

小儿垂体性侏儒_儿科疾病库 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__E5_B0_8F_E5_84_BF_E5_9E_82_E4_c22_609043.htm 垂体性侏儒(pituitary dwarfism)是指由于下丘脑或垂体前叶功能障碍致使生长激素不足而致身高低于正常儿两倍标准差或在同龄儿身高第三百分位数以下者。生长激素是在下丘脑生长激素释放激素作用下由垂体前叶嗜酸性细胞所分泌，它一方面直接作用于组织，影响其生长和代谢，另一方面又促使生长介素生成，后者促进骨的生长和骨外组织的蛋白合成和细胞增殖，故生长激素释放激素-生长激素-生长介素的任一环节障碍均可致成垂体性侏儒。本病可分为：特发性；继发性（即由垂体或下丘脑部的肿瘤、创伤、手术、炎症、细胞浸润、x线照射）而致；遗传性。【诊断】（一）临床表现1.生长障碍 出生时正常，1~2岁后生长缓慢，但上下部量比例正常，体型匀称。2.骨成熟延迟 牙齿发育常比实际年龄落后2年，此外骨龄延迟。3.青春发育期推迟。4.智力正常。（二）实验室检查1.骨龄延迟 依骨化中心出现的数目及形态大小、各掌指骨发育水平确定骨龄。一般延迟2年。2.摄头颅及蝶鞍正侧位x线片，以了解是否有颅内病变及蝶鞍的发育情况。3.血清生长激素浓度测定 儿童者比成人高，出生时30 $\mu\text{g/l}$ 。其后即下降，安静时一般约5 $\mu\text{g/l}$ 。其分泌呈脉冲式，受各种因素影响，故一次标本测定常无诊断价值。临床上常采用下列某些刺激试验来检测。（三）诊断标准1.身高低于同族同龄同性别正常儿均值2、以上。2.每年身高增长 $\lt 5 \mu\text{g/l}$ 。【鉴别诊断】对体态正常的身材矮小者应区别以下问题：（一）家族性矮小与父母

矮小密切相关。(二) 体质性青春期延迟 可迟至18岁，青春期开始后可出现青春期猛长和性征发育。对难于诊断者于骨龄达12岁后可行绒毛膜促性腺激素刺激试验，本症时注射后睾酮增高，原发性腺功能障碍者无反应，垂体侏儒反应正常。(三) 低出生体重儿可一直生长迟缓。(四) 严重的慢性的全身性疾患。(五) 精神剥夺性侏儒因环境心理因素所致。(六) 卵巢发育不良 (turner综合征) 除矮小外有颈蹼、肘外翻、第二性征不发育、原发闭经等。染色体检查可确诊(xo)。

【治疗】(六)卵巢发育不良(turner综合征)除矮小外有颈蹼、肘外翻、第二性征不发育、原发闭经等。染色体检查可确诊(xo)。

【治疗】垂体侏儒最好用生长激素替代治疗，近年已有dna重组制剂。每周0.1~0.7u/kg肌肉或皮下注射。也有以每日皮下注射0.1 u/kg治疗者。开始治疗的年龄愈小治疗效果愈好。如无上药可用蛋白合成激素苯丙酸诺龙1mg/kg每2周1次。骨龄12岁以上时可加绒毛膜促性腺激素，每次1000u，每周2次，4~6周为1疗程，以促进生长和青春期出现。

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