



HELLP– синдром: диагностика и принципы интенсивной терапии

Е.М. Шифман

РПЦ МЗ РК, г. Петрозаводск

РУДН, г. Москва

HELLP – синдром

Частота случаев **4 – 12%**



Материнская смертность от **3,4 до 24,2%**

Перинатальная смертность **79 на 1000**

Основные причины перинатальной смертности при HELLP– синдроме

Преждевременная отслойка
нормально расположенной плаценты

Внутриутробная гипоксия плода

Преждевременные роды



HELLP– синдром



Классическая триада симптомов преэклампсии присутствует в 40–60% случаев. Встречаются описания случаев HELLP–синдрома и у беременных с нормальными показателями артериального давления, но при этом отмечается тяжелая протеинурия.

Bussen S.S., Sutterlin M.W., Steck T. Plasma renin activity and aldosterone serum concentration are decreased in severe preeclampsia but not in the HELLP–syndrome //Acta Obstet.Gynecol.Scand., 1998, v.77, p. 609–613.

Классификация HELLP– синдром по уровню тромбоцитопении

(J.N.Martin et al, 1993)



Класс	Количество тромбоцитов
1	$\leq 50\ 000/\text{мм}^3$
2	$< 100\ 000/\text{мм}^3$, но $> 50\ 000 /\text{мм}^3$
3	от 100 000 до 150 000 /мм ³

Признаки внутрисосудистого гемолиза

- зубчатые, сморщенные, разрушенные эритроциты с резко очерченными краями;
- маленькие, неправильной формы фрагменты эритроцитов (звёздчатые клетки) шистоциты;
- полихромазия;
- если эритроциты распадаются с утратой всего гемоглобина, в мазке наблюдаются «тени» клеток.



Полиорганная дисфункция при преэклампсии и эклампсии

HELLP – синдром (без видимых признаков гемолиза)

HEL – синдром (без тромбоцитопении)



Ранние клинические симптомы HELLP– синдрома

Тошнота и рвота (86%)

Боли в эпигастральной области
и правом подреберье (86%)

Выраженные отёки (67%)

Гипогликемия, кортикальная
слепота и гипонатриемия



Редкие симптомы HELLP– синдрома

- ГИПОГЛИКЕМИЯ
- КОРТИКАЛЬНАЯ СЛЕПОТА
- ГИПОНАТРИЕМИЯ
- ПОЛИУРИЯ



Диагностика субклинических форм **HELLP**– синдрома

гаптоглобин,

α_2 и β_2 – глобулины,

D – димер тест,

карбоксигемоглобин.



Осложнения HELLP– синдрома

ДВС – синдром (21%)

Отслойка плаценты (16%)

Острая почечная недостаточность (7,7%)

Отёк легких (6%)

**Субкапсулярные гематомы и разрывы
печени (0,9%)**

Отслойка сетчатки (0,9%)

Транзиторный нефрогенный несахарный диабет



HELLP– синдром

Рецидивы

Риск при последующих беременностях составляет от 5 до 19–27%.

В 40–50% случаев при последующих беременностях развивается АГ, гестационный диабет и преждевременные роды.

Sullivan C.A., Magann E.F., Perry K.G., Roberts W.E., Blake P.G., Martin J.N. The recurrence risk of the syndrome of hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelets (HELLP) in subsequent gestations //Am.J.Obstet. Gynecol., 1994, v.171, p.940-943.

Интенсивная терапия HELLP – синдрома

Протокол интенсивной терапии:

- **Госпитализация в палату интенсивной терапии.**
- **Инфузионная терапия (кристаллоиды, ГЭК, альбумин, СЗП, криопреципитат).**
- **Индивидуально ориентированная антигипертензивная терапия (в том числе контролируемая антигипертензивная терапия).**



Интенсивная терапия HELLP – синдрома

Цели интенсивной терапии:

1. Устранение гемолиза и тромботической микроангиопатии.
2. Профилактика синдрома мультисистемной дисфункции.
3. Оптимизация неврологического статуса и экскреторной функции почек (креатинин плазмы и клиренс креатинина).
4. Нормализация АД.

Интенсивная терапия HELLP – синдрома

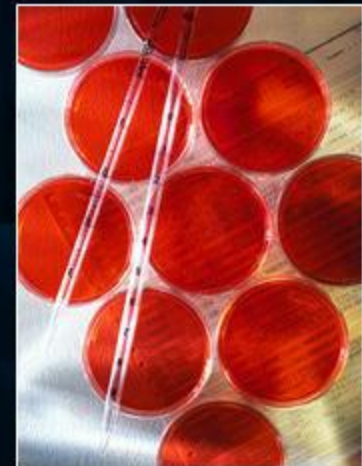
Необходимый объем обследования:

Гематологические

гематокрит, тромбоциты, ПВ,
АЧТВ, фибриноген, ПДФ,
мазок красной крови, кровь
и моча на свободный гемоглобин

Сердечно-сосудистая система

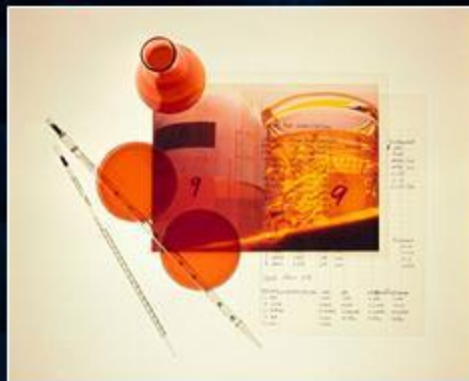
эхокардиография



Интенсивная терапия HELLP – синдрома

Необходимый объем обследования:

Функция печени



**АлАТ, АсАТ, ЛДГ, ЩФ,
билирубин (непрямой),
глюкоза крови, УЗИ
органов брюшной полости,
ЯМР**

Интенсивная терапия HELLP – синдрома

Необходимый объем обследования:

**Функция
поджелудочной железы**

Амилаза плазмы



Функция почек

**Диурез, мочевины,
креатинин, мочевая кислота**

Фетоплацентарный комплекс

**Мониторинг состояния плода,
ультразвуковое исследование**

Интенсивная терапия HELLP – синдрома

Протокол интенсивной терапии:

Плазмаферез с замещением свежезамороженной плазмой.

Трансфузии тромбоцитарной массы при тромбоцитопении $\leq 50 \times 10^9/\text{л}$.

Медикаментозная терапия: дипиридамо́л (курантил), аспирин, преднизолон, иммуносупрессоры (цитостатики);

Антибактериальная терапия с учетом нефротоксичности препаратов.

Антитромбин III.



HELLP– синдром

При обезболивании операции кесарева сечения у беременных с **HELLP– синдромом** общая анестезия является методом выбора



Показания к экстренному родоразрешению при HELLP–синдроме

- прогрессирующая тромбоцитопения
- признаки резкого ухудшения клинического течения преэклампсии
- нарушения сознания и грубая неврологическая симптоматика
- прогрессирующее ухудшение функции печени и почек
- беременность 34 недели и более
- дистресс плода

Показания к лапаротомии при HELLP – синдроме:

1. Признаки продолжающегося кровотечения, необходимость гемотрансфузии.
2. Увеличение интенсивности болевого синдрома или появление признаков раздражения брюшины.
3. Прогрессивное увеличение размеров гематомы, подтвержденное при КТ.
4. Предположение о том, что гематома может представлять собой септический очаг.



HELLP– синдром

Посмертные изменения и данные биопсии печени

- полисерозит и асцит
- двухсторонний экссудативный плеврит
- множественные петехиальные кровоизлияния в брюшину и в ткани поджелудочной железы
- субкапсулярные гематомы и разрывы печени.
- перипортальный или очаговый паренхиматозный некроз печени
- фибриновые микротромбы и отложения фибрина в синусоидах
- вакуолизация и некроз гепатоцитов
- тромбоцитарные микротромбы и множественные петехиальные кровоизлияния

Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура

- тромбоцитопения
- микроангиопатическая гемолитическая анемия
- неврологическая симптоматика
- нарушение функции почек
- лихорадка.

Интенсивная терапия ТТП и ГУС у беременных и родильниц

Цели интенсивной терапии:

1. Оптимизация неврологического статуса и экскреторной функции почек (креатинин плазмы и клиренс креатинина).
2. Нормализация АД.
3. Устранение тромботической микроангиопатии (нормализация показателей гематокрита, количества тромбоцитов и активности печеночных ферментов).

Интенсивная терапия ТТП и ГУС у беременных и родильниц

Необходимый объём обследования:

1. Тромбоциты, ЛДГ, билирубин, мочеви́на, клиренс креатинина, электролиты, коагулограмма.
2. Антитромбин III.
3. Мониторинг состояния плода (КТГ и ультразвуковое исследование).
4. Для уточнения диагноза можно выполнить исследования пунктата костного мозга, биопсию дёсен и кожных петехиальных кровоизлияний.

Интенсивная терапия ТТП и ГУС у беременных и родильниц

1. при необходимости (креатинин, клиренс креатинина, калий, диурез) провести диализ
2. антигипертензивная терапия (в том числе и контролируемая антигипертензивная терапия) в случае повышения диастолического артериального давления больше 110 мм рт. ст.
3. переливание эритроцитарной массы (отмытые эритроциты) до нормализации концентрации гемоглобина 80 г/л и более



Спасибо за внимание