

青春发育延迟_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__E9_9D_92_E6_98_A5_E5_8F_91_E8_c22_610299.htm 性发育迟缓

(delayedpuberty)是指女孩13岁，男孩14岁尚无青春发育性征的表现，考虑为性发育迟缓或青春发育延迟。如果开始有青春发育期的性征表现出现但发育缓慢或停滞也属性发育迟缓。女孩从乳房开始发育经过5年还未月经初潮或男孩睾丸开始增大后5年内不能发育成熟达正常成年男性水平也应考虑为性发育迟缓。对于性发育迟缓应注意的关键是鉴别体质性发育延迟或为原发性缺乏性发育，按病因分类见表31-6。青春发育延迟或缺乏青春期发育的患儿一般表现除第二性征未出现外，多数骨龄落后于青春起始的年龄（女孩10.5~11岁，男孩12.5~13岁）除各种原因所属疾病的临床表现（参见各该章节）外，本文主要讨论如何鉴别是青春发育延迟或缺乏青春发育。因体质性青春发育延迟最后下丘脑-垂体-性腺轴功能正常，出现完全的青春期发育而后者则无青春发育。

1.对男孩不发育的评估和治疗 多数男孩除无青春期发育表现外，一般表现正常，外生殖器发育较小，身矮，自幼的身高生长线多在正常的低限，第10百分位以下，甚至第3百分位以下。骨龄落后，上部量/下部量比值较年龄落后，并应注意睾丸下降的情况。现病史和既往史都非常重要，特别是患病史和治疗情况。家族史中父母及家庭成员的青春发育史中有无不生育史，嗅觉丧失或颅面中枢神经系统中线的发育缺陷史等。全面细致的体格检查包括身体的各种测量，全身器官疾病的存在与否，睾丸大小和质地，青春年龄男孩的睾丸最大径

< 1.0cm，质地特别硬或软提示性腺功能减低。中枢神经系统的检查包括眼底，视野和嗅觉。实验室检查测血中lh，fsh、hgh、睾酮和甲状腺功能，血及尿糖，尿比重，血沉，bun，肌酐，颅骨x线片，头部ct或核磁共振扫描。睾丸小且硬提示klinefelter综合征。若为性腺功能障碍lh、fsh升高而性激素水平低，就说明不能产生性激素抑制下丘脑-垂体，应查染色体。诊断原发性腺减低（klinefelter综合征等）后应进一步了解是否需要治疗和可能治疗。如促性腺激素水平低，又无中枢神经器质性病变引起垂体功能减低，并排除其他引起性发育延迟的原因后，需判断为原发促性腺素缺乏或单纯为体质性性发育延迟。需做lhrh刺激试验对鉴别二者特别有帮助。lhrh试验（方法见前）后lh和fsh分泌升高的程度不同，垂体促性腺激素减低者比青春期延迟反应低。如在临床青春前期lhrh刺激试验，lh和fsh的反应能高达青春期反应时，则提示为体质性延迟。另外还可测夜间睡眠中lh和fsh的脉冲性分泌峰（每20~30分钟取血一次）有脉冲性分泌峰出现可证实为早期青春期开始，虽睾酮仍低亦可诊断为体质性青春期延迟。另外还可用人绒毛膜促性激素（hch）试验，hch1500 μ ~3000 μ /次，肌肉注射连续5天，试验前和试验后测血睾酮，如血睾酮>10500pmol/l（300ng/dl），说明间质细胞功能正常，以上试验反应均不明显时，考虑低促性激素，或原发性腺功能减低。对于青春发育延迟者不需治疗或者根据病人心理上的需要进行治疗，当骨龄已达12~13岁时考虑开始治疗，促性激素减低者可用hch治疗，刺激性腺发育或用lhrh治疗刺激垂体产生促性腺激素，治疗后睾丸发育还可能有生精作用有生育能力。如为原发性腺功能减低考虑用睾酮衍生物进行

治疗。为促进青春发育开始可先口服甲氧氮龙（oxandrolone）0.1mg/kg，每天一次以促进身高增高，阴茎、阴囊和阴毛开始出现，逐渐增量至0.25mg/kg，最大量不超过10mg/d。在第二性征有一定发育的基础上，为使达到成年男性的体格发育和外生殖的成熟，用睾酮代替治疗，一般用庚酸睾酮（testosterone enanthate）用量从50mg~250mg/次，肌肉注射每4周一次，4~6月为一疗程停药2月后测内源性睾酮的产生，如血睾酮 $>3500\text{pmol/l}$ （ 100mg/dl ），可确诊为体质性延迟不再治疗。如观察至6个月血睾酮 $>300\text{mg/dl}$ 说明下丘脑-垂体睾丸功能已发育正常。如2月后血睾酮仍低可给第二疗程的睾酮治疗，如持续性lh、fsh和睾酮低可先用lhrh或hch治疗，但lhrh药价昂贵hch需常期注射，但有生精作用的可能，可由病人选择。

2.对女孩性不发育的评估和治疗 女孩青春发育延迟的少见，多数是有病理原因。女孩至13岁尚无乳房发育或阴毛，15.5~16岁无月经来潮为青春延迟，青春开始乳房发育后4~5年内不能发育成熟亦为延迟。对病人应先检查测定fsh、lh、骨龄，再做lhrh试验，和睡眠中每20分钟一次血标本测促性腺激素，分泌节律，详细病史，既往史，内分泌疾病史，以前患病和治疗情况，家族史中的青春发育史及不育史，嗅觉，以及全面的体格检查。当高促性腺激素时应检查细胞染色体，以诊断turner综合征等。原发性腺不发育很少数有染色体为46xy的女性卵巢不发育的，上仍不能肯定时，可测抗卵巢自身抗体阳性考虑为自身免疫疾病。另外肾上腺类固醇激素合成酶如17-羟化酶缺乏或17~20裂链酶缺乏，不能合成雄激素和雌激素，而有孕酮，17-羟孕酮，17-羟孕醇酮增高，17~20裂链酶缺乏则不能合成类固醇激素，可以进行鉴别

。当促性腺激素低时，多数考虑为永久性下丘脑-垂体缺陷，促性腺激素减低若是继发于慢性病，如长期皮质激素治疗，严重情绪应激或身体过度劳累，营养不良等，治疗原发病后有恢复的可能。原发性促性腺激素低，女孩比较少见，kallmann综合征（性功能减低伴有嗅觉丧失）也可发生女性，但极少见。鉴别促性腺激素，为暂时性或永久性应做lhrh刺激试验或夜间睡眠lh和fsh脉冲性分泌峰，首次试验有时不能肯定，如持续性无反应，长期观察每6个月一次二年以上，lh和fsh减低时，即可确诊为永久性的促性腺功能减低。在青少年期用雌激素代替治疗，开始时乙烯雌酚0.02mg/天，用药6个月后停药会发生阴道出血。如青春期第二性征发育充分年龄已达青春发育年龄以上时可进行周期性雌激素及孕酮的治疗产生月经周期，可用雌激素己炔雌二醇（避孕药）0.02~0.1mg/天连服22天，于第15天时加服孕酮药如炔诺酮（norethindrone）5mg/天服药一周，至第22天时两种药全停，然后阴道开始出血至第31天时不管第一周期的阴道出血是否已完全停止，即开始第二个周期。turner综合征病人有的可有自发月经史及生育能力应注意分辨，如子宫发育正常可接受体外输入卵子使受精，以期能生育。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