

HELLP syndrom

MUDr. Igor Michalec, MUDr. Ondřej Šimetka, Ph.D.

Porodnicko-gynekologická klinika FN Ostrava

Kazuistika případu mladé rodičky s HELLP syndromem a těžkou preeklampií s odumřením plodu in utero a nutností provedení postpartální hysterektomie pro konzervativně nezvládnutelné krvácení s rozvojem syndromu diseminované intravaskulární koagulopatie (DIC) a hemoragického šoku.

Klíčová slova: HELLP, DIC, preeklampsie.

HELLP syndrome

A case report of a young pregnant woman with HELLP syndrome and severe preeclampsia with fetal death in utero and with a postpartum hysterectomy required for conservatively unmanageable bleeding with development of hemorrhagic shock.

Key words: HELLP, DIC, preeclampsia.

Interní Med. 2011; 13(7 a 8): 312–313

Osmadvacetiletá primigravida, primipara přichází ve 32. týdnu gravidity na porodnicko-gynekologické oddělení FN Ostrava pro bolest v epigastriu, cefaleu, poruchy vizu, nauzeu se zvracením. Změnu zdravotního stavu udává cca 4 hodiny před přijetím do nemocnice. Matka pacientky byla léčena pro primární karcinom jater. Pacientka byla v 17 letech sledována pro elevaci bilirubinu, kontroly v normě. Gynekologická anamnéza nevýznamná, hormonální antikoncepci užívala v minulosti 9 let, v současné době bez trvalé medikace. Nynější těhotenství: poradna od 10+2, celkem 9x, dosud fyziologické, pro pozitivní II. trimestrální screening provedena amniocentéza s fyziologickým výsledkem. Poslední kontrola den před přijetím do nemocnice, TK 120/80 mm Hg, fyziologický nálezní v moči, dle UZV eutrofický živý plod.

Vstupní klinické vyšetření

Při vstupním klinickém vyšetření dominuje epigastrická bolest s výraznou palpační citlivostí v podjaterní krajině, mohutné otoky dolních končetin, cefalea a poruchy vizu ve smyslu neostřitého vidění. Vstupní tlak je 180/120 mm Hg, pulz 110/s. Při ultrazvukovém vyšetření nacházíme mrtvý eutrofický plod odpovídající svou velikostí přibližně 32. týdnu gravidity, nejsou přítomny žádné ultrazvukové známky dlouhodobého odumrtí plodu. Při vaginálním vyšetření jsou zjištěny nepřipravené porodní cesty ke spon-tánnímu vedení porodu.

Vstupní laboratorní vyšetření: Hb 10⁹ g/l, tro 36x 10⁹/l, leukocyty 14,6, ALT 3,9 µkat/l, AST 3,6 µkat/l, LDH 17,1 µkat/l, bilirubin celk. 71 µmol/l, haptoglobin méně než 0,07 g/l, Quick 76%, INR 1,2, APTT 34 s, trombinový čas 24 s, fibrinogen 1,9 g/l, ATIII 81 %, schistocyty 11/1000 ery, D – dimery 1,372

µg/ml, urea 10,4 mmol/l, kreatinin 133 µmol/l, kyselina močová 610 µmol/l, ABR – normální hodnoty acidobáze, moč chemicky bílkovina +++.

Diagnóza

Na základě vstupních klinických a paraklinických vyšetření byla stanovena diagnóza HELLP syndromu (1) ve 32. týdnu gravidity s těžkou preeklampií a mrtvým plodem. Vzhledem k nepřipravenému vaginálnímu nálezu a nutnosti okamžitého ukončení těhotenství byl indikován akutní císařský řez. Zahájena symptomatická antihypertenzní terapie Trandate (labetalol) 20 mg i.v. bolus a poté 20 mg/hod., aplikována neuroprotektivní dávka MgSO₄ v bolusové dávce 6 g i.v., pokračováno v infuzi 1 g MgSO₄ i.v., podán Fragmin 2 500 j s.c. v profylaktické dávce. Na doporučení hematologa byl podán trombonáplav, další podán v průběhu výkonu. Císařský řez v celkové anestezii byl zahájen do 2 hodin od příjmu, kdy operace proběhla s minimální krevní ztrátou do 500 ml, v průběhu výkonu byla zavedena sukční drenáž dutiny břišní. V pooperačním období pokračuje hemolýza s konsumpcí koagulačních faktorů s postupným rozvojem syndromu DIC. Opakovaně byla prováděna substituce krevních derivátů – krevní transfuze, plazma, ATIII, fibrinogen. Z důvodu neztížitelného krvácení bylo indikováno podání preparátu NovoSeven v dávce 7 mg i. v. a s odstupem 2 hodin byla tato dávka opakována, po aplikaci druhé dávky pacientka již nekrváčí. Za 12 hodin po císařském řezu opakována ataka krvácení, kdy přes maximální konzervativní terapii pokračuje krvácení z dutiny děložní, které nereaguje na uterotonickou léčbu oxytocinem a carboprostem. Pacientka hypotenzní (TK 80/60 mm Hg). Dochází k postupnému

rozvoji syndromu DIC a hemoragického šoku. Na základě CT a ultrazvukového vyšetření malé pánve bylo vysloveno podezření na krvácení do parametria a retroperitonea.

Popis CT břicha a pánve

Lem tekutiny nad pravou bránicí šíře 12 mm. Játra a slezina nebyly zvětšené, bez ložiskových změn, kolem jater lem tekutiny šíře 6 mm, kaudálně 12 mm, jemný srpek i v subfreniu, pankreas normálně utvářen. Obě ledviny bez známek městnání, normálního tvaru, sytí se homogenně, srpky tekutiny kolem dolních polů ledvin.

Pod přední břišní stěnou zejména v pánvi zůstaly lemy volného vzduchu po předchozí operaci.

Děloha byla zvětšena, její fundus se sytí homogenně, dutina děložní s drobnými vzduchovými bublinkami po císařském řezu, distálně od oblasti sutury je dolní segment výrazně zvětšený prosáklý, nehomogenně se sytí, kontury dolního segmentu setřelé, nediferencovatelné. Dolní segment splývá v masu rozměrů 7×8×7,5 cm, která se vyklenuje do Douglasova prostoru. V okolí lem tekutiny šíře 10–13 mm, více ve vesikouterárním prostoru, krev přítomna i před dělohou ve výši její sutury. Močový měchýř zcela vyprázdňen s katétre s balónkem. Prosáknutí podkoží i břišních svalů po laparotomii, bez výraznějšího hematomu v podkoží. Drén v podkoží břišní stěny, další v Douglasově prostoru zleva, třetí k sutuře dělohy.

Laboratorní nálezní: Hb 59 g/l, tro 46x 10⁹/l, leukocyty 12,6, fibrinogen 0,9 g/l, ATIII 36 %, APTT 42 s, Quick 180 %.

Proto byla indikována operační revize dutiny břišní, kdy byla nalezena prokrváčená, tzv. Couvelairova děloha s hematodem v oblasti

pravého parametria. Z vitální indikace byla provedena simplexní abdominální hysterektomie s nutností substituce krevních derivátů (6x EM, 6x mražená plazma, 1x trombonáplav peroperačně) jak peroperačně, tak pooperačně, masivní substituce krevního oběhu, pokračováno v mini-heparinizaci v profylaktické dávce. Nutná řízená ventilace s podporou vazopresorů po dobu 12 hodin. Příklad z JIP 3. pooperační den, dimise do domácí péče 10. pooperační den.

Klinickému průběhu odpovídá i popis biotického materiálu.

Makropopis

Děloha velikosti 17 × 10 × 6 cm, v oblasti čípku s rozeklanou strukturou v oblasti branky, v těchto úsecích je tkáň prokrváčená. Povrch dělohy s patrnými známkami po stezích v oblasti přechodu krčku v tělo. Seróza je hladká, lesklá, pod serózou jsou patrná četná ložiska krvácení. Část děložního čípku v oblasti krčku je naříznutá. Na řezu dělohou se nachází nápadně ztlustělá stěna do šířky 3,5 cm s prokrváčeným endometriem, v dutině děložní se nacházejí drobná krevní koagula. Stěna děložní je s drobnými intramurálními hematomy.

Mikropopis

Děložní čípek je krytý tenčí vrstvou dlaždicobuněčného epitelu s mírnou parakeratózou, pod

kterým se nachází edematózní stroma rozsáhle prokrváčené, místy vykazuje stromální struktura v přiléhající endocervikální oblasti vedle chronického zánětlivých změn deciduální transformaci. Stěna endocervixu v oblasti slizniční má prokrvácení s přítomností fibrinového trombu v cévním lumen. Proužky prokrváčené děložní svaloviny s nasedající sliznicí s deciduální transformací stromatu. Dále byla na sliznici přítomna depozita fibrinu s granulocyty, svalovina děložního těla s ložisky krvácení, ve stromatu převážně perivazálně, rozsáhle prokrváčené intersticiu myometria s četnými rozšířenými krevními kapilárami a většími cévami. Krvácení zasahuje mezi jednotlivé svalové skupiny.

Pravý roh děložní je s ložiskovitě prokrváčeným intersticiem a s dilatací cévních lumen. Histologický obraz změn odpovídá klinicky udávané diseminované intravazální koagulopatii.

Závěr

Typický obraz dle Mississippi klasifikace těžkého HELLP syndromu (2) ve 32. týdnu gravidity s rychlým rozvojem. Onemocnění bylo doprovázeno těžkou preeklampií. V pooperačním období došlo k rozvoji syndromu DIC s hemoragickým šokem a nutností provedení hysterektomie u mladé bezdětné ženy. HELLP syndrom je jednou z nejzávažnějších, ale relativně vzácných porodnických komplikací. Incidence choroby

v ČR není známa (3). Jeho vznik je obtížně předvídatelný. Je provázen vysokou prematuritou novorozenců a vysokou morbiditou matek i novorozenců (4). Časná diagnostika, intenzivní monitoring a aktivní management se významně podílí na prevenci rozvoje těžkých forem HELLP syndromu a vedou ke snížení mateřské i neonatální mortality a morbidity (1, 4).

Literatura

1. Haram K, Svendsen E, Abildgaard U. The HELLP syndrome: clinical issues and management. A Review. BMC Pregnancy Childbirth 2009; 26(9): 8.
2. Taylor FBJ, Toh CH, Hoots WK, et al. Towards definition, clinical and laboratory criteria, and a scoring system for disseminated intravascular coagulation. Thromb Haemost 2001; 86: 1327–1330.
3. Šimětka O, Brychtová P, Procházková J, et al. Laboratorní změny aktivace endotelu u syndromu HELLP = Changes of endothelium activation in HELLP syndrome. Gynelog 2008; 17(2): 54–56.
4. Sibai BM, Ramadan MK, Usta ISM. Maternal Morbidity and Mortality in 442 Pregnancies With Hemolysis, Elevated Liver Enzymes, and Low Platelets (HELLP Syndrome). Am J Obstet Gynecol 1993; 169(4): 1000–1006.

Článek přijat redakcí: 9. 5. 2011

Článek přijat k publikaci: 23. 5. 2011

MUDr. Igor Michalec

Porodnicko-gynekologická klinika FN
17. listopadu 1790, 708 52 Ostrava-Poruba
igor.michalec@fno.cz