女性性早熟症_妇产科疾病库 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_A5_B3_ E6_80_A7_E6_80_A7_E6_c22_609496.htm 性早熟 (sexual precocity)指性成熟的发生较正常儿童提早2.8个标准差(sd)者。目前考虑在9岁以前出现任何第二性征(secondary sexual characteristics)者即为性早熟。一般是乳房发育与阴毛 生长先于月经初潮数月。有些患儿性早熟的唯一特征是乳房 发育(premature thelarche)或青春期阴毛早现(premature pubarche),但大多数为身体发育的加速。所谓真性性发育 过早(true precocious puberty)指用以鉴别下丘脑垂体卵巢轴 (hypothalamic-hypophyseal-ovarien axis) 引起的性发育年龄过 早,与由于卵巢或肾上腺肿瘤或外源性卵巢激素作用而致的 假性性发育(paeudoprecocious puberty)。真性性发育过早不 仅包括伴发的甲状腺功能低下(hypothyroidism)和中枢神经 系统病变,也包括mccune-albright综合征(多骨性纤维性发育 不良)及约80~90%原因不明的性早熟病例。【病因学】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 cunealbright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。阴毛出现,但不如真同性性发育过早为多。盆腔肿瘤 常不能触及。阴道分泌物增加,阴道涂片显示雌激素效应增 强,有不规则阴道流血。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%)。有阴道流血者达45%。阴道穹窿部涂片,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 宫内膜对雌激素特别敏感者,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) 【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,但因骨骺的早期 闭合(early epiphyseal closure)。临床检查包括身高、体重增 长情况、乳房发育、阴毛生长及生殖器发育,腹部检查及肛 腹诊有无肿块存在,以及详细的神经系统检查,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 线摄片可判断骨龄,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。尚无证明性早 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。【治疗措施】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 acetrate)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