



ACADEMY 12. 11. 2015

HELLP syndrom

Příčina vzniku HELLP syndromu není zcela jasná. Existuje několik možných teorií. Jedna z nich uvažuje o aktivaci krevních destiček, které jsou při...

HELLP syndrom je označení pro velmi vážný stav, který se vyskytuje výhradně u těhotných žen. Každé z velkých písmen v názvu vychází z anglického označení pro určitý závažný příznak. H označuje hemolýzu neboli rozklad červených krvinek. EL vychází z Elevated Liver Enzymes, což znamená zvýšené jaterní enzymy. LP znamená Low Platelets, což znamená sníženou hodnotu krevních destiček. Tento syndrom se někdy označuje také jako eklampsie, pozdní gestóza nebo také jako EPH syndrom.

HELLP syndrom je stav, který se řadí do tzv. pozdních gestóz, což jsou stavy typické pro pozdní období těhotenství, nejčastěji pak třetí trimestr. HELLP syndrom je velmi závažnou komplikací v těhotenství a může vést až k úmrtí matky i plodu. HELLP syndrom je některými odborníky řazen jako samostatné onemocnění, podle jiných pak patří ke komplikacím tzv. [preeklampsie](#).

Onemocnění bylo poprvé označeno jako HELLP syndrom a popsáno Weinsteinem. Ten zjistil u 29 těhotných žen těžkou preeklampsii s komplikovanou hemolytickou anemémií, zvýšením jaterních enzymů a snížením počtem krevních destiček. HELLP syndrom se u většiny nemocných vyskytuje v období před porodem, ale může se vyskytnout také po porodu (až u 8%). Nejčastěji se jedná o opakované těhotenství a ženy ve věku 25 a více let. Nejčastější se HELLP syndrom vyskytuje mezi **34. - 37. týdnem těhotenství**.

HELLP syndrom - příčina vzniku

Příčina vzniku HELLP syndromu není zcela jasná. Existuje několik možných teorií. Jedna z nich uvažuje o **aktivaci krevních destiček**, které jsou při kontaktu s cévní stěnou poškozeny. Aktivace destiček vede k řetězové reakci. Dochází k poškození jater, ledvin i plic. Poškozena je také placenta a postupně i mozek. V játrech dochází k poškození buněk, ze kterých se vyplavují jaterní enzymy do oběhu. Možnou příčinou je také **nesprávný vývoj placenty** či **nerovnováha určitých vazoaktivních látek**. Existuje řada rizikových faktorů, které vznik HELLP syndromu zvyšují. K těm řadíme hypertenzi, neboli zvýšený krevní tlak ženy a to jak před těhotenstvím tak náhle zvýšený tlak v průběhu těhotenství. Hraniční hodnota je 140/90. K dalším rizikovým faktorům patří obezita, kouření, první těhotenství, věk ženy nižší než 18 let či vyšší než 35 let. Určitou roli také hraje výskyt HELLP syndromu u rodinných příslušníků.

HELLP syndrom - příznaky a průběh

Pokud uvážíme **HELLP syndrom** vznikající jako komplikace preeklampsie, pak k prvním projevům patří zvýšení krevního tlaku u těhotné ženy. Hranicí pro krevní tlak je hodnota 140/90 (systolický/diastolický tlak). Dalším příznakem jsou otoky končetin (ty ale nemusí být přítomny vždy nebo naopak nemusí znamenat nic závažného). Při poškození ledvin dochází k vylučování bílkovin močí (hranicí je 0,5 g/24 hodin). Významné je vždy poškození jater. Jaterní enzymy jsou zvýšené díky poškozeným jaterním buňkám, které enzymy vyplavují. Stav je dále komplikovaný hemolýzou, což je rozpad červených krvinek. Snížené je množství krevních destiček, což vede ke krvácivým stavům.

Pro prognózu je důležité to, zda zmíněné příznaky navazují na již zvýšený krevní tlak před počátkem těhotenství či zda krevní tlak stoupl až v průběhu těhotenství. Pokud vše navazuje na již před těhotenstvím zvýšený tlak, prognóza bývá horší. I tak se jedná o **velmi závažný, život matky i plodu ohrožující stav**.

Pro HELLP syndrom je také typické přibývání na váze se zadržováním tekutin v těle. Objevit se může nevolnost se zvracením, rozmazané vidění, průjem, bolest břicha, otoky nejen dolních končetin. Bolest břicha je typicky v oblasti pravého podžebří nebo v oblasti žaludku. Možné je také žluté zbarvení kůže a očního bělma. Objevit se mohou petechie, což jsou drobné tečky na kůži, které značí špatnou krevní srážlivost. Možné je krvácení z nosu nebo při čištění zubů, obecně je krvácivý úraz těžké ošetřit a krvácení zastavit. Přidat se může zvýšená únava, malátnost a bolest hlavy.

Pro těhotenství je nejzávažnějším **poškození placenty**. Dochází ke změnám, které ohrožují vývoj i život plodu. Může docházet k nedostatečnému zásobování plodu kyslíkem a živinami. Někdy eklampsie s následným HELLP syndromem probíhá v několika stádiích. tzv. prodromální fáze bývá krátká. Těhotná žena se necítí dobře, je neklidná. Mohou se objevit záškuby svalů v obličeji a bolest hlavy. Začíná **bolest břicha v jaterní krajině** (pravé podžebří). Nastupuje fáze křečí. Křeče postihují svaly šíje a zad. Těhotná žena cítí napětí v těle.

Hrozí také **klonické křeče**, což jsou generalizované záškuby svalů celého těla. Poslední fáze vede ke kómatu s roztaženými zorničkami. Záchvat je velmi špatně rozlišitelný od epileptického záchvatu. Plně rozvinutý HELLP syndrom je téměř nerozlišitelný od tzv. DIC (diseminovaná intravaskulární kolagulopatie). Dochází postupně k poruše srážlivosti krve, kdy se krev sráží ve velmi malých cévách, tím se spotřebovávají srážecí faktory, což má za následek paradoxně zvýšené krvácení. Bez rychlého zásahu lékařů stav končí fatálně a často bohužel i přes intenzivní léčbu výsledky nejsou moc dobré.

Diagnostika HELLP syndromu

Každá těhotná žena by měla již od prvních týdnů těhotenství navštívit lékaře - gynekologa a porodníka a měla by se v průběhu 9-ti měsíců postupně připravit na porod. Lékař na každé prohlídce ženu vyšetří a promluví si s ní. Měl by jí vysvětlit veškerá rizika těhotenství a upozornit na důležité příznaky, které by měly ženu vždy vést k návštěvě lékaře. Při každé prohlídce by měl být ženě **změřen krevní tlak**. Jakákoliv hodnota nad 140/90 musí vést k opatrnosti a k případné léčbě. Několikrát v průběhu těhotenství je ženě odebrán vzorek krve, který je testován. Sleduje se tzv. krevní obraz, který **odhalí počet krvinek a destiček**. Tím by byla poměrně rychle odhalena hemolýza, což je příznak HELLP syndromu. Hemolýza znamená rozpad červených krvinek - erytrocytů. Ty jsou ale zdravým tělem rychle nahrazovány novými mladými erytrocyty, které se nazývají schistocyty a jsou viditelné při vyšetření krve. Jejich nadbytek by tak mohl znamenat případnou hemolýzu.

Sleduje se také **množství krevních destiček**, které jsou velmi důležité pro správnou srážlivost krve. U HELLP syndromu bývá jejich počet často snížený. Důležité jsou také **jaterní testy**. Opět je stěžejní vyšetření vzorku krve. Sleduje se hodnota bilirubinu a jaterních enzymů (ALT, AST). U HELLP syndromu jsou enzymy několikanásobně zvýšené, jelikož se vyplavují z poškozených jaterních buněk. U HELLP syndromu se stav velmi rychle zhoršuje a bez zásahu lékaře končí fatálně. K dalším diagnostickým testům patří vyšetření moči, kdy se pátrá po bílkovině. Ta bývá u HELLP syndromu zvýšená, díky poruše funkce ledvin (mezní hodnota pro bílkovinu je 0,3 g/ 24h).

Léčba HELLP syndromu

HELLP syndrom je velmi závažný život ohrožující stav. Prakticky jediným možným způsobem, jak těhotné ženě zachránit život, je **ukončení těhotenství a rychlá podpora základních životních funkcí**. Problém nastává, pokud se HELLP syndrom objeví v brzkém stádiu těhotenství. Plod je nedonošený a těžce nezralý a je pro něj nutná intenzivní péče na neonatologickém oddělení. V některých případech se HELLP syndrom vyvíjí velmi rychle a je nutné ukončit těhotenství císařským řezem. HELLP syndrom je velmi vážnou situací také proto, že aktivací krevních destiček dochází k jejich zvýšenému spotřebování. Tím může u ženy dojít k vážným krevním ztrátám krvácením. Krevní ztrátu je možné nahradit transfuzí. Ztráta krevních faktorů se může dohradit krevní plazmou. Krom plazmy se se využívá také antitrombinu III a fibrinogenu. Krevní destičky je možné doplňovat při jejich nedostatku jako destičkové náplavy nitrožilně. Je nutné je připravit také v případě **císařského řezu**.

Jelikož krom krvácení dochází také ke tvorbě drobných sraženin v malých cévách, využívá se k prevenci vzniku těchto sraženin nízkomolekulární heparin v adekvátních dávkách. Pokud se HELLP syndrom vyskytuje v mírnější formě, je možné pokusit se těhotenství udržet co možná nejdéle. Tato doba se využívá k podávání kortikosteroidů matce, které pak mají účinek na **urychlení zralosti plicní tkáně plodu**. Při vysokém krevním tlaku se podávají antihypertenziva jako je hydralayin nebo labetalol v kombinaci s magnezium sulfátem.

Pro léčbu otoků je možné užívat furosemid a manitol. Pokud se jedná o pokusy zachránit život plodu, je výběr léků velmi omezený, aby nedošlo k poškození plodu. Na léčbě ženy s HELLP syndromem se většinou podílí několik specializovaných lékařů, a to **gynekolog a porodník, hematolog a anesteziolog**. Při poškození jater je možné pokusit se o jejich stabilizování hepatoprotektivy. Statisticky je ale konzervativní léčba ve většině případů neúspěšná a ukončení těhotenství je nezbytné. Většinou se nedoporučuje při zhoršujícím se stavu čekat déle než 24h bez ohledu na věk a stav plodu. V případě těhotenství je **život matky vždy na prvním místě**.

Prevence vzniku HELLP syndromu

Jelikož přesná příčina vzniku HELLP syndromu není známá, prevence je poměrně komplikovaná. Základem prevence jsou **pravidelné lékařské kontroly** v průběhu celého těhotenství. V počátcích těhotenství se prohlídky doporučují asi jednou za měsíc, ke konci těhotenství pak jednou týdně. Důležité je při každé prohlídce kontrolovat krevní tlak. Při jeho zvýšení je důležité včas zahájit léčbu a tlak snížit na rozumnou hodnotu.

Vyšetřuje se také moč a krevní vzorky. Ženy se zvýšenými hodnotami jsou vedeny v rizikové poradně a prohlídky pak probíhají častěji. Pro **HELLP syndrom** existuje zvýšené riziko opakování se v následujícím těhotenství. Proto je důležité těhotnou ženu, u níž se HELLP syndrom vyskytl v minulých těhotenství sledovat o to bedlivěji. Některé studie zmiňují příznivý vliv užívání vápníku a aspirinu v těhotenství, ale prokázáno to jistě nebylo.