

性早熟 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/308/2021_2022__E6_80_A7_E6_97_A9_E7_86_9F_c22_308181.htm 名称性早熟所属科室内

分泌科病因 一、颅内来源的性早熟（sexual precocity of intracranial origin）下丘脑或垂体病变导致的生殖道发育或功能的过早出现，除了卵巢卵泡成熟与排卵发生过早外，与见于正常儿童的发育相同。大多数颅内来源的性早熟为第三脑室（third ventricle）底部的病变或肿瘤，这些病变常累及下丘脑后部，尤其是灰质结节（tuber cinereum）：乳头体

（mammillary bodies）及视交叉（optic chiasm）部，先天性脑缺损或脑炎可伴发性发育成熟过早的征象。神经学检查常可确诊。Mc Cune—Albright综合征的性发育过早，伴有多骨性纤维性发育不良（polyostotic fibrous dysplasia）、皮肤色素沉着及其他内分泌失调，为下丘脑的先天性缺陷。有些患儿与颅内疾病有关的性活动，最初可无神经系统症状。从许多颅内病变起始的性早熟类型看，发现障碍的部位与特征非常重要。由于颅内疾病引起的性早熟可解释为下丘脑后部具有抑制由垂体前叶产生促性腺激素及其释放的能力，因此，下丘脑后部的病变可破坏或抑制某些通常调节通向垂体后叶腺体刺激强度的机制，使下丘脑对垂体的控制作用被解除，从而增加促性腺物质的产生，导致性腺的活动和性的成熟发育。在其他的病例，则可因垂体的直接刺激而致。二、原因不明的性早熟（cryptogenic sexual precocity）约80~90%体质性性早熟（constitutional sexual precocity）无明显原因。按病因分类常被归于中枢神经来源的性早熟，因病人可能有小而未经证实的下丘脑病变。有些患者有性早熟的家庭史。称此

种情况为原因不明是恰当的，因关于此型性早熟的来源的确知之甚少。三、卵巢肿瘤所致性早熟（ovarian tumors causing sexual precocity）卵巢瘤作为性早熟的原因值得强调，但在儿童期实际上以女性化肿瘤为常见。在儿童期多数女性化间叶瘤，在身体发育与骨龄中的快速增长随同青春期女性化体型、生殖器的成熟及乳房的增大而发展。***出现，但不如真同性性发育过早为多。盆腔肿瘤常不能触及。***分泌物增加，***涂片显示雌激素效应增强，有不规则***流血。产生雌激素肿瘤所致性早熟之发生率，较原因不明者为高。尿雌激素及17酮类固醇水平可高于同龄正常儿。但此类病例一般无排卵，不能妊娠。偶有卵泡性非肿瘤性卵巢囊肿可导致性早熟。剜除囊肿（内含大量雌激素）可缓解性早熟的发展，但如有性腺残留，则小囊肿仍能增大，性早熟现象又可继续。四、其他原因性早熟 产生激素的肾上腺肿瘤，可引起异性或混合型性早熟（heterosexual precocity or a mixed type of sexual maturation）。外源性雌激素多由于用药不当或其他来源。幼女误服其母的避孕药丸偶可致性早熟；甲状腺功能低下的患儿偶亦可发生性早熟。后者由于甲状腺激素与促性腺激素之间存在着交叉性反馈作用，而垂体分泌促性腺激素过多所致。五、暂时性性早熟（transitory sexual precocity）少，但不罕见。患儿常有一种或多种第二性征加速发育。此类儿童多数出现身体发育及乳房发育（约50%）。有***流血者达45%。***穹窿部涂片，上皮细胞呈明显的雌激素效应。此种性发育过早现象持续数月可恢复正常发育，以后于正常年龄进入正常青春期。偶有子宫内膜对雌激素非凡敏感者，可致子宫出血而无其他性早熟现象。妇科检查不能明确子宫出血的真

正原因，激素测定亦正常。子宫出血于恢复周期性数月后，自然停止。对暂时性性早熟或过早子宫内膜效应（premature endometrial response）的患儿，应密切随诊数年，直至排除其他（包括子宫出血）非凡原因。临床表现 临床表现 少数体质型性早熟的儿童，可在出生后短期内即开始显示性早熟征象；但大多数在7~8岁有月经初潮。性发育越早，月经初潮也越早。一般在第二性征出现前，患者的身高、体重、骨龄已迅速发育。虽然儿童早期有性早熟的女孩常较同龄的身材显著增高，但因骨骼的早期闭合（early epiphyseal closure）。临床检查包括身高、体重增长情况、乳房发育、***生长及生殖器发育，腹部检查及肛、腹诊有无肿块存在，以及具体的神经系统检查，包括眼底镜、视野及脑电图检查。诊断对于女性同性性早熟诊断步骤的主要目的，在于明确所致加速性成熟的病因。约90%的病例属体质型（尤其是原因不明或特发性者）。但对任何病例在作出这种解释前，必须排除其他病因。手腕部正位X线摄片可判定骨龄，了解发育过程的进度。蝶鞍（sella turcica）正侧位X线摄片可确定垂体有无病变。如可疑，可进一步行气脑造影（pneumoencephelography），脑室造影（ventriculography），CT或/及MRI以明确诊断。实验室检查包括：激素测定，如血清FSH、LH、E2及24小时尿17-酮类固醇，有助于鉴别真、假性早熟。腹腔镜检查，应由有经验的医师操作，如仅只怀疑肿瘤，可代替剖腹探查术。尚无证实性早熟可引起异性早熟活动（premature heterosexual activity），或对生殖机能的不利影响，智力发育延缓等，身体与生殖器发育则平行于骨龄。治疗对性早熟的儿童应进行月经知识和经期卫生的教育。性教育（sexual

education) 应根据儿童的理解力及早开始。性早熟的理想治疗是病因治疗。

一、药物治疗 对多数体质型性早熟的女孩，可用甲孕酮 (medroxyprogesterone) 100 ~ 200mg，在月经周期第十四天肌注抑制月经，但不能阻遏其他成熟现象的加速。近年欧洲试用一种具有抑制下丘脑活动的抗雄激素制剂醋酸氯羟甲烯孕酮 (cyproterone acetate) 对治疗性早熟有效。

二、手术治疗 如性早熟的儿童有能触及的增大卵巢，有必要剖腹探查。如为卵巢囊肿应行剜除术。良性肿瘤保留卵巢是可能的。仅为单侧的、大而包膜完整的可动性卵巢瘤，最好行患侧输卵管卵巢切除术 (unilateral salpingo-oophorectomy)，并对对侧卵巢剖视活检。如对侧卵巢与子宫无肿瘤应予保留。腹水本身不应作为恶性或根治术的指征，但须例行腹水的常规化验与细胞学检查。包膜完整活动的粒层细胞肿瘤，行患侧肿瘤及附件切除后，可保留对侧卵巢，须作如前述之检查。恶性卵巢肿瘤经快速冰冻切片明确诊断，根据分期应行根治术。

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