

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黑酸尿症, 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黑酸。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~L₁。椎间隙变窄, 椎体上及下缘骨密度增高, 部分髓核钙化。髋、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 本病系先天缺乏尿黑酸氧化酶, 使酪氨酸和苯丙酸的新陈代谢中间产物作黑酸未能完全氧化所致。尿黑酸在体内蓄积, 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。由于血中尿黑酸长期增加, 可因尿黑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黑酸和由于色素沉着而引起的各种表现称为褐黄病。尿黑酸症患者, 约 50% 可伴有关节病变, 这是由于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。有的还可见肌腱和关节周围软组织的由于尿黑酸色素沉着, 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黑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, 徒步野营途中右髋弹响后持续性疼痛 2 天。体检: 发育营养状态良好, 右下肢跛行, 右髋内收外旋位, X 线双髋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, 长跑途中右髋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, 髋关节疼痛性活动受限, X 线双髋正位片示: 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

外展中立位,床边 X 线检查骨骺复位正常,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,二下肢长度均等,X 线示双侧股骨头发育正常、对称,骨骺尚未融合,骨骺线清晰。

讨论 股骨头骨骺滑脱较多见于病理性,而因疲劳性引起骨骺滑脱罕见。正常人股骨头骨骺融合时间男女分别为 17~19 岁和 14~16 岁,未融合的骨骺板较薄弱,在过度应力下可引起骨骺分离。根据 Salter 分类,股骨头骨骺滑脱为 I 型骨骺损伤,在该部位骨骺损伤后骺动脉多被破坏,易引起骨骺发育不良及股骨头缺血性坏死,因此早期明确诊断及合理治疗十分重要。本文 2 例均有剧烈的或持续的活动史并出现髋部弹响和持续性髋部疼痛,应与弹响髋鉴别。正常人 X 线股骨颈上缘延长线应穿过股骨头骨骺,而骨骺滑脱时,该线多在股骨头骨骺上缘,但骨骺向后滑脱者 X 线检查时患侧呈仰趾位,骨骺可移至股骨颈上缘延长线之内,往往易漏诊,因此我们体会,X 线正位片示股骨头骨骺较健侧扁,应高度怀疑骨骺滑脱的存在,必须行蛙式位 X 线检查。

正常人股骨上下端骨骺对股骨生长分配比率 3:7,在临近骨骺融合时出现股骨头骨骺损伤,对股骨长度的发育影响较小,因此治疗上主要侧重于对滑脱骨骺的复位,功能位制动及推迟负重时间,防止髋内翻及股骨头骨骺缺血性坏死。复位过程中应在持续牵引下轻柔手法旋转摆正肢体,防止暴力下引起骨骺损伤,复位后持续牵引功能位制动使股骨头骨骺在正常稳定的位置下修复。股骨头骨骺虽经复位固定后仍有股骨头缺血性改变,推迟负重时间是防止股骨头缺血性坏死继发股骨头下陷的关键,使缺血性改变的骨骺能有“爬行替代”的过程。

(收稿:1996-06-06)

双侧髋臼和股骨颈骨折 并胫腓骨开放骨折 1 例

山东省博兴县中医院 (256500)

胡杰恩 杨卫国

××,男,39 岁,农民。因乘拖拉机侧坐于驾驶员一旁被后面汽车撞伤左髋部,掉下后又被拖拉机压伤左小腿 1 小时入院。查体:双侧髋关节局部肿胀,活动受限,左腿呈内收、外旋、短缩畸形,左小腿中段有一

长 12cm 伤口,胫腓骨骨折断端外露。X 线片示左髋关节中心性脱位,髋臼前柱、后柱骨折,股骨头骨折,股骨颈骨折为头下 GardenIV 型;右髋臼白顶裂纹骨折,左胫腓骨中段粉碎性骨折。

治疗 在硬膜外麻醉下,左胫腓骨开放性粉碎骨折行清创、切开、复位、钢板内固定术;右股骨颈骨折在 X 线控制下行闭合复位,4 枚斯氏针内固定术,术后穿防旋鞋固定 2 周;左髋关节先行双向牵引治疗,3 周后行手术治疗,采用髋关节前外侧切口,用髋臼弧形钢板固定髋臼,清除关节腔内碎骨片,股骨颈骨折复位,3 枚加压螺纹钉固定,取带缝匠肌骨块植入。术后骨牵引治疗 3 周。

3 个月后病人在床上活动髋关节,5 个月后拄双拐下床活动。1 年后随访,右髋关节无髋痛,左髋关节行走 2~3 里觉髋关节疼痛,左小腿活动正常。

讨论 此患者受伤机制与坐车时姿势和受伤后力的反作用有关。当汽车撞左髋部时暴力作用于左股骨大粗隆,外力经股骨颈、头传至髋臼,发生髋臼、股骨头、股骨颈骨折。右髋部有工具箱阻挡,暴力传至工具箱后又反作用于右侧股骨大粗隆,受伤机理同左侧,因反作用减轻,故髋臼骨折无移位。掉下后被拖拉机压伤左小腿,形成开放性骨折。治疗首先处理左小腿行清创、复位、固定治疗,使开放伤口变为闭合伤口,促使胫腓骨骨折愈合,避免伤口感染;右股骨颈骨折行闭合复位、经皮穿针固定,无手术切口,创伤小;左髋关节在左小腿伤口愈合后,病人情况允许下再进一步处理左髋关节面不平滑和移位,关节内有较大骨片嵌于股骨头与髋臼之间,手术切开复位及内固定,将髋臼重要部位解剖复位和稳定的内固定,可改善骨折的预后,防止创伤性关节炎的发生。为防止股骨颈折不愈合,用缝匠肌髂骨瓣植骨。此患者右髋臼骨折无移位,股骨颈骨折早期治疗,预后好;左髋关节虽经手术治疗,但髋臼骨折移位大,伴有股骨头、股骨颈骨折,预后较差。

(收稿:1996-06-28)

口服消炎痛致高血压脑病 2 例

浙江省临海市中医院 (317000)

任跃 朱玲*

例 1,××,女,53 岁。因右肘关节酸痛并进行性

* 浙江省黄岩市中医院