

 <small>Haukeland universitetssjukehus</small>	<h2>Amenore- primær</h2>
Kategori: Pasientbehandling/Fagprosedyrer/Annet/Annet 3	Gyldig fra/til:01.02.2017/17.08.2019
Organisatorisk plassering: Helse Bergen HF/Kvinneklinikken/Gynekologisk seksjon generell	Versjon: 1.03
Godkjenner: Albrechtsen, Susanne	Prosedyre
Dok. ansvarlig: Heidi Thornhill	Dok.id: D36560

Definisjon

- Ingen vaginalblødning før 15-års alder med utviklede sekundære kjønnskarakteristika
- Ingen blødning ved 13 års alder uten utviklede sekundære kjønnskarakteristika

Forekomst

- Totalforekomst ukjent, men 0,3 % har ikke fått menstruasjon ved 15,5 år (IV)
- Forsinket pubertet utgjør ca 10 % av de med primær amenoré (III, III)

Etiologi

Hypogonadotrop hypogonadisme (III, III)

- Fysiologisk sen menarke, ca 10 % (III, III)
- Anoreksi
- Trening
- Kallmanns syndrom (manglende GnRH-produksjon, nedsatt FSH/ LH)
- Hypofysetumores
 - Kraniofarynggeom
 - Prolaktinom
 - Andre benigne og maligne

Gonadesvikt

- Gonadedysgenesi
 - mest vanlig: Turners syndrom med forekomst 1 per 2.000 jenter (IIa)
 - klimakterium precox <40 år
 - autoimmun sykdom

Utviklingsavvik

- Normogonadotrop (III, III)
 - Medfødte misdannelser i uterus og vagina
 - Aplasi av uterus og vagina (Rokitanski-Küster-Mayer-Hauser syndrom)

forekomst 1 per 4.000-10.000 jenter (IV)
 - Hymen imperforatus

forekomst 1-2 % av primær amenoré (III, III)

- Testikulær feminisering (androgen insensitivitet)
forekomst 1 per 20.0006 (IV)
- Ashermann syndrom

Andre årsaker

- Thyreoideaforstyrrelser
- Binyreforstyrrelser
- Lever eller nyresykdom

Risikofaktorer

- Genetikk (familiær sen menarke)
- Spiseforstyrrelser
- Stor fysisk aktivitet
- Stress
- Kronisk sykdom

DIAGNOSTIKK

Anamnese

- Pubertetsutvikling i familien
- Tidligere vekst
- Tidligere sykdommer
- Fysisk aktivitet
- Spisevaner

Klinisk undersøkelse

- Vurdering av sek. kjønnskarakteristika (Tanners inndeling (IV))
- Høyde og vekt
- Turner-stigmata (IIA)
- Kjønnsbehåring (aksille og pubes)
- Gynekologisk undersøkelse
Ikke nødvendig ved forsinket pubertet
Utføres ved mistanke om genitalt utviklingsavvik
 - inspeksjon av genitalia eksterna og hymen
 - sondering av vagina med vattpinne
 - rektal eksplorasjon
- Luktesans (Kallmanns syndrom)
- Rutine laboratorieanalyser : Østradiol, FSH, LH, PRL, TSH, f-T4, thyroidea antistoff

Behovsprøvede laboratorieanalyser

- DHEA-sulfat
- Dihydrotestosteron
- 17-OH-progesteron
- SHBG
- Testosteron
- Karyotype
- ANA Antistoffer mot
 - binyrebark
 - thyreoglobulin
 - mikrosomalt thyreoideaantigen

Andre behovsprøvede undersøkelser

- Ultralyd (evt. perinealt, rektalt eller abdominalt)
- MR/CT hypofyse
- Rtg. columna
- Rtg. urografi
- Laparoskopi evt. med ovarialbiopsi (sjelden indisert)
- Synsfeltundersøkelse
- Skjelettalder bestemt ved røntgenundersøkelse av hånd
Menarke ventes normalt ved skjelettalder på 13-14½ år

Differensialdiagnoser

- Graviditet

Behandling

- Jenter med begynnende pubertetsutvikling (forsinket pubertet)
 - Berolige
 - Avvente
 - Evt. gestagentest (blødning viser at alle nivåer er normale, men forutsetter endogen østrogenproduksjon)
- Hypoøstrogene tilstander
 - Østrogen/gestagen (HRT)
 - P-pille ved samtidig prevensjonsbehov (hypogonadotrop hypogonadisme)
 - rent østrogen ved manglende uterus
- Turner syndrom (IIa)
 - Starte tidlig med veksthormon (i førskolealder). Behandling ledes av barneendokrinolog

- Lavdose østrogen (f.eks. 0,5 mg østradiol) gis fra ca 12 år (tidligst), evt. fra 15 år (optimalt)
- Øke østrogen gradvis og forsiktig for ikke å hemme veksten (følge skjelettalder)
- Ved full østrogendose (2 mg østradiol) gis tilskudd av gestagen (HRT) for å indusere blødning
- Avklare evt. andre assosierte utviklingsavvik
 - hjertefeil
 - nyremisdannelser
 - nedsatt hørsel
- Fjerning av XY-gonader på grunn av risiko for utvikling av gonadoblastom eller dysgerminom (utføres etter full pubertetsutvikling) (IV)
- Drenasjeoperasjoner ved misdannelser med hematometra eller hematokolpos
- Ved RKMH-syndrom utelukke andre utviklingsavvik
 - Skjelettmisdannelser
 - Urinveispatologi
- Korreksjon av manglende utvikling av vagina (RKMH-syndrom eller testikulær feminisering (se "Genitale misdannelser"))
 - Franks prosedyre (tøyning)
 - Neovagina operasjon

Genitale misdannelser i Müller-organ og gonader gir grunnlag til diagnostisk årvåkenhet overfor en opptil 50 % risiko for ledsagende misdannelser spesielt renale, kardiovaskulære og skeletale.

Y-kromosom hos individ med dysgenetiske gonader innebærer en 25 % risiko for utvikling av tumor (epitel-neoplasier) i gonade-anleggene før 30 års alder, eksempelvis 25-30 % for karyotype 46, XY og 15-20% for 45, X/ 46,XY. Onkogenet kan sitte på såvel korte som lange Y-arm. Det dreier seg om gonadoblastomer (dysgenetisk gonadoma der 10 % er maligne) eller embryonale karsinomer (dysgerminom, plommeselektumor, choriokarsinom). Gonadeanleggene skal derfor **fjernes umiddelbart ved påvisning av Y-kromosom hos tilfelle med gonadal dysgenesi**. I tilstanden ligger forøvrig et endokrint potensial, spesielt for produksjon av androgener og choriogonadotropin (HCG) og dermed et moment i utredning og kontroll

Oppfølging

Individuell i forhold til behandlingsregime

Komplikasjoner

- Sen pubertetsutvikling kan hemme en normal psykoseksuell utvikling

- Hypoøstrogene tilstander kan medføre lav benmasse og risiko for osteoporose
- Dysgerminomutvikling i 46 XY-gonader
- Turner syndrom har økt forekomst av (IIa)
- Økte leverenzymmer. Årsak og betydning er uklar. Østrogenbehandling gir heller bedring enn forverring
- Øreproblemer (otitt)
- Autoimmune sykdommer (f.eks hypothyreose)
- Overvekt

Prognose

- Generelt
God - økt sykelighet ved hypoøstrogene tilstander
- Fertilitet
Som regel kun mulig ved hypothalamisk/hypofysær svikt og ved mindre vaginale funksjonsdefekter
Eggdonasjon mulig hvis kvinnen har normal uterus (ikke tillatt i Norge)

Råd

Henvise til senter med spesialkompetanse (Ullevål)

Litteratur: Svensk Förenings för Obstetrik och Gynekologi. Arbets- och Referensgrupp før Tonårsgynekologi: Ungdomsgynekologi. Rapport nr. 40. 1999

Pasientinformasjon

Eksterne referanser

Informasjon om tilstandens omfang bør komme gradvis

[Frambu senter for sjeldne diagnoser](#)

[Rikshospitalets smågruppesenter](#)

[Amerikansk interesseorganisasjon for hypofysesvikt](#)

FLYTSKJEMA SOM KAN VÆRE TIL HJELP I UTREDNINGEN

AMENORRHOEA

VIDERE UTREDN. & BEHANDLING

