

Қарағанды мемлекеттік медицина университеті

Акушерлік және гинекология кафедрасы

СӨЖ

Тақырыбы : HELLP синдромы

Орындаған: Амузаева Г.М.
4-032 ЖМФ
Тексерген: Утепбаева Р.Ж.

Қарағанды қаласы, 2016 ж

Жоспар:

I. Кіріспе

II. HELLP – синдромы.

- клиника;
- этиология және патогенез;
- жіктелуі;
- лабораториялық, аспаптық зерттеу әдістері;
- диагностикасы;

III. Қорытынды

IV. Қолданылған әдебиеттер

HELLP синдром:

- **H (Hemolysis)** - гемолиз
- **EL (elevated liver enzymes)** - бауыр ферменттерінің деңгейінің жоғарылауы
- **LP (low platelet count)** - тромбоциттер санының төмендеуі

HELLP-синдромы — акушерлік істегі сирек кездесетін және қауіпті патология. H — hemolysis (гемолиз); EL — elevated liver enzymes (бауыр ферменттерінің белсенділігінің көтерілуі); LP — low platelet count (тромбоцитопения).

- Ең алғаш бұл синдромды 1954 жылы Придчард Дж. А суреттеген болатын, ал Гудлин Р.С (1978) бұл синдромның пайда болуын преэклампсиямен байланыстырды. 1982 жылы Вейнштейн Л ең алғаш болып HELLP-синдромом патологиясына симптомдар үштігін кіргізді. Бұл жеке бір ауру болып табылады.
- HELLP (Hemolysis, Elevated Liver enzymes and Low Platelets) синдром – бұл гемолиз, бауыр энзимдерінің (ферменттерінің) активтенуі және тромбоцитопениямен сипатталатын преэклампсия мен эклампсияның ауыр формасы.

HELLP синдром этиологиясы

Қазіргі кезге дейін HELLP-синдромның нақты себебі анықталмаған, бірақ бұл патология дамуының кейбір аспектілері зерттелген. Оның мынандай себептерге байланысты болуы мүмкін:

✓ Иммуносупрессия (Т-лимфоциттер мен В-лимфоциттердің депрессиясы).

✓ Аутоиммунды агрессия (антитромбоцитарлы, антиэндотелиалды АТ).

✓ Простациклин/тромбоксан қатынасының төмендеуі (простациклин стимулдеуші фактордың өндірілуінің төмендеуі).

✓ Гемостаз жүйесіндегі өзгерістер (бауыр тамырларының тромбозы).

✓ АФС.

✓ Бауыр ферменттерінің генетикалық дефекті

✓ Дәрілік заттар қолдану (тетрациклин, хлорамфеникол).

Эпидемиология және қауіп қатер факторы:

- HELLP синдром 0.2 -0.6 %
- Преэклампсия жүкті әйелдер арасындағы жиілігі 5 — 7 %
- Преэклампсиясы және эклампсиясы бар жүкті әйелдер арасында HELLP синдромның таралу жиілігі 4-12 %
- Ана өлімі 2-24%
- Перинаталдық өлім 9 –39 %.

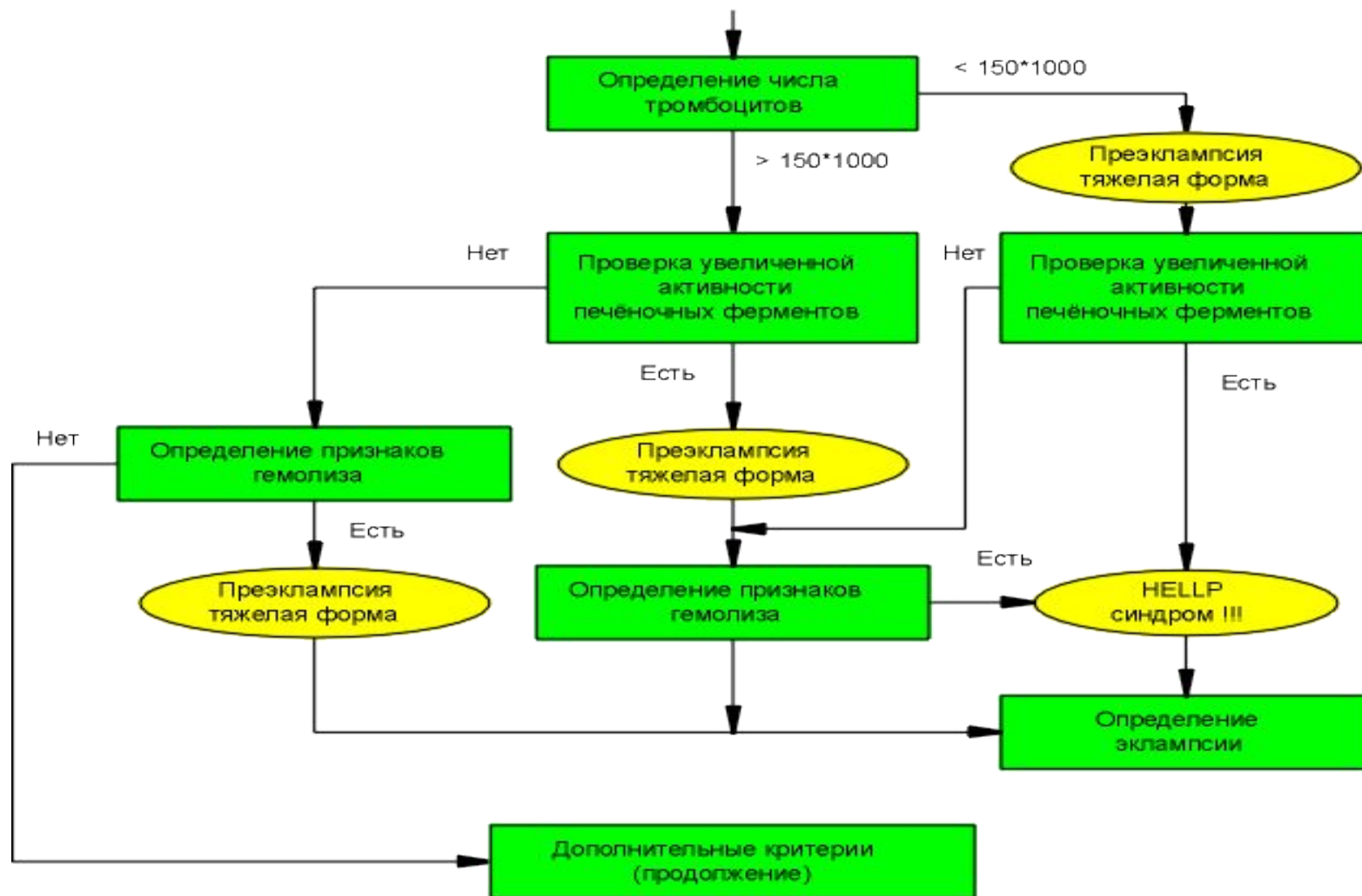
HELLP-синдромның дамуына әкелетін жайттар:

- Ақшыл тері.
- Жүкті әйелдің жасы 25-тен жоғары.
- Бірнеше рет босанған әйелдер.
- Көпұрықты жүктілік.
- Айқын соматикалық патологияның болуы.

Патогенез

Гестоздың ауыр формасында HELLP-синдром дамуының негізгі этаптарына эндотелидің аутоиммунды бүлінуі, қоюланған қанмен гиповолемия және кейін фибринолизин түзетін микротромбтардың түзілуі. Эндотелий бұзулуы кезінде тромбоциттер агрегациясы жоғарылайды. Ол өз кезегінде патологиялық процестерге: фибрин, коллаген талшықтары, IgG және IgM түзілуіне әкеледі. аутоиммунды комплекстер бауырда және эндокардта табылады. Осыған байланысты бұл синдромда иммунодепрессанттар мен глюкокортикоидтар қолданылады. Тромбоциттер бұзылуы тромбаксандардың босап шығуына әкеледі, бұл тромбоксан-простациклин жүйесінің бұзылуына әкеп соғын, генерализденген артериоспазмға АҚҚ көтерілуіне себеп болады, ол өз кезегінде ми ісінуі мен тырысулар шақыруы мүмкін.

Определение дополнительных критериев тяжести



HELLP-синдромда бауыр көлемінің өзеруі, тығыздалуы, капсулаасты қан құйылулар байқалады. Бауыр ашық-қоңыр түске боялады. Ал микроскопиялық зерттегенде перипортальды геморрагия, фибрин жиналуын, бауыр синусоидтарында IgM, IgG , гепатоциттердің мультилобулярлы некрозы байқалады.

HELLP синдром классификациясы:

HELLP-синдромның зертханалық зерттеулер қорытындыларына байланысты жіктелуі.

П.А Ван Дам 3 топты ажыратады:

1. қантамыр ішілік коагуляцияның айқын,
2. күмәнді және
3. жасырын түрлерін.

Дж.Н. Мартина классификациясы:

4. G бірінші класс — қанда тромбоциттер мөлшері $50 \times 10^9/\text{л}$ -дан аз.
5. G екінші класс — қанда тромбоциттер мөлшері $50-100 \times 10^9/\text{л}$ -ге тең.

HELLP-синдромы клиникасы

HELLP-синдром әдетте жүктілікті ІІІ-триместрінде дамиды, көбінесе 35 жіне одан жоғары аптасында. Ауруға симптомдардың тез көрінуі тән. Басында мынандай көріністер болуы мүмкін: жүрек айну және құсу, эпигастрий аймағында ауырсыну, әсіресе оң жақ қабырға астында, айқын ісінулер, бас ауру, әлсіздік, гиперрефлексия. Сонымен қатар, сарғаю, қан құсу, егу орындарында қан құйылу, үдемелі бауыр жетіспеушілігі, тырысу және кома дамиды.

- Агрессивті ағым;
- Ауыр гипертензия симптомдары кезіндегі бауыр жеткіліксіздігі белгілерінің жоғарылауы;
- Геморрагиялық синдром (“кофе тұнбасы” сияқты құсық, инъекция орындарындағы қан ағулар).

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬДЫ ДИАГНОСТИКА

HELLP-синдромға тән белгілер: тромбоцитопения және бауыр қызметінің бұзылуы. Осы өзгерістердің ең жоғары дәрежеге жетуі 24-48 сағаттың ішінде жүреді, ал ауыр гестоз кезінде керісінше босанғаннан кейігі бірінші тәулікте бұл симптомдар регрессия жағдайында болады. HELLP-синдромның белгілеріне басқа да көріністер болуы мүмкін. Бұл кезде эритроциттер гемолизін, тромбоцитопения, бауыр ферменттерінің белсенділігінің жоғырылауын мына аурулардан ажырату керек:

- Кокаинді наркомания.
- Жүйелік қызыл жегі.
- Тромбоцитопениялы пурпура.
- Гемолитикалық уремиялық синдром.
- Жүктілердің жедел майлы гепатозы.
- Вирусты гепатит А, В, С, Е. ЦМВИ және инфекционды моноклеоз.

HELLP синдромның диагностикасы

- *Лабораторлы зерттеулер* - көп жағдайда лабораториялық өзгерістер клиникалық сиптом көрінгеше пайда болып қояды.

HELLP-синдромның бір белгісі гемолиз болып табылады. Ол қан жағындысында бүріскен деформацияланған эритроциттер, полихромазия түрінде көрінеді. Эритроциттердің бұзылуы фосфолипидтердің босап шығуына және созылмалы ДВС-синдромға әкелуі мүмкін.

HELLP-синдромға күдік туған кезде жедел түрде зертханалық тексеру жасау керек: АЛТ, АСТ белсенділігін, лактатдегидрогеназа, билирубин, гаптоглобин, зәр қышқылының концентрациясын, қандағы тромбоциттар санын және қанның ұю факторларының көлемін анықтау қажет.

- *Инструментальды зерттеу*

Бауырдың субкапсульды гематомасын анықтау үшін УДЗ жасалады. Осы кезде соынмен қатар гипоэхогенді аймақтар сезіледі, бұл жергілікті тіннің некрозы және инфарктымен сипатталады.

Дифференциальды диагностика үшін КТ және МРТ қолданылады.

ЕМІ

Емдеу мақсаты: бұзылған гемостазды қалпына келтіру.

- **ГОСПИТАЛИЗАЦИЯҒА** **КӨРСЕТКІШ:**
міндетті түрде
- **МЕДИКАМЕНТОЗДЫ** **ЕМЕС** **ЕМ**
жедел босандыруды наркозбен инфузионды-
трансфузионды терапиямен жасайды.
- **МЕДИКАМЕНТОЗДЫ** **ЕМ**
Инфузионно-трансфузионды терапиямен бірге протеаза ингибиторларын (апротинин), гепатопротекторлар (витамин С, фолий қышқылы), липой қышқылын 0,025 г күніне 3-4 рет. 20 мл/кг көлемде жаңадан қатырылған плазма күніне бір рет, тромбоконтрат құю, глюкокортикоидтар енгізу. Операциядан кейінгі кезеңде жаңадан қатырылған плазманы 12-15 мл/кг мөлшерде күнделікті құяды

● **Диагностика**

□ **Дәрігер кеңесі:**

- акушер-гинеколог
- гепатолог
- нефролог
- анестезиолог-реаниматолог

□ Лабораторлық зерттеу әдістері:

- Клиникалық қан анализі
- Биохимиялық қан анализі
- Коагулограмма
- Адамның хориондық гонадотропинге антидененің анықталуы
- Жалпы зәр анализі
- Нечипоренко бойынша зәр анализі
- Зимницкий бойынша зәр анализі
- Реберг сынамасы
- Ақуызды анықтау үшін тәуліктік зәр анализі
- Диурезді есептеу
- Зәрді бактериологиялық зерттеу

Признаки	HELLP-синдром
Боль в эпигастральной области и/или в правом подреберье	+++
Головная боль	++
Желтуха	+++
АГ	+++/-
Протеинурия (более 5 г/сут)	+++/-
Периферические отёки	++/-
Рвота	+++
Тошнота	+++
Мозговые или зрительные нарушения	++/-
Олигурия (менее 400 мл/сут)	++
Острый тубулярный некроз	++
Корковый некроз	++
Гематурия	++
Пангипопитуитаризм	++
Отёк лёгких или цианоз	+/-
Слабость, утомляемость	+/-
Желудочное кровотечение	+/-
Кровоизлияния в местах инъекций	+
Нарастающая печёночная недостаточность	+
Печёночная кома	+/-
Судороги	+/-
Асцит	+/-
Лихорадка	+++/-
Кожный зуд	+/-
Снижение массы тела	+

Лабораторные показатели	Изменения при HELLP-синдроме
Содержание лейкоцитов в крови	В пределах нормы
Активность аминотрансфераз в крови (АЛТ, АСТ)	Повышено до 500 ЕД (норма до 35 ЕД)
Активность ЩФ в крови	Выраженное повышение (в 3 раза и более)
Концентрация билирубина в крови	20 мкмоль/л и более
СОЭ	Снижена
Количество лимфоцитов в крови	Норма или незначительное снижение
Концентрация белка в крови	Снижена
Количество тромбоцитов в крови	Тромбоцитопения (менее $100 \times 10^9/\text{л}$)
Характер эритроцитов в крови	Изменённые эритроциты с клетками Барра, полихромазия
Количество эритроцитов в крови	Гемолитическая анемия
Протромбиновое время	Увеличено
Концентрация глюкозы в крови	Снижена
Факторы свертывания крови	Коагулопатия потребления: снижение содержания факторов, для синтеза которых в печени необходим витамин К, снижение концентрации антитромбина III в крови

□ Инструментальді зерттеу

- Қан қысымын өлшеу
- АҚҚ-ның тәуліктік мониторингі
- ЭКГ
- КТГ (кардиотокография)
- Ананың ішкі ағзаларының УДЗ-і
- Ұрықты УДЗ
- Допплерометрия
- Көз түбін зерттеу
- Орталық венозды қысымды өлшеу



УДЗ



- **УДЗ** бауырдың токсикалық ісінуі болған кездегі ең ақпаратты әдіс. HELLP – синдромы кезінде УДЗ көмегімен перипортальды некроздар мен қан құйылуларды растайтын бауырда көптеген эхонегативті аймақтар табылады.

Босандыруға көрсеткіштер

HELLP-синдром кезінде жедел босандыру жүргізілу керек.

ПРОФИЛАКТИКА

гестозды уақытында диагностикалау және емдеу

БОЛЖАМ

Босанудан кейінгі жағдай жақсы болса, әйел 3-7 күнде қалпына келеді. Қан талдауы тұрақтанады. Тромбоциттер көлемі нормаға 11-ші тәулікте, ЛДГ белсенділігі 8-10 тәулікте тұрақтанады. Келесі жүктілікте қауіп қатер мөлшері 4%, бірақ осы ауруды өткерген әйелдерді аса жоғары қауіп-қатер ообына жатқызған дұрыс. Ақпарат көзі: <http://kazmedic.kz/archives/413> Материал көшіргенде, KazMedic.kz сайтына сілтеме міндетті

Қолданылған әдебиеттер:

1. Бакуридзе Э.М., Дубницкая Л.В., Федорова Т.А. Реабилитация пациенток с бесплодием после реконструктивно - пластических операций на органах малого таза //Журн. акушерства и жен. Болезней. - .
2. Боярский К.Ю. Клиническое значение тестов определения овариального резерва в лечении бесплодия: Автореф. дис. ... канд. мед. наук: 14.00.01 / С.-Петербур. гос. мед. акад. последипл. образования. -СПб., 2000.
3. Гинекология. Савельевой Г.М 2004-480с.
4. Гинекология. Вл.И. Дуда, В.И. Дуда, И.В. Дуда 2002-592с.