



HELL - СИНДРОМ

HELLP – СИНДРОМ

WEINSTEIN, 1985 Г.

▣ H – hemolysis

микроангиопатическая гемолитическая анемия

▣ EL- elevated liver ferments

повышение концентрации ферментов в плазме

▣ LP – low platelet quantity

низкое число тромбоцитов

Отличительная особенность HELLP – синдрома – развитие и течение по аутоиммунному типу

КЛАССИФИКАЦИЯ HELLP-СИНДРОМА

- Первый класс-уровень тромбоцитов в периферической крови менее $50 \cdot 10^9/\text{л}$
- Второй класс-уровень тромбоцитов
уровень тромбоцитов $50-100 \cdot 10^9/\text{л}$

ПРИЧИНЫ РАЗВИТИЯ HELLP СИНДРОМА

- *Иммуносупрессия
- *Аутоиммунная агрессия(антиэритроцит. а/т)
- *Изменения в системе гемостаза
- *Генетические дефекты ферментов печени
- *Применение лекарственных препаратов

ФАКТОРЫ РИСКА РАЗВИТИЯ HELLP СИНДРОМА

- *Возраст беременной старше 25 лет
- *Многорожавшие женщины
- *Многоплодная беременность
- *Наличие соматической патологии

ПАТОГЕНЕЗ HELLP СИНДРОМА

- *Воздействие этиологического фактора
- *Снижение продукции простаглицлинов
- *Вазоконстрикция, ишемия в области плаценты
- *Повреждение эндотелия
- *Механический и гипоксический гемолиз
- *Высвобождение тромбоцитарного тромбопластина, адгезия форменных элементов крови

ИТОГ

- Нарушение перфузии в печени
- Развитие некроза паренхимы печени, субкапсулярные гематомы печени, повышение уровня билирубина и печеночных ферментов в крови

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- Чаще возникает после 35 нед беременности на фоне клиники преэклампсии
- Быстрое нарастание симптомов
- Тошнота и рвота (86 %)
- Боли в эпигастрии и особенно в области правого подреберья (до 90%)
- Выраженный отечный синдром

КЛИНИКА HELLP – СИНДРОМА

- Острое начало – резкая слабость, тошнота, рвота, боли в правом подреберье
- Проявления гиперкалиемии – чувство страха, парестезии, снижение сухожильных рефлексов, приглушение сердечных тонов, экстрасистолия
- Нередко повышение температуры тела
- Гепатомегалия и признаки раздражения брюшины как следствие раздражения диафрагмального нерва увеличивающейся печенью. Возможна иррадиация в перикард, плевру, плечо, боли в области желудка и желчного пузыря.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА HELLP-СИНДРОМА

- ▣ **Агрессивное течение**
- ▣ **Нарастание симптомов печеночной недостаточности на фоне симптомов тяжелой ПЭ**
- ▣ **Геморрагический синдром (рвота “кофейной гущей”, кровоизлияния в местах инъекций)**

ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА HELLP – СИНДРОМА

- Микроангиопатическая гемолитическая анемия: зубчатые, сморщенные E_r с резко очерченными краями; маленькие, неправильной формы фрагменты E_r (звездчатые клетки) и шистоциты
- «Тени клеток» - распавшиеся, утратившие весь Hb E_r
- Тромбоцитопения - < 100 тысяч
- Значительное (в 10-15 раз) повышение печеночных ферментов
- Увеличение в плазме концентрации гиалуроновой кислоты
- Увеличение D-димера – из-за активного лизиса фибрина вследствие увеличения тромбина в ответ на повреждение тканей.
- Лабораторные изменения появляются **Задолго** до клинических проявлений HELLP – синдрома и достигают максимума через 24-48 часов после родоразрешения.

При постановке диагноза HELLP –
**синдрома
беременность
следует
немедленно
прекратить**

- Материнская смертность – 75%
- Перинатальные потери 79 промиле



ПОДГОТОВКА К РОДОРАЗРЕШЕНИЮ

- **Важно!** – проведение плазмофереза с заменным переливанием свежзамороженной плазмы (до 1-2 ОЦП)
- Большие дозы глюкокортикоидов (до 1 г/сутки)
 - Гепатопротекторы (гептрал)
- Применение ингибиторов протеаз
 - В составе инфузионной терапии: тромбомасса, альбумин и препараты крахмала

В ПОСЛЕРОДОВОМ ПЕРИОДЕ

□ ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ И НАРУШЕНИЕ ФУНКЦИИ ПЕЧЕНИ ДОСТИГАЮТ МАКСИМУМА В ПЕРВЫЕ ДВОЕ СУТОК

□ ОБЯЗАТЕЛЬНЫЕ ПОВТОРНЫЕ СЕССИИ ПЛАЗМОФЕРЕЗА В ПЕРВЫЕ 24 ЧАСОВ ПОСЛЕ РОДОВ



ДЕМОНСТРАЦИЯ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

- Беременная Р. 26 лет жительница Октябрьского района
- В акушерском анамнезе 1 несостоявшийся аборт
- Переведена из 2 рд, куда обратилась 21.03.16 с жалобами на отеки в течении 3 сут. Повышение АД до 150 и 110 мм.рт.ст.

-
- Поступила в НГКПЦ 22.03.16 в 0ч 30 мин
 - Осмотрена ответственным дежурным акушером и анестезиологом в приемном покое.
 - АД 130 и 90 мм.рт.ст., протеинурия 0,7 г/л
 - Биохимический анализ крови- умеренная гипопропротеинемия, увеличение уровня трансаминаз в 2 раза.
 - Уровень билирубина в пределах нормы

-
- Показатели развернутого анализа крови при поступлении
 - Эритроциты
 - Тромбоциты
 - Время свертывания
 - В пределах нормы

КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ

- Беременность 2, 40 нед. Тяжелая преэклампсия. Гестационное поражение печени.
- Начата комплексная терапия преэклампсии.
- Учитывая удовлетворительное состояние плода, зрелую шейку матки с целью индукции родовой деятельности проведена амниотомия.

ЧЕРЕЗ 4 ЧАСА НА ФОНЕ НАЧАВШЕЙСЯ РОДОВОЙ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ

- Жалобы на боли в эпигастрии
- Недомогание, слабость

КОНТРОЛЬНЫЕ ПАРАКЛИНИЧЕСКИЕ ТЕСТЫ ЧЕРЕЗ 4 Ч

- Показатели эритроцитов и гемоглобина- норма.
- Увеличение времени свертывания до 5 мин.
- Уровень тромбоцитов снижение до $88^* 10$ в 12 /л
- АлТ- увеличение в 10 раз
- АсТ-увеличение в 20 раз
- Общий билирубин в 5.5 раз
- Увеличение уровня мочевины

ВЫСТАВЛЕН ДИАГНОЗ HELLP СИНДРОМА

- На фоне комплексной предоперационной подготовки родоразрешена путем операции кесарева сечения.
- Интраоперационно клиника ДВС
- Выписана в удовлетворительном состоянии с ребенком домой.