

Amenorrhé, primär

Gäller för: Kvinnokliniken

Definition

Primär amenorrhé - aldrig haft menstruation

Försenad pubertet - inga pubertetstecken vid fyllda 13 år

Försenad menarche - ingen menstruation vid fyllda 16 år

Utredning vid försenad pubertet eller menarche. Se ARG-rapport No 40, Ungdomsgynekologi.

- Anamnes - hereditet, tillväxt, systemsjukdom, fysisk aktivitet, matvanor
- Allmän undersökning - längd, vikt, missbildningar, pubertetsutveckling enligt Tanner
- Gyn us - vagina, cervix, missbildningar
- Ultraljud - inre genitalia
- Östrogenpåverkan - sekundära könskaraktäristika
- Androgenpåverkan - pubesbehåring, virilism
- Karyotyp - kromosomodling på blod
- Hormonanalyser - S-FSH, S-LH, S-prolaktin, S-östradiol, S-TSH. Vid androgenpåverkan även S-testosteron, S-SHBG (pregnantriol och kortisol i urin)
- Skelettålder - röntgen vänster handled
- Hypofysundersökning - CT eller MRT sella

Amenorrhé kan utlösas från;

- hypotalamus
- hypofys
- ovarier
- uterus, vagina

Efter gondotropinnivån görs indelning:

A. Normogonadotropa gruppen

- Normal pubertetsutveckling, normal längd, normala sek könskaraktäristika.
- De vanligaste orsakerna är fysiologiskt försenad menarche och en försenad menarche utlöst av idrott.
- Missbildningar i uterus och vagina utesluts med gestagentest (Gestapuran 5 mg x 2 i 10 dagar, notera blödningsstart och mängd) och ultraljud (oftast abdominellt med fylld blåsa.)
- Tidig debut av PCO-syndrom ingår i denna grupp.

B. Hypergonadotropa gruppen

- I denna grupp förekommer patienter med kraftigt reducerad ländtillväxt baserad på kromosomavvikelse. Vanligast är Turner eller Turnermosaik.
- Patienter med normal karyotyp XX (sk ren gonaddysgenesi) har i stort sett normal längdtillväxt. Orsaken till frånvaro av oocyter i ovarierna kan bero på en autosomalt recessivt ärftlig sjukdom, men kan även vara framkallad av vissa metaboliska sjukdomar.
- Normal karyotyp har också ”resistent ovarium syndrom”
- ”Flickor” med normal manlig karyotyp XY, dvs den rena manliggonaddysgenesin eller den totala androgenreceptorbristen (testikulär femininisering) Till följd av malignitetsrisk i gonadanlagen skall alla ”flickor” som har kromosomuppsättning XY opereras med borttagande av gonaderna.

C. Hypogonadotropa gruppen

- Den vanligast förekommande gruppen utlöst av olika grader av hypotalamus – hypofyshämning - från smärre fysiologisk försening till grav anorexi och idrottsträning. Hypofystumör måste uteslutas. Systemsjukdomar förekommer också i denna grupp. Hypotalamus kan hämmas av ökad produktion av steroider från andra organ, t ex Cushing, adrenogenitalt syndrom eller viriliserande tumörer.

En undersökning på KS gav;

- Hypotalamisk 48 %
- Hypofysär 6 %

- Ovariell 36 %
- Uterin 10 %

Praktiska råd inför utredningen

- Bedöm graden av pubertetsutveckling med ledning av bröst, behåring och längd. Rekvirera längdtillväxtkurva från skolhälsovården
- Tag anamnes från både patienten och hennes mor, var för sig
- Laparoscopi är sällan indicerad, såvida inte en misstänkt missbildning skall utredas
- Ultraljud av ovarierna visar ofta folliklar i olika utvecklingsgrad. Detta är ett normalfynd i pre-pubertet –pubertet
- Slutför hela utredningen innan behandling sätts in
- För bedömning av endogen östrogenpåverkan och normalfunktion hos inre genitalia görs gestagentest, Provera 5 mg x 2 i 10 dagar. Blödning förväntas några dagar efter avslutat tablettintag.

Behandling

- Normogonadotropa gruppen
Vid försenad menarche men normal pubertetsutveckling och normala genitalia rekommenderas gestagentest och därefter expektans.
- Polycystiska ovariesyndromet
Cykliska gestagener för att kontrollera endometriet eller kombinerade p-piller för att höja SHBG-halten vid tecken på androgenpåverkan.
- Missbildningar - Kirurgisk korrektion vid lämplig ålder.
- Hypergonadotropa gruppen
Substitutionsbehandling. Starta med en låg dos östrogen, ex Femanest 1 mg eller Evorel påster 25 µg, börja med ½ plåster d.v.s. 12,5 µg dagl. Tillägg av gestagener efter 3-6 månader. Därefter kan man övergå till lågdoserade kombinerade p-piller eller HRT. Obs! Turnerpatienter eller andra med retarderad tillväxt kan behöva tillväxthormon innan östrogenbehandling startas.
- Hypogonadotropa gruppen
Fysiologisk försening kräver endast expektans med psykologiskt stöd.
Substitution ges undantagsvis av psykologiska skäl.

- Idrottsutlöst amenorrhé
Diskutera ökat kaloriintag och reduktion av träningsintensitet. Långvarig amenorrhé med östrogenbrist skall substitueras enligt ovan för att undvika osteopeni.
- Anorexi - Dessa patienter skall remitteras till specialistbehandling med psykiatrisk inriktning. Eventuellt behövs hormonsubstitution.
- Hypofystumörer
Adekvat behandling med kirurgi eller t.ex. Pravidel.
- Hämning av andra steroider
Kirurgi eller livslång substitution.
- Hypothyreodism
Livslång substitution. Obs! Östrogen skall ej insättas om epifyserna ej är slutna.