



Α.Τ.Ε.Ι ΗΡΑΚΛΕΙΟΥ  
ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ

Διερεύνηση του βαθμού συμμόρφωσης των ασθενών μεσογειακής αναιμίας στην Κρήτη στις οδηγίες και στις προτεινόμενες συνθήκες διαβίωσης. Αγωγή υγείας στη μεσογειακή αναιμία.



Επιβλέπων Καθηγητής: Μιχάλης Ζωγραφάκης - Σφακιανάκης

**ΦΟΙΤΗΤΡΙΕΣ**

Αμυριαλάκη Μαρία  
Λεράκη Δήμητρα  
Σηφαλάκη Ιουλία-Νεκταρία

**Ηράκλειο 2009**

## ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Ευχαριστούμε πολύ τον επιβλέποντα καθηγητή μας κ. Ζωγραφάκη Μιχάλη, για την εμπιστοσύνη του, τη καθοδήγηση του, την υποστήριξη και την πολύτιμη βοήθεια που μας προσέφερε για να φέρουμε εις πέρας την πτυχιακή μας εργασία. Επίσης, ευχαριστούμε όλους τους ασθενείς που συμπλήρωσαν τα ερωτηματολόγια μας και μας βοήθησαν να διεκπεραιώσουμε την ερευνητική μας μελέτη.

Τέλος, ευχαριστούμε όλους τους καθηγητές για τις πολύτιμες γνώσεις που μας προσέφεραν κατά την διάρκεια της τετραετούς μας φοίτησης στο Τ. Ε. Ι. και τις οικογένειες μας για την ψυχολογική και την οικονομική τους υποστήριξη.

## ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

### ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1<sup>ο</sup> : Εισαγωγή

- 1.1 Σύσταση του αίματος
- 1.2 Φυσιολογική αιμοποίηση του αίματος
- 1.3 Φυσιολογική υφή και λειτουργία του ερυθροκυττάρου
- 1.4 Αιμοσφαιρίνη και ο ρόλος της
- 1.5 Κλινική προσέγγιση της αναιμίας
  - 1.5.1 Παθοφυσιολογία της αναιμίας
  - 1.5.2 Κλινικά συμπτώματα
- 1.6 Ταξινόμηση των αναιμιών

### ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2<sup>ο</sup> : Μεσογειακή Αναιμία

- 2.1 Εισαγωγή
- 2.2 β- Μεσογειακή αναιμία
  - 2.2.1 Παθοφυσιολογία της β- μεσογειακής αναιμίας
  - 2.2.2 Κλινικές συνέπειες και εργαστηριακά ευρήματα
  - 2.2.3 Κληρονομικότητα της β- μεσογειακής αναιμίας
    - 2.2.3.1. Αυτοσωμική υπολειπόμενη κληρονομικότητα
  - 2.2.4 Θεραπευτική αντιμετώπιση της β- μεσογειακής αναιμίας
    - 2.2.4.1 Μετάγγιση: στόχοι και προϋποθέσεις
    - 2.2.4.2 Μετάγγιση: παράγωγα αίματος για μετάγγιση
    - 2.2.4.3 Μετάγγιση: έλεγχος συμβατότητας
    - 2.2.4.4 Μετάγγιση: σχήματα μεταγγίσεων & πρωτόκολλο για την μείζονα β- μεσογειακή αναιμία
    - 2.2.4.5 Πρωτόκολλο αιμοθεραπείας στην ενδιάμεση β- μεσογειακή αναιμία
    - 2.2.4.6 Σπληνεκτομή
    - 2.2.4.7 Αιμοσιδήρωση καρδιάς και θεραπεία αποσιδήρωσης
    - 2.2.4.8 Ριζική θεραπεία: μεταμόσχευση του μυελού των οστών και γονιδιακή θεραπεία
- 2.3 α-Μεσογειακή αναιμία

2.3.1 Παθοφυσιολογία και κλινικές συνέπειες της α- μεσογειακής  
αναιμίας

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3<sup>ο</sup> : Τρόπος ζωής, Επιδημιολογικά στοιχεία και  
Πρόληψη της Μεσογειακής Αναιμίας

- 3.1 Ψυχολογία των ατόμων με μεσογειακή αναιμία και ο ρόλος του ιατρού στην ζωή του ατόμου με μεσογειακή αναιμία
- 3.2 Τρόπος ζωής στην μεσογειακή αναιμία: σχολείο, εργασία, σεξουαλική ζωή και δημιουργία οικογένειας.
- 3.3 Τρόπος ζωής στην μεσογειακή αναιμία: διατροφή.
- 3.4 Τρόπος ζωής στην μεσογειακή αναιμία: κατάχρηση ουσιών.
- 3.4 Τρόπος ζωής στην μεσογειακή αναιμία: φυσική δραστηριότητα.
- 3.5 Επιδημιολογία της μεσογειακής αναιμίας
- 3.6 Πρόληψη της μεσογειακής αναιμίας

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4<sup>ο</sup> : Πρωτόκολλο, μεθοδολογία της έρευνας.

- 4.1 Σκοπός
- 4.2 Σχεδιασμός και υλικό
- 4.3 Στατιστική ανάλυση

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5<sup>ο</sup> : Αποτελέσματα έρευνας.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6<sup>ο</sup> : Συζήτηση – συμπεράσματα.

Βιβλιογραφία

Παράρτημα 1

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1<sup>ο</sup> : ΕΙΣΑΓΩΓΗ

### 1.1 Σύσταση του αίματος

Το αίμα είναι ένας ρευστός ιστός που κυκλοφορεί με την βοήθεια της καρδιάς και των αγγείων σε όλους τους ιστούς του οργανισμού. Προσφέρει οξυγόνο και θρεπτικές ουσίες, ενώ ταυτόχρονα παραλαμβάνει από αυτούς τα άχρηστα προϊόντα της ανταλλαγής της ύλης για να τα μεταφέρει στα όργανα απέκκρισης.

Το αίμα αποτελείται από τα έμμορφα στοιχεία, περίπου 45% του όγκου του, και από το πλάσμα. Τα έμμορφα στοιχεία αποτελούνται από τα ερυθρά αιμοσφαίρια, τα λευκά αιμοσφαίρια και τα αιμοπετάλια. Το πλάσμα είναι μέρος του εξωκυττάριου υγρού και αποτελείται από διάφορες χρήσιμες για τον οργανισμό ουσίες, όπως είναι οι υδατάνθρακες, οι πρωτεΐνες, τα λιπίδια και οι ηλεκτρολύτες, κ.α.. ( 1 )

Η λειτουργική αποστολή του αίματος είναι το σύνολο των επιμέρους λειτουργιών των συστατικών του, δηλαδή των έμμορφων στοιχείων και του πλάσματος. Στις λειτουργίες των έμμορφων στοιχείων συγκαταλέγονται: η μεταφορά οξυγόνου από τα ερυθρά αιμοσφαίρια, άμυνα εναντίον των λοιμώξεων από τα λευκά αιμοσφαίρια, αιμόσταση από τα αιμοπετάλια κ.α..

Το πλάσμα είναι υπεύθυνο για την μεταφορά ύδατος και θρεπτικών ουσιών, την αποβολή άχρηστων μεταβολικών ουσιών, την διατήρηση της οξεοβασικής ισορροπίας, την πήξη του αίματος κ.α.. ( 2 )

### 1.2 Φυσιολογική αιμοποίηση

Τα έμμορφα στοιχεία του αίματος βρίσκονται σε μία σχεδόν σταθερή αναλογία. Αυτό σημαίνει ότι υπάρχει φυσιολογικά μία ισορροπία ανάμεσα στη παραγωγή τους από τα αιμοποιητικά όργανα και την καταστροφή τους, κυρίως από την σπλήνα. Στην εξέλιξη του ανθρώπου η αιμοποίηση διέρχεται από δύο στάδια: α) το εμβρυϊκό και β) το μετεμβρυϊκό. ( 1 )

Στο πρώτο στάδιο, από το 2<sup>ο</sup> περίπου μήνα της κύησης γίνεται παραγωγή μόνο των ερυθρών αιμοσφαιρίων από το ήπαρ και το σπλήνα, ονομαζόμενη ως ηπατοσπληνική περίοδος. Από τον 4<sup>ο</sup> και 5<sup>ο</sup> μήνα αρχίζει η λειτουργία του μυελού

των οστών, ο οποίος παράγει τα κύτταρα και των άλλων δύο σειρών, δηλαδή των λευκών και της μεγακαρυοκυτταρικής. Αυτή η περίοδος ονομάζεται μυελική.

Στο δεύτερο στάδιο, ο μυελός των οστών αποτελεί το αποκλειστικό όργανο της αιμοποίησης. Ο μυελός των οστών παράγει κύτταρα και των τεσσάρων αιμοποιητικών σειρών, δηλαδή της ερυθράς, της κοκκιώδους, της λεμφικής και της μεγακαρυοκυτταρικής. ( 3 )

Η προέλευση των κυττάρων του αίματος πιστεύεται ότι προέρχεται από ένα αρχέγονο, πολυδύναμο και αδέσμευτο κύτταρο (stem cell), το οποίο αφενός αυτοπολλαπλασιάζεται και αφετέρου δίνει γένεση σε «δεσμευμένα» κύτταρα. Στην ωρίμανση του αρχέγονου κυττάρου παρεμβαίνουν διάφορα μικρά πεπτίδια, οι κυτταροκίνες (ιντερλευκίνες, αυξητικοί παράγοντες, κ.α). Τα επόμενα κύτταρα είναι τα «δεσμευμένα» μητρικά κύτταρα των διαφόρων κυτταρικών σειρών, που θα διαφοροποιηθούν προς τα κύτταρα της ερυθράς, της κοκκιώδους, της μονοκυτταρικής, της μεγακαρυοκυτταρικής και άλλων σειρών. Η κοκκιώδης και η μονοκυτταρική σειρά έχουν κοινή πρόδρομη μορφή. ( 4 )

### **1.3 Φυσιολογική υφή και λειτουργία του ερυθροκυττάρου**

Το ερυθροκύτταρο έχει μια διττή/διπλή λειτουργία. Μεταφέρει οξυγόνο σε όλους τους ιστούς του σώματος, καθώς επίσης και διοξείδιο του άνθρακα στους πνεύμονες, προκειμένου ο οργανισμός να το αποβάλει μέσω αυτών. Το ερυθροκύτταρο είναι μοναδικά προσαρμοσμένο σε αυτή την λειτουργία. Έχει αμφίκυκλο σχήμα που αυξάνει την επιφάνεια της μεμβράνης του, διευκολύνοντας έτσι την ανταλλαγή των αερίων. Ο κυτταρικός σκελετός και η μεμβράνη του έχουν κατασκευή που του επιτρέπουν να παραμορφώνεται αρκετά ώστε να διέρχεται από τα μικρά αγγεία. Η διέλευση του ερυθροκυττάρου από τα τριχοειδή, των οποίων η διάμετρος αντιστοιχεί στο  $\frac{1}{4}$  της διαμέτρου του σε κατάσταση ηρεμίας, γίνεται δυνατή με αλληλεπιδράσεις μεταξύ των πρωτεϊνών της μεμβράνης και των υποκείμενων κυτταροπλασματικών πρωτεϊνών, που σχηματίζουν τον κυτταρικό σκελετό του ερυθροκυττάρου. ( 5 )

Το ώριμο ερυθροκύτταρο δεν περιέχει πυρήνα, και σε όλη την διάρκεια της ζωής του, στηρίζεται σε πρωτεΐνες που συντίθεται πριν την απομάκρυνση του πυρήνα και την απελευθέρωση του στην περιφερική κυκλοφορία. Το 98% της

κυτταροπλασματικής πρωτεΐνης του ώριμου ερυθροκυττάρου, αποτελεί η αιμοσφαιρίνη (hemoglobin, Hb).

Το υπόλοιπο 2% αποτελείται από ενζυμικές πρωτεΐνες, όπως αυτές που απαιτούνται για τον αναερόβιο μεταβολισμό και την εκτροπή προς την οδό της μονοφωσφορικής εξόζης.

Ελαττώματα σε οποιοδήποτε από τα εσωτερικά ανατομικά στοιχεία του ερυθροκυττάρου, μπορούν να προκαλέσουν *αιμολυτική αναιμία*. Οι ανωμαλίες των πρωτεϊνών της μεμβράνης ή του κυτταρικού σκελετού αλλοιώνουν το σχήμα και την ευλυγισία του ερυθροκυττάρου. Τα σύμφυτα ελαττώματα των ενζυμικών οδών του μεταβολισμού της γλυκόζης, μειώνουν την αντίστασή του ερυθροκυττάρου στις επιδράσεις των οξειδωτικών ουσιών και οι κληρονομικές ανωμαλίες της δομής και της σύνθεσης της αιμοσφαιρίνης, οδηγούν σε πολυμερισμό των παθολογικών αιμοσφαιρινών (*δρεπανοκυτταρική αναιμία*), ή σε κατακρήμνιση των μη ισορροπημένων αλυσίδων της αιμοσφαιρίνης (*θαλασσαιμία*). Όλες οι παραπάνω αλλοιώσεις ελαττώνουν την διάρκεια ζωής του ερυθροκυττάρου. ( 6 )

#### **1.4 Αιμοσφαιρίνη και η λειτουργία της**

Η αιμοσφαιρίνη αποτελεί πρωτεϊνική ένωση του αίματος. Σχηματίζεται από δύο ζεύγη διαφορετικών πεπτιδικών αλυσίδων και τέσσερις προσθετικές ομάδες, οι οποίες ονομάζονται *αίμη*. Καθοριστικό ρόλο παίζει η παρουσία σιδήρου σε αυτές τις προσθετικές ομάδες, ο οποίος έχει υψηλότερη τάση σύνδεσης με το οξυγόνο και χαμηλότερη με το διοξείδιο του άνθρακα. Σύμφωνα με αυτό, γίνεται σύνδεση του οξυγόνου με την αιμοσφαιρίνη στους πνεύμονες, όπου εμφανίζεται και μεγάλη συγκέντρωση οξυγόνου, οπότε και δημιουργείται η *οξυαιμοσφαιρίνη*. Έτσι, είναι δυνατή η μεταφορά οξυγόνου στα τριχοειδή αγγεία, εκμεταλλευόμενη την ιδιότητα της οξυαιμοσφαιρίνης του να αποβάλλει εύκολα οξυγόνο. Το αίμα που έχει κορεστεί από οξυγόνο και έχει μεγάλη ποσότητα οξυαιμοσφαιρίνης λέγεται *αρτηριακό αίμα*. Αυτό καθώς φτάνει στα λεπτά τριχοειδή αγγεία διασπάται σε αιμοσφαιρίνη και οξυγόνο και έτσι γίνεται η μεταφορά του οξυγόνου στους ιστούς. Αντίστροφα, η απόθεση του διοξειδίου του άνθρακα στις πνευμονικές κυψελίδες γίνεται μέσω της απόθεσης του διοξειδίου του άνθρακα που αποβάλλεται από αυτούς, στην αιμοσφαιρίνη. Η αιμοσφαιρίνη αυτή ονομάζεται

ανθρακοαιμοσφαιρίνη και το αίμα που την περιέχει έχει πιο σκοτεινό χρώμα από το αρτηριακό και ονομάζεται φλεβικό.

Η ανθρακοαιμοσφαιρίνη διασπάται στους πνεύμονες και αποβάλλεται το διοξείδιο του άνθρακα. Σύμφωνα με την περιγραφή αυτού του κύκλου φαίνεται ότι η λειτουργία της αιμοσφαιρίνης αφορά στη μεταφορά οξυγόνου στους ιστούς και την απαγωγή του διοξειδίου του άνθρακα από αυτούς καθώς και ότι η αιμοσφαιρίνη υπάρχει μόνο στα ερυθρά αιμοσφαίρια και είναι αυτή ουσιαστικά που δίνει στο αίμα το χαρακτηριστικό του χρώμα, για τον άνθρωπο, τα σπονδυλωτά και κάποια ασπόνδυλα ζώα. ( 7 .)

Η αιμοσφαιρίνη όπως προαναφέρθηκε, είναι ένα τετραμερές, που αποτελείται από δύο αλυσίδες **τύπου α** και δύο αλυσίδες **τύπου β (β, γ ή δ)**. Κατά την διάρκεια της εμβρυϊκής ζωής κυριότερη αιμοσφαιρίνη είναι η εμβρυϊκή (**fetal HbF**) ( $\alpha_2\gamma_2$ ). Η στροφή από την εμβρυϊκή αιμοσφαιρίνη προς αυτήν του ενήλικα (**HbA**) ( $\alpha_2\beta_2$ ), λαμβάνει χώρα κατά την περιγεννητική περίοδο. Περί τον 4<sup>ο</sup> με 6<sup>ο</sup> μήνα της ηλικίας η συγκέντρωση HbF ελαττώνεται στο 1% περίπου της ολικής αιμοσφαιρίνης. Η **HbA<sub>2</sub>** ( $\alpha_2\delta_2$ ) είναι δευτερεύουσα ώριμη αιμοσφαιρίνη που αποτελεί περί το 1% της HbA. ( 8 )

### 1.5 Κλινική προσέγγιση της αναιμίας

Με τον όρο αναιμία ορίζεται κάθε παθολογική κατάσταση που οδηγεί σε ελάττωση της μάζας των ερυθροκυττάρων, συνεπώς ελάττωση της φυσιολογικής πυκνότητας της αιμοσφαιρίνης του αίματος. Η μείωση αυτή πρέπει να είναι ίση ή μεγαλύτερη κατά 10% των αντίστοιχων φυσιολογικών τιμών, για το φύλο και την ηλικία, ή αλλιώς η τιμή να είναι χαμηλότερη κατά τουλάχιστον δύο τυπικές αποκλίσεις (-2SD) από τις μέσες τιμές του φυσιολογικού πληθυσμού.

Η αναιμία αποτελεί σημαντικό παθολογικό σημείο. Μπορεί να σημαίνει ελάττωση της παραγωγής ερυθροκυττάρων λόγω πρωτοπαθούς νόσου του αίματος ή συστηματικής πάθησης. Επιπρόσθετα, μπορεί να σημαίνει αύξηση της καταστροφής ερυθροκυττάρων λόγω αιμόλυσης, η οποία μπορεί να οφείλεται σε ενδογενείς ανωμαλίες των ερυθροκυττάρων, σε πρωτοπαθή ανοσολογικής αιτιολογίας καταστροφή τους ή σε συστηματική πάθηση των αγγείων.

Αποτέλεσμα της αναιμίας είναι η ελάττωση της ικανότητας του αίματος να μεταφέρει οξυγόνο στους ιστούς.



Εκτός, από την παραπάνω γνήσια αναιμία, υπάρχουν περιπτώσεις στις οποίες η πτώση της αιμοσφαιρίνης, Hb οφείλεται σε σχετική αύξηση του πλάσματος. Οι αναιμίες αυτές ονομάζονται φαινομενικές ή σχετικές. ( 9 )

### **1.5.1 Παθοφυσιολογία της αναιμίας**

Σε παθοφυσιολογικό επίπεδο στην αναιμία παρατηρείται μετατόπιση της καμπύλης διαχωρισμού του οξυγόνου της αιμοσφαιρίνης προς τα δεξιά, εξαιτίας της τοπικής οξέωσης που λαμβάνει χώρα στους ιστούς σαν συνέπεια του αναερόβιου μεταβολισμού της γλυκόζης των ερυθρών αιμοσφαιρίων και της άθροισης του γαλακτικού οξέος. Επιπρόσθετα, διεγείρεται η παραγωγή της 2,3 – DPG που προκαλείται μετά από αντισταθμιστική διέγερση της γλυκόλυσης.

Η αύξηση της παραγωγής της 2,3 – DPG ελαττώνει την συγγένεια της αιμοσφαιρίνης στο οξυγόνο και αυξάνει την απόδοσή του στους ιστούς, δηλαδή και εδώ γίνεται μετατόπιση της καμπύλης διαχωρισμού του οξυγόνου προς τα δεξιά. Επίσης, πραγματοποιείται ανακατανομή του αίματος.

Διατηρείται η αιμάτωση σε όργανα που έχουν απόλυτη ανάγκη από οξυγόνο, όπως είναι ο εγκέφαλος και η καρδιά, ενώ περιορίζεται η αιμάτωση στα λοιπά όπως είναι το δέρμα. Αν οι μηχανισμοί αυτοί λειτουργήσουν ικανοποιητικά η αναιμία παραμένει ασυμπτωματική. Σε αντίθετη περίπτωση, ενεργοποιούνται επιπρόσθετοι μηχανισμοί με τους οποίους: α) αυξάνεται η καρδιακή παροχή, ώστε να εξασφαλιστεί αρκετή ποσότητα οξυγόνου στους ιστούς, β) αυξάνεται η παραγωγή της ερυθροποιητίνης, που έχει στόχο την διέγερση της αιμοποίησης και τέλος γ) αυξάνεται ο αριθμός ή και το βάθος των αναπνοών. ( 1 )

### **1.5.2 Κλινικά συμπτώματα**

Τα γενικά συμπτώματα των αναιμιών ερμηνεύονται με βάση την παθοφυσιολογία της αναιμίας, δηλαδή με βάση την αντισταθμιστική προσαρμογή του αναπνευστικού και του κυκλοφορικού συστήματος στην αναιμία. Η ένταση των συμπτωμάτων της εξαρτάται από διάφορους παράγοντες όπως είναι η ταχύτητα με την οποία εκδηλώθηκε η αναιμία και το υποκείμενο νόσημα.

Αν η αναιμία αναπτύχθηκε γρήγορα δεν έχουν προλάβει να λειτουργήσουν οι αντισταθμιστικοί μηχανισμοί και τα συμπτώματα θα είναι εντονότερα. Οι

ασθενείς με στεφανιαία νόσο έχουν έντονο θωρακικό πόνο, ενώ ασθενείς με αρτηριοσκλήρυνση κινδυνεύουν να εμφανίσουν λανθάνουσα στεφανιαία ανεπάρκεια εξαιτίας της αναιμίας.

Τα άτομα με αναιμία είναι ωχρά εξαιτίας της μείωσης της αιμοσφαιρίνης και της αγγειοσύσπασης του δέρματος. Στην αγγειοσύσπαση του δέρματος ωφείλεται και το αίσθημα ψύχους. Επιπρόσθετα, συνήθως εμφανίζουν δύσπνοια κυρίως μετά κόπωση, καταβολή δυνάμεων και ελάττωση της αντοχής στην σωματική προσπάθεια, ενώ σε σοβαρότερες περιπτώσεις παρατηρείται και ταχυκαρδία, έκτακτες συστολές μέχρι και συμπτώματα καρδιακής ανεπάρκειας. Εξαιτίας της φτωχής οξυγόνωσης του κεντρικού νευρικού συστήματος, εμφανίζονται αδυναμία συγκέντρωσης, ζάλη, ίλιγγος, κεφαλαλγία, ευερεθιστότητα και αϋπνία. Συμπτώματα παρατηρούνται και στο πεπτικό σύστημα, όπως είναι ανορεξία, δυσπεψία και ναυτία. Τα συμπτώματα αυτά οφείλονται στην μετακίνηση του αίματος από το πεπτικό σε άλλα ζωτικότερα όργανα ή συστήματα. ( 5 )

## **1.6 Ταξινόμηση αναιμιών**

Για την ταξινόμηση των αναιμιών υπάρχουν πάνω από ένα παραδεχτά σχήματα που χρησιμοποιούνται στην παγκόσμια βιβλιογραφία. Η ταξινόμηση μπορεί να γίνει είτε με βάση την αιτιολογία των παθήσεων, είτε με την μορφολογία τους, ή τέλος με βάση την παθοφυσιολογία τους. Σε κάθε περίπτωση υπάρχουν πλεονεκτήματα και μειονεκτήματα. Στην παρούσα μελέτη θα αναφέρουμε την αιτιολογική ταξινόμηση, προς χάρη απλότητας.

Με βάση την αιτιολογική ταξινόμηση, μία αναιμία μπορεί να οφείλεται σε:

- Μειωμένη ή πλημμελή παραγωγή ερυθρών αιμοσφαιρίων
- Αύξηση του ρυθμού καταστροφής των ερυθρών αιμοσφαιρίων
- Απώλεια αίματος

Στην κατάταξη που ακολουθεί αναφέρονται οι κυριότεροι εκπρόσωποι των παραπάνω κατηγοριών ανάλογα με το σημείο στο οποίο πιστεύεται ότι εδραιώνεται η βλάβη. ( 10 )

## Ταξινόμηση 1 : Συνοπτική αιτιολογική ταξινόμηση αναιμιών

---

### I. ΜΕΙΩΜΕΝΗ ΠΑΡΑΓΩΓΗ ΕΡΥΘΡΩΝ ΑΙΜΟΣΦΑΙΡΙΩΝ

#### A) Λόγω έλλειψης παράγοντα απαραίτητου για την ερυθροποίηση

- α) Έλλειψη σιδήρου – Σιδηροπενική αναιμία
- β) Έλλειψη βιταμίνης B<sub>12</sub> ή φυλλικού οξέος – Μεγαλοβλαστική αναιμία
- γ) Έλλειψη βιταμίνης C

#### B) Λόγω πλημμελούς συνθέσεως αίμης (σπάνιες)

- α) Πρωτοπαθείς σιδηροβλαστικές αναιμίες
- β) Ερυθροποιητική πορφυρία

#### Γ) Λόγω πλημμελούς συνθέσεως σφαιρίνης

- α) Θαλασσαιμίες - πχ β-Μεσογειακή αναιμία
- β) Αναιμίες από παθολογικές αιμοσφαιρίνες – πχ. Δρεπανοκυτταρική αναιμία

#### Δ) Μυελική ανεπάρκεια

- α) Απλαστική αναιμία
- β) Μυελοφθιστικές αναιμίες – πχ. Διήθηση του μυελού από λευχαιμικά κύτταρα
- γ) Τοξική δράση επί του μυελού – πχ. Ουραιμία

### II. ΑΥΞΗΜΕΝΕΣ ΑΠΩΛΕΙΕΣ

#### A) Αιμορραγία

#### B) Αυξημένη καταστροφή (πχ. Αιμολυτικές αναιμίες)

### III ΑΠΩΛΕΙΑ ΑΙΜΑΤΟΣ

Μείωση του όγκου του αίματος.

---

#### ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2<sup>ο</sup> ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ

---

##### 2.1 Εισαγωγή

Η μεσογειακή αναιμία ή θαλασσαναιμία ή θαλασσαιμία ή νόσος του Cooley, περιγράφηκε για πρώτη φορά από τον Thomas Cooley το 1925. Παρόλα αυτά, αναφορές παρόμοιων περιπτώσεων είχαν γίνει και από Έλληνες και Ιταλούς συγγραφείς σε παλαιότερα χρόνια. Σημαντικό είναι να τονισθεί, πώς η συμβολή των Ελλήνων επιστημόνων στην περιγραφή και την διερεύνηση της παθογένειας της νόσου, υπήρξε από τα παλιά χρόνια μέχρι και σήμερα κατασταλτική, διότι η Ελλάδα έχει το θλιβερό προνόμιο να συμπεριλαμβάνεται στις χώρες που έχουν υψηλή συχνότητα του γονιδίου της συγκεκριμένης νόσου. Η συχνότητα των ετεροζυγωτών στην Ελλάδα είναι 7,5% περίπου, ενώ συχνή είναι και στους λαούς των χωρών της Μεσογείου, της Ασίας και της Αφρικής.

Στις μέρες μας, έχουν αναγνωριστεί πολλές μορφές μεσογειακής αναιμίας, κοινό χαρακτηριστικό των οποίων είναι η κληρονομική διαταραχή στην σύνθεση των α ή των β αλυσίδων της αιμοσφαιρίνης. Μία πρώτη και κυριότερη διαίρεση των αναιμιών αυτών είναι σε δύο ομάδες, την α-μεσογειακή αναιμία και την περισσότερο συχνή β-μεσογειακή αναιμία. ( 1 )

##### 2.2 β-Μεσογειακή αναιμία

Περισσότερες από εκατό διαφορετικές μεταλλάξεις έχουν περιγραφεί να οδηγούν σε β-μεσογειακή αναιμία, στην οποία η μετάλλαξη μειώνει ή εξαλείφει την έκφραση της γονιδιακής θέσης της αλυσίδας β. Η γενετική βλάβη που οδηγεί στην εμφάνιση της β-μεσογειακής αναιμίας δεν είναι ενιαία, αυτό σημαίνει ότι υπάρχουν πολλές μορφές β-μεσογειακής αναιμίας ανάλογα με το είδος της μετάλλαξης που οδηγεί στην μειωμένη παραγωγή της β αλυσίδας.

Με βάση τα παραπάνω, διακρίνουμε πέντε κύριες μορφές. Στην πρώτη μορφή δεν παράγεται καθόλου β αλυσίδα ( β<sup>0</sup>-μεσογειακή αναιμία). Στην δεύτερη παράγεται β αλυσίδα, αλλά σε μειωμένο ποσό (β<sup>+</sup>-μεσογειακή αναιμία).

Στην τρίτη μορφή υπάρχει μετάλλαξη δύο γονιδίων, του β και του δ (βδ-μεσογειακή αναιμία), ενώ στην τέταρτη υπάρχει σύντηξη των γονιδίων β και δ εξαιτίας άνισης χιασματυπίας και δημιουργία της αιμοσφαιρίνης Lepore (μεσογειακή αναιμία τύπου Lepore). Τέλος, στην πέμπτη μορφή υπάρχει εξάλειψη ενός μεγάλου μέρους του DNA που περιλαμβάνει τα γονίδια γ,δ και β ( γδβ-μεσογειακή αναιμία).

Η ανωμαλία σε μοριακό επίπεδο που οδηγεί στη μειωμένη ή απύουσα παραγωγή των β αλυσίδων, δεν είναι μέχρι και σήμερα τελείως γνωστή. Φαίνεται πως σε μερικές περιπτώσεις εξαλείφεται τελείως το γονίδιο β ή και το δ, οπότε δεν παράγονται οι αντίστοιχες πεπτιδικές αλυσίδες. Σε κάποιες άλλες περιπτώσεις υπάρχει διαταραχή στο αγγελιαφόρο RNA, m-RNA, σε κάποιο στάδιο του μεταβολισμού του (μεταγραφή, επεξεργασία, μεταφορά, μετάφραση) με αποτέλεσμα την μειωμένη παραγωγή της αντίστοιχης αλυσίδας. ( 11 )

### **2.2.1 Παθοφυσιολογία της β- μεσογειακής αναιμίας**

Στους ομοζυγώτες η ελαττωμένη σύνθεση της μίας από τις δύο πεπτιδικές αλυσίδες έχει δύο βασικά επακόλουθα. Το πρώτο είναι ότι ελαττώνεται η σύνθεση αιμοσφαιρίνης, ενώ το δεύτερο είναι ότι υπάρχει ανισόρροπη σύνθεση των α και β αλυσίδων. Φυσική συνέπεια του δεύτερου είναι η υπερπαραγωγή των α αλυσίδων οι οποίες είναι ασταθείς και καθιζάνουν στους ερυθροβλάστες. Αυτό συνεπάγεται βλάβη των βασικών τους λειτουργιών και πρόωρη καταστροφή τους στο μυελό των οστών. Αναπτύσσεται δηλαδή αναποτελεσματική ερυθροποίηση. Αν τα κύτταρα αυτά βγουν στην περιφέρεια σαν νεαρά ερυθρά αιμοσφαίρια είναι και πάλι μειονεκτικά και καταστρέφονται πρόωρα στο σπλήνα.

Συνεπώς, η β-μεσογειακή αναιμία χαρακτηρίζεται από τον συνδυασμό αναποτελεσματικής ερυθροποίησης και αιμόλυσης στο περιφερικό αίμα. Εξαιτίας αυτών υπάρχει έντονη αντισταθμιστική ερυθροποίηση με επέκταση του μυελού των οστών και σε περιοχές των οστών που δεν υπάρχει ενεργή αιμοποίηση, όπως το κρανίο και οι αποφύσεις των σπονδύλων. ( 1 )

## 2.2.2. Κλινικές συνέπειες και εργαστηριακά ευρήματα

Ανάλογα με την βαρύτητα των συμπτωμάτων της η β-μεσογειακή αναιμία διατηρείται σε μείζονα ή ελάσσονα μορφή. Οι ομοζυγώτες πάσχουν από την πρώτη μορφή, ενώ οι ετεροζυγώτες από την δεύτερη. Εκτός από αυτές τις δύο μορφές, υπάρχει και μία τρίτη, η ενδιάμεση μορφή, που μπορεί να είναι ομόζυγη μορφή ή ετερόζυγη ή διπλή ετερόζυγη ανάλογα με το είδος της μετάλλαξης ή των μεταλλάξεων που έχει κληρονομήσει ο πάσχοντας.

Στην ομόζυγη μορφή εμφανίζεται βαριά αναιμία περίπου 4-6 μήνες μετά την γέννηση, δηλαδή τότε που σταματά φυσιολογικά η παραγωγή των γ αλυσίδων και ξεκινάει η παραγωγή των β αλυσίδων. Καθώς η νόσος προχωράει εμφανίζεται αναστολή της ανάπτυξης και οστικές ανωμαλίες, λόγω της επέκτασης του ερυθρού μυελού των οστών και σε άλλα οστά.

Από τις πιο χαρακτηριστικές οστικές ανωμαλίες είναι αυτή του μογγολοειδούς προσωπείου των πασχόντων, με τα προέχοντα ζυγωματικά, την εισοχή της βάσης της μύτης, την λοξή βλεφαρική σχισμή κ.α. . Η αύξηση του εύρους της διπλής και η ανάπτυξη κάθετων δοκίδων μεταξύ των δύο πετάλων της, δίνει γένεση στο ονομαζόμενο ψηκτροειδές κρανίο κατά την πλάγια ακτινογραφία του κρανίου.

Επιπρόσθετα, οι πάσχοντες από β- μεσογειακή αναιμία εμφανίζουν μεγάλη διόγκωση του ήπατος και κυρίως του σπλήνα, εξαιτίας της ανάπτυξης ερυθροβλαστικής αντίδρασης στα συγκεκριμένα όργανα.

Όπως αναφέρθηκε και προηγουμένως, η αναιμία στην ομόζυγη κατάσταση είναι βαριά. Τα ερυθρά αιμοσφαίρια είναι υπόχρωμα και εμφανίζουν μεγάλη ποικιλομορφία. Επίσης, υπάρχει μεγάλος αριθμός ερυθροβλαστών στο αίμα. Ο μυελός των οστών δείχνει ερυθροβλαστική αντίδραση, ενώ δεν υπάρχουν ιδιαίτερα ευρήματα από τις υπόλοιπες δύο σειρές (λευκά αιμοσφαίρια και αιμοπετάλια). Άλλα ευρήματα που παρατηρούνται είναι: αυξημένη έμμεση χολερυθρίνη, αύξηση ουροχολινογόνου ούρων και **αυξημένος σίδηρος** (παρά την υποχρωμία) διότι δεν χρησιμοποιείται για την αιμοποίηση.

Στην ηλεκτροφόρηση της αιμοσφαιρίνης ανευρίσκεται αιμοσφαιρίνη F (HbF) σε ποσοστό 20-95%. Η αιμοσφαιρίνη A (HbA) δεν παράγεται ή παράγεται σε μικρό ποσοστό, ενώ ανάλογα με την μορφή υπάρχει και αυξημένη αιμοσφαιρίνη A<sub>2</sub> (HbA<sub>2</sub>) (3.5-8%).

Φυσικά η μη παραγωγή β αλυσίδων έχει σαν επακόλουθο την αδυναμία παραγωγής της HbA, ενώ συνεχίζεται η παραγωγή της HbF ( $\alpha_2\gamma_2$ ) και της HbA<sub>2</sub> ( $\alpha_2\delta_2$ ), που δεν έχουν ανάγκη από β αλυσίδες. Στην αιμοσφαιρινοπάθεια Lepore, υπάρχει δυνατότητα παραγωγής μόνο HbF και Hb Lepore.

Στην ετερόζυγο μορφή δεν υπάρχει αναιμία ή αυτή είναι ήπια. Η ηλεκτροφόρηση της αιμοσφαιρίνης αποδεικνύει την παρουσία της HbA, ενώ ταυτόχρονα φαίνεται και η αύξηση της HbA<sub>2</sub> στην  $\beta^0$  και  $\beta^+$  μορφή. Στην βδ-μεσογειακή αναιμία και στην γδβ- μεσογειακή αναιμία δεν είναι δυνατή η αύξηση της HbA<sub>2</sub> που έχει ανάγκη από δ αλυσίδες, και έτσι υπάρχει μόνο μια μικρή αύξηση της HbF ( $\alpha_2\gamma_2$ ). Στην ετερόζυγο μεσογειακή αναιμία τύπου Lepore η αιμοσφαιρίνη του πάσχοντα είναι A+F+Lepore.

Τα ερυθρά αιμοσφαίρια εμφανίζουν ελαφριές μορφολογικές ανωμαλίες, ενώ η ελαφριά αναιμία των ετεροζυγωτών (όπου υπάρχει) έχει αποδοθεί σε αναποτελεσματική αιμοποίηση εξαιτίας της ανισόρροπης διαταραχής μεταξύ των α και β αλυσίδων.

Στην ενδιάμεση μορφή της μεσογειακής αναιμίας, εμφανίζεται κλινική βαρύτητα ενδιάμεση μεταξύ της μείζονος και της ελάσσονος μορφής. Τα εργαστηριακά ευρήματα είναι ανάλογα του συνδυασμού των γονιδίων που την έχουν προκαλέσει.

Τα άτομα με την μείζονα μορφή έχουν ανάγκη από τακτικές μεταγγίσεις αίματος. Κάθε μονάδα αίματος παρέχει 200 mg σιδήρου. Όταν τα άτομα φτάσουν στην εφηβεία έχουν ήδη συγκεντρώσεις μέχρι και 80 g σιδήρου. Ο σίδηρος εναποτίθεται κυρίως στους ενδοκρινείς αδένες, το ήπαρ και το μυοκάρδιο, προκαλώντας μείωση της λειτουργίας των συγκεκριμένων οργάνων. Αυτή η εναπόθεση ονομάζεται αιμοσιδήρωση. ( 11, 1, 5, 9, 12, )

### **2.2.3 Κληρονομικότητα της β- μεσογειακής αναιμίας**

Η μεσογειακή αναιμία είναι νόσος κληρονομική και μεταβιβάζεται με κληρονομικότητα τύπου Mendel από τους γονείς στα παιδιά. Για να κατανοήσει κανείς την Μεντελική κληρονομικότητα πρέπει πρώτα να διευκρινιστούν κάποιες βασικές έννοιες που αν και ειπώθηκαν προηγουμένως, είναι απαραίτητες για την συνέχιση της ενότητας.

Ένας **γενετικός τόπος** είναι μία ειδική θέση ή περιοχή πάνω σε χρωμόσωμα. Συχνά ο όρος χρησιμοποιείται για να αναφερθούμε και σε ένα συγκεκριμένο γονίδιο. Τα **αλληλόμορφα γονίδια** είναι εναλλακτικές μορφές ενός γονιδίου ή μιας αλληλουχίας DNA σε ένα δεδομένο γενετικό τόπο. Αν και τα δύο αλληλόμορφα σε ένα γενετικό τόπο είναι **απαράλλακτα**, το άτομο είναι **ομόζυγο** για εκείνον τον γενετικό τόπο, αν είναι διαφορετικά είναι **ετερόζυγο**. Τέτοια άτομα ονομάζονται **ομοζυγώτες** και **ετεροζυγώτες** αντίστοιχα. Ένα άτομο με δύο διαφορετικά μεταλλαγμένα αλληλόμορφα σε ένα δεδομένο γενετικό τόπο είναι ένας **σύνθετος ετεροζυγώτης**, ενώ ένα άτομο με ένα μεταλλαγμένο αλληλόμορφο σε κάθε ένα από δύο διαφορετικούς γενετικούς τόπους είναι ένας **διπλός ετεροζυγώτης**.

Ο **γονότυπος** αποτελεί τη γενετική σύσταση ή το γενετικό περιεχόμενο ενός ατόμου. Μπορεί να αναφέρεται επίσης και στα αλληλόμορφα ενός συγκεκριμένου γενετικού τόπου. Ο **φαινότυπος** είναι το παρατηρούμενο αποτέλεσμα της αλληλεπίδρασης του γονοτύπου με περιβαλλοντικούς παράγοντες, και πιο συγκεκριμένα, η παρατηρούμενη έκφραση ενός συγκεκριμένου γονιδίου ή γονιδίων.

Ως Μεντελικές ορίζονται οι ασθένειες που είναι αποτέλεσμα ενός μοναδικού μεταλλαγμένου γονιδίου το οποίο επηρεάζει σημαντικά τον φαινότυπο. Τα νοσήματα που ακολουθούν Μεντελική κληρονομικότητα είναι **αυτοσωματικά**, αν κωδικοποιούνται από γονίδια που βρίσκονται σε ένα από τα 22 ζεύγη αυτοσωματικών, ή μη φυλετικών, χρωμοσωμάτων. Εάν κωδικοποιούνται από ένα μεταλλαγμένο γονίδιο στο X χρωμόσωμα είναι **φυλοσύνδετα**. Σύμφωνα με τον Mendel καθορίζουμε ως επικρατείς τις καταστάσεις εκείνες που εκφράζονται σε ετεροζυγώτες (δηλαδή τα άτομα που έχουν ένα αντίτυπο του μεταλλαγμένου αλληλόμορφου και ένα αντίτυπο του φυσιολογικού) και υπολειπόμενες εκείνες τις καταστάσεις που εμφανίζονται κλινικά μόνο σε άτομα ομόζυγα για το μεταλλαγμένο αλληλόμορφο (ή σε σύνθετους ετεροζυγώτες για δύο διαφορετικά μεταλλαγμένα αλληλόμορφα) δηλαδή που φέρουν μια διπλή δόση του ανώμαλου γονιδίου. Θα πρέπει να τονιστεί ότι οι έννοιες του επικρατούς και του υπολειπόμενου αναφέρονται σε χαρακτηριστικά ή φαινοτύπους και όχι σε γονίδια.

( 13 )



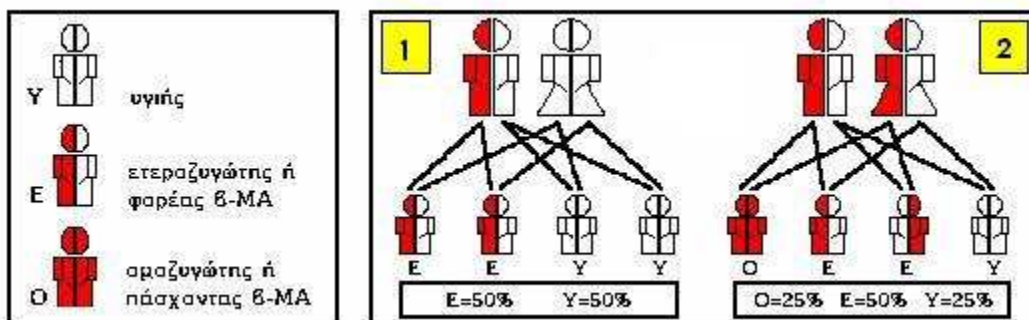
### 2.2.3.1 Αυτοσωμική υπολειπόμενη κληρονομικότητα

Τόσο η νόσος της β- μεσογειακής αναιμίας, όσο και της α- μεσογειακής αναιμίας, κληρονομείται με αυτοσωμικό υπολειπόμενο τρόπο.

Τα αυτοσωμικά υπολειπόμενα νοσήματα χαρακτηρίζονται από κλινικές εκδηλώσεις μόνο σε ομόζυγα για το μεταλλαγμένο γονίδιο άτομα (ή σε σύνθετους ετεροζυγώτες για δύο διαφορετικά μεταλλαγμένα αλληλόμορφα στον ίδιο γενετικό τόπο). Ο χαρακτηριστικός τρόπος μεταβίβασης στο γενεαλογικό δέντρο είναι οριζόντιος μάλλον, παρά κάθετος, έτσι ώστε τα προσβεβλημένα άτομα τείνουν να περιορίζονται σε ένα μέρος μόνο της οικογένειας και η ασθένεια δεν εμφανίζεται σε πολλαπλές γενεές. Τα άρρενα και τα θήλεα άτομα προσβάλλονται με ίδια συχνότητα. Η **συνήθης σύζευξη** είναι εκείνη μεταξύ δύο ατόμων που είναι κλινικά υγιή αλλά ετεροζυγώτες για το μεταλλαγμένο αλληλόμορφο. Η πιθανότητα κάθε απόγονος να είναι ομοζυγώτης για το μεταλλαγμένο αλληλόμορφο και συνεπώς ασθενής είναι 1 στις 4, (25%). Επίσης, 1 στις 4 είναι και η πιθανότητα ο απόγονος να είναι ομοζυγώτης για το φυσιολογικό αλληλόμορφο και κλινικά φυσιολογικός. Τέλος, η πιθανότητα να είναι ετεροζυγώτης για το μεταλλαγμένο και το φυσιολογικό αλληλόμορφο, και κατά συνέπεια κλινικά φυσιολογικός, όπως οι γονείς του, είναι 2 στις 4, (50%). ( 14 )

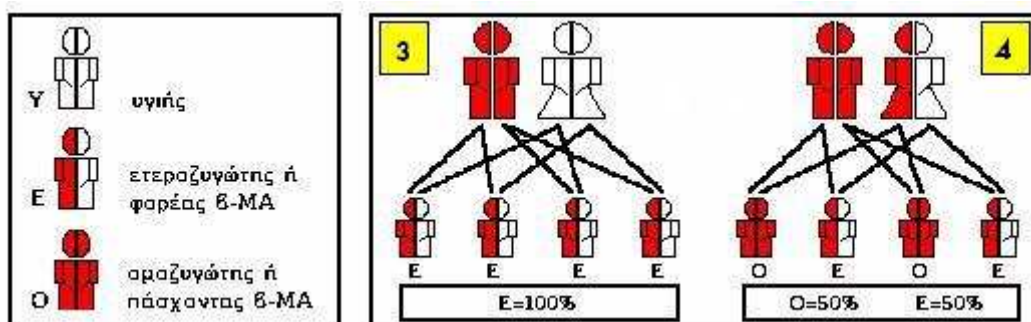
Επειδή ο κίνδυνος να εμφανίσει την νόσο ένα παιδί όταν και οι δύο του γονείς είναι φορείς, είναι μόνο 1 στις 4 περιπτώσεις, και επειδή οι περισσότερες οικογένειες του Δυτικού κόσμου είναι μικρές (2 έως 3 παιδιά), τα περισσότερα προσβεβλημένα άτομα με αυτοσωμικά υπολειπόμενα νοσήματα εμφανίζονται ως σποραδικές περιπτώσεις. Δηλαδή, θα υπάρχει μόνο ένα προσβεβλημένο άτομο στην οικογένεια. Αν δύο ή περισσότερα παιδιά νοσήσουν, η νόσος είναι πιθανότερο να χαρακτηριστεί ως γενετική ανωμαλία. Θα πρέπει να θυμόμαστε ότι οι περισσότερες αυτοσωμικές υπολειπόμενες νόσοι θα παρουσιάζονται ως σποραδικές περιπτώσεις και είναι σημαντικό η γενετική τους αιτιολογία να μην παραβλέπεται. ( 13 )

Στην συνέχεια θα ακολουθήσουν διαγράμματα με τις πιθανές συζεύξεις γονέων και τις πιθανότητες που έχουν τα παιδιά τους να είναι ομόζυγα για το μεταλλαγμένο αλληλόμορφο, ετερόζυγα για το μεταλλαγμένο και το φυσιολογικό αλληλόμορφο ή τέλος ομόζυγα για το φυσιολογικό αλληλόμορφο.



Εικόνα 1: <http://www.thalassemia.gr>

Όπως φαίνεται στην πρώτη περίπτωση η σύζευξη γίνεται μεταξύ ενός φορέα β-μεσογειακής αναιμίας και ενός υγιούς ατόμου. Οι πιθανότητες είναι 2 στα 4 παιδιά να είναι φορείς, δηλαδή ετεροζυγώτες, και 2 στα 4 παιδιά να είναι υγιή, δηλαδή ομόζυγα για το φυσιολογικό αλληλόμορφο. **Άρα 50% φορείς και 50% υγιείς.** Στην δεύτερη περίπτωση η σύζευξη γίνεται μεταξύ δύο φορέων β-μεσογειακής αναιμίας. Οι πιθανότητες είναι 2 στα 4 παιδιά να είναι φορείς, δηλαδή ετεροζυγώτες. 1 στα 4 παιδιά θα είναι υγιές και τέλος 1 στα 4 παιδιά θα νοσήσει, δηλαδή θα είναι ομοζυγώτης για το μεταλλαγμένο αλληλόμορφο. **Άρα 25% ασθενείς, 50% φορείς και 25% υγιείς.**



Εικόνα 2: <http://www.thalassemia.gr>

Στην τρίτη περίπτωση η σύζευξη γίνεται μεταξύ ενός ασθενούς με β-μεσογειακή αναιμία και ενός υγιούς ατόμου. Οι πιθανότητες είναι 4 στα 4 παιδιά να είναι φορείς, δηλαδή ετεροζυγώτες. **Άρα 100% φορείς.** Στην τελευταία και σπανιότατη περίπτωση, η σύζευξη γίνεται μεταξύ ενός ασθενούς με β-μεσογειακή αναιμία και ενός φορέα β-μεσογειακής αναιμίας. Οι πιθανότητες είναι 2 στα 4 παιδιά να είναι φορείς και 2 στα 4 παιδιά να είναι ασθενείς. **Άρα 50% ασθενείς, 50% φορείς.**

## 2.2.4 Θεραπευτική αντιμετώπιση της β-μεσογειακής αναιμίας

Η βασική θεραπευτική αντιμετώπιση της β-μεσογειακής αναιμίας περιλαμβάνει τις **μεταγγίσεις**, την **αποσιδήρωση**, την **σπληνεκτομή** καθώς και την πρόληψη και αντιμετώπιση των επιπλοκών της νόσου (καρδιολογικές, ηπατολογικές, ενδοκρινολογικές, λοιμώξεις κ.α.).

### 2.2.4.1 Μετάγγιση: στόχοι και προϋποθέσεις

Στόχος των μεταγγίσεων είναι η διατήρηση της αιμοσφαιρίνης σε επίπεδα που να επιτρέπουν την ικανοποιητική οξυγόνωση των ιστών και να παρεμποδίζουν τις δευτεροπαθείς εκδηλώσεις από την αποδοτική ερυθροποίηση, την υπερπλασία του μυελού, την βράχυνση του χρόνου ζωής των ερυθρών αιμοσφαιρίων και την αναστολή της αυξημένης απορρόφησης σιδήρου από το γαστρεντερικό σύστημα.

Οι κυριότερες προϋποθέσεις που θα πρέπει να τηρούνται προκειμένου η μετάγγιση να είναι επιτυχής είναι οι εξής: ( 20 )

- Να διατηρείται η βιωσιμότητα και η λειτουργία των ερυθροκυττάρων κατά την διάρκεια της αποθήκευσής τους. Έτσι εξασφαλίζεται η επαρκής μεταφορά οξυγόνου από αυτά όποτε μεταγγισθούν.
- Να πραγματοποιείται χρήση ερυθροκυττάρων από δωρητές με φυσιολογική αιμοποίηση, καθώς επίσης να γίνεται αντικατάσταση τους (των ερυθροκυττάρων) ώστε να εξασφαλίζεται η φυσιολογική τους επιβίωση στους δέκτες.
- Να επιτυγχάνεται κατάλληλο επίπεδο αιμοκάθαρσης
- Να αποφεύγονται οι παρενέργειες, συμπεριλαμβανομένων των μεταδιδόμενων λοιμώξεων.

#### 2.2.4.2 Μετάγγιση: παράγωγα αίματος για μετάγγιση

Οι ασθενείς με β-μεσογειακή αναιμία θα πρέπει να λαμβάνουν λευκοαφαιρεμένα ερυθροκύτταρα. Τα λευκοκύτταρα θα πρέπει να περιορίζονται μέχρι  $5 \cdot 10^6$ .

Ο περιορισμός αυτός αποτρέπει αντιδράσεις που οφείλονται στα επιβλαβή λευκοκύτταρα και στην αλλοανοσοποίηση (ανάπτυξη ενός ή περισσοτέρων ειδικών αντισωμάτων ερυθροκυττάρων). ( 16 )

Υπάρχουν όμως και συγκεκριμένες κατηγορίες ασθενών με β-μεσογειακή αναιμία, οι οποίοι χρήζουν παροχή «ειδικού» αίματος. Έτσι υπάρχουν τρεις κατηγορίες ερυθροκυττάρων για τέτοιους ασθενείς. ( 15 )

1. Τα πλυμένα ερυθροκύτταρα: αυτή η κατηγορία παρέχεται σε ασθενείς που εμφανίζουν επαναλαμβανόμενες σοβαρές αλλεργικές αντιδράσεις με την μετάγγιση. Επίσης, απευθύνονται σε ασθενείς με έλλειψη ανοσοσφαιρίνης A (IgA).
2. Τα κατεψυγμένα ερυθροκύτταρα: χρησιμοποιούνται για να διατηρηθεί ένα απόθεμα μονάδων αίματος από σπάνιους δωρητές για επιβεβαιωμένους ασθενείς που έχουν ασυνήθη ερυθροκυτταρικά αντιγόνα.
3. Νεοκύτταρα ή νεαρά ερυθροκύτταρα: η μετάγγιση νεοκυττάρων ή νεαρών ερυθροκυττάρων πιθανόν να περιορίσει τον αριθμό μεταγγίσεων. Ωστόσο οι ασθενείς εκτίθεται σε μεγαλύτερο αριθμό δοτών με συνέπεια τον αυξημένο κίνδυνο από μεταδιδόμενες λοιμώξεις, τον αυξημένο κίνδυνο ανάπτυξης αλλοαντισωμάτων και τέλος το αυξημένο κόστος.

#### 2.2.4.3 Μετάγγιση: έλεγχος συμβατότητας

Η αλλοανοσοποίηση είναι συνήθης επιπλοκή της χρόνιας θεραπείας με μεταγγίσεις. Για τον λόγο αυτό είναι σημαντικό να γίνεται συστηματικός και προσεκτικός έλεγχος για την ανάπτυξη νέων αντισωμάτων στους ασθενείς, καθώς επίσης πρέπει να περιορίζονται οι δότες με τα αντίστοιχα αντιγόνα. Τα πλέον συνήθη αλλοαντισώματα είναι τα Anti-E, Anti-C και Anti-Kell. Επιπρόσθετα, ποσοστό ασθενών, περίπου 5-10%, εμφανίζει αλλοαντισώματα ενάντια σε σπάνια

ερυθροκυτταρικά αντιγόνα ή/και σε θερμό ή ψυχρό αντισώματα με μη αναγνωρισμένες ειδικότητες.

Πριν την έναρξη μεταγγίσεων οι ασθενείς θα πρέπει να υποβάλλονται σε εκτεταμένο έλεγχο για την τυποποίηση των ερυθροκυτταρικών αντιγόνων. Σε αυτά τα αντιγόνα συμπεριλαμβάνονται τα: C,c,E,e και Kell. Η τυποποίηση βοηθάει στην αναγνώριση και στον χαρακτηρισμό αντισωμάτων, σε περίπτωση που οι ασθενείς αποκτήσουν ευαισθησία μεταγενέστερα. Όλοι οι ασθενείς με β- μεσογειακή αναιμία θα πρέπει να μεταγγίζονται με ABO, R(h)D συμβατό αίμα. Μερικοί κλινικοί συνιστούν την χρήση αίματος που έχει ελεγχθεί πως δεν περιέχει τουλάχιστον τα αντιγόνα C,E και Kell, ώστε να αποφευχθεί η αλλοανοσοποίηση.

Όπως, αναφέρθηκε και προηγουμένως, πριν από κάθε μετάγγιση είναι απαραίτητο να εκτελείται πλήρης διασταύρωση και έλεγχος αντισωμάτων. Εάν εμφανιστούν αντισώματα πρέπει να αναγνωριστούν, ώστε το αίμα που θα χρησιμοποιηθεί για τη μετάγγιση να μην τα περιέχει. Για κάθε ασθενή θα πρέπει να υπάρχει λεπτομερής αναφορά τυποποίησης αντιγόνων, ερυθροκυτταρικών αντισωμάτων και αντιδράσεων στις μεταγγίσεις. Αυτή η αναφορά θα πρέπει να είναι διαθέσιμη πρόθυμα και γρήγορα εάν ο ασθενής μεταγγισθεί σε διαφορετικό κέντρο. Τέλος, η μετάγγιση αίματος από συγγενή πρώτου βαθμού θα πρέπει να αποφεύγεται, προκειμένου να ελαχιστοποιηθεί ο κίνδυνος ανάπτυξης αντισωμάτων. Με αυτόν τον τρόπο, δεν θα επηρεαστεί η έκβαση μίας πιθανής μεταμόσχευσης μυελού των οστών (όταν ο δότης είναι συγγενής πρώτου βαθμού).  
( 15, 17 )

#### **2.2.4.4 Μετάγγιση: σχήματα μεταγγίσεων & πρωτόκολλο για την μείζονα β-μεσογειακή αναιμία**

Διάφορα σχήματα μεταγγίσεων έχουν προταθεί από την επιστημονική κοινότητα όμως οι δυνατότητες εφαρμογής τους εξαρτώνται από την διαθεσιμότητα του αίματος και ύπαρξη κατάλληλων υποδομών. Στις μέρες μας είναι γενικώς αποδεκτό ένα «μετριοπαθές» σχήμα, όπου η αιμοσφαιρίνη πριν την μετάγγιση πρέπει να διατηρείται σε υψηλότερα επίπεδα από τα 9 g/dl και η μέση αιμοσφαιρίνη σε συγκέντρωση περίπου 12 g/dl. Τα παραπάνω θα ισχύουν εφόσον η έναρξη των μεταγγίσεων γίνεται έγκαιρα.

Εάν η εφαρμογή του συγκεκριμένου σχήματος μεταγγίσεων ξεκινήσει κατά την περίοδο της νηπιακής ηλικίας έχει αποδειχτεί πως έχει τα εξής αποτελέσματα:

( 18 )

- Φυσιολογική δραστηριότητα
- Βελτιωμένη ανάπτυξη σώματος
- Μείωση της χρόνιας υποξαιμίας και της υπερπλασίας του μυελού των οστών και των σκελετικών αλλοιώσεων
- Μείωση του αυξημένου όγκου αίματος (λόγω υπερπλασίας του μυελού) και επομένως μείωση του καρδιακού έργου
- Καθυστέρηση της σπληνομεγαλίας και του υπερσπληνισμού
- Μείωση της υπερβολικής αιμοσιδήρωσης

Μετά την μετάγγιση τα επίπεδα της αιμοσφαιρίνης δεν πρέπει να ξεπερνούν τα 15 g/dl για τους ενήλικες και τα μεγαλύτερα παιδιά, ενώ για τα μικρά παιδιά δεν θα πρέπει να ξεπερνούν τα 14 g/dl. Εάν η συγκέντρωση της αιμοσφαιρίνης ξεπεράσει αυτές τις τιμές τότε υπάρχει κίνδυνος καρδιακής κάμψης, απορρύθμισης της οξυγόνωσης των ιστών και τέλος, κίνδυνος θρομβώσεων ειδικά όταν συνυπάρχουν παράγοντες όπως διαβήτης, λοιμώξεις, μεταβολική οξέωση κ.α.

Παρακάτω παρατίθεται σε σύνοψη το πρωτόκολλο αιμοθεραπείας στην μείζονα β-μεσογειακή αναιμία: ( 18, 15 )

<b>Πρωτόκολλο αιμοθεραπείας στην μείζονα β-μεσογειακή αναιμία</b>
---

### **I. Κριτήρια Έναρξης μεταγγίσεων**

- Εργαστηριακή Διάγνωση και Πρόγνωση
  - Γενική αίματος, Hb < 7 g/dl σε δύο διαδοχικές εξετάσεις εντός 15νθημέρου
  - Ηλεκτροφόρηση αιμοσφαιρίνης
  - Χρωματογραφία HPLC
  - Εξετάσεις μοριακής βιολογίας
- Κλινικά δεδομένα
  - Παθολογικό προσωπείο
  - Καθυστέρηση στην ανάπτυξη
  - Παθολογικά κατάγματα
- Ομάδα αίματος και γονότυπος ερυθροκυτταρικών αντιγόνων

- Φερριτίνη ορού
- Ηπατικές δοκιμασίες
- Ορολογικές εξετάσεις λοιμώξεων (HBV, HCV, HIV, HTLV, CMV)
- Εμβολιασμός έναντι HBV

## **II. Είδος και Ποιότητα Αίματος προς Μετάγγιση**

- Συμπυκνωμένα ερυθρά από ολικό αίμα ή ερυθροαφαίρεση εντός αντιπηκτικού CPDA-1 και προσθετικού διαλύματος SAGM. Απαιτείται πάντα λευκαφαίρεση και πλύσιμο όταν υπάρχει ειδική κατηγορία ασθενούς.

## **III. Έλεγχοι στον Πάσχοντα**

- Διερεύνηση για νέα αλλοαντισώματα πριν από κάθε μετάγγιση
- Μέτρηση αναγκαίου όγκου αίματος
- Μετάγγιση 10-15 ml ερυθρών ανά κιλό ΣΒ (επί απουσίας καρδιοπάθειας) και διάρκεια μετάγγισης 2-3 ώρες ανά μονάδα
- Μετάγγιση 2-5 ml ερυθρών ανά κιλό ΣΒ ανά ώρα επί καρδιοπάθειας
- Μέτρηση Hb πριν την μετάγγιση: 9-10.5 g/dl και μετά την μετάγγιση 14 g/dl για τα μικρά παιδιά και 15 g/dl για τα μεγαλύτερα παιδιά και τους ενήλικες
- Παρακολούθηση και αξιολόγηση της αποτελεσματικότητας της αιμοθεραπείας και καταγραφή τυχών αντιδράσεων σχετικών με την μετάγγιση
  - Μείωση της Hb κατά 1 g/dl ανά εβδομάδα σε μη σπληνεκτομημένους και κατά 1.5 g/dl ανά εβδομάδα στους σπληνεκτομημένους.

#### **2.2.4.5 Πρωτόκολλο αιμοθεραπείας στην ενδιάμεση β-μεσογειακή αναιμία**

Ο έλεγχος συμβατότητας, τα παράγωγα του μεταγγιζόμενου αίματος και τα μέτρα που πρέπει να ακολουθούνται για ασφαλή μετάγγιση, ακολουθούν τις οδηγίες που ισχύουν για την μείζονα β-μεσογειακή αναιμία. ( 18 )

---

#### **Πρωτόκολλο αιμοθεραπείας στην ενδιάμεση β-μεσογειακή αναιμία**

##### **I. Έναρξη αιμοθεραπείας**

- Εξατομικεύεται ανάλογα με τον φαινότυπο και τα κλινικά δεδομένα
- Η έναρξη των μεταγγίσεων μετά το 3<sup>ο</sup> έτος αυξάνει τον κίνδυνο αλλοανοσοποίησης

##### **II. Ενδείξεις**

- Όταν η Hb < 8-10 g/dl κατά την διάρκεια λοιμώξεων ή άλλων επιπλοκών που σχετίζονται με χρόνια αναιμία, όπως πχ: καθυστέρηση στην ανάπτυξη, οστικές αλλοιώσεις, παθολογικά κατάγματα κ.α
- Στην διάρκεια της εγκυμοσύνης, για καλύτερη οξυγόνωση των ιστών
- Όταν συνυπάρχει υπερσπληνισμός συνίσταται σπληνεκτομή
- Πριν από μεγάλη χειρουργική επέμβαση με σκοπό τον περιορισμό της προπηκτικής δραστηριότητας των ασθενών.

#### **2.2.4.6 Σπληνεκτομή**

Αρκετοί ασθενείς με β-μεσογειακή αναιμία έχουν ανάγκη από σπληνεκτομή. Παρόλα αυτά, η σωστή κλινική αντιμετώπιση (αυξάνοντας δηλαδή την αποδοτικότητα των μεταγγίσεων) είναι ικανή να καθυστερήσει ή ακόμη και να προλάβει τον υπερσπληνισμό, εφόσον πρώτα έχει γίνει διάγνωση της β-μεσογειακής αναιμίας. Το μέγεθος του σπλήνα πρέπει να παρακολουθείται με φυσική εξέταση ή/και με υπέρηχο, όταν αυτός απαιτείται, σε όλη την διάρκεια της θεραπείας.



### **Η σπληνεκτομή συστήνεται όταν:**

- Οι ετήσιες ανάγκες σε αίμα ξεπερνούν τις 1.5 φορές τον αριθμό μεταγγίσεων των ασθενών που έχουν υποστεί σπληνεκτομή, υπό τον όρο ότι αυτοί οι ασθενείς είναι στο ίδιο πρόγραμμα μεταγγίσεων με αυτούς που δεν έχουν σπληνεκτομηθεί και οι δεύτεροι δεν έχουν κάποιους άλλους λόγους για αυξημένη κατανάλωση αίματος. Τέτοιοι λόγοι είναι: α) ανάπτυξη νέων αντισωμάτων, β) λοιμώξεις και γ) αλλαγές του αιματοκρίτη των μεταγγιζόμενων μονάδων. Για ασθενείς με Hb περίπου 10 g/dl πριν την μετάγγιση, αυτή η αύξηση των αναγκών για μεταγγίσεις αντιπροσωπεύει κατανάλωση μεγαλύτερη από 200-220 ml (αιματοκρίτης 75%) ερυθροκυττάρων / kg Σ.Β / έτος (Modell 1977, Cohen 1980). Επιπρόσθετα, στις περιπτώσεις αυξημένων αναγκών θα πρέπει πάντα να λαμβάνεται υπόψη το ισοζύγιο του σιδήρου, καθώς επίσης θα πρέπει να αντιμετωπίζεται ο πλεονασμός του. Για τους ασθενείς που έχουν επιτυχημένη αποσιδήρωση, παρά τις αυξημένες ανάγκες τους σε αίμα, η σπληνεκτομή μπορεί να μην είναι αναγκαία. Αντίθετα, για ασθενείς που εξακολουθούν να έχουν αυξημένες αποθήκες σιδήρου, παρά την καλή αποσιδήρωση, η σπληνεκτομή μπορεί να είναι ένα σημαντικό βήμα για την γενική αντιμετώπιση της αιμοσιδήρωσης.
- Η αύξηση του μεγέθους του σπλήνα συνοδεύεται από συμπτώματα, όπως άλγος στο αριστερό επιγάστριο ή πρώιμο αίσθημα κορεσμού. Μαζική σπληνομεγαλία είναι δυνατό να οδηγήσει σε σπληνική ρήξη.
- Λόγω του υπερσπληνισμού εκδηλώνονται λευκοπενία ή θρομβοπενία

Μερικές φορές η σπληνομεγαλία είναι αναστρέψιμη σε ασθενείς που υπομεταγγίζονται. Σε αυτή την περίπτωση, πριν αποφασισθεί η σπληνεκτομή, ο ασθενής θα πρέπει πρώτα να μπει σε πρόγραμμα ικανοποιητικών μεταγγίσεων για αρκετούς μήνες. Τέλος, η σπληνεκτομή θα πρέπει να πραγματοποιείται μετά την ηλικία των 5 χρόνων, λόγω αυξημένου κινδύνου εμφάνισης σηψαιμίας πριν την ηλικία αυτή. ( 18, 15 )

#### 2.2.4.7. Αιμοσιδήρωση της καρδιάς και θεραπεία αποσιδήρωσης

Όπως αναφέρθηκε και προηγουμένως, κάθε μονάδα αίματος που μεταγγίζεται παρέχει 200 mg σιδήρου. Οι κύριες αιτίες νοσηρότητας και θνησιμότητας των ατόμων με β-μεσογειακή αναιμία, είναι οι καρδιακές επιπλοκές που οφείλονται κυρίως την υπερφόρτωση της καρδιάς με σίδηρο. Μετά το 1975 που ξεκίνησε η θεραπεία αποσιδήρωσης, τα συμπτώματα της υπερφόρτωσης, καθυστερούν αρκετά να εμφανιστούν. Παρόλα αυτά υπάρχουν άτομα με σοβαρή καρδιακή νόσο και καλό φορτίο σιδήρου, όπως και άτομα που ενώ δεν συμμορφώνονται στο πρόγραμμα αποσιδήρωσης, έχουν φυσιολογική καρδιακή λειτουργία.

Οι καρδιολογικές επιπλοκές συνήθως εκδηλώνονται μετά το 20<sup>ο</sup> έτος της ηλικίας, και σε αυτές συμπεριλαμβάνονται η περικαρδίτιδα, η μυοκαρδίτιδα, οι δυσρυθμίες και η διατακτική μυοκαρδιοπάθεια που οδηγεί σε συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια. Πιο σπάνια εμφανίζεται και μυοκαρδιοπάθεια περιοριστικού τύπου.

Οι ασθενείς που μεταγγίζονται θα πρέπει να ελέγχονται υποχρεωτικά μία φορά τον χρόνο και ο έλεγχος θα πρέπει να συμπεριλαμβάνει: α) κλινική εξέταση, β) τηλεακτινογραφία καρδιάς, γ) ηλεκτροκαρδιογράφημα, δ) υπερηχοκαρδιογράφημα, ε) 24ωρη καταγραφή κατά Holter και στ) τεστ κοπώσεως. Ο έλεγχος είναι δυνατόν να πραγματοποιείται σε μικρότερο χρονικό διάστημα από το ένα έτος, εφόσον αυτό απαιτείται (ανεύρεση συμπτωματολογίας ή άλλων διαγνωστικών εκτιμήσεων του φορτίου σιδήρου).

Η πρόωμη διάγνωση της καρδιακής βλάβης εμποδίζεται από το απρόβλεπτο της καρδιακής σιδήρωσης και την αργή εμφάνιση συμπτωματολογίας και ηχοκαρδιογραφικών ανωμαλιών. Από την στιγμή που θα εμφανιστούν τα συμπτώματα έπεται χειροτέρευση της κατάστασης, παρά την εντατική θεραπεία αποσιδήρωσης. Η θεραπεία της καρδιακής νόσου στην μεσογειακή αναιμία περιλαμβάνει: α) διατήρηση προμεταγγισιακής αιμοσφαιρίνης 10-11 g/dl, β) καρδιολογικά φάρμακα και γ) εντατικοποίηση της αποσιδήρωσης (αποτελεί την βασική θεραπευτική επιλογή). ( 19 )

## ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΑΠΟΣΙΔΗΡΩΣΗΣ:

Οι δύο βασικοί στόχοι της αποσιδήρωσης είναι η επίτευξη ασφαλών επιπέδων σιδήρου και η μείωση της τοξικότητας του. Τα τελευταία τριάντα χρόνια η θεραπεία της αποσιδήρωσης γίνεται με την ουσία δεσφεριοξαμίνη ( DESFERAL ) η οποία δεσμεύει εκλεκτικά το σίδηρο και τον αποβάλλει κυρίως μέσω των ούρων. Η καλή εικόνα των σημερινών πασχόντων οφείλεται σε αυτό το φάρμακο. Η δεφεριπρόνη

( FERRIPROX, KELFER) είναι ένας ενεργός από του στόματος παράγοντας αποσιδήρωσης. Η δεφεριπρόνη έχει μικρότερο μοριακό βάρος και άρα μεγαλύτερη ικανότητα να διεισδύει στο κύτταρο. Κύριο μειονέκτημα είναι η εμφάνιση ουδετεροπενίας. Η δοσολογία του φαρμάκου είναι 75 mg/kg μοιρασμένη σε τρεις δόσεις καθημερινά. Η δόση μπορεί να αυξηθεί μέχρι και 100 mg/kg. Επιπρόσθετα, μία τρίτη δραστική ουσία είναι η δεφερασιρόξη (DEFERASIROX-EXJADE), που είναι μία χηλική ένωση του σιδήρου. Η δεφερασιρόξη χρησιμοποιείται ευρέως ειδικότερα όταν η θεραπεία με δεσφεριοξαμίνη αντεδεικνυται. ( 21 )

Συνήθως η δεσφεριοξαμίνη χορηγείται υποδόρια ανά 8-12 ώρες, δόση 40-50 mg/kg, τουλάχιστον πέντε φορές την εβδομάδα για ασθενείς με μείζονα β-μεσογειακή αναιμία και 2-3 φορές την εβδομάδα για ασθενείς με ενδιάμεση β-μεσογειακή αναιμία. Όμως, σε ασθενείς υψηλού κινδύνου προτίνεται η συνεχής 24ωρη ενδοφλέβια χορήγηση με υποκλείδιο καθετήρα τύπου Portacath ή συνεχής 24ωρη υποδόρια χορήγηση με αντλίες έγχυσης μίας χρήσης τύπου «μπαλονάκι». Επιπρόσθετα, η συνδυαστική χορήγηση δεφεριπρόνης με 2-3 μέρες υποδόριας χορήγησης δεσφεριοξαμίνης, φαίνεται να έχει καλύτερα αποτελέσματα στην απομάκρυνση του σιδήρου από τους ιστούς. Η δεφεριπρόνη είναι ιδιαίτερα καρδιοπροστατευτική. Η μεγάλη αναδρομική μελέτη των Piga A, Gaglioti C, Fogliacco E et al. που είχε διάρκεια παρακολούθησης τέσσερα χρόνια με 129 ασθενείς, επιβεβαίωσε ότι η δεφεριπρόνη μπορεί να έχει μεγαλύτερη καρδιοπροστατευτική ικανότητα από ότι η υποδόρια χορήγηση δεσφεριοξαμίνης. ( 20 ) Κύριο διαγνωστικό κριτήριο αποτέλεσε η καρδιολογική εξέταση. Πιο συγκεκριμένα, σε διάστημα τεσσάρων ετών μόνο το 4% των ασθενών που λάμβανε δεφεριπρόνη παρουσίασε καρδιακή βλάβη, έναντι του 20% των ασθενών που λάμβανε δεσφεριοξαμίνη.

Όσο αφορά την δοσολογία της δεφερασιρόξης, αυτή σχετίζεται πάντα με το σωματικό βάρος των ασθενών. Η συνήθης ημερήσια δόση κατά την έναρξη της θεραπείας είναι 20 mg/Kg, αλλά ο γιατρός προσαρμόζει την δοσολογία ανάλογα με τις ατομικές ανάγκες του ασθενούς. Ωστόσο, η μέγιστη συνιστώμενη ημερήσια δόση ανέρχεται σε 30 mg/Kg. Η δεφερασιρόξη λαμβάνεται από το στόμα μία φορά την ημέρα, ίδια ώρα κάθε μέρα μόνο από ασθενείς που δεν εμφανίζουν πρόβλημα με τους νεφρούς τους. το 53% των ασθενών που λάμβαναν δεφερασιρόξη παρουσίασε ικανοποιητική ανταπόκριση στη θεραπεία, σε σύγκριση με το 66% των ασθενών που λάμβαναν δεφεροξαμίνη. Το γεγονός αυτό υποδηλώνει ότι η δεφερασιρόξη δεν εμφάνισε την ίδια αποτελεσματικότητα με το φάρμακο με το οποίο συγκρίθηκε. Ωστόσο, κατά την εξέταση 381 ασθενών που είχαν ιδιαίτερα υψηλά επίπεδα σιδήρου στο σπυκίτι τους στην αρχή της θεραπείας και οι οποίοι έλαβαν συγκρίσιμες ποσότητες δεφερασιρόξη και δεφεροξαμίνης, απεδείχθη ότι και τα δύο φάρμακα ήταν εξίσου αποτελεσματικά. Πολύ λίγοι ασθενείς κάτω των έξι ετών που συμμετείχαν σε αυτή τη μελέτη κατέδειξαν την ασφάλεια και την αποτελεσματικότητα της δεφερασιρόξης σε αυτή την ηλικιακή ομάδα. Στη συμπληρωματική μελέτη, πάνω από τους μισούς ασθενείς που δεν μπορούσαν να ακολουθήσουν αγωγή με δεφεροξαμίνη ανταποκρίθηκαν στην αγωγή με δεφερασιρόξη μετά από ένα έτος, περιλαμβανομένων των ασθενών ηλικίας μεταξύ δύο και πέντε ετών. ( 21)

Τέλος, στην αιμοσιδήρωση η βιταμίνη C οξειδώνεται ταχέως με αποτέλεσμα να δημιουργείται έλλειψη σε αυτήν. Επειδή όμως η λειτουργία της είναι να αυξάνει την απομάκρυνση του σιδήρου, στην θεραπεία με δεσφεριοξαμίνη, η έλλειψη αυτή θα πρέπει να αποκατασταθεί. Παρόλα αυτά, δεν πρέπει να παρέχεται σε μεγαλύτερες από τις συνιστώμενες δόσεις, διότι μπορεί να αυξήσει την τοξικότητα του σιδήρου. Χορήγηση δόσης 2-3 mg/kg ημερησίως σαν συμπλήρωμα διατροφής φαίνεται να είναι αρκετή. Η βιταμίνη C πρέπει να λαμβάνεται κατά την διάρκεια της έγχυσης της δεσφεριοξαμίνης, διότι με αυτόν τον τρόπο ο σίδηρος που απελευθερώνεται δεσμεύεται ταχέως και αποβάλλεται. ( 18, 15 )

#### **2.2.4.8. Ριζική θεραπεία: μεταμόσχευση του μυελού των οστών και γονιδιακή θεραπεία**

Μια ριζική θεραπεία είναι η μεταμόσχευση του μυελού των οστών. Η λύση όμως αυτή δεν είναι τόσο απλή, γιατί αφενός πρέπει να βρεθεί συμβατός δότης, κυρίως από τα αδέλφια του ασθενούς και αφετέρου, όταν βρεθεί, πρέπει να προηγηθεί κυτταροτοξική θεραπεία που δεν είναι άμοιρη συνεπειών.

Η μεταμόσχευση του μυελού των οστών θα πρέπει να λαμβάνεται υπόψη για ασθενείς σε μικρή ηλικία ή πριν αναπτυχθούν επιπλοκές λόγω της υπερσιδήρωσης. Ο γιατρός, ο ασθενής και η οικογένειά του πρέπει να λαμβάνουν σοβαρά υπόψη τα μειονεκτήματα και τα πλεονεκτήματα μεταξύ της μεταμόσχευσης και της συμβατικής θεραπείας με μεταγγίσεις. ( 15 )

Μία άλλη ριζική θεραπεία, η οποία βρίσκεται ακόμα υπό ανάπτυξη, είναι η γονιδιακή. Κατά τη γονιδιακή θεραπεία γίνεται αντικατάσταση του πάσχοντος γονιδίου με το αντίστοιχο φυσιολογικό. Έτσι θεωρητικά, μετά την αντικατάσταση το γονίδιο θα εκφράζεται φυσιολογικά και θα παράγονται οι απαραίτητες πεπτιδικές αλυσίδες ( 22 ). Τέλος, μία δεύτερη θεραπευτική επιλογή που διερευνούν οι επιστήμονες είναι η ενεργοποίηση παραγωγής της εμβρυϊκής αιμοσφαιρίνης (HbF),

η οποία θα μπορούσε να αναλάβει το ρόλο της πάσχουσας αιμοσφαιρίνης των ενηλίκων ( 23 ).

### **2.3 α-Μεσογειακή αναιμία**

Η α-μεσογειακή αναιμία περιλαμβάνει πολλά κλινικά σύνδρομα, ανάλογα με το είδος της γενετικής βλάβης. Αυτό οφείλεται στο γεγονός ότι το γονίδιο που ρυθμίζει την σύνθεση των α-αλυσίδων έχει υποστεί αναδιπλασιασμό και παράγει δύο όμοιες πεπτιδικές αλυσίδες. Κάθε άτομο δηλαδή κληρονομεί δύο α-γονίδια από τον κάθε γονέα και έτσι τελικά έχει τέσσερα α-γονίδια σε κάθε κύτταρο. Τα κλινικά σύνδρομα που μπορεί να δημιουργηθούν είναι τέσσερα, ανάλογα με αν υπάρχει μετάλλαξη στο ένα, στα δύο, στα τρία ή τέλος και στα τέσσερα α-γονίδια, (συνεπώς απενεργοποιούνται/λείπουν ένα, δύο, τρία ή τέσσερα γονίδια). Ο τύπος της κληρονομικότητας είναι αυτοσωμική υπολειπόμενη. ( 5 )

### 2.3.1 Παθοφυσιολογία και κλινικές συνέπειες της α- μεσογειακής αναιμίας

Στην περίπτωση που λείπουν και τα τέσσερα α-γονίδια δεν παράγεται καθόλου η α-αλυσίδα. Η περίσσεια των γ-αλυσίδων δημιουργεί τετραμερή μόρια που αποτελούν την αιμοσφαιρίνη του Bart's. Όταν ξεκινήσει η παραγωγή των β-αλυσίδων σχηματίζονται και πάλι τετραμερή μόρια που συνιστούν την αιμοσφαιρίνη HbH (β<sub>4</sub>). Και οι δύο παραπάνω αιμοσφαιρίνες έχουν πολύ μεγάλη συγγένεια με το οξυγόνο το οποίο δεν το απελευθερώνουν στους ιστούς με αποτέλεσμα το έμβρυο να πεθαίνει είτε ενδομητρίως, είτε αμέσως μετά την γέννηση. Στα έμβρυα αυτά διαπιστώνεται μεγάλη διόγκωση ήπατος και σπλήνα, εξωμυελική αιμοποίηση και γενικότερο οίδημα άγνωστης παθογένειας (εμβρυοπλακουντιακός ύδρωπας).

Όταν λείπουν τα τρία γονίδια εμφανίζεται η αιμοσφαιρινοπάθεια H. Σε αυτήν την αιμοσφαιρινοπάθεια που είναι αρκετά συχνή στην χώρα μας, υπάρχει μία χρόνια αιμολυτική αναιμία, κάθε φορά άλλης βαρύτητας. Για τους ίδιους λόγους που αναφέρθηκαν στην προηγούμενη παράγραφο, στην εμβρυϊκή περίοδο παράγεται η αιμοσφαιρίνη του Bart's και η αιμοσφαιρίνη HbH, σε ποσοστό 10-15%. Η αιμοσφαιρίνη του Bart's αφενός δεν αποδεσμεύει το οξυγόνο για να το δώσει στους ιστούς και αφετέρου είναι ασταθής και κατακρημνίζεται στους ερυθροβλάστες και στα ερυθρά αιμοσφαίρια. Αυτό έχει σαν αποτέλεσμα την δημιουργία εγκλείστων που ο σπλήνας τα αναγνωρίζει και προκαλεί πρόωρη καταστροφή των ερυθρών αιμοσφαιρίων, δηλαδή αναπτύσσεται αιμολυτική αναιμία.

Στην αιμοσφαιρινοπάθεια H τα ερυθροκύτταρα έχουν μορφολογικές ανωμαλίες, όπως είναι η υποχρωμία, η στοχοκυττάρωση και η ποικιλοκυττάρωση.

Στους ετεροζυγώτες, που είναι η κλασική μορφή φορέα α-μεσογειακής αναιμίας, λείπουν τα δύο από τα τέσσερα γονίδια. Η μορφή αυτή είναι σιωπηλή καθώς δεν έχει καθόλου κλινικά συμπτώματα, παρά μόνον λίγες μορφολογικές αλλοιώσεις στα ερυθρά αιμοσφαίρια και μικρό ποσοστό αιμοσφαιρίνης Bart's μετά την γέννηση. Οι φορείς παρουσιάζουν ελαφριά αναιμία και μικροκυττάρωση. Τέλος, υπάρχει και η σιωπηλή μορφή φορέα α-μεσογειακής αναιμίας όπου λείπει μόνο ένα γονίδιο. Στην περίπτωση αυτή, ομοίως με την προηγούμενη, δεν υπάρχουν κλινικά συμπτώματα ενώ το ποσοστό της αιμοσφαιρίνης Bart's είναι

μόλις 1-2% στην γέννηση. Οι φορείς έχουν φυσιολογικές τιμές αιμοσφαιρίνης και MCV.

Γενικά οι κλινικές εκδηλώσεις της α-μεσογειακής αναιμίας είναι ελαφρύτερες από αυτές της β-μεσογειακής αναιμίας, για δύο λόγους. Πρώτον, η ύπαρξη τεσσάρων α-γονιδίων επιτρέπει την επαρκή σύνθεση πεπτιδικών α-αλυσίδων, εκτός και αν υπάρχει μετάλλαξη σε τρία ή σε τέσσερα γονίδια. Δεύτερον, τα τετραμερή μόρια β-αλυσίδων είναι περισσότερο ευδιάλυτα και δεν προκαλούν αιμόλυση. ( *II, I* )

Παρακάτω ακολουθεί ένας πίνακας όπου φαίνονται συγκεντρωμένα τα σύνδρομα της Μεσογειακής αναιμίας.

**Πίνακας 1: Σύνδρομα μεσογειακής αναιμίας**

<b>ΔΙΑΤΑΡΑΧΗ</b>	<b>ΓΟΝΟΤΥΠΙΚΗ ΑΝΩΜΑΛΙΑ</b>	<b>ΚΛΙΝΙΚΟΣ ΦΑΙΝΟΤΥΠΟΣ</b>
<b>Μείζων β-μεσογειακή αναιμία</b>	Ομόζυγη β <sup>0</sup> μεσογειακή αναιμία	Βαριά αιμόλυση, ατελής ερυθροποίηση, εξάρτιση από μεταγγίσεις, υπερφόρτωση με σίδηρο
<b>Ενδιάμεση β-μεσογειακή αναιμία</b>	Μικτή ετερόζυγη β <sup>0</sup> και β <sup>+</sup> μεσογειακή αναιμία	Μέτρια αιμόλυση, βαριά αναιμία, εξάρτιση από μεταγγίσεις, υπερφόρτωση με σίδηρο
<b>Ελάσσων β-μεσογειακή αναιμία</b>	Ετερόζυγη β <sup>0</sup> ή β <sup>+</sup> μεσογειακή αναιμία	Μικροκυττάρωση, ελαφριά αναιμία
<b>α-μεσογειακή αναιμία Σιωπηλός φορέας</b>	α-/αα	Γενική εξέταση αίματος φυσιολογική
<b>α-μεσογειακή αναιμία Κλασικός φορέας Στίγμα α-μεσογειακής αναιμίας</b>	αα/-- (α-μεσογειακή αναιμία 1) ή α-/α- (α-μεσογειακή αναιμία 2)	Ελαφριά μικροκυτταρική αναιμία
<b>α-μεσογειακή αναιμία Αιμοσφαιρινοπάθεια Η</b>	α/--	Μικροκυτταρική αναιμία και ελαφριά αιμόλυση χωρίς εξάρτιση από μεταγγίσεις
<b>α-μεσογειακή αναιμία Εμβρυοπλακουντιακός ύδρωπας</b>	--/--	Βαριά αναιμία, ενδομήτριος θάνατος ή θάνατος μετά την γέννηση



## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3<sup>ο</sup>

### ΤΡΟΠΟΣ ΖΩΗΣ - ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ & ΠΡΟΛΗΨΗ ΤΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

#### **3.1 Ψυχολογία των ατόμων με μεσογειακή αναιμία και ο ρόλος του ιατρού στην ζωή του ατόμου με μεσογειακή αναιμία.**

Η μεσογειακή αναιμία επηρεάζει την ψυχολογία και τον τρόπο ζωής του πάσχοντα άμεσα και με διάφορους τρόπους. Η φύση και η έκταση των ψυχολογικών επιπτώσεων που επιφέρει η νόσος εξαρτάται και από άλλους παράγοντες, εκτός από την ίδια την νόσο. Η αποδοχή της νόσου και της θεραπευτικής αγωγής, από τον ασθενή και το άμεσο περιβάλλον του, είναι καθοριστική για την αντιμετώπιση των δυσκολιών που θα επέλθουν (μεταγγίσεις, θεραπεία αποσιδήρωσης, σπληνεκτομή κ.α). ( 24 )

Σημαντική θέση στη ζωή του ασθενή κατέχουν οι γιατροί και το νοσηλευτικό προσωπικό. Η σχέση ανάμεσα στον γιατρό και τον ασθενή διαδραματίζει σημαντικό ρόλο στην τήρηση της θεραπευτικής αγωγής από τον ασθενή. Οι ασθενείς είναι λιγότερο πιθανό να τηρήσουν με συνέπεια την θεραπεία που τους έχουν συστήσει γιατροί τους οποίους αντιπαθούν. Μια από τις σημαντικότερες παραμέτρους που προσδιορίζει αν ο ασθενής μείνει ικανοποιημένος από ένα γιατρό, είναι η συναισθηματική εγγαυδιότητα του γιατρού κατά τις επισκέψεις του ασθενή. Ένας γιατρός που μοιάζει να μην παρέχει ανθρωπιστικές υπηρεσίες θα προκαλέσει αρνητικές επιδράσεις. Αντίθετα, η συναισθηματική εκφραστικότητα και εγγαυδιότητα του ιατρού καθώς και του νοσηλευτικού προσωπικού, αποτελούν κινητήρια δύναμη για την αντιμετώπιση των προβλημάτων από τον ασθενή ( 25 ).

Εάν επιτευχθεί ισορροπία μεταξύ νοσήματος και θεραπείας, ο ασθενής μπορεί να απολαμβάνει ένα φυσιολογικό τρόπο ζωής και την εμπειρία της κανονικής φυσικής και συναισθηματικής ανάπτυξης από την παιδική ηλικία στην ενήλικη ζωή, συμπεριλαμβανομένης και της εμπειρίας να γίνει γονέας. Ο γιατρός θα πρέπει να προάγει κάθε πρόοδο και εξέλιξη, προσπαθώντας να περιορίσει όσο το δυνατόν τις παρεμβάσεις του νοσήματος στην προσωπική και κοινωνική ζωή του ασθενή.

Ο πολυδιάστατος ρόλος του ιατρού περιλαμβάνει ( 17 ):

- Προγραμματισμός των μεταγγίσεων και θεραπείας αποσιδήρωσης, έτσι ώστε να διασφαλίζεται η ημερήσια φυσιολογική δραστηριότητα
- Ενημέρωση στα ιδιαίτερα ψυχολογικά θέματα υγείας και ενδιαφέρον για τις χρόνιες καταστάσεις
- Εξασφάλιση της εχεμύθειας της ταυτότητας και των δεδομένων του ασθενή
- Έγκαιρη βοήθεια προς τους γονείς σε θέματα ενημέρωσης σχετικά με το νόσημα
- Βοήθεια ως προς τον ασθενή προκειμένου να δημιουργήσει (ο ασθενής) μια ρεαλιστική και ισορροπημένη θέση μεταξύ εσωστρέφειας και εξωστρέφειας για την νόσο.

### **3.2 Τρόπος ζωής στην μεσογειακή αναιμία: σχολείο, εργασία, σεξουαλική ζωή και δημιουργία οικογένειας.**

Τα παιδιά με μεσογειακή αναιμία που διατηρούν τιμές συγκέντρωσης αιμοσφαιρίνης σε φυσιολογικά για την νόσο επίπεδα, μπορούν να πηγαίνουν κανονικά στο σχολείο καθώς δεν υπάρχει μειωμένη επίδραση στην σχολική και ακαδημαϊκή απόδοση. Εάν όμως τα επίπεδα της αιμοσφαιρίνης μειωθούν περεταίρω, το παιδί μπορεί να αντιμετωπίσει μαθησιακά προβλήματα. Παρόλα αυτά οι δυνατότητες και ικανότητες του κάθε παιδιού είναι διαφορετικές. Επιπρόσθετα, αν οι μεταγγίσεις δημιουργούν αριθμό απουσιών, στα προγράμματα παρακολούθησης, θα πρέπει να γίνεται διακανονισμός ώστε να μην επηρεάζουν το σχολείο.

Στην περίπτωση των ενηλίκων, είναι σημαντικό να θέλουν να εργαστούν και να τους δίνεται αυτή η δυνατότητα. Όμως, ακόμα και οι ασθενείς που έχουν καλή θεραπευτική αντιμετώπιση συναντούν ορισμένες δυσκολίες που προκύπτουν από τις κλινικές συνέπειες της νόσου. Τέτοιες μπορεί να είναι η περιορισμένη κινητικότητα, η καρδιολογική νόσος, η οστεοπόρωση, τα οστικά κατάγματα και ο πόνος σε διάφορα μέρη του σώματος. Σε ορισμένα κράτη, η μεσογειακή αναιμία αναγνωρίζεται ως αιτία βέβαιου βαθμού ανικανότητας, με οφέλη και επαγγελματικές διευκολύνσεις

Όσο αφορά την σεξουαλική συμπεριφορά, οι διαφορές στην εμφάνιση, όπως είναι τα χαρακτηριστικά του προσώπου, το ύψος και το χρώμα του δέρματος, μπορεί να επηρεάσουν την αυτοπεποίθηση και την κοινωνική ζωή των ατόμων με μεσογειακή αναιμία. Στην εφηβεία η απουσία ή η καθυστερημένη ανάπτυξη των γονάδων, μπορεί να στιγματίσει τους ασθενείς. Η έγκαιρη αντιμετώπιση του υπογοναδισμού μπορεί να περιορίσει τα προαναφερθέντα αποτελέσματα. Επιπρόσθετα, εάν ο ασθενής είναι και φορέας ιογενούς λοίμωξης, περιορίζεται επιπλέον η σεξουαλική ζωή.

Στις μέρες μας, τα άτομα με μεσογειακή αναιμία έχουν την δυνατότητα να γίνουν γονείς, είτε φυσιολογικά είτε με θεραπευτική παρέμβαση. Η στάση των ασθενών στον τομέα αυτό ποικίλλει. Κάποια άτομα εκφράζουν ψυχολογική αβεβαιότητα και ανεπάρκεια, ενώ κάποια άλλα υποτιμούν τους κινδύνους και τις δυσκολίες που ενέχονται. Ο γιατρός πρέπει να βοηθάει τον ασθενή και τον/την σύντροφό του να έχουν μία σωστή θέση. Η απόφαση για ιατρογενή παρέμβαση προκειμένου να επιτευχθεί μία εγκυμοσύνη είναι δύσκολη. Θα πρέπει να λαμβάνονται υπόψη οι προσδοκίες του ζευγαριού, οι κίνδυνοι που ενέχει μια εγκυμοσύνη και το προσδόκιμο επιβίωσης του πάσχοντα. Οι συμβουλές πάνω στο θέμα της απόκτησης παιδιού πρέπει να παρέχονται με ευαισθησία και διακριτικό τρόπο. ( 17 )

### **3.3 Τρόπος ζωής στην μεσογειακή αναιμία: διατροφή.**

Μέσα από την σωστή διατροφή ο άνθρωπος εξασφαλίζει όλα τα θρεπτικά συστατικά που του χρειάζονται για να αναπτυχθεί σωστά και να διατηρήσει μετά την ανάπτυξη φυσιολογικό βάρος και καλή κατάσταση υγείας. Ο όρος «σωστή διατροφή» ή «υγιεινή διατροφή» συχνά φαίνεται να μπερδεύει, αλλά ουσιαστικά δεν είναι τίποτε παραπάνω από την κατανάλωση ισορροπημένων γευμάτων, με όλες τις ομάδες τροφίμων στις σωστές ποσότητες και αναλογίες.

Σε κλινικές περιπτώσεις, όπως είναι η μεσογειακή αναιμία, ένα διατροφικό σχήμα ελίσσεται με βάση τις ανάγκες και τις ιδιαιτερότητες που χαρακτηρίζουν την νόσο. Αυτό είναι απαραίτητο προκειμένου ο ασθενής να εξασφαλίζει μέσα από την διατροφή ύφεση των κλινικών συμπτωμάτων και γενικότερα καλύτερη ποιότητα ζωής. Σε γενικές γραμμές τα παιδιά και οι έφηβοι με μεσογειακή αναιμία έχουν τις ίδιες ανάγκες με τα παιδιά και τους εφήβους χωρίς την πάθηση, εκτός και

αν εμφανίζουν επιπλοκές. Δεν θα πρέπει να ξεχνάμε ότι σε αυτές τις ηλικίες λαμβάνει χώρα η ανάπτυξη, η οποία δεν θα πρέπει να υποβαθμιστεί σχεδόν σε καμία περίπτωση (εκτός και αν κρίνεται λόγος της ίδιας της ζωής). Κατά την διάρκεια της ανάπτυξης συνιστάται η πρόσληψη ενέργειας από όλες τις πηγές, υδατάνθρακες, πρωτεΐνες και λίπη. Όμως, κατά την διάρκεια της ενηλίκου ζωής (ίσως και στα τελευταία χρόνια της εφηβείας), η διατροφή με περιορισμένους απλούς υδατάνθρακες (γλυκόζη-φρουκτόζη: πχ: ζάχαρη, καραμέλες, γλυκά) είναι χρήσιμη στην πρόληψη ή την καθυστέρηση της εμφάνισης σακχαρώδους διαβήτη. ( 26 )

Ιδιαίτερες είναι ανάγκες των ατόμων με μεσογειακή αναιμία στα μικροθρεπτικά συστατικά. Ο **σίδηρος** είναι από τα σημαντικότερα στα οποία πρέπει να δοθεί προσοχή εξαιτίας της αυξημένης απορρόφησής του από το έντερο. Στην ομόζυγη μεσογειακή αναιμία θα πρέπει να αποφεύγονται τροφές που είναι πολύ πλούσιες σε σίδηρο, όπως είναι το συκώτι και τα εμπλουτισμένα με σίδηρο τρόφιμα: δημητριακά κ.α.. Προσοχή θα πρέπει να δίνεται και στις παιδικές τροφές που είναι συχνά εμπλουτισμένες με σίδηρο. Οι γονείς θα πρέπει να εξοικειωθούν με την ανάγνωση των διατροφικών ετικετών ώστε να δίνουν στα παιδιά τους κατάλληλα τρόφιμα. Στην ενδιάμεση μεσογειακή αναιμία ένα φλιτζάνι μαύρο τσάι ή ένα ποτήρι γάλα περιορίζει την απορρόφηση του σιδήρου από τις τροφές. Τέλος, δεν θα πρέπει να χορηγούνται ποτέ συμπληρώματα σιδήρου. ( 27 )

Όπως έχει προαναφερθεί, η υπερφόρτωση σιδήρου προκαλεί οξείδωση της **βιταμίνης C (ασκορβικό οξύ)** σε αυξημένη αναλογία, προκαλώντας έλλειψη της συγκεκριμένης βιταμίνης σε ορισμένους ασθενείς. Η βιταμίνη C μπορεί να αυξήσει τον προς απομάκρυνση σίδηρο, αυξάνοντας με αυτόν τον τρόπο την αποσιδηρωτική ικανότητα της δεσφериοξαμίνης. Όμως, όταν δεν δίνεται θεραπεία αποσιδήρωσης με δεσφериοξαμίνη, δεν θα πρέπει να δίνονται **συμπληρώματα** βιταμίνης C διότι μπορεί να αυξήσει την τοξικότητα του σιδήρου και την απορρόφηση του από το έντερο, ( 28 ). Παρόλα αυτά, η κατανάλωση φρούτων και λαχανικών θα πρέπει να γίνεται κανονικά, συμπεριλαμβανομένων και εκείνων των τροφίμων που είναι πλούσια σε βιταμίνη C, όπως είναι τα εσπεριδοειδή. Τα εσπεριδοειδή καλό είναι να καταναλώνονται με μια χρονική διάρκεια από τα κυρίως γεύματα. Ορισμένα φάρμακα, όπως είναι οι καραμέλες για τον λαιμό ή η ασπιρίνη που είναι εμπλουτισμένα με βιταμίνη C, θα πρέπει να αποφεύγονται. ( 29 ).

Όσο αφορά το **ασβέστιο**, πολλοί είναι εκείνοι οι παράγοντες που ευνοούν την μείωσή του στην μεσογειακή αναιμία. Για το λόγο αυτό η διατροφή θα πρέπει να είναι πλούσια σε ασβέστιο (γαλακτοκομικά προϊόντα, σαλιγκάρια, μικρά ψαράκια με το κόκαλο, σπανάκι κ.α.).

Επειδή όμως σε μερικούς ενήλικες ασθενείς μπορεί να εμφανιστεί νεφρασβέστωση, δεν θα πρέπει να χορηγούνται συμπληρώματα ασβεστίου. Στην περίπτωση που έχει εκδηλωθεί νεφρολιθίαση, θα πρέπει να αποφεύγονται τα τρόφιμα που είναι πλούσια σε οξαλικά άλατα. Τέλος, η **βιταμίνη D** είναι απαραίτητη για την αφομοίωση του ασβεστίου από τα κόκαλα και για την σταθεροποίηση της ισορροπίας του, ειδικότερα όταν συνυπάρχει πρόβλημα υποπαραθυρεοειδισμού. Και εδώ, προσοχή θα πρέπει να δίνεται στα συμπληρώματα ώστε να προληφθεί η τοξικότητα.

Οι ασθενείς με μεσογειακή αναιμία που δεν μεταγγίζονται ή που υπομεταγγίζονται, έχουν αυξημένες ανάγκες σε **φυλλικό οξύ**. Για το λόγο αυτό μπορεί να χορηγηθεί συμπλήρωμα φυλλικού οξέος 1mg/day. Οι ασθενείς που μεταγγίζονται κανονικά, εμφανίζουν σπάνια έλλειψη και συνήθως δεν είναι απαραίτητη η χορήγηση συμπληρώματος. ( 30 )

Η διατροφή των ατόμων με μεσογειακή αναιμία θα πρέπει να είναι πλούσια σε **αντιοξειδωτικά**, επειδή υπάρχει αύξηση των οξειδωτικών παραγόντων σε όλους όσους έχουν υποστεί αιμοσιδήρωση, εξαιτίας του έντονου οξειδωτικού stress. Έντονη αντιοξειδωτική δράση έχουν οι **πολυφαινόλες, η βιταμίνη E και το σελήνιο**. Τρόφιμα πλούσια σε αντιοξειδωτικά είναι τα σκούρα πράσινα φυλλώδη λαχανικά, τα φρούτα, το ελαιόλαδο, το κόκκινο κρασί, ο κρόκος Κοζάνης, τα δημητριακά ολικής άλεσης και η σοκολάτα. Ωστόσο, η πρόσληψη της βιταμίνης E πρέπει να γίνεται με προσοχή, διότι ανάλογα με την δόση δρα είτε ως αντιοξειδωτικό είτε ως οξειδωτικό, όπως η βιταμίνη C. Η σύσταση για χορήγηση συμπληρώματος δεν έχει ακόμα εκτιμηθεί.

Τέλος, για τους ασθενείς που παρακολουθούν θεραπευτική αγωγή αποσιδήρωσης, θα πρέπει να δίνεται προσοχή και στον ψευδάργυρο. Έχει παρατηρηθεί μείωση του ψευδαργύρου κάτω από αυτές τις συνθήκες, όποτε και συνίσταται η χρήση συμπληρώματος. Όπως όλα τα συμπληρώματα, έτσι και αυτό πρέπει να δίνεται με προσοχή και να υπό παρακολούθηση. ( 31 )

### **3.4 Τρόπος ζωής στην μεσογειακή αναιμία: κατάχρηση ουσιών.**

Η κατανάλωση οινοπνεύματος πρέπει να αποθαρρύνεται σε ασθενείς με μεσογειακή αναιμία. Το οινόπνευμα προάγει την οξειδωτική βλάβη του σιδήρου και επιδεινώνει την επίδραση του HBV και του HCV στον ηπατικό ιστό.

Εάν είναι παρόντες και οι τρεις αυτοί παράγοντες, οι πιθανότητες ανάπτυξης κίρρωσης και ηπατοκαρκινώματος είναι σημαντικά αυξημένες. Επιπρόσθετα, η αυξημένη κατανάλωση οινοπνεύματος έχει ως αποτέλεσμα τον μειωμένο οστικό σχηματισμό και είναι ένας από τους παράγοντες κινδύνου οστεοπόρωσης, ( 5, 1 ). Τέλος, τα αλκοολούχα ποτά μπορεί να έχουν απρόβλεπτες αλληλεπιδράσεις με την θεραπευτική αγωγή.

Η κατάχρηση φαρμάκων από άτομα με μεσογειακή αναιμία, μπορεί να αποτελέσει σοβαρή απειλή για την κατάσταση της υγείας τους, η οποία είναι ήδη εκτεθειμένη σε κίνδυνο. Η κατάχρηση μπορεί να προκαλέσει αναστάτωση στην ήδη ευαίσθητη ισορροπία των διάφορων εκείνων παραγόντων που επηρεάζουν την φυσική και πνευματική υγεία του ασθενή. Συχνά παρουσιάζεται να είναι αντισταθμιστικός τρόπος για να είναι ο ασθενής δημοφιλής ανάμεσα σε φίλους ή να δοκιμάζει την συμπεριφορά τους. Τα αισθήματα της εξάρτησης, της διαφοράς και της ανησυχίας παρακινούν τους νέους σε ηλικία ασθενείς, να αναζητήσουν την «φυσιολογικότητα» μέσα από τις καταχρήσεις. Η ψυχολογική υποστήριξη μπορεί να βοηθήσει τους νέους να αλλάξουν αντίληψη για τον όρο της «φυσιολογικότητας». ( 17 )

### **3.4 Τρόπος ζωής στην μεσογειακή αναιμία: φυσική δραστηριότητα.**

Γενικά ως φυσική δραστηριότητα ορίζεται η οποιαδήποτε κίνηση του σώματος, η οποία εκτελείται εξαιτίας μυϊκής συστολής και η οποία έχει ως αποτέλεσμα την δαπάνη ενέργειας. Η κατάλληλη φυσική δραστηριότητα μπορεί να βελτιώσει την υγεία του ατόμου, προλαμβάνοντας την υπερβολική αύξηση βάρους και ενισχύοντας άλλες πλευρές της ευρωστίας. Η ευρωστία για λόγους υγείας περιλαμβάνει ένα υγιές σωματικό βάρος και σωστή σύσταση σώματος, καλή κατάσταση του κυκλοφοριακού-αναπνευστικού συστήματος, ικανοποιητική μυϊκή δύναμη και αντοχή και επαρκή ευλυγισία.

Αναφορικά τα πιθανά οφέλη της φυσικής δραστηριότητας για την υγεία είναι τα εξής: ( 32 )

1. μειώνει τον κίνδυνο πρόωρου θανάτου
2. μειώνει τον κίνδυνο θανάτου από καρδιαγγειακά νοσήματα
3. μειώνει τον κίνδυνο προσβολής από διαβήτη
4. μειώνει τον κίνδυνο προσβολής από υπέρταση
5. βοηθάει στην μείωση της πίεσης στα υπέρτασικά άτομα
6. μειώνει τον κίνδυνο ανάπτυξης καρκίνου του παχέως εντέρου
7. βοηθάει στον έλεγχο της κατάθλιψης και του άγχους
8. βοηθάει στον έλεγχο σωματικού βάρους
9. βοηθάει στη δημιουργία και συντήρηση υγιών οστών, μυών και αρθρώσεων
10. βοηθάει τα άτομα μεγαλύτερης ηλικίας να γίνουν δυνατότερα και να μπορούν να κινούνται ανεξάρτητα
11. προάγει την ψυχολογική ευεξία

Η φυσική δραστηριότητα θα πρέπει να ενθαρρύνεται πάντα, ακόμα και σε ασθενείς με χρόνια νοσήματα. Τα άτομα με μεσογειακή αναιμία πρέπει να έχουν μία καλή ποιότητα ζωής και εμπειρίες, όπως τα υγιή άτομα, στο βαθμό που αυτό είναι εφικτό. Εξάλλου, η φυσική δραστηριότητα θα τους βοηθήσει σε θέματα υγείας που μπορεί να προκύψουν από την μεσογειακή αναιμία, όπως είναι τα καρδιολογικά, ο διαβήτης, η οστεοπόρωση και η κατάθλιψη. Άσκηση ελαφριάς και μέτριας έντασης όπως είναι η φροντίδα του σπιτιού, η κηπουρική, το περπάτημα, η κολύμβηση, η ποδηλασία, ο χορός, τα αθλήματα κ.α, σπάνια ενέχουν προβλήματα για τα άτομα με μεσογειακή αναιμία. Ειδικές περιστάσεις στις οποίες πρέπει να δίνεται προσοχή και ειδικές συμβουλές είναι, ( 17 ):

1. **η σπληνομεγαλία:** όπου πρέπει να αποφεύγονται αθλήματα και φυσική δραστηριότητα με σημαντικό κίνδυνο κοιλιακού τραύματος
2. **τα καρδιακά νοσήματα:** όπου συστήνεται μέτρια φυσική δραστηριότητα εάν συνδυάζεται με την κλινική κατάσταση και θεραπεία

3. **η οστεοπόρωση**: όπου ενέχει αυξημένο κίνδυνο καταγμάτων κατά την διάρκεια των αθλημάτων, για αυτό συστήνεται μέτριας έντασης φυσική δραστηριότητα.

### 3.5 Επιδημιολογία της μεσογειακής αναιμίας

Η μεσογειακή αναιμία επικρατεί ιδιαίτερα στις περιοχές εκείνες όπου η ελονοσία είναι ή ήταν κάποτε ενδημική. Οι επιστήμονες πιστεύουν ότι οι άνθρωποι αυτών των περιοχών υποβλήθηκαν σε μια μικρή γενετική ρύθμιση (μετάλλαξη) που τους έδωσε ένα πλεονέκτημα έναντι εκείνων στους οποίους αυτή η ρύθμιση δεν εμφανίστηκε. Αυτή η γενετική μετάλλαξη που επήλθε δεν επέτρεπε στο παράσιτο της ελονοσίας να επιζήσει και να πολλαπλασιάσει. Η μετάλλαξη οδήγησε στην ανήλικο β-μεσογειακή αναιμία.

Στις μέρες μας, έχει εκτιμηθεί ότι υπάρχουν παγκοσμίως 100.000 ασθενείς με **ομόζυγη β-μεσογειακή αναιμία**, ( 23 ). Σύμφωνα με τα στατιστικά δεδομένα που υπάρχουν, γνωρίζουμε ότι στην Ελλάδα πάσχουν 3.077 άτομα από **μεσογειακή αναιμία**, εκ' των οποίων μεταγγίζονται τα 2786, 45% άνδρες και 55% γυναίκες ( 33 ). Οι πάσχοντες παρακολουθούνται τακτικά σε όλη τη διάρκεια της ζωής τους. Ο Παγκόσμιος Οργανισμός Υγείας εκτιμά ότι το 7% του παγκόσμιου πληθυσμού είναι φορείς αιμοσφαιρινοπαθειών και ότι περισσότερα από 500.000 βρέφη γεννιούνται ετησίως με μια σοβαρή αιμοσφαιρινοπάθεια, τα 300.000 από αυτά με **μεσογειακή αναιμία**. ( 34 ). Το 90% των προσβεβλημένων νεογνών προέρχονται από την Ασία, την Ινδία και τη Μέση Ανατολή, ενώ η πάθηση συναντάται με υψηλή συχνότητα στις Μεσογειακές χώρες. Στην Άπω Ανατολή επικρατεί η α-μεσογειακή αναιμία. Εξαιτίας της συνεχούς μετακίνησης του πληθυσμού από την μία περιοχή στην άλλη, σήμερα ουσιαστικά δεν υπάρχει καμία χώρα χωρίς μεσογειακή αναιμία. ( 34 )

Όταν δεν είναι δυνατή η διάγνωση και η θεραπεία, πολλοί ασθενείς με βαριά μεσογειακή αναιμία πεθαίνουν πριν την ηλικία των 5 χρόνων. Όμως, με τις σύγχρονες θεραπείες οι επιπλοκές της νόσου αντιμετωπίζονται επιτυχώς και το προσδόκιμο επιβίωσης αυξάνεται κατά κόρον. Όπως συμβαίνει με όλες τις χρόνιες ανίατες παθήσεις, έτσι και στην μεσογειακή αναιμία η πρόληψη είναι αυτή που έχει πρωταρχική σημασία για την αντιμετώπιση της πάθησης.



Για να εφαρμοστεί η πρόληψη της μεσογειακής αναιμίας πρέπει πρώτα να αναγνωριστούν τα ζευγάρια που είναι σε κίνδυνο. Η πρόληψη είναι αποτελεσματική μόνο όταν εκτελείται ομοιόμορφα σε όλο τον πληθυσμό, σε κατάλληλες και εξουσιοδοτημένες μονάδες με όλη την απαραίτητη υποδομή και το κατάλληλο προσωπικό που έχει πείρα στην ανίχνευση των φορέων της μεσογειακής αναιμίας και στις γενετικές συμβουλές. ( 35 )

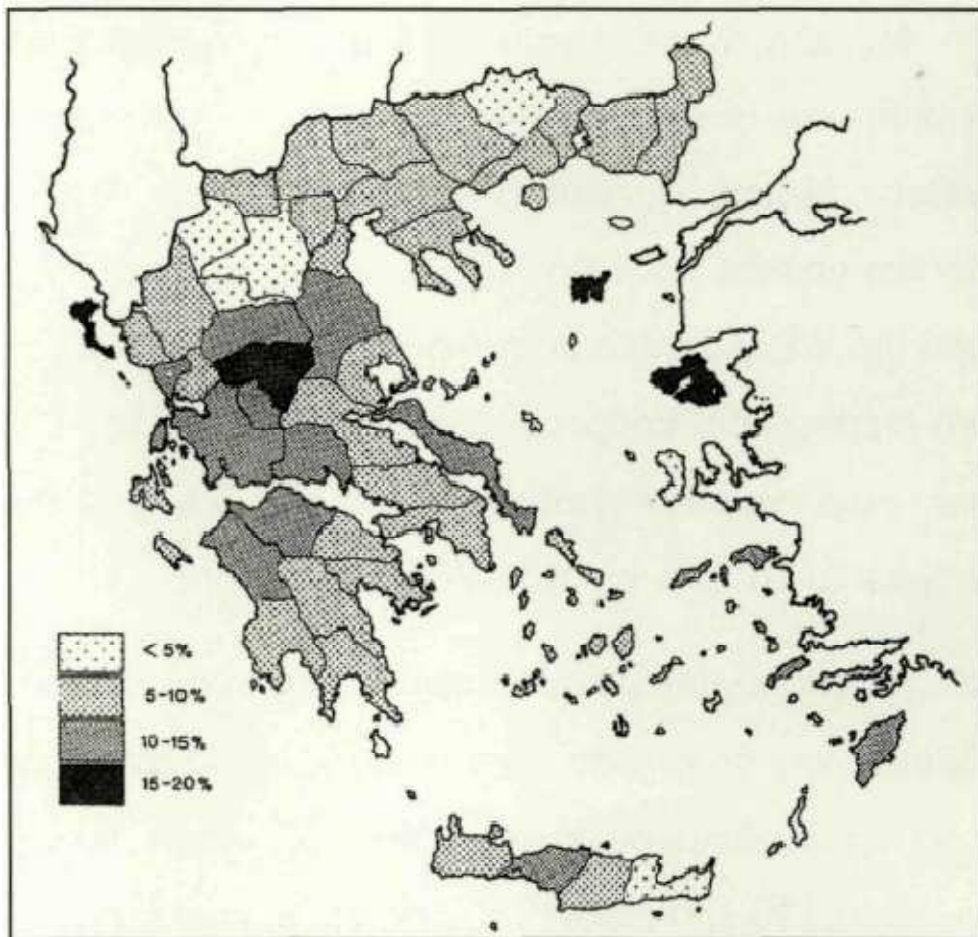
### **3.6 Πρόληψη της μεσογειακής αναιμίας**

Όπως προαναφέρθηκε, πριν οι μελλοντικοί γονείς φέρουν στον κόσμο ένα παιδί, πρέπει να γνωρίζουν εάν είναι φορείς της μεσογειακής αναιμίας. Αυτό γίνεται με την λήψη αίματος στα κέντρα πρόληψης της μεσογειακής αναιμίας, που λειτουργούν σχεδόν σε όλα τα δημόσια νοσοκομεία της χώρας. Εάν διαπιστωθεί ότι και οι δύο γονείς είναι φορείς της νόσου, διερευνάται περαιτέρω η πιθανότητα να αποκτήσουν παιδί με μεσογειακή αναιμία. Εάν διαπιστωθεί ότι ο ένας μόνο γονέας είναι φορέας, τότε όταν ξεκινήσει η κύηση εξετάζεται το έμβρυο για να διαπιστωθεί αν νοσεί (προγεννητικός έλεγχος). Εάν το έμβρυο νοσεί, τότε οι γονείς ενημερώνονται και αποφασίζουν αν θα συνεχίσουν την κύηση.

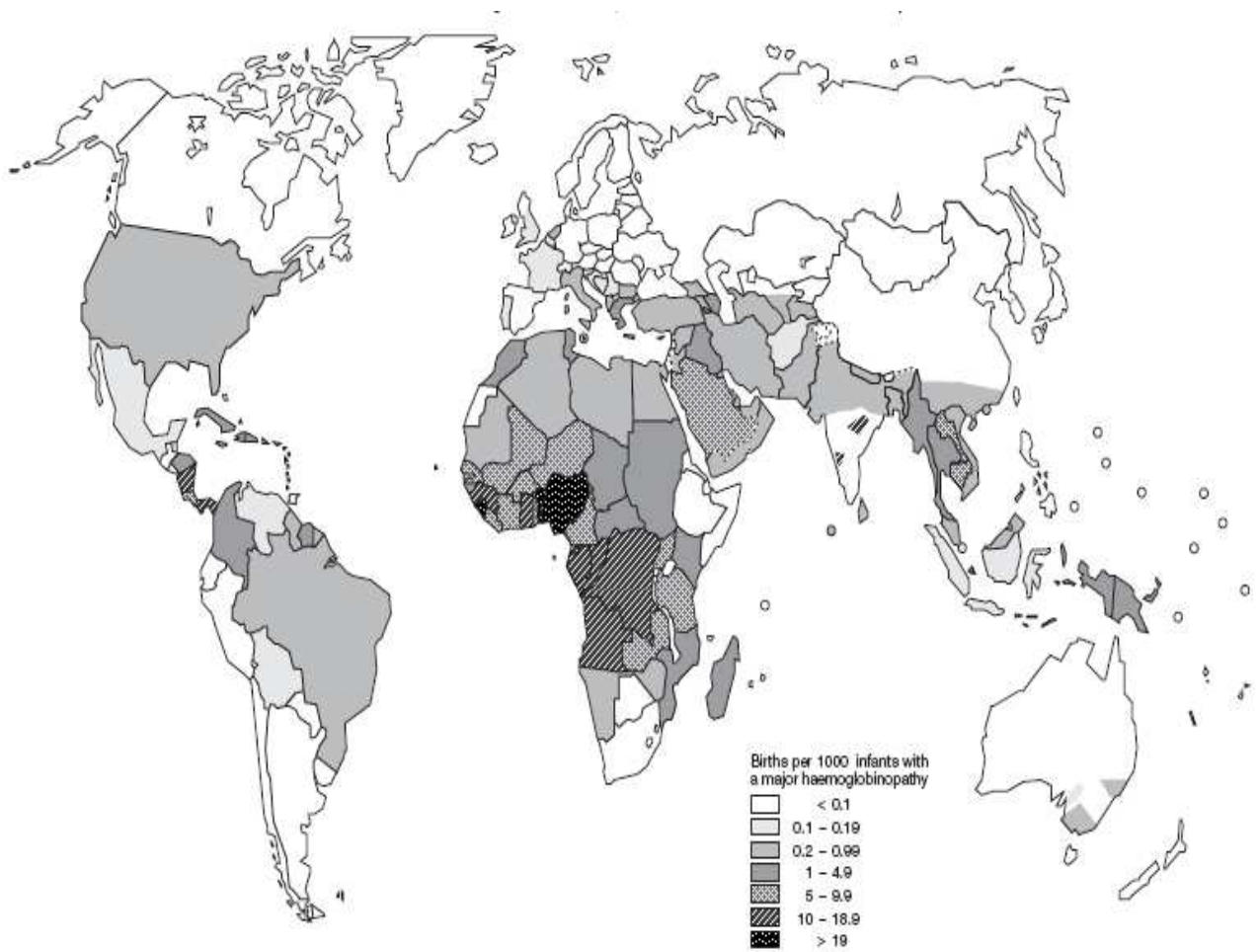
Ο προγεννητικός έλεγχος είναι μια διαγνωστική εξέταση που γίνεται στο πρώτο τρίμηνο της κύησης με βιοψία τροφοβλάστης (λήψη κυττάρων από τον πλακούντα) ή στο δεύτερο τρίμηνο με αμνιοκέντηση (λήψη κυττάρων από το αμνιακό υγρό). Το υλικό του DNA που λαμβάνεται εξετάζεται για το παθολογικό γονίδιο της μεσογειακής αναιμίας. Αν επιβεβαιωθεί ότι το παιδί που θα γεννηθεί έχει μεσογειακή αναιμία, ενημερώνονται οι γονείς για το νόσημα και αποφασίζουν αν θα συνεχίσουν την κύηση. ( 36 )

Ο προεμφυτευτικός έλεγχος αφορά τη διάγνωση μονογονιδιακών ασθενειών, όπως η μεσογειακή αναιμία, και γίνεται στο πλαίσιο της εξωσωματικής γονιμοποίησης, πριν από τη φάση της μεταφοράς του γονιμοποιημένου ωαρίου στη μήτρα. Ο προεμφυτευτικός έλεγχος γίνεται όταν το γονιμοποιημένο ωάριο βρίσκεται στο στάδιο των 6-10 κυττάρων (την τρίτη ημέρα μετά την εξωσωματική γονιμοποίηση του ωαρίου), οπότε λαμβάνεται, με τη βοήθεια ειδικού λέιζερ, ένα κύτταρό του, προκειμένου να εξεταστεί το DNA του, ( 36 ). Την τελευταία δεκαετία έχουν γεννηθεί περισσότερα από 1.000 υγιή μωρά παγκοσμίως, μετά από αυτή τη διαγνωστική εξέταση ( 37 ).

Στις εικόνες 3 και 4, φαίνεται η μέση συχνότητα ετεροζυγωτών που πάσχει από κάποια αιμοσφαιρινοπάθεια στην Ελλάδα, καθώς επίσης και οι γεννήσεις βρεφών με αιμοσφαιρινοπάθεια ανά 1000 βρέφη, παγκοσμίως .



**Εικόνα 3: Μέση συχνότητα ετεροζυγωτών με αιμοσφαιρινοπάθεια στην Ελλάδα ( 35 )**



**Εικόνα 4: Γεννήσεις βρεφών με μείζων αιμοσφαιρινοπάθεια, ανά 1000 γεννήσεις βρεφών ( 38 )**

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4<sup>ο</sup> : Μεθοδολογία της έρευνας.

### **4.1 Σκοπός, ερωτηματολογίου (παράρτημα 1).**

Κύριοι σκοποί της έρευνας είναι:

- η επιδημιολογική καταγραφή των ατόμων με Μεσογειακή Αναιμία στην Κρήτη.
- η διερεύνηση για πιθανό έλλειμμα γνώσης και ταυτόχρονα η ανάδειξη των παραγόντων κινδύνου για την εμφάνιση διαφόρων επιπλοκών λόγω μη συμμόρφωσης.
- 

Η σημαντικότητα της μελέτης είναι πολυπαραγοντική και ιδιαίτερος συμβάλλει στα ακόλουθα:

- Στην επιδημιολογική καταγραφή των ατόμων με Μεσογειακή Αναιμία στην Κρήτη.
- Στην καταγραφή του τρόπου θεραπείας που έχουν επιλέξει οι ασθενείς σε συνεργασία με τον θεράποντα ιατρό τους.
- Στη διερεύνηση του βαθμού συμμόρφωσης των θαλασσαιμικών ασθενών με τις οδηγίες πρόληψης και την αγωγή υγείας για τις συνθήκες διαβίωσης.

### **4.2 Σχεδιασμός & Υλικό**

Το δείγμα της μελέτης προέρχεται από ασθενείς όλων των Μονάδων Μεταγγίσεων στην Κρήτη (Ηράκλειο και Χανιά).

Η ένταξη στη μελέτη είναι στοχευμένη σε όλους τους ασθενείς που υπόκεινται μετάγγιση ή κάποια άλλη μέθοδο θεραπείας όπως π.χ. χορήγηση (peros) Ferriprox ή Exjade και η έγχυση (IV) Desferar.

Για το σκοπό αυτό χρησιμοποιήθηκε εργαλείο-ερωτηματολόγιο με 48 κλειστές ερωτήσεις 4ανοικτές και 3 ημι-ανοικτές, η διανομή του οποίου και η συλλογή των δεδομένων έγινε από τον Ιανουάριο -Μάρτιο 2008-2009. (ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 1)

Χρονοδιάγραμμα:

Η εργασία άρχισε με τη συλλογή της βιβλιογραφίας και των δεδομένων και διήρκησε από τον Ιανουάριο 2009 έως τον Μάρτιο 2009 κατά την οποία ξεκίνησε η στατιστική ανάλυση των αποτελεσμάτων με την χρήση του στατιστικού προγράμματος SPSS. Η συγγραφή της εργασίας καθώς και η καταγραφή των αποτελεσμάτων και των συμπερασμάτων ολοκληρώθηκε τον Νοέμβριο. Η όλη διαδικασία διήρκησε 11 μήνες.

### **4.3 Στατιστική Ανάλυση**

Για την στατιστική ανάλυση των δεδομένων χρησιμοποιήθηκε το στατιστικό πρόγραμμα SPSS 17.0.

Αρχικά ελέγχθηκαν περιγραφικά χαρακτηριστικά των ατόμων της μελέτης όπως ηλικία, οικογενειακή κατάσταση, εργασιακός φορέας κ.α. Με τη μέθοδο  $\chi^2$  (chi-square test) και Student t ελέγχθηκαν οι κατανομές των χαρακτηριστικών αυτών.

Επιπλέον με την μέθοδο  $\chi^2$  (linear-by-linear association), ελέγχθηκαν οι κατανομές των ατόμων της μελέτης ως προς το φύλο, τα κέντρα νοσηλείας και την ηλικία ως προς τα στοιχεία που αφορούν:

- τις γενικές πεποιθήσεις, αντιλήψεις και συνήθειες υγείας
- τις συνήθειες διατροφής
- τη σωματική άσκηση και την απόδοση στο σχολείο και την εργασία
- την αναψυχή-ταξίδια και τις διαπροσωπικές σχέσεις
- τους εμβολιασμούς, την οδοντιατρική φροντίδα, την αποσιδήρωση, την σπληνεκτομή και τις καταχρήσεις
- τις μεθόδους αποσιδήρωσης και τις παρενέργειες τους, και τέλος τις τροφές που αποφεύγουν.

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5<sup>ο</sup>: Αποτελέσματα

**Πίνακας Ι . Περιγραφικά χαρακτηριστικά 109 ατόμων της μελέτης.**

		<i>Άνδρες</i>	<i>Γυναίκες</i>	<i>P-value*</i>
<b>N</b>		55 (50,5)	54 (49,5)	--
<b>Ηλικία (έτη)</b>		30,4±6,8 (53)	31,8±6,9 (52)	0,208
<b>Οικογενειακή κατάσταση</b>	Έγγαμος/η	10 (18,5)	18 (34,0)	0,069
	Άγαμος/η	44 (81,5)	35 (66,0)	
<b>Εργασιακός Φορέας</b>	Δημόσιος Υπάλληλος	8 (24,2)	16 (51,6)	0,006
	Ιδιωτικός Υπάλληλος	15 (45,5)	15 (48,4)	
	Ελεύθερος Επαγγελματίας	9 (27,3)	-	
	Εργάτης	1 (3,0)	-	
<b>Τόπος διαμονής (κέντρα)</b>	Ηράκλειο	40 (72,7)	35 (64,8)	0,373
	Χανιά	15 (27,3)	19 (35,2)	
<b>Έτη που αναφέρονται σε αυτή τη μονάδα ...</b>		23,6±11,1 (53)	22,9±10,6 (51)	0,743
<b>Η μονάδα που αναφέρονταν πριν ...</b>	<i>Αττική</i>	5 (41,7)	9 (56,2)	0,500
	<i>Ρέθυμνο</i>	4 (33,3)	2 (12,5)	
	<i>Γερμανία</i>	2 (16,7)	2 (12,5)	
	<i>Ηράκλειο</i>	1 (8,3)	-	
	<i>Θεσσαλονίκη</i>	-	1 (6,2)	
	<i>Ιδιωτική Κλινική</i>	-	1 (6,2)	
	<i>Πάτρα</i>	-	1 (6,2)	
<b>Έτη που αναφέρονται στην πρωτότερη μονάδα</b>		21,5±9,2 (12)	13,4±10,5 (16)	0,047

	Φύλο		P-value	Κέντρα		P-value	Ηλικία (έτη)			P-value
	Άνδρες	Γυναίκες		Ηράκλειο	Χανιά		11-19	20-29	30+	
<b>ΠΙΝΑΚΑΣ 1:</b> Πιστεύετε ότι υπάρχει κάποιος κοινωνικός στιγματισμός γύρω από την μεσογειακή αναιμία;	7 (13.0)	4 (7.5)	0.721	7 (9.6)	4 (11.8)	0.142	--	3 (8.8)	7 (11.3)	<b>0.042</b>
<i>Απόλυτα</i>										

- 1) Στην ερώτηση: αν πιστεύετε ότι υπάρχει κάποιος κοινωνικός στιγματισμός γύρω από την μεσογειακή αναιμία παρατηρήσαμε μια σημαντική στατιστική διαφορά, ανάμεσα στις ηλικίες 20-29 σε σχέση με την ηλικιακή ομάδα 30+. Βρήκαμε ότι τα άτομα νεαρής ηλικίας σε σχέση με τα άτομα μεγαλύτερης ηλικίας δεν πιστεύουν ότι υπάρχει κοινωνικός στιγματισμός ή δεν υπάρχει όπως υπήρχε παλιότερα.

<b>ΠΙΝΑΚΑΣ 2:</b>										
Εσείς πως νιώθετε για αυτό;	26 (48.1)	31 (59.6)	0.228	39 (53.4)	18 (54.5)	0.860	5 (71.4)	21 (63.6)	27 (43.5)	<b>0.033</b>
<i>Δεν νιώθω καθόλου στιγματισμένος-η κοινωνικά</i>										

- 2) Στην ερώτηση: εσείς πως νιώθετε για αυτόν τον στιγματισμό, είδαμε ότι υπάρχει μια σημαντική στατιστική διαφορά σε όλες τις ηλικίες. Οι νεότερες ηλικίες δε νιώθουν κοινωνικά στιγματισμένοι, λόγω του νεαρού της ηλικίας τους δεν τον έχουν αντιμετωπίσει, σε αντίθεση με τα άτομα μεγαλύτερης ηλικίας που ένα μεγάλο ποσοστό τους νιώθουν ακόμα τον κοινωνικό στιγματισμό. Ενδεχομένως και οι κοινωνικές αντιλήψεις για τη νόσο να έχουν μεταβληθεί (εξομαλυνθεί) σε σχέση με το παρελθόν.

ΠΙΝΑΚΑΣ 3: Μιλάτε με άνεση για την ασθένειά σας;	21 (38.9 )	25 (46.3 )	0.16 5	32 (43.2 )	14 (41.2 )	0.36 0	4 (57.1 )	15 (44.1 )	24 (38.1 )	0.38 8
<b>Απόλυτα</b>										
Πιστεύεται ότι ο οικογενειακός αλλά και ο φιλικός σας κύκλος αντιμετωπίζει με κατανόηση τις ανάγκες σας και τις ιδιαιτερότητες της νόσου;	37 (68.5 )	39 (72.2 )	0.80 9	49 (66.2 )	27 (79.4 )	0.55 9	4 (57.1 )	27 (79.4 )	42 (66.7 )	0.47 2
<b>Απόλυτα</b>										
Θεωρείτε ότι η Μονάδα Μεταγίσεων στην οποία ανήκετε, σας έχει προσφέρει μια ολιστική φροντίδα υγείας (ισορροπημένη ψυχική, σωματική και κοινωνική προσέγγιση της νόσου);	34 (63.0 )	31 (60.8 )	0.78 0	40 (56.3 )	25 (73.5 )	0.07 4	7 (100 )	21 (61.8 )	33 (55.0 )	0.26 3
<b>Απόλυτα</b>										

3) Στις ερωτήσεις: μιλάτε με άνεση για την ασθένειά σας, πιστεύετε ότι ο οικογενειακός αλλά και ο φιλικός σας κύκλος αντιμετωπίζει με κατανόηση τις ανάγκες σας και τις ιδιαιτερότητες της νόσου και αν θεωρείτε ότι η μονάδα μεταγίσεων στην οποία ανήκετε, σας έχει προσφέρει μια ολιστική φροντίδα υγείας δεν παρατηρήσαμε κάποια σημαντική στατιστική διαφορά. Βέβαια οι απαντήσεις που δόθηκαν δίνουν μια θετική εικόνα στη διαχείριση της νόσου από τους ίδιους τους ασθενείς και τον περίγυρο τους αφού φαίνεται να υπάρχει σε μεγάλο ποσοστό μια καλή επικοινωνία με την οικογένεια και το ιατρονοσηλευτικό προσωπικό των κέντρων μεταγίσεων.



**ΠΙΝΑΚΑΣ 4:**

Έχετε υποστεί σπληνεκτομή;	18 (32.7)	22 (40.7)	0.385	21 (28.0)	19 (55.9)	<b>0.005</b>	1 (14.3)	11 (31.4)	27 (42.9)	0.091
----------------------------	--------------	--------------	-------	--------------	--------------	--------------	-------------	--------------	--------------	-------

*Ναι*

- 4) Στην ερώτηση: αν έχετε υποστεί σπληνεκτομή παρατηρήσαμε σημαντική στατιστική διαφορά ανάμεσα στα κέντρα αναφοράς, στο κέντρο των Χανίων με ποσοστό (55.9%) τα περισσότερα άτομα έχουν υποστεί σπληνεκτομή, σε αντίθεση με το κέντρο του Ηρακλείου όπου το ποσοστό ανέρχεται στο (28%) των ατόμων του έχει υποστεί σπληνεκτομή.

**ΠΙΝΑΚΑΣ 5:**

Γνωρίζετε ότι η παρουσία κατοικίδιων ζώων στο χώρο του σπιτιού είναι επιβαρυντική για την υγεία των σπληνεκτομημένων ασθενών;	15 (27.3)	18 (33.3)	0.491	22 (29.3)	11 (32.4)	0.751	3 (42.9)	7 (20.0)	22 (34.9)	0.234
---	--------------	--------------	-------	--------------	--------------	-------	-------------	-------------	--------------	-------

*Ναι*

- 5) Στην ερώτηση: γνωρίζετε ότι η παρουσία κατοικίδιων ζώων στο χώρο του σπιτιού είναι επιβαρυντική για την υγεία των σπληνεκτομημένων ασθενών, δεν βρήκαμε κάποια σημαντική στατιστική διαφορά αν και τα ποσοστά δεν είναι ιδιαίτερα ικανοποιητικά .

**ΠΙΝΑΚΑΣ 6:** Αν ναι, ποια θέση παίρνετε απέναντι στο θέμα αυτό;

	8 (21.1)	7 (21.2)	0.774	8 (16.3)	7 (31.8)	0.418	2 (100)	1 (5.0)	12 (26.7)	<b>0.043</b>
<i>Το γνωρίζω, για αυτό και δεν διατηρώ κατοικίδιο ζώο</i>										

6) Στην ερώτηση: αν ναι ποια θέση παίρνετε απέναντι στο θέμα αυτό, παρατηρήσαμε ότι υπάρχει μικρό ποσοστό όπου τα άτομα το γνωρίζουν και δεν διατηρούν κατοικίδιο ζώο. Αντίθετα βρήκαμε σημαντική στατιστική διάφορα ανάμεσα στις ηλικίες των 20-29 ετών με την ηλικία των 30+ όπου υπάρχει μικρό ποσοστό που το γνωρίζει και δεν διατηρεί κατοικίδιο ζώο σε αντίθεση με τα παιδιά μικρότερης ηλικίας 11-19 ετών που το γνωρίζουν και δεν διατηρούν κατοικίδιο ζώο είτε οι γονείς τους δεν τα αφήνουν να έχουν κατοικίδιο ζώο.

**ΠΙΝΑΚΑΣ 7:** Αν ναι, ποια θέση παίρνετε απέναντι στο θέμα αυτό;

	7 (18,4)	4 (12,1)	0.774	7 (14,3)	4 (18,3)	0.41 8	--	3 (15,0)	7 (15,6 )	<b>0.04 3</b>
<i>Το γνωρίζω, αλλά λόγω αδυναμίας διατηρώ κατοικίδιο ζώο</i>										

7) Στην ερώτηση: Αν ναι, ποια θέση παίρνετε απέναντι στο θέμα αυτό, φαίνεται ότι ένα ποσοστό περίπου 15% δεν συμμορφώνεται με τις οδηγίες με κίνδυνο την υγεία του. Αυτό το ποσοστό είναι μεγάλο διότι πρόκειται για χρόνια νόσημα με σχετικά καλή ενημέρωση και διδασκαλία και η παρατηρούμενη συμπεριφορά κρίνεται ως επικίνδυνη.

**ΠΙΝΑΚΑΣ 8: Η**

διατροφή σας επηρεάζεται από τη νόσο;	12 (21.8)	4 (8.0)	0.060	8 (11.0)	8 (25.0)	0.081	2 (33.3)	4 (11.8)	10 (16.4)	0.750
---	--------------	------------	-------	-------------	-------------	-------	-------------	-------------	--------------	-------

*Ναι*

8) Σε αυτή την ερώτηση: αν η διατροφή σας επηρεάζεται από την νόσο δεν βρέθηκε κάποια σημαντική στατιστική διαφορά, αλλά από ότι παρατηρήσαμε δεν φαίνεται να επηρεάζει ιδιαίτερα αφού τα ποσοστά σε αυτή την απάντηση ήταν ιδιαίτερα χαμηλά ανάμεσα στο φύλο, και τις ηλικίες το ποσοστό έχει μια διακύμανση ανάμεσα στα κέντρα αναφοράς αλλά και πάλι δεν είναι ιδιαίτερα υψηλή.

**ΠΙΝΑΚΑΣ 9:**

Γνωρίζετε ότι το μαύρο τσάι, ο καφές, το κόκκινο κρασί τα δημητριακά ολικής αλέσεως, τα λαχανικά, οι ξηροί καρποί, τα γαλακτοκομικά προϊόντα, τα αυγά, το σπανάκι, αναστέλλουν την απορρόφηση του σιδήρου;	23 (42.6)	12 (22.6)	0.096	18 (24.3)	17 (81.5)	<b>0.010</b>	2 (28.6)	15 (44.1)	16 (25.8)	0.208
--	--------------	--------------	-------	--------------	--------------	--------------	-------------	--------------	--------------	-------

*Το γνωρίζω, για  
αυτό και  
καταναλώνω  
τέτοιες τροφές.*

9) Στην ερώτηση: γνωρίζετε ότι το μαύρο τσάι, ο καφές, το κόκκινο κρασί, τα δημητριακά ολικής αλέσεως, τα λαχανικά, οι ξηροί καρποί, τα γαλακτοκομικά προϊόντα, τα αυγά, το σπανάκι, αναστέλλουν την απορρόφηση του σιδήρου, παρατηρήσαμε ότι υπάρχει σημαντική στατιστική διαφορά ανάμεσα στα κέντρα. Βλέπουμε ότι λίγα άτομα από το κέντρο του Ηρακλείου το γνωρίζουν σε αντίθεση με το κέντρο των Χανίων που το ποσοστό επίγνωσης και συμμόρφωσης είναι πολύ μεγάλο, αλλά επίσης παρατηρήσαμε ότι το γνωρίζουν περισσότεροι άντρες σε σχέση με τις γυναίκες, και οι νεότερες ηλικίες των 20-

29 το γνωρίζουν σε σχέση με τις μικρότερες και μεγαλύτερες ηλικίες. Απ' ότι φαίνεται οι νεαρές ηλικίες γνωρίζουν περισσότερα από ότι οι μεγαλύτερες.

**ΠΙΝΑΚΑΣ 10:**

Γνωρίζετε ότι αν προσλαμβάνετε τις παραπάνω τροφές (ερώτηση 10) με ταυτόχρονη πρόσληψη βιταμίνης C (π.χ. πορτοκάλι), δεν ωφελείστε στη μείωση της απορρόφησης σιδήρου που θα σας προσφέρουν αυτές οι τροφές;

5 (9.1)	13 (25.0)	0.013	10 (13.5)	8 (24.2)	0.261	--	7 (20.6)	11 (17.7)	0.791
------------	--------------	-------	--------------	-------------	-------	----	-------------	--------------	-------

*Το γνωρίζω, για αυτό και αποφεύγω τον συνδυασμό τους με βιταμίνη C.*

10) Στην ερώτηση: γνωρίζετε ότι αν προσλαμβάνετε τις παραπάνω τροφές (ερώτηση 10) με ταυτόχρονη πρόσληψη βιταμίνης C (π.χ. πορτοκάλι), δεν ωφελείστε στην μείωση της απορρόφησης σιδήρου που θα σας προσφέρουν αυτές οι τροφές, δεν παρατηρήσαμε κάποια σημαντική στατιστική διαφορά, αλλά είδαμε ότι τα ποσοστά επίγνωσης του θέματος είναι παρά πολύ χαμηλά κι απ' ότι καταλαβαίνουμε υπάρχει μικρή ενημέρωση και αντίστοιχα χαμηλή συμμόρφωση στις οδηγίες των ιατρών.

**ΠΙΝΑΚΑΣ 11:**

Γνωρίζετε ότι το πεπτικό σύστημα ενός ατόμου με θαλασσαιμία έχει αυξημένη απορρόφηση σιδήρου σε σχέση με ένα υγιές άτομο;

	24 (44.4)	19 (35.2)	0.326	27 (36.0)	16 (48.5)	0.222	3 (42.9)	15 (42.9)	24 (38.7)	0.914
--	--------------	--------------	-------	--------------	--------------	-------	-------------	--------------	--------------	-------

*Nai*

11) Στην ερώτηση: γνωρίζετε ότι το πεπτικό σύστημα ενός ατόμου με θαλασσαιμία έχει αυξημένη απορρόφηση σιδήρου σε σχέση με ένα υγιές άτομο, δεν βρήκαμε κάποια σημαντική στατιστική διαφορά, αλλά βλέπουμε ότι τα ποσοστά είναι σχετικά μέτρια, υπάρχει ενημέρωση αλλά χρειάζεται περισσότερη προσπάθεια στη διδασκαλία και την ενημέρωση.

**ΠΙΝΑΚΑΣ 12:**

Γνωρίζετε ότι τα θαλασσαιμικά άτομα εμφανίζουν μεγαλύτερα ποσοστά οστεοπόρωσης;

	46 (83.6)	50 (92.6)	0.146	68 (90.7)	28 (82.7)	0.215	3 (42.9)	33 (94.3)	58 (92.1)	0.013
--	--------------	--------------	-------	--------------	--------------	-------	-------------	--------------	--------------	-------

*Nai*

12) Στην ερώτηση: γνωρίζετε ότι τα θαλασσαιμικά άτομα εμφανίζουν μεγαλύτερα ποσοστά οστεοπόρωσης, δεν παρατηρήσαμε κάποια σημαντική στατιστική διαφορά αντιθέτως είδαμε ότι το μεγαλύτερο ποσοστό των ατόμων το γνωρίζουν.

**ΠΙΝΑΚΑΣ 13:**

Σας έχουν χορηγηθεί συμπληρώματα ασβεστίου;	35 (63.6)	36 (66.7)	0.740	51 (68.0)	20 (58.8)	0.352	1 (14.3)	22 (62.9)	46 (73.0)	<b>0.007</b>
---	--------------	--------------	-------	--------------	--------------	-------	-------------	--------------	--------------	--------------

**Ναι**

13) Στην ερώτηση: αν σας έχουν χορηγηθεί συμπληρώματα ασβεστίου, βρήκαμε σημαντική στατιστική διαφορά. Είδαμε ότι στα περισσότερα άτομα της ηλικίας 30+ τους έχουν χορηγηθεί συμπληρώματα ασβεστίου σε πολύ μεγαλύτερο ποσοστό σε αντίθεση με τα πιο νέα άτομα.

**ΠΙΝΑΚΑΣ 14:**

Αν ναι, κατά πόσο τηρείτε τις οδηγίες για ιδιαίτερη προσοχή και παρακολούθηση της τοξικότητας αυτών των σκευασμάτων;	9 (22.0)	8 (20.5)	0.970	9 (16.1)	8 (33.3)	0.129	1 (25.0)	3 (12.5)	11 (22.0)	0.696
--	-------------	-------------	-------	-------------	-------------	-------	-------------	-------------	--------------	-------

**Απόλυτα**

14) Στην ερώτηση: αν ναι, κατά πόσο τηρείτε τις οδηγίες για ιδιαίτερη προσοχή και παρακολούθηση της τοξικότητας αυτών των σκευασμάτων, δεν παρατηρήσαμε καμία στατιστική σημαντική διαφορά, αντίθετα είδαμε ότι τα ποσοστά ανάμεσα σε άντρες και γυναίκες είναι χαμηλά και παρατηρήσαμε ότι τα άτομα δεν συμμορφώνονται στις οδηγίες που τους δίνουν οι γιατροί τους.

**ΠΙΝΑΚΑΣ 15:**

Συνιστάται διαίτα πλούσια σε φρέσκα φρούτα, εσπεριδοειδή και λαχανικά. Εσείς τα συμπεριλαμβάνετε στην διατροφή σας;

30 (54,5)	40 (74,1)	0.087	50 (66,7)	20 (58,8)	0.646	3 (42,9)	26 (74,3)	38 (60,3)	0.388
--------------	--------------	-------	--------------	--------------	-------	-------------	--------------	--------------	-------

**Απόλυτα ή συχνά**

15) Στην ερώτηση: συνιστάται διαίτα πλούσια σε φρέσκα φρούτα, εσπεριδοειδή και λαχανικά, εσείς τα συμπεριλαμβάνετε στην διατροφή σας, δεν βρήκαμε κάποια σημαντική στατιστική διάφορα, αλλά είδαμε ότι τα ποσοστά είναι αρκετά ικανοποιητικά και ότι τα άτομα τηρούν τις οδηγίες των γιατρών τους και καταναλώνουν τέτοιου είδους τροφές.

**ΠΙΝΑΚΑΣ 16:**

Συμπληρώματα βιταμίνης C θα πρέπει να αποφεύγονται λόγω ότι η χρήση vit C βοηθάει στην απορρόφηση του σιδήρου. Έχετε ενημερωθεί από το γιατρό σας για αυτό το θέμα;

22 (40.0)	20 (37.7)	0.809	23 (30.7)	19 (57.6)	<b>0.011</b>	3 (42.9)	9 (26.5)	28 (44.4)	0.215
--------------	--------------	-------	--------------	--------------	--------------	-------------	-------------	--------------	-------

**Ναι**

16) Στην ερώτηση: συμπληρώματα βιταμίνης C θα πρέπει να αποφεύγονται λόγω ότι η χρήση vit C βοηθάει στην απορρόφηση του σιδήρου. Έχετε ενημερωθεί από τον γιατρό σας για αυτό το θέμα, βρήκαμε σημαντική στατιστική διαφορά ανάμεσα στα κέντρα, είδαμε ότι στο κέντρο των Χανίων υπάρχει μεγαλύτερη ενημέρωση από ότι στο κέντρο του Ηρακλείου.

**ΠΙΝΑΚΑΣ 17:**

Οι ανάγκες για βιταμίνη E είναι μεγάλες. Η βιταμίνη E βρίσκεται σε μεγάλη περιεκτικότητα στο ελαιόλαδο και σε διάφορους ξηρούς καρπούς. Ο γιατρός σας, σας έχει συμβουλέψει έτσι ώστε να προσλαμβάνετε στο διαιτολόγιο σας τακτικά φυτικά έλαια, που έχουν αντιοξειδωτική δράση στον οργανισμό;

22 (40.0)	25 (47.2)	0.452	24 (32.0)	23 (69.7)	<0.001	4 (57.1)	12 (35.3)	28 (44.4)	0.488
--------------	--------------	-------	--------------	--------------	--------	-------------	--------------	--------------	-------

*Ναι*

17) Στην ερώτηση: Οι ανάγκες για βιταμίνες E είναι μεγάλες. Η βιταμίνη E βρίσκεται σε μεγάλη περιεκτικότητα στο ελαιόλαδο και σε διάφορους ξηρούς καρπούς. Ο γιατρός σας, σας έχει συμβουλέψει έτσι ώστε να προσλαμβάνετε στο διαιτολόγιο σας τακτικά φυτικά έλαια, που έχουν αντιοξειδωτική δράση στον οργανισμό, βρήκαμε σημαντική στατιστική διαφορά ανάμεσα στα κέντρα. Είδαμε ότι στο κέντρο των Χανίων υπάρχει μεγαλύτερη ενημέρωση στα άτομα από την ενημέρωση που έχουν τα άτομα του κέντρου του Ηρακλείου.



**ΠΙΝΑΚΑΣ 18:**

Συμπληρώματα ψευδαργύρου είναι καλό να δίνονται έπειτα από συχνή παρακολούθηση, γιατί μειώνεται κατά την 3 4 0.696 2 5 0.031 -- 3 4 0.704 διάρκεια της (5.6) (7.4) (2.7) (14.7) αποσιδήρωσης. Εσείς λαμβάνετε τέτοια συμπληρώματα;
---

*Ναι*

18) Στην ερώτηση: Συμπληρώματα ψευδαργύρου είναι καλό να δίνονται έπειτα από συχνή παρακολούθηση, γιατί μειώνεται κατά την διάρκεια της αποσιδήρωσης. Εσείς λαμβάνεται τέτοια συμπληρώματα, παρατηρήσαμε σημαντική στατιστική διαφορά ανάμεσα στα κέντρα, παρόλο που παρατηρήσαμε ότι δεν υπάρχει μεγάλη ενημέρωση. Σε σύγκριση των δυο κέντρων, στο κέντρο Χανίων υπάρχει μεγαλύτερη ενημέρωση.

**ΠΙΝΑΚΑΣ 19:**

Το γνωρίζετε ότι η συστηματική και η ελεγχόμενη άσκηση έχει θετική επίδραση στη 19 16 0.038 24 11 0.861 2 14 17 0.340 ψυχοσωματική (34.5) (29.6) (32.0) (32.4) (28.6) (40.0) (27.0) υγεία του ατόμου με μεσογειακή;
---

*Το γνωρίζω, για  
αυτό και  
γυμνάζομαι.*

19) Στην ερώτηση: Το γνωρίζετε ότι η συστηματική και η ελεγχόμενη άσκηση έχει θετική επίδραση στη ψυχοσωματική υγεία του ατόμου με μεσογειακή, παρατηρήσαμε σημαντική στατιστική διαφορά ανάμεσα στο φύλο, παρατηρήσαμε ότι οι άντρες σε σύγκριση με τις γυναίκες το γνωρίζουν περισσότερο και γι' αυτό γυμνάζονται δηλαδή έχουν καλύτερη συμμόρφωση. Σε αντίθεση με τις γυναίκες που και σ' αυτές υπάρχει ένα μικρότερο ποσοστό που το γνωρίζουν και συμμορφώνονται.

**ΠΙΝΑΚΑΣ 20:**

Το γνωρίζετε ότι η συστηματική και η ελεγχόμενη άσκηση έχει θετική επίδραση στη ψυχοσωματική υγεία του ατόμου με μεσογειακή;

24 (43,6)	27 (50,0)	<b>0,038</b>	34 (45,3)	17 (50,0)	0,861	2 (28,6)	13 (37,1)	34 (54,0)	0,340
--------------	--------------	--------------	--------------	--------------	-------	-------------	--------------	--------------	-------

*Το γνωρίζω, αλλά δεν γυμνάζομαι.*

20) Στην ερώτηση: το γνωρίζετε ότι η συστηματική και η ελεγχόμενη άσκηση έχει θετική επίδραση στη ψυχοσωματική υγεία του ατόμου με μεσογειακή, βρήκαμε σημαντική στατιστική διαφορά ανάμεσα στο φύλο, όπου οι γυναίκες το γνωρίζουν αλλά δεν συμμορφώνονται από ότι οι άντρες, που γυμνάζονται περισσότερο και συμμορφώνεται περισσότερο στις οδηγίες των γιατρών τους.

**ΠΙΝΑΚΑΣ 21:**

Το γνωρίζετε ότι η άσκηση με βάρη διατηρεί την οστική πυκνότητα, αλλά και ενδυναμώνει την σκελετική μάζα;

13 (23.6)	12 (22.2)	0.294	16 (21.3)	9 (26.5)	0.495	2 (28.6)	9 (25.7)	12 (19.0)	0.567
--------------	--------------	-------	--------------	-------------	-------	-------------	-------------	--------------	-------

*Το γνωρίζω, για αυτό και γυμνάζομαι.*

21) Στην ερώτηση: Το γνωρίζετε ότι η άσκηση με βάρη διατηρεί την οστική πυκνότητα, αλλά και ενδυναμώνει την σκελετική μάζα, δεν βρήκαμε κάποια σημαντική στατιστική διαφορά, αλλά παρατηρήσαμε ότι υπάρχουν χαμηλά ποσοστά και ότι τα άτομα δεν γνωρίζουν και ότι δεν συμμορφώνεται στις οδηγίες. Και εδώ δηλαδή υπάρχει ένα έλλειμμα γνώσης.

**ΠΙΝΑΚΑΣ 22:**

Το γνωρίζετε ότι η άσκηση με

23 (41,8)	24 (44,4)	0,294	30 (40,0)	17 (50,0)	0,495	2 (28,6)	11 (28,6)	33 (52,7)	0,567
--------------	--------------	-------	--------------	--------------	-------	-------------	--------------	--------------	-------

βάρη διατηρεί την οστική πυκνότητα, αλλά και ενδυναμώνει την σκελετική μάζα;

*Το γνωρίζω, αλλά δεν γυμνάζομαι.*

22) Στην ερώτηση: Το γνωρίζετε ότι η άσκηση με βάρη διατηρεί την οστική πυκνότητα, αλλά και ενδυναμώνει την σκελετική μάζα, δεν βρήκαμε κάποια σημαντική στατιστική διαφορά, αλλά βλέπουμε ότι τα ποσοστά είναι υψηλή σε όλες τις κατηγορίες, παρόλο που το γνωρίζουν δεν συμμορφώνονται στις οδηγίες που τους λένε οι γιατροί τους

**ΠΙΝΑΚΑΣ 23:**

Ποιος ήταν ο βαθμός ελέγχου στο περσινό σχολικό έτος;

1	1	0.457	1	1	0.794	2	--	--	0.202
(16,7)	(14,3)		(12,5)	(20,0)		(28,6)			

*17,5-20 ή 8,5-10*

**ΠΙΝΑΚΑΣ 23:**

Ποιος ήταν ο βαθμός ελέγχου στο περσινό σχολικό έτος;

1	3	0,457	2	2	0,794	1	3	--	0,202
(16,7)	(42,9)		(25,0)	(40,0)		(14,3)	(50,0)		

*12,5-15 ή 6,25-7,5*

23) Στην ερώτηση: Ποιος ήταν ο βαθμός ελέγχου στο περσινό σχολικό έτος δεν βρήκαμε κάποια σημαντική στατιστική διαφορά, από ότι βλέπουμε η απόδοση των παιδιών στο σχολείο ή σε κάποιο ανώτατο ίδρυμα (ΤΕΙ, πανεπιστήμιο) είναι μέτρια σε απόδοση, λίγα παιδιά έχουν μεγαλύτερη ή άριστη βαθμολογία και απόδοση.

<b>ΠΙΝΑΚΑΣ 24:</b> Πόσες διδακτικές ώρες απουσιάζετε αθροιστικά ανά μήνα λόγω της νόσου (π.χ. μεταγρίσεις);	1 (20.0)	--	0.615	1 (16.7)	--	0.349	--	1 (50.0)	--	<b>0.047</b>
---	-------------	----	-------	-------------	----	-------	----	-------------	----	--------------

*Μηδέν*

<b>ΠΙΝΑΚΑΣ 24:</b> Πόσες διδακτικές ώρες απουσιάζετε αθροιστικά ανά μήνα λόγω της νόσου (π.χ. μεταγρίσεις);	1 (20,0)	1 (25,0)	0,855
---	-------------	-------------	-------

>20

24) Στην ερώτηση: πόσες διδακτικές ώρες απουσιάζετε αθροιστικά ανά μήνα λόγω της νόσου (π.χ. μεταγρίσεις), παρατηρήσαμε σημαντική στατιστική διαφορά. Μόνο η νεαρή ηλικία 20-29 έχουν μηδέν απουσίες λόγω ότι σπουδάζουν, τα παιδιά που πηγαίνουν σχολείο δεν έχουν ιδιαίτερα πολλές απουσίες λόγω του προβλήματος υγεία τους.

<b>ΠΙΝΑΚΑΣ 25:</b> Υπάρχει πρόβλημα σχετικά με τις απουσίες;	6 (100)	3 (25.0)	0.120	5 (55.6)	4 (80.0)	0.543	5 (71.4)	4 (80.0)	--	0.243
--	------------	-------------	-------	-------------	-------------	-------	-------------	-------------	----	-------

*Καθόλου*

25) Στην ερώτηση: Υπάρχει πρόβλημα σχετικά με τις απουσίες, δεν παρατηρήσαμε κάποια σημαντική στατιστική διαφορά, αλλά όπως βλέπουμε τα ποσοστά σε αυτή την απάντηση είναι σχετικά υψηλό.

<b>ΠΙΝΑΚΑΣ 26:</b> Συμμετέχετε στην γυμναστική κανονικά;	6 (100)	5 (62,5)	0,091	6 (66,7)	5 (100)	0,145	7 (100)	4 (80)	--	<b>0,010</b>
--	------------	-------------	-------	-------------	------------	-------	------------	-----------	----	--------------

*Απόλυτα ή συχνά*

26) Στην ερώτηση: συμμετέχετε στην γυμναστική κανονικά βρήκαμε σημαντική στατιστική διαφορά ανάμεσα στις ηλικίες, τα μικρά παιδιά συμμετέχουν πλήρως στην γυμναστική σε αντίθεση με ένα μικρό ποσοστό της νεαρής ηλικίας που δεν συμμετέχει τόσο συχνά στην γυμναστική.

**ΠΙΝΑΚΑΣ 27:**

Εργάζεστε;	37 (67,3)	35 (64,8)	0,786	52 (69,3)	20 (58,8)	0,283	1 (14,3)	21 (60,0)	46 (73,0)	<b>0,004</b>
------------	--------------	--------------	-------	--------------	--------------	-------	-------------	--------------	--------------	--------------

*Ναι*

27) Στην ερώτηση: Εργάζεστε; παρατηρήσαμε σημαντική στατιστική διαφορά ανάμεσα στις ηλικίες, βλέπουμε ότι δουλεύουν περισσότερα άτομα της ηλικίας 30+ και δουλεύουν λιγότερα της νεαρότερης ηλικίας των 20-29. Γιατί όμως τα νεαρότερα άτομα δεν δουλεύουν; Μήπως δεν βρίσκουν δουλειά;

**ΠΙΝΑΚΑΣ 28:**

Αν ναι,	30 (81,1)	30 (88,2)	0,518	42 (82,4)	18 (90,0)	0,717	1 (100)	18 (85,7)	39 (86,7)	0,919
---------	--------------	--------------	-------	--------------	--------------	-------	------------	--------------	--------------	-------

*Πλήρης  
απασχόληση;*

28) Στην ερώτηση: αν ναι (δουλεύετε); δεν βρήκαμε κάποια σημαντική στατιστική διαφορά, αλλά βλέπουμε ότι το μεγαλύτερο ποσοστό των ατόμων που δουλεύουν είναι πλήρης απασχόληση.

**ΠΙΝΑΚΑΣ 29:** Για

εσάς που κάνετε αποσιδήρωση με αντλία φροντίζετε να γίνεται εκτός εργασιακού ωραρίου;	15 (44,1)	19 (61,3)	0,220	26 (54,2)	8 (47,1)	0,499	--	10 (58,8)	20 (46,5)	0,304
---	--------------	--------------	-------	--------------	-------------	-------	----	--------------	--------------	-------

*Απόλυτα*

29) Στην ερώτηση: Για εσάς που κάνετε αποσιδήρωση με αντλία φροντίζετε να γίνεται εκτός εργασιακού ωραρίου, δεν βρήκαμε κάποια σημαντική στατιστική διαφορά, αλλά παρατηρούμε ότι το μεγαλύτερο ποσοστό των ατόμων αποφεύγει να κάνει την αποσιδήρωση στον εργασιακό χώρο, σε αντίθεση με το υπόλοιπο ποσοστό των ατόμων που δεν τους ενδιαφέρει και κάνουν αποσιδήρωση με αντλία συνέχεια και παντού όπου κι αν βρίσκονται.

**ΠΙΝΑΚΑΣ30:**

Παρατηρείτε μεταβολή της απόδοσης στην εργασία σας μετά την αποσιδήρωση;	6 (16,7)	2 (6,1)	0,138	6 (12,5)	2 (9,5)	0,800	--	1 (5,0)	5 (11,4)	<b>0,003</b>
--	-------------	------------	-------	-------------	------------	-------	----	------------	-------------	--------------

**Απόλυτα ή συχνά**

30) Στην ερώτηση: Παρατηρείτε μεταβολή της απόδοσης στην εργασία σας μετά την αποσιδήρωση, παρατηρήσαμε σημαντική στατιστική διαφορά ανάμεσα στις ηλικίες, βλέπουμε ότι το άτομα των 30+ επηρεάζονται ποιο πολύ από ότι τα νεαρότερα άτομα.

<b>ΠΙΝΑΚΑΣ31:</b> Η εργοδοσία σας κατανοεί τις ιδιαιτερότητες της νόσου (π.χ. συχνές απουσίες λόγω μεταγγίσεων) και σας διευκολύνει στον γενικότερο προγραμματισμό;	21 (56,8)	22 (66,7)	0,701	26 (52,0)	17 (85,0)	0,051	--	15 (71,4)	26 (59,1)	0,248
<b>Απόλυτα</b>										
Επηρεάζεται η απόδοσή σας στην εργασία πριν την μετάγγιση;	4 (10,8)	--	0,255	3 (6,0)	1 (4,8)	0,943	--	--	3 (6,7)	0,223
<b>Απόλυτα</b>										
Επηρεάζεται η απόδοσή σας στην εργασία μετά από τη μετάγγιση;	3 (8,3)	1 (2,9)	0,796	2 (4,1)	2 (9,5)	0,539	--	1 (4,8)	3 (6,8)	0,688
<b>Απόλυτα</b>										
Είστε ικανοποιημένοι από τις ευκαιρίες και τις διευκολύνσεις στην επαγγελματική αποκατάσταση, που παρέχει το κράτος;	10 (19,6)	20 (41,7)	0,058	24 (34,3)	6 (20,7)	0,399	--	10 (31,3)	19 (32,2)	0,027
<b>Απόλυτα ή συχνά</b>										

31) Στις ερωτήσεις: Η εργοδοσία σας κατανοεί τις ιδιαιτερότητες της νόσου (π.χ. συχνές απουσίες λόγω μεταγγίσεων) και σας διευκολύνει στον γενικότερο προγραμματισμό. Επηρεάζεται η απόδοσή σας στην εργασία πριν την μετάγγιση; Επηρεάζεται η απόδοσή σας στην εργασία μετά από τη μετάγγιση; και Είστε ικανοποιημένοι από τις ευκαιρίες και τις διευκολύνσεις στην επαγγελματική αποκατάσταση, που παρέχει το κράτος δεν παρατηρήσαμε κάποια σημαντική στατιστική διαφορά, αλλά βλέπουμε ότι: στην πρώτη

ερώτηση είναι αρκετά υψηλά και από ότι βλέπουμε υπάρχει κατανόηση από τους εργοδότες για αυτό το θέμα. Όπως βλέπουμε στη δυο και στην τρία ερώτηση τα ποσοστά είναι πολύ μικρά που σημαίνει ότι δεν επηρεάζετε η απόδοση των ατόμων μετά ή πριν την μετάγγιση ένα πολύ μικρό ποσοστό μόνο επηρεάζετε πριν την μετάγγιση, που αυτό συμβαίνει κυρίως όταν τα άτομα αυτά έχουν πολύ χαμηλό αιματοκρίτη, που νοιώθουν αδυναμία και ατονία. Στην τελευταία ερώτηση βλέπουμε ότι τα άτομα δεν είναι καθόλου ικανοποιημένα από αυτά που τους παρέχει το κράτος. Τι φταίει γι αυτό; Μήπως το κράτος πρέπει να δώσει κάποια σημασία σε αυτά τα άτομα;

**ΠΙΝΑΚΑΣ 32: Η**

νόσος σας δεσμεύει για να πραγματοποιείτε πολυήμερα ταξίδια;

8	8	0,688	12	4	0,345	2	2	12	0,755
(14,5)	(15,4)		(16,2)	(12,1)		(28,6)	(5,7)	(19,7)	

**Απόλυτα**

32) Στην ερώτηση: Η νόσος σας δεσμεύει για να πραγματοποιείτε πολυήμερα ταξίδια δεν βρήκαμε κάποια σημαντική στατιστική διαφορά, αλλά βλέπουμε ότι τα ποσοστά είναι χαμηλά που σημαίνει ότι το μεγαλύτερο ποσοστό αυτών των ατόμων δεν τους δεσμεύει ιδιαίτερα η νόσος τους για να πραγματοποιήσουν πολυήμερα ταξίδια. Μόνο ένα μικρό ποσοστό τους δεσμεύει και δεν μπορούν να πραγματοποιήσουν τέτοια ταξίδια, που μπορεί ο λόγος να μην έχει να κάνει με την νόσο τους.



**ΠΙΝΑΚΑΣ 33:**

Η επιλογή του προορισμού σας, επηρεάζεται από την νόσο;

14 (25,9)	19 (35,2)	0,404	28 (37,8)	5 (14,7)	<b>0,023</b>	2 (28,6)	10 (28,6)	21 (33,3)	0,876
--------------	--------------	-------	--------------	-------------	--------------	-------------	--------------	--------------	-------

**Ναι**

33) Στην ερώτηση: Η επιλογή του προορισμού σας, επηρεάζεται από την νόσο βρήκαμε σημαντική στατιστική διαφορά ανάμεσα στα κέντρα, από ότι βλέπουμε η επιλογή του προορισμού για τα άτομα που είναι στο κέντρο του Ηρακλείου επηρεάζεται από την νόσο, σε αντίθεση με τα άτομα που αναφέρονται στο κέντρο των Χανίων. Γιατί όμως τέτοια διαφορά; Μήπως στο κέντρο των Χανίων γίνεται καλύτερη ενημέρωση και ενθάρρυνση και βοηθούνται περισσότερο τα άτομα από ότι το κέντρο του Ηρακλείου.

**ΠΙΝΑΚΑΣ 34:**

Όταν αποφασίζετε να πάτε ταξίδι, ενημερώνετε και συμβουλευέστε τον γιατρό σας, έτσι ώστε να υπάρχει πλήρης ιατρική κάλυψη στο μέρος προορισμού;

12 (21,8)	12 (22,6)	0,379	10 (13,5)	14 (41,2)	<b>0,009</b>	3 (50,0)	10 (28,6)	11 (17,5)	<b>0,011</b>
--------------	--------------	-------	--------------	--------------	--------------	-------------	--------------	--------------	--------------

**Απόλυτα**

34) Στην ερώτηση: Όταν αποφασίζετε να πάτε ταξίδι, ενημερώνετε και συμβουλευέστε τον γιατρό σας, έτσι ώστε να υπάρχει πλήρης ιατρική κάλυψη στο μέρος προορισμού βρήκαμε σημαντική στατιστική διαφορά ανάμεσα στα κέντρα και στις ηλικίες. Και βλέπουμε ότι τα άτομα που αναφέρονται στο κέντρο των Χανίων ενημερώνουν και συμβουλευονται τους γιατρούς για να έχουν πλήρη κάλυψη ιατρική κάλυψη στο μέρος που θα πάνε ταξίδι, επίσης και τα άτομα της νεαρής ηλικίας 20-29 ετών συμβουλευουν και ενημερώνουν τους γιατρούς τους για να έχουν πλήρη ιατρική κάλυψη στα πολυήμερα ταξίδια τους. Φαίνεται ότι στα Χανιά επικρατεί πιο φιλικό κλίμα μεταξύ ασθενών και κέντρου αναφοράς.

**ΠΙΝΑΚΑΣ 35:**

Τα θαλασσαιμικά άτομα καλό είναι

28 (50,9)	33 (61,1)	0,336	41 (54,7)	20 (58,8)	0,835	2 (28,6)	15 (42,9)	40 (63,5)	<b>0,017</b>
--------------	--------------	-------	--------------	--------------	-------	-------------	--------------	--------------	--------------

να κρατάνε πάντα μαζί τους μια ειδική κάρτα υγείας, που αναφέρει τα προσωπικά τους στοιχεία και τον φαινότυπο τους (για τυχόν επείγουσες καταστάσεις). Εσείς έχετε λάβει τέτοια κάρτα;

***Ναι***

35) Στην ερώτηση: Τα θαλασσαιμικά άτομα καλό είναι να κρατάνε πάντα μαζί τους μια ειδική κάρτα υγείας, που αναφέρει τα προσωπικά τους στοιχεία και τον φαινότυπο τους (για τυχόν επείγουσες καταστάσεις). Εσείς έχετε λάβει τέτοια κάρτα, βρήκαμε ότι το μεγαλύτερο ποσοστό την έχει αυτή την κάρτα αλλά κυρίως τα άτομα των 30+την κρατάνε συνέχεια πάνω τους από ότι τα νεωτέρα άτομα.

**ΠΙΝΑΚΑΣ 36:** Το

χαρακτηριστικό

προσωπείο που

οφείλεται στη νόσο,

επηρεάζει την

αυτοπεποίθηση και την

συμμετοχή στην

κοινωνική σας ζωή;

5	1	<b>0,023</b>	4	2	0,530	--	2	4	<b>0,040</b>
(9,4)	(1,9)		(5,4)	(6,1)			(5,7)	(6,5)	

**Απόλυτα**

36) Στην ερώτηση: Το χαρακτηριστικό προσωπείο που οφείλεται στη νόσο, επηρεάζει την αυτοπεποίθηση και την συμμετοχή στην κοινωνική σας ζωή, βρήκαμε σημαντική στατιστική διαφορά ανάμεσα στο φύλο και τις ηλικίες. Τα ποσοστά είναι πάρα πολύ μικρά σε όλες τις κατηγορίες που σημαίνει ότι δεν τους επηρεάζει καθόλου. Τα παιδιά αυτά ζουν μια κανονική ζωή όσο μπορούν και δεν τους απασχολεί ιδιαίτερα αν έχουν το χαρακτηριστικό προσωπείο, όσα το έχουν, γιατί είναι και κάποια άτομα που δεν έχουν το χαρακτηριστικό προσωπείο.

**ΠΙΝΑΚΑΣ 37:**

Θα επιλέγατε

για προγαμιαία

σχέση άτομο με

την ίδια πάθηση;

24	18	0,324	30	12	0,833	4	9	26	0,989
(44,4)	(34,0)		(40,0)	(37,5)		(80,0)	(25,7)	(41,3)	

**Ναι**

37) Στην ερώτηση: Θα επιλέγατε για προγαμιαία σχέση άτομο με την ίδια πάθηση, δεν βρήκαμε κάποια σημαντική στατιστική διαφορά, αλλά τα ποσοστά είναι σχετικά υψηλά, που σημαίνει ότι κάποια άτομα θα επιλέγανε άτομο με την ίδια πάθηση για προγαμιαία σχέση.

**ΠΙΝΑΚΑΣ 38:**

Θα επιλέγατε για  
σύζυγο και  
τεκνοποίηση  
άτομο με την  
ίδια πάθηση;

20 (37,0)	9 (17,0)	<b>0,029</b>	21 (28,0)	8 (25,0)	0,816	3 (60,0)	4 (11,4)	19 (30,2)	0,600
--------------	-------------	--------------	--------------	-------------	-------	-------------	-------------	--------------	-------

*Ναι*

38) Στην ερώτηση: Θα επιλέγατε για σύζυγο και τεκνοποίηση άτομο με την ίδια πάθηση, βρήκαμε σημαντική στατιστική διαφορά ανάμεσα στο φύλο. Οι άντρες σε σχέση με τις γυναίκες θα επέλεγαν άτομο με την ίδια πάθηση για σύζυγο και τεκνοποίηση. Και παρατηρούμε ότι τα ποσοστά είναι σαφώς μικρότερα από ήταν στην πιο πάνω ερώτηση. Η τεκνοποίηση αποτελεί έναν ανασταλτικό παράγοντα στη σχέση.

<b>ΠΙΝΑΚΑ</b>			29	24		37	16	0,35	2	16	35	
<b>Σ 39:</b>	<b>0%</b>	<i>Υγιής</i>	(70,2	(61,5	0,693	(67,3)	(64,0	9	(40,0)	(61,5)	(76,4)	0,542
Γνωρίζετε τις πιθανότητες κληροδότησης της ομόζυγης μεσογειακής αναιμίας στα παιδιά σας ανάλογα με την επιλογή του/της συντρόφου σας;												
	<b>50%</b>	<i>Στίγμα</i>	(54,1	(60,5	0,820	(56,9)	(58,3	7	(80,0)	(52,2)	(57,4)	0,558
	<b>100%</b>	<i>Μεσογειακή</i>	(85,7	(87,2	0,700	(85,7)	(88,0	3	--	(4,2	--	<b>0,023</b>

39) Στην ερώτηση: Γνωρίζετε τις πιθανότητες κληροδότησης της ομόζυγης μεσογειακής αναιμίας στα παιδιά σας ανάλογα με την επιλογή του/της συντρόφου σας, βρήκαμε σημαντική στατιστική διαφορά ανάμεσα στις ηλικίες και συγκεκριμένα στην τελευταία απάντηση που έχουν ένα πολύ ελάχιστο σωστό ποσοστό. Στην πρώτη απάντηση τα ποσοστά είναι αρκετά ικανοποιητικά αλλά όχι όσο θα θέλαμε να είναι. Στην δεύτερη απάντηση τα ποσοστά είναι λίγο πιο χαμηλά από την πρώτη και δεν είναι καθόλου ικανοποιητικά, ενώ στην τρίτη ερώτηση είναι αρκετά υψηλά.

**ΠΙΝΑΚΑΣ 40:**

Τηρείτε το πρόγραμμα εμβολιασμού που συνιστά ο γιατρός σας;	35 (64,8)	46 (85,2)	0,066	57 (76,0)	24 (72,7)	0,199	6 (100)	30 (85,7)	43 (68,3)	<b>0,030</b>
---	--------------	--------------	-------	--------------	--------------	-------	------------	--------------	--------------	--------------

**Απόλυτα**

40) Στην ερώτηση: Τηρείτε το πρόγραμμα εμβολιασμού που συνιστά ο γιατρός σας, βρήκαμε σημαντική στατιστική διαφορά ανάμεσα στις ηλικίες οι νέοι τηρούν περισσότερο το πρόγραμμα εμβολιασμού που τους συνιστούν οι γιατροί τους, σε αντίθεση με τους πιο μεγάλους που το ποσοστό τους δεν είναι τόσο μεγάλο όσο είναι των νεότερων. Ίσως παίζει ρόλο ότι στην παιδική ηλικία υπάρχει η κηδεμονία των γονέων που αναλαμβάνουν την τήρηση ορισμένων οδηγιών.

**ΠΙΝΑΚΑΣ 41: Η**

μεσογειακή αναιμία και η ακολουθούμενη θεραπεία επηρεάζει την οδοντική ανάπτυξη. Ακολουθείτε πιστά τις οδηγίες του οδοντιάτρου για την βελτίωση και την καλύτερη αισθητική εμφάνιση των δοντιών σας;

Ακολουθείτε πιστά τις οδηγίες του οδοντιάτρου για την βελτίωση και την καλύτερη αισθητική εμφάνιση των δοντιών σας;	29 (54,7)	39 (75,0)	0,092	44 (59,5)	24 (77,4)	0,212	5 (71,4)	21 (61,8)	39 (65,0)	0,984
---	--------------	--------------	-------	--------------	--------------	-------	-------------	--------------	--------------	-------

**Απόλυτα ή συχνά**

41) Στην ερώτηση: Η μεσογειακή αναιμία και η ακολουθούμενη θεραπεία επηρεάζει την οδοντική ανάπτυξη. Ακολουθείτε πιστά τις οδηγίες του οδοντιάτρου για την βελτίωση και την καλύτερη αισθητική εμφάνιση των δοντιών σας, δεν βρήκαμε κάποια σημαντική στατιστική διαφορά, αλλά βλέπουμε ένα μεγάλο ποσοστό των ατόμων τηρεί και συμμορφώνεται στις οδηγίες του γιατρού.

<b>ΠΙΝΑΚΑΣ 42:</b>	15	12	0,504	21	6	0,188	1	6	20	0,264
--------------------	----	----	-------	----	---	-------	---	---	----	-------

Σας έχουν εμφανιστεί παρενέργειες από τις μεθόδους αποσιδήρωσης;

*Ναι*

42) Στην ερώτηση: Σας έχουν εμφανιστεί παρενέργειες από τις μεθόδους αποσιδήρωσης, δεν βρήκαμε κάποια σημαντική στατιστική διαφορά, αλλά παρατηρήσαμε ότι οι μέθοδοι αποσιδήρωσης έχουν δημιουργήσει παρενέργειες σε ποσοστό σχετικά υψηλό (περίπου 25-30%, δηλαδή 1 στους 4).

**ΠΙΝΑΚΑΣ 43:**

Εφόσον έχετε υποστεί σπληνεκτομή, όταν ταξιδεύετε εφαρμόζετε τα προτεινόμενα μέτρα προστασίας; (κατοχή αντιβιοτικού σε περίπτωση πυρετού)

6	11	0,425	9	8	0,425	--	3	13	0,481
(20,7)	(37,9)		(24,3)	(38,1)			(20,0)	(35,1)	

*Απόλυτα*

43) Στην ερώτηση: Εφόσον έχετε υποστεί σπληνεκτομή, όταν ταξιδεύετε εφαρμόζετε τα προτεινόμενα μέτρα προστασίας; (κατοχή αντιβιοτικού σε περίπτωση πυρετού) δεν βρέθηκε κάποια σημαντική στατιστική διαφορά, απ' ότι βλέπουμε ότι τα ποσοστά απόλυτης συμμόρφωσης είναι πάρα πολύ μικρά που σημαίνει ότι τα άτομα δε συμμορφώνονται στις οδηγίες των γιατρών τους.

**ΠΙΝΑΚΑΣ 44:**

Καπνίζετε;

19	21	0,694	24	16	0,140	3	13	22	0,908
(34,5)	(38,9)		(32,0)	(47,1)		(42,9)	(37,1)	(34,9)	

*Ναι*

44) Στην ερώτηση: καπνίζετε, δεν βρήκαμε κάποια σημαντική στατιστική διαφορά, αλλά παρατηρήσαμε ότι ένα μεγάλο ποσοστό των ατόμων καπνίζει, γεγονός που δεν επιτρέπεται καθόλου για μια τέτοια πάθηση του αίματος.

**ΠΙΝΑΚΑΣ 45:**

Γνωρίζεται ότι το κάπνισμα συμβάλει αρνητικά στην οστική ανάπλαση και σχετίζεται με την οστεοπόρωση;

36	38	0,678	51	23	0,936	5	23	44	0,940
(66,7)	(71,7)		(68,9)	(69,7)		(71,4)	(67,6)	(71,0)	

*Ναι*

45) Στην ερώτηση: Γνωρίζεται ότι το κάπνισμα συμβάλει αρνητικά στην οστική ανάπλαση και σχετίζεται με την οστεοπόρωση, δεν βρήκαμε σημαντική στατιστική διαφορά, αλλά παρατηρήσαμε ότι το ποσοστό των ατόμων που το γνωρίζουν είναι υψηλό.

**ΠΙΝΑΚΑΣ 46:**

% καπνιστών, από εκείνους που ήδη γνωρίζουν ότι το κάπνισμα συμβάλει αρνητικά στην οστική ανάπλαση και σχετίζεται με την οστεοπόρωση

11	17	0,209	16	12	0,088	2	9	16	0,969
(30,6)	(44,7)		(31,4)	(52,2)		(40,0)	(39,1)	(36,4)	

46) Στην ερώτηση αυτή συγκρίναμε εάν τα άτομα που καπνίζουν, γνωρίζουν ότι το κάπνισμα συμβάλει αρνητικά στην οστική ανάπλαση και σχετίζεται με την οστεοπόρωση. Παρατηρήσαμε ότι παρόλο που γνωρίζουν τις βλαβερές συνέπειες που τους δημιουργεί το κάπνισμα αυτοί συνεχίζουν να καπνίζουν. Αυτό είναι εντελώς απαράδεκτο και πρέπει να γίνει προσπάθεια αλλαγής της στάσης τους.



**ΠΙΝΑΚΑΣ 47:**

Για άτομα με χρόνια νοσήματα, όπως είναι η μεσογειακή αναιμία, η κατάχρηση φαρμάκων αποτελεί σοβαρή απειλή για την φυσική αλλά και πνευματική υγεία. Εσείς πριν την λήψη κάποιου φαρμάκου, πλην της θεραπείας σας, συμβουλευέστε τον γιατρό σας;

28	37	0,071	44	21	0,979	5	22	36	0,941
(50,9)	(68,5)		(58,7)	(61,8)		(71,4)	(62,9)	(57,1)	

**Απόλυτα**

47) Στην ερώτηση: Για άτομα με χρόνια νοσήματα, όπως είναι η μεσογειακή αναιμία, η κατάχρηση φαρμάκων αποτελεί σοβαρή απειλή για την φυσική αλλά και πνευματική υγεία. Εσείς πριν την λήψη κάποιου φαρμάκου, πλην της θεραπείας σας, συμβουλευέστε τον γιατρό σας, δεν βρήκαμε κάποια σημαντική στατιστική διαφορά, αλλά βλέπουμε ότι τα ποσοστά είναι σχετικά υψηλά που σημαίνει ότι τα άτομα έχουν γνώση πάνω σ' αυτό το θέμα και συμβουλευονται πάντα το γιατρό τους.

**ΠΙΝΑΚΑΣ 48:**

Γνωρίζετε ότι η υπερβολική και συχνή κατανάλωση αλκοόλ μπορεί να οδηγήσει σε βλάβες του ήπατος ακόμα και σε ένα υγιές άτομο; Η θalasσαιμία επιβαρύνει την ηπατική λειτουργία λόγω του μεταβολισμού του σιδήρου. Εσείς είστε ενημερωμένοι για αυτό;

48	50	0,527	68	30	0,737	4	30	62	<0,001
(87,3)	(92,6)		(90,7)	(88,2)		(57,1)	(85,7)	(98,4)	

**Ναι**

48) Στην ερώτηση: Γνωρίζετε ότι η υπερβολική και συχνή κατανάλωση αλκοόλ μπορεί να οδηγήσει σε βλάβες του ήπατος ακόμα και σε ένα υγιές άτομο; Η θalasσαιμία επιβαρύνει την ηπατική λειτουργία λόγω του μεταβολισμού του σιδήρου. Εσείς είστε ενημερωμένοι για αυτό, βρήκαμε σημαντική στατιστική διαφορά ανάμεσα στις ηλικίες, παρατηρούμε ότι όσο τα άτομα είναι σε μεγαλύτερη ηλικία το γνωρίζουν περισσότερο.

**ΠΙΝΑΚΑΣ 49:**

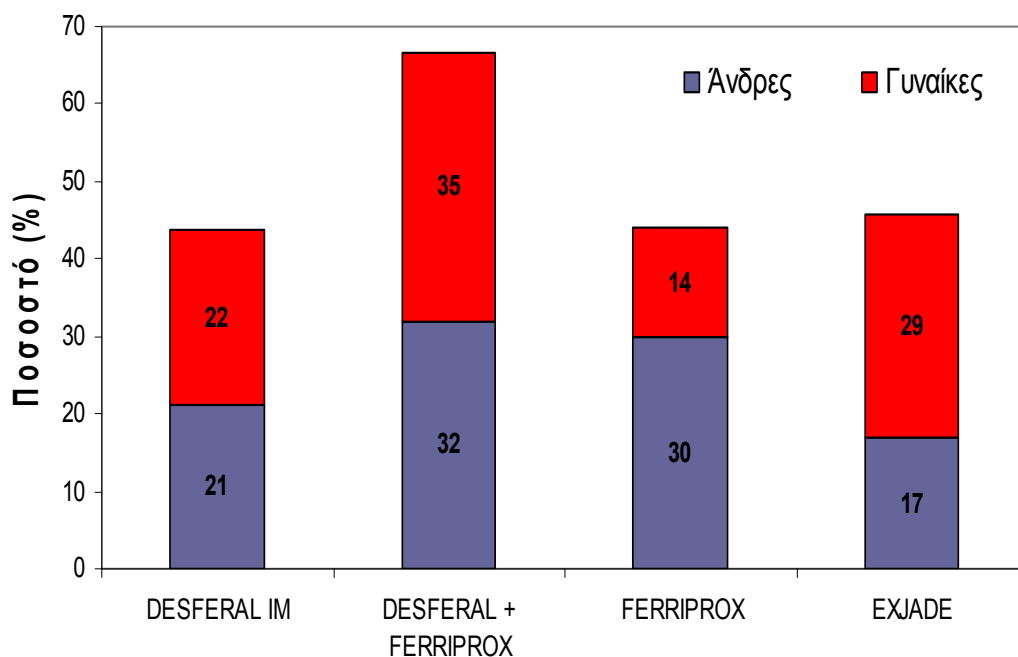
Πόσο αλκοόλ καταναλώνετε ημερησίως.

26	39	0,004	39	26	0,286	4	17	21	0,722
(66,7)	(97,5)		(78,0)	(89,7)		(80,0)	(81,0)	(83,7)	

**Καθόλου**

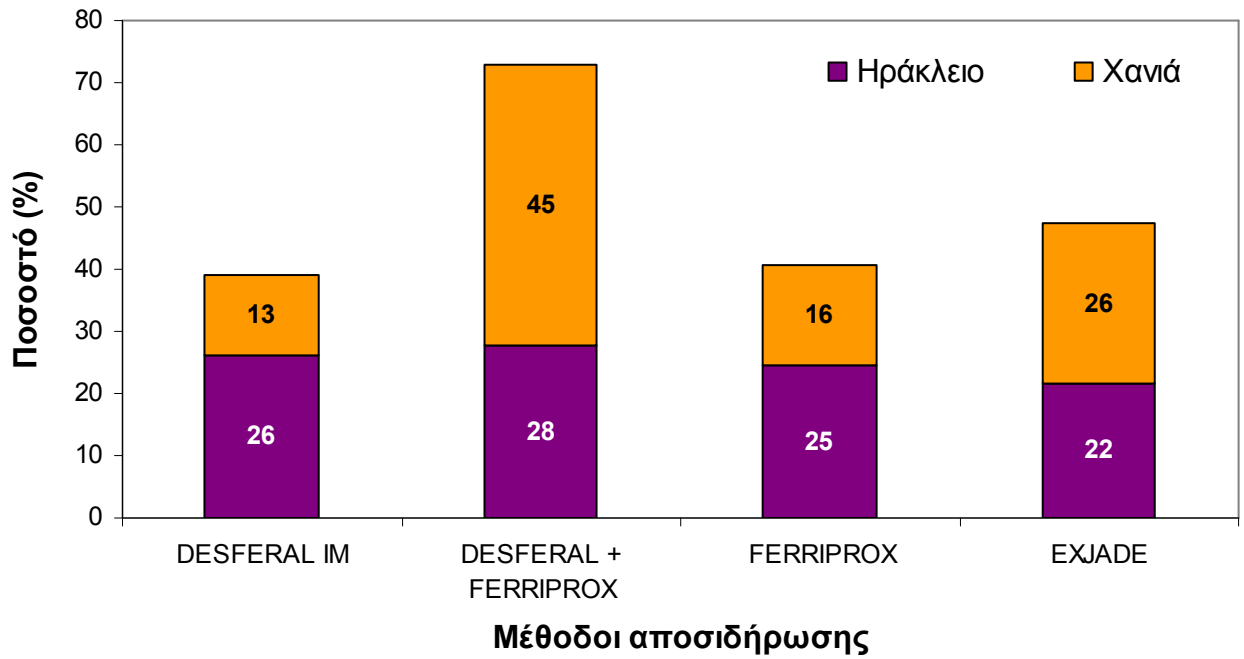
49) Στην ερώτηση: Πόσο αλκοόλ καταναλώνετε ημερησίως, βρήκαμε σημαντική στατιστική διαφορά ανάμεσα στο φύλο. Παρατηρήσαμε ότι οι γυναίκες ημερησίως δεν καταναλώνουν σχεδόν καθόλου αλκοόλ. εκτός από ένα ελάχιστο ποσοστό, σε αντίθεση με τους άντρες, που μόνο 2/3 αποφεύγουν το αλκοόλ.

**Σχήμα 1.** Μέθοδοι αποσιδήρωσης ως προς το φύλο, το κέντρο νοσηλείας και την ηλικία.



#### Μέθοδοι αποσιδήρωσης

- 50) Στο σχήμα αυτό παρατηρούμε ότι :
- A) το desferal im το χρησιμοποιούν περισσότερο γυναίκες από ότι οι άντρες.
  - B) το desferal+ferriprox το χρησιμοποιούν περισσότερο γυναίκες από ότι οι άντρες.
  - Γ) το ferriprox το χρησιμοποιούν περισσότερο άντρες από ότι οι γυναίκες.
  - Δ) το exjade το χρησιμοποιούν περισσότερο οι γυναίκες από ότι οι άντρες .

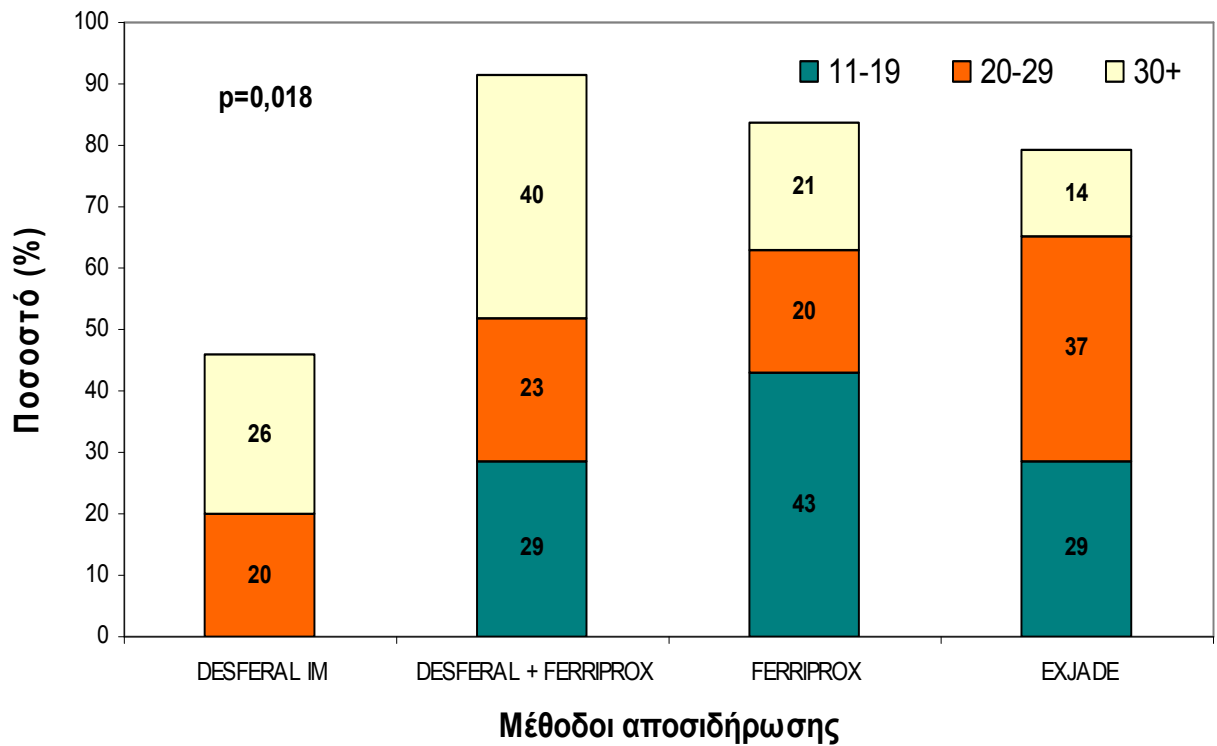


51) Στο σχήμα αυτό βλέπουμε ότι : Α) το desferal im το χρησιμοποιούν περισσότερο στο κέντρο του Ηρακλείου από ότι στα Χανιά

Β)το desferal+ferriprox το χρησιμοποιούν περισσότερο στο κέντρο των Χανίων από ότι στο Ηράκλειο.

Γ)το ferriprox το χρησιμοποιούν περισσότερο το κέντρο του Ηρακλείου από ότι στα Χανιά.

Δ)το exjade το χρησιμοποιούν περισσότερο στο κέντρο των Χανίων από ότι στο Ηράκλειο .



52). Στο σχήμα αυτό βλέπουμε ότι: Α) το desferal im το χρησιμοποιούν ποιο πολύ οι ηλικίες των 20-29 και 30+, και όχι η παιδική ηλικία των 11-19

Β) το deseral +ferriprox το χρησιμοποιούν όλες οι ηλικίες αλλά ποιο πολύ η ηλικία των 30+. Οι άλλες δυο ηλικίες έχουν σχεδόν το ίδιο ποσοστό με μια μικρή διαφορά ανάμεσα τους.

Γ) το ferriprox το χρησιμοποιούν όλες οι ηλικίες, κατά κύριο λόγο η ηλικία των 11-19, και οι άλλες δυο το χρησιμοποιούν το ίδιο.

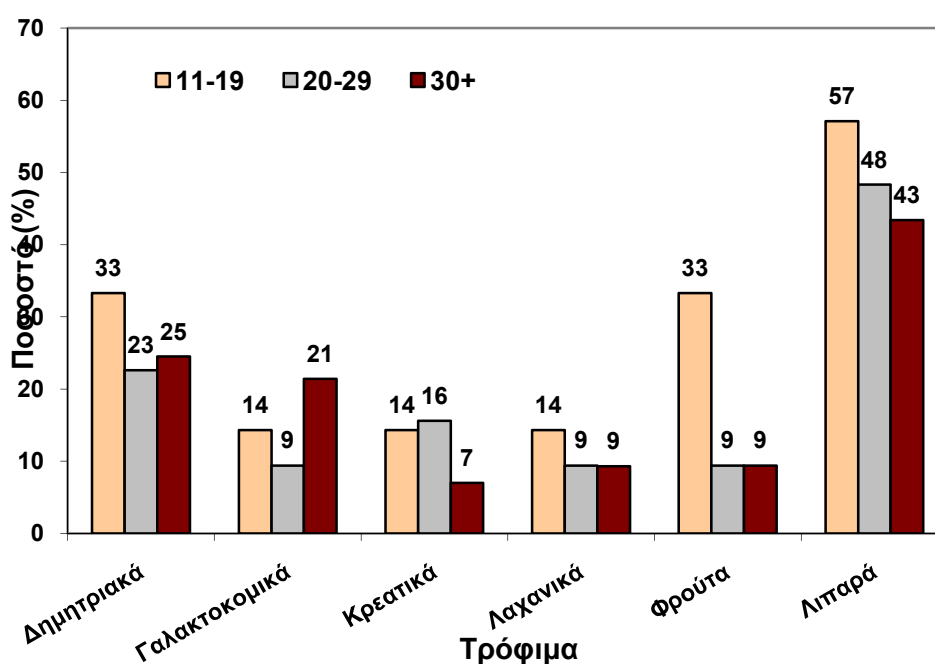
Δ) το exjade το παίρνει περισσότερο η νεαρή ηλικία των 20-29, και ακολουθούν η μεγαλύτερη ηλικία και παιδική ηλικία

**Σχήμα 2.** Τροφές που αποφεύγουν τα άτομα της μελέτης (% ατόμων για κάθε τρόφιμο) ως προς το φύλο.



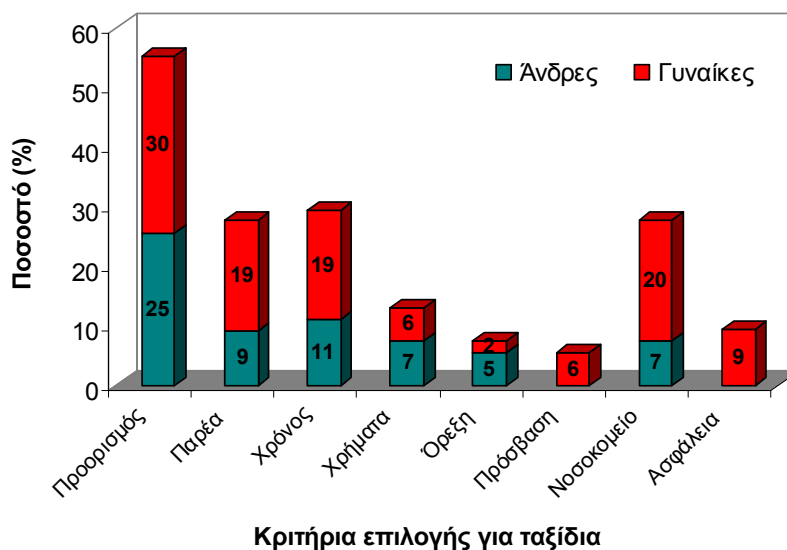
53) Στο σχήμα αυτό βλέπουμε σημαντική στατιστική διαφορά ανάμεσα σε ορισμένες διατροφικές συνήθειες μεταξύ ανδρών και γυναικών. Φαίνεται ότι οι γυναίκες αποφεύγουν περισσότερο από ότι οι άνδρες τα λιπαρά, τα δημητριακά και τα κρεατικά.

**Σχήμα 3.** Τροφές που αποφεύγουν τα άτομα της μελέτης ως προς την ηλικία.



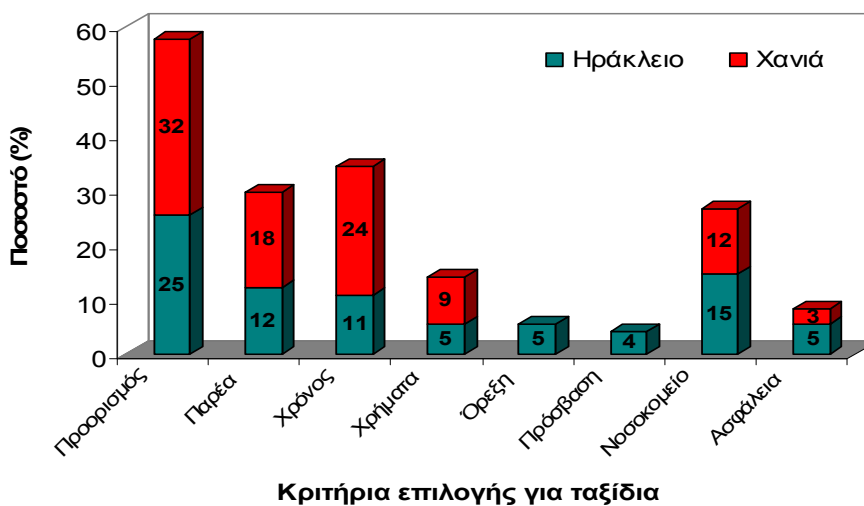
54) Στο σχήμα αυτό παρατηρούμε ανά ηλικία τι αποφεύγουν τα άτομα αυτά, βλέπουμε ότι όλες οι ηλικίες αποφεύγουν τα λιπαρά. Αναλυτικότερα, η παιδική ηλικία αποφεύγει περισσότερο τα δημητριακά και τα φρούτα, η νεαρή ηλικία αποφεύγει επίσης λίγο τα δημητριακά και η μεγαλύτερη ηλικία βλέπουμε ότι αποφεύγει εκτός των δημητριακών και τα γαλακτοκομικά.

**Σχήμα 4.** Κριτήρια επιλογής ταξιδιών ως προς το φύλο.



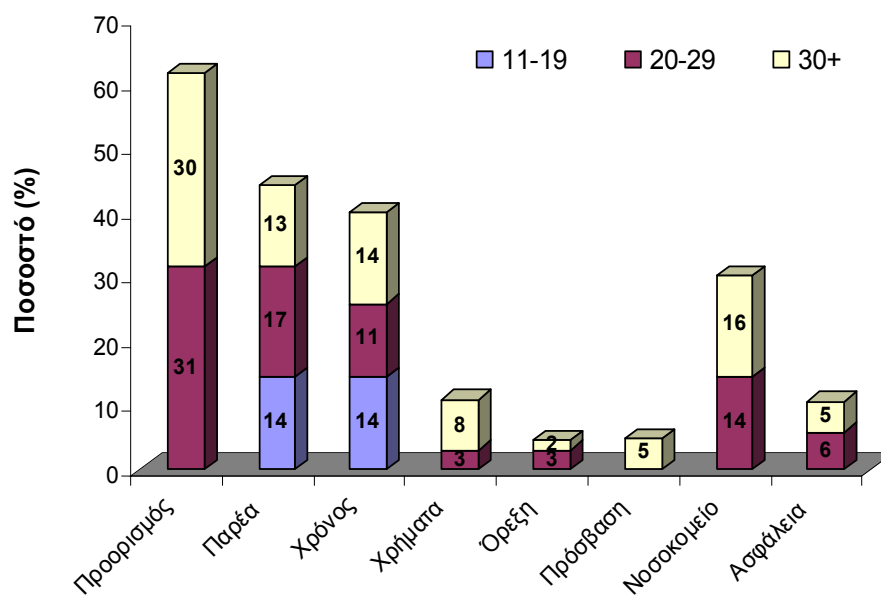
55) Στο σχήμα αυτό παρατηρούμε ότι η γυναίκες έχουν περισσότερα κριτήρια για να επιλέξουν που θα πάνε ταξίδι, επιλέγουν με βάση τον προορισμό, την παρέα, τον χρόνο, την πρόσβαση, αν υπάρχει εκεί νοσοκομείο εκεί που θα πάνε και να υπάρχει ασφάλεια. Αντίθετα οι άντρες επιλέγουν ανάλογα με τον προορισμό κυρίως και έπειτα με την παρέα, τον χρόνο, τα χρήματα, την όρεξη και μετά το νοσοκομείο.

**Σχήμα 5.** Κριτήρια επιλογής ταξιδιών ως προς το κέντρο νοσηλείας.



56) Σε αυτό το σχήμα παρατηρούμε τον τρόπο με τον οποίο επιλέγουν που θα πάνε ταξίδι σε σχέση με το κέντρο της πόλης. Βλέπουμε ότι το κέντρο του Ηρακλείου έχει σαν κριτήρια όλες τις παραμέτρους αλλά κατά προτίμηση, τον προορισμό, το νοσοκομείο, την παρέα και την όρεξη και ακολουθούν τα υπόλοιπα. Ενώ το κέντρο των Χανίων λαμβάνει σαν παραμέτρους κυρίως των προορισμό, τον χρόνο, την παρέα, το νοσοκομείο, τα χρήματα και τέλος την ασφάλεια.

**Σχήμα 6.** Κριτήρια επιλογής ταξιδιών ως προς την ηλικία.



**Κριτήρια επιλογής για ταξίδια**

57) Στο σχήμα αυτό παρατηρούμε τα κριτήρια επιλογής ταξιδιού σε σχέση με την ηλικία. Βλέπουμε ότι οι επιλογές της παιδικής ηλικίας επηρεάζονται από τις επιλογές των γονέων σε αυτό ίσως να οφείλετε η παρουσία δύο μόνο κριτηρίων, της παρέας και του χρόνου. Η νεαρή ηλικία παρατηρούμε ότι επιλέγει κυρίως τον προορισμό, αναλόγως την παρέα, την ύπαρξη νοσοκομείου, και τον χρόνο, αν υπάρχει ασφάλεια, την όρεξη και με τα χρήματα. Η μεγαλύτερη ηλικία έχει σαν κριτήρια τον προορισμό, αν υπάρχει νοσοκομείο, την παρέα, χρόνος, ασφάλεια και μετά χρήματα, πρόσβαση και όρεξη.



**Πίνακας 7.** Μέθοδοι αποσιδήρωσης και παρενέργειες.

	DESFERAL IM	DESFERAL + FERRIPROX	FERRIPROX	EXJADE	
	N (%)				<i>P</i> -value
<i>ΠΥΡΕΤΟΣ</i>	1 (4.8)	1 (3.1)	-	-	<b>0.610</b>
<i>ΚΝΗΣΜΟΣ</i>	3 (14.3)	2 (6.3)	1 (4.8)	-	<b>0.277</b>
<i>ΘΡΟΜΒΟΙ</i>	2 (9.5)	2 (6.3)	-	-	<b>0.293</b>
<i>ΜΕΙΩΣΗ ΑΚΟΗΣ</i>	4 (19.0)	2 (6.3)	-	-	0.033
<i>ΟΙΔΗΜΑ</i>	2 (9.5)	-	-	-	<b>0.063</b>
<i>ΠΛΗΓΗ</i>	1 (4.8)	-	-	-	<b>0.307</b>
<i>ΠΟΝΟΙ ΣΕ ΑΡΘΡΩΣΕΙΣ</i>	2 (9.5)	2 (6.3)	-	-	<b>0.293</b>
<i>ΑΙΣΘΗΜΑ ΠΕΙΝΑΣ</i>	-	-	1 (4.8)	-	<b>0.307</b>
<i>ΑΛΛΕΡΓΙΚΟ ΣΟΚ</i>	-	1 (3.1)	1 (4.8)	-	<b>0.610</b>
<i>ΝΑΥΤΙΑ</i>	-	-	1 (4.8)	1 (4.5)	<b>0.472</b>
<i>ΕΜΕΤΟΣ</i>	-	-	1 (4.8)	-	<b>0.307</b>
<i>ΓΑΣΤΡΕΝΤΕΡΟΛ ΟΓΙΚΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ</i>	1 (4.8)	2 (6.3)	1 (4.8)	1 (4.5)	<b>0.991</b>
<i>ΜΕΙΩΣΗ ΟΡΑΣΗΣ</i>	1 (4.8)	-	-	-	<b>0.307</b>
<i>ΕΞΑΝΘΗΜΑ</i>	1 (4.8)	-	-	1 (4.5)	<b>0.472</b>
<i>ΑΡΡΥΘΜΙΕΣ</i>	-	<b>1 (3.1)</b>	-	-	<b>0.568</b>

58) Στον πίνακα αυτό παρατηρούμε τις παρενέργειες της αποσιδήρωσης. Σημαντική στατιστική διαφορά παρατηρήθηκε **στην μείωση της ακοής** που προκαλείται κυρίως από τη μέθοδο desferal im.

- Βλέπουμε ότι η αποσιδήρωση με desferal im έχει παρά πολλές και ποιο συχνές παρενέργειες σε σχέση με τις νεώτερες μεθόδους.
- Η μέθοδος με ferriprox παρατηρούμε ότι έχει λιγότερες σε σχέση με την παλαιότερη μέθοδο και περισσότερες από την νεώτερη.
- Η συνδυαστική μέθοδος desferal im + ferriprox έχουν ανάμικτες παρενέργειες των δύο μεθόδων, με κυρίαρχες τις παρενέργειες του desferal im. Αλλά παρατηρούμε ότι σε κάποιες έχει μειωθεί η συχνότητα τους, η έχουν σταματήσει να εμφανίζονται, όμως παρατηρήθηκε η εμφάνιση μιας νέας παρενέργειας που δεν λάμβανε χώρα πριν τον συνδυασμό των μεθόδων.
- Και στην νεώτερη μέθοδο με το exjade βλέπουμε ότι έχουν μειωθεί κατά πολύ οι παρενέργειες και η συχνότητα τους.

Όπως βλέπουμε όσο προχωρά και εξελίσσεται η αποσιδήρωση θα μειώνονται και οι παρενέργειες και τα άτομα αυτά θα έχουν μια καλύτερη ποιότητα ζωής μεγαλύτερης διάρκειας.

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6<sup>ο</sup> : Συζήτηση – συμπεράσματα

Στην έρευνα που πραγματοποιήσαμε μελετήσαμε την ενημέρωση και την συμμόρφωση στις οδηγίες που δείχνουν τα άτομα με θαλασσαιμία στην Κρήτη. Τα άτομα που αρνήθηκαν να συμμετάσχουν στην μελέτη όπως φάνηκε ήταν πολύ λίγα. Είδαμε ότι σε πολλά θέματα τα άτομα έχουν μειωμένη ενημέρωση, και δεν συμμορφώνονται στις οδηγίες που τους δίνουν οι ιατροί τους, για να έχουν μια καλύτερη ποιότητα ζωής.

Συγκεκριμένα, έχουν μειωμένη επίγνωση στο θέμα ότι τα θαλασσαιμικά άτομα έχουν αυξημένη απορρόφηση σιδήρου από το πεπτικό σε σχέση με ένα υγιές άτομο. Επίσης δεν γνωρίζουν ότι το τσάι και ο καφές συμβάλλουν στην μείωση της απορρόφησης του σιδήρου από το πεπτικό, όπως και ότι ο συνδυασμός αυτών των τροφών με βιταμίνη C είναι ανασταλτικός παράγοντας για την μείωση της απορρόφησης του σιδήρου. Παρόλο όμως που για το πεπτικό σύστημα δεν γνωρίζουν πολλά πράγματα για το σκελετικό σύστημα ένα μεγάλο ποσοστό γνωρίζει ότι τα άτομα με μεσογειακή αναιμία εμφανίζουν μεγαλύτερα ποσοστά οστεοπόρωσης.

Όσο αναφορά τη συμμόρφωση τους στον τρόπο ζωής σε γενικές γραμμές παρατηρούμε ότι είναι μειωμένη και σε καμία περίπτωση δεν είναι η επιθυμητή. Η διαίτα τους δεν είναι πλούσια σε φρούτα και λαχανικά όπως συνιστάται. Η συμμόρφωση και η ενημέρωση στην κατανάλωση βιταμίνης E είναι μειωμένη παρόλο που οι ανάγκες σ' αυτή τη βιταμίνη είναι αυξημένες. Το σημείο στο οποίο τα αποτελέσματα είναι αντιφατικά είναι στη σωματική άσκηση στην οποία η ενημέρωση και η γνώση είναι αυξημένα αλλά η συμμόρφωση κατά ένα μεγάλο ποσοστό μειωμένη. Επίσης αυτό που είναι αξιοσημείωτο είναι ότι το ποσοστό αυτών που συμμορφώνονται και ασκούνται βρίσκεται σχεδόν κυρίως στα Χανιά. Κάτι ακόμα που σχετίζεται με την καθημερινότητα είναι το κάπνισμα και η κατανάλωση αλκοόλ. Παρατηρούμε ότι στο Ηράκλειο υπάρχει μειωμένη ενημέρωση σε αντίθεση με τα Χανιά που υπάρχει μεγάλη ενημέρωση. Ωστόσο όμως η συμμόρφωση είναι αντίστροφη, δηλαδή, στα Χανιά γνωρίζουν για τις βλαβερές συνέπειες του καπνίσματος αλλά παρόλα αυτά το μεγαλύτερο ποσοστό καπνιζόντων είναι στα Χανιά. Ενώ στο Ηράκλειο παρόλο που έχουν χαμηλή ενημέρωση ένα μικρό μόνο ποσοστό καπνίζει. Είναι φανερό ότι η διδασκαλία πολλές φορές δεν συμβαδίζει με τον έλεγχο των συνηθειών ενός ατόμου αφού υπεισέρχονται και οι προσωπικές επιθυμίες και αδυναμίες. Όσον αναφορά τώρα την κατανάλωση αλκοόλ το γενικό

ποσοστό κατανάλωσης είναι σχεδόν το ίδιο. Αν και, παρατηρήσαμε ότι στο Ηράκλειο υπάρχει μεγαλύτερη ημερήσια κατανάλωση αλκοόλ. απ' ότι στα Χανιά.

Μεγάλο ποσοστό συμμόρφωσης παρατηρούμε στη συμμετοχή του εμβολιασμού που προτείνουν οι γιατροί και των δυο κέντρων και στις οδοντιατρικές οδηγίες. Παρόλο όμως που ακολουθούν τη θεραπεία τους γενικά στην περίπτωση χρήσης άλλων φαρμάκων πλην της θεραπείας τους βλέπουμε μια αυξημένη συμμόρφωση και στα δυο κέντρα.

Όπως βλέπουμε από τα αποτελέσματα οι γιατροί των μονάδων πρέπει να ασχοληθούν περισσότερο ώστε να ενημερώνουν πιο πολύ τα παιδιά ούτως ώστε να δείξουν καλύτερη συμμόρφωση στις οδηγίες που τους δίνονται, γιατί η συνεχόμενη ενασχόληση και ενημέρωση θα βοηθήσει να υπάρξει ένα πολύ καλό αποτέλεσμα ώστε να ανεβεί το επίπεδο γνώσης και συμμόρφωση και να αποκτήσουν μια καλύτερη ποιότητα ζωής.

Σε όλη την έρευνα παρατηρήσαμε ότι ο πληθυσμός που αναφέρεται στη μονάδα των Χανίων έχει μεγαλύτερη ενημέρωση και συμμόρφωση στις ιατρικές οδηγίες. Αυτό μπορεί να οφείλετε στο ότι η μονάδα στα Χανιά έχει μικρό πληθυσμό 45 άτομα σε αντίθεση με την μονάδα του Ηρακλείου που έχει 85 άτομα. Οι γιατροί αφιερώνουν αρκετό χρόνο στο να ενημερώνουν, να συμβουλεύουν και να καθοδηγούν τα παιδιά. Το παρατηρήσαμε εξάλλου και από τα ποσοστά που λάβαμε στην ερώτηση 5 της οποίας το ποσοστό ανέρχεται στο 73.5 % που σημαίνει ότι στη συγκεκριμένη μονάδα όλο το ιατρονοσηλευτικό προσωπικό ασχολείται, φροντίζει και ενημερώνει αυτά τα άτομα. Μεγάλο ρόλο επίσης, παίζει και η συμπεριφορά των γιατρών απέναντι στα παιδιά, ο τρόπος που θα τα πλησιάσει έτσι ώστε να τα παρακινήσει να κάνουν σωστά τη θεραπεία τους.

Η νόσος λόγω χρονιότητας και καθημερινής φαρμακοθεραπείας παρουσιάζει συχνές και διάφορες παρενέργειες. Γι' αυτό το λόγο θα πρέπει οι γιατροί να κατανοούν και να ακούν το οτιδήποτε παρατηρεί πάνω του ή συνέβη στον κάθε ασθενή έτσι ώστε να μπορέσει να αντιμετωπιστεί και μακροπρόθεσμα να προληφθεί σε άλλα άτομα. Επίσης σε κάθε νέα θεραπεία που ξεκινάει θα πρέπει να παρακολουθείται για μεγάλο χρονικό διάστημα, να λαμβάνονται εργαστηριακές εξετάσεις για τυχόν αλλαγές που μπορεί να βλάψουν οργανικά το άτομο ή είτε γιατί μπορεί η νέα θεραπεία να μην είναι αποτελεσματική. Επίσης μακροπρόθεσμα θα πρέπει να γίνονται πιο εξειδικευμένες γενικές εξετάσεις πχ MRI άνω κοιλίας και μυοκαρδίου για να εντοπιστούν τυχόν οργανικές αλλοιώσεις που μπορεί να έχουν

υποστεί τα άτομα από το σίδηρο. Και για όλους τους παραπάνω λόγους που αναφέραμε θα πρέπει το ιατρονοσηλευτικό προσωπικό να ενημερώνει και να καταφέρει να παροτρύνει τα άτομα ακόμα και τα πιο δύσκολα άτομα που δε συμμορφώνονται να τα συμμορφώσει ώστε να αποκτήσουν όλα ένα πολύ καλό βαθμό ενημέρωσης και συμμόρφωσης. Σε αυτά τα κέντρα μεταγίσεων ο ρόλος του νοσηλευτή θα πρέπει να αναθεωρηθεί και να επεκταθεί πέρα από τη νοσηλευτική πράξη της μετάγγισης και παρακολούθησης του ασθενούς. Εξάλλου ο χρόνος της συνεδρίας είναι τέτοιος και σε συνδυασμό με τη χρονιότητα της νόσου, επιτρέπεται να αναπτυχθεί μια πιο ολιστική προσέγγιση των ασθενών.

### Προτάσεις για περαιτέρω έρευνα:

Μετά την συγκεκριμένη μελέτη όπου διαπιστώθηκε ελλιπής ενημέρωση των ασθενών από τους επαγγελματίες υγείας (Ιατρούς, νοσηλευτικό προσωπικό κ. α.) και συνεπώς μειωμένος βαθμός συμμόρφωσης στον σωστό τρόπο ζωής που πρέπει να ακολουθείται από ασθενείς με μεσογειακή αναιμία, κρίνουμε σκόπιμο μελλοντικά να διερευνηθούν οι παρακάτω τομείς:

- Να πραγματοποιηθεί έρευνα με την χρήση του ίδιου ερωτηματολογίου σε μεγαλύτερο δείγμα ασθενών.
- Να πραγματοποιηθεί έρευνα με την χρήση ερωτηματολογίου πριν και μετά την εκπαίδευση των ασθενών και να μελετηθεί αν υπάρχει διαφορά στην συμπεριφορά τους μετά την εκπαίδευση.
- Να μελετηθεί γιατί υπάρχει αυτή η διαφορά στον βαθμό συμμόρφωσης των ασθενών του κέντρου Ηρακλείου και των ασθενών του κέντρου Χανίων.
- Να αξιολογηθεί η γνώση των επαγγελματιών υγείας όσον αφορά τον σωστό τρόπο ζωής που θα πρέπει να ακολουθείται από ασθενείς με μεσογειακή αναιμία.

## **ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ**

1. Παθολογική Φυσιολογία, Stephen McPhee, Επιμέλεια: Χαράλαμπος Μουτσόπουλος, Ιατρικές εκδόσεις Λίτσας
2. McKenzie S.B: Textbook of Hematology, Williams & Wilkins, 1996
3. Williams: Hematology, McGraw-Hill, 1995
4. Αιματολογία, Φερτάκης Α, Εκδόσεις Πασχαλίδης, 1992
5. Cecil, Βασική Παθολογία, Τόμος Α, Charles C.J. Carpenter, Robert C. Griggs, Joseph Loscalzo, Επιμέλεια Χ. Μουτσόπουλος, Ιατρικές εκδόσεις Λίτσας
6. Rose M, Berliner N: Red blood cells. In Fred J. Schiffman: Hematologic Pathophysiology, 1998
7. Rigutti Adriana, Ανατομία (Atlante di Anatomia), 2000, Susaeta Εκδοτική
8. Bunn HF, Forget BG: Hemoglobin: molecular, genetic and clinical aspects, 1986
9. Wintrobe's Clinical Hematology, Lee & Febiger, 1999
10. Διατροφική Αξιολόγηση, Ιωάννης Μανιός, Ιατρικές εκδόσεις Π.Χ Πασχαλίδη
11. Weatherall DJ, Clegg JB: The thalassemia syndromes, 4<sup>th</sup> Edition Blackwell Scientific Publications, 2001
12. World Health Organization, Executive Board 118<sup>th</sup> Session, Thalassaemia and other hemoglobinopathies, 11May 2006
13. Thomas D. Gelehrter, Francis S. Collins, David Ginsburg, Αρχές Ιατρικής Γενετικής, Ιατρικές εκδόσεις Π.Χ Πασχαλίδης
14. Stamatogiannopoulos G, Nienhuis AW, Majerus PW, Varmus H: The molecular basis of blood disease. 2<sup>nd</sup> Edition, 1994
15. Guidelines Clinical Management of Thalassaemia, 2<sup>nd</sup> Revised Edition, November 2008
16. Preparation of white cell-reduced red cells by filtration: comparison of a bedside filter and two blood bank filter systems. Sprogøe-Jakobsen U, Saetre AM, Georqsen J. Transfusion, 1995 May 35(5):421-6
17. Θεραπευτικός Οδηγός Αντιμετώπισης Θαλασσαιμίας-Πανελλήνια Ομοσπονδία Συλλόγων Μεσογειακής Αναιμίας
18. Πρωτόκολλα αιμοθεραπείας στην μεσογειακή αναιμία. Ανοσολογικές και άλλες επιπλοκές, Κωνσταντίνα Πολίτη, Συνέδριο Θαλασσαιμίας 2004

19. Εκτίμηση της σιδήρωσης του μυοκαρδίου, ο ρόλος της αποσιδήρωσης. Βασίλειος Περιφάνης, Συνέδριο Θαλασσαιμίας 2004
20. Comparative effects of deferiprone and deferoxamine on survival and cardiac disease in patients with thalassemia major: a retrospective analysis. Piga A, Gaglioti C, Fogliacco E, Tricta F. *Haematologica*. 2003 May;88(5):489-96
21. Ευρωπαϊκή δημόσια έρευνα αξιολόγησης ( EPAR ) EXJADE, <http://www.emea.europa.eu>
22. Θεραπεία της μεσογειακής αναιμίας, Χρήστος Καττάμης, Κοινωνία και Υγεία II
23. <http://www.thalassaemia.org.cy>
24. Θαλασσαιμία 2004, Πανελλήνιο συνέδριο μεσογειακής αναιμίας, Φιλίππου Αγλαΐα
25. Ψυχολογία 2<sup>η</sup> έκδοση, Lester M. Sdorow, Εκδόσεις Ηλιάδη
26. Κλινική Διαιτολογία & Διατροφή με στοιχεία Παθολογίας, Αντώνιος Ζαμπέλας, Τόμος Α, Ιατρικές εκδόσεις Π.Χ Πασχαλίδης
27. Brittenham GM: Disorders of iron metabolism, iron deficiency and overload. In: Basic Principles and Practice, R. Hoffman, E.J Benz, S.J Shattil, B. Furie and H.I Cohen, 1991
28. Lynch SR. Interactions of iron with other nutrients. *Nutr Rev* 1997, 55(4): 102-110
29. Η σπουδαιότητα της διατροφής στις αιμοσφαιρινοπάθειες, Ελένη Χασαποπούλου-Ματάμη, Συνέδριο Θαλασσαιμίας 2004
30. Krause's Food, Nutrition and Diet Therapy, 11<sup>th</sup> Edition, Saunders
31. Διατροφή & Μεταβολισμός Μικροσυστατικών, Συλλογικό έργο, Groff, James L., Smith, Jack L., Gropper, Sareen S, Επιμέλεια Α. Συντώσης, Ιατρικές εκδόσεις Π.Χ Πασχαλίδης
32. Διατροφή: Υγεία, Ευρωστία & Αθλητική Απόδοση, Melvin H. Williams, Επιστημονική Επιμέλεια Λάμπρος Συντώσης, Ιατρικές Εκδόσεις Π.Χ Πασχαλίδης
33. Έρευνα Υπουργείου Υγείας και Πρόνοιας, έτος 2002
34. WHO: Global epidemiology of haemoglobin disorders and derived service indicators, Bernadette Modell, Matthew Darlison
35. Πρόληψη των αιμοσφαιρινοπαθειών, Κοινωνία και Υγεία II, Δημήτρης Λουκόπουλος

- 36.** American College of Physicians, American Society of Internal Medicine,  
Ιατρική στον 21<sup>ο</sup> αιώνα, Εκδόσεις Δομική
- 37.** [www.vita.gr](http://www.vita.gr)
- 38.** Πηγή: WHO: Genes and human disease, Monogenic diseases, Thalassaemia



## Παράρτημα 1

### ΕΡΩΤΗΜΑΤΟΛΟΓΙΟ

#### 1. Γενικά

1. Πιστεύετε ότι υπάρχει κάποιος κοινωνικός στιγματισμός γύρω από την μεσογειακή αναιμία;

- A) Απόλυτα   
B) Συχνά   
Γ) Σπάνια   
Δ) Καθόλου

2. Εσείς πως νιώθετε για αυτό;

- A) Νιώθω απολύτως στιγματισμένος-η κοινωνικά   
B) Νιώθω συχνά στιγματισμένος-η κοινωνικά   
Γ) Νιώθω σπάνια στιγματισμένος-η κοινωνικά   
Δ) Δεν νιώθω καθόλου στιγματισμένος-η κοινωνικά

3. Μιλάτε με άνεση για την ασθένεια σας;

- A) Απόλυτα   
B) Συχνά   
Γ) Σπάνια   
Δ) Καθόλου

4. Πιστεύεται ότι ο οικογενειακός αλλά και ο φιλικός σας κύκλος αντιμετωπίζει με κατανόηση τις ανάγκες σας και τις ιδιαιτερότητες της νόσου;

- A) Απόλυτα   
B) Συχνά   
Γ) Σπάνια   
Δ) Καθόλου

5. Θεωρείτε ότι η Μονάδα Μεταγγίσεων στην οποία ανήκετε, σας έχει προσφέρει μια ολιστική φροντίδα υγείας (ισορροπημένη ψυχική, σωματική και κοινωνική προσέγγιση της νόσου);

- A) Απόλυτα   
B) Συχνά   
Γ) Σπάνια   
Δ) Καθόλου

#### 2. Σπίτι

6. Έχετε υποστεί σπληνεκτομή;

- A) Ναι  B) Όχι

7. Γνωρίζετε ότι η παρουσία κατοικίδιων ζώων στο χώρο του σπιτιού είναι επιβαρυντική για την υγεία των σπληνεκτομημένων ασθενών;

- A) Ναι  B) Όχι

7.1. Αν ναι, ποια θέση παίρνετε απέναντι στο θέμα αυτό;

- A) Το γνωρίζω, για αυτό και δεν διατηρώ κατοικίδιο ζώο

- B) Το γνωρίζω, αλλά λόγω αδυναμίας διατηρώ κατοικίδιο ζώο
- Γ) Δεν το γνωρίζω, αλλά διατηρώ κατοικίδιο ζώο
- Δ) Δεν το γνωρίζω, αλλά συμπτωματικά δεν διατηρώ κατοικίδιο ζώο

### 3. Διατροφή

8. Η διατροφή σας επηρεάζεται από τη νόσο;

- A) Ναι  B) Όχι

9. Τι τροφές αποφεύγετε και τι τροφές προτιμάτε;

Τροφές	Ποιες αποφεύγετε	Ποιες προτιμάτε
Δημητριακά		
Γαλακτοκομικά		
Κρεατικά		
Λαχανικά		
Φρούτα		
Λιπαρά		

10. Γνωρίζετε ότι το μαύρο τσάι, ο καφές, το κόκκινο κρασί, τα δημητριακά ολικής αλέσεως, τα λαχανικά, οι ξηροί καρποί, τα γαλακτοκομικά προϊόντα, τα αυγά, το σπανάκι, αναστέλλουν την απορρόφηση του σιδήρου;

- A) Το γνωρίζω, για αυτό και καταναλώνω τέτοιες τροφές.
- B) Το γνωρίζω, αλλά δεν καταναλώνω τέτοιες τροφές.
- Γ) Δεν το γνωρίζω, αλλά καταναλώνω τέτοιες τροφές.
- Δ) Δεν το γνωρίζω και δεν καταναλώνω τέτοιες τροφές.

11. Γνωρίζετε ότι αν προσλαμβάνετε τις παραπάνω τροφές (ερώτηση 10) με ταυτόχρονη πρόσληψη βιταμίνης C (π.χ πορτοκάλι), δεν ωφελείστε στη μείωση της απορρόφησης σιδήρου που θα σας πρόσφεραν αυτές οι τροφές;

- A) Το γνωρίζω, για αυτό και αποφεύγω τον συνδυασμό τους με βιταμίνη C.
- B) Το γνωρίζω, αλλά τις συνδυάζω χρονικά με βιταμίνη C.
- Γ) Δεν το γνωρίζω, αλλά αποφεύγω τον συνδυασμό τους με βιταμίνη C.
- Δ) Δεν το γνωρίζω και τις συνδυάζω χρονικά με βιταμίνη C

12. Γνωρίζετε ότι το πεπτικό σύστημα ενός ατόμου με θαλασσαιμία έχει αυξημένη απορρόφηση σιδήρου σε σχέση με ένα υγιές άτομο;

- A) Ναι  B) Όχι

13. Γνωρίζετε ότι τα θαλασσαιμικά άτομα εμφανίζουν μεγαλύτερα ποσοστά οστεοπόρωσης;

- A) Ναι  B) Όχι

14. Σας έχουν χορηγηθεί συμπληρώματα ασβεστίου;

- A) Ναι  B) Όχι

14.1. Αν ναι, κατά πόσο τηρείτε τις οδηγίες για ιδιαίτερη προσοχή και παρακολούθηση της τοξικότητας αυτών των σκευασμάτων;

- A) Απόλυτα
- B) Συχνά
- Γ) Σπάνια
- Δ) Καθόλου

15. Συνιστάται δίαιτα πλούσια σε φρέσκα φρούτα, εσπεριδοειδή και λαχανικά. Εσείς τα συμπεριλαμβάνετε στην διατροφή σας;

- A) Απόλυτα
- B) Συχνά
- Γ) Σπάνια
- Δ) Καθόλου

16. Συμπληρώματα βιταμίνης C θα πρέπει να αποφεύγονται λόγω ότι η χρήση vit C βοηθάει στην απορρόφηση του σιδήρου. Έχετε ενημερωθεί από το γιατρό σας για αυτό το θέμα;

- A) Ναι
- B) Όχι

17. Οι ανάγκες για βιταμίνη E είναι μεγάλες. Η βιταμίνη E βρίσκεται σε μεγάλη περιεκτικότητα στο ελαιόλαδο και σε διάφορους ξηρούς καρπούς. Ο γιατρός σας, σας έχει συμβουλέψει έτσι ώστε να προσλαμβάνετε στο διαιτολόγιό σας τακτικά φυτικά έλαια, που έχουν αντιοξειδωτική δράση στον οργανισμό;

- A) Ναι
- B) Όχι

18. Συμπληρώματα ψευδαργύρου είναι καλό να δίνονται έπειτα από συχνή παρακολούθηση, γιατί μειώνεται κατά την διάρκεια της αποσιδήρωσης. Εσείς λαμβάνετε τέτοια συμπληρώματα;

- A) Ναι
- B) Όχι

#### 4. Άσκηση

19. Το γνωρίζετε ότι η συστηματική και η ελεγχόμενη άσκηση έχει θετική επίδραση στη ψυχοσωματική υγεία του ατόμου με μεσογειακή;

- A) Το γνωρίζω, για αυτό και γυμνάζομαι.
- B) Το γνωρίζω, αλλά δεν γυμνάζομαι.
- Γ) Δεν το γνωρίζω, αλλά γυμνάζομαι.
- Δ) Δεν το γνωρίζω, αλλά συμπτωματικά δεν γυμνάζομαι.

20. Το γνωρίζετε ότι η άσκηση με βάρη διατηρεί την οστική πυκνότητα, αλλά και ενδυναμώνει την σκελετική μάζα;

- A) Το γνωρίζω, για αυτό και γυμνάζομαι.
- B) Το γνωρίζω, αλλά δεν γυμνάζομαι.
- Γ) Δεν το γνωρίζω, αλλά γυμνάζομαι.
- Δ) Δεν το γνωρίζω, αλλά συμπτωματικά δεν γυμνάζομαι.

#### 5. Σχολείο (εφόσον είστε μαθητές / φοιτητές)

21. Ποιος ήταν ο βαθμός ελέγχου στο περσινό σχολικό έτος;

**ΜΑΘΗΤΕΣ**

- A) 10 - 12,5   
B) 12,5 - 15   
Γ) 15 - 17,5   
Δ) 17,5 - 20

**ΦΟΙΤΗΤΕΣ**

- A) 5 - 6,25   
B) 6,25 - 7,5   
Γ) 7,5 - 8,75   
Δ) 8,75 - 10

22. Πόσες διδακτικές ώρες απουσιάζετε αθροιστικά ανά μήνα λόγω της νόσου (π.χ. μεταγγίσεις);

- A) 10 - 15   
B) 15 - 20   
Γ) 20 - 25   
Δ) 25 - 30   
E) άλλο: \_\_\_\_\_

23. Υπάρχει πρόβλημα σχετικά με τις απουσίες;

- A) Απόλυτα   
B) Συχνά   
Γ) Σπάνια   
Δ) Καθόλου

24. Συμμετέχετε στην γυμναστική κανονικά;

- A) Απόλυτα   
B) Συχνά   
Γ) Σπάνια   
Δ) Καθόλου

**6. Εργασία**

25. Εργάζεστε;

- A) Ναι  B) Όχι

**Αν ναι, απαντήστε τις ερωτήσεις 25.1, 26, 27, 28, 29, 30.**

**Αν όχι, συνεχίστε με την ερώτηση 31.**

25.1. Αν ναι,

- A) πλήρης απασχόληση   
B) μερική απασχόληση

26. Για εσάς που κάνετε αποσιδήρωση με αντλία φροντίζετε να γίνεται εκτός εργασιακού ωραρίου;

- A) Απόλυτα   
B) Συχνά   
Γ) Σπάνια   
Δ) Καθόλου

27. Παρατηρείτε μεταβολή της απόδοσης στην εργασία σας μετά την αποσιδήρωση;

- A) Απόλυτα

- B) Συχνά
- Γ) Σπάνια
- Δ) Καθόλου

28. Η εργοδοσία σας κατανοεί τις ιδιαιτερότητες της νόσου (π.χ. συχνές απουσίες λόγω μεταγγίσεων) και σας διευκολύνει στον γενικότερο προγραμματισμό;

- A) Απόλυτα
- B) Συχνά
- Γ) Σπάνια
- Δ) Καθόλου

29. Επηρεάζεται η απόδοσή σας στην εργασία πριν την μετάγγιση;

- A) Απόλυτα
- B) Συχνά
- Γ) Σπάνια
- Δ) Καθόλου

30. Επηρεάζεται η απόδοσή σας στην εργασία μετά από τη μετάγγιση;

- A) Απόλυτα
- B) Συχνά
- Γ) Σπάνια
- Δ) Καθόλου

31. Είστε ικανοποιημένοι από τις ευκαιρίες και τις διευκολύνσεις στην επαγγελματική αποκατάσταση, που παρέχει το κράτος;

- A) Απόλυτα
- B) Συχνά
- Γ) Σπάνια
- Δ) Καθόλου

## 7. Ταξίδια

32. Η νόσος σας δεσμεύει για να πραγματοποιείτε πολυήμερα ταξίδια;

- A) Απόλυτα
- B) Συχνά
- Γ) Σπάνια
- Δ) Καθόλου

Αν α, β, γ, δ : με βάση ποια κριτήρια επιλέγετε τον προορισμό σας.....

.....

.....

33. Η επιλογή του προορισμού σας, επηρεάζεται από την νόσο;

- A) Ναι
- B) Όχι

34. Όταν αποφασίζετε να πάτε ταξίδι, ενημερώνετε και συμβουλευέστε τον γιατρό σας, έτσι ώστε να υπάρχει πλήρης ιατρική κάλυψη στο μέρος προορισμού;

- A) Απόλυτα
- B) Συχνά
- Γ) Σπάνια
- Δ) Καθόλου

35. Τα θαλασσαιμικά άτομα καλό είναι να κρατάνε πάντα μαζί τους μια ειδική κάρτα υγείας, που αναφέρει τα προσωπικά τους στοιχεία και τον φαινότυπο τους (για τυχόν επείγουσες καταστάσεις). Εσείς έχετε λάβει τέτοια κάρτα;

- A) Ναι
- B) Όχι

### 8 Σχέσεις

36. Το χαρακτηριστικό προσωπείο που οφείλεται στη νόσο, επηρεάζει την αυτοπεποίθηση και την συμμετοχή στην κοινωνική σας ζωή;

- A) Απόλυτα
- B) Συχνά
- Γ) Σπάνια
- Δ) Καθόλου

37. Θα επιλέγατε για προγαμιαία σχέση άτομο με την ίδια πάθηση;

- A) Ναι
- B) Όχι

38. Θα επιλέγατε για σύζυγο και τεκνοποίηση άτομο με την ίδια πάθηση;

- A) Ναι
- B) Όχι

39. Γνωρίζετε τις πιθανότητες κληροδότησης της ομόζυγης μεσογειακής αναιμίας στα παιδιά σας ανάλογα με την επιλογή του/της συντρόφου σας;

- A) Υγιής: A) 0%  B) 25%  Γ) 50%  Δ) 75%  ...  100%
- B) Στίγμα: A) 0%  B) 25%  Γ) 50%  Δ) 75%  E) 100%
- Γ) Μεσογειακή: A) 0%  B) 25%  Γ) 50%  Δ) 75%  E) 100%

### 9. Εμβολιασμοί

40. Τηρείτε το πρόγραμμα εμβολιασμού που συνιστά ο γιατρός σας;

- A) Απόλυτα
- B) Συχνά
- Γ) Σπάνια
- Δ) Καθόλου

## 10. Οδοντιατρικά

41. Η μεσογειακή αναιμία και η ακολουθούμενη θεραπεία επηρεάζει την οδοντική ανάπτυξη. Ακολουθείτε πιστά τις οδηγίες του οδοντιάτρου για την βελτίωση και την καλύτερη αισθητική εμφάνιση των δοντιών σας;

- A) Απόλυτα   
B) Συχνά   
Γ) Σπάνια   
Δ) Καθόλου

## 11. Αποσιδήρωση

42. Καταγράψτε όσους τρόπους (μεθόδους) αποσιδήρωσης γνωρίζετε.

- |         |         |
|---------|---------|
| 1. .... | 4. .... |
| 2. .... | 5. .... |
| 3. .... | 6. .... |

43. Καταγράψτε τη μέθοδο αποσιδήρωσης που εφαρμόζετε:  
\_\_\_\_\_ Σας έχουν εμφανιστεί παρενέργειες;

- A) Ναι  B) Όχι

43.1 Αν ναι, ποιες;

- |         |         |
|---------|---------|
| 1. .... | 4. .... |
| 2. .... | 5. .... |
| 3. .... | 6. .... |

## 12. Σπληνεκτομή

44. Εφόσον έχετε υποστεί σπληνεκτομή, όταν ταξιδεύετε εφαρμόζετε τα προτεινόμενα μέτρα προστασίας; (κατοχή αντιβιοτικού σε περίπτωση πυρετού)

- A) Απόλυτα   
B) Συχνά   
Γ) Σπάνια   
Δ) Καθόλου

## 13. Καταχρήσεις

45. Καπνίζετε;

- A) Ναι  B) Όχι

45.1. Αν ναι:

Πόσα πακέτα την ημέρα ..... πόσα χρόνια..... p.y. ....

46. Γνωρίζεται ότι το κάπνισμα συμβάλει αρνητικά στην οστική ανάπτυξη και σχετίζεται με την οστεοπόρωση;

- A) Ναι  B) Όχι

47. Για άτομα με χρόνια νοσήματα, όπως είναι η μεσογειακή αναιμία, η κατάχρηση φαρμάκων αποτελεί σοβαρή απειλή για την φυσική αλλά και πνευματική υγεία. Εσείς πριν την λήψη κάποιου φαρμάκου, πλην της θεραπείας σας, συμβουλευέστε τον γιατρό σας;

- A) Απόλυτα
- B) Συχνά
- Γ) Σπάνια
- Δ) Καθόλου

48. Γνωρίζετε ότι η υπερβολική και συχνή κατανάλωση αλκοόλ μπορεί να οδηγήσει σε βλάβες του ήπατος ακόμα και σε ένα υγιές άτομο; Η θαλασσαιμία επιβαρύνει την ηπατική λειτουργία λόγω του μεταβολισμού του σιδήρου. Εσείς είστε ενημερωμένοι για αυτό;

- A) Ναι
- B) Όχι

49. Πόσο αλκοόλ καταναλώνετε ημερησίως.

- A) 1 ποτηράκι ημερησίως
- B) 2 ποτηράκια ημερησίως
- Γ) Περισσότερο
- Δ) Καθόλου
- E) Αριθμός ποτηριών σε έξοδο.....
- ΣΤ) Αριθμός ημερών εξόδου εβδομαδιαίως.....

#### 14. Δημογραφικά στοιχεία:

Άρρεν:  Θήλυ:  Ηλικία:..... Έγγαμος:  Άγαμος:  Παιδιά:.....

Τόπος διαμονής:.....

Εργασιακός Φορέας:.....

Ασφαλιστικός Φορέας:.....

Έτη που αναφέρεστε σε αυτή τη Μονάδα.....

Από ποια Μονάδα αναφερόσαστε πρωτίτερα;.....

**ΕΥΧΑΡΙΣΤΟΥΜΕ ΓΙΑ ΤΟ ΧΡΟΝΟ ΣΑΣ...**