

Τ.Ε.Ι. ΠΑΤΡΩΝ  
Σ.Ε.Υ.Π  
ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

**ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ ΚΑΙ**  
**ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ**

ΣΠΟΥΔΑΣΤΡΙΕΣ:  
ΤΡΙΠΗ ΑΙΚΑΤΕΡΙΝΗ  
ΧΑΝΤΖΗ ΓΕΩΡΓΙΑ

ΕΙΣΗΓΗΤΗΣ:  
Κος ΜΟΥΖΙΑΣ Β.

ΠΑΤΡΑ 2010

## ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

Περίληψη.....	σελ. 4
Πρόλογος.....	σελ. 5
<b>Κεφάλαιο 1:Αναιμίες.....</b>	<b>σελ 7</b>
Νοσήματα αίματος .....	σελ 8
Έμμορφα στοιχεία.....	σελ. 8
Αναιμίες .....	σελ. 9
Μηχανισμοί πρόκλησης αναιμίας.....	σελ. 10
Ταξινόμηση αναιμιών .....	σελ. 11
Μορφολογική ταξινόμηση .....	σελ. 11
Πρόληψη συμπτωμάτων αναιμίας .....	σελ. 12
<b>Κεφάλαιο 2:Δρεπανοκυτταρική νόσος .....</b>	<b>σελ. 13</b>
Αιμοσφαιρινοπάθειες.....	σελ. 14
Δρεπανοκυτταρική νόσος.....	σελ. 14
Ιστορική αναδρομή.....	σελ. 15
Μεταβίβαση Δρεπανοκυτταρικής νόσου.....	σελ.16
Παράγοντες που επηρεάζουν την δρεπανοκυτταρική νόσο. σελ.	17
Επιδημιολογία.....	σελ. 18
Παθοφυσιολογία .....	σελ. 19
Μορφές.....	σελ. 20
<b>Κεφάλαιο 3:Γενικά στοιχεία δρεπανοκυτταρικής νόσου....</b>	<b>Σελ.21</b>
Συμπτώματα.....	σελ. 22
Τύποι δρεπανοκυτταρικής κρίσης.....	σελ. 25
Εργαστηριακή διάγνωση.....	σελ. 27

Επιπλοκές.....	σελ. 29
Θεραπεία.....	σελ. 32
Γενική θεραπευτική αντιμετώπιση.....	σελ 33
<b>Κεφάλαιο 4:Μεταμόσχευση μυελού των οστών.....</b>	<b>σελ. 34</b>
Ενδείξεις.....	σελ. 35
Είδη.....	σελ. 35
Προετοιμασία δότη.....	σελ. 36
Προετοιμασία δέκτη.....	σελ. 36
Νοσηλευτική παρέμβαση πριν την μεταμόσχευση κατά την φάση της προετοιμασίας. ....	σελ. 37
Νοσηλευτική παρέμβαση κατά την διάρκεια της μεταμόσχευση ...	σελ. 38
Νοσηλευτική παρέμβαση μετά την μεταμόσχευση .....	σελ. 38
<b>Κεφάλαιο 5:Μετάγγιση αίματος .....</b>	<b>σελ. 41</b>
Μετάγγιση αίματος σε ασθενείς με δρεπανοκυτταρική αναιμία.....	σελ.42
Μέθοδοι μετάγγισης αίματος.....	σελ .43
Ενδείξεις.....	σελ .44
Αντιδράσεις.....	σελ .46
Νοσηλευτική παρέμβαση στη μετάγγιση.....	σελ.46
Πρόληψη επιπλοκών μετάγγισης.....	σελ. 48
Περιπτώσεις που απαιτείται η μετάγγιση.....	σελ. 48
Συμπεράσματα.....	σελ.49
<b>Κεφάλαιο 6:Αγωγή υγείας .....</b>	<b>σελ.50</b>
Σκοποί φροντίδας.....	σελ.51
Νοσηλευτική παρέμβαση δρεπανοκυτταρικής νόσου.....	σελ.51
Κοινωνική νοσηλευτική.....	σελ.54

Η διατροφή στην δρεπανοκυτταρική αναιμία.....	σελ .58
Κύηση.....	σελ. 59
Επιπλοκές της μητέρας με δρεπανοκυτταρική νόσο.....	σελ.62
Εμβρυικές επιπλοκές.....	σελ.63
Αντιμετώπιση επιπλοκών στην κύηση.....	σελ. 64
Σε ποιες περιπτώσεις καλούμε το γιατρό.....	σελ.64
Πρόληψη στην δρεπανοκυτταρική αναιμία.....	σελ.65
Ανοσοποιητικό σύστημα.....	σελ. 66
Εμβολιασμός.....	σελ.68
<b>Κεφάλαιο 7:Σπληνεκτομή.....</b>	<b>σελ.69</b>
Σπληνεκτομή.....	σελ. 70
Προεγχειρητική προετοιμασία ασθενή.....	σελ. 72
Προεγχειρητική προετοιμασία ασθενή πριν το χειρουργείο... ..	σελ.72
Διεγχειρητική φάση.....	σελ.73
Μετεγχειρητική φάση.....	σελ.74
<b>Κεφάλαιο 8: Έρευνες της νόσου και συμπεράσματα ...</b>	<b>σελ.75</b>
Τελευταίες έρευνες στη δρεπανοκυτταρική νόσο.....	σελ. 76
Συμπεράσματα- Προτάσεις.....	σελ.77
Βιβλιογραφία.....	σελ. 78

## ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Η Δρεπανοκυτταρική αναιμία είναι μια βαριά χρόνια αιμολυτική αναιμία όπου μεταβιβάζεται με υπολειπόμενο σωματικό γονίδιο. Παράγοντες που την επηρεάζουν είναι η ηλικία, η κληρονομικότητα και ο τρόπος ζωής. Μερικά από τα συνήθη συμπτώματα που εμφανίζουν οι ασθενείς είναι σκελετικές παραμορφώσεις, ανορεξία, έμετοι, κοιλιακό άλγος, καθυστέρηση της αύξησης σε ύψος και βάρος και αναιμία. Η διάγνωση της αρρώστιας θα γίνει τόσο από την κλινική εικόνα του αρρώστου αλλά περισσότερο από την εργαστηριακή. Η δοκιμασία δρεπανώσεως είναι ο πιο συνηθισμένος τρόπος διάγνωσης στην δρεπανοκυτταρική αναιμία.

Όσο αφορά τις επιπλοκές, οι πιο επικίνδυνες είναι οι λοιμώξεις, το οξύ θωρακικό σύνδρομο και ο σπληνικός εγκλωβισμός. Ειδική θεραπεία δεν υπάρχει για αυτή την νόσο. Πρέπει να αποφεύγεται κάθε αίτιο που προκαλεί δρεπάνωση δηλαδή λοίμωξη, αφυδάτωση ή υποξία. Τέλος, ο νοσηλευτής πρέπει να δώσει βαρύτητα σε δυο τομείς, στην πρόληψη της νόσου και στην φροντίδα του αρρώστου που επιτυγχάνεται με διδασκαλία και ενημέρωση της οικογένειας.

## **ABSTRACT**

The sickle-cell anemia is a long lasting hemolytic anemia, which is conveyed with a remaining bodily gene. The factors, which influence the anemia, are the age, inheritance and the way of life. Some of the common symptoms, which appear in patients, are skeletal defacement, anorexia, vomiting, abdominal pain, delay in growth of height and weight and anemia. The diagnosis of the disease will come from the patients' clinic image but more so from the laboratory tests. The sickle sample is the most common way of diagnosing sickle-cell anemia. As for the complications, the most dangerous are the infections, the acidic thoratic syndrome and the splenic caging. Also, there is no specific therapy for this disease. On the other hand, each patient must avoid anything which may cause sickle-cell anemia. For example, infections dehydration or hypoxia. In conclusion, a nurse has to pay attention to two areas, the prevention of disease and the caving of the patient which are achieved through teaching and informing the patients.

## ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Οι αναιμίες είναι ασθένειες που είναι πολύ συχνές σε μεγάλο μέρος του πληθυσμού. Ο τύπος αναιμίας που θα αναφερθεί είναι η δρεπανοκυτταρική αναιμία όπου παρατηρείται ότι δεν επέρχεται πλήρως η ίαση. Χάρη στην εξέλιξη της ιατρικής επιστήμης τα άτομα με αυτήν την νόσο έχουν την δυνατότητα να έχουν μεγαλύτερο βαθμό επιβίωσης από ότι παλιότερα.

Στην συνέχεια θα αναφέρουμε τα αίτια της δρεπανοκυτταρικής, παρουσιάζοντας την κλινική εικόνα, την διάγνωση και την πρόγνωση συμβάλλοντας έτσι στην μετέπειτα πορεία και θεραπεία της νόσου.

# **ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1**

## **ΑΝΑΙΜΙΕΣ**



## ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΑΙΜΑΤΟΣ

**Αιματολογία:** Το αίμα αποτελείται από τα στοιχεία του αίματος που έχουν μορφή (ερυθρά, λευκά αιμοσφαίρια και αιμοπετάλια) και το πλάσμα. Όλα τα στοιχεία του αίματος μπορεί να διαταραχθούν με αποτέλεσμα την εκδήλωση μιας νοσολογικής κατάστασης.

Η Δρεπανοκυτταρική αναιμία είναι ένα από τα πολλά είδη αναιμιών που υπάρχουν. Εξαιρετικό ενδιαφέρον παρουσιάζουν η κλινική εικόνα, τα αίτια, η πρόγνωση και ο ρόλος του νοσηλευτή εντός και εκτός του νοσοκομείου (Μπρινιά, Νικολάρου 2004).

## ΈΜΜΟΡΦΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ

**Ερυθρά αιμοσφαίρια:** μεταφέρουν το O<sub>2</sub> στους ιστούς και στα όργανα του σώματος και ο αριθμός τους κυμαίνεται από 4.500.000 έως 5.000.000/ mm<sup>3</sup> . Επίσης είναι απύρρηνα κύτταρα που περιέχουν αιμοσφαιρίνη, αναγεννιούνται στους ερυθροβλάστες και ζουν 100-120 μέρες.

**Λευκά αιμοσφαίρια:** αποτελούν μέρος του ανοσοποιητικού συστήματος και ο αριθμός τους κυμαίνεται από 6.000 έως 8.000 /mm<sup>3</sup>. Είναι μικρότερα σε μέγεθος από τα ερυθρά.

**Αιμοπετάλια:** είναι μικρά και απύρρηνα που βοηθούν στην πήξη του αίματος. Οι φυσιολογικές τιμές τους είναι από 150.000 έως 300.000/ mm<sup>3</sup> .

**Πλάσμα:** περιέχει πρωτεΐνες που βοηθούν στην πήξη του αίματος και αποτελεί το 55 % του όγκου του αίματος. Η λειτουργία του είναι η μεταφορά των θρεπτικών ουσιών στα κύτταρα και η απομάκρυνση των άχρηστων ουσιών (Μοσχίδης, 2005).

## ΑΝΑΙΜΙΕΣ

Αναιμία είναι η παθολογική κατάσταση κατά την οποία η τιμή της αιμοσφαιρίνης και του αιματοκρίτη όπως και των ερυθρών αιμοσφαιρίων είναι κάτω από το φυσιολογικό(Γαρδίκας,2000). Μπορεί να οφείλεται είτε σε πολύ γρήγορη απώλεια αίματος είτε σε πολύ αργή παραγωγή τους( Αιγυπτιάδου,2002).

Η νοσοκομειακή περίθαλψη δεν είναι αναγκαία για την θεραπεία της αναιμίας, εκτός αν αυτή είναι βαριά και έχει ανάγκη μεταγγίσεως αίματος. Τα συμπτώματα της αναιμίας είναι ανάλογα τις εξελίξεις της. Όταν η αναιμία αναπτύσσεται βραδέως, τίθεται σε ενέργεια ένας μηχανισμός ο οποίος επιτρέπει στον οργανισμό να διατηρεί την λειτουργική του ικανότητα ακόμη και με την παρουσία αυξημένης υποψίας αναιμίας. Όταν υπάρχει ήπια αναιμία (Hb περίπου 10g%) ο ασθενής είναι συμπτωματικός κατά την ανάπαυση, αλλά εμφανίζει δύσπνοια με την φυσική άσκηση. Επί μέτριας αναιμίας ( Hb μεταξύ 6-10g% ) ο ασθενής παραπονείται για χρόνια κόπωση και δύσπνοια με την φυσική άσκηση. Σε περιπτώσεις βαριάς αναιμίας (Hb μικρότερη των 6g%) ο ασθενής είναι συμπτωματικός ακόμη και κατά την ανάπαυση (Engram, 1997).

Οι φυσιολογικές τιμές είναι οι ακόλουθες:

Αιμοσφαιρίνη (Hb):

Άνδρες: 13,5-18 γραμ/100 ml

Γυναίκες: 11,5-16,5 γραμ/100ml

Αιματοκρίτης(Ht):

Άνδρες: 40-54%

Γυναίκες: 36-47%

Ερυθρά αιμοσφαίρια:

Άνδρες: 4,5-6,5 εκατ./μl

Γυναίκες: 3,9-5,6 εκατ./μl

(Γαρδίκια, 2000).

## ΜΗΧΑΝΙΣΜΟΙ ΠΡΟΚΛΗΣΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

Υπάρχουν τρεις κύριοι παθογενετικοί μηχανισμοί πρόκλησης αναιμίας:

- 1) Υποπλασία, όταν ο ερυθροποιητικός μυελός αδυνατεί να καλύψει τις ανάγκες σε ερυθροκύτταρα.
- 2) Μη αποδοτική ερυθροποίηση, όταν παράγοντας αρκετά ερυθρά που όμως καταστρέφονται πριν βγουν στην κυκλοφορία.
- 3) Αιμόλυση-απώλεια αίματος, όπου έχουμε απώλεια ερυθρών. Στην πρώτη περίπτωση πρόκειται για καταστροφή τους εντός του σώματος ενώ στη δεύτερη για διαφυγή τους προς τα έξω (Ζούμπος, Ματσούκα 1998).

## ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΑΝΑΙΜΙΩΝ

### I. Πλημμελής ερυθροποιία

1. Από έλλειψη παράγοντα απαραίτητου για την ερυθροποιία

A) από έλλειψη Fe

B) από έλλειψη βιταμίνης B<sub>12</sub> ή φυλλικού οξέος

Γ) από έλλειψη βιταμίνης C

2. Από πλημμελή σύνθεση αίμης (σπάνιες),

A) πρωτοπαθής σιδηροβλαστικές αναιμίες

B) ερυθροποιητική πορφυρία

3. Από πλημμελή σύνθεση σφαιρίνης

A) θαλασσαιμίες

B) αναιμία από παθολογικές σφαιρίνες

4. Μυελική ανεπάρκεια

A) απλαστική αναιμία

B) διήθηση μυελού από λευχαιμικά κύτταρα, κύτταρα από κακώθες λέμφωμα, καρκινικά κύτταρα κλ.

### II. Αυξημένες απώλειες

1. Αιμορραγία

2. Αυξημένη καταστροφή (αιμολυτικές αναιμίες)(Σαχίνη, 2006).

## ΜΟΡΦΟΛΟΓΙΚΗ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ

Σύμφωνα με αυτήν οι αναιμίες διαιρούνται σε:

1. Ορθόχρωμες και ορθοκυτταρικές

2. Ορθόχρωμες και μακροκυτταρικές

3. Υπόχρωμες και μικροκυτταρικές(Goldmann,2000).

## ΠΡΟΛΗΨΗ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΩΝ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

Η αναιμία, παρ' όλο που δεν είναι ασθένεια, αποτελεί ένδειξη σοβαρών οργανικών λειτουργιών και για αυτόν τον λόγο θα πρέπει να παρακολουθούνται εκδήλωση συμπτωμάτων όπως: κόπωση, δύσπνοια, ωχρότητα, ζαλάδα και πονοκέφαλο, μειωμένη ικανότητα συγκέντρωσης, αποδυνάμωση μνήμης. Στην ουσία η αναιμία δεν αποτελεί κλινική εκδήλωση, αλλά εργαστηριακό εύρημα([www.medlook.gr](http://www.medlook.gr)).

**Πριν την εκδήλωση των συμπτωμάτων όμως μπορείτε να λάβετε τα κατάλληλα μέτρα όπως:**

- Καταναλώνετε τροφές πλούσιες σε σίδηρο. Το κόκκινο κρέας, τα αυγά και τα πράσινα φυλλώδη λαχανικά (σπανάκι, λάχανο, παντζάρι) είναι πλούσια σε πηγή σιδήρου.
- Ακολουθείστε το πρότυπο της μεσογειακής διατροφής στην καθημερινότητά σας. Όταν η διατροφή σας περιλαμβάνει δημητριακά, θαλασσινά (μύδια, στρείδια), αβοκάντο, όσπρια, λαχανικά και φρούτα, τότε οι πιθανότητες να εμφανίσετε αναιμία είναι περιορισμένες.
- Σε περίπτωση που είστε γυναίκα και αντιμετωπίζετε δυσμηνόρροια ή είστε σε κατάσταση εγκυμοσύνης ή θηλάζετε, ο γιατρός σας πιθανόν να σας συνταγογραφήσει συμπληρώματα σιδήρου.
- Σε περίπτωση που είστε αιμοδότης, φροντίστε να λαμβάνετε τροφές πλούσιες σε σίδηρο, για την αποφυγή εκδήλωσης αναιμίας. (Singer, 2000).

# **ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2**

## **ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ**

### **ΝΟΣΟΣ**

## ΑΙΜΟΣΦΑΙΡΙΝΟΠΑΘΕΙΕΣ

Πρόκειται για καταστάσεις που οφείλονται σε μεταβολή της δομής της αιμοσφαιρίνης και συνεπώς των μοριακών ιδιοτήτων της, οι οποίες επηρεάζονται άμεσα από την δομή του μορίου. Οι κυριότερες μοριακές ιδιότητες που επηρεάζονται είναι οι εξής:

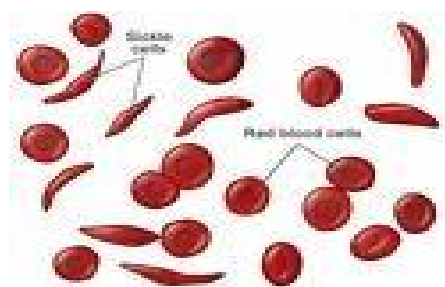
- **Διαλυτότητα:** οποιαδήποτε μεταβολή του μορίου της Hb επηρεάζει την δυνατότητά του να αλληλεπιδρά με συγκεκριμένο τρόπο με το ενδοκυττάριο υγρό ώστε να παραμένει σε διαλυτή μορφή (Harrison, 2000).
- **Σταθερότητα:** οι σημειακές μεταλλάξεις οδηγούν σε ελάττωση της σταθερότητας της Hb και διάσπασή της σε πρωτεϊνικές αλυσίδες, οι οποίες καθιζάνουν πάνω στην κυτταρική μεμβράνη υπό μορφή σωματίων, κάτι που τελικά επηρεάζει τις μεμβρανικές ιδιότητες.
- **Χημική συγγένεια προς το O<sub>2</sub>:** επί αυξημένης χημικής συγγένειας, η απελευθέρωση O<sub>2</sub> στους ιστούς είναι ελαττωμένη κάτι που οδηγεί σε ιστική υποξία, αύξηση της παραγωγής ερυθροποιητίνης και ερυθροκυττάρωσης ( Ζούμπος- Ματσούκα,1998).

## ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΝΟΣΟΣ

Το όνομα δρεπανοκυτταρική προέρχεται από το αγγλικό sickle που σημαίνει δρεπάνι(Αθανασοπούλου, 2004). Με τους όρους Δρεπανοκυτταρική Αναμία ή Δρεπανοκυτταρική Νόσος ή Δρεπανοκυτταρικά σύνδρομα περιγράφεται μια ευρεία και ετερογενής ομάδα συμπτωματικών, κληρονομικών αιμοσφαιρινοπαθειών, (ομόζυγης

ή διπλά ετερόζυγης μορφής), που παρουσιάζουν ορισμένα κοινά γενετικά, φαινοτυπικά και κλινικά χαρακτηριστικά, λόγω παρουσίας της παθολογικής αιμοσφαιρίνης τύπου S (HbS) (Παπανικολάου, 2008).

Η Δρεπανοκυτταρική αναιμία είναι μια βαριά χρόνια αιμολυτική αναιμία ενδοερυθροκυτταρικής αιτιολογίας. Μεταβιβάζεται με υπολειπόμενο σωματικό γονίδιο. Κάθε άτομο κληρονομεί ένα γόνιο από κάθε γονέα ο οποίος ελέγχει την σύνθεση της αιμοσφαιρίνης. Μάζες δρεπανοκυττάρων αποφράσσουν τα αγγεία προκαλώντας ισχαιμία και ανοξία των ιστών. Η ανοξία προκαλεί μεταβολική οξέωση, που επιτείνει τη δρεπάνωση. Τα δρεπανοκύτταρα καταστρέφονται εύκολα και γρήγορα. Στην εύκολη και γρήγορη αυτή μηχανική καταστροφή των δρεπανοκυττάρων οφείλεται και η αυξημένη αιμόλυση που παρατηρείται στη νόσο (Σαχίνη, 2006).



**Εικόνα 2.1:** Φυσιολογικό ερυθροκύτταρο και δρεπανοκύτταρο.

## ΙΣΤΟΡΙΚΗ ΑΝΑΔΡΟΜΗ

Η δρεπανοκυτταρική νόσος περιγράφηκε από τον J.B. Herrick για πρώτη φορά το 1910, που δημοσίευσε την περίπτωση Νέγρου φοιτητή του από τις δυτικές Ινδίες που εμφάνιζε αναιμία, ίκτερο, καρδιομεγαλία, κοιλιακούς πόνους και «ιδιάζοντα επιμήκη και δρεπανόμορφα ερυθρά αιμοσφαίρια» στο περιφερικό αίμα. Αργότερα, το 1917, ο Emmel περιέγραψε τον σχηματισμό δρεπανοκυττάρων σε εναιώρημα που σφραγιζόταν με καλυπτρίδα και αφηνόταν να παραμείνει σε θερμοκρασία δωματίου. Το 1927 οι Hahn και Gillespie αναγνώρισαν

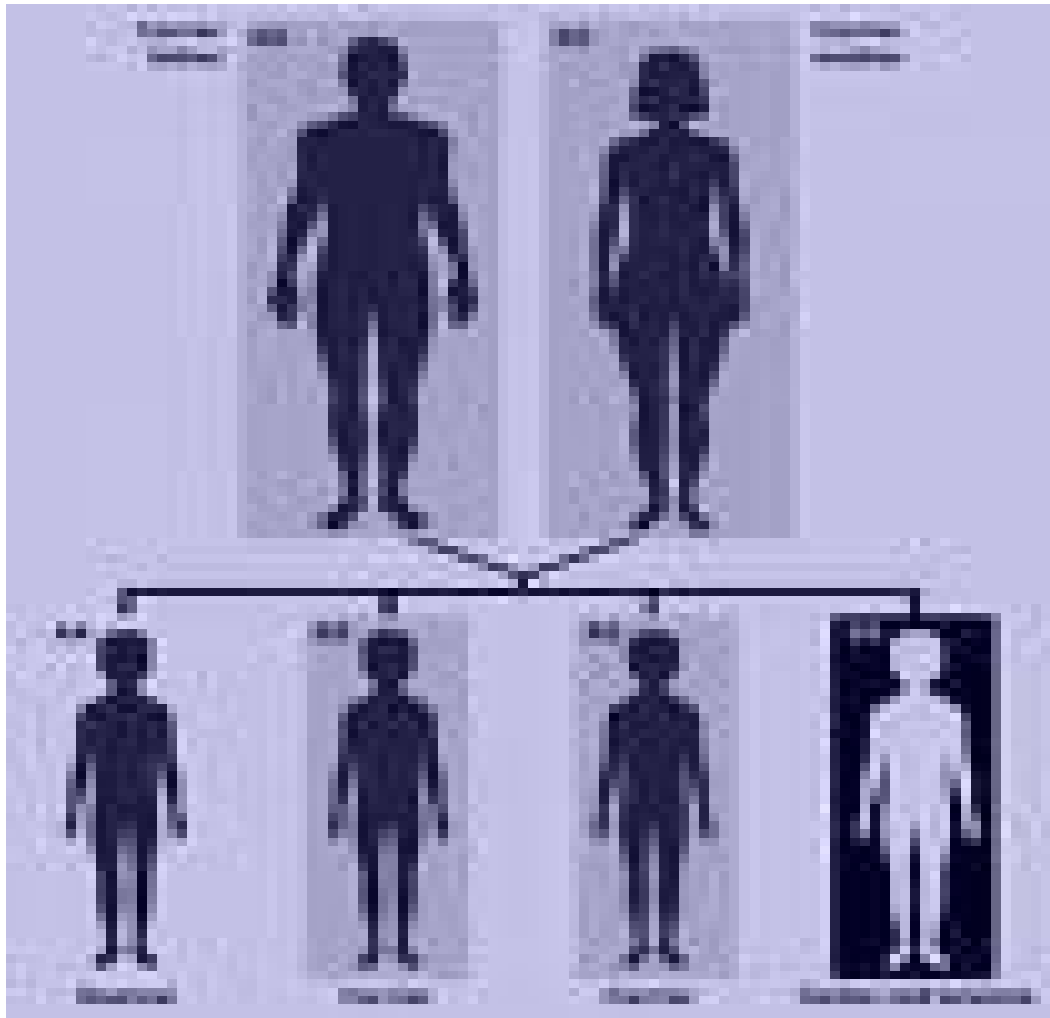


πρώτοι την εξάρτηση της δρεπανώσεως από την αφαίρεση του O<sub>2</sub>. Ο χημικός Linus Pauling άρχισε τη μελέτη του φαινομένου της δρεπανώσεως το 1945 και τέσσερα χρόνια αργότερα ανακοίνωσε ότι η ηλεκτροφορητική κινητικότητα και επομένως η βασική δομή της αιμοσφαιρίνης των ασθενών με αίμα που παρουσίαζε το φαινόμενο αυτό ήταν παθολογική. Επίσης το 1949 οι Beet και Neel διευκρίνησαν με τις κλασσικές μελέτες τους την γενετική βάση της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας, δείχνοντας ότι μια μόνο δόση του παθολογικού γόνου προκαλεί την ετερόζυγο μορφή της νόσου (στίγμα δρεπανώσεως), ενώ διπλή δόση την ομόζυγο μορφή (δρεπανοκυτταρική αναιμία). Μετά από 8 χρόνια ο Ingram απέδειξε ότι η αιμοσφαιρινοπάθεια S ήταν το αποτέλεσμα της αποκαταστάσεως του γλουταμινικού οξέως στη θέση 6 της β-αλυσίδας του μορίου της αιμοσφαιρίνης από την βαλίνη και οδήγησε στην πλήρη κατανόηση της βιοχημικής διαταραχής της νόσου (Χατζή 2007).

## ΜΕΤΑΒΙΒΑΣΗ ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗΣ ΝΟΣΟΥ

**ΠΙΝΑΚΑΣ 2.1**

ΓΟΝΟΤΥΠΟΣ ΓΟΝΕΩΝ	ΠΙΘΑΝΟΤΗΤΑ ΝΟΣΗΣΗΣ ΠΑΙΔΙΩΝ		
	ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΚΑ	ΣΤΙΓΜΑ	ΝΟΣΟΣ
Ένας γονέας με στίγμα	50%	50%	0%
Δύο γονείς με στίγμα	25%	50%	25%
Ένας γονέας με στίγμα και ένας γονέας με νόσο	0%	50%	50%
Δύο γονείς με νόσο	0%	0%	100%



**Εικόνα 2.2:** Νόμος του Mendel

### **ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΠΟΥ ΤΗΝ ΕΠΗΡΕΑΖΟΥΝ**

- **Ηλικία:** Εκ γενετής, ενώ τα πρώτα συμπτώματα εμφανίζονται μετά από 6 μήνες περίπου.
- **Κληρονομικότητα:** Οφείλεται στην ανωμαλία ενός γονιδίου η οποία κληροδοτείται και από τους δύο γονείς. Κυρίως πλήττει άτομα αφρικανικής καταγωγής.
- **Φύλο-τρόπος ζωής:** Δεν αποτελούν σημαντικούς παράγοντες κινδύνου (Goldmann, 2000).

## ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ

Η Δρεπανοκυτταρική νόσος είναι μία από τις πιο διαδεδομένες γενετικές νόσους παγκοσμίως. Στην Ελλάδα το ποσοστό των φορέων της δρεπανοκυτταρικής νόσου υπολογίζεται περίπου στο 1% του πληθυσμού ανομοιογενώς κατανεμημένο στις διάφορες περιοχές της χώρας.

Ο αριθμός των ασθενών που πάσχουν από δρεπανοκυτταρική αναιμία αναφέρεται ότι είναι 750-1000 εκ των οποίων το 1/3 είναι βs ομοζυγώτες και τα 2/3 συνδυασμός ετεροζυγωτών με β-μεσογειακή αναιμία. Η νόσος απαντά κυρίως στους Νέγρους. Το 8% περίπου των Νέγρων της Αμερικής φέρουν το στίγμα(Σαχίνη, 2006).

Σήμερα, λόγω της βελτίωσης της υποστηρικτικής αγωγής στις ανεπτυγμένες χώρες οι ασθενείς με δρεπανοκυτταρική νόσο επιζούν μέχρι την 5<sup>η</sup>-6<sup>η</sup> δεκαετία. Η αύξηση της επιβίωσης συνοδεύεται και από αύξηση της συχνότητας των επιπλοκών που καταλήγουν σε ανεπάρκεια διαφόρων οργάνων, μεταξύ των οποίων κυρίαρχη θέση κατέχουν οι πνεύμονες(Αδαμόπουλος, 2007).

Επίσης η συχνότητα των φορέων είναι πολύ μικρότερη στους πληθυσμούς της λεκάνης της Μεσογείου, όπως Έλληνες, Ιταλοί, Αλβανοί, Τούρκοι και Αιγύπτιοι (Παπανικολάου, 2008).

Η διάγνωση της νόσου στα ανεπτυγμένα κράτη συνήθως τίθεται στη βρεφική και πρώτη παιδική ηλικία, λόγω της χρόνιας αναιμίας και της επιδείνωσής της σε περίπτωση λοίμωξης(Τσάτρα, 2007).

## ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

Οφείλεται στην παρουσία της αιμοσφαιρίνης S που διαφέρει της φυσιολογικής (HbA) του ενήλικου κατά το ότι στην 6<sup>η</sup> θέση της β-αλυσίδας της αιμοσφαιρίνης A ένα γλουταμινικό οξύ το οποίο είναι υδρόφιλο έχει αντικατασταθεί από βαλίνη η οποία είναι υδρόφοβη. Αυτό έχει σαν αποτέλεσμα το ερυθρό αιμοσφαίριο να αλλάζει σχήμα και να παίρνει τη μορφή «δρεπάνου».

Και αυτό συμβαίνει επειδή η 6<sup>η</sup> θέση βρίσκεται στην εξωτερική περιοχή του μορίου της αιμοσφαιρίνης που εκτίθεται στο υδατικό περιβάλλον του κυττάρου γι αυτό και η αλλαγή αυτή αποβαίνει τόσο κρίσιμη, γιατί διαταράσσει τη φυσιολογική διαλυτότητα της αιμοσφαιρίνης. Αν και ο σχηματισμός της HbS οφείλεται σε ένα παθολογικό γονίδιο, ο κλινικός φαινότυπος της δρεπανοκυτταρικής νόσου εξαρτάται από πολλά γονίδια, τα οποία είναι υπεύθυνα για συμβάντα που επηρεάζουν την βαρύτητα της κλινικής εικόνας της νόσου (Robbins- Cotran, 2003).

Η HbS είναι λιγότερο διαλυτή από την HbA. Έτσι σε συνθήκες υποξίας, πολυμερίζεται και σχηματίζει επιμήκη μοριακά συμπλέγματα, που αλλάζουν το σχήμα του ερυθροκυττάρου από αμφίκυκλο δισκοειδές, που είναι φυσιολογικά, σε επιμήκης δρεπανοειδές. Τα ερυθροκύτταρα που προκύπτουν έχουν ελαττωμένη πλαστικότητα και ενσφηνώνονται στο μικροαγγειακό δίκτυο, αποφράσσοντας το. Αν και το πρωταρχικό παθοφυσιολογικό γεγονός στη διαδικασία της αγγειοαπόφραξης αποτελεί ο παθολογικός ενδοκυττάριος πολυμερισμός της HbS, η απόφραξη των τριχοειδών αγγείων οφείλεται και σε άλλες διαταραχές. Η υποξία στις μετατριχοειδικές αγγειακές περιοχές προκαλεί φλεγμονή του ενδοθηλίου και ενεργοποίηση των λεμφοκυττάρων και αιμοπεταλίων που διέρχονται από τη περιοχή. Επιπλέον, τα αυξημένα δικτυοερυθροκύτταρα, που

σχηματίζονται αντιδραστικά λόγω αιμόλυσης έχουν αυξημένη τάση συγκόλλησης στο ενεργοποιημένο ενδοθήλιο. Η καταστροφή της μεμβράνης των ερυθροκυττάρων που έχουν υποστεί δρεπάνωση και η φλεγμονή του ενδοθηλίου μπορούν να πυροδοτήσουν τη διαδικασία σχηματισμού θρόμβου μέσω ενεργοποίησης των παραγόντων πήξης. (Μπρινιά- Νικολάου, 2004).

## **ΜΟΡΦΕΣ**

A) Ετερόζυγη ή δρεπανοκυτταρικό στίγμα (HbA / HbS) :

Σε αυτή την μορφή κληρονομείται παθολογικό γονίδιο από τον ένα γονιό. Τα άτομα με δρεπανοκυτταρικό στίγμα έχουν φυσιολογικό μήκος ζωής. Υπό ορισμένες συνθήκες (πτήση με αεροπλάνο, καταδύσεις) μπορεί να παρουσιάσουν έμφρακτα και θρομβώσεις. Παρουσιάζουν αδυναμία παραγωγής πυκνών ούρων και κάποτε αιματουρία (Τουρλάκη, 2007).

Το στίγμα έχει ευγονική σημασία. Όταν και οι δύο γονείς φέρνουν το στίγμα (ετεροζυγώτες) η πιθανότητα να αποκτήσουν παιδί με δρεπανοκυτταρική αναιμία είναι 25%. (Μαλγαρινού, 2005).

B) Ομόζυγη νόσος ή δρεπανοκυτταρική αναιμία:

Είναι βαριά χρόνια αιμολυτική νόσος. Το παθολογικό γονίδιο κληρονομείται και από τους δύο γονείς και η αιμοσφαιρίνη έχει σχήμα S (Τουρλάκη, 2007)

# **ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3**

## **ΓΕΝΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ** **ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗΣ** **ΝΟΣΟΥ**

## ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ

Τα συμπτώματα προέρχονται από το συνδυασμό εμφράκτων και αιμόλυσης. Έμφρακτα μπορεί να συμβούν σε πολλούς ιστούς, ιδιαίτερα στα οστά, στο σπλήνα, τους νεφρούς, το έντερο, τους πνεύμονες και το ΚΝΣ.

1. Διόγκωση του σπληνός στα αρχικά στάδια. Τα επανειλημμένα σπληνικά έμφρακτα προκαλούν σπληνική ατροφία και έτσι ο σπλήνας σπάνια να είναι ψηλαφητός στα μεγαλύτερα παιδιά και τους ενήλικους.
2. Διόγκωση ήπατος λόγω στάσης του αίματος. Με την προοδευτική τοπική νέκρωση λόγω εμφράκτων και την επακόλουθη ίνωση, τελικά αναπτύσσεται κίρρωση του ήπατος.
3. Σκελετικές παραμορφώσεις, λόρδωση και κύφωση. Επώδυνη διόγκωση των χεριών και των ποδιών εξαιτίας της ανάπτυξης εμφράκτων στις φάλαγγες. Κυρίως παρατηρείται σε μικρά παιδιά ηλικίας 6 μηνών έως 2 ετών. Συνήθως υποχωρεί μόνο του μέσα σε μερικές εβδομάδες. Εντοπισμένο οίδημα στις αρθρώσεις με αρθραλγία εξαιτίας εμφράκτων στα οστά (Πάνου, 2005).
4. Συχνές λοιμώξεις. Η επιρρέπεια στις λοιμώξεις αποδίδεται από μερικούς στην ελάττωση των ανοσοσφαιρινών Μ του ορού, που πιθανόν να συνδέεται με την σπληνική ατροφία.
5. Καρδιακή ανεπάρκεια, λόγω της καταπόνησης του καρδιακού μυός από την χρόνια αναιμία. Έμφραγμα μυοκαρδίου μπορεί να συμβεί από στάση του αίματος και θρόμβωση των στεφανιαίων.
6. Από το ΚΝΣ τα συμπτώματα οφείλονται είτε σε ανοξία, είτε σε θρόμβωση των εγκεφαλικών αγγείων, άλλοτε είναι ήπια(κεφαλαλγία, αφασία, αδυναμία, ή οπτικές διαταραχές),

- άλλοτε βαριά ή θανατηφόρα (σπασμοί, παραλύσεις, τύφλωση, κώμα).
7. Αιματουρία, ενούρηση και σποραδικό νεφρωσικό σύνδρομο εξαιτίας της νεφρικής ισχαιμίας.
  8. Χολολιθίαση είναι συνηθισμένη επιπλοκή κάθε χρόνιας αιμολυτικής αναιμίας που προκαλείται στα μεγαλύτερα παιδιά και στους ενηλίκους. (Μπρινιά-Νικολάρου, 2004).
  9. Άτονα έλκη στις κνήμες, κυρίως στα σφυρά, προκαλούνται κυρίως στους εφήβους και τους ενηλίκους εξαιτίας θρόμβωσης και μείωσης της περιφερικής αιμάτωσης.
  10. Έμετοι, ανορεξία και κοιλιακό άλγος, λόγω εντερικών εμφράκτων
  11. Καθυστέρηση της αύξησης σε ύψος και βάρος
  12. Καθυστέρηση εφηβείας.
  13. Μειωμένη γονιμότητα.
  14. Πριαπισμός(μόνιμη στύση του πέους). Οφείλεται πιθανός σε τοπικές θρομβώσεις των σηραγγωδών σπειραμάτων του πέους (Πάνου 2005).
  15. Κακή διακίνηση οξυγόνου
  16. Πόνος: Εμφανίζεται με απρόβλεπτα σοβαρά επεισόδια και μερικές φορές ο πόνος είναι ανυπόφορος.
  17. Αγωνία
  18. Κεφαλαλγία
  19. Πυρετός
  20. Ωχρότητα
  21. Ίκτερος (Μπρινιά-Νικολάρου, 2004)
  22. Αγγειοαποφρακτικά φαινόμενα: η νοσηρότητα και θνητότητα της δρεπανοκυτταρικής νόσου οφείλονται κυρίως στα υποτροπιάζοντα αγγειοαποφρακτικά φαινόμενα.





## ΤΥΠΟΙ ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗΣ ΚΡΙΣΗΣ

Κρίσεις αναιμίας προκαλούνται εξαιτίας αφυδάτωσης, αύξηση της θερμοκρασίας του σώματος, λοίμωξης, χειρουργικής επέμβασης, οξυγονοπενίας (κολύμβηση κάτω από το νερό ή απότομη έκθεση σε μεγάλα υψόμετρα)(Σαχίνη, 2006).

Οι πέντε τύποι είναι:

1. **Αποφρακτική κρίση** είναι η πιο κοινή και η μόνη επώδυνη. Είναι αποτέλεσμα απόφραξης των αιμοφόρων αγγείων από τα δρεπανοκύτταρα, ισχαιμίας και δυνητικής νέκρωσης.
2. **Απλαστική κρίση**: είναι δυνατόν με την ευκαιρία κάποιας λοίμωξης ή τοξικής βλάβης του μυελού, αλλά χωρίς εμφανή αιτία να προκληθεί απλαστική κρίση εκδηλούμενη με κυτταροπενία του μυελού ή αναστολή ωρίμανσης των ερυθροκυττάρων-στο περιφερικό αίμα εκδηλώνεται με ελάττωση των δικτυοερυθροκυττάρων και του ποσού της αιμοσφαιρίνης, ενώ τα λευκά αιμοσφαίρια και τα αιμοπετάλια παραμένουν ανεπηρέαστα ([www.paidiatros.gr](http://www.paidiatros.gr)).
3. **Υπεραιμολυτική κρίση**: συμβαίνει σε πολύ μεγάλη καταστροφή ερυθροκυττάρων και χαρακτηρίζεται από αναιμία, ίκτερο, δικτυοερυθροκυττάρωση. Είναι σπάνια επιπλοκή και συχνά υποδηλώνει συνυπάρχουσα διαταραχή, όπως ανεπάρκεια της γλυκοζο-6-φοσφορικής αφυδρογονάσης(G-6-PD),η οποία είναι συχνή στην Αφρικανική φυλή.

Κύριες εκδηλώσεις:

- Αιμοσφαιρινουρία
- Ίκτερος(προκαλείται από την ελευθερωμένη χολερυθρίνη των καταστραφέντων ερυθροκυττάρων).

Κύριες επιπλοκές:

- Ανάπτυξη χολόλιθων σε περιπτώσεις επαναλαμβανόμενων παροξυσμών.

4. **Σπληνική κρίση κατακράτηση**: προκαλείται απολύμανση μεγάλων ποσοτήτων αίματος στο σπλήνα, με αποτέλεσμα μείωση του όγκου αίματος και τελικά, shock. Η κρίση μπορεί να είναι οξεία ή χρόνια. Οι χρόνιες εκδηλώσεις καλούνται λειτουργική ασπληνία. Η οξεία μορφή συμβαίνει πιο συχνά στα παιδιά ηλικίας 8 μηνών και 15 ετών και μπορεί να καταλήξει σε θάνατο λόγω έκδηλης αναιμίας και καρδιαγγειακού collapsus (Πάνου,2005).

5. **Θρομβολυτική κρίση**: η προκαλούμενη απόφραξη των μικρών αγγείων από τα δρεπανοειδή κύτταρα προκαλεί ιστική υποξία.

Κύριες εκδηλώσεις:

- Ισχυρό άλγος το οποίο μπορεί να παρατηρηθεί σε οποιοδήποτε μέρος του σώματος, αλλά πιο συχνά εντοπίζεται στο θώρακα, οστά και κοιλία.
- Πυρετός με σημεία εμφανούς λοιμώξεως.
- Βαριά αναιμία.
- Αιματουρία (αν το έμφραγμα αφορά τους νεφρούς).

Κύριες επιπλοκές:

- Πριαπισμός (επώδυνη, παρατεταμένη στύση του πέους), ο οποίος έχει ανάγκη χειρουργικής παρεμβάσεως για τη θεραπεία της επιπλοκής.

Μόνιμη ανικανότητα είναι το χειρουργικό αποτέλεσμα.

- Οργανική ανεπάρκεια ή δυσλειτουργία (έμφραγμα του μυοκαρδίου, εγκεφαλικό επεισόδιο, νεφρική ανεπάρκεια, έλκη των κάτω άκρων)(Engram, 1997)

## **ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ**

Η διάγνωση της αρρώστιας θα γίνει τόσο από την κλινική εικόνα του αρρώστου αλλά περισσότερο από την εργαστηριακή. Η δοκιμασία δρεπανώσεως είναι θετική κατά την ηλεκτροφόρηση διαλύματος αιμοσφαιρίνης αποκαλύπτεται η HbS(Μαλγαρινού, 2005).

Τα χαρακτηριστικά είναι τα ακόλουθα:

1. Δοκιμασία δρεπάνωσης. Όταν τα ερυθρά αιμοσφαίρια της δρεπανοκυτταρικής νόσου βρεθούν κάτω από συνθήκες μειωμένης πίεσης  $O_2$  το σχήμα τους από αμφίκοιλου δίσκου μεταβάλλεται σε δρεπανοειδές. Στο εργαστήριο η δρεπάνωση επιτυγχάνεται με απλό τρόπο, καλύπτοντας μικρή σταγόνα νοπού αίματος με καλυπτρίδα, που στεγανοποιείται πάνω στην πλάκα με την χρήση παραφίνης ή βαζελίνης.
2. Κατά την ηλεκτροφόρηση διαλύματος αιμοσφαιρίνης επί χάρτου ή οξεικής κυτταρίνης αποκαλύπτεται η HbS από την χαρακτηριστική της κινητικότητα (Παπακωνσταντίνου, 2000).

3. Δοκιμασία διαλυτότητας δρεπανοκυττάρου. Η δοκιμασία αυτή στηρίζεται στη δυσδιαλυτότητα της αναχθείσας HbS σε φωσφορικά κανονιστικά διαλύματα.

4. Γενική αίματος :συνήθως παρατηρείται χαμηλή αιμοσφαιρίνη

5. Βιοψία μυελού

Ακτινολογικός έλεγχος : η ακτινογραφία θώρακος μπορεί να δείξει πνευμονικές διηθήσεις αμφω.



6.Υπερηχογραφικός έλεγχος :ο υπέρηχος καρδιάς παρουσιάζει υψηλές πνευμονικές πιέσεις (Τουρλάκη, 2007).

Αντίθετα, στο στίγμα της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας (ετερόζυγη μορφή, μικρότερο ποσοστό της HbS) ο απαιτούμενος χρόνος είναι πολύ μεγαλύτερος(πάνω από 12 ώρες), γι αυτό χρησιμοποιούνται αναγωγικές ουσίες, όπως είναι το διάλυμα μεταδιθειώδους νατρίου 2%( $\text{NA}_2\text{S}_2\text{O}_5$ ).

Η τεχνική της δοκιμασίας δρεπάνωσης έχει ως εξής:

- Σε αντικειμενοφόρο πλάκα, μικρή σταγόνα τριχοειδικού αίματος αναμιγνύεται με ίσου μεγέθους σταγόνα διαλύματος μεταδιθειώδους νατρίου.
- Τοποθετείται καλυπτρίδα και το παρασκεύασμα στεγανοποιείται
- Το παρασκεύασμα τοποθετείται σε επωαστικό κλίβανο στους  $37^\circ\text{C}$
- Μετά από 15,30,60 και 120 min γίνεται έλεγχος για δρεπανοκύτταρα (Γαρδίκια,2000).

## ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ

Η δρεπανοκυτταρική αναιμία χαρακτηρίζεται από ποικίλες κλινικές εκδηλώσεις εξαρτώμενες από το γονότυπο της νόσου και από εξωγενείς παράγοντες, ενώ συχνά οι επιπλοκές της δεν καθίσταται με δυνατόν να συσχετιστούν με συγκεκριμένο αίτιο.

Τα κυριότερα αίτια θανάτου είναι σοβαρές αγγειοαποφρακτικές κρίσεις και μάλιστα αυτές που αφορούν αγγεία του ΚΝΣ ή ακόμα αυτές που καταλήγουν σε οξύ θωρακικό σύνδρομο ή σπληνικό εγκλωβισμό, καθώς και βαριές λοιμώξεις, συνήθως επί εδάφους ασπληνία, που μπορεί να εξελιχθούν σε ανεξέλεγκτη σηψαιμία και να έχουν δυσμενή κατάληξη (Κουράκλη, 2008). Άλλα αίτια είναι η προϊούσα νεφρική, ηπατική και καρδιακή ανεπάρκεια, ενώ με τη βελτίωση του προσδόκιμου επιβίωσης των ασθενών, αρχίζουν να αναδεικνύονται προβλήματα που απορρέουν από την αποσιδήρωση των οργάνων τους (υπερφόρτωση του οργανισμού με σίδηρο ο οποίος εναποτίθεται στους ιστούς και προκαλεί βλάβη των οργάνων) ([www.medlook.gr](http://www.medlook.gr)).

Οι πιο επικίνδυνες επιπλοκές είναι:

### Λοιμώξεις

Η λειτουργική ασπληνία, που συνοδεύει τη νόσο προσδίδει στους πάσχοντες σημαντική ευπάθεια σε λοιμώξεις κυρίως οφειλόμενες σε ελυτροφόρα μικρόβια. Η ευπάθεια αυτή είναι σοβαρότερη στην πρώτη παιδική ηλικία, μέχρι την ηλικία των 5 ετών. Από τους μικροοργανισμούς που ενοχοποιούνται κυρίως για πρόκληση λοιμώξεων, οι σημαντικότεροι είναι:

- **Πνευμονιόκοκκος** (συχνότερος παλαιότερα πριν την εφαρμογή προφυλακτικού εμβολιασμού). Προκαλεί μηνιγγίτιδα και σηπτική αρθρίτιδα.
- **Αιμόφιλος ινφλουέντζας τύπου Β**. Προκαλεί μηνιγγίτιδα.
- **Τα Gram αρνητικά** όπως E.Coli
- **Parvo-ιός B19** που μπορεί να προκαλέσει απλαστική κρίση, νέκρωση μυελού, οξύ θωρακικό σύνδρομο.
- **Σαλμονέλα και Staph.aureus** που ενοχοποιούνται για πρόκληση οστεομυελίτιδας (Κουράκλη, 2008).

Σε κάθε περίπτωση, η λοίμωξη μπορεί να εξελιχθεί ραγδαία, να προκύψει μικροβαιμία ή και σηψαιμία και αν δεν αντιμετωπιστεί δραστικά να αποβεί μοιραία.

### **Επικίνδυνες επιπλοκές από το ήπαρ**

Ο ηπατικός εγκλωβισμός είναι θανατηφόρα επιπλοκή και εμφανίζεται πολύ σπάνια. Η βαριά ενδοηπατική χολόσταση είναι σπάνια διαταραχή, δυνητικά θανατηφόρος, που προκαλεί ηπατική ανεπάρκεια, διαταραχές πήκτικότητας και ηπατική εγκεφαλοπάθεια. Για την παθογένειά της ενοχοποιείται διαταραχή του χολοαπεκκριτικού συστήματος των ηπατοκυττάρων, λόγω τοξικών παραγόντων ή ανοσοσυμπλεγμάτων (Καττάμης, 2007).

### **Οξύ θωρακικό σύνδρομο**

Η επιπλοκή αυτή ευθύνεται για τις μισές περίπου εισαγωγές στο νοσοκομείο και για το 25% των πρόωγων θανάτων. Εμφανίζεται σαν πνευμονία, με οξύ έντονο και επίμονο πόνο στο θώρακα, βήχα, δύσπνοια, υποξαιμία, πυρετό στην πλειοψηφία των περιπτώσεων και πνευμονικές διηθήσεις στην ακτινογραφία θώρακος.

Προδιαθέτει στην ανάπτυξη χρόνιας πνευμονοπάθειας, με διαταραχές περιοριστικού και αποφρακτικού τύπου. (Πλατά, 2007)

### Σπληνικός εγκλωβισμός

Η επιπλοκή αυτή εμφανίζεται κυρίως σε ασθενείς που δεν έχουν υποστεί πλήρη καταστροφή της σπλήνας. Χαρακτηρίζεται από απότομη αύξηση του μεγέθους της σπλήνας λόγω κατακράτησης μεγάλης ποσότητας αίματος. Αυτή η μεγάλη κατακράτηση αίματος οδηγεί σε σοβαρή αναιμία και κυκλοφορική καταπληξία που μπορεί να καταλήξει ακόμα και σε θάνατο. Εργαστηριακά ανευρίσκεται πτώση της αιμοσφαιρίνης έως και 50%, θρομβοπενία, έντονη δικυροερυθροκυττάρωση και εμφάνιση εμπύρηνων ερυθροκυττάρων στην περιφέρεια(Παπακωνσταντίνου, 2000).

Επειδή ο σπληνικός εγκλωβισμός αποτελεί σοβαρή επιπλοκή με υψηλή θνησιμότητα οι γονείς των ασθενών θα πρέπει να εκπαιδεύονται στην αναγνώριση πρώιμων σημείων της επιπλοκής αυτής. Η τακτική ψηλάφηση της κοιλίας και εκτίμηση του μεγέθους του σπλήνα πρέπει να διδάσκεται στους γονείς από την πρώτη ιατρική επίσκεψη(Καττάμης, 2007).

Συμπεραίνοντας από τα παραπάνω, φαίνεται ότι η έγκαιρη διάγνωση, η εκπαίδευση των ασθενών, του οικογενειακού περιβάλλοντος, καθώς και η κατάλληλη θεραπεία είναι από τα βασικά στοιχεία πρόληψης και αντιμετώπισης των επικίνδυνων επιπλοκών της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας. Μπορούν να εξασφαλίσουν την επιθυμητή ποιότητα και διάρκεια ζωής των πασχόντων.



### Νεφρικές επιπλοκές

Στη δρεπανοκυτταρική νόσο η πιο συνήθης επιπλοκή είναι η αδυναμία συμπύκνωσης, που οδηγεί σε υποσθενουρία και πολουρία η οποία αν δεν συνοδεύεται από αυξημένη πρόσληψη ύδατος μπορεί να οδηγήσει σε αφυδάτωση και αυξημένο κίνδυνο αγγειοαποφρακτικού επεισοδίου λόγω αύξησης της πηκτικότητας του αίματος.

Οι διαταραχές της σωληναριακής λειτουργίας δημιουργούν υπερκαλιαιμία και οξέωση, ενώ η αιματουρία είναι συνήθης. Οι διαταραχές της σπειραματικής λειτουργίας λόγω των νεφρικών αγγειακών βλαβών οδηγούν σε πρωτεϊνουρία, υπέρταση, υπερουριχαιμία και πτώση των επιπέδων της αιμοσφαιρίνης.

Τελικό στάδιο νεφρικής ανεπάρκειας συνδέεται με πολλή αυξημένη θνητότητα. Κατά τη διερεύνηση της νεφρικής λειτουργίας πρέπει να λαμβάνεται υπόψη ότι στους ασθενείς με δρεπανοκυτταρική νόσο η βιοψία νεφρού έχει μεγαλύτερο κίνδυνο επιπλοκών(Πλατά, 2008).

## **ΘΕΡΑΠΕΙΑ**

Η θεραπεία της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας είναι στο μεγαλύτερο μέρος της συμπτωματική και υποστηρικτική. Πρέπει να δίνεται προσοχή στη σωστή διατροφή, στην ανοσοποίηση και στην αποφυγή του ψύχους, της ζέστης, της υπερβολικής δραστηριότητας και της κοπιαστικής εργασίας. Επίσης, είναι αναγκαίο να αποφεύγεται κάθε αίτιο που προκαλεί δρεπάνωση δηλαδή λοίμωξη, αφυδάτωση ή υποξία (Χατζή, 2007). Η χρήση υπέρβαρου O<sub>2</sub> κατά τις κρίσεις, η χορήγηση ουρίας με

βάση το ότι διασπά τα πολυμερή των μορίων της HbS εμποδίζει το φαινόμενο της δρεπάνωσης (Γαρδίκια, 2000).

Η θεραπεία των αγγειοαποφρακτικών επεισοδίων αποσκοπεί στην ανακούφιση των συμπτωμάτων, δεδομένου ότι μέχρι τώρα δεν υπάρχει διαθέσιμη αιτιολογική θεραπεία που να αντιμετωπίζει τα βασικά προβλήματα όπως το πολυμερισμό της HbS και την απόφραξη της αγγειακής κυκλοφορίας.

Η μόνη θεραπεία που μπορεί να διαγνωσθεί είναι η μεταμόσχευση μυελού αλλά ο νοσηλευτής και ο γιατρός πρέπει να γνωρίζει ότι είναι μια πολύ ρισκοκίνδυνη επέμβαση. Πολλές φορές συνιστάται και η μετάγγιση αίματος ([www.aima.gr](http://www.aima.gr)).

## ΓΕΝΙΚΗ ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

- Για την πρόληψη των λοιμώξεων χορηγείται προφυλακτικός πενικιλίνη καθ  όλη τη διάρκεια της παιδικής ηλικίας.
- Ισορροπημένη διαίτα
- Κατά τη διάρκεια της δρεπανοκυτταρικής κρίσης:

A)Εισαγωγή στο νοσοκομείο

B)Χορήγηση O<sub>2</sub>

Γ)Ενδοφλέβια θεραπεία

Δ)Ναρκωτικά αναλγητικά

E)Αντιβιοτικά

Στ)Χορήγηση Fe (Μπρινιά-Νικολάρου, 2004)

# **ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4**

## **ΜΕΤΑΜΟΣΧΕΥΣΗ**

### **ΜΥΕΛΟΥ ΤΩΝ ΟΣΤΩΝ**

## **ΜΕΤΑΜΟΣΧΕΥΣΗ ΜΥΕΛΟΥ ΤΩΝ ΟΣΤΩΝ**

Είναι η αναρρόφηση εμπύρηνων κυττάρων(πολυμορφοπύρηνων, μονοκυττάρων και λεμφοκυττάρων), από το μυελό των οστών του δότη για περιφερική επαναμετάγχιση στο δέκτη, ο οποίος έχει ανάγκη από επανασύσταση της αιματολογικής και ανοσιακής λειτουργίας.

Ο μεταγγιζόμενος μυελός μεταναστεύει τους χώρους του μυελού του δέκτη όπου και εμβολιάζεται. Τα κύτταρα του μυελού του δότη πολλαπλασιάζονται στο μυελό του δέκτη, απελευθερώνοντας λειτουργικά κύτταρα στην περιφερική κυκλοφορία.

### **Ενδείξεις για μεταμόσχευση**

1. Ανεπάρκεια μυελού των οστών συμπεριλαμβανομένων της β μεσογειακής αναιμίας και της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας.
2. Βαριά απλαστική αναιμία όταν υπάρχει κατάλληλος δότης.
3. Μερικοί τύποι καρκίνου ιδιαίτερα της λευχαιμίας, μη Hodgkin λεμφώματος καθώς και του νευροβλαστώματος.

### **Είδη μεταμόσχευσης μυελού**

1. Αυτόλογη
2. Συγγενική
3. Αλλογενής συμβατή ως προς το σύστημα HLA
4. Αλλογενής όχι πλήρως συμβατή ως προς το σύστημα HLA

Η πιο συνηθισμένη μεταμόσχευση μυελού των οστών είναι η αλλογενής.

Για την επιλογή του κατάλληλου δότη είναι αναγκαίο να γίνει ανασκόπηση του αντιγονικού συστήματος HLA, το οποίο είναι μια ομάδα αντιγόνων που απαντούν σε όλους σχεδόν τους ιστούς του οργανισμού (Κωνσταντόπουλος, 2001).

## **Προετοιμασία του δότη και φροντίδα του μετά την λήψη μυελού οστών**

1. Ενημέρωση του δότη για το είδος της θεραπείας. Επαρκή ενημέρωση του δότη σχετικά για το τι θα γίνει, για ποιο λόγο παίρνει το μόσχευμα. Οι επιπλοκές, οι κίνδυνοι και τα οφέλη συζητούνται με κάθε λεπτομέρεια με τα παιδιά ηλικίας 10 χρόνων και τα μεγαλύτερα. Λιγότερο λεπτομερής επεξήγηση συνιστάται για μικρότερα παιδιά. Απαιτείται ψυχολογική αξιολόγηση και υποστήριξη του δότη καθώς αυτοί βιώνουν αισθήματα ενοχής όταν συμβεί κάποια επιπλοκή όπως αιμορραγία, αντίδραση μοσχεύματος κατά ξενιστή ή άλλες επιπλοκές.
2. Ετοιμασία του δότη για την λήψη μυελού. Ο δότης μένει στο νοσοκομείο 1-3 μέρες για πλήρη έλεγχο ιστοσυμβατότητας και διαβεβαίωση ότι είναι ο κατάλληλος δότης. Παραμένει νηστικός για 12 ώρες πριν τη λήψη μυελού η οποία γίνεται στο χειρουργείο μετά από γενική αναισθησία. Αναρροφώνται 400-800 ml μυελού από διάφορες περιοχές της πρόσθιας και οπίσθιας λαγόνιας άκανθας ή του στέρνου.
3. Μετά τη λήψη μυελού.
  - Στενή παρακολούθηση του δότη για πιθανή αιμορραγία.
  - Χορήγηση αναλγητικών για ανακούφιση του πόνου
  - Έλεγχος των ζωτικών σημείων του δότη, τόσο κατά την διάρκεια αναρρόφησης του μυελού όσο και μετά από αυτήν, μέχρι να ανακτήσει πλήρως τις αισθήσεις του από την νάρκωση
  - Η έγερση επιτρέπεται λίγες ώρες μετά την λήψη μυελού( Πάνου, 2005).

## **Προετοιμασία του δέκτη για μεταμόσχευση**

Ο δέκτης εισάγεται στο νοσοκομείο αρκετές μέρες πριν την μεταμόσχευση. Είναι αναγκαίο να κατασταλεί η δυνητική ιστική απόρριψη του δέκτη πριν από την μεταμόσχευση. Η ιστική απόρριψη είναι μορφή κυτταρικής ανοσίας, ιδιότητας των τα λεμφοκυττάρων, τα οποία προέρχονται από τον μυελό των οστών. Καταστολή της κυτταρικής ανοσίας επιτυγχάνεται με την καταστροφή της λειτουργίας του μυελού.

Το φάρμακο που χρησιμοποιείται για να προκληθεί μυελική απλασία είναι η κυκλοφωσφαμίδη, ένα ισχυρό κυτταροτοξικό φάρμακο. Περαιτέρω ανοσοκαταστολή επιτυγχάνεται με ολόσωμη ακτινοβολήση ([www.iatronet.gr](http://www.iatronet.gr)).

## **ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ ΠΡΙΝ ΤΗΝ ΜΕΤΑΜΟΣΧΕΥΣΗ ΚΑΤΑ ΤΗΝ ΦΑΣΗ ΤΗΣ ΠΡΟΕΤΟΙΜΑΣΙΑΣ**

1. Στενή παρακολούθηση του δέκτη για έγκαιρη διαπίστωση επιπλοκών, οφειλόμενο στην χημειοθεραπεία και στην ολόσωμη ακτινοβολήση. Η τοξικότητα της χημειοθεραπείας και της ακτινοβολίας κατά την φάση της προετοιμασίας αφορά τους βλεννογόνους, το πεπτικό σωλήνα, το ήπαρ, τους πνεύμονες, την ουροδόχο κύστη, την καρδιά και το ΚΝΣ.
2. Νοσηλεία του δέκτη σε μονόκλινο δωμάτιο απαλλαγμένο από μικρόβια για να προληφθούν οι λοιμώξεις.
3. Λήψη θερμοκρασίας κάθε 4 ώρες
4. Επισκόπηση της στοματικής κοιλότητας για στοματίτιδα και σε εμφάνιση εξελκώσεων χρησιμοποιούνται τοπικά αναισθητικά.
5. Έλεγχος ούρων, κοπράνων και εμεσμάτων για αίμα.
6. Χορήγηση αντιεμετικών μετά από ιατρική εντολή αν χρειάζεται
7. Ενθάρρυνση για λήψη υγρών και συχνά, μικρά γεύματα
8. Μέτρηση και καταγραφή προσλαμβανόμενων και αποβαλλόμενων υγρών
9. Σε βαριάς μορφής διάρροιας χορηγούνται υγρά IV
10. Προσδιορισμός των ηλεκτρολυτών για διατήρηση της ηλεκτρολυτικής ισορροπίας
11. Συγκινησιακή υποστήριξη του δέκτη. Συνήθως εμφανίζει άγχος, φόβο θανάτου, εξάρτηση, θυμό, κατάθλιψη, παλινδρόμηση, μειωμένη αντοχή στις διαδικασίες και άρνηση συνεργασίας κατά την φροντίδα του.
12. Εξασφάλιση χρόνου των συγγενών για ερωτήσεις
13. Επαρκής πληροφόρηση για την κατάσταση του ασθενούς (Πάνου, 2005).

## ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ ΚΑΤΑ ΤΗΝ ΔΙΑΡΚΕΙΑ ΤΗΣ ΜΕΤΑΜΟΣΧΕΥΣΗΣ

Η χορήγηση του μυελού πρέπει να πραγματοποιηθεί σε 4 ώρες από την ώρα της λήψης του, γιατί μετά αλλοιώνεται. Ο μυελός των οστών είναι όμοιος στην εμφάνιση με το αίμα και ακολουθείται η ίδια διαδικασία όπως στην μετάγγιση.

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

Μετά το πέρας της μεταμόσχευσης ενημερώνεται το φύλλο νοσηλείας του δέκτη;

- Χρόνος χορήγησης
- Χορηγηθείσα ποσότητα μυελού
- Ρυθμός ροής
- Ζωτικά σημεία πριν, κατά και μετά την μεταμόσχευση
- Αντιδράσεις του αρρώστου
- Ενέργειες αντιμετώπισης σε περίπτωση εμφάνισης επιπλοκών ([www.medlook.gr](http://www.medlook.gr)).

## ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ ΜΕΤΑ ΤΗΝ ΜΕΤΑΜΟΣΧΕΥΣΗ

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

### Α) Λοίμωξη

Για 10-20 μέρες μετά την μεταμόσχευση και προτού ακόμα ο νέος μυελός αρχίσει να λειτουργεί ικανοποιητικά για να αντικαταστήσει τα κοκκιοκύτταρα, ο δέκτης είναι επιρρεπής σε λοιμώξεις. Οι

νοσηλευτικές δραστηριότητες που αποβλέπουν στην λήψη μέτρων για να προληφθούν οι λοιμώξεις είναι:

- Συνέχιση της προστατευτικής απομόνωσης
- Χρησιμοποίηση αυστηρά άσηπτης τεχνικής για όλες τις διαδικασίες
- Πλύσιμο δέρματος και μαλλιών με αντιμικροβιακό διάλυμα
- Φροντίδα πρωκτικής περιοχής, γιατί αποτελεί εστία μόλυνσεως. Καθημερινός έλεγχος της περιοχής αυτής για εμφάνιση ερεθισμού και καλό πλύσιμο μετά από κάθε κένωση
- Λήψη θερμοκρασίας κάθε 4 ώρες και άμεση αναφορά σε κάθε ανύψωσή της.
- Χορήγηση αντιβιοτικών ευρέως φάσματος προληπτικά.
- Φροντίδα φλεβικού καθετήρα.
- Παρατήρηση για σημεία πνευμονίας: πυρετό, ταχύπνοια, πνευμονική πύκνωση
- Χορήγηση αποστειρωμένης τροφής. Αποκλείονται από την δίαιτα τροφές που ενδέχεται να μεταδώσουν την ψευδομονάδα, την πυοκυανική και άλλα μικρόβια

## **B) Αιμορραγία**

- Παρακολούθηση για πετέχιες, εκχυμώσεις, επίσταξη, ουλορραγία, αιματουρία και νευρολογικές διαταραχές.
- Εκτίμηση για μετάγγιση αιμοπεταλίων
- Αποφυγή διεισδυτικών διαδικασιών, π. χ IM ενέσεων
- Αποφυγή λήψης θερμοκρασίας από το ορθό, για πρόληψη τραυματισμού του ορθικού βλεννογόνου και αιμορραγία
- Φροντίδα στοματικής κοιλότητας με σπάτουλα και βαμβάκι αντί βουρτσίσματος των δοντιών
- Διδασκαλία του ασθενούς να αποφεύγει να φυσά δυνατά την μύτη του([www.iatronet.gr](http://www.iatronet.gr)).



### Γ) Στοματίτιδα

- Σχολαστική φροντίδα στοματικής κοιλότητας κάθε δύο με τέσσερις ώρες και έκπλυση με φυσιολογικό ορό ή αντιμυκητιασικά διαλύματα
- Σε εμφάνιση εξελκώσεων, ψεκασμός με τοπικά αναισθητικά για ανακούφιση του πόνου ή της δυσχέρειας

### Δ) Αντίδραση μοσχεύματος κατά ξενιστή

Η επιπλοκή αυτή μπορεί να αφορά το δέρμα, το γαστρεντερικό σωλήνα, το ήπαρ, την καρδιά, τους πνεύμονες, το λεμφικό ιστό και το μυελό. Η σοβαρότητα των εκδηλώσεων ποικίλλει, αλλά αν προσβληθούν ζωτικά όργανα μπορεί να επέλθει ο θάνατος.

Για να αντιμετωπισθεί η GVHD παίρνονται τρία προφυλακτικά μέτρα;

A) ιστοσυμβατότητα

B) ακτινοβολήση όλων των προϊόντων αίματος που χορηγούνται στον ασθενή με μεταμόσχευση μυελού για να ελαχιστοποιηθεί η εισαγωγή πρόσθετων αντιγόνων

Γ) IV χορήγηση μικρών δόσεων ανοσοκατασταλτικών φαρμάκων, κυρίως κικλοσπορίνης- A, μεθοτρεξάτης ή συνδυασμού τους.

- Εκτίμηση του βαθμού συμμετοχής του δέρματος και του βαθμού δυσχέρειας του ασθενή
- Επάλειψη με κράμα ή αλοιφή για ανακούφιση από τον κνησμό ή την δερματική δυσχέρεια
- Ενθάρρυνση του ασθενή να εκτελεί ενεργητικές και παθητικές ασκήσεις πλήρους τροχιάς
- Τοποθέτηση θερμοφόρας στην κοιλιά για ανακούφιση από τις κράμπες
- Παρατήρηση για σημεία αφυδάτωσης
- Ενημέρωση του ασθενή για την φροντίδα του μετά το νοσοκομείο (Πάνου, 2005).

# **ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5**

## **ΜΕΤΑΓΓΙΣΗ ΑΙΜΑΤΟΣ**

## ΜΕΤΑΓΓΙΣΗ ΑΙΜΑΤΟΣ ΣΕ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΔΡΕΠΙΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

Η μετάγγιση δεν θεωρείται πάντα απαραίτητη για τα συνήθη επίπεδα αναιμίας, παρόλα αυτά τελευταία γίνεται εκτεταμένη συζήτηση για την αναγκαιότητα της μετάγγισης σε τακτική βάση έτσι ώστε να διατηρείται ένα ικανοποιητικό επίπεδο αιμοσφαιρίνης που να αποτρέπει συνθήκες υποξαιμίας που ευοδώνουν την επιβάρυνση της καρδιακής ή νεφρικής λειτουργίας. Η μείωση των επιπέδων της HbS σε επίπεδα <30% θεωρείται σημαντική προϋπόθεση για την αποτροπή αγγειοαποφρακτικών κρίσεων που επιτυγχάνεται ουσιαστικά είτε με συχνές μεταγγίσεις, αλλά κυρίως με αφαιμαξομεταγγίσεις( Μαντζουράνη,2008). Η μετάγγιση πρέπει να έχει σαν σκοπό αφενός την μέγιστη δυνατή ωφέλεια για τον ασθενή και αφετέρου τις ελάχιστες δυνατές επιπλοκές (υπερφόρτωση της κυκλοφορίας, αλλοανοσοποίηση, μετάδοση λοιμώξεων, αιμοχρωμάτωση) (Αδρακτάς, 2007).

Η μετάγγιση αίματος γίνεται για να αντιμετωπιστεί η βαριάς μορφής αναιμίας ή για να αναπληρωθεί το αίμα που χάθηκε από αιμορραγία. Μπορεί να πραγματοποιηθεί στο νοσοκομείο ή στα εξωτερικά ιατρεία. Η ποσότητα αίματος που απαιτείται εξαρτάται από την βαρύτητα της περίπτωσης. Κάθε ασκός αίματος παρέχεται συνήθως μέσα σε ένα διάστημα 3-4 ωρών, αλλά μπορεί να χορηγηθεί και ταχύτερα αν είναι αναγκαίο. Πρώτα λαμβάνεται δείγμα αίματος, για να διαπιστωθεί η συμβατότητα με το αίμα που έχουν δώσει εθελοντές αιμοδότες. Το αίμα από τους δότες το οποίο αποθηκεύεται σε τράπεζες αίματος ελέγχεται για μολυσματικούς μικροοργανισμούς όπως π.χ ο ιός HIV του AIDS και οι ιοί της ηπατίτιδας.

Ένας νοσηλευτής μετράει ανά τακτά χρονικά διαστήματα την πίεση, τους σφυγμούς και την θερμοκρασία ενώ το αίμα μεταγγίζεται κατευθείαν σε μία φλέβα στο χέρι(Goldmann, 2000).

Η μετάγγιση αίματος δεν ωφελεί στην οξεία δρεπανοκυτταρική κρίση, σε περιπτώσεις όμως ασθενών που διατρέχουν κίνδυνο υποτροπών εγκεφαλικού εμφράκτου δοκιμάζεται η εφαρμογή προγραμμάτων μετάγγισης (κατά προτίμηση αφαιμαξομετάγγιση, για να αποφεύγεται η υπερφόρτωση του οργανισμού με Fe). Μεταγγίσεις επίσης γίνονται στα τελευταία στάδια της κύησης των γυναικών με δρεπανοκυτταρική αναιμία, με σκοπό την αντιμετώπιση της δυσλειτουργίας του πλακούντα εξαιτίας δρεπάνωσης των εμφράκτων του πλακούντα(Μπρινιά-Νικολάρου, 2004).

## ΜΕΘΟΔΟΙ ΜΕΤΑΓΓΙΣΗΣ

1. **Απλή μετάγγιση:** είναι η μετάγγιση ερυθρών αιμοσφαιρίων που χρησιμοποιείται περισσότερο, η οποία αυξάνει την μεταφορά οξυγόνου με την αύξηση της μάζας των ερυθρών.
2. **Αφαιμαξομετάγγιση:** αυτή μπορεί να γίνει μηχανικά με μηχάνημα ερυθραφαίρεσης. Έχει την δυνατότητα να αυξάνει το επίπεδο της αιμοσφαιρίνης και να αντικαθιστά τα δρεπανοκύτταρα με φυσιολογικά ερυθρά, ενώ ταυτόχρονα ελαττώνεται ο χορηγούμενος όγκος και η υπεργλοιότητα του αίματος([www.medlook.gr](http://www.medlook.gr)).



## **ΕΝΔΕΙΞΕΙΣ ΜΕΤΑΓΓΙΣΗΣ**

Οι πρωταρχικοί λόγοι μετάγγισης στον δρεπανοκυτταρικό ασθενή είναι:

1. Λόγω μειωμένης μεταφοράς του οξυγόνου
2. Η βελτίωση της ροής του αίματος με την μείωση του ποσοστού των δρεπανοκυττάρων στην κυκλοφορία.

Τιμές μικρότερες από 5gr/dl ή πτώση της Hb κατά 20% κάτω από την βασική τιμή, μετά από μία οξεία επιπλοκή αποτελούν ένδειξη μετάγγισης. Ασθενής με μία οξεία επιπλοκή που συνοδεύεται από πτώση της Hb μπορεί να καταλήξει από καρδιαγγειακό collapsus. Για το λόγο αυτό η μετάγγιση διαχωρίζεται σε:

οξεία μετάγγιση που έχει σκοπό την βελτίωση της συμπτωματικής αναιμίας και την ελάττωση της HbS κατά την διάρκεια των συμπτωμάτων.

Σε χρόνια μετάγγιση που έχει σκοπό να παρεμποδιστεί η περαιτέρω βλάβη των οργάνων ή για να εμποδιστεί επανεμφάνιση οξέων συμπτωμάτων(Αδρακτάς, 2007).

#### ΟΞΕΙΑ ΜΕΤΑΓΓΙΣΗ ΣΕ:

- Αναιμία
- Σπληνικός εγκλωβισμός
- Οξύ θωρακικό σύνδρομο
- Εγκεφαλικά επεισόδια
- Οξεία πολυοργανική ανεπάρκεια
- Προετοιμασία για χειρουργικές επεμβάσεις

#### ΧΡΟΝΙΑ ΜΕΤΑΓΓΙΣΗ ΣΕ:

- Προφύλαξη από πρωτοπαθή προσβολή εγκεφαλικού επεισοδίου
- Προφύλαξη από δευτεροπαθή προσβολή εγκεφαλικού επεισοδίου
- Επαναλαμβανόμενα επεισόδια οξέως θωρακικού συνδρόμου
- Επαναλαμβανόμενα επεισόδια σπληνικού εγκλωβισμού(Αδρακτάς, 2007).

#### ΑΜΦΙΣΒΗΤΟΥΜΕΝΕΣ ΕΝΔΕΙΞΕΙΣ

- Πριαπισμός
- Άτονα έλκη
- Αντιμετώπιση επώδυνων κρίσεων
- Επίδραση στην φυσιολογική ανάπτυξη των παιδιών

Δεν παρατηρείται καμία διαφορά στην εμφάνιση επιπλοκών, μεταξύ των ομάδων που ήταν σε πρόγραμμα μεταγγίσεων και αυτών που δεν μεταγγίζονταν. Μετάγγιση αίματος συνιστάται μόνο σε επιλεγμένες καταστάσεις([www.aima.gr](http://www.aima.gr)).

## ΑΝΤΙΔΡΑΣΕΙΣ ΜΕΤΑΓΓΙΣΗΣ

- Μη- αιμολυτικές: οι επανειλημμένες μεταγγίσεις οδηγούν σε αντιδράσεις ευαισθητοποίησης εμπύρετες ή μη. Ο κίνδυνος είναι 1% ανα μονάδα αίματος. Το αίτιο είναι αντισώματα έναντι κυττάρων του αίματος (ερυθρών, λευκών, αιμοπεταλίων) ή στοιχείων του πλάσματος.
- Καθυστερημένες αιμολυτικές: συνήθως οφείλονται σε ευαισθητοποίηση έναντι των παραγόντων του συστήματος Rhesus ή άλλων αντιγονικών ομάδων των ερυθροκυττάρων.
- Υπερφόρτωση με Fe και μετάδοση νόσου : προβλήματα σταθερά σε κάθε χρονίως μεταγγιζόμενο.
- Υπερσπληνισμός: είναι ανάλογος με ότι συμβαίνει στη θαλασσαιμία αν και η σπληνική ατροφία των ομοζυγωτών τον καθιστά σπάνιο. Μπορεί όμως να εμφανιστεί στη μικροδρεπανοκυτταρική αναιμία.
- Υπεργλοιότητα: Επιπλοκή που μπορεί να προκαλέσει κρίση ειδικά όταν μεταγγίζουμε μαζικά συμπυκνωμένες μονάδες ερυθροκυττάρων.
- Διαθέσιμες και προσιτές φλεβικές παροχές: ένα όχι σπάνιο αλλά επώδυνο πρόβλημα για όλους(Κωνσταντόπουλος, 2008).

## ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ ΣΕ ΜΕΤΑΓΓΙΣΗ

### Φάση προετοιμασίας

1. Καθορισμός ομάδας αίματος και δοκιμασία διασταύρωσης
2. Χορήγηση του αίματος μέχρι 2 ώρες μετά τη παραλαβή του από τη τράπεζα αίματος

3. Έλεγχος του αίματος για φυσαλίδες, αλλοίωση της χροιάς και θολερότητα

### **Φάση εκτέλεσης**

1. Έλεγχος της ετικέτας του δότη και του δέκτη για αριθμό συμβατότητας, ομάδα ABO, Rh και τη κάρτα αιμοδοσίας για να βεβαιωθεί ο νοσηλευτής για την ομάδα του αρρώστου και να εξακριβώσει την ταυτότητα του αρρώστου που παίρνει το αίμα. Φωνάζει τον άρρωστο με το όνομά του και ελέγχει την ημερομηνία της λήξης του αίματος αν έχει υπογραφεί από το γιατρό της αιμοδοσίας.
2. Ο νοσηλευτής δίνει στο γιατρό να κάνει τον ίδιο έλεγχο
3. Μέτρηση των ζωτικών σημείων του αρρώστου
4. Κανονισμός του ρυθμού ροής του αίματος στα 5ml/min κατά τη διάρκεια των πρώτων 15min της χορήγησης αίματος. Ο νοσηλευτής μένει κοντά στον άρρωστο για 15-30min μετά την έναρξη της μετάγγισης. Αν δεν υπάρξουν σημεία αντίδρασης και υπερφόρτωσης της κυκλοφορίας, ο ρυθμός ροής μπορεί να αυξηθεί.
5. Χορήγηση του αίματος με βραδύ ρυθμό αν ο άρρωστος είναι ηλικιωμένος ή πάσχει από καρδιακό νόσημα(Αθανάτου2004).

### **Φάση παρακολούθησης**

1. Παρακολούθηση και καταγραφή της ΚΦΠ μέσω ξεχωριστής γραμμής έγχυσης σε αρρώστους με προβλήματα κυκλοφορικής υπερφόρτωσης .
2. Μέτρηση των ζωτικών σημείων του αρρώστου κάθε 15-20 λεπτά μετά την έναρξη της μετάγγισης.



3. Παρατήρηση του αρρώστου σε τακτά διαστήματα για τυχόν ανεπιθύμητες ενέργειες από την χορήγηση (Σαχίνη, 2006).

## **ΠΡΟΛΗΨΗ ΕΠΙΠΛΟΚΩΝ ΜΕΤΑΓΓΙΣΗΣ**

Συνιστάται να γίνεται πλήρης φαινότυπος των αντιγόνων των ερυθρών πριν την έναρξη των μεταγγίσεων, για την πρόληψη αλλοανοσοποίησης, καθώς επίσης και η έρευνα για ανάπτυξη αντισωμάτων 1-3 μήνες μετά από περιστασιακές μεταγγίσεις. Οι μεταγγίσεις πρέπει να γίνονται με ταυτόσημα ερυθρά ως προς τα αντιγονικά συστήματα ABO, rhesus και Kell (Αδρακτάς, 2007).

## **ΠΕΡΙΠΤΩΣΕΙΣ ΠΟΥ ΑΠΑΙΤΕΙΤΑΙ Η ΜΕΤΑΓΓΙΣΗ**

**Οξύ θωρακικό σύνδρομο:** θέλει κατά κανόνα μετάγγιση, αν και η καλύτερη οδός είναι η αφαιμαξομετάγγιση όπου και όταν είναι εφικτό.

**Κύηση:** ενώ είναι σαφές ότι η μητρική νοσηρότητα και θνησιμότητα βελτιώνετε σημαντικά, δεν υπάρχουν ανάλογα αποτελέσματα για το έμβρυο.

**Επώδυνη κρίση:** απαιτεί ελεγχόμενες κλινικές μελέτες που θα καθορίσουν τη σχέση κινδύνου και ωφέλεια.

**Σπληνικός εγκλωβισμός:** ενώ η θεραπευτική- χειρουργική θεραπεία του όταν συμβεί απαιτεί μετάγγιση αναμφίβολα υπάρχει η υπόθεση ότι με ένα πρόγραμμα χρόνιων μεταγγίσεων μπορεί να αποφύγουμε τον εγκλωβισμό άρα και την σπληνεκτομή σε μικρές ηλικίες. Η υπόθεση αυτή δεν έχει επιβεβαιωθεί ακόμα.

**Πριαπισμός:** υπάρχουν αλληλοσυγκρουόμενα δεδομένα για τυχόν ευεργετική δράση υπερμεταγγίσεων, αλλά οι μελέτες είναι μη ελεγχόμενες.

**Έλκη ποδών:** είναι κατάσταση για την οποία δεν υπάρχουν ελεγχόμενες κλινικές μελέτες που να αποδεικνύουν ωφελιμότητα.

Όσον αφορά τις χειρουργικές επεμβάσεις δεν συνεπάγονται υποχρεωτικά στην ανάγκη μεταγγίσεων( Κωσταντόπουλος, 2008).

## ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Η μετάγγιση αίματος είναι θεραπεία που σώζει ζωές και βασίζεται κυρίως στην χρήση διαφόρων παραγώγων του αίματος και κατάλληλη αξιοποίησή τους από την αιμοδοσία. Εξαρτάται από την πρόοδο της επιστήμης και της τεχνολογίας και τις διάφορες νομοθετικές ρυθμίσεις, που αφορούν την κτιριακή υποδομή ,τον εξοπλισμό και τα υλικά. Μεγάλη σημασία δίνεται στην ασφάλεια και τον έλεγχο του μεταγγιζόμενου αίματος καθώς εγκυμονεί παρενέργειες και κινδύνους μετάδοσης ιογενών λοιμώξεων. Οι όποιες ανεπιθύμητες ενέργειες μπορεί να αποφευχθούν με την άμεση παρέμβαση του νοσηλευτικού προσωπικού, το οποίο οφείλει να τηρεί όλους τους κανόνες ασφαλούς μετάγγισης με επαγγελματισμό για την επιτυχή έκβαση αυτής ( Μοσχίδης, 2005) .

# **ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6**

## **ΑΓΩΓΗ ΥΓΕΙΑΣ**

## **ΣΚΟΠΟΙ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ**

### 1) Άμεσοι

- A) Ελάττωση των επακόλουθων των κρίσεων
- B) Αύξηση των μέτρων προστασίας κατά των λοιμώξεων
- Γ) Αποφυγή εκλυτικών παραγόντων δρεπανοκυτταρικής κρίσης
- Δ) Αντιμετώπιση αναιμίας με μεταγγίσεις αίματος
- E) Καλή ενυδάτωση και οξυγόνωση
- ΣΤ) Μείωση του πόνου

### 2) Μακροπρόθεσμοι

Ο άρρωστος και η οικογένεια πρέπει να κατανοήσουν τη φύση της νόσου και την αντιμετώπισή τους. Επίσης συνιστάται ψυχολογική υποστήριξη και διδασκαλία στον άρρωστο και την οικογένεια (Σαχίνη, 2006).

## **ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ**

Από όσα αναφέρθηκαν μέχρι τώρα, ο ρόλος του νοσηλευτή επεκτείνεται σε δύο ουσιαστικούς τομείς. Ο ένας αναφέρεται στην πρόληψη της νόσου με την ευγονική και ο άλλος στην νοσηλεία του αρρώστου. Η νοσηλευτική φροντίδα αποσκοπεί στην πρόληψη των κρίσεων με την αποφυγή των παραγόντων που τις προκαλούν και την αντιμετώπισή τους.

Η νοσηλευτική αξιολόγηση των αναγκών και προβλημάτων του αρρώστου θα γίνει με βάση τις πληροφορίες που θα συγκεντρωθούν από το ιστορικό υγείας του αρρώστου, στο οποίο μπορεί να αναφέρονται

πληροφορίες όπως χαρακτηριστική ωχρότητα, καθυστέρηση αναπτύξεως, σπληνομεγαλία, επώδυνες κρίσεις(δρεπανοκυτταρικές κρίσεις), διάφορες εκδηλώσεις από απόφραξη λόγω σχηματισμού αλύσεων από ερυθροκύτταρα τα οποία έχουν υποστεί δρεπάνωση, εργαστηριακά ευρήματα(αιμοσφαιρίνης, δοκιμασία δρεπάνωσης ερυθροκυττάρων θετική), από τον αρρώστο, στο άμεσο περιβάλλον του και τα μέλη της ομάδας υγείας(Μαλγαρινού,2005).

1.παροχή στην οικογένεια του αρρώστου όλων των σχετικών πληροφοριών για την κληρονομική φύση της νόσου και επεξήγηση των επιπτώσεων στους απογόνους.

2. διδασκαλία σχετικά με τις ανατομικές και φυσιολογικές μεταβολές που χαρακτηρίζουν την νόσο και τους αντικειμενικούς σκοπούς και μεθόδους της θεραπείας.

3. διδασκαλία των γονιών σχετικά με τα σημεία μιας ήπιας δρεπανοκυτταρικής κρίσης. Τα σημεία είναι πυρετός, ελάττωση όρεξης, πόνος στην κοιλιά τα άκρα και την ράχη.

4. εξασφάλιση επαρκούς ενυδάτωσης(1500-2000ml/m<sup>2</sup> το 24ωρο) (Σαχίνη, 2006).

5. ανακούφιση του αρρώστου από τον πόνο τις δρεπανοκυτταρικής κρίσης ανάλογα με την εντόπιση του εμφράκτου.

- Υποστήριξη των επώδυνων περιοχών
- Χορήγηση αναλγητικών μέχρι και ναρκωτικών με εντολή γιατρού
- Μείωση του άγχους και του φόβου που δημιουργούνται από τον πόνο
- Η παρουσία προσώπων της εμπιστοσύνης του αρρώστου και η απασχόλησή του με κάτι που διεγείρει το ενδιαφέρον του
- Εφαρμογή θερμών επισπαστικών και μασάζ στην περιοχή του πόνου

- Διόρθωση τυχόν διαταραχής ισοζυγίου υγρών(αφυδάτωση) και μεταβολικής οξεώσεως (διττανθρακικών) (Μαλγαρινού,2005).

6.διδασκαλία των γονιών σχετικά με τα σημεία βαριάς δρεπανοκυτταρικής κρίσης:

- Λήθαργος και αδιαφορία
- Ωχρότητα
- Δυσκολία στο ξύπνημα
- Ευερεθιστότητα
- Έντονος πόνος
- Υψηλός ή μέτριος πυρετός που επιμένει για δυο μέρες

7.χορήγηση κατάλληλων αντιβιοτικών, μετά από ιατρική οδηγία για την θεραπεία λοιμώξεων.

8. διατήρηση του ασθενή σε κατάλληλη θερμοκρασία και προφύλαξή του από λοιμώξεις κατά την παραμονή του στο νοσοκομείο.

9. να γίνονται οφθαλμικές και οδοντιατρικές αξιολογήσεις από τους ειδικούς γιατρούς σε τακτά χρονικά διαστήματα.

10.να παρακολουθείται ο άρρωστος για διαταραχές στην διούρηση(απώλεια ούρων, συχνοουρία, αιματουρία). Η νόσος μπορεί να προκαλέσει χρόνια προβλήματα στους νεφρούς.

11.ενθάρυνση του αρρώστου για λήψη υγρών.

- Αν έχει εμέτους τότε όλα τα υγρά χορηγούνται παρεντερικά
- Γίνεται ακριβή μέτρηση προσλαμβανόμενων και αποβαλλόμενων υγρών.

12. μείωση θερμοκρασίας γιατί μπορεί να επιδεινώσει την αφυδάτωση.

13. χορήγηση αίματος εφ' όσον υπάρχει ανάγκη.

14.χορήγηση εφυγρασμένου οξυγόνου μπορεί να ενδείκνυται, ειδικά όταν υπάρχει αναπνευστικό πρόβλημα.

15. εξασφάλιση ψυχολογική υποστήριξη του αρρώστου και της οικογένειας.

16. παραπομπή οικογένειας σε αρμόδιες εταιρίες για παραπέρα πληροφορίες και υποστήριξη.

17. επιβεβαίωση ότι ο άρρωστος συνεχίζει να έχει συντονισμένη φροντίδα και παρακολούθηση όταν φύγει από το νοσοκομείο(Σαχίνη, 2006).

## **ΚΟΙΝΟΤΙΚΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ**

### **Διαβίωση με δρεπανοκυτταρική αναιμία**

Με καλή υγειονομική περίθαλψη, πολλοί άνθρωποι που έχουν δρεπανοκυτταρική αναιμία μπορούν να ζουν παραγωγικές ζωές. Επίσης, μπορεί να έχει σχετικά καλή υγεία μεγάλο μέρος του χρόνου και να ζουν περισσότερο σήμερα από ό, τι στο παρελθόν. Τα άτομα με δρεπανοκυτταρική αναιμία, είναι σημαντικό μαζί με το νοσηλευτή να:

1. Θεσπίζουν ή να διατηρούν έναν υγιεινό τρόπο ζωής.
2. Να λαμβάνουν μέτρα για την πρόληψη και τον έλεγχο των επιπλοκών.
3. Να μάθει τρόπους για να αντιμετωπίσει τον πόνο. Ο πόνος είναι διαφορετικό για κάθε άνθρωπο. Να συνεργαστεί με το γιατρό για την αντιμετώπιση του πόνου Μπορεί να χρειαστεί συνταγογραφούμενα φάρμακα όπως ναρκωτικά φάρμακα. Άλλοι τρόποι για να διαχειριστεί τον πόνο είναι η χρησιμοποίηση θερμοφόρα, λαμβάνοντας ένα ζεστό μπάνιο ή να κάνει ένα μασάζ. Η φυσική αγωγή μπορεί να συμβάλει στη μείωση του πόνου ,

βοηθώντας τον να χαλαρώσει και να ενισχυθούν οι μυς και οι αρθρώσεις.

4. Ένα παιδί ή έφηβος που έχει δρεπανοκυτταρική αναιμία, μπορεί με την βοήθεια του νοσηλευτή να λάβει μέτρα για να μάθει για την ασθένεια και να βοηθηθεί ώστε να την διαχειριστεί.
5. Να ακολουθεί ένα πρόγραμμα υγιεινής διατροφής. Ο γιατρός μπορεί να προτείνει να παίρνει ο ασθενής το φολικό οξύ (μια βιταμίνη) κάθε μέρα για να βοηθήσει το σώμα του να κάνει νέα ερυθρά αιμοσφαίρια. Επίσης, πρέπει να πίνει τουλάχιστον 8 ποτήρια νερό καθημερινά, ειδικά σε ζεστό καιρό. Αυτό θα βοηθήσει να αποφευχθεί η αφυδάτωση (μια κατάσταση κατά την οποία ο οργανισμός δεν έχει αρκετά υγρά)( Jacob, 2008).
6. Το σώμα χρειάζεται τακτική σωματική άσκηση για να παραμείνει ο ασθενής υγιής. Ωστόσο, θα πρέπει να αποφεύγει την άσκηση που τον κάνει πολύ κουρασμένο. Να πίνει πολλά υγρά, όταν ασκείται. Ο ασθενής συζητά με το γιατρό σχετικά με το πόσο και τι είδους σωματική δραστηριότητα είναι κατάλληλη.
7. Μπορεί επίσης να ξεκουράζεται..Να ενημερώσει το γιατρό εάν νομίζει ότι έχει πρόβλημα ύπνου, όπως το ροχαλητό ή άπνοια κατά τον ύπνο. Η άπνοια ύπνου είναι μια κοινή διαταραχή κατά την οποία έχει μία ή περισσότερες παύσεις στην αναπνοή ή ρηχή αναπνοή, ενώ έχει κοιμηθεί.
8. Να συζητά με το γιατρό σχετικά με το αν μπορεί να πιεί αλκοόλ, ποιο και πόσο είναι ασφαλές για αυτόν. Εάν καπνίζει, να το σταματήσει. Ο νοσηλευτής του προτείνει προγράμματα και προϊόντα που μπορούν να βοηθήσουν να σταματήσει το κάπνισμα.
9. Μαζί με υγιείς συνήθειες του τρόπου ζωής, μπορεί να λάβει μέτρα για την πρόληψη και τον έλεγχο της δρεπανοκυτταρικής επώδυνης κρίσης. Ένας αριθμός παραγόντων μπορεί να προκαλέσει κρίσεις



δρεπανοκυτταρικής κυττάρων. Γνωρίζοντας πώς να αποφύγει ή να ελέγχει αυτούς τους παράγοντες μπορεί να τον βοηθήσουν να διαχειριστεί τον πόνο.

10. Αποφεύγει την ακραία ζέστη και το κρύο. Να φορά ζεστά ρούχα έξω στον κρύο καιρό και μέσα από τα κλιματιζόμενα δωμάτια. Να μην κολυμπάει σε κρύο νερό ή ανόδου σε μεγάλα υψόμετρα χωρίς επιπλέον οξυγόνο(Engram, 1997).
11. Μείωση του στρες. Να συζητά με το νοσηλεύτη αν είναι σε κατάθλιψη ή έχει προβλήματα σχετικά με την εργασία ή με την οικογένειά. Υποστήριξη από την οικογένεια και τους φίλους καθώς και μια ομάδα υποστήριξης μπορεί να τον βοηθήσει να αντιμετωπίσει την καθημερινή ζωή.
12. Αν είναι δυνατόν, να αποφεύγει την εργασία που απαιτεί πολλή σωματική κούραση.
13. Επίσης, να μην ταξιδεύει σε αεροπλάνα, όπου οι καμπίνες δεν είναι υπό πίεση (δηλαδή, δεν έχει επιπλέον οξυγόνο που διοχετεύεται στην καμπίνα). Εάν πρέπει να ταξιδέψει σε ένα τέτοιο αεροπλάνο, να μιλήσει με το γιατρό για το πώς να προστατεύσει τον εαυτό του.
14. Να κάνει το εμβόλιο της γρίπης και άλλα εμβόλια για την πρόληψη λοιμώξεων. Μπορεί επίσης να επισκεφθεί τον οδοντίατρο τακτικά για την πρόληψη λοιμώξεων και την απώλεια των δοντιών.
15. Τακτικές ιατρικές εξετάσεις και θεραπεία είναι επίσης σημαντική. Εξετάσεις μπορεί να περιλαμβάνουν εξετάσεις για πιθανή δυσλειτουργία των νεφρών, των πνευμόνων, καθώς και παθήσεις του ήπατος. Επίσης, επισκέπτεται τον γιατρό τακτικά για να ελέγχει τα μάτια([www.apublications.org](http://www.apublications.org)).

16. Να μάθει τα σημεία και τα συμπτώματα ενός εγκεφαλικού επεισοδίου. Αυτά περιλαμβάνουν διαρκή πονοκέφαλο, αδυναμία στη μία πλευρά του σώματος, και απότομες αλλαγές στην ομιλία, την όραση, ή της ακρόασης. Αν έχει οποιοδήποτε από αυτά τα συμπτώματα, να αναφέρονται στο γιατρό αμέσως. Να συζητήσει ο γονέας με το γιατρό για το αν το παιδί χρειάζεται τακτική υπερηχογραφική σάρωση του κεφαλιού. Αυτό μπορεί να δείξει αν το παιδί είναι σε υψηλό κίνδυνο για εγκεφαλικό επεισόδιο.
17. Να πάρει θεραπεία για τον έλεγχο τυχόν άλλων παθήσεων που έχει, όπως ο διαβήτης.
18. Να συζητά με το γιατρό εάν είναι η ασθενής έγκυος ή σχεδιάζει να μείνει έγκυος. Θα χρειαστεί ειδική προγεννητική φροντίδα. Η Δρεπανοκυτταρική αναιμία μπορεί να επιδεινωθεί κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης.
19. Οι γυναίκες που έχουν δρεπανοκυτταρική αναιμία, επίσης, βρίσκονται σε αυξημένο κίνδυνο πρόωρης γέννησης ή ενός μωρού με χαμηλό βάρος γέννησης. Ωστόσο, με την έγκαιρη προγεννητική φροντίδα και τις συχνές εξετάσεις, μπορεί η γυναίκα να έχει μια υγιή εγκυμοσύνη.
20. Παιδιά σχολικής ηλικίας μπορεί συχνά, αλλά όχι πάντοτε, να συμμετέχουν στη φυσική αγωγή ή τα σπορ. Ωστόσο, ο γιατρός του παιδιού θα πρέπει να εγκρίνει οποιαδήποτε δραστηριότητα.
21. Έφηβοι που έχουν δρεπανοκυτταρική αναιμία πρέπει να διαχειριστούν την κατάστασή τους, ενώ παράλληλα ασχολείται με το άγχος των εφήβων. Οι έφηβοι αντιμετωπίζουν επίσης ορισμένα ειδικά προβλήματα που σχετίζονται με την δρεπανοκυτταρική αναιμία, μεταξύ των οποίων: η εικόνα του σώματος ( Η δρεπανοκυτταρική αναιμία είναι απρόβλεπτη και μπορεί να προκαλέσει πόνο και βλάβες στο σώμα

ανά πάσα στιγμή.) από την καθυστερημένη σεξουαλική ωριμότητα.

Είναι αντιμέτωποι με τον πόνο και το φόβο της εξάρτησης από τη χρήση ναρκωτικών φαρμάκων. Ζουν με την αβεβαιότητα

( [www.aappublication.org](http://www.aappublication.org)).

## **Η ΔΙΑΤΡΟΦΗ ΣΤΗ ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ**

Οι ασθενείς με δρεπανοκυτταρική αναιμία παρουσιάζουν καθυστέρηση της σωματικής αύξησης, διαταραχές της σωματικής σύνθεσης, καθώς και καθυστέρηση της σκελετικής και σεξουαλικής ωρίμανσης. Η αιτιολογία δεν είναι πλήρως διευκρινισμένη ωστόσο σχετίζεται εν μέρει με ανεπάρκεια ή αυξημένο καταβολισμό θρεπτικών συστατικών, καθώς και διαταραχές του ενεργειακού μεταβολισμού.

Οι ασθενείς αυτοί παρουσιάζουν μειωμένη πρόσληψη θρεπτικών συστατικών ως αποτέλεσμα μειωμένης όρεξης, ιδιαίτερα κατά τη διάρκεια εκδήλωσης επώδυνων κρίσεων(Πλατά, 2007).

Έτσι, περιγράφεται ανεπάρκεια βιταμινών A, B2, B6, B12,C,D,E, φυλικού οξέος, ανεπάρκεια ιχνοστοιχείων όπως ασβεστίου, μαγνησίου, φωσφόρου και ψευδαργύρου, καθώς και πρωτεϊνών.

Τέλος, απαραίτητη προϋπόθεση για την πρόληψη των επώδυνων κρίσεων είναι η αποτροπή δημιουργίας συνθηκών αφυδάτωσης. Επομένως επιβάλλεται να καταναλώνουν οι ασθενείς καθημερινά πολλές ποσότητες πρωτεϊνών και θερμίδων και επίσης να υπάρχει ισορροπία της φυσικής δραστηριότητας, προκειμένου να μην υπάρχει ενεργειακό έλλειμμα. Ο νοσηλευτής πρέπει να συμβουλεύει να αποφεύγουν συγκεκριμένα υγρά, όπως είναι το αλκοόλ και τα υγρά τα οποία περιέχουν καφεΐνη διότι αυξάνουν τη διούρηση και ενέχεται να

επιδεινώνουν τα συμπτώματα της νόσου. Επίσης, οι ασθενείς πρέπει να καταναλώνουν τροφές που είναι πλούσιες σε φυλικό οξύ (πράσινα λαχανικά, φρούτα), σε βιταμίνη B12 (τροφές ζωικής προέλευσης) και σε βιταμίνη B6 (σιτηρά, φρούτα, λαχανικά, ξηροί καρποί) (Οικονόμου, 2007).

## **ΚΥΗΣΗ**

Στη κύηση συμβαίνουν διάφορες φυσιολογικές μεταβολές , λόγω δράσης κυρίως της προγεστερόνης. Παρατηρείται μείωση των περιφερικών αγγειακών αντιστάσεων(με συνέπεια την αύξηση της καρδιακής παροχής), αύξηση συνολικού εισπνεόμενου όγκου και πρόσληψης O<sub>2</sub> και αύξηση των πνευμονικών αντιστάσεων που πιθανόν να επιδεινώνουν τελικά την αποδέσμευση του O<sub>2</sub>. Σε εγκύους με δρεπανοκυτταρική νόσο έχει βρεθεί μεγαλύτερη αύξηση της καρδιακής παροχής και του τελοδιαστολικού όγκου της αριστερής κοιλίας από τις φυσιολογικές, χωρίς όμως διαταραχή της καρδιακής λειτουργίας. Ωστόσο, προϋπάρχουσα προσυμπτωματική διαταραχή της καρδιοαναπνευστικής λειτουργίας με δρεπανοκυτταρική νόσο μπορεί να αποκαλυφθεί κατά τη κύηση. Η αναπνευστική αλκάλωση επίσης που αναπτύσσεται στη κύηση, βελτιώνει την ανταλλαγή αερίων στον πλακούντα αλλά μπορεί να επηρεάσει τη δρεπάνωση. Από τη άλλη μεριά η αύξηση κατά τη κύηση της ρενίνης και αλδοστερόνης οδηγούν σε αύξηση του όγκου πλάσματος, μείωση της ωσμωτικότητας του κινδύνου αφυδάτωσης των ερυθρών και της δρεπάνωσης.

Οι γυναίκες με δρεπανοκυτταρική νόσο έχουν χρονίως αναιμία προ της εγκυμοσύνης η οποία επιτείνεται από την αύξηση του όγκου πλάσματος

και την αναιμία εξαερώσεως που προκαλεί η φυσιολογική κύηση. Είναι παράδοξο ότι η αναιμία της μητέρας ακόμα κι όταν είναι βαριά όπως σε γυναίκες με HbSS και τιμές Hb 6-7g/dl, δεν σχετίζεται με αρνητική για το κύημα έκβαση, καθυστέρηση της ενδομήτριας ανάπτυξης ή χαμηλό βάρος γέννησης ούτε με επιπλοκές της μητέρας, όπως φαίνεται από αρκετές μελέτες(Ματσούκα, 2008).



**Εικόνα 6.1**

Σύμφωνα με μελέτες:

**Ουάσινγκτον:** Κληρονομικά νοσήματα όπως η μεσογειακή και η δρεπανοκυτταρική αναιμία ίσως είναι δυνατό να διαγιγνώσκονται στα έμβρυα με μια απλή αιματολογική εξέταση στη έγκυο, αντί με αμνιοπαρακέντηση.

Η νέα μέθοδος διάγνωσης που παρουσίασαν ερευνητές στο Χονγκ Κονγκ βασίζεται στο γεγονός ότι το εμβρυικό DNA κυκλοφορεί και στο αίμα της μητέρας. Τα τυχόν κληρονομικά νοσήματα αναγνωρίζονται «μετρώντας τη σχετική αναλογία μεταλλαγμένων και φυσιολογικών γονιδίων» εξηγεί στο Reuters ο Δρ Ντένις Λο, επικεφαλής της μελέτης στο Κινεζικό Πανεπιστήμιο του Χονγκ Κονγκ.

Σήμερα, ο έλεγχος εμβρύων εντός της μήτρας απαιτεί επεμβατικές τεχνικές όπως η αμνιοπαρακέντηση, κατά την οποία λαμβάνεται με μια βελόνα δείγμα αμνιακού υγρού που περιέχει και κύτταρα του εμβρύου.

Το γεγονός ότι γενετικό υλικό του εμβρύου κυκλοφορεί και στον οργανισμό της μητέρας ήταν γνωστό εδώ και χρόνια, ωστόσο μέχρι σήμερα οι γιατροί δεν μπορούσαν να ξεχωρίσουν το μητρικό από το εμβρυικό DNA.

Η νέα μέθοδος βασίζεται σε προηγμένες, ψηφιακές τεχνολογίες, και καταγράφει τόσο τις μητρικές όσο και τις εμβρυικές γενετικές αλληλουχίες. Η πιθανότητα εκδήλωσης κληρονομικού νοσήματος υπολογίζονται από την αναλογία φυσιολογικών και μεταλλαγμένων αλληλουχιών.

Οι ερευνητές διευκρινίζουν πάντως ότι υπάρχουν σημαντικοί περιορισμοί, καθώς η μέθοδος είναι κατάλληλη μόνο για μονογονιδιακά νοσήματα και η ακρίβειά της εξαρτάται από τα επίπεδα του εμβρυικού DNA στην κυκλοφορία της εγκύου.

Η υποσχόμενη μελέτη δημοσιεύεται στην αμερικανική επιθεώρηση Proceedings of the National Academy of Sciences([www.medlook.gr](http://www.medlook.gr)).

## **Επιπλοκές της μητέρας με δρεπανοκυτταρική νόσο**

### **Θνησιμότητα**

Η νοσηρότητα και θνησιμότητα σε εγκύους με δρεπανοκυτταρική νόσο αναφέρεται πολύ υψηλή σε μελέτες προ του 1970(θνησιμότητα 4.1-11.5%). Υψηλή θνησιμότητα στο παρελθόν, έκανε λογική τη σύσταση

στις γυναίκες με ΔΝ για αποφυγή ή διακοπή κύησης. Από τη δεκαετία του 1970 η μητρική θνησιμότητα παρουσιάζει εντυπωσιακή πτώση(1.7%) ως αποτέλεσμα της καλύτερης γενικής ιατρικής φροντίδας των ασθενών με ΔΝ. Οι περισσότεροι μητρικοί θάνατοι σήμερα οφείλονται σε θρομβοεμβολικά επεισόδια και πνευμονική εμβολή, που είναι η συχνότερη αιτία θανάτου και στον γενικό πληθυσμό των εγκύων(Ματσούκα, 2008).

### **Αποβολές**

Η συχνότητα των αυτόματων αποβολών σε γυναίκες με δρεπανοκυτταρική νόσο φαίνεται να είναι μεγαλύτερη συγκρινόμενη με τον γενικό πληθυσμό εγκύων αν και δεν είναι ακριβώς γνωστή. Σε 94 κύσεις επί 52 γυναικών με HbSS από την πληθυσμιακή μελέτη της Τζαμάικα οι αυτόματες αποβολές ήταν 35%, συγκρινόμενες με 10,4% στην ομάδα ελέγχου. Στην προοπτική μελέτη για το όφελος της μετάγγισης σε εγκύους με δρεπανοκυτταρική νόσο, το 55-65% των γυναικών με HbSS, HbSC και HbS β- θαλασσαιμία είχαν ιστορικό αυτόματης αποβολής ή προγραμματισμένης έκτρωσης, συγκρινόμενο με 41% υγείων Αφροαμερικανίδων. Τέλος, στη συνεργατική μελέτη επι 445 κύσεων σε ασθενείς με δρεπανοκυτταρικά σύνδρομα η συχνότητα των αποβολών ήταν 6,5%.

### **Μαιευτικές επιπλοκές**

Υπάρχουν παρατηρήσεις για αυξημένο κίνδυνο πρόωρου τοκετού ή τοξιναιμίας σε γυναίκες που χρήζουν μεταγγίσεων λόγω επιπλοκών της δρεπανοκυτταρικής νόσου. Αιμορραγία περί και μετά τον τοκετό δεν φαίνεται να είναι συχνότερη σε γυναίκες με δρεπανοκυτταρικά σύνδρομα. Σε μια μελέτη παρατηρήθηκε αύξηση της συχνότητας της

επιλόχειας ενδομητρίτιδας στις πάσχουσες. Γενικά, ο πρόωρος τοκετός φαίνεται να είναι συχνότερος σε ασθενείς με δρεπανοκυτταρικά σύνδρομα, ενώ δεν υπάρχουν πειστικά δεδομένα για τις λοιπές μαιευτικές επιπλοκές παρά ταύτα επειδή καταγράφεται μια τέτοια τάση και ιδιαίτερα για εγκύους με ομόζυγη δρεπανοκυτταρική νόσο οι ασθενείς αυτές είναι σκόπιμο να παρακολουθούνται στενά και να αναφέρονται σε κέντρα που αντιμετωπίζουν κυήσεις υψηλού κινδύνου ( Smith,1996).

## **Εμβρυικές επιπλοκές**

### **Περιγεννητική θνησιμότητα**

Η περιγεννητική θνησιμότητα ιστορικά αναφέρεται ιδιαίτερα αυξημένη για τα νεογνά γυναικών με ομόζυγη δρεπανοκυτταρική αναιμία (53%), έχει όμως μειωθεί εντυπωσιακά στις τελευταίες 3 δεκαετίες με τη βελτίωση της μαιευτικής και νεογνολογικής υποστήριξης. Μετά το 1980 η νεογνική θνησιμότητα είναι περίπου 5%.

### **Χαμηλό βάρος γέννησης/Ενδομήτρια καθυστέρηση της ανάπτυξης (IUGR)**

Οι γυναίκες με δρεπανοκυτταρική αναιμία (HbSS) γενούν συχνότερα νεογνά με χαμηλό βάρος γέννησης ή IUGR συγκριτικά με τις εγκύους με HbSC, HbSβ και τις φυσιολογικές. Το χαμηλό βάρος γέννησης δεν φαίνεται να σχετίζεται με την αναιμία της μητέρας ούτε με την εμφάνιση οξέων επιπλοκών της ΔΝ που προκαλούν υποξία (οξύ θωρακικό σύνδρομο). Φαίνεται πιθανό ότι χρόνιες αγγειοαποφρακτικές βλάβες στον πλακούντα επηρεάζουν την εμβρυική ανάπτυξη(Powars,2004 ).



## **ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΕΠΙΠΛΟΚΩΝ ΔΚΝ ΣΤΗΝ ΚΥΗΣΗ**

1. Θεραπευτική αντιμετώπιση επώδυνων κρίσεων
2. Μεταγγίσεις
3. Αντιμετώπιση λοιμώξεων ουροποιητικού
4. Χειρισμός χρόνιων επιπλοκών της νόσου στην κύηση  
(Ματσούκα,2008).

## **ΣΕ ΠΟΙΕΣ ΠΕΡΙΠΤΩΣΕΙΣ ΚΑΛΟΥΜΕ ΤΟ ΓΙΑΤΡΟ**

1. Πυρετός >38°C.
2. Πόνος που δεν περνά με τα φάρμακα.
3. Πόνος στο στήθος ή δυσκολία στην αναπνοή.
4. Έντονος πονοκέφαλος ή σπασμοί.
5. Έντονη ωχρότητα ή κίτρινο χρώμα δέρματος.
6. Απότομες αλλαγές στην όραση.
7. Λιποθυμία
8. Διόγκωση των χεριών ή των ποδιών, διόγκωση του στομάχου. Αν η σπλήνα παίρνει μεγαλύτερο από το κανονικό, μπορεί να δει ή να αισθανθεί πρήξιμο κάτω από το κάτω αριστερό πλευρό. ([www.paidiatros.com](http://www.paidiatros.com)).

## **ΠΡΟΛΗΨΗ ΣΤΗ ΔΡΕΠΑΝΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ**

Όλα τα μέλη της οικογένειας πρέπει να ενημερωθούν σχετικά με το δρεπανοκυτταρικό στίγμα και την δρεπανοκυτταρική αναιμία, για τον τρόπο μεταβίβασης από γενιά σε γενιά και συνιστάται να υποβάλλονται

σε εργαστηριακό έλεγχο για να διαπιστωθεί αν υπάρχει ή όχι στίγμα. Η πρόληψη βασίζεται σε προγεννητικό έλεγχο και περιλαμβάνει την ηλεκτροφόρηση της αιμοσφαιρίνης και την δοκιμασία ανίχνευσης με την οποία αναγνωρίζονται οι ετεροζυγώτες (φορείς του δρεπανοκυτταρικού στίγματος). Επίσης λαμβάνεται ιστορικό και από τους δύο γονείς για τυχόν παρουσία της διαταραχής στην οικογένεια και θανάτων στην νηπιακή ή πρώιμη παιδική ηλικία (Μπρινιά-Νικολάρου, 2004).

Τέλος, γενετικές εξετάσεις δίνουν την ευκαιρία να διαγνωσθεί η ασθένεια μετά την σύλληψη. Για τα ζευγάρια που πραγματοποιούν μια εξωσωματική γονιμοποίηση μπορεί να πραγματοποιηθεί μια βιοψία εμβρύου και προεμφυτευτική διάγνωση πριν μεταφερθεί το έμβryo στην μήτρα της μητέρας. Στη συνέχεια οι γονείς μπορούν να επιλέξουν να μην μεταφερθούν τα έμβρυα που πάσχουν από δρεπανοκυτταρική αναιμία. Άλλα ζευγάρια μπορούν να επιλέξουν την φυσιολογική σύλληψη και στη συνέχεια να υποβληθούν σε λήψη τροφοβλάστης, μια μικρή βιοψία που λαμβάνεται από τον πλακούντα στις 9-10 εβδομάδες της εγκυμοσύνης. Οι γονείς μπορούν να σκεφτούν την επιλογή διακοπής της κύησης αν το έμβryo πάσχει ( [www.ivf-embryo.gr](http://www.ivf-embryo.gr)).

## **ΑΝΟΣΟΠΟΙΗΤΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ ΣΤΗΝ ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΝΟΣΟ**

Το ανοσοποιητικό σύστημα καταπολεμά τις λοιμώξεις με πολλούς τρόπους. Πρόκειται για ένα σύμπλεγμα παραγόντων του οποίου το ανατομικό υπόστρωμα βρίσκεται διάσπαρτο στον ανθρώπινο οργανισμό. Σε αυτό ανήκουν:

1. Επιφανειακοί παράγοντες όπως το δέρμα και οι βλεννογόνοι, η ανατομική ακεραιότητα των επιπολεις και εν τω βάθει ιστών και οργάνων του σώματος
2. Το λεμφικό σύστημα
3. Ο μυελός των οστών
4. Το γενετικά καθοριζόμενοι παράγοντες, όπως το μείζον σύστημα ιστοσυμβατότητας, συμπλήρωμα, ανοσοσφαιρίνες.

Σκοπός του ανοσοποιητικού συστήματος είναι η άμυνα του οργανισμού έναντι λοιμογόνων και άλλων παραγόντων. Οι μηχανισμοί άμυνας διακρίνονται σε μη ειδικούς οι οποίοι δεν έχουν σχέση με το είδος του λοιμογόνου παράγοντα και σε ειδικούς που προσαρμόζονται στις αντιγονικές ή ανοσογονικές ιδιότητες του εισβολέα.

Στην πρώτη κατηγορία ανήκουν;

1. Ο μηχανικός φραγμός του δέρματος και των βλεννογόνων
2. Χημικοί παράγοντες( λυσοζύμη του σιέλου, λακτοφερρίνη του γάλακτος, οψωνίνες, ιντερφερόνες, εναλλακτική οδός του συμπληρώματος)
3. Κυτταρικοί παράγοντες (φαγοκύτταρα του αίματος και των ιστών, κύτταρα φυσικοί φονείς)([www.medlook.gr](http://www.medlook.gr)).

Η δεύτερη κατηγορία της ειδικής ανοσίας, εκφράζεται ως κυτταρική ανοσία με συμμετοχή των T-λεμφοκυττάρων και ιστικών μακροφάγων και ως χυμική ανοσία, με σκοπό την ενεργοποίηση των β-λεμφοκυττάρων και την παραγωγή ανοσοσφαιρινών (αντισωμάτων). Στην ειδική ανοσία συμμετέχουν οι παρακάτω παράγοντες:

1. Το αντιγόνο (Ag)
2. Το αντίσωμα (Ab)
3. Το συμπλήρωμα (C)
4. Το μείζον σύστημα ιστοσυμβατότητας
5. Κύτταρα ([www.iatronet.gr](http://www.iatronet.gr))

Στην δρεπανοκυτταρική αναιμία, 3 είναι οι κυριότεροι παράγοντες ανοσολογικής έκπτωσης, που καθιστούν τον οργανισμό, ιδιαίτερα στα παιδιά, ευάλωτο στα ελυτροφόρα βακτηρίδια. Αυτοί είναι:

1. Η διαταραχή της λειτουργίας του σπληνός
2. Η μειωμένη ικανότητα οψωνοποίησης και παραγωγής αντισωμάτων
3. Ανεπάρκεια της εναλλακτικής οδού του συμπληρώματος

Η υποξία και η τοπική παθολογία των ιστών λόγω επανειλημμένων δρεπανοκυτταρικών και αγγειοαποφρακτικών επεισοδίων ιδιαίτερος του εντέρου, των οστών και του ήπατος, καθώς και η εξάντληση του φαγοκυτταρικού συστήματος λόγω χρόνιας αιμολύσεως εξηγούν την ιδιαίτερη ευαισθησία σε λοιμώξεις από σαλμονέλα αλλά και σε εντοπισμένες ή γενικευμένες λοιμώξεις από άλλους μικροοργανισμούς (οστεομυελίτιδα, αποστήματα, σηψαιμία κ.α).

Ο σπλήνας στην ΔΝ είναι διογκωμένος μέχρι την ηλικία των 6 ετών και εν συνεχεία επιστρέφει σε μέγεθος, ένα φαινόμενο το οποίο αποκαλείται και <αυτοσπληνεκτομή>. Παράλληλα παρατηρείται έκπτωση της αμυντικής- ανοσολογικής λειτουργίας του σπληνός (λειτουργική ασπληνία) (Ανδρεόπουλος, 2008).

## ΕΜΒΟΛΙΑΣΜΟΣ ΣΤΗ ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

Οι πάσχοντες από δρεπανοκυτταρική νόσο κινδυνεύουν να νοσήσουν από μια ποικιλία λοιμωδών παραγόντων. Έτσι, κρίνεται απαραίτητη η ενεργητική ανοσοποίηση τους. Συνιστάται να εμβολιάζονται με όλα τα απαραίτητα εμβόλια και κυρίως έναντι των παρακάτω μικροοργανισμών:

- Έναντι του ιού της ηπατίτιδας β
- Έναντι του ιού της γρίπης
- Έναντι ελυτροφόρων βακτηρίων (πνευμονιόκοκκος, μηνιγγιτιδόκοκκος).

Πρέπει να αναφερθεί ότι οι ασθενείς αυτοί δεν έχουν ειδική αντένδειξη για κανένα τύπο εμβολίου. Σε ασθενείς όμως που λαμβάνουν υδροξουρία πρέπει να αποφεύγεται η χορήγηση εμβολίων από ζώντες εξασθενημένους ιούς για λόγους ασφαλείας για όσο διάστημα λαμβάνουν το φάρμακο και για 6 μήνες μετά την διακοπή του (Διαμαντόπουλος, 2008).

# **ΚΕΦΑΛΑΙΟ 7**

## **ΣΠΛΗΝΕΚΤΟΜΗ**

Ανατομικά, ο σπλήνας βρίσκεται πίσω από το στομάχι, στην περιοχή μεταξύ 8<sup>ης</sup> και 11<sup>ης</sup> πλευράς. Ο φυσιολογικός σπλήνας δεν ξεπερνά ποτέ το χείλος του θώρακα (Lippert, 1993). προέρχεται ως διόγκωση στην αριστερή πλευρά του μεσογαστρίου. Περιβάλλεται από κάψα η οποία είναι παχύτερη στα παιδιά σε σχέση με τους ενήλικες ενώ πιο συμπαγής είναι η σύσταση του παρεγχύματος.

Το βάρος κυμαίνεται από 100 έως 250gr. Καλύπτεται πλήρως από περιτόναιο εκτός από την περιοχή των πυλών. Οι σύνδεσμοι που καθλώνουν το σπλήνα είναι ο σπληνοφρενικός, ο γαστροσπληνικός που περιέχει τα βραχέα γαστρικά αγγεία, ο σπληνονεφρικός και ο σπληνοκολικός.

Η αρτηριακή παροχή προέρχεται από τη σπληνική αρτηρία (κλάδος της κοιλιακής αρτηρίας) η οποία πορεύεται ελικοειδώς στο άνω χείλος του παγκρέατος και συνήθως διχάζεται πριν την είσοδο στην πύλη του σπληνός. Η φλεβική αποχέτευση λαμβάνει χώρα δια της σπληνικής φλέβας η οποία δέχεται την κάτω μεσεντέριο φλέβα και σχηματίζει την πυλαία φλέβα μαζί με την άνω μεσεντέριο. Η φλεβική αποχέτευση ακολουθεί μία επιπλέον οδό, αυτή των βραχέων γαστρικών φλεβών που εκβάλλουν στην αριστερά γαστροεπιπλοϊκή φλέβα( Κονταξής, 2006).

## ΣΠΛΗΝΕΚΤΟΜΗ

Η σπληνεκτομή διενεργείται συχνά ως θεραπεία για έναν αριθμό αιματολογικών διαταραχών. Ένας διογκωμένος σπλήνας μπορεί να είναι ο τύπος υπερβολικής καταστροφής κυττάρων του αίματος. Όταν αυτή η καταστροφή απειλεί την ζωή του αρρώστου, η επέμβαση μπορεί να αποδειχθεί ευεργετική( Σαχίνη, 2006).

Οι περιπτώσεις που γίνεται σπληνεκτομή είναι:

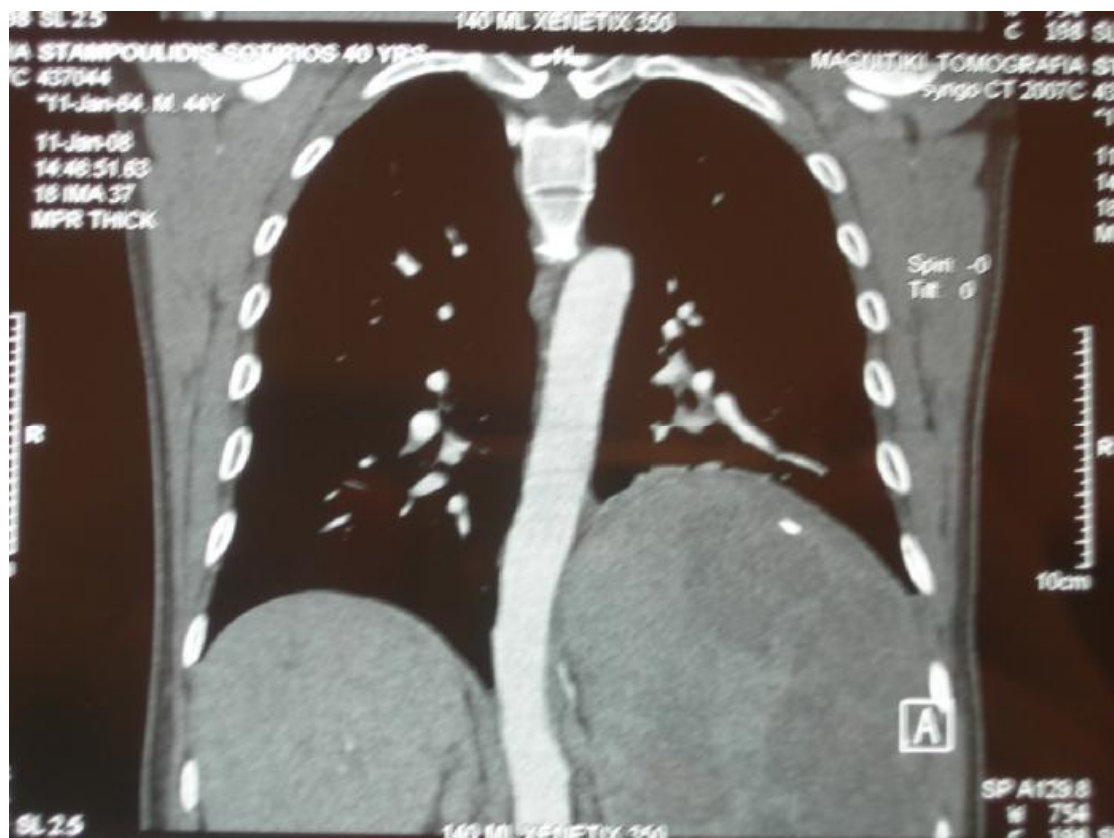
- n Κληρονομικές αιμολυτικές αναιμίες, π.χ. Σφαιροκυττάρωση
- n Θαλασσαιμίες
- n Αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία από θερμά αντισώματα
- n ΙΤΡ

n Σύνδρομο Felty

n Αιματολογικές κακοήθειες π.χ. ΧΛΛ

n Σε περιπτώσεις ασθενών με δρεπανοκυτταρική αναιμία, σπληνεκτομή πραγματοποιείται μετά από μείζονες κρίσεις. Έχει ένδειξη να γίνει στην πρώτη μείζονα κρίση ή μετά από υποτροπές ελλάσσονων κρίσεων, σε επίμονη σπληνομεγαλία/υπερσπληνισμό (μειώνει την ανάγκη των μεταγγίσεων) και σε εμφάνιση αλλοαντισωμάτων μετά από μεταγγίσεις (Μαντζουράνη, 2000).

Όταν ο σπλήνας είναι μεγάλος, η επέμβαση είναι δύσκολη. Όμως γενικά η σπληνεκτομή έχει πολύ χαμηλή θνητότητα. (Σαχίνη, 2006).



**Εικόνα 7.1: Διογκωμένη σπλήνα σε ασθενή με ΔΝΚ.**



## **ΠΡΟΕΓΧΕΙΡΗΤΙΚΗ ΠΡΟΕΤΟΙΜΑΣΙΑ ΑΣΘΕΝΗ**

- n** Όλοι οι σπληνεκτομηθέντες άρρωστοι πρέπει να κάνουν το πνευμονιοκοκκικό εμβόλιο, του μηνιγγιτιδόκοκκου και του αιμοφίλου της γρίπης 2 εβδομάδες πριν την επέμβαση (σε επείγουσα σπληνεκτομή ένα μήνα μετά).
- n** Σπινθηρογράφημα για την ανίχνευση του καθ' υπεροχήν τόπου καταστροφής των ερυθρών. Αναζήτηση επικουρικού σπλήνα.
- n** Λήψη χημειοπροφύλαξης για 5 μέρες περί την επέμβαση.
- n** Μεταγγίσεις ώσπου να επανέλθει ο αιματοκρίτης σε επιθυμητά προεγχειρητικά επίπεδα.
- n** Αντιπηκτική αγωγή.

## **ΠΡΟΕΓΧΕΙΡΗΤΙΚΗ ΠΡΟΕΤΟΙΜΑΣΙΑ ΑΣΘΕΝΟΥΣ ΠΡΙΝ ΤΟ ΧΕΙΡΟΥΡΓΕΙΟ**

- Νηστεία. Τίποτα από το στόμα 6 με 8 ώρες πριν την εγχείρηση.
- Λήψη ζωτικών σημείων
- Αφαίρεση φακών επαφής, γυαλιών, κοσμημάτων και οδοντοστοιχίας.
- Νύχια- χείλη. Βαμμένα νύχια και χείλη καθαρίζονται καθώς από τα σημεία αυτά κατά την εγχείρηση γίνεται έλεγχος για την καλή ή κακή οξυγόνωση του αρρώστου.
- Κένωση κύστεως
- Με την βοήθεια του νοσηλευτή ο άρρωστος φορά την ειδική στολή του χειρουργείου.
- Τοποθέτηση φλεβοκαθετήρα για χορήγηση υγρών IV
- Ψυχολογική υποστήριξη του ασθενή

Μετά την τήρηση των παραπάνω ο νοσηλευτής συμπληρώνει το προεγχειρητικό δελτίο(Αθανάτου, 2004).

## ΔΙΕΓΧΕΙΡΗΤΙΚΗ ΦΑΣΗ

- Σύνδεση του ασθενή με monitoring μετά την νάρκωση για παρακολούθηση σφυγμών και Α.Π.
- Τοποθέτηση Levin
- Χορήγηση αντιεμετικών
- Τοποθέτηση καθετήρα κύστεως
- Παρακολούθηση του αρρώστου για τυχόν επιπλοκές
- Τοποθέτηση παροχέτευσης για απομάκρυνση υγρών και αίματος
- Πρόληψη του ασθενή από λοιμώξεις με χορήγηση κατάλληλων αντιβιοτικών μετά από ιατρική οδηγία (Le maitre-Finnegan, 1999).



**Εικόνα 7.2: Αφαίρεση σπληνός**

## ΜΕΤΕΓΧΕΙΡΗΤΙΚΗ ΦΑΣΗ

- Έλεγχος και καταγραφή των ζωτικών σημείων του αρρώστου
- Φροντίδα αεροφόρου οδού ανοιχτή με τοποθέτηση του αρρώστου σε κατάλληλη θέση
- Διατήρηση του ενδοτραχειακού σωλήνα στην θέση του
- Ψυχολογική υποστήριξη του ασθενή
- Παρακολούθηση iv έγχυσης
- Παρακολούθηση συνδέσεων και λειτουργίας παροχετεύσεων. Ελέγχεται η ποσότητα, το χρώμα των υγρών και η κατάσταση του τραύματος
- Μέτρηση προσλαμβανόμενων και αποβαλλόμενων υγρών
- Λήψη μέτρων για ανακούφιση του ασθενή από τον πόνο
- Χορήγηση O<sub>2</sub> όταν ενδείκνυται
- Πρόληψη του ασθενή από λοιμώξεις με χορήγηση κατάλληλων αντιβιοτικών μετά από ιατρική οδηγία
- Έναρξη αντιαιμοπεταλιακής αγωγής για μικρό χρονικό διάστημα (ο αριθμός αυξάνεται για 15 ημέρες και εν συνεχεία επανέρχεται σταδιακά στα φυσιολογικά επίπεδα)
- Παρακολούθηση του ασθενή για εμφάνιση επιπλοκών όπως:
  - Άμεσες: κεραυνοβόλος λοίμωξη από πνευμονιόκοκκο (καταπληξία, ΔΕΠ, αιμορραγική φλοιοεπινεφριδιακή ανεπάρκεια), λοιμώξεις αναπνευστικού, αιμορραγία (λευχαιμία εκ τριχωτών κυττάρων), παραλυτικός ειλεός. Κακή πρόγνωση για τα ΧΜΥΣ.
  - Απώτερες: θρομβοεμβολικά επεισόδια (συνήθως μετά από 6 εβδομάδες, λόγω αύξησης των αιμοπεταλίων), συμφύσεις, υποτροπές σε μερική σπληνεκτομή ( Μαντζουράνη, 2000)..

# **ΚΕΦΑΛΑΙΟ 8**

## **ΕΡΕΥΝΕΣ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ** **ΚΑΙ ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ**

## ΤΕΛΕΥΤΑΙΕΣ ΕΡΕΥΝΕΣ ΣΤΗ ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΝΟΣΟ

Η δρεπανοκυτταρική αναιμία είναι πρώτη γενετική ασθένεια που βρέθηκε ότι είναι αποτέλεσμα μετάλλαξης και αφορά 5.000.000 ανθρώπους σε όλο τον κόσμο. Το 5% του παγκόσμιου πληθυσμού φέρει τουλάχιστον ένα αλληλόμορφο που ευθύνεται για αιμοσφαιρινοπάθειες. Η συχνότητα των φορέων είναι ιδιαίτερα υψηλή σε χώρες που προσδίδει πλεονέκτημα επιβίωσης εναντίον της ελονοσίας. Αποτελεί αντικείμενο εντατικής έρευνας τόσο στον τομέα των κλινικών συμπτωμάτων, όσο και στον τομέα της θεραπείας ([www.mde-didaktiki.biol.uoa.gr](http://www.mde-didaktiki.biol.uoa.gr)).

Σύμφωνα με έρευνες παρατηρείται ότι προσβάλλει περίπου 70.000 ανθρώπους στις ΗΠΑ και έχει μια συχνότητα εμφάνισης 1:500 στους νεογεννηθέντες Αφροαμερικανούς και 1:1000 -1:1400 Ισπανοαμερικανούς ([www.aima.gr](http://www.aima.gr)).

Όσο αφορά τις επιπλοκές αυτοί οι ασθενείς έχουν 30-600 φορές μεγαλύτερη πιθανότητα για πνευμονιοκοκκική μηνιγγίτιδα και άλλες σοβαρές λοιμώξεις από ότι ο γενικός πληθυσμός. Το πνευμονιοκοκκικό εμβόλιο θα πρέπει να έχει ενεργητική επίπτωση στους ασθενείς Σε μελέτη 2026 ασθενών με δρεπανοκυτταρική αναιμία διαπιστώθηκε ότι η χρήση του εμβολίου οδήγησε σε μείωση εμφάνισης λοιμώξεων κατά 93,4% σε παιδιά μικρότερα των 5 ετών ([www.loimoxi.blogspot.com](http://www.loimoxi.blogspot.com)).

## ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ-ΠΡΟΤΑΣΕΙΣ

Η δρεπανοκυτταρική αναιμία έχει από την παιδική ηλικία σοβαρές επιπτώσεις σε πολλά όργανα και συστήματα αλλά και στην ανάπτυξη του οργανισμού. Εξαιτίας των συμπτωμάτων χρειάζεται ο ασθενής συνεχή ιατρική παρακολούθηση, συχνές επισκέψεις στα επείγοντα τμήματα των νοσοκομείων, ενώ εμφανίζουν μειωμένο όριο ζωής ([www.night.flights.pblogrs.gr](http://www.night.flights.pblogrs.gr)).

Με τη σωστή διδασκαλία του νοσηλευτή προς τον ασθενή μπορεί να πετύχει την αποφυγή εμφάνισης των συμπτωμάτων της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας και την εισαγωγή του στο νοσοκομείο.

## ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

Αδαμόπουλος Ι. (2007), Οξύ θωρακικό σύνδρομο στη δρεπανοκυτταρική νόσο. 1<sup>ο</sup> Πανελλήνιο Συνέδριο Δρεπανοκυτταρικής Νόσου, Αθήνα.

Αδρακτάς Θ. (2007), Ενδείξεις μετάγγισης στη δρεπανοκυτταρική νόσο. 1<sup>ο</sup> Πανελλήνιο Συνέδριο Δρεπανοκυτταρικής Νόσου, Αθήνα.

Αθανασοπούλου Π. (2004), Νοσολογία. Αθήνα.

Αθανάτου Ε.(2004), Κλινική Νοσηλευτική- Βασικές και ειδικές αρχές νοσηλευτικής. Εκδόσεις Ταβιθά, Αθήνα.

Αιγυπτιάδου Μ. (2002), Ανατομία-Φυσιολογία. Αθήνα.

Ανδρέοπουλος Α. (2008), Το ανοσοποιητικό σύστημα στην δρεπανοκυτταρική νόσο. 2<sup>ο</sup> Πανελλήνιο Συνέδριο Δρεπανοκυτταρικής Νόσου, Αθήνα.

Γαρδίκας Δ. (2000), Ειδική Νοσολογία. Εκδόσεις Παρισιάνου, Αθήνα.

Goldmann D. (2000), Ιατρική στον 21<sup>ο</sup> αιώνα. Εκδόσεις Δομική, Αθήνα.

Διαμαντόπουλος Π. (2007), Εμβόλια στην δρεπανοκυτταρική νόσο. 1<sup>ο</sup> Πανελλήνιο Συνέδριο Δρεπανοκυτταρικής Νόσου, Αθήνα.

Engram B. (1997), Νοσηλευτική φροντίδα στην παθολογία και χειρουργική. Εκδόσεις Έλλην, Αθήνα.

Jacob E.(2008), Pain experience of children with sickle cell disease who had prolonged hospitalizations for a cute painful episodes. U.S.A.

Ζούμπος Ν.- Ματσούκα Π.(2008), Παθολογία 2. Εκδόσεις Διδακτικά Βιβλία. Πάτρα.

Καττάμης Α. (2007), Επικίνδυνες επιπλοκές στην δρεπανοκυτταρική νόσο. 1<sup>ο</sup> Πανελλήνιο Συνέδριο Δρεπανοκυτταρικής Νόσου, Αθήνα.

Κονταξής Χ.(2006), Κακώσεις Σπληνός, Τεχνικές επείγουσας σπληνεκτομής. Ενδείξεις, τεχνικές διατήρησης σπληνός, Αθήνα.

Κουράκλη Α. (2008), Επικίνδυνες επιπλοκές δρεπανοκυτταρικής αναιμίας.2<sup>ο</sup> Πανελλήνιο Συνέδριο Δρεπανοκυτταρικής Νόσου, Αθήνα.

Κωσταντόπουλος Κ. (2008), Μεταγγίσεις στη δρεπανοκυτταρική αναιμία- επιπλοκές. 2<sup>ο</sup> Πανελλήνιο Συνέδριο Δρεπανοκυτταρικής Νόσου, Αθήνα.

Le Maitre G.-Finnegan J. (1999), The patient in surgery: a guide for nurses. W.B Saunders Company, Philadelphia, London, Toronto.

Lippert H. (1993), Ανατομική. Εκδόσεις Παρισιανού, Αθήνα.



Μαλγαρινού Μ. (2005), Παθολογική- Χειρουργική Νοσηλευτική. Εκδόσεις Ταβιθά, Αθήνα.

Μαντζουράνη Μ. (2000), Σπληνικός εγκλωβισμός, Αθήνα.

Μοσχίδης Γ. (2000), Νοσηλευτικές παρεμβάσεις κατά την διαδικασία των μεταγγίσεων αίματος και παραγώγων. Πτυχιακή εργασία, Θεσσαλονίκη.

Μπρινιά Η. – Νικολάρου Α. (2004), Μεσογειακή αναιμία- Δρεπανοκυτταρική αναιμία. Πτυχιακή εργασία, Πάτρα.

Οικονόμου Μ. (2007), Η διατροφή στη δρεπανοκυτταρική αναιμία. 1<sup>ο</sup> Πανελλήνιο Συνέδριο Δρεπανοκυτταρικής Νόσου, Αθήνα.

Πάνου Μ. (2005), Παιδιατρική Νοσηλευτική. Εκδόσεις Βήτα. Αθήνα.

Παπακωνσταντίνου Α. (2000), Αιματολογία Ι. Εκδόσεις Βήτα. Αθήνα.

Παπανικολάου Χ. (2008), Εργαστηριακή διάγνωση δρεπανοκυτταρικής νόσου. 2<sup>ο</sup> Πανελλήνιο Συνέδριο Δρεπανοκυτταρικής Νόσου, Αθήνα.

Πλατά Ε. (2007), Κλινική εικόνα της δρεπανοκυτταρικής νόσου. 1<sup>ο</sup> Πανελλήνιο Συνέδριο Δρεπανοκυτταρικής Νόσου, Αθήνα.

Powars D. (2004), Pregnancy in sickle cell disease. Obstetric Gynecol.

Robbins- Cotran. (2003), Pathologic Basis of disease. W.B Saunders Company, Philadelphia, London, Toronto.

Σαχίνη Α. (2006), Παθολογική- Χειρουργική Νοσηλευτική. Εκδόσεις Βήτα. Αθήνα.

Singer L. (2001), Studies on Abnormal Hemoglobin's, MS U.S.A. .

Smith J. (1996), Pregnancy in sickle cell disease: experience of the Cooperative study of the sickle cell disease. Obstetric Gynecol.

Τουρλάκη Ι. (2007), Σημειώσεις Αναιμίες. ΙΕΚ Τρίπολης

Τσάτρα Ι. (2007), Δρεπανοκυτταρική νόσος στα παιδιά. 1<sup>ο</sup> Πανελλήνιο Συνέδριο Δρεπανοκυτταρικής Νόσου, Αθήνα.

Χατζή Σ. (2007), Γενετικά νοσήματα του ανοσοποιητικού συστήματος, αιτιολογία, κλινική εικόνα, θεραπεία. Πτυχιακή εργασία, Θεσσαλονίκη.

[www.apublications.org](http://www.apublications.org) ημερομηνία εισόδου: 22/08/2010

[www.aima.gr](http://www.aima.gr) ημερομηνία εισόδου: 14/10/2009

[www.didaktiki-biol.uoa.gr](http://www.didaktiki-biol.uoa.gr) ημερομηνία εισόδου: 22/08/2010

[www.iatronet.gr](http://www.iatronet.gr) ημερομηνία εισόδου: 22/08/2010

[www.ivf-embryo.gr](http://www.ivf-embryo.gr) ημερομηνία εισόδου: 21/10/2009

[www.loimoxi.blogspot.com](http://www.loimoxi.blogspot.com) ημερομηνία εισόδου: 21/10/2009

[www.medlook.gr](http://www.medlook.gr) ημερομηνία εισόδου: 16/11/2009

[www.night.flight.pblogrs.gr](http://www.night.flight.pblogrs.gr) ημερομηνία εισόδου: 20/10/2009

[www.paidiatros.gr](http://www.paidiatros.gr) ημερομηνία εισόδου: 20/10/2009