

POPORODNÍ SPONTÁNNÍ RUPTURA JATER PŘI HELLP SYNDROMU

MUDr. Roman Zazula, Ph.D.¹, MUDr. Šárka Matějčková¹, MUDr. Juraj Dutka CSc.¹,
MUDr. Vladimír Visokai²

ARO FTN Praha, RDG oddělení¹ FTN Praha, Chirurgická klinika² 1. LF UK a FTN Praha

Sdělení popisuje kazuistiku pacientky s rozvojem poporodního HELLP syndromu, komplikovaného rupturou jater, s uvedením diagnostických a terapeutických kroků. HELLP syndrom – charakterizovaný triádou Hemolysis, Elevated Liver tests, Low Platelet count – tvoří s preeklampií a eklampií skupinu patologických stavů souvisejících s těhotenstvím, jejichž patofyziologickým podkladem je pravděpodobně aktivace endotelu s intravaskulární koagulací. Ruptura jater patří spolu s rozvojem DIC, abrupcí placenty, akutním selháním ledvin a nekardiálním plicním edémem k nejobávanějším komplikacím HELLP syndromu s významnou mortalitou.

Úvod

HELLP syndrom, popsáný v roce 1982 Weinsteinem a kol., postihuje 0,17–0,85 % těhotných, častěji bělošky, multipary a starší rodičky. Představuje významné riziko pro matku a plod, mateřská mortalita je udávána 1–24 %, perinatální dosahuje až 33 %. V 70 % případů se manifestuje před porodem, mezi 27.–36. týdnem těhotenství. Často je sdružen s příznaky preeklampsie a eklampsie (u 20 % pacientek nebyla zjištěna hypertenze a u 10 % nebyla proteinurie). Riziko recidivy při dalším těhotenství je odhadováno na 4–27 %. Mezi závažné komplikace patří disseminovaná intravaskulární koagulopatie (DIC) (ve 21 %), abrupce placenty (v 16 %), akutní renální selhání (ARF) (v 8 %), eklamptický záchvat (30 %), nekardiální plicní edém a subkapsulární hematom jater (ve 2 %). Rizikovým faktorem pro vznik HELLP syndromu je autoimunitní onemocnění, chronické renální onemocnění, hypertenze a diabetes mellitus.

V etiopatogenezi HELLP syndromu se předpokládá aktivace krevních destiček a cévního endotelu s jeho následným poškozením a tvorbou fibrinových depozitů v parenchymatózních orgánech (placenta, játra, ledviny, CNS). Postiženy jsou zejména cévy terminálního řečiště.

Mezi nejčastější klinické příznaky patří nauzea a zvracení (v 50 %), únava (v 90 %), tlak a bolest v epigastriu a pravém hypochondriu (v 90 %).

Hlavními laboratorními známkami onemocnění jsou středně zvýšené transaminázy a trombocytopenie pod $100 \times 10^9/l$, dále známky mikroangiopatické hemolytické anémie s elevací sérové laktátdehydrogenázy (LDH) a nepřímého bilirubinu.

Typickým histologickým nálezem v jaterní tkáni získané biopsií jsou periportální nebo fokální hemoragie a nekrózy související s fibrinovými depozity v hepatálních sinusoidách. Stupeň poškození neodpovídá tíži laboratorní

poruchy a nemá vliv na prognózu matky a dítěte. Přežití obou zvyšuje včasná diagnostika a adekvátní terapie.

Kazuistika

Sedmadvacetiletá prvorodička, s anamnézou autoimunitní tyreoiditidy, byla přijata k porodu ve 41. týdnu fyziologického těhotenství do spádové porodnice. Po nekomplikovaném spontánním porodu vedeném v epidurální analgezi se narodil zdravý chlapec s normální porodní váhou. Šest hodin po porodu byla pacientka nalezena na zemi v krátkodobém bezvědomí. Bezprostředně po příhodě dominovala hypertenze, tachykardie, následně se rozvinuly tonické křeče ustávající po intravenózně podaném benzodiazepinu a $MgSO_4$. Pacientka byla zaintubována a byla zahájena umělá plicní ventilace (UPV). S pracovní diagnózou eklampsie byla přeložena na anesteziologicko-resuscitační oddělení k další diferenciální diagnostice bezvědomí a CT vyšetření mozku.

Po přijetí na naše pracoviště neurologické vyšetření vyloučilo ložiskové poškození centrálního nervového systému (CNS). V diferenciální diagnostice bezvědomí a křečí byla zvažována synkopa s hypoventilací, eklampsie, a s ohledem na laboratorní nálezy i HELLP syndrom. Bylo provedeno ultrasonografické vyšetření jater s nálezem hyperechogenního ložiska velikosti 6×8 cm dorzobazálně v pravém jaterním laloku. Až na obtížně korigovatelnou hypertenzi se klinický stav pacientky zlepšoval, nabyla plného vědomí a s normálními neurologickými nálezy byla tři hodiny po příjmu extubována. Tři hodiny po extubaci došlo k náhlému zhoršení břišního nálezu. Břicho bylo vzdušné, napjaté, pacientka udávala jeho výraznou klidovou i palpační bolestivost. Bylo indikováno statimové CT vyšetření břicha s nálezem: „lacerace jater, která může být spontánní, dif. dg. HELLP sy?; suspektní drobná fissura sleziny; masivní intraabdominální a retrope-

ritoneální obsah tekutiny (vs. hemoragie); v tepenné fázi vyšetření dochází k částečnému zobrazení tepen v segmentu IV, v pravém laloku se sytí pouze nepatrná část periferního větvení jaterní tepny – imponuje jako avaskulární zóna resp. obraz spazmů.“ (obrázky 1 až 4). V dalším průběhu pro známky rozvoje hemoragického šoku byla pacientka znovu intubována a neprodleně za masivní objemové substituce krevními deriváty, náhradní-

Obrázek 1. Hepatomegalie, výrazná nehomogenita pravého laloku jater, dilatace portální žíly v levém laloku, tekutina v okolí jater, kontrastní látka a nasogastrická sonda v žaludku, tekutina v okolí žaludku.



Obrázek 2. Čerstvý hematom v játrech kombinovaný se starším hematodem, tekutina extrakapsulárně, CT obraz subileozního stavu (hladinky, distenze), tekutina pod slezinou.



Prim. MUDr. Roman Zazula, Ph.D.
Anesteziologicko-resuscitační oddělení, Fakultní Thomayerova nemocnice, Vídeňská 800, 140 56 Praha 4 Krč
e-mail: roman.zazula@ftn.cz

Obrázek 3. Arteriální fáze vyšetření – avaskulární oblast v pravém laloku, obraz arteriálních spasmů ve IV. – III. segmentu a relativně časná portální náplň v S II a III



Obrázek 4. 3D MIP rekonstrukce, portovenózní fáze



mi roztoky a podpory oběhu katecholaminy podstoupila urgentní operační revizi dutiny břišní. Peroperační nález – hemoperitoneum a rozsáhlý hematoma pravého jaterního laloku a IV. segmentu s rupturou jaterního pouzdra (obrázek 6 a 7). V levém jaterním laloku nalezen subkapsulární hematoma s neporušeným pouzdem, slezina byla intaktní. Byla provedena evakuace hematomů z pravého i levého jaterního laloku, hemostáza a tamponáda deserozovaných defektů jater rouškami, laváž, drenáž dutiny břišní. Krevní ztráta činila 7000 ml. Během operačního výkonu byl krevní oběh podporován noradrenalinem v maximální dávce 0,2 mg/kg/min. Po operaci byla nemocná oběhově stabilní, postupně došlo, i při dostatečné analgosedaci, k nárůstu krevního tlaku, který byl korigován kontinuálně podávaným nitrátem. Vzhledem k plánované second look revizi pacientka zůstala tlumena a řízeně ventilována. Třetí pooperační den byla provedena plánovaná revize dutiny břišní s odstraněním tamponády s minimální krevní ztrátou, laváž, výměna drénů. Čtvrtý pooperační den byla pacientka extubována, následný klinický průběh, až na torpidní hypertenzi vyžadující kombinaci antihypertenziv ve vysokých dávkách, byl bez komplikací. Vybrané laboratorní nálezy v přehledu uvádíme v tabulce 1.

Obrázek 5. Kontrola po 2 měsících – Persistující minimální rezidua po krvácení subkapsulárně na konvexitě v oblasti S VII retrohepatálně dorsálně od hypertrofického levého laloku



Série kontrolních USG vyšetření jater prokazuje přetrvávající nehomogenitu v levém jaterním laloku s lemem tekutiny u okraje jater – reziduální subkapsulární nebo perihepatální hematoma.

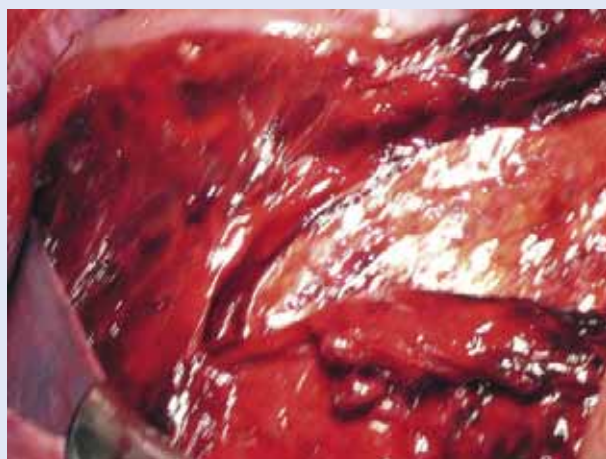
Po celou dobu hospitalizace byla pacientka bez laboratorních a jiných známek klinicky významné infekce, od operace byl profylakticky podáván Sulperazonem i.v. v monoterapii po dobu 10 dnů.

Devátý pooperační den byla pacientka přeložena k další péči na gynekologicko-porodnické oddělení, odkud byla po dalších sed-

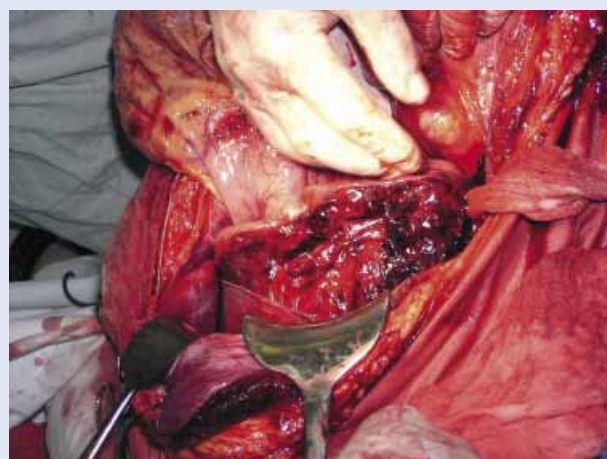
Tabulka 1. Přehled laboratorních hodnot

	Příjem do porodnice	Překlad z porodnice	Příjem ARO	Před operací	1. poop. den	3. poop. den	5. poop. den	9. poop. den
Hb (g/l)	128	140	104	61	82	99	124	146
Htc	0,39	0,42	0,31	0,18	0,236	0,28	0,37	0,413
PLT ($1 \times 10^9/l$)	147	97	73	61	68	93–110	123	145
Lac (mmol/l)	–	–	5,3	4,8	1,2–2,3	1,2–2,2	0,7–1,7	1,1
S – Cr ($\mu\text{mol/l}$)	–	78	63	60	81	97	71	54
S – Bi ($\mu\text{mol/l}$)	–	16/–	13/–	6/–	34/18	11/5,3	12/–	24/9,1
AST ($\mu\text{kat/l}$)	–	15,3	17,61	16,94	nad 25	16,83	3,99	1,13
ALT ($\mu\text{kat/l}$)	–	9,07	11,11	13,2	17,4	14,85	7,99	2,8
LDH ($\mu\text{kat/l}$)	–	–	28,13	–	38,8	12,43	13,36	15,65
GMT ($\mu\text{kat/l}$)	–	–	0,18	0,1	0,25	0,45	1,71	4,09
ALP ($\mu\text{kat/l}$)	–	7,87	5,4	2,5	1,2	1,8	2,9	4,5
Quick – INR	–	1,43	1,43	1,8–2,7	1,4–1,7	1,2	1,2	1,2

Obrázek 6.



Obrázek 7.



mi dnech propuštěna do domácího ošetřování. Kontrolní CT vyšetření jater s odstupem dvou měsíců prokazuje kompletní reparaci jaterního parenchymu s drobnými reziduálními ložisky u okraje jater (obrázek 5).

Diskuze

Spontánní ruptura jater u těhotných, ačkoli je poměrně vzácná – incidence se pohybuje od 1:40 000 až 1:250 000 porodů, je provázena 50% mortalitou u matky a 70% u plodu. Diagnostika subkapsulárního hematomu u pacientek s HELLP syndromem se opírá o klinické vyšetření, laboratorní nálezy a zobrazovací metody (USG, CT, MRI). Konzervativní postup zahrnuje intenzivní symptomatickou léčbu, včetně podávání krevních derivátů, případně perkutánní embolizaci jaterní arterie. Chirurgická léčba užívá jednu nebo kombinaci intervencí, jako je tamponáda rouškami, drenáž, podvaz jaterní arterie, resekce jater a v krajním případě transplantace jater.

V našem případě se jednalo o poporodní rozvoj HELLP syndromu u pacientky s rizikovým faktorem autoimunitního onemocnění v anamnéze. Akutní průběh onemocnění není podle dostupných literárních údajů nijak výjimečný. V našem případě bylo 12 hodin po porodu na USG jater zobrazeno ložisko v pravém jaterním laloku charakteru kontuze, za další 4 hodiny se rozvinul šokový stav, na

CT snímcích byly zobrazeny nehomogenity v obou lalocích jater se subkapsulárním hematomem a rupturou pouzdra. Zkušený radiolog připouštěl v diferenciální diagnostice možnost spontánní etiologie krvácení při HELLP syndromu již v prvním popisu nálezu. Jako další možná příčina bylo zvažováno porodní trauma, které jsme ale po konzultaci s porodníky vyloučili. Pro HELLP syndrom svědčila také torpidní hypertenze přetrvávající po celou dobu hospitalizace pacientky na našem oddělení.

Na přežití pacientky a nekomplikovaný pooperační průběh měla nepochybně zásadní vliv zvolená chirurgická taktika operátorem erudovaným v hepatobiliární chirurgii, který se rozhodl pro tamponádu jaterní lacerace operačními rouškami s plánovanou second look revizí.

Na kontrolním CT vyšetření s odstupem 2 měsíců perzistovala minimální rezidua po krvácení.

V retrospektivním desetiletém hodnocení, publikovaném autory z University Hospital Tuebingen (1) v lednu letošního roku, je popsán průběh hospitalizace u pěti pacientek

se subkapsulárním hematomem jater v rámci HELLP syndromu (ve třech případech se onemocnění manifestovalo po porodu). Konzervativní postup byl dostačující u tří pacientek, ve dvou případech byla nutná chirurgická intervence. V prvním případě pacientka podstoupila 4 operační revize s opakovanou tamponádou, ve druhém případě byla pro extrémní rozsah postižení jater s jejich následným selháním nutná transplantace jater. Všechny pacientky přežily, v jednom případě byla při příjmu diagnostikována smrt plodu, ve druhém případě předporodního rozvoje HELLP syndromu byl indikován urgentní porod císařským řezem.

Závěr

Ruptura jater při HELLP syndromu je pravděpodobně nejobávanější, a co do mortality nejfatálnější komplikací tohoto onemocnění. Vzhledem k akutnímu průběhu je zřejmé, že včasná diagnostika a adekvátní léčba na specializovaném pracovišti je rozhodujícím předpokladem ke zlepšení poněkud nelichotivých statistik a šancí pro pacientky.

Literatura

1. Blétri O. Biological monitoring of autoimmune diseases during pregnancy. *Gynecol Obstet Fertil* 2004; 31: 151–156.
2. Doshi S, Zucker SD. Liver emergencies during pregnancy. *Gastroenterol Clin North Am* 2003; 32: 1213–1227.
3. Wicke C, Pereira PL, Neeser E, Flesch I, Rodegerts EA, Becker HD. Subcapsular liver hematoma in HELLP syndrom: Evaluation of diagnostic and therapeutic options – A unicenter study. *Am J Obstet Gynecol* 2004; 190: 106–112.