

ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΠΕΛΟΠΟΝΝΗΣΟΥ
ΣΧΟΛΗ ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ ΑΝΘΡΩΠΙΝΗΣ ΚΙΝΗΣΗΣ
ΚΑΙ ΠΟΙΟΤΗΤΑΣ ΖΩΗΣ
Τμήμα Νοσηλευτικής

ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΟ ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ ΣΠΟΥΔΩΝ
«ΔΙΟΙΚΗΣΗ ΥΠΗΡΕΣΙΩΝ ΥΓΕΙΑΣ ΚΑΙ ΔΙΑΧΕΙΡΙΣΗ ΚΡΙΣΕΩΝ»

ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΗ ΔΙΠΛΩΜΑΤΙΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ
«ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΤΗΣ ΠΟΙΟΤΗΤΑΣ ΖΩΗΣ ΣΤΗ ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΝΟΣΟ»

ΟΝΟΜΑΤΕΠΩΝΥΜΟ
ΚΑΠΕΤΑΝΟΥΔΗ ΣΤΑΜΩ
Νοσηλεύτρια ΠΕ

Μάρτιος 2012
ΣΠΑΡΤΗ

ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΠΕΛΟΠΟΝΝΗΣΟΥ
ΣΧΟΛΗ ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ ΑΝΘΡΩΠΙΝΗΣ ΚΙΝΗΣΗΣ
ΚΑΙ ΠΟΙΟΤΗΤΑΣ ΖΩΗΣ

Τμήμα Νοσηλευτικής

ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΟ ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ ΣΠΟΥΔΩΝ
«ΔΙΟΙΚΗΣΗ ΥΠΗΡΕΣΙΩΝ ΥΓΕΙΑΣ ΚΑΙ ΔΙΑΧΕΙΡΙΣΗ ΚΡΙΣΕΩΝ»

ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΗ ΔΙΠΛΩΜΑΤΙΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ
«ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΤΗΣ ΠΟΙΟΤΗΤΑΣ ΖΩΗΣ ΣΤΗ ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΝΟΣΟ»

ΟΝΟΜΑΤΕΠΩΝΥΜΟ
ΣΤΑΜΩ ΚΑΠΕΤΑΝΟΥΔΗ
Νοσηλεύτρια ΠΕ

Μέλη Συμβουλευτικής Επιτροπής
Επιβλέπων: Μαρία Τσιρώνη, Αναπληρώτρια Καθηγήτρια
Μέλος: Σοφία Ζυγά, Επίκουρη Καθηγήτρια
Μέλος: Παναγιώτης Πρεζεράκος, Επίκουρος Καθηγητής

Μάρτιος 2012
ΣΠΑΡΤΗ

Copyright © Καπετανούδη Στάμω, 2011

Με επιφύλαξη παντός δικαιώματος. All rights reserved.

Η παρούσα διπλωματική εργασία εκπονήθηκε στο πλαίσιο των απαιτήσεων του Μεταπτυχιακού Προγράμματος Ειδίκευσης «Διοίκηση Υπηρεσιών Υγείας και Διαχείριση Κρίσεων» του Τμήματος Νοσηλευτικής. Η έγκρισή της δεν υποδηλώνει απαραίτητως και την αποδοχή των απόψεων του συγγραφέα εκ μέρους του Πανεπιστημίου Πελοποννήσου.

Βεβαιώνω ότι η παρούσα διπλωματική εργασία είναι αποτέλεσμα δικής μου δουλειάς και δεν αποτελεί προϊόν αντιγραφής. Στις δημοσιευμένες ή μη δημοσιευμένες πηγές που αναφέρω έχω χρησιμοποιήσει εισαγωγικά και όπου απαιτείται έχω παραθέσει τις πηγές τους στο τμήμα της βιβλιογραφίας.

Υπογραφή:

ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ

Η μελέτη αυτή πραγματοποιήθηκε στο πλαίσιο της διπλωματικής εργασίας του Μεταπτυχιακού Προγράμματος Σπουδών «Διοίκηση Υπηρεσιών Υγείας και Διαχείριση Κρίσεων», του Τμήματος Νοσηλευτικής, του Πανεπιστημίου Πελοποννήσου.

Με την ευκαιρία ολοκλήρωσης της εργασίας μου θα ήθελα να ευχαριστήσω τους ανθρώπους, που συνέβαλλαν στην ολοκλήρωσή της.

Ευχαριστώ όλα τα μέλη της συμβουλευτικής επιτροπής και ιδιαίτερα την επιβλέπουσα Αναπληρώτρια Καθηγήτρια μου και συντονίστρια του Μεταπτυχιακού προγράμματος, κ. Τσιρώνη Μαρία, για την εμπιστοσύνη που μου έδειξε δίνοντας μου την ευκαιρία να εκπονήσω την παρούσα εργασία. Η επιστημονική της καθοδήγηση όλο αυτό το διάστημα και οι πολύτιμες συμβουλές, κρίσεις και παρατηρήσεις της, συνέβαλλαν καθοριστικά στην εκπόνηση της εργασίας αυτής.

Ευχαριστώ θερμά την κ. Μελέτη Δήμητρα, Πρόεδρο του ΔΣ του Συλλόγου ΣΥ.Π.ΠΑ.ΔΡΕ.ΜΙ.Α και τα υπόλοιπα μέλη του ΔΣ για την πολύτιμη βοήθειά τους.

Επίσης ευχαριστώ όλους τους συναδέλφους των Μονάδων Μεσογειακής Αναιμίας,, του Πανεπιστημιακού Νοσοκομείου Πατρών, του Πανεπιστημιακού Νοσοκομείου Ιωαννίνων, του Περιφερειακού Νοσοκομείου ΑΧΕΠΑ, του Γενικού Νοσοκομείου Ιπποκρατείου Θεσσαλονίκης και του Γενικού Νοσοκομείου Ξάνθης και Σπάρτης.

Ευχαριστώ την οικογένειά μου για την ηθική συμπαράσταση και την υπομονή για τον χρόνο που της στέρησα, όπως και την Χρηστίδη Φωτεινή για την αμέριστη βοήθειά της στην ολοκλήρωση αυτής της διπλωματικής.

Τέλος θα ήθελα να εκφράσω τις ευχαριστίες μου, στους δρεπανοκυτταρικούς της μελέτης, που με εξαιρετική προθυμία ανταποκρίθηκαν και αφιέρωσαν πολύτιμο χρόνο στην συμπλήρωση των ερωτηματολογίων. Πάντα αρωγοί σε προσπάθειες της επιστημονικής κοινότητας για βελτίωση της θεραπείας και ποιότητας ζωής τους.

Η Τριμελής Εξεταστική Επιτροπή

Τσιρώνη Μαρία

Όνοματεπώνυμο

Ζυγά Σοφία

Όνοματεπώνυμο

Πρεζεράκος Παναγιώτης

Όνοματεπώνυμο

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

ΠΕΡΙΛΗΨΗ	7
ABSTRACT	8
ΕΙΣΑΓΩΓΗ	9
ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ	
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1ο: ΠΟΙΟΤΗΤΑ ΖΩΗΣ	12
1.1 Ο ορισμός της ποιότητας ζωής	12
1.2 Προσδιοριστικοί παράγοντες της ποιότητας ζωής.....	13
1.3 Αξιολόγηση ποιότητας ζωής στην Ελλάδα	16
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2ο :ΠΟΙΟΤΗΤΑ ΖΩΗΣ ΚΑΙ ΥΓΕΙΑ	19
2.1 Η έννοια της υγείας.....	19
2.2 Η σχετιζόμενη με την υγεία ποιότητα ζωής.....	20
2.3 Δείκτες υγείας και ποιότητας ζωής	22
2.4 Περιορισμοί στην εκτίμηση της ποιότητας υγείας.....	24
2.5 Εργαλεία μέτρησης της ΣΥΠΖ.....	25
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3ο : ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΝΟΣΟΣ	33
3.1 Αιμοσφαιρινοπάθειες.....	33
3.2 Επιδημιολογία.....	34
3.3 Συχνότητα ελονοσίας και HbS	35
3.4 Παθογένεια.....	36
3.5 Αιμοσφαιρινοπάθεια S-Δρεπανοκυτταρικά σύνδρομα.....	37
3.6 Κλινική εικόνα.....	39
3.7 Διάγνωση	43
3.8 Θεραπευτική Αντιμετώπιση.....	44
3.9 Ψυχολογικές επιπτώσεις	49
ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ	
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4ο :ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΚΗ ΑΝΑΣΚΟΠΗΣΗ	52
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5ο :ΣΚΟΠΟΣ ΚΑΙ ΕΡΕΥΝΗΤΙΚΕΣ ΥΠΟΘΕΣΕΙΣ	55
5.1 Σκοπός της έρευνας.....	55
5.2 Ερευνητικές υποθέσεις.....	55
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6ο :ΜΕΘΟΔΟΛΟΓΙΑ	56
6.1 Δείγμα.....	56
6.2 Μέθοδος.....	56
6.3 Ερευνητικά εργαλεία μέτρησης.....	56
6.4 Στατιστική ανάλυση.....	62
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 7ο :ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ	64
7.1 Περιγραφικά δεδομένα του δείγματος.....	64
7.2 Ερωτηματολόγια EQ-5D και SF-36.....	69
7.3 Συσχέτιση μεταξύ του δείκτη VAS και των κλιμάκων του SF-36.....	73
7.4 Επίδραση των δημογραφικών χαρακτηριστικών ηλικίας, φύλου και μορφωτικού επιπέδου στη ΣΥΠΖ πασχόντων από ΔΝ.....	74
7.5 Επίδραση νοσολογικών χαρακτηριστικών στη ΣΥΠΖ των πασχόντων.....	85
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 8ο :ΣΥΖΗΤΗΣΗ	116
ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ	124
ΠΑΡΑΡΤΗΜΑΤΑ	
1. ΔΗΜΟΓΡΑΦΙΚΩΝ /ΝΟΣΟΛΟΓΙΚΩΝ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΩΝ	134
2. ΚΛΙΜΑΚΑ EQ-5D	136
3. ΕΠΙΣΚΟΠΗΣΗ ΥΓΕΙΑΣ SF-36	138

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Εισαγωγή: Η έννοια της ποιότητας ζωής είναι μια ευρεία έννοια που επηρεάζεται ποικιλότροπα από τη φυσική και ψυχολογική κατάσταση του ατόμου. Τα χρόνια νοσήματα επιβαρύνουν τη σωματική υγεία των πασχόντων αλλά και τη σχετιζόμενη με την υγεία ποιότητα ζωής τους. Με δεδομένο τη χρονιότητα της Δρεπανοκυτταρικής Νόσου η μελέτη του τρόπου επίδρασης της παθογένειας της νόσου θα χρησιμεύσει στον σχεδιασμό προγραμμάτων ολιστικής φροντίδας των πασχόντων.

Σκοπός: Σκοπός της παρούσας μελέτης ήταν η εκτίμηση της σχετιζόμενης με την υγεία ποιότητας ζωής των Ελλήνων πασχόντων με ΔΝ και η ανεύρεση δημογραφικών και κλινικών παραγόντων που σχετίζονται με αυτή.

Υλικό-μέθοδος: Το δείγμα αποτέλεσαν 102 πάσχοντες από αστικές, ημιαστικές και αγροτικές περιοχές της Ελλάδας. Χρησιμοποιήθηκαν, το ελληνικής έκδοσης ερωτηματολόγιο EQ-5D (EuroQol) και το ελληνικής έκδοσης ερωτηματολόγιο Επισκόπηση Υγείας SF-36 (IQOLA) παράλληλα με ερωτηματολόγιο δημογραφικών και νοσολογικών χαρακτηριστικών. Τα στοιχεία συλλέχθηκαν μέσω ταχυδρομείου το χρονικό διάστημα Αύγουστος- Οκτώβριος 2011.

Αποτελέσματα: Η μέση ηλικία των ασθενών ήταν 45.15 ± 11.64 έτη, (50♂,52♀), το 83,35% ήταν πάσχοντες με μικροδρεπανοκυτταρική αναιμία. Η μέση τιμή της κλίμακας VAS, βρέθηκε 64,33. Οι μέσες τιμές και των οκτώ διαστάσεων του SF-36, ήταν σημαντικά χαμηλότερες σε σύγκριση με αυτές του γενικού πληθυσμού. Το φύλο (γυναίκες) συσχετίστηκε αρνητικά μόνο με τη διάσταση της σωματικής λειτουργικότητας (SF-36) ενώ η ηλικία επηρεάζει αρνητικά τις περισσότερες διαστάσεις του EQ-5D και του SF-36 και το μορφωτικό επίπεδο επηρεάζει μόνο το δείκτη VAS και τη σωματική λειτουργικότητα. Το είδος της Δρεπανοκυτταρικής Νόσου δεν επηρεάζει την Ποιότητα Ζωής των ασθενών. Οι μεταγγίσεις συνδέονται και επηρεάζουν τις διαστάσεις της κινητικότητας, του άγχους/κατάθλιψης (EQ-5D) και τη ζωτικότητα (SF-36). Η συχνότητα αποσιδήρωσης σχετίζεται με την αντίληψη του πόνου/δυσφορίας (EQ-5D), ενώ η συχνότητα των επώδυνων κρίσεων σχετίζεται και επηρεάζει σημαντικά σχεδόν όλες τις διαστάσεις της σωματικής και ψυχικής υγείας της ποιότητα Ζωής των πασχόντων. Η συχνότητα των λοιμώξεων σχετίζεται με τις διαστάσεις του πόνου/δυσφορίας και του άγχου/κατάθλιψης (EQ-5D), επηρεάζει το δείκτη VAS και τις περισσότερες επιμέρους κλίμακες (SF-36), πλην της κοινωνικής λειτουργικότητας, ενώ η συννοσηρότητα σχετίζεται με τις καθημερινές δραστηριότητες και τον πόνο/δυσφορία (EQ-5D) και επηρεάζει το δείκτη VAS και τις συνολικές κλίμακες της σωματικής και ψυχικής υγείας (SF-36) των πασχόντων.

Συμπεράσματα: Η Σχετιζόμενη με την Υγεία Ποιότητα Ζωής των δρεπανοκυτταρικών επηρεάζεται από κοινωνικοδημογραφικούς και νοσολογικούς παράγοντες και είναι χαμηλότερη αυτής του γενικού πληθυσμού Τα ευρήματα της μελέτης της Σχετιζόμενης με την Υγεία Ποιότητα Ζωής στη ΔΝ δύνανται να αποτελέσουν έναυσμα αλλαγής της προσέγγισης της νόσου.

Λέξεις κλειδιά: ποιότητα ζωής, σχετιζόμενη με την υγεία ποιότητα ζωής, δρεπανοκυτταρική νόσος, επώδυνες κρίσεις, λοιμώξεις, ερωτηματολόγιο EQ-5D, ερωτηματολόγιο SF-36.

ABSTRACT

Introduction: The concept of quality of life (QoL) encompasses a broad spectrum of meaning that is variously influenced by individual natural and psychological condition. The chronic diseases deteriorate patients physical health and their health related quality of life. Considering the chronicity of sickle cell disease (SCD), the study of burden of the disease will be useful in the planning of patients holistic programs care.

Aim: the aim of this study was to evaluate the Health Related QoL (HRQoL) in Greek SCD patients and to investigate assess demographic and clinical factors related to the disease.

Material and Methods: The study involved 102 patients from urban, semi-urban and rural regions of Greece. Data were collected by competing the greek version questionnaire EQ-5D (EuroQol) and the greek version questionnaire SF-36 (IQOLA) as well as a sociodemographic and clinical characteristics.

Results: Patient mean age was 45.15 ± 11.64 yrs, (50♂,52♀) and 83,35% of patients suffered from heterozygous (sickle- β Thalassemia) SCD. Mean VAS scale was 64,33. Mean values of SF-36 eight dimensions were significant lower compared to these of the general population. Sex (female) was negatively associated with physical functionality only but age negatively affects most of EQ-5D and SF-36 dimension. Educational level affects only the VAS score and the physical functionality (SF-36).

Transfusions are related to and influence the dimensions of mobility and stress/depression (EQ-5D), as well as the vitality subscale (SF-36). Iron chelation treatment rate was associated with the perception of pain/discomfort (EQ-5D) while the frequency of painful episodes is significantly associated with and considerably affects almost all dimensions of patients physical and mental RHQL. The frequency of infections is related to the dimensions of pain/ discomfort and stress/depression (EQ-5D) and also influences the VAS score and most of SF-36 subscales negatively postirely. While comorbidity is associated with the daily activities and the pain/discomfort (EQ-5D) and influences the VAS score as well as the total physical and mental scales of patients (SF-36).

Conclusions: Health HRQoL of sickle cell patients is influenced from social-demographic and nosological factors and it is lower compared to general population.

Key words: quality of life, related with the health quality of life, sickle sell disease, painful crises, infections, Health Survey EQ-5D, Health Survey SF-36.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η έννοια της ποιότητας ζωής (ΠΖ) είναι πολυδιάστατη, ευμετάβλητη και υποκειμενική και δύσκολα μπορεί να οριστεί και να μετρηθεί. Είναι βασισμένη σε αντιλήψεις του ατόμου από την επίδραση γεγονότων και εμπειριών στη ζωή του, περιλαμβάνει δε πολλές πτυχές της ζωής του και οι παράμετροι που την καθορίζουν διαφέρουν, εξαρτώμενες από το κοινωνικό και πολιτισμικό περιβάλλον (Fayers, 2002).

Η ΠΖ ως πολυδιάστατο φαινόμενο με αυξανούσα δυναμική, αποτελεί μέγεθος όχι μόνο με ποσοτικά γνωρίσματα αλλά και με ποιοτικά, όπως η ψυχο-κοινωνική ευημερία και η ευεξία των ανθρώπων, στοιχεία μάλιστα με έντονο υποκειμενικό προσδιορισμό. Γι' αυτό η εκτίμηση της ΠΖ ενός ατόμου θα πρέπει να είναι ολική, να καλύπτει όλα τα επίπεδα, τα οποία διαμορφώνουν ένα ευρύ και βαθύ φάσμα ζωής, από την πιο υποκειμενική έως την πιο αντικειμενική της διάσταση.

Σύμφωνα με τον Παγκόσμιο Οργανισμό Υγείας (ΠΟΥ) το 1995, ως ΠΖ ορίζεται η υποκειμενική αίσθηση του καθενός για την θέση του στη ζωή σε συνάφεια με την κουλτούρα και το σύστημα αξιών στο οποίο ζει και σε σχέση με τους στόχους, προσδοκίες, πρότυπα και ενδιαφέροντά του (Τούντας, 1999). Η ΠΖ ενός ατόμου, λοιπόν, εξαρτάται από ένα σύνολο παραγόντων που βρίσκονται σε μια συνεχή αλληλεπίδραση με σωματο-οργανικές και ψυχο-νοητικές του αναγκαιότητες, καθώς και με τις γενικότερες κοινωνικο-οικονομικές, οικολογικές και πολιτισμικές μεταβλητές του περιβάλλοντος μέσα στο οποίο ζει. Μέσα σε αυτό το πλαίσιο, η εκτίμηση του επιπέδου της ΠΖ είναι εφικτή μόνο με την μέτρηση των παραπάνω μεταβλητών και κυρίως με τη συσχέτιση των κοινωνικο-οικονομικών και δημογραφικών παραμέτρων με τους υγειονομικούς παράγοντες και τους δείκτες υγείας ενός πληθυσμού (Σούλης, 1998).

Από την βιβλιογραφική ανασκόπηση διαπιστώνεται η εντυπωσιακή αύξηση του αριθμού των ερευνών που επιχειρούν να εκτιμήσουν την ΠΖ από διαφορετικά επιστημονικά πεδία και την ανάπτυξη τέτοιων μεθοδολογιών με στόχο την προσέγγιση και τη μέτρησή της. Η καταγραφή, όμως, της έννοιας ΠΖ σε σχέση με θέματα υγείας -παρά το πλήθος μελετών- αποτελεί πολύπλοκο έργο μέτρησης, εξαιτίας των πολλαπλών και αλληλοεπιδρώμενων διαστάσεων της. Τις τελευταίες δεκαετίες για τον «περιορισμό» της έννοιας της ΠΖ και για να μπορεί να χρησιμοποιηθεί στην επιστημονική έρευνα, οι ερευνητές επικεντρώνονται στη σχετιζόμενη με την υγεία ποιότητα ζωής (ΣΥΠΖ-Health-Related Quality of Life). Πιο συγκεκριμένα, στις σύγχρονες κλινικές μελέτες οι ερευνητές χρησιμοποιούν μια πιο περιορισμένη έννοια της ΠΖ, η οποία δεν αναφέρεται γενικά στις πτυχές της ΠΖ, όπως η ευτυχία, η ικανοποίηση, τα πρότυπα ζωής, το κλίμα και το περιβάλλον, αλλά περιορίζεται σε πτυχές που σχετίζονται με την υγεία (Υφαντόπουλος, 2007).

Με τον όρο ΣΥΠΖ γενικά αναγνωρίζεται «η απάντηση του ατόμου στην επίδραση που έχει η νόσος πάνω στη σωματική, ψυχολογική και κοινωνική διάσταση της ζωής του» (Aarason, 1991). Επομένως η ΣΥΠΖ ορίζεται από την ικανότητα του ατόμου να ασκεί τις καθημερινές του δραστηριότητες, οι οποίες αντανακλούν το βαθμό φυσικής, ψυχολογικής και κοινωνικής ευεξίας και από το βαθμό ικανοποίησης του αρρώστου σε σχέση με το επίπεδο λειτουργικότητας και ελέγχου των συμπτωμάτων ή των επιδράσεων της θεραπείας του (Hatziaorou et al, 2002). Συνεπώς η ΣΥΠΖ αποτελεί μια δυναμική έννοια, που μεταβάλλεται μαζί με το επίπεδο υγείας, τις σχέσεις, τις εμπειρίες και τους ρόλους του ατόμου. Σημαντικό δε ρόλο στη ΣΥΠΖ παίζουν και οι προσδοκίες των ατόμων για βελτίωση της υγείας τους, οι κοινωνικές ευκαιρίες για τη βελτίωση της λειτουργικότητας τους και οι πολιτικές υγείας, που πιθανώς επηρεάζουν θετικά ή αρνητικά τις συνθήκες διαβίωσής τους. Σύμφωνα με τη διεθνή βιβλιογραφία, η ΣΥΠΖ υπολογίζεται με τη χρήση σταθμισμένων ερωτηματολογίων, τα οποία εστιάζονται στις επιπτώσεις συγκεκριμένων ασθενειών στην ΠΖ του ασθενούς και στο γενικό επίπεδο υγείας του ατόμου.

Η μέτρηση της υγείας και της ΣΥΠΖ και η διαθεσιμότητα αντιπροσωπευτικών στοιχείων στον εκάστοτε πληθυσμό αποτελεί μια ουσιώδη προϋπόθεση για τον προσδιορισμό και την κατανόηση των προβλημάτων δημόσιας υγείας, τον προγραμματισμό και την αξιολόγηση των επιλογών της υγειονομικής περίθαλψης. Παράλληλα, διαφαίνεται και η δυνατότητα για εφαρμογή διεθνών συγκριτικών μελετών (Murray, 1996).

Η Δρεπανοκυτταρική Νόσος (ΔΝ) αποτελεί την πρώτη αιμοσφαιρινοπάθεια που αναγνωρίστηκε και περιγράφηκε το 1910 από τον Herrick. Το 1956, ο Ingram απέδειξε ότι η παρουσία παθολογικής αιμοσφαιρίνης HbS οφείλεται σε μοριακή βλάβη από αντικατάσταση του γλουταμινικού οξέος στο κωδικόνιο 6 της αλυσού β από βαλίνη. Η ΔΝ είναι η πιο συχνή κληρονομούμενη αιμοσφαιρινοπάθεια με υψηλή συχνότητα της διπλής ετεροζυγωτίας (δρεπανοκυτταρικού και β θαλασαιμικού γονιδίου) στον ελληνικό πληθυσμό (Πάγκαλης, 2008) και έχει ως συνέπεια χρόνια αναιμία, πόνο, ανικανότητα, οργανική βλάβη, αυξημένο κίνδυνο λοιμώξεων και πρόωμο θάνατο. Επιπλέον υπάρχει μεγάλη ποικιλομορφία μεταξύ ασθενών ως προς τη σοβαρότητα της νόσου και ως προς το χρόνο έναρξης των επιπλοκών (Visovsky, 2008). Οι πιο συχνές κλινικές μορφές της ΔΝ είναι οι ακόλουθες: α) η *Διπλή Ετεροζυγωτία Δρεπανοκυτταρικής Αναιμίας* (*Μικροδρεπανοκυτταρική αναιμία*), η οποία διακρίνεται για τις επώδυνες αναιμικές κρίσεις, τη σπληνομεγαλία και τη μεγάλη ποικιλομορφία ερυθροκυττάρων της μεσογειακής αναιμίας, β) η *Ομόζυγη δρεπανοκυτταρική αναιμία*, η οποία χαρακτηρίζεται ως βαρύτερη μορφή και εμφανίζει επώδυνες κρίσεις, οξύ θωρακικό σύνδρομο, επεισόδια από το κεντρικό νευρικό σύστημα (ΚΝΣ), πριαπισμό, σπληνικό εγκλωβισμό, απλαστική κρίση, λοιμώξεις, και γ) η *Ετεροζυγωτία Δρεπανοκυτταρικής αναιμίας* (γνωστή και ως *στίγμα*

δρεπανοκυτταρικής αναιμίας), η οποία συνήθως δεν χαρακτηρίζεται από συμπτώματα εκτός αν αυτά τα άτομα βρεθούν κάτω από ορισμένες ειδικές συνθήκες (Φερτάκης και Τραυλός, 1998,).

Η διάρκεια επιβίωσης των δρεπανοκυτταρικών έχει βελτιωθεί σημαντικά από το 1960, όταν ο Sir John Dacie περιέγραφε τη δρεπανοκυτταρική αναιμία ως «μία νόσο της παιδικής ηλικίας», αφού όπως έγραφε «η θνησιμότητα είναι υψηλή και λίγοι ασθενείς καταφέρνουν να ενηλικιωθούν». Η καλύτερη κατανόηση των μηχανισμών της νόσου, καθώς και η πρόοδος της θεραπευτικής αντιμετώπισης τα τελευταία χρόνια αύξησε το προσδόκιμο επιβίωσης και βελτίωσε την ΠΖ για τους πάσχοντες (Platt, 1994). Όμως αν και αυτό είναι το επιστημονικά ευκτέο, στην περίπτωση της δρεπανοκυτταρικής Νόσου οφείλουμε να λάβουμε υπ' όψιν τις μακροχρόνιες πια επιδράσεις της νόσου στα διάφορα συστήματα.

Λαμβάνοντας υπόψη το προαναφερθέν θεωρητικό πλαίσιο, σκοπός της παρούσας μελέτης είναι η συστηματική καταγραφή της ΣΥΠΖ σε αντιπροσωπευτικό δείγμα Ελλήνων πασχόντων με ΔΝ από αστικές περιοχές, ημιαστικές και αγροτικές περιοχές της Ελλάδας με τη χρήση ευρέως χρησιμοποιούμενων εργαλείων, για την εκτίμηση της ΣΥΠΖ, συνυπολογίζοντας επιμέρους παραμέτρους που ενδέχεται να επηρεάζουν τη ΣΥΠΖ των ασθενών. Η παρούσα μελέτη αποτελεί την πρώτη έως τώρα προσπάθεια συστηματικής καταγραφής της ΣΥΠΖ των Ελλήνων πασχόντων.

ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1^ο: ΠΟΙΟΤΗΤΑ ΖΩΗΣ

1.1 Ο ορισμός της ποιότητας ζωής

Η ΠΖ αποτελεί σημαντική έννοια για τις σύγχρονες κοινωνίες και οικονομίες και παραμένει έννοια βαθιά ανθρωποκεντρική και σύνθετη, αφού προσπαθεί να συνδέσει τις ανθρώπινες ανάγκες με τις ανθρώπινες δραστηριότητες (Κωσταγιόλας και συν, 2008). Ποικίλα είναι τα θεωρητικά μοντέλα και οι απόψεις που έχουν αναπτυχθεί και προταθεί από διάφορους ερευνητές για να προσδιορίσουν την έννοια της ΠΖ.

Ο όρος ΠΖ έχει απασχολήσει από αρχαιότατων χρόνων τους Έλληνες φιλοσόφους και απαντάται ήδη από τον Αριστοτέλη (384-322 πχ) στα «Ηθικά Νικομάχεια», όπου έκανε αναφορά στον όρο «ευδαιμονία» στον οποίο απέδιδε ότι και ο όρος ΠΖ. Υποστήριζε δε ότι η ευδαιμονία σημαίνει διαφορετικά πράγματα για διαφορετικούς ανθρώπους και ότι αυτή εξαρτάται από πολιτισμικές και προσωπικές αξίες του ατόμου και μπορεί να μεταβάλλεται ανάλογα με τις ανάγκες του σε κάθε στάδιο της ζωής του. (Fayers and Machin, 2000).

Με την οικονομική ανάπτυξη μετά τον Β΄ Παγκόσμιο πόλεμο, ο όρος συσχετίστηκε με την έννοια του βιοτικού επιπέδου, κυρίως με την κατοχή υλικών αγαθών. Μετέπειτα, ο όρος διευρύνεται συμπεριλαμβάνοντας την υγεία, την εκπαίδευση, και τη διάθεση του ελεύθερου χρόνου σε δραστηριότητες και ανάπαυση. Τη δεκαετία του '80, ο όρος αυτός εμφανίζεται ολοένα και συχνότερα ως δείκτης κοινωνικών ερευνών με σκοπό την εξάλειψη των ανισοτήτων και την ισότιμη κατανομή των πόρων (Οικονόμου και συν, 2001).

Έτσι, η ΠΖ ερμηνεύεται από ορισμένους συγγραφείς ως η δυνατότητα διάθεσης πόρων για την κάλυψη κοινωνικών αναγκών και η ύπαρξη εκείνων των παραμέτρων που σχετίζονται με την κοινωνία και το περιβάλλον. Άλλοι δε συγγραφείς ως «το βαθμό της ικανοποίησης σύμφωνα με τις υπάρχουσες συνθήκες ζωής, έτσι όπως τις αντιλαμβάνεται ο ίδιος ο άνθρωπος» (Cambel et al, 1976). Με την ίδια άποψη, συμφωνούν και οι Young και Longman υποστηρίζοντας ότι η ΠΖ αναφέρεται στη σωματική, κοινωνική, υλική και ψυχολογική ευεξία του ατόμου. Επομένως η έννοια της ΠΖ δεν σχετίζεται μόνο με την παρουσία ή την απουσία ασθένειας αλλά και με άλλες διαστάσεις της ζωής, όπως οι διαπροσωπικές σχέσεις, η διάθεση του ελεύθερου χρόνου, οι

ψυχολογικές και συναισθηματικές πλευρές της ζωής (Βακαλιός, 1984) Επηρεάζεται, επιπροσθέτως, από το περιβάλλον, την εργασία, την οικονομία και τις πολιτισμικές αξίες. Για το λόγο αυτό, οι σημαντικότεροι προσδιοριστικοί παράγοντες της υγείας και της ΠΖ φαίνεται να είναι το εισόδημα και ο τρόπος διαχείρισής του, οι κλιματολογικές συνθήκες, η διατροφή, το εκπαιδευτικό, μορφωτικό και πολιτιστικό επίπεδο, ο τρόπος ζωής, το επίπεδο κοινωνικο-οικονομικής ανθρώπινης ανάπτυξης, οι κοινωνικές σχέσεις, το επίπεδο διαταραχής της οικολογικής ισορροπίας, οι συνθήκες εργασίας, η ποιότητα κατοικίας, η ποιότητα ιατροφαρμακευτικής και νοσοκομειακής περίθαλψης (Θεοδώρου και συν, 1997).

Γενικότερα, η ΠΖ είναι αποτέλεσμα αλληλεπίδρασης πολλών παραγόντων, οι οποίοι επηρεάζουν την ανάπτυξη των ατόμων και των κοινωνιών με τρόπους συχνά άγνωστους (<http://www.tbs-sct.gc.ca>). Εντούτοις, οι περισσότεροι μελετητές συμφωνούν ότι η ΠΖ αναφέρεται τουλάχιστον σε τρεις κυρίως διαστάσεις (Juenger et al, 2002):

1. Τη *σωματική διάσταση*, η οποία αφορά την αντίληψη του εαυτού ως υγιούς ή ασθενούς, την προσωπική βαθμολόγηση της δυσκολίας με τις καθημερινές δραστηριότητες και τις ημέρες νοσηλείας του αρρώστου σε μονάδα υγείας.
2. Τη *συναισθηματική διάσταση*, η οποία αφορά τον αυτοσεβασμό, την ευτυχία, καθώς και την ικανοποίηση από τη ζωή.
3. Την *κοινωνική διάσταση*, η οποία αναφέρεται στη συζυγική και κοινωνική προσαρμογή όπως και την ομαλή προσαρμογή στον επαγγελματικό τομέα.

Με την σύγχρονη τάση ορισμού της ΠΖ η οριοθέτηση γίνεται στη βάση δύο απόψεων. Έτσι, Στην μεν πρώτη ενισχύεται η άποψη ότι η ΠΖ εξαρτάται από εσωτερικού-προσωπικούς παράγοντες, ενώ στη δεύτερη άποψη η ΠΖ αντανακλά το συνδυασμό εξωτερικών και εσωτερικών παραμέτρων (Juenger et al, 2002).

Αυτό που διαφαίνεται από τα προαναφερθέντα είναι ότι μέχρι και σήμερα, παρά τις πολλές προσπάθειες να οριστεί η έννοια της ΠΖ, δεν έχει καταστεί δυνατό να έχουμε έναν κοινό και αποδεκτό ορισμό. Γι' αυτό, ανάλογα με τις διαστάσεις της ΠΖ που πρόκειται να μετρηθούν, δημιουργείται ή υιοθετείται ο αντίστοιχος ορισμός.

1.2 Προσδιοριστικοί παράγοντες της ποιότητας ζωής

Η υγεία αποτελεί έναν από τους σημαντικότερους παράγοντες ευημερίας, συμβάλλοντας ουσιαστικά στη βελτίωση του επιπέδου της κοινωνικο-οικονομικής ανάπτυξης μιας χώρας καθώς και την προαγωγή του κοινωνικού συνόλου γενικότερα (Σαρρής, 2001).

Η αναφορά και η κατηγοριοποίηση των παραγόντων που επηρεάζουν την υγεία και την ΠΖ ατόμων ή ομάδων του πληθυσμού είναι σημαντική και απαραίτητη για την αξιολόγηση και την εκτίμηση της ζωής τους, διότι όπως αναφέρθηκε και παραπάνω, η υγεία και η ΠΖ επηρεάζεται από ένα σύνολο προσδιοριστικών παραγόντων, οι οποίοι είναι δυνατόν να κατηγοριοποιηθούν ως εξής:

1. Κοινωνικο-οικονομικοί παράγοντες:

Από τους κοινωνικο-οικονομικούς παράγοντες η οικονομία είναι αυτή που επηρεάζει αποφασιστικά την ΠΖ των ατόμων διαμέσου του τρόπου κατανομής των οικονομικών πόρων. Έτσι η έλλειψη οικονομικών πόρων αποτελεί καθοριστικό παράγοντα στην υγεία, καθώς η ανυπαρξία οικονομικών δυνατοτήτων σε ένα πληθυσμό ή σε μια οικογένεια στερεί τα άτομα από την κατάλληλη στέγη και τροφή και δυσκολεύει την πρόσβαση τους στις υπηρεσίες και τις πολιτιστικές δραστηριότητες. Η φτώχεια συνοδεύεται από σειρά δυσμενών κοινωνικών παραγόντων, που επηρεάζουν την υγεία και την ΠΖ των ατόμων, ενώ οι διάφορες κοινωνικές πολιτικές έχουν θετικές ή αρνητικές επιδράσεις στη ζωή και τη καθημερινότητα τους. Είναι δε βέβαιο ότι η οικονομική ανάπτυξη δεν συνεπάγεται και την άμεση ικανοποίηση όλων των ανθρώπων.

Μέσα από συγκεκριμένες πολιτικές επιλογές προσδιορίζονται τα δικαιώματα στην εργασία, η ελευθερία έκφρασης, η συμμετοχή στην πολιτική, η άσκηση θρησκευτικών πεποιθήσεων, η εκπαίδευση και γενικά η καθημερινή διαβίωση. Επομένως οι πολιτικές επιλογές είναι αυτές οι οποίες επηρεάζουν αποφασιστικά το επίπεδο της ΠΖ των ατόμων και του πληθυσμού μιας χώρας. (Σαρρής, 2001, Μποστανίτης και Τσαλίδου, 2008)

2. Περιβαλλοντικοί παράγοντες- Γεωφυσικοί παράγοντες:

Το επίπεδο μόλυνσης του οικολογικού περιβάλλοντος και ο βαθμός προστασίας των οικοσυστημάτων, είναι καθοριστικοί παράγοντες στην ΠΖ. Η ρύπανση του νερού και του αέρα, οι ραγδαίες κλιματολογικές μεταβολές, οι τοξικές χημικές ουσίες, η καταστροφή των δασών έχουν άμεσες και απώτερες επιπτώσεις στην καθημερινή ζωή, καθώς και στην υγεία των ατόμων. Επιπλέον η αλόγιστη εκμετάλλευση των φυσικών πόρων, η εξάπλωση ατομιστικών συμπεριφορών με σκοπό το κέρδος και ο υπερκαταναλωτισμός είναι φαινόμενα της εξέλιξης και της προόδου του ανθρώπου και ως αποτέλεσμα είχαν την υποβάθμιση του περιβάλλοντος και συνεπώς και την μείωση της ΠΖ του (Σαρρής, 2001, Μποστανίτης και Τσαλίδου, 2008).

3. Δημογραφικοί παράγοντες:

Ο ρυθμός εξέλιξης του πληθυσμού, η αστική και η αγροτική πυκνότητα, η εσωτερική και η εξωτερική μετανάστευση, η σύνθεση του πληθυσμού κατά φύλο, ηλικία, και επάγγελμα

αποτελούν παράγοντες διαμόρφωσης του επιπέδου υγείας, οι οποίοι επηρεάζουν θετικά ή αρνητικά το επίπεδο της ΠΖ των ατόμων. (Σαρρής, 2001)

4. Ψυχολογικοί παράγοντες:

Τη δεκαετία του 1950, στα πλαίσια του καθορισμού των κριτηρίων για την καλή ψυχική υγεία, η Jahoda τόνισε ότι όταν εξασφαλίζονται οι προϋποθέσεις για την καλή ψυχική υγεία, οι άνθρωποι μπορούν να βελτιώσουν την ΠΖ τους (Jahoda, 1958). Έτσι οι ατομικές διαφορές και οι αποκλίσεις των ανθρώπων, οι προσωπικές αντιλήψεις, οι προσδοκίες και η αυτοεκτίμηση των ατόμων μιας περιοχής, οι γενετικές προδιαθέσεις και γενικότερα η προσωπικότητα του κάθε ατόμου επηρεάζουν αποφασιστικά τον βαθμό ικανοποίησης των ανθρώπων (Μποστανίτης και Τσαλίδου, 2008).

4. Υγειονομικοί και ιατρικοί παράγοντες:

Το επίπεδο και η εξέλιξη των υγειονομικών συστημάτων επηρεάζουν σημαντικά το επίπεδο υγείας του πληθυσμού μιας χώρας (Σαρρής, 2001). Ένα υγειονομικό σύστημα το οποίο γεωγραφικά αναπτύσσεται άνισα, είναι δυσπρόσιτο και δύσκολα προσβάσιμο, δεν μπορεί να προσφέρει ποιοτικές και βελτιωμένες υπηρεσίες υγείας σε όλους τους ανθρώπους ισότιμα. Αυτό σημαίνει ότι η υγεία και η ΠΖ των ατόμων μιας περιοχής θα είναι καλύτερη ή χειρότερη ανάλογα με τις υγειονομικές υπηρεσίες που θα έχει. Επίσης, τα επιδημιολογικά δεδομένα κάθε χώρας ή περιοχής επηρεάζουν καθοριστικά την υγεία και την ΠΖ των κατοίκων της. Σημαντικό ρόλο ακόμα έχουν οι ιατρικές γνώσεις και οι πρακτικές που ακολουθούνται στην αντιμετώπιση των νοσημάτων, και κυρίως των χρόνιων νοσημάτων, και η προσέγγιση των ασθενών ως βιολογικά όντα ή ως βιοψυχοκοινωνικά όντα με σωματικές, κοινωνικές, οικονομικές, ψυχικές και πνευματικές ανάγκες.

Η ΠΖ είναι ένα σύμπλεγμα παραμέτρων που εμπεριέχει τόσο τους αντικειμενικούς και κοινωνικούς δείκτες της ανθρώπινης ανάπτυξης και κοινωνικής ευημερίας, όσο και τους υποκειμενικούς και ατομικούς δείκτες της σωματικής και ψυχο-κοινωνικής ευεξίας. Οι δείκτες αυτοί είναι σε θέση σήμερα να αποτυπώσουν με τον καλύτερο τρόπο το σύγχρονο κοινωνικο-οικονομικό και πολιτισμικό γίνεσθαι στις περισσότερες, αν όχι όλες, τις εκφάνσεις του και με αυτή την έννοια να αποτελέσουν μεθοδολογικά εργαλεία εκτίμησης της ανθρώπινης ανάπτυξης και ΠΖ (Σαρρής, 2001).

Ως κύριο όργανο μέτρησης της ΠΖ, ο Παγκόσμιος Οργανισμός Υγείας (ΠΟΥ, 1994) ανέπτυξε ένα εργαλείο, το ερωτηματολόγιο WHOQOL (World Health Organization Questionnaire of Life), που μπορεί να εφαρμοστεί σε διαφορετικούς πληθυσμούς και ποικίλες καταστάσεις. Οι δείκτες που επιλέχθηκαν από τους ερευνητές ως σημαντικότεροι για τον καθορισμό της ΠΖ είναι (www.who.int):

- η σωματική υγεία,
- οι ψυχικές λειτουργίες,
- το επίπεδο ανεξαρτησίας,
- οι κοινωνικές σχέσεις και
- το περιβάλλον.

Η έρευνα που έγινε σε ευρωπαϊκό επίπεδο για τη σχέση μεταξύ κοινωνικής ποιότητας και της κατάστασης υγείας του πληθυσμού ανέδειξε ότι η καλή υγεία (25,5%), το ικανοποιητικό εισόδημα (15%), η οικογενειακή κατάσταση (13,5%), η κατοικία (7%), οι φιλικές σχέσεις (7%) και η ικανοποίηση από την εργασία (6,5%) αποτελούν βασικούς προσδιοριστικούς συντελεστές στην ΠΖ των ατόμων (Υφαντόπουλος, 2007).

Γίνεται λοιπόν σαφές ότι οι παράγοντες που αλληλεπιδρούν στην ΠΖ είναι πολλοί και διαφορετικοί και συχνά επηρεάζουν με άγνωστο τρόπο την ανάπτυξη των ατόμων και των κοινωνιών, με την υγεία να κατέχει την πρώτη θέση στη διαμόρφωση της ΠΖ των ατόμων.

1.3 Αξιολόγηση ποιότητας ζωής στην Ελλάδα

Η διάκριση μεταξύ της οικονομικής μεγέθυνσης και της κοινωνικής ευημερίας αποτέλεσε σημείο έντονης διαμάχης μεταξύ των οικονομολόγων και άλλων επιστημόνων από άλλα πεδία. Ο οικονομολόγος Adam Smith υποστήριζε ότι η ψυχική διάθεση των εργαζομένων εξαρτάται από την οικονομική πρόοδο και την συνακόλουθη αύξηση του εισοδήματός τους, ενώ από την άλλη πλευρά έχει αποδειχθεί ότι η οικονομική ανάπτυξη δεν συνεπάγεται την άμεση και αυτόματη ικανοποίηση όλων των ανθρώπων (Μποστανίτης & Τσαλίδου, 2008).

Οι δείκτες που προσδιορίζουν την οικονομική ανάπτυξη μιας χώρας είναι το ακαθάριστο εθνικό προϊόν (ΑΕΠ) και το κατά κεφαλήν εισόδημα. Η Ελλάδα, αν και συγκαταλέγεται στις χώρες με το υψηλότερο ποσοστό ΑΕΠ που διατίθεται στον τομέα υγείας, εντούτοις από έρευνες διαπιστώνεται ότι οι Έλληνες δεν έχουν και καλύτερες υπηρεσίες υγείας και συνεπώς καλύτερη υγεία, σε σχέση με άλλα ευρωπαϊκά κράτη. Στο σημείο αυτό αξίζει να αναφερθούν τα αποτελέσματα που ανέδειξε πρόσφατη έρευνα (2006) που πραγματοποιήθηκε σε πανελλαδικό επίπεδο από το Κέντρο Μελετών Υπηρεσιών Υγείας της Ιατρικής Σχολής του Εθνικού και Καποδιστριακού Πανεπιστημίου Αθηνών (ΕΚΠΑ) σε συνεργασία με το Ινστιτούτο Κοινωνικής και Προληπτικής Ιατρικής. Σκοπός της έρευνας ήταν η αξιολόγηση της ΣΥΠΖ του γενικού πληθυσμού και η σύγκριση της με δεδομένα άλλων ευρωπαϊκών χωρών.

Η μελέτη έγινε με συνεντεύξεις σε αντιπροσωπευτικό δείγμα και με τη χρήση του ερωτηματολόγιου SF-36 που αξιολογεί τις διαστάσεις της Σωματικής Λειτουργικότητας, το Σωματικό Ρόλο, το Σωματικό πόνο, τη Γενική Υγεία, τη Ζωτικότητα, την Κοινωνική

Λειτουργικότητα, τον Συναισθηματικό Ρόλο και τη Ψυχική Υγεία, αυτές οι οχτώ διαστάσεις διαμορφώνουν περιληπτικές μετρήσεις σε δύο γενικές διαστάσεις της Σωματικής και Ψυχικής Υγείας. (αναλυτικά στοιχεία για το ερωτηματολόγιο ως εργαλείο μέτρησης της ΣΥΠΖ παρατίθενται σε παρακάτω ενότητα).

Τα αποτελέσματα της μελέτης αυτής μετά τη σύγκριση με αποτελέσματα άλλων ευρωπαϊκών χωρών ανέδειξε ότι οι τιμές των δεικτών της ΣΥΠΖ των Ελλήνων είναι χαμηλότερες από τους δείκτες της ΣΥΠΖ του δυτικοευρωπαϊκού μέσου όρου και πιο συγκεκριμένα:

Στις γενικές διαστάσεις της Ψυχικής και Γενικής Υγείας οι Έλληνες, δηλώνουν χαμηλότερη ΠΖ, όσον αφορά το πόσο ευτυχισμένοι και ήρεμοι νιώθουν, καθώς και πόσο καλή θεωρούν τη προσωπική τους υγεία συγκριτικά με χώρες της Δυτικής Ευρώπης, την Ολλανδία, τη Σουηδία και τη Μ. Βρετανία καθώς και τον Καναδά και τις ΗΠΑ.

Επίσης η σύγκριση δεδομένων πληθυσμών χωρών όπως της Γερμανίας, της Ιταλίας και του Ηνωμένου Βασιλείου με αυτά του ελληνικού πληθυσμού ανέδειξε ότι, ο ελληνικός πληθυσμός εμφανίζει χαμηλότερο επίπεδο γενικής υγείας και ιδιαίτερα στον τομέα της Ψυχικής υγείας φαίνεται να μειονεκτεί ακόμα περισσότερο. Στο δείκτη, στον οποίο η Ελλάδα φαίνεται να υπερτερεί είναι αυτός του Σωματικού πόνου. Στις υπόλοιπες διαστάσεις της ΣΥΠΖ, παρατηρούνται μικρές διαφορές ανάμεσα στον ελληνικό πληθυσμό και τους κατοίκους άλλων ευρωπαϊκών κρατών.

Σύμφωνα με άλλη έρευνα που έγινε από το ΕΚΠΑ (2001), για την μέτρηση της ΠΖ στην Ελλάδα μέσω του ερωτηματολογίου EQ-15D, λαμβάνοντας υπόψη το φύλο, την ηλικία, την εκπαίδευση και την κοινωνικο-οικονομική κατάσταση αναδείχθηκε ότι:

-Ως προς τη σχέση ΠΖ και φύλου φάνηκε ότι υπάρχει ελάχιστη διαφορά μεταξύ ανδρών και γυναικών, με κάπως υψηλότερη την ΠΖ των ανδρών. Η διαφοροποίηση αυτή των γυναικών αποδίδεται στην αυξανόμενη συμμετοχή τους σε εργασιακά και οικιακά θέματα.

-Ως προς τη σχέση ΠΖ και ηλικίας διαπιστώνεται αρνητική συσχέτιση, εύρημα το οποίο αναδεικνύεται και σε άλλες έρευνες. Αυτό φαίνεται να οφείλεται στο ότι οι επιμέρους παράμετροι (η ακοή, η κινητικότητα, η όραση, η φυσική κατάσταση) έχουν φθίνουσα πορεία σε σχέση με την αύξηση της ηλικίας.

-Ως προς τη σχέση μεταξύ ΠΖ και επιπέδου εκπαίδευσης φαίνεται να υπάρχει θετική συσχέτιση. Αυτό αποδίδεται στο γεγονός ότι τα άτομα με καλύτερο επίπεδο υγείας έχουν υψηλότερο επίπεδο εκπαίδευσης, συνεπώς καλύτερο εισόδημα, καλύτερες συνθήκες διαβίωσης και σωστότερη χρήση κοινωνικών και υγειονομικών υπηρεσιών.

Τα ευρήματα της μελέτης στην Ελλάδα σε σχέση με τις διαφορές που εμφανίζουν οι πληθυσμιακές ομάδες στην ΠΖ είναι συγκρίσιμα με αντίστοιχα αποτελέσματα σε άλλες Ευρωπαϊκές χώρες αλλά και παγκοσμίως (Υφαντόπουλος, 2001).

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2^ο :ΠΟΙΟΤΗΤΑ ΖΩΗΣ ΚΑΙ ΥΓΕΙΑ

2.1 Η έννοια της υγείας

Η υγεία αποτελεί θεμελιώδες δικαίωμα του ανθρώπου πέρα από φυλετικές, θρησκευτικές, πολιτικές ή οικονομικές διακρίσεις (The Constitution of WHO ή ΠΟΥ,1974). Η υγεία μπορεί να προσεγγιστεί από ποικίλες οπτικές γωνίες (ιατρική, βιοματική, κοινωνική και ψυχολογική) και μεταβάλλεται διαχρονικά ανάλογα με τις επικρατούσες αντιλήψεις για την ασθένεια.

Στην ιστορική πορεία εξέλιξης των αντιλήψεων περί υγείας και ασθένειας, δεσπόζουσα θέση κατείχε η διαμάχη ανάμεσα στο ολιστικό πρότυπο και το μηχανιστικό/εντοπιστικό. Στη μεγαλύτερη διάρκεια της ανθρώπινης ιστορίας βασική αρχή της υγείας αποτελούσε η ολιστική αντίληψή της «ως η εσωτερική αρμονία του ατόμου και η δυναμική ισορροπία του με την κοινότητα και το περιβάλλον». Το ολιστικό πρότυπο αντιμετωπίζει τον άνθρωπο όχι μόνο ως «σωματικό σύστημα», αλλά ως ολότητα, με σωματικές, ψυχικές και κοινωνικές διαστάσεις και την αρρώστια ως προειδοποίηση για τη διαταραχή της αρμονικής ισορροπίας που χαρακτηρίζει την υγεία (Τούντας, 1998).

Σύμφωνα Παγκόσμιο Οργανισμό Υγείας (ΠΟΥ, 1946), η ευρύτερη έννοια της υγείας δηλώνει την πλήρη φυσική, ψυχική και κοινωνική ευεξία και όχι μόνο την έλλειψη νόσου ή αναπηρίας. Με τον ορισμό αυτό, αναγνωρίζεται στον προσδιορισμό της υγείας η ύπαρξη της ψυχικής και κοινωνικής διάστασης και η έννοια οριοθετείται από δύο νέες παραμέτρους, την απουσία ασθένειας και την ευεξία. Έτσι λοιπόν, η έννοια της υγείας, δεν αποδίδεται μόνο από την ιατρική, αλλά και από άλλους παράγοντες όπως είναι το περιβάλλον, την οικονομία, την εργασία κ.ά.

Επομένως η υγεία είναι περισσότερο μια κατάσταση ύπαρξης, όπου το άτομο έχει τη δυνατότητα να υπερβαίνει τις κρίσεις και τις διαταραχές της ισορροπίας του και να διαμορφώνει νέους κανόνες και νέες αξίες. Η υγεία αρχίζει από το σπίτι, το σχολείο, την εργασία και έτσι οι άνθρωποι οφείλουν να αναζητούν τρόπους πρόληψης και αποφυγής της αρρώστιας, της αναπηρίας ή της ανικανότητας.

Όμως είναι κοινός τόπος, ότι η αύξηση των δαπανών της υγείας τις τελευταίες δεκαετίες δεν οδήγησε στην αναμενόμενη βελτίωση του επιπέδου υγείας του πληθυσμού στις ανεπτυγμένες χώρες, τουλάχιστον όπως αυτό συνήθως μετριέται με τους δείκτες θνησιμότητας, νοσηρότητας κ.ά. Επιπλέον έχει διαπιστωθεί ότι η βελτίωση του επιπέδου υγείας επιτεύχθηκε πολύ πριν την καθιέρωση της σύγχρονης και πολυδάπανης βιο-ιατρικής τεχνολογίας στην καθημερινή ιατρική

(McKeown 1979, McKinley 1979) με την βελτίωση των γενικών συνθηκών διαβίωσης των ατόμων.

Η ολιστική προσέγγιση της υγείας τονίζει ιδιαίτερα τον πολυπαραγοντικό και πολυδιάστατο χαρακτήρα της υγείας, καθώς εκτιμάται ότι η υγεία συσχετίζεται θετικά περισσότερο με το περιβάλλον (φυσικό, κοινωνικό, πολιτιστικό), ενώ επηρεάζεται ταυτόχρονα από τη βιολογική υπόσταση του ατόμου (γενετική προδιάθεση).

Έτσι λοιπόν η αντίληψη της αρρώστιας δεν νοείται μόνο ως ένα φαινόμενο που δημιουργείται από παθογόνους βιολογικούς παράγοντες, αλλά και από την επίδραση κοινωνικών, ψυχολογικών και περιβαλλοντικών παραγόντων. Ως εκ τούτου η βελτίωση του επιπέδου υγείας δεν μπορεί να είναι ανεξάρτητη από τη συνολική κοινωνική ανάπτυξη και την επίτευξη μιας καλύτερης ΠΖ ενός πληθυσμού. Ο σύγχρονος άνθρωπος δε θέλει απλά να ζει ή να επιβιώνει, αλλά να αισθάνεται και να είναι ευτυχισμένος μέσα σε συνθήκες διαβίωσης και όρους ύπαρξης που να του επιτρέπουν να διάγει μιας υψηλής ΠΖ (Σαρρής, 2001).

2.2 Η σχετιζόμενη με την υγεία ποιότητα ζωής

Η ΠΖ, όπως αναφέρθηκε και παραπάνω, είναι μια έννοια πολυδιάστατη με ευρύ περιεχόμενο. Για το λόγο αυτό, οι επιστήμες υγείας προσπάθησαν να την προσεγγίσουν με έναν τρόπο πιο συγκεκριμένο για να την ορίσουν και να την μετρήσουν. Έτσι, στο πλαίσιο των κλινικών ερευνών το ενδιαφέρον τους εστιάζεται, σύμφωνα με τους Υφαντόπουλο και Σαρρή (2001) σε μια έννοια πιο περιορισμένη, που αφορά την σχετιζόμενη με την υγεία ποιότητα ζωής (ΣΥΠΖ). Αυτή περιλαμβάνει την εκτίμηση περιοχών, οι οποίες σχετίζονται περισσότερο με την ασθένεια ή τις θεραπευτικές παρεμβάσεις. Η ΣΥΠΖ γενικά αναγνωρίζεται ως «η απάντηση του ατόμου στην επίδραση που έχει η νόσος πάνω στη σωματική, ψυχολογική και κοινωνική διάσταση της ζωής του, απάντηση η οποία επηρεάζει το βαθμό στον οποίο μπορεί το άτομο να νιώθει ικανοποίηση με τις συνθήκες της ζωής του» (Σαρρής, 2001)

Παράλληλα η πρόοδος που σημειώνεται στην ιατρική επιστήμη ενθαρρύνει την έμφαση που δίνεται στην ΣΥΠΖ, επειδή στις περισσότερες περιπτώσεις οι επαγγελματίες υγείας αντιμετωπίζουν καταστάσεις που απαιτούν έναν ευρύτερο ορισμό της υγείας (ο οποίος περιλαμβάνει το σύνολο των σωματικών, κοινωνικών και ψυχικών λειτουργιών του ασθενούς) και δεν περιορίζεται απλά στην ασθένεια και στην θεραπεία. Έτσι η ΣΥΠΖ μπορεί να οριστεί και ως η λειτουργικότητα στη φυσική, συναισθηματική και κοινωνική διάσταση της ζωής σε συνδυασμό με την ευεξία, όπως την αντιλαμβάνεται προσωπικά το κάθε άτομο και την αξία που

της αποδίδει στα χρόνια της ζωής του (Patrick and Erickson, 1993, Bullinger, 2003). Οι όροι λοιπόν που περιλαμβάνονται στην ΣΥΠΖ είναι:

- η λειτουργική ικανότητα,
- η κατάσταση υγείας,
- το ευ ζειν και
- η λειτουργική κατάσταση του ατόμου

Συνεπώς τα άτομα που πάσχουν από κάποιο χρόνιο νόσημα δεν τους ενδιαφέρει μόνο το πρόβλημα της ασθένειά τους αλλά και οι συνέπειες που απορρέουν από αυτήν σε σχέση με την καθημερινότητά τους, (όπως η ικανότητά τους να διεκπεραιώσουν καθημερινές δραστηριότητες, να διαχειριστούν το άγχος τους και την κατάθλιψη από την αβεβαιότητα της νόσου, να αντιμετωπίσουν καθημερινά προβλήματα μέσα στην οικογένεια τους, αλλά και στον κοινωνικό και επαγγελματικό τους χώρο). Τους ενδιαφέρει να νιώθουν ενεργά μέλη στην οικογένεια και στην κοινωνία, όπως και χρήσιμοι και αποδοτικοί στην εργασία τους.

Έτσι κρίνεται, απαραίτητο η προσέγγιση αυτών των ατόμων από τους επαγγελματίες υγείας να είναι ολιστική. Η δε μελέτη των επιπτώσεων της ασθένειας τους πρέπει να γίνεται βάση της πολυπαραγοντικής θεώρησης της ΣΥΠΖ, καθώς η ασθένεια δεν είναι ιάσιμη.

Επομένως ο προσανατολισμός των υπηρεσιών υγείας πρέπει να κατευθύνεται στη διατήρηση ή και στη βελτίωση της ΠΖ των χρόνιων ασθενών και όχι απλά στη θεραπεία της νόσου (Παπαδόπουλος και συν 2007).

Ο σκοπός λοιπόν της αξιολόγησης της ΣΥΠΖ στον τομέα της Υγείας πρέπει να είναι η σύγκριση των προληπτικών ή των θεραπευτικών παρεμβάσεων και η ωφελιμότητά τους στην ΣΥΠΖ των ατόμων που πάσχουν, καθώς επίσης και η εκτίμηση του κόστους. Ο στόχος δε πρέπει να είναι (Νάκου, 2001):

- ❖ η αύξηση της μακροβιότητας
- ❖ η μείωση της νοσηρότητας και
- ❖ η ευεξία των αρρώστων.

Άρα η ΣΥΠΖ παρέχει έναν κοινό συγκριτικό τρόπο μέτρησης, ο οποίος μπορεί να χρησιμοποιηθεί για την εκτίμηση της επίδρασης διαφορετικών θεραπειών μεταξύ διαφορετικών καταστάσεων υγείας (Thompson and Roebuck, 2001). Με τον τρόπο αυτό, τα εργαλεία μέτρησης της ΣΥΠΖ, που αναπτύχθηκαν κατά καιρούς, εξελίχθηκαν σταδιακά με σκοπό την καλύτερη χρήση τους στην εκτίμηση της επίδρασης της αρρώστιας και των θεραπευτικών παρεμβάσεων καθώς και των επιπτώσεων τους στην ποιότητα της ανθρώπινης ζωής. Τα εργαλεία αυτά παρέχουν μια αξιολόγηση της υποκειμενικής εκτίμησης του ασθενούς, όσον αφορά τα προβλήματα της υγείας του σε τομείς, όπως οι φυσικές λειτουργίες, η συναισθηματική

κατάσταση, η κοινωνική δραστηριότητα, η ανταπόκριση στο ρόλο, ο πόνος και η κόπωση (Wilson, 1995).

Από τα παραπάνω συνεπάγεται ότι όποιο θεραπευτικό μέτρο λαμβάνεται για τη βελτίωση της υγείας θα πρέπει να εκτιμάτε ανάλογα με την επίδραση του στο άτομο σε μια ποικιλία διαστάσεων της ΣΥΠΖ και όχι απλά μόνο στο πεδίο της σωματικής κατάστασης. Κατά συνέπεια ο άνθρωπος θα πρέπει να αντιμετωπίζεται ως μια ψυχοσωματική οντότητα και κάθε θεραπευτικό μέτρο να αποβλέπει στη βελτίωση ξεχωριστά της κάθε διάστασης της ΠΖ (Σαρρής 2001, Υφαντόπουλος 2007).

2.3 Δείκτες υγείας και ποιότητας ζωής

Με δεδομένο ότι η ΠΖ είναι ένα πολυδιάστατο φαινόμενο με αυξανούσα δυναμική και δεν αποτελεί ένα μέγεθος μόνο με ποσοτικά γνωρίσματα, αλλά και με ποιοτικά κυρίως στοιχεία με έντονο υποκειμενικό προσδιορισμό, όπως η ψυχο-κοινωνική ευημερία και η ευεξία του πληθυσμού, απαιτείται η χρήση πολλών και διαφορετικών εργαλείων μέτρησης που θα είναι σε θέση να αποτυπώσουν την κατάσταση στις διαφορετικές εκφάνσεις της ζωής των ατόμων (Σαρρής, 2001).

Στο πλαίσιο αυτό η εκτίμηση της ΠΖ είναι εφικτή μόνο μέσα από τη μέτρηση των παραπάνω μεταβλητών και κυρίως μέσα από τη συσχέτιση των κοινωνικο-οικονομικών και δημογραφικών παραμέτρων με τους υγειονομικούς παράγοντες και τους δείκτες υγείας ενός πληθυσμού (Σούλης, 1998).

Η μέτρηση του επιπέδου υγείας ενός πληθυσμού είναι σημαντική σε μια χώρα, καθότι η υγεία αποτελεί έναν από τους σημαντικότερους παράγοντες ευημερίας και συμβάλλει ουσιαστικά στη βελτίωση του επιπέδου της κοινωνικοοικονομικής ανάπτυξης της χώρας. Με αυτόν τον τρόπο γίνεται η εκτίμηση των αναγκών υγείας του πληθυσμού και παράλληλα λειτουργεί και ως βασική συνισταμένη εκτίμησης της ΠΖ. Η μέτρηση του επιπέδου υγείας γίνεται με ειδικούς δείκτες ΠΖ, οι οποίοι διακρίνονται σε αντικειμενικούς και κοινωνικούς δείκτες της ανθρώπινης ανάπτυξης και σε υποκειμενικούς και ατομικούς δείκτες ευημερίας και ευεξίας του ατόμου. Οι δείκτες αυτοί αποτυπώνουν την κοινωνική και ατομική πραγματικότητα που επηρεάζει την ΠΖ (Stauman and Falk, 1936).

Ειδικότερα οι κοινωνικοί-αντικειμενικοί δείκτες επιδιώκουν να μετρήσουν εκείνες τις όψεις της ανάπτυξης που δεν αντανακλώνται στους οικονομικούς δείκτες και προσπαθούν να μετρήσουν την εξέλιξη της υγείας, της διατροφής, της κατοικίας, της εκπαίδευσης, της διανομής του εισοδήματος καθώς και άλλες πλευρές της πολιτιστικής και κοινωνικής ανάπτυξης (Σαρρής, 2001).

Αν και μέχρι τώρα δεν έχει αναπτυχθεί ένα σύνθετο και ενιαίο εννοιολογικό πλαίσιο για τους κοινωνικούς δείκτες, μια νέα ενδιαφέρουσα προσέγγιση των κοινωνικών δεικτών γίνεται με τον δείκτη της ανθρώπινης ανάπτυξης. Αυτός περιλαμβάνει επιμέρους δείκτες, όπως το κατά κεφαλήν ΑΕΠ, το προσδόκιμο ζωής και την εκπαιδευτική κατάσταση (Samuelson and Nordhaus 2000). Ο δείκτης αυτός κατασκευάστηκε με τη βασική ιδέα ότι ο πρωταρχικός σκοπός της οικονομικής ανάπτυξης θα είναι η ικανοποίηση των αναγκών του ανθρώπου, η βελτίωση της υγείας και της εκπαίδευσης καθώς και του εισοδήματος του. Ο δείκτης της ανθρώπινης ανάπτυξης αναφέρεται στο βαθμό ανάπτυξης των βασικών ανθρώπινων ικανοτήτων και των δυνατοτήτων μιας χώρας. Συγκεκριμένα ο δείκτης αυτός δείχνει κατά πόσο οι άνθρωποι οδηγούνται σε μακρόχρονη και υγιή ζωή, μορφώνονται και απολαμβάνουν μια αξιοπρεπή ζωή σε ασφαλείς συνθήκες και όρους ύπαρξης και διαβίωσης (Σούλης 1999).

Οι ατομικοί-υποκειμενικοί δείκτες ΠΖ, προσπαθούν να μετρήσουν κυρίως τρεις διαστάσεις της ΠΖ (α) τη σωματική ευεξία, (β) τη ψυχική ευεξία και (γ) την κοινωνική ευεξία (Σαρρής, 2001).

Η *σωματική ευεξία* αφορά την εκτίμηση του ασθενή για την υγεία του και το επίπεδο των δραστηριοτήτων που του επιτρέπει η σωματική του κατάσταση. Στον τομέα της σωματικής ευεξίας εξετάζεται συνήθως η νοσηρότητα, ο πόνος και το επίπεδο της σωματικής λειτουργίας. Ο χρόνιος πόνος περιορίζει αισθητά τη δυνατότητα του ατόμου να δημιουργήσει μια καλή ΠΖ, προκαλώντας ταυτόχρονα σημαντικό ψυχολογικό, κοινωνικό και οικονομικό άγχος. Ο πόνος είναι μια ιδιαίτερη προσωπική εμπειρία που επηρεάζεται από παράγοντες όπως η κουλτούρα, η συναισθηματική κατάσταση και η αντίληψη του είναι καθαρά υποκειμενική υπόθεση του κάθε ατόμου.

Στην *ψυχική ευεξία* διερευνάται η ψυχοσυναισθηματική προσαρμοστικότητα του αρρώστου ενώ οι τυπικές καταστάσεις που εξετάζονται είναι η ύπαρξη άγχους, κατάθλιψης, η ικανότητα προσαρμογής στην αρρώστια. Συναισθηματική επιβίωση ή υγιής ψυχολογική κατάσταση έχουν τα άτομα εκείνα που έχουν την ικανότητα προσαρμογής σε καθεστώς δοκιμασιών από τη ζωή. Η υγιής ψυχολογική κατάσταση είναι το κομβικό σημείο για τη διατήρηση καλής ποιότητας ζωής.

Στην *κοινωνική ευεξία* περιλαμβάνεται ο βαθμός γενικής ικανοποίησης από τη ζωή, η συμμετοχή σε κοινωνικές δραστηριότητες και η άσκηση κοινωνικών ρόλων. Στον κοινωνικό τομέα αναφέρονται οι διαπροσωπικές σχέσεις, η διάθεση του ελεύθερου χρόνου κλπ. Σημαντικοί παράγοντες που προσδιορίζουν την ΠΖ σε συνδυασμό με την ικανότητα συμμετοχής σε κοινωνικές δραστηριότητες, είναι το υποστηρικτικό δίκτυο, η οικογένεια και το φιλικό περιβάλλον. Στον επαγγελματικό τομέα περιλαμβάνονται ως τυπικά θέματα η επιθυμία και η ικανότητα του ατόμου να ανταπεξέλθει σε αμειβόμενη εργασία, καθώς και η ικανότητα εκτέλεσης οικιακών εργασιών. Είναι γνωστό ότι ένας μεγάλος βαθμός προσωπικής ικανοποίησης αποκτάται δια μέσου της κοινωνικής

αναγνώρισης και των κοινωνικών αλληλοεπιδράσεων που πραγματοποιούνται στο χώρο εργασίας. Η εξάρτηση από τους άλλους για την εκπλήρωση των τυπικών αναγκών της ζωής είναι δυνατόν να προξενήσει σημαντική απώλεια της αυτοεκτίμησής του (Σαρρής, 1999).

Ως αντικειμενικοί δείκτες της ΠΖ θεωρούνται η έκβαση της λειτουργίας του ανθρώπινου οργανισμού και η ικανότητα του για εργασία, γιατί αντανακλούν τη σωματική κατάσταση του αρρώστου ενώ ως υποκειμενικοί δείκτες θεωρούνται, το επίπεδο της ψυχοσυναισθηματικής του κατάστασης, η ικανοποίηση από τη ζωή, η ευεξία και η γενική επίδραση (Σαρρής, 2001).

Συνεπώς, σε μια έρευνα για την εκτίμηση της ΠΖ θα πρέπει να χρησιμοποιούνται ως όργανα μέτρησης τόσο οι υποκειμενικοί δείκτες όσο και οι αντικειμενικοί δείκτες, ώστε με τους μεν πρώτους να εκφράζεται η ικανοποίηση που νιώθουν οι πολίτες από τη ζωή τους, ενώ με τους δεύτερους να διαφαίνονται τα φυσικά αντικείμενα που προκαλούν την εν λόγω ικανοποίηση ή σχετίζονται με αυτούς.

2.4 Περιορισμοί στην εκτίμηση της ποιότητας υγείας

Ο μεγάλος αριθμός ερευνών για την ΠΖ παράλληλα με την ευρεία καταγραφή εννοιών και αντιλήψεων, διαστάσεων και συστατικών στοιχείων, αποδεικνύει τη μεγάλη προσπάθεια των ερευνητών να συγκεκριμενοποιήσουν την αφηρημένη αυτή έννοια. Από τη δεκαετία του 1980, οι Najman και Levine είχαν καταγράψει την εννοιολογική σύγχυση όσον αφορά τους αντικειμενικούς και υποκειμενικούς δείκτες της ΠΖ, την αυθαιρεσία της επιλογής των προς μέτρηση παραμέτρων και την έλλειψη αξιόπιστων συσχετίσεων.

Ένα από τα σημαντικότερα προβλήματα που αναγνωρίζουν πολλές μελέτες είναι η εκτίμηση και αξιολόγηση των αντικειμενικών παραμέτρων, (σωματική λειτουργία, σωματικά συμπτώματα, επαγγελματική αποκατάσταση) σε συνάρτηση με τις υποκειμενικές παραμέτρους, (συνολική ικανοποίηση από τη ζωή, ψυχοσυναισθηματική και κοινωνική ευεξία) και κυρίως με τη διερεύνηση των ψυχολογικών παραγόντων, (χαρακτηριστικών προσωπικότητας των αρρώστων πριν και μετά την εμφάνιση της νόσου και της θεραπείας). Οι αξιολογήσεις αυτές και οι πιθανές συσχετίσεις πρέπει να γίνονται σε διαχρονική βάση και έχει παρατηρηθεί ότι οι μελέτες σύγκρισης διαφορετικών θεραπευτικών μεθόδων είναι καλύτερα σχεδιασμένες από τις μελέτες που αφορούν την εκτίμηση της ποιότητας ζωής μετά από μια συγκεκριμένη θεραπευτική πράξη. (Evans et al, 1985, Simmons et al, 1988, Simmons et al, 1990).

Το μέγεθος του δείγματος καταγράφεται ως ένα άλλο πρόβλημα. Στις περισσότερες μελέτες το μέγεθος του δείγματος που χρησιμοποιείται είναι μικρό και δεν δικαιολογείται από τον τρόπο συλλογής των στοιχείων που ακολουθείται. Το μικρό μέγεθος του δείγματος αφαιρεί από τη

μελέτη το πλεονέκτημα της εις βάθος διερεύνησης των παραμέτρων της ποιότητας της ζωής.(Σαρρής, 2001)

Επιπλέον, άλλο ένα πρόβλημα είναι η επιλογή του τρόπου μέτρησης και η απουσία ενός αποδεκτού εννοιολογικού και μεθοδολογικού πλαισίου για την εκτίμηση της ΠΖ, που οδήγησε στη χρήση μεγάλου αριθμού εργαλείων μέτρησης της εκτίμησης της κατάστασης ή του επιπέδου υγείας. Από αυτά ορισμένα μάλιστα έχουν χρησιμοποιηθεί μόνο μια φορά με αποτέλεσμα να μην παρέχεται δυνατότητα της σύγκρισης των αποτελεσμάτων (Gill and Feinstein, 1994).

Επίσης, ένα ακόμη πρόβλημα είναι η αναντιστοιχία μεταξύ των εκτιμήσεων των υποκειμενικών και των αντικειμενικών διαστάσεων και παραμέτρων της ΠΖ που περιορίζει την εγκυρότητα και την αξιοπιστία των μετρήσεων.

Όμως, τα τελευταία χρόνια φαίνεται να επικρατούν ορισμένες μέθοδοι μέτρησης έναντι άλλων και βέβαια να καθιερώνονται ως μέθοδοι επιλογής, όπως η παλαιότερη The Sickness Impact Profile και η νεότερη The SF-36 Health Survey. Τέλος, θα πρέπει να τονιστεί ότι η μεθοδολογία εκτίμησης οφείλει να επικεντρώνεται στον προσδιορισμό των παραγόντων εκείνων που ασκούν ειδική βαρύτητα στην υποκειμενική αξιολόγηση της ΠΖ, δεδομένου ότι αυτή δεν αφορά συγκεκριμένα χαρακτηριστικά γνωρίσματα, αλλά εκφράζει κυρίως μια υπαρξιακή κατάσταση του ατόμου. (Σαρρής, 2001).

2.5 Εργαλεία μέτρησης της ΣΥΠΖ

Η καταγραφή της ΠΖ είναι μια πολύπλοκη διαδικασία η οποία περιλαμβάνει την αξιολόγηση των αντικειμενικών παραμέτρων της κατάστασης της υγείας του ατόμου, που όμως πρέπει να βασίζονται στην υποκειμενική αντίληψη και προσδοκία του ίδιου του ατόμου. Τα πρώτα εργαλεία καταγραφής της ΣΥΠΖ εμφανίστηκαν στη δεκαετία του '70 με στόχο την προσέγγιση μέτρησης του υγειονομικού αποτελέσματος ως προς τις μετρήσεις της σωματικής, ψυχικής και κοινωνικής υγείας. Η μέτρηση της ΣΥΠΖ με ακρίβεια και πληρότητα ενέχει αρκετές δυσκολίες και για την επίτευξη καλύτερου αποτελέσματος εκτίμησης αυτής απαιτείται η μέτρηση της κάθε διάστασης να γίνεται χωριστά. Έτσι ενδέχεται να χρησιμοποιηθούν για την εκτίμηση της περισσότερα από ένα ερωτηματολόγια ή όργανα μέτρησης, ανάλογα με τους στόχους της μελέτης (Υφαντόπουλος και Σαρρής, 2001, Garrat et al, 2002)

Στο χώρο της υγείας τα εργαλεία που δημιουργήθηκαν και αναφέρονται στην διεθνή βιβλιογραφία είναι πολλά, διακρίνονται όμως σε δύο βασικές κατηγορίες μέτρησης:

- στα εργαλεία γενικής χρήσης και
- στα εργαλεία συγκεκριμένων ασθενειών (Thomas et al, 1994).

Τα εργαλεία γενικής χρήσης (generic instruments ή general tools) σχεδιάστηκαν για να μετρούν το επίπεδο υγείας του γενικού πληθυσμού, καθώς και των διαφόρων κοινωνικό-οικονομικών και πολιτιστικών ομάδων, ενώ χρησιμοποιούνται ευρέως σε διάφορες καταστάσεις όπως σε ανικανότητες, σε διαταραχές, σε θεραπείες και σε διάφορους τύπους ασθενειών. Επίσης, μπορούν να χρησιμοποιηθούν για συγκρίσεις μεταξύ ομάδων του γενικού πληθυσμού ή μεταξύ των πληθυσμών των χωρών (Υφαντόπουλος και Σαρρής, 2001).

Τα εργαλεία συγκεκριμένων ασθενειών (disease specific instruments) σχεδιάστηκαν για να μετρούν το επίπεδο υγείας ορισμένων πληθυσμιακών ομάδων ή ατόμων με συγκεκριμένες κατηγορίες νόσων. Τα εργαλεία αυτά αφορούν ειδικές περιπτώσεις και επικεντρώνονται σε προβλήματα υγείας και σε αλλαγές της κατάστασης της υγείας (www.outcomes-trust.org). Αναμφισβήτητα υπάρχει μεγάλη ποικιλία εργαλείων τόσο γενικής χρήσης όσο και συγκεκριμένων ασθενειών. Η επιλογή του εργαλείου μέτρησης θα πρέπει να γίνεται σε σχέση με τους στόχους της μελέτης και τη στρατηγική που ακολουθείται. (Fayers and Machin, 2000). Έτσι, ιδιαίτερη σημασία κατά την επιλογή του εργαλείου μέτρησης της ΠΖ, είναι η επιλογή και χρήση ενός εργαλείου το οποίο μετρά όλες τις διαστάσεις της υγείας που σχετίζονται με το σύνολο των ασθενών που θα μελετηθεί (Wilson and Cleary, 1995, McDowell and Newell, 1996).

Στη διεθνή βιβλιογραφία υπάρχουν διαθέσιμα ερωτηματολόγια τα οποία έχουν μεταφραστεί σε πολλές γλώσσες και έχουν αξιολογηθεί ως προς τις ψυχομετρικές τους ιδιότητες. Ως εκ τούτου, το εργαλείο μέτρησης της ΠΖ που επιλέγεται, πρέπει να πληρεί ορισμένες βασικές προϋποθέσεις και συνθήκες προκειμένου τα αποτελέσματα των μετρήσεων αφενός να ανταποκρίνονται στην πραγματικότητα, αφετέρου να είναι δυνατή η ερμηνεία τους. Οι βασικές αυτές προϋποθέσεις αποτελούν βασικά ψυχομετρικά χαρακτηριστικά του εκάστοτε εργαλείου και συνοψίζονται στα ακόλουθα (Υφαντόπουλος και Σαρρής, 2001):

- ❖ αξιοπιστία,
- ❖ εγκυρότητα,
- ❖ ειδικότητα,
- ❖ ευαισθησία

Η μελέτη της εγκυρότητας ενός εργαλείου αναφέρεται στο βαθμό που το εκάστοτε τεστ/ερωτηματολόγιο μετρά τα χαρακτηριστικά ή τη συμπεριφορά, για τη μέτρηση των οποίων αρχικά κατασκευάστηκε, ενώ η αξιοπιστία δηλώνει την ιδιότητα του τεστ/ερωτηματολογίου να παρέχει σταθερές τιμές (Κουλάκογλου, 2002). Στο σημείο αυτό, πρέπει να επισημάνουμε ότι η αξιοπιστία είναι απαραίτητη αλλά όχι και επαρκής προϋπόθεση για την παρουσία εγκυρότητας, δηλαδή ένα έγκυρο εργαλείο είναι ταυτόχρονα και αξιόπιστο, όμως ένα αξιόπιστο εργαλείο δεν είναι απαραίτητα και έγκυρο. Η ειδικότητα υποδηλώνει την πιθανότητα το εργαλείο να μην

ανιχνεύει την παρουσία κάποιου χαρακτηριστικού δεδομένου ότι κάποιος δεν έχει τη χαρακτηριστικό που εξετάζεται, ενώ ευαισθησία είναι η πιθανότητα το εργαλείο να ανιχνεύει κάποιο χαρακτηριστικό δεδομένου ότι κάποιος παρουσιάζει το προς εξέταση χαρακτηριστικό.

Μεταξύ των ευρέως χρησιμοποιούμενων εργαλείων κατά χρονολογική σειρά είναι τα παρακάτω:

1. Δείκτης Katz των Δραστηριοτήτων της Καθημερινής Ζωής (The Katz Index of Activities of Daily Living)

Ο Δείκτης Katz, δημιουργήθηκε το 1963 για να εκτιμήσει τη λειτουργική κατάσταση ηλικιωμένων σε ιδρύματα κλειστής περίθαλψης. Περιλαμβάνει έξι ερωτήσεις που αφορούν τη δυνατότητα αυτοεξυπηρέτησης και αυτοφροντίδας, διατεταγμένες κατά βαθμίδα δυσκολίας η δε εκτίμηση γίνεται από γιατρούς και νοσηλευτές. Ο δείκτης θεωρείται ότι έχει καλή εγκυρότητα και αξιοπιστία, αλλά για συγκεκριμένους αρρώστους ενώ για τη μέτρηση ΠΖ δεν είναι ιδιαίτερα κατάλληλος (Katz et al,1963).

2. Ο Δείκτης Λειτουργικότητας Karnofski (The Karnofski Performance Index- KPI)

Ο Δείκτης Λειτουργικότητας Karnofski (1969) επικεντρώνεται περισσότερο στον προσδιορισμό της σωματικής λειτουργίας και δεν αναφέρεται καθόλου στην εκτίμηση της ψυχοκοινωνικής κατάστασης του αρρώστου. Η εκτίμηση γίνεται από επαγγελματίες υγείας σε μία ποσοστιαία κλίμακα 0-100, με δέκα επίπεδα σωματικής λειτουργικότητας και ικανότητας με ιεραρχική σχέση μεταξύ τους. Η ΠΖ θεωρείται ανάλογη της ποσοστιαίας βαθμολογίας. Αυτό το όργανο μέτρησης, παρόλο που συναντάται πολύ συχνά στην ιατρική βιβλιογραφία, εντούτοις παρέχει μια πολύ αδρή εκτίμηση της ΠΖ (Karnofski and Burchenal, 1969).

3. Ερωτηματολόγιο McGill για τον Πόνο (The McGill Pain Questionnaire)

Το Ερωτηματολόγιο McGill για τον Πόνο κατασκευάστηκε από τους Melzack και Torgerson το 1971 και είναι ένα όργανο μέτρησης υψηλής αξιοπιστίας και εγκυρότητας για τη μέτρηση του πόνου. Ο πόνος είναι γνωστό ότι επηρεάζει σημαντικά την ΠΖ των αρρώστων χωρίς αμφιβολία αποτελεί σημαντικό στοιχείο για την εκτίμηση της ΠΖ. Συνίσταται σε κατηγορίες καταστάσεων που περιγράφουν το πώς βιώνει ο άρρωστος τον πόνο. Το Ερωτηματολόγιο McGill για τον Πόνο χρησιμοποιείται ευρέως στην κλινική έρευνα σε διάφορες κατηγορίες ασθενών (Melzack and Torgerson, 1971)

4. Ερωτηματολόγιο Γενικής Υγείας (The General Health Questionnaire)

Το ερωτηματολόγιο Γενικής Υγείας έχει δημιουργηθεί από τον Goldberg το 1972 και κυκλοφορεί σε τρεις εκδόσεις ανάλογα με τον αριθμό ερωτήσεων. Η πρώτη με 28, η δεύτερη με 30 και η τρίτη με 60 ερωτήσεις.

Οι 28 ερωτήσεις της πρώτης έκδοσης κατατάσσονται σε τέσσερις κατηγορίες που αφορούν: την κατάθλιψη, το άγχος, την κοινωνική λειτουργία, και τα σωματικά συμπτώματα. Το Ερωτηματολόγιο Γενικής Υγείας έχει χρησιμοποιηθεί, τόσο σε αρρώστους, όσο και σε υγιείς πληθυσμούς και έχει επιδείξει καλή αξιοπιστία και εγκυρότητα. Το μειονέκτημά του είναι ότι ενδιαφέρεται για τη σωματική υγεία και την ψυχολογική κατάσταση, χωρίς να προσεγγίζει ιδιαίτερα άλλες διαστάσεις της ΠΖ (Golberg, 1972)

5. Επισκόπηση της Επίδρασης της Ασθένειας (Sickness Impact Profile - SIP):

Η Επισκόπηση της Επίδρασης της Ασθένειας έχει δημιουργηθεί το 1976 από τον Bergner και τους συνεργάτες του και αποτελεί ένα από τα πλέον γνωστά και συνηθέστερα χρησιμοποιούμενα όργανα μέτρησης της ΠΖ. Συνίσταται σε 136 ερωτήσεις που αφορούν 12 υποκατηγορίες, οι οποίες συνθέτουν δυο τελικές ανεξάρτητες κατηγορίες, τη σωματική και τη ψυχοκοινωνική λειτουργικότητα. Οι απαντήσεις είναι θετικές ή αρνητικές και η βαθμολογία υπολογίζεται με βάση σταθμισμένους δείκτες, σύμφωνα με τους οποίους έχει ληφθεί υπόψη η ειδική βαρύτητα κάθε ερώτησης.

Ως όργανο μέτρησης έχει υψηλή αξιοπιστία και εγκυρότητα, χρησιμοποιείται δε ευρέως σε διάφορες κατηγορίες ασθενών και βελτιώνεται συνεχώς με εκτεταμένους ελέγχους και δοκιμασίες που αφορούν το περιεχόμενο, τη μεθοδολογία, τη βαθμολογία ή τη στατιστική του επεξεργασία. Το μειονέκτημά του είναι ότι λόγω του μεγέθους καθίσταται χρονοβόρο και κοπιαστικό στην εφαρμογή του (Σαρρής, 2001).

6. Κλίμακα Ψυχολογικής Προσαρμογής στην Αρρώστια (The Psychological Adjustment to Illness Scale)

Η Κλίμακα Ψυχολογικής Προσαρμογής στην Αρρώστια κατασκευάστηκε από τον Morrow και τους συνεργάτες του το 1978. Η προσαρμογή στην αρρώστια και στην θεραπεία είναι κοινά αποδεκτό ότι επηρεάζει σημαντικά πολλές διαστάσεις της ΠΖ. Οι 45 ερωτήσεις που συνθέτουν την Κλίμακα Ψυχολογικής Προσαρμογής αφορούν επτά κύριους τομείς της ΠΖ: φροντίδα υγείας (συμπεριφορές και προσδοκίες έναντι του ιατρού και της θεραπείας), εργασιακό περιβάλλον (ικανοποίηση και προσαρμογή), οικιακό περιβάλλον (επίδραση στα οικονομικά και στην επικοινωνία), σεξουαλικές σχέσεις (επιρροή στη συχνότητα και στην ικανοποίηση), ευρύτερες οικογενειακές σχέσεις (προβλήματα από την αρρώστια στο ευρύτερο οικογενειακό περιβάλλον), κοινωνικό περιβάλλον (ενδιαφέρον στις κοινωνικές δραστηριότητες), ψυχολογική

κατάπτωση (άγχος, κατάθλιψη κ.α.). Η απάντηση σημειώνεται με μια 4βαθμη κλίμακα και η τελική βαθμολογία μπορεί να συγκριθεί με διαθέσιμες προτυποποιημένες βαθμολογίες.

Η Κλίμακα Ψυχολογικής Προσαρμογής στην Αρρώστια μπορεί να χρησιμοποιηθεί από εκπαιδευμένους επαγγελματίες υγείας (γιατρούς, νοσηλευτές, κοινωνικούς λειτουργούς, ψυχολόγους) με ημι-δομημένες συνεντεύξεις προς τους ασθενείς είτε να αυτοσυμπληρωθεί από τους ίδους τους ασθενείς. Έχει εφαρμογή σε διάφορες κατηγορίες χρόνιων πασχόντων, όπως καρδιοπαθείς, νεφροπαθείς, καρκινοπαθείς κλπ. και παρουσιάζει καλή αξιοπιστία και εγκυρότητα (Morrow et al, 1978).

7. Δείκτης Λειτουργικότητας του ΠΟΥ (The WHO Performance Status)

Παρόμοιο Δείκτη Λειτουργικότητας δημιούργησε ο ΠΟΥ το 1979, που αποτελείται από 5βαθμη κλίμακα (0-4), με πέντε κατηγορίες σωματικής λειτουργίας και ικανότητας, όπου η βαθμίδα 0 αντιπροσωπεύει την κατάσταση που κάποιος είναι ικανός να εκτελεί χωρίς περιορισμούς όλες τις δραστηριότητες, ενώ στη βαθμίδα 4 είναι ανίκανος για οποιαδήποτε φροντίδα στον εαυτό του. Η αξιολόγηση γίνεται από τους επαγγελματίες υγείας, χωρίς όμως αυτός ο δείκτης να αναφέρεται σε καμιά ψυχοκοινωνική διάσταση (World Health Organisation, 1979).

8. Επισκόπηση Υγείας του Nottingham (Nottingham Health Profile)

Η Επισκόπηση Υγείας του Nottingham δημιουργήθηκε το 1980 από τους Hant και McEwen για την αξιολόγηση αποτελεσμάτων ιατρικών θεραπευτικών πράξεων. Το ερωτηματολόγιο είναι αυτό-συμπληρούμενο και διαθέτει καλή αξιοπιστία και εγκυρότητα ως όργανο μέτρησης. Προσφέρει μία σύντομη και περιεκτική περιγραφή των σωματικών, κοινωνικών και συναισθηματικών διαστάσεων της υγείας, μέσα από έξι διαστάσεις (ενεργητικότητα, πόνος, συναισθηματική αντίδραση, ύπνος, κοινωνική απομόνωση και φυσική κινητικότητα) και επτά πεδία επιδόσεων που επηρεάζονται από την υγεία (φροντίδα οικίας, εργασία, κοινωνική, οικιακή και σεξουαλική ζωή, ενδιαφέροντα και αναψυχή). Η υψηλή βαθμολογία εκφράζει την ύπαρξη σοβαρών προβλημάτων στον άρρωστο.

Το μειονέκτημά του ως όργανο μέτρησης είναι ότι διερευνά μόνο τις αρνητικές πλευρές της υγείας, καθώς δεν περιλαμβάνει θετικές διαστάσεις της. Οι ερωτήσεις του περιλαμβάνουν απαντήσεις τύπου Ναι ή Όχι, εντούτοις έχει καθιερωθεί και χρησιμοποιείται ευρέως ως όργανο μέτρησης της ΠΖ (Υφαντόπουλος και Σαρρής, 2001).

9. Δείκτης Spitzer για την ΠΖ (The Spitzer Quality of Life Index)

Ο Δείκτης Spitzer σχεδιάστηκε το 1981 αρχικά για να χρησιμοποιηθεί ως όργανο εκτίμησης της ΠΖ των καρκινοπαθών, αλλά εφαρμόστηκε και σε άλλες κατηγορίες ασθενών. Η εκτίμηση προσανατολίζεται σε πέντε βασικούς τομείς: δραστηριότητες, καθημερινή ζωή, αντίληψη της υγείας, κοινωνική υποστήριξη και άποψη για τη ζωή. Η βαθμολόγηση γίνεται είτε από τον ίδιο τον ασθενή είτε από τον γιατρό σε μία κλίμακα τριών βαθμίδων (0-2). Παρέχει τη δυνατότητα καλών συσχετίσεων μεταξύ των δυο τύπων βαθμολόγησης και καθιστά δυνατή τη καλή διάκριση μεταξύ διαφορετικών ομάδων αρρώστων και επιπέδων αρρώστιας. Η συμπλήρωσή του είναι απλή και γρήγορη και είναι ιδανικό για χρήση από επαγγελματίες που δεν διαθέτουν πολύ χρόνο (Spitzer et al, 1981)

10. Γενικός Δείκτης Κατάταξης Υγείας (General Health Rating Index - GHRI)

Ο Γενικός Δείκτης Κατάταξης Υγείας αναφέρεται στις διαστάσεις αντίληψης της υγείας με έξι υποκλίμακες (προηγούμενη, παρούσα και μελλοντική υγεία, ανησυχία και ενδιαφέρον για την υγεία, αντοχή ή ευαισθησία στην αρρώστια και τάση θεώρησης της ασθένειας ως έκφραση της ζωής). Χρησιμοποιείται ως όργανο μέτρησης του γενικού επιπέδου υγείας, αλλά και στην εκτίμηση της κατ' οίκον φροντίδας και της πρωτοβάθμιας περίθαλψης. Είναι εύκολο στη χρήση του, με υψηλή αξιοπιστία και μπορεί να διερευνήσει ατομικές διαφορές ή αλλαγές στη φυσική και ψυχική υγεία των ατόμων και βέβαια να προβλέψει τη χρήση των υπηρεσιών υγείας (Davies and Ware, 1981).

10. Ποιοτικά Προσαρμοσμένα Έτη Ζωής (Quality Adjusted Life Years-QALYs)

Τα Ποιοτικά Προσαρμοσμένα Έτη Ζωής ως δείκτη μέτρησης κατασκευάστηκε (1982) για να εκτιμήσει το κόστος ανά ποιοτικά προσαρμοσμένα έτη ζωής των θεραπευτικών μεθόδων αντιμετώπισης χρόνιων νόσων και ειδικότερα την αξιολόγηση της κλινικής πρακτικής. Το QALY ορίζεται ως το ισοδύναμο ενός έτους πλήρους υγείας. Για κάθε κατάσταση νόσου ή αναπηρίας καθορίζεται μία τιμή χρησιμότητας (ωφέλειας, ευεξίας ή ποιότητας ζωής) από μία κλίμακα τιμών, συνήθως 0-1, όπου το μηδέν αποδίδεται στην περίπτωση του θανάτου, ενώ το ένα στην κατάσταση πλήρους υγείας.

Ο δείκτης αυτός συνδυάζει τη νοσηρότητα, τη θνησιμότητα και τη σωματική λειτουργία με την αξία της ποιότητας ζωής ή τη χρησιμότητα λαμβάνοντας υπόψη το χρόνο επιβίωσης μετά από μια θεραπευτική πράξη (Σαρρής, 2001). Ο χρόνος δηλαδή επιβίωσης του ατόμου και η ποιότητα ζωής είναι οι βασικές παράμετροι που επηρεάζουν τα αποτελέσματα. Η αξία του αποτελέσματος εξαρτάται από την βελτίωση της κατάστασης υγείας του ασθενούς και από τον αριθμό των ετών που απολαμβάνει το άτομο με αυτή τη συγκεκριμένη βελτίωση.

Η μέθοδος αυτή προσφέρεται για τη σύγκριση δύο διαφορετικών θεραπευτικών αγωγών για το ίδιο νόσημα και την αξιολόγηση ωφέλεια μιας θεραπείας σε QALY' s με το αντίστοιχο κόστος της θεραπευτικής αγωγής (Υφαντόπουλος, 2007).

11. Επισκόπηση Υγείας EQ-5D (EuroQol)

Το ερωτηματολόγιο της Επισκόπηση Υγείας EQ-5D αναπτύχθηκε στα τέλη της δεκαετίας του 1980, μελετά πέντε βασικές διαστάσεις που μετρούν την ποιότητα ζωής: (α) κινητικότητα, (β) αυτοεξυπηρέτηση, (γ) συνήθειες δραστηριότητες, (δ) πόνος και (ε) άγχος-κατάθλιψη, και κάθε διάσταση διαβαθμίζονται σε τρία επίπεδα: κανένα πρόβλημα, κάποιο πρόβλημα και σημαντικό πρόβλημα. Οι ερωτήσεις του είναι κατανοητές και οι απαντήσεις εύκολες, αλλά δεν παρουσιάζει υψηλή ευαισθησία και γι' αυτό θα πρέπει να συνοδεύεται από άλλα πιο αναλυτικά γενικά ή ειδικά όργανα.

Είναι ένα από τα πιο διαδεδομένα εργαλεία μέτρησης και έχει μεταφραστεί σε πολλές γλώσσες. Χρησιμοποιείται τόσο σε υγιή πληθυσμό, όσο και σε ομάδες πληθυσμού με ειδικές νόσους (Sintonen, 2001, Υφαντόπουλος και Σαρρής, 2001).

12. Επισκόπηση Υγείας EQ-15D

Παρόμοιο με τη φιλοσοφία του EQ-5D, με τη διαφορά ότι το ερωτηματολόγιο Επισκόπησης Υγείας EQ-15D αναφέρεται σε 15 διαστάσεις της ΠΖ (κινητικότητα, όραση, ακοή, αναπνοή, ύπνος, φαγητό, ομιλία, αφόδευση, συνήθειες δραστηριότητες, νοητικές λειτουργίες, δυσφορία και συμπτώματα, κατάθλιψη, εξάντληση, ζωτικότητα και σεξουαλική δραστηριότητα), και η κάθε μία αξιολογείται σε πέντε επίπεδα. Είναι όργανο μέτρησης υψηλής αξιοπιστίας και εγκυρότητας (Υφαντόπουλος και Σαρρής, 2001).

13. Δείκτης Ωφελιμότητας Υγείας (Health Utility Index - HUI)

Ο Δείκτης Ωφελιμότητας Υγείας μελετά τη συνολική κατάσταση υγείας και τη ΣΥΠΖ των ατόμων, των πληθυσμών, αλλά και κλινικών ομάδων. Ο δείκτης αυτός αναζητά τη συσχέτιση της ΣΥΠΖ με οκτώ παραμέτρους (όραση, ακοή, ομιλία, κινητικότητα, επιδεξιότητα, επίγνωση, συναίσθημα και πόνος – δυσφορία). Μετρά τις ποσοτικές αλλά και τις ποιοτικές πτυχές της υγείας, και η βαθμολόγησή του εκφράζεται σε ποσοστιαία κλίμακα και είναι ανάλογη της κατάστασης υγείας των ατόμων, των πληθυσμών και των κλινικών ομάδων που μελετώνται (Frank et al, 2004).

14. Επισκόπηση Υγείας SF-36 (SF-36 Health Survey)

Η Επισκόπηση Υγείας SF-36 δημιουργήθηκε το 1992 από τον Ware προκειμένου να εκφράσει γενικές καταστάσεις υγείας που δεν προσδιορίζονται ως ειδικές καταστάσεις κάποιας αρρώστιας ή θεραπείας. Παρέχει τη δυνατότητα σύγκρισης του επιπέδου υγείας μεταξύ ομάδων του πληθυσμού, υγιών και ασθενών διαφορετικών κατηγοριών ή μεταξύ διαφορετικών θεραπευτικών μεθόδων μιας κατηγορίας ασθενών. Οι 36 ερωτήσεις που περιλαμβάνει συνθέτουν οκτώ κλίμακες από δύο έως δέκα ερωτήσεις η κάθε μία (Σωματική Λειτουργικότητα, Σωματικός Πόνος, Σωματικός Ρόλος, Γενική Υγεία, Ζωτικότητα, Κοινωνική Λειτουργικότητα, Συναισθηματικός Ρόλος και Ψυχική Υγεία). Οι οχτώ αυτές επίμερους κλίμακες διαμορφώνουν περιληπτικές μετρήσεις σε δύο γενικές κλίμακες, στις κλίμακες της Σωματικής και Ψυχικής Υγείας.

Το ερωτηματολόγιο είναι κατάλληλο για αυτοσυμπλήρωση, για συμπλήρωση μέσω συνέντευξης πρόσωπο με πρόσωπο ή τηλεφωνικά και απευθύνεται σε ηλικίες 14 ετών και άνω. Ο συνήθης χρόνος συμπλήρωσης κυμαίνεται από 5 έως 10 λεπτά, διαθέτει πολύ καλή αξιοπιστία και εγκυρότητα. Προσφέρει τη δυνατότητα διάκρισης μεταξύ των ομάδων των ερωτηθέντων βάσει της ηλικίας, του φύλου και της κοινωνικο-οικονομικής τους κατάστασης (Pappa et al, 2005, Anagnostopoulos et al, 2005). Υπάρχουν επίσης, διαθέσιμες βαθμολογίες που καθιστούν δυνατή τη σύγκριση αποτελεσμάτων μέτρησης στις διάφορες εφαρμογές του SF-36 και παρέχουν δυνατότητα διάκρισης μεταξύ των ομάδων των ερωτηθέντων βάσει της ηλικίας, του φύλου και της κοινωνικο-οικονομικής τους κατάστασης. (Υφαντόπουλος και Σαρρής, 2001). Έχει μεταφραστεί σε εξήντα γλώσσες και παρουσιάζει και πιο σύντομες παραλλαγές (SF-6D, SF-8, SF-10, SF-12, SF-20).

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3^ο : ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΝΟΣΟΣ

3.1 Αιμοσφαιρινοπάθειες

Οι αιμοσφαιρινοπάθειες είναι γενετικές παθήσεις και διακρίνονται σε εκείνες όπου υπάρχει μειωμένη παραγωγή μιας ή περισσότερων αλύσεων σφαιρίνης (Θαλασσαιμίες) και σε εκείνες με δομική μεταβολή σε άλυσο σφαιρίνης που οδηγεί σε αστάθεια αυτής και ανώμαλη μεταφορά οξυγόνου (Δρεπανοκυτταρική Νόσος).

Η ιστορία των αιμοσφαιρινοπαθειών αρχίζει πρακτικά για την Δρεπανοκυτταρική Νόσο το 1874 από τον ιατρό Africanus Horton, ο οποίος πρωτοπεριγράφει μια τυπική δρεπανοκυτταρική κρίση, ενώ James Herrick το 1910 υποθέτει ότι η συμπτωματολογία ενός ασθενούς του, οφείλεται στο δρεπανοειδές σχήμα των ερυθροκυττάρων. Η δε Θαλασσαιμία αναγνωρίζεται για πρώτη φορά το 1925 από έναν ιατρό του Νητηρόιτ, τον Thomas B. Cooley, ο οποίος περιέγραψε μια σειρά παιδιών που εμφάνιζαν βαρεία αναιμία και σπληνομεγαλία κατά το πρώτο έτος της ζωής τους. Το 1936 οι Whipple και Bradford περιέγραψαν το παθολογικό υπόστρωμα της νόσου και αναγνώρισαν ότι πολλοί ασθενείς τους προέρχονταν από την περιοχή της Μεσογείου και δημιούργησαν τον όρο Θαλασσαιμία. (Weatherall DJ, 2001).

Η σύνθεση της κάθε πεπτιδικής αλυσίδας των αιμοσφαιρινών (α, β, γ κλπ) ρυθμίζεται από ένα ξεχωριστό ζεύγος γονιδίων. Το κάθε μέλος του ζεύγους προέρχεται από τον ένα γονέα. Τα γονίδια των αλυσίδων β, γ, δ, ε βρίσκονται στο χρωμόσωμα 11 ενώ τα ζ και α στο 16. Οι ανώμαλες αιμοσφαιρίνες προέρχονται από μετάλλαξη των δομικών γονιδίων που ρυθμίζουν τη σύνθεση των φυσιολογικών αιμοσφαιρινών. Η γενετική των αιμοσφαιρινοπαθειών ακολουθεί τους κλασσικούς νόμους του Mendel και οι μεταλλάξεις στο γονίδιο των β-σφαιρινικών αλύσεων μπορεί να οδηγήσουν στην παραγωγή παθολογικής αιμοσφαιρίνης με διαφορετική συμπεριφορά, όπως τάση για δρεπάνωση ή χαμηλή συγγένεια προς το οξυγόνο (Φερτάκης και Τραυλός, 1998).

Επίσης έχει παρατηρηθεί ότι τα ερυθροκύτταρα των ασθενειών με αιμοσφαιρινοπάθεια προσφέρουν προστασία κατά του πλασμοδίου *falciparum* και επομένως προστασία στην ελονοσία. Για τον λόγο αυτό σήμερα σε περιοχές που κάποτε ενδημούσε ή ενδημεί η ελονοσία, τα γονίδια των αιμοσφαιρινοπαθειών βρίσκονται σε αυξημένη συχνότητα ανάμεσα στον πληθυσμό (Πάγκαλης, 2008).

Ορισμός

Ο όρος δρεπανοκυτταρική νόσος (SCD) περιλαμβάνει μια ποικιλία από παθολογικές καταστάσεις που προκύπτουν από την κληρονομικότητα του HbS γονίδιο είτε ως ομόζυγο είτε ως σύνθετο ετεροζυγωτό που αλληλεπιδρά με άλλα μη φυσιολογικά γονίδια αιμοσφαιρίνης. Οφείλεται στην παρουσία της παθολογικής αιμοσφαιρίνης S, στην οποία έγινε αντικατάσταση

ενός γλουταμινικού οξέος της β-αλυσίδας από βαλίνη και διαφέρει από την φυσιολογική HbA του ενήλικα (Weatherall DJ, 2001).

Ιστορική αναδρομή

Η πρώτη κλινική περιγραφή της νόσου οφείλεται στον Herrick ο οποίος το 1910 δημοσίευσε άρθρο με τον τίτλο «Peculiar elongated and sickle shaped red blood corpuscles in a case of severe anemia », όπου ανέφερε μερικές από τις κλινικές και εργαστηριακές διαταραχές που παρουσίαζε ένας εικοσαετής Νέγρος φοιτητής από την Grenada (Herrick, 1910).

Στα επόμενα 12 χρόνια ανακοινώθηκαν άλλες 3 περιπτώσεις. Ο Mason το 1922 κατέληξε στο συμπέρασμα ότι πρόκειται για μία νέα νοσολογική οντότητα, την οποία ονόμασε δρεπανοκυτταρική αναιμία (Mason, 1922). Στη δεκαετία του 1940 αποκαλύφθηκε ο γενετικός χαρακτήρας της νόσου (Neel 1947), ενώ το 1949 ο Pauling εισήγαγε τον όρο «μοριακή νόσος» και ανέφερε ότι το αίμα των πασχόντων χαρακτηρίζεται από την παρουσία ενός ανωμάλου τύπου αιμοσφαιρίνης που διαφέρει από την αιμοσφαιρίνη των υγιών ατόμων ως προς την ηλεκτροφορητική κινητικότητα σε αλκαλικό pH (Pauling et al, 1949).

Το 1956 ο Ingram απέδειξε ότι η μοριακή βλάβη οφείλεται στην αντικατάσταση του γλουταμινικού οξέος στο κωδικόνιο 6 της αλυσού β από βαλίνη (Ingram,1956). Η αναγνώριση του γενετικού κώδικα έδειξε ότι η αντικατάσταση αυτή είναι αποτέλεσμα της μετάλλαξης του κωδικονίου GAG σε GTG στην αντίστοιχη θέση της πρώτης εκφραζόμενης αλληλουχίας του β-γονιδίου, με αποτέλεσμα τη σύνθεση β^s αλύσων και τελικά τον σχηματισμό τετραμερών α₂β₂^s (αιμοσφαιρίνη S, HbS), που πολυμερίζονται εύκολα όταν αποξυγονωθούν.

3.2 Επιδημιολογία

Το γονίδιο β^s είναι ιδιαίτερα συχνό στην Μαύρη φυλή. Εμφανίζεται σε υψηλές συχνότητες στην Αφρική και τους Νέγρους της Αμερικής. Όμως σε σχετικά υψηλές συχνότητες η δρεπανοκυτταρική νόσος διαπιστώνεται και στην Ινδία, την Βόρεια Αφρική, την Ανατολική περιοχή της Σαουδικής Αραβίας, στην Ν. Τουρκία, Ν. Ιταλία, Σικελία και την Ελλάδα. Σποραδικές περιπτώσεις έχουν περιγραφεί στην Ισπανία και την Πορτογαλία, το Ισραήλ και άλλα κράτη.

Η συχνότητα των ετεροζυγωτών της δρεπανοκυτταρικής νόσου στην Κεντρική Αφρική είναι υψηλή και κυμαίνεται γύρω στο 25% (Motulsky, 1973). Αντίθετα, στους μαύρους της Αμερικής είναι αρκετά χαμηλότερη και κυμαίνεται από 7 έως 10% (Scott-Emnakpor,1979).

Στην Ελλάδα η πρώτη ανακοίνωση για την δρεπανοκυτταρική αναιμία έγινε το 1939 από τον Μακρυκώστα (Makrikostas, 1939). Ακολουθούν οι Χωρέμης και συν, (1951), Μαλάμος και συν, (1962), Σχίζας και συν, (1977). Οι περιοχές, όπου διαπιστώνονται οι υψηλότερες

συχνότητες, είναι η νοτιοδυτική Χαλκιδική, η βόρειος Εύβοια, η περιοχή της Καρδίτσας, η Βοιωτία (Ορχομενός), η Άρτα, η δυτική Πελοπόννησος και η Λακωνία. Σποραδικές περιπτώσεις εμφανίζονται στα νησιά του Αιγαίου, την Κρήτη, Λήμνο, και την περιοχή της Αθήνας.

Η διασπορά του γονιδίου β^S στις περιοχές αυτές έχει ως αποτέλεσμα, εκτός από την εμφάνιση ατόμων με δρεπανοκυτταρική νόσου και την δημιουργία **σύνθετων ετεροζυγωτών β -MA/HbS** **δεδομένου ότι η β -Μεσογειακή αναιμία που ενδημεί επίσης στην Ελλάδα** παρουσιάζει παρόμοια γεωγραφική κατανομή (Σχίζας και συν, 1977).

Για την προέλευση του γονιδίου β^S στην Ελλάδα και τον εντοπισμό του στις παραπάνω γεωγραφικές περιοχές, έχουν δοθεί ποικίλες εξηγήσεις με επικρατέστερη τη μεταφορά του από τη Βόρεια Αφρική τους τελευταίους αιώνες με τους Σαρακηνούς ή άλλες μετακινήσεις πληθυσμών στην λεκάνη της Μεσογείου. Η πιθανότητα αυτή υποστηρίζεται και από παρατηρήσεις στο επίπεδο του DNA που περιβάλλει το παθολογικό γονίδιο.

Σήμερα γίνεται δεκτό ότι η μετάλλαξη β^S εμφανίστηκε πριν από χιλιετίδες στην Κεντρική Αφρική τουλάχιστον δύο φορές: μία πάνω σε ένα χρωμόσωμα όπου υπήρχε η θέση Hpa I-θέση τομής του γονιδίου από το ομώνυμο ένζυμο περιορισμού- (+), και μία δεύτερη, πάνω σε παραλλαγμένο χρωμόσωμα όπου η θέση αυτή απουσίαζε (-). Από την Κεντρική Αφρική η δεύτερη μετάλλαξη διεσπάρη προς τις βόρειες ακτές της Αφρικής μέσω των καραβανιών που διέσχιζαν την Σαχάρα. Έπειτα, γύρω στο Μεσαίωνα, το γονίδιο έφθασε στις ακτές της Ιταλίας, της Ελλάδας και της Τουρκίας μέσω των συχνών πειρατικών επιδρομών, και στο εσωτερικό της Ελλάδας μέσω των σκλάβων που οι Φράγκοι και οι άλλοι κατακτητές εγκατέστησαν εκεί για την καλλιέργεια της γης (Boussiou et al, 1991).

3.3 Συχνότητα ελονοσίας και HbS

Η εντυπωσιακή επικράτηση του γονιδίου β^S σε ορισμένες περιοχές αποτέλεσε ένα από τα πιο ενδιαφέροντα ερωτήματα της πληθυσμιακής γενετικής στα χρόνια 1940 – 1960. Από τις διάφορες απόψεις που διατυπώθηκαν η καλύτερη αντοχή των ετεροζυγωτών β^S προς την ελονοσία θεωρείται ως η πλέον αληθής.

Η θνησιμότητα από πλασμώδιο *falciparum* σχετίζεται με την πυκνότητα του παρασίτου στο αίμα. Κατά συνέπεια, η υψηλή θνησιμότητα από ελονοσία που παρατηρείται στον μη δρεπανοκυτταρικό πληθυσμό, προφανώς σχετίζεται με τον υψηλότερο δείκτη παρασιτισμού. Η παρουσία του πλασμωδίου της ελονοσίας με τη διαδικασία της φυσικής επιλογής δημιούργησε υψηλές συχνότητες ετεροζυγωτών, αφού οι τελευταίοι έχουν βαθμό φυσικής προστασίας από τη νόσο.

Οι πρώτες παρατηρήσεις για την σχέση ελονοσίας και ετερόζυγης αιμοσφαιρινοπάθειας S (HbA /HbS) προέρχονται το 1946 από τον Beet (Beet, 1946, 1947), ο οποίος ανέφερε ότι οι

φορείς του γόνου β^S σε δύο κοινότητες της Βόρειας Ροδεσίας προσβάλλονταν από ελονοσία σε χαμηλότερη συχνότητα. Οι παρατηρήσεις αυτές επιβεβαιώθηκαν το 1954 από τον Allison που ανέφερε ότι οι ετεροζυγώτες HbA/HbS νοσούν από ελονοσία σπανιότερα και με ηπιότερη κλινική εικόνα από τα άτομα που δεν είναι φορείς (Allison, 1954). Το 1955, ο Raper διαπίστωσε ότι τα ερυθροκύτταρα των δρεπανοκυτταρικών ατόμων παρασιτούνται λιγότερο και υποστήριξε ότι η HbS δεν προλαμβάνει εξ ολοκλήρου, αλλά απλώς παρεμποδίζει την εγκατάσταση του πλασμοδίου της ελονοσίας στα δρεπανοκυτταρικά άτομα. Για να ερμηνεύσουν τις παραπάνω παρατηρήσεις, οι MacKey και Nivarelli υποστήριξαν ότι το παράσιτο της ελονοσίας μεταβολίζει την HbS ευκολότερα από την HbA (Mackey and Nivarelli, 1954). Όμως ο Raper δεν μπόρεσε να δείξει διαφορά στην ανάπτυξη καλλιιεργειών πλασμοδίου *falciparum* παρουσία αίματος με HbA μόνον ή HbA/HbS. Ο Miller και συν (1956) υπέθεσαν ότι τα ερυθροκύτταρα HbA/HbS όπου εισέρχονται πλασμάδια ελονοσίας υφίστανται εύκολη δρεπάνωση και απομακρύνονται εκλεκτικά από το ΔΕΣ του σπληνός. Για την ερμηνεία του φαινομένου προτάθηκε ότι τα παρασιτισμένα HbA/HbS κύτταρα έχουν χαμηλότερο ενδοκυττάριο pH το οποίο ευνοεί τον πολυμερισμό της HbS και την δρεπάνωση.

Άλλος μηχανισμός που έχει προταθεί στην βιβλιογραφία είναι η ευκολότερη προσκόλληση των παρασιτισμένων κυττάρων στο ενδοθήλιο των τριχοειδών. Η ιδιότητα αυτή είναι χαρακτηριστική του πλασμοδίου *falciparum*. Η επερχόμενη απόφραξη οδηγεί σε υποξία, απώλεια K⁺, πολυμερισμό της HbS, δρεπάνωση και θάνατο των παρασίτων *in situ* (Pasvol, 1978, Friedman, 1978).

«Προστατευτική» δράση της HbS έναντι της ελονοσίας παρατηρήθηκε και στην Ελλάδα (Choremis και συν, 1951, Deliyiannis and Tavlarakis, 1955). Σύμφωνα με απόψεις που διαμορφώθηκαν προοδευτικά, οι περιπτώσεις όπου τα αποτελέσματα ήταν αντιφατικά οφείλονταν στην επίκτητη ανοσία η οποία επισκίαζε την προστατευτική δράση της HbS. Στις μελέτες αυτές, όταν οι παρατηρήσεις περιορίστηκαν σε νέα παιδιά που δεν είχαν ακόμη επίκτητη ανοσία, η προστατευτική δράση της HbS ήταν ολοφάνερη (Raper, 1956, Livingston, 1971).

3.4 Παθογένεια

Είναι εντυπωσιακό, ότι στην Δρεπανοκυτταρική νόσο μία και μόνο αλλαγή βάσης στο DNA που αλλάζει ένα και μόνο αμινοξύ σε μία και μόνο πρωτεΐνη σε ένα και μόνο τύπο κυττάρου προκαλεί τέτοια ποικιλία κλινικών εκδηλώσεων. Τελικά, επιπρόσθετοι περιβαλλοντικοί και γενετικοί παράγοντες επηρεάζουν την πορεία αυτής της γενετικά απλής μα τόσο πολύπλοκης κλινικά διαταραχής.

Τα παθοφυσιολογικά επακόλουθα της νόσου οφείλονται στην κακή διαλυτότητα της HbS, η οποία όταν βρεθεί σε περιβάλλον φτωχό σε οξυγόνο μετατρέπεται στην αναχθείσα

μορφή, η οποία πολυμερίζεται και καθιζάνει στο ερυθρό αιμοσφαίριο σαν αναχθείσα δεσοξυμορφή, σχηματίζοντας μακριά, παράλληλα ινίδια, ενώ τα ερυθρά αιμοσφαίρια μετατρέπεται σε μια επιμήκη ημισελινοειδή μορφή που μοιάζει με δρεπάνι (Φερτάκης και Τραυλός, 1998). Η βλάβη αυτή στην αρχή είναι ανατάξιμη, οι επαναλαμβανόμενες όμως δρεπανώσεις των ερυθρών αιμοσφαιρίων οδηγούν τελικά σε διαταραχές της λειτουργίας της μεμβράνης τους με απώλεια ύδατος και καλίου, με αποτέλεσμα η βλάβη να μην είναι ανατάξιμη. Όσο περισσότερη HbS έχει το ερυθροκύτταρο, τόσο πιο εύκολα γίνεται δρεπανοκύτταρο. Η παρουσία της HbF όχι μόνο «αραιώνει» την HbS, αλλά και δρα ανασταλτικά στην καθίζησή της (Schechter, 1987, Chiang and Frenette, 2005). Η δρεπάνωση των ερυθρών αιμοσφαιρίων έχει δύο βασικά επακόλουθα:

- Προκαλείται μείωση της ευκαμψότητας των ερυθροκυττάρων, που συνεπάγεται αυξημένη καταστροφή τους από το σπλήνα και βράχυνση του χρόνου επιβίωσής τους (χρόνια αιμόλυση).
- Εξαιτίας της συνάθροισης πολλών δρεπανοκυττάρων στα μικροτριχοειδή της κυκλοφορίας αυξάνει τοπικά τη γλοιότητα του αίματος και προκαλείται επιβράδυνση της κυκλοφορίας και υποξία.

Η υποξία έχει ως συνέπεια σχηματισμό νέων δρεπανοκυττάρων (φαύλος κύκλος) που οδηγεί τελικά σε απόφραξη των τριχοειδών ή και μεγαλύτερων αγγείων και δημιουργία **εμφράκτων**. Τα έμφρακτα αυτά είναι συχνότερα εκεί που η αγγείωση είναι φτωχή (κεφαλή του μηριαίου οστού). Ο σχηματισμός δρεπανοκυττάρων είναι ευκολότερος και σε περιπτώσεις στις οποίες το ερυθροκύτταρο χάνει νερό, (στο υπερτονικό περιβάλλον της μυελώδους μοίρας του νεφρού), (Φερτάκης και Τραυλός, 1998).

3.5 Αιμοσφαιρινοπάθεια S-Δρεπανοκυτταρικά σύνδρομα

Ο όρος δρεπανοκυτταρικά σύνδρομα (ΔΚΣ) περιλαμβάνει τις παθολογικές καταστάσεις που οφείλονται στην παρουσία HbS.

Οι περισσότεροι γνωστοί γονότυποι είναι οι ακόλουθοι:

1. Η ομόζυγη δρεπανοκυτταρική αναιμία (στην συνέχεια HbS/HbS)
2. Ετερόζυγη δρεπανοκυτταρική αναιμία (HbA / HbS)
3. Η σύνθετη ετερόζυγη κατάσταση αιμοσφαιρινοπάθειας S και αιμοσφαιρινοπάθειας C (HbS /HbC) .
4. Σπανιότερα, οι συνδυασμοί HbS /HbD-Punjab και HbS/HbO-Arab. Επίσης η διπλή μετάλλαξη (β6Glu-Val και β73Asp-Asn) που δημιουργεί την HbC-Harlem με βραδεία κινητικότητα στην ηλεκτροφόρηση όπως η HbC (Moo-Pen et al, 1975).
5. Η σύνθετη ετερόζυγη κατάσταση HbS και διαφόρων τύπων β-Μεσογειακής αναιμίας με κύριο παράδειγμα τον συνδυασμό HbS και β-MA (μικροδρεπανοκυτταρική αναιμία,β-

MA/HbS). Ο συνδυασμός αυτός χαρακτηρίζεται ως β^0 όταν η βλάβη της β -MA αναστέλλει ολοσχερώς την σύνθεση HbA, β^+ όταν η β -MA επιτρέπει την σύνθεση ελάχιστου ποσού HbA και β^{++} όταν το ποσό της HbA είναι σχετικά μεγαλύτερο. Στο ίδιο πλαίσιο περιλαμβάνονται οι σπανιότεροι συνδυασμοί :HbS / $\delta\beta$ – MA και HbLepore / Πύλος και HbS / HPFH (κληρονομική παραμονή εμβρυϊκής αιμοσφαιρίνης στον ενήλικο).

6. Τέλος, η HbS συνδυάζεται με διάφορες μορφές α – MA και άλλες παραλλαγές των α – αλυσών που είναι συχνές στους Νέγρους (Hb Stanleyville II, Hb G Philadelphia και Hb Memphis).

3.5.1 Διπλή ετεροζυγωτία ή Μικροδρεπανοκυτταρική Αναιμία

Ιδιαίτερη αναφορά στην Διπλή ετεροζυγωτία ή Μικροδρεπανοκυτταρική Αναιμία γίνεται, εξαιτίας της συχνότητας της στις χώρες της Μεσογείου και συνεπώς και στον Ελλαδικό χώρο, όπου το γονίδιο της β Θαλασαιμίας είναι συχνό (Loukoroulos, 1996, Weatherall, 2001, Αγγελάκη-Γλαβίνα, 2009). Η καταγωγή και η μετανάστευση του παθολογικού γονιδίου β^s παρουσιάζει ιδιαίτερο προγνωστικό και διαγνωστικό ενδιαφέρον, γιατί οι γεωγραφικές περιοχές με μεγάλη συχνότητα του β^s γονιδίου συμπίπτει με αυτές που παλαιότερα ενδημούσε η ελονοσία. Το γεγονός ότι υπάρχει μεγάλη συχνότητα φορέων HbS στις αντίστοιχες πληθυσμιακές ομάδες και περιοχές, οφείλεται μάλλον όπως προαναφέρθηκε σε ένα είδος φυσικής επιλογής λόγω του προστατευτικού ρόλου της ετεροζυγωτίας HbS απέναντι στην ενδοκυττάρια είσοδο του του πλασμοδίου *faciparium*. **Η διασπορά του γονιδίου β^s στις περιοχές αυτές έχει ως αποτέλεσμα τη δημιουργία σύνθετων ετεροζυγωτών β -MA/HbS δεδομένου ότι η β -Μεσογειακή αναιμία που ενδημεί επίσης στην Ελλάδα παρουσιάζει παρόμοια γεωγραφική κατανομή (Σχίζας και συν, 1977).**

Η συχνότητα παρουσίας της μεταλλαγής β^s στον ελληνικό πληθυσμό έχει υπολογιστεί στο 11,8% του συνόλου των συχνότερων μοριακών βλαβών σε φορείς κληρονομικών αιμοσφαινοπαθειών, όπου την πρώτη θέση καταλαμβάνουν (85,3%) οι θαλασαιμικές μεταλλαγές (Παπανικολάου, 2008).

Η αιμοσφαιρινοπάθεια αυτή είναι διπλή ετερόζυγη κατάσταση γονιδίων δρεπανοκυτταρικής και μεσογειακής αναιμίας όπου οι πάσχοντες κληρονομούν το γονίδιο της πρώτης πάθησης από τον ένα γονέα και της δεύτερης από τον άλλο (Φερτάκης και Τραυλός, 1998).

Η κλινική εικόνα της νόσου είναι παρόμοια με την ομόζυγο δρεπανοκυτταρική αναιμία, αλλά συνήθως έχει λιγότερες επώδυνες κρίσεις και συχνότερη εμφάνιση υπερπλαστικής

αμφιβληστροειδοπάθειας και ισχαιμικής νέκρωσης. Η διαφορετική βαρύτητα της Μικροδρεπανοκυτταρικής αναιμίας καθορίζεται από τον τύπο του γονιδίου της β Θαλασαιμίας, συχνά είναι βαριά, με όλο το φάσμα της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας.

Η βαρύτητα των εκδηλώσεων της νόσου εξαρτάται σε μεγάλο βαθμό από το ποσό της HbA που μπορεί να παραχθεί. Εάν παράγεται μειωμένη ποσότητα HbA, όπως στη β⁺ θαλασαιμία η κλινική εικόνα είναι ηπιότερη, ενώ αν απουσιάζει η HbA, δηλαδή στην περίπτωση συνδυασμού β⁰ θαλασαιμία, ο ασθενής θα παρουσιάζει βαρειά αναιμία και σπληνομεγαλία. Στην περίπτωση δε που η η γονιδιακή βλάβη του β-σφαιρινικού γονιδίου προάγει την παραγωγή ποσότητας HbF, τότε τα επώδυνα επεισόδια θα είναι ηπιότερα (Πάγκαλης, 2008).

3.6 Κλινική εικόνα

Το τελικό αποτέλεσμα όλων των παραπάνω κυτταρικών ανωμαλιών είναι η εξαιρετική μείωση του χρόνου ζωής των ερυθρών και τα διαλείποντα επεισόδια αγγειακής απόφραξης, τα οποία προκαλούν οξεία και χρόνια ιστική δυσλειτουργία. Η νοσηρότητα και η θνησιμότητα των ΔΚΣ είναι αποτέλεσμα της αγγειοαπόφραξης από δρεπανοκύτταρα της μικροκυκλοφορίας διαφόρων οργάνων, της απόφραξης αρτηριών, της αιμολυτικής αναιμίας και των λοιμώξεων.

Οι σημαντικότερες κλινικές εκδηλώσεις της Δρεπανοκυτταρικής νόσου μπορούν να διακριθούν σε δύο κατηγορίες:

A) Συνέπειες της Αιμόλυσης:

Τα συμπτώματα και ευρήματα που οφείλονται στην αιμόλυση είναι παρόμοια με εκείνα των άλλων χρόνιων αιμολυτικών αναιμιών: χρόνια αναιμία, ίκτερος, χολολιθίαση. Εδώ τονίζεται η πιθανότητα ταχείας επιδείνωσης της ήδη υπάρχουσας αναιμίας στις απλαστικές κρίσεις (λοίμωξη από parvovirus).

B) Συνέπειες της Αγγειακής απόφραξης:

Τα αγγειοαποφρακτικά φαινόμενα εκδηλώνονται ως επώδυνες κρίσεις και ως χρόνια βλάβη οργάνων και σε αυτά αποδίδεται η αυξημένη βαρύτητα και κυρίως η θνητότητα της νόσου. Στους ενήλικες δρεπανοκυτταρικούς η συχνότερη αιτία θανάτου σχετίζεται με τις επιπλοκές της αγγειακής απόφραξης όπως το Αγγειακό Εγκεφαλικό Επεισόδιο και το Οξύ Θωρακικό Σύνδρομο, ενώ ακολουθεί η Νεφρική Ανεπάρκεια.

Οι επώδυνες κρίσεις είναι το “δηλητήριο” στη ζωή των ασθενών και οφείλονται σε απόφραξη των τριχοειδών από τα δρεπανοκύτταρα. Παρουσιάζονται απότομα σε οποιαδήποτε περιοχή του σώματος. Συνήθεις εντοπίσεις είναι στην κοιλιά, τον θώρακα και τα οστά. Προσβάλλονται κυρίως τα τμήματα των μακρών οστών που είναι κοντά στις αρθρώσεις (με οίδημα, ερυθρότητα, πόνο και αύξηση της θερμοκρασίας) καθώς και το στέρνο, οι πλευρές, οι

σπόνδυλοι και τα οστά της λεκάνης. Ως κοιλιακοί πόνοι συχνά δημιουργούν εικόνα οξείας χειρουργικής κοιλίας.

Προδιαθεσικά αίτια είναι η λοίμωξη, η αφυδάτωση, οι αλλαγές της θερμοκρασίας του περιβάλλοντος (ψύξη-καύσωνας), η άσχημη ψυχολογική κατάσταση, η κόπωση, το οινόπνευμα κ.λ.π. Σε αρκετές περιπτώσεις ο εκλυτικός παράγων είναι αδύνατο να προσδιορισθεί. Οι επώδυνες κρίσεις διαρκούν από μερικές ώρες μέχρι αρκετές μέρες και συχνά συνοδεύονται από πυρετό ο οποίος αποδίδεται σε ιστική νέκρωση.

Η διάρκεια, η βαρύτητα και η συχνότητα των κρίσεων διαφέρουν όχι μόνο από ασθενή σε ασθενή, αλλά και στον ίδιο τον ασθενή στην πορεία της νόσου.

Οι χρόνιες εκδηλώσεις μπορεί να προέρχονται από οποιοδήποτε όργανο, κυρίως από το σπλήνα, το ήπαρ, την καρδιά, τους πνεύμονες, τους νεφρούς, τα οστά και τους οφθαλμούς.

Σπλήνας: Ο σπλήνας είναι όργανο που παραβλάπτεται σημαντικά λόγω της αργής μικροκυκλοφορίας η οποία δημιουργεί ιδανικό περιβάλλον για τον πολυμερισμό της αιμοσφαιρίνης S. Σε πρώιμα στάδια ο σπλήνας έχει αυξημένο μέγεθος και μπορεί να προκαλέσει **κρίση εγκλωβισμού (sequestration)**, κατακρατώντας σημαντική αναλογία μάζας ερυθροκυττάρων με αποτέλεσμα την κατακρήμνιση των επιπέδων της αιμοσφαιρίνης και κίνδυνο θανάτου από περιφερειακή κυκλοφορική ανεπάρκεια.

Οι κρίσεις αυτές εμφανίζονται συχνότερα στην παιδική ηλικία, ενώ με την πάροδο των ετών μικρές τοπικές αιμορραγίες και έμφρακτα, οδηγούν σε ίνωση του οργάνου, μείωση του μεγέθους και τελικά αυτοσπληνεκτομή, συνέπεια της οποίας είναι η ευαισθησία στις μικροβιακές λοιμώξεις και ιδιαίτερα σε εκείνες που οφείλονται στον πνευμονιόκοκκο. Σπληνικά έμφρακτα συμβαίνουν τόσο στην β^0 -MA / HbS όσο και στην β^+ - MA/HbS, (Emond et al 1985)

Ήπαρ: Η ηπατομεγαλία διαπιστώνεται στο 40-80% των ασθενών και το 80-100% των νεκροτομικών περιπτώσεων. Η ανατομική βάση της ηπατομεγαλίας σχετίζεται με την διαστολή των κολποειδών από τα δρεπανοκύτταρα και πιθανώς με την διόγκωση των κυττάρων Kupffer λόγω φαγοκυττάρωσης.

Άλλο ιστολογικό εύρημα είναι η αυξημένη αιμοσιδήρωση και η εξωμυελική αιμοποίηση. Ενδοηπατικά αποφρακτικά επεισόδια προκαλούν ίκτερο. Στις περιπτώσεις αυτές τα επίπεδα της χολερυθρίνης είναι αυξημένα σε σχέση με εκείνα που διαπιστώνονται στους ίδιους ασθενείς εκτός κρίσης (Scao and Orringer, 1995, Ahn et al, 2005)

Καρδιά: Οι επιπλοκές από το καρδιαγγειακό σύστημα είναι ήδη γνωστές από τις αρχές του 20^{ου} αιώνα, είναι συχνές και ποικίλες και καθορίζουν σε μεγάλο βαθμό την πρόγνωση της νόσου (Tsironi and Aessopos, 2005). Οι δρεπανοκυτταρικοί ασθενείς παρουσιάζουν συχνά καρδιοαναπνευστικά ενοχλήματα. Η δύσπνοια προσπαθείας, η κόπωση στην άσκηση και το

αίσθημα παλμών που περιγράφουν αντανακλούν μειωμένα αποθέματα στο σύστημα μεταφοράς του οξυγόνου. Θωρακικό άλγος ενδεικτικό μυοκαρδιακής ισχαιμίας έχει περιγραφεί κατά τη διάρκεια αγγειοαποφρακτικών κρίσεων (Allison, 1954). Η καρδιομεγαλία είναι συχνό εύρημα σε παιδιά με ομόζυγο δρεπανοκυτταρική αναιμία ήδη από την ηλικία του ενός έτους. Η ανατομική βάση της καρδιομεγαλίας θεωρείται ότι είναι ένας συνδυασμός της καρδιακής διάτασης και υπερτροφίας που είναι αναγκαία για τη διατήρηση της αυξημένης καρδιακής παροχής (Stevens M et al, 1985).

Επιπλέον πλήθος παθολογοανατομικών μελετών ανέδειξε αύξηση βάρους της καρδιάς και διάταση. Η αύξηση της διαμέτρου των στεφανιαίων αγγείων, είναι πιθανή απάντηση στη χρόνια αναιμία και τον αυξημένο όγκο παλμού, ενώ συχνό εύρημα είναι η συσσώρευση δρεπανοκυττάρων στα τριχοειδή (Tsironi, Aessopos, 2005).

Επίσης έχει διαπιστωθεί η παρουσία μυοκαρδιακής ισχαιμίας, τόσο κλινικά, ως οξεία στεφανιαία σύνδρομα όσο και απεικονιστικά, ως διαταραχές αιματώσεως στο σπινθηρογράφημα του μυοκαρδίου και μάλιστα επί απουσίας σημαντικών στενώσεων στις επικαρδιακές στεφανιαίες αρτηρίες. Έτσι εξαιτίας της δρεπανώσεως μπορεί να πυροδοτήσει επώδυνη κρίση στους μικροδρεπανοκυτταρικούς ασθενείς με φυσιολογικά στεφανιαία αγγεία (Aessopos et al, 2001).

Πνεύμονες: Οι πνευμονικές επιπλοκές της νόσου θεωρούνται μία από τις σημαντικότερες αιτίες νοσηρότητας και θνησιμότητας (Rubler and Fleischer, 1967, Collins and Orringer, 1982, Powars et al, 1988). Είναι βέβαια δύσκολο να γίνει πάντα σαφής διάκριση οξείας λοίμωξης, πνευμονικής εμβολής και / ή in situ πνευμονικής θρόμβωσης. Υπάρχουν αρκετές αναφορές στην αυξημένη πνευμονική αγγειακή αντίσταση που κάποιοι ασθενείς εκδηλώνουν μετά από επαναλαμβανόμενα επεισόδια πνευμονικής προσβολή.

Οι δυο πρώτες περιπτώσεις πνευμονικής καρδιάς σε δρεπανοκυτταρικούς έχουν αναφερθεί ήδη το 1936 (Yater and Hansmann, 1936). Οξεία πνευμονική καρδιά λόγω μαζικής δρεπάνωσης στα πνευμονικά αγγεία αναφέρεται από τους Rubler και Fleischer, το 1967. Νεκροτομικές εκθέσεις σε ασθενείς που είχαν επαναλαμβανόμενα επεισόδια πνευμονικής συμμετοχής ανέδειξαν δεξιά κοιλιακή υπερτροφία και πολλαπλές αποφράξεις των μικρών πνευμονικών αρτηριών.

Το οξύ θωρακικό σύνδρομο (acute chest syndrome) χαρακτηρίζεται από έτερο- ή αμφίπλευρη πυκνωτική εικόνα η οποία δύσκολα διαφοροδιαγιγνώσκεται από λοίμωξη και έχει μεγάλη θνητότητα. Εκδηλώνεται με δυνατό πόνο, δύσπνοια, ταχύπνοια και βήχα (Vichinsky et al 2000).

Η αιτιολογία του οξέος θωρακικού συνδρόμου δεν είναι πάντα προφανής, ενώ συχνά είναι πολυπαραγοντική. Ενοχοποιούνται μικροβιακές και ιογενείς λοιμώξεις, η δρεπάνωση και η επακόλουθος αγγειακή απόφραξη στο πνευμονικό δίκτυο, η πνευμονική αλλά και η λιπώδης εμβολή. Τα επαναλαμβανόμενα επεισόδια οξέος θωρακικού συνδρόμου προδιαθέτουν στην εγκατάσταση χρόνιας πνευμονοπάθειας, πνευμονικής υπέρτασης και πνευμονικής καρδίας (Machado, Giadwin, 2005).

Νεφροί: Στην δρεπανοκυτταρική νόσο σημειώνονται έμφρακτα στην μυελώδη μοίρα των νεφρών, με αδυναμία συμπύκνωσης των ούρων, υποσθενουρία και νεφρική ανεπάρκεια. Άλλη εκδήλωση είναι η αιματουρία από νέκρωση των θηλών (Stadius van Eps et al, 1970).

Οστά: Πολύ συχνή είναι η άσηπτη νέκρωση της κεφαλής του μηριαίου, ετερόπλευρη ή αμφοτερόπλευρη, με αξιόλογη αναπηρία και δύσκολη ή σχεδόν αδύνατη αποκατάσταση (Milner et al, 1997). Οι σπόνδυλοι λαμβάνουν χαρακτηριστικό αμφίκυκλο σχήμα “δίκην σπονδύλων ιχθύων”.

Οφθαλμοί: Οι πρώτες περιγραφές για τις αιμορραγίες του αμφιβληστροειδούς αναφέρονται από τον Cook (1930). Άλλες βλάβες που έχουν περιγραφεί είναι μικροανευρύσματα του αμφιβληστροειδούς, σημειακές αγγειακές ισχαιμίες, αποκόλληση αμφιβληστροειδούς, παροδική ή και μόνιμη τύφλωση, γλαύκωμα, αγγειοειδείς ταινίες .

Άλλες επιπλοκές της νόσου είναι ο **πριαπισμός**, που καταλήγει συχνά σε ανικανότητα, και τα **άτονα έλκη των κνημών** (Mantadakis et al, 1999).

Οι λοιμώξεις είναι συχνές στους δρεπανοκυτταρικούς ασθενείς. Για την μείωση της αντίστασης προς τις λοιμώξεις ευθύνονται διάφοροι μηχανισμοί, όπως η ατροφία του σπλήνα και η υπολειτουργία του ΔΕΣ και των φαγοκυττάρων αφού τα δρεπανοκύτταρα έχουν αυξημένη τάση προσκόλλησης σε αυτά και παρεμποδίζουν την λειτουργία τους (Platt, 1994, Πάγκαλης, 2008).

Τροποποιητικοί παράγοντες της κλινικής εικόνας

Η Δρεπανοκυτταρική νόσος αντανακλά μια περίπλοκη και σύνθετη παθοφυσιολογία. Η αρχική επικέντρωση στην πρωτοπαθή γενετική βλάβη δίνει μια περιορισμένη εξήγηση για το ευρύ φάσμα της κλινικής βαρύτητας της νόσου, ακόμα και μεταξύ ασθενών με παρόμοια αιματολογικά και βιοχημικά ευρήματα.

Αν και ο φαύλος κύκλος της ερυθρόστασης των δρεπανοκυττάρων παραμένει αποδεκτή ερμηνεία για την παθοφυσιολογία και την κλινική εικόνα της νόσου, πλέον είναι γνωστό ότι οι μηχανισμοί που συμμετέχουν είναι ποικίλοι και αλληλοσχετιζόμενοι καθώς το δρεπανοκύτταρο αλληλεπιδρά, καταστρέφει και διεγείρει το αγγειακό ενδοθήλιο και τους περιβάλλοντες ιστούς

και κύτταρα. Οι μηχανισμοί αυτοί αποτελούν επίκεντρο του ερευνητικού ενδιαφέροντος σήμερα, γιατί η δυνατότητα τροποποίησής τους θα μπορούσε να βελτιώσει την κατάσταση των ασθενών.

- **Γενετικοί παράγοντες**

Αιμοσφαιρίνη F. Η παρουσία αλύσων γ και α μαζί με τις αλύσους β^S και α στα ερυθροκύτταρα της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας μειώνει την τάση ενδοκυττάρου πολυμερισμού λόγω σχηματισμού υβριδίων $\alpha_2\beta^S\gamma$ (Weatherall, 1964). Σε κλινικό επίπεδο, αυτό επιβεβαιώνεται από το γεγονός ότι οι δρεπανοκυτταρικοί ασθενείς που, για άλλους λόγους μπορούν να συνθέσουν και αρκετή HbF (σύνθετοι ετεροζύγωτες HbS / $\delta\beta$ -MA, HbS/HPFH, κ.α.), εμφανίζουν ηπιότερη κλινική εικόνα και σαφώς αραιότερες (ή και πολύ σπάνιες) επώδυνες κρίσεις (Benesh et al, 1980).

Εκτός των γενετικών παραγόντων (HbF, α -MA, β -MA, άλλες αιμοσφαιρινικές παραλλαγές), είναι η μεγάλη κυτταρική ετερογένεια των δρεπανοκυτταρικών συνδρόμων που επηρεάζεται σημαντικά και από άλλους εξωγενείς παράγοντες οι οποίοι είναι καθοριστικοί για την δρεπάνωση.

- Η ενδοκυττάρια συγκέντρωση της HbS (MCHC)
- Οι μεταβολές του 2,3 DPG
- Το pH
- Η αύξηση των ιόντων Ca^{++} και τις μεταβολές άλλων ιόντων
- Η τάση προσκόλλησης των δρεπανοκυττάρων στο ενδοθήλιο
- Το ενδοθήλιο καθ' εαυτό
- Τα λευκά αιμοσφαίρια
- Τα αιμοπετάλια
- Η ενεργοποίηση των αιμοστατικών μηχανισμών
- Ο αγγειακός τόνος

3.7 Διάγνωση

Η διάγνωση της ΔN βασίζεται στην κλινική εικόνα, στο ατομικό οικογενειακό αναμνηστικό και επιβεβαιώνεται με την κλινική εξέταση και τον εργαστηριακό έλεγχο. Υψίστης σημασίας για την εργαστηριακή διάγνωση είναι η γνώση της συχνότητας διαταραχής της ΔN στον πληθυσμό, η ετερογένεια των γενετικών ατελειών σχέσης γονοτύπου/φαινοτύπου. Η μεθοδολογία της εργαστηριακής διερεύνησης της ΔN είναι αυτή της διερεύνησης μιας αιμοσφαιρινοπάθειας και περιλαμβάνει:

- ❖ τον αιματολογικό έλεγχο
- ❖ τη βιοχημική μελέτη της αιμοσφαιρίνης

- ❖ τον ποσοτικό προσδιορισμό της HbA₂ και της εμβρυϊκής αιμοσφαιρίνης (HbF)
- ❖ τη δοκιμασία δρεπάνωσης
- ❖ τον έλεγχο ερυθροκυτταρικών εγκλείστων και
- ❖ την ωσμωτική αντίσταση των ερυθροκυττάρων

Η γενική εξέταση αίματος (Hb, RBC, Hct, MCV, MCH, RDW) με ηλεκτρονικά συστήματα μέτρησης σε αξιόπιστο αιματολογικό αναλυτή, και η μορφολογία των ερυθροκυττάρων δίνουν πολύ σημαντικές πληροφορίες. Στην ετερόζυγο δρεπανοκυτταρική αναιμία αναμένονται φυσιολογικές οι αιματολογικές παράμετροι όπως η αιμοσφαιρίνη και οι ερυθροκυτταρικοί δείκτες (MCV, MCH, MCHC). Στην ομόζυγο δρεπανοκυτταρική αναιμία παρατηρείται βαριά αναιμία με αιμοσφαιρίνη (Hb) 6-8g/dl, ορθόχρωμη ορθοκυτταρική ή μακροκυτταρική με σύγχρονη αύξηση των δικτυοερυθρουκυττάρων, ανισοκυττάρωση ποικιλοκυττάρωση, πολυχρωματοφιλία, στοχοκυττάρωση και με χαρακτηριστική την ανεύρεση των δρεπανοκυττάρων και σωματίων Howell-jolly επί αυτόματης σπληνεκτομής. Στην διπλή ετεροζυγωτία (μικροδρεπανοκυτταρική αναιμία) παρατηρείται αναιμία (Hb 7-12g/dl), με επηρεασμένους ερυθροκυτταρικούς δείκτες και χαρακτηριστική παθολογική μορφολογία ερυθροκυττάρων στο περιφερικό αίμα με θαλασσαιμικές αλλοιώσεις, παρουσία δρεπανοκυττάρων και σωματίων Howell-jolly και ερυθροβλαστών. Η ανίχνευση κλάσματος Hb θα πρέπει να ολοκληρώνεται και με την ηλεκτροφόρηση αιμοσφαιρίνης.

Οι μοριακές τεχνικές χρησιμοποιούνται κυρίως **στον προγεννητικό έλεγχο**, για την διερεύνηση των δρεπανοκυτταρικών συνδρόμων. Η προγεννητική διάγνωση είναι εφικτή από την 8^η εβδομάδα με λήψη δείγματος από τις χοριακές λάχνες.

3.8 Θεραπευτική Αντιμετώπιση

Οι ασθενείς με ΔΝ είναι αναγκαίο να έχουν κοινωνική υποστήριξη και εύκολη πρόσβαση σε εξειδικευμένες μονάδες υγείας ώστε να έχουν τακτική ιατρική παρακολούθηση από ειδικούς ιατρούς (π.χ παιδίατρο, παθολόγο και αιματολόγο), (Πάγκαλης, 2008).

Οι βασικοί θεραπευτικοί άξονες αφορούν:

- Την αντιμετώπιση των λοιμώξεων
- Την ανακούφιση στις οξείες επώδυνες κρίσεις
- Τη μεταγγισιοθεραπεία αν απαιτηθεί την αλλογενή μεταμόσχευση καθώς και
- Τις νέες θεραπευτικές προσεγγίσεις υπό εξέλιξη, όπως είναι η γονιδιακή θεραπεία.

Αντιμετώπιση λοιμώξεων

Ο εμβολιασμός στα παιδιά είναι απαραίτητος για τον *S. Pneumoniae*, τον *H. Influenzae*, τον ιό της ηπατίτιδας Β, ενώ η προφυλακτική χορήγηση πενικιλίνης από την νεογνική ηλικία έως την ηλικία των πέντε ετών, ελαττώνει τον κίνδυνο προσβολής από πνευμονία ή μηνιγγίτιδα (Austrian et al, 1972, Zarkowsky et al, 1986). Τα παθογόνα αίτια (συνήθως *S. Pneumoniae*, *H. Influenzae*, *E. Coli*, *Parvo-ιός B19*, *Staphylococcus aureus*, *salmonella spp*) των λοιμώξεων αποτελούν σημαντικό παράγοντα νοσηρότητας και θνητότητας σε ασθενείς με ΔΝ (Hord et al, 2002).

Η θνητότητα των λοιμώξεων είναι αυξημένη εξαιτίας της συχνής εγκατάστασης βακτηριαμίας που εξελίσσεται αιφνιδίως σε σήψη. Η έγκαιρη και ορθή αντιμετώπιση της λοίμωξης, είναι ουσιαστικής σημασίας για την επιβίωση του ασθενή. Συνήθως απαιτείται ενδονοσοκομειακή νοσηλεία με χορήγηση ενδοφλέβιας αντιβιοτικής αγωγής και ταυτόχρονη αναζήτηση της αιτίας της λοίμωξης με καλλιέργειες (αίματος, ούρων, πτυέλων, ENY) και απεικονιστικό έλεγχο (Πάγκαλης, 2008).

Εμπειρικά χορηγούνται υψηλές δόσεις πενικιλίνης ή κεφτριαξόνης παράλληλα με υποστηρικτική αγωγή, χορήγηση υγρών, Οξυγόνου κ.α (Stuart and Nagel, 2004). Οι λοιμώξεις αποτελούν σημαντικό πρόβλημα για τους ασθενείς με ΔΝ καθώς επηρεάζουν την ποιότητα ζωής τους και την επιβίωσή τους.

Αντιμετώπιση επώδυνων κρίσεων

Στις επώδυνες κρίσεις η αντιμετώπιση πρώτης γραμμής περιλαμβάνει ανάπαυση, αυξημένη χορήγηση υγρών και επαρκή χορήγηση αναλγητικών. Η αναζήτηση του εκλυτικού αιτίου είναι σημαντικός παράγοντας στην επιλογή της κατάλληλης θεραπευτικής αγωγής. Η πρόσληψη υγρών θεωρείται επαρκής εάν ο ασθενής λαμβάνει 60 ml/kg/υγρών 24ωρο. Η αναλγητική αγωγή περιλαμβάνει κατά προτεραιότητα ΜΣΑΦ (μη στερεοειδή αντιφλεγμονώδη) και με οπιοειδή. Η συμπληρωματική χορήγηση αγγειοδιασταλτικών, διττανθρακικών, όπως και η παρατεταμένη ανάπαυση με παράλληλη τοποθέτηση θερμών επιθεμάτων αποτελεί μέρος της θεραπευτικής αντιμετώπισης (Χαλεβελάκης, 1991, Weatherall, 2001, Πάγκαλης, 2008,).

Ιδιαίτερη προσοχή απαιτείται κατά την χορήγηση των οπιοειδών, για την πρόληψη εμφάνισης αναπνευστικής καταστολής ως παρενέργεια, με συχνή λήψη ζωτικών σημείων, καθώς και προοδευτική μείωση της αναλγητικής αγωγής.

Μεταγίσεις

Η απλή μετάγχιση συμπυκνωμένων ερυθρών αιμοσφαιρίων πραγματοποιείται, τόσο για την αντιμετώπιση της βαριάς αναιμίας, (αιμοσφαιρίνη <4g/dl, η οποία συνοδεύει την επιδείνωση

της αιμόλυσης ή την εμφάνιση της απλαστικής κρίσης), όσο και για τη μείωση των κυκλοφορούντων δρεπανοκυττάρων, (πχ σε αγγειοαποφρακτικά φαινόμενα ή προεγχειρητικά) (Πάγκαλης, 2008).

Ενδεικτικά απλή μετάγγιση συνιστάται σε οξύ νευρολογικό επεισόδιο, οξύ θωρακικό επεισόδιο, οξεία πολυοργανική ανεπάρκεια, σπληνικό εγκλωβισμό, πριαπισμό,υποτροπιάζουσες κρίσεις (Χαλεβελάκης, 1991, Weatherall, 2001, Πάγκαλης, 2008)

Η αφαιζομετάγγιση είναι μια πολύτιμη τεχνική, αλλά ίσως λιγότερο χρησιμοποιούμενη, η οποία μπορεί να ωφελήσει ασθενείς με σοβαρά αγγειοαποφρακτικά επεισόδια, όπως, εγκεφαλικό επεισόδιο, θωρακικό σύνδρομο, θρόμβωση μεσεντερίου, πριαπισμό και επιπλέον σε επείγουσες καταστάσεις (Χαλεβελάκης, 1991, Weatherall, 2001, Πάγκαλης, 2008). Ωστόσο η αφαιζομετάγγιση είναι αμφιλεγόμενη μέθοδος όσον αφορά τη θεραπεία του πριαπισμού, διότι κάποιες έρευνες έδειξαν αυξημένη συχνότητα εμφάνισης νευρολογικής καταστροφής, (τα στοιχεία όμως είναι ανεπαρκή για να οδηγήσουν σε κάποιο συμπέρασμα Swerddlow, 2006).

Η αφαιζομετάγγιση μπορεί να περιορίσει τη δραματική αύξηση του ενδοαγγειακού όγκου, εν συγκρίσει με την απλή μετάγγιση και είναι χρήσιμη σε ασθενείς με καρδιαγγειακή νόσο, όπως επίσης συνηγορεί υπέρ της σταθερότητας των επιπέδων σιδήρου (Swerddlow, 2006).

Επιπλέον η απλή μετάγγιση ή αφαιζομετάγγιση έχει αποδειχθεί ιδιαίτερα αποτελεσματική σε ασθενείς με ΔΝ κατά τη διάρκεια απλών χειρουργικών επεμβάσεων σε σύγκριση με αυτούς που δεν μεταγγίστηκαν καθόλου, καθώς ελαττώνει τον κίνδυνο μετεγχειρητικών επιπλοκών (Swerddlow, 2006).

Μακροπρόθεσμος προγραμματισμός μεταγγίσεων μπορεί να απαιτηθεί επί νευρολογικών επιπλοκών, προβλημάτων ανάπτυξης στην παιδική ηλικία και ενίοτε για την ελάττωση των επώδυνων κρίσεων.

Ασφαλή όρια κρίνονται σε αυτούς τους ασθενείς όταν η HbS κυμαίνεται σε επίπεδα <30% ή τα δρεπανοκύτταρα στο περιφερικό αίμα να είναι <30% (Weatherall, 2001). Επιπλέον κλινικές παρατηρήσεις και μελέτες της ομάδας Rombos et al,2002, συμφωνούν ότι τα χαμηλά επίπεδα φερριτίνης συνοδεύονται από μείωση της συχνότητας και της βαρύτητας των επώδυνων κρίσεων (Ρόμπος και Καλότυχου, 2009). Πριν την μετάγγιση σκόπιμο είναι κατά τη διασταύρωση των μονάδων αίματος να γίνει πλήρης έλεγχος του φαινοτύπου των ερυθρών του δέκτη προς αποφυγή αλλοανοσοποίησης (που αναπτύσσεται συχνότερα σε ασθενείς με ΔΝ από ότι σε άλλους μεταγγιζόμενους ασθενείς (Πάγκαλης, 2008, Ρόμπος και Καλότυχου, 2009).

Σε μεταγγιζόμενους ασθενείς πρέπει να ληφθεί υπόψη η υπερφόρτωση με σίδηρο καθώς και η πιθανή ανάγκη χορήγησης θεραπείας με χηλικούς παράγοντες, όταν τα επίπεδα της φερριτίνης ξεπερνούν τα 2000 mg/ml (Πάγκαλης, 2008).

Σε γενικές γραμμές οι ασθενείς με ΔΝ δεν εμφανίζουν προβλήματα με χαμηλά επίπεδα αιμοσφαιρίνης επομένως δεν απαιτούνται τακτικές μεταγγίσεις και αυτό οφείλεται στη χαμηλή συγγένεια του οξυγόνου και της αιμοσφαιρίνης S (Weatherall, 2001). Επιπλέον υπάρχουν πολλές ενδείξεις ότι η διατήρηση χαμηλών επιπέδων αιμοσφαιρίνης S συμβάλλουν στην πρωτογενή και δευτερογενή πρόληψη εγκεφαλικών επεισοδίων (Platt, 2005) ενώ αντίθετα η διακοπή προγραμμάτων μετάγγισης ασθενών μπορεί να οδηγήσει σε εμφάνιση εγκεφαλικού επεισοδίου ή υποτροπή του.(Bader-Meunier, 2009). Επίσης ούτε η απλή μετάγγιση ούτε η αφαιζομετάγγιση είναι πιθανό να επιταχύνουν την επίλυση ενός οξέος επεισοδίου πόνου (Swerddlow, 2006) και η σχέση κινδύνου/ωφελιμότητας από την μετάγγιση στην ανακούφιση από τις επώδυνες κρίσεις είναι θέμα υπό απόδειξη. Επιπρόσθετα η προφυλακτική μετάγγιση κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης δεν βρέθηκε να είναι αποτελεσματική. (Χαλεβελάκης, 1991, Swerddlow, 2006).

Επομένως η υπερφόρτωση σιδήρου, οι ενδείξεις της μετάγγισης οι οποίες τίθενται υπό αμφισβήτηση και ο φόβος των νοσημάτων που μπορεί να μεταδώσει η μετάγγιση προϊόντων αίματος, έλαβαν μια τελείως διαφορετική διάσταση σήμερα. (Ρόμπος και Καλότχου 2009)

Με στόχο λοιπόν τη βέλτιστη παροχή περίθαλψης στον άρρωστο και την συνεχή βελτίωση της ΠΖ του, επιβάλεται πλέον η συνεκτίμηση τριών παραγόντων: της ωφελιμότητας, του κινδύνου και του κόστους. Κάθε μετάγγιση που δεν θεωρείται επείγουσα θα πρέπει να τίθεται σήμερα σε ένα πλαίσιο κριτηρίων, που θα αξιολογείται από εξειδικευμένους επιστήμονες για την χρησιμότητά της με στόχο πάντα την βελτίωση της ΠΖ αυτής της ομάδας ασθενών.

Αντιμετώπιση αποφρακτικών κρίσεων

Μέγιστης σημασίας είναι η πρόληψη των αποφρακτικών κρίσεων με συντηρητικά μέσα. Η σωστή ενυδάτωση, η αποφυγή υπερβολικής κόπωσης, η αποφυγή έκθεσης στο κρύο ή σε υψόμετρο καθώς και η αποφυγή οιοπνευματώδων είναι ενδεικτικά των συντηρητικών μέσων αντιμετώπισης τέτοιων κρίσεων (Χαβελάκης, 1991, Weatherall, 2001, Πάγκαλης, 2008,)

Σπληνεκτομή-Χολοκυστεκτομή

Σε περιπτώσεις επιδείνωσης κρίσης εγκλωβισμού στον σπλήνα παρά την θεραπευτική αντιμετώπιση των συντηρητικών μέτρων διενεργείται επείγουσα σπληνεκτομή. Οι ενδείξεις για την χολοκυστεκτομή είναι οι συχνές κρίσεις χολοκυστίτιδας ή χολολιθίασης. Μπορεί επίσης να

γίνει χολοκυστεκτομή σε περιπτώσεις προγραμματισμένης σπληνεκτομής (Weatherall, 2001, Πάγκαλης, 2008)

Αντιμετώπιση άλλων εκδηλώσεων-καταστάσεων

Τα **άτονα έλκη** απαιτούν αντιβιοτική θεραπεία και χειρουργική φροντίδα. Τοπική αγωγή με σκευάσματα και βοηθά στην επούλωσή τους. Συνήθως όμως υποτροπιάζουν Η αντιμετώπιση της **άσηπτης νέκρωσης της κεφαλής του μηριαίου** είναι η χειρουργική αποκατάσταση και η θεραπευτική αντιμετώπιση της **αμφιβληστροειδοπάθειας** γίνεται με Laser. (Πάγκαλης, 2008).

Στην κύηση οι γυναίκες με συμπτωματική ΔΝ (πρόσφατες μείζονες επιπλοκές ή επώδυνες κρίσεις) ή παλαιότερο επιβαρυσμένο μαιευτικό ιστορικό, μπορεί να ωφεληθούν από πρόγραμμα αφαιζομεταγγίσεων με σκοπό την ελάττωση των επιπέδων της HbS προς αποφυγή της πιθανότητας εμφάνισης εμφράκτου στον πλακούντα, κυρίως αν υπάρχει ιστορικό αποβολής (Hassel, 2005, Πάγκαλης, 2008).

Επί χειρουργικών επεμβάσεων, σημαντική είναι η αποφυγή υποξίας και αφυδάτωσης. Ασθενείς βαρύτερα προσβεβλημένοι μπορούν να αντιμετωπιστούν προεγχειρητικά με πρόγραμμα μεταγγίσεων για την ελάττωση της HbS.

Νεότερες θεραπευτικές προσεγγίσεις

Διέγερση της παραγωγής της HbF

Η αύξηση του επιπέδου της εμβρυϊκής αιμοσφαιρίνης στα ερυθρά αιμοσφαίρια μπορεί να ελαττώσει τη βαρύτητα της νόσου. Πρόσφατες μελέτες με τον αντιμεταβολίτη υδροξουρία και το μόνο εγκεκριμένο φάρμακο από το FDA, είναι ενθαρρυντικές στην επίτευξη σημαντικής ελάττωσης της συχνότητας των επώδυνων κρίσεων, των μειζόνων επιπλοκών, των αναγκών μεταγγίσεων και των εισαγωγών στο νοσοκομείο (Charache et al, 1995). Επιπλέον σε μελέτες του 2003 και του 2008 αποδείχθηκε ότι αυξάνεται ο χρόνος επιβίωσης και μειώνεται η θνησιμότητα των ασθενών (Steinberg et al, 2003, Voskaridou et al, 2008). Αυτό επιτυγχάνεται, εν μέρει, από την επανεργοποίηση της παραγωγής εμβρυϊκής αιμοσφαιρίνης (HbF) στη θέση της HbS, η οποία προκαλεί ΔΝ. Επίσης μελέτη παρατήρησης της MSH που είχε σαν δευτερεύοντα στόχο την επίδραση στην ΠΖ, έδειξε βελτίωση του αισθήματος της υπερένταση (Ballas et al, 2007). Η υδροξουρία στο παρελθόν είχε χρησιμοποιηθεί ως παράγοντας χημειοθεραπείας και υπάρχει κάποια ανησυχία ότι η μακροχρόνια χρήση της μπορεί να είναι επιβλαβής, αλλά ο κίνδυνος αυτός έχει αποδειχθεί ότι είναι μικρός ενώ πιθανόν τα οφέλη της να υπερτερούν των κινδύνων. (<http://www.news-medical.net/health/Sickle-Cell-Disease-Treatment.aspx>).

Οι ασθενείς με θεραπεία υδροξουρίας, οι οποίοι βρίσκονται στην αναπαραγωγική φάση της ζωής τους, είτε θα πρέπει να λαμβάνουν αντισυλληπτικά σκευάσματα, είτε θα πρέπει να διακόπτουν την υδροξουρία κατά τη διάρκεια προσπάθειας τεκνοποίησης. Παρότι η λήψη υδροξουρίας κατά τη διάρκεια σύλληψης (τόσο από την μητρική όσο και από την πατρική πλευρά) και της εγκυμοσύνης δεν φαίνεται να οδήγησε σε τερατογένεση, οι ασθενείς οφείλουν να γνωρίζουν ότι η υδροξουρία μπορεί να έχει τερατογόνο, μεταλλαξιογόνο και ογκογόνο δράση (Ρόμπος και Καλότυχου, 2009).

Επειδή δεν υπάρχουν ασφαλή φάρμακα, και υπάρχουν συνήθως ανεπιθύμητες αντιδράσεις, ιδιαίτερα σε έναν αντινεοπλασματικό παράγοντα, πριν την χορήγηση του θα πρέπει να λαμβάνονται υπόψη και να αξιολογούνται από τον θεράποντα ιατρό, όλοι οι παράμετροι της νόσου και της κατάστασης του ασθενούς. Επιπλέον να συνυπολογίζονται τα θετικά και τα αρνητικά μιας θεραπευτικής αγωγής με συνακόλουθα την απαραίτητη προϋπόθεση της στενής παρακολούθησης του αρρώστου για τυχόν παρενέργειες ή επιπλοκές από την αγωγή και το βαθμό συμμόρφωσής του στις οδηγίες του θεράποντα ιατρού, με τελικό στόχο τη βελτίωση της ΠΖ του.

Μεταμόσχευση αρχέγονων αιμοποιητικών κυττάρων

Οι προσπάθειες θεραπευτικής αντιμετώπισης με μεταμόσχευση μυελού των οστών είχαν ενθαρρυντικά αποτελέσματα (Rombos et al, 2002), όμως η μεταμόσχευση μυελού δεν είναι εφαρμόσιμη σε όλους τους ασθενείς, αφ' ενός επειδή μπορεί να μην βρεθεί συμβατός δότης, αφετέρου επειδή πρέπει να συνεκτιμηθεί η περιμεταμοσχευτική θνητότητα σε σχέση με το γεγονός ότι η πρόγνωση της νόσου έχει βελτιωθεί με την κατάλληλη αγωγή (Πάγκαλης, 2008).

Γονιδιακή θεραπεία

Η γονιδιακή θεραπεία παρέχει τη δυνατότητα οριστικής θεραπείας χωρίς τους κινδύνους της μεταμόσχευσης του μυελού. Ωστόσο όμως ακόμη υπάρχουν σημαντικά προβλήματα που πρέπει να ξεπεραστούν και μάλλον θα απαιτηθούν αρκετά χρόνια πριν την καθιέρωση της εφαρμογής της γονιδιακής θεραπείας.

3.9 Ψυχολογικές επιπτώσεις

Η ΔΝ είναι μια χρόνια πάθηση και συνδέεται με αυξημένη νοσηρότητα και θνησιμότητα. Κάθε χρόνια πάθηση δημιουργεί ένα άθροισμα συναισθηματικών προβλημάτων, τα οποία μεγιστοποιούνται σε κάθε σημαντικό αναπτυξιακό στάδιο της ζωής αυτών των ασθενών. Επιπλέον έχει αποδειχθεί ότι οι καταστάσεις χρόνιου πόνου συνοδεύονται συχνά από κατάθλιψη. Η κατάθλιψη και άλλες ψυχιατρικές διαταραχές είναι συχνές στην ΔΝ, όπως και σε άλλα χρόνια νοσήματα,

Σακχαρώδης Διαβήτης, Στεφανιαία Νόσος, ή Ηπατίτιδα C (Levenson et al, 2007). Επιπλέον σε άλλη μελέτη αναδείχθηκε ότι οι καταθλιπτικοί άρρωστοι έχουν χειρότερη ΠΖ σε όλους τους τομείς του SF-36 (Levenson et al, 2008).

Η ΔΝ διαφέρει από τις περισσότερες νόσους με χρόνια άλγος καθώς είναι νόσος γενετική, τα συμπτώματά της ξεκινούν στην παιδική ηλικία, συνεχίζονται σε όλη τους τη ζωή και συνεπάγεται μικρότερη επιβίωση (Citero, 2007), συνεπώς είναι αναμενόμενο σε αυτούς τους ασθενείς η εμφάνιση χρόνιο άγχους και κατάθλιψης.

Από διάφορες μελέτες φαίνεται ότι ο επιπολασμός της κατάθλιψης στους ασθενείς με ΔΝ είναι σε υψηλότερα ποσοστά από αυτά του γενικού πληθυσμού με διακύμανση από 18-44%, ανάλογα με τη βαρύτητα της νόσου και άλλες παραμέτρους (Schaeffer et al, 1999). Επιπλέον αμερικάνικη μελέτη του 2007, ανέδειξε ποσοστό κατάθλιψης στους ασθενείς με ΔΝ, της τάξης του 27,6% (Levenson et al, το 2007) και ποσοστό 18,8 % αναδείχθηκε σε μελέτη Ελλήνων πασχόντων με ΔΝ, (Σαριδάκη και συν, 2009). Παρόμοια ποσοστά έχουν βρεθεί και σε άλλες χρόνιες παθήσεις με πόνο. Ισχυρός προγνωστικός παράγοντας στην εμφάνιση άγχους και κατάθλιψης είναι ο χρόνιος πόνος ή περιοδικές επώδυνες κρίσεις. Επίσης από έρευνες σε παιδιά με ΔΝ, έχει διαπιστωθεί να μην έχουν φυσιολογική ανάπτυξη με αποτέλεσμα να εμφανίζουν χαμηλή αυτοεκτίμηση, αίσθημα απελπισίας και κόπωση (Levenson, 2008).

Οι κοινές και οι φυσιολογικές ανησυχίες των ασθενών για τυχόν παραμόρφωση, αναπηρία ή και θάνατο από την ίδια τη νόσο τους καθιστούν ευάλωτους και αδύναμους να ανταπεξέλθουν προσαρμοστικά σε νέες καταστάσεις. Αποτέλεσμα η μετάπτωση της ανησυχίας τους σε χρόνια άγχος το οποίο τους αποξενώνει από ευχάριστες πτυχές της ζωής τους.

Επιπλέον οι επώδυνες κρίσεις, οι λοιμώξεις, η συννοσηρότητα άλλων παθήσεων, οι νοσηλείες και η αναγκαιότητα της απόκτησης απογόνων συνιστούν κριτήρια των λεγόμενων ψυχοτραυματικών/ψυχοπρεστικών γεγονότων/περιόδων. Αυτά τα γεγονότα σε συνδυασμό με τη χρονιότητα της νόσου, τη δυσκολία προσαρμογής του ατόμου στις αλλαγές της υγείας του και οι περιορισμοί που επιβάλλει η νόσος, προκαλεί μεγάλες συναισθηματικές διαταραχές. Αυτές οι διαταραχές είναι πιθανό να εξελιχθούν σε σοβαρότερες ψυχοπαθολογικές καταστάσεις, που με τη σειρά τους αποκτούν ψυχοπαθογεννητική σπουδαιότητα στην ανάπτυξη των συχνότερων και σημαντικότερων Ψυχιατρικών προβλημάτων, του άγχους και της κατάθλιψης, τα οποία επιδρούν αρνητικά στην ΠΖ.

Η εξέλιξη των παραπάνω καταστάσεων σε μεγάλο βαθμό εξαρτάται από την προσωπικότητα και την προσαρμοστικότητα του ίδιου του ασθενή, από την ύπαρξη κατάλληλου υποστηρικτικού δικτύου, όπως και από την σωστή προσέγγιση της θεραπευτικής ομάδας σε όλες της διαστάσεις της ζωής του.

Συνεπώς ο τρόπος με τον οποίο η οικογένεια και ο ασθενής, συμβιβάζονται και βιώνουν την ασθένεια και την θεραπεία, έχει κριτική επίδραση στην επιβίωση των αυτών ασθενών (Tsiantis et al, 1996) και άρα η ψυχολογική υποστήριξη από το οικογενειακό περιβάλλον του ασθενή, οι φιλικές

και κοινωνικές σχέσεις του, καθώς και η κατάλληλη εξειδικευμένη θεραπευτική αντιμετώπιση του, έχουν σημαντικό ρόλο στην γενική αποδοχή της ασθένειας του, τη συμμόρφωσή του στη μακρόχρονη θεραπεία και απώτερο στόχο τη βελτίωση της ΠΖ του.

Καθώς, λοιπόν, από τα παραπάνω φαίνεται ότι η ανάπτυξη νευροψυχολογικών διαταραχών αποτελούν ένα πολυπαραγοντικό και εξελεκτικό φαινόμενο, το οποίο επηρεάζει αρνητικά την ΠΖ των χρόνιων ασθενών και ιδιαίτερα των δρεπανοκυτταρικών θα ήταν ιδιαίτερα χρήσιμο και σημαντικό να γίνουν νέες και περισσότερες μελέτες σε αυτό το πεδίο με στόχο τη βελτίωση της ΠΖ αυτών των ασθενών.

ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4^ο :ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΚΗ ΑΝΑΣΚΟΠΗΣΗ

Από το 1970 και μετά υπάρχει στην ιατρική βιβλιογραφία ένας αυξανόμενος αριθμός μελετών, οι οποίες περιλαμβάνουν μετρήσεις της ΣΥΠΖ, στο πλαίσιο μιας ολιστικής προσέγγισης των νόσων, ώστε ο τομέας υγείας να προσανατολίζεται στη διατήρηση ή στη βελτίωση της ποιότητας ζωής των πασχόντων, ιδιαίτερα εκείνων με χρόνια νοσήματα. Σε αυτό το πλαίσιο έχουν εκπονηθεί έρευνες για τη μέτρηση της ΣΥΠΖ στη Δρεπανοκυτταρική Νόσο κυρίως σε παιδιά και εφήβους.

Μελέτη που έγινε στο Λονδίνο, εξέτασε τη συχνότητα και τη σοβαρότητα του πόνου σε παιδιά με ΔΝ και παιδιά ομάδας ελέγχου ηλικίας από 6-16 ετών, με το ημερολόγιο Υγείας στο Central Middlesex Hospital Children για τέσσερις εβδομάδες. Οι ερευνητές διαπίστωσαν ότι τα παιδιά με ΔΝ είχαν σημαντικά μεγαλύτερη βαθμολογία του πόνου από ότι τα παιδιά στην ομάδα ελέγχου. Επίσης τα παιδιά με δρεπανοκυτταρικό πόνο είχαν επτά φορές αυξημένο κίνδυνο να απουσιάσουν από το σχολείο και μεγαλύτερη αναστάτωση στις κοινωνικές και ψυχαγωγικές τους δραστηριότητες. (Fuggle P et al, 1996).

Στη Νιγηρία όπου ο επιπολασμός της ΔΝ είναι υψηλός, εκπονήθηκε μελέτη με τη χρήση του Γενικού Ερωτηματολογίου Υγείας του Goldberg για την εκτίμηση της σοβαρότητας των δεικτών ψυχοκοινωνικής επιβάρυνσης μεταξύ συγγενών 24 ασθενών με κρίση και 57 ασθενών με χρόνια αναπηρία. Από την μελέτη διαπιστώθηκε ότι οι δείκτες ψυχοκοινωνικής επιβάρυνσης ήταν σημαντικά υψηλότεροι για τους ασθενείς με κρίση και ειδικά στον οικονομικό δείκτη, εξαιτίας της διακοπής των καθημερινών δραστηριοτήτων της οικογένειας. Επιπλέον στο σύνολο των φροντιστών, οι συγγενείς με ανώτερο εκπαιδευτικό και εργασιακό επίπεδο, εμφάνιζαν σημαντικά μικρότερη οικονομική επιβάρυνση ή διακοπή των καθημερινών δραστηριοτήτων της οικογένειας και μικρότερη ψυχολογική δυσφορία. Τα αποτελέσματα της μελέτης ήταν συγκρίσιμα με αυτά μελέτης συγγενών ασθενών με καρκίνο (Ohaeri JU, Shokundi WA, 2002).

Οι Anie και συν το 2002 σε συγχρονική μελέτη, εξέτασαν τη επίδραση των επώδυνων κρίσεων στην ποιότητα ζωής 96 ενήλικων δρεπανοκυτταρικών ασθενών, (που παρακολουθούνταν σε νοσοκομεία του Λονδίνου), και παρατήρησαν ότι ασθενείς με δρεπανοκυτταρικό πόνο, σημείωσαν χαμηλότερες βαθμολογίες σε σχέση με τον γενικό πληθυσμό και στις δύο κλίμακες, (σωματικής και ψυχικής υγείας) της ποιότητα ζωής.

Σε μία από τις πρώτες δημοσιεύσεις (2005) της Μελέτης για τον Πόνο στη Δρεπανοκυτταρική Νόσο (PiSCES) χρησιμοποιήθηκε το εργαλείο MOS 36-item Short-Form σε 308 πάσχοντες και αποδείχθηκε ότι η ΣΥΠΖ των πασχόντων ήταν χαμηλότερη του γενικού

πληθυσμού σε όλες τις διαστάσεις πλην της πνευματικής υγείας, τα αποτελέσματα δε, ήταν χαμηλότερα όσο αυξάνονταν οι κλίμακες του πόνου και συνολικά η εικόνα της ΣΥΠΖ έμοιαζε με εκείνη των ασθενών της αιμοκάθαρσης (McClish DK et al, 2005).

Στη Βιρτζίνια το 2007, εκπονήθηκε έρευνα σε δείγμα 308 ενήλικων ασθενών και βρέθηκε ένα υψηλό ποσοστό (27,6%) σημαντικής κατάθλιψης παρόμοιο με αυτό σε ασθενείς με άλλες χρόνιες παθήσεις, όπως Σακχαρώδη Διαβήτη, Στεφανιαία Νόσο ή Ηπατίτιδα C. Η έρευνα έγινε με τη χρήση του εργαλείου μέτρησης του SF 36. Τα αποτελέσματα αυτά έρχονται σε αντιστοιχία και με άλλες μελέτες που έγιναν σε χρόνια νοσήματα με πόνο, όπου φαίνεται, ότι η κατάθλιψη είναι ισχυρός προγνωστικός παράγοντας της φτωχότερης ποιότητας ζωής ή/και μεγαλύτερης αναπηρίας σε χρόνια παθήσεις, πχ χρόνια ηπατίτιδα C, σακχαρώδης διαβήτης, ρευματοειδής αρθρίτιδα (Levenson, JL., et al, 2008).

Το 2008, αμερικανική έρευνα απέδειξε ότι τόσο το οικογενειακό όσο και το ευρύτερο κοινωνικό περιβάλλον (γειτονιά) επηρεάζουν αρνητικά και ανεξάρτητα τη ΣΥΠΖ και τη σχετιζόμενη με τον πόνο ανικανότητα των παιδιών με δρεπανοκυτταρική νόσο (Palermo, 2008).

Άλλη έρευνα στη Τζαμάικα, σε αστικό και αγροτικό πληθυσμό πασχόντων έδειξε υψηλότερους δείκτες ΣΥΠΖ στον αγροτικό πληθυσμό παρά την περιορισμένη παροχή υπηρεσιών υγείας στην περιοχή τους, ενώ ταυτόχρονα έδειξε υψηλότερους δείκτες σε ετεροζυγώτες. Η έρευνα χρησιμοποίησε το εργαλείο SF 36 v2 (Asnani, 2008).

Σε έρευνα που έγινε σε γονείς παιδιών με δρεπανοκυτταρική νόσο, φάνηκε ότι δεν υπήρχαν σημαντικές διαφορές στην ΣΥΠΖ γονιών παιδιών πασχόντων με ήπιες κλινικές εκδηλώσεις σε σύγκριση με τον γενικό πληθυσμό σε αντίθεση με τον υποπληθυσμό εκείνων των γονιών που τα παιδιά τους εμφάνιζαν βαριά κλινική εικόνα (Panepinto, 2009, a).

Την ίδια χρονική περίοδο έρευνα στις ΗΠΑ, με τη χρήση του εργαλείου PedsQL, αφορούσε τη σύγκριση παιδιών με και χωρίς νόσο. Από την έρευνα διαπιστώθηκε σαφής επιβάρυνση της ΣΥΠΖ των πασχόντων παρά την εξομοίωση του οικογενειακού εισοδήματος, της ηλικίας των γονέων και της παρουσίας συννοσηρότητας (Panepinto, 2009, b).

Οι Mann-Jiles et al Morris, (2009) εκπόνησαν μελέτη εκτίμησης της ΣΥΠΖ ενήλικων ασθενών με ΔΝ σε νοσοκομείο αιματολογικών και ογκολογικών παθήσεων της Αμερικής με το ερωτηματολόγιο αυτοαξιολόγησης των Burckhardt and Anderson 16-item self-report Quality of Life Scale (QOLS). Οι ερευνητές ανέδειξαν ότι το 83.6% του δείγματος είχε συνολική βαθμολογία ΠΖ χαμηλότερη από αυτή του γενικού πληθυσμού και ιδιαίτερα ως προς την ψυχική υγεία.

Οι Wills et al αξιολόγησαν την προσβασιμότητα των οικογενειών με παιδιατρικούς δρεπανοκυτταρικούς ασθενείς κλινικών και νοσοκομείων του Μινεσότα με την εφαρμογή ενός

νέου εναλλακτικού προγράμματος ενσωμάτωσης της νευροψυχολογικής εκτίμησης σε ολοκληρωμένη φροντίδα. Το πρόγραμμα περιελάμβανε σύντομα νευρολογικά τεστ ανίχνευσης ανικανοποίητων αναπτυξιακών, εκπαιδευτικών και συμπεριφορικών αναγκών σε υποεξυπηρετούμενο υψηλού κινδύνου πληθυσμό. Το πρόγραμμα εντάχθηκε στο πλαίσιο των τακτικών ετήσιων επισκέψεων των παιδιατρικών ασθενών. Από την μελέτη τους διαπιστώθηκε ότι η προσβασιμότητα με το νέο πρόγραμμα σε σχέση με το παραδοσιακό σύστημα παραπομπής (όπου λίγες οικογένειες είχαν πρόσβαση σε νευροψυχολογικές παρεμβάσεις) αυξήθηκε δραματικά και έγινε καλά αποδεκτό από τους δρεπανοκυτταρικούς ασθενείς. Επιπλέον αναδείχθηκε από τις δοκιμασίες, ότι τα παιδιά είχαν αυξημένο κίνδυνο ανάπτυξης προβλημάτων στην σωματική τους λειτουργικότητα, στη ταχύτητα της ανάπτυξη τους, στις ακαδημαϊκές τους επιτυχίες, από το γονικό άγχος, αλλά και αυξημένο κίνδυνο ανάπτυξης καταθλιπτικών συμπτωμάτων (Wills et al, 2010).

Άλλη έρευνα που έγινε σε τμήμα επειγόντων περιστατικών (με τη χρήση του εργαλείου PedsQL 4.0) και εξετάστηκαν μικροί δρεπανοκυτταρικοί ασθενείς με και χωρίς επώδυνα γεγονότα διαπιστώθηκε, ότι τα παιδιά με οξέα επώδυνα γεγονότα είχαν σημαντικά χειρότερη ΠΖ σε όλους τους τομείς της και αυτή βελτιωνόταν επτά μέρες μετά την απαλλαγή τους (Brandow et al, 2010).

Η πιο πρόσφατη έρευνα έγινε στην Ολλανδία σε παιδιά με δρεπανοκυτταρική νόσο με τη χρήση του εργαλείου KIDSCREEN-52 και φάνηκε ότι σε σύγκριση με τον υγιή πληθυσμό τα πάσχοντα παιδιά είχαν χαμηλότερους δείκτες όσον αφορά στους τομείς της φυσικής ευεξίας, των συναισθημάτων, της αυτονομίας, της σχέσης με τους γονείς και αυτό συσχετίστηκε με το χαμηλότερο κοινωνικοοικονομικό επίπεδο του πληθυσμού αυτού (Hijmans, 2010).

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5^ο :ΣΚΟΠΟΣ ΚΑΙ ΕΡΕΥΝΗΤΙΚΕΣ ΥΠΟΘΕΣΕΙΣ

5.1 Σκοπός της έρευνας

Λαμβάνοντας υπόψη τα ερευνητικά δεδομένα ως προς τη ΣΥΠΖ στις χρόνιες παθήσεις γενικά και τη ΔΝ ειδικότερα, καθώς και την απουσία σχετικών στοιχείων για τους Έλληνες πάσχοντες με ΔΝ, σκοπός της παρούσας μελέτης είναι η εκτίμηση της ΣΥΠΖ Ελλήνων πασχόντων με ΔΝ που προέρχονται τόσο από αστικές περιοχές όσο και από ημιαστικές και αγροτικές περιοχές με τη χρήση των γενικών ερωτηματολογίων SF-36 και EQ-5D, καθώς και η διερεύνηση των παραμέτρων που ενδέχεται να σχετίζονται και να επηρεάζουν τη ΣΥΠΖ.

Τα παραπάνω συνιστούν μια από τις ελάχιστες προσπάθειες έως τώρα συστηματικής καταγραφής της ΣΥΠΖ των Ελλήνων πασχόντων. Η επιλογή των εργαλείων μέτρησης στηρίζεται στην εγκυρότητα και την αξιοπιστία τους, το σύντομο χρόνο συμπλήρωσης (ιδιαίτερα σημαντικό για την ανταποκρισιμότητα των χρόνιων ασθενών), καθώς και την προσαρμογή/μετάφραση και προτυποποίηση τους στον ελληνικό πληθυσμό.

5.2 Ερευνητικές υποθέσεις

Οι κυριότερες ερευνητικές υποθέσεις της παρούσας μελέτης είναι οι ακόλουθες:

1. Υπάρχουν διαφορές στη ΣΥΠΖ πασχόντων με ΔΝ σε σχέση με τα δεδομένα του γενικού πληθυσμού στην Ελλάδα;
2. Ποια η σχέση και η επίδραση των δημογραφικών παραγόντων (ηλικία, φύλο, μορφωτικό επίπεδο) στη ΣΥΠΖ πασχόντων με ΔΝ;
3. Υπάρχουν διαφορές στη ΣΥΠΖ μεταξύ των υποτύπων της ΔΝ;
4. Οι επώδυνες κρίσεις επηρεάζουν την ΣΥΠΖ πασχόντων με ΔΝ;
5. Οι λοιμώξεις επηρεάζουν την ΣΥΠΖ πασχόντων με ΔΝ;
6. Συνυπάρχουσες παθήσεις επηρεάζουν την ΣΥΠΖ πασχόντων με ΔΝ;

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6^ο :ΜΕΘΟΔΟΛΟΓΙΑ

6.1 Δείγμα

Το αρχικό δείγμα αποτελείτο από 208 ασθενείς στους οποίους διανεμήθηκαν ερωτηματολόγια μέσω του Συλλόγου ΣΥ.Π.ΠΑ.ΔΡΕ.ΜΙ.Α, (Σύλλογος Προστασίας Πασχόντων από Δρεπανοκυτταρική και Μικροδρεπανοκυτταρική Αναιμία) διότι τα τελευταία χρόνια φαίνεται ότι οι νοσηλεύμενοι ασθενείς δεν αποτελούν αντιπροσωπευτικό δείγμα πασχόντων, καθώς έχει βρεθεί ότι ένα μικρό ποσοστό ασθενών είναι υπεύθυνο για τη μεγάλη πλειοψηφία νοσηλειών.

Της διανομής των ερωτηματολογίων είχε προηγηθεί η αποστολή της επιστολής αδείας υλοποίησης της μελέτης, του πρωτοκόλλου της μελέτης και των ερωτηματολογίων στην πρόεδρο και τα μέλη του ΔΣ προς έγκριση εκπόνησης της μελέτης, και γραπτή απόφαση έγκρισης από το ΔΣ του Συλλόγου (ΣΥ.Π.ΠΑ.ΔΡΕ.ΜΙ.Α).

6.2 Μέθοδος

Διανεμήθηκαν συνολικά 208 ερωτηματολόγια, από αυτά 160 ταχυδρομήθηκαν μέσω του Συλλόγου στους ασθενείς με ΔΝ με σκοπό τη συμπλήρωσή τους και τα υπόλοιπα δόθηκαν κατά τη διάρκεια Επιστημονικών εκδηλώσεων του Συλλόγου.

Μέσα στον προπληρωμένο φάκελο υπήρχε μια συνοδευτική επιστολή για τον σκοπό της μελέτης, ένα ερωτηματολόγιο για τα δημογραφικά-κοινωνικοοικονομικά και νοσολογικά στοιχεία και το οποίο κατασκευάστηκε από την ερευνήτρια, το ερωτηματολόγιο SF-36 και το ερωτηματολόγιο EQ-5D. Επίσης, ο φάκελος περιείχε και ένα δεύτερο προπληρωμένο φάκελο με τη διεύθυνση, ώστε η επιστροφή των ερωτηματολογίων να μην επιβαρύνει οικονομικά τους συμμετέχοντες. Σκόπιμο είναι να επισημανθεί ότι τα ερωτηματολόγια ήταν αριθμημένα και ανώνυμα.

Συνολικά συμμετείχαν 102 ασθενείς, συλλέχθηκαν μέσω του ταχυδρομείου και των μονάδων Μεσογειακής Αναιμίας, του Πανεπιστημιακού Νοσοκομείου Πατρών, του Πανεπιστημιακού Νοσοκομείου Ιωαννίνων, του Περιφερειακού Νοσοκομείου ΑΧΕΠΑ, του Γενικού Νοσοκομείου Ιπποκρατείου Θεσσαλονίκης και του Γενικού Νοσοκομείου Ξάνθης.

6.3 Ερευνητικά εργαλεία μέτρησης

Ερωτηματολόγιο δημογραφικών και νοσολογικών στοιχείων

Για τους σκοπούς της μελέτης, δημιουργήθηκε ένα σύντομο ερωτηματολόγιο καταγραφής των δημογραφικών, κοινωνικο-οικονομικών και νοσολογικών στοιχείων του δείγματος (Παράρτημα).

Τα δημογραφικά στοιχεία περιλάμβαναν την ηλικία, το φύλλο, τον τόπο κατοικίας, επίπεδο εκπαίδευσης, επάγγελμα, μέσο μηνιαίο εισόδημα, ασφαλιστικό φορέα. Τα νοσολογικά στοιχεία περιλάμβαναν τον γονότυπο της νόσου, τη συχνότητα των επώδυνων κρίσεων και λοιμώξεων, τη συχνότητα νοσηλειών, συνοδά νοσήματα, μετάγγιση, ηλικία έναρξης μετάγγισης, βαθμό αιμοχρωμάτωσης ήπατος-μυοκαρδίου.

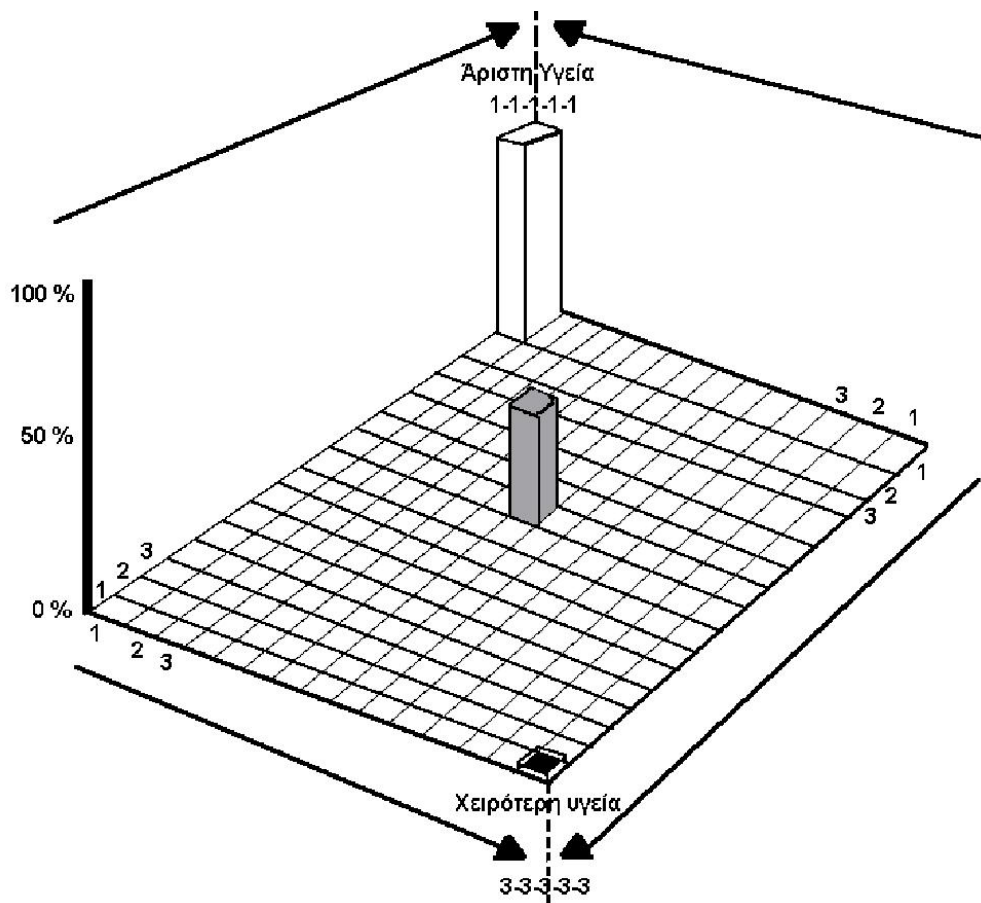
Ερωτηματολόγιο επισκόπησης υγείας EQ-5D

Χρησιμοποιήθηκε η ελληνική μετάφραση-προσαρμογή του ερωτηματολογίου της ομάδας του EuroQol. Είναι ένα από τα πιο ευρέως χρησιμοποιούμενα ερωτηματολόγια μέτρησης της ΠΖ, εμπνευστής του οποίου ήταν ο καθηγητής Alan Williams. Είναι ένα αυτοσυμπληρούμενο όργανο μέτρησης της ΠΖ, που αποτελείται από δύο τμήματα (Παράρτημα).

Στο πρώτο τμήμα, καταγράφεται το προφίλ υγείας του ατόμου και αναφέρεται σε πέντε διαστάσεις, καθεμία από τις οποίες λαμβάνει τρεις τιμές: 1=κανένα πρόβλημα, 2=κάποια προβλήματα και 3=σημαντικά προβλήματα.

Οι διαστάσεις είναι οι ακόλουθες:

- Κινητικότητα
- Αυτοεξυπηρέτηση
- Συνήθειες Δραστηριότητες
- Πόνος και Δυσφορία
- Άγχος και Κατάθλιψη.

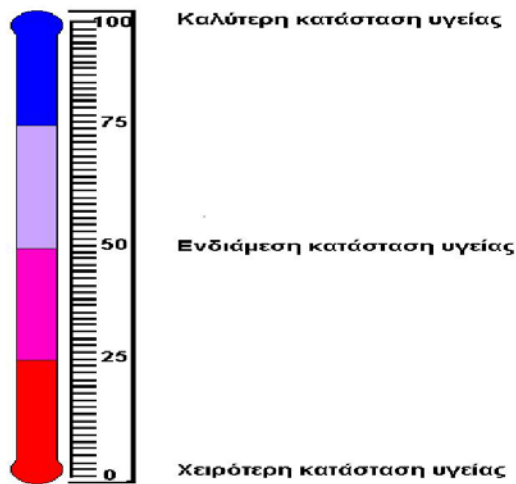


Σχήμα 1: Η καλύτερη και η χειρότερη νοητή κατάσταση υγείας σύμφωνα με το EQ-5D (Πηγή :Υφαντόπουλος, 2007)

Οι τιμές που παίρνει και για τις πέντε διαστάσεις του, είναι 1111 για την καλύτερη νοητή κατάσταση της υγείας και 3333 για την χειρότερη νοητή κατάσταση της υγείας (Υφαντοπούλος, 1998, Brooks, 2003). Οι πέντε διαστάσεις με τα τρία επίπεδα πιθανών απαντήσεων για την κάθε μια, δημιουργούν ένα σύνολο $3^5=243$ διαφορετικών καταστάσεων υγείας (health profiles) που κωδικοποιείται με τα πέντε ψηφία ακολουθίας των αριθμών 1, 2 και 3 των απαντήσεων.

Στο δεύτερο μέρος παρουσιάζεται υπό τη μορφή ενός «θερμομέτρου υγείας» μια οπτική αναλογική κλίμακα (visual analogue scale, VAS), μήκους 20 εκατοστών που αξιολογεί -από το 0 (χειρότερη κατάσταση υγείας) έως το 100 (πλήρη υγεία)- την κατάσταση της υγείας. Η κλίμακα αυτή βασίζεται στις υποκειμενικές εκτιμήσεις του ατόμου για την κατάσταση της υγείας του. Χρησιμοποιώντας το EQ-5D είναι δυνατή η εκτίμηση της ωφελιμότητας που απολαμβάνει το άτομο από διαφορετικές καταστάσεις υγείας .

Σχήμα 2:



Σχήμα 2: Οπτική Αναλογική κλίμακα (VAS)
Πηγή :EuroQol

Το εν λόγω εργαλείο είναι απλό και αρκετά περιεκτικό όργανο για την περιγραφή και αξιολόγηση της παρούσας ΣΥΠΖ του υπό μελέτη πληθυσμού, όπως αυτή εκτιμάται από τα άτομα κατά τη χρονική στιγμή που συμπληρώνουν το ερωτηματολόγιο. Η μέτρηση γίνεται με όρους ωφελιμότητας ή με άμεσες αποτιμήσεις. Είναι κατάλληλο για την εκτίμηση της υγείας τόσο του γενικού πληθυσμού, όσο και ομάδων πληθυσμού με ειδικά προβλήματα υγείας.

Το EQ-5D σχεδιάστηκε αρχικά για να μπορεί να συμπληρώνεται εύκολα από τον ίδιο τον ασθενή, οι οδηγίες για τη χρήση του συμπεριλαμβάνονται στο ίδιο το ερωτηματολόγιο, αν και σύμφωνα με τις οδηγίες της ομάδας του Euroqol μπορεί να γίνει χρήση του και μέσω τηλεφωνικής έρευνας, του διαδικτύου και της συνέντευξης. Στην Ελλάδα η μετάφραση και οι μελέτες αξιοπιστίας, ανταποκρισιμότητας έγιναν από τον καθηγητή κ. Υφαντόπουλο και τους συνεργάτες του.

Το μειονέκτημα του EQ-5D είναι το φαινόμενο οροφής (ceiling effect) ή πατώματος (floor effect) που παρατηρείται.

Ερωτηματολόγιο Επισκόπησης Υγείας SF-36

Το SF-36 (The SF-36 Short Form Health Survey) δημιουργήθηκε το 1992 προκειμένου να επιτευχθούν οι ψυχομετρικές προδιαγραφές που απαιτούνται για τη σύγκριση του επιπέδου υγείας διαφόρων ομάδων του πληθυσμού, υγιών ή ασθενών μεταξύ διαφορετικών θεραπευτικών μεθόδων μίας κατηγορίας ασθενών.

Το ερωτηματολόγιο περιλαμβάνει 36 ερωτήσεις, στις οποίες οι απαντήσεις είναι από 1 («Ναι» ή «Όχι») έως 6 (ανάλογες της βαρύτητας των συμπτωμάτων). Οι 36 ερωτήσεις, εκτός από τη δεύτερη που αφορά την αυτοεκτίμηση της μεταβολής της υγείας (self reported health

transition), συνθέτουν τις 8 κλίμακες που αντιστοιχούν στις επιμέρους διαστάσεις υγείας που αξιολογεί το SF-36. Οι παράμετροι που επιλέχθηκαν, αντιπροσωπεύουν τις πιο συχνά μετρήσιμες παραμέτρους στις έρευνες υγείας και εκείνες που εμφανώς επηρεάζονται από την ασθένεια και τη θεραπεία.

Οι διαστάσεις-κλίμακες υγείας του SF-36 είναι:

1. Σωματική Λειτουργικότητα (Physical Functioning) όπως αυτή εξετάζεται στην ερώτηση 3 του ερωτηματολογίου. Αξιολογείται το επίπεδο υγείας αναφορικά με τον περιορισμό σωματικών δραστηριοτήτων, όπως το περπάτημα, τρέξιμο, ανέβασμα σκάλας κλπ, (κλίμακα 3 διαβαθμίσεων: πολύς / λίγος / καθόλου, περιορισμός).

2. Σωματικός Ρόλος (Physical Role) όπως αυτός εξετάζεται στην ερώτηση 4. Αξιολογείται το επίπεδο φυσικής υγείας αναφορικά με τη θετική ή αρνητική του επιρροή (Ναι/Όχι) στην εργασία και στις καθημερινές δραστηριότητες.

3. Σωματικός Πόνος (Bodily Pain) όπως αυτός εξετάζεται στις ερωτήσεις 7 και 8. Προσδιορίζει την ένταση και διάρκεια του πόνου και την επίδρασή του στην εργασία και στις καθημερινές δραστηριότητες, μέσα και έξω από το σπίτι.

4. Γενική Υγεία (General Health) όπως αυτή εξετάζεται στις ερωτήσεις 1 και 11. Προσδιορίζει τη σημερινή κατάσταση της υγείας, την προοπτική διατήρησή της σε υψηλό επίπεδο και τη δυνατότητα αντίστασης στην ασθένεια.

5. Ψυχική υγεία (Mental Health) όπως αυτή εξετάζεται στις ερωτήσεις 9β, 9γ, 9στ, 9η. Αξιολογείται η γενική ψυχική υγεία και ερευνάται η ύπαρξη κατάθλιψης και καταστάσεων όπως εκνευρισμός, ψυχολογική κατάπτωση, απελπισία, μελαγχολία ή ευτυχία για κάποιο χρονικό διάστημα (κλίμακα 6 χρονικών διαβαθμίσεων: συνεχώς-καθόλου).

6. Συναισθηματικός Ρόλος (Emotional Role) όπως αυτός εξετάζεται στην ερώτηση 5. Προσδιορίζει το βαθμό επηρεασμού (μεταβολή της ποσότητας και της ποιότητας, Ναι/Όχι) της εργασίας και άλλων καθημερινών δραστηριοτήτων από συναισθηματικά προβλήματα.

7. Κοινωνική Λειτουργικότητα (Social Functioning) όπως αυτή εξετάζεται στις ερωτήσεις 6 και 10. Προσδιορίζει το βαθμό επηρεασμού των κοινωνικών δραστηριοτήτων από τη φυσική υγεία και τα συναισθηματικά προβλήματα (κλίμακα 5 διαβαθμίσεων έντασης: πάρα πολύ - καθόλου).

8. Ζωτικότητα (Vitality) όπως αυτή εξετάζεται με τις ερωτήσεις 9α, 9ε, 9ζ, 9θ. Προσδιορίζει την αίσθηση ζωντάνιας και τη διάθεση δημιουργικότητας ή αντίθετα το αίσθημα εξάντλησης και κούρασης για κάποιο χρονικό διάστημα (κλίμακα 6 χρονικών διαβαθμίσεων: συνεχώς-καθόλου) (Ware et al, 2000, Ware and Sherbourne, 1992).

Οι επιμέρους κλίμακες βαθμολογημένες από 0 (χειρίστο επίπεδο υγείας) έως 100 (άριστο επίπεδο υγείας), αθροίζονται με ειδικούς συντελεστές βαρύτητας και δίνουν περιληπτικές μετρήσεις για τις δύο γενικές-συνοπτικές κλίμακες-διαστάσεις της Σωματικής Υγείας και της Ψυχικής Υγείας (Ware and Kosinski,2001):

↳ **Συνολική Κλίμακα Σωματικής υγείας (Physical Health/Physical Component)** που περιλαμβάνει τις έννοιες της σωματικής λειτουργίας, του σωματικού ρόλου και πόνου, της γενικής υγείας και μέρος της ζωτικότητας (ερωτήσεις: 1, 3, 4, 7, 8, 9α, 9ε, 9ζ, 9θ, 11).

↳ **Κλίμακα Ψυχικής Υγείας (Mental Health/ Mental Component)** που περιλαμβάνει τις έννοιες της γενικής υγείας, του κοινωνικού και του συναισθηματικού ρόλου, της ψυχικής υγείας και μέρους της ζωτικότητας (ερωτήσεις: 1, 5, 6, 9, 10, 11).

Το SF-36 είναι ένα από τα πιο αξιόπιστα και έγκυρα όργανα και από τα πλέον συχνότερα χρησιμοποιούμενα εργαλεία μέτρησης της ΠΖ. Προσεγγίζει τις βασικές διαστάσεις της ΣΥΠΖ και είναι κατάλληλο για κάθε μορφή έρευνας, (αυτοσυμπλήρωση, τηλεφωνική έρευνα, προσωπική συνέντευξη), για άτομα μεγαλύτερα των 14 ετών.

Η γενικότητα των ερωτήσεων του SF 36, επιτρέπει την προσαρμοστικότητα του ερωτηματολογίου σε κάθε ομάδα πληθυσμού και την ταυτόχρονη καταγραφή φυσικής και πνευματικής κατάστασης υγείας. Επιπλέον, ο απαιτούμενος χρόνος συμπλήρωσης του είναι μικρός (συνήθως 5 έως 10 λεπτά) και σε πολλές μελέτες έχει καταδειχθεί το υψηλό ποσοστό ανταποκρισιμότητας του πληθυσμού (70-90%).

Στη χώρα μας, υιοθετήθηκε σύμφωνα με τις απαιτούμενες διαδικασίες, δηλαδή τη μετάφραση του εργαλείου μέτρησης, τους απαραίτητους ελέγχους εγκυρότητας και της τυποποίησης. Επίσης, έχει δοκιμαστεί η ελληνική του έκδοση σε επαναλαμβανόμενες έρευνες από διάφορες ερευνητικές ομάδες στον τομέα της υγείας. Το μειονέκτημα του είναι τα ποσοστά που καταγράφονται στις ακραίες διαβαθμίσεις των κλιμάκων (0 ή 100) και χαρακτηρίζονται ως φαινόμενο οροφής (ceiling effect) ή πατώματος (floor effect) αντίστοιχα (ελληνική μετάφραση από την ομάδα IQOLA, παράρτημα).

Στην παρούσα μελέτη η επιλογή των δυο ερωτηματολογίων, του EQ-5D και του SF-36, έγινε με βάση τη συχνή χρήση αυτών των οργάνων μέτρησης στον τομέα της υγείας και επιπλέον γιατί είναι από τα πιο έγκυρα και αξιόπιστα ερωτηματολόγια, εύκολα κατανοητά στους ερωτώμενους και απαιτούν μικρό χρόνο συμπλήρωσης. Επίσης, η δυνατότητά τους για γενίκευση της αποτίμησης της κατάστασης της υγείας είναι υψηλή και δεν επηρεάζονται από τις διαστρωματώσεις του πληθυσμού. Η από κοινού χρήση των δυο ερωτηματολογίων, αιτιολογείται από το γεγονός ότι το EQ-5D ερωτηματολόγιο υστερεί σε ευαισθησία σε σύγκριση με άλλα

εργαλεία γενικής χρήσης και προτείνεται από την ομάδα του EuroQoL να συνοδεύεται και με άλλα αναλυτικότερα γενικά ή ειδικά όργανα μέτρησης.

6.4 Στατιστική ανάλυση

Η επεξεργασία των δεδομένων που προέκυψαν από το ερωτηματολόγιο δημογραφικών στοιχείων, το EQ-5D και το SF-36 πραγματοποιήθηκε μέσω του στατιστικού πακέτου Statistica 7.0. Λαμβάνοντας υπόψη τη διερευνητική φύση της μελέτης, το επίπεδο στατιστικής σημαντικότητας ορίστηκε ως $p < .05$, χωρίς περαιτέρω διορθώσεις για πολλαπλές συγκρίσεις.

Οι πληροφορίες των ερωτηματολογίων εισήχθησαν σε βάση δεδομένων, ενώ για το ερωτηματολόγιο SF-36 έγινε μετατροπή των αρχικών τιμών σύμφωνα με τις οδηγίες του κατασκευαστή και υπολογισμός των επιμέρους οκτώ διαστάσεων και των συνολικών δύο παραγόντων.

Οι κατηγορικές μεταβλητές παρουσιάζονται ως ποσοστά. Οι συνεχείς μεταβλητές ως μέσος όρος (Μ.Ο.) και τυπική απόκλιση (Τ.Α.), και συγκεκριμένα είτε ως Μ.Ο. \pm Τ.Α. είτε ως Μ.Ο. (Τ.Α.).

Λαμβάνοντας υπόψη το βασικό ερευνητικό ερώτημα της παρούσας μελέτης, ως προς την εξέταση της ΣΥΠΖ σε ασθενείς με δρεπανοκυτταρική νόσο, χρησιμοποιήθηκαν ως εξαρτημένες μεταβλητές τα δεδομένα που προέκυψαν από τις πέντε διαστάσεις του EQ-5D, το θερμομέτρο υγείας-δείκτης VAS, καθώς και από τις οκτώ διαστάσεις και τους δύο συνολικούς παράγοντες του ερωτηματολογίου SF-36. Βάσει των έως τώρα ευρήματων της γραμματείας και των επιμέρους στόχων της μελέτης, ως ανεξάρτητες μεταβλητές ορίστηκαν οι δημογραφικοί παράγοντες ηλικία, φύλο και μορφωτικό επίπεδο, καθώς και ορισμένοι νοσολογικοί παράγοντες (διάγνωση, μετάγγιση, ηλικία έναρξης της μετάγγισης, αποσιδήρωση, επώδυνες κρίσεις, λοιμώξεις, συννοσηρότητα, συννοσηρότητα χολολιθίασης, συννοσηρότητα πνευμονικής νόσου, συννοσηρότητα οστικής νόσου).

Αρχικά, πραγματοποιήθηκε έλεγχος κανονικότητας των κατανομών των προς μελέτη μεταβλητών μέσω του κριτηρίου Lilliefors Kolmogorov-Smirnov. Τα αποτελέσματα της ανάλυσης έδειξαν ότι η πλειονότητα των μεταβλητών δεν ακολουθούσε κανονική κατανομή (Lilliefors $p < .05$, αρνητική ασυμμετρία). Ως εκ τούτου, χρησιμοποιήθηκαν μη-παραμετρικά κριτήρια.

Η σύγκριση των δεδομένων του ερωτηματολογίου SF-36 με δεδομένα του γενικού πληθυσμού (ομάδα αναφοράς) πραγματοποιήθηκε μέσω μη-παραμετρικού κριτηρίου για ένα δείγμα. Η σχέση μεταξύ των ανεξάρτητων κατηγορικών μεταβλητών και των δεδομένων από τις πέντε διαστάσεις του EQ-5D εξετάστηκε μέσω του κριτηρίου chi-square (χ^2). Η επίδραση των

ανεξάρτητων κατηγορικών μεταβλητών στο δείκτη VAS και τις διαστάσεις ή συνολικούς παράγοντες του SF-36, ελέγχθηκε μέσω του μη-παραμετρικού κριτηρίου Mann-Whitney για σύγκριση δύο ανεξάρτητων δειγμάτων και μέσω του μη παραμετρικού κριτηρίου Kruskal-Wallis για σύγκριση περισσότερων των δύο ανεξάρτητων δειγμάτων. Σε περίπτωση ανάλυση στατιστικής σημαντικότητας του κριτηρίου Kruskal-Wallis, πραγματοποιήθηκε περαιτέρω ανάλυση μεταξύ των επιμέρους ομάδων (της ανεξάρτητης μεταβλητής) ώστε να καταδειχτούν οι μεταξύ τους διαφορές (post-hoc comparisons). Για την αξιολόγηση της σχέσης μεταξύ της ανεξάρτητης συνεχούς μεταβλητής «ηλικία έναρξης μεταγγίσεων» και του δείκτη VAS και των δεδομένων του SF-36, πραγματοποιήθηκε μη-παραμετρικός έλεγχος συσχέτισης Spearman.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 7^ο :ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

7.1 Περιγραφικά δεδομένα του δείγματος

7.1.1 Δημογραφικά και κοινωνικο-οικονομικά στοιχεία

Το τελικό δείγμα αποτελείτο από 102 πάσχοντες (50 άνδρες, 52 γυναίκες) με ηλικία 45.15 ± 11.64 έτη. Λαμβάνοντας υπόψη τη μέση και τη διάμεση (46.00 έτη) τιμή για την ηλικία του δείγματος, κατηγοριοποιήσαμε το δείγμα σε δύο ηλικιακές ομάδες, δηλαδή <45 και >45 έτη. Προέκυψαν δύο ομάδες των 50 και 52 ατόμων, αντιστοίχως. Η κατανομή του φύλου στην ομάδα < 45 ετών ήταν 23 άνδρες και 27 γυναίκες, ενώ στην ομάδα > 45 ετών ήταν 17 άνδρες και 35 γυναίκες. Οι δύο ηλικιακές ομάδες (<45 και >45 έτη) δεν διέφεραν σημαντικά ως προς την κατανομή φύλου ($\chi^2 = 1.894, p = 0.169$).

Τα δημογραφικά και κοινωνικο-οικονομικά χαρακτηριστικά του δείγματος των 102 πασχόντων παρατίθενται στον πίνακα 1.

Πίνακας 1. Δημογραφικά και κοινωνικο-οικονομικά χαρακτηριστικά των 102 πασχόντων (μέσης ηλικίας 45.15 ± 11.64 ετών).

Κατηγορίες δημογραφικών και κοινωνικο-οικονομικών χαρακτηριστικών		Πάσχοντες	
		N	%
Ηλικιακές ομάδες	<45 έτη	50	49.02
	>45 έτη	52	50.98
Φύλο	Άνδρες	40	39.22
	Γυναίκες	62	60.78
Εκπαίδευση	Δημοτικό	21	20.59
	Γυμνάσιο	12	11.77
	Λύκειο	24	23.53
	ΑΕΙ/ΤΕΙ	44	43.14
	Μεταπτυχιακά	1	0.98
Τόπος μόνιμης κατοικίας	Αγροτική περιοχή	23	22.55
	Ημιαστική περιοχή	16	15.69
	Αστική περιοχή	63	61.77
Επάγγελμα	Άνεργος	12	11.77
	Ιδιωτικός Υπάλληλος	11	10.78
	Δημόσιος Υπάλληλος	22	21.57
	Ελεύθερος Επαγγελματίας	7	6.86
	Οικιακά	18	17.65
	Συνταξιούχος	29	28.43
	Φοιτητής/Μαθητής	0	0.00
	Αγροτικές/Κτηνοτροφικές εργασίες	3	2.94
Εισόδημα	Καθόλου	6	5.88
	< 500€	23	22.55
	500-1000€	25	24.51
	1000-1500€	27	26.47
	1500-2000€	9	8.82
	>2000€	8	7.84
Ασφάλιση	Δημόσια	89	87.26
	Ιδιωτική	6	5.88
	Και οι δύο	1	0.98

7.1.2 Νοσολογικά χαρακτηριστικά

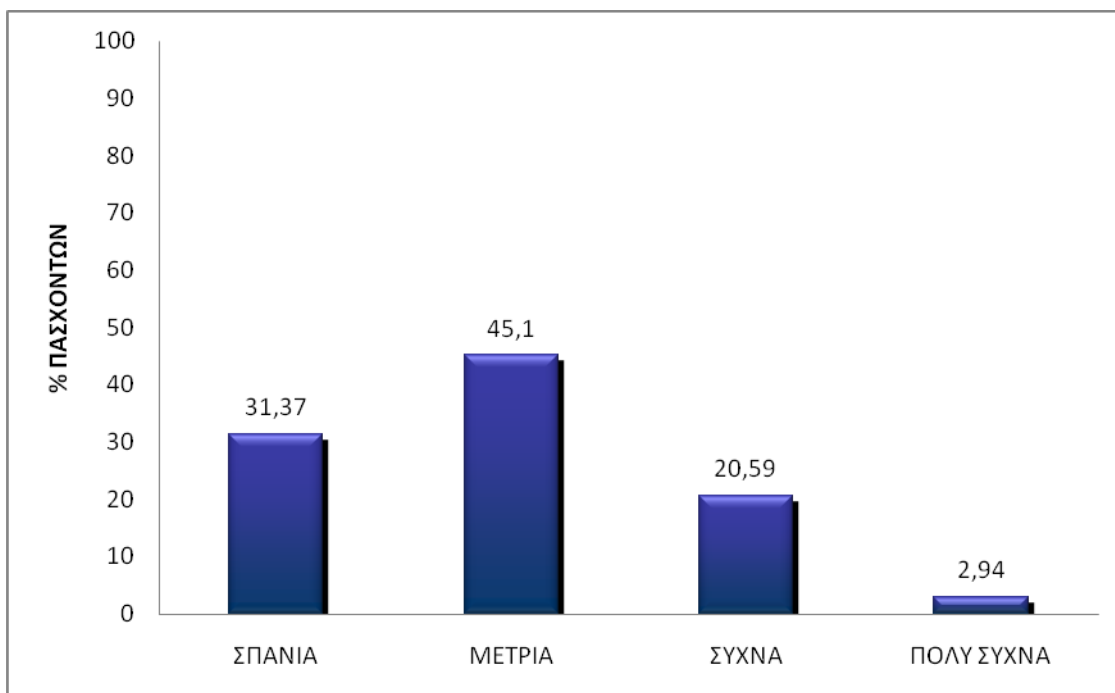
Το δείγμα των 102 πασχόντων αποτελείτο από 18 άτομα (17.65%) με ομόζυγο δρεπανοκυτταρική αναιμία (ΟΔΑ) και 84 άτομα (82.35%) με μικροδρεπανοκυτταρική αναιμία (ΜΔΑ). Η πλειονότητα του δείγματος (90.20%) ανέφερε ότι παρακολουθείτο ιατρικά, ενώ μόλις το 9.8% των πασχόντων δεν παρακολουθείτο ιατρικά. Περαιτέρω ανάλυση έδειξε ότι εκ των 92 ατόμων με ιατρική παρακολούθηση, το 83.70% έπασχαν από ΜΔΑ και το 16.30% από ΟΔΑ. Εκ των 10 ατόμων χωρίς ιατρική παρακολούθηση, το 70.00% έπασχε από ΜΔΑ και το 30.00% από ΟΔΑ.

Τακτική και περιστασιακή μετάγγιση ανέφεραν το 22.55% και 30.39% των πασχόντων, αντιστοίχως, ενώ το 30.39% ανέφερε ότι απουσία μετάγγισης. Για τους πάσχοντες που υποβάλλονται σε τακτική μετάγγιση, 20 εκ των 23 ανέφεραν ως ηλικία έναρξης 28.62 ± 21.33 έτη.

Η πλειονότητα των πασχόντων (75.49%) δεν ανέφερε αποσιδήρωση ενώ το είδος της αποσιδήρωσης για τους υπόλοιπους πάσχοντες (24.51%) ήταν: Deferasiprox (5.88%), Desferrioxamine (5.88%) και Deferiprone 2.94%). Να σημειωθεί ότι δεν ανέφεραν το είδος αποσιδήρωσης 10 άτομα εκ των 25.

Μόνο ένα ποσοστό 8.82% ανέφερε αιμοσιδήρωση ήπατος (έναντι 91.18%) ενώ αιμοσιδήρωση μυοκαρδίου ανέφερε μόνο το 3.92% των πασχόντων (έναντι 96.08%).

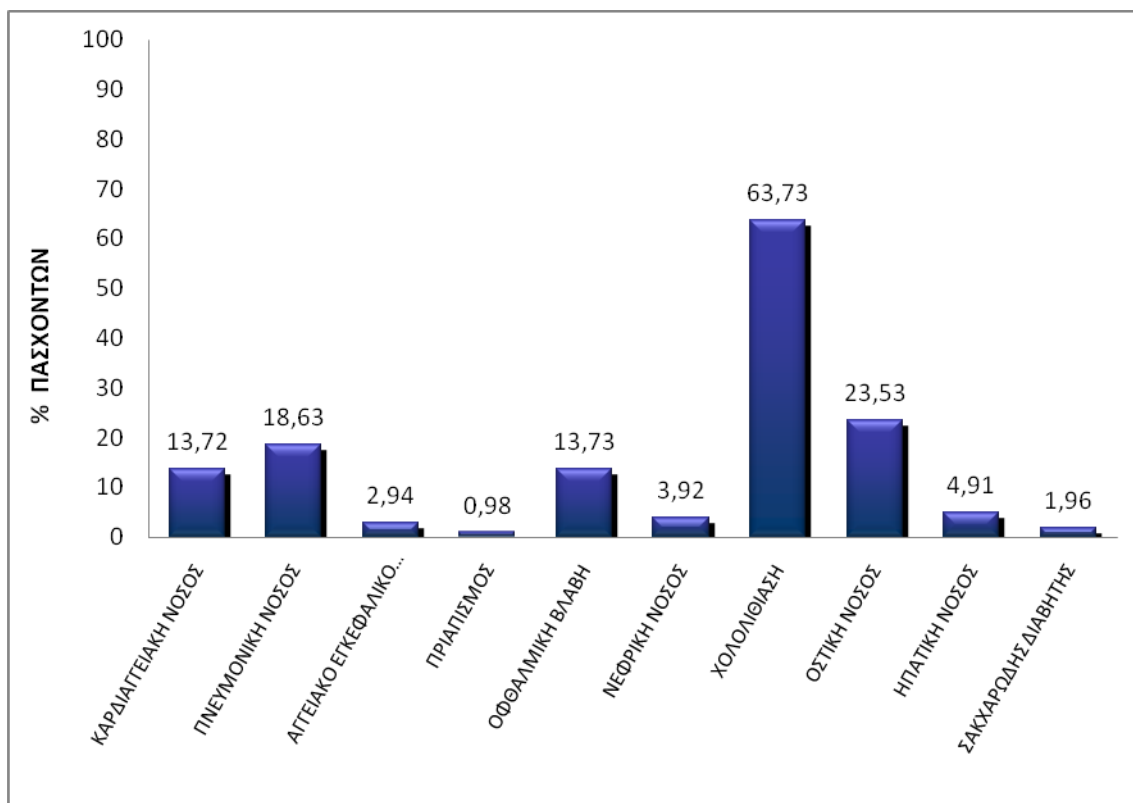
Το γράφημα 1 παρουσιάζει τα ποσοστά των ατόμων με ή χωρίς επώδυνες κρίσεις. Όπως παρατηρείται, μόνο το 2.94% των πασχόντων αναφέρει πολύ συχνή εμφάνιση επώδυνων κρίσεων. Επίσης, όπως προκύπτει από τα σχετικά στοιχεία, το 51.96% των πασχόντων αναφέρουν σπάνια νοσηλεία για τις επώδυνες κρίσεις ενώ μόνο το 1.96% των πασχόντων αναφέρουν περισσότερες από 2 νοσηλείες ετησίως.



Γράφημα 1. Συχνότητα εμφάνισης επώδυνων κρίσεων στο δείγμα των 102 πασχόντων

Η εμφάνιση λοιμώξεων στο δείγμα κατανεμήθηκε ως ακολούθως: σπάνια: 42.16%, μέτρια: 43.14%, συχνά: 6.86% και πολύ συχνά: 7.84%.

Επιπλέον, το 54.90% ανέφεραν ότι υπέφεραν και από κάποια άλλη νόσο ή επιπλοκή της ΔΝ (συννοσηρότητα). Στην ομάδα των πασχόντων (45.10%) χωρίς συννοσηρότητα, συμπεριλαμβάνονται και 11 άτομα που κατά το παρελθόν είχαν εμφανίσει κάποια νόσο (κατά βάση χολολιθίαση). Το γράφημα 2 παρουσιάζει τις επιμέρους νόσους (έχουν συμπεριληφθεί και οι 11 προαναφερθέντες πάσχοντες). Επισημαίνεται ότι εκ των 5 ατόμων που ανέφεραν την παρουσία ηπατικής νόσου, δύο άτομα δήλωσαν ηπατίτιδα C, ένα άτομο δήλωσε ηπατομεγαλία και ένα άτομο δήλωσε κίρρωση ήπατος (ένας ασθενής δεν παρέθεσε διευκρινίσεις ως προς την ηπατική νόσο). Οι περισσότεροι εκ των πασχόντων δεν λαμβάνουν κάποια αγωγή για τις συνυπάρχουσες νόσους (67.65% έναντι 32.35%).



Γράφημα 2. Ποσοστά πασχόντων που παρουσιάζουν επιπλέον νόσους ή επιπλοκές τις δρεπανοκυτταρικής νόσου.

Το 68.63% των πασχόντων ανέφερε ότι είχε υποβληθεί σε κάποιου είδους χειρουργική επέμβαση κατά το παρελθόν έναντι 31.37% των πασχόντων.

Η παρουσία οικογενειακού ιστορικού συμβατού με δρεπανοκυτταρική νόσο αφορά μόνο το 19.61% του δείγματος έναντι του 80.39% χωρίς σχετικό οικογενειακό ιστορικό.

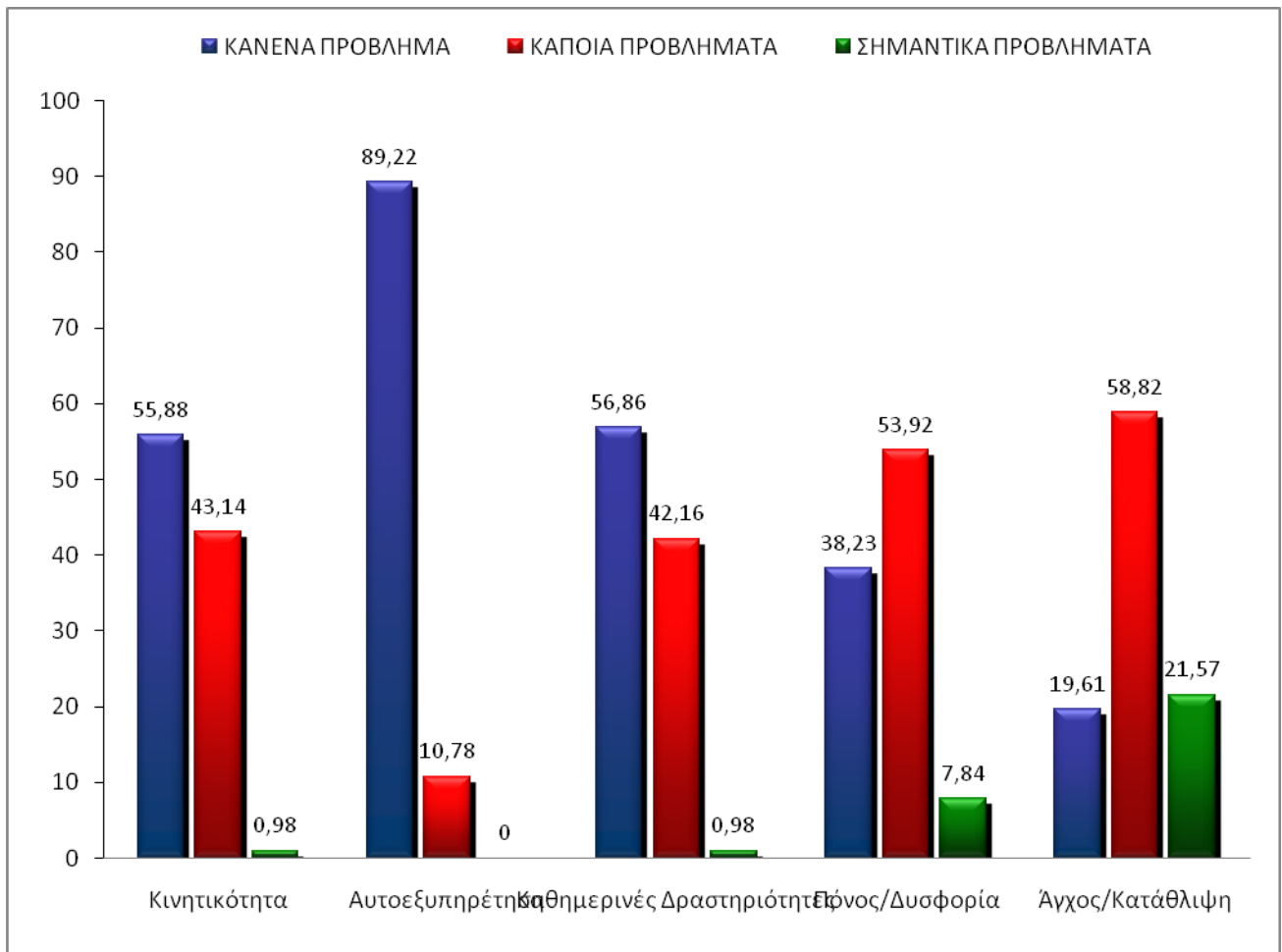
Τέλος, αναφορικά με το ρόλο της οικογένειας στην αντιμετώπιση της πάθησης, το 90.19% των πασχόντων αξιολογεί ως θετικό, το 6.86% ως αρνητικό και το 2.94% ως αδιάφορο.

7.2 Ερωτηματολόγια EQ-5D και SF-36

7.2.1 Περιγραφικά δεδομένα των ερωτηματολογίων

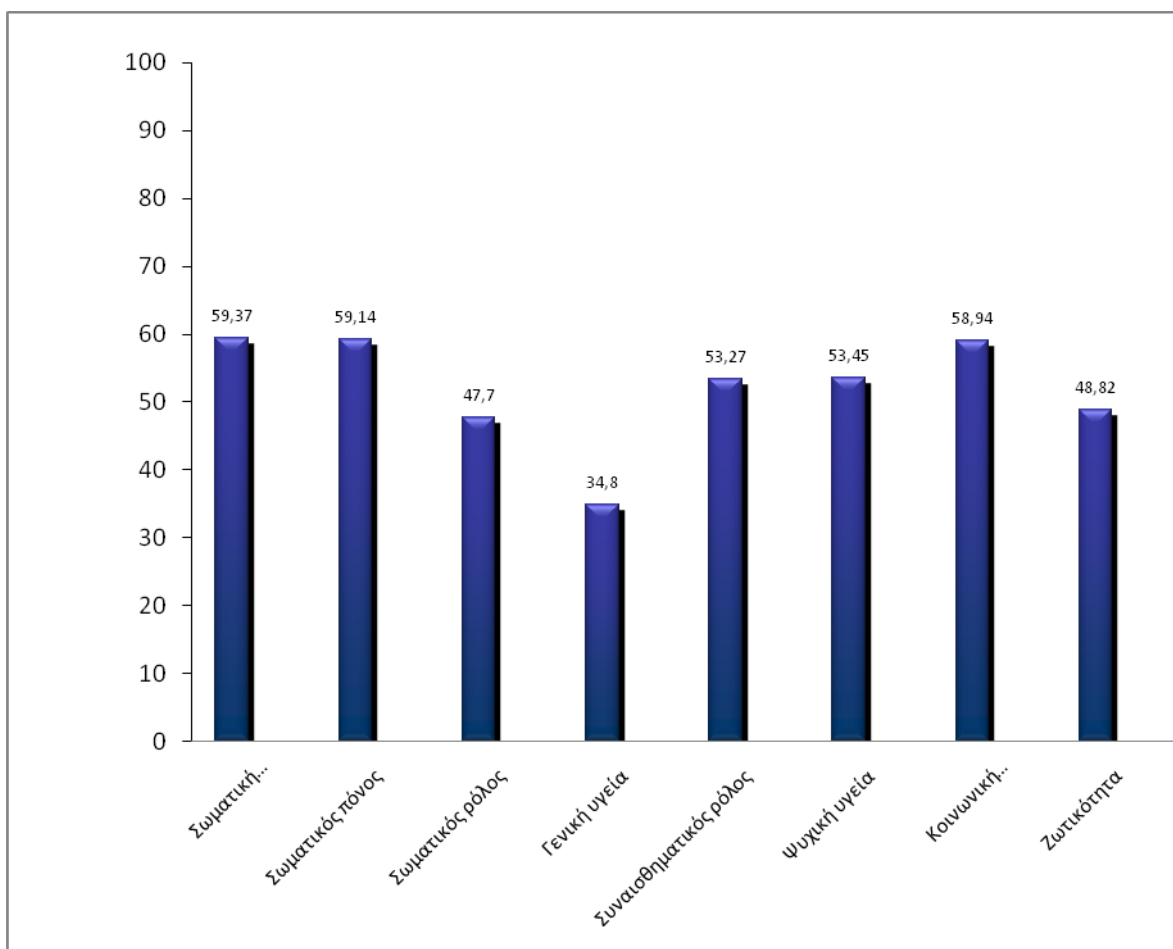
Στη συνέχεια, παρατίθενται τα περιγραφικά στοιχεία (με τη μορφή συχνοτήτων) αναφορικά με τις πέντε διαστάσεις τους ερωτηματολογίου EQ-5D.

Όπως φαίνεται και στο γράφημα 3, η πλειονότητα των πασχόντων αναφέρουν καθόλου ή κάποια προβλήματα και για τις πέντε διαστάσεις του ερωτηματολογίου. Αναφορικά με την VAS, προκύπτει μέση τιμή 64.33 (18.00), υποδηλώνοντας ενδιαμέση προς καλή κατάσταση υγείας.



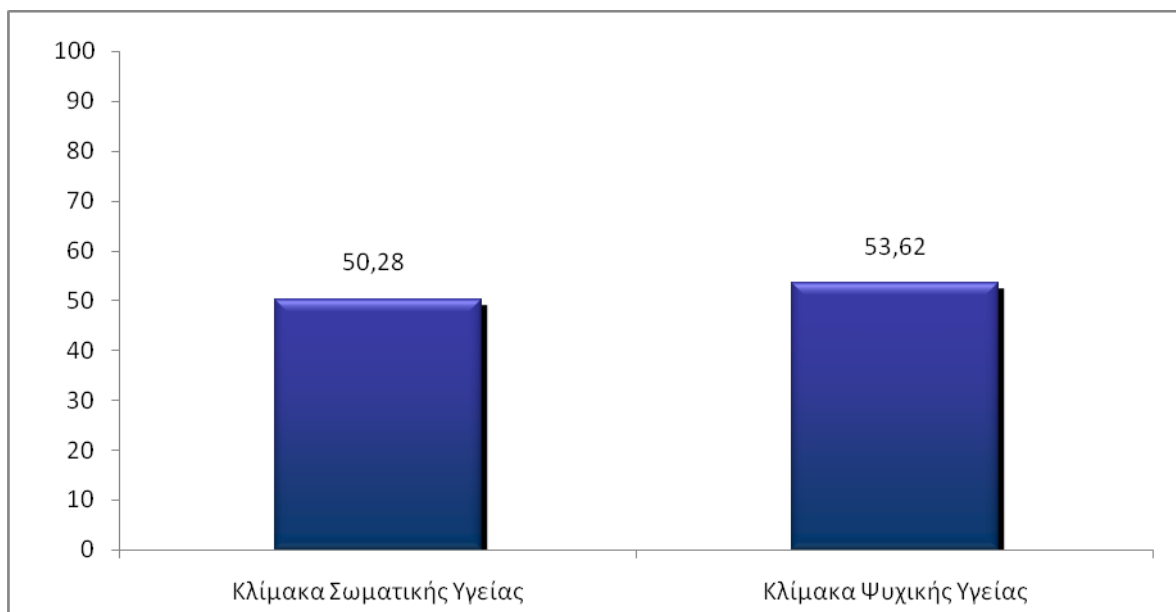
Γράφημα 3. Αξιολόγηση της ΣΥΠΖ των πασχόντων από δρεπανοκυτταρική αναιμία βάσει των πέντε διαστάσεων του ερωτηματολογίου EQ-5D

Το γράφημα 4 αναπαριστά οπτικά τις μέσες τιμές για τις οκτώ διαστάσεις του SF-36 τόσο για το δείγμα των 102 πασχόντων από ΔΝ.



Γράφημα 4. Μέσες τιμές στις επιμέρους διαστάσεις τους SF-36 για τους πάσχοντες με ΔΝ.

Το Γράφημα 5 παρουσιάζει το μέσο όρο αναφορικά με τις δύο συνολικές κλίμακες της Σωματικής Υγείας και της Ψυχικής Υγείας, που προκύπτουν από την ομαδοποίηση επιμέρους διαστάσεων του ερωτηματολογίου (αναλυτικά στοιχεία για τον υπολογισμό των δύο συνολικών κλιμάκων παρατίθενται σε προηγούμενη ενότητα).



Γράφημα 5. Διαστάσεις της διανοητικής και σωματικής υγείας στους πάσχοντες από δρεπανοκυτταρική αναιμία, βάσει του ερωτηματολογίου SF-36.

7.2.2 Σύγκριση του SF-36 με τα δεδομένα του γενικού πληθυσμού

Λαμβάνοντας υπόψη τις μελέτες στάθμισης/πρωτοτυποποίησης του ερωτηματολογίου SF-36 στον ελληνικό πληθυσμό, τα δεδομένα των πασχόντων συγκρίθηκαν με τα αντίστοιχα δεδομένα του γενικού πληθυσμού.

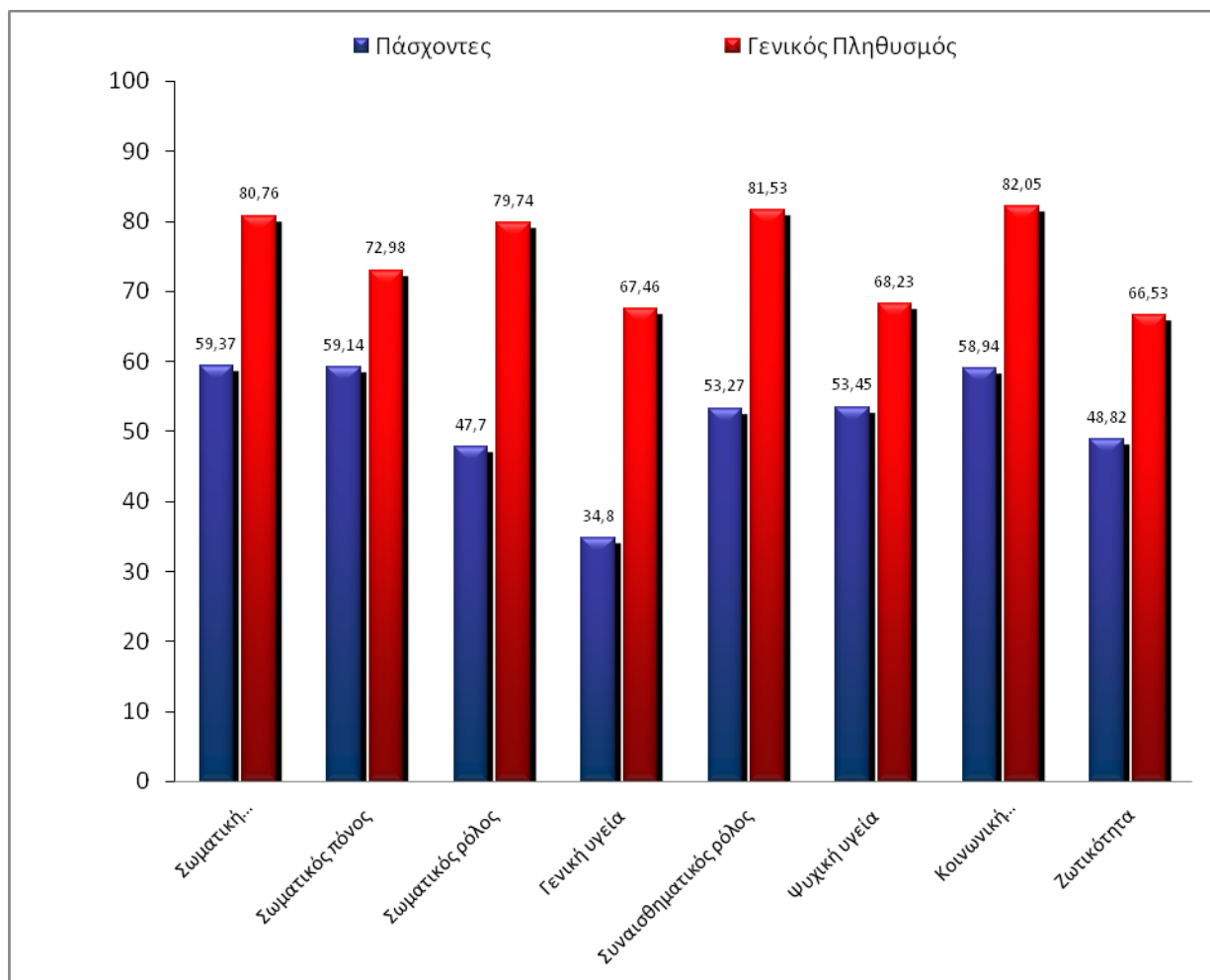
Τα αποτελέσματα της στατιστικής ανάλυσης ανέδειξαν σημαντικές διαφορές σε σχέση με τα δεδομένα του γενικού πληθυσμού ($p < .001$) και για τις οκτώ διαστάσεις του ερωτηματολογίου SF-36. Στον Πίνακα 2, παρατίθενται οι Μ.Ο. και Τ.Α. των επιμέρους οκτώ διαστάσεων του ερωτηματολογίου SF-36 για το σύνολο του δείγματος των 102 πασχόντων.

Πίνακας 2. Περιγραφικά στοιχεία (Μ.Ο., Τ.Α.) για τις οκτώ διαστάσεις του ερωτηματολογίου SF-36 για τους ασθενείς με ΔΝ και αντιπροσωπευτικό δείγμα γενικού πληθυσμού

SF-36	Παρόν δείγμα 102 πασχόντων		Αντιπροσωπευτικό δείγμα αστικού πληθυσμού 1007 ατόμων*	
	Μ.Ο.	Τ.Α.	Μ.Ο.	Τ.Α.
Σωματική λειτουργικότητα	59.37	26.16	80.76	25.62
Σωματικός πόνος	59.14	33.23	72.98	31.66
Σωματικός ρόλος	47.70	42.38	79.74	37.72
Γενική υγεία	34.80	19.89	67.46	23.54
Συναισθηματικός ρόλος	53.27	44.81	81.53	36.31
Ψυχική υγεία	53.45	20.55	68.23	21.26
Κοινωνική λειτουργικότητα	58.94	29.03	82.05	28.12
Ζωτικότητα	48.82	22.60	66.53	22.39

* Οι τιμές του παρόντος δείγματος 102 πασχόντων διαφέρουν σημαντικά των αντίστοιχων του αντιπροσωπευτικού δείγματος, όλες σε $p < .001$.

Το γράφημα 6 αναπαριστά οπτικά τις μέσες τιμές για τις οκτώ διαστάσεις του SF-36 τόσο για το δείγμα των 102 πασχόντων από ΔΝ όσο και για το αντιπροσωπευτικό δείγμα του γενικού πληθυσμού.



Γράφημα 6. Μέσες τιμές στις επιμέρους διαστάσεις τους SF-36 για τους πάσχοντες και το γενικό πληθυσμό.

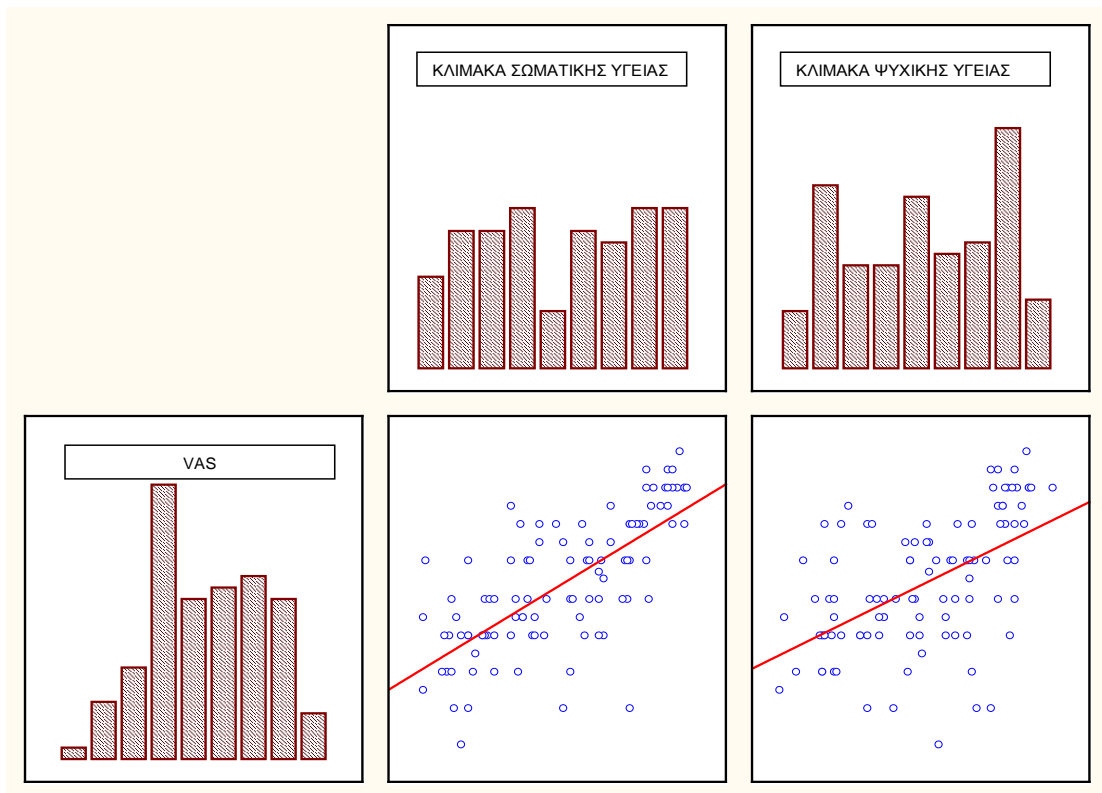
Επόμενος, οι πάσχοντες από ΔΝ (ως ενιαίο δείγμα αποτελούμενο από πάσχοντες με ΟΔΑ και ΜΔΑ) παρουσιάζουν επιβάρυνση ως προς την ΣΥΠΖ σε σχέση με το γενικό πληθυσμό.

7.3 Συσχέτιση μεταξύ του δείκτη VAS και των κλιμάκων του SF-36

Εξετάστηκε η σχέση μεταξύ των αριθμητικών δεδομένων που προέκυψαν από το EQ-5D, δηλαδή το δείκτη VAS, και το SF-36.

Η ανάλυση συσχέτισης (Spearman rho) έδειξε ότι ο δείκτης VAS συσχετίζεται θετικά και στατιστικά σημαντικά ($p < .05$) με όλες τις επιμέρους κλίμακες του SF-36 (Σωματική λειτουργικότητα, $rho = .68$, $p < .001$; Σωματικός πόνος, $rho = .61$, $p < .001$; Σωματικός ρόλος, $rho = .63$, $p < .001$; Γενική υγεία, $rho = .63$, $p < .001$; Συναισθηματικός ρόλος, $rho = .39$, $p < .001$; Ψυχική υγεία, $rho = .51$, $p < .001$, Κοινωνική λειτουργικότητα, $rho = .58$, $p < .001$;

Ζωτικότητα, $rho = .54, p < .001$). Στο ακόλουθο γράφημα 6, παρουσιάζεται η κατανομή των τιμών για το δείκτη VAS και τους συνολικούς παράγοντες της διανοητικής και σωματικής υγείας, καθώς και αναπαρίσταται η σχέση του δείκτη VAS με τους συνολικούς παράγοντες του SF-36 της διανοητικής ($rho = .74, p < .001$) και σωματικής ($rho = .58, p < .001$) υγείας.



Γράφημα 7. Γραφική παράσταση της σχέσης μεταξύ του δείκτη VAS και των τιμών στους παράγοντες της σωματικής και διανοητικής υγείας του SF-36.

Επομένως, όσο καλύτερα κρίνουν την κατάσταση της υγείας τους στο θερμόμετρο υγείας (δείκτης VAS) οι πάσχοντες, τόσο υψηλότερες τιμές προκύπτουν ως προς τη διανοητική και σωματική υγεία στο ερωτηματολόγιο SF-36.

7.4 Επίδραση των δημογραφικών χαρακτηριστικών ηλικίας, φύλου και μορφωτικού επιπέδου στη ΣΥΠΖ πασχόντων από ΔΝ

7.4.1. Ηλικία και ΣΥΠΖ

Εξετάστηκε η επίδραση των δημογραφικών χαρακτηριστικών (ηλικία, φύλο, μορφωτικό επίπεδο) στη ΣΥΠΖ, όπως αυτή αξιολογήθηκε με τις πέντε κλίμακες του ερωτηματολογίου EQ-5D, το δείκτη VAS και τις επιμέρους διαστάσεις του SF-36. Στο σημείο αυτό πρέπει να επισημανθεί ότι δεν προχωρήσαμε στην αναζήτηση τυχόν σχέσεων και επιδράσεων μεταξύ των κοινωνικο-οικονομικών χαρακτηριστικών του δείγματος (επάγγελμα, εισόδημα) και της ΣΥΠΖ,

δεδομένου ότι τα αποτελέσματα πιθανώς να επηρεάζονταν από τις αλλαγές που έχουν πραγματοποιηθεί το τελευταίο εξάμηνο στη χώρα και μια προσπάθεια ερμηνείας αυτών θα απέκλινε από το αρχικό θεματικό πλαίσιο της παρούσας μελέτης.

Η ηλικία μελετήθηκε ως ανεξάρτητη κατηγορική μεταβλητή (πάσχοντες <45 ετών και >45 ετών) βάσει της προαναφερθείσας κατηγοριοποίησης. Παρατηρούμε ότι στατιστικώς σημαντική αναδεικνύεται η σχέση μεταξύ της ηλικίας και της συχνότητας των αναφερόμενων προβλημάτων για τις διαστάσεις της Κινητικότητας, της Αυτοεξυπηρέτησης, των Καθημερινών δραστηριοτήτων και του Πόνου/δυσφορίας στο ερωτηματολόγιο EQ-5D (Πίνακας 3). Ενδιαφέρον αποτελεί ότι για τις διαστάσεις της Κινητικότητας, των Καθημερινών δραστηριοτήτων και του Πόνου/δυσφορίας, ενώ η πλειονότητα των πασχόντων ηλικίας <45 ετών δεν αναφέρει προβλήματα, αυτό αντιστρέφεται στα πάσχοντες ηλικίας >45.

Πίνακας 3. Συχνότητα εμφάνισης προβλημάτων στις πέντε διαστάσεις του ερωτηματολογίου EQ-5D ανά ηλικιακή ομάδα

Διαστάσεις EQ-5D	Ηλικία (σε έτη)	Αναφερόμενα προβλήματα			Στατιστικός έλεγχος* (χ^2 , τιμή p)
		Κανένα	Κάποια	Σημαντικά	
Κινητικότητα	<45	80.00	20.00	0.00	$\chi^2 = 23.34$, p < .001
	>45	32.69	65.38	1.92	
Αυτοεξυπηρέτηση	<45	96.00	4.00	0.00	$\chi^2 = 4.69$, p = .030
	>45	82.69	17.31	0.00	
Καθημερινές δραστηριότητες	<45	76.00	24.00	0.00	$\chi^2 = 14.95$, p = .001
	>45	38.46	59.62	1.92	
Πόνος/δυσφορία	<45	52.00	44.00	4.00	$\chi^2 = 8.50$, p = .014
	>45	25.00	63.46	11.54	
Αγχος/κατάθλιψη	<45	22.00	66.00	12.00	$\chi^2 = 5.31$, p = .070
	>45	17.31	51.92	30.77	

Σημ. Οι τιμές στα αναφερόμενα προβλήματα (κανένα, καθόλου, σημαντικά) αντιστοιχούν σε συχνότητες (ποσοστά ασθενών εντός της ηλικιακής ομάδας που απάντησαν στην εκάστοτε κατηγορία).

* Με **έντονη** γραφή, στατιστικά σημαντική σχέση μεταξύ της ηλικιακής ομάδας και των αναφερόμενων προβλημάτων στις επιμέρους κατηγορίες της κάθε διάστασης του EQ-5D.

Επιπροσθέτως, οι πάσχοντες με ηλικία >45 ετών αξιολόγησαν αρνητικότερα την κατάσταση της υγείας τους στο δείκτη VAS σε σχέση με τους πάσχοντες με ηλικία <45 ετών, όπως φαίνεται και στον Πίνακα 4.

Πίνακας 4. Ο δείκτης VAS ανά ηλικιακή ομάδα

Ηλικία (σε έτη)	VAS		Στατιστικός έλεγχος* (Mann-Whitney U, τιμή p)
	M.O.	Σ.Α	
< 45	70.90	16.83	U = 729.00, p < .001
> 45	57.88	16.88	

* Με έντονη γραφή, στατιστικά σημαντική διαφορά σε επίπεδο $p < .05$.

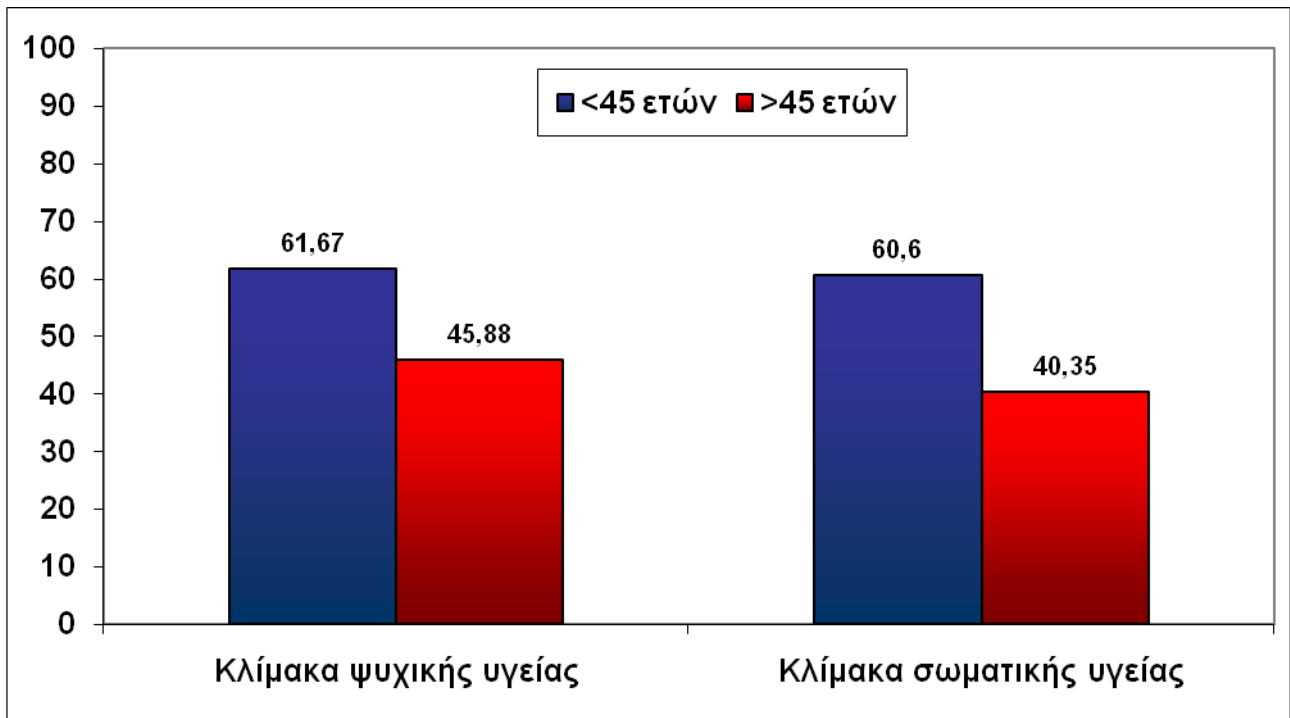
Στατιστικώς σημαντικές αναδείχθηκαν οι συγκρίσεις μεταξύ των δύο ηλικιακών ομάδων για όλες τις διαστάσεις του ερωτηματολογίου SF-36 (Πίνακας 5). Οι πάσχοντες με ηλικία >45 ετών αξιολόγησαν αρνητικότερα την υγεία τους, όπως προκύπτει από τους μικρότερους μέσους όρους στις διαστάσεις του SF-36.

Πίνακας 5. Μέσες τιμές στις διαστάσεις του ερωτηματολογίου SF-36 ανά ηλικιακή ομάδα

Διαστάσεις SF-36	Ηλικία (σε έτη)	M.O.	Σ.Α.	Στατιστικός έλεγχος* (U, τιμή p)
Σωματική λειτουργικότητα	<45	71.30	21.06	U = 610.50,
	>45	47.88	25.60	p < .001
Σωματικός πόνος	<45	67.40	32.30	$\chi^2 = 937.00$
	>45	51.20	32.47	p = .015
Σωματικός ρόλος	<45	61.50	39.84	U = 839.50,
	>45	34.61	40.87	p = .002
Γενική υγεία	<45	42.20	20.11	U = 720.00,
	>45	27.69	17.02	p < .001
Συναισθηματικός ρόλος	<45	65.33	40.38	U = 935.50,
	>45	41.67	46.15	p = .015
Ψυχική υγεία	<45	59.84	17.03	U = 870.00,
	>45	47.31	21.89	p = .004
Κοινωνική λειτουργικότητα	<45	68.00	27.33	U = 843.50,
	>45	50.24	28.17	p = .002
Ζωτικότητα	<45	53.50	21.05	U = 998.00,
	>45	44.33	23.33	p = .043

* Με έντονη γραφή, στατιστικώς σημαντικές διαφορές σε επίπεδο στατιστικής σημαντικότητας $p < .05$.

Όπως αναμένεται βάσει των επιμέρους διαστάσεων, οι πάσχοντες με ηλικία >45 ετών κρίνουν ως αρνητικότερη την ποιότητα ζωής τους, όπως αυτή προκύπτει από τις συνολικές κλίμακες της Ψυχικής υγείας ($p = .002$) και της Σωματικής υγείας ($p < .001$).



Γράφημα 8. Μέσες τιμές για τις συνολικές κλίμακες ψυχικής και σωματικής υγείας ανά ηλικιακή ομάδα (<45 και > 45 ετών)

Από τα παραπάνω, φαίνεται ότι η ηλικία είναι σημαντικός παράγοντας για τη ΣΥΠΖ των πασχόντων από ΔΝ, καθώς οι πάσχοντες με ηλικία >45 ετών αξιολογούν αρνητικότερα τη ΣΥΠΖ βάσει των περισσότερων διαστάσεων του EQ-5D, του δείκτη VAS και των κλιμάκων του SF-36.

7.4.2. Φύλο και ΣΥΠΖ

Εν συνεχεία, εξετάστηκε η σχέση του φύλου και των πέντε διαστάσεων του EQ-5D μέσω του κριτηρίου χ^2 καθώς και η επίδραση του φύλου στο δείκτη VAS και στις διαστάσεις του SF-36 μέσω των μη-παραμετρικών ελέγχων Mann-Whitney για δύο δείγματα.

Ο πίνακας 6 παρουσιάζει τις συχνότητες στις επιμέρους κλίμακες του ερωτηματολογίου EQ-5D για τα δύο φύλα.

Πίνακας 6. Συχνότητα εμφάνισης προβλημάτων στις πέντε διαστάσεις του ερωτηματολογίου EQ-5D στους άνδρες και τις γυναίκες του δείγματος

Διαστάσεις EQ-5D	Φύλο (Α / Γ)	Αναφερόμενα προβλήματα			Στατιστικός έλεγχος* (χ^2 , τιμή p)
		Κανένα	Κάποια	Σημαντικά	
Κινητικότητα	A	62.50	35.00	2.50	$\chi^2 = 3.08$, p = .215
	Γ	51.61	48.39	0.00	
Αυτοεξυπηρέτηση	A	87.50	12.50	0.00	$\chi^2 = .201$, p = .654
	Γ	90.32	9.68	0.00	
Καθημερινές δραστηριότητες	A	67.50	30.00	2.50	$\chi^2 = 5.17$, p = .075
	Γ	50.00	50.00	0.00	
Πόνος/δυσφορία	A	50.00	42.50	7.50	$\chi^2 = 3.98$, p = .136
	Γ	30.65	61.29	8.06	
Άγχος/κατάθλιψη	A	25.00	60.00	15.00	$\chi^2 = 2.31$, p = .315
	Γ	16.13	58.06	25.81	

Σημ. Οι τιμές στα αναφερόμενα προβλήματα (κανένα, καθόλου, σημαντικά) αντιστοιχούν σε συχνότητες (ποσοστά ασθενών εντός των ανδρών και εντός των γυναικών που απάντησαν στην εκάστοτε κατηγορία).

* Με **έντονη** γραφή, στατιστικά σημαντική σχέση μεταξύ του φύλου και των αναφερόμενων προβλημάτων στις επιμέρους κατηγορίες της κάθε διάστασης του EQ-5D σε $p < .05$.

Δεν παρατηρείται στατιστικώς σημαντική σχέση μεταξύ του φύλου και των διαστάσεων του EQ-5D ενώ οι άνδρες και οι γυναίκες δεν διαφέρουν (πίνακας 7) ως προς το δείκτη VAS .

Πίνακας 7. Τιμές του δείκτη VAS για τους άνδρες και τις γυναίκες του δείγματος

Φύλο (Α / Γ)	VAS		Στατιστικός έλεγχος* (Mann-Whitney U, τιμή p)
	M.O.	Σ.Α	
A	66.75	19.86	$U = 1027.50, p = .181$
Γ	62.74	16.65	

* Με **έντονη** γραφή, στατιστικώς σημαντικές διαφορές μεταξύ ανδρών και γυναικών σε $p < .05$.

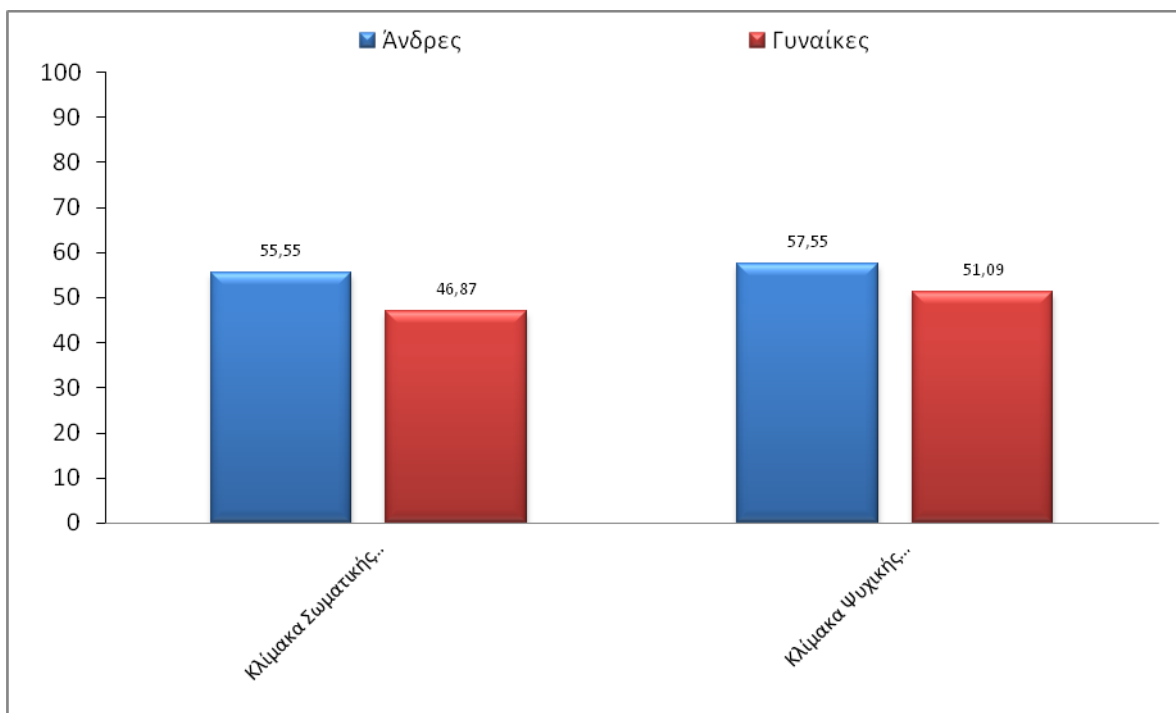
Αναφορικά με τις επιμέρους διαστάσεις του ερωτηματολογίου SF-36, στατιστικώς σημαντική διαφορά παρατηρήθηκε μόνο ως προς τη Σωματική λειτουργικότητα, με τις γυναίκες να κρίνουν ως χειρότερη τη σωματική τους λειτουργικότητα (Πίνακας 8). Στις υπόλοιπες διαστάσεις του SF-36, αν και οι γυναίκες αξιολογούν αρνητικότερα την υγεία τους, οι διαφορές με τους άντρες δεν προκύπτουν σημαντικές.

Πίνακας 8. Μέσες τιμές στις διαστάσεις του ερωτηματολογίου SF-36 σε άντρες και γυναίκες

Διαστάσεις SF-36	Φύλο	M.O.	Σ.Α.	Στατιστικός έλεγχος* (U, τιμή p)
Σωματική λειτουργικότητα	A	67.13	26.64	U = 856.50
	Γ	54.35	24.79	p = .009
Σωματικός πόνος	A	63.06	33.48	U = 1093.50
	Γ	56.61	33.10	p = .315
Σωματικός ρόλος	A	54.37	43.81	U = 1086.00,
	Γ	43.55	41.22	p = .291
Γενική υγεία	A	37.62	19.74	U = 1052.00,
	Γ	32.98	19.93	p = .197
Συναισθηματικός ρόλος	A	57.50	45.28	U = 1134.50,
	Γ	50.54	44.66	p = .470
Ψυχική υγεία	A	56.40	22.59	U = 1049.00,
	Γ	51.55	19.07	p = .190
Κοινωνική λειτουργικότητα	A	63.44	30.80	U = 1053.50,
	Γ	56.05	27.70	p = .201
Ζωτικότητα	A	52.87	24.98	U = 980.50,
	Γ	46.21	20.72	p = .075

* Με έντονη γραφή, οι στατιστικώς σημαντικές διαφορές σε επίπεδο σημαντικότητας $p < .05$.

Το γράφημα 9 παρουσιάζει τους μέσους όρους για τις συνολικές διαστάσεις της Διανοητικής υγείας και της Σωματικής υγείας για τους άνδρες και τις γυναίκες του δείγματος. Οι διαφορές μεταξύ των δύο φύλων δεν προκύπτουν στατιστικώς σημαντικές ($p > .05$).



Γράφημα 9. Μέσες τιμές για τις συνολικές κλίμακες της σωματικής και της ψυχικής υγείας του SF-36 για τους άνδρες και τις γυναίκες του δείγματος

7.4.3 Ηλικία, φύλο και ΣΥΠΖ

Επιπροσθέτως, εξετάσαμε κατά πόσο παρατηρείται διαφορά στο δείκτη VAS και τις διαστάσεις του SF-36 μεταξύ των ανδρών και των γυναικών με ηλικία < 45 ετών, καθώς με ηλικία > 45 ετών.

Αναφορικά με το ηλικιακό δείγμα των πασχόντων <45 ετών, οι γυναίκες παρουσιάζουν χαμηλότερες βαθμολογίες στο δείκτη VAS (άνδρες: 75.00 ± 16.72 , γυναίκες, 67.41 ± 16.43) και σε όλες τις διαστάσεις του SF-36. Ωστόσο, σημαντική επίδραση του φύλου ($p < .05$) παρατηρείται μόνο στις ακόλουθες διαστάσεις του SF-36, σωματική λειτουργικότητα ($p = .028$), γενική υγεία ($p = .047$), κοινωνική λειτουργικότητα ($p = .037$) και ζωτικότητα ($p = .007$). Σημαντικές αναδεικνύονται οι διαφορές για τις συνολικές κλίμακες του SF-36, Κλίμακα Σωματικής Υγείας ($p = .047$, άνδρες: 67.45 ± 22.58 , γυναίκες: 54.77 ± 22.83) και Κλίμακα Ψυχικής Υγείας ($p = .023$, άνδρες: 68.06 ± 22.73 , γυναίκες: 56.22 ± 20.14).

Στο δείγμα των πασχόντων με ηλικία >45 ετών, οι διαφορές μεταξύ ανδρών και γυναικών δεν προκύπτουν στατιστικώς σημαντικές ($p > .05$) τόσο για το δείκτη VAS, όσο και τις επιμέρους οκτώ διαστάσεις του SF-36, και προφανώς τις συνολικές κλίμακες της σωματικής και ψυχικής υγείας.

Επομένως, από τα παραπάνω προκύπτει ότι το φύλο δεν σχετίζεται και δεν επηρεάζει σημαντικά τη ΣΥΠΖ των πασχόντων, με εξαίρεση το γεγονός ότι οι γυναίκες αξιολογούν σημαντικά αρνητικότερα τη σωματική τους λειτουργικότητα βάσει των σχετικών ερωτήσεων στο SF-36. Λαμβάνοντας υπόψη την ηλικία (<45 ετών, >45 ετών) και το φύλο, φαίνεται ωστόσο ότι οι γυναίκες με ηλικία <45 ετών αξιολογούν αρνητικότερα τη ΣΥΠΖ σε περισσότερες διαστάσεις που αφορούν τόσο τη συνολική σωματική όσο και την ψυχική τους υγεία σε σύγκριση με τους άνδρες ασθενείς, κάτι το οποίο δεν παρατηρείται στο δείγμα με ηλικία >45 ετών.

7.4.4. Μορφωτικό επίπεδο και ΣΥΠΖ

Το μορφωτικό επίπεδο δεν φαίνεται να σχετίζεται με τις επιμέρους διαστάσεις του EQ-5D (Πίνακας 9), λαμβάνοντας υπόψη την απουσία στατιστικά σημαντικών ευρημάτων βάσει του κριτηρίου χ^2 .

Πίνακας 9. Συχνότητα εμφάνισης προβλημάτων στις πέντε διαστάσεις του ερωτηματολογίου EQ-5D ανά ομάδα μορφωτικού επιπέδου

Διαστάσεις EQ-5D	Μορφωτικό επίπεδο	Αναφερόμενα προβλήματα			Στατιστικός έλεγχος* (χ^2 , τιμή p)
		Κανένα	Κάποια	Σημαντικά	
Κινητικότητα	Δημοτικό	42.86	52.38	4.76	$\chi^2 = 6.89,$ $p = .548$
	Γυμνάσιο	50.00	50.00	0.00	
	Λύκειο	54.17	45.83	0.00	
	ΑΕΙ/ΤΕΙ	63.64	36.36	0.00	
	Μεταπτυχιακό	100.00	0.00	0.00	
Αυτοεξυπηρέτηση	Δημοτικό	71.43	28.57	0.00	$\chi^2 = 9.03,$ $p = .060$
	Γυμνάσιο	91.67	8.33	0.00	
	Λύκειο	91.67	8.33	0.00	
	ΑΕΙ/ΤΕΙ	95.45	4.55	0.00	
	Μεταπτυχιακό	100.00	0.00	0.00	
Καθημερινές δραστηριότητες	Δημοτικό	33.33	61.90	4.76	$\chi^2 = 10.44,$ $p = .236$
	Γυμνάσιο	66.67	33.33	0.00	
	Λύκειο	54.17	45.83	0.00	
	ΑΕΙ/ΤΕΙ	65.91	34.09	0.00	
	Μεταπτυχιακό	100.00	0.00	0.00	
Πόνος/δυσφορία	Δημοτικό	19.05	66.67	14.29	$\chi^2 = 8.81,$ $p = .358$
	Γυμνάσιο	58.33	41.67	0.00	
	Λύκειο	37.50	50.00	12.50	
	ΑΕΙ/ΤΕΙ	43.18	52.27	4.55	
	Μεταπτυχιακό	0.00	100.00	0.00	
Αγχος/κατάθλιψη	Δημοτικό	14.29	47.62	38.10	$\chi^2 = 5.99,$ $p = .648$
	Γυμνάσιο	25.00	50.00	25.00	
	Λύκειο	20.83	66.67	12.50	
	ΑΕΙ/ΤΕΙ	20.45	61.63	18.18	
	Μεταπτυχιακό	0.00	100.00	0.00	

Σημ. Οι τιμές στα αναφερόμενα προβλήματα (κανένα, καθόλου, σημαντικά) αντιστοιχούν σε συχνότητες (ποσοστά ασθενών εντός της ομάδας μορφωτικού επιπέδου που απάντησαν στην εκάστοτε κατηγορία).

* Με **έντονη** γραφή, στατιστικά σημαντική σχέση μεταξύ της ομάδας μορφωτικού επιπέδου και των αναφερόμενων προβλημάτων στις επιμέρους κατηγορίες της κάθε διάστασης του EQ-5D.

Ο έλεγχος Kruskal-Wallis κατέδειξε ως σημαντική την επίδραση του μορφωτικού επιπέδου στο δείκτη VAS. Οι μεταξύ των ομάδων επιμέρους συγκρίσεις (post-hoc comparisons) ανέδειξαν σημαντική τη διαφορά μεταξύ των πασχόντων αποφοίτων ΑΕΙ/ΤΕΙ και των αποφοίτων δημοτικού.

Στον πίνακα 10 παρατίθενται οι μέσοι όροι και οι τυπικές αποκλίσεις για το δείγμα με διαστρωμάτωση μορφωτικού επιπέδου.

Πίνακας 10. Ο δείκτης VAS ανά ομάδα μορφωτικού επιπέδου

Μορφωτικό επίπεδο	VAS*		Στατιστικός έλεγχος* (H, τιμή p)
	M.O.	55.25	
Δημοτικό	55.25	64.58	H = 13.49, p = .009 ΑΕΙ/ΤΕΙ > Δημοτικό, p = .017
Γυμνάσιο	64.58	59.87	
Λύκειο	59.87	71.14	
ΑΕΙ/ΤΕΟ	71.14	50.00	
Μεταπτυχιακό	50.00	50.00	

* Με έντονη γραφή, στατιστικώς σημαντικές διαφορές σε $p < .05$.

Αναφορικά με το ερωτηματολόγιο SF-36 (Πίνακας 11), παρατηρείται σημαντική επίδραση του μορφωτικού επιπέδου στις διαστάσεις της Σωματικής λειτουργικότητας, με στατιστική σημαντική τη διαφορά μεταξύ των αποφοίτων ΑΕΙ/ΤΕΙ και αποφοίτων δημοτικού.

Πίνακας 11. Μέσες τιμές στις διαστάσεις του ερωτηματολογίου SF-36 ανά ομάδα μορφωτικού επιπέδου

Διαστάσεις SF-36	Μορφωτικό επίπεδο	Μ.Ο.	Σ.Α.	Στατιστικός έλεγχος* (H, τιμή p)
Σωματική λειτουργικότητα	Δημοτικό	44.29	25.28	H = 10.59, p = .032 Δημοτικό < ΑΕΙ/ΤΕΙ, p = .018
	Γυμνάσιο	62.50	24.82	
	Λύκειο	56.46	27.84	
	ΑΕΙ/ΤΕΙ	67.39	21.90	
	Μεταπτυχιακό	55.00	0.00	
Σωματικός πόνος	Δημοτικό	50.83	36.14	H = 5,09, p = .278
	Γυμνάσιο	71.67	26.38	
	Λύκειο	60.42	29.13	
	ΑΕΙ/ΤΕΙ	60.34	34.55	
	Μεταπτυχιακό	0.00	0.00	
Σωματικός ρόλος	Δημοτικό	32.14	43.40	H = 7.27, p = .122
	Γυμνάσιο	66.67	35.89	
	Λύκειο	52.08	42.30	
	ΑΕΙ/ΤΕΙ	48.86	42.09	
	Μεταπτυχιακό	0.00	0.00	
Συναισθηματικός ρόλος	Δημοτικό	33.33	45.95	H = 6.19, p = .185
	Γυμνάσιο	63.89	45.96	
	Λύκειο	52.78	46.02	
	ΑΕΙ/ΤΕΙ	60.61	42.09	
	Μεταπτυχιακό	33.33	0.00	
Ψυχική υγεία	Δημοτικό	41.14	24.27	H = 8.80, p = .066
	Γυμνάσιο	56.00	17.39	
	Λύκειο	53.00	20.54	
	ΑΕΙ/ΤΕΙ	59.18	17.35	
	Μεταπτυχιακό	40.00	0.00	
Κοινωνική λειτουργικότητα	Δημοτικό	44.64	30.51	H = 7.39, p = .117
	Γυμνάσιο	66.67	27.87	
	Λύκειο	59.90	25.26	
	ΑΕΙ/ΤΕΙ	63.64	29.26	

Ζωτικότητα	Μεταπτυχιακό	37.50	0.00	
	Δημοτικό	44.76	27.95	
	Γυμνάσιο	54.58	20.16	
	Λύκειο	48.75	19.91	H = 1.07, p = .898
	ΑΕΙ/ΤΕΙ	49.32	22.43	
Γενική υγεία	Μεταπτυχιακό	45.00	0.00	
	Δημοτικό	29.52	20.91	
	Γυμνάσιο	32.92	11.77	
	Λύκειο	33.96	19.05	H = 3.80, p = .433
	ΑΕΙ/ΤΕΙ	38.64	21.47	
	Μεταπτυχιακό	20.00	0.00	

* Με **έντονη** γραφή, στατιστικώς σημαντική επίδραση του μορφωτικού επιπέδου ή στατιστικώς σημαντική διαφορά μεταξύ επιμέρους ομάδων βάσει του μορφωτικού επιπέδου.

Όπως αναμενόταν βάσει των επιμέρους κλιμάκων του SF-36, οι διαφορές δεν προέκυψαν στατιστικώς σημαντικές ($p > .05$) για τις συνολικές κλίμακες της Σωματικής υγείας και της Ψυχικής υγείας ανά ομάδα μορφωτικού επιπέδου.

Φαίνεται, λοιπόν, ότι το μορφωτικό επίπεδο επηρεάζει μόνο το δείκτη VAS και τη σωματική λειτουργικότητα βάσει του SF-36. Σημαντικές διαφορές παρατηρούνται μεταξύ των πασχόντων αποφοίτων δημοτικού και αποφοίτων ΑΕΙ/ΤΕΙ, με τους τελευταίους να παρουσιάζουν υψηλότερες τιμές.

7.5 Επίδραση νοσολογικών χαρακτηριστικών στη ΣΥΠΖ των πασχόντων

7.5.1. Ομόζυγος δρεπανοκυτταρική και μικροδρεπανοκυτταρική αναιμία και ΣΥΠΖ

Αρχικά, εξετάστηκε η σχέση μεταξύ της νόσου (ομόζυγος δρεπανοκυτταρική και μικροδρεπανοκυτταρική αναιμία, ΟΔΑ και ΜΚΑ αντιστοίχως) και των επιμέρους πέντε διαστάσεων του EQ-5D. Όπως φαίνεται και στον Πίνακα 12, δεν προκύπτει σημαντική σχέση μεταξύ των επιμέρους ομάδων της δρεπανοκυτταρικής νόσου και του ερωτηματολογίου EQ-5D.

Πίνακας 12. Συχνότητα εμφάνισης προβλημάτων στις πέντε διαστάσεις του ερωτηματολογίου EQ-5D ανά ομάδα δρεπανοκυτταρικής νόσου

Διαστάσεις EQ-5D	Δρεπανοκυτταρική νόσος	Αναφερόμενα προβλήματα			Στατιστικός έλεγχος* (χ^2 , τιμή p)
		Κανένα	Κάποια	Σημαντικά	
Κινητικότητα	ΟΔΑ	55.56	44.44	0.00	$\chi^2 = .22$, p = .894
	ΜΔΑ	55.95	42.86	1.19	
Αυτοεξυπηρέτηση	ΟΔΑ	88.89	11.11	0.00	$\chi^2 = .002$, p = .960
	ΜΔΑ	89.29	10.71	0.00	
Καθημερινές δραστηριότητες	ΟΔΑ	55.56	44.44	0.00	$\chi^2 = .25$, p = .883
	ΜΔΑ	57.14	41.67	1.19	
Πόνος/δυσφορία	ΟΔΑ	38.89	61.11	0.00	$\chi^2 = 1.92$, p = .382
	ΜΔΑ	38.10	52.38	9.52	
Άγχος/κατάθλιψη	ΟΔΑ	27.78	55.56	16.67	$\chi^2 = 1.03$, p = .598
	ΜΔΑ	17.86	59.52	22.62	

Σημ. Οι τιμές στα αναφερόμενα προβλήματα (κανένα, καθόλου, σημαντικά) αντιστοιχούν σε συχνότητες (ποσοστά ασθενών εντός της ομάδας που απάντησαν στην εκάστοτε κατηγορία).

* Με **έντονη** γραφή, στατιστικά σημαντική σχέση μεταξύ των ΟΜΑ και ΜΔΑ και των αναφερόμενων προβλημάτων στις επιμέρους κατηγορίες της κάθε διάστασης του EQ-5D.

Οι δύο ομάδες δεν διαφέρουν σημαντικά ως προς το δείκτη VAS.

Πίνακας 13. Ο δείκτης VAS στους πάσχοντες από ομόζυγο δρεπανοκυτταρική και μικροδρεπανοκυτταρική αναιμία.

Ομάδες πασχόντων	VAS	
	M.O.	M.O.
ΟΔΑ	65.56	65.56
ΜΔΑ	64.06	64.06

Αναφορικά με το ερωτηματολόγιο SF-36 (Πίνακας 14), από τα αποτελέσματα της στατιστικής ανάλυσης δεν προέκυψαν στατιστικώς σημαντικές διαφορές μεταξύ των πασχόντων με ΟΔΑ και ΜΔΑ.

Πίνακας 14. Μέσες τιμές στις διαστάσεις του ερωτηματολογίου SF-36 ανά ομάδα πασχόντων με ομόζυγο δρεπανοκυτταρική και μικροδρεπανοκυτταρική αναιμία.

Διαστάσεις SF-36	Ομάδες πασχόντων	Μ.Ο.	Σ.Α.	Στατιστικός έλεγχος* (U, τιμή p)
Σωματική λειτουργικότητα	ΟΔΑ	61.94	27.18	U = 698.00
	ΜΔΑ	58.81	26.07	p = .610
Σωματικός πόνος	ΟΔΑ	64.17	32.32	U = 685.00
	ΜΔΑ	58.06	33.52	p = .533
Σωματικός ρόλος	ΟΔΑ	48.61	46.55	U = 747.50,
	ΜΔΑ	47.62	41.73	p = .940
Συναισθηματικός ρόλος	ΟΔΑ	57.41	46.87	U = 704.00,
	ΜΔΑ	52.38	44.60	p = .648
Ψυχική υγεία	ΟΔΑ	57.11	22.87	U = 654.00,
	ΜΔΑ	52.67	20.08	p = .371
Κοινωνική λειτουργικότητα	ΟΔΑ	63.89	30.28	U = 661.00,
	ΜΔΑ	57.89	28.83	p = .404
Ζωτικότητα	ΟΔΑ	53.05	23.14	U = 664.00,
	ΜΔΑ	47.92	22.52	p = .419
Γενική υγεία	ΟΔΑ	35.83	20.09	U = 734.00,
	ΜΔΑ	34.58	19.96	p = .847

* Με έντονη γραφή, στατιστικώς σημαντικές διαφορές μεταξύ των ομάδων ΟΔΑ και ΜΔΑ σε $p < .05$.

Επομένως, οι ΟΔΑ και ΜΔΑ πάσχοντες δεν διαφέρουν ως προς την ΣΥΠΖ.

7.5.2. Μεταγίσεις και ΣΥΠΖ

Παρατηρείται στατιστικά σημαντική σχέση μεταξύ της μετάγγισης και των διαστάσεων της Κινητικότητας και τους Άγχους/κατάθλιψη, όπως φαίνεται και στον Πίνακα 15. Αναφορικά με την Κινητικότητα, παρατηρούμε ότι είναι μεγαλύτερο το ποσοστό ασθενών που μεταγγίζονται περιστασιακά και αναφέρουν κάποια προβλήματα κινητικότητας, εν συγκρίσει με τις ομάδες των πασχόντων που μεταγγίζονται τακτικά και αυτών που δεν μεταγγίζονται. Αντιστοίχως, οι πάσχοντες με περιστασιακή μετάγγιση αναφέρουν παρόμοια ποσοστά κάποιων ή σημαντικών προβλημάτων ως προς τη διάσταση Άγχους/κατάθλιψη, κάτι το οποίο δεν παρατηρείται στις

άλλες δύο ομάδες. Στις υπόλοιπες διαστάσεις του EQ-5D, δεν προκύπτουν στατιστικώς σημαντικά αποτελέσματα.

Πίνακας 15. Συχνότητα εμφάνισης προβλημάτων στις πέντε διαστάσεις του ερωτηματολογίου EQ-5D ανά ομάδα μετάγγισης

Διαστάσεις EQ-5D	Μετάγγιση	Αναφερόμενα προβλήματα			Στατιστικός έλεγχος* (χ^2 , τιμή p)
		Κανένα	Κάποια	Σημαντικά	
Κινητικότητα	Ναι	56.52	43.48	0.00	$\chi^2 = 9.96,$ p = .041
	Όχι	68.75	31.25	0.00	
	Περιστασιακά	35.48	61.29	3.23	
Αυτοεξυπηρέτηση	Ναι	78.26	21.74	0.00	$\chi^2 = 3.93,$ p = .139
	Όχι	93.75	6.25	0.00	
	Περιστασιακά	90.32	9.68	0.00	
Καθημερινές δραστηριότητες	Ναι	56.52	43.48	0.00	$\chi^2 = 3.49,$ p = .479
	Όχι	62.50	37.50	0.00	
	Περιστασιακά	48.39	49.39	3.23	
Πόνος/δυσφορία	Ναι	43.48	43.48	13.04	$\chi^2 = 8.91,$ p = .063
	Όχι	41.67	58.33	0.00	
	Περιστασιακά	29.03	54.84	16.13	
Άγχος/κατάθλιψη	Ναι	13.04	65.22	21.74	$\chi^2 = 9.93,$ p = .042
	Όχι	22.92	66.67	10.42	
	Περιστασιακά	19.35	41.94	38.71	

Σημ. Οι τιμές στα αναφερόμενα προβλήματα (κανένα, καθόλου, σημαντικά) αντιστοιχούν σε συχνότητες (ποσοστά ασθενών εντός της ομάδας μεταγγίσεων που απάντησαν στην εκάστοτε κατηγορία).

* Με **έντονη** γραφή, στατιστικά σημαντική σχέση μεταξύ της ομάδας μετάγγισης και των αναφερόμενων προβλημάτων στις επιμέρους κατηγορίες της κάθε διάστασης του EQ-5D.

Η μετάγγιση δεν φαίνεται να επηρεάζει το δείκτη VAS ($H = 4.06, p = .131$). Στον Πίνακα 16 παρατίθενται οι μέσοι όροι και οι τυπικές αποκλίσεις για το δείγμα με διαστρωμάτωση μορφωτικού επιπέδου.

Πίνακας 16. Ο δείκτης VAS ανά ομάδα ασθενών βάσει μετάγγισης

Μετάγγιση	VAS	
	M.O.	Σ.Α
Ναι	66.74	19.92
Όχι	66.53	16.45
Περιστασιακά	59.19	18.31

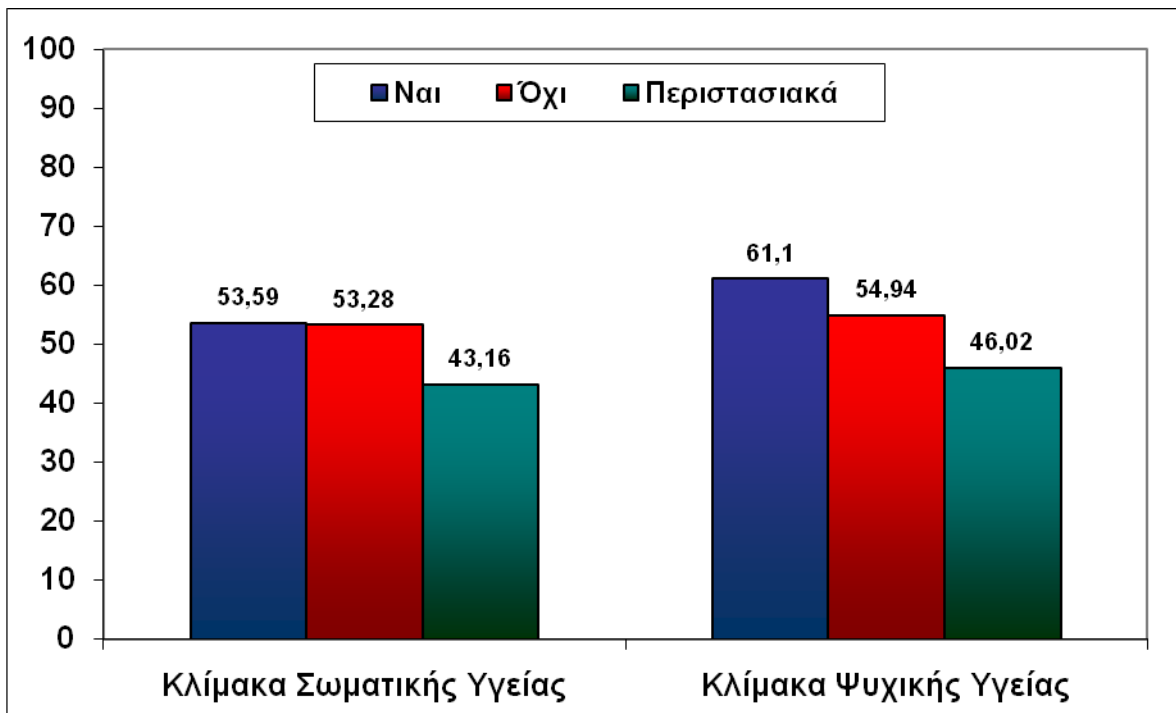
Αναφορικά με το ερωτηματολόγιο SF-36 (Πίνακας 17), παρατηρείται σημαντική επίδραση των μεταγγίσεων στη διάσταση της Ζωτικότητας, με στατιστικά σημαντική τη διαφορά μεταξύ των πασχόντων με περιστασιακή μετάγγιση και αυτών με τακτική μετάγγιση. Οι πάσχοντες με περιστασιακή μετάγγιση αξιολογούν αρνητικότερα τη ζωτικότητά τους σε σχέση με τους πάσχοντες που υποβάλλονται σε τακτική μετάγγιση.

Πίνακας 17. Μέσες τιμές στις διαστάσεις του ερωτηματολογίου SF-36 ανά ομάδα μετάγγισης

Διαστάσεις SF-36	Μετάγγιση	Μ.Ο.	Σ.Α.	Στατιστικός έλεγχος* (H, τιμή p)
Σωματική λειτουργικότητα	Ναι	55.00	29.35	H = 5.64, p = .060
	Όχι	66.36	20.90	
	Περιστασιακά	51.77	28.91	
Σωματικός πόνος	Ναι	65.87	33.42	H = 3.43, p = .180
	Όχι	61.98	32.28	
	Περιστασιακά	49.76	33.59	
Σωματικός ρόλος	Ναι	54.35	42.41	H = 1.40, p = .496
	Όχι	48.44	41.39	
	Περιστασιακά	41.93	44.43	
Γενική υγεία	Ναι	39.13	22.75	H = 3.96, p = .138
	Όχι	36.35	18.84	
	Περιστασιακά	29.19	18.58	
Συναισθηματικός ρόλος	Ναι	65.22	45.48	H = 3.77, p = .152
	Όχι	54.17	42.18	
	Περιστασιακά	43.01	47.29	
Ψυχική υγεία	Ναι	57.56	23.47	H = 4.31, p = .116
	Όχι	55.25	18.46	
	Περιστασιακά	47.61	20.74	
Κοινωνική λειτουργικότητα	Ναι	62.50	32.20	H = 2.39, p = .302
	Όχι	61.72	26.60	
	Περιστασιακά	52.02	29.95	
Ζωτικότητα	Ναι	59.13	22.75	H = 7.99, p = .018 Ναι > Περιστασιακά, p = .014
	Όχι	48.65	20.28	
	Περιστασιακά	41.45	23.64	

* Με **έντονη** γραφή, στατιστικώς σημαντική επίδραση της μετάγγισης ή στατιστικώς σημαντική διαφορά μεταξύ επιμέρους ομάδων βάσει των ομάδων μετάγγισης.

Το γράφημα 9 παρουσιάζει τις μέσες τιμές για τις συνολικές κλίμακες της Σωματικής υγείας και της Ψυχικής υγείας ανά ομάδα μετάγγισης. Όπως αναμενόταν βάσει των επιμέρους κλιμάκων του SF-36, οι διαφορές δεν προέκυψαν στατιστικώς σημαντικές ($p > .05$).



Γράφημα 10. Μέσες τιμές των συνολικών κλιμάκων της σωματικής και ψυχικής υγείας του SF-36 ανά ομάδα μετάγγισης

Επιπλέον, για τα άτομα υπό μετάγγιση εξετάσαμε τη σχέση μεταξύ της ηλικίας έναρξης της μετάγγισης και της ΣΥΠΖ, χρησιμοποιώντας το δείκτη VAS και το ερωτηματολόγιο SF-36. Στον πίνακα 18, παρουσιάζονται οι δείκτες συσχέτισης και το επίπεδο στατιστικής σημαντικότητας. Όπως φαίνεται, όσο μεγαλύτερη η ηλικία έναρξης της μετάγγισης τόσο χειρότερη η εκτίμηση της ποιότητας ζωής για τους πάσχοντες. Στατιστικώς σημαντική αναδεικνύεται η σχέση μεταξύ της ηλικίας έναρξης της μετάγγισης και του δείκτη VAS και της Ζωτικότητας.

Πίνακας 18. Συσχέτιση μεταξύ της ηλικίας έναρξης της μετάγγισης και του δείκτη VAS, καθώς και των επιμέρους διαστάσεων του SF-36.

	Δείκτης συσχέτισης rho	Τιμή p
VAS	-0,57	0,008
Σωματική λειτουργικότητα	-0,43	0,060
Σωματικός πόνος	-0,15	0,530
Σωματικός ρόλος	-0,38	0,099
Γενική υγεία	-0,27	0,254
Συναισθηματικός ρόλος	-0,38	0,094
Ψυχική υγεία	-0,42	0,068
Κοινωνική λειτουργικότητα	-0,38	0,099
Ζωτικότητα	-0,53	0,016

Φαίνεται, λοιπόν, ότι οι μεταγγίσεις συνδέονται και επηρεάζουν τις διαστάσεις της κινητικότητας και του άγχους/κατάθλιψης EQ-5D, καθώς και τη ζωτικότητα (SF-36) των πασχόντων, ενώ όσο μεγαλύτερη η ηλικία έναρξης της μετάγγισης τόσο αρνητικότερη η αξιολόγηση της ΣΥΠΖ ειδικά για το δείκτη VAS και τη ζωτικότητα του SF-36.

7.5.3. Αποσιδήρωση και ΣΥΠΖ

Επιπροσθέτως, μελετήσαμε τη σχέση μεταξύ της αποσιδήρωσης και των διαστάσεων του EQ-5D, καθώς επίσης και την επίδραση της συχνότητας των επώδυνων κρίσεων στην ΣΥΠΖ, όπως αυτή αξιολογήθηκε μέσω του δείκτη VAS και του SF-36.

Όπως φαίνεται και στον Πίνακα 19, στατιστικώς σημαντική προκύπτει μόνο η σχέση της αποσιδήρωσης και του Πόνου/δυσφορίας.

Πίνακας 19. Συχνότητα εμφάνισης προβλημάτων στις πέντε διαστάσεις του ερωτηματολογίου EQ-5D σε σχέση με την παρουσία ή μη αποσιδήρωσης

Διαστάσεις EQ-5D	Αποσιδήρωση	Αναφερόμενα προβλήματα			Στατιστικός έλεγχος* (χ^2 , τιμή p)
		Κανένα	Κάποια	Σημαντικά	
Κινητικότητα	Ναι	44.00	52.00	0.00	$\chi^2 = 4.37$, p = .112
	Όχι	59.21	40.79	0.00	
Αυτοεξυπηρέτηση	Ναι	80.00	20.00	0.00	$\chi^2 = 2.84$, p = .090
	Όχι	92.11	7.89	0.00	
Καθημερινές δραστηριότητες	Ναι	48.00	48.00	4.00	$\chi^2 = 3.69$, p = .158
	Όχι	59.21	40.79	0.00	
Πόνος/δυσφορία	Ναι	28.00	52.00	20.00	$\chi^2 = 6.97$, p = .031
	Όχι	40.79	55.26	3.95	
Άγχος/κατάθλιψη	Ναι	16.00	56.00	28.00	$\chi^2 = .86$, p = .649
	Όχι	21.05	59.21	19.74	

Σημ. Οι τιμές στα αναφερόμενα προβλήματα (κανένα, καθόλου, σημαντικά) αντιστοιχούν σε συχνότητες (ποσοστά ασθενών εντός της ομάδας που απάντησαν στην εκάστοτε κατηγορία).

* Με **έντονη** γραφή, στατιστικά σημαντική σχέση μεταξύ της ομάδας αποσιδήρωσης και των αναφερόμενων προβλημάτων στις επιμέρους κατηγορίες της κάθε διάστασης του EQ-5D.

Η αποσιδήρωση δεν επηρεάζει την κατάσταση της υγείας όπως αυτή εκτιμάται από το δείκτη VAS και φαίνεται στον Πίνακα 20.

Πίνακας 20. Ο δείκτης VAS ανά ομάδα αποσιδήρωσης

Αποσιδήρωση	VAS		Στατιστικός έλεγχος* (Mann-Whitney U, τιμή p)
	M.O.	Σ.Α	
Ναι	70.90	16.83	U = 853.00, p = .501
Όχι	57.88	16.88	

* Με **έντονη** γραφή, στατιστικά σημαντική διαφορά σε επίπεδο p < .05.

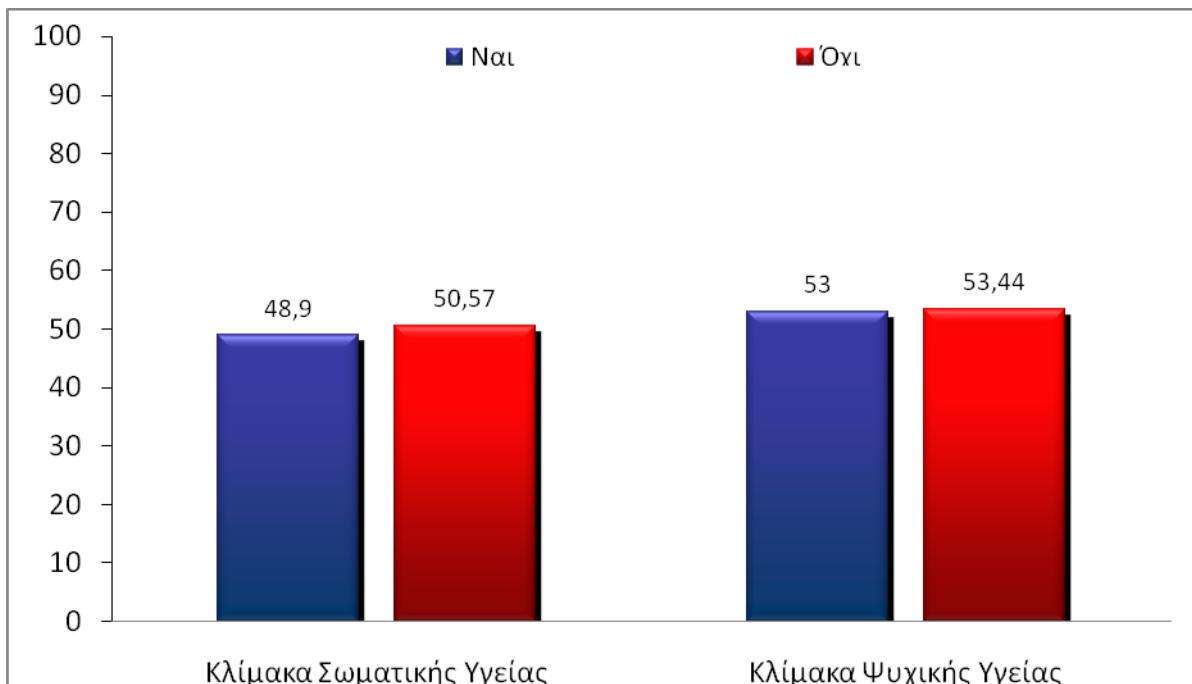
Καμία από τις συγκρίσεις μεταξύ των πασχόντων με και αυτών χωρίς αποσιδήρωση δεν προκύπτει στατιστικώς σημαντική στις διαστάσεις του SF-36 (Πίνακας 21).

Πίνακας 21. Διαστάσεις του ερωτηματολογίου SF-36 ανά ομάδα αποσιδήρωσης

Διαστάσεις SF-36	Αποσιδήρωση	Μ.Ο.	Σ.Α.	Στατιστικός έλεγχος* (U, τιμή p)
Σωματική λειτουργικότητα	Ναι	50.60	29.70	U = 732.50, p = .087
	Όχι	61.91		
Σωματικός πόνος	Ναι	59.60	37.20	U = 915.50, p = .786
	Όχι	58.78	32.27	
Σωματικός ρόλος	Ναι	48.00	46.17	U = 944.00, p = .962
	Όχι	47.70	41.67	
Γενική υγεία	Ναι	37.40	23.55	U = 875.00, p = .555
	Όχι	33.88	18.75	
Συναισθηματικός ρόλος	Ναι	46.67	47.14	U = 865.00, p = .504
	Όχι	54.82	44.12	
Ψυχική υγεία	Ναι	51.04	25.80	U = 915.50, p = .774
	Όχι	53.89	18.55	
Κοινωνική λειτουργικότητα	Ναι	58.50	33.21	U = 945.00, p = .969
	Όχι	58.72	27.77	
Ζωτικότητα	Ναι	55.80	25.77	U = 706.50, p = .055
	Όχι	46.32	21.20	

* Με έντονη γραφή, στατιστικώς σημαντικές διαφορές σε επίπεδο στατιστικής σημαντικότητας $p < .05$.

Όπως αναμένεται βάσει των επιμέρους διαστάσεων (Γράφημα 10), η αποσιδήρωση δεν επιδρά στις συνολικές κλίμακες της Σωματικής υγείας και της Ψυχικής υγείας ($p > .05$).



Γράφημα 11. Μέσες τιμές για τις συνολικές κλίμακες της σωματικής και ψυχικής υγείας του SF-36 ανά ομάδα αποσιδήρωσης

Επομένως, η αποσιδήρωση σχετίζεται μόνο με την αντίληψη του πόνο/δυσφορίας (EQ-5D), με αυξημένη τη συχνότητα κάποιων και σημαντικών προβλημάτων στους ασθενείς με αποσιδήρωση σε σύγκριση με τους ασθενείς χωρίς αποσιδήρωση.

7.5.4. Επώδυνες κρίσεις και ΣΥΠΖ

Εν συνεχεία, μελετήσαμε τη σχέση μεταξύ της συχνότητας των επώδυνων κρίσεων και των διαστάσεων του EQ-5D καθώς επίσης και την επίδραση της συχνότητας των επώδυνων κρίσεων στην ΣΥΠΖ, όπως αυτή αξιολογήθηκε μέσω του δείκτη VAS και του SF-36.

Παρατηρούμε (Πίνακας 21) ότι η συχνότητα εμφάνισης των επώδυνων κρίσεων σχετίζεται σημαντικά με τα αναφερόμενα προβλήματα στο EQ-5D, και συγκεκριμένα σε όλες τις διαστάσεις πλην της διάστασης της αυτοεξυπηρέτησης.

Πίνακας 21. Συχνότητα εμφάνισης προβλημάτων στις πέντε διαστάσεις του ερωτηματολογίου EQ-5D σε σχέση με συχνότητα εμφάνισης επώδυνων κρίσεων

Διαστάσεις EQ-5D	Επώδυνες κρίσεις	Αναφερόμενα προβλήματα			Στατιστικός έλεγχος* (χ^2 , τιμή p)
		Κανένα	Κάποια	Σημαντικά	
Κινητικότητα	Σπάνια	71.88	28.13	0.00	$\chi^2 = 39.22,$ p < .001
	Μέτρια	52.17	47.83	0.00	
	Συχνά	47.62	52.38	0.00	
	Πολύ συχνά	0.00	66.67	33.33	
Αυτοεξυπηρέτηση	Σπάνια	96.88	3.13	0.00	$\chi^2 = 5.03,$ p = .170
	Μέτρια	89.13	10.87	0.00	
	Συχνά	80.95	19.05	0.00	
	Πολύ συχνά	66.67	33.33	0.00	
Καθημερινές δραστηριότητες	Σπάνια	75.00	25.00	0.00	$\chi^2 = 42.48,$ p < .001
	Μέτρια	56.52	43.48	0.00	
	Συχνά	38.10	61.90	0.00	
	Πολύ συχνά	0.00	66.67	33.33	
Πόνος/δυσφορία	Σπάνια	71.88	25.00	3.13	$\chi^2 = 40.07,$ p < .001
	Μέτρια	30.43	65.22	4.35	
	Συχνά	9.52	76.19	14.29	
	Πολύ συχνά	0.00	33.33	66.67	
Άγχος/κατάθλιψη	Σπάνια	34.38	56.25	9.38	$\chi^2 = 25.65,$ p < .001
	Μέτρια	15.22	71.74	13.04	
	Συχνά	9.52	33.33	57.14	
	Πολύ συχνά	0.00	66.67	33.33	

Σημ. Οι τιμές στα αναφερόμενα προβλήματα (κανένα, καθόλου, σημαντικά) αντιστοιχούν σε συχνότητες (ποσοστά ασθενών εντός της ομάδας που απάντησαν στην εκάστοτε κατηγορία).

* Με **έντονη** γραφή, στατιστικά σημαντική σχέση μεταξύ της ομάδας επώδυνων κρίσεων και των αναφερόμενων προβλημάτων στις επιμέρους κατηγορίες της κάθε διάστασης του EQ-5D.

Επιπροσθέτως, η συχνότητα εμφάνισης επώδυνων κρίσεων επηρεάζει την αξιολόγηση της κατάστασης της υγείας τους (VAS) του δείγματος (Πίνακας 22). Οι μεταξύ των ομάδων περαιτέρω αναλύσεις (post-hoc comparisons) ανέδειξαν σημαντική τη διαφορά μεταξύ των πασχόντων με σπάνιες και συχνές επώδυνες κρίσεις.

Πίνακας 22. Ο δείκτης VAS ανά ομάδα επώδυνων κρίσεων

Επώδυνες κρίσεις	VAS		Στατιστικός έλεγχος* (Kruskal-Wallis H, τιμή p)
	M.O.	Σ.Α	
Σπάνια	70.84	19.74	
Μέτρια	64.56	16.39	H = 11.11, p = .011
Συχνά	55.25	15.43	Σπάνια < Συχνά, p = .013
Πολύ συχνά	51.67	10.41	

* Με έντονη γραφή, στατιστικά σημαντική διαφορά σε επίπεδο $p < .05$.

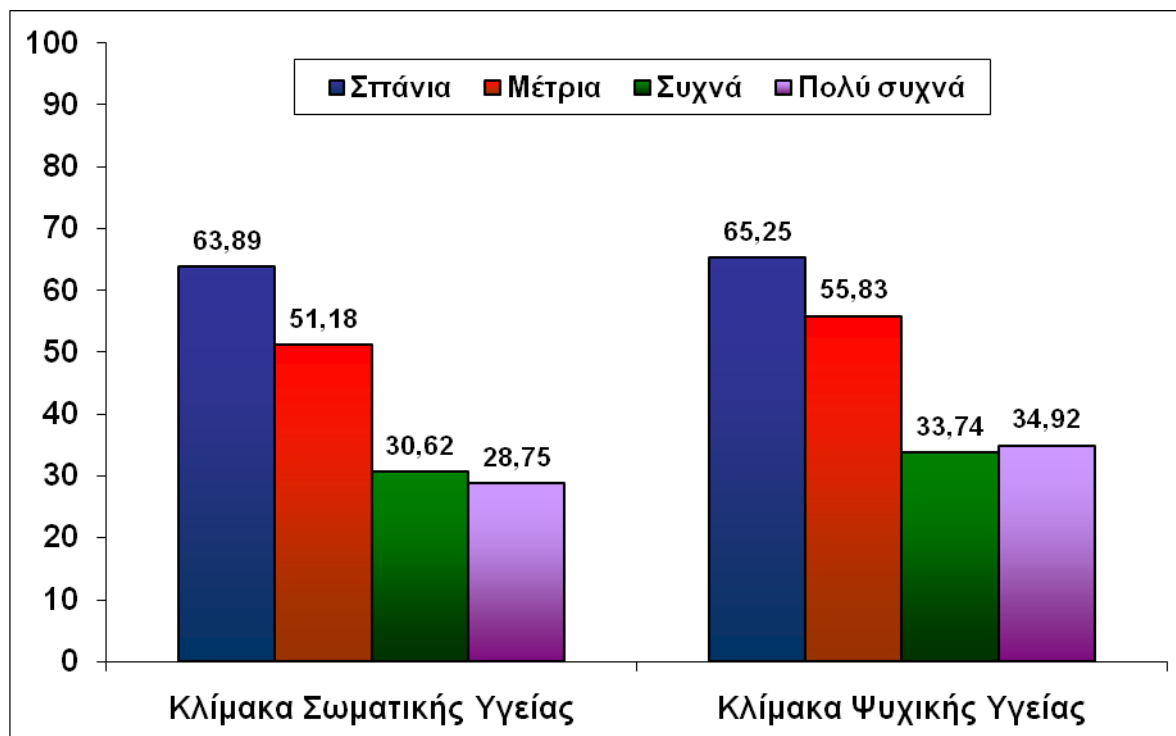
Στατιστικώς σημαντική προέκυψε η επίδραση της συχνότητας των επώδυνων κρίσεων και στις οκτώ διαστάσεις του ερωτηματολογίου SF-36, όπως φαίνεται στον Πίνακα 23.

Πίνακας 23. Μέσες τιμές για τις διαστάσεις του SF-36 ανά ομάδα επώδυνων κρίσεων

Διαστάσεις SF-36	Επώδυνες κρίσεις	Μ.Ο.	Σ.Α.	Στατιστικός έλεγχος* (H, τιμή p)
Σωματική λειτουργικότητα	Σπάνια	70.62	21.80	H = 16.95, p = .001 Σπάνια < Συχνά, p = .003 Σπάνια < Πολύ συχνά, p = .041
	Μέτρια	60.66	25.33	
	Συχνά	44.76	23.37	
	Πολύ συχνά	21.67	29.30	
Σωματικός πόνος	Σπάνια	77.27	28.30	H = 22.26, p < .001 Σπάνια < Συχνά, p < .001 Μέτρια < Συχνά, p = .041
	Μέτρια	59.40	28.25	
	Συχνά	34.17	31.33	
	Πολύ συχνά	36.67	55.08	
Σωματικός ρόλος	Σπάνια	64.06	40.63	H = 15.27, p = .002 Σπάνια < Συχνά, p = .001 Μέτρια < Συχνά, p = .035
	Μέτρια	50.00	40.48	
	Συχνά	20.24	35.02	
	Πολύ συχνά	33.33	57.74	
Γενική υγεία	Σπάνια	43.59	20.95	H = 14.20, p = .003 Σπάνια < Συχνά, p = .002
	Μέτρια	34.67	18.15	
	Συχνά	23.33	16.83	
	Πολύ συχνά	23.33	10.41	
Συναισθηματικός ρόλος	Σπάνια	68.75	40.55	H = 11.36, p = .010 Σπάνια < Συχνά, p = .013
	Μέτρια	55.80	43.35	
	Συχνά	26.98	42.97	
	Πολύ συχνά	33.33	57.73	
Ψυχική υγεία	Σπάνια	62.50	19.80	H = 27.52, p < .001 Σπάνια < Συχνά, p < .001 Μέτρια < Συχνά, p < .001
	Μέτρια	57.13	15.59	
	Συχνά	34.29	17.51	
	Πολύ συχνά	34.67	26.63	
Κοινωνική λειτουργικότητα	Σπάνια	73.05	25.62	H = 20.97, p < .001 Σπάνια < Συχνά, p < .001 Μέτρια < Συχνά, p = .013
	Μέτρια	60.60	27.00	
	Συχνά	36.31	23.02	
	Πολύ συχνά	41.67	40.18	
Ζωτικότητα	Σπάνια	56.72	22.74	H = 11.12, p = .011 Σπάνια < Συχνά, p = .011
	Μέτρια	49.78	20.00	
	Συχνά	37.38	21.89	
	Πολύ συχνά	30.00	32.79	

* Με έντονη γραφή, στατιστικώς σημαντικές διαφορές σε επίπεδο στατιστικής σημαντικότητας $p < .05$.

Όπως αναμένεται βάσει των επιμέρους διαστάσεων, η συχνότητα των επώδυνων κρίσεων επηρεάζει και τις συνολικές κλίμακες της Σωματικής υγείας ($H = 22.58, p < .001$), και της Ψυχικής υγείας ($H = 21.12, p < .001$) (Γράφημα 11). Αναφορικά με την Κλίμακα Σωματικής Υγείας, σημαντική αναδεικνύεται η διαφορά μεταξύ των ομάδων με σπάνια και συχνή εμφάνιση επώδυνων κρίσεων ($p < .001$), καθώς και μέτρια και συχνή εμφάνιση ($p = .023$). Ως προς την Κλίμακα Ψυχικής Υγείας, σημαντικές διαφορές προκύπτουν μεταξύ των πασχόντων με σπάνια και συχνή εμφάνιση κρίσεων ($p < .001$), και με μέτρια και συχνή εμφάνιση ($p = .007$).



Γράφημα 12. Μέσες τιμές για τους παράγοντες της διανοητικής και σωματικής υγείας του SF-36 ανά ομάδα επώδυνων κρίσεων

Ως εκ τούτου, η συχνότητα των επώδυνων κρίσεων σχετίζεται και επηρεάζει σημαντικά σχεδόν όλες τις διαστάσεις της σωματικής και ψυχικής ΣΥΠΖ των πασχόντων (με εξαίρεση τη διάσταση της αυτοεξυπηρέτησης από το EQ-5D).

7.5.5. Λοιμώξεις και ΣΥΠΖ

Εν συνεχεία, μελετήσαμε τη σχέση μεταξύ της συχνότητας των λοιμώξεων και των διαστάσεων του EQ-5D καθώς επίσης και την επίδραση της συχνότητας των λοιμώξεων στην ΣΥΠΖ, όπως αυτή αξιολογήθηκε μέσω του δείκτη VAS και του SF-36.

Παρατηρούμε (Πίνακας 24) ότι η συχνότητα εμφάνισης των λοιμώξεων σχετίζεται σημαντικά με τα αναφερόμενα προβλήματα στις διαστάσεις του Πόνου/δυσφορίας και του Άγχους/κατάθλιψης του EQ-5D.

Πίνακας 24. Συχνότητα εμφάνισης προβλημάτων στις πέντε διαστάσεις του ερωτηματολογίου EQ-5D σε σχέση με τη συχνότητα εμφάνισης λοιμώξεων

Διαστάσεις EQ-5D	Λοιμώξεις	Αναφερόμενα προβλήματα			Στατιστικός έλεγχος* (χ^2 , τιμή p)
		Κανένα	Κάποια	Σημαντικά	
Κινητικότητα	Σπάνια	67.44	32.56	0.00	$\chi^2 = 7.40,$ p = .286
	Μέτρια	52.27	45.45	2.27	
	Συχνά	42.86	57.14	0.00	
	Πολύ συχνά	25.00	75.00	0.00	
Αυτοεξυπηρέτηση	Σπάνια	95.35	4.65	0.00	$\chi^2 = 5.68,$ p = .128
	Μέτρια	88.64	11.36	0.00	
	Συχνά	71.43	28.57	0.00	
	Πολύ συχνά	75.00	25.00	0.00	
Καθημερινές δραστηριότητες	Σπάνια	74.42	25.58	0.00	$\chi^2 = 11.83,$ p = .066
	Μέτρια	47.73	50.00	2.27	
	Συχνά	42.86	57.14	0.00	
	Πολύ συχνά	25.00	75.00	0.00	
Πόνος/δυσφορία	Σπάνια	51.16	46.51	2.33	$\chi^2 = 17.63,$ p = .007
	Μέτρια	34.09	56.82	9.09	
	Συχνά	14.29	85.71	0.00	
	Πολύ συχνά	12.50	50.00	37.50	
Άγχος/κατάθλιψη	Σπάνια	25.58	67.44	6.98	$\chi^2 = 15.75,$ p = .015
	Μέτρια	15.91	54.55	29.55	
	Συχνά	14.29	71.43	14.29	
	Πολύ συχνά	12.50	25.00	62.50	

Σημ. Οι τιμές στα αναφερόμενα προβλήματα (κανένα, καθόλου, σημαντικά) αντιστοιχούν σε συχνότητες (ποσοστά ασθενών εντός της ομάδας που απάντησαν στην εκάστοτε κατηγορία).

* Με **έντονη** γραφή, στατιστικά σημαντική σχέση μεταξύ της ομάδας λοιμώξεων και των αναφερόμενων προβλημάτων στις επιμέρους κατηγορίες της κάθε διάστασης του EQ-5D.

Επιπλέον, η συχνότητα εμφάνισης λοιμώξεων επηρεάζει την αξιολόγηση της κατάστασης της υγείας (VAS) του δείγματος (Πίνακας 25). Οι μεταξύ των ομάδων περαιτέρω αναλύσεις (post-hoc comparisons) ανέδειξαν στατιστικά σημαντική τη διαφορά μεταξύ των πασχόντων με σπάνιες και πολύ συχνές λοιμώξεις.

Πίνακας 25. Ο δείκτης VAS ανά ομάδα λοιμώξεων

Λοιμώξεις	VAS		Στατιστικός έλεγχος* (Kruskal-Wallis H, τιμή p)
	M.O.	Σ.Α	
Σπάνια	70.12	18.94	
Μέτρια	61.28	17.25	H = 10.84, p = .013
Συχνά	61.00	12.19	Σπάνια < Πολύ συχνά, p = .046
Πολύ συχνά	52.50	11.33	

* Με **έντονη** γραφή, στατιστικά σημαντική διαφορά σε επίπεδο $p < .05$.

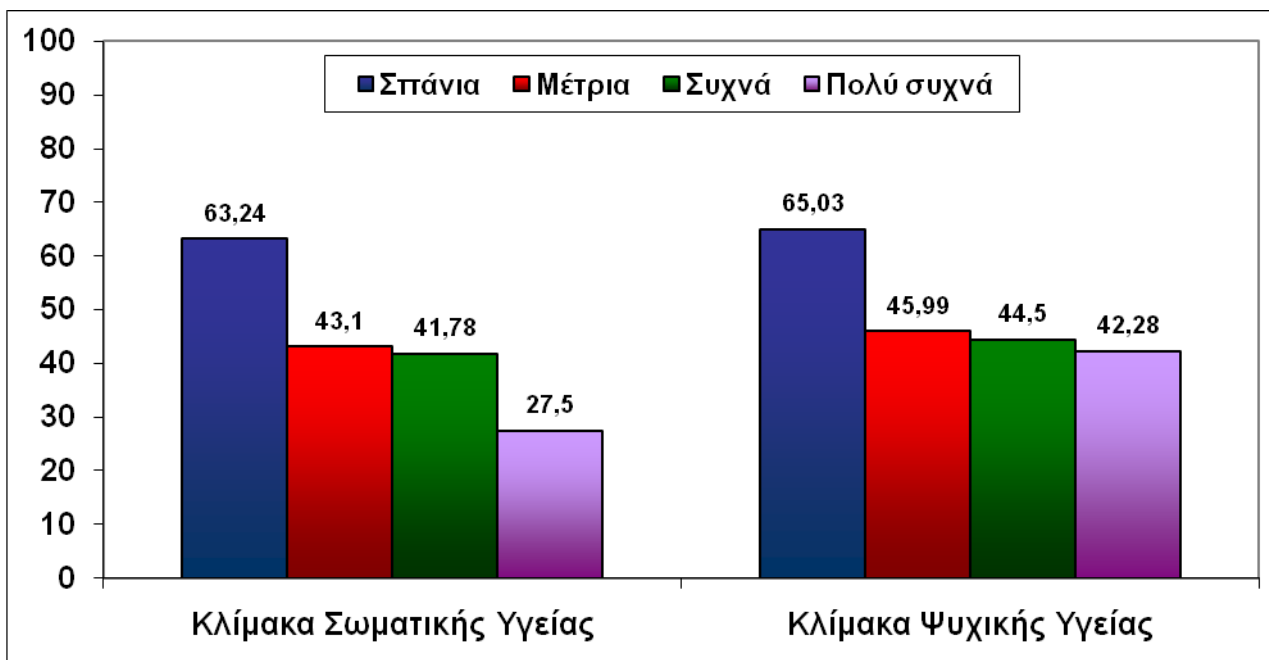
Στατιστικώς σημαντική προέκυψε η επίδραση της συχνότητας των λοιμώξεων και στις περισσότερες διαστάσεις του ερωτηματολογίου SF-36, με εξαίρεση τη διάσταση της Κοινωνικής λειτουργικότητας (Πίνακας 26).

Πίνακας 26. Μέσες τιμές για τις διαστάσεις του ερωτηματολογίου SF-36 ανά συχνότητα λοιμώξεων

Διαστάσεις SF-36	Λοιμώξεις	M.O.	Σ.Α.	Στατιστικός έλεγχος* (H, τιμή p)
Σωματική λειτουργικότητα	Σπάνια	67.68	24.23	H = 9.57, p = .023
	Μέτρια	55.57	26.68	
	Συχνά	49.29	25.07	
	Πολύ συχνά	44.37	23.82	
Σωματικός πόνος	Σπάνια	72.62	29.72	H = 13.62, p = .003 Σπάνια < Μέτρια, p = .011
	Μέτρια	51.02	32.46	
	Συχνά	50.71	29.78	
	Πολύ συχνά	38.75	36.42	
Σωματικός ρόλος	Σπάνια	69.19	39.28	H = 21.54, p < .001 Σπάνια < Μέτρια, p = .002 Σπάνια < Πολύ συχνά, p = .002
	Μέτρια	35.79	39.77	
	Συχνά	35.71	34.93	
	Πολύ συχνά	9.37	18.60	
Γενική υγεία	Σπάνια	43.49	21.73	H = 15.84, p = .001 Σπάνια < Μέτρια, p = .026 Σπάνια < Πολύ συχνά, p = .004
	Μέτρια	30.00	15.92	
	Συχνά	31.43	13.76	
	Πολύ συχνά	17.50	13.89	
Συναισθηματικός ρόλος	Σπάνια	72.87	39.34	H = 14.78, p = .002 Σπάνια < Μέτρια, p = .004
	Μέτρια	38.64	43.69	
	Συχνά	42.86	46.00	
	Πολύ συχνά	37.50	45.21	
Ψυχική υγεία	Σπάνια	60.56	18.36	H = 9.25, p = .026 Σπάνια < Μέτρια, p = .002 Σπάνια < Πολύ συχνά, p = .022
	Μέτρια	48.73	22.28	
	Συχνά	48.00	17.43	
	Πολύ συχνά	46.00	14.66	
Κοινωνική λειτουργικότητα	Σπάνια	67.73	28.51	H = 7.49, p = .058
	Μέτρια	53.98	28.12	
	Συχνά	46.43	25.73	
	Πολύ συχνά	50.00	31.34	
Ζωτικότητα	Σπάνια	58.95	22.80	H = 18.15, p < .001 Σπάνια < Μέτρια, p = .002 Σπάνια < Πολύ συχνά, p = .022
	Μέτρια	42.61	19.81	
	Συχνά	40.71	16.94	
	Πολύ συχνά	35.62	21.45	

* Με έντονη γραφή, στατιστικώς σημαντικές διαφορές σε επίπεδο στατιστικής σημαντικότητας $p < .05$.

Όπως αναμένεται βάσει των επιμέρους διαστάσεων, η συχνότητα των λοιμώξεων επηρεάζει και τις συνολικές κλίμακες της Σωματικής υγείας ($H = 20.62, p < .001$) και της Ψυχικής υγείας ($H = 16.28, p = .001$). Αναφορικά με την Κλίμακα Σωματικής Υγείας (Γράφημα 12), σημαντική αναδεικνύεται η διαφορά μεταξύ των ομάδων με σπάνια και μέτρια εμφάνιση λοιμώξεων ($p = .002$), καθώς και σπάνια και πολύ συχνή εμφάνιση ($p = .003$). Ως προς την Κλίμακα Ψυχικής Υγείας (Γράφημα 12), σημαντικές διαφορές προκύπτουν μεταξύ των πασχόντων με σπάνια και μέτρια εμφάνιση λοιμώξεων ($p = .002$).



Γράφημα 13. Μέσες τιμές για τις συνολικές κλίμακες της σωματικής και ψυχικής υγείας του ερωτηματολογίου SF-36 ανά ομάδα λοιμώξεων

Παρατηρούμε, λοιπόν, ότι η συχνότητα των λοιμώξεων σχετίζεται με τις διαστάσεις του πόνου/δυσφορίας και του άγχους/κατάθλιψης (EQ-5D) και επηρεάζει το δείκτη VAS και τις περισσότερες επιμέρους κλίμακες -πλην της κοινωνικής λειτουργικότητας- που αφορούν τη σωματική και ψυχική υγεία (SF-36).

7.5.6. Συννοσηρότητα και ΣΥΠΖ

7.5.6.1. Γενική συννοσηρότητα και ΣΥΠΖ

Εν συνεχεία, μελετήσαμε τη σχέση μεταξύ της ύπαρξης συννοσηρότητας και των διαστάσεων του EQ-5D, καθώς επίσης και την επίδραση της συννοσηρότητας στην ΣΥΠΖ, όπως αυτή αξιολογήθηκε μέσω του δείκτη VAS και του SF-36.

Ο πίνακας 27 παρουσιάζει τις συχνότητες στις επιμέρους πέντε κλίμακες του ερωτηματολογίου EQ-5D ανάλογα με την συνύπαρξη ή μη άλλων παθήσεων. Όπως φαίνεται, στατιστικώς σημαντικές αναδεικνύονται οι σχέσεις μεταξύ της συννοσηρότητας και των κλιμάκων των Καθημερινών δραστηριοτήτων και του Πόνου/δυσφορίας.

Πίνακας 27. Συχνότητα εμφάνισης προβλημάτων στις πέντε διαστάσεις του ερωτηματολογίου EQ-5D σε σχέση με την παρουσία ή μη άλλων παθήσεων

Διαστάσεις EQ-5D	Συννοσηρότητα	Αναφερόμενα προβλήματα			Στατιστικός έλεγχος* (χ^2 , τιμή p)
		Κανένα	Κάποια	Σημαντικά	
Κινητικότητα	Ναι	36.36	63.64	0.00	$\chi^2 = 3.59$, p = .058
	Όχι	77.78	20.00	2.22	
Αυτοεξυπηρέτηση	Ναι	83.64	16.36	0.00	$\chi^2 = .201$, p = .654
	Όχι	95.56	4.44	0.00	
Καθημερινές δραστηριότητες	Ναι	45.45	54.55	0.00	$\chi^2 = 8.66$ p = .013
	Όχι	71.11	26.67	2.22	
Πόνος/δυσφορία	Ναι	21.82	67.27	10.91	$\chi^2 = 13.70$, p = .001
	Όχι	57.78	37.78	4.44	
Άγχος/κατάθλιψη	Ναι	14.55	56.36	29.09	$\chi^2 = 4.67$, p = .097
	Όχι	26.67	60.00	13.33	

Σημ. Οι τιμές στα αναφερόμενα προβλήματα (κανένα, καθόλου, σημαντικά) αντιστοιχούν σε συχνότητες (ποσοστά ασθενών εντός της ομάδας που απάντησαν στην εκάστοτε κατηγορία).

* Με **έντονη** γραφή, στατιστικά σημαντική σχέση μεταξύ της ομάδας και των αναφερόμενων προβλημάτων στις επιμέρους κατηγορίες της κάθε διάστασης του EQ-5D.

Παρατηρείται, επίσης, σημαντική επίδραση του παράγοντα της συννοσηρότητας στο δείκτη VAS, με τους πάσχοντες που εκδηλώνουν και κάποια άλλη νόσο να αξιολογούν σημαντικά αρνητικότερα την κατάσταση της υγείας τους (πίνακας 28).

Πίνακας 28. Ο δείκτης VAS ανά ομάδα συννοσηρότητας

Συννοσηρότητα	VAS		Στατιστικός έλεγχος* (Mann-Whitney U, τιμή p)
	M.O.	Σ.Α	
Ναι	60.64	17.80	U = 878.00, p = .019
Όχι	69.14	17.59	

* Με **έντονη** γραφή, στατιστικώς σημαντικές διαφορές σε επίπεδο $p < .05$

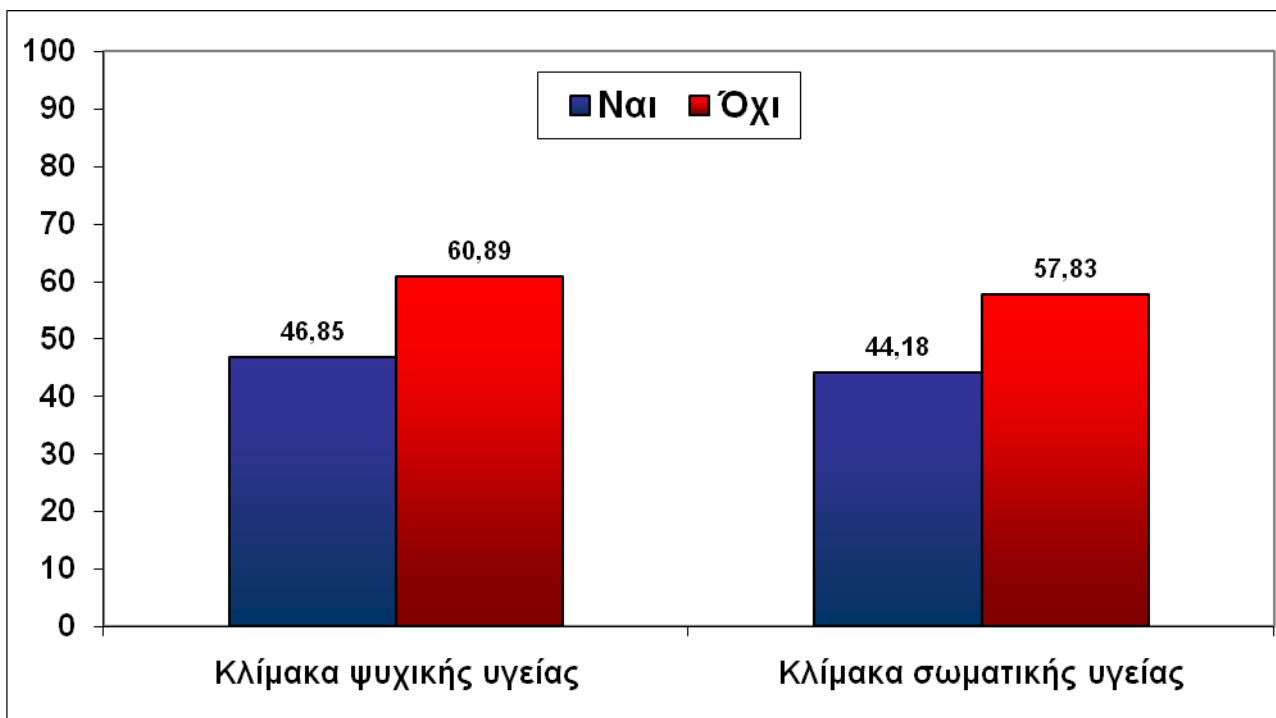
Αναφορικά με τις επιμέρους διαστάσεις του ερωτηματολογίου SF-36 (Πίνακας 29), παρατηρείται σημαντική επίδραση του παράγοντα της συννοσηρότητας στις διαστάσεις της σωματικής λειτουργικότητας, του σωματικού ρόλου, του συναισθηματικού ρόλου και της ψυχικής υγείας. Και στις τέσσερις προαναφερθείσες διαστάσεις, οι ασθενείς με συνυπάρχουσες νόσους αξιολογούν αρνητικότερα την υγεία τους.

Πίνακας 29. Μέσες τιμές για τις διαστάσεις του ερωτηματολογίου SF-36 ανά ομάδα συννοσηρότητας

Διαστάσεις SF-36	Συννοσηρότητα	Μ.Ο.	Σ.Α.	Στατιστικός έλεγχος* (U, τιμή p)
Σωματική λειτουργικότητα	Ναι	53.09	25.45	U = 817.50
	Όχι	67.00	25.28	p = .004
Σωματικός πόνος	Ναι	54.18	33.18	U = 1003.50
	Όχι	65.44	33.03	p = .105
Σωματικός ρόλος	Ναι	37.73	41.35	U = 866.50,
	Όχι	61.11	40.79	p = .010
Συναισθηματικός ρόλος	Ναι	38.79	44.33	U = 767.00,
	Όχι	70.37	39.71	p = .001
Ψυχική υγεία	Ναι	48.51	20.41	U = 895.00,
	Όχι	58.40	19.36	p = .018
Κοινωνική λειτουργικότητα	Ναι	53.64	28.93	U = 976.00,
	Όχι	63.89	28.11	p = .070
Ζωτικότητα	Ναι	46.45	21.36	U = 1067.50,
	Όχι	50.89	24.20	p = .239
Γενική υγεία	Ναι	31.73	19.58	U = 992.50,
	Όχι	37.78	19.87	p = .090

* Με **έντονη** γραφή, οι στατιστικές σημαντικές διαφορές σε επίπεδο σημαντικότητας $p < .05$.

Το γράφημα 13 παρουσιάζει τους μέσους όρους για τις συνολικές διαστάσεις της Σωματικής Υγείας και Ψυχικής Υγείας για τις δύο ομάδες πασχόντων. Οι διαφορές αναδεικνύονται στατιστικώς σημαντικές τόσο για την Κλίμακα Σωματικής Υγείας $U = 838.50$, $p = .006$ όσο και την Κλίμακα Ψυχικής Υγείας ($U = 877.50$, $p = .013$).



Γράφημα 14. Μέσες τιμές για τις συνολικές κλίμακες ψυχικής και σωματικής υγείας ανά ομάδα συννοσηρότητας

Επομένως, η παρουσία άλλων παθήσεων παράλληλα με τη ΔΝ σχετίζεται με τις καθημερινές δραστηριότητες και τον πόνο/δυσφορία (EQ-5D) και επηρεάζει το δείκτη VAS και τις συνολικές κλίμακες της σωματικής και ψυχικής υγείας (SF-36) των πασχόντων.

7.5.6.2. Χολολιθίαση και ΣΥΠΖ

Λαμβάνοντας υπόψη ότι η χολολιθίαση είναι μία από τις πλέον συχνές παθήσεις που εμφανίζουν οι ασθενείς με ΔΝ, καθώς επίσης και ότι η πλειονότητα των πασχόντων παρουσίαζε χολολιθίαση, διερευνήσαμε τη σχέση μεταξύ της χολολιθίασης και των επιμέρους πέντε διαστάσεων του EQ-5D, καθώς και την επίδραση της χολολιθίασης στην ΣΥΠΖ των πασχόντων (VAS, SF-36). Στο σημείο αυτό, πρέπει να επισημανθεί ότι συμπεριλήφθηκαν μόνο οι ασθενείς που παρουσίαζαν χολολιθίαση κατά το διάστημα συμμετοχής τους στη μελέτη, ενώ αποκλείστηκαν της ανάλυσης όσοι ασθενείς κατά το παρελθόν εμφάνιζαν χολολιθίαση. Αυτό κρίθηκε αναγκαίο, δεδομένου ότι και τα δύο ερωτηματολόγιο αξιολογούν την ΣΥΠΖ δίδοντας ιδιαίτερη βαρύτητα στην τρέχουσα κατάσταση του πάσχοντος.

Ο Πίνακας 30 παρουσιάζει τις συχνότητες στις επιμέρους πέντε κλίμακες του ερωτηματολογίου EQ-5D σε σχέση με τη συνύπαρξη ή μη χολολιθίασης κατά την περίοδο

συμμετοχής των πασχόντων στην παρούσα μελέτη. Σημαντική αναδεικνύεται η σχέση μεταξύ της χολολιθίασης και της Κινητικότητας ενώ οριακώς σημαντική η σχέση με τον Πόνο/δυσφορία.

Πίνακας 30. Συχνότητα εμφάνισης προβλημάτων στις πέντε διαστάσεις του ερωτηματολογίου EQ-5D σε σχέση με τη χολολιθίαση

Διαστάσεις EQ-5D	Χολολιθίαση	Αναφερόμενα προβλήματα			Στατιστικός έλεγχος* (χ^2 , τιμή p)
		Κανένα	Κάποια	Σημαντικά	
Κινητικότητα	Ναι	38.10	61.90	0.00	$\chi^2 = 7.47$, p = .024
	Όχι	64.86	32.43	2.70	
Αυτοεξυπηρέτηση	Ναι	83.33	16.67	0.00	$\chi^2 = 1.30$, p = .254
	Όχι	91.89	8.11	0.00	
Καθημερινές δραστηριότητες	Ναι	59.46	37.84	2.70	$\chi^2 = 3.10$ p = .212
	Όχι	45.24	54.76	0.00	
Πόνος/δυσφορία	Ναι	37.84	45.95	16.22	$\chi^2 = 5.97$, p = .050
	Όχι	23.81	71.43	4.76	
Άγχος/κατάθλιψη	Ναι	16.67	50.00	33.33	$\chi^2 = 5.71$, p = .057
	Όχι	24.32	64.86	10.81	

Σημ. Οι τιμές στα αναφερόμενα προβλήματα (κανένα, καθόλου, σημαντικά) αντιστοιχούν σε συχνότητες (ποσοστά ασθενών εντός της ομάδας που απάντησαν στην εκάστοτε κατηγορία).

* Με **έντονη** γραφή, στατιστικά σημαντική σχέση μεταξύ της ομάδας και των αναφερόμενων προβλημάτων στις επιμέρους κατηγορίες της κάθε διάστασης του EQ-5D.

Παρατηρείται, επίσης, σημαντική επίδραση (Πίνακας 31) του παράγοντα της χολολιθίασης στο δείκτη VAS, με τους πάσχοντες να αξιολογούν σημαντικά αρνητικότερα την κατάσταση της υγείας τους.

Πίνακας 31. Ο δείκτης VAS ανά ομάδα χολολιθίασης

Χολολιθίαση	VAS		Στατιστικός έλεγχος* (Mann-Whitney U, τιμή p)
	M.O.	Σ.Α	
Ναι	59.40	17.04	U = 522.50, p = .019
Όχι	68.19	19.83	

*Με **έντονη** γραφή, στατιστικώς σημαντικές διαφορές σε επίπεδο $p < .05$.

Αναφορικά με τις επιμέρους διαστάσεις του ερωτηματολογίου SF-36 (Πίνακας 32), στατιστικώς σημαντική διαφορά παρατηρήθηκε μόνο ως προς τη Σωματική λειτουργικότητα και

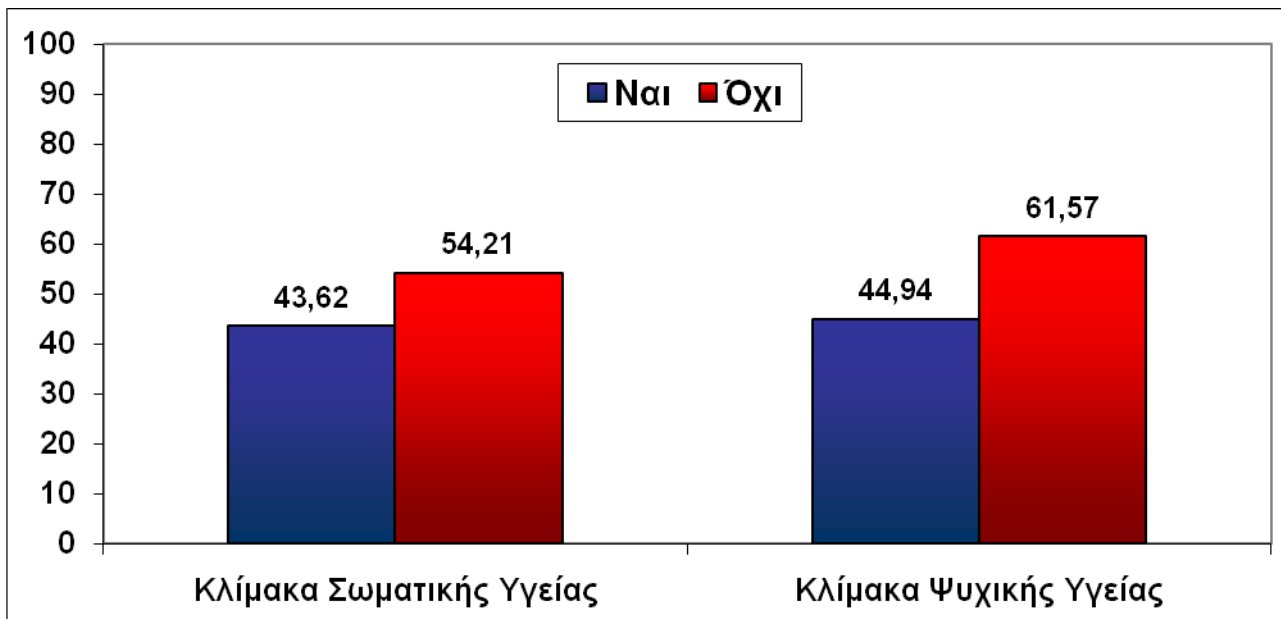
τη Γενική υγεία, το Συναισθηματικό ρόλο, την Ψυχική υγεία, τη Ζωτικότητα, με τους ασθενείς με χολολιθίαση να κρίνουν ως χειρότερη την υγεία τους στις προαναφερθείσες διαστάσεις.

Πίνακας 32. Μέσες τιμές για τις διαστάσεις του ερωτηματολογίου SF-36 ανά ομάδα χολολιθίασης

Διαστάσεις SF-36	Χολολιθίαση	Μ.Ο.	Σ.Α.	Στατιστικός έλεγχος* (U, τιμή p)
Σωματική λειτουργικότητα	Ναι	51.79	24.51	U = 553.50
	Όχι	63.11	27.80	p = .028
Σωματικός πόνος	Ναι	56.13	31.82	U = 735.50
	Όχι	58.98	37.82	p = .683
Σωματικός ρόλος	Ναι	36.31	41.02	U = 604.00,
	Όχι	53.38	42.96	p = .089
Γενική υγεία	Ναι	30.24	20.72	U = 485.50,
	Όχι	41.35	19.49	p = .004
Συναισθηματικός ρόλος	Ναι	34.13	43.86	U = 459.00
	Όχι	67.57	41.19	p = .002
Ψυχική υγεία	Ναι	47.62	21.49	U = 522.50,
	Όχι	59.24	20.39	p = .012
Κοινωνική λειτουργικότητα	Ναι	52.68	29.03	U = 591.00,
	Όχι	64.86	29.29	p = .067
Ζωτικότητα	Ναι	45.36	21.37	U = 561.50,
	Όχι	54.59	21.68	p = .034

* Με έντονη γραφή, οι στατιστικώς σημαντικές διαφορές σε επίπεδο σημαντικότητας $p < .05$.

Το γράφημα 15 παρουσιάζει τους μέσους όρους για τις συνολικές κλίμακες της Σωματικής Υγείας και της Ψυχικής Υγείας για τις δύο ομάδες πασχόντων. Οι διαφορές αναδεικνύονται στατιστικώς σημαντικές μόνο για την Κλίμακα Ψυχικής Υγείας (U = 496.00, p = .006).



Γράφημα 15. Μέσες τιμές για τις συνολικές κλίμακες της σωματικής και ψυχικής υγείας του ερωτηματολογίου SF-36 ανά ομάδα χολολιθίασης

Φαίνεται, λοιπόν, ότι η χολολιθίαση σχετίζεται με την κινητικότητα και τον πόνο/δυσφορία (EQ-5D) των ασθενών και επηρεάζει αρνητικά το δείκτη VAS, καθώς και τη σωματική λειτουργικότητα και τις περισσότερες κλίμακες της ψυχικής υγείας (SF-36).

7.5.6.3. Πνευμονική νόσος και ΣΥΠΖ

Οι αναλύσεις επαναλήφθηκαν για την πνευμονική νόσο καθώς μαζί με τις σχετικές με τα οστά νόσους (που ακολουθούν στην επόμενη ενότητα) ήταν παθήσεις με την μεγαλύτερη συχνότητα εμφάνισης στο δείγμα μας αμέσως μετά τη χολολιθίαση. Και στις δύο περιπτώσεις, συμπεριλήφθηκαν τα άτομα που παρουσίαζαν την όποια πάθηση κατά την παρούσα μελέτη.

Παρατηρείται σημαντική σχέση μεταξύ της πνευμονικής νόσου και του ερωτηματολογίου EQ-5D (Πίνακας 33). Συγκεκριμένα, στατιστικώς σημαντικά ευρήματα προκύπτουν για όλες τις διαστάσεις, πλην της Αυτοεξυπηρέτησης.

Πίνακας 33. Συχνότητα εμφάνισης προβλημάτων στις πέντε διαστάσεις του ερωτηματολογίου EQ-5D σε σχέση με την πνευμονική νόσο

Διαστάσεις EQ-5D	Πνευμονική νόσος	Αναφερόμενα προβλήματα			Στατιστικός έλεγχος* (χ^2 , τιμή p)
		Κανένα	Κάποια	Σημαντικά	
Κινητικότητα	Ναι	27.78	72.22	0.00	$\chi^2 = 7.37$, p = .025
	Όχι	61.45	37.35	1.20	
Αυτοεξυπηρέτηση	Ναι	88.89	11.11	0.00	$\chi^2 = .001$, p = .974
	Όχι	89.16	10.84	0.00	
Καθημερινές δραστηριότητες	Ναι	27.78	72.22	0.00	$\chi^2 = 7.93$ p = .019
	Όχι	62.65	35.14	1.20	
Πόνος/δυσφορία	Ναι	5.56	83.33	11.11	$\chi^2 = 9.62$, p = .008
	Όχι	44.58	48.19	7.23	
Άγχος/κατάθλιψη	Ναι	11.11	33.33	55.56	$\chi^2 = 14.66$, p = .001
	Όχι	21.69	63.86	14.46	

Σημ. Οι τιμές στα αναφερόμενα προβλήματα (κανένα, καθόλου, σημαντικά) αντιστοιχούν σε συχνότητες (ποσοστά ασθενών εντός της ομάδας που απάντησαν στην εκάστοτε κατηγορία).

* Με **έντονη** γραφή, στατιστικά σημαντική σχέση μεταξύ της εκάστοτε ομάδας και των αναφερόμενων προβλημάτων στις επιμέρους κατηγορίες της κάθε διάστασης του EQ-5D.

Παρατηρείται, επίσης, σημαντική επίδραση του παράγοντα της πνευμονικής νόσου στο δείκτη VAS, με τους πάσχοντες να αξιολογούν σημαντικά αρνητικότερα την κατάσταση της υγείας τους (Πίνακας 34).

Πίνακας 34. Ο δείκτης VAS ανά ομάδα ασθενών βάσει της πνευμονικής νόσου

Πνευμονική νόσος	VAS		Στατιστικός έλεγχος* (Mann-Whitney U, τιμή p)
	M.O.	Σ.Α	
Ναι	52.22	13.31	U = 387.50, p = .002
Όχι	66.79	17.92	

* Με **έντονη** γραφή, στατιστικά σημαντική διαφορά σε επίπεδο σημαντικότητας $p < .05$.

Αναφορικά με τις επιμέρους διαστάσεις του ερωτηματολογίου SF-36 (Πίνακας 35), στατιστικώς σημαντική διαφορά παρατηρήθηκε σε όλες τις διαστάσεις του ερωτηματολογίου, με

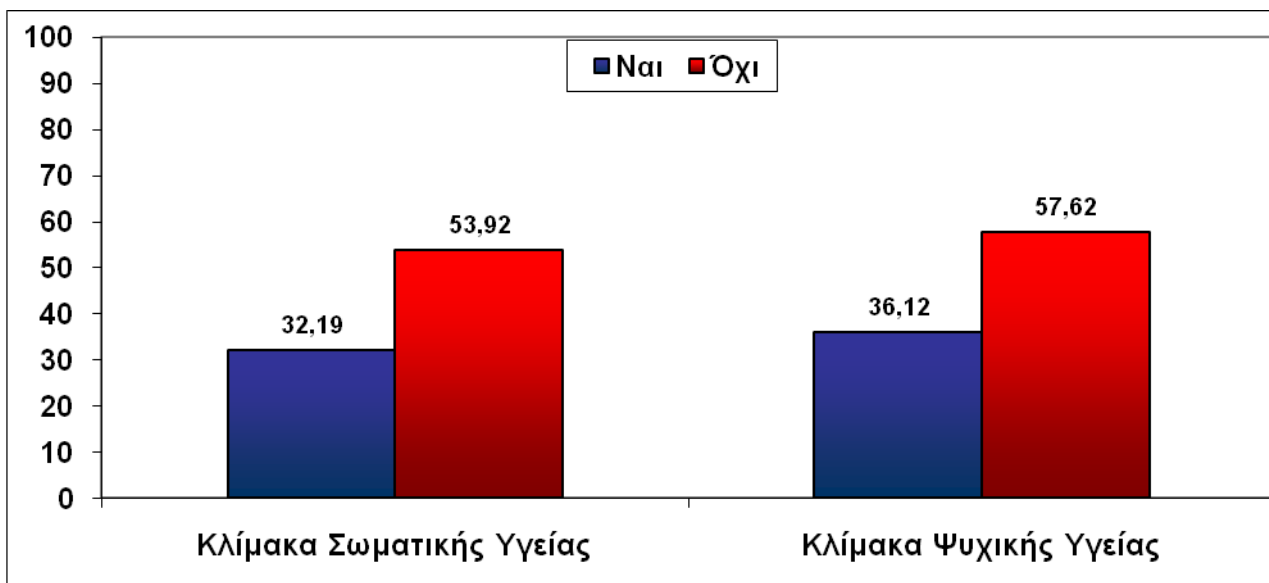
εξαίρεση τη διάσταση της Ζωτικότητας. Οι ασθενείς με πνευμονική νόσο αξιολογούν αρνητικότερα την υγεία τους στις διαστάσεις του SF-36.

Πίνακας 35. Μέσες τιμές για τις διαστάσεις του ερωτηματολογίου SF-36 ανά ομάδα πασχόντων με ή χωρίς πνευμονική νόσο

Διαστάσεις SF-36	Πνευμονική νόσος	M.O.	Σ.Α.	Στατιστικός έλεγχος* (U, τιμή p)
Σωματική λειτουργικότητα	Ναι	46.11	18.43	U = 441.50
	Όχι	62.17	26.94	p = .007
Σωματικός πόνος	Ναι	43.19	27.06	U = 491.50
	Όχι	62.62	33.77	p = .023
Σωματικός ρόλος	Ναι	18.06	26.85	U = 393.00,
	Όχι	53.61	42.44	p = .002
Γενική υγεία	Ναι	21.39	10.95	U = 392.50,
	Όχι	37.29	20.03	p = .002
Συναισθηματικός ρόλος	Ναι	16.67	32.84	U = 347.50
	Όχι	61.85	42.97	p < .001
Ψυχική υγεία	Ναι	43.11	20.42	U = 481.50,
	Όχι	55.76	20.11	p = .018
Κοινωνική λειτουργικότητα	Ναι	44.44	18.30	U = 471.00,
	Όχι	62.35	30.08	p = .014
Ζωτικότητα	Ναι	40.28	20.54	U = 537.00,
	Όχι	50.54	22.83	p = .063

* Με **έντονη** γραφή, οι στατιστικώς σημαντικές διαφορές σε επίπεδο σημαντικότητας $p < 0.05$.

Το γράφημα 16 παρουσιάζει τους M.O. για τις συνολικές κλίμακες της Σωματικής Υγείας και Ψυχικής Υγείας για τις δύο ομάδες πασχόντων. Οι διαφορές είναι στατιστικώς σημαντικές τόσο για την Κλίμακα Σωματικής Υγείας (U = 373.50, $p < .001$) όσο και την Κλίμακα Ψυχικής Υγείας (U = 391.50, $p = .002$).



Γράφημα 16. Μέσες τιμές για τους παράγοντες της διανοητικής και σωματικής υγείας βάσει παρουσίας ή μη πνευμονικής νόσου

Παρατηρούμε, επομένως, ότι η συνύπαρξη πνευμονικής νόσου σχετίζεται και επηρεάζει όλες τις διαστάσεις της σωματικής και ψυχικής υγείας που συνδέονται με τη ΣΥΠΖ των ασθενών, (EQ-5D, VAS, SF-36) με εξαίρεση τη διάσταση της αυτοεξυπηρέτησης (EQ-5D) και της ζωτικότητας (SF-36) όπου δεν προκύπτουν στατιστικώς σημαντικά ευρήματα.

7.5.6.4. Οστική νόσος και ΣΥΠΖ

Αναφορικά με τις σχετικές με τα οστά νόσους (Πίνακας 35), παρατηρείται σημαντική σχέση μεταξύ του παράγοντα της οστικής νόσου και των διαστάσεων της Κινητικότητας και του Πόνου/δυσφορίας του ερωτηματολογίου EQ-5D.

Πίνακας 35. Συχνότητα εμφάνισης προβλημάτων στις πέντε διαστάσεις του ερωτηματολογίου EQ-5D σε σχέση με τα οστά

Διαστάσεις EQ-5D	Οστική νόσος	Αναφερόμενα προβλήματα			Στατιστικός έλεγχος* (χ^2 , τιμή p)
		Κανένα	Κάποια	Σημαντικά	
Κινητικότητα	Ναι	30.43	69.57	0.00	$\chi^2 = 8.96,$ p = .011
	Όχι	64.10	34.62	1.28	
Αυτοεξυπηρέτηση	Ναι	82.61	17.39	0.00	$\chi^2 = 1.87,$ p = .171
	Όχι	92.31	7.69	0.00	

Καθημερινές δραστηριότητες	Ναι	47.83	52.17	0.00	$\chi^2 = 1.58$
	Όχι	60.26	38.46	1.28	$p = .455$
Πόνος/δυσφορία	Ναι	8.70	82.61	8.70	$\chi^2 = 11.66,$
	Όχι	47.44	44.87	7.69	$p = .003$
Άγχος/κατάθλιψη	Ναι	13.04	60.87	26.09	$\chi^2 = .97,$
	Όχι	21.79	57.69	20.51	$p = .615$

Σημ. Οι τιμές στα αναφερόμενα προβλήματα (κανένα, καθόλου, σημαντικά) αντιστοιχούν σε συχνότητες (ποσοστά ασθενών εντός της ομάδας που απάντησαν στην εκάστοτε κατηγορία).

* Με **έντονη** γραφή, στατιστικά σημαντική σχέση μεταξύ της εκάστοτε ομάδας και των αναφερόμενων προβλημάτων στις επιμέρους κατηγορίες της κάθε διάστασης του EQ-5D.

Δεν παρατηρείται σημαντική επίδραση του παράγοντα της οστικής νόσου στο δείκτη VAS, όπως παρουσιάζεται και στον Πίνακα 36.

Πίνακας 36. Ο δείκτης VAS ανά ομάδα οστικής νόσου

Οστική νόσος	VAS		Στατιστικός έλεγχος* (Mann-Whitney U, τιμή p)
	M.O.	Σ.Α	
Ναι	59.56	17.05	U = 714.50, p = .159
Όχι	66.00	18.10	

* Με **έντονη** γραφή, στατιστικώς σημαντική διαφορά σε επίπεδο $p < .05$

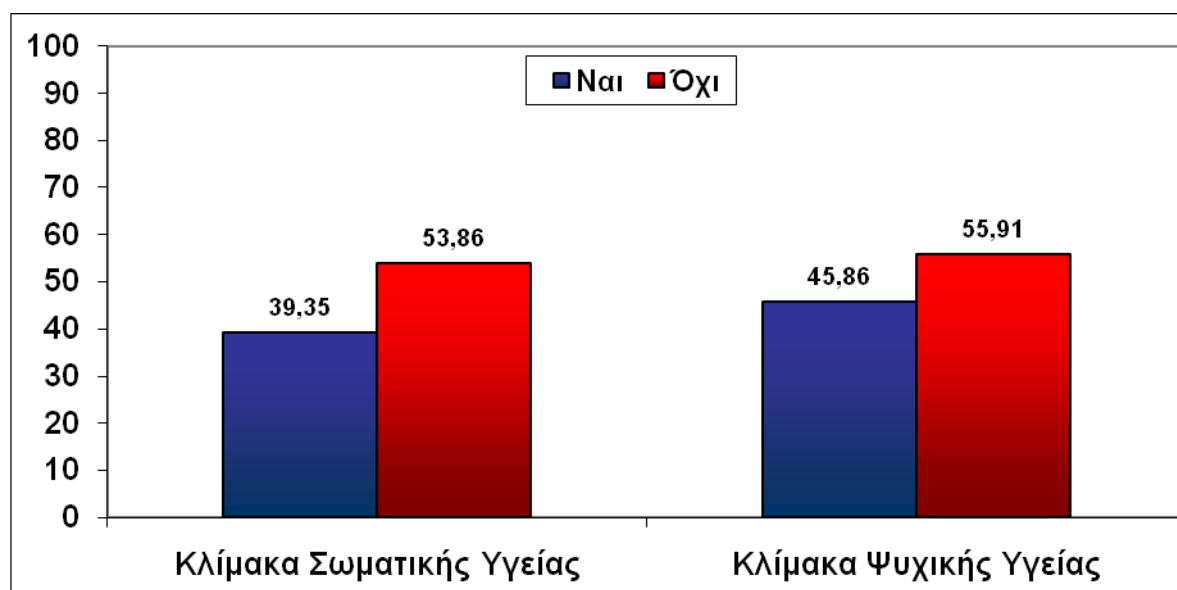
Ως προς τις επιμέρους διαστάσεις του ερωτηματολογίου SF-36 (Πίνακας 37), οι ασθενείς που ανέφεραν την παρουσία οστικών νόσων παρουσιάζουν γενικά χαμηλότερες βαθμολογίες στις διαστάσεις του SF-36, με στατιστικώς σημαντική διαφορά να παρατηρείται μόνο στη διάσταση της Σωματικής λειτουργικότητας.

Πίνακας 37. Μέσες τιμές για τις διαστάσεις του ερωτηματολογίου SF-36 ανάλογα με την παρουσία ή μη οστικής νόσου

Διαστάσεις SF-36	Οστική νόσος	M.O.	Σ.Α.	Στατιστικός έλεγχος* (U, τιμή p)
Σωματική λειτουργικότητα	Ναι	49.14	20.60	U = 577.50
	Όχι	63.08	26.32	p = .010
Σωματικός πόνος	Ναι	46.96	30.99	U = 656.50
	Όχι	62.95	33.34	p = .051
Σωματικός ρόλος	Ναι	31.52	40.04	U = 664.00,
	Όχι	52.88	42.25	p = .059
Γενική υγεία	Ναι	29.78	18.06	U = 753.50,
	Όχι	36.54	20.25	p = .245
Συναισθηματικός ρόλος	Ναι	37.68	44.16	U = 676.00
	Όχι	57.26	44.27	p = .073
Ψυχική υγεία	Ναι	46.43	20.35	U = 665.50,
	Όχι	55.33	20.36	p = .061
Κοινωνική λειτουργικότητα	Ναι	54.34	30.53	U = 788.50,
	Όχι	60.74	28.54	p = .380
Ζωτικότητα	Ναι	45.00	22.76	U = 773.50,
	Όχι	50.32	22.47	p = .317

* Με έντονη γραφή, στατιστικώς σημαντικές διαφορές σε επίπεδο σημαντικότητας $p < .05$.

Το γράφημα 17 παρουσιάζει τους μέσους όρους για τις συνολικές κλίμακες της Σωματικής Υγείας και της Ψυχικής Υγείας για τις δύο ομάδες πασχόντων. Οι διαφορές αναδεικνύονται στατιστικώς σημαντικές για την Κλίμακα Σωματικής Υγείας.



Γράφημα 17. Μέσες τιμές για τις συνολικές κλίμακες σωματικής και ψυχικής υγείας του ερωτηματολογίου SF-36 βάσει της παρουσίας ή μη οστικής νόσου

Επομένως, η συνύπαρξη οστικής νόσου επηρεάζει κυρίως διαστάσεις της ΣΥΠΖ που θεωρητικά σχετίζονται με τη σωματική υγεία των πασχόντων, και συγκεκριμένα την κινητικότητα και τον πόνο/δυσφορία (EQ-5D), τη συνολική κλίμακα της σωματικής υγείας καθώς και την επιμέρους κλίμακα της σωματικής λειτουργικότητας (SF-36).

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 8ο :ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Η μέτρηση της ΠΖ των ασθενών με ΔΝ αποτελεί υψίστης σημασίας θέμα γιατί η φύση και η χρονιότητα της νόσου επιδρούν σημαντικά στον τρόπο ζωής τους. Η δυσκολία αξιολόγησής της οφείλεται στις πολλαπλές και τις αλληλοεπιδρώμενες διαστάσεις της νόσου. Η ΔΝ ως χρόνο νόσημα επιβάλλει στους ασθενείς να αντιμετωπίζουν μακροχρόνιες θεραπείες, προκαλεί συναισθηματική αστάθεια, ανικανότητα, εξάρτηση και αλλαγές στον τρόπο ζωής τους. Η ΣΥΠΖ επηρεάζεται στους ΔΝ, όπως και σε άλλους χρόνιους πάσχοντες, από νοσολογικούς παράγοντες, από πιθανές καταστάσεις μειωμένης λειτουργικότητας καθώς και από πιθανές παρενέργειες της φαρμακευτικής αγωγής, ενώ σημαντικό ρόλο παίζουν και οι προσδοκίες που έχουν τα άτομα αυτά σε σχέση με την βελτίωση της υγείας τους.

Η υψηλή επίπτωση της διπλής ετερωζυγωτίας της νόσου στον ελλαδικό χώρο, το μέγεθος αυτής στον ελληνικό πληθυσμό, οι νέες γεννήσεις, η μετανάστευση (Peters, 2010) καθώς και το γεγονός ότι η νόσος είναι χρόνια με όλα τα επακόλουθα της χρονιότητας, τα οποία και επηρεάζουν την ΠΖ, ήταν το έναυσμα της ανάληψης εκπόνησης αυτής της μελέτης.

Η παρούσα μελέτη αποτελεί μια από τις ελάχιστες αναφορές ενηλίκων πασχόντων, (οι περισσότερες διεθνείς μελέτες είναι σε πληθυσμό παιδιών και εφήβων) και την πρώτη συστηματική αναφορά σχετικά με την ΣΥΠΖ Ελλήνων πασχόντων από ΔΝ. Θέτει, δε, τα θεμέλια μιας «καθολικής» προσέγγισης των εν λόγω ασθενών, που εστιάζει εξίσου τόσο στον παράγοντα της σωματικής όσο και τον παράγοντα της ψυχικής υγείας.

Η παρούσα μελέτη χορηγώντας δύο ευρέως χρησιμοποιούμενα και αξιόπιστα ερωτηματολόγια, το ερωτηματολόγιο EQ-5D και το ερωτηματολόγιο επισκόπησης υγείας SF-36, εξέτασε τη ΣΥΠΖ σε ένα αντιπροσωπευτικό δείγμα 102 ασθενών για τους οποίους μάλιστα κατέγραψε πλήρως τα δημογραφικά και τα νοσολογικά τους στοιχεία.

Στο σύνολο των 102 πασχόντων υπήρχε ισοκατανομή του φύλου και επαρκής αντιπροσώπευση επιμέρους επιπέδων εκπαίδευσης, ενώ ο μέσος όρος ηλικίας ήταν 45.15 ± 11.64 έτη, σε αντίθεση με άλλες δημοσιευμένες μελέτες όπου ο μέσος όρος ηλικίας ήταν 25-28 (McClish et al, 2005, Dambier et al, 2010)). Μια πιθανή εξήγηση (μεγαλύτερης επιβίωσης) είναι ότι υπάρχουν μεταξύ των πασχόντων αρκετοί με ήπια κλινική πορεία. Οι πάσχοντες προέρχονταν κυρίως από αστικές περιοχές, με επαρκή αντιπροσώπευση στο δείγμα και των αγροτικών και ημιαστικών περιοχών.

Οι πάσχοντες ως προς την ηλικία διαχωρίστηκαν σε δύο ηλικιακές ομάδες (<45 και >45). Ο διαχωρισμός αυτός έγινε, διότι πριν λίγες δεκαετίες οι πάσχοντες πέθαιναν σε παιδική ηλικία

εξαιτίας των πολλαπλών επιπλοκών, ενώ τα τελευταία χρόνια με την καλύτερη κατανόηση της νόσου και την πρόοδο της θεραπευτικής αντιμετώπισης, **το προσδόκιμο ζωής αυξήθηκε πέραν της πέμπτης δεκαετίας**, (Platt et al, 1994) με όλα τα επακόλουθα των χρόνιων νοσημάτων (αυξημένη νοσηρότητα, θνησιμότητα, κυρίως από οξύ επεισόδιο πόνου, λοιμώξεις, οξύ θωρακικό σύνδρομο ή εγκεφαλικό επεισόδιο (Platt et al, 1994, van der Plas et al, 2010).

Όπως ήταν αναμενόμενο από την επιδημιολογία της νόσου στη χώρα, τα άτομα με μικροδρεπανοκυτταρική αναιμία ήταν το μεγαλύτερο ποσοστό του δείγματος (Loukopoulos, 1996, Πάγκαλης 2008) σε αντίθεση με την επιδημιολογία άλλων χωρών (Αφρική και Νότια Αμερική Weatherall 2001).

Οι περισσότεροι ασθενείς δεν αναφέρουν αιμοσιδήρωση ήπατος και αιμοσιδήρωση μυοκαρδίου, όπως αναμενόταν, δεδομένου ότι οι ασθενείς αυτοί δεν είναι συχνά μεταγγιζόμενοι. κάτι το οποίο έρχεται σε συμφωνία με την βιβλιογραφία (Weatherall, 2001, Πάγκαλης, 2008,).

Η απουσία υψηλών ποσοστών συχνής ή πολύ συχνής εμφάνισης επώδυνων κρίσεων και λοιμώξεων πιθανώς ερμηνεύεται από το γεγονός ότι η συντριπτική πλειονότητα (90%) των πασχόντων βρίσκεται υπό ιατρική παρακολούθηση και πιθανά έχουν υψηλή συμμόρφωση στην θεραπευτική αγωγή. Οι ασθενείς με ΔΝ παρουσιάζουν συχνά και άλλες παθήσεις συνέπεια της νόσου. Στην παρούσα μελέτη οι τρεις παθήσεις με συχνότερη εμφάνιση είναι η χολολιθίαση, η οστική νόσος και η πνευμονική νόσος.

Σύμφωνα με το ερωτηματολόγιο EQ-5D, η πλειονότητα των ασθενών ως προς τις πέντε διαστάσεις του, δεν ανέφερε προβλήματα ή ανέφερε λίγα προβλήματα, αναφορικά δε με το Θερμόμετρο Υγείας (VAS) προέκυψε ενδιάμεση προς καλή κατάσταση υγείας.

Αναφορικά με το ερωτηματολόγιο του SF-36, οι ασθενείς αξιολογούσαν αρνητικότερα την ποιότητα ζωής τους και στις οκτώ διαστάσεις του σε σύγκριση με τον γενικό πληθυσμό, όπως και στη μελέτη του Ηνωμένου Βασιλείου (Anie και et al το 2002), και στη μελέτη των ΗΠΑ, με εξαίρεση τη διάσταση της Ψυχικής υγείας, όπου οι Αμερικανοί πάσχοντες πιθανά τυγχάνουν αυξημένης κοινωνικής υποστήριξης (McClish et al, 2005).

Το γεγονός, ότι το θερμόμετρο υγείας ανέδειξε στο σύνολο του δείγματος ενδιάμεση προς καλή κατάσταση υγείας και το, ότι η πλειονότητα των πασχόντων δεν ανέφερε προβλήματα ή ανέφερε λίγα προβλήματα σύμφωνα με τις διαστάσεις της κινητικότητας, της αυτοεξυπηρέτησης, των καθημερινών δραστηριοτήτων, του πόνου/δυσφορίας και του άγχους/κατάθλιψης, δεν έρχεται σε αντίθεση με τις σημαντικές διαφορές που ανιχνεύτηκαν στο SF-36. Άλλωστε, το EQ-5D αποτελεί ένα σύντομο εργαλείο αξιολόγησης της ΠΖ, ενώ το SF-36 αξιοποιεί ένα σύνολο 36 ερωτημάτων, επιτρέποντας την ανίχνευση τυχόν προβλημάτων με μεγαλύτερη ευαισθησία.

Επιπροσθέτως, η σημαντική συσχέτιση του VAS και των κλιμάκων του SF-36 υποδηλώνει ότι μπορούν να μετρήσουν έναν κοινό παράγοντα σε σχέση με την ΠΖ. Η παρούσα σχέση ήταν σαφώς αναμενόμενη, λαμβάνοντας υπόψη το θεωρητικό πλαίσιο κατασκευής των EQ-5D και SF-36, και τις έως τώρα αναφορές σχετικά με τα στοιχεία που αξιολογούν. Το γεγονός ότι οι δείκτες συσχέτισης που προέκυψαν δεν ήταν εξαιρετικά υψηλοί ($rho < .75$) δηλώνει ότι καμία από τις οκτώ διαστάσεις του SF-36 δεν ταυτίζεται πλήρως με το δείκτη VAS, παρά το λανθάνον κοινό στοιχείο της ΠΖ. Τα προαναφερθέντα επιβεβαιώνουν την από κοινού χρήση των δύο ερωτηματολογίων, (EQ-5D, SF 36), στην παρούσα μελέτη.

Τα ευρήματα, της παρούσας μελέτης συμβαδίζουν εν μέρει με αυτά άλλων μελετών επιβεβαιώνοντας, ότι ένα πλήθος δημογραφικών στοιχείων επηρεάζουν τη ΣΥΠΖ του γενικού πληθυσμού, όσο και ειδικών ομάδων πληθυσμού (Τούντας 2006, Υφαντόπουλος 2007, Palermo, 2008 Hijmans, 2010).

Η ηλικία σχετίζεται και επηρεάζει τη ΣΥΠΖ των δρεπανοκυτταρικών ασθενών. Όσο αυξάνεται η ηλικία, τόσο επιδεινώνεται η ΣΥΠΖ των πασχόντων, με τα άτομα της ηλικίας >45 ετών να αξιολογούν αρνητικότερα την υγεία και την ΠΖ τους. Αυτό παρατηρείται και για τις πέντε διαστάσεις του EQ-5D και το δείκτη VAS, καθώς και όλες τις διαστάσεις του SF-36. Πέραν των νοσολογικών δεδομένων και χαρακτηριστικών που επιβαρύνονται με την ηλικία τα αποτελέσματα αυτά συμβαδίζουν με άλλες μελέτες στον γενικό πληθυσμό σε Ελλάδα και Ευρώπη (Υφαντόπουλος, 2001, Τούντας, 2006).

Οι γυναίκες ως σύνολο αξιολογούν αρνητικότερα την υγεία και την ΠΖ τους. Ωστόσο, οι παρατηρηθείσες διαφορές δεν είναι σημαντικές, με εξαίρεση τη διάσταση της σωματικής λειτουργικότητας του SF-36. Μελετώντας πιθανές διαφορές μεταξύ των δύο φύλων ξεχωριστά στις δύο ηλικιακές ομάδες, διακρίνουμε μια αλληλεπίδραση μεταξύ της ηλικίας και του φύλου με διαφορές να ανιχνεύονται στην ηλικιακή ομάδα <45. Οι διαφορές αυτές αφορούν τις επιμέρους διαστάσεις της σωματικής λειτουργικότητας, της γενικής υγείας, της κοινωνικής λειτουργικότητας και της ζωτικότητας, και συνοψίζονται στις σημαντικές διαφορές που προκύπτουν στις συνολικές κλίμακες της σωματικής και ψυχικής υγείας. Συνεπώς, παρατηρούμε ότι οι νεαρής ηλικίας γυναίκες ασθενείς αξιολογούν αρνητικότερα τις διαστάσεις της ΠΖ σε σχέση με τους άνδρες, εύρημα παρόμοιο σε μελέτη του γενικού πληθυσμού (Τούντας, 2006). Πιθανώς στοιχεία που συνδέονται με την αναπαραγωγική ηλικία των γυναικών, οι οποίες έχουν ένα σύνθετο κοινωνικό και επαγγελματικό ρόλο, να μπορούν να ερμηνεύσουν το παραπάνω εύρημα. Ως εκ τούτου, ερευνητικό ενδιαφέρον για μελέτες στο μέλλον θα αποτελούσε η διερεύνηση των χαρακτηριστικών εκείνων στοιχείων που πιθανώς στηρίζουν την προαναφερθείσα διαφορά.

Ένας ακόμα σημαντικός παράγοντας στην επίδραση της ΣΥΠΖ, αναδείχθηκε το μορφωτικό επίπεδο στον δείκτη VAS και στη διάσταση της Σωματικής λειτουργικότητας του SF-36. Αξίζει να αναφερθεί ότι μελετώντας τις μεταξύ των ομάδων διαφορές (τόσο για το VAS όσο και τη σωματική λειτουργικότητα), παρατηρήθηκαν σημαντικές διαφορές μεταξύ των πασχόντων αποφοίτων ΑΕΙ/ΤΕΙ και των αποφοίτων δημοτικού. Πιθανώς παράγοντες που συχνά συνυπάρχουν με το υψηλό επίπεδο εκπαίδευσης και συμμόρφωσης στην αγωγή (όπως ευνοϊκότερες συνθήκες διαβίωσης και μεγαλύτερη πρόσβαση και απολαβή από τις υπηρεσίες υγείας) να μπορούν να ερμηνεύσουν τα παρόντα ευρήματα.

Πέραν, όμως, των δημογραφικών στοιχείων, υπάρχουν και νοσολογικά χαρακτηριστικά που σχετίζονται και επιδρούν στη ΠΖ των πασχόντων από ΔΝ.

Αρχικά, το είδος της ΔΝ, δηλαδή η ύπαρξη ΟΔΑ ή ΜΔΑ, δεν σχετίζεται και δεν επηρεάζει την υγεία και την ΠΖ των ασθενών, (όπως και στην έρευνα των McClish et al, 2005). Πιθανά γιατί η κλινική εικόνα της ΜΔΑ είναι συχνά εξίσου δραματική με αυτή της ΟΔΑ.

Η συχνότητα μετάγγισης σχετίζεται και επηρεάζει τη ΠΖ των δρεπανοκυτταρικών ασθενών. Τα άτομα με περιστασιακή μετάγγιση αξιολογούν αρνητικότερα την υγεία και την ΠΖ τους, κυρίως στις διαστάσεις της κινητικότητας και του άγχους/κατάθλιψης του EQ-5D, όπως επίσης παρατηρείται σημαντική επίδραση στη διάσταση της ζωτικότητας για το SF-36. Το εν λόγω εύρημα αιτιολογείται από το γεγονός, ότι οι μη τακτικές μεταγγίσεις στους δρεπανοκυτταρικούς, σύμφωνα με την ελληνική και διεθνή βιβλιογραφία, (Weatherall DJ, 2001, Πάγκαλης, Dokekias et al, 2009,) γίνονται σε ειδικές και επιβαρυνμένες καταστάσεις από τις επιπλοκές της νόσου. Επιπλέον, ενδιαφέρον είναι να τονιστεί ότι όσο αυξάνεται η ηλικία έναρξης της μετάγγισης τόσο χαμηλότερα αξιολογούν την ΠΖ τους οι πάσχοντες, με στατιστικά σημαντικές συσχετίσεις να παρατηρούνται για τη διάσταση της Ζωτικότητας του SF-36 αλλά και για το δείκτη VAS.

Η βαρύτητα δε, της αποσιδήρωσης στα άτομα με ΔΝ φαίνεται να σχετίζεται σημαντικά με τη διάσταση του Πόνου/ δυσφορίας του EQ-5D, ενώ δεν προκύπτουν σοβαρές διαφορές με το δείκτη VAS και του SF-36, εύρημα αναμενόμενο στη μελέτη από το γεγονός, ότι τα άτομα με ΔΝ δεν είναι στην ομάδα των τακτικών μεταγγιζόμενων ασθενών.

Σημαντικός παράγοντας επίσης, για την υγεία και την ΠΖ της ομάδας αυτής των ασθενών αναδείχθηκε συνολικά η συννοσηρότητα, με τους ασθενείς να αξιολογούν αρνητικότερα την υγεία και την ΠΖ τους με τη συνύπαρξη και άλλων παθήσεων. Σημαντικές διαφορές ιδιαίτερα παρατηρήθηκαν, στις διαστάσεις των Καθημερινών δραστηριοτήτων και του Πόνου/δυσφορίας του EQ-5D και της υγείας του δείκτη VAS. Όσον αφορά τις διαστάσεις του SF-36 φαίνεται ότι η συνύπαρξη άλλων νόσων επιδρά σημαντικά στις διαστάσεις της Σωματικής λειτουργικότητας,

του Σωματικού ρόλου και του Συναισθηματικού ρόλου. Οι ασθενείς με παρουσία και άλλων παθήσεων αξιολογούν αρνητικότερα την ΣΥΠΖ, όπως αυτό φαίνεται στις συνολικές κλίμακες της Σωματικής και της Ψυχικής υγείας. Τα παρόντα ευρήματα αναφορικά με την επιβάρυνση στη διάσταση της Ψυχικής Υγείας είναι συμβατά με μελέτες ενηλίκων των Mann-Jiles και Morris, 2009 και αυτές των μελετών παιδιών και εφήβων ασθενών των Ohaeri και Shokundi, 2002 και Panepinto et al, 2009.

Η συνύπαρξη χολολιθίασης σχετίζεται και επηρεάζει σημαντικά τις περισσότερες διαστάσεις της υγείας και της ΠΖ των ασθενών της παρούσας μελέτης, λαμβάνοντας υπόψη τα στατιστικώς σημαντικά ευρήματα τόσο για το EQ-5D και το δείκτη VAS όσο και τις επιμέρους διαστάσεις του SF-36, που υποδηλώνουν επιβάρυνση και της Σωματικής αλλά και της Ψυχικής υγείας. Παρόμοιο πρότυπο ευρημάτων ακολουθείται και για τη συνύπαρξη πνευμονικής νόσου, που συνδέεται τόσο με τη Σωματική όσο και τη Ψυχική Υγεία των πασχόντων και παραμένει μια από τις βασικές αιτίες θανάτου αυτών των ασθενών, κυρίως από οξύ θωρακικό σύνδρομο (Platt et al, 1994). Οι πάσχοντες από ΔΝ και οστική νόσο φαίνεται να εκδηλώνουν σημαντικότερα προβλήματα σε σχετικές με τη σωματική τους υγεία διαστάσεις της ΣΥΠΖ.

Σύμφωνα και με τη διεθνή βιβλιογραφία γενικότερα, η συννοσηρότητα των παθήσεων έχει ιδιαίτερα σημαντικό ρόλο στην ΠΖ σε κάθε χρόνιο νόσημα. Από δεδομένα μελετών για την ΠΖ των χρονίως πασχόντων φαίνεται, ότι είναι φτωχότερη η ΠΖ αυτών των ασθενών σε σύγκριση με δεδομένα της ΠΖ του γενικού πληθυσμού σε πολλούς τομείς. Επιπλέον έχει καταγραφεί σε συγκριτική μελέτη, ότι η ΠΖ των δρεπανοκυτταρικών εμφανίζει μεγαλύτερη επιβάρυνση με αυτήν των πασχόντων από άσθμα και κυστική ίνωση και εντυπωσιακά όμοια με αυτήν των αιμοκαθαιρόμενων, παρότι οι τελευταίοι έχουν σχεδόν καθημερινή νοσηλεία. (McClish et al, 2005).

Οι επώδυνες κρίσεις και οι λοιμώξεις, ως συνέπειες της νόσου, αποτελούν τις σημαντικότερες παραμέτρους στην ΣΥΠΖ αυτών των ασθενών. Όσο αυξάνεται η συχνότητα των επώδυνων κρίσεων, τόσο αρνητικότερα αξιολογούν την υγεία και την ΠΖ τους, όπως ήδη έχει καταγραφεί στις μελέτες των Anie et al 2002, και Brandow et al, 2010).

Αυτό αποτυπώνεται στις τέσσερις διαστάσεις του EQ-5D (Κινητικότητα, Καθημερινές δραστηριότητες, Πόνος/δυσφορία, Άγχος/κατάθλιψη), του δείκτη VAS, καθώς και όλες τις διαστάσεις του SF-36,, όπως και αναμενόταν, στις δυο γενικές κλίμακες της Σωματικής και Ψυχικής υγείας του SF-36. Το εύρημα αυτό έρχεται σε αντιστοιχία και με άλλες μελέτες που αναδεικνύουν, ότι η αύξηση της νοσηρότητας (όπως αντικατοπτρίζεται στις επώδυνες κρίσεις και τις λοιμώξεις) μειώνει το επίπεδο της ΠΖ (Fuggle et al, 1996, Dampier et al, 2011). Ομοίως και οι λοιμώξεις αναδείχθηκαν ένας από τους σημαντικότερους παράγοντες που επιδρούν στην ΠΖ,

επηρεάζοντας τις διαστάσεις του Πόνου/δυσφορίας και του Άγχους/κατάθλιψης, αλλά και του δείκτη VAS, καθώς και όλες τις διαστάσεις του SF-36, με εξαίρεση τη διάσταση της Κοινωνικής λειτουργικότητας που δεν φαίνεται να επηρεάζεται τόσο σημαντικά.

Πρέπει δε, να επισημανθεί ο φαύλος κύκλος που δημιουργείται μεταξύ της εμφάνισης των επώδυνων κρίσεων και λοιμώξεων, που έχει ως **επακόλουθο την επιδείνωση και επιβάρυνση της υγείας, αλλά και της ΠΖ αυτής της ομάδας ασθενών** (Platt et al, 1991, Stein et al, 2006,).

Περιορισμοί της παρούσας μελέτης

Στην παρούσα μελέτη χρησιμοποιήσαμε δυο ευρέως διαδεδομένα ερωτηματολόγια εκτίμησης της ΣΥΠΖ σε ένα αντιπροσωπευτικό δείγμα ελλήνων πασχόντων από ΔΝ. Το αρχικό μέγεθος του δείγματος και το ποσοστό απαντητικότητας, καθώς και η κατανομή των δημογραφικών και κοινωνικο-οικονομικών χαρακτηριστικών επιβεβαιώνει την αντιπροσωπευτικότητα του δείγματος και συνηγορεί υπέρ της εξαγωγής ασφαλών συμπερασμάτων. Επιπλέον, πρέπει να επισημάνουμε ότι ο τρόπος διανομής των ερωτηματολογίων μέσω του συλλόγου και όχι των μονάδων νοσηλείας επέτρεψε την προσέγγιση ενός αρκετά μεγάλου δείγματος ασθενών, καθώς η πλειονότητα των πασχόντων δεν νοσηλεύεται, κάτι το οποίο παρατηρήθηκε και στην δική μας μελέτη. Περιορισμό στην παρούσα μελέτη αποτελεί η συλλογή στοιχείων μέσω αυτό-συμπληρούμενων ερωτηματολογίων, τόσο για την καταγραφή δημογραφικών, κοινωνικών και νοσολογικών χαρακτηριστικών των πασχόντων από ΔΝ καθώς και την εκτίμηση της ΣΥΠΖ. Παρά το επαρκές ποσοστό απαντητικότητας, η εν λόγω μεθοδολογική προσέγγιση (αποστολής αυτοσυμπληρούμενων ερωτηματολογίων) δεν μας επέτρεψε να αποφύγουμε τους όποιους εγγενείς κινδύνους από τη συμπλήρωση ερωτηματολογίων απουσία του ερευνητή. Επιπροσθέτως, η εκτίμηση της ΣΥΠΖ δεν βασίστηκε σε ειδικά για τη ΔΝ ερωτηματολόγια ΣΥΠΖ, παρά το γεγονός ότι τα ερωτηματολόγια EQ-5D και SF-36 χρησιμοποιούνται ευρέως για την αξιολόγηση της ΣΥΠΖ σε χρόνιες παθήσεις.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ ΚΑΙ ΜΕΛΛΟΝΤΙΚΕΣ ΠΡΟΟΠΤΙΚΕΣ

Στην παρούσα μελέτη αναδεικνύεται η σημασία της ΣΥΠΖ στους ασθενείς με ΔΝ και εφιστάται η προσοχή στον εκάστοτε κλινικό, δεδομένου ότι η ΣΥΠΖ αυτών των ασθενών όχι μόνο είναι σημαντικά επιβαρυνμένη σε σχέση με το γενικό πληθυσμό αλλά και σχετίζεται με αρκετά χαρακτηριστικά της νόσου. Εκπόνηση και άλλων μελετών θα βοηθήσει να προσδιοριστούν με περισσότερη σαφήνεια οι παράγοντες που επηρεάζουν αρνητικά την ΠΖ τέτοιων ασθενών. Με αυτόν τον τρόπο θα μπορούσε στη συνέχεια να γίνει αξιολόγηση των υγειονομικών προγραμμάτων αντιμετώπισης ατόμων με ΔΝ και επαναπροσδιορισμός τους με γνώμονα πάντα την καλύτερη ΠΖ τους, με απώτερο στόχο φυσικά την επίτευξη της βελτίωσης των τρόπων αντιμετώπισης και την καλύτερη ΠΖ τους.

Από τα παραπάνω γίνεται φανερό ότι μια πιθανή διέξοδος θα ήταν η ίδρυση του Δικτύου Επαγρύπνησης για τη ΔΝ.

Βασική προϋπόθεση σε κάθε προσπάθεια, είναι να ληφθούν υπόψη παράγοντες που επηρεάζουν ή προλαμβάνουν τη νόσο, όπως αυτοί έχουν προκύψει από κλινική και ερευνητική εμπειρία. Πιο συγκεκριμένα, χρήσιμο θα ήταν να ληφθούν υπόψη τα ακόλουθα:

- Επαρκής καταγραφή επιδημιολογικών δεδομένων της ΔΝ και συστηματικός προγεννητικός έλεγχος της νόσου.
- Έμφαση **στην ιδιαιτερότητα της αλλαγής της ηλικιακής ομάδας** των πασχόντων, από παιδική σε ενήλικη ομάδα και την αντιμετώπισή της ως χρόνια πλέον νόσο με πολλαπλή συννοσηρότητα
- Έμφαση στη διερεύνηση των μη διαγνωσθέντων υποκλινικών δρεπανοκυτταρικών και φορέων σε περιοχές κυρίως με υψηλά ποσοστά ετερωζυγωτίας.
- Συχνή καταγραφή και διερεύνηση του μεταναστευτικού πληθυσμού από χώρες με υψηλή συχνότητα σε χώρες με χαμηλά ή καθόλου ποσοστά της νόσου.
- Ολιστική εκπαίδευση των επαγγελματιών υγείας καθώς ο απρόβλεπτος χαρακτήρας της νόσου, οι κρίσεις ‘επώδυνες, αιμολυτικές και απλαστικές’ μπορεί να εμφανισθούν ανά πάσα στιγμή και κάτω από διαφορετικές και συχνά δυσμενείς συνθήκες που λαμβάνουν χαρακτήρα επείγοντος.
- **Αξιολόγηση της ΠΖ** και παρέμβαση σε ενδογενείς και εξωγενείς παραγόντες (δημογραφικών, κοινωνικο-οικονομικών, νοσολογικών, ψυχικών) που επηρεάζουν την ΠΖ.

Όλα τα ανωτέρω καθιστούν αναγκαία την αντιμετώπιση της νόσου από υψηλά οργανωμένο και εξειδικευμένο υγειονομικό σύστημα παρακολούθησης και περίθαλψης. Επίσης θα ήταν χρήσιμο ένα δίκτυο σύνδεσης μεταξύ της πρωτοβάθμιας-δευτεροβάθμιας και τριτοβάθμιας περίθαλψης για παροχή πληροφοριών-οδηγιών θεραπευτικής παρέμβασης και ολιστικής αντιμετώπισης των ατόμων με χρόνια νοσήματα και συγκεκριμένα με ΔΝ.

Σε περίοδο δε οικονομικής κρίσης, όχι μόνο θα ήταν απαραίτητο αλλά ίσως περισσότερο αναγκαίο από κάθε άλλη εποχή, να γίνει σωστή διαχείριση των διαθέσιμων -δυστυχώς μειωμένων- πόρων (υλικών και ανθρώπινων) με σκοπό το καλύτερο δυνατό αποτέλεσμα. Επομένως, είναι επιβεβλημένη η ανάγκη αξιολόγησης των υγειονομικών προγραμμάτων και συστημάτων υγείας, η αναθεώρησή τους και ο επανασχεδιασμός τους στις πραγματικές ανάγκες υγείας του πληθυσμού της χώρας και η εφαρμογή μιας ενιαίας και συγκεκριμένης πολιτικής υγείας για την ΔΝ σε Ελλάδα και Ευρώπη.

Εν κατακλείδι, η προσέγγιση των ατόμων με ΔΝ και γενικότερα με χρόνια νοσήματα, όπου όλοι οι τομείς της ζωής επηρεάζονται, έχει ιδιαίτερη σημασία να γίνεται στη βάση ενός πλαισίου που να λαμβάνει υπόψη την αξιολόγηση και φυσικά τη βελτίωση της ΣΥΠΖ. Επομένως, κάθε πολιτική υγείας, πρόγραμμα, θεραπευτικό μέτρο ή παρέμβαση πρέπει να φιλτράρεται μέσα από αποτελέσματα μελετών που σχετίζονται με την ΠΖ των ατόμων ή του πληθυσμού μιας χώρας, διότι μέσα από την ευημερία και την ευεξία ενός πληθυσμού έρχεται και η ανάπτυξη των ίδιων των ανθρώπων και ευρύτερα της χώρας.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

Διεθνής Βιβλιογραφία

1. Aarason NK. Quality of life research in cancer clinical trials: a need for common rules and language. *Oncology (Williston Park)*. 1990; 4 (5): 59-66.
2. Aessopos A, Tsironi M, Vasiliadis I, Farmakis D, Fountos A, Voskaridou E, Perakis A, Defteraios S, Loutradi A, Loukopoulos D. Exercise-induced myocardial perfusion abnormalities in sickle beta-thalassemia: Tc-99m tetrofosmin gated SPECT imaging study. *Am J Med*. 2001 1; 111(5):355-360.
3. Allison AC. The distribution of the sickle cell trait in East Africa and elsewhere and its apparent relationship to the incidence of subtertian malaria. *Trans. Rog. Soc. Trop. Med. Hyg* 1954; 48(4): 312-8.
4. Ahn H, Li CS, Wang W. Sickle cell hepatopathy: Clinical presentation treatment and outcome in pediatric and adult patients. *Pediatr Blood Cancer*. 2005; 45(2):184-90.
5. Anagnostopoulos F, Niakas D, Pappa E. Construct validation of Greek SF-36 Health Survey. *Qual Life Res* 2005; 14 (8):1959-65.
6. Anie KA, Steptoe A, Bevan DH. Sickle cell disease: Pain, coping and quality of life in a study of adults in the UK. *Br J Health psychol*. 2002; 7(3):331-44.
7. Asnani MR, Reid ME, Ali SB, Lipps G, Williams-Green P. Quality of life in patients with sickle cell disease in Jamaica: rural-urban differences. *Rural Remote Health*. 2008;8(2):890.
8. Austrian R, Lukens J, Seeler RA. Pneumococcal infections in sickle cell anemia. *Am J Dis Child*. 1972; 123(6): 614-5
9. Bader-Meunier B, Verlhac S, Elmaleh-Berqès M, Ithier G, Sellami F, Faid S, Missud F, Ducrocq R, Alberti C, Zaccaria I, Baruchel A, and Benkerrou M. Effect of transfusion therapy on cerebral vasculopathy in children with sickle-cell anemia. *Haematologica* 2009;94:123-126.
10. Ballas S, Larner J, Smith E, Surrey S, Schwartz E, Rappaport E. Rheological predictors of the severity of the painful sickle cell crisis blood 1988;72(4):1216-23.
11. Brandow AM, Brousseau DC, Pajewski NM, Panepinto JA. Vaso-occlusive painful events in sickle cell disease: impact on child well-being. *Pediatr Blood Cancer*. 2010;54 (1): 92-97.
12. Beet EA. Sickle cell disease in the Balovole District of Northern Rhodesia. *E. Afr. Med. J*. 1946; 23:75-86.

13. Beet EA. Sickle cell disease in Northern Rhodesia. *E. Afr. Med. J.* 1947;24(6):212-22.
14. Benesh RE, Edalqji, R, Benesh R, Kwong S. Solubilization of haemoglobin S by other haemoglobins. *Proc. Natl. Acad. Sci. USA.* 1980; 77(9): 5130-4
15. Boussiou M, Loukopoulos D, Christakis J, Fessas Ph. The origin of the Sickle mutation in Greece; Evidence from β globin cluster polymorphisms. *Hemoglobin.* 1991;15(6)459-67.
16. Bullinger M, Anderson R, Cella D, Aaronson N. Developing and evaluating cross-cultural instruments from minimum requirements to optimal models. *Qual Life Res* 1993; 2(6):451-9.
17. Campell A. Converse PE, Rogers WL. *The Quality of American Life: Perceptions, Evaluations and Satisfactions.* Russel,Sage Foundation, new York, 1976.
18. Charache S, Terrin ML, Moore RD, Dover GJ et al. Effect of Hydroxyurea on the frequency of painful crises in sickle cell anemia. Investigators of the Multicenter Study of Hydroxyurea in Sickle Cell Anemia. *N Engl j Med.* 1995 18; 332(20):1317-22
19. Chiang EY, Frenette PS. Sickle Cell Vaso-Occlusion. *Hematol Oncol Clinic North Am.* 2005; 19 (5):771-84.
20. Choremis C, Zervos N, Constandinides V, Zannos L. Sickle-cell anaemia in Greece. *Lancet* 1951 26;1 (6665):1147-9.
21. Citero VdeA, Levenson JI McClish DK, Bovbjerg VE et al. The role of catastrophizing in sickle cell disease—the PiSCES project. *Pain.* 2007 15; 133(1-3):39-46.
22. Collins FS, Orringer Ep. Pulmonary hypertension and cor pulmonale in the sickle hemoglobinopathies *Am J Med* 1982;73 (6):814-21.
23. Cook WC. a cause of sickle cell anemia with associated subarachnoid haemorrhage. *J. Med.* 1930; 11:541-2.
24. Dampier C, Lebeau P, Rhee S, Lieff S, Kesler K, Ballas S et al. Health-related quality of life in adults with sickle cell disease (SCD): a report from the comprehensive sickle cell centers clinical trial. *Am J Hematol.* 2011 ;86(2):203-5. doi: 10.1002/ajh.21905.
25. Davies AR, Ware Jr. *Measuring Health Perceptions in Health Insurance Experiment,* R-2711-HHS. Santa Monica, the Rant Corporation 1981.
26. Deliyiannis GA., and Tavlarakis N: Sickling phenomenon in Northern Greece. *Br. Med. J.* 1955 30; 2(4934):299-301.
27. Emond AM, Collis R, Darvill D, Higgs DR, Maude GH, Serjeant GR. Acute splenic sequestration in homozygous sickle cell disease: natural history and management. *J Pediatr.* 1985;107(2)-201-6.

28. Evans RW, Manninen DL, Garrison LP Jr, Hart LG, Blaqq CR, Gutman PA, Hull AR, Lowrie EG. The quality of life of patients with end-stage renal disease. *Engl J Med.* 1985 28;312(9):553-9.
29. Fayers PM, Machin D. *Quality of Life – Assessment, Analysis and Interpretation.* John Wiley & Sons Ltd, West Sussex England. 2000; 3-5.
30. Fayers MP, Hand DJ. Causal variables, indicator variables and measurement scales: an example from quality of life. *JR Stat Soc Ser C Appl Stat. Series A (Statistics in Society)* 2002; 165:233-53.
31. Friedman MJ. Erythrocytic mechanism at sickle cell resistance to malaria. *Proc. Natl. Acad. Sci. USA.* 1978; 75(4): 1994-7.
32. Fuggle P, Shand PA, Gill LJ, Davies SC. Pain, quality of life, and coping in sickle cell disease. *Arch Dis Child.* 1996 ;75(3):199-203.
33. Garrat A, Schmidt L, Mackintosh A, Fitzpatrick. Quality of life measurement: bibliographic study of patient assessed health outcome measures. *BMJ.* 2002 15 324;(7351) 1417.
34. Gill TM, Feinstein AR. A critical appraisal of the quality of quality-of-life measurements. *JAMA.* 1994 24-31; 272 (8):612-26.
35. Goldberg D. *Detection of psychiatric illness by questionnaire.* Oxford University Press. Oxford. 1972.
36. Hatziagorou E, Karagianni P, Vidalis A, Bullinger M, Tsanakas I & Diasabkids Group. Association of clinical variables with cystic fibrosis and health-related quality of life. *Hippokratia* 2002; 6:75-78.
37. Herric JB. Peculiar elongated and sickle-shaped red blood corpuscles in a case of severe anemia. *Yale J Biol Med.* 1910. 2001; 74(3):179-84.
38. Hijmans CT, Fijnvandraat K, Oosterlaan J, Heijboer H, Peters M, Grootenhuis MA. Double disadvantage: a case control study on health-related quality of life in children with sickle cell disease. *Health Qual of Life Outcomes* 2010 26; 8:121.
39. Hord J, Byrd R, Stowe L, Windsor B Smith-Whitley K. *Streptococcus pneumoniae* sepsis and meningitis during the penicillin prophylaxis era in children with sickle cell disease. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2002; 24(6):470-2.
40. Ingram VM. A specific chemical difference between the globins of normal human and sickle cell haemoglobin. *Nature.* 1956 13;178(4537):792-4
41. Ingram VM, Richards DW, Fishman AP. Hemoglobin: Molecular structure and Functions, Biosynthesis, Evolution and Genetics. *Science.* 1962 30;138(3544):996-1000.

42. Jahoda M, Current concepts of positive mental health, Basic Books, New York, 1958
43. Juenger J, Schellberg D, Kraemer S, Haunstetter A, Zuck C, Herzog W, Haass M. Health-related quality of life in patients with congestive heart failure: comparison with other chronic diseases and relation to functional variables. *Heart* 2002 ; 87(3):235-41.
44. Kater AP, Heijboer H, Peters M, Voqels T, Prins MH, Heymans HS. Quality of life of children with sickle cell disease in the Amsterdam area. *Ned Tijdschr Geneesk.* 1999 9; 143(41):2049-53.
45. Karnofski DA and Burchenal JH. The clinical evaluation of chemo-therapeutic agents. In: McLeod (Ed), *Cancer in Evaluation of Chemo-therapeutic Agents*. Columbia University Press. New York 1969.
46. Katz S, Ford A, Mosowitz R, Jackson B, Jaffe M. Studies of illness in the aged. *JAMA*. 1963 21; 185:914-9.
47. Levenson JL, McClish DK, Dahman BA, Bovbjerg VE, de ACiteroV, Penberthy LT, Aisiku IP, Roberts JD, Roseff SD, Smith WR. Depression and anxiety in adults with sickle cell disease: The PiSCES project. *Psychosom Med*. 2008; 70(2):192-6.
48. Livingston FB : Malaria and human polymorphisms. *Annu Rev Genet*. 1971; 5: 33-64.
49. Loukopoulos D. Current status of thalassemia and the sickle cell syndromes in Greece. *Semin Hematol*. 1996 ;33(1):76-86.
50. Machado RF, Gladwin MT. Chronic sickle cell lung disease: new insights into the diagnosis, pathogenesis and treatment of pulmonary hypertension. *Br J Hematol*. 2005; 129(4):449-64.
51. Makrikostas K. Veber die Sichelzellsn Anaemie. *Wien. Arch. Inn. Med*. 1939 ; 33:330
52. Malamos B, Fessas PH and Stamatoyiannopoulos G. Types of thalasaemia trait carriers as revealed by study of their incidence in Greece. *Br. J. Haematol*. 1962; 8:5-14.
53. Mantadakis E, Cavender JD, Rogers Z et al. Prevalence of priapism in children and adolescents with sickle cell anemia. *Am J Pediatr Hematol Oncol* 1999; 21(6):518-22.
54. Mann-Jiles V, Morris DL. Quality of life of adult patients with sickle cell disease. *J Am Acad Nurse Pract*. 2009 ; 21(6):340-9.
55. Mason VR. Sickle anaemia. *JAMA*. 1985 11; 254(14):1955-7.
56. McClish Dk, Penberthy LT, Bovbjerg VE, Robertts JD, Aisiku IP, Levenson JL, Roseff SD, Smith WR. Health related quality of life in sickle cell patients: the PiSCES project. *Health Qual Life Outcomes*. 2005 29; 3:50.
57. McClish DK, Smith WR, Dahman BA, Levenson JL, et al. Pain site frequency and location in sickle cell disease: The PiSCES project. *Pain* 2009, 145:246-251.

58. McDowell I, Newell C. Measuring health: a guide to rating scales and questionnaires (2nd)
New York: Oxford University Press. 1996.
59. Miller MJ, Neel JV, Livingstone FB. Distribution of parasites in the red cells of sickle cell trait carriers infected with *Plasmodium falciparum*. *Trans R Soc Trop Med Hyg.* 1956; 50(3): 294-6.
60. Milner PF, Kraus AP, Sebes JL et al. Sickle cell disease as a cause of osteonecrosis of the femoral head. *N Engl J Med* 1991 21; 325(21):1476-81.
61. Mo F, Choi BC, Li FC, Merrick J. Using Health Utility Index (HUI) for measuring the impact on health-related quality of Life (HRQL) among individuals with chronic diseases. *Scientific World J* 2004 27; 4:746-57.
62. Moo-Pen W, Bechtel K, Jue D, Chan MS, Hopkins G, Schneider NJ, Wright J and Schmidt RM. The presence of hemoglobin S and C Harlem in an individual in the United States. *Blood* 1975; 46(3):363-7.
63. Morrow Gr, Chiarello RJ, Derogatis LR. A new scale for assessing patients' psychosocial adjustment to medical illness. *Psychol Med.* 1978; 8(4):605-10.
64. Motulsky AG. Frequency of sickling disorders in U.S. blacks. *N Engl J Med.* 1973 4; 288(1):31-3.
65. Murray CJL, Lopez AD, editors. In: *The global burden of disease: a comprehensive assessment of mortality and disability from diseases, injuries and risk factors in 1990 and projected to 2020.* Cambridge, MA: Harvard University Press. 1995.
66. Neel JV. The clinical detection of the genetic carriers of inherited disease. *Medicine* 1947; 26(2):115-53.
67. Ohaeri JU, Shokundi WA, Psychosocial burden of sickle cell disease on caregivers in a Nigeria setting. College of Medicine, University of Ibadan, Oyo State, Nigeria. *J Natl Med Assoc.* 2002; 94(12):1058-70.
68. Palermo TM, Riley CA, Mitchell BA. Daily functioning and quality of life in children with sickle cell disease pain: relationship with family and neighborhood socioeconomic distress. *J Pain* 2008 ;9(9):833-40.
69. Panepinto JA, Hoffmann RG, Pajewski NM. A psychometric evaluation of the PedsQL Family Impact Module in parents of children with sickle cell disease. *Health Qual Life Outcomes.* 2009 a 16;7:32
70. Panepinto JA, Pajewski NM, Foerster LM, Sabnis S, Hoffmann RG. Impact of family income and sickle cell disease on the health-related quality of life of children. *Qual Life Res.* 2009 b; 18(1):5-13.

71. Pappa E, Kontodimopoulos N, Niakas D. Validating and norming of the Greek SF-36 Health Survey. *Qual Life Res* 2005; 14:1433-1438
72. Pasvol G, Weatherall DJ and Wilson RJM: Cellular mechanism for the protective effect of haemoglobin S against *P. falciparum* malaria. *Nature* 1978 17;274(5672) 701-3.
73. Patrick B, Erickson PD. In: Oxford University Press. *Health Status and Health Policy. Allocating Resources to Health Care.* Oxford, 1993.
74. Pauling L, Itano HA. Sick cell anaemia a molecular disease. *Science*, 1949 25;(2865):543-8.
75. Platt OS, Brambilla DJ, Rosse WF, Milner PF, Castro O, Steinberg MH, Klug PP. Mortality in Sick Cell Disease -- Life Expectancy and Risk Factors for Early Death. *N Engl J Med* 1994 9;330 (23):1639-44.
76. Platt OS. Sick cell anemia as an inflammatory disease. *J Clin Invest.*2000; 106(33):37-38.
77. Platt OS. Preventing stroke in sickle cell anemia. *N Engl J Med.* 2005 29; 353(26):2743-5
78. Powars D, Weidman JA, Odom-Maryon T, Niland JC, Johnson C. Sick cell chronic lung disease: prior morbidity and the risk of pulmonary failure *Med.* 1988; 67(1):66-76.
79. Raper AB. Malaria and the sickling trait. *Br. Med. J* 1955 14; (4923):1186-9.
80. Raper AB: Sickling in relation to morbidity from malaria and other diseases. *Br. Med. J.* 1956 28; 1(4973):965-6.
81. Rombos I, Tzanetea R, Kalotychoy V et al. Amelioration of painful crises in sickle disease by venesections *Blood Cells Mol Dis.* 2002; 28(2):283-7.
82. Hassell K. Pregnancy and Sickle Cell Disease. *Hematol Oncol Clin North Am* 2005; 19(5)903-6.
83. Rubler S, Fleischer RA. Sick cell states and cardiomyopathy: Sudden death due to pulmonary thrombosis and infarction *Am J Cardiol* 1967; 19(6):867-73.
84. Samuelson PA, Nordhaus WD, Οικονομική, Παπαζήση, Αθήνα, 2000.
85. Schechter AN, Noguchi CM, Rodgers G. Sick cell disease. In: Stamatoyannopoulos G, Nienhuis AW, Leder, P, Majerus PW, eds. *The Molecular Basis of Blood Diseases.* Philadelphia: Saunders Co 1987, p 179.
86. Scott-Emnakpor AB. Genetic aspects of sickle cell disease. In: Scott R.B. (ed.) "International Aspects of sickle cell Disease". Washington, D.C. Howard Univ. Center for sickle cell Disease. pp. 1979, 11-19.
87. Shao AH, Orringer EP. Sick cell intrahepatic cholestasis: approach to a difficult problem. *Am J Gastroenterol* 1995; 90(11):2048-50.

88. Simmons RG, Abress L, Anderson CR. Quality of life after kidney transplantation: A retrospective, randomized comparison of cyclosporine and conventional immunosuppressive therapy. *Transplantation* 1988; 45(2):415-21.
89. Simmons RG, Anderson CR, Abress LK. Quality of life and rehabilitation differences among four end-stage renal disease therapy groups. *Scand J Urol Nephrol Suppl* 1990; 131: 7-22.
90. Sintonen H. Comparing properties of the 15D and the EQ-5D in measuring health-related quality of life. *Archive of Hellenic Medicine* 2001; 18(2):156-160.
91. Spitzer WO, Dobson AJ, Hall J. Measuring the quality of life of cancer patients. *J Chron Dis*, 1981, 34:595-597.
92. Stauman K, Falk IS. Health Indices. *Bulletin of Health Organization of the League of Nations*, Vol 5, p 916. In: Jazairi NT. *Defferentes Approches pour l'Elaboration d'Indicateurs de Sante*. OECD, Paris. 1936.
93. Stadius van Eps LW, Pinedo-Veels C, derVries Ch et al. Nature of the concentrating defect in sickle cell nephropathy. *Microradioangiography studies. Lancet* 1970;1:450-452.
94. Steinberg MH, Barton F, Castro O, Pegelow CH, Ballas SK et al. Effect of hydroxyurea on mortality and morbidity in adult sickle cell anemia: risks and benefits up to 9 years of treatment. *JAMA*. 2003. 2;289(13):1645-51.
95. Stevens M, Crooks G, Serjeant G. The development of cardiomegaly in homozygous sickle cell disease *W I Med J*. 1985; 34(4):253-6.
96. Stuart MJ, Nagel RL. Sickle-cell disease. *Lancet* 2004 9-15; 364 (9442):1343-60.
97. Swerdlow PS. Red cell exchange in sickle cell disease. *Hematology Am Soc Hematol* 2006: 48-53.
98. Thomas M, Gill MD, Alvan R, Feinstein D. A critical appraisal of the quality of quality of life measurements. *JAMA*. 1994; 272:618-26.
99. Thompson DR, Roebuck A. The measurement of health-related quality of life in patients with coronary heart disease. *J Cardiovasc Nurs*. 2001; 16(1):28-33.
100. Tsiantis J, Dragonas T, Richardson C, Anastasopoulos D et al. Psychosocial problems and adjustment of children with beta-thalassemia and their families. *Eur Child Adolesc Psychiatry*. 1996;5 (4):193-203
101. Tsironi M, Aessopos A. The heart in sickle cell disease. *Acta Gardiol*. 2005; 60(6):589-98
102. Vichinsky EP, Neumary LD, Earles AN et al. Causes and outcome of the acute chest syndrome in sickle cell disease. *N Engl J Med*. 2000 22 ;(25)342:1855-65.

103. Wang W, Enos L, Gallagher D, Thompson R, Guarini L, Vichinsky E, Wright E, Zimmerman R, Armstrong F. Neuropsychologic performance in school-aged children with sickle cell disease: A report from the Cooperative Study of Sickle Cell Disease. *J Pediatr* 2001; 139(3):391-7
104. Weatherall DJ. Biochemical phenotypes of thalassaemia in the American Negro population. *Ann N Y Acad Sci.* 1964 7;119:450-62
105. Weatherall DJ. Genetic disorders of hemoglobin. *Postgraduate Hematology 4th edn, in the USA by Oxford University Press.* 2001; 6:91-119.
106. Wilson IB, Cleary PD. Linking clinical variables with health-related quality of life. A conceptual model of patient outcomes. *JAMA* 1995 4; 273(1):59-65.
107. Wills KE, Nelson SC, Hennessy J, Nwaneri MO, Miskowiec J, McDonough E, Moquist K. Transition planning for youth with sickle cell disease: embedding neuropsychological assessment into comprehensive care. *Pediatrics* 2010 ;126 Suppl 3:S151-9.
108. World Health Organisation. Handbook for reporting results of cancer treatment. WHO offset Publ. Health Psychol No 48, Geneva, 1979.
109. The WHOQOL Group. 1995 The World Health Organization Quality of Life Assessment (WHOQOL): Position paper from the World Health Organization. *Soc Sci Med.* 1995; 41(10) 1403-9.
110. Young KJ, Longman AJ. Quality of life and persons with melanoma: a pilot study. *Cancer Nurs.* 1983; 6(3):219-25.
111. Yater WM, Hansmann GH: Sickle cell anemia: a new cause of cor pulmonale *Am J Med Sci* 1936; 191:474-484.
112. Zarkowsky HS, Gallager D, Gill FM, Wang WC et al. Bactremia in sickle hemoglopathies. *J Pediatr.* 1986; 109(4):579-85
<http://www.tbs-sct.gc.ca>.
<http://www.who.int>
<http://www.who.int/mental-health/media/68.pdf>.
<http://www.neahygeia.gr>
<http://depts.washington.edu/yqol/dcs/WHOQOL>
<http://www.news-medical.net/health/Sickle-Cell-Disease-Treatment.aspx>

Ελληνική Βιβλιογραφία

1. Αγγελάκη-Γλαβίνα: Δρεπανοκυτταρική Νόσος στα παιδιά. Πρακτικά 3^ο Πανελληνίου Συνεδρίου Δρεπανοκυτταρικής Νόσου, 20-21 Νοεμβρίου, Θεσσαλονίκη 2009.
2. Βακαλιός Θ., Ποιότητα ζωής: Προβληματισμοί Κατευθύνσεις. 1984:229-237
3. Θεοδώρου Μ, Σαρρής Μ, Σούλης Σ. Στο: Έκδοση ιδίων συγγραφέων.
4. Συστήματα Υγείας και Ελληνική Πραγματικότητα. Αθήνα, 1997.
5. Γείτονα Μ, Κάβουρα Μ, Βανδώρου Χ, Κυριόπουλος Γ. Οικονομική αξιολόγηση και ποιότητα ζωής. Στο: Γείτονα Μ (Συντ.) Οικονομική αξιολόγηση της τεχνολογίας υγείας: Φαρμακοοικονομία και λήψη αποφάσεων. Πανεπιστημιακές Εκδόσεις Θεσσαλίας, Βόλος, 2004:130–146
6. Κοντοδημόπουλος Ν., Φραγκούλη Δ., Παππά Ε., Νιάκας Δ. Στατιστικοί έλεγχοι της εγκυρότητας και της αξιοπιστίας του ελληνικού SF-36. Αρχεία Ελληνικής Ιατρικής 2004, 21(5): 451-462.
7. Κωσταγιόλας Π, Καϊτελίδου Δ, Χατζοπούλου Μ, Βελτιώνοντας την Ποιότητα στις Υπηρεσίες Υγείας: Προσεγγίσεις για τη βελτίωση της ποιότητας, εκδόσεις Παπασωτηρίου, Αθήνα 2008, (2):61
8. Κουλάκογλου Κ, Ψυχομετρία και Ψυχολογική Αξιολόγηση. Εκδόσεις Παπαζήση, Αθήνα, 2002.
9. Μεταφραστική Ομάδα Κάκτου. Στο: Κεφ. 4. Ηθικά Νικομάχεια Α. Κάκτος. Αριστοτέλης. Άπαντα. Αθήνα, 1993:31-39 & 51.
10. Μποστανίτης Ι, Τσαλίδου Μ. Η Έννοια και το Περιεχόμενο της Ποιότητας Ζωής Αξιολόγηση της Ποιότητας Ζωής στην Ελλάδα. Στο: Επιθεώρηση Υγείας, 2008, 19 (113):25-29.
11. Νάκου Σ. Η εκτίμηση της ποιότητας ζωής στο χώρο της υγείας. Εφαρμογές στην Παιδιατρική. Αρχεία Ελληνικής Ιατρικής 2001,18(3): 254-266.
12. Οικονόμου Μ, Κοκκώση Μ., Τριανταφύλλου Ε., Χριστοδούλου Γ., Ποιότητα ζωής και ψυχική υγεία- Εννοιολογικές προσεγγίσεις, κλινικές, εφαρμογές και αξιολόγηση. Αρχεία ελληνικής Ιατρικής 2001, 18(3):239-253.
13. Πάγκαλης ΓΑ, Αιμοσφαιρινοπάθειες: Αιματολογία στην Κλινική Πράξη, Ιατρικές εκδόσεις Π.Χ Πασχαλίδης, Αθήνα 2008, (14): 306-337.
14. Παππά Ε, Κοντοδημόπουλος Ν, Νιάκας Δ. Εγκυροποίηση και προτυποποίηση της επισκόπησης υγείας SF-36 με αντιπροσωπευτικό δείγμα του ελληνικού αστικού πληθυσμού. Αρχεία Ελληνικής Ιατρικής 2006, 23(2): 159-166.
15. Παπαδόπουλος ΑΑ, Οικονομάκης Ε, Κοντοδημόπουλος Ν, Φρυδάς Α, Νιάκας Α. Εκτίμηση της σχετιζόμενης με την υγεία ποιότητας ζωής διαβητικών ασθενών τύπου 2, Αρχεία Ελληνικής Ιατρικής 2007, 24(Συμπλ 1):66-74.
16. Παπανικολάου Χ: Εργαστηριακή Διάγνωση Δρεπανοκυτταρικής Νόσου. Πρακτικά 2^ο Πανελληνίου Συνεδρίου Δρεπανοκυτταρικής Νόσου, 14-15 Νοεμβρίου, Αθήνα, 2008.

17. Ρόμπος Ι, Καλότυχου Β. : Ερευνητικά πρωτόκολλα για την πρόληψη και την θεραπευτική αντιμετώπιση της Δρεπανοκυτταρικής Νόσου. Πρακτικά 2^ο Πανελληνίου Συνεδρίου Δρεπανοκυτταρικής Νόσου, 14-15 Νοεμβρίου, Αθήνα, 2008.
18. Σαρρής Μ, Κοινωνιολογία της Υγείας και Ποιότητας Ζωής: Υγεία και Ποιότητα Ζωής, Παπαζήσης, Αθήνα 2001, 7:67-68,251-266.
19. Σαρρής Μ, Διερεύνηση της ποιότητας Ζωής των μεταμοσχευμένων νεφροπαθών. Πανεπιστήμιο Αθηνών, Αθήνα 1999.
20. Σαρρής Μ, Σούλης Σ, Υφαντόπουλος Γ. Η θεωρία της κοινωνικής παραγωγής λειτουργιών. Αρχεία Ελληνικής Ιατρικής 2001, 18(3):230-238.
21. Σούλης Σ. Οικονομική της Υγείας, Παπαζήσης, Αθήνα 1998.
22. Σούλης Σ. Οικονομία και Ανθρώπινη Ανάπτυξη. Η θέση της Ελλάδας στην παγκόσμια πραγματικότητα. Αδημοσίευτη εργασία, Αθήνα 1999.
23. Σχίζας Ν, Τέγος Κ, Βουτσαδάκης Α, Αραμπατζής Γ, Αγγελοπούλου Π, Χρυσανθόπουλος Κ, Αθανασιάδου Α, Μπαθρέλου Σ, Ρόμπος Ι, Σκάριου Δ και Δαβάκης Μ. Η συχνότητα και κατανομή της β-Μεσογειακής Αναιμίας και παθολογικών αιμοσφαιρινών στην Ελλάδα. Μία μελέτη σε 15.500 νεοσύλλεκτους στις Ελληνικές Ένοπλες Δυνάμεις. Επιθεώρηση Ενόπλων Δυνάμεων, 1977, 11:197.
24. Τζανετέα Ρ: Δίκτυο Επαγρύπνησης για τη Δρεπανοκυτταρική Νόσο. Πρακτικά 2^ο Πανελληνίου Συνεδρίου Δρεπανοκυτταρικής Νόσου, 14-15 Νοεμβρίου, Αθήνα, 2008.
25. Τούντας Γ. Τι είναι Υγεία 1. Κοινωνιολογικές προσεγγίσεις. Νέα Υγεία, 1998, 21:12
26. Τούντας Γ. Τι είναι Υγεία 2. Ο ορισμός του Π.Ο.Υ. Νέα Υγεία 1999, 23:12.
27. Υφαντόπουλος Γ., Σαρρής Μ. Σχετιζόμενη με την υγεία ποιότητα ζωής. Μεθοδολογία μέτρησης Αρχεία Ελληνικής Ιατρικής 2001, 18(3):218-229.
28. Υφαντόπουλος Γ. Αξιολόγηση και μέτρηση της ποιότητας ζωής στην Ελλάδα με τη μέθοδο με τη μέθοδο του EQ-15D. Αρχεία Ελληνικής Ιατρικής 2001, 18(3):279-287.
29. Υφαντόπουλος Γ. Μέτρηση της ποιότητας ζωής και το ευρωπαϊκό υγειονομικό μοντέλο Αρχεία Ελληνικής Ιατρικής 2007, 24(Suppl 1): 6-18.
30. Φερτάκης Α, Τραυλός Α. Αιμοσφαιρινοπάθειες: Παθολογική Φυσιολογία Ιατρικές εκδόσεις Π.Χ Πασχαλίδης, Αθήνα 1998 : 411-41.
31. Χαλεβελάκης ΓΕ. Δρεπανοκυτταρική Νόσος: Αιμοσφαιρινοπάθειες, εκδόσεις Χ. Χαλεβελάκη, Αθήνα. 1991(4): 55-73.

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑΤΑ

ΕΡΩΤΗΜΑΤΟΛΟΓΙΑ

1. ΔΗΜΟΓΡΑΦΙΚΩΝ /ΝΟΣΟΛΟΓΙΚΩΝ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΩΝ

1. Φύλο:

- (1) Άνδρας
- (2) Γυναίκα

2. Ηλικία: ετών

3. Τόπος μόνιμης κατοικίας:

- (1) Αγροτική περιοχή
- (2) Ημιαστική περιοχή
- (3) Αστική περιοχή

4. Ποιο επίπεδο εκπαίδευσης έχετε ολοκληρώσει;

- (1) Δημοτικό
- (2) Γυμνάσιο
- (3) Λύκειο
- (4) ΑΕΙ / ΤΕΙ
- (5) Μεταπτυχιακά

5. Ποια είναι η επαγγελματική σας απασχόληση;

- (1) Άνεργος
- (2) Ιδιωτικός Υπάλληλος
- (3) Δημόσιος Υπάλληλος
- (4) Ελεύθερος Επαγγελματίας
- (5) Οικιακά
- (6) Συνταξιούχος
- (7) Φοιτητής / Μαθητής
- (8) Άλλο. Παρακαλώ διευκρινίστε

6. Ποιο είναι το οικογενειακό σας εισόδημα ανά μήνα;

- (1) Δεν έχω καθόλου εισόδημα
- (2) Κάτω από 500 €
- (3) 500 - 1000 €
- (4) 1000 - 1500 €
- (5) 1500 - 2000 €
- (6) Πάνω από 2000 €

7. Τι είδους ασφαλιστική κάλυψη έχετε;

- (1) Δημόσια
- (2) Ιδιωτική
- (3) Και τα δύο

8. Πάσχετε από:

- (1) Ομόζυγο δρεπανοκυτταρική αναιμία
- (2) Μικροδρεπανοκυτταρική αναιμία

9. έχετε τακτική ιατρική παρακολούθηση;

- (1) ΝΑΙ
- (2) ΟΧΙ

Αν ναι, σε ποια Μονάδα/ Νοσοκομείο.....

10. Είστε σε πρόγραμμα μεταγίσεων;

- (1) ΝΑΙ
- (2) ΟΧΙ
- (3) Μεταγγίζομαι περιστασιακά

Αν ναι, Με ποια συχνότητα μεταγγίζεστε (ανά πόσες ημέρες);.....

12. Σε ποια ηλικία αρχίσατε μεταγγίσεις; (σε έτη).....

13. Λαμβάνετε θεραπεία αποσιδήρωσης;

(1) ΝΑΙ

(2) ΟΧΙ

Αν ναι, ποια.....

14. Παρουσιάζετε αιμοσιδήρωση ήπατος;

(1) ΝΑΙ

(2) ΟΧΙ

15. Παρουσιάζετε αιμοσιδήρωση μυοκαρδίου;

(1) ΝΑΙ

(2) ΟΧΙ

16. Υποφέρετε από επώδυνες κρίσεις;

(1) Σπάνια

(2) Μέτρια

(3) Συχνά

(4) Πολύ συχνά

17. Πόσο συχνά νοσηλεύεσθε για επώδυνη κρίση;

(1) 1-2 φορές το χρόνο

(2) Σπάνια

(3) Ποτέ

(4). Άλλο. Διευκρινίστε.....

18. Υποφέρετε από λοιμώξεις;

(1) Σπάνια

(2) Μέτρια

(3) Συχνά

(4) Πολύ συχνά

19. Αν υποφέρετε και από άλλη νόσο ή επιπλοκή της δρεπανοκυτταρικής νόσου, σημειώστε ποια (ή ποιες);

- Καμία
- Καρδιαγγειακή νόσος (Καρδιακή ανεπάρκεια, Πνευμονική Υπέρταση)
- Πνευμονική νόσος (Ιστορικό οξέος θωρακικού συνδρόμου)
- Αγγειακό Εγκεφαλικό επεισόδιο
- Επεισόδια Πριαπισμού
- Οφθαλμική βλάβη
- Νεφρική νόσος
- Χολολιθίαση
- Οστική Νόσος (νέκρωση μηριαίου, σπονδυλολίσηση, κλπ)
- Ηπατική νόσος Παρακαλώ διευκρινίστε.....
- Σακχαρώδης Διαβήτης

20. Λαμβάνετε αγωγή για αυτή/ αυτές τις νόσους;

(1) ΝΑΙ

(2) ΟΧΙ

21. Έχετε υποβληθεί σε χειρουργική επέμβαση;

(1) ΝΑΙ

(2) ΟΧΙ

Αν ναι, Αναφέρετε ποια.....

22. Υπάρχει και άλλο άτομο με Δρεπανοκυτταρική Νόσο στην οικογένεια;

(1) ΝΑΙ

(2) ΟΧΙ

23. Πιστεύετε ότι η οικογένειά σας στην αντιμετώπιση της πάθησής σας έχει ρόλο;

(1) Θετικό

(2) Αρνητικό

(3) Αδιάφορο

2. ΚΛΙΜΑΚΑ EQ-5D

Παρακαλούμε σημειώστε με χ σε ένα κουτάκι κάθε ομάδας για το ποιες δηλώσεις περιγράφουν καλύτερα την κατάσταση της υγείας σας σήμερα.

Κινητικότητα

1. Δεν έχω κανένα πρόβλημα στο περπάτημα
2. έχω μερικά προβλήματα στο περπάτημα
3. είμαι καθηλωμένος/η στο κρεβάτι

Αυτοεξυπηρέτηση

1. δεν έχω κανένα πρόβλημα με την αυτοεξυπηρέτησή μου
2. έχω μερικά προβλήματα στο να πλένομαι και να ντύνομαι
3. είμαι ανάκανος/η να ντυθώ και να πλυθώ

Συνηθισμένες δραστηριότητες (πχ, δουλειά, μελέτη, νοικοκυριό, οικογενειακές δραστηριότητες ή δραστηριότητες πόνο ή δυσφορία ελεύθερου χρόνου)

1. Δεν έχω κανένα πρόβλημα στο να εκτελώ τις συνηθισμένες δραστηριότητες μου
2. Έχω μερικά προβλήματα στο να εκτελώ τις συνηθισμένες δραστηριότητες μου
3. είμαι ανάκανος/η να εκτελώ τις συνηθισμένες δραστηριότητες μου

Πόνος/Δυσφορία

1. Δεν έχω καθόλου πόνο ή δυσφορία
2. Έχω μέτριο πόνο ή δυσφορία
3. Έχω υπερβολικό πόνο ή δυσφορία

Άγχος/Θλίψη

1. Δεν έχω άγχος ή Θλίψη
2. Έχω μέτριο άγχος ή θλίψη
3. Έχω υπερβολικό άγχος ή θλίψη

6	<p>Συγκριτικά με την κατάσταση της υγείας μου τους τελευταίους 12 μήνες, η σημερινή μου κατάσταση είναι;</p>	<p>1. Καλύτερη <input type="checkbox"/></p> <p>2. Παραμένει ίδια <input type="checkbox"/></p> <p>3. Χειρότερη <input type="checkbox"/></p>
.7	<p>(ΔΕΙΞΕ ΚΑΡΤΑ ΜΕ ΘΕΡΜΟΜΕΤΡΟ)</p> <p><i>Για να σας βοηθήσουμε να εκφράσετε πόσο καλή ή άσχημη είναι η κατάσταση της υγείας σας, τοποθετήσαμε μία κλίμακα (που μοιάζει με θερμόμετρο) στην οποία η καλύτερη κατάσταση που μπορείτε να φανταστείτε βρίσκετε στο 100 και η χειρότερη που μπορείτε να φανταστείτε βρίσκετε στο 0.</i></p> <p>Θα θέλαμε από σας να σημειώσετε στην κλίμακα πόσο καλή ή άσχημη είναι η σημερινή κατάσταση της υγείας σας, σύμφωνα με την δική σας εκτίμηση, με μια γραμμή προς εκείνο το σημείο της κλίμακας που προσδιορίζει πόσο καλή ή άσχημη είναι η τωρινή κατάσταση της υγείας σας.</p> <p>ΣΗΜΕΙΩΣΕ ΑΚΡΙΒΩΣ ΤΗΝ ΘΕΣΗ ΝΟΥΜΕΡΟ ΠΟΥ ΕΔΕΙΞΕ</p>	<div style="text-align: right;"> <p>100</p> <p>90</p> <p>80</p> <p>70</p> <p>60</p> <p>50</p> <p>40</p> <p>30</p> <p>20</p> <p>10</p> <p>0</p> </div> <div style="position: absolute; top: 430px; left: 660px; background-color: black; color: white; padding: 5px;"> <p>Η κατάσταση της υγείας σας σήμερα</p> </div> <div style="margin-top: 20px;"> <input style="width: 20px; height: 20px;" type="text"/> <input style="width: 20px; height: 20px;" type="text"/> <input style="width: 20px; height: 20px;" type="text"/> </div>

3. ΕΠΙΣΚΟΠΗΣΗ ΥΓΕΙΑΣ SF-36

Το ερωτηματολόγιο αυτό ζητά τις απόψεις σας για την υγεία σας. Οι πληροφορίες θα βοηθήσουν στο να καταγραφεί το πώς αισθάνεστε και πόσο καλά είσαστε σε θέση να φέρνετε σε πέρας τις καθημερινές σας δραστηριότητες.

Απαντήστε σε κάθε ερώτηση, σημειώνοντας την κατάλληλη απάντηση. Αν δεν είστε βέβαιοι για το πώς να απαντήσετε σε κάποια ερώτηση, παρακαλώ δώστε την απάντηση που προσεγγίζει περισσότερο αυτό που αισθάνεστε.

1. Γενικά, θα λέγατε ότι η υγεία σας είναι:

(βάλτε σε κύκλο ένα από τα παρακάτω)

- Εξαιρετική 1
 Πολύ καλή 2
 Καλή 3
 Μέτρια 4
 Κακή 5

2. Συγκριτικά με πριν από ένα χρόνο, πώς θα κρίνατε την υγεία σας γενικά σήμερα;

(βάλτε σε κύκλο ένα από τα παρακάτω)

- Πολύ καλύτερη απ' ότι ένα χρόνο πριν 1
 Κάπως καλύτερη απ' ότι ένα χρόνο πριν 2
 Περίπου η ίδια με ένα χρόνο πριν 3
 Κάπως χειρότερη απ' ότι ένα χρόνο πριν 4
 Πολύ χειρότερη απ' ότι ένα χρόνο πριν 5

3. Στη συνέχεια αναφέρονται κάποιες δραστηριότητες που μπορεί να έχετε στη διάρκεια μιας συνηθισμένης ημέρας. Σήμερα, η κατάσταση της υγείας σας περιορίζει αυτές τις δραστηριότητες; Αν ναι, πόσο;

(βάλτε σε κύκλο έναν αριθμό σε κάθε γραμμή)

Δραστηριότητες	Ναι, περιορίζονται πολύ	Ναι, περιορίζονται λίγο	Όχι, δεν περιορίζονται καθόλου
α. Έντονες δραστηριότητες, όπως τρέξιμο, σήκωμα βαρέων αντικειμένων, έντονη αθλητική άσκηση	1	2	3
β. Μέτριες δραστηριότητες, όπως η μετακίνηση ενός τραπεζιού, η χρήση της ηλεκτρικής σκούπας	1	2	3
γ. Το σήκωμα και η μεταφορά των ψώνιων	1	2	3
δ. Το ανέβασμα με τα πόδια μερικών ορόφων	1	2	3
ε. Το ανέβασμα με τα πόδια ενός ορόφου	1	2	3
στ. Το σκύψιμο ή το γονάτισμα	1	2	3
ζ. Το περπάτημα απόστασης μεγαλύτερης από ενάμισι χιλιόμετρο	1	2	3
η. Το περπάτημα μιας απόστασης μερικών οικοδομικών τετραγώνων	1	2	3
θ. Το περπάτημα μιας απόστασης ενός οικοδομικού	1	2	3

τετραγώνου			
ι. Το να κάνετε μπάνιο ή να ντυθείτε	1	2	3

4. Στη διάρκεια των 4 τελευταίων εβδομάδων, η κατάσταση της σωματικής σας υγείας ήταν τέτοια, ώστε να δημιουργήσει στη δουλειά σας ή στις καθημερινές σας δραστηριότητες κάποιο από τα παρακάτω προβλήματα;

(βάλτε σε κύκλο έναν αριθμό σε κάθε γραμμή)

	Ναι	Όχι
α. Μειώσατε το χρόνο που αφιερώσατε στη δουλειά σας ή σε άλλες δραστηριότητες	1	2
β. Καταφέρατε να κάνετε λιγότερα απ' όσα θα θέλατε	1	2
γ. Περιορίσατε το είδος της δουλειάς ή των καθημερινών δραστηριοτήτων σας	1	2
δ. Είχατε δυσκολία στην εκτέλεση της δουλειάς σας ή των άλλων δραστηριοτήτων σας (για παράδειγμα, χρειάστηκε να καταβάλετε μεγαλύτερη προσπάθεια)	1	2

5. Στη διάρκεια των 4 τελευταίων εβδομάδων, τα συναισθηματικά σας προβλήματα, (όπως μελαγχολία ή άγχος) ήταν τέτοια ώστε να δημιουργήσουν στη δουλειά σας ή στις καθημερινές σας δραστηριότητες κάποιο από τα παρακάτω προβλήματα;

(βάλτε σε κύκλο έναν αριθμό σε κάθε γραμμή)

	Ναι	Όχι
α. Μειώσατε το χρόνο που αφιερώσατε στη δουλειά σας ή σε άλλες σας δραστηριότητες	1	2
β. Καταφέρατε να κάνετε λιγότερα απ' όσα θα θέλατε	1	2
γ. Δεν κάνατε τη δουλειά σας ή τις άλλες σας δραστηριότητες τόσο προσεκτικά όσο συνήθως	1	2

6. Στη διάρκεια των 4 τελευταίων εβδομάδων, σε ποιο βαθμό η σωματική σας υγεία ή τα συναισθηματικά σας προβλήματα στάθηκαν εμπόδιο στις συνήθειες κοινωνικές σας δραστηριότητες με την οικογένεια, τους φίλους, τους γείτονες κλπ. ;

(βάλτε σε κύκλο ένα από τα παρακάτω)

Καθόλου.....	1
Ελάχιστα.....	2
Μέτρια.....	3
Αρκετά.....	4
Πάρα πολύ.....	5

7. Πόσο σωματικό πόνο νοιώσατε τη διάρκεια των 4 τελευταίων εβδομάδων ;

(βάλτε σε κύκλο ένα από τα παρακάτω)

Καθόλου.....	1
Πολύ λίγο.....	2
Λίγο.....	3
Μέτριο.....	4
Έντονο.....	5
Πολύ έντονο.....	6

8. Στη διάρκεια των 4 τελευταίων εβδομάδων, κατά πόσο ο πόνος εμπόδισε τις συνηθισμένες σας δουλειές (εξωτερικές δουλειές και δουλειές του σπιτιού) ;

(βάλτε σε κύκλο ένα από τα παρακάτω)

Καθόλου.....	1
Λίγο.....	2
Μέτρια.....	3
Αρκετά.....	4

Πάρα πολύ.....5

9. Οι ερωτήσεις που ακολουθούν έχουν σχέση με το πως νοιώθατε και το πως ήταν τα πράγματα για σας κατά τη διάρκεια των 4 τελευταίων εβδομάδων. Για κάθε ερώτηση, παρακαλούμε να δώσετε μια απάντηση που είναι πιο κοντά σ' αυτό που νοιώθατε.

Πόσο καιρό τις 4 τελευταίες εβδομάδες: (βάλτε σε κύκλο έναν αριθμό σε κάθε γραμμή)

	Πάντα	Τις πιο πολλές φορές	Αρκετά συχνά	Μερικές φορές	Όχι συχνά	Ποτέ
α. Είχατε ζωντάνια;	1	2	3	4	5	6
β. Είσαστε ένα πολύ νευρικό άτομο;	1	2	3	4	5	6
γ. Είχατε τόσο "τις μαύρες σας" που τίποτα δεν μπορούσε να σας φτιάξει το κέφι;	1	2	3	4	5	6
δ. Νοιώθατε ήρεμος και γαλήνιος;	1	2	3	4	5	6
ε. Είχατε μεγάλη ενεργητικότητα;	1	2	3	4	5	6
στ. Νοιώθατε αποκαρδιωμένος και μελαγχολικός;	1	2	3	4	5	6
ζ. Νοιώσατε εξαντλημένος;	1	2	3	4	5	6
η. Είσαστε ένας ευτυχισμένος άνθρωπος;	1	2	3	4	5	6
θ. Νοιώσατε κουρασμένος;	1	2	3	4	5	6

10. Κατά τη διάρκεια των 4 τελευταίων εβδομάδων, για πόσο καιρό η σωματική σας υγεία ή τα συναισθηματικά σας προβλήματα εμπόδισαν τις κοινωνικές σας δραστηριότητες (όπως επισκέψεις σε συγγενείς και φίλους) ;

(βάλτε σε κύκλο ένα από τα παρακάτω)

Πάντα	1
Τις πιο πολλές φορές	2
Μερικές φορές.....	3
Όχι συχνά	4
Ποτέ.....	5

11. Πόσο ΣΩΣΤΟ ή ΛΑΘΟΣ είναι για σας καθένα από τα παρακάτω;

(βάλτε σε κύκλο έναν αριθμό σε κάθε γραμμή)

	Απόλυτα Σωστό	Μάλλον Σωστό	Δεν Ξέρω	Μάλλον Λάθος	Τελείως Λάθος
α. Φαίνεται ότι αρρωσταίνω λίγο ευκολότερα από τους άλλους	1	2	3	4	5
β. Είμαι τόσο υγιής όσο και κάθε άλλος που γνωρίζω	1	2	3	4	5
γ. Περιμένω ότι η υγεία μου θα χειροτερέψει	1	2	3	4	5
δ. Η υγεία μου είναι εξαιρετική	1	2	3	4	5