

腓骨肌萎缩症,多在青春期隐袭起病,男性多见且症状较重^[1]。发病初期双足无力,活动不灵,麻木,腓骨肌开始萎缩,后逐渐扩展至骨间肌、小腿屈肌,最后累及大腿下 1/3 肌肉,但其上部完全正常,形成“鹤腿”或倒置的酒瓶样畸形。因足背屈无力常呈高弓足、爪形趾、马蹄内翻畸形。后期手部出现骨间肌、大、小鱼际肌萎缩,形成猿手畸形,但萎缩一般不超过肘关节以上。肢体远端呈套式感觉减退,常有肿胀、紫绀、溃疡等神经营养障碍,偶见视神经萎缩、瞳孔改变、眼球震颤及三叉神经痛。CMT2 型发病晚,成年开始有肌萎缩,部位和症状与脱髓鞘型相似,但程度较轻。该病易被误诊为脑瘫后遗症、小儿麻痹后遗症或周围神经损伤等。诊断主要依靠遗传家族史、临床特征、神经电生理检查和神经活检,肌电图检查可见萎缩肌肉

呈失神经性改变^[2]。腓骨肌萎缩症本身并不会危害患者的生命,但却严重影响患者的身体状况,给日常生活带来不便。目前的治疗主要是对症和支持疗法,可选用神经营养代谢药及正确的功能锻炼,外科治疗主要是通过关节融合矫正下肢畸形。

参考文献

- [1] Dubourg O, Tardieu S, Birouk N, et al. Clinical, electrophysiological and molecular genetic characteristics of 93 patients with X-linked Charcot-Marie-Tooth disease. *Brain*, 2001, 124(Pt10): 1958-1967.
- [2] 张付峰,唐北沙,罗巍,等. 腓骨肌萎缩症的临床和遗传特点. *临床神经病学杂志*, 2005, 18(2): 94.

(收稿日期:2009-07-22 本文编辑:连智华)

双手双足痛风性关节炎合并巨大痛风结节钙化 1 例

吕冬亮¹, 陆雪华²

(1.慈溪市第三人民医院放射科,浙江 慈溪 315324; 2.解放军 117 医院)

关键词 关节炎, 痛风性; 手; 足

Gouty arthritis of hands and feet combined with giant calcified tophus: a report of 1 case LÜ Dong-liang*, LU Xue-hua. *Radiology Department, the Third People's Hospital of Cixi, Cixi 315324, Zhejiang, China

Key words Arthritis, gouty; Hand; Foot

Zhongguo Gushang/China J Orthop & Trauma, 2009, 22(12): 955 www.zggszz.com

患者,男,63岁,双手、双足肿痛 10 余年,反复发作,期间可自行缓解,近期加重 6 月余。查体:右手掌指关节及双足第 1 跖趾关节肿胀明显,扪之较硬,多处有结节,最大约 2.5 cm×3.2 cm。右手掌背侧皮肤稍红,有压痛,中央有一破溃口,挤压有白色团粉状物流出。实验室检查:血沉 38 mm/h,血清尿酸 518 μmol/L, WBC 10.1×10⁹/L, RBC 4.1×10¹²/L, HGB 120 g/L。X 线检查:右手掌指关节、双足第 1 跖趾关节肿胀,密度增高,关节周围可见砂粒状、斑块状钙化;邻近关节面有小囊状破坏缺损,破坏区边缘锐利,部分呈穿凿状改变;跖趾关节间隙变窄;左手中指指间关节及双足背软组织内亦可见结节状高密度影(图 1a, 1b)。X 线诊断:双手、双足痛风性关节炎,痛风结



图 1 男,63岁,痛风性关节炎 1a. 右手掌指关节、左手中指指间关节肿胀,密度增高,关节间隙变窄,周围见斑块状钙化(痛风结节) 1b. 双足第 1 跖趾关节肿胀,关节面有小囊状破坏缺损,破坏区边缘锐利,部分呈穿凿状改变,跖趾关节间隙变窄

节钙化。治疗:右手行痛风石切除,术后用 5% NaHCO₃ 冲洗创口,缝合。口服秋水仙碱 0.5 mg,每日 2 次;美洛昔康 15 mg,每日 1 次;别嘌醇 25 mg,每日 2 次。服用 5 d。告知服药期间避免饥饿失常,忌食动物内脏、海鲜、肉类、菠菜等,忌烟、酒,鼓励多饮水。3 d 后关节疼痛缓解,肿胀开始消退,血清尿酸 250 μmol/L,嘱其继续复查。

讨论

X 线检查是痛风性关节炎的主要诊断依据,主要表现:关节非对称性肿胀,关节面不整,关节间隙变窄,痛风结节形成,及其对骨和软组织相应侵蚀和钙化。骨破坏多位于关节骨端边缘,呈穿凿状缺损,边缘常锐利,皮质翘起、突出,谓“悬挂边缘(鸟嘴样骨赘)”征^[1],是其特征性 X 线表现。诊断:中老年人反复骤发的急性关节炎史;有痛风石及阳性家族史;首发部位以第 1 跖趾关节为特征性;X 线片示典型穿凿样骨质破坏,“悬挂边缘”征;尿酸盐增高等。鉴别诊断:早期 X 线表现不典型时易误诊为骨结核、内生软骨瘤^[2]。此外,还须与类风湿性关节炎、退行性骨关节炎、假痛风、骨结节病等鉴别。

参考文献

- [1] 蔡军,倪家骧,王琦,等. 腰椎及手指痛风性破坏影像学改变 1 例. *中国骨伤*, 2007, 20(增刊): 36-37.
- [2] 张国如,王体沛,王佰亮. 痛风性关节炎误诊原因分析. *中国骨伤*, 2008, 21(9): 709-710.

(收稿日期:2009-05-21 本文编辑:连智华)