

BÖLÜM 14

HELLP SENDROMU

Reyhan GÜNDÜZ¹

GİRİŞ

HELLP, gebe ve postpartum kadınlarda mikroanjiyopatik kan yayması ile hemoliz, yüksek karaciğer enzimleri ve düşük trombosit sayısı ile karakterize bir sendromu ifade eden kısaltmadır (1). Muhtemelen şiddetli preeklampsi formunu temsil eder, ancak iki bozukluk arasındaki ilişki tartışmalıdır. HELLP, preeklampside ayrı bir bozukluk olabilir, çünkü HELLP sendromlu hastaların %15 ile 20'sinde önceden hipertansiyon veya proteinüri yoktur (2-4). Doğum eninde sonunda belirtir ve semptomların gerilemesine yol açar. Maternal komplikasyonlar öncelikle hepatik kanamayı içerebilen kanama ile ilgilidir. Yenidoğan komplikasyonları ise genellikle preterm olan doğumdaki gebelik yaşı ile ilgilidir.

HELLP SENDROMU

HELLP sendromu, genel olarak gebe kadınların %0.1 ile 1.0'ında gelişir. Şiddetli preeklampsi/eklampsisi olan kadınların %1 ile 2'sinde mikroanjiyopatik hemoliz vardır ve bu nedenle HELLP olduğu düşünülebilir.

Preeklampsi veya HELLP geçirme öyküsü, HELLP sendromu için bir risk faktörüdür. HELLP sendromu için artan risk ile ilişkili çeşitli genetik varyantlar bildirilmiştir, ancak bunların klinik yönetimde hiçbir rolü yoktur (5). Preeklampsinin aksine nulliparite HELLP sendromu için bir risk faktörü değildir (6). Etkilenen hastaların yarısı veya daha fazlası multipardır.

HELLP sendromunun patogenezi belirsizdir. Eğer şiddetli bir preeklampsi formu ise, muhtemelen aynı kökene sahiptir. Ayrı bir formda, yine de benzer bir kökene sahip olabilir, ancak daha sonra bilinmeyen nedenlerle farklı bir yol boyunca ayrılır, öyle ki, preeklampsiye göre daha fazla hepatik inflamasyon ve pıhtılaşma sisteminin daha fazla aktivasyonu vardır (5,7,8).

Mikroanjiyopati ve intravasküler pıhtılaşmanın aktivasyonu, HELLP sendromunun tüm laboratuvar bulgularından sorumlu olabilir. Hepatik histoloji;

¹ Dr. Öğr. Üyesi Reyhan GÜNDÜZ, Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum AD., ryhn.gunduz@gmail.com

durumun artık dikkate alınması gerekmemesi dışında, doğumdan önce teşhis edilen HELLP hastalarının yönetimi ile benzerdir.

SONUÇ

HELLP sendromu gebe bir kadının karşılaştığı ciddi ve hayatı tehdit eden bir durumdur. Yoğun bakım ünitesi ortamında multidisipliner bir ekip aracılığıyla erken tanı ve hızlı tedavi komplikasyonları önleyebilir ve morbidite ve mortaliteyi azaltabilir.

KAYNAKLAR

- Stone JH, HELLP syndrome: hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelets. JAMA, 1998; 280 (6), 559-562.
- Sibai BM, Taslimi MM, el-Nazer A, et al., Maternal-perinatal outcome associated with the syndrome of hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelets in severe preeclampsia-eclampsia. Am J Obstet Gynecol, 1986; 155 (3), 501-507.
- Reubinoff BE, Schenker JG, HELLP syndrome--a syndrome of hemolysis, elevated liver enzymes and low platelet count--complicating preeclampsia-eclampsia. Int J Gynaecol Obstet, 1991; 36 (2), 95-102.
- Sibai BM, The HELLP syndrome (hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelets): much ado about nothing? Am J Obstet Gynecol, 1990; 162 (2), 311-316.
- Abildgaard U, Heimdal K, Pathogenesis of the syndrome of hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelet count (HELLP): a review. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol, 2013; 166 (2), 117-123.
- Audibert F, Friedman SA, Frangieh AY, et al., Clinical utility of strict diagnostic criteria for the HELLP (hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelets) syndrome. Am J Obstet Gynecol, 1996; 175 (2), 460-464.
- Benedetto C, Marozio L, Tancredi A, et al. Biochemistry of HELLP syndrome. Adv Clin Chem, 2011; 53, 85-104.
- Jebbink J, Wolters A, Fernando F, et al. Molecular genetics of preeclampsia and HELLP syndrome - a review. Biochim Biophys Acta, 2012; 1822 (12), 1960-1969.
- Barton JR, Riely CA, Adamec TA, et al. Hepatic histopathologic condition does not correlate with laboratory abnormalities in HELLP syndrome (hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelet count). Am J Obstet Gynecol, 1992; 167 (6), 1538-1543.
- Ye W, Shu H, Yu Y, et al. Acute kidney injury in patients with HELLP syndrome. Int Urol Nephrol, 2019; 51, 1199-1206.
- Sibai BM, Diagnosis, controversies, and management of the syndrome of hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelet count. Obstet Gynecol, 2004; 103 (5), 981-991.
- Sibai BM, Ramadan MK, Usta I, et al. 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.
- O'Brien JM, Barton JR, Controversies with the diagnosis and management of HELLP syndrome. Clin Obstet Gynecol, 2005; 48 (2), 460-477.
- Ditisheim A, Sibai BM, Diagnosis and Management of HELLP Syndrome Complicated by Liver Hematoma. Clin Obstet Gynecol, 2017; 60 (1), 190-197.
- Gestational Hypertension and Preeclampsia: ACOG Practice Bulletin, Number 222. Obstet Gynecol 2020; 135: e237.
- Martin JN Jr, Rose CH, Briery CM, Understanding and managing HELLP syndrome: the integral role of aggressive glucocorticoids for mother and child. Am J Obstet Gynecol, 2006; 195 (4), 914-934.

- Minakami H, Morikawa M, Yamada T, et al., Differentiation of acute fatty liver of pregnancy from syndrome of hemolysis, elevated liver enzymes and low platelet counts. *J Obstet Gynaecol Res*, 2014; 40 (3), 641-649.
- Sibai BM, Ramadan MK, Acute renal failure in pregnancies complicated by hemolysis, elevated liverenzymes, and low platelets. *Am J Obstet Gynecol* 1993; 168 (6), 1682-1690.
- Weiner CP, Thrombotic microangiopathy in pregnancy and the postpartum period. *Semin Hematol*, 1987; 24 (2), 119-129.
- Martin JN Jr, Blake PG, Perry KG Jr, et al., The natural history of HELLP syndrome: patterns of diseaseprogression and regression. *Am J Obstet Gynecol*, 1991; 164 (6), 1500-1513.
- Egerman RS, Witlin AG, Friedman SA, et al. Thrombotic thrombocytopenic purpura and hemolyticuremic syndrome in pregnancy: review of 11 cases. *Am J Obstet Gynecol*, 1996; 175 (4), 950-956.
- Sullivan CA, Magann EF, Perry KG Jr, et al., The recurrence risk of the syndrome of hemolysis, elevatedliver enzymes, and low platelets (HELLP) in subsequent gestations. *Am J Obstet Gynecol*, 1994; 171 (4), 940-943.
- Stella CL, Dacus J, Guzman E, et al., The diagnostic dilemma of thrombotic thrombocytopenicpurpura/hemolytic uremic syndrome in the obstetric triage and emergency department: lessonsfrom 4 tertiary hospitals. *Am J Obstet Gynecol*, 2009; 200 (4), 381.e1-381.e6.
- Fakhouri F, Pregnancy-related thrombotic microangiopathies: Clues from complement biology. *Transfus Apher Sci*, 2016; 54 (2), 199-202.
- Fakhouri F, Roumenina L, Provot F, et al., Pregnancy-associated hemolytic uremic syndrome revisitedin the era of complement gene mutations. *J Am Soc Nephrol*, 2010; 21 (5): 859-867.
- Bruel A, Kavanagh D, Noris M, et al., Hemolytic Uremic Syndrome in Pregnancy and Postpartum. *Clin J Am Soc Nephrol*, 2017; 12 (8), 1237-1247.
- Barton JR, Sibai BM, Hepatic imaging in HELLP syndrome (hemolysis, elevated liverenzymes, and low platelet count). *Am J Obstet Gynecol*, 1996; 174 (6), 1820-1827.
- Nunes JO, Turner MA, Fulcher AS, Abdominal imaging features of HELLP syndrome: a 10-year retrospective review. *AJR Am J Roentgenol*, 2005; 185 (5), 1205-1210.
- American College of Obstetricians and Gynecologists, Task Force on Hypertension inPregnancy. Hypertension in pregnancy. Report of the American College of Obstetriciansand Gynecologists' Task Force on Hypertension in Pregnancy. *Obstet Gynecol*, 2013; 122, 1122.
- Pauzner R, Dulitzky M, Carp H, et al., Hepatic infarctions during pregnancy areassociated with the antiphospholipid syndrome and in addition with complete orincomplete HELLP syndrome. *J Thromb Haemost*, 2003; 1 (8), 1758-1763.
- Catanzarite VA, Steinberg SM, Mosley CA, et al., Severe preeclampsia with fulminant andextreme elevation of aspartate aminotransferase and lactate dehydrogenase levels:high risk for maternal death. *Am J Perinatol*, 1995; 12 (5): 310-313.
- Jacquemyn Y, Jochems L, Duiker E, et al., Long-term renal function after HELLPsyndrome. *Gynecol Obstet Invest*, 2004; 57, 117-120.
- Drakeley AJ, Le Roux PA, Anthony J, et al., Acute renal failure complicating severepreeclampsia requiring admission to an obstetric intensive care unit. *Am J Obstet Gynecol*, 2002; 186 (2), 253-256.
- Singhal N, Amin HJ, Pollard JK, et al., Maternal haemolysis, elevated liver enzymes andlow platelets syndrome: perinatal and neurodevelopmental neonatal outcomes forinfants weighing less than 1250 g. *J Paediatr Child Health*, 2004; 40 (3), 121-126.
- Dötsch J, Hohmann M, Kühl PG, Neonatal morbidity and mortality associated withmaternal haemolysis elevated liver enzymes and low platelets syndrome. *Eur J Pediatr*, 1997; 156, 389-391.
- Gortner L, Pohlandt F, Bartmann P, et al., Short-term outcome in infants with birthweights less than 1750 g born to mothers with HELLP syndrome. *J Perinat Med*, 1992; 20 (1), 25-28.
- Kändler C, Kevekordes B, Zenker M, et al., Prognosis of children born to mothers withHELLP-syndrome. *J Perinat Med*, 1998; 26 (6), 486-490.
- Murray D, O'Riordan M, Geary M, et al., The HELLP syndrome: maternal and perinataloutcome. *Ir*

Güncel Genel Dahiliye Çalışmaları II

- Med J, 2001; 94 (1), 16-18.
- Guzel AI, Kuyumcuoglu U, Celik Y, Are maternal and fetal parameters related to perinatal mortality in HELLP syndrome? Arch Gynecol Obstet, 2011; 283, 1227-1232.
- Abramovici D, Friedman SA, Mercer BM, et al., Neonatal outcome in severe preeclampsia at 24 to 36 weeks' gestation: does the HELLP (hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelet count) syndrome matter? Am J Obstet Gynecol, 1999; 180 (1), 221-225.
- Harms K, Rath W, Herting E, et al., Maternal hemolysis, elevated liver enzymes, low platelet count, and neonatal outcome. Am J Perinatol, 1995; 12 (1), 1-6.
- Gilboa Y, Bardin R, Feldberg D, et al., Postpartum hepatic rupture and retroperitoneal hematoma associated with HELLP syndrome. Isr Med Assoc J, 2006; 8, 219-220.