

### Η ΣΥΜΒΟΛΗ ΤΗΣ Γ - ΣΦΑΙΡΙΝΗΣ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΩΝ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΩΝ



**Ευαγγελία Ζαϊμάκη  
Νοσηλεύτρια Τ.Ε**

Τμήμα Ανοσολογίας - Ιστοσυμβατότητας  
Ειδικό Κέντρο & Κέντρο Αναφοράς  
για  
Πρωτοπαθείς Ανοσοανεπάρκειες  
Παιδιατρικής Ανοσολογίας

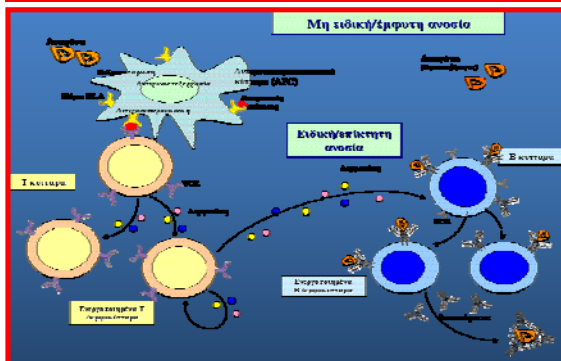
[www.paed-onosis.gr](http://www.paed-onosis.gr)

### Η ΣΥΜΒΟΛΗ ΤΗΣ Γ - ΣΦΑΙΡΙΝΗΣ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΩΝ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΩΝ

- Συμβάλλει καθοριστικά στη θεραπεία υποκατάστασης αντισωμάτων στους ασθενείς με αντισωματική ανεπάρκεια.
- Αρχικά χορηγήθηκε ενδομυϊκά και μετέπειτα ενδοφλέβια.
- Στην προσπάθεια να βελτιωθεί η ποιότητα ζωής των ασθενών δοκιμάστηκε και καθιερώθηκε η υποδόρια.
- Προστατεύει τους ασθενείς από τον φόβο της οργανικής και σωματικής κατάρρευσης.
- Παράγεται από τεράστια δεξαμενή δοτών .



### Αδρό σχήμα της απάντησης του ανοσιακού συστήματος



Κανάσιου 2005

### Η ΣΥΜΒΟΛΗ ΤΗΣ Γ -ΣΦΑΙΡΙΝΗΣ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΩΝ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΩΝ

#### Νοσηλευτική:

Πρόκληση μια ολοκληρωμένη και οργανωμένη νοσηλευτική παρέμβαση στους ασθενείς με ΠΑΑ. Απαιτείται συνεργασία και κοινός στόχος μεταξύ γιατρών νοσηλευτών και ασθενών.

### Η ΣΥΜΒΟΛΗ ΤΗΣ Γ - ΣΦΑΙΡΙΝΗΣ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΩΝ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΩΝ

#### **Δυσπιστία .... Φόβος .... Άγχος διαχείριση:**

- Περιορισμό του φόβου και της ανασφάλειας.
- Εξατομίκευση ασθενών και του περιβάλλοντος.
- Εκτίμηση αναγκών και δυνατότητα της οικογένειας.
- Έκφραση συναισθημάτων.
- Ομαλή εξοικείωση με το νοσοκομειακό περιβάλλον.
- Απόκτηση εμπιστοσύνης αμφότερα.

### Η ΣΥΜΒΟΛΗ ΤΗΣ Γ - ΣΦΑΙΡΙΝΗΣ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΩΝ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΩΝ

#### Σύνολο θεμάτων που απασχολούν τους γονείς :

Κοινωνική ανασφάλεια.  
Φόβος.  
Επίμονες αντιδράσεις ιδίως των μικρών παιδιών ή των εφήβων.  
Δυσκολία να αποφασίσουν την οδό χορήγησης φαρμάκου. Ή ενδοφλέβια στο νοσοκομείο ή υποδόρια στο σπίτι.  
Διστακτικότητα να εφαρμόζουν μόνοι τους την υποδόρια αλλά  
και δυσκολία να δεχτούν τη ενδοφλέβια χορήγηση.

Η ΣΥΜΒΟΛΗ ΤΗΣ Γ- ΣΦΑΙΡΙΝΗΣ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΩΝ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ  
ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΩΝ

**τα κληρονομικά νοσήματα προκαλούν ενοχές των γονιών και την εμφάνιση ενδοοικογενειακών συγκρούσεων.**

**Διαχείριση.....**

- Μη συμμετοχή στις προσωπικές διενέξεις.
- Αποτροπή συζητήσεων και εντάσεων μπροστά στα παιδιά.
- Διαχείριση συναισθηματικών ξεσπασμάτων.
- Επικέντρωση στη σοβαρότητα του νοσήματος και στις οδηγίες προφύλαξης.
- Προτροπή για άμεση απόφαση στον τρόπο που θα χορηγείται η γ – σφαιρίνη στο παιδί.
- Διαβεβαίωση για την στήριξη και τη βοήθεια του τμήματος.

Η ΣΥΜΒΟΛΗ ΤΗΣ Γ- ΣΦΑΙΡΙΝΗΣ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΩΝ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ  
ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΩΝ

**Νοσηλευτικός ρόλος:**

- Συμβάλλει στις αποφάσεις της οικογένειας σχετικά με τον τρόπο θεραπείας.
- Βιώνει την ανάγκη τους για ενημέρωση επικοινωνία και στήριξη.
- Εκπαιδεύει γονείς και ασθενείς ολοκληρωμένα.
- Αυτοεκπαιδεύεται (?) στην συναισθηματική διαχείριση του ασθενή και την οικογένειά ς του εξατομικεύοντας την κάθε περίπτωση.

**Η σχέση που αναπτύσσεται γίνεται και συναισθηματική!**

Η ΣΥΜΒΟΛΗ ΤΗΣ Γ- ΣΦΑΙΡΙΝΗΣ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΩΝ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ  
ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΩΝ

**Στόχοι της ομάδας:**

- Ολοκληρωμένη φροντίδα του ασθενή.
- Εκπαίδευση για προφύλαξη από δυνητικούς κινδύνους λοίμωξης.
- Ενημέρωση για τα μειονεκτήματα και πλεονεκτήματα των τρόπων χορήγησης της θεραπείας.
- Άμεση έναρξη εκπαίδευσης στην υποδόρια έγχυση γ-σφαιρίνης.
- Εξοικείωση με το νοσοκομειακό περιβάλλον και την ομάδα μας.

Η ΣΥΜΒΟΛΗ ΤΗΣ Γ- ΣΦΑΙΡΙΝΗΣ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΩΝ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ  
ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΩΝ

**Επιχειρήματα για να πειστούν και οι πιο ανασφαλείς γονείς για την απλότητα του τρόπου χορήγησης.**

- Επισημαίνεται ότι η υποδόρια χορήγηση θα προστατέψει τα παιδιά από κινδύνους και ταλαιπωρίες του νοσοκομείου.
- Επισημαίνεται η αυτονομία της οικογένειας .
- Επισημαίνεται ότι η σταθερότητα των επιπέδων της ανοσοσφαιρίνης G στο αίμα είναι ικανοποιητικότερη σε σχέση με την ενδοφλέβια.

Η ΣΥΜΒΟΛΗ ΤΗΣ Γ- ΣΦΑΙΡΙΝΗΣ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΩΝ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ  
ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΩΝ

**Ενδοιασμοί της οικογένειας για την υποδόρια χορήγηση:**

- Καλούνται να εκπαιδευτούν και να εφαρμόζουν την θεραπεία στο παιδί τους με ένα όχι και τόσο συνηθισμένο τρόπο.
- Αντλίες σύριγγες καθετήρες και τιμπήματα φαντάζουν απρόσιτα γ αυτούς.
- Οι αντιδράσεις των παιδιών τους συχνά μοιάζουν να είναι ανεξέλεγκτες.
- Αισθάνονται ανασφάλεια να αναλάβουν την ευθύνη της χορήγησης στο σπίτι.
- Οι γραφειοκρατικές διαδικασίες για την απόκτηση υλικών.

Η ΣΥΜΒΟΛΗ ΤΗΣ Γ- ΣΦΑΙΡΙΝΗΣ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΩΝ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ  
ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΩΝ

**Ιστορική αναδρομή της ΥΠ στην Ελλάδα:**

- 2004: έμπειρη νοσηλεύτρια εκπαιδεύεται σε ευρωπαϊκό ανοσολογικό κέντρο για την φροντίδα των ανοσοκατεσταλμένων παιδιών.
- 2006: έναρξη του προγράμματος στην υποδόρια έγχυση με την κυκλοφορία του πρώτου σκεύασματος στη χώρα μας.
- 2006: νοσοκομείο Παίδων Αγία Σοφία. Το πρώτο που την εφάρμοσε στην Ελλάδα.
- 2006: Οργάνωση ημερίδας με θέμα τις ΠΑΑ με προσκεκλημένη ομιλήτρια την Ann Gardulf .
- Έως σήμερα: όλοι σχεδόν οι ασθενείς εφαρμόζουν την υποδόρια χορήγηση με επιτυχία.

Η ΣΥΜΒΟΛΗ ΤΗΣ Γ- ΣΦΑΙΡΙΝΗΣ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΩΝ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ  
ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΩΝ

**Λόγοι που συντελούν για την απόφαση της ΥΠ  
χορήγησης.**

- Η προϋπάρχουσα IV θεραπείας και των προβλημάτων που ενδεχομένως να προκάλεσε στους ασθενείς.
- Απαλλαγή της οικογένειας από την διαδικασία της μηνιαίας εισαγωγής στο νοσοκομείο.
- Δυσκολία να εξασφαλιστεί κλίνη με προϋποθέσεις για την πρόληψη ενδονοσοκομειακών λοιμώξεων.
- Η δύσκολη προσπέλαση φλέβας στους μικρούς ασθενείς
- Η τοποθέτηση του καθετήρα στο υποδόριο προκαλεί μικρή ενόχληση.

Η ΣΥΜΒΟΛΗ ΤΗΣ Γ- ΣΦΑΙΡΙΝΗΣ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΩΝ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ  
ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΩΝ

**Λόγοι που συντελούν για την απόφαση της ΥΠ  
χορήγησης.**

- Διασφάλιση εργασιακών και σχολικών ωρών .
- Ο ασθενής μπορεί να λαμβάνει την θεραπεία σπίτι του όποτε θέλει και χωρίς να απαιτείται καμία ακινητοποίηση για το διάστημα της εφαρμογής.
- Έφηβοι με δυσκολίες νοσηλείας σε Παιδιατρικό Νοσοκομείο λόγω ηλικίας.
- Ασθενείς με δυσκολία πρόσβασης στο ειδικό κέντρο (απομακρυσμένες περιοχές ή νησιά ).
- Οικονομικότερη μέθοδος σε σχέση με την ενδοφλέβια.
- Η εκπαίδευση δεν είναι μακροχρόνια και δεν απαιτείται η παραμονή του ασθενή στο νοσοκομείο.

Η ΣΥΜΒΟΛΗ ΤΗΣ Γ- ΣΦΑΙΡΙΝΗΣ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΩΝ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ  
ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΩΝ



15

Η ΣΥΜΒΟΛΗ ΤΗΣ Γ- ΣΦΑΙΡΙΝΗΣ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΩΝ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ  
ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΩΝ

**ΕΚΠΑΙΔΕΥΣΗ:**

*Το πρόγραμμα διαρκεί 4 συνεδρίες και συνήθως εκπαιδεύονται και οι δυο γονείς.*

- **1η συνεδρία:** προετοιμασία και εκτέλεση της εφαρμογής εξηγώντας αναλυτικά τη διαδικασία ενθαρρύνοντας τους εκπαιδευόμενους
- **2η και 3η συνεδρία:** οι εκπαιδευόμενοι ετοιμάζουν και εκτελούν την έγχυση με την βοήθεια του νοσηλευτή. Παρεμβαίνει μόνο όταν χρειαστεί.
- **4η συνεδρία:** οι εκπαιδευόμενοι εκτελούν την έγχυση μόνοι τους με την επίβλεψη του νοσηλευτή ο οποίος εκτιμά αν είναι έτοιμοι να την πραγματοποιήσουν μόνοι τους. Ωστόσο υπάρχουν περιπτώσεις που λόγω ανασφάλειας ζητούν και **5η συνεδρία**.

Η ΣΥΜΒΟΛΗ ΤΗΣ Γ- ΣΦΑΙΡΙΝΗΣ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΩΝ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ  
ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΩΝ

- Σε όλες τις συνεδρίες αφιερώνουμε χρόνο συζητάμε για τυχόν προβλήματα και πως αντιμετωπίζονται.
- Το παιδί προσαρμόζεται σταδιακά περιορίζοντας τις αντιδράσεις του.
- Στην πρώτη έγχυση στο σπίτι ενθαρρύνονται οι εκπαιδευόμενοι για παράλληλη τηλεφωνική επικοινωνία με μας προκειμένου να ελέγξουν την ανασφάλειά τους.
- Δίδεται βιβλίο καταγραφής εγχύσεων που σημειώνονται οι παρτίδες των φαρμάκων και τυχόν συμβάντα.

Η ΣΥΜΒΟΛΗ ΤΗΣ Γ- ΣΦΑΙΡΙΝΗΣ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΩΝ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ  
ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΩΝ

- ❑ 2007: Το τμήμα μας ορίστηκε ως κέντρο πρωτοπαθών ανοσοανεπαρκειών παιδιατρικής ανοσολογίας.
- ❑ Έχει εκπαιδεύσει και ενήλικες ασθενείς που παραπέμπονται σε μας ή προσήλθαν εθελοντικά.
- ❑ Όλοι οι ασθενείς δηλώνουν ικανοποιημένοι από την χορήγηση και ελάχιστοι κάνουν τελικά χρήση ενδοφλέβιας.
- ❑ Τα δεδομένα που ακολουθούνται στην υποδόρια έγχυση αλλά και στην αντιμετώπιση των ασθενών είναι διεθνή, ενώ γίνεται μεγάλη προσπάθεια να καταγραφούν οι πρωτοπαθείς ανοσοανεπάρκειες των παιδιών στην Ελλάδα.

#### Η ΣΥΜΒΟΛΗ ΤΗΣ Γ- ΣΦΑΙΡΙΝΗΣ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΩΝ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΩΝ

- Η δόση είναι 70- 150mg/kg βάρους.
- Η συχνότητα έγχυσης ανά μία ή δύο εβδομάδες.
- Ο ρυθμός έγχυσης 5-15 ml/ώρα/ στην αντλία.
- Ο χρόνος έγχυσης διαρκεί 1.5 - 4 ώρες.
- Σημεία έγχυσης που προτιμούν οι ασθενείς είναι το κοιλιακό τοίχωμα και σπάνια οι μηροί και οι βραχίονες.
- Ο εγχυόμενος όγκος είναι 10 – 15 ml ανά σημείο. Μπορούν να χρησιμοποιηθούν 2 αντλίες για συντόμωση του χρόνου ή καθετήρας διπλού αυλού.

**Στην Ελλάδα κυκλοφορούν δύο σκευάσματα που διαθέτουν 10 ml και αντιστοιχούν σε 1.6 gr. Αναμένεται η κυκλοφορία βελτιωμένου σκευάσματος με 2.0 gr.**

#### Η ΣΥΜΒΟΛΗ ΤΗΣ Γ- ΣΦΑΙΡΙΝΗΣ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΩΝ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΩΝ

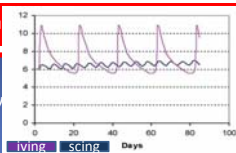
##### Αποτελέσματα .....

- Κανένας ασθενής μας δεν έχει παρουσιάσει σοβαρή παρενέργεια.
- Εμφάνιση ήπιου οιδήματος και ερυθρότητα τοπικά που με την βοήθεια αντικνησμικής κρέμας υποχωρεί γρήγορα.
- Ελάχιστοι ασθενείς έχουν αναφέρει μικρή πυρετική κίνηση ένα 24ωρο μετά η παραπονιούνται για κοιλιακό άλγος.
- Με την πάροδο του χρόνου τα συμπτώματα εξαλείφονται και οι αντιδράσεις των παιδιών από το τσίμπημα του καθετήρα περιορίζονται.

#### Η ΣΥΜΒΟΛΗ ΤΗΣ Γ- ΣΦΑΙΡΙΝΗΣ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΩΝ

##### .....αποτελέσματα

- Διατήρηση υψηλών και σταθερών ανοσοσφαιρίνης G στο αίμα.
- Εργαστηριακός έλεγχος γίνεται αρχικά στους 3, μετέπειτα στους 6, και 12 μήνες.
- Δεν παρατηρούμε παρεκκλίνουσες εργαστηριακές τιμές.
- Κανένας ασθενής μας δεν βρέθηκε θετικός ως προς τον HCV.
- Ελάχιστοι ασθενείς (ενήλικες) που εκπαιδεύσαμε κάνουν χρήση ενδοφλέβιας (αποφυγή γραφειοκρατίας για την απόκτηση υλικών και φαρμάκων)
- Τα αποτελέσματα είναι αισιόδοξα και οι προοπτικές της έγχυσης τείνουν να γίνουν ακόμα ευκολότερες.



#### Η ΣΥΜΒΟΛΗ ΤΗΣ Γ- ΣΦΑΙΡΙΝΗΣ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΩΝ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΩΝ

##### Οι ασθενείς μας.....

- Μαθαίνουν να ζουν με το πρόβλημά τους
- Μαθαίνουν να προσέχουν
- Ωριμάζουν και γίνονται παράδειγμα για άλλα παιδιά και γονείς.
- Η καθημερινότητά τους δεν διαφέρει από τα άλλα παιδιά. Δραστηριοποιούνται μορφώνονται και μεγάλοι πλέον αποφασίζουν να φτιάξουν οικογένεια.
- Πολλοί από τους μικρούς ασθενείς τώρα πια ενήλικες επιλέγουν ακόμα να ελέγχονται σε μας συνεχίζουν να εμπιστεύονται την ομάδα μας και είναι ιδιαίτερα ευχάριστο να παρακολουθούμε την πορεία της ζωής τους.

#### Η ΣΥΜΒΟΛΗ ΤΗΣ Γ- ΣΦΑΙΡΙΝΗΣ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΩΝ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΩΝ

##### Σημαντικό ρόλο και στήριξη προσφέρει ο σύλλογος «Αρμονία».

Προτρέπουμε τους ασθενείς να γίνουν μέλη και προσπαθούμε να τους κατευθύνουμε ώστε να λειτουργήσουν **ομαδικά για να διασφαλίσουν τα δικαιώματά τους και να διεκδικήσουν άλλα**. Η διάθεση και η προσπάθεια πρέπει να είναι συνεχόμενη από όλους ώστε μικροί ή ενήλικες ασθενείς να μην αισθάνονται μόνοι ή αβοήθητοι σε γραφειοκρατικές, συναισθηματικές ή άλλες διαδικασίες.



#### Η ΣΥΜΒΟΛΗ ΤΗΣ Γ- ΣΦΑΙΡΙΝΗΣ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΩΝ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΩΝ

«όταν δεν μπορείς να κάνεις κάποιον να πετάξει κάνε τον να αισθανθεί πώς είναι να πετάξει».

Ελπίζω να το εισπράττεται αυτό από μας στο βαθμό που μπορούμε να σας το δώσουμε.

ΕΥΧΑΡΙΣΤΩ!