

透納氏症候群病人的智力、行為和社會心理發展

台中榮總小兒部 徐山靜

透納氏症候群女孩由於缺少了一個 X 染色體，造成了許多和一般人不同的身體變化。最常見而明顯的為身材矮小，及缺乏性發育；較少見有心臟、腎臟及某些外觀的特徵，這些不難診斷也常有文獻報告。相較之下對她們智力行為及社會心理發展的研究報告比較少。

先談身材矮小，她們成年後身高比一般女性約少 20 公分，經過生長素單獨治療或合併同化性類固醇(anabolic steroid)的治療後，可增高 5-10 公分。台中榮總 16 位治療至少 2 年以上的病人，平均身高為 149.2 公分，其中 12 位已超出 150 公分。未治療前，她們 1-2 歲時就逐漸比同齡的女孩矮小，之後隨年齡差距逐漸增加，約 10 歲時尤其嚴重。矮小本身並不影響智力，但行為及社會心理發展則可因父母和親友對她們的態度及期望而有改變，常見過度保護造成的不成熟，及較少參與社會活動。

性激素有助於一般青少年的身高成長，外觀成熟及思想成熟。當缺乏時，這些全受到影響。80%-90%的透納氏女孩不會自動發育；若生長素治療時間開始晚，會遇到魚與熊掌無法兼得的情況，因為補充性激素會減短能接受生長素治療的時間，而影響身高。故到青春期前才開始生長素治療，透納氏女孩因身材矮小對行為及社會心理發展的影響，會更加嚴重。若在適當的年齡給予補充，應可減少由此而帶來的困擾。

再談智力方面，她們的平均智商正常，但因透納氏症本身的影響，她們在某些方面的學習較困難，如：數學、抽象概念和立體繪畫；而語言方面相對較好。

她們的行為和社會心理發展，在學齡前很正常，常好動而不專心。學齡期開始較少參與活動，與同學比會顯得不成熟，到 12 歲後情況更嚴重，她們常有孤立感，感覺不受人歡迎，又不知如何改變。

成年後的評估，她們較保守，自我形象較差，性活動較少。有工作的比率正常，結婚的比率較低，25%有葡萄糖不耐，4%有糖尿病。這時較大的壓力來自不孕，而非矮小。

我們對中區 7 位青少年期病人及 13 位父母，做簡單的問卷調查，想瞭解他們的自我形象，以及未來的學習和就業計劃。結果：

- 1、一半病人認為自己非常矮，一半父母認為女兒非常矮；其次多的覺得稍矮，有一位認為中等。對健康評估，1/3 認為稍差。
- 2、對個性，一半認為有點內向，而絕大部份希望能外向些。約一半認為她獨立，一半認為她依賴。
- 3、40%認為女兒學習能力與兄弟姊妹相同，多數認為差一點或極差。
- 4、對整體外表，約一半認為還滿意。
- 5、未來計劃讀研究所的有 2 位，計劃從事的職業有：護理、幼保、幼教、電腦業及公教人員。
- 6、她們對繪畫或運動，興趣較少。
- 7、對生長素治療都有正面的看法。
- 8、談到對未來的重要性，仍然較多認為身高最重要，其次為學歷、職業，能否結婚、及外表，各比率差不多，認為生育能力重要的佔最少。我想應和孩子的社會心理發展階段有關，或許十年後的結果會有所改變。

綜合以上簡單結果，發現我們的病人適應還不錯，問題不多。對透納氏的照顧我們建議：

- 1、學齡前 4-5 歲時，定期作聽力及視力的評估，發現問題時可早期矯正。
- 2、加強數學、寫字及專注力的訓練。
- 3、小學時期定期追蹤生長，約四、五年級生長緩慢時開始生長素治療，治療約二年後可考慮加上同化性類固醇。
- 4、國中期可適時加以補充性激素，停止生長素。
- 5、另建議加強社交技巧的訓練，控制體重避免發胖。職業選擇時，給予適當輔導。
- 6、她們終身的健康，需持續的性激素補充，及定期葡萄糖耐性測驗。
- 7、結婚後的養育，可經由現代生育技術協助，得到不錯的結果。

總之，如何協助她們有更好的社會心理調適，及整體健康，是父母、她們本人、及醫療人員共同努力的目標。