



Карагандинский Государственный Медицинский  
Университет  
Кафедра Акушерства и гинекологии

# HELLP-синдром

## СРС

Выполнила: студентка группы  
4-082

Шилина Г. С.

Проверила: ассистент Мигович  
Н. С.

Караганда  
2014

# План:

- Введение
- Эпидемиология
- Классификация
- Этиология
- Патогенез
- Клиника
- Диагностика
- Лечение
- Список литературы

# HELLP-синдром

HELLP-синдром — редкая и опасная патология в акушерстве. Первые буквы сокращённого названия синдрома обозначают следующее: H — hemolysis (гемолиз); EL — elevated liver enzymes (повышение активности ферментов печени); LP — low platelet count (тромбоцитопения). Впервые этот синдром был описан в 1954 году Дж.А. Притчардом, а Р. С. Гудлин и соавт. (1978) связали проявление этого синдрома с преэклампсией. В 1982 году Л. Вейнштейн впервые объединил триаду симптомов с особой патологией — HELLP-синдромом.

# Эпидемиология

При тяжёлом течении гестоза HELLP-синдром, при котором отмечают высокую материнскую (до 75%) и перинатальную (79 случаев на 1000 детей) смертность, диагностируют в 4–12% случаев.

# Классификация

На основании лабораторных признаков некоторые авторы создали классификацию HELLP-синдрома.

- П.А Ван Дам и соавт. разделяют больных по лабораторным показателям на 3 группы: с явными, подозреваемыми и скрытыми признаками внутрисосудистой коагуляции.
- По сходному принципу построена классификация Дж. Н. Мартина, в которой пациенток с HELLP-синдромом подразделяют на два класса.
  - Первый класс — содержание тромбоцитов в крови составляет менее  $50 \times 10^9/\text{л}$ .
  - Второй класс — концентрация тромбоцитов в крови равна  $50\text{--}100 \times 10^9/\text{л}$ .

# Этиология

До настоящего времени истинную причину развития HELLP-синдрома выявить не удалось, однако были уточнены некоторые аспекты развития данной патологии.

Отмечают возможные причины развития HELLP-синдрома.

- Иммуносупрессия (депрессия Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов).
- Аутоиммунная агрессия (антитромбоцитарные, антиэндотелиальные АТ).
- Уменьшение отношения простаглицлин/тромбоксан (снижение продукции простаглицлинстимулирующего фактора).
- Изменения в системе гемостаза (тромбоз сосудов печени).
- АФС.
- Генетические дефекты ферментов печени.
- Применение лекарственных препаратов (тетрациклин, хлорамфеникол).

# Факторы риска

Выделяют следующие факторы риска развития HELLP-синдрома.

- Светлая кожа.
- Возраст беременной старше 25 лет.
- Многорожавшие женщины.
- Многоплодная беременность.
- Наличие выраженной соматической патологии.

# Патогенез



# Патогенез

Основными этапами развития HELLP-синдрома при тяжёлой форме гестоза считают аутоиммунное повреждение эндотелия, гиповолемию со сгущением крови и образование микротромбов с последующим фибринолизом. При повреждении эндотелия увеличивается агрегация тромбоцитов, что, в свою очередь, способствует вовлечению в патологический процесс фибрина, коллагеновых волокон, системы комплемента, I- - и I- M. Аутоиммунные комплексы обнаруживают в синусоидах печени и в эндокарде. В связи с этим целесообразно использовать при HELLP-синдроме глюкокортикоиды и иммунодепрессанты. Разрушение тромбоцитов приводит к высвобождению тромбоксанов и нарушению равновесия в тромбоксан-простациклиновой системе, генерализованному артериолоспазму с усугублением АГ, отёку мозга и судорогам. Развивается порочный круг, разорвать который в настоящее время возможно только путём экстренного родоразрешения.

# Патогенез

Гестоз считают синдромом ПОН, а HELLP-синдром — её крайней степенью, бывающей следствием дезадаптации материнского организма при попытке обеспечения нормальной жизнедеятельности плода. Макроскопически при HELLP-синдроме отмечают увеличение размеров печени, уплотнение её консистенции, субкапсулярные кровоизлияния. Окраска печени становится светло-коричневой. При микроскопическом исследовании обнаруживают перипортальные геморрагии, отложения фибрина, I- M, I- - в синусоидах печени, мультилобулярный некроз гепатоцитов.

# Клиника

HELLP-синдром обычно возникает в III триместре беременности, чаще на сроке 35 нед и более. Для заболевания характерно быстрое нарастание симптомов. Первоначальные проявления неспецифичны: тошнота и рвота (в 86% случаев), боли в эпигастральной области и, особенно, в области правого подреберья (в 86% случаев), выраженные отёки (в 67% случаев), головная боль, утомляемость, недомогание, моторное беспокойство, гиперрефлексия. Характерными признаками заболевания являются желтуха, рвота с кровью, кровоизлияния в местах инъекций, нарастающая печёночная недостаточность, судороги и выраженная кома.

# Лабораторные исследования

Довольно часто лабораторные изменения возникают гораздо раньше клинических проявлений.

- Одним из основных лабораторных симптомов HELLP-синдрома служит гемолиз, который проявляется наличием в мазке крови сморщенных и деформированных эритроцитов, полихромазией. Разрушение эритроцитов ведёт к освобождению фосфолипидов и к внутрисосудистому свёртыванию, т.е. хроническому ДВС-синдрому, который бывает причиной смертельных акушерских кровотечений.

# Лабораторные исследования

При подозрении на HELLP-синдром необходимо немедленно провести лабораторные исследования, включающие определение активности АЛТ, АСТ, лактатдегидрогеназы, концентрации билирубина, гаптоглобина, мочевой кислоты, количества тромбоцитов в крови и оценку состояния свёртывающей системы крови. основополагающими критериями диагностики HELLP-синдрома служат лабораторные показатели

| Признаки                                                | HELLP-синдром |
|---------------------------------------------------------|---------------|
| Боль в эпигастральной области и/или в правом подреберье | +++           |
| Головная боль                                           | ++            |
| Желтуха                                                 | +++           |
| АГ                                                      | +++/-         |
| Протеинурия (более 5 г/сут)                             | +++/-         |
| Периферические отёки                                    | ++/-          |
| Рвота                                                   | +++           |
| Тошнота                                                 | +++           |
| Мозговые или зрительные нарушения                       | ++/-          |
| Олигурия (менее 400 мл/сут)                             | ++            |
| Острый тубулярный некроз                                | ++            |
| Корковый некроз                                         | ++            |

|                                        |      |
|----------------------------------------|------|
| Гематурия                              | ++   |
| Пангипопитуитаризм                     | ++   |
| Отёк лёгких или цианоз                 | +/-  |
| Слабость, утомляемость                 | +/-  |
| Желудочное кровотечение                | +/-  |
| Кровоизлияния в местах инъекций        | +    |
| Нарастающая печёночная недостаточность | +    |
| Печёночная кома                        | +/-  |
| Судороги                               | +/-  |
| Асцит                                  | +/-  |
| Лихорадка                              | ++/- |
| Кожный зуд                             | +/-  |
| Снижение массы тела                    | +    |

|                                                               |                                                                                                                                                          |
|---------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Лабораторные показатели                                       | Изменения при HELLP-синдроме                                                                                                                             |
| Содержание лейкоцитов в крови                                 | В пределах нормы                                                                                                                                         |
| Активность аминотрансфераз в крови (АЛТ, АСТ)                 | Повышено до 500 ЕД (норма до 35 ЕД)                                                                                                                      |
| Активность ЩФ в крови                                         | Выраженное повышение (в 3 раза и более)                                                                                                                  |
| Концентрация билирубина в крови                               | 20 мкмоль/л и более                                                                                                                                      |
| СОЭ                                                           | Снижена                                                                                                                                                  |
| Количество лимфоцитов в крови                                 | Норма или незначительное снижение                                                                                                                        |
| Концентрация белка в крови                                    | Снижена                                                                                                                                                  |
| Количество тромбоцитов в крови                                | Тромбоцитопения (менее $100 \times 10^9/\text{л}$ )                                                                                                      |
| Характер эритроцитов в крови                                  | Изменённые эритроциты с клетками Барра, полихромазия                                                                                                     |
| Количество эритроцитов в крови                                | Гемолитическая анемия                                                                                                                                    |
| Протромбиновое время                                          | Увеличено                                                                                                                                                |
| Концентрация глюкозы в крови                                  | Снижена                                                                                                                                                  |
| Факторы свертывания крови                                     | Коагулопатия потребления: снижение содержания факторов, для синтеза которых в печени необходим витамин К, снижение концентрации антитромбина III в крови |
| Концентрация азотистых веществ в крови (креатинин, мочеви́на) | Повышена                                                                                                                                                 |
| Содержание гемоглобина в крови                                | Снижено                                                                                                                                                  |

# Инструментальные исследования

Для раннего обнаружения субкапсульной гематомы печени показано УЗИ верхней части живота. При УЗИ печени у беременных с тяжёлым гестозом, осложнённым HELLP-синдромом, также обнаруживают множественные гипоэхогенные участки, которые расценивают как признаки перипортальных некрозов и кровоизлияний (геморрагического инфаркта печени).

- Для дифференциальной диагностики HELLP-синдрома используют КТ и МРТ.

# Дифференциальная диагностика

Несмотря на трудности диагностики HELLP-синдрома, выделяют ряд характерных для данной нозологии признаков: тромбоцитопения и нарушение функций печени. Выраженность этих нарушений достигает максимума спустя 24–48 ч после родов, в то время как при тяжёлом гестозе, наоборот, наблюдают регресс этих показателей в течение первых суток послеродового периода.

# Дифференциальная диагностика

Признаки HELLP-синдрома могут быть и при других патологических состояниях помимо гестоза.

Необходима дифференциальная диагностика данного состояния с гемолизом эритроцитов, повышением активности печёночных ферментов в крови и тромбоцитопенией, развившихся при следующих заболеваниях.

- Кокаиновая наркомания.
- Системная красная волчанка.
- Тромбоцитопеническая пурпура.
- Гемолитический уремический синдром.
- Острый жировой гепатоз беременных.
- Вирусные гепатиты А, В, С, Е.
- ЦМВИ и инфекционный мононуклеоз.

# Дифференциальная диагностика

Клиническая картина поражения печени при беременности часто бывает стёртой и вышеописанные симптомы врачи иногда рассматривают в качестве проявления иной патологии.

# Лечение

HELLP-синдром как проявление тяжёлого гестоза во всех случаях служит показанием для госпитализации.

## ***НЕМЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ***

Экстренное родоразрешение проводят на фоне инфузионно-трансфузионной терапии под наркозом.

# Медикаментозное лечение

Наряду с инфузионно-трансфузионной терапией назначают ингибиторы протеаз (апротинин), гепатопротекторы (витамин С, фолиевая кислота), липоевую кислоту по 0,025 г 3–4 раза в сутки, свежезамороженную плазму в дозе не менее 20 мл/кг массы тела в сутки, переливание тромбоконцентрата (не менее 2 доз при содержании тромбоцитов менее  $50 \times 10^9/\text{л}$ ), глюкокортикоиды (преднизолон в дозе не менее 500 мг/сут внутривенно).

# Медикаментозное лечение

В послеоперационном периоде под контролем клинико-лабораторных показателей продолжают введение свежезамороженной плазмы в дозе 12–15 мл/кг массы тела с целью восполнения содержания плазменных факторов свертывания крови, а также рекомендуют проводить плазмаферез в сочетании с заместительным переливанием свежезамороженной плазмы, ликвидацию гиповолемии, антигипертензивную и иммунодепрессивную терапию. Майенн и соавт. (1994) считают, что введение глюкокортикоидов способствует улучшению исхода для матери у женщин с преэклампсией и HELLP- синдромом.

При HELLP-синдроме показано экстренное родоразрешение путём КС на фоне коррекции метаболических нарушений, заместительной и гепатопротекторной терапии и проведения профилактики осложнений

| Осложнения                         | Частота развития при HELLP-синдроме |
|------------------------------------|-------------------------------------|
| ОПН                                | 8%                                  |
| Отёк лёгких                        | 6%                                  |
| Кровоизлияния в головной мозг      | 5%                                  |
| Разрыв гематомы печени             | 1,8%                                |
| Субкапсулярная печёночная гематома | 2%                                  |
| ПОНРП                              | 22%                                 |
| Летальный исход                    | 24,2%                               |

# Родоразрешение

При кесаревом сечении следует применять наиболее щадящие методы защиты матери и плода от акушерской агрессии.

Останавливая свой выбор на перидуральной или спинномозговой анестезии, нельзя забывать о высоком риске экстрадуральных и субдуральных кровотечений при тромбоцитопении. Содержание тромбоцитов менее  $100 \times 10^9/\text{л}$  считают критической величиной для проведения регионарной анестезии при тяжёлом гестозе с HELLP-синдромом.

Субдуральные гематомы могут возникать при регионарной анестезии также у беременных с тяжёлым гестозом, длительно принимавших ацетилсалициловую кислоту.

# Родоразрешение

При родоразрешении особое внимание обращают на состояние детей. Установлено, что у новорождённых в 36% случаев возникает тромбоцитопения, что приводит к развитию у них кровоизлияний и поражений нервной системы. В состоянии асфиксии рождаются 5,6% детей, а у большинства новорождённых диагностируют РДС. В 39% случаев отмечают ЗРП, в 21% случаев — лейкопению, в 33% случаев — нейтропению, в 12,5% случаев — внутричерепные кровоизлияния, в 6,2% случаев — некроз кишечника.

# Прогноз

При благоприятном течении в послеродовом периоде наблюдают быструю регрессию всех симптомов. По окончании беременности спустя 3–7 сут нормализуются лабораторные показатели крови, за исключением случаев выраженной тромбоцитопении (ниже  $50 \times 10^9/\text{л}$ ), когда при использовании соответствующей корригирующей терапии, содержание тромбоцитов возвращается к норме на 11-е сутки, а активность ЛДГ — через 8–10 сут. Риск развития рецидивов при последующей беременности невелик и составляет 4%, но женщин следует отнести в группу повышенного риска по развитию данной патологии.

# Список литературы:

1. Айламазян Э. К. Неотложная помощь при экстремальных состояниях в акушерской практике, СПб, 2002.
2. «Акушерство. Справочник Калифорнийского университета» под ред. К. Нисвандера и А. Эванса, пер. с англ., Москва, 1999.
3. «Ведення вагітності та пологів при пізніх гестозах, їх прогнозування, діагностика, лікування і профілактики». Методичні рекомендації, Київ, 1999.
4. Зильбер А. П., Шифман Е. М. Акушерство глазами анестезиолога, Петрозаводск, 1997.