

HELLP syndrom

Procházková J.,¹Procházka M., Hluší A., Krčová V.

Hemato-onkologická klinika FN a LF Olomouc

¹Porodnicko-gynekologická klinika FN a LF Olomouc

HELLP syndrom – definice, výskyt

- **H**emolysis
- **E**levated **L**iver **E**nzymes
- **L**ow **P**latelets

- začátek III. trimestru, po porodu
- 0,2-0,4% těhotenství
- v rámci těžké preeklamsie nebo samostatně

HELLP syndrom – klinika I.

- nespecifické symptomy (únava, malátnost)
- nauzea, zvracení, bolest v epigastriu, bolest pod POŽ, pravého ramene (rozpětí jaterního pouzdra)
- krvácivé projevy

HELLP syndrom – klinika II.

- event. projevy preeklampsie (otoky, hypertenze, cephalea, proteinurie)
- komplikace: DIC, subkapsulární hematom či ruptura jater, ARDS, renální selhání, kardiální dekompenzace
- porodnické problémy – abrupce placenty, asfyxie plodu

HELLP syndrom - laboratorní nálezy I.

Hemolýza

- mikroangiopatická hemolytická anemie – erythrocyty destruovány při průchodu malými cévami s depozity fibrinu
průkaz – **schistocyty** (cave automatizace vyšetření KO)
- elevace LDH, nekonjugovaného bilirubinu, snížení haptoglobinu, přítomnost volného Hb v plazmě

HELLP syndrom – laboratorní nálezy II.

trombocytopenie

- konzumpční - trombocyty spotřebovávány při tvorbě trombů v místě endoteliálního poškození
- **často 1. nález, hodnota koreluje se závažností stavu!**

HELLP syndrom – laboratorní nálezy III.

elevace jaterních testů

- destrukce hepatocytů při ischemii
- histologicky nekroza parenchymu periportálně, edém, prokrvácení
- **není** korelace mezi rozsahem histologických změn a tíží klinického stavu (Barton a kol.)

HELLP syndrom – diferenciální dg.

- cholecystopatie, cholangioitida, akutní hepatitida, akutní steatoza jater
- vředová choroba, gastroenteritida
- vertebrogenní potíže
- pyelonefritida, renální kolika, disekce aorty
- TTP/HUS, ITP, DIC

HELLP syndrom – terapie I.

- jediná kauzální terapie – ukončení těhotenství
- po 34. týdnu – indukce porodu
- nezralý plod: snaha o prolongaci těhotenství, postup závisí na stavu matky

Riziko nezralosti plodu x progresse HELLP sy

HELLP syndrom – terapie II.

- **kortikoidy:** zmírnění hemolýzy, zlepšení hodnot trombocytů, pokles transamináz
indukce maturace plic plodu – účinek za 24-48 hodin
- **Dexamethason 10 mg i.v. a 12 hodin**
- těžké stavy, zhoršování i po porodu – **výměnná plazmaferéza**
- **IVIG**

HELLP syndrom – terapie III.

- **substituční léčba:**

Trombocyty - k porodu na hodnoty 50 tis.

- spinální anestezie – 80-100 tis.

Erytrocyty, AT III

- **symptomatická terapie:** hypotenziva, MgSO₄, antikonvulziva, manitol...

HELLP syndrom - výsledky

Matka - mortalita 5-24% (krvácení do mozku, oběhové selhání, DIC, ruptura jater)

plod - mortalita 9-39%, vysoká morbidita (nezralost, hypotrofie, asfyxie)

Riziko recidivy v následujícím těhotenství 19-27%