

Πρωτόλεια μορφή με βάση πρωτογενή κείμενα που παρέδωσαν οι μετέχοντες ως συγγραφείς, μετά από σχολιασμούς και ενοποίηση κειμένων από τη συντακτική ομάδα. Μετά από τη συζήτηση επιστημονικού προβληματισμού στη διάρκεια του συνεδρίου θα διαμορφωθούν τα κείμενα προς τελική έγκριση από τους συμμετέχοντες

Ατζέντα Κοινωνικής Παιδιατρικής στην Ελλάδα του 2013

Φροντίδα για παιδιά και εφήβους
με χρόνια προβλήματα υγείας και ειδικές ανάγκες

White Paper

Έκθεση με βάση τις γνώμες ειδικών



Ελληνική Εταιρία Κοινωνικής Παιδιατρικής και Προαγωγής της Υγείας

25^ο Συνέδριο, Ιθάκη, Αύγουστος 2013

Πρόλογος

- Η καθημερινότητα για παιδιά και εφήβους με χρόνια προβλήματα υγείας και ειδικές ανάγκες (στην έκθεση χρησιμοποιείται ο όρος «παιδί» και για τις δύο ηλικιακές ομάδες) είναι περίπλοκη και δύσκολη. Τα κριτικά βλέμματα των συμμαθητών ενοχλούν το παιδί με τη συγγενή ανωμαλία, ένα παιδί με άσθμα μπορεί να χρειαστεί καθημερινή φαρμακοθεραπεία, ένα παιδί με καρκίνο μπορεί να χρειαστεί να νοσηλευθεί για μεγάλα χρονικά διαστήματα, ενώ η ανησυχία των γονέων για την υγεία του παιδιού, τα έξοδα και το χρόνο φροντίδας της αρρώστιας είναι έντονη
- Τα χρόνια νοσήματα στην παιδική/εφηβική ηλικία αποτελούν πρόβλημα με τεράστιες διαστάσεις όχι μόνο λόγω του συνολικού αριθμού των νοσημάτων που περιλαμβάνουν, αλλά και των συνεπειών που έχουν για τα παιδιά, τις οικογένειες και την κοινωνία γενικότερα
- Η επίπτωσή τους στην κοινότητα έχει αυξηθεί από τη δεκαετία του '80, κυρίως λόγω της πρωιμότερης διάγνωσης, της μακρότερης επιβίωσης, της αυξημένης διαθεσιμότητας υπηρεσιών υγείας και της απιδρυματοποίησης των παιδιών με ειδικές ανάγκες
- Η υποστήριξη των παιδιών με χρόνιο νόσημα και των οικογενειών τους αποτελεί κύρια επιθυμία της επιστημονικής κοινότητας και κεντρικό στόχο της παρούσας έκθεσης
- Στην πράξη, όμως σημαντικός αριθμός των μικρών πασχόντων δεν απολαμβάνει την υποστήριξη που έχει ανάγκη, καθώς δυσκολεύεται η καθημερινότητα του από προβλήματα προσβασιμότητας στις υπηρεσίες υγείας και ένταξης στο σχολικό περιβάλλον και την κοινωνική ζωή
- Το σύστημα υποστήριξης των ασθενών έχει αναπτυχθεί τις τελευταίες δεκαετίες αποσπασματικά και ανισόμετρα, με αποτέλεσμα να εμφανίζεται ανομοιογένεια και κενά
- Υπάρχει ανάγκη για βελτίωση των παρεχόμενων υπηρεσιών και υποστήριξης του παιδιού στο δρόμο για την ενηλικίωση με στόχο την ισότιμη με τους συνομηλίκους του, και στο βαθμό που είναι εφικτό, έκπτυξη του δυναμικού του
- Θερμές ευχαριστίες στους ειδικούς επαγγελματίες που συνεργάστηκαν και συνεισέφεραν ανιδιοτελώς και από το υστέρημα του προσωπικού τους χρόνου στη διαμόρφωση της πρότασης αυτής σχετικά με το μέλλον της φροντίδας και της υποστήριξης των παιδιών με χρόνια νοσήματα και ειδικές ανάγκες. Περισσότερο από όλους όμως ευχαριστούμε ίδια τα παιδιά, που προσέφεραν την έμπνευση και την γνώση για το περιεχόμενο της πρότασης.

Περιεχόμενα

Πρόλογος

Συντονιστές & συμμετέχοντες

Περίληψη

Κεφάλαιο 1: Ανάγκη για αλλαγή στην παρεχόμενη φροντίδα

Κεφάλαιο 2: Επικαιροποιημένα επιστημονικά δεδομένα & Ελληνική πραγματικότητα

- Αιμοσφαιρινοπάθειες
- Κοιλιοκάκη
- Κυστική ίνωση
- Ρευματολογικά νοσήματα
- Ογκολογικά νοσήματα
- Νευρολογικά νοσήματα
- Πνευμονολογικά νοσήματα
- Ψυχικές διαταραχές

Κεφάλαιο 3: Γονείς - ρόλος και δράσεις

Κεφάλαιο 4: Εκπαιδευτικοί - ανάγκες και ρόλος

Κεφάλαιο 5: Αναψυχή

Κεφάλαιο 6: Εκπαίδευση

Κεφάλαιο 7: Μετάβαση στην ενηλικίωση

Επίλογος

Βιβλιογραφία

Κατάλογος συντμήσεων

ΣΥΝΤΟΝΙΣΤΕΣ, ΣΥΜΜΕΤΕΧΟΝΤΕΣ, & ΣΧΟΛΙΑΣΤΕΣ

Συμμετέχοντες (με αλφαβητική σειρά)

Αλεξάνδρα Γέροντα, Ψυχολόγος, Τμήμα Ψυχολογικής και Κοινωνικής Υπηρεσίας
ΕΛΕΠΑΠ ΘΕΣΣΑΛΟΝΙΚΗΣ

Ελένη Γραβάνη, Ειδική Παιδαγωγός, Προϊστάμενη Πρώιμης Παρέμβασης ΕΛΕΠΑΠ
Θεσσαλονίκης

Μαρία Εμποριάδου και συνεργάτες

Κυριακή & Νίκος Ιωάννου (αναμένεται να συμβάλλουν με την εμπειρία του
ΠΕΤΑΓΜΑ, ως παράδειγμα καλής πρακτικής ενεργοποίησης γονέων σε πρωτοποριακά
προγράμματα αυτόνομης διαβίωσης και αποκατάστασης παιδιών με ειδικές ανάγκες)

Ιφιγένεια Καραμφίλλη, Ψυχολόγος, Τμήμα Ψυχολογικής και Κοινωνικής Υπηρεσίας
ΕΛΕΠΑΠ ΘΕΣΣΑΛΟΝΙΚΗΣ

Γεράσιμος Κολαΐτης, Αναπληρωτής Καθηγητής Παιδοψυχιατρικής, Διευθυντής,
Παιδοψυχιατρική Κλινική Ιατρικής Σχολής Πανεπιστημίου Αθηνών, Νοσοκομείο Παίδων
«Η Αγία Σοφία»

Βασίλειος Λαδής, τ. Διευθυντής Μονάδας Μεσογειακής Αναιμίας, Α' Παιδιατρική
Κλινική Πανεπιστημίου Αθηνών, Γενικό Νοσοκομείο Παίδων «Η Αγία Σοφία»

Αλέξανδρος Μάκης, Επίκουρος Καθηγητής Παιδιατρικής/Παιδοαιματολογίας,
Πανεπιστημιακή Παιδιατρική Κλινική, Ιατρική Σχολή Πανεπιστημίου Ιωαννίνων

Μαρία Μοσχόβη, Καθηγήτρια Αιματολογίας-Ογκολογίας, Μονάδα
Αιματολογίας/Ογκολογίας Α' Παιδιατρικής Κλινικής Ιατρικής Σχολής Πανεπιστημίου
Αθηνών, Νοσοκομείο Παίδων «Η Αγία Σοφία»

Μαρία Μπελιβανάκη, Παιδοψυχιατρική Κλινική Ιατρικής Σχολής Πανεπιστημίου
Αθηνών, Νοσοκομείο Παίδων «Η Αγία Σοφία»

Ιωάννα Πανταζή, Κοινωνική λειτουργός, Τμήμα Ψυχολογικής και Κοινωνικής Υπηρεσίας ΕΛΕΠΑΠ ΘΕΣΣΑΛΟΝΙΚΗΣ

Αντιγόνη Παπαβασιλείου, Παιδίατρος-Νευρολόγος, Συντονίστρια Διευθύντρια Παιδονευρολογικού Τμήματος, Γενικό Νοσοκομείο Παιδων Πεντέλης

Δέσποινα Παπαδοπούλου, Προϊσταμένη Θεραπευτών ΕΛΕΠΑΠ Θεσσαλονίκης
Tutor NDT-Bobath

Κωνσταντίνος Πρίφτης, Επίκουρος Καθηγητής Παιδιατρικής – Παιδοπνευμονολογίας, ΕΚΠΑ, Παιδοπνευμονολογική και Παιδοαλλεργιολογική Μονάδα , Γ΄ Παιδιατρική Κλινική, Π.Γ.Ν. «Αττικόν»

Βάσω Σίδη - Φραγκανδρέα, Παιδίατρος-Ογκολόγος, Διευθύντρια Παιδοογκολογικής Κλινικής, Ιπποκράτειο Νοσοκομείο Θεσσαλονίκης

Έλενα Τσιτσάμη, Ρευματολόγος, Υπεύθυνη Μονάδας Παιδιατρικής Ρευματολογίας, Α΄ Παιδιατρική Κλινική Ιατρικής Σχολής Πανεπιστημίου Αθηνών, Νοσοκομείο Παιδων «Η Αγία Σοφία»

Νικόλαος Χαλιάσος, Αναπληρωτής Καθηγητής Παιδιατρικής, Πανεπιστημιακή Παιδιατρική Κλινική, Ιατρική Σχολή Πανεπιστημίου Ιωαννίνων

Στέλλα Χαριτάκη, Παιδοψυχιατρική Κλινική Ιατρικής Σχολής Πανεπιστημίου Αθηνών, Νοσοκομείο Παιδων «Η Αγία Σοφία»

Σχολιαστές

(θα αναφερθούν σε 2^η φάση, βάσει της ανταπόκρισης με σχόλια)

Συντονιστές

Ελένη Πετρίδου, Καθηγήτρια Προληπτικής Ιατρικής και Επιδημιολογίας, Εργαστήριο Ιατρικής Στατιστικής, Υγιεινής & Επιδημιολογίας, Ιατρική Σχολή Πανεπιστημίου Αθηνών

Γεώργιος Χρούσος, Καθηγητής Παιδιατρικής - Ενδοκρινολογίας, Διευθυντής Α΄ Παιδιατρικής Κλινικής, Ιατρική Σχολή Πανεπιστημίου Αθηνών

Ίρις-Θεοδώρα Βλαχαντώνη, Ειδικευόμενη Πνευμονολόγος, Υποψήφια διδάκτωρ,
Εργαστήριο Ιατρικής Στατιστικής, Υγιεινής & Επιδημιολογίας, Ιατρική Σχολή
Πανεπιστημίου Αθηνών

Δήμητρα Ευαγγέλου, Professor of Early Childhood Education and Teacher Education,
Purdue University, Illinois

Περίληψη

Ποιό είναι το χρόνιο νόσημα στην παιδική ηλικία;

Είναι ένας όρος-ομπρέλα που περιγράφει νοσήματα διαφόρων συστημάτων που διαρκούν για πάνω από ένα χρόνο, περιορίζοντας την φυσιολογική για την ηλικία δραστηριότητα του παιδιού, οδηγώντας σε αλλαγές της καθημερινότητας στο πλαίσιο της θεραπευτικής αντιμετώπισης και είναι συνώνυμο της ανάγκης για ιατρική φροντίδα και γενικότερη υποστήριξη από το περιβάλλον του.

Στόχος της παρούσας έκθεσης

Η περιγραφή του υπάρχοντος συστήματος φροντίδας παιδιών με χρόνιο νόσημα, η εντόπιση των αδυναμιών του και η σύνταξη προτάσεων για μελλοντική βελτίωση.

Γονείς – ρόλος και δράσεις

Αν και ο ρόλος των γονέων στην αντιμετώπιση του χρόνιου νοσήματος του παιδιού είναι κεντρικός και αναγνωρισμένος, στην χώρα μας διαπιστώνεται περιθώριο βελτίωσης για i) καλύτερη κάλυψη της επιτακτικής ανάγκης για έγκυρη, έγκαιρη και πλήρη ενημέρωσή τους σχετικά με τα χαρακτηριστικά και την πορεία του χρόνιου νοσήματος του παιδιού και ii) πιο κεντρικό ρόλο των συλλόγων γονέων στην υποστήριξή τους

Εκπαιδευτικοί – ανάγκες και ρόλος

Σήμερα γνωρίζουμε ότι η προσπάθεια η εκπαιδευτική πορεία των παιδιών με χρόνιο νόσημα να προσεγγίσει εκείνη των υγιών συνομήλων τους συμβάλλει στην ουσιώδη υποστήριξη και την διατήρηση της ποιότητας ζωής τους. Η ορθή ενημέρωση του εκπαιδευτικού για την νόσο βοηθάει αφ'ενός στην ευαισθητοποίησή του και αφ'ετέρου στην πιο αποτελεσματική ένταξη του παιδιού στο σχολείο. Πάντως, η επιδίωξη καλής συνεργασίας ιατρού-γονέα-εκπαιδευτικού είναι απαραίτητη για την επίλυση των πρακτικών προβλημάτων της κάθε ιδιαίτερης περίπτωσης.

Αναψυχή

Με πρωταρχικό μέλημα την ασφάλεια του παιδιού και ανάλογα με την φύση της πάθησής του οφείλουν να επιλέγονται οι δραστηριότητες στις οποίες μπορεί να συμμετάσχει. Το παιχνίδι και ο αθλητισμός βοηθούν την βελτίωση της φυσικής του κατάστασης και μπορούν να συμβάλλουν στην κοινωνικοποίησή του. Η προσβασιμότητα των υπάρχουσων δομών για τα παιδιά με χρόνιο νόσημα καθώς και ο βαθμός ανάπτυξης των δομών αυτών αποτελούν δύο στοιχεία που επισημαίνονται από τους ειδικούς ως τομείς για μελλοντική βελτίωση.

Μετάβαση στην ενηλικίωση

Η μετάβαση στην ενήλικη ζωή του παιδιού με χρόνιο νόσημα αποτελεί ένα πολύπλοκο θέμα για το οποίο η επιστημονική κοινότητα και το υπάρχον σύστημα υγείας δεν είναι αρκούντως προετοιμασμένα, δεδομένου ότι η μακρά επιβίωση των παιδιατρικών ασθενών αποτελεί σχετικά πρόσφατο επιστημονικό επίτευγμα. Η υποστήριξη των ασθενών σε αυτή τη φάση της ζωής τους απαιτεί προσαρμοστικότητα από τις υπηρεσίες υγείας ενώ θέματα όπως η ανεύρεση εργασίας, ο οικογενειακός προγραμματισμός και η ψυχολογική υποστήριξη παραμένουν ακόμα τεράστιες προκλήσεις στην χώρα μας.

Κεφάλαιο 1: Ανάγκη για αλλαγή στην παρεχόμενη φροντίδα

Ειδικές ανάγκες & χρόνια νοσήματα παιδικής ηλικίας - ορισμός

Στη διεθνή βιβλιογραφία δεν υπάρχει ομοφωνία και σαφής ορισμός των ειδικών αναγκών και χρόνιων νοσημάτων της παιδικής ηλικίας. ¹ Οι περισσότεροι ορισμοί είναι χρηστικοί και βασίζονται σε ένα κατάλογο με διαγνώσεις ή σε λειτουργικούς περιορισμούς που απορρέουν από τα διάφορα νοσήματα. Οι συχνότερα χρησιμοποιούμενοι ορισμοί κάνουν αναφορά στη διάρκεια του νοσήματος, τις συνέπειες στις καθημερινές δραστηριότητες και τη χρήση διαφόρων υπηρεσιών στο πλαίσιο της αντιμετώπισής τους. ²

Σύμφωνα με τους Stein et al. ³ χρόνια νόσημα είναι μια παθολογική κατάσταση με βιολογική, ψυχολογική ή γνωσιακή βάση, που να έχει διαρκέσει, να διαρκεί ή να πρόκειται να διαρκέσει περισσότερο από ένα έτος και να προκαλεί ένα ή περισσότερα από τα ακόλουθα:

1. Περιορισμό της λειτουργικότητας, δραστηριότητας ή κοινωνικού ρόλου σε σύγκριση με τα υγιή συνομήλικα άτομα στη σωματική, γνωσιακή, συναισθηματική και κοινωνική ανάπτυξη
2. Εξάρτηση από ένα από τα ακόλουθα προκειμένου να αναπληρώσει ή να μειώσει τον περιορισμό στη λειτουργικότητα, τη δραστηριότητα ή τον κοινωνικό ρόλο: φάρμακα, ειδική διαίτα, ιατρικός εξοπλισμός, βοηθητικά εξαρτήματα ή προσωπική βοήθεια
3. Ανάγκη για ιατρική φροντίδα, ψυχολογική υποστήριξη ή εκπαιδευτικές υπηρεσίες επιπλέον από της συνήθεις για ένα παιδί ίδιας ηλικίας ή ειδικές συνεχιζόμενες θεραπείες, παρεμβάσεις ή διευκολύνσεις στο σπίτι ή στο σχολείο

Σκοπός της έκθεσης

Η έκθεση συντάχθηκε με την ευκαιρία της συμπλήρωσης ενός τετάρτου ζωής της Ελληνικής Εταιρίας Κοινωνικής Παιδατρικής και Προαγωγής της Υγείας και στοχεύει:

- Να περιγράψει συνοπτικά τα χαρακτηριστικά του συστήματος φροντίδας παιδιών με χρόνια νόσημα, όπως αποτυπώνονται σε διεθνή βιβλιογραφικά δεδομένα και εμπειρίες των ειδικών
- Να εντοπίσει αδυναμίες/κενά του συστήματος, αλλά ενδεχομένως και αναποτελεσματικές πρακτικές, όπως επισημαίνονται από τους επαγγελματίες του τομέα
- Να παραθέσει παραδείγματα καλής πρακτικής στον τομέα της φροντίδας παιδιών με χρόνια νόσημα και ειδικές ανάγκες
- Να προτείνει αλλαγές στοχεύοντας σε μελλοντική βελτίωση, με δράσεις χαμηλού κόστους αλλά υψηλής συλλογικής ευθύνης

Σε ποιους απευθύνεται

- Στους κρατικούς και ιδιωτικούς φορείς που δραστηριοποιούνται στον τομέα της φροντίδας των παιδιών με χρόνια νοσήματα στην Ελλάδα

- Στους επαγγελματίες υγείας, εκπαιδευτικούς, άτομα συγγενικού περιβάλλοντος και φροντιστές των ασθενών

Κεφάλαιο 2: Επικαιροποιημένα επιστημονικά δεδομένα & Ελληνική πραγματικότητα

Στο κεφάλαιο αυτό γίνεται σύντομη παράθεση επιστημονικών δεδομένων και απόψεων Ελλήνων ειδικών για τη φροντίδα μιας σειράς χρόνιων νοσολογικών καταστάσεων που επηρεάζουν την υγεία και την κοινωνική ενσωμάτωση των παιδιών με ειδικές ανάγκες και χρόνια προβλήματα υγείας

Αιμοσφαιρινοπάθειες

Οι αιμοσφαιρινοπάθειες είναι μονογονιδιακά νοσήματα που μεταβιβάζονται με τον αυτοσωματικό υπολειπόμενο χαρακτήρα. Προκαλούνται από γενετικές βλάβες, μερικής ή ολικής καταστολής της σύνθεσης των πολυπεπτιδικών αλυσίδων των φυσιολογικών αιμοσφαιρινών. Οι πιο σημαντικές αιμοσφαιρινοπάθειες στην Ελλάδα είναι η μεσογειακή αναιμία (ή θαλασσαιμία) και η δρεπανοκυτταρική νόσος.

Μεσογειακή αναιμία (ΜΑ). Με βάση την αλυσίδα της αιμοσφαιρίνης της οποίας η σύνθεση διαταράσσεται έχουν περιγραφεί διάφοροι τύποι. Οι βασικοί τύποι ΜΑ με κλινικό ενδιαφέρον είναι η α , η β και η $\delta\beta$, αλλά και οι συνδυασμοί τους. Η πιο σοβαρή μορφή είναι η ομόζυγη β -ΜΑ (μείζονα μορφή) και χαρακτηρίζεται από βαριά αιμολυτική αναιμία και υποχρεωτικές τακτικές μεταγγίσεις πριν από τον 6^ο μήνα ζωής. Η ενδιάμεση β -ΜΑ έχει ήπια κλινική βαρύτητα με λιγότερες ανάγκες για μεταγγίσεις. Λόγω της μη αποδοτικής ερυθροποίησης, της χρόνιας αιμολυτικής αναιμίας και της υπερφόρτωσης των ιστών από ελεύθερο σίδηρο παρατηρείται σειρά παθολογικών προβλημάτων και επιπλοκών από πολλά όργανα, με σοβαρές συνέπειες στην ανάπτυξη και την υγεία των πασχόντων. Η ΜΑ αντιμετωπίζεται με τακτικές μεταγγίσεις, αποσιδήρωση και συμπτωματική αντιμετώπιση των επιπλοκών. Η μεταμόσχευση αρχέγονων αιμοποιητικών κυττάρων αποτελεί την οριστική θεραπεία και εφαρμόζεται με επιτυχία στη χώρα μας, σε νεαρή ηλικία και όταν υπάρχουν οι κατάλληλες προϋποθέσεις. Παράλληλα, σε ώριμο ερευνητικό στάδιο βρίσκεται και η γονιδιακή θεραπεία (1-3).

Δρεπανοκυτταρική νόσος (ΔΝ). Αποτελεί μετά από τη ΜΑ, ένα από τα συχνότερα κληρονομικά νοσήματα στην Ελλάδα. Διακρίνεται σε τρεις μορφές: την ομόζυγη δρεπανοκυτταρική αναιμία, τα μικτά ετερόζυγα δρεπανοκυτταρικά σύνδρομα (συνδυασμός γονιδίου S με β ή C γονίδιο) και την ετερόζυγη κατάσταση. Η ομόζυγη δρεπανοκυτταρική αναιμία χαρακτηρίζεται από επώδυνες αγγειοαποφρακτικές κρίσεις, χρόνια αιμόλυση, συχνές λοιμώξεις και χρόνια βλάβη ζωτικών οργάνων. Η μορφή με τη συνύπαρξη γονιδίου S και β λέγεται μικροδρεπανοκυτταρική αναιμία, είναι η συχνότερη μορφή στην Βορειοδυτική Ελλάδα και συνήθως έχει ηπιότερη κλινική εικόνα από την ομόζυγη μορφή.

Τα τελευταία χρόνια η έρευνα έχει αναδείξει ότι στην παθογένεση των αγγειακών αποφράξεων στη ΔΝ συμμετέχει ένα δίκτυο φλεγμονωδών παραγόντων όπως είναι τα προσκολλητικά μόρια, οι κυτταροκίνες, οι πρωτεΐνες οξείας φάσης, το μονοξειδίο του αζώτου και οι ελεύθερες ρίζες οξυγόνου (4). Η θεραπεία διακρίνεται στην αντιμετώπιση των οξέων συμβαμάτων, που ενίοτε μπορεί να είναι και θανατηφόρα καθώς και στην πρόληψη των οξέων και χρόνιων επιπλοκών με την χορήγηση πενικιλλίνης, την εφαρμογή προληπτικών εμβολιασμών και την εφαρμογή θεραπειών με υδροξυουρία ή προγράμματος μεταγγίσεων ή αφαιμαξομεταγγίσεων σε ειδικές περιπτώσεις. Υπό ειδικές προϋποθέσεις δύναται να εφαρμοστεί και μεταμόσχευση αρχέγονων αιμοποιητικών κυττάρων (5).

Οι αιμοσφαιρινοπάθειες έχουν αναγνωριστεί ως παγκόσμιο πρόβλημα υγείας και διεθνείς οργανισμοί, όπως ο Παγκόσμιος Οργανισμός Υγείας και η Διεθνής Ομοσπονδία Θαλασσαιμίας, προωθούν και ενισχύουν την εφαρμογή εθνικών προγραμμάτων πρόληψης και αντιμετώπισης των ασθενειών αυτών.

Κοιλιοκάκη

Η κοιλιοκάκη συνίσταται σε χρόνια νόσο αυτοάνοσης αρχής η οποία προσβάλλει άτομα με συγκεκριμένο γενετικό υπόβαθρο και εμφανίζεται μετά από την βρώση ενός ταυτοποιημένου αντιγόνου, της γλουτένης, της πρωτεΐνης που ανευρίσκεται στα δημητριακά όπως στο σιτάρι, το κριθάρι και τη σίκαλη. Η χαρακτηριστική ιστολογική εικόνα της κοιλιοκάκης περιλαμβάνει την πλήρη ή τη μερική ατροφία των λαχνών του λεπτού εντέρου, την υπερπλασία των κρυπών και τη διήθηση του βλεννογόνου με λεμφοκύτταρα.

Επιδημιολογία

Η αναφερόμενη επίπτωση και ο επιπολασμός της κοιλιοκάκης έχουν αυξηθεί θεαματικά μετά τη δεκαετία του '60 στις Η.Π.Α. και στην Ευρώπη. Αυτό οφείλεται κυρίως στην ευρεία χρήση της βιοψίας του λεπτού εντέρου, μέσω της οποίας ανευρίσκονται χαρακτηριστικές ιστολογικές αλλοιώσεις, ακόμα και στην υποκλινική μορφή της, αλλά και στις επίσης ευρέως χρησιμοποιούμενες νέες τεχνικές ορολογικής διάγνωσης της νόσου. Στην Ευρώπη, στη δεκαετία του 90, ο επιπολασμός της κοιλιοκάκης υπολογιζόταν περίπου στο 1 άτομο/122-300 άτομα του γενικού πληθυσμού (0.33 – 0.81%). Νεότερες μελέτες καταδεικνύουν μεγαλύτερο επιπολασμό της κοιλιοκάκης σε συγκεκριμένες χώρες της Ευρώπης, όπως στη Ρουμανία (2,22%), στη Φινλανδία (1 στα 99 παιδιά ηλικίας από 9 έως 16 ετών πάσχουν) και στην Αγγλία, όπου το 1% του γενικού πληθυσμού με ηλικία από 45-76 έτη πάσχει από την κλινική ή υποκλινική μορφή της νόσου (πίνακας 1). Η Ελληνική Εταιρία Παιδογαστρεντερολογίας, Διατροφής και Ηπατολογίας ολοκλήρωσε και σύντομα θα δημοσιεύσει τα αποτελέσματα από την πρώτη επιδημιολογική μελέτη για τον επιπολασμό της νόσου στον παιδιατρικό πληθυσμό της χώρας μας. Τα πρώτα στοιχεία όμως δείχνουν πως αυτός θα ξεπεράσει το 1%.

TABLE 44.1-4 PREVALENCE OF CELIAC DISEASE IN CHILDREN IN VARIOUS COUNTRIES

GEOGRAPHIC AREAS	PREVALENCE	STUDY
North Africa, Saharawi people	1:18	Catassi et al ¹¹⁴
Hungary	1:85	Korponay-Szabo et al ¹¹⁵
Italy	1:95	Meloni et al ¹¹⁶
Finland	1:99	Maki et al ¹⁰¹
Sweden	1:100	Carlsson et al ¹¹⁷
United States	1:104	Hoffenberg et al ¹¹⁸
Netherlands	1:198	Csizmadia et al ¹¹⁰
Germany	1:500	Henker et al ¹²⁰

Πίνακας 1. Επίπτωση της νόσου της κοιλιοκάκης στα παιδιά σε διάφορες χώρες

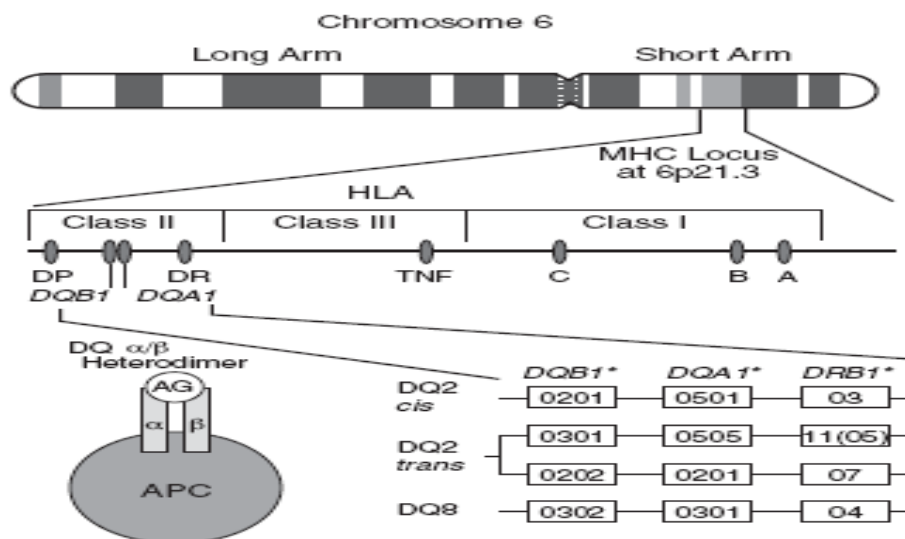
1. Σακχαρώδης Διαβήτης τύπου I
2. Αυτοάνοση θυρεοειδίτιδα
3. Σύνδρομο Down
4. Σύνδρομο Williams
5. Σύνδρομο Turner
6. Έλλειψη IgA
7. Συγγένεια α' βαθμού

Πίνακας 2. Καταστάσεις που συνδέονται με αυξημένη συχνότητα εμφάνισης κοιλιοκάκης

Παθοφυσιολογία

Η κοιλιοκάκη θεωρείται σήμερα νόσος γενετικά προκαθορισμένη και εκλυόμενη από την κατανάλωση προϊόντων που περιέχουν γλουτένη. Φαίνεται πως σχετίζεται με γονίδια του Μείζονος Συστήματος Ιστοσυμβατότητας. Έχουν εντοπιστεί συγκεκριμένα γονίδια που ανευρίσκονται στην πλειοψηφία των ατόμων που πάσχουν από την κλινική ή υποκλινική μορφή της νόσου. Το γονίδιο HLA-DQ2 ανευρίσκεται στο 98% των ατόμων που πάσχουν από κοιλιοκάκη στις χώρες της Βορείου Ευρώπης και στο 92% των ατόμων στη Νότιο Ευρώπη. Το ίδιο γονίδιο, όμως, ανευρίσκεται και στο 30% περίπου του γενικού πληθυσμού. Φαίνεται, πως στην παθογένεση της κοιλιοκάκης συμμετέχουν και μη HLA γονίδια, καθώς προσφάτως ανευρέθη συσχέτιση της κοιλιοκάκης με γονίδια στα χρωμοσώματα 5 και 15. Σύμφωνα με νεώτερα δεδομένα, ο μηχανισμός της ιστικής καταστροφής στον εντερικό βλεννογόνο των ασθενών με κοιλιοκάκη περιλαμβάνει την τοξική δράση της γλιαδίνης και των άλλων προλαμινών των δημητριακών, την παρουσία γενετικής προδιάθεσης και την ενεργοποίηση των T λεμφοκυττάρων. Συγκεκριμένα, η γλιαδίνη ή κάποια

άλλη προλαμίνη εισχωρεί στον εντερικό βλεννογόνο. Σε γενετικά προδιατεθειμένα άτομα (HLA-DQ2) η γλιαδίνη ή η ένωση γλιαδίνης και ιστικής τρανσγλουταμινάσης (tTg) παρουσιάζεται στα Β λεμφοκύτταρα και στα μακροφάγα. Η tTg είναι ένα ενδοκυττάριο ένζυμο το οποίο απελευθερώνεται στον εξωκυττάριο χώρο σε περιπτώσεις ιστικής καταστροφής. Η παρουσία γλιαδίνης ενεργοποιεί την tTg, η οποία προάγει τη δημιουργία ισχυρών δεσμών ανάμεσα σε μόρια γλιαδίνης, μεταξύ μορίων γλιαδίνης και άλλων πρωτεϊνικών μορίων, ενώ δημιουργούνται και σύμπλοκα μόρια αποτελούμενα από tTg και γλιαδίνη. 23 Τα Β λεμφοκύτταρα παράγουν αυτοαντισώματα έναντι της tTg και παρουσιάζουν τη γλιαδίνη μέσω της πρωτεΐνης HLA-DQ2 στα CD4+ Τ λεμφοκύτταρα. Τα CD4+ λεμφοκύτταρα ενεργοποιούνται και παράγουν Th1 κυτοκίνες όπως είναι η IFN-γ και ο παράγοντας νέκρωσης του όγκου-α (TNF-α). Η IFN-γ, μόνη ή σε συνδυασμό με άλλους μεσολαβητές, μπορεί άμεσα να προκαλέσει βλάβη των εντεροκυττάρων ή έμμεσα να διεγείρει την διαφοροποίησή τους (υπερπλασία κρυπτών) και να μεταβάλει την ωρίμανσή τους. Ο TNF-α ενεργοποιεί τους εντερικούς ινοβλάστες οι οποίοι εκκρίνουν μεταλλοπρωτεϊνάσες (MMPs) που οδηγούν στην αποδομή του συνδετικού ιστού και του εντερικού βλεννογόνου.



Εικόνα 1. Παθοφυσιολογία κοιλιοκάκης

Κλινική εικόνα

Η κλινική εικόνα της κοιλιοκάκης περιλαμβάνει ένα ευρύ φάσμα εκδηλώσεων, ιδιαίτερα στους ενήλικες. Συνήθως, η νόσος εκδηλώνεται με την εμφάνιση διάρροιας και στεατόρροιας, που χαρακτηρίζονται από ογκώδη, δύσοσμα και επιπλέοντα στο νερό κόπρανα (παρουσία αερίων και λίπους). Η διάρροια συνοδεύεται από μετεωρισμό, βορβορυγμούς, και κοιλιακές κράμπες, ενώ σπανίως υπάρχει και κοιλιακό άλγος. Σε σύντομο χρονικό διάστημα από την εμφάνιση των πρώτων συμπτωμάτων της νόσου, επέρχεται σημαντική απώλεια βάρους. Υπάρχουν, όμως, ορισμένες περιπτώσεις στις οποίες η κοιλιοκάκη δε συνοδεύεται από θορυβώδη συμπτώματα (ασυμπτωματική μορφή της νόσου). Σε αυτές τις περιπτώσεις οι κενώσεις είναι μαλακές ή ακόμα και φυσιολογικές, ενώ κυριαρχούν το αίσθημα αδυναμίας, η ατονία και η μικρή απώλεια βάρους. Όμως, ακόμα και η

ασυμπτωματική μορφή της νόσου μπορεί να εξελιχθεί στην ενεργό μορφή μετά από μεταβολικό stress ή χειρουργική επέμβαση στο ανώτερο πεπτικό σύστημα.

I. Τυπική κλινική εικόνα

Προβάλλει συνήθως με συμπτώματα από το πεπτικό, εμφανίζεται στην ηλικία 9-24 μηνών και συνοδεύεται από διαταραχή της συμπεριφοράς και ευερεθιστότητα. Σπάνια, η κοιλιοκάκη προβάλλει σε «κρίση», κατάσταση που συνοδεύεται από σημαντική αφυδάτωση και ηλεκτρολυτική διαταραχή. Η ποικιλομορφία στο χρόνο έναρξης, αλλά και στη βαρύτητα των συμπτωμάτων, εξαρτάται από ποικίλους παράγοντες, όπως από την ποσότητα της γλουτένης που περιλαμβάνεται στο διαιτολόγιο, καθώς και από τη διάρκεια του μητρικού θηλασμού (φαίνεται ότι ο μητρικός θηλασμός ασκεί προστατευτικό ρόλο).

II. Άτυπη κλινική προβολή

Μεγάλος αριθμός ασθενών διαγιγνώσκεται σε μεγαλύτερη ηλικία, χωρίς τυπικά συμπτώματα όπως:

1. Ερπητοειδής δερματίτιδα: Χαρακτηριστικό εξάνθημα, κυρίως στα γόνατα, στους αγκώνες, στους γλουτούς. Συσχετίζεται με εναπόθεση IgA και υποστρέφει με τη δίαιτα χωρίς γλουτένη.
2. Υποπλασία της αδαμαντίνης ουσίας των οδόντων.
3. Σιδηροπενική αναιμία, ανθεκτική στη χορήγηση σιδήρου. Φαίνεται να αποτελεί προέχουσα κλινική προβολή στους ενήλικες.
4. Χαμηλό ανάστημα – Καθυστέρηση ενήβωσης: 10% των παιδιών με ιδιοπαθές χαμηλό ανάστημα πάσχουν από κοιλιοκάκη. Μερικοί ασθενείς με χαμηλό ανάστημα μπορεί να παρουσιάσουν παράλληλα διαταραχή στην παραγωγή της αυξητικής ορμόνης, η οποία επανέρχεται στο φυσιολογικό, όταν ο ασθενής ακολουθήσει διαιτολόγιο χωρίς γλουτένη.
5. Χρόνια ηπατίτις – Υπερτρανσαμινασαιμία: Ασθενείς με κοιλιοκάκη (χωρίς διαιτολόγιο ελεύθερο γλουτένης) έχουν υψηλά επίπεδα τρανσαμινασών. 9% των ασθενών με υψηλά επίπεδα των συγκεκριμένων ενζύμων, πάσχουν από κοιλιοκάκη (σιωπηρή). Τα ευρήματα στη βιοψία ήπατος είναι συμβατά με αντιδραστική ηπατίτιδα, ενώ φαίνεται ότι οι τιμές των ενζύμων επανέρχονται στο φυσιολογικό με τη δίαιτα.
6. Οστεοπενία – Οστεοπόρωση: 50% των παιδιών και 75% των ενηλίκων έχουν χαμηλή οστική πυκνότητα στη διάγνωση. Η οστική πυκνότητα επανέρχεται στο φυσιολογικό ένα τουλάχιστον έτος μετά την έναρξη του διαιτολογίου.
7. Νευρολογικές διαταραχές: Έχουν συνδεθεί με κοιλιοκάκη, ιδίως στους ενήλικες. Η κοιλιοκάκη δυνατόν να προκαλέσει κρανιακές αποτιτανώσεις και ανθεκτική επιληψία. Η κλινική εικόνα βελτιώνεται με τη δίαιτα. Στους ενήλικες έχει περιγραφεί παρεγκεφαλιδική αταξία – αταξία της γλουτένης.
8. Ψυχιατρικές διαταραχές: Η κοιλιοκάκη συσχετίζεται με σοβαρή ψυχιατρική διαταραχή, όπως κατάθλιψη, άγχος, που ενδεχομένως ανταποκρίνονται στο διαιτολόγιο χωρίς γλουτένη.
9. Στείρωση – Υπογονιμότητα – Πολλαπλές αποβολές: Μερικές μελέτες προτείνουν έλεγχο για κοιλιοκάκη στις εγκύους (Κόστος; Όφελος;). Φαίνεται όμως ότι λόγω σημαντικών επιπτώσεων

στις μη διαγνωσθείσες κοιλιοκάκες στην έκβαση της κηρύσεως, η αναγκαιότητα για ανιχνευτικές δοκιμασίες (screening) στις εγκύους μελετάται.

Διάγνωση

Τα τελευταία χρόνια έχουν αναπτυχθεί ορολογικές δοκιμασίες πολύτιμες για τη διάγνωση της νόσου. Τα αντιενδομυϊακά αντισώματα έχουν τη μεγαλύτερη ευαισθησία (πάνω από 90%) και ειδικότητα (πάνω από 95%). Επειδή, όμως, τα αντισώματα αυτά είναι της τάξεως IgA, η δοκιμασία μπορεί να αποβεί ψευδώς αρνητική όταν το άτομο έχει έλλειψη IgA. Τα αντιγλιανδινικά αντισώματα των τάξεων IgA και IgG έχουν μικρότερη ευαισθησία και ειδικότητα από τα αντιενδομυϊακά και επηρεάζονται από την ηλικία, καθώς η ευαισθησία τους μειώνεται σημαντικά μετά την ηλικία των 3 ετών. Πρόσφατα άρχισαν να χρησιμοποιούνται τα αντισώματα έναντι της ιστικής τρανσγλουταμινάσης, τα οποία έχουν μεγαλύτερη ευαισθησία από τα αντιενδομυϊακά. Η διάγνωση της νόσου σύμφωνα με τα κριτήρια της Ευρωπαϊκής Παιδογαστρεντερολογικής Εταιρείας (ESPGHAN 2006) γίνεται πλέον με μια βιοψία εφόσον το παιδί τρώει γλουτένη για τουλάχιστον 3 μήνες. Έχει γίνει αποδεκτό ότι σε παιδιά άνω των 2 ετών η ανάγκη για 3 βιοψίες λεπτού εντέρου, όπως συνηθιζόταν μερικά χρόνια πριν για την επιβεβαίωση της νόσου, μπορεί να αποφευχθεί, εάν η ιστολογική εικόνα της πρώτης βιοψίας είναι τυπική, εάν η κλινική βελτίωση είναι εμφανής, και εάν τα υψηλά επίπεδα αντισωμάτων επιστρέφουν στα φυσιολογικά μετά τον αποκλεισμό της γλουτένης από τη διαίτα. Αν όμως τα κριτήρια αυτά δεν μπορούν να ικανοποιηθούν, ιδιαίτερα όταν το παιδί είναι μικρότερο των δύο ετών, στο οποίο η δυσανεξία στη γλουτένη μπορεί να είναι παροδική και η ιστολογική εικόνα μπορεί να οφείλεται στη συχνή κατά την ηλικία αυτή τροφική αλλεργία, θα πρέπει να γίνει δεύτερη και τρίτη βιοψία κατά τον τρόπο που περιγράφηκε αμέσως προηγούμενα.

Με μεγάλο ενδιαφέρον αναμένονται ωστόσο οι καινούργιες οδηγίες της ESPGHAN που θα δημοσιευτούν άμεσα. Σύμφωνα με αυτά που συζητήθηκαν στο ετήσιο συνέδριο της ESPGHAN φέτος στην Κωνσταντινούπολη φαίνεται πως η ειδικότητα και η ευαισθησία των ορολογικών τεστ που διαθέτουμε έχει πλέον αυξηθεί σε τέτοιο βαθμό ώστε σε ορισμένες περιπτώσεις να είναι δυνατή η αποφυγή της βιοψίας για τη διάγνωση της νόσου.

Θεραπεία

Η θεραπεία της κοιλιοκάκης συνίσταται σε αυστηρή διαίτα ελεύθερη από γλουτένη για όλη τη ζωή του ασθενούς όχι μόνο για την αποφυγή των κλινικών υποτροπών αλλά και για την αποτροπή της κακοήθειας από το γαστρεντερικό σωλήνα κατά την ενήλικη ζωή. Οι ασθενείς μπορούν να τρώνε ρύζι και καλαμπόκι, ενώ απαγορεύονται τροφές που περιέχουν σιτάρι, κριθάρι και σίκαλη. Μεγάλη συζήτηση έχει γίνει για το κατά πόσο η βρώμη είναι ελεύθερη γλουτένης και άρα επιτρεπτή στη διαίτα των ατόμων με κοιλιοκάκη. Νεότερα δεδομένα φαίνεται να αποδεικνύουν την ασφάλεια της με αποτέλεσμα οι περισσότερες ευρωπαϊκές εταιρίες παιδο-γαστρεντερολογίας να επιτρέπουν την κατανάλωση της.

Κυστική ίνωση

Συμμόρφωση στη θεραπεία εφήβων με κυστική ίνωση: Αποτύπωση της πραγματικότητας

Η κυστική ίνωση (ΚΙ) είναι συχνή, χρόνια, κληρονομική, πολυσυστηματική νόσος της λευκής φυλής. Η θεραπευτική προσέγγιση της νόσου αποσκοπεί στη βελτίωση των συμπτωμάτων, στη βελτίωση της θρέψης, στην φυσιολογική σωματική ανάπτυξη και στην διατήρηση καλής αναπνευστικής λειτουργίας. Τα τελευταία χρόνια έχει σημειωθεί σημαντική εξέλιξη στη θεραπεία της νόσου, η οποία σχετίζεται με τη χρήση εισπνεόμενων αντιβιοτικών, τον αποτελεσματικότερο καθαρισμό των πνευμόνων και την κυκλοφορία σκευασμάτων για την καλύτερη θρεπτική υποστήριξη. Νέα φάρμακα όπως το VX770 στοχεύουν στην «λειτουργική αποκατάσταση» της μοριακής διαταραχής συγκεκριμένης μετάλλαξης.

Για την αποτελεσματική αξιοποίηση των επιτευγμάτων στην αντιμετώπιση της νόσου, απαιτείται από τον ασθενή καθημερινή φροντίδα διάρκειας 2-4 ωρών, ανάλογα με την βαρύτητα της νόσου. Στην παιδική ηλικία, οι γονείς είναι υπεύθυνοι για την οργάνωση και παροχή αυτής της φροντίδας. Η ευθύνη σταδιακά μεταβιβάζεται στον ίδιο τον ασθενή κυρίως κατά την περίοδο της εφηβείας και συμπίπτει με την τάση για μεγαλύτερη ανεξαρτησία και αυτονομία αλλά και με την επιδείνωση της πορείας της νόσου η οποία συχνά συμβαίνει την περίοδο αυτή. Αυτό οδηγεί τους εφήβους ασθενείς με ΚΙ συχνά να μην συμμορφώνονται με τις απαιτήσεις της θεραπείας και οδηγούνται σε περαιτέρω επιδείνωση της νόσου.

Η συμμόρφωση εφήβων με ΚΙ στις διάφορες θεραπείες έχει υπολογισθεί σε περιορισμένες μελέτες και κυμαίνεται από 22% έως 71%. (Modi et al 2006). Είναι πολλοί οι παράγοντες οι οποίοι οδηγούν σε κακή συμμόρφωση και έχουν σχέση με τον ίδιο τον ασθενή (ηλικία, φύλο, κοινωνικοοικονομική κατάσταση, απόσταση από κέντρο παρακολούθησης), την οικογένειά του (άγχος ή κατάθλιψη, αποδοχή ή όχι της νόσου), αλλά και την βαρύτητα της νόσου (χρόνος καθημερινής φροντίδας, παρενέργειες φαρμάκων, συχνές νοσηλείες, κλ). Παράγοντες οι οποίοι οδηγούν σε καλή συμμόρφωση είναι οι καλές οικογενειακές σχέσεις, η υποστήριξη και αποδοχή από το ευρύτερο κοινωνικό περιβάλλον και οι σχέσεις εμπιστοσύνης και καλής συνεργασίας με τους θεράποντες (ιατρούς, ψυχολόγους, φυσιοθεραπευτές). Για τη βελτίωση της συμμόρφωσης θα πρέπει να ληφθούν υπ' όψιν οι ιδιαιτερότητες του κάθε ασθενή και της οικογένειάς του, σε συνδυασμό με την δημιουργία συνθηκών καλής συνεργασίας στην θεραπευτική ομάδα.

Νευρολογικά νοσήματα

Ως μοντέλο παιδιατρικού νευρολογικού νοσήματος θα χρησιμοποιήσουμε την εγκεφαλική παράλυση (ΕΠ) που είναι η συχνότερη αιτία κινητικής αναπηρίας κατά τη παιδική ηλικία. Η ΕΠ περιγράφει ομάδα μόνιμων διαταραχών που επηρεάζουν την ανάπτυξη της στάσης και της κίνησης, που προκαλεί περιορισμό της δραστηριότητας και αποδίδεται σε στατικές διαταραχές που συνέβησαν στον αναπτυσσόμενο εμβρυϊκό ή βρεφικό εγκέφαλο. Η ΕΠ επιλέγεται διότι συνδυάζει πολλά χρόνια και σοβαρά νευρολογικά προβλήματα της παιδικής και εφηβικής ηλικίας και πιο συγκεκριμένα την κινητική διαταραχή (το κύριο πρόβλημα), τις διαταραχές της

αντίληψης, τις γνωστικές διαταραχές, την νοητική υστέρηση, την επιληψία, τα αισθητικά και αισθητηριακά προβλήματα, τις διαταραχές της επικοινωνίας και της συμπεριφοράς και τα δευτερογενή μυοσκελετικά προβλήματα.

Η διάγνωση βασίζεται στο ατομικό ιστορικό και την κλινική εικόνα ενώ σήμερα, θεωρείται απαραίτητη εξέταση η Μαγνητική Τομογραφία εγκεφάλου που επιβεβαιώνει τον τύπο της εγκεφαλικής βλάβης και τον χρόνο που συνέβη η βλάβη ή η διαταραχή. Περαιτέρω εργαστηριακός έλεγχος (μεταβολικός, γενετικός) πραγματοποιείται σε περιπτώσεις που η αιτιολογία του προβλήματος δεν είναι προφανής ή για την διαφορική διάγνωση από μη στατική διαταραχή.

Ολιστική αντιμετώπιση ΕΠ από ΕΛΕΠΑΠ Θεσσαλονίκης

Η ολιστική αντιμετώπιση της ΕΠ, περιλαμβάνει την διαχείριση των κινητικών διαταραχών και την αντιμετώπιση των λοιπών σύνθετων προβλημάτων και απαιτεί ιατρική, εκπαιδευτική και κοινωνική φροντίδα καθ'όλη τη διάρκεια της ζωής. Οι αρχές της θεραπευτικής αντιμετώπισης είναι η έναρξη αντιμετώπισης μόλις τεθεί η διάγνωση, η συμμετοχή πολλών ειδικοτήτων που αναπτύσσουν ένα ευέλικτο θεραπευτικό πλάνο που να μπορεί να ανταποκρίνεται της ανάγκες του συγκεκριμένου ασθενούς και η θεραπεία με στόχους. Οι διαθέσιμες θεραπευτικές μέθοδοι πρέπει να προσφέρονται όταν χρειάζονται και όχι με ιεραρχικό τρόπο.

Οι στόχοι της θεραπείας της ΕΠ, σύμφωνα με το πλαίσιο που καθόρισε η ΠΟΥ, περιλαμβάνουν την βελτίωση της κινητικότητας και της εκτέλεσης λειτουργικών δεξιοτήτων, την αύξηση της συμμετοχής σε καθημερινές δραστηριότητες και την βελτίωση της ποιότητας ζωής των παιδιών. Περαιτέρω και καθώς ο μικρός ασθενής μεγαλώνει η θεραπεία στοχεύει στην διατήρηση της καλής υγείας των πασχόντων, την εκπαίδευση και βοήθεια των γονέων και φροντιστών και την πρόληψη των επιπλοκών. Η νοσηρότητα και η θνησιμότητα ενηλίκων με ΕΠ από ισχαιμική καρδιοπάθεια, αγγειακά εγκεφαλικά επεισόδια, καρκίνο και τραύμα, είναι υψηλότερη σε σύγκριση με τον γενικό πληθυσμό.

Ογκολογικά νοσήματα

Ο καρκίνος εξακολουθεί να αποτελεί έναν αγώνα χρόνιο και ψυχοφθόρο που διέπεται όμως από σημαντική επιτυχία. Η σημαντική πρόοδος των τελευταίων δεκαετιών, τόσο στην κατανόηση της παθογένειας όσο και στην αποτελεσματικότητα της θεραπείας του καρκίνου στην παιδική και εφηβική ηλικία, οδηγεί σήμερα σε ίαση περισσότερο από το 60% όλων των παιδιών και εφήβων με κακοήθη νοσήματα. Μάλιστα, είναι γνωστό ότι ορισμένες μορφές καρκίνου ιώνται σε ποσοστό που μπορεί να αγγίξει το 90%. Αυτή είναι η ανταμοιβή των παιδιάτρων-ογκολόγων γιατί το παιδί και ο έφηβος είναι πηγή ελπίδας, δύναμης και άντλησης θετικών συναισθημάτων. Όμως παρά τα αποτελέσματα αυτά, ο καρκίνος αποτελεί μία από τις κύριες αιτίες θανάτου στον δυτικό κόσμο στα παιδιά από ενός έτους έως την εφηβεία και τους νεαρούς ενήλικες. Οι κακοήθειες είναι σπάνια νόσος, με ετήσια επίπτωση 200 περίπου νέες περιπτώσεις στο

εκατομμύριο. Ο καρκίνος συνήθως δεν κληρονομείται. Μέχρι σήμερα είναι γνωστά λίγα κακοήθη νοσήματα που έχουν κληρονομική επιβάρυνση, όπως το ρετινοβλάστωμα, ο κληρονομικός τύπος του όγκου Wilms' (1% των πασχόντων από όγκο Wilms'). Εν τούτοις τα σύνδρομα ανοσοανεπάρκειας και η νευροϊνωμάτωση τύπου I, τα οποία είναι κληρονομικά νοσήματα, συσχετίζονται ισχυρά με μεγάλο κίνδυνο ανάπτυξης καρκίνου σε παιδιά και ενήλικες. Η έγκαιρη αξιολόγηση των συμπτωμάτων από τον παιδίατρο και το γενικό γιατρό, θα βοηθήσει το παιδί και τον έφηβο να διαγνωσθεί έγκαιρα και να οδηγηθεί σε καλύτερη γενική κατάσταση και ενδεχομένως χωρίς προχωρημένη νόσο στο ειδικό ογκολογικό κέντρο.

Η λεμφοβλαστική λευχαιμία είναι η συχνότερη κακοήθεια της παιδικής ηλικίας και αποτελεί το 25% των κακοηθειών της παιδικής ηλικίας. Δεύτερη σε συχνότητα κακοήθεια είναι οι όγκοι εγκεφάλου και αφορούν το 20% των κακοηθειών της παιδικής ηλικίας. Ακολουθούν τα λεμφώματα με ποσοστό 15%, το νευροβλάστωμα με ποσοστό διάγνωσης 7%, το νεφροβλάστωμα με 6% και άλλοι όγκοι όπως οι όγκοι οστών, όγκοι γεννητικών οργάνων, σαρκώματα, ρετινοβλάστωμα και άλλοι σπανιότεροι όγκοι. Η συχνότητα των κακοηθειών της παιδικής ηλικίας παρουσιάζει μικρή σταθερά αυξητική τάση αλλά η επιβίωση των κακοήθων νοσημάτων τις τελευταίες δεκαετίες έχει σημειώσει αλματώδη άνοδο.

Πενταετής Επιβίωση Παιδιών με Καρκίνο τις δεκαετίες 1960-70 και 1990-2000

	1960-1970	1990-2000
Οξεία Λεμφοβλαστική Λευχαιμία	<10%	80-96 %
Νόσος Hodgkin	55%	90-100 %
Non-Hodgkin Λέμφωμα	<10%	75-90 %
Νεφροβλάστωμα	40%	80-100 %
Όγκοι οστών	5%	75-90 %
Ραβδομυοσάρκωμα	45%	75 %

Σήμερα υπάρχουν στην Ελλάδα ειδικά Παιδιατρικά - Ογκολογικά Τμήματα στα οποία αντιμετωπίζονται τα παιδιά και οι έφηβοι με καρκίνο. Υπάρχει αυξανόμενη υποδομή και στήριξη για έρευνα στα νοσοκομεία παιδών και ενηλίκων σε επίπεδο νέων φαρμάκων ή πειραματικών θεραπειών. Οι παιδίατροι - ογκολόγοι είναι συνδεδεμένοι με μεγάλες επιστημονικές ομάδες του εξωτερικού και έχουν τη δυνατότητα να συμμετέχουν στην έρευνα και τα νεότερα επιτεύγματά τους. Έτσι στα υπάρχοντα Παιδιατρικά - Ογκολογικά Τμήματα της Ελλάδος εφαρμόζονται διεθνή πρωτόκολλα θεραπείας, ήδη δοκιμασμένα και με τα καλύτερα αποτελέσματα. Το επιστημονικό προσωπικό: ιατρικό, νοσηλευτικό, συναφείς ειδικότητες, είναι έμπειροι και επιστημονικά καταρτισμένοι, αλλά δεν επαρκεί πάντα. Σε επιλεγμένες περιπτώσεις όπου

απαιτούνται χειρουργικές επεμβάσεις που δεν μπορούν να γίνουν στην Ελλάδα (σε ορισμένα είδη όγκων εγκεφάλου και συμπαγών όγκων), ειδική ακτινοθεραπεία (ενδοϊστική), οι ιατροί συνιστούν τη μετάβαση σε εξειδικευμένα κέντρα του εξωτερικού και μεριμνούν για την εύκολη και έγκαιρη μεταφορά χορηγώντας και τις απαραίτητες βεβαιώσεις. Ωστόσο εκτός από την έγκαιρη διάγνωση, την επιλογή της ενδεδειγμένης θεραπείας, την ασφαλή εφαρμογή της και την συνεχιζόμενη παρακολούθηση και μετά το τέλος της θεραπείας, η ψυχοκοινωνική στήριξη του παιδιού με καρκίνο αποτελεί σημαντικό κομμάτι της εργασίας της θεραπευτικής ομάδας.

Εξελίξεις στην θεραπεία

Η επιτυχημένη αντιμετώπιση των παιδιών και εφήβων με καρκίνο έχει οδηγήσει στη χρησιμοποίηση των εκφράσεων: συνεχιζόμενη ύφεση, μακρά επιβίωση (long-term survival), φάση αποθεραπείας και «πραγματική ίαση» (true cure). Η αύξηση της επιβίωσης επιτεύχθηκε με την συνδυασμένη χημειοθεραπεία, με παράλληλη μείωση της ακτινοθεραπείας και αποφυγή ακρωτησιαστικών επεμβάσεων. Παράδειγμα, στην Λευχαιμία της παιδικής ηλικίας όπου η ακτινοθεραπεία στο Κεντρικό Νευρικό Σύστημα (ΚΝΣ) χορηγείται σε πολύ μικρότερο ποσοστό ασθενών, ενώ η δόση μειώθηκε στα 1200cGy και 1800 cGy αντίστοιχα για την προφυλακτική και θεραπευτική αντιμετώπιση της νόσου. Η μείωση αυτή έγινε εφικτή με την επιπρόσθετη χορήγηση μεγάλων δόσεων Μεθοτρεξάτης και Αρασιτίνης, που οδήγησε στην αύξηση της αποτελεσματικότητας των πρωτοκόλλων και στην αύξηση των ποσοστών της επιβίωσης, αποφεύγοντας τη βλαπτική επίδραση της ακτινοβολίας.

Η εξέλιξη της χημειοθεραπείας οδήγησε επίσης σε βελτίωση της επιβίωσης στα Λεμφώματα. Ειδικότερα στο Λέμφωμα Hodgkin, η τροποποίηση των χημειοθεραπευτικών σχημάτων αύξησε την επιβίωση έως την πλήρη ίαση (100% επιβίωση), με μείωση της δόσης και πεδίου της ακτινοβολίας και αποφυγή της σε αρκετούς ασθενείς, ενώ παράλληλα βελτιώθηκε η διατήρηση της γονιμότητας που ήταν ένα σημαντικό θέμα της θεραπείας σε αυτό το νόσημα.

Οι όγκοι εγκεφάλου αποτελώντας τη δεύτερη σε συχνότητα κακοήθεια της παιδικής ηλικίας επηρέαζαν πολύ το δείκτη επιβίωσης. Η ετερογένεια του νοσήματος στο βαθμό κακοήθειας (grade I-IV), η διαφορετική εντόπιση που άλλοτε επέτρεπε τη ριζική αφαίρεση και άλλοτε ήταν αποτρεπτική η οποιαδήποτε χειρουργική αντιμετώπιση, αλλά και η ύπαρξη του αιματοεγκεφαλικού φραγμού που έκανε δύσκολη την διείσδυση των χημειοθεραπευτικών φαρμάκων ήταν παράγοντες που επηρέαζαν σημαντικά τα ποσοστά επιβίωσης και η επιβίωση κυμαινόταν από 0% έως 90%. Θεαματική βελτίωση επέφεραν οι νεώτερες τεχνικές απεικόνισης και κυρίως η Μαγνητική Τομογραφία που θεωρείται πλέον η εξέταση πρώτης επιλογής για το ΚΝΣ, γιατί δεν έχει ακτινοβολία και επιτρέπει μεγαλύτερη ακρίβεια στη διάγνωση και στην χειρουργική αντιμετώπιση των όγκων εγκεφάλου. Η νευροχειρουργική εξαίρεση του όγκου αποτελεί σημαντική παράμετρο της έκβασης των ασθενών και υπάρχουν διεθνώς σημαντικές εξελίξεις στον τομέα αυτό.

Η ακτινοθεραπεία για πολλές δεκαετίες, ήταν η κυριότερη θεραπευτική μέθοδος εκτός από την εξαίρεση, και γινόταν με την κλασική ακτινοβολία με Κοβάλτιο. Οι επιπτώσεις της ακτινοβολίας στον αναπτυσσόμενο εγκέφαλο του παιδιού ήταν πολλές με αποτέλεσμα σημαντική νοητική υστέρηση και νευρολογικά κατάλοιπα. Ο σύγχρονος τρόπος ακτινοθεραπείας που περιλαμβάνει τεχνικές τρισδιάστατης ακτινοβόλησης (3-D) και ενεργού τροποποίησης των πεδίων με διαφράγματα (collimators) βοηθά στην ακτινοβόληση μικρότερου μέρους του υγιή εγκέφαλου και μείωση των απώτερων επιπλοκών κυρίως νόησης, ανάπτυξης και ενδοκρινολογικών προβλημάτων. Ο αιματοεγκεφαλικός φραγμός αποτελούσε εμπόδιο για τη χημειοθεραπεία σε όγκους εγκέφαλου. Το 1990 άρχισε η χορήγηση συνδυασμού πλατίνας-κυκλοφωσφαμίδης-ετοποσιδης σε παιδιά με όγκο εγκέφαλου σε συνδυασμό με χειρουργείο και ακτινοθεραπεία. Τα ποσοστά επιβίωσης βελτιώθηκαν σημαντικά και για αυτό η WHO ασχολήθηκε συστηματικά με τους όγκους εγκέφαλου δημιουργώντας καλύτερη ιστολογική ταξινόμηση και καθορίζοντας υποομάδες ώστε να βοηθήσει στην καλύτερη αντιμετώπιση. Υπάρχει αυξανόμενη χρήση της μοριακής/ γενετικής κατηγοριοποίησης των όγκων ΚΝΣ. Η χρήση μεγαθεραπείας με υποστήριξη αυτόλογων αιμοποιητικών κυττάρων (*μεταμόσχευση*) σε επιλεγμένους, μικρής ηλικίας ασθενείς, για την αποφυγή ακτινοθεραπείας στον αναπτυσσόμενο εγκέφαλο επίσης αποτελεί νέο όπλο στη φαρέτρα μας. Σημαντική εξέλιξη υπήρξε και στους όγκους οστών, όπου η χημειοθεραπεία, η χειρουργική αφαίρεση του όγκου και η αντικατάσταση του αφαιρεθέντος οστού με μεταλλικό πρόθεμα, αύξησαν θεαματικά την επιβίωση διατηρώντας την αρτιμέλεια του ασθενούς και επιτρέποντας καλύτερη ποιότητα ζωής. Η αυξανόμενη και στοχευμένη χρήση βιολογικών παραγόντων, όπως των αντι-αγγειογενετικών φαρμάκων και των ειδικών μονοκλωνικών αντισωμάτων κατά του νευροβλαστώματος, των λεμφωμάτων και οι ανοσοθεραπείες κατά των κακοηθειών ανοίγουν νέα κεφάλαια και προοπτικές προς όφελος των ασθενών με καρκίνο.

Όμως, παρά την σημαντική βελτίωση στην πρόγνωση των παιδιών με κακοήθη νοσήματα και τα υψηλά ποσοστά ίασης, είναι γνωστό ότι το 1/3 των προσβελημένων παιδιών και εφήβων θα οδηγηθεί τελικά στο θάνατο. Έτσι λοιπόν, η διάγνωση του καρκίνου στο παιδί είναι ιδιαίτερα δραματική και στρεσογόνα και οι επιπτώσεις καθορίζονται από πολλές, διαφορετικές παραμέτρους όπως η ηλικία, η προσωπικότητα, η οικογένεια αλλά και το είδος του καρκίνου καθώς και η έκταση της νόσου. Η ενημέρωση της διάγνωσης είναι η πιο σοβαρή και κρίσιμη στιγμή για την οικογένεια, η οποία παρά το άγχος και την αναταραχή της οφείλει να ενημερωθεί και να κατανοήσει το πρόβλημα. Αποτελεί την αρχή ενός δύσκολου δρόμου, ο οποίος όμως σε σημαντικό αριθμό περιπτώσεων μπορεί να οδηγήσει σε θετικά αποτελέσματα. Η ανακοίνωση της διάγνωσης στους γονείς προκαλεί λύπη και ψυχικό πόνο και το ιατρικό και νοσηλευτικό προσωπικό, ψυχολόγοι και γονείς προσεγγίζουν το θέμα της ενημέρωσης συχνά με διαφορετικό τρόπο: Άλλοι τείνουν στην "προστατευτική" και άλλοι στην "ανοιχτή" προσέγγιση (protective – open approach). Παλαιότερα επικρατούσε η άποψη ότι η λεπτομερής γνώση της ασθένειας και η πιθανότητας θανάτου θα μπορούσαν να βλάψουν το παιδί, δημιουργώντας του άγχη και φόβους που θα το εμπόδιζαν στο να αντιμετωπίσει αποτελεσματικά και θετικά την ασθένεια. Σήμερα

στον διεθνή χώρο οι ιατροί και η ομάδα υγείας συμβουλεύουν πιο συχνά ανοιχτή επικοινωνία με τον ασθενή και την οικογένειά του, στη διάγνωση μιας σοβαρής ασθένειας.

Ενημέρωση ασθενών

Η ενημέρωση των εφήβων με καρκίνο είναι ιδιαίτερος δύσκολη και περίπλοκη. Μέσα από αυτή τη διαδικασία γονείς και έφηβοι μπορούν αφ' ενός να εκφράσουν ελεύθερα σκέψεις και προβληματισμούς και αφετέρου να είναι απαραίτητοι συνεργάτες στη θεραπεία. Την τελευταία δεκαετία παρατηρείται παγκόσμια μία σημαντική αλλαγή στον τρόπο προσέγγισης των εφήβων με καρκίνο. Έτσι, από την υπερπροστασία τείνουμε να οδηγηθούμε στην ειλικρινή και ανοικτή επικοινωνία. Είτε με τον ένα είτε με τον άλλο τρόπο το μεγάλο παιδί και ο έφηβος με καρκίνο εμφανίζουν ασυνήθιστες προκλήσεις στον θεραπευτή γιατρό και τα άλλα μέλη της θεραπευτικής ομάδας. Το επιπρόσθετο φορτίο του καρκίνου στην ηλικία αυτή, οδηγεί συχνά σε απώλεια της αυτοεκτίμησης, ελέγχου και ανεξαρτησίας, αναστάτωση της εικόνας του σώματος με την επακόλουθη αλλαγή της σεξουαλικής ταυτότητας, φόβους για απόρριψη από τους φίλους με αποτέλεσμα την μειωμένη συμμετοχή σε φυσικές και κοινωνικές δραστηριότητες. Ο έφηβος χρειάζεται ηθική και πρακτική βοήθεια και ενθάρρυνση. Το μεγάλο και σημαντικό ερώτημα είναι από πού και από τι θα αντλήσουν οι έφηβοι αυτή την στήριξη και πόσο βοηθούν αυτές οι πηγές στην προσπάθεια τους να ξεπεράσουν την δραματική εμπειρία του καρκίνου. Από απαντήσεις που δόθηκαν και βιβλιογραφικές αναφορές φαίνεται ότι η μητέρα και οι φίλοι είναι οι δύο βασικές πηγές συναισθηματικής στήριξης χωρίς να παραγνωρίζεται βέβαια και ο ρόλος του πατέρα, αδελφών και άλλων μελών της οικογένειας. Οι μελέτες έχουν δείξει ότι η κοινωνική στήριξη και η ψυχοκοινωνική προσαρμογή σχετίζονται θετικά όσον αφορά τον έφηβο και την μακροχρόνια επίδραση του καρκίνου και της θεραπείας του. Σήμερα είναι γενικά παραδεκτό ότι οι έφηβοι, ηλικίας 15 έως και 18 χρόνων πρέπει να αντιμετωπίζονται και να παρακολουθούνται σε παιδιατρικά ογκολογικά τμήματα. Τα τμήματα αυτά προσφέρουν εξειδικευμένη φροντίδα με αποτέλεσμα την καλή ποιότητα θεραπείας αλλά και ψυχολογικής στήριξης. Η ιατρική και υποστηρικτική φροντίδα που παρέχεται σε Παιδιατρικές - Ογκολογικές μονάδες ή ειδικές μονάδες εφήβων σε παιδιατρικά νοσοκομεία είναι πιο κοντά στις ανάγκες αυτής της ηλικίας αλλά και προσφέρουν καλύτερα αποτελέσματα και για τον ίδιο τον καρκίνο, σε σχέση με τα αντίστοιχα των ενηλίκων.

Στον 21^ο αιώνα, δεν αρκεί μόνο η μακρά επιβίωση ή η ίαση του παιδιού και του εφήβου με καρκίνο. Μέσα στους κύριους στόχους της θεραπευτικής ομάδος είναι η ψυχολογική- κοινωνική στήριξη και η εκπαίδευση. Η σχολική παρέμβαση είναι μία συνεχής διαδικασία και για να είναι αποτελεσματική πρέπει να αποτελεί ένα ολοκληρωμένο τμήμα της θεραπευτικής διαδικασίας. Η ύπαρξη σχολείου στα παιδιατρικά - ογκολογικά τμήματα έχει σαν κύριο στόχο τη μαθησιακή και ψυχοπαιδαγωγική υποστήριξη των πασχόντων και τη διατήρηση της ποιότητας ζωής. Τα παιδιά και οι έφηβοι ενισχύονται προκειμένου να εκφράσουν συναισθήματα, άγχη και φόβους αλλά και επιθυμίες, ελπίδες και όνειρα μέσα από δημιουργικές δραστηριότητες έκφρασης.

Η επιτυχημένη αντιμετώπιση των παιδιών και εφήβων με καρκίνο έχει οδηγήσει στη χρησιμοποίηση των εκφράσεων «μακρά συνεχιζόμενη ύφεση» - long term survival - ,φάση αποθεραπείας και αληθινή ίαση – true cure. Σήμερα τα 2/3 των πασχόντων ιώνται, όμως η ίαση πρέπει να συνοδεύεται από ποιότητα ζωής και κοινωνική επανένταξη. Οι έφηβοι που έχουν δώσει τη μάχη τους με τον καρκίνο και τον νίκησαν υποστηρίζουν ότι μέσα από τον αγώνα τους για τη ζωή, άλλαξαν φιλοσοφία αποκτώντας έτσι θετική στάση ζωής. Πρέπει βεβαίως να τονιστεί ότι η επαρκής πληροφόρηση, η ανοικτή επικοινωνία και η κοινωνική συμπαράσταση διευκολύνουν τη θετική προσαρμογή και την επανένταξη των επιβιωσάντων από καρκίνο. Εν τούτοις διάφορες μελέτες συμφωνούν ότι το 50% περίπου των μεγάλων παιδιών και εφήβων αντιμετωπίζουν καλά την κατάστασή τους με παροδικά αλλά αναστρέψιμα συμπτώματα ψυχολογικών διαταραχών, το 35% παρουσιάζουν μέτριας βαρύτητας διαταραχές προσαρμογής ενώ το 15% εκδηλώνει σοβαρότερες διαταραχές όπως άρνηση του προβλήματος, απόκρυψη (συνομωσία σιωπής), άγχος θανάτου, κατάθλιψη και έμμεση αυτοκαταστροφική διάθεση με παραμέληση των απαραίτητων ιατρικών εξετάσεων, άρνηση λήψης των φαρμάκων, εναντιωματική συμπεριφορά στον τρόπο ζωής που απαιτεί η αρρώστια και η θεραπεία της.

Η εφαρμογή συνδυασμένης θεραπευτικής αντιμετώπισης του καρκίνου παιδιών και εφήβων έχει μεν επιτύχει μακρόχρονη ελεύθερη νόσου επιβίωση στο 60% των ασθενών - όπως ήδη έχει αναφερθεί - είναι όμως δυνατόν να προκληθούν απώτερες επιπτώσεις στα διάφορα όργανα καθώς και ψυχολογικά προβλήματα. Η συχνότητα και η βαρύτητα αυτών των συνεπειών σχετίζεται με ποικίλους παράγοντες από με ποικίλους παράγοντες από τους οποίους σημαντικότεροι είναι το είδος της χημειοθεραπείας, της ακτινοθεραπείας καθώς επίσης και ο τύπος των χειρουργικών επεμβάσεων. Επιπλέον σημαντικό ρόλο παίζουν η ηλικία κατά τη θεραπεία και ο χρόνος που έχει παρέλθει από την ολοκλήρωση της θεραπείας. Αναλυτικότερα:

- Νευρολογικές διαταραχές συμβαίνουν λόγω παρενεργειών της θεραπείας στο κεντρικό νευρικό σύστημα (ΚΝΣ) ή περιφερικό νευρικό σύστημα. Οι διαταραχές στα παιδιά με ΟΛΛ που έλαβαν ακτινοθεραπεία ΚΝΣ παράλληλα με ενδορραχιαίες εγχύσεις χημειοθεραπειών παραγόντων είναι συνήθως ήπιες, αλλά σε ορισμένες περιπτώσεις μη αναστρέψιμες. Σχετίζονται με την ελάττωση της μνήμης, μαθησιακές διαταραχές και ελάττωση του δείκτη ευφυΐας (IQ). Στις ψυχολογικές διαταραχές εντάσσονται οι φοβίες, συναισθήματα αυτοαπόρριψης, η κατάθλιψη, η υπερφαγία και η απόσυρση.
- Μυοσκελετικά προβλήματα παρατηρούνται συχνά και αφορούν κύρια την προσβολή της σπονδυλικής στήλης. Η ΑΚΘ (σε ασθενείς με ΟΛΛ και όγκους ΚΝΣ) μπορεί να προκαλέσει σκολίωση και απώλεια της κατά μήκος αύξησης των ασθενών. Οι συχνότερες απώτερες επιπλοκές είναι η ισχαιμική νέκρωση της κεφαλής του μηριαίου στο 13 – 20% των ασθενών που ακτινοβολήθηκαν. Οι χημικοθεραπευτικοί παράγοντες που αυξάνουν τον κίνδυνο εμφάνισης μυοσκελετικών διαταραχών είναι κυρίως τα κορτικοειδή.

- Όσον αφορά τους ενδοκρινείς αδένες και την η ακτινοθεραπεία (ΑΚΘ) σε εφήβους με όγκο εγκεφάλου, σπλαχνικού κρανίου και τραχήλου και σε μικρότερο ποσοστό στην ΟΛΛ προκαλεί διαταραχή στην παραγωγή αυξητικής ορμόνης (GH) με αποτέλεσμα την αναστολή της κατά μήκος αύξησης. Επίσης η ΑΚΘ μεσοθωρακίου στην οποία υποβάλλονται ασθενείς με Hodgkin και non-Hodgkin λεμφώματα μπορεί να προκαλέσει υποκλινικό ή κλινικό υποθυρεοειδισμό. Η δυσλειτουργία των γονάδων σχετίζεται με την τοξική δράση κυρίως των αλκυλιούντων χημειοθεραπειών παραγόντων (μεχλωραιθαμίδη, χλωραμβουκίλη, προκαρβαζίνη, βουσουλφάνη), και της ΑΚΘ η οποία προκαλεί σοβαρή βλάβη των γονάδων και στα δύο φύλα.
- Στο κυκλοφορικό σύστημα οι απώτερες επιπτώσεις των χημειοθεραπευτικών παραγόντων και κυρίως των ανθρακυκλικών περιλαμβάνουν την εκδήλωση μυοκαρδιοπάθειας ή περικαρδίτιδος. Η ΑΚΘ του μεσοθωρακίου ή η σύγχρονη χορήγηση δυνητικά καρδιοτοξικών φαρμάκων (κυκλοφωσφαμίδη, μιτομυσίνη C) αυξάνουν την πιθανότητα εμφάνισης μυοκαρδιοπάθειας. Απαραίτητη είναι η συστηματική παρακολούθηση των ασθενών που έλαβαν ανθρακυκλίνες με ΗΚΓ, 2D- ECHO και ραδιοϊσοτοπική κοιλιογραφία (MUGA) για την έγκαιρη διάγνωση των προβλημάτων. Η χορήγηση νεότερων ανθρακυκλικών με μειωμένη καρδιοτοξική δράση μπορεί να ελαχιστοποιήσουν την τοξική δράση των παραγόντων αυτών στο μυοκάρδιο.

Η μακρά επιβίωση των παιδιών και εφήβων με καρκίνο έφερε στο προσκήνιο την εμφάνιση 2^{ης} κακοήθειας (Second Malignant Neoplasm - SMN). Η επίπτωση της 2^{ης} κακοήθειας σε παιδιατρικούς ασθενείς και εφήβους ιαθέντες από καρκίνο κυμαίνεται στο 8% και ο χρόνος εμφάνισης εξαρτάται από το είδος της κακοήθειας. Οι συχνότερες δεύτερες κακοήθειες είναι η Οξεία Λευχαιμία, το Hodgkin και non-Hodgkin Λέμφωμα, τα σαρκώματα μαλακών μορίων και οστών, οι όγκοι εγκεφάλου, το Ca θυροειδούς και πνεύμονα. Η παθογένεια των SMN είναι πολυπαραγοντική και άμεσα σχετιζόμενη με το είδος της χημειοθεραπείας (αλκυλιούντες παράγοντες), την ΑΚΘ, τον συνδυασμό χήμειο και ΑΚΘ, την προκαλούμενη βαριά ανοσοκαταστολή των ασθενών καθώς και γενετικούς παράγοντες.

Είναι φανερό ότι παρά τα ελπιδοφόρα αποτελέσματα που αφορούν την επιβίωση των παιδιών και εφήβων με καρκίνο, ο αγώνας κατά του παιδικού καρκίνου συνεχίζεται με κύριους στόχους την αύξηση του ποσοστού μακράς επιβίωσης παράλληλα με την ελαχιστοποίηση των απώτερων επιπλοκών της θεραπείας.

Ειδικά θέματα στην παιδο-ογκολογία

Μετά τη θεραπεία

Η συστηματική παρακολούθηση των ασθενών γίνεται βεβαίως από το ογκολογικό κέντρο αλλά μπορεί να γίνει και σε συνεργασία του ογκολογικού κέντρου με τον Παιδίατρο του τόπου διαμονής του ασθενή. Μετά τη θεραπεία απαιτείται αποκατάσταση σε όσες περιπτώσεις υπάρχουν νευρολογικά προβλήματα. Το κολυμβητήριο παρέχει πλήρη υποστήριξη του μυοσκελετικού συστήματος και είναι άριστο στην αντιμετώπιση της οστεοπόρωσης που δημιουργείται από την παρατεταμένη χρήση των κορτικοειδών στην λευχαιμία. Άλλο αίτιο οστεοπενίας ή και οστεοπόρωσης είναι η παρατεταμένη κατάκλιση που έχουν τα παιδιά με όγκο εγκεφάλου μετά το χειρουργείο. Στις περιπτώσεις των όγκων εγκεφάλου το κολυμβητήριο θα βοηθήσει και στην κινησιοθεραπεία που απαιτείται, λόγω των νευρολογικών προβλημάτων.

Εμβολιασμός

Κατά την διάρκεια της θεραπείας συνήθως δεν γίνονται εμβολιασμοί. Εμβολιασμός μπορεί να γίνει μόνο στη νόσο Hodgkin, κατά τη διάγνωση της νόσου, και αν προβλέπεται αργότερα να γίνει σπληνεκτομή για θεραπευτικούς λόγους. Τα εμβόλια που θα γίνει σε αυτές τις περιπτώσεις και πριν την έναρξη της χημειοθεραπείας, είναι τα πολύδυναμα του πνευμονιοκόκκου και μηνιγγιτιδοκόκκου. Σε χώρες με χαμηλό βιοτικό επίπεδο και υψηλό δείκτη ηπατίτιδας Β, προτείνεται να γίνεται εμβόλιο ηπατίτιδας Β στη διάγνωση των κακοήθων νοσημάτων, ώστε να αποφεύγεται η μόλυνση και νόσηση των ασθενών με ηπατίτιδα Β, από τις μεταγγίσεις των παραγώγων αίματος. Στη χώρα μας υπάρχει χαμηλός δείκτης διαμόλυνσης με ηπατίτιδα β και πολύ καλός έλεγχος των αιμοδοτών στις αιμοδοσίες, όμως η διατήρηση υψηλού τίτλου anti-S HBV Ab είναι σημαντική. Επίσης στους περισσότερους ασθενείς πρέπει να συνεχίζονται οι εμβολιασμοί με το αντιγριπικό εμβόλιο και κατά τη διάρκεια της θεραπείας.

Μετά το τέλος της θεραπείας, ανάλογα με το κακόηθες νόσημα, θα γίνουν αναμνηστικά εμβόλια. Η λευχαιμία έχει την πιο μακρά και πιο ανοσοκατασταλτική θεραπεία για τον λόγο αυτό ένα χρόνο μετά το τέλος της θεραπείας μπορεί να γίνει επανεμβολιασμός με αναμνηστική δόση ανάλογα με την ηλικία του παιδιού, και ανάλογα με το πόσες δόσεις εμβολίου είχε κάνει πριν τη διάγνωση της κακοήθειας. Οι συμπαγείς όγκοι έχουν λιγότερο ανοσοκατασταλτική θεραπεία, για το λόγο αυτό θα γίνει προσδιορισμός τίτλου αντισωμάτων και ανάλογες αναμνηστικές δόσεις. Οι εμβολιασμοί μπορούν να γίνουν με την συνεργασία του ογκολογικού κέντρου και του Παιδίατρου του τόπου κατοικίας του ασθενή.

Ψυχολογική υποστήριξη

Η αύξηση της συχνότητας των κακοηθειών σημαίνει ότι πολλές οικογένειες βιώνουν στρες όταν διαγνωσθεί κακοήθεια σε παιδί συγγενικής ή φιλικής οικογένειας. Το παιδί που θα νοσήσει έχει μακρά παραμονή στο νοσοκομείο και αποχωρίζεται βίαια τους συμμαθητές και τους δασκάλους του. Αν είναι μεγάλο παιδί, αιφνίδια ανατρέπεται ο ρυθμός της ζωής, το πλάνο σπουδών, ο επαγγελματικός του προσανατολισμός και βέβαια ακόμη πιο δύσκολα βιώνει τον αποχωρισμό από το φιλικό περιβάλλον αφού ο έφηβος έχει ανάγκη τους φίλους περισσότερο από

οποαδήποτε άλλη ηλικία. Η πιθανή απώτερη υστέρηση στο επίπεδο εκπαίδευσης και ποσοστών γάμου των παιδιών με ιστορικό κακοήθειας, επιβάλλει την έγκαιρη και σωστή παρέμβαση.

Ψυχολογική υποστήριξη

Η αύξηση της συχνότητας των κακοηθειών σημαίνει ότι πολλές οικογένειες βιώνουν στρες όταν διαγνωσθεί κακοήθεια σε παιδί συγγενικής ή φιλικής οικογένειας. Το παιδί που θα νοσήσει έχει μακρά παραμονή στο νοσοκομείο και αποχωρίζεται βίαια τους συμμαθητές και τους δασκάλους του. Αν είναι μεγάλο παιδί, αιφνίδια ανατρέπεται ο ρυθμός της ζωής, το πλάνο σπουδών, ο επαγγελματικός του προσανατολισμός και βέβαια ακόμη πιο δύσκολα βιώνει τον αποχωρισμό από το φιλικό περιβάλλον αφού ο έφηβος έχει ανάγκη τους φίλους περισσότερο από οποιαδήποτε άλλη ηλικία. Η πιθανή απώτερη υστέρηση στο επίπεδο εκπαίδευσης και ποσοστών γάμου των παιδιών με ιστορικό κακοήθειας, επιβάλλει την έγκαιρη και σωστή παρέμβαση.

Τις περισσότερες φορές το μικρό παιδί αλλά και ο έφηβος δεν κατανοεί γιατί συνέβει αυτή η ανατροπή στη ζωή του και αυτό δημιουργεί πολλά αναπάντητα ερωτηματικά τα οποία προστίθενται στα νέα πρόσωπα που εισβάλλουν αιφνίδια στη ζωή του όπως είναι οι ιατροί, οι νοσηλευτές, οι πολλές διαγνωστικές εξετάσεις, ο πόνος από ένα ενδεχόμενο χειρουργείο, αλλά και ο νέος τόπος κατοικίας του που είναι το νοσοκομείο. Εκτός από τον ασθενή, αποδιοργάνωση υπάρχει και στην οικογένεια. Οι γονείς πρέπει να απουσιάσουν για μακρό χρονικό διάστημα από τη δουλειά τους. Το ερώτημα είναι αν ο εργοδότης θα κατανοήσει τη νέα κατάσταση και πόσο ελαστικά θα συμπεριφερθεί, αν βεβαίως υπάρχουν περιθώρια. Το πρόβλημα γίνεται μεγαλύτερο αν οι γονείς είναι ελεύθεροι επαγγελματίες, τότε θα υποστούν μεγάλη μείωση του εισοδήματος. Το υγιές αδελφάκι που υπάρχει στην οικογένεια ξαφνικά χάνει τους γονείς του και ανησυχεί και υποφέρει που δεν βλέπει το άρρωστο αδελφάκι του.

Όλα αυτά σημαίνουν ότι κατά τη διάγνωση της κακοήθειας εκτός από τον κίνδυνο που υπάρχει για τη ζωή του άρρωστου παιδιού και την αβέβαια κατά τη διάγνωση έκβαση του νοσήματος, δημιουργούνται πολλά ακόμη προβλήματα που επηρεάζουν άμεσα ή έμμεσα το άρρωστο παιδί. Για το λόγο αυτό πρέπει να υπάρχει άμεση ψυχολογική υποστήριξη των γονέων αλλά και του άρρωστου παιδιού κατά τη διάγνωση της νόσου και συνήθως ο ψυχολόγος παρίσταται κατά την ενημέρωση των γονών και του ασθενή για το νόσημα, το πρόγραμμα θεραπείας που θα ακολουθηθεί, τα προβλήματα που ενδεχομένως θα προκύψουν κατά τη διάρκεια της θεραπείας. Ο ψυχολόγος οφείλει να βρίσκεται κοντά στους γονείς και στο παιδί καθ'όλη τη διάρκεια της θεραπείας και η ανάγκη της παρουσίας του γίνεται ακόμη πιο επιτακτική όταν παρουσιασθούν σοβαρά προβλήματα κατά τη διάρκεια της θεραπείας που μπορεί να βάλουν σε κίνδυνο τη ζωή του ασθενή όπως οι βαριές λοιμώξεις, σοβαρή αιματολογική τοξικότητα ή το χειρουργείο. Ψυχολογική υποστήριξη του ασθενή αλλά και των γονέων του θα πρέπει να υπάρχει επίσης και για την αντιμετώπιση της αλωπεκίας που δημιουργείται από τη χημειοθεραπεία ή την ακτινοθεραπεία.

Ψυχολογική υποστήριξη θα χρειασθεί ο ασθενής και μετά το τέλος της θεραπείας του για την επανένταξη του στο σχολείο, πώς θα αντιμετωπίσει τους συμμαθητές του ή πως θα δημιουργήσει αισθηματικό δεσμό ο έφηβος και τι θα πρέπει να πεί στο σύντροφό του. Ένα σημαντικό θέμα είναι πώς θα αντιμετωπίσει ο έφηβος τυχόν ουλές απο χειρουργικές επεμβάσεις και τι εξηγήσεις θα δώσει στους φίλους κυρίως το καλοκαίρι στη θάλασσα.

Γονιμότητα

Κατά τη διάρκεια της θεραπείας τα χημειοθεραπευτικά επιλέγονται με τρόπο ώστε να είναι αποτελεσματικά για το νόσημα αλλά να μην θιγεί η λειτουργία των γονάδων. Μετά τη θεραπεία συνήθως η ορμονική λειτουργία των γονάδων αποκαθίσταται. Ελάχιστες είναι οι περιπτώσεις κυρίως σε όγκους εγκεφάλου που υπάρχει ορμονική ανεπάρκεια και απαιτείται θεραπεία υποκατάστασης. Σε συνεργασία με τους γυναικολόγους, οι έφηβες παρακολουθούνται για τυχόν διαταραχές της εμμήνου ρύσεως που συνήθως είναι παροδικές. Κατάψυξη σπέρματος σε νεαρούς εφήβους γίνεται πιλοτικά από 15ετίας και στην Ελλάδα σε συνεργασία με τράπεζες σπέρματος, όταν η εξέταση του ασθενούς (Tanner stage, όγκος όρχεων) δείχνει πιθανή σπερματογένεση. Σε ασθενείς με λευχαιμία και λεμφώματα πιθανή επιμόλυνση με βλάστες του σπέρματος αποτρέπει τη συλλογή. Μελέτες που έγιναν πάντως αποδεικνύουν ότι τα παιδιά που επέζησαν από κάποια μορφή καρκίνου μπορούν να αποκτήσουν τέκνο σε υψηλό ποσοστό. Για τα κορίτσια, οι νεότερες τεχνικές κατάψυξης ωοθηκικού ιστού ελπίζουμε να αποδώσουν.

Από τα ανωτέρω φαίνεται ότι η επιβίωση των ασθενών με καρκίνο έχει σημειώσει άλματα, αλλά και η ποιότητα ζωής είναι πολύ βελτιωμένη χάρη στις λιγότερο επεμβατικές παρεμβάσεις, την αποφυγή ακρωτηριασμού σε όγκους οστών, την κατά το δυνατόν μικρότερη επίπτωση της ακτινοβολίας στο νοητικό επίπεδο των ασθενών. Τούτο σημαίνει ότι τα παιδιά που ιάθηκαν από κάποια μορφή καρκίνου (survivors) μπορούν να έχουν φυσιολογική ζωή, και να μην διακρίνονται ανάμεσα στον υγιή πληθυσμό. Η αναλογία νέων ενηλίκων που ιάθηκαν απο καρκίνο της παιδικής ηλικίας ήταν 1: 900 υγιείς ενήλικες στη δεκαετία του '90 και η αναλογία αυτή έγινε 1:250 υγιείς ενήλικες το 2010. Η εκπληκτική αυτή άνοδος σημαίνει ότι ο καρκίνος της παιδικής ηλικίας είναι ιάσιμο νόσημα και πρέπει να υπάρχει προσπάθεια των πολιτών αλλά και της πολιτείας να βοηθήσει την επανένταξη των ασθενών αυτών στον υγιή πληθυσμό σαν ισότιμα μέλη.

Πνευμονολογικά νοσήματα – παιδικό άσθμα

Το παιδικό άσθμα αποτελεί σημαντικό πρόβλημα δημόσιας υγείας. Καταγράφεται ως το συχνότερο χρόνιο νόσημα στα παιδιά, είναι ένα από τα συνηθέστερα αίτια επίσκεψής τους στο Τμήμα Επειγόντων Περιστατικών (ΤΕΠ), και παραμένει συχνό αίτιο εισαγωγής στο Νοσοκομείο. Στη διάρκεια των τελευταίων 25 ετών οι γνώσεις μας γύρω από την παθογένεια της νόσου έχουν πολλαπλασιασθεί. Παρόλα αυτά, η διάγνωση δεν είναι πάντοτε ευχερής, ιδιαίτερα όταν

πρόκειται για νήπια, αφού η ποικιλία των φαινοτύπων δυσχεραίνει την οριοθέτηση, και κατά συνέπεια, τον έλεγχο των κλινικών εκδηλώσεων του μικρού ασθενή.

Για τον ορισμό του άσθματος χρησιμοποιούνται κλινικά, παθοφυσιολογικά και παθολογοανατομικά χαρακτηριστικά της νόσου. Κλινικό πρότυπο αποτελούν τα υποτροπιάζοντα επεισόδια συριγμού, βήχα, δύσπνοιας και θωρακικού συσφιγκτικού άλγους, ιδίως κατά τις πρώτες πρωινές ώρες, που μπορεί να έχουν ποικίλη βαρύτητα και διάρκεια. Η κύρια παθοφυσιολογική διαταραχή συνίσταται στη διαλείπουσα απόφραξη των αεραγωγών που οδηγεί σε περιορισμό της εκπνευστικής ροής και τη συνοδό βρογχική υπεραπαντητικότητα, ενώ το προέχον παθολογοανατομικό χαρακτηριστικό είναι η χρόνια φλεγμονή.

Ως εκ τούτου, ο προτεινόμενος ορισμός του άσθματος, παραμένει ακόμα περιγραφικός. Σύμφωνα με αυτόν, *άσθμα είναι η χρόνια φλεγμονώδης διαταραχή των αεραγωγών που συνοδεύεται από απόφραξη, περιορισμό της ροής του αέρα και βρογχική υπεραπαντητικότητα. Εκδηλώνεται με υποτροπιάζοντα επεισόδια συριγμού, βήχα, δύσπνοιας και θωρακικού συσφιγκτικού άλγους.*

Παρότι πιστεύεται ότι το άσθμα στα παιδιά δεν διαφέρει από εκείνο των ενηλίκων, συχνά διατυπώνεται η άποψη ότι αυτό που συχνά χαρακτηρίζεται ως άσθμα στα βρέφη και τα νήπια δεν είναι πάντοτε το ίδιο, αφού διακρίνεται ποικιλία φαινοτύπων με αξιοσημείωτες διαφορές μεταξύ τους. Ως φαίνεται, η ίδια η αποφρακτική νόσος των αεραγωγών σε αυτήν την ηλικία δε συνιστά ενιαία νοσολογική οντότητα, αλλά χαρακτηρίζεται από μεγάλη ετερογένεια, συνιστώμενη από επιμέρους κλινικά σύνδρομα με παρόμοια κλινική προβολή.

Για την καθημερινή πράξη πάντως, ως παιδικό άσθμα φαίνεται ότι μπορεί να χαρακτηρίζεται η χρόνια πάθηση των αεραγωγών, που δημιουργεί παροξυσμούς με εκδηλώσεις αποφρακτικού τύπου (συριγμό, βήχα, δύσπνοια, θωρακικό συσφιγκτικό άλγος, ανταποκρίνεται στην αντιασθματική αγωγή και υποτροπιάζει όταν διακόπτεται).

Για την ταξινόμηση της νόσου χρησιμοποιούνται διάφορα κριτήρια, με συνέπεια να συναντάται ποικιλία ταξινομήσεων. Σύμφωνα με το αντίστοιχο κριτήριο συνήθως προτάσσεται ανάλογος επιθετικός προσδιορισμός. Συχνά χρησιμοποιείται η *ηλικία* (πχ. βρεφικό, εφηβικό άσθμα), η *βαρύτητα* (πχ. διαλείπον, επίμονο), το *επίπεδο ελέγχου* (πχ. πλήρως ή μερικώς ελεγχόμενο, μη ελεγχόμενο), ο *παράγοντας που πυροδοτεί* την εκδήλωση των συμπτωμάτων (πχ. αλλεργικό, λοιμώδες, μετά από άσκηση), η *χρονοβιολογία* των συμπτωμάτων (πχ. νυκτερινό άσθμα).

Ρευματολογικά νοσήματα

Τα ρευματικά νοσήματα της παιδικής ηλικίας (συστηματικός ερυθηματώδης λύκος, δερματομυοσίτιδα, σκληρόδερμα, αυτοφλεγμονώδη νοσήματα κ.ά.) είναι σπάνια νοσήματα, με εξαίρεση τη νεανική ιδιοπαθή αρθρίτιδα (ΝΙΑ), η συχνότητα της οποίας προσεγγίζει εκείνη του

σακχαρώδη διαβήτη. Το κόστος της για τα συστήματα υγείας των Δυτικών Κρατών υπερβαίνει το 1% του συνολικού κόστους της παιδιατρικής περίθαλψης,⁴ με το απόλυτο ετήσιο κόστος της να υπολογίζεται σε \$1,686 (95% CI \$875, \$2,500) ανά ασθενή.⁵

Η ΝΙΑ είναι συστηματικό νόσημα που, στην πλειονότητα των περιπτώσεων, εκδηλώνεται ως χρόνια ολιγο- ή πολυαρθρίτιδα, που διαδράμει κυκλικά με περιόδους εξάρσεων και υφέσεων. Η διαγνωστική προσέγγιση της ΝΙΑ προϋποθέτει τον αποκλεισμό μιας μεγάλης σειράς μη ρευματικών παιδιατρικών νοσημάτων (λοιμώδη νοσήματα, λευχαιμία κ.ά.), των οποίων η αρθρίτιδα αποτελεί, πολύ συχνά, το προεξάρχον σύμπτωμα της πρώτης εμφάνισής της. Από την άλλη πλευρά, τόσο η ίδια η νόσος, όσο και οι διατιθέμενες θεραπευτικές παρεμβάσεις, επηρεάζουν σημαντικά, πέραν των μυοσκελετικών, ένα πλήθος άλλων παραμέτρων της υγείας των ασθενών (πχ. εμβολιασμοί). Έτσι και στο βαθμό που για τη ΝΙΑ και για τα άλλα ρευματικά νοσήματα, δεν υπάρχει οριστική θεραπεία, βασικό στόχο της αντιμετώπισής της αποτελεί η πρόληψη των επιπλοκών της νόσου και των ανεπιθυμητών ενεργειών των φαρμάκων, με σκοπό την διασφάλιση της ομαλής ανάπτυξης των ασθενών.^{6,7}

Κατόπιν αυτών, είναι προφανές ότι η διάγνωση και η αντιμετώπιση των ρευματικών νοσημάτων της παιδικής ηλικίας έχει, κατ' αρχήν, ανάγκη της ύπαρξης οργανωμένων Παιδορευματολογικών Κέντρων. Τα Κέντρα αυτά πρέπει να στελεχώνονται από εξειδικευμένους παιδορευματολόγους αλλά και παιδίατρους των πολλών άλλων εμπλεκόμενων ειδικοτήτων (απεικονιστές, οφθαλμίατροι, ορθοπεδικοί κ.ά.) και να υποστηρίζονται από της αντίστοιχες νοσηλευτικές μονάδες. Επειδή τέτοια Κέντρα δεν μπορούν να λειτουργήσουν παρά μόνο στο πλαίσιο τριτοβάθμιων νοσοκομείων, εξίσου απαραίτητη για την υποστήριξη των παιδορευματολογικών ασθενών είναι η ανάπτυξη δικτύου συνεργασίας μεταξύ αυτών και των περιφερειακών μονάδων παιδιατρικής φροντίδας υγείας, αλλά και των γενικών παιδίατρων.^{8,9}

Σοβαρές ψυχικές διαταραχές στην παιδική και εφηβική ηλικία

Οι σοβαρές και χρόνιες ψυχικές διαταραχές στα παιδιά αφορούν κυρίως:

- Ψυχωτικές διαταραχές (πχ. σχιζοφρένεια)
- Διπολική διαταραχή (μανιοκαταθλιπτική διαταραχή)
- Διαταραχές φάσματος αυτισμού (ΔΦΑ)
- Άλλες νευροαναπτυξιακές διαταραχές, πχ. νοητική υστέρηση, εγκεφαλική παράλυση, αισθητηριακά ελλείμματα, κ.α.

Επιπλέον, και άλλες ψυχικές διαταραχές, μπορεί να χρονίσουν όπως πχ. σοβαρές αγχώδεις διαταραχές (πχ. ιδεοψυχαναγκαστική), διαταραχές του συναισθήματος (κατάθλιψη, δυσθυμία), διαταραχές διατροφής (πχ. ψυχ. ανορεξία) κ.ά.

Η διαχείριση των περιπτώσεων αυτών περιλαμβάνει δύο φάσεις α) διαγνωστική και β) θεραπευτική, με το παιδί και την οικογένειά του, και προϋποθέτει τη συνεργασία των μελών της

παιδοψυχιατρικής/διεπιστημονικής ομάδας (παιδοψυχίατρο-συντονιστή της ομάδας, ψυχολόγο, εργοθεραπευτή, λογοπεδικό, κοινωνικό λειτουργό, ψυχιατρικό νοσηλεύτη) μεταξύ τους ή και με άλλους ειδικούς, ιατρούς και μη πχ. εκπαιδευτικούς.

A. ΔΙΑΔΙΚΑΣΙΑ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗΣ ΚΑΙ ΔΙΑΓΝΩΣΗΣ

Το πρώτο απαραίτητο βήμα για την κατανόηση και το θεραπευτικό σχεδιασμό της περίπτωσης αποτελεί η διαγνωστική αξιολόγηση του παιδιού και της οικογένειας από τον Παιδοψυχίατρο και τα άλλα μέλη της διεπιστημονικής ομάδας.

Η διαγνωστική αξιολόγηση των περιπτώσεων αυτών είναι μια σύνθετη διαδικασία, δεδομένης και της πολυπαραγοντικότητας στην αιτιολογία των ψυχικών διαταραχών, και πρέπει να περιλαμβάνει τα ακόλουθα:

- λήψη λεπτομερούς ιστορικού
- αξιολόγηση του νοητικού δυναμικού και της προσωπικότητας
- αξιολόγηση των γλωσσικών ικανοτήτων, της επικοινωνίας και του βαθμού αυτοεξυπηρέτησης
- εκτίμηση της λειτουργικότητας στον κοινωνικό, συναισθηματικό, μαθησιακό τομέα
- εκτίμηση της βαρύτητας της ψυχικής διαταραχής του παιδιού
- αξιολόγηση της σωματικής του υγείας (από παιδίατρο, παιδονευρολόγο κ.λ.π., όποτε απαιτείται).

Η διάγνωση είναι πολυαξονική και γίνεται με βάση τα δύο πιο συχνά χρησιμοποιούμενα διαγνωστικά ταξινομικά συστήματα δηλαδή, το ταξινομικό σύστημα του ΠΟΥ (ICD-10) και το διαγνωστικό εγχειρίδιο της Αμερικάνικης Ψυχιατρικής Εταιρίας (DSM-IV-R και από το Μάιο 2013 DSM-V). Η πολυαξονική εκτίμηση προβλέπει διάγνωση σε διάφορα επίπεδα, δηλαδή κλινικό, εξελικτικό, νοητικό, συνυπάρχουσες ιατρικές και ψυχοκοινωνικές καταστάσεις. Επίσης, εξίσου σημαντική είναι και η σφαιρική αξιολόγηση της λειτουργικότητας του παιδιού και του εφήβου (πχ. με το C-GAS).

B. ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

Η αντιμετώπιση των περιπτώσεων αυτών ξεκινά με την ανακοίνωση της διάγνωσης και του θεραπευτικού σχεδιασμού και στους δυο γονείς, οι οποίοι θα πρέπει να ενημερώνονται με ειλικρίνεια, σαφήνεια και ευαισθησία. Πολλοί από αυτούς χρειάζονται πολύ χρόνο και υποστήριξη ιδιαίτερα το πρώτο διάστημα που ακολουθεί την ανακοίνωση. Πρέπει να δοθούν απαντήσεις σε όλα τα ερωτήματά τους και να κατευναστούν οι ανησυχίες και ενοχές τους σχετικά με τις αιτίες της διαταραχής. Βασικό μέλημα των ειδικών ψυχικής υγείας είναι οι γονείς να μην νιώθουν υπεύθυνοι για την κατάσταση του παιδιού τους, και γενικώς να βοηθηθούν στην επεξεργασία των συναισθηματικών τους αντιδράσεων.

Η θεραπευτική αντιμετώπιση συνήθως περιλαμβάνει:

- παιδοψυχιατρική παρακολούθηση
- ατομική ψυχοθεραπεία (στις περιπτώσεις που υπάρχει ένδειξη)
- φαρμακοθεραπεία (σε περιπτώσεις που υπάρχει ένδειξη)
- ειδική εκπαιδευτική /παιδαγωγική παρέμβαση
- εργοθεραπεία ή/και λογοθεραπεία (όπου κρίνονται απαραίτητες)
- συμβουλευτική γονέων και ψυχοκοινωνικές παρεμβάσεις στην οικογένεια
- ψυχοθεραπεία των γονέων ή της οικογένειας (όποτε χρειάζεται)
- νοσηλεία σε παιδοψυχιατρική μονάδα (σε μεγάλη ανάγκη πχ. σοβαρό ψυχωτικό επεισόδιο, απόπειρα αυτοκτονίας, σοβαρή ψυχογενής ανορεξία)
- εξειδικευμένη παροχή φροντίδας σε Κέντρα Ημέρας, Ξενώνες κ.λ.π (εάν χρειάζεται).

Τέλος, στο ρόλο των ειδικών ψυχικής υγείας περιλαμβάνεται η σχετική ευαισθητοποίηση και εκπαίδευση της κοινότητας, ώστε να αποφεύγονται ο στιγματισμός και ο κοινωνικός αποκλεισμός του πληθυσμού αυτού.

Ελληνική πραγματικότητα

Αιμοσφαιρινοπάθειες – ελληνική πραγματικότητα

Στην Ελλάδα οι πιο σημαντικές αιμοσφαιρινοπάθειες είναι η μεσογειακή αναιμία (α και β) και η δρεπανοκυτταρική νόσος. Τα ποσοστά των ετεροζυγωτών είναι κατά μέσο όρο 8% για τη β-MA, 6% για την α-MA και 2% για τη ΔN, ανομοιογενώς κατανομημένα στις διάφορες περιοχές της χώρας. Σύμφωνα με το εθνικό πρόγραμμα καταγραφής των αιμοσφαιρινοπαθειών οι πάσχοντες ανέρχονται περίπου σε 4500: α,β-MA 3.500, ΔN 1.000 (6). Έχει υπολογιστεί ότι χωρίς τα μέτρα πρόληψης, θα προστίθεντο 160 νέες γεννήσεις πασχόντων από MA ανά 100.000 γεννήσεις και 66 ανά 100.000 από ΔN. Συνεπώς, οι αιμοσφαιρινοπάθειες έχουν αναγνωριστεί ως ένα μείζον ιατρικό, νοσηλευτικό και κοινωνικό πρόβλημα και αντιμετωπίζονται ως προτεραιότητες για την δημόσια υγεία. Στη χώρα μας η αντιμετώπιση των αιμοσφαιρινοπαθειών στηρίχθηκε στο προγραμματισμό, την οργάνωση και την εφαρμογή δύο Εθνικών Προγραμμάτων, του Εθνικού Προγράμματος Πρόληψης και του Προγράμματος Θεραπείας. Το Εθνικό Πρόγραμμα Πρόληψης ξεκίνησε το 1974 με βασικό στόχο την ενημέρωση του πληθυσμού, την πληθυσμιακή έρευνα για ανίχνευση φορέων και την προσφορά γενετικής συμβουλευτικής προς τους φορείς. Το Πρόγραμμα έχει οδηγήσει στη μείωση των νέων γεννήσεων ασθενών με ομόζυγο β-MA από 67 ανά 100.000 γεννήσεις κατά την πενταετία 1980-84 σε 8/100.000 κατά την πενταετία 2005-09. Αντίστοιχα για την ΔN η μείωση των νέων περιπτώσεων ήταν από 15 σε 5/100.000 γεννήσεις (7). Όμως, παρά τη μακρόχρονη και ευρεία εφαρμογή του προγράμματος εξακολουθεί να διαγιγνώσκεται μικρός αριθμός παιδιών με αιμοσφαιρινοπάθειες. Τα κύρια αίτια είναι αμέλεια ή άγνοια των γονέων, λάθος γενετική συμβουλή, συνειδητή επιλογή των γονέων και ελλιπής εργαστηριακός έλεγχος ή λάθος προγεννητικού ελέγχου (6, 7). Συνεπώς, οι αιμοσφαιρινοπάθειες εξακολουθούν να αποτελούν ένα πρόβλημα, αν και σημαντικά μειωμένο σε

σχέση με το παρελθόν, για το δημόσιο σύστημα υγείας, για τους ασθενείς και τις οικογένειές τους.

Δεδομένα από Βόρεια Ελλάδα

Στη χώρα μας, παρά την ευρεία εφαρμογή του προγράμματος πρόληψης εδώ και 35 χρόνια, εξακολουθούν να διαγιγνώσκονται παιδιά με αιμοσφαιρινοπάθειες. Η Βορειοδυτική περιοχή της Ελλάδας παρουσιάζει ιδιαίτερο ενδιαφέρον, λόγω της γεωγραφικής μορφολογίας της αλλά και των κοινωνικο-οικονομικών δεδομένων που την χαρακτηρίζουν. Το βασικότερο χαρακτηριστικό είναι το σχετικά μεγάλο ποσοστό ετεροζυγωτών κυρίως της β-MA που κυμαίνεται από 5-10% (Ιωάννινα, Πρέβεζα, Θεσπρωτία), 10-15% (Άρτα, Αιτωλοακαρνανία, Λευκάδα) μέχρι 15-20% (Κέρκυρα) (8-10). Λόγω της γεωμορφολογικών χαρακτηριστικών ορισμένων ορεινών περιοχών, ιδιαίτερα της Ηπείρου, η πρόσβαση των κατοίκων στα κεντρικά νοσοκομεία είναι προβληματική, ενώ ανάλογα δύσκολη είναι και η προσέγγιση τους από τις δομές που εμπλέκονται στο πρόγραμμα πρόληψης των αιμοσφαιρινοπαθειών. Ένα επιπλέον επιβαρυντικό στοιχείο είναι η οικονομική κατάσταση της Ηπείρου που συγκαταλέγεται ανάμεσα στις πτωχότερες περιφέρειες της Ελλάδας και της Ευρωπαϊκής Ένωσης (11).

Με βάση τα δεδομένα από το Αρχείο Καταγραφής των Νέων Γεννήσεων με Αιμοσφαιρινοπάθειες της Ελληνικής Εταιρείας Παιδιατρικής Αιματολογίας-Ογκολογίας (7), στην Ήπειρο (Άρτα, Ιωάννινα, Πρέβεζα) αλλά και στη ευρύτερη περιοχή (Αιτωλοακαρνανία, Κέρκυρα, Λευκάδα) κατά τη χρονική περίοδο 1980-2012 καταγράφηκαν 74 νέες γεννήσεις (61 με α ή β MA και 13 με ΔN). Μεταξύ της πρώτης πενταετίας της καταγραφής, 1980-1984 και της πενταετίας 2000-2004 παρατηρήθηκε σημαντική ελάττωση των νέων περιπτώσεων, ιδιαίτερα για την α και β-MA, από 24 σε 2 και αντίστοιχα από 4 σε 3 περιπτώσεις για την ΔN. Έκτοτε, όμως, δεν παρατηρήθηκε η επιθυμητή περαιτέρω μείωση αλλά διαπιστώνεται συνεχής καταγραφή νέων περιπτώσεων. Την πενταετία 2005-2009 διαγνώστηκαν 12 περιπτώσεις (10 ελληνικής καταγωγής-2 αλλοδαποί, 6 β-MA, 3 ενδιάμεση, 1 αιμοσφαιρινοπάθεια Η και 2 ΔN), ενώ από το 2010 μέχρι σήμερα 2 περιπτώσεις (ελληνικής καταγωγής, 1 β-MA και 1 αιμοσφαιρινοπάθεια Η) (εικόνα 1). Τα κύρια αίτια που οδήγησαν σε νέες γεννήσεις ήταν: αμέλεια ή άγνοια των γονέων, λάθος γενετική συμβουλή και θρησκευτικοί-κοινωνικοί λόγοι.

Δράσεις και αλλαγές στοχεύοντας σε μελλοντική βελτίωση

Συνεπώς, στη ΒΔ Ελλάδα η ευαισθητοποίηση της επιστημονικής κοινότητας και της κοινωνίας για το εφαρμοζόμενο πρόγραμμα πρόληψης των αιμοσφαιρινοπαθειών πρέπει να εξακολουθήσει με εξίσου ή και περισσότερο έντονους ρυθμούς, πάντα σε συνεργασία με τις οργανώσεις γονέων ή πασχόντων. Η εκπαίδευση των λειτουργών υγείας πάνω στη διάγνωση και αντιμετώπιση των αιμοσφαιρινοπαθειών πρέπει να ενταθεί και να τονίζεται σε όσους πρέπει να ελεγχθούν ότι ο εξειδικευμένος προγεννητικός έλεγχος πρέπει να γίνεται σε αναγνωρισμένα διαγνωστικά

εργαστήρια των δημόσιων νοσοκομείων. Η ιατρικές και κοινωνικές υπηρεσίες πρέπει να λάβουν ειδική μέριμνα για την προσέγγιση κατοίκων σε δυσπρόσιτες περιοχές ή κατοίκων χαμηλού μορφωτικού ή κοινωνικο-οικονομικού επιπέδου. Τέλος, σημαντικό είναι να γνωρίζουν οι υπεύθυνοι ιατροί των μονάδων αιμοσφαιρινοπαθειών τη σημασία της ενεργούς συμμετοχής τους στο Εθνικό Αρχείο Καταγραφής των Αιμοσφαιρινοπαθειών, διότι η συνεχής παρακολούθηση των αιμοσφαιρινοπαθειών είναι ο καλύτερος τρόπος αξιολόγησης της αποτελεσματικότητας του προγράμματος πρόληψης.

Παρά την οικονομική κρίση, στην ΒΔ Ελλάδα υπάρχει πρόσβαση σε ασφαλείς και κατάλληλες γενετικές διαγνωστικές υπηρεσίες στο δημόσιο σύστημα υγείας. Το γεγονός αυτό σε συνδυασμό με τη σταθερή και συνεχιζόμενη ενημέρωση της κοινωνίας και την επαγρύπνηση της ιατρικής κοινότητας θα εξασφαλιστεί στο μέλλον για περαιτέρω μείωση εμφάνισης των νέων περιπτώσεων.

Νευρολογικά νοσήματα – ελληνική πραγματικότητα

Σε ό,τι αφορά την πρώιμη διάγνωση, τα προγράμματα παρακολούθησης των νεογνών υψηλού κινδύνου έχουν εξυπηρετήσει σε μέγιστο βαθμό αυτό το σκοπό ενώ ακόμη υπολείπαστε στην ευαισθητοποίηση των παιδιάτρων στη παρουσία νευρο-αναπτυξιακών διαταραχών έτσι ώστε να γίνονται νωρίς οι παραπομπές σε παιδονευρολόγους ή αναπτυξιακούς παιδιάτρους για περαιτέρω διάγνωση. Στα μεγάλα αστικά κέντρα υφίστανται εξειδικευμένοι ιατροί και ομάδες ειδικών για τη περαιτέρω παρακολούθηση και τη θεραπεία των ασθενών με ΕΠ με σύγχρονα μέσα και καλύπτουν επαρκώς τις ανάγκες της χώρας.

Για την πρώιμη θεραπευτική παρέμβαση (βρέφη) υπάρχουν καλά εκπαιδευμένοι θεραπευτές σε μεγάλα και μικρότερα αστικά κέντρα σε όλη την Ελλάδα. Επίσης, υπάρχουν καλά εξοπλισμένα κέντρα και εκπαιδευμένοι θεραπευτές για την αντιμετώπιση της ΕΠ σε μεγαλύτερα παιδιά και εφήβους. Μερικά είναι κοινωφελή-μη κερδοσκοπικά (ΕΛΕΠΑΠ, ΚΑΣΠ, Εταιρία Προστασίας Σπαστικών), τα περισσότερα ιδιωτικά και σε αυτά οι οικογένειες χρειάζεται να καλύπτουν μέρος του κόστους. Το μεγαλύτερο πρόβλημα υπάρχει σε απομακρυσμένες κοινότητες και νησιά. Μία επιτυχής προσπάθεια για βοήθεια των οικογενειών μέσω τηλε-επικοινωνίας είχε γίνει από το Χατζηπατέριο Ίδρυμα (ΚΑΣΠ). Μέχρις ότου εκδηλώθηκε η οικονομική κρίση όλοι οι ασθενείς υποστηρίζονταν συστηματικά για τα θεραπευτικά τους προγράμματα από τα ταμεία τους σε όλες τις ηλικίες. Με την εμφάνιση των οικονομικών προβλημάτων, πολλοί ασθενείς διέκοψαν τις θεραπείες τους διότι διεκόπη η χρηματοδότηση από τους ασφαλιστικούς φορείς. Τέλος, πολύ πρόσφατα εγκαινιάσθηκε Παιδιατρική Μονάδα Αποκατάστασης στο Νοσοκομείο Παίδων Αγλαΐα Κυριακού. Μέλλει να δούμε πως η νέα μονάδα θα εξυπηρετήσει τα παιδιά που υφίστανται μεγάλα ορθοπεδικά χειρουργεία και που χρειάζονται τέτοια εντατική φροντίδα. Σε ό,τι αφορά βοηθήματα, ορθωτικά κ.ά τα ασφαλιστικά ταμεία παρείχαν μέχρι πρόσφατα ικανοποιητική

οικονομική υποστήριξη για τις πολλές ανάγκες των ασθενών μας. Με την οικονομική κρίση οι παροχές περιορίστηκαν και γενικώς δυσκόλευσαν.

Υπήρχαν και ακόμη υπάρχουν όλα τα φάρμακα ακόμη και τα πολύ ακριβά (π.χ αλλαντική τοξίνη), απλά αυξήθηκαν οι έλεγχοι και οι γραφειοκρατικές διαδικασίες έγιναν πιο πολύπλοκες για ασθενείς και ιατρούς και μερικές φορές απαγορευτικές. Το αυτό ισχύει και για τις ακόμη πιο ακριβές μεθόδους θεραπευτικής αντιμετώπισης όπως, ITB (Ενδοραχιαία αντλία μπακλοφένης). Ακόμη υπάρχουν σύγχρονα εργαστήρια μελέτης των κινητικών προβλημάτων (gait labs) σε Αθήνα και Θεσσαλονίκη αλλά, δεν καλύπτονται οι εξετάσεις από τους ασφαλιστικούς φορείς.

Στην χώρα μας δεν υπάρχει registry για την ΕΠ. Επομένως, δεν υπάρχει ακριβής καταγραφή του πάσχοντος πληθυσμού. Σημειώνουμε ότι οι πληθυσμιακές μελέτες δίνουν πολύτιμες πληροφορίες για μεταβολές του επιπολασμού με τη πάροδο του χρόνου. Αυτό επιτρέπει τη μελέτη των μεταβολών των παραγόντων κινδύνου και της επίδρασης τους στον επιπολασμό της ΕΠ (πχ. βάρος γέννησης, πολύδυμες κυήσεις) καθώς και τον οικονομικό προγραμματισμό των αναγκών ασθενών-οικογενειών. Ακόμη δεν υπάρχουν κάποιες εξειδικευμένες επεμβάσεις όπως, οι Οπίσθιες Εκλεκτικές Ριζοτομές.

Ο κύριος στόχος και το κύριο επιχείρημα για πρώιμη θεραπευτική παρέμβαση σε βρέφη είναι αφενός η βελτίωση του κινητικού συντονισμού και η διευκόλυνση όσο το δυνατόν περισσότερο έμφυτων και βασικών προτύπων στάσης και κίνησης αφετέρου η πρόληψη της νοητικής επιδείνωσης, είτε το παιδί είναι φυσιολογικής νοημοσύνης είτε όχι. Οι θεραπευτικοί στόχοι θα πρέπει να προάγουν την σωματική και πνευματική ανάπτυξη του παιδιού όσο περισσότερο γίνεται (Kunert, 1967). Οι αντικειμενικοί σκοποί της πρώιμης θεραπείας μπορούν να συνοψιστούν ως εξής:

1. Στην βελτίωση της φυσικής κατάστασης , δημιουργώντας φυσιολογική κινητική δραστηριότητα και φυσιολογικό στατικό έλεγχο
2. Συστηματική καθοδήγηση των γονέων για το χειρισμό του παιδιού τους
3. Προετοιμασία για μόρφωση, βοηθώντας το παιδί να αποκτήσει αισθητηριακές και αντιληπτικές εμπειρίες τόσο για το σώμα του όσο και για το περιβάλλον, από μικρή ηλικία

Πνευμονολογικά νοσήματα – παιδικό άσθμα – ελληνική πραγματικότητα

Στην Ελλάδα σύμφωνα με τη μελέτη της Πάτρας, όπου καταγράφηκε η πορεία του επιπολασμού της νόσου τα τριάντα τελευταία χρόνια – 1978 μέχρι 2008– με πέντε συγχρονικές μελέτες, παρατηρήθηκε συνεχής αύξηση του επιπολασμού του «ενεργού» άσματος (συμπτώματα κατά την τελευταία διετία) μέχρι το 2003, και εικόνα σταθεροποίησης κατά την πιο πρόσφατη περίοδο στο 6,9%.

Μετά την εντυπωσιακή αύξηση του ρυθμού εισαγωγών των ασθματικών παιδιών στο Νοσοκομείο που σημειώθηκε τις προηγούμενες δεκαετίες σε πολλές ανεπτυγμένες χώρες, ακολούθησε μείωση, ίσως εξ αιτίας της βελτίωσης των πρακτικών αντιμετώπισης του ασθματικού παροξυσμού και του καλύτερου ελέγχου της νόσου. Στην Ελλάδα, μετά τον υπερ-τετραπλασιασμό του ρυθμού των εισαγωγών που παρατηρήθηκε κατά τη δεκαετία του '80 και του '90 στα Νοσοκομεία της Αθήνας, διαπιστώθηκε εντυπωσιακή μείωση που δείχνει ότι έχει πλέον σταθεροποιηθεί. Ίδια εικόνα παρουσιάζεται και στη Θεσσαλονίκη. Ίσως πρόκειται για το αποτέλεσμα της ορθότερης διαχείρισης της νόσου, αφού ο επιπολασμός την ίδια περίοδο παραμένει σταθερός.

Ωστόσο, το κύριο πρόβλημα που αντιμετωπίζει η χώρα μας σε επίπεδο πρωτοβάθμιας φροντίδας υγείας είναι η *υπερδιάγνωση*. Οι υποτροπιάζουσες ιογενείς λοιμώξεις στην προσχολική ηλικία μπορεί να έχουν κλινική προβολή άσματος με συμπτώματα, όπως συριγμό, βήχα, δύσπνοια, επεισόδια παρατεταμένης διάρκειας, έκλυση των συμπτωμάτων με την άσκηση, κ.λπ. Συχνά όμως παραβλέπονται τα ειδικότερα κριτήρια που πρέπει να χρησιμοποιούνται και περίπου κάθε βρογχίτιδα εκλαμβάνεται και αντιμετωπίζεται ως ασθματική. Σε περιπτώσεις ατυπίας, ιδιαίτερα στην προσχολική ηλικία, ξεχωριστή σημασία πρέπει να αποδίδεται στο θεραπευτικό αποτέλεσμα. Συνιστάται χορήγηση αγωγής επί 4-6 εβδομάδες, το αποτέλεσμα της οποίας μπορεί να αποτελέσει ισχυρό διαγνωστικό κριτήριο.

Η παρουσία εξειδικευμένου ιατρικού προσωπικού (παιδοπνευμονολόγοι, παιδοαλλεργιολόγοι) στο δημόσιο και ιδιωτικό χώρο έχουν αναβαθμίσει το επίπεδο των παρεχόμενων ειδικών υπηρεσιών. Λείπουν οι οργανωμένες Μονάδες που θα διαχειρίζονται πιο ολοκληρωμένα περιπτώσεις που χαρακτηρίζονται ως «δύσκολο» άσθμα και θα δίνουν τη δέουσα σημασία στην βασική έρευνα.

Ρευματολογικά νοσήματα – ελληνική πραγματικότητα

Η Παιδιατρική Ρευματολογία δεν καθυστέρησε πολύ να εμφανιστεί στην Ελλάδα, μετά από την περίοδο που, κατά τη δεκαετία του 1970, διαμορφώθηκε, στην Ευρώπη και της ΗΠΑ, ως υποειδικότητα ανεξάρτητη από εκείνη των ενηλίκων.¹⁰ Είναι γεγονός, εντούτοις, ότι δεν κατόρθωσε να παρακολουθήσει την ταχύτερη πρόοδο που επακολούθησε της μετέπειτα δεκαετίες, τόσο ως την μελέτη και τον προσδιορισμό των αντίστοιχων νοσολογικών οντοτήτων, όσο και ως τις σύγχρονες θεραπευτικές προσεγγίσεις. Ως αποτέλεσμα, σήμερα φαίνεται να υπάρχει έλλειμμα όσον αφορά τη διαθεσιμότητα των σχετικών υπηρεσιών υγείας, σε σύγκριση με τις προβλεπόμενες ανάγκες. Ανάλογο έλλειμμα ενημέρωσης για τα παιδορευματολογικά νοσήματα φαίνεται να υπάρχει και για τους γενικούς παιδιάτρους αλλά και τους ιατρούς των υποειδικοτήτων της Παιδιατρικής που καλούνται να υποστηρίξουν την άσκηση της Παιδιατρικής Ρευματολογίας. Τα ελλείμματα αυτά καταγράφονται στη συχνότητα της υποδιάγνωσης (ο αριθμός των παιδιών με διαγνωσμένη νόσο είναι κατά πολύ μικρότερος τον επιπολασμό της διεθνώς), των λανθασμένων διαγνώσεων, της περιττής εφαρμογής διαφόρων διαγνωστικών και

θεραπευτικών παρεμβάσεων και της υπερκατανάλωσης βιολογικών θεραπευτικών παραγόντων, με την οποία παρουσιάζονται οι ασθενείς στα υπάρχοντα Παιδορευματολογικά Κέντρα.

Σοβαρές ψυχικές διαταραχές στην παιδική και εφηβική ηλικία – ελληνική πραγματικότητα

Σε διεθνείς μελέτες, το ποσοστό των παιδιών/εφήβων που εμφανίζουν αναπτυξιακές, ψυχοσυναισθηματικές, συμπεριφορικές αποκλίσεις και διαταραχές κυμαίνεται μεταξύ 9,5%-22% (ΠΟΥ 2005). Στην Ελλάδα, δεν υπάρχουν επίσημα επιδημιολογικά στοιχεία, εκτιμάται όμως ότι δεν διαφοροποιούνται σημαντικά.

Οι υπάρχουσες υπηρεσίες στη χώρα μας για την φροντίδα, περίθαλψη και αποκατάσταση των παιδιών με σοβαρές ψυχικές διαταραχές είναι γενικώς ανεπαρκείς. Οι ελλείψεις σε Κοινοτικές Υπηρεσίες Ψυχικής Υγείας για παιδιά και εφήβους (πρώην Ιατροπαιδαγωγικά Κέντρα), Κέντρα και Νοσοκομεία Ημέρας, Θεραπευτικούς Ξενώνες, Εξειδικευμένα Κέντρα Αποκατάστασης κλπ είναι πολύ μεγάλες. Ας σημειωθεί ότι σε 22 νομούς της χώρας δεν υπάρχει παιδοψυχιατρική υπηρεσία, ενώ υπάρχει μεγάλη ένδεια παιδοψυχιατρικών κλινών, με τις ελάχιστες υπάρχουσες να είναι συγκεντρωμένες στα δύο μεγάλα αστικά κέντρα.

Υπηρεσίες Υγείας

Ενδεικτικά αναφέρονται μερικές εξειδικευμένες Μονάδες της Πανεπιστημιακής Παιδοψυχιατρικής Κλινικής, στο Νοσοκομείο Παίδων «Η Αγία Σοφία» (διαδικτυακός τόπος: child-psychiatry.med.uoa.gr):

- Η Μονάδα Ενδονοσοκομειακής Νοσηλείας, στην οποία νοσηλεύονται συχνά παιδιά και έφηβοι (μέχρι 16 ετών) με σοβαρές ψυχικές διαταραχές. Συνολικά μέχρι σήμερα έχουν νοσηλευτεί 122 παιδιά με ψυχωτικές διαταραχές (1:4 συνόλου εισαγωγών), με αναλογία κοριτσιών/ αγοριών 1,6:1, μέση ηλικία τα 12,9 έτη και περίπου 1:2 παιδιά με τελική διάγνωση σχιζοφρένεια)
- Το Ειδικό Ιατρείο Διάχυτων Διαταραχών Ανάπτυξης στο οποίο παρακολουθούνται 700 και πλέον περιπτώσεις παιδιών με ΔΦΑ
- Το Κέντρο Εκπαίδευσης και Ψυχοκοινωνικής Υποστήριξης Εφήβων (ΚΕΨΥΕ) παρέχει προεπαγγελματική κατάρτιση και ψυχιατρικές-ψυχοκοινωνικές θεραπευτικές υπηρεσίες σε εφήβους και νεαρούς ενήλικες με σοβαρές ψυχικές διαταραχές και στις οικογένειές τους.

Ενδεικτικά επίσης αναφέρονται τα εξειδικευμένα Κέντρα Ημέρας για παιδιά με ΔΦΑ όπως πχ. του ΓΝΠ « Π & Α Κυριακού», του Ελληνικού Κέντρου για την Ψυχική Υγεία και Θεραπεία του Παιδιού και της Οικογένειας «ΤΟ ΠΕΡΙΒΟΛΑΚΙ», του Ελληνικού Κέντρου Ψυχικής Υγιεινής και

Ερευνών (ΕΚΕΨΥΕ) και της Εταιρείας Ψυχικής Υγείας του Παιδιού και Εφήβου Αιτωλοακαρνανίας (ΕΨΥΠΕΑ), στο Μεσολόγγι. Επίσης, το Κέντρο Ημέρας «ΩΡΙΩΝ», ο Θεραπευτικός Ξενώνας «Μελία» για παιδιά γονέων με σοβαρές ψυχικές διαταραχές της Εταιρείας Ψυχοκοινωνικής Υγείας του Παιδιού και του Εφήβου (ΕΨΥΠΕ), καθώς και το Νοσοκομείο Ημέρας του Τμήματος Ψυχιατρικής Εφήβων και Νέων του ΓΝΑ «Γ.ΓΕΝΝΗΜΑΤΑΣ».

Κεφάλαιο 3: Γονείς - ρόλος και δράσεις

- Οι γονείς ενός παιδιού με χρόνιο νόσημα ή ειδικές ανάγκες είναι οι βασικοί υπεύθυνοι της φροντίδας τόσο του άρρωστου παιδιού όσο και των λοιπών μελών της οικογένειας
- Είναι οι «ειδικοί» στην οικογένεια με τον ίδιο τρόπο που οι επαγγελματίες υγείας είναι οι «ειδικοί» σε θέματα υγείας. Όσο καλύτερα επικοινωνήσουν και συνεργαστούν οι δύο πλευρές, τόσο πιο αποτελεσματική είναι η αντιμετώπιση του παιδικού νοσήματος¹⁰
- Η διάγνωση ενός χρόνιου νοσήματος στο παιδί αλλάζει καθοριστικά και πολύπλευρα την καθημερινότητα της ζωής των γονέων, καθώς επηρεάζει το χρόνο, την εργασιακή και επαγγελματική τους κατάσταση, τις κοινωνικές και οικογενειακές σχέσεις, την σωματική και ψυχική τους υγεία, καθώς και την οικονομική τους κατάσταση¹¹
- Η διαδικασία προσαρμογής στο νέο τους ρόλο απαιτεί υποστήριξη και καθοδήγηση από τους επαγγελματίες υγείας
- Οι γονείς έχουν ανάγκη από γόνιμη επικοινωνία με τον ιατρό και εύκολη πρόσβαση σε πηγές πληροφόρησης ώστε να εκπληρώνουν με επιτυχία τη συνεχιζόμενη φροντίδα του παιδιού¹²

Νευρολογικά προβλήματα

Γενικό συμπέρασμα από μελέτες γονέων σε Ευρώπη και ΗΠΑ είναι η ανάγκη για πληροφόρηση σχετικά με τα μέσα αντιμετώπισης της ΕΠ. Επίσης, υποστηρίζεται ένθερμα ότι η φροντίδα πρέπει να επικεντρώνεται στην οικογένεια και να είναι συντονισμένη. Αυτά τα δύο χαρακτηριστικά της φροντίδας θεωρούνται ως τα πλέον επιθυμητά και αποτελεσματικά στοιχεία στη παιδιατρική καθ'όσον προάγουν τη ψυχο-κοινωνική κατάσταση των παιδιών και των οικογενειών και οδηγούν σε μεγαλύτερη ικανοποίηση με τις παρεχόμενες υπηρεσίες. Σε μελέτη ενός Ελληνικού δείγματος οικογενειών παιδιών με ΕΠ οι οποίες ερωτήθηκαν σχετικά με την εμπειρία τους ως προς τη διάγνωση και την αντιμετώπιση του προβλήματος αυτού διαπιστώσαμε ότι δεν υπήρξε καθυστέρηση στη διάγνωση της ΕΠ (μέση ηλικία διάγνωσης του κινητικού προβλήματος = 0.7 έτη). Οι ασθενείς αντιμετωπίστηκαν θεραπευτικά με σύγχρονα θεραπευτικά μέσα (βλ. Ευρωπαϊκή Ομοφωνία): όλοι έκαναν λειτουργικές θεραπείες (Φ/Θ, κλπ). Περίπου τα τρία τέταρτα των ασθενών είχαν τεχνικά βοηθήματα και εγχύσεις αλλαντικής τοξίνης. Περίπου το 25% είχαν ορθοπεδικές επεμβάσεις. Λίγοι έλαβαν φάρμακα από του στόματος και κανείς ΙΤΒ (ενδοραχιαία έγχυση μπακλοφένης). Στην ερώτηση «Από πού λάβατε πληροφορίες για την ΕΠ;» απήντησαν ότι στην πλειοψηφία τους έλαβαν πληροφορίες για την ΕΠ από τον παιδονευρολόγο και τνο φυσιοθεραπευτή από πλευράς Επαγγελματιών Υγείας. Όσον αφορά άλλη πηγή πληροφόρησης περισσότεροι από τους μισούς γονείς ενημερώθηκαν από το Internet και από γονείς με παρόμοιο πρόβλημα.

Ρευματολογικά νοσήματα

Η προσβολή ενός παιδιού από ρευματικό νόσημα επηρεάζει σημαντικά την ποιότητα ζωής της οικογένειας, η συμβολή της οποίας είναι καθοριστική για την αντιμετώπιση και την έκβαση της νόσου.¹³ Η εκτίμηση των γονέων για τη δραστηριότητα της νεανικής ιδιοπαθής αρθρίτιδας (ΝΙΑ) (ενιαίες συντηρήσεις και κατάλογος προς το τέλος της έκθεσης) αποτελεί ουσιαστικό κριτήριο αξιολόγησης της δραστηριότητας της νόσου ¹⁴ ενώ, σε πολλές περιπτώσεις, οι γονείς μπορούν να διεκπεραιώσουν σημαντικές νοσηλευτικές πράξεις, όπως η υποδόρια ένεση μεθοτρεξάτης ή βιολογικών παραγόντων. Κατά συνέπεια, ο ρόλος της έγκυρης ενημέρωσης των γονέων είναι καθοριστικός, αναφορικά με τη διαχείριση αυτών των ασθενών και, προς αυτή την κατεύθυνση, καταβάλλεται ιδιαίτερη προσπάθεια από τους αρμόδιους διεθνείς οργανισμούς.¹⁵ Γενικώς, πάντως, η βασιζόμενη σε ενδείξεις ενημέρωση (evidence-based information) των γονέων παιδορευματολογικών νεαρών ασθενών φαίνεται ότι υπολείπεται, λόγω του πολύ μεγάλου ρυθμού με τον οποίο αθροίζονται οι επιστημονικές πληροφορίες και ιδιαίτερα εκείνες που αφορούν τη θεραπευτική αντιμετώπιση αυτών των νοσημάτων. Το γεγονός αυτό φαίνεται ότι έχει δυσμενείς επιπτώσεις στην ενημερωμένη συναίνεση (informed consensus) για τη συμμετοχή των ασθενών στις κλινικές δοκιμές. Σημαντικός ως προς την αντιμετώπιση των σχετικών θεμάτων, είναι διεθνώς ο ρόλος των οργανώσεων των γονέων. Στη χώρα μας, πάντως, μέχρι στιγμής, η δραστηριότητα αυτών των οργανώσεων είναι περιστασιακή και αναφέρεται, αποκλειστικά σχεδόν, στην αντιμετώπιση πρακτικών προβλημάτων που αφορούν στην πρόσβαση στις υπηρεσίες υγείας και στην αντιμετώπιση της φαρμακευτικής δαπάνης.

Σοβαρές ψυχικές διαταραχές στην παιδική και εφηβική ηλικία

Οι οικογένειες παιδιών με σοβαρές ψυχικές παθήσεις βιώνουν ισχυρές ψυχολογικές και κοινωνικές πιέσεις που δυνητικά μπορεί να επηρεάσουν και τα άλλα μέλη της οικογένειας. Πολλές διεθνείς μελέτες επισημαίνουν πως το στρες που βιώνει η οικογένεια επηρεάζεται από τον τρόπο που εκείνη αντιμετωπίζει τα προβλήματα, την στάση των γονέων αλλά και της ευρύτερης οικογένειας απέναντι στην ψυχική νόσο, την παρουσία ή όχι και άλλων ψυχοπιεστικών γεγονότων στην οικογένεια, όπως κακή υγεία, δυσκολίες στις συζυγικές σχέσεις, οικονομικά προβλήματα, τις ανησυχίες για τις επιπτώσεις πάνω στα άλλα παιδιά, την κοινωνική υποστήριξη που προσφέρεται στην οικογένεια, αλλά και το επίπεδο των παρεχόμενων υπηρεσιών. Σε άλλες μελέτες έχουν αναφερθεί υψηλά επίπεδα στρες και στους δύο γονείς παιδιών με ΔΦΑ ή νοητική υστέρηση. Οι μητέρες εμφάνιζαν μεγαλύτερο ποσοστό κατάθλιψης, διαπιστώθηκε όμως πως η αντίδραση στο στρες του ενός γονιού επηρεαζόταν από τον τρόπο που αντιμετώπιζε το στρες ο άλλος γονέας.

Επίσης σοβαρή, και ιδιαίτερα στην σημερινή εποχή, είναι η οικονομική επιβάρυνση των οικογενειών αυτών. Για παράδειγμα, σχετική μελέτη υπό εξέλιξη στην Πανεπιστημιακή

Παιδοψυχιατρική Κλινική, στο Νοσοκομείο Παίδων Αθηνών «Η ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ» διαπιστώνεται ότι το 65,7% των μητέρων παιδιών με ΔΦΑ, παρουσιάζει καταθλιπτικού τύπου συμπτωματολογία. Οι 6 στις 10 μητέρες ανέφεραν σοβαρή ανησυχία για τη φροντίδα του ασθενούς παιδιού τους, σε περίπτωση που εκείνες δε θα μπορούν να την παρέχουν. Το 65% των οικογενειών ανέφερε ότι δαπανά 800-1200 ευρώ μηνιαίως για ειδικές θεραπείες του παιδιού τους και μετακινήσεις, το 17% 1200-2000 ευρώ και το 13,2 πάνω από 2000 ευρώ. Το 94,4% λαμβάνει οικονομική βοήθεια από ασφαλιστικό ταμείο, η οποία δεν ξεπερνούσε τα 500 ευρώ για τις περισσότερες οικογένειες, ενώ μία στις δύο οικογένειες λαμβάνει επιπλέον κάποιο επίδομα πρόνοιας (Ντρε και συν., 2013).

Σημαντικό ρόλο στη στήριξη των οικογενειών και στη δημιουργία υπηρεσιών και προγραμμάτων αποκατάστασης για παιδιά με σοβαρές ψυχικές διαταραχές διαδραματίζουν οι Σύλλογοι Γονέων. Ενδεικτικά αναφέρονται η Ελληνική Εταιρεία Προστασίας Αυτιστικών Ατόμων (Ε.Ε.Π.Α.Α.), η Πανελλήνια Ένωση Γονέων και Κηδεμόνων Ατόμων-Παιδιών Νοητικά Υστερούντων (Π.Ε.Γ.Κ.Α.Π.-Ν.Υ) και ο Σύλλογος Οικογενειών και Φίλων για την Ψυχική Υγεία (ΣΟ.Φ.Ψ.Υ).

Προτάσεις

- Κρίνεται ιδιαίτερως χρήσιμη η χρήση ενός τυποποιημένου τρόπου ενημέρωσης για τις θεραπευτικές παρεμβάσεις που προτείνονται για την ΕΠ σε διεθνές επίπεδο ανάλογα με την ηλικία και τη λειτουργική κατάσταση του παιδιού. Για παράδειγμα το "CP- graph on treatment modalities for gross motor function" ¹⁶ μεταφρασμένο στην Ελληνική γλώσσα κρίθηκε ιδιαίτερως βοηθητικό από τους γονείς στη προσπάθεια τους να κατανοήσουν τι σημαίνει «λειτουργική κατάσταση» και να αποφασίσουν σχετικά με τις προσφερόμενες θεραπείες
- Η παρουσία ειδικά εκπαιδευμένου νοσηλευτικού προσωπικού που είναι διαθέσιμο για την επίλυση καθημερινών αποριών ή προβλημάτων. Στο τομέα αυτό έχουμε φοβερές ελλείψεις
- Κοινωνική υπηρεσία με ανάλογη εκπαίδευση για να υποστηρίξει ουσιαστικά τις πολύ βεβαρημένες αυτές οικογένειες
- Ευαισθητοποίηση για έγκαιρη πρόληψη του καρκίνου της παιδικής ηλικίας
- Ενημέρωση ότι δεν είναι πλέον θανατηφόρο νόσημα αλλά ιάσιμο νόσημα στην πλεινότητα των περιπτώσεων. Αυτό σημαίνει ανάλογη στάση του συνόλου των πολιτών αλλά και της πολιτείας προς τους γονείς και το άρρωστο παιδί

Κεφάλαιο 4: Εκπαιδευτικοί – ανάγκες & ρόλος

- Το σχολείο βοηθάει κάθε παιδί να οργανώσει την καθημερινότητά του, να αποκτήσει γνώσεις, να διασκεδάσει και να κοινωνικοποιηθεί. Στην περίπτωση ενός χρόνιου νοσήματος, το βοηθάει επιπλέον να επικεντρωθεί στις θετικές πλευρές της ζωής του ενώ η επιστροφή στο σχολείο μετά από τη διάγνωση αποτελεί και επιστροφή σε μια πιο φυσιολογική ζωή ¹⁷
- Εκτός σχολείου, το παιδί μπορεί να εμφανίσει συμπτώματα κατάθλιψης, απώλεια ενδιαφέροντος, χαμηλή αυτοπεποίθηση και απώλεια αίσθησης του σκοπού
- Η επιστροφή στο σχολείο όσο το δυνατόν πιο σύντομα μετά τη διάγνωση ωφελεί και τους γονείς, καθώς ομαλοποιεί τη ζωή της οικογένειας. ¹⁸ Στόχος είναι η ομαλή ένταξη του παιδιού στο σχολικό περιβάλλον και η προσαρμογή στις ιδιαίτερες ανάγκες του
- Η υποστήριξη της οικογένειας και του παιδιού από το προσωπικό του σχολείου ενδείκνυται ιδιαίτερω αμέσως μετά τη διάγνωση, κατά την περίοδο της θεραπείας και στην αποθεραπευτική φάση
- Η πλειονότητα των εκπαιδευτικών αναφέρουν ότι έχουν διδάξει κατά τη διάρκεια της επαγγελματικής τους πορείας σε τάξη που παρακολουθούσε παιδί με χρόνια νόσημα ή ειδικές ανάγκες, ενώ λιγότεροι από 10% θεωρούν ότι η εκπαίδευση/ενημέρωση και τα μέσα που είχαν διαθέσιμα βοήθησαν αποτελεσματικά το έργο τους ¹⁹

Νευρολογικά νοσήματα

A. Προσβασιμότητα: ανύπαρκτη για μεγάλο αριθμό σχολείων.

B. Εκπαίδευση εκπαιδευτικών στην αντιμετώπιση παιδιών με χρόνια νευρολογικά προβλήματα: Μέγα πρόβλημα η έλλειψη βασικών γνώσεων σχετικά με τις γνωστικές λειτουργίες, μαθησιακές διαταραχές, διαταραχές συμπεριφοράς.

2. Σχεδόν πλήρης αδυναμία αντιμετώπισης μαθητών με μικτά προβλήματα ακόμη και στα ειδικά σχολεία. Για παράδειγμα, εκπαίδευση παιδιού με πρόβλημα όρασης και ακοής

3. Σοβαρό πρόβλημα η έλλειψη κοινωνικής ευαισθησίας. Αναγκαιότητα για την ενσωμάτωση μαθημάτων στην εκπαίδευση των εκπαιδευτικών αλλά και πληροφόρηση με στόχο την εξάλειψη του στίγματος «του μαθητή με νευρολογικό πρόβλημα».

4. Επιλογή των ατόμων που δηλώνουν επιθυμία να συμμετάσχουν στην ειδική εκπαίδευση. Πλην της ειδικής εκπαίδευσης στο κατ'έξοχόν αντικείμενο τους (παιδαγωγικά) θα πρέπει να εκπαιδεύονται στην αντιμετώπιση ενός επιληπτικού σπασμού με απλά μέσα, δηλαδή, πρώτες βοήθειες. Επίσης, απαραίτητη η εξοικίωση τους σε συμπεριφορικές μεθόδους αντιμετώπισης παιδιών με προβλήματα συμπεριφοράς.

Ογκολογικά νοσήματα

Στον 21^ο αιώνα, δεν αρκεί μόνο η μακρά επιβίωση ή η ίαση του παιδιού και του εφήβου με καρκίνο. Μέσα στους κύριους στόχους της θεραπευτικής ομάδος είναι η ψυχολογική- κοινωνική στήριξη η εκπαίδευση και επανένταξη. Η σχολική παρέμβαση είναι μία συνεχής διαδικασία και για να είναι αποτελεσματική πρέπει να αποτελεί ένα ολοκληρωμένο τμήμα της θεραπευτικής διαδικασίας. Η ύπαρξη σχολείου στα παιδιατρικά – ογκολογικά τμήματα έχει σαν κύριο στόχο τη μαθησιακή και ψυχοπαιδαγωγική υποστήριξη των πασχόντων και τη διατήρηση της ποιότητας ζωής. Τα παιδιά και οι έφηβοι ενισχύονται προκειμένου να εκφράσουν συναισθήματα, άγχη και φόβους αλλά και επιθυμίες, ελπίδες και όνειρα μέσα από δημιουργικές δραστηριότητες έκφρασης.

Ρευματολογικά νοσήματα

Οι σύγχρονες θεραπευτικές προσεγγίσεις της ΝΙΑ, ιδιαίτερα οι ενδαρθρικές εγχύσεις κορτικοειδών και οι βιολογικοί παράγοντες, έχουν επιτύχει να εκμηδενίσουν σχεδόν τον αριθμό των παιδιών με μόνιμες αναπηρίες, όπως αυτές που προκαλούσε παλιότερα η νόσος. Σε συνάρτηση με αυτό, έχει καταργηθεί η αντίληψη των περασμένων δεκαετιών που επέβαλε την πλήρη αποχή των μικρών ασθενών από τις φυσικές δραστηριότητες. Αντίθετα, σήμερα ισχύει η άποψη ότι οι ασθενείς με ΝΙΑ, κατά τις κατά κανόνα μεγάλες περιόδους των υφέσεων της νόσου, πρέπει, όχι μόνο να εξαντλούν τις δυνατότητες που τους επιτρέπει η φυσική τους κατάσταση, αλλά και να επιδίδονται σε ορισμένες φυσικές δραστηριότητες που προάγουν, αποτελεσματικότερα και με ασφάλεια, τη φυσιολογική ανάπτυξη του μυοσκελετικού τους συστήματος (πχ. κολύμβηση, ποδηλασία).^{20,21}

Κατά συνέπεια, η ΝΙΑ σήμερα δεν προβάλλει ως γενικό πρόβλημα ένταξης του παιδιού στο σχολικό περιβάλλον και η διάγνωσή της δεν εγείρει a priori θέματα στιγματισμού. Προοδευτικά, η αποχή από το σχολείο μειώνεται και οι επιδόσεις βελτιώνονται, ενώ η γενική προσδοκία είναι ότι δυνητικά η εκπαιδευτική πορεία αυτών των παιδιών μπορεί να προσεγγίσει εκείνη των υγιών.²² Επισημαίνεται, βέβαια, ότι στις χώρες που δεν υπάρχει δυνατότητα εφαρμογής των σύγχρονων θεραπειών, ακόμη και σήμερα, το 1/3 των ασθενών δεν είναι δυνατό να παρακολουθήσει το σχολείο, λόγω των επιπτώσεων της νόσου.²³

Από τα παραπάνω, βέβαια, δεν πρέπει να προκύψει το συμπέρασμα ότι η σχολική ζωή των παιδιών με ΝΙΑ είναι απρόσκοπτη. Κατά τη διάρκεια των εξάρσεων της νόσου, οι ασθενείς μπορεί να παρουσιάσουν σειρά προβλημάτων που επηρεάζουν αρνητικά την ποιότητα της ζωής τους και δυσχεραίνουν την παρακολούθηση των μαθημάτων.²⁴ Συνήθη τέτοια προβλήματα είναι η καθυστερημένη προσέλευση στο σχολείο λόγω πρωινής δυσκαμψίας, η δυσχέρεια στη γραφή λόγω προσβολής των αρθρώσεων των δακτύλων, η αδυναμία μεταφοράς της βαριάς σχολικής

σάκας, η εύκολη κόπωση κ.ά. Η αντιμετώπιση αυτών των προβλημάτων δεν μπορεί να επιτευχθεί παρά μόνο με την κατά πράξη και περίπτωση αντιμετώπισή τους, με τη στενή συνεργασία των δασκάλων με τους γονείς ή και τους γιατρούς.²⁵

Προτάσεις

- Στρατηγική επικοινωνίας με τους γονείς, το παιδί, τα αδέρφια
- Το σχολείο να επιλέξει ένα άτομο που θα μεσολαβεί μεταξύ σχολείου και οικογένειας
- Υποστήριξη της οικογένειας και του παιδιού
- Η επικοινωνία της πληροφορίας για την νόσο μπορεί να μειώσει τις φήμες που κυκλοφορούν για την υγεία του παιδιού στο σχολικό περιβάλλον
- Ενημέρωση του εκπαιδευτικού για την πρόγνωση και πορεία της νόσου
- Σεβασμός στο απόρρητο
- Προσεκτική επιλογή του όρου με τον οποίο αναφερόμαστε στο νόσημα (η επιλογή του όρου εξαρτάται και από την ηλικία)
- Πώς απαντάμε σε συμμαθητές/εκπαιδευτικούς αν θέλουν να επισκεφθούν στο νοσοκομείο ή το σπίτι
- Χρήση facebook, e-mail, twitter για εργασία στο σπίτι, το νοσοκομείο και το σχολείο επιτρέπει στο παιδί να κρατάει επαφή με φίλους και συμμαθητές
- Εκπαίδευση παράλληλα με τη θεραπεία όλων των ασθενών, επανένταξη στο σχολείο μετά το τέλος της θεραπείας
- Κατανόηση από τους δασκάλους και καθηγητές των ψυχολογικών καταλοίπων που μπορούν να έχουν τα παιδιά αυτά αλλά και των παροδικών δυσκολιών στη μάθηση
- Συνεργασία των εκπαιδευτικών με το Ογκολογικό κέντρο όταν αυτό απαιτείται για να βοηθηθεί το παιδί που θεραπεύθηκε.

Κεφάλαιο 5: Αναψυχή

- Η συμμετοχή των παιδιών με χρόνια νοσήματα σε δραστηριότητες αναψυχής, παιχνίδι και αθλητισμό βοηθά στη βελτίωση της φυσικής τους κατάστασης, την κοινωνικοποίηση και την ψυχική τους ευεξία ²⁶
- Ανάλογα με την πάθηση κάθε παιδιού επιλέγονται οι δραστηριότητες στις οποίες μπορεί να συμμετάσχει με ασφάλεια
- Τα συχνότερα εμπόδια στην ενεργό συμμετοχή του παιδιού με χρόνιο νόσημα σε δραστηριότητες αναψυχής είναι ο λειτουργικός περιορισμός του ίδιου του παιδιού, το υψηλό κόστος και η απουσία ειδικών εγκαταστάσεων ή προγραμμάτων στην περιοχή όπου διαμένει ²⁷
- Η συμμετοχή του παιδιού φαίνεται να επηρεάζεται περισσότερο από το περιβάλλον και την οικογένεια παρά από τον ίδιο του το χαρακτήρα
- Ο ορισμός βραχυπρόθεσμων στόχων, δίνοντας έμφαση στην ποικιλία και την διασκέδαση, προσδίδει το κίνητρο για συμμετοχή ²⁸

Νευρολογικά νοσήματα

Η «συμμετοχή», δηλαδή το να λαμβάνει ο ασθενής με το χρόνιο νόσημα μέρος σε δραστηριότητες που για έναν υγιή είναι αυτονόητες όπως, πχ. να πάει μία βόλτα ή να κολυμπήσει, σύμφωνα με το WHO: International Classification of Functioning, Disability and Health αποτελεί βασικό στόχο στην αντιμετώπιση των χρονίων προβλημάτων και βελτιώνει σημαντικά τη ποιότητα ζωής πασχόντων και οικογενειών. Οι θεραπείες μας επομένως πρέπει να στοχεύουν στη βελτίωση της συμμετοχής των ασθενών μας και όχι στη καθήλωση τους στο σπίτι ή στο νοσοκομείο για περισσότερο από ότι είναι απολύτως αναγκαίο.

ΕΛΕΠΑΠ Θεσσαλονίκης

- Με επίκεντρο τις επιθυμίες και τις ανάγκες των παιδιών και νέων με αναπηρία, υλοποιούνται ομάδες (ομάδες εξόδων, ομάδες εφήβων, ομάδες επικαιρότητας κλπ) που στοχεύουν στην έκφραση των εμπλεκομένων, στην επικοινωνία και στην εκμάθηση κοινωνικών δεξιοτήτων. Κεντρικός στόχος του προγράμματος είναι η καλλιέργεια της αυτονομίας των συμμετεχόντων, η ενεργοποίηση και η στήριξη τους προκειμένου να διεκδικούν και να υπερασπίζονται οι ίδιοι τα δικαιώματά τους.
- Διοργανώνονται κοινές δράσεις-δραστηριότητες των νέων με αναπηρία με συνομήλικους μαθητές από σχολεία της περιοχής με στόχο τη συνύπαρξη και την άρση των προκαταλήψεων.

- Με στόχο το γέλιο και την εμπύχωση των συμμετεχόντων παιδιών και νέων με αναπηρία, διοργανώνονται θεατρικά παιχνίδια και μουσικά δρώμενα.
- Τέλος, ομάδα ειδικά εκπαιδευόμενων εθελοντών του φιλοζωικού σωματείου «Φροντίζω» υλοποιεί το πρόγραμμα dog therapy στους νέους του ΤΕΚΑΝ (Τμήμα Επαγγελματικής Κατάρτισης Αναπήρων Νέων και καθημερινών δραστηριοτήτων).

Ρευματολογικά νοσήματα

Κατά τη διάρκεια των υφέσεων της νόσου, ισχύουν όσα αναφέρθηκαν παραπάνω αναφορικά με το σχολείο και δεν τίθεται θέμα περιορισμού των δραστηριοτήτων της αναψυχής των παιδιών με ΝΙΑ. Ιδιαίτερη έμφαση, όσον αφορά το συγκεκριμένο θέμα, πρέπει να δοθεί στην οργάνωση εκδηλώσεων ομαδικής αναψυχής (κατασκηνώσεις κ.λπ.) που ήταν αρκετά συνηθισμένη στο παρελθόν, λόγω των ιδιόμορφων αναγκών που είχαν τότε οι ασθενείς. Σήμερα, η νόσος δεν προβάλλει γενικό πρόβλημα συλλογικής διαχείρισης των αναγκών αναψυχής των ασθενών. Έτσι, οι στοχευμένες στους ασθενείς ομαδικές δραστηριότητες δεν έχουν πλέον να προσφέρουν τίποτε περισσότερο από το στιγματισμό και την ανάπτυξη στάσεων άρνησης της νόσου, ως υπεύθυνης για τη διάκριση των ασθενών από τις δραστηριότητες της υπόλοιπης οικογένειας. Σε κάθε περίπτωση, οι δραστηριότητες αυτές ενέχουν σοβαρούς κινδύνους για τους επιμέρους ασθενείς, όταν δεν υπάρχει εγρήγορση και ενημέρωση των υπευθύνων για τη φροντίδα τους, αναφορικά με τυχόν ειδικά προβλήματα που ενδέχεται να παρουσιάζουν κατά τη συγκεκριμένη χρονική περίοδο.

Προτάσεις

- Η προσβασιμότητα των ΑΜΕΑ στις συγκοινωνίες, στα πάρκα, στη θάλασσα κλπ πρέπει να είναι διαρκής φροντίδα της πολιτείας.
- Χρειάζονται περισσότερα κολυμβητήρια και άλλες υποδομές που θα επιτρέψουν την συμμετοχή των ασθενών με ΕΠ στην άσκηση και στη ψυχαγωγία.
- Κολυμβητήρια και γυμναστήρια για την συνεχιζόμενη άσκηση των παιδιών που θεραπεύθηκαν ώστε να ελαχιστοποιούνται τα λειτουργικά προβλήματα

Κεφάλαιο 6: Εκπαίδευση

- Η εκπαίδευση των ασθενών στην παιδιατρική ηλικία αποκτά διπλή σημασία
- Αφενός αφορά την διαδικασία μέσω της οποίας οι ασθενείς μπορούν να τροποποιήσουν την συμπεριφορά τους στα θέματα υγείας προκειμένου να βελτιώσουν την φυσική και ψυχολογική τους κατάσταση
- Αφετέρου αφορά τον τρόπο με τον οποίο επηρεάζεται το πρόγραμμα υποχρεωτικής από τον νόμο εκπαίδευσης του παιδιού από το χρόνιο νόσημά του.

Νευρολογικά νοσήματα – εκπαίδευση παιδιών

Πρώιμη παρέμβαση: μια ευκαιρία εξέλιξης και ανάπτυξης για παιδιά με ειδικές εκπαιδευτικές ανάγκες

Τα τελευταία χρόνια έχει γίνει αντιληπτό από την κοινωνία και την επιστήμη, η σπουδαιότητα των πρώτων χρόνων της ζωής του παιδιού, καθώς δίνεται μεγάλο βάρος στην βρεφική και νηπιακή ηλικία, κατά την διάρκεια της οποίας συντελείται ουσιαστική μάθηση. Σε αυτήν την κρίσιμη περίοδο της ζωής είναι αναγκαία η έγκαιρη διάγνωση και παρέμβαση σε παιδιά που βρίσκονται σε επικινδυνότητα (σχολική υποεπίδοση) και σε παιδιά που αντιμετωπίζουν διαπιστωμένες ανεπάρκειες και δικαιούνται παροχές υπηρεσιών ειδικής αγωγής.

Ιδιαίτερα για τα παιδιά με ανεπάρκειες οι οποίες μπορεί να αφορούν στην σωματική, συναισθηματική, νοητική και γλωσσική ανάπτυξη τους, απαιτείται πρώιμος εντοπισμός, ανίχνευση και παρέμβαση με ειδικές στρατηγικές στήριξης.

Ως «πρώιμη παρέμβαση» ορίζονται όλες οι μορφές παιδοκεντρικών δραστηριοτήτων εξάσκησης και εκπαίδευσης, δραστηριοτήτων που αφορούν στην καθοδήγηση των γονέων αμέσως μετά τον προσδιορισμό της αναπτυξιακής κατάστασης των παιδιών. Απευθύνεται στο ίδιο το παιδί, στους γονείς καθώς και στην οικογένεια και στο ευρύτερο περιβάλλον. Στοχεύει να βοηθήσει στην ανάπτυξη ικανοτήτων μάθησης, εννοιών και συμπεριφορών, οργανώνοντας τις εμπειρίες του το παιδί με ένα πιο συστηματικό τρόπο. (De moor at all 1995 Mitchell & Brown 1991, Παιδιά με ειδικές εκπαιδευτικές ανάγκες, Μαρία Τζουριάδου, Εκδόσεις Προμηθείς).

Η πρώιμη παρέμβαση συμβάλει στην επιτάχυνση της κοινωνικής και γνωστικής ανάπτυξης του παιδιού, στην μείωση των συμπτωμάτων, στην βελτίωση γενικότερα των ικανοτήτων του παιδιού, στην αποφυγή της σχολικής αποτυχίας ή την ελαχιστοποίηση των συνεπειών μιας ενδεχόμενης σχολικής αποτυχίας. Στοχεύει στην μέγιστη δυνατή αποκατάσταση, μέγιστη

δυνατή αυτονομία- ανεξαρτησία, μέγιστη δυνατή αυτοστήριξη στην κοινωνική ζωή και στην μέγιστη δυνατή ενσωμάτωση των παιδιών με ανεπάρκειες στους κοινωνικούς χώρους που ζούνε.

Πρώιμη παρέμβαση από Ε.Λ.Ε.Π.Α.Π. Θεσσαλονίκης

Στην ΕΛΕΠΑΠ Θεσσαλονίκης λειτουργεί το κέντρο πρώιμης παρέμβασης από τον Φεβρουάριο του 2004 για παιδιά με αναπτυξιακές διαταραχές (εγκεφαλική παράλυση, σπαστική τετραπληγία, νοητική καθυστέρηση, αυτισμός, σύνδρομα, από μερικών μηνών έως 7 χρονών). Τα παιδιά παρακολουθούν ένα πλήρες θεραπευτικό πρόγραμμα (φυσιοθεραπεία, εργοθεραπεία, λογοθεραπεία, μουσικοθεραπεία, υδροθεραπεία), σε συνδυασμό με το ειδικό εκπαιδευτικό πρόγραμμα.

Παιδαγωγικό πρόγραμμα

Ο σχεδιασμός του προγράμματος βασίζεται στο διαθεματικό ενιαίο πλαίσιο προγραμμάτων σπουδών για το νηπιαγωγείο για παιδιά με κινητικά προβλήματα (ΔΕΕΠΣ), προσαρμοσμένο στις ανάγκες του κάθε παιδιού και όλης της ομάδας και στοχεύει στην ολόπλευρη ανάπτυξη των παιδιών στους παρακάτω τομείς αγωγής και εξέλιξης:

- Κινητικός τομέας
- Νοητικός τομέας
- Κοινωνικοσυναισθηματικός τομέας
- Γλώσσας- επικοινωνίας
- Αυτοεξυπηρέτησης

Δίνεται η ευκαιρία στους μαθητές μέσα από την ενασχόληση με αυθόρμητες/ ελεύθερες δραστηριότητες (συμβολικό παιχνίδι), το εξατομικευμένο πρόγραμμα καθώς και οργανωμένες δραστηριότητες σε μικρές ομάδες να αποκτούν τα παιδιά την γνώση μέσα από μια συστηματική και κατάλληλη παρουσίαση των ερεθισμάτων.

Αξιολόγηση

Για την βελτίωση της παρεχόμενης εκπαίδευσης και την ανατροφοδότηση της εκπαιδευτικής διαδικασίας πραγματοποιούνται οι αξιολογήσεις των παιδιών. Η αξιολόγηση είναι το βασικό στάδιο κάθε οργανωμένης και συστηματικής διαδικασίας την οποία χαρακτηρίζει ο σχεδιασμός, ο προγραμματισμός και η εφαρμογή στην πράξη. Η αξιολόγηση περιλαμβάνει τρεις μορφές:

- Αρχική (διαπιστώνεται το επίπεδο γνώσεων, εμπειριών και ενδιαφερόντων το παιδιού)
- Σταδιακή (ελέγχεται η πορεία του κάθε παιδιού)
- Συνολική (εκτιμάται η συνολική επίτευξη των στόχων και η ανάπτυξη των παιδιών σε ατομικό και ομαδικό επίπεδο)

Οι τεχνικές που χρησιμοποιούνται στην αξιολόγηση είναι:

- η παρατήρηση
- τα σταθμισμένα τεστ

- μη σταθμισμένα εργαλεία (ερωτημ/φύλλα αξιολόγησης)
- φάκελοι εργασιών των παιδιών.

Όλα τα αποτελέσματα βρίσκονται στον φάκελο αξιολόγησης με άλλα σημαντικά συμπεράσματα, αποφάσεις, πληροφορίες όλων των ειδικοτήτων με την πρόοδο των παιδιών. Οι οικογένειες ενημερώνονται δύο φορές τον χρόνο στην αρχή και το τέλος της σχολικής χρονιάς σχετικά με την πρόοδο των παιδιών τους από την διεπιστημονική ομάδα.

Ομάδες γονέων

Το πρόγραμμα της Π.Π. δίνει ύψιστη σημασία στην συμμετοχή των γονέων σε αυτό και την στήριξη τους μέσα από την συμμετοχή τους στις ομάδες γονέων που οργανώνονται με την συμβολή του Ψυχολόγου σε συνεργασία με τον Κοινωνικό Λειτουργό. Στις ομάδες αυτές συμμετέχουν κατόπιν συμφωνίας και οι ειδικοί παιδαγωγοί. Σκοπός αυτής της ομάδας που συντονίζεται από εξειδικευμένους επιστήμονες, είναι η δυνατότητα γνωριμίας μεταξύ των γονέων, η ανταλλαγή των εμπειριών, των συναισθημάτων και των δυσκολιών τους, η διερεύνηση του τρόπου αντιμετώπισης των δυσκολιών αυτών, καθώς επίσης και η γενικότερη ενημέρωση και αλληλοϋποστήριξή τους.

Συμπεράσματα

Τα οφέλη της Π.Π. και του προγράμματος της είναι πραγματικά σπουδαία για τα παιδιά που αντιμετωπίζουν ειδικές εκπαιδευτικές ανάγκες και τις οικογένειες τους. Προσφέρει μια καλύτερη καθημερινή ζωή στο παιδί και την οικογένεια του, βελτιώνοντας τις ικανότητες τους στους περισσότερους τομείς αγωγής και ανάπτυξης, μειώνοντας τις ανεπάρκειες τους και καλλιεργώντας μια πιο αρμονική συμβίωση του παιδιού με Ε.Ε.Α. και των υπολοίπων μελών της οικογένειας, καθώς τα μέλη μαθαίνουν να δουλεύουν με τα παιδιά και να αλληλεπιδρούν μεταξύ τους. Το πρόγραμμα Π.Π. μειώνει το οικογενειακό άγχος και προσφέρει οικονομικά οφέλη στην κοινωνία, αφού μειώνεται η εξάρτηση, η ιδρυματοποίηση και οι ανάγκες για υπηρεσίες ειδικής αγωγής.

Η Π.Π. πρέπει να είναι ένα προνόμιο όλων των οικογενειών που έχουν παιδιά με ειδικές εκπαιδευτικές ανάγκες και που θα τα οδηγεί στην μέγιστη δυνατή αυτονομία και ενσωμάτωση τους στο ευρύτερο κοινωνικό περιβάλλον.

Υπάρχει σοβαρή έλλειψη προγραμματισμού εκπαίδευσης νέων ανθρώπων με χρόνια νευρολογικά προβλήματα καθώς και απορρόφησης όσων έχουν εκπαιδευτεί, σε εργασίες κατάλληλες που θα τους προσέφεραν απασχόληση αλλά και βιοπορισμό.

Ογκολογικά νοσήματα

Η εκπαίδευση των ασθενών είναι πολύ ευαίσθητο σημείο. Τα παιδιά αποκόπονται βίαια από το σχολείο και τους συμμαθητές τους. Το Νοσοκομείο αντικαθιστά το σπίτι τους ενώ τη θέση των δασκάλων και των συμμαθητών την παίρνουν οι ιατροί και οι νοσοκόμοι. Η εκπαίδευση των ασθενών πρέπει να συνεχίζεται κατά τη διάρκεια της θεραπείας ακόμη και κατά τη διάρκεια της νοσηλείας στο Νοσοκομείο. Αυτό βοηθά ψυχολογικά το μικρό ασθενή να νιώθει ότι συνεχίζει τα μαθήματά του όπως και τα άλλα υγιή παιδιά. Τον βοηθά επίσης να μην χάσει σχολική χρονιά, οπότε μετά το τέλος της θεραπείας θα συνεχίσει στο σχολείο του με τους συμμαθητές του. Στις Ογκολογικές Μονάδες των Παιδιατρικών Νοσοκομείων της Αθήνας λειτουργεί Νηπιαγωγείο, Δημοτικό σχολείο και Γυμνάσιο καλύπτοντας την εκπαίδευση των ογκολογικών ασθενών.

Μετά τη θεραπεία τα περισσότερα παιδιά σπουδάζουν κανονικά, μαθαίνουν οδήγηση και έχουν επιδόσεις όπως θα είχαν και αν δεν είχαν αρρωστήσει, υπό την προϋπόθεση ότι δεν έχουν μετεγχειρητικά νευρολογικά προβλήματα. Η επαγγελματική τους αποκατάσταση φαίνεται να ακολουθεί τα πρότυπα των αντιστοίχων υγιών παιδιών.

Πνευμονολογικά νοσήματα – παιδικό άσθμα

Ιδιαίτερη σημασία αποδίδεται στην εκπαίδευση που πρέπει να παρέχεται στον ίδιο τον ασθενή – εφόσον η ηλικία του το επιτρέπει– και την οικογένειά του, με αντικείμενο την ενημέρωση για τη φύση της νόσου, τα συμπτώματα και τη σημασία τους. Παράλληλα επιδιώκεται η εκπαίδευση του ασθενή και της οικογένειας για την αυτοδιαχείριση των καθημερινών συμπτωμάτων και την αντιμετώπιση ενδεχόμενου ασθματικού παροξυσμού με γραπτό σχέδιο δράσης. Ειδικότερα, μετά την εκπαίδευσή τους –ασθενείς και γονείς– θα πρέπει να είναι σε θέση να αναγνωρίζουν τα σημεία προοδευτικής ή αιφνίδιας επιδείνωσης της νόσου, να εκτιμούν τη βαρύτητα του παροξυσμού εφόσον εκδηλωθεί, να γνωρίζουν πότε και πώς τροποποιείται η θεραπεία, να γνωρίζουν, τέλος, πότε να αναζητούν εξειδικευμένη φροντίδα. Στα πλαίσια της εκπαίδευσης περιλαμβάνεται η διδασκαλία της σωστής χρήσης των διαφόρων συσκευών και των τεχνικών λήψης των εισπνεόμενων φαρμάκων.

Ρευματολογικά νοσήματα

Στο βαθμό που οι σύγχρονες θεραπείες έχουν επιτύχει σημαντική πρόοδο αναφορικά με τη βελτίωση της βιολογικής πρόγνωσης των ασθενών με ΝΙΑ, καθίσταται επιτακτικότερη η ανάγκη για αποτελεσματικότερη διαχείριση των ψυχολογικών και συναισθηματικών επιπτώσεων και ειδικότερα εκείνων που επηρεάζουν το σωματικό είδωλο και τη σχέση τους με τη νόσο. Ιδιαίτερη εγρήγορση απαιτείται ως προς τη διαχείριση του πόνου, ο ουδός του οποίου φαίνεται ότι είναι ελαττωμένος σε αυτούς τους ασθενείς.

Σοβαρές ψυχικές διαταραχές στην παιδική και εφηβική ηλικία

Η εκπαίδευση αποτελεί βασικό στοιχείο των θεραπευτικών παρεμβάσεων στα παιδιά με χρόνιες σοβαρές ψυχικές διαταραχές. Οι σύγχρονες απόψεις θέλουν τα παιδιά με σοβαρές ψυχικές διαταραχές να ενσωματώνονται στο τυπικό σχολικό πλαίσιο στις περιπτώσεις που αυτό είναι εφικτό, με την προσθήκη ειδικών εκπαιδευτικών παρεμβάσεων εντός και εκτός του σχολείου. Ειδικά εκπαιδευτικά και θεραπευτικά πλαίσια απαιτούνται στις σοβαρότερες περιπτώσεις, αλλά και σε αυτό τον τομέα υπάρχουν ελλείψεις στη χώρα (πχ. Ειδικά Δημοτικά και Γυμνάσια, ΙΠΑΠ «Η ΘΕΟΤΟΚΟΣ», Εργαστήρι Εδικής Αγωγής «ΜΑΡΓΑΡΙΤΑ», Κέντρο Ημέρας του Σωματείου «ΕΡΜΗΣ»). Πολλά από τα παραπάνω πλαίσια αντιμετωπίζουν πλέον σοβαρά οικονομικά προβλήματα λόγω περικοπών.

Η ανάγκη συνέχισης της σχολικής φοίτησης διατηρείται ακόμα και στη διάρκεια της νοσηλείας σε παιδοψυχιατρική ή άλλη κλινική. Για παράδειγμα, η Μονάδα Ενδονοσοκομειακής Νοσηλείας της Πανεπιστημιακής Παιδοψυχιατρικής Κλινικής στο Νοσοκομείο Παίδων «Η Αγία Σοφία» συνεργάζεται στενά με το σχολείο του Νοσοκομείου (Δημοτικό-Γυμνάσιο) ώστε τα νοσηλεύόμενα παιδιά και έφηβοι να διατηρούν επαφή με τις φυσιολογικές δραστηριότητες της ηλικίας τους και να διευκολύνεται η επανένταξή τους μετά το πέρας της νοσηλείας.

Προτάσεις

Κεφάλαιο 7: Μετάβαση στην ενηλικίωση

- Ένας από τους σημαντικότερους παράγοντες που επηρεάζουν την μετάβαση από την παιδιατρική φροντίδα στην ενήλικη είναι η φυσική και αυθόρμητη επιθυμία των ασθενών για μια όσο το δυνατόν πιο ανεξάρτητη ζωή
- Όταν τα παιδιά ενηλικιώνονται, δικαιούνται να παίρνουν τις δικές τους αποφάσεις, να επιλέξουν την φροντίδα που επιθυμούν και, σε πολλές περιπτώσεις -αν η κατάσταση της υγείας τους το επιτρέπει- να κάνουν μια φυσιολογική μετάβαση σε ανεξάρτητη ζωή σε δικό τους σπίτι ή σε υποβοηθούμενη δομή
- Η μετάβαση στην ενήλικη ζωή αποτελεί μια διαδικασία και όχι ένα μεμονωμένο γεγονός και θα πρέπει να ξεκινά από την στιγμή της διάγνωσης
- Με την κατάλληλη ενημέρωση και υποστήριξη η ενηλικίωση μπορεί να είναι περίοδος θετικής ανάπτυξης τόσο για τον ίδιο τον ασθενή όσο και τους γονείς και το συγγενικό περιβάλλον
- Οι επαγγελματίες υγείας και οι γονείς χρειάζεται να είναι κατάλληλα προετοιμασμένοι προκειμένου να διευκολυνθεί η αλλαγή και είναι αναγκαίος ο συντονισμός υπηρεσιών και επαγγελματιών υγείας

Νευρολογικά νοσήματα – μετάβαση στην εφηβεία και ενηλικίωση

Αποτελεί μείζον θέμα για πολλές χώρες.

- Δυσκολία στη μεταβίβαση της ιατρικής φροντίδας: έχει οδηγήσει πολλούς, όπως και εμάς, στη συνέχιση της περίθαλψης των ασθενών μας ακόμη και μετά τα 18 έτη διότι λείπουν οι δομές εκείνες που θα επιτρέψουν την ομαλή μετάβαση των πασχόντων σε νοσοκομεία ενηλίκων. Αυτό σε συνδυασμό με το γήρας των γονέων και τις οικονομικές συνθήκες οδηγούν συχνά σε παραμέληση των μεγάλων εφήβων ή ενηλίκων με ΕΠ και πολλά δευτερογενή προβλήματα.

- Μεγάλη δυσκολία στην ανεύρεση ειδικών ιδρυμάτων, εργαστηρίων κ.ά. για περαιτέρω εκπαίδευση αλλά και για δημιουργική απασχόληση

Τεράστια δυσχέρεια στην ανεύρεση εργασίας.

Ρευματολογικά νοσήματα - μετάβαση παιδιού στην ενηλικίωση

Οι μισοί από τους παιδιατρικούς ασθενείς με ρευματικά νοσήματα φθάνουν στην ενήλικη ζωή με ενεργό νόσημα και στους μισούς από αυτούς η διαδικασία της μετάβασης (transition) από το πλαίσιο της παιδορευματολογικής σε εκείνο της ρευματολογικής περίθαλψης των ενηλίκων, αποδεικνύεται ανεπιτυχής.^{29,30} Τα σημαντικότερα από τα προβλήματα που αντιμετωπίζουν οι ασθενείς, είναι η νέα δυναμική της οικογένειας, η σεξουαλική επάρκεια και ωρίμανση, η ένταξη σε εργασιακό περιβάλλον, η οικονομική εξάρτηση, η μειωμένη σε σχέση με τους παιδιάτρους

προστατευτικότητα των ρευματολόγων, η αναπροσαρμογή της φυσικής δραστηριότητας κ.ά. Πρόκειται, δηλαδή, για ένα πολύπλοκο πρόβλημα, για το οποίο η επιστημονική κοινότητα και τα συστήματα υγείας δεν φαίνεται να ήταν προετοιμασμένα, στο βαθμό που μέχρι πρότινος δεν υπήρχε. Η δυσκολία ως προς την αντιμετώπιση του προβλήματος της μετάβασης των παιδορευματολογικών ασθενών στην ενηλικίωση δεν περιορίζονται μόνο στην πολυπλοκότητά του. Αφορούν, επιπλέον, το μακρό χρονικό διάστημα πριν από την εμφάνιση των ποικίλων παραμέτρων του, κατά το οποίο πρέπει να εφαρμόζονται οι σχετικές παρεμβάσεις, καθώς και τη διαμόρφωση των απαιτούμενων μεθόδων. Είναι, πάντως, γεγονός ότι το πρόβλημα της μετάβασης στην ενηλικίωση, όσον αφορά τα παιδιά με ρευματικά νοσήματα, δεν είναι ούτε μικρότερο ούτε πολύ διαφορετικό από εκείνο των παιδιών με άλλα χρόνια νοσήματα, όπως ο σακχαρώδης διαβήτης ή οι συγγενείς καρδιοπάθειες.

Σοβαρές ψυχικές διαταραχές στην παιδική και εφηβική ηλικία - μετάβαση στην εφηβεία και ενηλικίωση

Η χρονιότητα των διαταραχών αυτών και η σοβαρή συχνά έκπτωση στη λειτουργικότητα των ασθενών καθιστά αναγκαία τη συνέχιση της φροντίδας και στην ενήλικη ζωή. Ο ρόλος των ειδικών είναι, μεταξύ άλλων, να ασκούν το έργο τους με γνώση και υπευθυνότητα, να αντιμετωπίζουν και να επισημαίνουν τις πολλαπλές ανάγκες αυτού του πληθυσμού στους αρμόδιους φορείς της πολιτείας και να μάχονται το στίγμα και τις προκαταλήψεις. Το μεγάλο ψυχολογικό και οικονομικό κόστος αυτών των διαταραχών καθώς και η ψυχοκοινωνική αναπηρία που συχνά προκαλούν, επιβάλλουν, μεταξύ άλλων, την έγκαιρη ανίχνευση και παραπομπή για διάγνωση και θεραπευτική αντιμετώπιση στους ειδικούς ψυχικής υγείας, καθώς, επίσης, τη δημιουργία εξειδικευμένων υπηρεσιών και δομών για την διαβίου θεραπεία, φροντίδα ή/και στέγαση του πληθυσμού αυτού.

Προτάσεις

- Χρειάζεται να οργανωθούν σε δημόσια γενικά νοσοκομεία μονάδες με γνώση και διάθεση να φροντίσουν τον "χρονίως πάσχοντα" όπως και ασθενείς με πολυσυστηματικά νοσήματα για την αντιμετώπιση των οποίων χρειάζονται ιατροί διαφόρων ειδικοτήτων πχ. νευρινωμάτωση I, οζώδη σκλήρυνση κ.ά
- Η πολιτεία θα πρέπει να μεριμνά για την απασχόληση των εκπαιδευμένων ατόμων με χρόνια νοσήματα
- Ψυχολογική στήριξη και οδηγίες οικογενειακού προγραμματισμού του νέου ζευγαριού, όταν ένας από τους δύο είναι άτομο που ιάθηκε απο καρκίνο της παιδικής ηλικίας και διαβεβαίωση ότι μπορούν να κάνουν υγιή παιδιά, αν δεν είχαν κληρονομικού τύπου καρκίνο.

Επίλογος

Βιβλιογραφία

1. Shah N Harrington, Huber M, Wellnitz C, Fridrych S, Lasers G et al (2006) Increased reported cases of tuberculosis among children younger than 5 years of age. *The Paediatric Infectious Disease Journal* 25, 151-155
2. Costello EJ, Foley DL, Angold A (2006), Ten year research update review: the epidemiology of child and adolescent psychiatric disorders. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*
3. Stein, R. E. K. et al. (1993). Framework for identifying children who have chronic conditions: The case for a new definition. *Journal of Pediatrics*, 122, 342-347
4. Minden K. What are the costs of childhood-onset rheumatic disease? *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2006, 20, 223-440
5. Bernatsky S, Duffy C, Malleson P, et al. Economic impact of juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Rheum* 2007, 57: 44-8
6. Prakken B, Albani S, Martini A. Juvenile idiopathic arthritis. *Lancet* 2011, 377:2138-49
7. Goldmuntz EA, White PH. Juvenile idiopathic arthritis: a review for the paediatrician. *Pediatr Rev* 2006, 27:24-32
8. Davies K, Cleary G, Hutchinson E, Baildam E, on behalf of the British society of Paediatric and Adolescent Rheumatology. BSPAR Standards of Care for children and young people with juvenile idiopathic arthritis. *Rheumatology* 2010, 49:1406-8
9. Laxer R. How to set up an academic pediatric rheumatology clinical center. 20th European Pediatric Rheumatology Congress, Ljubljana, Slovenia 2013
10. Guyard A, Fauconnier J, Mermet MA, Cans C. Impact sur les parents de la paralysie cerebrale chez l' enfant: revue de la litterature. *Arch Pediatr* 2010;18:204-214
11. Menezes CNB, Passareli PM, Drude FS, Santos MA, Valle ERM. Câncer infantil: organização familiar e doença. *Rev Mal-Estar Subjetividade* 2007;7:191-210.
12. Steele AC et al. Bereaved parents and siblings offer advice to health care providers and researchers. *J Pediatr Hematol Oncol* 2013;35(4): 253-59
13. Stinson JN, Feldman BM, Duffy CM, et al. Jointly managing arthritis: information needs of children with juvenile idiopathic arthritis and their parents. *J Child Health Care* 2012, 16:124-40
14. Filocamo G, Consolaro A, Schiappapietra B, et al. Parent and child acceptable symptom state in juvenile idiopathic arthritis. *J Rheumatol* 2012, 39:856-63
15. Pediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO). Information of pediatric rheumatic diseases. www.printo.it/pediatric-rheumatology
16. The updated European Consensus 2009 on the use of Botulinum toxin for children with cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol.* 2010 Jan;14(1):45-66. doi: 10.1016/j.ejpn.2009.09.005. Epub 2009 Nov 14

17. American Diabetes Association. Care of children with diabetes in the school and day care setting. *Diabetes Care* 2003;26:5131-35
18. American Cancer Society. Children diagnosed with cancer: returning to school. <http://www.cancer.org/treatment/childrenandcancer/whenyourchildhascancer/children-diagnosed-with-cancer-returning-to-school>
19. Johnson MP et al. Teacher needs assessment for the educational management of children with chronic illnesses. *J Sch Health* 1988;58(6):232-5
20. Long AR, Rouster-stevens KA, The role of exercise therapy in the management of juvenile idiopathic arthritis. *Curr Opin Rheumatol* 2010, 22:213-7
21. Taxter A, Foss KB, Melson P, et al. Juvenile idiopathic arthritis and athletic participation: are we adequately preparing for sports integration? *Phys Sportsmed* 2012, 40:49-54
22. Gerhardt CA, McGoron KD, Vannatta K, et al. Educational and occupational outcomes among young adults with juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Rheum* 2008, 59:1385-91
23. Bouaddi I, Rostom S, El Badri D, et al. Impact of juvenile idiopathic arthritis on schooling. *BMC Pediatr* 2013, 13:2
24. Moorthy LN, Peterson MGE, Hassett AI, Lehman TJA. Burden of childhood-onset arthritis. *Pediatr Rheumatol* 2010, 8: 20
25. The Royal Children's Hospital Melbourne. Juvenile idiopathic arthritis: information for teachers. www.rch.org.au/uploadedFiles/Main/Content/rheumatology
26. Murphy N. et al. Promoting the participation of children with disabilities in sports, recreation and physical activities. *Pediatrics* 2008; 121(5):1057-61
27. American Academy of Pediatrics. Committee on Sports Medicine and Fitness. Medical conditions affecting sports participation. *Pediatrics* 2001; 107(5): 1205-09
28. King G, et al. A conceptual model of the factors affecting the recreation and leisure participation of children with disabilities. *Phys Occup Ther Pediatr* 2003;23 (1):63– 90
29. McDonagh JE. Transition of care from pediatric to adult rheumatology. *Arch Dis Child* 2007, 92:802-7
30. Hazel E, Zhang X, Duffy CM, Campillo S. High rates of unsuccessful transfer to adult care among young adults with juvenile idiopathic arthritis. *Pediatr Rheumatol* 2010, 8:2

Βιβλιογραφία ΟΓΚΟΛΟΓΙΚΩΝ ΝΟΣΗΜΑΤΩΝ

1. Hunger SP, Lu X, Devidaw M, Camitta BM, Gaynon PS, Winick NJ, Reaman GH, Carroll WL. Improved survival for children and adolescents with acute lymphoblastic leukemia between 1990 and 2005: a report from the children's oncology group. *JCO*,2012,10;34(14):1663 - 69
2. Childhood cancer survivors knowledge about their past diagnosis and treatment: Childhood Cancer Survivor Study. Kadak – Lottick NS, Robison LL, Gurney JG, et al. *JAMA* 2002; 287(14): 1832 – 39.
3. Ritchi Mary Ann. Sources of emotional support for Adolescents with Cancer. *Journal of Ped Onc Nursing* Vol 18, No 3, 2001: 105 – 110.

4. Gregory T. Armstrong, Charles A, et al. Long – Term Health Status among survivors of Childhood Cancer: Does sex matter? JCO October 1, 2007 vol. 25 no. 28: 4477-4489
5. Enskär K, Carlsson M, Golsäter M, Hamrin E. Symptom distress and life situation in adolescents with cancer. *Cancer Nurs.* 1997 Feb; 20(1): 23-33.
6. Chesler M.A., Paris J., Barbarin O., (1986). "Telling" the Child with Cancer: Parental Choices to Share information with III Children. *Journal of Pediatric Psychology*, Vol. 11, No. 4, p. 497 – 514.
7. Slavin L., O' Malley J., Koocher G., Foster D., Communication of the cancer diagnosis to pediatric patients: Impact on long term adjustment. *Am. J. Psychiatry* 1982, 139: 179 – 183.
8. Bearison DJ. Medication compliance in pediatric oncology. In. D.J. Bearison & R.K. Mulhern, editors, *Pediatric Psycho – oncology*. New York: Oxford, pp 84 – 98, 1994.
9. Tebbi CK, Cummings KM, Zevon MA, et al. Compliance of pediatric and adolescent cancer patients. *Cancer* 1986; 58:1179 – 1184.

Βιβλιογραφία ΝΕΥΡΟΛΟΓΙΚΩΝ ΝΟΣΗΜΑΤΩΝ

1. Aisen ML, Kerkovich D, Mast J, Mulroy S, Wren TA, Kay RM, et al. Cerebral palsy: clinical care and neurological rehabilitation. *Lancet neurology*. 2011;10(9):844-852
2. Bax M, Goldstein M, Rosenbaum Pet *al.*, Proposed definition and classification of cerebral palsy, *Dev Med Child Neurol*. 2005;47:571–576.
3. Heinen F, Desloovere K, Schroeder AS, Berweck S, Borggraefe I, van Campenhout A, et al. The updated European Consensus 2009 on the use of Botulinum toxin for children with cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol*. 2010;14(1):45-66.
4. Papavasiliou A, Ioannou J, Gavatha M, Nikaina I, Rizou I. Assessment of families of children with cerebral palsy of the "CP- graph on treatment modalities for gross motor function". *Eur J Paediatr Neurol*. 2012; doi:10.1016/j.ejpn.2012.02.012.

Βιβλιογραφία ΑΙΜΟΣΦΑΙΡΙΝΟΠΑΘΕΙΩΝ

1. Λουκόπουλος Δ. Παθοφυσιολογία Μεσογειακής Αναιμίας. *Haema* 2011; 2(3): 235-243.
2. Λαδής Β, Γραφάκος Σ. Θεραπευτική αντιμετώπιση της Μεσογειακής Αναιμίας (I). Μεταγγίσεις - Σπληνεκτομή -Μεταμόσχευση Αιμοποιητικών Κυττάρων. *Haema* 2011; 2(3): 304-312.
3. Καπτάμης Χ. Διαχρονική Εξέλιξη και Αποτελεσματικότητα του Εθνικού Προγράμματος Θεραπείας της Μεσογειακής Αναιμίας στην Ελλάδα. *Haema* 2011; 2(3): 330-340
4. Μάκης Α, Μπουραντάς ΚΛ. Κυτταροκίνες και πρωτεΐνες οξείας φάσης στη δρεπανοκυτταρική νόσο. *Αρχεία Ελληνικής Ιατρικής* 1999;16(3):225-233.
5. Rees, D.C., Williams, T.N. & Gladwin, M.T. (2010) Sickle-cell disease. *Lancet*, 376:2018-2031

6. Voskaridou Et al. Greek Haemoglobinopathies Study Group. A national registry of haemoglobinopathies in Greece: deduced demographics, trends in mortality and affected births. *Ann Hematol.* 2012 Sep;91(9):1451-8
7. Ladis V, Karagiorga-Lagana M, Tsatra I, Chouliaras G. Thirty-year experience in preventing haemoglobinopathies in Greece: achievements and potentials for optimisation. *Eur J Haematol.* 2013 Apr;90(4):313-22.
8. Malamos B, Fessas P, Stamatoyannopoulos G. Types of thalassaemia-trait carriers as revealed by a study of their incidence in Greece. *Br J Haematol.* 1962 Jan;8:5-14.
9. Fraser GR et al. Thalasseмииs, abnormal hemoglobin and glycose-6-phosphate dehydrogenase deficiency in the Arta area of Greece: Diagnostic and genetic aspects of complete village studies. *Ann N Y Acad Sci.* 1964 Oct 7;119:415-35.
10. Tegos CN, Voutsadakis AJ, Karmas PA. Diagnostic strategy for thalasseмииs and other hemoglobinopathies: a program applied to the Hellenic Army recruits. *Mil Med.* 1992 Apr;157(4):183-5.
11. http://www.statistics.gr/portal/page/portal/ESYE/BUCKET/General/ELLAS_IN_NUMBERS_G R.pdf

Βιβλιογραφία ΚΟΙΛΙΟΚΑΚΗΣ

1. NICE guidelines for the diagnosis and management of Coeliac Disease. May 2009, UK.
2. Guideline for the Diagnosis and Treatment of Celiac Disease in Children: Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. January 2005.
3. Fasano A. Tissue transglutaminase: the holy grail for the diagnosis of celiac disease, at last? *J Pediatr* 1999;134:134-5.
4. Report of Working Group of European Society of Paediatric Gastroenterology and Nutrition: revised criteria for diagnosis of coeliac disease. *Arch Dis Child* 1990;65:909-1011.
5. Dretzke J, Cummins C, Sandercock J, et al. (2008) Autoantibody testing in children with newly diagnosed type 1 diabetes mellitus. *Health Technology Assessment (Winchester, England)* 8: iii-ix
6. Elfström P, Montgomery SM, Kämpe O, et al. (2007) Risk of primary adrenal insufficiency in patients with celiac disease. *Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism* 92: 3595-8
7. Emami MH (2008) Diagnostic accuracy of IgA anti-tissue transglutaminase in patients suspected of having coeliac disease in Iran. *Journal of Gastrointestinal and Liver Diseases* 17: 141-6

Βιβλιογραφία ΚΥΣΤΙΚΗΣ ΙΝΩΣΗΣ

1. Ernst MM, Johnson MC, Stark LJ Developmental and psychosocial issues in cystic fibrosis. *Child Adolesc Psychiatr Clin N Am.* 2010 Apr;19(2):263-83, viii.

2 Modi AC, Lim CS, Yu N, Geller D, Wagner MH, Quittner AL. A multi-method assessment of treatment adherence for children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2006 Aug;5(3):177-85. Epub 2006 May 5.

.