

**ГБУЗ СО «ТГКБ №5»
МЕЖРАЙОННЫЙ ПЕРИНАТАЛЬНЫЙ
ЦЕНТР**

**к.м.н. Л.В. Кругова, д.м.н. В.Я.
Вартанов, к.м.н. Н.Н. Хуторская**

**HELLP-синдром в
гипотезах клинициста**



г. Тольятти

Гипотеза - ὑπόθεσις

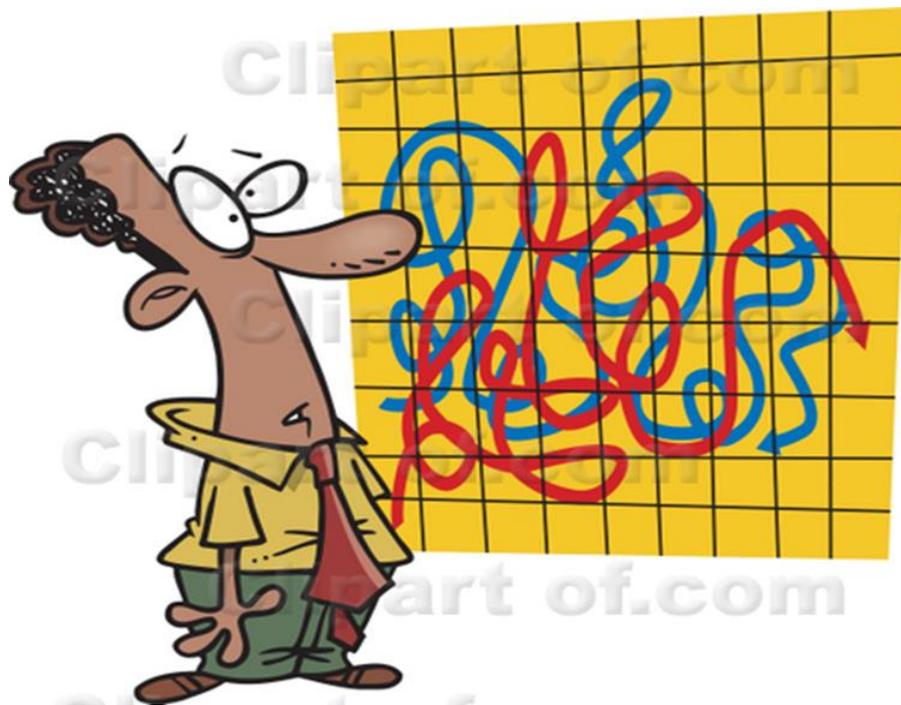
- это вероятное знание
- вероятный ответ на проблемный вопрос
- предварительный вывод, нуждающийся в последующем доказательстве и подтверждении.
- предположение о причинах и сути тех или иных явлений



- Недоказанная и неопровергнутая гипотеза называется **открытой проблемой???**

HELLP- синдром???

- определённое сочетание признаков болезни, обусловленных единым патогенезом



ИЗВЕСТНАЯ ТРИАДА

- гемолиз эритроцитов
- повышение печеночных ферментов
- снижение уровня тромбоцитов



HELLP- синдром

- все ли так однозначно?
- достаточно ли для понимания происходящего классической триады симптомов???





Многоликость проявлений???



Что еще характерно для HELLP-синдрома?

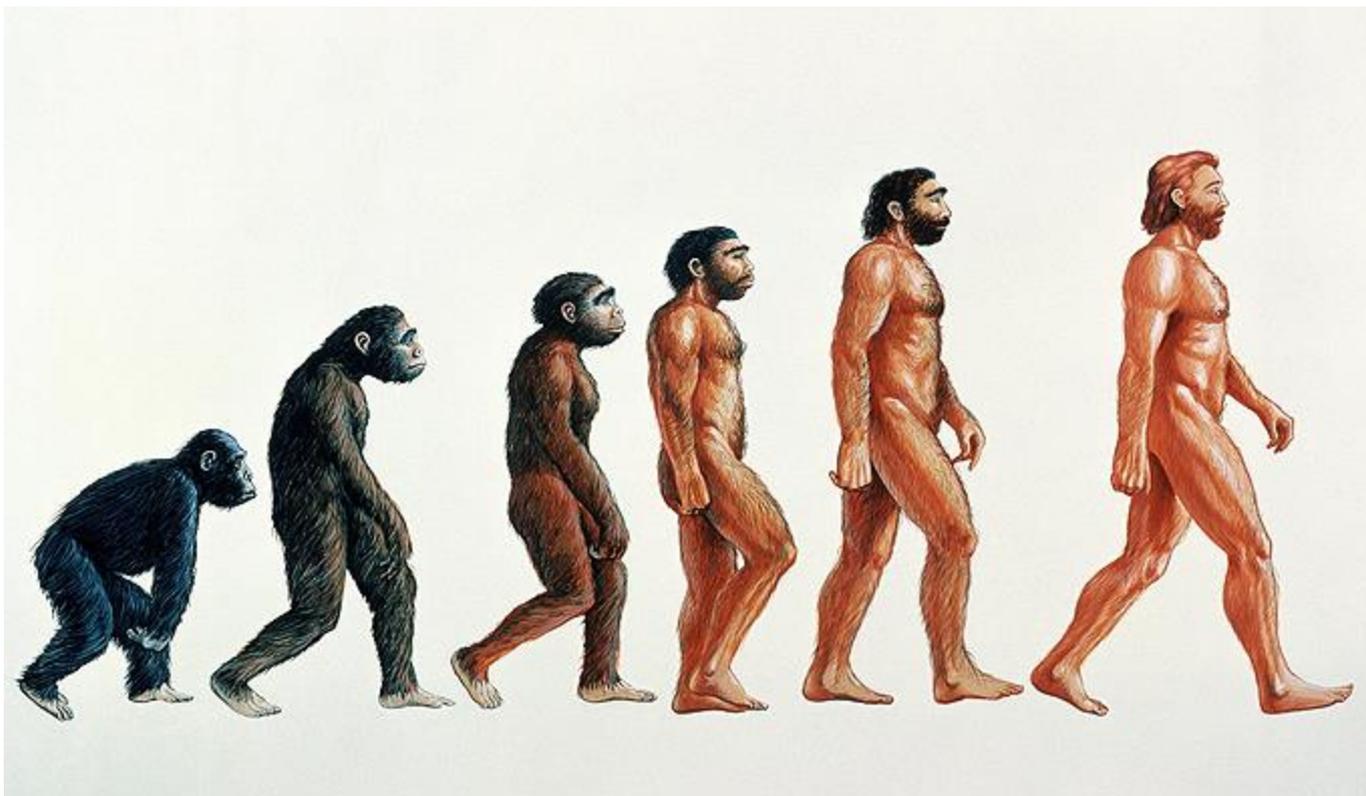
- Типичные проявления преэклампсии
- Сопутствующие заболевания матери в анамнезе
- Слабость, вялость, заторможенность
- Тошнота, рвота
- Боли в эпигастральной области
- Снижение темпа диуреза и нарастание почечной недостаточности
- ДВС- синдром
- СОПЛ
- Полисерозит
- Неврологическая симптоматика



Следовательно???

- То что мы относим к HELLP-синдрому является преэклампсией (*полиорганной недостаточностью*) с преобладанием печеночно-почечной недостаточности и нарушениями гемокоагуляции

ЭВОЛЮЦИЯ ВЗГЛЯДОВ



Аутоиммунный процесс в запуске HELLP-синдрома

Острое воспаление



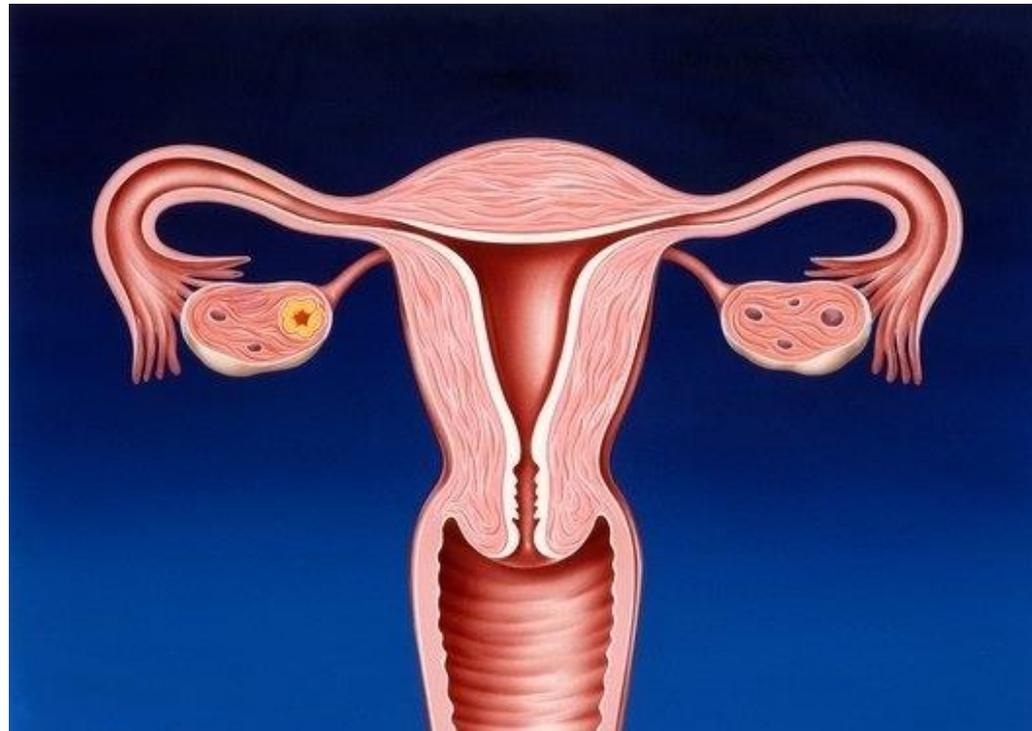
Хроническое воспаление



Аутоиммунный процесс

Что же является пусковым моментом???

■ ИЗМЕНЕНИЯ В СТЕНКЕ ЭНДОМЕТРИЯ



Нарушение процессов имплантации, недостаточная инвазия трофобласта



Соматические, инфекционные, эндокринные заболевания матери

Апоптоз трофобласта



Синдром системного воспалительного ответа с эндотелиальной дисфункцией

Вопросы???

- Почему яркая клиническая картина развивается в послеродовом периоде
- Что за вещества попадают в кровоток, которые повреждают эндотелий и лизируют эритроциты
- Почему повреждается эндотелий и запускается ДВС синдром
- Поражаются все органы-мишени, но преимущественно печень и почки

Генерализованный спазм сосудов???

- не является ли это защитным компенсаторным механизмом от попадания в кровотоки матери агрессивных веществ, к примеру бактериальных или вирусных агентов?



ГАНС СЕЛЬЕ

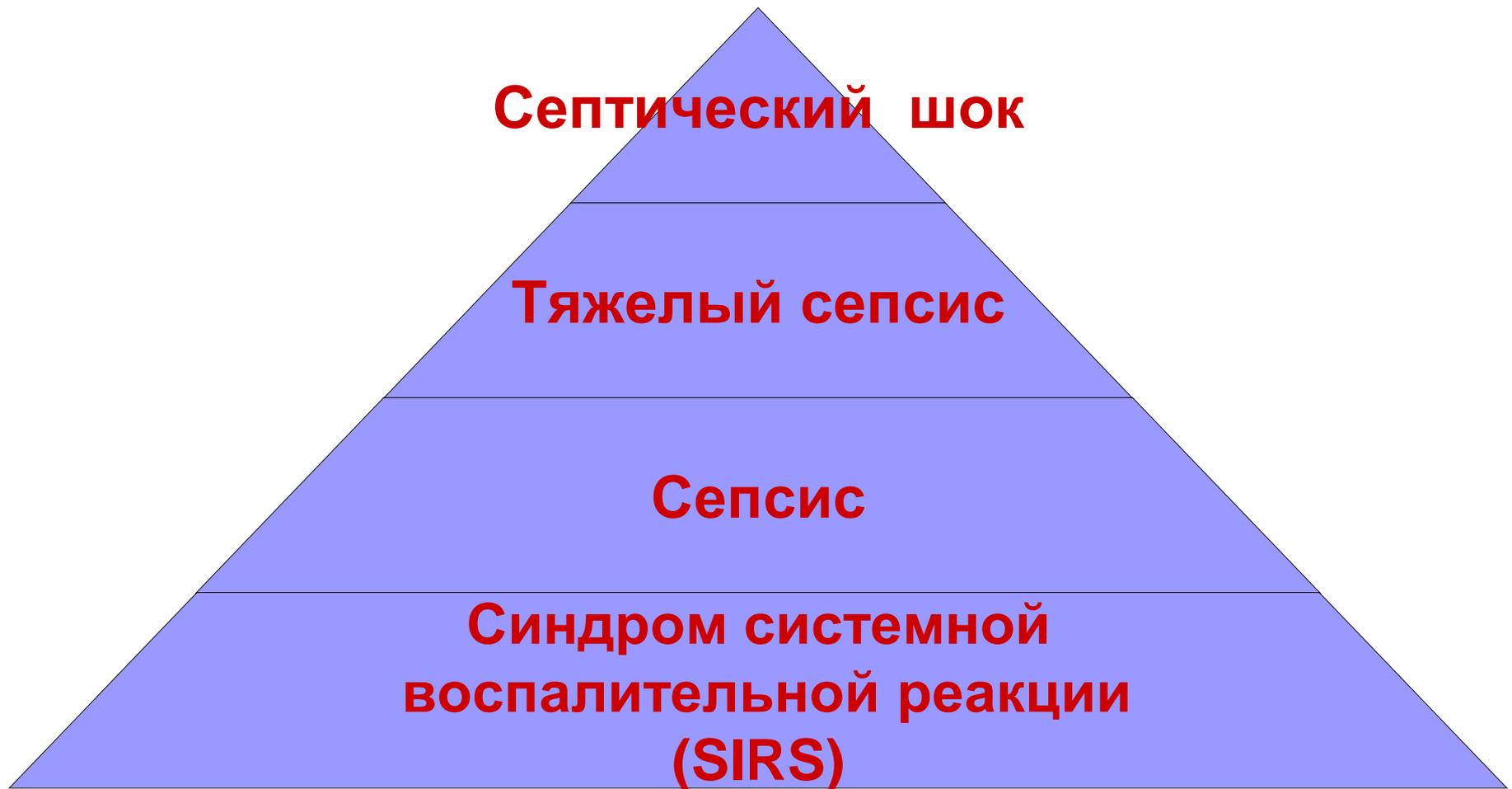
- Стресс есть неспецифический ответ организма на любое предъявленное ему требование;
- Универсальность всех патологических механизмов в организме приводящее к одинаковым биохимическим сдвигам;



Г.Селье «Стресс без дистресса»

Классификация сепсиса

(Американский колледж пульмонологов,
Общество специалистов критической медицины, 1992)



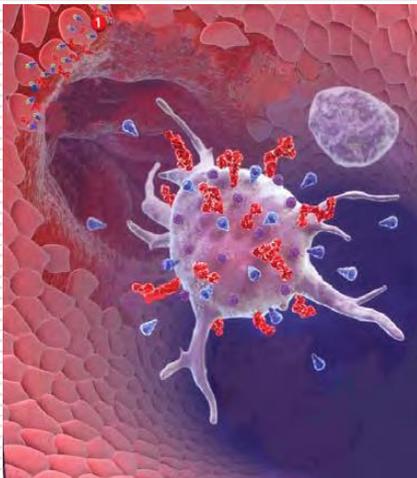
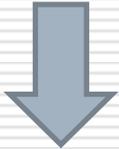
Н
о
р
м
а

I. Неактивированный тромбоцит

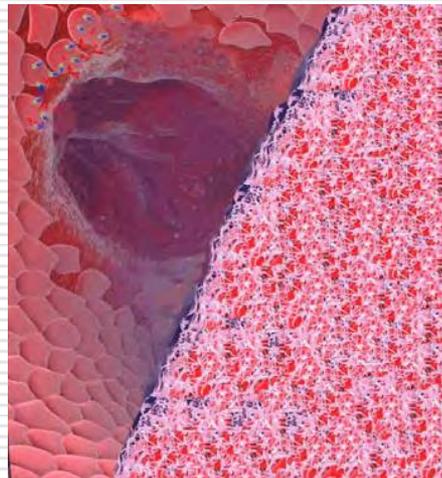
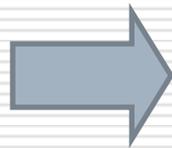


эндотелий
базальная
мембрана

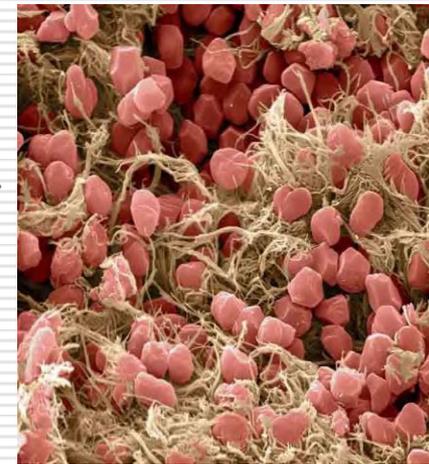
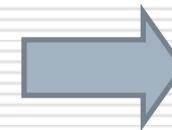
II. Активированный тромбоцит



III. Тромбоцитарно- фибриновый тромб



IV. Инфицирован- ные микро- тромбы





Нарушения гемокоагуляции

- Инфицирование диссеминированного микротромбирования, которое само является источником ДВС-синдрома приводит к формированию порочного круга.



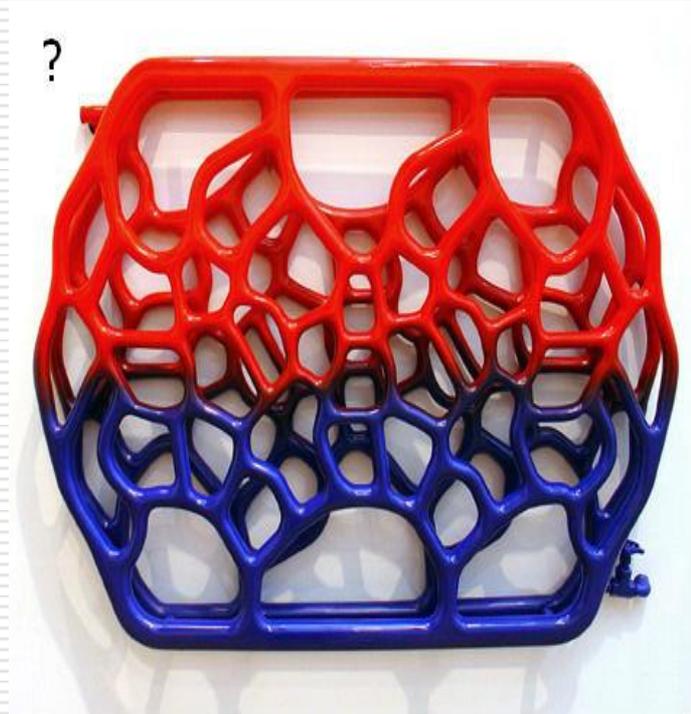
Патогенез HELLP- синдрома

- Токсины увеличивают проницаемость сосудистой стенки, активируют моноциты, лимфоциты, лейкоциты, тромбоциты, повреждают эндотелиальные клетки.
- нарушения системной гемодинамики, регионарного кровотока, микроциркуляции и тромбоцитарно - сосудистого звеньев системы гемостаза приводят к развитию ДВС-синдрома.



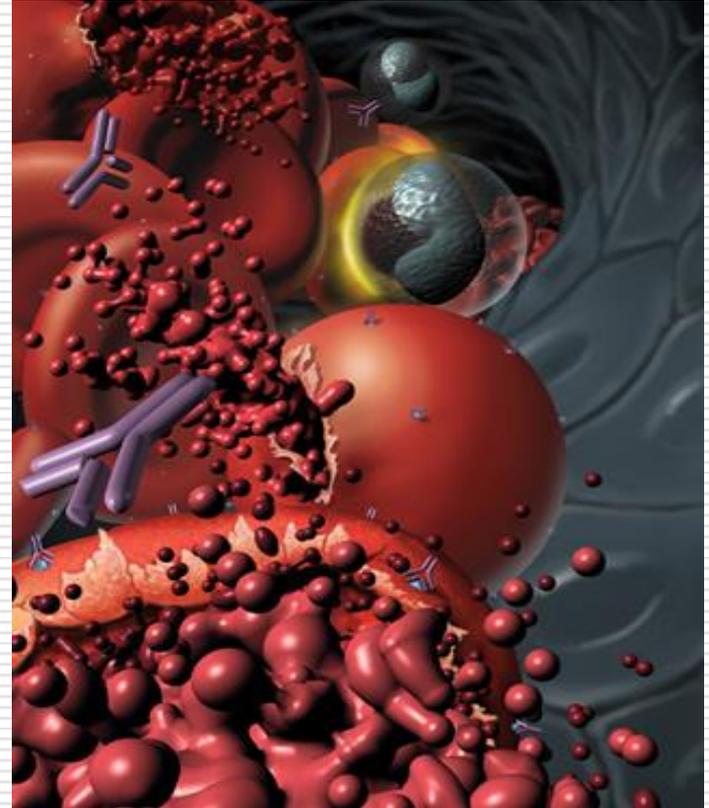
Патогенез HELLP-синдрома

- Пусковым механизмом возникновения ДВС - синдрома при преэклампсии является повреждение эндотелия сосудов эндо- и экзотоксинами, при котором происходит выделение тканевого тромбопластина.
- Взаимодействие эндо- и экзотоксинов с тромбоцитами сопровождается высвобождением АДФ, серотонина, гистамина, тромбоцитарных факторов III и IV.

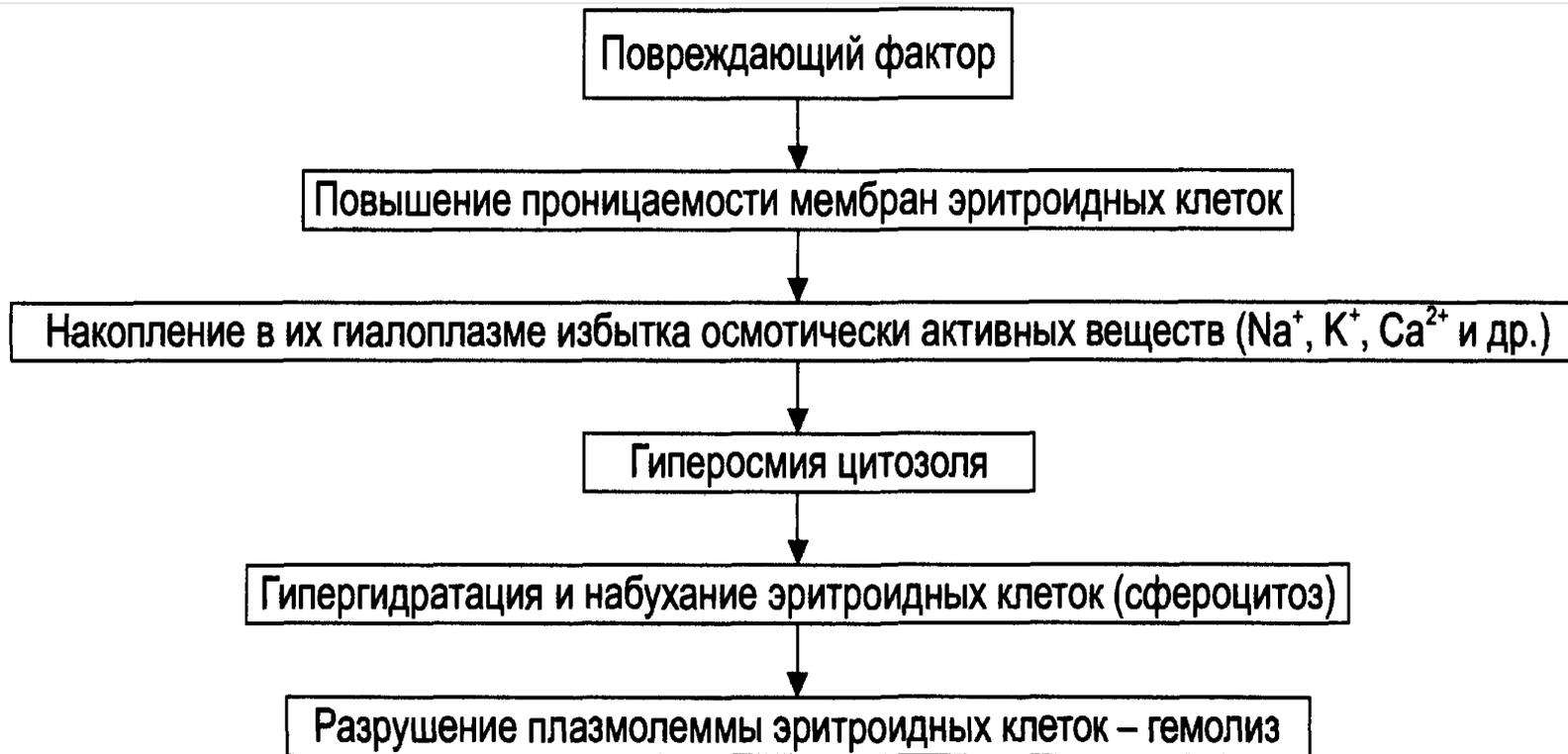


АНЕМИЯ ПРИ HELLP- синдроме

- В процессе гемолиза эритроцитов под влиянием эндотоксинов происходит высвобождение эритроцитарного тромбопластина



АНЕМИЯ ПРИ HELLP- синдроме



Что еще необходимо оценивать при HELLP-синдроме???

- проявления дыхательной недостаточности
- изменения лейкоформулы (наличие палочкоядерного сдвига и лимфопении)
- изменения гемостазиограммы (↓ фибриногена и ↑ D-димера как показателей активности процесса)
- прокальцитониновый тест С – реактивный белок в динамике

Признак	Б-я Е., 20 лет	Б-я К., 33 лет	Б-я Г., 33 лет	Б-я Ат., 20 лет	Б-я В., 37 лет	Б-я Д., 36 лет	Б-я Ге., 32 л
Паритет	Б – 3, Р - 1	Б- 6, Р -1	Б – 1, Р - 1	Б – 2, Р - 1	Б- 1, Р - 1	Б – 4, Р - 2	Б – 4, Р - 2
Экстрагенитальная патология	Хр. пиелонефрит, ВСД по гипертоническому типу	Хр.пиелонефрит Хр.гепатит С Хр.герпетическая инфекция	Хр.пиелонефрит Варикозная б-нь	Не наблюдалась	Тромбоцитопения за 4 мес. до родов	Саркоидоз, бронхиальная астма, хрон. холецистит	Хронический пиелонефрит, Хронический холецистит
Течение настоящей беременности	СЗРП I ст.	СЗРП I ст	Рано начавшийся гестоз, СЗРП I ст.	Рано начавшийся гестоз	Гестоз за неделю до поступления	Холестатической гепатоз тяжелой степени, СЗРП I ст.	Обострение хронического холецистита в 22 нед., с 24 нед. - гестоз
Срок родоразрешения	37-38 нед.	38-39 нед.	30 нед.	34-35 нед.	39-40 нед.	32-33 нед.	24-25 нед.
Степень тяжести гестоза	Преэклампсия, ПОНРП	6 б.	11 б	12 б.	14 б.	13 б.	9 б.
Начало HELLP	Через 2 часа	Через 9 часов	Через 6 часов	Через 7 ч АД 170	Через 18 часов	Через 27 часов	До родоразрешения
Гемолиз	Бил. 250 мкм/л	Бил. 95 мкм/л	Бил. 80,2 мкм/л	нет	Бил. 21,05 мкм/л	Бил. 34 мкм/л	89 мкм/л
Цитолиз (АЛАТ/АСАТ)	850/1000	750/850	480/560	520/740	150/240	420/470	750/1000
Тромбоцитопения	136 - 44	150 - 63	130 - 77	136 - 88	135 -63	150-90	130
Печеночная недостаточность	да	да	да	да	да	да	да
ДВС в ст. гипокоагуляции	да	нет	да	нет	да	нет	да
ОПН	да	да	да	нет	да	да	да
РДСВ	да	да	да	да	да	нет	нет
Гематомы печени	да	нет	нет	нет	да (спонтанный разрыв печени)	нет	нет
Кровотечение	да	нет	да	нет	да	нет	да
Исход	EXITUS LETALIS	Выздоровление. Выписана на 20 сутки	EXITUS LETALIS	Выздоровление. Выписана на 20 сутки	EXITUS LETALIS	Выздоровление. Выписана на 8 сутки	Перевод на 8 сутки в септикологическое отд.

Normotensive HELLP syndrome: report of one case

Abstract

- HELLP синдром (гемолиз, повышение активности печеночных ферментов и низкие тромбоциты) представляет собой тяжелую форму гестоза. Обычно синдром HELLP появляется в ходе эволюции тяжелой преэклампсии. Однако, HELLP-синдром может иметь нетипичные клинические проявления.
- Мы сообщаем о 22-летней женщине, которая консультировалась в 20 недель беременности по поводу поясничной боли, расстройства мочеиспускания и лихорадки. Анализ мочи показал наличие лейкоцитов. Пациентка была помещена в больницу и получала антибактериальные препараты. Через 48 часов после поступления было обнаружена протеинурия - 440 мг / 24 ч. Предварительно был поставлен диагноз: тяжелая преэклампсия, HELLP - синдром. Однако, у пациентки оставалось нормальное артериальное давление. Наблюдалось повышение активности печеночных ферментов и креатинина. Пять дней спустя антенатальная гибель плода была подтверждена. Потребовалось переливание тромбоконцентрата. Через 7 дней после аборта, пациентка была выписана в удовлетворительном состоянии.

Acute subdural haemorrhage in the postpartum period as a rare manifestation of possible HELLP syndrome: a case report.

■ ИСТОРИЯ БОЛЕЗНИ:

- Ранее здоровая 27-летняя женщина, первородящая с гипертензией, вызванной беременностью поступила в 38 недель беременности с болями внизу живота и артериальным давлением 140/90 мм. рт. ст. Было выполнено срочное кесарево сечение. В первые сутки после операции были периодические всплески лихорадки. Все рутинные исследования были нормальными в течение первых трех недель. Количество тромбоцитов снизилось на 21 сутки. На 23 день у нее развился судорожный приступ и сканирование мозга (МСКТ) показало субдуральное кровоизлияние. В ОАК количество тромбоцитов было $22000 \times 10^9 / л$. В биохимическом анализе крови отмечалось повышенные ферменты печени (АСТ, АЛТ), лактатдегидрогеназы и уровня билирубина. Картина крови на 24 день показала гемолитическую анемию. На 36 день у пациентки снова развились судороги и она имела перемежающуюся лихорадку, периодически возникающую головную боль и признаки менингизма. Компьютерная томография выявила «старое» субдуральное кровоизлияние

■ ВЫВОДЫ:

Гипертензия во время беременности следует обращаться как с высокой степенью риска в течение всего послеродового периода. Развитие тромбоцитопении может рассматриваться в качестве раннего предупредительного знака о HELLP, тромбоцитопенической пурпуре или острой жировой дистрофии печени. Быстрое распознавание внутрисерепных кровоизлияний и быстрое нейрохирургическое вмешательство является спасательным.

Клинический пример

- Пациентка Е. поступила 15.05.2014 в 23.00 с диагнозом: III беременность 38 недель, головное предлежание, I период родов, преэклампсия средней степени на фоне ВСД по гипертензивному типу, Rh (-) кровь без титра антител.

Клинический пример

- В 4.00 родила мальчика весом 2740 гр. (синдром задержки развития плода I степени).
- Общая продолжительность родов составила 7 часов 5 минут (I период родов - 6 часов 30 минут, II период родов — 30 минут, III период родов — 5 минут).
- Обезболивание в родах — эпидуральная анальгезия.

ЛАБОРАТОРНЫЕ ПОКАЗАТЕЛИ КРОВИ ПРИ ПОСТУПЛЕНИИ

эритроциты	$4,46 \times 10^{12}/л$
гемоглобин	123 г/л
тромбоциты	$218 \times 10^9/л$
лейкоциты	$10 \times 10^9/л$
ВСК	3мин.10сек.- 3мин. 25 сек

билирубин	7,1 мкмоль/л/ 2,3 мкмоль/л
мочевина	5,65 ммоль/л
АСТ	32 Ед
АЛТ	23 Ед
ПО	0,88
фибриноген	2,9 г/л

Клинический пример

- В раннем послеродовом периоде сохранялась артериальная гипертензия.
- В 6 ч. 00 мин для дальнейшего лечения была переведена в отделение анестезиологии и реанимации для беременных рожениц и родильниц.

ОТДЕЛЕНИЕ РЕАНИМАЦИИ – осмотр в 6.30 и 7.00

ЖАЛОБЫ:

- на слабость
- тошноту
- ноющие боли в эпигастриальной области с иррадиацией в правое подреберье
- А/Д - 165/85 на фоне магнезиальной и гипертензивной терапии
- Печень + 2см ниже реберной дуги
- С 7.00 утра отмечалось снижение темпа диуреза – за час выделила 20 мл мочи темно-бурого цвета

ЛАБОРАТОРНЫЕ ПОКАЗАТЕЛИ

тромбоциты	94x10 ⁹ /л
АСТ	249 Ед
АЛТ	182 Ед
фибриноген	2, 58 г/л

Клинический пример

- Учитывая клинические проявления и клинико-лабораторные изменения, данное состояние было расценено как развившейся HELLP – синдром с развитием острой печеночной и острой почечной недостаточностью.
- УЗИ брюшной полости : печень обычных размеров, воротная вена не расширена, жидкости в брюшной полости не выявлено.

Данные гемограммы в динамике

Время	Нв	Эритроциты	Нт	Тромбоциты	ВСК	Лейкоциты
15.05. 6.00	126 г/л	4,57 x10 ¹² /л	40,3%	136 x10 ⁹ /л	3 ' 45"- 4 ' 18 "	14,7 x10 ⁹ /л
15.05. 6.30	127г/л	4,49 x10 ¹² /л	36,9%	94 x10 ⁹ /л	3 ' 50"- 4 ' 12 "	17,6 x10 ⁹ /л
15.05. 10.34	123г/л	4,34 x10 ¹² /л	35,5%	100 x10 ⁹ /л	3 ' 00"- 3 ' 30 "	17,8 x10 ⁹ /л
15.05 13.05	126г/л	4,34 x10 ¹² /л	35,5%	66 x10 ⁹ /л	6 ' 10"- 7 ' 0 "	20,6 x10 ⁹ /л
15.05. 22.59	88г/л	3,27 x10 ¹² /л	25,3%	53 x10 ⁹ /л	5 ' 30"- 6 ' 00 "	17,4 x10 ⁹ /л
15.05. 6.10	99г/л	3,44 x10 ¹² /л	26,5%	52 x10 ⁹ /л	4 ' 50"- 5 ' 10"	17,4 x10 ⁹ /л

Некоторые биохимические показатели

Показатели	7 час. 22 мин.	11 час. 18 мин.	13 час. 15 мин.	19 час. 14 мин.	6 час. 20 мин.
Билирубин общ./пр.	17/4,7 ммоль/л	28/9,4 ммоль/л	93,8/42,3 ммоль/л	172,5/94 ммоль/л	137,7/79,5 ммоль/л
Глюкоза	5,61 ммоль/л	6,83 ммоль/л	7,59 ммоль/л	8,89 ммоль/л	4,8 ммоль/л
Мочевина,	5,35 ммоль/л	6,97 ммоль/л	9,31 ммоль/л	6,65 ммоль/л	27,02 ммоль/л
Креатинин	97 ммоль/л	45 ммоль/л	36 ммоль/л	41 ммоль/л	161 ммоль/л
Общий белок	62 г/л	71,6 г/л	63,6 г/л	70 г/л	60,2 г/л
АсАТ	249 Ед	424 Ед	142 Ед	729 Ед	900 Ед
АлАт	182 Ед	301 Ед	121 Ед	536 Ед	822 Ед
Калий	4,1 ммоль/л	3,7 ммоль/л	3,7 ммоль/л	3,8 ммоль/л	3,5 ммоль/л
Натрий	140 ммоль/л	138,8 ммоль/л	135,4 ммоль/л	139,2 ммоль/л	139,8 ммоль/л

Некоторые показатели гемокоагуляции

Показатели	10.30	14.00	20.00	6.00
Фибриноген	2,37 г/л	2,06 г/л	2,37 г/л	2,1 г/л
АЧТВ	41 сек.	47 сек.	54 сек.	49 сек.
D-димер	4,0 мкг/мл	24,0 мкг/мл	37,0 мкг/мл	75 мкг/мл
ПО	1,32	1,5	1,55	1,46

Интенсивная терапия

- обменный плазмаферез с забором до 40% ОЦП
- пульс-терапия глюкокортикоидами под прикрытием антацидных препаратов
- антиферментные и гепатопротекторные препараты
- расширенная антибактериальная терапия карбапенемами, противогрибковые препараты в профилактической дозировке
- стимуляцией диуреза салуретиками
- коррекция гемокоагуляции СЗП

Клинический пример

- Перевод больной на продленную ИВЛ в первые сутки.
- Дилатационная трахеостомия была выполнена на 3 сутки.

УЗИ брюшной полости

- По данным УЗИ на 2 сутки: печень выступает на 4-5 см ниже реберной дуги, контуры печени ровные, четкие, структура однородная. Воротная вена не расширена. В брюшной полости определялась свободная жидкость в объеме 600-800 мл, в плевральных полостях справа - 3,3 см выпота и слева -1,8 см выпота. Заключение. Гепатомегалия, явления полисерозита.
- По данным УЗИ на 7 сутки: печень обычных размеров, контуры четкие, ровные. Структура печени однородная. В брюшной полости незначительное количество свободной жидкости.

МСКТ брюшной полости

- Печень не увеличена, положение не изменено. Контуры ее ровные, четкие (240x380x70 мм). Структура паренхимы неоднородная, плотность паренхимы 56-61 ед. В сегментах преимущественно правой доли субкортикально определяются гиподенсные (24-47 ед) очаги 4-7 мм и участки 34x16 мм – очаги деструкции. В задних отделах капсулы печени следы жидкости 2-3 мм. Внутри- и внепеченочные желчные протоки не расширены. Желчный пузырь обычных размеров, стенки его не утолщены, контуры ровные, четкие, содержимое однородное. Конкременты в просвете пузыря не обнаружены. Воротная и селезеночная вены не расширены.

Клинический пример

- Несмотря на проводимую терапию сохранялись явления печеночно-почечной недостаточности с явлениями гипокоагуляции (коагулопатия потребления).
- 28.05.2014 развилось гипокоагуляционное маточное кровотечение. Произведена экстирпация матки с последующей перевязкой внутренних подвздошных артерий.

Клинический пример

- В последующие сутки в отделении реанимации проводилась интенсивная терапия, направленная на нормализацию функции печени и почек .
- На 14 сутки интенсивной терапии отмечалось снижение уровня трансаминаз — АСТ - 207 Ед, АЛТ - 88 Ед, однако, отмечалось нарастание уровня общего билирубина - 481 мкмоль/л, прямого до 343,5 мкмоль/л, мочевины до 33 мкмоль/л, креатинина до 213 мкмоль/л.

Клинический пример

- При исследовании крови на маркеры вирусного гепатита В было выявлено: а/т HB cor G – пол., а/т HB e — пол., а/т HB s — пол. (93,7 ме/мл).
- На основании анамнеза, консультантом кафедры инфекционных болезней сделано заключение, что прогрессирование печеночной недостаточности у больной обусловлено постинфекцией вирусного гепатита В.

Клинический пример

- Регулярно забирались бактериальные посевы (посевы крови, мочи на стерильность, посевы из трахеи) – роста микрофлоры не было.
- С дифференциально-диагностической целью осуществлялись дополнительные исследования: лабораторные тесты на системную красную волчанку ГЛПС, лептоспироз, АФС-отрицательные.

Клинический пример

Учитывая сохраняющуюся гипербилирубинемию, токсическую энцефалопатию, угрозу массивной кровопотери решением консилиума больной было рекомендовано протезирование функции печени (проведение MARS-терапии).

Клинический пример

- На фоне проводимой интенсивной терапии состояние пациентки прогрессивно ухудшалось, произошла остановка сердечной деятельности.
- Реанимационные мероприятия в полном объеме, неэффективны.
- Была констатирована биологическая смерть больной.

Клинический пример

- На вскрытие направлена со следующим диагнозом: роды I-е срочные гипотрофичным плодом, осложненные преэклампсией средней степени тяжести. HELLP-синдром, тяжелое течение. 24-е сутки послеродового периода. Острая печеночная недостаточность. Гепатит? (неуточненный). Полиорганная недостаточность.

Патологоанатомический диагноз

- Конкурирующие заболевания: 1) HELLP-синдром, развившейся в раннем послеродовом периоде после I самопроизвольных родов, внутрипеченочные субкапсулярные кровоизлияния.
2) Диссеминированный висцеральный микоз, интраабдоминальная аспергиллома, аспергиллезное поражение печени, почек, поджелудочной железы, кандидозное поражение печени, почек, кишечника.
- Осложнения: ДВС-синдром с микротромбами в сосудах печени, почек, селезенки, легких, сердце, головном мозге, острая печеночно-почечная недостаточность, отек головного мозга

Патологоанатомический диагноз

- Фоновые состояния: преэклампсия средней степени тяжести, последствия перенесенного вирусного гепатита В с формированием хронического гепатита (избыточный фиброз портальных трактов, фиброз стенки центральных вен), иммунодефицитное состояние (выраженное лимфоидное опустошение паренхимы селезенки и лимфоидных узлов)
- Сопутствующее заболевание: очаговый продуктивный миокардит

Причины неудачи???

- Сопутствующие заболевания печени и почек усугубляют проявления HELLP-синдрома
- Проводимая агрессивная интенсивная терапия в значительной степени подавляет гуморальный и клеточный иммунитет
- Необходима настороженность в отношении возникновения системных микозов у пациентов длительно находящихся в отделении реанимации

ПОДХОДЫ К ЛЕЧЕНИЮ



- **Пульс терапия глюкокортикоидами для подавления «цитокиновой бури» и уменьшения повреждения эндотелия**
- **Мощная стартовая антибактериальная терапия, ограничивающая диссеминацию процесса**
- **Имуноглобулины для нормализации иммунного статуса**

ЧТО ЕЩЕ?

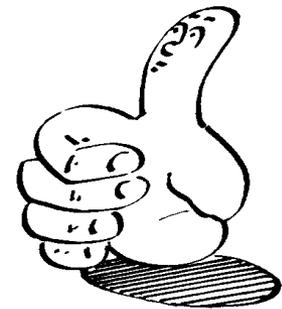


КОМПОНЕНТЫ ТЕРАПИИ

- Высокообъемный мембранный плазмаферез (плазмообмен) до 1-2 ОЦП при начальных признаках HELLP- синдрома
- Инфузия альбумина с целью поддержания коллоидно - осмотического давления и транспорта свободного билирубина
- Трансфузионные среды при нарушениях гемокоагуляции
- Гипербарическая оксигенация с целью оптимизации аэробных процессов окисления

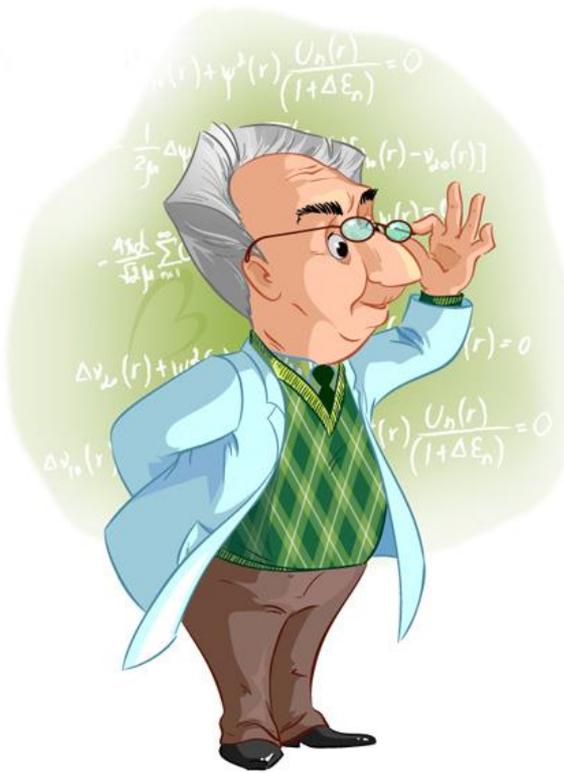


Оценка эффективности лечения



- Нормализация биохимических показателей
- Смена олиго- и анурии стадией полиурии
- Уменьшение отеков и явлений полисерозита
- Нормализация дыхательной функции
- Снижение уровня D – димера, увеличение количества фибриногена
- Нормализация лейкоформулы (отсутствие сдвига лейкоформулы влево, увеличение количества лимфоцитов)

Специфичность интенсивной терапии



- Применять глюкокортикоиды в режиме пульс-терапии не более 3 суток
- Обязательное назначение антимикотиков с профилактической целью
- При отсутствии положительной динамики в течение 3 суток – вопрос об ампутации матки???

Мероприятия, направленные на снижение частоты и тяжести преэклампсии:

Выделение групп риска



Своевременная диагностика



Проведение профилактических и лечебных мероприятий



Преимственность в работе женской консультации и стационаров

**Без умолку безумная девица
Кричала: "Ясно вижу Трою, павшей в прах!"
Но ясновидцев - впрочем, как и очевидцев -
Во все века сжигали люди на кострах.**

В. Высоцкий



Спасибо за внимание!













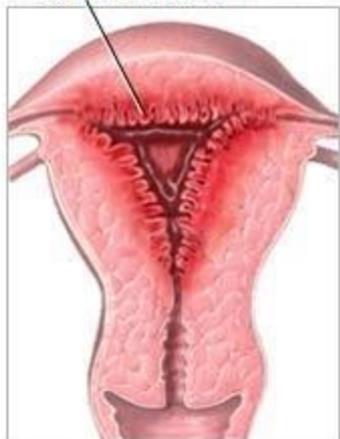




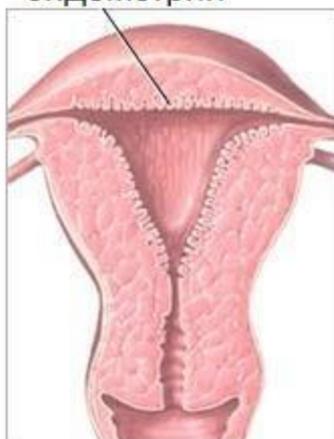
Подводные камни?

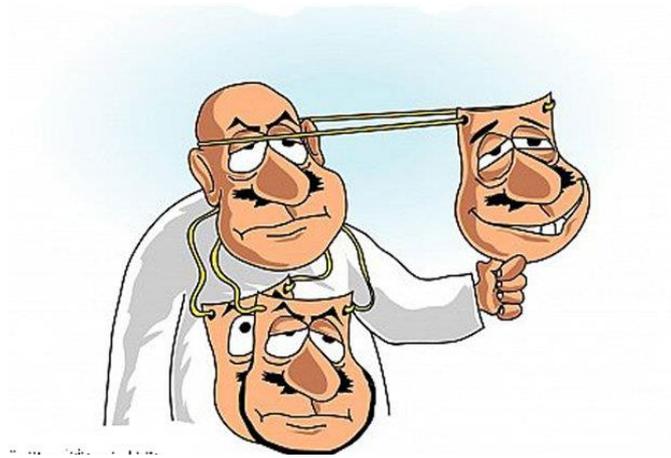
- Гестационные осложнения как результат нарушения процессов имплантации
- Асп. О.Н. САДЕКОВА¹, к.м.н., м.н.с. Л.А. НИКИТИНА³, д.м.н., проф. Е.М. ДЕМИДОВА⁴, д.м.н., проф. В.Е. РАДЗИНСКИЙ², к.м.н., доц. Л.М. САМОХОДСКАЯ¹, д.б.н, проф., акад. РАН и РАМН В.А. ТКАЧУК¹

Воспаленный
эндометрий

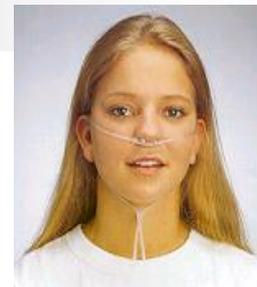


Нормальный
эндометрий





Показания к ИВЛ при преэклампсии и эклампсии:



- кома;
- кровоизлияние в мозг;
- сочетание с коагулопатическим кровотечением;
- сочетание с шоком (геморрагическим, септическим, анафилактическим и т.д.);
- альвеолярный отёк легких.

В продленной ИВЛ нуждаются \approx 50% женщин с эклампсией

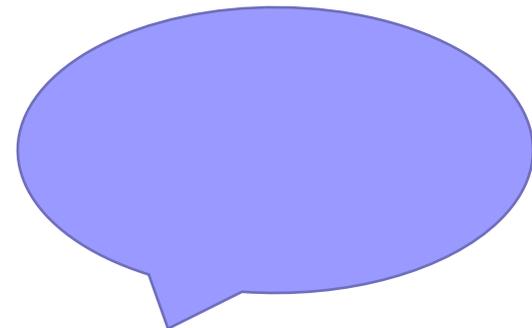
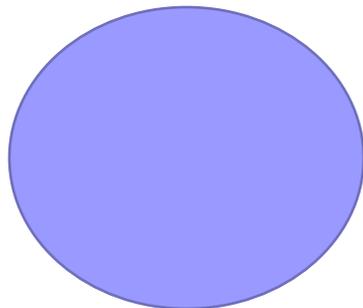


- 
- Баркаган З.С. Геморрагические заболевания и синдромы., Москва - 1988,с.127



**Нарушение процессов
имплантации, недостаточная
инвазия трофобласта**

**Апоптотические процессы в
трофобласте**



Критерии диагностики

Клинически:

- Общее недомогание
- Тошнота, рвота
- Боли в эпигастрии и правом подреберье
- Выраженные отеки
- Неврологическая симптоматика (головная боль, нарушения зрения)

Лабораторно:

- Внутрисосудистый гемолиз - микроангиопатическая гемолитическая анемия
- Повышение ЛДГ, АЛАТ, АСАТ (соотношение – 0,55), гиалуроновой кислоты
- Тромбоцитопения
- Уровень Д - димеров

Этиология. Патогенез

- усугубление токсемии у пациенток с исходным эндотоксикозом в результате «провоцирующих факторов» (роды, особенно оперативные, на фоне инфузионной терапии) → в результате - массивный выброс и вымывание эндотоксинов в кровотоки (феномены «рикошета» и реперфузии) из тканей, которые служат депо для эндотоксинов
- наследственный дефицит митохондриальных ферментов окисления жирных кислот у матери и плода, в частности, доказанным является факт дефицита **LCHAD (long-chain-3-hydroxyacyl-CoA dehydrogenase)** – аутосомно-рецессивного состояния, характеризующегося нарушением митохондриального окисления жирных кислот
- сочетанное воздействие этих факторов способствует увеличению нагрузки на системы детоксикации организма, в том числе и на печень, и приводит к срыву адаптации у исходно тяжелых больных

Isler C. M., Rinehart B. K., Terrone D. A. et al.

Maternal mortality associated with HELLP (hemolysis, elevated liver enzymes and low platelets) syndrome // Am. J. Obstet. Gynecol.-1999. Vol. 181 (4). P. 924–928.

Причины материнской смертности при HELLP:

- печеночная недостаточность была ведущей причиной материнской смертности - в 60 % случаях, а в остальных случаях — сопутствующей
- внутричерепное кровоизлияние (45 %)
- легочно-сердечный блок (40 %)
- ДВС-синдром (39 %)
- респираторный дистресс-синдром (29 %)
- почечная недостаточность (28 %)
- сепсис (23 %)
- острое печеночное кровотечение (20 %)
- гипоксическая ишемическая энцефалопатия (16 %)

