# Klinefelter's 综合征患者9项血清激素基础值的测定1)

糜祖煌 朱云霞 金士正 顾云高 张 经 吴志君 (江苏省无锡市妇幼保健院, 214002)

采用放射免疫分析法,测定 27 例 Klinefelter's 综合征患者 9 项血清激素(T、E<sub>2</sub>、FSH、ICSH、TSH、TT<sub>4</sub>、TT<sub>3</sub>、F、PRL) 基础值。结果发现,全部患者 FSH 值均升高,ICSH 值有 85.2% 患者升高而 T 值下降者达 74.1%,其余均正常。表明患者内分泌功能紊乱主要在睾丸——腺垂体轴。鉴于 T、E<sub>2</sub> 具有全身性代谢激素和一定的免疫调节作用。故作者认为,尽管 E<sub>2</sub> 水平正常,但由于 T 值的下降而致 T/E<sub>4</sub> 比值下降对机体的其他功能影响值得进一步研究。

关键词: 放射免疫分析法,性激素, Klinefelter's 综合征

Klinefelter's 综合征(KS)是最常见的睾丸分化异常疾病,也是男性性功能低下及不育的常见病因。 国内有关 KS 患者的细胞遗传学及表型研究已屡见报道,但未见较详尽的 KS 患者血清各种激素基础值的报告<sup>(1-3)</sup>。 本文应用放射免疫分析法(Radioimmunoassay, RIA)测定了 KS 患者 9 项血清激素基础值,并观察了患者血清睾丸酮(T)/雌二醇(E<sub>2</sub>)比值。 目的在于了解 KS 患者的内分泌功能紊乱状况。

## 对象与方法

#### (一) 对象及临床资料

27 例 KS 患者均来自本院男性学门诊,并经外周血染色体核型检查证实。 其中核型为47, XXY 者 25 例;46, XY/47, XXY 嵌合体者 2 例。

以上患者就诊主诉均为婚后不育(1-6年)。年龄22-35岁。智能一般。父、母育龄偏高(平均为34岁和31岁)。既往史无特殊。体检:全部患者皮肤细腻,四肢修长。甲状腺不肿大。心肺:除一例为右位心外,余阴性。外生殖器、性征、性发育及性功能状况:阴茎短小(3-8×1.5-2.0cm),全部患者双侧睾丸体积均<5ml;阴毛、体毛稀少,会阴部无色素

沉着; 肌肉发育差; 10/27 的患者有乳房发育; 性欲均存在, 但明显低下。 精液检查: 量均 <2.0 ml, 精子计数均为 0。皮纹学检查: 除平均总指嵴数(TRC)稍低(104)外,余无异常。 尿糖全部阴性。

#### (二) 方法

血清 T(睾丸酮)、E<sub>2</sub>(雌二醇)、FSH(卵泡刺激素)、ICSH(间质细胞刺激素,即LH)、TSH(促甲状腺素)、TT<sub>4</sub>(总甲状腺素)、TT<sub>5</sub>(总三碘甲状腺原氨酸)、F(皮质醇)、PRL(催乳素)基础值测定均为 RIA 法。 其中 T、E<sub>2</sub>、TSH、PRL RIA 药盒由美国 DPC 公司提供,FSH、ICSH、TT<sub>4</sub>、TT<sub>5</sub>、F RIA 药盒由卫生部上海生物制品研究所提供。按说明书操作。放射性测量在 FJ-2003/50G 型 7 计数器上进行。

# 结 果

27 例 KS 患者测得血清 E<sub>2</sub>、TSH、TT<sub>4</sub>、TT<sub>3</sub>、F及 PRL 基础值分别为 187±36pmol/L

Mi Zuhuang et al.: The Measurement on Base Value of 9 Serum Hormones in Klinefelter's Syndrome

<sup>1)</sup>全部患者的染色体核型分析由本院细胞遗传室完成,特此致谢。 本文于1991年1月29日收到。

 $2.5 \pm 0.5$  IU/L,  $150 \pm 40$ nmol/L,  $1.4 \pm 0.4$ nmol/L,  $445 \pm 120$ nmol/L,  $480 \pm 180$  IU/L, 均在正常范围内(与本院参照组比较,P均>0.05)。 但血清T值为  $5.8 \pm 1.7$ nmol/L(参照组  $16.9 \pm 5.0$ ,P < 0.01),有 20 例低于正常 (74.1%);血清 FSH 值为  $41 \pm 12$  IU/L(参照组  $8 \pm 4$ ,P < 0.01),全部患者均升高(100%);血清 ICSH 值为  $39 \pm 11$  IU/L(参照组  $8 \pm 4$ ,P < 0.01),有 23 例升高(85.2%)。尽管 KS 患者血清  $E_2$  水平正常,但由于血清 T 值的下降而致  $T/E_2$  比值下降为  $31 \pm 10$  (参照组  $80 \pm 15$  P < 0.01),下降者21 例(P > 7.8%)。

## 讨 论

本组 KS 患者无一例精液中检出精子, 且 均出现明显的雄激素作用减少的表现。 有关 KS 患者的血清 T 水平,早在七十年代早期 Stewart-Bentleg 等[11]和 Smals 等[10]就报告患者 血清T处于正常低值或低于正常。 Wang 等[12] 并报告有些 KS 患者即使 血清 总 T 水 平 正 常, 但其游离 T 水平仍降低。 本文测得 KS 患者血 清T基础值为 5.8 ± 1.7 nmol/L, 低于正常者占 74.1%,此结果与国内向红丁等[3]的报告相近。 Stewart-Bentleg 等[11]并报告了 KS 患者睾丸储 备能力也不足, 可见 KS 患者性征不足是有其 物质基础的。 关于 KS 患 者 的 血 清 E, 水 平, Ruder 等<sup>[87</sup>报告 KS 患者血清 E<sub>2</sub> 值是 正常的, 而 Wang 等[12]则报告升高。 而我们测得结果 是正常的, 但由于 KS 患者血清T的下降而致 血清 T/E, 比值下降, 下降者达 77.8%。 此结 果又与 Wang 等[12]报告的 KS 患 者 血 清 E<sub>2</sub>/T 比值上升一致。可见 KS 患者 Ex 水平是相对性 升高的。 T和 足 除有促进性 器 官 发 育、维 持性征外,还有全身性代谢激素和免疫调节作 用[4,5]。 因此, KS 患者的这种 T/E<sub>2</sub> 比值改变 对机体的影响值得进一步研究。

FSH、ICSH 是脑垂体前叶嗜碱性细胞分泌的糖蛋白激素。 在男性,FSH主要作用为促进精子生成;ICSH则为促进 Leydig's 细胞增生和分泌睾丸酮<sup>[4]</sup>。 KS 患者由于睾丸病变导致生精及睾丸酮产生下降,故必然引起垂体释放 FSH、ICSH增加。 Wang等<sup>[12]</sup>及国内部分作者<sup>[1,3]</sup>均报告 KS 患者血清 FSH、ICSH 水平是升高的。本组 KS 患者血清 FSH、ICSH 值升高的阳性率分别为 100% 和 85.2%。作者认为,KS 患者的高促性腺激素血症,除与T值下降有关外,还与本病的曲细精管病变导致抑制素分泌不足有关。

此外,有学者曾报告 KS 患者有其他内分泌腺体的功能紊乱,如 Greene 等<sup>60</sup>曾报告 KS 患者合并有甲亢、巨人症;Nielson 等<sup>67</sup>报告 KS 患者中 39% 有糖耐量减低,19% 有临床糖尿病。 Russi 等<sup>69</sup>复习文献上的21例 KS 者中,38%有肾上腺增生。从本组患者的体征和与上述腺体有关的激素测定及尿糖检查中均未发现异常。可见 KS 患者的内分泌功能紊乱主要为睾丸——腺垂体轴。

## 参考文献

- [1] 凌丽华等: 1982。中华医学杂志,62:44。
- [2] 王德芬等: 1987。遗传与疾病, 4: 19。
- [3] 向红丁等: 1990。中华内科杂志, 29: 32。
- [4] 王明运主编: 1987。激素生物化学,人民卫生出版社, 311。
- [5] Berczi, 1. ceds,: 1986. In: Pituitary function and immunity. CRC. 261.
- [6] Greene, R. et al.: 1965. Br. Med. J., 2: 1523
- [7] Nielson, J. et al.: 1969. J. Clin. Endocrinol. Metab., 29: 1062.
- [8] Ruder, H. J. et al.: 1974. J. Clin. Endocrinol. Motab., 38: 244.
- [9] Russi, C. et al.. 1945. Arch. Intern. Med., 76: 284.
- [10] Smals. A. G. H. et al.: 1975. Acta Endocrinol., 78: 604.
- [11] Stewart-Bentleg, M. et al.: 1973. Metablism. 22: 875.
- [12] Wang, C. et al.: 1975. Clin. Endocrinol., 4: 399.