

**ΑΣΗΠΤΗ ΝΕΚΡΩΣΗ ΚΕΦΑΛΗΣ ΜΗΡΙΑΙΟΥ ΚΑΙ ΑΛΛΩΝ ΟΣΤΩΝ  
ΣΤΗ ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΝΟΣΟ.**

**ΓΕΩΡΓΙΟΥ ΓΕΩΡΓΙΟΣ  
ΕΠΙΜ. Α΄ ΟΡΘΟΠ.  
ΛΑΪΚΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ  
ΑΘΗΝΑ**

Οι αλλοιώσεις του μυοσκελετικού συστήματος στη Δρ.Ν., είναι πολλές και ποικίλες. Ο οστικός πόνος είναι η πλέον συχνή αιτία εισαγωγής στο Νοσοκομείο. Οι αλλοιώσεις αφορούν οστά, αρθρώσεις, μαλακά μορια(μύες –τένοντες). Η πλέον συχνή είναι η άσηπτη νέκρωση της μηριαίας κεφαλής. Από τις άλλες αλλοιώσεις ξεχωρίζουμε.

**A) Σύνδρομο χεριών-ποδιών (Sickle Cell Dactylitis)**

Παρατηρείται στη πρώτη παιδική ηλικία με,

Οίδημα  
Πόνο  
Περιορισμό κίνησης  
Έντονη ευαισθησία  
Αύξηση τοπικής θερμοκρασίας.

Αιτία είναι η ίσχαιμη νέκρωση του μυελού λόγω εμφράκτων (καρπός-δάχτυλα, ταρσός-δάχτυλα ).

Το σύνδρομο είναι σπάνιο μετά την ηλικία των 4-5 ετών γιατί γίνεται σταδιακή αλλαγή του απαιτητικού ερυθρού μυελού από τον ωχρό.

**B) ΜΑΚΡΑ ΟΣΤΑ**

Παρουσιάζονται υποτροπιάζουσες προσβολές με εν τω βάθει πόνο στα μακρά οστά.

Μικρές νεκρωτικές βλάβες του μυελού δεν δημιουργούν ιδιαίτερα ενοχλήματα.

Μεγαλύτερες νεκρωτικές περιοχές οι οποίες περιλαμβάνουν τον φλοιό χαρακτηρίζονται από αντίδραση-αποκόλληση του περιostίου, αυτόματο σοβαρό πόνο, οίδημα, ευαισθησία στη πίεση.

Ακτιν. –Οστεοπυκνωτικές, οστεοδιαγαστικές περιοχές.

\_\_\_\_\_ -Διαχωρισμός περιostίου

\_\_\_\_\_ Πάχυνση του οστού.

Σπάνια συμβαίνουν αυτόματα κατάγματα.

**Γ) ΑΡΘΡΩΣΕΙΣ**

Πόνος, οίδημα, αύξηση τοπικής θερμ., μείωση κινητικότητας.

Η κίνηση, η φόρτιση, η έλξη αυξάνουν τον πόνο.

Η θερμότητα βοηθά να υποχωρήσουν τα συμπτώματα. Τα ψυχρά επιθέματα επιτείνουν τα συμπτώματα.

**Δ) ΜΥΕΣ+ΤΕΝΟΝΤΕΣ**

Διάχυτα άλγη, «πιάσιμο». Πιθανώς με τον ίδιο μηχανισμό εμφράκτων.

## Ε) ΚΕΦΑΛΗ ΒΡΑΧΙΟΝΙΟΥ ΟΣΤΟΥ

Πιστεύεται ότι ο ίδιος μηχανισμός είναι η αιτία της ΑΣ. ΝΕ. της βραχιόνιας κεφαλής. Υπάρχουν όμως διαφορές:

- \_ Το βραχιόνιο δεν είναι φορτιζόμενο οστούν.
- \_ Συνήθως δεν υπάρχει βλάβη του αρθρικού χόνδρου.
- \_ Η ωμογλήνη είναι φυσιολογική.

Σπανιότερα παρατηρούνται δευτεροπαθείς εκφυλιστικές υπερτροφικές αλλοιώσεις. Φυσικοθεραπεία, παυσίπονα, ανάπαυση του ώμου.

## ΣΤ) ΑΣΗΠΤΗ ΝΕΚΡΩΣΗ ΜΗΡΙΑΙΑΣ ΚΕΦΑΛΗΣ.

Πιθανώς η πιο συχνή αιτία ΑΣ.ΝΕ. να είναι η ΔΡ. ΝΟ. Η συχνότητα εμφάνισης ΑΣ. ΝΕ. , στην ΔΡ. ΝΟ. κειμένεται από 3 – 50%, χωρίς να υπάρχει ομοφωνία.

Hanker 1988  
Acurio 1992  
Vichinsky 1999

### *Παθοφυσιολογία*

- \_ Ενδαγγειακή, ενδοστική δρεπάνωση των ερυθρών
- \_ Ενδομυελική συγκόλληση
- \_ Στάση
- \_ Θρόμβωση
- \_ Καταστροφή αγγειακών τοιχωμάτων
- \_ Οίδημα
- \_ Προοδευτική ισχαιμία
- \_ Νέκρωση οστού

Καταστροφή, αλλαγή σχήματος της κεφαλής και στο σύνολο της άρθρωσης. Σε δικά μας ιστολογικά παρασκευάσματα διαπιστώθηκαν :

- = Διατεταμένα – θρομβωμένα κολποειδή από δρεπανοκύτταρα
- = Νέκρωση μυελού και οστεοδοκίδων.

### *ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ*

- Ελαττωμένο εύρος κίνησης
- \_ Χωλότητα
- \_ Βράχυνση
- \_ Χρόνιος σοβαρός πόνος
- \_ Επιδείνωση ποιότητας ζωής, ειδικά όταν είναι αμφοτερόπλευρη.

### *ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ*

Στα αρχικά στάδια έχει θέση η συντηρητική αγωγή.  
(Αποφόρτιση 3-6 μήνες, κλινοστατισμός, παυσίπονα.)  
Προχωρημένο στάδιο:

Σήμερα οι ασθενείς δεν είναι δυνατόν να συμβιβασθούν με σοβαρότατο τοπικό άλγος και ενδεχόμενα με μόνιμη χρήση βακτηριών.

Η βελτίωση των συνθηκών χειρουργείου (αναισθησία, περιεγχειρητική αντιβίωση, τεχνολ., εξοπλισμός, χειρουργικές τεχνικές, εμφυτεύματα) έχουν συμβάλει ώστε την τελευταία 15ετία να επιχειρείται όλο και περισσότερο η χειρ. προσέγγιση στην αντιμετώπιση της ΑΣ. ΝΕ. της μηριαίας κεφαλής στη ΔΡ. Ν.

### **ΕΙΔΗ ΕΠΕΜΒΑΣΕΩΝ**

- \_ Τρυπανισμοί, αποσυμπίεση
- \_ Οστεοτομίες
- \_ Αρθρόδεση
- \_ Ανακατασκευή
- \_ Μεταμόσχευση μυελού
- \_ Αφαιρετική αθροπλαστική
- \_ Μερική αθροπλαστική
- \_ Ολική αθροπλαστική

### **ΠΡΟΕΤΟΙΜΑΣΙΑ**

Στενή συνεργασία με αιματολόγο. Αποτίμηση κάθε ασθενή χωριστά.

Πιθανώς αφαιμαξομετάγγιση, την παραμονή του χειρουργείου.

(Αριθμός ιδίων ερυθρών <30%, Hb A>50%, Ht εξόδου >30%)

Αυτό που έχει σημασία είναι ότι δεν πρέπει να αυξηθεί η γλοιότητα του αίματος, γιατί η αύξηση ευνοεί τις δρεπανοκυτταρικές κρίσεις.

Σκοπός είναι να περιορισθούν οι διεγχειρητικές και μετεγχειρητικές επιπλοκές. Με βελτίωση του είδους και της ποιότητας της αναισθησίας (Διατήρηση ενυδάτωσης, οξυγόνωσης, αιματοκρίτη) σε επιθυμητά επίπεδα, με αεροθάλαμο για διατήρηση της θερμοκρασίας του ασθενή, με αντιπηκτική αγωγή.

Η επισκληρίδιος αναισθησία, θεωρητικά τουλάχιστον, συμβάλλει στην πρόληψη κρίσεων προκαλώντας προσωρινή συμπαθεκτομή που δημιουργεί περιφερική αγγειοδιαστολή στα κάτω άκρα για ένα έως δύο 24ωρα.

Με περιορισμό του χειρουργ. χρόνου, παρά τις τεχνικές δυσκολίες, με εκμάθηση των τεχνικών και των εργαλείων. (Μικρότερη απώλεια αίματος και έκθεση ανοιχτού τραύματος στον κίνδυνο λοιμώξεων).

Η ηλικία των ασθενών δεν είναι ουσιαστικός περιοριστικός παράγοντας. Ο ασθενής δικαιούται την ποιότητα ζωής τότε που την έχασε και δυνητικά μπορεί να την αποκτήσει.

Η ετήσια μετεγχειρητική παρακολούθηση είναι απαραίτητη ισοβίως προκειμένου να προληφθούν επιπλοκές (καθυστερημένη λοίμωξη, μηχανική χαλάρωση)

Η γνώση, η εμπειρία, η καλή συνεργασία των εμπλεκόμενων ειδικοτήτων είναι αυτά που θα βελτιώσουν την ποιότητα ζωής των ασθενών και η οποία ποιότητα είναι το ζητούμενο.

### **BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ**

1. Diggs L. Bone and Joint Lesions in Sickle-Cell Disease. Clinical Orthopaedics and Related Research. 52, 1967.
2. Clark H. J. Total replacement of the hip for avascular necrosis in sickle cell Disease. J.B.J.S. 1989 71-A.

3. Harker G.J. Osteonecrosis of the hip in the sickle cell diseases. Treatment and Complications. J.B.J.S 1986 70-A.
4. Hernigou P. and all. Bone marrow transplantation in sickle cell disease. J.B.J.S. 1997 79-A.