



V Тарау. Ювенилді қан кету

Шынайы ювенилді қан кету етеккір қызметінің қалыптасу кезеңіндегі пайда болған дисфункциональды жатырдан қан кету, яғни патогенезінің негізінде гормональды гомеостаздың бұзылысы жататын қан кетулер және жыныс сферасында бастапқы органикалық аурулардың болмауы (ісіктер, инфантилизм, даму ақаулары). Жатырлық қан кетулер патогенезі бойынша менархеден менопаузаға дейін кез-келген жаста дисфункционалды болуы мүмкін. Соңғы жылдары етеккір қызметінің бұзылысы бар наукастар саны өсуде. Бұл біздің елімізде кейбір аймақтарда экологияның нашарлауына байланысты болуы мүмкін. Дәрігерлер бұл дисфункционалды өзгерістердің ертеме кешпе эндометрий гиперплазиясы, аденокарцинома, аналық без поликистозы сияқты органикалық ауруларға айналуы мүмкін екенін есте сақтағаны дұрыс. Әртүрлі авторлардың айтуы бойынша ювенилді қан кетудің кездесу жиілігі әртүрлі, 2,5%-дан 38,2% аралығында.

Этиологиясы. Ювенилді қан кетуге алып келетін басты этиологиялық фактор болып табылады: перинаталды кезеңнің қолайсыз ағымы, балалық шағында ауырған созылмалы және жіті инфекциялық аурулар, созылмалы соматикалық аурулар, эндокринді бездер қызметінің бұзылысы, балалық және актуальды психогениялар, гиповитаминоздар, алиментарлы факторлар, зиянды экологиялық факторлар. Антенаталды кезеңнің қолайсыз өтуі, гонадалардың құрсақ ішілік дамуының жеткіліксіздігіне, сонымен қатар жыныс жүйесін орталық реттеуші жүйелердің жарамсыздығына алып келуі мүмкін. Интоксикациямен жүретін жіті және созылмалы инфекциялық аурулар, гипоталамустың қызметі мен аналық безге, сонымен қатар жатырға қолайсыз әсер етуі мүмкін.

Сонымен қатар инфекциялық аурулар екіншілік иммунологиялық бұзылыстарға, әрі қарай көптеген патологиялық процестердің дамуына, сонымен қатар аутоиммунды бұзылыстарға алып келуі мүмкін. Иммунды жауап жіті қабынумен басқа да патологиялық жағдайларға сипатты антигенпрезентирлеуші жасушалардың (моноциттердің, макрофаг, эндотелиоцит, эпидермоциттердің және т.б.) белсенділігінің жоғарылауына алып келеді. Осының нәтижесінде иммунды жауаптың пайда болуына тікелей әсер ететін цитокиндер продукциясы жоғарылайды. Интерлейкиндер гипоталамустың белсенділігіне әсер етеді. Сонымен қатар интерлейкиндер гепатоциттерге тітіркендіруші әсер көрсетіп, бірнеше қатар ұю факторларының продукциясына ықпал етеді. Созылмалы соматикалық аурулардың арасынан алдымен бауырдың созылмалы ауруларын қарау керек. Жыныс стероидтарының бөлінуі мен инактивациясы бауыр арқылы жүреді. Бауырдың ақуыз түзуші қызметінің бұзылуы гормоналды гомеостаздың бұзылысына алып келеді. Бұл бұзылыстар гипоталамо-гипофизарлы гормондардың қалыпты секреция ритмін бұзып, репродуктивті жүйедегі гормоналды гомеостаздың бұзылысына алып келеді, нәтижесінде тұрақты ановуляцияға алып келеді.

Сонымен қатар бауырда фибринолиз жүйесі мен ұю жүйесінде бірқатар плазмалық факторлардың синтезі жүреді (VII, X, IX, II, V, XI факторлар, протромбин, проконвертин, Кристмас факторы, Стюарт-Пауэр факторы). Гормоналды гомеостаз бұзылысы гемостаз жүйесінің жеткіліксіздігіне алып келеді. Бұл жағдайда дисфункционалды басталған жатырдан қан кету, қанның коагуляциялық потенциалының жеткіліксіздігінен күшейе түседі және ұзаққа созылады. Психогенияның жіті және созылмалы түрлері кезіндегі ювенильді қан кетудің себебі етеккір қызметінің гипоталамо-гипофизарлы реттелудің бұзылысы салдарынан болады.

Патогенез. Жыныстық жетілу кезеңіндегі дисфункционалды жатырдан қан кетудің жиі кездесуі гипоталамо-гипофизарлы-аналық без жүйесінің бұл кезеңде оның толық жетілмеуіне байланысты әлсіз болуымен түсіндіріледі және

эртүрлі қолайсыз жағдайға сезімтал болады. Ювенилді қан кетуі бар науқастардың репродуктивті жүйесіндегі гормональды гомеостаз бұзылысының біріншілік орны гипоталамус қызметінің бұзылысы кейін аналық бездегі бұзылыстар, аналық бездегі стероидогенездің бұзылысында болуы мүмкін, кері байланыс механизмі бойынша гонадотропіндер секрециясының бұзылысына алып келуі мүмкін.

Сонында, алғашқы себебіне байланыссыз, ювенилді қан кетудің негізінде жатқан гипоталамикалық, гипофизарлы, аналық без гормондарының қалыпты секреция ритмі бұзылады. Сонымен қатар, шынайы ювенильді қан кетудің генезінде жатырдың толық жетілмеуіне байланысты жатырдың нервтік-рецепторлы аппаратының жарамсыздығы орын алады. Миометрийдің контрактильді белсенділігінің төмен болуы және өзінің жыныс гормондарына сезімталдығының төмен болуы әсер етеді. Ювенилді қан кетуі бар науқастарда гипофиздің гонадотропты қызметінің өзгеру сипаты аурудың ұзақтығына, менархе жасына, науқастың жасына байланысты. ФСГ мен ЛГ қалыпты секреция ритмінің бұзылысы барлық науқастарға тән. Ю.А.Гуркиннің мәліметі бойынша ЮҚК бар науқастарда ФСГ мен ЛГ бөлінуі ретсіз сипатта болады. ЮҚК патогенезі эртүрлі науқастарда индивидуальды ерекшелігі болуы мүмкін. Сонымен ЮҚК ановуляторлы, овуляторлы болуы мүмкін, гипер- және гипозстрогения фонында, сонымен қатар гиполютеинизм кезінде болуы мүмкін. ЮҚК бар науқастардағы патогенез ерекшеліктері, оларға унифицирленген емдеу схемасын қолдануға болмайтынын көрсетеді. Он бес пайыздан артығырақ жағдайда гиперпролактинемия тіркеледі. Көп жағдайда ЮҚК ановуляторлы сипатта болады. Біздің тексеруіміз бойынша ЮҚК бар науқастардың көбінде гипоталамикалық, гипофизарлы гормондардың қалыпты секреция ритмінің бұзылысы, жетілмеген фолликулдардың персистенциясы мен дамуының бұзылысына алып келеді. Сирек жағдайда аналық без қызметінің бұзылысы жетілмеген фолликулдар атрезиясына немесе жетілген фолликулдар персистенциясына байланысты болады, оданда сирек –

сары дене персистенциясына байланысты. Қан сарысуындағы эстрогендердің деңгейі даму сатысындағы фолликулдардың мөлшеріне байланысты болады. Жетілген фолликулдар персистенциясы кезінде абсолютті гиперэстрогения пайда болуы мүмкін-белгілі бір кезеңде эстрогендердің шамадан тыс болуы. Овуляциямен сары дененің болмауы гестагендер синтезінің бірден төмендеуіне алып келеді және ұзақ уақыт бірқалыпты гормон тәуелді ағзаларға эстрогеннің әсер етуі байқалады. Бұл эндометрийді гиперпластикалық өзгерістерге алып келеді. Гиперпластикалық өзгерістердің айқындылығы эстрогеннің деңгейіне және ұзақ уақыт бірқалыпты әсер етуіне байланысты корреляцияланады. Эндометрийдің эстрогенмен ұзақ уақыт стимуляциялануы оның тамырларының кеңейуіне, тамыр қабырғасының өткізгіштігінің жоғарылауына, өзгерген тамыр реакциясының пайда болуына алып келеді. Қан кетудің бастаушы механизмі гормондар деңгейінің өзгеруі салдарынан, эндометрийдің қанмен қамтамасыз етілуінің бұзылуы, қан толған ошақтардың пайда болуы, ишемия, некроз болып табылады. Эндометрийдің біркелкі емес сылынуынан қан кету пайда болады. Фолликулдар атрезиясы кезінде эндометрийдің өзгерістер біркелкі емес пролиферациямен ошақты гипоплазиямен сипатталады. Бұл қан кетудің патогенезі жатырдың жетілмеуіне байланысты нервтік-рецепторлы аппаратының жарамсыздығы. Лютеинді фазаның жеткіліксіздігі ЮҚК сирек кездесетін себебіне жатады. ЛФЖ фонында пайда болған қан кету, сары дененің функциональды белсенділігінің төмендеуімен немесе сары дененің уақытынан бұрын кері дамуы және аз уақыт болуынан, бұл қанда ЛГ мен пролактин мөлшерінің мерзімінен бұрын төмендеуіне байланысты. Бұл кезде эндометрийді гистологиялық өзгерістер ерте біркелкі емес секреторлы трансформациямен, тамыр бұзылыстарымен сипатталады. Бұл ауруда жиі жәй ошақты немесе жайылған эндометрий гиперплазиясы анықталады, сирек жағдайда-эндометрий полипі, аденоматоз және аденоматозды полиптер, өте сирек жағдайда –эндометрийдің атипиялық гиперплазиясы кездеседі. ЮҚК бастапқы патогенетикалық ерекшеліктеріне қарамастан, аурудың әріқарайғы ағымы көбіне ЮҚК асқынуының болуына

және оның сатысына байланысты, яғни бұл қан кетулер асқынған және асқынбаған ағымды (жатырда екіншілік бактериялы қабыну процессінің дамуы, постгеморрагиялық анемияның, гипоксемияның дамуы, гемостаз жүйесінде екіншілік бұзылыстардың болуы) болады. Постгеморрагиялық анемия гемостаз жүйесіндегі, гормональды гомеостаз, иммунды жүйедегі бұзылыстарды өршіте түседі. Жатырда некрозға ұшыраған тіндердің болуы, ұйыған қанның болуы өрлеуші инфекцияның, эндометрит, сальпингофориттің дамуына алып келеді. Бұл өз кезегінде қан кету көлемінің ұлғаюы мен жалғасуына алып келеді. ЮҚК бар науқастардағы гемостаз жүйесіндегі екіншілік өзгерістер ДВС-синдромының дамуына алып келеді.

ДВС-синдромына алып келетін факторлар:

- Көп мөлшерде қан жоғалту және геморрагиялық шок;
 - Массивті гемотрансфузиялар;
 - Жыныс ағзаларындағы инфекциялық қабыну өзгерістері;
 - Иммундық бөзілыстар;
 - Тромбоциттер агрегациясын шақыратын, қан ұюды жоғарылататын және фибринолитикалық ұюға қарсы потенциалын жоғарылататын препараттармен емдеу;
- ЮҚК бар науқастардағы латентті және созылмалы, жергілікті және ағзаларды зақымдайтын ДВС –синдромының формасы тән. ЮҚК бар науқастарда жіті ДВС-синдромының дамуы өте сирек кездеседі, бірақ бұл жағдай науқастардың өлімімен аяқталады. Сондай - ақ ЮҚК басынан бастап біріккен генезде болуы мүмкін: гемостаз жүйесіндегі біріншілік өзгерістер және гормональды гомеостаздың дисфункциональды бұзылысы. Бұл жағдайда қан кетудің бастапқы механизмі репродуктивті жүйедегі дизгормональды бұзылыстар болып табылады, ал қан кету сипаты гемостаз жүйесіндегі ерекшеліктермен анықталады. Сонымен ЮҚК патогенетикалық ерекшеліктері науқастарда бірқатар клиникалық түрлерге бөледі.

ЮҚК клиникалық түрлері:

- Асқынбаған түрі (әдетте ұзақтығы 10 күннен аз);
- Асқынған түрі (ұзақтығы 10 күннен жоғары);
- Тромбоцитопения;
- Гемокоагуляция, фибринолиз өзгерістері, жатыр ішілік гемостаздың бұзылуы;
- ДВС-синдромының созылмалы және латентті түрлері;
- Біріккен түрі;
- Гемостаз жүйесінде бұзылысы бар дисфункциональды жатырдан қан кету;
- Аналық без склерокистозы синдромы кезіндегі дисфункциональды жатырдан қан кету;
- ЮҚК ятрогенді түрі, неадекватты гормонотерапияның нәтижесі.

Клиникалық көрінісі. Клиникалық тұрғыдан ЮҚК-ді қыздардағы жатырдан қан кету деп атаған дұрыс:

- 18 жастан кіші;
- саналған гинекологиялық жасы 3 жылдан көп емес;
- спецификалық гинекологиялық қабыну аурулар болмаған (гонорея, туберкулез т.б.);
- анамнезінде аборт және босану болмаған.

ЮҚК клиникалық көрінісі саналуан және ол әр жағдайда патогенетикалық ерекшеліктеріне байланысты.

Ол ациклды (метроррагия), циклды (меноррагия), көп немесе аз мөлшерде, ұзаққа созылған, кезеңді түрде күшеюімен жүретін болуы мүмкін. Клиникалық тәжірибеде қан кету деп көп мөлшерде қан жоғалтуды айтады. Бірақ ұзаққа созылған аз мөлшердегі қан кетулерде ЮҚК –ге жатады. Егер қан кету

меноррагия типінде болса, ретсіз етеккірден ен болмағанда бір ерекшелігін есте сақтаған жөн:

- 7 күннен ұзаққа созылады;
- 24 күннен жиі қайталанады;
- Қалыпты етеккір мөлшерінен артық қан жоғалтады (80-120мл).

Ановуляторлы қан кету, жиі ациклды, етеккірдің кешігуінен кейін болады. Етеккір кешігуінің ұзақтығы 2-Заптадан 2-Зайға дейін, кейде байға дейін жалғасады. Эндометрийдегі гиперпластикалық өзгерістердің фонында болған ЮҚК, қайталамалы, толқын тәрізді сипатта болады, ол кезенді түрде азайып, кейде тіпті тоқтап, содан соң қайтадан күшейіп отырады. Гипоэстрогения фонында болған ЮҚК көп мөлшерде, орта және аз болуы мүмкін және өздігінен тоқтайды. ЛФЖ –ден болған ЮҚК көбіне ретті етеккір қызметінен кейін болады. Бұл қан кетулер етеккір циклының 20-15 күнге бірден қысқаруымен, қан кету мөлшерінің ұлғаюымен және 7 күннен ұзаққа созылуымен сипатталады, бірақ олар өздігінен тоқтайды және циклды сипатта болады. Сонымен қатар ЛФЖ кезіндегі қан кету етеккір келуіне 3-5 күн қалғанда басталып, оның жүру уақытын 7 күннен ұзартады. Қан кету өздігінен тоқтайды. Патогенді негізінде гормоналды гомеостаздың функционалды бұзылысы бар шынайы ЮҚК, менархемен бірге сирек кездеседі, жиі алғашқы етеккірден 6-18 айдан соң болады. Асқынусыз ағымдағы ЮҚК –дің бастапқы этапында ауырсынусыз болады. Науқастардың жағдайы нашарламайды. Гемодинамикалық көрсеткіштер өзгермейді. Қанның клиникалық көрінісі, биохимиялық көрсеткіштер, гемостазиограмма қалыптыға сәйкес келеді.

Жалпы қарау кезінде ЮҚК бар науқастардың 85%-да нормативті стандарттардан ерекшелендіретін морфотипикалық ерекшеліктері болады (интерсексуальды, гипо-гиперэстрогенді морфотип). Гинекологиялық тексеру кезінде жиі сыртқы және ішкі жыныс еріндері мен жатырдың гипоплазиясы анықталады. Бірақ кейбір науқастарда жыныс мүшелері қалыпты дамыған, ал кейбірінде тіпті жасынан ерте жетілу байқалады. Жоғарыда айқанымыздай

Клиникалық көрінісі гормоналды гомеостаз ерекшеліктеріне байланысты. Морфотипикалық ерекшеліктері, жыныс ағзаларының жағдайы, функционалды диагностика тесттері, ағзаның эстрогенге қаныққандық деңгейін көрсетеді, яғни қан сарысуындағы эстрогеннің мөлшерін. Абсолютті гиперэстрогения кезінде эстрогендердің жоғары деңгейі гиперэстрогенияға тән көріністердің пайда болуына алып келеді: гиперэстрогенді морфотип, сүт безінің жақсы дамуы, сыртқы жыныс мүшелерінің жақсы дамуы. Салыстырмалы гиперэстрогения кезінде гипоэстрогенияға тән белгілер пайда болады: гипоэстрогениялық морфотип, сыртқы жыныс мүшелерінің, жатырдың гипопластикалы болуы, қынаптың кілегей қабатының бозаруы. Көп мөлшерде және ұзаққа созылған қайталамалы қан кетулер кезінде ЮҚК асқинулары пайда болады. Өрлеуші инфекциямен қабыну процессінің таралуы жыныс мүшелерінде эндометрий, сальпингоофориттің клиникалық көрінісіне тән белгілер пайда болады: іштің төменгі жағында тұйық ауырсынулар, субфебрилді температура, дизуриялық көріністер, жыныс жолдарынан бөлінген бөліндінің сасық, шірік иісі болады. Бұл асқинулар көбіне қан кеткеннен 10-14 күннен соң анықталады. Анемизация тері жамылғыларының және кілегей қабаттарының бозаруымен, әлсіздікпен, тез шаршағыштықпен, тахкардия, бас ауыру, бас айналумен көрінеді. ДВС-синдромы дамыған кезде неврологиялық симптоматика күшейеді, дене қызуының көтерілуі, дененің қатты бозаруы, көзінің астында ісіну пайда болады, қалтырау тәрізді гиперкинез, тахикардия 120-140 рет/мин, бронхолиттің көрінісі, олигурия дамиды.

Дифференциалды диагноз. Пубертатты кезеңдегі қынаптан қан кету бірнеше аурулардың себебінен болуы мүмкін:

- 1) Гормоналды гомеостаздың функционалды бұзылысы (ДЖК);
- 2) Гемостаз жүйесіндегі дефекттер:
 - -тромбоцитопения;
 - -тромбастения;
 - -апластикалық анемия;

- коагуляциялық гемостаздың тұқым қуалаушылық бұзылысы;
- геморрагиялық васкулиттер;

3) жыныс жүйесіндегі органикалық патологиялар:

- жыныс ағзаларының даму ақауы;
- гениталды инфантилизм;
- гениталды эндометриоз;
- аналық бездің гормонбөлуші ісігі;
- жыныс жолының неоплазмасы;

4) жыныс жүйесінің қабыну аурулары:

- гениталды туберкулез;
- гонорея;
- вирусты немесе аралас генезді кольпит;
- эндометрит;

5) біріккен генезді патологиялар:

-біріншілік гемостаз дефекті кезіндегі гормоналды гомеостаздың функционалды бұзылысы;

- біріншілік гемостаз дефекті кезіндегі спецификалық қабыну аурулары,

6) Жарақаттану;

7) түсікпен асқынған жүктілік;

8) ОЖЖ органикалық бұзылысы.

ЮҚК диагностикасы, айтарлықтай қиындық туғызбайды, бірақ қайталанулар кезінде және жүргізіліп жатқан корригирлеуші және гормоналды терапияның әсерінің болмауы, клиницисттерге барлық диагностикалық тест арсеналын қолдануға тура келеді.

Емі. ЮҚК бар науқастардың емі комплекті, этиопатогенетикалық және индивидуальды болуы керек. Емі екі этаптан тұрады.

I этап- қан кету кезіндегі ем.

II этап - қан кету рецидивінің профилактикасы, гипоталамо-гипофизарлы-аналық без жүйесі қызметін қалпына келтіру.

Емінің бірінші және екінші этапында әртүрлі терапиялық іс-шаралар мен дәрі-дәрмектер қолданылады. Терапиялық іс-шараларды индивидуальды таңдау көлемі ЮҚК патогенетикалық ерекшеліктеріне байланысты және асқынулардың бар жоқтығына байланысты болады.

Бұл іс-шаралар мен дәрі-дәрмектік терапия төменде көрсетілген.

I этап

1. Емдік бақылау режимін құру.

2. Гормоналды емес гемостатикалық терапия;

- Утеротоникалық препараттар;

- Миометридің контрактилді белсенділігін жоғарылататын препараттар;

- Физиотерапиялық ем;

- Рефлексотерапия;

- Фитотерапия;

- Қанның коагуляциялық потенциалын стимулдейтін препараттар;

- Витаминотерапия;

3. Гормоналды гемостатикалық терапия;

- Комбинирленген эстроген-гестогенді препараттар;

- Эстрогендер;

- Гестогендер;

4. Хирургиялық ем:

- Жатырды диагностикалық қыру;

5. Антианемиялық ем;

6. Қабынуға қарсы ем;
- Антибактериалды;
- Дезинтоксикациялық;
- Қабынуға қарсы;
7. Екіншілік коагулопатиялардың профилактикасы.
8. ДВС-синдромының емі;
9. Біріншілік геморрагиялық бұзылыстардың гемостазокоррекциясы;

II этап

1. ЮҚК алып келген себепті жою;
2. Гормоналды емес дәрілермен гипоталамо-гипофизарлы-аңалық без жүйесін қалыпқа келтіру:
 - Витаминотерапия;
 - Седативті терапия;
 - Ноотропты препараттар;
 - Микроциркуляцияны жақсартатын препараттар;
 - Физиотерапия;
 - Рефлексотерапия;
 - Дегидротациялық терапия;
 - Иммунокорригирлеуші терапия;
 - Антианемиялық терапия;
3. Гормоналды корригирлеуші терапия:
 - Комбинирленген эстроген-гестогенді препараттар;
 - Циклдық гормонды терапия(таза эстрогендерді 1-ші фазада,таза гестогендерді екінші фазада);
 - Екінші фазада гестогендер.

ЮҚК ерте диагностикасы мен өз уақытында патогенезге негізделген терапия кейін 93% науқастардың репродуктивті қызметін сақтап қалуға септігін тигізеді.