



ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΠΑΤΡΩΝ

ΣΧΟΛΗ ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ ΑΠΟΚΑΤΑΣΤΑΣΗΣ ΥΓΕΙΑΣ

ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

ΟΙ ΑΝΑΙΜΙΕΣ ΚΑΙ ΟΙ ΕΠΠΤΩΣΕΙΣ ΤΟΥΣ ΣΤΟΝ ΑΝΘΡΩΠΙΝΟ ΟΡΓΑΝΙΣΜΟ – Η ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ



ΣΠΟΥΔΑΣΤΕΣ

ΠΡΙΦΤΗ ΣΟΦΓΙΟΝΑ

ΡΑΜΑ ΕΜΕΛΙΝΤΑ

ΕΙΣΗΓΗΤΗΣ:

ΑΛΜΠΑΝΗ ΕΛΕΝΗ

ΠΑΤΡΑ, 2020

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Σκοπός: Σκοπός της παρούσας βιβλιογραφικής ανασκόπησης είναι η μελέτη της Α και Β Μεσογειακής αναιμίας, της Δρεπανοκυτταρικής αναιμίας και της Σιδηροπενικής αναιμίας. Η φροντίδα των ασθενών κατά την διαδικασία της πρόληψης, της θεραπείας, των επιπλοκών, με στόχο την ανάδειξη του ρόλου του νοσηλευτή και της νοσηλευτικής διεργασίας. Σύμφωνα με διάφορα στοιχεία που δημοσιεύθηκαν το 2002 από το ΕΚΣΥ (Εθνικό Κέντρο Στατιστικής Υγείας) η αναιμία, δηλαδή η ανεπάρκεια σιδήρου, καθώς και όλες οι μορφές αυτής, είναι υπεύθυνες για τον μεγάλο αριθμό θνησιμότητας και νοσηρότητας των ανθρώπων ανά τον κόσμο μιας και τα αίτια της αναιμίας αλλά και των κατηγοριών αυτής είναι δύσκολο να εξακριβωθούν.

Μεθοδολογία : Πραγματοποιήθηκε ανασκόπηση της διεθνούς βιβλιογραφίας στις ηλεκτρονικές βάσεις δεδομένων Google Scholar, PubMed, Medline, Scopus. Η επιλογή έγινε από βιβλία, γενικά άρθρα, ανασκοπήσεις, συστηματικές μελέτες και επιστημονικά περιοδικά.

Συμπεράσματα: Οι αναπαραστάσεις της υγείας και της ασθένειας προκύπτουν από πολύπλοκα σχήματα αναφοράς (συλλογικές αντιλήψεις, προσωπικές εμπειρίες, ατομική αντίληψη της νόσου, η επίδραση των σχετικών κοινωνικών ομάδων). Προκειμένου να επιτευχθεί η πρόληψη πρέπει να λάβουμε υπόψη τις καθημερινές δυσκολίες των ανθρώπων με τα χαρακτηριστικά της αναιμίας, τα στοιχεία της αναιμίας αλλά και τις υποκατηγορίες της, το σύστημα των μεταγίσεων καθώς και την διαδικασία που υποβάλλονται οι πάσχοντες. Οι νοσηλευτικές έρευνες στο συγκεκριμένο ζήτημα είναι αρκετές σε σύγκριση με το παρελθόν και θα ήταν σημαντικό μελλοντικά να διεξαχθούν περισσότερες ερευνητικές μελέτες για την νόσο και την πρόληψη αυτής.

Λέξεις Κλειδιά: Αναιμία, Μεσογειακή αναιμία, σίδηρος, Δρεπανοκυτταρική αναιμία, Σιδηροπενική αναιμία, μεταγίσεις, αίμα.

ABSTRACT

Aims: The purpose of this literature review is to study A and B Mediterranean anemia, Sickle cell anemia and Iron deficiency anemia. Patient care during the process of prevention, treatment, and complications, with the aim of highlighting the role of the nurse and the nursing process. According to various data published in 2002 by the EKSU (National Center of Statistics Health) anemia, iron deficiency, and all the forms thereof, are responsible for the large number of mortality and morbidity of people around the world since the causes anemia and categories that are difficult to verify.

Methodology: International bibliography was reviewed in online databases Google Scholar, PubMed, Medline, Scopus. The selection was made from books, general articles, reviews, systematic studies and scientific journals.

Conclusions: Health and disease representations emerge from complex reporting patterns (collective perceptions, personal experiences, individual perceptions of the disease, the impact of relevant social groups). In order to achieve prevention, people's daily difficulties with the characteristics of anemia, the elements of anemia and its subtypes, the transfusion system, and the procedure they undergo should be taken into account. Nursing research in this area is sufficient in the past and it would be important to carry out more research studies on the disease and its prevention.

Keywords: Anemia, Mediterranean anemia, Iron, Sickle cell anemia, Iron deficiency anemia, transfusions, blood.

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

ΠΕΡΙΛΗΨΗ.....	Σφάλμα! Δεν έχει οριστεί σελιδοδείκτης.
ABSTRACT.....	3
ΕΙΣΑΓΩΓΗ	7
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1	9
ΑΙΜΑ.....	9
1.1 Σύσταση αίματος	9
1.2 Ερυθρά αιμοσφαίρια.....	9
1.3 Αιμοσφαιρίνη.....	10
1.4 Αιματοκρίτης	10
1.5 Αιμοπετάλια.....	11
1.6 Οι λειτουργίες του αίματος.....	11
1.7 Ομάδες αίματος.....	1 Σφάλμα! Δεν έχει οριστεί σελιδοδείκτης.
1.8 Σίδηρος.....	13
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2	14
ΑΝΑΙΜΙΕΣ.....	14
2.1 Ταξινόμηση αναιμιών	14
2.2 Ορισμός αναιμίας.....	15
2.3 Μεσογειακή αναιμία Α	16
2.4 Μεσογειακή αναιμία Β	17
2.4.1 Πρόληψη.....	18
2.4.2 Διάγνωση	18
2.4.3 Κλινική εικόνα.....	19
2.4.4 Συμπτώματα.....	19
2.4.5 Αίτια.....	21
2.4.6 Θεραπεία.....	21
2.4.7 Επιπλοκές.....	22
2.5 Μικροδρεπανοκυτταρική αναιμία.....	24
2.6 Δρεπανοκυτταρική αναιμία	24

2.6.1 Πρόληψη.....	25
2.6.2 Διάγνωση	25
2.6.3 Κλινική εικόνα.....	25
2.6.4 Συμπτώματα.....	26
2.6.5 Αίτια.....	27
2.6.6 Θεραπεία.....	29
2.6.7 Επιπλοκές.....	30
2.7 Δρεπανοκυτταρικές κρίσεις	31
2.8 Σιδηροπενική αναιμία.....	32
2.8.1 Πρόληψη.....	33
2.8.2 Διάγνωση	33
2.8.3 Κλινική εικόνα.....	3Σφάλμα! Δεν έχει οριστεί σελιδοδείκτης.
2.8.4 Συμπτώματα.....	35
2.8.5 Αίτια.....	35
2.8.6 Θεραπεία.....	36
2.8.7 Επιπλοκές.....	38
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3	40
ΟΙ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ ΤΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ ΣΤΟΝ ΑΝΘΡΩΠΙΝΟ ΟΡΓΑΝΙΣΜΟ ΚΑΙ ΣΤΗΝ ΨΥΧΟΛΟΓΙΑ.....	40
3.1 Οι επιπτώσεις της μεσογειακής αναιμίας στην καρδιά.....	40
3.2 Οι επιπτώσεις της μεσογειακής αναιμίας στο ήπαρ.....	43
3.3 Οι επιπτώσεις της μεσογειακής αναιμίας στον σακχαρώδη διαβήτη.....	44
3.4 Οι επιπτώσεις της μεσογειακής αναιμίας στην οστεοπόρωση	44
3.5 Οι επιπτώσεις της μεσογειακής αναιμίας στην ψυχολογία.....	4Σφάλμα! Δεν έχει οριστεί σελιδοδείκτης.
3.6 Οι επιπτώσεις της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας στην καρδιά	49
3.7 Οι επιπτώσεις της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας στο ήπαρ	49
3.8 Οι επιπτώσεις της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας στο ουροποιητικό σύστημα	49
3.9 Οι επιπτώσεις της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας στο σκελετικό σύστημα	49
3.10 Οι επιπτώσεις της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας στο νευρικό σύστημα.....	50

3.11 Οι επιπτώσεις της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας στους οφθαλμούς.....	51
3.12 Οι επιπτώσεις της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας στο δέρμα.....	51
3.13 Οι επιπτώσεις της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας στην ψυχολογία	51
3.14 Οι επιπτώσεις της σιδηροπενικής αναιμίας στην καρδιά	53
3.15 Οι επιπτώσεις της σιδηροπενικής αναιμίας στην γλώσσα και στοματική κοιλότητα	53
3.16 Οι επιπτώσεις της σιδηροπενικής αναιμίας στον υποφάρυγγα και οισοφάγο	53
3.17 Οι επιπτώσεις της σιδηροπενικής αναιμίας στα νύχια.....	54
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4	55
ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ.....	55
4.1 Ο ρόλος του νοσηλευτή στη μεσογειακή αναιμία	55
4.2 Ο ρόλος του νοσηλευτή στη δρεπανοκυτταρική αναιμία.....	55
4.3 Ο ρόλος του νοσηλευτή στη σιδηροπενική αναιμία.....	58
4.4 Ο ρόλος του νοσηλευτή στην ποιότητα ζωής του ασθενούς	58
4.5 Ο ρόλος του νοσηλευτή στην μετάγγιση	59
4.6 Ο ρόλος του νοσηλευτή κατά την εισαγωγή του ασθενούς στο νοσοκομείο	61
4.7 Ο ρόλος του νοσηλευτή στην επικοινωνία και στην εμπιστοσύνη.....	62
4.8 Ο ρόλος του νοσηλευτή στην υποστήριξη του ασθενούς.....	62
4.9 Ο ρόλος του νοσηλευτή στην ενημέρωση του ασθενούς	63
4.10 Ο ρόλος του νοσηλευτή στην ψυχολογική υποστήριξη του ασθενούς.....	64
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5	66
ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ	66
5.1 Κλινικά περιστατικά	6Σφάλμα! Δεν έχει οριστεί σελιδοδείκτης.
ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ	74
ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ	75

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η αναιμία είναι ένα παγκόσμιο πρόβλημα δημόσιας υγείας, με σημαντικές συνέπειες για την υγεία του ανθρώπου, καθώς και την κοινωνική και οικονομική ανάπτυξη (WHO,2008).

Αν θέλουμε να ορίσουμε τι είναι Αναιμία με βάση βιβλικές ανασκοπήσεις θα λέγαμε ότι, αναιμία είναι η ελάττωση της φυσιολογικής πυκνότητας του αίματος της αιμοσφαιρίνης του αίματος, πιο συγκεκριμένα ορίζεται η μείωση του συνολικού όγκου των ερυθροκυττάρων που μετρούνται με βάση της μείωσης της πρωτεΐνης αιμοσφαιρίνης στον αιματοκρίτη του ατόμου και την μείωση των RBC. Η κύρια λειτουργία των ερυθροκυττάρων είναι η μεταφορά οξυγόνου στο αίμα συνεπώς, η μείωση αυτών μεταφράζεται ως «ανικανότητα» της μεταφοράς του επιθυμητού οξυγόνου για να επιτευχθεί η οξυγονοποίηση των ιστών του ατόμου. Η αναιμία όμως έχει ταξινομηθεί σε υποκατηγορίες η οποίες όμως δεν έχουν κάποιο αποδεκτό σχήμα ταξινόμησης αυτής. Κάθε μία από τις υποκατηγορίες έχει και πλεονεκτήματα και μειονεκτήματα ανάλογα με τις υποκατηγορίες οι οποίες διαιρούνται με βάση αιτιολογικής, παθολογικής, παθοφυσιολογικής και ανατομικής άποψης. (Osborn, et al., 2013).

Σκοπός αυτής της εργασίας, με τίτλο «Οι Αναιμίες και οι επιπτώσεις τους στον ανθρώπινο οργανισμό – η νοσηλευτική παρέμβαση», είναι να διερευνήσει όλων των πτυχών αυτών των κληρονομικών αυτοσωμικών νόσων. Καθώς η επιστήμη προχωράει και εξελίσσεται, με την πάροδο του χρόνου, αναπτύσσονται νέες μέθοδοι αντιμετώπισης θεραπείας, πρόληψης, αύξησης ορίου επιβίωσης, μείωσης των επιπλοκών, καθώς και εμπειρότερο θεραπευτικό προσωπικό το οποίο θα βοηθήσει τον πάσχοντα και την οικογένεια του να αντιμετωπίσει ψυχολογικά και κοινωνικά προβλήματα που προκύπτουν. Η σημαντικότητα διερεύνησης του θέματος της αναιμίας δεν επάγεται μόνο ως προς την σωματική υγεία ενός πάσχοντα με αναιμία αλλά και ως προς την ψυχολογική και κοινωνική διαφοροποίηση που βιώνει ένας ασθενής, από την παιδική μέχρι την ενήλικη ζωή με αυτήν την αιματολογική διαταραχή καθώς και τον ρόλο που διαδραματίζει η οικογένεια του πάσχοντος αλλά και η βοήθεια που μπορεί να προσφέρει ένας νοσηλευτής και σε αυτό το πεδίο. Η μελέτη της ποιότητας ζωής των ασθενών με σοβαρή μορφή αναιμίας έχει απασχολήσει μεγάλο αριθμό ερευνητών, ιδιαίτερα στις χώρες όπου η νόσος παρουσιάζει υψηλή συχνότητα. Από το υπάρχον ερευνητικό υπόβαθρο καθίσταται σαφές ότι η συνύπαρξη επιπλοκών, καρδιολογικού, ενδοκρινολογικού ή άλλου χαρακτήρα, η υψηλού βαθμού αιμοσιδήρωση των οργάνων και το χαμηλό κοινωνικοοικονομικό επίπεδο υποσκάπτουν

την ποιότητα ζωής των ασθενών. Το φύλο και η ηλικία των ασθενών επηρεάζουν την ποιότητα ζωής, ενώ η μορφή της θεραπείας αποσιδήρωσης διαδραματίζει καθοριστικό ρόλο στη συμμόρφωση και στην ικανοποίηση των ασθενών και κατά συνέπεια, στην ποιότητα ζωής τους. Τέλος, σ' αυτή τη μελέτη, τονίζεται ίσως και η πιο σημαντική πτυχή της αναιμίας, που είναι η πρόληψη, η οποία έχει εκσυγχρονιστεί στις μέρες μας και μπορεί να μειώσει καθοριστικά τα ποσοστά πασχόντων με αναιμία. «Να προλαμβάνεις μια αρρώστια είναι πάντα καλύτερο από το να πρέπει να την θεραπεύσεις» (Χαλιάσιος & Κουτελέκος, 2013). Αυτό είναι ένα αναμφισβήτητο αξίωμα της Ιατρικής επιστήμης, που έχει ατράνταχτη λογική και η ορθότητά του έχει επιβεβαιωθεί πανηγυρικά στην πράξη. Η πρόληψη, σε συνδυασμό με την προγεννητική διάγνωση μπορούν να περιορίσουν σημαντικά ή ακόμα και να εκμηδενίσουν την γέννηση παιδιών με κληρονομικά νοσήματα.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1^ο

ΑΙΜΑ

1.1 ΣΥΣΤΑΣΗ ΑΙΜΑΤΟΣ

Το αίμα είναι ένας ρευστός ιστός που κυκλοφορεί με τη βοήθεια της καρδιάς και των αγγείων σε όλα τα κύτταρα του σώματος, όπου προσφέρει οξυγόνο και θρεπτικές ουσίες και παραλαμβάνει από αυτά τα άχρηστα προϊόντα της ανταλλαγής της ύλης για να τα μεταφέρει στα όργανα της απέκκρισης. Το αίμα αποτελείται από τα έμμορφα στοιχεία (που αποτελούν το 45% του όγκου του) και το πλάσμα. Τα έμμορφα στοιχεία είναι τα ερυθρά αιμοσφαίρια, τα λευκά αιμοσφαίρια και τα αιμοπετάλια. Η λειτουργία του αίματος είναι συνάρτηση των επιμέρους λειτουργιών τόσο των έμμορφων στοιχείων (μεταφορά οξυγόνου από τα ερυθρά αιμοσφαίρια, άμυνα έναντι στις λοιμώξεις από τα λευκά αιμοσφαίρια, αιμόσταση από τα αιμοπετάλια), όσο και του πλάσματος (μεταφορά ύδατος, θρεπτικών ουσιών, αποβολή άχρηστων μεταβολικών ουσιών). (Φερτάκης, 2009).

1.2 ΕΡΥΘΡΑ ΑΙΜΟΣΦΑΙΡΙΑ

Τα ερυθρά αιμοσφαίρια είναι απύρρηνα κύτταρα με σχήμα αμφίκοιλο δισκοειδές και επιτελούν τις παρακάτω λειτουργίες:

1. Μεταφορά του οξυγόνου από τους πνεύμονες στους ιστούς και του διοξειδίου του άνθρακα από τους ιστούς στους πνεύμονες από όπου και θα αποβληθεί.
2. Συμβάλει στη ρύθμιση της οξεοβασικής ισορροπίας.

Τα ερυθρά αιμοσφαίρια του ανθρώπου δεν πολλαπλασιάζονται μέσα στο αίμα αλλά μέσα στο μυελό των οστών. Προέρχονται από ένα μητρικό άωρο κύτταρο που βρίσκεται στο μυελό των οστών και το οποίο αφού περάσει διάφορα στάδια ωρίμασης αποτελεί την κινητική της ερυθράς

σειράς. Το αρχικό άωρο μητρικό κύτταρο, είναι ένα ενδοθηλιακό κύτταρο από το οποίο με διαδοχικές μιτωτικές διαιρέσεις προκύπτει η προερυθροβλάστη. (Βοργιάς, 1991).

Τα ερυθρά αιμοσφαίρια έχουν διάρκεια ζωής γύρω στις εκατό ημέρες. Η μέτρηση του χρόνου ζωής τους γίνεται με τη χρήση ραδιοισοτόπων. Η καταστροφή των γερασμένων ερυθρών γίνεται στα κύτταρα του δικτυοενδοθηλιακού συστήματος κυρίως στον σπλήνα. Τέλος η μέτρηση του χρόνου ζωής των ερυθρών χρησιμοποιείται πολλές φορές ως βοηθητικό διαγνωστικό εύρημα σε αιμολυτικές αναιμίες. (Kahle, 2000).

1.3 ΑΙΜΟΣΦΑΙΡΙΝΗ

Το σημαντικότερο λειτουργικό συστατικό των ερυθροκυττάρων είναι η αιμοσφαιρίνη. Η αιμοσφαιρίνη μεταφέρει O₂ από τους πνεύμονες στους ιστούς, καθώς και CO₂ από τους ιστούς στους πνεύμονες και συμμετέχει στην ρύθμιση της οξεοβασικής ισορροπίας του αίματος. Το 98% της πρωτεϊνικής μάζας του κυτταροπλάσματος του ερυθρού καταλαμβάνει η αιμοσφαιρίνη. (Mulroney & Myers, 2010).

Η αιμοσφαιρίνη αποτελείται από δύο μέρη, την αίμη και την σφαιρίνη. Η αίμη είναι μια οργανική χημική ένωση με μορφή δακτυλίου, στο κέντρο του οποίου περιλαμβάνεται ένα άτομο δισθενούς σιδήρου. Η σφαιρίνη είναι μια πρωτεΐνη, η οποία αποτελείται από τέσσερις πολυπεπτιδικές αλυσίδες ανά δύο όμοιες. (Ιωαννίδου - Παπακωνσταντίνου και συν., 2001).

1.4 ΑΙΜΑΤΟΚΡΙΤΗΣ

Είναι η εκατοστιαία αναλογία των κυττάρων του αίματος προς τον συνολικό όγκο του αίματος. Επειδή όμως ο όγκος των κυττάρων του αίματος αντιπροσωπεύεται από τον όγκο των ερυθρών, έχει επικρατήσει να θεωρούμε σαν αιματοκρίτη τον όγκο των ερυθρών προς το συνολικό όγκο του αίματος. Η φυσιολογική τιμή του αιματοκρίτη στους άντρες είναι μεταξύ 40-50 τοις εκατό ενώ στις γυναίκες μεταξύ 37-47 τοις εκατό ογκού αίματος. (Khale, 2000)

Η μέτρηση του αιματοκρίτη είναι πολύ συχνή και εξέταση σημαντική. Συμβάλλει στη διαπίστωση αν υπάρχει πτώση του όγκου άρα και του αριθμού των ερυθρών. Χαμηλό αιματοκρίτη έχουμε σε όλες τις αναιμίες από τις πιο απλές όπως σιδηροπενική, μέχρι και τις πιο βαριές κληρονομικές αναιμίες όπως είναι η μεσογειακή. Επίσης χαμηλό αιματοκρίτη έχουμε και όταν κάποιο άτομο χάσει αίμα λόγω κάποιου τραυματισμού, εγχείρησης ή γαστρορραγίας. Αυξημένος αιματοκρίτης παρατηρείται όταν τα ερυθρά είναι περισσότερα από το φυσιολογικό λόγω αυξημένης παραγωγής ή σε μεγάλη απώλεια υγρών όπου γίνεται αιμοπύκνωση. (Houssau, 1961).

1.5 ΑΙΜΟΠΕΤΑΛΙΑ

Τα αιμοπετάλια είναι τα μικρότερα κύτταρα απ' όλα τα έμμορφα στοιχεία του αίματος. Είναι άχρωα (χωρίς χρώμα) και διαφόρου σχήματος (συνήθως δισκοειδή), αφού στην ουσία προέρχονται από τα αποσπασθέντα ψευδοπόδια των μεγακαρυοκυττάρων. Πρόκειται για απύρηντα κύτταρα, που δεν περιέχουν DNA και η παραγωγή τους ρυθμίζεται από ορισμένες ουσίες όπως θρομβοποιητίνη. Είναι αρκετά εύθραυστα και καταστρέφονται εύκολα έξω από τα αγγεία.

Τα αιμοπετάλια παράγονται στο μυελό των οστών από τα μεγακαρυοκύτταρα, τα οποία προέρχονται από ένα μητρικό κύτταρο, που ονομάζεται μεγακαρυοβλαστής. Η διάρκεια ζωής των αιμοπεταλίων είναι τουλάχιστον 7 ημέρες.

Τα αιμοπετάλια παίζουν σπουδαίο ρόλο στην αιμόσταση και στην πήξη του αίματος με το σχηματισμό αρχικά του αιμοπεταλικού κι έπειτα του αιματικού θρόμβου. Έχουν την ικανότητα να αλλάζουν σχήμα, να συσσωρεύονται και να συγκολλούνται μεταξύ τους, όταν έλθουν σε επαφή με την επιφάνεια ενός τραυματισμένου αγγείου.

Τέλος οι φυσιολογικές τους τιμές στους ενήλικες κυμαίνονται από 150.000- 400.000/mm². (Ιωαννίδου-Παπακωνσταντίνου και συν., 2001).

1.6 ΟΙ ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΕΣ ΤΟΥ ΑΙΜΑΤΟΣ

Το αίμα, με τη βοήθεια των έμμορφων και άμορφων συστατικών του, επιτελεί τις ακόλουθες λειτουργίες (Ιωαννίδου-Παπακωνσταντίνου, 2003):

- Με τα ερυθρά αιμοσφαίρια που περιέχουν την αιμοσφαιρίνη επιτυγχάνεται η μεταφορά των αναπνευστικών αερίων, δηλαδή η μεταφορά του οξυγόνου από τους πνεύμονες στα κύτταρα των ιστών και του διοξειδίου του άνθρακα από τους ιστούς στους πνεύμονες, από όπου αποβάλλεται (Αναπνευστική λειτουργία).
- Με τα λευκά αιμοσφαίρια συμβάλλει στην άμυνα του οργανισμού ενάντια διαφόρων παθογόνων μικροοργανισμών και άλλων τοξικών ουσιών, με τις φαγοκυτταρικές ιδιότητες που διαθέτουν και τα αντισώματα που παράγουν (Αμυντική λειτουργία).
- Με τα αιμοπετάλια και με ουσίες του πλάσματος συμμετέχει στην πήξη του αίματος (λειτουργία Πήξεως).
- Με το πλάσμα μεταφέρει θρεπτικές ουσίες, προϊόντα της πέψης, που απορροφούνται από τον γαστρεντερικό σωλήνα και παραλαμβάνει τα παράγωγα από τη διάσπασή τους για αποβολή από τα απεκκριτικά όργανα (Θρεπτική λειτουργία).
- Ακόμη μεταφέρει ορμόνες, βιταμίνες, ένζυμα, από τα όργανα παραγωγής στα κύτταρα που προορίζονται (Μεταφορική λειτουργία).
- Συμβάλλει στη διατήρηση της οξεοβασικής ισορροπίας, μεταφέροντας νερό και όξινα προϊόντα μεταβολισμού στα απεκκριτικά όργανα, διατηρώντας έτσι το pH του αίματος σταθερό (Οξεοβασική ισορροπία).
- Τέλος, εξασφαλίζει την ισότιμη κατανομή της θερμότητας σε όλα τα όργανα και διατηρεί τη θερμοκρασία του οργανισμού στους 36,7ο C.

1.7 ΟΜΑΔΕΣ ΑΙΜΑΤΟΣ

Υπάρχουν τέσσερις μείζονες ομάδες αίματος, A, B, AB και O, που αναγνωρίζονται από τον τύπο της πρωτεΐνης (γνωστή ως δείκτης ή αντιγόνο) που φέρεται στην επιφάνεια του ερυθρού αιμοσφαιρίου. Το αίμα κάθε ατόμου ανήκει σε μία από αυτές τις τέσσερις κύριες κατηγορίες-δηλαδή κάθε άτομο έχει ερυθρά αιμοσφαίρια από μόνο μία από αυτές τις ομάδες (Aimiuwu et al., 2014).

- Ομάδα αίματος A-τα ερυθρά αιμοσφαίρια φέρουν τον δείκτη A στην επιφάνειά τους.
- Ομάδα αίματος B-τα ερυθρά αιμοσφαίρια φέρουν δείκτη B στην επιφάνειά τους.
- Ομάδα αίματος AB-τα ερυθρά αιμοσφαίρια φέρουν τους δείκτες A και B στην επιφάνειά τους.

- Ομάδα αίματος O-τα ερυθρά αιμοσφαίρια δεν φέρουν ούτε τον δείκτη A ούτε τον B στην επιφάνεια τους.

Τα ερυθρά αιμοσφαίρια μπορεί να περιέχουν ένα άλλο αντιγόνο, μη σχετιζόμενο με την ομάδα αίματος-το αντιγόνο Rhesus (Rh). Αίμα που περιέχει τον δείκτη RH περιγράφεται ως Rh θετικό, ενώ αίμα χωρίς τον δείκτη RH περιγράφεται ως Rh αρνητικό. Πάνω από 20 άλλοι τύποι ερυθρών αιμοσφαιρίων έχουν ανακαλυφθεί, αλλά οι παραπάνω είναι οι πιο σημαντικοί και πιο συχνά γνωστοί (Aimiuwu et al., 2014).

1.8 ΣΙΔΗΡΟΣ

Ο σίδηρος είναι ένα κρίσιμο συστατικό πολλών πρωτεϊνών, συμπεριλαμβανομένων ενζύμων, κυτοχρωμάτων, μυοσφαιρίνης, αιμοσφαιρίνης, η τελευταία μάλιστα μεταφέρει το οξυγόνο σε όλο το σώμα. Σχεδόν τα δύο τρίτα του σιδήρου του οργανισμού βρίσκεται στην αιμοσφαιρίνη που υπάρχει στα κυκλοφορούντα ερυθρά αιμοσφαίρια και εμπλέκονται στη μεταφορά του οξυγόνου από το περιβάλλον στους ιστούς σε όλο το σώμα για τον μεταβολισμό.

Οι απαιτήσεις για το σίδηρο βασίζονται σε ένα παραγοντικό μοντέλο που χρησιμοποιεί τους ακόλουθους παράγοντες: βασικές απώλειες σιδήρου, απώλειες κατά την έμμηνο ρύση, οι απαιτήσεις του εμβρύου κατά την εγκυμοσύνη, αυξημένες απαιτήσεις κατά την διάρκεια της ανάπτυξης για την αύξηση του όγκου αίματος και αύξηση ιστού και αποθήκευση σιδήρου. (Otten, et al. 2006).

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2^ο

ΑΝΑΙΜΙΑ

2.1 ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΑΝΑΙΜΙΩΝ

Η ταξινόμηση των αναιμιών μπορεί να γίνει με διάφορα κριτήρια, ανάλογα με την παθοφυσιολογία, τα συμπτώματα, τον τύπο, κλπ. Με βάση την παθοφυσιολογία, η ταξινόμηση των αναιμιών διακρίνεται σε αναιμίες που οφείλονται σε:

- Απώλεια ερυθροκυττάρων η οποία οφείλεται σε απώλεια αίματος , τραυματισμούς . κλπ. και διακρίνονται σε οξείες και χρόνιες.
- Αυξημένη καταστροφή των ερυθροκυττάρων και πρόκειται για αιμολυτική αναιμία.
- Μειωμένη παραγωγή ερυθροκυττάρων και διακρίνεται σε χρόνια, απλαστική ανεπάρκεια σιδήρου, μεγαλοβλαστική, μελοπτιστική και μυελοδυσπλασία.

Ένα δεύτερο κριτήριο διάκρισης των αναιμιών είναι η αιτιολογία τους, στην προκειμένη περίπτωση, οι αναιμίες διακρίνονται σε πρωτοπαθείς και δευτεροπαθείς. Στις πρωτοπαθείς αναιμίες εντάσσονται: η σιδηροπενική, αιμολυτική, μεγαλοβλαστική, σιδηροβλαστική και οι συγγενείς δυσερυθροποιητικές και σφαιροκυτταρικές. Στις δευτεροπαθείς αναιμίες κατατάσσονται αυτές που αφορούν νοσήματα όπως τα λεμφώματα, τα κακοήθη νεοπλάσματα και οι πλασματοκυτταρικές δυσκρασίες οι οποίες προκαλούν αναιμία λόγω κατάληψης του μυελού των οστών. Από την άλλη πλευρά, οι χρόνιες λοιμώξεις προκαλούν αναιμία λόγω της κατάληψης θρεπτικών ουσιών όπως η φερριτίνη και το σίδηρο.

Ανεξάρτητα από το κριτήριο με το οποίο διακρίνονται οι αναιμίες, οι πιο κοινοί τύποι αναιμίας είναι οι ακόλουθοι:

1. Θαλασσαιμία,
2. Σιδηροπενική αναιμία,
3. Απλαστική αναιμία,
4. Αιμολυτική αναιμία.
5. Δρεπανοκυτταρική αναιμία,
6. Κακοήθης αναιμία

7. Αναιμία Fanconi (Δρόσος, 2012)

2.2 ΟΡΙΣΜΟΣ

Η αναιμία ορίζεται ως ο παθολογικά χαμηλός αριθμός κυκλοφορούντων ερυθρών αιμοσφαιρίων, η χαμηλή συγκέντρωση αιμοσφαιρίνης ή και τα δύο. Ο χαμηλός αριθμός κυκλοφορούντων ερυθρών αιμοσφαιρίων είναι η συνήθης αιτία αναιμίας. Αυτό μπορεί να προκληθεί από απώλεια αίματος, μειωμένη παραγωγή ερυθρών αιμοσφαιρίων ή την αυξημένη καταστροφή τους. Ανεπαρκής ή ελαττωματική παραγωγή αιμοσφαιρίνης στο ερυθρό αιμοσφαίριο συμβάλλει στην εμφάνιση αναιμίας. Αναλόγως της βαρύτητάς της, η αναιμία μπορεί να επηρεάσει όλα τα συστήματα του οργανισμού (Lemone & Burke, 2011).

Οι φυσιολογικές τιμές της αιμοσφαιρίνης είναι για τους άνδρες 13.5-18g/100ml και για τις γυναίκες 11.5-16.5g/100ml.

Φυσιολογικές τιμές αιματοκρίτη για άνδρες είναι 47 και για γυναίκες 42. Η κύρια δράση της αιμοσφαιρίνης είναι να μεταφέρει το οξυγόνο από τους πνεύμονες προς τους ιστούς. Επομένως στην αναιμία μειώνεται η δυνατότητα μεταφοράς του οξυγόνου προς τους ιστούς και εμφανίζεται υποξία. Η υποξία, με την σειρά της αποτελεί ερέθισμα για την παραγωγή νέων ερυθρών αιμοσφαιρίων.

Η υποξία προκαλεί διαταραχές στη λειτουργία των οργάνων και ο βαθμός της διαταραχής αυτής είναι τόσο μεγαλύτερος όσο μεγαλύτερος είναι και οι ανάγκες του ιστού σε οξυγόνο. Όργανα που έχουν μεγάλες ανάγκες σε οξυγόνο και επηρεάζονται περισσότερο σε κάθε αναιμία είναι το μυοσκελετικό σύστημα, η καρδιά, τα αγγεία και το κεντρικό νευρικό σύστημα. Γι' αυτό και τα κύρια συμπτώματα και σημεία σε μια αναιμία προέρχονται από τα όργανα αυτά (Χαρατσή - Γιωτάκη, 2014).

ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

ΟΡΙΣΜΟΣ

Η Μεσογειακή αναιμία ή θαλασσαιμία είναι μια βαριά κληρονομική νόσος που συνίσταται σε ανεπαρκή σύνθεση αιμοσφαιρίνης Α με αποτέλεσμα την ελαττωματική σύνθεση των αλυσίδων β. Αυτό οδηγεί σε μειωμένη παραγωγή αιμοσφαιρίνης και εύθραυστα, υπόχρωμα, μικροκυτταρικά ερυθροκύτταρα που καλούνται στοχοκύτταρα (Χαρατσή-Γιωτάκη, 2014).

Η Αναιμία Cooley (Ομόζυγη β-θαλασσαιμία) παρατηρείται μεγάλη ελάττωση της παραγωγής των β αλυσίδων και μεγάλη περίσσεια των α. Οι α-αλυσίδες που μένουν ελεύθερες στο εσωτερικό των ερυθροβλαστών, σχηματίζουν συσσωματώματα και καθιζάνουν. Οι καθιζήσεις αυτές επηρεάζουν την διαβατότητα της κυτταρικής μεμβράνης των ερυθροβλαστών και οδηγούν σε παγίδευση των ερυθρών αιμοσφαιρίων από μακροφάγα του μονοκυτταρικού-φαγοκυτταρικού συστήματος και καταστροφής τους. Έτσι η ομόζυγη β-θαλασσαιμία χαρακτηρίζεται από ενδομυελική καταστροφή των ερυθροειδών κυττάρων και μείωση της διάρκειας παραμονής των ερυθρών αιμοσφαιρίων στην κυκλοφορία. Ο χρόνος ζωής των ερυθροκυττάρων μειώνεται στις 20 ημέρες. Οι ασθενείς εμφανίζουν αναποτελεσματική ερυθροποίηση και περιφερική αιμόλυση. Η ελάττωση αυτή των ερυθρών αιμοσφαιρίων οδηγεί σε έντονη διέγερση της ερυθροποίησης. Έχουμε διεύρυνση του μυελού των οστών και την εξωμυελική αιμοποίηση στο ήπαρ και σπλήνα. Οι ασθενείς που έχουν ομόζυγο βθαλασσαιμία μπορούν να διακριθούν σε δύο ομάδες ανάλογα με τις ανάγκες που παρουσιάζουν για αίμα. Οι ασθενείς με ενδιάμεση β-θαλασσαιμία μπορούν να ζήσουν χωρίς μεταγγίσεις, ενώ αυτοί με μείζονα θαλασσαιμία εξαρτώνται από μεταγγίσεις (Μπουραντάς, 2008).

2.3 Α ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

Η α-μεσογειακή αναιμία χαρακτηρίζεται από ελαττωμένη σύνθεση των α-αλυσίδων. Η σύνθεση των α-αλυσίδων της αιμοσφαιρίνης ελέγχεται, φυσιολογικά, από 4 γονίδια. Στις α-θαλασσαιμίες ένα ή περισσότερα από τα γονίδια αυτά υφίστανται μετάλλαξη με αποτέλεσμα να μην

εκφράζονται. Η κλινική εικόνα της νόσου εξαρτάται από τον αριθμό των γονιδίων που εκφράζονται και συνεπώς από τον αριθμό των α-αλυσίδων που παράγονται. Στην κατάσταση του σιωπηλού φορέα ή ετερόζυγο α-θαλασσαιμία εκφράζονται 3 από τα 4 γονίδια. Οι ασθενείς δεν έχουν καθόλου συμπτώματα, ενώ δεν υπάρχουν ούτε αιματολογικές ανωμαλίες. Στην ελάσσονα α-θαλασσαιμία εκφράζονται 2 από τα 4 γονίδια. Μπορούμε να διακρίνουμε την ομόζυγη α-θαλασσαιμία 2 και την ετερόζυγο α-θαλασσαιμία 1. Οι ασθενείς αυτοί εμφανίζουν ήπια αναιμία και ήπια αιμόλυση. Τα ερυθρά αιμοσφαίρια χαρακτηρίζονται από μικρή υποχρωμία και μικροκυττάρωση (Μπουραντάς, 2008).

Στην αιμοσφαιρινοπάθεια Η εκφράζεται 1 από τα 4 γονίδια. Η μεγάλη έλλειψη αλυσίδων οδηγεί σε υπόχρωμη μικροκυτταρική αναιμία, με αιμοσφαιρίνη 7-10gr/dl, στοχοκύτταρα και σωματίδια Heinz. Η αιμοσφαιρίνη Α μειώνεται(60-70%) ενώ το υπόλοιπο(30%) είναι κατά κύριο λόγο αιμοσφαιρίνη Η, η οποία αποτελείται από 4 βαλυσίδες. Ίσως παρατηρηθεί σπληνομεγαλία. Συνήθως δεν απαιτούνται μεταγγίσεις αίματος (Μπουραντάς, 2008).

Η βαρύτερη α-θαλασσαιμία είναι η ομόζυγη α-θαλασσαιμία. Η κατάσταση δεν είναι συμβατή με την ζωή. Η κλινική εικόνα χαρακτηρίζεται από τον εμβρυικό ύδρωπα και τον ενδομήτριο θάνατο. Η έλλειψη των α-αλυσίδων είναι πλήρης και οι μόνες αιμοσφαιρίνες που ανευρίσκονται είναι η αιμοσφαιρίνη Η και η αιμοσφαιρίνη Barts που αποτελείται από 4 γ-αλυσίδες. Η αιμοσφαιρίνη Barts χαρακτηρίζεται από πολύ αυξημένη συγγένεια για το οξυγόνο. Έτσι αναπτύσσεται στο έμβρυο ιστική ανοξία, συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια, μαζικός ασκίτης, οίδημα και θάνατος. Τέλος χαρακτηριστικό της νόσου είναι επίσης η ανεύρεση εμπύρηνων ερυθρών αιμοσφαιρίων σε αυξημένο αριθμό (Μπουραντάς, 2008).

2.4 Β ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

Η β-μεσογειακή αναιμία αποτελεί την συχνότερη μορφή και έχει την βαρύτερη κλινική εικόνα. Εμφανίζεται είτε σε ομόζυγη μορφή, με το όνομα μείζων β-μεσογειακή αναιμία ή αναιμία Cooley είτε σε ετερόζυγη μορφή με το όνομα μεσογειακό στίγμα.

Στην ομόζυγη μορφή οι πάσχοντες κληρονομούν και από τους δύο γονείς τα υπεύθυνα για την διαταραχή γονίδια και υπάρχει διαταραχή της σύνθεσης των β-αλυσίδων με αποτέλεσμα την

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

Η περίσσεια των α-αλυσίδων οδηγεί στην ατελή πλήρωση των ερυθροκυττάρων σε αιμοσφαιρίνη με υπόχρωμα και μικροκυτταρικά ερυθρά αιμοσφαίρια. Επίσης, υπάρχει μη αποτελεσματική ερυθροποίηση καθώς τα αθροίσματα των ελεύθερων ααλυσίδων προκαλούν οξειδωτική καταστροφή της μεμβράνης των ερυθροκυττάρων και των ανώριμων ερυθροβλαστών στο μυελό των οστών. Ωστόσο, λίγοι προερυθροβλάστες ωριμάζουν στο μυελό των οστών και μεταφέρονται ως ώριμα ερυθροκύτταρα στο αίμα, τα οποία φέρουν έγκλειστα σωμάτια και αποβάλλονται πρώιμα από το σύστημα μακροφάγων μονοκυττάρων στο σπλήνα, στο ήπαρ και μυελό των οστών, προκαλώντας αιμόλυση. Συνήθως βαριά αναιμία χαρακτηρίζει τους ομοζυγώτες της β-μεσογειακής αναιμίας, η σοβαρότητα της οποίας δεν καθορίζεται μόνο από το βαθμό ανεπάρκειας των β αλυσίδων αλλά και από την ικανότητα του πάσχοντα να αντισταθμίσει αυτή την ανεπάρκεια (Χαλιάσιος & Κουτελέκος, 2013).

2.4.1 ΠΡΟΛΗΨΗ

Η πρόληψη για την Μεσογειακή αναιμία, αλλά και τις μορφές της δεν ποικίλουν όμως συνιστάται η πρόληψη για υποχρεωτικό έλεγχο των γονέων που είναι φορείς της νόσου σε ειδικά κέντρα στα οποία υπάρχει καθοδήγηση για τον έλεγχο τους. Σε περίπτωση που οι γονείς είναι και οι δύο φορείς τότε θα προβούν σε αμνιοκέντηση την 12η εβδομάδα κύησης καθώς και ανάλυση του DNA και σε περίπτωση που τα αποτελέσματα της ανάλυσης δείξουν ότι το έμβρυο είναι ομοζυγώτης τότε επιβάλλεται η άμεση διακοπή της κύησης.

Η πρόληψη οπότε της Μεσογειακής αναιμίας θα πρέπει να αποτελεί το βασικό στόχο των υπηρεσιών υγείας σε κάθε χώρα με αυξημένο κίνδυνο. Σε ορισμένες όπως η Κύπρος, η Μεγάλη Βρετανία, η Σαρδηνία τα προγράμματα πρόληψης έχουν αποδώσει σε μεγάλο βαθμό. Στη χώρα μας έχουν γίνει προσπάθειες προς την κατεύθυνση αυτή αλλά δεν έχουν αποδώσει στον βαθμό

ικανοποιητικό και έτσι δεν έχουμε ανάλογα αποτελέσματα με τις προηγούμενες χώρες. Οι λόγοι είναι πολλοί, βασικός λόγος είναι η ανεπάρκεια ενημέρωσης των ατόμων, αλλά και ανεπάρκεια εξειδικευμένων εργαστηριακών κέντρων ιδιαίτερα στην περιφέρεια και στη γενικότερη νοοτροπία και ψυχосύνθεση του Έλληνα (Osborn, et al., 2013).

2.4.2 ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Η διάγνωση στηρίζεται στη λήψη καλού ατομικού και οικογενειακού ιστορικού, στην ηλικία του ασθενούς και στην αναζήτηση των σχετικών εργαστηριακών, κλινικών και ακτινολογικών ευρημάτων. Κατά την κλινική εξέταση διαπιστώνονται χαρακτηριστική λεμονοειδής απόχρωση του δέρματος, ελαφρός ίκτερος, σπληνομεγαλία, και σκελετική δυσμορφία (ισχνά άκρα, μογγολοειδές προσώπείο). Από τον εργαστηριακό έλεγχο, κυρίαρχη θέση κατέχει το αιμοδιάγραμμα και η μελέτη του επιχρίσματος του περιφερικού αίματος. Ακολουθούν η ηλεκτροφόρηση της Hb και ο ποσοτικός προσδιορισμός της HbA2 και της HbF. Άλλες χρήσιμες εξετάσεις είναι η ΤΚΕ, ο προσδιορισμός των ΔΕΚ, η οσμωτική αντίσταση των ερυθροκυττάρων, ο σίδηρος και η φεριτίνη ορού, η TIBC, η αναζήτηση ενδοκυττάρων εγκλείστων(σωματία Heinz) και το μυελόγραμμα. Φυσικά, η ανεύρεση της ετερόζυγης β-θαλασσαιμίας και στους δύο γονείς επιβεβαιώνει τη διάγνωση (Ιωαννίδου-Παπακωνσταντίνου, 2003).

2.4.3 ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

Οι ασθενείς με μεσογειακή αναιμία εμφανίζουν ικτερική χροιά το δέρματος και υπακτερική των επιπεφυκότων και γενικά συμπτώματα όπως ανορεξία, πυρετική κίνηση, διαρροϊκό σύνδρομο και συχνές λοιμώξεις. Ακόμη, είναι σημαντική η καθυστέρηση της σωματικής ανάπτυξης καθώς και ότι οι μυϊκές μάζες και η εναπόθεση λίπους υπολείπονται. Τα μορφολογικά χαρακτηριστικά του προσώπου εμφανίζονται μογγολοειδή με προβολή των μετωπιαίων και ζυγωματικών, κύρτωση της ράχης της ρινός, προβολή της άνω γνάθου και οδοντικές ανωμαλίες. Ο σπλήνας και το ήπαρ εμφανίζουν προοδευτική διόγκωση και λειτουργικές βλάβες, ενώ διαταραχές παρατηρούνται τόσο στο πάγκρεας όσο και στις γονάδες. Ο ακτινολογικός έλεγχος του σκελετού αναδεικνύει σημαντική πάχυνση της διπλής στο κρανίο με ψηκτροειδή παρυφή, λέπτυνση του φλοιού των μακρών οστών και πορώδη αραιωτική εικόνα, ιδιαίτερα στα άνω και κάτω άκρα με αποτέλεσμα συχνά παθολογικά κατάγματα. Συχνά οι ασθενείς παραπονούνται για οστικά άλγη και αρθραλγίες (Giardina. 1995)

2.4.4. ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

Αναφορικά με τους φορείς δύο γονιδίων β-θαλασσαιμίας (ομοζυγώτες ή διπλοί ετεροζυγώτες), αυτοί εμφανίζουν αναιμία και ένα σύνολο συμπτωμάτων που αποτελούν την μείζονα θαλασσαιμία (μείζον Μεσογειακή αναιμία ή νόσος του Cooley). Η βαρύτητα της κλινικής εικόνας των ατόμων αυτών εξαρτάται από το βαθμό της αναιμίας και από την περίσσεια των επιβλαβών α-αλυσίδων. Τα κύρια συμπτώματα και ευρήματα στους πάσχοντες από μείζονα Μεσογειακή αναιμία είναι (Λουκόπουλος, 2017):

- **Αναιμία:** το άτομο χαρακτηρίζεται από πολύ έντονες μορφολογικές αλλοιώσεις των ερυθροκυττάρων και η αναιμία επιβαρύνει σημαντικά την κυκλοφορία και αναστέλλει την κανονική ανάπτυξη του ατόμου.
- **Οργανομεγαλία:** Ηπατομεγαλία/Σπληνομεγαλία: αυτή αναπτύσσεται προοδευτικά λόγω υπερλειτουργίας του οργάνου και επιτείνει την αναιμία με ανάπτυξη «σπληνικής υδραιμίας».
- **Οστικές παραμορφώσεις λόγω μη αποδοτικής ερυθροποίησης:** παρατηρείται εντυπωσιακή υπερπλασία του ερυθροποιητικού μυελού – έως και 30πλάσια από το κανονικό – με αποτέλεσμα την άσκοπη κατανάλωση ενέργειας, την αναστολή της ανάπτυξης του ατόμου και τις έντονες παραμορφώσεις οστών, αλλά και το χαρακτηριστικό μογγολοειδές προσωπείο και τη βαρεία οστεοπόρωση. Σοβαρά προβλήματα αφορούν το μελικό σωλήνα, την πίεση στα νεύρα και τις κινητικές ρίζες τους ενώ ακόμη, η μη αποδοτική ερυθροποίηση επιφέρει αύξηση του ουρικού οξέος και άλλων μεταβολιτών.
- **Χολολιθίαση:** υφίσταται πλειόχρωμη χολή και χολόλιθοι (μικρές συστάδες κρυστάλλων στην χοληδόχο κύστη, με τυπικά συμπτώματα και προβλήματα.

- **Έλκη κνημών:** ταλαιπωρούν έντονα τους ασθενείς και επιπλοκή δημιουργείται όταν εμφανίζονται χρόνιες φλεγμονές.

Η ανάπτυξη των ασθενών αυτών δε δύναται να αποκατασταθεί, με τη θεραπεία της θαλασσαιμίας να είναι συμπτωματική και να περιλαμβάνει:

- μεταγγίσεις αίματος,
- συστηματική αποσιδήρωση για την απομάκρυνση της περίσσειας σιδήρου που συσσωρεύεται με τις μεταγγίσεις,
- σπληνεκτομή,
- αντιμετώπιση επιπλοκών.

Όταν το άτομο πάσχει από ήπια περίπτωση θαλασσαιμίας, δηλαδή εμφανίζει λίγα ή ελάχιστα συμπτώματα και εργαστηριακά ευρήματα, τότε έχει «ενδιάμεση» θαλασσαιμία και η ανάπτυξη του ασθενούς χρήζει ανάγκη μεταγγίσεων σε μεγαλύτερη ηλικία (>2 ετών). (Λουκόπουλος, 2011)

2.4.5 ΑΙΤΙΑ Β ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

Εκατοντάδες ανωμαλίες στην παραγωγή των σφαιρίνων οφείλονται για την εμφάνιση συνδρόμων της μεσογειακής αναιμίας. Η διάκριση των συνδόμων αυτών είναι ανάλογη με την κατηγορία αφαιρίνων που δεν παράγεται. Έτσι, αυτές διακρίνονται σε α-μεσογειακή αναιμία και σε β-μεσογειακή αναιμία. Σπανιότερα εκδηλώνονται και οι γ-, δ-, δβ-, θαλασσαιμίες.

Βαρύτερη κλινική εικόνα συναντάται στη β-θαλασσαιμία καθώς είναι και η συχνότερη. Μπορεί να εμφανιστεί ως ετερόζυγη ή ως ομόζυγη μείζων β-μεσογειακή αναιμία. (Λουκόπουλος 2011).

2.4.6 ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Στη θεραπεία για τη Μεσογειακή Αναιμία χρειάζονται συχνά μεταγγίσεις συσκευασμένων ερυθροκυττάρων για να διορθωθούν τα μειωμένα επίπεδα αιματοκρίτη και αιμοσφαιρίνης που προκύπτουν από την ακατάσχετη αιμόλυση. Οι δόσεις που πραγματοποιείται η μετάγγιση είναι τιτλοποιημένες ποσοτικά για να μπορέσουν να διατηρηθούν τα επίπεδα αιμοσφαιρίνης μεταξύ 7-10g/dl ή για να αντιμετωπιστούν διάφορα κλινικά συμπτώματα. Παράλληλα με τις μεταγγίσεις γίνονται και θεραπείες για την αποσιδήρωση του ατόμου και αυτό επιτυγχάνεται με την χορήγηση διάφορων χημικών παραγόντων και φαρμάκων όπως είναι δεσφερριόξαμίνη ή οποία δεσμεύει τον σίδηρο από τον οργανισμό και το άτομο τον αποβάλλει με τα ούρα. Η διαδικασία για την χορήγηση της δεσφερριόξαμίνης γίνεται υποδορίως με ειδική αντλία. Σε μερικές περιπτώσεις, στη θεραπεία του ατόμου συνίσταται η σπληνεκτομή, αυτό γίνεται επειδή ο σπλήνας έχει υπερδιογκωθεί. Ωστόσο οι προοδευτικές μέθοδοι θεραπείας των ατόμων που πάσχουν από Μεσογειακή αναιμία είναι ελάχιστες όμως έχουν πρακτικές εφαρμογές στην θεραπείων αυτών και κάποιες από αυτές τις προοδευτικές μεθόδους θεραπείας είναι η μετάγγιση με την χρήση νέων ερυθροκυττάρων, η μεταμόσχευση μυελού των οστών και αυτή η μέθοδος αποτελεί την πιο προοδευτική ίαση των ατόμων με θαλασσαιμία μιας και οι πιθανότητες επιβίωσης του ατόμου μετά από πενταετή ελευθερία από την νόσο μετά την μεταμόσχευση ανέρχονται σήμερα σε ποσοστό 95%. Εναλλακτική θεραπεία αποτελεί και η αποδέσμευση του ατόμου από σίδηρο με διάφορες φαρμακευτικές αγωγές αλλά και στην γονιδιακή θεραπεία. Χωρίς όμως την κατάλληλη θεραπευτική αντιμετώπιση επέρχεται ο θάνατος, αυτό μπορεί να γίνει είτε κατά την πρώτη ή δεύτερη δεκαετία της ζωής ενός ανθρώπου όπου οι διάφορες λοιμώξεις του αναπνευστικού ή μια καρδιακή ανεπάρκεια είναι αρκετές για να έρθει ο θάνατος. Όπως αναφέρθηκε ήδη, βασικό θεραπευτικό μέσο σε ανθρώπους με μεσογειακή αναιμία είναι οι μεταγγίσεις και μάλιστα οι συχνές. Σε αντίθεση με το παρελθόν, σήμερα γίνονται περισσότερες και συχνότερα για να μπορέσει να διατηρηθεί η τιμή της αιμοσφαιρίνης > 10g/dL. Το πρόβλημα όμως με τις συχνές μεταγγίσεις είναι η αιμοσιδήρωση ,δηλαδή η αύξηση του σιδήρου στον οργανισμό, ο οποίος σε μεγάλες ποσότητες έχει αρνητικά αποτελέσματα και μπορεί να καταστρέψει πολλά όργανα εάν δεν γίνει αποσιδήρωση (Ιωαννίδου-Παπακωνσταντίνου, 2003, 2003).

2.4.7 ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ

Οι επιπλοκές από την υπερφόρτωση του σιδήρου ήταν και παραμένουν αρκετά συχνές επηρεάζοντας άμεσα την ποιότητα ζωής των ασθενών. Οι καρδιακές παθήσεις ευθύνονται για περισσότερους από τους μισούς θανάτους στους ασθενείς. Τα ποσοστά επιβίωσης και η επιβίωση χωρίς επιπλοκές συνεχίζουν να βελτιώνονται κυρίως λόγω της χρήσης καλύτερων θεραπευτικών στρατηγικών. Νέες επιπλοκές όμως εμφανίζονται σε εκείνους που ζουν πέρα από το προσδόκιμο όριο. Η υπερφόρτωση σιδήρου της καρδιάς παραμένει η κύρια αιτία θνητότητας (Borgna 2004, Peng CT 2008) .

Πρόσθετες επιπλοκές της νόσου που είναι αποτέλεσμα τόσο των συχνών απαιτούμενων μεταγγίσεων όσο και της καθημερινής αποσιδήρωσης, είναι οι ακόλουθες:

- Πυρετικές ή αλλεργικές αντιδράσεις
- Ασυμβατότητα και οξείες αιμολυτικές αντιδράσεις
- Μετάδοση αιματογενών νοσημάτων
- Αλλοανοσοποίηση

Από τη χρήση της καθημερινής αποσιδήρωσης (της υποδόριας έγχυσης Desferal-DFO) μπορεί να εμφανιστούν:

- Τοπικές αλλεργικές ή φλεγμονώδεις αντιδράσεις
- Συστηματική αλλεργική αντίδραση
- Διαταραχές των οφθαλμών και των ώτων
- Οστεοπενία και δυσμορφίες οστών.

Υπάρχουν ωστόσο και οι μακροχρόνιες ή απώτερες επιπλοκές - απόρροια της συσσώρευσης του σιδήρου στα ζωτικά όργανα όταν δενακολουθείται συστηματικά η μέθοδος της αποσιδήρωσης. Οι σοβαρότερες μακροχρόνιες επιπλοκές που μπορεί να προκύψουν είναι

- Καρδιολογικές επιπλοκές
- Καρδιακή ανεπάρκεια
- Αρρυθμίες
- Ενδοκρινολογικές επιπλοκές
- Σακχαρώδης διαβήτης
- Υπογοναδοτροφικός υπογοναδισμός

- Υποπαραθυρεοειδισμός
- Υποθυρεοειδισμός
- Ηπατολογικές επιπλοκές
- Ηπατίτιδες • Χολολιθιάσεις
- Αιματολογικές επιπλοκές
- Υπερσπληνισμός.

Οι περισσότερες από αυτές τις επιπλοκές μπορούν να εξαλειφθούν αν υπάρχει συμμόρφωση του πάσχοντα στην θεραπεία αποσιδήρωσης. (Taher 2001, Hershko 2005, Cario 2007)

2.5 ΜΙΚΡΟΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

Η μικροδρεπανοκυτταρική αναιμία (HbS β0 -thal και HbS β+ thal) έχει ιδιαίτερη σπουδαιότητα για την Ελλάδα καθ' όσον φαίνεται από τα στατιστικά στοιχεία της τελευταίας δεκαετίας ότι είναι πολύ πιο συχνή στον Ελλαδικό χώρο από την ομοζυγωτία της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας. Στο γονότυπο HbS β+ thal η βαρύτητα της νόσου εξαρτάται από το ποσοστό της HbA, η οποία κυμαίνεται από 3-25%. Ο γονότυπος HbS β0 -thal έχει παρόμοια βαρύτητα και κλινική εικόνα με τη ΔN. Στο επίχρισμα του περιφερικού αίματος παρατηρείται υποχρωμία και μικροκυττάρωση καθώς και ικανός αριθμός στοχοκυττάρων και δρεπανοκυττάρων. Τα άτομα με HbS και αιμοσφαιρινοπάθεια α (-α/αα ή -α/-α) έχουν λιγότερο βαριά αναιμία, αλλά η κλινική τους εικόνα είναι παρόμοια με την κλασική ΔN.

Τα άτομα με HbSC έχουν υψηλότερη τιμή αιμοσφαιρίνης και ηπιότερες αγγειοαποφρακτικές επιπλοκές, αλλά παρουσιάζουν σε υψηλό ποσοστό υπερπλαστική αμφιβληστροειδοπάθεια από τη 2η δεκαετία της ζωής. Τα ερυθρά αιμοσφαίρια είναι μικροκύτταρα με αυξημένη MCHC, παρατηρούνται δε αρκετά στοχοκύτταρα και ενδοερυθροκυτταρικοί κρύσταλλοι και σπάνια δρεπανοκύτταρα. (Voskaridu, 2012)

2.6 ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

Η Δρεπανοκυτταρική Αναιμία, είναι μία κληρονομική νόσος του αίματος η οποία παρατηρείται κυρίως σε μαύρους και λιγότερο συχνά σε άτομα που κατάγονται από τις περιοχές της λεκάνης της Μεσογείου. Από την παιδική ηλικία έχει σοβαρές επιπτώσεις σε πολλά όργανα και συστήματα, αλλά και στην ανάπτυξη του οργανισμού. Πρόκειται για αιμοσφαιρινοπάθεια που οδηγεί στην ανάπτυξη χρόνιας, βαριάς μορφής αναιμίας (ελάττωση της ικανότητας του αίματος να μεταφέρει οξυγόνο). Επιπρόσθετα οι ασθενείς εμφανίζουν “κρίσεις πόνου” και συχνές μολύνσεις. Οι ασθενείς χρειάζονται συνεχή ιατρική παρακολούθηση, συχνές επισκέψεις στα Επείγοντα Τμήματα των νοσοκομείων, ενώ εμφανίζουν μειωμένο όριο ζωής. (Μουτσόπουλος, 2009)

2.6.1 ΠΡΟΛΗΨΗ

Η παροχή γενετικών συμβουλών μπορεί να παίξει σημαντικό ρόλο στην πρόληψη της δρεπανοκυτταρικής νόσου. Αν και οι δύο σύζυγοι είναι ετεροζυγώτες AS, μπορεί να αποφασίσουν να μην αποκτήσουν παιδιά, γνωρίζοντας πως υπάρχει πιθανότητα 25% να είναι οι απόγονοι τους ομοζυγώτες. Η προγεννητική διάγνωση της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας μπορεί να γίνει κατά το δεύτερο τρίμηνο της κύησης με τη λήψη εμβρυϊκών κυττάρων από το αμνιακό υγρό και την ανάλυση του DNA μετά από πέψη με περιοριστική ενδονουκλεάση που αναγνωρίζει τη ββ μετάλλαξη βαλίνης. Αν διαπιστωθεί ότι το έμβρυο είναι ομοζυγώτης SS, οι γονείς μπορεί να αποφασίσουν να διακόψουν την κύηση. (Μουτσόπουλος, 2009)

2.6.2 ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Στο επίχρισμα περιφερικού αίματος ανευρίσκονται δρεπανοκύτταρα. Η δοκιμασία δρεπάνωσης, κατά την οποία τα ερυθροκύτταρα εκτίθενται σε συνθήκες έλλειψης οξυγόνου, είναι διαγνωστική. Στην ηλεκτροφόρηση της αιμοσφαιρίνης ανευρίσκεται η παθολογική αιμοσφαιρίνη. Κατά τη διάρκεια των κρίσεων, η χολερυθρίνη αυξάνει λόγω της αιμόλυσης των δρεπανοκυττάρων. Με τις ακτινογραφίες, φαίνονται οι οστικές αλλοιώσεις καθώς και οι βλάβες των αρθρώσεων. (Dewit, 2009)

2.6.3 ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

Στη βρεφική ηλικία, η αυξημένη ποσότητα HbF δρα ανασταλτικά στο φαινόμενο της δρεπάνωσης και οι ασθενείς δεν έχουν κλινικές εκδηλώσεις. Για το λόγο αυτό, τα πρώτα συμπτώματα της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας εμφανίζονται μετά τον 6ο μήνα της ηλικίας. (Netter, 2007)

Όταν οι ασθενείς φθάνουν στην ωριμότητα, υπάρχουν συχνά αντικειμενικές ενδείξεις ανατομικής ή λειτουργικής βλάβης σε διάφορους ιστούς, λόγω της σωρευτικής επιδράσεως υποτροπιάζοντων αγγειοαποφρακτικών επεισοδίων. Μπορεί να προσβληθεί σχεδόν οποιοδήποτε όργανο, αλλά συχνότερα οι πνεύμονες, οι νεφροί, το ήπαρ, ο σκελετός και το δέρμα. (Μουτσόπουλος, 2009)

2.6.4 ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ

Οι πάσχοντες από δρεπανοκυτταρική αναιμία έχουν τα κλασικά συμπτώματα της αναιμίας: ζαλάδα, εύκολη κόπωση, δύσπνοια, ταχυκαρδία, μικρότερη αντοχή και λιποθυμική τάση η οποία μπορεί να φτάσει έως την λιποθυμία (η αναιμία αναγνωρίζεται από το ωχρό χρώμα του δέρματος και των επιπεφυκώτων του ματιού, ωστόσο ωχρότητα δεν σημαίνει υποχρεωτικά και ύπαρξη αναιμίας). Επιπλέον, όσοι πάσχουν από δρεπανοκυτταρική αναιμία μπορούν κάτω από ορισμένες προϋποθέσεις να παρουσιάσουν ένα από τα πιο κάτω συμπτώματα:

- Απλαστική κρίση. Ο μυελός των οστών σταματά να παράγει ερυθρά αιμοσφαίρια με αποτέλεσμα ο άρρωστος να παρουσιάζει έντονη αναιμία, κάτι που συμβαίνει μετά από λοίμωξη από τον παρβοϊό B19.
- Έντονο πόνο στο στήθος (θωρακικό σύνδρομο). Ο πόνος είναι αποτέλεσμα εγκλωβισμού των ερυθρών αιμοσφαιρίων στους πνεύμονες.
- Οίδημα στα χέρια και πόδια. Εμφανίζεται συχνότερα στα βρέφη και ονομάζεται δακτυλίτιδα.
- Πόνο σε οποιοδήποτε σημείο του σώματος, αλλά συνήθως στην κοιλιά και στην πλάτη (ο πόνος είναι αποτέλεσμα αφυδάτωσης ή κρυολογήματος).

- Κρίσεις εγκλωβισμού. Τα ερυθρά αιμοσφαίρια μπορεί να παγιδευτούν σε κάποιο όργανο (σπλήνα ή συκώτι) με αποτέλεσμα την έντονη αναιμία που μπορεί να οδηγήσει στο θάνατο.
- Εγκεφαλικό επεισόδιο. Στα παιδιά με δρεπανοκυτταρική αναιμία μπορεί να κλείσει κάποιο αγγείο στον εγκέφαλο και να προκληθεί εγκεφαλικό επεισόδιο. Η ημιπληγία είναι η συχνότερη κλινική εκδήλωση ενώ υπάρχει κίνδυνος υποτροπής του επεισοδίου τα επόμενα 3 χρόνια.
- Λοιμώξεις. Τα παιδιά με δρεπανοκυτταρική αναιμία μπορεί να προσβληθούν εύκολα από συγκεκριμένα μικρόβια, για αυτό κάθε φορά που έχουν πυρετό πρέπει να εξετάζονται αμέσως από γιατρό.
- Ηπατίτιδα Β και ηπατίτιδα C λόγω των μεταγίσεων.

Άλλες εκδηλώσεις που μπορεί να παρουσιάσουν οι ασθενείς είναι βλάβες στα μάτια και διαταραχές στα νεφρά. Επίσης στα παιδιά με δρεπανοκυτταρική αναιμία επηρεάζεται η ανάπτυξή τους και καθυστερούν να μπουν στην εφηβεία.

Τα συμπτώματα της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας δεν εμφανίζονται τους πρώτους μήνες ζωής λόγω της ύπαρξης της εμβρυικής αιμοσφαιρίνης η οποία περιορίζει τη δρεπάνωση. Συνήθως οι κλινικές εκδηλώσεις συμβαίνουν μετά τους 6 μήνες ζωής και η διάγνωση της ασθένειας γίνεται στα πλαίσια κρίσης εγκλωβισμού, απλαστικής κρίσης, δακτυλίτιδας ή θωρακικού συνδρόμου.

Οι παράγοντες που επιδρούν στην εμφάνιση των συμπτωμάτων είναι περιβαλλοντικοί (αφυδάτωση, κρύο, ζέστη, απότομη αλλαγή θερμοκρασίας, λοιμώξεις, διατροφή, υποξία, κ.ά.), ψυχολογικοί (άγχος, στενοχώρια), κοινωνικοοικονομικοί αλλά και γενετικοί. (Diarplasis, 2017)

2.6.5 ΑΙΤΙΑ

Τα ερυθρά αιμοσφαίρια των ασθενών περιέχουν παθολογικού τύπου αιμοσφαιρίνη (χρωστική μεταφοράς οξυγόνου), τη λεγόμενη αιμοσφαιρίνη S (από το πρώτο γράμμα της λέξης sickle: δρεπάνι) η οποία αποτελείται από αντικατάσταση του γλουταμινικού οξέως στη θέση έξι της β αλυσίδας από βαλίνη. Μέσα στα αιμοφόρα τριχοειδή, όπου το αίμα είναι λιγότερο οξυγονωμένο,

η έλλειψη οξυγόνου προκαλεί κρυστάλλωση της αιμοσφαιρίνης S, με αποτέλεσμα την παραμόρφωση των ερυθροκυττάρων που αποκτούν δρεπανοειδές σχήμα. (Ιωαννίδου-Παπακωνσταντίνου, 2003)

Λόγω αυτής της διαταραχής τα ερυθροκύτταρα γίνονται εύθραυστα και καταστρέφονται εύκολα, με συνέπεια την ανάπτυξη αιμολυτικής αναιμίας. (Μουτσόπουλος, 2009)

Επίσης λόγω της μορφής τους, τα κύτταρα δεν ρέουν εύκολα μέσω των μικρών αιμοφόρων αγγείων του σώματος, προκαλώντας έτσι την απόφραξή τους και, κατά συνέπεια, τη μείωση της ροής αίματος (και οξυγόνου) στους ιστούς του σώματος. Αυτό προκαλεί περαιτέρω παραμόρφωση των κυττάρων και μπορεί να διακόψει τον ανεφοδιασμό παραπλήσιων ιστών με αίμα. Χωρίς οξυγόνο, η περιοχή αρχίζει να πονά (κατάσταση που ονομάζεται κρίση δρεπανοκυτταρικής αναιμίας). Αυτή είναι η προέλευση του πόνου που προκαλείται από τη δρεπανοκυτταρική αναιμία. (Σταυρίδης, 1998)

Τα άτομα αυτά είναι υγιή και έχουν φυσιολογικό μήκος ζωής. Υπό ορισμένες συνθήκες υποξίας (πτήση με αεροπλάνο, κατάδυση, περίσφιξη άκρου) μπορεί να συμβούν έμφρακτα και θρομβώσεις. Παρουσιάζουν επίσης αδυναμία παραγωγής πυκνών ούρων, κάποτε και αιματουρία. (Ιωαννίδου, 2003)

Οι φορείς της παθολογικής αιμοσφαιρίνης S πρέπει να γνωρίζουν ότι:

1. Δεν υπάρχει πρόβλημα υγείας από την ανωμαλία που φέρουν και ότι αναγνωρίζονται μόνο με εξέταση αίματος.
2. Η γενετική ανωμαλία δεν διορθώνεται ούτε εξαλείφεται.
3. Δυνατό να μεταβιβάσουν τη γενετική ανωμαλία στα παιδιά τους τα οποία επίσης θα είναι γερά εφόσον ο άλλος γονιός είναι φυσιολογικός. Το παιδί δύο φορέων της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας έχει πιθανότητες 1:4 να μη νοσεί, ούτε να είναι φορέας.

Δηλαδή, ένα ζευγάρι φορέων της νόσου σε κάθε εγκυμοσύνη έχει τις παρακάτω πιθανότητες:

- 25% να αποκτήσει φυσιολογικό παιδί (δύο γονίδια φυσιολογικά).
- 50% να αποκτήσει παιδί φορέα – υγιές (ένα φυσιολογικό και ένα παθολογικό γονίδιο).

- 25% να αποκτήσει παιδί πάσχων από Δρεπανοκυτταρική Αναιμία

Όταν ο ένας γονιός είναι φορέας της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας και ο άλλος νοσεί, τότε το παιδί έχει πιθανότητες 50% να είναι φορέας και 50% να νοσεί. Ένα ζευγάρι που νοσεί από τη δρεπανοκυτταρική αναιμία θα αποκτήσει 100% παιδί που θα νοσεί. (Netter, 2007)

Εάν ο ένας γονιός είναι φορέας και ο άλλος υγιής, τότε σε κάθε εγκυμοσύνη έχει τις παρακάτω πιθανότητες:

- 50% να αποκτήσει φυσιολογικό παιδί (δύο γονίδια φυσιολογικά).
- 50% να αποκτήσει παιδί φορέα – υγιές (ένα φυσιολογικό και ένα παθολογικό γονίδιο).

Όταν ο ένας γονιός είναι υγιής και ο άλλος νοσεί από τη δρεπανοκυτταρική αναιμία 100% το παιδί θα είναι φορέας της νόσου. Όταν ο ένας γονιός είναι ετερόζυγος για την αιμοσφαιρινοπάθεια S και ο άλλος ετερόζυγος για τη β-μεσογειακή αναιμία τότε υπάρχει κίνδυνος να γεννηθεί παιδί που θα φέρει και τις δύο αυτές ανωμαλίες. Η κατάσταση αυτή χαρακτηρίζεται σαν μικροδρεπανοκυτταρική αναιμία. (Netter, 2007)

2.6.6 ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Η κατανόηση της μοριακής παθογένειας της δρεπάνωσης δεν έχει ακόμη οδηγήσει σε αποτελεσματική μορφή θεραπείας. Μια μεγάλη σειρά αντιδρεπανωτικών προγραμμάτων έχει προταθεί με διάφορα επιχειρήματα, αλλά μέχρι τώρα καμιά δεν άντεξε στη δοκιμασία του χρόνου. (Netter, 2009)

Η σήμερα αποδεκτή αντιμετώπιση της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας είναι κυρίως υποστηρικτική, συντηρητική και συμπτωματική, με ειδική αντιμετώπιση των εκάστοτε οξειών ή χρόνιων οργανικών βλαβών, και περιλαμβάνει ενυδάτωση, μεταγγίσεις ερυθρών αιμοσφαιρίων, αναλγητικά, αντιβιοτικά, οξυγόνο και βελτιωτικά της μικροκυκλοφορίας. Η βάση της θεραπείας της επώδυνης κρίσης είναι η χορήγηση άφθονων υγρών (2.500 ml/m² επιφάνειας σώματος ανά 24 ώρες), κατά προτίμηση διαλύματος γλυκόζης υποτόνου σε NaCl (π.χ. 0,2 γρ.%), καθώς οι ασθενείς εξαιτίας της υποσθενουρίας που τους χαρακτηρίζει και των συχνών λοιμώξεων είναι επιρρεπείς σε αφυδάτωση. Με την αύξηση του όγκου πλάσματος βελτιώνεται η ροή του αίματος

και η μικροκυκλοφορία. Οι ασθενείς ανέχονται πολύ καλά την αναιμία τους, γι' αυτό μεταγγίσεις μακράν επιπλοκών ή κρίσεων θα πρέπει να αποφεύγονται. Η χορήγηση φυλλικού οξέος ή και σιδήρου, επί βεβαίας σιδηροπενίας και ιδιαίτερα επί εγκυμοσύνης, κρίνεται αναγκαία. Ένδειξη μετάγγισης ερυθρών αιμοσφαιρίων υπάρχει:

1. Όταν η επώδυνη κρίση παρατείνεται πέραν των 2-3 ημερών.
2. Όταν ο αιματοκρίτης είναι κάτω του 20%.
3. Επί σοβαρών επιπλοκών (απλαστική κρίση, Θωρακικό σύνδρομο, πριαπισμός κτλ.). Αιματοκρίτης 33-35% και HbS γύρω στα 30% της ολικής κρίνονται ασφαλή όρια για την μη πρόκληση κρίσης. Η αφαιμαξομετάγγιση θεωρείται ο πιο αποτελεσματικός τρόπος μείωσης της HbS σε επείγουσες καταστάσεις, αλλά σε περιπτώσεις γενικά που ο αιματοκρίτης είναι σχετικά υψηλός. Θεραπεία με τακτικές μεταγγίσεις έχουν ένδειξη μόνο οι ασθενείς με συχνές επώδυνες κρίσεις και ύστερα από σοβαρές βλάβες (π.χ. εγκεφαλικό έμφρακτο), και στις περιπτώσεις αυτές απαιτείται μόνιμο σχήμα αποσιδήρωσης. (Netter, 2009)

Ο βαθμός της αποσιδήρωσης μπορεί να εκτιμηθεί πρακτικά από το συνολικό αριθμό των μεταγγίσεων, αν ληφθεί υπόψη ότι μία μονάδα αίματος προσφέρει 250 mg σιδήρου. Επιπρόσθετα υπολογίζεται ότι απορροφώνται ημερησίως 4-5 mg σιδήρου. Για τον ακριβή προσδιορισμό του υπάρχοντος σιδήρου στον οργανισμό, βοηθούν η φεριτίνη ορού και ο προσδιορισμός του σιδήρου στο ηπατικό παρέγχυμα κατόπιν βιοψίας ήπατος. Η σύγχρονη μέθοδος αποσιδήρωσης περιλαμβάνει τη συνεχή ολονύκτια υποδόρια χορήγηση δεσφερριόξαμίνης (DF, Desferal), σε δόση 25-40 mg/kg ΒΣ για τα παιδιά και 2-4 g για τους μεγάλους, με κατάλληλη ηλεκτρονική αντλία. Με αυτόν τον τρόπο αυξάνεται σημαντικά η ποσότητα του αποβαλλόμενου σιδήρου. Η DF είναι σχετικά ατοξικό φάρμακο. Σε υψηλή δοσολογία υπάρχει κίνδυνος καταρράκτη. Τα τελευταία χρόνια αναφέρονται σοβαρές παρενέργειες από την όραση και την ακοή (οπτική και ακουστική νευρίτιδα αντίστοιχα). Οι παρενέργειες αυτές αποδίδονται στην ελεύθερη DF, όταν η δοσολογία είναι δυσανάλογα μεγάλη, σε σχέση με την ποσότητα του σιδήρου στον οργανισμό. (Γιωτάκη, 2010)

2.6.7 ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ

Η δρεπανοκυτταρική αναιμία είναι μια παθολογική κατάσταση που χαρακτηρίζεται από την παρουσία της παθολογικής αιμοσφαιρίνης S στα ερυθρά αιμοσφαίρια των πασχόντων. Περίπου 100.000.000 άνθρωποι παγκοσμίως φέρουν το αντίστοιχο γονίδιο. Η παρουσία της στα ερυθρά αιμοσφαίρια έχει σαν αποτέλεσμα μια ποικιλία επιπλοκών στους πάσχοντες. Οι οξείες επιπλοκές της νόσου είναι αίτιο νοσηρότητας αλλά και θνησιμότητας. Οι μορφές της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας είναι ποικίλες και η παθοφυσιολογία των επιπλοκών είναι αρκετά πολύπλοκη. Η αρχική αλλαγή επιτελείται με την απώλεια του φυσιολογικού σχήματος των ερυθρών αιμοσφαιρίων και τον σχηματισμό και τη συσσώρευση των δρεπανοκυττάρων, που με τη σειρά της προκαλούν περαιτέρω βλάβες σε διάφορα όργανα. Η αιμόλυση, η απόφραξη αγγείων και παρεμπόδιση της ροής του αίματος στη μικροκυκλοφορία, η ιστική υποξία και νέκρωση και η βλάβη των προσβληθέντων ιστών οδηγούν σε οξέα συμβάμματα που χρήζουν άμεσης αντιμετώπισης. Οι ασθενείς υποστηρίζονται με γενικά μέτρα αλλά και ειδικότερα, ανάλογα με την επιπλοκή που παρουσιάζουν. Η διάρκεια της ζωής των ασθενών, καθώς και η ποιότητα ζωής τους έχουν αυξηθεί τα τελευταία χρόνια λόγω της καλύτερης ιατρονοσηλευτικής φροντίδας, αλλά και των νεότερων μεθόδων αντιμετώπισης της νόσου. (Παπασάββα, 2019)

2.7 ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΕΣ ΚΡΙΣΕΙΣ

Η νοσηρότητα και θνησιμότητα της δρεπανοκυτταρικής νόσου οφείλονται κυρίως σε υποτροπιάζοντα αγγειοαποφρακτικά φαινόμενα. Σ' όλη τους τη ζωή οι δρεπανοκυτταρικοί μαστίζονται από υποτροπιάζουσες επώδυνες κρίσεις. Αυτά τα επεισόδια μπορεί να εμφανίζονται εκρηκτικά και να προσβάλλουν διάφορα μέρη του σώματος, ιδιαίτερα την κοιλιά, το θώρακα και τις αρθρώσεις. Περίπου το ένα τρίτο των επώδυνων κρίσεων ακολουθούν ιογενή ή βακτηριακή λοίμωξη. Η συχνότητα των επώδυνων κρίσεων είναι εξαιρετικά ποικίλη. Ένας ασθενής μπορεί να έχει μήνες ή ακόμα και χρόνια χωρίς κρίση και στη συνέχεια να εμφανίσει μια σειρά από συχνές βαριές προσβολές. Σε μερικά άτομα, οι κρίσεις εμφανίζονται συχνότερα στο ψύχος, προκαλούμενες ίσως από αντανεκλαστικό αγγειοσπασμό. Σε άλλα, οι κρίσεις εμφανίζονται συχνότερα κατά τη θερμή εποχή, σε στιγμές που οι ασθενείς είναι πιθανόν να αφυδατωθούν. (Φερτάκης, 1992)

Στους νεαρούς ασθενείς συμβαίνουν συνήθως θρομβωτικές και αναιμικές κρίσεις. Στα μεγαλύτερα παιδιά κυριαρχούν οι συνέπειες της χρόνιας αναιμίας και οι διαταραχές της λειτουργίας των οργάνων από τα επανειλημμένα θρομβωτικά επεισόδια. (Τζεβρένη, 1991)

Οι αγγειακές θρομβωτικές κρίσεις είναι πολύ επώδυνα παροδικά επεισόδια, που καταλήγουν σε ισχαιμική βλάβη των ιστών. Οι περισσότεροι ασθενείς με δρεπανοκυτταρική αναιμία εμφανίζουν θρομβωτικές κρίσεις από τον πρώτο χρόνο της ζωής. Σε ποσοστό 30% των νέγων ασθενών στη βρεφική ηλικία η δακτυλίτιδα (σύνδρομο hand – foot) είναι η πρώτη εκδήλωση της νόσου. Η δακτυλίτιδα είναι συμμετρική και οφείλεται σε αγγειακά έμφρακτα των μετακαρπίων και μεταταρσίων οστών. Πόνος στα οστά και τους μυς είναι από τις πιο συχνές εκδηλώσεις της νόσου. Οι αρθραλγίες μπορεί να συνοδεύονται από πυρετική κίνηση και φλεγμονώδη φαινόμενα. Τα κοιλιακά άλγη αποτελούν συχνή εκδήλωση των θρομβωτικών κρίσεων. Μπορεί να είναι πολύ έντονα, να συνοδεύονται από πυρετό και να μιμούνται οξύ κοιλιακό σύνδρομο. (Φερτάκης, 1992)

Τρεις τύποι αναιμικών κρίσεων παρατηρούνται στη δρεπανοκυτταρική αναιμία. Ο πρώτος τύπος είναι οι κρίσεις αναιμίας που προκαλούνται από εγκλωβισμό του αίματος στο σπλήνα. Οι κρίσεις αυτές συνήθως συμβαίνουν σε μικρούς ασθενείς κάτω των 5 χρόνων, στους οποίους δεν έχουν συμβεί έμφρακτα στο σπλήνα. Οι κρίσεις εκδηλώνονται απότομα με αδυναμία, ωχρότητα, και διόγκωση της κοιλιάς. Αντικειμενικά διαπιστώνεται συγχοσφυγμία, υπόταση και μεγάλη διόγκωση του σπλήνα. Ο Ηt μπορεί να πέσει μέχρι 10%. Μπορεί ακόμη να επακολουθήσει υποογκαιμικό shock από τη μαζική αφαίρεση αίματος από την κυκλοφορία και τη συγκέντρωσή του στο σπλήνα. (Γεωργούλης, 2001)

Άλλος τύπος αναιμικών κρίσεων είναι οι απλαστικές κρίσεις. Αυτές, οφείλονται σε οξεία παροδική αναστολή της ερυθροποίησης στο μυελό των οστών. Συνήθως συμβαίνουν στη διάρκεια ή μετά από λοιμώξεις (ιός Parvo B19 ή μικρόβια). Σ' αυτές παρατηρείται ελάττωση μέχρι εξαφάνιση των ΔΕΚ και των πρόδρομων μορφών των ερυθροκυττάρων στο μυελό. Η ανεπάρκεια του φυλλικού οξέος μπορεί επίσης να είναι αιτία των απλαστικών κρίσεων. (Σταυρίδης, 1998)

Οι αιμολυτικές κρίσεις είναι ο τρίτος και λιγότερο συχνός τύπος. Οι κρίσεις αυτές χαρακτηρίζονται από απότομη εμφάνιση ικτέρου και έντονη ωχρότητα. Η Hb πέφτει, ενώ τα ΔΕΚ αυξάνουν. (Γεωργούλης, 2001)

2.8 ΣΙΔΗΡΟΠΕΝΙΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

Η ανεπάρκεια σιδήρου, είναι η πιο κοινή ανεπάρκεια θρεπτικών συστατικών σε όλο τον κόσμο. Παρατεταμένη ανεπάρκεια σιδήρου στον οργανισμό μπορεί να οδηγήσει σε σιδηροπενική αναιμία. Με τον όρο σιδηροπενική αναιμία αναφερόμαστε στην ερυθροποίηση υπό συνθήκες απόλυτης έλλειψης σιδήρου, που προϋποθέτει την εξάντληση των αποθηκών του σιδήρου στον οργανισμό. Η σιδηροπενική αναιμία αποτελεί τη συχνότερη μορφή αναιμίας σε παγκόσμια κλίμακα.(WHO, 2001)

Στις ΗΠΑ, ο επιπολασμός της αναιμίας, ως αποτέλεσμα της ανεπάρκειας σιδήρου μειώνεται μεταξύ όλων των ηλικιακών ομάδων και φύλου. Ωστόσο, περίπου 10 εκατομμύρια άνθρωποι πάσχουν από έλλειψη σιδήρου στις Ηνωμένες Πολιτείες, συμπεριλαμβανομένων των 5 εκατομμυρίων που έχουν σιδηροπενική αναιμία.(Desalegn, et al. 2014)

2.8.1 ΠΡΟΛΗΨΗ

Η αντιμετώπιση του προβλήματος της σιδηροπενίας πρέπει να επικεντρωθεί στην πρωτογενή πρόληψη η οποία επιτυγχάνεται με την αποκλειστική χρήση μητρικού γάλακτος ή εμπλουτισμένων βρεφικών γαλάκτων, την εξασφάλιση διαιτολογίου πλούσιου σε τροφές με σίδηρο και βέβαια την ανάπτυξη σωστών διαιτητικών συνηθειών στα παιδιά και τους εφήβους όπως κόκκινο κρέας, φυτικές τροφές πλούσιες σε σίδηρο (φακές – σπανάκι) σε συνδυασμό με βιταμίνη C (φυσικός χυμός πορτοκαλιού). Αποφυγή ακραίων διαιτητικών συνηθειών (χορτοφαγία, ακραίες δίαιτες αδυνατίσματος).

Σε ομάδες παιδιών με ιδιαίτερα αυξημένο κίνδυνο ανάπτυξης σιδηροπενίας χορηγείται προληπτικά ποσότητα σιδήρου σε καθημερινή βάση. Σε περίπτωση αναιμίας χορηγείται σίδηρος σε δοσολογία που εξαρτάται από τη βαρύτητα και την ανεκτικότητα του φαρμάκου, τουλάχιστον

για 2 μήνες και πάντα με συνταγή παιδίατρου. Συμπερασματικά η σιδηροπενία παραμένει μια συχνή στερητική κατάσταση και είναι ιδιαίτερα εμφανής στη βρεφική και την εφηβική ηλικία, λόγω των σημαντικών απαιτήσεων που δημιουργεί η ταχεία ανάπτυξη του οργανισμού. Η πρόληψη με κατάλληλες διαιτητικές παρεμβάσεις ή και χορήγηση σιδηρούχων σκευασμάτων είναι απαραίτητο στοιχείο της σωστής ιατρικής παρακολούθησης. (Θεοδώτα, 2010)

2.8.2 ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Στην σιδηροπενική αναιμία, η διάγνωση στηρίζεται στην διερεύνηση τριών επιμέρους παραμέτρων. Την λήψη ιατρικού ιστορικού, την κλινική εξέταση και την εργαστηριακή διάγνωση. Η λήψη του ιστορικού πρέπει να περιλαμβάνει πληροφορίες που να αφορούν συμπτώματα από το πεπτικό σύστημα όπως: απώλεια αίματος ή κοιλιακό άλγος, αλλαγή στις κενώσεις, απώλεια βάρους ή δυσφαγία, καθώς επίσης και αιμορραγία από το ουροποιητικό σύστημα. Προσωπικό ιστορικό πεπτικού έλκους και οικογενειακό ιστορικό καρκίνου του παχέος εντέρου ή κοιλιοκάκης ή κληρονομικής αιμορραγικής διαταραχής (π.χ. κληρονομική τελαγγειεκτασία) θα πρέπει να διερευνηθούν. Στην περίπτωση των γυναικών θα πρέπει να συμπεριληφθούν το γυναικολογικό ιστορικό και τα συμπτώματα. Η συχνότητα αιμοδοσίας στα πλαίσια εθελοντικής αιμοδοσίας θα πρέπει επίσης να καταγράφεται. Η εξέταση συνήθως συμβάλλει ελάχιστα, αλλά μπορεί να αποκαλύψει μια κοιλιακή μάζα ή δερματικά σημάδια σπάνιων αιτιών απώλειας αίματος από το γαστρεντερικό σύστημα (π.χ., το σύνδρομο Peutz-Jeghers και η κληρονομική αιμορραγική τελαγγειεκτασία). Ακόμη, μπορεί να διαπιστωθούν ωχρότητα, γωνιακή χειλίτιδα, γλωσσίτιδα και σπανιότερα δυσφαγία, κοιλωνυχία. Η δακτυλική εξέταση είναι ένας σπάνιος συντελεστής στους ασθενείς με σιδηροπενική αναιμία, και, κατά την απουσία συμπτωμάτων όπως αιμορραγία του ορθού και τεινεσμός, μπορεί να αναβληθεί μέχρι την κολonosκόπηση. Η εξέταση ούρων για ύπαρξη αίματος συνιστάται σε όλους τους ασθενείς με σιδηροπενική αναιμία, καθώς περίπου το 1% των ασθενών με σιδηροπενική αναιμία θα έχουν κακοήθεια της νεφρικής οδού. Η αναιμία συμβαίνει περίπου στο ένα τρίτο των ασθενών με νεφρικό καρκίνωμα, και αυτό οφείλεται σε αιματουρία και σε απόθεση αιμοσιδηρίνης στον όγκο. (Kemper, 2017)

2.8.3 ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

Κλινικές εκδηλώσεις από τη σιδηροπενία των ιστών.

Πολλαπλές αλλοιώσεις σε επιθηλιακούς ιστούς μπορεί να εκδηλωθούν στα πλαίσια σιδηροπενίας. Ο ακριβής μηχανισμός αυτών των αλλοιώσεων δεν είναι γνωστός. Οι ιστοί που μπορεί να προσβληθούν είναι:

- η γλώσσα
- η στοματική κοιλότητα
- ο υποφάρυγγας
- ο οισοφάγος
- ο στόμαχος
- τα νύχια και το τριχωτό της κεφαλής

Στη γλωσσίτιδα της σιδηροπενίας η ατροφία αρχίζει από το πρόσθιο τριτημόριο της γλώσσας και ακολουθούν οι αλλαγές στην υπόλοιπη επιφάνεια. Οι ασθενείς μπορεί να παραπονούνται για καύσος στη γλώσσα. Η γλωσσίτιδα υποστρέφεται με επαρκή λήψη σιδήρου και οι θηλές επανεμφανίζονται μέσα σε λίγες εβδομάδες. (Lee, 1998).

2.8.4 ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ

Τα συμπτώματα της σιδηροπενικής αναιμίας περιλαμβάνουν συμπτώματα αναιμίας και συμπτώματα από τη σιδηροπενία των ιστών. Οι ασθενείς με σιδηροπενική αναιμία μπορεί να είναι ασυμπτωματικοί και να διαπιστωθεί σε μια εξέταση ρουτίνας η ύπαρξη αναιμίας, ή να εκδηλώνουν ποικίλου βαθμού συμπτώματα.

Αυτά τα συμπτώματα μπορεί να είναι:

- αδυναμία, καταβολή δυνάμεων
- ευερεθιστότητα
- κεφαλαλγία
- μειωμένη αντοχή στην άσκηση
- μειωμένη πνευματική απόδοση.
- Η κλινική εξέταση των βλεννογόνων, των επιπεφυκώτων, της κοίτης των ονύχων και των παλαμών μπορεί να αποκαλύψει ωχρότητα.

- Η αυξημένη καρδιακή παροχή μπορεί να αποτελεί έναν επιπλέον αντισταθμιστικό μηχανισμό, αλλά εκδηλώνεται όταν τα επίπεδα της αιμοσφαιρίνης μειωθούν κάτω των 7gr/dl. Τα κλινικά σημεία αυτής της αντιρρόπησης είναι ταχυκαρδία και φυσήματα ροής. (Eichner, 2018)

2.8.5 ΑΙΤΙΑ

Υπάρχουν πολλές πιθανές αιτίες της ανεπάρκεια σιδήρου και της σιδηροπενικής αναιμίας και ορισμένες από αυτές είναι πολύ σημαντικές. Τα αίτια αυτά σαφώς διαφέρουν σημαντικά στις αναπτυσσόμενες και στις ανεπτυγμένες χώρες. Η ελλιπής πρόσληψη είναι η πιο συχνή αιτιολογία, ενώ άλλες σημαντικές ασθένειες εμπλέκονται δυνητικά. Στις ανεπτυγμένες χώρες, το πιθανότερο αίτιο της αναιμίας σε κάθε ασθενή εξαρτάται από την ηλικία και το φύλο. Στις γυναίκες της αναπαραγωγικής ηλικίας, η υπερβολική απώλεια με την έμμηνο ρύση είναι η πιο συχνή αιτιολογία, ενώ στις γυναίκες μετά την εμμηνόπαυση και στους άνδρες, οι παθήσεις του γαστρεντερικού συστήματος είναι οι κύριες αιτίες. Λαμβάνοντας υπόψη και τα δύο αυτά στοιχεία αλλά και ένα λεπτομερές ιατρικό ιστορικό, σχεδιάζεται η κατάλληλη στρατηγική διάγνωσης για την κάθε περίπτωση. Ωστόσο, οι υποθέσεις αυτές δεν θα πρέπει να οδηγούν σε σφάλματα για την αντιμετώπιση της σιδηροπενικής αναιμίας ή της ανεπάρκειας σιδήρου, όπως το να μην διερευνηθεί η αναιμία σε γυναίκες υποθέτοντας ότι δεν έχουν διαγνωστεί με γυναικολογικά προβλήματα, διότι η άποψη αυτή οδηγεί σε μια σημαντική καθυστέρηση για την ανίχνευση σημαντικών ασθενειών. Εκτός από τις πεπτικές διαταραχές, οι γυναικολογικές ασθένειες, οι ουρολογικές παθήσεις και άλλες ειδικές καταστάσεις, όπως η ενδοαγγειακή αιμόλυση, αποτελούν αιτίες της σιδηροπενικής. Μία από τις αιτιολογίες της ανεπάρκειας σιδήρου και της σιδηροπενικής αναιμίας είναι η απώλεια αίματος από το γαστρεντερικό σύστημα. Η απώλεια αίματος μπορεί να είναι της μορφής της ορατής αιμορραγίας (μέλαινα κένωση, αιματέμεση, αιμορραγία από το ορθό) ή της κρυφής αιμορραγίας, η οποία μπορεί να είναι πιο δύσκολο να εντοπιστεί (Bermejo & García López, 2009).

Η χρόνια απώλεια αίματος από την έμμηνο ρύση ή την παρασιτική λοίμωξη έχουν το μεγαλύτερο αντίκτυπο σε όλο τον κόσμο. Λιγότερο από 2 mL αίματος χάνεται καθημερινά στα

κόπρανα υγιών ενηλίκων. Μερικές φορές παραβλέπονται αιτίες της απώλειας αίματος, που περιλαμβάνουν την δωρεά αίματος και τις ρινορραγίες (Miller, 2013).

Μεταξύ των ασθενειών που προκαλούν την απώλεια αίματος θα πρέπει να τονίσουμε, σύμφωνα με την συχνότητα και την σημασία τους, τους καλοήθεις ή κακοήθεις γαστρεντερικούς όγκους του παχέος εντέρου, του στομάχου, του οισοφάγου και του λεπτού εντέρου, το πεπτικό έλκος και την γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση, την χρήση μη στεροειδών αντιφλεγμονωδών φαρμάκων (ΜΣΑΦ), και φλεγμονώδης νόσος του εντέρου (ΙΦΝΕ). Η πιθανή ύπαρξη μιας κακοήθειας ως πηγή της αναιμίας, η οποία οδηγεί σε πρόωρη ολοκλήρωση των ενδοσκοπικών εξετάσεων σε αυτό το κλινικό σενάριο, προκαλεί μεγάλη ανησυχία (Bermejo & García-López, 2009).

2.8.6 ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Η θεραπεία της σιδηροπενικής αναιμίας: ταυτοποίηση του αιτίου της σιδηροπενίας και αντιμετώπισή του και η χορήγηση σιδήρου για αποκατάσταση της φυσιολογικής ερυθροποίησης και των αποθηκών του σιδήρου, είτε μέσω από του στόματος συμπληρωμάτων είτε με παρεντερική χορήγηση (Παπαϊωάννου & Γατσά, 2013).

Σημαντική επίσης είναι και η διατροφική παρέμβαση (Μανιός, 2006)

Θεραπεία της σιδηροπενίας:

• Χορήγηση σιδήρου από το στόμα

Συνιστά την επικρατέστερη επιλογή θεραπείας γιατί είναι εύκολη, ασφαλής, αποτελεσματική και με χαμηλό κόστος. Οι διαθέσιμες μορφές σιδήρου για χορήγηση από το στόμα διαφέρουν στη δόση του σιδήρου, το άλας που περιέχουν, τη χημική μορφή του σιδήρου (δισθενή ή τρισθενή) και τον τρόπο αποδέσμευσης του σιδήρου (ταχεία ή παρατεταμένη αποδέσμευση). Η συνιστώμενη ημερήσια δόση για τη θεραπεία των ενηλίκων είναι 100-200mg στοιχειακού σιδήρου. Ο σίδηρος δεν πρέπει να λαμβάνεται με τροφή γιατί παρεμποδίζεται η απορρόφησή του. Περίπου 10-20% των ασθενών εμφανίζουν παρενέργειες από το γαστρεντερικό σύστημα όπως, ναυτία, εμέτους, δυσφορία στο επιγάστριο, δυσκοιλιότητα ή διαρροϊκές κενώσεις. Φαίνεται ότι τα συμπτώματα αυτά είναι δόσοεξαρτώμενα και μπορεί να περιοριστούν με την ελάττωση της δόσης. Εντεροδιαλυτά δισκία σιδήρου είναι καλύτερα ανεκτά από το πεπτικό, αλλά η αποτελεσματικότητά τους υστερεί σε σχέση με τα κλασικά δισκία σιδήρου. Η

ανταπόκριση στη θεραπεία με σίδηρο διαπιστώνεται με αύξηση των δικτυοερυθροκυττάρων σε 3-5 ημέρες από την έναρξη, με μέγιστη άνοδο στις 8-10 ημέρες. Η αιμοσφαιρίνη αρχίζει να αυξάνει μετά από μία εβδομάδα θεραπείας. Η θεραπεία συνεχίζεται για 3-6 μήνες μετά την αποκατάσταση της αιμοσφαιρίνης με σκοπό την αποκατάσταση και των αποθηκών του σιδήρου. Η συνηθέστερη αιτία αποτυχίας της θεραπείας με σίδηρο είναι η μη συμμόρφωση του ασθενούς. Ωστόσο, αν αποκλειστεί το ενδεχόμενο αυτό θα πρέπει να αναζητηθούν αίτια δυσαπορρόφησης του σιδήρου ή αίτια συνεχιζόμενης αιμορραγίας, αλλά και το ενδεχόμενο να είναι λανθασμένη η διάγνωση της σιδηροπενικής αναιμίας. (Παπαϊωάννου & Γατσά, 2013).

• Παρεντερική χορήγηση σιδήρου

Η παρεντερική χορήγηση σιδήρου αποτελεί επιλογή σε ορισμένες μόνο περιπτώσεις, όπως σε ασθενείς:

- με σοβαρή δυσανεξία στα σκευάσματα σιδήρου από το στόμα
- με επίκτητη ή κληρονομική ελάττωση της απορρόφησης του σιδήρου από το πεπτικό
- με συνεχιζόμενη αιμορραγία
- βαριάς σιδηροπενικής αναιμίας που χρήζει ταχείας αναπλήρωσης με σίδηρο
- με λειτουργική ανεπάρκεια σιδήρου και ιδιαίτερα όταν είναι σε αγωγή με ερθροποιητικούς παράγοντες, όπως στην αναιμία της νεφρικής ανεπάρκειας ή των νεοπλασιών. (Παπαϊωάννου & Γατσά, 2013).

• Διατροφική παρέμβαση

Στην θεραπεία της σιδηροπενικής αναιμίας, εκτός από την χορήγηση συμπληρωμάτων σιδήρου, σημαντική είναι και η αυξημένη πρόσληψη σιδήρου μέσω της διατροφής και η οποία πρέπει να συνεχιστεί και μετά το τέλος της φαρμακευτικής αγωγής. Όπως έχει ήδη αναφερθεί ο σίδηρος των τροφών είναι δυο μορφών: ο αιμικός και ο μη αιμικός σίδηρος. Ο αιμικός σίδηρος περιέχεται κυρίως στο κρέας και ο μη αιμικός σίδηρος, που περιέχεται στα φυτικά τρόφιμα. Τροφές πλούσιες σε σίδηρο είναι το κόκκινο κρέας, ο κρόκος του αυγού, τα όσπρια, οι ξηροί καρποί, τα δημητριακά ολικής αλέσεως κλπ. Επιπλέον, μπορούν να καταναλώνονται τρόφιμα εμπλουτισμένα σε σίδηρο, αν η ποσότητα ή η βιοδιαθεσιμότητα του σιδήρου που προσλαμβάνεται από την δίαιτα δεν είναι ικανοποιητική όπως για

παράδειγμα στους χορτοφάγους. Είναι λοιπόν πολύ σημαντικό τόσο για την πρόσληψη όσο και για την θεραπεία της αναιμίας οι τροφές που καταναλώνονται και ο συνδυασμός τους να προάγει την βιοδιαθεσιμότητα του σιδήρου που περιέχουν. Για να αυξηθεί η απορρόφηση του σιδήρου που προσλαμβάνεται από τις τροφές (εμπλουτισμένες ή μη) συστήνεται:

- Η κατανάλωση τροφών με αιμικό σίδηρο (κρέας, πουλερικά, ψάρια)
- Να αποφεύγεται η κατανάλωση καφέ ή τσαγιού μαζί με το γεύμα και για τουλάχιστον μια ώρα μετά από αυτό
- Κατανάλωση τροφίμων πλούσια σε βιταμίνη C μαζί με τα γεύματα
- Τα συμπληρώματα ασβεστίου ή η κατανάλωση τροφίμων πλούσιων σε ασβέστιο πρέπει να χορηγούνται μακριά από τα γεύματα (Μανιός, 2006).

2.8.7 ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ

Οι περισσότερες περιπτώσεις σιδηροπενικής αναιμίας είναι ήπιες και δεν προκαλούν επιπλοκές. Η κατάσταση συνήθως μπορεί εύκολα να διορθωθεί. Ωστόσο, εάν η αναιμία ή έλλειψη σιδήρου είναι χωρίς θεραπεία, μπορεί να οδηγήσει σε άλλα προβλήματα υγείας, μεταξύ των οποίων:

Ταχυκαρδία ή αρρυθμία

Όταν είστε αναιμική, η καρδιά σας θα πρέπει να αντλεί περισσότερο αίμα για να αναπληρώσετε τη χαμηλή ποσότητα οξυγόνου. Αυτό μπορεί να οδηγήσει σε καρδιακή αρρυθμία. Σε σοβαρές περιπτώσεις, μπορεί να οδηγήσει σε καρδιακή ανεπάρκεια ή μια διευρυμένη καρδιά.

Επιπλοκές της κύησης

Σε σοβαρές περιπτώσεις έλλειψης σιδήρου, ένα παιδί μπορεί να γεννηθεί πρόωρα ή με χαμηλό βάρος κατά τη γέννηση. Οι περισσότερες έγκυες γυναίκες λαμβάνουν συμπληρώματα σιδήρου ως μέρος της προγεννητικής φροντίδας τους για να αποτρέψει ένα τέτοιο ενδεχόμενο.

Καθυστέρηση της ανάπτυξης σε βρέφη και παιδιά

Τα βρέφη και τα παιδιά που είναι σοβαρά έλλειψη σιδήρου μπορεί να εμφανίσουν καθυστέρηση στην ανάπτυξη και την ανάπτυξή τους. Μπορούν επίσης να είναι πιο πιθανό να εμφανίσουν λοιμώξεις. (Χαριστού. 2017)

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3^ο

ΟΙ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ ΤΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ ΣΤΟΝ ΑΝΘΡΩΠΙΝΟ ΟΡΓΑΝΙΣΜΟ ΚΑΙ ΣΤΗΝ ΨΥΧΟΛΟΓΙΑ

3.1 ΟΙ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ ΤΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ ΣΤΗΝ ΚΑΡΔΙΑ

Καρδιακή ανεπάρκεια

Οι καρδιολογικές επιπλοκές αποτελούν μια από τις κύριες αιτίες νοσηρότητας και θνητότητας στους ασθενείς με Αιμοσφαιρινοπάθειες, καθώς ευθύνονται για το 70% των θανάτων των θαλασσαιμικών ασθενών.

Καρδιακή ανεπάρκεια σύμφωνα με την Ευρωπαϊκή Καρδιολογική Εταιρεία, είναι ένα κλινικό σύνδρομο στο οποίο οι ασθενείς παρουσιάζουν:

- Τυπικά συμπτώματα καρδιακής ανεπάρκειας (δύσπνοια ηρεμίας ή στην προσπάθεια, εύκολη κόπωση, αδυναμία, οίδημα σφυρών).
- Τυπικά σημεία καρδιακής ανεπάρκειας (ταχυκαρδία, ταχύπνοια, υγροί ρόγχοι πνευμόνων, πλευριτική συλλογή, αυξημένη σφαγιτιδική φλεβική πίεση, περιφερικό οίδημα, ηπατομεγαλία).
- Αντικειμενικά ευρήματα δομικής ή λειτουργικής ανωμαλίας του μυοκαρδίου σε ηρεμία (μεγαλοκαρδία, 3ος καρδιακός τόνος, καρδιακό φύσημα, ανωμαλίες στο υπερηχοκαρδιογράφημα, αυξημένα επίπεδα νατριουρητικών πεπτιδίων).

Πριν την εφαρμογή των συστηματικών μεταγγίσεων η πλειοψηφία των ασθενών με μείζονα μεσογειακή αναιμία πέθαιναν κατά τη δεύτερη δεκαετία της ζωής τους λόγω καρδιακής ανεπάρκειας. (Borgna-Pignatti et al., 1998).

Πνευμονική υπέρταση

Η πνευμονική υπέρταση στη β-θαλασσαιμία οφείλεται σε έναν πολύπλοκο συνδυασμό μηχανισμών, που οδηγεί σε αύξηση του όγκου παλμού και αντίσταση των πνευμονικών αγγείων. Κεντρικό ρόλο διαδραματίζει η χρόνια υποξαιμία των ιστών και η χρόνια αιμόλυση. Άλλοι επιμέρους μηχανισμοί είναι η παρατεταμένη αναιμική κατάσταση, το αυξημένο ποσοστό αιμοσφαιρίνης F, οι ηπατικές ανωμαλίες, η υπερπηκτικότητα, η δυσλειτουργία του ελαστικού ιστού που σχετίζεται με τη θαλασσαιμία και η συνυπάρχουσα δυσλειτουργία του ενδοθηλίου (Aessopos et al., 2007)

Μυοκαρδιοπάθεια

Η μυοκαρδιοπάθεια από υπερφόρτωση με σίδηρο εκδηλώνεται αρχικά συνήθως ως διαστολική δυσλειτουργία της αριστερής κοιλίας (Kremastinos et al., 1993).

Η διαταραχή εξελίσσεται (Kremastinos et al., 2010):

- Σε διάταση και έκπτωση της συσταλτικότητας της αριστερής κοιλίας (διατατική μυοκαρδιοπάθεια).
- Χωρίς διάταση ή έκπτωση της συσταλτικότητας της αριστερής κοιλίας αλλά σε περιοριστικού τύπου διαστολική δυσλειτουργία (περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια). Εκτός από την αριστερή κοιλία, η εναπόθεση σιδήρου οδηγεί και σε μυοκαρδιοπάθεια της δεξιάς κοιλίας και εμφάνιση εκδηλώσεων περιφερικής συμφόρησης (Hahalis et al., 2002).

Αρρυθμίες

Οι διαταραχές του ρυθμού στους ασθενείς με Αιμοσφαιρινοπάθειες περιλαμβάνουν ένα ευρύ φάσμα υπερκοιλιακών και κοιλιακών αρρυθμιών, όπως εκτακτοσυστολική αρρυθμία, κολπική μαρμαρυγή, άλλες μορφές υπερκοιλιακής ταχυκαρδίας, κοιλιακή ταχυκαρδία καθώς και διαταραχών της αγωγής του ερεθίσματος. Αρρυθμίες εκδηλώνονται σε ασθενείς με σοβαρή καρδιακή δυσλειτουργία. (Φαρμάκης και συν., 2011)

3.2 ΟΙ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ ΤΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ ΣΤΟ ΗΠΑΡ

Το ήπαρ έχει πρωταρχικό ρόλο στην ομοιόσταση του σιδήρου. Στην μεσογειακή αναιμία μπορεί να υποστεί βλάβες όπως ίνωση ή κίρρωση και αυτό οφείλεται στην τοξικότητα που προκαλείται από την περίσσεια σιδήρου. Επιπλέον, μερικοί ασθενείς μπορεί να εμφανίσουν ηπατικές επιπλοκές λόγω της λοίμωξης από ηπατίτιδα Β ή C. (Braunstein & Butler)

Η ηπατίτιδα C μπορεί να διακριθεί σε έξι κατηγορίες, με καθορισμένους γονότυπους 1-6 και υποδιαιρέσεις τους. Τα αντισώματα που αναπτύσσονται δεν προσφέρουν προστασία, αλλά αποτελούν ένδειξη ενεργούς ή προηγηθείσας λοίμωξης. Η καλύτερη πρόληψη είναι ο κατάλληλος και συστηματικός έλεγχος του μεταγγιζόμενου αίματος. (Cohen et al. 2010)

Η οξεία λοίμωξη είναι συνήθως ασυμπτωματική και σε ασθενείς με μεσογειακή αναιμία υπάρχει μεγάλη πιθανότητα αυτόματης κάθαρσης του ιού, λόγω της έκθεσης σε μικρή ηλικία. Η χρόνια λοίμωξη αναπτύσσεται στην πλειοψηφία των πειπτώσεων και η κλινική του έκβαση επηρεάζεται από παράγοντες όπως η ηλικία της έναρξης της λοίμωξης, η ανοσοεπάρκεια του ασθενή, από τον γονότυπο της νόσου και από τυχόν συνυπάρχουσα νοσήματα. Ωστόσο η ηπατίτιδα C σε ασθενείς με μεσογειακή αναιμία είναι σοβαρότερη εξαιτίας της υπεσιδήρωσης ή άλλων ταυτόχρονων λοιμώξεων. Ο σίδηρος και η ηπατίτιδα C δεν σχετίζονται μεταξύ τους, όμως αποτελούν και οι δύο παράγοντες κινδύνου για ανάπτυξη ίνωσης και κίρρωσης, με αποτέλεσμα να αλληλοενισχύονται. Η ανάπτυξη ηπατοκυτταρικού καρκινώματος είναι εξαιρετικά σπάνια, ιδιαίτερα σε ασθενείς δίχως κίρρωση. Η πρόληψη και η πρόωγη διάγνωση είναι πιο αποτελεσματική από την επιχειρούμενη θεραπεία, για αυτό οι ασθενείς πρέπει να εξετάζονται τακτικά προκειμένου να εντοπισθεί εγκαίρως το καρκίνωμα. (Cohen et al. 2010)

Η διάγνωση γίνεται με τον έλεγχο αντισωμάτων, η οποία είναι μια εξέταση αίματος και των παραγώγων του. Γίνεται σε περιπτώσεις χρόνιας ανεξήγητης αύξησης τρανσαμινασών του ορού ή όταν υπάρχει υποψία χρόνιας ηπατικής νόσου και παράλληλα γίνεται ανίχνευση του HCV

RNA που αποτελεί τον καθιερωμένο τρόπο για την επιβεβαίωση της λοίμωξης. Επίσης, γίνεται βιοψία ήπατος για να εκτιμηθεί η έκταση της καταστροφής του ήπατος (Cohen et al. 2010)

3.4 ΟΙ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ ΤΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ ΣΤΟΝ ΣΑΚΧΑΡΩΔΗ ΔΙΑΒΗΤΗ

Οι διαταραχές μεταβολισμού της γλυκόζης αποτελούν την δεύτερη συχνότερη ενδοκρινολογική επιπλοκή. Οφείλονται κυρίως στην καταστροφή των β-νησιδιακών κυττάρων του παγκρέατος, λόγω του αυξημένου φορτίου σιδήρου. Άλλες αιτίες αποτελούν οι χρόνιες ηπατοπάθειες και η παχυσαρκία, οι οποίες είναι παράγοντες που αυξάνουν την αντίσταση στην ινσουλίνη, καθώς και γενετικοί παράγοντες, ιογενείς λοιμώξεις, φάρμακα όπως τα κορτικοειδή και η χορήγηση αυξητικής ορμόνης. (Cohen et al.2010)

Η διάγνωση στηρίζεται στον συστηματικό ετήσιο έλεγχο απο την ηλικία των 10 ετών με την καμπύλη γλυκόζης OGTT(Oral Glucose Tolerance Test),ατο οποίο, μετα από 8ωρη νηστεία, χορηγείται στον ασθενή 75g γλυκόζης και λαμβάνονται δείγματα φλεβικού αίματος σε χρόνους 0', 30', 60', 120' και 180' στα οποία προσδιορίζονται η γλυκόζη και τα επίπεδα ινσουλίνης και C-πεπτιδίου σε χρόνους 0' και 120'. Τα αποτελέσματα αξιολογούνται ως εξής:

- Φυσιολογική καμπύλη: σάκχαρο νηστείας εως 99mg/dl και σάκχαρο 120' έως 139mg/dl
- Διαταραγμένη γλυκόζη νηστείας: σάκχαρο νηστείας 100-125mg/dl.
- Διαταραγμένη ανοχή γλυκόζης: σάκχαρο 120' 140-199mg/dl.
- Σακχαρώδης διαβήτης: σάκχαρο νηστείας >126mg/dl και σάκχαρο >200 στα 120' ή σε οποιαδήποτε άλλη μέτρηση.(Φαρμάκη 2011)

3.5 ΟΙ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ ΤΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ ΣΤΗΝ ΟΣΤΕΟΠΟΡΩΣΗ

Η αιτιοπαθογένεια της οστεοπόρωσης στην θαλασσαιμία είναι πολυπαραγοντική, πολύπλοκη, και όχι ακόμα πλήρως κατανοητή. Τα οστικά άλγη και ο κίνδυνος καταγμάτων, που αποτελούν άμεσες συνέπειες της οστεοπάθειας επηρεάζουν σημαντικά την ποιότητα ζωής των ασθενών.

Σημαντικότερος παράγοντας φαίνεται να είναι ο υπογοναδισμός μαζί με την τοξική δράση του σιδήρου (αιμοσιδήρωση). Η συνύπαρξη άλλων ενδοκρinoπαθειών (δυσθυρεοειδισμός, υποβιταμίνωση D και C, υπασβεστιαμία, έλλειψη αυξητικής ορμόνης, διαβήτη) αλλά και η χρήση χηλικών παραγόντων, η έλλειψη άσκησης και επαρκούς μυικής μάζας, συμβάλουν στην ανάπτυξη της νόσου (Sanctis, 2013). Υπάρχουν μελέτες που συσχετίζουν συγκεκριμένα γονίδια που εμπλέκονται σε μοριακούς μηχανισμούς οστεοπόρωσης, με συγκεκριμένους υπότυπους μεσογειακής αναιμίας και τα επίπεδα αιμοσφαιρίνης αλλά τα αποτελέσματα βρίσκονται ακόμα σε επίπεδο ερευνών (Vogiatzi et al., 2009).

3.6 ΟΙ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ ΤΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ ΣΤΗΝ ΨΥΧΟΛΟΓΙΑ

Οποιαδήποτε χρόνια νόσος, έτσι και η μεσογειακή αναιμία επηρεάζει την ψυχολογία και τον τρόπο ζωής τόσο του πάσχοντα όσο και της οικογένειάς του. Πολλές φορές έχει παρατηρηθεί ότι εκτός από την ίδια τη νόσο υπάρχουν και άλλοι σημαντικοί παράγοντες που μπορούν επηρεάσουν την ψυχολογία, θετικά ή αρνητικά, όπως η αποδοχή της νόσου και της θεραπευτικής αγωγής. Αυτοί οι παράγοντες είναι κρίσιμοι για την αντιμετώπιση των δυσκολιών που συνοδεύουν τη νόσο, όπως οι μεταγίσεις αλλά και οι επακόλουθες επιπλοκές της (UKTS, 2008).

Η νόσος και οι επιπλοκές της έχουν έναν σημαντικό ψυχολογικό αντίκτυπο στα παιδιά που πάσχουν από αυτή προκαλώντας συναισθηματικό βάρος, το αίσθημα της αναπηρίας, την έλλειψη ελπίδας καθώς και προβλήματα κοινωνικής ενσωμάτωσης (Economidou, et al, 2006). Η ποιότητα της ζωής η οποία ορίζεται ως η αντίληψη του ατόμου για την θέση του στη ζωή εντός των συστημάτων κουλτούρας και αξιών στα οποία ζουν σε σχέση με τους στόχους και τις προσδοκίες του, μειώνεται συχνά στα άτομα με μεσογειακή αναιμία, λόγω του ότι η νόσος είναι χρόνια. (Telfer, et al, 2005).

Η ίδια η θεραπευτική αντιμετώπιση της νόσου και κυρίως οι συνεχείς μεταγγίσεις μπορούν να είναι το αίτιο σοβαρής κατάθλιψης μεταξύ των εφήβων που πάσχουν από τη νόσο, αυξάνοντας τις πιθανότητες εμφάνισης άγχους και σοβαρής κατάθλιψης. (Saravi, et al, 2007).

Επίσης το αίσθημα της ανημποριάς είναι σημαντικά υψηλότερο στους εφήβους με μεσογειακή αναιμία παρά στους φυσιολογικούς εφήβους. (Aydin, et al, 1997).

Τα παιδιά με τη νόσο αισθάνονται διαφορετικά από τους συνομήλικους τους και συχνά αναπτύσσουν αρνητικές σκέψεις για τη ζωή τους, ένα αίσθημα ενοχής, αυξημένη ανησυχία αλλά και χαμηλή αυτοεκτίμηση. Το συμπεριφοριστικό τους προφίλ μπορεί να φαίνεται παρόμοιο με αυτό των φυσιολογικών ατόμων, ωστόσο, πολλά παιδιά που υποφέρουν από τη νόσο εκδηλώνουν σοβαρά ψυχολογικά προβλήματα, εξαιτίας των δυσκολιών που συνοδεύουν τη μεσογειακή αναιμία. Οι άρρενες ασθενείς πιο συγκεκριμένα έχει φανεί ότι εκδηλώνουν αντιθετική προκλητική διαταραχή (Saini, et al, 2007).

Η μεσογειακή αναιμία οδηγεί σε καθυστέρηση της έναρξης της εφηβείας η οποία συσχετίζεται με ενδοκρινολογικές ανωμαλίες που από μόνες τους μπορεί να προκαλέσουν κατάθλιψη. Συνεπώς τα συναισθήματα της διαφορετικότητας, της εξάρτησης και της ανησυχίας σχετικά με τον πόνο και τον θάνατο είναι συχνά. Επίσης, παρατηρήθηκε ότι οι ασθενείς με χρόνια νόσο τείνουν να περιορίζουν την καθημερινότητά τους και έτσι βιώνουν σε μεγαλύτερα ποσοστά την κατάθλιψη από αυτούς που να μην πάσχουν από μια χρόνια νόσο αλλά δεν περιορίζουν την καθημερινή τους ζωή. (Huurre & Aro, 2002).

3.7 ΟΙ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ ΤΗΣ ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ ΣΤΗΝ ΚΑΡΔΙΑ

Η βλάβη της πνευμονικής λειτουργίας αποτελεί συνήθη επιπλοκή της δρεπανοκυτταρικής νόσου. Η αρτηριακή PO₂ σε ηρεμία είναι συνήθως μειωμένη, εν μέρει λόγω ενδοπνευμονικής αρτηριοφλεβικής επικοινωνίας. Επειδή τα SS ερυθρά αιμοσφαίρια έχουν μειωμένη συγγένεια με το οξυγόνο, το αρτηριακό αίμα θα εμφανίζει σημαντικά μειωμένο κορεσμό που οδηγεί σε

αυξημένη τάση δρεπανώσεως των ερυθρών αιμοσφαιρίων όταν φθάνουν στην περιφερική κυκλοφορία. Οι SS ομοζυγώτες εμφανίζουν συχνά συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια. Η χρόνια βαριά αναιμία και υποξαιμία επιβάλλουν μόνιμο φορτίο στην καρδιά. Οι περισσότεροι ασθενείς έχουν συστολικό φύσημα εξωθήσεως ως αποτέλεσμα της υπερδυναμικής κυκλοφορίας τους. Αν και περισσότερο οξυγόνο αποσπάται από την κυκλοφορία από το μυοκάρδιο από ό,τι από οποιονδήποτε άλλον ιστό, οι ασθενείς με SS σπάνια εμφανίζουν έμφραγμα του μυοκαρδίου. (Ιωαννίδου, 2003)

3.8 ΟΙ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ ΤΗΣ ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ ΣΤΟ ΗΠΑΡ

Όπως και οι άλλοι ασθενείς με συγγενή αιμολυτική αναιμία, οι ασθενείς με δρεπανοκυτταρική αναιμία έχουν ίκτερο και αυξημένη τάση για σχηματισμό χολόλιθων. Συχνά είναι δύσκολο να διακριθεί ο κοιλιακός πόνος οξείας χολοκυστίτιδας από αυτόν που οφείλεται σε κρίση δρεπανώσεως. Ο ίκτερος βαθαίνει σημαντικά αν ένας ασθενής αναπτύξει χοληδοχολιθίαση, και έχουν ανακοινωθεί επίπεδα χολερυθρίνης μέχρι 50 mg/dl. Κατά κανόνα, η χολοκυστεκτομή δεν συνιστάται εκτός αν οι χολόλιθοι προκαλούν συμπτώματα. Επίσης, οι ασθενείς με δρεπανοκυτταρική αναιμία μπορεί να αναπτύξουν ηπατικά έμφρακτα που μερικές φορές μολύνονται, με αποτέλεσμα το σχηματισμό αποστήματος. Αν εμφραχθεί σημαντικό μέρος του ηπατικού παρεγχύματος, το αποτέλεσμα μπορεί να είναι ίνωση και χειροτέρευση της ηπατικής λειτουργίας με βλάθιση του ίκτερου. (Γιωτάκη, 2010)

3.9 ΟΙ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ ΤΗΣ ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ ΣΤΟ ΟΥΡΟΠΟΙΗΤΗΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ

Το υπέρτονο και όξινο περιβάλλον του μυελού των νεφρών προάγει τη δρεπάνωση, με αποτέλεσμα μικροέμφρακτα. Σχεδόν όλοι οι ασθενείς έχουν ισοσθενουρία. Η ανικανότητα του ασθενούς με δρεπανοκυτταρική αναιμία να σχηματίζει πυκνά ούρα σημαίνει αυξημένο κίνδυνο σημαντικής αφυδατώσεως. Επίσης, όπως οι ασθενείς με στίγμα δρεπανώσεως και SC νόσο, οι SS ομοζυγώτες μπορεί να αναπτύξουν σημαντική και παρατεταμένη ανώδυνη αιματουρία ως

αποτέλεσμα θηλέων εμφράκτων. Η αιματουρία μπορεί να είναι τόσο εκτεταμένη ώστε να αναπτυχθεί σιδηροπενία. Το ε-αμινοκαπρικό οξύ έχει αποδειχθεί αποτελεσματικό σε βαριές περιπτώσεις αλλά πρέπει να χρησιμοποιείται με προσοχή, γιατί μπορεί να εμποδίσει τη λύση θρόμβων στη νεφρική πύελο. (Netter, 2009)

3.10 ΟΙ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ ΤΗΣ ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ ΣΤΟ ΣΚΕΛΕΤΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ

Όπως και άλλοι ασθενείς με συγγενή αιμολυτική αναιμία, οι ασθενείς με δρεπανοκυτταρική αναιμία εμφανίζουν ακτινολογικές ανωμαλίες λόγω της επεκτάσεως του ερυθρού μυελού. Αλλά η ανάπτυξη οστικών εμφράκτων έχει ως αποτέλεσμα χαρακτηριστικότερες ακτινογραφικές ανωμαλίες. Οι αμφίκυρτοι ή «σαν στόμα ψαριού» σπόνδυλοι είναι παθολογικοί της δρεπανοκυτταρικής νόσου. Το σκελετικό έμφρακτο οδηγεί γενικά σε αυξημένη δοκίδωση και σκλήρυνση των οστών. Η άσηπτη νέκρωση της κεφαλής του μηριαίου είναι ιδιαίτερα συχνή σε ασθενείς με δρεπανοκυτταρική νόσο και μπορεί να οδηγήσει σε σημαντική αναπηρία. Όπως και τα έμφρακτα σε άλλα όργανα, τα εμφράγματα των οστών είναι πιθανότερο να μολυνθούν. Σε ασθενείς που αναπτύσσουν οστεομυελίτιδα, η σαλμονέλα αποτελεί σύνηθες παθογόνο. (Μουτσόπουλος, 2009)

3.11 ΟΙ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ ΤΗΣ ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ ΣΤΟ ΝΕΥΡΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ

Διάφορες εκδηλώσεις από το κεντρικό νευρικό σύστημα μπορούν να απαντούν στη δρεπανοκυτταρική αναιμία. Αν και η εγκεφαλική θρόμβωση είναι η κύρια νευρολογική επιπλοκή, οι ασθενείς με SS έχουν και αυξημένη συχνότητα υπαραχνοειδούς αιμορραγίας. Ένας ασθενής έχει περίπου 25% πιθανότητα να εμφανίσει κάποιο τύπο νευρολογικής επιπλοκής στη διάρκεια της ζωής του. Η ημιπληγία απαντά συχνότερα από το κώμα, τους σπασμούς ή τις διαταραχές της οράσεως. Οι ασθενείς γενικά αναρρώνουν πλήρως, ιδιαίτερα από το πρώτο τους εγκεφαλικό επεισόδιο. Προκαταρκτικές μελέτες σε παιδιά δείχνουν πως ένα πρόγραμμα υπερμεταγγίσεως είναι ευεργετικό για όσους έχουν εμφανίσει μεγάλη νευρολογική επιπλοκή. (Netter, 2009)

3.12 ΟΙ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ ΤΗΣ ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ ΣΤΟΥΣ ΟΦΘΑΛΜΟΥΣ

Ποικιλία οφθαλμικών ανωμαλιών απαντά σε ασθενείς με SS και SC νόσο. Περιλαμβάνουν τα έμφρακτα του αμφιβληστροειδούς, την περιφερική αγγειοπάθεια, αρτηριοφλεβικές ανωμαλίες, αιμορραγία από το υαλοειδές, υπερπλαστική αμφιβληστροειδίτιδα και αποκόλληση του αμφιβληστροειδούς. Επίσης, όταν εξετασθούν με ισχυρό μεγεθυντικό φακό, μπορούν να παρατηρηθούν γωνιωμένα και «σαν τριμπουσόν» αγγεία στο βολβικό επιπεφυκότα. Οι κυριότερες οφθαλμικές επιπλοκές απαντούν συχνότερα σε ασθενείς με SC παρά με SS. Η έγκαιρη διάγνωση στη SC και SS νόσο είναι σημαντική γιατί η αποκόλληση του αμφιβληστροειδούς μπορεί να προληφθεί με την κατάλληλη θεραπεία. (Netter, 2009)

3.13 ΟΙ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ ΤΗΣ ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ ΣΤΟ ΔΕΡΜΑ

Χρόνια δερματικά έλκη απαντούν συχνά στα άνω κάτω άκρα. Οι βλάβες φαίνεται να είναι συνηθέστερες σε ασθενείς με βαρύτερη αναιμία. Αυτά η επιπλοκή παρατηρείται συνηθέστερα σε τροπικές περιοχές. Τα έλκη της ποδοκνημικής ανταποκρίνονται γενικά στη συντηρητική 26 αντιμετώπιση, όπως η ανύψωση της κνήμης, η τήρηση αυστηρής καθαριότητας και η εφαρμογή ήπιου χημικού καθαριστικού όπως το διάλυμα του Dakin. Η εβδομαδιαία εφαρμογή υποδημάτων Unna (Unna boots) υπήρξε αποτελεσματική. Σε ασθενείς με ανυπότακτα έλκη ενδείκνυται ίσως πρόγραμμα μεταγγίσεως. Μεταμόσχευση δέρματος πρέπει να γίνεται μόνο όταν όλα τα άλλα μέτρα έχουν αποτύχει. (Netter, 2009)

3.14 ΟΙ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ ΤΗΣ ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ ΣΤΗΝ ΨΥΧΟΛΟΓΙΑ

Η κατάθλιψη που σχετίζεται με την δρεπανοκυτταρική αναιμία έχει θεωρηθεί ότι είναι αποτέλεσμα από χρόνια πόνο και άλλων συμπτωμάτων της ασθένειας. Πολλά από τα συμπτώματα της κατάθλιψης περιλαμβάνουν χαμηλή αυτοεκτίμηση, αισθήματα ανεπάρκειας και κατωτερότητας, εξάντληση, αϋπνία, ανορεξία, και η απώλεια βάρους συχνά συνοδεύουν τον χρόνια πόνο και τα επαναλαμβανόμενα επεισόδια πόνου. (Morgan. 1986)

Οι κοινές και οι φυσιολογικές ανησυχίες των ασθενών για τυχόν παραμόρφωση, αναπηρία ή και θάνατο από την ίδια τη νόσο τους καθιστούν ευάλωτους και αδύναμους να ανταπεξέλθουν προσαρμοστικά σε νέες καταστάσεις. Αποτέλεσμα η μετάπτωση της ανησυχίας τους σε χρόνια άγχος το οποίο τους αποξενώνει από ευχάριστες πτυχές της ζωής τους.

Επιπλέον οι επώδυνες κρίσεις, οι λοιμώξεις, η συννοσηρότητα άλλων παθήσεων, οι νοσηλείες και η αναγκαιότητα της απόκτησης απογόνων συνιστούν κριτήρια των λεγόμενων ψυχοτραυματικών/ψυχοπιεστικών γεγονότων/περιόδων. Αυτά τα γεγονότα σε συνδυασμό με τη χρονιότητα της νόσου, τη δυσκολία προσαρμογής του ατόμου στις αλλαγές της υγείας του και οι περιορισμοί που επιβάλλει η νόσος, προκαλεί μεγάλες συναισθηματικές διαταραχές. Αυτές οι διαταραχές είναι πιθανό να εξελιχθούν σε σοβαρότερες ψυχοπαθολογικές καταστάσεις, που με τη σειρά τους αποκτούν ψυχοπαθογεννητική σπουδαιότητα στην ανάπτυξη των συχνότερων και σημαντικότερων Ψυχιατρικών προβλημάτων, του άγχους και της κατάθλιψης, τα οποία επιδρούν αρνητικά στην ΠΖ.

Η εξέλιξη των παραπάνω καταστάσεων σε μεγάλο βαθμό εξαρτάται από την προσωπικότητα και την προσαρμοστικότητα του ίδιου του ασθενή, από την ύπαρξη κατάλληλου υποστηρικτικού δικτύου, όπως και από την σωστή προσέγγιση της θεραπευτικής ομάδας σε όλες της διαστάσεις της ζωής του. Συνεπώς ο τρόπος με τον οποίο η οικογένεια και ο ασθενής, συμβιβάζονται και βιώνουν την ασθένεια και την θεραπεία, έχει κριτική επίδραση στην επιβίωση των αυτών ασθενών και άρα η ψυχολογική υποστήριξη από το οικογενειακό περιβάλλον του ασθενή, οι φιλικές 50 και κοινωνικές σχέσεις του, καθώς και η κατάλληλη εξειδικευμένη θεραπευτική αντιμετώπιση του, έχουν σημαντικό ρόλο στην γενική αποδοχή της ασθένειας του, τη συμμόρφωσή του στη μακρόχρονη θεραπεία και απώτερο στόχο τη βελτίωση της ΠΖ του.

Καθώς, λοιπόν, από τα παραπάνω φαίνεται ότι η ανάπτυξη νευροψυχολογικών διαταραχών αποτελούν ένα πολυπαραγοντικό και εξελεκτικό φαινόμενο, το οποίο επηρεάζει αρνητικά την

ΠΖ των χρόνιων ασθενών και ιδιαίτερα των δρεπανοκυτταρικών θα ήταν ιδιαίτερα χρήσιμο και σημαντικό να γίνουν νέες και περισσότερες μελέτες σε αυτό το πεδίο με στόχο τη βελτίωση της ΠΖ αυτών των ασθενών. (Tsiantis et al,1996)

3.15 ΟΙ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ ΤΗΣ ΣΙΔΗΡΟΠΕΝΙΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ ΣΤΗΝ ΚΑΡΔΙΑ

Τα συμπτώματα της αναιμίας εμφανίζονται όταν το σώμα δεν έχει αρκετό οξυγόνο.

Αν δεν έχετε επαρκή επίπεδα σιδήρου στο αίμα σας, η καρδιά σας πρέπει να εργάζεται σκληρότερα για να μεταφέρει οξυγόνο στα όργανα του σώματος σας.

Η σιδηροπενική αναιμία, μπορεί να οδηγήσει σε καρδιακά προβλήματα, όπως είναι:

- ταχυπαλμία
- θωρακικό άλγος
- καρδιακή ανεπάρκεια
- εγκεφαλικό. (ONMED.GR 2014)

3.16 ΟΙ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ ΤΗΣ ΣΙΔΗΡΟΠΕΝΙΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ ΣΤΗΝ ΓΛΩΣΣΑ ΚΑΙ ΣΤΗΝ ΣΤΟΜΑΤΙΚΗ ΚΟΙΛΟΤΗΤΑ

Στο 5-10% των ασθενών παρατηρείται ατροφία των θηλών της γλώσσας. Στη γλωσσίτιδα της σιδηροπενίας η ατροφία αρχίζει από το πρόσθιο τριτημόριο της γλώσσας και ακολουθούν οι αλλαγές στην υπόλοιπη επιφάνεια. Οι ασθενείς μπορεί να παραπονούνται για καύσος στη γλώσσα. Με επαρκή λήψη σιδήρου, η γλωσσίτιδα αντιστρέφεται και οι θηλές επανεμφανίζονται μέσα σε λίγες εβδομάδες. Επίσης, χαρακτηριστικές εκδηλώσεις είναι η γωνιακή χειλίτιδα, τα έλκη και οι ραγάδες στόματος. (Mashlab S, 2018)

3.17 ΟΙ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ ΤΗΣ ΣΙΔΗΡΟΠΕΝΙΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ ΣΤΟΝ ΥΠΟΦΑΡΥΓΓΑ ΚΑΙ ΤΟΝ ΟΙΣΟΦΑΓΟ

Το 1919, οι Paterson και Kelly περιέγραψαν τη συσχέτιση σιδηροπενίας με δυσφαγία, γωνιακή χειλίτιδα και βλάβες στη γλώσσα. Το 1922, ο Vinson ανακοίνωσε 32 παρόμοιες περιπτώσεις και αναφέρθηκε σε προηγούμενες παρατηρήσεις που έγιναν από τον Plummer το 1912. Το σύνδρομο αποκαλείται Paterson- Kelly, Plummer Vinson ή σιδηροπενική δυσφαγία. Το σύνδρομο εξακολουθεί να περιγράφεται στην ιατρική βιβλιογραφία αλλά πιο σπάνια. Οι περισσότεροι ασθενείς είναι Καυκάσιοι στην 4η με 6η δεκαετία της ζωής τους. Η δυσφαγία είναι προοδευτική και περιορίζεται στις στερεές τροφές. Το χαρακτηριστικό σύμπτωμα είναι δυσφαγία πίσω από τον κρικοειδή χόνδρο και η πιο συχνή ανατομική βλάβη στους ασθενείς αυτούς είναι η εμφάνιση δακτυλίου, από βλεννογόνο φυσιολογικής εμφάνισης, στην μετάπτωση του υποφάρυγγα στον οισοφάγο. Ο μηχανισμός ανάπτυξης του δακτυλίου παραμένει άγνωστος. Σε ανέκδοτες περιγραφές αναφέρεται βελτίωση της δυσφαγίας μετά τη θεραπεία με σίδηρο. Ωστόσο, στους περισσότερους ασθενείς η θεραπεία της δυσφαγίας απαιτεί μηχανική διαστολή. (Desalegn Wolide, 2014)

Ασθενείς με σιδηροπενική αναιμία μπορεί να εμφανίζουν γαστρίτιδα, η οποία στη δεκαετία του '50 θεωρούνταν ότι αποτελεί κοινό εύρημα ή επιπλοκή της σιδηροπενίας. Ενώ έχει αναφερθεί ατροφική γαστρίτιδα σχετιζόμενη με σιδηροπενία, ο τύπος της γαστρίτιδας δεν είναι ειδικός και μπορεί να μιμηθεί αλλοιώσεις που παρατηρούνται σε άλλες τροφικές ελλείψεις και τη φυσιολογική γήρανση. Η γαστρική ατροφία σαν αιτία σιδηροπενικής αναιμίας αποτελούσε αμφισβητήσιμη οντότητα στη βιβλιογραφία. Ωστόσο, σε περισσότερες από το ένα τέταρτο των περιπτώσεων της ανθεκτικής στη θεραπεία σιδηροπενίας, χωρίς συμπτώματα από το γαστρεντερικό, διαπιστώθηκε ατροφική γαστρίτιδα. Η συσχέτιση σιδηροπενικής και κακοήθους αναιμίας υπογραμμίζεται με βάση την παρατήρηση ότι ασθενείς με σιδηροπενική αναιμία, χωρίς αιμορραγικές βλάβες πεπτικού, μπορεί να έχουν χρόνια λοίμωξη από *H. pylori*, σαν υποκείμενο μηχανισμό, που συνδέει τη σιδηροπενία με αυτοάνοση γαστρίτιδα. Έχει αναφερθεί, ότι θεραπεία του *H. Pylori* με αντιβιοτικά μπορεί να βελτιώσει την αναιμία και τις παραμέτρους του σιδήρου, σε ασθενείς με σιδηροπενία και συνυπάρχουσα λοίμωξη με *H. Pylori*. (Shander, 2014)

3.18 ΟΙ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ ΤΗΣ ΣΙΔΗΡΟΠΕΝΙΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ ΣΤΑ ΝΥΧΙΑ

Ακόμη ένας επιθηλιακός ιστός με ταχεία ανάπτυξη, που μπορεί να επηρεαστεί από τη σιδηροπενία, είναι τα νύχια. Χαρακτηριστική βλάβη είναι η κοιλονυχία. Λέπτυνση και επιπέδωση του νυχιού, ευθραυστότητα των νυχιών μπορεί να προϋπάρξουν της κοιλονυχίας. Αναφέρεται ότι κοιλονυχία εμφάνιζαν 20% των 33 ασθενών με σιδηροπενία στην εικοσαετία 1940-1960 ωστόσο φαίνεται ότι σήμερα είναι σπάνιο πιθανόν λόγω προϋμότερης διάγνωσης. Η κοιλονυχία δεν είναι ειδική της σιδηροπενίας και μπορεί να εμφανιστεί στα πλαίσια πολλών άλλων συστηματικών ή γενετικών νοσημάτων. Η σιδηροπενία μπορεί να σχετίζεται με απώλεια τριχών στις γυναίκες, αν και τα βιβλιογραφικά δεδομένα είναι αντικρουόμενα.(Mirza FG, 2018)

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4^ο

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ

4.1 Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ ΣΤΗΝ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

Ο νοσηλευτής αποτελεί το πρώτο άτομο με το οποίο θα έρθει σε επαφή ένας ασθενής με μεσογειακή αναιμία. Λόγω της λήψης του ιατρικού ιστορικού από το νοσηλευτή, ο ασθενής θα βλέπει σε αυτόν ένα άτομο που μπορεί να εμπιστευτεί και να μιλήσει. Όταν ο ασθενής θα αισθάνεται φοβισμένος ή και αγχωμένος για την κατάσταση της υγείας του αλλά και την πορεία της θεραπευτικής αντιμετώπισης, τότε θα θελήσει να επικοινωνήσει με το νοσηλευτή. Στην προκειμένη περίπτωση το νοσηλευτικό προσωπικό θα πρέπει να προσφέρει την απαραίτητη ασφάλεια και εμπιστοσύνη στον ασθενή, ώστε αυτός με τη σειρά του να μπορεί να επικοινωνήσει μαζί του. Είναι πολύ σημαντικό επίσης, ο νοσηλευτής να είναι καλός ακροατής και να μπορεί να κατανοήσει μηνύματα ή και συναισθήματα που μπορεί να μην εκφράζει με λεκτικό τρόπο ο ασθενής. Επιπλέον, σε ασθενείς με μεσογειακή αναιμία που κάνουν μεταγγίσεις, συνήθως απαιτείται για αρκετές ώρες να βρίσκονται σε κάποια μονάδα, με αποτέλεσμα να επιθυμούν να επικοινωνήσουν με κάποιους. Τον ρόλο του ατόμου που θα επικοινωνήσουν οι ασθενείς, αναλαμβάνει και σε αυτή τη περίπτωση ο νοσηλευτής, καθώς βρίσκεται και εκείνος καθ' όλη τη διάρκεια της παραμονής του ασθενούς, στη μονάδα. (Aimiwu et al., 2014)

4.2 Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ ΣΤΗΝ ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

Οι ασθενείς με δρεπανοκυτταρική αναιμία εμφανίζουν διάφορα προβλήματα στην υγεία τους όπως:

- Κακή διακίνηση οξυγόνου (αναιμία)
- Ανεπάρκεια όγκου υγρών.
- Διαφοροποιημένη περιφερική αιμάτωση ιστών.
- Κίνδυνοι λοίμωξης (μειωμένη σπληνική λειτουργία εξαιτίας εμφράκτων).
- Κίνδυνοι δρεπανοκυτταρικής κρίσης.
- Μείωση δραστηριοτήτων (οιδήματα, πόνος, τύφλωση, ημιπληγία).
- Πιθανές αλλαγές σωματικού ειδώλου, που οφείλονται στον περιορισμό δραστηριότητας ή στην καθυστερημένη εφηβεία.
- Μεταβολές στην άνεση, δευτεροπαθείς από τον πόνο.
- Πόνος, αγωνία.
- Μειωμένη ασφάλεια (τύφλωση, αδυναμία επικοινωνίας).
- Προβλήματα χρονιότητας της νόσου.
- Άγνοια σχετικά με τη φύση της νόσου και τη φροντίδα του παιδιού στο σπίτι. (DeWit, 2009)

Για την αντιμετώπιση αυτών των προβλημάτων πρέπει πρώτα να τεθούν σκοποί άμεσοι και μακροπρόθεσμοι.

Άμεσοι:

- Αντιμετώπιση αναιμίας με μεταγγίσεις αίματος.
- Αύξηση των μέτρων προστασίας κατά των λοιμώξεων.
- Ελάττωση των επακόλουθων των κρίσεων.
- Αποφυγή εκλυτικών παραγόντων δρεπανοκυτταρικής κρίσης.
- Καλή ενυδάτωση και οξυγόνωση. (DeWit, 2009)

Μακροπρόθεσμοι:

Ο άρρωστος και η οικογένειά του πρέπει να κατανοήσουν τη φύση της νόσου και την αντιμετώπισή της. Για την επίτευξη όλων αυτών των σκοπών και για την καλύτερη ποιότητα ζωής των ασθενών με δρεπανοκυτταρική αναιμία, πρέπει με μεθοδικότητα, σύνεση και αγάπη προς τον συνάνθρωπο να εφαρμοστούν οι παρακάτω νοσηλευτικές παρεμβάσεις: (DeWit, 2013)

- Μείωση του stress, γιατί έτσι μειώνονται οι ανάγκες του οργανισμού σε οξυγόνο.
- Χορήγηση αίματος, εφόσον υπάρχει ανάγκη.
- Χορήγηση εφυγρασμένου οξυγόνου μπορεί να ενδείκνυται, ειδικά όταν υπάρχει αναπνευστικό πρόβλημα.
- Ενθάρρυνση αρρώστου για λήψη υγρών.
- Αν έχει εμέτους, όλα τα υγρά χορηγούνται παρεντερικά.
- Γίνεται ακριβής μέτρηση προσλαμβανόμενων και αποβαλλόμενων υγρών.
- Μείωση Θερμοκρασίας , γιατί μπορεί να επιδεινώσει την αφυδάτωση.
- Ενθάρρυνση του παιδιού να πίνει υγρά κάθε 2 ώρες με στόχο συνολική ημερήσια ποσότητα 150ml/kg βάρους. Η ικανοποιητική ενυδάτωση προλαμβάνει την αυξημένη δρεπάνωση των ερυθρών αιμοσφαιρίων. (Luxner, 2011)
- Προσεκτική καταγραφή του ισοζυγίου υγρών του παιδιού, περιλαμβάνοντας και τη χορήγηση οποιωνδήποτε υγρών ενδοφλέβια. Η προσεκτική καταγραφή επιτρέπει την εκτίμηση του ισοζυγίου υγρών του παιδιού, το οποίο είναι κρίσιμο για την εκτίμηση της νεφρικής λειτουργίας και για την ανίχνευση της αιμοαραίωσης και της κυκλοφορικής υπερφόρτωσης. (Lissauer, 2011)
- Ζύγισμα του παιδιού καθημερινά. Το καθημερινό ζύγισμα είναι η πιο ακριβής μέτρηση της υδατικής κατάστασης του παιδιού. (Luxner, 2011)
- Παρατήρηση του παιδιού κάθε 2 έως 4 ώρες για σημεία αφυδάτωσης, που περιλαμβάνουν ξηρό δέρμα, κακή σπαργή του δέρματος και μειωμένη αποβολή ούρων. Χορήγηση υγρών όταν χρειάζεται. Διατήρηση του παιδιού ενυδατωμένο κατά ποσοστό 50% πάνω από τις βασικές ανάγκες. Η αφυδάτωση, μια συχνή αιτία δρεπάνωσης απαιτεί την αναπλήρωση υγρών. Διατηρώντας το παιδί καλά ενυδατωμένο αποφεύγεται η κρίση. (Luxner, 2011)
- Καταγραφή των εργαστηριακών αποτελεσμάτων του pH, του αιματοκρίτη, της αιμοσφαιρίνης, της μερικής πίεσης του διοξειδίου του άνθρακα και της μερικής πίεσης των τιμών του οξυγόνου. Διαταραχή της οξεοβασικής ισορροπίας μπορεί να είναι ένδειξη ότι το παιδί είναι αφυδατωμένο. (DeWit, 2009)
- Το παιδί να μην είναι πολύ βαριά ντυμένο. Το πολύ βαρύ ντύσιμο μπορεί να υπερθερμάνει το παιδί και να έχει ως αποτέλεσμα την αφυδάτωση. (Lissauer, 2011)

- Χορήγηση κατάλληλων αντιβιοτικών, μετά από ιατρική οδηγία, για θεραπεία λοιμώξεων. Τα αντιβιοτικά βοηθούν στην καταπολέμηση και στην πρόληψη των λοιμώξεων. Ο ιατρός μπορεί να δώσει μια ημερήσια δόση πενικιλίνης μέχρι το παιδί να γίνει 5 χρονών για να προλάβει τις λοιμώξεις. (DeWit, 2009)

4.3 Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ ΣΤΗΝ ΣΙΔΗΡΟΠΕΝΙΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

Η νοσηλευτική φροντίδα του ασθενούς με αναιμία ανεπάρκειας σιδήρου εστιάζει στη διαχείριση της συμπτωματικής υποξίας που εμφανίζεται σε όλες τις αναιμίες. Αυτό περιλαμβάνει ενημέρωση των ασθενών σχετικά με την πρόληψη, την ανίχνευση και τη διαχείριση της ανεπάρκειας σιδήρου και τον έλεγχο των πιθανών επιπλοκών κατά την αναπλήρωσή του. Η αντιμετώπιση της υποξίας που σχετίζεται με την αναιμία είναι μια συνεργατική διαδικασία και εξετάζεται στο Πλαίσιο Νοσηλευτική Διεργασία Σχέδιο Φροντίδας Ασθενούς με Γενικευμένη Αναιμία. Μόλις προσδιοριστεί η IDA, οι νοσηλευτές πρέπει να εκπαιδεύσουν κατάλληλα τους ασθενείς για να αποτραπεί η επανεκδήλωσή της. Επειδή η χρόνια απώλεια αίματος από το ΓΕ είναι σημαντικός ενοχοποιητικός παράγοντας, οι ασθενείς πρέπει να ενημερώνονται για τους παράγοντες κινδύνου για τη ΓΕ αιμορραγία και τα πρώτα σημάδια και συμπτώματά της.

Η νοσηλευτική φροντίδα πρέπει επίσης να εστιάσει στην ασφαλή και αποτελεσματική συμπλήρωση σιδήρου. Όπως έχει ήδη αναφερθεί, η αποτελεσματικότητα της συμπλήρωσης σιδήρου από το στόμα ή IV εξαρτάται από ποικίλους παράγοντες, συμπεριλαμβανομένου του χρόνου χορήγησης και της διαχείρισης των ενοχλητικών παρενεργειών. Ιδιαίτερα όσον αφορά τη συμπλήρωση από το στόμα, οι νοσηλευτές πρέπει να εκτελέσουν λεπτομερείς εξετάσεις στην κοιλιά για την καούρα και τη δυσκοιλιότητα. Η ενθάρρυνση για κατάλληλη στάση του σώματος (θέση Fowler ή καθιστή), η κινητοποίηση και η κατανάλωση υγρών θα βοηθήσουν να ελαχιστοποιηθεί η συχνότητα εμφάνισης προβλημάτων πέψης. Η ενημέρωση των ασθενών πρέπει να περιλαμβάνει επίσης διαιτητικές συστάσεις που θα τους βοηθήσουν μετά την αποχώρησή τους από το νοσοκομείο. Αν και πρέπει να συμβουλευτεί ένα διαιτολόγο, οι

νοσηλευτές μπορούν επίσης να ενημερώσουν τον ασθενή σχετικά με τη διαιτητική συμπεριφορά του. (Osborn. 2013)

4.4 Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ ΣΤΗΝ ΠΟΙΟΤΗΤΑ ΖΩΗΣ ΤΟΥ ΑΣΘΕΝΟΥΣ

Η καλή ποιότητα ζωής σε άτομα με αναιμία αποτελεί αναπόσπαστο κομμάτι. Ο στόχος δεν είναι απλά η επιβίωση, αλλά η επιβίωση με καλή ποιότητα ζωής. Οι ασθενείς που λαμβάνουν φροντίδα καλής ποιότητας να μπορούν να προσδοκούν μακρόχρονες και γεμάτες ζωές. Οι ασθενείς σήμερα μπορούν να λάβουν εκπαίδευση, να εξασκούν επάγγελμα, να έχουν σχέσεις, να παντρεύονται και να αποκτούν οικογένεια. Ο στόχος κάθε θεραπευτικού πρωτοκόλλου πρέπει λοιπόν να είναι να καθιστά τους ασθενείς ικανούς να αποδέχονται την κατάστασή τους και να εστιάζουν στην επίτευξη ικανοποίησης στη ζωή.

Η/ο νοσηλεύτρια/ής παίζει κρίσιμο ρόλο στην προετοιμασία του ασθενούς για την επιτυχή διαχείριση των προκλήσεων της ζωής. Μια όψη αυτού του ρόλου είναι η ενθάρρυνση των ασθενών να ακολουθήσουν το θεραπευτικό σχήμα σωστά και με συνέπεια, χωρίς κενά. Αυτό θα βοηθήσει να διασφαλιστεί πως περιττές επιπλοκές αποφεύγονται και μακροπρόθεσμα διατηρείται μια καλύτερη ποιότητα ζωής. Μια άλλη πτυχή της προετοιμασίας του ασθενούς για τις προκλήσεις της ζωής είναι το να καταστεί ο ασθενής ικανός να ακολουθήσει ένα θεραπευτικό σχήμα όσο πιο εύκολα γίνεται. Αυτό σημαίνει χορήγηση θεραπείας σε βολικές ώρες, ελαχιστοποιώντας έτσι την παρεμβολή με τις απαιτήσεις του σχολείου ή της δουλειάς.

Ασθενείς που νοιώθουν κοινωνικά ή επαγγελματικά απομονωμένοι, που δεν αισθάνονται ενσωματωμένοι ή αναγνωρισμένοι ως πολύτιμα μέλη της κοινωνίας, απογοητεύονται και χάνουν το ηθικό τους, χάνοντας έτσι το κίνητρο να σταθούν αντάξιοι των απαιτήσεων της διαχείρισης της ασθένειάς τους. Τέτοια συναισθήματα είναι ιδιαίτερα πιθανό να εμφανιστούν στα τέλη της εφηβείας και στην ενήλικη ζωή, γύρω από θέματα σεξουαλικών σχέσεων, επαγγελματικής προόδου και οικονομική (απ)εξάρτησης. Η/ο νοσηλεύτρια/ής έχει ένα σημαντικό ρόλο σε αυτό το πλαίσιο ως συνήγορος του ασθενούς, ενημερώνοντας δασκάλους και δασκάλους σχετικά με το ρόλο που παίζει η θεραπεία στη βελτίωση της ποιότητας ζωής του ασθενούς. Οι

επαγγελματίες υγείας μπορούν επίσης να επιχειρηματολογήσουν υπέρ των συμφερόντων των ασθενών στις υγειονομικές αρχές και γενικά στην κοινωνία, βοηθώντας στην καταπολέμηση της άγνοιας που οδηγεί στις διακρίσεις (Aimiwu et al., 2014).

4.5 Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ ΣΤΗ ΜΕΤΑΓΓΙΣΗ

Η ενημέρωση του ασθενούς στη μετάγγιση αποτελεί μια σημαντική θεραπευτική παρέμβαση, με υπαρκτούς κινδύνους (αντιδράσεις, μετάδοση νοσημάτων), η ενημέρωση του ασθενή (εφόσον δεν πρόκειται για επείγουσα παρέμβαση και εφόσον ο ασθενής έχει δυνατότητα επικοινωνίας) είναι απαραίτητη. Σε πολλές χώρες απαιτείται γραπτή συγκατάθεση του ασθενούς που πρόκειται να μεταγγισθεί. Οι ασθενείς σήμερα είναι συχνά ενημερωμένοι για τους κινδύνους της μετάγγισης και μπορούν να συνεργαστούν με τον γιατρό και να συναποφασίσουν, στις περιπτώσεις που η μετάγγιση δεν είναι απολύτως απαραίτητη για την επιβίωση, αλλά στοχεύει π.χ. στην επίσπευση της κινητοποίησης ή της ανάρρωσης του ασθενούς. Ανεξαρτήτως του αν υιοθετηθεί ή όχι γραπτή συγκατάθεση, καλό είναι να τεκμηριώνεται το γεγονός της ενημέρωσης του ασθενούς στο ιστορικό του. (Lemone & Burke, 2004).

Η Ταυτοποίηση ασθενούς προς μετάγγιση πρέπει να ταυτοποιηθεί με ακρίβεια και να είναι εμφανώς καταγεγραμμένος. Αυτό αποτελεί ευθύνη της νοσηλεύτριας, που πρέπει να εξακριβώσει τα παρακάτω στοιχεία του ασθενούς (Aimiwu et al., 2014):

- Επίθετο
- Όνομα
- Ημερομηνία γέννησης
- Αριθμός μητρώου ασθενούς στο νοσοκομείο/μονάδα

Η διαδικασία ταυτοποίησης είναι ζωτικής σημασίας στη διαδικασία λήψης δείγματος συλλογής αποθηκευμένου αίματος και παράδοσης στον χώρο της κλινικής, καθώς και για διοικητικά θέματα. Ο επαγγελματίας υγείας πρέπει να ζητήσει από τον ασθενή κατά τη διάρκεια της δειγματοληψίας και της χορήγησης του αίματος να δηλώσει το ονοματεπώνυμό του και την ημερομηνία γέννησης του, τα οποία πρέπει να αντιστοιχούν με τον αριθμό μητρώου. Σε

περιπτώσεις ασθενών που δεν μπορούν να ταυτοποιήσουν τον εαυτό τους, η ταυτοποίηση γίνεται μέσω του γονέα ή του συνοδού (Aimiwwu et al., 2014).

Κατά τη λήψη δείγματος από τον ασθενή για την δοκιμασία συμβατότητας, ο νοσηλευτής πρέπει:

- Να ασχολείται με έναν ασθενή κάθε φορά, για να μην αποσπάται η προσοχή
- Να κάνει ταυτοποίηση του ασθενούς και να διασφαλίζει ότι όνομα, ημερομηνία γέννησης και αριθμός μητρώου αντιστοιχούν στα στοιχεία του παραπεμπτικού
- Να συλλέξει τουλάχιστον 6-7 mL αίματος στο φιαλίδιο για τη δοκιμασία συμβατότητας (διασταύρωση)
- Να σημάνει με ακρίβεια το φιαλίδιο με τα στοιχεία του ασθενούς
- Να υπογράψει το παραπεμπτικό και το φιαλίδιο προτού τα αποστείλει στο εργαστήριο.

Να συλλέξει δείγμα αίματος για διασταύρωση 2-3 μέρες το μέγιστο πριν την προγραμματισμένη μετάγγιση, ή το συντομότερο δυνατόν σε επείγουσα περίπτωση (Aimiwwu et al., 2014).

4.6 Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ ΚΑΤΑ ΤΗΝ ΕΙΣΑΓΩΓΗ ΤΟΥ ΑΣΘΕΝΟΥΣ ΣΤΟΝ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ

Στα περισσότερα νοσοκομεία, η διαδικασία εισαγωγής αρχίζει στο γραφείο κίνησης ασθενών. Το προσωπικό λαμβάνει πληροφορίες για τους ασθενείς και τις καταγράφει στο έντυπο εισαγωγής το οποίο αποτελεί μέρος του μόνιμου αρχείου του ασθενούς και περιλαμβάνει τις παρακάτω πληροφορίες:

- Ονοματεπώνυμο
- Διεύθυνση
- Ημερομηνία γέννησης
- Όνομα του γιατρού που έκανε την εισαγωγή
- Φύλο
- Οικογενειακή κατάσταση
- Ονοματεπώνυμο στενότερου συγγενούς

- Επάγγελμα και εργοδότης
- Θρήσκευμα
- Ημερομηνία και ώρα εισαγωγής
- Αριθμός μητρώου
- Διάγνωση κατά την εισαγωγή

Ο νοσηλευτής είναι υπεύθυνος για την άνετη εισαγωγή του ασθενούς στο τμήμα. Παρόλο που και άλλοι επαγγελματίες υγείας συμμετέχουν στην διαδικασία εισαγωγής, ο νοσηλευτής διενεργεί την πρώτη αξιολόγηση κατά την εισαγωγή και τεκμηριώνει τις πληροφορίες σε ειδικά έντυπα, υπόδειγμα του οποίου παρατίθεται στην συνέχεια. Κάθε υπηρεσία διαθέτει δικά της έντυπα. Οι πληροφορίες που τεκμηριώνονται στο έντυπο χρησιμοποιούνται για την ανάπτυξη του σχεδίου νοσηλευτικής φροντίδας του ασθενούς και ως βάση για το σχεδιασμό της εξόδου και της φροντίδας στο σπίτι.

Η υποδοχή του ασθενούς στο νοσηλευτικό τμήμα πρέπει να είναι ανάλογη με την ευγένεια υποδοχής ενός προσκεκλημένου στο σπίτι. Στις περισσότερες περιπτώσεις, ο ασθενής συνοδεύεται από μέλη της οικογένειας τα οποία, είτε παραμένουν με τον ασθενή για να προσφέρουν υποστήριξη και πληροφορίες, είτε τους ζητείται να περιμένουν στην αίθουσα αναμονής κατά την διαδικασία εισαγωγής. (Taylor, 2002).

4.7 Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ ΣΤΗΝ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ ΚΑΙ ΣΤΗΝ ΕΜΠΙΣΤΟΣΥΝΗ

Οι νοσηλευτές είναι το πρώτο μέλος μιας ομάδας επαγγελματιών υγείας που ο ασθενής, επισκεπτόμενος μια μονάδα αιμοσφαιρινοπαθειών, θα συναντήσει, θα μιλήσει και θα εμπιστευτεί. Κάθε ασθενής έχει ανησυχίες σχετικά με την κατάσταση του και τη θεραπεία της, προκαλώντας του συναισθήματα άγχους, φόβου, αβεβαιότητας, απελπισίας και κατάθλιψης. Σ' αυτή την περίπτωση ο ασθενής θα στραφεί στους νοσηλευτές, ένα άτομο που θεωρεί ότι δείχνει κατανόηση (Aimiwwu et al., 2014).

Οι νοσηλευτές πρέπει να προσφέρουν στον ασθενή την προσοχή τους και να είναι ευαίσθητοι σε «κρυμμένα» μηνύματα. Οι ασθενείς μπορεί να εκφράζουν τα συναισθήματά τους με μη-λεκτικό τρόπο, καθώς και μέσω ελεύθερης έκφρασης και ερωτήσεων. Οι νοσηλευτές πρέπει να είναι καλοί ακροατές, ακόμη κι αν δεν έχουν πάντα κάποια έτοιμη απάντηση. Τέλος η ενσυναίσθηση και ευαισθησία της νοσηλεύτριας είναι ένα βασικό στοιχείο στη φροντίδα ασθενών με χρόνια νοσήματα. Οι ασθενείς περνούν πολλές ώρες σε ένα θάλαμο ή ένα κέντρο ημερήσιας φροντίδας, περιμένοντας τις μονάδες αίματος να παραδοθούν από την αιμοδοσία, να μεταγγιστούν, να τους γίνει φλεβοκέντηση, στιγμές όπου μπορεί να έχουν κάτι να συζητήσουν ή απλά να θέλουν να συνομιλήσουν. Οι νοσηλευτές είναι αυτοί που θα τους ακούσουν και θα τους απαντήσουν. (Aimiwu et al., 2014).

Η εμπιστοσύνη παίζει ένα ζωτικής σημασίας ρόλο στην κλινική διαχείριση και τη νοσηλευτική φροντίδα του ασθενούς και πρέπει να καλλιεργείται προσωπικά. Ένας ασθενής πρέπει να νιώθει ασφαλής στη σχέση του με την νοσηλεύτρια, είτε επικοινωνούν πρόσωπο με πρόσωπο στο περιβάλλον της κλινικής ή μέσω τηλεφώνου από το σπίτι. Κατά την διάρκεια της εφηβείας η εμπιστοσύνη είναι ακόμη πιο σημαντική για την ανάπτυξη υγιούς κοινωνικής και ψυχολογικής συμπεριφοράς. Ένα αίσθημα εμπιστοσύνης στο ότι η νοσηλεύτρια προσπαθεί να βοηθήσει, κινητοποιεί τον ασθενή ώστε να κάνει ότι καλύτερο για την υγεία του, στην συμμόρφωσή του στην θεραπεία και στην ανάπτυξη δεξιοτήτων αυτοδιαχείρισης (Aimiwu et al., 2014)

4.8 Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ ΣΤΗΝ ΥΠΟΣΤΗΡΙΞΗ ΤΟΥ ΑΣΘΕΝΗ

Ο ρόλος των επαγγελματιών υγείας είναι να δίνουν στον ασθενή χρόνο να εκφράζει συναισθήματα και φόβους-να «βρίσκεται εκεί» για τον ασθενή, να υποστηρίζει και να ενθαρρύνει, να καθησυχάζει και να ηρεμεί. Οι ασθενείς με αιμοσφαιρινοπάθειες έχουν μια ισόβια εμπειρία δεινών, τόσο σωματικών όσο και συναισθηματικών. Ο πόνος και η αβεβαιότητα προκαλούν στους ασθενείς ανησυχία και δυσφορία για το τι μπορεί να συμβεί και πολλές φορές δεν εκφράζονται άμεσα. Έτσι το βασικό στοιχείο της φροντίδας που παρέχεται από την νοσηλεύτρια/ή είναι το να κάνει τον ασθενή ικανό να συμβιβαστεί με τα προβλήματα και τις απογοητεύσεις που μπορεί να του προκαλέσει η ασθένεια.

Το ψυχοκοινωνικό συστατικό της νοσηλευτικής δεν είναι ένα εύκολο έργο, απαιτεί ευφυΐα και επίγνωση της συμπεριφοράς του ασθενούς, σε συνδυασμό με μια στάση ενδιαφέροντος. Κάθε ασθενής είναι ένα άτομο με τον δικό του και μοναδικό χαρακτήρα. Ο καθένας μέσα από την ασθένεια του έχει αναπτύξει μηχανισμούς αντιμετώπισης της κατάστασής του, κάποιιοι από τους οποίους μπορεί να μην είναι αξιόπιστοι και βοηθητικοί για τον ίδιο. Το αναπτυξιακό στάδιο του ασθενούς είναι σημαντικό, με διαφορετικά θέματα να ανακύπτουν καθώς το άτομο ωριμάζει, κυρίως κατά τη διάρκεια της εφηβείας. Γι αυτό ο νοσηλευτής/τρια είναι απαραίτητο να λαμβάνουν υπόψιν όλους αυτούς τους παράγοντες όταν καθησυχάζει έναν ανήσυχο ασθενή (Aimiwu et al., 2014).

4.9 Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ ΣΤΗΝ ΕΝΗΜΕΡΩΣΗ ΤΟΥ ΑΣΘΕΝΟΥΣ

Είναι απαραίτητο οι επαγγελματίες υγείας να ενημερώνουν ότι η νόσος είναι κληρονομική και οι πιθανότητες που έχουν οι απόγονοι να φέρουν το στίγμα ή τη νόσο. Προέχει η διαφώτιση και είναι αναγκαία η ενημέρωση για τον τρόπο μεταβίβασης από γενιά σε γενιά (κληρονομική νόσος). Σήμερα είναι δυνατή η προγαμιαία ανίχνευση των ετερόζυγων μορφών (φορέων του στίγματος) της μεσογειακής αναιμίας με ηλεκτροφόρηση αιμοσφαιρίνης δηλαδή μέτρηση HbA. Φυσικά η απαγόρευση της φυσικής ένωσης μιας γυναίκας και ενός άνδρα ετεροζυγωτών είναι αδιανόητη εφ' όσον αποτελεί ατομικό διακίωμα. Σε περίπτωση όμως κύησης πρέπει απαραίτητα να γίνεται αμνιοκέντηση κατά την 12η -20η εβδομάδα. Οι πιθανότητες της απάντησης είναι (Τσίκου & Καραγεωργοπούλου, 2006):

- 25% να είναι ομοζυγώτης
- 50% ετεροζυγώτης
- 25% υγιής).

4.10 Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ ΣΤΗΝ ΨΥΧΟΛΟΓΙΚΗ ΥΠΟΣΤΗΡΙΞΗ ΤΟΥ ΑΣΘΕΝΟΥΣ

Η χρονιότητα είναι ένα ισχυρό μέτωπο συναισθηματικών προβλημάτων, καθώς οι πάχοντες αισθάνονται ότι είναι περιορισμένοι και διαφορετικοί. Τα συναισθήματα τους μετατοπίζονται ταχέως από την κατάθλιψη στην επιθετικότητα και αντίστροφα. Το θεραπευτικό προσωπικό πρέπει να είναι προετοιμασμένο να δεχτεί αυτή την μετατροπή και να τους συμπαρασταθεί να βρουν τη δική τους ταυτότητα στην ενήλικη ζωή. Η καλή θεραπεία διευκολύνει την προσωπική ανάπτυξη και καταξίωση. (Cohen et al. 2010)

Η αναιμίες όπως και άλλα χρόνια νοσήματα, προκαλεί σημαντικές ψυχολογικές επιπτώσεις. Ο τρόπος συμβιβασμού της ασθένειας, από τον ασθενή και την οικογένεια του, έχει σημαντική επίδραση, στην επιβίωση των ασθενών. Η μη κατανόηση και αποδοχή της νόσου, από τον πάσχοντα και την οικογένεια, θα καθιστούσαν δύσκολη την αντιμετώπιση των χρόνιων μεταγγίσεων και την αποσιδήρωση, με επακόλουθη συνέπεια, τον αυξημένο κίνδυνο, λόγω επιπλοκών της νόσου και φτωχότερη επιβίωση. Η τήρηση της θεραπείας είναι ένας βασικός στόχος, όμως η γενική αποδοχή της κατάστασης της υγείας από τον ασθενή, είναι το κλειδί για τη φυσιολογική μετάβαση του ασθενή από την παιδική στην ενήλικη ζωή. (Cohen et al. 2010)

Η αντιμετώπιση των χρόνιων προβλημάτων υγείας περιλαμβάνει το σχέδιο νοσηλευτικής φροντίδας, το οποίο στοχεύει στα εξής σημεία:

- βελτίωση της ποιότητας ζωής του ασθενούς
- ενίσχυση της αυτοφροντίδας
- διατήρηση θετικής αυτό-αντίληψης
- μείωση αρνητικών συναισθημάτων
- προσαρμογή στο χρόνια πρόβλημα
- αντιμετώπιση του στρες
- συμμόρφωση με το θεραπευτικό πλάνο
- αυτοέλεγχο
- αντιμετώπιση επικείμενου θανάτου.

Οι νοσηλευτές μακροχρόνιας φροντίδας εργάζονται κυρίως στο σπίτι και σε εξωνοσοκομειακές δομές και ο ρόλος τους εστιάζεται στην υποστήριξη και ενδυνάμωση συμπεριφορών του

ασθενούς και της οικογένειάς του για αποτελεσματική αυτοφροντίδα και διαχείριση της νόσου.
(Σαράφης Π., Κωνσταντινίδης Θ., 2015).

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5^ο

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ

Το μοντέλο της νοσηλευτικής διεργασίας περιγράφηκε για πρώτη φορά το 1961 στο Orlando. Πρόκειται για ένα μοντέλο που έχει ως στόχο την αξιολόγηση της κατάστασης του ασθενούς και το σχεδιασμό και εφαρμογή της θεραπευτικής του προσέγγισης. Στη χώρα μας, η νοσηλευτική διεργασία αποτελεί ένα θεωρητικό πλαίσιο που εφαρμόζεται σε κλινικό περιβάλλον αλλά και σε σχολές επιστημών υγείας της τριτοβάθμιας εκπαίδευσης.

Τα βασικά χαρακτηριστικά που περιλαμβάνει μια νοσηλευτική διεργασία περιγράφονται στις ακόλουθες παραγράφους:

Αξιολόγηση:

Αξιολόγηση της κατάστασης στην οποία βρίσκεται ο ασθενής. Αποτελεί το πρώτο βήμα της διαδικασίας και περιλαμβάνει την συλλογή υποκειμενικών (προφορικές δηλώσεις ασθενή ή φροντιστή) και αντικειμενικών δεδομένων (ζωτικά σημεία, εισαγωγή και εξαγωγή, ύψος, βάρος) .

Διάγνωση:

Διάγνωση μετά από ανάλυση των ευρυμάτων. Η διαμόρφωση μιας νοσηλευτικής διάγνωσης συμβάλλει στον σχεδιασμό και εφαρμογή της περίθαλψης του ασθενή και περιλαμβάνει την ιεράρχηση των αναγκών και βοηθά στο να δοθεί προτεραιότητα και να σχεδιασθεί η φροντίδα βάσει αποτελεσμάτων με επίκεντρο των ασθενή.

Σχεδιασμός:

Σχεδιασμός της φροντίδας του ασθενή. Στο στάδιο αυτό διαμορφώνονται οι στόχοι και τα αποτελέσματα που επηρεάζουν άμεσα την περίθαλψη του ασθενή. Οι στόχοι αυτοί θα επιφέρουν την εξασφάλιση θετικού αποτελέσματος. Το κάθε σχέδιο φροντίδας παρέχει μια

πορεία κατεύθυνσης για εξατομικευμένη φροντίδα που θα καλύπτει τις μοναδικές ανάγκες του ατόμου.

Εφαρμογή:

Εφαρμογή νοσηλείας με στόχο την εκτέλεση φροντίδας. Το βήμα αυτό περιλαμβάνει την δράση ή την πραγματοποίηση και την διεξαγωγή των παρεμβάσεων νοσηλείας που περιγράφονται στο σχέδιο περίθαλψης. Για την φάση αυτή απαιτούνται παρεμβάσεις νοσηλείας όπως εφαρμογή καρδιακού μόνιτορ ή οξυγόνου, άμεση ή έμμεση φροντίδα, χορήγηση φαρμάκων, πρότυπα πρωτόκολλα θεραπείας.

Εκτίμηση:

Εκτίμηση των αποτελεσμάτων. Αυτό το τελικό στάδιο της νοσηλευτικής διαδικασίας είναι ζωτικής σημασίας ώστε να επέλθει ένα θετικό αποτέλεσμα για τον ασθενή. Σε κάθε περίπτωση που κάποιος πάροχος υγειονομικής περίθαλψης παρεμβαίνει ή εφαρμόζει φροντίδα πρέπει να επανεκτιμήσει ή να αξιολογήσει για να εξασφαλίσει ότι το επιθυμητό αποτέλεσμα έχει επιτευχθεί. Συχνά μπορεί να απαιτείται επανεκτίμηση ανάλογα με την γενική κατάσταση του ασθενούς. Το σχέδιο φροντίδας μπορεί να προσαρμοσθεί βάσει νέων δεδομένων αξιολόγησης. (Toney 2019)

Κλινικό περιστατικό Α

Όνοματεπώνυμο ασθενούς: Κ.Κ

Όνομα πατρός: Η

Φύλο: Αρσενικό

Ηλικία: 29 ετών

Ημερομηνία εισαγωγής: 27/12/2019

Διάγνωση εισαγωγής: Μεσογειακή αναιμία.

Πηγή ιστορικού: Ο ίδιος ο ασθενής.

Ασθενής μεταγγίζεται στο Γενικό Πανεπιστημιακό Νοσοκομείο Πατρών στην Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας λόγω Μεσογειακής αναιμίας. Ξαφνική αλλεργική αντίδραση κατά την διάρκεια της μετάγγισης. Εμφανίζει πυρετό, ρίγος, αλλεργική αντίδραση και φόβο. Έγινε άμεση διακοπή της μετάγγισης.

Ατομικό ιστορικό: Ο ασθενής μεταγγίζεται συχνά περίπου κάθε 10 με 12 ημέρες στο ΠΓΝΠ λόγω μεσογειακής αναιμίας. Ο ασθενής δεν έχει κάποιο ιστορικό που να αναφέρεται σε επιπλοκές ή παλιές αλλεργίες από της μεταγγίσεις.

Αξιολόγηση	Αντικειμενικοί σκοποί	Προγραμματισμός φροντίδας	Εφαρμογή	Εκτίμηση
Πυρετός 39 °C	Ο ασθενής να είναι απύρετος στις επόμενες 2-3 ώρες.	<ol style="list-style-type: none">1. Διακοπή μετάγγισης2. Χορήγηση αντιπυρετικού φαρμάκου.3. Μέτρηση ζωτικών σημείων.	<ol style="list-style-type: none">1. Έγινε διακοπή μετάγγισης.2. Πραγματοποιήθηκε χορήγηση αντιπυρετικού φαρμάκου.3. Μέτρηση ζωτικών σημείων ανα 1 ώρα.	Έγινε λήψη ζωτικών σημείων μετά από 4 ώρες ανά 1 ώρα. Ο ασθενής έχει 36,2°C.
Αλλεργική αντίδραση	<ol style="list-style-type: none">1. Να επανέλθει το δέρμα από την ερυθρότητα.2. Να εξαλειφθεί ο κνησμός και το κνηδοτικό	<ol style="list-style-type: none">1. Να σταλούν δείγματα αίματος στην αιμοδοσία καθώς και δείγμα αίματος του ασκού.2. Να συμπληρωθούν τα ανάλογα έντυπα	<ol style="list-style-type: none">1. Στλάθηκαν τα δείγματα και το έντυπο αλλεργικής αντίδρασης στη μονάδα αιμοδοσίας.2. Χορήγηση κορτιζόνης και αντισταμινικών	Το δέρμα επανήλθε και τα συμπτώματα της αλλεργίας υποχώρισαν.

	εξάνθημα.	αλλεργικής αντιδράσεις αίματος.	φαρμάκων σύμφωνα με ιατρική οδηγία.	
Ρίγος	Να εξαλειφθεί το ρίγος στις επόμενες 3 – 4 ώρες.	Επαρκής ενυδάτωση του ασθενούς.	Χορήγηση ορού	Το ρίγος εξαλείφθηκε.
Φόβος	Ο ασθενής να είναι ήρεμος εντός της ημέρας.	<p>1. Να γίνει ενημέρωση σχετικά με την διάγνωση , θεραπεία και την φροντίδα.</p> <p>2. Να δοθεί ενημερώση στον ίδιο και στην οικογένεια.</p>	Ο νοσηλευτής διέθεσε χρόνο. Έκατσε κοντά στον ασθενή και συζήτησε μαζί του. Ο ασθενής του εκμυστηρεύτηκε το άγχος που προκλήθηκε από την ξαφνική αλλαγή της κατάστασης της υγείας του. Ο νοσηλευτής ενημέρωσε τον ίδιο και την οικογένειά του.	Ο ασθενής είναι ήρεμος ενώ είναι μαζί του η οικογένειά του.

Κλινικό περιστατικό Β

Όνοματεπώνυμο ασθενούς: Σ.Μ

Όνομα πατρός: Σ

Φύλο: Θηλυκό

Ηλικία: 22 ετών

Ημερομηνία εισαγωγής: 17/01/2020

Διάγνωση εισαγωγής: Δρεπανοκυτταρικές κρίσεις.

Πηγή ιστορικού: Γονείς

Η ασθενής εισήχθη στα επείγοντα του Γενικού Νοσοκομείου Πατρών με έντονους πόνους στα οστά και τους μύες, δύσπνοια, υψηλή θερμοκρασία 38°C και σωματική αδυναμία. Έγιναν αιματολογικές εξετάσεις. Η ασθενής έχει 26% αιματοκρίτη. Χορηγήθηκαν 2 lt N/S 0,9% και αντιπυρετικό φάρμακο Aprotel. Η θερμοκρασία έπεσε στο 36,5°C. Πραγματοποιήθηκε μετάγγιση αίματος. Ο αιματοκρίτης ανέβηκε στο 30%.

Αξιολόγηση	Αντικειμενικοί σκοποί	Προγραμματισμός φροντίδας	Εφαρμογή	Εκτίμηση
Δύσπνοια	<ol style="list-style-type: none">1. Ο ασθενής να αναπνέει χωρίς δυσκολία στις επόμενες 4 ώρες.2. Αποκατάσταση του οξυγόνου στις επόμενες 4 ώρες.	<ol style="list-style-type: none">1. Χορήγηση οξυγόνου.2. Μέτρηση τιμής οξυγόνου.	<ol style="list-style-type: none">1. Πραγματοποιήθηκε χορήγηση οξυγόνου.2. Έγινε μέτρηση τιμής οξυγόνου ανα 1 ώρα.	<ol style="list-style-type: none">1. Ο ασθενής αναπνέει χωρίς δυσκολία.2. Το οξυγόνο επανήλθε στις φυσιολογικές τιμές (O2. 96%).
Πυρετός	<ol style="list-style-type: none">1. Ο ασθενής να είναι άπυρετος στις επόμενες 2-3 ώρες.2. Ο ασθενής να διατηρησεί φυσιολογικό ισοζύγιο υγρών εντός της ημέρας.	<ol style="list-style-type: none">1. Χορήγηση αντιπυρετικού φαρμάκου και αντιβίωσης.2. Μέτρηση ζωτικών σημείων.3. Μέτρηση προσλαμβανομένων και αποβαλλομένων υγρών το 24ωρο.	<ol style="list-style-type: none">1. Δόθηκε το αντιπυρετικό και αντιβίωση σύμφωνα με της οδηγίες.2. Μέτρηση ζωτικών σημείων ανα 4ωρο.3. Άρχισε ενδοφλέβια χορήγηση υγρών (2lt/24ωρο).	<ol style="list-style-type: none">1. Έγινε λήψη ζωτικών σημείων μετά απο 3 ώρες. Ο ασθενής έχει 36,5°C.2. Έγινε μέτρηση προσλαμβανομένων και αποβαλλομένων υγρών. Ο ασθενής στο 24ωρο είχε πάρει 2.000 ml και είχε αποβάλλει 1.900 ml.

Πόνος	Ανακούφιση απο τον πόνο στις επόμενες 3 ώρες.	<ol style="list-style-type: none"> 1. Χορήγηση οπιοειδών αναλγητικών. 2. Μετάγγιση αίματος. 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Πραγματοποιήθηκε χορήγηση αναλγητικών. 2. Έγινε μετάγγιση αίματος 1 φιάλη 300 ml 	Η αίσθηση του πόνου εξαφανίστηκε ο αιματοκρίτης ανέβηκε και ο ασθενής είναι ήρεμος.
Σωματική αδυναμία	Ο ασθενείς να ανακτήσει τις δυνάμεις εντός 2 - 3 ημερών.	<ol style="list-style-type: none"> 1. Πρόσληψη θρεπτικών συστατικών. 2. Ανάπαυση και ξεκούραση. 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Στον ασθενή προσφέρθηκε γεύμα πλούσιο σε θρεπτικά συστατικά 2. Ο ασθενής κοιμήθηκε 7 ώρες κατά την διάρκεια της νύχτας. 	Ο ασθενής νοιώθει καλύτερα και έχει ανακτήσει της δυνάμεις του.

Κλινικό περιστατικό Γ

Όνοματεπώνυμο ασθενούς: Α.Μ

Όνομα πατρός: Γ

Φύλο: Άρσενικό

Ηλικία: 25 ετών

Ημερομηνία εισαγωγής: 7/01/2020

Διάγνωση εισαγωγής: Πτώση με μηχανή.

Πηγή ιστορικού: Ο ίδιος ο ασθενής ο οποίος μας ενημέρωσε πως πάσχει απο Σιδηροπενική αναιμία.

Ο ασθενής εισήχθη στα επείγοντα του Γενικού Πανεπιστημιακού Νοσοκομείου Πατρών με αυξημένη απώλεια αίματος απο το δεξί κάτω άκρο, με τάση προς λιποθυμία, δύσπνοια, ταχυκαρδία και αίσθημα πόνου. Έγινε καθαρισμός του τραύματος και επίδεση του. Υποβλήθηκε σε εργαστηριακές εξετάσεις, οι οποίες έδειξαν ότι ο ασθενείς χρειάζεται επειγόντως μετάγγιση διότι ο αιματοκρίτης ήταν 26%. Υποβλήθηκε σε μετάγγιση αίματος με μια φιάλη 350 ml. Χορηγήθηκε ορός N/S 0,9% 1000 ml.

Έγινε τροποποίηση της λήψης σιδήρου απο το στόμα απο τρισθενείς σίδηρο σε θεϊκό σίδηρο η οποία πρέπει να συνεχιστεί για 10 – 15 μέρες προκειμένου να ελεγχθεί αν τα επίπεδα του αιματοκρίτη έχουν επανέλθει στις φυσιολογικές τιμές.

Αξιολόγηση	Αντικειμενικοί σκοποί	Προγραμματισμός φροντίδας	Εφαρμογή	Εκτίμηση
Δύσπνοια	Αποκατάσταση του οξυγόνου στις επόμενες 2 ώρες.	<ol style="list-style-type: none"> Χορήγηση οξυγόνου. Μέτρηση τιμής οξυγόνου. 	<ol style="list-style-type: none"> Πραγματοποιήθηκε χορήγηση οξυγόνου. Έγινε μέτρηση τιμής οξυγόνου ανα 1 ώρα. 	<ol style="list-style-type: none"> Ο ασθενής αναπνέει χωρίς δυσκολία. Το οξυγόνο επανήλθε στις φυσιολογικές τιμές (O₂. 98%).
Αίσθημα πόνου	Ανακούφιση απο τον πόνο στις επόμενες 2 ώρες.	Ενδοφλέβια χορήγηση αναλγητικού φάρμακού.	Πραγματοποιήθηκε χορήγηση αναλγητικού	Ο ασθενείς δεν αισθάνεται πλεον πόνο και είναι ήρεμος
Τάση προς	Ο ασθενής να έχει μεταγγιστή στην	Μετάγγιση αίματος 1 φιάλη 370 ml.	Πραγματοποιήθηκε επιτυχώς η μετάγγιση αίματος χωρίς καμία	Ο αιματοκρίτης επανήλθε στο 35% και η τάση προς

λιποθυμία	επόμενη 1 ώρα.		παρενέργεια.	λιποθυμία εξαφανίστηκε.
Ταχυκαρδία	Ο ασθενής να έχει φυσιολογικές σφίξεις στις επόμενες 1 - 2 ώρες.	Μέτρηση ζωτικών σημείων.	Έγινε μέτρηση ζωτικών σημείων ανα 3ωρο και ο ασθενείς έχει ΣΦ. 71/min.	Ο ασθενής είναι ήρεμος και ο καρδιακός ρυθμός επανήλθε στα φυσιολογικά.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Σύμφωνα με την βιβλιογραφική ανασκόπηση που πραγματοποιήσαμε πάνω στις αναιμίες, καταλήξαμε στο συμπέρασμα ότι η πρόληψη είναι πολύ σημαντική, καθώς ενθαρρύνεται ο προγεννητικός έλεγχος για την αποφυγή της εμφάνισης της νόσου. Η εκπαίδευση για προγεννητικό έλεγχο από μικρή ηλικία αποτελεί ανασταλτικό παράγοντα στην εμφάνιση της αναιμίας. Οι πολλαπλές επιπλοκές αποτελούν μεγάλο κίνδυνο για την ζωή των ασθενών, όσο και για την ψυχολογική τους υγεία, ωστόσο οι τρέχουσες θεραπείες, οι οποίες έχουν εξελίχθει σημαντικά, έχουν αποδειχθεί ικανοποιητικές ως προς το προσδόκιμο ζωής των ασθενών, με την συνεχόμενη εξέλιξη της γονιδιακής θεραπείας να αποτελεί βάση για το μέλλον και για την πλήρη ίαση της νόσου.

Η μεσογειακή αναιμία αποτελεί κατηγορία αναιμίας η οποία χαρακτηρίζεται από την απουσία μειωμένη σύνθεση ενός από τους δύο τύπους αλυσίδων αιμοσφαιρίνης στα ερυθρά αιμοσφαίρια. Από επιδημιολογικές μελέτες έχει καταγραφεί μείωση των θανάτων των ασθενών με μεσογειακή αναιμία, γεγονός που αποτυπώνει τη βελτίωση της θεραπευτική παρέμβασης στους ασθενείς. Σημαντικές συνέπειες της Μεσογειακής Αναιμίας σε οργανικό επίπεδο αποτελούν η σοβαρή αναιμία, οι ενδοκρινολογικές και οι καρδιολογικές επιπλοκές, η υπερσιδήρωση των οργάνων λόγω των τακτικών μεταγγίσεων, οι οστικές αλλοιώσεις και η σπληνομεγαλία. Οι οργανικές επιπλοκές της νόσου περιορίζονται με το κατάλληλο σχήμα μεταγγίσεων, τη συστηματική αποσιδήρωση, τη σπληνεκτομή, ενώ πιο σύγχρονες θεραπευτικές μέθοδοι όπως η γονιδιακή θεραπεία και η μεταμόσχευση μυελού των οστών είτε εφαρμόζονται σε μικρό αριθμό ασθενών είτε βρίσκονται ακόμη σε δοκιμαστική διαδικασία.

Η δρεπανοκυτταρική αναιμία είναι μία βαριά, χρόνια και ανίατη αιμοσφαιρινοπάθεια, απαντώμενη σε ανθρώπους ομόζυγους στην παθολογική αιμοσφαιρίνη (HbS). Η κλινική πορεία των ασθενών με δρεπανοκυτταρική αναιμία είναι εξαιρετικά μεταβλητή. Μέχρι πριν από 30 χρόνια η δρεπανοκυτταρική αναιμία συνήθως προκαλούσε το θάνατο στη διάρκεια της παιδικής ηλικίας. Κατά τα τελευταία 30 χρόνια υπήρξε σημαντική βελτίωση στην φροντίδα ασθενών που πάσχουν από αυτήν. Μπορεί να θεραπευτεί μόνο με μεταμόσχευση μυελού των οστών από

συμβατό δότη. Στις περιπτώσεις που συμβατός δότης δεν υπάρχει, μόνη λύση είναι οι μεταγγίσεις και η χορήγηση παυσίπονων. Τη σημερινή εποχή, με έγκαιρη διάγνωση, έναρξη της θεραπείας και σωστή παρακολούθηση από ειδικούς, η ανάπτυξη και ποιότητα ζωής των ατόμων με δρεπανοκυτταρική αναιμία είναι άριστη, η μόρφωσή τους ανεμπόδιστη, η δημιουργία οικογένειας εφικτή και η επιβίωση τους τείνει να φθάσει τον χρόνο ζωής των υπολοίπων.

Η σιδηροπενική, όπως εύκολα συμπεραίνει κανείς από το όνομά της, χαρακτηρίζεται από την έλλειψη σιδήρου στον οργανισμό. Η σιδηροπενική αναιμία χαρακτηρίζεται από ελάττωση του αποθηκευμένου σιδήρου στο μυελό των οστών, από χαμηλό σίδηρο ορού, χαμηλή τιμή αιμοσφαιρίνης, μικροκυττάρωση και υπόχρωμα ερυθρά αιμοσφαίρια. Ο σίδηρος είναι στοιχείο απαραίτητο για τη σύνθεση της αιμοσφαιρίνης, με την οποία συνδέεται το οξυγόνο για να επιτευχθεί η μεταφορά του μέσω του αίματος. Στην σιδηροπενική αναιμία η διατροφή διαδραματίζει ένα σημαντικό ρόλο στην πρόληψη και στην θεραπεία. Το διαιτολόγιο περιλαμβάνει πλούσιες πηγές σιδήρου (κόκκινο κρέας, ψάρια, όσπρια κ.α) και πηγές ασκορβικού οξέος (πορτοκάλι, ντομάτα, πιπεριά κ.α) και μυϊκού ιστού που ενισχύουν την απορρόφηση του σιδήρου. Υπάρχουν όμως και τρόφιμα που περιλαμβάνουν και μη αιμικό σίδηρο (καρύδια, όσπρια, εμπλουτισμένα τρόφιμα κ.α) και αναστολείς της απορρόφησης του σιδήρου όπως το φυτικό οξύ, οι πολυφαινόλες και το ασβέστιο. Για τον λόγο αυτό, τέτοια τρόφιμα συνοδεύονται από τρόφιμα που περιέχουν ασκορβικό οξύ, το οποίο μπορεί να υπερσχύσει όλων των άλλων αναστολέων.

Συμπερασματικά, με την κατάλληλη πρόληψη και ενημέρωση, την πρόωρη και έγκυρη διάγνωση, και την ικανοποιητική και αποτελεσματική θεραπεία, οι αναιμίες μπορεί να αποτελέσουν πλέον ένα πιο ελεγχόμενο νόσημα.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

A. Ελληνική

- Aimiwwu E. Thomas A. Roheemun N. Khairallah T. Nacouzi N. Γεωργίου Α. Παπαδοπούλου Χ. (2014). Οδηγός Νοσηλευτικής για τις αιμοσφαιρινοπάθειες. Κύπρος, Λευκωσία. Διεθνής Ομοσπονδία Θαλασσαιμίας.
- Bernardo A. Houssau. (1961). Φυσιολογία του ανθρώπου. Εκδόσεις Γρ. Παρισιανού, 1ος τόμος, Αθήνα.
- Βαργιάς Ν.Ι., Λαουτάρης Ν.Π. (1991). Αιματολογία. Α΄ Τόμος.
- Cohen. A. et al. (2010). Θεραπευτικός οδηγός για την κλινική αντιμετώπιση της θαλασσαιμίας. 2η αναθεωρημένη έκδοση, Διεθνής Ομοσπονδία Θαλασσαιμίας.
- Γιωτάκη Ε. (2010). Σύγχρονη εσωτερική παθολογία, Εκδόσεις Σιώκης, Αθήνα
- Γεωργούλης Ι. (2001). Αιματολογία διαγνωστικές προσεγγίσεις, 2η έκδοση, Εκδόσεις Β. Μπικυρά, Θεσσαλονίκη.
- Δρόσος Α. (2012). Παθοφυσιολογία ΙΙ. Πανεπιστήμιο Ιωαννίνων. Ανοικτά ακαδημαϊκά μαθήματα.
- DeWit S. (2009). Παθολογική- Χειρουργική Νοσηλευτική έννοιες και πρακτική. Ιατρικές εκδόσεις Π.Χ. Πασχαλίδης, Αθήνα.
- DeWit S. (2013). Βασικές αρχές και δεξιότητες της νοσηλευτικής φροντίδας, Εκδόσεις Λαγός, Αθήνα.
- Ιωαννίδου-Παπακωνσταντίνου Α., Αλεξανδράτου Α. Παρασκευούλης Σ. (2001). Αιματολογία-Αιμοδοσία Ι. Αθήνα. Τόμας Υγείας και Πρόνοιας.
- Ιωαννίδου-Παπακωνσταντίνου Α. (2003). Αιματολογία Ι. ΒΗΤΑ Ιατρικές εκδόσεις, Αθήνα.
- Kahle W. et al. (2000). Αίμα και Αμυντικοί Μηχανισμοί. Εγχειρίδιο Ανατομικής Του Ανθρώπου. Β΄ Τόμος. Αθήνα: Λίτσας.
- Κουτελέκος Ι., & Χαλιάσιος Ν. (2013). Μεσογειακή Αναιμία. Περιεχειρητική Νοσηλευτική. 12(2), σελ 101-112.

- Luxner K. (2011). Παιδιατρική νοσηλευτική. Ιατρικές εκδόσεις Π.Χ. Πασχαλίδη, Αθήνα.
- Lissauer T. Clayden G. (2011). Σύγχρονη Παιδιατρική, Εκδόσεις Broken Hill, Κύπρος.
- Lemone P. Burke K. (2004). Παθολογική-Χειρουργική Νοσηλευτική (Κριτική Σκέψη κατά την φροντίδα ασθενούς). Τόμος Β. 3η έκδοση. Ιατρικές εκδόσεις: Λαγός Δημήτριος. Πόντου 8, Αθήνα.
- Λουκόπουλος Δ. (2011). Παθοφυσιολογία μεσογειακής αναιμίας. Στο Μπερής Φ., ed. Θαλασσαιμία: Νεότερα μοριακά, κλινικά και θεραπευτικά δεδομένα. Αθήνα, Ελληνική Αιματολογική Εταιρεία. Haema.
- Μανιός Γ. (2006). Διατροφική αξιολόγηση: Διαιτολογικό & Ιατρικό Ιστορικό, Σωματομετρικοί, Κλινικοί & Βιοχημικοί Δείκτες, Αθήνα: Ιατρικές Εκδόσεις Πασχαλίδης. 274-274, 292-293.
- Μπουραντάς Κ. (2008). Μαθήματα Αιματολογίας. Ιωάννινα: Εκδόσεις: Πανεπιστήμιο Ιωαννίνων.
- Μουτσόπουλος Χ. (2009). Παθολογική φυσιολογία, Ιατρικές εκδόσεις Λίτσας, Αθήνα
- Murloney S. Myers A. (2010). Βασικές Αρχές Φυσιολογίας του Ανθρώπου. Εκδόσεις Π.Χ Πασχαλίδης. Τετραπόλεως 14. Αθήνα.
- Netter F. (2007). Μαιευτική και Γυναικολογία, Ιατρικές εκδόσεις Π.Χ Πασχαλίδης, Αθήνα.
- Netter F. (2009). Παθολογία βασικές αρχές Τόμος 1, Ιατρικές εκδόσεις Π.Χ Πασχαλίδης, Αθήνα.
- Osborn. Wraa. Watson. Holleran. (2013). Παθολογική χειρουργική Νοσηλευτική, δεύτερο τεύχος. Αθήνα, εκδόσεις BROKEN HILL PUBLISHERS LTD.
- Παπαϊωάννου Μ., Γατσά Ε. (2013). Σιδηροπενική αναιμία. Haema 2013.
- Σταυρίδης Ι. (1998). Βασική και διαγνωστική Αιματολογία, Επιστημονικές εκδόσεις Παρισιάνος, Αθήνα.
- Σαράφης Π., Κωνσταντινίδης Θ., Συγγραφική ομάδα Δ.Ε.Π – Ε.Π., (2015). Εισαγωγή στη Νοσηλευτική Επιστήμη και τη Φροντίδα Υγείας. Εκδόσεις Π.Χ. Πασχαλίδης.
- Τζεβρένη Ι. (1991). Στοιχεία Αιματολογίας, Ιατρικές εκδόσεις Λίτσας, Αθήνα.
- Τσίκου Ν., Καραγεωργοπούλου-Γραβάνη Σ. (2006). Πρακτική Άσκηση Νοσηλευτικής ΙΙ. Εκδόσεις: Έλλην. Αθήνα.

- Φαρμάκη Κ. (2011). Ενδοκρινολογικές επιπλοκές στην μεσογειακή αναιμία. Στο: Μπερής, Φ. ed. θαλασσαιμία: Νεότερα μοριακά ,κλινικά και θεραπευτικά δεδομένα, Αθήνα, Ελληνική Αιματολογική Εταιρία. Haema. 272-281.
- Φερτάκης Α. (1992). Αιματολογία. Ιατρικές εκδόσεις Π.Χ Πασχαλίδης, Αθήνα.
- Φερτάκης Α. (2009). Αιματολογία. Εκδόσεις: Π.Χ Πασχαλίδης. Αθήνα.
- Χαρατσή-Γιωτάκη Ε. (2014). Σύγχρονη Εσωτερική Παθολογία. Εκδόσεις: Ιωάννινα.

B. Ξενόγλωσση

- Aydin B, Yapavk I, Akarsu D, Okten N, Ulgen M. (1997). Psychosocial aspects and psychiatric disorders in children with thalassemia major. Acta Paediatr Jpn; 39:354–357
- Aessopos, A., Kati, M., Farmakis, D. (2007). Heart disease in thalassemia intermedia: a review of the underlying pathophysiology. Haematologica.
- Borgna –Pignatti C., Rugolotto S., De Stefano P., Zhao H., Cappellini MD., Del Vecchio GC. (2004). Survival and complications in patients with thalassemia major treated with transfusion and deferoxamine, Haematologica, (89):1187-93.
- Borgna-Pignatti, C., Carnelli, V., Caruso, V., Dore, F., De Mattia, D., Di Palma, A., Di Gregorio, F., Romeo, M.A., Longhi, R., Mangiagli, A. et al. (1998). Thromboembolic events in β thalassemia major: An Italian multicenter study. Acta Haematologica, 99, 76–79.
- Bermejo F, García-López S. (2009) A guide to diagnosis of iron deficiency and iron deficiency anemia in digestive diseases. World J Gastroenterol. 15(37): 4638-4643.
- Braunstein, J. & Butler, C. Hepatitis and liver issues in thalassemia. In: Lining with Thalassemia, Issues in Thalassemia care. The Cooley’s anemia Foundation, New York.
- Cario H., Janka –Schaub G., Janssen G., Jarisch A., Strauss G., Kohne E.(2007) Recent developments in iron chelation therapy, Klin. Pediatric, 219(3): 158-65.
- Desalegn Wolide A, Mossie A, Gedefaw L. (2014) Nutritional iron deficiency anemia: magnitude and its predictors among school age children, southwest Ethiopia: a community based cross-sectional study. PLoS ONE.

- Economou M, Zafeiriou DI, Kontopoulos E, Gompakis N, Koussi A, Perifanis V, et al. (2006). Neurophysiologic and intellectual evaluation of beta-thalassemia patients. *Brain Dev*; 28:14–18.
- Eichner ER. (2018) Anemia in Athletes, News on Iron Therapy, and Community Care During Marathons. *Curr Sports Med Rep*.
- Giardina P. Grady R. (1995) Chelation therapy in beta-thalassaemia: the benefits and limitations of desferrioxamine. *Semin Hematol* 32 29-34
- Hershko C., Link G., Konijn AM., Cabantchik ZI. (2005) Objectives and mechanism of iron chelation therapy, *Ann. N.Y. Acad. Sci.*1054: 124-35
- Hahalis, G., Manolis, A.S., Apostolopoulos, D. et al. (2002). Right ventricular cardiomyopathy in beta-thalassaemia major. *European Heart Journal*, 23, 147-156.
- Huurre TM, Aro HM. (2002). Long-term psychosocial effects of persistent chronic illness. A follow-up study of Finnish adolescents aged 16 to 32 years. *Eur Child Adolesc Psychiatr* ; 11(2) : 85-91.
- Kemper AR, Fan T, Grossman DC, Phipps MG. (2017) Gaps in evidence regarding iron deficiency anemia in pregnant women and young children: summary of US Preventive Services Task Force recommendations. *Am. J. Clin. Nutr.*
- Kremastinos, D.T., Tsiapras, D.P., Tsetsos, G.A. et al. (1993). Left ventricular diastolic Doppler characteristics in beta-thalassemia major. *Circulation*, 88, 1127-1135.
- Kremastinos, D.T., Farmakis, D., Aessopos, A. et al. (2010). Beta thalassemia cardiomyopathy: history, present considerations, and future perspectives. *Circulation Heart Failure*, 3, 451-458
- Lee GR . Foerster J. Lukens F. Paraskevas, J.P. Greer, & G.M. Rodgers (Eds.). (1998). Iron deficiency and iron-deficiency anemia. *Wintrobe's clinical hematology*. 10th ed., pp. 979-1010.
- LeMone P. Burke K. Bauldoff G. (2011). *Medical-Surgical Nursing: Critical Thinking in Patient Care*, 5th Edition
- Mashlab S, Large P, Laing W, Ng O, D'Auria M, Thurston D, Thomson S, Acheson AG, Humes DJ, Banerjea A., (2018) Nottingham Colorectal Service. Anaemia as a risk stratification tool for symptomatic patients referred via the two-week wait pathway for colorectal cancer. *Ann R Coll Surg Engl*.

- Mirza FG, Abdul-Kadir R, Breymann C, Fraser IS, Taher A. (2018) Impact and management of iron deficiency and iron deficiency anemia in women's health. *Expert Rev Hematol*.
- Morgan SA, Jackson J. (1986). Psychological and social concomitants of sickle cell anemia in adolescents. *J Pediatr Psychol*.
- Miller JL. (2013) *Iron Deficiency Anemia: A Common and Curable Disease*. Cold Spring Harb Perspect Med
- Otten JJ, Hellwig JP, Meyers LD. (2006) .Dietary Reference Intakes DRI: The Essential Guide to Nutrient Requirements. Institute of Medicine of the National Academies.
- Peng CT., Tsai CH., Wu KH .(2008).Effects of chelation therapy on cardiac function improvement in thalassemia patients: literature review and the Taiwanese experience, *Hemoglobin*. 32(1): 49-62.
- Saini A, Chandra J, Goswami U, Singh V, Dutta AK. (2007). Case control study of psychosocial morbidity in beta thalassemia major. *J Pediatr*; 150:516–520.
- Saravi VG, Zarghami M, Tirgari A, Ebrahimi E. (2007). Relationship between thalassemia and depression. *Res J Biol Sci*; 2:280–284.
- Shander A, Goodnough LT, Javidroozi M, Auerbach M, Carson J, Ershler WB, Ghiglione M, Glaspy J, Lew I. (2014) Iron deficiency anemia--bridging the knowledge and practice gap. *Transfus Med Rev*.
- Toney-Butler TJ, Thayer JM1. (2019), *Nursing Process*. reasure Island (FL): StatPearls Publishing.
- Tsiantis J, Dragonas T, Richardson C, Anastasopoulos D et al. (1996) .Psychosocial problems and adjustment of children with beta-thalassemia and their families. *Eur Child Adolesc Psychiatry*. 5(4) 193-203.
- Taylor D. Clifford Z. and Erin C. (2002). Conflicting levels of selection in the accumulation of mitochondrial defects in *Saccharomyces cerevisiae*. *PNAS*.
- Telfer P, Constantinidou G, Andreou P, Christou S, Modell B, Angastiniotis M.(2005). Quality of life in thalassemia. *Ann N Y Acad Sci*.;1054: 273–282.
- Taher A., Sheikh –Taha M., Koussa S., Inati A., Neeman R., Mourad F. (2001). Comparison between deferiprone (L1) in iron –loaded thalassemia patients, *Eur. J. Haematol.*, 67 (1): 30-4.

- United Kingdom Thalassaemia Society – UKTS. (2008). Standards for the Clinical Care of Children and Adults with Thalassaemia in the UK. 1st Edition. Thalassaemia Society, United Kingdom.
- Voskaridou E, Ladis V, Kattamis A, (2012) et al, on behalf of the Greek Hemoglobinopathies Study Group. A national registry of hemoglobinopathies in Greece: deducted demographics, trends in mortality and affected deaths. Ann Hematol. 6(1) 86-93
- Vogiatzi, M.G., Macklin, E.A., Fung, E.B. et al. (2009). Thalassemia Clinical Research Network, Bone disease in thalassemia: a frequent and still unresolved problem. Journal of Bone and Mineral Research, 24 (3), 543-557.
- WHO. Worldwide prevalence of anaemia (1993–2005): WHO global database on anaemia. Geneva: World Health Organization. (2008).
- WHO/UNICEF/UNU. (2001). Iron Deficiency Anaemia: Assessment, Prevention, and Control. A guide for programme managers. Geneva: World Health Organization .

C. Διαδικτυακές πηγές

- Diaplasis 2017. <https://www.diaplasis.eu/>
- Θεοδώτα Λιακοπούλου, (2010) <https://www.healthview.gr/675/sidiropeniki-anaimiaprolopsi-kai-antimetopisi/>
- Λουκόπουλος. (2017) Κληρονομικές Παθήσεις της Αιμοσφαιρίνης, διαθέσιμο στο https://repository.kallipos.gr/bitstream/11419/3091/1/Chapter_04_Loukopoulos.pdf, ανάκτηση 3-10-2017
- Ντούζγου , Σ, & Μιχελάκη, Ε (2013) . Η β - μεσογειακή αναίμια <https://www.orpha.net/data/patho/GR/--GRgrAbs51.pdf>
- ONMED (2014) <https://www.onmed.gr/ygeia/story/323496/sidiropeniki-anaimia-an-exete-afta-ta-symptomata-psakste-to>
- Παπασάββα Μαργαρίτα Ε. (2019) <file:///C:/Users/COMPUTER/Desktop/%CE%A0%CF%84%CF%85%CF%87%CE%B9%CE%B1%CE%BA%CE%AE/programme.pdf>

- Χαριστού Ιουλία (2017) <https://thesdiet.gr/articles/anaimia-apo-aneparki-proslipsi-sidirou/poies-einai-oi-pithanes-epiplokes-tis-ugeias-tis-sidiropenikis-anaimias>