

HELLP syndrom - terapeutické možnosti

Procházková J.¹, Procházka M.², Krčová V.¹, Ľubušký M.², Hluší A.¹, Látalová E.²

Hemato-onkologická klinika LF UP a FN v Olomouci¹
 Porodnicko-gynekologická klinika LF UP a FN v Olomouci²

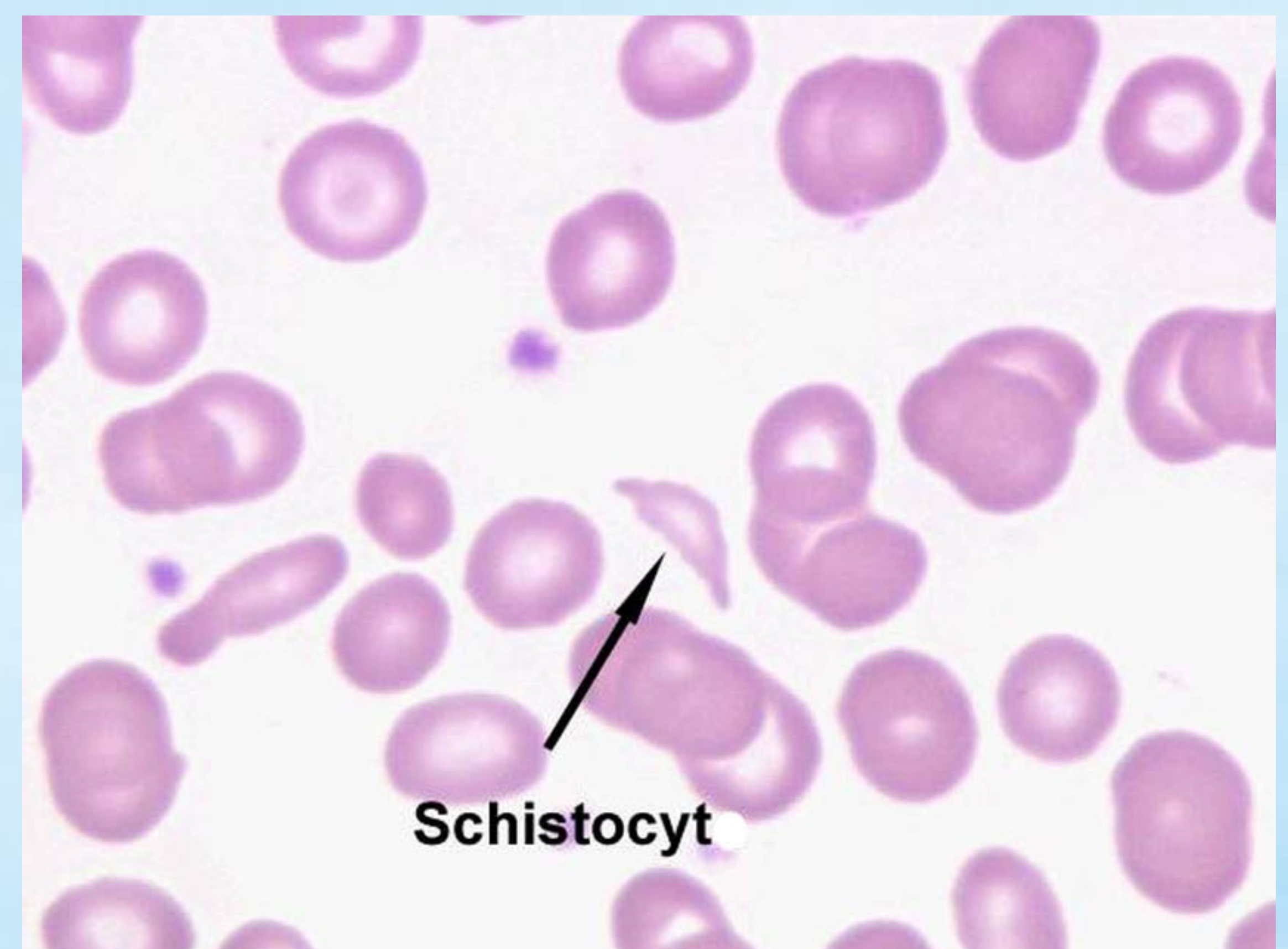
HELLP syndrom (H- hemolýza, EL- elevace jaterních testů, LP snížení trombocytů) představuje jednu z nejzávažnějších komplikací těhotenství. Vyskytuje se až u 30 % gravidit s těžkou preeklampií nebo vzniká jako samostatné onemocnění, a to na konci II. a během III. trimestru. HELLP syndrom je podobně jako těžká preeklampsie „onemocněním hypotéz“ s dosud ne zcela jasnou etiologií.

Typickým příznakem je bolest v epigastriu způsobená rozpětím jaterního pouzdra při edému parenchymu. Závažnost je dána velmi rychlou progresí od mírných prodromů k život ohrožujícím komplikacím - DIC, těžká hypertenze, eklamptický záchvat, subkapsulární hematom či ruptura jater, ARDS, renální a kardiální insuficience a mnohé další. Často se vyskytují porodnické komplikace - abrupce placenty, akutní asfyxie plodu.

HELLP syndrom - diferenciální diagnostika

	Trombopenie	Hemolýza	Koagulopatie	Hypertenze	Renální postižení	Jaterní postižení	CNS postižení
HELLP	++	++	+/-	+/-	+	+++	+/-
DIC	++	+	+++	-	+/-	+/-	+/-
Eklampsie	+/-	+	+/-	+++	+	+/-	+/-
TTP	+++	+++	-	+/-	++	+	+++
ITP	++/+++	-	-	-	-	-	-

Jedinou dosud známou kauzální léčbou je ukončení těhotenství. Vzhledem k nezralosti porodních cest je porod většinou veden císařským řezem. Při nezralosti plodu (do 32.-34. týdne) a stabilizovaném stavu pacientky lze podat kortikoidy a vyčkat s porodem 24 hodin až do nástupu jejich účinku - indukce maturace plicní tkáně plodu. Konzervativní terapie sestává z substituce trombocytů (před porodem na hodnoty kolem 50 x 10⁹/l), léčby hypertenze a prevence eklamptického záchvatu (bolus 1-3 g MgSO₄ a dále 1 g/hod i.v.). Jako účinné ve zmírnění projevů mikroangiopatické hemolytické anemie se jeví i v této indikaci kortikoidy, u závažných stavů je často nutná výměnná plazmaferéza. Další opatření jsou závislá na eventuální přítomnosti projevů orgánového selhávání, nežádka je nutná přechodná dialyzační léčba pro renální insuficienci. Subkapsulární hematom a ruptura jater si vyžaduje chirurgickou intervenci, v literatuře lze najít sdělení o předchozím podání rekombinantního faktoru VIIa před operací.



Kazuistika č. 1:

N.O., 27 let, druhorodička s negativní osobní anamnesou, 1. těhotenství fyziologické, porod císařským řezem pro kefalopelvický nepoměr. Přijata na Por.-gyn. kliniku ve 35. týdnu těhotenství pro preeklampsii. Při přijetí otoky, TK 160/100, proteinurie, normální parametry krevního obrazu (KO), koagulace i jaterních testů. Proveden císařský řez, peroperační průběh bez komplikací, plod hypotrofičtý 1600g. Po výkonu anurie, za několik hodin Hb 89 g/l, leu 15,0 x 10⁹/l, trombo 21 x 10⁹/l, schistocyty 18/1000, Quick 48%, PTT 103,0 sec., ALT 22,5 ukat/l, AST 18,5 ukat/l, LDH 260 ukat/l, bilirubin 19,8 umol/l, K 5,2 mmol/l, urea 10,3 mmol/l, kreat. 149 umol/l, KM 414 umol/l. V klinickém obraze bolesti v zádech a břicha, otoky dolních končetin a prstů rukou, TK 125/80, bez krvácivých projevů. Stanovena diagnóza HELLP syndrom, indikována výměnná plazmaferéza, která provedena 2x ve dvou následujících dnech (1500 a 2000 ml). V mezidobí substituce erytrocytů pro anemii při pokračující hemolýze, infuze plazmy, furosemid, hepatoprotektiva, allopurinol. Třetí den po porodu pacientka klinicky stabilní, Hb 65 g/l, leu 26,7 x 10⁹/l, trombo 92 x 10⁹/l, Quick 92%, aPTT 34,0 sec., ALT 12,14 ukat/l, AST 12,35 ukat/l, LDH 43,56 ukat/l, bilirubin 16,0 umol/l, K 3,9 mmol/l, urea 13,2 mmol/l, kreat. 128 umol/l. Pokračováno v substituci erytrocytů a plazmy (1000 ml denně). Stav upraven ad integrum, propuštěna za 21 dnů po porodu s normalizovanou funkcí jater a ledvin, bez známek mikroangiopatické hemolytické anemie, s normálním počtem trombocytů.

Kazuistika č. 2:

V.M., 21 let, prvorodička s negativní osobní anamnesou, v těhotenství od 28. týdne léčena pro hypertenzi. Přijata v 31. týdnu pro hrozící předčasný porod. Při přijetí TK 115/80, normální parametry KO a biochemie včetně močového nálezu. Za týden náhle silné bolesti v epigastriu, zvracení, TK 220/120, dle kardiokografie známky asfyxie plodu. Proveden akutní císařský řez, porozen nezralý plod, 1270g. Výkon bez komplikací, v den porodu laboratorně bez patologického nálezu, subjektivně trvá bolest v epigastriu, objektivní nález v normě, normotenze, nejsou krvácivé projevy. Následující den Hb 108 g/l, leu 27,5 x 10⁹/l, trombo 52 x 10⁹/l, schistocyty 5/1000, Quick 55%, aPTT 32,6 sec., ALT 17,81 ukat/l, AST 26,19 ukat/l, LDH 60,6 ukat/l, bilirubin 47,4 umol/l, K 4,89 mmol/l, urea 8,4 mmol/l, kreat. 133 umol/l, KM 405 umol/l. Nasazen kortikoidy (Dexona 8 mg i.v. a 12 hodin), od dalšího dne postupně zlepšování jaterních testů i parametrů KO, ale dochází k rozvoji renální insuficience- během čtyř dnů až na hodnoty urey 23,0 mmol/l a kreatininu 406 umol/l, v té době Hb 88 g/l, leu 17,3 x 10⁹/l, trombo 118 x 10⁹/l, ALT 3,01 ukat/l, AST 1,28 ukat/l, LDH 11,0 ukat/l, bilirubin 12,0 umol/l. Pokračováno v aplikaci kortikoidů. Při této terapii stav upraven, propuštěna 13. den po porodu, s normální funkcí jater a ledvin, Hb 93 g/l, leu 12,05 x 10⁹/l, trombo 518 x 10⁹/l.