

褐黄病性关节炎_骨科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，
建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E8_A4_90_E9_BB_84_E7_97_85_E6_c22_609679.htm 褐黄病是一种罕见的氨基酸代谢障碍的遗传性疾病。病人肝脏中缺乏黑尿酸氧化酶，导致大量未经氧化分解的黑尿酸由尿中排出和沉积于人体各种组织和器官里。如黑尿酸沉积在关节结构组织中，则引起褐黄病性关节炎。【治疗措施】本病无特殊有效治疗。退行性改变与增生性关节炎相同。患者应进行适当的活动，但不宜加重关节负重。如病人关节疼痛和运动功能严重障碍，可选用关节成形术治疗。理论上讲，vitaminC因妨碍黑尿酸的氧化和凝聚有诱发褐黄病的作用应禁止使用，一些含vitaminC丰富的食物应慎用。【临床表现】通常本病可有家族史，男女发病率不同，约为2:1。患者出生后，除放置尿液氧化变黑棕色使尿布染黑外，并无其他症状。直到20~30岁后因黑尿酸沉积过多，才产生一系列症状。主要症状为全身皮肤、巩膜、角膜色素沉着呈褐黄色，耳、鼻、软骨可变成蓝色，鼓膜边缘灰黑色、听力常减退。尿酸沉积于主动脉瓣和二尖瓣则瓣膜变硬而出现杂音。男病常合并黑色前列腺结石。骨、关节改变一般先侵蚀脊柱，继之膝、肩、髌先后被累及。脊柱炎发生率为10%~15%，男性多于女性。患者主诉腰痛，检查腰板，前凸消失、轻度驼背畸形、姿态与强直性脊柱炎相似。脊柱进行性僵硬，间盘退变、变窄、钙化、边缘性骨赘形成，椎间韧带受累，甚至最后引起骨性强直。四肢关节组织也因色素沉淀产生退行性变，关节软骨弹性丧失，滑膜纤维化硬度增厚，关节软骨下骨侵蚀和囊性变并有

骨质致密、硬化以及骨赘形成，可导致关节强直。关节滑膜呈绒毛状增生及色素沉着、关节液中有色素沉着的软骨碎屑。【辅助检查】x线表现有突出特点，有些病人先于临床症状。x线见脊柱骨质疏松，椎间盘钙化、变窄。膝、肩、髋等关节间隙变窄，软骨下骨硬化、囊肿形成，半月板钙化，骨软骨游离体，边缘性骨赘和肌腱钙化等。褐黄病与类风湿性关节炎不同，通常不累及手足小关节。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