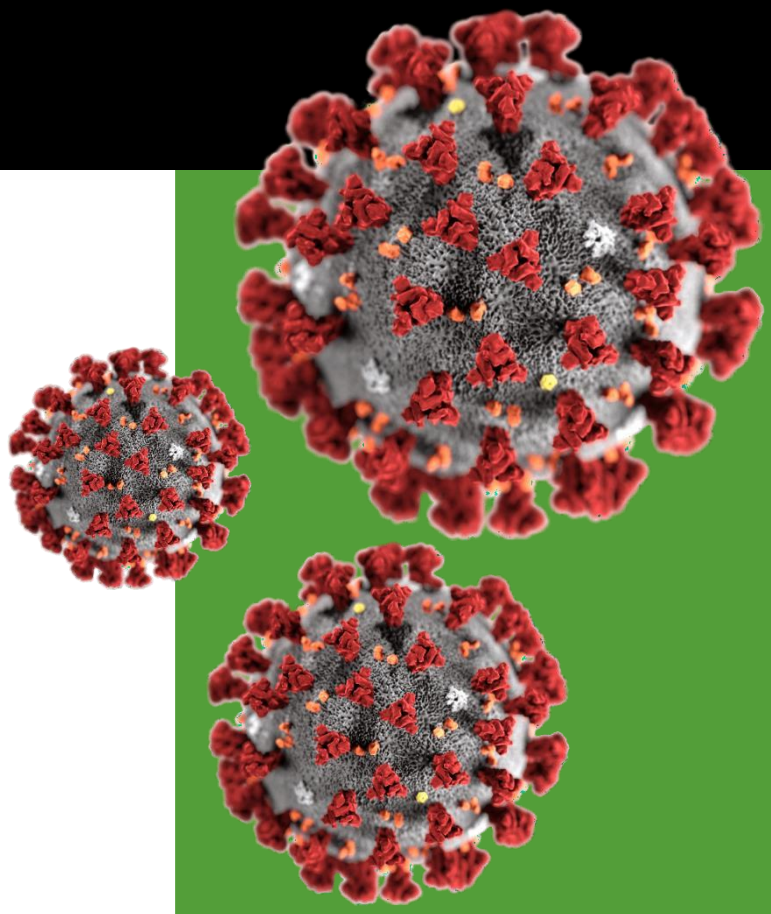
ΠΑΝΔΗΜΙΑ COVID–19 ΚΑΙ ΑΙΜΟΣΦΑΙΡΙΝΟΠΑΘΕΙΕΣ



Θαλασσαιμία & Δρεπανοκυτταρική Νόσος: Διαστρωμάτωση κινδύνου & άλλα θέματα

Οδηγός για πάσχοντες, γονείς και επαγγελματίες υγείας

THALASSAEMIA INTERNATIONAL FEDERATION

Δρ. Ανδρούλλα Ελευθερίου

Εκτελεστική Διευθύντρια, ΔΟΘ

11 Μαΐου 2020

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

ΠΕΡΙΛΗΨΗ 3

ΕΙΣΑΓΩΓΗ 4

Η ΘΕΣΗ ΤΗΣ ΔΙΕΘΝΟΥΣ ΟΜΟΣΠΟΝΔΙΑΣ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑΣ (ΔΟΘ) 6

ΟΔΗΓΙΕΣ ΓΙΑ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΣΥΝΔΡΟΜΑ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑΣ 8

ΟΔΗΓΙΕΣ ΓΙΑ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΝΟΣΟ (ΔΚΝ) 21

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Το παρόν έγγραφο, που συντάχθηκε από τη Διεθνή Ομοσπονδία Θαλασσαιμίας (ΔΟΘ) με την καθοδήγηση και την υποστήριξη της Διεθνούς Επιστημονικής Συμβουλευτικής Επιτροπής και άλλων συνεργατών της, έχει ως στόχους:

- τη διαστρωμάτωση του κινδύνου από την πανδημία σε ασθενείς με θαλασσαιμία και δρεπανοκυτταρική νόσο, η οποία εξαρτάται σε μεγάλο βαθμό από την ηλικία, τις συννοσηρότητες και τη γενική υγεία των ασθενών.
- τη συγκέντρωση δημοσιευμένων πληροφοριών σχετικά με τους παράγοντες κινδύνου και τις βέλτιστες πρακτικές για τη διαχείριση των ασθενών κατά την περίοδο της πανδημίας (είτε για θέματα που σχετίζονται με τη βασική νόσο είτε με τη λοίμωξη COVID-19), και
- την ενημέρωση όλων των εμπλεκόμενων για την πληθώρα των πτυχών που επηρεάζουν τη ζωή των ασθενών με θαλασσαιμία και δρεπανοκυτταρική νόσο κατά την πανδημία και αφορούν τη βασική νόσο, τις ιατρικές και κοινωνικές ανάγκες των ασθενών (π.χ. πρακτικές μετάγγισης, τακτικές εξετάσεις παρακολούθησης, επείγουσα περίθαλψη, κοινωνική υποστήριξη, κλπ.).

Σημειώνεται ότι οι πληροφορίες που παρουσιάζονται αποτελούν επιλογή οδηγιών, πρακτικών και συστάσεων που είτε έχουν δημοσιευθεί σε επιστημονικά περιοδικά, ή/και σε δικτυακούς τόπους από τις εθνικές κυβερνήσεις, επαγγελματικές/επιστημονικές ενώσεις ή/και σε εθνικές ΜΚΟ ασθενών και προέρχονται κυρίως από το Ηνωμένο Βασίλειο, τη Γερμανία, τη Γαλλία, τις ΗΠΑ, την Ιταλία και την Κύπρο.

Επιπλέον, ελπίζουμε ότι η προταθείσα από τη ΔΟΘ διαστρωμάτωση του κινδύνου των ασθενών (βλ. σελίδα 8) θα χρησιμεύσει μόνο ως βασικός οδηγός για τους ασθενείς, τους επαγγελματίες υγείας και τους υπεύθυνους χάραξης πολιτικής στις αποφάσεις τους κατά τη διάρκεια της πανδημίας COVID-19, καθ' όλη τη διάρκεια των περιοριστικών μέτρων, κατά την περίοδο χαλάρωσης των μέτρων αυτών καθώς και πέραν αυτής.

Ωστόσο, πρέπει να τονίσουμε ότι, ανεξάρτητα από τη συγκεκριμένη ομάδα κινδύνου στην οποία ταξινομείται κάθε ασθενής, όλοι οι ασθενείς με αιμοσφαιρινοπάθειες θα πρέπει να κατατάσσονται μεταξύ των «ευάλωτων» κοινωνικών ομάδων και θα πρέπει να ληφθούν μέτρα για τη διευκόλυνση της προσβασιμότητάς τους στην απαραίτητη για τις ανάγκες τους υγειονομική περίθαλψη με ασφαλή και αδιάλειπτο τρόπο.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Τα άτομα με αιμοσφαιρινοπάθειες ταξινομούνται ως «ευάλωτες» ομάδες στη μεγάλη πλειονότητα των χωρών παγκοσμίως. Η συμπερίληψη διαφορετικών χρόνιων νόσων στον εθνικό κατάλογο του «ευάλωτου» πληθυσμού βασίζεται σε συστάσεις της Παγκόσμιας Οργάνωσης Υγείας (ΠΟΥ)[1] και άλλων επίσημων οργανισμών υγείας με σχετική διεθνή εμπειρογνωμοσύνη και γνώση. Η τελική έγκριση, ωστόσο, επαφίεται στις αποφάσεις που λαμβάνονται από τις κυβερνήσεις μέσω των αρμόδιων εθνικών υγειονομικών αρχών τους και των εθνικών επιστημονικών, ακαδημαϊκών, ιατρικών, κοινωνικών και οικονομικών συμβούλων τους.

Ωστόσο, η Διεθνής Ομοσπονδία Θαλασσαιμίας (ΔΟΘ)[2] έχει σαφή θέση επί του θέματος με βάση τη γνώμη και τις συστάσεις της Διεθνούς Συμβουλευτικής Ιατρικής Επιτροπής: Όλοι οι ασθενείς με αιμοσφαιρινοπάθειες, όπου και αν ζουν, θα πρέπει να περιλαμβάνονται στις «ευάλωτες» ομάδες του πληθυσμού κάθε χώρας[3]. Στο πλαίσιο αυτό, οι αρμόδιες αρχές κάθε χώρας πρέπει να συντάσσουν ειδικές συστάσεις για την ασφάλεια και την προστασία των ασθενών κατά τη διάρκεια της πανδημίας COVID-19, τόσο όσον αφορά την ιατρική όσο και την κοινωνική περίθαλψη.

Οι εν λόγω οδηγίες και συστάσεις απαιτούν τη συμμετοχή και τη συμβολή των θεραπόντων ιατρών, των ίδιων των ασθενών και των υπευθύνων λήψης αποφάσεων σε επίπεδο Υπουργείου Υγείας, Υπουργείου Εργασίας, Υπουργείου Οικονομικών και Υπουργείου Παιδείας. Επιπλέον, για την παροχή πολλών μη ιατρικών, «κατ' οίκον» υπηρεσιών στις «ευάλωτες» κοινωνικές ομάδες, πολλές φιλανθρωπικές και εθελοντικές ΜΚΟ έχουν εμπλακεί ευρέως.

---

[1] https://www.who.int/docs/default-source/coronaviruse/situation-reports/20200311-sitrep-51-covid- 19.pdf?sfvrsn=1ba62e57_10

[2] Η Διεθνής Ομοσπονδία Θαλασσαιμία (ΔΟΘ) είναι μια μη κερδοσκοπική, μη κυβερνητική οργάνωση-ομπρέλα με προσανατολισμό προς τους ασθενών, που ιδρύθηκε το 1986 με έδρα τη Λευκωσία της Κύπρου. Η αποστολή της ΔΟΘ είναι να συμβάλει στην ισότιμη πρόσβαση σε ποιοτική περίθαλψη και λοιπή φροντίδα για κάθε άτομο με θαλασσαιμία αναιμία και άλλες αιμοσφαιρινοπάθειες σε όλο τον κόσμο. Μέχρι σήμερα, η ΔΟΘ περιλαμβάνει 232 οργανώσεις-μέλη από 64 χώρες σε όλο τον κόσμο. Η ΔΟΘ συνεργάζεται με την Παγκόσμια Οργάνωση Υγείας (ΠΟΥ) από το 1996 και τελεί σε ενεργό καθεστώς συμβούλου με το Οικονομικό και Κοινωνικό Συμβούλιο των Ηνωμένων Εθνών (ECOSOC) από το 2017. Επιπλέον, είναι στρατηγικός εταίρος της Ευρωπαϊκής Επιτροπής στο πλαίσιο του Τρίτου Προγράμματος για την Υγεία από το 2018 και μέλος της Ομάδας Εργασίας Ασθενών και Καταναλωτών (PCWP) του Ευρωπαϊκού Οργανισμού Φαρμάκων (EMA) από το 2010. Το 2019, η ΔΟΘ απέκτησε συμμετοχικό καθεστώς στο Συμβούλιο της Ευρώπης, ως μέλος της Διάσκεψης Διεθνών ΜΚΟ. Επιπλέον, η ΔΟΘ τιμήθηκε, στο πλαίσιο της 68ης Παγκόσμιας Συνέλευσης Υγείας τον Μάιο του 2015, με το «Βραβείου Μνήμης Dr Lee Jong-wook» για την εξαιρετική συμβολή της στη δημόσια υγεία.

[3] Κείμενο θέσεων της ΔΟΘ "COVID-19: Ένταξη ασθενών με θαλασσαιμία και δρεπανοκυτταρική νόσο στον πληθυσμό υψηλού κινδύνου" https://thalassaemia.org.cy/wp-content/uploads/2020/04/TIF-Position-Statement_Thal-SCD-High-Risk-Group-1.pdf

Οι πληροφορίες στο παρόν έγγραφο είναι μόνο μια συλλογή συστάσεων ή οδηγιών σχετικά με τη νόσο COVID-19 και τις αιμοσφαιρινοπάθειες που προέρχονται από δημοσιευμένες πληροφορίες από επιστημονικά άρθρα ή σε επίσημους κυβερνητικούς ιστότοπους δυτικών χωρών, συμπεριλαμβανομένων κυρίως του Ηνωμένου Βασιλείου, της Γερμανίας, της Ιταλίας, της Γαλλίας, της Κύπρου και των ΗΠΑ. Οι σχετικές πληροφορίες και τα δημοσιευμένα επιστημονικά δεδομένα είναι γενικά πολύ περιορισμένες, ιδίως σε χώρες του αναπτυσσόμενου κόσμου, όπου δυστυχώς ζει περισσότερο από το 75% της παγκόσμιας κοινότητας των ασθενών με αιμοσφαιρινοπάθειες. Κατά συνέπεια, ορισμένες ή ακόμη και πολλές από αυτές τις συστάσεις ή μέρος των οδηγιών ενδέχεται να μην είναι δυνατόν να υιοθετηθούν πλήρως από πολλές ή ακόμη και από τις περισσότερες χώρες του αναπτυσσόμενου κόσμου. Ωστόσο, η ΔΟΘ στο πλαίσιο της συνεχούς υποστήριξής της προς τα παγκόσμια μέλη της από την αρχή της πανδημίας COVID-19, αισθάνθηκε την ευθύνη να διαδώσει αυτές τις πληροφορίες, τις οποίες θεωρεί ως ένα πολύτιμο και αξιόπιστο εργαλείο πάνω στο οποίο θα οικοδομήσει περαιτέρω γνώση, ενώ αναγνωρίζει την ανάγκη να παρακολουθεί και να επικαιροποιεί τις πληροφορίες αυτές σε συνεχή βάση, καθώς νέα δεδομένα προκύπτουν από όλο τον κόσμο.

Οι φορείς οποιωνδήποτε διαταραχών της αιμοσφαιρίνης δε θεωρούνται «ευάλωτοι» ή άτομα «ΣΕ ΚΙΝΔΥΝΟ»[4]. Είναι υγιή άτομα και θα θεωρούνται «ευάλωτα» ή «σε κίνδυνο» μόνο εάν έχουν κάποια επιπλέον υποκείμενη κατάσταση, όπως οποιοδήποτε άλλο μέλος της κοινότητας μπορεί να έχει λόγω είτε ηλικίας είτε οποιασδήποτε επίκτητης χρόνιας νόσου[5].

[4] https://ukts.org/covid19faq/
[5] https://www.sicklecellsociety.org/coronavirus-and-scd/#Shielding

Η ΘΕΣΗ ΤΗΣ ΔΙΕΘΝΟΥΣ ΟΜΟΣΠΟΝΔΙΑΣ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑΣ (ΔΟΘ)

Οι ασθενείς με θαλασσαιμία και δρεπανοκυτταρική νόσο (ΔΚΝ) είναι πιθανό να διατρέχουν αυξημένο κίνδυνο επιπλοκών από τη νόσο COVID-19. Υπάρχει ένα ευρύ φάσμα βαρύτητας αυτών των συνδρόμων, εξαιτίας των διαφορετικών μεταλλάξεων και συνδυασμών μεταλλάξεων που τα προκαλούν. Επιπλέον, κάθε ασθενής έχει διαφορετική έκφραση της γενετικής διαταραχής λόγω της τεράστιας ετερογένειας της ποιότητας της ιατρικής περίθαλψης που παρέχεται σε όλο τον κόσμο (ιδίως στις αναπτυσσόμενες χώρες), αλλά και λόγω των προκλήσεων που σχετίζονται με τη συμμόρφωση με τη θεραπεία, την κοινωνικοοικονομική κατάσταση και τις συνθήκες μετανάστευσης, τόσο στον δυτικό όσο και σε ολόκληρο τον κόσμο.
Έχει καταβληθεί προσπάθεια για την ταξινόμηση του επιπέδου κινδύνου των ασθενών, αν και αυτό αποτελεί μόνο μια βάση για την υποστήριξη των επαγγελματιών υγείας, των αρχών λήψης αποφάσεων και των συστημάτων υγειονομικής περίθαλψης σε κάθε χώρα, ιδίως πέρα από τον δυτικό κόσμο, προκειμένου να αναπτύξουν τις δικές τους εθνικές συστάσεις ή κατευθυντήριες οδηγίες. Επιπλέον, λόγω της φύσης των αιμοσφαιρινοπαθειών, του ποικίλου γενετικού τους υποβάθρου, της περίπλοκης παθοφυσιολογίας τους και συνεπώς της εξαιρετικά ετερογενούς κλινικής τους έκφρασης που απαιτεί σχεδόν εξατομικευμένες ή προσαρμοσμένες στις ατομικές ανάγκες συστάσεις και φροντίδα, κάθε ασθενής με αιμοσφαιρινοπάθεια αποτελεί μια διαφορετική περίπτωση από μόνη της, και η βασική ευθύνη της διαχείρισής του εναπόκειται στους θεράποντες ιατρούς.

Λαμβάνοντας υπόψη τα παραπάνω, οι ασθενείς με αιμοσφαιρινοπάθειες, μπορούν να χωριστούν αδρά σε τρεις Ομάδες (αν και αυτή η διαίρεση ισχύει περισσότερο για τους ασθενείς με θαλασσαιμία από ό,τι εκείνους με δρεπανοκυτταρική νόσο, οι οποίοι κατατάσσονται <u>όλοι</u> στην ομάδα «υψηλότερου κινδύνου»):

- **ΟΜΑΔΑ Α - Ασθενείς με «μέτριο κίνδυνο»**
- **ΟΜΑΔΑ Β - Ασθενείς με «υψηλό κίνδυνο» και**
- **ΟΜΑΔΑ Γ - Ασθενείς με «πολύ υψηλό κίνδυνο»**

Οι συστάσεις/κατευθυντήριες οδηγίες που ακολουθούν σχετίζονται με:

- β-θαλασσαιμία (ομόζυγο/μείζονα ή ενδιάμεση)
- συνδυασμένες μορφές θαλασσαιμίας όπως β-θαλασσαιμία/ HbE (η πιο κοινή)
- α-θαλασσαιμία (HbH, η πιο κλινικά σημαντική μορφή) και
- παθολογική HbS (π.χ. HbS, SC, SS, Sβ).

ΟΔΗΓΙΕΣ ΓΙΑ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΣΥΝΔΡΟΜΑ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑΣ

β ομόζυγος (μείζων) θαλασσαιμία, ενδιάμεση β-θαλασσαιμία, β-θαλασσαιμία/HbE και HbH

ΕΠΙΠΕΔΑ ΚΙΝΔΥΝΟΥ

ΟΜΑΔΑ Α – ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ «ΜΕΤΡΙΟ ΚΙΝΔΥΝΟ»

- ☑ Τακτικές μεταγγίσεις με επίπεδο αιμοσφαιρίνης προ μετάγγισης 9.5-10.0g/dl (κατά τα τελευταία 3-4 χρόνια τουλάχιστον)
- ☑ Τακτική αποσιδήρωση με T2* καρδιάς >20 ms, LIC <7mg/gDw ή φερριτίνη <2000mg/L (τα τελευταία 3-4 έτη τουλάχιστον)[6]
- ☑ Χωρίς υποκείμενες συννοσηρότητες[7]
- ☑ Χωρίς ιστορικό σπληνεκτομής[8].

ΟΜΑΔΑ Β – ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ «ΥΨΗΛΟ ΚΙΝΔΥΝΟ»

Οποιαδήποτε δύο ή περισσότερα από τα ακόλουθα κριτήρια:

- ☑ Μέτριου βαθμού εκτροπή από τις διεθνείς κατευθυντήριες οδηγίες[9] με επίπεδο αιμοσφαιρίνης προ μετάγγισης 8.0-9.0g/dl (επί του παρόντος και κατά τα τελευταία 2- 3 χρόνια τουλάχιστον)
- ☑ Πλημμελής αποσιδήρωση με μέτριο φορτίο σιδήρου, όπως αυτό αξιολογείται με τις τυποποιημένες μεθόδους μαγνητικής τομογραφίας και τα επίπεδα φερριτίνης ορού (επί του παρόντος και τα τελευταία 2-3 χρόνια) ως εξής:

[6] https://b-s-h.org.uk/media/18229/iron-chelation-therapy-covid-version-2-150420.pdf
[7] https://www.gov.uk/government/publications/coronavirus-covid-19-maintaining-educational-provision/guidance-for-schools-κολέγια και τοπικές αρχές-on-διατήρηση-educa-παροχήtional-provision
[8] https://www.gov.uk/government/publications/coronavirus-covid-19-maintaining-educational-provision/guidance-for-schools-colleges-and-local-authorities-on-maintaining-educational-provision
[9] Κατευθυντήριες γραμμές της ΔΟΘ για τη διαχείριση της εξαρτώμενης από μετάγγιση ς θαλασσαιμία, 2014 (3η[rd] έκδοση)

- T2* καρδιάς 10-15 ms[10] ή/και
- LIC 7-10 mg/d ή/και
- φερριτίνη ορού μεταξύ 2000-3000 mg/L.

☑ Μία υποκείμενη συννοσηρότητα, συμπεριλαμβανομένου του διαβήτη, της πνευμονικής υπέρτασης, ή της ενδοκρινολογικής, καρδιολογικής ή αναπνευστικής νόσου[11]

☑ Σπληνεκτομή με έναν επιπλέον παράγοντα κινδύνου για επιπλοκές όπως αυτοί που αναφέρονται παραπάνω (π.χ. διαβήτης)[12].

ΟΜΑΔΑ Γ – ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ «ΠΟΛΥ ΥΨΗΛΟ ΚΙΝΔΥΝΟ»

Οποιαδήποτε δύο ή περισσότερα από τα ακόλουθα κριτήρια:

☑ Ηλικία άνω των 50 ετών[13]

☑ Επίπεδα αιμοσφαιρίνης προ μετάγγισης <7 mg/dl (τα τελευταία 2-3 χρόνια τουλάχιστον)

☑ Πλημμελής αποσιδήρωση με υψηλό φορτίο σιδήρου όπως αξιολογείται από τις τυποποιημένες μεθόδους μαγνητικής τομογραφίας και τα επίπεδα φερριτίνης ορού (επί του παρόντος και τα τελευταία 2-3 έτη) ως εξής:

- T2* καρδιάς <10ms[14]
- LIC >11mg/d DW[15]
- φερριτίνη ορού >4000mg/L[16]

☑ Μία ή περισσότερες υποκείμενες συννοσηρότητες, του διαβήτη, της πνευμονικής υπέρτασης, ή της ενδοκρινολογικής, καρδιολογικής ή αναπνευστικής νόσου[17]

[10] https://b-s-h.org.uk/media/18229/iron-chelation-therapy-covid-version-2-150420.pdf
[11] https://www.gov.uk/government/publications/coronavirus-covid-19-maintaining-educational-provision/guidance-for-schools-κολέγια και τοπικές αρχές-on-διατήρηση-educal-παροχήational-provision
[12] https://www.gov.uk/government/publications/coronavirus-covid-19-maintaining-educational-provision/guidance-for-schools-colleges-and-local-authorities-on-maintaining-educational-provision
[13] https://www.gov.uk/government/publications/guidance-on-shielding-and-protecting-extremely-vulnerable-persons-from-covid-19/guidance-on-shielding-and-protecting-extremely-vulnerable-persons-from-covid-19#what-do-we-mean-by-extremely-vulnerable
[14] https://www.gov.uk/government/publications/guidance-on-shielding-and-protecting-extremely-vulnerable-persons-from-covid-19/guidance-on-shielding-and-protecting-extremely-vulnerable-persons-from-covid-19#what-do-we-mean-by-extremely-vulnerable
[15] https://www.gov.uk/government/publications/guidance-on-shielding-and-protecting-extremely-vulnerable-persons-from-covid-19/guidance-on-shielding-and-protecting-extremely-vulnerable-persons-from-covid-19#what-do-we-mean-by-extremely-vulnerable
[16] https://www.gov.uk/government/publications/guidance-on-shielding-and-protecting-extremely-vulnerable-persons-from-covid-19/guidance-on-shielding-and-protecting-extremely-vulnerable-persons-from-covid-19#what-do-we-mean-by-extremely-vulnerable
[17] https://www.gov.uk/government/publications/guidance-on-shielding-and-protecting-extremely-vulnerable-persons-from-covid-19/guidance-on-shielding-and-protecting-extremely-vulnerable-persons-from-covid-19#what-do-we-mean-by-extremely-vulnerable

- ☑ Σπληνεκτομή και έναν ή περισσότερους επιπλέον παράγοντες κινδύνου όπως αυτοί που αναφέρονται παραπάνω (π.χ. διαβήτης)[18].

Αν και η γήρανση μπορεί να συμβάλει στην ανάπτυξη συννοσηροτήτων, η ηλικία του ασθενούς δεν έχει συμπεριληφθεί στην εκτίμηση του κινδύνου λόγω του γεγονότος ότι η ποιότητα της περίθαλψης είναι ο βασικός καθοριστικός παράγοντας παρουσίας ή απουσίας συννοσηροτήτων, με νέους ασθενείς σε πολλά μέρη του αναπτυσσόμενου κόσμου να έχουν σημαντικές συν-νοσηρότητες λόγω υπερφόρτωσης σιδήρου και πλημμελούς περίθαλψης.

ΣΧΕΣΗ ΕΠΙΠΕΔΟΥ ΚΙΝΔΥΝΟΥ ΚΑΙ ΑΣΦΑΛΕΙΑΣ ΣΤΗΝ ΕΡΓΑΣΙΑ / ΤΟ ΣΧΟΛΕΙΟ / ΤΗΝ ΕΚΠΑΙΔΕΥΣΗ

Οι ασθενείς με θαλασσαιμία ταξινομούνται σε επίπεδα κινδύνου σύμφωνα με την κλινική τους κατάσταση και τις συνθήκες θεραπείας τους και ως εκ τούτου δεν εμπίπτουν όλοι στην ίδια ομάδα προστατευτικών μέτρων.

Η ΔΟΘ έκανε μια προσπάθεια να συσχετίσει τα διάφορα επίπεδα κινδύνου όπως αυτά προαναφέρθηκαν (Ομάδες Α, Β και Γ) με διαφορετικά επίπεδα προστατευτικών μέτρων και μέτρων «χαλάρωσης», τα οποία θα μπορούσαν να ληφθούν σε εθνικό επίπεδο για ασθενείς με β-θαλασσαιμία.

ΟΜΑΔΑ Α - ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ «ΜΕΤΡΙΟ ΚΙΝΔΥΝΟ»

Οι ασθενείς της ομάδας αυτής θα μπορούσαν να επανέλθουν στην εργασία/σχολείο/εκπαίδευση χωρίς άλλα πρόσθετα μέτρα, με την προϋπόθεση ότι όλες οι εθνικές κατευθυντήριες οδηγίες για την τήρηση αποστάσεων, το πλύσιμο των χεριών και τη χρήση μάσκας ακολουθούνται σχολαστικά[19] όπως από κάθε πολίτη χωρίς θαλασσαιμία ή άλλη υποκείμενη νόσο.

[18] https://www.gov.uk/government/publications/coronavirus-covid-19-maintaining-educational-provision/guidance-for-schools-κολέγια και τοπικές αρχές-on-διατήρηση-εκπαίδευση-παροχή

[19] https://ukts.org/covid19faq/

ΟΜΑΔΑ Β – ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ «ΥΨΗΛΟ ΚΙΝΔΥΝΟ»

Οι ασθενείς της ομάδας αυτής θα μπορούσαν να επανέλθουν στην εργασία/σχολείο/εκπαίδευση τηρώντας όλες τις εθνικές κατευθυντήριες γραμμές για την τήρηση αποστάσεων, το πλύσιμο των χεριών και τη χρήση μάσκας, εκτός εάν:

- η εργασία τους περιλαμβάνει πολύ στενή επαφή με άτομα (ρεσεψιονίστ, υπάλληλοι καταστημάτων, επαγγελματίες εκπαίδευσης (π.χ. εκπαιδευτικοί κλπ.), ή/και
- φροντίζουν ασθενείς ή γενικά άτομα που ανήκουν σε ευάλωτες ομάδες (π.χ. νοσηλευτές, επαγγελματίες υγείας, εργαζόμενοι χώρους φροντίδας ηλικιωμένων ή σε νοσοκομειακό περιβάλλον, κλπ.).

ΟΜΑΔΑ Γ – ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ «ΠΟΛΥ ΥΨΗΛΟ ΚΙΝΔΥΝΟ»

Οι ασθενείς αυτής της ομάδας θα πρέπει οπωσδήποτε να απέχουν από κάθε είδους εργασιακές/σχολικές/εκπαιδευτικές δραστηριότητες και θα πρέπει να παραμένουν σε κατάσταση «προστασίας» [20] χωρίς κανένα επίπεδο μέτρων χαλάρωσης, έως ότου κηρυχθεί η λήξη της πανδημίας σε εθνικό επίπεδο.

Επιπλέον, οι ασθενείς αυτοί θα πρέπει να συνεχίσουν να τηρούν όλες τις εθνικές κατευθυντήριες γραμμές για την τήρηση αποστάσεων, το πλύσιμο των χεριών και τη χρήση μάσκας τουλάχιστον 6 μήνες μετά τη λήξη της πανδημίας σε επίπεδο χώρας[21].

Κατάσταση «προστασίας» σημαίνει[1]:

- Παραμονή στο σπίτι
- Αποχή από συγκεντρώσεις, όπως συγκεντρώσεις φίλων και συγγενών σε ιδιωτικούς χώρους, γάμους και θρησκευτικές τελετές.
- Αποφυγή οποιασδήποτε επαφής με άτομα που εμφανίζουν συμπτώματα κορωνοϊού (COVID-19). Αυτά τα συμπτώματα περιλαμβάνουν πυρετό και / ή νέο και συνεχιζόμενο βήχα.

[20] https://www.gov.uk/government/publications/coronavirεμάς-covid-19-διατήρηση-εκπαίδευση-παροχή/καθοδήγηση-για-σχολεία- κολέγια-και-τοπικές αρχές-on-διατήρηση-εκπαίδευση-παροχή

[21] Γνώμη του Διοικητικού Συμβουλίου της ΔΟΘ

ΟΔΗΓΙΕΣ ΓΙΑ ΤΑ ΤΜΗΜΑΤΑ ΕΠΕΙΓΟΝΤΩΝ (ΤΕΠ)

Εάν ένας ασθενής με β-θαλασσαιμία εισαχθεί σε ΤΕΠ δημόσιου ή ιδιωτικού νοσοκομείου για οποιοδήποτε λόγο, συμπεριλαμβανομένης της νόσου COVID-19, οι ιατροί του ΤΕΠ θα πρέπει:

- να επικοινωνήσουν άμεσα με τον θεράποντα ιατρό της θαλασσαιμίας για την από κοινού αξιολόγηση της κλινικής κατάστασης του ασθενούς πριν από τη διακοπή οποιωνδήποτε φαρμάκων, εκτός εάν ο ασθενής εισαχθεί με πυρετό[22.];
- Εάν ο ασθενής εισαχθεί με πυρετό, οι ιατροί του ΤΕΠ θα πρέπει να διακόψουν τα φάρμακα αποσιδήρωσης και να επικοινωνήσουν αμέσως με τον θεράποντα ιατρό με τη συνεργασία του οποίου θα διερευνηθεί η αιτία του πυρετού[23]. Η συμβολή του ειδικού της θαλασσαιμίας είναι ιδιαίτερα σημαντική, καθώς υπάρχουν περιπτώσεις στις οποίες η διακοπή της αποσιδήρωσης μπορεί να είναι πιο επιβλαβής απ' ότι ευεργετική, όπως για παράδειγμα στη σοβαρή υπερφόρτωση της καρδιάς με σίδηρο.

ΓΕΝΙΚΕΣ ΟΔΗΓΙΕΣ ΓΙΑ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑ

Οι παρακάτω πληροφορίες προέρχονται από τις συστάσεις του Εθνικού Συστήματος Υγείας του Ηνωμένου Βασιλείου[24] σχετικά με τις μονάδες μεταγγίσεων ή αιμοσφαιρινοπαθειών. Η ΔΟΘ παρέχει τις πληροφορίες αυτές με στόχο να ενημερώσει τους επαγγελματίες υγείας σε όλο τον κόσμο οι οποίοι πιθανόν να δημιουργήσουν τα δικά τους πρωτόκολλα με βάση τις συνθήκες υγειονομικής περίθαλψης της χώρας τους και τη γνώση τους στη διαχείριση των αιμοσφαιρινοπαθειών.

"Ασθενείς που παραμένουν σε αυτοαπομόνωση με πιθανή λοίμωξη COVID: Η γενική σύσταση για τους μεταγγισιο-εξαρτώμενους ασθενείς με μείζονα θαλασσαιμία είναι

[22] https://b-s-h.org.uk/media/18229/iron-chelation-therapy-covid-version-2-150420.pdf
[23] https://b-s-h.org.uk/media/18229/iron-chelation-therapy-covid-versıov-2-150420.pdf
[24] https://b-s-h.org.uk/media/18229/iron-chelation-therapy-covid-version-2-150420.pdf

η διακοπή της θεραπείας αποσιδήρωσης εάν ο ασθενής είναι εμπύρετος έως ότου ο πυρετός υποχωρήσει ή/και η αιτία του πυρετού έχει εντοπιστεί από τον θεράποντα ιατρό. Υπάρχουν περιπτώσεις στις οποίες η διακοπή της αποσιδήρωσης στο πλαίσιο του πυρετού μπορεί να είναι επιβλαβής, ιδίως όταν αυξάνεται ο καρδιακός σίδηρος, έτσι κάθε περίπτωση πρέπει να επανεξετάζεται ξεχωριστά από τον θεράποντα ιατρό.

Όλοι οι ασθενείς που αυτοαπομονώνονται λόγω συμπτωμάτων ή ενός μολυσμένου μέλους του σπιτιού θα πρέπει να επικοινωνήσουν με την ομάδα θεραπείας τους και να τους ενημερώσουν ότι βρίσκονται σε απομόνωση, έτσι ώστε η μετάγγιση να προγραμματιστεί κατάλληλα.

Ασθενείς με T2 καρδιάς <10 ms και αποδεδειγμένη ή ύποπτη λοίμωξη COVID-19:*
Για τους ασθενείς που βρίσκεται σε ενδοφλέβια θεραπεία αποσιδήρωσης μέσω κεντρικού καθετήρα ή σε από του στόματος αποσιδήρωση (μονοθεραπεία ή θεραπεία συνδυασμού)

Καθημερινή επαφή ομάδας ειδικών με τους ασθενείς είτε μέσω ηλεκτρονικού ταχυδρομείου είτε μέσω τηλεφώνου.

- *Εάν τα συμπτώματα είναι ήπια και ο ασθενής δεν έχει πυρετό, συστήνεται η συνέχιση της αποσιδήρωσης και η καθημερινή επικοινωνία με την ομάδα των ειδικών.*
- *Εάν ο ασθενής έχει πυρετό >37,8^{o}C, τότε θα πρέπει να εισαχθεί:*
    - *Ο ασθενής πρέπει να εκτιμηθεί καρδιολογικά με*
        - *Εστιασμένη ηχωκαρδιογραφία για την εκτίμηση της λειτουργία της αριστερής κοιλίας και της πνευμονικής πίεσης (μέσω συστολικής ταχύτητας παλίνδρομης ροής στην τριγλώχινα σε παρουσία ανεπάρκειας τριγλώχινας)*
        - *Νατριουρητικά πεπτίδια (BNP) σε παρουσία δύσπνοιας (το αρνητικό BNP αποκλείει την καρδιακή ανεπάρκεια)*
        - *Ηλεκτροκαρδιογράφημα*
- *Άλλες αιτίες πυρετού θα πρέπει να αποκλείονται σύμφωνα με τις συνήθεις συστάσεις για τη θαλασσαιμία, όπως μολυσμένες φλεβικές γραμμές, Gram αρνητική βακτηριαιμία ή λοίμωξη από Yersinia.*
- *Εάν ο πυρετός οφείλεται στα παραπάνω, η περαιτέρω διαχείριση βασίζεται στα*

τοπικά πρωτόκολλα και τις κατευθυντήριες οδηγίες για αντιμετώπιση οξέων καταστάσεων σε ασθενείς με θαλασσαιμία.

- *Οι ασθενείς στους οποίους έχουν αποκλειστεί οι άλλες αιτίες πυρετού και έχουν βρεθεί COVID-19 ΘΕΤΙΚΟΙ (τα αποτελέσματα αυτά μπορεί να μην είναι διαθέσιμα αμέσως και μπορεί να χρειαστούν αρκετές ημέρες) θα πρέπει να συνεχίσουν την ενδοφλέβια αποσιδήρωση με δεφεριοξαμίνη και να σταματήσουν την από του στόματος αποσιδήρωση μέχρι να υποχωρήσει η λοίμωξη.*
- *Απαιτείται προσεκτική παρακολούθηση της κλινικής κατάστασης του ασθενούς καθώς ο κίνδυνος καρδιακής απορρύθμισης είναι υψηλός εάν το T2* είναι ιδιαίτερα χαμηλό ή εάν το κλάσμα εξώθησης της αριστερής κοιλίας είναι επηρεασμένο.*

Ασθενείς με T2 καρδιάς >10-20 ms και αποδεδειγμένη ή ύποπτη λοίμωξη COVID-19*

- ❑ *Εάν τα συμπτώματα είναι ήπια και δεν υπάρχει πυρετός, συστήνεται η συνέχιση της αποσιδήρωσης και η καθημερινή επαφή με την ομάδα ειδικών.*
- ❑ *Εάν εμφανίσουν πυρετό, θα πρέπει να προσέλθουν στο νοσοκομείο για εξέταση με βάση τις διαδικασίες που ορίζονται από το κέντρο και ενδεχομένως έλεγχο για COVID-19.*
- ❑ *Εάν δεν υπάρχουν καρδιακά συμπτώματα και οι ασθενείς είναι καρδιολογικά σταθεροί, θα πρέπει να συνεχίσουν την θεραπεία αποσιδήρωσης αφού αξιολογηθούν από το εξειδικευμένο κέντρο τους και η οξεία βακτηριακή λοίμωξη έχει αποκλειστεί.*
- ❑ *Εάν οι ασθενείς εμφανίσουν αίσθημα παλμών, οίδημα κάτω άκρων ή δύσπνοια, θα πρέπει να επικοινωνήσουν με την ομάδα ειδικών να εισαχθούν επειγόντως και να αντιμετωπιστούν όπως και οι ασθενείς με T2*<10 ms»'*

ΑΙΜΟΣΦΑΙΡΙΝΟΠΑΘΕΙΑ Η ΚΑΙ ΠΑΝΔΗΜΙΑ COVID-19

Η αιμοσφαιρινοπάθεια Η (HbH) είναι ένα σύνδρομο άλφα θαλασσαιμίας, με ευρύ φάσμα κλινικής βαρύτητας. Σε γενικές γραμμές, οι μεταλλάξεις που απαντώνται

συχνότερα σε πληθυσμούς μεσογειακής προέλευσης προκαλούν αναιμία, η οποία είναι γενικά συμβατή με τη ζωή χωρίς την ανάγκη μεταγγίσεων αίματος, εκτός από εξαιρετικές περιστάσεις όπως σοβαρές λοιμώξεις και εγκυμοσύνη. Η νόσος ταξινομείται ως μη εξαρτώμενη από τη μετάγγιση θαλασσαιμία και ως εκ τούτου **αυτή η ομάδα ασθενών συμπεριλαμβάνεται στο επίπεδο κινδύνου των ατόμων που μπορούν να επιστρέψουν στην εργασία ή το σχολείο,** υπό την προϋπόθεση ότι τηρούνται σχολαστικά οι εθνικές κατευθυντήριες οδηγίες για τα προστατευτικά μέτρα του γενικού πληθυσμού.

Σε αντίθεση, μεταλλάξεις που απαντώνται στη Νοτιοανατολική Ασία συχνά προκαλούν μια πιο σοβαρή αναιμία που συχνά απαιτεί μεταγγίσεις αίματος.

Αναφορικά με τη λοίμωξη COVID-19, **ο κύριος παράγοντας κινδύνου είναι η σοβαρότητα της αναιμίας σε κάθε ασθενή.** Η αναιμία οδηγεί σε μειωμένη οξυγόνωση και έτσι η **υποξία που προκαλείται από τις αναπνευστικές επιπλοκές του COVID-19, μπορεί να είναι ένας πρόσθετος παράγοντας για την επιδείνωση της κλινικής έκβασης**. Αυτό αποτελεί φυσικά είναι **σε μεγάλο βαθμό υποθετικό,** λόγω της απουσίας μέχρι σήμερα κλινικών δεδομένων. Κατά τη διάρκεια της ιογενούς λοίμωξης θα πρέπει να εξετάζεται το ενδεχόμενο **προσεκτικής παρακολούθησης των επιπέδων αιμοσφαιρίνης** και **πιθανής υποστήριξης με μετάγγιση.**

Οι ασθενείς με HbH υποβάλλονται **σε επιλεγμένες περιπτώσεις σε σπληνεκτομή**, κυρίως λόγω του μεγάλου μεγέθους του σπλήνα και περιστασιακά κατά τη διάρκεια χολοκυστεκτομής (και πάλι αυτό είναι πιο συχνό στις ασιατικές παραλλαγές της νόσου). Οι περιπτώσεις αυτές ακολουθούν **τις συστάσεις που προβλέπονται για τις άλλες αιμοσφαιρινοπάθειες**, και περιλαμβάνουν εμβολιασμούς και προφυλακτική χορήγηση πενικιλίνης είτε κατά την παιδική ηλικία είτε καθ' όλη τη διάρκεια της ζωής σύμφωνα με την πολιτική της εκάστοτε χώρας.

Στις μεγαλύτερες ηλικιακές ομάδες θα πρέπει να εξετάζονται άλλες συννοσηρότητες, συμπεριλαμβανομένων των καρδιαγγειακών παθήσεων. Σε κάθε **περίπτωση, οι ασθενείς με νόσο HbH** θα πρέπει να λαμβάνουν πλήρη **κλινική αξιολόγηση για τυχόν συννοσηρότητες** και, **κατά συνέπεια, να ταξινομούνται στο αντίστοιχο επίπεδο κινδύνου και τα αντίστοιχα προστατευτικά μέτρα**.

ΟΔΗΓΙΕΣ ΓΙΑ ΤΙΣ ΜΕΤΑΓΓΙΣΕΙΣ ΑΙΜΑΤΟΣ

Ο ΚΙΝΔΥΝΟΣ ΜΕΤΑΔΟΣΗΣ ΤΗΣ ΛΟΙΜΩΞΗΣ COVID-19 ΜΕΣΩ ΤΩΝ ΜΕΤΑΓΓΙΣΕΩΝ ΕΙΝΑΙ ΘΕΩΡΕΙΤΑΙ ΕΠΙ ΤΟΥ ΠΑΡΟΝΤΟΣ ΑΠΟ ΤΟΥΣ ΕΙΔΙΚΟΥΣ ΜΟΝΟ ΥΠΟΘΕΤΙΚΟΣ.

Περισσότερες πληροφορίες είναι διαθέσιμες στον «Οδηγό Μεταγγίσεων & COVID-19» της ΔΟΘ[25].

Σε έλλειψη αίματος, μπορεί να είναι απαραίτητο να αναβληθούν λιγότερο επείγουσες μεταγγίσεις[26]. Οι θεράποντες ιατροί θα πρέπει να εξετάζουν την απόφαση αυτή ανάλογα με τις περιστάσεις και την κλινική κατάσταση του ασθενούς. Θα πρέπει να καταβληθεί κάθε δυνατή προσπάθεια σε επίπεδο χώρας για την ενίσχυση της δωρεάς αίματος εξασφαλίζοντας ασφαλές περιβάλλον για τους δότες, την παρακολούθηση των δοτών μετά τη δωρεά σε συνδυασμό με την εφαρμογή των ενισχυμένων κριτηρίων επιλογή δοτών (που ήδη εφαρμόζονται στις περισσότερες χώρες από την αρχή της πανδημίας). Ταυτόχρονα, το εθνικό κέντρο αίματος θα πρέπει να εξασφαλίζει αποθέματα 6-10 ημερών για τη μετάγγιση των ασθενών αυτών και άλλες ανάγκες.

Σε πολλές χώρες, κυρίως στον αναπτυσσόμενο κόσμο, μπορεί να είναι απαραίτητη η περαιτέρω ενίσχυση των προγραμμάτων αιμοδοσίας ή ακόμα, **ενδεχομένως, η πολύ προσωρινή στροφή στη δωρεά αίματος από οικογένεια/φίλους για να αποφευχθεί η παραμονή των ασθενών χωρίς μετάγγιση ή η μετάγγιση ολικού αίματος, με όλες τις αναμενόμενες αρνητικές συνέπειες.**

[25] https://thalassaemia.org.cy/publications/tif-publications/blood-covid-19-2020/

ΠΛΗΡΟΦΟΡΙΕΣ ΓΙΑ ΜΕΤΑΜΟΣΧΕΥΜΕΝΟΥΣ ΑΣΘΕΝΕΙΣ

Οι ασθενείς που έχουν υποβληθεί σε μεταμόσχευση αιμοποιητικών βλαστικών κυττάρων ή γονιδιακή θεραπεία ή μεταμόσχευση συμπαγών οργάνων, ιδιαίτερα κατά τα τελευταία δύο χρόνια, διατρέχουν αυξημένο κίνδυνο επιπλοκών και θα πρέπει να συμβουλεύονται να ακολουθούν την κατάσταση «προστασίας» λόγω μειωμένης ανοσίας[27]. Οι ασθενείς αυτοί θα πρέπει να κατατάσσονται στην ομάδα «πολύ υψηλού κινδύνου», και κατά συνέπεια να μην επιστρέψουν σε κανένα είδος εργασίας εκτός από ηλεκτρονική/εξ' αποστάσεως εργασία, πριν τη λήψη της πανδημίας, να παραμένουν σε αυτοαπομόνωση και να καταβάλλεται κάθε δυνατή προσπάθεια για να τους παρέχεται μετάγγιση στο σπίτι ή σε πολύ «απομονωμένους» χώρους αποκλειστικά για μετάγγιση των ασθενών.

ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ COVID-19 ΣΕ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ Β-ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑ

Επί του παρόντος δεν υπάρχουν ειδικές συστάσεις για τη θεραπεία της λοίμωξης COVID-19 σε ασθενείς με μείζονα ή ενδιάμεσο θαλασσαιμία. Θα πρέπει να τονιστεί ότι η ενδεχόμενη θεραπεία με υδροξυχλωροκίνη μπορεί να προκαλέσει αιμολυτική κρίση σε κληρονομική ανεπάρκεια του ενζύμου γλυκόζη-6-φωσφορική αφυδρογονάση (G6PD), η οποία μπορεί να συνυπάρχει με τη θαλασσαιμία[28].

Μια συγκεκριμένη ενδοκρινολογική επιπλοκή στη θαλασσαιμία είναι η φλοιοεπινεφριδιακή ανεπάρκεια (υπολειτουργία των επινεφριδίων), η οποία μπορεί να παραμένει αδιάγνωστη. Η επιπλοκή αυτή, σε παρουσία σοβαρής λοίμωξης, μπορεί να θέσει σε κίνδυνο την ικανότητα του οργανισμού να αντιμετωπίσει τη λοίμωξη. Κατά την αντιμετώπιση ενός ασθενούς θαλασσαιμίας που έχει μολυνθεί από τον ιό, αυτή η πιθανότητα θα πρέπει να λαμβάνεται υπόψη και παρόλο που η χορήγηση γλυκοκορτικοειδών χαμηλής δόσης μπορεί να αντιμετωπίσει την ανεπάρκεια των επινεφριδίων, πρέπει να ληφθεί υπόψη ότι τα κορτικοστεροειδή επιβραδύνουν την κάθαρση του ιικού RNA από την αναπνευστική οδό σε λοίμωξη SARS-CoV και MERS-CoV με επακόλουθη αύξηση των επιπλοκών της λοίμωξης[29].

[26] https://b-s-h.org.uk/media/18230/supporting-the-transfusion-needs-of-patients-with-inherited-red-cell-disorders-during-the-covid-19-πανδημία-στην Αγγλία-v15420.pdf
[27] https://b-s-h.org.uk/media/18244/hbp-hccs-response-to-covid-v9-200420.pdf

ΣΠΛΗΝΕΚΤΟΜΗΘΕΝΤΕΣ ΑΣΘΕΝΕΙΣ

Το απόσπασμα που ακολουθεί από το κείμενο της Βρετανικής Αιματολογικής Εταιρείας «Καθοδήγηση για την προστασία παιδιών και ενηλίκων με σπληνεκτομή ή σπληνική δυσλειτουργία κατά τη διάρκεια της πανδημίας COVID-19»[30] καταδεικνύει τη σημασία αυτού του θέματος στη φροντίδα των αιμοσφαιρινοπαθειών.

Η ΔΟΘ αναγνωρίζει ότι παρόμοιες οδηγίες μπορεί να υπάρχουν και σε άλλες χώρες, αλλά δεν είναι ωστόσο διαθέσιμες στα αγγλικά επί του παρόντος. Ως εκ τούτου, οι κατευθυντήριες οδηγίες του Ηνωμένου Βασιλείου χρησιμεύουν ως σημείο αναφοράς στο θέμα της σπληνεκτομής.

«Οι κατευθυντήριες οδηγίες συνιστούν όλοι οι ασθενείς με ασπληνία, ανεξάρτητα από την υποκείμενη αιτία, πρέπει να έχουν εμβολιαστεί με συγκεκριμένα εμβόλια – πνευμονιόκοκκου (πολυσακχαριτικό και συζευγμένο), αιμόφιλου συζευγμένο και μηνιγγιτιδοκοκκικό – και να βρίσκονται σε μακροχρόνια προφυλακτική αντιμικροβιακή θεραπεία ανάλογα με την περίπτωση (Davies et al 2011, Rubin και Schaffner 2014).

Οι ασθενείς αυτοί συνιστάται επίσης να υποβάλλονται σε εμβολιασμό κατά της γρίπης λόγω του αυξημένου κινδύνου δευτερογενούς βακτηριακής λοίμωξης μετά την εκδήλωση γρίπης. Οι ασθενείς που συνήθως καλούνται για ετήσια σε εμβολιασμό κατά της γρίπης χαρακτηρίζονται ως «ευάλωτοι», διατρέχουν μέτριο κίνδυνο επιπλοκών από τη νόσο COVID-19 και συμβουλεύονται να τηρούν αυστηρή αυτο-απομόνωση. Ωστόσο, η ανάγκη εμβολιασμού κατά της γρίπης δεν αποτελεί, από μόνη της, ένδειξη υψηλότερου κινδύνου COVID-19 και, ως εκ τούτου, δεν αποτελεί ένδειξη εφαρμογής κατάστασης «προστασίας» στον ασθενή με ασπληνία ή σπληνική υπολειτουργία.

---

[28] Motta I et al, 2020. SARS-CoV-2 infection in beta thalassemia: preliminary data from the Italian experience. . https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1002/ajh.25840

[29] COVID-19 & Haemoglobin Disorders: A TIF publications https://thalassaemia.org.cy/el/tif-publications/covid-19-pandemic-

[30] https://b-s-h.org.uk/media/18292/covid19-bsh-guidance-on-splenectomy-v2-final-6-may2020_.pdf

Με βάση τη γνώση των ανοσολογικών λειτουργιών του σπλήνα, δεν υπάρχουν στοιχεία που να αποδεικνύουν ότι η έλλειψη όλου ή μέρους του σπλήνα ή ο μη λειτουργικός σπλήνας καθιστά τους ασθενείς σε υψηλότερο κίνδυνο COVID-19. Συνεπώς, οι συστάσεις για εφαρμογής κατάστασης «προστασίας» θα εξαρτηθούν από την υποκείμενη αιτία της σπληνεκτομής ή της ασπληνίας και τυχόν συναφών συννοσηροτήτων και θεραπειών. Περαιτέρω καθοδήγηση είναι διαθέσιμη από τη Βρετανική Αιματολογική Εταιρεία (βλ. παρακάτω).

Ωστόσο, δεδομένου ότι ο πυρετός μπορεί να υποδεικνύει βακτηριακή καθώς και ιογενή λοίμωξη, όλοι οι ασθενείς θα πρέπει να ζητήσουν επειγόντως ιατρική βοήθεια εάν εμφανίσουν πυρετό, δηλώνοντας ότι έχουν ασπληνία ή σπληνική υπολειτουργία. Θα πρέπει να εξετάζεται η παρουσία βακτηριακής λοίμωξης, ιδιαίτερα από παθογόνα με κάψα.

Συστάσεις που ισχύουν για όλους τους ασθενείς:

- *Οι ασθενείς θα πρέπει να είναι επαρκώς εμβολιασμένοι.*
- *Οι ασθενείς που λαμβάνουν προφυλακτική αντιβιοτική αγωγή θα πρέπει να ενθαρρύνονται να τη συνεχίζουν.*
- *Οι ασθενείς που δεν λαμβάνουν αντιβιοτικά θα πρέπει να διαθέτουν αντιβιοτικά στο σπίτι τα οποία θα χρησιμοποιήσουν όταν αρρωστήσουν ή όταν λάβουν σχετική οδηγία από τον ιατρό.*
- *Όλοι οι ασθενείς που εμφανίσουν πυρετό θα πρέπει να αξιολογούνται για βακτηριακή καθώς και ιογενή λοίμωξη.*

Αιμοσφαιρινοπάθεια/κληρονομικές διαταραχές των ερυθροκυττάρων

Η δρεπανοκυτταρική νόσος (ΔΚΝ) όλων των γονότυπων σχετίζεται με υποσπληνισμό. Οι οδηγίες από τα Συντονιστικά Κέντρα Αιμοσφαιρινοπαθειών συνιστούν οι ασθενείς με ΔΚΝ ή θαλασσαιμία να θεωρούνται κλινικά εξαιρετικά ευάλωτοι και να προστατεύονται. Η τελευταία ομάδα περιελάμβανε ασθενείς με θαλασσαιμία ή άλλες κληρονομικές διαταραχές των ερυθροκυττάρων με σπληνεκτομή συν σημαντική υπερφόρτωση σιδήρου ή/και συννοσηρότητες, π.χ. διαβήτη ή καρδιακή νόσο. Αυτή η οδηγία ενημερώνεται τακτικά με βάση τα συλλεγόμενα κλινικά δεδομένα σε ασθενείς με ΔΚΝ ή θαλασσαιμία και COVID-19.

(https://b- s-h.org.uk/media/18244/hbp-hccs-response-to-covid-v9-200420.pdf).

Με βάση αυτά τα δεδομένα και μετά την αρχική περίοδο προστασίας, η οποία λήγει τον Ιούνιο του 2020, προτείνεται ορισμένοι από τους ασθενείς να ταξινομηθούν ως «κλινικά ευάλωτοι» αντί για «κλινικά εξαιρετικά ευάλωτοι» χωρίς ανάγκη συνέχισης της προστασίας.

Ασθενείς που δεν χρειάζονται κατάσταση «προστασία» (με την προϋπόθεση ότι δεν υπάρχει άλλη σχετική ένδειξη)

Όλοι οι άλλοι ασθενείς. Η ομάδα αυτή περιλαμβάνει:

- *Σπληνεκτομή για τραύμα*
- *Θαλασσαιμία ή άλλες κληρονομικές διαταραχές των ερυθροκυττάρων με σπληνεκτομή αλλά χωρίς σημαντική υπερφόρτωση σιδήρου ή συννοσηρότητες*
- *Σπληνεκτομή για αυτοάνοσες διαταραχές, χωρίς λήψη ανοσοκατασταλτικής θεραπείας"*

Θρομβοεμβολικά συμβάματα: Οι ασθενείς με θαλασσαιμία, κυρίως θαλασσαιμία μη εξαρτώμενη από μεταγγίσεις, διατρέχουν αυξημένο κίνδυνο θρόμβωσης, ιδίως όταν είναι ενήλικες, σπληνεκτομηθέντες ή έχουν πνευμονική υπέρταση, LIC ≥5mg/g DW ή φερριτίνη ορού ≥800mg/ms. Στους ασθενείς αυτούς συνιστάται προφυλακτική θεραπεία με αντιπηκτικά, ασπιρίνη και έναρξη μεταγγίσεων. Για παράδειγμα, η Γερμανική Εταιρεία Έρευνας Θρόμβωσης και Αιμόστασης συνιστά προφυλακτική χορήγηση ηπαρίνης χαμηλού μοριακού βάρους σε ενήλικες ασθενείς με COVID-19 και νοσηλευόμενους εφήβους με COVID-19[31].

[31] https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/coronavirus-infektion-covid-19-bei-patienten-mit-blut-und-krebserkrankungen/@@guideline/html/index.html?chapter=6.2.63#ID0EFRAI

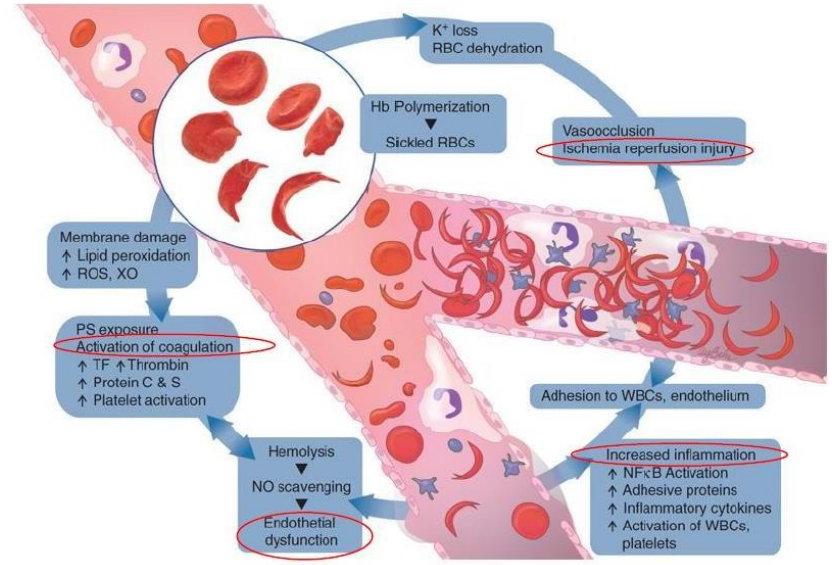
ΟΔΗΓΙΕΣ ΓΙΑ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΝΟΣΟ (ΔΚΝ)

ΓΙΑΤΙ ΟΙ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΔΚΝ ΕΙΝΑΙ ΠΙΟ ΕΠΙΡΡΕΠΕΙΣ ΣΕ ΣΟΒΑΡΗ ΝΟΣΟ COVID-19;

Η πλειοψηφία των ασθενών με ΔΚΝ, αν όχι όλοι, σχεδόν σε κάθε χώρα σε όλο τον κόσμο συγκαταλέγονται μεταξύ των ευάλωτων ή "πολύ υψηλού κινδύνου" ασθενών[32:].

Οι ασθενείς με ΔΚΝ έχουν συχνά υποκείμενες καρδιοαναπνευστικές συννοσηρότητες που μπορεί να τους προδιαθέτουν σε κακή έκβαση εάν προσβληθούν από έναν αναπνευστικό ιό όπως ο SARS-CoV-2. Επιπλέον, όλοι οι ασθενείς είναι σε αυξημένο κίνδυνο βακτηριακών λοιμώξεων λόγω της συνυπάρχουσας λειτουργικής ασπληνίας. Δεδομένης της επικάλυψης στη συμπτωματολογία μεταξύ του COVID-19 και άλλων παθήσεων, συνιστάται στους ασθενείς να επικοινωνούν το συντομότερο δυνατό, εάν αναπτύξουν συμπτώματα, με τον θεράποντα ιατρό τους. Οποιαδήποτε καθυστέρηση μπορεί να καθυστερήσει την πρόσβαση σε αντιβιοτικά και άλλη αγωγή σωτήρια για τη ζωή.

Η παθοφυσιολογία της ΔΚΝ εξηγεί τους λόγους για την ταξινόμηση των ασθενών με αυτή τη διαταραχή ως ευάλωτων και πολύ υψηλού κινδύνου για σοβαρή λοίμωξη COVID-19.



Source: K. Kaushansky, M.A. Lichtman, J.T. Prchal, M.M. Levi, O.W. Press, L.J. Burns, M. Caligiuri: Williams Hematology, 9th edition
www.accessmedicine.com
Copyright © McGraw-Hill Education. All rights reserved.

[32] https://www.gov.uk/government/publications/guidance-on-shielding-and-protecting-extremely-vulnerable-persons-from-covid-19/guidance-on-shielding-and-protecting-extremely-vulnerable-persons-from-covid-19#what-do-we-mean-by-extremely-vulnerable

Μια σημαντική διαφορά μεταξύ των ασθενών με β-θαλασσαιμία και εκείνων με ΔΚΝ είναι ότι η τελευταία ομάδα δεν έχει συχνά τακτική παρακολούθηση, παρά τις συστάσεις των ειδικών. **Αυτό συμβαίνει ιδιαίτερα στον αναπτυσσόμενο κόσμο. Στο πλαίσιο αυτό, οι ασθενείς με ΔΚΝ, τόσο λόγω της υποκείμενης γενετικής διαταραχής και της παθοφυσιολογίας της νόσου όσο και της μη τακτικής παρακολούθησης τους, διατρέχουν «τον υψηλότερο κίνδυνο» μεταξύ των ευάλωτων ομάδων ασθενών σε κάθε χώρα.**

Σημαντικά κλινικά στοιχεία της ΔΚΝ περιλαμβάνουν:

- ☑ Λειτουργική ασπληνία / σπληνεκτομή με αυξημένο κίνδυνο σοβαρής βακτηριακής λοίμωξης
- ☑ Οξεία συμβάματα, π.χ. αγγειοαποφρακτικές κρίσεις ή πυρετός
- ☑ Οξύ θωρακικό σύνδρομο – η δεύτερη συχνότερη κλινική επιπλοκή και αιτία εισαγωγής στο νοσοκομείο

COVID-19 & ΔΚΝ

"Προοδευτικό ενδοθηλιακό φλεγμονώδες σύνδρομο που περιλαμβάνει το μικροαγγειακό δίκτυο των πνευμόνων, του εγκεφάλου και άλλων ζωτικών οργάνων"

- Διαταραχή των πνευμόνων: αμφοτερόπλευρη πνευμονία
- Συστηματική φλεγμονώδης αντίδραση – Σύνδρομο απελευθέρωσης κυτοκινών (IL 6, IL1 κ.λπ.)
- Διάχυτη θρομβοεμβολή
- Αυξανόμενες ενδείξεις συμμετοχής άλλων οργάνων

ΔΙΑΧΕΙΡΙΣΗ ΤΗΣ ΔΚΝ ΜΕ Ή ΧΩΡΙΣ COVID-19 ΚΑΤΑ ΤΗ ΔΙΑΡΚΕΙΑ ΤΗΣ ΠΑΝΔΗΜΙΑΣ

ΔΙΑΧΕΙΡΙΣΗ ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕ ΔΚΝ ΚΑΙ ΠΙΘΑΝΗ ΛΟΙΜΩΞΗ COVID-19

- ☑ Είναι σημαντικό ο πυρετός σε ασθενείς με αιμοσφαιρινοπάθειες γενικά και ειδικότερα ΔΚΝ να μην θεωρείται ότι οφείλεται σε λοίμωξη COVID-19, καθώς αυτοί οι ασθενείς έχουν ασπληνία και συνεπώς και υψηλό κίνδυνο λοιμώξεων από άλλες αιτίες[33].

- ☑ Οι ασθενείς θα πρέπει να ενημερώνουν άμεσα τον θεράποντα ιατρό τους αν έχουν συμπτώματα COVID-19 (πυρετός, βήχας κ.λπ.) τα οποία διαχειρίζονται στο σπίτι ή κατά την εισαγωγή τους σε οποιοδήποτε νοσοκομείο.

- ☑ Οι ασθενείς με πυρετό >37,8^{0}C χρήζουν άμεσης κλινικής αξιολόγησης είτε εικονικά είτε αυτοπροσώπως από τον θεράποντα ιατρό τους ή επίσκεψης σε Τμήμα Επειγόντων Περιστατικών (ΤΕΠ) χωρίς καθυστέρηση εάν ο θεράπων ιατρός δεν είναι διαθέσιμος ή προσβάσιμος για επείγουσα αξιολόγηση. Θα πρέπει να ακολουθούνται τα πρωτόκολλα διαχείρισης πυρετού σε ΔΚΝ, συμπεριλαμβανομένης της κλινικής και εργαστηριακής εξέτασης, π.χ. καλλιέργειες αίματος και άμεση παροχή αντιβιοτικής αγωγής, οπουδήποτε ο ασθενής προσέρχεται με πυρετό[34.].

- ☑ Το ΤΕΠ θα πρέπει να ελέγχει τους ασθενείς που εμφανίζουν πυρετό για COVID-19[35].

- ☑ Οι ιατροί του ΤΕΠ ή της ομάδας νοσηλείας του ασθενούς θα πρέπει να επικοινωνούν άμεσα με τον θεράποντα ιατρό όταν ένας ασθενής με ΔΚΝ προσέρχεται στο ΤΕΠ με πυρετό ή άλλα συμπτώματα COVID-19[36].

[33] https://b-s-h.org.uk/media/18244/hbp-hccs-response-to-covid-v9-200420.pdf
[34] https://b-s-h.org.uk/media/18244/hbp-hccs-response-to-covid-v9-200420.pdf
[35] https://b-s-h.org.uk/media/18244/hbp-hccs-response-to-covid-v9-200420.pdf
[36] https://b-s-h.org.uk/media/18244/hbp-hccs-response-to-covid-v9-200420.pdf

- ☑ Εάν οι ασθενείς λάβουν εξιτήριο προκειμένου να αυτοαπομονωθούν, θα πρέπει να τους χορηγούνται επιπλέον αντιβιοτικά και θα πρέπει να τίθενται σε στενή παρακολούθηση μέσω τηλεφώνου από τον θεράποντα/την ομάδα ειδικών αιμοσφαιρινοπάθειας, η οποία θα πρέπει να παραπέμπει άμεσα τους ασθενείς να στην κλινική ή το νοσοκομείο όταν εμφανίσουν επιδεινούμενα συμπτώματα[37].

- ☑ Στα βρέφη με ΔΚΝ και πυρετό ή δύσπνοια θα πρέπει να ακολουθείται η τυπική διαδικασία σύμφωνα με τα πρωτόκολλα και τις κατευθυντήριες οδηγίες και εάν ο θεράπων ειδικός δεν είναι άμεσα διαθέσιμος, οι γονείς θα πρέπει να απευθυνθούν χωρίς καμία καθυστέρηση στο ΤΕΠ, το προσωπικό του οποίου θα παρέχει επείγουσα υποστήριξη και θα επικοινωνήσει με τον θεράποντα του βρέφους, δηλαδή τον ειδικό στη ΔΚΝ παιδίατρο[38.].

ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΔΚΝ ΠΟΥ ΕΙΣΗΧΘΗΣΑΝ ΣΤΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ ΜΕ ΑΠΟΔΕΔΕΙΓΜΕΝΗ Ή ΥΠΟΠΤΗ ΛΟΙΜΩΞΗ COVID-19 (ΠΥΡΕΤΟΣ, ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΑ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ)

- ☑ Εάν εμφανιστούν τα παραπάνω συμπτώματα, θα πρέπει να πραγματοποιείται απεικόνιση των πνευμόνων το συντομότερο δυνατό.[39]

- ☑ Εάν υπάρχουν ακτινολογικά ευρήματα (ορισμένοι ιατροί επαναλαμβάνουν την ακτινογραφία θώρακα 48 ώρες μετά την εισαγωγή εάν ο έλεγχος για COVID-19 είναι θετικός ή τα αποτελέσματα δεν έχουν γίνει ακόμα γνωστά) ή σημεία υποξαιμίας, πραγματοποιείται μία μόνο μετάγγιση (σε συνδυασμό με αφαίμαξη αν κριθεί απαραίτητο σε περίπτωση που η τιμή αιμοσφαιρίνης δεν έχει μειωθεί λόγω συνυπάρχουσας αιμόλυσης).

- ☑ Σε περίπτωση κλινικής επιδείνωσης, πραγματοποιείται αφαιμαξομετάγγιση (επίπεδο αιμοσφαιρίνης S-στόχος <30%)[40].

[37] https://b-s-h.org.uk/media/18244/hbp-hccs-response-to-covid-v9-200420.pdf
[38] https://b-s-h.org.uk/media/18244/hbp-hccs-response-to-covid-v9-200420.pdf
[39] https://www.hematology.org/covid-19/covid-19-and-sickle-cell-disease
[40] https://b-s-h.org.uk/media/18244/hbp-hccs-response-to-covid-v9-200420.pdf

Δρεπανοκυτταρική νόσος και οξύ θωρακικό σύνδρομο (ΟΘΣ): Τα συμπτώματα του οξέος θωρακικού συνδρόμου και της λοίμωξης COVID-19 αλληλοεπικαλύπτονται και συχνά και η λοίμωξη COVID-19 μπορεί να αυξήσει τον κίνδυνο οξέος θωρακικού συνδρόμου. Οι κλινικοί ιατροί θα πρέπει να είναι ιδιαίτερα προσεκτικοί για αυτή την επιπλοκή και θα πρέπει να αντιμετωπίζουν τους ασθενείς που πληρούν τα κριτήρια για οξύ θωρακικό σύνδρομο (αναπνευστικά σημεία και συμπτώματα, παθολογική ακτινογραφία θώρακος) σύμφωνα με τις εθνικές/διεθνείς οδηγίες[41]. Οι ιατροί θα πρέπει να παρακολουθούν ενεργά τον ασθενή και να έχουν χαμηλό ουδό απεικόνισης του θώρακα για να αναζητήσουν πιθανές εντοπισμένες πνευμονικές διηθήσεις που συνάδουν με πνευμονία ή οξύ θωρακικό σύνδρομο σε σχέση με την πιο διάχυτη εμφάνιση δίκην υάλου που παρατηρείται συνήθως με τη λοίμωξη COVID-19[42].

Η **θεραπεία** περιλαμβάνει **μετάγγιση ή αφαιμαξομετάγγιση**. Οι ιατροί θα πρέπει να εξετάσουν **το ενδεχόμενο πρόωρης συμπληρωματικής μετάγγισης** εάν υπάρχουν κλινικές ενδείξεις (π.χ. αποκορεσμός κατά την άσκηση) ή/και ταχέως εξελισσόμενη νόσος στον θώρακα. Μπορεί να υπάρχει αυξημένη ανάγκη για έκτακτη **αφαιμαξομετάγγιση** ή **συμπληρωματική μετάγγιση** κατά τη διάρκεια αυτής της περιόδου. Οι υπηρεσίες υγείας θα πρέπει να αναπτύξουν σχέδια για τον τρόπο με τον οποίο μπορούν να παρέχουν επείγουσα πλασμαφαίρεση[43].

Η ΔΙΑΧΕΙΡΙΣΗ ΤΟΥ ΟΘΣ ΣΕ ΑΣΘΕΝΕΙΣ Με ΔΚΝ ΚΑΙ ΛΟΙΜΩΞΗ COVID-19 ΠΕΡΙΛΑΜΒΆΝΕΙ:

- ☑ Πρόωρη αφαιμαξομετάγγιση
- ☑ Αντιβιοτικά ευρέος φάσματος –κάλυψη για MRSA, άτυπα και πνευμονιόκοκκο
- ☑ Η πλασμαφαίρεση μπορεί να έχει κάποιο όφελος
- ☑ Πιθανή χορήγηση στεροειδών υψηλής δόσης (αν και δεν είναι σαφώς χρήσιμη σε COVID-19)
- ☑ Εκτίμηση από πνευμονολόγο και ειδικό αιματολόγο.

[41] https://b-s-h.org.uk/media/18244/hbp-hccs-response-to-covid-v9-200420.pdf
[42] https://b-s-h.org.uk/media/18244/hbp-hccs-response-to-covid-v9-200420.pdf
[43] https://b-s-h.org.uk/media/18244/hbp-hccs-response-to-covid-v9-200420.pdf

ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΔΚΝ ΠΡΟΣΕΡΧΟΜΕΝΟΙ ΜΕ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ ΣΧΕΤΙΖΟΜΕΝΑ ΜΕ COVID-19[44]

- ☑ Οι ασθενείς που προσέρχονται για αντιμετώπιση οξέος πόνου, θα πρέπει να ενθαρρύνονται να αντιμετωπίζουν τον πόνο σύμφωνα με το σχετικό πρωτόκολλο, και να επικοινωνούν με τον ειδικό σε περίπτωση που έχουν πυρετό ή αναπνευστικά συμπτώματα.

- ☑ Οι ασθενείς θα πρέπει να ενθαρρύνονται να προσέρχονται στο ΤΕΠ εάν συμβεί οποιοδήποτε από τα ακόλουθα:
    - Ανεξέλεγκτος πόνος >7/10 παρά τη χρήση της συνήθους κατ'οίκον αναλγησίας
    - Αναπνευστική δυσχέρεια (εμφάνιση ή επιδείνωση δύσπνοιας, ιδίως στην ηρεμία ή σε ελάχιστη προσπάθεια) με ή χωρίς θωρακικό πόνο
    - Επίμονος πυρετός >38°
    - Σοβαρή κεφαλαλγία, σύγχυση ή νευρολογικά συμπτώματα

ΟΙ ΚΛΙΝΙΚΟΙ ΙΑΤΡΟΙ ΘΑ ΠΡΕΠΕΙ ΝΑ ΓΝΩΡΙΖΟΥΝ ΟΤΙ ΟΙ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΔΚΝ ΜΠΟΡΕΙ ΝΑ ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΟΥΝ ΑΥΤΑ ΤΑ ΣΥΜΠΤΏΜΑΤΑ ΕΛΛΕΙΨΕΙ COVID-19 ΚΑΙ ΟΙ ΣΥΝΗΘΕΙΣ ΟΔΟΙ ΔΙΕΡΕΥΝΗΣΗΣ ΚΑΙ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗΣ ΘΑ ΠΡΕΠΕΙ ΝΑ ΑΚΟΛΟΥΘΟΥΝΤΑΙ ΠΑΝΤΑ ΣΕ ΣΥΝΕΡΓΑΣΙΑ ΜΕ ΤΟΝ ΘΕΡΑΠΟΝΤΑ ΕΙΔΙΚΟ ΙΑΤΡΟ.

ΠΡΑΚΤΙΚΕΣ ΣΥΜΒΟΥΛΕΣ ΓΙΑ ΤΗΝ ΕΞΩΝΟΣΟΚΟΜΕΙΑΚΗ ΦΡΟΝΤΊΔΑ

- ☑ Μετάβαση σε εικονική επίσκεψη όπου είναι δυνατόν.

- ☑ Αναβολή μη απαραίτητων εξετάσεων.

- ☑ Οι ασθενείς υπό υδροξυκαρβαμίδη ή αποσιδήρωση θα χρειαστούν τακτική παρακολούθηση για να συνεχίσουν την αγωγή τους, αλλά αυτό θα μπορούσε να γίνει εικονικά καθώς και σε μεγαλύτερα διαστήματα (μέγιστο διάστημα 4-6 μήνες για την υδροξυκαρβαμίδη).

[44] https://b-s-h.org.uk/media/18244/hbp-hccs-response-to-covid-v9-200420.pdf

- ☑ Η αφαίμαξη να γίνεται εκτός των εγκαταστάσεων του νοσοκομείου όπου είναι δυνατόν.

- ☑ Υπηρεσία παράδοσης φαρμάκων κατ' οίκον όπου είναι δυνατόν. Οι ασθενείς δεν πρέπει να προσέρχονται στα εξωτερικά ιατρεία ή στην κλινική ημερήσιας φροντίδας εάν έχουν συμπτώματα πυρετού/βήχα/πονόλαιμου.

- ☑ Οι ομάδες ειδικών θα πρέπει να δημιουργήσουν συμβουλευτικές υπηρεσίες μέσω τηλεφώνου και ηλεκτρονικού ταχυδρομείου για τα ερωτήματα των ασθενών, οι οποίες θα είναι επανδρωμένες από κλινικό προσωπικό.

- ☑ **ΥΔΡΟΞΥΚΑΡΜΠΑΜΙΔΗ:** Δεν υπάρχουν ενδείξεις ότι η υδροξυκαρβαμίδη αυξάνει τον κίνδυνο COVID-19 εφόσον δεν συνυπάρχει μυελοκαταστολή. Οι ασθενείς θα πρέπει να παροτρύνονται να παραμένουν στις συνήθεις τους δόσεις υδροξυκαρβαμίδης για τη διατήρηση της καλής υγείας τους και την αποφυγή εισαγωγών στο νοσοκομείο. Μπορεί να είναι σκόπιμο να αποφευχθεί η έναρξη ή η τιτλοποίηση της δόσης της υδροξυκαρβαμίδης για τη μείωση της ανάγκης επαναλαμβανόμενων αφαιμάξεων και των επισκέψεων στο νοσοκομείο προκειμένου να ελαχιστοποιηθεί ο κινδύνος λοίμωξης. Για τους κλινικά σταθερούς ασθενείς είναι λογικό να παραταθεί το διάστημα μεταξύ των διαδοχικών τακτικών εξετάσεων αίματος [45].

ΔΙΑΚΡΑΝΙΑΚΟ DOPPLER (TCD): Η εξέταση μπορεί επίσης να χρειαστεί να αναβληθεί, αλλά οι υπηρεσίες θα πρέπει να εξετάσουν πώς μπορούν να συνεχίσουν να διενεργούν TCD στις απολύτως απαραίτητες περιπτώσεις. Οι ασθενείς με HbSS και SB^{o}Thal που χρειάζονται το πρώτο τους TCD και οι ασθενείς με πρώτο μη φυσιολογικό TCD θα πρέπει να έχουν προτεραιότητα. Οι νεότεροι ασθενείς (ειδικά <10 ετών) θα πρέπει επίσης να έχουν προτεραιότητα, εκτός εάν βρίσκονται ήδη σε μετάγγιση και είναι σταθεροί, οπότε το TCD μπορεί να καθυστερήσει[46]. Επί του παρόντος αναπτύσσονται πρόσθετες οδηγίες προς τους κλινικούς ιατρούς. Οι κλινικοί γιατροί θα πρέπει να συζητήσουν με τους

αγγειολόγους τους για το πώς αυτή η υπηρεσία μπορεί να παρασχεθεί. Οι κλινικοί ιατροί θα πρέπει να εξετάσουν το ενδεχόμενο αλλαγής των ασθενών που βρίσκονται σε μετάγγιση για πρόληψη πρωτογενούς εγκεφαλικού επεισοδίου σε υδροξυκαρβαμίδη σύμφωνα με το πρωτόκολλο της μελέτης TWITCH, η οποία παρείχε πειστικά δεδομένα ότι τα παιδιά με ΔΚΝ και μη φυσιολογικές μετρήσεις TCD που λαμβάνουν τακτική θεραπεία μετάγγισης για τουλάχιστον ένα έτος, μπορούν να μεταπηδήσουν σε θεραπεία υδροξυκαρβαμίδης σε μέγιστη ανεκτή δόση για περίοδο 6 μηνών[47]. Αυτό καθιστά την υδροξυκαρβαμίδη στη μέγιστη ανεκτή δόση μια βιώσιμη επιλογή για να αποφευχθεί η τακτική μετάγγιση αίματος σε παιδιά με μη φυσιολογικές μετρήσεις TCD. Προκαταρκτικά δεδομένα καταδεικνύουν επίσης ότι η χαμηλής δόσης θεραπείας με υδροξυκαρβαμίδη μειώνει την επίπτωση του οξέος αγγειοαποφρακτικού του πόνου και του ΟΘΣ τόσο σε παιδιά όσο και σε ενήλικες[48]. Έτσι, σε περιόδους έλλειψης αίματος, η έναρξη υδροξυκαρβαμίδης μπορεί να έχει κλινικό όφελος με αμελητέους κινδύνους (σε σύγκριση με τη διακοπή των μεταγγίσεων)[49].

- ☑ **ΙΒΟΥΠΡΟΦΑΝΗ:** Έχουν εκφραστεί ανησυχίες σχετικά με το ρόλο της ιβουπροφαίνης. Σε εμπύρετους ασθενείς με υποψία λοίμωξης COVID-19, θα πρέπει να χορηγούνται άλλοι παράγοντες αντί της ιβουπροφαίνης, εάν είναι δυνατόν, έως ότου υπάρξουν περαιτέρω στοιχεία. Ανατρέξτε στους ιστότοπους PHE/NHSE για ενημερωμένες οδηγίες.

Όλοι οι θεράποντες ιατροί και ειδικοί θα πρέπει να ενημερώνονται συνεχώς, καθώς προκύπτουν συνεχώς νέα δεδομένα. Ο SARS-CoV-2 είναι ένας νέος ιός και μια νέα λοίμωξη με πολλές ακόμα άγνωστες επιπτώσεις. Ως εκ τούτου, η παγκόσμια συνεργασία και η ανταλλαγή γνώσεων είναι απαραίτητες σε αυτόν τον αγώνα.

[45] COVID-19 & Haemoglobin Disorders: A TIF publications https://thalassaemia.org.cy/el/tif-publications/covid-19-pandemichaemoglobin-disorders-2020/

[46] https://b-s-h.org.uk/media/18244/hbp-hccs-response-to-covid-v9-200420.pdf

[47] DeBaun, M. 2020. Initiating adjunct low dose-hydroxyurea therapy for stroke prevention in children with SCAduring the COVID19 pandemic, Blood. https://ashpublications.org/blood/άρθρο-lookup/doi/10.1182/blood.2020005992

[48] DeBaun, M. 2020. Initiating adjunct low dose-hydroxyurea therapy for stroke prevention in children with SCAduring the COVID19 pandemic, Blood. https://ashpublications.org/blood/article-lookup/doi/10.1182/blood.2020005992

[49] DeBaun, M. 2020. Initiating adjunct low dose-hydroxyurea therapy for stroke prevention in children with SCAduring the COVID19 pandemic, Blood. https://ashpublications.org/blood/article-lookup/doi/10.1182/blood.2020005992

ΑΣΠΛΗΝΙΑ / ΥΠΟΣΠΛΗΝΙΑ

ΚΙΝΔΥΝΟΣ ΣΟΒΑΡΗΣ ΝΟΣΟΥ COVID-19

Μέχρι σήμερα δεν έχουν υπάρξει αναφορές σοβαρής COVID-19 στην ασπληνία / υποσπληνία. Με βάση την εμπειρία από τη γρίπη, είναι δυνατή η αύξηση του κινδύνου ή η σοβαρή πορεία βακτηριακών πνευμονικών λοιμώξεων, ιδίως λόγω πνευμονιοκόκκων[50].

ΠΑΡΟΧΗ ΒΟΗΘΕΙΑΣ ΕΝΟΨΕΙ ΤΗΣ ΑΠΕΙΛΗΣ ΑΠΟ ΤΗ ΝΟΣΟ COVID-19

Η προστασία του εμβολιασμού κατά του πνευμονιόκοκκου είναι ιδιαίτερα σημαντική (διαδοχικός εμβολιασμός με Prevenar-13® και Pneumovax®)[51].

ΑΛΛΑΓΗ ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗΣ ΣΕ ΕΠΙΒΕΒΑΙΩΜΕΝΗ ΛΟΙΜΩΞΗ ΑΠΟ SARS-COV-2

Εάν υπάρχει υποψία βακτηριακής επίμόλυνσης, θα πρέπει να χρησιμοποιούνται αντιβιοτικά ενεργά κατά του πνευμονιόκοκκου και του αιμόφιλου. Αμπικιλλίνη / σουλμπακτάμη 3x3g/d iv είναι η θεραπεία εκλογής σε υποψία βακτηριακής πνευμονίας. Συνιστάται στενή κλινική παρακολούθηση, εάν είναι απαραίτητο εντός του νοσοκομείου[52].

Η στρατηγική προφύλαξης με πενικιλίνη εφ όρου ζωής (πέρα από την ηλικία των 5 ετών) υιοθετείται μόνο από ορισμένες χώρες.

[50] https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/coronavirus-infektion-covid-19-bei-patienten-mit-blut-und-krebserkrankungen/@@guideline/html/index.html?chapter=6.2.63#ID0EFRAI

[51] https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/coronavirus-infektion-covid-19-bei-patienten-mit-blut-und-krebserkrankungen/@@guideline/html/index.html?chapter=6. 2.63#ID0EFRAI

[52] https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/coronavirus-infektion-covid-19-bei-patienten-mit-blut-undkrebserkrankungen/@@guideline/html/index.html?chapter=6.2.63#ID0EFRAI

ΣΠΛΗΝΕΚΤΟΜΗΘΕΝΤΕΣ ΑΣΘΕΝΕΙΣ

[Βλ. σελ. 18]

ΟΔΗΓΙΕΣ ΓΙΑ ΤΙΣ ΜΕΤΑΓΓΙΣΕΙΣ ΑΙΜΑΤΟΣ

Ο ΚΙΝΔΥΝΟΣ ΜΕΤΑΔΟΣΗΣ ΤΗΣ ΛΟΙΜΩΞΗΣ COVID-19 ΜΕΣΩ ΤΩΝ ΜΕΤΑΓΓΙΣΕΩΝ ΕΙΝΑΙ ΘΕΩΡΕΙΤΑΙ ΕΠΙ ΤΟΥ ΠΑΡΟΝΤΟΣ ΑΠΟ ΤΟΥΣ ΕΙΔΙΚΟΥΣ ΜΟΝΟ ΥΠΟΘΕΤΙΚΟΣ.

Περισσότερες πληροφορίες είναι διαθέσιμες στον «Οδηγό Μεταγγίσεων & COVID-19» της ΔΟΘ [55].

Αφαιμαξομεταγγίσεις: Δεν υπάρχουν στοιχεία που να καταδεικνύουν ότι η αυτοματοποιημένη αφαιμαξομετάγγιση προκαλεί την ανάπτυξη αερολύματος[56].

Οι μη αυτοματοποιημένες αφαιμαξομεταγγίσεις θα πρέπει να εκτελούνται ως κλειστή διαδικασία, οπότε δεν θεωρείται ότι αποτελούν διαδικασία παραγωγής αερολύματος ενώ ο κίνδυνος διαρροής αίματος είναι χαμηλός και, στο πλαίσιο αυτό, θα πρέπει να χρησιμοποιούνται τυποποιημένα μέτρα προστασίας. Εάν δεν χρησιμοποιείται κλειστό σύστημα, τότε ενδέχεται να υπάρχει κίνδυνος διαρροής αίματος και ενδέχεται να απαιτηθούν μέτρα σε επίπεδο PPE[57].

Διαθεσιμότητα αίματος: Όλα τα εθνικά κέντρα αιμοδοσίας εργάζονται για να διατηρήσουν επαρκείς προμήθειες αίματος. Οι πληροφορίες ή οι προμήθειες μέσω εθνικών καταλόγων θα πρέπει να είναι διαθέσιμες ηλεκτρονικά και θα πρέπει να καταβληθεί κάθε δυνατή προσπάθεια για να εξασφαλιστεί απόθεμα τουλάχιστον 6-10 ημερών για την αντιμετώπιση των αναγκών των ασθενών με αιμοσφαιρινοπάθειες και ασφαλώς άλλων σημαντικών αναγκών.

[54] https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/coronavirus-infektion-covid-19-bei-patienten-mit-blut-und-krebserkrankungen/@@guideline/html/index.html?chapter=6.2.63#ID0EFRAI
[55] https://thalassaemia.org.cy/publications/tif-publications/blood-covid-19-2020/
[56] https://b-s-h.org.uk/media/18230/supporting-the-transfusion-needs-of-patients-με-κληρονόμησε-κόκκινο-κυττάρων-διαταραχές-κατά τη διάρκεια-the- covid-19-πανδημία-in-england-v15420.pdf
[57] https://b-s-h.org.uk/media/18230/supporting-the-transfusiστις ανάγκες των ασθενών-με-κληρονόμησε-ερυθροκυττάρων-διαταραχές-κατά τη διάρκεια-the- covid-19-πανδημία-in-England-v15420.pdf

ΓΡΑΜΜΗ ΒΟΗΘΕΙΑΣ & ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑΣ ΔΟΘ ΓΙΑ COVID-19

Για τη διευκόλυνση της επικοινωνίας με τα μέλη μας και τους ασθενείς, δημιουργήσαμε γραμμή βοήθειας ειδικά για θέματα που αφορούν την πανδημία COVID-19!

ΜΠΟΡΕΙΤΕ ΝΑ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΕΙΤΕ ΜΑΖΙ ΜΑΣ ΑΜΕΣΑ ΣΤΟ:
TIF-COVID19@THALASSAEMIA.ORG.CY