



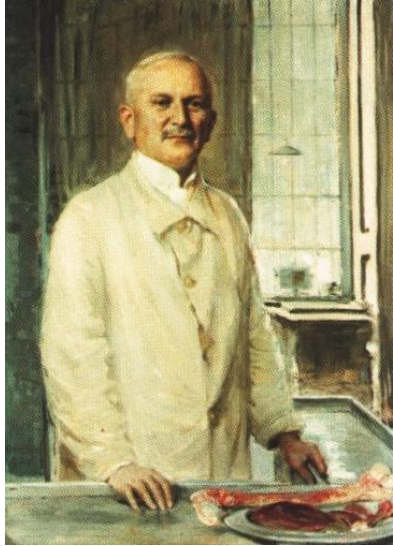
НЕЦР- синдром

Петрозаводск 2015

Определение понятия:

- **H** – hemolysis / гемолиз
- **EL** – elevated liver enzymes / повышение активности ферментов печени
- **LP** – low platelet count / снижение количества тромбоцитов

История изучения:



Кристиан Георг Шморль – первым описал патоморфологическую картину, характерную для HELLP-синдрома



Луис Вайнштейн – первым описал клиническую картину и ввел термин «HELLP-синдром»

HELLP-синдром:

- Развивается у 0,6% беременных
- При тяжелой преэклампсии встречается в 10-20% случаев
- Может рассматриваться как вариант преэклампсии, однако в 15-20% случаев нет артериальной гипертензии и протеинурии
- В 70% случаев развивается в конце III триместра беременности, может развиваться с конца II триместра или в раннем послеродовом периоде (первые 48 часов)

Патогенез:

Внутрисосудистая полимеризация
фибрина

```
graph TD; A[Внутрисосудистая полимеризация фибрина] --> B[Повреждение эритроцитов]; A --> C[Потребление тромбоцитов]; A --> D[Микроциркуляторные нарушения в печени]; B --> E[Гемолиз, повреждение гепатоцитов, тромбоцитопения]; C --> E; D --> E;
```

Повреждение
эритроцитов

Потребление
тромбоцитов

Микроциркуляторные
нарушения в печени

Гемолиз, повреждение гепатоцитов,
тромбоцитопения

МАНА – микроангиопатическая гемолитическая анемия:

- Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура
- Гемолитико-уремический синдром
- ДВС-синдром
- Преэклампсия и HELLP-синдром
- ВИЧ-инфекция
- После трансплантации костного мозга
- На фоне приема лекарств (хинин)

HELLP-синдром: клиническая картина

- Боли в правом подреберье или в эпигастрии
- Тошнота
- Рвота
- Общее недомогание за несколько дней до поступления
- Головные боли
- Нарушения зрения
- Ухудшение состояния ночью

Критерии диагностики (Теннесси):

- Гемолиз
- ЛДГ ≥ 600 МЕ/л
- АСТ ≥ 70 МЕ/л
- Тромбоциты $\leq 100 \times 10^9$ /л

Критерии диагностики (Миссиссиппи):

- Гемолиз
- ЛДГ ≥ 600 МЕ/л
- АЛТ или АСТ ≥ 70 МЕ/л
- Тромбоциты $\leq 50 \times 10^9$ /л

1 класс

- Гемолиз
- ЛДГ ≥ 600 МЕ/л
- АЛТ или АСТ ≥ 70 МЕ/л
- Тромбоциты $50-100 \times 10^9$ /л

2 класс

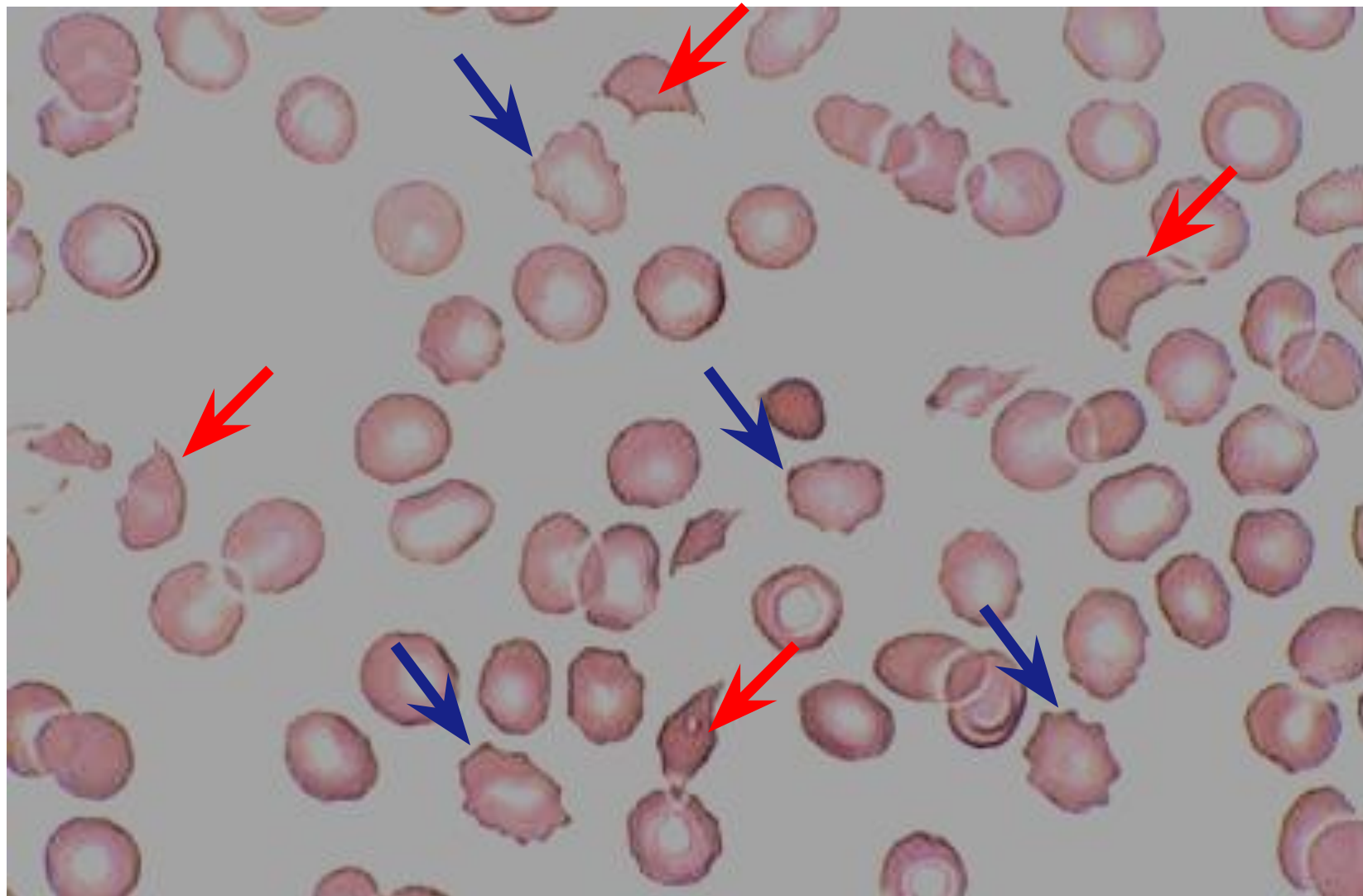
- Гемолиз
- ЛДГ ≥ 600 МЕ/л
- АЛТ или АСТ ≥ 40 МЕ/л
- Тромбоциты $100-150 \times 10^9$ /л

3 класс

Лабораторные признаки гемолиза:

- Снижение уровня гемоглобина
- Появление шистоцитов и эхиноцитов (акантоцитов, burr cells)
- Снижение содержания гаптоглобина
- Повышение уровня неконъюгированного билирубина
- Гемоглобинемия
- Гемоглобинурия

Патологически измененные эритроциты:



Дифференциальный диагноз:

- Доброкачественная тромбоцитопения беременных
- Острая жировая дистрофия печени у беременных (AFLP)

- Вирусный гепатит
- Холецистит
- Холангит
- Инфекции верхних мочевыводящих путей
- Язвенная болезнь желудка и ДПК
- Острый панкреатит

- Иммунная тромбоцитопения
- Дефицит фолиевой кислоты
- Системная красная волчанка
- Антифосфолипидный синдром
- Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура
- Гемолитико-уремический синдром

Тромбоцитопения у беременных и рожениц:

- Изолированная тромбоцитопения: гестационная тромбоцитопения (70-80%)
- Тромбоцитопении, неспецифичные для беременности
 - Первичная иммунная тромбоцитопения
 - Вторичная иммунная тромбоцитопения
 - Прием лекарственных препаратов
 - Болезнь фон Виллебранда
 - Врожденные тромбоцитопении
- Тромбоцитопения с сопутствующими системными нарушениями:
 - Тяжелая преэклампсия (15-20%)
 - HELLP-синдром (менее 1%)
 - Острая жировая дистрофия печени у беременных (AFLP) (менее 1%)

Частота развития тромбоцитопении у беременных и рожениц:

Причина развития тромбоцитопении	Частота (%)
Гестационная тромбоцитопения	5-9
Иммунная тромбоцитопения	Менее 1
Преэклампсия	5-8
HELLP- синдром	Менее 1
Острая жировая дистрофия печени у беременных	Менее 0,01
Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура и гемолитико-уремический синдром	Менее 0,01

Осложнения HELLP-синдрома:

Осложнение	Частота (%)
Эклампсия	4-9
Преждевременная отслойка нормально расположенной плаценты	9-20
ДВС - синдром	5-56
Острая почечная недостаточность	7-36
Выраженный асцит	4-11
Отек головного мозга	1-8
Отек легких	3-10
Раневые гематомы, инфицированные раны	7-14
Субкапсулярные гематомы печени	0,9-2
Разрывы печени	1,8

Осложнения HELLP-синдрома (патология плода и новорожденного):

Осложнение	Частота (%)
Перинатальная смерть	7,4-34
Задержка внутриутробного роста	38-61
Преждевременные роды	70
Неонатальная тромбоцитопения	15-50
Респираторный дистресс-синдром новорожденных	5,7-40

Три основных тактики ведения:

- Немедленное родоразрешение (после 34 недели)
- Родоразрешение в течение 48 часов после стабилизации состояния, наблюдения и терапии кортикостероидами (27-34 недели)
- Консервативное ведение. Наблюдение в течение 72 часов на фоне кортикостероидной терапии (до 27недели)
 - При ухудшении состояния и/или развитии осложнений – немедленное родоразрешение (Кесарево сечение)

Терапия HELLP-синдрома:

- Кортикостероидная терапия средними дозами (сохранение легких плода)
- Кортикостероидная терапия высокими дозами (дексаметазон 10 мг/12 часов)

Терапия HELLP-синдрома (кроме кортикостероидов):

- Сульфат магния
- Антитромбин III
- S-нитрозоглутатион
- Гемодиализ (при развитии отека легких)
- Плазмаферез
- Гепарин (только при развитии ДВС)

Трансфузионная поддержка:

- Поддержание гематокрита более 25%
- Коррекция содержания фибриногена:
 - При уровне менее 1 г/л
- Трансфузия тромбоцитов показана при:
 - Тромбоцитопении менее 30 000
 - Признаках кровотечения
 - Трансфузии более 10 доз эритроцитарной массы
 - Необходимости хирургического вмешательства



**Благодарю
за внимание!
Вопросы?**