



ΤΕΧΝΟΛΟΓΙΚΟ ΕΚΠΑΙΔΕΥΤΙΚΟ ΙΔΡΥΜΑ ΚΡΗΤΗΣ
ΣΧΟΛΗ ΤΕΧΝΟΛΟΓΙΑΣ ΓΕΩΠΟΝΙΑΣ & ΤΕΧΝΟΛΟΓΙΑΣ ΤΡΟΦΙΜΩΝ
ΤΜΗΜΑ ΔΙΑΤΡΟΦΗΣ ΚΑΙ ΔΙΑΙΤΟΛΟΓΙΑΣ

Πτυχιακή Εργασία

«Διατροφικά προβλήματα των ασθενών με Β-Θαλασσαιμία:
Διερεύνηση διατροφικών γνώσεων σε δείγμα ασθενών»

«Βασιλαντωνάκη Θεοπούλα»

A.M.: 2048

Επιβλέπουσα καθηγήτρια: «Ειρήνη Σφακιανάκη»

ΣΗΤΕΙΑ, Νοέμβριος 2017



TECHNOLOGICAL EDUCATIONAL INSTITUTE OF CRETE
SCHOOL OF AGRICULTURE, FOOD & NUTRITION
DEPARTMENT OF NUTRITION AND DIETETICS

THESIS

**SUBJECT: «Nutritional Problems of Patients with B-Thalassemia:
Investigating Nutritional Knowledge in a Patient Sample»**

EDITORS: «Theopoula Vasilantonaki»

SUPERVISOR PROFESSOR: «Eirini Sfakianaki»

SITIA, November 2017

Περίληψη

Εισαγωγή: Η νόσος του Cooley ή β-θαλασσαιμία συγκαταλέγεται ανάμεσα στις πιο κοινές κληρονομικές παθήσεις του αίματος. Περίπου το 1,5% του πληθυσμού παγκοσμίως είναι φορείς της β-μεσογειακής αναιμίας. Οι ασθενείς με β-θαλασσαιμία μπορεί να διατρέχουν αυξημένο κίνδυνο για διατροφικές ελλείψεις, λόγω των αυξημένων απαιτήσεων, οπότε η βέλτιστη διατροφική κατάσταση είναι επιτακτική ανάγκη για την ανάπτυξη, τη λειτουργία του ανοσοποιητικού, την υγεία των οστών κλπ.

Σκοπός: Να γίνει διερεύνηση ως προς τις διατροφικές γνώσεις των ασθενών, καθώς και να εξετασθεί η πιθανή ύπαρξη κάποιας σχέσης μεταξύ ορισμένων συγκεκριμένων συνηθειών και συμπεριφορών των ερωτηθέντων και των δημογραφικών χαρακτηριστικών, των γνώσεων και των επιλογών τους αναφορικά με τις τροφές που προτιμούν και που αποφεύγουν.

Υλικό- Μέθοδος: Η μέθοδος που επιλέχθηκε είναι η ποσοτική με εργαλείο το ερωτηματολόγιο, μέσω της ανάλυσης του οποίου τίθεται ως στόχος να διερευνηθούν τα διατροφικά προβλήματα των ασθενών με Β-Θαλασσαιμία. Το δείγμα αποτέλεσαν 174 ασθενείς, από 4 διαφορετικά γεωγραφικά διαμερίσματα: την Αττική, την Κρήτη, την Κέρκυρα και τη Λέσβο.

Αποτελέσματα: Στη συντριπτική πλειοψηφία των συμμετεχόντων το επίπεδο γνώσεων αναφορικά με την διατροφή και τη σχέση της με την ασθένεια της Β-θαλασσαιμίας είναι σχετικά χαμηλό.

Συμπεράσματα: Τα αποτελέσματα αναμένεται να συνεισφέρουν σημαντικά στη γνώση και έρευνα, καθώς το ζήτημα της διατροφικής αντιμετώπισης των ασθενών με Β-Θαλασσαιμία διερευνάται μέσα από διεθνείς μελέτες σε συνεχή βάση και χρήζει σπουδαιότητας.

Προτάσεις: Προτείνεται να δοθεί έμφαση στην ενημέρωση των ασθενών αναφορικά με το ρόλο της διατροφής, ενώ ακόμη, μια έρευνα σε μεγαλύτερο δείγμα και σε περισσότερους νομούς ενδεχομένως να δώσει διαφορετικά αποτελέσματα.

Λέξεις – Κλειδιά: Β-Θαλασσαιμία, αναιμία, μεσογειακή αναιμία, διατροφή.

Abstract

Introduction: Cooley's disease or β -thalassemia is among the most common hereditary diseases of the blood. About 1.5% of the world's population is carriers of β -thalassemia. Patients with β -thalassemia may be at increased risk of eating deficiencies due to increased requirements, so optimal dietary status is imperative for growth, immune function, bone health, etc.

Purpose: To investigate the nutritional knowledge of patients and to examine the possible relationship between certain specific habits and behaviors of respondents and their demographic characteristics, knowledge and choices regarding preferred and avoiding foods .

Material-Method: The method chosen is the quantitative tool of the questionnaire, the aim of which is to investigate the nutritional problems of B-thalassemia patients. The sample consisted of 174 patients, from 4 different geographical districts: Attica, Crete, Corfu and Lesvos.

Results: In the overwhelming majority of participants the level of knowledge about nutrition and its relation to B-thalassemia is relatively low.

Conclusions: The results are expected to make a significant contribution to knowledge and research, as the issue of dietary management of B-thalassemia patients is being investigated through international studies on an ongoing basis and is important.

Suggestions: It is suggested that emphasis be placed on informing patients about the role of nutrition, while even more research and more counties may have different outcomes.

Keywords

B-thalassemia, anemia, Mediterranean anemia, diet.

Περιεχόμενα

Περίληψη	iii
Abstract	iv
Κατάλογος Εικόνων / Σχημάτων	vii
Κατάλογος Πινάκων	viii
Συντομογραφίες & Ακρωνύμια	x
ΕΙΣΑΓΩΓΗ	1
ΘΕΩΡΗΤΙΚΟ ΜΕΡΟΣ	3
Κεφάλαιο 1ο «Αίμα-Αιμοσφαιρίνη»	3
1.1 Ορισμός, σύσταση και λειτουργίες του αίματος.....	3
1.2 Ορισμός, είδη και δομή της αιμοσφαιρίνης.....	9
Κεφάλαιο 2ο «Αναιμία»	13
2.1 Αναιμία – γενικά.....	13
2.2 Κλινική προσέγγιση	14
2.3 Παθοφυσιολογία	17
2.4 Ταξινόμηση αναιμιών	18
Κεφάλαιο 3ο «Μεσογειακή αναιμία. Β-Θαλασσαιμία»	23
3.1 Μεσογειακή αναιμία. Β-Θαλασσαιμία –Ορισμός.....	23
3.2 Επιπολασμός	27
3.3 Η Μεσογειακή αναιμία στην Ελλάδα	31
Κεφάλαιο 4ο «Διατροφική κατάσταση ασθενών»	35
4.1 Ανάπτυξη ασθενών με Β-Θαλασσαιμία.....	35
4.2 Συνήθεις διατροφικές ελλείψεις	39
4.3 Βιταμίνες.....	41
4.4 Ψευδάργυρος.....	42
4.5 Σίδηρος.....	43
5.1 Κατευθυντήριες γραμμές στη διατροφή	44
5.2 Ευρήματα ερευνών για τη διατροφή αντιμετώπιση ασθενών με θαλασσαιμία – διατροφικά προτεινόμενα πλαίσια	45
ΕΡΕΥΝΗΤΙΚΟ ΜΕΡΟΣ	61
Κεφάλαιο 6ο «Μεθοδολογία»	61
6.1 Σκοπός έρευνας – ερευνητικό ερώτημα	61
6.2 Επιλογή μεθόδου	61
6.3 Πληθυσμός και δείγμα.....	62
6.4 Ερωτηματολόγιο: σχεδιασμός και αξιοπιστία	62
6.5 Διαδικασία	63
6.6 Στατιστική ανάλυση	63
6.7 Περιορισμοί έρευνας.....	64
Κεφάλαιο 7ο «Αποτελέσματα»	65
7.1 Περιγραφικά χαρακτηριστικά του δείγματος.....	65
7.2 Γνώσεις για τη διατροφή ατόμων με Β-θαλασσαιμία	66
7.3 Η σχέση της περιοχής με τους επιμέρους παράγοντες του ερωτηματολογίου	68

7.4 Σχέση συγκεκριμένων συνηθειών με τους παράγοντες του ερωτηματολογίου	76
7.4.1 Σύγκριση μεταξύ των ατόμων που ακολουθούν κάποιο πρόγραμμα διατροφής και εκείνων που δεν ακολουθούν, αναφορικά με τους παράγοντες του ερωτηματολογίου	77
7.4.2 Σύγκριση μεταξύ των ατόμων που έχουν επισκεφθεί διαιτολόγο και εκείνων που δεν έχουν, αναφορικά με τους παράγοντες του ερωτηματολογίου	79
7.4.3 Σύγκριση μεταξύ των ατόμων που έχουν τους έχει παραπέμψει ο γιατρός τους σε διαιτολόγο και εκείνων που τους έχει παραπέμψει, αναφορικά με τους παράγοντες του ερωτηματολογίου	81
7.4.4 Σύγκριση μεταξύ των ατόμων που έχουν αναζητήσει πληροφορίες σχετικά με την διατροφή που πρέπει να ακολουθούν τα άτομα με Θαλασσαιμία και αυτών που δεν έχουν, αναφορικά με τους παράγοντες του ερωτηματολογίου.....	82
7.4.5 Σύγκριση μεταξύ των ατόμων που ελέγχουν την ετικέτα ενός τροφίμου πριν από την αγορά του και αυτών που δεν την ελέγχουν, αναφορικά με τους παράγοντες του ερωτηματολογίου	85
ΣΥΖΗΤΗΣΗ- ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ	88
Παράρτημα: «Ερωτηματολόγιο»	100

Κατάλογος Εικόνων / Σχημάτων

Εικόνα 1: Συστατικά του αίματος.....	4
Εικόνα 2: Τα ερυθρά αιμοσφαίρια.....	5
Εικόνα 3: Η Αιμοσφαιρίνη	10
Εικόνα 4: Η εικόνα των ερυθρών αιμοσφαιρίων σε υγιές άτομο και σε άτομο με θαλασσαιμία	23
Εικόνα 5: α-μεσογειακή αναιμία & β-μεσογειακή αναιμία	24
Εικόνα 6: Κληρονομικότητα και Θαλασσαιμία.....	26
Εικόνα 7: Ηπατομεγαλία: αύξηση του μεγέθους του συκωτιού	37
Εικόνα 8: Σπληνομεγαλία: αύξηση του μεγέθους σπλήνας.....	38
Εικόνα 9: Χολολιθίαση: η κατάσταση κατά την οποία μικρές συστάδες κρυστάλλων (χολόλιθοι) σχηματίζονται στην χοληδόχο κύστη	38
Διάγραμμα 1: Φορείς Hb διαταραχών για τις χώρες που μελετήθηκαν στη διεθνή βάση δεδομένων TIF	33
Διάγραμμα 2: Κατανομή του score γνώσεων	68
Διάγραμμα 3: Μ.Ο. του score γνώσεων ανά περιοχή.....	76
Σχήμα 1: Ταξινόμηση αναιμιών	22
Σχήμα 2: Η β - μεσογειακή αναιμία.....	25
Σχήμα 3: Σίδηρος αίμης και ανόργανος σίδηρος στις τροφές	47

Κατάλογος Πινάκων

Πίνακας 1: Επίπεδα της αιμοσφαιρίνης για τη διάγνωση της αναιμίας στο επίπεδο της θάλασσας (g/l)	16
Πίνακας 2: Παθοφυσιολογική ταξινόμηση της αναιμίας.....	19
Πίνακας 3: Οι εκτιμήσεις του αριθμού των φορέων για τις χώρες που μελετήθηκαν στη διεθνή βάση δεδομένων TIF.....	34
Πίνακας 4: Αναμενόμενες γεννήσεις και αριθμός ασθενών για τις χώρες που μελετήθηκαν στη διεθνή βάση δεδομένων TIF	34
Πίνακας 5: Η εργαστηριακή εικόνα των ετεροζυγωτών με β- θαλασσαιμία.....	35
Πίνακας 6: Προτεινόμενα διατροφικά πλαίσια.....	56
Πίνακας 7: Περιγραφικά χαρακτηριστικά του δείγματος στην έναρξη της μελέτης (N=174)	65
Πίνακας 8: Διάθεση μεταβολής του βάρους.....	66
Πίνακας 9: Γνώσεις για την διατροφή και τη Β-θαλασσαιμία	67
Πίνακας 10: Score γνώσεων για την διατροφή και τη Β-θαλασσαιμία	68
Πίνακας 11 Κατανομή του επιπέδου εκπαίδευσης για τις περιοχές Αττική, Κρήτη, Κέρκυρα και Λέσβο.....	69
Πίνακας 12: Τάση του δείγματος να ελέγχει την ετικέτα τροφίμου, ανάλογα με την περιοχή κατοικίας.....	69
Πίνακας 13: Καπνιστικές συνήθειες του δείγματος, ανάλογα με την περιοχή κατοικίας	70
Πίνακας 14: Κατανάλωση αλκοόλ του δείγματος ανάλογα με την περιοχή κατοικίας.....	70
Πίνακας 15: Απόκριση στην ερώτηση «Τα άτομα με Θαλασσαιμία παρουσιάζουν πολλές διατροφικές ανεπάρκειες με αποτέλεσμα την καθυστέρηση ανάπτυξης έως 75%» ανάλογα με την περιοχή κατοικίας	71
Πίνακας 16: Απόκριση στην ερώτηση «Το πεπτικό σύστημα ενός ατόμου με θαλασσαιμία έχει αυξημένη απορρόφηση σιδήρου σε σχέση με ένα υγιές άτομο» ανάλογα με την περιοχή κατοικίας	72
Πίνακας 17: Απόκριση στην ερώτηση «Τα θαλασσαιμικά άτομα εμφανίζουν μεγαλύτερα ποσοστά οστεοπόρωσης» ανάλογα με την περιοχή κατοικίας	72
Πίνακας 18: Απόκριση στην ερώτηση «Το μαύρο τσάι, ο καφές, το κόκκινο κρασί, τα δημητριακά ολικής αλέσεως, τα λαχανικά, οι ξηροί καρποί, τα γαλακτοκομικά προϊόντα, τα αυγά, το σπανάκι, μειώνουν την απορρόφηση του σιδήρου» ανάλογα με την περιοχή κατοικίας	73
Πίνακας 19: Απόκριση στην ερώτηση «Η πρόσληψη βιταμίνης C (π.χ. πορτοκάλι) βοηθάει στην απορρόφηση του σιδήρου» ανάλογα με την περιοχή κατοικίας.....	74
Πίνακας 20: Απόκριση στην ερώτηση «Το κάπνισμα συμβάλει αρνητικά στην οστική ανάπτυξη και σχετίζεται με την οστεοπόρωση» ανάλογα με την περιοχή κατοικίας	75
Πίνακας 21: Αποτελέσματα της ανάλυσης ANOVA για το score γνώσεων και την περιοχή διαμονής.....	75
Πίνακας 22: Σύγκριση της κατανομής ερωτήσεων γνώσεων, ανάλογα με το αν τα άτομα ακολουθούν ή όχι κάποιο πρόγραμμα διατροφής.....	77
Πίνακας 23: Σύγκριση των διατροφικών συνηθειών, ανάλογα με το αν τα άτομα ακολουθούν ή όχι κάποιο πρόγραμμα διατροφής	78
Πίνακας 24: Σύγκριση της κατανομής διαφόρων χαρακτηριστικών, ανάλογα με το αν τα άτομα έχουν επισκεφθεί διαιτολόγο ή όχι	79
Πίνακας 25: Σύγκριση των διατροφικών συνηθειών, ανάλογα με το αν τα άτομα έχουν επισκεφθεί διαιτολόγο ή όχι.....	80

Πίνακας 26: Σύγκριση της κατανομής διαφόρων χαρακτηριστικών, ανάλογα με το αν ο γιατρός έχει παραπέμψει τα άτομα σε διαιτολόγο ή όχι.....	81
Πίνακας 27: Σύγκριση των διατροφικών συνηθειών, ανάλογα με το αν ο γιατρός έχει παραπέμψει τα άτομα σε διαιτολόγο ή όχι.....	82
Πίνακας 28: Σύγκριση της κατανομής διαφόρων χαρακτηριστικών, ανάλογα με το αν τα άτομα έχουν αναζητήσει πληροφορίες αναφορικά με την διατροφή τους	83
Πίνακας 29: Σύγκριση των διατροφικών συνηθειών, ανάλογα με το αν τα άτομα έχουν αναζητήσει πληροφορίες αναφορικά με την διατροφή τους.....	84
Πίνακας 30: Σύγκριση της κατανομής διαφόρων χαρακτηριστικών, ανάλογα με το αν τα άτομα ελέγχουν την ετικέτα πριν την αγορά ενός τρόφιμου	86
Πίνακας 31: Σύγκριση των διατροφικών συνηθειών, ανάλογα με το αν τα άτομα ελέγχουν την ετικέτα πριν την αγορά ενός τρόφιμου.....	87

Συντομογραφίες & Ακρωνύμια

Ακολουθούν κάποια παραδείγματα:

ΘΕ	Θεματική Ενότητα
ΠΕ	Πτυχιακή Εργασία
ΠΣ	Πρόγραμμα Σπουδών

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η β-Μεσογειακή Αναιμία ή νόσος του Cooley ή β-θαλασσαιμία συγκαταλέγεται ανάμεσα στις πιο κοινές κληρονομικές παθήσεις του αίματος. Περίπου το 1,5% του πληθυσμού παγκοσμίως είναι φορείς της β-μεσογειακής αναιμίας. Η θεραπεία είναι συμπτωματική, ενώ περιλαμβάνει συστηματικές μεταγγίσεις για την εξασφάλιση φυσιολογικής ανάπτυξης και για την προφύλαξη από αιμοσιδήρωση των οργάνων. Η διατροφική κατάσταση στους ασθενείς παίζει ιδιαίτερο ρόλο, καθώς ενδέχεται να επηρεάσει αρνητικά τη λειτουργία του ανοσοποιητικού, το οξειδωτικό στρες, την υγεία των οστών, καθώς και να μειώσει την αποτελεσματικότητα των φαρμάκων. Πολλές φορές, η διατροφική κατάσταση επηρεάζει την ανάπτυξη των ασθενών με αποτέλεσμα την καθυστέρηση ανάπτυξης από 25% έως 75%, ωστόσο δεν θα πρέπει να συγχέεται με την ανεπαρκή ανάπτυξη λόγω της τοξικότητας της αποσιδήρωσης ή των ενδοκρινολογικών που σχετίζονται με τον σίδηρο όπως πχ την ανεπάρκεια αυξητικής ορμόνης κλπ. Εκτός από την αυξημένη απαίτηση θερμίδων υπάρχουν αυξημένες απαιτήσεις σε θρεπτικά συστατικά όπως είναι το φολικό οξύ, ο ψευδάργυρος, ο χαλκός και οι υδατοδιαλυτές & λιποδιαλυτές βιταμίνες, ενώ υπάρχει μια υπερφόρτωση σιδήρου στον οργανισμό μέσω των μεταγγίσεων, η οποία αποτελεί σοβαρό μειονέκτημα.

Συνοψίζοντας, οι ασθενείς με β-θαλασσαιμία μπορεί να διατρέχουν αυξημένο κίνδυνο για διατροφικές ελλείψεις, λόγω των αυξημένων απαιτήσεων, ωστόσο η ισορροπία ή μη των θρεπτικών συστατικών σχετίζεται όχι μόνο με τις αυξημένες ανάγκες πρόσληψης ή μη, αλλά και με ανεπαρκή πρόσληψη ή δυσαπορρόφηση των θρεπτικών συστατικών. Η βέλτιστη διατροφική κατάσταση είναι επιτακτική ανάγκη για την ανάπτυξη, τη λειτουργία του ανοσοποιητικού, την υγεία των οστών κλπ.

Οι ασθενείς με θαλασσαιμία είναι γνωστό ότι έχουν «φτωχή» ανάπτυξη και ανοσοποιητική λειτουργία, καθώς και μειωμένη οστική απόκτηση. Η αιτιολογία συνήθως αποδίδεται στις τοξικές επιδράσεις των μεταγγίσεων που σχετίζονται με υπερφόρτωση σιδήρου. Για αυτούς του λόγους οι ασθενείς θα πρέπει να εκπαιδευτούν να διαλέγουν τρόφιμα και ομάδες τροφίμων για την πρόληψη θρεπτικών ανεπαρειών και των

συνεπειών αυτών. Τα κριτήρια επιλογής τροφίμων θα πρέπει να είναι η περιεκτικότητα σε σίδηρο, η απορρόφηση του σιδήρου στον οργανισμό, αλλά και η περιεκτικότητα σε ψευδάργυρο, χαλκό και υδατοδιαλυτές και λιποδιαλυτές βιταμίνες.

Με βάση το παραπάνω πλαίσιο, η παρούσα εργασία δομείται σε δυο μέρη: στο θεωρητικό και στο εμπειρικό. Το θεωρητικό μέρος δομείται σε πέντε κεφάλαια στα οποία γίνεται λόγος αντιστοίχως για τις έννοιες «Αίμα-Αιμοσφαιρίνη», «Αναιμία», «Μεσογειακή αναιμία. Β-Θαλασσαιμία», «Διατροφική κατάσταση ασθενών» και «Διατροφική αντιμετώπιση ασθενών», όπου και στο τελευταίο κεφάλαιο δίνονται οι υπάρχουσες εμπειρικές έρευνες σχετικά με τη διατροφική αντιμετώπιση των ασθενών με Β-Θαλασσαιμία. Το εμπειρικό μέρος αφορά τη μεθοδολογία και τα αποτελέσματα της έρευνας. Η μέθοδος που επιλέχθηκε είναι η ποσοτική με εργαλείο το ερωτηματολόγιο, μέσω της ανάλυσης του οποίου τίθεται ως στόχος να διερευνηθούν τα διατροφικά προβλήματα των ασθενών με Β-Θαλασσαιμία. Η εν λόγω διερεύνηση αφορά τις διατροφικές γνώσεις των ασθενών και γίνεται σε δείγμα 174 ασθενών, από 4 διαφορετικά γεωγραφικά διαμερίσματα: την Αττική, την Κρήτη, την Κέρκυρα και τη Λέσβο. Στο πλαίσιο της στατιστικής ανάλυσης γίνεται περιγραφική ανάλυση η οποία δίνει πληροφορίες για το δείγμα και για τις διατροφικές του γνώσεις, ενώ στη συνέχεια δίνονται τα αποτελέσματα της επαγωγικής στατιστικής ανάλυσης, τα οποία έχουν σκοπό να διερευνήσουν την πιθανή ύπαρξη κάποιας σχέσης μεταξύ ορισμένων συγκεκριμένων συνηθειών και συμπεριφορών των ερωτηθέντων και των δημογραφικών χαρακτηριστικών, των γνώσεων και των επιλογών τους αναφορικά με τις τροφές που προτιμούν και που αποφεύγουν.

Τα αποτελέσματα αναμένεται να συνεισφέρουν σημαντικά στη γνώση και έρευνα, καθώς το ζήτημα της διατροφικής αντιμετώπισης των ασθενών με Β-Θαλασσαιμία διερευνάται μέσα από διεθνείς μελέτες σε συνεχή βάση και χρήζει σπουδαιότητας.

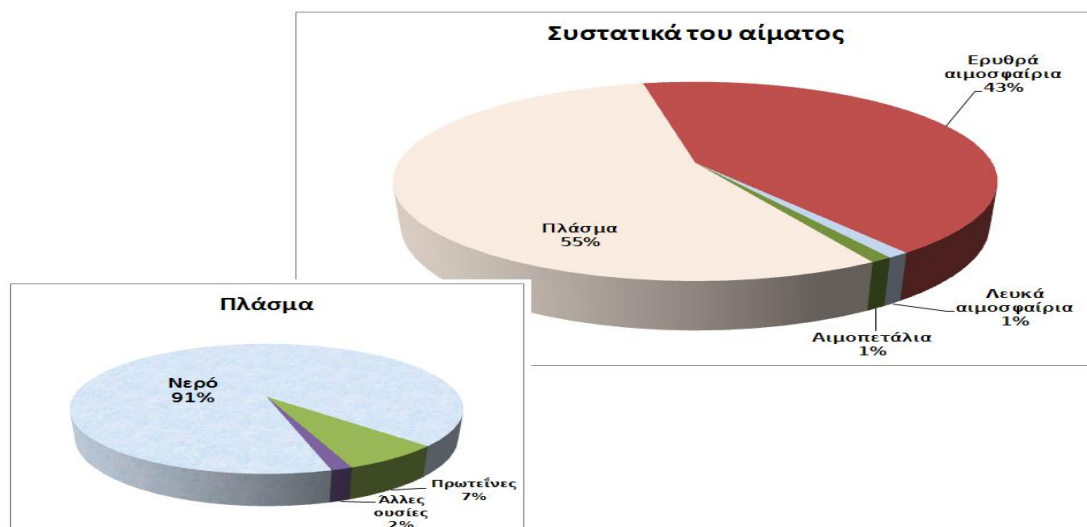
ΘΕΩΡΗΤΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

Κεφάλαιο 1ο «Αίμα-Αιμοσφαιρίνη»

1.1 Ορισμός, σύσταση και λειτουργίες του αίματος

Περίπου το 8% του ανθρώπινου σώματος αποτελείται από ένα σύνθετο υγρό που κυκλοφορεί διαρκώς στο αγγειακό σύστημα του και ονομάζεται αίμα. Η κυκλοφορία του επιτελείται μέσω των αιμοφόρων αγγείων, δηλαδή μέσω των αρτηριών, των φλεβών και των τριχοειδών χάρη στη λειτουργία μιας ακούραστης αντλίας, της καρδιάς. Υπολογίζεται πως με κάθε παλμό της η καρδιά διοχετεύει περίπου 70 χιλιοστόλιτρα αίματος στις αρτηρίες, που ισοδυναμούν με περίπου 7.000 λίτρα ημερησίως τα οποία διασχίζουν το ανθρώπινο σώμα με μέση ταχύτητα 2 χιλιόμετρα την ώρα (Τσακρακλίδης, 2008).

Το αίμα αποτελεί έναν εξαιρετικά εξειδικευμένο κυκλοφορούντα ιστό, ο οποίος αποτελείται από διάφορους τύπους κυττάρων που συγκρατούνται μέσα σε ένα υγρό μέσο που ονομάζεται πλάσμα. Το πλάσμα αποτελεί κάτι περισσότερο από το μισό του όγκου του αίματος. Όπως υπολογίζεται, το πλάσμα αποτελεί το 55% του όγκου του αίματος και πρόκειται για ένα υποκίτρινο υγρό μέσω του οποίου μεταφέρονται αιμοσφαίρια, πρωτεΐνες και άλλες ουσίες. Σύμφωνα με την εικόνα 1, το 91% του πλάσματος αποτελείται από νερό, το 7% από λευκώματα και το υπόλοιπο 1% από άλλες ουσίες όπως οξέα, σάκχαρα, αέρια, ορμόνες, αντισώματα και ένζυμα. Τα λευκώματα του πλάσματος περιλαμβάνουν τις λευκωματίνες, τις σφαιρίνες και το ινωδογόνο. Οι λευκωματίνες αποτελούν το 60% των λευκωμάτων και μαζί με τα ιόντα νατρίου καθορίζουν την οσμωτική πίεση του αίματος. Οι σφαιρίνες αποτελούν το 36% των λευκωμάτων και περιλαμβάνουν τις ανοσοσφαιρίνες, στις οποίες ανήκουν τα αντισώματα, που είναι απαραίτητα στην ανοσία. Τέλος, το ινωδογόνο, που αποτελεί το 4% των λευκωμάτων, χρησιμεύει στην πήξη του αίματος (Τσακρακλίδης, 2008; Rigutti, 2000).



Εικόνα 1. Συστατικά του αίματος

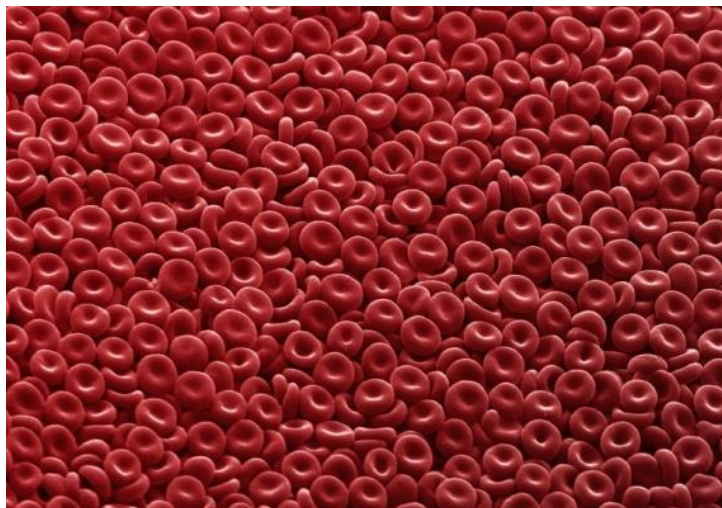
(Rigutti, 2000).

Μέσα στο πλάσμα του αίματος εναιωρούνται τα ερυθρά αιμοσφαίρια, τα λευκά αιμοσφαίρια και τα αιμοπετάλια.

Ερυθρά αιμοσφαίρια

Τα ερυθρά αιμοσφαίρια ή αλλιώς ερυθροκύτταρα, αποτελούν το 38% με 48% του αίματος. Ονομάζονται έτσι, γιατί δίνουν στο αίμα το χαρακτηριστικό ερυθρό χρώμα κυρίως μέσω της αιμοσφαιρίνης που περιέχουν. Μόνο όταν είναι πολλά μαζεμένα έχουν αυτό το χαρακτηριστικό χρώμα, όταν είναι μεμονωμένα έχουν αχυροκίτρινο χρώμα. Κάθε δευτερόλεπτο παράγονται 2,4 εκατομμύρια ($2,4 \times 10^6$) νέα ερυθροκύτταρα από το μυελό των οστών που έχουν διάρκεια ζωής στην κυκλοφορία του αίματος 100-120 ημέρες προτού φαγοκυτταρωθούν "ανακυκλωθούν" δηλαδή από μακροφάγα (Kleinbongard et al., 2006). Οι ενήλικες υπολογίζεται πως διαθέτουν 20-30 τρισεκατομμύρια ($20-30 \times 10^{12}$) ερυθροκύτταρα σε κάθε χρονική στιγμή, τα οποία αποτελούν περίπου το ένα τέταρτο του συνολικού αριθμού κυττάρων στο σώμα. Οι γυναίκες τυπικά έχουν 4-5 εκατομμύρια ερυθροκύτταρα/μλ αίματος, ενώ οι άνδρες 5-6 εκατομμύρια ερυθροκύτταρα/μλ αίματος. Καθημερινώς, καταστρέφονται 2,5 περίπου εκατομμύρια ερυθρά αιμοσφαίρια, κυρίως στο σπλήνα και το ήπαρ, τα οποία

αναπληρώνονται με την παραγωγή νέων από το μυελό των οστών. Η παραγωγή τους ρυθμίζεται από την ερυθροποιητίνη, η οποία παράγεται στους νεφρούς όταν η μερική πίεση οξυγόνου του αίματος ελαττωθεί. Απαραίτητα στοιχεία για την αιμοποίηση είναι η βιταμίνη B12, το φολλικό οξύ και τα ιόντα σιδήρου (Kabanova et al., 2009).



Εικόνα 2. Τα ερυθρά αιμοσφαίρια

(Rigutti., 2000)

Όπως μπορούμε να διακρίνουμε και στην εικόνα 2, τα ερυθρά αιμοσφαίρια για να επιτελέσουν τη λειτουργία τους, που δεν είναι άλλη από τη μεταφορά οξυγόνου, έχουν τρία χρήσιμα χαρακτηριστικά. Πρώτον, έχουν μικρό μέγεθος, έτσι ώστε να μπορούν εύκολα να διέρχονται από τα αιμοφόρα τριχοειδή. Δεύτερον, έχουν αμφίκυκλο σχήμα, που έχει μεγαλύτερη επιφάνεια σε σχέση με το σφαιρικό σχήμα και τρίτον, δεν έχουν πυρήνα. Έτσι, στο χώρο που θα καταλάμβανε ο πυρήνας υπάρχει αιμοσφαιρίνη (Τσακρακλίδης, 2008).

Λευκά αιμοσφαίρια

Τα λευκά αιμοσφαίρια ή αλλιώς λευκοκύτταρα αποτελούν περίπου το 1% του αίματος σε έναν υγιή ενήλικα. Υπάρχουν συνήθως μεταξύ 4×10^9 και $1,1 \times 10^{10}$ λευκά αιμοσφαίρια σε ένα λίτρο αίματος, και κυμαίνονται από 7 έως 21 μικρόμετρα σε διάμετρο. Ο αριθμός τους αποτελεί συχνά δείκτη νόσου είτε είναι αυξημένος

(λευκοκυττάρωση) είτε είναι μειωμένος (λευκοπενία). Τα λευκά αιμοσφαίρια βρίσκονται σε όλο το σώμα ενώ ο μέσος όρος ζωής τους είναι συνήθως 3 με 4 ημέρες. Υπάρχουν πέντε κύριοι τύποι λευκών αιμοσφαιρίων οι οποίοι παράγονται στο μυελό των οστών: τα ουδετερόφιλα, τα ηωσινόφιλα, τα βασεόφιλα, τα λεμφοκύτταρα και τα μονοκύτταρα (Τσακρακλίδης, 2008; Rigutti, 2000).

➤ Ουδετερόφιλα

Τα ουδετερόφιλα, αποτελούν περίπου το 60% -70% των λευκοκυττάρων. Παράγονται στο μυελό των οστών, όπου και παραμένουν μέχρις ότου ωριμάσουν. Τα ώριμα εισέρχονται στην κυκλοφορία του αίματος όπου και χρησιμεύουν στην άμυνα του οργανισμού κυρίως σε οξείες λοιμώξεις από μικρόβια (Τσακρακλίδης, 2008; Rigutti, 2000).

➤ Ηωσινόφιλα

Αποτελούν το 1-4% των λευκοκυττάρων. Η κύρια λειτουργία τους είναι για τη διάγνωση αλλεργίας. Ο πυρήνας τους είναι δίλοβος ενώ στο πρωτόπλασμα τους έχουν άφθονα κοκκία που χρωματίζονται κόκκινα. Τα ηωσινόφιλα αναπτύσσονται κατά τη διάρκεια της αιμοποίησης στο μυελό των οστών όπου και ωριμάζουν και έπειτα μεταναστεύουν στο αίμα. Τα ηωσινόφιλα παραμένουν στην κυκλοφορία του αίματος για 8-12 ώρες και μπορούν να επιβιώσουν στους ιστούς για επιπλέον 8-12 μέρες, χωρίς να υπάρξει κάποια διέγερση. Είναι σημαντικοί μεσολαβητές των αλλεργικών αντιδράσεων και της παθογένειας του άσθματος ενώ εμπλέκονται επίσης και σε άλλες βιολογικές διεργασίες όπως η ανάπτυξη του μαστικού αδένου των θηλέων, των οιστρικών κύκλων, της απόρριψης αλλογενούς μοσχεύματος και της νεοπλασίας κλπ (Τσακρακλίδης, 2008; Rigutti, 2000).

➤ Βασεόφιλα

Καλύπτουν έναν πολύ μικρό πληθυσμό των λευκοκυττάρων του αίματος, καθώς αποτελούν το 0,5-1% των λευκοκυττάρων. Στο πρωτόπλασμα τους έχουν άφθονα χοντρά κοκκία που χρωματίζονται σκούρα μπλε. Η σημασία τους δεν είναι διευκρινισμένη. Πιστεύεται ότι συμμετέχουν στις αλλεργικές αντιδράσεις καθώς έχουν στην επιφάνεια τους υποδοχείς πρωτεϊνών, που δεσμεύουν την IgE, μία ανοσοσφαιρίνη που συμβάλλει στην άμυνα του οργανισμού έναντι αλλεργιών και παρασίτων, όπως είναι τα μακροπαράσιτα (Τσακρακλίδης, 2008; Rigutti, 2000).

➤ Λεμφοκύτταρα

Το λεμφοκύτταρο αποτελεί είδος λευκού αιμοσφαιρίου το οποίο το συναντάμε στον οργανισμό σε ποσοστό 20 - 40%. Παράγονται στα λεμφικά όργανα από μητρικές μορφές, που προέρχονται από το μυελό των οστών και το θύμο. Είναι τα κύρια κύτταρα του ανοσιακού μηχανισμού. Αναγνωρίζουν τα ξένα αντιγόνα που εισέρχονται στο σώμα και έμμεσα ή άμεσα συμβάλλουν στην καταστροφή τους και μετά την καταστροφή του αντιγόνου δίνουν το σύνθημα να σταματήσει η ανοσιακή αντίδραση. Ζουν εβδομάδες με χρόνια, έως και μια ολόκληρη ζωή σε σχέση με τα υπόλοιπα λευκά αιμοσφαίρια. Διακρίνονται σε δύο κύριες κατηγορίες λεμφοκυττάρων, τα Τ λεμφοκύτταρα και τα Β λεμφοκύτταρα. Τα Τ λεμφοκύτταρα προέρχονται από το θύμο. Η αποστολή τους είναι η άμυνα του οργανισμού έναντι του καρκίνου. Τα Β λεμφοκύτταρα προέρχονται από το μυελό των οστών. Τα κύτταρα αυτά είναι υπεύθυνα για την παραγωγή των αντισωμάτων (ανοσοσφαιρινών). Τα Τ κύτταρα (θυμοκύτταρα) και τα Β κύτταρα (θυλακοπροερχόμενα κύτταρα) είναι τα κύρια κυτταρικά συστατικά της προσαρμοστικής ανοσολογικής απόκρισης. Τα Τ κύτταρα εμπλέκονται στην κυτταρική ανοσία ενώ τα Β κύτταρα είναι κυρίως υπεύθυνα για την χυμική ανοσία (δηλαδή την ανοσία που σχετίζεται με τα αντισώματα). Η λειτουργία των Τ και Β κυττάρων είναι να αναγνωρίζουν συγκεκριμένα «μη ειδικά» αντιγόνα, κατά την διάρκεια μιας διαδικασίας η οποία είναι γνωστή ως παρουσίαση του αντιγόνου (Τσακρακλίδης, 2008; Rigutti, 2000).

➤ Μονοκύτταρα

Τα μονοκύτταρα αποτελούν το 2-8% των λευκοκυττάρων του αίματος. Είναι τα μεγαλύτερα κύτταρα του αίματος. Παρουσιάζουν αμοιβαδοειδείς κινήσεις. Μεταναστεύουν στους ιστούς, όπου μετατρέπονται σε μακροφάγα. Ως μακροφάγα, παίζουν σημαντικό ρόλο στους ανοσολογικούς μηχανισμούς όπως η παρουσίαση αντιγόνου στα ανοσοϊκανά κύτταρα με σκοπό την οριστική καταστροφή του. Ο χρόνος ζωής τους είναι 1-4 ημέρες (Τσακρακλίδης, 2008; Rigutti, 2000).

Αιμοπετάλια

Τα αιμοπετάλια είναι μικρά απύρηντα σωματίδια που προέρχονται από το μυελό των οστών. Ο αριθμός τους στο αίμα φυσιολογικά είναι 150.000-400000 mm³ . Ο αριθμός τους στο περιφερικό αίμα ελαττώνεται κυρίως σε λευχαιμίες και σε απλαστικές αναιμίες.

Η κύρια λειτουργία των αιμοπεταλίων είναι να προσκολλώνται στο τοίχωμα του αγγείου και να κλείνουν τις ρωγμές που σχηματίζονται σ' αυτό. Με λίγα λόγια, προάγουν την πήξη του αίματος και βοηθούν στην αποκατάσταση της βλάβης στα τοιχώματα των αγγείων μετά από τραυματισμό τους, εμποδίζοντας έτσι την απώλεια του αίματος. Αποτελούν σπουδαίο τμήμα του μηχανισμού της αιμόστασης. Ο χρόνος ζωής τους είναι 8-11 ημέρες (Τσακρακλίδης, 2008; Rigutti, 2000).

Λειτουργίες του αίματος

Το αίμα με τη βοήθεια των έμμορφων και άμορφων συστατικών του επιτελεί πολλές σημαντικές λειτουργίες. Οι κυριότερες είναι:

- **Μεταφορική Λειτουργία**

Το μέσο λειτουργεί, κατά κύριο λόγο, ως «μέσο μεταφοράς» των απαραίτητων στοιχείων για τη φυσιολογική λειτουργία του οργανισμού. Μέσω των ερυθρών αιμοσφαιρίων, που περιέχεται η αιμοσφαιρίνη, επιτυγχάνεται η μεταφορά των αναπνευστικών αερίων, δηλαδή η μεταφορά οξυγόνου από τους πνεύμονες στα κύτταρα των ιστών και του διοξειδίου του άνθρακα από τους ιστούς στους πνεύμονες από όπου αποβάλλεται. Επίσης, μεταφέρει θρεπτικά συστατικά, ορμόνες, βιταμίνες και ένζυμα από τα όργανα παραγωγής στα κύτταρα που προορίζονται.

- **Αμυντική Λειτουργία**

Το αίμα, μέσω των λευκών αιμοσφαιρίων, συμβάλλει στην άμυνα του οργανισμού ενάντια σε διάφορους παθογόνους μικροοργανισμούς και άλλες τοξικές ουσίες με τις φαγοκυτταρικές ιδιότητες που διαθέτουν και τα αντισώματα που παράγουν.

- **Θρεπτική Λειτουργία**

Μέσω του πλάσματος, μεταφέρει θρεπτικές ουσίες, προϊόντα της πέψης, όπου απορροφούνται από το γαστρεντερικό σωλήνα, και παραλαμβάνει τα παράγωγα από τη διάσπαση τους για αποβολή από τα απεκκριτικά όργανα.

- **Οξεοβασσική Λειτουργία**

«Χρησιμοποιώντας» τη μεταφορική του λειτουργία το αίμα συμβάλλει και στη ρύθμιση της οξεοβασσικής ισορροπίας. Πιο συγκεκριμένα, μεταφέροντας νερό και όξινα

προϊόντα μεταβολισμού στα απεκκριτικά όργανα διατηρείτε το Ph του αίματος σταθερό (οξεοβασσική ισορροπία).

- **Λειτουργία Πήξεως**

Μέσω των αιμοπεταλίων και διαφόρων ουσιών του πλάσματος συμμετέχει στην πήξη του αίματος.

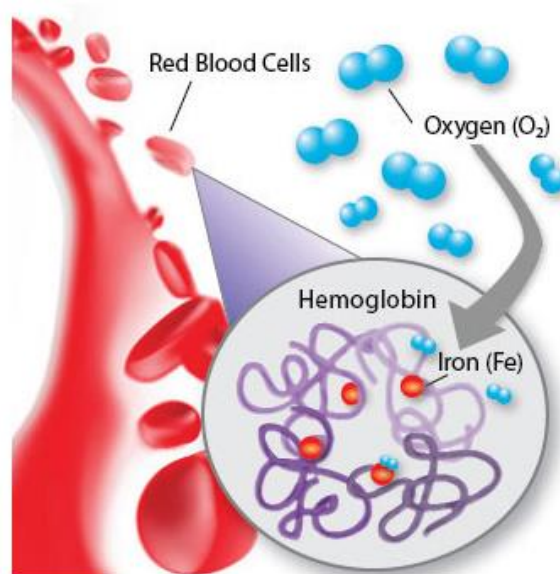
- **Θερμορρυθμιστική Λειτουργία**

Το αίμα εξασφαλίζει την ισότιμη κατανομή της θερμότητας σε όλα τα όργανα και διατηρεί τη θερμοκρασία του οργανισμού στους 36,7 ° C.

Εν κατακλείδι, το αίμα επιτελεί πολλές λειτουργίες στον ανθρώπινο οργανισμό. Οι σπουδαιότερες αφορούν τη μεταφορά στους ιστούς, οξυγόνου, θρεπτικών συστατικών, βιταμινών, ορμονών και κυττάρων του ανοσοποιητικού συστήματος και την απομάκρυνση άχρηστων και βλαπτικών ουσιών, από τους ιστούς. Τέλος, το αίμα, με την κυκλοφορία του, διατηρεί τη θερμοκρασία του σώματος σε φυσιολογικά επίπεδα και τα υγρά του σώματος σε ισορροπία (Vender, 2011).

1.2 Ορισμός, είδη και δομή της αιμοσφαιρίνης

Η αιμοσφαιρίνη είναι δομικό συστατικό του αίματος και συντίθεται από την αίμη και τη σφαιρίνη. Είναι μια πρωτεΐνη του αίματος η οποία έχει σφαιρική μορφή και αποτελείται από τέσσερις πολυπεπτιδικές αλυσίδες που είναι ανά δύο όμοιες (δύο αλυσίδες α-σφαιρίνη και δύο αλυσίδες βήτα-σφαιρίνη) και τέσσερα μόρια αίμης, τα οποία είναι ενωμένα ανά ένα σε κάθε αλυσίδα (εικόνα 3) (Ροδίτου κ.α., 2013). Σε έμβρυα και βρέφη, οι βήτα αλυσίδες δεν είναι κοινές και το μόριο της αιμοσφαιρίνης αποτελείται από δύο αλυσίδες α και δύο αλυσίδες γ. Καθώς το βρέφος μεγαλώνει, οι αλυσίδες γ αντικαθίστανται σταδιακά από β αλυσίδες, που αποτελούν τη δομή ενήλικου αιμοσφαιρίνης (Charles, 2017).



Εικόνα 3. Η Αιμοσφαιρίνη

(Charles, 2017)

Στο αίμα του φυσιολογικού ανθρώπου υπάρχουν οι εξής αιμοσφαιρίνες (Ροδίτου κ.α., 2013; allmedicalstuff, 2016):

- Αιμοσφαιρίνη A1 (Hb-A1) (αγγλική ορολογία: Hemoglobin A1)
- Εμβρυϊκή αιμοσφαιρίνη (Hb-f) (αγγλική ορολογία: Foetal hemoglobin)
- Αιμοσφαιρίνη A2 (Hb-A2) (αγγλική ορολογία: Hemoglobin A2)
- Εμβρυϊκή αιμοσφαιρίνη (αγγλική ορολογία: Embryonic hemoglobin)
- Αιμοσφαιρίνη A3 (Hb-A3) (αγγλική ορολογία: Hemoglobin A3)
- Γλυκοζυλιωμένη αιμοσφαιρίνη (Hb-A1c) (αγγλική ορολογία: Gycosylated hemoglobin)

Πιο αναλυτικά, έχουμε:

Αιμοσφαιρίνη A1:

Σε ότι αφορά τα φυσιολογικά επίπεδα, η αιμοσφαιρίνη A1 (Hb-A1) βρίσκεται στο μεγαλύτερο ποσό της στο ανθρώπινο σώμα μετά τη γέννηση. Δεν παράγεται μέχρι τη γέννηση αλλά αντίθετα, μια άλλη αιμοσφαιρίνη – που ονομάζεται εμβρυϊκή αιμοσφαιρίνη - είναι παρούσα μέχρι τότε.

Η αιμοσφαιρίνη A1 αποτελείται από δύο άλφα και δύο βήτα αλυσίδες. Είναι παρούσα σε ποσοστό 90-95 τοις εκατό σε ενήλικο άνθρωπο, ενώ στα νεογέννητα μόλις το ποσοστό της είναι συνήθως περίπου στο 85 τοις εκατό. Όπως αναφέρθηκε, η αιμοσφαιρίνη A1 είναι απύσα πριν από τη γέννηση.

Εμβρυϊκή αιμοσφαιρίνη (Hb-f):

Αυτός ο τύπος αιμοσφαιρίνης διακατέχει το όνομα αυτό επειδή είναι παρούσα όταν ο άνθρωπος είναι έμβρυο. Αποτελείται από δύο άλφα και δύο γάμμα αλυσίδες. Αμέσως μετά τη γέννηση η αιμοσφαιρίνη βρίσκεται μειωμένη σε 15 τοις εκατό, ενώ μετά από μερικές ημέρες από τη γέννηση είναι μειωμένη μόλις σε 2-3 τοις εκατό και σε ενήλικα βρίσκεται σε ποσοστό 2-3 τοις εκατό στο αίμα.

Αιμοσφαιρίνη A2:

Η Αιμοσφαιρίνη A2 είναι παρούσα σε μικρότερη ποσότητα στους ενήλικες, συνήθως περίπου 2,5 τοις εκατό. Αποτελείται από δύο άλφα και δύο δέλτα αλυσίδες.

Εμβρυϊκή αιμοσφαιρίνη:

Είναι παρούσα μέχρι τρεις μήνες ενδομήτριας ζωής. Υπάρχει στο έμβρυο και αποτελείται από δύο άλφα αλυσίδες και δύο έμβριον αλυσίδες. Μετά από τρεις μήνες της ενδομήτριας ζωής έχει αντικατασταθεί από την εμβρυϊκή αιμοσφαιρίνη Hb-f.

Αιμοσφαιρίνη A3:

Είναι η τροποποιημένη μορφή της αιμοσφαιρίνης A και βρίσκεται κυρίως στα παλιά ερυθρά αιμοσφαίρια. Είναι παρούσα μεταξύ 3 έως 10 τοις εκατό της συνολικής αιμογλοβίνης στο σώμα.

Γλυκοζυλιωμένη αιμοσφαιρίνης Hb-A1c:

Είναι επίσης παρούσα σε μικρές ποσότητες στους ενήλικες, περίπου 3-5 τοις εκατό. Είναι σημαντικός τύπος για τη διάγνωση του διαβήτη και είναι παρόντας 6 έως 15 τοις εκατό σε διαβητικό ασθενή.

Αναφορικά με το ρόλο της, η αιμοσφαιρίνη μεταφέρει το οξυγόνο από τους πνεύμονες στους ιστούς του σώματος και αποδίδει διοξείδιο του άνθρακα από τους ιστούς πίσω στους πνεύμονες. Κάθε αλυσίδα σφαιρίνης περιέχει ένα σημαντικό στοιχείο που περιέχει σίδηρο πορφυρίνης και ονομάζεται αίμη, η οποία είναι ζωτικής σημασίας για τη μεταφορά οξυγόνου και διοξειδίου του άνθρακα στο αίμα μας. Ο σίδηρος που περιέχεται στην αιμοσφαιρίνη είναι υπεύθυνος για το κόκκινο χρώμα του αίματος (Charles, 2017).

Η αιμοσφαιρίνη παίζει επίσης σημαντικό ρόλο στη διατήρηση του σχήματος των ερυθρών αιμοσφαιρίων. Στο φυσικό τους σχήμα, τα ερυθρά αιμοσφαίρια είναι στρογγυλά με στενά κέντρα. Ανωμαλία στη δομή της αιμοσφαιρίνης μπορεί, ως εκ τούτου, να διαταράξει το σχήμα των ερυθρών αιμοσφαιρίων και να εμποδίσει τη λειτουργία και τη ροή τους μέσω των αιμοφόρων αγγείων (Charles, 2017). Οι λειτουργίες της αιμοσφαιρίνης είναι συγκεντρωτικά οι κάτωθι:

- ✓ Πρώτα απ' όλα, η αιμοσφαιρίνη βοηθά στη μεταφορά του οξυγόνου.
- ✓ Το κόκκινο χρώμα του αίματος υπάρχει λόγω της αιμοσφαιρίνης.
- ✓ Η γλυκοζυλιωμένη αιμοσφαιρίνη μπορεί να χρησιμοποιηθεί για να προσδιορισθεί το επίπεδο ζάχαρης του παρελθόντος
- ✓ Είναι ένας ρυθμιστής του μεταβολισμού των ερυθροκυττάρων.
- ✓ Πρόκειται για ένα αισθητήριο μόριο θερμότητας λόγω του ότι μεταφέρει το οξυγόνο από τους πνεύμονες στους ιστούς του σώματος και αποδίδει διοξείδιο του άνθρακα από τους ιστούς πίσω στους πνεύμονες.

Το χαμηλό επίπεδο αιμοσφαιρίνης ή τα χαμηλά επίπεδα ερυθρών αιμοσφαιρίων αφορούν την κατάσταση της αναιμίας. Αντίθετα, υψηλότερη από την φυσιολογική αιμοσφαιρίνη μπορεί να υπάρχει σε άτομα που ζουν σε μεγάλα υψόμετρα και σε άτομα που καπνίζουν. Γενικά, η αιμοσφαιρίνη είναι ένα από το πιο σημαντικά μόρια της ζωής, επειδή σχετίζεται με τη μεταφορά του οξυγόνου. Ανωμαλία στην δομή της οδηγεί σε διάφορες διαταραχές και ασθένειες (Charles, 2017).

Κεφάλαιο 2^ο «Αναιμία»

2.1 Αναιμία – γενικά

Σύμφωνα με τον World Health Organization (2015), η αναιμία συνιστά την κατάσταση κατά την οποία ο αριθμός των ερυθρών αιμοσφαιρίων ή η ικανότητα τους για μεταφορά οξυγόνου είναι ανεπαρκής για να καλύψει τις φυσιολογικές ανάγκες του ατόμου, οι οποίες διαφέρουν ανάλογα με την ηλικία, το φύλο, το υψόμετρο, το κάπνισμα, και την κατάσταση εγκυμοσύνης. Η σιδηροπενία θεωρείται ότι είναι η πιο κοινή αιτία της αναιμίας σε παγκόσμιο επίπεδο, παρά το ότι παράγοντες όπως ελλείψεις σε φυλλικό οξύ, βιταμίνη B12 και βιταμίνη A, χρόνιες φλεγμονές, παρασιτικές λοιμώξεις και κληρονομικές διαταραχές μπορεί να προκαλέσουν αναιμία. Στη σοβαρή της μορφή, η αναιμία σχετίζεται με κόπωση, αδυναμία, ζάλη και υπνηλία. Οι έγκυες γυναίκες και τα παιδιά είναι ιδιαίτερα ευάλωτα σε αυτήν (Kassebaum et al. 2014).

Η αναιμία έχει αποδειχθεί ότι είναι ένα πρόβλημα δημόσιας υγείας που επηρεάζει χώρες χαμηλού, μέσου αλλά και υψηλού εισοδήματος και έχει σημαντικές δυσμενείς συνέπειες για την υγεία, αλλά και για την κοινωνική και οικονομική ανάπτυξη (Stevens et al., 2013; Horton, Levin, 2001; Horton, Ross, 2003). Αν και ο πιο αξιόπιστος δείκτης της αναιμίας σε επίπεδο γενικού πληθυσμού είναι η συγκέντρωση της αιμοσφαιρίνης του αίματος, οι μετρήσεις αυτής της συγκέντρωσης από μόνες τους δεν προσδιορίζουν την αιτία της αναιμίας. Η αναιμία μπορεί να προκύψει από διάφορες αιτίες, με την πιο σημαντική την έλλειψη σιδήρου (Stevens et al., 2013). Μάλιστα, περίπου το 50% των περιπτώσεων αναιμίας θεωρούνται ότι οφείλεται σε έλλειψη σιδήρου, με το ποσοστό αυτό να αλλάζει μεταξύ των ομάδων του πληθυσμού και σε διαφορετικές περιοχές, σύμφωνα με τις τοπικές συνθήκες (Stevens et al., 2013; United Nations Children's Fund, United Nations University, World Health Organization, 2001; Stoltzfus et al., 2004). Άλλες αιτίες αναιμίας περιλαμβάνουν ελλείψεις σε μικροθρεπτικά (π.χ. φυλλικό οξύ, ριβοφλαβίνη, βιταμίνες A και B12), οξείες και χρόνιες λοιμώξεις (π.χ. ελονοσία, καρκίνος, φυματίωση και HIV), καθώς και κληρονομικές ή επίκτητες διαταραχές που επηρεάζουν την σύνθεση

της αιμοσφαιρίνης και την παραγωγή ερυθρών αιμοσφαιρίων ή ερυθροκυττάρων (π.χ. αιμοσφαιρινοπάθειες) (Balarajan et al., 2011; Tolentino, Friedman, 2007). Η αναιμία που προκύπτει από ανεπάρκεια σιδήρου επηρεάζει αρνητικά τις γνωστικές και κινητικές αναπτυξιακές λειτουργίες του ατόμου, προκαλεί κόπωση και χαμηλή παραγωγικότητα (Stoltzfus et al., 2004; Balarajan et al., 2011; Haas, Brownlie, 2001) και, όταν εμφανίζεται στην εγκυμοσύνη, μπορεί να σχετίζεται με το χαμηλό βάρος γέννησης του μωρού και με τον αυξημένο κίνδυνο για μητρική και νεογνική θνησιμότητα (Kozuki et al., 2012; Steer, 2000). Μάλιστα, σε αναπτυσσόμενες περιοχές έχει παρατηρηθεί πως η μητρική και νεογνική θνησιμότητα ήταν υπεύθυνη για 3 εκατομμύρια θανάτους το 2013 (United Nations Children's Fund, World Health Organization, The World Bank, United Nations Population Division, 2014; World Health Organization, United Nations Children's Fund, United Nations Population Fund, The World Bank, United Nations Population Division, 2014). Περαιτέρω έχει υπολογιστεί ότι 90000 θάνατοι στα δύο φύλα και σε όλες τις ηλικιακές ομάδες οφείλονται σε σιδηροπενική αναιμία (World Health Organization, 2014). Η πρόληψη ή η θεραπεία της αναιμίας θα πρέπει να προσαρμόζεται στις τοπικές συνθήκες, λαμβάνοντας υπόψη τη συγκεκριμένη αιτιολογία και την επικράτηση της αναιμίας σε μια δεδομένη ομάδα πληθυσμού.

2.2 Κλινική προσέγγιση

Η αναιμία είναι ένα πρόβλημα που συναντάται συχνά στην κλινική ιατρική, αποτελώντας σημαντικό παθολογικό σημείο, καθώς ελαττώνεται η ικανότητα του αίματος να μεταφέρει επαρκώς οξυγόνο στους ιστούς. Όπως διατυπώνουν και οι Παπαδάκη & Ποντίκογλου (2013: vii), «η αναιμία αποτελεί ένα από τα πιο συχνά προβλήματα στην καθημερινή κλινική πράξη και απασχολεί όχι μόνο τον αιματολόγο, αλλά το σύνολο σχεδόν των ιατρικών ειδικοτήτων». Τα αίτια της αναιμίας σχετίζονται με οξεία απώλεια, ανεπαρκή παραγωγή ή καταστροφή των ερυθρών αιμοσφαιρίων. Η προσεκτική εξέταση μπορεί να επιφέρει τη σωστή διάγνωση, εξετάζοντας το μέσο όγκο ερυθρών αιμοσφαιρίων και το πλάτος κατανομής τους, διευκολύνοντας την κατάλληλη θεραπευτική παρέμβαση (Marks, 2011). Σύμφωνα με τους Παπαϊωάννου & Γατσά (2013:7), «η κλινική προσέγγιση

πρέπει να βασίζεται στη λήψη του ιστορικού, στην κλινική εξέταση και στην εργαστηριακή διερεύνηση».

Σύμφωνα με τη διεθνή βιβλιογραφία, πολλοί τύποι αναιμιών είναι αρχικά ασυμπτωματικοί, διότι η αναιμία αναπτύσσεται συχνά δίχως ο ασθενής να συνειδητοποιεί τα συμπτώματα. Οι κλινικές εκδηλώσεις της αναιμίας ποικίλλουν ανάλογα με την ηλικία και την ταχύτητα της έναρξης της. Η μειωμένη ικανότητα μεταφοράς οξυγόνου στους ιστούς είναι υπεύθυνη για τα κλινικά σημεία και συμπτώματα, τα οποία περιλαμβάνουν κόουραση, δύσπνοια, ωχρότητα του δέρματος ενώ οι δυνητικά πιο σοβαρές εκδηλώσεις περιλαμβάνουν ταχυκαρδίες, συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια και ίκτερο. Αν εντοπιστεί απροσδόκητα ή λόγω ανησυχίας των ασθενών, η διάγνωση της αναιμίας απαιτεί να ληφθεί σωστά το ιστορικό του ασθενούς και να γίνει φυσική εξέταση. Σε γενικές γραμμές, μέσα από κατευθυνόμενες ερωτήσεις μπορεί ο γιατρός να κάνει μια έγκαιρη διάγνωση και να διευκολύνει την καταλληλότερη παρέμβαση. Οι τομείς που πρέπει να καλύπτονται στο ιστορικό ασθενούς περιλαμβάνουν το οικογενειακό ιστορικό, τις διατροφικές και κοινωνικές συνήθειες (π.χ., κατανάλωση αλκοόλ, αυστηρή χορτοφαγία), φάρμακα (συνταγογραφούμενα ή μη), χόμπι, εμμηνορρυσιακό ιστορικό, ιστορικό ύπαρξης μετάγγισης, ιατρικές διαταραχές (π.χ. θυρεοειδούς ή νεφρική νόσο, ρευματοειδή αρθρίτιδα, ηπατίτιδα). Ευρήματα κατά τη φυσική εξέταση μπορεί να αποτελέσουν ένδειξη για πιθανή αιτία, όπως η ηπατοσπληνομεγαλία, η λεμφαδενοπάθεια, συγκεκριμένες νευρολογικές ανωμαλίες, γαστρεντερική αιμορραγία, ίκτερος κ.α. (Peterson, Cornacchia, 1999:465).

Το πρώτο βήμα για τη διάγνωση της αναιμίας είναι η ανίχνευση με αξιόπιστες, ακριβείς τεχνικές έτσι ώστε να μην παραβλεφθούν σημαντικές ενδείξεις για την υποκείμενη νόσο και να μην υπόκεινται οι ασθενείς σε μη απαραίτητους ελέγχους ύπαρξης της αναιμίας. Ο World Health Organization (2011:3) ορίζει συγκεκριμένα κριτήρια για την αναιμία, όπως δείχνει ο πίνακας 1, με βάση τα επίπεδα αιμοσφαιρίνης. Τα ερυθρά αιμοσφαίρια περιέχουν μια πρωτεΐνη που ονομάζεται αιμοσφαιρίνη, η οποία είναι υπεύθυνη για τη μεταφορά οξυγόνου στους ιστούς και δίνει το κόκκινο χρώμα στο αίμα. Παιδιά ηλικίας 6 μηνών έως 59 μηνών χαρακτηρίζονται αναιμικά όταν η τιμή της αιμοσφαιρίνης είναι κάτω από 110 g/l (ή 11 g/dl), παιδιά ηλικίας 5 έως 11 ετών χαρακτηρίζονται αναιμικά όταν η τιμή της αιμοσφαιρίνης είναι κάτω από 115 g/l, παιδιά

ηλικίας 12 έως 14 ετών χαρακτηρίζονται αναιμικά όταν η τιμή της αιμοσφαιρίνης είναι κάτω από 120 g/l, μη έγκυοι χαρακτηρίζονται αναιμικές όταν η τιμή της αιμοσφαιρίνης είναι κάτω από 120 ενώ για τις εγκύους η τιμή του ορίου αλλάζει σε 110 g/l και τέλος, για άνδρες άνω των 15 ετών η τιμή του ορίου είναι 130 g/l. Ωστόσο, μερικά υγιή άτομα πέφτουν κάτω από την περιοχή αναφοράς, και μερικοί άνθρωποι με μια υποκείμενη διαταραχή εμπίπτουν εντός της περιοχής αναφοράς. Υψηλότερες τιμές αναμένονται σε άτομα που ζουν σε υψόμετρα σημαντικά πάνω από το επίπεδο της θάλασσας, ενώ συνθήκες κατά τις οποίες παρατηρείται αύξηση του όγκου του πλάσματος, όπως κατά το τελευταίο τρίμηνο της εγκυμοσύνης, σχετίζονται με χαμηλότερες τιμές αιμοσφαιρίνης χωρίς να υπάρχει αναιμία.

Πίνακας 1: Επίπεδα της αιμοσφαιρίνης για τη διάγνωση της αναιμίας στο επίπεδο της θάλασσας (g/l)

Population	Non -Anaemia*	Anaemia*		
		Mild ^a	Moderate	Severe
Children 6 - 59 months of age	110 or higher	100-109	70-99	lower than 70
Children 5 - 11 years of age	115 or higher	110-114	80-109	lower than 80
Children 12 - 14 years of age	120 or higher	110-119	80-109	lower than 80
Non-pregnant women (15 years of age and above)	120 or higher	110-119	80-109	lower than 80
Pregnant women	110 or higher	100-109	70-99	lower than 70
Men (15 years of age and above)	130 or higher	110-129	80-109	lower than 80

± Adapted from references 5 and 6

* Haemoglobin in grams per litre

^a "Mild" is a misnomer: iron deficiency is already advanced by the time anaemia is detected. The deficiency has consequences even when no anaemia is clinically apparent.

(World Health Organization, 2011:3)

Μόλις επιβεβαιωθεί λοιπόν η ύπαρξη της αναιμίας, γίνεται διερεύνηση της παθογένειας. Εάν έχει ληφθεί ένα επαρκές ιστορικό και έχει πραγματοποιηθεί φυσική εξέταση (εξετάσεις αίματος που αφορούν την αιμοσφαιρίνη, τον αιματοκρίτη, τον αριθμό των ερυθρών αιμοσφαιρίων και τη μέτρηση της φεριτίνης), η αιτιολογία μπορεί να είναι προφανής, και μέσα από κατάλληλη θεραπεία είναι εφικτό να πραγματοποιηθεί ένα

ελάχιστο σχέδιο έρευνας. Στην αντίθετη περίπτωση, χρειάζεται ένα καθορισμένο σχέδιο έρευνας, λαμβάνοντας υπόψη το κόστος για τον ασθενή μαζί με τον προσδιορισμό της αιτιολογίας της αναιμίας.

2.3 Παθοφυσιολογία

Η αναιμία είναι παθοφυσιολογικά ποικίλη και συχνά πολυπαραγοντική (Kassebaum et al. 2014). Η παθοφυσιολογία της αναιμίας είναι αυτή που καθορίζει το βαθμό των συμπτωμάτων, τα οποία είναι πιο έντονα στην περίπτωση που η αναιμία εκδηλώθηκε ταχύτερα και συνεπώς δε λειτούργησαν οι αντισταθμιστικοί παράγοντες εγκαίρως. Τα άτομα με αναιμία είναι συνήθως χλωμά, συχνά εμφανίζουν δυσκολία στην αναπνοή και κόπωση μετά από σωματική προσπάθεια, ενώ σε σοβαρότερες περιπτώσεις έχουν ταχυκαρδία έως και συμπτώματα καρδιακής ανεπάρκειας και ίκτερο (Peterson, Cornacchia, 1999:465). Ακόμη, η ανεπαρκής οξυγόνωση του νευρικού κεντρικού συστήματος προκαλεί δυσκολία συγκέντρωσης, ζαλάδα, πονοκεφάλους, ίλιγγο, δυσχέρεια στον ύπνο, ακόμη και ανορεξία, δυσπεψία, ναυτία. Η προσέγγιση με βάση την παθοφυσιολογία ορίζει την αναιμία σε τρεις κατηγορίες, όπως παρουσιάζεται και στην επόμενη υποενότητα (Peterson, Cornacchia, 1999:465):

- αναιμίες λόγω της απώλειας αίματος,
- αναιμίες λόγω μειωμένης παραγωγής ερυθροκυττάρων (hypoproliferative),
- αναιμίες λόγω αυξημένης καταστροφής ερυθροκυττάρων (hemolytic, αιμολυτική)

Η αναιμία μπορεί να προκύψει από διάφορες αιτίες, με την πιο σημαντική την έλλειψη σιδήρου (Stevens et al., 2013), ενώ άλλες αιτίες είναι οι ελλείψεις σε μικροθρεπτικά (π.χ. φυλλικό οξύ, ριβοφλαβίνη, βιταμίνες Α και Β12), οι οξείες και χρόνιες λοιμώξεις (π.χ. ελονοσία, καρκίνος, φυματίωση και HIV), καθώς και κληρονομικές ή επίκτητες διαταραχές που επηρεάζουν την σύνθεση της αιμοσφαιρίνης

και την παραγωγή ερυθρών αιμοσφαιρίων ή ερυθροκυττάρων (π.χ. αιμοσφαιρινοπάθειες) (Balarajan et al., 2011; Tolentino, Friedman, 2007).

2.4 Ταξινόμηση αναιμιών

Η ταξινόμηση των αναιμιών μπορεί να γίνει με διάφορα κριτήρια. Υπάρχουν πολλοί διαφορετικοί τύποι της αναιμίας και ανάλογα με τον εκάστοτε τύπο, τα συμπτώματα της αναιμίας μπορεί να είναι ήπια έως σοβαρά και η διάρκεια των συμπτωμάτων μπορεί να κυμαίνεται από σύντομα επεισόδια έως χρόνια πάθηση.

Αρχικά, με βάση την παθοφυσιολογία, δηλαδή την αιτία που τις προκαλεί, οριοθετούνται όπως αναφέρθηκε τρεις κατηγορίες, σύμφωνα με τον πίνακα 2 (Peterson, Cornacchia, 1999:465):

- αναιμίες λόγω της απώλειας αίματος, η οποία μπορεί να οφείλεται στο γαστρεντερικό σύστημα, σε ατυχήματα – τραυματισμούς, στο αναπνευστικό σύστημα, στο ουροποιητικό σύστημα, στον τοκετό και στην έμμηνο ρύση. Διακρίνονται σε οξείες και σε χρόνιες.
- αναιμίες λόγω μειωμένης παραγωγής ερυθροκυττάρων (hypoproliferative), όπως χρόνια αναιμία, απλαστική, ανεπάρκεια σιδήρου, μεγαλοβλαστική, μυελοδυσπλασίας, μυελοπλαστική.
- αναιμίες λόγω αυξημένης καταστροφής ερυθροκυττάρων (hemolytic, αιμολυτική)

Σε κάποιες περιπτώσεις, αναιμία μπορεί να προκύψει μετά από τη λήψη φαρμάκων ή μετά από επαφή με διάφορες τοξικές ουσίες.

Πίνακας 2: Παθοφυσιολογική ταξινόμηση της αναιμίας

Blood loss
Acute
Chronic
Impaired production (hypoproliferative)
Anemia of chronic disease
Aplastic anemia
Congenital or acquired
Iron deficiency
Megaloblastic (nuclear-cytoplasmic dyssynchrony)
Vitamin B ₁₂ or folic acid
Myelodysplasia
Myelophthitic (infiltrative)
Increased destruction (hemolytic)
Extrinsic to RBCs
Autoimmune or isoimmune
Infections
Physical or chemical agents
Intrinsic to RBCs
Enzyme deficiencies (metabolic)
Hemoglobinopathies
Amino acid substitutions
Chain synthesis defects (thalassemias)
Combinations
Membrane defects

(Peterson, Cornacchia, 1999:465)

Επίσης, οι αναιμίες ταξινομούνται ανάλογα με τη αιτιολογία τους και ως εξής (Μανωλίδου, Κοτσίνη, 2017):

- Πρωτοπαθείς αναιμίες, οι οποίες είναι δυνατόν να περιορίζονται μόνο στην ερυθρά σειρά (σιδηροπενικές, μεγαλοβλαστικές, αιμολυτικές, οικογενείς

σφαιροκυτταρικές, αμιγείς απλαοίες της ερυθράς σειράς, σιδηροβλαστικές και συγγενείς δυσερυθροποιητικές).

- Δευτεροπαθείς αναιμίες, οι οποίες αφορούν νοσήματα όπως τα λεμφώματα, οι πλασματοκυτταρικές δυσκρασίες και τα κακοήγη νεοπλάσματα τα οποία προκαλούν αναιμία λόγω κατάληψης του μυελού των οστών, με αποτέλεσμα την απόθεση της ερυθράς σειράς, ενώ οι χρόνιες λοιμώξεις οδηγούν σε αναιμία λόγω δέσμευσης του σιδήρου, της φερριτίνης και της αιμοσιδηρίνης από τα μακροφάγα.

Ένα άλλο κριτήριο διαχωρισμού αφορά την ερυθροποιητική δραστηριότητα του μυελού των οστών και με βάση αυτό το κριτήριο οι αναιμίες διακρίνονται σε (Μανωλίδου, Κοτσίνη, 2017):

- Αναιμίες με ακέραια ερυθροποιία, όπου παρατηρείται περιφερική απώλεια αίματος ή καταστροφή ερυθροκυττάρων, ενώ ο μυελός των οστών είναι φυσιολογικός και η ερυθροβλαστική σειρά γίνεται υπερπλαστική για να ανταπεξέλθει στην απώλεια των ερυθρών αιμοσφαιρίων.
- Αναιμίες με ανεπαρκή ερυθροποιία, όπου η έλλειψη ορισμένων ουσιών οδηγεί σε μη αποδοτική ερυθροποιία, με την έλλειψη σιδήρου, βιταμινών Β12 και φυλλικού οξέος να έχουν σαν αποτέλεσμα την παραγωγή μικρών ή μεγάλων ερυθροκυττάρων αντίστοιχα. Η απλαστική αναιμία και η μυελική απλασία χαρακτηρίζονται από ελάττωση ή και έλλειψη ερυθροβλαστών. Τα κυριότερα αίτια είναι φυσικοί και χημικοί παράγοντες, διήθηση μυελού, ενδοκρινικές ανωμαλίες, χρόνιες παθήσεις, χρόνιες φλεγμονές και κολλαγονώσεις.

Οι αναιμίες ταξινομούνται και ανάλογα με τους ερυθροκυτταρικούς δείκτες σε (Μανωλίδου, Κοτσίνη, 2017):

- Ορθοκυτταρικές αναιμίες: στην περίπτωση αυτή η οξεία απώλεια αίματος οδηγεί σε πτώση των τιμών του αιματοκρίτη και της αιμοσφαιρίνης και του

αριθμού των ερυθρών αιμοσφαιρίων, ενώ οι δείκτες παραμένουν φυσιολογικοί.

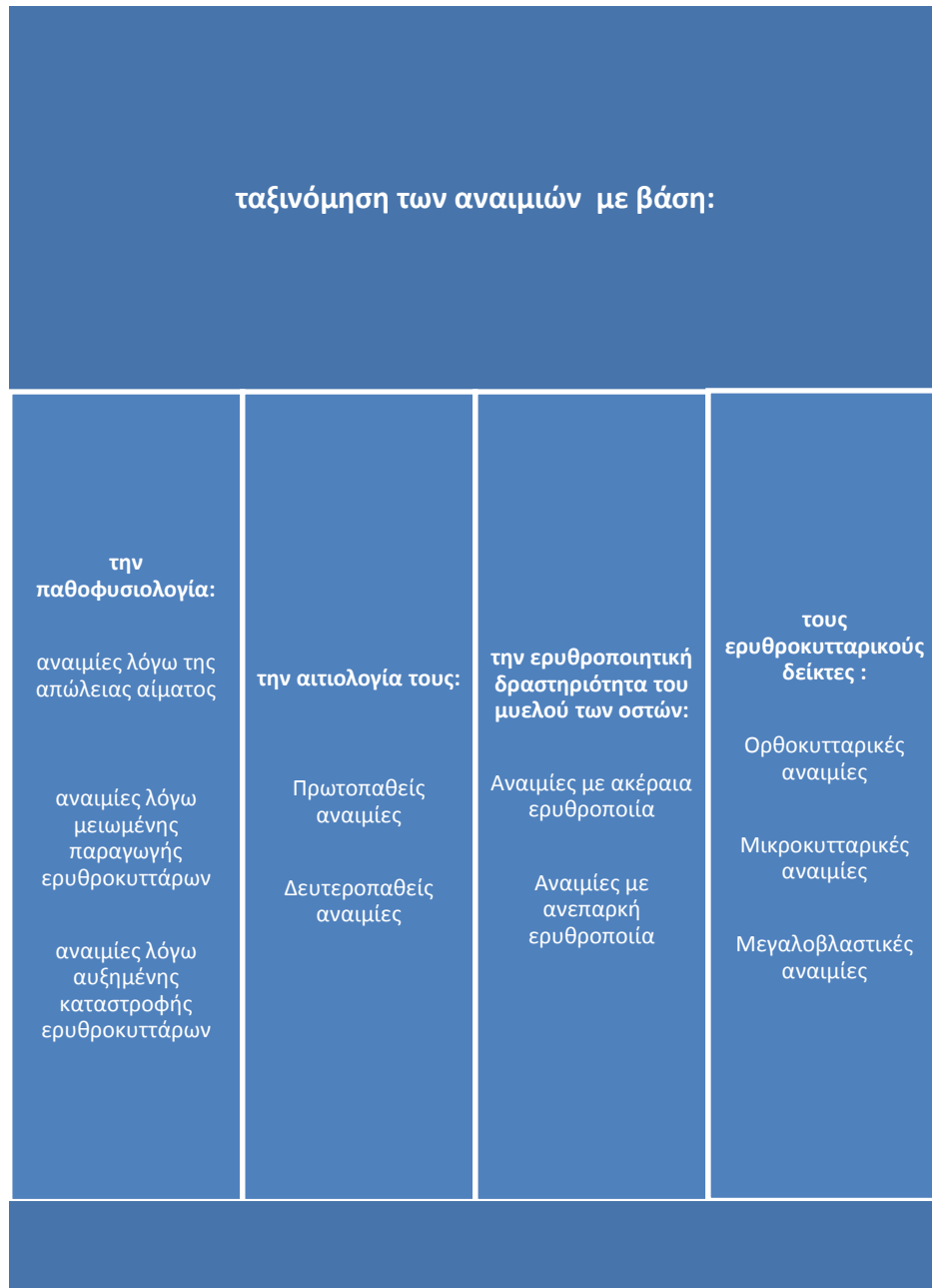
- Μικροκυτταρικές αναιμίες, οι οποίες χαρακτηρίζονται από υποχρωμία, πτώση των τιμών αιματοκρίτη και αιμοσφαιρίνης και πτώση των ερυθροκυτταρικών δεικτών. Εδώ υπάγονται οι σιδηροπενικές αναιμίες, οι αναιμίες χρονίων νόσων, οι σιδηροβλαστικές αναιμίες και οι θαλασσαιμίες. Ο όρος Σιδηροπενική Αναιμία αναφέρεται στην «ερυθροποίηση υπό συνθήκες απόλυτης έλλειψης σιδήρου, που προϋποθέτει την εξάντληση των αποθηκών του σιδήρου στον οργανισμό» και αποτελεί τη συχνότερη μορφή αναιμίας σε όλο τον κόσμο (Παπαϊωάννου, Γατσά, 2013:4).
- Μεγαλοβλαστικές αναιμίες, οι οποίες προκαλούνται από ανεπάρκεια βιταμίνης Β12 ή φυλλικού οξέος και λιγότερο από ανεπάρκεια πρόσληψης τροφής, έλλειψη ενδογενή παράγοντα, ολική γαστρεκτομή και δυσαπορρόφηση της Β12, χρόνια παγκρεατική ανεπάρκεια, νοσήματα του ειλεού και φάρμακα.

Η σύνοψη των κατηγοριών των διάφορων τύπων αναιμίας με βάση τα ποικίλα κριτήρια δίνεται στο σχήμα 1. Οι πιο κοινοί τύποι αναιμίας είναι:

- Σιδηροπενική αναιμία (Iron deficiency anaemia)
- Θαλασσαιμία (Thalassaemia)
- Απλαστική αναιμία (Aplastic anaemia)
- Αιμολυτική αναιμία (Haemolytic anaemia)
- Δρεπανοκυτταρική αναιμία (Sickle cell anaemia)
- Κακοήθης αναιμία (Pernicious anaemia)
- Αναιμία Fanconi (Fanconi anaemia)



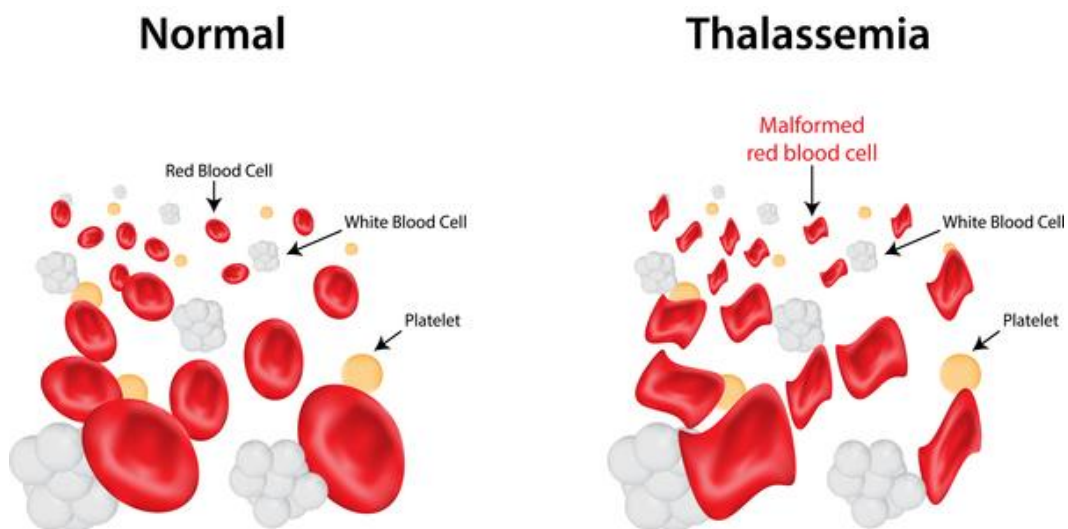
Σχήμα 1: Ταξινόμηση αναιμιών



Κεφάλαιο 3^ο «Μεσογειακή αναιμία. Β-Θαλασσαιμία»

3.1 Μεσογειακή αναιμία. Β-Θαλασσαιμία –Ορισμός

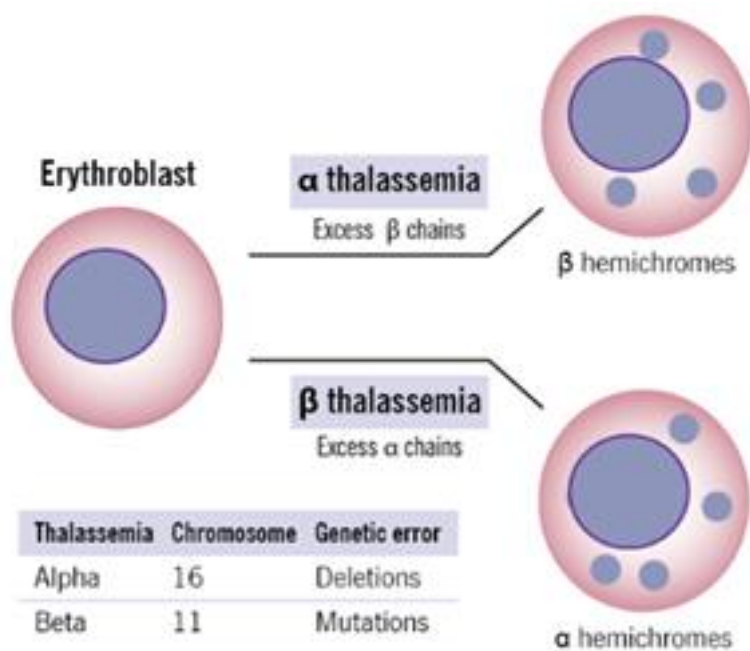
Ο όρος μεσογειακή αναιμία αφορά «μια ομάδα γενετικών νοσημάτων του αίματος που χαρακτηρίζονται από μειωμένη σύνθεση του ενός από τους δυο τύπους πολυπεπτιδικών αλυσών (α ή β) οι οποίες σχηματίζουν το κανονικό μόριο της αιμοσφαιρίνης ενηλίκου (HbA, α₂β₂) με αποτέλεσμα την μείωση της πλήρωσης των ερυθρών κυττάρων με αιμοσφαιρίνη και αναιμία» (Κουτελέκος, Χαλιάσος, 2013:103). Ουσιαστικά, η μεσογειακή αναιμία είναι μια ομάδα κληρονομικών αιματολογικών διαταραχών που προκαλούνται από ελαττώματα στη σύνθεση ενός ή περισσοτέρων από τις αλυσίδες της αιμοσφαιρίνης (Muncie, Campbell, 2009). Τα άτομα που πάσχουν έχουν χαμηλά επίπεδα αιμοσφαιρίνης σε σχέση με ένα υγιές άτομο, γεγονός που οδηγεί σε έλλειψη οξυγόνου σε πολλά μέρη του σώματος. Η εικόνα των ερυθρών αιμοσφαιρίων σε άτομο που είναι υγιές και σε άτομο που νοσεί δίνεται ακολούθως (εικόνα 4).



Εικόνα 4: Η εικόνα των ερυθρών αιμοσφαιρίων σε υγιές άτομο και σε άτομο με θαλασσαιμία

(Genetics Home Reference, 2017)

Ανάλογα με τα γονίδια που παραβλάπτονται και το αντίστοιχο αποτέλεσμα στην παραγωγή αλυσών σφαιρίνης, η μεσογειακή αναιμία χαρακτηρίζεται ως α-μεσογειακή αναιμία (υπεύθυνο για τη σύνθεση των αλυσών το χρωμόσωμα 16) και β-μεσογειακή αναιμία (υπεύθυνο το χρωμόσωμα 11) (εικόνα 5), ενώ υπάρχουν και σπανιότερες μορφές οι οποίες είναι οι γ-, δ-, δβ-θαλασσαιμίες» (Κουτελέκος, Χαλιάσος, 2013:103).



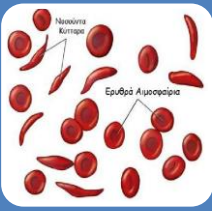
Εικόνα 5: α-μεσογειακή αναιμία & β-μεσογειακή αναιμία

(Herman, Chaudhry, 2017)

Όπως φαίνεται και στην εικόνα 2, η α-μεσογειακή αναιμία προκαλείται από μειωμένη ή απύουσα σύνθεση των αλυσίδων σφαιρίνης άλφα ενώ η β- μεσογειακή αναιμία προκαλείται από μειωμένη ή απύουσα σύνθεση των βήτα αλυσίδων σφαιρίνης. Οι ανισορροπίες των αλυσίδων σφαιρίνης προκαλούν αιμόλυση και επιδρούν στην ερυθροποίηση. Η α- θαλασσαιμία οφείλεται στην απώλεια ενός μεγάλου τμήματος DNA που περιλαμβάνει ένα ή και δυο γονίδια α-σφαιρίνης. Στην περίπτωση που υπάρχει διαγραφή ενός μόνο γονιδίου α-σφαιρίνης, τότε το άτομο λέγεται «σιωπηλός φορέας», ένα ιδιαίτερα συχνό φαινόμενο παγκοσμίως. Όταν όμως υπάρχει έλλειψη ή βλάβη τριών α-γονιδίων τότε προκύπτει η αιμοσφαιρινοπάθεια, μια κατάσταση που χαρακτηρίζεται από μέτρια αιμολυτική αναιμία και σπληνομεγαλία, ενώ άλλη δομική παραλλαγή αποτελεί η

αιμοσφαιρινοπάθεια Hb Constant Spring. Η αιμοσφαιρινοπάθεια Η επιφέρει βαριές κλινικές εκδηλώσεις. Η βαρύτερη κλινική εκδήλωση της α-θαλασσαιμίας είναι ο εμβρυικός ύδρωπας αιμοσφαιρίνης Barte που οφείλεται στην έλλειψη και των 4 α-γονιδίων σφαιρίνης και επιφέρει θάνατο (Κουτελέκος και Χαλιάσος, 2013:104). Η β-μεσογειακή αναιμία ή νόσος του Cooley ή β- θαλασσαιμία (σχήμα 2) είναι η συχνότερη μορφή της νόσου και έχει την πιο επιβαρυσμένη κλινική εικόνα. Εμφανίζεται ως ετερόζυγη (με το όνομα μεσογειακό στίγμα) ή ως ομόζυγη (με το όνομα μείζων β- μεσογειακή αναιμία ή αναιμία Cooley) (Κουτελέκος, Χαλιάσος, 2013:103-104).

Σχήμα 2: Η β - μεσογειακή αναιμία

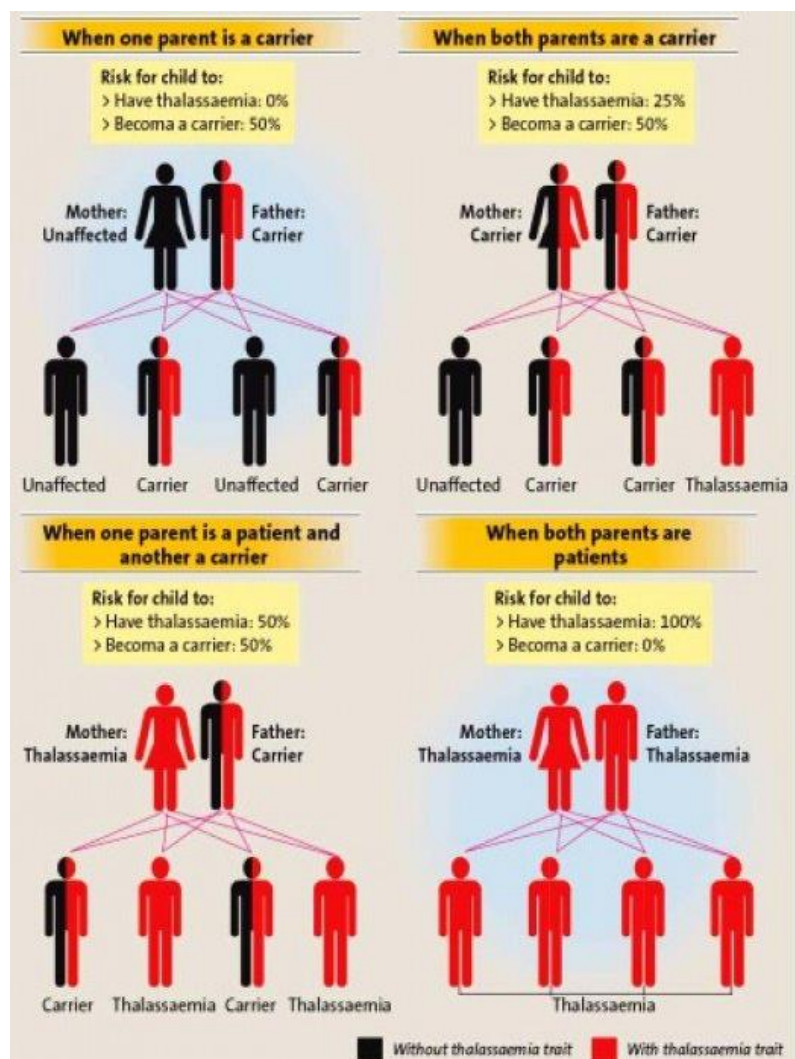


- λέγεται και νόσος του Cooley ή β- θαλασσαιμία
- είναι η συχνότερη μορφή της νόσου
- έχει την πιο επιβαρυσμένη κλινική εικόνα
- ετερόζυγη (με το όνομα μεσογειακό στίγμα) ή ομόζυγη (με το όνομα μείζων β- μεσογειακή αναιμία ή αναιμία Cooley)

(Κουτελέκος, Χαλιάσος, 2013: 104)

Στην ομόζυγη μορφή τα άτομα που την κατέχουν κληρονομούν και από τους δύο γονείς τα γονίδια που ευθύνονται για τη διαταραχή. Αυτό που συμβαίνει στην ομόζυγη μορφή είναι μείωση της σύνθεσης των β αλυσίδων, που επιφέρει βαριά υποχρωμία, και αύξηση της παραγωγής των γ ή δ αλυσίδων, με αποτέλεσμα την αύξηση των ποσοτήτων των F και A αιμοσφαιρινών που περιέχονται στα ερυθροκύτταρα και τη μη αποτελεσματική ερυθροποίηση λόγω της περίσσειας των α-αλυσίδων (Cappellini et al, 2010; Vichinsky, 2005; Cohen et al., 2004; Muncie, Campbell, 2009; Rund, Rachmilewitz, 2005). Η ομόζυγη μορφή είναι μια κοινή κληρονομική ασθένεια (εικόνα 3) που εκτείνεται από την περιοχή της Μεσογείου μέσω της Μέσης Ανατολής στη Νοτιοανατολική Ασία (Xie et al, 2014) και οι ομοζυγώτες της β μεσογειακής αναιμίας διέπονται από βαριά αναιμία, της οποίας η σοβαρότητα καθορίζεται τόσο από το βαθμό ανεπάρκειας των β αλυσίδων όσο και από την ικανότητα του ατόμου που νοσεί να

αντισταθμίσει αυτή την ανεπάρκεια (Κουτελέκος, Χαλιάσος, 2013). Από την άλλη, στην ετερόζυγη μορφή, το λεγόμενο στίγμα της β- Θαλασσαιμίας, υπάρχει μια μόνο μετάλλαξη στον ένα γόνο των β-αλυσίδων (εικόνα 6). Το άτομο χαρακτηρίζεται από μικροκυττάρωση και υποχρωμία, με την αναιμία του να είναι ήπιας μορφής και ασυμπτωματική (Cappellini et al, 2010; Vichinsky, 2005; Cohen et al., 2004; Muncie, Campbell, 2009; Rund, Rachmilewitz, 2005), ενώ εδώ δεν απαιτείται θεραπεία (Muncie, Campbell, 2009).



Εικόνα 6: Κληρονομικότητα και Θαλασσαιμία

(HubPages, 2014)

Αναφορικά με τις κλινικές εκδηλώσεις της β-μεσογειακής αναιμίας, αυτές περιλαμβάνουν (Cappellini et al, 2010; Vichinsky, 2005; Cohen et al., 2004; Muncie, Campbell, 2009; Rund, Rachmilewitz, 2005):

- Αναιμία από τους πρώτους μήνες της ζωής του ατόμου
- Καθυστέρηση της ανάπτυξης του παιδιού, ιδίως όταν είναι 9-10 ετών
- Χολολιθίαση. Αύξηση του ουρικού οξέος και πιθανόν αρθρίτιδα
- Ηπατομεγαλία
- Αυξημένη προδιάθεση στις λοιμώξεις
- Υπερσπληνισμός
- Τυπικό μογγολοειδές προσωπείο
- Απουσία ή καθυστέρηση εμφάνισης δευτερογενών χαρακτηριστικών του φύλου
- Σακχαρώδη διαβήτη
- Συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια (Κουτελέκος, Χαλιάσος, 2013:105)

Η θεραπεία της νόσου είναι συμπτωματική και χρήζει αντιμετώπιση μέσα από συστηματικές μεταγγίσεις, εξασφάλιση φυσιολογικής ανάπτυξης και προφύλαξη από την αιμοσιδήρωση των οργάνων. Είναι σημαντικό η αξιολόγηση της κλινικής εικόνας να είναι ολοκληρωμένη και ορθή για την έναρξη της θεραπείας (Agarwal, 2009; Berdoukas et al., 2012; Καράγιωργα-Λαγανά, Βερδούκας, 2011; Λαδής, Γραφάκος, 2011; Farmaki et al., 2010). Αξίζει να σημειωθεί πως η γονιδιακή θεραπεία αποτελεί μια σύγχρονη θεραπευτική προσέγγιση με την οποία η νόσος αντιμετωπίζεται στο γενετικό επίπεδο (Γεωργομανώλη κ.α., 2011), ενώ μέθοδοι όπως η εκτίμηση του ολικού φορτίου σιδήρου του οργανισμού και της σιδήρωσης οργάνων (Modell et al., 2008; Schrier, Angelucci, 2005) συνιστούν σημαντικό σημείο αναφοράς στο θεραπευτικό πλαίσιο της νόσου (Κουτελέκος, Χαλιάσος, 2013).

3.2 Επιπολασμός

Η Θαλασσαιμία είναι η πιο κοινή μονογονιδιακή διαταραχή σε όλο τον κόσμο. Είναι κοινή σε περιοχές με διαδεδομένη ελονοσία καθώς τα θαλασσαιμικά ερυθροκύτταρα παρέχουν ανοσία έναντι του παρασίτου. Η συχνότητα φορέων

Θαλασσαιμίας είναι υψηλή σε περιοχές όπως η Μεσόγειος, η Μέση Ανατολή, η Ινδική υποήπειρος, η Νοτιοανατολική Ασία και η Νότια Κίνα. Κατά τις τελευταίες δεκαετίες, και λόγω της μετανάστευσης, παρατηρείται αυξημένη συχνότητα εμφάνισης της νόσου και σε μη διαδεδομένες χώρες όπως της Βόρειας Αμερικής και της Κεντρικής και της Βόρειας Ευρώπης, όπου τα νοσούντα άτομα αυξάνονται ταχύτατα σε αριθμό. Στις χώρες που δεν επικρατεί η νόσος, δεν έχει καθιερωθεί σύστημα προγεννητικής εξέτασης για την θαλασσαιμία. Η Θαλασσαιμία επηρεάζει περίπου 4.4 στις 10.000 γεννήσεις σε όλο τον κόσμο. Αφορά μια κληρονομική γονιδιακή μετάλλαξη (βλ. εικόνα 3) εξίσου στα δυο φύλα επειδή η νόσος ακολουθεί ένα αυτοσωματικό σχέδιο κληρονομικότητας χωρίς να υπάρχει κάποια προτίμηση στο φύλο. Περίπου το 5% του πληθυσμού σε όλο τον κόσμο εμφανίζει μια παραλλαγή στο άλφα ή βήτα τμήμα του μορίου της αιμοσφαιρίνης, αν και η παραλλαγή αυτή δεν είναι πάντα συμπτωματική και σε ορισμένες περιπτώσεις τα άτομα χαρακτηρίζονται ως «σιωπηλοί φορείς». Στην πραγματικότητα, μόνο το 1,7% του παγκόσμιου πληθυσμού έχει συμπτώματα από μεσογειακή αναιμία ως αποτέλεσμα των γονιδιακών μεταλλάξεων. Ωστόσο, συγκεκριμένες εθνοτικές ομάδες είναι πιο πιθανό να επηρεαστούν και 5-30% των ατόμων του πληθυσμού μπορεί να είναι συμπτωματικοί μεταξύ αυτών των ομάδων (Li, 2017).

Σύμφωνα με μελέτη που διεξήγαγαν οι Κουτελέκος και Χαλιάσος (2013:102-103), περίπου 240 εκατομμύρια άτομα είναι ετερόζυγα για β-μεσογειακή αναιμία παγκοσμίως και περίπου 200.000 είναι πληγείσες ομοζυγώτες κάθε χρόνο. Σχεδόν 90 εκατομμύρια άτομα είναι φορείς της β- μεσογειακής αναιμίας, με περίπου 60.000 συμπτωματικά βρέφη να γεννώνται ετησίως. Η συνολική ετήσια επίπτωση των συμπτωματικών ατόμων υπολογίζεται σε 1 στους 100.000 σε όλο τον κόσμο και 1 στα 10.000 άτομα στην Ευρωπαϊκή Ένωση. Δυστυχώς οι εκτιμήσεις δείχνουν πως η μεσογειακή αναιμία θα λάβει ανησυχητικές διαστάσεις την επόμενη 20ετία, φτάνοντας τις 900.000 γεννήσεις ατόμων με κλινικά σημαντικά συμπτώματα. Η υψηλότερη συχνότητα εμφάνισης φορέων αναφέρεται στην Κύπρο (14%), στη Σαρδηνία (10,3%) και στη Νοτιοανατολική Ασία (1-30%), ενώ αξίζει να αναφερθεί πως στις αναπτυσσόμενες δεν είναι αντιληπτή η πραγματική διάσταση της νόσου λόγω ανεπάρκειας δεδομένων. Σύμφωνα με τη Διεθνή Ομοσπονδία Θαλασσαιμίας, σχεδόν 200.000 ασθενείς με μείζονα μεσογειακή αναιμία σε όλο τον κόσμο βρίσκονται εν ζωή και έχει καταγραφεί πως λαμβάνουν τακτική θεραπεία, που σημαίνει πως πολλά νοσούντα παιδιά στις αναπτυσσόμενες χώρες χάνουν τη ζωή τους

μη γνωρίζοντας πως νοσούν ή μη έχοντας λάβει θεραπεία. Παρά την πρόοδο της θεραπείας τα τελευταία χρόνια, οι επιπλοκές συνιστούν βασική αιτία νοσηρότητας και θνητότητας, ιδίως οι καρδιολογικές επιπλοκές. Η νόσος συνεπάγεται σημαντικό άμεσο κόστος (π.χ νοσηλείας) αλλά και έμμεσο κόστος (π.χ αποχή από την εργασία). Το ελάχιστο κόστος θεραπείας ενός παιδιού με Νόσο Cooley (ομόζυγη ή μείζονα Θαλασσαιμία) είναι 20.000 δολάρια ετησίως (Κουτελέκος και Χαλιάσος, 2013).

Αναφορικά με την α- μεσογειακή αναιμία, είναι ιδιαίτερα συχνή μεταξύ των πληθυσμών της Νοτιοανατολικής Ασίας ενώ υπάρχει και ένας μεγάλος αριθμός φορέων στην υποσαχάρια Αφρική και σε περιοχές του δυτικού Ειρηνικού. Η επικράτηση της α-μεσογειακής αναιμίας στις διαφορετικές πληθυσμιακές ομάδες ανάλογα με την γεωγραφική περιοχή του κόσμου είναι (Modell, Darlison, 2008):

- Αμερική: 0-5% του πληθυσμού έχει γνώρισμα μεσογειακής αναιμίας, μέχρι 40% μπορεί να είναι φορέας της γενετικής διαταραχής
- Ανατολική Μεσόγειος: 0-2% του πληθυσμού έχει γνώρισμα μεσογειακής αναιμίας, έως 60% μπορεί να είναι φορέας της γενετικής διαταραχής
- Ευρώπη: 1-2% του πληθυσμού έχει γνώρισμα μεσογειακής αναιμίας, έως 12% μπορεί να είναι φορέας της γενετικής διαταραχής
- Νοτιοανατολική Ασία: 1-30% του πληθυσμού έχει γνώρισμα μεσογειακής αναιμίας, έως και 40% μπορεί να είναι φορέας της γενετικής διαταραχής
- υποσαχάρια Αφρική: 0% του πληθυσμού έχει γνώρισμα μεσογειακής αναιμίας, έως και 50% μπορεί να είναι φορέας της γενετικής διαταραχής
- περιοχές δυτικού Ειρηνικού: 0% του πληθυσμού έχει γνώρισμα μεσογειακής αναιμίας, μέχρι 60% μπορεί να είναι φορέας της γενετικής διαταραχής

Γενικά, η συχνότητα της α- μεσογειακής αναιμίας είναι χαμηλή μεταξύ των λευκών φυλών, ενώ αυξημένες είναι οι περιπτώσεις στη Βόρεια Αμερική, όπου αναπτύσσονται πολλές πολυπολιτισμικές κοινότητες και αυτοί οι πληθυσμοί έχουν μεγαλύτερη συχνότητα εκδήλωσης συνδρόμου θαλασσαιμίας. Η α Θαλασσαιμία είναι ίσως η πιο κοινή ασθένεια από μονογονιδιακή μετάλλαξη στον κόσμο. Εκτιμάται ότι υπάρχουν 270 εκατομμύρια φορείς μεταλλάξεων των γονιδίων των σφαιρινών που δυνητικά μπορούν να προκαλέσουν σοβαρές μορφές της μεσογειακής αναιμίας. Επιπλέον,

300.000-400.000 νεογέννητα πλήττονται σοβαρά κάθε χρόνο, όπου περισσότερο από το 95% προέρχονται από την Ασία, την Ινδία ή τη Μέση Ανατολή. Στην Ταϊλάνδη, περίπου 7.000 βρέφη γεννιούνται κάθε χρόνο με HbH νόσο. Η συχνότητα των ετεροζυγωτών φορέων στην Κίνα έχει αναφερθεί σε εύρος από 5% έως 15%. Η συχνότητα της α-Θαλασσαιμίας είναι μικρότερη από 0,01% σε χώρες όπως Μεγάλη Βρετανία, Ισλανδία, και την Ιαπωνία. Σε γενικές γραμμές, τα αρσενικά και τα θηλυκά επηρεάζονται εξίσου. Ωστόσο, υπάρχει ένα είδος α-μεσογειακής αναιμίας που σχετίζεται με νοητική υστέρηση και επηρεάζει μόνο τα αρσενικά. Αυτή η κατάσταση αναφέρεται ως σύνδρομο ATR-X (Cheerva, 2017).

Αναφορικά με την β- μεσογειακή αναιμία, η συχνότητα της ποικίλλει ευρέως, ανάλογα με τον εθνοτικό πληθυσμό. Η ασθένεια έχει αναφερθεί πιο συχνά σε πληθυσμούς της Μεσογείου, της Αφρικής και Νοτιοανατολικής Ασίας (Advani, 2016). Η επικράτηση της στις διαφορετικές πληθυσμιακές ομάδες ανάλογα με την γεωγραφική περιοχή του κόσμου είναι (Modell, Darlison, 2008):

- Αμερική: 0-3% του πληθυσμού επηρεάζεται από μια γονιδιακή μετάλλαξη
- Ανατολική Μεσόγειος: 2-18% του πληθυσμού επηρεάζεται από μια γονιδιακή μετάλλαξη
- Ευρώπη: 0-19% του πληθυσμού επηρεάζεται από μια γονιδιακή μετάλλαξη
- Νοτιοανατολική Ασία: 0-11% του πληθυσμού επηρεάζεται από μια γονιδιακή μετάλλαξη
- υποσαχάρια Αφρική: 0-12% του πληθυσμού επηρεάζεται από μια γονιδιακή μετάλλαξη
- περιοχές δυτικού Ειρηνικού: 0-13% του πληθυσμού επηρεάζεται από μια γονιδιακή μετάλλαξη

Και οι δυο τύποι (α & β μεσογειακή αναιμία) είναι περισσότερο διαδεδομένοι σε τροπικές και υποτροπικές περιοχές του κόσμου, ιδιαίτερα σε μέρη όπου η ελονοσία είναι ή ήταν ενδημική. Στην Ευρώπη, πιο πιθανή εκδήλωση παρουσιάζουν οι νότιες περιοχές της Ιταλίας και η Ελλάδα. Οι Μαλδίβες έχουν μια ιδιαίτερα υψηλή επικράτηση της μεσογειακής αναιμίας στην Ασία (16% του πληθυσμού), παράλληλα με άλλες χώρες με τροπικά κλίματα όπως η Ινδία και η Ταϊλάνδη. Όλοι οι τύποι της θαλασσαιμίας μπορεί να αποβούν μοιραίοι σε ορισμένες περιπτώσεις, ιδιαίτερα όταν υπάρχουν πολλές μεταλλάξεις

γονιδίων που επηρεάζουν την παραγωγή των αλυσίδων σφαιρίνης. Το 2013, σχεδόν 25.000 θάνατοι οφείλονταν στη μεσογειακή αναιμία, αριθμός μειωμένος σε σχέση με το 1990, όπου είχαν καταγραφεί 36.000 θάνατοι λόγω της νόσου (Cheerva, 2017).

3.3 Η Μεσογειακή αναιμία στην Ελλάδα

Σύμφωνα με τον Καττάμη (2011), η Μεσογειακή Αναιμία στην Ελλάδα αναγνωρίστηκε ως σοβαρό πρόβλημα δημόσιας υγείας μετά το 1960 και την ολοκλήρωση εκτεταμένων επιδημιολογικών μελετών, με την ελληνική ιατρική να συμβάλλει σημαντικά στη μελέτη και αντιμετώπιση της νόσου. Για την ελληνική παιδιατρική η μεσογειακή αναιμία είναι σήμερα ένα σπάνιο γενετικό νόσημα και όχι το συχνότερο μονογονιδιακό γενετικό νόσημα.

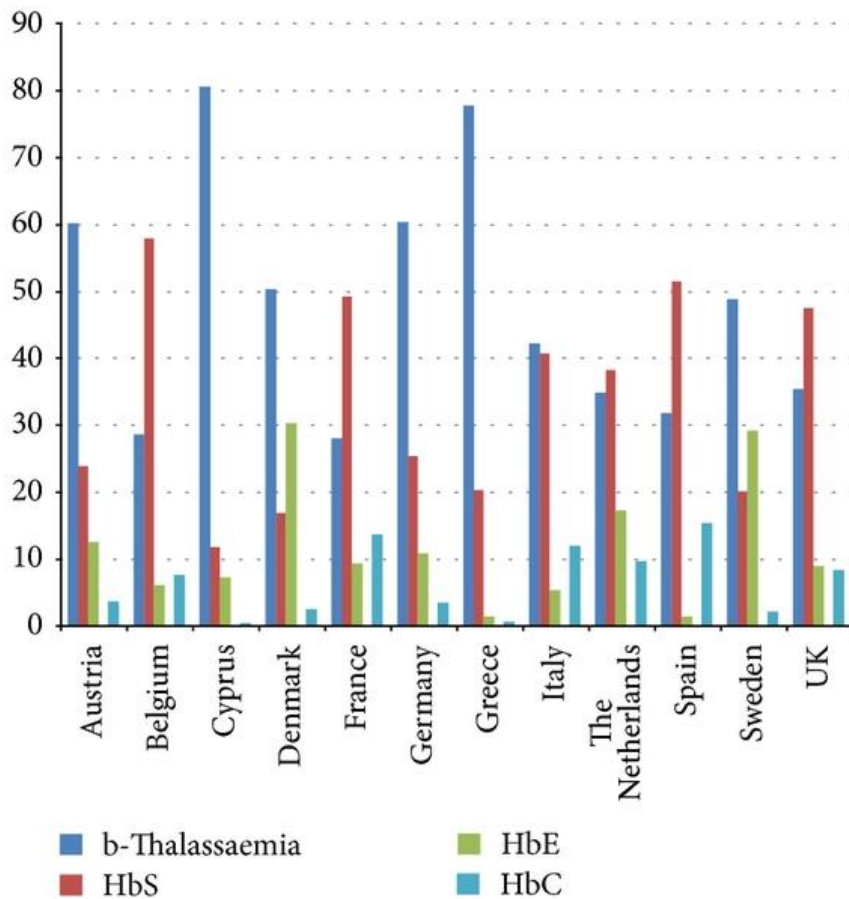
Στη μελέτη τους οι Κουτελέκος και Χαλιάσος (2013:107-111) ορίζουν αναφορικά με τη μεσογειακή αναιμία στη χώρα μας πως ο επιπολασμός των φορέων της νόσου είναι 70 ανά 1.000 άτομα γενικού πληθυσμού, ενώ ο επιπολασμός των ασθενών με Μεσογειακή Αναιμία είναι 4.000 σε πληθυσμό 11 εκατομμυρίων. Η νοσηρότητα της ομόζυγης μορφής στα νεογέννητα κυμαίνεται σε 120-130 ανά 100.000 γεννήσεις κάθε χρόνο, ενώ η ετερόζυγη μορφή έχει επιπολασμό 74 ασθενείς ανά 1.000 κατοίκους. Γεωγραφικά, η κατανομή των ασθενών ποικίλει, με τη συχνότητα να φτάνει το 15% στη Θεσσαλία, τη Δ. Πελοπόννησο και τη Δ. Ήπειρο ενώ χαμηλή διατηρείται στη Μακεδονία. Οι γονότυποι των φορέων στην Ελλάδα παρουσιάζουν αρκετές διαφοροποιήσεις, όπου τα συχνότερα εμφανιζόμενα είδη μεταλλάξεων του γονιδίου στη χώρα μας είναι: ο γονότυπος IVS1-nt 110, το κωδικόνιο CD39 και ο γονότυπος IVS1-nt 6. Η Ελλάδα έχει υιοθετήσει εθνικό πρόγραμμα ανίχνευσης φορέων από τις αρχές της δεκαετίας '70, το οποίο έχει σχεδόν εκμηδενίσει τον αριθμό γεννήσεων νοσούντων παιδιών - μόλις 5 κάθε έτος έναντι 120-130 ετησίως αν δεν υπήρχε το εν λόγω σύστημα πρόληψης (Loukoroulos, 2011). Η οικογένεια, η κοινωνία ευρύτερα, τα μέσα μαζικής ενημέρωσης, οι επιστημονικές μελέτες, ο προγεννητικός έλεγχος συνέβαλλαν σημαντικά στην πρόληψη της νόσου.

Η κατάσταση στη χώρα μας διερευνάται σημαντικά μέσα από διεθνείς μελέτες, όπως για παράδειγμα δείχνουν τα στοιχεία από τη διεθνή βάση δεδομένων TIF



(Thalassaemia International Federation) αναφορικά με τις διάφορες εκτιμήσεις για τον αριθμό των φορέων διαταραχής Hb σε διαφορετικές ευρωπαϊκές χώρες (πίνακας 3). Τα αποτελέσματα δείχνουν πως στην Ελλάδα ο επιπολασμός του αυτόχθονα πληθυσμού είναι υψηλός (όπως και στην Κύπρο και στην Ιταλία) (διάγραμμα 1), οι αναμενόμενες γεννήσεις με Θαλασσαιμία είναι 1.6 ανά 1000 γεννήσεις (πίνακας 4), ενώ ο αριθμός γνωστών ή κατ ' εκτίμηση ασθενών με σύνδρομα θαλασσαιμίας φτάνει τους 3241 (πίνακας 4) και ο αριθμός γνωστών ή κατ ' εκτίμηση ασθενών με δρεπανοκυτταρικά σύνδρομα φτάνει τους 1080 (πίνακας 4) (Angastiniotis et al., 2013).

Διάγραμμα 1: Φορείς Hb διαταραχών για τις χώρες που μελετήθηκαν στη διεθνή βάση δεδομένων TIF



(Angastiniotis et al., 2013)

Πίνακας 3: Οι εκτιμήσεις του αριθμού των φορέων για τις χώρες που μελετήθηκαν στη διεθνή βάση δεδομένων TIF

Country	Total population	Total number of immigrants carriers of β -thalassaemia	Total number of carriers of b-thalassaemia in the indigenous population	Total number of immigrant carriers of HbE	Total number of immigrants carries of sickle cell	Total number of immigrant carriers of HbC	Carrier immigrants as a proportion of the total population	Carriers of Hb disorders as a proportion of the total population
(1) Austria	8210281	11842	8210	2453	4675	708	0.24%	0.34%
(2) Belgium	10438353	19403	10438	4073	39250	5169	0.65%	0.75%
(3) Cyprus	840407	3991	121019	354	583	20	0.58%	15%
(4) Denmark	5543453	6772	5543	4083	2277	330	0.24%	0.34%
(5) France	64057792	98219	64058	32607	172600	47884	0.54%	0.65%
(6) Germany	82329758	128419	82330	22955	53883	7135	0.25%	0.36%
(7) Greece	10737429	29289	837519	536	7626	183	0.35%	8.70%
(8) Italy	61261254	75748	2572972	9463	72870	21416	0.29%	6.50%
(9) The Netherlands	16715999	27656	16716	13751	30329	7703	0.47%	0.57%
(10) Spain	47042984	57257	715053	2434	92601	27796	0.38%	1.90%
(11) Sweden	9482855	21092	9483	12593	8720	912	0.46%	0.56%
(12) UK	63047162	107694	63047	27124	145038	25290	0.48%	0.58%

(Angastiniotis et al., 2013)

Πίνακας 4: Αναμενόμενες γεννήσεις και αριθμός ασθενών για τις χώρες που μελετήθηκαν στη διεθνή βάση δεδομένων TIF

Countries	Expected thalassaemia births/1000 live births	Expected SCD births/1000 live births	Number of known or estimated patients with thalassaemia syndromes	Number of known or estimated patients with sickle cell syndromes
(1) Austria	0.0015	0.00008	NA	NA
(2) Belgium	0.002	0.0035	100	400
(3) Cyprus	5.5	0.0018	639	40
(4) Denmark	0.0018	0.00004	NA	NA
(5) France	0.0016	0.0018	571	10000
(6) Germany	0.0016	0.0001	1500	3000
(7) Greece	1.6	0.009	3241	1080
(8) Italy	0.46	0.11	7000	6000
(9) The Netherlands	0.0018	0.0008	250	750
(10) Spain	0.067	0.0011	113	>200
(11) Sweden	0.0025	0.00021	50	100
(12) UK	0.0018	0.0013	920	15000

(Angastiniotis et al., 2013)

Κεφάλαιο 4ο «Διατροφική κατάσταση ασθενών»

4.1 Ανάπτυξη ασθενών με Β-Θαλασσαιμία

Όπως έχει ήδη αναφερθεί, η β-μεσογειακή αναιμία ή νόσος του Cooley ή β-θαλασσαιμία είναι η συχνότερη μορφή της νόσου και έχει την πιο επιβαρυσμένη κλινική εικόνα (Κουτελέκος, Χαλιάσος, 2013:103-104). Αναφορικά με τους ασθενείς με β-θαλασσαιμία, οι βλάβες των γονιδίων αφορούν τις β-σφαιρίνες και κληρονομούνται από τους γονείς στους απογόνους ως ετερόζυγες ή ομόζυγες καταστάσεις.

Κατά κανόνα, οι ετεροζυγώτες δεν εμφανίζουν συμπτώματα και η ανάπτυξη τους είναι κλινικά υγιής, που σημαίνει πως δεν έχουν κάποιο μειονέκτημα έναντι των ατόμων χωρίς το παθολογικό γονίδιο. Αυτό συμβαίνει διότι γιατί ο οργανισμός εξασφαλίζει την κανονική οξυγόνωση των φορέων, αυξάνοντας την απόδοση του αερίου μέσω αύξησης του ερυθροκυτταρικού 2,3-BPG. Η εργαστηριακή εικόνα των ετεροζυγωτών διαφαίνεται στον ακόλουθο πίνακα, με βάση αιματολογικές παραμέτρους (Λουκόπουλος, χ.χ:70):

Πίνακας 5: Η εργαστηριακή εικόνα των ετεροζυγωτών με β- θαλασσαιμία

		Χωρίς ενδείξεις β-θαλασσαιμίας				Με ετερόζυγη β-θαλασσαιμία			
		Άνδρες 200		Γυναίκες 200		Άνδρες 111		Γυναίκες 159	
		m	SD	m	SD	m	SD	m	SD
Αιμοσφαιρίνη	g/dl	15.4	1.0	13.3	0.7	13.3	0.8	11.3	1.10
Αιματοκρίτης	%	47.4	3.2	41.2	0.2	44.2	3.7	37.5	3.8
Αριθμός ερυθρών	$\times 10^9/L$	5.17	3.9	4.49	3.2	6.03	0.4	5.23	0.6
Μέση ποσότητα Hb/ ερυθρό	pg	29.9	2.6	29.8	1.2	22.4	1.7	22.0	2.8
Μέσος όγκος ερυθρών	fl	92.1	5.1	92.1	5.2	73.7	8.5	72.7	8.6
Μέση πυκνότητα Hb/ ερυθρό	%	32.4	1.3	32.2	1.3	30.5	1.5	30.1	1.5
Αιμοσφαιρίνη A ₂	%	2.50 +/- 0.50				5.00 +/- 0.95			

m: μέσος όρος SD: σταθερή απόκλιση

(Λουκόπουλος, χ.χ:70)

Σύμφωνα με τον παραπάνω πίνακα, οι ετεροζυγώτες έχουν χαμηλότερες τιμές σε όλες τις αιματολογικές παραμέτρους (αιμοσφαιρίνη, αιματοκρίτη κτλ) εκτός από τον αριθμό ερυθρών όπου οι τιμές τόσο σε άνδρες όσο και γυναίκες είναι υψηλότερες από αυτές των ατόμων που δεν πάσχουν.

Αναφορικά με τους φορείς δύο γονιδίων β-θαλασσαιμίας (ομοζυγώτες ή διπλοί ετεροζυγώτες), αυτοί εμφανίζουν αναιμία και ένα σύνολο συμπτωμάτων που αποτελούν την μείζονα θαλασσαιμία (μείζον Μεσογειακή αναιμία ή νόσος 71 του Cooley). Η βαρύτητα της κλινικής εικόνας των ατόμων αυτών εξαρτάται από το βαθμό της αναιμίας και από την περίσσεια των επιβλαβών α-αλυσίδων. Τα κύρια συμπτώματα και ευρήματα στους πάσχοντες από μείζονα Μεσογειακή αναιμία είναι (Λουκόπουλος, χ.χ:71):

- **Αναιμία:** το άτομο χαρακτηρίζεται από πολύ έντονες μορφολογικές αλλοιώσεις των ερυθροκυττάρων και η αναιμία επιβαρύνει σημαντικά την κυκλοφορία και αναστέλλει την κανονική ανάπτυξη του ατόμου.
- **Οργανομεγαλία:** Ηπατομεγαλία/Σπληνομεγαλία: αυτή αναπτύσσεται προοδευτικά λόγω υπερλειτουργίας του οργάνου και επιτείνει την αναιμία με ανάπτυξη «σπληνικής υδραιμίας» (εικόνα 7 , εικόνα 8).
- **Οστικές παραμορφώσεις** λόγω μη αποδοτικής ερυθροποίησης: παρατηρείται εντυπωσιακή υπερπλασία του ερυθροποιητικού μυελού – έως και 30πλάσια από το κανονικό – με αποτέλεσμα την άσκοπη κατανάλωση ενέργειας, την αναστολή της ανάπτυξης του ατόμου και τις έντονες παραμορφώσεις οστών, αλλά και το χαρακτηριστικό μογγολοειδές προσώπιο και τη βαρεία οστεοπόρωση. Σοβαρά προβλήματα αφορούν το μελικό σωλήνα, την πίεση στα νεύρα και τις κινητικές ρίζες τους ενώ ακόμη, η μη αποδοτική ερυθροποίηση επιφέρει αύξηση του ουρικού οξέος και άλλων μεταβολιτών.
- **Χολολιθίαση:** υφίσταται πλειόχρωμη χολή και χολόλιθοι (μικρές συστάδες κρυστάλλων στην χοληδόχο κύστη, εικόνα 9) με τυπικά συμπτώματα και προβλήματα
- **Έλκη κνημών:** ταλαιπωρούν έντονα τους ασθενείς και επιπλοκή δημιουργείται όταν εμφανίζονται χρόνιες φλεγμονές

Η ανάπτυξη των ασθενών αυτών δε δύναται να αποκατασταθεί, με τη θεραπεία της θαλασσαιμίας να είναι συμπτωματική και να περιλαμβάνει (Λουκόπουλος, χ.χ:71-72):

(α) μεταγγίσεις αίματος,

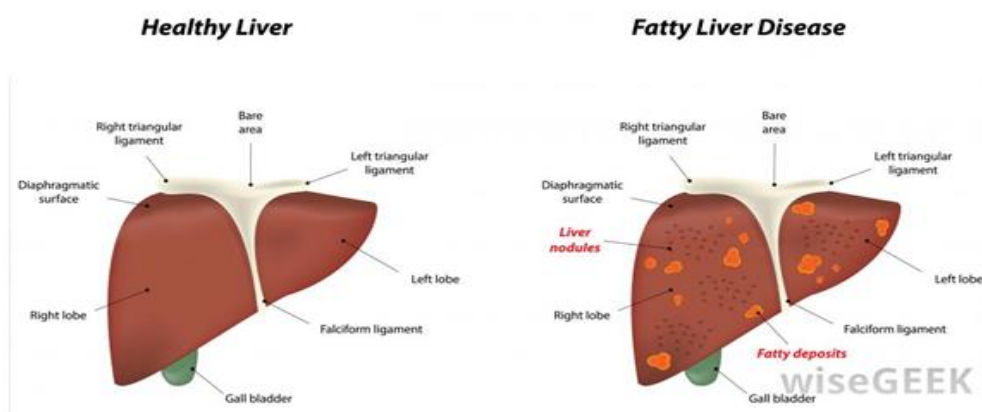
(β) συστηματική αποσιδήρωση για την απομάκρυνση της περίσσειας σιδήρου που συσσωρεύεται με τις μεταγγίσεις

(γ) σπληνεκτομή, και

(δ) αντιμετώπιση επιπλοκών

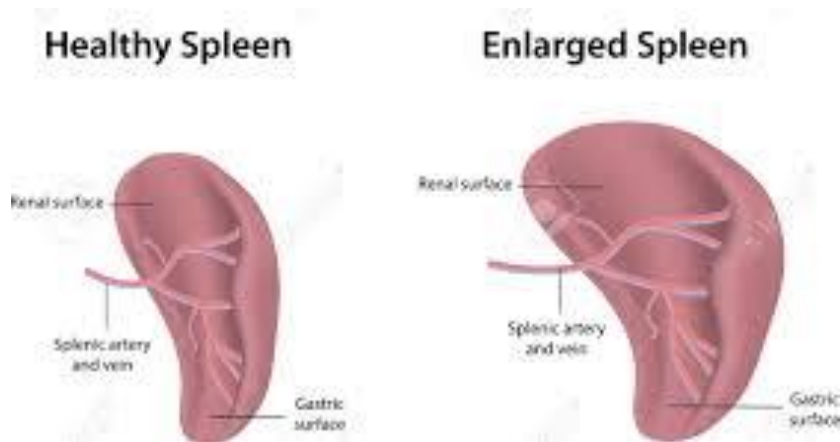
Όταν το άτομο πάσχει από ήπια περίπτωση θαλασσαιμίας, δηλαδή εμφανίζει λίγα ή ελάχιστα συμπτώματα και εργαστηριακά ευρήματα, τότε έχει «ενδιάμεση» θαλασσαιμία και η ανάπτυξη του ασθενούς χρήζει ανάγκη μεταγγίσεων σε μεγαλύτερη ηλικία (>2 ετών).

Εικόνα 7: Ηπατομεγαλία: αύξηση του μεγέθους του συκωτιού



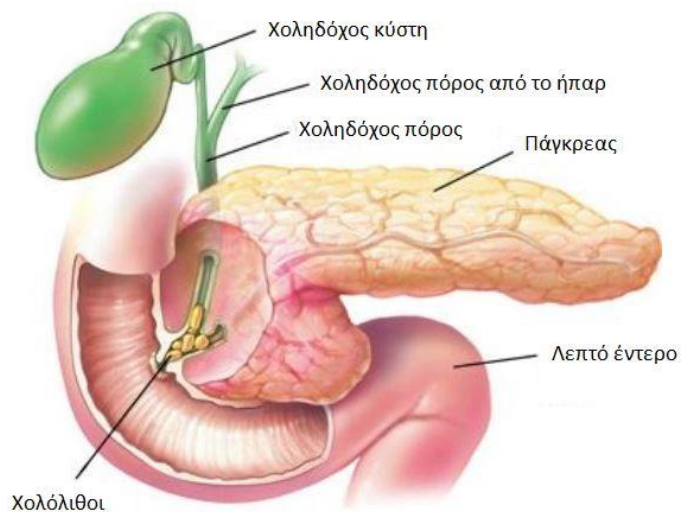
(Wisegeekhealth, 2017)

Εικόνα 8: Σπληνομεγαλία: αύξηση του μεγέθους σπλήνας



(Doctortipster, 2011)

Εικόνα 9: Χολολιθίαση: η κατάσταση κατά την οποία μικρές συστάδες κρυστάλλων (χολόλιθοι) σχηματίζονται στην χοληδόχο κύστη



(Medinova, 2017)

4.2 Συνήθειες διατροφικές ελλείψεις

Σύμφωνα με άρθρο της Παπαϊωάννου (2016), αναφορικά με τη σχέση της μεσογειακής αναιμίας και της διατροφής, έρευνες των τελευταίων ετών δείχνουν πως οι διατροφικές συνήθειες και συγκεκριμένα διατροφικά συστατικά αποτελούν απαραίτητο τμήμα της θεραπείας. Σημαντικός είναι ο ρόλος της εξατομικευμένης διατροφικής προσέγγισης, καθώς κάθε οργανισμός είναι μοναδικός, ενώ σπουδαία είναι και η συμβολή ομάδας ειδικών υγείας στην παροχή στοχευμένων διατροφικών συμβουλών. Αναμφισβήτητα, οι επιπλέον θερμίδες είναι απαραίτητες στο διατροφολόγιο του ασθενούς, με τις έρευνες να δείχνουν πως το οξειδωτικό στρες στο οποίο υποβάλλεται ο οργανισμός λόγω της θαλασσαιμίας είναι πιθανό να αυξήσει τις ανάγκες σε ενέργεια, έως και κατά 130- 150%, ενώ αξίζει να αναφερθεί, σύμφωνα με κλινική μελέτη που εξέτασε 30 παιδιά με Μεσογειακή αναιμία, πως η αύξηση των καταναλισκόμενων ημερήσιων θερμίδων βελτιώνει σημαντικά το σωματικό βάρος, τα αποθέματα λίπους και τις ορμόνες της «ανάπτυξης» (IGF). Παρά το ότι τα πάσχοντα άτομα έχουν μη φυσιολογική, πολυπαραγοντική ανάπτυξη, η ανεπάρκεια θρεπτικών συστατικών και προσλαμβανόμενης ενέργειας είναι σημαντικός παράγοντας στη νόσο.

Σε ότι αφορά τις συνήθειες διατροφικές ελλείψεις, αυτές δεν αφορούν το σίδηρο, καθώς παρατηρείται το φαινόμενο αύξησης της απορρόφησης του σιδήρου από την εντερική οδό σε άτομα με μεσογειακή αναιμία. Συνεπώς, η συχνότερη διατροφική συμβουλή αφορά την αποφυγή πολύ πλούσιων σε σίδηρο τροφών. Αντίθετα, ελλείψεις σημειώνονται στα επίπεδα ασβεστίου, βιταμίνης D και μαγνησίου σε σύγκριση με τα υγιή άτομα, οπότε και η χορήγηση συμπληρωμάτων διατροφής με ασβέστιο ή βιταμίνη D είναι σημαντική, υιοθετώντας καθημερινά στη διατροφή γάλα, γιαούρτι, κίτρινο τυρί, αμύγδαλα, όσπρια και ορισμένα σκούρα πράσινα λαχανικά. Επιπρόσθετα, λόγω της παθοφυσιολογίας της θαλασσαιμίας, δημιουργούνται ελλείψεις φολικού οξέος, οπότε και εδώ η χορήγηση συμπληρωμάτων διατροφής και οι καλές πηγές φολικού οξέος στη διατροφή (όσπρια, σπανάκι) έχουν σημαντικό ρόλο. Ελλείψεις αφορούν και τον ψευδάργυρο, καθώς η θεραπεία αποσιδήρωσης και η αυξημένη αποβολή μέσω των ούρων μειώνει δραματικά τα επίπεδα του στο σώμα των ασθενών. Οι ξηροί καρποί, τα ρεβίθια και τα μανιτάρια είναι σημαντικές προτεινόμενες διατροφικές πηγές. Τέλος, στα

άτομα με μεσογειακή αναιμία παρατηρείται πως τα αντιοξειδωτικά συστατικά (όπως β-καροτένιο, βιταμίνη C, βιταμίνη E και άλλα φυτοθεραπευτικά στοιχεία) «θυσιάζονται» ώστε να προστατεύσουν τα κύτταρα του σώματος από το οξειδωτικό στρες, άρα δημιουργείται έλλειψη αυτών και προτείνεται κατανάλωση από τουλάχιστον 5 μερίδες χρωματιστών, φρούτων και λαχανικών την ημέρα. Μάλιστα, όπως διατυπώνουν σε έρευνα τους οι Prapawatwech et al (2015), αναφορικά με την επίδραση της συμπλήρωσης βιταμινών E στη διατροφή ασθενών με ενδιάμεση θαλασσαιμία, η κατανάλωση τροφών πλούσιων σε βιταμίνη E μπορεί να βελτιώσει το οξειδωτικό στρες στους ασθενείς.

Το ζήτημα της σχέσης μεταξύ της μεσογειακής αναιμίας και της διατροφής αποτελεί ευρέως εξεταζόμενο θέμα των διεθνών Οργανισμών Υγείας και των ερευνητών. Ενδεικτικά μεταξύ αυτών, σύμφωνα με το Northern California Comprehensive Thalassemia Center, οι διατροφικές ελλείψεις στη μεσογειακή αναιμία είναι κοινές και αφορούν το ασβέστιο, βιταμίνη D, φολικό οξύ, ιχνοστοιχεία (χαλκό, ψευδάργυρο και σελήνιο) και αντιοξειδωτικές βιταμίνες (E και C). Οι διατροφικές συστάσεις για τα διαιτητικά συμπληρώματα πρέπει να δίνονται από ειδικό ενώ συνήθως προτείνεται η χορήγηση πολυβιταμινούχων συμπληρωμάτων χωρίς σίδηρο. Η Fung (2010) επίσης επισημαίνει τις παραπάνω διατροφικές ελλείψεις σε ασθενείς με μεσογειακή αναιμία. Το επίπεδο διαφόρων διατροφικών ελλείψεων (βιταμίνες A, C, E, B12 και ιχνοστοιχεία ψευδάργυρος, χαλκός, σελήνιο) επίσης διαπιστώνεται σε χρόνια μεταγγιζόμενους ασθενείς με β-θαλασσαιμία, όπως δείχνει η έρευνα των Liala et al (2014) σε ασθενείς με β-μεσογειακή αναιμία στην Αίγυπτο. Σημαντικά είναι και τα ευρήματα των Patil & Mujawar (2010) οι οποίοι διαπίστωσαν ελλείψεις σε φολικό οξύ, βιταμίνη B12 και φερριτίνη σε άτομα με β-μεσογειακή αναιμία. Σύμφωνα με τα παραπάνω ευρήματα είναι και οι Asma et al (2013) αναφορικά με τις ελλείψεις σε βιταμίνη B12 και φολικό οξύ.

Γενικά, η διεθνής βιβλιογραφία τονίζει τις παραπάνω διατροφικές ελλείψεις στα άτομα με μεσογειακή αναιμία και προτείνει να υιοθετούνται οι κατάλληλες διατροφικές συνήθειες και να λαμβάνονται συγκεκριμένα διατροφικά συστατικά στο πλαίσιο της θεραπευτικής διαδικασίας. Ακολούθως αναλύεται πιο ειδικά το ζήτημα της διατροφικής κατάστασης των ασθενών σε βιταμίνες, ψευδάργυρο και σίδηρο, μέσα από την ανασκόπηση διαφόρων διεθνών ερευνών.

4.3 Βιταμίνες

Ποικίλες είναι οι έρευνες που διερευνούν τη διατροφική έλλειψη βιταμινών σε δείγματα ασθενών με μεσογειακή αναιμία. Ιδιαίτερα κοινό εύρημα των μελετών είναι η έλλειψη που παρατηρείται στη βιταμίνη D (όπως στους Moulas et al, 1997; Napoli et al, 2006; Fung et al., 2011; Wood et al, 2008; Haidar et al, 2011; Vogiatzi et al, 2009; Terpos, Voskaridou, 2010).

Ενδεικτικά μεταξύ των ερευνών, σύμφωνα με τους Wood et al (2008), οι οποίοι διερεύνησαν τα επίπεδα βιταμίνης D σε δείγμα 24 ασθενών (11 γυναίκες, 13 άνδρες) σε νοσοκομείο του Los Angeles, τα επίπεδα βιταμίνης D25-OH μειώθηκαν σε 13 από τους 24 ασθενείς, ενώ τα επίπεδα βιταμίνης D1-25OH συχνά σημειώθηκαν ως αυξημένα. Τα επίπεδα βιταμίνης D25-OH μειώνονται, σύμφωνα με τους ερευνητές, με την ηλικία και με τα επίπεδα σιδήρου ήπατος, ενώ η ανεπάρκεια βιταμίνης D μπορεί να σχετίζεται, σύμφωνα με τους ερευνητές, με την απορρόφηση του σιδήρου στην καρδιά και την δυσλειτουργία της κοιλίας σε ασθενείς με μείζονα θαλασσαιμία.

Παρόμοια, οι Haidar et al (2011) διαπιστώνουν την ανεπάρκεια βιταμίνης D και τη χαμηλή οστική πυκνότητα σε ασθενείς με Β μεσογειακή αναιμία. Οι Vogiatzi et al (2009) επίσης κάνουν λόγο για την έλλειψη βιταμίνης D, και μάλιστα η έρευνα τους σε 361 ασθενείς (176 άνδρες και 185 γυναίκες) έδειξε πως 42 ασθενείς είχαν επίπεδα βιταμίνης D25-OH κάτω από 27 nmol/l και 245 ασθενείς είχαν επίπεδα από 27 έως 75 nmol/l, ανεξάρτητα από το σύνδρομο της θαλασσαιμίας. Οι έφηβοι είχαν χαμηλότερα επίπεδα βιταμίνης D25-OH από ότι τα παιδιά και οι ενήλικες ασθενείς.

Ποικίλες έρευνες κάνουν λόγο για ανεπάρκεια βιταμίνης B12 (Ceylan et al, 2007; Patil & Mujawar, 2010; Asma et al, 2013; Liala et al, 2014), ανεπάρκεια σε αντιοξειδωτικές βιταμίνες (E και C) (Fung, 2010; Patil & Mujawar, 2010; Asma et al, 2013; Liala et al, 2014; Prapawatwech et al, 2015), καθώς και έλλειψη σε βιταμίνη A (Liala et al, 2014). Επιπρόσθετα, λόγω της παθοφυσιολογίας της θαλασσαιμίας, δημιουργούνται ελλείψεις φολικού οξέος, όπως τονίζουν οι μελέτες των Fung (2010), Patil & Mujawar (2010), Asma et al (2013) κ.α.

4.4 Ψευδάργυρος

Εκτός από τις ελλείψεις σε βιταμίνες, ανεπάρκεια σημειώνεται και στα επίπεδα ψευδαργύρου, καθώς η θεραπεία αποσιδήρωσης και η αυξημένη αποβολή μέσω των ούρων μειώνει δραματικά τα επίπεδα του στο σώμα των ασθενών. Η διαπίστωση αυτή πηγάζει μέσα από ποικίλες έρευνες, όπως των Fung (2010), Liala et al (2014), Mashhadi et al (2014), Mahyar et al (2010), Walter et al (2016), Fung et al (2013), Nidumuru et al (2017) κ.α.

Πιο συγκεκριμένα, οι Mashhadi et al (2014) διερεύνησαν 333 ασθενείς στο Ιράν με μείζονα θαλασσαιμία και τεκμηρίωσαν τη σοβαρή έλλειψη ψευδαργύρου σε όλες τις περιπτώσεις των ασθενών. Κανένας ασθενής δε διαπιστώθηκε να έχει κανονικά ή αυξημένα επίπεδα ψευδαργύρου. Εξετάζοντας 40 παιδιά κάτω των 12 ετών, οι Mahyar et al (2010) ομοίως διαπίστωσαν πως η ανεπάρκεια ψευδαργύρου είναι κοινή σε ασθενείς με θαλασσαιμία, καταλήγοντας στην έρευνα τους σε μέση συγκέντρωση στα επίπεδα ψευδαργύρου ορού 67.35 ± 20.38 $\mu\text{g/dl}$, με το 65% των ασθενών να έχουν συγκέντρωση ψευδαργύρου κάτω από 70 $\mu\text{g/dl}$. Τα μειωμένα επίπεδα Zn διαπιστώνονται και στην έρευνα των Walter et al (2016), οι οποίοι διερεύνησαν δείγμα 39 ασθενών που υποβάλλονται σε μετάγγιση λόγω της μεσογειακής αναιμίας. Έλλειψη Zn διαπιστώνουν και οι Fung et al (2013), καθώς και οι Nidumuru et al (2017), οι οποίοι διαπίστωσαν μέση συγκέντρωση ψευδαργύρου ορού κάτω από 60 $\mu\text{g/dl}$ σε 65% των ασθενών της έρευνας τους.

4.5 Σίδηρος

Όπως ήδη έχει αναφερθεί, οι συνήθεις διατροφικές ελλείψεις δεν αφορούν το σίδηρο, καθώς παρατηρείται το φαινόμενο αύξησης της απορρόφησης του σιδήρου από την εντερική οδό σε άτομα με μεσογειακή αναιμία. Όπως διατυπώνουν και οι Chen et al (2016), σε έρευνα τους σε δείγμα 110 ασθενών, οι περισσότεροι από αυτούς τους ασθενείς υπέφεραν από σοβαρή ηπατική υπερφόρτωση σιδήρου. Ομοίως και οι Eghbali et al (2014) αποδεικνύουν στην έρευνα τους, στην οποία εξέτασαν 60 ασθενείς με διάγνωση μείζονος β-μεσογειακής αναιμίας και οι οποίοι λάμβαναν τακτική μετάγγιση, πως υφίσταται υψηλή περιεκτικότητα σιδήρου σε ασθενείς με μεσογειακή αναιμία. Η υπερφόρτωση σιδήρου αποδεικνύεται και στη μελέτη των Kautz et al (2015), ενώ αξίζει να αναφερθεί και η μελέτη των Origa et al (2015), οι οποίοι έδειξαν πως στην ενδιάμεση β-θαλασσαιμία, η υπερφόρτωση σιδήρου είναι πιο κοινή σε σύγκριση με την μορφή HbH (η Hemoglobin H είναι μια μέτρια έως σοβαρή μορφή της α- μεσογειακής αναιμίας).

Κεφάλαιο 5ο «Διατροφική αντιμετώπιση ασθενών»

5.1 Κατευθυντήριες γραμμές στη διατροφή

Σύμφωνα με τη διεθνή έρευνα, υφίστανται σημαντικές κατευθυντήριες γραμμές που έχουν οριοθετηθεί για την παρακολούθηση και αντιμετώπιση, μέσω της διατροφής, των ασθενών με μεσογειακή αναιμία, όπως της Διεθνούς Ομοσπονδίας Θαλασσαιμίας (www.thalassaemia.org.cy), του Ιδρύματος για την αναιμία Cooley (www.cooleysanemia.com) κ.α. Οι περισσότεροι ειδικοί συμφωνούν ότι η διατροφική κατάσταση των ασθενών πρέπει να αξιολογείται ετησίως από την κατάλληλη ιατρική ομάδα, η οποία είναι συνετό να περιλαμβάνει εξειδικευμένο διαιτολόγο ή διατροφολόγο. Είναι σημαντικό να υπάρχει επάρκεια της διατροφικής πρόσληψης σε πολλά σημαντικά θρεπτικά συστατικά όπως ασβέστιο, βιταμίνη D, φυλλικό οξύ, ιχνοστοιχεία (ψευδάργυρος, χαλκός, σελήνιο) και αντιοξειδωτικές βιταμίνες (E και C) ενώ συνάμα πρέπει να δίνονται συμπληρώματα στη διατροφή μετά από κατάλληλη διερεύνηση και αξιολόγηση στο διαιτητικό ιστορικό, αλλά και έπειτα από εξέταση της κατάστασης ανάπτυξης και υγείας των οστών. Συνήθως, ένα καθημερινό πολυβιταμινούχο συμπλήρωμα χωρίς σίδηρο προτείνεται για τους μεταγγιζόμενους ασθενείς. Η παροχή διατροφικών συμβουλών θα πρέπει να προσφέρεται σε ασθενείς με ιδιαίτερες διατροφικές ανάγκες, συμπεριλαμβανομένων αυτών με διαβήτη, αλλά και των χορτοφάγων, τους έχοντες δυσανεξία στη λακτόζη ή με τροφικές αλλεργίες αλλά και σε ασθενείς που είναι έγκυες (Fung, 2010:193).

Η διατροφή κατέχει σημαντικότατο ρόλο στην θεραπευτική αντιμετώπιση των ασθενών, ιδίως αναφορικά με την αποφυγή της υπερφόρτωσης σιδήρου του οργανισμού. Ως συνέπεια, οι ασθενείς είναι σημαντικό να μάθουν από μικρή κιάλας ηλικία να αποφεύγουν τις τροφές που έχουν μεγάλη περιεκτικότητα σε σίδηρο όπως τα κόκκινα κρέατα, το συκώτι, οι σαρδέλες, τα μύδια και τα οστρακοειδή. Καθώς βέβαια το κρέας δε μπορεί να απαγορευθεί από τη διατροφή ειδικά του παιδιού, συνίσταται να επιλέγεται το άσπρο κρέας των πουλερικών, τα ψάρια και να συνοδεύεται το γεύμα από γάλα, το οποίο, λόγω του ασβεστίου, έχει την ιδιότητα να ελαττώνει την απορρόφηση του σιδήρου των

τροφών. Γενικά τα γαλακτοκομικά προϊόντα είναι θεμελιώδους σημασίας στη διατροφή των ατόμων με μεσογειακή αναιμία, όχι μόνο διότι προστατεύουν το άτομο από την υπερφόρτωση του σιδήρου αλλά και γιατί προλαμβάνουν την ανάπτυξη οστεοπόρωσης (Ζαραλής, 2008).

5.2 Ευρήματα ερευνών για τη διατροφή αντιμετώπιση ασθενών με θαλασσαιμία – διατροφικά προτεινόμενα πλαίσια

Σημαντικά είναι τα ευρήματα έρευνας του Συνδέσμου Διαιτολόγων Κύπρου (Χειλέτη-Τέλφερ, 2003) σύμφωνα με την οποία η πολύπλοκη φύση της νόσου θέτει τη διατροφική της αντιμετώπιση ιδιόμορφη και ιδιωτική, ανάλογα με την ηλικία, τις διατροφικές, μεταβολικές και ιατρικές ιδιαιτερότητες του κάθε ασθενή. Η σωστή διατροφή δύναται να συμβάλλει στη μείωση της απορρόφησης σιδήρου, γεγονός ιδιαίτερα σημαντικό για την περίπτωση ασθενούς με ενδιάμεση μορφή Θαλασσαιμίας και στα διαστήματα ανάμεσα στις μεταγγίσεις αίματος που η αιμοσφαιρίνη είναι χαμηλή. Επίσης, η σωστή διατροφή δύναται να συμβάλλει στην πρόληψη και αντιμετώπιση της οστεοπόρωσης, αλλά και στη μείωση των παρενεργειών του σιδήρου στους ιστούς όταν το άτομο λαμβάνει αντιοξειδωτικές ουσίες στη διατροφή του. Ακόμη, η σωστή διατροφή βοηθά στην αντιμετώπιση του διαβήτη και στα μακροχρόνια προβλήματα που μπορεί ο διαβήτης να δημιουργήσει.

Αναφορικά με τους θαλασσαιμικούς ασθενείς, τα ευρήματα έρευνας του Συνδέσμου Διαιτολόγων Κύπρου προτείνουν σε ότι αφορά το σίδηρο:

(1) αποφυγή των τροφίμων που περιέχουν σίδηρο αίμης, ο οποίος υπάρχει στο κόκκινο κρέας (αρνί, χοιρινό, βοδινό), στο συκώτι, στις σαρδέλες, στα στρείδια και στα μύδια και απορροφάται πολύ εύκολα από τον οργανισμό (σχήμα 3). Αν ωστόσο γίνει κατανάλωση των παραπάνω τροφών, τότε συνίσταται να γίνεται μετέπειτα κατανάλωση γάλατος, γιαουρτιού, τυριού ή/και τσαγιού, τα οποία μειώνουν την απορρόφηση του σιδήρου αίμης. Σε κάθε περίπτωση όμως είναι προτιμότερο να καταναλώνεται κοτόπουλο, ψάρι, όσπρια και κινιάς από σόγια, η οποία είναι εξαιρετικά ωφέλιμη στη Θαλασσαιμία.

(2) να δίνεται προσοχή στον ανόργανο σίδηρο ο οποίος υπάρχει στα περισσότερα τρόφιμα (φακές, σπανάκι, αυγά, σοκολάτα, δημητριακά) (σχήμα 3) και η απορρόφηση του από τον οργανισμό είναι χαμηλή, αλλά μπορεί να αυξηθεί ή να μειωθεί μέχρι 20 φορές ανάλογα με τη σύσταση του εκάστοτε γεύματος. Το γάλα, οι φυτικές ίνες, το τσάι, ο καφές και μπαχαρικά όπως η ρίγανη έχουν την ιδιότητα να μειώνουν την απορρόφηση του ανόργανου σιδήρου, οπότε και προτείνονται στα καθημερινά γεύματα. Αντίθετα η Βιταμίνη Γ που υπάρχει στα εσπεριδοειδή και άλλα φρούτα και το λακτικό οξύ στα ξυδάτα λαχανικά, τη μπύρα και τη σως σόγιας αυξάνουν την απορρόφηση του ανόργανου σιδήρου και προτείνονται να καταναλώνονται τα εν λόγω τρόφιμα στα ενδιάμεσα γεύματα και όχι στα κύρια.

Δίνοντας ένα προτεινόμενο διατροφικό πλαίσιο, ο Σύνδεσμος Διαιτολόγων Κύπρου προτείνει να καταναλώνονται:

- άφθονα γαλακτοκομικά προϊόντα και συνδυασμός αυτών με τα κύρια γεύματα (πχ μακαρόνια με τυρί, σάλτσες με γιαούρτι). Ειδικά για το γάλα, το οποίο βοηθά στην πρόληψη και αντιμετώπιση της οστεοπόρωσης και μειώνει την απορρόφηση του σιδήρου λόγω του ασβεστίου, ενώ περιέχει και ψευδάργυρο που είναι σημαντικός στη Θαλασσαιμία, συνίσταται η κατανάλωση ½ με 1 λίτρο γάλα την ημέρα.
- άφθονο ελαιόλαδο, το οποίο περιέχει την αντιοξειδωτική βιταμίνη Ε που είναι χαμηλή στο αίμα των Θαλασσαιμικών ενώ είναι ευεργετικό για την καρδιά, ειδικά σε άτομα με διαβήτη
- άφθονο τσάι το οποίο είναι πλούσιο σε αντιοξειδωτικές ουσίες και μειώνει την απορρόφηση σιδήρου από τη διατροφή

Σχήμα 3: Σίδηρος αίμης και ανόργανος σίδηρος στις τροφές



Σίδηρος αίμης: βρίσκεται μόνο στο κρέας, στα πουλερικά, στα θαλασσινά και στα ψάρια και είναι το είδος του σιδήρου που προέρχεται από ζωικές πρωτεΐνες στη διατροφή μας . Σχεδόν 40% του σιδήρου στις ζωικές τροφές είναι σίδηρος αίμης. Το πεπτικό μας σύστημα δε μπορεί να ρυθμίσει το σίδηρο αίμης το ίδιο σε όλες τις τροφές και άρα είναι εύκολο να καταναλώνεται υπερβολικά.



Ανόργανος σίδηρος: βρίσκεται σε φυτικά τρόφιμα, όπως δημητριακά, φασόλια, λαχανικά, φρούτα, καρύδια (100% του σιδήρου στις φυτικές τροφές είναι ανόργανος), αλλά και σε ζωικά προϊόντα όπως αυγά , γάλα και γαλακτοκομικά (σχεδόν 60% των ζωικών τροφίμων περιέχουν ανόργανο σίδηρο). Το πεπτικό μας σύστημα μπορεί να ρυθμίσει τον ανόργανο σίδηρο, ενισχύοντας την απορόφηση του αν υπάρχουν χαμηλά επίπεδα αποθέματος στον οργανισμό και αντίθετα, εμποδίζοντας την απορόφηση αν τα αποθέματα είναι υψηλά. Άρα, ο ανόργανος σίδηρος είναι ασφαλέστερος για κατανάλωση.

(West, Oates, 2008)

Σε αντίστοιχη έρευνα τους οι Cappellini et al (2008) υποστηρίζουν πως οι ασθενείς με θαλασσαιμία δεν έχουν ειδικές διατροφικές απαιτήσεις σε γενικές γραμμές, εκτός αν υπάρχουν ειδικές περιπτώσεις αντιμετώπισης. Γενικά, η διατροφική αντιμετώπιση μπορεί να αφορά μια περιοριστική δίαιτα η οποία είναι εύκολο να συνταγογραφηθεί, αλλά δύσκολο να διατηρηθεί μακροπρόθεσμα. Ο ασθενής με θαλασσαιμία έχει ήδη ένα χρονοδιάγραμμα βαριάς θεραπείας να διαχειρισθεί και είναι δύσκολο να προσθέσει περαιτέρω περιορισμούς στη διατροφή του χωρίς την πιθανότητα να υπάρξει κάποιο σαφές όφελος. Κατά τη διάρκεια της ανάπτυξης, συνιστάται μια φυσιολογική ενεργειακή πρόσληψη με κανονική περιεκτικότητα σε λιπαρά και ζάχαρη, ενώ κατά την εφηβεία και την ενήλικη ζωή, μια διατροφή χαμηλή σε ιδιαίτερα επεξεργασμένους υδατάνθρακες (ζάχαρη, αναψυκτικά, σνακ) μπορεί να είναι χρήσιμη για την πρόληψη ή την καθυστέρηση της έναρξης των διαταραχών ανοχής στη γλυκόζη ή στο διαβήτη.

Αναφορικά με το σίδηρο, οι Cappellini et al (2008) υποστηρίζουν πως η αυξημένη απορρόφηση του σιδήρου από τον εντερικό σωλήνα είναι χαρακτηριστικό της μεσογειακής αναιμίας. Το ποσό απορρόφησης εξαρτάται από το βαθμό ερυθροποίησης, το επίπεδο της αιμοσφαιρίνης και άλλους πιθανούς παράγοντες. Πίνοντας ένα ποτήρι μαύρο τσάι στα γεύματα μειώνεται η απορρόφηση του σιδήρου από τα τρόφιμα, ιδιαίτερα στην ενδιάμεση θαλασσαιμία. Ωστόσο, δεν υπάρχει κάποια ένδειξη ότι μια δίαιτα φτωχή σε σίδηρο μπορεί να είναι χρήσιμη στη μείζονα θαλασσαιμία, παρά μόνο τροφές πολύ πλούσιες σε σίδηρο (π.χ. συκώτι) θα πρέπει να αποφεύγονται. Οι ασθενείς με θαλασσαιμία δε θα πρέπει ποτέ να λάβουν συμπληρώματα σιδήρου. Πολλές παιδικές τροφές, δημητριακά πρωινού και πολυβιταμινούχα σκευάσματα περιέχουν σίδηρο, μαζί με άλλα συμπληρώματα βιταμινών. Ο ασθενής θα πρέπει, συνεπώς, να κάνει πλήρη ανάγνωση των ετικετών τροφίμων προσεκτικά, αναζητώντας εξειδικευμένες συμβουλευτικές υπηρεσίες, εάν είναι απαραίτητο.

Σε ότι αφορά το ασβέστιο, μια διατροφή που περιέχει επαρκή ποσότητα ασβεστίου (π.χ. γάλα, τυρί, γαλακτοκομικά προϊόντα) είναι πάντα συνιστώμενη. Ωστόσο, επειδή η νεφρολιθίαση παρουσιάζεται σε ορισμένους ενήλικες με μείζονα θαλασσαιμία, τα συμπληρώματα ασβεστίου δεν πρέπει να χορηγούνται αν δεν υπάρχει μια σαφής ένδειξη. Η βιταμίνη D μπορεί επίσης να απαιτηθεί στη διατροφή με σκοπό να σταθεροποιηθεί η ισορροπία ασβεστίου, ιδιαίτερα εάν υπάρχει υποπαραθυρεοειδισμός. Σε περίπτωση ηπατικής νόσου, πρέπει να προτιμάται η ενεργοποιημένη μορφή. Ωστόσο, εάν

χρησιμοποιούνται συμπληρώματα, συνίσταται προσεκτική παρακολούθηση για να αποφευχθεί η τοξικότητα. Οι ασθενείς με θαλασσαιμία δεν πρέπει να λαμβάνουν πρόσθετο ασβέστιο ή βιταμίνη D, εκτός εάν συνταγογραφηθεί από τον θεράποντα ιατρό τους (Cappellini et al, 2008).

Σχετικά με το φολικό οξύ, συμπληρώματα (1mg/ημέρα) μπορεί να δοθούν εάν κριθεί απαραίτητο από τον ιατρό, αναφορικά με ασθενείς που βρίσκονται σε χαμηλά σχήματα μετάγγισης. Ασθενείς σε σχήματα υψηλής μετάγγιση σπάνια συνήθως δεν έχουν καμία ανάγκη για τα συμπληρώματα (Cappellini et al, 2008).

Σε ότι αφορά τη βιταμίνη C, παρά την ανεπάρκεια που χαρακτηρίζει τους ασθενείς – λόγω της υπερφόρτωσης σιδήρου - δεν υπάρχουν ενδείξεις που υποστηρίζουν τη χρήση συμπληρωμάτων βιταμίνης C. Τα συμπληρώματα πρέπει να δίνονται μόνο στους ασθενείς με δεσφερριοξαμίνη. Μια διατροφή πλούσια σε φρέσκα φρούτα, όπως τα εσπεριδοειδή φρούτα και λαχανικά, συνιστάται (Cappellini et al, 2008).

Εν συνεχεία, οι Cappellini et al (2008) προτείνουν αναφορικά με τη βιταμίνη E πως η απαίτηση της είναι υψηλή σε άτομα με θαλασσαιμία, οπότε η τακτική πρόσληψη φυτικών ελαίων πρέπει να αποτελεί μέρος μιας ισορροπημένης διατροφής. Ωστόσο, η αποτελεσματικότητα και η ασφάλεια των συμπληρωμάτων βιταμίνης E σε μείζονα θαλασσαιμία δεν έχει αποτιμηθεί επίσημα.

Τέλος, σε ότι αφορά τον ψευδάργυρο, η ανεπάρκεια ψευδαργύρου μπορεί να προκύψει κατά τη διάρκεια της αποσιδήρωσης, ανάλογα με την ουσία, τη δόση και την διάρκεια, οπότε τα συμπληρώματα ψευδαργύρου απαιτούν στενή παρακολούθηση (Cappellini et al, 2008).

Εξίσου σημαντικά είναι τα πορίσματα της ανάλυσης του UK Thalassaemia Society (2013) περί διατροφικής αντιμετώπισης των ασθενών με θαλασσαιμία. Σύμφωνα με τον Οργανισμό, η Θαλασσαιμία είναι μια περίπλοκη κατάσταση και η ιδανική διαίτα θα πρέπει να λάβει υπόψη της πολλούς παράγοντες: στο σίδηρο που υπάρχει στα τρόφιμα, στα αντιοξειδωτικά, στην πρόληψη της οστεοπόρωσης και του διαβήτη, στο ρόλο του ψευδαργύρου στη διατροφή και επίσης στη διατροφή για τα παιδιά με μεσογειακή αναιμία. Στη θαλασσαιμία, παρόλο που οι περισσότεροι ασθενείς χαρακτηρίζονται από υπερφόρτωση σιδήρου λόγω μετάγγισης, η αυξημένη απορρόφηση του σιδήρου από τη

διατροφή είναι επίσης σημαντική. Μάλιστα, η ποσότητα που απορροφάται είναι υψηλότερη όταν η αιμοσφαιρίνη στο αίμα είναι χαμηλή. Άτομα με χαμηλή αιμοσφαιρίνη όπως εκείνοι με ενδιάμεση θαλασσαιμία ή εκείνοι με μείζονα θαλασσαιμία, θα πρέπει να προσαρμόζουν τη διατροφή τους έτσι ώστε όχι μόνο το συνολικό ποσό του σιδήρου στη διατροφή τους να είναι χαμηλό, αλλά επίσης και η ποσότητα του σιδήρου που απορροφάται στο σώμα τους να είναι χαμηλή.

Ο σίδηρος βρίσκεται στο κόκκινο κρέας όπως μοσχάρι, αρνί και χοιρινό και στο σκούρο κρέας του κοτόπουλου καθώς και στα θαλασσινά όπως σαρδέλες, κυδώνια και μύδια. Το συκώτι είναι μια πηγή διατροφής πολύ πλούσια σε σίδηρο και πρέπει να αποφεύγεται, καθώς και να λαμβάνεται ίσως υποκατάστατο κρέατος με πρωτεΐνη σόγιας. Σε κάθε περίπτωση, ο ασθενής δεν πρέπει να αποκλείσει εντελώς το κρέας, το κοτόπουλο και το ψάρι από τη διατροφή του, καθώς οι τροφές αυτές περιέχουν και άλλα σημαντικά θρεπτικά συστατικά, ιδιαίτερα για τα παιδιά. Αυτό που προτείνεται είναι να επιλέγεται το λευκό μέρος του κοτόπουλο αντί για το κόκκινο κρέας, καθώς περιέχει λιγότερο σίδηρο. Κατά μέσο όρο, μετά από ένα γεύμα που περιέχει κόκκινο κρέας, περίπου το 35% του σιδήρου θα πρέπει να απορροφηθεί στο σώμα μας. Ωστόσο, αυτό μπορεί να διαφέρει μεταξύ 10-40%, ανάλογα με το αν το κυρίως γεύμα περιέχει γάλα ή γαλακτοκομικά προϊόντα (UK Thalassaemia Society, 2013).

Το ασβέστιο, το οποίο υπάρχει στο γάλα, στο τυρί, στο γιαούρτι, στην κρέμα μειώνει την απορρόφηση του σιδήρου κρέατος. Προτείνεται λοιπόν να καταναλώνεται ένα ποτήρι γάλα με κάθε κύριο γεύμα που περιέχει κρέας και επίσης να προτιμάται το γάλα και στο μαγείρεμα. Παραδείγματα αποτελούν οι τυρώδεις σάλτσες στα λαζάνια, στο παστίτσιο, στο μουσακά και στα κανελόνια, καθώς και το άφθονο τυρί στα παραπάνω και χρησιμοποιώντας γιαούρτι και γάλα στην προετοιμασία τους. Η πρόσληψη γάλακτος πρέπει να είναι καθημερινή, ιδιαίτερα επειδή βοηθά στην πρόληψη της οστεοπόρωσης. Ο ασθενής που διατρέχει κάποιον κίνδυνο αύξησης βάρους, μπορεί να επιλέξει αποβουτυρωμένο ή ημιαποβουτυρωμένο γάλα το οποίο είναι επίσης πλούσια πηγή ασβεστίου όπως το πλήρες γάλα (UK Thalassaemia Society, 2013).

Αναφορικά με το σίδηρο στις λοιπές τροφές, συναντάται ευρέως στη διατροφή, όπως σε αυγά, σοκολάτα, δημητριακά, λαχανικά, φρούτα, φασόλια και φακές. Πολλά τρόφιμα είναι εμπλουτισμένα με ανόργανο σίδηρο, όπως τα δημητριακά πρωινού και το

ψωμί, ωστόσο η απορρόφηση του στο σώμα μας είναι πολύ μικρότερη από αυτή του σιδήρου κρέατος, επηρεάζεται όμως από τη σύνθεση του γεύματος. Τα τρόφιμα που μειώνουν την απορρόφησή του είναι ιδίως τα δημητριακά και τα γαλακτοκομικά προϊόντα, ενώ τα τρόφιμα που αυξάνουν την απορρόφηση του είναι τα φρούτα και λαχανικά πλούσια σε βιταμίνη C, το κρέας, τα ψάρια, τα οστρακοειδή και τα πουλερικά καθώς και οι πίκλες, το λάχανο τουρσί, η σάλτσα σόγιας, το ξίδι και αλκοόλ. Είναι δύσκολο να αποφευχθεί η λήψη ανόργανου σιδήρου, επειδή είναι παρόν στα περισσότερα τρόφιμα. Ωστόσο, η διατροφή μπορεί να τροποποιηθεί με τη λήψη περισσότερων τροφών που μειώνουν την απορρόφηση και λιγότερων τροφών που αυξάνουν την ποσότητα του σιδήρου που απορροφάται από το σώμα μας (UK Thalassaemia Society, 2013). Ενδεικτικά, ο Οργανισμός UK Thalassaemia Society προτείνει:

Τροφές που μειώνουν την απορρόφηση του σιδήρου αίμης:

- Δημητριακά (Πίτουρο σίτου, αραβόσιτου, βρώμη, ρύζι και σόγια)
- Καφές, τσάι και μπαχαρικά (π.χ. ρίγανη)
- Γαλακτοκομικά προϊόντα (Γάλα, τυρί και γιαούρτι)

Στον αντίποδα, οι τροφές που πρέπει να αποφεύγονται γιατί αυξάνουν την απορρόφηση σιδήρου είναι:

- τροφές πλούσιες σε βιταμίνη C, η οποία βρίσκεται σε φρούτα, χυμό φρούτων και λαχανικά. Είναι καλύτερα οι ασθενείς να αποφεύγουν να καταναλώνουν χυμό φρούτων, όπως χυμό πορτοκάλι και αντί αυτού, να προτιμούν ένα φλιτζάνι τσάι ή καφέ καθώς εμποδίζουν την απορρόφηση του σιδήρου. Εναλλακτικά, μπορούν να επιλέξουν ένα ποτήρι γάλα. Η μύρα αυξάνει την απορρόφηση του σιδήρου γι ' αυτό είναι καλύτερο να αποφευχθεί κατά τη διάρκεια του γεύματος, αλλά θα μπορούσε να καταναλωθεί προτιμότερο μόνη της εκτός γεύματος. Ωστόσο, επειδή τα φρούτα και οι χυμοί φρούτων είναι καλές διατροφικές πηγές αντιοξειδωτικών, πρέπει να λαμβάνεται μόνα τους ως σνακ. Τα βραστά λαχανικά περιέχουν πολύ λιγότερη βιταμίνη C, επειδή η βιταμίνη διαρρέει στο νερό, οπότε είναι συνετό να προτιμώνται.
- κρέας, πουλερικά, ψάρια και θαλασσινά, τα οποία όχι μόνο περιέχουν μεγάλη ποσότητα σιδήρου αλλά επίσης βοηθούν στο να απορροφήσει το

σώμα περισσότερο σίδηρο από το φαγητό. Ωστόσο, είναι ιδιαίτερα σημαντική διατροφική πηγή ιδίως για παιδιά και εφήβους, άρα δεν πρέπει να αποφεύγεται εντελώς.

- τουρσιά, ξίδι, σάλτσα σόγιας, αλκοόλ, καρότα, καθώς ενισχύουν την απορρόφηση του σιδήρου. Το ποσό του σιδήρου που απορροφάται είναι ακόμη υψηλότερο, όταν τα λαχανικά τουρσί προστίθενται στο ψωμί και στη σίκαλη.

Γενικά, σύμφωνα με τον Οργανισμό UK Thalassaemia Society (2013), μια διατροφή χαμηλή σε σίδηρο θα πρέπει να περιέχει δημητριακά (αραβόσιτος, αλεύρι ολικής αλέσεως, φασόλια) και λαχανικά ρίζας με λίγο κρέας, ψάρι ή τροφές πλούσιες σε βιταμίνη C. Μια διατροφή μέτρια σε σίδηρο θα αποτελείται από δημητριακά και λαχανικά ρίζας, αλλά επίσης θα περιέχει ορισμένες τροφές πλούσιες σε βιταμίνη C και κρέας. Δίαιτες υψηλού περιεχομένου σε σίδηρο περιέχουν μεγάλες ποσότητες κρέατος, πουλερικών και ψαριών. Περιέχουν επίσης τροφές με υψηλά επίπεδα βιταμίνης C όπως εσπεριδοειδή φρούτα και μερικά λαχανικά. Μια διατροφή υψηλή σε σίδηρο μπορεί να μειωθεί σε μια διατροφή μέτριας από την τακτική κατανάλωση όταν εμπλουτισθεί με γαλακτοκομικά προϊόντα, δημητριακά, φασόλια, καφέ και τσάι.

Σημαντικό ρόλο στη διατροφική αντιμετώπιση έχουν, σύμφωνα με την ανάλυση του UK Thalassaemia Society (2013) – και σε συμφωνία με τις άλλες έρευνες - και τα αντιοξειδωτικά των τροφίμων. Τα αντιοξειδωτικά είναι σημαντικά σε οποιαδήποτε δίαιτα, γιατί όπως υποδηλώνει το όνομά τους, αποτρέπουν την οξειδωτική βλάβη στο σώμα. Στη θαλασσαιμία, λόγω της περίσσειας σιδήρου στο σώμα, υπάρχει υψηλότερος κίνδυνος για οξειδωτικές βλάβες. Η βιταμίνη E είναι το πιο σημαντικό αντιοξειδωτικό στη διατροφή. Αρκετές μελέτες έχουν διαπιστώσει ότι πολλοί ασθενείς με θαλασσαιμία έχουν χαμηλότερα επίπεδα της βιταμίνης E στο αίμα τους σε σύγκριση με μη πάσχοντες. Σε πολλές μελέτες, όταν δόθηκε βιταμίνη E ως συμπλήρωμα, βελτιώθηκαν τα επίπεδα βιταμίνης E στο αίμα. Ωστόσο, ακόμη και αν ο γιατρός ή ο διαιτολόγος συστήσει ένα συμπλήρωμα, ο καλύτερος τρόπος για να εισέλθει οποιαδήποτε βιταμίνη στο σώμα είναι μέσα από το φαγητό. Η βιταμίνη E είναι λιποδιαλυτή, γεγονός που σημαίνει ότι είναι παρούσα σε τρόφιμα που έχουν υψηλό ποσό λίπους. Οι καλύτερες πηγές της βιταμίνης E είναι τα φυτικά έλαια (λάδι ελιάς, σόγιας κ.α.), οπότε προτείνεται να χρησιμοποιείται ελαιόλαδο στην καθημερινή διατροφή, καθώς και άλλες πηγές της βιταμίνης E όπως είναι

τα γαλακτοκομικά προϊόντα, τα δημητριακά, οι ξηροί καρποί, τα αυγά και το κρέας. Τα γαλακτοκομικά προϊόντα είναι ιδιαίτερα σημαντικά γιατί όχι μόνο περιέχουν βιταμίνη Ε, αλλά επίσης επειδή εμποδίζουν την απορρόφηση του σιδήρου από τα τρόφιμα στο σώμα μας, αλλά και επειδή περιέχουν πολύ ασβέστιο το οποίο μπορεί να βοηθήσει στην πρόληψη της οστεοπόρωσης.

Σε ότι αφορά τη βιταμίνη C, παρά το γεγονός ότι είναι ένα πολύ ισχυρό αντιοξειδωτικό, δεν θα πρέπει να προτιμάται κατά τη διάρκεια ή αμέσως μετά το γεύμα. Τα καροτενοειδή (διατροφικές πηγές καροτενοειδών είναι τα καρότα, το κίτρινο σκουός, το καλαμπόκι, η ντομάτα, η παπάγια, τα πορτοκάλια και τα σκούρα πράσινα φυλλώδη λαχανικά) έχουν τα περισσότερα από αυτά υψηλή περιεκτικότητα σε βιταμίνη C και ως εκ τούτου, πρέπει να δίδεται προσοχή στην κατανάλωση τους. Αξίζει να σημειωθεί ότι η απορρόφηση των καροτενοειδών από τη διατροφή είναι πολύ υψηλότερη, όταν το τρόφιμο περιέχει λίπος ή έλαιο (UK Thalassaemia Society, 2013).

Τα φλαβονοειδή βρίσκονται στο τσάι, στο κόκκινο κρασί, σε φρούτα και λαχανικά. Το τσάι μπορεί να προσφέρει όχι μόνο πολλά αντιοξειδωτικά, αλλά επίσης και να αναστείλει την απορρόφηση του σιδήρου από το φαγητό, ειδικά αν καταναλωθεί με γάλα (UK Thalassaemia Society, 2013).

Τέλος, σε ότι αφορά τον ψευδάργυρο, ο Οργανισμός UK Thalassaemia Society (2013) προτείνει, σε συμφωνία με τις υπάρχουσες μελέτες, πως τα άτομα με θαλασσαιμία τείνουν να έχουν χαμηλά επίπεδα του ψευδαργύρου στο αίμα, πιθανώς επειδή εκκρίνουν περισσότερο ψευδάργυρο στα ούρα, οπότε είναι σημαντικό να μεγιστοποιηθεί η ποσότητα του ψευδαργύρου που λαμβάνεται από την τροφή τους, με κύριες πηγές ψευδαργύρου στη διατροφή να είναι ζωικές τροφές (κρέας και γαλακτοκομικά προϊόντα) και ολικής αλέσεως δημητριακά. Αναφορικά με τα συμπληρώματα ψευδαργύρου, ο Οργανισμός UK Thalassaemia Society (2013) υποστηρίζει πως δεν είναι ασφαλές να τα χρησιμοποιήσουν οι ασθενείς εκτός αν συστηθεί από το γιατρό ή το διαιτολόγο. Η λήψη συμπληρωμάτων ψευδαργύρου μπορεί να επηρεάσει αρνητικά το ανοσοποιητικό σύστημα.

Σε συμφωνία με τα παραπάνω, η ανάλυση του Οργανισμού Children's Minnesota (2017), αναφορικά με τη θαλασσαιμία και τη διατροφή, προτείνει πως η διατροφή είναι πολύ σημαντική για τα άτομα με αναιμία, τα οποία θα πρέπει να ενθαρρύνονται να υιοθετούν μια ισορροπημένη διατροφή που θα αποτελείται από πρωτεΐνες, δημητριακά,

φρούτα και λαχανικά και θα δίνει επιπλέον προσοχή ώστε να μην λάβει το άτομο υψηλές ποσότητες σιδήρου μέσω της διατροφής του. Για ασθενείς που δεν κάνουν μετάγγιση, μια δίαιτα χαμηλής περιεκτικότητας σε σίδηρο ενθαρρύνεται, δηλαδή αποφεύγοντας την υπερβολική κατανάλωση τροφών υψηλών σε σίδηρο όπως το κόκκινο κρέας. Για μεταγγιζόμενους ασθενείς σε θεραπεία αποσιδήρωσης, δεν είναι απαραίτητη μια διατροφή χαμηλής περιεκτικότητας σε σίδηρο.

Η πρωτεΐνη είναι πολύ σημαντική για την ανάπτυξη, όπως διατυπώνεται από τον παραπάνω Οργανισμό, ωστόσο, πολλά τρόφιμα με υψηλή περιεκτικότητα σε πρωτεΐνη είναι επίσης τρόφιμα που έχουν υψηλή περιεκτικότητα σε σίδηρο. Τροφές που προτείνεται να καταναλώνουν οι ασθενείς είναι: αυγά, γιαούρτι, φασόλια, καρύδια, τυρί, σόγια, ενώ τρόφιμα που συνίσταται να καταναλώνονται με μέτρο (διότι έχουν υψηλότερη περιεκτικότητα σιδήρου) είναι: βοδινό, αρνί, χοιρινό, συκώτι, σκούρο κρέας πουλερικών.

Ασβέστιο και βιταμίνη D απαιτούνται στη διατροφή επειδή μερικά από τα δευτερογενή προβλήματα υγείας που εμφανίζονται σε άτομα με μεσογειακή αναιμία επηρεάζουν το σχηματισμό των οστών. Ασβέστιο μπορεί να αποκτηθεί από τροφές όπως γάλα, γιαούρτι, τυρί, λευκά φασόλια ενώ για τη βιταμίνη D είναι δύσκολο να πάρει το άτομο επαρκή ποσότητα μέσω των τροφίμων, άρα μπορεί να χρειαστεί συμπλήρωμα. Βρέφη και νήπια χρειάζονται 400 μονάδες ημερησίως, παιδιά 1000 μονάδες ημερησίως, ενώ έφηβοι και ενήλικες 2000 μονάδες ημερησίως (Children's Minnesota, 2017).

Τρόφιμα που παρεμποδίζουν την απορρόφηση του σιδήρου είναι, σύμφωνα με τον Οργανισμό Children's Minnesota (2017):

- γαλακτοκομικά
- τσάι (όπως μαύρο τσάι) και καφές
- σόγια (γάλα, υποκατάστατα κρέατος)

Τέλος, αξίζει να αναφερθεί πως η κατανάλωση υγρών διασφαλίζει επαρκή ενυδάτωση κάθε μέρα, οπότε πρέπει να είναι πλήρης στο καθημερινό διατροφολόγιο, ενώ αναφορικά με τα πολυβιταμινούχα, πρέπει να δίδονται ύστερα από σύσταση ειδικού και εφόσον κριθεί πως είναι απαραίτητα για την συμπλήρωση των θρεπτικών συστατικών (Children's Minnesota, 2017).

Τα παραπάνω διατροφικά πλαίσια έρχονται σε συμφωνία μεταξύ τους, αλλά και με τις υπάρχουσες μελέτες ερευνητών διεθνώς. Για παράδειγμα, η Fung διατυπώνει σε άρθρο της το 2014 πως η διαίτα και η διατροφή έχουν σημαντικό ρόλο στην αντιμετώπιση της θαλασσαιμίας. Συγκεκριμένα, αναφορικά με τη βιταμίνη D η Fung υποστηρίζει πως 10 λεπτά την ημέρα έκθεση στο φως του ήλιου (χωρίς αντηλιακό) και μια υγιής διατροφή που περιέχει χόρτα, σιτάρι & φρούτα μπορούν να εξασφαλίσουν επαρκή βιταμίνη D για ένα άτομο με μεσογειακή αναιμία, ωστόσο, το επίπεδο επάρκειας εξαρτάται και από το μέρος όπου ο ασθενής ζει (γεωγραφικό πλάτος) και τον τύπο του δέρματος (μελανίνη), οπότε είναι προτιμητέο να ελέγχει τη βιταμίνη D μέσω εργαστηριακού ελέγχου (25OH ορός βιταμίνης D), κατά προτίμηση την άνοιξη και να προσαρμόζει τη διατροφή του με τις σωστές τροφές ώστε να ενισχύσει τα επίπεδα της εν λόγω βιταμίνης.

Η κατανάλωση τροφών πλούσιων σε αντιοξειδωτικά, βιταμίνη D και ψευδάργυρο είναι σημαντική για τους ασθενείς, στο πλαίσιο μιας ισορροπημένης διατροφής, ενώ η λήψη συμπληρώματος πρέπει να γίνεται πάντα έπειτα από σύσταση ειδικού. Αναφορικά με το επίπεδο συμπληρωμάτων ψευδαργύρου στην περίπτωση των ενηλίκων, συστήνεται 15 mg/ημέρα, εκτός αν ο ασθενής λαμβάνει χηλική ουσία, οπότε χρειάζεται 25 mg/ημέρα. Αναφορικά με τα παιδιά, η Fung υποστηρίζει στο άρθρο της πως αν το παιδί με μεσογειακή αναιμία είναι σε κατάσταση μετάγγισης, και λαμβάνει φάρμακα αποσιδήρωσης, δεν συνιστάται να αποφεύγονται τα τρόφιμα που είναι υψηλά σε σίδηρο. Αυτό περιορίζει τη διατροφή σοβαρά, ειδικά από τα τρόφιμα που είναι εμπλουτισμένα με άλλες σημαντικές βιταμίνες και ανόργανα άλατα (π.χ., ορισμένα δημητριακά πρωινού, μπάρες δημητριακών, κ.λπ.). Είναι καλά τεκμηριωμένο από ποικίλες έρευνες ότι το ποσό του σιδήρου που προέρχεται από τρόφιμα (και απορροφάται από τα τρόφιμα) είναι εκθετικά λιγότερο από την ποσότητα του σιδήρου που παίρνει το παιδί από τη μετάγγιση. Ωστόσο, αν το παιδί δεν κάνει μετάγγιση, είναι σημαντικό να αποφεύγονται τροφές πλούσιες σε σίδηρο στο πλαίσιο της συνολικής φροντίδας του παιδιού. Τέλος, όπως διαφαίνεται μέσα από το άρθρο της Fung, η μεσογειακή αναιμία αντιμετωπίζεται διατροφικά μέσα από διαιτητικές οδηγίες ανάλογα με τις διάφορες ηλικίες και κατευθυντήριες γραμμές.

Πίνακας 6: Προτεινόμενα διατροφικά πλαίσια

<p>Σύνδεσμος Διαιτολόγων Κύπρου (Χειλέτη-Τέλφερ, 2003)</p>	<p>Διατροφική αντιμετώπιση ιδιόμορφη και ιδιωτική</p> <p>Μείωση της απορρόφησης σιδήρου</p> <p>Πρόληψη και αντιμετώπιση της οστεοπόρωσης</p> <p>Μείωση των παρενεργειών του σιδήρου στους ιστούς</p> <p>Αντιμετώπιση του διαβήτη</p> <p>(1) αποφυγή των τροφίμων που περιέχουν σίδηρο αίμης ή/ και κατανάλωση των παραπάνω τροφών με μετέπειτα κατανάλωση γάλατος, γιαουρτιού, τυριού ή/και τσαγιού. Είναι προτιμότερο να καταναλώνεται κοτόπουλο, ψάρι, όσπρια και κιμάς από σόγια, η οποία είναι εξαιρετικά ωφέλιμη στη Θαλασσαιμία.</p> <p>(2) προσοχή στον ανόργανο σίδηρο. Προτίμηση σε γάλα, φυτικές ίνες, τσάι, καφέ και μπαχαρικά όπως ρίγανη</p> <p>Πρέπει να καταναλώνονται:</p> <ul style="list-style-type: none">• άφθονα γαλακτοκομικά προϊόντα και συνδυασμός αυτών με τα κύρια γεύματα.• άφθονο ελαιόλαδο• άφθονο τσάι <p>Cappellini et al (2008)</p> <p>Μείωση της απορρόφησης σιδήρου</p>
--	--

Μαύρο τσάι στα γεύματα

Όχι συμπληρώματα σιδήρου

Μια διατροφή που περιέχει επαρκή ποσότητα ασβεστίου είναι συνιστώμενη.

Η βιταμίνη D μπορεί επίσης να απαιτηθεί στη διατροφή με σκοπό να σταθεροποιηθεί η ισορροπία ασβεστίου.

Όχι λήψη από πρόσθετο ασβέστιο ή βιταμίνη D, εκτός εάν συνταγογραφηθεί από τον θεράποντα ιατρό.

Φολικό οξύ: συμπληρώματα (1mg/ημέρα) εάν κριθεί απαραίτητο από τον ιατρό, αναφορικά με ασθενείς που βρίσκονται σε χαμηλά σχήματα μετάγγισης

Συνίσταται διατροφή πλούσια σε φρέσκα φρούτα

Τακτική πρόσληψη φυτικών ελαίων

Τα συμπληρώματα ψευδαργύρου απαιτούν στενή παρακολούθηση

UK Thalassaemia Society
(2013)

η ιδανική δίαιτα θα πρέπει να λάβει υπόψη της πολλούς παράγοντες:

- στο σίδηρο που υπάρχει στα τρόφιμα,
- στα αντιοξειδωτικά,
- στην πρόληψη της οστεοπόρωσης και του διαβήτη,
- στο ρόλο του ψευδαργύρου στη διατροφή και

- στη διατροφή για τα παιδιά με μεσογειακή αναιμία

Το συκώτι πρέπει να αποφεύγεται

Ο ασθενής δεν πρέπει να αποκλείσει εντελώς το κρέας, το κοτόπουλο και το ψάρι από τη διατροφή του

Σημαντικό να καταναλώνεται ένα ποτήρι γάλα με κάθε κύριο γεύμα και να προτιμάται το γάλα και στο μαγείρεμα

Προτιμώνται:

- Δημητριακά (Πίτουρο σίτου, αραβόσιτου, βρώμη, ρύζι και σόγια)
- Καφές, τσάι και μπαχαρικά (π.χ. ρίγανη)
- Γαλακτοκομικά προϊόντα (Γάλα, τυρί και γιαούρτι)

Σημαντικός ο ρόλος που έχουν τα αντιοξειδωτικά, ιδίως βιταμίνη Ε από:

- Ελαιόλαδο
- γαλακτοκομικά προϊόντα
- δημητριακά
- ξηρούς καρπούς
- αυγά και
- κρέας

Προσοχή στα καροτενοειδή

Εκτίμηση ειδικού αναφορικά με τη λήψη συμπληρωμάτων ψευδαργύρου

Children's Minnesota (2017) ισορροπημένη διατροφή από πρωτεΐνες, δημητριακά, φρούτα και λαχανικά

επιπλέον προσοχή ώστε να μην λάβει το άτομο υψηλές ποσότητες σιδήρου μέσω της διατροφής

προτείνονται:

- αυγά,
- γιαούρτι,
- φασόλια,
- καρύδια,
- τυρί,
- σόγια

Ασβέστιο και βιταμίνη D απαιτούνται στη διατροφή

Τρόφιμα που παρεμποδίζουν την απορρόφηση του σιδήρου:

- γαλακτοκομικά
- τσάι (όπως μαύρο τσάι) και καφές
- σόγια (γάλα, υποκατάστατα κρέατος)

Σημαντική η κατανάλωση υγρών

Εκτίμηση ειδικού αναφορικά με τη λήψη συμπληρωμάτων

Fung (2014)

υγιής διατροφή που περιέχει χόρτα, σιτάρι & φρούτα

κατανάλωση τροφών πλούσιων σε



αντιοξειδωτικά, βιταμίνη D και ψευδάργυρο.

η λήψη συμπληρώματος πρέπει να γίνεται πάντα έπειτα από σύσταση ειδικού

η μεσογειακή αναιμία αντιμετωπίζεται διατροφικά μέσα από διαιτητικές οδηγίες ανάλογα με τις διάφορες ηλικίες και κατευθυντήριες γραμμές

ΕΡΕΥΝΗΤΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

Κεφάλαιο 6ο «Μεθοδολογία»

6.1 Σκοπός έρευνας – ερευνητικό ερώτημα

Στην παρούσα έρευνα σκοπός είναι να διερευνηθούν τα διατροφικά προβλήματα των ασθενών με Β-Θαλασσαιμία. Το ερευνητικό ερώτημα που αναπτύχθηκε για το σκοπό αυτό είναι το ακόλουθο:

Υπάρχει κάποια σχέση μεταξύ συνηθειών και συμπεριφορών των ερωτηθέντων και των δημογραφικών χαρακτηριστικών, των γνώσεων και των επιλογών τους αναφορικά με τις τροφές που προτιμούν και που αποφεύγουν;

6.2 Επιλογή μεθόδου

Δυο είναι οι βασικές μέθοδοι έρευνας: η ποσοτική και η ποιοτική. Η μέθοδος που επιλέχθηκε στην παρούσα εργασία είναι η ποσοτική με εργαλείο το ερωτηματολόγιο. Η ποσοτική έρευνα δίνει έμφαση στη συλλογή στοιχείων που ποσοτικοποιούνται και μπορούν να αξιολογηθούν μέσω στατιστικών κριτηρίων, προκειμένου να είμαστε σε θέση να αναγνωρίσουμε με αντικειμενικό τρόπο εάν τα ευρήματα αυτής της έρευνας είναι στατιστικά σημαντικά και επομένως μπορούν να χρησιμοποιηθούν ως υπόβαθρο και για περαιτέρω έρευνες. Ειδικότερα, η ποσοτική έρευνα είναι απόρροια της παραγωγικής προσέγγισης αναφορικά με τη σχέση μεταξύ θεωρίας και έρευνας και επίσης λόγω τη αξιολόγησης που επιδέχονται τα δεδομένα της παρουσιάζει αντικειμενικά την κοινωνική πραγματικότητα (Κυριαζόπουλος και Σαμαντά, 2011).

6.3 Πληθυσμός και δείγμα

Η έρευνα έγινε σε δείγμα 174 ασθενών, από 4 διαφορετικά γεωγραφικά διαμερίσματα: την Αττική, την Κρήτη, την Κέρκυρα και τη Λέσβο. Οι συγκεκριμένοι νομοί (Αττική, Κρήτη, Κέρκυρα, Λέσβος) επιλέχθηκαν γιατί έχουν ένα μεγάλο αριθμό ατόμων που μεταγγίζονται (η Αττική και η Λέσβος έχουν τα μεγαλύτερα ποσοστά μεσογειακής αναιμίας και μεταγγιζόμενων ατόμων).

Το δείγμα συγκεντρώθηκε με τη δειγματοληπτική μέθοδο τυχαίας δειγματοληψίας, επιλέγοντας όμως μόνο ενήλικες στην έρευνα και όχι παιδιά λόγω διαφορετικών αναγκών καθώς και επίσης επειδή γενικά τα παιδιά δεν έχουν γενικές γνώσεις διατροφής πόσο μάλλον για τη συγκεκριμένη ασθένεια. Ο πληθυσμός της έρευνας είναι το σύνολο των ασθενών στην Ελλάδα με Β-Θαλασσαιμία.

6.4 Ερωτηματολόγιο: σχεδιασμός και αξιοπιστία

Σκοπός του ερωτηματολογίου είναι η διερεύνηση των γνώσεων των ατόμων με Β-Θαλασσαιμία με διατροφικές ανεπάρκειες και πως αυτές σχετίζονται την κατάσταση θρέψης τους και ανάπτυξης τους.

Το ερωτηματολόγιο αποτελείται από τρία μέρη, έχοντας συνολικά 25 ερωτήσεις: Το πρώτο μέρος μελετά τα δημογραφικά στοιχεία των ερωτώμενων και αποτελείται από τρεις ερωτήσεις πολλαπλών επιλογών ως προς το φύλο, την ηλικία και την εκπαίδευση των ερωτώμενων. Το δεύτερο μέρος περιέχει δώδεκα ερωτήσεις εκ των οποίων μια πολλαπλής επιλογής, δυο ανοικτού τύπου και οι λοιπές εννέα απάντησης ναι ή όχι. Σκοπός των ερωτήσεων αυτών είναι να δοθούν πληροφορίες σχετικά με τη διατροφή και τον τρόπο ζωής των ασθενών (αν ακολουθούν πρόγραμμα διατροφής, αν επισκέπτονται διαιτολόγο, αν λαμβάνουν πληροφορίες σχετικά με τη διατροφή που πρέπει να ακολουθούν τα άτομα με Θαλασσαιμία, αν ελέγχουν την ετικέτα τροφίμου για την περιεκτικότητα του σε βιταμίνες, σίδηρο κτλ, αν καπνίζουν, αν καταναλώνουν αλκοόλ,

αν γυμνάζονται και αν παίρνουν συμπλήρωμα διατροφής). Το τρίτο μέρος περιέχει δέκα ερωτήσεις εκ των οποίων οι οκτώ είναι απάντησης σωστό ή λάθος και οι άλλες δυο είναι συμπλήρωσης Χ. Οι ερωτήσεις αυτές αφορούν το ρόλο της διατροφής στη νόσο.

6.5 Διαδικασία

Η έρευνα έγινε το χρονικό διάστημα από τον Ιούνιο του 2016 έως τον Ιούνιο του 2017 και το ερωτηματολόγιο μοιράστηκε στο δείγμα μέσω απευθείας επαφής με τους ερωτώμενους, στα νοσοκομεία την ώρα της μετάγγισης. Οι ασθενείς ενημερώθηκαν ότι οι απαντήσεις τους εξετάζονται υπό πλήρη εχεμύθεια και τα ερωτηματολόγια είναι ανώνυμα. Η μέση διάρκεια συμπλήρωσης του ερωτηματολογίου είναι **17-20** λεπτά.

6.6 Στατιστική ανάλυση

Ύστερα από την συλλογή των απαραίτητων δεδομένων, οι απαντήσεις καταγράφηκαν σε Excel και επεξεργάστηκαν με τη χρήση του SPSS. Περιγραφική και επαγωγική ανάλυση βοήθησαν στην εξαγωγή συμπερασμάτων και στην διερεύνηση των ερευνητικών ερωτημάτων. Στο πλαίσιο της περιγραφικής ανάλυσης δίνονται πληροφορίες για το δείγμα και για τις διατροφικές του γνώσεις, μέσα από τη χρήση συχνοτήτων, ποσοστών, μέσων όρων, ελαχίστου και μεγίστου. Στην επαγωγική στατιστική εφαρμόστηκε το t-test. Το επίπεδο εμπιστοσύνης της έρευνας είναι 5%.



6.7 Περιορισμοί έρευνας

Περιορισμό της έρευνας αποτέλεσε το ότι ο χρόνος συμπλήρωσης του ερωτηματολογίου δεν αρκούσε, καθώς και ότι υπήρχε ανασφάλεια από μεριάς ασθενών αν θα τηρηθεί το ζήτημα της ανωνυμίας.

Κεφάλαιο 7ο «Αποτελέσματα»

7.1 Περιγραφικά χαρακτηριστικά του δείγματος

Στην παρούσα μελέτη συμμετείχαν συνολικά 174 άτομα από 4 διαφορετικά γεωγραφικά διαμερίσματα, την Αττική, την Κρήτη, την Κέρκυρα και τη Λέσβο. Στο σύνολο του δείγματος, οι γυναίκες ήταν λίγο περισσότερες από τους άνδρες, αποτελώντας το 56.3% των συμμετεχόντων. Οι περισσότεροι συμμετέχοντες ήταν μεταξύ 30 και 40 ετών. Επίσης, το μεγαλύτερο μέρος του δείγματος αφορούσε άτομα από το γεωγραφικό διαμέρισμα της Αττικής (51.1%), ενώ ακολουθούν η Κρήτη (17.8%), η Λέσβος (16.1%) και η Κέρκυρα (14.9%). Όλοι οι συμμετέχοντες ήταν τουλάχιστον απόφοιτοι λυκείου, ενώ η πλειοψηφία ήταν απόφοιτοι ΑΕΙ/ΤΕΙ (Πίνακας 7).

Πίνακας 7: Περιγραφικά χαρακτηριστικά του δείγματος στην έναρξη της μελέτης (N=174)

		Συχνότητα (N)	Ποσοστό (%)	Αθροιστικό ποσοστό (%)
Φύλο	Άνδρας	76	43.7%	43.7%
	Γυναίκα	98	56.3%	100%
Ηλικία	Κάτω των 20	9	5.2%	5.2%
	20-30	39	22.4%	27.6%
	30-40	97	55.7%	83.3%
	40+	29	16.7%	100%
Καταγωγή	Αττική	89	51.1%	51.1%
	Κρήτη	31	17.8%	69%
	Κέρκυρα	26	14.9%	83%
	Λέσβος	28	16.1%	100%
Επίπεδο εκπαίδευσης	Δημοτικό	0	0%	0%
	Γυμνάσιο	0	0%	0%
	Λύκειο	81	46.6%	46.6%
	ΑΕΙ/ΤΕΙ	91	52.3%	98.9%
	Μεταπτυχιακό/Διδακτορικό	2	1.1%	100%
Καπνίζετε;	Ναι	78	44.8%	44.8%
	Όχι	96	55.2%	100%
Καταναλώνετε αλκοόλ;	Ναι	54	31%	31%
	Όχι	120	69%	100%
Γυμνάζεστε;	Ναι	46	26.4%	26.4%
	Όχι	128	73.6%	100%
Λήψη διατροφικών	Ναι	143	82.2%	82.2%

συμπληρωμάτων	Όχι	31	17.8%	100%
Ακολουθείτε	Ναι	56	32.2%	32.2%
πρόγραμμα	Όχι	118	67.8%	100%
διατροφής;				
Ποιος το έχει	Γιατρός	28	49.1%	49.1%
προτείνει;	Διαιτολόγος/Διατροφολόγος	12	21.1%	70.2%
	Ίντερνετ	16	28.1%	98.2%
	Άλλο	1	1.8%	100%

Παρατηρήθηκε επιπλέον ότι στο σύνολο των ερωτηθέντων, οι 77 (44.3%) ήθελαν να αλλάξουν το σωματικό τους βάρος. Όλοι όσοι ήθελαν να αλλάξουν το σωματικό τους βάρος, θα επιθυμούσαν να έχουν λιγότερα κιλά. Το 20% του δείγματος φαίνεται να μην ενδιαφέρεται για το σωματικό του βάρος, ενώ, τέλος, περίπου το 37% είναι ικανοποιημένο από αυτό (Πίνακας 8).

Πίνακας 8: Διάθεση μεταβολής του βάρους

		Συχνότητα (N)	Ποσοστό (%)	Αθροιστικό ποσοστό (%)
Θα θέλατε να αλλάξετε το βάρος σας ;	Θα ήθελα να είχα λιγότερα κιλά	77	44.3%	44.3%
	Θα ήθελα να είχα περισσότερα κιλά	0	0%	44.3%
	Δεν έχω πρόβλημα με το σωματικό μου βάρος.	62	35.6%	79.9%
	Δεν με ενδιαφέρει το σωματικό μου βάρος	35	20.1%	100%

7.2 Γνώσεις για τη διατροφή ατόμων με Β-θαλασσαιμία

Στον Πίνακα 9 παρατίθενται τα ποσοστά των σωστών απαντήσεων σε κάθε μία από τις ερωτήσεις που αφορούσαν τις γνώσεις των συμμετεχόντων αναφορικά με την διατροφή και την ασθένεια της Β-θαλασσαιμίας. Παρατηρήθηκε ότι μόνο σε δύο ερωτήσεις απάντησε σωστά η πλειοψηφία του δείγματος. Συγκεκριμένα, το μεγαλύτερο ποσοστό του δείγματος ανταποκρίθηκε σωστά στην πρόταση «Το μαύρο τσάι, ο καφές, το κόκκινο κρασί, τα δημητριακά ολικής αλέσεως, τα λαχανικά, οι ξηροί καρποί, τα γαλακτοκομικά

προϊόντα, τα αυγά, το σπανάκι, μειώνουν την απορρόφηση του σιδήρου» (67.8%) και στην πρόταση «Η πρόσληψη βιταμίνης C (π.χ. πορτοκάλι) βοηθάει στην απορρόφηση του σιδήρου» (60.9%). Σε όλες τις υπόλοιπες περιπτώσεις, η συντριπτική πλειοψηφία των συμμετεχόντων δεν απάντησαν σωστά, κάτι το οποίο υποδεικνύει ότι γενικότερα το επίπεδο γνώσεων αναφορικά με την διατροφή και τη σχέση της με την ασθένεια της Β-θαλασσαιμίας είναι σχετικά χαμηλό.

Πίνακας 9: Γνώσεις για την διατροφή και τη Β-θαλασσαιμία

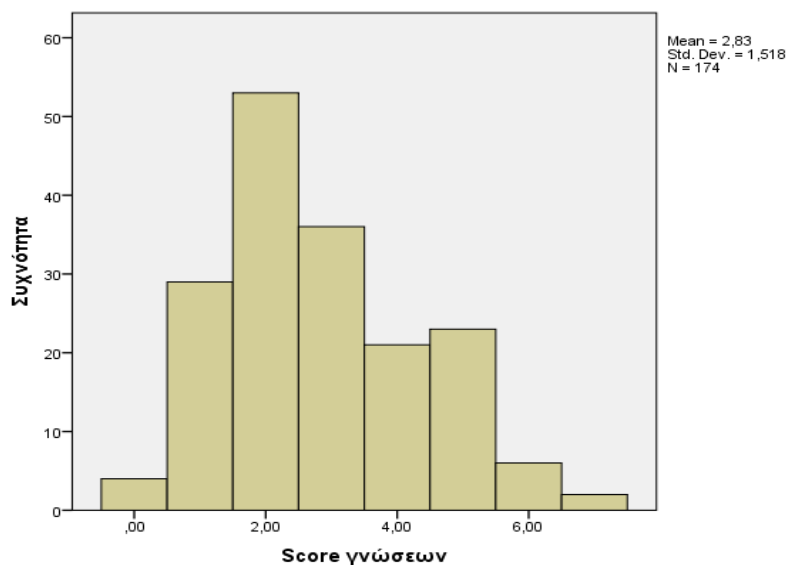
		Συχνότητα (N)	Ποσοστό (%)
Η διατροφή επηρεάζεται από τη νόσο	Σωστό	42	24.7%
	Λάθος	131	75.3%
Η διατροφή παίζει σημαντικό ρόλο στην έκβαση της Θαλασσαιμίας (π.χ.στην ανταπόκριση φαρμάκων κλπ)	Σωστό	42	24.1%
	Λάθος	132	75.9%
Τα άτομα με Θαλασσαιμία παρουσιάζουν πολλές διατροφικές ανεπάρκειες με αποτέλεσμα την καθυστέρηση ανάπτυξης έως 75%.	Σωστό	39	22.4%
	Λάθος	135	77.6%
Το πεπτικό σύστημα ενός ατόμου με θαλασσαιμία έχει αυξημένη απορρόφηση σιδήρου σε σχέση με ένα υγιές άτομο.	Σωστό	29	16.7%
	Λάθος	145	83.3%
Τα θαλασσαιμικά άτομα εμφανίζουν μεγαλύτερα ποσοστά οστεοπόρωσης.	Σωστό	52	29.9%
	Λάθος	122	70.1%
Το μαύρο τσάι, ο καφές, το κόκκινο κρασί, τα δημητριακά ολικής αλέσεως, τα λαχανικά, οι ξηροί καρποί, τα γαλακτοκομικά προϊόντα, τα αυγά, το σπανάκι, μειώνουν την απορρόφηση του σιδήρου	Σωστό	118	67.8%
	Λάθος	56	32.2%
Η πρόσληψη βιταμίνης C (π.χ. πορτοκάλι) βοηθάει στην απορρόφηση του σιδήρου	Σωστό	106	60.9%
	Λάθος	68	39.1%
Το κάπνισμα συμβάλει αρνητικά στην οστική ανάπτυξη και σχετίζεται με την οστεοπόρωση	Σωστό	63	36.2%
	Λάθος	111	63.8%

Συνολικά, οι γνώσεις των συμμετεχόντων αναφορικά με τη σχέση της διατροφής με τη Β-θαλασσαιμία αξιολογήθηκε μέσω του score γνώσεων. Έτσι, το συνολικό score γνώσεων ήταν γενικά χαμηλό, με μέγιστη τιμή το 7/8, δηλαδή δεν υπήρξε κάποιο άτομο που να απαντήσει σωστά σε όλες τις ερωτήσεις και μέσο όρο τις 2.83/8 μονάδες (Πίνακας 10).

Πίνακας 10: Score γνώσεων για την διατροφή και τη Β-θαλασσαιμία

	Μ.Ο.	Τ.Α.	Ελάχιστο	Μέγιστο	95% Διάστημα Εμπιστοσύνης
Συνολικό score γνώσεων	2.83	1.52	0	7	2.6-3.05

Παρακάτω παρατίθεται το αντίστοιχο γράφημα για το score γνώσεων (διάγραμμα 2). Γενικά, η κατανομή είναι αρκετά συμμετρική, προσεγγίζοντας ικανοποιητικά την κανονική κατανομή.

Διάγραμμα 2: Κατανομή του score γνώσεων


7.3 Η σχέση της περιοχής με τους επιμέρους παράγοντες του ερωτηματολογίου

Παρατηρήθηκε ότι η κατανομή αρκετών μεταβλητών εξαρτάται σε στατιστικά σημαντικό βαθμό από το γεωγραφικό διαμέρισμα. Συγκεκριμένα, από τον Πίνακα 11 φαίνεται ότι η κατανομή του επιπέδου εκπαίδευσης διαφέρει μεταξύ των γεωγραφικών διαμερισμάτων ($p\text{-value}=0.003$). Συγκεκριμένα, στην Αττική, το μεγαλύτερο ποσοστό των

συμμετεχόντων ήταν απόφοιτοι ΑΕΙ/ΤΕΙ (64%), σε αντίθεση με την Κρήτη και τη Λέσβο, όπου η πλειοψηφία ήταν απόφοιτοι λυκείου (51.6% και 80.8% αντίστοιχα).

Πίνακας 11: Κατανομή του επιπέδου εκπαίδευσης για τις περιοχές Αττική, Κρήτη, Κέρκυρα και Λέσβο

Περιοχή	Εκπαίδευση			Σύνολο
	Λύκειο	ΑΕΙ/ΤΕΙ	Μεταπτυχιακό/ Διδακτορικό	
Αττική	30	57	2	89
N (%)	(33.7%)	(64%)	(2.2%)	(100,0%)
Κρήτη	16	15	0	31
N (%)	(51.6%)	(48.4%)	(0%)	(100,0%)
Κέρκυρα	21	5	0	26
N (%)	(80.8%)	(19.2%)	(0%)	(100,0%)
Λέσβο	14	14	0	28
N (%)	(50%)	(50%)	(0%)	(100,0%)
Σύνολο	81	91	2	174
N (%)	(46,6%)	(52,3%)	(1.1%)	(100,0%)

Το αν οι συμμετέχοντες ελέγχουν την ετικέτα ενός τροφίμου για την περιεκτικότητά του σε βιταμίνες, σίδηρο κ.λ.π. εξαρτάται σε στατιστικά σημαντικό βαθμό από το γεωγραφικό διαμέρισμα στο οποίο κατοικούν (p -value<0.001). Έτσι, ενώ η πλειοψηφία στην Αττική (56.2%) ελέγχει την ετικέτα ενός τροφίμου πριν προβεί στην αγορά του, δεν ισχύει το ίδιο και για τις άλλες τρεις περιοχές (Πίνακας 12).

Πίνακας 12: Τάση του δείγματος να ελέγχει την ετικέτα τροφίμου, ανάλογα με την περιοχή κατοικίας

Περιοχή	Πριν από την αγορά ενός τροφίμου ελέγχετε την ετικέτα τροφίμου για την περιεκτικότητά του σε βιταμίνες,σίδηροκλπ		
	Ναι	Όχι	Σύνολο
Αττική	50	39	89
N (%)	(56.2%)	(43.8%)	(100,0%)
Κρήτη	6	25	31
N (%)	(19.4%)	(80.6%)	(100,0%)
Κέρκυρα	2	24	26
N (%)	(7.7%)	(92.3%)	(100,0%)
Λέσβο	4	24	28
N (%)	(14.3%)	(85.7%)	(100,0%)
Σύνολο	62	112	174
N (%)	(35.6%)	(64.4%)	(100,0%)

Οι καπνιστικές συνήθειες των συμμετεχόντων εξαρτάται σε στατιστικά σημαντικό βαθμό από το γεωγραφικό διαμέρισμα στο οποίο κατοικούν (p -value=0.001). Έτσι, οι συμμετέχοντες από την Αττική στην πλειοψηφία τους δήλωσαν ότι καπνίζουν (59.6%), ενώ τα αντίστοιχα ποσοστά στην Κρήτη, στην Κέρκυρα και στη Λέσβο ήταν πολύ χαμηλότερα, 29%, 38.5% και 21.4% αντίστοιχα (Πίνακας 13).

Πίνακας 13: Καπνιστικές συνήθειες του δείγματος, ανάλογα με την περιοχή κατοικίας

Περιοχή	Κάπνισμα		
	Ναι	Όχι	Σύνολο
Αττική	53	36	89
N (%)	(59.6%)	(40.4%)	(100,0%)
Κρήτη	9	22	31
N (%)	(29%)	(71%)	(100,0%)
Κέρκυρα	10	16	26
N (%)	(38.5%)	(61.5%)	(100,0%)
Λέσβο	6	22	28
N (%)	(21.4%)	(78.6%)	(100,0%)
Σύνολο	78	96	174
N (%)	(44.8%)	(55.2%)	(100,0%)

Το ποσοστό των ατόμων που καταναλώνουν αλκοόλ φαίνεται να εξαρτάται σε στατιστικά σημαντικό βαθμό από το γεωγραφικό διαμέρισμα στο οποίο κατοικούν (p -value=0.001). Έτσι, ενώ στην Αττική ένα πολύ μικρό ποσοστό των συμμετεχόντων δήλωσε ότι καταναλώνει αλκοόλ, τα αντίστοιχα ποσοστά για τα άτομα από την Κρήτη (41.9%), την Κέρκυρα (34.6%) και τη Λέσβο (42.9%) ήταν σαφώς υψηλότερα (Πίνακας 14).

Πίνακας 14: Κατανάλωση αλκοόλ του δείγματος ανάλογα με την περιοχή κατοικίας

Περιοχή	Κατανάλωση αλκοόλ		
	Ναι	Όχι	Σύνολο
Αττική	12	77	89
N (%)	(13.5%)	(86.5%)	(100.0%)
Κρήτη	13	18	31
N (%)	(41.9%)	(58.1%)	(100.0%)

Κέρκυρα	9	17	26
N (%)	(34.6%)	(65.4%)	(100.0%)
Λέσβο	12	16	28
N (%)	(42.9%)	(57.1%)	(100.0%)
Σύνολο	46	128	174
N (%)	(26.4%)	(73.6%)	(100.0%)

Ο τρόπος με τον οποίο οι συμμετέχοντες αξιολόγησαν τη φράση «Τα άτομα με Θαλασσαιμία παρουσιάζουν πολλές διατροφικές ανεπάρκειες με αποτέλεσμα την καθυστέρηση ανάπτυξης έως 75%» φαίνεται ότι σχετίζεται στατιστικά σημαντικά με το γεωγραφικό διαμέρισμα στο οποίο κατοικούν (p -value=0.004). Έτσι, ενώ η συντριπτική πλειοψηφία στην Κρήτη, την Κέρκυρα και τη Λέσβο αξιολόγησε ως λανθασμένη τη συγκεκριμένη φράση (90.3%, 88.5% και 89.3%, αντίστοιχα), στην Αττική το αντίστοιχο ποσοστό ήταν εμφανώς χαμηλότερο (66.3%) (Πίνακας 15).

Πίνακας 15: Απόκριση στην ερώτηση «Τα άτομα με Θαλασσαιμία παρουσιάζουν πολλές διατροφικές ανεπάρκειες με αποτέλεσμα την καθυστέρηση ανάπτυξης έως 75%» ανάλογα με την περιοχή κατοικίας

Τα άτομα με Θαλασσαιμία παρουσιάζουν πολλές διατροφικές ανεπάρκειες με αποτέλεσμα την καθυστέρηση ανάπτυξης έως 75%			
Περιοχή	Σωστό	Λάθος	Σύνολο
Αττική	30	59	89
N (%)	(33.7%)	(66.3%)	(100,0%)
Κρήτη	3	28	31
N (%)	(9.7%)	(90.3%)	(100,0%)
Κέρκυρα	3	23	26
N (%)	(11.5%)	(88.5%)	(100,0%)
Λέσβο	3	25	28
N (%)	(10.7%)	(89.3%)	(100,0%)
Σύνολο	39	135	174
N (%)	(22.4%)	(77.6%)	(100,0%)

Ο τρόπος με τον οποίο οι συμμετέχοντες αξιολόγησαν τη φράση «Το πεπτικό σύστημα ενός ατόμου με θαλασσαιμία έχει αυξημένη απορρόφηση σιδήρου σε σχέση με ένα υγιές άτομο» φαίνεται ότι εξαρτάται στατιστικά σημαντικά από το γεωγραφικό διαμέρισμα στο οποίο κατοικούν (p -value=0.035). Έτσι, ενώ στην Κρήτη, την Κέρκυρα και τη Λέσβο σχεδόν στο σύνολό τους οι ερωτηθέντες αξιολόγησαν ως λανθασμένη τη

συγκεκριμένη φράση (90.3%, 92.3% και 92.9% αντίστοιχα), στην Αττική το αντίστοιχο ποσοστό ήταν σχετικά χαμηλότερο (75.3%) (Πίνακας 16).

Πίνακας 16: Απόκριση στην ερώτηση «Το πεπτικό σύστημα ενός ατόμου με θαλασσαιμία έχει αυξημένη απορρόφηση σιδήρου σε σχέση με ένα υγιές άτομο» ανάλογα με την περιοχή κατοικίας

Το πεπτικό σύστημα ενός ατόμου με θαλασσαιμία έχει αυξημένη απορρόφηση σιδήρου σε σχέση με ένα υγιές άτομο			
Περιοχή	Σωστό	Λάθος	Σύνολο
Αττική	22	67	89
N (%)	(24.7%)	(75.3%)	(100,0%)
Κρήτη	3	28	31
N (%)	(9.7%)	(90.3%)	(100,0%)
Κέρκυρα	2	24	26
N (%)	(7.7%)	(92.3%)	(100,0%)
Λέσβο	2	26	28
N (%)	(7.1%)	(92.9%)	(100,0%)
Σύνολο	29	145	174
N (%)	(16.7%)	(83.3%)	(100,0%)

Ο τρόπος με τον οποίο οι συμμετέχοντες αξιολόγησαν τη φράση «Τα θαλασσαιμικά άτομα εμφανίζουν μεγαλύτερα ποσοστά οστεοπόρωσης» φαίνεται ότι εξαρτάται στατιστικά σημαντικά από το γεωγραφικό διαμέρισμα στο οποίο κατοικούν (p -value<0.001). Έτσι, ενώ στην Κρήτη, την Κέρκυρα και τη Λέσβο η πλειοψηφία των συμμετεχόντων αξιολόγησε ως λανθασμένη τη συγκεκριμένη φράση (87.1%, 84.6% και 85.7% αντίστοιχα), στην Αττική το αντίστοιχο ποσοστό ήταν χαμηλότερο και σχετικά κοντά στο 50% (55.1%) (Πίνακας 17).

Πίνακας 17: Απόκριση στην ερώτηση «Τα θαλασσαιμικά άτομα εμφανίζουν μεγαλύτερα ποσοστά οστεοπόρωσης» ανάλογα με την περιοχή κατοικίας

Τα θαλασσαιμικά άτομα εμφανίζουν μεγαλύτερα ποσοστά οστεοπόρωσης			
Περιοχή	Σωστό	Λάθος	Σύνολο
Αττική	40	49	89
N (%)	(44.9%)	(55.1%)	(100,0%)

Κρήτη	4	27	31
N (%)	(12.9%)	(87.1%)	(100,0%)
Κέρκυρα	4	22	26
N (%)	(15.4%)	(84.6%)	(100,0%)
Λέσβο	4	24	28
N (%)	(14.3%)	(85.7%)	(100,0%)
Σύνολο	52	122	174
N (%)	(29.9%)	(70.1%)	(100,0%)

Ο τρόπος με τον οποίο οι συμμετέχοντες αξιολόγησαν τη φράση «Το μαύρο τσάι, ο καφές, το κόκκινο κρασί, τα δημητριακά ολικής αλέσεως, τα λαχανικά, οι ξηροί καρποί, τα γαλακτοκομικά προϊόντα, τα αυγά, το σπανάκι, μειώνουν την απορρόφηση του σιδήρου» φαίνεται επίσης να εξαρτάται σε στατιστικά σημαντικό βαθμό από το γεωγραφικό διαμέρισμα στο οποίο κατοικούν (p -value=0.049). Συγκεκριμένα, η πλειοψηφία των συμμετεχόντων από όλες τις περιοχές αξιολόγησαν ως σωστή τη συγκεκριμένη φράση, με τα άτομα από την Αττική (77.5%) να συμφωνούν περισσότερο με την ορθότητα της φράσης σε σχέση με τα άτομα από την Κρήτη (58.1%), την Κέρκυρα (57.7%) και τη Λέσβο (57.1%) (Πίνακας 18).

Πίνακας 18: Απόκριση στην ερώτηση «Το μαύρο τσάι, ο καφές, το κόκκινο κρασί, τα δημητριακά ολικής αλέσεως, τα λαχανικά, οι ξηροί καρποί, τα γαλακτοκομικά προϊόντα, τα αυγά, το σπανάκι, μειώνουν την απορρόφηση του σιδήρου» ανάλογα με την περιοχή κατοικίας

Το μαύρο τσάι, ο καφές, το κόκκινο κρασί, τα δημητριακά ολικής αλέσεως, τα λαχανικά, οι ξηροί καρποί, τα γαλακτοκομικά προϊόντα, τα αυγά, το σπανάκι, μειώνουν την απορρόφηση του σιδήρου			
Περιοχή	Σωστό	Λάθος	Σύνολο
Αττική	69	20	89
N (%)	(77.5%)	(22.5%)	(100,0%)
Κρήτη	18	13	31
N (%)	(58.1%)	(41.9%)	(100,0%)
Κέρκυρα	15	11	26
N (%)	(57.7%)	(41.9%)	(100,0%)
Λέσβο	16	12	28
N (%)	(57.1%)	(42.3%)	(100,0%)
Σύνολο	118	56	174
N (%)	(67.8%)	(32.2%)	(100,0%)

Ο τρόπος με τον οποίο οι συμμετέχοντες αξιολόγησαν τη φράση «Η πρόσληψη βιταμίνης C (π.χ. πορτοκάλι) βοηθάει στην απορρόφηση του σιδήρου» φαίνεται ότι εξαρτάται στατιστικά σημαντικά από το γεωγραφικό διαμέρισμα στο οποίο κατοικούν (p -value=0.008). Έτσι, ενώ η πλειοψηφία των ατόμων που κατοικούν στην Αττική και τη Λέσβο αξιολόγησαν ως σωστή αυτή τη φράση (73% και 53.6%), η πλειοψηφία των συμμετεχόντων από την Κρήτη και την Κέρκυρα τη αξιολόγησε ως λανθασμένη (51.6% και 57.7% αντίστοιχα) (Πίνακας 19).

Πίνακας 19: Απόκριση στην ερώτηση «Η πρόσληψη βιταμίνης C (π.χ. πορτοκάλι) βοηθάει στην απορρόφηση του σιδήρου» ανάλογα με την περιοχή κατοικίας

Η πρόσληψη βιταμίνης C (π.χ. πορτοκάλι) βοηθάει στην απορρόφηση του σιδήρου			
Περιοχή	Σωστό	Λάθος	Σύνολο
Αττική	65	24	89
N (%)	(73%)	(27%)	(100,0%)
Κρήτη	15	16	31
N (%)	(48.4%)	(51.6%)	(100,0%)
Κέρκυρα	11	15	26
N (%)	(42.3%)	(57.7%)	(100,0%)
Λέσβο	15	13	28
N (%)	(53.6%)	(46.4%)	(100,0%)
Σύνολο	106	68	174
N (%)	(60.9%)	(39.1%)	(100,0%)

Τέλος, τρόπος με τον οποίο οι συμμετέχοντες αξιολόγησαν τη φράση «Το κάπνισμα συμβάλλει αρνητικά στην οστική ανάπτυξη και σχετίζεται με την οστεοπόρωση» εξαρτάται στατιστικά σημαντικά από το γεωγραφικό διαμέρισμα στο οποίο κατοικούν (p -value=0.012). Ειδικότερα, η πλειοψηφία των συμμετεχόντων από την Κρήτη, την Κέρκυρα και την Λέσβο χαρακτήρισε ως λανθασμένη τη συγκεκριμένη πρόταση (71%, 84.6% και 71.4%, αντίστοιχα), ενώ το αντίστοιχο ποσοστό για τους συμμετέχοντες που κατοικούν στην Αττική ήταν πολύ χαμηλότερο (52.8%) (Πίνακας 20).

Πίνακας 20: Απόκριση στην ερώτηση «Το κάπνισμα συμβάλει αρνητικά στην οστική ανάπτυξη και σχετίζεται με την οστεοπόρωση» ανάλογα με την περιοχή κατοικίας

Το κάπνισμα συμβάλει αρνητικά στην οστική ανάπτυξη και σχετίζεται με την οστεοπόρωση			
Περιοχή	Σωστό	Λάθος	Σύνολο
Αττική	42	47	89
N (%)	(47.2%)	(52.8%)	(100,0%)
Κρήτη	9	22	31
N (%)	(29%)	(71%)	(100,0%)
Κέρκυρα	4	22	26
N (%)	(15.4%)	(84.6%)	(100,0%)
Λέσβο	8	20	28
N (%)	(28.6%)	(71.4%)	(100,0%)
Σύνολο	63	111	174
N (%)	(36.2%)	(63.8%)	(100,0%)

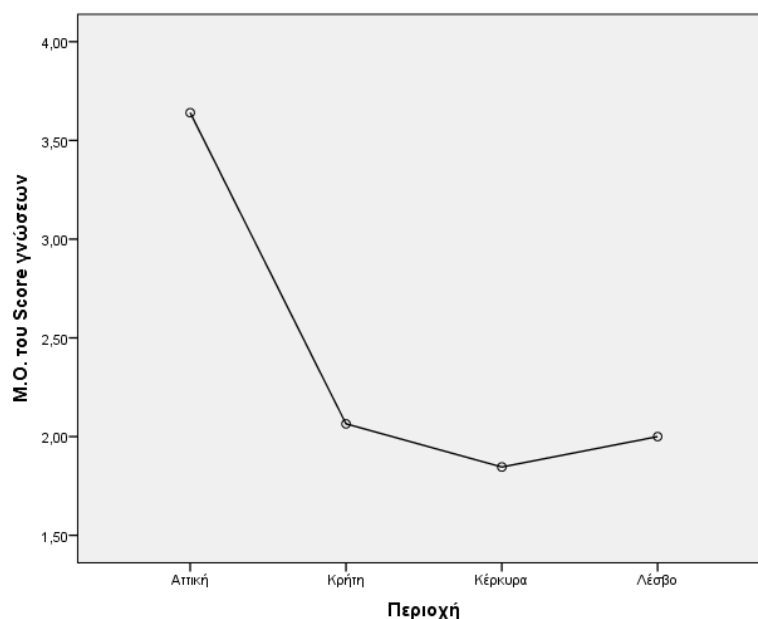
Αντίστοιχα, οι απαντήσεις των συμμετεχόντων στις υπόλοιπες ερωτήσεις του ερωτηματολογίου δεν εξαρτώνται σε στατιστικά σημαντικό βαθμό από την περιοχή διαμονής τους. Έτσι, μεταξύ άλλων, η περιοχή κατοικίας των συμμετεχόντων δεν φαίνεται να εξαρτάται από το ποιες τροφές προτιμούν ή αποφεύγουν.

Τέλος, φαίνεται ότι το επίπεδο γνώσεων των συμμετεχόντων διαφέρει στατιστικά σημαντικά ανάλογα με την περιοχή διαμονής τους (Πίνακας 21). Έτσι, φαίνεται ότι οι κάτοικοι Αττικής έχουν συνολικά υψηλότερο επίπεδο γνώσεων σε σύγκριση με τους κατοίκους των άλλων περιοχών (διάγραμμα 3).

Πίνακας 21: Αποτελέσματα της ανάλυσης ANOVA για το score γνώσεων και την περιοχή διαμονής

Περιοχή	Score γνώσεων		
	M.O.	T.A.	p-value
Αττική	3.64	1.42	<0.001
Κρήτη	2.06	1.15	
Κέρκυρα	1.85	0.97	
Λέσβο	2	1.15	
Σύνολο	2.83	1.52	

Διάγραμμα 3: Μ.Ο. του score γνώσεων ανά περιοχή



7.4 Σχέση συγκεκριμένων συνηθειών με τους παράγοντες του ερωτηματολογίου

Παρακάτω πρόκειται να διερευνηθεί η πιθανή ύπαρξη κάποιας σχέσης μεταξύ ορισμένων συγκεκριμένων συνηθειών και συμπεριφορών των ερωτηθέντων και των δημογραφικών χαρακτηριστικών, των γνώσεων και των επιλογών τους αναφορικά με τις τροφές που προτιμούν και που αποφεύγουν. Για το λόγο αυτό χρησιμοποιήθηκε το χ^2 -τεστ ανεξαρτησίας. Παρακάτω παρουσιάζονται μόνο τα στατιστικά σημαντικά ευρήματα.

7.4.1 Σύγκριση μεταξύ των ατόμων που ακολουθούν κάποιο πρόγραμμα διατροφής και εκείνων που δεν ακολουθούν, αναφορικά με τους παράγοντες του ερωτηματολογίου

Από τον Πίνακα 22 προκύπτει ότι τα άτομα που ακολουθούν κάποιο πρόγραμμα διατροφής και εκείνα που δεν το κάνουν, απαντούν με διαφορετικό τρόπο σε τρεις από τις ερωτήσεις γνώσεων, σε στατιστικά σημαντικό βαθμό.

Πίνακας 22: Σύγκριση της κατανομής ερωτήσεων γνώσεων, ανάλογα με το αν τα άτομα ακολουθούν ή όχι κάποιο πρόγραμμα διατροφής

		Ακολουθείτε κάποιο πρόγραμμα διατροφής;		p-value
		Όχι	Ναι	
Τα άτομα με Θαλασσαιμία παρουσιάζουν πολλές διατροφικές ανεπάρκειες με αποτέλεσμα την καθυστέρηση ανάπτυξης έως 75%.	Λάθος	98 (83.1%)	37 (66.1%)	0.011
	Σωστό	20 (16.9%)	19 (33.9%)	
Τα θαλασσαιμικά άτομα εμφανίζουν μεγαλύτερα ποσοστά οστεοπόρωσης	Λάθος	88 (74.6%)	34 (60.7%)	0.047
	Σωστό	30 (25.4%)	22 (39.3%)	
Το κάπνισμα συμβάλλει αρνητικά στην οστική ανάπτυξη και σχετίζεται με την οστεοπόρωση	Λάθος	83 (70.3%)	28 (50%)	0.008
	Σωστό	35 (29.7%)	28 (50%)	

Από τον Πίνακα 23, προκύπτει ότι το σύνολο των ατόμων που ακολουθούν κάποιο πρόγραμμα διατροφής δεν αποφεύγει τα φρούτα (N=56), ενώ τα άτομα που δεν ακολουθούν κάποιο πρόγραμμα τα αποφεύγουν σε ποσοστό 34.7% (N=41, p-value<0.001). Αντίστοιχα, ένα μικρό ποσοστό όσων ακολουθούν κάποια διατροφή αποφεύγουν το κρέας (8.9%), ενώ τα άτομα που δεν ακολουθούν κάποιο πρόγραμμα το αποφεύγουν σε αρκετά υψηλότερο ποσοστό (20.3%). Αντίστοιχα, κανένας από τους συμμετέχοντες που ακολουθούν κάποιο πρόγραμμα διατροφής δεν δήλωσε ότι προτιμά τα λιπαρά, σε αντίθεση με όσους δεν κάνουν διατροφή, που προτιμούν τα λιπαρά σε υψηλότερο ποσοστό (45.8%, p<0.001).

Πίνακας 23: Σύγκριση των διατροφικών συνηθειών, ανάλογα με το αν τα άτομα ακολουθούν ή όχι κάποιο πρόγραμμα διατροφής

		Ακολουθείτε κάποιο πρόγραμμα διατροφής;		
		Όχι	Ναι	p-value
Αποφεύγω Φρούτα	Όχι	77 (65.3%)	56 (100%)	<0.001
	Ναι	41 (34.7%)	0 (0%)	
Αποφεύγω Λαχανικά	Όχι	105 (89%)	37 (66.1%)	<0.001
	Ναι	13 (11%)	19 (33.9%)	
Αποφεύγω Κρέας	Όχι	94 (79.7%)	51 (91.1%)	0.043
	Ναι	24 (20.3%)	5 (8.9%)	
Αποφεύγω Λιπαρά	Όχι	75 (63.6%)	22 (39.3%)	0.003
	Ναι	43 (36.4%)	34 (60.7%)	
Προτιμώ Φρούτα	Όχι	79 (66.9%)	15 (26.8%)	<0.001
	Ναι	39 (33.1%)	41 (73.2%)	
Προτιμώ Δημητριακά	Όχι	73 (61.9%)	54 (96.4%)	<0.001
	Ναι	45 (38.1%)	2 (3.6%)	
Προτιμώ Λιπαρά	Όχι	64 (54.2%)	56 (100%)	<0.001
	Ναι	54 (45.8%)	0 (0%)	

Τέλος έγινε σύγκριση μέσω του t-test του μέσου score γνώσεων, μεταξύ των ατόμων που ακολουθούν κάποιο πρόγραμμα διατροφής και εκείνων που δεν το έχουν κάνει. Φάνηκε ότι το μέσο score των ατόμων που ακολουθούν κάποια διατροφή (Μ.Ο.=3.25) ήταν μεγαλύτερο από εκείνο των ατόμων που δεν ακολουθούν κάποιο πρόγραμμα (Μ.Ο.=2.63), σε στατιστικά σημαντικό βαθμό (p-value=0.011).

7.4.2 Σύγκριση μεταξύ των ατόμων που έχουν επισκεφθεί διαιτολόγο και εκείνων που δεν έχουν, αναφορικά με τους παράγοντες του ερωτηματολογίου

Στον Πίνακα 24 φαίνεται ότι τα άτομα που δήλωσαν ότι έχουν επισκεφθεί διαιτολόγο καταναλώνουν αλκοόλ σε μικρότερο ποσοστό (18.9%) σε σχέση με άτομα που δεν έχουν επισκεφθεί διαιτολόγο (36.4%, p -value=0.022). Αντίστοιχα, η πλειοψηφία των ατόμων που έχουν επισκεφθεί διαιτολόγο γνώριζαν ότι το κάπνισμα συμβάλει αρνητικά στην οστική ανάπλαση και σχετίζεται με την οστεοπόρωση (58.8%), ενώ οι περισσότεροι από εκείνους που δεν έχουν επισκεφθεί διαιτολόγο θεώρησαν λανθασμένη τη φράση αυτή (28.9%, p -value=0.003).

Πίνακας 24: Σύγκριση της κατανομής διαφόρων χαρακτηριστικών, ανάλογα με το αν τα άτομα έχουν επισκεφθεί διαιτολόγο ή όχι

		Έχετε επισκεφθεί ποτέ διαιτολόγο;		
		Όχι	Ναι	p -value
Καταναλώνετε αλκοόλ;	Όχι	77 (63.6%)	43 (81.1%)	0.022
	Ναι	44 (36.4%)	10 (18.9%)	
Το πεπτικό σύστημα ενός ατόμου με θαλασσαιμία έχει αυξημένη απορρόφηση σιδήρου σε σχέση με ένα υγιές άτομο	Λάθος	96 (79.3%)	49 (92.5%)	0.033
	Σωστό	25 (20.7%)	4 (7.5%)	
Το μαύρο τσάι, ο καφές, το κόκκινο κρασί, τα δημητριακά ολικής αλέσεως, τα λαχανικά, οι ξηροί καρποί, τα γαλακτοκομικά προϊόντα, τα αυγά, το σπανάκι, μειώνουν την απορρόφηση του σιδήρου	Λάθος	32 (26.4%)	24 (45.3%)	0.014
	Σωστό	89 (73.6%)	29 (54.7%)	
Το κάπνισμα συμβάλει αρνητικά στην οστική ανάπλαση και σχετίζεται με την οστεοπόρωση	Λάθος	86 (71.1%)	25 (47.2%)	0.003
	Σωστό	35 (28.9%)	28 (58.8%)	

Από τον Πίνακα 25 προκύπτει ότι το σύνολο των ατόμων που έχουν επισκεφθεί διαιτολόγο δεν αποφεύγει τα φρούτα (N=53), ενώ τα άτομα που δεν ακολουθούν κάποιο πρόγραμμα τα αποφεύγουν σε ποσοστό 33.9% (N=41, p -value<0.001). Αντίστοιχα, πλειοψηφία όσων έχουν επισκεφθεί διαιτολόγο αποφεύγουν τα λιπαρά σε ποσοστό 66 %,

ενώ το αντίστοιχο ποσοστό για όσους δεν έχουν επισκεφθεί διαιτολόγο είναι μόλις 34.7% (p-value<0.001). Τέλος, αναφορικά με την προτίμηση στα δημητριακά, κανένας από όσους έχουν επισκεφθεί διαιτολόγο δεν δήλωσε ότι τα προτιμά (N=53), εν αντιθέσει με εκείνους που δεν έχουν επισκεφθεί διαιτολόγο, οι οποίοι τα προτιμούν σε ποσοστό 38.8% (N=47,p-value<0.001).

Πίνακας 25: Σύγκριση των διατροφικών συνηθειών, ανάλογα με το αν τα άτομα έχουν επισκεφθεί διαιτολόγο ή όχι

		Έχετε επισκεφθεί ποτέ διαιτολόγο;		
		Όχι	Ναι	p-value
Αποφεύγω Φρούτα	Όχι	80 (66.1%)	53 (100%)	<0.001
	Ναι	41 (33.9%)	0 (0%)	
Αποφεύγω Δημητριακά	Όχι	121 (100%)	50 (94.3%)	0.027
	Ναι	0 (0%)	3 (5.7%)	
Αποφεύγω Λιπαρά	Όχι	79 (65.3%)	18 (34%)	<0.001
	Ναι	42 (34.7%)	35 (66%)	
Προτιμώ Φρούτα	Όχι	83 (68.6%)	11 (20.8%)	<0.001
	Ναι	38 (31.4%)	42 (79.2%)	
Προτιμώ Δημητριακά	Όχι	74 (61.2%)	53 (100%)	<0.001
	Ναι	47 (38.8%)	0 (0%)	
Προτιμώ Κρέας	Όχι	61 (50.4%)	18 (34%)	0.045
	Ναι	60 (49.6%)	35 (66%)	
Προτιμώ Λιπαρά	Όχι	70 (57.9%)	50 (94.3%)	<0.001
	Ναι	51 (42.1%)	3 (5.7%)	

7.4.3 Σύγκριση μεταξύ των ατόμων που έχουν τους έχει παραπέμψει ο γιατρός τους σε διαιτολόγο και εκείνων που τους έχει παραπέμψει, αναφορικά με τους παράγοντες του ερωτηματολογίου

Στον Πίνακα 26 φαίνεται ότι οι συμμετέχοντες τους οποίους ο γιατρός τους παρέπεμψε σε κάποιο διαιτολόγο κατανάλωναν αλκοόλ σε μικρότερο ποσοστό από εκείνους που ο γιατρός τους δεν τους παρέπεμψε σε διαιτολόγο (3.6% και 36.3%, αντίστοιχα), ενώ επίσης λάμβαναν σε μεγαλύτερο ποσοστό συμπληρώματα διατροφής (96.4% και 79.5%, αντίστοιχα). Επίσης, η πλειοψηφία εκείνων που είχαν παραπεμφθεί σε διαιτολόγο γνώριζαν ότι η διατροφή επηρεάζεται από τη νόσο εν αντιθέσει με όσους δεν είχαν λάβει τέτοια οδηγία από τον γιατρό τους, που σε ποσοστό 82.2% αξιολόγησαν ως λανθασμένη τη φράση «Η διατροφή επηρεάζεται από τη νόσο» (p-value<0.001).

Πίνακας 26: Σύγκριση της κατανομής διαφόρων χαρακτηριστικών, ανάλογα με το αν ο γιατρός έχει παραπέμψει τα άτομα σε διαιτολόγο ή όχι

		Ο γιατρός σας, σας έχει παραπέμψει σε κάποιο διαιτολόγο		
		Όχι	Ναι	p-value
Καταναλώνετε αλκοόλ;	Όχι	93 (63.7%)	27 (96.4%)	0.001
	Ναι	53 (36.3%)	1 (3.6%)	
Λαμβάνετε συμπληρώματα διατροφής;	Όχι	30 (20.5%)	1 (3.6%)	0.032
	Ναι	116 (79.5%)	27 (96.4%)	
Η διατροφή επηρεάζεται από τη νόσο	Λάθος	120 (82.2%)	11 (39.3%)	<0.001
	Σωστό	26 (17.8%)	17 (60.7%)	
Τα θαλασσαιμικά άτομα εμφανίζουν μεγαλύτερα ποσοστά οστεοπόρωσης	Λάθος	109 (74.7%)	13 (46.4%)	0.003
	Σωστό	37 (25.3%)	15 (53.6%)	

Αναφορικά με τις τροφές που αποφεύγουν ή προτιμούν οι συμμετέχοντες, ανάλογα με το αν ο γιατρός τους έχει παραπέμψε σε διαιτολόγο ή όχι, τα αποτελέσματα παρουσιάζονται στον Πίνακα 27. Γενικά φαίνεται ότι οι ασθενείς με β-θαλασσαιμία τους

οποίους ο γιατρός τους παρέπεμψε σε διαιτολόγο επιλέγουν σε μεγαλύτερο ποσοστό φρούτα (85.7%) και σε χαμηλότερο ποσοστό λιπαρά(14.3%) συγκριτικά με εκείνους που δεν παραπέμφθηκαν σε διαιτολόγο.

Πίνακας 27 Σύγκριση των διατροφικών συνηθειών, ανάλογα με το αν ο γιατρός έχει παραπέμψει τα άτομα σε διαιτολόγο ή όχι

		Ο γιατρός σας, σας έχει παραπέμψει σε κάποιο διαιτολόγο		
		Όχι	Ναι	p-value
Αποφεύγω Φρούτα	Όχι	106 (72.6%)	27 (96.4%)	0.007
	Ναι	40 (27.4%)	1 (3.6%)	
Προτιμώ Φρούτα	Όχι	90 (61.6%)	4 (4.3%)	<0.001
	Ναι	56 (38.4%)	24 (85.7%)	
Προτιμώ Δημητριακά	Όχι	100 (68.5%)	27 (96.4%)	0.002
	Ναι	46 (31.5%)	1 (3.6%)	
Προτιμώ Κρέας	Όχι	61 (41.8%)	18 (64.3%)	0.028
	Ναι	85 (58.2%)	10 (35.7%)	
Προτιμώ Λιπαρά	Όχι	96 (65.8%)	24 (85.7%)	0.036
	Ναι	50 (34.2%)	4 (14.3%)	

7.4.4 Σύγκριση μεταξύ των ατόμων που έχουν αναζητήσει πληροφορίες σχετικά με την διατροφή που πρέπει να ακολουθούν τα άτομα με Θαλασσαιμία και αυτών που δεν έχουν, αναφορικά με τους παράγοντες του ερωτηματολογίου

Άτομα τα οποία είχαν αναζητήσει πληροφορίες σχετικά με τη διατροφή που θα πρέπει να ακολουθούν φαίνεται ότι κάπνιζαν σε μεγαλύτερο ποσοστό σε σχέση με τα

άτομα που δεν είχαν αναζητήσει πληροφορίες (54.4% και 36.8%, αντίστοιχα) και να λαμβάνουν σε χαμηλότερο ποσοστό συμπληρώματα διατροφής (75.9% έναντι 87.4%, αντίστοιχα). Επιπλέον, εντοπίστηκαν αρκετές διαφορές στον τρόπο με τον οποίο απάντησαν στις επιμέρους ερωτήσεις γνώσεων. Ενδεικτικά, το 98.7% όσων έχουν αναζητήσει πληροφορίες γνώριζαν ότι είναι λανθασμένη η φράση «Το πεπτικό σύστημα ενός ατόμου με θαλασσαιμία έχει αυξημένη απορρόφηση σιδήρου σε σχέση με ένα υγιές άτομο», ενώ εκείνοι που δεν είχαν αναζητήσει πληροφορίες για τη διατροφή τους, σε ποσοστό 29.5% χαρακτήρισαν σωστή τη φράση αυτή (p-value<0.001) (Πίνακας 28).

Πίνακας 28: Σύγκριση της κατανομής διαφόρων χαρακτηριστικών, ανάλογα με το αν τα άτομα έχουν αναζητήσει πληροφορίες αναφορικά με την διατροφή τους

		Έχετε αναζητήσει πληροφορίες (βιβλία, περιοδικά, διαδίκτυο) σχετικά με τη διατροφή που πρέπει να ακολουθούν τα άτομα με Θαλασσαιμία		
		Όχι	Ναι	p-value
Καπνίζετε;	Όχι	60 (63.2%)	36 (45.6%)	0.02
	Ναι	35 (36.8%)	43 (54.4%)	
Λαμβάνετε συμπληρώματα διατροφής;	Όχι	12 (12.6%)	19 (24.1%)	0.05
	Ναι	83 (87.4%)	60 (75.9%)	
Το πεπτικό σύστημα ενός ατόμου με θαλασσαιμία έχει αυξημένη απορρόφηση σιδήρου σε σχέση με ένα υγιές άτομο	Λάθος	67 (70.5%)	78 (98.7%)	<0.001
	Σωστό	28 (29.5%)	1 (1.3%)	
Τα θαλασσαιμικά άτομα εμφανίζουν μεγαλύτερα ποσοστά οστεοπόρωσης	Λάθος	23 (24.2%)	33 (41.8%)	0.014
	Σωστό	72 (75.8%)	46 (58.2%)	
Η πρόσληψη βιταμίνης C (π.χ. πορτοκάλι) βοηθάει στην απορρόφηση του σιδήρου	Λάθος	44 (46.3%)	24 (30.4%)	0.032
	Σωστό	51 (53.7%)	55 (69.6%)	
Το κάπνισμα συμβάλει αρνητικά στην οστική ανάπλαση και σχετίζεται με την οστεοπόρωση	Λάθος	77 (81.1%)	34 (43%)	<0.001
	Σωστό	18 (18.9%)	45 (57%)	

Οι συμμετέχοντες στην έρευνα οι οποίοι δεν είχαν αναζητήσει πληροφορίες σχετικά με τη διατροφή τους δήλωσαν ότι αποφεύγουν σε υψηλότερα ποσοστά τα φρούτα, τα λαχανικά και το κρέας σε σχέση με τα άτομα που έχουν αναζητήσει πληροφορίες, ενώ αντίστοιχα αποφεύγουν σε μικρότερο ποσοστό τα λιπαρά (Πίνακας 29). Αντίστοιχο είναι το εύρημα και αναφορικά με τις τροφές που προτιμάνε οι ερωτηθέντες. Έτσι, εκείνοι που έχουν αναζητήσει πληροφορίες σχετικά με τη διατροφή ενός ασθενή με Β-θαλασσαιμία, δήλωσαν ότι προτιμούν σε μεγαλύτερο ποσοστό τα φρούτα και τα λαχανικά από εκείνους που δεν έχουν αναζητήσει πληροφορίες, ενώ ταυτόχρονα δήλωσαν ότι προτιμούν σε μικρότερο ποσοστό τα δημητριακά και τα λιπαρά.

Πίνακας 29: Σύγκριση των διατροφικών συνηθειών, ανάλογα με το αν τα άτομα έχουν αναζητήσει πληροφορίες αναφορικά με την διατροφή τους

		Έχετε αναζητήσει πληροφορίες (βιβλία, περιοδικά, διαδίκτυο) σχετικά με τη διατροφή που πρέπει να ακολουθούν τα άτομα με Θαλασσαιμία		
		Όχι	Ναι	p-value
Αποφεύγω Φρούτα	Όχι	65 (68.4%)	68 (86.1%)	0.006
	Ναι	30 (31.6%)	11 (13.9%)	
Αποφεύγω Λαχανικά	Όχι	71 (74.7%)	71 (89.9%)	0.01
	Ναι	24 (25.3%)	8 (10.1%)	
Αποφεύγω Κρέας	Όχι	71 (74.7%)	74 (93.7%)	0.001
	Ναι	24 (25.3%)	5 (6.3%)	
Αποφεύγω Λιπαρά	Όχι	66 (69.5%)	31 (39.2%)	<0.001
	Ναι	29 (30.5%)	48 (60.8%)	
Προτιμώ Φρούτα	Όχι	71 (74.7%)	23 (29.1%)	<0.001
	Ναι	24 (25.3%)	56 (70.2%)	
Προτιμώ Λαχανικά	Όχι	58 (61.1%)	27 (34.2%)	<0.001
	Ναι	37 (38.9%)	52 (65.8%)	

Προτιμώ Δημητριακά	Όχι	58 (61.1%)	69 (87.3%)	<0.001
	Ναι	37 (38.9%)	10 (12.7%)	
Προτιμώ Λιπαρά	Όχι	52 (54.7%)	68 (86.1%)	<0.001
	Ναι	43 (45.3%)	11 (13.9%)	

7.4.5 Σύγκριση μεταξύ των ατόμων που ελέγχουν την ετικέτα ενός τροφίμου πριν από την αγορά του και αυτών που δεν την ελέγχουν, αναφορικά με τους παράγοντες του ερωτηματολογίου

Άτομα τα οποία ελέγχουν την ετικέτα ενός τροφίμου πριν από την αγορά του για την περιεκτικότητα σε βιταμίνες, σίδηρο κ.λ.π. φαίνεται ότι κάπνιζαν σε μεγαλύτερο ποσοστό σε σχέση με τα άτομα που δεν ελέγχουν τις ετικέτες (59.7% έναντι 36.6%, $p=0.003$) και γυμνάζονται λιγότερο (14.5% έναντι 33%, $p=0.008$), ενώ αντίθετα φαίνεται να καταναλώνουν αλκοόλ σε χαμηλότερα ποσοστά (17.7% έναντι 38.4%, $p=0.005$). Επιπλέον, εντοπίστηκαν αρκετές διαφορές στον τρόπο με τον οποίο απάντησαν οι συμμετέχοντες σε ορισμένες επιμέρους ερωτήσεις γνώσεων (Πίνακας 30).

Όσον αφορά τις προτιμήσεις ή μη των επιμέρους τροφίμων, άτομα τα οποία ελέγχουν την ετικέτα ενός τροφίμου πριν από την αγορά του φαίνεται να αποφεύγουν τα φρούτα σε χαμηλότερο ποσοστό και τα δημητριακά σε υψηλότερο ποσοστό σε σχέση με αυτούς που δεν ελέγχουν τις ετικέτες (Πίνακας 31). Επιπλέον, τα άτομα αυτά φαίνεται να προτιμούν σε μεγαλύτερα ποσοστά τα φρούτα και σε χαμηλότερο ποσοστό τα λιπαρά σε σχέση με όσους δεν ελέγχουν τις ετικέτες. Τέλος, αξίζει να σημειωθεί ότι κανένα από τα άτομα τα οποία ελέγχουν τις ετικέτες των τροφίμων δεν προτιμούν τα δημητριακά, ενώ το αντίστοιχο ποσοστό αυτών που δεν ελέγχουν τις ετικέτες είναι αρκετά υψηλό και ίσο με 42%.

Πίνακας 30: Σύγκριση της κατανομής διαφόρων χαρακτηριστικών, ανάλογα με το αν τα άτομα ελέγχουν την ετικέτα πριν την αγορά ενός τρόφιμου

		Πριν από την αγορά ενός τροφίμου ελέγχετε την ετικέτα για την περιεκτικότητα του σε βιταμίνες, σίδηρο κλπ		
		Όχι	Ναι	p-value
Καπνίζετε	Όχι	71 (63.4%)	25 (40.3%)	0.003
	Ναι	41 (36.6%)	37 (59.7%)	
Καταναλώνετε αλκοόλ;	Όχι	69 (61.6%)	51 (82.3%)	0.005
	Ναι	43 (38.4%)	11 (17.7%)	
Γυμνάζεστε;	Όχι	75 (67%)	53 (85.5%)	0.008
	Ναι	37 (33%)	9 (14.5%)	
Τα άτομα με Θαλασσαιμία παρουσιάζουν πολλές διατροφικές ανεπάρκειες με αποτέλεσμα την καθυστέρηση ανάπτυξης έως 75%.	Λάθος	97 (86.6%)	38 (61.3%)	<0.001
	Σωστό	15 (13.4%)	24 (38.7%)	
Τα θαλασσαιμικά άτομα εμφανίζουν μεγαλύτερα ποσοστά οστεοπόρωσης.	Λάθος	87 (77.7%)	35 (56.5%)	0.003
	Σωστό	25 (22.3%)	27 (43.5%)	
Το μαύρο τσάι, ο καφές, το κόκκινο κρασί, τα δημητριακά ολικής αλέσεως, τα λαχανικά, οι ξηροί καρποί, τα γαλακτοκομικά προϊόντα, τα αυγά, το σπανάκι, μειώνουν την απορρόφηση του σιδήρου	Λάθος	46 (41.1%)	10 (16.1%)	0.001
	Σωστό	66 (58.9%)	58 (83.9%)	
Η πρόσληψη βιταμίνης C (π.χ. πορτοκάλι) βοηθάει στην απορρόφηση του σιδήρου	Λάθος	52 (46.4%)	16 (25.8%)	0.008
	Σωστό	60 (53.6%)	46 (74.2%)	
Το κάπνισμα συμβάλλει αρνητικά στην οστική ανάπτυξη και σχετίζεται με την οστεοπόρωση.	Λάθος	85 (75.9%)	26 (41.9%)	<0.001
	Σωστό	27 (24.1%)	36 (58.1%)	

Πίνακας 31: Σύγκριση των διατροφικών συνηθειών, ανάλογα με το αν τα άτομα ελέγχουν την ετικέτα πριν την αγορά ενός τροφίμου

		Πριν από την αγορά ενός τροφίμου ελέγχετε την ετικέτα για την περιεκτικότητα του σε βιταμίνες, σίδηρο κλπ		
		Όχι	Ναι	p-value
Αποφεύγω Φρούτα	Όχι	74 (66.1%)	59 (95.2%)	<0.001
	Ναι	38 (33.9%)	3 (4.8%)	
Αποφεύγω Δημητριακά	Όχι	112 (100%)	59 (95.2%)	0.044
	Ναι	0 (0%)	3 (4.8%)	
Αποφεύγω Λιπαρά	Όχι	71 (63.4%)	26 (41.9%)	0.006
	Ναι	41 (36.6%)	36 (58.1%)	
Προτιμώ Φρούτα	Όχι	69 (61.6%)	25 (40.3%)	0.007
	Ναι	43 (38.4%)	37 (59.7%)	
Προτιμώ Δημητριακά	Όχι	65 (58%)	62 (100%)	<0.001
	Ναι	47 (42%)	0 (0%)	
Προτιμώ Λιπαρά	Όχι	69 (61.6%)	51 (82.3%)	0.005
	Ναι	43 (38.4%)	11 (17.7%)	

ΣΥΖΗΤΗΣΗ- ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Όπως φάνηκε από την ανάλυση που προηγήθηκε, στο σύνολο του δείγματος, οι γυναίκες ήταν λίγο περισσότερες από τους άνδρες, αποτελώντας το 56.3% των συμμετεχόντων. Οι περισσότεροι συμμετέχοντες ήταν μεταξύ 30 και 40 ετών. Επίσης, το μεγαλύτερο μέρος του δείγματος αφορούσε άτομα από το γεωγραφικό διαμέρισμα της Αττικής (51.1%). Όλοι οι συμμετέχοντες ήταν τουλάχιστον απόφοιτοι λυκείου, ενώ η πλειοψηφία ήταν απόφοιτοι ΑΕΙ/ΤΕΙ. Παρατηρήθηκε επιπλέον ότι στο σύνολο των ερωτηθέντων, το 44.3% ήθελαν να μειώσουν το σωματικό τους βάρος.

Αναφορικά με τις γνώσεις για τη διατροφή ατόμων με Β-θαλασσαιμία, οι ερωτώμενοι στην πλειοψηφία τους απάντησαν σωστά μόνο αναφορικά με το ότι η διατροφική επιλογή «μαύρο τσάι, καφές, κόκκινο κρασί, δημητριακά ολικής αλέσεως, λαχανικά, ξηροί καρποί, γαλακτοκομικά προϊόντα, αυγά, σπανάκι, μειώνει την απορρόφηση του σιδήρου» (67.8%) και αναφορικά με το ότι «Η πρόσληψη βιταμίνης C βοηθάει στην απορρόφηση του σιδήρου» (60.9%). Σε όλες τις υπόλοιπες περιπτώσεις, η συντριπτική πλειοψηφία των συμμετεχόντων δεν απάντησαν σωστά, κάτι το οποίο υποδεικνύει ότι γενικότερα το επίπεδο γνώσεων αναφορικά με την διατροφή και τη σχέση της με την ασθένεια της Β-θαλασσαιμίας είναι σχετικά χαμηλό. Μάλιστα, δεν υπήρξε κάποιο άτομο που να απαντήσει σωστά σε όλες τις ερωτήσεις γνώσεων που είχαν σχέση με τη διατροφή και τη σχέση της με την ασθένεια της Β-θαλασσαιμίας, παρά τη σημασία που αποδίδουν στο ρόλο της διατροφής οι διεθνείς έρευνες (Χειλέτη-Τέλφερ, 2003; Cappellini et al, 2008; UK Thalassaemia Society, 2013; Fung, 2014).

Αναφορικά με τη σχέση της περιοχής με τους επιμέρους παράγοντες του ερωτηματολογίου της έρευνας, παρατηρήθηκε ότι η κατανομή αρκετών μεταβλητών, όπως η κατανομή του επιπέδου εκπαίδευσης, το αν οι συμμετέχοντες ελέγχουν την ετικέτα ενός τροφίμου για την περιεκτικότητά του σε βιταμίνες, σίδηρο κ.λ.π., οι καπνιστικές συνήθειες των συμμετεχόντων, το ποσοστό των ατόμων που καταναλώνουν αλκοόλ αλλά και για ο τρόπος με τον οποίο οι συμμετέχοντες αξιολογούν διάφορες καταστάσεις όπως την απορρόφηση σιδήρου, τις διατροφικές ανεπάρκειες κ.α. εξαρτάται σε στατιστικά σημαντικό βαθμό από το γεωγραφικό διαμέρισμα. Ωστόσο, η περιοχή κατοικίας των συμμετεχόντων δεν φαίνεται να εξαρτάται από το ποιες τροφές προτιμούν ή

αποφεύγουν. Από την άλλη, το επίπεδο γνώσεων των συμμετεχόντων διαφέρει στατιστικά σημαντικά ανάλογα με την περιοχή διαμονής τους, καθώς φαίνεται ότι οι κάτοικοι Αττικής έχουν συνολικά υψηλότερο επίπεδο γνώσεων σε σύγκριση με τους κατοίκους των άλλων περιοχών.

Σχετικά με τη σχέση μεταξύ ορισμένων συγκεκριμένων συνηθειών και συμπεριφορών των ερωτηθέντων και των δημογραφικών χαρακτηριστικών, των γνώσεων και των επιλογών τους αναφορικά με τις τροφές που προτιμούν και που αποφεύγουν, το χ^2 -τεστ ανεξαρτησίας έδειξε διαφορετική τοποθέτηση στα άτομα που ακολουθούν κάποιο πρόγραμμα διατροφής και σε εκείνα που δεν το κάνουν. Επίσης, οι γνώσεις μεταξύ των ατόμων που ακολουθούν κάποιο πρόγραμμα διατροφής ήταν περισσότερες από αυτές των ατόμων που δεν ακολουθούν κάποιο πρόγραμμα. Αναφορικά με τις τροφές που αποφεύγουν ή προτιμούν οι συμμετέχοντες, ανάλογα με το αν ο γιατρός τους έχει παράπεμψε σε διαιτολόγο ή όχι, τα αποτελέσματα δείχνουν πως γενικά οι ασθενείς με β-θαλασσαιμία τους οποίους ο γιατρός τους παρέπεμψε σε διαιτολόγο επιλέγουν σε μεγαλύτερο ποσοστό φρούτα (85.7%) και σε χαμηλότερο ποσοστό λιπαρά (14.3%) συγκριτικά με εκείνους που δεν παραπέμφθηκαν σε διαιτολόγο. Αναφορικά με το κάπνισμα και τα συμπληρώματα, άτομα τα οποία είχαν αναζητήσει πληροφορίες σχετικά με τη διατροφή που θα πρέπει να ακολουθούν φαίνεται ότι κάπνιζαν σε μεγαλύτερο ποσοστό σε σχέση με τα άτομα που δεν είχαν αναζητήσει πληροφορίες (54.4% και 36.8%, αντίστοιχα) και επίσης φαίνεται να λαμβάνουν σε χαμηλότερο ποσοστό συμπληρώματα διατροφής (75.9% έναντι 87.4%, αντίστοιχα). Τέλος, αρκετές διαφορές εντοπίστηκαν στον τρόπο με τον οποίο απάντησαν στις επιμέρους ερωτήσεις γνώσεων αναφορικά με τις τροφές που προτιμάνε οι ερωτηθέντες, τον έλεγχο στην ετικέτα ενός τροφίμου, το κάπνισμα, την κατανάλωση αλκοόλ.

Δεδομένου ότι στη συντριπτική πλειοψηφία των συμμετεχόντων το επίπεδο γνώσεων αναφορικά με την διατροφή και τη σχέση της με την ασθένεια της Β-θαλασσαιμίας είναι σχετικά χαμηλό, προτείνεται να δοθεί έμφαση στην ενημέρωση των ασθενών αναφορικά με το ρόλο της διατροφής, ενώ ακόμη, μια έρευνα σε μεγαλύτερο δείγμα και σε περισσότερους νομούς ενδεχομένως να δώσει διαφορετικά αποτελέσματα.

Βιβλιογραφία

Ξενόγλωσση

- Advani P, (2016) *Beta Thalassaemia*, online at <http://emedicine.medscape.com/article/206490-overview#a5>, accessed 21-9-2017
- Agarwal MB. (2009) Advances in management of thalassaemia. *Indian J Pediatr.* 76(2):177-84.
- Allmedicalstuff (2016), *Types of hemoglobin*, online at <https://allmedicalstuff.com/types-hemoglobin/>, accessed 9-10-2017
- Angastiniotis M., Corrons J-L., Soteriades E, Eleftheriou A (2013), The Impact of Migrations on the Health Services for Rare Diseases in Europe: The Example of Haemoglobin Disorders, *The Scientific World Journal* Volume 2013, Article ID 727905, 10 pages <http://dx.doi.org/10.1155/2013/727905>
- Asma S., Gereklioglu C., Erdogan A.F et al (2013), Prevalence of Iron, Folic Acid and Vitamin B12 Deficiency in Patients with Thalassaemia Minor, *Turkish Journal of Family Medicine and Primary Care (TJFMPC)* 7(4):83-86
- Balarajan Y, Ramakrishnan U, Ozaltin E, Shankar AH, Subramanian SV. (2011) Anaemia in low-income and middle-income countries. *Lancet.* 378:2123–35.
- Berdoukas V, Farmaki K, Carson S, Wood J, Coates T. (2012) Treating thalassaemia major-related iron overload: the role of deferiprone. *J Blood Med.* 3:119-29
- Cappellini, M.D, Cohen A, Eleftheriou A, Piga A, Porter J, Taher A., (2008), *Guidelines for the Clinical Management of Thalassaemia*, 2nd Revised edition, Nicosia (CY): Thalassaemia International Federation.
- Ceylan, C., Miskioğlu, M., Çolak, H., Kiliççioğlu, B. And Özdemir, E. (2007), Evaluation of reticulocyte parameters in iron deficiency, vitamin B₁₂ deficiency and β-thalassaemia minor patients. *International Journal of Laboratory Hematology*, 29: 327–334

- Charles P, (2017), Hemoglobin, online at <https://www.medicinenet.com/hemoglobin/article.htm>, accessed 9-10-2017
- Cheerva A., (2017), Alpha Thalassemia, online at <http://emedicine.medscape.com/article/955496-overview>, accessed 21-9-2017
- Chen X., Zhang H., Yang Q., et al (2016), Value of severe liver iron overload for assessing heart iron levels in thalassemia major patients, *Journal of Magnetic Resonance Imaging* 44(4):880-889
- Children's Minnesota (2017), *Thalassemia and Nutrition*, online at <https://www.childrensmn.org/educationmaterials/childrensmn/article/16680/thalassemia-and-nutrition/>, accessed 9-10-2017
- Cohen AR, Galanello R, Pennell DJ, Cunningham MJ, Vichinsky E. (2004) *Thalassemia*. Hematology Am Soc Hematol Educ Program:14-34.
- Doctortipster (2011), *Splenomegaly – Symptoms And Causes*, <http://www.doctortipster.com/4482-splenomegaly-symptoms-and-causes.html>, accessed 3-10-2017
- Eghbali, A., Taherahmadi, H., Shahbazi, M., Bagheri, B., & Ebrahimi, L. (2014). Association between serum ferritin level, cardiac and hepatic T2-star MRI in patients with major β -thalassemia. *Iranian Journal of Pediatric Hematology and Oncology*, 4(1), 17–21.
- Farmaki K, Tzoumari I, Pappa C, Chouliaras G, Berdoukas V. (2010) Normalisation of total body iron load with very intensive combined chelation reverses cardiac and endocrine complications of thalassaemia major. *Br J Haematol*. 148(3):466– 475
- Fung E (2014), *Nutrition for Thalassemia Q&A with Dr. Ellen Fung*, online at <http://www.thalassemia.org/nutrition-for-thalassemia-qa-with-dr-ellen-fung/>, accessed 8-10-2017
- Fung E., Kwiatkowski J., Huang J, Gildengorin G, King J, Vichinsky E (2013), Zinc supplementation improves bone density in patients with thalassemia: a double-

- blind, randomized, placebo-controlled trial, *Am J Clin Nutr.* vol. 98 no. 4, 960-971
- Fung, E. (2010), Nutritional deficiencies in patients with thalassemia. *Annals of the New York Academy of Sciences*, 1202: 188–196.
- Fung, E. B., Aguilar, C., Micaily, I., Haines, D. and Lal, A. (2011), Treatment of vitamin D deficiency in transfusion-dependent thalassemia. *Am. J. Hematol.*, 86: 871–873
- Genetics Home Reference, (2017), *Beta Thalassemia*, online at <https://ghr.nlm.nih.gov/condition/beta-thalassemia>, accessed 21-9-2017
- Haas JD, Brownlie T. (2001) Iron deficiency and reduced work capacity: a critical review of the research to determine a causal relationship. *J Nutr.* 131:676S–88S.
- Haidar R., Musallam K., Taher A (2011), Bone disease and skeletal complications in patients with β thalassemia major, *Bone*, Volume 48, Issue 3, Pages 425-432
- Herman M., Chaudhry S., *Thalassemia*, online at <http://www.pathophys.org/thalassemia/>, accessed 21-9-2017
- Horton S, Levin C. (2001) Commentary on “evidence that iron deficiency anemia causes reduced work capacity”. *J Nutr.* 131:691S–6S.
- Horton S, Ross J. (2003) The economics of iron deficiency. *Food Policy.* 28:51–75
- HubPages, (2014) *Thalassemia is a preventable disease*, online at <https://hubpages.com/education/Thalassemia-is-preventable-disease>, accessed 21-9-2017
- Kabanova S, Kleinbongard P, Volkmer J, Andrée B, Kelm M, Jax TW (2009). «Gene expression analysis of human red blood cells». *International Journal of Medical Sciences* 6 (4): 156–9.
- Kassebaum NJ, Jasrasaria R, Naghavi M, et al. (2014) A systematic analysis of global anemia burden from 1990 to 2010. *Blood* 123(5):615-624.

- Kautz, L., Jung, G., Du, X., et al (2015). Erythroferrone contributes to hepcidin suppression and iron overload in a mouse model of β -thalassemia. *Blood*, 126(17), 2031–2037.
- Kleinbongard P, Schutz R, Rassaf T, et al (2006). «Red blood cells express a functional endothelial nitric oxide synthase». *Blood* 107 (7): 2943–51.
- Kozuki N, Lee AC, Katz J, (2012) Child Health Epidemiology Reference Group. Moderate to severe, but not mild, maternal anemia is associated with increased risk of small-for-gestational-age outcomes. *J Nutr.* 142:358–62.
- Laila M. Sherief, Sanaa M. Abd El-Salam, Naglaa M. Kamal, et al. (2014), “Nutritional Biomarkers in Children and Adolescents with Beta-Thalassemia-Major: An Egyptian Center Experience,” *BioMed Research International*, vol. 2014, Article ID 261761, 7 pages, doi:10.1155/2014/261761
- Li C-K (2017), New trend in the epidemiology of thalassaemia, *Best Practice & Research Clinical Obstetrics & Gynaecology*, Volume 39, Pages 16-26
- Loukopoulos D, (2011), Haemoglobinopathies in Greece: prevention programme over the past 35 years, *Indian J Med Res.* 134(4): 572–576.
- Mahyar, A., Ayazi, P., Pahlevan, A.-A., Mojabi, H., Sehhat, M.-R., & Javadi, A. (2010). Zinc and Copper Status in Children with Beta-Thalassemia Major. *Iranian Journal of Pediatrics*, 20(3), 297–302.
- Marks, P. W. (2011) *Anemia: Clinical Approach, in Concise Guide to Hematology* (eds A. H. Schmaier and H. M. Lazarus), Wiley-Blackwell, Oxford, UK
- Mashhadi, M. A., Sepehri, Z., Heidari, Z., Shirzaee, E., & Kiani, Z. (2014). The Prevalence of Zinc Deficiency in Patients With Thalassemia in South East of Iran, Sistan and Baluchistan Province. *Iranian Red Crescent Medical Journal*, 16(8), e6243.
- Modell B, Khan M, Darlison M, Westwood MA, Ingram D, Pennell DJ. (2008) Improved survival of thalassaemia major in the UK and relation to T2* cardiovascular magnetic resonance. *J Cardiovasc Magn Reson.* 10(1):42.

- Modell B, Darlison M., (2008) Global epidemiology of haemoglobin disorders and derived service indicators, *Bulletin of the World Health Organization, Past issues*, Volume 86, Number 6, 417-496
- Moulas, A., Challa, A., Chaliasos, N. & Lapatsanis, P.D. (1997) Vitamin D metabolites (25-hydroxyvitamin D, 24,25-dihydroxyvitamin D and 1,25-dihydroxyvitamin D) and osteocalcin in beta-thalassaemia. *Acta Paediatrica*, 86, 594–599.
- Muncie HL Jr, Campbell J. (2009) Alpha and beta thalassemia. *Am Fam Physician*. 80(4):339-44.
- Napoli, N., Carmina, E., Bucchieri, S., Sferrazza, C., Rini, G.B. & Di Fede, G. (2006) Low serum levels of 25-hydroxy vitamin D in adults affected by thalassemia major or intermedia. *Bone*, 38, 888–892.
- Nidumuru, S., Boddula, V., Vadakedath, S., Kolanu, B. R., & Kandi, V. (2017). Evaluating the Role of Zinc in Beta Thalassemia Major: A Prospective Case-Control Study from a Tertiary Care Teaching Hospital in India. *Cureus*, 9(7), e1495
- Northern California Comprehensive Thalassemia Center, Living with Thalassemia. Nutrition and Diet, online at <http://thalassemia.com/nutrition-and-diet.aspx#gsc.tab=0>, accessed 4-10-2017
- Origa, R., Cazzola, M., Mereu, E., Danjou, F., Barella, S., Giagu, N., ... Swinkels, D. W. (2015). Differences in the erythropoiesis-hepcidin-iron store axis between hemoglobin H disease and β -thalassemia intermedia. *Haematologica*, 100(5), e169–e171
- Patil V., Mujawar S., (2010), *Deficiency of folic acid, vitamins B 12 and their correlation with ferritin in childhood β -thalassemia major*, Vol. 14, No. 2, online at <http://www.alliedacademies.org/articles/deficiency-of-folic-acid-vitamins-b-12-and-their-correlation-with-ferritin-in-childhood-thalassemia-major.pdf>, accessed 4-10-2017

- Peterson P., Cornacchia M., (1999), Anemia: Pathophysiology, Clinical Features, and Laboratory Evaluation, *Laboratory Medicine*, volume 30, issue 7, 463-467
- Prapawatwech W., Pongtanakul B., Meksawan K (2015), Effect of vitamin E supplementation on inflammatory markers and nutrition status in thalassemia intermedia patients, *The Thai Journal of Pharmaceutical Sciences* 39 (1): 1 – 34
- Rigutti, A. (2000). *Atlante di Anatomia*: Susaeta Madrid.
- Rund D, Rachmilewitz E. (2005) Beta-thalassemia. *N. Engl. J. Med.*;353(11):1135–1146
- Schrier SL, Angelucci E. (2005) New strategies in the treatment of the thalasseмииs. *Annu Rev Med.* 56:157-71.
- Steer PJ. (2000) Maternal hemoglobin concentration and birth weight. *Am J Clin Nutr.* 71(5 Suppl.):1285S–7S
- Stevens GA, Finucane MM, De-Regil LM, Paciorek CJ, Flaxman SR, Branca F et al. (2013) Global, regional, and national trends in haemoglobin concentration and prevalence of total and severe anaemia in children and pregnant and non-pregnant women for 1995–2011: a systematic analysis of population-representative data. *Lancet Glob Health.* 1:E16–E25.
- Stoltzfus RJ, Mullany L, Black RE. Iron deficiency anaemia. In: Ezzati M, Lopez Ad, Rodgers A, Murray CJL, editors. *Comparative quantification of health risks: global and regional burden of disease attributable to selected major risk factors*. Geneva: World Health Organization; 2004: 163– 210
- Terpos, E. and Voskaridou, E. (2010), Treatment options for thalassemia patients with osteoporosis. *Annals of the New York Academy of Sciences*, 1202: 237–243.
- Tolentino K, Friedman JF. (2007) An update on anemia in less developed countries. *Am J Trop Med Hyg.* 77:44–51

UK Thalassaemia Society (2013), *Living with Thalassaemia. Diet & Exercise*, <http://ukts.org/living-with-thalassaemia/thal-life/diet-exercise.html>, accessed 8-10-2017

United Nations Children's Fund, United Nations University, World Health Organization (2001) *Iron deficiency anaemia assessment, prevention, and control: a guide for programme managers*. Geneva: World Health Organization.

United Nations Children's Fund, World Health Organization, The World Bank, United Nations Population Division (2014). *Levels and trends in child mortality: report 2014. Estimates developed by THE GLOBAL PREVALENCE OF ANAEMIA IN 2011 & the UN Inter-agency Group for Child Mortality Estimation*. New York: United Nations Children's Fund.

Vichinsky EP. (2005) Changing patterns of thalassemia worldwide. *Ann N Y Acad Sci*;1054:18–24.

Vogiatzi, M. G., Macklin, E. A., Trachtenberg, F. L., Fung, E. B., Cheung, A. M., Vichinsky, E., Olivieri, N., Kirby, M., Kwiatkowski, J. L., Cunningham, M., Holm, I. A., Fleisher, M., Grady, R. W., Peterson, C. M., Giardina, P. J. and for the Thalassaemia Clinical Research Network (2009), Differences in the prevalence of growth, endocrine and vitamin D abnormalities among the various thalassaemia syndromes in North America. *British Journal of Haematology*, 146: 546–556

Walter, P. B., Minkley, M., Curtis, C., Maeve, H., Morty, R., Ewing, S., Lal, A., Higa, A., Killilea, D., Pearson, T., & Fung, E. B. (2016). Implications of Low Zinc and Copper Levels As Well As Altered Iron Trafficking Proteins on Oxidant Stress in Patients with Transfusion Dependant Thalassaemia. *Blood*, 128(22),1289.

West A, Oates P., (2008), Mechanisms of heme iron absorption: Current questions and controversies, *World J Gastroenterol*; 14(26): 4101-4110

Wisegeehealth, *What Are the Causes of Hepatomegaly?*

<http://www.wisegeehealth.com/what-are-the-causes-of-hepatomegaly.htm#>,

accessed 4-10-2017

Wood, J. C., Claster, S., Carson, S., Mentee, J. D., Hofstra, T., Khanna, R. and Coates, T. (2008), Vitamin D deficiency, cardiac iron and cardiac function in thalassaemia major. *British Journal of Haematology*, 141: 891–894

World Health Organization (2015), *The Global Prevalence of Anaemia in 2011*, Geneva: World Health Organization.

World Health Organization (2014), *Global health estimates 2014 summary tables: deaths by cause, age and sex, by WHO region, 2000–2012*. Geneva: World Health Organization.

World Health Organization, United Nations Children’s Fund, United Nations Population Fund, The World Bank, United Nations Population Division (2014). *Trends in maternal mortality: 1990 to 2010. Estimates by WHO, UNICEF, UNFPA, The World Bank and the United Nations Population Division*. Geneva: World Health Organization.

World Health Organization (2011). *Haemoglobin concentrations for the diagnosis of anaemia and assessment of severity. Vitamin and Mineral Nutrition Information System*. Geneva, World Health Organization, 2011 (WHO/NMH/NHD/MNM/11.1), διαθέσιμο στο <http://www.who.int/vmnis/indicators/haemoglobin.pdf>, ανάκτηση 19-9-2017

Xie F., Ye L., Chang J et al (2014), Seamless gene correction of β -thalassaemia mutations in patient-specific iPSCs using CRISPR/Cas9 and *piggyback*, *Genome Res.* 24:1526-1533

Ελληνική

Cappellini M-D, Cohen A, Eleftheriou A, Piga A, Taher A. (2010) Επιμέλεια :
Συντακτική Ομάδα του Ελληνικού Περιοδικού για την Θαλασσαιμία και τη
Δρεπανοκυτταρική νόσο. Εκδ., Πλέτσας Κ, Κάρδαρη Ζ, ΟΕ, Αθήνα.

Γεωργομανώλη Μ, Δρακοπούλου Ε, Παπανικολάου Ε, Ανάγνου Ν. (2011) Γονιδιακή
Θεραπεία: Τρέχουσες Θεραπευτικές Προσεγγίσεις στη β-Θαλασσαιμία.
Haema. 2(3): 341-358

Ζάραλης, Α., (2008). *Ερυθροκύτταρο και Αιμιές*. Εκδόσεις: Ροτόντα. Θεσσαλονίκη.

Καράγιωργα-Λαγανά Μ, Βερδούκας Β. (2011) Αποσιδήρωση στη Μείζονα
Μεσογειακή Αναιμία. *Haema*. 2(3):297-303

Καττάμης Χ (2011), Διαχρονική Εξέλιξη και Αποτελεσματικότητα του Εθνικού
Προγράμματος Θεραπείας της Μεσογειακής Αναιμίας στην Ελλάδα, στους
Ανάγνου Ν.Π. και Καναβάκης Ε., Θαλασσαιμία: Νεότερα μοριακά, κλινικά
και θεραπευτικά δεδομένα, *Αίμα*, τομος 2 - τευχος 3, σελ. 330-340

Κουτελέκος Ι, Χαλιάσος Ν (2013), Μεσογειακή Αναιμία, *Περιεγχειρητική
Νοσηλευτική*, Τομος 2, Τευχος 3, 101-112

Κυριαζόπουλος Π.Γ. και Σαμαντά Ε., (2011), *Μεθοδολογία Έρευνας Εκπόνησης
Διπλωματικών Εργασιών*, Αθήνα: Σύγχρονη Εκδοτική

Λαδής Β, Γραφάκος Σ. (2011) Θεραπευτική αντιμετώπιση της Μεσογειακής Αναιμίας
(I) Μεταγγίσεις - Σπληνεκτομή - Μεταμόσχευση Αιμοποιητικών Κυττάρων.
Haema. 2(3): 304-312.

Λουκόπουλος, χ.χ, *Κληρονομικές Παθήσεις της Αιμοσφαιρίνης*, διαθέσιμο στο
[https://repository.kallipos.gr/bitstream/11419/3091/1/Chapter_04_Loukopoulos
.pdf](https://repository.kallipos.gr/bitstream/11419/3091/1/Chapter_04_Loukopoulos.pdf), ανάκτηση 3-10-2017

Μανωλίδου Ζ., Κοτσίνη Β., Αναιμία, διαθέσιμο στο
<http://www.iatropedia.gr/encyclopedia/anemia/>, ανάκτηση 18-9-2017

Medinova (2017), *Χολολιθίαση: Αίτια, συμπτώματα και θεραπεία*, διαθέσιμο στο <http://www.medinova.gr/hololithiasi-aitia-simptomata-kai-therapeia/>, ανάκτηση 4-10-2017

Παπαδάκη Ε. & Ποντίκογλου Χ (2013) *Αναιμία*, Περιοδική Έκδοση της Ελληνικής Αιματολογικής Εταιρείας, 4(1): 1-99

Παπαϊωάννου Η (2016), *Μεσογειακή αναιμία: Ποιος ο ρόλος της διατροφής;*, διαθέσιμο στο <http://news247.gr/eidiseis/koinonia/ygeia/mesogeiaikh-anaimia-poiios-o-rol-os-ths-diatrofhs.4123010.html>, ανάκτηση 4-10-2017

Παπαϊωάννου Μ., Γατσά Ε., Σιδηροπενική αναιμία, στους Παπαδάκη Ε. & Ποντίκογλου Χ (2013) *Αναιμία*, Περιοδική Έκδοση της Ελληνικής Αιματολογικής Εταιρείας, 4(1): 1-12

Ροδίτου Κ. Μ., Μπαρμπούνη Κ. Α , Γκαράνη-Παπαδάτου Ν. Τ. (2013), Το δικαίωμα ενημέρωσης ασθενών με μεσογειακή αναιμία στη θεραπεία και την έρευνα, ΤΟ ΒΗΜΑ ΤΟΥ ΑΣΚΛΗΠΙΟΥ, Τόμος 12, Τεύχος 3, σελ 337-358

Τσακρακλιδης, Β. (2008). *Βασική Ανατομική*.: ΕΚΔΟΣΕΙΣ ΒΗΤΑ.

Χειλέτη-Τέλφερ Δ (2003), *Θαλασσαιμία και Διατροφή*, Σύνδεσμος Διαιτολόγων Κύπρου, Παγκύπρια Εβδομάδα Θαλασσαιμίας, 4-10 Μαΐου 2003, διαθέσιμο στο <http://cydadiet.org/arthra/temp-entryanakoinwsh-syndesmoy-diaitologwn-kyproy-gia-thn-pagkypria-ebdomada-8alassaimias-4-10-maiou-2003>, ανάκτηση 7-10-2017



Παράρτημα: «Ερωτηματολόγιο»

Σκοπός του ερωτηματολογίου είναι η διερεύνηση των γνώσεων των ατόμων με Β-Θαλασσαιμία με διατροφικές ανεπάρκειες και πως αυτές σχετίζονται την κατάσταση θρέψης τους και ανάπτυξής τους.

ΤΑ ΕΡΩΤΗΜΑΤΟΛΟΓΙΑ ΕΙΝΑΙ ΑΝΩΝΥΜΑ

Φύλο

Γυναίκα

Άνδρας

Ηλικία

<20

20-30

30-40

>40

Εκπαίδευση

Δημοτικό

Γυμνάσιο

Λύκειο

Απόφοιτος ΑΕΙ

Απόφοιτος ΤΕΙ

Κάτοχος Μεταπτυχιακού/Διδακτορικού κλπ

Απαντήστε με Ναι ή Όχι στις παρακάτω ερωτήσεις:

1. Ακολουθείτε κάποιο πρόγραμμα διατροφής?
Ναι
Όχι

2. Αν ναι, ποιός σας το έχει προτείνει?
Γιατρός
Διαιτολόγος
Ίντερνετ
Άλλο

3. Έχετε επισκεφθεί ποτέ διαιτολόγο?
Ναι
Όχι

4. Κι αν ναι, για ποιό λόγο?
.....

5. Ο γιατρός σας, σας έχει παραπέμψει σε κάποιο διαιτολόγο?
Ναι
Όχι

6. Έχετε αναζητήσει πληροφορίες (βιβλία,περιοδικά,διαδίκτυο) σχετικά με τη διατροφή που πρέπει να ακολουθούν τα άτομα με Θαλασσαιμία?
Ναι
Όχι

7. Πριν από την αγορά ενός τροφίμου ελέγχετε την ετικέτα τροφίμου για την περιεκτικότητά του σε βιταμίνες, σίδηρο κλπ?
Ναι
Όχι



8. Καπνίζετε?

Ναι

Όχι

9. Καταναλώνετε αλκοόλ?

Ναι

Όχι

10. Γυμνάζεστε?

Ναι

Όχι

11. Λαμβάνετε διατροφικά συμπληρώματα?

Ναι

Όχι

12. Και αν ναι, ποιά?

.....

Απαντήστε με Σωστό/Λάθος στις παρακάτω ερωτήσεις?

13. Η διατροφή επηρεάζεται από τη νόσο.

Σωστό

Λάθος

14. Η διατροφή παίζει σημαντικό ρόλο στην έκβαση της Θαλασσαιμίας (π.χ.στην ανταπόκριση φαρμάκων κλπ)

Σωστό

Λάθος



15. Τα άτομα με Θαλασσαιμία παρουσιάζουν πολλές διατροφικές ανεπάρκειες με αποτέλεσμα την καθυστέρηση ανάπτυξης έως 75%.

Σωστό

Λάθος

16. Το πεπτικό σύστημα ενός ατόμου με θαλασσαιμία έχει αυξημένη απορρόφηση σιδήρου σε σχέση με ένα υγιές άτομο.

Σωστό

Λάθος

17. Τα θαλασσαιμικά άτομα εμφανίζουν μεγαλύτερα ποσοστά οστεοπόρωσης.

Σωστό

Λάθος

18. Το μαύρο τσάι, ο καφές, το κόκκινο κρασί, τα δημητριακά ολικής αλέσεως, τα λαχανικά, οι ξηροί καρποί, τα γαλακτοκομικά προϊόντα, τα αυγά, το σπανάκι, μειώνουν την απορρόφηση του σιδήρου.

Σωστό

Λάθος

19. Η πρόσληψη βιταμίνης C (π.χ. πορτοκάλι) βοηθάει στην απορρόφηση του σιδήρου.

Σωστό

Λάθος

20. Το κάπνισμα συμβάλει αρνητικά στην οστική ανάπτυξη και σχετίζεται με την οστεοπόρωση.

Σωστό

Λάθος

21. Τι τροφές αποφεύγετε και τι τροφές προτιμάτε; (Απαντήστε με X ή +)

<u>Τροφές</u>	<u>Ποιές αποφεύγετε</u>	<u>Ποιές προτιμάτε</u>
Γαλακτοκομικά		
Φρούτα		
Λαχανικά		
Δημητριακά		
Κρεατικά		
Λιπαρά		

22. Θα θέλατε να αλλάξετε το βάρος σας; (Απαντήστε με X ή + στην επιλογή σας)

Θα ήθελα να είχα να λιγότερα κιλά.	Θα ήθελα να είχα περισσότερα κιλά.	Δεν έχω πρόβλημα με το σωματικό μου βάρος.	Δεν με ενδιαφέρει το σωματικό μου βάρος.

ΣΑΣ ΕΥΧΑΡΙΣΤΩ ΓΙΑ ΤΟ ΧΡΟΝΟ ΣΑΣ!!!

Υπέθυνη Δήλωση Συγγραφέα:

Δηλώνω ρητά ότι, σύμφωνα με το άρθρο 8 του Ν. 1599/1986 και τα άρθρα 2,4,6 παρ. 3 του Ν. 1256/1982, η παρούσα εργασία αποτελεί αποκλειστικά προϊόν προσωπικής εργασίας και δεν προσβάλλει κάθε μορφής πνευματικά δικαιώματα τρίτων και δεν είναι προϊόν μερικής ή ολικής αντιγραφής, οι πηγές δε που χρησιμοποιήθηκαν περιορίζονται στις βιβλιογραφικές αναφορές και μόνον.