HELLP-СИНДРОМ

ВЫПОЛНИЛ: АРУТЮНЯН Д.Д.

СТУДЕНТ 438 ГРУППЫ.

Краткая история

1954 г. – первое описание синдрома Дж. А. Притчардом.

1978 г. – Р. С. Гудлин и соавт. связали проявление синдрома с преэклампсией.

1982 г. – Л. Вейнштейн объединил триаду симптомов в HELLP-синдром.

HELLP-синдром

HELLP – Hemolysis, Elevated Liver enzymes and Low Platelet count.

Гемолиз, повышение активности ферментов печени и тромбоцитопения.

При тяжелом течении гестоза HELLP-синдром встречается в 4-12% случаев.

Отмечается высокая материнская смертность – до 75% и высокую перинатальную смертность – 79 случаев на 1000 детей.

Этиология

Возможные причины развития HELLP-синдрома:

- Иммуносупрессия (депрессия Т- и В-лимфоцитов)

- Аутоиммунная агрессия (антитромбоцитарные, антиэндотелиальные АТ)

- Уменьшение отношения простациклин/тромбоксан (снижение продукции простациклинстимулирующего фактора)

- Изменения в системе гемостаза (тромбоз сосудов печени)

- АФС - Антифосфолипидный синдром (выработка АТ к фосфолипидам)

- Генетические дефекты ферментов печени

- Применение лекарственных препаратов (тетрациклин, хлорамфеникол)

Этиология

Факторы риска развития HELLP-синдрома:

- Светлая кожа
- Возраст беременной старше 25 лет
- Многорожавшие женщины
- Многоплодная беременность

Патогенез

Воздействие этиологического фактора → Снижение продукции простациклина → Вазоконстрикция, ишемия в области расположения плаценты → Микроангиопатические изменения эндотелия → Высвобождение плацентарного тромбопластина и поступление его в материнский кровоток → Адгезия, агрегация тромбоцитов, воздействие антитромбоцитарных АТ, тромбоцитопения → Нарушение перфузии печени → Развитие токсического гепатоза (некрозы паренхимы, субкапсулярные гематомы, повышение уровня ферментов в крови)

Механиечекий и гипоксический гемолиз эритроцитов при пассаже их через измененные микрососуды; воздействие антиэритроцитарных АТ; развитие хронического ДВС-синдрома

Клиническая картина

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, олиго- и анурия, судороги и выраженная кома.

Диагностика. Лабораторное исследование.

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.

• 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.

Диагностика. Инструментальное исследование.

- 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 A, B, C, E.
- ЦМВИ и инфекционный мононуклеоз.

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.

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 50×109/л), глюкокортикоиды (преднизолон в дозе не менее 500 мг/сут внутривенно).

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.

Лечение.

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

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.