

病例报告

褐黄病一例报告

石油勘探开发科学研究院门诊部 (100083)

李 忠 张永康*

褐黄病又称褐黄病性关节炎或尿酸尿症, 是一种少见病, 其病因有遗传性与先天代谢障碍两种。其父母常为近亲婚配。一般出生后即患有本病, 但发病年龄多在 30~40 岁。男女之比约 2:1。我院经治 1 例, 报告如下。

××, 男, 42 岁。从小内裤裆处有黑色尿渍, 但新排尿液颜色正常, 将尿液置于空气中后逐渐变为黑色。病者 8 年前发现耳鼻处出现褐色斑, 四肢关节疼痛, 脊柱不适, 发僵, 伸屈受限。父母为近亲结婚。体检, 皮肤棕黄色, 双耳及鼻部和眼周有褐色斑, 巩膜和角膜有蓝黑色素沉着。四肢关节无肿胀, 伸屈正常。脊柱僵直以腰明显, 伸屈, 侧弯及旋转受限。化验: 尿为浅黄色, 放置 6 小时后变为黑色。尿蛋白 (+), 尿糖 (-), 斑氏液呈褐黑色, 氯化铁试验呈紫黑色反应, 尿经色谱仪分析确定为尿酸。肝肾功能正常, 血糖及尿酸值均正常。X 线所见, 脊柱变直, 生理曲度消失, 胸腰椎骨刺形成, 有的形成骨桥, T₈~L₅ 椎间隙变窄, 椎体上及下缘骨密度增高, 部分髓核钙化。髌、膝、踝关节间隙变窄增生是退行性改变。临床诊断: 褐黄病性关节炎。

讨 论 本病系先天缺乏尿酸氧化酶, 使酪氨酸和苯丙酸的新陈代谢中间产物作尿酸未能完全氧化所致。尿酸在体内蓄积, 并大量从尿中排出。其最显著的临床特征是新排出之尿液颜色正常, 放置久后变为黑色。由于血中尿酸长期增加, 可因尿酸氧化而产生的褐黄色素沉积于透明软骨, 纤维软骨, 纤维组织和肌腱内。常见于耳廓、鼻和关节软骨、大血管内膜、心脏瓣膜、肾及肺, 其次为巩膜、角膜及椎间盘中, 更少见于皮肤内。检查尿有以下特点: ①尿和碱性物混合加速变为黑色。②患者的尿还原性很强, 能还原斐林氏试液及斑氏试液, 但和葡萄糖尿不同, 一般可用发酵试验鉴别。③加入三氯化铁溶液时产生暂时性蓝色反应。④用氢氧化钠碱化后的尿, 滴到感光摄影纸上呈黑色。

以上所见在临床上称这种具有尿酸和由于色素沉着而引起的各种表现称为褐黄病。尿酸症患者, 约 50% 可伴发关节病变, 这是由于关节软骨受累后可变色, 变脆, 弹性减弱, 且易碎, 小的破碎软骨片可以脱落进入关节腔内, 继而骨质增生, 最终发生继发的退行性骨关节炎, 临床上表现为多关节疼痛。在 X 线可见脊柱生理曲度消失或过度弯曲, 椎体边缘的骨刺形成, 多发椎间隙变窄, 椎间盘钙化。有的还可有肌腱和关节周围软组织的由于尿酸色素沉着, 可使椎间盘、髓核、软骨板、纤维环变性钙化, 出现脊柱强直。临床上称为褐黄病性关节炎。本病尚无有效的治疗方法, 减少食物中蛋白质含量能减少尿酸的排泄和对症治疗, 以减轻患者痛苦。

(收稿: 1996-05-24)

疲劳性股骨头骨骺滑脱 2 例

福建省德化县医院 (362500) 颜义哲

例 1, 男, 17 岁, 徒步野营途中右髌弹响后持续性疼痛 2 天。体检: 发育营养状态良好, 右下肢跛行, 右髌内收外旋位, X 线双髌正位片示右股骨头骨骺较健侧略扁, 股骨颈上缘延长线切过股骨头骨骺上方, 蛙式位片示右股骨头骨骺向后下方移位。

诊 断 疲劳性股骨头骨骺滑脱。

治 疗 行持续皮肤牵引, 轻柔手法旋转摆正右下肢呈外展中立位, 床边 X 光检查骨骺复位正常, 持续牵引 4 周, 不负重休息 3 个月。

结 果 随访 2 年步态功能正常, X 线示双侧股骨头发育正常, 骨骺正常融合。

例 2, 女, 14 岁, 长跑途中右髌部弹响后持续性疼痛 1 天。体检: 发育营养状态良好, 右下肢跛行, 髌关节疼痛性活动受限, X 线双髌正位片示: 右侧股骨头骨骺较扁, 股骨颈上缘延长线穿过骨骺上部, 疑股骨头骨骺滑脱, 行蛙式位 X 线检查, 见右股骨头骨骺向后下方移位。

诊 断 疲劳性右股骨头骨骺滑脱。

治 疗 持续皮肤牵引下手法旋转摆正右下肢呈

* 解放军 262 医院