



Η σημασία τήρησης της αγωγής - θεραπείας υποκατάστασης.

Ζαϊμάκη Ευαγγελία
Νοσηλεύτρια

Νοσοκομείο Παίδων Αγία Σοφία
Τμήμα Ανοσολογίας - Ιστοσυμβατότητας
Ειδικό Κέντρο & Κέντρο Αναφοράς για
Πρωτοπαθείς Ανοσοανεπάρκειες
Παιδιατρικής Ανοσολογίας

www.paed-anosia.gr



Στη συνολική εκτίμηση της ψυχικής και σωματικής υγείας των ασθενών, πρέπει να εκτιμάται και αν οι ασθενείς τηρούν την θεραπεία τους και συμμορφώνονται στις οδηγίες που τους δίνονται.



- Η Ανοσοανεπάρκεια σήμερα είναι νόσημα που στις περισσότερες περιπτώσεις δεν στερεί στον ασθενή δραστηριότητες της καθημερινότητας.
- Ο παλιός ορισμός των Πρωτοπαθών Ανοσοανεπαρκειών, με τα σπάνια και αδιάγνωστα ενδογενή ελλείμματα που οδηγούσαν σε πολλαπλές, υποτροπιάζουσες, ευκαιριακές και θανατηφόρες λοιμώξεις από τη νηπιακή ηλικία, σήμερα έχει αναθεωρηθεί.

Αυτό γιατί οι ασθενείς έχουν πλέον τη δυνατότητα να λαμβάνουν έτοιμα αντισώματα που δεν παράγουν οι ίδιοι. Η γ-σφαιρίνη.



— Το φάσμα των Ανοσοανεπαρκειών εκτείνεται σε:

- Πλήρη έλλειψη όλων των ανοσοσφαιρινών
- Έλλειψη κάποιων από αυτές
- Αδυναμία απάντησης σε ειδικά αντισώματα

Η τήρηση της συστηματικής θεραπείας, σε συνδυασμό με την τήρηση οδηγιών στις ανοσοανεπάρκειες έχει συνδεθεί με την:

- δραστική μείωση της εμφάνισης λοιμώξεων
- βραδύτερη κλινική εξέλιξη της νόσου
- αύξηση στο προσδόκιμο επιβίωσης των ασθενών.



Οι επιλογές θεραπείας:

- Ενδοφλέβια μηνιαίως στο νοσοκομείο
- Υποδόρια εβδομαδιαίως στο σπίτι και η
- Ταχεία υποδόρια που δεν εφαρμόζεται στην Ελλάδα.
- Άμεσα θα δοθεί και μια άλλη επιλογή χορήγησης θεραπείας υποκατάστασης η οποία εφαρμόζεται ήδη σε άλλες χώρες : **Η μηνιαία υποδόρια κατ οίκον.**
- Ο νέος τρόπος χορήγησης αφορά προς το παρόν ασθενείς άνω των 18 ετών. Η έλλειψη εμπειρίας μας δεν μας επιτρέπει να αναφερθούμε σε περαιτέρω αποτελέσματα.



Αξιολόγηση στα στοιχεία παρακολούθησης των ασθενών:

- Πόσο η νόσος επηρεάζει την ζωή τους;
- Αποτελεί το νόσημα και ο τρόπος θεραπείας εμπόδιο για να αναπτύξουν δραστηριότητες και κοινωνικό περίγυρο;

Η πλειοψηφία των ασθενών αποδέχονται το νόσημα με ωριμότητα και η συμμόρφωση στην θεραπεία τους είναι ικανοποιητική χωρίς βέβαια να παραλείπονται και περιπτώσεις απειθαρχίας ή υπερβολών.



Τι σημαίνει συμμόρφωση στην τήρηση αγωγής

- Ο όρος που περιγράφεται αναφέρει τον βαθμό κατά τον οποίο ο ασθενής ακολουθεί τις συμβουλές του ιατρού σχετικά με τη θεραπεία του, τη διατροφή του, τις τυχόν αλλαγές στον τρόπο ζωής του, προκειμένου να εξασφαλισθούν τα επιθυμητά κλινικά αποτελέσματα και να αποφευχθούν ανεπιθύμητες εξελίξεις.



- Ο ασθενής δηλαδή πρέπει να λαμβάνει σωστή δόση της φαρμακευτικής αγωγής, στο σωστό χρόνο με το σωστό τρόπο, για όσο διάστημα χρειάζεται.
- Να τηρεί τις γενικότερες οδηγίες που του δίνονται και να αποφεύγει συνθήκες που μπορεί να επιδεινώσουν την κατάσταση του.



Προϋποθέσεις για να ακολουθήσουν την αγωγή:
1^{ον} σύγκλιση της απόφασης για τον τρόπο θεραπείας
2^{ον} προσαρμογή στις δυνατότητες του ασθενούς

- Αν ο ασθενής διαθέσει τον χρόνο που απαιτείται στην επιλογή της θεραπείας του, τηρήσει τους κανόνες προστασίας του και είναι συνεπής στην παρακολούθηση του, η πορεία της νόσου θα παραμείνει σταθερή και κατά περίπτωση ελεγχόμενη.
- Τα διαστήματα χαλάρωσης δικαιολογούνται αρκεί να μην είναι παρατεταμένα και πυροδοτήσουν λοιμώξεις και υποτροπές.



Πως ανταποκρίνονται οι ασθενείς ή οι γονείς στην τήρηση οδηγιών.

- Ο μεγαλύτερος αριθμός των ασθενών ανταποκρίνονται στις οδηγίες και στην θεραπεία τους, κατανοούν, συνεργάζονται και προσαρμόζουν τις ανάγκες θεραπείας τους στην καθημερινότητα.
- Ενημερώνονται για τη φύση και τις ιδιαιτερότητες του νοσήματος, χωρίς να προβαίνουν σε ακρότητες.

Οι αντιδράσεις που ακολουθούν μεμονωμένες ή στο σύνολο τους παρατηρούνται σε πολλούς γονείς ασθενών αλλά περιορίζονται με το χρόνο.

- Πειθαρχούν στη θεραπεία με υπερβολή, άγχος και τρομοκρατούνται στη υποψία λοίμωξης.
- Περιορίζουν ή διακόπτουν δραστηριότητες που αισθάνονται ότι μπορεί να προκαλέσουν κακό.
- Υπερπροστατεύουν τα παιδιά τους με αυστηρούς κανόνες και περιορισμούς αλλά αποδέχονται και απενοχοποιούν τις παρεκτρέπουσες συμπεριφορές τους.
- Αποφεύγουν να μιλήσουν για τη φύση του προβλήματος στο οικείο περιβάλλον ή το εκθέτουν αδικαιολόγητα πολύ, προκαλώντας μια μορφή οίκτου.
- Μεταφέρουν στο παιδί το νόσημα και τη θεραπεία υποκατάστασης ως προσωρινή .

Πιθανότητα εγκαθιστούν άθελα τους στο παιδί την ιδέα της διαφορετικότητας



Μερικοί ασθενείς αντιμετωπίζουν την ασθένεια με χαλαρότητα, παραβλέποντας κανόνες στην τήρηση της αγωγής.

Μοιάζουν να μην έχουν συνειδητοποιήσει τη σημαντικότητα της συστηματικής θεραπείας και συμμορφώνονται μόνο στο διάστημα που εκδηλώνουν λοιμώξεις.

- Το γεγονός ότι το νόσημα δεν είναι πάντα ορατό και η παθολογική εικόνα είναι ελεγχόμενη, παρασύρει τον ασθενή να παραβλέψει την αγωγή του.



- Παρατηρείται κυρίως σε ασθενείς που είτε είναι, είτε μπαίνουν στην εφηβεία.
- Σε ασθενείς που μοιάζουν να κουράστηκαν από τις επαναλαμβανόμενες εγχύσεις, εργαστηριακούς ελέγχους και νοσηλείες.

Λαμβάνοντας μια ελλιπή θεραπεία αυτόματα γίνεται αναποτελεσματική. Ο ασθενής θα κινδυνεύσει ξανά από λοιμώξεις και θα επιταχύνει μια ανεπιθύμητη εξέλιξη του νοσήματος



Σταθερά επίπεδα θα αποτρέψουν ευκαιριακές ή
σοβαρότερες λοιμώξεις από συνήθη ή ασυνήθη παθογόνα

Εξωκυττάρια παθογόνα

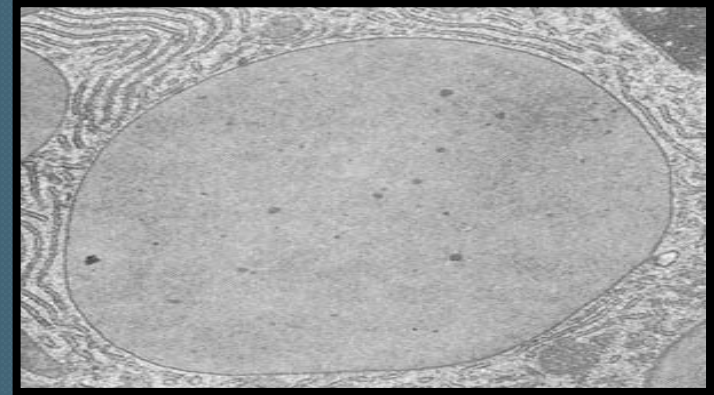
- στρεπτόκοκκος,
- αιμόφιλος,
- πνευμονιόκοκκος
- μηνιγγιτιδόκοκκος
- σταφυλόκοκκος,
- **Gram(-)** βακτηρίδια
(ψευδομονάδα,
πρωτέας)

Ενδοκυττάρια παθογόνα

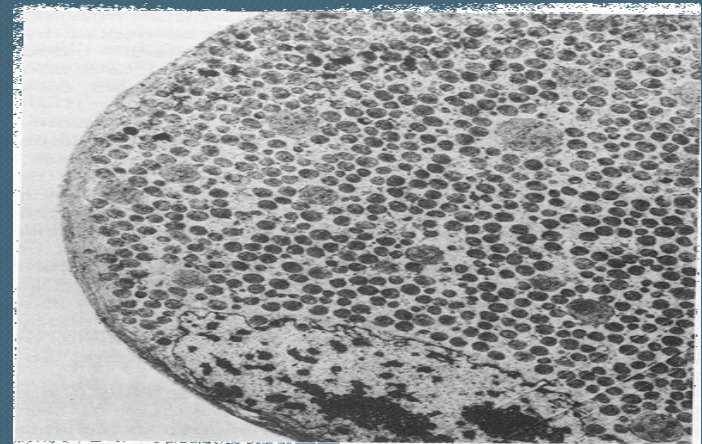
- ιοί,
- μύκητες,
- πρωτόζωα,
- μυκοβακτηρίδια,
- βρουκέλλες

Οι εισβολείς αυτοί εισχωρούν επιθετικά και αποτελούν τη μεγαλύτερη απειλή κατά περίπτωση σε όλα τα συστήματα κυρίως στους πνεύμονες στο δέρμα στο λεμφικό ή στο πεπτικό σύστημα.

- Οι ιοί για παράδειγμα μπαίνουν μέσα στο κύτταρο, χρησιμοποιούν τα οργάνίδια του και το μετατρέπουν σε εργοστάσιο παραγωγής ιών.
- Το κύτταρο τελικά απελευθερώνει χιλιάδες ιούς που μολύνουν νέα κύτταρα. Σε ένα απροστάτευτο οργανισμό η λοίμωξη γενικεύεται και μπορεί να καταλήξει σε σηψαιμία.



Κύτταρο πριν μολυνθεί...



...και μετά.



- Αν γίνει σαφές, ότι ένα ανθρώπινο σώμα που δεν μπορεί να παράξει υγιή, επαρκή ή καθόλου αντισώματα, του χορηγήσουμε το συντομότερο θεραπεία υποκατάστασης, αποφεύγεται μια στρεσογόνος περίοδος του οργανισμού που προσπαθεί να αμυνθεί στις λοιμώξεις χωρίς όπλα .

Οι πρωτοπαθείς ανοσοανεπάρκειες πριν τη διάγνωσή τους δίνουν πλήθος συμπτωμάτων και νοσηλειών και οι περιοδικές νοσηλείες βελτιώνουν προσωρινά την κλινική εικόνα των ασθενών



- Παρατηρείται κατά την αρχική διάγνωση των παιδιών, δυσκολία των γονιών να αποδεχτούν τη χρονιότητα στον τρόπο θεραπείας.
- Η επιφύλαξη για το νόσημα - εκ των πραγμάτων δεν είναι γνωστό- τους οδηγεί στην αναβολή της συστηματικής θεραπείας ελπίζοντας σε μια διαφορετική διάγνωση.
- Όταν οι νοσηλείες γίνουν συχνές και η περιοδική αντιβιοτική ή άλλη αγωγή αυξάνεται συνεχώς, τότε αποδέχονται και αποφασίζουν να μουν στη συστηματική θεραπεία υποκατάστασης.



- Μια καθυστερημένη έναρξη αγωγής με γ-σφαιρίνη εκτός από την αυξημένη επικινδυνότητα μια βαριάς λοίμωξης δημιουργεί δυσκολία στην αποκατάσταση των επίπεδων ανοσοσφαιρίνης στο αίμα .
- 
- Επακόλουθο αυτού, η πρόωγη έναρξη επιπλοκών που εμφανίζονται και εξελίσσονται σε χρόνο που δεν θα έπρεπε σε σχέση με το προσδόκιμο της νόσου.



Άλλοι λόγοι που συντελούν στην κακή τήρηση της αγωγής

- **Κοινωνικοοικονομικοί:** Το μεγάλο οικονομικό βάρος της θεραπείας, κατά κανόνα απειλεί τη συμμόρφωση. Το κόστος είναι δυσβάστακτο ή απαγορευτικό στους ανασφάλιστους ασθενείς με προέκταση στη παρακολούθηση και ιατροφαρμακευτική περίθαλψη.
- Η υιοθέτηση από το σύστημα υγείας να παρέχει χρηματική βοήθεια στους ασθενείς με ΠΑΑ είναι ανακουφιστική, αλλά η αλόγιστη κατάχρηση από το ίδιο το κράτος με τους ελλιπείς ελέγχους του κοντινού παρελθόντος οδηγεί σιγά σιγά στην κατάρριψη αυτής της βοήθειας.



- **Λόγοι επικοινωνίας και δημογραφικών παραγόντων:** Ασθενείς με χαμηλό κοινωνικό και μορφωτικό επίπεδο δεν κατανοούν και δεν τηρούν εύκολα την αγωγή τους.
- Παραλείπουν ή αναβάλλουν θεραπείες ιδίως όταν αντιμετωπίζουν εργασιακές δυσκολίες.
- Αλλοδαποί που δεν γνωρίζουν επαρκώς τη γλώσσα εκ των πραγμάτων δυσκολεύονται να ενημερωθούν και να εκπαιδευτούν επαρκώς.



- **Λόγοι έλλειψης κινήτρου:** Αφορούν απογοητευμένους κυρίως ασθενείς που πιστεύουν ότι το όφελος και οι προσδοκίες τους για το αποτέλεσμα της θεραπείας δεν έχει για τους ίδιους το αναμενόμενο αποτέλεσμα .
- Η πορεία τους δεν εξελίσσεται καλά με αποτέλεσμα να παραιτούνται της προσπάθειας και αφήνονται στη νοσοκομειακή περίθαλψη.



- Αναπόφευκτα υπάρχουν περιπτώσεις κακών εξελίξεων που δεν ανακτώνται εύκολα και δεν οφείλονται στη ασυνέπεια της αγωγής.
- Βαρειές και συχνά αδιάγνωστες ανοσοανεπάρκειες, ενώ οι ασθενείς πειθαρχούν εξελίσσονται με όχι και τόσο αισιόδοξα αποτελέσματα.



Υγειονομικές συνέπειες

- Η κακή τήρηση της αγωγής αναγνωρίζεται κατ' επέκταση ως πηγή απωλειών στο σύστημα Υγείας.
- Οι δαπάνες της υγειονομικής περίθαλψης είναι δια βίου και αυξάνονται σημαντικά για ασθενείς με χρόνιες παθήσεις που υποτροπιάζουν γιατί δεν ακολουθούν την αγωγή τους.
- Περισσότερες νοσηλείες , αυξημένα νοσήλια, αυξημένη χορήγηση μακροχρόνιας φαρμακευτικής αγωγής, άρα και μεγαλύτερη οικονομική επιβάρυνση των ασφαλιστικών ταμείων.



- Το ιδανικό σύστημα υγείας μιας χώρας θα πρέπει να αποτελείται από ένα σωστά δομημένο φορέα συστηματικής αξιολόγησης στη συμμόρφωση της θεραπείας.
- Σύμφωνα με τον Παγκόσμιο Οργανισμό Υγείας (WHO. 2003) η Φαρμακευτική συμμόρφωση ασθενών, οι οποίοι πάσχουν από χρόνιες ασθένειες είναι μόλις 50% .



- Στη χώρα μας δεν υπάρχει φορέας για τον έλεγχο πειθαρχίας των χρόνιων ασθενών.
- Οι έρευνες διεξάγονται συνήθως από φαρμακευτικές εταιρείες και όχι από δημόσιους υγειονομικούς φορείς και δείχνουν ότι ένας στους τρεις Έλληνες ασθενείς, διαφοροποιεί τη θεραπεία του κυρίως για οικονομικούς λόγους, αραιώνοντας τη συχνότητα λήψης φαρμάκων ώστε να διαρκέσουν περισσότερο.



- Ανάλογες περιπτώσεις παρατηρήθηκαν στους ασθενείς που λαμβάνουν γ-σφαιρίνη, όταν αναγκάστηκαν να διαφοροποιήσουν την αγωγή τους στο διάστημα που υπήρξε έλλειψη σκευάσματος στην Ελλάδα.
- Είναι σημαντικό να αναφέρω ότι σε τέτοιες περιπτώσεις που υπάρχει πρόβλημα στην προμήθεια ασθενών της γ-σφαιρίνης η αλληλοβοήθεια μεταξύ των ασθενών επιβάλλεται ηθικά μέχρι να δοθεί λύση.



- Συμπερασματικά η κακή τήρηση της αγωγής στις ανοσοανεπάρκειες θα οδηγήσει σε λοιμώξεις, θέτοντας σοβαρούς κινδύνους για την ποιότητα ζωής των ασθενών.
- Δευτερευόντως θα επιβαρύνει οικονομικά το σύστημα υγείας.
- Οι απανωτές και σοβαρές λοιμώξεις, οι υποτροπές, οι πολυήμερες νοσηλείες, όχι μόνο θα οδηγήσουν σε αδυναμία εργασίας ή σχολικής παρακολούθησης και κοινωνικής απομόνωσης άλλα εγκαθιστούν την απειλή της ίδιας της ζωής.



— Η τήρηση της αγωγής και των οδηγιών από τους ασθενείς και τις οικογένειες τους για μια καλή ποιότητα ζωής, μεταφορικά είναι ένας “Μαραθώνιος”.

- Για να κερδηθεί χρειάζεται συνεχή προσπάθεια από τον ασθενή και σωστή "προπόνηση" από μια ολοκληρωμένη υγειονομική ομάδα. Αυτή η δυναμική διαδικασία θα φέρνει το επιθυμητό αποτέλεσμα που προσδοκούμε και επιδιώκουμε όλοι.



Η σημασία τήρησης της αγωγής - θεραπείας υποκατάστασης



Ευχαριστώ