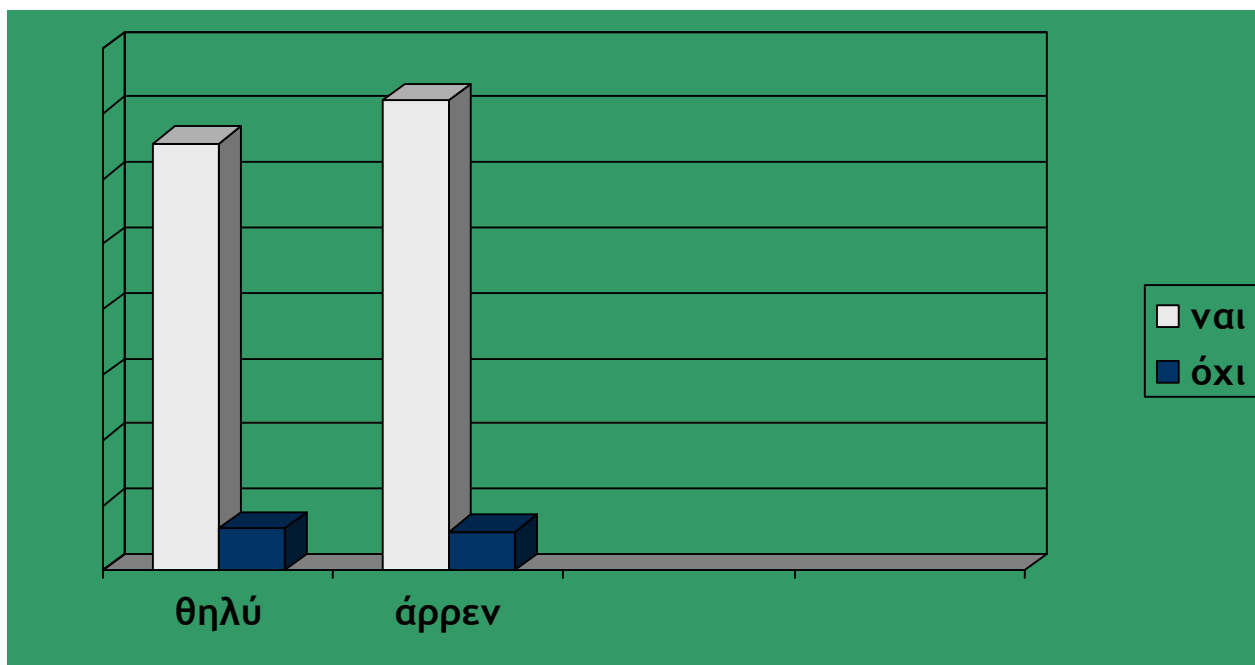
Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θalasσαιμία

Πίνακας: κατανομή των 300 ερωτηθέντων σε σχέση με το φύλο και ως προς τις σχέσεις με τους φίλους και το γύρω περιβάλλον.

	Ναι	Όχι	Σύνολο
Φύλο: θηλύ	131	13	144
	91%	9%	100%
Άρρεν	144	12	156
	92,3%	7.7%	100%
Σύνολο	275	25	300
			100%

$$X^2=0,87 \text{ df}=1 \text{ NS}$$

Ραβδόγραμμα



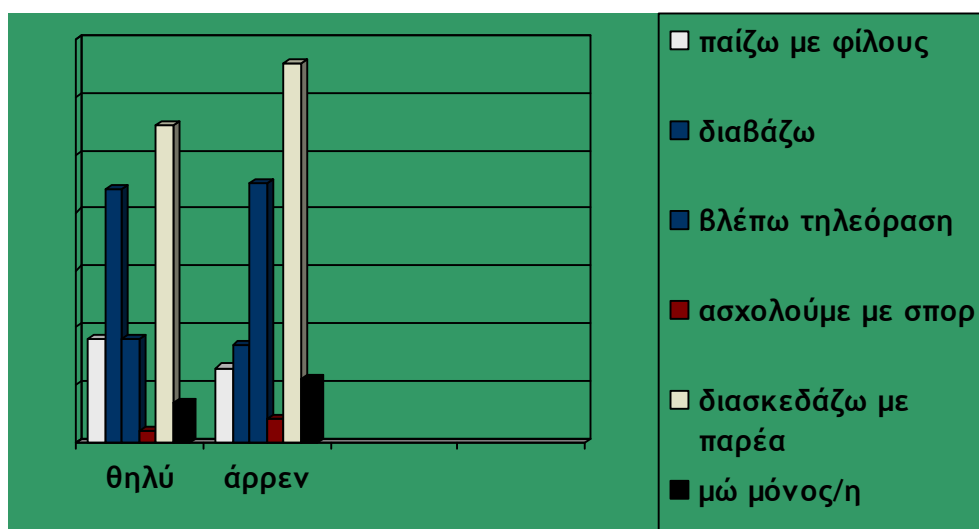
Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θalasσαιμία

Πίνακας: κατανομή των 300 ερωτηθέντων σε σχέση με το φύλο και ως προς το πώς περνάνε τον ελεύθερο χρόνο τους.

	Με φίλους	διαβασμα	τηλεοραση	σπορ	διασκέδαση	μόνος	Σύνολο
Φύλο:							144
θηλύ	18 12,5%	44 30,5%	18 12,5%	2 1,4%	55 38,2%	7 4,9%	100%
Άρρεν	13 8,3%	17 10,9%	45 28,9%	4 2,5%	66 42,3%	11 7%	156 100%
Σύνολο	31	61	63	6	121	18	300 100%

$$X^2=17,4 \text{ df}=4 \text{ P}<0,001$$

Ραβδόγραμμα



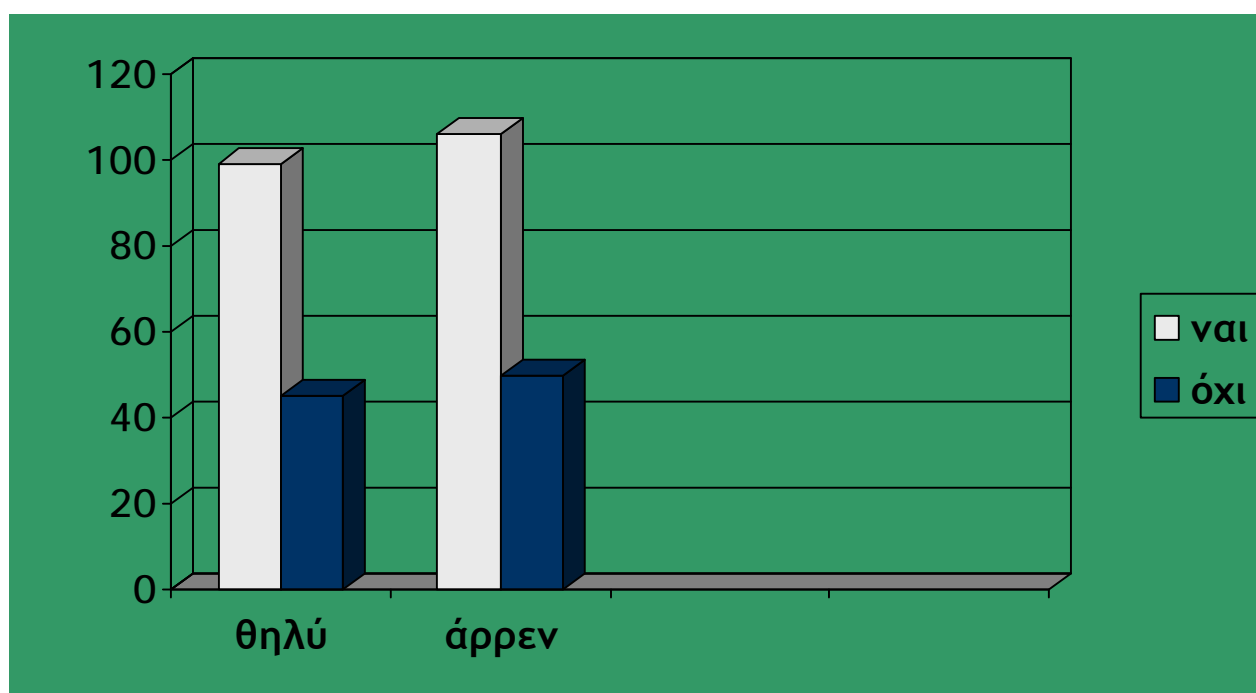
Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θαλασσαιμία

Πίνακας: κατανομή των 300 ερωτηθέντων σε σχέση με το φύλο και ως προς το πόσο προσπαθούν οι γονείς τους για την ζωή τους.

	Ναι	Όχι	Σύνολο
Φύλο: θηλύ	99	45	144
	68,7%	21,3%	100%
άρρεν	106	50	156
	31,3%%	68,7%	100%
Σύνολο	205	95	300
			100%

$$X^2=1,3 \text{ df}=1 \text{ NS}$$

Ραβδόγραμμα



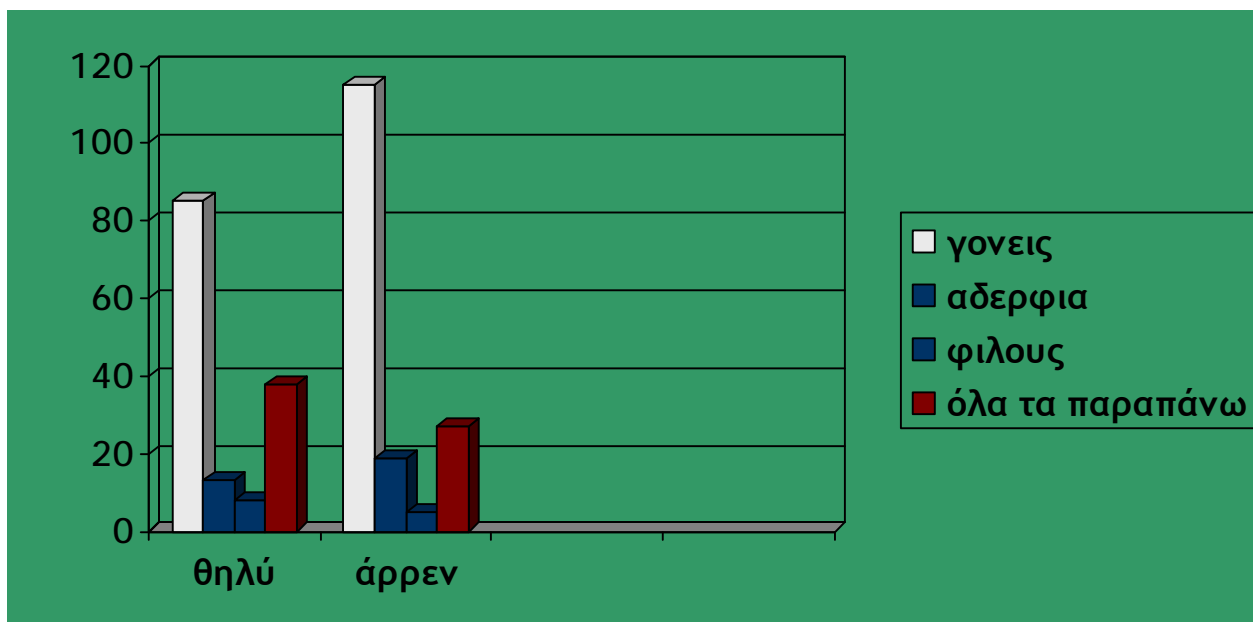
Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θαλασσαιμία

Πίνακας: κατανομή των 300 ερωτηθέντων σε σχέση με το φύλο και ως προς το από πού βρίσκουν ψυχολογική υποστήριξη.

	Γονείς	αδέρφια	φίλους	όλοι αυτοί	Σύνολο
Φύλο: θηλύ	85	13	8	38	144
	59%	9%	5,5%	26,3%	100%
Άρρεν	115	19	5	27	156
	73,7%	12,1%	3,2%	17,3%	100%
Σύνολο	190	32	13	65	300
					100%

$$X^2=14,8 \text{ df}=4 \text{ P}<0,001$$

Ραβδόγραμμα



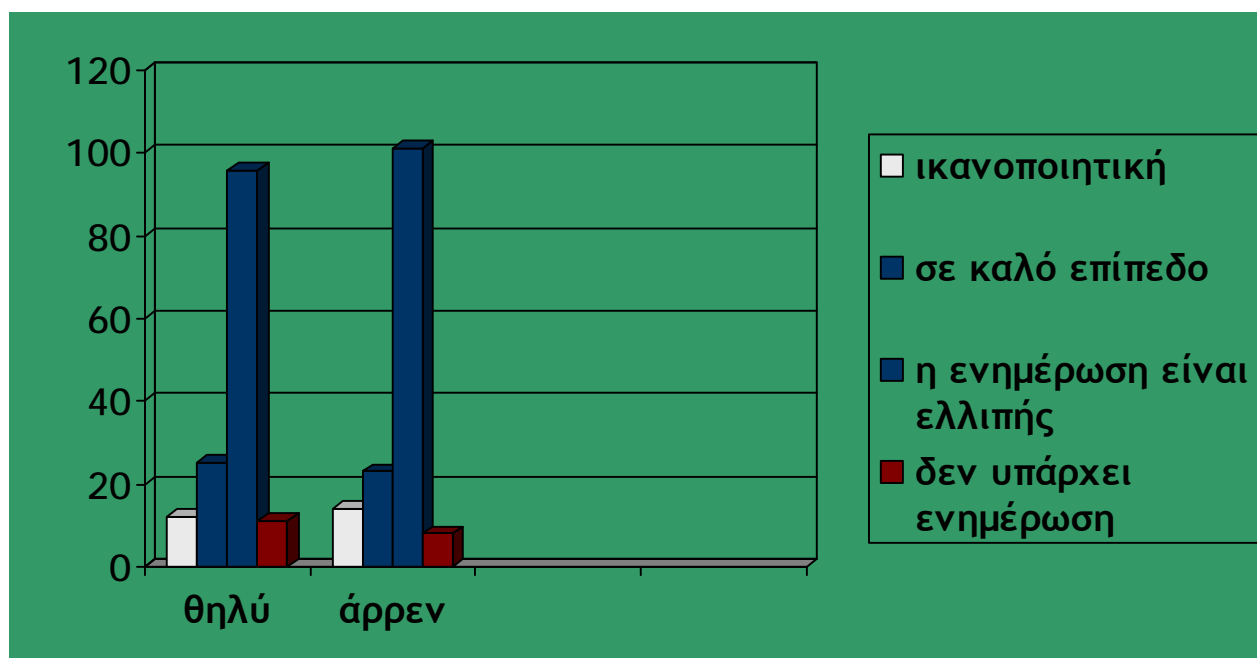
Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θαλασσαιμία

Πίνακας: κατανομή των 300 ερωτηθέντων σε σχέση με το φύλο και ως προς το πώς πιστεύουν ότι είναι η ενημέρωση της κοινωνίας όσον αφορά την θαλασσαιμία.

	Ικανοποιητική	καλό επίπεδο	ελλιπής	καθόλου	Σύνολο
Φύλο: θηλύ	12	25	96	11	144
	8,3%	17,3%	66,7%	7,6%	100%
Άρρεν	14	23	101	8	156
	9%	14,7%	64,7%	5,1%	100%
Σύνολο	26	48	197	19	300
					100%

$$X^2=12,4 \text{ df}=4 \text{ P}<0,0001$$

Ραβδόγραμμα



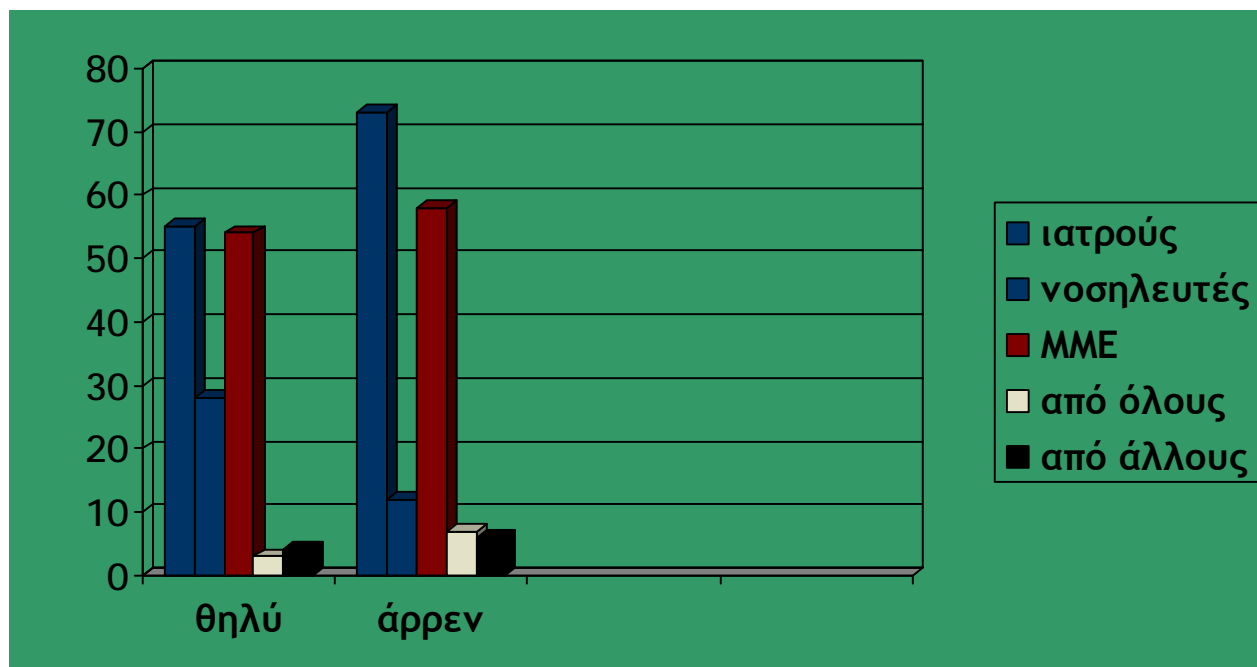
Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θαλασσαιμία

Πίνακας: κατανομή των 300 ερωτηθέντων σε σχέση με το φύλο και ως προς το από ποιους φορείς ενημερώνονται.

	Ιατρούς	νοσηλευτές	MME	από όλους	άλλους	Σύνολο
Φύλο: θηλύ	55	28	54	3	4	144
	38,2%	19,4%	37,5%	2,1%	2,8%	100%
Άρρεν	73	12	58	7	6	156
	46,8%	7,7%	37,2%	4,5%	3,8%	100%
Σύνολο	128	40	112	10	10	300
						100%

$$\chi^2=8,4 \text{ df}=3 \text{ P}<0,001$$

Ραβδόγραμμα



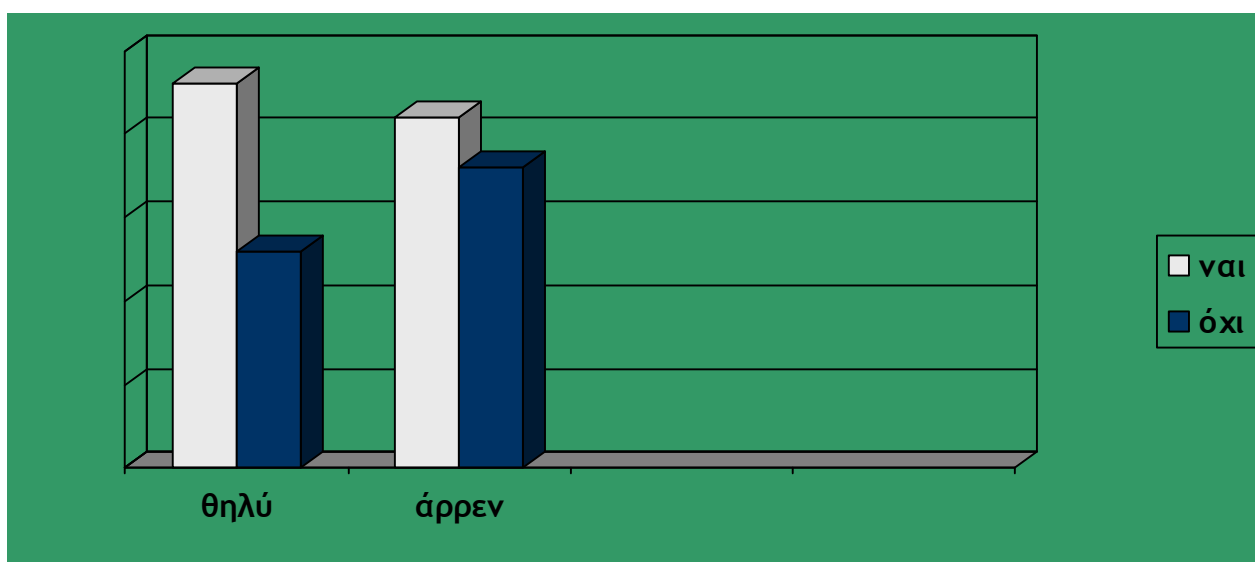
Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θαλασσαιμία

Πίνακας: κατανομή των 300 ερωτηθέντων σε σχέση με το φύλο και ως προς το αν υπάρχει πλήρη κάλυψη από τα κέντρα για τις ανάγκες τους.

	Ναι	Όχι	Σύνολο
Φύλο: θηλύ	92	52	144
	63,8%	32,1%	100%
Άρρεν	84	72	156
	53,9%	46,1%	100%
Σύνολο	176	124	300
			100%

$$X^2=2,65 \text{ df}=1 \text{ NS}$$

Ραβδόγραμμα



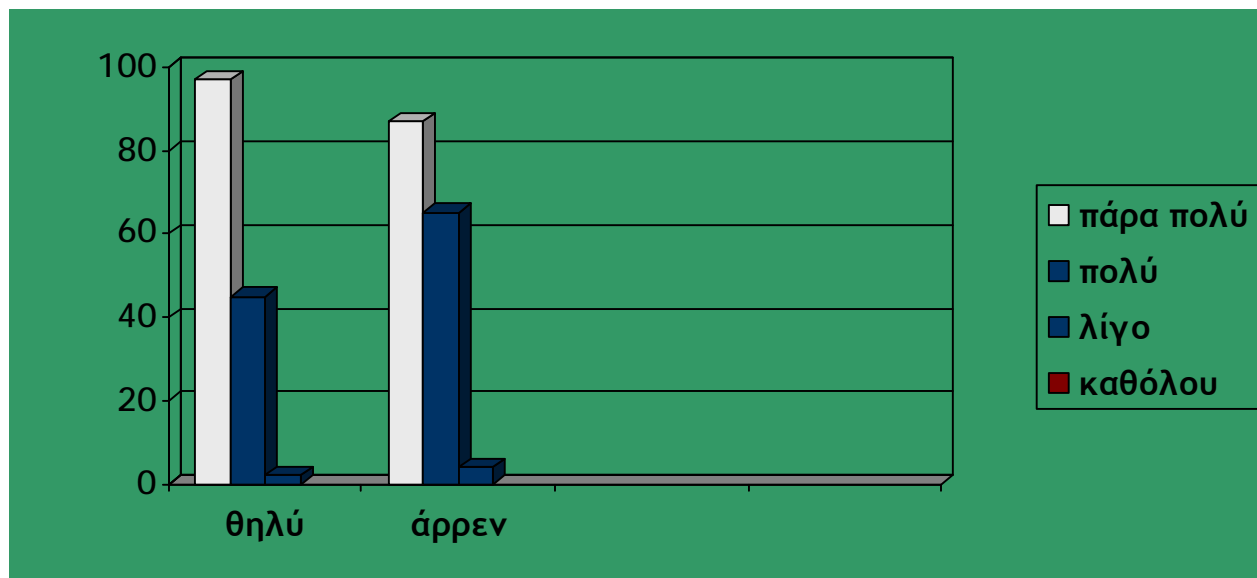
Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θαλασσαιμία

Πίνακας: κατανομή των 300 ερωτηθέντων σε σχέση με το φύλο και ως προς το αν το νοσηλευτικό προσωπικό έχει την κατάλληλη εκπαίδευση ώστε να ανταπεξέλθει στις ανάγκες τους.

	Πάρα πολύ	πολύ	λίγο	καθόλου	Σύνολο
Φύλο: θηλύ	97	45	2	-	144
	67,4%	31,3%	1,4%		100%
Άρρεν	87	65	4	-	156
	55,8%	41,7%	2,6%		100%
Σύνολο	184	110	6		300
					100%

$$X^2=2,7 \text{ df}=1 \text{ NS}$$

Ραβδόγραμμα



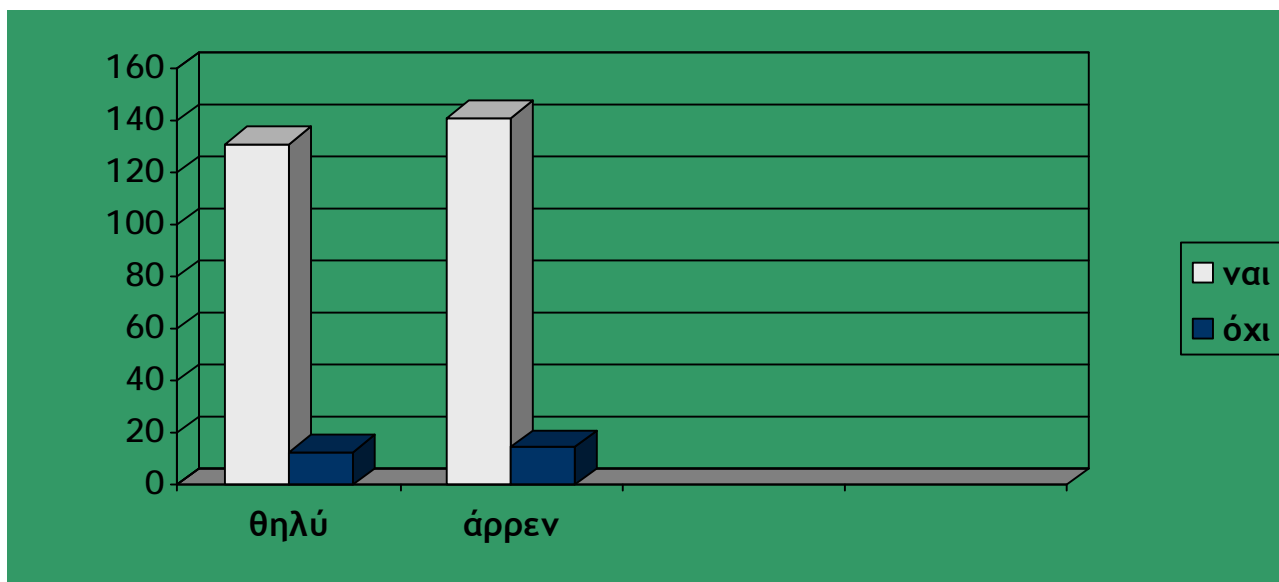
Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θαλασσαιμία

Πίνακας: κατανομή των 300 ερωτηθέντων σε σχέση με το φύλο και ως προς το αν το ιατρικό Και νοσηλευτικό προσωπικό είναι συνεργάσιμο ώστε να φέρουν εις πέρας το έργο τους.

	Ναι	Όχι	Σύνολο
Φύλο: θηλύ	131	13	144
	91%	9%	100%
άρρεν	141	15	156
	90,4%	9,6%	100%
Σύνολο	272	28	300
			100%

$$X^2=0,85 \text{ df}=1 \text{ NS}$$

Ραβδόγραμμα



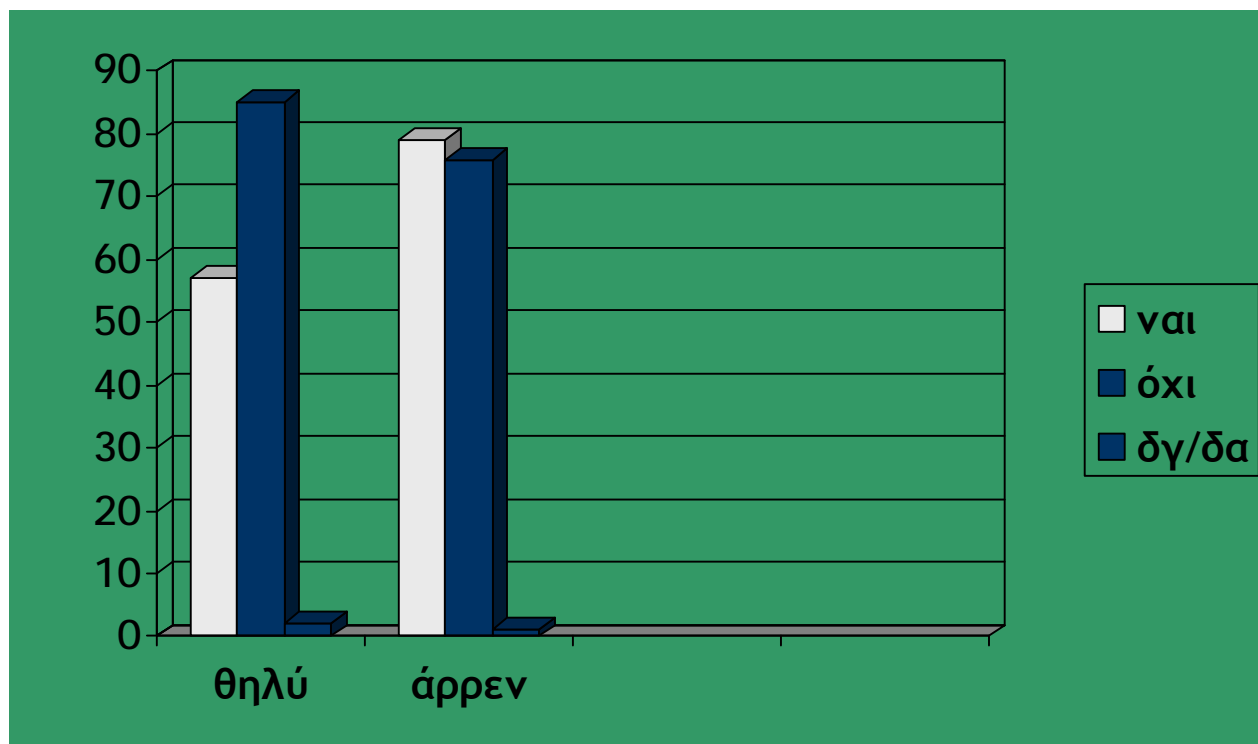
Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θαλασσαιμία

Πίνακας: κατανομή των 300 ερωτηθέντων σε σχέση με το φύλο και ως προς το αν υπάρχουν ειδικοί κοινωνικοί λειτουργοί ή ψυχολόγοι στο κέντρο.

	Ναι	Όχι	Δγ/Δα	Σύνολο
Φύλο: θηλύ	57	85	2	144
	39,6%	59%	1,4%	100%
Άρρεν	79	76	1	156
	51%	48,7%	0,64%	100%
Σύνολο	136	161	3	300
				100%

$$X^2=3,2 \text{ df}=1 \text{ P}<0,01$$

Ραβδόγραμμα



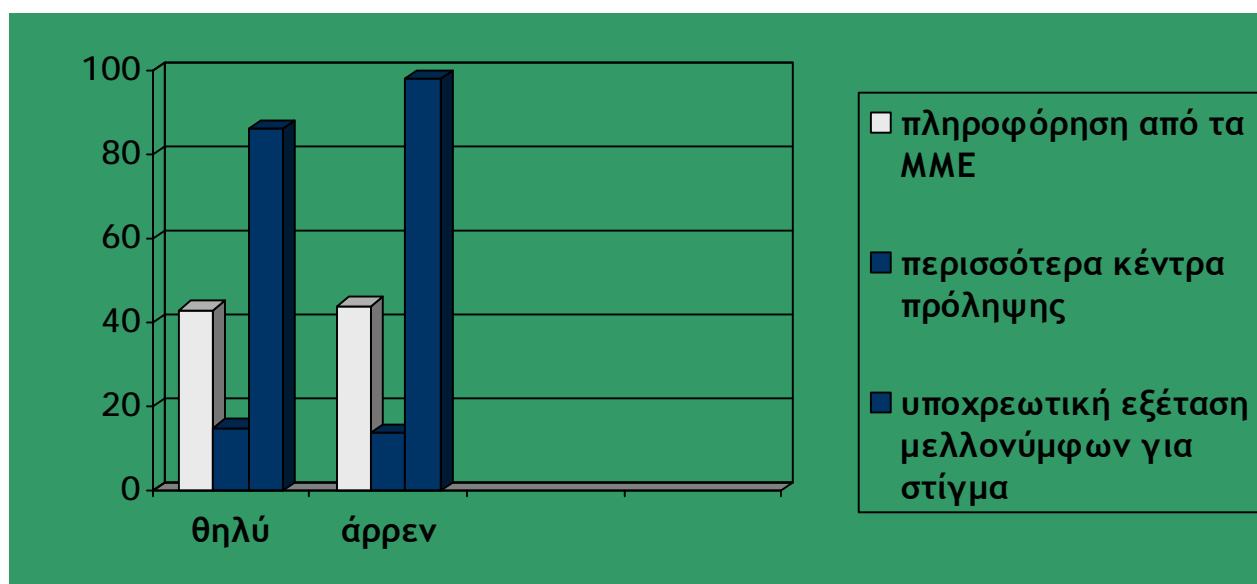
Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θαλασσαιμία

Πίνακας: κατανομή των 300 ερωτηθέντων σε σχέση με το φύλο ως προς το ποιες ενέργειες πρέπει να γίνουν στον τομέα της πρόληψης

	Πληροφόρηση Από ΜΜΕ	περισσότερα κέντρα πρόληψης	εξέταση μελλονμ φων για στίγμα	Σύνολο
Φύλο: θηλύ	43 29,7%	15 10,4%	86 59,7%	144 100%
Άρρεν	44 30,5%	14 8,9%	98 62,8%	156 100%
Σύνολο	87	29	184	300 100%

$$X^2=1.5 \text{ df}=1 \text{ NS}$$

Ραβδόγραμμα



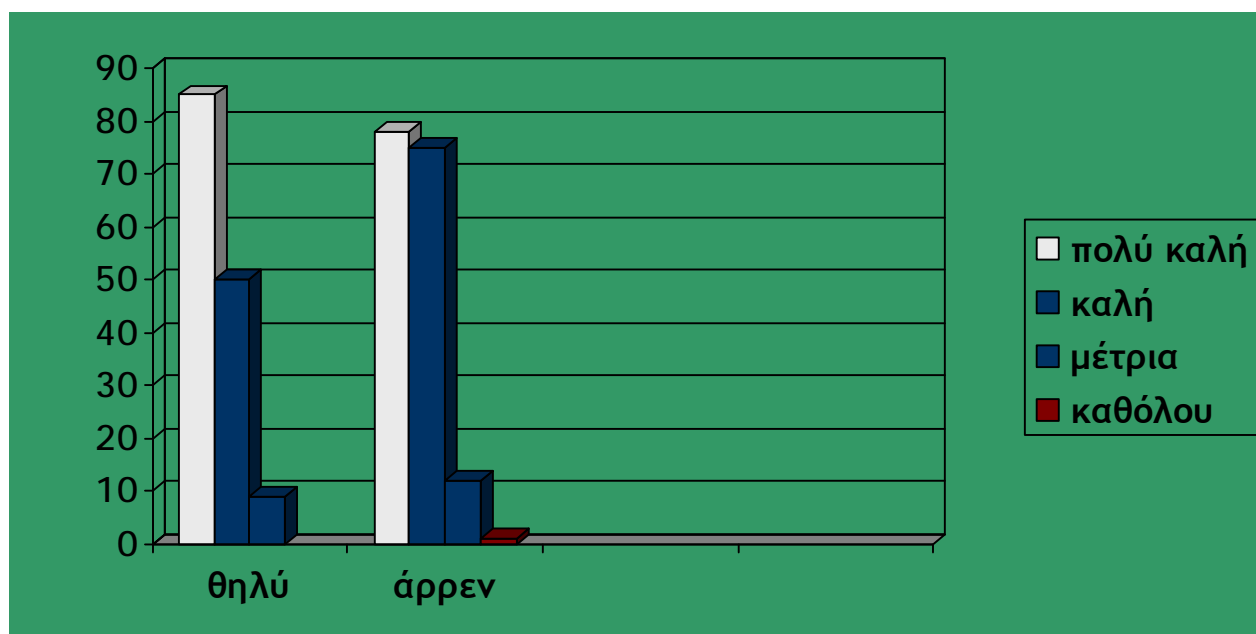
Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων ασθενών με θαλασσαιμία

Πίνακας: κατανομή των 300 ερωτηθέντων σε σχέση με το φύλο ως προς την σχέση τους με το αντίθετο φύλλο.

	Πολύ καλή	καλή	μέτρια	καθόλου	Σύνολο
Φύλο: θηλύ	85	50	9	-	144
	59%	34,7%	6.3%		100%
άρρεν	78	75	12	1	156
	50%	48%	7,7%	0,6%	100%
Σύνολο	163	125	21	1	300
					100%

$$\chi^2=2,3 \text{ df}=1 \text{ NS}$$

Ραβδόγραμμα



ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Η μεσογειακή αναιμία είναι μία από τις σοβαρότερες κληρονομικές παθήσεις και μια από τις χώρες που έχουν θρηνήσει πολλά θύματα είναι και η δική μας. Οποιοσδήποτε ξέρει κάποιον που πάσχει από μεσογειακή αναιμία γνωρίζει πολύ καλά το γολγοθά τόσο του ίδιου όσο και της οικογένειας του. Οι προηγούμενες γενιές είχαν τη δικαιολογία ότι δε γνώριζαν τη φύση της νόσου και δεν είχαν τα μέσα να ελέγξουν τις γεννήσεις παιδιών με μεσογειακή αναιμία. Σήμερα όμως δεν έχουμε καμία δικαιολογία... Εμφανίζονται πιο συχνά σε άτομα της Ιταλίας, Ελλάδας, της Μέσης Ανατολής, της Ασίας, της Αφρικής και της καθόδου. Ωστόσο, οι επιπλοκές από τους θαλασσαιμικούς και θεραπείες είναι συχνές. Οι θεραπείες για τους θαλασσαιμικούς έχουν βελτιωθεί σημαντικά τα τελευταία χρόνια. Τα άτομα που έχουν μέτρια και σοβαρή θαλασσαιμία ζουν πλέον περισσότερο και έχουν καλύτερη ποιότητα ζωής σε σχέση με το παρελθόν.

Η συγκεκριμένη αναδρομική μελέτη έχει ως στόχο να διερευνήσει: α) την ζωή, την ψυχολογία αλλά και τις κοινωνικοοικονομικές επιπτώσεις των θαλασσαιμικών και β) τον ρόλο της Νοσηλευτικής.

Από τα δεδομένα της παρούσας μελέτης προκύπτει ότι το 48% των ερωτηθέντων είναι γυναίκες και το 52% άνδρες. Τόσο οι γυναίκες όσο και οι άνδρες πάσχουν από Θαλασσαιμία, βέβαια στην μελέτη μας υπάρχει μια μικρή διαφορά στα ποσοστά τους. Συνήθως η διάγνωση της νόσου γίνεται με τον προγεννητικό έλεγχο ή και μετά την γέννηση του ατόμου. Στην μελέτη μας το 41,33% των ερωτηθέντων έμαθαν ότι έχουν θαλασσαιμία στην ηλικία των 25 μηνών-3 ετών, το 29% στην ηλικία των 3μηνών-9μηνών, το 20% στην ηλικία των 16μηνών-24μηνών και το 9,66% στην ηλικία των 10μηνών-15μηνών. Παρατηρούμε ότι ένα μεγάλο ποσοστό των ατόμων έμαθαν ότι πάσχουν από θαλασσαιμία στην ηλικία των 25μηνών-3ετών, αυτό σημαίνει ότι οι μέθοδοι διάγνωσης της νόσου πρέπει να χρησιμοποιούνται νωρίτερα και με τον σωστό τρόπο. Δηλαδή όταν γεννιέται ένα βρέφος και όταν ξέρουμε ότι οι γονείς έχουν το στίγμα πρέπει να γίνονται οι κατάλληλες εξετάσεις. Εδώ πρέπει να σημειώσουμε ότι η υποχρεωτική εξέταση μελλονύμφων θα είναι ένα καλό μέτρο για την πρόληψη της νόσου. Και η προγεννητική διάγνωση είναι έγκαιρη και θα πρέπει μελλοντικά να εφαρμόζεται πάντα και όχι μόνο όταν υπάρχει ιστορικό των γονιών με στίγμα. Ο καθένας μπορεί να έχει διαφορετικό τύπο θαλασσαιμίας, όπως το 81,66%

των ερωτηθέντων έχουν ομόζυγο β, το 14% των ερωτηθέντων έχουν ενδιάμεση και το 4,33% έχουν Μεσογειακή Αναιμία τύπου α. Ενώ ετερόζυγο β δεν έχει κανένας.

Συνήθως οι γονείς γνωρίζουν αν έχουν το στίγμα αλλά υπάρχει και ένα μεγάλο ποσοστό γονιών που δεν το γνωρίζουν μέχρι την ώρα που γεννιούνται τα παιδιά, όπως στην μελέτη μας που είναι με ποσοστό το 61%, ενώ το 39% των γονιών των ερωτηθέντων γνώριζε ότι είχε το στίγμα πριν τη γέννηση του παιδιού τους. Είναι μεγάλο το ποσοστό των γονιών που δεν γνώριζαν ότι έχουν το στίγμα και όπως αναφέραμε παραπάνω η υποχρεωτική εξέταση μελλονύμφων θα είναι ένα σωστό μέτρο για την πρόληψη της θαλασσαιμίας. Το δύσκολο για μια οικογένεια θα είναι να υπάρχει κι άλλο παιδί με αυτή χρόνια ασθένεια.. Στην μελέτη μας το 61% των ερωτηθέντων υποστηρίζει ότι πάσχει κι άλλος αδελφός από αυτή την ασθένεια και το 39% των ερωτηθέντων υποστηρίζει ότι δεν πάσχει άλλος αδελφός από θαλασσαιμία.. Ενώ το 82% των ερωτηθέντων έχει ασθενή με άλλη κληρονομική νόσο ή αναπηρία στο σπίτι ενώ το 18% των ερωτηθέντων υποστηρίζει ότι δεν έχει.

Στην έρευνα αυτή επίσης είδαμε το μορφωτικό επίπεδο των ατόμων με θαλασσαιμία όπου ένα μεγάλο ποσοστό, δηλαδή το 71,33% έχει τελειώσει κάποια Ανώτατη σχολή. Είναι ένα καλό ποσοστό που αποδεικνύει ότι παρά τις συχνές μεταγίσεις που κάνουν τα άτομα με Θαλασσαιμία, δεν αφήνουν την προσωπική τους ζωή και προσπαθούν να κάνουν κάποια πράγματα για τον εαυτό τους. Αξίζει να αναφερθεί ότι τα άτομα με Θαλασσαιμία έχουν πιο εύκολη πρόσβαση στις Ανώτατες σχολές λόγω της ασθένειάς. Το 9% των ερωτηθέντων μας προχώρησαν σε Μεταπτυχιακό και το 3% σε διδακτορικό. Πολύ καλά ποσοστά λόγω της μειωμένης ποιότητας ζωής και των απαιτήσεων της ασθένειας όπως και στην Κύπρο με μια έρευνα που έγινε το 83% των θαλασσαιμικών ασθενών έχουν ολοκληρώσει κύκλο τριτοβάθμιας εκπαίδευσης, και 25% έχει αποφοιτήσει από πανεπιστήμιο. Όπως βλέπουμε και στην μελέτη μας το 33,66% έχει τελειώσει το γυμνάσιο και το 2,33% το δημοτικό. Όπως αναφέρεται στην ιστοσελίδα του Αντιαναιμικού Συλλόγου Ιωαννίνων το παιδί πρέπει να υποστηρίζεται στην ένταξη στο σχολείο. Οι εκπαιδευτικοί χρειάζεται να ενημερώνονται σχετικά με την χρόνια ασθένεια και να αποφεύγουν να παρέχουν ειδικά προνόμια στο παιδί ή να του επιβάλλουν περιορισμούς (εκτός των ιατρικά ενδεδειγμένων) έτσι ώστε να προωθείται η αυτονομία του. Το παιδί πρέπει να διευκολύνεται στην κοινωνική του ένταξη. Η υπερπροστασία του χρειάζεται να αποφεύγεται διότι το οδηγεί σε εξάρτηση. Ενώ

έρευνα στο Πανεπιστήμιο του Χονγκ Κονγκ, Queen Mary Hospital η έρευνα που έγινε έδειξε ότι άτομα με θαλασσαιμία έχουν αυξημένη δυσαρέσκεια και πολλαπλές ανησυχίες με την ασθένεια.

Ένας σημαντικός παράγοντας για τα άτομα με Θαλασσαιμία είναι ο τόπος μόνιμης κατοικίας τους, γιατί τα κέντρα Μεσογειακής Αναιμίας είναι περιορισμένα και υπάρχουν σε μεγάλες πόλεις. Από την μελέτη μας προκύπτει ότι το 57,33% κατοικεί σε πόλη όπου είναι ένα ικανοποιητικό ποσοστό. Αλλά το 36% κατοικεί σε χωριό και μόλις το 6,66% κατοικεί σε κωμόπολη. Ο τόπος μόνιμης κατοικίας είναι σημαντικός για δύο λόγους: α) για τον μέσο μεταφοράς τους στο συγκεκριμένο κέντρο, β)την δυσκολία στις μετακινήσεις τους για το καθορισμένο ραντεβού λόγω αποστάσεως και γ) για τα έξοδα μεταφοράς τους στο κέντρο. Ανακαλύπτουμε από την έρευνα μας ότι το 52,33% χρησιμοποιεί ιδιωτικό αυτοκίνητο για την μεταφορά του, το 38% χρησιμοποιεί κάποιο μέσο μαζικής μεταφοράς και το 9,66% χρησιμοποιεί ταξί. Οπότε συμπεραίνουμε μέσω της μελέτης ότι το 41% δυσκολεύεται για την μεταφορά του στο κέντρο και το 59% δεν δυσκολεύεται. Όπως επίσης δικαιολογούνται τα ποσοστά που βγαίνουν όσον αφορά τα έξοδα που έχουν μηνιαίως για την μεταφορά τους στο κέντρο Θαλασσαιμίας για τα καθορισμένα ραντεβού των μεταγίσεων λόγω αποστάσεως της μόνιμης κατοικίας με το κέντρο. Παρατηρούμε ότι το 50,33% ξοδεύει μηνιαίως 100-200€ το 47,35% ξοδεύει μηνιαίως από 100€ και κάτω, ένα μικρό ποσοστό 0,33% ξοδεύει 200-300€ και από 300€ και άνω ξοδεύει για τις μεταφορές του μηνιαίως το 2%.

Παραπάνω είδαμε ότι τα έξοδα είναι αρκετά για την μεταφορά των ασθενών στα κέντρα. Το 99,35% των ερωτηθέντων δηλώνει ότι παίρνει κάποιο οικονομικό βοήθημα από το κράτος. Όμως μόνο το 53,39% δηλώνει ότι μπορεί να ανταπεξέλθει στις οικονομικές απαιτήσεις του προβλήματος του, ενώ το 46,66% δηλώνει ότι δεν μπορεί να ανταπεξέλθει και συμπληρώνουν δηλώνοντας ότι τα καταφέρνουν χάρη στο μισθό που παίρνουν από το ανάλογο επάγγελμα που κάνουν.

Οπότε αξίζει να δούμε πόσο εύκολα είναι για ένα άτομο με θαλασσαιμία να ασχοληθεί με κάποιο επάγγελμα. Δυστυχώς μόνο το 55% των ερωτηθέντων δηλώνουν ότι μπορούν εύκολα να ασχοληθούν με οποιοδήποτε επάγγελμα στο δημόσιο ή ιδιωτικό τομέα, ενώ το 45% δηλώνει ότι είναι δύσκολο και συμπληρώνουν ότι πάντα είναι ανάλογα με το επάγγελμα. Όπως αναφέρει ο κύριος Ασημόπουλος στην ιστοσελίδα του Αντιαναιμικού Συλλόγου Ιωαννίνων στον έφηβο πρέπει να

διατίθεται επαγγελματικός προσανατολισμός με σκοπό την προετοιμασία για την επαγγελματική του αποκατάσταση και εάν κρίνεται αναγκαίο να του παρέχεται ειδική επαγγελματική κατάρτιση και ειδικά προγράμματα ψυχοκοινωνικής αποκατάστασης. Επίσης το 61% δηλώνει ότι εργάζεται με κανονικό ωράριο και το 38,33% εργάζεται με μειωμένο ωράριο. Μόνο ένα άτομο δηλώνει ότι δεν εργάζεται όπου αποτελεί το 0,33% και ένα 0,33% δηλώνει ότι έχει δικιά του δουλειά όπου σημαίνει ότι δεν υπάρχει ιδιαίτερο πρόβλημα κατά την απουσία τους για την προγραμματισμένη μετάγχιση. Η ανάλογη έρευνα που έγινε στο Πανεπιστήμιο του Χονγκ Κονγκ, Queen Mary Hospital ότι τα περισσότερα άτομα έχουν θέσεις γραφείου. Ποσοστό 79% των ασθενών στην Κύπρο εργάζονται, σύμφωνα με την έρευνα που έγινε, πολλοί ως χειροτέχνες και στη γεωργία, ως γραμματείς και δάσκαλοι, ως νοσηλευτές ή στο ιατρικό και παραϊατρικό προσωπικό.

Το 67% των ερωτηθέντων δηλώνει ότι στο χώρο εργασίας τους δεν υπάρχουν συναδέλφοι με Θαλασσαιμία, μόνο 32,66% έχει συναδέλφους με Θαλασσαιμία. Πρέπει να αναφερθεί εδώ ο βαθμός δυσκολίας της απουσίας τους από το χώρο εργασίας για την προγραμματισμένη μετάγχιση. Το 51,33% δηλώνει ότι είναι δύσκολο να απουσιάσουν από τον χώρο εργασίας τους, και το 48,33% δηλώνει ότι δεν έχει πρόβλημα. Σημαντικός παράγοντας για την ψυχολογία του ατόμου στον χώρο εργασίας του είναι η σχέσεις του με τους συναδέλφους του. Σύμφωνα με την μελέτη, το 55% αντιμετωπίζει πολύ καλή συμπεριφορά από τους συναδέλφους του, το 38,66% χαρακτηρίζει καλή την συμπεριφορά των συναδέλφων του απέναντι του, ενώ το 0,33% δηλώνει ότι η συμπεριφορά των συναδέλφων του είναι μέτρια. Το 5,33% κρίνει την συμπεριφορά των συναδέλφων του απέναντι του αδιάφορη.

Η οικογένεια, οι φίλοι και το γύρω περιβάλλον είναι αυτοί που παίζουν καθοριστικό ρόλο για την ψυχολογία και την υποστήριξη του ατόμου με Θαλασσαιμία. Σε μερικές περιπτώσεις μπορεί η εμφάνιση μιας χρόνιας νόσου να προκαλέσει κρίση στην οικογένεια, σε άλλες περιπτώσεις αποτελεί την «ενωτική γέφυρα» στα μέλη της οικογενείας. Το 67,66% δηλώνει ότι έχει πολύ καλές σχέσεις με την οικογένεια του, το 31,33% δηλώνει ότι έχει απλά καλές σχέσεις με την οικογένεια του και μόνο το 1% έχει μέτρια σχέση με την οικογένεια του. Σε αυτά τα αποτελέσματα βλέπουμε ότι η οικογένεια προσπαθεί να είναι κοντά στο άτομο που πάσχει από θαλασσαιμία. Γιατί η οικογένεια πάντα παίζει σημαντικό ρόλο για την ζωή του ατόμου με Θαλασσαιμία και πρέπει να προσπαθεί ώστε αυτό το άτομο να

έχει μια πλήρη ζωή. Έτσι παρακάτω παρατηρούμε ότι το 68,66% δηλώνει ότι η οικογένεια κάνει προσπάθειες, ενώ το 31,33% δηλώνει ότι η οικογένεια δεν προσπαθεί ώστε ο ίδιος να έχει μια πλήρη ζωή. Όσον αφορά τους φίλους και το γύρω περιβάλλον το 91,66% δηλώνει ικανοποιημένο από τις μεταξύ τους σχέσεις και μόνο το 8,33% δηλώνει δυσαρεστημένο. Στο σύνολο αυτών το 63,33% δηλώνει ότι δέχεται ψυχολογική υποστήριξη από την οικογένεια, το 10,66% από τα αδέρφια και το 4,33% βρίσκει ψυχολογική υποστήριξη στους φίλους του. Από όλα αυτά τα άτομα μόνο το 21,66% υποστηρίζει ότι βρίσκει ψυχολογική υποστήριξη. Αξίζει να σημειωθεί εδώ ότι 55% και το 38,3% έχουν πολύ καλή και απλά καλή σχέση με το αντίθετο φύλο αντίστοιχα.

Παρ' όλες τις δυσαρέσκειες και τις συνέπειες που προκαλεί αυτή η χρόνια ασθένεια τα άτομα αυτά ασχολούνται με διάφορες δραστηριότητες στον ελεύθερο χρόνο τους. Προκύπτει λοιπόν από την έρευνα μας ότι το 40,33% προτιμάει να διασκεδάξει με φίλους, το 21% να βλέπει τηλεόραση με φίλους και το 20,33% να διαβάζει στο σπίτι. Επίσης το 10,33% παίζει με φίλους και το 2% ασχολείται με κάποιο σπορ. Μόνο το 6% δηλώνει ότι μένει μόνο του στον ελεύθερο χρόνο του.

Πέρα από την οικογένεια, τους φίλους και το γύρω περιβάλλον πρέπει και το προσωπικό του κέντρου να στηρίζει ψυχολογικά το άτομο με Θαλασσαιμία, είτε αυτό είναι το ιατρικό προσωπικό είτε είναι το νοσηλευτικό προσωπικό. Διαδραματίζουν κρίσιμο ρόλο στην παροχή στήριξης σε νεαρούς ασθενείς ώστε να νιώσουν αυτοπεποίθηση και χαρά και να συμμορφωθούν με τη φαρμακευτική αγωγή, υπενθυμίζοντάς τους, τους κινδύνους σε περίπτωση που δεν ακολουθήσουν τις συστάσεις του γιατρού. Ορισμένοι γιατροί χρησιμοποιούν παραδείγματα υγιών και επιτυχημένων παλαιότερων ασθενών που συμμορφώνονται με τη θεραπεία, προσπαθώντας έτσι να ενθαρρύνουν και να στηρίζουν τους νεαρούς ασθενείς. Έτσι τον 42,66% των ερωτηθέντων υποστηρίζει ότι ενημερώνεται από τους ιατρούς, το 37,33% ενημερώνεται από τα ΜΜΕ και το 13,33% ενημερώνεται από τους νοσηλευτές. Οι νοσηλευτές και οι γιατροί είναι συνεργάσιμοι με τα άτομα αυτά σε ποσοστό 90,66% και έτσι μπορούν να φέρουν εις πέρας το έργο τους. Όπως επίσης πιστεύουν σε ποσοστό 61,33% ότι οι νοσηλευτές έχουν την κατάλληλη εκπαίδευση. Υπάρχουν κι άλλοι φορείς που ενημερώνουν αυτά τα άτομα σε ποσοστό 3,3% και ένα ποσοστό 10% των ερωτηθέντων δηλώνει ότι ενημερώνεται από όλους τους παραπάνω φορείς. Γι' αυτό το λόγο πιστεύει το 65,66% των ερωτηθέντων ότι η

ενημέρωση της κοινωνίας για την Θαλασσαιμία είναι ελλιπής ενώ σε καλό επίπεδο είναι το 19,33%. Το 8,66% πιστεύει ότι η ενημέρωση είναι ικανοποιητική και το 6,33% πιστεύει ότι δεν υπάρχει καθόλου ενημέρωση. Μια πρόταση μας ήταν να γίνονται εκδηλώσεις από τα κέντρα Μεσογειακής Αναιμίας για την ενημέρωση της νόσου και στα άτομα με Θαλασσαιμία αλλά και στη οικογένειες τους. Το 90,66% το υποστηρίζει αυτό.

Οι κοινωνικοί λειτουργοί και οι ψυχολόγοι παίζουν σημαντικό ρόλο στα άτομα με θαλασσαιμία αλλά δυστυχώς μόνο το 45,33% καλύπτεται από αυτούς τους ειδικούς στα κέντρα. Η διεπιστημονική ομάδα ψυχικής υγείας του παιδιού μέσω της Συμβουλευτικής-Διασυνδετικής Ψυχιατρικής παρέχει συμβουλευτικό και εκπαιδευτικό έργο προς τις υγειονομικές μονάδες φροντίδας των παιδιών με την χρόνια σωματική ασθένεια, συμβουλευτικές και ψυχοθεραπευτικές υπηρεσίες στο παιδί και την οικογένεια και όποτε κρίνεται αναγκαίο συνεργάζεται με τους εκπαιδευτικούς των σχολείων. στόχοι της συμβουλευτικής και ψυχοθεραπευτικής εργασίας είναι ο εντοπισμός των ψυχολογικών προβλημάτων, η διευκρίνιση των απρόσφορων συναισθηματικών αντιδράσεων και των ενδοψυχικών συγκρούσεων και η συζήτηση των βαθύτερων συναισθημάτων για την ασθένεια, του άγχους για τους κινδύνους της ασθένειας στη ζωή του παιδιού και των δυσκολιών που δημιουργούνται στη ζωή των ατόμων εξαιτίας της ασθένειας. Το 53,67% δεν γνωρίζει αν υπάρχουν στα κέντρα τους τέτοιοι φορείς. Αλλά από τα άτομα που έρχονται σε επαφή με τους κοινωνικούς λειτουργούς ή τους ψυχολόγους μόνο το 30,66% δηλώνει ότι τους βοηθούν ώστε να τους ανέβει το ηθικό.

Σε ερώτηση μας για την σχέση τους με το αντίθετο φύλο το 55% δηλώνει ότι έχει πολύ καλή σχέση με το αντίθετο φύλο και το 38,33% απλά καλή σχέση. Ένα μικρό ποσοστό 7% δηλώνει ότι έχει μέτρια σχέση με το αντίθετο φύλο ενώ ένα άτομο(0,33%) δηλώνει ότι δεν έχει σχέσεις με το αντίθετο φύλο. Η ύπαρξη της νόσου δημιουργεί επιφυλακτικότητα για την δημιουργία οικογένειας. Μεγαλύτερη ψυχολογική πίεση υπάρχει όταν ο ασθενής ανακαλύπτει ότι δεν μπορεί να γίνει πατέρας ή μητέρα. Σύμφωνα με τη έρευνα που προαναφέρθηκε που έγινε στην Κύπρο ποσοστό 22% των ασθενών έχουν νυμφευθεί, εκ των οποίων 73% απέκτησε παιδιά, ορισμένοι από τους οποίους τρία ή τέσσερα.

Στον τομέα της πρόληψης προτείνουμε:

- § Πληροφόρηση από τα ΜΜΕ όπου οι ερωτηθέντες το προτιμήσανε με ποσοστό 29%
- § Περισσότερα κέντρα πρόληψης όπου είχε ποσοστό 9,66% και
- § Υποχρεωτική εξέταση μελλονύμφων για το στίγμα όπου το προτιμήσανε με ποσοστό 61,33%

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Πολλά είναι τα συμπεράσματα που απορρέουν από αυτή την ερευνητική μελέτη. Τα πιο ενδιαφέροντα από αυτά είναι:

- § Τόσο οι άνδρες όσο και οι γυναίκες πάσχουν από μεσογειακή αναιμία.
- § Οι περισσότεροι γονείς δεν γνώριζαν ότι είχαν το στίγμα, μέχρι που γεννήθηκε το παιδί και διαγνώστηκε η θαλασσαιμία.
- § Συνήθως στις περισσότερες οικογένειες πάσχει το ένα παιδί από θαλασσαιμία.
- § Οι περισσότεροι θαλασσαιμικοί έχουν καλές γραμματικές γνώσεις και έχουν σπουδάσει σε κάποια Ανωτάτη σχολή.
- § Συνήθως οι θαλασσαιμικοί μένουν κοντά στη Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας και η μεταφορά τους εκεί γίνεται με κάποιο ιδιωτικό αυτοκίνητο.
- § Οι περισσότεροι θαλασσαιμικοί παίρνουν κάποιο οικονομικό βοήθημα από το κράτος το οποίο ίσα ίσα μπορεί να τους βοηθήσει με τα έξοδα μεταφοράς τους στη συγκεκριμένη Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας.
- § Είναι εύκολο για έναν θαλασσαιμικό να ασχοληθεί με οποιοδήποτε επάγγελμα στο δημόσιο ή ιδιωτικό τομέα όπου και οι σχέσεις τους με τους συναδέλφους είναι πολύ καλή και το ωράριο τους είναι κανονικό.
- § Οι σχέσεις των θαλασσαιμικών με την οικογένεια τους και με το γύρω περιβάλλον είναι καλή, βρίσκουν κάποια ψυχολογική υποστήριξη σε αυτούς και τις ελεύθερες ώρες τους ασχολούνται με διάφορες δραστηριότητες.
- § Η ενημέρωση της κοινωνίας για την θαλασσαιμία είναι έλλειπες. Οι ίδιοι ενημερώνονται συνήθως από γιατρούς και νοσηλευτές, όπου οι νοσηλευτές είναι συνεργάσιμοι πάντα και φέρνουν εις πέρας το έργο τους.
- § Δεν υπάρχουν σε όλα τα κέντρα κοινωνικοί λειτουργοί ή ψυχολόγοι, όπου κι αυτοί με την βοήθεια τους δεν μπορούν να προσφέρουν πολλά σε έναν θαλασσαιμικό.
- § Η υποχρεωτική εξέταση μελλονύμφων για ύπαρξη στίγματος είναι ένα καλό μέτρο πρόληψης.

ΠΡΟΤΑΣΕΙΣ

Για την σωστή πρόληψη και καταπολέμηση των επιπτώσεων της θαλασσαιμίας προτείνονται τα εξής:

- ✚ Η κοινωνική ενσωμάτωση και η επαγγελματική αποκατάσταση των θαλασσαιμικών.
- ✚ Η μείωση της γραφειοκρατίας και της ταλαιπωρίας των θαλασσαιμικών σε υπηρεσίες υγείας, στα ασφαλιστικά ταμεία, στις υγειονομικές επιτροπές κ.λπ.
- ✚ Άμεση αντιμετώπιση έκτακτων επιπλοκών στα κέντρα θαλασσαιμίας έτσι ώστε να μην είναι αναγκασμένοι οι ασθενείς να απευθύνονται στα εφημερεύοντα νοσοκομεία και να εξυπηρετούνται από γιατρούς που δεν γνωρίζουν την κατάσταση τους.
- ✚ Η αντιμετώπιση του κοινωνικού στίγματος που συνοδεύει τη νόσο και αφορά τόσο την κοινωνία όσο και την αντίληψη των ίδιων των πασχόντων και των οικογενειών τους που τείνουν να θυματοποιούνται.
- ✚ Καθορισμός ποσοστού αναπηρίας στους θαλασσαιμικούς και επανεξέταση ποσοστού συνταξιοδότησης θαλασσαιμικών.
- ✚ 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
- ✚ 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
- ✚ 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

- ✚ Να καταργηθεί το ποσοστό 3% επί των εισακτέων και να επανέλθει το προηγούμενο καθεστώς της πλήρους ελευθερίας εισόδου των ΑμεΑ στη τριτοβάθμια εκπαίδευση
- ✚ Να διοριστούν όλοι οι εκπαιδευτικοί θαλασσαιμικοί ανεξάρτητα από την διαδικασία των εξετάσεων μέσω του ΑΣΕΠ. Όλοι οι νέοι εκπαιδευτικοί να έχουν προτεραιότητα στους διορισμούς αναπληρωτών, ανεξάρτητα από κατηγορία όπως δηλαδή ισχύει τώρα.

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Εισαγωγή: Η Μεσογειακή Αναιμία είναι μια κληρονομική νόσος με αρκετές προβληματικές διαστάσεις τόσο από Ιατρικής όσο και κοινωνικής πλευράς. Η διαφώτιση του κοινού και ο προγεννητικός έλεγχος είναι το κλειδί για την πρόληψη της.

Σκοπός: Η διερεύνηση τόσο των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων σε ασθενείς που πάσχουν από Μεσογειακή Αναιμία όσο και της παρεχόμενης νοσηλευτικής φροντίδας στους συγκεκριμένους ασθενείς.

Υλικό και Μέθοδος: Το δείγμα της μελέτης αποτέλεσαν 300 ασθενείς με Μεσογειακή Αναιμία, οι οποίοι ενοσηλεύοντο στα νοσοκομεία « Καραμανδάνειο >> Πάτρα, << Ιπποκράτειο>> και <<ΑΧΕΠΑ>> Θεσσαλονίκη.

Η συλλογή των πληροφοριών έγινε διαμέσου ερωτηματολογίου και του οποίου η σύνταξη έγινε με 35 ερωτήσεις ανοιχτού τύπου, με βάση τη διεθνή βιβλιογραφία. Η επεξήγηση των αποτελεσμάτων (κωδικοποίηση και συσχετίσεις δεδομένων) έγινε με το στατιστικό πακέτο SPSS 14.0 Windows και ο έλεγχος των μεταβλητών έγινε με την μέθοδο χ^2 crosstabs.

Η διερευνητική προσπάθεια διάρκεσε ένα χρόνο περίπου από τον Φεβρουάριο 2009 έως τον Φεβρουάριο 2010.

Αποτελέσματα: Από την έρευνα προέκυψε ότι, το 41,33% των ατόμων αναφέρει ότι η διάγνωση της νόσου έγινε στην ηλικία των 25μηνών – 3 ετών. Μεγαλύτερη συχνότητα έχει Μεσογειακή Αναιμία σε ποσοστό 88,5%($p<0,1$). Το 61%($p<0,1$) των ασθενών απάντησε ότι οι γονείς τους δεν γνώριζαν ότι είχαν στίγμα Μεσογειακής Αναιμίας πριν την γέννηση τους. Το 61%($p<0,01$) ανέφερε ότι πάσχει και άλλος αδελφός από αυτή την νόσο. Το 73%($p<0,001$) από τους ασθενείς έχουν φοιτήσει σε ανώτατη σχολή και το 55,1% υποστηρίζει ότι μπορεί να εργαστεί σε ιδιωτικό ή δημόσιο τομέα. Το 50%($p<0,1$) των ασθενών ανέφερε ότι ξοδεύει 100-200€ μηνιαίως για την μεταφορά τους στην Μονάδα για την καθορισμένη μετάγγιση. Το 91% των ασθενών θεωρούν ότι τόσο ιατρικό όσο και το νοσηλευτικό προσωπικό έχει την εμπειρία και την γνώση να φροντίζουν ασθενείς με Μεσογειακή Αναιμία. Το μεγαλύτερο ποσοστό των ασθενών 66,7%($p<0,0001$) πιστεύει ότι η ενημέρωση του κοινού για την Μεσογειακή Αναιμία είναι ελλιπής. Το 62,8% υποστηρίζει ότι για την πρόληψη της νόσου είναι υποχρεωτική η εξέταση των μελλονύμφων για το στίγμα Μεσογειακής Αναιμίας.

Συμπέρασμα: Από τα αποτελέσματα προκύπτει ότι για την πρόληψη και την αναστολή της νόσου, είναι αναγκαία η σωστή και τεκμηριωμένη ενημέρωση του κοινού στο σύνολό του αλλά και εξατομικευμένα. Αρτιότερη ειδική εκπαίδευση του νοσηλευτικού προσωπικού για φροντίδα ποιότητας. Καλύτερη οργάνωση των Μονάδων Μεσογειακής Αναιμίας. Η νόσος δημιουργεί αρνητικές βιοψυχοκοινωνικοοικονομικές επιπτώσεις στους ασθενείς και για την εξουδετέρωση της χρειάζεται περισσότερο ενδιαφέρον και οργάνωση από την πολιτεία.

SUMMARY

Import: The Thalassemia is a disease hereditary, which is a major medical and social problem. The enlightenment of public and the prenatal is a key for prevention

Aim: The research based on specific criteria such as life, biopsychological and socio-economic impact of thalassemia and the role of nursing to specific patients.

Material and Method: Sample of the study are 300 people suffering from thalassemia, the following hospitals:

- § Patras, Children's Hospital Karamandanio
- § Thessaloniki, General Hospital Hippocratic
- § Thessaloniki AHEPA General Hospital

These people are all ages. The collection of information was a questionnaire, which was drafted based on international literature. encoding and correlations of data were the statistical package SPSS 14.0 Windows and the control variable was the method x2 crosstabs

This effort with duration of one year conducted from February of 2009 up to February of 2010.

Results: from that research conclusion were as following:

41.33% of people diagnose the thalassemia at the age of 25 months - 3 years. More frequently is type B – Thalassemia with percentage 88,5% ($p < 0,1$). The 61% ($p < 0,1$) of the patients answer that they parents don't knew that were carriers with stigma of thalassemia prior their birth. 61% ($p < 0,01$) declare that also another brother is a patient with same disease. 73% ($p < 0,001$) of the patients have attended a higher school and 55,1% ($p < 0,05$) says that they can work in privet or public environment. The 50% ($p < 0,1$) of the patients says that have monthly expenses of 100 - 200€ for their transportation to the hospital for the specific blood transfusion. The 91% of the patients believe that medical and nursing stuff have the knowledge. The largest percentage of patients 66,7% ($p < 0,0001$) believes that awareness of the Thalassemia is incomplete. Another 62,8% says that to prevent to disease an examination of spouses for the position of Thalassemia is necessary

Conclusion: the results show that for the prevention and the suspension of the disease, it is necessary the correct and documented information of the public as a whole but also individually. More thorough special training of nursing staff for health care. Better organization of Thalassemia health centers. The disease creates bio psychological and socio-economical impact on patients and to eliminate the interest it needs better organization from the state.

ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- Αδαλή Ε. Αιμοληψία, Εκδόσεις Εργαστήριο Αιματολογίας – Αιμοδοσίας Πανεπιστημίου Πατρών – Κέντρο Αιμοδοσίας Π.Π.Γ.Ν.Π., Πάτρα 1995
- Αθανάτου Κ., Κλινική Νοσηλευτική, βασικές και ειδικές νοσηλείες, Έκδοση β' βελτιωμένη, Αθήνα 1992
- Αντιαναιμικός Σύλλογος Ιωαννίνων, Μεσογειακή Αναιμία, ημερομηνία Έκδοσης άρθρου 20/3/2003, www.specialeducation.gr
- Arranz, P. Emotional support in hemophilia, World Federation of Hemophilia, Montreal 2000.
- Γαρδίκας Κ.Δ. Ειδική νοσολογία, δ' έκδοση, β' τόμος, εκδόσεις Παρισιανός, Αθήνα 2003.
- Γιαννάκη Ε. Γονιδιακή θεραπεία, Πανελλήνιο συνέδριο Θαλασσαιμίας και δρεπανοκυτταρικών συνδρόμων, Πάτρα, 2006
- Γραμμένος Σ. – Δημούτσος Μ., www.aimodosia.org, 2004
- Ελευθερίου Α. Θαλασσαιμία, Διεθνή Ομοσπονδία Θαλασσαιμίας, Κύπρος 2007
- Ελληνική αιματολογική εταιρία: << Βασικοί κανόνες λειτουργίας της αιμοδοσίας, τεύχος Β', Έκδοση, Αθήνα 1993
- Ελληνική αιματολογική εταιρία: << Πληροφόρηση στην Αιμοδοσία>> Πρακτικό βοήθημα αιμοδοσίας, Τεύχος Ε', Αθήνα 1998.
- Zafeiriou DI, Prengler M, Gombakis N, et al. Central nervous system abnormalities in asymptomatic young patients with Sbetathalassemia. Ann Neurol 2004
- Ζούμπος Ν., Ματσούκα Π., Ανδρικόπουλος Σ., Παθολογία ΙΙ – Θέματα αιματολογίας, Παθολογική Κλινική Πανεπιστημίου Πατρών – Αιματολογικό Τμήμα, Πάτρα 1998
- Ιωαννίδου-Παπακωνσταντίνου Α., Αιματολογία Ι, Εκδόσεις ΒΗΤΑ, Αθήνα 2003
- Καμμένου Γ., Μεσογειακή αναιμία και νοσηλευτική παρέμβαση, πτυχιακή εργασία, Πάτρα 2006.
- Καννέλλος Ε., Πλέσσας Σ.Τ., Φυσιολογία του ανθρώπου Ι, Έκδοση Β', Εκδόσεις φαρμάκων – Τύπος, Αθήνα 1997
- Καραμπέρη Κ., Η νοσηλευτική Συμβολή στην Μεσογειακή αναιμία: παρελθόν, παρών και μέλλον, πτυχιακή εργασία, Πάτρα 2006.
- Καρπάθιος Σ. Ε., Βασική Μαιευτική Περιγεννητική Ιατρική και Γυναικολογία, Μέρος 1°, Αθήνα 1988.

Κασινίδου Κίκα, Ο δρ.Αγκαστινιώτης Μ. Αποκαλύπτει για την θεραπεία της μεσογειακής αναιμίας, άρθρο, Ιούνιος 2001, www.philelephtheros.com

Κατάμης Χ., Η Μεσογειακή Αναιμία ως ιατρικό και κοινωνικό πρόβλημα, Έκδοση 2^η, Αθήνα 1983.

Κέντρο Υποβοηθούμενης Αναπαραγωγής και Γυναικολογίας, Προεμφυετική Προγεννητική Διάγνωση, 28/10/2009, www.iatriki-genetiki.med.uoa.gr

Κούβελα Η. Λουκοπούλου Δ. Κοντοπούλου-Γρίβα Ε., Αιματολογία Αιμοληψία Τράπεζα Αίματος, << ΙΔΡΥΜΑ ΕΥΓΕΝΙΔΟΥ 1954 >>, Αθήνα 1997

Κουντουράς Ι., Επιπλοκές από το ήπαρ, Πανελλήνιο σεμινάριο μεσογειακής και δρεπανοκυτταρικής νόσου, Θεσσαλονίκη, 1998

Κυριακοπούλου Γ., Μεσογειακή Αναιμία-Νοσηλευτική Παρέμβαση, πτυχιακή εργασία, Πάτρα 1997.

Κωστάκης Αλ., Γιαννόπουλος Α., Μετάγγιση Αίματος, Texas University Χειρουργικές Επεμβάσεις, Ιατρικές Εκδόσεις Π.Χ. Πασχαλίδης, Αθήνα 2007

Κωστόπουλος Θ. Μεσογειακή αναιμία – Νοσηλευτική παρέμβαση, πτυχιακή εργασία, Πάτρα 2003.

Λαζάρου Π., Σειρά προτύπων ISO και διασφάλιση ποιότητας στο τμήμα αιμοδοσίας, Ιατρικό Βήμα, Τεύχος:63, Εκδόσεις: Καυκάς, Μάρτιος – Απρίλιος 2000. σ.37-39.

Lau YL, Chan LC, Chan YY, et al. Prevalence and genotypes of alpha- and beta-thalassemia carriers in Hong Kong - implications for population screening. N Eng J Med 1997;336:1298-301.

Low LCK. Growth, puberty, and endocrine function in patients with beta-thalassaemia major. J Pediatr Endocrinol Metab 1997

Eiser C. Growing Up With A Chronic Disease. The impact on children and their families. London: Jessica Kingsley Publishers Ltd., 1993.

Λουκόπουλος-Βοσκαρίδου, Μεσογειακή Αναιμία και επιπλοκές, 18/4/2009, www.paspama.gr

Μαλγαρινού Μ.Α., Κωνσταντινίδου Σ.Φ., Νοσηλευτική Παθολογική Χειρουργική, έκδοση 20 Τόμος Β Μέρος 2 Αθήνα 2003

Μαντζανιώτης Ν., Παιδιατρική, Τόμος 2^{ος}, Επιστημονικές Εκδόσεις Παπαζήσης, Αθήνα 1973.

- 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
- Μπενάκη – Ψαρούδα Α., Καραμπάντζος Γ., www.aimodosia.org, 2005
- Μοσχοβάκη Α., Γενικά θέματα ειδικών, 20 Οκτωβρίου 2008, www.inhealth.gr
- Μοσχονά Σ. Σπάστε το φαύλο κύκλο της μεσογειακής Αναιμίας, 4/5/2007, www.noesi.gr
- Μπουράντας Π.Κ., Θεραπεία της Μεσογειακής Αναιμίας, Ιατρικά Χρονικά, Τόμος 1^{ος}, Τεύχος 4^ο, Μάρτιος-Απρίλιος 1992.
- Νέτα Σ., SOS για Μεσογειακή Αναιμία, Ελευθεροτυπία, Αρ. φύλλου 21, Μάρτιος 1992.
- Παγκάλτσος Π.Α., Στοιχεία Παθολογίας, Εκδόσεις Μ. Δημόπουλου, Θεσσαλονίκη 2002
- Πανελλήνιος Σύλλογος Πασχόντων από Μεσογειακή Αναιμία, 23/9/2009, www.paspama.gr
- Πανελλήνιος Σύλλογος Πασχόντων από Μεσογειακή Αναιμία, Πανελλήνια Εταιρεία Προστασίας Πασχόντων από Μεσογειακή Αναιμία, Ενημερωτική Εκδήλωση για τη Θαλασσαιμία, 06 Φεβρουαρίου 2006, www.thalassaemia.gr
- Πιτταδάκη Τ. Προσέλευση Εθελοντών Αιμοδοτών, Θέματα Αιμοδοσίας, Τεύχος 7^ο, Καλοκαίρι – Φθινόπωρο 1993
- Πλάτης Ο., Εναρκτήρια ομιλία, Πανελλήνιο συνέδριο Θαλασσαιμίας και δρεπανοκυτταρικών συνδρόμων, Πάτρα, 2006
- Μακρής Κ., Ο ποιοτικός έλεγχος των Δοκιμασιών για τον έλεγχο των Μεταδιδόμενων με το Αίμα Νοσημάτων – Ανασκόπηση με θέμα τις αρχές και την πρακτική εφαρμογή του ποιοτικού ελέγχου στις οροδιαγνωστικές δοκιμασίες, Έκδοση :Εργαστήριο Αιματολογίας – Αιμοδοσίας Πανεπιστημίου Πατρών – Κέντρο Αιμοδοσίας Π.Π.Γ.Ν Πατρών, Πάτρα 1998
- Register, C. Living with chronic illness, Bantam Books, New York 1990.
- WHO working group on the psychosocial aspects of thalassaemia and sickle cell disease (1990): Meeting the needs of people with haemoglobin disorders. Recommendations for psychological and social management and support, Tettamanti Foundation, Milano 1987.
- Rigutti Adriana, Ανατομία (Atlante di Anatomia), 2000, Susaeta Εκδοτική

Σακελλαρίου Π., Μεσογειακή αναιμία και νοσηλευτική παρέμβαση, πτυχιακή εργασία, Πάτρα 2000.

Σαχίνη – Καρδάση Α. – Πάνου Μ., Παθολογική και χειρουργική νοσηλευτική έκδοση Β΄, Τόμος 2^{ος}, Αθήνα 1997

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

Σοφιανός Η. Δήμος Β., Θέματα κοινωνικής και δρεπανοκυτταρικών συνδρόμων, Πάτρα, 2006

Σπηλιωτακάρα Α., Τσέλιου Π., Αιμοδοσία ή ανθρώπινη σχέση, Σύλλογος εθελοντών αιμοδοτών Ν. Αχαΐας << Ο Αιμοδότης >>, Πάτρα 1998

Τζιαμούρτας Θ. Επίκουρος καθ. Βιοχημείας της άσκησης στο πανεπιστήμιο Θεσσαλίας, Δημοσίευση: RUNNER 6, Τεύχος Φεβρουάριος - Μάρτιος 2006, www.runnermagazine.gr

Τσεβρένης Ι.– Κοντοπούλου – Γρίβα Ε., Αιμοδοσία, Εκδόσεις: Ιατρικές εκδόσεις Λίτσας, 1991

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

Τσιάντης, Γ. Μανωλόπουλος Σ., Ψυχοκοινωνικά προβλήματα παιδιών με χρόνιες παθήσεις , στο Σύγχρονα θέματα παιδοψυχιατρικής, Εκδόσεις Καστανιώτη, Αθήνα 1987

Τσιάντης, Γ., Ψυχολογική υποστήριξη των θαλασσαιμικών, στο Ψυχική υγεία του παιδιού και της οικογένειας, Εκδόσεις Καστανιώτη, Αθήνα 1993

Φερτάκης Α., Αιματολογία , Ιατρικές εκδόσεις Πασχαλίδης , Αθήνα 1991

Focus, Τεύχος Αρ. 19, Σεπτέμβριος 2001, <Το αίμα μας>. el.wikipedia.org/wiki

Χρονοπούλου Χ. Η συμβολή της νοσηλευτικής στη καθημερινή φροντίδα των πασχόντων από μεσογειακή αναιμία και η πρόληψη της νόσου, πτυχιακή εργασία, Πάτρα 2000.

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ

ΕΡΩΤΗΜΑΤΟΛΟΓΙΟ

Α.Τ.Ε.Ι. ΠΑΤΡΑΣ
ΣΧΟΛΗ: Σ.Ε.Υ.Π.
ΤΜΗΜΑ: ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ

Το παρόν ερωτηματολόγιο συντάσσεται στα πλαίσια της πτυχιακής μας εργασίας με θέμα: «Γνωστική νοσηλευτική προσέγγιση των βιοψυχοκοινωνικοοικονομικών επιπτώσεων σε ασθενείς με θαλασσαιμία».

Το ερωτηματολόγιο είναι απόρρητο και ανώνυμο.

Ερώτηση 1^η

Φύλο: Άρρεν Θήλυ

Ερώτηση 2^η

Σημειώσατε την ηλικία:

Ερώτηση 3^η

Σημειώσατε την ηλικία διάγνωσης της νόσου:.....

Ερώτηση 4^η

Ποιος είναι ο τύπος θαλασσαιμίας που έχετε:.....

Ερώτηση 5^η

Γνώριζαν οι γονείς σας ότι ήταν ετεροζυγωτές (είχαν το στίγμα) πριν γεννηθείτε:

A) Ναι β) Όχι

Ερώτηση 6^η

Πάσχει άλλος αδελφός από αυτήν την ασθένεια:

A) Ναι β) Όχι

Ερώτηση 7^η

Υπάρχει στο σπίτι σας ασθενής με άλλη κληρονομική νόσος ή αναπηρία:

A) Ναι β) Όχι

Ερώτηση 8^η

Ποιες είναι οι γραμματικές γνώσεις που έχετε:

- A) Αγράμματος
- B) Δημοτικού
- Γ) Γυμνασίου
- Δ) Λυκείου
- E) Ανώτατης σχολής
- Στ) Μεταπτυχιακό

Z) Διδακτορικό

Ερώτηση 9^η

Ποιος είναι ο τόπος μόνιμης κατοικίας σας:

- A) Πόλη
- B) Κωμόπολη
- Γ) Χωριό

Ερώτηση 10^η

Πως γίνεται τις περισσότερες φορές η μεταφορά σας στη Μονάδα μεταγγίσεως:

- A) Με ιδιωτικό αυτοκίνητο
- B) Με ταξί
- Γ) Με μέσα μαζικής μεταφοράς

Ερώτηση 11^η

Υπάρχει δυσκολία στις μετακινήσεις σας για τα ραντεβού της μετάγγισης λόγω αποστάσεως:

- A) Ναι
- β) Όχι

Ερώτηση 12^η

Πόσο χρηματικό κόστος έχετε για να γίνει η μεταφορά σας στην μονάδα κάθε μήνα:

A) κάτω από 100€

B) 100€- 200€

Γ) 200€- 300€

Δ) 300€ και πάνω

Ερώτηση 13^η

Παίρνετε κάποιο οικονομικό βοήθημα από το κράτος:

A) Ναι β) Όχι Αν ναι, από ποιόν
Οργανισμό.....

Ερώτηση 14^η

Μπορείτε να αντεπεξέλθετε στις οικονομικές απαιτήσεις του προβλήματός σας χάρις στο οικονομικό βοήθημα:

A) Ναι β) Όχι

Ερώτηση 15^η

Πιστεύετε ότι είναι εύκολο για ένα άτομο με θαλασσαιμία να ασχοληθεί με οποιοδήποτε επάγγελμα στο δημόσιο ή στον ιδιωτικό τομέα:

A) Ναι β) Όχι

Ερώτηση 16^η

Αν εργάζεστε πως θα χαρακτηρίζατε την συμπεριφορά των συναδέλφων σας απέναντι σας:

A) Πολύ καλή

B) Καλή

Γ) Μέτρια

Δ) Αδιάφορη

Ερώτηση 17^η

Είναι εύκολο να απουσιάζετε από το χώρο εργασίας σας για την προγραμματισμένη μετάγγιση:

A) Ναι β) Όχι

Ερώτηση 18^η

Υπάρχουν άλλοι συνάδελφοι με θαλασσαιμία στο χώρο εργασίας σας:

A) Ναι β) Όχι

Ερώτηση 19^η

Οι ώρες που εργάζεστε είναι κανονικές ή έχετε κάποιο μειωμένο ωράριο:

A) Κανονικό ωράριο

B) Μειωμένο ωράριο

Ερώτηση 20^η

Πως είναι οι σχέσεις σας με την οικογένειά σας:

A) Πολύ καλή

B) Καλή

Γ) Μέτρια

Ερώτηση 21^η

Σας ικανοποιούν οι σχέσεις που έχετε με τους φίλους σας και με το γύρω περιβάλλον:

A) Ναι β) Όχι

Ερώτηση 22^η

Πως περνάτε τον περισσότερο ελεύθερο χρόνο σας:

A) Παίζετε με τους φίλους σας

B) Διαβάζετε

Γ) Βλέπετε τηλεόραση

Δ) Ασχολείστε με σπορ

Ε) Διασκεδάζετε με την παρέα σας

ΣΤ) Μένετε μόνος σας

Ερώτηση 23^η

Κάνουν προσπάθειες οι γονείς σας για να ζήσετε όσο το δυνατόν πλήρη ζωή:

Α) Ναι β) Όχι

Ερώτηση 24^η

Από ποιους βρίσκετε περισσότερο ψυχολογική υποστήριξη:

Α) Από τους γονείς σας

Β) Από τα αδέρφια σας

Γ) Από τους φίλους σας

Δ) Όλα τα παραπάνω

Ερώτηση 25^η

Πιστεύετε ότι η ενημέρωση της κοινωνίας σε ότι αφορά την θαλασσαιμία είναι:

Α) Ικανοποιητική

Β) Σε καλό επίπεδο

Γ) Η ενημέρωση είναι ελλιπής

Δ) Δεν υπάρχει καθόλου ενημέρωση

Ερώτηση 26^η

Από ποιους φορείς ενημερώνεστε:

Α) Ιατρούς

Β) Νοσηλευτές

Γ) Μέσα μαζικής ενημέρωσης

Δ) Από όλους

Ε) Από άλλους

Ερώτηση 27^η

Υπάρχει πλήρη κάλυψη από τα Κέντρα Θαλασσαιμίας για τις ανάγκες σας:

Α) Ναι β) Όχι

Ερώτηση 28^η

Το νοσηλευτικό προσωπικό έχει την κατάλληλη εκπαίδευση έτσι ώστε να ανταπεξέλθει στις ανάγκες σας:

Α) Πάρα πολύ

Β) Πολύ

Γ) Λίγο

Δ) Καθόλου

Ερώτηση 29^η

Το ιατρικό και νοσηλευτικό προσωπικό είναι συνεργάσιμο για να φέρουν εις πέρας το έργο τους:

Α) Ναι β) Όχι

Ερώτηση 30^η

Πιστεύετε ότι πρέπει να γίνονται εκδηλώσεις από το Κέντρο(Μονάδα) για την ενημέρωση των ατόμων με θαλασσαιμία και της οικογένειάς τους:

Α) Ναι β) Όχι

Ερώτηση 31^η

Υπάρχουν κάποιοι ειδικοί όπως κοινωνικοί λειτουργοί ή ψυχολόγοι στο κέντρο για την βοήθεια των ατόμων με θαλασσαιμία:

Α) Ναι β) Όχι

Ερώτηση 32^η

Σας βοήθησαν οι ειδικοί αυτοί έτσι ώστε να σας ανεβάσουν το ηθικό:

A) Ναι β) Όχι

Ερώτηση 33^η

Ποιες ενέργειες πιστεύετε ότι πρέπει να γίνουν στο τομέα της πρόληψης:

A) Πληροφόρηση από τα Μ.Μ.Ε

B) Περισσότερα κέντρα πρόληψης

Γ) Εξέταση υποχρεωτική μελλονύμφων για ετερόζυγη

θαλασσαιμία (στίγμα)

Ερώτηση 34^η

Η σχέση σας με το αντίθετο φύλο;

α) Πολύ καλή

β) Καλή

γ) μέτρια

δ) καθόλου

Ερώτηση 35^η

Σημειώσατε κάτι άλλο που σας απασχολεί όσον αφορά την αναιμία που δεν συμπεριλαμβάνεται στο παρόν ερωτηματολόγιο:.....
.....
.....

Σας ευχαριστούμε πολύ για την συμμετοχή και τον χρόνο σας...

4.5.2006: Επαναστατική γονιδιακή θεραπεία κατά της Θαλασσαιμίας

Ανακάλυψη Ελλήνων γιατρών

Δώρο ζωής για δεκάδες εκατομμύρια ανά τον κόσμο πάσχοντες από Μεσογειακή Αναιμία, είναι η επαναστατική γονιδιακή θεραπεία κατά της νόσου. που μπαίνει σε κλινική εφαρμογή - σε ΠΑΓΚΟΣΜΙΑ ΠΡΩΤΗ - τον επόμενο μήνα στη χώρα μας. Η επαναστατική ανακάλυψη των Ελλήνων γιατρών αναμένεται να ανατρέψει θετικά την ζωή εκατομμυρίων ασθενών, σε πάνω από 20 χώρες, καθώς αποτελεί δυνητικά την **οριστική θεραπευτική λύση για τη Μεσογειακή Αναιμία!**

Η θεραπεία, όπως τονίστηκε σε Συνέντευξη Τύπου, που δόθηκε στα πλαίσια του «Πανελλήνιου Συνεδρίου θαλασσαιμίας και Δρεπανοκυτταρικών συνδρόμων», θ' αρχίσει πιλοτικά στο Γενικό Νοσοκομείο Παπανικολάου της Θεσσαλονίκης στη Μονάδα Γονιδιακής και Κυτταρικής θεραπείας, με τη συνεργασία του τμήματος Ιατρικής Γενετικής του Πανεπιστημίου της Washington (Seattle ΗΠΑ), επικεφαλής του οποίου είναι ο Έλληνας καθηγητής Γ. Σταματογιαννόπουλος.

Υπεύθυνη του προγράμματος είναι η κυρία Ειρήνη Γιαννάκη, επιμελήτρια της Αιματολογικής Κλινικής και της Μονάδος Μεταμόσχευσης Μυελού των Οστών.

Όπως τονίστηκε στη συνέντευξη Τύπου από την κυρία Γιαννάκη, η Γονιδιακή θεραπεία αποτελεί δυνητικά την οριστική θεραπευτική λύση για τη Μεσογειακή Αναιμία, καθιστώντας τους ασθενείς **ανεξάρτητους μεταγγίσεων αίματος.**

Στη μελέτη, η οποία θα ολοκληρωθεί σε δύο φάσεις, θα συμμετάσχουν 24 ασθενείς με μείζονα Β0 - Μεσογειακή Αναιμία. Η Φάση I θα περιλάβει 12 σπληνεκτομηθέντες ασθενείς και η Φάση II, 12 μη σπληνεκτομηθέντες ασθενείς

Στη μελέτη θα εξεταστεί η ασφάλεια και η αποτελεσματικότητα της διαδικασίας λήψης αιμοποιητικών κυττάρων από το περιφερικό αίμα των ασθενών. Στη συνέχεια τα κύτταρα αυτά θα συγκαλλιεργηθούν (εξωσωματικά) με έναν λεκτικό φορέα που κωδικοποιεί το φυσιολογικό β - γονίδιο. Τα διορθωμένα πλέον κύτταρα δεν θα επιστραφούν σε αυτή την φάση πίσω στους ασθενείς, αλλά θα μελετηθούν

εργαστηριακά ως προς τη διόρθωση του παθολογικού φαινοτύπου [της θαλασσαιμίας) και την ασφάλεια της χρήσης του φορέα. Τα κύτταρα, που περισσεύουν, θα κρατηθούν ως απόθεμα ασφαλείας για τους ίδιους ασθενείς εφόσον επιθυμούν να συμμετάσχουν σε επακόλουθη ολοκληρωμένη κλινική μελέτη και είναι επιλέξιμοι.

Τα συμπεράσματα της πιλοτικής μελέτης θα χρησιμοποιηθούν για την ολοκληρωμένη πλέον κλινική δοκιμή που θα ακολουθήσει, όπου τα διορθωμένα κύτταρα θα επανεγχυθούν στους ασθενείς με στόχο το επιδιωκόμενο οριστικό θεραπευτικό όφελος. Η λήψη των αιμοποιητικών κυττάρων θα γίνει από μυελό των οστών, η γενετική διόρθωση τους με λεκτικό φορέα και τα διορθωμένα κύτταρα θα επανεγχυθούν στους ασθενείς μετά τη χορήγηση χημειοθεραπευτικού (προπαρασκευαστικού) σχήματος που θα επιτρέψει την εγκατάσταση των διορθωμένων κυττάρων στο μυελό των οστών

Η πρόοδος που έχει επιτευχθεί σε προκλινικό επίπεδο είναι αλματώδης και δικαιολογεί την αισιοδοξία για διαπίστωση πραγματικού κλινικού οφέλους στις μελέτες που ξεκινούν. (Πηγή: Εφημερίδα «Κέρδος», «Ιατρικά Νέα», 4.5.2006)

Το πρώτο γενετικά προεπιλεγμένο «μωρό-δότης»

Μάρτιος 21, 2009 ||

Η εφαρμογή της γενετικής επιλογής σε ανθρώπινα έμβρυα για θεραπευτικούς σκοπούς έχει ήδη ξεκινήσει, δίνοντας μάλιστα τα πρώτα θετικά αποτελέσματα και διαψεύδοντας, απ' ό,τι φαίνεται, τις βοηθητικές Κασσάνδρες των διάφορων εκκλησιαστικών και ανθρωπιστικών οργανώσεων που επιμένουν στις σοβαρές ηθικές επιπτώσεις της υποβοηθούμενης αναπαραγωγής.

Τον περασμένο Οκτώβριο γεννήθηκε στη Σεβίλλη το πρώτο βρέφος στο οποίο εφαρμόστηκε με επιτυχία, αλλά και με την πλήρη υποστήριξη του δημόσιου συστήματος υγείας της Ισπανίας, η μέθοδος της «γενετικής προεπιλογής». Ο 6 μηνών σήμερα Javier έχει έναν αδελφό, τον Andres, 7 ετών, ο οποίος πάσχει από μια βαριά μορφή μεσογειακής αναιμίας, τη μείζονα Β-θαλασσαιμία, μια κληρονομική και ανίατη, μέχρι σήμερα, ασθένεια.

Ο Javier είναι ένα υγιέστατο αγοράκι γενετικά επιλεγμένο ώστε όχι μόνο να μη νοσήσει το ίδιο από αυτή την κληρονομική ασθένεια, αλλά και να προσφέρει τα

απαραίτητα υγιή κύτταρά του στον αδελφό του. Συμβάλλοντας έτσι αποφασιστικά, και όσο κανείς άλλος, στην ίασή του.

Η θαλασσαιμία, περισσότερο γνωστή ως μεσογειακή αναιμία, είναι μια γενετική ασθένεια που οφείλεται σε μια ανωμαλία στην αλληλουχία μιας από τις 4 αλυσίδες της αιμοσφαιρίνης (αλυσίδες Α και Β), της πρωτεΐνης που βρίσκεται μέσα στα ερυθρά αιμοσφαίρια και είναι υπεύθυνη για τη μεταφορά του οξυγόνου. Η ασθένεια είναι ιδιαίτερα διαδεδομένη στους πληθυσμούς της λεκάνης της Μεσογείου, γι' αυτό και ονομάστηκε «μεσογειακή». Η Β-θαλασσαιμία είναι η πιο σοβαρή μορφή αυτής της ασθένειας: εκδηλώνεται λίγους μήνες μετά τη γέννηση και για να επιβιώσει ο ασθενής είναι υποχρεωμένος να υποβάλλεται για το υπόλοιπο της ζωής του σε μεταγγίσεις αίματος μία έως δύο φορές το μήνα. Η μόνη θεραπεία είναι η μεταμόσχευση μυελού των οστών από υγιή γενετικά συμβατό δότη, μέσω της οποίας τα ελαττωματικά κύτταρα αντικαθίστανται με υγιή.

Στις 23 Ιανουαρίου πραγματοποιήθηκε μεταμόσχευση κυττάρων από τον ομφάλιο λώρο του Javier στον αδελφό του. Όπως δήλωσαν στην εφημερίδα «El País» οι γιατροί του νοσοκομείου Virgen del Rocío της Σεβίλλης, ο οργανισμός του μικρού ασθενούς ανταποκρίθηκε πολύ καλά στη μεταμόσχευση και από τότε δεν έχει χρειαστεί να κάνει καμία μετάγγιση.

Επισημαίνουν ωστόσο ότι το παιδί πρέπει να παρακολουθείται κάθε εβδομάδα.

Οι γονείς του Andres κατέφυγαν στην υποβοηθούμενη γονιμοποίηση κάνοντας χρήση του δικαιώματος του σχετικού νόμου που ψηφίστηκε το 2006 από την κυβέρνηση Θαπατέρο, παρά τις σφοδρές αντιδράσεις των κύκλων της ισχυρότατης Καθολικής Εκκλησίας. Ο νόμος αυτός επιτρέπει σε μελλοντικούς γονείς να υποβληθούν σε προεμφυτευτικό έλεγχο (Preimplantation Genetic Diagnosis, PGD), μία τεχνική της εξωσωματικής γονιμοποίησης η οποία επιτρέπει τον έγκαιρο γενετικό έλεγχο του εμβρύου, πριν δηλαδή εμφυτευθεί στη μήτρα, προκειμένου να διαπιστωθούν τυχόν γενετικές ανωμαλίες. Σημειωτέον ότι σε άλλες χώρες του «υπαρκτού καθολικισμού», όπως η Ιταλία, αυτή η διαγνωστική μέθοδος εξακολουθεί να είναι απαγορευμένη!

Στην Ελλάδα, η εφαρμογή της προεμφυτευτικής διάγνωσης επιτρέπεται από τον νόμο 3305/2005, απαιτείται όμως ειδική άδεια από την Ελληνική Εθνική Αρχή Ιατρικώς Υποβοηθούμενης Αναπαραγωγής (ΕΑΙΥΑ).

Μονάδες Μεσογειακής Αναιμίας

Στην Αττική

- Μονάδα Πρόληψης Μεσογειακής αναιμίας (Σεβαστουπόλεως 16)
- Νοσοκομείο Παίδων Αγία Σοφία
- Γενικό Νοσοκομείο Νίκαιας Πειραιά (Τζάνειο)

Στην υπόλοιπη Ελλάδα

- Αγρίνιο Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας
- Άρτα, Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας
- Βόλος, Αχιλλοπούλειο Γενικό Νοσοκομείο, Σταθμός Αιμοδοσίας
- Ηράκλειο Κρήτης, Βενιζέλειο και Πανάνιο Γενικό Νοσοκομείο

Σταθμός αιμοδοσίας

- Θεσσαλονίκη Γενικό Νοσοκομείο Αγία Σοφία
- Θεσσαλονίκη, Γενικό Νοσοκομείο Ιπποκράτειο
- Θεσσαλονίκη, Γενικό Νοσοκομείο ΑΧΕΠΑ
- Ιωάννινα Γενικό Νοσοκομείο Γ. Χατζηκώστα
- Καβάλα Γενικό Νοσοκομείο
- Καλαμάτα Γενικό Νοσοκομείο
- Κέρκυρα Γενικό Νοσοκομείο Αγία Ειρήνη
- Λαμία Γενικό Νοσοκομείο
- Λάρισα Γενικό Νοσοκομείο
- Μυτιλήνη Γενικό Νοσοκομείο Ιερό Βαστάνειο
- Πάτρα Νοσοκομείο Παίδων Καραμάνδειο
- Πάτρα Γενικό Περιφερειακό Νοσοκομείο Ρίου
- Πύργος Γενικό Νοσοκομείο
- Ρόδος Γενικό Νοσοκομείο
- Σέρρες Γενικό Νοσοκομείο
- Τρίκαλα Νομαρχία Τρικάλων, Τμήμα Υγιεινής
- Τρίπολη, Παναρκαδικό Γενικό Νοσοκομείο