

性幼稚\_内分泌科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议  
阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/610/2021\\_2022\\_\\_E6\\_80\\_A7\\_E5\\_B9\\_BC\\_E7\\_A8\\_9A\\_\\_c22\\_610292.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/610/2021_2022__E6_80_A7_E5_B9_BC_E7_A8_9A__c22_610292.htm)

正常性发育的前提是下丘脑、垂体、性腺的解剖和生理功能都正常，影响这三个部位的结构与功能，使它们的结构破坏，功能低下的任何因素，都可能导致第二性征不发育或部分发育即性幼稚或性发育不全。这些因素可以是后天获得的性的，也可以是先天性或遗传性的，因此，性幼稚与性发育不全是很多病的一种表现。

诊断(一)下丘脑异常

- 1.后天获得性病变：此类疾病包括下丘脑部位肿瘤、炎症、外伤、血管病变、肉芽肿等，有部分病人找不到明显的病因。临床上它们多表现有身材短小或高大、四肢短小或细长，部分病人有下丘脑受损症状：尿崩症、嗜睡症、厌食症、贪食症、体温调节紊乱、视野缺损等，多数病人有上述一种或多种症状，极少一部分病人在临床上除性不发育外，没有其它症状。其中，下丘脑病变引起的肥胖性生殖无能综合症，病因可以是上述因素中的一种，该病罕见，在临床上需于一些有肥胖、青春期发育延迟病人相鉴别，后者无中枢损害。
- 2.先天因素：这一类型疾病有性幼稚色素性视网膜炎多指畸形综合症(laurence-moon-biedle氏综合症),性幼稚-肌张力低综合症(preder-willi综合症),家族性小脑性运动失调(familial cerebellar ataxia)。这些疾病在临床上都有特点，典型病例不难诊断，不典型病例的有关症状和体征可以不表现或表现不完全，还有可能伴有其它畸形，需要在临床上仔细鉴别。

(二)垂体性性幼稚

- 1.垂体前叶功能减退症 垂体部位肿瘤、出血、外伤、免疫、结节病等因素，使垂体功能

受损，可能影响促性腺激素的分泌量与分泌方式，如发生在青少年期，影响性腺性征发育。临床上，病人除性发育异常外，还可以有或无它垂体功能异常，如巨人症、高泌乳素血症、无功能垂体瘤压迫症状、垂体前叶机能全部或部分减退症征。

2.选择性促性腺激素缺乏 病人除性幼稚或性不发育外，无其它内分泌异常，垂体影像学检查也正常。患者呈类宦官身材，骨骺不融合；患者因肾上腺分泌一定的雄激素可以有少许阴毛生长。

(三)性腺病变

1.性腺因肿瘤或其它原因手术切除、炎症放射线照射受损，性腺不能分泌性激素，第二性征不发育。

2.性腺发育不良 多是先天性疾病，性腺发育不良的同时，还伴有其它畸形，其中一部分与染色体数目不正常有关，如先天性性腺发育障碍(turner综合症),患者体细胞核型为45,xo，外表呈女性，矮小，有颈蹼、盾胸、第四掌骨短小等畸形，无月经。先天性细精管发育不全症(klinefeter综合症)，患者体细胞核型为47,xyy，男性外表，性发育差，还可有男性乳房发育。

原发性性腺疾病与下丘脑、垂体性性幼稚，内分泌测定差别在于患者缺乏性激素的反馈抑制作用，体内促性腺激素水平明显高于正常，这在青春期作两者的鉴别诊断意义很大，但在青春期前，促性腺激素尚未大量分泌，作为鉴别指标价值不大。对这类病人，一般用lhrh兴奋试验

体质性青春期延迟患者有类似或高于青春发育前水平的反应；下丘脑、垂体性性幼稚反应差或无反应；原发性性腺疾病患者反应过高。

治疗(一)下丘脑性性幼稚的治疗 后天获得性的病变，尽量去除病因，但大多情况下由于局部结构的破坏，病因去除后性腺仍不能发育，此后应按垂体性性幼稚治疗。对已进入青春期的患者，身体其它部位发育较好，有要求生育者

，可用lhrh泵治疗，一般每60~90分钟皮下注射小剂量的lhrh，需要长期治疗，理论上可形成接近正常的生理性性发育，可出现排卵性月经。对有先天畸形的性发育不良病人，多不考虑对性幼稚进行治疗。(二)垂体性性幼稚的治疗 由于目前尚无满意的类垂体促性腺激素制剂供应临床使用，考虑人体内促性腺激素分泌的特殊性，长期应用促性腺激素治疗十分不方便，现在对垂体性性幼稚的病人仍用性激素替代治疗。男性病人 甲基睾丸酮，30mg/天，分次口服；十一酸睾酮，120~160mg/天，分次口服；丙酸睾丸酮，每次25mg，每周肌注3次；也可用长效制剂，如睾酮的环戊酸酯、庚酸酯或苯乙酸酯，每次约200mg，肌注，每1~2周注射1次。病人性发育后以上制剂均改为小剂量维持。女性病人 由于是替代治疗，多选用接近生理激素的雌孕激素制剂，当然，单维持第二性征可以考虑长效制剂。1.开始治疗 己烯雌酚，每日0.5~1mg，口服用药3~9个月，直至乳房、阴唇、阴道、子宫发育，以后改用周期治疗。如治疗过程中出现子宫出血，可立即改为周期治疗。如同时有侏侏儒、阴毛不长、体质较差，可加用小剂量的雄激素，如甲基睾丸酮，10mg每天口服；十一酸睾酮，50mg每天口服。没有特别副反应，如肝损、雄性化，可以与周期治疗长期使用。2.周期治疗 周期治疗开始的第1~22天，每天口服己烯雌酚0.5~1mg；治疗开始的第16~22天，每天加服安宫黄体酮10mg；治疗开始的第23天停雌孕激素。停药后2~5天即出现子宫出血。男性病人经过上述治疗，第二性征出现，阴茎可以有一定的勃起能力；女性病人经过上述治疗，患者可以过正常的性生活，但不会受孕；一般这些病人需要性激素小剂量长期替代治疗。促性腺激素治疗：用性激素

治疗后，病人的性征可以发育较好，但无生育能力。部分病人可以通过用绝经后促性腺激素及绒毛膜促性腺激素治疗，有可能产生排卵，但受孕的几率很小。(三)性腺发育不良按性别用性激素替代治疗，具体方法同上。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](http://www.100test.com)