

ΤΕΙ ΔΥΤΙΚΗΣ ΕΛΛΑΔΑΣ  
ΣΧΟΛΗ ΕΠΑΓΓΕΛΜΑΤΩΝ ΥΓΕΙΑΣ ΚΑΙ ΠΡΟΝΟΙΑΣ  
ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

**«ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ: ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ  
ΤΟΥ ΜΕΤΑΓΓΙΖΟΜΕΝΟΥ ΠΑΙΔΙΟΥ ΣΤΟ  
ΣΧΟΛΕΙΟ, ΤΗΝ ΟΙΚΟΓΕΝΕΙΑ, ΤΗΝ  
ΚΟΙΝΟΤΗΤΑ ΚΑΙ Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ  
ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ»**

ΚΑΪΣΗ ΟΛΓΑ  
ΚΑΤΣΑΝΤΩΝΗΣ ΓΕΩΡΓΙΟΣ

ΕΠΟΠΤΕΥΩΝ ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ  
ΓΡΑΜΜΑΤΙΚΑΣ ΓΕΩΡΓΙΟΣ

ΠΑΤΡΑ - 2019

## *Ευχαριστίες*

Με την ολοκλήρωση της πτυχιακής μας εργασίας, θα θέλαμε να εκφράσουμε τις ευχαριστίες μας σε όσους συνέβαλαν για την εκπόνησή της.

Πρωτίστως, θα θέλαμε να ευχαριστήσουμε τον Κο Γραμματικά Γεώργιο για την άψογη συνεργασία μας και την καθοδήγηση που μας παρείχε καθ' όλη τη διάρκεια της εκπόνησης της πτυχιακής εργασίας.

Επιπλέον, θα θέλαμε να αφιερώσουμε την πτυχιακή μας εργασία, στις οικογένειές μας και τους φίλους μας, καθώς η συμπαράστασή τους ήταν πολύ σημαντική, για την ολοκλήρωση όχι μόνο της πτυχιακής εργασίας, αλλά και ολόκληρου του κύκλου σπουδών.

## ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Η παρούσα πτυχιακή εργασία έχει ως στόχο τη βιβλιογραφική ανασκόπηση της μεσογειακής αναιμίας στα παιδιά, ποια προβλήματα αυτά αντιμετωπίζουν στο σχολείο, την οικογένεια και την κοινότητα και ποιος είναι ο ρόλος του νοσηλευτή στη διαχείριση της κατάστασης της υγείας του ασθενή.

Η μεσογειακή αναιμία αποτελεί μια από τις συχνότερες κληρονομικές παθήσεις σε παγκόσμιο επίπεδο. Η θαλασσαιμία, όπως αλλιώς αποκαλείται, αποτελεί μια ασθένεια η οποία χρήζει άμεσης θεραπευτικής αντιμετώπισης, ενώ συμβάλλει στη διαχείριση της υγείας του ασθενή μέσα από συχνές μεταγγίσεις αίματος και χορήγησης φαρμάκων.

Η επιλογή του συγκεκριμένου θέματος έγινε με ιδιαίτερη ευχαρίστηση, καθώς πρόκειται για μια νόσο που μπορεί να εμφανιστεί από την παιδική κιόλας ηλικία, έχοντας συνέπειες για όλη την υπόλοιπη ζωή του ασθενούς. Μέσα από τη βιβλιογραφική ανασκόπηση αποκτήθηκαν πολύ σημαντικές γνώσεις για τη νόσο της μεσογειακής αναιμίας, καθώς επίσης και για το ρόλο του νοσηλευτή στη θεραπευτική της αντιμετώπιση, ο οποίος κρίνεται πολυδιάστατος.

## ΠΕΡΙΛΗΨΗ

**Εισαγωγή:** Η μεσογειακή αναιμία αποτελεί τη συχνότερη κληρονομική νόσο του αίματος, σε παγκόσμιο επίπεδο και χαρακτηρίζεται από την απουσία ή μειωμένη σύνθεση ενός από τους δύο τύπους αλυσίδων αιμοσφαιρίνης στα ερυθρά αιμοσφαίρια. Πρόκειται για μια νόσο η οποία μπορεί να επηρεάσει τη σωματική και ψυχική υγεία ενός ασθενή, καθ' όλη τη διάρκεια της ζωής του.

**Σκοπός:** Στόχος της παρούσας πτυχιακής εργασίας είναι η βιβλιογραφική ανασκόπηση της μεσογειακής αναιμίας, καθώς και με ποιον τρόπο αντιμετωπίζεται, ποια προβλήματα παρουσιάζουν τα παιδιά και ποιος είναι ο ρόλος του νοσηλευτή στην αντιμετώπισή της.

**Μεθοδολογία:** Στα πλαίσια της παρούσας πτυχιακής εργασίας πραγματοποιήθηκε βιβλιογραφική ανασκόπηση μέσα από επιστημονικά άρθρα και περιοδικά, ελληνικής και ξενόγλωσσης βιβλιογραφίας, αλλά και αποτελέσματα ερευνών των τελευταίων χρόνων.

**Αποτελέσματα:** Η μεσογειακή αναιμία αποτελεί μια χρόνια νόσο της οποίας η θεραπευτική αντιμετώπιση σχετίζεται με την διαχείριση των συμπτωμάτων της. Η μεσογειακή αναιμία στην παιδική ηλικία μπορεί να έχει επιπλοκές στη φυσιολογική ανάπτυξη του παιδιού, ενώ παράλληλα υπάρχει αντίκτυπος στη ψυχική υγεία του παιδιού, αλλά και σε κοινωνικοοικονομικό υπόβαθρο. Καθοριστικής σημασίας στη διαχείριση της κατάστασης της υγείας του παιδιού, είναι ο ρόλος του νοσηλευτή, ο οποίος χαρακτηρίζεται πολυδιάστατος.

**Συμπεράσματα:** Εκτιμάται ότι, η μεσογειακή αναιμία θα λάβει ανησυχητικές διαστάσεις τα επόμενα 20 χρόνια. Στο στάδιο της πρόληψης της νόσου, εφαρμόζονται προγράμματα ενημέρωσης των γονέων αλλά και διεξαγωγής προγεννητικών ελέγχων. Τα τελευταία χρόνια πραγματοποιούνται κλινικές μελέτες για την οριστική αντιμετώπιση της μεσογειακής αναιμίας, μέσα από τη γονιδιακή θεραπεία.

**Λέξεις – κλειδιά:** θαλασσαιμία, μεσογειακή αναιμία, μετάγγιση αίματος, αποσιδήρωση, κληρονομική νόσος, ρόλος νοσηλευτή, μεταμόσχευση μυελού

## ABSTRACT

**Introduction:** Thalassemia is the most common hereditary disease in the world, characterized by the absence or reduced synthesis of one of the two types of hemoglobin chains in red blood cells. Thalassemia is a disease that can affect the physical and mental health of a patient throughout his or her life.

**Purpose:** The aim of this thesis is the bibliographic review of the thalassemia, how it is addressed, what problems present the children and the role of the nurse in dealing with it.

**Methodology:** In the context of this thesis, a bibliographic review was carried out through scientific articles and periodicals, Greek and foreign bibliography, as well as research results of recent years.

**Results:** Thalassemia is a chronic disease whose treatment is related to the management of its symptoms. Thalassemia in childhood may have complications in the normal development of the child, while also impacting on the child's mental health and social background. The role of the nurse, which is characterized as multidimensional, is of crucial importance in managing the state of child health.

**Conclusions:** It is estimated that Thalassemia will become worrying in the next 20 years. At the stage of disease prevention, parent information programs and prenatal screening are implemented. In recent years, clinical studies have been carried out to definitively treat Mediterranean anemia through gene therapy.

**Keywords:** thalassemia, Mediterranean anemia, blood transfusion, chelation, hereditary disease, nurse role, bone marrow transplantation

# ΠΙΝΑΚΑΣ ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΩΝ

Ευχαριστίες .....	2
ΠΡΟΛΟΓΟΣ .....	3
ΠΕΡΙΛΗΨΗ .....	4
ABSTRACT .....	5
ΠΙΝΑΚΑΣ ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΩΝ .....	6
ΕΙΣΑΓΩΓΗ.....	8
ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΠΡΩΤΟ .....	10
ΕΙΣΑΓΩΓΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΓΙΑ ΤΗ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ .....	10
1.1 ΟΡΙΣΜΟΣ.....	10
1.2 ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ ΤΟΥ ΑΙΜΑΤΟΣ .....	10
1.3 ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ .....	15
1.4 Η ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΤΩΝ ΑΝΑΙΜΙΩΝ .....	17
1.5 ΙΣΤΟΡΙΚΗ ΑΝΑΔΡΟΜΗ.....	18
1.6 ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ .....	19
ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΔΕΥΤΕΡΟ.....	22
Η ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ .....	22
2.1 ΟΡΙΣΜΟΣ.....	22
2.2 Α- ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ .....	22
2.3 Β- ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ .....	23
2.4 ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ .....	25
2.5 Η ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΤΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ .....	26
2.6 ΕΠΠΛΟΚΕΣ ΤΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ.....	28
2.7 ΠΡΟΛΗΨΗ ΤΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ.....	29
2.8 ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ ΚΑΙ ΕΓΚΥΜΟΣΥΝΗ .....	30
ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΤΡΙΤΟ .....	32
ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ.....	32
3.1 ΓΕΝΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ .....	32
3.2 ΙΑΤΡΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ .....	32
3.2.1 ΜΕΤΑΓΓΙΣΗ ΑΙΜΑΤΟΣ.....	32
3.2.2 ΑΠΟΣΙΔΗΡΩΣΗ .....	34
3.2.3 ΣΠΛΗΝΕΚΤΟΜΗ.....	35

3.2.4 ΜΕΤΑΜΟΣΧΕΥΣΗ ΜΥΕΛΟΥ ΤΩΝ ΟΣΤΩΝ.....	36
3.2.5 ΓΟΝΙΔΙΑΚΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ .....	37
3.3 ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ..	38
3.4 ΔΙΑΤΡΟΦΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΩΝ ΑΣΘΕΝΩΝ.....	39
ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΤΕΤΑΡΤΟ .....	43
Η ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ ΣΤΑ ΠΑΙΔΙΑ.....	43
4.1 ΓΕΝΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ .....	43
4.2 Η ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ ΤΟΥ ΠΑΙΔΙΟΥ.....	43
4.3 ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΠΟΥ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΖΕΙ ΤΟ ΠΑΙΔΙ ΣΤΟ ΣΠΙΤΙ.....	44
4.4 ΨΥΧΟΛΟΓΙΚΟΣ ΑΝΤΙΚΤΥΠΟΣ ΣΤΟ ΠΑΙΔΙ .....	45
4.5 ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΠΟΥ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΖΕΙ ΤΟ ΠΑΙΔΙ ΣΤΟ ΚΟΙΝΩΝΙΚΟ ΠΕΡΙΒΑΛΛΟΝ.....	46
ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΠΕΜΠΤΟ .....	50
ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ – ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ .....	50
5.1 Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ.....	50
5.2 Ο ΣΧΟΛΙΚΟΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗΣ .....	53
5.3 Η ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ .....	57
5.4 ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ 1 .....	59
5.5 ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ 2 .....	61
ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ.....	64
ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ.....	67
Α' ΞΕΝΟΓΛΩΣΣΗ .....	67
Β' ΕΛΛΗΝΙΚΗ.....	69
Γ' ΜΕΤΑΦΡΑΣΜΕΝΗ .....	71
Δ' ΔΙΑΔΙΚΤΥΑΚΕΣ ΠΗΓΕΣ .....	72

## ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η μεσογειακή αναιμία αποτελεί τη συχνότερη κληρονομική νόσο του αίματος. Πρόκειται για μια νόσο που μπορεί να παρουσιαστεί από την ενδομήτρια κιάλας ζωή. Η αντιμετώπιση της μεσογειακής αναιμίας βασίζεται στη διαχείριση της κατάστασης της υγείας του ασθενούς και στον έλεγχο των συμπτωμάτων της νόσου. Σε πολλές χώρες του κόσμου εφαρμόζονται προγράμματα για την πρόληψη της μεσογειακής αναιμίας, με αποτέλεσμα την μείωση του ποσοστού των ατόμων που διαγιγνώσκονται με τη νόσο.

Η ανάγκη για συχνές μεταγγίσεις αίματος, αλλά και οι τακτικές επισκέψεις του ασθενή σε κάποια μονάδα, έχουν αντίκτυπο όχι μόνο σε ψυχολογικό επίπεδο, αλλά και στην αποδοχή του ατόμου σε ένα κοινωνικό περιβάλλον. Ειδικότερα, σε ασθενείς παιδιά, η μεσογειακή αναιμία μπορεί να τους προκαλέσει συναισθήματα άγχους και λοιπών ψυχικών διαταραχών, ενώ η διαφορετικότητά τους μπορεί να τους απομονώσει από τους συνομήλικούς τους.

Στη διαχείριση της κατάστασης του παιδιού με μεσογειακή αναιμία, καθοριστικό ρόλο διαδραματίζει ο νοσηλευτής, καθώς δεν εστιάζεται μόνο στη διαδικασία της μετάγγισης και την παροχή ιατρικής βοήθειας, αλλά και στην καθοδήγηση του παιδιού και των γονέων του και την εμπύχωση του, ώστε να μπορεί να αισθανθεί όσο το δυνατόν καλύτερα.

Στα πλαίσια της παρούσας πτυχιακής εργασίας, πραγματοποιείται βιβλιογραφική ανασκόπηση για τη μεσογειακή αναιμία, ενώ δίνεται ιδιαίτερη βαρύτητα στα παιδιά και στα προβλήματα που αυτά αντιμετωπίζουν.

Στο πρώτο κεφάλαιο παρουσιάζονται ορισμένα γενικά στοιχεία για την μεσογειακή αναιμία. Αρχικά ορίζεται η έννοια της αναιμίας, παρουσιάζεται η φυσιολογία του αίματος και η παθοφυσιολογία της αναιμίας, ενώ στη συνέχεια γίνεται η ταξινόμηση των αναιμιών και παρουσιάζονται ορισμένα επιδημιολογικά στοιχεία.

Αντικείμενο μελέτης του δεύτερου κεφαλαίου είναι η μεσογειακή αναιμία. Δίνεται ο ορισμός της, περιγράφονται οι διαφορετικές μορφές μεσογειακής αναιμίας, η κλινική της εικόνα, οι επιπλοκές που μπορεί να έχει ο ανθρώπινος οργανισμός, καθώς επίσης και με ποιο τρόπο μπορεί να γίνει η διάγνωση και η πρόληψη της νόσου. Τέλος, περιγράφεται η αντιμετώπιση της μεσογειακής αναιμίας σε περίπτωση κύησης.



Στο τρίτο κεφάλαιο περιγράφονται τρόποι με τους οποίους μπορεί να γίνει η θεραπευτική αντιμετώπιση της νόσου. Γίνεται αναφορά τόσο στην ιατρική και φαρμακευτική φροντίδα, όσο και στις διατροφικές ανάγκες των ασθενών.

Η μεσογειακή αναιμία στην παιδική ηλικία περιγράφεται στο τέταρτο κεφάλαιο της παρούσας διπλωματικής εργασίας. Αρχικά παρουσιάζεται η κλινική εικόνα ενός παιδιού με μεσογειακή αναιμία, ενώ στη συνέχεια διατυπώνονται προβλήματα που μπορεί να αντιμετωπίζει το παιδί στο σπίτι, στην κοινωνία, καθώς στην ψυχική του υγεία.

Στο πέμπτο κεφάλαιο αναλύεται ο ρόλος του νοσηλευτή σε ασθενείς με μεσογειακή αναιμία, ενώ παρουσιάζεται και η νοσηλευτική διεργασία για τη συγκεκριμένη νόσο.

Τέλος, ακολουθούν τα απαραίτητα από την πτυχιακή μας εργασία, συμπεράσματα.

# ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΠΡΩΤΟ

## ΕΙΣΑΓΩΓΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΓΙΑ ΤΗ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

### 1.1 ΟΡΙΣΜΟΣ

Η αναιμία ορίζεται ως η μείωση της αιμοσφαιρίνης που συγκεντρώνεται στο αίμα. Ένας άνθρωπος θεωρείται αναιμικός όταν τα επίπεδα της αιμοσφαιρίνης του είναι κάτω από το μέσο επίπεδο (Hoffbrand & Moss, 2014). Η αναιμία δε λογίζεται ως νόσος, αλλά ως το αποτέλεσμα ποικίλων ασθενειών, οι οποίες οφείλονται στην ανεπάρκεια των βιταμινών. Πρόκειται για μια παθολογική κατάσταση κατά την οποία η συνολική μάζα των ερυθρών αιμοσφαιρίων βρίσκεται κάτω από τη φυσιολογική (<https://www.iatropedia.gr/encyclopedia/anemia/>).

Συνήθως, η ελάττωση της αιμοσφαιρίνης συνοδεύεται από μείωση του αριθμού των ερυθρών αιμοσφαιρίων και του αιματοκρίτη. Ωστόσο, σε ορισμένους ασθενείς, οι παράμετροι αυτές μπορεί να βρίσκονται σε φυσιολογικά επίπεδα, ενώ τα επίπεδα της αιμοσφαιρίνης να παρουσιάζονται χαμηλότερα από το φυσιολογικό. Η συγκέντρωση της αιμοσφαιρίνης στο πλάσμα επηρεάζεται από τον ολικό όγκο του κυκλοφορούντος πλάσματος, καθώς και από τη συνολική ποσότητα της κυκλοφορούσας αιμοσφαιρίνης.

Η ελάττωση του όγκου πλάσματος μπορεί να συγκαλύψει την αναιμία ή ακόμη και να διαγνωστεί ως πολυκυτταραιμία. Από την άλλη πλευρά, η αύξηση του όγκου πλάσματος μπορεί να διαγνωστεί ως αναιμία, ακόμη και όταν η συνολική μάζα των κυκλοφορούντων ερυθροκυττάρων ή της αιμοσφαιρίνης βρίσκονται σε φυσιολογικά επίπεδα (Hoffbrand & Moss, 2014).

### 1.2 ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ ΤΟΥ ΑΙΜΑΤΟΣ

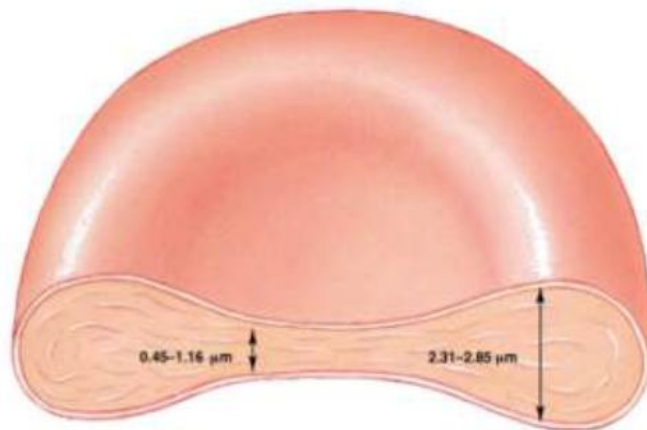
Όπως ήδη αναφέρθηκε η αναιμία δεν αποτελεί μια νόσο, αλλά μια σύνθεση ποικίλων ασθενειών που σχετίζονται με το αίμα. Στην ενότητα που ακολουθεί παρουσιάζεται η φυσιολογία του αίματος. Το αίμα αποτελεί έναν ρευστό ιστό ο οποίος μεταφέρει μεταξύ άλλων οξυγόνο και θρεπτικές ουσίες προς τον οργανισμό και συμβάλλει στην προστασία του από κάποια ξένη εισβολή. Το αίμα αποτελείται από έμμορφα στοιχεία όσο και από πλάσμα. Τα έμμορφα στοιχεία συμβάλλουν στη μεταφορά οξυγόνου, στην άμυνα του οργανισμού και

την αιμόσταση, ενώ μέσω του πλάσματος μεταφέρονται θρεπτικές ουσίες και νερό προς τον οργανισμό, ενώ παραλαμβάνονται και άχρηστες ουσίες.

Τα έμμορφα στοιχεία είναι τα ερυθρά αιμοσφαίρια, τα λευκά αιμοσφαίρια και τα αιμοπετάλια και βρίσκονται σε ποσοστό 45% επί του συνολικού όγκου του αίματος, ενώ το υπόλοιπο 55% είναι το πλάσμα. Στη συνέχεια, παρουσιάζονται τα βασικά συστατικά του αίματος.

### Ερυθρά αιμοσφαίρια

Τα ερυθρά αιμοσφαίρια, ή αλλιώς ερυθροκύτταρα, έχουν αμφίκυκλο σχήμα, δεν έχουν πυρήνα και ο χρόνος ζωής τους είναι περίπου 120 ημέρες.



*Εικόνα 1.1. Σχηματική απεικόνιση ερυθρού αιμοσφαιρίου (Πηγή:*

*<http://physiology.med.uoa.gr/fileadmin/physiology.med.uoa.gr/uploads/Parousiaseis/Armakolas/a.pdf>)*

Τα ερυθρά αιμοσφαίρια παράγονται στο εσωτερικό των οστών που ονομάζεται μυελός των οστών και ειδικότερα στον ερυθρό μυελό των οστών (<http://physiology.med.uoa.gr/fileadmin/physiology.med.uoa.gr/uploads/Parousiaseis/Armakolas/a.pdf>). Το ερυθροκύτταρο αποτελείται από μια διπλή μεμβράνη λιποεδίων η οποία είναι στερεωμένη σε πρωτεϊνικό σκελετό. Η μεμβράνη διαπερνάται από διαμεμβρανικές πρωτεΐνες, οι οποίες χρησιμεύουν στη διατήρηση του καλίου μέσα στο ερυθροκύτταρο και την αποτροπή εισόδου νερού, ασβεστίου και νατρίου, καθώς και από πρωτεΐνες που βρίσκονται στην εξωτερική επιφάνεια της μεμβράνης και φέρουν ενώσεις σακχάρου οι οποίες αποτελούν τα ερυθροκυτταρικά αντιγόνα.

Το περιεχόμενο των ερυθρών αιμοσφαιρίων είναι ένα πυκνό διάλυμα αιμοσφαιρίνης σε νερό, ενώ σε μικρότερο ποσοστό υπάρχουν άλλες πρωτεΐνες, ένζυμα και ηλεκτρολύτες

(Λουκόπουλος, 2015). Το σημαντικότερο συστατικό των ερυθρών αιμοσφαιρίων είναι η αιμοσφαιρίνη, η οποία αποτελεί το 95% των συνολικών πρωτεϊνών του ερυθροκυττάρου. Μέσω της αιμοσφαιρίνης, μεταφέρεται οξυγόνο από τους πνεύμονες προς τους ιστούς, ενώ παράλληλα μεταφέρεται από τους ιστούς προς τους πνεύμονες, διοξείδιο του άνθρακα. Επιπλέον, τα ερυθρά αιμοσφαίρια συμβάλλουν στη ρύθμιση της οξεοβασικής ισορροπίας του αίματος.

Η φυσιολογική τιμή των αιμοσφαιρίων στους άνδρες είναι 4.5-6.3 εκατομμύρια RBC/mm<sup>3</sup>, ενώ στις γυναίκες, 4.2-5.5 εκατομμύρια RBC/mm<sup>3</sup>

(<http://physiology.med.uoa.gr/fileadmin/physiology.med.uoa.gr/uploads/Parousiaseis/Armatolas/a.pdf>).

Αναφορικά με την αιμοσφαιρίνη να σημειώσουμε ότι, αποτελείται από δύο ζεύγη σφαιρικών αλυσίδων κάθε μια από τις οποίες είναι συνδεδεμένη με μια ομάδα αίμης. Σε προγεννητική περίοδο οι αλυσίδες αυτές είναι 7 ενώ στη μεταγεννητική περίοδο συντίθενται οι αλυσίδες α, β, γ και δ. Η σύνθεση των αλυσίδων κατευθύνεται από γονίδια των χρωμοσωμάτων 11 και 16, δίνοντας τη μορφή ενός τετραμερούς. Κάθε επαφή μεταξύ των αλυσίδων είναι ζωτικής σημασίας καθώς μεταφέρει οξυγόνο από το μόριο της αιμοσφαιρίνης. Σε περίπτωση που η επαφή μεταξύ των αλυσίδων δεν είναι ισχυρή, τότε αυτές διασπώνται προκαλώντας αιμοσφαιρινοπάθειες (Bain, et al, 2015).

### Λευκά αιμοσφαίρια

Όπως ήδη αναφέρθηκε, τα λευκά αιμοσφαίρια αποτελούν στην ουσία το μηχανισμό άμυνας του οργανισμού, καθώς τον προστατεύουν από τις λοιμώξεις. Η σύστασή τους, αλλά και η ποικιλία ουσιών που εκκρίνουν συμβάλλει στην προστασία του οργανισμού. Τα λευκά αιμοσφαίρια είναι πολύ εύκαμπτα με αποτέλεσμα να μπορούν να διαπεράσουν το τοίχωμα του ενδοθηλίου των αγγείων, να εξέλθουν από τους ιστούς και να αντιμετωπίσουν οποιαδήποτε φλεγμονή. Η κατανομή των λευκών αιμοσφαιρίων έχει ως εξής: στο αίμα βρίσκεται περίπου το 5% του συνόλου τους, ενώ στα λευκοποιητικά όργανα βρίσκεται περίπου το 30%-40% των συνολικών λευκών αιμοσφαιρίων. Το υπόλοιπο ποσοστό (55%-65%) των λευκοκυττάρων βρίσκεται στους περιφερικούς ιστούς.

Τα λευκά αιμοσφαίρια διακρίνονται σε κοκκώδη και άκοκκα λευκοκύτταρα. Στην πρώτη κατηγορία εντάσσονται τα εξής:

- Ø Ουδετερόφιλα: πρόκειται για τα λευκοκύτταρα που έρχονται πρώτα απ' όλα αντιμέτωπα με κάθε τύπο οξείας λοίμωξης. Συμβάλλουν στη φαγοκυττάρωση, δηλαδή στην σύλληψη και ενσωμάτωση στο κυτταρόπλασμά τους, των μικροοργανισμών ή σωματιδίων.
- Ø Ηωσινόφιλα: παρουσιάζουν μικρότερη φαγοκυτταρική ικανότητα από τα ουδετερόφιλα και συγκεντρώνονται στους ιστούς όπου υπάρχει αντίδραση αντιγόνου αντισώματος και αυξάνονται σε αλλεργικές αντιδράσεις και σε παρασιτικές λοιμώξεις.
- Ø Βασεόφιλα: έχουν αντίστοιχη δράση με τα ηωσινόφιλα, ωστόσο έχουν ακόμη μικρότερη φαγοκυτταρική ιδιότητα.

Σημειώνεται ότι, τα κοκκώδη λευκοκύτταρα έχουν διάρκεια ζωής 6 με 10 ημέρες.

Αρχικά ζουν στον ερυθρό μυελό των οστών, στη συνέχεια παραμένουν στο αίμα για διάστημα 3 έως 14 ωρών, ενώ τέλος, εξέρχονται στους ιστούς και παραμένουν ζωντανά από 12 έως 36 ώρες. Στα άκοκκα λευκοκύτταρα περιλαμβάνονται τα ακόλουθα:

- Ø Λεμφοκύτταρα: αποτελούνται από ένα σύνολο κυττάρων με ορισμένα κοινά μορφολογικά χαρακτηριστικά. Βασική λειτουργία τους είναι η παραγωγή αντισωμάτων και η μετατροπή τους σε πλασμοκύτταρα και άλλες ανοσολογικές και αμυντικές αντιδράσεις. Διακρίνονται σε Β και Τα λεμφοκύτταρα.
- Ø Μονοκύτταρα: συμμετέχουν σε ανοσολογικές αντιδράσεις, ενώ κατά κύριο λόγο συμβάλλουν στη φαγοκυττάρωση των βακτηριδίων και απομακρύνουν από τους ιστούς ξένα σώματα και νεκρά λεμφοκύτταρα.

Η διάρκεια ζωής των άκκοκων λευκοκυττάρων μπορεί να είναι από ένα έως και περισσότερα έτη (λεμφοκύτταρα), ή λίγες ώρες (μονοκύτταρα)

(<http://www.experimentalphysiology.gr/UserFiles/Dialekseis/GF/Leyka1.pdf>).

Στην εικόνα που ακολουθεί παρουσιάζονται τα λευκά αιμοσφαίρια, τα οποία βρίσκονται ανάμεσα στα ερυθρά αιμοσφαίρια και τα αιμοπετάλια.



*Εικόνα 1.2 Κύτταρα του αίματος (Πηγή:  
<http://www.experimentalphysiology.gr/UserFiles/Dialekseis/GF/Leyka1.pdf>)*

### Αιμοπετάλια

Πρόκειται για τα μικρότερα έμμορφα κύτταρα που περιλαμβάνονται στο αίμα. Δεν έχουν χρώμα ενώ το σχήμα τους συνήθως είναι δισκοειδές. Τα αιμοπετάλια δεν έχουν πυρήνα, είναι αρκετά εύθραυστα και καταστρέφονται όταν βρίσκονται έξω από τα αγγεία. Η παραγωγή των αιμοπεταλίων γίνεται στο μυελό των οστών και έχουν διάρκεια ζωής τουλάχιστον 7 ημέρες.

Ο ρόλος των αιμοπεταλίων είναι ο ακόλουθος:

- Συμβάλλουν στην πήξη του αίματος.
- Ελαττώνουν τη ροή αίματος στην περιοχή.
- Διατηρούν την ακεραιότητα του τοιχώματος του αιμοφόρου αγγείου.
- Εμπλέκονται στην ιστική βλάβη, τη φλεγμονή και την επούλωση μιας πληγής. Σημειώνεται ότι, τα αιμοπετάλια έχουν την ικανότητα να αλλάζουν σχήμα, να συσσωρεύονται και να συγκολλούνται μεταξύ τους όταν έρχονται σε επαφή με ένα τραυματισμένο αγγείο (Τσεκούρα, 2011).

Από την Εικόνα 1.2, που βρίσκεται παραπάνω, τα αιμοπετάλια είναι αυτά που παρουσιάζονται με το μωβ χρώμα.

## Πλάσμα

Αποτελεί τη ρευστή ουσία του αίματος μέσα στην οποία αιωρούνται τα έμμορφα συστατικά του. Έχει ένα ωχροκίτρινο χρώμα, το οποίο αποτελείται κατά 90% από νερό, ενώ το υπόλοιπο ποσοστό είναι πρωτεΐνες και ηλεκτρολύτες. Το νερό συμβάλλει στη διατήρηση της θερμότητας ενώ αποτελεί μεταφορικό μέσο, ενώ οι πρωτεΐνες πλάσματος οι οποίες βρίσκονται σε ποσοστό 6% έως 8%, είναι οι αλβουμίνες, οι γ-σφαιρίνες και το ινωδογόνο. Οι ηλεκτρολύτες βρίσκονται στο πλάσμα σε ποσοστό 1% και συμβάλλουν στη διεγερσιμότητα των κυτταρικών μεμβρανών, τη μεταφορά υγρών μεταξύ ενδοκυττάριου και εξωκυττάριου χώρου, καθώς και τη ρύθμιση του pH.

Οι βασικές λειτουργίες του πλάσματος είναι:

- ✓ Η ρύθμιση της θερμοκρασίας του οργανισμού,
- ✓ Η πήξη του αίματος,
- ✓ Η άμυνα του οργανισμού,
- ✓ Η μεταφορά ουσιών,
- ✓ Η διατήρηση της ομοιόστασης του νερού και των ηλεκτρολυτών (<http://physiology.med.uoa.gr/fileadmin/physiology.med.uoa.gr/uploads/Parousiaseis/Armakolas/a.pdf>).

## **1.3 ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ**

Η αναιμία οφείλεται στον χαμηλό αριθμό κυκλοφορούντων ερυθρών αιμοσφαιρίων ή/και τη χαμηλή συγκέντρωση αιμοσφαιρίνης στο αίμα. Η αναιμία μπορεί να προκύψει ύστερα από απώλεια αίματος, από μειωμένη παραγωγή ερυθρών αιμοσφαιρίων ή και από αυξημένη καταστροφή τους. Επιπλέον, αναιμία μπορεί να προκληθεί και λόγω ανεπαρκούς ή ελαττωματικής παραγωγής αιμοσφαιρίνης στα ερυθροκύτταρα. Άλλοι παράγοντες που μπορεί να συμβάλλουν στην εμφάνιση αναιμίας είναι: α) η σημαντική έλλειψη σιδήρου, β) οι οξείες χρόνιες λοιμώξεις όπως για παράδειγμα η φυματίωση, ο καρκίνος, ο ιός HIV, κ.λπ., γ) η έλλειψη σε βιταμίνες όπως το φυλλικό οξύ, οι βιταμίνες A και B12 και δ), οι κληρονομικές διαταραχές που συνδέονται με την σύνθεση της αιμοσφαιρίνης και την παραγωγή των ερυθρών αιμοσφαιρίων.

Η παθοφυσιολογία της αναιμίας είναι αυτή που καθορίζει το βαθμό των συμπτωμάτων, τα οποία είναι πιο έντονα στην περίπτωση που η αναιμία εκδηλώθηκε ταχύτερα και συνεπώς δε λειτούργησαν οι αντισταθμιστικοί παράγοντες εγκαίρως.

Η παθολογία της αναιμίας έχει ως αποτέλεσμα την ταξινόμηση της αναιμίας σε διάφορες κατηγορίες, οι οποίες παρουσιάζονται σε επόμενη ενότητα. Στα πλαίσια της παρούσας ενότητας θα γίνει εκτενέστερη αναφορά στην παθοφυσιολογία της Α και Β μεσογειακής αναιμίας. Τα θαλασσαιμικά σύνδρομα, όπως αποκαλούνται, αποτελούν μια ετερογενή ομάδα κληρονομικών παθήσεων, η οποία χαρακτηρίζεται από ελαττωματική σύνθεση μίας ή περισσότερων από τις αλυσίδες σφαιρίνης που σχηματίζουν την αιμοσφαιρίνη. Τα κλινικά σύνδρομα που σχετίζονται με τη θαλασσαιμία προκύπτουν από την ανεπαρκή παραγωγή αιμοσφαιρίνης, καθώς και από τη μη ισόρροπη συσσώρευση ενός τύπου αλυσίδας σφαιρίνης. Στην πρώτη περίπτωση προκαλείται αναιμία με υποχρωμία και μικροκυττάρωση, ενώ στη δεύτερη περίπτωση, προκαλείται μη αποδοτική ερυθροποίηση και αιμόλυση.

Η α-θαλασσαιμία χαρακτηρίζεται από ελαττωμένη σύνθεση των α-αλυσίδων και διακρίνεται σε τέσσερα επιμέρους σύνδρομα τα οποία είναι τα εξής:

1. Ετερόζυγη α<sup>+</sup>-θαλασσαιμία, όπου δεν λειτουργεί ένα από τα δύο γονίδια σφαιρίνης ενός χρωμοσώματος.
2. Ετερόζυγη α<sup>0</sup>-θαλασσαιμία, στην οποία δεν λειτουργούν 2 γονίδια ενός χρωμοσώματος.
3. Αιμοσφαιρινοπάθεια Η, όπου υπάρχει διαταραχή σε 3 από τα 4 γονίδια με αποτέλεσμα την υπόχρωμη μικροκυτταρική αναιμία.
4. Εμβρυϊκός ύδρωπας Hb Bart, κατάσταση στην οποία είτε απουσιάζουν, είτε χαρακτηρίζονται ως ανεπαρκή και τα 4 γονίδια.

Η β-θαλασσαιμία προκαλείται από διαφορετικά είδη μεταλλάξεων, οι οποίες μπορεί να επηρεάσουν κάθε βήμα στη διαδρομή της γονιδιακής έκφρασης της σφαιρίνης (μεταγραφή, επεξεργασία, μετάφραση του ριβονουκλεϊκού οξέος και ακεραιότητας της β αλυσίδας). Η β-θαλασσαιμία μπορεί να είναι είτε ομόζυγη, αποκαλούμενη ως μείζων β-θαλασσαιμία, είτε ετερόζυγη.

Στην περίπτωση της ομόζυγης β-θαλασσαιμίας είναι ελλειμματική η παραγωγή των β αλυσίδων, ενώ η περίσσεια των α αλυσίδων συσσωρεύεται στο μυελό των οστών με αποτέλεσμα να εμποδίζει την αποδοτική ερυθροποίηση. Αναφορικά με την ετερόζυγη β-



θαλασσαιμία, χαρακτηρίζεται από ήπια αναιμία όπου η αιμοσφαιρίνη βρίσκεται στα κατώτερα φυσιολογικά επίπεδα, είτε από μικροκυττάρωση και υποχρωμία (Bain et al, 2015).

#### **1.4 Η ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΤΩΝ ΑΝΑΙΜΙΩΝ**

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

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

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 δισηροπενική, αιμολυτική, μεγαλοβλαστική, σιδηροβλαστική και οι συγγενείς δυσερευθροποιητικές και σφαιροκυτταρικές. Στις δευτεροπαθείς αναιμίες κατατάσσονται αυτές που αφορούν νοσήματα όπως τα λεμφώματα, τα κακοήγη 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.

Με βάση τη δραστηριότητα του μυελού των οστών κατά την διαδικασία της ερυθροποίησης, οι αναιμίες διακρίνονται σε δύο κατηγορίες οι οποίες είναι: α) οι αναιμίες με ακέραια ερυθροποιία και β) οι αναιμίες με ανεπαρκή ερυθροποιία. Στην πρώτη περίπτωση, παρατηρείται περιφερική απώλεια αίματος ή καταστροφή των ερυθροκυττάρων, ενώ ο μυελός των οστών είναι φυσιολογικός. Στη δεύτερη περίπτωση, η έλλειψη ουσιών, όπως η έλλειψη σιδήρου, βιταμίνης Β12 και φυλλικού οξέος, οδηγεί σε μη αποδοτική ερυθροποίηση.

Τέλος, διάκριση των αναιμιών γίνεται και με βάση στους ερυθροκυτταρικούς δείκτες. Οι αναιμίες σε αυτή τη περίπτωση διακρίνονται σε: ορθοκυτταρικές, μικροκυτταρικές και μεγαλοβλαστικές. Ως ορθοκυτταρικές χαρακτηρίζονται αυτές που υπάρχει οξεία απώλεια αίματος, με αποτέλεσμα την πτώση των τιμών του αιματοκρίτη και της αιμοσφαιρίνης, ενώ οι δείκτες παραμένουν φυσιολογικοί. Οι μικροκυτταρικές χαρακτηρίζονται από πτώση των

προαναφερθέντων τιμών με παράλληλη πτώση των ερυθροκυτταρικών δεικτών. Στη συγκεκριμένη κατηγορία εντάσσονται οι αναιμίες χρόνιων νόσων, οι σιδηροπενικές αναιμίες, οι σιδηροβλαστικές αναιμίες και οι θαλασσαιμίες. Τέλος, οι μεγαλοβλαστικές αναιμίες οφείλονται σε ανεπάρκεια βιταμίνης B12 και φυλλικού οξέος.

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).

## 1.5 ΙΣΤΟΡΙΚΗ ΑΝΑΔΡΟΜΗ

Η πρώτη διάγνωση αιμοσφαιρινοπάθειας χρονολογείται το 1910 από τον Herrick. Πιο συγκεκριμένα, ο Herrick διέγνωσε μια δρεπανοκυτταρική αναιμία σε ένα παιδί από την Αφρική. Τη δεκαετία του 1920 και συγκεκριμένα το 1923 διαπιστώθηκε ότι οι αιμοσφαιρινοπάθειες μπορεί να είναι κληρονομικές νόσοι, ενώ το 1925 οι Cooley και Lee συσχέτισαν θετικά την ύπαρξη βαρειάς μορφής αναιμίας με τις αλλαγές στα οστά και τη σπληνομεγαλία. Στην ουσία, το 1925 περιγράφηκε κλινικά για πρώτη φορά η νόσος, ενώ το 1932, επινοήθηκε ο όρος θαλασσαιμία από τον Whipple, ως εναλλακτική ονομασία της νόσου Cooley.

Ο εντοπισμός της αιτίας που μπορεί να προκαλέσει την αναιμία πραγματοποιήθηκε από τους Pauling και Itano το 1949, οι οποίοι συσχέτισαν τη δρεπανοκυτταρική αναιμία με την ύπαρξη μιας ανώμαλης ηλεκτροφορητικά αιμοσφαιρίνης. Αργότερα, το 1956, διαπιστώθηκε ότι η δρεπανοκυτταρική αναιμία οφείλεται στην αλλαγή ενός αμινοξέος στην β σφαιρινική αλυσίδα.

Η διάγνωση της μεσογειακής αναιμίας χρονολογείται το 1960, οπότε και γίνεται η πρώτη καταγραφή της α- μεσογειακής αναιμίας. Η ονομασία της μεσογειακής αναιμίας οφείλεται στο γεγονός ότι τη μεγαλύτερη συχνότητα εμφάνισης της νόσου παρουσίαζαν οι λαοί της

Μεσογείου, όπως για παράδειγμα, οι Έλληνες, Ιταλοί, Σύριοι, Τούρκοι, κ.λπ. Ο όρος μεσογειακή αναιμία έχει επικρατήσει μέχρι σήμερα, παρόλο που η νόσος εμφανίζει ποσοστά εκδήλωσης και σε ανθρώπους που δεν ζουν σε Μεσογειακές χώρες (<https://docplayer.gr/50074868-Aimosfairini-kai-aimosfairinopattheies.html>).

Στην Ελλάδα, η πρώτη αναφορά στη μεσογειακή αναιμία χρονολογείται το 1938. Ωστόσο, μέχρι και το 1950 δεν πραγματοποιούνταν καμία ουσιαστική θεραπεία για τους ασθενείς με μεσογειακή αναιμία. Από το 1950 έως και το 1965 εφαρμόστηκαν ως θεραπείες, η σπληνεκτομή και οι μεταγγίσεις αίματος. Οι μεταγγίσεις αίματος αποτελούσαν και αποτελούν μέχρι και σήμερα καθοριστική μέθοδο για την αντιμετώπιση της μεσογειακής αναιμίας. Τη συγκεκριμένη περίοδο, οι μεταγγίσεις αίματος πραγματοποιούνταν μόνο όταν ήταν μεγάλη ανάγκη, δηλαδή όταν ο αιματοκρίτης ήταν σε πολύ χαμηλά επίπεδα.

Ωστόσο, το 1964 ο Wolman πρότεινε οι μεταγγίσεις αίματος να πραγματοποιούνται σε πιο τακτική βάση, έτσι ώστε να διατηρείται σε φυσιολογικά επίπεδα η αιμοσφαιρίνη των ασθενών. Η αύξηση της συχνότητας των μεταγγίσεων αίματος είχε ως αποτέλεσμα την υπερφόρτωση των ασθενών με σίδηρο, γεγονός που μπορεί να προκαλέσει δυσμενείς επιπτώσεις για την υγεία των ασθενών. Το 1972 άρχισαν να εφαρμόζονται οι πρώτες ενέργειες για την αποσιδήρωση του ασθενούς λόγω των τακτικών μεταγγίσεων αίματος. Αρχικά η αποσιδήρωση πραγματοποιούνταν ενδομυϊκά, μετά υποδόρια και από το 1999, η αποσιδήρωση γίνεται δια στόματος. Η αποσιδήρωση αποτελεί σημαντικό σημείο στην εξέλιξη της νόσου, ενώ αναφορικά με την χορήγηση της θεραπείας δια στόματος, να σημειώσουμε ότι έχει βελτιώσει τη συμμόρφωση των ασθενών στη θεραπεία, ενώ έχει σημειωθεί και βελτίωση στη ποιότητα της ζωής των ασθενών.

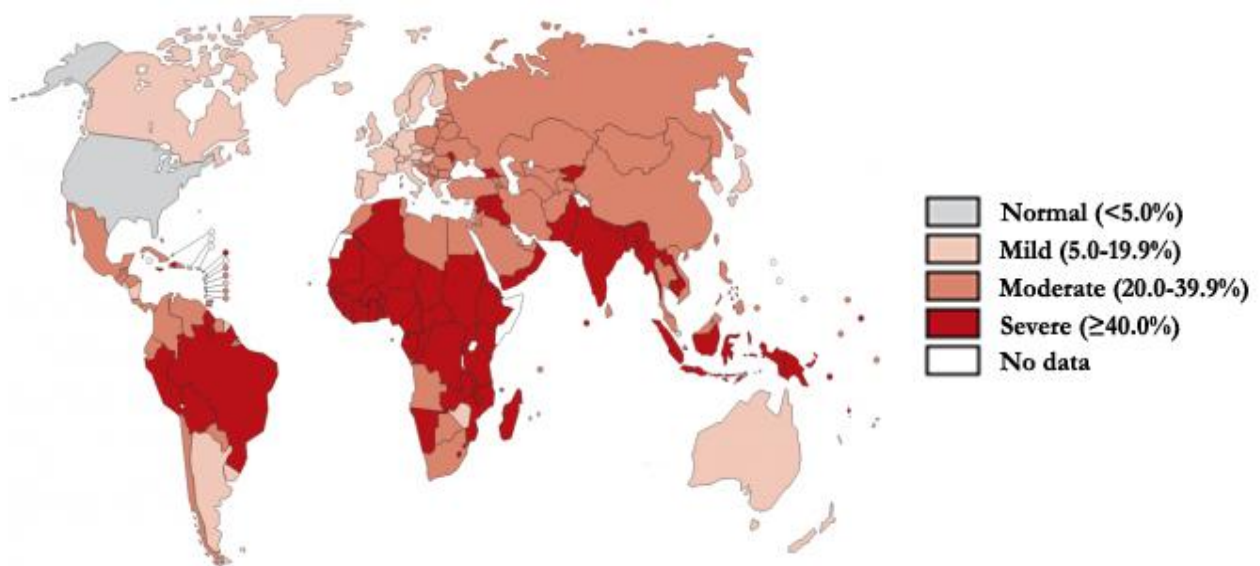
Τέλος, σημείο σταθμός στην θεραπευτική αντιμετώπιση της μεσογειακής αναιμίας είναι το έτος 1982, όπου πραγματοποιήθηκε η πρώτη επιτυχής μεταμόσχευση, δίνοντας ελπίδα στους πάσχοντες από μεσογειακή αναιμία ότι, μπορεί να υπάρχει οριστική θεραπεία της νόσου και αποκατάσταση της διαδικασίας ερυθροποίησης του οργανισμού τους (Δημητριάδου, 2013).

## **1.6 ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ**

Σύμφωνα με επιδημιολογικές μελέτες του Παγκόσμιου Οργανισμού Υγείας, ο επιπολασμός της αναιμίας εμφανίζει υψηλότερα ποσοστά στις γυναίκες και στα παιδιά, ειδικότερα για τις

περιοχές της Αφρικής και της νοτιοανατολικής Ασίας. Οι γυναίκες και τα μικρά παιδιά είναι πιο ευάλωτα στην αναιμία. Το ποσοστό των γυναικών και των παιδιών είναι υψηλότερο στην περιοχή της Αφρικής, όπου οι γυναίκες που πάσχουν από αναιμία ανέρχονται σε ποσοστό 48%, ενώ τα παιδιά προσχολικής ηλικίας ξεπερνούν το 80%. Από την άλλη πλευρά, το ποσοστό των αναιμικών ατόμων στην νοτιοανατολική Ασία είναι εμφανώς χαμηλότερο σε σχέση με την Αφρική, ωστόσο το γεγονός ότι ο πληθυσμός είναι πολύ υψηλός, ο αριθμός των νοσούντων είναι μεγαλύτερος. Παρόλο που το ποσοστό των γυναικών με αναιμία ανέρχεται σε 46% περίπου, αναφέρεται σε 182 εκατομμύρια γυναίκες, έναντι 70 εκατομμύρια στην Αφρική. Αντίστοιχα, για τα παιδιά προσχολικής ηλικίας το συγκεκριμένο ποσοστό ανέρχεται σε 66%, αλλά αναφέρεται σε 115 εκατομμύρια παιδιά, έναντι 84 εκατομμυρίων παιδιών που ζουν στην Αφρική (World Health Organization, 2015).

Στην εικόνα που ακολουθεί παρουσιάζεται μια χρωματική απεικόνιση με τον επιπολασμό της νόσου σε παγκόσμιο επίπεδο.



*Εικόνα 1.3 Συχνότητα εμφάνισης αναιμίας σε παγκόσμιο επίπεδο (Πηγή: World Health Organization, 2015)*

Στη Βρετανία περίπου το 7% του πληθυσμού της χώρας έχει υψηλό κίνδυνο εμφάνισης β-θαλασσαιμίας ή κάποιας άλλης αιμοσφαιρινοπάθειας. Σημειώνεται ότι, σύμφωνα με στοιχεία του Παγκόσμιου Οργανισμού Υγείας, ο ετήσιος αριθμός των μωρών που γεννήθηκαν με μία από αυτές τις διαταραχές μειώνεται σταθερά από τα τέλη της δεκαετίας του 1970, οπότε και εισήχθη η προγεννητική διάγνωση των συγκεκριμένων παθήσεων ([https://www.who.int/bulletin/archives/79\(11\)itmb.pdf](https://www.who.int/bulletin/archives/79(11)itmb.pdf)).

Όσον αφορά με τη θαλασσαιμία, έχει διαπιστωθεί ότι εκδηλώνεται σε ένα ποσοστό 4,4 ανά 10.000 γεννήσεις. Η θαλασσαιμία δεν ακολουθεί κάποια συγκεκριμένη τάση ανάλογα με το φύλο του ατόμου και οφείλεται κατά κύριο λόγο σε γονιδιακές μεταλλάξεις. Σύμφωνα με στατιστικά στοιχεία, περίπου το 5% του παγκόσμιου πληθυσμού έχει εκδηλώσει κάποια από τις δύο μορφές θαλασσαιμικών συνδρόμων. Το ποσοστό των ασθενών που πάσχουν από μεσογειακή αναιμία και οφείλεται σε γονιδιακές μεταλλάξεις έχει υπολογιστεί περίπου σε 1,7%.

Παρόλα αυτά, υπάρχουν περιοχές οι οποίες εμφανίζουν μεγαλύτερες πιθανότητες για την εκδήλωση κάποιας από τις δύο μορφές μεσογειακής αναιμίας. Η α-θαλασσαιμία φαίνεται να είναι ιδιαίτερα συχνή στις περιοχές της νοτιοανατολικής Ασίας η οποία μπορεί να ανέλθει σε ποσοστό έως και 30%. Για τον υπόλοιπο κόσμο, στην Αμερική το ποσοστό της α-θαλασσαιμίας κυμαίνεται μεταξύ 0% και 5%, στην Ανατολική Μεσόγειο και Ευρώπη έως 2%, ενώ στην Αφρική και το Δυτικό Ειρηνικό το ποσοστό εκδήλωσης της α-θαλασσαιμίας είναι σχεδόν μηδενικό.

Η β-θαλασσαιμία είναι πιο συχνή στους πληθυσμούς της Μεσογείου, της Αφρικής και της Νότιας Ασίας με ποσοστά, έως 19%, 12% και 13% αντίστοιχα. Για την Αμερική το ποσοστό εμφάνισης της β-θαλασσαιμίας ανέρχεται σε 3% περίπου, ενώ για το Δυτικό Ειρηνικό, έως 13%. Οι περιοχές που πλήττονται περισσότερο στην Ευρώπη από τη θαλασσαιμία είναι οι νότιες περιοχές της Ιταλίας και της Ελλάδας, ενώ υψηλά ποσοστά σημειώνονται και στις βόρειες χώρες της Αφρικής.

Τέλος, αναφορικά με τη θνησιμότητα της θαλασσαιμίας, για το 2013 καταγράφηκαν 25.000 θάνατοι και για τους δύο τύπους, ενώ είναι αξιοσημείωτο το γεγονός ότι υπάρχει βελτίωση στη θεραπευτική αντιμετώπισή της, καθώς η θνησιμότητα το 1990 βρισκόταν στους 36.000 θανάτους περίπου (Smith, 2018).

Τέλος, στη χώρα μας η συχνότητα των φορέων της μεσογειακής αναιμίας αγγίζει το 8% του συνολικού πληθυσμού, ενώ σε ορισμένες περιοχές ξεπερνάει το 15%, γεγονός που καταδεικνύει ότι η πιθανότητα κάποιος να είναι έστω φορέας, είναι μεγάλη. Σύμφωνα με στατιστικά δεδομένα, περίπου 3.000 άτομα πάσχουν από μεσογειακή αναιμία στη χώρα μας και κάθε χρόνο προστίθενται περίπου 10 άτομα (Ελληνικός Σύλλογος Θαλασσαιμίας, 2014).

# ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΔΕΥΤΕΡΟ

## Η ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

### 2.1 ΟΡΙΣΜΟΣ

Η θαλασσαιμία ή αλλιώς νόσος του Cooley αποτελεί μια κληρονομούμενη διαταραχή που χαρακτηρίζεται από την απουσία ή μειωμένη σύνθεση ενός από τους δύο τύπους αλυσίδων αιμοσφαιρίνης στα ερυθρά αιμοσφαίρια. Σύμφωνα με τον ορισμό της μεσογειακής αναιμίας, ή αλλιώς θαλασσαιμίας, αυτή ορίζεται ως μια ομάδα γενετικών νοσημάτων που χαρακτηρίζονται από μειωμένη σύνθεση του ενός από τους δυο τύπους πολυπεπτιδικών αλυσίδων (α ή β) οι οποίες σχηματίζουν το κανονικό μόριο της αιμοσφαιρίνης ενηλίκου (HbA,  $\alpha_2\beta_2$ ) με αποτέλεσμα την μείωση της πλήρωσης των ερυθρών κυττάρων με αιμοσφαιρίνη και αναιμία. Στη μεσογειακή αναιμία, κατά το στάδιο της ερυθροποίησης σχηματίζονται ανώμαλα ερυθροκύτταρα με μικρή διάρκεια ζωής. Σε ορισμένες περιπτώσεις, ο χρόνος ζωής των ερυθροκυττάρων μπορεί να είναι μικρότερος από 20 ημέρες.

Ανάλογα με το γονίδιο της αιμοσφαιρίνης που έχει τροποποιηθεί, οι θαλασσαιμίες διακρίνονται σε δύο τύπους. Όπως ήδη αναφέρθηκε και σε προηγούμενο κεφάλαιο, η ταξινόμησή τους γίνεται σε α-μεσογειακή αναιμία και β-μεσογειακή αναιμία. Σημειώνεται ότι, υπάρχουν και σπανιότερες μορφές θαλασσαιμίας, οι οποίες είναι: η γ-θαλασσαιμία, δ-θαλασσαιμία και δβ-θαλασσαιμία.

Η β-μεσογειακή αναιμία είναι συχνότερη από την α-μεσογειακή εικόνα και παρουσιάζει βαρύτερη κλινική εικόνα. Η β-μεσογειακή αναιμία μπορεί να είναι ετερόζυγη ή ομόζυγη μείζων β-μεσογειακή αναιμία (Κουτελέκος & Χαλιάσος, 2013).

### 2.2 Α- ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

Η α- μεσογειακή αναιμία είναι κληρονομική πάθηση και χαρακτηρίζεται από την μειωμένη ή την απώλεια παραγωγής της α- σφαιρίνης. Τα γονίδια της α- σφαιρίνης αντιγράφονται στο χρωμόσωμα 16. Σε κάθε άτομο, υπό φυσιολογικές συνθήκες υπάρχουν τέσσερα αντίγραφα του γονιδίου της α- σφαιρίνης. Η α- μεσογειακή αναιμία οφείλεται στην απώλεια ενός μεγάλου τμήματος DNA που περιλαμβάνει ένα ή/και τα δύο γονίδια της α- σφαιρίνης.

Όταν στο χρωμόσωμα δεν υπάρχει ένα από ή δύο γονίδια, τότε το άτομο είναι σιωπηλός φορέας και παρόλο που ο μέσος όγκος των ερυθρών αιμοσφαιρίων και η μέση συγκέντρωση της αιμοσφαιρίνης είναι ελαττωμένη, ο ασθενής δεν χαρακτηρίζεται αναιμικός και δεν φέρει κλινικά χαρακτηριστικά μεσογειακής αναιμίας. Στην προκειμένη περίπτωση η θαλασσαιμία χαρακτηρίζεται ως ετερόζυγη α-θαλασσαιμία.

Σε περίπτωση που υπάρχει έλλειψη ή βλάβη τριών α- γονιδίων, τότε παρατηρείται μια μέτρια μικροκυτταρική, υπόχρωμη αναιμία και σπληνομεγαλία. Η συγκεκριμένη πάθηση αποκαλείται αιμοσφαιρινοπάθεια και συμβολίζεται ως Hb H. Στην εμβρυϊκή ζωή, η αιμοσφαιρινοπάθεια εμφανίζεται ως Hb Barts. Η αιμοσφαιρινοπάθεια H αυξάνει την πιθανότητα εμφάνισης αιματολυτικής αναιμίας.

Η πιο βαριά κλινική εκδήλωση της α- μεσογειακής αναιμίας είναι ο εμβρυϊκός ύδρωπας. Πρόκειται για απουσία και των δύο γονιδίων πάνω στο ίδιο χρωμόσωμα, με αποτέλεσμα να μην είναι εφικτή η σύνθεση των α αλυσίδων (Κουτελέκος & Χαλιάσος, 2013). Δεδομένου ότι οι α αλυσίδες είναι απαραίτητες για την παραγωγή της αιμοσφαιρίνης τόσο στο έμβρυο όσο και στην ζωή του ατόμου, η έλλειψή τους δεν είναι συμβατή με τη ζωή και επομένως το έμβρυο οδηγείται σε ενδομήτριο θάνατο στις 34 – 40 εβδομάδες, ή αμέσως μετά τον τοκετό (Παπαδάκη & Ποντίκογλου, 2013).

Στο σημείο αυτό να σημειώσουμε ότι, μια δομική παραλλαγή μεσογειακής αναιμίας αποτελεί η αιμοσφαιρινοπάθεια Hb Constant Spring, η οποία οφείλεται σε επιμήκυνση των α-σφαιρινικών αλυσίδων με συνέπεια την μη αποτελεσματική σύνθεση της αιμοσφαιρίνης. Η συνύπαρξη της Hb Constant Spring και της έλλειψης δύο α- γονιδίων, έχει ως αποτέλεσμα την εμφάνιση αιμοσφαιρινοπάθειας H, με βαριά κλινικά χαρακτηριστικά (Κουτελέκος & Χαλιάσος, 2013).

### **2.3 Β- ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ**

Πρόκειται για τη συχνότερη μορφή μεσογειακής αναιμίας, με πιο βαριά κλινικά χαρακτηριστικά σε σχέση με την α- μεσογειακή αναιμία. Η β- μεσογειακή αναιμία μπορεί να είναι είτε ομόζυγη, είτε ετερόζυγη. Σε αντίθεση με την α- μεσογειακή αναιμία, η β- μεσογειακή αναιμία προκαλείται όχι από γονιδιακές ελλείψεις, αλλά από σημειακές μεταλλάξεις που εντοπίζονται είτε μέσα στο δομικό γονιδιακό σύμπλεγμα, είτε στις περιοχές

ενίσχυσης. Στη β- μεσογειακή αναιμία οι β αλυσίδες είτε δεν συντίθενται καθόλου ( $\beta^0$ ), ή συντίθενται σε ποσότητες πολύ μικρότερες του φυσιολογικού ( $\beta^+$ ).

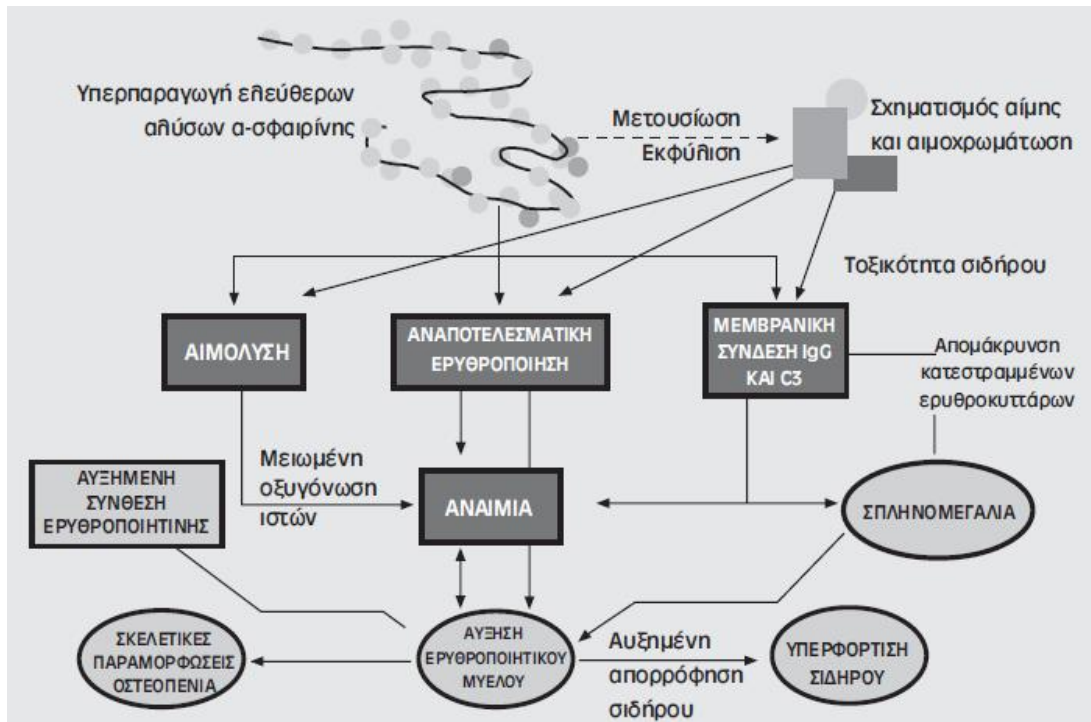
Η ομόζυγη β- μεσογειακή αναιμία αποκαλείται και ως μείζων β- μεσογειακή αναιμία ή αναιμία Cooley. Στη συγκεκριμένη περίπτωση, οι ασθενείς κληρονομούν και από τους δύο γονείς τα γονίδια που είναι υπεύθυνα για τη διατάραξη της σύνθεσης των β αλυσίδων. Αυτό έχει σαν αποτέλεσμα την ελάττωση του συνολικού ποσού της αιμοσφαιρίνης που βρίσκεται στο ερυθροκύτταρο και την δημιουργία βαριάς υποχρωμίας. Λόγω της μειωμένης σύνθεσης των β αλυσίδων, αυξάνεται η παραγωγή των γ ή δ αλυσίδων, με αποτέλεσμα την αύξηση των ποσοτήτων F και A αιμοσφαιρινών που περιέχονται στα ερυθροκύτταρα.

Η περίσσεια των α αλυσίδων καθιζάνει μέσα στους ερυθροβλάστες και στα ώριμα ερυθρά αιμοσφαίρια, προκαλώντας βαριά μη αποδοτική ερυθροποίηση και αιμόλυση. Η μη αποτελεσματική ερυθροποίηση οφείλεται στο γεγονός ότι οι α αλυσίδες συμβάλλουν στην οξειδωτική καταστροφή της μεμβράνης των ερυθροκυττάρων και των ερυθροβλαστών του μυελού των οστών, ενώ η αιμόλυση προκαλείται από την αποβολή των ώριμων ερυθροκυττάρων και των έγκλειστων σωματιδίων που φέρουν, στο σπλήνα, το μυελό των οστών και το ήπαρ. Όσο μεγαλύτερη είναι η περίσσεια των αλυσίδων, τόσο πιο βαριά είναι η μορφή της αναιμίας.

Η ετερόζυγη β- μεσογειακή αναιμία αποκαλείται και ως μεσογειακό στίγμα. Η ετερόζυγη β- μεσογειακή αναιμία οφείλεται στην ύπαρξης μιας μόνο μετάλλαξης στον ένα γόνο των β- αλυσίδων. Στη συγκεκριμένη περίπτωση, οι πάσχοντες δεν εμφανίζουν κλινικά χαρακτηριστικά (Κουτελέκος & Χαλιάσος, 2013).

Στην εικόνα που ακολουθεί αποτυπώνεται η παθοφυσιολογία της β- μεσογειακής αναιμίας (Cappellini et al, 2010).





Εικόνα 2.1 Παθοφυσιολογία της  $\beta$ - μεσογειακής αναιμίας (Πηγή: Cappellini et al, 2010)

## 2.4 ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

Η βαριά αναιμία εκδηλώνεται αμέσως μετά τη γέννηση του μωρού σε διάστημα 3 με 6 μηνών, οπότε και πρέπει να γίνει η μεταστροφή της σύνθεσης από τη  $\gamma$  στη  $\beta$  αλυσίδα. Σε περιπτώσεις που η αναιμία είναι ήπια (ετερόζυγη θαλασσαιμία ή ελλάσσων θαλασσαιμία), μπορεί να χαρακτηρίζεται από υποχρωμία ή ακόμη και τα άτομα να είναι ασυμπτωματικά.

Τα κυριότερα κλινικά χαρακτηριστικά της αναιμίας είναι τα ακόλουθα:

1. Ίκτερος.
2. Βλάβη στη καρδιά που μπορεί να οδηγήσει σε καρδιακή ανεπάρκεια (<https://www.paidiatros.com/asthenies/syxnes-arrosties/thalassaemia>).
3. Εμφανίζεται ηπατοσπληνομεγαλία, λόγω της καταστροφής των ερυθρών αιμοσφαιρίων, της αυξημένης εξωμυελικής αιμοποίησης και της υπερφόρτωσης με σίδηρο. Ο υπερμεγέθης σπλήνας αυξάνει τις ανάγκες σε αίμα επιφέροντας αύξηση της καταστροφής και αποθήκευσης των ερυθρών αιμοσφαιρίων και αύξηση του όγκου του πλάσματος.
4. Λόγω της έντονης μυελικής υπερπλασίας, τα οστά του κρανίου διογκώνονται, σχηματίζοντας ένα τυπικό μογγολοειδές προσωπίο.

5. Καθυστέρηση της ανάπτυξης του παιδιού, η οποία παρατηρείται κυρίως στην ηλικία των 9 και 10 ετών.
6. Αυξημένη προδιάθεση στις λοιμώξεις. Λοιμώξεις μπορούν να παρουσιαστούν για οποιοδήποτε λόγο. Κατά τη νηπιακή ηλικία, ο αναιμικός ασθενής ο οποίος δεν κάνει επαρκείς μεταγγίσεις είναι πολύ πιθανό να παρουσιάσει βακτηριακές λοιμώξεις. Άλλες λοιμώξεις που μπορεί να παρουσιαστούν είναι, οι λοιμώξεις από πνευμονιόκοκκο και μηνιγγιτιδόκοκκο, καθώς και λοιμώξεις από μύκητες. Σημειώνεται ότι, μετάδοση ιών μπορεί να γίνει και μέσα από τη διαδικασία της μετάγγισης αίματος. Κατά τη διαδικασία της μετάγγισης μπορεί να μεταδοθεί και ο ιός της επίκτητης ανθρώπινης ανοσοανεπάρκειας (HIV). Επιπλέον, η μεσογειακή αναιμία συνδέεται με ηπατικές λοιμώξεις όπως η ηπατίτιδα C και B. Τέλος, ο ασθενής με μεσογειακή αναιμία μπορεί να παρουσιάσει σακχαρώδη διαβήτη.
7. Σε ασθενείς που πραγματοποιούν συχνές μεταγγίσεις υπάρχουν αυξημένες πιθανότητες οστεοπόρωσης. Η οστεοπόρωση είναι συχνότερη σε διαβητικούς ασθενείς με ενδοκρινολογικές ανωμαλίες και διεύρυνση του μυελού, λόγω της μη αποδοτικής ερυθροποίησης.
8. Χολολιθίαση (Hoffbrand & Moss, 2014).

## **2.5 Η ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΤΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ**

Η διάγνωση της μεσογειακής αναιμίας μπορεί να πραγματοποιηθεί και κατά το στάδιο της ενδομήτριας ζωής, οπότε μπορεί να πραγματοποιηθεί διακοπή της κύησης και να μην γεννηθεί το παιδί. Σε προγεννητικό επίπεδο, η διάγνωση της μεσογειακής αναιμίας μπορεί να επιτευχθεί με τη λήψη αμνιακού υγρού του εμβρύου και την ανάλυση in utero του εμβρυϊκού DNA (Σταμουλάκατου, 2017).

Κατά τη διάρκεια της ζωής του ατόμου η διάγνωση της μεσογειακής αναιμίας πραγματοποιείται με τη διενέργεια εξετάσεων αίματος. Ωστόσο, προκειμένου να διαγνωστεί η μεσογειακή αναιμία θα πρέπει να πραγματοποιηθεί εργαστηριακός έλεγχος που περιλαμβάνει μια σειρά από ενέργειες όπως: η λήψη του ατομικού και οικογενειακού ιστορικού, ο πλήρης αιματολογικός έλεγχος, η ηλεκτροφόρηση της αιμοσφαιρίνης, η μελέτη της ωσμωτικής αντίστασης των ερυθρών και η βιοσύνθεση των αλυσίδων της σφαιρίνης και ανάλυση των γόνων.

Τα εργαστηριακά ευρήματα που έχουν ως αποτέλεσμα τη διάγνωση της μεσογειακής αναιμίας, παρουσιάζονται ανά κατηγορία θαλασσαιμίας, στον επόμενο πίνακα.

<b>Πίνακας 2.1 Εργαστηριακά ευρήματα β- μεσογειακής αναιμίας (Πηγή: Ζαμπέτα, 2011)</b>	
<u>Ετερόζυγη β- μεσογειακή αναιμία</u>	
Ερυθροκυτταρικοί δείκτες (MCV, MCH, MCHC)	↓
Επίχρισμα περιφερικού αίματος	Υποχρωμία, ανοσοκυττάρωση, ποικιλοκυττάρωση, μικροκυττάρωση, στοχοκυττάρωση, βασεόφιλη στίξη, πολυχρωματοφιλία
Επίπεδα αιμοσφαιρίνης (Hb)	Συνήθως φυσιολογικά Hb > 10 g/dl
Μυελός	Ήπια ερυθροβλαστική αντίδραση
Ηλεκτροφόρηση Hb	HbA <sub>2</sub> ↑ (3,5% - 6,5%) HbF κ.φ./ ↑
Λόγος α/β αλυσίδων	↑
<u>Ομόζυγη β- μεσογειακή αναιμία</u>	
Ερυθροκυτταρικοί δείκτες (MCV, MCH, MCHC)	↓↓
Επίχρισμα περιφερικού αίματος	Ευρήματα ετερόζυγης β- μεσογειακής αναιμίας σε πολύ μεγάλο βαθμό με ταυτόχρονη παρουσία δακρυοκυττάρων, σχιστοκυττάρων και εμπύρηνων ερυθρών
Επίπεδα αιμοσφαιρίνης (Hb)	Hb 2-7 g/dl εφόσον δεν γίνουν μεταγγίσεις
Μυελός	Έντονη ερυθροβλαστική αντίδραση με δυσερυθροποίηση και εναπόθεση αιμοσιδηρίνης μέσα και έξω από τις ερυθροβλάστες
Ηλεκτροφόρηση Hb	β <sup>0</sup> /β <sup>0</sup> HbF 100% β <sup>0</sup> /β <sup>+</sup> ή β <sup>+</sup> /β <sup>+</sup> HbF 70%-80%

Λόγος α/β αλυσίδων	↑
κ.φ.: κατά φύση	

Στην περίπτωση της α- μεσογειακής αναιμίας τα εργαστηριακά ευρήματα μπορεί είναι σε φυσιολογικά επίπεδα, ή να παρουσιάζεται ήπια πτώση στους ερυθροκυτταρικούς δείκτες, ενώ στα ευρήματα της αιματολογικής εξέτασης μπορεί να φαίνεται από καθόλου έως ήπια αναιμία (Ζαμπέτα, 2011).

## 2.6 ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ ΤΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

Οι ασθενείς με μεσογειακή αναιμία είναι πολύ πιθανό να εμφανίσουν επιπλοκές οι οποίες μπορεί να είναι πολύ συχνές και να έχουν αντίκτυπο στην υγεία τους και επομένως, την ποιότητα της ζωής τους. Ωστόσο, η εφαρμογή καλύτερων θεραπευτικών στρατηγικών, έχει ως αποτέλεσμα την αύξηση του ποσοστού των ατόμων που επιβιώνουν χωρίς επιπλοκές, ύστερα από την διάγνωση με μεσογειακή αναιμία (Παρασκευούδη, 2013).

Σε ορισμένες περιπτώσεις, όπως για παράδειγμα στην ενδιάμεση β- μεσογειακή αναιμία, οι επιπλοκές σχετίζονται με την υπερφόρτωση σιδήρου, την δημιουργία θρόμβων, την χολιλιθίαση, τον υπερσπληνισμό και την εξωμυελική αιμοποίηση (Ντούζγου & Μιχελάκη, 2013).

Η σοβαρότερη επιπλοκή, η οποία αποτελεί και μια από τις κυριότερες αιτίες θνησιμότητας για ασθενείς με μεσογειακή αναιμία, είναι η υπερφόρτωση σιδήρου της καρδιάς. Σε βραχυπρόθεσμο ορίζοντα, οι επιπλοκές της μεσογειακής αναιμίας σχετίζονται με τη θεραπευτική διαδικασία και την αναγκαιότητα για μεταγγίσεις και αποσιδήρωσης. Στην προκειμένη περίπτωση, οι επιπλοκές της μεσογειακής αναιμίας είναι οι εξής:

- Μετάδοση αιματογενών νοσημάτων,
- Ασυμβατότητα και οξείες αιμολυτικές αντιδράσεις,
- Πυρετικές ή/και αλλεργικές αντιδράσεις,
- Τοπικές φλεγμονές,
- Διαταραχές των οφθαλμών και των ώτων,
- Οστεοπενία,
- Δυσμορφία των οστών.

Πέρα όμως από τις άμεσες επιπλοκές που μπορεί να παρουσιαστούν σε έναν ασθενή με μεσογειακή αναιμία, υπάρχουν και μακροχρόνιες επιπλοκές οι οποίες παρουσιάζονται ως αποτέλεσμα της συσσώρευση σιδήρου στα ζωτικά όργανα, καθώς δεν ακολουθείται με φυσιολογικό τρόπο η διαδικασία της αποσιδήρωσης. Σημειώνεται ότι, οι επιπλοκές αυτές σε μεγάλο ποσοστό μπορούν να εξαλειφθούν όταν η θεραπεία της αποσιδήρωσης είναι αποτελεσματική. Οι επιπλοκές στην προκειμένη περίπτωση είναι οι ακόλουθες:

- Ø Καρδιολογικές επιπλοκές και καρδιακή ανεπάρκεια,
- Ø Αρρυθμίες,
- Ø Σακχαρώδης διαβήτης,
- Ø Ηπατολογικές επιπλοκές,
- Ø Ηπατίτιδες,
- Ø Χολιλιθιάσεις,
- Ø Αιματολογικές επιπλοκές,
- Ø Υπερσπληνισμός (Παρασκευούδη, 2013),
- Ø Ενδοκρινολογικές επιπλοκές όπως για παράδειγμα, υπολειπόμενη ανάπτυξη και καθυστερημένη εφηβεία του παιδιού, υποθυρεοειδισμός και υποπαραθυρεοειδισμός (Γούλα, 2012).

## **2.7 ΠΡΟΛΗΨΗ ΤΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ**

Σε πολλές χώρες του κόσμου εφαρμόζονται προγράμματα για την πρόληψη της μεσογειακής αναιμίας, με αποτέλεσμα την μείωση του ποσοστού των ατόμων που διαγιγνώσκονται με τη νόσο. Κατά κύριο λόγο, η πρόληψη της μεσογειακής αναιμίας πραγματοποιείται μέσω του προγεννητικού ελέγχου. Τα προγράμματα πρόληψης που εφαρμόζονται για τη μεσογειακή αναιμία περιλαμβάνουν τα ακόλουθα:

1. Συστηματική ενημέρωση του κοινού για τη μεσογειακή αναιμία, τους κινδύνους που ενέχει, τον τρόπο αντιμετώπισής της, αλλά και πως μπορεί να προληφθεί.
2. Γενετική καθοδήγηση των ζευγαριών υψηλού κινδύνου, μέσω της οποίας το ζευγάρι μπορεί να τεκνοποιήσει ένα υγιές παιδί. Για παράδειγμα, όταν ένα ζευγάρι είναι και οι δύο γονείς ετεροζυγώτες β- μεσογειακής αναιμίας, τότε υπάρχει πιθανότητα 25% το παιδί να γεννηθεί με ομόζυγη β- μεσογειακή αναιμία.
3. Διενέργεια προληπτικών αιματολογικών ελέγχων σε άτομα που βρίσκονται σε αναπαραγωγική ηλικία.

4. Διενέργεια προγεννητικού ελέγχου και προεμφυτευτικής γενετικής διάγνωσης (Παπασάββα Ρούσου, 2012).

Ο προγεννητικός έλεγχος διενεργείται είτε με λήψη δείγματος, είτε με αμνιοκέντηση, ανάλογα με το διάστημα στο οποίο πραγματοποιείται. Όταν η κύηση βρίσκεται μεταξύ 10<sup>ης</sup> και 13<sup>ης</sup> εβδομάδας, ο προγεννητικός έλεγχος πραγματοποιείται με λήψη δείγματος χοριακών λαχνών από τον ιστό του πλακούντα. Μετά τη 14<sup>η</sup> εβδομάδα κύησης, ο προγεννητικός έλεγχος για τη μεσογειακή αναιμία πραγματοποιείται με αμνιοκέντηση, δηλαδή αναρρόφηση αμνιακού υγρού από τον εμβρυϊκό σάκο, όπου υπάρχουν κύτταρα του εμβρύου. Και στις δύο περιπτώσεις, μετά τη λήψη δείγματος πραγματοποιείται εξέταση DNA στα εμβρυϊκά κύτταρα, με τη χρήση μοριακών τεχνικών όπου διαγιγνώσκονται μεταλλάξεις της νόσου.

Σε περίπτωση που διαγνωστεί μεσογειακή αναιμία στο έμβρυο, τότε δίνεται η δυνατότητα διακοπής της κύησης (Κληρονόμος, 2017). Σύμφωνα με τη νομοθεσία, η διακοπή της κύησης επιτρέπεται μέχρι την 24<sup>η</sup> εβδομάδα, οπότε και το έμβρυο θεωρείται μη βιώσιμο. Ειδικότερα, σύμφωνα με το άρθρο 2 του Ν. 1609/1986, δεν θεωρείται αδίκημα η διακοπή της κύησης όταν έχουν διαπιστωθεί μέσα από προγεννητική διάγνωση, ενδείξεις σοβαρής ανωμαλίας του εμβρύου που επάγονται τη γέννηση παθολογικού νεογνού και η εγκυμοσύνη δεν έχει διάρκεια περισσότερο από 24 εβδομάδες (ΦΕΚ 86/Α/3-7-1986).

Όσον αφορά την προεμφυτευτική γενετική διάγνωση, αυτή πραγματοποιείται σε συνδυασμό με την εξωσωματική γονιμοποίηση και βασίζεται στον έλεγχο βιοψίας του εμβρύου. Με τον τρόπο αυτό εξετάζονται κύτταρα από γονιμοποιημένα ωάρια και αποτρέπεται η εμφύτευση εμβρύων με κληρονομικά γενετικά νοσήματα, όπως είναι η β- μεσογειακή αναιμία. Η συγκεκριμένη μέθοδος παρέχει τη δυνατότητα στο ζευγάρι να αποφύγει τη διακοπή κύησης εφόσον δεν το επιθυμεί. Ωστόσο, το μειονέκτημα της μεθόδου είναι το υψηλό κόστος της, ενώ σε συνδυασμό με το γεγονός ότι το ποσοστό επιτυχίας της εγκυμοσύνης με εξωσωματική γονιμοποίηση κυμαίνεται από 35%-50%, η προεμφυτευτική γενετική διάγνωση επιλέγεται σπανιότερα (Κληρονόμος, 2017).

## **2.8 ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ ΚΑΙ ΕΓΚΥΜΟΣΥΝΗ**

Η εγκυμοσύνη αποτελεί μια κατάσταση η οποία δεν αποκλείεται για τις γυναίκες που πάσχουν από μεσογειακή αναιμία. Απαραίτητη προϋπόθεση για την ομαλή διαδικασία της κύησης είναι να γίνεται συστηματική αποσιδήρωση στην ασθενή και να υπάρχουν χαμηλά

επίπεδα φερριτίνης. Επιπλέον, είναι καθοριστικής σημασίας για την επιτυχημένη έκβαση της πορείας της κύησης, η συστηματική καθοδήγηση της γυναίκας από ένα σύνολο ιατρών με διαφορετικές ειδικότητες (π.χ. αιματολόγος), οι οποίοι θα συμβουλεύουν την ασθενή και θα παρακολουθούν την εξέλιξη της πορείας της. Μάλιστα, η ενημέρωση καθίσταται αναγκαία πριν ακόμη η γυναίκα συλλάβει, ώστε να γνωρίζουν την ιδιαιτερότητα της κατάστασης, αλλά και πιθανούς κινδύνους τόσο για την ίδια, όσο και για το έμβρυο.

Σε μια γυναίκα που κυοφορεί και πάσχει από μεσογειακή αναιμία, ορισμένα ζωτικά όργανα όπως το ήπαρ, η καρδιά, ο σπλήνας και το ενδοκρινολογικό σύστημα είναι ιδιαίτερα ευπαθή. Αναφορικά με την καρδιακή λειτουργία να σημειώσουμε ότι, η αναιμία ωθεί την καρδιά να δουλεύει σε υψηλότερους ρυθμούς ώστε να μεταφέρει επαρκές οξυγόνο προς τους ιστούς. Ο αυξημένος όγκος αίματος μπορεί να έχει σαν αποτέλεσμα την προσθήκη στρες στην καρδιά. Στη μεσογειακή αναιμία, η έλλειψη σιδήρου μπορεί να φέρει την καρδιά στη συγκεκριμένη κατάσταση πολύ νωρίτερα, με αποτέλεσμα να υπάρχει κίνδυνος για κάποια καρδιακή επιπλοκή. Χρειάζεται λοιπόν η παρακολούθηση της καρδιακής λειτουργίας σε συστηματική βάση τόσο πριν όσο και κατά τη διάρκεια της κύησης.

Αναφορικά με τους κινδύνους που αντιμετωπίζει η μητέρα με μεσογειακή αναιμία, αυτοί σχετίζονται με την πιθανότητα της καθυστερημένης ενδομήτριας εμβρυϊκής ανάπτυξης, της αποβολής της κύησης, του πρόωρου τοκετού, της καισαρικής τομής, ενώ υπάρχει αυξημένη πιθανότητα ανάπτυξης σακχαρώδους διαβήτη σε σχέση με τις υγιείς γυναίκες, λόγω της υπερφόρτωσης του σιδήρου. Από την άλλη πλευρά, υπάρχει κίνδυνος το έμβρυο να κληρονομήσει κάποια αιμοσφαιρινοπάθεια, ιδιαίτερα όταν και ο πατέρας είναι φορέας της νόσου (Καργάκου, 2012).

## **ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΤΡΙΤΟ**

# **ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ**

### **3.1 ΓΕΝΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ**

Η θεραπεία της μεσογειακής αναιμίας βασίζεται στην παθογένειά της και αποσκοπεί στην αντιμετώπιση και τον έλεγχο των συμπτωμάτων της νόσου. Η επιστημονική έρευνα κινείται προς την οριστική αντιμετώπιση της μεσογειακής αναιμίας και τη βελτίωση της ποιότητας της ζωής των ασθενών. Σε αυτό συμβάλλει η ανακάλυψη ενός χυλικού παράγοντα αποσιδήρωσης ο οποίος χορηγείται με τη μορφή χαπιού (Παρασκευούδη, 2013).

Στο κεφάλαιο που ακολουθεί παρουσιάζονται οι τεχνικές που σχετίζονται με την θεραπευτική αντιμετώπιση της μεσογειακής αναιμίας, καθώς επίσης και η καθοδήγηση που δίνεται προς τους ασθενείς, αλλά και η αντιμετώπισή τους, σε διατροφικό επίπεδο.

### **3.2 ΙΑΤΡΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ**

Στις υποενότητες που ακολουθούν παρουσιάζονται οι θεραπευτικές προσεγγίσεις που χρησιμοποιούνται για την αντιμετώπιση της μεσογειακής αναιμίας. Η θεραπεία της νόσου είναι συμπτωματική και περιλαμβάνει την αντιμετώπιση της αναιμίας με συστηματικές μεταγγίσεις, την εξασφάλιση της φυσιολογικής ανάπτυξης και την αιμοσιδήρωση των οργάνων.

Σήμερα πραγματοποιούνται και θεραπευτικές μέθοδοι που περιλαμβάνουν τη χορήγηση φαρμάκων δια στόματος και συμβάλλουν στην καλύτερη συμμόρφωση των ασθενών (Κουτελέκος & Χαλιάσος, 2013).

#### **3.2.1 ΜΕΤΑΓΓΙΣΗ ΑΙΜΑΤΟΣ**

Η πρώτη θεραπεία που εφαρμόζεται σε ασθενείς με μεσογειακή αναιμία και αναλύεται στην παρούσα υποενότητα είναι, η μετάγγιση αίματος. Δεδομένου ότι ο οργανισμός αδυνατεί να συνθέσει την αιμοσφαιρίνη η μετάγγιση αίματος συμβάλλει στη χορήγηση συμπυκνωμένων



ερυθρών αιμοσφαιρίων στον ασθενή. Οι μεταγγίσεις συνήθως ξεκινούν αμέσως μετά τη διάγνωση της νόσου, ενώ πραγματοποιούνται σε συχνότητα ανά 15-20 ημέρες και διαρκούν περίπου 3-4 ώρες κάθε φορά (Ελληνικός Σύλλογος Θαλασσαιμίας, 2014).

Για τη θεραπεία με μεταγγίσεις έχουν προταθεί διάφορα σχήματα με διαφορετικά επίπεδα αιμοσφαιρίνης. Το σχήμα το οποίο έχει καθιερωθεί σήμερα θεωρεί ότι η διατήρηση των επιπέδων της αιμοσφαιρίνης πριν από τη μετάγγιση θα πρέπει να διατηρείται περίπου στα 10g/dl. Τα επίπεδα της αιμοσφαιρίνης αποτελούν ικανοποιητικούς δείκτες για την αποτελεσματική καταστολή της μη αποδοτικής ερυθροποίησης.

Τα πλεονεκτήματα από την εφαρμογή των συχνών μεταγγίσεων σε ασθενείς με μεσογειακή αναιμία είναι τα εξής:

- Η φυσιολογική ανάπτυξη του παιδιού, ιδιαίτερα κατά τα πρώτα 10 έτη της ζωής του.
- Ο περιορισμός των οστικών αλλοιώσεων.
- Ο περιορισμός του φαινομένου του υπερσπληνισμού.
- Η βελτίωση της ποιότητας της ζωής (Καττάμης, 2013).

Στο σημείο αυτό να σημειώσουμε ότι, όλοι οι μεταγγιζόμενοι θα πρέπει να είναι εμβολιασμένοι για την ηπατίτιδα Β, καθώς επίσης και να έχει προηγηθεί έλεγχος για τον προσδιορισμό της ομάδας αίματος και του πλήρες φαινοτύπου για όλα τα ερυθροκυτταρικά συστήματα (Κουτελέκος & Χαλιάσος, 2013).

Τα επίπεδα της αιμοσφαιρίνης μετά τη μετάγγιση δεν πρέπει να είναι μεγαλύτερα των 14-15g/dl και πρέπει να εκτιμώνται περιστασιακά για να μπορεί να εκτιμηθεί ο ρυθμός πτώσης της αιμοσφαιρίνης μεταξύ των μεταγγίσεων. Αυτό δίνει τη δυνατότητα για αξιολόγηση του θεραπευτικού σχήματος, του βαθμού υπερσπληνισμού και των λοιπών παρενεργειών.

Οι επανειλημμένες μεταγγίσεις σχετίζονται με παρενέργειες, όπως είναι οι ακόλουθες:

1. Μη αιμολυτικές πυρετικές αντιδράσεις. Πρόκειται για παρουσίαση πυρετού που οφείλεται σε αιμολυτική αντίδραση κατά τη μετάγγιση.
2. Αλλεργικές αντιδράσεις, οι οποίες οφείλονται κυρίως σε πρωτεΐνες του πλάσματος. Στις ήπιες αντιδράσεις κατατάσσονται ο κνησμός και η ερυθρότητα, ενώ ως πιο σοβαρές αντιδράσεις θεωρούνται, ο βρογχοσπασμός και η υπόταση.
3. Οξείες αιμολυτικές αντιδράσεις. Συνήθως εμφανίζονται σε διάστημα λίγων λεπτών, έως μερικές ώρες μετά την ολοκλήρωση της μετάγγισης. Χαρακτηρίζονται από απότομη εκδήλωση πυρετού, ρίγους, οσφυαλγίας, δύσπνοιας, αιμοσφαινουρίας και καταπληξίας. Αυτές οι ασυνήθιστες αντιδράσεις προέρχονται κυρίως από λάθη στην

αναγνώριση των ασθενών ή του τύπου του αίματος κατά τον έλεγχο της συμβατότητας. Σε περίπτωση που εμφανιστούν συμπτώματα οξείας αιμολυτικής αντίδρασης, η διαδικασία της μετάγγισης διακόπτεται και χορηγούνται υγρά ενδοφλεβίως για τη διατήρηση του ενδαγγειακού όγκου.

4. Όψιμες αντιδράσεις, οι οποίες παρουσιάζονται συνήθως σε διάστημα 5 με 10 ημέρες μετά τη μετάγγιση. Στις όψιμες αντιδράσεις περιλαμβάνονται, η αδιαθεσία και ο ίκτερος.
5. Η αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία, η οποία αποτελεί μια σοβαρή επιπλοκή, καθώς καταστρέφονται τα ερυθροκύτταρα τόσο του δότη, όσο και του δέκτη. Για την αντιμετώπισή της χορηγούνται στεροειδή, ανοσοκατασταλτικά φάρμακα και ενδοφλέβια ανοσοσφαιρίνη. Η αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία παρουσιάζεται συνήθως σε ασθενείς που αρχίζουν να λαμβάνουν μεταγγίσεις αργά στη ζωή τους.
6. Οξεία πνευμονική βλάβη, η οποία χαρακτηρίζεται από δύσπνοια, ταχυκαρδία, πυρετό και υπόταση. Η αντιμετώπισή της γίνεται με οξυγόνο και χορήγηση στεροειδών και διουρητικών.
7. Υπερφόρτωση του κυκλοφορικού συστήματος, η οποία μπορεί να οφείλεται είτε σε πολύ γρήγορο ρυθμό μετάγγισης, είτε σε κάποια επιβεβαιωμένη καρδιακή δυσλειτουργία.
8. Μετάδοση λοιμογόνων παραγόντων, όπως χαρακτηριστικά είναι οι ιοί, τα βακτήρια και τα παράσιτα (Cappellini et al, 2010).

### **3.2.2 ΑΠΟΣΙΔΗΡΩΣΗ**

Η αποσιδήρωση, μαζί με τη μετάγγιση αίματος αποτελούν τις βασικές μεθόδους για την αντιμετώπιση της μεσογειακής αναιμίας. Η αποσιδήρωση αναφέρεται στην μείωση του αποθεματικού του σιδήρου που προσλαμβάνεται από το αίμα, κατά τη διαδικασία της μετάγγισης.

Η αποσιδήρωση πραγματοποιείται μέσα από τη χορήγηση δεφεροξαμίνης (DFO), η οποία χορηγείται υποδόρια με ειδική αντλία και συμβάλλει στην ελάττωση των αποθεμάτων σιδήρου στα όργανα. Η αποτελεσματικότητα της αποσιδήρωσης εξαρτάται από μια σειρά παραγόντων, οι οποίοι είναι οι εξής:

Αρχικά να σημειώσουμε ότι, θα πρέπει να καθοριστεί η μέθοδος χορήγησής της. Πέρα από την υποδόρια έγχυση, σε περιπτώσεις βαριάς αιμοσιδήρωσης η χορήγηση μπορεί να γίνει

ενδοφλεβίως. Θα πρέπει να είναι γνωστό ότι σε περίπτωση ενδοφλέβιας χορήγησης, για την ίδια ποσότητα DFO αποβάλλεται μεγαλύτερη ποσότητα σιδήρου. Επιπλέον, διαφορετική ποσότητα σιδήρου μπορεί να αποβληθεί για διαφορετικούς ασθενείς, ακόμη και αν έχουν λάβει την ίδια ποσότητα DFO και έχει χορηγηθεί με τον ίδιο τρόπο. Ένας ακόμη παράγοντας που σχετίζεται με την αποτελεσματικότητα της αποσιδήρωσης είναι η ανάγκη του οργανισμού για βιταμίνης C. Σε ορισμένες περιπτώσεις η DFO θα πρέπει να συνοδεύεται από λήψη βιταμίνης C, καθώς η αιμοσιδήρωση μπορεί να συνοδεύεται από έλλειψη βιταμίνης C, ενώ η αναπλήρωσής της συμβάλλει στην απέκκριση του σιδήρου.

Οι παρενέργειες που έχουν καταγραφεί ύστερα από θεραπεία με αποσιδήρωση, σχετίζονται με: διαταραχές στην όραση (περιορισμός οπτικού πεδίου), διαταραχές της ακοής, αισθητικές διαταραχές (παραισθήσεις, μυϊκή αδυναμία) και πνευμονικές βλάβες. Για την ελαχιστοποίηση της εμφάνισης σοβαρών παρενεργειών χρειάζεται ακριβής και συστηματική παρακολούθηση και ρύθμιση της αποσιδήρωσης, ώστε να υπάρχει ισορροπία μεταξύ της αποτελεσματικής θεραπείας και της αποφυγής παρενεργειών (Καττάμης, 2013).

### **3.2.3 ΣΠΛΗΝΕΚΤΟΜΗ**

Η σπληνεκτομή είναι μια διαδικασία που πραγματοποιείται όταν υπάρχει υπερσπληνισμός και ταυτόχρονα αυξημένες ανάγκες για μετάγγιση. Ασθενείς που δεν υποβάλλονται σε συστηματικές μεταγγίσεις εμφανίζουν αυξημένη εξωμυελική ερυθροποιητική δραστηριότητα κυρίως στον σπλήνα, που οδηγεί σε προοδευτική αύξηση του μεγέθους του, με αποτέλεσμα την αυξημένη φαγοκυτταρική του ικανότητα.

Το σύνδρομο του υπερσπληνισμού χαρακτηρίζεται από το γεγονός ότι, δημιουργείται ένας επιπρόσθετος εξωκυτταρικός μηχανισμός ο οποίος επιβαρύνει την αναιμία μέσω της πρόωρης καταστροφής των μεταγγιζόμενων φυσιολογικών ερυθρών και λευκών αιμοσφαιρίων, αλλά και των αιμοπεταλίων.

Η αφαίρεση του σπλήνα δεν μπορεί να πραγματοποιηθεί πριν την ηλικία των 5 – 6 ετών γιατί υπάρχει κίνδυνος αιμορραγίας. Μετά από μια επέμβαση σπληνεκτομής χρειάζεται αντιβιοτική θεραπεία και στενή ιατρική παρακολούθηση για πολλά χρόνια (Κουτελέκος & Χαλιάσος, 2013).

### 3.2.4 ΜΕΤΑΜΟΣΧΕΥΣΗ ΜΥΕΛΟΥ ΤΩΝ ΟΣΤΩΝ

Η μεταμόσχευση μυελού των οστών αποτελεί τη μοναδική ριζική θεραπεία που εφαρμόζεται για την αντιμετώπιση της μεσογειακής αναιμίας. Η πρώτη μεταμόσχευση μυελού των οστών πραγματοποιήθηκε το 1981 σε ένα παιδί ηλικίας 14 μηνών. Η μεταμόσχευση προτείνεται να πραγματοποιείται αρκετά πρώιμα και πριν διαταραχθεί λειτουργικά το ήπαρ. Ορισμένοι ευνοϊκοί παράγοντες για την επιτυχημένη μεταμόσχευση του μυελού των οστών είναι οι εξής:

- Ø Η απόλυτη ύπαρξη ιστοσυμβατού δότη,
- Ø Η καλή γενική κατάσταση του ασθενούς,
- Ø Η καλή λειτουργία της καρδιάς,
- Ø Η μικρή ηλικία του ασθενούς,
- Ø Η απουσία πυλαίας ίνωσης,
- Ø Η χαμηλή φερριτίνη,
- Ø Το μικρό μέγεθος του ήπατος,
- Ø Η διενέργεια αυξημένων μεταγγίσεων πριν τη μεταμόσχευση για την καταστολή της μη αποδοτικής ερυθροποίησης (Τουρκαντώνη, 2007).

Η διαδικασία της μεταμόσχευσης του μυελού των οστών περιλαμβάνει μια σειρά από στάδια τα οποία περιγράφονται στη συνέχεια. Στο πρώτο στάδιο γίνεται η αξιολόγηση της κατάστασης του ασθενούς. Όπως ήδη αναφέρθηκε, υπάρχουν ορισμένοι παράγοντες οι οποίοι συνεισφέρουν ευνοϊκά στην επιτυχημένη ολοκλήρωση της διαδικασίας. Επομένως, ένας αριθμός ασθενών με μεσογειακή αναιμία διατρέχει πολλές πιθανότητες να παρουσιάσουν επιπλοκές που μπορεί να είναι θανατηφόρες. Για παράδειγμα, ασθενείς που έχουν παρουσιάσει ανεπάρκεια οργανικών συστημάτων δεν αποτελούν «καλούς» ασθενείς για μεταμόσχευση μυελού των οστών.

Στο επόμενο στάδιο γίνεται η επιλογή του δότη. Κατά κανόνα, η μεταμόσχευση μυελού γίνεται από τον αδελφό ή την αδελφή του ασθενούς, όπου υπάρχει πλήρης συμβατότητα ως προς το HLA<sup>1</sup> σύστημα. Σε τέτοιες περιπτώσεις, οι πιθανότητες επιτυχίας της μεταμόσχευσης αυξάνονται περίπου σε ποσοστό 45%. Ο δότης θα πρέπει να είναι νέος σε ηλικία (έως 45 ετών), να μην υπάρχει κάποια νεοπλασία και γενικά να έχει άρτια υγεία.

---

<sup>1</sup> Το HLA είναι σύστημα ιστοσυμβατότητας (Human Leukocyte Antigen)

Στο τελευταίο στάδιο, ο ασθενής προετοιμάζεται για τη θεραπεία μέσα από τη χορήγηση ανοσοκατασταλτικών φαρμάκων, ώστε να επιτραπεί η καλή ανοχή του μοσχεύματος και να αποτραπεί η απόρριψή του. Εν συνεχεία, παραλαμβάνεται με παρακέντηση ο μυελός από το λαγόνιο οστού του δότη και γίνεται η κατάλληλη επεξεργασία μέσω ειδικών φίλτρων για τον καθαρισμό κυτταρικών στοιχείων ξένων προς την αιματική σειρά. Τέλος, τα μεταμοσχευμένα κύτταρα εγχύονται στον δέκτη, μέσω κεντρικής φλέβας και με την χορήγηση ηπαρίνης. Η έναρξη της λειτουργίας τους αναμένεται να γίνει σε διάστημα 2 με 4 εβδομάδες μετά τη διαδικασία της μεταμόσχευσης. Μετά από μια επιτυχή μεταμόσχευση, οι ασθενείς αποκτούν φυσιολογική αιμοποίηση και απαλλάσσονται από τις μεταγγίσεις.

Όσον αφορά πιθανές επιπλοκές που μπορεί να παρουσιαστούν κατά τη θεραπεία με μεταμόσχευση μυελού, να σημειώσουμε ότι πρόκειται εξ' αρχής για μια δύσκολη διαδικασία με αποτέλεσμα να υπάρχουν υψηλά ποσοστά σοβαρών ή ακόμα και θανατηφόρων επιπλοκών. Η απόρριψη του μοσχεύματος, οι πνευμονίτιδες, οι λοιμώξεις (από ιούς, βακτήρια και μύκητες), το εξάνθημα, οι διάρροιες, η ηπατική ανεπάρκεια και οι ανοσολογικές διαταραχές, αποτελούν τις σημαντικότερες επιπλοκές που μπορεί να παρουσιαστούν σε έναν ασθενή τόσο κατά τη διάρκεια της προετοιμασίας όσο και μετά την ολοκλήρωση της μεταμόσχευσης του μυελού (Μελέτης, 1987).

Σε έρευνα που έχει διεξαχθεί για τη στάση των ασθενών απέναντι στη μεταμόσχευση του μυελού των οστών, έχει διαπιστωθεί ότι οι περισσότεροι ασθενείς προτιμούν να ρισκάρουν την ζωή τους και να μεταμοσχευθούν ακόμα και με μυελό τυχαίου – συμβατού δότη προκειμένου να αντιμετωπίσουν οριστικά τη νόσο που τους ταλαιπωρεί (Ροδίτου κ.α., 2013).

Στο σημείο αυτό να σημειώσουμε ότι, προκειμένου να αντιμετωπιστεί η έλλειψη δοτών, αναπτύσσεται μια νέα θεραπευτική προσέγγιση, κατά τη οποία, λαμβάνονται αρχέγονα κύτταρα αδελφού του πάσχοντα από τον ομφάλιο λώρο κατά τη διάρκεια της κύησης. Από τα συγκεκριμένα κύτταρα προέρχονται όλα τα κύτταρα του αίματος και επειδή είναι πρώιμα, μπορούν να γίνουν συμβατά με το λήπτη, εξασφαλίζοντας ικανοποιητικά αποτελέσματα (Παρασκευούδη, 2013).

### **3.2.5 ΓΟΝΙΔΙΑΚΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ**

Η γονιδιακή θεραπεία αποτελεί θεραπευτική προσέγγιση κατά την οποία η νόσος της μεσογειακής αναιμίας αντιμετωπίζεται σε γενετικό επίπεδο (Κουτελέκος & Χαλιάσος, 2013).

Στόχος της γονιδιακής θεραπείας είναι η εισαγωγή ενός υγιούς γονιδίου που κωδικοποιεί τη σύνθεση των β αλυσίδων σε επαρκή αριθμό ερυθρών αιμοσφαιρίων ώστε να συντίθεται φυσιολογική αιμοσφαιρίνη και σε ικανοποιητικές ποσότητες (Παρασκευούδη, 2013).

Η επιτυχία της γονιδιακής θεραπείας έγκειται στον προσεγμένο σχεδιασμό αποτελεσματικών και λειτουργικών φορέων μέσω των οποίων επιτυγχάνεται η μεταφορά και εναπόθεση του διαγονιδίου στο γενετικό υλικό του κυττάρου-στόχου, τα οποία στην περίπτωση της β-θαλασσαιμίας είναι τα αρχέγονα αιμοποιητικά κύτταρα (Κουτελέκος & Χαλιάσος, 2013).

Την τελευταία δεκαετία έχουν γίνει συστηματικές προσπάθειες για την εξέλιξη της γονιδιακής θεραπείας. Σε πειράματα που πραγματοποιήθηκαν σε ποντίκια με μεσογειακή αναιμία χρησιμοποιήθηκαν ιικοί φορείς μέσω των οποίων η παραγωγή της αιμοσφαιρίνης ανήλθε σε επιθυμητά επίπεδα και το αποτέλεσμα φαίνεται να είναι μόνιμο.

Στην περίπτωση των ασθενών με β- μεσογειακή αναιμία, η γονιδιακή θεραπεία θα εφαρμόζεται εξωσωματικά. Πιο συγκεκριμένα, θα αφαιρούνται αιμοποιητικά κύτταρα από το περιφερικό αίμα ή τον μυελό των οστών του ασθενή και θα καλλιεργούνται εξωσωματικά μαζί με τον ιικό φορέα. Ο φορέας θα ενσωματωθεί στο χρωμοσωμικό υλικό των κυττάρων και θα μπορεί να μεταδώσει τη σωστή γενετική πληροφορία στα νέα κύτταρα. Τα θεραπευμένα πλέον κύτταρα θα επανεγχύνονται στον ασθενή εξασφαλίζοντας την εφ' όρου ζωής αποθεραπεία της νόσου (Παρασκευούδη, 2013).

### **3.3 ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ**

Οι θεραπευτικές μέθοδοι που χρησιμοποιούνται για την αντιμετώπιση της μεσογειακής αναιμίας με τη χρήση φαρμάκων, αφορούν τη χορήγηση δια στόματος, δεφεριπρόνης και δεφερασιρόξης. Η χορήγηση των φαρμάκων δεν καταστέλλει τη νόσο, αλλά συμβάλλει στην καλύτερη συμμόρφωση των ασθενών και την μείωση του ολικού φορτίου σιδήρου από τον οργανισμό.

Η χορήγηση κάθε φαρμάκου μπορεί να γίνει είτε μεμονωμένα, είτε σε συνδυασμό. Η δεφεριπρόνη λαμβάνεται σε ποσοστά περίπου 25% για τους ασθενείς που ζουν στην Ευρώπη, ενώ για την Ασία, το αντίστοιχο ποσοστό ανέρχεται σε 50% των ασθενών με μεσογειακή αναιμία. Πρόκειται για ένα φάρμακο που έχει χορηγηθεί σε περισσότερους από 7.500

ασθενείς ηλικίας 2 έως 85 χρόνων σε περισσότερες από 50 χώρες. Σε πολλές περιπτώσεις, η χορήγηση του φαρμάκου γινόταν σε καθημερινή βάση και για διάστημα μεγαλύτερο από 14 έτη (Κουτελέκος & Χαλιάσος, 2013).

Σύμφωνα με το 60<sup>ο</sup> Συνέδριο της Αμερικάνικης Εταιρίας Αιματολογίας, μια νέα φαρμακευτική ουσία μπορεί να συμβάλλει στην βελτίωση της ποιότητας της ζωής των ασθενών με μεσογειακή αναιμία, καθώς θα μειώσει σημαντικά την ανάγκη για μεταγγίσεις αίματος. Το συγκεκριμένο φάρμακο έχει δοκιμαστεί σε ασθενείς που είναι στην ηλικία των 30 ετών περίπου και εκτιμάται ότι στο μέλλον θα μπορεί να χορηγηθεί και σε παιδιά ασθενείς μεσογειακής αναιμίας. Πρόκειται για ένα φάρμακο που περιέχει το αντίσωμα luspatcerpt και χορηγείται με υποδόρια ένεση κάθε 3 εβδομάδες.

Σύμφωνα με τη μελέτη, ενώ σε ασθενείς με μεσογειακή αναιμία η διαδικασία της ερυθροποίησης είναι μη αποδοτική καθώς, τα ερυθρά κύτταρα πολλαπλασιάζονται με γρήγορους ρυθμούς χωρίς να ωριμάζουν, με αποτέλεσμα να καταστρέφονται, μέσω του αντισώματος luspatcerpt, η δράση των πρωτεϊνών περιορίζεται και τα ερυθρά αιμοσφαίρια βγαίνουν στην κυκλοφορία αφού ωριμάσουν. Κάτι τέτοιο έχει ως επακόλουθο την παραγωγή περισσότερου αίματος από τον ίδιο τον ασθενή και ανάγκη για λιγότερες μεταγγίσεις. Η ασφάλεια και η αποτελεσματικότητα της συγκεκριμένης μεθόδου, συνεχίζει να αξιολογείται μέχρι σήμερα (ΑΠΕ – ΜΠΕ, 2018).

### **3.4 ΔΙΑΤΡΟΦΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΩΝ ΑΣΘΕΝΩΝ**

Οι διατροφικές συνήθειες και τα συστατικά των τροφών φαίνεται ότι αποτελούν σημαντικό παράγοντα για την θεραπευτική αντιμετώπιση της μεσογειακής αναιμίας. Λόγω ότι ο κάθε οργανισμός είναι μοναδικός, είναι πολύ σημαντικό το διατροφικό πλάνο που ακολουθείται σε κάθε ασθενή να είναι αποτέλεσμα εξατομικευμένης προσέγγισης. Για έναν ασθενή με μεσογειακή αναιμία το διατροφολόγιό του θα πρέπει να είναι πλούσιο σε βιταμίνες και θρεπτικά συστατικά, καθώς η ανάγκη του οργανισμού για επιπλέον ενέργεια είναι δεδομένη, ύστερα από τις θεραπευτικές διαδικασίες στις οποίες υποβάλλεται ο οργανισμός. Ειδικότερα, στα παιδιά που πάσχουν από μεσογειακή αναιμία, ο καθορισμός ενός σωστού διατροφικού προγράμματος συμβάλλει καθοριστικά στην ανάπτυξη του παιδιού, καθώς μπορεί να βελτιώσει σημαντικά το σωματικό του βάρος, να αυξήσει τις ορμόνες του, αλλά και τα αποθέματα λίπους.

Οι διατροφικές ελλείψεις που παρουσιάζονται σε ασθενείς με μεσογειακή αναιμία σχετίζονται με τις ακόλουθες:

- ✓ Έλλειψη ασβεστίου,
- ✓ Έλλειψη βιταμίνης D,
- ✓ Έλλειψη βιταμίνης E,
- ✓ Έλλειψη μαγνησίου,
- ✓ Έλλειψη φυλλικού οξέος,
- ✓ Έλλειψη ψευδάργυρου.

Αναφορικά με το σίδηρο, να σημειώσουμε ότι η αύξηση της απορρόφησης του σιδήρου από την εντερική οδό, έχει ως αποτέλεσμα την παροχή συμβουλών προς τους ασθενείς με μεσογειακή αναιμία, να μην καταναλώνουν τροφές οι οποίες είναι πλούσιες σε σίδηρο.

Προς αυτή τη κατεύθυνση, προτείνονται τροφές οι οποίες να είναι πλούσιες σε ασβέστιο ή βιταμίνη D (Abbassy, et al, 2019), όπως για παράδειγμα τα γαλακτοκομικά προϊόντα, τα σκούρα πράσινα λαχανικά, τα όσπρια, το κίτρινο τυρί, κ.λπ., καθώς επίσης και τροφές πλούσιες σε φυλλικό οξύ και ψευδάργυρο, όπως ενδεικτικά είναι, τα όσπρια, το σπανάκι, οι ξηροί καρποί, τα ρεβίθια και τα μανιτάρια. Η διασύνδεση της θεραπευτικής αντιμετώπισης της μεσογειακής αναιμίας και των διατροφικών συνηθειών των ασθενών, αποτελεί αντικείμενο ερευνητικής μελέτης σε διεθνές επίπεδο (Fung et al, 2012).

Συμπεραίνεται λοιπόν ότι η διατροφή διαδραματίζει σημαντικό ρόλο στη θεραπευτική αντιμετώπιση των ασθενών που πάσχουν από μεσογειακή αναιμία. Πέρα από την ανάγκη για την παροχή βιταμινών και θρεπτικών για τον οργανισμό συστατικών, είναι σημαντικό να αποφεύγεται η υπερφόρτωση σιδήρου στον οργανισμό, καθώς μπορεί να επιφέρει επιπλοκές για την υγεία του ασθενούς. Σημειώνεται ότι, ορισμένες τροφές που είναι πλούσιες σε σίδηρο είναι, το κόκκινο κρέας, το συκώτι, τα οστρακοειδή, τα μύδια και οι σαρδέλες.

Η σωστή διατροφή σε έναν ασθενή με μεσογειακή αναιμία, μπορεί να έχει σημαντικά οφέλη, τα οποία μπορούν να συνοψισθούν ως εξής:

1. Μείωση της απορρόφησης του σιδήρου από τον οργανισμό.
2. Συμβολή στη πρόληψη και αντιμετώπιση της οστεοπόρωσης.
3. Μείωση των παρενεργειών του σιδήρου στους ιστούς.
4. Αντιμετώπιση του διαβήτη και των μακροχρόνιων προβλημάτων που μπορεί να προκαλέσει.



5. Εξισορρόπηση των θρεπτικών ουσιών που δεν υπάρχουν στον οργανισμό και αύξηση της ενέργειας για τον ασθενή.

Σύμφωνα με ένα τυπικό διατροφικό πλάνο, στο πρόγραμμα ενός ασθενούς με μεσογειακή αναιμία, θα πρέπει να συμπεριλαμβάνονται τροφές που περιέχουν γάλα, ελαιόλαδο και τσάι. Τα γαλακτοκομικά προϊόντα συνιστανται καθώς περιέχουν ασβέστιο το οποίο βοηθά στην πρόληψη της οστεοπόρωσης αλλά και στη μείωση της απορρόφησης σιδήρου από τον οργανισμό. Προτείνεται τα γαλακτοκομικά προϊόντα να συνδυάζονται με τα κύρια γεύματα, καθώς και η λήψη ενός ποτηριού γάλα σε καθημερινή βάση. Επιπλέον, τα γαλακτοκομικά προϊόντα περιέχουν ψευδάργυρο, ουσία που βρίσκεται επίσης σε ελλιπή ποσότητα για έναν θαλασσαιμικό ασθενή. Όσον αφορά το ελαιόλαδο, περιέχει τη βιταμίνη E που επίσης είναι σε έλλειψη για έναν ασθενή με μεσογειακή αναιμία. Τέλος, το τσάι περιέχει αντιοξειδωτικές ουσίες και μειώνει την απορρόφηση του σιδήρου από τη διατροφή.

Η απορρόφηση του σιδήρου, εξαρτάται σε μεγάλο βαθμό από την ποσότητα που λαμβάνεται από μια τροφή, αλλά και από το είδος του. Τα είδη του σιδήρου είναι δύο. Πρόκειται για το σίδηρο αίμης και το ανόργανο σίδηρο. Στη πρώτη περίπτωση, το σίδηρο βρίσκεται στο κόκκινο κρέας, το συκώτι, τις σαρδέλες, τα στρείδια και τα μύδια και απορροφάται πολύ εύκολα από τον οργανισμό. Για το λόγο αυτό συνιστάται η αποφυγή των συγκεκριμένων τροφών. Ωστόσο, επειδή κυρίως τα παιδιά πρέπει να λαμβάνουν μερικές από αυτές τις τροφές (π.χ. κόκκινο κρέας), θα πρέπει το γεύμα τους να συνδυάζεται με κάποιο γαλακτοκομικό προϊόν ώστε να μειώνεται η απορρόφηση του σιδήρου. Στη περίπτωση του ανόργανου σιδήρου, βρίσκεται στις περισσότερες τροφές αλλά η απορρόφηση του από τον οργανισμό δεν είναι πολύ μεγάλη. Επειδή όμως η απορρόφηση του σιδήρου εξαρτάται από το μέγεθος του γεύματος, συνιστάται η λήψη και κάποιου γαλακτοκομικού προϊόντος ή τσαγιού, ή καφέ μετά από αυτό (<http://cydadiet.org/arthra/temp-entryanakoinwsh-syndesmoy-diaitologwn-kyproy-gia-thn-pagkyprya-ebdomada-8alassaimias-4-10-maiou-2003>).

Αναφορικά με το διαβήτη, να σημειώσουμε ότι είναι μια πάθηση που μπορεί να αναπτυχθεί σε ένα παιδί με μεσογειακή αναιμία καθώς αυτό διέρχεται από το στάδιο της εφηβείας και ενηλικιώνεται. Σε διαβητικούς ασθενείς οι διατροφικές τους ανάγκες καθορίζονται με βάση το φύλο, την ηλικία, το βάρος και το επίπεδο δραστηριότητας. Το διατροφικό πλάνο αποτελεί καθαρά αντικείμενο εξατομικευμένης προσέγγισης του ασθενούς. Ειδικότερα, σε περιπτώσεις ασθενών με διαβήτη, η διαίτα αποτελεί πολύ πιο σημαντικό ζήτημα και η διατροφή καθορίζεται από διατροφολόγο – διαιτολόγο, ώστε να διασφαλιστεί η εξισορρόπηση του

οργανισμού τόσο στα πλαίσια της πρόσληψης των απαραίτητων βιταμινών, όσο και στην μείωση των διακυμάνσεων της γλυκόζης στο αίμα.

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΤΕΤΑΡΤΟ

### Η ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ ΣΤΑ ΠΑΙΔΙΑ

#### 4.1 ΓΕΝΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ

Η μεσογειακή αναιμία αποτελεί μια από τις συνηθέστερες κληρονομικές ασθένειες σε παγκόσμιο επίπεδο. Τα παιδιά που διαγιγνώσκονται με β- μεσογειακή αναιμία και δεν υποβάλλονται σε θεραπεία ή υποβάλλονται μερικώς, πεθαίνουν στις πρώτες δεκαετίες της ζωής τους από λοίμωξη ή καρδιακή ανεπάρκεια. Η θεραπευτική αντιμετώπιση είναι καθοριστικής σημασίας για την διαβίωση του παιδιού, αλλά και τη δυνατότητα ανάπτυξής του (Abbassy, et al, 2019).

Στο κεφάλαιο που ακολουθεί παρουσιάζεται η νόσος της θαλασσαιμίας στην παιδική ηλικία. Περιγράφεται τόσο η κλινική εικόνα του παιδιού, αλλά και το γενικότερο ψυχολογικό και κοινωνικό του υπόβαθρο, καθώς και οι δυσκολίες που το ίδιο αντιμετωπίζει.

#### 4.2 Η ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ ΤΟΥ ΠΑΙΔΙΟΥ

Η κλινική εικόνα ενός παιδιού με μεσογειακή αναιμία φέρει τα ακόλουθα χαρακτηριστικά:

- ✓ Βαριά αιμολυτική αναιμία,
  - ✓ Ωχρότητα,
  - ✓ Υπίκτερος,
  - ✓ Συχνές λοιμώξεις,
  - ✓ Καθυστέρηση σωματικής αύξησης,
  - ✓ Απουσία ή καθυστέρηση εμφάνισης των δευτερογενών χαρακτηριστικών του φύλου,
  - ✓ Χαρακτηριστικό προσώπιο με οδοντικές ανωμαλίες, υπερπλασία της άνω γνάθου, προπέτεια μετωπιαίων και ζυγωματικών και καθίζηση της βάσης της ρινός,
  - ✓ Διόγκωση του ήπαρ και σπλήνα,
  - ✓ Μεγάλο μέγεθος καρδιάς,
  - ✓ Φύσημα,
  - ✓ Αύξηση ουρικού οξέος και πιθανότητα αρθρίτιδας
- (<http://www.socped.gr/uploads/editorfiles/files/Zachaki%281%29.pdf>).

Σε γενικές γραμμές, η κλινική εικόνα του παιδιού με μεσογειακή αναιμία χαρακτηρίζεται από μειωμένη φυσική απόδοση και έλλειψη ενέργειας, λόγω της μη αποτελεσματικής διαδικασίας ερυθροποίησης (Hakeem, et al, 2018).

Σημειώνεται ότι, η β ετερόζυγη μεσογειακή αναιμία είναι συνήθως ασυμπτωματική, ενώ μπορεί να εμφανιστεί στο παιδί ήπια αναιμία, ελαφρύς ίκτερος και μικρή σπληνική διόγκωση. Επιδείνωση της κατάστασης στην προκειμένη περίπτωση παρουσιάζεται μόνο όταν υπάρχουν λοιμώξεις.

Στην εικόνα που ακολουθεί παρουσιάζεται το πρόσωπο ενός παιδιού με β- μεσογειακή αναιμία (<http://www.socped.gr/uploads/editorfiles/files/Zachaki%281%29.pdf>).



*Εικόνα 4.1 Χαρακτηριστικά προσώπου ενός παιδιού με β-μεσογειακή αναιμία (Πηγή: <http://www.socped.gr/uploads/editorfiles/files/Zachaki%281%29.pdf>)*

### **4.3 ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΠΟΥ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΖΕΙ ΤΟ ΠΑΙΔΙ ΣΤΟ ΣΠΙΤΙ**

Ο τρόπος με τον οποίο η οικογένεια και το παιδί συμβιβάζονται με την ασθένεια και τη θεραπεία, έχει καθοριστική επίδραση στην επιβίωση του παιδιού. Έχει παρατηρηθεί ότι οι νέοι και ειδικότερα τα παιδιά που αντιμετωπίζουν χρόνιες παθήσεις, όπως είναι η μεσογειακή αναιμία, έχουν μειωμένη ικανότητα αυτοσυντήρησης και δεν μπορούν να είναι ανεξάρτητα, ούτε να εκτελούν όλες τις ανάγκες τους μόνοι τους (Borimnejad, et al, 2018).

Πέρα όμως από την έλλειψη ικανότητας του παιδιού να συντηρηθεί από μόνο του, υπάρχουν προβλήματα που οριοθετούνται στο οικογενειακό περιβάλλον και σχετίζονται με την

κατάσταση της υγείας και τις ανάγκες του παιδιού. Οι περισσότεροι γονείς όταν γίνεται η διάγνωση της μεσογειακής αναιμίας στο παιδί τους, βιώνουν εξίσου αρνητικά συναισθήματα όπως και αυτό, ενώ σε πολλές περιπτώσεις αισθάνονται ενοχές για την κατάσταση της υγείας του παιδιού τους. Όταν υπάρχει και έλλειψη γνώσης από τους γονείς, τότε υπάρχει πιθανότητα να δημιουργηθούν προβλήματα τα οποία θα έχουν επιπτώσεις στην υγεία του παιδιού. Για παράδειγμα, είναι πολύ σημαντικό στη συγκεκριμένη περίπτωση να υπάρχει συζυγική στήριξη στο θέμα της μεσογειακής αναιμίας, καθώς με αυτό τον τρόπο παρέχεται το αίσθημα της ασφάλειας και ικανότητας, όχι μόνο στο ίδιο το παιδί αλλά και για την μητέρα. Είναι πολύ σημαντικό λοιπόν, να υπάρχει συζυγική υποστήριξη για την αντιμετώπιση της υγείας του παιδιού.

Ωστόσο, υπάρχουν και ορισμένα προβλήματα τα οποία μπορεί να παρουσιαστούν στο οικογενειακό περιβάλλον και να έχουν αντίκτυπο στην κατάσταση της υγείας του παιδιού, όπως είναι η διατάραξη της σχέσης μεταξύ των γονέων, η παραμέληση άλλων μελών της οικογένειας και η προστασία του παιδιού- ασθενή σε υπερβολικό βαθμό, η παρουσίαση προβλημάτων συμπεριφοράς από το ίδιο το παιδί, η απροθυμία της συζήτησης των γονέων με επαγγελματίες υγείας αλλά και τρίτους, κ.λπ. (Παρασκευούδη, 2013).

#### **4.4 ΨΥΧΟΛΟΓΙΚΟΣ ΑΝΤΙΚΤΥΠΟΣ ΣΤΟ ΠΑΙΔΙ**

Όπως συμβαίνει και με άλλα χρόνια νοσήματα, έτσι και στην περίπτωση της μεσογειακής αναιμίας παρουσιάζονται σημαντικές ψυχολογικές επιπτώσεις. Η βαριά αναιμία αποτελεί την αιτία ώστε το παιδί να αισθάνεται αδύνατο και τρωτό. Όταν πραγματοποιούνται μεταγγίσεις, το παιδί δεν έχει συμπτώματα αναιμίας και επομένως μπορεί να αισθανθεί φυσιολογικά. Μεταξύ όμως των διαστημάτων που μεσολαβούν για τις μεταγγίσεις, μπορεί τα συμπτώματα να επανεμφανιστούν με αποτέλεσμα να επηρεάζουν την ψυχική κατάσταση του παιδιού. Η αμφιβολία για τη μη σταθερή κατάσταση του οργανισμού του, η μείωση των φυσικών δυνατοτήτων του, αλλά και ο φόβος μόλυνσης από τις μεταγγίσεις, αποτελούν παράγοντες που επηρεάζουν την ψυχολογική κατάσταση του παιδιού.

Μια από τις κυριότερες ψυχολογικές επιπτώσεις της μεσογειακής αναιμίας στα παιδιά, είναι η κατάθλιψη. Πρόκειται για μια χρόνια πάθηση που απαιτεί ιατρική περίθαλψη και θέτει αρκετούς περιορισμούς στη ζωή των ασθενών. Κατά τα πρώτα χρόνια της ζωής τους, τα παιδιά με μεσογειακή αναιμία αδυνατούν να κατανοήσουν την πραγματική έκταση της

νόσου, ωστόσο αισθάνονται το ότι η ζωή τους δεν είναι φυσιολογική. Καθώς ωριμάζουν, συνειδητοποιούν περισσότερο τη φύση της θαλασσαιμίας δημιουργώντας έτσι άρνηση και διαταραχή της ψυχικής τους υγείας, με αποτέλεσμα να παρουσιάζουν διαταραχές όπως η κατάθλιψη. Η συχνότητα εμφάνισης καταθλιπτικής συμπτωματολογίας αυξάνεται ολοένα και περισσότερο σε ασθενείς με μεσογειακή αναιμία, με αποτέλεσμα η κατάθλιψη να συσχετίζεται αρκετά με τη θαλασσαιμία και να τείνει να θεωρεί ως άμεσο επακόλουθο (Koutelekos & Haliasos, 2013).

Οι κυριότεροι παράγοντες που επηρεάζουν την ψυχική υγεία των παιδιών με μεσογειακή αναιμία είναι: η χρόνια βαρύτητα της νόσου, η ύπαρξη ή όχι ενός υποστηρικτικού περιβάλλοντος, οι επιπτώσεις της ασθένειας στην λειτουργικότητα του ατόμου, οι επιπλοκές, οι παρενέργειες της θεραπείας, η συχνότητα των μεταγίσεων και οι συνθήκες νοσηλείας. Εξίσου σημαντικός παράγοντας είναι και η αλλαγή του σωματότυπου του παιδιού, η οποία λειτουργεί σαν στίγμα για το ίδιο το άτομο και το ωθεί στην απομόνωση και κατ' επέκταση στη διατάραξη της ψυχικής υγείας του (Κουτελέκος, 2013).

Σε γενικές γραμμές, τα παιδιά, αλλά και οι μεγαλύτερης ηλικίας ασθενείς με μεσογειακή αναιμία, μπορεί να παρουσιάσουν σε διαφορετικές φάσεις της ζωής τους, συναισθήματα που σχετίζονται με την ψυχολογική τους κατάσταση. Τέτοια συναισθήματα μπορεί να είναι: η απογοήτευση, η θλίψη, το άγχος, ο φόβος του θανάτου, η έλλειψη εμπιστοσύνης, η κατάθλιψη, ο θυμός, η απομόνωση, η εχθρικότητα και η χαμηλή αυτοεκτίμηση (Παρασκευούδη, 2013).

Στα θετικά συναισθήματα, αξίζει να σημειώσουμε ότι τα παιδιά που έχουν πολλές εμπειρίες μεταγίσεων, έχουν αναπτύξει θετικά συναισθήματα προς αυτούς που τους παρέχουν βοήθεια (οικογένεια, επαγγελματίες υγείας), όπως για παράδειγμα η ευγνωμοσύνη και η άντληση δύναμης και κουράγιου (Cappellini, et al, 2010).

#### **4.5 ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΠΟΥ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΖΕΙ ΤΟ ΠΑΙΔΙ ΣΤΟ ΚΟΙΝΩΝΙΚΟ ΠΕΡΙΒΑΛΛΟΝ**

Η μεσογειακή αναιμία αποτελεί ένα σημαντικό πρόβλημα όχι μόνο για το παιδί και την οικογένειά του, αλλά και για ολόκληρη την κοινωνία. Η μεσογειακή αναιμία στην παιδική ηλικία μπορεί να έχει επιπτώσεις όχι μόνο στην ψυχική υγεία του παιδιού, αλλά και στο κοινωνικό και οικονομικό υπόβαθρο (Koutelekos & Haliasos, 2013).

Πρώτα απ' όλα να σημειώσουμε ότι το κόστος της θεραπείας ενός παιδιού με μεσογειακή αναιμία, είναι ιδιαίτερα υψηλό, με αποτέλεσμα να μην μπορούν να ανταπεξέλθουν όλοι οι άνθρωποι με την ίδια ευκολία. Η θεραπευτική αντιμετώπιση της μεσογειακής αναιμίας προϋποθέτει τη λήψη φαρμάκων και την χρήση εξοπλισμού, παράγοντες οι οποίοι σε χώρες με χαμηλή οικονομική δραστηριότητα, στις οποίες συγκαταλέγεται και η χώρα μας, μεγεθύνουν το πρόβλημα (Αγαπίου, 2012). Συμπληρωματικά με τους οικονομικούς παράγοντες που μπορεί να επηρεάσουν την θεραπευτική αντιμετώπιση της μεσογειακής αναιμίας, σε αυτούς συγκαταλέγονται και παράγοντες όπως η περιοχή στην οποία διαμένουν τα παιδιά και η ανάγκη να πραγματοποιούν τακτικά και μεγάλα ταξίδια, ο οικονομικός προϋπολογισμός της οικογένειας, η εφαρμογή κάποιας ειδικής θεραπείας, ο ειδικός εξοπλισμός και λοιποί πόροι που δεν καλύπτονται από ασφαλιστικούς οργανισμούς (Κουτελέκος, 2013).

Πέρα από το οικονομικό κόστος, ο αντίκτυπος της μεσογειακής αναιμίας παρουσιάζεται και στο κοινωνικό περιβάλλον. Οι διακρίσεις που παρατηρούν αλλά και βιώνουν τα παιδιά με μεσογειακή αναιμία είναι αισθητές τόσο σε σχολικό όσο και εξωσχολικό περιβάλλον. Οι θαλασσαιμικοί ασθενείς αναγνωρίζουν τις διαφορές μεταξύ τους και των υγιών παιδιών που συνδέονται είτε με τη σωματική τους κατάσταση (εμφάνιση του προσώπου, ακανόνιστη ανάπτυξη, οστικές παραμορφώσεις) είτε με την μειωμένη τους ικανότητα. Με την έννοια μειωμένη ικανότητα, ορίζεται η έλλειψη της ενέργειας των παιδιών και η μειωμένη φυσική απόδοση με αποτέλεσμα να μην είναι ικανοί στην εκτέλεση καθημερινών εργασιών και σωματικών δραστηριοτήτων (Koutelekos & Haliasos, 2013).

Τα παιδιά με μεσογειακή αναιμία αντιμετωπίζουν πρόβλημα προσαρμογής και αποδοχής σε ένα κοινωνικό περιβάλλον. Σε έρευνα των Hakeem et al (2018), διαπιστώθηκε ότι τα παιδιά που πάσχουν από μεσογειακή αναιμία παρουσιάζουν χαμηλή κοινωνική απόδοση σε σχέση με υγιείς συνομήλικούς τους. Μάλιστα, τα αποτελέσματα της έρευνας κατέδειξαν ότι, η πλειοψηφία των παιδιών με μεσογειακή αναιμία στην αρχή δεν αποτελούσε εμπόδιο για την ένταξή τους σε μια ομάδα. Σε αυτό οφείλεται η απουσία των επιπλοκών της νόσου, η οποία είχε ως αποτέλεσμα τη μειωμένη αίσθηση του στιγματισμού. Ωστόσο, μεγαλώνοντας το παιδί αναγνωρίζει τα χαρακτηριστικά της νόσου που πάσχει, βιώνει τακτικές επισκέψεις σε νοσοκομειακές μονάδες για τη μετάγγιση αίματος και απουσιάζει τακτικά από το σχολείο του. Οι συγκεκριμένοι παράγοντες σε συνδυασμό με τις μορφολογικές μεταβολές που

γίνονται πιο εμφανείς στο σώμα του παιδιού, έχουν ως αντίκτυπο την κακή αυτοεκτίμηση, τις αρνητικές σκέψεις και ακολούθως, την κοινωνική απομόνωση.

Σε άλλη έρευνα που πραγματοποιήθηκε για τις ψυχικές και κοινωνικές επιδράσεις της μεσογειακής αναιμίας στα παιδιά, αλλά και τους εφήβους (Elzaree, et al, 2018), διαπιστώθηκε επίσης ότι τα παιδιά με μεσογειακή αναιμία παρουσιάζουν προβλήματα ψυχοκοινωνικής ανάπτυξης, σε σχέση με παιδιά τους συνομήλικούς τους. Η δυσκολία ένταξής τους στο κοινωνικό περιβάλλον αποτυπώνεται μέσα από βιωματικές καταστάσεις απόρριψης, μοναξιάς και διαφορετικότητας που τους ωθεί να απομονωθούν από το σχολικό περιβάλλον. Παράλληλα, τα αποτελέσματα της έρευνας ανέδειξαν σχολικά προβλήματα που ήταν κοινά για τους θαλασσαιμικούς ασθενείς, όπως ήταν η σχολική απουσία για τη νοσηλεία των παιδιών και η εμφάνιση ορισμένων επιπλοκών της νόσου. Αξίζει να σημειωθεί ότι, η έλλειψη της κοινωνικής αποδοχής αποτελεί καθοριστικό παράγοντα για την εκδήλωση ψυχικών διαταραχών.

Στα πλαίσια της διαχείρισης των προβλημάτων ένταξης των παιδιών με μεσογειακή αναιμία σε ένα κοινωνικό περιβάλλον, οι Elzaree et al, (2018), προτείνουν την αντιμετώπιση της κατάστασης μέσα από τρεις βασικούς άξονες. Ο πρώτος άξονας είναι ο θετικός ρόλος που μπορεί να διαδραματίσει η ιατρική περίθαλψη. Η βελτίωση των υπηρεσιών υγείας μπορεί να έχει θετικό αντίκτυπο στη διάθεση και την αποδοχή της κατάστασης που βιώνει το παιδί. Ο δεύτερος άξονας σχετίζεται με την κατανόηση της ασθένειας από το γενικό πληθυσμό, ώστε τα παιδιά που είναι θαλασσαιμικά να λογίζονται ως φυσιολογικά. Ο τρίτος άξονας είναι η δημιουργία και διατήρηση καλών σχέσεων μεταξύ του ιατρικού προσωπικού και της οικογένειας του παιδιού. Με τον τρόπο αυτό, θα είναι δυνατή η άμεση προσαρμογή της οικογένειας στις ιδιαίτερες συνθήκες, αλλά και η αποδοχή του παιδιού και η εμπύχωσή του για την αντιμετώπιση της υφιστάμενης κατάστασης.

Στο σημείο αυτό να σημειώσουμε ότι, όλοι οι παράγοντες που περιεγράφηκαν παραπάνω και αποτελούν ανασταλτικούς παράγοντες για τη φυσιολογική ζωή των παιδιών με μεσογειακή αναιμία, επηρεάζουν το επίπεδο της ποιότητας της ζωής τους. Η ψυχολογική και κοινωνική ευημερία των παιδιών με μεσογειακή αναιμία είναι άρρηκτα συνδεδεμένη με την ικανότητα προσαρμογής τους, καθώς μέσω αυτής τα παιδιά ενθαρρύνονται σε καθημερινές τους δραστηριότητες και αισθάνονται ικανά να αντιμετωπίσουν τη νόσο από την οποία πάσχουν (Elzaree, et al, 2018).



Τέλος, σε έρευνα των Mohamadia et al (2018), παρατηρήθηκε ότι, οι εκπαιδευτικές συνεδρίες μπορούν να συμβάλλουν θετικά στην ενίσχυση των κοινωνικών δεξιοτήτων των παιδιών με μεσογειακή αναιμία. Κάτι τέτοιο μπορεί να γίνει μέσα από την εξοικείωση με τα προβλήματα των άλλων, με αποτέλεσμα να παίρνουν περισσότερη ελπίδα για ζωή και να προσαρμόζονται πιο εύκολα, καθώς έχουν αντικρίσει και άλλες δύσκολες καταστάσεις. Μέσα από τις εκπαιδευτικές συνεδρίες, στόχος είναι τα παιδιά να μεταβάλλουν τα αρνητικά τους συναισθήματα, σε πιο θετικές σκέψεις ώστε να μην αισθάνονται απομονωμένα και να μπορούν να ενταχθούν σε οποιοδήποτε κοινωνικό περιβάλλον.

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΠΕΜΠΤΟ

### ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ – ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ

### ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ

#### 5.1 Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ

Ο ρόλος του νοσηλευτή είναι σημαντικός όχι μόνο απέναντι σε ασθενείς με χρόνιες νόσους, αλλά σε κάθε περίπτωση ασθενών. Αρχικά, να σημειώσουμε ότι το νοσηλευτικό προσωπικό είναι αυτό που έρχεται πρώτο σε επαφή με τον ασθενή, προκειμένου να καταγράψει την κατάσταση και να προβεί στη συνέχεια σε μια πρώτη αξιολόγηση. Στη συνέχεια της παρούσας ενότητας παρουσιάζεται ο ρόλος του νοσηλευτή για ασθενείς με μεσογειακή αναιμία.

Παρατηρείται ότι ο ρόλος του νοσηλευτή δεν είναι μονοδιάστατος, αλλά σχετίζεται τόσο με την εμπύχωση και υποστήριξη του ασθενή, όσο και με την παροχή ιατρικής φροντίδας.

##### *α) Ο ρόλος του νοσηλευτή στην επικοινωνία με τον ασθενή*

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).

### ***β) Ο ρόλος του νοσηλευτή στην υποστήριξη του ασθενή***

Με την έννοια της υποστήριξης του ασθενή εννοείται η δυνατότητα σε αυτόν να εκφράζει τα συναισθήματα του και τις ανησυχίες του προς τον νοσηλευτή. Στη συνέχεια, ο νοσηλευτής θα πρέπει να τον υποστηρίξει, να τον εμπνεύσει και να τον καθησυχάσει για τη εξέλιξη της υγείας του. Όπως ήδη παρατηρήθηκε και από τη βιβλιογραφική ανασκόπηση, η μεσογειακή αναιμία αποτελεί μια νόσο που δεν θεραπεύεται (στην πλειοψηφία της), αλλά ο ασθενής μαθαίνει να συμβιώνει με τις ιδιαιτερότητές της.

Σε πολλές περιπτώσεις οι ασθενείς μπορεί να μην έχουν τα ψυχικά και σωματικά αποθέματα να διαχειριστούν αυτή τη κατάσταση. Στο σημείο αυτό το νοσηλευτικό προσωπικό θα πρέπει να καθησυχάσει τον ασθενή, αλλά και να τον κάνει να συμβιβαστεί με τα προβλήματα που μπορεί να αντιμετωπίσει αλλά και τις πιθανές απογοητεύσεις που θα προκληθούν στη ζωή του (Aimiwu et al, 2014).

### ***γ) Ο ρόλος του νοσηλευτή στη συμμόρφωση του ασθενή***

Η συμμόρφωση του ασθενή στο θεραπευτικό πλάνο είναι πολύ σημαντική για οποιαδήποτε ασθένεια. Στην περίπτωση των ασθενών με μεσογειακή αναιμία, η συμμόρφωση στη θεραπευτική προσέγγιση είναι καθοριστικής σημασίας. Λόγω ότι η μεσογειακή αναιμία είναι μια χρόνια νόσος, πολλοί ασθενείς μπορεί να παραμελήσουν το θεραπευτικό πλάνο που ακολουθούν είτε γιατί μπορεί να είναι απογοητευμένοι, είτε γιατί μπορεί να έχουν εξουθενωθεί από τις μεταγίσεις και να έχουν άγχος από τις πιθανές επιπλοκές και παρενέργειες στον οργανισμό τους. Η σημαντικότερη θεραπεία που μπορεί να παραμεληθεί και να έχει δυσμενείς επιπτώσεις για τον ασθενή είναι η διαδικασία της αποσιδήρωσης.

Για τη συμμόρφωση του ασθενή, το νοσηλευτικό προσωπικό θα πρέπει να φροντίζει ώστε οι ασθενείς να αισθάνονται σε καλή ψυχολογική κατάσταση και να τους βοηθούν όταν κρίνουν ότι το έχουν ανάγκη. Έχει διαπιστωθεί ότι, ασθενείς που λαμβάνουν ψυχολογική και κοινωνική υποστήριξη, συμμορφώνονται πολύ πιο εύκολα με το θεραπευτικό πλάνο που τους έχει δοθεί (Aimiwu et al, 2014).

#### ***δ) Ο ρόλος του νοσηλευτή στην ενημέρωση της οικογένειας του ασθενή***

Ένας ακόμη ρόλος των επαγγελματιών υγείας είναι να ενημερώνουν την οικογένεια του ασθενή για τη νόσο. Θα πρέπει να τους εξηγήσουν ότι πρόκειται για μια κληρονομική νόσο και ότι υπάρχει πιθανότητα οι απόγονοι να φέρουν μεσογειακή αναιμία, ή απλά να φέρουν το στίγμα της μεσογειακής αναιμίας.

Στα πλαίσια της ενημέρωσης της οικογένειας, ο νοσηλευτής θα πρέπει να ενημερώσει τους γονείς για το θεραπευτικό σχήμα που ακολουθείται, τις παρενέργειες που μπορεί να παρουσιαστούν στον οργανισμό του ασθενή, αλλά και να ακούν, να εμπνεύχουν και να υποστηρίζουν τον ασθενή.

#### ***ε) Ο ρόλος του νοσηλευτή στη θεραπεία του ασθενή***

Τέλος, σημαντικός είναι επίσης ο ρόλος του νοσηλευτή και στη θεραπευτική αντιμετώπιση του ασθενή με μεσογειακή αναιμία. Ο ρόλος του νοσηλευτή προσδιορίζεται τόσο πριν όσο και μετά τη διαδικασία της μετάγγισης. Αρχικά, ο νοσηλευτής λαμβάνει το ιστορικό των μεταγγίσεων του ασθενή, το καταγράφει στο αρχείο του, προβαίνει σε μέτρηση των ζωτικών σημείων του ασθενή και στη συνέχεια χορηγεί το αίμα σε αυτόν. Κατά τη διάρκεια της μετάγγισης ο ασθενής παρακολουθεί τα ζωτικά σημεία του ασθενή ώστε να προληφθεί κάποια αντίδραση από τον οργανισμό, ενώ παραμένει μαζί του κατά τα πρώτα 15' της μετάγγισης. Μετά την ολοκλήρωση της διαδικασίας, ο νοσηλευτής αφού καθαριστεί ο χώρος από τα απορρίμματα, λαμβάνει εκ νέου ζωτικά σημεία του ασθενή και αξιολογεί την κατάσταση της υγείας του.

Αναφορικά με την αποσιδήρωση, ο νοσηλευτής ενημερώνει τόσο τον ασθενή όσο και την οικογένειά του για τη διαδικασία που ακολουθείται, χορηγεί με αργό ρυθμό το φάρμακο, ενώ εκπαιδεύει τους γονείς του παιδιού στην τεχνική της έγχυσης ώστε να μπορούν να την κάνουν στο σπίτι, τις ώρες που ο ασθενής κοιμάται.

Τέλος, ο νοσηλευτής ελέγχει εάν ο ασθενής έχει χορηγηθεί με τον απαραίτητο εξοπλισμό και υλικά κατά την έξοδό του από τη νοσοκομειακή μονάδα, τον βοηθάει στην ετοιμασία και στη μεταφορά των αντικειμένων του προς το μεταφορικό μέσο, εκπαιδεύει τον ασθενή ή το άτομο που θα αναλάβει τη φροντίδα του στην εφαρμογή των θεραπευτικών παρεμβάσεων και, ενημερώνει το δελτίο νοσηλείας της κλινικής.

## 5.2 Ο ΣΧΟΛΙΚΟΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗΣ

Σύμφωνα με τον National Association of School Nurses (NASN), η σχολική νοσηλευτική αποτελεί μια εξειδικευμένη πρακτική της νοσηλευτικής, η οποία επιδρά θετικά στην ανάπτυξη των μαθητών και σπουδαστών σε μακροχρόνια βάση, συμβάλλει στην προστασία και προαγωγή της υγείας τους, καθώς και στην πραγματοποίηση επιτυχιών σε ακαδημαϊκό επίπεδο (National Association of School Nurses, 2017). Στα πλαίσια της σχολικής νοσηλευτικής, οι νοσηλευτές που δραστηριοποιούνται σε σχολικές μονάδες αποτελούν τους ηγέτες της σχολικής κοινότητας, προκειμένου να διασφαλίζεται η υγειονομική περίθαλψη και φροντίδα των μαθητών και σπουδαστών, η διαχείριση ειδικών περιπτώσεων, η εποπτεία προγραμμάτων αγωγής υγείας και η συνεργασία με τους αρμόδιους για τον σχεδιασμό πολιτικών και συστημάτων που θα προάγουν την ευημερία (Beth, 2016).

Η σχολική νοσηλευτική δεν περιορίζεται μόνο στα πλαίσια εργασίας ως νοσηλεύτης, αλλά η ειδικότητα της σχολικής νοσηλευτικής έχει σαν βασική προϋπόθεση την παροχή υπηρεσιών νοσηλευτικής με στόχο το ίδιο το παιδί μέσα σε ένα εκπαιδευτικό περιβάλλον, αλλά και την προαγωγή της υγείας του μέσα στην κοινωνία. Η σχολική νοσηλευτική στηρίζεται σε πέντε βασικές αρχές, οι οποίες σχετίζονται με:

α) την εκπαίδευση, καθώς η εκπαίδευση αποτελεί δικαίωμα προς όλους και επομένως όλα τα παιδιά θα πρέπει να έχουν ίσες ευκαιρίες πρόσβασης στην εκπαιδευτική διαδικασία, αλλά και ίδιους στόχους αναφορικά με την ακαδημαϊκή τους ανάπτυξη. Κάτι τέτοιο μπορεί να επιτευχθεί μόνο εφ' όσον έχει διασφαλιστεί η καλή υγεία του παιδιού.

β) τη δημόσια υγεία (κοινότητα), καθώς η σχολική νοσηλευτική έχει ως πληθυσμό στόχο όχι μόνο το παιδί, αλλά και τους λοιπούς εκπαιδευτικούς, τους γονείς τους και το κοινωνικό σύνολο γενικότερα. Τα προγράμματα αγωγής υγείας και η σχολική νοσηλευτική δεν προάγουν μόνο την υγεία των μαθητών, αλλά και των οικογενειών τους και της κοινότητας.

γ) τη παροχή συντονισμένης φροντίδας. Όλα τα παιδιά χωρίς να υπάρχουν διακρίσεις θα πρέπει να έχουν ένα ελάχιστο επίπεδο υγείας το οποίο θα τους επιτρέπει να βελτιώσουν την επίδοσή τους, να αναπτυχθούν στο σχολικό περιβάλλον και να επιτύχουν τους μαθησιακούς στόχους τους.

δ) την εποπτεία της υγείας των παιδιών, καθώς η προστασία της υγείας των παιδιών και η ασφάλειά τους, αποτελεί πρωταρχικό μέλημα κάθε σχολικού οργανισμού. Σημειώνεται ωστόσο, ότι τα προγράμματα αγωγής υγείας που θα εφαρμόζονται θα πρέπει να είναι σύμφωνα με τη φιλοσοφία και τις αρχές λειτουργίας του σχολείου.

ε) την ανάπτυξη προτύπων φροντίδας, όπως είναι η υγιεινή, η εκπαίδευση για την διαχείριση των έκτακτων καταστάσεων, η αξιολόγηση και ικανοποίηση των αναγκών υγείας, κ.λπ. Μέσα από τις συγκεκριμένες αρχές καθορίζεται και ο ρόλος του σχολικού νοσηλευτή (Beth, 2015).

Αναφορικά με την κατάσταση της υγείας τους, οι μαθητές που χρειάζονται φροντίδα από το σχολικό νοσηλευτή είναι μαθητές με ασθένειες, όπως χαρακτηριστικά είναι οι εξής: διαβήτης, αναιμίες, επιληψία, αλλεργία, εγκεφαλική δυσλειτουργία, στοματικές διαταραχές, άσθμα και λοιπές παθήσεις του αναπνευστικού συστήματος (Kathleen & Cathy, 2016). Ενδέχεται επιπλέον να υπάρχουν μαθητές για τους οποίους να απαιτείται ειδική διατροφή, φαρμακευτική αγωγή, γεγονός που καθιστά την αλληλεπίδραση τους με το σχολικό νοσηλευτή, απαραίτητη (Colorado Office of Resource and Referral Agencies, 2004).

Τα καθήκοντα του σχολικού νοσηλευτή, εντάσσονται στις ακόλουθες κατηγορίες (American Academy of Pediatrics, 2008):

- Ø *Παροχή άμεσης φροντίδας στους μαθητές:* Ο σχολικός νοσηλευτής είναι υπεύθυνος για την φροντίδα των μαθητών, τόσο όταν εμφανίζονται περιστατικά τραυματισμού στο σχολείο ή οξείες ασθένειες, όσο και σε περίπτωση που κάποιος μαθητής έχει κάποια μακροχρόνια πάθηση, όπως χαρακτηριστικά είναι η μεσογειακή αναιμία, οπότε και απαιτείται ειδική φροντίδα. Τα καθήκοντα του σχολικού νοσηλευτή στην προκειμένη περίπτωση περιλαμβάνουν την αξιολόγηση της κατάστασης της υγείας του μαθητή, την θεραπευτική αντιμετώπιση, την επικοινωνία με τους γονείς του μαθητή, την παρακολούθηση της φαρμακευτικής αγωγής που ενδεχομένως να ακολουθεί ο μαθητής, καθώς και την παραπομπή του σε ιατρούς όταν αυτό κρίνεται απαραίτητο. Σε περιπτώσεις που υπάρχουν μαθητές με χρόνιες παθήσεις, προτείνεται η δημιουργία εξατομικευμένου σχεδίου υγειονομικής περίθαλψης, το οποίο θα περιλαμβάνει μια σειρά από ενέργειες που θα πρέπει να ακολουθηθούν όταν παρουσιαστεί μια έκτακτη κατάσταση. Συνίσταται, το εξατομικευμένο πρόγραμμα και οι ενέργειες που θα περιλαμβάνει, να είναι σύμφωνα με τις οδηγίες που έχουν δοθεί προς τους μαθητές και γονείς, από τον ιατρό (π.χ. παιδίατρο, παθολόγο, κ.λπ.), καθώς επίσης και να

υπάρχει συχνή επικοινωνία μεταξύ ιατρού και σχολικού νοσηλευτή. Ο σχολικός νοσηλευτής είναι υπεύθυνος για την ανάπτυξη και διαχείριση του εξατομικευμένου προγράμματος, αλλά και την επικοινωνία με τα εμπλεκόμενα μέρη (γονείς, ιατρούς, εκπαιδευτικό προσωπικό) (American Academy of Pediatrics, 2008). Σημειώνεται ότι για την ανάπτυξη ενός εξατομικευμένου σχεδίου υγειονομικής περίθαλψης, θα έχει προηγηθεί από το σχολικό νοσηλευτή η απαραίτητη αξιολόγηση της κατάστασης της υγείας του εκάστοτε μαθητή. Το συγκεκριμένο πρόγραμμα αναμένεται να συμβάλλει στην μεγιστοποίηση της συμμετοχής των μαθητών που το εφαρμόζουν στην εκπαιδευτική διαδικασία και τη βελτίωση των επιδόσεών τους (Colorado Department of Education, 2013). Επιπλέον, σε ειδικές περιπτώσεις, όπως είναι τα παιδιά που πάσχουν από μεσογειακή αναιμία, ο σχολικός νοσηλευτής αναλαμβάνει να προσφέρει και την απαραίτητη ψυχολογική υποστήριξη προς το παιδί. Η ιδιαιτερότητα της νόσου, οι συχνές απουσίες του παιδιού από το σχολικό περιβάλλον, καθώς και τα εξωτερικά χαρακτηριστικά που κάνουν το παιδί να διαφέρει από τα υπόλοιπα παιδιά, μπορεί να έχει σαν αποτέλεσμα την εμφάνιση συμπεριφορών που μπορεί να απομονώσουν το παιδί στο σχολικό περιβάλλον. Ο σχολικός νοσηλευτής θα πρέπει να υποστηρίξει ψυχολογικά το παιδί, να του τονίσει την ανάγκη της διατήρησης μιας καλής ψυχικής υγείας και να βοηθήσει το παιδί ώστε να ενταχθεί εύκολα στην παρέα με τους συμμαθητές του, καθώς επίσης και να το στηρίξει προκειμένου να αποδεχθεί την κατάσταση και τον τρόπο ζωής του, ο οποίος θα είναι διαφορετικός σε σχέση με τα υπόλοιπα παιδιά.

- Ø *Διασφάλιση των υπηρεσιών υγείας στη σχολική μονάδα:* Ο σχολικός νοσηλευτής αποτελεί το σημαντικότερο παράγοντα που συμβάλλει στην παροχή υπηρεσιών υγείας σε ένα σχολείο. Προκειμένου οι υπηρεσίες υγείας να είναι αποτελεσματικές, ο σχολικός νοσηλευτής θα πρέπει να αξιολογήσει το συνολικό σύστημα υγείας που διαθέτει το σχολείο στο οποίο απασχολείται και να αναπτύξει το κατάλληλο σχέδιο για την κάλυψη των αναγκών υγείας που θα προκύψουν. Στα πλαίσια της οργάνωσης των παρεχόμενων υπηρεσιών υγείας σε ένα σχολείο, στα καθήκοντα του σχολικού νοσηλευτή περιλαμβάνονται πέρα από την ανάπτυξη σχεδίου ολοκληρωμένων υπηρεσιών υγείας, η ανάπτυξη σχεδίου για τη διαχείριση καταστάσεων εκτάκτου ανάγκης, καθώς και η επικοινωνία με το λοιπό προσωπικό του σχολείου για την τεκμηρίωση των προτάσεων που θα τεθούν έπειτα από την αξιολόγηση της υφιστάμενης κατάστασης.

- Ø *Προληπτικός έλεγχος*: Ο σχολικός νοσηλευτής πραγματοποιεί κατά τη διάρκεια του έτους προληπτικούς ελέγχους για την εκτίμηση της κατάστασης της υγείας των μαθητών και την παραπομπή τους σε κάποιο ιατρό, όταν αυτό κριθεί απαραίτητο. Η έγκαιρη διάγνωση, η παροχή φροντίδας από το σχολικό νοσηλευτή, ή η παραπομπή σε κάποιο ιατρό αναμένεται να συμβάλλει στην προαγωγή της γενικότερης υγείας των μαθητών, την μείωση των αρνητικών επιπτώσεων στην σχολική μονάδα, αλλά και την προαγωγή της μαθησιακής διαδικασίας και επίτευξη των εκπαιδευτικών στόχων. Οι προληπτικοί έλεγχοι μπορεί να περιλαμβάνουν έλεγχο όταν υπάρχει κάποια έξαρση ασθένειας, ή ακόμη και ελέγχους για την ακοή, την όραση των μαθητών, κ.λπ.
- Ø *Προαγωγή ενός υγιούς σχολικού περιβάλλοντος*: Ο σχολικός νοσηλευτής θα πρέπει να διασφαλίζει τόσο την φυσική όσο και συναισθηματική ευημερία μέσα στο σχολικό περιβάλλον. Προς αυτή τη κατεύθυνση, ο σχολικός νοσηλευτής θα πρέπει να διασφαλίζει τον αποκλεισμό των λοιμωδών ασθενειών, αναφέροντας τις μεταδοτικές ασθένειες. Παράλληλα για την διασφάλιση της ακεραιότητας της υγείας των παιδιών, στα καθήκοντα του σχολικού νοσηλευτή εντάσσεται και ο έλεγχος του σχολικού περιβάλλοντος, όπως η ποιότητα του εσωτερικού αέρα, η καταλληλότητα των χώρων, κ.λπ. Επιπλέον, ο σχολικός νοσηλευτής συμμετέχει στην εφαρμογή σχεδίου για την πρόληψη, τη διαχείριση και αντιμετώπιση φαινομένων που πλήττουν τα σχολεία, όπως χαρακτηριστικά είναι η ενδοσχολική βία, ο εκφοβισμός κ.λπ. Ειδικότερα στην περίπτωση μαθητών με μεσογειακή αναιμία, ο ρόλος του σχολικού νοσηλευτή είναι πολύ σημαντικός για την αντιμετώπιση της απομόνωσης του παιδιού και της παρουσίασης ρατσιστικών συμπεριφορών απέναντι σε αυτό, λόγω των ιδιαίτερων εξωτερικών χαρακτηριστικών που αυτό θα φέρει.
- Ø *Προαγωγή της υγείας*: Στα πλαίσια της προαγωγής της υγείας, ο σχολικός νοσηλευτής αναλαμβάνει την εκπαίδευση όλων των εμπλεκόμενων ομάδων με την εκπαίδευση (γονείς, μαθητές, εκπαιδευτικούς), για την παροχή πληροφοριών σε διάφορα ζητήματα που σχετίζονται με την υγεία των παιδιών, όπως για παράδειγμα, τη διατροφή, την άσκηση, το κάπνισμα, τη στοματική υγεία, κ.λπ.
- Ø *Ανάπτυξη πολιτικών για την προαγωγή της υγείας*: Ο σχολικός νοσηλευτής αποτελεί τον ειδικό επιστήμονα στην ανάπτυξη και αξιολόγηση συστημάτων και προγραμμάτων για την υγεία στα σχολεία. Τα προγράμματα που αναπτύσσονται έχουν μεγάλη θεματολογία, όπως είναι οι χρόνιες ασθένειες, η διαχείριση έκτακτων καταστάσεων και περιστατικών, η προστασία της ψυχικής υγείας, η διαχείριση οξέων ασθενειών, κ.λπ.



Ø *Συνδεδετικός κρίκος*: Ο σχολικός νοσηλευτής αποτελεί το συνδεδετικό κρίκο μεταξύ του προσωπικού τη σχολικής μονάδας, των μαθητών και των οικογενειών τους και των επαγγελματιών υγείας. Ο σχολικός νοσηλευτής αποτελεί επίσης το συνδεδετικό κρίκο μεταξύ σχολείου και κοινότητας για θέματα που σχετίζονται με την εξασφάλιση της υγείας των μαθητών. Ο σχολικός νοσηλευτής διασφαλίζει ότι υπάρχει επαρκής επικοινωνία και συνεργασία μεταξύ της οικογένειας, των ιατρών, αλλά και της κοινότητας (μέσω της οποίας διατίθενται οι πόροι) (American Academy of Pediatrics, 2008).

### 5.3 Η 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.

*Σύμφωνα με τον ορισμό της νοσηλευτικής διεργασίας, αυτή ορίζεται ως «ο τακτικός, συστηματικός τρόπος καθορισμού της κατάστασης υγείας του ατόμου, προσδιορίζει προβλήματα που ορίζονται ως διαταραχές στην εκπλήρωση των ανθρώπινων αναγκών, αναπτύσσει σχέδια για την επίλυσή του, εισάγει και εφαρμόζει το σχέδιο και εκτιμά την έκταση που το σχέδιο ήταν αποτελεσματικό στην προαγωγή της βέλτιστης ευεξίας και στην επίλυση των προβλημάτων που έχουν ανιχνευθεί».*

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

#### Νοσηλευτικό ιστορικό

Πρόκειται για μια σημαντική πηγή δεδομένων για την αξιολόγηση της κατάστασης του ασθενούς και το σχεδιασμό της θεραπευτικής αγωγής. Το ιστορικό λαμβάνεται από το νοσηλευτικό προσωπικό και αποτελεί την πρώτη επαφή του ασθενή με το νοσηλευτή. Η επικοινωνία γίνεται με άμεσο τρόπο και μπορεί να γίνει είτε μεταξύ των δύο, είτε με

δευτερογενείς πηγές, οι οποίες μπορεί να είναι είτε το παλαιότερο ιστορικό, ή οι γονείς του ασθενούς.

Στο νοσηλευτικό ιστορικό λαμβάνονται πληροφορίες που κατατάσσονται σε δύο κατηγορίες. Πρόκειται για τα αντικειμενικά δεδομένα, τα οποία αποτελούν εμφανή και μετρήσιμα στοιχεία του ασθενούς και τα υποκειμενικά δεδομένα, τα οποία αντανακλούν την εμπειρία του ασθενούς και περιλαμβάνουν τις αντιλήψεις, τα συναισθήματα, τις αξίες του, κ.λπ. (Πατηράκη, 2014).

### Νοσηλευτική διάγνωση

Η νοσηλευτική διάγνωση έπεται της λήψης του ιστορικού του ασθενούς και έχει ως στόχο την αξιολόγηση της κατάστασης του ασθενούς. Κατά τη νοσηλευτική διάγνωση διαπιστώνονται οι ανάγκες του ασθενή. Λόγω ότι προσδιορίζονται οι εξατομικευμένες ανάγκες του κάθε ασθενή, η νοσηλευτική διάγνωση αποτελεί καθοριστικό κομμάτι της νοσηλευτικής διεργασίας. Ύστερα από την αξιολόγηση της κατάστασης, δομείται ένα πλάνο το οποίο θα έχει ως στόχο την εκπλήρωση των αναγκών του ασθενή (Πατηράκη, 2014).

### Νοσηλευτικές παρεμβάσεις

Οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις περιγράφουν τις επιθυμητές αλλαγές στην κατάσταση της υγείας του ασθενή. Η νοσηλευτική φροντίδα περιλαμβάνει την ιεράρχηση των προτεραιοτήτων, τον καθορισμό των στόχων και τη διατύπωσή τους μέσα από τα επιθυμητά αποτελέσματα.

Η νοσηλευτική παρέμβαση αποτελεί μια μετρήσιμη κατάσταση στην υγεία ενός ασθενή, μέσα σε ένα συγκεκριμένο χρονικό διάστημα. Οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις μπορούν να πραγματοποιηθούν: α) χωρίς την καθοδήγηση ή την επίβλεψη ενός εξειδικευμένου επαγγελματία υγείας, β) ύστερα από ιατρική εντολή και καθοδήγηση από επαγγελματία υγείας και γ), σε συνεργασία μεταξύ νοσηλευτών και άλλων επαγγελματιών υγείας (Πατηράκη, 2014).

### Νοσηλευτική εκτίμηση

Αποτελεί το τελευταίο στάδιο της νοσηλευτικής διεργασίας, κατά το οποίο προσδιορίζεται η πρόοδος του ασθενή μέσα από την επίτευξη των νοσηλευτικών παρεμβάσεων που έχουν καθοριστεί σε προηγούμενο στάδιο. Η νοσηλευτική εκτίμηση μπορεί να επιτευχθεί είτε μέσα από την ανασκόπηση του αρχείου της υγείας του ατόμου, είτε μέσα από παρατήρηση ή/και συνέντευξη με τον ασθενή.

Μετά την ολοκλήρωση της νοσηλευτικής παρέμβασης, η αλλαγή της κατάστασης της υγείας του ασθενή είναι εμφανής. Σε περίπτωση που δεν συμβεί κάτι τέτοιο, τότε θα πρέπει να γίνει εκ νέου θεραπευτική προσέγγιση και να σχεδιαστούν επιπρόσθετες νοσηλευτικές παρεμβάσεις, καθώς και να καταγραφούν αυτές που δεν επέφεραν το επιθυμητό αποτέλεσμα (Πατηράκη, 2014).

## **5.4 ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ 1**

Αγοράκι ασθενής, Α.Π., ηλικίας 14 ετών μεταγγίζεται στο Γενικό Νοσοκομείο Παίδων Πατρών «Καραμανδάνειο», λόγω μεσογειακής αναιμίας.

Ο ασθενής εισήχθη στο νοσοκομείο στις 7/5/2018 και ώρα 11:30 μ.μ.

### ***Στοιχεία:***

Όνοματεπώνυμο: Α.Π.

Φύλο: άρρεν

Ημ/νία γέννησης: 28/06/2005

Ηλικία: 14 ετών

Διάγνωση: Μεσογειακή αναιμία - θαλασσαιμία

***Ατομικό ιστορικό:*** Ο ασθενής μεταγγίζεται συχνά περίπου κάθε 10 με 15 ημέρες στο Καραμανδάνειο Νοσοκομείο λόγω της αναιμίας. Ο ασθενής δεν έχει κάποιο ιατρικό ιστορικό που να αναφέρεται σε επιπλοκές από τις μεταγγίσεις (π.χ. λοιμώξεις, κ.λπ.), ούτε επιπλοκές σε άλλα όργανα του οργανισμού του.

***Ευρήματα κατά τη μετάγγιση:*** Πυρετός, ρίγος, αλλεργική αντίδραση

**Θεραπευτική αντιμετώπιση:** Η θεραπευτική αντιμετώπιση περιλαμβάνει μια σειρά από ενέργειες για την αντιμετώπιση των συμπτωμάτων και την αποκατάσταση της υγείας του παιδιού. Ειδικότερα, η θεραπευτική αντιμετώπιση περιλαμβάνει τα εξής:

- Διακοπή της μετάγγισης και διαφορική διάγνωση από αιμόλυση και βακτηριδιακή επιμόλυνση.
- Χορήγηση αντιπυρετικών (ακεταμινοφαίνη).
- Μεπεριδίνη (σε έντονο ρίγος).
- Αντιισταμινικά (αν και αμφισβητείται η αναγκαιότητά τους).
- Πρόληψη: Χορήγηση λευκαφαιρεμένων παραγώγων και κορτιζόνης.

<b>1.Αξιολόγηση ασθενούς Ανάγκες- Προβλήματα- Νοσηλευτική Διάγνωση</b>	<b>2.Αντικειμενικός Σκοπός</b>	<b>3.Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας</b>	<b>4.Εφαρμογή Νοσηλευτικής Φροντίδας</b>	<b>5.Εκτίμηση Αποτελέσματος</b>
<p>1. Πυρετός (38,9° C) που συνοδεύεται από ρίγος</p> <p>2. Αλλεργική αντίδραση</p>	<p>1. Να μειωθεί η θερμοκρασία του ασθενούς</p> <p>2. Να επανέλθει ο σφυγμός στα φυσιολογικά επίπεδα</p> <p>3. Να εξαλειφθεί το ρίγος</p> <p>4. Να επανέλθει το δέρμα από την ερυθρότητα</p>	<p>1. Διακοπή της μετάγγισης</p> <p>2. Να σταλούν δείγματα αίματος στην αιμοδοσία καθώς και δείγμα αίματος του ασκού</p> <p>3. Να συμπληρωθούν τα ανάλογα έντυπα αλλεργικής αντίδρασης αίματος</p> <p>4. Επαρκής ενυδάτωση του ασθενή</p>	<p>1. Απομακρύνθηκε ο ασκός από τον ασθενή</p> <p>2. Στάλθηκαν τα δείγματα και το έντυπο αλλεργικής αντίδρασης στη μονάδα αιμοδοσίας</p> <p>3. Χορήγηση ορού</p> <p>4. Χορήγηση αντιπυρετικού (apotel iv) σύμφωνα με την ιατρική οδηγία</p>	<p>1. Ο πυρετός επανήλθε στα φυσιολογικά επίπεδα 36,6° C</p> <p>2. Το ρίγος εξαλείφθηκε</p> <p>3. Το δέρμα επανήλθε και τα συμπτώματα της αλλεργίας υποχώρησαν</p>

	5. Να εξαλειφθεί ο κνησμός και το κνηδοτικό εξάνθημα		5. Χορήγηση κορτιζόνης και αντισταμινικών φαρμάκων σύμφωνα με ιατρική οδηγία	
--	--	--	--	--

## 5.5 ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ 2

Κοριτσάκι ηλικίας 10 ετών μετέβη στη μονάδα μεσογειακής αναιμίας του Πανεπιστημιακού Γενικού Νοσοκομείου Πατρών για να μεταγγιστεί για πρώτη φορά.

Η πρώτη επαφή με το χώρο και τη διαδικασία που θα ακολουθούσε προκάλεσε αρκετό άγχος στην ασθενή.

Η ασθενής εισήχθη στο νοσοκομείο στις 9/11/2018 και ώρα 10:30 π.μ.

### *Στοιχεία:*

Όνοματεπώνυμο: Γ.Μ.

Φύλο: Θήλυ

Ημ/νία γέννησης: 22/05/2008

Ηλικία: 10 ετών

Διάγνωση: Μεσογειακή αναιμία - θαλασσαιμία

*Ατομικό ιστορικό:* Η ασθενής θα μεταγγιστεί για πρώτη φορά.

*Ευρήματα κατά τη μετάγγιση:* άγχος.

<b>1.Αξιολόγηση ασθενούς Ανάγκες- Προβλήματα- Νοσηλευτική Διάγνωση</b>	<b>2.Αντικειμενικός Σκοπός</b>	<b>3.Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας</b>	<b>4.Εφαρμογή Νοσηλευτικής Φροντίδας</b>	<b>5.Εκτίμηση Αποτελέσματος</b>
Άγχος	Εξάλειψη άγχους	Λήψη ζωτικών σημείων για την μείωση του φόβου και του άγχους στη ασθενή	<p>1.Προσανατολισμός στο χώρο του θαλάμου και της μονάδας</p> <p>2. Δημιουργήθηκε αίσθημα άνεσης με το προσωπικό και το περιβάλλον</p> <p>3. Εξασφάλιση ενός ήρεμου και ευχάριστου περιβάλλοντος</p> <p>4. Ενθαρρύνθηκε η ασθενής στη λεκτική έκφραση του φόβου κ του άγχους</p>	1. Η ασθενής εμφανίζει μείωση του άγχους που φαίνεται από την έκφραση του αισθήματος του περιορισμένου φόβου

			5. Ενθαρρύνθηκαν τα άτομα του συγγενικού της περιβάλλοντος να δείξουν ενδιαφέρον	
--	--	--	--	--

## ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Η αναιμία αποτελεί μια νόσο του αίματος που οφείλεται στη μείωση της αιμοσφαιρίνης που υπάρχει σε αυτό. Η μεσογειακή αναιμία αποτελεί κατηγορία αναιμίας η οποία χαρακτηρίζεται από την απουσία ή 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 θεραπευτικής παρέμβασης στους ασθενείς.

Ανάλογα με το γονίδιο της αιμοσφαιρίνης που έχει τροποποιηθεί, οι θαλασσαιμίες διακρίνονται σε δύο κύριους τύπους. Πρόκειται για την α- μεσογειακή αναιμία και τη β- μεσογειακή αναιμία. Η συχνότερη και ταυτόχρονα πιο βαριά μορφή μεσογειακής αναιμίας είναι η β- μεσογειακή αναιμία. Η β- μεσογειακή αναιμία μπορεί να είναι είτε ομόζυγη, είτε ετερόζυγη. Η ομόζυγη β- μεσογειακή αναιμία αποκαλείται και ως μείζων β- μεσογειακή αναιμία ή αναιμία Cooley. Στη συγκεκριμένη περίπτωση, οι ασθενείς κληρονομούν και από τους δύο γονείς τα γονίδια που είναι υπεύθυνα για τη διατάραξη της σύνθεσης των β αλυσίδων. Αυτό έχει σαν αποτέλεσμα την ελάττωση του συνολικού ποσού της αιμοσφαιρίνης που βρίσκεται στο ερυθροκύτταρο και την δημιουργία βαριάς υποχρωμίας.

Ορισμένα από τα βασικά κλινικά χαρακτηριστικά της μεσογειακής αναιμίας είναι: ο ίκτερος, η αύξηση του σπλήνα, η καθυστέρηση της ανάπτυξης του παιδιού και η παρουσία λοιμώξεων. Ειδικότερα, παιδιά ασθενείς της μεσογειακής αναιμίας παρουσιάζουν συχνές λοιμώξεις, έχουν χαρακτηριστικό προσωπείο, ενώ καθυστερούν να εμφανίσουν δευτερογενή χαρακτηριστικά του φύλου τους. Οι λοιμώξεις, η καρδιακή και ηπατική ανεπάρκεια, οι πυρετικές και φλεγμονικές αντιδράσεις, αλλά και η δυσμορφία των οστών, αποτελούν ορισμένες από τις επιπλοκές που μπορεί να παρουσιαστούν σε έναν ασθενή με μεσογειακή αναιμία.

Η διάγνωση της μεσογειακής αναιμίας μπορεί να πραγματοποιηθεί και κατά το στάδιο της ενδομήτριας ζωής και σε περίπτωση που επιτρέπεται από τη νομοθεσία μπορεί να γίνει διακοπή της κύησης. Στη συνέχεια, η διάγνωση της μεσογειακής αναιμίας γίνεται μέσα από τη διενέργεια εξετάσεων αίματος.

Αναφορικά με την πρόληψη της μεσογειακής αναιμίας, σε πολλές χώρες του κόσμου εφαρμόζονται προγράμματα πρόληψης, με αποτέλεσμα την μείωση του ποσοστού των



ατόμων που διαγιγνώσκονται με τη νόσο. Κατά κύριο λόγο, η πρόληψη της μεσογειακής αναιμίας πραγματοποιείται μέσω του προγεννητικού ελέγχου.

Η θεραπεία της μεσογειακής αναιμίας βασίζεται στην αντιμετώπιση των συμπτωμάτων και των επιπλοκών της. Ωστόσο, σε επιστημονικό επίπεδο πραγματοποιούνται κλινικές μελέτες για την οριστική αντιμετώπιση της νόσου. Κάτι τέτοιο πιθανότατα να μπορεί να συμβεί μέσω της γονιδιακής θεραπείας και της χορήγησης ενός χαπιού που περιέχει ένα χυλικό παράγοντα για την αποσιδήρωση.

Η διατήρηση της υγείας του ασθενούς μπορεί να γίνει με δύο βασικούς τρόπους, τη μετάγγιση αίματος και την αποσιδήρωση. Οι μεταγγίσεις συνήθως ξεκινούν αμέσως μετά τη διάγνωση της νόσου και η μεγάλη συχνότητα με την οποία πραγματοποιούνται μπορεί να επιφέρει επιπλοκές για την υγεία του ασθενούς, όπως πυρετικές και αλλεργικές αντιδράσεις, μετάδοση λοιμώξεων, καρδιακά προβλήματα, κ.λπ. Η αποσιδήρωση αναφέρεται στην μείωση του αποθεματικού του σιδήρου που προσλαμβάνεται από το αίμα, κατά τη διαδικασία της μετάγγισης και πραγματοποιείται μέσα από τη χορήγηση δεφεροξαμίνης. Άλλοι τρόποι αντιμετώπισης της μεσογειακής αναιμίας είναι, η σπληνεκτομή και η μεταμόσχευση μυελού των οστών.

Αναφορικά με τη διατροφή ενός ασθενή με μεσογειακή αναιμία, το διατροφολόγιό του θα πρέπει να είναι πλούσιο σε βιταμίνες και θρεπτικά συστατικά, καθώς η ανάγκη του οργανισμού για επιπλέον ενέργεια είναι δεδομένη.

Η μεσογειακή αναιμία στα παιδιά, έχει αντίκτυπο τόσο σε ατομικό όσο και κοινωνικό επίπεδο. Σε προσωπικό επίπεδο, οι ιδιαιτερότητες της νόσου, δημιουργούν ψυχολογικό βάρος στο παιδί, το οποίο μπορεί να αποτυπώνεται μέσα από συναισθήματα θλίψης, άγχους, δυσαρέσκειας, κ.λπ. Η σημαντικότερη επίπτωση της μεσογειακής αναιμίας στη ψυχική υγεία του παιδιού είναι η κατάθλιψη, η οποία οφείλεται στα χαρακτηριστικά της νόσου, όπως η συχνότητα των μεταγγίσεων, η χρονιότητα της νόσου, οι επιπλοκές που μπορεί να παρουσιαστούν, αλλά και ένας μόνιμος φόβος του θανάτου. Η διατάραξη της ψυχικής υγείας των παιδιών έχει αντίκτυπο και σε κοινωνικό επίπεδο. Από την μια πλευρά, τα παιδιά παρουσιάζουν χαρακτηριστικά απομόνωσης, ενώ από την άλλη πλευρά, η διαφορετικότητά τους σε σχέση με υγιείς συνομηλίκους τους, τους στιγματίζει με αποτέλεσμα πολλές φορές να περιθωριοποιούνται.

Τα παιδιά με μεσογειακή αναιμία αντιμετωπίζουν προβλήματα και μέσα στο ίδιο τους το σπίτι, τα οποία σχετίζονται τόσο με τη στάση και τις γνώσεις των γονέων τους ως προς την

αντιμετώπιση της κατάστασης, αλλά και με τους οικονομικούς πόρους που μπορεί να διαθέσει η οικογένεια για την διασφάλιση της υγείας του παιδιού.

Καθοριστικής σημασίας στην αντιμετώπιση της μεσογειακής αναιμίας, όχι μόνο στην παιδική ηλικία αλλά και στην ενήλικη ζωή του ασθενούς, είναι ο ρόλος του νοσηλευτή. Ο ρόλος του νοσηλευτή δεν περιορίζεται μόνο στην παροχή ιατρικής φροντίδας, όπως για παράδειγμα κατά τη διαδικασία της μετάγγισης, αλλά έχει και άλλες πτυχές. ο νοσηλευτής είναι το πρώτο άτομο με το οποίο έρχεται σε επαφή ο ασθενής. Για τον λόγο αυτό ο νοσηλευτής θα πρέπει να είναι σε θέση να ακούσει το παιδί, να επικοινωνήσει μαζί του, να το εμπνεύσει για την πορεία της θεραπείας του, να το καθοδηγήσει ώστε να μπορεί να ζει όσο πιο φυσιολογικά γίνεται, καθώς επίσης και να το υποστηρίξει ώστε να συμμορφωθεί με το θεραπευτικό πλάνο. Επιπλέον, ο νοσηλευτής θα πρέπει να ενημερώσει, αλλά και να εκπαιδεύσει τους γονείς του παιδιού, για τις επιπλοκές της νόσου, αλλά και την αναγκαιότητα παρακολούθησης του θεραπευτικού πλάνου.

Συμπεραίνεται λοιπόν ότι, ο νοσηλευτής διαδραματίζει ένα πολυδιάστατο ρόλο στην θεραπευτική αντιμετώπιση της μεσογειακής αναιμίας.

# ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

## Α' ΞΕΝΟΓΛΩΣΣΗ

Abbassy, H.A., Elwafa, R.A., Omar, O.M. (2019) 'Bone mineral density and vitamin D receptor genetic variants in Egyptian children with beta thalassemia major on vitamin D supplementation', *Mediterranean Journal of Hematology and Infectious Diseases*, 11(1), pp. 1-11.

American Academy of Pediatrics. (2008) 'The role of the school nurse in providing school health services', *Pediatrics*, 121(5), pp. 1052- 1056.

Beth, M. (2015) 'It's you, the school nurse', *NASN School Nurse*, pp. 9- 10.

Beth, M. (2016) 'Paint your definition of school nursing', *NASN School Nurse*, 31(6), pp. 321- 324.

Borimnejad, L., Parvizy, S., Haghaani, H., & Sheibani, B. (2018) 'The effect of family centered empowerment program on self – efficacy of adolescents with thalassemia major: a randomized controlled clinical trial', *IJCBNM*, 6(1), pp. 29-38.

Colorado Department of Education. (2013) *The role and responsibilities of a school nurse*.

Colorado Office of Resource and Referral Agencies. (2004) *School nursing in child care settings*. Colorado Department of Education: Denver.

Elzaree, F., Shehata, M., El Wakeel, M., El-Alameey, I., AbuShady, M., & Helai, S. (2018) 'Adaptive functioning and psychosocial problems in children with beta thalassemia major', *Macedonian Journal of Medical Sciences*, 6(12), pp. 2337-2341.

Fung, E., Xu, Y., Trachtenberg, F., Odame, I., Kwiatkowski, J., Neufeld, E., Thompson, A., Bourdeaux, J., Quinn, C., Vichinsky, E. (2012) 'Inadequate dietary intake in patients with thalassemia', *J Acad Nutr Diet*, 112(7), pp. 980-990.

Hakeem, G., Mousa, S., Moustafa, A., Mahgoob, M., & Hassan, E. (2018) 'Health related quality of life in pediatric and adolescent patients with transfusion – dependent b-thalassemia in upper Egypt (single center study)', *Health and Quality of Life Outcomes*, 16(59), pp. 1-9.

Kathleen, P., & Cathy, W. (2016) *Go emergency guidelines for schools. 2016 edition*. Colorado Department of Education: Denver.

Koutelekos, J., & Haliasos, N. (2013) 'Depression and thalassemia in children, adolescents and adults' *Health Science Journal*, 7(3), pp.239-46.

Mohamadia, F., Bagheri, M., Sadat Hashemi, M., & Komeili Sani, H. (2018) 'The effects of cognitive behavioral therapy on depression and anxiety among patients with thalassemia: a randomized controlled trial', *Journal of Caring Science*, 7(4), pp. 219-224.

World Health Organization. (2015) *The global prevalence of anaemia in 2011*. WHO Production Services: Geneva.

## **Β' ΕΛΛΗΝΙΚΗ**

Αγαπίου, Μ., & Γεωργιάδη, Ε. (2012) 'Μέθοδοι αποσιδήρωσης: μια βιβλιογραφική ανασκόπηση', *Το βήμα του Ασκληπιού*, 11(1), σ. 5-16.

Aimiuwu, E., Thomas, A., Roheemun, N., Khairallah, T., Nacouzi, N., Γεωργίου, Α., & Παπαδοπούλου, Χ. (2014) *Οδηγός νοσηλευτικής για τις αιμοσφαιρινοπάθειες*. Λευκωσία: Διεθνής Ομοσπονδία Θαλασσαιμίας.

Δημητριάδου, Ε. (2013) *Επιπολασμός του συνδρόμου των ανήσυχων ποδιών σε ασθενείς με μεσογειακή αναιμία: επίδραση στους δείκτες υγείας και ποιότητας ζωής*. Διπλωματική εργασία. Πανεπιστήμιο Θεσσαλίας.

Δρόσος, Α. (2012) *Παθοφυσιολογία II*. Πανεπιστήμιο Ιωαννίνων. Ανοικτά ακαδημαϊκά μαθήματα.

Καττάμης, Χ. (2013) 'Θεραπεία της μεσογειακής αναιμίας' Στο: *Κοινωνία & Υγεία II. Επίκαιρα προβλήματα υγείας και η αντιμετώπισή τους*, σ. 175-189.

Κουτελέκος, Ι. (2013) 'Παράγοντες που σχετίζονται με ψυχιατρικές διαταραχές ατόμων με μεσογειακή αναιμία' *Το βήμα του Ασκληπιού*, 12(2), σ. 167-174.

Κουτελέκος, Ι., & Χαλιάσος, Ν. (2013) 'Μεσογειακή αναιμία', *Περιεγχειρητική νοσηλευτική*, 2(3), σ. 101-112.

Μελέτης, Ι.Χ. (1987) 'Μεταμόσχευση μυελού στη β- μεσογειακή αναιμία', *Ιατρική*, 52, σ. 405-412.

Νόμος υπ' αριθ. 1609/1986 – ΦΕΚ 86/Α/3-7-1986. *Τεχνητή διακοπή της εγκυμοσύνης και προστασίας της υγείας της γυναίκας και άλλες διατάξεις*.

Παπαδάκη, Ε., & Ποντίκογλου, Χ. (2013) 'Αναιμία', *The Journal of the Hellenic Society of Hematology*, 4(1), σ. 90-99.

Παππασσάβα Ρούσου, Θ. (2012) *Ανάπτυξη μη-επεμβατικής προγεννητικής διαγνωστικής μεθόδου για την ανίχνευση της β-θαλασσαιμίας στον κυπριακό πληθυσμό*. Διδακτορική διατριβή. Εθνικό & Καποδιστριακό Πανεπιστήμιο Αθηνών.

Παρασκευούδη, Α. (2013) *Ποιότητα ζωής και ψυχολογικά χαρακτηριστικά ασθενών με ομόζυγη β-μεσογειακή αναιμία στη Θεσσαλία*. Διπλωματική εργασία. Πανεπιστήμιο Θεσσαλίας.

Πατηράκη, Ε. (2014) *Εξελίξεις στην επιστημονική μέθοδο οργάνωσης και τεκμηρίωσης της νοσηλευτικής φροντίδας*. Πρόγραμμα επικαιροποίησης σε βασικές και εκπαίδευσης σε νέες Προηγμένες νοσηλευτικές δεξιότητες που απαιτούνται για τη φροντίδα υγιών και ασθενών ατόμων. Πανεπιστήμιο Πελοποννήσου.

Ροδίτου, Μ., Μπαρμπούνη, Α., & Γκαρανή – Παπαδάτου, Τ. (2013) 'Το δικαίωμα ενημέρωσης ασθενών με μεσογειακή αναιμία στη θεραπεία και την έρευνα', *Το βήμα του Ασκληπιού*, 12(3), σ. 337-358.

Σταμουλάκατου, Α. (2017) *Αιμοσφαιρινοπάθειες – Θαλασσαιμικά σύνδρομα*. Αιματολογικό Εργαστήριο Νοσοκομείου Παιδών «Η Αγία Σοφία».

Τουρκαντώνη, Ν. (2007) *Αποσιδήρωση παιδιών και εφήβων με ομόζυγη β-μεσογειακή αναιμία με νέο θεραπευτικό σχήμα. Έλεγχος επίδρασης στο νευρικό και ανοσιακό σύστημα*. Διδακτορική διατριβή. Αριστοτέλειο Πανεπιστήμιο Θεσσαλονίκης.

## **Γ' ΜΕΤΑΦΡΑΣΜΕΝΗ**

Bain, B., Bates, I., Laffan, M., & Lewis, M. (2015) *Πρακτική αιματολογία*. Αθήνα: Ιατρικές Εκδόσεις Λαγός.

Cappellini, M.D., Cohen, A., Eleftheriou, A., Piga, A., & Taher, A. (2010) *Θεραπευτικός οδηγός για την κλινική αντιμετώπιση της θαλασσαιμίας*. Λευκωσία: Διεθνής Ομοσπονδία Θαλασσαιμίας.

Hoffbrand, A.V, & Moss, P.A.H. (2014) *Βασική αιματολογία*. Αθήνα: Εκδόσεις Παρισιάνου Α.Ε.

## Δ' ΔΙΑΔΙΚΤΥΑΚΕΣ ΠΗΓΕΣ

Αιμοσφαιρίνη και αιμοσφαιρινοπάθειες. Διαθέσιμο στο:

<https://docplayer.gr/50074868-Aimosfairini-kai-aimosfairinopatheies.html> (ημερ. τελευταίας πρόσβασης 12/02/2019).

ΑΠΕ – ΜΠΕ (2018). *Μεσογειακή αναιμία: επαναστατική θεραπεία μειώνει ακόμα και 50% την ανάγκη για μετάγγιση αίματος*. Διαθέσιμο στο:

<https://www.protothema.gr/ugeia/article/844237/mesogeiaki-anaimia-epanastatiki-therapeia-meionei-akoma-kai-50-tin-anagi-gia-metagghisi-aimatos/> (ημερ. τελευταίας πρόσβασης 16/02/2019).

Αρμακόλας, Α. *Φυσιολογία αίματος*. Διαθέσιμο στο:

<http://physiology.med.uoa.gr/fileadmin/physiology.med.uoa.gr/uploads/Parousiaseis/Armakolas/a.pdf> (ημερ. τελευταίας πρόσβασης 14/02/2019).

Γούλα, Α (2012). *Ενδοκρινολογικές επιπλοκές στην θαλασσαιμία. Υπολειπόμενη ανάπτυξη & καθυστερημένη εφηβεία*. Διαθέσιμο στο:

<http://www.chaniathal.gr/wp-content/uploads/2012/12/%CE%95%CE%9D%CE%94%CE%9F%CE%9A%CE%A1%CE%99%CE%9D%CE%9F%CE%A0%CE%91%CE%98%CE%95%CE%99%CE%95%CE%A3.pdf> (ημερ. τελευταίας πρόσβασης 18/02/2019).

Ελληνικός Σύλλογος Θαλασσαιμίας (2014). *Μεσογειακή αναιμία*. Διαθέσιμο στο:

[http://thalasemia.gr/?page\\_id=12](http://thalasemia.gr/?page_id=12) (ημερ. τελευταίας πρόσβασης 11/02/2019).

Ζαμπέτα, Δ (2011). *Αιμοσφαιρινοπάθειες*. Διαθέσιμο στο:

<http://www.mednet.gr/eeeea/pdf/2011-04-02b.pdf> (ημερ. τελευταίας πρόσβασης 26/01/2019).

Ζαχάκη, Σ. *B-μεσογειακή αναιμία: το πιο συχνό μονογονιδιακό νόσημα στη χώρα μας*. Διαθέσιμο στο:

<http://www.socped.gr/uploads/editorfiles/files/Zachaki%281%29.pdf> (ημερ. τελευταίας πρόσβασης 16/02/2019).



Καλλάρας, Κ. *Λευκά αιμοσφαίρια*. Διαθέσιμο στο:

<http://www.experimentalphysiology.gr/UserFiles/Dialekseis/GF/Leyka1.pdf>

(ημερ. τελευταίας πρόσβασης 28/01/2019).

Καργάκου, Μ (2012). *Ενδοκρινολογικές επιπλοκές στην θαλασσαιμία. Θαλασσαιμία και εγκυμοσύνη*. Διαθέσιμο στο:

<http://www.chaniathal.gr/wp-content/uploads/2012/12/%CE%95%CE%9D%CE%94%CE%9F%CE%9A%CE%A1%CE%99%CE%9D%CE%9F%CE%A0%CE%91%CE%98%CE%95%CE%99%CE%95%CE%A3.pdf>

(ημερ. τελευταίας πρόσβασης 17/02/2019).

Κληρονόμος, Ε (2017). *Η μεσογειακή αναιμία και η πρόληψή της*. Διαθέσιμο στο:

<http://www.venizeleio.gr/i-mesogiaki-anemia-ke-i-prolipsi-tis/> (ημερ. τελευταίας πρόσβασης

16/02/2019).

Λουκόπουλος, Δ (2015). *Το ερυθροκύτταρο*. Διαθέσιμο στο:

[https://repository.kallipos.gr/bitstream/11419/3080/1/Chapter\\_02\\_Loukopoulos.pdf](https://repository.kallipos.gr/bitstream/11419/3080/1/Chapter_02_Loukopoulos.pdf) (ημερ.

τελευταίας πρόσβασης 12/02/2019).

Μανωλίδου, Ζ., & Κοτσίνη, Β. *Αναιμία*. Διαθέσιμο στο:

<https://www.iatropedia.gr/encyclopedia/anemia/> (ημερ. τελευταίας πρόσβασης 05/02/2019).

National Association of School Nurses (2017). *Definition of school nursing*. Διαθέσιμο στο:

<https://www.nasn.org/nasn/about-nasn/about> (ημερ. τελευταίας πρόσβασης 11/02/2019).

Ντούζγου, Σ., & Μιχελάκη, Ε (2013). *Η β- μεσογειακή αναιμία*. Διαθέσιμο στο:

<https://www.orpha.net/data/patho/GR/--GRgrAbs51.pdf> (ημερ. τελευταίας πρόσβασης

03/02/2019).

Smith, Y (2018). *Thalassemia prevalence*. Διαθέσιμο στο:

<https://www.news-medical.net/health/Thalassemia-Prevalence.aspx> (ημερ. τελευταίας

πρόσβασης 18/02/2019).

Τσεκούρα, Μ (2011). *Αιμοπετάλια*. Διαθέσιμο στο:

<http://www.mednet.gr/eeeea/pdf/2011-03-08.pdf> (ημερ. τελευταίας πρόσβασης 14/02/2019).

World Health Organization. *In this month's bulletin*. Διαθέσιμο στο:

[https://www.who.int/bulletin/archives/79\(11\)itmb.pdf](https://www.who.int/bulletin/archives/79(11)itmb.pdf) (ημερ. τελευταίας πρόσβασης 22/02/2019).

Χατζηπαναγής, Α. *Αναιμία – Μεσογειακή αναιμία & παιδιά*. Διαθέσιμο στο:

<https://www.paidiatros.com/asthenies/syxnes-arrosties/thalassaemia> (ημερ. τελευταίας πρόσβασης 24/02/2019).

Χειλέτη Τέλφερ, Δ. *Θαλασσαιμία και διατροφή*. Διαθέσιμο στο:

<http://cydadiet.org/arthra/temp-entryanakoinwsh-syndesmoy-diaitologwn-kyproy-gia-thn-pagkypria-ebdomada-8alassaimias-4-10-maiou-2003> (ημερ. τελευταίας πρόσβασης 09/02/2019).