

黑酸尿症 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/309/2021_2022__E9_BB_91_E9_85_B8_E5_B0_BF_E7_c22_309281.htm 名称黑酸尿症所属科室儿科病因本病是先天性尿黑酸氧化酶缺乏，因而由酪氨酸分解而来的尿黑酸不能进一步分解为乙酰乙酸。过多的尿黑酸由尿排出，并在空气中氧化为黑色。临床表现新生儿期即可由尿排出大量尿黑酸。新鲜尿的颜色正常，放置空气中则变为棕色或黑色。尿里酸的排出量与苯丙氨酸和酪氨酸的摄入量有关。患儿并无其他不适。成年以后可出现褐黄病，乃因被氧化的尿黑酸长期沉积于结缔组织中，致使中廓、巩膜、鼻、颊等变为褐色或蓝黑色。晚期可伴有骨关节炎。诊断本病尿中有大量尿黑酸，而血中尿黑酸不高。尿暴露于空气中变为黑色，加入碱性物则色更深；尿为强酸性时，则不易变为黑色。患儿尿加三氯化铁呈深紫色反应；尿的还原物质试验（斑氏试液）呈黑褐色；尿加入饱和硝酸银不溶液（用氨溶解）变为黑色。上述筛查方法再经层析、分光光度测定，或尿黑酸氧化酶活性测定，即可确诊。与其他可使尿变为深色的物质（如胆红素、卟啉、肌红蛋白、血红蛋白等）鉴别不难。治疗对于早期诊断的病儿可试用饮食疗法，减少蛋白质摄入，或只减少苯丙氨酸及酪氨酸摄入，但一定要保证营养需要。据报道，大量维生素C有一定好处，晚期的褐黄病无治疗方法。100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com