



ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΚΡΗΤΗΣ - ΤΜΗΜΑ ΙΑΤΡΙΚΗΣ

ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΩΝ ΣΠΟΥΔΩΝ
ΔΗΜΟΣΙΑ ΥΓΕΙΑ & ΔΙΟΙΚΗΣΗ ΥΠΗΡΕΣΙΩΝ ΥΓΕΙΑΣ

ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

**Η Ιατρική και κοινωνική φροντίδα των πασχόντων από
ομόζυγη β-Μεσογειακή Αναιμία στην Κρήτη:
Η σημερινή πραγματικότητα.**

**Φουντουλάκη Ευανθία
Νοσηλεύτρια Τ.Ε.**

- Επιβλέποντες:**
- 1. Α. Φιλαλήθης**, Αναπληρωτής Καθηγητής, Τομέα Κοινωνικής Ιατρικής, Τμήμα Ιατρικής, Παν. Κρήτης
 - 2. Α. Αλεγκάκης**, Φυσικός PhD Επιστημών Υγείας

Ηράκλειο, Ιούνιος 2008



ΥΠΟΥΡΓΕΙΟ ΕΘΝΙΚΗΣ ΠΑΙΔΕΙΑΣ ΚΑΙ ΘΡΗΣΚΕΥΜΑΤΩΝ
ΕΙΔΙΚΗ ΥΠΗΡΕΣΙΑ ΔΙΑΧΕΙΡΙΣΗΣ ΕΠΕΑΕΚ
ΕΥΡΩΠΑΪΚΗ ΕΝΩΣΗ
ΣΥΓΧΡΗΜΑΤΟΔΟΤΗΣΗ
ΕΥΡΩΠΑΪΚΟ ΚΟΙΝΩΝΙΚΟ ΤΑΜΕΙΟ
ΕΥΡΩΠΑΪΚΟ ΤΑΜΕΙΟ ΠΕΡΙΦΕΡΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΠΤΥΞΗΣ



Η ΠΑΙΔΕΙΑ ΣΤΗΝ ΚΟΡΥΦΗ
Επιχειρησιακό Πρόγραμμα
Εκπαίδευσης και Αρχικής
Επαγγελματικής Κατάρτισης

Ευχαριστίες

Θα ήθελα να εκφράσω τις θερμές μου ευχαριστίες και την ευγνωμοσύνη μου στον επιβλέποντα καθηγητή κ. Α. Φιλαλήθη, όχι μόνο για την αμέριστη συμπαράσταση του κατά τη διάρκεια της έρευνας αυτής αλλά και για την ευκαιρία που μου πρόσφερε να παρακολουθήσω το πρόγραμμα αυτό. Επίσης θα ήθελα να ευχαριστήσω τον συνεπιβλέποντα καθηγητή κ. Αθ. Αλεγκάκη για την συμβολή του στο μεθοδολογικό κομμάτι της έρευνας.

Θα ήθελα να ευχαριστήσω την Διευθύντρια της Νοσηλευτικής υπηρεσίας του ΠΑΓΝΗ κα Ντζιλέπη για την συμπαράσταση και τη διευκόλυνση στην παρακολούθηση του προγράμματος καθώς επίσης την Τομεάρχη και την προϊσταμένη μου για τον ίδιο λόγο.

Θα ήθελα επίσης να ευχαριστήσω το προσωπικό, ιατρικό και νοσηλευτικό, των Μονάδων Μεσογειακής Αναιμίας των Νοσοκομείων της Κρήτης διότι χωρίς την δική τους καθοδήγηση και βοήθεια δεν θα μπορούσε να προχωρήσει η ερευνητική αυτή προσπάθεια. Ιδιαίτερος θα ήθελα να αναφερθώ στην διευθύντρια της Μονάδας του Νοσοκομείου Χανίων, κα Άρτεμις Βασιλειάδη, τον διευθυντή της Μονάδας του Βενιζελείου-Πανανείου Νοσοκομείου Ηρακλείου, κ. Αλ. Παπαδάκη και την διευθύντρια της Μονάδας του Πανεπιστημιακού Νοσοκομείου Ηρακλείου, κα Μ. Καλμαντή.

Θα ήθελα να πω ένα μεγάλο ευχαριστώ σε όλους τους Καθηγητές μου στο μεταπτυχιακό αυτό πρόγραμμα, οι οποίοι μου δίδαξαν πάνω απ' όλα ότι η γνώση και η αναζήτηση της αλήθειας είναι αξίες που πρέπει να μας ακολουθούν σε όλη μας τη ζωή.

Επίσης θα ήθελα να ευχαριστήσω την φίλη και συνάδελφο στο μεταπτυχιακό πρόγραμμα κα Πετράκη Σοφία για την πολύτιμη βοήθεια της σε δύσκολες στιγμές της διεξαγωγής της έρευνας αυτής.

Ένα μεγάλο ευχαριστώ στους γονείς μου, στον σύζυγό μου Παναγιώτη για την υπομονή του και την υποστήριξη του, όλο το διάστημα της ερευνητικής διαδικασίας και στην κόρη μου Ελένη, την έμπνευση της ζωής μου.

Τέλος, ευχαριστώ από τα βάθη της καρδιάς μου τους ασθενείς της έρευνάς αυτής που υποβλήθηκαν σε ερωτήσεις πολλές φορές δυσάρεστες και επίπονες, ερωτήσεις που τους υπενθύμιζαν για ακόμα μια φορά την κατάσταση τους. Διδάχτηκα από αυτούς το μάθημα της αγάπης για τη ζωή, την αρετή της υπομονής και επιμονής και θαύμασα τη δίψα τους για ζωή. Όσα εμείς οι υπόλοιποι θεωρούμε δεδομένα, για αυτούς είναι ένας καθημερινός αγώνας για επιβίωση.

Στην κόρη μου Ελένη

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ.....	I
ΚΑΤΑΛΟΓΟΣ ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΩΝ.....	III
ΠΕΡΙΛΗΨΗ ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΗΣ ΕΡΓΑΣΙΑΣ.....	1
Τίτλος εργασίας: Η ιατρική και κοινωνική φροντίδα των πασχόντων από β-Μεσογειακή αναιμία στην Κρήτη. Η σημερινή πραγματικότητα.	
Abstract.....	2
Title: Medical and Social Care of patients suffering from b-thalassaemia in the region of Crete: Today's data.	
ΚΑΤΑΛΟΓΟΣ ΣΥΝΤΜΗΣΕΩΝ.....	4
1.ΕΙΣΑΓΩΓΗ	
1.1. Γενικά στοιχεία για τη νόσο.....	5
1.2. Βιβλιογραφική ανασκόπηση.....	6
1.2.1.Παθοφυσιολογία της νόσου.....	8
1.2.2.Επιπλοκές.....	9
1.2.3.Επιδημιολογικά δεδομένα.....	12
1.2.4.Πρόληψη.....	15
1.2.5.Νέες θεραπευτικές προσεγγίσεις.....	18
1.2.6.Η συμμόρφωση στην θεραπευτική αγωγή.....	21
1.2.7.Ψυχολογικός και κοινωνικός αντίκτυπος.....	23
2.ΣΚΟΠΟΣ ΚΑΙ ΣΤΟΧΟΙ ΤΗΣ ΜΕΛΕΤΗΣ	29
2.1. Ερευνητικά ερωτήματα της μελέτης.....	30
3.ΜΕΘΟΔΟΛΟΓΙΑ ΤΗΣ ΕΡΕΥΝΑΣ	31
3.1.Πληθυσμός μελέτης.....	31
3.2.Περιγραφή ερευνητικού εργαλείου.....	32
3.3.Περιγραφή της δομής του ερωτηματολογίου.....	33
3.4.Πιλοτική έρευνα.....	35
3.5.Συλλογή στοιχείων.....	36
3.6.Πρακτικές προετοιμασίας.....	36
3.7.Στατιστική ανάλυση.....	37
4.ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ	
4.1. Αποτελέσματα συμμετεχόντων	
4.1.1.Δημογραφικά στοιχεία συμμετεχόντων.....	39
4.1.2.Σημερινή υποκειμενική κατάσταση υγείας-είδος θεραπείας.....	39
4.1.3.Περιορισμός δραστηριοτήτων-ψυχική υγεία-αισθήματα διαφορετικότητας-κοινωνικός περίγυρος.....	43
4.1.4.Χρήση υπηρεσιών υγείας-επισκέψεις σε ιδιώτη ιατρό-εισαγωγή σε Νοσοκομείο-επίπεδο ικανοποίησης από την υπηρεσία υγείας.....	45
4.1.5.Επάρκεια αίματος-προμήθεια φαρμάκων αποσιδήρωσης -επιδόματα-σύλλογοι πασχόντων.....	47
4.1.6.Συμμόρφωση-φύλο-ηλικία-είδος αποσιδήρωσης.....	48
4.1.7.Ψυχική υγεία-φύλο-ηλικία.....	49
4.1.8.Κοινωνική-οικονομική κατάσταση-συμμόρφωση.....	49
4.2.Αποτελέσματα μη συμμετεχόντων	
4.2.1.Δημογραφικά στοιχεία μη συμμετεχόντων.....	50
4.2.2.Είδος θεραπείας μη συμμετεχόντων.....	50
5.ΣΥΖΗΤΗΣΗ	
5.1.Συζήτηση για τη Μεθοδολογία.....	51
5.2.Περιορισμοί μελέτης.....	52
5.3.Συζήτηση αποτελεσμάτων.....	53
5.4.Επίλογος-συμπεράσματα-προτάσεις.....	59
ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ	61
ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ	74
Ευρετήριο πινάκων.....	75
Ερευνητικό πρωτόκολλο.....	76
Έντυπα έγκρισης άδειας για τη διεξαγωγή έρευνας.....	82
ΕΡΩΤΗΜΑΤΟΛΟΓΙΑ	89
ΠΙΝΑΚΕΣ	124

Περίληψη Μεταπτυχιακής Εργασίας

Τίτλος εργασίας: Η ιατρική και κοινωνική φροντίδα των πασχόντων από β-Μεσογειακή αναιμία στην Κρήτη. Η σημερινή πραγματικότητα.

Της: Ευανθίας Φουντουλάκη

Υπό τη επίβλεψη των: 1. Φιλαλήθη Αναστάσιου, Αναπληρωτή Καθηγητή, Τομέας Κοινωνικής Ιατρικής, Τμήμα Ιατρικής, Πανεπιστήμιο Κρήτης
2. Αλεγκάκη Αθανάσιου, Φυσικός PhD Επιστημών Υγείας.

Ημερομηνία: Ιούνιος 2008

Οι εξελίξεις στο χώρο της Ιατρικής επιστήμης τα τελευταία χρόνια είχαν σαν αποτέλεσμα τη βελτιστοποίηση της θεραπευτικής αντιμετώπισης των πασχόντων από β-Μεσογειακή αναιμία. Ο σύγχρονος τρόπος αντιμετώπισης της ασθένειας αυτής οδήγησε σε σημαντική αύξηση του προσδόκιμου επιβίωσης των ασθενών με τη χρήση νέων θεραπευτικών πρωτοκόλλων. Η επιτυχία των προγραμμάτων πρόληψης που εφαρμόζονται και στην χώρα μας, φαίνεται από το γεγονός ότι ο ετήσιος αριθμός γεννήσεων παιδιών που πάσχουν από β-M.A., έχει μειωθεί τα τελευταία χρόνια περίπου στο 20% του προηγούμενου επιπέδου. Ο πληθυσμός-στόχος της παρούσας μελέτης είναι οι πάσχοντες από β-MA που μεταγγίζονται στις Μονάδες Μεσογειακής Αναιμίας της Κρήτης και ο αντικειμενικός της σκοπός είναι: η διερεύνηση των ιατρικών και κοινωνικών αναγκών του πληθυσμού αυτού, η συμμόρφωση τους στις νέες βελτιωμένες θεραπείες αποσιδήρωσης και από τι αυτή επηρεάζεται και τα σημερινά δεδομένα που αφορούν στην Κρήτη.

Τα αποτελέσματα της έρευνας αυτής έδειξαν ότι η πλειοψηφία των πασχόντων από ομόζυγη β-MA που διαμένουν στην Κρήτη, κατοικούν στα μεγάλα αστικά κέντρα και η ηλικία τους κυμαίνεται από 18 έως 48 ετών. Στα αρχεία των Μονάδων Μεσογειακής αναιμίας βρέθηκαν καταγεγραμμένοι 5 ανήλικοι πάσχοντες (≤ 17) οι οποίοι δεν πήραν μέρος στη στατιστική ανάλυση των αποτελεσμάτων των συνεντεύξεων που πραγματοποιήθηκαν με διαφορετικό ερωτηματολόγιο από αυτό των ενηλίκων λόγω του μικρού αριθμού του δείγματος αλλά έγινε μια μικρή αναφορά στις ανάγκες και τα προβλήματα της ηλικιακής αυτής ομάδας στο κεφάλαιο της συζήτησης των αποτελεσμάτων της έρευνας για τον πληθυσμό των ενηλίκων. Ο μικρός αριθμός αυτών των νέων περιπτώσεων δείχνει ως ένα σημείο τα αποτελέσματα των προγραμμάτων πρόληψης αλλά και τις επιπτώσεις της οικονομικής μετανάστευσης καθώς 3 στα 5 αυτά ανήλικα άτομα ήταν από οικογένειες οικονομικών μεταναστών. Ο πάσχων πληθυσμός φαίνεται επιβαρημένος με αποθέματα σιδήρου, παρότι νέες βελτιωμένες μέθοδοι αποσιδήρωσης έχουν εμφανιστεί τα τελευταία δέκα χρόνια. ενώ η έλλειψη αυστηρής συμμόρφωσης στην συνιστώμενη θεραπεία της αποσιδήρωσης είναι γεγονός, για την πλειοψηφία των πασχόντων αν και υπάρχει σαφώς καλύτερη συμμόρφωση με τις νέες θεραπείες, στις οποίες η χορήγηση των σιδηροχυλικών παραγόντων γίνεται από το στόμα ή σε συνδυασμό. Διαπιστώθηκε συσχέτιση της παρουσίας ψυχολογικών συμπτωμάτων στους πάσχοντες με την συμμόρφωση των στην θεραπεία αποσιδήρωσης. Επίσης διαπιστώθηκε ότι η οικονομική κατάσταση και το επίπεδο εκπαίδευσης των πασχόντων επηρεάζει την συμμόρφωση στις οδηγίες του θεράποντος ιατρού. Διαφαίνεται επίσης μια υψηλή νοσηρότητα που αυξάνει με την ηλικία. Επίσης, ποσοστό που ξεπερνάει το 55% των ενηλίκων πασχόντων, αναφέρει τη ύπαρξη κάποιου συμπτώματος ψυχολογικής διαταραχής (νευρικότητα, αϋπνία, άγχος, μελαγχολία). Τέλος, διαπιστώθηκε ότι σε γενικές γραμμές, οι ασθενείς αυτοί έχουν πλέον μια σχεδόν φυσιολογική ζωή που πλησιάζει κατά πολύ τα αντίστοιχα δεδομένα του γενικού πληθυσμού και λαμβάνοντας υπόψη τις αλματώδεις προόδους της Ιατρικής, μπορούν να ευελπιστούν σε ένα ακόμη καλύτερο αύριο, έχοντας παράλληλα την απαίτηση για υπηρεσίες υγείας υψηλού επιπέδου, οι οποίες θα τους καλύπτουν για όλη τους τη ζωή.

Λέξεις κλειδιά: Ομόζυγη β-Μεσογειακή Αναιμία, συμμόρφωση, θεραπεία αποσιδήρωσης, ψυχολογικό βάρος, πρόληψη, προγράμματα ελέγχου, μεταγγίσεις, ποιότητα ζωής, επίδραση

Abstract

Title: Medical and Social Care of patients suffering from b-thalassaemia in the region of Crete: Today's data.

By: Fountoulaki Evanthia

Supervisors: 1. Philalithis Anastasios, Associate Professor, Department of Social Medicine, Faculty of Medicine, University of Crete.

2. Alegakis Athanasios, Physics PhD Health Sciences.

Date: June 2008

Developments in Medical Science field during the last few years have resulted in improving the therapeutical treatment of patients with Thalassaemia. The current way of dealing with this disease, has increased the expected survival rate of the patients, using new therapeutical protocols. The success of the prevention programs that have been applied in Greece as well appears from the fact that the annual birthrate of children with Thalassaemia has decreased about 20% during the last years. The study population of the present survey are the patients suffering from Thalassaemia Major that are being transfused in the Thalassaemia units across Crete and its objective purpose is the exploration of the medical and social needs of this group, the compliance to the new improved chelation therapies, which factors compliance is affected by and also the latest data involving Crete. The results of this research have shown that the majority of patients with homozygous b-Thalassaemia that live in Crete, are staying in the larger cities of the island and their age range is 18-48 years(except one individual at the age of 67). Five under age patients (≤ 17) have been found registered in the Thalassaemia units that their interview results were not included in the statistical analysis due to small sample size, but their needs and problems were mentioned in the discussion chapter. The small number of these new cases shows to a point the results of the prevention programs as well as the consequences of the economic immigration, as three out of five those underage patients are children coming from economic immigrants families. The study population seems to be overcharged with iron supplies, despite the fact that new improved methods of chelation have appeared in the last ten years. Lack of strict compliance to the recommended therapy of chelation is a fact for the majority of the patients although there is a definitely improved compliance to the new therapies, where the administration of chelators is given per os or in combination. The results established a correlation between the psychological burden and symptoms in patients and their compliance to the chelation therapy. In addition, the economical status and the education level that patients have, was found to influence the compliance level to the doctors' instructions. A high morbidity that increases with the age was also shown. A percentage higher than 55% of the adult patients reports the existence of some kind of psychological symptoms (nervosity, insomnia, anxiety and melancholia). Finally, it was established in general terms that those patients live nowadays a relevantly normal life that approaches the normal population level. Taking under consideration the progress that Medical science has made, the Thalassaemia patients can hope for an even better future quality of life requiring however high standard health services supplying their needs for a lifetime.

Key words: b-Thalassaemia, compliance, transfusion-dependent anemia, prevention programmes, screening, epidemiology, chelation therapy, quality of life, psychological burden, impact.

ΚΑΤΑΛΟΓΟΣ ΣΥΝΤΥΜΗΣΕΩΝ

TIF	Thalassaemia International Foundation
WHO	World Health Organization
β-MA	B-Μεσογειακή αναιμία
E.O.Φ.	Ελληνικός Οργανισμός Φαρμάκων
HBV	Ηπατίτιδα β virus
HCV	Ηπατίτιδα C virus
HIV	Ιός της ανθρώπινης ανοσοεπάρκειας
Hb	Αιμοσφαιρίνη
HAV	Ηπατίτιδα A virus
MRI	Μαγνητική τομογραφία
DFO	Δεσφериοξαμίνη
L1	Δεφεριπρόνη
ICL670	(Exjade) Deferasirox
Per os	Από το στόμα
Fe	iron

1. ΕΙΣΑΓΩΓΗ

1.1. Γενικά στοιχεία για τη νόσο

Η Θαλασσαιμία είναι μια κληρονομική νόσος. Επί του παρόντος, περίπου 5% του πληθυσμού παγκοσμίως είναι φορείς ενός παθολογικού γονιδίου αιμοσφαιρίνης. Κάθε χρόνο, περίπου 300.000 νεογνά γεννιούνται παγκοσμίως με θαλασσαιμικά σύνδρομα. Η Μείζων Θαλασσαιμία ή ομόζυγη β-Μεσογειακή αναιμία αρχικά θεωρείτο ότι περιοριζόταν στις γεωγραφικές περιοχές γύρω από τη Μεσόγειο, από όπου προήλθε και το όνομά της. Η ασθένεια όπως ήδη αναφέρθηκε ονομάζεται και αναιμία του Cooley από τον Thomas Cooley, τον Αμερικανό παιδίατρο ο οποίος μαζί με τον Dr Perl Lee, πρώτοι περιέγραψαν και ανέφεραν κάποια από τα χαρακτηριστικά κλινικά στοιχεία που σχετίζονται με την ασθένεια το 1927, μελετώντας ασθενείς από την Ιταλία (Weatherall, 2005).

Οι εξελίξεις στο χώρο της Ιατρικής επιστήμης τα τελευταία χρόνια είχαν σαν αποτέλεσμα τη βελτιστοποίηση της θεραπευτικής αντιμετώπισης των πασχόντων από β-Μεσογειακή αναιμία. Ο σύγχρονος τρόπος αντιμετώπισης της ασθένειας αυτής οδήγησε σε σημαντική αύξηση του προσδόκιμου επιβίωσης των ασθενών με τη χρήση νέων θεραπευτικών πρωτοκόλλων, τα οποία εστιάζουν στις τακτικές μεταγγίσεις αίματος και στην κατάλληλη, κατά περίπτωση, χρήση των παραγόντων αποσιδήρωσης, ώστε να αποφευχθεί η υπερφόρτωση ζωτικών οργάνων του ανθρώπινου σώματος με σίδηρο (Kolnagou, Kontoghiorghes, 2006).

Σε πολλούς πληθυσμούς ένα σημαντικό ποσοστό ατόμων είναι φορείς της β-Μεσογειακής Αναιμίας. Οι φορείς είναι υγιείς αλλά αντιμετωπίζουν την πιθανότητα να γεννήσουν παιδιά που πάσχουν από β-Μ.Α.. Όταν ο σύντροφος δεν είναι φορέας (που είναι και η πλειοψηφία των περιπτώσεων) τότε σε κάθε εγκυμοσύνη υπάρχει μια πιθανότητα κατά 50% ότι το παιδί θα είναι επίσης φορέας αλλά δεν υπάρχει κίνδυνος για εκδήλωση της ασθένειας και μια πιθανότητα κατά 50% ότι δεν θα είναι φορέας. Όταν κατά τύχη και οι δύο σύντροφοι είναι φορείς, σε κάθε εγκυμοσύνη υπάρχει κατά 25% πιθανότητα το παιδί να κληρονομήσει το ελάττωμα (abnormality) του γόνου της αιμοσφαιρίνης και από τους δύο γονείς. Σ' αυτή την περίπτωση το παιδί μπορεί να εκδηλώσει την ασθένεια. (Palagiano, Pace, 2001).

1.2 Βιβλιογραφική ανασκόπηση

Τα τελευταία 50 χρόνια η κατάσταση των ασθενών με β-μεσογειακή αναιμία έχει βελτιωθεί ριζικά. Χωρίς μεταγγίσεις, συνήθως ο θάνατος συνέβαινε στην πρώτη δεκαετία της ζωής του πάσχοντα. Από το 1950 και έπειτα, οι μεταγγίσεις γίνονταν προκειμένου να καταπολεμηθούν τα συμπτώματα της αναιμίας κάτι που είχε σαν αποτέλεσμα αυξημένη επιβίωση αλλά και σημαντικό ποσοστό θνητότητας. Τη δεκαετία του '60 γίνονταν τακτικές μεταγγίσεις αίματος ώστε να διατηρηθούν σχετικά υψηλά επίπεδα αιμοσφαιρίνης με σκοπό την καταστολή της παραγωγής ανώμαλων ερυθροκυττάρων στο μυελό των οστών. Αυτό είχε σαν αποτέλεσμα βελτιωμένη ποιότητα ζωής κατά την παιδική ηλικία αλλά οδηγούσε σε θάνατο από καρδιολογική πάθηση λόγω της υπερφόρτωσης της καρδιάς με σίδηρο από τις τακτικές μεταγγίσεις γύρω στην ηλικία των 18 ετών κατά μέσο όρο.(Aessoros, Berdoukas, Tsironi, 2007).

Η παρεντερική χορήγηση του σιδηροχυλικού παράγοντα δεσφεριοξαμίνη DFO (Desferal), ο οποίος εισήχθη το 1960, οδήγησε σε ελεγχόμενο φορτίο σιδήρου στον οργανισμό, βελτίωσε την επιβίωση και μείωσε την θνητότητα. Παρ' όλα αυτά, η δύσκολη θεραπευτική μέθοδος (υποδόρια έγχυση του παράγοντα 8-12 ώρες τη νύχτα, 3-7 νύχτες την εβδομάδα), είχε ως αποτέλεσμα την φτωχή συμμόρφωση (Berdoukas, Modell, 2008; Cohen et al., 2000).

Το 1999 επετράπη από τον Ε.Ο.Φ. η χρήση του σιδηροχυλικού παράγοντα δεφεριπρόνη, ο οποίος χορηγείτο από το στόμα (per-os), ως ένας δεύτερης γραμμής χυλικός παράγοντας και αρχικά θεωρήθηκε ανακούφιση για τους πάσχοντες που δύσκολα ανέχονταν να συμμορφωθούν στη δεσφεριοξαμίνη ή είχαν ποικίλες αλλεργικές αντιδράσεις σ' αυτή. Πρόσφατες μελέτες έδειξαν ότι η δεφεριπρόνη είναι πιο αποτελεσματική από την δεσφεριοξαμίνη στο να αποσύρει τον πλεονάζοντα σίδηρο από την καρδιά και ίσως είναι δυνατόν να είναι πιο προστατευτική για τους ενδοκρινείς αδένες (De Sanctis et al.,2006). Η χρήση της δεφεριπρόνης και της δεσφεριοξαμίνης σε συνδυαστική θεραπεία έχει αναφερθεί ακόμα και για αναστρέψιμη καρδιοπάθεια (Cohen,2006 ; Tanner et al., 2007;Wu et al.,2004).

Οι δημογραφικές αλλαγές σε παγκόσμιο επίπεδο απαιτούν επαγρύπνηση και κατανόηση των ιδιαίτερων χαρακτηριστικών της θαλασσαιμίας. Η νόσος αυτή πριν ήταν άγνωστη σε διάφορες περιοχές του

πλανήτη, όπως στη Βόρειο Αμερική, όπου τώρα κάνει την εμφάνιση της πιο συχνά στα παιδιά που γεννιούνται αλλά διαγιγνώσκεται και πιο διεξοδικά στους ενήλικες. Νέες μέθοδοι μέτρησης της υπερσιδήρωσης των ιστών του οργανισμού και νέοι φαρμακευτικοί παράγοντες αποσιδήρωσης αποτελούν πρόκληση για το μέλλον και ευρύ πεδίο μελέτης για την διαχείριση της θαλασσαιμίας (Kidson-Gerber, Francis, Linderman, 2008).

Η β-μεσογειακή αναιμία εκδηλωνόταν πιο συχνά σε συγκεκριμένες περιοχές του κόσμου. Παρ' όλα αυτά η μετανάστευση πληθυσμών σε όλη την υφήλιο έχει εισαγάγει τις αιμοσφαινοπάθειες σε διάφορα μέρη της γης όπου πριν δεν υπήρχαν κρούσματα. Ειδικότερα βόρειες χώρες όπως το Ηνωμένο Βασίλειο, οι Ηνωμένες Πολιτείες, ο Καναδάς και η Γερμανία έχουν ένα αξιοσημείωτο αριθμό περιπτώσεων εξαιτίας της μετακίνησης του πληθυσμού από χώρες της νότιας Ευρώπης και της Ασίας (WHO, 2006).

Η μετάγγιση αίματος εφ' όρου ζωής αποτελεί τον ακρογωνιαίο λίθο της επιβίωσης αυτών των ανθρώπων αλλά δεν φαίνεται να είναι αρκετό. Οι συνεχείς μεταγγίσεις έχουν ως αποτέλεσμα την συσσώρευση σιδήρου στον οργανισμό, προκαλώντας καρδιακή ανεπάρκεια, ηπατικές βλάβες και αιμοσιδήρωση διαφόρων ιστών του οργανισμού. (Politis et al., 1998). Κρίνεται λοιπόν απαραίτητη η απομάκρυνση της περίσσειας σιδήρου με ένα χυλικό παράγοντα, είτε υποδορίως είτε από το στόμα, ή σε συνδυασμό. Πριν την ανακάλυψη του πρώτου παράγοντα αποσιδήρωσης τη δεκαετία του '70, το προσδόκιμο επιβίωσης περιοριζόταν ως τη δεύτερη δεκαετία της ζωής. Σήμερα, αρκετοί από αυτούς έχουν περάσει την ηλικία των 40 με καλή υγεία και τεκνοποιώντας, κάτι το οποίο ήταν αδιανόητο παλαιότερα.

Διαπιστώνεται λοιπόν ότι στις μέρες μας οι ασθενείς απολαμβάνουν πλέον μια αρκετά καλή ποιότητα ζωής. Παρ' όλα αυτά οι συχνές μεταγγίσεις και η καθημερινή πολύωρη υποδόρια έγχυση παράγοντα αποσιδήρωσης δεν είναι διόλου ευχάριστες καταστάσεις. Επιπλέον, οι πολυμεταγγιζόμενοι ασθενείς κινδυνεύουν από τη μετάδοση ασθενειών και από αλλεργικές αντιδράσεις, ενώ είναι ευπαθείς στις λοιμώξεις. (Council of Europe, 12th edition, 2001; TIF, 2000).

Το αυξημένο προσδόκιμο ζωής των ασθενών με θαλασσαιμία έχει στρέψει το ενδιαφέρον των ερευνητών στις επιπλοκές της νόσου στους ενήλικες ασθενείς. Μερικές από αυτές είναι οι παθήσεις των ενδοκρινών αδένων και η ηπατίτιδα που έχουν και τον μεγαλύτερο αντίκτυπο στην

ποιότητα ζωής των ασθενών αυτών (Wang et al., 2006; Borgna-Pignatti et al., 2004).

1.2.1 Παθοφυσιολογία της νόσου

Η β-Μεσογειακή αναιμία είναι μια κληρονομική γενετική ασθένεια, η οποία μεταβιβάζεται από τους γονείς στα παιδιά μέσω των γονιδίων. Η β-μεσογειακή αναιμία ή νόσος του Cooley ή θαλασσαιμία είναι μια μονογονιδιακή νόσος που κληρονομείται από τους γονείς στο παιδί και για τον λόγο αυτό ονομάζεται αυτόσωμη υπολειπόμενη κληρονομική νόσος. Τα άτομα που κληρονομούν ένα ελαττωματικό γονίδιο και από τους δύο γονείς, περιγράφονται ως ομοζυγότες και στην περίπτωση της β-μεσογειακής αναιμίας περιγράφονται ως ασθενείς με ομόζυγο β-μεσογειακή αναιμία. Η ασθένεια αυτή είναι αποτέλεσμα των ανωμαλιών στην παραγωγή και σύνθεση της αιμοσφαιρίνης που περιέχεται στα ερυθροκύτταρα. Συγκεκριμένα εδώ, δεν παράγονται β-αλυσίδες ή παράγεται ένα πολύ μικρό ποσοστό, εμποδίζοντας έτσι τη σύνθεση της αιμοσφαιρίνης των ενηλίκων και ταυτόχρονα καταστρέφοντας την ικανότητα των ερυθρών αιμοσφαιρίων να μεταφέρουν το οξυγόνο στους ιστούς του οργανισμού (Eleytheriou et al., 2003).

Τα τελευταία 30 χρόνια, οι κλινικές παρατηρήσεις και έρευνες έχουν καθιερώσει τη θαλασσαιμία σαν μια κατάσταση που μπορεί να αντιμετωπιστεί. Μελέτες έχουν δείξει ότι οι τακτικές μεταγγίσεις με ασφαλές και κατάλληλα επεξεργασμένο αίμα σε συνδυασμό με τακτική και αποτελεσματική αποσιδήρωση αυξάνουν εντυπωσιακά την επιβίωση και την ποιότητα της ζωής. Η β-ομόζυγη Μεσογειακή αναιμία είναι μια ασθένεια του αίματος που χαρακτηρίζεται από δυσμορφία του κρανίου και των μακρών οστών. Αυτό έχει ως αποτέλεσμα την τυπική χαρακτηριστική εμφάνιση των πασχόντων από την ασθένεια αυτή. Η ανάπτυξη των δυσμορφιών αυτών είναι δυνατόν να προληφθούν μέσα από ένα εντατικό πρόγραμμα μεταγγίσεων ή από την μεταμόσχευση μυελού των οστών. Οι δυσπλασίες αυτές του προσώπου απαιτούν χειρουργική και ορθοδοντική διόρθωση, σύμφωνα με τεχνικές που συμβαδίζουν με την κατάλληλη θεραπευτική αγωγή της αναιμίας, όπως φάνηκε και από μελέτες που διεξήχθησαν στην Ιταλία (Gotte et al., 2001).

Τα σύγχρονα πρωτόκολλα τακτικών μεταγγίσεων και θεραπειών αποσιδήρωσης έχουν σαφώς βελτιώσει τα ποσοστά επιβίωσης στους ασθενείς με θαλασσαιμία, κάτι που συνέβαλλε στο μεγαλύτερο ποσοστό

αριθμού ενηλίκων ασθενών(Council of Europe, 2001). Οι επιπλοκές όμως που σχετίζονται με την ασθένεια και την θεραπεία αυτής στους ασθενείς, εξελίσσονται σταδιακά και γίνονται αιτία εμφάνισης σοβαρού βαθμού θνητότητας και μικρότερου προσδόκιμου επιβίωσης(Halalis et al., 2005). Η μεταμόσχευση κυττάρων παραμένει η μόνη θεραπεία προς το παρόν διαθέσιμη για τους ασθενείς με θαλασσαιμία. Παρ' ότι αυτή η προοπτική να μεταμοσχεύονται ενήλικοι ασθενείς έχει βελτιώσει τα ποσοστά επιβίωσης thalassaemia-free, η θνησιμότητα που σχετίζεται με την μεταμόσχευση, συνεχώς αυξάνει (Gaziev, Sodani, Lucarelli, 2005).

Ασθενείς με Θαλασσαιμία, οι οποίοι μεταγγίζονται με 10-15ml/kg κάθε 3-4 εβδομάδες για να διατηρήσουν επίπεδα αιμοσφαιρίνης >9-10g/dl έχουν σαν αποτέλεσμα μια άθροιση σιδήρου 0,5mg/kg/ημερησίως. Η παράταση της επιβίωσης των ασθενών με θαλασσαιμία τα τελευταία χρόνια, έκανε πλέον εμφανείς τις κλινικές επιπτώσεις της υπερσιδήρωσης και η αναζήτηση τρόπων αποτελεσματικής αποσιδήρωσης με καλύτερη συμμόρφωση θεωρείται επιβεβλημένη. Η βελτίωση στη συμμόρφωση άλλωστε θα οδηγούσε σε μεγαλύτερη επιβίωση και καλύτερη ποιότητα ζωής (Delea et al., 2007).

Η βασική θεραπευτική αντιμετώπιση της μείζονος θαλασσαιμίας περιλαμβάνει τις μεταγγίσεις, την αποσιδήρωση, την σπληνεκτομή καθώς και την πρόληψη και την αντιμετώπιση των επιπλοκών της νόσου (καρδιολογικές, ενδοκρινολογικές, λοιμώξεις). Αν και υπάρχουν σήμερα νέες θεραπευτικές προσεγγίσεις καθώς και νέες μέθοδοι αποσιδήρωσης οι οποίες βελτιώνουν τη ποιότητα ζωής των ασθενών αυτών, τα ψυχοκοινωνικά προβλήματα τα οποία αντιμετωπίζουν καθημερινά, εξακολουθούν να είναι ύψιστης σημασίας. Στις αναπτυσσόμενες χώρες η κύρια αιτία θανάτου από τη μεσογειακή αναιμία είναι η μη συμμόρφωση στη θεραπεία εξαιτίας ψυχοκοινωνικών παραγόντων (Khurana et al., 2006;).

1.2.2 Επιπλοκές

Οι επιπλοκές από την υπερφόρτωση του σιδήρου ήταν και παραμένουν αρκετά συχνές επηρεάζοντας άμεσα την ποιότητα ζωής των ασθενών. Οι καρδιακές παθήσεις ευθύνονται για περισσότερους από τους μισούς θανάτους στους ασθενείς (Pennell et al., 2006). Τα ποσοστά επιβίωσης και η επιβίωση χωρίς επιπλοκές συνεχίζουν να βελτιώνονται κυρίως λόγω της χρήσης καλύτερων θεραπευτικών στρατηγικών. Νέες

επιπλοκές όμως εμφανίζονται σε εκείνους που ζουν πέρα από το προσδόκιμο όριο. Η υπερφόρτωση σιδήρου της καρδιάς παραμένει η κύρια αιτία θνητότητας (Borgna-Pignatti et al., 2005; Peng, Tsai, Wu, 2008).

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

- Πυρετικές ή αλλεργικές αντιδράσεις
- Ασυμβατότητα και οξείες αιμολυτικές αντιδράσεις (πολύ σπάνιες)
- Μετάδοση αιματογενών νοσημάτων
- Αλλοανοσοποίηση

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

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

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

- Καρδιολογικές επιπλοκές
- Καρδιακή ανεπάρκεια
- Αρρυθμίες
- Ενδοκρινολογικές επιπλοκές
- Σακχαρώδης διαβήτης
- Υπογοναδοτροφικός υπογοναδισμός
- Υποπαραθυρεοειδισμός
- Υποθυρεοειδισμός
- Ηπατολογικές επιπλοκές
- Ηπατίτιδες
- Χολολιθιάσεις
- Αιματολογικές επιπλοκές
- Υπερσπληνισμός.

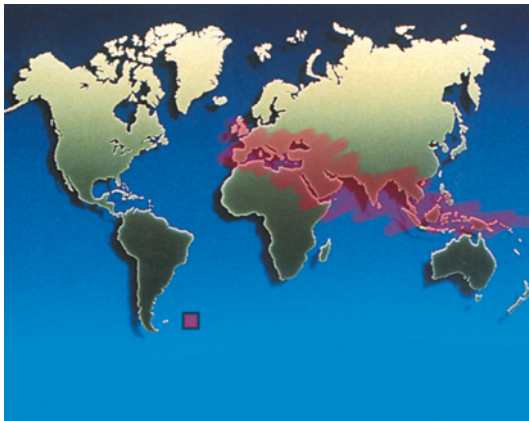
Οι περισσότερες από αυτές τις επιπλοκές μπορούν να εξαλειφθούν αν υπάρχει συμμόρφωση του πάσχοντα στην θεραπεία αποσιδήρωσης. Οι περισσότεροι πάσχοντες από β-μεσογειακή αναιμία οι οποίοι γεννήθηκαν μετά το 1974 επιζούν τουλάχιστον μέχρι την ηλικία των 30 ετών (Hershko et al., 2005; Taher et al., 2001; Cario et al., 2007). Υπάρχει μια αξιοσημείωτη βελτίωση στο προσδόκιμο επιβίωσης όσον αφορά τους ασθενείς όλων των ηλικιών από το 2000, που πολύ πιθανόν να οφείλεται στις νέες συνδυασμένες σιδηροχυλικές θεραπείες (Telfer et al., 2006; Lindsey, Olin, 2007).

Τα τελευταία δύο χρόνια, η Μαγνητική τομογραφία (T2*), επιτρέπει την ακριβή αξιολόγηση της ποσότητας σιδήρου στο μυοκάρδιο και στο ήπαρ. Αυτό έχει ως αποτέλεσμα την όσο το δυνατό καλύτερη αναπροσαρμογή της κατάλληλης θεραπείας αποσιδήρωσης για κάθε ασθενή. Επειδή η υπερφόρτωση του μυοκαρδίου με σίδηρο δεν σχετίζεται με τις μετρήσεις της φεριπτίνης ορού, οι αποφάσεις για τη διαχείριση του καρδιολογικού προβλήματος θα πρέπει να στηρίζονται στις μετρήσεις με τη μέθοδο T2*, μέθοδος ακριβής, μη αιματηρή και γρήγορη, χωρίς πόνο, που επιβάλλεται να γίνει κλινική ρουτίνα (Perifanis et al., 2007; Maris et al., 2007). Όλες οι ενδείξεις από τις πιο σύγχρονες προοπτικές μελέτες για την απομάκρυνση σιδήρου από την καρδιά και την καρδιακή λειτουργία, οδηγούν στο ότι η L1 (δεφεριπρόνη) είναι καρδιοπροστατευτική, ενώ τα άτομα που λαμβάνουν συνδυαστική θεραπεία με DFO και L1 έχουν σημαντική απόδοση στην απομάκρυνση του σιδήρου από το μυοκάρδιο και στην βελτίωση της καρδιακής λειτουργίας. (Pennell, 2005; Christoforidis et al., 2007; Tanner et al., 2007; Kolnagou et al., 2006)

Παιδιά με θαλασσαιμία συνήθως κατά τη γέννηση φαίνονται υγιή, αλλά εκδηλώνουν αναιμία συνήθως ανάμεσα στους 6 μήνες και τα δύο χρόνια ζωής. Χωρίς διάγνωση και θεραπεία οι περισσότεροι ασθενείς πεθαίνουν από αναιμία ή μολύνσεις στον πρώτο χρόνο της ζωής τους. Όταν η θεραπεία, συνδυάζοντας μεταγγίσεις και σωστό πρόγραμμα αποσιδήρωσης, ξεκινά νωρίς και παραμένει, η ποιότητα ζωής του πάσχοντα μπορεί να βρίσκεται σε πολύ καλά επίπεδα και η πρόγνωση είναι αισιόδοξη. Σαν αποτέλεσμα των πολλαπλών όμως μεταγγίσεων με το πέρασμα του χρόνου, τα διάφορα ζωτικά όργανα υπερφορτίζονται με σίδηρο και για να αποφευχθεί ο θάνατος στην εφηβεία είναι αναγκαία η χρήση των σιδηροχυλικών παραγόντων.

Αρκετοί νέοι παράγοντες αποσιδήρωσης είτε έχουν πάρει άδεια κυκλοφορίας σε κάποιες χώρες είτε βρίσκονται στο στάδιο των κλινικών δοκιμών ή είναι στα τελευταία στάδια της προκλινικής ανάπτυξης (Aessoros, Kati, Tsironi, 2008).

1.2.3. ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΚΑ ΔΕΔΟΜΕΝΑ



Η Θαλασσαιμία αποτελεί ένα συνεχώς αναπτυσσόμενο πρόβλημα δημόσιας υγείας παγκοσμίως. Υπολογίζεται ότι στα επόμενα 20 χρόνια θα συμβούν περίπου 900.000 γεννήσεις με κλινικώς σημαντικές μορφές της νόσου. Μια νόσος μάλιστα η οποία, πριν μερικά χρόνια ήταν άγνωστη σε αρκετές περιοχές της γης, στις οποίες τώρα κάνει την εμφάνιση της. Η πρόγνωση για τη θαλασσαιμία μπορεί να έχει βελτιωθεί τα τελευταία χρόνια αλλά η προγεννητική διάγνωση και τα νεογενικά screenings είναι αναγκαία. (Vichinsky et al., 2005).

Η ομόζυγη β-Μεσογειακή αναιμία είναι η πιο κοινή αιμοσφαιρινοπάθεια στη λεκάνη της Μεσογείου, στη Μέση Ανατολή και στην Ασία. Παρ' όλα αυτά, με την αύξηση της παγκόσμιας μετανάστευσης, οι αιμοσφαιρινοπάθειες έχουν φτάσει σε περιοχές που πρωταρχικά δεν είχαν κάνει την εμφάνιση τους. Η Θαλασσαιμία έχει ανιχνευθεί κατά μήκος της Νότιας Ευρώπης, από την Πορτογαλία στην Ισπανία, την Ιταλία και την Ελλάδα, καθώς επίσης και σε χώρες της πρώην Σοβιετικής Ένωσης. Επίσης η νόσος επηρεάζει την Μέση Ανατολή ως το Ιράν, Πακιστάν, Ινδία, Μπαγκλαντές, Ταϊλάνδη, Μαλαισία, Ινδονησία και Νότια Κίνα καθώς και χώρες κατά μήκος της βόρειας ακτής της Αφρικής και της Νοτίου Αμερικής. Η μετανάστευση των πληθυσμών και οι γάμοι ανάμεσα σε διαφορετικές εθνικότητες έχουν εισαγάγει τη Θαλασσαιμία σχεδόν σε κάθε περιοχή της γης, συμπεριλαμβανομένης της Βόρειας Ευρώπης, όπου πριν η νόσος ήταν άγνωστη και που τώρα αρχίζει να γίνεται ένα μείζον πρόβλημα της δημόσιας υγείας (Berdoukas, Modell, 2008; Compagno, 2000).

Ενώ αρκετά αξιόπιστες πηγές εκτιμούν ότι περίπου το 1,5% του παγκόσμιου πληθυσμού -80 ως 90 εκατομμύρια άνθρωποι- είναι φορείς του στίγματος της β-Μεσογειακής αναιμίας με περίπου 60.000 γεννήσεις ετησίως παιδιών με νόσο, στην πλειοψηφία τους στις υπό ανάπτυξη χώρες, είναι σχεδόν βέβαιο ότι οι αριθμοί αυτοί υποτιμούν την πραγματικότητα. Αυτό συμβαίνει επειδή υπάρχουν λίγα ακριβή δεδομένα για τη συχνότητα εμφάνισης των φορέων της νόσου σε πολλές πληθυσμιακές ομάδες, ειδικά σε περιοχές της γης οι οποίες είναι γνωστό ότι υπάρχει μεγάλη επίπτωση της νόσου. Σύμφωνα με τον TIF (Διεθνής Οργανισμός Θαλασσαιμίας), όμως μόνο περίπου 200.000 ασθενείς με Θαλασσαιμία είναι εν ζωή και καταγεγραμμένοι σε αρχεία μονάδων νοσηλείας σε όλο τον κόσμο, υπογραμμίζοντας έτσι την πικρή πραγματικότητα, ότι δηλαδή η πλειοψηφία των παιδιών που νοσούν και που έχουν γεννηθεί στις υπό ανάπτυξη χώρες, πεθαίνουν χωρίς διάγνωση ή λάθος διάγνωση, λαμβάνοντας λάθος θεραπεία ή μη λαμβάνοντας κάποια θεραπεία (Vichinsky et al., 2005; BouSSION et al,2007).

Νέες εξελίξεις στην Επιδημιολογία, στην θεραπεία και την πρόγνωση της θαλασσαιμίας έχουν δραματικά αλλάξει την θεραπευτική προσέγγιση στην φροντίδα των ασθενών. Σύμφωνα με τον Παγκόσμιο Οργανισμό Υγείας, το ετήσιο κόστος ενός εθνικού προγράμματος πρόληψης σε πολλές χώρες είναι σχεδόν ίσο με το κόστος θεραπείας των ασθενών που γεννιούνται με την ασθένεια αυτή κάθε χρόνο. Το κόστος του ετήσιου αυτού προγράμματος πρόληψης είναι σταθερό (effectively constant), την ίδια στιγμή που το κόστος για την θεραπεία ετησίως συνεχώς αυξάνει, έτσι ώστε η σχέση κόστους-αποτελεσματικότητας ενός προγράμματος πρόληψης να έχει αυξητικές τάσεις κάθε φορά που μπαίνει σε εφαρμογή. Έρευνες που έχουν κατά καιρούς διεξαχθεί από τον Παγκόσμιο Οργανισμό Υγείας έχουν δείξει ότι χωρίς τον περιορισμό των γεννήσεων πασχόντων παιδιών ως συνέπεια των προγραμμάτων πρόληψης, οι περισσότερες χώρες θα καταστούν ανίκανες στο να παρέχουν την καλύτερη θεραπεία σε όλους ανεξαιρέτως τους ασθενείς με ομόζυγη β-μεσογειακή αναιμία. Άρα, ένα αποτελεσματικό πρόγραμμα πρόληψης είναι αναγκαίο έτσι ώστε να μειωθεί ο αριθμός των νέων κρουσμάτων και οι ασθενείς που υπάρχουν ήδη να απολαμβάνουν την καλύτερη δυνατή θεραπεία (WHO, 2006; Nathan,2005).

Οι περισσότερες χώρες που έχουν πολλά κρούσματα της νόσου, ανήκουν στις υπό ανάπτυξη χώρες, εκεί όπου η υποστήριξη και βοήθεια από

τις κρατικές υγειονομικές αρχές, τους γονείς και το υγειονομικό προσωπικό είναι πολύ περιορισμένες καθώς υπάρχουν υποτυπώδεις δομές υγείας ή άλλες προτεραιότητες στην υγεία. Εδώ έρχεται να παίξει ένα πολύ σημαντικό ρόλο ο TIF (Διεθνής Οργανισμός Θαλασσαιμίας). Αποστολή του TIF είναι να προάγει την εγκαθίδρυση εθνικών προγραμμάτων ελέγχων για την αποτελεσματική πρόληψη και κατάλληλη κλινική και ψυχοκοινωνική διαχείριση της θαλασσαιμίας, σε κάθε χώρα του κόσμου, όπου παρουσιάζεται η ασθένεια αυτή. Αποτελείται από 98 εθνικούς συνδέσμους θαλασσαιμίας που προέρχονται από 60 κράτη και αντιπροσωπεύει εκατοντάδες χιλιάδες ασθενείς παγκοσμίως. Ο TIF διατηρεί επίσημα επαφές με τον Π.Ο.Υ. από το 1996 και έχει αναπτύξει ένα εκτενές δίκτυο συνεργασίας με επιστημονικό και ιατρικό προσωπικό από πλέον των 60 χωρών καθώς και συνεργασία με διεθνείς εταιρίες, φαρμακευτικές, ιατρικές καθώς και οργανώσεις που αφορούν ασθενείς και νόσους. Τα εκπαιδευτικά προγράμματα του οργανισμού είναι από τις πιο σημαντικές και επιτυχείς δράσεις του. Προβάλλει σε παγκόσμιο επίπεδο τους εθνικούς συνδέσμους θαλασσαιμίας και συνεχώς ενθαρρύνει και υποστηρίζει τις υγειονομικές αρχές κάθε επηρεασμένου από τη νόσο κράτους, έτσι ώστε να πιέσει τα κράτη αυτά να αναγνωρίσουν το πρόβλημα και επιπλέον να αντιληφθούν τον τρομακτικό αντίκτυπο που θα έχει η ασθένεια αυτή στη δημόσια υγεία της χώρας εάν δεν αντιμετωπισθεί καταλλήλως (Eleytheriou, 2003).

Συμπερασματικά, οι ασθενείς με θαλασσαιμία ζουν σήμερα περισσότερο ενώ η κάποτε τρομακτική παρεντερική θεραπεία αποσιδήρωσης γίνεται όλο και πιο εύκολη καθώς νέα φάρμακα και νέοι παράγοντες αποσιδήρωσης είναι πλέον διαθέσιμοι στους ασθενείς. Κατά αυτό τον τρόπο, οι επιστήμονες, έχοντας προοδεύσει στο θέμα της συμμόρφωσης του ασθενή στην αποσιδήρωση, στρέφουν την έρευνα τους στη λύση των προβλημάτων που δημιουργεί η νόσος με την πάροδο των χρόνων, όπως την οστεοπόρωση, τον υπογοναδισμό κ.α.. Ενώ οι εξελίξεις αυτές στην ολική διαχείριση της θαλασσαιμίας κάνουν όλους όσοι εμπλέκονται να αισθάνονται ανακούφιση, εντούτοις η αισιοδοξία μετριάζεται όταν σκεφτούμε ότι παγκοσμίως περίπου το 89% των παιδιών που γεννιούνται με τη νόσο πεθαίνουν χωρίς θεραπεία. Παράλληλα, τουλάχιστον το 60% των παιδιών που ξεκινούν τακτικές μεταγγίσεις δεν έχουν πρόσβαση σε θεραπεία αποσιδήρωσης. Επιπροσθέτως, νέα μεταναστευτικά κύματα έχουν αυξήσει



εντυπωσιακά τον επιπολασμό των αιμοσφαιρινοπαθειών σε περιοχές όπου πριν ήταν από σπάνιες έως ανύπαρκτες. Σύμφωνα με τον Παγκόσμιο Οργανισμό Υγείας, αρχίζει να διαφαίνεται μια ισχυρή ορμή πανευρωπαϊκής συνεργασίας έτσι ώστε να βοηθηθούν οι χώρες χωρίς εμπειρία από εκείνες που έχουν ήδη διαχειριστεί το πρόβλημα με επιτυχία, να μοιραστούν τη μεθοδολογία και να αναπτύξουν σταθμισμένες προληπτικές και θεραπευτικές προσεγγίσεις (Modell, Darlison, 2008; WHO, 2006; Modell et al., 2008).

1.2.4. Πρόληψη

Η θαλασσαιμία είναι μια ασθένεια που μπορεί να προληφθεί. Χώρες που εφάρμοσαν πρώτες επιτυχή εθνικά προγράμματα πρόληψης όπως η Ιταλία, η Ελλάδα και η Κύπρος κατάφεραν να μειώσουν σημαντικά τις γεννήσεις παιδιών με ομόζυγη β-μεσογειακή αναιμία. Οι Έλληνες πάντοτε αντιμετώπιζαν το ζήτημα της Μεσογειακής Αναιμίας με μεγάλη ευαισθησία, καθώς σαν λαός δεν έχει ευνοηθεί στη συγκεκριμένη περίπτωση. Κάθε άνθρωπος κληρονομεί ένα γονίδιο από κάθε γονέα που ελέγχει τη σύνθεση των β-αλυσίδων. Εάν και τα δύο είναι ελαττωματικά, το παιδί που γεννιέται πάσχει από μεσογειακή αναιμία. Εάν κληρονομήσει μόνο το ένα και το άλλο είναι φυσιολογικό, το παιδί θα είναι ετεροζυγώτης ή φορέας της νόσου. Πρόκειται για το περίφημο '**στίγμα**', όπως δυστυχώς επικράτησε να λέγεται, καθώς πριν την ανάπτυξη θεραπευτικών μέσων ο φορέας πράγματι θεωρούνταν '**στιγματισμένος**'. Ο φορέας δεν αντιμετωπίζει προβλήματα υγείας, αν και μπορεί να εμφανίζει μια ήπια αναιμία. Από όλα αυτά προκύπτει η σημασία της κληρονομικότητας και του προγαμιαίου ελέγχου. Με μια εξέταση αίματος που ονομάζεται ηλεκτροφόρηση μπορεί εύκολα να διαπιστωθεί εάν κάποιος είναι φορέας της νόσου. Η σημασία της πρόληψης είναι ουσιαστική.

Η ανίχνευση των φορέων του '**στίγματος**' μπορεί να γίνει αναδρομικά μετά τη γέννηση ενός πάσχοντος παιδιού ή προοπτικά, πριν τη γέννηση. Πολλά προγράμματα πρόληψης της β-MA βασίζονται σε screenings του πληθυσμού σε κίνδυνο καθώς και συμβουλευτική αγωγή των υποψηφίων για γάμο ζευγαριών. Τέτοια προγράμματα προληπτικού και προγεννητικού

ελέγχου λειτουργούν σε πολλές χώρες της Μεσογείου και όχι μόνο, όπου υπάρχουν οι πληθυσμοί κινδύνου(Cao,2002).

Σε μερικές περιπτώσεις όπως η Κύπρος, δεν αναφέρθηκαν καθόλου κρούσματα τα τελευταία 5 χρόνια. Οι βάσεις εδραίωσης ενός επιτυχούς προγράμματος πρόληψης και σε άλλες χώρες όπου υπάρχει και διαιωνίζεται το πρόβλημα εξάπλωσης της νόσου, συνίσταται στα εξής:

- Διασφάλιση της κυβερνητικής θέλησης και δέσμευσης,
- Διοργάνωση ισχυρών προγράμματα επιμόρφωσης του πληθυσμού με επαγρύπνηση τόσο των πολιτών όσο και των επαγγελματιών υγείας,
- Ίδρυση ποιοτικών εργαστηρίων για screening και προγεννητική διάγνωση,
- Βελτίωση των υπηρεσιών της γενετικής και της μαιευτικής (Cao, Rosatelli, Monni,2002).

Το παράδειγμα της Κύπρου

Ειδικότερα η Κύπρος, στην οποία ο αριθμός των φορέων του στίγματος της Μεσογειακής αναιμίας είναι ένας από τους υψηλότερους παγκοσμίως, περίπου 15%, ήταν η πρώτη χώρα που εφάρμοσε ένα επιτυχές πρόγραμμα πρόληψης το οποίο βασιζόταν σε ένα πριν το γάμο πρόγραμμα διαλογής. Με αυτό τον τρόπο μειώθηκε ο αριθμός των γεννήσεων παιδιών με μεσογειακή αναιμία σε λιγότερο από 5 περιπτώσεις ανά χρόνο, τη στιγμή που αναμενότουσαν 70-80 περιπτώσεις (Telfer et al., 2006). Ο κύριος σκοπός του προγράμματος ήταν να σταματήσουν οι γεννήσεις παιδιών με τη νόσο και η παροχή κατάλληλης θεραπευτικής αγωγής στους ήδη πάσχοντες. Το 1979 οι οικογένειες υψηλού κινδύνου άρχισαν να ελέγχονται για τη νόσο. Το 1980, τα ζευγάρια που επρόκειτο να παντρευτούν υποχρεούταν να κάνουν εξετάσεις για το στίγμα και να το πιστοποιήσουν ώστε να μπορέσουν να τελέσουν τον θρησκευτικό γάμο (Bozkurt, 2007).

Το 1991 νέες τεχνικές ανάλυσης του DNA αντικατέστησαν την εξέταση εμβρυικού αίματος. Το εντυπωσιακό στην περίπτωση της Κύπρου είναι ότι αμέσως μετά την εφαρμογή της προγεννητικής διάγνωσης το 1984, ο ρυθμός των γεννήσεων παιδιών με Μεσογειακή αναιμία έδειξε μια κάθετη πτώση σε αντίθεση με το προηγούμενο μέσο όρο των γεννήσεων, 18 με 20 περιπτώσεις κάθε χρόνο πριν την καθιέρωση του προγράμματος πρόληψης της Θαλασσαιμίας. Ανάμεσα στο 1991 και 2001, μόνο 5 παιδιά με Μεσογειακή

αναιμία γεννήθηκαν, ένα κάθε 2 με 3 χρόνια. Ακόμα πιο εντυπωσιακό είναι το γεγονός ότι δεν υπάρχει καμία νέα περίπτωση τα τελευταία 5 χρόνια. Έτσι οι ασθενείς με Θαλασσαιμία που έχουν απομείνει στην Κύπρο ζουν περισσότερο, με μια σαφώς καλύτερη ποιότητα ζωής εξαιτίας των αποτελεσματικότερων θεραπευτικών στρατηγικών. Η πλειονότητα των ασθενών αυτών είναι άνω των 25 ετών ενώ το 66% ζουν και εργάζονται όπως ο κανονικός πληθυσμός. Ένα ποσοστό της τάξεως του 38% από αυτούς είναι παντρεμένοι και έχουν αποκτήσει παιδιά (Telfer et al.,2006; Borgna- Pignatti, 2006).

Πρόληψη και Ελληνικά Δεδομένα

Στην χώρα μας η πρόληψη είναι οργανωμένη σε εθνική κλίμακα από τις αρχές της δεκαετίας του '70. Αφενός με την αιματολογική διάγνωση της κατάστασης του ετεροζυγώτη (screening), που είναι διαθέσιμη σε 25 μονάδες Μεσογειακής Αναιμίας τοποθετημένες στις μεγαλύτερες πόλεις και στις περιοχές με την υψηλότερη συχνότητα φορέων M.A.. Αφ' ετέρου με την προγεννητική διάγνωση (prenatal diagnosis) της ομόζυγης β-M.A. που άρχισε να γίνεται στην Ελλάδα το 1977 και καθιερώθηκε γρήγορα λόγω των μεγάλων αναγκών Το πρόγραμμα ξεκινά με την ευαισθητοποίηση και τη διαφώτιση του κοινού (community education), συνεχίζει με την αναγνώριση των ετεροζυγωτών φορέων (screening) και την επισήμανση των ζευγαριών που έχουν πιθανότητα να αποκτήσουν άρρωστο παιδί και κλείνει με την προγεννητική διάγνωση (prenatal diagnosis) και την εκλεκτική διακοπή της εγκυμοσύνης -σε περιπτώσεις όπου το αποτέλεσμα της εξέτασης δεν είναι ευνοϊκό Η ουσιαστική συμβολή της δυνατότητας προγεννητικής διάγνωσης (prenatal diagnosis) είναι όχι μόνο ότι δόθηκε η δυνατότητα στα ζευγάρια που είναι σε κίνδυνο να αποκτήσουν υγιή παιδιά, αλλά και -κατά βάση- ότι δημιούργησε ένα ισχυρό επιχείρημα για την ανάγκη διάγνωσης των ετεροζυγωτών (screening) ενώ προήγαγε την ανάπτυξη του εκούσιου προγαμιαίου ελέγχου. (Loukoroulos 1996).

Η επιτυχία του προγράμματος πρόληψης που εφαρμόζεται στην χώρα μας, φαίνεται από το γεγονός ότι ο ετήσιος αριθμός γεννήσεων παιδιών που πάσχουν από M.A., έχει μειωθεί τα τελευταία χρόνια περίπου στο 20% του προηγούμενου επιπέδου. Ο αριθμός των νέων ασθενών που απευθύνονται

στα μεγαλύτερα Νοσοκομεία της χώρας με την ανάγκη της μετάγγισης έχει μειωθεί δραματικά (Vardaki,Philalithis,Vlachonikolis,2004).

Στην Ελλάδα σήμερα περίπου 3.000 άτομα πάσχουν από ομόζυγη β-Μεσογειακή αναιμία και για να καταφέρουν να ζήσουν χρειάζονται μετάγγιση δύο έως τεσσάρων μονάδων αίματος ο καθένας ανά μήνα. Ο αριθμός των ατόμων που πάσχουν έχει μειωθεί σημαντικά χάρη στην πρόληψη και κάθε χρόνο γεννιούνται λιγότερα από δέκα παιδιά με τη συγκεκριμένη πάθηση. Οι φορείς της μεσογειακής αναιμίας αποτελούν σήμερα το 8% του πληθυσμού της χώρας μας. Όπως αναφέρθηκε παραπάνω, πολλές χώρες με αυξημένη επίπτωση της νόσου, έχουν αναπτύξει προγράμματα πρόληψης. Σήμερα στην Ελλάδα το 42% των συλλεγόμενων μονάδων αίματος προσφέρεται εθελοντικά, ενώ ένα ποσοστό εισάγεται από την Ελβετία για την κάλυψη των αναγκών. Εδώ πρέπει να σημειωθεί η ανάγκη για την εθελοντική αιμοδοσία και την επαγρύπνηση και ευαισθητοποίηση του κόσμου στο θέμα αυτό. Ειδικότερα τους καλοκαιρινούς μήνες όπου αυξάνεται η ζήτηση φιαλών αίματος λόγω του τουρισμού και των τροχαίων ατυχημάτων(Marantidou et al., 2007).

1.2.5. Νέες θεραπευτικές προσεγγίσεις

Η επιστημονική έρευνα κινείται εντατικά προς την κατεύθυνση της οριστικής θεραπείας. Το πρώτο σημαντικό βήμα προκειμένου να βελτιωθεί η ποιότητα ζωής αυτών των ανθρώπων έχει ήδη γίνει με την ανακάλυψη ενός χυλικού παράγοντα αποσιδήρωσης σε μορφή χαπιού.

Οι τεχνικές στις οποίες στηρίζονται οι ερευνητές για την οριστική θεραπεία της μεσογειακής αναιμίας είναι:

Μεταμόσχευση μυελού των οστών.

Πολλά έχουν ειπωθεί για τη μεταμόσχευση μυελού των οστών από το 1981, οπότε και πραγματοποιήθηκε για πρώτη φορά. Πράγματι είναι δυνατόν να επιφέρει μια οριστική θεραπεία στους πάσχοντες. Προϋποθέτει όμως την ύπαρξη ενός απόλυτα συμβατού δότη μυελού (τα αδέρφια έχουν πιθανότητες 25%) ώστε να μειωθεί στο ελάχιστο ο κίνδυνος απόρριψης του μοσχεύματος. Παράλληλα, προηγείται μια επίπονη και επικίνδυνη διαδικασία καταστολής του μυελού του ασθενούς με υψηλές δόσεις χημειοθεραπείας. Η μέθοδος έχει θνησιμότητα κατά 10% περίπου ενώ ένα από τα πιο έμπειρα κέντρα

μεταμόσχευσης στο Πέζαρο της Ιταλίας αναφέρει ποσοστά επιτυχίας 80% κατά μέσο όρο σε παιδιά έως 7 ετών. Σε μεγαλύτερα παιδιά τα αποτελέσματα δεν είναι εξίσου καλά. Για το λόγο αυτό πρέπει να γίνεται προσεκτική επιλογή των υποψηφίων προς μεταμόσχευση (Lucarelli et al., 2007; Hashni et al., 2005).

Η μεταμόσχευση μυελού των οστών παραμένει η μόνη θεραπευτική μέθοδος στους ασθενείς με μείζων μεσογειακή αναιμία. Σε έρευνα που έγινε στην Ιταλία αξιολογήθηκε κατά πόσο η μεταμόσχευση μυελού των οστών από έναν δότη HLA-συμβατό μη συγγενή, μπορεί να προσφέρει την πιθανότητα της θεραπείας συγκρινόμενη με την πιθανότητα που υπάρχει όταν ο δότης είναι αδερφός του ασθενή. Τα δεδομένα της έρευνας αυτής έδειξαν ότι όταν η επιλογή του δότη γίνεται με αυστηρά κριτήρια συμβατότητας. Το αποτέλεσμα της μεταμόσχευσης από μη συγγενή είναι συγκρίσιμα με αυτά της μεταμόσχευσης από συμβατό αδερφό (La Nasa et al., 2005).

Μόνο ένα μικρό ποσοστό ασθενών έχουν πρόσβαση σε αυτή την θεραπευτική διαδικασία της μεταμόσχευσης μυελού των οστών. Παρ' όλα αυτά, σχετίζεται με ένα υψηλό ρίσκο θνησιμότητας και χρόνιας νόσου του μοσχεύματος κατά του ξενιστή (graft-versus-host disease) (Locatelli et al., 2003). Νέες έρευνες που αφορούν την μεταμόσχευση μυελού των οστών σε ασθενείς κάτω των 17 ετών από συμβατό συγγενή δότη, έδειξαν ότι μπορεί να επιτευχθεί πιθανότητα κατά 80%-87% θεραπείας ανάλογα με τον βαθμό κινδύνου. Οι πρώην θαλασσαιμικοί ασθενείς εξακολουθούν να έχουν όλες τις κλινικές επιπλοκές της θαλασσαιμίας λόγω των χρόνιων μεταγγίσεων και της αποσιδήρωσης. Γι' αυτό το λόγο, συχνότερα follow-up και θεραπεία των επιπλοκών στους πρώην θαλασσαιμικούς είναι απαραίτητα (Lucarelli, Gaziev, 2007).

Σε άλλη έρευνα που πραγματοποιήθηκε και πάλι στην Ιταλία, 29 ασθενείς με μεσογειακή αναιμία και μέσο όρο ηλικίας τα 6 χρόνια, υποβλήθηκαν σε μεταμόσχευση του μυελού των οστών από εναλλακτικό δότη. Κατέληξαν στο συμπέρασμα ότι, προς το παρόν, λόγω της μεγάλης πιθανότητας απόρριψης του μοσχεύματος, η μεταμόσχευση του μυελού των οστών από μη συγγενείς δότες θα πρέπει να απαγορεύεται σε ασθενείς με μικρό προσδόκιμο επιβίωσης επειδή δεν μπορούν να πάρουν την κατάλληλη

συμβατική θεραπεία ή επειδή γίνεται αλλοανοσοποίηση σε minor αντιγόνα του αίματος (Gaziev et al., 2000).

Μεταμόσχευση αρχέγονων αιμοποιητικών κυττάρων ομφάλιου λώρου.

Προκειμένου να αντιμετωπιστεί η έλλειψη δοτών, μια νέα τεχνική αναπτύσσεται. Λαμβάνονται αρχέγονα κύτταρα αδελφού του πάσχοντα από τον ομφάλιο λώρο κατά τη διάρκεια της κύησης. Από αυτά τα κύτταρα προέρχονται όλα τα κύτταρα του αίματος. Επειδή είναι πολύ πρώιμα, μπορούν να γίνουν συμβατά με το λήπτη, εξασφαλίζοντας έτσι ικανοποιητικά αποτελέσματα όταν απουσιάζει συμβατός δότης (Locatelli et al., 2003).

Γονιδιακή θεραπεία.

Σήμερα, όλες οι ελπίδες για την οριστική θεραπεία της μεσογειακής αναιμίας στηρίζονται στη γονιδιακή θεραπεία. Σκοπός είναι η εισαγωγή υγιούς γονιδίου που κωδικοποιεί την σύνθεση β-αλυσίδων σε επαρκή αριθμό ερυθρών αιμοσφαιρίων, ώστε να συντίθεται φυσιολογική πλέον αιμοσφαιρίνη σε ικανοποιητικές ποσότητες. Ήδη σε πειράματα με ποντίκια οι ερευνητές σημείωσαν αρκετές επιτυχίες.

Η ομόζυγη β- Μεσογειακή αναιμία αποτέλεσε στόχο της Γονιδιακής Θεραπείας από το τέλος της δεκαετίας του '80 καθώς ήταν από τις πρώτες γενετικές ασθένειες που ταυτοποιήθηκαν μοριακά. Τα αποτελέσματα των ερευνών μέχρι τη δεκαετία του '90, δεν επέτρεπαν αισιοδοξία για ριζικό θεραπευτικό όφελος στις κληρονομικές αιμοσφαιρινοπάθειες. Τα τελευταία έξι χρόνια, αντιθέτως, επιστημονικά δεδομένα προκλινικών μελετών από διάφορα ερευνητικά κέντρα δικαιολογούν την έναρξη κλινικών ερευνών γονιδιακής θεραπείας σε ασθενείς με Μεσογειακή Αναιμία. Αυτό έγινε εφικτό με τη χρήση ιικών φορέων νεότερης γενιάς, που είναι αποτελεσματικότεροι και ασφαλέστεροι. Οι φορείς αυτοί χρησιμοποιήθηκαν σε ζωικά μοντέλα της νόσου (ποντίκια με μεσογειακή αναιμία) και τα αποτελέσματα ήταν θεαματικά: η παραγωγή της αιμοσφαιρίνης ανέβηκε στα επιθυμητά επίπεδα και το θεραπευτικό αποτέλεσμα φαίνεται να είναι μόνιμο (Bank, 2008; Li et al., 2008).

Η γονιδιακή μεταφορά στην περίπτωση της ομόζυγης β-Μεσογειακής αναιμίας θα εφαρμόζεται εξωσωματικά (ex vivo). Αιμοποιητικά κύτταρα του ασθενούς που εκδηλώνουν την ασθένεια θα αφαιρούνται (από το περιφερικό

αίμα ή τον μυελό των οστών) και θα καλλιεργούνται μαζί με τον ιικό φορέα εξωσωματικά. Ο φορέας θα ενσωματωθεί στο χρωμοσωμικό υλικό των κυττάρων και θα μπορεί να μεταδώσει τη σωστή γενετική πληροφορία στα κύτταρα-απογόνους. Τα θεραπευμένα πλέον κύτταρα θα επανεγχύονται στον ασθενή εξασφαλίζοντας την εφ' όρου ζωής αποθεραπεία της νόσου (Sadelain, 2006; Malik, Arumugam, 2005).

Την προσεχή διετία θα εφαρμοσθεί και κλινικά πλέον η γονιδιακή θεραπεία της β-μεσογειακής αναιμίας. Αυτό ανακοινώθηκε στο Πανελλήνιο συνέδριο 'Θαλασσαιμία 2008' που έγινε τον περασμένο Μάιο. Τα πρώτα αποτελέσματα είναι ενθαρρυντικά, παρόλο που υπάρχουν ακόμα αναπάντητα ερωτήματα.(Πρακτικά συνεδρίου Θαλασσαιμίας, 2008).

1.2.6. Η συμμόρφωση στη θεραπευτική αγωγή

Η συμμόρφωση του ασθενούς σημαίνει προσκόλληση στις επιβαλλόμενες θεραπευτικές συστάσεις ενώ η αυτοφροντίδα είναι η διαδικασία της σκόπιμης δράσης του ίδιου του ασθενούς για την προαγωγή της υγείας του, την πρόληψη της ασθένειας, και την ανίχνευση και θεραπεία των αποκλίσεων της υγείας. Η αυτοφροντίδα δεν δίνει έμφαση μόνο σε δραστηριότητες αντιμετώπισης της ασθένειας, αλλά επίσης περιλαμβάνει όλες εκείνες τις συμπεριφορές που είναι ουσιώδης για την συνολική ευημερία (Delea et al., 2007).

Το πρόβλημα της συμμόρφωσης του ασθενούς στην θεραπευτική αγωγή αποκτά ιδιαίτερη σημασία στην πρόγνωση και στη διαμόρφωση της ποιότητας της ζωής του ασθενούς. Το πρόβλημα της μη συμμόρφωσης αποκτά ιδιαίτερη σημασία κυρίως για τα χρόνια νοσήματα, όπως η β-Μεσογειακή αναιμία, όπου η θεραπεία συνεχίζεται εφ' όρου ζωής(Scalone et al., 2008).

Οι επιπτώσεις της μη συμμόρφωσης σε όλους όσοι εμπλέκονται στην θεραπευτική αγωγή είναι πολλαπλές. Παράγοντες που σχετίζονται με τη μη συμμόρφωση του ασθενούς είναι ψυχολογικοί, περιβαλλοντικοί και κοινωνικοί, καθώς και τα ιδιαίτερα χαρακτηριστικά της εκάστοτε θεραπευτικής αγωγής. Κάθε ιατρική αγωγή απαιτεί ορισμένες αλλαγές στη συμπεριφορά του ασθενούς και είναι πιο πιθανό ότι ο ασθενής θα συμμορφωθεί με τις πτυχές

εκείνες της αγωγής που προσαρμόζονται σε μεγαλύτερο βαθμό στην δική του προσωπικότητα (Psihogios et al., 2002).

Στην περίπτωση της β-MA, πολλές μελέτες των τελευταίων χρόνων αλλά και παλαιότερες δείχνουν ότι το θέμα της συμμόρφωσης είναι άρρηκτα συνδεδεμένο με την καλή πρόγνωση και πορεία της νόσου. Όσο καλύτερη η συμμόρφωση των πασχόντων τόσο λιγότερες οι επιπλοκές που απορρέουν από την υπερφόρτωση των διαφόρων οργάνων και ιστών του σώματος με σίδηρο. Σε μελέτη των *Ceci et al.*, το 2006 βρέθηκε ότι ο κίνδυνος θανάτου ήταν χαμηλότερος σε ασθενείς με καλή συμμόρφωση στην θεραπεία αποσιδήρωσης. Σχετική μελέτη επίσης έδειξε ότι τα υψηλά επίπεδα φερριτίνης σχετίζονται με τη μη συμμόρφωση στην θεραπεία αποσιδήρωσης με μεγάλη πιθανότητα αυτό να έχει σχέση με τον 'ενοχλητικό' τρόπο εφαρμογής της μεθόδου αποσιδήρωσης και της παρενέργειες αυτής. (Payne et al., 2007).

Όμως νεότερες μελέτες στο ίδιο αντικείμενο έδειξαν ότι με την εισαγωγή της συνδυαστικής θεραπείας, υποδόρια και per os, η συμμόρφωση των πασχόντων βελτιώθηκε σημαντικά. Η τοξικότητα του νέου παράγοντα L1 από το στόμα ήταν μέτρια και αποδεκτή από τον οργανισμό, κυρίως παρατηρήθηκαν αρθροπάθειες και ναυτία. Παρ όλα αυτά η συνδυαστική θεραπεία φαίνεται να είναι πιο αποτελεσματική από τις προηγούμενες μεθόδους αποσιδήρωσης στη μείωση των αποθεμάτων σιδήρου στους θαλασσαιμικούς ασθενείς. (El-Beshlawy et al., 2008).

Η διαχείριση της ομόζυγης β-MA με τακτικές μεταγγίσεις και θεραπεία αποσιδήρωσης είναι αποτελεσματική αν και κοστίζει ακριβά. Οι προσπάθειες όμως θα πρέπει να επικεντρωθούν στην βελτίωση της αποδοχής και της ικανοποίησης των πασχόντων από τις μεθόδους θεραπείας τους. Αυτό θα μπορούσε να συνεισφέρει σε καλύτερη συμμόρφωση και άρα σε αύξηση της αποτελεσματικότητας της θεραπείας. Σαν συνέπεια όλων αυτών είναι η βελτίωση της ποιότητας της ζωής των πασχόντων. (Scalone et al., 2008).

1.2.7. Ψυχολογικός και κοινωνικός αντίκτυπος

Η ομόζυγη β-Μεσογειακή αναιμία έχει όλα τα χαρακτηριστικά της χρόνιας ασθένειας, δηλ. τακτικοί ιατρικοί έλεγχοι, συχνές μεταγγίσεις αίματος, εισαγωγές στο νοσοκομείο, ενδεχόμενες χειρουργικές επεμβάσεις όπως σπληνεκτομή κ.α., περιορισμοί και στερήσεις που επιβάλλονται από την ασθένεια.

Όπως συμβαίνει με κάθε χρόνια πάθηση, έτσι και οι πάσχοντες από ομόζυγη β-μεσογειακή αναιμία έχουν να αντιμετωπίσουν σοβαρές προκλήσεις. Οι σωματικές απαιτήσεις της ασθένειας καθώς και η έλλειψη δημόσιας επαγρύπνησης σε πολλές χώρες όπου υπάρχει η νόσος αυτή, σημαίνει ότι τόσο οι ασθενείς όσο και οι γονείς τους και στο σύνολο της η οικογένεια έχουν συναισθηματικές δυσκολίες στην προσπάθεια να ανταπεξέλθουν στη νόσο. Σε κάποιες στιγμές της ζωής τους οι ασθενείς μπορεί να βιώσουν πολλά διαφορετικά συναισθήματα όπως απογοήτευση, θλίψη, εχθρότητα, κατάθλιψη, άγχος, φόβο θανάτου, έλλειψη εμπιστοσύνης, απομόνωση, θυμό, ότι είναι αβοήθητοι και δεν τους αγαπά κανείς, ότι οι άλλοι είναι υπερπροστατευτικοί μαζί τους ενώ έχουν χαμηλή αυτοεκτίμηση. Από την άλλη πλευρά, οι ασθενείς βιώνουν επίσης θετικά συναισθήματα όπως κουράγιο και μια αίσθηση πρόκλησης. Γίνονται πιο δυνατοί και αυτό τους βοηθά να ωριμάσουν πιο γρήγορα και να είναι περισσότερο δημιουργικοί, γενναίοι, υπομονετικοί και γεμάτοι εμπιστοσύνη (Eleftheriou, 2003).

Γονείς

Τα ίδια αρνητικά και θετικά συναισθήματα βιώνουν και οι περισσότεροι γονείς παιδιών με β-μεσογειακή αναιμία και επιπροσθέτως πολύ πιθανό να έχουν αισθήματα ενοχής για την κατάσταση της υγείας του παιδιού τους. Οι περισσότεροι σοκάρονται όταν για πρώτη φορά μαθαίνουν για την ύπαρξη της νόσου. Σε χώρες με λίγη ή και καθόλου γνώση για τη β-μεσογειακή αναιμία και τη θεραπεία της, οι γονείς είναι τελείως απροετοίμαστοι για την εντατική φροντίδα κατ' οίκον που θα χρειαστεί το παιδί τους, η οποία είναι ένα εξίσου σημαντικό κομμάτι της όλης θεραπευτικής αντιμετώπισης της ασθένειας (Goldbeck, Baving, Kohne, 2000).

Αποτελέσματα παλαιότερων ερευνών δείχνουν ότι η συζυγική στήριξη είναι ίσως ο πιο σημαντικός τύπος υποστήριξης στους γονείς με χρόνια πάσχοντα ή ανάπηρα παιδιά. Ο τρόπος που αντιλαμβάνεται κανείς ότι είναι

διαθέσιμη η συζυγική υποστήριξη είναι τόσο σημαντικός όσο και η αντικειμενική της ύπαρξη. Η συμμετοχή των συζύγων στα καθήκοντα φροντίδας αποτελεί ένα σημαντικό μέρος της υποστήριξης που παρέχει η συζυγική σχέση. Οι μητέρες αντιλαμβάνονται την υποστήριξη του συζύγου αποκλειστικά από πρακτική πλευρά. Η πεποίθηση ότι η υποστήριξη του συζύγου θα ήταν παρούσα οποιαδήποτε στιγμή χρειαζόταν, αποτελεί μια σημαντική πηγή ανακούφισης για τις μητέρες. Το αίσθημα ασφάλειας στη συζυγική σχέση αυξάνει τα συναισθήματα ικανότητας των μητέρων για την αντιμετώπιση των αναγκών του άρρωστου παιδιού.

Όσον αφορά στο οικονομικό κόστος, είναι εύλογο ότι εξαιτίας της χρονιότητας της ασθένειας, μπορεί να επηρεαστεί η οικονομική κατάσταση της οικογένειας. Το κόστος αυτό αποτελεί βάρος ακόμα και όταν υπάρχει πλήρης ασφαλιστική κάλυψη της θεραπείας από όλα τα ασφαλιστικά ταμεία όπως συμβαίνει και στην Ελλάδα. Το πρόβλημα γίνεται πιο έντονο στις οικογένειες με χαμηλά εισοδήματα με συνέπεια την δημιουργία πρόσθετης πίεσης και άγχους. (Kuo, Peng, Tsai, 2006).

Η διάγνωση της θαλασσαιμίας είναι δυνατόν να επιφέρει σημαντικές αλλαγές στη σχέση του ζευγαριού και μερικές φορές να οδηγήσει σε χωρισμό ή ακόμα και διαζύγιο. Από την άλλη μεριά όμως είναι πιθανό η ασθένεια να φέρει τους γονείς του πάσχοντος παιδιού πιο κοντά, αποφασισμένους να προστατέψουν και να υποστηρίξουν το παιδί τους. Παρ' όλα αυτά υπάρχει πιθανότητα οι γονείς να εστιάσουν όλη τους την προσοχή στο διαγνωσμένο με β-μεσογειακή αναιμία παιδί τους, να γίνουν δηλαδή υπερπροστατευτικοί, παραμελώντας τα άλλα μέλη της οικογένειας -ειδικότερα τα άλλα τους παιδιά (Eleftheriou, 2003; Labropoulou, Beratis 1995).

Τα συναισθήματα που βιώνουν τόσο οι ασθενείς όσο και οι γονείς των πασχόντων παιδιών, σε συνδυασμό με την επίπονη πραγματικότητα που προχωρά πολύ πέρα από τις μεταγγίσεις αίματος και την αποσιδήρωση, μπορούν να οδηγήσουν σε σοβαρά προβλήματα συμπεριφοράς. Σαν αποτέλεσμα του κοινωνικού στίγματος της θαλασσαιμίας όπως και άλλες γενετικά κληρονομικές ασθένειες, πολλοί γονείς είναι δυνατόν να εκφράσουν απροθυμία να συζητήσουν τη διάγνωση με τρίτους, κρατώντας το μυστικό ακόμη και από τα μέλη της ίδιας της οικογένειας τους. Ακόμα και σήμερα σε χώρες όπου το επίπεδο και η ποιότητα της επαγρύπνησης του πληθυσμού είναι σε υψηλό επίπεδο, οι κλινικές εξελίξεις έχουν αυξήσει το προσδόκιμο και

την ποιότητα ζωής των ασθενών με θαλασσαιμία, ασθενείς και γονείς -συχνά δε ολόκληρη η οικογένεια- βιώνουν αυτά τα συναισθήματα τουλάχιστον μέχρι τη στιγμή που μαθαίνουν να αποδέχονται ότι θα ζουν με τη νόσο και μαθαίνουν να συνεργάζονται με αυτήν. Ο αυξημένος κίνδυνος εμφάνισης ψυχολογικών προβλημάτων καθώς και προβλημάτων συμπεριφοράς στους ασθενείς αλλά και στους γονείς αυτών καταδεικνύει την σπουδαιότητα μιας διαβίου ψυχολογικής υποστήριξης για την πρόληψη ψυχικών ασθενειών (Aydinok et al., 2005; Politis, 1998; Anagnostiniotis, 2002).

Μια περίοδος θλίψης από τους γονείς και τους ασθενείς είναι αναμενόμενη και επιτρεπόμενη, μέχρις ότου εμφανιστούν δυνατά αρνητικά συναισθήματα και η ασθένεια με τη φροντίδα της αρχίσει να ενσωματώνεται στην καθημερινή τους πράξη. Η κοινωνική υποστήριξη μπορεί εδώ να βοηθήσει σημαντικά, όπως η συναισθηματική υποστήριξη, η πληροφόρηση, η πρακτική βοήθεια, η ενθάρρυνση έκφρασης φυσιολογικών συναισθημάτων. Οι γονείς βιώνουν την κοινωνική υποστήριξη με διάφορους τρόπους, όπως για παράδειγμα ένας φίλος για να τον εμπιστευθούν, ένας γείτονας που προσφέρει πρακτική βοήθεια, ένα πρόγραμμα για την ανακούφιση από την φροντίδα του άρρωστου παιδιού, μια ομάδα υποστήριξης ή ένας γιατρός που θα εξυπηρετήσει γρήγορα είναι μερικές από τις πολλές πηγές κοινωνικής υποστήριξης για τους γονείς αυτών των παιδιών.

Η υποστήριξη των επαγγελματιών υγείας κατά τη διάρκεια αυτής της φάσης μπορεί επίσης να αποδειχτεί πολύτιμη. Μελέτες αποδεικνύουν ότι οι ασθενείς αυτοί χρειάζονται περισσότερη πληροφόρηση για τη νόσο, για τη θεραπεία αποσιδήρωσης και τα οφέλη από αυτή. Επιπλέον ψυχοκοινωνική υποστήριξη θα μπορούσε να επιφέρει μείωση συναισθηματικού stress, να δυναμώσει τη θέληση των ασθενών για συνεργασία με τους επαγγελματίες υγείας και τέλος να οδηγήσει σε καλύτερη ενσωμάτωση και αποδοχή της θεραπείας στην καθημερινή ζωή (Goldbeck, Baving, Kohne, 2000; Aydinok, 2005).

Είναι θλιβερό ότι στις χώρες που αντιμετωπίζουν την εν λόγω ασθένεια με περιορισμένα μέσα, τη στιγμή που οι ασθενείς και οι γονείς μαθαίνουν για τη νόσο και τη θεραπεία της να αντιλαμβάνονται τις πολύ περιορισμένες δυνατότητες που έχουν για να την διαχειριστούν. Αυτό οδηγεί αναπόφευκτα σε δυσάρεστες καταστάσεις όπως stress, απόγνωση, κατάθλιψη και κοινωνική απομόνωση σε όλη τη διάρκεια της ζωής τους. Οι ασθενείς με

θαλασσαιμία σε αυτές τις χώρες πεθαίνουν σε πολύ νεαρή ηλικία, συχνά αδιάγνωστοι ή με λάθος διάγνωση και κατά συνέπεια με λανθασμένη ή καθόλου θεραπεία (Khurana, Katyal, Marwala, 2006).

Παιδική Ηλικία



Στα πρώτα χρόνια ζωής του ασθενούς, το παιδί αισθάνεται τον πόνο και την αναστάτωση από τη θεραπευτική αντιμετώπιση της ασθένειας ακόμη και εάν δεν μπορούν να αντιληφθεί τί του συμβαίνει. Συγχρόνως όμως, αυτή είναι και η στιγμή που το παιδί αναπτύσσει εμπιστοσύνη και ασφάλεια για οποιονδήποτε το φροντίζει. Είναι λοιπόν μέγιστης σημασίας οι γονείς να δεχτούν την κατάσταση υγείας του παιδιού τους ως δεδομένη όσο το δυνατόν πιο γρήγορα και να αρχίσουν τη θεμελίωση μιας ισχυρής, υγιούς σχέσης με το παιδί τους που θα περιλαμβάνει συνάμα τη βοήθεια να ανταπεξέλθει το παιδί στην διαβίου θεραπεία (Galanello, 2003; Rao, Pradham, Shah, 2004).

Οι δυσκολίες τείνουν να γίνουν εντονότερες καθώς το παιδί μεγαλώνοντας, αρχίζει να αναζητά μεγαλύτερη αυτονομία, λειτουργώντας μόνο του και αναλαμβάνοντας πρωτοβουλίες. Σε αυτό το σημείο το παιδί αρχίζει να καταλαβαίνει ότι είναι περιορισμένο σε ό,τι επιτρέπεται να κάνει αλλά πολύ δε περισσότερο σε ό,τι δεν επιτρέπεται, σε σχέση με τα άλλα παιδιά της ηλικίας του. Όταν το παιδί φτάσει στη σχολική ηλικία η κατάσταση επιδεινώνεται. Μαζί με τον πόνο και τις επιπλοκές της θεραπείας, το γεγονός της διαφορετικότητας –ειδικότερα στο να φαίνεται διαφορετικός στην περίπτωση που υπάρχουν ήδη δυσμορφίες των οστών ή καθυστερημένη ανάπτυξη εξαιτίας αργής έναρξης της θεραπείας ή ακατάλληλης θεραπευτικής αγωγής– μπορεί να αποφέρει σοβαρά προβλήματα στην αίσθηση που έχει το παιδί -ασθενής για την αντίληψη ποιότητας στη ζωή του (Bush, Mandel, Giardina, 1998).

Σε αυτό το σημείο οι ασθενείς ζητούν επίμονα απαντήσεις και εξηγήσεις όσον αφορά την ασθένειά τους και την πρόγνωση της. Στον παράγοντα αυτό, γονείς και επαγγελματίες υγείας διαδραματίζουν ένα σημαντικό ρόλο στο να εξηγήσουν την φύση της ασθένειας και πολύ περισσότερο στο να ενθαρρύνουν το παιδί να αισθανθεί αυτοπεποίθηση και ασφάλεια. Αν το επιτύχουν αυτό, χωρίς όμως να γίνουν υπερπροστατευτικοί - ειδικότερα οι γονείς-, τότε θα δουν ένα υπεύθυνο παιδί να μεγαλώνει σαν

υπεύθυνος έφηβος και να καταλήγει σε έναν ενήλικα γεμάτο αυτοπεποίθηση. (Shaligram, Girimaji, Chaturvedi, 2007).

Εφηβεία

Η ψυχολογική αναστάτωση των εφήβων που πάσχουν από β-Μεσογειακή αναιμία, συνδέεται με τις στερήσεις, τους περιορισμούς και τις αλλαγές που προκαλούνται από την ασθένεια τόσο μέσα στο σώμα τους όσο και έξω από αυτό. Η υπολειτουργία των ενδοκρινών αδένων σαν αποτέλεσμα της αποθήκευσης πλεονάζοντα σιδήρου αντιμετωπίζεται με ορμόνες αλλά είναι πολύ πιθανό να έχει συνέπειες στις δραστηριότητες των νέων και στις σχέσεις τους με τους συνομήλικους τους. Αυτή ίσως είναι η πιο δύσκολη περίοδος στη ζωή του θαλασσαιμικού ασθενή. Είναι η περίοδος όπου το νεαρό άτομο διαπραγματεύεται το πέρασμα από τη παιδική ηλικία στην ενηλικίωση. Σε αυτό το σημείο, ο ασθενής αντιλαμβάνεται τη μονιμότητα της ασθένειας δια βίου ενώ είναι και περίοδος που ο ασθενής αναγνωρίζει τη δύναμη που έχει μέσα του να διαχειριστεί την ποιότητα της ζωής του. Η επαναστατική διάθεση απέναντι στην απαιτούμενη συμπεριφορά των εφήβων με Μεσογειακή αναιμία, είναι τόσο φυσιολογική αντίδραση όσο και στους υγιείς εφήβους. Αλλά για τους εφήβους με τη νόσο υπάρχει ο κίνδυνος ότι αυτή η αντίδραση θα πάρει τη μορφή της μη συμμόρφωσης με τη θεραπεία αποσιδήρωσης και αυτό βεβαίως θα αποφέρει επιπλοκές που μπορούν να οδηγήσουν σε απειλητικές για τη ζωή καταστάσεις.

Για τους λόγους αυτούς, οι γονείς, τα αδέρφια και το υγειονομικό προσωπικό, συμπεριλαμβανομένων των ιατρών, των νοσηλευτών και των ψυχολόγων στο σύνολο τους, πρέπει να παίξουν ένα σημαντικό ρόλο στην παροχή υποστήριξης στους εφήβους ασθενείς με θαλασσαιμία έτσι ώστε να αισθανθούν ασφαλείς, αισιόδοξοι και να συμμορφωθούν στη θεραπεία αποσιδήρωσης, υπενθυμίζοντας τους κινδύνους της μη συμμόρφωσης (Lolaico, Cilla, 2001;Eleytheriou,2004).

Ενήλικας ασθενής

Αφού ενηλικιωθούν, οι ασθενείς έχουν να αντιμετωπίσουν νέες προκλήσεις, ενώ έχουν ήδη αποκτήσει μια πρόσθετη αυτοπεποίθηση και ελπίδα που δεν είχαν παλαιότερα σαν παιδιά. Παρ' όλα αυτά, καθώς οι ασθενείς παίρνουν αποφάσεις για την καριέρα τους και το είδος ζωής που θα ακολουθήσουν, κάνουν μακροχρόνιους δεσμούς ή σκέφτονται να συνεχίσουν τη μόρφωση τους σε ανώτερο επίπεδο, σκέφτονται την επαγγελματική τους αποκατάσταση, το γάμο και την πιθανότητα να δημιουργήσουν οικογένεια, οι απαιτήσεις της θεραπείας μπορεί να καταστούν ιδιαίτερα ψυχοφθόρες. Για τους λόγους αυτούς, οι ενήλικοι ασθενείς χρειάζονται ισχυρή υποστήριξη τόσο οι ίδιοι όσο και το οικογενειακό τους περιβάλλον. Πρόσθετο ψυχολογικό βάρος υπάρχει όταν ο ασθενής ανακαλύπτει ότι δεν μπορεί -λόγω της νόσου και των επιπλοκών αυτής- να γίνει γονέας (Zahed et al., 2002; Comragno, 2005).

Ο φόβος για τον κίνδυνο του θανάτου σε μικρή ηλικία εξακολουθεί να αποτελεί μια τεράστια πηγή καθημερινού άγχους, ειδικότερα στους ενήλικες οι οποίοι είναι περισσότερο ενημερωμένοι για τις ιατρικές επιπλοκές της νόσου και πολύ πιθανό να έχουν χάσει ορισμένα φιλικά πρόσωπα που έπασχαν από τη συγκεκριμένη ασθένεια.

Κάθε μια από τις προκλήσεις που παρουσιάζονται σε διαφορετικές ηλικίες και στιγμές στη ζωή των ασθενών απαιτούν τη συνεχή υποστήριξη και ενθάρρυνση από την οικογένεια, τους φίλους, το προσωπικό υγείας και πολύ πιο σημαντικό τη θετική στάση ζωής και τη συνεχή προσπάθεια του ίδιου. Πρωταρχικής σημασίας είναι να αντιληφθεί ο ασθενής ότι χωρίς τη δική του προσωπική ανάμειξη καμία μάχη δεν μπορεί να κερδηθεί ενάντια στη νόσο αυτή (Telfer et al., 2005).

2. ΣΚΟΠΟΣ ΚΑΙ ΣΤΟΧΟΙ ΤΗΣ ΜΕΛΕΤΗΣ

Οι εξελίξεις των τελευταίων χρόνων στο χώρο της ιατρικής συντέλεσαν στο να επέλθουν σημαντικές βελτιώσεις στη θεραπευτική αντιμετώπιση των πασχόντων από ομόζυγη β-Μεσογειακή αναιμία. Η πρόγνωση της ασθένειας έχει αλλάξει ριζικά ειδικότερα στη δεκαετία του '90 με την ανακάλυψη νέων μεθόδων αποσιδήρωσης, ευκολότερων στη χορήγηση τους έτσι ώστε να επιτευχθεί καλύτερη συμμόρφωση των πασχόντων στη θεραπεία αποσιδήρωσης. Ο σύγχρονος τρόπος αντιμετώπισης της ασθένειας είχε σαν αποτέλεσμα την σημαντική αύξηση του προσδόκιμου επιβίωσης των ασθενών. Ενώ πριν μια δεκαετία οι ασθενείς έφταναν την ηλικία των 30-35, τώρα υπάρχουν ασθενείς που ξεπερνούν τα 40 χρόνια και με τα κλασσικά συμπτώματα της νόσου να σπανίζουν ολοένα και περισσότερο (Leung et al., 2004).

Μια πολύ σημαντική συνιστώσα της ασθένειας αυτής είναι τα ψυχοκοινωνικά προβλήματα, τα οποία δημιουργούνται αναπόφευκτα επειδή οι ασθενείς, λόγω και των βελτιωμένων μεθόδων στην όλη αγωγή εντάσσονται με μεγαλύτερη ευκολία στο κοινωνικό σύνολο με την απαίτηση να είναι σαν όλους τους φυσιολογικούς ανθρώπους, απαίτηση η οποία σήμερα είναι δύσκολο ακόμη να πραγματοποιηθεί. Η παλαιού τύπου, κλασσική ιατρονοσηλευτική φροντίδα για τους πάσχοντες πρέπει να παραχωρήσει τη θέση της σε μια σφαιρική αντίληψη της θεραπείας που εκτός της ιατρικής φροντίδας να περιλαμβάνει και την απαραίτητη ψυχοκοινωνική μέριμνα για τους πάσχοντες και τις οικογένειες τους (Vardaki, Philalithis, Vlachonikolis, 2004).

Στα πλαίσια της ολιστικής αυτής αντιμετώπισης της ασθένειας είναι απαραίτητο να εξασφαλιστεί μια θεραπευτική στρατηγική που θα περιλαμβάνει όχι μόνο ιατρικές αλλά και ψυχολογικές και κοινωνικές παρεμβάσεις ξεκινώντας από τη διάγνωση της ασθένειας στο μικρό παιδί και συνεχίζοντας καθ' όλη τη διάρκεια της ζωής του ως ενήλικας. Το τελευταίο μπορεί να παίξει σημαντικό ρόλο στην φυσιολογική ανάπτυξη και την κοινωνική ολοκλήρωση των πασχόντων στο μεγαλύτερο δυνατό βαθμό. (WHO, 1996; Vardaki, Philalithis, Vlachonikolis, 2004).

Με βάση το θεωρητικό υπόβαθρο και τους προβληματισμούς που προκύπτουν από την ανασκόπηση της διεθνούς βιβλιογραφίας, όπως αυτή

αναφέρθηκε εκτενέστερα στην προηγούμενη ενότητα, διεξήχθη η έρευνα αυτή, η οποία αποσκοπεί στη διερεύνηση και τη μελέτη:

- ❖ των δημογραφικών –κοινωνικών -οικονομικών χαρακτηριστικών των ενηλίκων πασχόντων από ομόζυγη β-Μεσογειακή αναιμία,
- ❖ των χαρακτηριστικών που αφορούσαν στην εκτίμηση της ψυχικής τους υγείας (παρουσία ή μη διαφόρων ψυχοπαθολογικών συμπτωμάτων),
- ❖ της αντίληψης της υποκειμενικής κατάστασης της υγείας των πασχόντων σήμερα και τα προβλήματα υγείας που αυτοί βιώνουν καθημερινά εξαιτίας των επιπλοκών της χρόνιας αυτής νόσου,
- ❖ των προβλημάτων που συναντούν οι πάσχοντες στις Μονάδες όπου μεταγγίζονται,
- ❖ της συμμόρφωσης στην προτεινόμενη από τον θεράποντα ιατρό θεραπεία αποσιδήρωσης και του βαθμού συμμόρφωσης τους,
- ❖ του περιορισμού των δραστηριοτήτων του πάσχοντα εξαιτίας της ασθένειας και των πρακτικών δυσκολιών που απορρέουν από αυτήν,
- ❖ της χρησιμοποίησης υπηρεσιών υγείας άλλων εκτός της Μονάδας μεταγγίσεων (check-up, χειρ/εία κλπ).
- ❖ Το επίπεδο ικανοποίησης των ασθενών από τη Μονάδα όπου μεταγγίζονται τακτικά.

2.1. Ερευνητικά ερωτήματα της μελέτης

Τα ερευνητικά ερωτήματα που προέκυψαν από το σκοπό και τους στόχους της μελέτης είναι τα ακόλουθα:

- Ποιό είναι το κοινωνικό-οικονομικό-δημογραφικό προφίλ των πασχόντων από ομόζυγη β-Μεσογειακή αναιμία;
- Ποιό είναι το ψυχολογικό τους προφίλ; Επηρεάζεται η ψυχική τους υγεία από το φύλο τους και την ηλικία;
- Ποιά είναι η σημερινή κατάσταση της υγείας τους και πώς διαχειρίζονται σήμερα την ασθένειά τους;
- Χρήση και ικανοποίηση των υπηρεσιών υγείας.
- Ποιο είναι το επίπεδο ικανοποίησης τους και τα τυχόν προβλήματα που αντιμετωπίζουν στην Μονάδα υγείας στην οποία απευθύνονται τον τελευταίο τουλάχιστον χρόνο; Υπάρχουν διαφορές ανάμεσα στις Μονάδες Μεταγγίσεων; Επηρεάζει η ικανοποίηση για την Μονάδα ή όχι την συμμόρφωση τους στις οδηγίες του ιατρού;

- Επηρεάζουν το φύλο και η ηλικία του πάσχοντα το βαθμό συμμόρφωσης στη θεραπεία αποσιδήρωσης;
- Η οικονομική κατάσταση και το βιοτικό τους επίπεδο επηρεάζουν το βαθμό συμμόρφωσης στη θεραπεία αποσιδήρωσης;
- Επηρεάζει η κοινωνική τους κατάσταση το βαθμό συμμόρφωσης στη θεραπεία αποσιδήρωσης;
- Επηρεάζεται το επίπεδο συμμόρφωσης στη θεραπεία από το είδος της θεραπείας αποσιδήρωσης που ακολουθεί ο κάθε πάσχων;
- Η κατάσταση της ψυχικής υγείας των πασχόντων και τα συναισθήματα που νοιώθουν επηρεάζουν τη συμμόρφωση στην θεραπεία αποσιδήρωσης και τις οδηγίες του ιατρού;

3. ΜΕΘΟΔΟΛΟΓΙΑ ΤΗΣ ΕΡΕΥΝΑΣ

Για την διεξαγωγή της έρευνας αυτής σχεδιάστηκε μια συγχρονική μελέτη (cross-sectional study). Η συλλογή των δεδομένων έγινε κατόπιν προσωπικής επικοινωνίας (συνέντευξη) με τους πάσχοντες από ομόζυγη β-μεσογειακή αναιμία στο χώρο των μονάδων μεταγγίσεων. Ο πληθυσμός της έρευνας κατοικεί στην Κρήτη, παρακολουθείται και μεταγγίζεται σε τακτικά χρονικά διαστήματα (κάθε 15-20 μέρες) στα τρία μεγαλύτερα Νοσοκομεία της Κρήτης, όπου βρίσκονται και οι αντίστοιχες Μονάδες Μεσογειακής Αναιμίας. Το Γενικό Νομαρχιακό Νοσοκομείο Χανίων “Αγ. Γεώργιος” , το Γενικό Νομαρχιακό Νοσοκομείο Ηρακλείου “Βενιζέλειο και Πανάνειο” και τέλος, το Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο Ηρακλείου.

Οι ασθενείς με ομόζυγη β-μεσογειακή αναιμία που αποτέλεσαν τον πληθυσμό έρευνας της μελέτης αυτής παρακολουθούνται και μεταγγίζονται στις κατά τόπους αντίστοιχες μονάδες των παραπάνω Νοσοκομείων ολόκληρο τον τελευταίο χρόνο τουλάχιστον, έτσι ώστε να είναι σε θέση να εκφέρουν ολοκληρωμένη άποψη για τη μονάδα στην οποία παρακολουθούνται και τις συνθήκες λειτουργίας που επικρατούν σε αυτή.

3.1. Πληθυσμός μελέτης

Ως κριτήρια εισαγωγής στον πληθυσμό της μελέτης αυτής τέθηκαν τα παρακάτω:

- Διαγνωσμένη ομόζυγη β-μεσογειακή αναιμία σοβαρής μορφής,

- Μεταγγίσεις σε τακτικά χρονικά διαστήματα στις κατά τόπους μονάδες των Νοσοκομείων που αναφέρθηκαν παραπάνω για όλο τον τελευταίο χρόνο τουλάχιστον (Απρίλιος 2007-Απρίλιο 2008),
- Καταγραφή των ασθενών στα αντίστοιχα αρχεία της κάθε μονάδας.

Όριο ηλικίας δεν τέθηκε εξ' αρχής, κάτι που οδήγησε στην συμπλήρωση των ερωτηματολογίων ανηλίκων μετά από προσωπική συνέντευξη των γονέων των παιδιών με την ασθένεια αυτή. Λόγω του ότι ο πληθυσμός των ανηλίκων που μεταγγίζονται στις προαναφερθείσες Μονάδες δεν ξεπερνά τα πέντε άτομα, δεν θεωρήθηκε αναγκαίο να τεθούν σε στατιστική ανάλυση τα δεδομένα των πέντε ερωτηματολογίων σε αντίθεση με τον ενήλικο πληθυσμό των πασχόντων. Για τον λόγο αυτό έγινε μια αδρή καταγραφή της κατάστασης της υγείας των παιδιών και της συμμόρφωσης τους στην θεραπεία αποσιδήρωσης καθώς και μια περιγραφή της ψυχολογικής κατάστασης των γονέων όσον αφορά την ασθένεια των παιδιών τους και πως βιώνουν την ασθένεια αυτή στην καθημερινή πράξη, στο τέλος του κεφαλαίου της συζήτησης των αποτελεσμάτων. Ο μικρός αυτός αριθμός περιπτώσεων παιδιών με την ασθένεια αυτή ήταν και μια πρώτη διαπίστωση των αποτελεσμάτων των προγραμμάτων πρόληψης που λειτουργούν στην χώρα μας εδώ και δεκαετίες (Loukoroulos, Kaltsoya, Fessas, 1983).

3.2. Περιγραφή ερευνητικού εργαλείου

Το ερευνητικό εργαλείο συλλογής δεδομένων είναι ένα δομημένο ερωτηματολόγιο σταθμισμένο και πολιτισμικά προσαρμοσμένο στα ελληνικά δεδομένα. Περιλαμβάνει ερωτήσεις ανοικτού και κλειστού τύπου. Αρχικά παρατίθεται κατάλογος συγκεκριμένων απαντήσεων από τις οποίες ο ερωτώμενος θα επιλέξει εκείνη που τον αντιπροσωπεύει καλύτερα, ενώ στις επόμενες δίνει δική του απάντηση. Το ερωτηματολόγιο έχει κατασκευαστεί και χρησιμοποιηθεί στην διδακτορική διατριβή της κας Βαρδάκη Μαρίας: *«Η κοινωνική και ιατρική φροντίδα των πασχόντων από β-μεσογειακή αναιμία: ανάγκες και πραγματικότητα»*, όπου- μετά από συγκατάθεση της- οι συνεντεύξεις με τους ασθενείς έγιναν κατά το χρονικό διάστημα: Δεκέμβριος 2007 – Απρίλιος 2008.

Το ερωτηματολόγιο αυτό καλύπτει τα κοινωνικά και δημογραφικά χαρακτηριστικά των ασθενών, την κατάσταση της υγείας τους, τις

ψυχοκοινωνικές παραμέτρους, την χρήση των υπηρεσιών υγείας και την ικανοποίηση από τις ιατρικές και κοινωνικές υπηρεσίες που τους παρέχονται. Τα ερωτηματολόγια ήταν ανώνυμα και συμπληρώθηκαν με τη μέθοδο της προσωπικής συνέντευξης, που πραγματοποιήθηκε στο χώρο των αντίστοιχων μονάδων των Νοσοκομείων κατά τη διάρκεια των μεταγγίσεων των ασθενών μετά από ενημέρωσή τους και ενυπόγραφη συγκατάθεση, στον ίδιο χώρο.

3.3. Περιγραφή της δομής του ερωτηματολογίου

Για τους σκοπούς της έρευνας αυτής χρησιμοποιήθηκαν δύο διαφορετικά ερωτηματολόγια. Το ερωτηματολόγιο Α, το οποίο απευθυνόταν στους ενήλικες πάσχοντες από Β-Μεσογειακή Αναιμία (ηλικία ≥ 18) και το ερωτηματολόγιο Β, το οποίο απευθυνόταν στους ανήλικους ασθενείς κάτω των 18 ετών. Σε αυτή την περίπτωση, το ερωτηματολόγιο Β συμπληρώθηκε από τον γονέα που συνόδευε το ανήλικο παιδί του στον χώρο μεταγγίσεων τη δεδομένη στιγμή.

Καθένα από τα δύο αυτά ερωτηματολόγια περιλαμβάνει ερωτήσεις που χωρίζονται σε διάφορες ενότητες, ανάλογα με τη φύση των πληροφοριών που στόχευαν να συγκεντρώσουν.

Περιγραφή του ερωτηματολογίου Α ενηλίκων.

Το ερωτηματολόγιο αυτό περιλαμβάνει έξι ενότητες:

- Ατομικές πληροφορίες: φύλο, ηλικία, τόπος γέννησης και κατοικία, διαμονή και συμβίωση του ασθενούς τον τελευταίο χρόνο, ταμείο ασφάλισης υγείας, εκπαίδευση, επάγγελμα, οικονομική κατάσταση του πάσχοντα.
- Γενική κατάσταση της υγείας του πάσχοντα: υποκειμενική εκτίμηση της υγείας του τον τελευταίο χρόνο, σύντομο περιγραφικό ιστορικό της νόσου, ύπαρξη άλλων χρόνιων προβλημάτων υγείας, ύπαρξη συμπτωμάτων όσον αφορά στις διαταραχές της ψυχικής υγείας, συμμόρφωση στην προτεινόμενη θεραπεία, προβλήματα λειτουργικότητας, προβλήματα όρασης -ακοής, στοματική υγεία, κάπνισμα, κατανάλωση αλκοόλ, υποκειμενική εκτίμηση για τη φυσική κατάσταση.

- Ψυχοκοινωνικό προφίλ πασχόντων: σχέσεις με γονείς, με αδέρφια, με το άλλο φύλο –γάμος –παιδιά –κοινωνική ζωή –διασκέδαση – ψυχαγωγία –φιλία, ανεξαρτησία –αυτονομία, αυτοεικόνα, τρόπος προσέγγισης της ζωής, προσδοκίες για το μέλλον, κοινωνικός στιγματισμός.
- Χρήση υπηρεσιών υγείας: χρήση εξωνοσοκομειακής περίθαλψης και επισκέψεις σε ιατρό οποιασδήποτε ειδικότητας, χρήση νοσοκομειακής περίθαλψης τον τελευταίο χρόνο, και χρήση άλλων μονάδων Μεσογειακής Αναιμίας τον τελευταίο χρόνο.
- Ικανοποίηση από τις παραπάνω υπηρεσίες υγείας, προβλήματα αιμοδοσίας και αντιμετώπιση τους, προβλήματα σχετικά με την προμήθεια και το κόστος της θεραπείας αποσιδήρωσης, χορήγηση επιδομάτων.
- Χρήση άλλων υπηρεσιών, συλλόγων, επαγγελματική υποστήριξη, επιμόρφωση, συμμετοχή στη λειτουργία των Συλλόγων τους και ικανοποίηση από τη δράση τους.

Περιγραφή του ερωτηματολογίου B ανηλίκων.

Το ερωτηματολόγιο αυτό περιλαμβάνει έξι ενότητες:

- Ατομικές πληροφορίες: φύλο, ηλικία, τόπος γέννησης και κατοικίας, ασφάλιση υγείας και εκπαίδευση του πάσχοντα.
- Γενική κατάσταση υγείας του πάσχοντα, υποκειμενική εκτίμηση των γονέων για την υγεία των παιδιών τους τον τελευταίο χρόνο, περιγραφικό ιστορικό της νόσου, ύπαρξη άλλων χρόνιων προβλημάτων υγείας, συμμόρφωση του παιδιού στη θεραπευτική αγωγή, προβλήματα λειτουργικότητας, προβλήματα όρασης και ακοής και υποκειμενική εκτίμηση των γονέων για τη φυσική κατάσταση του πάσχοντος παιδιού,
- Ψυχοκοινωνικό προφίλ των παιδιών όπως αυτό περιγράφεται από τους γονείς τους: παιχνίδι, διασκέδαση, γνωστική επιδεξιότητα, ανεξαρτησία, συναισθήματα γονέα για τη διαφορά του άρρωστου παιδιού από τους συνομηλίκους και τα αδέρφια του, συναισθηματική υποστήριξη και ενθάρρυνση των φυσιολογικών συναισθημάτων των παιδιών –πασχόντων.

- Χρήση υπηρεσιών υγείας: χρήση εξωνοσοκομειακής περίθαλψης και επισκέψεις σε ιατρό οποιασδήποτε ειδικότητας, χρήση νοσοκομειακής περίθαλψης τον τελευταίο χρόνο, και χρήση άλλων μονάδων Μεσογειακής Αναιμίας τον τελευταίο χρόνο.
- Ικανοποίηση από τις παραπάνω υπηρεσίες υγείας, προβλήματα αιμοδοσίας και αντιμετώπιση τους, προβλήματα σχετικά με την προμήθεια και το κόστος της θεραπείας αποσιδήρωσης, χορήγηση επιδομάτων.
- Χρήση άλλων υπηρεσιών, συλλόγων, επαγγελματική υποστήριξη, επιμόρφωση, συμμετοχή στη λειτουργία των Συλλόγων τους και ικανοποίηση από τη δράση τους.

3.4. Πιλοτική έρευνα

Πριν τη διεξαγωγή της μελέτης, το ερωτηματολόγιο δοκιμάστηκε πιλοτικά σε μικρό αριθμό ασθενών (5 άτομα), που έπασχαν από την **ενδιάμεση** μορφή της ομόζυγης β-Μεσογειακής Αναιμίας, ασθένεια πολύ συγγενική με τη σοβαρή μορφή της υπό έρευνα νόσου. Δύο από αυτά τα άτομα, νοσηλεύονταν στο Γενικό Νομαρχιακό Νοσοκομείο Χανίων και τα υπόλοιπα τρία άτομα στο «Βενιζέλειο –Πανάκειο» Γενικό Νοσοκομείο Ηρακλείου. Τα άτομα που πήραν μέρος στην πιλοτική μελέτη, επελέγησαν έτσι ώστε να μην είναι μέλη του υπό μελέτη πληθυσμού.

Οι ερωτώμενοι είχαν ενημερωθεί για το σκοπό της μελέτης και ζητήθηκε από αυτούς η γνώμη τους για την τελική μορφοποίηση του ερευνητικού εργαλείου σχετικά με την σαφήνεια, τη διατύπωση και τη συντακτική διάρθρωση των ερωτήσεων. Η πιλοτική μελέτη πραγματοποιήθηκε το μήνα Δεκέμβριο 2007 και εξετάστηκε:

- ❖ Εάν η ενημέρωση για το σκοπό της μελέτης ήταν διατυπωμένη με σαφήνεια
- ❖ Εάν στις δημογραφικές ερωτήσεις υπήρχε η κατάλληλη διαθέσιμη απάντηση για κάθε ερωτώμενο
- ❖ Εάν οι ερωτήσεις ήταν σαφείς
- ❖ Εάν οι ερωτήσεις είχαν μονοσήμαντη έννοια
- ❖ Εάν η συντακτική διάρθρωση ήταν σωστή

Οι διορθώσεις που έγιναν ήταν ελάχιστες και οδήγησαν στην αναδιατύπωση ερωτήσεων που ήταν λιγότερο κατανοητές. Έγινε

προσπάθεια για την αποφυγή διατύπωσης ερωτήσεων που θα μπορούσαν να θίξουν τον ερωτώμενο και να προκαλέσουν ψυχολογική αναστάτωση.

3.5. Συλλογή στοιχείων

Για την πραγματοποίηση της κάθε συνέντευξης απαιτήθηκε χρόνος γύρω στα 40 λεπτά της ώρας. Στις περισσότερες περιπτώσεις χρειάστηκε περισσότερος χρόνος για τον κάθε ασθενή καθώς αρκετοί από αυτούς βρήκαν την ευκαιρία να «ανοιχτούν» και να εκφράσουν τυχόν παράπονα ή κάτι άλλο που τους απασχολούσε εκείνη την στιγμή. Κάποιοι από αυτούς (12 άτομα), εκδήλωσαν αδιαφορία ή και πικρία και δεν θέλησαν να δώσουν συνέντευξη. Συγκεκριμένα, αρκετοί από αυτούς είπαν χαρακτηριστικά ότι και στο παρελθόν πήραν μέρος σε παρόμοιες έρευνες αλλά στην ουσία τίποτα δεν έχει αλλάξει όσον αφορά στις υπηρεσίες υγείας και στη βελτίωση των προσφερομένων υπηρεσιών από αυτές. Συνεπώς, δεν έβλεπαν το λόγο να χάσουν το χρόνο τους σε άσκοπες συζητήσεις.

3.6. Πρακτικές προετοιμασίας

Πριν τη διενέργεια της μελέτης πεδίου επιδιώχθηκε, με επίσημες επιστολές, αφενός η συνεργασία των διευθύνσεων των τριών Νοσοκομείων και αφετέρου των διευθυντών των αντίστοιχων μονάδων Μ.Α. Εστάλησαν ξεχωριστές επιστολές προς: τον πρόεδρο του κάθε Νοσοκομείου, τον Διευθυντή της κάθε Μονάδας Μ.Α., και προς τον ιατρό, τον άμεσα υπεύθυνο για την φροντίδα των πασχόντων της κάθε μονάδας στο αντίστοιχο Νοσοκομείο. Η βοήθεια των ιατρών και των νοσηλευτών-τριών, άμεσα εμπλεκομένων στην φροντίδα των μεταγγιζόμενων στα τρία Νοσοκομεία, ήταν ιδιαίτερης σημασίας κατά τη φάση της συλλογής των στοιχείων.

Η ενημέρωση των πασχόντων έγινε μέσα στο χώρο των μεταγγίσεων με ταυτόχρονη διανομή ειδικής επιστολής στην οποία τονιζόταν ότι το ερωτηματολόγιο ήταν ανώνυμο, εμπιστευτικό και απόρρητο. Η συνέντευξη γινόταν κατόπιν ενυπόγραφης συγκατάθεσης των ασθενών, για τα άτομα άνω των 18 ετών, ενώ για τους ανήλικους η συγκατάθεση δινόταν από τους γονείς.

3.7. Στατιστική ανάλυση

Έπειτα από την συγκέντρωση των ερωτηματολογίων της μελέτης, ακολούθησε η κωδικοποίηση των ερωτήσεων και η καταχώριση αυτών στο λογιστικό φύλλο Excel 2003. Για την ανάλυση των δεδομένων χρησιμοποιήθηκε το στατιστικό πακέτο SPSS version 15.0.

Οι απαντήσεις του ερωτηματολογίου παρουσιάστηκαν με μορφή συχνοτήτων και % ποσοστών. Τέλος, για τη συσχέτιση των διακριτών μεταβλητών χρησιμοποιήθηκε ο έλεγχος Pearson's χ^2 και όπου κρίθηκε απαραίτητο το Fisher's Exact Test. Το επίπεδο στατιστικής σημαντικότητας καθορίστηκε στο 5%.

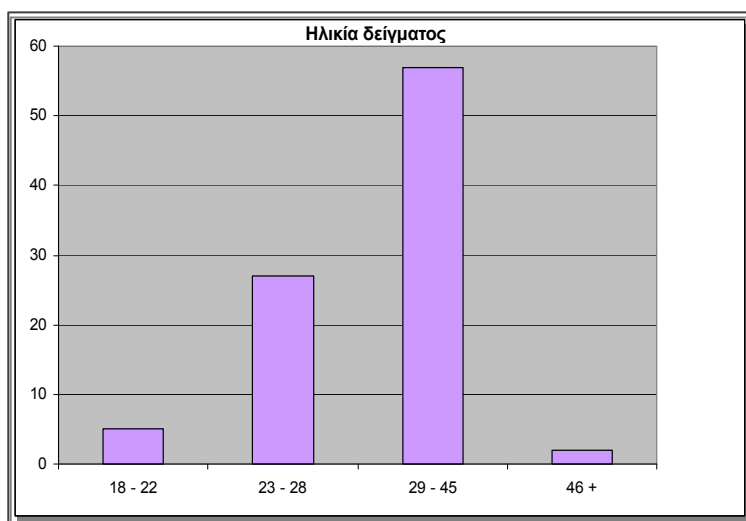
4. ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

4.1 ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ ΣΥΜΜΕΤΕΧΟΝΤΩΝ

4.1.1 Δημογραφικά στοιχεία συμμετεχόντων

Το αρχικό δείγμα του πληθυσμού της έρευνας ήταν 103 ενήλικοι ασθενείς. Στη μελέτη αυτή πήραν μέρος τελικά 91 άτομα, εκ των οποίων οι 48 (52,7%) ήταν γυναίκες και οι 43 (47,3%) ήταν άνδρες. Όσον αφορά την ηλικία των συμμετεχόντων, ένα ποσοστό 5,5% (n=5) ήταν από 18-22, ποσοστό 29,7% (n=27) ήταν ηλικίας 23-28, το μεγαλύτερο ποσοστό 62,6% (n=57) ήταν από 29-45 και τέλος ένα ποσοστό 2,2% (n=2) ήταν πάνω από 46 ετών.

Όσον αφορά τον τόπο γέννησης των πασχόντων, ποσοστό 51,6% (n=47) είχαν γεννηθεί στο Ν. Ηρακλείου, ένα ποσοστό 30,8% (n=28) είχαν γεννηθεί στο Ν. Χανίων και οι υπόλοιποι σε διάφορες περιοχές της Ελλάδας.



Γράφημα 1. Ηλικιακή κατανομή του δείγματος

Οι διαφορές των ποσοστών ανάμεσα στα δύο φύλα (άνδρες και γυναίκες), που παρατηρούνται σε κάθε μια από τις 4 ηλικιακές ομάδες, δεν είναι στατιστικά σημαντική ($p=0,896$).

Όσον αφορά τη Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας όπου παρακολουθούνταν, οι 32 από αυτούς (35,2%) μεταγγίζονταν στη Μονάδα του Νοσοκομείου Χανίων και οι υπόλοιποι 58 (64%), στο Βενιζέλειο Γενικό Νοσοκομείο και στο ΠΑΓΝΗ 1 (0,8%).

Σχετικά με τον τόπο κατοικίας του, ποσοστό 52,7% ($n=48$) διέμενε στο Ν. Ηρακλείου, ποσοστό 31,9% ($n=29$) διέμενε στο Ν. Χανίων, ποσοστό 7,7% ($n=7$) στο Νοσοκομείο Ρεθύμνου και τέλος, ποσοστό 7,7% ($n=7$) διέμενε στο Ν. Λασιθίου.

Όσον αφορά το Ταμείο Κοινωνικής Ασφάλισης, οι 41 ασθενείς (ποσοστό 45,1%) είχαν ασφάλεια ΙΚΑ, οι 21 ασθενείς (45,1%) είχαν Δημόσιο, οι 17 (18,7%) είχαν ΟΓΑ και οι υπόλοιποι ανήκαν σε άλλα Ταμεία. Όσον αφορά στη διαμονή τους, οι περισσότεροι (ποσοστό 48,4%), δηλαδή 44 άτομα διέμεναν κάτω από την ίδια στέγη με τους γονείς τους, ενώ ένα ποσοστό 26,4% ($n=24$) είχαν δημιουργήσει δική τους οικογένεια. Τα υπόλοιπα 23 άτομα (ποσοστό 25,3%) έμεναν μόνα τους.

Από τα 91 άτομα του πληθυσμού μελέτης, τα 68 (74,7%) ήταν ανύπαντροι και τα 23 (25,3%) ήταν έγγαμοι.

Όσον αφορά τους έγγαμους, άνδρες και γυναίκες, παρατηρήθηκε μια υπεροχή των παντρεμένων γυναικών, ποσοστό 18,7% έναντι των ανδρών με ποσοστό 6,6%, διαφορά στατιστικά σημαντική ($p=0,016$, Fisher's exact test). Σχετικά με το επίπεδο εκπαίδευσης του πληθυσμού αυτού ένα ποσοστό 39,6% ($n=36$) είχε αποφοιτήσει από το Λύκειο ενώ ένα ποσοστό 26,4% ($n=24$) είχαν τελειώσει κάποια Σχολή Πανεπιστημίου ή ΑΤΕΙ.

Όσον αφορά την επαγγελματική τους κατάσταση ένα ποσοστό 74,7% ($n=68$) εργάζονταν στον ιδιωτικό ή τον δημόσιο τομέα. Οι δημόσιοι υπάλληλοι ήταν 27 άτομα (ποσοστό 29,7%) ενώ ένα ποσοστό 36,3% ($n=33$) ήταν ιδιωτικοί υπάλληλοι. Ένα μικρό ποσοστό 5,5% ($n=5$) ήταν ελεύθεροι επαγγελματίες.

Από τους 91 ασθενείς, οι 74 (81,3%) δήλωναν ότι είναι αυτόνομοι ως προς τα ζην, 9 ασθενείς (9,9%) έπαιρναν χρήματα από τους γονείς τους, 7 ασθενείς (7,7%) δήλωσαν ότι ζούσαν από τον/την σύζυγο και μόλις 1 άτομο (1,1%) δήλωσε ότι ζούσε με χρήματα της Πολιτείας. Σχετικά με το οικονομικό

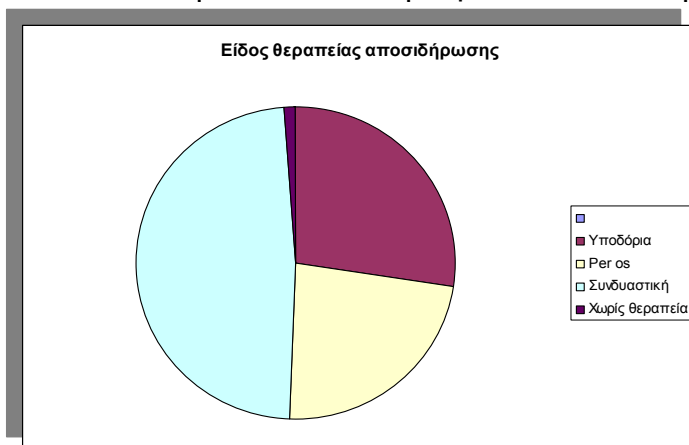
επίπεδο των ερωτηθέντων σύμφωνα με τη δική τους αξιολόγηση, ποσοστό 23,1% (n=21) απάντησαν ότι είναι πολύ καλή, ποσοστό 50,5% (n=46) είπαν ότι είναι καλή και ένα ποσοστό 26,4% (n=24) απάντησε ότι είναι απλά επαρκής. (Πίνακας 1)

Στην ερώτηση σχετικά με το αν η ασθένεια τους έπαιξε ρόλο, θετικό ή αρνητικό, στην εύρεση εργασίας, ένα ποσοστό 40,7% (n=37) απάντησε πως δεν έπαιξε καθόλου ρόλο, ένα ποσοστό 31,9% (n=29) απάντησε πως η ασθένεια έπαιξε θετικό ρόλο (ευνοϊκή νομοθεσία για τον διορισμό στο Δημόσιο), ενώ ένα ποσοστό 4,4% (n=4) είπαν πως έπαιξε αρνητικό ρόλο (κυρίως στον Ιδιωτικό τομέα).

Από το σύνολο των παντρεμένων πασχόντων, ένα ποσοστό 14,3% (n=13) είχαν δικά τους παιδιά ενώ το 85,7% αυτών δεν είχαν ακόμα τεκνοποιήσει.

4.1.2 Σημερινή υποκειμενική κατάσταση της υγείας –Είδος θεραπείας αποσιδήρωσης

Σχετικά με το είδος της θεραπείας αποσιδήρωσης που εφαρμόζουν στην περίπτωση τους οι 91 ασθενείς, ένα ποσοστό 27,5% (n=25) ακολουθεί υποδόρια θεραπεία, ένα ποσοστό 23,1% (n=21) λαμβάνει θεραπεία από το στόμα σε μορφή δισκίου και τέλος, η πλειοψηφία, ποσοστό 48,4% (n=44) ακολουθεί την συνδυαστική θεραπεία αποσιδήρωσης (υποδόρια και per os).



Γράφημα 2. Είδος θεραπείας

Υπήρχε 1 ασθενής (ποσοστό 1,1%) που δεν ακολουθούσε καμία θεραπεία αποσιδήρωσης. (Πίνακας 4).

Όσον αφορά τα επίπεδα αιμοσφαιρίνης εισόδου, δηλαδή την τιμή της Hb την ημέρα πριν την μετάγγιση απάντησαν ως εξής: Ποσοστό 91,2% (n=83), δηλαδή η συντριπτική πλειοψηφία αυτών, είχαν επίπεδα Hb στο

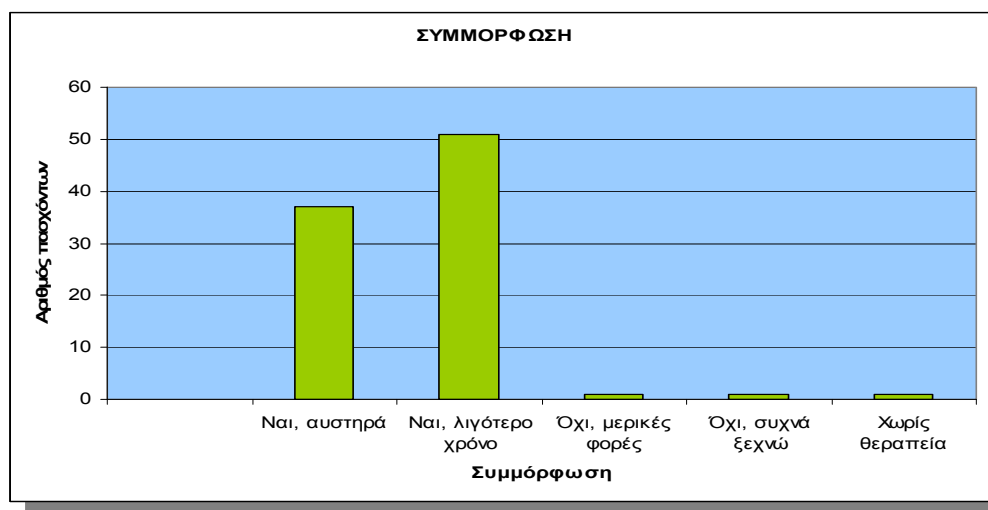
επιθυμητό όριο ή πάνω από αυτό ενώ ένα μικρό ποσοστό 8,8% (n=8) ήταν πιο κάτω από το επιθυμητό όριο. **(Πίνακας 5)**

Όσον αφορά τα επίπεδα φερριτίνης στον οργανισμό τους, ανάλογα με το είδος της θεραπείας αποσιδήρωσης βρέθηκαν τα εξής: Με την υποδόρια αποσιδήρωση, 12 ασθενείς (48%) από τους 25, είχαν κάτω των 1000 mg/l, οι 4 (16%) είχαν ≥ 1000 και ≤ 1500 , οι 2 (8%) είχαν >2000 και <4000 , ένας (4%) είχε >4000 και <7000 και τέλος ένας (4%) είχε >7000 και <10.000

Με την θεραπεία αποσιδήρωσης per os είχαμε τα εξής: ποσοστό 33,3% (n=7) είχε <1000 mg/l, ποσοστό 4,8% (n=1) είχε >1000 και <1500 , ποσοστό 33,3% (n=7) είχε >1500 και <2000 , ποσοστό 4,8% (n=1) είχε >2000 και <4000 , ποσοστό 14,3% (n=3) είχε >4000 και <7000 και τέλος ποσοστό 9,5% (n=2) είχε >7000 και <10.000 .

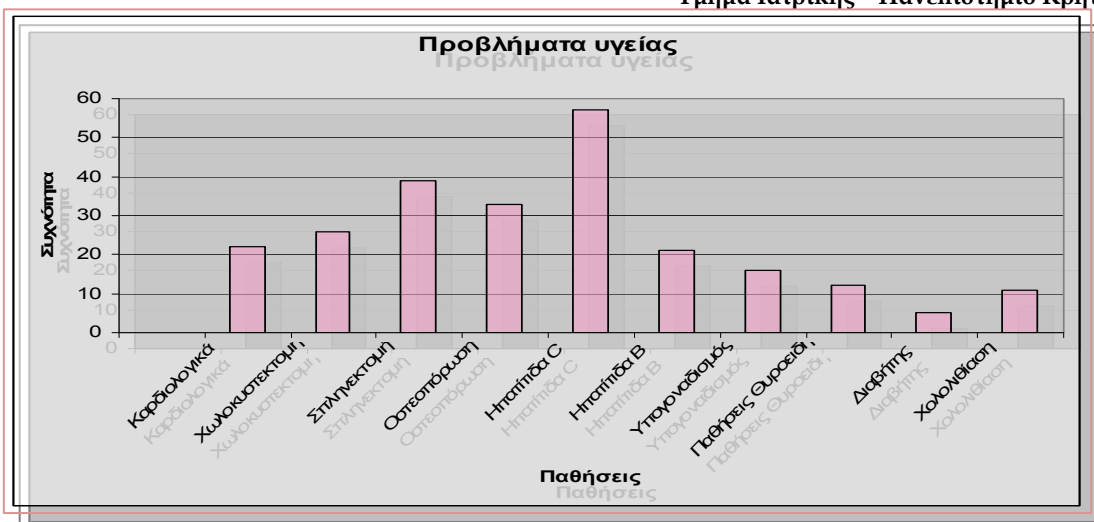
Για την συνδυαστική θεραπεία αποσιδήρωσης, ποσοστό 38,6% (n=17) είχαν <1000 mg/l, ποσοστό 20,5% (n=9) είχαν >1000 και <1500 , ποσοστό 22,7% (n=10) είχαν >1500 και <2000 , ποσοστό 15,9% (n=7) είχαν >2000 και <4000 και τέλος ποσοστό 2,3% (n=1) είχε πάνω από 10.000 **(Πίνακας 6)**.

Όσον αφορά στη συμμόρφωση στις οδηγίες του θεράποντος ιατρού σχετικά με την θεραπεία της αποσιδήρωσης είχαμε τα εξής:



Γράφημα 3. Συμμόρφωση στις οδηγίες του ιατρού

Ποσοστό 40,7% (n=37) δήλωσαν ότι ακολουθούσαν αυστηρά τις οδηγίες του ιατρού, ένα ποσοστό 56% (n=51) δήλωσαν ότι ακολουθούσαν τις οδηγίες του ιατρού αλλά για λιγότερο χρόνο, ένα μικρό ποσοστό 1,1% (n=1) είπε ότι μερικές φορές ξεχνούσε να εφαρμόσει αποσιδήρωση, ένα



Γράφημα 4. Συχνότητα των προβλημάτων υγείας

ποσοστό 1,1% (n=1) είπε ότι δεν εφάρμοζε καθόλου αποσιδήρωση και ούτε ακολουθούσε τις οδηγίες του ιατρού της Μονάδας(Πίνακας 7).

Όσον αφορά την ηλικία έναρξης των μεταγγίσεων στην παιδική ηλικία, οι περισσότεροι, ποσοστό 18,7% (n=17) απάντησαν ότι ξεκίνησαν τις μεταγγίσεις στην ηλικία των 12 μηνών της ζωής τους, ενώ επίσης ένα μεγάλο ποσοστό 16,5% (n=15) στην ηλικία των 6 μηνών. Το υπόλοιπο ποσοστό μοιράζεται από 3 μηνών έως 12 χρόνων.

Σχετικά με την σημερινή κατάσταση της υγείας τους και με τα ιατρικά προβλήματα που τυχόν τους απασχολούσαν, ποσοστό 75,8% (n=69) απάντησε ότι δεν είχε κάποιο καρδιολογικό πρόβλημα, ενώ το 24,2% (n=22) απάντησε πως υπήρχε κάποιου είδους καρδιολογικό πρόβλημα για το οποίο έπαιρνε φαρμακευτική αγωγή. Ποσοστό 94,5% (n=86) δήλωσε ότι δεν έπασχε από διαβήτη σε αντίθεση με ένα ποσοστό 5,5% (n=5) που δήλωσε ότι είχε τέτοιο πρόβλημα. Ποσοστό 93,4% (n=85) δεν ακολουθούσε κάποια συγκεκριμένη δίαιτα, σε αντίθεση με το 6,6% (n=6) που ακολουθούσε μια δίαιτα για διάφορους λόγους. (Πίνακας 2).

Ποσοστό 87,9% (n=80) ανέφερε ότι δεν είχε πρόβλημα χολολιθίασης, ενώ ένα ποσοστό 12,1% (n=11) είχε το συγκεκριμένο πρόβλημα. Σε επέμβαση χολοκυστεκτομής είχε προχωρήσει ποσοστό 28,6% (n=26) από το σύνολο των 91 ασθενών. Όσον αφορά την όραση, ποσοστό 97,8% (n=89) δεν είχαν εμφανίσει έως τότε καταρράκτη παρά μόνο 2 άτομα, ποσοστό 2,2%.

Από τις λοιμώξεις, λόγω των μεταγγίσεων, ένα πολύ μεγάλο ποσοστό 62,6% (n=57) είχαν ηπατίτιδα C και ένα ποσοστό 23,1% (n=21) είχαν

ηπατίτιδα Β. Όσον αφορά το AIDS και τη λοίμωξη από *Yersinia* δεν υπήρχε, ως εκείνη τη στιγμή, κανένα κρούσμα. Σχετικά με την επέμβαση της σπληνεκτομής, ποσοστό 57,1% (n=52) δεν είχαν υποβληθεί σε αυτή τη διαδικασία, ενώ ποσοστό 42,9% (n=39) είχαν σπληνεκτομηθεί.

Όσον αφορά την ευκολία με την οποία πάθαιναν κατάγματα, λόγω της οστεοπόρωσης, επιπλοκής της β-ΜΑ, απάντησε ποσοστό 36,3% (n=33) ότι συχνά είχαν κατάγματα. Στην ερώτηση όσον αφορά άλλα τυχόν προβλήματα που είχε ο ασθενής εκείνη τη χρονική περίοδο, ποσοστό 69,2% (n=63) απάντησε ότι είχε και άλλου είδους προβλήματα υγείας. Ποσοστό 24,2% (n=22) απάντησε ότι υπέφερε από οστεοπόρωση και βρισκόταν υπό φαρμακευτική αγωγή, ποσοστό 17,6% (n=16) υπέφερε από υπογοναδισμό και έπαιρνε κάποια φάρμακο για τον λόγο αυτό, τέλος ποσοστό 13,2% (n=12) υπέφερε από παθήσεις του θυρεοειδή αδένος και ακολουθούσε κάποια αγωγή.

Σχετικά με την υποκειμενική τους άποψη για την κατάσταση της υγείας τους, ένα ποσοστό 51,6% (n=47) απάντησαν ότι είναι “καλή”, ένα μικρό ποσοστό 5,5% (n=5) απάντησαν ότι είναι μέτρια και ένα ποσοστό 42,9% (n=39) απάντησαν ότι είναι “πολύ καλή”. Κανείς δεν απάντησε “κακή –πολύ κακή” ενώ υπήρχε η επιλογή αυτή στο ερωτηματολόγιο. **(Πίνακας 3)**

Σχετικά με την κατάσταση της στοματικής τους υγείας ένα αρκετά υψηλό ποσοστό της τάξεως του 40,7%(n=37), ανέφερε ότι δεν είχε επισκεφθεί τον οδοντίατρο τον τελευταίο χρόνο, ένα ποσοστό 54,9%(n=50), απάντησαν ότι τον τελευταίο χρόνο επισκέφθηκαν τον οδοντίατρο 1-2 φορές, ενώ μόλις 4 άτομα, ποσοστό 4,4%, πήγαν στον ιατρό 3-4 φορές. Οι 42 πάσχοντες, ποσοστό 46,2%, επισκέφθηκαν τον οδοντίατρο για τακτικό, προληπτικό έλεγχο ενώ οι 49, ποσοστό 53,8%, τον επισκέφθηκαν επειδή παρουσιάστηκε κάποιο πρόβλημα.

Σχετικά με τα προβλήματα ιατρικής φύσεως που αντιμετωπίζουν οι πάσχοντες αυτοί και κατά πόσο αυτά επηρεάζονται από την ηλικία των, διαπιστώθηκε ότι από τους ασθενείς που υφίστανται καρδιολογικό πρόβλημα και λαμβάνουν φαρμακευτική αγωγή, 22 άτομα σύνολο, σχεδόν όλα δηλ, τα 20(90,9%), ανήκαν στην ηλικιακή ομάδα 29-45(p<0,001, Fisher's exact test). **(Πίνακας 22)**

Στην περίπτωση της χολολιθίασης, φάνηκε ότι οι 8 από τους 11 ασθενείς με το πρόβλημα αυτό ανήκαν επίσης στην ίδια ηλικιακή ομάδα 29-45. Και στην περίπτωση της χολοκυστεκτομής η ηλικία είναι σχετική.

Από τους 26 ασθενείς που είχαν υποβληθεί στην επέμβαση αυτή οι 21(80,8%) ήταν μεταξύ 29-45($p<0,001$, Fisher's exact test).

Στην περίπτωση των λοιμώξεων από ηπατίτιδα Β και C φάνηκε ότι και εδώ η ηλικία είναι σχετική. Από τους 21 ασθενείς φορείς της ηπατίτιδας Β, οι έντεκα ήταν ηλικίας 29-45 ενώ για την ηπατίτιδα C από τους 57 ασθενείς οι 41(ποσοστό 71,9%) ανήκαν στην ίδια ηλικιακή ομάδα($p=0,034$, Fisher's exact test).

Είναι φανερό από τα παραπάνω ότι με την πάροδο του χρόνου, οι πάσχοντες από β-ΜΑ, επιβαρύνονται και με επιπλέον προβλήματα υγείας που σχετίζονται άμεσα με τη χρόνια νόσο τους ή είναι επιπλοκές αυτής (Πίνακας 22).

4.1.3 Περιορισμός δραστηριοτήτων –Ψυχική υγεία –Υποκειμενική άποψη για την ασθένεια τους –Αισθήματα διαφορετικότητας – Κοινωνικός περίγυρος

Όσον αφορά τον περιορισμό των δραστηριοτήτων των ασθενών λόγω των μεταγγίσεων και των συχνών επισκέψεων στο Νοσοκομείο, ποσοστό 71,4% ($n=65$) απάντησαν ότι περιοριζόταν για 2 ημέρες ή λιγότερο κάθε μήνα, ποσοστό 27,5% ($n=25$) για μια εβδομάδα ή λιγότερο κάθε μήνα και μόλις ένας (1,1%) περιόριζε τις δραστηριότητες του περισσότερο από μια εβδομάδα κάθε μήνα. (Πίνακας 8)

Σχετικά με τον περιορισμό των δραστηριοτήτων (εργασία, νοικοκυριό, σχολή κλπ.) λόγω της ασθένειας, ποσοστό 28,6% ($n=26$) απάντησε ότι δεν τους περιορίζει “καθόλου” ενώ το υπόλοιπο 71,4% ($n=65$) απάντησε “ελάχιστα” (Πίνακας 9).

Σχετικά με τον περιορισμό, εξαιτίας της ασθένειας, να βγαίνουν έξω βόλτα ή να δέχονται ανθρώπους σπίτι τους, ένα ποσοστό 79,1% ($n=72$) απάντησε “καθόλου”, ενώ οι 19 (20,9%) απάντησαν “ελάχιστα”. Σχετικά με τη δυσκολία κίνησης έξω από το σπίτι, ποσοστό 98,9% ($n=90$) απάντησε “καθόλου”, ενώ ένα άτομο απάντησε “σε μεγάλο βαθμό”, επειδή βρισκόταν σε αναπηρικό καροτσάκι.

Όσον αφορά την ερώτηση για το ποιός τους βοηθά στις παραπάνω λειτουργίες, όταν χρειάζονται βοήθεια, ποσοστό 63,7% ($n=58$) απάντησε ότι τους βοηθά κάποιιο άτομο της οικογένειάς τους, ενώ ένα ποσοστό 9,9% ($n=9$) απάντησε ότι δέχεται βοήθεια από άτομο του φιλικού περιβάλλοντος.

Σημειωτέον, ότι και οι 91 (100%) απάντησαν ότι δεν έχουν πληρώσει ποτέ για βοήθεια από κάποιον επαγγελματία ή μη.

Όσον αφορά τώρα ορισμένα συμπτώματα ψυχικής υγείας, ποσοστό 51,6% (n=47) δήλωσε ότι είναι συχνά νευρικός/ή και οξύθυμος/η, ένα ποσοστό 63,7% (n=58) δήλωσε ότι έχει σπάνια ανήσυχο ύπνο ή μένει άυπνος/η, ένα ποσοστό 75,8% (n=69) δήλωσε ότι ζει κάτω από έντονη ψυχική πίεση και άγχος συχνά και τέλος, ένα ποσοστό 57,1% (n=52) δήλωσε πως νιώθει έντονη μελαγχολία συχνά (**Πίνακας 10^α-10β**).

Εντυπωσιακό είναι ότι παρόλα αυτά μόλις το 3,3% (n=3) επισκέφτηκαν ιατρό για αυτά τα συμπτώματα. Σχετικά με την υποκειμενική κατάσταση της υγείας τους σε σχέση με την κατάσταση υγείας των συμπασχόντων τους, ποσοστό 64,8% (n=59) απάντησε ότι είναι “καλύτερη”, ενώ το 28,6% (n=26) απάντησε “πολύ καλύτερη” ενώ μόλις 6 άτομα(6,6%) απάντησαν “μέτρια”. Όσον αφορά την άποψη των πασχόντων για τη σχέση τους με τα αδέρφια τους, ποσοστό 95,6% απάντησε ότι η β-ΜΑ δεν έχει επηρεάσει τη σχέση τους. Στην ίδια ερώτηση όσον αφορά τη σχέση με τους γονείς, ποσοστό 48,4% (n=44) απάντησε ότι η σχέση έχει επηρεαστεί ελάχιστα από την ασθένεια και ότι τους ενοχλούσε η υπερπροστατευτικότητα και η διαφορετική αντιμετώπιση, ποσοστό 39,6% (n=36) απάντησε πως δεν είχε επηρεαστεί καθόλου η σχέση με τους γονείς τους ενώ τέλος, ποσοστό 11% (n=10) απάντησε ότι η σχέση επηρεάστηκε σε μεγάλο βαθμό γιατί οι γονείς ήταν “ανυπόφορα υπερπροστατευτικοί”.

Σχετικά με τις σχέσεις τους με το αντίθετο φύλο και το αν θα προχωρούσαν να δημιουργήσουν οικογένεια, ποσοστό 85,9% (n=67) απάντησαν “ναι, παρά τα προβλήματα λόγω της ασθένειας”, ένα ποσοστό 10,3% (n=8) είπαν ότι δεν ανησυχούν καθόλου, ενώ ένα ποσοστό 2,6% (n=2) απάντησαν ότι είναι αδύνατον να δημιουργήσουν οικογένεια εξαιτίας της β-ΜΑ.

Όσον αφορά την ερώτηση για το πόσο μιλούν για την ασθένεια και τα προβλήματα που απορρέουν από αυτή, ποσοστό 46,2% (n=42) απάντησε ότι μιλά “λίγο”, ποσοστό 40,7% (n=37) απάντησε “ελάχιστα”, ποσοστό 7,7% (n=7) απάντησε “καθόλου” και μόλις το 5,5% (n=5) απάντησε “πολύ”.

Σχετικά με το αν νιώθουν την ανάγκη για περισσότερη συναισθηματική υποστήριξη, η συντριπτική πλειοψηφία, ποσοστό 90,1% (n=82) απάντησε “όχι” ενώ μόλις το 9,9% (n=9) απάντησε “ναι”.

Όσον αφορά στην ερώτηση της διαφορετικότητας από φίλους ή αδέρφια, ποσοστό 75,8% (n=69) απάντησε ότι νιώθουν διαφορετικοί σε αντίθεση με το 24,2% (n=22) που απάντησε ότι δεν αισθάνεται τέτοια διαφορά. Σχετικά με το φόβο ή την ανησυχία εξαιτίας της κατάστασης της υγείας τους, ποσοστό 47,3% (n=43) απάντησε ότι νιώθει αυτά τα συναισθήματα “μερικές φορές”, ενώ ποσοστό 46,2% (n=42) απάντησε ότι τα νοιώθει “συχνά”.

Σχετικά με το πόσο συχνά νιώθουν στενοχωρημένοι, το 58,2% (n=53) απάντησαν “συχνά”. Για το αν νιώθουν ότι δεν έχουν την ψυχική ή τη σωματική δύναμη να τα βγάλουν πέρα, ποσοστό 53,8% (n=49) απάντησαν “σπάνια”. Όσον αφορά την ερώτηση αν θα ήθελαν να αλλάξουν κάποιες πλευρές της ζωής τους, ποσοστό 59,3% (n=54) απάντησε “συχνά” (**Πίνακας 11**).

Στην ερώτηση που αφορούσε τα ενοχλητικά σχόλια των ατόμων του περιβάλλοντος των πασχόντων, ποσοστό 50,5% (n=46) απάντησε πως είχε ακούσει ενοχλητικά σχόλια αλλά “σπάνια”, ενώ στην ερώτηση για το αν “γνωρίζει το περιβάλλον ότι πάσχετε;” το 76,9% (n=70) απάντησε ότι το γνώριζαν όλοι ανεξαιρέτως ενώ το 20,9% (n=19) απάντησε ότι το γνώριζαν μόνο οι στενοί συγγενείς.

4.1.4. Χρήση υπηρεσιών υγείας –Επισκέψεις σε ιδιώτη ιατρό –Αιτία επίσκεψης –Εισαγωγή σε νοσοκομείο –Αιτία εισαγωγής – Επίπεδο ικανοποίησης από την υπηρεσία υγείας

Όσον αφορά τη χρήση υπηρεσιών υγείας, ένα μικρό ποσοστό 11% (n=10) είχαν επισκεφθεί τον τελευταίο χρόνο τα εξωτερικά ιατρεία Νοσοκομείου, ενώ ένα ποσοστό 74,7% (n=69) είχε επισκεφθεί ιδιώτη ιατρό για προληπτικό έλεγχο (75,4%, n=52) ή για κάποιο πρόβλημα υγείας (24,6%, n=17). Το μεγαλύτερο ποσοστό 34,1% (n=31) είχε επισκεφθεί καρδιολόγο και κατά 88,4% (n=61 περιπτώσεις), η συνάντηση είχε γίνει στο ιδιωτικό ιατρείο. Ποσοστό 88,4% (n=61) πλήρωσε τον ιδιώτη ιατρό μέσω του ασφαλιστικού του ταμείου, ενώ ένα μικρό ποσοστό 11,6% (n=8) πλήρωσε με ιδιωτικές δαπάνες. Όσον αφορά τις εισαγωγές σε Νοσοκομείο, ένα ποσοστό 23,1% (n=21), νοσηλεύθηκε σε ένα Νοσοκομείο της Κρήτης το οποίο σε ποσοστό 95,2% (n=20 περιπτώσεις) ήταν Νοσοκομείο του Ε.Σ.Υ..

Σχετικά με τον τρόπο πληρωμής για την εισαγωγή στο Νοσοκομείο, στις 13 περιπτώσεις (61,9%) η πληρωμή έγινε από το Ασφαλιστικό Ταμείο του εισαχθέντος, ένα άτομο πλήρωσε με ιδιωτικές δαπάνες, ενώ 7 άτομα δήλωσαν ότι πλήρωσαν και με τους δύο τρόπους.

Όσον αφορά την ερώτηση σχετικά με το επίπεδο ικανοποίησης των χρηστών από την παραπάνω υπηρεσία υγείας(νοσηλεία σε Νοσοκομείο), ποσοστό 70,6% (n=15) απάντησαν ότι έμειναν “αρκετά” ικανοποιημένοι.

Σχετικά με τη γνώμη τους για τη Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας στην οποία μεταγγίζονται τον τελευταίο χρόνο, ποσοστό 50,5% (n=46) απάντησαν ότι είναι πολύ ικανοποιημένοι, ενώ 45,1% (n=41) απάντησαν αρκετά ικανοποιημένοι, ενώ μόλις το 4,4% (n=4) απάντησαν “όχι και τόσο” ικανοποιημένοι (**Πίνακας 12**).

Όσον αφορά τα προβλήματα που κατά τη γνώμη τους αντιμετωπίζει η Μονάδα όπου παρακολουθούνται, υπήρχε σημαντική διαφορά όσον αφορά τη Μονάδα των Χανίων με τη Μονάδα του Βενιζελείου Νοσοκομείου.

Σχετικά με το πρόβλημα της ελλιπούς ενημέρωσης για το πρόβλημα τους από το ιατρικό προσωπικό σε ποσοστό 64,8% (n=59 ασθενείς από τις Μονάδες Μεσογειακής Αναιμίας των Νοσοκομείων του Ηρακλείου) το 9,9% (n=9) δήλωσαν ότι δεν ενημερώνονται όπως θα ήθελαν, σε αντίθεση με τους ασθενείς των Χανίων που ανέφεραν όλοι ανεξαιρέτως ότι δεν είχαν τέτοιο πρόβλημα. Εδώ έχουμε μια στατιστικά σημαντική διαφορά (Fisher's exact test $p=0,024$) (**Πίνακας 13**).

Όσον αφορά το πρόβλημα του χώρου των Μεταγγίσεων, το μεγαλύτερο ποσοστό των πασχόντων που μεταγγίζονταν στο Ηράκλειο, 51,6% (n=47) εκ του 64,8% (n=59), είχαν πρόβλημα με το χώρο, σε αντίθεση με το 0% (n=0) της Μονάδας των Χανίων. Εδώ υπάρχει στατιστικά σημαντική διαφορά (Fisher's exact test, $p<0,001$) (**Πίνακας 13**).

Σχετικά με τον εξοπλισμό των Μονάδων, κανείς από τους πάσχοντες των Χανίων δεν φάνηκε να έχει πρόβλημα με αυτό, σε αντίθεση με τη Μονάδα στο Ηράκλειο, στην οποία το 6,6% (n=6) εκ του 64,8% (n=59) φάνηκε να το θεωρεί πρόβλημα. Αν και υπάρχει μια τάση δεν είναι στατιστικά σημαντική η διαφορά ($p=0,087$).

Όσον αφορά τη συμμόρφωση στις οδηγίες ανάλογα με τη Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας όπου νοσηλεύονται, δεν βρέθηκε κάποια στατιστικά σημαντική διαφορά ανάμεσα στα Χανιά και στο Ηράκλειο ($p=0,823$).

4.1.5. Επάρκεια αίματος – Προμήθεια φαρμάκων αποσιδήρωσης – Επιδόματα – Υπηρεσίες επαγγελματικής κατάρτισης – Κέντρα Νεότητας – Σύλλογοι πασχόντων από Μεσογειακή Αναιμία

Σχετικά με τα στατιστικά αποτελέσματα που βρέθηκαν στην ερώτηση για το αν αντιμετωπίζουν πρόβλημα με την επάρκεια αίματος τα τελευταία 3 χρόνια, η συντριπτική πλειοψηφία των πασχόντων, ποσοστό 70,3% (n=64) απάντησε ότι σε γενικές γραμμές βρίσκουν πάντα εκτός τους καλοκαιρινούς μήνες, λόγω αύξησης του τουρισμού και των τροχαίων ατυχημάτων, οπότε και αναγκάζονται να φέρνουν οι ίδιοι αιμοδότες, συγγενείς ή φίλους. Πάντως το 97,8% (n=89) δεν έχει πληρώσει ποτέ για να αγοράσει αίμα (**Πίνακας 14**).

Όσον αφορά την προμήθεια των φαρμάκων για τη θεραπεία αποσιδήρωσης, όλοι (100%) απάντησαν ότι δεν έχουν αντιμετωπίσει ποτέ πρόβλημα στο να τα προμηθευτούν και το 80,2% (n=73) από αυτούς τα προμηθεύεται χωρίς δυσκολίες, με κάλυψη των εξόδων από το Ασφαλιστικό Ταμείο όπου ανήκουν, σε αντίθεση με το 19,8% (n=18) που ναι μεν τα προμηθεύεται δωρεάν από το Ασφαλιστικό Ταμείο, αλλά με πολύ δυσκολία και γραφειοκρατία (**Πίνακας 15**).

Όσον αφορά την παροχή επιδομάτων της Πολιτείας, όλοι (100%) απάντησαν ότι παίρνουν το επίδομα της Πρόνοιας, 4 άτομα (4,4%) παίρνουν και από την Πρόνοια και από τον ΟΓΑ και 2 άτομα παίρνουν από την Πρόνοια και από το ΙΚΑ (**Πίνακας 16**).

Σχετικά με το αν οι πάσχοντες έχουν απευθυνθεί σε κάποια υπηρεσία επαγγελματικής κατάρτισης, 20 από αυτούς (22,2%) απάντησαν ότι είχαν κάποια στιγμή απευθυνθεί στον ΟΑΕΔ για εύρεση εργασίας. Όσον αφορά την ικανοποίηση τους από την υπηρεσία του ΟΑΕΔ, το 40% (n=8) απάντησε ότι έμεινε “αρκετά ικανοποιημένο”, επίσης το 40% (n=8) απάντησε “όχι και τόσο” και μόνο 4 άτομα (20%) απάντησαν ότι δεν έμειναν καθόλου ικανοποιημένοι και δεν βρήκαν λύση στο πρόβλημα τους.

Τα κυριότερα προβλήματα που αντιμετώπισαν σε αυτήν την υπηρεσία του Δημοσίου ήταν: προβλήματα συμπεριφοράς κατά ποσοστό 55% (n=11) και προβλήματα αντιμετώπισης κατά 55% (n=11) επίσης.

Σχετικά με το αν είναι μέλη ή όχι στους κατά τόπους Συλλόγων Πασχόντων από Μεσογειακή Αναιμία το 80,2% (n=73) απάντησε ότι είναι μέλος, σε αντίθεση με το 19,8% (n=18) που απάντησαν ότι δεν είναι και ούτε υπήρξαν ποτέ (**Πίνακας 17**).

Όσον αφορά την ικανοποίηση των μελών των Συλλόγων αυτών, ποσοστό 60,3% (n=44) απάντησαν ότι είναι “αρκετά” ικανοποιημένοι, ποσοστό 23,3% (n=17) απάντησαν “όχι και τόσο” ικανοποιημένοι, ενώ ένα ποσοστό 15,1% (n=11) δήλωσαν ότι ήταν “πολύ” ικανοποιημένοι από τη δράση των Συλλόγων αυτών (**Πίνακας 18**).

4.1.6. Συμμόρφωση: Πόσο επηρεάζεται από φύλο και ηλικία; Το είδος της μεθόδου αποσιδήρωσης παίζει ρόλο στη συμμόρφωση;

Σχετικά με το ερώτημα αν και σε ποιό βαθμό επηρεάζει το φύλο και η ηλικία του πάσχοντα τη συμμόρφωση του στις οδηγίες του θεράποντα ιατρού, το 47,9% (n=23) των γυναικών απάντησε ότι ακολουθεί τις οδηγίες αυστηρά, σε αντίθεση με το 52,1% (n=25) των γυναικών που απάντησε ότι ακολουθεί τις οδηγίες του ιατρού αλλά για λιγότερο χρονικό διάστημα. Ένα ποσοστό 32,6% (n=14) των ανδρών απάντησε ότι τις ακολουθεί αυστηρά, ενώ το 67,4% (n=29) των ανδρών απάντησε ότι τις ακολουθεί αλλά όχι αυστηρά. Δεν βρέθηκε στατιστικά σημαντική διαφορά όσον αφορά τα δύο φύλα σε σχέση με το αν ακολουθούν ή όχι αυστηρά τις οδηγίες του ιατρού ($p=0,136$) (**Πίνακας 21**).

Όσον αφορά το κατά πόσο η ηλικία του πάσχοντος επηρεάζει τη συμμόρφωση στις οδηγίες του ιατρού, το 59,6% (n=34) των ασθενών που δεν ακολουθούσαν αυστηρά τις οδηγίες ανήκε στην ηλικιακή ομάδα 29-45, και ακολουθούσε με ποσοστό 59,3% (n=16) τα άτομα της ηλικιακής ομάδας 23-28. Από τους πάσχοντες που ακολουθούσαν αυστηρά τις οδηγίες, ποσοστό 40,4% (n=23) ανήκαν στην ηλικιακή ομάδα 29-45 ενώ επίσης ποσοστό 40,7% (n=11) των ίδιων ασθενών ανήκε στην ηλικιακή ομάδα 23-28.

Φαίνεται ότι δεν υπάρχει στατιστικά σημαντική διαφορά ανάμεσα στις ηλικιακές ομάδες όσον αφορά τη συμμόρφωση με τις οδηγίες του ιατρού για τη θεραπεία αποσιδήρωσης ($p=0,989$) (**Πίνακας 21**).

Σχετικά με την υπόθεση ότι το είδος της θεραπείας αποσιδήρωσης επηρεάζει και το βαθμό συμμόρφωσης του πάσχοντα σ' αυτήν, διαπιστώθηκε ότι υπάρχει σημαντική διαφορά ανάμεσα στους ασθενείς που ακολουθούν τις οδηγίες αλλά για λιγότερο χρόνο και κάνουν υποδόρια αποσιδήρωση με την αντλία σε σχέση με τους ασθενείς που λαμβάνουν τη θεραπεία per os και ακολουθούν αυστηρά τις οδηγίες ($p<0,001$) (**Πίνακας 21**).

4.1.7. Η εμφάνιση συμπτωμάτων σχετικών με την ψυχική υγεία του πάσχοντα επηρεάζεται ή όχι από το φύλο και την ηλικία;

Σχετικά με το αν οι πάσχοντες είναι περισσότερο νευρικοί και οξύθυμοι, ποσοστό 76,7% (n=33) των ανδρών απάντησε “συχνά –πολύ συχνά”, ενώ στις γυναίκες το αντίστοιχο ποσοστό ήταν μικρότερο, 58,3% (n=28) **(Πίνακας 10^α)**

Η διαφορά αυτή είναι στατιστικά σημαντική και υπάρχει μια τάση να είναι πιο συχνό το συναίσθημα στους άνδρες ($p=0,05$, Fisher's exact test). Όσον αφορά την ερώτηση αν οι πάσχοντες υποφέρουν από αϋπνίες ή κάνουν ανήσυχο ύπνο, ποσοστό 79,1% (n=34) των ανδρών απάντησε “ποτέ – σπάνια”, ενώ από τις γυναίκες το 68,8% (n=33) έδωσε την ίδια απάντηση. Και εδώ δεν υπάρχει στατιστικά σημαντική διαφορά ανάμεσα στα δύο φύλα ($p=0,191$, Fisher's exact test). Εδώ φάνηκε ότι η ηλικία των πασχόντων επηρεάζει την εμφάνιση αυτού του συμπτώματος, δηλ., οι πάσχοντες άνω των 30 ετών υποφέρουν πιο συχνά από ανήσυχο ύπνο ή και αϋπνίες ($p=0,018$, Fisher's exact test) **(Πίνακας 19)**. Στην ερώτηση αν αισθάνονται οι πάσχοντες έντονη ψυχική πίεση και άγχος, το 85,4% (n=41) των γυναικών απάντησε “συχνά –πολύ συχνά” ενώ το αντίστοιχο ποσοστό των ανδρών ήταν 81,4% (n=35), ($p=0,407$, Fisher's exact test) **(Πίνακας 10β)**.

Όσον αφορά την ερώτηση αν αισθάνονται έντονη μελαγχολία, το 75,5% (n=36) των γυναικών, απάντησε “συχνά –πολύ συχνά” ενώ το αντίστοιχο ποσοστό των ανδρών ήταν 55,8% (n=24). Κι εδώ βλέπουμε να υπάρχει μια τάση από πλευράς των γυναικών και το αποτέλεσμα είναι στατιστικά σημαντικό ($p=0,044$, Fisher's exact test). Σύμφωνα με την ανάλυση των αποτελεσμάτων δεν φαίνεται να επηρεάζεται η συμμόρφωση στις οδηγίες του ιατρού από την εμφάνιση συμπτωμάτων και διαταραχών που αφορούν στην ψυχική υγεία των πασχόντων.

4.1.8. Επηρεάζει ή όχι η κοινωνικοοικονομική κατάσταση και το επίπεδο εκπαίδευσης τη συμμόρφωση στις οδηγίες σχετικά με τη θεραπεία αποσιδήρωσης;

Στο ερευνητικό ερώτημα αν επηρεάζει η οικονομική κατάσταση τη συμμόρφωση στις οδηγίες του ιατρού σχετικά με τη θεραπεία αποσιδήρωσης, ποσοστό 22% (n=20) εκ ποσοστού 59,3% (n=54) από αυτούς που δεν

εφάρμοζαν τη θεραπεία αυστηρά, είχαν “επαρκή-κακή” οικονομική κατάσταση, ενώ ένα ποσοστό 4,4% (n=4) εκ του ποσοστού 40,7% (n=37), ακολουθούσαν αυστηρά τις οδηγίες ενώ είχαν “επαρκή-κακή” οικονομική κατάσταση. Δηλαδή αυτοί με τη λιγότερο καλή οικονομική κατάσταση στο σύνολό τους συμμορφώνονταν λιγότερο προς τις οδηγίες της θεραπείας τους. Η διαφορά εδώ είναι στατιστικά σημαντική ($p=0,004$, Fisher’s exact test) (Πίνακας 20).

Σχετικά με το αν το επίπεδο εκπαίδευσης των πασχόντων επηρεάζει τη συμμόρφωση τους στις οδηγίες του ιατρού, από τα στατιστικά αποτελέσματα προκύπτει ότι οι πάσχοντες οι οποίοι είναι Ανώτερης εκπαίδευσης (ποσοστό 26,4%, n=14) ακολουθούν αυστηρά τις οδηγίες, σε αντίθεση με εκείνους που έχουν τελειώσει τη Μέση Εκπαίδευση και αυτό φαίνεται να είναι στατιστικά σημαντικό ($p=0,036$, Fisher’s exact test)(Πίνακας 20).

Όσον αφορά την οικογενειακή τους κατάσταση, αν είναι έγγαμοι ή όχι, σε σχέση με τη συμμόρφωση στη θεραπεία αποσιδήρωσης, δεν βρέθηκε κάποια στατιστικά σημαντική διαφορά ($p=0,625$, Fisher’s exact test).

4.2. ΣΤΑΤΙΣΤΙΚΑ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ ΜΗ ΣΥΜΜΕΤΕΧΟΝΤΩΝ

4.2.1. Δημογραφικά στοιχεία μη συμμετεχόντων

Από τους μη συμμετέχοντες, που αρνήθηκαν, ο καθένας για τους δικούς του λόγους, οι 6 ήταν γυναίκες και οι υπόλοιποι 6 ήταν άνδρες. Η ηλικία τους κυμαινόταν από 25-37 ετών και μόνο ένα άτομο έφτανε τα 67 χρόνια. Από τα 12 άτομα, ποσοστό 66,7% (n=8) μεταγγίζεται στη Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας του Βενιζελείου Νοσοκομείου, ενώ ποσοστό 33,3% (n=4) μεταγγιζόταν στη Μονάδα του Νοσοκομείου Χανίων.

Όσον αφορά την ηλικία της διάγνωσης της ασθένειας τους, το μεγαλύτερο ποσοστό 41,7% (n=5) διεγνώσθη στην ηλικία των 6 μηνών. Σχετικά με την Κοινωνική τους ασφάλιση, το 58,3% (n=7) ήταν ασφαλισμένοι στο ΙΚΑ, ενώ ο ΟΓΑ και η ασφάλεια του Δημοσίου μοιράζονταν τα υπόλοιπα άτομα.

4.2.2. Είδος θεραπείας μη συμμετεχόντων

Η μέθοδος της θεραπείας αποσιδήρωσης που ακολουθούσαν ήταν: ποσοστό 50% (n=6) ακολουθούσαν τη συνδυαστική θεραπεία (υποδόρια και per os), ενώ 3 άτομα (25%) έκαναν υποδόρια θεραπεία και τα υπόλοιπα 3 (25%) έπαιρναν θεραπεία από το στόμα. Όσον αφορά τα επίπεδα Hb

εισόδου, δηλαδή τα επίπεδα Hb την ημέρα πριν την μετάγγιση, ποσοστό 83,3% (n=10) είχε επίπεδα στο “επιθυμητό” όριο.

Για τα δημογραφικά στοιχεία των μη συμμετεχόντων, η ερευνήτρια χρησιμοποίησε τα αρχεία της Κλινικής στην οποία παρακολουθούνται, μετά τη σύμφωνη γνώμη αυτών και των υπευθύνων ιατρών τους.

5. ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Η ομόζυγη β-Μεσογειακή Αναιμία είναι μια ασθένεια της οποίας η αντιμετώπιση είναι ιδιαίτερα σύνθετη, καθώς απαιτεί οργανωμένες υπηρεσίες υγείας αλλά και υψηλό βαθμό κοινωνικής ευαισθησίας. Οι ασθενείς έχουν ανάγκη από συνεχείς μεταγγίσεις αίματος, στοιχείο που θέτει σε δοκιμασία την ιδέα της εθελοντικής αιμοδοσίας και τον αλτρουισμό των συνανθρώπων.

Παράλληλα, η δυνατότητα της έγκαιρης προγεννητικής διάγνωσης και του ελέγχου των γονέων αλλά και του εμβρύου αποτελεί σήμερα σημαντικό ζήτημα όσον αφορά της δυνατότητας της προληπτικής ιατρικής. Οι πάσχοντες από β-MA έχουν πλέον μια ζωή που πλησιάζει πολύ την φυσιολογική. Ζουν πολύ περισσότερο, εργάζονται και παντρεύονται, τεκνοποιούν, ωστόσο εξαρτώνται πάντα από τους συνανθρώπους τους για ένα δώρο που μόνο εκείνοι μπορούν να κάνουν, την Αιμοδοσία.

5.1 Συζήτηση για τη μεθοδολογία

Στην παρούσα έρευνα καταγράφηκαν οι ανάγκες, ιατρικές και ψυχοκοινωνικές που ανέφεραν οι πάσχοντες από ομόζυγη β-MA που παρακολουθούνται σε τρία μεγάλα Νοσοκομεία της Κρήτης και στις αντίστοιχες Μονάδες Μεσογειακής Αναιμίας, με τη χρήση ενός ερωτηματολογίου.

Στην διεθνή βιβλιογραφία καταγράφονται πολλές μελέτες εκτίμησης αναγκών με τη χρήση ερωτηματολογίων και συνεντεύξεων σχετικά με χρόνια νοσήματα. (Wen, Gustafsson, 2004).

Οι βασικές αιτίες επιλογής του συγκεκριμένου ερωτηματολογίου στην παρούσα μελέτη ήταν

- ❖ Το ερωτηματολόγιο κάλυπτε τα ερευνητικά ερωτήματα της μελέτης αυτής

- ❖ Έχει χρησιμοποιηθεί σε προηγούμενη έρευνα-μελέτη για τους πάσχοντες από την ίδια χρόνια ασθένεια στην διατριβή της κας Βαρδάκη το έτος 1996
- ❖ Ήταν κατανοητό με απλές και γρήγορες ερωτήσεις.

5.2 Περιορισμοί της μελέτης

Στο κεφάλαιο αυτό θα πρέπει να αναφερθούν ορισμένοι περιορισμοί της μελέτης αυτής. Η εμπειρία του κάθε πάσχοντα από οποιαδήποτε χρόνια ασθένεια μπορεί να επηρεαστεί από διάφορους παράγοντες, όπως η κοινωνικοοικονομική κατάσταση, το επίπεδο εκπαίδευσης, το είδος της προτεινόμενης θεραπείας. Έτσι, είναι δυνατόν να μη γίνει καταγραφή των αναγκών του καθενός ασθενή από β-MA ξεχωριστά αλλά να δοθεί μια γενική εκτίμηση της όλης κατάστασης.

Ένας άλλος περιορισμός της μελέτης ήταν το κατά πόσο υπάρχει εμπιστοσύνη στις αυτοαναφορές των πασχόντων σχετικά με τα προβλήματα τους, κοινωνικής, ιατρικής και ψυχολογικής φύσεως. Η μελέτη των Newell et al., 1999, έδειξε ότι οι αυτοαναφορές πολύ πιθανόν να είναι αναξιόπιστες εξαιτίας του επηρεασμού της κρίσης των συμμετεχόντων κατά τη συμπλήρωση των ερωτηματολογίων

Το χρονικό διάστημα της συλλογής των δεδομένων καθορίστηκε με βάση την ανάγκη για την συμπλήρωση των ερωτηματολογίων από όλους τους πάσχοντες με ομόζυγη β-MA αλλά και από τον διαθέσιμο χρόνο που υπήρχε για την ολοκλήρωση της μεταπτυχιακής εργασίας.

Εδώ θα πρέπει να αναφερθεί το γεγονός ότι στην έρευνα αυτή δεν πήραν μέρος οι πάσχοντες από ομόζυγη β-MA, οι οποίοι παρακολουθούνται στο Νοσοκομείο Ρεθύμνου, επτά άτομα συνολικά και αυτό συνέβη λόγω του περιορισμού από το χρονοδιάγραμμα της μελέτης. (Missing value).

Επίσης δεν πραγματοποιήθηκε η συνέντευξη δύο ανηλίκων πασχόντων παιδιών, αθίγγανων, διότι προσέρχονταν για μετάγγιση χωρίς τη συνοδεία των γονέων τους. Όσον αφορά τους μη συμμετέχοντες, δηλαδή αυτούς που αρνήθηκαν να δώσουν συνέντευξη, ο καθένας για τους δικούς του λόγους, από τα ιατρικά αρχεία των Μονάδων όπου παρακολουθούνταν, κατόπιν της σύμφωνης γνώμης τόσο των ιδίων όσο και των θεραπόντων

ιατρών τους, ελήφθησαν τα δημογραφικά τους στοιχεία, το είδος της αποσιδήρωσης που ακολουθούν, τα επίπεδα της αιμοσφαιρίνης εισόδου και τέλος τα επίπεδα φεριπτίνης ορού.

Ένα άλλο σημαντικό μειονέκτημα, ήταν το γεγονός ότι οι συνεντεύξεις πραγματοποιήθηκαν μέσα στο χώρο των Μονάδων Μεσογειακής αναιμίας και αυτό ίσως να μην επέτρεψε τους πάσχοντες να εκφράσουν όλη την αλήθεια για το πρόβλημα τους και την πραγματική κατάσταση της υγείας τους(μεροληψία). Για το λόγο αυτό και στο βαθμό που ήταν εφικτό, πολλά από τα στοιχεία που αφορούσαν στην τωρινή κατάσταση της υγείας τους, στις μεθόδους αποσιδήρωσης, στον ιατρικό έλεγχο κ.ά., διασταυρώθηκαν με τους προσωπικούς ιατρικούς φακέλους των ασθενών.

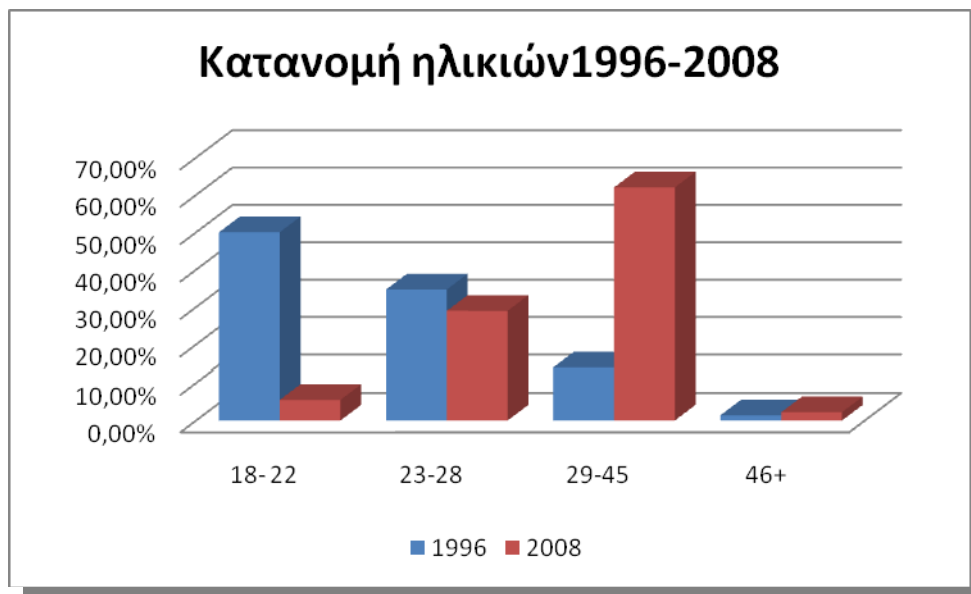
5.3 Συζήτηση αποτελεσμάτων

Η μελέτη αυτή ασχολήθηκε με μια από τις πλέον ευαίσθητες κοινωνικές ομάδες με αυξημένες ανάγκες τόσο ιατρικές όσο και κοινωνικές. Ο πληθυσμός αυτός, μέσα από τους Συλλόγους, όπως ο ΠΑ.ΣΠΑ.ΜΑ.(Πανελλήνιος σύλλογος πασχόντων από Μεσογειακή Αναιμία),ο οποίος δημιουργήθηκε το 1980 από τους ίδιους τους θαλασσαιμικούς με κύριο στόχο την υπεράσπιση των δικαιωμάτων τους και τη βελτίωση της ποιότητας ζωής τους, έχει καταφέρει να διεκδικήσει και να κερδίσει δωρεάν νοσοκομειακή και φαρμακευτική περίθαλψη αν και υπάρχει αδικαιολόγητη γραφειοκρατία και ταλαιπωρία για ασθενείς κάποιων συγκεκριμένων ταμείων, προνοιακό επίδομα αν και πολύ χαμηλό, συνταξιοδοτικό δικαίωμα στην 15ετία, ποσοστό αναπηρίας 67% με ότι αυτό συνεπάγεται προσφέροντας πλεονεκτήματα που κάνουν πιο εύκολη την καθημερινή τους ζωή. Στην Ελλάδα δεν έχουν γίνει πολλές μελέτες που να αφορούν τις ανάγκες των πασχόντων από β-ΜΑ. Έτσι έγινε προσπάθεια τα αποτελέσματα της έρευνας αυτής να συγκριθούν, όπου αυτό είναι δυνατόν με αποτελέσματα άλλων χωρών, όπου υπάρχουν δεδομένα.

Από τα δεδομένα της έρευνας αυτής φαίνεται ότι η γενική εικόνα του πληθυσμού στόχου είναι η παρακάτω σε γενικές γραμμές :

Ο πληθυσμός των πασχόντων από ομόζυγη β-ΜΑ στην Κρήτη αποτελείται από νεαρούς ενήλικες με μέση ηλικία 31 έτη. Σε σύγκριση με τα αποτελέσματα προηγούμενης διατριβής της κα Βαρδάκη Μαρίας, όπου η μέση τιμή του δείγματος ήταν τα 20,6 έτη, διαφαίνεται μια μετακίνηση της

ηλικιακής κατανομής του πληθυσμού των πασχόντων, όπως φαίνεται από το Γράφημα 1.



Γράφημα 5. Σύγκριση με δεδομένα 1996 (Διατριβή Βαρδάκη Μαρία)

Η αύξηση του προσδόκιμου επιβίωσης των ασθενών αυτών είναι αποτέλεσμα των νέων θεραπευτικών προσεγγίσεων της νόσου καθώς και των νέων παραγόντων αποσιδήρωσης που έχουν καταφέρει την καλύτερη συμμόρφωση των πασχόντων, όπως αυτό διαπιστώθηκε στην ανάλυση των στατιστικών δεδομένων. Διαπιστώνεται επίσης και ο μικρός αριθμός των νέων γεννήσεων ατόμων με β-ΜΑ. Αυτό μπορεί να ερμηνευτεί και ως αποτέλεσμα των προγραμμάτων πρόληψης και ενημέρωσης του πληθυσμού για την ιδιαίτερη σημασία που έχει στην περίπτωση αυτή ο προληπτικός έλεγχος για την ανίχνευση των φορέων της β-ΜΑ καθώς και η προγεννητική διάγνωση, όπως έχει αποδειχθεί και από άλλες παρόμοιες μελέτες (Cao, Rosatelli, Monni, 2002,; Loukopoulos, Kaltsoya, Fessas, 1983). Είναι αναγκαίο τα προγράμματα αυτά να συνεχίσουν να ενημερώνουν και να παροτρύνουν τον πληθυσμό, έτσι ώστε η ασθένεια αυτή να εξαφανιστεί, όπως πολλές μελέτες έχουν δείξει για την περίπτωση της Κύπρου. Άλλωστε, όπως φαίνεται και από την ανασκόπηση της διεθνούς βιβλιογραφίας, η οικονομική μετανάστευση των πληθυσμών δεν αφήνει περιθώρια για εφησυχασμό αλλά μόνο για επαγρύπνηση. Στη μελέτη αυτή υπήρξαν και παιδιά με τη νόσο, τα οποία προέρχονταν από οικογένειες τόσο οικονομικών μεταναστών όσο και παλιννοστούντων Ελλήνων (Bozkurt, 2007).

Το μεγαλύτερο ποσοστό του πληθυσμού της μελέτης κατοικεί στα μεγάλα αστικά κέντρα της Κρήτης και οι περισσότεροι εξ' αυτών στην πόλη του Ηρακλείου. Το μεγαλύτερο ποσοστό των πασχόντων βρέθηκε να έχει ένα αρκετά καλό επίπεδο εκπαίδευσης. Οι περισσότεροι ασθενείς είχαν τελειώσει το Λύκειο τουλάχιστον ενώ ένα σημαντικό ποσοστό είχε ανώτατες σπουδές, Πανεπιστήμιο ή ΑΤΕΙ. Εδώ θα πρέπει να γίνει μια αναφορά στην ευνοϊκή νομοθεσία που έχει ψηφιστεί από το κράτος και επιτρέπει την εισαγωγή στην Τριτοβάθμια εκπαίδευση ενός ποσοστού 3% των εισαγόμενων φοιτητών, αν και πριν μερικά χρόνια δεν υπήρχε ο φραγμός αυτός και οι πάσχοντες είχαν το δικαίωμα της ελεύθερης εισαγωγής στην Τριτοβάθμια εκπαίδευση.

Σχετικά με την ενεργό απασχόληση, το μεγαλύτερο ποσοστό του συνόλου των ενηλίκων πασχόντων, απασχολούνται ενεργά, είναι εργαζόμενοι στον δημόσιο ή στον ιδιωτικό τομέα, ή είναι φοιτητές. Εδώ αξίζει να σημειωθεί ότι σε γενικές γραμμές οι ασθενείς που εργάζονται στον ιδιωτικό τομέα αντιμετωπίζουν τεράστιες δυσκολίες με κυριότερο χαρακτηριστικό την έλλειψη χρόνου για τις απαραίτητες μεταγίσεις τους. Και εδώ υπάρχει ευνοϊκή νομοθεσία όσον αφορά το ασφαλιστικό σύστημα με τους πάσχοντες να έχουν δικαίωμα συνταξιοδότησης μετά από 15 χρόνια εργασίας. Αρκετοί ήταν όμως οι ασθενείς που ανέφεραν ότι αυτό το κεκτημένο κινδυνεύει καθώς η Πολιτεία προσανατολίζεται σε περικοπές των πρόωρων συντάξεων ακόμα και σε αυτήν την ευαίσθητη ομάδα πληθυσμού. Οι περισσότεροι από τους ασθενείς της μελέτης ζουν με τους γονείς τους παρ' όλα αυτά όμως αρκετοί ήταν εκείνοι που έχουν δημιουργήσει τη δική τους οικογένεια και παιδιά, πράγμα αδιανόητο μερικά χρόνια πριν και αυτό αποτελεί σοβαρή ένδειξη ελπιδοφόρων προοπτικών εξαιτίας των νέων θεραπευτικών πρωτοκόλλων.(Vardaki, 2004).

Διαπιστώθηκε ότι οι περισσότεροι από τους ασθενείς της έρευνας αυτής εξακολουθούν να μην συμμορφώνονται αυστηρά στις οδηγίες του θεράποντος ιατρού όσον αφορά την αποσιδήρωση, όπως είχε βρεθεί και στην έρευνα της κας Βαρδάκη με τη διαφορά ότι εδώ αρχίζει να διαφαίνεται, βάση της στατιστικής ανάλυσης των δεδομένων, μια σαφώς καλύτερη συμμόρφωση στις νέες θεραπείες αποσιδήρωσης με τους παράγοντες που χορηγούνται per os ή σε συνδυασμό. Αυτό επιβεβαιώνεται και από μελέτες που έχουν γίνει σε άλλες χώρες με αυξημένη επίπτωση της συγκεκριμένης

νόσου(Delea et al, 2007). Βρέθηκε επίσης από την μελέτη αυτή ότι το οικονομικό επίπεδο καθώς και το επίπεδο εκπαίδευσης του πληθυσμού των πασχόντων σχετίζεται με τον βαθμό συμμόρφωσης στη θεραπεία. Όσοι είχαν καλύτερη οικονομική κατάσταση και ανώτερη εκπαίδευση, είχαν καλύτερη συμμόρφωση. Αυτό έχει διαπιστωθεί και κατά την ανασκόπηση της διεθνούς βιβλιογραφίας(Payne et al,2007; Scalone et al,2008).Επιπλέον, με τις νέες θεραπείες η κοινωνική ένταξη του πάσχοντος δεν επηρεάζεται σε τόσο μεγάλο βαθμό όπως συνέβαινε παλαιότερα και ούτε περιορίζονται κατά πολύ οι καθημερινές τους δραστηριότητες όπως απάντησε η συντριπτική πλειοψηφία αυτών(Lolaico, Cilla,2001).

Πολλοί από τους ασθενείς της έρευνας φάνηκε να είναι επιβαρυνμένοι με πρόσθετα προβλήματα υγείας που απορρέουν από τη νόσο, όπως καρδιολογικές, ενδοκρινολογικές και άλλες διαταραχές για τις οποίες πρέπει να λαμβάνουν φαρμακευτική αγωγή. Η υψηλή αυτή νοσηρότητα βρέθηκε να αυξάνει με την ηλικία των ασθενών. Το εύρημα αυτό επιβεβαιώνεται και από μελέτες που έχουν γίνει διεθνώς με πληθυσμούς θαλασσαιμικών(Peng, Tsai, Wu,2008 ;Halalis et el,2005). Αξιοσημείωτο είναι το μεγάλο ποσοστό εμφάνισης ηπατίτιδας C στον πληθυσμό αυτόν (Khaja et al,2006; Butensky et al,2005). Θα πρέπει εδώ να σημειωθεί ότι η ασφάλεια του αίματος είναι ένας σημαντικός πυλώνας της θεραπευτικής αγωγής της Θαλασσαιμίας και για το λόγο αυτό επιβάλλεται να προχωρήσουν όλα εκείνα που απαιτούνται για να εφαρμοστούν οι τελευταίες τεχνικές για τον μοριακό έλεγχο του αίματος έτσι ώστε να σταματήσει να διακυβεύεται η ζωή των ασθενών αυτών.

Οι ψυχολογικές διαταραχές φάνηκε να επηρεάζουν κατά ένα μεγάλο βαθμό τον πληθυσμό των πασχόντων. Η νευρική κατάσταση, η αϋπνία, το άγχος και η μελαγχολία είναι πολύ συχνά συμπτώματα στους ασθενείς αυτούς, παρ' όλα αυτά ελάχιστοι είναι όμως εκείνοι που ζητούν τη βοήθεια ειδικού. Ο φόβος και η ανησυχία για την κατάσταση της υγείας τους είναι πολύ συχνά συναισθήματα που βιώνουν οι ασθενείς και οι οικογένειες τους(Aydinok et al, 2005).

Ένα σημαντικό μεγάλο ποσοστό των πασχόντων διαπιστώθηκε ότι κάνει συχνή χρήση των υπηρεσιών υγείας για προληπτικό έλεγχο αλλά και επανεξέταση της πορείας της υγείας του όσον αφορά τα συνοδά προβλήματα(καρδιολογικά, ενδοκρινολογικά κ.α.). Όμως, ενώ οι

περισσότεροι περιμένουν στις λίστες των ραντεβού και πληρώνουν μέσω των ασφαλιστικών τους ταμείων, υπάρχουν πολλοί που για να κερδίσουν χρόνο ή για να απευθυνθούν εκεί που αυτοί θα διαλέξουν, πληρώνουν με ιδιωτικές πληρωμές. Παρ' όλα αυτά οι περισσότεροι παραμένουν στην Κρήτη για τον προληπτικό έλεγχο και λίγοι είναι πλέον αυτοί που απευθύνονται σε κέντρα των Αθηνών.

Στο σημείο αυτό θα πρέπει να γίνει ένας διαχωρισμός ανάμεσα στις μονάδες Μεσογειακής αναιμίας των Χανίων και στη Μονάδα του Βενιζελείου Νοσοκομείου. Οι περισσότεροι ασθενείς που αντιμετωπίζονται στο Βενιζέλιο Νοσοκομείο ανέφεραν ότι είχαν πρόβλημα με το χώρο όπου γίνονταν οι μεταγγίσεις. Πράγματι, ο χώρος αυτός ήταν απλά και μόνο ένα δωμάτιο όπου μεταγγίζονταν όλοι μαζί χωρίς να υπάρχει δυνατότητα απομόνωσης, αν κάποιος τη χρειαζόταν. Επίσης οι ίδιοι ασθενείς ανέφεραν ότι είχαν πρόβλημα όσον αφορά την ενημέρωση της πορείας της υγείας τους από το ιατρικό προσωπικό της Μονάδας. Όσον αφορά τέλος τη συμμόρφωση στις οδηγίες του ιατρού, δεν υπήρχε διαφορά ανάμεσα στις Μονάδες. Τα κλινικά και ψυχοκοινωνικά προβλήματα που συναντώνται στους πάσχοντες από β-ΜΑ, απαιτούν μια ολοκληρωμένη προσέγγιση, η οποία μπορεί να προσφερθεί μόνο μέσα από μια διεπιστημονική θεραπευτική ομάδα. Η ομάδα θα πρέπει να περιλαμβάνει τον θεράποντα ιατρό, το κατάλληλα εξειδικευμένο νοσηλευτικό προσωπικό, ψυχολόγο, κοινωνική λειτουργό καθώς και μια υποστηρικτική ομάδα από ειδικούς (καρδιολόγο, οφθαλμίατρο, ενδοκρινολόγο, ΩΡΛ). Η διεπιστημονική αυτή ομάδα θα μπορεί να ανιχνεύει τις κλινικές επιπλοκές της νόσου καθώς και να είναι σε θέση να εντοπίζει τους ασθενείς και τις οικογένειες τους που βρίσκονται σε υψηλό κίνδυνο για να εκδηλώσουν ψυχοκοινωνικά προβλήματα(Vardaki, 2004).

Σχετικά με τον κοινωνικό περίγυρο και τα σχόλια που συνήθως ακούγονται για την κατάσταση της υγείας των ασθενών αυτών, τα τελευταία χρόνια με την πιο ομαλή ένταξη των ατόμων αυτών στην κοινωνία όπου ζουν και εργάζονται, αυτά τα φαινόμενα έχουν περιοριστεί αλλά όχι εξαφανιστεί. Άλλωστε με τις νέες θεραπείες αποσιδήρωσης και τις συχνές μεταγγίσεις, η εξωτερική εικόνα των πασχόντων είναι πλέον σαφώς καλύτερη απ' ότι παλαιότερα όπως επιβεβαιώνεται κι από πολλές μελέτες(Gotte et al,2001;Papanastasiou et al,2000).

Η οικογένεια εξακολουθεί να είναι η κύρια πηγή υποστήριξης και βοήθειας του πάσχοντα και να συμπαραστέκεται σε κάθε του δυσκολία να ανταπεξέλθει σε μια θεραπευτική αγωγή που δεν οδηγεί σε τελική θεραπεία. Οι σχέσεις των πασχόντων με τους γονείς και τα αδέρφια τους φάνηκε να είναι σε πολύ καλό επίπεδο αν και διαφαίνεται μια υπερπροστατευτικότητα από την πλευρά των γονέων, όπως δείχνουν άλλες μελέτες ασθενών με χρόνιες νόσους (Shaligram, Girimaji, Chaturvedi, 2007; Rao, Pradham, 2004). Η ασθένεια δεν φάνηκε να επηρεάζει τη σχέση με την οικογένεια. Πολλοί από τους ασθενείς κατά τη διάρκεια των συνεντεύξεων, εκδήλωσαν την επιθυμία τους να δημιουργήσουν οικογένεια στο μέλλον, παρ' ότι γνώριζαν τις δυσκολίες.

Στο σημείο αυτό, θα πρέπει να γίνει αναφορά και στον μικρό πληθυσμό των ανήλικων πασχόντων που συναντήσαμε κατά τη διάρκεια της έρευνας αυτής. Οι ανήλικοι πάσχοντες που πληρούσαν τα κριτήρια εισαγωγής στην μελέτη, ήταν 5 παιδιά και η ηλικία τους κυμαινόταν από 9-16 ετών. Προσέρχονταν στο χώρο των Μονάδων Μεταγγίσεων μαζί με τον ένα από τους γονείς τους, συνήθως τη μητέρα και αξιοσημείωτο είναι ότι κανένα από αυτά δεν είχε την εξωτερική εμφάνιση πάσχοντα. Όλα ανεξαιρέτως ήταν ενήμερα της κατάστασης τους. Το αισιόδοξο στην περίπτωση των παιδιών φάνηκε να είναι η απουσία ψυχολογικών διαταραχών. Μια μητέρα ανήλικου κοριτσιού στην ηλικία των 12 ανέφερε ότι υπήρχε μια ένταση και δυσκολία στην συμμόρφωση της κόρης της όσον αφορά την θεραπεία αποσιδήρωσης και στην φορητή αντλία που θα έπρεπε να φέρει καθημερινά πάνω της η μικρή ασθενής αλλά αυτό έχει αλλάξει ριζικά από τη στιγμή που το νεαρό κορίτσι άρχισε θεραπεία per os με το νέο παράγοντα Exjade. Τα παιδιά αυτά έχουν φίλους, κάνουν σπορ, έχουν εξωσχολικές δραστηριότητες και μαθαίνουν να προσέχουν και να φροντίζουν τον εαυτό τους. Οι γονείς από την άλλη, έδειξαν συναισθήματα ενοχής, κατάθλιψης και ανάγκης για περισσότερη υποστήριξη στο θέμα της ασθένειας του παιδιού τους. Αυτό το εύρημα επιβεβαιώνεται και από διεθνείς μελέτες που έχουν γίνει στο θέμα της αντιμετώπισης παιδιών με χρόνιες και απειλητικές για τη ζωή ασθένειες από τους γονείς τους και ιδιαίτερα τη μητέρα (Sharghi et al, 2006). Η χρόνια ασθένεια των παιδιών σαφώς επηρεάζει την ψυχολογική υγεία των γονέων (Rao et al, 2004). Ταυτόχρονα όμως, έδειξαν και μια αισιοδοξία για το μέλλον, όσον αφορά τις νέες θεραπευτικές προοπτικές και τη βελτιωμένη

ποιότητα ζωής που θα μπορούν να απολαμβάνουν τα παιδιά τους μεγαλώνοντας.

Η επάρκεια αίματος είναι το ζητούμενο εδώ και δεκάδες χρόνια αλλά η αδυναμία του κρατικού μηχανισμού στην περίπτωση αυτή είναι εμφανής. Για να καλυφθούν οι ανάγκες του πληθυσμού των πασχόντων από β-ΜΑ και όχι μόνο, εισάγεται μεγάλος αριθμός φιαλών αίματος από την Ελβετία. Αρκεί εδώ να πούμε ότι κάθε ασθενής με τη νόσο αυτή χρειάζεται 16.800ml αίματος το χρόνο ή πιο απλά περίπου 17 λίτρα αίματος. Εδώ έρχεται να παίξει τεράστιο ρόλο η Εθελοντική Αιμοδοσία, η οποία εκφράζει την κοινωνική αλληλεγγύη. Η Αιμοδοσία προστατεύει, παρατείνει τη ζωή κάποιου συνανθρώπου που κινδυνεύει. Δυστυχώς το επίπεδο της εθελοντικής αιμοδοσίας στην Ελλάδα εξακολουθεί να παραμένει αρκετά χαμηλό (Marantidou et al, 2007).

5.4 Επίλογος-Συμπεράσματα-Προτάσεις

Οποιοσδήποτε γνωρίζει κάποιον που πάσχει από μεσογειακή αναιμία καταλαβαίνει πολύ καλά τον Γολγοθά τόσο του ίδιου όσο και της οικογένειάς του. Οι προηγούμενες γενιές είχαν την δικαιολογία της άγνοιας της φύσης της νόσου και της ανυπαρξίας μέσων για τον έλεγχο των γεννήσεων παιδιών με τη νόσο. Σήμερα όμως δεν υπάρχει πλέον ουδεμία δικαιολογία.

Σήμερα η νόσος αυτή μπορεί να εξαλειφθεί γιατί η καλύτερη θεραπευτική αντιμετώπιση της Μεσογειακής Αναιμίας είναι η **Πρόληψη**. Χρειάζεται συστηματική ενημέρωση και διαφώτιση του κοινού κι αυτή θα πρέπει να ξεκινάει από τις μικρές ηλικίες. Η πληθυσμιακή προαιρετική προληπτική εξέταση για αναγνώριση των ετερόζυγων ατόμων ξεκινώντας από τους νομούς της χώρας μας με αυξημένη συχνότητα εμφάνισης πρέπει να γίνει ρουτίνα. Το πιστοποιητικό μελλονύμφων μπορεί να θεωρηθεί μια ασφαλιστική δικλείδα που δίνει στο ζευγάρι την δυνατότητα να γνωρίζει τις πιθανότητες να αποκτήσει παιδί με τη νόσο. Το μέτρο αυτό που δεν έχει εφαρμοσθεί στην Ελλάδα αλλά έχει ήδη εφαρμόσει η Εκκλησία της Κύπρου, αποδεικνύει την σημαντικότητα του κρίνοντας από τα αποτελέσματα που έχει η Κύπρος (ποσοστό γεννήσεων τα τελευταία 10 χρόνια=0%).

Οι ασθενείς με ομόζυγη β-Μεσογειακή αναιμία έχουν ανάγκη περισσότερης πληροφόρησης για την ασθένειά τους και για τα

πλεονεκτήματα της σωστής συμμόρφωσης στη θεραπεία αποσιδήρωσης. Επιπλέον, κατάλληλη ψυχολογική υποστήριξη θα μπορεί να μειώσει το συναισθηματικό stress, ενδυναμώνοντας την ικανότητα συνεργασίας και οδηγώντας στην όσο δυνατόν καλύτερη ένταξη της θεραπευτικής αγωγής στην καθημερινή πράξη.(Goldbeck, Baving, Kohne, 2000).

Στην Ελλάδα, αν και μέχρι σήμερα έχουν γίνει σημαντικά βήματα στην διαχείριση της ασθένειας της Μεσογειακής Αναιμίας, χρειάζεται να καταβληθεί ακόμα μεγαλύτερη προσπάθεια και να γίνουν βελτιώσεις όσον αφορά την υποδομή των Μονάδων Μεταγγίσεων και την κάλυψη τους με ικανό και εξειδικευμένο προσωπικό. Αυτό ήταν και η απαίτηση πολλών από τους ασθενείς της έρευνας αυτής. Επιπλέον οι πάσχοντες έκαναν λόγο για επίσπευση εγκατάστασης των νέων αντιδραστηρίων του ελέγχου του αίματος με μοριακές τεχνικές και για προώθηση της εθελοντικής αιμοδοσίας. Οι ενημερωτικές καμπάνιες θα πρέπει να ξεκινούν από τα σχολεία.

Λαμβάνοντας υπόψη όλα τα παραπάνω, διαπιστώνεται από την έρευνα αυτή ότι, εν έτει 2008, οι ασθενείς με Θαλασσαιμία έχουν πλέον τη δυνατότητα να ζουν μια φυσιολογική ζωή, να αναπτύσσονται κοινωνικά, να δραστηριοποιούνται ενεργά και παραγωγικά στην κοινωνία και βεβαίως να φτιάχνουν τις δικές τους οικογένειες. Απομένει στην Πολιτεία και στην κρατική κοινωνική πολιτική να ευαισθητοποιηθεί ακόμη περισσότερο και να εγκαθιδρύσει πολιτικές για άριστες υπηρεσίες υγείας, παρέχοντας συνεχή υποστήριξη για την επίτευξη υψηλών standards στη διαχείριση της Μεσογειακής Αναιμίας στη χώρα μας.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

Androula Eleftheriou: *about thalassaemia*, Thalassaemia International Federation Publications

Angastiniotis M., (2002), *The adolescent thalassemic. The complicant rebel*, Minerva Pediatric., Vol. 54: 511-5.

Au WY, Lam WW, Chu W, Tam S, Wong WK, Liang R, Ha SY.(2008), *A T2* magnetic resonance imaging study of pancreatic iron overload in thalassaemia major*. Haematologica, Vol. 93(1):116-9.

Alymara V., Bourantas D.,Chaidos A., Gouva M., Vassou A., Tzouvara E.,Bourantas KL., (2004), *Effectiveness and safety of combined iron-chelation therapy with deferoxamine and deferiprone*, Haematol. J Vol.5 (6):475-9.

Aessopos A., Berdoukas V., Tsironi M., (2007), *the heart in transfusion dependent homozygous thalassaemia today--prediction, prevention and management*, Eur. J. Haematol., Vol. 2: 93-106.

Aessopos A., Kati M., Tsironi M., (2008), *Congestive heart failure and treatment in thalassaemia major*, Hemoglobin. Vol. 32 (1): 63-73.

Aydinok Y., Eresmis S., Bukusoglu N., Yilmaz D., Solak U.,(2005), *Psychosocial implications of Thalassaemia Major*, Pediatr. Int., Vol. 47 (1): 84-9.

Berdoukas V., Modell B., (2008), *Transfusion-dependent thalassaemia: a new era*, Med. J. Aust., Vol. 188 (2): 68-9.

Bozkurt G., (2007), *Results from the north Cyprus thalassaemia prevention program*, Haemoglobin, Vol., 31(2):257-64.

Boussiou M., Karababa P., Sinopoulou K., Tsaftaridis P., Plata E., Loutradi-Anagnostou A., (2007), *The molecular heterogeneity of beta-thalassemia in Greece*, Blood Cells Mol. Dis., [Epub ahead of print].

Butensky E., Pakbaz Z., Foote D., Walters CM., Vichinsky EP., Harmatz P., (2005), *Treatment of Hepatitis C Virus infection in Thalassemia*, The N.Y. Academy of Sciences, Vol. 1054: 290-299.

Bank A., (2008), *On the road to gene therapy for beta-thalassemia and sickle cell anemia*, Pediatr. Haematol. Oncol. Vol. 1: 1-4.

Bush S., Mandel FS, Giardina PJ., (1998), *Future orientation and life expectations of adolescents and young adults with thalassemia major*, Ann. N.Y. Acad. Sci., Vol. 30 (850): 361-9.

Borgna-Pignatti C., Cappellini MD., De Stefano P., Del Vecchio GC., Forni GL., Gamberini MR., Ghilardi R., Origa R., Piga A., Romeo MA., Zhao H., Cnaan A., (2005), *Survival and Complications on Thalassemia*, The N.Y. Acad. of Sciences, Vol. 1054: 40-47.

Borgna –Pignatti C., Rugolotto S., De Stefano P., Zhao H., Cappellini MD., Del Vecchio GC., (2004), *Survival and complications in patients with thalassemia major treated with transfusion and deferoxamine*, Haematologica, Vol. 89: 1187-93.

Borgna-Pignatti C. *Data presented at 12th International Conference on Thalassaemia and Haemoglobinopathies*, Dubai, January 2008.

Ceci A, Bajardi P, Catapano M, Cianciulli P, De Sanctis V, Del Veccio GC, Magnano C, Maggio A.,(2006), *Risk factors for death in patients with beta-thalassaemia major: results of a case-control study*, Haematologica, Vol.91(10):1420-21.

Christoforidis A., Haritandi A., Tsatra I., Tsitouridis I., Karyda S., Athanassiou-Metaxa M.,(2007), *Four-year evaluation of myocardial and liver iron assessed*

prospectively with serial MRI scans in young patients with beta-thalassaemia major: comparison between different chelation regimens, Eur J Haematol., Vol.78(1):52-7.

Caterina Borgna-Pignatti ,(2006), *Thalassaemia. A few new tiles in a large mosaic*, Haematol, Vol. 91(9):1159-62.

Cohen R. Alan, Galanello R., Pennell J. Dudley, Cunningham J., Vichinsky E., (2004), *Thalassemia*, Hematology, Vol. 1; 14-37.

Cohen A.R., Galanello R., Piga A., Di Palma A., Vullo C., Tricta F., (2000), *Safety profile of the iron chelator Deferiprone: a multicentre study*, British Journal Haematology, Vol. 108: 305-312.

Compagno ML., (2000), *Living with thalassemia*, West J. Med., Vol. 2: 138-139.

Cao A., Rosatelli MC., Monni G., (2002), *Screening for thalassemia: a model of success*, Obstet. Gynecol. Clin. North. Am., Vol. 29: 305-28.

Compagno ML., (2005), *Caring for Adults with Thalassemia in a Pediatric World*, the N.Y. Acad. of Sciences, Vol. 1054: 266-272.

Cohen AR., Galanello R., Pennell DJ., Cunningham MJ., Vichinsky E. (2004), *Thalassemia*, Hematology Am. Soc. Haematol. Educ. Program, p. 14-34.

Cario H., Janka –Schaub G., Janssen G., Jarisch A., Strauss G., Kohne E., (2007), *Recent developments in iron chelation therapy*, Klin. Pediatric, Vol. 219 (3): 158-65.

Cohen AR., (2006), *New Advances in iron chelation therapy*, Hematology Am. Soc. Haematol. Educ. Program., p. 42-7.

Cao A, (2002), *Carrier screening and genetic counselling in beta-thalassemia*. Int J Haematol., Vol.76 (2):105-13.

Donati M., Nesci S., Talevi N., (2000), *Bone marrow transplantation from alternative donors for thalassemia: HLA-phenotypically identical relative and HLA-non-identical sibling or parent transplants*, Bone Marrow Transplant, Vol. 8: 815-821.

Daar S., Pathare A.V., (2006), *combined therapy with Desferrioxamine and deferiprone in beta thalassemia major patients with transfusional iron overload*, Ann. Haematol., Vol. 5: 315-9.

Delea TE., Edelsberg J., Sofrygin O., Thomas SK., Baladi JF., Phatak PD., Coates TD., (2007), *Consequences and costs of non compliance with iron chelation therapy in patients with transfusion dependent thalassaemia: a literature review*, Transfusion, Vol.47(10):1919-29.

Delea TE, Sofrygin O., Thomas SK., Baladi JF, Phatak PD., Coates TD., (2007), *Cost effectiveness of once-daily oral chelation therapy with Deferasirox versus infusional deferoxamine in transfusion –dependent thalassemia patients: US healthcare system perspective*, Pharmacoeconomics, Vol. 25 (4): 329-42.

DJ., Blatt J., Woodard P., Kurtzberg J., Rubin CM., Miniero R., Lutz P., Raja T., Roberts I., Will AM., Yaniv I., Vermynen C., Tannoia N., Garnier F., Ionescu I., Walters MC., Lubin BH., Gluckman E., Eurocord Transplant Group ,(2003), *Related umbilical cord blood transplantation in patients with thalassemia and sickle cell disease*, Vol. 6: 2137-43.

De Sanctis V., Roos M., Gasser T., Fortini M., Raiola G., Galati M.C., (2006), *Impact of long-term iron chelation therapy on growth and endocrine functions in thalassaemia*, J. Pediatr. Endocrinol. Metab., Vol. 4: 471.

Efthimiades GK, Hassapopoulou HP, Tsikaderis DD, Karvounis HI, Giannakoulas GA, Parharidis GE, Louridas GE,(2006), *Survival in thalassaemia major patients*, Circ J., Vol.70(8):1037-42.

El-Beshlawy A, Manz C, Naja M, Eltagui M, Sobh H, Hamdy M, Moustafa A, Taher A,(2008), *Iron chelation in thalassemic child: combined or monotherapy?* The Egyptian experience. Vol.87 (7):545-50.

Eleytheriou Androula, (2004), *The role of the Thalassaemia International Federation in health professional' educations.* *Pediatr Endocrinol Rev.*, Vol.2:242-4

Guidelines for the Clinical Management of Thalassaemia, (2000), Thalassaemia International Federation (TIF) Edition.

Gaziev D., Galimberti M., Lucarelli G., Polchi P., Giardini C., Angelucci E., Baronciani D., Sodani P., Erer B., Biagi MD., Andreani M., Agostinelli F., *Guide for the preparation, clinical use and quality assurance of blood and Blood components* (2006), Council of Europe, 12th edition.

Goldbeck L., Baving A., Kohne E., (2000), *Psychosocial aspects of beta-thalassaemia: distress, coping and adherence*, *Klin. Pediatr.* Vol. 212 (5): 254-9.

Galanello R., (2003). *A thalassemic child becomes adult*, *Rev Clin Exp Haematol.* Vol., 7(1):4-21.

Gaziev J., Sodani P., Polchi P., Andreani M., Lucarelli G., (2005), *Bone marrow transplantation in adults with thalassaemia: Treatment and long-term follow-up*, *Ann. N. Y. Acad. Sci.*, 1054: 196-205.

Gotte P., Consolo U., Faccioni F., Bertoldi C., (2001), *Associated orthodontic, surgical and hematological management of Cooley's anemia. Report of a case*, *Minerva Stomatol.*, Vol.50:47-54.

Hershko C., Link G., Konijn AM., Cabantchik ZI., (2005), *Objectives and mechanism of iron chelation therapy*, *Ann. N.Y. Acad. Sci.*, Vol. 1054: 124-35.

Halalis G., Alexopoulos D., Kremastinos DT., Zoumbos NC., (2005), *Heart Failure in beta-thalassemia syndromes: a decade of progress*, Am. J. Med., Vol. 9: 957-67.

Hashni K., Khan B., Ahmed P., Hussain I., Altaf C., Raza S., Iqbal H., Khan MA., Malik HS., Naeem M., Kamal K., Anwar M., (2005), *Graft versus host disease in allogeneic stem cell transplantation -3 ½ years experience*, J. Pak. Med. Assoc., Vol. 10: 423-7.

Irshad M., Peter S., (2002), *Spectrum of viral hepatitis in thalassemic children receiving multiple blood transfusions*, Indian J. Gastroenterol, Vol. 21 (5): 183-4.

Kidson-Gerber G.L., Francis S., Lindeman R., (2008), *Management and clinical outcomes of transfusion-dependent thalassemia major in an Australian tertiary referral clinic*, Med. J. Aust. Vol. 2: 72-5.

Karnon J., Tolley K., Oyee J., Jewitt K., Ossa D., Akehurst R., (2008), *Cost-utility analysis of Deferasirox compared to standard therapy with desferrioxamine for patients requiring iron chelation therapy in the United Kingdom*, Curr. Med. Res. Opin.

Kolnagou A., Economides C., Eracleous E., Kontoghiorghes GJ.,(2006), *Low serum ferritin levels are misleading for detecting cardiac iron overload and increase the risk of cardiomyopathy in thalassemia patients. The importance of cardiac iron overload monitoring using magnetic resonance imaging T2 and T2**, Hemoglobin. Vol. 30(2):219-27.

Kolnagou A., Kontoghiorghes G.J., (2006), *Effective combination therapy of deferiprone and deferoxamine for the rapid clearance of excess cardiac IRON and the prevention of heart disease in thalassemia. The Protocol of the International Committee on Oral Chelators*, Haemoglobin, Vol. 2: 239-49.

Kuo HT, Peng CT., Tsai MY., (2006), *Pilot study on paternal stress and behavioral adjustment to the thalassemia major disease process in children*

undergoing iron-chelation in western Taiwan, Hemoglobin., Vol. 30 (2): 301-9.

Khurana A., Katyal S., Marwaha RK., (2006), *Psychosocial burden in thalassemia*, The Indian J. of Pediatrics, Vol. 73 (10): 877-880.

Khaja MN, Madhavi C, Thipavazzula R, Nafeesa F, Habib AM, Habibulah CM, Guntaka RV,(2006), *High prevalence of hepatitis C virus infection and genotype distribution among general population, blood donors and risk groups*. Infect Genet Evol, Vol.6 (3):198-204.

Leung KY., Lee CP., Tang MH., Lau ET., Ng LK., Lee YP., Chan HY., Ma ES., Chan V., (2004), *Cost-effectiveness of prenatal screening for thalassemia in Hong –Kong*, Prenatal. Diagn. Vol. 11: 899-907.

La Nasa G., Giardini C., Argiolu F., Locatelli F., Arras M., De Stefano P., Ledda A., Pizzati A., Sanna MA., Vacca A., Lucarelli G., Contu L. ,(2002), *Unrelated donor bone marrow transplantation for thalassemia: the effect of extended haplotypes*, Blood, Vol. 12: 4350-6.

Labropoulou S., Beratis S., (1995), *Psychosocial adjustment of thalassemic children's siblings*, J. Psychosom., Vol. 39 (7): 911-9.

Lucarelli G., Gaziev J. (2007), *Advances in the allogeneic transplantation for thalassemia*, Blood Rev..

La Nasa G., Argiolu F., Giardini C., Pession A., Fagioli F., Caocci C G., Vacca A., De Stefano P., Piras E., Ledda A., Piroddi A., Littera R., Nesci S., Locatelli F., (2005), *Unrelated bone marrow transplantation for beta – thalassemia patients: The experience of the Italian Bone Marrow Transplant Group*, Ann. N.Y. Acad. Sci., 1054: 186-95.

Li W., Xie S., Guo X., Gong X., Wang S., Lin D., Zhang J, Zeng Y.,(2008). *A novel transgenic mouse model produced from lentiviral germline integration for the study of beta-thalassaemia gene therapy*, Haematologica. 93(3):356-62.

Locatelli G., Rocha V., Reed W., Bernaudin F., Ertem M., Grafakos S., Brichard B., Li X., Nagler A., Giorgiani G., Haut PR., Brochstein JA., Nugent Lindsey WT., Olin BR., (2007), *Deferasirox for transfusion –related iron overload: a clinical review*, Clin. Ther. Vol. 29 (10): 2154-66.

Lucarelli G., Gaziev J., (2008). *Advances in the allogeneic transplantation for thalassaemia*. Blood Rev, Vol., 22(2):53-63.

Loukopoulos D, Kaltsoya-Tassiopoulou A, Fessas P,(1983),*Prevention of Thalassaemia*, Schweiz Med Wochenschr, Vol.113(40):1419-27.

Lolaico D., Cilla V., (2001), *Adaptation of thalassemic patients and family to disease: impact on treatment and life quality*, Minerva Pediatr, Vol. C., 53(5):473-4.

Malik P., Arumugam PI., (2005), *Gene Therapy for {beta}-Thalassemia*, Hematology Am. Soc. Haematol. Educ. Program., p. 45-50.

Marantidou O, Loukopoulou L, Zervou E, Martinis G, Egglezou A, Fountouli P, Parara M, Gavalaki M, Maniatis A, (2007), *Factors that motivate and hinder blood donation in Greece*, Transfus Med, Vol. 17(6):443-50.

Mathew SM., King MR., Glynn SA., Dietz SK., Caswell SL., Schreiber GB., (2007), *Opinions about donating blood among those who never gave and those who stopped: a focus assessment: Transfusion*, Vol. 47: 729-35.

Maris TG., Papakonstantinou O., Chatzimanoli V., Papadakis A., Pagonidis K., Papanikolaou N., Karantanas A., Gourtsogiannis N.,(2007), *Myocardial and liver iron status using a fast T2*q MRI technique*, Magn Reson Med, Vol.57(4):742-53.

Neufeld JE., (2006), *Oral Chelators Deferasirox and deferiprone for transfusional iron overload in thalassaemia major: new data, new questions*, Blood, Vol. 107: 3436-3441.

Nathan GD., (2005), *Thalassemia: The continued challenge*, The N.Y. Acad. of Sciences, Vol. 1054: 1-10.

Osborne RH., De Abreu Lourenco R., Dalton A., Houltram J., Dowton D., Joshua DE., Lindeman R., Ho PJ., (2007), *Quality of life related to oral versus subcutaneous iron chelation: a time trade-off study*, Value Health, Vol. 10 (6): 451-6.

Psihogios V., Rodda C., Reid E., Clark M., Clarke C., Bowden D., (2002). *Reproductive health in individuals with homozygous beta- thalassaemia: knowledge, attitudes, and behavior*. Fertile Steril, Vol., 77(1):119-27.

Pennell D., (2005), *T2* Magnetic Resonance and Myocardial Iron in Thalassaemia*, Ann. N.Y.Acad.Sci.Vol.1054:373-78.

Perifanis V., Christoforidis A., Vlachaki E., Tsatra I., Spanos G., Athanasiou-Metaxa M.,(2007),*Comparison of effects of different long term iron chelation regimens on myocardial and hepatic iron concentrations assessed with T2* MRI in patients with beta-thalassaemia Major*, Int J Haematol, Vol.86(5):385-9.

Papanastasiou DA., Baikousis A., Sdougos G., Ziambaras T., Korovessis P.,(2000), *Correlative analysis of the sagittal profile of the spine in patients with beta-thalassaemia and in healthy persons*, J Spinal Disord, Vol.13(2):113-7.

Palagianio A., Pace L., (2001), *Pregnancy in women with thalassemia*, Minerva Ginecol, Vol. 53 (3): 203-7.

Pennell DJ. Bland JM., (2003), *Deferiprone versus desferrioxamine in thalassemia, and T2 validation and utility*, Lancet, Vol. 361: 182-184.

Peng CT., Tsai CH., Wu KH., (2008), *Effects of chelation therapy on cardiac function improvement in thalassemia patients: literature review and the Taiwanese experience*, Hemoglobin. Vol. 32 (1): 49-62.

Payne KA., Derosiers MP., Caro JJ., Baladi JF., Lordan N., Proskorovsky I., Ishak K., Rofail D., (2007), *Clinical and economic burden of infused iron chelation therapy in the United States*, Transfusion, Vol. 47 (10): 1820-9.

Pathogen inactivation of labile blood products, (2001), Council of Europe publishing.

Practical Management of Iron Chelation, (2001), British Journal of Haematology, Vol. 115:239-252.

Politis C., Manitsa A., Zervou EL., Marantidou OL., Hatzitaki M., Martinis G., Papayiannis L., Kantidaki Erm., Damaskos P., Richardson Cl., (1998) *Haemovigilance for Specific Groups of Patients Requiring Regular Transfusion*, 8th European Haemovigilance Seminar, Porto-Portugal.

Roberts D.J., Rees D., Howard J., Hyde C., Alderson P., Brunskill S., (2005), *Desferrioxamine mesylate for managing transfusional iron overload in people with transfusion-dependent thalassaemia*, Cochrane Database Syst. Rev., Vol. 4: CD004450.

Rao P., Pradham PV, Shah H., (2004). *Psychopathology and coping in parents of chronically ill children*. Indian J Pediatr. Vol.71 (8):695-9.

Sharghi A., Karbakhsh M., Nabaei B., Meysamie A., Farrokhi A., (2006), *Depression in mothers of children with thalassaemia or blood malignancies: a study from Iran*, Clin Pract Epidemiol Ment Health, Vol.2:27-32.

Singh H., Pradham M., Phadke S., Naik SR., Aggarwal R., Naik S., (2003), *High frequency of hepatitis B virus infection in patients with beta-thalassemia receiving multiple transfusions*, Vox Sang, Vol. 84 (4): 292-9.

Schrier SL., Angelucci E. (2005), *New strategies in the treatment of the thalasseмииs*, Annu. Rev. Med., Vol. 56: 157-71.

Scalone L., Mantovani LG., Krol M., Rofail D., Ravera S., Bisconte MG., Borsellino Z., Stefano I., Capellini MD., (2008), *Cost, quality of life, treatment satisfaction and compliance in patients with beta-thalassaemia major undergoing iron chelation therapy: the ITHAKA study*, Curr Med Res Opin., Vol. 94: 647-49.

Sadelain M., (2006), *Recent advances in globin gene transfer for the treatment of beta-thalassaemia and sickle cell anemia*, Curr. Opin. Haematol, Vol. 3: 142-8.

Shaligram D., Girimaji SC., Chaturvedi SK., (2007). *Quality of life issues in caregivers of youngsters with thalassaemia*. Indian J Pediatr. Vol. 74(3): 275-8.

Telfer P., Constantinidou G., Andreou P., Christou S., Modell B., Angastiniotis M., (2005), *Quality of life in Thalassaemia*, The N.Y. Acad. of Sciences, Vol. 1054: 273-282.

Toumba M., Sergis A., Kanaris C., Skordis N. ,(2007), *Endocrine complications in patients with thalassaemia major*, Pediatr. Endocrinol. Rev., Vol. 2: 642-8.

Tanner MA., Galanello R., Dessi C., Smith GC., Westwood MA., Agus A., M Roughton M., Assomull R., Nair SV., Walker JM., Pennell DJ., (2007), *A randomized, placebo-controlled, double-blind trial of the effect of combined therapy with DFO and L1 on myocardial iron in thalassaemia major using cardiovascular magnetic resonance*, Circulation, Vol. 115(14): 1876-84.

Taher A., Sheikh –Taha M., Koussa S., Inati A., Neeman R., Mourad F., (2001), *Comparison between deferiprone (L1) in iron –loaded thalassaemia patients*, Eur. J. Haematol., Vol. 67 (1): 30-4.

Vichinsky PE., (2005), *Changing Patterns of Thalassemia worldwide*, The N.Y. Acad. of Sciences, Vol. 1054: 18-24.

Vardaki A.M., Philalithis A., Vlachonikolis I., (2004), *Factors associated with the attitudes and expectations of patients suffering from b-thalassaemia: a cross-sectional study*, Scand. J. Caring Sci., Vol. 18; 177–187.

Wen KY, Gustafson D, (2004). *Needs assessment for cancer patients and their families*. Health and Quality of Life Outcomes. Vol 2:11.

Weatherall DJ. ,(2005), *Keynote Address: The challenge of Thalassemia for the Developing Countries*, The N.Y. Acad. of Sciences, Vol. 1054: 11-17.

Weatherall DJ. Clegg JB., (1996), *Thalassemia –a global public health problem*, Nat. Med., Vol. 2: 847-9.

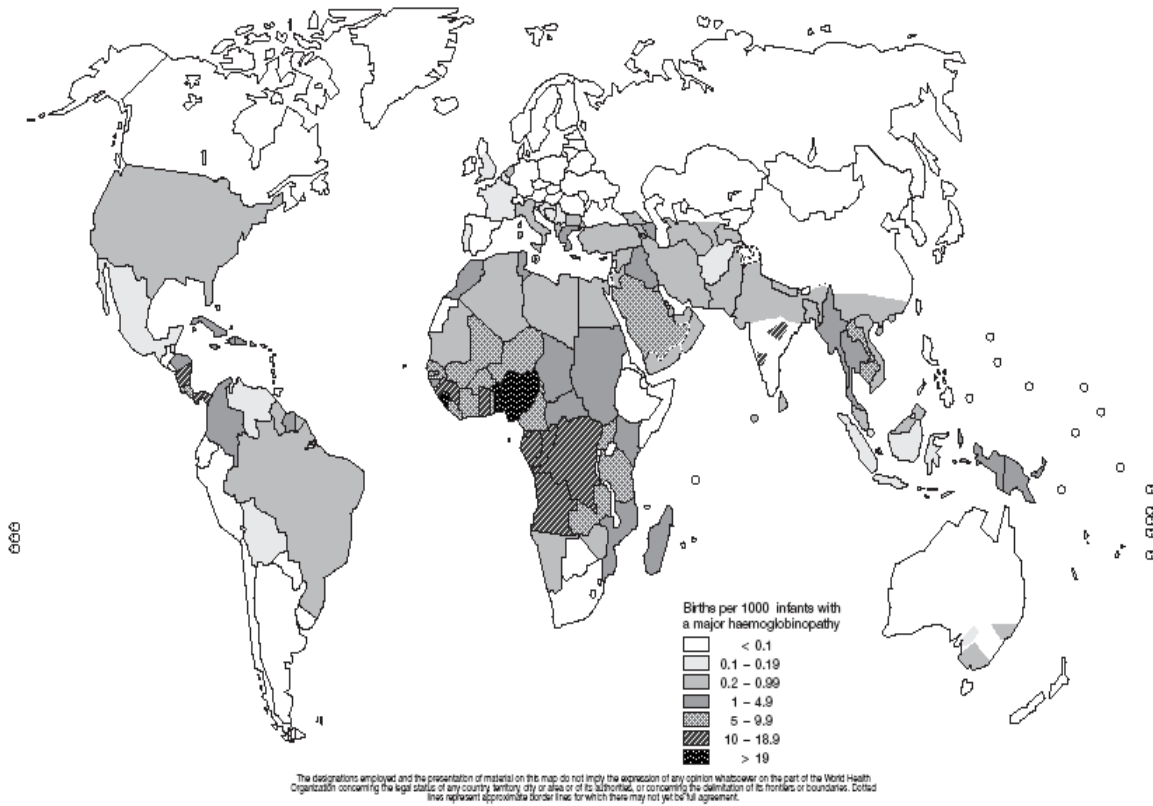
World Health Organization, (2006), *Thalassaemia and other haemoglobinopathies*, 118th Session, Provisional Agenda item 5.2.

Wu K.H., Chang J.S., Tsai C.H., Peng C.T., (2004), *combined therapy with deferiprone and Desferrioxamine successfully regresses severe heart failure in patients with beta-thalassemia major*, Ann. Haematol., Vol. 7: 4713.

Wang C.H., Wu K.H., Tsai F.J., Peng C.T., Tsai C.H., (2006), *Comparison of oral and subcutaneous iron chelation therapies in the prevention of major endocrinopathies in beta-thalassemia major patients*, Haemoglobin., Vol. 2: 257-62.

Zahed L., Mourad FH., Alameddine R., Aoun S., Koussa S., Taher A., (2002), *Effect of oral iron chelation therapy with deferiprone (L1) on the psychosocial status of thalassaemia patients*, Haematologia (Budap.), Vol. 31 (4): 333-9.

Figure 7
Global distribution of haemoglobin disorders, in terms of births of affected infants per1000 births



Εικόνα 1

Κατανομή των αιμοσφαιρινοπαθειών.

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ

ΕΥΡΕΤΗΡΙΟ ΠΙΝΑΚΩΝ

- Πίνακας 1.** Δημογραφικά στοιχεία συμμετεχόντων ασθενών στην έρευνα
- Πίνακας 2.** Σημερινή κατάσταση υγείας πασχόντων
- Πίνακας 3.** Υποκειμενική άποψη για την κατάσταση της υγείας των πασχόντων από β-ΜΑ
- Πίνακας 4.** Είδος θεραπείας αποσιδήρωσης
- Πίνακας 5.** Επίπεδα αιμοσφαιρίνης πριν τη μετάγγιση
- Πίνακας 6.** Επίπεδα φερριτίνης στον οργανισμό των πασχόντων, ανάλογα με το είδος της θεραπείας αποσιδήρωσης
- Πίνακας 7.** Συμμόρφωση στις οδηγίες
- Πίνακας 8.** Συχνότητα περιορισμού καθημερινών δραστηριοτήτων
- Πίνακας 9.** Περιορισμός δραστηριοτήτων εξαιτίας των μεταγγίσεων & επισκέψεων στη Μονάδα
- Πίνακας 10α.** Εμφάνιση ψυχολογικών συμπτωμάτων στους πάσχοντες, ανάλογα με το φύλο
- Πίνακας 10β.** Εμφάνιση ψυχολογικών συμπτωμάτων στους πάσχοντες, ανάλογα με το φύλο
- Πίνακας 11.** Συναισθήματα που απορρέουν λόγω της χρόνιας ασθένειας
- Πίνακας 12.** Υποκειμενική γνώμη για τη Μονάδα όπου μεταγγίζονται
- Πίνακας 13.** Διαφορές ανάμεσα στις Μονάδες μεταγγίσεων
- Πίνακας 14.** Επάρκεια αίματος
- Πίνακας 15.** Προμήθεια θεραπείας αποσιδήρωσης
- Πίνακας 16.** Επιδόματα της Πολιτείας
- Πίνακας 17.** Συμμετοχή στο Σύλλογο Πασχόντων
- Πίνακας 18.** Ικανοποίηση από το Σύλλογο Πασχόντων
- Πίνακας 19.** Εμφάνιση ψυχολογικών συμπτωμάτων ανάλογα με την ηλικία
- Πίνακας 20.** Συμμόρφωση και οικονομικό/εκπαιδευτικό επίπεδο
- Πίνακας 21.** Συμμόρφωση ανάλογα με το φύλο, την ηλικία & το είδος θεραπείας
- Πίνακας 22.** Συνοδά προβλήματα υγείας και ηλικία

ΕΡΕΥΝΗΤΙΚΟ ΠΡΩΤΟΚΟΛΛΟ
ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΗΣ ΕΡΓΑΣΙΑΣ
της **Φουντουλάκη Ευανθίας**

ΤΙΤΛΟΣ ΕΡΓΑΣΙΑΣ

Η ΙΑΤΡΙΚΗ ΚΑΙ ΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ ΤΩΝ ΠΑΣΧΟΝΤΩΝ ΑΠΟ
Β-ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ (Β-ΜΑ.) ΣΤΗΝ ΚΡΗΤΗ. Η ΣΗΜΕΡΙΝΗ
ΠΡΑΓΜΑΤΙΚΟΤΗΤΑ

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η β-Μεσογειακή Αναιμία, γνωστή με τον όρο αναιμία του Cooley, είναι μια χρόνια κληρονομική ποσοτική διαταραχή της αιμοσφαιρίνης, η οποία χαρακτηρίζεται από σοβαρή αιμόλυση και μη αποδοτική ερυθροποίηση. Η ομόζυγος β-μεσογειακή αναιμία μπορεί να οδηγήσει στον θάνατο σε παιδική ηλικία αν μείνει ο ασθενής χωρίς θεραπευτική αντιμετώπιση. Ασθενείς με β-μεσογειακή αναιμία χρειάζονται τακτικές μεταγγίσεις αίματος προκειμένου να μπορούν να ζουν περίπου μια φυσιολογική ζωή. Σαν αποτέλεσμα αυτού ο οργανισμός τους υπερφορτώνεται με σίδηρο και για αυτό το λόγο χρειάζεται αποσιδήρωση σε τακτά χρονικά διαστήματα (Roberts et al., 2005). Αν και υπάρχουν σήμερα νέες θεραπευτικές προσεγγίσεις και νέες μέθοδοι αποσιδήρωσης οι οποίες βελτιώνουν τη ποιότητα ζωής των ασθενών αυτών, τα ψυχοκοινωνικά προβλήματα τα οποία αντιμετωπίζουν καθημερινά, εξακολουθούν να είναι υψίστης σημασίας.

Στις αναπτυσσόμενες χώρες η κύρια αιτία θανάτου από τη μεσογειακή αναιμία είναι η μη συμμόρφωση στη θεραπεία εξαιτίας ψυχοκοινωνικών παραγόντων (Khurana et al., 2006). Το προσδόκιμο επιβίωσης στους ασθενείς με β-μεσογειακή αναιμία έχει σημαντικά αυξηθεί τα τελευταία χρόνια, όπως έχει αναφερθεί σε διάφορες χώρες. Παρόλα αυτά όμως οι επιπλοκές παραμένουν αρκετά συχνές και επηρεάζουν άμεσα την ποιότητα ζωής των ασθενών. Οι καρδιακές παθήσεις ευθύνονται για περισσότερους από τους μισούς θανάτους στους ασθενείς αυτούς (Pennel et al., 2006). Τα ποσοστά επιβίωσης και η επιβίωση χωρίς επιπλοκές συνεχίζουν να βελτιώνονται κυρίως λόγω της χρήσης καλύτερων θεραπευτικών στρατηγικών. Νέες επιπλοκές εμφανίζονται σε

αυτούς που ζουν πέρα από το προσδόκιμο όριο. Η υπερφόρτωση σιδήρου της καρδιάς παραμένει η κύρια αιτία θνησιμότητας (Borgna-Pignatti et al., 2005).

Οι περισσότεροι πάσχοντες από β-μεσογειακή αναιμία οι οποίοι γεννήθηκαν μετά το 1974 επιζούν τουλάχιστον μέχρι την ηλικία των 30 ετών. Υπάρχει μια αξιοσημείωτη βελτίωση στο όριο επιβίωσης για τους ασθενείς όλων των ηλικιών από το 2000 και αυτό πολύ πιθανόν οφείλεται στις νέες συνδυασμένες σιδηροχυλικές θεραπείες (Telfer et al., 2006). Αποτελέσματα μελετών δείχνουν ότι η συνδυασμένη θεραπεία με σιδηροχυλικούς παράγοντες είναι αποτελεσματική στη μείωση των επιπέδων φερριτίνης ορού χωρίς σημαντική τοξικότητα (Alymara et al., 2004). Οι βελτιώσεις που έχουν σημειωθεί από τα μέσα της δεκαετίας του '70 στην θεραπευτική αντιμετώπιση των πασχόντων από τη νόσο ανέβασαν κατά πολύ την ποιότητα ζωής των ασθενών (Roberts et al., 2005). Παράλληλα όμως αναγνωρίστηκε η ανάγκη για επανεκτίμηση της όλης θεραπευτικής και υποστηρικτικής στρατηγικής που εφαρμόζεται με σκοπό την κατά το δυνατόν καλύτερη κοινωνική ένταξη και ολοκλήρωση των πασχόντων αυτών. (Vardaki, Philalithis, Vlachonikolis, 2003).

Στην συγχρονική αυτή έρευνα θα διερευνηθούν τα δημογραφικά χαρακτηριστικά των ασθενών και η ποιότητα ζωής τους, τα νέα επιστημονικά δεδομένα που αφορούν στη Μεσογειακή αναιμία και θα δοθεί ιδιαίτερο βάρος στο ψυχοκοινωνικό μέρος της χρόνιας αυτής ασθένειας προσεγγίζοντας τους ίδιους τους ασθενείς. Η σημασία της μελέτης αυτής συνίσταται στο ότι τόσο η συστηματική γνώση και κατανόηση της αλληλεπίδρασης μεταξύ των προσφερόμενων υπηρεσιών και παροχών όσο και η γνώση των αναγκών των πασχόντων και των οικογενειών τους, θα δώσει την δυνατότητα να αποκαλυφθούν οι τυχόν ανεπάρκειες ή μη καθώς και το μέγεθος της αποδοτικότητας του ισχύοντος συστήματος Υγείας-Πρόνοιας. Επιπλέον μπορεί να συμβάλει στη διατύπωση ολοκληρωμένων προτάσεων που θα συντελέσουν στην αποδοτικότερη λειτουργία των παρεχομένων υπηρεσιών και στο μέγιστο όφελος για τον πάσχοντα και την οικογένεια του αλλά και το σύνολο της κοινωνίας.

ΣΚΟΠΟΣ ΚΑΙ ΣΤΟΧΟΙ ΤΗΣ ΜΕΛΕΤΗΣ

Σκοπός της παρούσας έρευνας είναι να διερευνηθούν και να εκτιμηθούν οι ιατρικές και ψυχοκοινωνικές ανάγκες των πασχόντων από β-μεσογειακή αναιμία που κατοικούν στην Κρήτη καθώς και η εκτίμηση των προσφερόμενων υπηρεσιών υγείας και κοινωνικών υπηρεσιών για την κάλυψη των αναγκών των ασθενών αυτών.

Με βάση το θεωρητικό υπόβαθρο και τους προβληματισμούς που προκύπτουν από την ανασκόπηση της διεθνούς βιβλιογραφίας, όπως αυτή αναφέρθηκε εκτενέστερα στην προηγούμενη ενότητα, διεξήχθη η έρευνα αυτή, η οποία αποσκοπεί στη διερεύνηση και τη μελέτη:

- ❖ των δημογραφικών –κοινωνικών -οικονομικών χαρακτηριστικών των ενηλίκων πασχόντων από ομόζυγη β-Μεσογειακή αναιμία,
- ❖ των χαρακτηριστικών που αφορούσαν στην εκτίμηση της ψυχικής τους υγείας (παρουσία ή μη διαφόρων ψυχοπαθολογικών συμπτωμάτων),
- ❖ της αντίληψης της υποκειμενικής κατάστασης της υγείας των πασχόντων σήμερα και τα προβλήματα υγείας που αυτοί βιώνουν καθημερινά,
- ❖ της συμμόρφωσης στην προτεινόμενη από τον θεράποντα ιατρό θεραπεία αποσιδήρωσης και του βαθμού συμμόρφωσης τους,
- ❖ του περιορισμού των δραστηριοτήτων του πάσχοντα εξαιτίας της ασθένειας και των πρακτικών δυσκολιών που απορρέουν από αυτήν,
- ❖ της χρησιμοποίησης υπηρεσιών υγείας άλλων εκτός της Μονάδας μεταγγίσεων (check-up, χειρ/εία κλπ).

ΜΕΘΟΔΟΛΟΓΙΑ

α) **Το δείγμα:** ο πληθυσμός της παρούσης έρευνας αποτελείται από τους πάσχοντες από β-μεσογειακή αναιμία οι οποίοι ζουν στην Κρήτη, παρακολουθούνται και μεταγγίζονται σε τακτά χρονικά διαστήματα στις Μονάδες Μεσογειακής Αναιμίας των Νοσοκομείων της Κρήτης. Ως κριτήρια εισαγωγής στον πληθυσμό της μελέτης αυτής τέθηκαν τα παρακάτω:

- Διαγνωσμένη ομόζυγη β-μεσογειακή αναιμία,
- Μεταγγίσεις σε τακτικά χρονικά διαστήματα στις κατά τόπους μονάδες των Νοσοκομείων που αναφέρθηκαν παραπάνω για όλο τον τελευταίο χρόνο τουλάχιστον (Απρίλιος 2007-Απρίλιο 2008),

- Καταγραφή των ασθενών στα αντίστοιχα αρχεία της κάθε μονάδας.

β) **Το ερωτηματολόγιο:** το ερευνητικό εργαλείο συλλογής δεδομένων είναι ένα ερωτηματολόγιο σταθμισμένο και πολιτισμικά προσαρμοσμένο στα ελληνικά δεδομένα. Το ερωτηματολόγιο αυτό περιέχει ερωτήσεις ανοικτού και κλειστού τύπου. Στις πρώτες παρατίθεται κατάλογος συγκεκριμένων απαντήσεων από τις οποίες ο ερωτώμενος θα επιλέξει αυτή που τον αντιπροσωπεύει καλύτερα, ενώ στις δεύτερες θα δώσει τη δική του απάντηση. Το ερωτηματολόγιο έχει χρησιμοποιηθεί στην διδακτορική διατριβή της κας Βαρδάκη Μαρίας: *«Η κοινωνική και ιατρική φροντίδα των πασχόντων από β-μεσογειακή αναιμία: ανάγκες και πραγματικότητα»* και οι συνεντεύξεις με τους ασθενείς έγιναν κατά το χρονικό διάστημα: Δεκέμβριος 2007– Απρίλιος 2008. Το ερωτηματολόγιο αυτό καλύπτει τα κοινωνικοδημογραφικά χαρακτηριστικά των ασθενών, την κατάσταση της υγείας τους, τις ψυχοκοινωνικές παραμέτρους, την χρήση των υπηρεσιών υγείας και την ικανοποίηση από τις ιατρικές και κοινωνικές υπηρεσίες που τους παρέχονται. Τα ερωτηματολόγια είναι ανώνυμα και θα συμπληρωθούν μέσω προσωπικής συνέντευξης που θα πραγματοποιηθεί στο χώρο του Νοσοκομείου κατά τη διάρκεια των μεταγγίσεων των ασθενών μετά από ενημέρωση τους και ενυπόγραφη συγκατάθεσή τους στον ίδιο χώρο.

ΣΤΑΤΙΣΤΙΚΗ ΑΝΑΛΥΣΗ

Έπειτα από την συγκέντρωση των ερωτηματολογίων της μελέτης, θα εφαρμοστεί η κωδικοποίηση των ερωτήσεων και η καταχώριση αυτών στο λογιστικό φύλο Excel 2003. Για την ανάλυση των δεδομένων θα χρησιμοποιηθεί το στατιστικό πακέτο SPSS version 15.0.

Οι απαντήσεις του ερωτηματολογίου θα παρουσιαστούν με μορφή συχνοτήτων και % ποσοστών. Τέλος, για τη συσχέτιση των διακριτών μεταβλητών θα χρησιμοποιηθεί ο έλεγχος Pearson's χ^2 και όπου κριθεί απαραίτητο το Fisher's Exact Test.

ΑΝΑΜΕΝΟΜΕΝΑ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

Όπως αναφέρθηκε στην εισαγωγή του ερευνητικού πρωτοκόλλου, το προσδόκιμο ζωής σε ασθενείς που πάσχουν από β-μεσογειακή αναιμία

έχει σημαντικά αυξηθεί τα τελευταία χρόνια και αυτό κυρίως οφείλεται στις σύγχρονες θεραπευτικές στρατηγικές, οι οποίες και έχουν ριζικά αλλάξει προς το καλύτερο την ποιότητα ζωής των ασθενών αυτών (Borgna-Pignatti et al., 2005). Στην έρευνα αυτή αναμένεται να διαπιστωθεί ότι οι βελτιωμένες θεραπείες και η ενημέρωση των ευαίσθητων πληθυσμών έχουν φέρει αντίστοιχα βελτίωση όχι μόνο στο προσδόκιμο αλλά και στην ποιότητα της ζωής των ασθενών αυτών (Kontoghiorghes, Kolnagou, 2006). Αναμένεται να αποδειχθεί επιστημονικά και η σημαντική μείωση των νέων κρουσμάτων της νόσου όσον αφορά την Κρήτη, μέσω των δημογραφικών δεδομένων που θα συλλεχθούν, καθώς επίσης και μία αύξηση του μεγέθους της αποδοτικότητας του ισχύοντος συστήματος Υγείας-Πρόνοιας όσον αφορά τη διαχείριση της συγκεκριμένης νόσου. Επίσης, θα διερευνηθούν οι ψυχοκοινωνικές επιπτώσεις της χρόνιας αυτής νόσου ενώ τέλος, θα μελετηθεί ο βαθμός συμμόρφωσης των πασχόντων στις νέες μεθόδους θεραπείας αποσιδήρωσης και ποιοι παράγοντες συμβάλλουν ή μη στη διαμόρφωση αυτού.

ΕΝΔΕΙΚΤΙΚΗ ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Khurana A., Katyal S., Marwaha R.K. (2006), *Psychosocial Burden in Thalassemia*, Indian Journal of Paediatrics, Vol.10: 877-880.
2. Borgna-Pignatti C., Cappellini M.D., De Stefano P., Del Vecchio G.C., Forni G.L., Gamberini M.R., Ghilardi R., Origa R., Piga A., Romeo M.A., Zhao H., Cnaan A. (2006), *Cardiac morbidity and mortality in deferoxamine or deferiprone treated patients with thalassemia major*, Blood, Vol. 9: 3733-3737.
3. Cao A., Rosatelli M.C., Monni G., Galanello R. (2002), *Screening for thalassemia: a model of success*, Obstet Gynecol Clin North Am., Vol. 29:305-328.
4. Ceci A., Felisi M., De Sanctis V., De Mattia D., (2003), *Pharmacotherapy of iron overload in thalassemic patients*, Expert Opin Pharmacother, Vol. 10: 1763-1774.
5. Kontoghiorghes G.J., Eracleous E., Economides C., Kolnagou A. (2005) *Advances in iron overload therapies, prospects for effective use of deferiprone, deferoxamine, the new experimental chelators*

- ICL670,GT56-252, L1NA11 and their combinations*, Curr. Med Chem., Vol. 12: 63-81.
6. Pennel D.J., Berdoukas V., Karagiorga M., Ladis V., Piga A., Aessopos A., Gotsis E.D., Tanner M.A., Smith G.C., Westwood M.A., Wonke B., Galanello R. (2006), *Randomized controlled trial of deferiprone or deferoxamine in b-thalassemia major patients with asymptomatic myocardial siderosis*, Blood, Vol. 9: 38-44.
 7. Piga A., Gaglioti C., Fogliascco E., Tricta F. (2003) *Comparative effects of deferiprone and deferoxamine on survival and cardiac disease in patients with thalassemia major: a retrospective analysis*, Haematologica, Vol. 5: 89-96.
 8. Vardaki M., Philalithis A., Vlachonikolis I. (2004), *Factors associated with the attitudes and expectations of patients suffering from b-thalassemia: a cross-sectional study*, Scand. Journal Caring Sci., Vol. 18: 177-187.
 9. Wanless I.R., Sweeney G., Dhillon A.P., Guido M., Piga A., Galanello R., Gamberini M.R., Schwartz E., Cohen A.R. (2003), *Lack of progressive hepatic fibrosis during long term therapy with deferiprone in subjects with transfusion-depended b-thalassemia*, Blood, Vol. 5: 66-69.

**ΕΝΤΥΠΑ ΕΓΚΡΙΣΗΣ ΑΔΕΙΑΣ ΓΙΑ ΔΙΕΞΑΓΩΓΗ ΤΗΣ ΕΡΕΥΝΑΣ ΣΤΑ
ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΑ**

Προς: κ. Τριανταφύλλου Λ., Πρόεδρο Επιστημονικής Επιτροπής

Γ. Ν. Η. "Βενιζέλειο – Πανάνειο"

Ηράκλειο Κρήτης,

Κοιν: Διοικητή, κ. Ντουρουντάκη Εμ.

Διευθυντή Μονάδας Μεσογειακής Αναιμίας, κ. Παπαδάκη Αλ.

Ηράκλειο 5/11/07

Θέμα : Αίτηση έγκρισης άδειας για έρευνα μέσω ερωτηματολογίου σε ασθενείς που νοσηλεύονται στη Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας στο Γενικό Νοσοκομείο Ηρακλείου "Βενιζέλειο -Πανάνειο".

Στα πλαίσια του Μεταπτυχιακού Προγράμματος Σπουδών **Δημόσια Υγεία και Διοίκηση Υπηρεσιών Υγείας** του Τμήματος Ιατρικής του Πανεπιστημίου Κρήτης, σχεδιάζεται η εκπόνηση ερευνητικής εργασίας από τη μεταπτυχιακή φοιτήτρια, νοσηλεύτρια, κα Ευανθία Φουντουλάκη με τίτλο: «**Η Ιατρική και Κοινωνική Φροντίδα πασχόντων από β-Μεσογειακή Αναιμία (β-ΜΑ) στην Κρήτη -Η σημερινή πραγματικότητα**», υπό την επίβλεψή μου. Η μελέτη αυτή έχει ως σκοπό: *να διερευνηθούν και να εκτιμηθούν οι ιατρικές και ψυχοκοινωνικές ανάγκες των πασχόντων από β-μεσογειακή αναιμία που αντιμετωπίζονται στα Νοσηλευτικά Ιδρύματα της Κρήτης, οι προσφερόμενες υπηρεσίες υγείας καθώς και η ψυχοκοινωνική στήριξη για την κάλυψη των αναγκών των ασθενών αυτών.*

Στόχος της μελέτης είναι η διερεύνηση:

- ❖ των δημογραφικών –κοινωνικών -οικονομικών χαρακτηριστικών των ενηλίκων πασχόντων από ομόζυγη β-Μεσογειακή αναιμία,
- ❖ των χαρακτηριστικών που αφορούσαν στην εκτίμηση της ψυχικής τους υγείας (παρουσία ή μη διαφόρων ψυχοπαθολογικών συμπτωμάτων),
- ❖ της αντίληψης της υποκειμενικής κατάστασης της υγείας των πασχόντων σήμερα και τα προβλήματα υγείας που αυτοί βιώνουν καθημερινά,
- ❖ της συμμόρφωσης στην προτεινόμενη από τον θεράποντα ιατρό θεραπεία αποσιδήρωσης και του βαθμού συμμόρφωσης τους,

- ❖ του περιορισμού των δραστηριοτήτων του πάσχοντα εξαιτίας της ασθένειας και των πρακτικών δυσκολιών που απορρέουν από αυτήν,
- ❖ της χρησιμοποίησης υπηρεσιών υγείας άλλων εκτός της Μονάδας μεταγγίσεων (check-up, χειρ/εία κλπ).

Η συνεργασία Ακαδημαϊκών ιδρυμάτων και φορέων περίθαλψης είναι καίριας σημασίας για την εκτίμηση της ποιότητας των παρεχόμενων υπηρεσιών υγείας καθώς και για τη διαμόρφωση νέων πολιτικών υγείας μέσω ενός στρατηγικού σχεδιασμού σε επίπεδο υγειονομικής περιφέρειας.

Στα πλαίσια αυτά, παρακαλώ όπως εγκρίνετε στην μεταπτυχιακή φοιτήτρια κα Ευανθία Φουντουλάκη την πρόσβαση σε στοιχεία ασθενών που κάνουν χρήση των υπηρεσιών υγείας του Νοσοκομείου σας, προκειμένου να πραγματοποιηθούν οι συνεντεύξεις των ασθενών που νοσηλεύονται στη Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας καθώς και τη χρησιμοποίηση των αποτελεσμάτων αυτών για ερευνητικούς σκοπούς. Σας διαβεβαιώνουμε ότι θα διασφαλισθεί η ανωνυμία όλων των ασθενών που θα δεχθούν να συμμετάσχουν καθώς και ότι θα τηρηθούν όλοι οι κανόνες που προβλέπονται από την ιατρική δεοντολογία. Οι ασθενείς θα ενημερώνονται πριν τη συνέντευξη για τη σχετική μελέτη και το σκοπό αυτής καθώς και τους στόχους της έρευνας. Είμαστε στη διάθεση σας για παντός είδους ενημέρωση ή παροχή πληροφοριών επί της συγκεκριμένης μελέτης-έρευνας.

Με εκτίμηση

Φιλαλήθης Αναστάσιος

Αναπληρωτής Καθηγητής

Προς: κ. Αρχοντάκη Γ. , Πρόεδρο Επιστημονικού Συμβουλίου,

Γ. Ν. Χ. "Ο Άγιος Γεώργιος"

Μουρνιές 73300, Χανιά Κρήτης,
Ηράκλειο 20/11/07

Θέμα : Αίτηση έγκρισης άδειας για έρευνα μέσω ερωτηματολογίου σε ασθενείς που νοσηλεύονται στη Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας στο Γενικό Νοσοκομείο Χανίων

Στα πλαίσια του Μεταπτυχιακού Προγράμματος Σπουδών **Δημόσια Υγεία και Διοίκηση Υπηρεσιών Υγείας** του Τμήματος Ιατρικής του Πανεπιστημίου Κρήτης, σχεδιάζεται η εκπόνηση ερευνητικής εργασίας από τη μεταπτυχιακή φοιτήτρια, νοσηλεύτρια, κα Ευανθία Φουντουλάκη με τίτλο: «**Η Ιατρική και Κοινωνική Φροντίδα πασχόντων από β-Μεσογειακή Αναιμία (β-ΜΑ) στην Κρήτη -Η σημερινή πραγματικότητα**», υπό την επίβλεψή μου. Η μελέτη αυτή έχει ως σκοπό: *να διερευνηθούν και να εκτιμηθούν οι ιατρικές και ψυχοκοινωνικές ανάγκες των πασχόντων από β-μεσογειακή αναιμία που αντιμετωπίζονται στα Νοσηλευτικά Ιδρύματα της Κρήτης, οι προσφερόμενες υπηρεσίες υγείας καθώς και η ψυχοκοινωνική στήριξη για την κάλυψη των αναγκών των ασθενών αυτών.*

Στόχοι της έρευνας αυτής είναι η καταγραφή:

- ❖ των δημογραφικών –κοινωνικών -οικονομικών χαρακτηριστικών των ενηλίκων πασχόντων από ομόζυγη β-Μεσογειακή αναιμία,
- ❖ των χαρακτηριστικών που αφορούσαν στην εκτίμηση της ψυχικής τους υγείας (παρουσία ή μη διαφόρων ψυχοπαθολογικών συμπτωμάτων),
- ❖ της αντίληψης της υποκειμενικής κατάστασης της υγείας των πασχόντων σήμερα και τα προβλήματα υγείας που αυτοί βιώνουν καθημερινά,
- ❖ της συμμόρφωσης στην προτεινόμενη από τον θεράποντα ιατρό θεραπεία αποσιδήρωσης και του βαθμού συμμόρφωσης τους,
- ❖ του περιορισμού των δραστηριοτήτων του πάσχοντα εξαιτίας της ασθένειας και των πρακτικών δυσκολιών που απορρέουν από αυτήν,
- ❖ της χρησιμοποίησης υπηρεσιών υγείας άλλων εκτός της Μονάδας μεταγγίσεων (check-up, χειρ/εία κλπ).

Η συνεργασία Ακαδημαϊκών ιδρυμάτων και φορέων περιθαλψής είναι καίριας σημασίας για την εκτίμηση της ποιότητας των παρεχόμενων υπηρεσιών υγείας καθώς και για τη διαμόρφωση νέων πολιτικών υγείας μέσω ενός στρατηγικού σχεδιασμού σε επίπεδο υγειονομικής περιφέρειας.

Στα πλαίσια αυτά, παρακαλώ όπως εγκρίνετε στην μεταπτυχιακή φοιτήτρια κα Ευανθία Φουντουλάκη την πρόσβαση σε στοιχεία ασθενών που κάνουν χρήση των υπηρεσιών υγείας του Νοσοκομείου σας, προκειμένου να πραγματοποιηθούν οι συνεντεύξεις των ασθενών που νοσηλεύονται στη Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας καθώς και τη χρησιμοποίηση των αποτελεσμάτων αυτών για ερευνητικούς σκοπούς. Σας διαβεβαιώνουμε ότι θα διασφαλισθεί η ανωνυμία όλων των ασθενών που θα δεχθούν να συμμετάσχουν καθώς και ότι θα τηρηθούν όλοι οι κανόνες που προβλέπονται από την ιατρική δεοντολογία. Οι ασθενείς θα ενημερώνονται πριν τη συνέντευξη για τη σχετική μελέτη και το σκοπό αυτής καθώς και τους στόχους της έρευνας. Είμαστε στη διάθεση σας για παντός είδους ενημέρωση ή παροχή πληροφοριών επί της συγκεκριμένης μελέτης-έρευνας.

Με εκτίμηση

Φιλαλήθης Αναστάσιος

Αναπληρωτής Καθηγητής

Προς: Πρόεδρο Επιστημονικής Επιτροπής
Πανεπιστημιακού Γενικού Νοσοκομείου Ηρακλείου
Κα Καλμαντή Μαρία, καθηγήτρια Παιδιατρικής

Ηράκλειο 20/11/07

Θέμα : Αίτηση έγκρισης άδειας για έρευνα μέσω ερωτηματολογίου σε ασθενείς που νοσηλεύονται στην κλινική της Παιδιατρικής Αιματολογίας-Ογκολογίας

Στα πλαίσια του Μεταπτυχιακού Προγράμματος Σπουδών **Δημόσια Υγεία και Διοίκηση Υπηρεσιών Υγείας** του Τμήματος Ιατρικής του Πανεπιστημίου Κρήτης, σχεδιάζεται η εκπόνηση ερευνητικής εργασίας από τη μεταπτυχιακή φοιτήτρια, νοσηλεύτρια, κα Ευανθία Φουντουλάκη με τίτλο: «**Η Ιατρική και Κοινωνική Φροντίδα πασχόντων από β-Μεσογειακή Αναιμία (β-ΜΑ) στην Κρήτη -Η σημερινή πραγματικότητα**», υπό την επίβλεψή μου. Η μελέτη αυτή έχει ως σκοπό: *να διερευνηθούν και να εκτιμηθούν οι ιατρικές και ψυχοκοινωνικές ανάγκες των πασχόντων από β-μεσογειακή αναιμία που αντιμετωπίζονται στα Νοσηλευτικά Ιδρύματα της Κρήτης, οι προσφερόμενες υπηρεσίες υγείας καθώς και η ψυχοκοινωνική στήριξη για την κάλυψη των αναγκών των ασθενών αυτών.*

Στόχος της μελέτης είναι η διερεύνηση:

- ❖ των δημογραφικών –κοινωνικών -οικονομικών χαρακτηριστικών των ενηλίκων πασχόντων από ομόζυγη β-Μεσογειακή αναιμία,
- ❖ των χαρακτηριστικών που αφορούσαν στην εκτίμηση της ψυχικής τους υγείας (παρουσία ή μη διαφόρων ψυχοπαθολογικών συμπτωμάτων),
- ❖ της αντίληψης της υποκειμενικής κατάστασης της υγείας των πασχόντων σήμερα και τα προβλήματα υγείας που αυτοί βιώνουν καθημερινά,
- ❖ της συμμόρφωσης στην προτεινόμενη από τον θεράποντα ιατρό θεραπεία αποσιδήρωσης και του βαθμού συμμόρφωσης τους,
- ❖ του περιορισμού των δραστηριοτήτων του πάσχοντα εξαιτίας της ασθένειας και των πρακτικών δυσκολιών που απορρέουν από αυτήν,
- ❖ της χρησιμοποίησης υπηρεσιών υγείας άλλων εκτός της Μονάδας μεταγγίσεων (check-up, χειρ/εία κλπ).

Η συνεργασία Ακαδημαϊκών ιδρυμάτων και φορέων περιθαλψής είναι καίριας σημασίας για την εκτίμηση της ποιότητας των παρεχόμενων υπηρεσιών υγείας καθώς και για τη διαμόρφωση νέων πολιτικών υγείας μέσω ενός στρατηγικού σχεδιασμού σε επίπεδο υγειονομικής περιφέρειας.

Στα πλαίσια αυτά, παρακαλώ όπως εγκρίνετε στην μεταπτυχιακή φοιτήτρια κα Ευανθία Φουντουλάκη την πρόσβαση σε στοιχεία ασθενών που κάνουν χρήση των υπηρεσιών υγείας του Νοσοκομείου σας, προκειμένου να πραγματοποιηθούν οι συνεντεύξεις των ασθενών που νοσηλεύονται στη Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας καθώς και τη χρησιμοποίηση των αποτελεσμάτων αυτών για ερευνητικούς σκοπούς. Σας διαβεβαιώνουμε ότι θα διασφαλισθεί η ανωνυμία όλων των ασθενών που θα δεχθούν να συμμετάσχουν καθώς και ότι θα τηρηθούν όλοι οι κανόνες που προβλέπονται από την ιατρική δεοντολογία. Οι ασθενείς θα ενημερώνονται πριν τη συνέντευξη για τη σχετική μελέτη και το σκοπό αυτής καθώς και τους στόχους της έρευνας. Είμαστε στη διάθεση σας για παντός είδους ενημέρωση ή παροχή πληροφοριών επί της συγκεκριμένης μελέτης-έρευνας.

Με εκτίμηση

Φιλαλήθης Αναστάσιος

Αναπληρωτής Καθηγητής

**ΕΝΤΥΠΟ ΕΝΗΜΕΡΩΣΗΣ ΚΑΙ ΣΥΓΚΑΤΑΘΕΣΗΣ ΣΥΜΜΕΤΟΧΗΣ ΣΕ
ΕΡΕΥΝΑ**

Αγαπητέ κύριε/κυρία

Στα πλαίσια του Μεταπτυχιακού Προγράμματος Σπουδών **Δημόσια Υγεία και Διοίκηση Υπηρεσιών Υγείας** του Τμήματος Ιατρικής του Πανεπιστημίου Κρήτης, πραγματοποιούμε μία έρευνα, που έχει ως στόχο την διερεύνηση και την εκτίμηση των ψυχοκοινωνικών αλλά και των ιατρικών αναγκών των πασχόντων από β-Μεσογειακή Αναιμία που διαμένουν και αντιμετωπίζονται στην Κρήτη, καθώς και την αξιολόγηση των προσφερομένων υπηρεσιών για την κάλυψη των αναγκών αυτών.

Η αξιολόγηση αυτή γίνεται από εσάς και θα βοηθήσει στη διαμόρφωση προτάσεων και στη λήψη αποφάσεων ώστε να βελτιωθεί η υπάρχουσα κατάσταση, όπου και εάν αυτό είναι αναγκαίο.

Παρακαλούμε, αφιερώστε μερικά λεπτά από το χρόνο σας, εφόσον συμφωνείτε να συμμετέχετε στην έρευνα. Οι απαντήσεις σας είναι εμπιστευτικές και το ερωτηματολόγιο ανώνυμο.

Σας ευχαριστούμε εκ των προτέρων.

Μετά τιμής

Φουντουλάκη Ευανθία

Ερωτηματολόγιο Α' Ενηλίκων

ΑΤΟΜΙΚΕΣ ΠΛΗΡΟΦΟΡΙΕΣ

1. Φύλο

1. Άνδρας
2. Γυναίκα

2. Έτος Γέννησης: 19-

Ηλικία ___

3. Τόπος γέννησης _____

4. Τόπος κατοικίας _____

5. Ηλικία στην οποία έγινε η διάγνωση της β-ΜΑ: ___

Έτος: 19___

6. Σοβαρότητα της ασθένειας:

1. Σοβαρή β-ΜΑ
2. Ενδιάμεση β-ΜΑ
3. Δεν ξέρω

7. Τι είδους Κοινωνική ασφάλιση υγείας έχετε;

0. Καμία
1. ΟΓΑ
2. ΙΚΑ
3. ΤΕΒΕ
4. Δημόσιο
5. Πρόνοια
6. Άλλη

Εάν "άλλη" Τι; _____

8. Η διαμονή σας για το μεγαλύτερο μέρος του 2007:

1. Μένετε με τους γονείς σας και τα αδέρφια σας
2. Μένετε με τα αδέρφια σας
3. Μένετε με συγγενείς σας
4. Μένετε μόνος
5. Συγκατοικείτε με άλλο (ενήλικο) άτομο
6. Μένετε με την δική σας οικογένεια (σύζυγο και παιδιά) 0. Δεν πήγατε καθόλου σχολείο
7. Μένετε σε ίδρυμα ή ξενοδοχείο
8. Άλλο

Εάν "άλλο" → Τι _____

9. Τι είδους εκπαίδευση έχετε;

ΣΗΜΕΙΩΝΕΤΑΙ Η ΤΕΛΕΥΤΑΙΑ ΒΑΘΜΙΔΑ ΕΚΠΑΙΔΕΥΣΗΣ

1. Πήγατε μόνο σε μερικές τάξεις του Δημοτικού
2. Δημοτικό
3. Γυμνάσιο
4. Λύκειο

5. Ανώτατη Σχολή

10. Με τι ασχολείστε κυρίως σήμερα;

1. Εργάζεστε
2. Είστε νοικοκυρά
3. Είστε μαθητής/ φοιτητής/ σπουδαστής
4. Είστε άνεργος (δεν εργάζεται και ζητάει δουλειά)
5. Είστε άεργος (δεν έχει ούτε ζητάει δουλειά)
6. Είστε συνταξιούχος

11. Επάγγελμα

Εάν εργάζεσαι: Τι δουλειά κάνετε;

.....

Εάν είναι νοικοκυρά: Ποιο είναι/ήταν το επάγγελμα του πατέρα σας ή του; συζύγου σας αν είστε παντρεμένη

Εάν είναι μαθητής/ σπουδαστής/φοιτητής: Ποιο είναι/ήταν το επάγγελμα του πατέρα σας;

Εάν είναι άνεργος: Τι δουλειά κάνατε την τελευταία φορά που εργαζόσασταν;

Εάν δεν έχει εργασθεί: Ποιο είναι/ήταν το επάγγελμα του πατέρα σας;

Επάγγελμα:

12. Στην δουλειά σας:

1. Είστε εργοδότης
2. Εργάζεστε μόνος σας, έχετε δική σας δουλειά
3. Βοηθάτε στην δουλειά τον αρχηγό του νοικοκυριού χωρίς αμοιβή
4. Είστε μισθωτός/ή

13. Ποιός είναι κυρίως υπεύθυνος για τα προς το ζην σας (τους πόρους ζωής σας);

1. Είστε αυτάρκης, δηλαδή βασίζεστε σε εισόδημα που έχετε από την εργασία σας ή/ και από προσωπική σας περιουσία;
2. Βασίζεστε σε χρήματα που καταβάλλει η πολιτεία, το ταμείο σας ή κάποιος άλλος οργανισμός για την συντήρησή σας (π.χ. σύνταξη, υποτροφία κ. λ. π.);
3. Ο/Η σύζυγος
4. Οι γονείς
5. Αδέλφια
6. Συγγενείς
7. Άλλος

14. Πώς θα χαρακτηρίζατε την οικονομική σας κατάσταση;

1. Πολύ καλή
2. Καλή

- 3. Επαρκής
- 4. Κακή

ΣΗΜΕΡΙΝΗ ΚΑΤΑΣΤΑΣΗ ΥΓΕΙΑΣ

15. Πότε αρχίσατε τις μεταγγίσεις αίματος;

Έτος: 19__
 Ηλικία: __

16. Τι είδους αποσιδήρωση εφαρμόζεται στην περίπτωση σας.

- 1. Υποδόρια
- 2. Per os
- 3. Συνδυασμός των παραπάνω.

17. Πότε αρχίσατε την αποσιδήρωση με Desferal;

5 Έτος: 19__ Συμπληρώνεται το έτος
 6 Ηλικία: __

18. Το τελευταίο 6μηνο τα επίπεδα της αιμοσφαιρίνης σας (κατά μέση τιμή), ακριβώς πριν την μετάγγιση αίματος, συνήθως βρίσκονται:

- 1 1. Στο “επιθυμητό” όριο ή πολύ κοντά στο “επιθυμητό” όριο
- 2 2. Πιο κάτω από το “επιθυμητό” όριο
- 3 3. Δεν ξέρω

19. Τι επίπεδα φερριτίνης ορού είχατε στις μετρήσεις των 3 προηγούμενων μηνών;

1-DESFERAL	2-ΑΛΛΗ ΜΕΘΟΔΟΣ	3-ΣΥΝΔΥΑΣΤΙΚΗ
1. Λιγότερο από 1000 μ g/l ή 100 μg/dl	1. Λιγότερο από 1000 μ g/l ή 100 μg/dl	1. Λιγότερο από 1000 μ g/l ή 100 μg/dl
2. Πάνω από 1000 και λιγότερο από 1500	2. Πάνω από 1000 και λιγότερο από 1500	2. Πάνω από 1000 και λιγότερο από 1500
3. Πάνω από 1500 και λιγότερο από 2000	3. Πάνω από 1500 και λιγότερο από 2000	3. Πάνω από 1500 και λιγότερο από 2000
4. Πάνω από 2000 και λιγότερο από 4000	4. Πάνω από 2000 και λιγότερο από 4000	4. Πάνω από 2000 και λιγότερο από 4000
5. Πάνω από 4000 και λιγότερο από 7000	5. Πάνω από 4000 και λιγότερο από 7000	5. Πάνω από 4000 και λιγότερο από 7000
6. Πάνω από 7000 και λιγότερο από 10000	6. Πάνω από 7000 και λιγότερο από 10000	6. Πάνω από 7000 και λιγότερο από 10000
7. Πάνω από 10000	7. Πάνω από 10000	7. Πάνω από 10000
8. Δεν ξέρω	8. Δεν ξέρω	8. Δεν ξέρω

Για όσους κάνουν αποσιδήρωση χρησιμοποιώντας DESFERAL

20. Με ποιό τρόπο σας χορηγείται το DF:

- 1. Με υποδόριο έκχυση (υποδορίως), στο σπίτι, με την βοήθεια ειδικά ρυθμιζόμενης φορητής αντλίας.
- 2. Με ενδοφλέβια έκχυση (ενδοφλεβίως), στο Νοσοκομείο
- 3. Συνδυασμός υποδόριας και ενδοφλέβιας χορήγησης DF

4. Παράλληλη χορήγηση φαρμάκου DF και μεταγγιζόμενου αίματος. Συνήθως για παιδιά .

5. Με καθετηριασμό, δηλαδή συνεχή ενδοφλέβια χορήγηση DF για μεγάλα χρονικά διαστήματα (μήνες ή και χρόνια) μέσω ενός συστήματος ενδοφλέβιας διανομής (Port -a Cath).

21. Η δόση του DF που χρησιμοποιείτε κάθε φορά που κάνετε αποσιδήρωση είναι:

(περίπου 25-60 mg/kg βάρους σώματος)

- 1 1. Ακριβώς όση προτείνει ο γιατρός σας, δηλαδή _____
- 2 2. Μικρότερη από την δόση που προτείνει ο γιατρός σας
- 3 3. Μεγαλύτερη από την δόση που προτείνει ο γιατρός σας
- 4 4. Άλλο

22. Εφαρμόζετε την αποσιδήρωση σύμφωνα με τις οδηγίες του γιατρού που σας παρακολουθεί;

- 1 1. Ναι, ακολουθώ αυστηρά τις οδηγίες
- 2 2. Κανονικά, αλλά για λιγότερο χρόνο από ότι μου συστήνεται
- 3 3. Κανονικά αλλά για περισσότερο χρόνο από ότι μου συστήνεται
- 4 4. Μερικές φορές ξεχνώ να κάνω αποσιδήρωση
- 5 5. Αρκετά συχνά ξεχνώ να κάνω αποσιδήρωση
- 6 6. Άλλο

	ΝΑΙ	ΟΧΙ
23. Υποφέρετε από κάποια καρδιακή πάθηση όπως καρδιακή ανεπάρκεια κ.λ.π.		
24. Έχετε σακχαρώδη διαβήτη/σάκχαρο		
25. Είστε εξαρτημένος από μια ειδική διαίτα (ακολουθείτε ειδική διαίτα);		
26. Έχετε έλκη (πληγές) στα πόδια		
27. Μήπως υποφέρετε από χολολιθίαση (πέτρες στη χολή);		
28. Έχετε κάνει χολοκυστεκτομή;		
29. Υποφέρετε από καταρράκτη;		

30. Ποιές από τις παρακάτω λοιμώξεις σας έχουν παρουσιασθεί;

	ΟΧΙ	ΝΑΙ
1) AIDS		
2) Ηπατίτιδα Β		
3) Ηπατίτιδα C		
4) Yersinia		

31. Έχετε κάνει σπληνεκτομή;

0. ΟΧΙ
1. ΝΑΙ

31α) Εάν ΝΑΙ, τότε:

Έτος ___
 Ηλικία ___

32. Παθαίνετε εύκολα κατάγματα;

- 0. ΟΧΙ
- 1. ΝΑΙ

33. Μήπως υποφέρετε από κάτι που δεν αναφέραμε παραπάνω;

- 0. ΟΧΙ
- 1. ΝΑΙ

33α) Εάν ΝΑΙ:

Τι ακριβώς ; _____

34. Φοράτε γυαλιά ή φακούς επαφής;

- 0. ΟΧΙ, δεν φοράω
- 1. ΝΑΙ, αλλά μόνο στην τηλεόραση, διάβασμα,...
- 1 2. ΝΑΙ, δεν τα βγάζω καθόλου.

34α) Εάν δεν φοράει:

Η όραση σας είναι:

- 1. Αρίστη/Πολύ καλή
- 2. καλή
- 3. Μέτρια
- 4. Κακή/πολύ κακή

34β) Εάν φοράει

Όταν φοράτε τα γυαλιά ή τους φακούς επαφής η όραση σας είναι:

- 1. Αρίστη/πολύ καλή
- 2. Καλή
- 3. Μέτρια
- 4. κακή/πολύ κακή

35. Φοράτε ακουστικά;

- 0. ΟΧΙ
- 1. ΝΑΙ

35α) Εάν δεν φοράει

Η ακοή σας είναι:

- 1. Αρίστη/Πολύ καλή
- 2. Καλή
- 3. Μέτρια
- 4. Κακή/πολύ κακή

35β) Εάν φοράει

Όταν φοράτε τα ακουστικά σας η ακοή σας είναι:

- 1. Αρίστη/πολύ καλή
- 2. Καλή
- 3. Μέτρια
- 4. Κακή/πολύ κακή

36. Ποιό περίπου είναι το βάρος σας;

Κιλά _____

- 1. Δεν ξέρει

37. Ποιό περίπου είναι το ύψος σας;

Μέτρα, εκατοστά _____

1. Δεν ξέρει

38. Νομίζετε ότι το βάρος σας είναι:

1. Πάνω από το κανονικό
2. Περίπου κανονικό
3. Κάτω από το κανονικό
4. Δεν ξέρει

38α) Εάν “πάνω από το κανονικό”

Κάνετε κάτι για να ελαττώσετε το βάρος σας;

0. ΟΧΙ
1. ΝΑΙ

38β) Εάν “κάτω από το κανονικό”

Τον τελευταίο χρόνο έχετε χάσει βάρος αδικαιολόγητα, δηλαδή χωρίς να κάνετε ειδική δίαιτα για αυτό το λόγο ;

0. ΟΧΙ
1. ΝΑΙ

39. Έχετε:

1. Όλα σας τα φυσικά δόντια
2. Τα περισσότερα φυσικά σας δόντια
3. Μόνο μερικά από τα φυσικά σας δόντια
4. Κανένα από τα φυσικά σας δόντια

39α) Εάν όλα ή τα περισσότερα, δηλ. αν η απάντηση είναι 1 ή 2:

Έχετε:

0. Τίποτα από τα παρακάτω
1. Μόνο σφραγίσματα
2. Γέφυρα/ες ή και σφραγίσματα

39β) Εάν λίγα ή κανένα, δηλαδή η απάντηση είναι 3 ή 4

Φοράτε οδοντοστοιχία ή και γέφυρα/ες

0. ΟΧΙ
1. ΝΑΙ

ΥΠΟΚΕΙΜΕΝΙΚΗ ΑΝΤΙΛΗΨΗ ΓΙΑ ΤΗΝ ΥΓΕΙΑ

40. Για το μεγαλύτερο μέρος του 2007 θα λέγατε ότι η κατάσταση της υγείας σας ήταν γενικά:

1. Πολύ καλή
2. Καλή
3. Μέτρια
4. Μάλλον κακή
5. Κακή

41. Εξαιτίας της β-Μ.Α, πόσες μέρες το μήνα, κατά μέσο όρο, χρειάζεται να περιορίσετε τις δραστηριότητες σας. Δηλαδή, τη δουλειά, την παρακολούθηση του σχολείου, την ασχολία με το σπίτι ή τον ελεύθερο χρόνο σας;

0. Καμία

1. Δύο μέρες ή λιγότερο κάθε μήνα

2. Μια βδομάδα ή λιγότερο κάθε μήνα

3. Περισσότερο από μια βδομάδα κάθε μήνα.

	ΚΑΘΟΛΟΥ	ΕΛΑΧΙΣΤΑ	ΣΕ ΜΕΓΑΛΟ ΒΑΘΜΟ	ΕΝΤΕΛΩΣ
42. Η κατάσταση της υγείας σας <u>εμποδίζει</u> με οποιοδήποτε τρόπο την κύρια απασχόλησή σας, δηλαδή τη δουλειά σας, το νοικοκυριό, τη δουλειά στο σχολείο κ.λ.π.				
43. Η κατάσταση της υγείας σας σας περιορίζει να δέχεστε ανθρώπους στο σπίτι, να πηγαίνετε σε σπίτια άλλων ή να βγαίνετε έξω με φίλους κ. λ. π.				
44. Έχετε, εξαιτίας της κατάστασης της υγείας σας, <u>δυσκολία να κινηθείτε έξω από το σπίτι</u> , δηλαδή πρέπει κάποιος να σας βοηθάει όταν βγαίνετε έξω;				
45. Έχετε εξαιτίας της κατάστασης της υγείας σας, <u>δυσκολία να κινηθείτε μέσα στο σπίτι</u> , δηλαδή πρέπει κάποιος να σας βοηθάει όταν περπατάτε, όταν κατεβαίνετε και ανεβαίνετε σκαλιά				
46. Έχετε εξαιτίας της κατάστασης της υγείας σας, δυσκολία να ντυθείτε μόνος/η σας				
47. Έχετε εξαιτίας της κατάστασης της υγείας σας, <u>δυσκολία να φάτε, να πλυθείτε, να λουστείτε μόνος/η σας;</u>				

49. Εάν στις παραπάνω λειτουργίες χρειάζεστε βοήθεια, σας βοηθάει κυρίως:

	OXI	NAI
α) Μέλος της οικογένειας σας		
β) Συγγενής, φίλος ή γείτονας		
γ) Πληρώνετε κάποιο ξένο		

50. Από τα παρακάτω αρκετά συνηθισμένα ενοχλήματα που μπορεί να νοιώσατε αυτές τις 2 τελευταίες εβδομάδες, απαντήστε ξεχωριστά για κάθε ενόχλημα με ΝΑΙ ή ΟΧΙ. Αν ΝΑΙ πόσο συχνά νοιώσατε το ίδιο ενόχλημα τον τελευταίο χρόνο.

	ΠΟΤΕ	ΣΠΑΝΙΑ	ΣΥΧΝΑ	ΠΟΛΥ ΣΥΧΝΑ
1) Νοιώσατε νευρικός/-η, οξύθυμος/-η, δηλαδή θυμώνετε με το παραμικρό				
2) Μείνατε άυπνος/-η ή είχατε ανήσυχο ύπνο				
3) Αισθανθήκατε έντονη ψυχική πίεση/ άγχος;				
4) Αισθανθήκατε έντονη μελαγχολία				

51. Είδατε κάποιο γιατρό για τα συγκεκριμένα ενοχλήματα που νοιώσατε τις 2 τελευταίες βδομάδες;

- 0. ΟΧΙ
- 1. ΝΑΙ

52. Νομίζετε ότι η υγεία σας, εάν την συγκρίνετε με εκείνη άλλων συμπασχόντων σας, είναι γενικά:

- 1. Πολύ καλή
- 2. Καλή
- 3. Μέτρια
- 4. Κακή/πολύ κακή

ΨΥΧΟ-ΚΟΙΝΩΝΙΚΟ ΠΡΟΦΙΛ ΤΩΝ ΑΣΘΕΝΩΝ

53. Νομίζετε ότι η Μεσογειακή Αναιμία επηρεάζει την σχέση σας με τα αδέρφια σας;

- 0. ΟΧΙ, καθόλου
- 1. ΝΑΙ, ελάχιστα. Αισθάνομαι λίγη ζήλεια από αδελφό/-ή
- 2. ΝΑΙ, σε μεγάλο βαθμό. Αισθάνομαι απόρριψη από τα αδέρφια μου, καυγαδίζουμε συχνά κ. λ. π.
- 3. ΝΑΙ, εντελώς. Νοιώθω την ανάγκη να φύγω /έφυγα από το σπίτι

54. Νομίζετε ότι η Μεσογειακή Αναιμία επηρεάζει την σχέση σας με τους γονείς σας;

- 0. ΟΧΙ, καθόλου
- 1. ΝΑΙ, ελάχιστα. Με ενοχλεί η υπέρ προστατευτικότητα των γονέων μου. Με αντιμετωπίζουν διαφορετικά από τους συνομηλίκους μου.

2. ΝΑΙ, σε μεγάλο βαθμό. Οι γονείς μου είναι ανυπόφορα υπερπροστατευτικοί.

3. ΝΑΙ, εντελώς. Καυγαδίζουμε συχνά εξαιτίας της Μ.Α. Νοιώθω την ανάγκη να φύγω/έφυγα από το σπίτι.

55. Είστε παντρεμένος;

0. ΟΧΙ

1. ΝΑΙ

Εάν ΟΧΙ Ερώτηση 58

Εάν ΝΑΙ ερ. 56

56. Έχετε δικά σας παιδιά;

0. ΟΧΙ

1. ΝΑΙ

Εάν ΟΧΙ ερ. 59

Εάν ΝΑΙ:

57. Τα παιδιά σας είναι:

1. Φορείς της β-Μ.Α

2. Ομόζυγοι β-Μ.Α

3. Δεν ξέρω

4. Υγιή

58. Πώς είναι η σχέση σας με το άλλο φύλο; Έχετε σύντροφο (δεσμό);

1. ΟΧΙ, υπάρχουν δυσκολίες εξαιτίας της β-Μ.Α

2. ΟΧΙ, δεν ενδιαφέρομαι/ΟΧΙ, για άλλο λόγο

3. ΝΑΙ

4. Δεν μπορώ να πω /Δεν απαντώ

59. Σας απασχολεί το αν θα μπορέσετε να δημιουργήσετε δική σας οικογένεια/παιδιά στο μέλλον;

0. ΟΧΙ, καθόλου

1. ΝΑΙ, παρά το ότι υπάρχουν σημαντικά προβλήματα εξαιτίας της β-Μ.Α

2. ΝΑΙ, αλλά είναι αδύνατον εξαιτίας της β-Μ.Α

3. Δεν μπορώ να πω/Δεν απαντώ

60. Θυμήστε μου αν: εργάζεστε ή ψάχνετε για δουλειά;

0. ΟΧΙ

1. ΝΑΙ

Εάν ΟΧΙ → Ερ. 62

Εάν ΝΑΙ:

61. Στο να βρείτε δουλειά έχει παίξει/παίζει κάποιο ρόλο η Μεσογειακή Αναιμία;

0. ΟΧΙ

1. ΝΑΙ, συνέβαλλε/συμβάλλει θετικά (υποστήριξη νομοθεσίας)

2. ΝΑΙ, συνέβαλλε/συμβάλλει αρνητικά

62. Έχετε άδεια οδήγησης;

1. ΟΧΙ, δεν με απασχόλησε
2. ΟΧΙ, απορρίφθηκα στις εξετάσεις
3. ΟΧΙ, δεν μου το επιτρέπει η Μεσογειακή Αναιμία
4. ΟΧΙ, δεν επιτρέπεται για άλλους λόγους
5. ΝΑΙ, περιορισμένης διάρκειας
6. ΝΑΙ, χωρίς περιορισμούς στη διάρκεια

63. Πώς περνάτε τον ελεύθερο χρόνο σας; Είναι μια ή περισσότερες από τις παρακάτω ερασιτεχνικές απασχολήσεις ευχάριστη για σας;

	ΝΑΙ	ΟΧΙ
α) Αθλητισμός		
β) Διασκέδαση έξω από το σπίτι, παρέα με φίλους		
γ) Ταξίδια αναψυχής		
δ) Ασχολία με το σπίτι ή τον κήπο		
ε) Διάβασμα, μελέτη		
στ) Φωτογραφία, γραμματόσημα και άλλες συλλογές		
ζ) Υπάρχει κάτι άλλο που σας ευχαριστεί να ασχολείστε μαζί του		

64. Πόσο πολύ μιλάτε για τα προβλήματα και τις ανησυχίες σας;

1. Καθόλου
2. Ελάχιστα
3. Λίγο
4. Πολύ

65. Με ποιους νοιώθετε άνετα και μπορείτε να μιλήσετε μαζί τους για προσωπικές σας υποθέσεις;

	ΟΧΙ	ΝΑΙ
α) Γονείς		
β) Αδέρφια		
γ) Συγγενείς		
δ) Φίλους		
ε) Γιατρό		
στ) Νοσηλεύτρια		
ζ) Σύντροφο/Σύζυγο		
η) Θρησκευτικό καθοδηγητή		
θ) Σύλλογο πασχόντων Μεσογειακής Αναιμίας		
ι) Άλλον		

66. Αισθάνεστε την ανάγκη για περισσότερη συναισθηματική υποστήριξη; Δηλαδή θα θέλατε να σας δίνεται η δυνατότητα να εμπιστευέστε και να μιλάτε περισσότερο για προσωπικές υποθέσεις που σας απασχολούν;

0. ΟΧΙ
1. ΝΑΙ

67. Νομίζετε ότι είστε διαφορετικός από τους φίλους σας / τα αδέρφια σας;

0. ΟΧΙ, καθόλου

1. ΝΑΙ, ελάχιστα. Εξαιτίας της Μ.Α, δεν μπορώ να κάνω όλα τα πράγματα που κάνουν οι φίλοι μου/τα αδέρφια μου2. ΝΑΙ, σε μεγάλο βαθμό. Εξαιτίας της Μ.Α, δεν μπορώ να κάνω πολλά πράγματα που κάνουν οι φίλοι μου/τα αδέρφια μου3. ΝΑΙ, Εντελώς. Εξαιτίας της Μ.Α, δεν μπορώ να κάνω τίποτα από αυτά που κάνουν οι φίλοι μου/τα αδέρφια μου.**68. Πώς θα περιγράφατε τον εαυτό σας;**

	ΟΧΙ	ΝΑΙ	ΔΕΝ ΜΠΟΡΩ ΝΑ ΠΩ/ΔΕΝ ΑΠΑΝΤΩ
α) Ομιλητικό			
β) Κοινωνικό			
γ) Φιλικό			
δ) Ευχάριστο και ευγενικό			
ε) Συμπαθητικό			

69. Αισθάνεστε φόβο ή ανησυχία όσο αφορά την κατάσταση της υγείας σας:

0. Ποτέ

1. Μερικές φορές

2. Συχνά

3 Πολύ συχνά/συνεχώς

70. Τι σημαίνει για σας το να έχετε Μεσογειακή Αναιμία;

	ΠΟΤΕ	ΣΠΑΝΙΑ	ΣΥΧΝΑ	ΠΟΛΥ ΣΥΧΝΑ	ΔΕΝ ΜΠΟΡΩ ΝΑ ΠΩ
1) Νοιώθετε στεναχωρημένος					
2) Νοιώθετε ότι δεν έχετε την σωματική και ψυχική δύναμη για να τα βγάλετε πέρα					
3) Νοιώθετε αβοήθητος					
4) Θα θέλατε να αλλάξετε μερικές πλευρές της ζωής σας					
5) Θα θέλατε να ήσασταν σαν κάποιος άλλος					

71. Ποιά είναι η στάση σας για το μέλλον. Εκφράστε την άποψη σας στις παρακάτω προτάσεις.

	ΣΥΜΦΩΝΩ	ΔΙΑΦΩΝΩ	ΔΕΝ ΜΠΟΡΩ ΝΑ ΠΩ
1) Το μέλλον προσφέρει πλήθος από ενδιαφέρουσες ευκαιρίες			
2) Μπορείς να προσδοκάς το μέλλον με σιγουριά			
3) Πρέπει να υποτάσσεσαι στη μοίρα σου			
4) Μπορείς να προσαρμόζεσαι σε οτιδήποτε			
5) Η ζωή είναι βασικά γεμάτη βάσανα			
6) Μπορείς αποφασιστικά να καθορίσεις την πορεία της ζωής σου			
7) Πρέπει να προσπαθείς να επηρεάσεις τις δημόσιες υποθέσεις (να συμμετέχεις στα κοινά και να παλεύεις)			
8) Το μέλλον είναι ανησυχητικό			
9) Η ζωή είναι γεμάτη χαρά			

72. Ποιές είναι οι προσδοκίες σας για το μέλλον; Στον παρακάτω κατάλογο σημειώστε τις επιλογές σας με βαθμό προτεραιότητας από 1-7

- α) Να είμαι υγιής _____
- β) Να δημιουργήσω οικογένεια/παιδιά _____
- γ) Να έχω σύντροφο/σύζυγο _____
- δ) Να τα πηγαίνω καλά στο σχολείο/στη δουλειά _____
- ε) Να θεραπευθώ _____
- στ) Να έχω φίλους _____
- ζ) Άλλο _____

Τι; _____

73. Μήπως κάποια από τα άτομα που σας περιβάλλουν, ακούσατε να κάνουν ενοχλητικά σχόλια όσο αφορά την υγεία σας;

- 1. Πότε
- 2. Σπάνια
- 3. Συχνά/πολύ συχνά

74. Πόσο συχνά μιλάτε για το πρόβλημα της υγείας σας, την Μ.Α, με τους φίλους/συμμαθητές/συγγενείς σας;

- 1. Ποτέ
- 2. Σπάνια. Αναφέρομαι σε αυτό μόνο αν είμαι υποχρεωμένος/η να το κάνω
- 3. Συχνά/Πολύ συχνά

75. Γνωρίζει το περιβάλλον σας (συγγενείς, φίλοι, συμμαθητές, εργοδότης), ότι πάσχετε από Μεσογειακή Αναιμία;

0. ΟΧΙ

1. ΝΑΙ, μόνο οι πιο στενοί μου συγγενείς/φίλοι/εργοδότης

2. ΝΑΙ, όλοι οι φίλοι/συμμαθητές/συνάδελφοι μου γνωρίζουν το πρόβλημα της υγείας μου

ΣΥΝΗΘΕΙΕΣ ΚΑΙ ΥΓΕΙΑ

Οι καπνιστικές σας συνήθειες

76. Καπνίζετε τσιγάρα;

0. ΟΧΙ

1. ΝΑΙ

Αν καπνίζει ερ. 77

77. Πόσα τσιγάρα την ημέρα καπνίζετε περίπου;

1. Καπνίζω πότε πότε (λιγότερο από ένα τσιγάρο την μέρα)

2. Καπνίζω από 1-10 τσιγάρα καθημερινά (λιγότερο από μισό πακέτο)

3. Καπνίζω από 11-20 τσιγάρα καθημερινά (παραπάνω από μισό πακέτο)

4. Καπνίζω πάνω από 20 τσιγάρα καθημερινά (ολόκληρο πακέτο ή και παραπάνω)

78. Καπνίζετε καπνό πίπας;

0. ΟΧΙ

1. ΝΑΙ

2. Αν δεν καπνίζει ερ. 79

79. Καπνίζατε στο παρελθόν;

0. ΟΧΙ

1. ΝΑΙ

80. Πόσο συχνά, πίνετε οποιοδήποτε οινοπνευματώδες ποτό τους τελευταίους 12 μήνες. Διαλέξτε την απάντηση που ανταποκρίνεται περισσότερο στις συνήθειές σας

0. Καθόλου/ σπάνια

1. 2-3 φορές το 6μηνο

2. 2-3 φορές τον μήνα

3. 1-2 φορές την βδομάδα

4. Σχεδόν καθημερινά

81. Πόσα ποτήρια, περίπου –από αυτά στα οποία σερβίρεται το αντίστοιχο είδος οινοπνευματώδους- συνήθως πίνετε κάθε βδομάδα από το καθένα από τα παρακάτω ποτά;

Αριθμός ποτηριών

Μπύρα _____

κρασί _____

Λικέρ, κονιάκ _____

ρακί, ούζο _____

Ούισκι, τζιν, μπράντι, κ. λ. π. _____

82. Πόσο μακριά μπορείτε να περπατήσετε με άνεση;

Μέτρα _____

1. Δεν ξέρει

83. Πόσα σκαλιά μπορείτε να ανεβείτε χωρίς να κουραστείτε;

Σκαλιά _____

1. Δεν ξέρει

84. Μιλώντας γενικότερα για την φυσική σας κατάσταση θα λέγατε ότι είναι:

1. Πολύ καλή
2. Καλή
3. Μέτρια
4. Κακή/πολύ κακή

ΧΡΗΣΗ ΥΠΗΡΕΣΙΩΝ ΥΓΕΙΑΣ κ.λ.π.

85. Ποιές από τις παρακάτω υπηρεσίες υγείας χρησιμοποιήσατε για τον εαυτό σας τον τελευταίο χρόνο, δηλαδή τους τελευταίους 12 μήνες.

	OXI	NAI
1) Επίσκεψη νοσηλεύτριας στο σπίτι		
2) Επίσκεψη σε νοσηλεύτρια αγροτικού ιατρείου ή Κέντρου Υγείας		
3) Επίσκεψη γιατρού στο σπίτι		
4) Επίσκεψη σε γιατρό αγροτικού ιατρείου ή Κέντρου Υγείας		
5) Επίσκεψη σε ιδιωτικό γιατρό		
6) Επίσκεψη σε ιατρεία του ΙΚΑ ή άλλου ταμείου		
7) Επίσκεψη σε εξωτερικά ιατρεία νοσοκομείου		

ΙΑΤΡΙΚΕΣ ΕΠΙΣΚΕΨΕΙΣ

86. Τις τελευταίες 2 εβδομάδες, ζητήσατε την συμβουλή κάποιου γιατρού για σας τον/την ίδιο/α; Δεν εννοούμε τις εισαγωγές ή τις νοσηλείες, μεταγγίσεις κ. λ. π. σε νοσοκομείο ή κλινική.

0. OXI
1. NAI

87. Πόσες επισκέψεις έγιναν συνολικά;

Αριθμός Επισκέψεων: _____

Να απαντήσετε χωριστά για κάθε επίσκεψη

Ποια επίσκεψη; 1^η 2^η 3^η

α) Ποια ήταν η αιτία;

1. Είχατε κάποιο πρόβλημα υγείας;
2. Για να κάνετε κάποια προληπτική εξέταση (καρδιάς, σπλήνας κ.λ.π);
3. Για να σας δώσει κάποια συνταγή φαρμάκων;
4. Για κάποιο άλλο λόγο

β) Ποιά η ειδικότητα του γιατρού;

γ) Πού ακριβώς έγινε η συνάντηση με τον γιατρό;

1. Στο ιδιωτικό ιατρείο
2. Στο σπίτι σας
3. Στο αγροτικό ιατρείο ή στο Κέντρο Υγείας
4. Στα εξωτερικά ιατρεία νοσοκομείου
5. Στα ιατρεία του ΙΚΑ ή άλλου ασφαλιστικού ταμείου
6. Στο χώρο της Μονάδας Μεταγγίσεων

δ) Σας έδωσε κάποια συνταγή;

0. ΟΧΙ

1. ΝΑΙ

ε) Σας έστειλε σε άλλο γιατρό ή ιατρική υπηρεσία

0. ΟΧΙ

1. ΝΑΙ

στ) Πώς τον πληρώσατε;

1. Με ιδιωτική αμοιβή

2. Μέσω ασφαλιστικού ταμείου (δωρεάν)

3. Και τα δύο

ΕΙΣΑΓΩΓΕΣ ΣΕ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ

88. Τους τελευταίους 12 μήνες μπήκατε σε νοσοκομείο ή κλινική σαν ασθενής, δηλαδή μένοντας 1 νύχτα ή και παραπάνω

0. ΟΧΙ

1. ΝΑΙ

89. Πόσες φορές συνολικά;

Αριθμός _____

Να απαντήσετε χωριστά για κάθε εισαγωγή.

Ποια εισαγωγή; 1η 2η 3η

α) Σε ποια πόλη ήταν το νοσοκομείο ή η κλινική;

β) Ποιο ήταν το όνομα του νοσοκομείου;

γ) Αυτό το νοσοκομείο ή η κλινική ήταν;

1. Του ΕΣΥ

2. Ιδιωτικό

δ) Ποιά ήταν η αιτία της εισαγωγής;

1) _____

2) _____

3) _____

ε) Πόσες μέρες συνολικά παραμείνατε στο νοσοκομείο.....

στ) Με ποιο τρόπο πληρώσατε;

1. Μόνο ιδιωτική πληρωμή

2. Μόνο ασφαλιστικό ταμείο

3. Και τα δύο

ΓΝΩΜΗ ΓΙΑ ΤΗΝ ΕΞΩΝΟΣΟΚΟΜΕΙΑΚΗ ΠΕΡΙΘΑΛΨΗ

90. Ποιά από τις παρακάτω Υπηρεσίες Υγείας, χρησιμοποίησατε με μεγαλύτερη συχνότητα τον τελευταίο χρόνο για κάποιο πρόβλημα υγείας που αντιμετωπίσατε;

1. Επίσκεψη στο Κέντρο Υγείας της περιοχής σας
2. Επίσκεψη στα Ιατρεία του ΙΚΑ ή άλλου ταμείου (του ταμείου σας)
3. Επίσκεψη στα εξωτερικά Ιατρεία Νοσοκομείου
Ποιο Νοσοκομείο _____
4. Καμιά από τις παραπάνω

Εάν Απάντηση 4 → ερ. 93

Εάν Απάντηση 1 ή 2 ή 3:

91. Από τις υπηρεσίες που προσφέρονται στην Υπηρεσία αυτή μείνατε:

0. Καθόλου ικανοποιημένος/η
1. Όχι τόσο ικανοποιημένος/η
2. Αρκετά ικανοποιημένος/η
3. Πολύ ικανοποιημένος/η

92. Ποιά είναι τα σημαντικότερα προβλήματα που κατά την γνώμη σας αντιμετωπίζει αυτή η Υπηρεσία;

	ΝΑΙ	ΟΧΙ	ΔΕΝ ΜΠΟΡΩ ΝΑ ΠΩ/ΔΕΝ ΑΠΑΝΤΩ
α) Η συμπεριφορά του ιατρικού προσωπικού			
β) Η συμπεριφορά του νοσηλευτικού προσωπικού			
γ) Ο χρόνος αναμονής			
δ) Η ελλιπής ενημέρωση για το πρόβλημα σας από τους γιατρούς			
ε) Ο χώρος αναμονής και εξέτασης			
στ) Οι επιστημονικές γνώσεις του ιατρικού προσωπικού			
ζ) Ο εξοπλισμός του ιατρείου			
η) Άλλο πρόβλημα			

ΓΝΩΜΗ ΓΙΑ ΤΑ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΑ

93. Εκτός από τη Μονάδα στην οποία μεταγγίζετε σήμερα, επισκεφτήκατε τον τελευταίο χρόνο κάποιες άλλες Μονάδες Μεσογειακής Αναιμίας σε άλλα δημόσια νοσοκομεία για εξετάσεις, παρακολούθηση, νοσηλεία ή μεταγγίσεις;

0. ΟΧΙ
1. ΝΑΙ

94. Θέλουμε να μας πείτε την γνώμη σας:

- α) για την Μονάδα που μεταγγίζετε σήμερα.....
0. Καθόλου ικανοποιημένος
1. Όχι τόσο ικανοποιημένος

2. Αρκετά ικανοποιημένος
3. Πολύ ικανοποιημένος.

Εάν απάντησε ΝΑΙ στην ερ.93:

- β) και για μία από τις άλλες μονάδες που επισκεφθήκατε.
Για ποιά άλλη Μονάδα θέλετε να μας μιλήσετε;

95. Από τις υπηρεσίες που προσφέρονται στην Μονάδα που μεταγγίζετε σήμερα/ στην κάθε Μονάδα μέινετε:

0. Καθόλου ικανοποιημένος
1. Όχι τόσο ικανοποιημένος
2. Αρκετά ικανοποιημένος
3. Πολύ ικανοποιημένος

96. Ποιά από τα παρακάτω είναι τα σημαντικότερα προβλήματα που κατά την γνώμη σας αντιμετωπίζει η Μονάδα/ η κάθε Μονάδα;

	ΝΑΙ	ΟΧΙ	ΔΕΝ ΜΠΟΡΩ ΝΑ ΠΩ/ΔΕΝ ΑΠΑΝΤΩ
α) Η συμπεριφορά του ιατρικού προσωπικού			
β) Η συμπεριφορά του νοσηλευτικού προσωπικού			
γ) Ο χρόνος αναμονής			
δ) Η ελλιπής ενημέρωση για το πρόβλημα σας από τους γιατρούς			
ε) Ο χώρος που γίνονται οι μεταγγίσεις			
στ) Οι επιστημονικές γνώσεις του ιατρικού προσωπικού			
ζ) Ο εξοπλισμός της Μονάδας			
η) Άλλο πρόβλημα			

97. Τον τελευταίο χρόνο πόσες φορές επισκεφτήκατε τον οδοντίατρο σας;

0. Καμία
1. 1-2 φορές
2. 3-4 φορές
3. 5 φορές και πάνω

98. Για ποιο λόγο επισκέπτεστε συνήθως τον οδοντίατρο;

1. Για τακτικό έλεγχο των δοντιών σας
2. Μόνο όταν έχετε πρόβλημα με τα δόντια σας

99. Τα τελευταία 3 χρόνια αντιμετωπίζετε προβλήματα με την επάρκεια αίματος; Δηλαδή όταν χρειάζεστε να κάνετε μετάγγιση αίματος υπάρχει πάντοτε διαθέσιμο αίμα στην αιμοδοσία;

1. ΝΑΙ
2. ΟΧΙ, μερικές φορές δεν υπάρχει
3. Όχι, τις

περισσότερες φορές δεν
υπάρχει

Εάν ΝΑΙ ερ. 101

100. Πώς αντιμετωπίζετε το πρόβλημα έλλειψης αίματος προκειμένου να κάνετε την μετάγγιση που χρειάζεστε;

1. Περιμένετε μέχρι να βρεθεί αίμα;
2. Ψάχνετε για αιμοδότες (συγγενείς, φίλους, γνωστούς κ.λ.π)

101. Τα τελευταία 15 χρόνια σας συνέβη να βρεθείτε στην ανάγκη να δώσετε χρήματα στον υποψήφιο αιμοδότη προκειμένου να αιμοδοτήσει για σας;

1. ΟΧΙ,
2. ΝΑΙ, μερικές φορές/σπάνια
3. ΝΑΙ, συχνά/πολύ συχνά

102. Τα τελευταία 3 χρόνια έχετε αντιμετωπίσει πρόβλημα στο να προμηθευτείτε τα φάρμακα αποσιδήρωσης;

1. ΟΧΙ
2. ΝΑΙ, μερικές φορές
3. ΝΑΙ, συχνά

103. Με ποιό τρόπο καλύπτεται το κόστος της αποσιδήρωσης;

1. Καλύπτεται χωρίς δυσκολίες μόνο από το ασφαλιστικό σας ταμείο
2. Καλύπτεται μετά από πολύ ταλαιπωρία, μόνο από το ασφαλιστικό σας ταμείο
3. Μόνο με ιδιωτική πληρωμή
4. Και τα δύο

:

104. Επωφελείστε από επιδόματα που έχει θεσπίσει η πολιτεία ή το ασφαλιστικό σας ταμείο για τα άτομα που πάσχουν από Μεσογειακή Αναιμία;

1. ΟΧΙ
2. ΝΑΙ

Εάν ΟΧΙ:

105. Εξηγήστε το λόγο

1. Δεν γνωρίζω ότι δικαιούμαι τέτοια επιδόματα
2. Δεν ενδιαφέρομαι
3. Απαιτούνται πολλές διαδικασίες και πολύ χάσιμο χρόνου
4. Άλλο

Τι; _____

Εάν ΝΑΙ:

106. Θα θέλαμε να μας αναφέρετε τις Υπηρεσίες οι οποίες σας χορηγούν τα επιδόματα (χρηματικά βοηθήματα)

- α) _____
- β) _____
- γ) _____

107. Απευθυνθήκατε μήπως σε άλλες Υπηρεσίες (Δημόσιες ή Ιδιωτικής πρωτοβουλίας) για να σας δώσουν: πληροφορίες, συμβουλές, επαγγελματική υποστήριξη δηλ. επαγγελματικό προσανατολισμό ή επαγγελματική εκπαίδευση π.χ ΟΑΕΔ κ.λ.π., ή τη δυνατότητα συμμετοχής σε προγράμματα δραστηριοτήτων ελεύθερου χρόνου όπως π.χ. Κατασκηνώσεις, Κέντρα Νεότητας, προγράμματα ψυχαγωγίας, επιμόρφωσης κ.λ.π..

0. ΟΧΙ

1.ΝΑΙ

Εάν ΝΑΙ:

108. Σε πόσες τέτοιες υπηρεσίες απευθυνθήκατε;

Αριθμός_____

Ο παρακάτω πίνακας να συμπληρωθεί χωριστά για κάθε Υπηρεσία

Ποια Υπηρεσία 1η 2η 3η

α)Σε ποια πόλη ήταν η

Υπηρεσία

β)Ποιο ήταν το όνομα της Υπηρεσίας;

γ)Για ποιο λόγο απευθυνθήκατε;

1)_____

2)_____

3)_____

109. Αυτή η Υπηρεσία ήταν:

1. Δημόσια;

2. Ιδιωτική

110. Χρειάστηκε να πληρώσετε;

1. ΟΧΙ

2. ΝΑΙ

Εάν χρειάστηκε να πληρώσουν ερ.111

111. Με ποιο τρόπο πληρώσατε;

1. Μόνο ιδιωτική πληρωμή

2. Μόνο ασφαλιστικό ταμείο

3. Και τα δύο

112. Πώς πληροφορηθήκατε για την ύπαρξη αυτών των υπηρεσιών

1. Από άλλον ασθενή

2. Από φίλο

3. Από τον Σύλλογο Πασχόντων από Μεσογειακή Αναιμία

4. Από την Μονάδα που μεταγγίζετε σήμερα (γιατρό, νοσηλεύτρια, κοινωνική λειτουργό)

5. Από αλλού.

Από πού;

α)_____

β)_____

Υ) _____

113. Από τις υπηρεσίες που σας προσφέρθηκαν σε κάθε μια από τις παραπάνω Υπηρεσίες μείνατε:

0. Καθόλου ικανοποιημένος/η
1. Όχι τόσο ικανοποιημένος/η
2. Αρκετά ικανοποιημένος/η
3. Πολύ ικανοποιημένος/η

114. Ποιά από τα παρακάτω είναι κατά την γνώμη σας τα σημαντικότερα προβλήματα που αντιμετωπίζει κάθε μια από τις παραπάνω υπηρεσίες που απευθυνθήκατε;

	ΝΑΙ	ΟΧΙ
α) Η συμπεριφορά των επαγγελματιών και διοικητικών υπαλλήλων της Υπηρεσίας		
β) Η απόσταση της Υπηρεσίας από το μέρος που μένετε		
γ) Η ελλιπής αντιμετώπιση του προβλήματος σας;		
δ) Η κατάρτιση των επαγγελματιών ή των διοικητικών υπαλλήλων της Υπηρεσίας;		
ε) Άλλο πρόβλημα;		

115. Είστε μέλος κάποιου συλλόγου Πασχόντων από Μεσογειακή Αναιμία;

1. Ποτέ δεν υπήρξα μέλος
2. Ήμουν μέλος στο παρελθόν, άλλα τώρα δεν είμαι
3. Ναι, είμαι μέλος

116. Είστε ικανοποιημένος από την δράση του συλλόγου σας;

0. Καθόλου ικανοποιημένος/η
1. Όχι τόσο ικανοποιημένος/η
2. Αρκετά ικανοποιημένος/η
3. Πολύ ικανοποιημένος/η

**Ερωτηματολόγιο Β' Ανηλίκων
ΑΤΟΜΙΚΕΣ ΠΛΗΡΟΦΟΡΙΕΣ****1. Φύλο**

1. Αγόρι
2. Κορίτσι

2. Έτος γέννησης: 19__ Συμπληρώστε το έτος__ Ηλικία__

3. Τόπος Γέννησης _____

4. Τόπος κατοικίας _____

5. Σε ποιά ηλικία έγινε η διάγνωση της β-ΜΑ

• Έτος: 19__ Συμπληρώστε το έτος__

6. Σοβαρότητα της ασθένειας

1. Σοβαρή β-Μ.Α
2. Ενδιάμεση β-Μ.Α
3. Δεν ξέρω

7. Τί είδους κοινωνική ασφάλιση υγείας έχει το παιδί σας;

0. Καμία
1. ΟΓΑ
2. ΙΚΑ
3. ΤΕΒΕ
4. Δημόσιο
5. Πρόνοια
6. Άλλη

Τι; _____

8. Είναι μαθη-τής/-τρια;

0. ΟΧΙ
1. ΝΑΙ

9. Τι είδους εκπαίδευση έχει;

0. Δεν πήγε καθόλου σχολείο
1. Δημοτικό
2. Γυμνάσιο
3. Λύκειο
4. Μέση τεχνική/Επαγγελματική σχολή
5. Ανώτατη Σχολή

10. Πότε αρχίσατε τις μεταγγίσεις αίματος στο παιδί σας;

Έτος : Συμπληρώστε το έτος:

Ηλικία :__

11. Τι είδους αγωγή αποσιδήρωσης ακολουθεί το παιδί;

1. Υποδόρια
2. Per os
3. Συνδυασμός των παραπάνω

12. Πότε αρχίσατε να κάνετε στο παιδί σας την αποσιδήρωση με

Desferal

Έτος: 19__ Συμπληρώστε το έτος:

Ηλικία: __

13. Το τελευταίο 6μηνο τα επίπεδα της αιμοσφαιρίνης στο αίμα του παιδιού σας (κατά μέση τιμή), ακριβώς πριν την μετάγγιση αίματος, συνήθως βρίσκονται :

1. Στο “επιθυμητό” όριο ή πολύ κοντά στο “επιθυμητό” όριο
2. Πιο κάτω από το “επιθυμητό” όριο
3. Δεν ξέρω

14. Τί επίπεδα φερριτίνης ορού έχει το παιδί σας στην τελευταία μέτρηση;

Οι καλύτερες τιμές φερριτίνης βρίσκονται μεταξύ 1000-1500

Desferal	Άλλη μέθοδος	Συνδυαστική
1. Λιγότερο από 1000 μg/l ή 100 μg/dl	1. Λιγότερο από 1000 μg/l ή 100 μg/dl	1. Λιγότερο από 1000 μg/l ή 100 μg/dl
2. Πάνω από 1000 και λιγότερο από 1500	2. Πάνω από 1000 και λιγότερο από 1500	2. Πάνω από 1000 και λιγότερο από 1500
3. Πάνω από 1500 και λιγότερο από 2000	3. Πάνω από 1500 και λιγότερο από 2000	3. Πάνω από 1500 και λιγότερο από 2000
4. Πάνω από 2000 και λιγότερο από 4000	4. Πάνω από 2000 και λιγότερο από 4000	4. Πάνω από 2000 και λιγότερο από 4000
5. Πάνω από 4000 και λιγότερο από 7000	5. Πάνω από 4000 και λιγότερο από 7000	5. Πάνω από 4000 και λιγότερο από 7000
6. Πάνω από 7000 και λιγότερο από 10000	6. Πάνω από 7000 και λιγότερο από 10000	6. Πάνω από 7000 και λιγότερο από 10000
7. Πάνω από 10000	7. Πάνω από 10000	7. Πάνω από 10000
8. Δεν ξέρω	8. Δεν ξέρω	8. Δεν ξέρω

Για τα παιδιά που κάνουν αποσιδήρωση με DESFERAL:

15. Με ποιό τρόπο χορηγείται το DF στο παιδί σας;

1. Με υποδόριο έκχυση (υποδορίως), στο σπίτι, με την βοήθεια ειδικά ρυθμιζόμενης φορητής αντλίας
2. Με ενδοφλέβια έκχυση (ενδοφλεβίως), στο Νοσοκομείο
3. Συνδυασμός υποδόριας και ενδοφλέβιας χορήγησης DF
4. Παράλληλη χορήγηση φαρμάκου DF και μεταγγιζόμενου αίματος. Συνήθως για παιδιά
5. Με καθετηριασμό δηλαδή συνεχή ενδοφλέβια χορήγηση DF για μεγάλα χρονικά διαστήματα, μέσω ενός συστήματος ενδοφλέβιας διανομής (Port-a Cath)

Εάν η χορήγηση γίνεται με υποδόριο έκχυση Ερ. 16, 17.

16. Η δόση του DF που χρησιμοποιείται κάθε φορά που κάνει αποσιδήρωση το παιδί σας είναι:

(περίπου 25-60 mg/kg βάρους σώματος)

1. Ακριβώς όση προτείνει ο γιατρός, δηλαδή _____

2. Μικρότερη από την δόση που προτείνει ο γιατρός
3. Μεγαλύτερη από την δόση που προτείνει ο γιατρός
4. Άλλη

17. Εφαρμόζετε την αποσιδήρωση στο παιδί σας σύμφωνα με τις οδηγίες του γιατρού που το παρακολουθεί;

1. Ναι, ακολουθώ αυστηρά τις οδηγίες
2. Κανονικά, αλλά για λιγότερο χρόνο από ότι συστήνεται
3. Κανονικά αλλά για περισσότερο χρόνο από ότι συστήνεται
4. Μερικές φορές δεν καταφέρνω να του κάνω αποσιδήρωση
5. Αρκετά συχνά δεν καταφέρνω να του κάνω αποσιδήρωση
6. Άλλο

	ΝΑΙ	ΟΧΙ
18. Υποφέρει το παιδί σας από κάποια καρδιακή πάθηση όπως καρδιακή ανεπάρκεια		
19. Έχει σακχαρώδη διαβήτη/σάκχαρο		
20. Είναι εξαρτημένο από μια ειδική διαίτα		
21. Έχει έλκη (πληγές) στα πόδια		
22. Μήπως υποφέρει από χολολιθίαση (πέτρες στη χολή);		
23. Έχει κάνει αφαίρεση χολής		
24. Υποφέρει από καταρράκτη		

25. Ποιές από τις παρακάτω λοιμώξεις έχουν παρουσιασθεί στο παιδί;

	ΟΧΙ	ΝΑΙ
AIDS		
ΗΠΑΤΙΤΙΔΑ Β		
Ηπατίτιδα C		
Yersinia		

26. Έχει κάνει σπληνεκτομή;

0. ΟΧΙ

1. ΝΑΙ

Εάν ΝΑΙ, τότε:

Έτος__ Συμπληρώστε το έτος

Ηλικία__

Πριν πόσα χρόνια__

27. Μήπως υποφέρει από κάτι που δεν αναφέραμε παραπάνω;

0. ΟΧΙ

1. ΝΑΙ

Εάν ΝΑΙ: Τι ακριβώς;

28. Φοράει γυαλιά ή φακούς επαφής;

0. ΟΧΙ, δεν φοράει

1. ΝΑΙ, αλλά μόνο στην τηλεόραση, διάβασμα,...

2. ΝΑΙ, δεν τα βγάζει καθόλου.

28^α) Εάν δεν φοράει:

Το παιδί σας έχει δυσκολία στο να δει μακριά;

0. Δεν ξέρω

1. Καθόλου

2. Ελάχιστα
3. Σε μεγάλο βαθμό
4. Πολύ μεγάλη δυσκολία

28β) Εάν φοράει

Όταν φοράει τα γυαλιά ή τους φακούς επαφής το παιδί σας έχει δυσκολία στο να δει μακριά;

0. Δεν ξέρω
1. Καθόλου
2. Ελάχιστα
3. Σε μεγάλο βαθμό
4. Πολύ μεγάλη δυσκολία

29. Φοράει ακουστικά;

0. ΟΧΙ
1. ΝΑΙ

Εάν δεν φοράει:

30. Το παιδί σας έχει πρόβλημα ακοής;

0. ΟΧΙ
1. ΝΑΙ

31. Ποιό περίπου είναι το βάρος του;

Κιλά__

0. Δεν ξέρει

32. Ποιό περίπου είναι το ύψος του;

Μέτρα, εκατοστά__

0. Δεν ξέρει

33. Νομίζετε ότι το βάρος του παιδιού σας είναι:

0. Δεν ξέρει
1. Πάνω από το κανονικό
2. Περίπου κανονικό
3. Κάτω από το κανονικό

33^α) Εάν “πάνω από το κανονικό”

α) Κάνετε κάτι για να ελαττώσετε το βάρος του παιδιού σας;

0. ΟΧΙ
1. ΝΑΙ

33^β) Εάν “κάτω από το κανονικό”

β) Τον τελευταίο χρόνο έχει χάσει βάρος αδικαιολόγητα, δηλαδή χωρίς να κάνει ειδική δίαιτα για αυτό τον λόγο;

0. ΟΧΙ
1. ΝΑΙ

ΑΝΤΙΛΗΨΗ ΤΟΥ ΓΟΝΕΑ ΓΙΑ ΤΗΝ ΥΓΕΙΑ ΤΟΥ ΠΑΙΔΙΟΥ ΤΟΥ

34. Για το μεγαλύτερο μέρος του 2007 θα λέγατε ότι η κατάσταση της υγείας του παιδιού σας ήταν γενικά:

1. Πολύ καλή
2. Καλή
3. Μέτρια
4. Κακή
5. Πολύ κακή

35. Εξ' αιτίας της β-Μ.Α, πόσες μέρες το μήνα, κατά μέσο όρο, χρειάζεται να περιορίσει τις δραστηριότητες του, δηλαδή: την παρακολούθηση του σχολείου, το παιχνίδι και γενικά ότι κάνουν τα άλλα παιδιά στον ελεύθερο χρόνο τους κ.λ.π;

0. Καμία
1. Δύο μέρες ή λιγότερο κάθε μήνα
2. Μια βδομάδα ή λιγότερο κάθε μήνα
3. Περισσότερο από μια βδομάδα κάθε μήνα.

	ΚΑΘΟΛΟΥ	ΕΛΑΧΙΣΤΑ	ΣΕ ΜΕΓΑΛΟ ΒΑΘΜΟ	ΕΝΤΕΛΩΣ
36. Η Μ.Α εμποδίζει/εμπόδισε με οποιονδήποτε τρόπο την πρόοδο του παιδιού σας στο σχολείο;				
37. Έχει, εξ αιτίας της κατάστασης της υγείας του, δυσκολία να κινηθεί έξω από το σπίτι, δηλαδή πρέπει κάποιος να το βοηθάει όταν βγαίνει έξω;				
38. Έχει εξ' αιτίας της κατάστασης της υγείας του, δυσκολία να κινηθεί μέσα στο σπίτι, δηλαδή πρέπει κάποιος να το βοηθάει όταν περπατάει, όταν κατεβαίνει και ανεβαίνει σκαλιά κ.λ.π.;				
39. Έχει εξ' αιτίας της κατάστασης της υγείας του, δυσκολία να ντυθεί μόνο του;				
40. Έχει εξ' αιτίας της κατάστασης της υγείας του, δυσκολία να φάει, να πλυθεί, να λουστεί μόνο του;				
41. Έχει εξ' αιτίας της κατάστασης της υγείας				

του, δυσκολία να πάει στην τουαλέτα μόνο του;				
---	--	--	--	--

42. Νομίζετε ότι η υγεία του παιδιού σας, εάν την συγκρίνετε με εκείνη άλλων συμπασχόντων και συνομηλίκων του είναι γενικά:

- 1 . Πολύ καλή
2. Καλή
3. Μέτρια
4. κακή/πολύ κακή

ΨΥΧΟ-ΚΟΙΝΩΝΙΚΟ ΠΡΟΦΙΛ ΤΩΝ ΠΑΙΔΙΩΝ

	ΚΑΘΟΛΟΥ	ΕΛΑΧΙΣΤΑ	ΣΕ ΜΕΓΑΛΟ ΒΑΘΜΟ	ΠΟΛΥ ΜΕΓΑΛΗ ΔΥΣΚΟΛΙΑ
43. Το παιδί σας έχει δυσκολία στο να κατανοεί γραπτά μηνύματα, σύμβολα, πινακίδες, ταμπέλες κ.λ.π.;				
44. Το παιδί σας έχει δυσκολία στο γράψιμο;				
45. Το παιδί σας έχει δυσκολία στο να καταλαβαίνει τί του λένε οι άλλοι;				
46. Το παιδί σας έχει δυσκολία στο να μιλάει ή να επικοινωνεί με τους άλλους;				

47. Η συμπεριφορά του παιδιού σας είναι:

1. Πολύ ευγενική
- 2 . Ευγενική
- 3 . Όχι πολύ ευγενική
- 4 . Αγενής

48. Η συμπεριφορά του παιδιού σας είναι ενοχλητική, επιθετική, ταραγμένη κ.λ.π.

0. Ποτέ
- 1 . Σπάνια
2. Συχνά
3. Πολύ συχνά

49. Νομίζετε ότι το παιδί σας είναι διαφορετικό από τους συνομηλίκους του/τα αδέρφια του;

- 0 . ΟΧΙ, καθόλου

- 1 . ΝΑΙ, ελάχιστα. Εξ αιτίας της Μ.Α, δεν μπορεί να κάνει όλα τα πράγματα που κάνουν οι συνομήλικοί του/τα αδέρφια του
- 2 . ΝΑΙ, σε μεγάλο βαθμό. Εξ αιτίας της Μ.Α, δεν μπορεί να κάνει πολλά πράγματα που κάνουν οι συνομήλικοί του/τα αδέρφια του
- 3 . ΝΑΙ, εντελώς. Εξ αιτίας της Μ.Α, δεν μπορεί να κάνει τίποτα από αυτά που κάνουν οι συνομήλικοί του/τα αδέρφια του.

50. Παίρνοντας υπόψη την ηλικία του παιδιού και τις ικανότητες του, φροντίζει για την γενική του προσωπική καθαριότητα και την τάξη του δωματίου του:

- 0 . Ποτέ
1. Σπάνια
2. Συχνά
3. Πολύ συχνά

51. Το παιδί σας έχει δραστηριότητες ελεύθερου χρόνου (π.χ. παιχνίδι, διασκέδαση, ψυχαγωγία) έξω από το σπίτι;

- 0 . ΟΧΙ, καθόλου
1. ΝΑΙ, περίπου μια φορά την εβδομάδα
2. ΝΑΙ, πιο συχνά από μια φορά την εβδομάδα

Εάν ΝΑΙ ερ. 54

Εάν ΟΧΙ ερ. 53

52. Ο κυριότερος λόγος που το παιδί δεν έχει δραστηριότητες ελεύθερου χρόνου (δηλ. παιχνίδι, διασκέδαση, ψυχαγωγία) έξω από το σπίτι είναι ότι:

- α) Το παιδί είναι πάρα πολύ άρρωστο ή ανίκανο για τέτοιες δραστηριότητες
0. ΟΧΙ
- 1 . ΝΑΙ

Εάν ΟΧΙ:

	ΟΧΙ	ΝΑΙ
α) Δεν θέλει		
β) Δεν δίνονται τέτοιες ευκαιρίες στα παιδιά της περιοχής		
γ) Τέτοιες ευκαιρίες δίνονται μόνο στα υγιή παιδιά της περιοχής		
δ) Το παιδί δεν θέλει να αναμιχθεί με υγιή παιδιά		
ε) Αυτές οι δραστηριότητες είναι πολυέσοδες		
στ) Οι γονείς δεν έχουν χρόνο για να πάρουν τα παιδιά τους να συμμετέχουν σε τέτοιες δραστηριότητες		
ζ) Άλλος λόγος		

53. Πόσο συχνά παθαίνει ατυχήματα το παιδί σας (π.χ. πέφτει, χτυπάει κ.λ.π.):

- 0. Ποτέ
- 1. Σπάνια
- 2. Συχνά
- 3. Πολύ συχνά

54. Το παιδί έχει φίλους/παρέες;

- 0. ΟΧΙ
- 1. ΝΑΙ

Εάν ΝΑΙ: Αριθμός φίλων: ___

Εάν ΟΧΙ Ερ. 61

Εάν ΝΑΙ:

55. Οι φίλοι του παιδιού σας γνωρίζουν ότι έχει πρόβλημα Μ.Α;

- 0. ΟΧΙ
- 1. ΝΑΙ
- 2. Δεν ξέρω

56. Η Μ.Α επηρεάζει με οποιονδήποτε τρόπο την σχέση του παιδιού σας με τους φίλους του;

- 0. Καθόλου
- 1. Ελάχιστα
- 2. Σε μεγάλο βαθμό
- 3. Εντελώς

57. Οι φίλοι και οι παρέες του παιδιού αποτελούνται κυρίως από:

- 1. Παιδιά με προβλήματα υγείας (π. χ.Μ.Α κ.λ.π.)
- 2. Μόνο υγιή παιδιά
- 3. Και τα δύο (υγιή και παιδιά με προβλήματα υγείας)

58. Οι φίλοι και οι παρέες του παιδιού είναι

- 1. Πολύ νεότερα από το ίδιο το παιδί
- 2. Περίπου της ίδιας ηλικίας όπως το παιδί
- 3. Πολύ μεγαλύτερα από το ίδιο το παιδί

59. Οι φίλοι και οι παρέες του παιδιού σας είναι:

	OXI	NAI
α) Γειτονόπουλα		
β) Συμμαθητές		
γ) Παρέες που βρήκε μέσα από το παιγνίδι, την ψυχαγωγία κ.λ.π		
δ) Άλλο.		

60. Το παιδί σας είναι ενημερωμένο για την ασθένεια του;

- 0. ΟΧΙ
- 1. ΝΑΙ
- 2. Δεν ξέρω

61. Το παιδί σας εκφράζει συναισθήματα ανησυχίας και στενοχώριας για την ασθένεια του;

- 0. Ποτέ
- 1. Σπάνια

2. Συχνά
3. Πολύ συχνά

62. Το παιδί σας μιλάει για τα προβλήματα και τις στενοχώριες του;

0. Πότε
1. Σπάνια
2. Συχνά
3. Πολύ συχνά

63. Ποιόν εμπιστεύεται το παιδί σας ή σε ποιόν στρέφεται για βοήθεια;

	ΟΧΙ	ΝΑΙ	ΔΕΝ ΓΝΩΡΙΖΩ
α) Γονείς			
β) Αδέλφια			
γ) Συγγενείς			
δ) Φίλους			
ε) Άλλον			

Εάν το παιδί πηγαίνει/πήγαινε σχολείο:

64. Ο δάσκαλος/καθηγητής γνωρίζει/γνώριζε ότι το παιδί σας έχει ΜΑ

0. ΟΧΙ
1. ΝΑΙ
2. Δεν ξέρω

65. Το παιδί σας πήγαινε/πηγαίνει στις εκδρομές του σχολείου;

0. Ποτέ
1. Σπάνια
2. Συχνά
3. Πολύ συχνά

ΣΥΝΗΘΕΙΕΣ ΚΑΙ ΥΓΕΙΑ

66. Πόσο μακριά μπορεί να περπατήσει το παιδί σας με άνεση;

Μέτρα _____
0. Δεν ξέρει

67. Πόσα σκαλιά μπορεί να ανέβει χωρίς να κουραστεί;

Σκαλιά _____
0. Δεν ξέρει

68. Μιλώντας γενικότερα για την φυσική κατάσταση του παιδιού σας θα λέγατε ότι αυτή είναι:

1. Πολύ καλή
2. Καλή
3. Μέτρια
4. κακή/πολύ κακή

ΧΡΗΣΗ ΥΠΗΡΕΣΙΩΝ ΥΓΕΙΑΣ κ.λ.π

69. Ποιές από τις παρακάτω υπηρεσίες υγείας χρησιμοποιήσατε για το παιδί σας τον τελευταίο χρόνο, δηλαδή τους τελευταίους 12 μήνες.

	OXI	NAI
1) Επίσκεψη νοσηλεύτριας στο σπίτι		
2) Επίσκεψη σε νοσηλεύτρια αγροτικού ιατρείου ή Κέντρου Υγείας		
3) Επίσκεψη γιατρού στο σπίτι		
4) Επίσκεψη σε γιατρό αγροτικού ιατρείου ή Κέντρου Υγείας		
5) Επίσκεψη σε ιδιωτικό γιατρό		
6) Επίσκεψη σε ιατρεία του ΙΚΑ ή άλλου ταμείου		
7) Επίσκεψη σε εξωτερικά ιατρεία νοσοκομείου		

ΙΑΤΡΙΚΕΣ ΕΠΙΣΚΕΨΕΙΣ

71. Τις τελευταίες 2 εβδομάδες, ζητήσατε την συμβουλή κάποιου γιατρού για το παιδί σας; Δεν εννοούμε τις εισαγωγές ή τις νοσηλείες, μεταγγίσεις κ.λ.π. σε νοσοκομείο ή κλινική.

0 . ΟΧΙ

1. ΝΑΙ

Εάν ΟΧΙ ΕΡ. 74

Εάν ΝΑΙ:

72. Πόσες επισκέψεις έγιναν συνολικά;

Αριθμός Επισκέψεων: _____

Να απαντήσετε χωριστά για κάθε επίσκεψη

Ποιά Επίσκεψη; 1η 2η 3η

α) Ποιά ήταν η αιτία;

1. Είχε κάποιο πρόβλημα υγείας;

2. Για να κάνει κάποια προληπτική εξέταση (καρδιάς, σπλήνας κ.λ.π)

3. Για κάποιο άλλο λόγο

β) Ποιά η ειδικότητα του γιατρού;

γ) Πού ακριβώς έγινε η συνάντηση με τον γιατρό;

1. Στο ιδιωτικό ιατρείο

2. Στο σπίτι σας

3. Στο Κέντρο Υγείας ή στο αγροτικό ιατρείο

4. Στα εξωτερικά ιατρεία νοσοκομείου

5. Στα ιατρεία του ΙΚΑ ή άλλου ασφαλιστικού ταμείου

6. Στο χώρο της Μονάδας Μεταγγίσεων

δ) Σας έδωσε κάποια συνταγή;

0. ΟΧΙ

1. ΝΑΙ

ε) Σας έστειλε σε άλλο νοσοκομείο ή ιατρική υπηρεσία

0. ΟΧΙ

1. ΝΑΙ

στ) Πώς τον πληρώσατε;

1. Με ιδιωτική αμοιβή
2. Μέσω ασφαλιστικού ταμείου (δωρεάν)
3. Και τα δύο

ΕΙΣΑΓΩΓΕΣ ΣΕ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΑ

73. Τους τελευταίους 12 μήνες το παιδί σας μπήκε σε νοσοκομείο ή κλινική σαν ασθενής, δηλαδή μένοντας 1 νύχτα ή και παραπάνω;

0. ΟΧΙ
1. ΝΑΙ

Εάν ΟΧΙ ερ. 76

Εάν Ναι:

74. Πόσες φορές συνολικά;

Αριθμός _____

Να απαντήσετε χωριστά για κάθε εισαγωγή.

Ποιά εισαγωγή; 1^η 2^η 3^η

α) Σε ποια πόλη ήταν το νοσοκομείο ή η κλινική;

β) Ποιό ήταν το όνομα του νοσοκομείου;

γ) Αυτό το νοσοκομείο ή η κλινική ήταν

1. του ΕΣΥ
2. ιδιωτικό

δ) Ποιά ήταν η αιτία της εισαγωγής

- 1) _____
- 2) _____
- 3) _____

ε) Πόσες μέρες συνολικά παραμείνατε στο νοσοκομείο;.....

στ) Με ποιό τρόπο πληρώσατε;

1. Μόνο ιδιωτική πληρωμή
2. Μόνο ασφαλιστικό ταμείο
3. και τα δύο

ΓΝΩΜΗ ΓΙΑ ΤΗΝ ΕΞΩΝΟΣΟΚΟΜΕΙΑΚΗ ΠΕΡΙΘΑΛΨΗ

75. Ποιά, από τις παρακάτω Υπηρεσίες Υγείας, χρησιμοποιήσατε με μεγαλύτερη συχνότητα τον τελευταίο χρόνο για κάποιο πρόβλημα υγείας που αντιμετώπισε το παιδί σας;

1. Επίσκεψη στο Κέντρο Υγείας της περιοχής σας
2. Επίσκεψη στα Ιατρεία του ΙΚΑ ή άλλου ταμείου (του ταμείου σας)
3. Επίσκεψη στα εξωτερικά Ιατρεία Νοσοκομείου

Ποιό Νοσοκομείο _____

4. Καμιά από τις παραπάνω

Εάν Απάντηση 4 → ερ. 78

Εάν Απάντηση 1 ή 2 ή 3:

76. Από τις υπηρεσίες που προσφέρονται στην Υπηρεσία αυτή μείνате:

0. Καθόλου ικανοποιημένος/η
1. Όχι τόσο ικανοποιημένος/η
2. Αρκετά ικανοποιημένος/η
3. Πολύ ικανοποιημένος/η

77. Ποιά είναι τα σημαντικότερα προβλήματα που κατά την γνώμη σας αντιμετωπίζει αυτή η Υπηρεσία;

	ΟΧΙ	ΝΑΙ	ΔΕΝ ΜΠΟΡΩ ΝΑ ΠΩ/ΔΕΝ ΑΠΑΝΤΩ
α) Η συμπεριφορά του ιατρικού προσωπικού			
β) Η συμπεριφορά του νοσηλευτικού προσωπικού			
γ) Ο χρόνος αναμονής			
δ) Η ελλιπής ενημέρωση για το πρόβλημα του παιδιού σας από τους γιατρούς			
ε) Ο χώρος αναμονής και εξέτασης			
στ) Οι επιστημονικές γνώσεις του ιατρικού προσωπικού			
ζ) Ο εξοπλισμός του ιατρείου			
η) Άλλο πρόβλημα			

ΓΝΩΜΗ ΓΙΑ ΤΑ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΑ

78. Εκτός από τη Μονάδα στην οποία μεταγγίζεται σήμερα το παιδί σας, επισκεφτήκατε τον τελευταίο χρόνο κάποιες άλλες Μονάδες Μεσογειακής Αναιμίας σε άλλα δημόσια νοσοκομεία για εξετάσεις, παρακολούθηση, νοσηλεία ή μεταγγίσεις του παιδιού σας;

0. ΟΧΙ
1. ΝΑΙ

79. Θέλουμε να μας πείτε την γνώμη σας:

α) για την Μονάδα που μεταγγίζεται σήμερα το παιδί σας

Εάν απάντησε ΝΑΙ στην ερ. 78

β) και για μία από τις άλλες μονάδες που επισκεφθήκατε.

Για ποιά άλλη Μονάδα θέλετε να μας μιλήσετε;

80. Από τις υπηρεσίες που προσφέρονται στην Μονάδα που μεταγγίζετε σήμερα/στην κάθε Μονάδα μείνате:

0. Καθόλου ικανοποιημένος
1. Όχι τόσο ικανοποιημένος
2. Αρκετά ικανοποιημένος
3. Πολύ ικανοποιημένος

81. Ποιά από τα παρακάτω είναι τα σημαντικότερα προβλήματα που κατά την γνώμη σας αντιμετωπίζει η Μονάδα/η κάθε Μονάδα;

	ΟΧΙ	ΝΑΙ	ΔΕΝ ΜΠΟΡΩ ΝΑ ΠΩ/ΔΕΝ

			ΑΠΑΝΤΩ
α) Η συμπεριφορά του ιατρικού προσωπικού			
β) Η συμπεριφορά του νοσηλευτικού προσωπικού			
γ) Ο χρόνος αναμονής			
δ) Η ελλιπής ενημέρωση για το πρόβλημα του παιδιού σας από τους γιατρούς			
ε) Ο χώρος που γίνονται οι μεταγγίσεις			
στ) Οι επιστημονικές γνώσεις του ιατρικού προσωπικού			
ζ) Ο εξοπλισμός της Μονάδας			
η) Άλλο πρόβλημα			

82. Τα τελευταία 3 χρόνια αντιμετωπίζετε προβλήματα με την επάρκεια αίματος; Δηλαδή όταν χρειάζεται το παιδί σας να κάνει μετάγγιση αίματος υπάρχει πάντοτε διαθέσιμο αίμα στην αιμοδοσία;

0. ΝΑΙ

1. ΟΧΙ, μερικές φορές δεν υπάρχει
2. ΟΧΙ, τις περισσότερες φορές δεν υπάρχει

Εάν ΝΑΙ ερ. 85

83. Πως αντιμετωπίζετε το πρόβλημα έλλειψης αίματος προκειμένου να γίνει η μετάγγιση του παιδιού σας;

1. Περιμένετε μέχρι να βρεθεί αίμα;
2. Ψάχνετε για αιμοδότες (συγγενείς, φίλους, γνωστούς κ.λ.π)

84. Σας συνέβη να βρεθείτε στην ανάγκη να δώσετε χρήματα στον υποψήφιο αιμοδότη προκειμένου να αιμοδοτήσει για το παιδί σας;

1. ΝΑΙ, μερικές φορές/σπάνια
2. ΝΑΙ, συχνά/πολύ συχνά

85. Τα τελευταία 3 χρόνια έχετε αντιμετωπίσει πρόβλημα στο να προμηθευτείτε τη μέθοδο αποσιδήρωσης;

0. ΟΧΙ

1. ΝΑΙ, μερικές φορές
2. ΝΑΙ, συχνά

86. Με ποιό τρόπο καλύπτεται το κόστος της αποσιδήρωσης;

1. Καλύπτεται χωρίς δυσκολίες από το ασφαλιστικό ταμείο
2. Καλύπτεται μετά από πολύ ταλαιπωρία, από ασφαλιστικό ταμείο
3. Με ιδιωτική πληρωμή
4. Και τα δύο

87. Επωφελείστε από επιδόματα που έχει θεσπίσει η πολιτεία ή το ασφαλιστικό ταμείο για τα άτομα που πάσχουν από Μεσογειακή Αναιμία;

0. ΟΧΙ
1. ΝΑΙ

Εάν ΟΧΙ:

88. Εξηγείστε το λόγο

1. Δεν γνωρίζω ότι το παιδί μου δικαιούται τέτοια επιδόματα
2. Δεν ενδιαφέρομαι
3. Απαιτούνται πολλές διαδικασίες και πολύ χάσιμο χρόνου
4. Άλλο

Τι; _____

Εάν ΝΑΙ:

89. Θα θέλαμε να μας αναφέρετε τις Υπηρεσίες οι οποίες σας χορηγούν τα επιδόματα (χρηματικά βοηθήματα).

- α) _____
- β) _____
- γ) _____

90. Απευθυνθήκατε μήπως σε άλλες Υπηρεσίες (Δημόσιες ή Ιδιωτικής πρωτοβουλίας) για να σας δώσουν: πληροφορίες, συμβουλές, επαγγελματική υποστήριξη δηλ. επαγγελματικό προσανατολισμό, επαγγελματική εκπαίδευση π.χ ΟΑΕΔ κ.λ.π., για το παιδί σας ή τη δυνατότητα να συμμετέχει σε προγράμματα δραστηριοτήτων ελεύθερου χρόνου όπως π.χ. Κατασκηνώσεις, Κέντρα Νεότητας, προγράμματα ψυχαγωγίας, επιμόρφωσης κ.λ.π..

1. ΟΧΙ
2. ΝΑΙ

Εάν ΝΑΙ:

91. Σε πόσες τέτοιες υπηρεσίες απευθυνθήκατε;

Αριθμός _____

Οι παρακάτω ερωτήσεις να απαντηθούν χωριστά για κάθε Υπηρεσία
Ποιά Υπηρεσία 1η 2η 3η

- α) Σε ποιά πόλη ήταν η Υπηρεσία
- β) Ποιό ήταν το όνομα της Υπηρεσίας;
- γ) Για ποιο λόγο απευθυνθήκατε;
- 1) _____
- 2) _____
- 3) _____

92. Αυτή η Υπηρεσία ήταν:

1. Δημόσια;
2. Ιδιωτική

93. Χρειάστηκε να πληρώσετε;

1. ΟΧΙ
2. ΝΑΙ

Εάν χρειάστηκε να πληρώσουν:

94. Με ποιό τρόπο πληρώσατε;

1. Μόνο ιδιωτική πληρωμή
2. Μόνο ασφαλιστικό ταμείο
3. Και τα δύο

95. Πώς πληροφορηθήκατε για την ύπαρξη αυτής τής υπηρεσίας;

1. Από άλλο γονέα ασθενούς
2. Από φίλο
3. Από τον Σύλλογο Πασχόντων από Μεσογειακή Αναιμία
4. Από την Μονάδα που μεταγγίζεται τώρα το παιδί σας (γιατρό, νοσηλεύτρια, κοινωνική λειτουργό)
5. Από αλλού.

Από Πού;.....

96. Από τις υπηρεσίες που σας προσφέρθηκαν σε κάθε μια από τις παραπάνω Υπηρεσίες μείνατε:

0. Καθόλου ικανοποιημένος/η
1. Όχι τόσο ικανοποιημένος/η
2. Αρκετά ικανοποιημένος/η
3. Πολύ ικανοποιημένος/η

97. Ποιά από τα παρακάτω είναι κατά την γνώμη σας τα σημαντικότερα προβλήματα που αντιμετωπίζει κάθε μια από τις παραπάνω υπηρεσίες που απευθυνθήκατε;

	OXI	NAI
α) Η συμπεριφορά των επαγγελματιών και υπαλλήλων της Υπηρεσίας;		
β) Η απόσταση της Υπηρεσίας από το μέρος που μένετε		
γ) Η ελλιπής αντιμετώπιση του προβλήματος σας		
δ) Η κατάρτιση των επαγγελματιών ή των υπαλλήλων της Υπηρεσίας		
ε) Άλλο πρόβλημα		

Πίνακας 1. Δημογραφικά στοιχεία συμμετεχόντων ασθενών στην έρευνα			
Μεταβλητές	N (συχνότητα)	%	p- Value
<u>Φύλο</u>			
Άνδρες	43	47,3	0,989 (Συσχέτιση φύλου-ηλικίας)
Γυναίκες	48	52,7	
<u>Ηλικία</u>			
18 – 22	5	5,5	
23 – 28	27	29,7	
29 – 45	57	62,6	
46 +	2	2,2	
<u>Οικογ. κατάσταση</u>			
Έγγαμοι	23	25,3	
Άγαμοι	68	74,7	
<u>Εκπαίδευση</u>			
Έως και Λύκειο	36	39,6	
Ανώτατη Εκπαίδευση	24	26,4	
<u>Επαγγελμ. κατάσταση</u>			
Εργαζόμενοι	68	74,7	
Συνταξιούχοι	5	5,5	
Οικιακά	7	7,7	
<u>Οικονομικό επίπεδο</u>			
Πολύ καλό	21	23,1	
Καλό	46	50,5	
Επαρκές	24	26,4	
<u>Τόπος Γέννησης</u>			
Ηράκλειο	47	51,6	
Χανιά	28	30,8	
Άλλες περιοχές	16	17,6	
<u>Μονάδα Μετάγγισης</u>			
Βενιζέλειο	58	64	
Χανιά	32	35,2	
ΠΑΓΝΗ	1	0,8	
<u>Τόπος Κατοικίας</u>			
N. Ηρακλείου	48	52,7	
N. Χανίων	29	31,9	
N. Ρεθύμνου	7	7,7	
N. Λασιθίου	7	7,7	
<u>Ασφαλιστικό Ταμείο</u>			
ΙΚΑ	41	45,1	
Δημοσίου	21		
ΟΓΑ	17	18,7	
Άλλα ταμεία	12		
<u>Διαμονή</u>			
Με γονείς	44	48,4	
Με δική τους οικογένεια	24	26,4	
Μόνοι	23	25,3	

Πίνακας 2. Σημερινή κατάσταση υγείας πασχόντων		
	N (συχνότητα)	%
Καρδιολογικό πρόβλημα	22	24,2
Διαβήτης	5	5,5
Δίαιτα	6	6,6
Χολολιθίαση	11	12,1
Χολοκυστεκτομή	26	28,6
Όραση (καταρράκτης)	2	2,2
Ηπατίτιδα C	57	62,6
Ηπατίτιδα B	21	23,1
AIDS	0	0
Yersinia	0	0
Σπληνεκτομή	39	42,9
Κατάγματα (οστεοπόρωση)	33	36,3
Υπογοναδισμός	16	17,6
Παθήσεις θυροειδή	12	13,2

Πίνακας 3. Υποκειμενική άποψη για την κατάσταση της υγείας των πασχόντων από β-ΜΑ		
	N (συχνότητα)	%
Πολύ Καλή	39	42,9
Καλή	47	51,6
Μέτρια	5	5,5
Κακή – Πολύ Κακή	0	0

Πίνακας 4. Είδος θεραπείας αποσιδήρωσης		
Είδος	N (συχνότητα)	%
Υποδόρια	25	27,5
Per os	21	23,1
Συνδυαστική	44	48,4
Χωρίς θεραπεία	1	1,1

Πίνακας 5. Επίπεδα αιμοσφαιρίνης πριν τη μετάγγιση		
	N (συχνότητα)	%
≥ απ' το επιθυμητό όριο(9-9,5)	83	91,2
< απ' το επιθυμητό όριο	8	8,8

Πίνακας 6. Επίπεδα φερριτίνης στον οργανισμό των πασχόντων, ανάλογα με το είδος της θεραπείας αποσιδήρωσης			
	N (%)		
Τιμές	Υποδόρια	Per os	Συνδυαστική
< 1.000 µg/l	12(48%)	7(33,3%)	17(38,6%)
≥ 1.000 - ≤ 1.500	4(16%)	1(4,8%)	9(20,5%)
> 1.500 - < 2.000	2(8%)	7(33,3%)	10(22,7%)
≥ 2.000 - ≤ 4.000	5(20%)	1(4,8%)	7(15,9%)
> 4.000 - < 7.000	1(4%)	3(14,3%)	*
≥ 7.000 - ≤ 10.000	1(4%)	2(9,5%)	1(2,3%)

* Δεν υπάρχει εδώ τιμή φερριτίνης

Πίνακας 7. Συμμόρφωση στις οδηγίες		
	N (συχνότητα)	%
Ναι, αυστηρά	37	40,7
Ναι, λιγότερο χρόνο	51	56
Όχι, ξεχνώ μερικές φορές	1	1,1
Όχι, ξεχνώ αρκετά συχνά	1	1,1
Δεν ακολουθώ θεραπεία	1	1,1

Πίνακας 8. Συχνότητα περιορισμού καθημερινών δραστηριοτήτων			
Δραστηριότητα	Σε μεγάλο βαθμό	N (%)	
		Ελάχιστα	Καθόλου
Εργασία / Σπουδές	0	65(71,4)	26(28,6)
Έξοδοι / Διασκέδαση	0	19(20,9)	72(79,1)
Κίνηση	1	0	90(98,9)

Πίνακας 9. Περιορισμός δραστηριοτήτων εξαιτίας των μεταγγίσεων & επισκέψεων στη Μονάδα		
	N (συχνότητα)	%
≤ 2 ημέρες	65	71,4
≤ 1 εβδομάδα	25	27,5
> 1 εβδομάδα	1	1,1

Πίνακας 10α. Εμφάνιση ψυχολογικών συμπτωμάτων στους πάσχοντες, ανάλογα με το φύλο				
Φύλο	Νευρικός / Οξύθυμος		Ανήσυχος ύπνος (αϋπνίες)	
	Συχνά / Πολύ συχνά	Σπάνια / Ποτέ	Συχνά / Πολύ συχνά	Σπάνια / Ποτέ
Άνδρες	33(76,7%)	10(23,3%)*	9(20,9%)	34(79,1%)**
Γυναίκες	28(58,3%)	20(41,7%)*	15(31,2%)	33(68,8%)**

*p value=0, 05 (Fisher's exact test)

**p value=0,191(Fisher's exact test)

Πίνακας 10β. Εμφάνιση ψυχολογικών συμπτωμάτων στους πάσχοντες, ανάλογα με το φύλο				
Φύλο	Ψυχολογική πίεση (άγχος)		Μελαγχολία	
	Συχνά / Πολύ συχνά	Σπάνια / Ποτέ	Συχνά / Πολύ συχνά	Σπάνια / Ποτέ
Άνδρες	35(81, 4%)*	8(18, 6%)	24(55, 8%)**	19(44, 2%)
Γυναίκες	41(85, 4%)*	7(14, 6%)	36(75, 5%)**	12(24, 5%)

*p value=0,407(Fisher's exact test) **p value=0,044(Fisher's exact test)

Πίνακας 11. Συναισθήματα που απορρέουν λόγω της χρόνιας ασθένειας			
Συναίσθημα	N (%)		
	Πολύ συχνά-Συχνά	Μερικές φορές	Ποτέ
Ανησυχία / Φόβος	46(50,6)	43(47,3)	2(2,2)
Στενοχώρια	66(72,7)	24(26,4)	1(1,1)
Έλλειψη ψυχικής/σωματικής δύναμης	37(40,7)	49(53,8)	5(5,5)
Αλλαγή ζωής	54(59,3)	24(26,4)	13(14,3)

Πίνακας 12. Υποκειμενική γνώμη για τη Μονάδα όπου μεταγγίζονται		
	N (συχνότητα)	%
Πολύ ικανοποιημένοι	46	50,5
Αρκετά	41	45,1
Όχι και τόσο	4	4,4

Πίνακας 13. Διαφορές ανάμεσα στις Μονάδες μεταγγίσεων			
	N (%)		
	Χανιά	Βενιζέλειο	p- Value
Ενημέρωση από ιατρό	1	9(9,9)	0,024
Πρόβλημα χώρου	2	47(51,6)	<0,001
Εξοπλισμός μονάδας	1	6(6,6)	0,087
Συμμόρφωση στις οδηγίες			0,823

Πίνακας 14. Επάρκεια αίματος

	N	(%)
ΝΑΙ, πάντα	27	29,7
ΝΑΙ ΕΚΤΟΣ καλοκαιρινούς μήνες.	64	70,3
Total	91	100,0

Πίνακας 15. Προμήθεια θεραπείας αποσιδήρωσης

	N	(%)
ΧΩΡΙΣ ΔΥΣΚΟΛΙΕΣ	73	80,2
ΜΕ ΔΥΣΚΟΛΙΕΣ	18	19,8
Total	91	100,0

Πίνακας 16. Επιδόματα της Πολιτείας

	N	(%)
ΠΡΟΝ/ΙΚΑ	2	2,2
ΠΡΟΝ/ΟΓΑ	4	4,4
ΠΡΟΝ/ΟΤΕ	1	1,1
ΠΡΟΝΟΙΑ	84	92,3
	91	100,0

Πίνακας 17. Συμμετοχή στο Σύλλογο Πασχόντων

	N	(%)
ΌΧΙ	18	19,8
ΝΑΙ	73	80,2
Total	91	100,0

Πίνακας 18. Ικανοποίηση από το Σύλλογο Πασχόντων

	N	(%)
ΚΑΘΟΛΟΥ	1	1,1
ΟΧΙ ΚΑΙ ΤΟΣΟ	17	18,7
ΑΡΚΕΤΑ	44	48,4
ΠΟΛΥ	11	12,1
Total	73	80,2

Πίνακας 19. Εμφάνιση ψυχολογικών συμπτωμάτων ανάλογα με την ηλικία

ΑΨΠΝΙΕΣ N(%)			
	Συχνά / Πολύ συχνά	Ποτέ / Σπάνια	
≤ 30	6 (14,6%)	35 (85,4%)	p= 0,018 Fisher's
> 31	18 (36%)	32 (64%)	

Πίνακας 20. Συμμόρφωση και οικονομικό/εκπαιδευτικό επίπεδο

ΣΥΜΜΟΡΦΩΣΗ N(%)			
	Ναι, αυστηρά	Όχι, αυστηρά	
<u>Οικονομική κατάσταση</u> Καλή / Πολύ καλή Επαρκής / Κακή	33 4	34 20	p = 0,004 Fisher's
<u>Εκπαίδευση</u> Έως Λύκειο Πανεπιστημιακή	23 14 (26,4%)	44 10	p = 0,036 Fisher's

Πίνακας 21. Συμμόρφωση ανάλογα με το φύλο, την ηλικία & το είδος θεραπείας

ΣΥΜΜΟΡΦΩΣΗ N(%)			
	Ναι, αυστηρά	Όχι, αυστηρά	
Φύλο Άνδρες Γυναίκες	14 (32,6%) 23 (47,9%)	29 (67,4%) 25 (52,1%)	p = 0,136 Fisher's
Ηλικία ≤ 30 > 31	19 (20,9%) 18 (19,8%)	22 (24,2%) 32 (35,2%)	p = 0,216 Fisher's
Είδος θεραπείας Υποδόρια Per os Συνδυαστική	8(32%) 18(85,7%) 11(25%)	17(68%) 3(14,3%) 33(75%)	p < 0,001 Fisher's

Πίνακας 22. Συνοδά προβλήματα υγείας και ηλικία

	Καρδιολογικό πρόβλ.	Χολοκυστεκτομή	Ηπατίτιδα C
Ηλικία 18 – 22 23 – 28 29 – 45 46 +	0 0 20 2	0 2 21 3	2 5 41 9
	p < 0,001 Fisher's	p < 0,001 Fisher's	p = 0,034 Fisher's

