



# **СРС**

## **На тему: «HELLP- синдром»**

**Выполнил: Саид Хамид Хашими**

**Проверил: Оразакова Н.Н.**

HELLP- синдром проявляется при тяжелых формах гестоза.

Аббревиатура HELLP- синдром была предложена Л. Вейнштейн в ср. 80-х годов XX века и означает Hemolysis, Elevated Liver enzymes and Low Platelets ( гемолиз, повышение содержания печеночных ферментов в плазме и уменьшение числа тромбоцитов).

# 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  $50-100 \times 10^9 / \text{л}$ .

# ЭТИОЛОГИЯ

Отмечают возможные причины развития HELLP-синдрома.

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

Выделяют следующие факторы риска развития HELLP-синдрома.

- Светлая кожа.
- Возраст беременной старше 25 лет.
- Многоплодные беременности.
- Многоплодная беременность.
- Наличие выраженной соматической патологии.

# Патогенез

Патогенез HELLP-синдрома в настоящее время изучен не полностью.

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.

HELLP-синдром — бывает в следствие 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.

## Клиническая картина HELLP-синдрома (начало):

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

## Клиническая картина HELLP-синдрома (продолжение):

Гематурия	++
Пангипопитуатаризм	++
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	+

Примечание: +++, ++, +/- — выраженность проявлений.

# Лабораторная диагностика

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.



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.

# Данные лабораторного исследования

Лабораторные показатели	Изменения при HELLP-синдроме
Содержание лейкоцитов в крови	В пределах норм
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 необходим витамин К, снижение концентрации антитромбина III в крови
Концентрация азотистых веществ в крови (креатинин, мочевина)	Повышена
Содержание гаптоглобина 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.

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.

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

*Дифференциальный диагноз HELLP-синдрома, по мнению В. В. Каминского и соавт., следует проводить со следующими заболеваниями:*

- неукротимой рвотой беременных (в I триместре);
- внутрипеченочным холестазом (в I триместре беременности);
- желчно-каменной болезнью (в любые сроки беременности);
- синдромом Дабина-Джонсона (во II или III триместре);
- острой жировой дистрофией печени беременных;
- вирусным гепатитом;
- лекарственным гепатитом;
- хроническим заболеванием печени (циррозом);
- синдромом Бадда-Киари;
- мочекаменной болезнью;
- гастритом;
- идиопатической тромбоцитопенической пурпурой;
- гемолитическим уремическим синдромом;
- системной красной волчанкой.

# Лечение

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

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

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).

В послеоперационном периоде под контролем клинико-лабораторных показателей продолжают введение свежемороженой 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 свежемороженой 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.

# Сроки и методы родоразрешения

При HELLP-синдроме показано экстренное родоразрешение путём кесарева сечения на фоне коррекции метаболических нарушений, заместительной и гепатопротекторной терапии и проведения профилактики осложнений, таких как:

- ОПН
- Отёк лёгких
- Кровоизлияния в головной мозг
- Разрыв гематомы печени
- Субкапсулярная печёночная гематома
- ПОНРП
- Летальный исход

- 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.

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.

Успех интенсивной терапии HELLP-синдрома во многом зависит от своевременной диагностики, как до родов, так и в послеродовом периоде. Несмотря на крайнюю тяжесть течения HELLP-синдрома, его присоединение не должно служить оправданием летального исхода тяжёлого гестоза, а скорее свидетельствует о несвоевременной диагностике и поздней или неадекватной интенсивной терапии.

## 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.



**Спасибо за внимание!**