

Διοργάνωση:



Ε.Ο.ΘΑ.
ΕΛΛΗΝΙΚΗ
ΟΜΟΣΠΟΝΔΙΑ
ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑΣ



Ελληνική Δημοκρατία
ΠΕΡΙΦΕΡΕΙΑ ΘΕΣΣΑΛΙΑΣ
Περιφερειακή
Ενότητα Καρδίτσας



Σύλλογος
Πασχόντων
Θαλασσαιμίας
Καρδίτσας

Πανελλήνια
Ενημερωτική
Εκδήλωση

για τη
Θαλασσαιμία
& τη
Δρεπανοκυτταρική
Νόσο

Βιβλίο
Περίληψεων

5 - 7

Μαΐου
2023

Καρδίτσα
Kazarma
Hotel
Λίμνη Πλαστήρα

Υπό την Αιγίδα:

Υπουργείο Υγείας



THALASSAEMIA
INTERNATIONAL
FEDERATION



ΠΑΝΕΛΛΗΝΙΑ ΟΜΟΣΠΟΝΔΙΑ
ΣΥΛΛΟΓΩΝ ΕΘΕΛΟΝΤΩΝ
ΑΙΜΟΔΟΤΩΝ



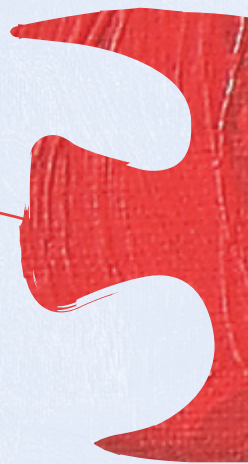
ΕΘΝΙΚΗ
ΣΥΝΟΜΟΣΠΟΝΔΙΑ
ΑΤΟΜΩΝ ΜΕ ΑΝΑΠΗΡΙΑ



ΙΑΤΡΙΚΟΣ
ΣΥΛΛΟΓΟΣ
ΚΑΡΔΙΤΣΑΣ

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

ΧΑΙΡΕΤΙΣΜΟΣ ΠΡΟΕΔΡΟΥ	5
ΕΠΙΤΡΟΠΕΣ	6
ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΟ ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ.....	7
ΠΕΡΙΛΗΨΕΙΣ ΕΙΣΗΓΗΣΕΩΝ	13
ΠΡΟΕΔΡΟΙ - ΟΜΙΛΗΤΕΣ.....	43
ΓΕΝΙΚΕΣ ΠΛΗΡΟΦΟΡΙΕΣ.....	46
ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ.....	47



CO
THA

ΧΑΙΡΕΤΙΣΜΟΣ ΠΡΟΕΔΡΟΥ

Αγαπητοί Συνάδελφοι και φίλοι

Μετά από τρία χρόνια απουσίας λόγω της πανδημίας, η Ελληνική Ομοσπονδία Θαλασσαιμίας με χαρά διοργανώνει την «Πανελλήνια Ενημερωτική Εκδήλωση για την Θαλασσαιμία και την Δρεπανοκυτταρική Νόσο 2023».

Η εκδήλωση φέτος πραγματοποιείται σε συνεργασία με τον Σύλλογο Θαλασσαιμίας Καρδίτσας και την Περιφέρεια Θεσσαλίας Περιφερειακή Ενότητα Καρδίτσας στις 5, 6 & 7 Μαΐου 2023 στη Λίμνη Πλαστήρα, όπου θα παρουσιαστούν τα νεότερα δεδομένα της επιστημονικής κοινότητας σχετικά με τη νόσο.

Σας καλωσορίζω στην Εκδήλωση μας με την ευχή ότι έχουμε ετοιμάσει μια εκδήλωση που θα ανταποκριθεί στις προσδοκίες σας και θα αποκομίσετε ενδιαφέροντα ιατρικά νέα δεδομένα αλλά και σημαντική πληροφόρηση για όλα όσα απασχολούν τους πάσχοντες από Θαλασσαιμία & Δρεπανοκυτταρική Νόσο.

Με εκτίμηση

Ο Πρόεδρος της Ε.Ο.Θ.Α.

Ανδρέας Λίβανος

ΕΠΙΤΡΟΠΕΣ

Δ.Σ. Ε.Ο.ΘΑ. - ΟΡΓΑΝΩΤΙΚΗ ΕΠΙΤΡΟΠΗ

Πρόεδρος	Ανδρέας Λίβανος
Α' Αντιπρόεδρος	Ιωάννα Μυρίλλα
Β' Αντιπρόεδρος	Αχιλλέας Μανάφας
Γ. Γραμματέας	Αγλαΐα Σαλαμούρα
Αν. Γ. Γραμματέας	Όλγα Κακαράκη
Ταμίας	Μαρία Αγγελοπούλου
Βοηθός Ταμίας	Χάρης Πύργας
Οργανωτική Γραμματέας	Μαρία Τριανταφυλλοπούλου
Υπεύθυνος Δημοσίων Σχέσεων	Παντελής Λαγώνης
Έφορος	Γεώργιος Χαντζηαντωνίου
Μέλη	Όλγα Κανελλοπούλου Κωνσταντίνος Νικολάου Βασίλης Παπαδημητρίου

ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΗ ΕΠΙΤΡΟΠΗ

Πρόεδρος	Αλεξάνδρα Κουράκλη - Συμεωνίδου
Μέλη	Ευθυμία Βλαχάκη Μιχάλης Διαμαντίδης Ευτύχιος Ευτυχιάδης Χρήστος Ζήσης Αντώνης Καττάμης Δημήτριος Κουντουράς Στυλιανός Λαφωινιάτης Ιωάννα Μυρίλλα

ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΟ ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ

Παρασκευή 05 Μαΐου 2023

15.00-16.00 Προσέλευση-Εγγραφές

16.00-17.15 **ΤΡΑΠΕΖΑ Ι**

ΛΟΙΜΩΞΕΙΣ ΚΑΙ ΕΜΕΙΣ

ΣΥΝΤΟΝΙΣΤΕΣ: **Α. Καττάμης, Ο. Κακαράκη**

COVID19: απολογισμός και μαθήματα από την πανδημία
Σ. Ντελίκου

Η επίδραση της πανδημίας στα άτομα με θαλασσαιμία και δρεπανοκυτταρική νόσο. Τι μας έμαθε η περίοδος αυτή και πως μπορούμε να γίνουμε ανθεκτικοί στη διαχείριση νέων περιόδων κρίσης

Γ. Λυράκος

Εμβολιασμοί και πρόληψη λοιμώξεων
Σ. Κωσταρίδου

Συζήτηση-Ερωτήσεις

17.15-18.15 **ΤΡΑΠΕΖΑ ΙΙ**

ΑΙΜΟΣΦΑΙΡΙΝΟΠΑΘΕΙΕΣ: ΣΥΝΕΧΗΣ ΠΡΟΣΠΑΘΕΙΑ

ΣΥΝΤΟΝΙΣΤΕΣ: **Χ. Ζήσης, Α. Σαλαμούρα**

Κλινικές μελέτες σε εξέλιξη

Α. Καττάμης

Μετατρέποντας το χρόνο σε σύμμαχο για καλύτερη ζωή στη θαλασσαιμία και στη δρεπανοκυτταρική νόσο

Φ. Κλωνιζάκης

Συζήτηση-Ερωτήσεις

18.15-18.45 **Διάλειμμα καφέ**



Πανελλήνια Ενημερωτική Εκδήλωση

για τη **Θαλασσαιμία**
& τη **Δρεπανοκυτταρική Νόσο**



5 - 7
Μαΐου
2023

Καρδίτσα
Kazarma
Hotel
Λίμνη Πλάσπια

Σε συνεργασία με:



Σύλλογος
Πασχόντων
Θαλασσαιμίας
Καρδίτσας



Ελληνική
Δημοκρατία
ΠΕΡΙΦΕΡΕΙΑ
ΘΕΣΣΑΛΙΑΣ
ΠΕΡΙΦΕΡΕΙΑΚΗ
ΕΠΙΣΤΗΜΟΤΕΧΝΟΛΟΓΙΚΗ
ΚΑΡΔΙΤΣΑΣ

ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΟ ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ

Παρασκευή 05 Μαΐου 2023

18.45-20.30 ΤΕΛΕΤΗ ΕΝΑΡΞΗΣ

Προεδρείο: **Α. Κουράκλη, Α. Λιβανος, Κ. Νικολάου**

Εναρκτήρια ομιλία

Οι ψυχολογικές επιπτώσεις της χρόνιας νόσου: εστιάζοντας στην βελτίωση της ποιότητας ζωής των ατόμων με μεσογειακή αναιμία στην παιδική ηλικία και την ενήλικη ζωή

Κ. Σιώμος

Καλωσόρισμα - Χαιρετισμοί
Βραβεύσεις ιατρών που αφυπηρέτησαν

21.00

ΔΕΙΠΝΟ

ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΟ ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ

Σάββατο 6 Μαΐου 2023

09.10-10.00 ΤΡΑΠΕΖΑ III

ΕΝΔΙΑΜΕΣΗ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑ

ΣΥΝΤΟΝΙΣΤΕΣ: **Α. Κουράκλη, Χ. Πύργας**

Αντιμετώπιση στην παιδική ηλικία

Σ. Κωσταρίδου

Είναι τόσο αθώα όσο πιστεύαμε; Πώς πρέπει να αντιμετωπίζεται;

Δ. Παντελίδου

Ερωτήσεις-Συζήτηση

10.00-12.05 ΤΡΑΠΕΖΑ IV

ΟΙ ΓΝΩΣΤΕΣ ΔΙΑΧΡΟΝΙΚΕΣ ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ

ΣΥΝΤΟΝΙΣΤΕΣ: **Σ. Λαφιωνιάτης, Μ. Τριανταφυλλοπούλου**

Είναι η καρδιά η «καρδιά» των προβλημάτων στη θαλασσαιμία και τη δρεπανοκυτταρική νόσο;

Δ. Τσιάπρας

Θρομβοεμβολικά επεισόδια. Αίτια, πρόληψη, αντιμετώπιση

Δ. Παντελίδου

Αιμοσφαιρινοπάθειες και ήπαρ. Οδηγός πρόληψης και επιβίωσης

Ι. Κοσκίνας

Πρόληψη του διαβήτη και της οστικής νόσου στη β-θαλασσαιμία

Δ. Στεφανόπουλος

Ο καρδιαγγειακός κίνδυνος και οι παράγοντες κινδύνου στην μεταγγισιοεξαρτώμενη θαλασσαιμία

Χ. Ζήσης

Ερωτήσεις-Συζήτηση

12.05-12.35 Διάλειμμα καφέ

ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΟ ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ

Σάββατο 6 Μαΐου 2023

12.35-13.50 ΤΡΑΠΕΖΑ V

ΠΡΟΛΗΨΗ ΚΑΙ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΝΕΟΠΛΑΣΜΑΤΙΚΩΝ ΝΟΣΗΜΑΤΩΝ ΣΤΙΣ ΑΙΜΟΣΦΑΙΡΙΝΟΠΑΘΕΙΕΣ

ΣΥΝΤΟΝΙΣΤΕΣ: **Μ. Διαμαντίδης, Α. Μανάφας**

Τι πρέπει να προσέχουμε

Χ. Χατζούλης

Ο ρόλος του Ακτινολόγου στην πρώιμη ανίχνευση και ακριβή
διάγνωση του ΗΚΚ

Β. Αλεξίου

ΗΚΚ και αντιμετώπιση (μεταμόσχευση / χειρουργική αφαίρεση /
εμβολισμός ablation / ανοσοθεραπεία;)

Δ. Κουντουράς

Ερωτήσεις-Συζήτηση

13.50-16.10 ΕΛΑΦΡΥ ΓΕΥΜΑ

16.10-16.30 ΟΜΙΛΙΑ

Προεδρείο: **Ε. Δημητριάδου, Γ. Χαντζηαντωνίου**

Νοσηλευτικές παρεμβάσεις σε ασθενείς με θαλασσαιμία και
δρεπανοκυτταρική νόσο

Α. Κουμπούρα

Ερωτήσεις-Συζήτηση

ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΟ ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ

Σάββατο 6 Μαΐου 2023

16.30-17.20 ΤΡΑΠΕΖΑ VI

Η ΕΜΠΕΙΡΙΑ ΑΠΟ ΤΙΣ ΝΕΟΤΕΡΕΣ ΕΞΕΛΙΞΕΙΣ ΣΤΗΝ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΗΣ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑΣ

Προεδρείο: **Ε. Ευτυχιάδης, Ε. Βλαχάκη**

Η άποψη του γιατρού

Α. Κουράκλη

Η άποψη του ασθενή

Χ. Πύργας

Ερωτήσεις-Συζήτηση

17.20-17.50 Διάλειμμα καφέ

17.50-19.40 ΤΡΑΠΕΖΑ VII

Ο ΖΩΤΙΚΟΣ ΡΟΛΟΣ ΤΗΣ ΑΙΜΟΔΟΣΙΑΣ

Συντονιστές: **Μ. Χατζητάκη, Ι. Μυρίλλα**

Προκλήσεις στην μετάγγιση ασθενών με β-ΜΑ /επεξεργασία αίματος

Ε. Ζερβού

Η αξία της αιμοεπαγρύπνησης για την ασφάλεια του αίματος

Κ. Πολίτη

Η σημαντικότητα του ιατρικού ιστορικού

Σ. Κούγελου

Ανάγκη για εθνική στρατηγική: αίμα και πλάσμα

Κ. Σταμούλης

Ερωτήσεις-Συζήτηση

ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΟ ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ

Κυριακή 07 Μαΐου 2023

10.00-10.50 ΤΡΑΠΕΖΑ VIII

ΓΟΝΙΜΟΤΗΤΑ ΚΑΙ ΑΣΦΑΛΕΙΑ ΤΗΣ ΚΥΗΣΗΣ

Προεδρείο: **Δ. Στεφανόπουλος - Ο. Κανελλοπούλου**

Στη θαλασσαιμία

Δ. Μιναρετζής

Στη δρεπανοκυτταρική νόσο

Ε. Βλαχάκη

Ερωτήσεις-Συζήτηση

10.50-11.15 ΟΜΙΛΙΑ

Προεδρείο: **Φ. Πετροπούλου - Μ. Αγγελοπούλου**

Νέα δεδομένα στη θαλασσαιμία και δρεπανοκυτταρική νόσο

Χ. Βαρελάς

Ερωτήσεις-Συζήτηση

11.15-11.40 ΟΜΙΛΙΑ

Προεδρείο: **Δ. Κουντουράς - Π. Λαγώνης**

Ανάπτυξη και χρήση γενοσήμων σκευασμάτων

Μ. Δημοπούλου

Ερωτήσεις-Συζήτηση

11.40-12.15 ΚΛΕΙΣΙΜΟ ΣΥΝΕΔΡΙΟΥ - ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

ΠΕΡΙΛΗΨΕΙΣ ΕΙΣΗΓΗΣΕΩΝ

Παρασκευή 05 Μαΐου 2023

Η ΕΠΙΔΡΑΣΗ ΤΗΣ ΠΑΝΔΗΜΙΑΣ ΣΤΑ ΑΤΟΜΑ ΜΕ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑ ΚΑΙ ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΝΟΣΟ. ΤΙ ΜΑΣ ΕΜΑΘΕ Η ΠΕΡΙΟΔΟΣ ΑΥΤΗ ΚΑΙ ΠΩΣ ΜΠΟΡΟΥΜΕ ΝΑ ΓΙΝΟΥΜΕ ΑΝΘΕΚΤΙΚΟΙ ΣΤΗ ΔΙΑΧΕΙΡΙΣΗ ΝΕΩΝ ΠΕΡΙΟΔΩΝ ΚΡΙΣΗΣ

Γεώργιος Λυράκος

MSc. MPh. PhD. Postdoc, Κλινικός Ψυχολόγος Υγείας, Γνωσιακός Συμπεριφορικός Ψυχοθεραπευτής, Διδάκτωρ Ιατρικής Σχολής Αθηνών, Ψυχιατρικός Τομέας, ΓΝ Νίκαιας, Program Director MSc Health Psychology City Unity College, Cardiff MU, Επ. Συνεργάτης Πανεπιστημίου Δυτικής Αττικής

Κατά τη διάρκεια οποιασδήποτε έξαρσης μιας μολυσματικής νόσου, οι ψυχολογικές αντιδράσεις του πληθυσμού παίζουν κρίσιμο ρόλο στη διαμόρφωση τόσο της εξάπλωσης της νόσου όσο και της εμφάνισης συναισθηματικής δυσφορίας και κοινωνικής διαταραχής κατά τη διάρκεια και μετά την έξαρση.

Η συναισθηματική επίδραση στα χρόνια νοσήματα, όπως και στις αιμοσφαιρινοπάθειες αποτελεί ένα παράγοντα συνοσηρότητας που επηρεάζει αρνητικά την ποιότητα ζωής των χρόνιων πασχόντων, με την πλειοψηφία των ασθενών να υποφέρει επίσης από ήπια έως σοβαρή κατάθλιψη, άγχος και στρες. Οι μελέτες τόσο κατά τη διάρκεια, όσο και μετά την πανδημία επιβεβαιώνουν των επίδραση της κρίσης στην επιδείνωση της ψυχικής υγείας των ασθενών με μεσογειακή και δρεπανοκυτταρική αναιμία. Σύμφωνα με τα ως τώρα δεδομένα επιβαρυντικοί παράγοντες βρέθηκαν να αποτελούν η κοινωνική απομόνωση, η αβεβαιότητα καθώς και τα δημογραφικά χαρακτηριστικά των πασχόντων. Εξίσου μεγάλη συσχέτιση με την ψυχική επιβάρυνση βρέθηκε να υπάρχει με τις αλλαγές στην καθημερινότητα των πασχόντων και τους μηχανισμούς διαχείρισης των καταστάσεων.

Οι προτεινόμενες παρεμβάσεις για μελλοντικές κρίσεις στο συγκεκριμένο πληθυσμό περιλαμβάνουν την παροχή στοχευμένων ψυχολογικών παρεμβάσεων σχεδιασμένες σύμφωνα με το βιοψυχοκοινωνικό μοντέλο της ψυχολογίας της υγείας με στόχο την εξασφάλιση της ψυχοκοινωνικής ευημερίας των πασχόντων.

ΠΕΡΙΛΗΨΕΙΣ ΕΙΣΗΓΗΣΕΩΝ

Παρασκευή 05 Μαΐου 2023

ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΜΕΛΕΤΕΣ ΣΕ ΕΞΕΛΙΞΗ

Αντώνης Καττάμης

Καθηγητής Παιδιατρικής Αιματολογίας Ογκολογίας ΕΚΠΑ, Υπεύθυνος Μονάδας Μεσογειακής Αναιμίας, Α΄ Παιδιατρική Κλινική ΕΚΠΑ, Κέντρο Εμπειρογνωμοσύνης για Σπάνια Αιματολογικά Νοσήματα ERN-EuroBloodNet

Οι κλινικές μελέτες είναι σημαντικό στοιχείο των εξελίξεων στην θεραπευτική αντιμετώπιση νοσημάτων όπως η αιμοσφαιρινοπάθειες. Η συμμετοχή σε κλινικές μελέτες επιτρέπει στην επιστημονική κοινότητα τη δημιουργία νέας γνώσης αλλά κυρίως βοηθά τους ασθενείς να έχουν πρόσβαση σε εξελιγμένες πρωτοπόρες θεραπείες. Αυτή τη στιγμή στην Ελλάδα και στο χώρο των αιμοσφαιρινοπαθειών, υπάρχουν ανοιχτές κλινικές μελέτες και για θαλασσαιμία αλλά και για δρεπανοκυτταρική αναιμία.

Στην παρουσίαση θα αναφερθούν ενδεικτικά οι μελέτες αυτές, που περιλαμβάνουν καινούργιες θεραπείες για αποσιδήρωση, βελτίωση της αναιμίας με ενεργοποιητές πυρουβικής κινάσης, σκευάσματα που δρουν στο μεταβολισμό του σιδήρου και στην επαγωγή της δράσης της εψιδίνης και σκευάσματα που επιδρούν στους παθογενετικούς μηχανισμούς των φλεβοαποφρακτικών επεισοδίων στην δρεπανοκυτταρική αναιμία.

ΠΕΡΙΛΗΨΕΙΣ ΕΙΣΗΓΗΣΕΩΝ

Παρασκευή 05 Μαΐου 2023

ΜΕΤΑΤΡΕΠΟΝΤΑΣ ΤΟ ΧΡΟΝΟ ΣΕ ΣΥΜΜΑΧΟ ΓΙΑ ΚΑΛΥΤΕΡΗ ΖΩΗ ΣΤΗ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑ ΚΑΙ ΣΤΗ ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΝΟΣΟ

Φίλιππος Κλωνιζάκης

Αιματολόγος, Επιμελητής Α' ΕΣΥ, Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας Ενηλίκων, Β' Παθολογική Κλινική ΑΠΘ, ΓΝΘ Ιπποκράτειο

Στην εποχή της βελτίωσης του προσδόκιμου επιβίωσης των ασθενών με Θαλασσαιμία ή Δρεπανοκυτταρική νόσο και των ολοένα και περισσότερων θεραπευτικών επιλογών, η μελέτη της σχετιζόμενης με την υγεία ποιότητας ζωής έχει αναδειχθεί σε ένα επίκαιρο αντικείμενο μελέτης με στόχο την ολιστική προσέγγιση και αντιμετώπιση των ασθενών. Για την αξιολόγηση της ποιότητας ζωής έχουν πλέον σχεδιασθεί ειδικά ερωτηματολόγια, τα οποία καλύπτουν τα πεδία ενδιαφέροντος κάθε νόσου. Με τη χρήση των εξειδικευμένων ερωτηματολογίων καταγράφεται η συμβολή των υποστηρικτικών μέτρων στη καλύτερη ζωή των ασθενών, ενώ παράλληλα στις κλινικές δοκιμές αξιολογείται η επίδραση μιας νέας θεραπείας στην καθημερινότητα των ασθενών.

Στην Ελλάδα αλλά και στο διεθνή χώρο, οι πάσχοντες από Θαλασσαιμία ή Δρεπανοκυτταρική νόσο έχουν χειρότερη ποιότητα ζωής σε σχέση με το γενικό πληθυσμό. Σε πολυκεντρική μελέτη που υλοποιήθηκε στην Ελλάδα το 2018 φάνηκε ότι στο χώρο της Θαλασσαιμίας, η ανεργία, το ιστορικό συννοσηροτήτων και η μεγαλύτερη ηλικία αποτελούν ανεξάρτητους προγνωστικούς παράγοντες για χειρότερη ποιότητα ζωής. Δεδομένα ποιότητας ζωής δημοσιεύθηκαν πρόσφατα και για τη νέα θεραπεία επαγωγής της ερυθροποίησης (Reblozyl), όπου παρατηρήθηκε θετική επίδραση του φαρμάκου στον τομέα της σωματικής υγείας στους ασθενείς με τη μέγιστη ανταπόκριση. Μελέτες στη Δρεπανοκυτταρική νόσο ταυτοποίησαν ομάδες ασθενών με χειρότερη ποιότητα ζωής και συγκεκριμένα χαρακτηριστικά που περιλαμβάνουν, το γυναικείο φύλο, τη μεγαλύτερη ηλικία, τον χρόνιο πόνο, τη μη συμμόρφωση στην αγωγή με υδροξυουρία, τη μη επαρκή κατανόηση της φύσης της νόσου και τα κοινωνικο-οικονομικά προβλήματα.

Η αξία της μελέτης της ποιότητας ζωής στη Θαλασσαιμία αναδείχθηκε ακόμα περισσότερο κατά την πανδημία COVID-19. Από μελέτη κατά την περίοδο λήψης περιοριστικών μέτρων το Νοέμβριο του 2020, προέκυψε ότι η συνολική ποιότητα ζωής των ασθενών με Θαλασσαιμία παρέμεινε σε χαμηλά επίπεδα σε σχέση με το γενικό πληθυσμό, αλλά δεν επιδεινώθηκε σημαντικά σε σχέση με το 2018. Οι μεγαλύτεροι ασθενείς, οι παντρεμένοι ασθενείς και οι ασθενείς με ανώτατη εκπαίδευση ήταν οι πιο ευάλωτες ομάδες.

Συμπερασματικά, οι τομείς της ποιότητας ζωής των ασθενών με Θαλασσαιμία και Δρεπανοκυτταρική νόσο μεταβάλλονται διαρκώς και θα μπορούσαν να βελτιωθούν μέσα από την έγκαιρη αναγνώριση των πιο ευάλωτων ομάδων και την ανάλογη υποστήριξή τους.

ΠΕΡΙΛΗΨΕΙΣ ΕΙΣΗΓΗΣΕΩΝ

Παρασκευή 05 Μαΐου 2023

ΟΙ ΨΥΧΟΛΟΓΙΚΕΣ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ ΤΗΣ ΧΡΟΝΙΑΣ ΝΟΣΟΥ: ΕΣΤΙΑΖΟΝΤΑΣ ΣΤΗΝ ΒΕΛΤΙΩΣΗ ΤΗΣ ΠΟΙΟΤΗΤΑΣ ΖΩΗΣ ΤΩΝ ΑΤΟΜΩΝ ΜΕ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ ΣΤΗΝ ΠΑΙΔΙΚΗ ΗΛΙΚΙΑ ΚΑΙ ΤΗΝ ΕΝΗΛΙΚΗ ΖΩΗ

Κωνσταντίνος Σιώμος

Ψυχίατρος Παιδίων & Εφήβων, διδάσκων Παιδοψυχιατρικής, Ιατρική Σχολή Πανεπιστημίου Θεσσαλίας

Σύμφωνα με τον WHO υπολογίζεται ότι το 2020, το χρόνια νόσημα κάλυπτε παγκοσμίως το 60% του συνολικού φάσματος των παιδικών ασθενειών. Τα προβλήματα ψυχικής υγείας σε παιδιά με σωματικά νοσήματα εκδηλώνονται σε ποσοστό 9-37% έναντι 5-15% στον γενικό υγιή πληθυσμό. Η χρόνια σωματική νόσος βιώνεται ως τραυματικό γεγονός από τον ασθενή. Το φάσμα των επιπτώσεων του τραύματος κυμαίνεται από την υγιή προσαρμογή με υψηλή ανθεκτικότητα έως την σοβαρή δυσπροσαρμογή με συνυπάρχουσες ψυχιατρικές και σωματικές διαταραχές σε παιδιά, εφήβους και ενήλικους (Agorastos et al. 2018)

Ειδικότερα η Θαλασσαιμία και η εξέλιξη της αποτελεί σήμερα μια ελεγχόμενη πάθηση με προβλέπιμη πορεία στις περισσότερες των περιπτώσεων. Η θεραπεία που σήμερα εφαρμόζεται πέτυχε να αυξήσει σημαντικά το προσδόκιμο επιβίωσης των θαλασσαιμικών, να βελτιώσει την ποιότητα της ζωής τους και να ελαχιστοποιήσει τα κλινικά χαρακτηριστικά της νόσου.

Είναι ευρέως αποδεκτό πως η θαλασσαιμία, όπως και άλλα χρόνια νοσήματα, έχει σημαντικές ψυχολογικές συνέπειες αφού η ψυχική κατάσταση του ατόμου επιδρά στο σωματικό νόσημα και επηρεάζει την έκφρασή του, την πορεία του, το βαθμό ανταπόκρισής του στις θεραπείες και συνεπώς την πρόγνωσή του.

Ο τρόπος με τον οποίο η οικογένεια και ο θαλασσαιμικός αποδέχονται τη νόσο και ακολουθούν την ενδεικνυόμενη θεραπεία είναι αποφασιστικής σημασίας τόσο για την κατάσταση της υγείας του θαλασσαιμικού όσο και για την απόκριση στις συνεπακόλουθες δυσκολίες.

Η επιτυχία όλων των παρεμβάσεων, απαιτεί μια συνολική, εξατομικευμένη, **βιοψυχοκοινωνική** προσέγγιση του θαλασσαιμικού. Κάθε θεραπευτική παρέμβαση οφείλει να περιλαμβάνει επαρκή στοιχεία **ψυχολογικής υποστήριξης** για μια ολοκληρωμένη προσπάθεια επίλυσης ιατρικών προβλημάτων.



ΠΕΡΙΛΗΨΕΙΣ ΕΙΣΗΓΗΣΕΩΝ

Σάββατο 6 Μαΐου 2023

ΕΝΔΙΑΜΕΣΗ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑ. ΕΙΝΑΙ ΤΟΣΟ ΑΘΩΑ ΟΣΟ ΠΙΣΤΕΥΑΜΕ; ΠΩΣ ΠΡΕΠΕΙ ΝΑ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΖΕΤΑΙ;

Δέσποινα Παντελίδου

Αιματολόγος, Διευθύντρια ΕΣΥ, Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας, Α΄ Πανεπιστημιακή Παθολογική Κλινική, ΠΓΝΘ ΑΧΕΠΑ

Η πολύπλοκη παθοφυσιολογία της β-θαλασσαιμίας μεταφράζεται σε ποικίλη νοσηρότητα η οποία επηρεάζει πολλά όργανα. Η βελτίωση της επιβίωσης με την πρόοδο των θεραπευτικών παρεμβάσεων οδήγησε τους ασθενείς με ενδιάμεση θαλασσαιμία στην επί μακρότερον έκθεσή τους στα αποτελέσματα της μη αποδοτικής ερυθροποίησης, της αναιμίας, της υπεραπορρόφησης σιδήρου από το γαστρεντερικό σύστημα και της αιμοσιδήρωσης.

Οι επιπλοκές της νόσου, που εμφανίζονται στον ενήλικα ασθενή συμπεριλαμβάνουν τις εξωμυελικές εστίες αιμοποίησης, ενδοκρινικά νοσήματα και οστεοπόρωση, ηπατική βλάβη και χολολιθίαση, άτονα έλκη ποδιών και σιωπηλά ή μη έμφρακτα, θρομβωτικά επεισόδια, πνευμονική υπέρταση, επιδείνωση νεφρικής λειτουργίας και πρωτεϊνουρία, λοιμώξεις ιδιαίτερα σε σπληνεκτομημένους ασθενείς. Σημαντικούς παράγοντες κινδύνου για τις επιπλοκές αποτελούν η μη αποδοτική ερυθροποίηση, η αναιμία και η συνεχής αιμόλυση καθώς και η αιμοσιδήρωση, σπληνεκτομή και υπερπηκτικότητα.

Η αντιμετώπιση των επιπλοκών του νοσήματος είναι εξατομικευμένη και συμπεριλαμβάνει έναρξη συστηματικών μεταγγίσεων, αποσιδήρωση, χορήγηση υδροξυουρίας, ακτινοβόληση των εξωμυελικών εστιών αιμοποίησης που προκαλούν πιεστικά προβλήματα και η αντιπηκτική αγωγή.

Πολλές κλινικές μελέτες δοκιμάζουν το όφελος νέων παραγόντων: Παράγοντες που επάγουν την παραγωγή εμβρυικής αιμοσφαιρίνης, παράγοντες ωρίμανσης της ερυθράς σειράς (το luspatercert μετά την επιτυχημένη ολοκλήρωση της εγκριτικής του μελέτης έχει πλέον έγκριση χορήγησης σε ασθενείς με ενδιάμεση θαλασσαιμία και αναιμία), ενεργοποιητές της πυρροβικής κίνησης, αναστολείς JAK2. Επιπλέον δοκιμάζονται παράγοντες που παρεμβαίνουν στις διαταραχές ρύθμισης του σιδήρου όπως διεγέρτες της παραγωγής επιιδίνης, μιμητικοί παράγοντες της επιιδίνης, αναστολείς της φερροπορτίνης. Τα ευνοϊκά αποτελέσματα των παραπάνω μελετών θα μπορούσαν να διαμορφώσουν ένα διαφορετικό θεραπευτικό πλαίσιο αντιμετώπισης των επιπλοκών των ασθενών με ενδιάμεση θαλασσαιμία.

ΠΕΡΙΛΗΨΕΙΣ ΕΙΣΗΓΗΣΕΩΝ

Σάββατο 6 Μαΐου 2023

**ΘΡΟΜΒΟΕΜΒΟΛΙΚΑ
ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ**

ΕΠΕΙΣΟΔΙΑ.

ΑΙΤΙΑ,

ΠΡΟΛΗΨΗ,

Δέσποινα Παντελίδου

Αιματολόγος, Διευθύντρια ΕΣΥ, Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας, Α΄ Πανεπιστημιακή Παθολογική Κλινική, ΠΓΝΘ ΑΧΕΠΑ

Τα αιμολυτικά σύνδρομα αποτελούν θρομβοφιλικές καταστάσεις. Οι διαταραχές στην επιφάνεια των ερυθροκυττάρων και τα μικροσωματίδια που δημιουργούνται αποτελούν υπόστρωμα για την έναρξη της διαδικασίας παραγωγής θρομβίνης που ολοκληρώνεται με το σχηματισμό του θρόμβου.

Οι ασθενείς με μεσογειακή αναιμία που έχουν υποστεί σπληνεκτομή έχουν τεθεί σε υψηλότερο κίνδυνο εμφάνισης θρομβοεμβολικού επεισοδίου. Στους ήδη σπληνεκτομηθέντες ασθενείς αυτοί με υψηλό αριθμό εμπύρηνων ερυθρών και αιμοπεταλίων στην περιφέρεια, παρουσία πνευμονικής υπέρτασης και χωρίς μεταγγίσεις είναι σε υψηλότερο κίνδυνο θρόμβωσης. Για την πρόληψη, λοιπόν, των θρομβωτικών επεισοδίων ασθενών με μεσογειακή αναιμία, πρέπει να τεθούν αυστηρά κριτήρια απόφασης για σπληνεκτομή και να δίνεται ιδιαίτερη σημασία στην αύξηση της ηλικίας των ασθενών. Παρά τις διάφορες θεραπευτικές επιλογές που είναι διαθέσιμες, δεν υπάρχουν σαφείς κατευθυντήριες γραμμές και κάθε ασθενής πρέπει να αξιολογείται ξεχωριστά και να εκτιμάται ο κίνδυνος θρόμβωσης λαμβάνοντας υπόψη ενδογενείς και εξωγενείς προδιαθετικούς παράγοντες θρόμβωσης που τον αφορούν. Θεραπευτικές προσεγγίσεις αποτελούν οι μεταγγίσεις ερυθροκυττάρων η χορήγηση υδροξυουρίας, αντιοξειδωτικών και η αντιμετώπιση της αιμοσιδήρωσης. Το όφελος από τη χορήγηση αντιπηκτικών και αντιαιμοπεταλιακών φαρμάκων μένει να αποδειχθεί σε τυχαιοποιημένες μελέτες.

Στη δρεπανοκυτταρική νόσο (ΔΝ) η συνεχής ενδοαγγειακή αιμόλυση απελευθερώνει ενδοαγγειακά ελεύθερη αίμη, η οποία προκαλεί οξειδωτικό stress, ενεργοποιεί το ενδοθήλιο, τα ουδετερόφιλα για το σχηματισμό NETs και εξαντλεί το NO προκαλώντας ενεργοποίηση των αιμοπεταλίων καθώς και αγγειοσύσπαση. Επιπλέον το ενεργοποιημένο συμπλήρωμα αποτελεί προπηκτική κατάσταση με επίδραση στα αιμοπετάλια και στη διαδικασία της αιμόστασης. Η προφυλακτική μετάγγιση ερυθρών αιμοσφαιρίων ελαττώνει σημαντικά τον κίνδυνο εγκεφαλικών επεισοδίων στα παιδιά, ενώ μελέτες έχουν δείξει ότι η χορήγηση Hydroxyurea όχι μόνο ελαττώνουν τα αγγειοαποφρακτικά επώδυνα αλλά και τα θρομβωτικά επεισόδια. Οι νοσηλεύόμενοι ασθενείς με ΔΝ θα πρέπει να λαμβάνουν αντιπηκτική αγωγή προφυλακτικά. Κατά τη διάρκεια της κύησης και της γαλουχίας (6 εβδομάδες) ηπαρίνη χαμηλού μοριακού βάρους να χορηγείται σε ασθενείς στις οποίες έχει προηγηθεί θρομβοεμβολικό επεισόδιο (ΘΕΕ). Θεραπευτικά να χορηγείται παρατεταμένη αντιπηκτική αγωγή σε απρόκλητα ΘΕΕ σε ασθενείς που δεν έχουν κίνδυνο αιμορραγίας. Εξαιρούνται αυτοί που εμφάνισαν θρόμβωση 90 ημέρες μετά από εξιτήριο.

ΠΕΡΙΛΗΨΕΙΣ ΕΙΣΗΓΗΣΕΩΝ

Σάββατο 6 Μαΐου 2023

ΠΡΟΛΗΨΗ ΤΟΥ ΔΙΑΒΗΤΗ ΚΑΙ ΤΗΣ ΟΣΤΙΚΗΣ ΝΟΣΟΥ ΣΤΗ Β-ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑ

Δημήτριος Στεφανόπουλος MD, MSc, PhD

Ενδοκρινολόγος - Διαβητολόγος, Διδάκτωρ Πανεπιστημίου Αθηνών

Η ομόζυγος β-Θαλασσαιμία (βΜΑ) αποτελεί μία νοσολογική οντότητα στο έδαφος της οποίας η πιθανότητα ανάπτυξης ποικίλων ενδοκρινικών επιπλοκών είναι ιδιαίτερως αυξημένη σε σχέση με το γενικό πληθυσμό. Έτσι, στις μέχρι σήμερα μελέτες, η παρουσία Σακχαρώδους Διαβήτη (ΣΔ) περιγράφεται στο 5-15% των πασχόντων, η δε Οστική Νόσος (ΟΝΘ) αφορά στο 45-90% αυτών.

Ανεξαρτήτως όμως των ανωτέρω ποσοστών, οι ασθενείς μπορούν να μειώσουν σημαντικά τις πιθανότητες εμφάνισης ΣΔ και των σοβαρότερων μορφών της ΟΝΘ, καθώς η καλή γνώση της αιτιοπαθογένειας των συγκεκριμένων επιπλοκών μας βοηθά να εστιάσουμε στην υιοθέτηση συγκεκριμένων μέτρων πρόληψης αυτών.

Πιο συγκεκριμένα:

I. Για να μειωθεί η πιθανότητα εμφάνισης ΣΔ, πρέπει πρώτα από όλα να ακολουθείται το βέλτιστο δυνατό σχήμα αποσιδήρωσης. Επιπρόσθετα, απαιτείται η εφαρμογή ενός καθημερινού προγράμματος κατάλληλης διατροφής 5 γευμάτων και άσκησης, η διατήρηση κατά το δυνατόν ικανοποιητικών τιμών αιμοσφαιρίνης, η τήρηση των μέτρων ασφαλείας για αποφυγή σοβαρών λοιμώξεων και, φυσικά, η τακτική ενδοκρινολογική, ηπατολογική και καρδιολογική παρακολούθηση.

II. Ως προς την ΟΝΘ, απαραίτητα προληπτικά μέτρα αποτελούν η υιοθέτηση κατάλληλων υγιεινοδιαιτητικών οδηγιών διατροφής και άσκησης, η διακοπή του καπνίσματος, η άριστη αποσιδήρωση, οι καλές τιμές αιμοσφαιρίνης, καθώς και η τακτική ενδοκρινολογική παρακολούθηση των πασχόντων. Σκοπούς της τελευταίας αποτελούν τόσο η πρόωμη διάγνωση των διαταραχών του οστικού μεταβολισμού, όσο και η έγκαιρη διάγνωση και ρύθμιση άλλων σχετικών καταστάσεων που επηρεάζουν αρνητικά το σκελετό, όπως είναι ο υπογοναδισμός, η υπερασβεστιουρία, ο υποπαραθυρεοειδισμός, ο υποθυρεοειδισμός και ο ΣΔ.

Εφόσον οι ως άνω οδηγίες και παροτρύνσεις ακολουθούνται σωστά, η πιθανότητα εκδήλωσης ΣΔ και σοβαρής μορφής ΟΝΘ μειώνεται σε εξαιρετικά σημαντικό βαθμό. Τονίζεται μάλιστα ότι σε όσο νεαρότερη ηλικία αρχίσουν να εφαρμόζονται τα προληπτικά μέτρα, τόσο μεγαλύτερο είναι το όφελος για τους ασθενείς με βΜΑ.

ΠΕΡΙΛΗΨΕΙΣ ΕΙΣΗΓΗΣΕΩΝ

Σάββατο 6 Μαΐου 2023

Ο ΚΑΡΔΙΑΓΓΕΙΑΚΟΣ ΚΙΝΔΥΝΟΣ ΚΑΙ ΟΙ ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΚΙΝΔΥΝΟΥ ΣΤΗΝ ΜΕΤΑΓΓΙΣΙΟΕΞΑΡΤΩΜΕΝΗ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑ

Χρήστος Ζήσης

Ειδικός Παθολόγος, Διευθυντής ΕΣΥ, Επιστημονικά υπεύθυνος, Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας, Συνεργάτης Β' Παθολογικής Κλινικής, ΓΝ Τρικάλων, Αντιπρόεδρος Ιατρικού Συλλόγου Τρικάλων

Διάφορες μελέτες έχουν δείξει ότι οι ασθενείς β-Θαλασσαιμία εμφανίζουν χαμηλό επιπολασμό οξέων εμφραγμάτων του μυοκαρδίου και γενικότερα μακροαγγειακών επιπλοκών της αθηρωματικής νόσου. Το γεγονός αυτό αποδίδεται στα χαμηλά επίπεδα της ολικής χοληστερόλης και κυρίως της LDL-χοληστερόλης.

Η υποχοληστεριναιμία οφείλεται αφενός στην αυξημένη ερυθροποίηση που οδηγεί σε αυξημένη κατανάλωση χοληστερόλης για τον σχηματισμό μεμβράνης των ερυθροκυττάρων και αφετέρου στην ελαττωματική ηπατική λειτουργία που έχει ως αποτέλεσμα μειωμένη ηπατική παραγωγή ενδογενούς χοληστερόλης.

Επιπλέον ευεργετική δράση στο καρδιαγγειακό ασκούν η λήψη ακετυλοσαλικυλικού οξέος και η χαμηλή συχνότητα εμφάνισης πασχόντων με αρτηριακή υπέρταση, καθώς και υπέρβαρων ή παχύσαρκων ασθενών. Από την άλλη όμως, η «φύση» της νόσου (αιμοσιδήρωση, οξειδωτικό στρες, θρομβοκυττάρωση, μειωμένη HDL-χοληστερόλη), αποτελεί από μόνη της μια προ-αθηρογόνο κατάσταση.

Είναι γνωστό, ότι ο βαθμός αιμοσιδήρωσης των πασχόντων έχει προγνωστική αξία στην εμφάνιση βλαβών οργάνων, καρδιακών επιπλοκών και θανάτου. Επιπλέον ευθύνεται για την ενδοθηλιακή δυσλειτουργία και την αγγειακή σκληρία.

Στην ιδιαίτερη αυτήν πληθυσμιακή ομάδα, ολοένα αυξανόμενη είναι η εμφάνιση Διαταραχών Μεταβολισμού Γλυκόζης (Δ.Μ.Γ.) δηλαδή Προδιαβήτη (IFG & IGT) και Σακχαρώδη Διαβήτη τύπου 2 (ΣΔ2).

Ακόμη, η φυσική πλέον γήρανση των θαλασσαιμικών ασθενών σε συνδυασμό με τις περιβαλλοντικές επιδράσεις του σύγχρονου τρόπου ζωής (καθιστική εργασία, περιορισμένη φυσική δραστηριότητα, παχυσαρκία, κάπνισμα, άγχος, κατάθλιψη κλπ), καθώς και η πρόωρη εμμηνόπαυση στις γυναίκες, έχουν ως αποτέλεσμα την ανάδειξη επιπλέον παραγόντων καρδιαγγειακού κινδύνου.

Ως Συνολικός Καρδιαγγειακός Κίνδυνος στον γενικό πληθυσμό ορίζεται ο απόλυτος κίνδυνος της εμφάνισης καρδιαγγειακού επεισοδίου (έμφραγμα μυοκαρδίου, αγγειακό εγκεφαλικό επεισόδιο), θανατηφόρου ή μη, μέσα σε 10 χρόνια.

Υπολογίζοντας τον 10ετή κίνδυνο για αθηροσκληρωτική καρδιαγγειακή νόσο (10year-risk for ASCVD) στους 32 πολυμεταγγιζόμενους β-θαλασσαιμικούς ασθενείς της Μ.Μ.Α του Γ.Ν.Τρικάλων, διαπιστώθηκε



ΠΕΡΙΛΗΨΕΙΣ ΕΙΣΗΓΗΣΕΩΝ

ότι σχεδόν το 1/3 από αυτούς είναι μέσου και υψηλού κινδύνου. Αξιολογώντας τους ασθενείς μας, με τον Αθηρωματικό δείκτη (Α.Δ. = λόγος ολική/HDL-χοληστερόλη) και το λόγο Απολιποπρωτεΐνης Β/Α1, διαπιστώσαμε ότι ενδιάμεσο και υψηλό καρδιαγγειακό κίνδυνο διατρέχουν σύμφωνα με τον πρώτο δείκτη λίγο περισσότεροι από τους μισούς ασθενείς και σύμφωνα με το δεύτερο δείκτη 2 στους 5 ασθενείς. Επιπλέον θα πρέπει να ληφθεί υπ' όψιν ο Υπολειπόμενος Καρδιαγγειακός Κίνδυνος. Αφορά τον κίνδυνο καρδιαγγειακών επεισοδίων παρά τις χαμηλές τιμές της LDL χοληστερόλης (εντός στόχου). Σχετίζεται με την Αθηρογόνο Δυσλιπιδαιμία, η οποία χαρακτηρίζεται από συνδυασμό αυξημένων τριγλυκεριδίων και μειωμένης HDL χοληστερόλης, καθώς και από την παρουσία μικρών -πυκνών ιδιαίτερα αθηρογόνων σωματιδίων LDL. Είναι χαρακτηριστική λιπιδική διαταραχή των ατόμων με ΣΔ2 και οφείλεται κατά κύριο λόγο στη συνυπάρχουσα αντίσταση στην ινσουλίνη. Ο υπολογισμός του λόγου τριγλυκερίδια /HDL χοληστερόλη - που εκφράζει το βαθμό της ινσουλινοαντοχής - έδειξε ότι περίπου τα 2/3 των μεταγγισιοεξαρτώμενων ασθενών της Μονάδας πάσχουν από σοβαρή αντίσταση στην ινσουλίνη. Εφαρμόζοντας το δεκαδικό λογάριθμο του παραπάνω λόγου, προκύπτει ο Αθηρογόνος Δείκτης Πλάσματος (AIP), σύμφωνα με τον οποίον τα 2/3 των ασθενών έχουν από μέσο έως και υψηλό κίνδυνο εμφάνισης καρδιαγγειακού συμβάντος.

Στην θαλασσαιμία γνωρίζουμε ότι υπάρχουν ποιοτικές και ποσοτικές μεταβολές των λιπιδίων του πλάσματος.

Στην μελέτη μας διαπιστώσαμε, ότι η βαρύτητα της αιμοσιδήρωσης επηρεάζει κυρίως τα τριγλυκερίδια, τις VLDL-λιποπρωτεΐνες και τις αποπρωτεΐνες Β (Apo-B).

Η παρουσία και η βαρύτητα των Δ.Μ.Γ. επηρεάζουν περαιτέρω αρνητικά το λιπιδαιμικό προφίλ των πασχόντων, καθώς σχετίζονται θετικά με τα επίπεδα της χοληστερόλης, των τριγλυκεριδίων, των non-HDL (LDL & κυρίως VLDL) λιποπρωτεϊνών και των Apo-B. Οι HDL και Apo-A1 παραμένουν σχεδόν σταθερές.

Η αγγειακή παθολογία στη β-θαλασσαιμία, είναι υπεύθυνη για τις μικροαγγειακές επιπλοκές και οφείλεται στη δυσλειτουργία του ενδοθηλίου και στην αρτηριακή ακαμψία. Αιτίες αποτελούν η υπερφόρτωση σιδήρου, η ενεργοποίηση του συστήματος μακροφάγων με απελευθέρωση κυτταροκίνης, το οξειδωτικό στρες, η αθηρογόνο δυσλιπιδαιμία, η αντίσταση ινσουλίνης, η παρουσία σακχαρώδους διαβήτη και οι θρομβώσεις λόγω της αντιδραστικής θρομβοκυττάρωσης και της υπερπηκτικότητας.

Προ 5ετίας, μόνο 4 ασθενείς μας είχαν γνωστό ιστορικό ΣΔ2 και λάμβαναν αντιδιαβητική αγωγή. Μετά την εφαρμογή της καμπύλης σακχάρου (OGTT) διαπιστώθηκε ότι φυσιολογική ανοχή στη γλυκόζη εμφανίζει μόνο το 25% και Διαταραχές Μεταβολισμού Γλυκόζης (Δ.Μ.Γ.) το υπόλοιπο 75%. Η αναλογία του προδιαβήτη / ΣΔ2 είναι 1.18.

Στο θαλασσαιμικό πληθυσμό οι Δ.Μ.Γ. εμφανίζονται σε πολύ υψηλότερο ποσοστό και σε μικρότερες ηλικίες απ' ότι στο γενικό πληθυσμό. Προσβάλουν ακόμα και αυτούς με επαρκή ή/και άριστη αποσιδήρωση. Το γεγονός αυτό υποδηλώνει ότι πιθανόν - με την πρόοδο ηλικίας - να υπάρχει μη αναστρέψιμη παγκρεατική βλάβη, εξαιτίας της χρόνιας εναπόθεσης του σιδήρου (αιμοσιδήρωση).

Στην εμφάνιση της παγκρεατικής νοσηρότητας πιθανόν να συμμετέχουν

ΠΕΡΙΛΗΨΕΙΣ ΕΙΣΗΓΗΣΕΩΝ

και άλλοι μηχανισμοί, όπως η άμεση τοξικότητα σιδήρου, η παρουσία αυτονοσίας και η ίνωση του παγκρέατος.

Στη μελέτη μας αποδείχτηκε υπέροχη της συνδυαστικής θεραπείας στην πρόληψη εγκατάστασης των Δ.Μ.Γ. έναντι της μονοθεραπείας, αφού αναφέρονται στο ίδιο μέσο όρος ηλικίας. Όμως φαίνεται με την πρόοδο ηλικίας, η συνδυαστική θεραπεία δεν προφυλάσσει σημαντικά ακόμη και τους επαρκώς αποσιδηρωμένους ασθενείς.

Επίσης δε φαίνεται κάποιος χηλικός παράγοντας μεμονωμένα να προφυλάσσει περισσότερο σε σχέση με κάποιο άλλο. Πιθανή υπεροχή της ΡΟ δεφεριπρόνης δε τεκμηριώνεται επειδή αφορά νεότερους ασθενείς.

Τα χαμηλά επίπεδα σεληνίου και η ηπατίτιδα C, φαίνεται να συσχετίζονται με τη παρουσία Δ.Μ.Γ. στη θαλασσαιμία.

Η Χρόνια Νεφρική Νόσος (Χ.Ν.Ν.) αποτελεί από μόνη της έναν ανεξάρτητο παράγοντα καρδιαγγειακού κινδύνου και θνησιμότητας. Είναι παρούσα στο 50% των ασθενών μας.

Καθίσταται επιβεβλημένη:

- η συμμόρφωση με τη θεραπεία αποσιδήρωσης
- η έγκαιρη διάγνωση και αντιμετώπιση των Δ.Μ.Γ. και κυρίως η έναρξη χωρίς καθυστέρηση αντιδιαβητικής αγωγής στους σακχαροδιαβητικούς ασθενείς
- η αλλαγή του τρόπου ζωής των θαλασσαιμικών ασθενών, με υγιεινή διατροφή, αύξηση της σωματικής άσκησης και μείωση του σωματικού βάρους σε περίπτωση αυξημένου BMI
- η διακοπή του καπνίσματος
- η έγκαιρη ανίχνευση της Χ.Ν.Ν.
- η θεραπεία της ηπατίτιδας C

ΠΕΡΙΛΗΨΕΙΣ ΕΙΣΗΓΗΣΕΩΝ

Σάββατο 6 Μαΐου 2023

ΠΡΟΛΗΨΗ ΚΑΙ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΝΕΟΠΛΑΣΜΑΤΙΚΩΝ ΝΟΣΗΜΑΤΩΝ ΣΤΙΣ ΑΙΜΟΣΦΑΙΡΙΝΟΠΑΘΕΙΕΣ - ΤΙ ΠΡΕΠΕΙ ΝΑ ΠΡΟΣΕΧΟΥΜΕ

Χρήστος Χατζούλης

Γενικός Ιατρός, Επιμελητής Β' ΕΣΥ, Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας και Δρεπανοκυτταρικής Νόσου, Κέντρο Υγείας Αγίας, ΓΝ Λάρισας

Με την αύξηση του προσδόκιμου επιβίωσης των πασχόντων από αιμοσφαιρινοπάθειες, εμφανίζονται δυστυχώς σοβαρά νεοπλασματικά νοσήματα. Έγινε αναδρομική ανάλυση όλων των περιπτώσεων κακοήθων νεοπλασιών που διαγνώστηκαν στην επικράτεια σε μεγάλη ομάδα Ελλήνων ασθενών από αιμοσφαιρινοπάθειες και αναζητήθηκαν προδιαθεσικοί παράγοντες, όπως: οικογενειακό ιστορικό νεοπλασιών, κάπνισμα, κατανάλωση αλκοόλ, HBV ή HCV λοίμωξη, υψηλό φορτίο σιδήρου, συστηματική χρήση ανδρογόνων/οιστρογόνων ή αναβολικών. Υπεύθυνοι της μελέτης: κ. Αλεξάνδρα Κουράκλη, Αιματολόγος, Συντονίστρια Διευθύντρια ΕΣΥ - κ. Αργύρης Συμεωνίδης, Αιματολόγος, Καθηγητής Παθολογίας-Αιματολογίας (Πανεπιστημιακό Νοσοκομείο Πατρών). Στη συλλογή και στην οργάνωση του υλικού συνέβαλε ο κ. Διαμαντίδης Μιχάλης (ΜΜΑ, ΓΝ Λάρισας).

Επί συνόλου 4270 ασθενών με αιμοσφαιρινοπάθειες (Ομάδα I: ομόζυγη β-θαλασσαιμία N=2337, Ομάδα II: ενδιάμεση β-θαλασσαιμία N=852, Ομάδα III: δρεπανοκυτταρική νόσος/μικροδρεπανοκυτταρική αναιμία N=863, και Ομάδα IV: αιμοσφαιρινοπάθεια H N=218) που παρακολουθούνται σε 33 ειδικές μονάδες, το διάστημα μεταξύ 1985 και 2019, κατεγράφησαν 234 τεκμηριωμένες περιπτώσεις νεοπλασματικών νόσων (συνολικός επιπολασμός 5.48%). Υψηλότερος επιπολασμός παρατηρήθηκε στους ασθενείς με ομόζυγο και ενδιάμεση θαλασσαιμία. Η συχνότερη νεοπλασία ήταν το ηπατοκυτταρικό καρκίνωμα (ΗΚΚ), διαγνωσμένο σε 94 ασθενείς, ακολουθούμενο από το καρκίνωμα του θυρεοειδούς (21), το λέμφωμα Hodgkin και μη-Hodgkin και το καρκίνωμα του νεφρού. Διαπιστώθηκε ισχυρή θετική συσχέτιση, στατιστικά σημαντική, ανάμεσα στην HCV λοίμωξη και το ΗΚΚ. Ειδικά για το ΗΚΚ, η θεραπεία της ηπατίτιδας C, ο συχνός έλεγχος για ενδεχόμενη αναζωπύρωση και η εντατική αποσιδήρωση είναι απαραίτητα για την πρόληψη. Επίσης, το άγχος, το ψυχικό stress, η λήψη σοκολατούχων γλυκών και η έλλειψη σωματικής άσκησης έχουν συνδεθεί με καρκινογένεση.

Είναι σημαντική η καταγραφή και παρακολούθηση των νεοπλασματικών νοσημάτων στους πάσχοντες από αιμοσφαιρινοπάθειες, διότι αυτό αποβλέπει στην αύξηση του προσδόκιμου ζωής και στην βελτίωση της ποιότητάς της.

ΠΕΡΙΛΗΨΕΙΣ ΕΙΣΗΓΗΣΕΩΝ

Σάββατο 6 Μαΐου 2023

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ ΣΕ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑ ΚΑΙ ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΝΟΣΟ

Κουμπούρα Αγγαϊά

Νοσηλεύτρια ΤΕ Μsc, Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας, ΓΝ Λάρισας

Οι θαλασσαιμίες θεωρούνται από τις πιο διαδεδομένες γενετικές ασθένειες στον κόσμο, που πλήττουν σε σημαντικό βαθμό τόσο τις χώρες της μεσόγειου όσο και την χώρα μας. Η συνολική ετήσια επίπτωση ατόμων που πάσχουν από μεσογειακή αναιμία κ δρεπανοκυτταρική νόσο εκτιμάται ότι είναι 1 στα 100.000 σε ολόκληρο τον κόσμο. Αποτελούν παθήσεις οι οποίες εμφανίζουν διαταραχή στην σύνθεση της αιμοσφαιρίνης.

Η πρόληψη της μετάδοσης της νόσου από προγράμματα ελέγχου του φορέα μαζί με την προγεννητική διάγνωση παραμένουν πρωταρχικής σημασίας για τη μείωση αυτών των ασθενειών παγκοσμίως κ μπορούν να περιορίσουν σημαντικά ή ακόμα και να εκμηδενίσουν την γέννηση παιδιών με κληρονομικά νοσήματα.

Η επιστήμη έχει προχωρήσει αρκετά τα τελευταία χρόνια. Παλαιότερα η μεσογειακή αναιμία αποτελούσε μια ταχέως θανατηφόρα ασθένεια στην πρώιμη παιδική ηλικία, τώρα είναι μια χρόνια ασθένεια με μεγαλύτερο προσδόκιμο ζωής. Οι μεταγγίσεις και η από του στόματος αποσιδήρωση έχουν βελτιώσει δραματικά την ποιότητα ζωής για ασθενείς με μεσογειακή αναιμία όμως συνεχίζει να αποτελεί μια αρκετά επώδυνη διαδικασία η οποία μπορεί να επιφέρει σημαντικές επιπλοκές. Επί του παρόντος, η μόνη οριστική θεραπεία είναι η μεταμόσχευση μυελού των οστών.

Σκοπός της παρουσίασης μου είναι η ευαισθητοποίηση και η ενημέρωση σχετικά με τις συγκεκριμένες ασθένειες καθώς και για τις νέες μεθόδους πρόληψης και θεραπείας. Θα ήθελα να αναφέρω την σημαντικότητα της παρέμβασης του νοσηλευτικού προσωπικού τόσο στην πρόληψη όσο και στην αντιμετώπιση της νόσου.

Ο ρόλος της νοσηλεύτριας είναι κρίσιμος στην αντιμετώπιση χρόνιων παθήσεων όπως η θαλασσαιμία κ διαδραματίζει ζωτικό ρόλο στη φροντίδα των ασθενών με θαλασσαιμία. Είναι επομένως εξαιρετικής σημασίας να έχουμε μια νοσηλευτική υπηρεσία που είναι ολοκληρωμένη, χωρίς προβλήματα και κατάλληλη για ασθενείς ανεξάρτητα από το μέρος του κόσμου που βρίσκονται. Οι νοσηλευτές αποτελούν βασικό στοιχείο στην διαχείριση της θαλασσαιμίας καθώς παρέχουν υποστήριξη και ενθάρρυνση τόσο κατά την διάρκεια της θεραπείας όσο και κατά την διάγνωση της ασθένειας. Παρέχουν στους ασθενείς εκπαίδευση για την αυτοφροντίδα τους, τους διδάσκουν αποτελεσματικές τεχνικές αυτοδιαχείρισης καθώς και πληροφορίες σχετικά με την συμμόρφωση των ασθενών στην θεραπεία. Επιπλέον παρέχουν πληροφορίες για τον προσυμπτωματικό έλεγχο, την συμβουλευτική και την προγεννητική διάγνωση.

ΠΕΡΙΛΗΨΕΙΣ ΕΙΣΗΓΗΣΕΩΝ

Σάββατο 6 Μαΐου 2023

Η ΕΜΠΕΙΡΙΑ ΑΠΟ ΤΙΣ ΝΕΟΤΕΡΕΣ ΕΞΕΛΙΞΕΙΣ ΣΤΗΝ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΗΣ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑΣ Η ΑΠΟΨΗ ΤΟΥ ΓΙΑΤΡΟΥ

Αλεξάνδρα Κουράκλη-Συμεωνίδου

Αιματολόγος, Διευθύντρια ΕΣΥ, Αιματολογικό Τμήμα Παθολογικής Κλινικής, Υπεύθυνη Μονάδας Θαλασσαιμίας και Αιμοσφαιρινοπαθειών, ΠΓΝ Πατρών

Η νέα εγκεκριμένη θεραπεία για την θαλασσαιμία, που βασίζεται στην αποκατάσταση της μη αποδοτικής ερυθροποίησης που χαρακτηρίζει το νόσημα, είναι η αγωγή με Luspatercept. Οι πρώτοι 102 ασθενείς που έλαβαν το φάρμακο στην Ελλάδα, αξιολογήθηκαν σε πανελλήνιο επίπεδο και τα αποτελέσματα ανακοινώθηκαν στο Αμερικανικό Συνέδριο Αιματολογίας τον Δεκέμβριο. Συνολικά τα αποτελέσματα από την χορήγηση του φαρμάκου στην πράξη, δεν διέφεραν από αυτά της κλινικής μελέτης, δείχνοντας ικανοποιητική ανταπόκριση χωρίς σοβαρά θέματα ασφάλειας. Αξιολογήθηκαν μεταγγισιοεξαρτώμενοι θαλασσαιμικοί ασθενείς που έλαβαν βάσει ενδείξεων το φάρμακο, για 12 τουλάχιστον εβδομάδες, και η επεξεργασία των αποτελεσμάτων έγινε μέχρι 30/06/2022. Υπολογίσθηκε η ποσότητα ερυθρών που μεταγγίσθηκε σε διαστήματα 12 εβδομάδων (1-12, 5-16, 13-24, οι τελευταίες 12 εβδομάδες της περιόδου παρατήρησης και 12 εβδομάδες μετά την αύξηση της δόσης). Δεν διεπιστώθη διαφορά στις μεταγγίσεις ανάμεσα στο αρχικό διάστημα των 12 εβδομάδων και τα υπόλοιπα διαστήματα ούτε το διάστημα μετά την αύξηση της δόσης. Η αιμοσφαιρίνη προ μετάγγισης δεν εμφάνισε διαφορές κατά την διάρκεια της θεραπείας σε σύγκριση με αυτήν προ έναρξης θεραπείας. Το ποσοστό των ασθενών που μείωσαν το φορτίο των μεταγγίσεων κατά τουλάχιστον 33% από το βασικό τους αυξανόταν συν τω χρόνω και έφτασε 49% κατά το διάστημα 13-24 εβδομάδες. Όσον αφορά τις εργαστηριακές μεταβολές, παρατηρήθηκε στατιστικά σημαντική αύξηση του ουρικού οξέος και της LDH κατά το διάστημα των πρώτων 12 εβδομάδων συγκριτικά με την έναρξη. Παρόμοιες διαφορές βρέθηκαν και για τα διαστήματα 13-24 εβδομάδων με την αρχική τιμή και για τις 2 αυτές παραμέτρους, ενώ για το διάστημα 24-36 εβδομάδων μόνο για το ουρικό οξύ και τα αιμοπετάλια. Η θεραπεία διεκόπη σε 36 ασθενείς (35%) μετά από 12-48 εβδομάδες για διάφορες αιτίες: Έλλειψη ανταπόκρισης, ανεπιθύμητες ενέργειες (κυρίως οστικά άλγη, κεφαλαλγία, κόπωση), αλλά και απόφαση του ασθενούς σε κάποιες περιπτώσεις. Σε σύγκριση με την εγκριτική μελέτη 'Believe', μεγαλύτερα ποσοστά ασθενών μείωσαν τις μεταγγίσεις σε ποσοστό άνω του 33% αλλά και μεγαλύτερο ποσοστό διέκοψε θεραπεία.

Με την πάροδο του χρόνου ο αριθμός των πασχόντων που υποβάλλονται στην συγκεκριμένη θεραπεία αυξάνεται, επιτρέποντας καλύτερη γνώση του φαρμάκου και προσφέροντας τη δυνατότητα ωφέλειας σε μεγαλύτερο ποσοστό αυτών.

ΠΕΡΙΛΗΨΕΙΣ ΕΙΣΗΓΗΣΕΩΝ

Σάββατο 6 Μαΐου 2023

Η ΑΠΟΨΗ ΤΟΥ ΑΣΘΕΝΗ

Χάρης Πύργας

Μέλος ΔΣ Ελληνικής Ομοσπονδίας Θαλασσαιμίας (Ε.Ο.Θ.Α.)

Η άποψη του ασθενή για τις νέες θεραπείες πάντα ήταν σημαντική, όχι μόνο στους ιατρικούς κύκλους, αλλά και ανάμεσα στους συμπάσχοντες για μια πληρέστερη διαζώωση πληροφόρηση. Πάντα μέσα στα δωμάτια υπήρχαν, υπάρχουν και θα υπάρχουν ερωτήσεις από συμπάσχοντες: «Πώς τα πας με το τάδε φάρμακο; Σε έχει πειράξει κάπου; Μου είπαν και μένα να ξεκινήσω και το σκέφτομαι. Τι λες;» και διάφορες άλλες παραπλήσιες ερωτήσεις. Οπότε σαν πάσχοντες, προσοχή, δεν παίρνουμε την θέση των ιατρών μας.

Λαμβάνοντας λοιπόν και εγώ μια νέα θεραπεία, με σκοπό την επιμήκυνση του ενδιάμεσου διαστήματος της μετάγγισης, εδώ και 18 μήνες περίπου, θα σας καταθέσω πώς τη βίωσα και πώς τη μεταφέρω στους συμπάσχοντες μου όταν με ρωτούν.

Ξεκίνησα τη θεραπεία με το σκεύασμα Reblozyl τον Δεκέμβριο του 2021. Μέχρι και τα τέλη Μαΐου του 2022 ο οργανισμός μου αντέδρασε ικανοποιητικά, με το μεσοδιάστημα των μεταγγίσεων να έχει αυξηθεί σημαντικά. Στη συνέχεια υπήρξε μια κάμψη στη δράση του, που συνέπεσε όμως με τις πρώτες ελλείψεις αίματος και κάποιες καθυστερήσεις μεταγγίσεων. Παρόλα αυτά, υπήρξε μια μικρή βελτίωση στον αριθμό των μονάδων αίματος. Ποσοστιαία μειωθήκαν κατά 17% οι φιάλες. Αντίστοιχη σχεδόν ήταν και η μείωση στα ml που έλαβα, και πιο συγκεκριμένα έλαβα 20% λιγότερα. Ο μέσος όρος αιμοσφαιρίνης ήταν αισθητά καλύτερος κατά την διάρκεια της θεραπείας: 9,72g/dl προ θεραπείας και 10,07g/dl μετά.

Παρενέργειες που μου παρουσιάστηκαν ήταν πόνος στα κόκαλα τον πρώτο μήνα περίπου, τον οποίο καταπολέμησα με απλή παρακεταμόλη. Επίσης κάποια στιγμή, για ένα διάστημα τριών εβδομάδων περίπου, παρουσίασα ένα βαρύ αίσθημα κόπωσης όταν περπατούσα έστω και μικρές αποστάσεις. Τώρα η θεραπεία μου συνεχίζεται κανονικά, χωρίς προβλήματα.

Καταλήγοντας, θα ήθελα να τονίσω κάποια πράγματα: α) είναι σημαντικό κατ' εμέ να εμπιστευόμαστε τον θεράποντα ιατρό μας για να ξεκινήσουμε ένα θεραπευτικό σχήμα και όχι τη γνώμη του οποιουδήποτε, π.χ. τη δική μου, β) να δώσουμε το χρόνο σε ένα θεραπευτικό σχήμα, πάντα με τη σύμφωνη γνώμη του ιατρού μας, και να μην εγκαταλείψουμε στο πρώτο ανεπιθύμητο σύμπτωμα και γ) πως κάθε θεραπευτικό σχήμα λειτουργεί διαφορετικά σε κάθε ασθενή. Το ότι δουλεύει στον έναν, δεν σημαίνει ότι θα δουλέψει σε όλους, και το αντίστροφο.

ΠΕΡΙΛΗΨΕΙΣ ΕΙΣΗΓΗΣΕΩΝ

Σάββατο 6 Μαΐου 2023

ΠΡΟΚΛΗΣΕΙΣ ΣΤΗΝ ΜΕΤΑΓΓΙΣΗ ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕ Β-ΜΑ / ΕΠΕΞΕΡΓΑΣΙΑ ΑΙΜΑΤΟΣ

Ζερβού Ελευθερία

Βιοπαθολόγος, Συντονίστρια - Διευθύντρια Υπηρεσίας Αιμοδοσίας, ΠΓΝ Ιωαννίνων

Η μετάγγιση αίματος αποτελεί την βάση της θεραπείας των πασχόντων από σοβαρή θαλασσαιμία. Στόχος των μεταγγίσεων είναι η διατήρηση της αιμοσφαιρίνης σε επίπεδα που επιτρέπουν την ικανοποιητική οξυγόνωση των ιστών και παρεμποδίζουν τις δευτεροπαθείς εκδηλώσεις από την μη αποδοτική ερυθροποίηση και την υπερπλασία του μυελού των οστών καθώς και από την βράχυνση του χρόνου ζωής των ερυθρών αιμοσφαιρίων.

Πρέπει να λαμβάνουν λευκαφαιρεμένα συμπυκνωμένα ερυθρά αιμοσφαίρια, με ελάχιστη περιεκτικότητα αιμοσφαιρίνης τα 40g. Μείωση των λευκοκυττάρων έως 1×10^6 ή $0,05 \times 10^6$ (Συμβούλιο της Ευρώπης, RE 2006) θεωρείται το κρίσιμο όριο για την εξάλειψη των ανεπιθύμητων αντιδράσεων που αποδίδονται σε παρουσία λευκοκυττάρων όπως πυρετικές μη αιμολυτικές αντιδράσεις, HLA αλλοανοσοποίηση, μετάδοση λοιμώξεων, πρόληψη και της αλλοανοσοποίησης από αιμοπετάλια.

Μέθοδοι λευκαφαίρεσης:

α) Διήθηση του ολικού αίματος προ της αποθήκευσης που είναι και η προτιμώμενη μέθοδος

Η καθυστέρηση στην διήθηση (4-8 ώρες) μπορεί να επιτρέπει κάποια φαγοκυττάρωση των βακτηριδίων (π.χ. *Yersinia enterocolitica*) (Buchholz, 1992). Προσφέρει υψηλής απόδοσης διήθηση με σταθερά χαμηλά υπολειμματικά λευκοκύτταρα στα επεξεργασμένα ερυθροκύτταρα και υψηλή ανάκτηση ερυθροκυττάρων καθώς και αποτροπή της απελευθέρωσης κυτταροκινών.

β) Προ-μετάγγισης, εργαστηριακή διήθηση

Διήθηση των αποθηκευμένων συμπυκνωμένων ερυθρών αιμοσφαιρίων που παρασκευάστηκαν από ολικό αίμα στην Αιμοδοσία.

γ) Παρά την κλίνη διήθηση

Τα συμπυκνωμένα ερυθροκύτταρα διηθούνται κατά τον χρόνο της μετάγγισης. Αν και εξίσου ευαίσθητη με τις προηγούμενες, μπορεί να μην επιτρέπει τη βέλτιστη ποιότητα, επειδή οι τεχνικές που χρησιμοποιούνται για τη διήθηση παρά την κλίνη μπορεί να είναι εξαιρετικά μεταβλητές και δεν έχει τα ίδια αποτελέσματα με την διήθηση προ της αποθήκευσης. Επιπλέον δεν αποτρέπεται η απελευθέρωση κυτταροκινών.

ΠΕΡΙΛΗΨΕΙΣ ΕΙΣΗΓΗΣΕΩΝ

Προϊόντα αίματος που προορίζονται για ειδικές κατηγορίες ασθενών.

Α) Πλυμένα ερυθρά μπορεί να είναι ευεργετικά για τους ασθενείς με θαλασσαιμία που έχουν επαναλαμβανόμενες σοβαρές αλλεργικές αντιδράσεις μετάγγισης. Πλύσιμο των ερυθρών με φυσιολογικό ορό απομακρύνει τις πρωτεΐνες του πλάσματος που αποτελούν τον στόχο των αντισωμάτων στον λήπτη. Άλλες κλινικές καταστάσεις που μπορεί να απαιτούν να πλένονται τα ερυθρά περιλαμβάνουν ανεπάρκεια ανοσοσφαιρίνης Α (IgA), στην οποία προσχηματισμένα IgA αντισώματα του λήπτη μπορεί να οδηγήσουν σε μια αναφυλακτική αντίδραση.

Το πλύσιμο συνήθως δεν οδηγεί σε επαρκή μείωση των λευκοκυττάρων και δεν πρέπει να χρησιμοποιείται ως υποκατάστατο για λευκαφαίρεση αλλά να χρησιμοποιείται σε συνδυασμό με διήθηση. Το πλύσιμο των ερυθροκυττάρων μπορεί να αφαιρέσει μερικά ερυθροκύτταρα από το προϊόν μετάγγισης, και επομένως είναι πολύτιμη η παρακολούθηση των επιπέδων αιμοσφαιρίνης μετά τη μετάγγιση για να δούμε αν έχει εξασφαλιστεί η επίτευξη του στοχευόμενου επιπέδου Hb.

Β) Κατεψυγμένα (ή κρυοδιατηρημένα) ερυθροκύτταρα είναι το συστατικό που προέρχεται από ολικό αίμα στο οποίο τα ερυθρά αιμοσφαίρια καταψύχονται, κατά προτίμηση εντός 7 ημερών από τη συλλογή, με τη χρήση κρυοσυντηρητικών και συντηρούνται στους -60°C - -80°C ή παρακάτω, με βάση τη μέθοδο που χρησιμοποιείται. Αυτά χρησιμοποιούνται για να μεταγγισθούν ασθενείς σπανίων ομάδων αίματος που εμφανίζουν ερυθροκυτταρικά αντισώματα

Γ) Ερυθροκύτταρα που λαμβάνονται με τη διαδικασία της αφαίρεσης από τον δότη.

Δύο μονάδες ερυθρών συλλέγονται από τον ίδιο αιμοδότη για τη μετάγγιση ενός ασθενούς. Συνδέεται με τη μείωση έκθεσης του ασθενή σε πολλούς αιμοδότες και συνεπώς σε μειωμένο κίνδυνο μετάδοσης λοιμώξεων, αλλοανοσοποίησης και άλλων επιπλοκών που σχετίζονται με τη μετάγγιση.

Όταν το αντιπηκτικό είναι CPDA-1 και δεν χρησιμοποιείται προσθετικό διάλυμα, προτιμάται πρόσφατο αίμα ηλικίας μικρότερης των 7 ημερών, γιατί σε σύγκριση το με αίμα μεγαλύτερης ηλικίας έχει μεγαλύτερο χρόνο επιβίωσης και υψηλότερα επίπεδα ATP και 2,3-DPG που εξασφαλίζουν καλή παραμορφωσιμότητα στα ερυθρά και φυσιολογική απόδοση οξυγόνου στους ιστούς. Η προσθήκη νέων συντηρητικών με θρεπτικά προσθετικά διαλύματα (SAGM) επιμηκύνει το όριο χρήσης του αίματος μέχρι 42 ημέρες, και μπορούν να χορηγηθούν μέχρι 14 ημέρες από την συλλογή.

ΠΕΡΙΛΗΨΕΙΣ ΕΙΣΗΓΗΣΕΩΝ

Σάββατο 6 Μαΐου 2023

Η ΑΞΙΑ ΤΗΣ ΑΙΜΟΕΠΑΓΡΥΠΝΗΣΗΣ ΓΙΑ ΤΗΝ ΑΣΦΑΛΕΙΑ ΤΟΥ ΑΙΜΑΤΟΣ

Κωνσταντίνα Πολίτη

Αιματολόγος, Ομ. Καθηγήτρια Ιατρικής ΕΚΠΑ, Επιστημονική Σύμβουλος του ΕΟΔΥ για θέματα Αιμοεπαγρύπνωσης και Επιτήρησης Μεταγγίσεων, Συντονιστικό Κέντρο Αιμοεπαγρύπνωσης και Επιτήρησης Μεταγγίσεων (ΣΚΑΕΜ), Επιστημονική Σύμβουλος στη Διεθνή Ομοσπονδία Θαλασσαιμίας (Thalassaemia International Federation-TIF)

Αιμοεπαγρύπνωση είναι οι οργανωμένες διαδικασίες επιτήρησης των ανεπιθύμητων/μη αναμενόμενων συμβάντων/αντιδράσεων στους δότες ή τους λήπτες αίματος και η επιδημιολογική παρακολούθηση των αιμοδοτών με απώτερο στόχο την πρόληψη. Οι παρεχόμενες πληροφορίες συμβάλλουν στην αναγνώριση δυσλειτουργιών στις υπηρεσίες αιμοδοσίας αναφορικά με τη συλλογή, επεξεργασία, τον έλεγχο, τη διάθεση και τη μετάγγιση των συστατικών του αίματος. Η θεματολογία της είναι ευρεία και περιλαμβάνει οδηγίες και κανονισμούς σχετικά με την αναδρομική ανίχνευση ληπτών δυνητικά μολυσμένου αίματος, την ανάκτηση δυνητικά μολυσματικών αιμοδοσιών καθώς και πληροφορίες μετά την αιμοδοσία.

Προϋποθέσεις για τη σωστή λειτουργία της, αποτελούν η υιοθέτηση κοινών ορισμών για τους τύπους, τη σοβαρότητα και την αιτιότητα των αντιδράσεων/συμβάντων και η δημιουργία δικτύου για τη διασύνδεση των κλινικών τμημάτων, των νοσοκομειακών υπηρεσιών αιμοδοσίας και των αρμοδίων εθνικών αρχών. Τα αποτελέσματα της ανάλυσης των δεδομένων αιμοεπαγρύπνωσης πρέπει να κοινοποιούνται στο χώρο της Ιατρικής των μεταγγίσεων και τις αρμόδιες αρχές για την ανάπτυξη πολιτικών που θα διασφαλίζουν την ασφάλεια των αιμοδοτών/ μεταγγιζόμενων ασθενών.

Στις **ανεπιθύμητες αντιδράσεις** συγκαταλέγονται:

-οι άμεσες αντιδράσεις κατά τη μετάγγιση, όπως αιμόλυση, μη αιμολυτικές πυρετικές αντιδράσεις, εξάνθημα, ερύθημα, κνίδωση, αναφυλακτικό shock, βακτηριακή μόλυνση, οξεία πνευμονική βλάβη, υπερφόρτωση κυκλοφορικού συστήματος, οξεία αντίδραση μοσχεύματος εναντίον ξενιστή κλπ.

-οι όψιμες αντιδράσεις, όπως αιμόλυση, πορφύρα μετά τη μετάγγιση, αιμοχρωμάτωση/αιμοσιδήρωση κλπ

- ο μετάδοση βακτηρίων, ιών, παρασίτων
- ο αλλοανοσοποίηση εναντίον αντιγόνων των ερυθροκυττάρων, των αιμοπεταλίων η αντιγόνων HLA



ΠΕΡΙΛΗΨΕΙΣ ΕΙΣΗΓΗΣΕΩΝ

Ως **ανεπιθύμητα συμβάντα** ορίζονται όλες οι δυσμενείς εκδηλώσεις, που σχετίζονται με τη συλλογή, τον έλεγχο, την επεξεργασία, την αποθήκευση και τη διανομή του αίματος και είναι δυνατό να έχουν επίπτωση στην ποιότητα και την ασφάλεια του αίματος, όπως είναι: η αποτυχία ανίχνευσης ενός λοιμοδότη παράγοντα, τα σφάλματα στον καθορισμό της ομάδας αίματος στο σύστημα ABO, τα λάθη στις ετικέτες των συστατικών αίματος ή στα δείγματα αίματος του ασθενούς.

Στη χώρα μας το έργο της αιμοεπαγρύπνησης έχει αναλάβει το ΣΚΑΕΜ, το οποίο ιδρύθηκε από το ΚΕΕΛ το 1995 με σκοπό τη βελτίωση της ποιότητας και της ασφαλείας του αίματος και ειδικότερα για τον περιορισμό του κινδύνου μετάδοσης νοσημάτων με τις μεταγγίσεις.

Το ΣΚΑΕΜ εργάζεται ως μηχανισμός επιδημιολογικής επιτήρησης για την ανάδειξη των κινδύνων που απειλούν τη ζωή των μεταγγιζόμενων ασθενών εξαιτίας πιθανών ανθρωπίνων λαθών και αποκλίσεων από τους Κανονισμούς ορθής πρακτικής και συνεργάζεται με το Εθνικό Κέντρο Αιμοδοσίας.

Η συστηματική αιμοεπαγρύπνηση για τα μεταγγισιοεξαρτώμενα άτομα με Θαλασσαιμία περιλαμβάνει τις διαχρονικές τάσεις της συχνότητας αλλοανοσοποίησης και άλλων αντιδράσεων όπως η μετάδοση παθογόνων. Το έτος 2019 καταγράφηκε συνολική συχνότητα αντιδράσεων 1:317 μονάδες συμπυκνωμένων ερυθρών σε σύνολο 1.299 ασθενών. Συχνότερες ήταν οι αλλεργικές αντιδράσεις (59,7%) και οι πυρετικές μη αιμολυτικές (29,5%). Η συχνότητα νέας αλλοανοσοποίησης μειώθηκε σημαντικά την τελευταία δεκαετία από 9-10% σε 2,16% του συνόλου των αντιδράσεων.

Συμπέρασμα

Παρά την πρόοδο και την αυξανόμενη συμβολή της αιμοεπαγρύπνησης στην ασφάλεια του αίματος, η επίπτωση καθυστερήσεων και υπομετάγγισης θα πρέπει να ενταχθούν στο πεδίο της επιδημιολογικής επιτήρησης προς όφελος των ασθενών.

ΠΕΡΙΛΗΨΕΙΣ ΕΙΣΗΓΗΣΕΩΝ

Σάββατο 6 Μαΐου 2023

Η ΣΗΜΑΝΤΙΚΟΤΗΤΑ ΤΟΥ ΙΑΤΡΙΚΟΥ ΙΣΤΟΡΙΚΟΥ

Ματίνα Κούγελου

Αιματολόγος, Διευθύντρια ΕΣΥ, Κέντρο Αίματος, ΠΓΝ Πατρών

Σκοπός της λήψης του ιατρικού ιστορικού είναι η ασφάλεια τόσο του λήπτη, όσο και του δότη. Αυτό γίνεται σε κατάλληλο χώρο από εξειδικευμένο προσωπικό και προϋποθέτει εμπιστευτικότητα και ειλικρίνεια.

Το 1984 ταυτοποιείται ότι το αίτιο που προκαλεί AIDS είναι ο HIV. Την επόμενη χρονιά ο WHO, FDA, ΕΕ, εθνικές οδηγίες, αποκλείουν ισόβια από την αιμοδοσία τους MSM, χρήστες I.V. ουσιών και όσους είχαν ομοφυλοφιλικές σχέσεις από το 1977.

Από το 2000 έως σήμερα η ανάπτυξη νέων τεχνικών, όπως ο ορολογικός και μοριακός έλεγχος και η επεξεργασία αίματος και παραγώγων, αλλά και τα επιδημιολογικά δεδομένα διαφόρων χωρών, τα μαθηματικά μοντέλα εκτίμησης κινδύνου και οι νέες οδηγίες που συστήνουν οι WHO, FDA, Συμβούλιο της Ευρώπης βοηθούν στην επιλογή του αιμοδότη με βάση τα συμπεριφορικά κριτήρια.

Από το 2017 ο παροδικός ή μόνιμος αποκλεισμός του αιμοδότη έχει στόχο τη μείωση του υπολειπόμενου κινδύνου για μετάδοση ΤΤΙs (Transfusion-Transmitted Infections), οι οποίες σχετίζονται με άτομα που ανήκουν σε ομάδες υψηλού κινδύνου και κυρίως έχουν να κάνουν με τη σεξουαλική τους συμπεριφορά και όχι την επιλογή φύλου (MSM, ChemSex σε MSM και ετεροφυλόφιλος, χρήση PrEP/ PEP, IVDUs και ετεροφυλόφιλος, σεξουαλική επαφή χωρίς προφύλαξη ή επί πληρωμή, χρήση ψυχοδραστικών ουσιών κ.ά.).

Δεν υπάρχει διεθνής συναίνεση σχετικά με τις πολιτικές αναβολής των MSM, υπάρχουν διαφορές στη δομή και οργάνωση των συστημάτων Υγείας και Αιμοδοσίας, στην επιδημιολογία και τους παράγοντες κινδύνου για HIV.

Στη χώρα μας το Υπουργείο Υγείας, μέσω του Ε.ΚΕ.Α και των ΝΥΑ, έχει την αποκλειστική αρμοδιότητα και ευθύνη για τη διαχείριση του αίματος και των παραγώγων του. Έως και σήμερα δεν υπάρχει ενιαίο πληροφορικό σύστημα που να διασυνδέει όλες τις υπηρεσίες αιμοδοσίας. Το 2017 δημιουργείται το Εθνικό Μητρώο Αιμοδοτών.

Με βάση το νέο ερωτηματολόγιο, η αναβολή από την αιμοδοσία ατόμων που ανήκουν σε ομάδες υψηλού κινδύνου είναι οι 12 μήνες.

Η συνεχής ενημέρωση των αιμοδοτών, η συνεργασία των αρμόδιων φορέων με ειδικές επιτροπές που θα μελετούν τα συμπεριφορικά κριτήρια επιλογής αιμοδοτών (γιατροί, νομικοί, ψυχολόγοι, επιδημιολόγοι, ΣΕΑ, ασθενείς, ΛΟΑΤΚΙ ομάδες) και ο αυτοαποκλεισμός οδηγούν στην παροχή ασφαλέστερου αίματος.

Εξάλλου, η προστασία της υγείας των ασθενών είναι υπεράνω όλων.

ΠΕΡΙΛΗΨΕΙΣ ΕΙΣΗΓΗΣΕΩΝ

Κυριακή 07 Μαΐου 2023

ΓΟΝΙΜΟΤΗΤΑ ΚΑΙ ΑΣΦΑΛΕΙΑ ΤΗΣ ΚΥΗΣΗΣ ΣΤΗ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑ

Δημήτρης Μιναρετζής

Μαιευτήρας-Γυναικολόγος, Διδάκτωρ Πανεπιστημίου Αθηνών,
 Επιστημονικά Υπεύθυνος Τμήματος Ιατρικά Υποβοηθούμενης
 Αναπαραγωγής Κέντρου Μητρότητα Υγεία

Η θαλασσαιμία είναι μοντέλο γενετικής νόσου. Σημειακές γονιδιακές μεταλλάξεις οδηγούν σε ανώμαλη αιμοσφαιρίνη, με αποτέλεσμα σοβαρές διαταραχές λειτουργίας ερυθρών αιμοσφαιρίων και τελικά αναιμία, υποξία ιστών, εναπόθεση σιδήρου σε όργανα, οξειδωτικό στρες και τελικά σοβαρές δυσλειτουργίες και ανεπάρκειες οργάνων. Ενημερώνουμε αναλυτικά το ζευγάρι για την επίδραση της θαλασσαιμίας στην αναπαραγωγή, την κύηση και το αντίστροφο. Αναλύουμε τις δυνατότητες προεμφυτευτικού και προγεννητικού ελέγχου και διακοπής της κύησης. Όσον αφορά την αναπαραγωγική λειτουργία σύντομα εμφανίζεται υπογοναδοτροφικός υπογοναδισμός και αμηνόρροια λόγω εναπόθεσης σιδήρου στην υπόφυση και αργότερα πρόωρη ωθηκική ανεπάρκεια λόγω σταδιακής καταστροφής των πρωτογενών ωθυλάκιων. Τα ίδια συμβαίνουν και στους άνδρες με αποτέλεσμα χαμηλή τεστοστερόνη και ολιγοασθενοσπερμία. Η υπογονιμότητα αντιμετωπίζεται με πρόκληση ωορρηξίας με γοναδοτροπίνες και τελικά με εξωσωματική γονιμοποίηση με ή χωρίς προεμφυτευτικό έλεγχο. Επίσης χορηγείται συστηματική ορμονική υποκατάσταση. Ενημερώνουμε εγκαίρως για την πιθανότητα κατάψυξης ωάριων/ σπερματοζωαρίων.

Ενθαρρύνουμε την έκθεση σε εγκυμοσύνη, μετά έγκαιρο έλεγχο γονιμότητας. Κατά την προ σύλληψης περίοδο γίνεται αναλυτική εκτίμηση της λειτουργίας όλων των συστημάτων τα οποία επηρεάζονται, από τις αντίστοιχες ιατρικές ειδικότητες, εκτιμάται η εναπόθεση σιδήρου και γίνεται επιθετική αποσιδήρωση. Η εγκυμοσύνη θεωρείται κύηση υψηλού κινδύνου για την μητέρα και το έμβρυο (αυξημένος κίνδυνος υπολειπομένης ενδομήτριας ανάπτυξης, IUGR). Στην μητέρα εκτός, της τυπικής μαιευτικής φροντίδας, πρέπει να εκτιμάται συνεχώς η λειτουργία της καρδιάς, (μυοκαρδιοπάθεια), ήπατος, παγκρέατος (συχνός διαβήτης εγκυμοσύνης), θυρεοειδούς, αναιμίας, λοιμώξεις, υπέρταση εγκυμοσύνης και κίνδυνος θρόμβωσης. Το πρόγραμμα μεταγγίσεων αναθεωρείται, χορηγείται θρομβοπροφύλαξη, εξετάζεται πρόσθετη αποσιδήρωση και εκτελούνται επιπλέον έλεγχοι ανάπτυξης και οξυγόνωσης του εμβρύου με υπερηχογραφήματα, doppler εμβρυοπλακωτικής κυκλοφορίας και βιοφυσικό προφίλ του εμβρύου.

Η ομάδα παρακολούθησης πρέπει να ενημερωθεί για τον χρόνο του τοκετού. Η θαλασσαιμία δεν αποκλείει φυσιολογικό τοκετό. Ωστόσο, η συνθέτη κατάσταση οδηγεί συχνά σε προγραμματισμένη καισαρική τομή. Ο χρόνος τοκετού αποφασίζεται με τα δεδομένα των τελευταίων εβδομάδων, την ανάπτυξη και οξυγόνωση του εμβρύου, ύπαρξη διαβήτη. Ιδανικά αρχές 39^η εβδ. Προετοιμασία μονάδων αίματος, μετάγγιση κοντά στην ημερομηνία τοκετού και τεχνικές μείωσης απώλειας αίματος.

Συμπερασματικά, η κύηση στη θαλασσαιμία είναι υψηλού κινδύνου αλλά όταν συμβαίνει μετά επιμελή προετοιμασία του οργανισμού και παρακολουθείται σωστά από ομάδα ιατρών είναι ασφαλής.

ΠΕΡΙΛΗΨΕΙΣ ΕΙΣΗΓΗΣΕΩΝ

Κυριακή 07 Μαΐου 2023

ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΝΟΣΟΣ ΚΙ ΕΓΚΥΜΟΣΥΝΗ

Βλαχάκη Ευθυμία

Αν.Καθηγήτρια Αιματολογίας Αιμοσφαιρινοπαθειών ΑΠΘ, Υπεύθυνη Μονάδας Μεσογειακής Αναιμίας και Δρεπανοκυτταρικής Νόσου, ΓΝΘ Ιπποκράτειο

Με τον όρο δρεπανοκυτταρική νόσο (ΔΝ) αναφέρονται όλες οι καταστάσεις που προκύπτουν από την κληρονόμηση του γονιδίου της αιμοσφαιρίνης S (HbS). Η ομόζυγη δρεπανοκυτταρική αναιμία είναι η συχνότερη αλλά υπάρχουν κι άλλες σύνθετες ετερόζυγες καταστάσεις όπως η β-Θαλασσαιμία /αιμοσφαιρίνη S. Η ΔΝ είναι η συχνότερη κληρονομούμενη διαταραχή παγκοσμίως με περισσότερες από 300000 γεννήσεις παιδιών με τη νόσο ετησίως. Η παθοφυσιολογία της ΔΝ είναι αποτέλεσμα της ιδιότητας της HbS να πολυμερίζεται σε καταστάσεις υποξίας κι έτσι να δημιουργούνται άκαμπτα κι εύθραυστα δρεπανοκύτταρα. Η κλινική εκδήλωση της νόσου είναι η αναιμία και οι αγγειοαποφρακτικές κρίσεις που οδηγούν σε διαφόρου βαθμού βλάβη των οργάνων κι ελάττωση της επιβίωσης. Σήμερα με την καλύτερη αντιμετώπιση της νόσου, ιδιαίτερα στις αναπτυγμένες χώρες, οι ασθενείς επιβιώνουν πέρα των πενήντα ετών κι έτσι η εγκυμοσύνη στις γυναίκες με ΔΝ αποτελεί πρόκληση. Σχετίζεται με σημαντικές επιπλοκές για τη μητέρα και το έμβρυο. Στις διάφορες μελέτες αναφέρεται υψηλός κίνδυνος θνητότητας για τη μητέρα που περνά το 2% ενώ η νοσηρότητα όπως υπέρταση και θρομβοεμβολική νόσος είναι ιδιαίτερα αυξημένες. Κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης είναι πολύ πιθανό να χρειαστούν μεταγγίσεις ερυθρών και εισαγωγή σε μονάδα υψηλής φροντίδας. Τα μωρά των μητέρων με ΔΝ συνήθως είναι πρόωρα, γεννιούνται προ της 37^{ης} εβδομάδας κύησης και συνήθως χρειάζονται εισαγωγή στην εντατική. Επίσης υπάρχει αυξημένος κίνδυνος γέννησης μωρού με χαμηλό βάρος γέννησης ή ακόμα και νεκρού εμβρύου. Συνεργασία αιματολόγων- γυναικολόγων και μαιών κρίνεται λοιπόν απαραίτητη για την καλή έκβαση της υψηλού κινδύνου κύησης στις γυναίκες με ΔΝ.

ΠΕΡΙΛΗΨΕΙΣ ΕΙΣΗΓΗΣΕΩΝ

Κυριακή 07 Μαΐου 2023

ΝΕΑ ΔΕΔΟΜΕΝΑ ΣΤΗ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑ ΚΑΙ ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΝΟΣΟ

Χρήστος Βαρελάς

Αιματολόγος, ΓΝΘ Γ. Παπανικολάου

Οι αιμοσφαιρινοπάθειες είναι σπάνιες κληρονομικές παθήσεις που οφείλονται σε γενετικό έλλειμμα της αιμοσφαιρίνης με αποτέλεσμα την παραγωγή μειωμένων και μη λειτουργικών ερυθροκυττάρων. Οι πιο συχνές αιμοσφαιρινοπάθειες είναι η μεταγγισιο-εξαρτώμενη β-θαλασσαιμία (β-TDT) και η δρεπανοκυτταρική νόσος (ΔΚΝ). Το κύριο χαρακτηριστικό τους είναι η αιμολυτική αναιμία που συνοδεύεται από διάφορες ανεπιθύμητες ενέργειες, όπως ο πόνος και η βλάβη οργάνων. Τελευταία, έχει υπάρξει περισσότερη κατανόηση στους μοριακούς και κυτταρικούς μηχανισμούς που διέπουν τις αιμοσφαιρινοπάθειες, με αποτέλεσμα την ανάπτυξη νέων θεραπευτικών προσεγγίσεων. Η γονιδιακή θεραπεία περιλαμβάνει την εισαγωγή ενός λειτουργικού αντιγράφου από το ελαττωματικό γονίδιο στα αρχέγονα αιμοποιητικά κύτταρα του ασθενούς, με στόχο την αποκατάσταση της παραγωγής φυσιολογικής αιμοσφαιρίνης και την ανεξαρτητοποίηση από τις μεταγγίσεις. Επί του παρόντος διάφορες κλινικές μελέτες έχουν δείξει ενθαρρυντικά αποτελέσματα. Η γονιδιακή επεξεργασία (gene editing) είναι μια άλλη ελπιδοφόρα προσέγγιση στην οποία χρησιμοποιούνται εξειδικευμένα ένζυμα που επεξεργάζονται την αλληλουχία του DNA στο ελαττωματικό γονίδιο με στόχο τη διόρθωση της μετάλλαξης και την αποκατάσταση της φυσιολογικής λειτουργίας του γονιδίου. Ήδη λαμβάνουν μέρος κλινικές μελέτες, ωστόσο η συγκεκριμένη τεχνική βρίσκεται ακόμα σε πρώιμα στάδια. Οι φαρμακολογικές παρεμβάσεις είναι επίσης ένα πεδίο ενεργούς έρευνας ακόμη και στην εποχή των τακτικών μεταγγίσεων και της υδροξυουρίας. Στη θαλασσαιμία το Luspatercept ενισχύει την ερυθροποίηση και ήδη έχει πάρει έγκριση τόσο στη β-TDT όσο και στη μη μεταγγισιο-εξαρτώμενη (β-nTDT). Άλλοι φαρμακευτικοί παράγοντες είναι το FT-4202 που προάγει την παραγωγή της HbF και βελτιώνει την αναιμία και διάφορα μιμητικά της επιδίνης που ελαττώνουν την απορρόφηση του σιδήρου με αποτέλεσμα την ελάττωση της υπερφόρτωσης από σίδηρο. Στη ΔΚΝ υπάρχει το Voxelotor που έχει πάρει έγκριση για ασθενείς άνω των 12 ετών και βελτιώνει τα επίπεδα αναιμίας αλλά και την ποιότητα ζωής των ασθενών με την ελάττωση των επώδυνων κρίσεων. Το Crizanlizumab είναι ένα μονοκλωνικό αντίσωμα που αναστέλλει την P-σελεκτίνη, αποτρέπει τη συγκόλληση των δρεπανοκυττάρων και ελαττώνει τη φλεγμονή και ενδοθηλιακή δυσλειτουργία, με τελικό αποτέλεσμα την ελάττωση των κρίσεων. Επίσης, υπάρχει ερευνητικό ενδιαφέρον για την χορήγηση αναστολέων του συμπληρώματος σε συγκεκριμένους ασθενείς. Συμπερασματικά, υπάρχουν αρκετά νέα θεραπευτικά δεδομένα στην αντιμετώπιση αυτών των καταστρεπτικών ασθενειών οι οποίες αν και σε πρώιμα στάδια υπόσχονται σαφής βελτίωση της ζωής των ασθενών.

ΠΡΟΕΔΡΟΙ - ΣΥΝΤΟΝΙΣΤΕΣ - ΟΜΙΛΗΤΕΣ

Αγγελοπούλου Μαρία

Ταμίας Ελληνικής Ομοσπονδίας
Θαλασσαιμίας (Ε.Ο.ΘΑ.)

Αλεξίου Ευάγγελος

Ακτινοδιαγνώστης - Διευθυντής
ΕΣΥ, Διδάκτωρ Ιατρικής ΑΠΘ
Επιστημονικά Υπεύθυνος
Ακτινολογικού Τμήματος,
ΓΝ Λάρισας

Βαρελάς Χρήστος

Αιματολόγος,
ΓΝΘ Γ. Παπανικολάου

Βλαχάκη Ευθυμία

Αν.Καθηγήτρια Αιματολογίας-
Αιμοσφαιρινοπαθειών ΑΠΘ,
Υπεύθυνη Μονάδας Μεσογειακής
Αναιμίας και Δρεπανοκυτταρικής
Νόσου, ΓΝΘ Ιπποκράτειο

Δημητριάδου Ευθυμία

Αιματολόγος, Διευθύντρια Τμήμα
Αιμοδοσίας, ΓΝ Τρικάλων

Δημοπούλου Μαρία

Αιματολόγος, Διευθύντρια ΕΣΥ,
Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας,
ΓΝΑ Λαϊκό

Διαμαντίδης Μιχάλης

Αιματολόγος, Επιμελητής Α΄
ΕΣΥ, Διδάκτωρ Ιατρικής ΑΠΘ,
Επιστημονικά Υπεύθυνος
Αιματολογικού Τμήματος,
Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας
και Δρεπανοκυτταρικής Νόσου,
ΓΝ Λάρισας

Ευτυχιάδης Ευτύχιος

Αιματολόγος, Διευθυντής ΕΣΥ,
Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας
και Δρεπανοκυτταρικής Νόσου,
ΓΝ Καρδίτσας

Ζερβού Ελευθερία

Βιοπαθολόγος, Συντονίστρια
- Διευθύντρια Υπηρεσίας
Αιμοδοσίας, ΠΓΝ Ιωαννίνων

Ζήσης Χρήστος

Ειδικός Παθολόγος, Διευθυντής
ΕΣΥ, Επιστημονικά υπεύθυνος,
Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας,
Συνεργάτης Β΄ Παθολογικής
Κλινικής, ΓΝ Τρικάλων,
Αντιπρόεδρος Ιατρικού Συλλόγου
Τρικάλων

Κακαράκη Όλγα

Αναπληρώτρια Γενική
Γραμματέας Ελληνικής
Ομοσπονδίας Θαλασσαιμίας
(Ε.Ο.ΘΑ.)

Κανελλοπούλου Όλγα

Πρόεδρος Αχαϊκού Συλλόγου
Προστασίας Πασχόντων από
Μεσογειακή Αναιμία, Μέλος
ΔΣ Ελληνικής Ομοσπονδίας
Θαλασσαιμίας (Ε.Ο.ΘΑ.)

Καττάμης Αντώνης

Καθηγητής Παιδιατρικής
Αιματολογίας Ογκολογίας
ΕΚΠΑ, Υπεύθυνος Μονάδας
Μεσογειακής Αναιμίας, Α΄
Παιδιατρική Κλινική ΕΚΠΑ-
Κέντρο Εμπειρογνωμοσύνης για
Σπάνια Αιματολογικά Νοσήματα
ERN-EuroBloodNet

Κλωνιζάκης Φίλιππος

Αιματολόγος, Επιμελητής Α΄ ΕΣΥ,
Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας
Ενηλίκων, Β΄ Παθολογική Κλινική
ΑΠΘ, ΓΝΘ Ιπποκράτειο

Κοσκίνας Ιωάννης

Καθηγητής Παθολογίας-
Ηπατολογίας ΕΚΠΑ,
Πανεπιστημιακή Κλινική,
ΓΝΑ Ιπποκράτειο

Κούγελου Ματίνα

Αιματολόγος, Διευθύντρια ΕΣΥ,
Κέντρο Αίματος, ΠΓΝ Πατρών

ΠΡΟΕΔΡΟΙ - ΣΥΝΤΟΝΙΣΤΕΣ - ΟΜΙΛΗΤΕΣ

Κουμπούρα Αγλαΐα

Νοσηλεύτρια TE Msc,
Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας,
ΓΝ Λάρισας

Κουντουράς Δημήτριος

Διευθυντής Παθολογικής
& Ηπατολογικής Κλινικής,
Νοσοκομείο Ιασώ

Κουράκλη-Συμεωνίδου Αλεξάνδρα

Αιματολόγος, Διευθύντρια
ΕΣΥ, Αιματολογικό Τμήμα
Παθολογικής Κλινικής, Υπεύθυνη
Μονάδας Θαλασσαιμίας και
Αιμοσφαιρινοπαθειών,
ΠΓΝ Πατρών

Κωσταρίδου Σταυρούλα

Παιδίατρος, Συντονίστρια
Διευθύντρια, Παιδιατρική
Κλινική, ΓΝ Παίδων Πεντέλης

Λαγώνης Παντελής

Τεχνολόγος Ακτινολόγος,
Εξειδίκευση στις απεικονιστικές
μεθόδους, ΓΝΝΠ Ο Άγιος
Παντελεήμων, Υπεύθυνος
Δημοσίων Σχέσεων Ελληνικής
Ομοσπονδίας Θαλασσαιμίας
(Ε.Ο.ΘΑ.)

Λαφιωνιάτης Στυλιανός

Αιματολόγος, Διευθυντής ΕΣΥ,
Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας
και Δρεπανοκυτταρικής Νόσου,
ΓΝ Βόλου

Λίβανος Ανδρέας

Πρόεδρος Ελληνικής
Ομοσπονδίας Θαλασσαιμίας
(Ε.Ο.ΘΑ.)

Λυράκος Γεώργιος

MSc. MPh. PhD. Postdoc,
Κλινικός Ψυχολόγος Υγείας,
Γνωστικός Συμπεριφορικός
Ψυχοθεραπευτής, Διδάκτωρ
Ιατρικής Σχολής Αθηνών,
Ψυχιατρικός Τομέας, ΓΝ Νίκαιας,
Program Director MSc Health
Psychology City Unity College-
Cardiff MU, Επ. Συνεργάτης
Πανεπιστημίου Δυτικής Αττικής

Μανάφας Αχιλλέας

Τεχνολόγος Ιατρικών
Εργαστηρίων, Μονάδα
Μεσογειακής Αναιμίας και
Δρεπανοκυτταρικής Νόσου,
ΓΝ Λάρισας, Αντιπρόεδρος
Β' Ελληνικής Ομοσπονδίας
Θαλασσαιμίας (Ε.Ο.ΘΑ.),
Πρόεδρος Συλλόγου
Θαλασσαιμίας και
Δρεπανοκυτταρικής Νόσου
Λάρισας

Μιναρετζής Δημήτρης

Μαιευτήρας-Γυναικολόγος,
Διδάκτωρ Πανεπιστημίου
Αθηνών, Επιστημονικά
Υπεύθυνος Τμήματος Ιατρικά
Υποβοηθούμενης Αναπαραγωγής
Κέντρου Μητρότητα Υγεία

Μυρίλλα Ιωάννα

Βιοπαθολόγος, Διευθύντρια
ΕΣΥ, Αιματολογικό Εργαστήριο,
ΓΝ Παίδων Η Αγία Σοφία,
Α' Αντιπρόεδρος Ελληνικής
Ομοσπονδίας Θαλασσαιμίας
(Ε.Ο.ΘΑ.)

Νικολάου Κωνσταντίνος

Μέλος ΔΣ Ελληνικής
Ομοσπονδίας Θαλασσαιμίας
(Ε.Ο.ΘΑ.), Πρόεδρος Συλλόγου
Πασχόντων Θαλασσαιμίας
Καρδίτσας (ΣΥ.ΠΑ.ΘΑ.Κ.)

ΠΡΟΕΔΡΟΙ - ΣΥΝΤΟΝΙΣΤΕΣ - ΟΜΙΛΗΤΕΣ

Ντελίκου Σοφία

Αιματολόγος, Διευθύντρια ΕΣΥ,
Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας
και Δρεπανοκυτταρικής Νόσου,
ΓΝΑ Ιπποκράτειο

Παντελίδου Δέσποινα

Αιματολόγος, Διευθύντρια ΕΣΥ,
Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας,
Α΄ Πανεπιστημιακή Παθολογική
Κλινική, ΠΓΝΘ ΑΧΕΠΑ

Πετροπούλου Φωτεινή

Παιδίατρος, Συντονίστρια
Διευθύντρια, Μονάδα
Μεσογειακής Αναιμίας,
ΓΝ Γ. Γεννηματάς

Πολίτη Κωνσταντίνα

Αιματολόγος, Ομ. Καθηγήτρια
Ιατρικής ΕΚΠΑ,
Επιστημονική Σύμβουλος
του ΕΟΔΥ για θέματα
Αιμοεπαγρύπνησης και
Επιτήρησης Μεταγγίσεων,
Συντονιστικό Κέντρο
Αιμοεπαγρύπνησης και
Επιτήρησης Μεταγγίσεων
(ΣΚΑΕΜ), Επιστημονική
Σύμβουλος στη Διεθνή
Ομοσπονδία Θαλασσαιμίας
(Thalassaemia International
Federation-TIF)

Πύργας Χάρης

Μέλος ΔΣ Ελληνικής
Ομοσπονδίας Θαλασσαιμίας
(Ε.Ο.ΘΑ.)

Σαλαμούρα Αγγαΐα

Γενική Γραμματέας Ελληνικής
Ομοσπονδίας Θαλασσαιμίας
(Ε.Ο.ΘΑ.)

Σιώμος Κωνσταντίνος

Ψυχίατρος Παιδιών & Εφήβων,
διδάσκων Παιδοψυχιατρικής,
Ιατρική Σχολή Πανεπιστημίου
Θεσσαλίας

Σταμούλης Κωνσταντίνος

Αιματολόγος, Επιστημονικός
Διευθυντής Εθνικού Κέντρου
Αιμοδοσίας

Στεφανόπουλος Δημήτρης

Ενδοκρινολόγος - Διαβητολόγος,
Διδάκτωρ Πανεπιστημίου Αθηνών

Τριανταφυλλοπούλου Μαρία

Οργανωτική Γραμματέας
Ελληνικής Ομοσπονδίας
Θαλασσαιμίας (Ε.Ο.ΘΑ.)

Τσιάπρας Δημήτριος

Καρδιολόγος, Αν. Διευθυντής
Καρδιολογικού Τομέα,
Επιστημονικά Υπεύθυνος
Ηχοκαρδιογραφίας, Ωνάσειο
Καρδιοχειρουργικό Κέντρο

Χατζηαντωνίου Γεώργιος

Έφορος Ελληνικής Ομοσπονδίας
Θαλασσαιμίας (Ε.Ο.ΘΑ.)

Χατζητάκη Μαίρη

τ. Συντονίστρια Διευθύντρια
Γενικής Νοσοκομειακής
Υπηρεσίας Αιμοδοσίας,
ΓΝ Λάρισας

Χατζούλης Χρήστος

Γενικός Ιατρός, Επιμελητής
Β΄ ΕΣΥ, Μονάδα Μεσογειακής
Αναιμίας και Δρεπανοκυτταρικής
Νόσου, Κέντρο Υγείας Αγιάς,
ΓΝ Λάρισας

ΓΕΝΙΚΕΣ ΠΛΗΡΟΦΟΡΙΕΣ

Ημερομηνία και τόπος διεξαγωγής

5-7 Μαΐου 2023, Λίμνη Πλαστήρα, Καρδίτσα, ξενοδοχείο Kazarma
(Καλύβια Φυλακτής 430 67, Τηλ. 24410 92290, www.kazarma.gr/el).

Πιστοποιητικό συμμετοχής

Σε όλους τους συμμετέχοντες της εκδήλωσης θα αποσταλεί ηλεκτρονικά πιστοποιητικό συμμετοχής. Τα πιστοποιητικά θα αποσταλούν μετά τη λήξη της εκδήλωσης αφού πρώτα υποβληθεί ηλεκτρονικά στη γραμματεία η αξιολόγησή της.

Οπτικά μέσα-Τεχνική γραμματεία

Η αίθουσα διεξαγωγής της εκδήλωσης θα είναι τεχνικά εξοπλισμένη για τις παρουσιάσεις μέσω Η/Υ. Το υλικό θα πρέπει να παραδίδεται μία τουλάχιστον ώρα πριν από κάθε συνεδρίαση.

Δικαίωμα Συμμετοχής

Το δικαίωμα συμμετοχής στην εκδήλωση είναι **δωρεάν**.

Επιστημονικός φορέας διοργάνωσης εκδήλωσης



Ε.Ο.Θ.Α.

Ελληνική
Ομοσπονδία
Θαλασσαιμίας

Γραμματεία Εκδήλωσης



Global Events
...makes the difference!
Διοργάνωση Συνεδρίων - Εκδηλώσεων

Θεσσαλονίκη:

Σταδίου 50Α, 55534 Πυλαία, Θεσσαλονίκη
T: 2310 247743, 2310 247734,
e-mail: info@globalevents.gr

Αθήνα:

Βαλέστρα 2 & Λεωφ. Α. Συγγρού 168,
17671 Καλλιθέα, Αθήνα
T: 210 3250260,
e-mail: athens@globalevents.gr

www.globalevents.gr

ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ

Το ΔΣ της Ελληνικής Ομοσπονδίας Θαλασσαιμίας ευχαριστεί θερμά τις παρακάτω εταιρείες για τη συμβολή τους:

Μεγάλος Χορηγός Συνεδρίου



Μεγάλος Υποστηρικτής Ομοσπονδίας



Υποστηρικτές Ομοσπονδίας



genepharm



Good things
are hard to come by,
but they are worth it.