

Η αποσιδήρωση και η ποιότητα ζωής των ασθενών με θαλασσαιμία

Αικατερίνη Δερίλα¹, Χρυσούλα Καλκανά², Μαρία Κατσοχειράκη³, Εμμανουήλ Σπυριδάκης⁴, Χαράλαμπος Οικονόμου⁵

1. Νοσηλεύτρια Ψυχικής υγείας, RN, MSc, PhD(c), MMAΔN Γ.Ν.Α. «Ο Ευαγγελισμός»

2. Ιατρός Παθολόγος, MSc, PhD, Επιμελητής Α' Αιμοδοσίας Γ.Ν.Α. «Ο Ευαγγελισμός»

3. Νοσηλεύτρια RN, BSN, MSc®, ΜΕΘ, Γ.Α.Ο.Ν.Α. «Ο Άγιος Σάββας»

4. Καθηγητής Κοινωνικής Ανθρωπολογίας των Εργασιακών Σχέσεων, Τμήμα Κοινωνιολογίας ΕΚΠΑ

5. Καθηγητής Σύγχρονης Ελληνικής Και Ευρωπαϊκής Κοινωνίας, Τμήμα Κοινωνιολογίας και Πολιτικών Υγείας, Πάντειο Πανεπιστήμιο Κοινωνικών και Πολιτικών Επιστημών

Περίληψη

Εισαγωγή: Η αιμοσιδήρωση είναι ένα σοβαρό επακόλουθο των μεταγγίσεων στα πλαίσια αντιμετώπισης της μείζονος β-θαλασσαιμίας. Η αποσιδήρωση επιβαρύνει τη ψυχολογία των ασθενών και λόγω της πολυπλοκότητας και της μακροχρόνιας διαδικασίας μπορεί να εγκαταλειφθεί ως θεραπεία.

Σκοπός: Να μελετηθούν οι αντιλήψεις και οι περιορισμοί που βιώνουν οι ασθενείς που υποβάλλονται σε αποσιδήρωση, καθώς και οι ψυχολογικές επιπτώσεις.

Μεθοδολογία: Η μελέτη διεξήχθη στη Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας του νοσοκομείου Ευαγγελισμός. Στη μελέτη εντάσσονταν ασθενείς με β-μεσογειακή αναιμία, οι οποίοι ενημερώνονταν για το σκοπό της μελέτης και έδιναν ενυπόγραφη συγκατάθεση. Η έρευνα αποτελεί μία ποιοτική μελέτη με ημιδομημένες συνεντεύξεις.

Αποτελέσματα: Από την ανάλυση 70 συνεντεύξεων ασθενών (32 άντρες - 38 γυναίκες), προέκυψε ότι η πλειοψηφία των ασθενών (54 συμμετέχοντες) είναι τακτικοί με τη θεραπεία αποσιδήρωσης, καθώς αντιλαμβάνονται ότι βελτιώνει το προσδόκιμο επιβίωσης. Έξι συμμετέχοντες δεν είναι τακτικοί, καθώς νιώθουν ότι τους περιορίζει σημαντικά, ενώ οι υπόλοιποι προσπαθούν να είναι τακτικοί, καθώς αναγνωρίζουν τα οφέλη αυτής. 41 συμμετέχοντες έχουν θετική στάση ως προς τη θεραπεία, εκ των οποίων οι 13 δηλώνουν ότι η θεραπεία βελτιώνει την ποιότητα της ζωής τους, ενώ οι υπόλοιποι 29 έχουν αρνητική στάση απέναντι στη θεραπεία. Σχετικά με την ύπαρξη υποστηρικτικού περιβάλλοντος, 47 συμμετέχοντες δηλώνουν ότι έχουν ένα υποστηρικτικό οικογενειακό περιβάλλον, ενώ 11 συμμετέχοντες δηλώνουν ότι κρύβονται από το οικογενειακό περιβάλλον και 12 συμμετέχοντες βίωσαν ή βιώνουν ακόμη το στίγμα λόγω της νόσου.

Συμπεράσματα: Είναι σημαντική η διευκόλυνση των ασθενών με θεραπείες αποσιδήρωσης, οι οποίες δεν περιορίζουν την καθημερινότητα των ασθενών. Επίσης, η ψυχολογική υποστήριξη των ασθενών με θαλασσαιμία, είναι σημαντική, ώστε να ξεπερνούν τα εμπόδια της νόσου και να βιώνουν μια ζωή με λιγότερα εμπόδια.

Λέξεις Κλειδιά: αποσιδήρωση, θαλασσαιμία, ποιότητα ζωής

Υπεύθυνος αλληλογραφίας: Αικατερίνη Δερίλα
e-mail: katerinaderila@gmail.com

Ημερομηνία υποβολής: 12/09/2022
Ημερομηνία δημοσίευσης: Μάρτιος 2024

Σημείωμα εκδότη: Η παρούσα δημοσίευση εκφράζει την προσωπική άποψη των συγγραφέων.

Αναφορά του άρθρου ως: Δερίλα Α., Καλκανά Χ., Κατσοχειράκη Μ., Σπυριδάκης Ε. & Οικονόμου Χ. (2024). Η αποσιδήρωση και η ποιότητα ζωής των ασθενών με θαλασσαιμία. *Ελληνικό Περιοδικό Νοσηλευτικής Επιστήμης* 17(1): 5-15, <https://doi.org/10.24283/hjns.202411>

ΒΑΣΙΚΑ ΣΗΜΕΙΑ

- Είναι σημαντική η διευκόλυνση των ασθενών με θεραπείες αποσιδήρωσης, οι οποίες δεν περιορίζουν την καθημερινότητα των ασθενών
- Η ψυχολογική υποστήριξη των ασθενών με θαλασσαιμία είναι σημαντική ώστε να ξεπερνούν τα εμπόδια της νόσου και να βιώνουν μια ζωή με λιγότερα εμπόδια

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η μεσογειακή αναιμία ή β-θαλασσαιμία είναι μια κληρονομούμενη αιμοσφαιρινοπάθεια, η οποία κληρονομείται με αυτοσωματικό συνεπικρατούντα χαρακτήρα. Η β-θαλασσαιμία χαρακτηρίζεται από την παθολογική παραγωγή της β αλύσου της αιμοσφαιρίνης, είτε μερικώς είτε πλήρως. Η απουσία, μερική ή πλήρης, των β αλύσων της αιμοσφαιρίνης έχει ως αποτέλεσμα την παραγωγή ερυθροκυττάρων, τα οποία καταστρέφονται πιο εύκολα και τα οποία δεν έχουν την ίδια ικανότητα μεταφοράς οξυγόνου στους ιστούς, σε σχέση με τα φυσιολογικά ερυθροκύτταρα. Σε αυτές τις περιπτώσεις, όπου διαταράσσεται η φυσιολογική αναλογία της αιμοσφαιρίνης (2 α-άλυσοι και 2 β-άλυσοι) εντός των ερυθρών αιμοσφαιρίων, ανιχνεύεται περίσσεια α αλύσων της αιμοσφαιρίνης, η οποία έχει ως περαιτέρω συνέπεια την κατακρήμνιση αυτής της πρωτεΐνης και την αύξηση του μεταβολικού στρες με την παραγωγή ελεύθερων ριζών, οι οποίες οδηγούν το κύτταρο σε πρόωρη καταστροφή. Αποτέλεσμα αυτής της καταστροφής είναι η εκδήλωση αναιμίας με δείκτες μικροκυτταρικής και υπόχρωμης αναιμίας, λόγω του μειωμένου μέσου όγκου αιμοσφαιρίνης (MCV) και του χαμηλού δείκτη μέσης πυκνότητας της αιμοσφαιρίνης (MCH) αντίστοιχα (Cappellini et al., 2008).

Υπάρχουν δύο κύριες μορφές β-θαλασσαιμίας, η ομόζυγη και η ετερόζυγη μορφή. Ωστόσο, χάρη στην εξέλιξη της μοριακής βιολογίας, πλέον έχουν αναγνωριστεί ποικίλες μεταλλάξεις οι οποίες μπορούν να οδηγήσουν σε μια ποικιλία φαινοτύπων της νόσου, όπως είναι η περίπτωση της ενδιάμεσης μεσογειακής αναιμίας όπου ο ασθενής μπορεί να είναι ασυμπτωματικός φορέας ή να έχει συμπτώματα βαριάς αναιμίας όπως στην περίπτωση της ομόζυγου β-θαλασσαιμίας (Aessopos et al., 2005).

Η ομόζυγη β-θαλασσαιμία, γνωστή και ως μείζονα θαλασσαιμία (νόσος του Cooley), στην οποία κληρονομούνται δύο παθολογικά γονίδια για τη σύνθεση της β-αλύσου της αιμοσφαιρίνης (ένα από τον κάθε γονέα), χαρακτηρίζεται από πλήρη απουσία των αλύσων της β-αιμοσφαιρίνης και από εκδηλώσεις σοβαρής αναιμίας. Λόγω ανεπαρκούς

αιμοποίησης, δημιουργούνται δευτερογενείς πυρήνες ερυθροποίησης εντός του μυελού και εξωμυελικά, παρασπονδυλικά και εντός του ήπατος και του σπληνός. Ωστόσο, δεν επιτυγχάνεται παραγωγή επαρκούς ποσότητας αιμοσφαιρίνης και ο ασθενής παρουσιάζει συμπτωματολογία σοβαρής αναιμίας (π.χ. δύσπνοια, κόπωση, καρδιακή ανεπάρκεια), καθώς και οστικές παραμορφώσεις και ηπατοσπληνομεγαλία (Charaïto & Suchdev, 2019). Η ετερόζυγη β-θαλασσαιμία, γνωστή και ως στίγμα της μεσογειακής αναιμίας, είναι φορέας ενός παθολογικού γονιδίου και είναι ασυμπτωματικοί ή έχουν αναιμία σε μικρό βαθμό (Cappellini et al., 2008).

Παγκοσμίως εκτιμάται ότι περίπου 1,5% του πληθυσμού έχει ετερόζυγο β-θαλασσαιμία και ετησίως διαγιγνώσκονται 200.000 άτομα με β-θαλασσαιμία, εκ των οποίων περίπου 20.000 διαγιγνώσκονται με ομόζυγο β-θαλασσαιμία. Η νόσος έχει μεγαλύτερη επίπτωση στις χώρες της Μεσογείου, στις χώρες της Μέσης Ανατολής και της Νοτιοανατολικής Ασίας, στις οποίες υπολογίζεται ότι η συχνότητα της ετερόζυγου μορφής φτάνει στο 20%. Στη Κύπρο περίπου το 15% του πληθυσμού είναι φορέας της β-θαλασσαιμίας, ενώ στην Ελλάδα υπολογίζεται ότι το 7,4% του πληθυσμού είναι φορέας της νόσου (De Sanctis et al., 2017).

Η θεραπεία της μείζονος θαλασσαιμίας περιλαμβάνει τις συχνές μεταγγίσεις αίματος (κάθε 20-30 μέρες) ανάλογα με τις ανάγκες του κάθε ασθενούς σε συνδυασμό με την καθημερινή θεραπεία αποσιδήρωσης, ώστε να αποφεύγεται η συσσώρευση της περίσσειας σιδήρου στον οργανισμό και η τοξική επίδραση αυτού σε ζωτικά όργανα, όπως το ήπαρ, η καρδιά και οι πνεύμονες (Cappellini et al., 2008). Η σπληνεκτομή αποτελεί ένα επιπρόσθετο θεραπευτικό μέτρο σε περιπτώσεις αυξημένης εξωμυελικής ερυθροποίησης και αυξημένων αναγκών για μεταγγίσεις, ώστε να επιβραδυνθεί ο ρυθμός καταστροφής των ερυθρών αιμοσφαιρίων και να μειωθεί η συσσώρευση του σιδήρου στον οργανισμό (Koutelekos & Haliasos, 2013).

Η αποσιδήρωση είναι μία διαδικασία, η οποία ξεκινάει παράλληλα με τις μεταγγίσεις με στόχο αφενός την αποβολή των τοξικών παραγώγων του σιδήρου και

αφετέρου τη διασφάλιση της απαραίτητης ποσότητας σιδήρου για τις ανάγκες του οργανισμού. Η θεραπεία της αποσιδήρωσης είναι μακροχρόνια και έχει το μακροπρόθεσμο στόχο να προφυλάξει τον ασθενή από τις δυσμενείς επιπτώσεις της αιμοσιδήρωσης. Η αποσιδήρωση πραγματοποιείται είτε με από του στόματος αγωγή, είτε με υποδόρια έγχυση της αγωγής. Το φάρμακο για την υποδόρια έγχυση είναι η δεφεροξαμίνη. Ωστόσο, τα πολλαπλά και συνεχή τρυπήματα (τουλάχιστον 5 φορές την εβδομάδα), καθώς και η αργή έγχυση, αποτελούν ιδιαίτερους λόγους ψυχολογικής επιβάρυνσης των ασθενών. Μάλιστα υπάρχουν και αντλίες έγχυσης, οι οποίες λόγω του θορύβου επιβαρύνουν επιπρόσθετα τον ασθενή με το αίσθημα του στιγματισμού (Cappellini et al., 2008a). Η θεραπεία αποσιδήρωσης έχει πολλές δυσάρεστες επιπλοκές, οι οποίες οφείλονται κυρίως στις υψηλές δοσολογίες της δεφεροξαμίνης. Στις επιπλοκές περιλαμβάνονται οι δερματικές αντιδράσεις στο σημείο της έγχυσης, προβλήματα ακοής και όρασης, σκελετικές αλλοιώσεις (ραχίτιδα), πνευμονοπάθεια και ευπάθεια σε λοίμωξη από *Yersinia enterocolitica* (Cappellini et al., 2008a).

Ωστόσο, από το 2016, κυκλοφόρησε η δεφερασιρόζη και η δεφεριπρόνη, χηλικοί παράγοντες δέσμησης του σιδήρου, σε μορφή δισκίου για λήψη από του στόματος, απλοποιώντας τη διαδικασία αποσιδήρωσης, καθώς τα χάπια χορηγούνται ημερησίως με άδειο στομάχι 30 λεπτά προ φαγητού. Παρόλο που αυτή η φαρμακευτική μορφή είναι πιο εύχρηστη, καθώς αποφεύγονται τα πολλαπλά τρυπήματα, παρατηρούνται και σε αυτή την περίπτωση κάποιες σοβαρές επιπλοκές, όπως η ακοκκιοκυτταραιμία, η θρομβοπενία και η ουδετεροπενία (Cappellini et al., 2008a). Ναυτία εμφανίζεται στο 3-24% των ασθενών και στο 30% των ασθενών παρατηρείται αύξηση των ηπατικών ενζύμων (της αλκαλικής φωσφατάσης) και στο 4,5% αρθροπάθεια (Cohen et al., 2008). Η μεσογειακή αναιμία αποτελεί μία συστηματική νόσο, η οποία απαιτεί θεραπεία εφόρου ζωής, από τη στιγμή της διάγνωσης και μετά. Από μικρή ηλικία ο ασθενής εντάσσεται σε θεραπευτικά πρωτόκολλα, τα οποία αναπόφευκτα επηρεάζουν τη ζωή του και τη ψυχολογία του. Οι συχνές μεταγγίσεις αίματος, οι νοσηλείες, καθώς και η θεραπεία αποσιδήρωσης αποτελούν επίπονες διαδικασίες, τόσο σωματικά όσο και ψυχολογικά και επηρεάζουν την ποιότητα ζωής του ατόμου. Από έρευνες φαίνεται ότι οι ασθενείς δεν γνωρίζουν πάντα τη σημασία της θεραπείας της αποσιδήρωσης, γεγονός που τους κάνει ασυνεπείς στη θεραπεία (Tunçtan, 2016).

Η αποσιδήρωση δεν παρουσιάζει άμεσα αποτελέσματα, αλλά είναι μία θεραπεία μακροχρόνια. Συνεπώς, ο ασθενής μπορεί με περισσότερη ευκολία να διακόψει τη θεραπεία, καθώς δεν αναγνωρίζει το όφελος αυτής. Η παραίτηση από τη θεραπεία και η απαισιοδοξία του ασθενούς, επηρεάζουν δυσμενώς την έκβαση της νόσου. Παρ' όλες τις εναλλακτικές θεραπευτικές προτάσεις για αποσιδήρωση (υποδόρια έγχυση, χάπι), η αίσθηση της δέσμησης από τη θεραπεία αποσιδήρωσης, ασκεί ιδιαίτερη ψυχολογική πίεση στους ασθενείς (Politis et al., 1998).

Πολλοί είναι οι τομείς της ζωής του ασθενούς, οι οποίοι επηρεάζονται αρνητικά, τόσο από την ίδια την ασθένεια όσο και από τις πολλαπλές θεραπείες αποσιδήρωσης. Η προσωπική ζωή και η σεξουαλικότητα, οι κοινωνικές σχέσεις (στιγματισμός και αίσθημα διαφορετικότητας), ο εργασιακός τομέας (εύκολη κόπωση, συχνή ανάγκη για νοσηλεία) και η ψυχολογική επιβάρυνση (αίσθημα διαφορετικότητας, μειωμένη αυτοεκτίμηση, φόβος για το μέλλον) αποτελούν τους σημαντικότερους τομείς της ζωής που πλήττονται. Από μελέτες προκύπτει ότι περίπου το 70% των ασθενών θεωρεί ότι η θεραπεία μειώνει την ελευθερία τους, καθώς λόγω της εξάρτησής τους από τις συχνές θεραπείες, δεν έχουν τη δυνατότητα να λειτουργούν ελεύθερα. Ακόμη, νιώθουν περιορισμένοι, ανίκανοι να κάνουν ό,τι κάνει ένας υγιής άνθρωπος και εξαρτημένοι από τη θεραπεία είτε γεωγραφικά (ανάγκη μετάγγισης σε νοσοκομείο), είτε θεραπευτικά (αντλία αποσιδήρωσης, υποδόριες εγχύσεις). Επιπλέον, λόγω της κόπωσης, πολλές φορές δεν μπορούν να εκτελέσουν όλες τις φυσικές δραστηριότητες ενός υγιούς ατόμου. Παράλληλα, η κατάσταση της υγείας τους περιπλέκεται από τις επιπλοκές που μπορεί να προκύψουν λόγω της θεραπείας αποσιδήρωσης (π.χ. προβλήματα ακοής, όρασης, σκελετικές ανωμαλίες κλπ) (Safizadeh et al., 2012).

Σκοπός της μελέτης είναι η εκτίμηση των αντιλήψεων και των περιορισμών που βιώνουν οι ασθενείς που υποβάλλονται σε θεραπεία αποσιδήρωσης, καθώς και οι ψυχολογικές επιπτώσεις της θεραπείας. Επιπρόσθετος στόχος της παρούσας μελέτης είναι να εκτιμηθεί κατά πόσο ανταποκρίνονται οι ασθενείς αλλά και το περιβάλλον τους, στις απαιτήσεις μίας θεραπείας, που χρειάζεται επιμονή και συνέπεια. Μέσα από τις μαρτυρίες των ασθενών επιχειρείται να διαφανεί όλο το φάσμα των πτυχών της ζωής, το οποίο επηρεάζεται τόσο από την πάθηση, όσο και από τη θεραπευτική της διαδικασία. Επιπλέον, αναλύονται οι κατηγορίες των προβλημάτων που προκύπτουν και προτείνονται τρόποι αντιμετώπισης

αυτών.

ΜΕΘΟΔΟΛΟΓΙΑ

Σχεδιασμός

Πραγματοποιήθηκε πρωτογενής ποιοτική έρευνα ημιδομημένων συνεντεύξεων, προκειμένου να συζητηθούν εις βάθος βασικά ζητήματα σχετικά με το αντικείμενο ανάλυσης και ταυτόχρονα να διασφαλιστεί ότι το ερευνητικό δείγμα έχει την ευκαιρία να εκφέρει τις απόψεις και τα βιώματά του σε σημαντικά σημεία που είναι συνυφασμένα με την αποσιδήρωση και την ποιότητα ζωής. Στο πλαίσιο της εν λόγω πρωτογενούς έρευνας υποβλήθηκαν προς τους συμμετέχοντες, ερωτήσεις ανοικτού τύπου, βάσει ενός προκαθορισμένου οδηγού συνέντευξης. Ο οδηγός συνέντευξης περιελάμβανε προκαθορισμένες ανοιχτές ερωτήσεις. Στο σημείο αυτό, δόθηκε ιδιαίτερη προσοχή στη διασφάλιση και προάσπιση της ευελιξίας στη σειρά των ερωτήσεων που υποβάλλονταν στους συμμετέχοντες. Η εν λόγω ευελιξία αφορά τη δυνατότητα προσθήκης επιπλέον ερωτημάτων και την αλλαγή του περιεχομένου των ερωτήσεων ώστε να προσαρμόζονται στον εκάστοτε συνεντευξιζόμενο. Οι συμμετέχοντες ανέπτυξαν τις σκέψεις και τις απόψεις τους σε βάθος. Ο σκοπός των συνεντεύξεων ήταν η συλλογή όσο το δυνατόν περισσότερων πληροφοριών σχετικά με τις προσωπικές εμπειρίες και τις απόψεις των συμμετεχόντων.

Οριοθέτηση

Η μελέτη διεξήχθη στη Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας του νοσοκομείου Ευαγγελισμός κατά την περίοδο Δεκέμβριο 2019 μέχρι Μάρτιο 2020.

Ερευνητικό Δείγμα

Στη μελέτη εντάσσονταν ασθενείς, άντρες και γυναίκες, με β-μεσογειακή αναιμία, οι οποίοι ήταν ενήλικες (32 έως 63 ετών), και παρακολουθούνταν στη Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας του Νοσοκομείου. Οι ασθενείς ενημερώνονταν σχετικά με το σκοπό της μελέτης και έδιναν ενυπόγραφη συγκατάθεσή τους.

Συλλογή Δεδομένων

Η δειγματοληψία πραγματοποιούνταν κατά τη διάρκεια μίας τυπικής επίσκεψης του ασθενούς στη Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας του Νοσοκομείου και καταγράφονταν δημογραφικά στοιχεία και το ιατρικό ιστορικό, συμπεριλαμβανομένου του ιστορικού σπληνεκτομής και παρουσίας επιπλοκών. Ακόμη, από τον ιατρικό φάκελο του ασθενούς συλλέγονταν πληροφορίες από τον εργαστηριακό έλεγχο (ποσοστό S/F αιμοσφαιρίνης) και το είδος της θεραπείας. Πραγματοποιούνταν μια ολιγόλεπτη συζήτηση σχετικά με τη νόσο και την εμπειρία του από τη

θεραπεία αποσιδήρωσης. Ο συνεντεύκτης ήταν ένας εκπαιδευμένος νοσηλευτής της Μονάδας Μεσογειακής Αναιμίας του Νοσοκομείου. Για τη διασφάλιση της ανωνυμίας των ασθενών, ο κάθε συμμετέχοντας λάμβανε έναν μοναδικό κωδικό, ο οποίος αντιστοιχούσε στα αρχικά του ονοματεπώνυμου.

Ανάλυση Δεδομένων

Τα δεδομένα των ημιδομημένων συνεντεύξεων επεξεργάστηκαν από τον συνεντεύκτη και αναλύθηκαν οι κύριες θεματικές που προέκυψαν από τις δηλώσεις των συμμετεχόντων. Το πρωτόκολλο της μελέτης εγκρίθηκε από το Επιστημονικό Συμβούλιο του Γενικού Νοσοκομείου Αθηνών Ευαγγελισμός.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

Στη μελέτη συμμετείχαν 70 ασθενείς, 32 άντρες και 38 γυναίκες, με ηλικιακό εύρος 32 έως 63 ετών. Δέκα από τους ασθενείς είναι εκπαιδευτικοί, ενώ εργάζονται σε διαφορετικές βαθμίδες εκπαίδευσης. Ένας εξ αυτών είναι φυσικός, δύο είναι νηπιαγωγοί, μία φιλόλογος και οι υπόλοιποι τρεις είναι δάσκαλοι πρωτοβάθμιας εκπαίδευσης. 25 συμμετέχοντες είναι επαγγελματίες υγείας και συγκεκριμένα πρόκειται για 8 ψυχολόγους, 4 οδοντίατρους, 2 νοσηλευτές και 11 ιατρούς. 23 συμμετέχοντες δήλωσαν άνεργοι και ενασχόληση με τα οικιακά και τέλος, 12 συμμετέχοντες δήλωσαν ότι εργάζονται ως ιδιωτικοί υπάλληλοι.

Από τους 70 συμμετέχοντες, οι 31 δήλωσαν ότι ολοκλήρωσαν τη βασική εκπαίδευση, οι 28 δήλωσαν κάτοχοι πτυχίου Ανώτατου Εκπαιδευτικού ή Τεχνολογικού Ιδρύματος, ενώ οι υπόλοιποι 11 δήλωσαν κάτοχοι μεταπτυχιακού ή διδακτορικού τίτλου. Η πλειοψηφία των ασθενών (95%) που είναι μέχρι 38 ετών έχουν σπουδάσει, πλην ελαχίστων εξαιρέσεων (5%). Η πλειοψηφία των ασθενών που ηλικιακά είναι μεγαλύτεροι των 38 ετών, ολοκλήρωσαν την βασική πρωτοβάθμια ή δευτεροβάθμια εκπαίδευση, ενώ εξ αυτών το 96% δήλωσαν άνεργοι ή ενασχόληση με τα οικιακά. Χαρακτηριστική είναι η δήλωση μίας γυναίκας 51 ετών, η οποία υπάγεται στην κατηγορία αυτή: «Δεν συνέχισα το σχολείο. Οι γονείς μου ήθελαν να με κρατήσουν στο σπίτι για να μην δίνουμε τροφή για σχόλια στο χωριό. Το καταλάβαινα ότι ντρέπονταν για εμένα». Επίσης, μία ακόμα δήλωση άξια αναφοράς είναι αυτή ενός ανέργου άνδρα 58 ετών: «Στις μεγαλυπόλεις ίσως ήταν διαφορετική η κατάσταση γιατί η κοινωνία δεν είναι τόσο μικρή. Εγώ μεγάλωσα στην επαρχία και ένιωθα από μικρός δακτυλοδεικτούμενος... Βέβαια είχα την στήριξη της οικογένειάς μου, αλλά όταν στοχοποιείσαι από την ίδια την κοινωνία, νιώθεις σαν να είσαι κοινωνικό βάρος».

Μία ακόμα περίπτωση γυναίκας 39 ετών, η οποία δήλωσε ενασχόληση με τα οικιακά είπε «Έχω πλέον συνηθίσει την καθημερινότητά μου. Έχω συνηθίσει να κρύβομαι συνέχεια για να μην με περιθωριοποιήσουν στο χωριό. Έτσι, αναγκάζομαι να κάνω συχνά ταξίδια στην Αθήνα για τις θεραπείες μου. Έχουμε καταλήξει να χαλάμε πάνω από το μισό οικογενειακό εισόδημα στα ταξίδια για αυτόν τον λόγο!». Επίσης, και οι δέκα εκπαιδευτικοί δήλωσαν ότι δεν μπορούν να κάνουν αποσιδηρώσεις, γιατί η αντλία κάνει θόρυβο. Χαρακτηριστικά ένας εξ αυτών δήλωσε «Αναγκάζομαι να κάνω την αποσιδήρωση το βράδυ!». Αξιοσημείωτο είναι, επίσης, ότι η συντριπτική πλειοψηφία των επαγγελματιών υγείας (23 στους 25) είναι τακτικοί με τη θεραπεία αποσιδήρωσης. Όμως, ένας νοσηλεύτης και ένας ψυχολόγος δεν είναι ιδιαίτερα τακτικοί.

Οι περισσότεροι ασθενείς (41 στους 70) αναγνωρίζουν ότι χωρίς τη θεραπεία δεν θα ζούσαν και δηλώνουν ότι είναι απαραίτητο να ακολουθούν τα θεραπευτικά πρωτόκολλα, τα οποία και αναγνωρίζουν ως σημαντικά για τη ζωή τους. Συνεπώς, 41 συμμετέχοντες έχουν θετική στάση ως προς τη θεραπεία, εκ των οποίων οι 13 δηλώνουν ότι η θεραπεία βελτιώνει την ποιότητα της ζωής τους. Από αυτούς τους συμμετέχοντες διαφαίνεται η ανάγκη για εμπιστοσύνη στη θεραπεία και για θετική στάση απέναντι στη ζωή. Έξι συμμετέχοντες δεν είναι τακτικοί με τη θεραπεία αποσιδήρωσης, καθώς νιώθουν ότι τους περιορίζει σημαντικά, ενώ οι υπόλοιποι προσπαθούν να είναι τακτικοί, καθώς αναγνωρίζουν τα οφέλη αυτής.

Περίπου το 30% (23 στους 70 συμμετέχοντες) αποκρύπτει τη νόσο είτε από τα παιδιά ή το κοινωνικό σύνολο γενικότερα, καθώς νιώθει μειονεκτικά και στιγματισμένο, συγκεκριμένα 11 γυναίκες και 7 άντρες αναφέρουν περιστατικά, κατά τα οποία δέχτηκαν τα υποτιμητικά σχόλια του κοινωνικού περιγύρου. Χαρακτηριστικά αναφέρονται οι παρακάτω εκφράσεις: «Είσαι σαν ένα προϊόν του σουπερμάρκετ που το αγοράζεις από το ράφι και είναι ελαττωματικό», «Μου είπε: Εσύ είσαι πολύ άρρωστη, και με παράτησε. Δεν είσαι κορίτσι μου για οικογένεια...», «Δεν τα γράφω τα φάρμακα στο βιβλιάριο για να μην φαίνονται. Στο χωριό κοροϊδεύουν».

Ακόμη, παρατηρείται ότι από τους συνολικά 19 συμμετέχοντες που κρύβουν από τα παιδιά τους τη νόσο τους και το γεγονός ότι λαμβάνουν θεραπεία, οι 6 είναι γυναίκες και οι υπόλοιποι 13 είναι άνδρες. Εκ των 19, οι 4 είναι εκπαιδευτικοί, οι 12 είναι επαγγελματίες υγείας, οι 2 άνεργοι και ο τελευταίος είναι ιδιωτικός υπάλληλος.

Χαρακτηριστική είναι η δήλωση ενός επαγγελματία υγείας ότι «Τα παιδιά δεν γνωρίζουν ότι έχω μεσογειακή αναιμία γιατί πρέπει να έχουν την εικόνα ότι ο πατέρας είναι δυνατός και ατρόμητος». Ένας άλλος επαγγελματίας υγείας, επίσης, δήλωσε ότι «Ο γιος μου δεν ξέρει ότι έχω μεσογειακή αναιμία. Βλέπει τα χάπια και του λέω ότι έχω πρόβλημα με τη μέση μου. Δεν χρειάζεται να το μάθει». Ένας εκπαιδευτικός ανέφερε ότι «Νιώθω ότι αν η κόρη μου μάθει την ασθένειά μου θα νιώθει μειονεκτικά απέναντι στα άλλα παιδιά στο σχολείο και δε θέλω να ντρέπεται για τον πατέρα της». Και οι 13 άνδρες έκαναν μνεία περί απώλειας του ανδρισμού και του ανδρικού προτύπου που θέλουν να έχουν στην οικογένειά τους. Οι 6 γυναίκες ανέφεραν κυρίως την κοινωνική κατακραυγή ως λόγο απόκρυψης της ασθένειάς τους. Χαρακτηριστικά, μία γυναίκα εκπαιδευτικός ανέφερε «Είναι ψυχολογικά εξαντλητικό να πρέπει να κρύβεσαι διαρκώς για να μη στιγματιστείς κοινωνικά και μετά φέρεις σε δύσκολη θέση την οικογένειά σου. Μέχρι στιγμής τα καταφέρνω, αλλά δεν ξέρω για πόσο ακόμα μπορώ να αντέξω... Ομολογώ δεν μπορώ να αποδεχτώ ότι αυτή είναι η καθημερινότητά μου!». Στο σημείο αυτό, αξιοπρόσεκτη είναι και η δήλωση του άνδρα ιδιωτικού υπαλλήλου «Το κρύβω από τη δουλειά μου και τους συναδέλφους μου. Δε θέλω να ρισκάρω να δημιουργήσω προβλήματα στον χώρο εργασίας μου, αλλά βλέπω ότι αυτό εν τέλει είναι αναπόφευκτο καθώς λόγω της συχνότητας της θεραπείας πρέπει να απουσιάζω αρκετές ώρες... Δεν σου κρύβω ότι φοβάμαι μην χάσω τη δουλειά μου!». Επίσης, κάποιοι ασθενείς ανέφεραν διακοπή προσωπικής σχέσης (χωρισμό), μετά από την έναρξη ή κατά τη διάρκεια των θεραπειών. Σχετικά με την ύπαρξη υποστηρικτικού περιβάλλοντος, 47 συμμετέχοντες δηλώνουν ότι έχουν ένα υποστηρικτικό οικογενειακό περιβάλλον.

Σχετικά με το είδος της αποσιδήρωσης, φαίνεται πως η αποσιδήρωση μέσω έγχυσης ήταν ιδιαίτερα δύσκολη ως μέθοδος και χρονοβόρα, ενώ η θεραπεία με δισκία προτιμάται και αυξάνει την ποιότητα ζωής των ασθενών. Οι περισσότεροι συμμετέχοντες στη μελέτη έχουν δοκιμάσει την αποσιδήρωση σε ενέσιμη μορφή και στην παρούσα φάση είτε τη συνδυάζουν με δισκίο είτε λαμβάνουν αποκλειστικά δισκίο για την αποσιδήρωση. Σχετικά με τα μειονεκτήματα της ενέσιμης αποσιδήρωσης, αναφέρεται ότι είναι κουραστική η προετοιμασία της αντλίας, είναι άβολη η χρήση της εκτός σπιτιού, είναι μια θεραπεία που στιγματίζει τον ασθενή διότι φέρει μια αντλία στο σώμα του, μειώνει την ποιότητα ζωής. Η αποσιδήρωση με το δισκίο έχει μειώσει αυτές τις τεχνικές δυσκολίες καθώς και τον

κίνδυνο στιγματισμού του ατόμου.

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Από τη μελέτη διαφαίνεται πως οι ψυχολογικές επιπτώσεις είναι μεγάλες με την κατάθλιψη να απειλεί τους ασθενείς. Αυτό τονίζει την ανάγκη για ψυχολογική υποστήριξη (συμβουλευτική, ψυχοθεραπεία, αγωγή), ώστε να μπορέσουν οι ασθενείς να ανταπεξέλθουν στη χρονιότητα της νόσου αλλά και στην αντιμετώπιση του αισθήματος διαφορετικότητας και μειονεξίας που νιώθουν.

Φαίνεται πως η ψυχολογική κατάσταση των ασθενών που κάνουν θεραπεία με μεταγγίσεις και αποσιδήρωση, είναι ιδιαίτερα επιβαρυνμένη. Η εξάρτησή τους από τη χρόνια θεραπεία, αλλά και οι σοβαρές επιπλοκές της ίδιας της θαλασσαιμίας, δημιουργούν μια πολύπλοκη ψυχοσύνθεση, η οποία επιβαρύνεται από τα ίδια τα θεραπευτικά σχήματα ως διαδικασίες. Οι ασθενείς, συχνά, έχουν κακή ψυχολογική κατάσταση και νιώθουν σωματική κόπωση λόγω της αναιμίας και ψυχολογικά λόγω των συνθηκών ζωής τους. Είναι γεγονός, πως στις περισσότερες περιπτώσεις η διάγνωση μπαίνει από την πολύ μικρή παιδική ηλικία. Αυτό έχει σαν αποτέλεσμα η παιδική ψυχοσύνθεση να επηρεάζεται πάρα πολύ κατά την ευαίσθητη διαδικασία της ανάπτυξης. Παράλληλα, επηρεάζεται και η ψυχολογία των γονέων, οι οποίοι πολλές φορές διακατέχονται από ενοχικό συναίσθημα λόγω του κληρονομικού χαρακτήρα της νόσου (Cappellini et al. 2008). Άλλες φορές, πάλι, γίνονται υπερπροστατευτικοί με το άρρωστο παιδί. Οπότε, οι ενδοοικογενειακές ισορροπίες διαταράσσονται και οι σχέσεις του παιδιού-ασθενή με το οικογενειακό περιβάλλον, αλλά και τα μηνύματα που λαμβάνει από και προς τους γονείς του περιπλέκονται.

Επιπλέον, η εξαρτητική σχέση που δημιουργείται από το χαρακτήρα της θεραπείας, ακόμη και όταν πρόκειται για χρήση χαπιού, κάνει τον ασθενή να νιώθει ευάλωτος και να διακατέχεται από το φόβο επικείμενου θανάτου, εφόσον γνωρίζει πως χωρίς τη θεραπεία αποσιδήρωσης δεν μπορεί να ζήσει (Cappellini et al., 2010). Μάλιστα, αυτή η εξάρτηση από τη θεραπεία και η συνειδητοποίηση των περιορισμών που υπεισέρχονται στη ζωή του λόγω της θεραπείας, αλλά και των επιπλοκών της ίδιας της ασθένειας, δημιουργεί μεγάλα προβλήματα, ειδικά στους εφήβους. Έτσι υιοθετούν μία επιφυλακτική στάση για τη ζωή, έχουν μειωμένη αυτοεκτίμηση, αποκτούν φοβίες και προσκολλώνται πολλές φορές στο οικογενειακό περιβάλλον, το οποίο μπορεί να είναι και υπερπροστατευτικό (Mikelli & Tsiantis, 2004). Ωστόσο, όπως φάνηκε από τις συνεντεύξεις, σχεδόν οι μισοί

ασθενείς, αναγνωρίζουν ότι δεν μπορούν να ζήσουν χωρίς τη θεραπεία αποσιδήρωσης και είναι ευγνώμονες που ζουν χάρη σε αυτή, γεγονός, βέβαια, που δεν αναιρεί το αίσθημα της εξάρτησης και της αναγκαστικής αποδοχής της κατάστασης.

Οι επιπλοκές από τη θεραπεία της αποσιδήρωσης εμφανίζονται μόλις στο 4,9% των ασθενών που κάνουν θεραπεία (Safizadeh et al., 2012). Ωστόσο, πρέπει να σημειωθεί πως ακόμη και στη θεραπεία αποσιδήρωσης με από του στόματος χρήση δισκίου, ο ασθενής νιώθει επίσης διαφορετικός από το φυσιολογικό και ανήμπορος να εκτιμήσει το θεραπευτικό αποτέλεσμα της χρήσης σιδηροδεσμευτικών παραγόντων, όπως και με τις περιπτώσεις ενέσιμων σκευασμάτων (Cappellini et al., 2008). Έτσι, ακόμη και σε αυτές τις περιπτώσεις, η συνέτιση και η συνέπεια στη θεραπευτική αγωγή εξακολουθεί να είναι μείζονος σημασίας, αλλά και σημείο παραίτησης από την πλευρά του ασθενή. Ακόμη, και οι νεότερες εκδοχές μονοθεραπείας, δεν απαλύνουν το άγχος και την κούρασή του, γεγονός που τον κάνει ασυνεπή. Αυτό το γεγονός, περιπλέκεται και από τη γενική παραδοχή πως τα θεραπευτικά αποτελέσματα δεν είναι άμεσα και ευκόλως αντιληπτά από τον ασθενή. Έτσι, οι ασθενείς είναι μόνιμα πεισμένοι, ενώ πρέπει να δείχνουν εμπιστοσύνη στη θεραπεία συνεχώς, ακόμη και όταν δεν νιώθουν καλά, καθώς η αποτελεσματικότητα του φαρμάκου δεν μπορεί να γίνει άμεσα αντιληπτή από τον ασθενή (Cappellini et al., 2008). Αντιθέτως, οι επιπλοκές του σιδήρου στην περίπτωση που ο ασθενής δεν είναι συνεπής με τη θεραπεία είναι αρκετά άμεσες.

Επιπλέον, πολύ ιδιαίτερη είναι η επιρροή των ενδοοικογενειακών σχέσεων του ασθενούς με μεσογειακή αναιμία και ως παιδί, αλλά και στην περίπτωση που έχει τη δική του οικογένεια και αντιμετωπίζει την ασθένειά του από τη θέση πλέον του γονέα. Όπως αναφέρθηκε, συνήθως η διάγνωση της θαλασσαιμίας μπαίνει από πολύ μικρή ηλικία. Έτσι, τα παιδιά με μεσογειακή αναιμία, ακολουθούν μία πορεία ανάπτυξης σωματικής αλλά και ψυχολογικής, μέσα από τα μονοπάτια των θεραπειών και τα νοσοκομεία. Επιπλέον, δεδομένου ότι η εικόνα του σώματος παίζει πολύ σημαντικό ρόλο στον παιδιατρικό ασθενή για την ανάπτυξη τους προσωπικότητάς του, η βραχυσωμία που παρατηρείται λόγω της υπολειπόμενης ανάπτυξης και του υπογοναδισμού επηρεάζει δυσμενώς τους μικρούς ασθενείς, οι οποίοι αντιλαμβάνονται επιθετικά και απειλητικά οποιαδήποτε παρέκκλιση, γεγονός που αυξάνει το αίσθημα στιγματισμού και της μειονεξίας (Koutelekos & Haliasios, 2013). Σε αυτό το συναίσθημα,

προστίθεται φυσικά και ο αντίκτυπος του νυγμού του σώματος, λόγω των τρυπημάτων για τις ανάγκες τις θεραπείας.

Από την άλλη πλευρά, ο θαλασσαιμικός ασθενής, ως γονιός, μπορεί να αισθάνεται μειονεκτικά απέναντι στα παιδιά του και να θέλει να αποκρύπτει το πρόβλημά του. Σημειώνεται πως 19 ασθενείς ανέφεραν πως αποκρύπτουν την πάθησή τους, κρύβοντας την αλήθεια ακόμη και από τα παιδιά τους. Πολλές φορές μάλιστα, ο φόβος του κοινωνικού στιγματισμού είναι τόσο μεγάλος, που οι φορείς της β-θαλασσαιμίας αποκρύπτουν την αλήθεια σε τέτοιο βαθμό, που αρνούνται ακόμη και τους απαραίτητους προγεννητικούς ελέγχους (Wong et al., 2011). Επιπλέον, όπως αναφέρθηκε, οι γονείς νιώθουν πολλές φορές ενοχικό συναίσθημα απέναντι στα παιδιά λόγω του κληρονομικού χαρακτήρα της νόσου (Carpellini et al., 2008). Μάλιστα, πολλοί γονείς, λόγω του ότι έχουν αποφύγει τον προγεννητικό έλεγχο, επιβαρύνονται από επιπλέον ενοχικό συναίσθημα στην περίπτωση φορέας ή νόσου του παιδιού (Zaheer et al., 2015). Το οικογενειακό περιβάλλον πρέπει να μπορεί να αποτελεί ένα υποστηρικτικό περιβάλλον, το οποίο θα απορροφά τα άγχη αλλά θα ευοδώνει και το θετικό σθένος του ασθενούς. Δυστυχώς όμως, η ημιμάθεια μέσα από την ελλειμματική πληροφόρηση σχετικά με τη νόσο και την αναγκαιότητα των θεραπευτικών πρωτοκόλλων, οδηγεί σε ανεπάρκεια αυτού του τομέα από τη μεριά του οικογενειακού περιβάλλοντος, καθώς εάν το πρόβλημα δεν έχει γίνει σωστά αντιληπτό, δεν μπορεί να δοθεί και η ανάλογη υποστήριξη.

Η μείζονα θαλασσαιμία οδηγεί σε έναν ιδιαίτερο φαινότυπο στους ασθενείς, με οστικές μεταβολές και μειωμένη σωματική ανάπτυξη και διάπλαση, γεγονός που οδηγεί σε ιδιαιτερότητες στην κλινική εικόνα των ομοζυγωτών. Επιπλέον, αξιωσημείωτο είναι το γεγονός πως, τα συνεχή τρυπήματα για την εφαρμογή της αποσιδήρωσης (στην περίπτωση της ενέσιμης μορφής), οδηγούν σε μία επιθετική-καταστροφική εικόνα του σώματος (Carpellini et al., 2008). Αυτό, είναι ιδιαίτερα σημαντικό για την ηλικία της εφηβείας, καθώς επηρεάζει την αυτοεκτίμηση, αλλά και τη σεξουαλικότητα του ασθενούς, καθώς και την εικόνα που έχει για το σώμα του. Όλα αυτά συνθέτουν ένα προφίλ με μειωμένη αυτοπεποίθηση, γεγονός που δημιουργεί εύλογες αναστολές στην επίδιωξη προσωπικών σχέσεων. Παράλληλα, το άτομο μπορεί να αποτελεί εύκολο στόχο σχολιασμού, με αποτέλεσμα τις μειωμένες ευκαιρίες για την ανάπτυξη κοινωνικών σχέσεων, το στιγματισμό και τον αυτοστιγματισμό (Naderi et al., 2012).

Ο συσχετισμός της μείζονος θαλασσαιμίας με ψυχικές παθήσεις είναι μεγάλος. Σύμφωνα με έρευνες, το 50,6% των ασθενών με θαλασσαιμία εμφανίζουν ψυχολογικές διαταραχές με την κατάθλιψη να επηρεάζει το 11,6% των ασθενών (Naderi et al., 2012). Μάλιστα το ποσοστό αυτό στα παιδιά αγγίζει το 80% (Clemente et al., 2002). Οι παθολογικές εκδηλώσεις από την ψυχική σφαίρα περιλαμβάνουν το γενικευμένο άγχος, την κατάθλιψη, τα ψυχοσωματικά προβλήματα και το αίσθημα απελπισίας (Shahraki-vahed et al., 2017). Πολλοί είναι οι παράγοντες, οι οποίοι μπορεί να οδηγήσουν ένα ασθενή με θαλασσαιμία στο να εκδηλώσει κάποιου είδους καταθλιπτική διαταραχή, όπως είναι η υπογονιμότητα, η σεξουαλική δυσλειτουργία, η κλινική εικόνα (οστικές δυσπλασίες), η ίδια η χρονιότητα της νόσου και οι επιπλοκές της μαζί με τις επιπλοκές της θεραπείας, οι πολλαπλές νοσηλείες, η κόπωση, η μειωμένη αυτοεκτίμηση, ο στιγματισμός και η κοινωνική δυσλειτουργία (Mednick et al., 2010). Επίσης, και η ίδια η διαδικασία της αποσιδήρωσης αποτελεί αίτιο το οποίο μπορεί να προδιαθέσει για καταθλιπτική διαταραχή, καθώς προκαλεί έντονο αίσθημα διαφορετικότητας και επιθετική αντίληψη του σώματος (Carpellini et al., 2008). Αυτό το αίσθημα διαφορετικότητας, σε συνδυασμό με τη μειωμένη αυτοεκτίμηση και την εκδήλωση φοβιών και άγχους (κοινωνικός ρατσισμός, φόβος για το προσδόκιμο ζωής, επιτυχία θεραπείας, επαγγελματική αποκατάσταση), τους οδηγεί στο να δυσκολεύονται να έχουν μία ομαλή ένταξη στην κοινωνία (Cakaloz et al., 2009). Μάλιστα, αυτή η δυσκολία στην ένταξη στην κοινωνία και η ομαλή λειτουργικότητα ως παραγωγικός άνθρωπος, μπορεί να έχει επιπτώσεις και στον επαγγελματικό τομέα, με επιπρόσθετη επιβάρυνση της ψυχολογίας του ασθενούς με θαλασσαιμία (Koutelekos & Haliasos, 2013). Ο ασθενής νιώθει μειονεκτικά για τον εαυτό του, πολλές φορές αδύναμος, ενώ το στίγμα και ο ρατσισμός πολλές φορές λειτουργούν αποτρεπτικά στο να εργαστεί. Όταν μάλιστα εργάζεται, θα πρέπει πολλές φορές να απουσιάζει για τις ανάγκες της θεραπείας, πράγμα το οποίο δημιουργεί επιπρόσθετα επαγγελματικά προβλήματα. Επιπλέον, οι μακροχρόνιες θεραπείες και οι νοσηλείες, απαιτούν πολλά έξοδα, πράγμα το οποίο επιδεινώνει ακόμη περισσότερο το αίσθημα της εξάρτησης και της διαφορετικότητας. Μέσα από αυτή την πίεση και το αίσθημα μειονεξίας, αυξάνεται η απελπισία του ασθενούς, με αποτέλεσμα να υιοθετεί μία παθητική στάση για τη ζωή γεμάτη ματαιότητα. Στο φάσμα των ψυχολογικών συνεπειών των ασθενών αυτών, προστίθενται και αρνητικά συναισθήματα για τη ζωή

και φόβος επικείμενου θανάτου λόγω του μικρότερου προσδόκιμου ζωής και της εξάρτησης από τη θεραπεία (Yahia et al., 2013).

Ο βαθμός, με τον οποίο βιώνει ο ασθενής το άγχος ή και την κατάθλιψη, εξαρτάται από μια σειρά παραγόντων, όπως είναι η χρονιότητα της νόσου, η βαρύτητα της, ο αριθμός των επιπλοκών, οι επιπτώσεις στη λειτουργικότητά του, η σεξουαλική δυσλειτουργία και οι συχνότητα ανάγκης για νοσηλεία (Vardaki et al., 2004).

Πολλές είναι οι βιολογικές επιπτώσεις της ομόζυγης β-θαλασσαιμίας, οι οποίες και επηρεάζουν την ποιότητα ζωής του ασθενή. Πιο συγκεκριμένα, μέσα στις επιπλοκές της θαλασσαιμίας είναι και διάφορες ενδοκρινικές ανωμαλίες, όπως είναι ο υπογοναδισμός, ο υποθυρεοειδισμός, διαταραχές του μεταβολισμού του ασβεστίου, οι οποίες οδηγούν σε μία η καθυστερημένη ανάπτυξη και η οποία εκδηλώνεται περισσότερο στην ύστερη παιδική και ειδικότερα στην εφηβική ηλικία (De Sanctis et al., 2013). Το γεγονός αυτό, σε συνδυασμό με τις ανωμαλίες στην οστική διάπλαση, δημιουργούν βραχυσωμία. Ως δυσπλασίες στην οστική ανάπτυξη, παρατηρούνται η σπονδυλοεπιφυσιακή δυσπλασία και η πλατυσπονδυλία, για την οποία φαίνεται να ευθύνεται η φαρμακευτική αγωγή με DFO (Kyriakou & Skordis, 2009).

Όλα αυτά, συνθέτουν έναν φαινότυπο με ιδιαιτερότητες, οι οποίες σε συνδυασμό με την γενικότερη κόπωση των ασθενών, μπορεί να τους επηρεάσει και να γίνουν κοινωνικά δυσλειτουργικοί (Sadowski et al., 2002). Για το λόγο αυτό είναι πολύ σημαντικό οι ασθενείς αυτοί να παρακολουθούνται από ειδικούς ψυχικής υγείας, ώστε να λαμβάνουν την απαραίτητη συμβουλευτική και υποστήριξη ώστε να μπορούν να σηκώσουν τις συνέπειες της υπολειπόμενης ανάπτυξης (Φαρμάκη, 2011). Επιπλέον, παρατηρείται εύκολη κόπωση, διαταραχές του μεταβολισμού, χολολιθίαση, δυσκολία απορρόφησης σιδήρου και η αυξημένη συχνότητα θρομβώσεων (Cappellini et al., 2008, Artichartakan et al., 2002).

Η ανάγκη ειδικών συμβούλων και υποστηρικτών της ψυχικής υγείας είναι απαραίτητη, ώστε να μπορούν οι ασθενείς αυτοί να συμφιλιώνονται με την πάθηση τους και να διατηρούν όσο γίνεται την ικανότητα για αντιμετώπιση των κλινικών αλλά και των κοινωνικών δυσκολιών (Shamsi et al., 2017). Όπως προαναφέρθηκε, η υπολειπόμενη σωματική ανάπτυξη αποτελεί από μόνη της αίτιο ανάγκης ψυχολογικής υποστήριξης των ασθενών (Φαρμάκη, 2011). Επιπλέον, η πολυπαραγοντική αιτιολόγηση της ψυχολογικής επιβάρυνσης που βιώνει ο

ασθενής, απαιτεί μία εξατομικευμένη προσέγγιση ώστε να διασφαλιστεί η καλύτερη δυνατή υποστήριξη του (De Sanctis et al., 2013).

Παράλληλα, η προσαρμογή σε μία χρόνια ασθένεια απαιτεί και από τη μεριά του ασθενούς μεγάλη προσπάθεια, καθώς η προσαρμογή του περιλαμβάνει τη σωστή συμπεριφορά ως προς τη συνέντιση στις ιατρικές οδηγίες, τη βιολογική προσαρμογή στις ιδιαιτερότητες της νόσου αλλά και τη συναισθηματική προσαρμογή. Η τελευταία πολλές φορές είναι η σοβαρότερη, καθώς περιλαμβάνει την εικόνα του ασθενή για τον εαυτό του αλλά και το πώς αυτός αλληλεπιδρά μέσα στις διάφορες κοινωνικές σχέσεις (Stewart et al., 2004). Όλα αυτά συνθέτουν το δύσκολο περιβάλλον στο οποίο ο θαλασσαιμικός ασθενής θα πρέπει να ζήσει και να εξελιχθεί.

Απαραίτητη είναι η πλαισίωση του ατόμου από ειδικούς (θεράπων ιατρός, νοσηλευτής, ψυχολόγος, ψυχίατρος, κοινωνικός λειτουργός), οι οποίοι και θα τον βοηθήσουν να πιστέψει στον εαυτό του και να προσπαθήσει περισσότερο, διατηρώντας την ελπίδα και επιτυγχάνοντας μία φυσιολογική ενηλικίωση. Σε όλο αυτό, θα βοηθήσει και η ενδελεχής ενημέρωση τόσο του ασθενούς, όσο και του οικείου περιβάλλοντος (Cappellini et al., 2008). Εάν το κοινωνικό σύνολο είναι κατάλληλα ενημερωμένο και απαρτίζεται από ειδικούς που δημιουργούν ένα υποστηρικτικό περιβάλλον, έχει αποδειχθεί πως τα κρούσματα της κατάθλιψης μεταξύ των ασθενών μειώνονται.

Συμπεράσματα

Από την ανάλυση της υπάρχουσας βιβλιογραφίας, καθώς και από τα αποτελέσματα της παρούσας μελέτης, επισημαίνεται η ανάγκη ψυχολογικής υποστήριξης των ασθενών με μείζονα θαλασσαιμία και η δημιουργία ενός υποστηρικτικού περιβάλλοντος. Ως υποστηρικτικό περιβάλλον εννοείται τόσο το οικογενειακό περιβάλλον, όσο και ένα πλαίσιο το οποίο θα στελεχώνεται από ειδικούς (ψυχολόγο, ψυχίατρο, θεράπων ιατρό, κοινωνικό λειτουργό κλπ). Το υποστηρικτικό αυτό περιβάλλον θα πρέπει να είναι σε ετοιμότητα από την πρώτη κιόλας περίοδο της διάγνωσης της νόσου. Μάλιστα, παίρνοντας υπόψη το γεγονός ότι η διάγνωση της θαλασσαιμίας γίνεται από τα πρώτα κιόλας έτη της ζωής, ψυχολογική υποστήριξη θα χρειαστούν και οι γονείς του παιδιού-ασθενή. Έτσι, οι ίδιοι θα πρέπει να καθοδηγηθούν και να υποστηρικτούν ψυχολογικά ώστε να αντέξουν και να διαχειριστούν κατάλληλα τη νόσο του παιδιού τους. Εξάλλου πρέπει να δεχθούν βοήθεια, ώστε να μπορέσουν σωστότερα και πιο εμπειριστατωμένα να τη

δώσουν και οι ίδιοι στο παιδί τους. Το ερώτημα είναι επίσης τι θα μπορούσε να γίνει, ώστε να θωρακίζεται ακόμη και προληπτικά η ψυχολογία των ασθενών με μεσογειακή αναιμία. Πολλές ψυχολογικές καταστάσεις, οι οποίες είναι προϊόν πίεσης και δυσφορίας του εγκλωβισμένου μέσα στη νόσο ασθενή, εμφανίζονται σε δεύτερο χρόνο, μετά από καιρό ταλαιπωρίας του ασθενή. Έτσι, αρχικά, θα πρέπει να γίνεται ολοκληρωμένη ενημέρωση του ασθενούς, ώστε να κατανοήσει σε βάθος τη νόσο του και κυρίως να αντιληφθεί τη σοβαρότητα της υγείας του, χωρίς όμως να ενισχύεται το αίσθημα του φόβου και χωρίς να καλλιεργείται ένα υποστηρικτικό οικογενειακό περιβάλλον, το οποίο όμως θα είναι υπερπροστατευτικό. Αυτή η ενημέρωση πρέπει να αφορά, όχι μόνο στον ίδιο τον ασθενή, αλλά και στο στενό οικογενειακό και φιλικό του περιβάλλον, το οποίο θα πρέπει να δημιουργεί ένα ασφαλές και λογικά προστατευτικό πλαίσιο γύρω από τον ασθενή. Οι φόβοι μπορούν να μετριαστούν, όταν ο ασθενής θα γνωρίζει τι έχει να περιμένει από τη νόσο και φυσικά εφόσον έχει κατανοήσει ότι δεν είναι μόνος, αλλά υπάρχουν θεραπευτικά μέτρα στα οποία μπορεί να βασίζεται. Παράλληλα, μία συμβουλευτική υποστήριξη από ειδικούς επιστήμονες (ψυχολόγο, ψυχίατρο, κοινωνικό λειτουργό), θα ήταν επιθυμητή για όλους τους ασθενείς, ακόμη και για τους πιο συνειδητοποιημένους. Όπως αναφέρθηκε, καλό είναι η ψυχολογική αυτή υποστήριξη να αφορά και στους γονείς του παιδιού. Είναι πολύ σημαντικό αυτό να ξεκινάει νωρίς, ακόμη και από την παιδική ηλικία, στην οποία συμβαίνει συνήθως η διάγνωση της νόσου, ώστε να μπορούν να προληφθούν όσο γίνεται περισσότερο σοβαρότερες επιπτώσεις στη διάπλαση της προσωπικότητας, αλλά και της κοινωνικής ζωής του παιδιού, του εφήβου και του ατόμου γενικότερα. Θα πρέπει, όσο γίνεται περισσότερο, να αποφευχθεί η εγκατάσταση της αίσθησης της διαφορετικότητας και της μειονεξίας. Ειδικά για την παιδική αλλά και την εφηβική ηλικία, αυτό είναι πολύ σημαντικό.

Οι έφηβοι αποτελούν μία ειδική ομάδα ασθενών, καθώς η εφηβεία αποτελεί την περίοδο σεξουαλικής ωρίμανσης του ατόμου. Παράλληλα, στην ηλικία αυτή, η ψυχολογία του εφήβου βρίσκεται, όπως και να έχει, σε διακυμάνσεις και ο ίδιος είναι ευάλωτος σε μεγάλο βαθμό. Οι ασθενείς με θαλασσαιμία είναι αντιμέτωποι με μία ιδιαίτερη κλινική εικόνα, με τη μειωμένη ανάπτυξη με ό,τι αυτό συνεπάγεται να παίζει ιδιαίτερο ρόλο στην ψυχολογία τους. Επιπλέον, λαμβάνοντας υπόψη και την κατάσταση υπογοναδισμού, που μπορεί να αποτελέσει επιπλοκή της νόσου, κρίνεται απαραίτητη η συμμετοχή του ενδοκρινολόγου στην ομάδα υγείας που θα υποστηρίζει

τον έφηβο. Ο υπογοναδισμός δημιουργεί επιπρόσθετα προβλήματα καθυστερημένης σεξουαλικότητας και διαταραγμένων δευτερογενών χαρακτηριστικών του φύλου. Όλα αυτά συνθέτουν και γαλουχούν το αίσθημα μειωμένης αυτοεκτίμησης του εφήβου, το οποίο περιπλέκει ακόμη περισσότερο τα πράγματα. Η ψυχολογική υποστήριξη από ειδικούς μπορεί να λάβει και τη μορφή συμβουλευτικής γραμμής, ώστε να μπορούν πιο άμεσα και γρήγορα να είναι καλυμμένοι οι ασθενείς σε έκτακτες περιπτώσεις. Αυτό θα διασφάλιζε, μέσα σε ένα πλαίσιο ανωνυμίας, και την ασφάλεια του ασθενή και θα αποτελούσε ίσως πιο πρόσφορο τρόπο επικοινωνίας για τον έφηβο. Επιπλέον, η ενημέρωση του περιβάλλοντος του ασθενούς, σαφώς και μπορεί να βοηθήσει, τόσο στην αποδοχή της κατάστασης, όσο και στην επικουρική υποστήριξη στη δική του προσπάθεια. Εξάλλου, όπως αναφέρθηκε, πολλές φορές οι ίδιοι οι γονείς λειτουργούν κατευθυνόμενοι είτε από υπερπροστατευτικά είτε από ενοχικά συναισθήματα απέναντι στα παιδιά τους, γεγονός που εγκυμονεί και τους ανάλογους συμπεριφοριστικούς κινδύνους για το παιδί. Οικογενειακές συνεδρίες με κάποιον ψυχολόγο ή κοινωνικό λειτουργό ίσως και να βοηθούσαν σε αυτήν την κατεύθυνση. Επιπλέον, η σωστή ενημέρωση και οι κατευθυντήριες οδηγίες από ειδικούς, πρέπει να εμπίπτουν και στο σχολικό αλλά και στο ευρύτερο εκπαιδευτικό περιβάλλον του παιδιού, ώστε να μειωθεί όσο γίνεται το αίσθημα διαφορετικότητας του ασθενή. Η ευρύτερη πληροφόρηση δε θα μπορούσε παρά να καλλιεργήσει ένα θετικό κλίμα αποδοχής των ασθενών με μεσογειακή αναιμία και την κατανόηση πως έχουν τις ίδιες δυνατότητες και ευκαιρίες για οικογενειακή ζωή. Αυτό δημιουργεί την ανάγκη για βελτίωση, όσο γίνεται καλύτερα, της ποιότητας ζωής των ασθενών, μίας ποιότητα ζωής η οποία σίγουρα περιλαμβάνει και την ψυχική υγεία. Έτσι, κρίνεται απαραίτητη η ψυχολογική υποστήριξη των ασθενών και η καθοδήγησή τους από ειδικούς συμβούλους (ψυχολόγους, ψυχιάτρους, κοινωνικούς λειτουργούς). Πολύ σημαντικό είναι να τονιστεί και η συμβολή της ευρύτερης πληροφόρησης της κοινωνίας και για τον τομέα του προγεννητικού ελέγχου, καθώς θα πρέπει να γίνεται αντιληπτή η διάσταση της νόσου σε όλο της το εύρος, ώστε οι γνωστοί φορείς να ευαισθητοποιούνται και να μην κρύβουν τη φορεία τους. Έτσι θα το δέχονται και δε θα διστάζουν να το ανακοινώνουν και να δέχονται τους οποιοδήποτε προγεννητικούς ελέγχους. Τέλος, πρέπει να τονιστεί ότι πολύ σημαντικό θα ήταν η ψυχολογική υποστήριξη των ασθενών με θαλασσαιμία να χορηγείται δωρεάν, ώστε να

μπορούν όλες οι κοινωνικές ομάδες να λαμβάνουν την απαιτούμενη ψυχοθεραπευτική φροντίδα. Στα πλαίσια της ολιστικής προσέγγισης της σύγχρονης ιατρικής, δεν γίνεται η ψυχική πτυχή μίας νόσου να μην λαμβάνεται υπόψη και φυσικά να εξαιρείται της οικονομικής μέριμνας του κράτους.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- Aessopos, A., Farmakis, D., Deftereos, S., Tsironi, M., Tassiopoulos, S., Moysakakis, I. & Karagiorga, M. (2005). Thalassemia heart disease: a comparative evaluation of thalassemia major and thalassemia intermedia. *Chest*, 127(5):1523–1530.
- Artichartakan, V., Angchaisuksiri, P., Aryurachai, K. et al. (2002). Relationship between hypercoagulable state and erythrocyte phosphatidylserine exposure in splenectomized patients haemoglobin E/beta-thalassaemic patients. *British Journal of Haematology*, 118:893–898.
- Cakaloz, B., Cakaloz I., Polat, A., Inan, I. & Oguzhanoglu, N.K. (2009). Psychopathology in thalassaemia major. *Pediatrics International*, 51(6): 825–828.
- Cappellini, M.D., Robbiolo, L., Bottasso, B.M., Coppola, R., Fiorelli, G. & Mannucci, A.P.M. (2008). Venous thromboembolism and hypercoagulability in splenectomized patients with thalassaemia intermedia. *British Journal of Haematology*, 111(2): 467–473.
- Cappellini, M.D., Cohen, A., Eleftheriou, A., Piga, A., Porter, J. & Taher, A. (2008a). Iron Overload. *Thalassaemia International Federation*. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK173958/#S58> (Accessed 10 Mar. 2020).
- Chaparro, C.M. & Suchdev, P.S. (2019). Anemia epidemiology, pathophysiology, and etiology in low- and middle-income countries. *Annals of New York Academy of Science*. 1450(1): 15–31.
- Clemente, C., Tsiantis, J., Sadowski, H., Lee, C., Baharaki, S., Gantuya, B. Kolvin, I., Taylor, B. & Viganò, C. (2003). Psychopathology in children from families with blood disorders: A cross-national study. *European Child & Adolescent Psychiatry*. 12. 10.1007/s00787-002-0257-3.
- Cohen, A.R., Glimm, E. & Porter, J.B. (2008). Effect of transfusional iron intake on response to chelation therapy in β -thalassaemia major. *Blood*, 111(2):583–587.
- De Sanctis, V., Kattamis, C., Canatan, D., Soliman, A., Elsedfy, H., Karimi, M., Daar, S., Wali, Y., Yassin, M., Soliman, N., Sobti, P., Al Jaouni, S., El Kholi, M., Fiscina, M. & Angastiniotis, M. (2017). β -thalassaemia distribution in the old world: a historical standpoint of an ancient disease. *Mediterranean Journal of Hematology and Infectious Diseases*, 9(1): p.e2017018.
- De Santictis V., Soliman A.T., Elsedfy, H., Skordis, N., Kattamis, C et al. (2013). Growth and endocrine disorders in thalassaemia: the international network on endocrine complications in thalassaemia (I-CRT) position statement and guidelines. *Indian Journal of Endocrinology and Metabolism*, 17(1): 8–18.
- Koutelekos, J. & Haliasos, N. (2013). Thalassaemia. *Περιεχειρητική Νοσηλευτική*, 2(3): 101–112. Available at: https://www.spnj.gr/articlefiles/volume2_issue3/232.pdf.
- Koutelekos, J. & Haliasos, N. (2013). Depression and Thalassaemia in children, adolescents and adults. *Health Science Journal*, 7(3): 239–246.
- Kyriakou, A. & Skordis, N. (2009). Thalassaemia and aberrations of growth and puberty. *Mediterranean Journal of Hematology and Infectious Diseases*, 27(1): e2009003.
- Mednick, L., Yu, S., Trachtenberg, F., Xu, Kleinert, D.A. & Giardina, P.J. (2010). Symptoms of depression and anxiety in patients with thalassaemia: prevalence and correlates in the thalassaemia longitudinal cohort. *American Journal of Hematology*, 85(10): 802–5.
- Mikelli, A. & Tsiantis, J. (2004). Brief report: Depressive symptoms and quality of life in adolescents with β -thalassaemia. *Journal of Adolescence*, 27(2): 213–216.
- Naderi, M., Hormozi, M.R., Ashrafi, M. & Emamdadi, A. (2012). Evaluation of Mental Health and Related Factors among Patients with Beta-thalassaemia Major in South East of Iran. *Iranian Journal of Psychiatry*, 7(1): 47–51.
- Politis, C. (1998). The psychosocial impact of chronic illness. *Annals of New York Academy of Science*, 850:349–54.
- Sadowski, H., Kolvin, I. & Clemente, C. et al. (2002) “Psychopathology in children from families with blood disorders: a cross-national study”, *European Child and Adolescent Psychiatry*, 11(4): 151–161.
- Safizadeh, H., Farahmandinia, Z., Soltani nejad, S., Pourdamghan, N. & Araste, M. (2012). Quality of Life in Patients with Thalassaemia Major and Intermedia in Kerman-Iran (I.R.). *Mediterranean Journal of Hematology and Infectious Diseases*, 4(1): p.e2012058.
- Shahraki-vahed, A., Firouzkouhi, M., Abdollahimohammad, A. & Ghalgaie, J. (2017). Lived experiences of Iranian parents of beta-thalassaemia children. *Journal of Multidisciplinary Healthcare*, 10: 243–251.
- Shamsi, A., Amiri, F., Ebadi, A. & Ghaderi, M. (2017). The Effect of Partnership Care Model on Mental Health of Patients with Thalassaemia Major. *Depression Research and Treatment*, 1–7.
- Stewart, K. E., Ross, D. & Hartley, S. (2004). Patient adaptation to chronic illness. In T.J.Boll, J.M. Raczynski & L.C.Leviton (eds.), *Handbook of clinical health psychology*. Vol. 2, Disorders of behavior and health (pp. 405–421). American Psychological Association, Washington DC
- Tuncan, B., Senol, S., Tiftik, E., Unal, S., Akdeniz, A. & Tasdelen, B. (2016). Quality of life, clinical effectiveness, and satisfaction in patients with beta thalassaemia major and sickle cell anemia receiving deferasirox chelation therapy. *Journal of Basic Clinical Pharmacology*, 7(2): 49.
- Vardaki, M.A., Philalithis, A.E. & Vlachonikolis I. (2004). Factors associated with the attitudes and expectations of patients suffering from beta-thalassaemia: a cross-sectional study. *Scandinavian Journal of Caring Science*, 12(2):177–87.
- Wong L.P., George, E. & Tan, J.M. (2011). Public perceptions and attitudes toward thalassaemia: Influencing factors in a multi-racial population. *BMC Public Health*, 11, 193.
- Yahia, S., El-Hadidy, M.A., El-Gilany, A.-H., Anwar, R., Darwish, A. & Mansour, A.K. (2013). Predictors of anxiety and depression in Egyptian thalassaemic patients: A single center study. *International Journal of Hematology*, 97(5): 604–609.
- Zaheer, Z., Wazir, S., Hameed, B., Zeeshan, S., Zaman, Q. & Iqbal, M. (2015). Psychological burden in β -thalassaemia affected families. *Journal of Postgraduate Medical Institute*, 29: 260–263.
- Φαρμάκν, Κ. (2011). Ενδοκρινολογικές επιπλοκές στη Μεσογειακή Αναμία. *Αίμα*, 2(3): 272–281.

Iron depletion and quality of life of thalassemia patients

Aikaterini Derila¹, Chrysoula Kalkana², Maria Katsohiraki³, Emmanouil Spyridakis⁴, Charalampos Economou⁵

1. RN, MSc, PhD(c), Nurse of Thalassemia Unit Department, Evaggelismos Hospital, Athens

2. Pathologist, MSc, PhD, Curator A, Blood Donation Department, Evaggelismos Hospital, Athens

3. RN, BSN, MSc, Nurse of Intensive Care Unit Department, Hellenic Anticancer Institute Saint Savvas Hospital, Athens

4. Professor of Social Anthropology of Labor Relations Dept of Sociology, National and Kapodistrian University of Athens

5. Professor of Modern Greek and Europeans Society, Dept of Sociology and Health policies, Panteion University of Athens

Abstract

Introduction: Hemodialysis is a serious consequence of transfusions in the treatment of b-thalassemia major. Iron depletion burdens the psychology of patients and due to the complexity and long process can be abandoned as a treatment.

Aim: To study the perceptions and limitations experienced by patients undergoing iron depletion, as well as the psychological effects.

Methodology: The study was conducted in the Mediterranean Anemia Unit of Evaggelismos Hospital. The study included patients with b-Mediterranean anemia, who were informed about the purpose of the study and gave signed consent. The research is a qualitative study with semi-structured interviews.

Results: The analysis of 70 patient interviews (32 men - 38 women) showed that the majority of patients (54 participants) are regular in iron depletion therapy, as they find that it improves survival expectancy. Six participants are not regular, as they feel that it limits them significantly, while the rest try to be regular, as they recognize its benefits. 41 participants have a positive attitude towards treatment, of which 13 state that treatment improves their quality of life, while the remaining 29 have a negative attitude towards treatment. Regarding the existence of a supportive environment, 47 participants state that they have a supportive family environment, while 11 participants state that they hide from the family environment and 12 participants have experienced or are still experiencing the stigma due to the disease.

Conclusions: It is important to facilitate patients with iron depletion treatments, which do not limit their daily life. Also, the psychological support of patients with thalassemia is important, so that they overcome the obstacles of the disease and live a life with fewer obstacles.

Key words: iron depletion, thalassemia, quality of life

Corresponding author: Aikaterini Derila
e-mail: katerinaderila@gmail.com

Date of submission: 12/09/2022
Publication date: March 2024

Citation: Derila A., Kalkana C., Katsohiraki M., Spyridakis E. & Economou C. (2024). Iron depletion and quality of life of thalassemia patients. *Hellenic Journal of Nursing Science* 17(1): 5-15, <https://doi.org/10.24283/hjns.202411>