

## Síndrome HELLP com necrose hepática maciça – relato de caso

### *HELLP syndrome with massive hepatic necrosis – case report*

Hevelliny Marçal<sup>1</sup>, Cecília Maria Pereira Santos<sup>1</sup>, Rogério Lima Guimarães Silva<sup>1</sup>, Hugo Urbano<sup>2</sup>, Frederico Anselmo<sup>2</sup>, Frederico Peret<sup>3</sup>, Iure Kalinine<sup>4</sup>

#### RESUMO

Essa síndrome pode ocorrer em diferentes fases da gestação e no pós-parto, sendo mais comum no segundo ou terceiro trimestre. É caracterizada por hemólise, aumento das aminotransferases e plaquetopenia (*HELLP: HEmolysis, Liver Ezimes, Low Platelets*)<sup>1</sup>. Representa alteração microangiopática no fígado, que ocorre na pré-eclâmpsia grave e na eclâmpsia com frequência de 2 a 12%. Seu risco está aumentado em pacientes com múltiplas gestações, associado à idade maior de 25 anos.<sup>1</sup> A suspensão da gravidez interrompe o curso desse distúrbio e outras gestações podem novamente desencadeá-lo.<sup>2</sup> A sintomatologia inicial caracteriza-se por: dor no andar superior do abdômen, especialmente no hipocôndrio direito, náuseas e vômitos.<sup>1</sup> Pode evoluir com convulsões, sangramento gengival e hematúria.<sup>1,3</sup> A abordagem ao paciente inclui internação em Centro de Terapia Intensiva para monitorização adequada; interrupção da gravidez, na possibilidade de viabilidade do feto; e cirurgia de urgência em caso de hemorragia intraperitoneal.<sup>2</sup>

**Palavras-chave:** Necrose Hepática Massiva; Síndrome HELLP; Hemólise; Gravidez.

#### ABSTRACT

*This syndrome may occur at different stages of pregnancy and postpartum being more common in the second or third quarter. HELLP syndrome is characterized by a disorder during pregnancy, attending with hemolysis, increased aminotransferases and thrombocytopenia. Microangiopathy is a change occurs on the liver in pre-eclampsia serious and often eclampsia of 2 to 12%. Multiple pregnancies associated with an old age, over 25 years, increase the risk for HELLP syndrome.<sup>3</sup> It is the acronym: HEmolysis, liver Ezimes, low platelets.<sup>3</sup> Abortion interrupted the course of disease and other pregnancies unleash again syndrome.<sup>2</sup> The original symptoms are: pain in the upper floor of the abdomen, especially in the right hypochondrium, nausea and vomiting.<sup>3</sup> The symptoms may evolve with convulsions, bleeding edge and hematuria.<sup>1,3</sup> The treatment requires monitoring, interruption of pregnancy in the possibility of fetal viability, emergency surgery in case of hospitalization and intraperitoneal hemorrhage in intensive care center.<sup>2</sup>*

**Key words:** Massive Hepatic Necrosis, HELLP Syndrome; Hemolysis; Pregnancy

#### INTRODUÇÃO

A síndrome HELLP foi descrita em 1982 por Weinstein e representa complicação da pré-eclâmpsia e eclâmpsia. O vasoespasmos e a lesão endotelial propiciam o desenvolvimento de anemia hemolítica microangiopática, com ativação, migração e aderência plaquetária local, resultando em trombocitopenia. A discrasia sanguí-

Instituição:  
Hospital Vila da Serra - Nova Lima/MG

Endereço para correspondência:  
Rogério Lima Guimarães Silva  
Rua Professor Ricardo Pinto, 335  
Bairro Itapoã - Pampulha  
Belo Horizonte, MG  
CEP: 31710-550  
Email: fisiologerio@yahoo.com.br

nea concomitante prolonga o tempo de protombina e o tempo parcial de tromboplastina ativado.<sup>3</sup> As principais alterações microscópicas hepáticas são: hemorragia subcapsular e intra-hepática, coágulos de fibrina nos sinusoides e hemorragia no espaço de Disse, que pode levar à degeneração e à necrose. Em muitos casos as portadoras da síndrome *HELLP* chegam a apresentar esteatose, mas sem atingir a distribuição difusa e microvesicular comum na esteatose aguda da gravidez.<sup>2</sup> Esses processos podem explicar as manifestações de desconforto e dor epigástrica.<sup>3</sup> O exame físico pode evidenciar icterícia, nem sempre intensa, e que ocorre devido ao aumento da hemólise. As alterações laboratoriais caracterizam-se por trombocitopenia, aumento das aminotransferases e da fosfatase alcalina, sem alteração na gamaglutamiltranspeptidase. Os métodos de imagem como ultrassonografia (US), tomografia computadorizada (TC) e ressonância magnética (RM) são úteis no estabelecimento do diagnóstico e no acompanhamento da repercussão da doença e suas complicações.<sup>2</sup>

## RELATO DE CASO

AVSM, 28 anos de idade, na 30ª semana de gestação, foi internada no serviço de ginecologia e obstetrícia do Hospital Vila da Serra em pré-eclâmpsia e sinais de sofrimento fetal. Foi realizado parto cesáreo 24 horas após, sem intercorrências. Houve descontrole pressórico, distensão abdominal e alteração da função hepática em 48 horas após a realização do parto. A US abdominal revelou hepatomegalia e derrame pleural à direita. A TC evidenciou área de necrose hepática extensa (Figura 1). Os exames de laboratório revelaram transaminase oxalacética de 6.235 U/L e de pirúvica de 4.561U/L. A contagem de plaquetas estava normal. Foi necessário o uso de nitroprussiato de sódio em doses crescentes e elevadas por quatro dias. A paciente relatou, ainda, dor abdominal. Fez uso de dexametasona, sulfato de magnésio e hidratação, com melhora clínica. No quinto dia de pós-parto apresentou confusão mental e agitação. A partir do sexto dia de pós-parto exibiu decréscimo progressivo nos valores das transaminases e evoluiu com plaquetopenia. Foram otimizadas as medidas anti-hipertensivas com normalização da pressão arterial sistêmica três semanas após a realização do parto, quando recebeu alta e foi orientada quanto ao acompanhamento ambulatorial.

## DISCUSSÃO

Não há consenso na literatura sobre vários aspectos relacionados à síndrome *HELLP*, como incidência, natureza, significado clínico e conduta.<sup>1</sup> Constitui discussão se acontece como entidade distinta ou parte da variedade de complicações da gestação. O que não se discute é a sua gravidade, que resulta em altas taxas de mortalidade perinatal, variável entre 77 e 370 por 10.000, e materna, de 3,9% dos casos.<sup>2</sup> O cálculo do risco exato de recorrência da síndrome *HELLP* não está estabelecido, uma vez que somente a partir de 1982 tem sido chamada a atenção para essa forma de manifestação da pré-eclâmpsia. Há descrição de um caso de ocorrência de síndrome *HELLP* em quatro gestações consecutivas de mesma paciente.

Considerando que a síndrome *HELLP* é intercorrência grave, de início súbito, com mau prognóstico, com chance de se repetir em gestações futuras, é importante que as pacientes sejam orientadas quanto à sua gravidade e à possibilidade de sua recorrência, com recomendação para iniciar precocemente o pré-natal. Ainda não existem meios de se identificarem as pacientes que, tendo manifestado a síndrome *HELLP* em uma gestação, a terão na gestação seguinte. Assim, na assistência pré-natal, as consultas devem ser mais frequentes. Impõe-se a predição de pré-eclâmpsia (dopplerfluxometria das artérias uterinas) e recomenda-se o uso profilático de ácido acetil-salicílico em baixas doses.<sup>3</sup>

Deve-se proceder à monitorização periódica laboratorial em busca das alterações que a caracterizam tão logo seja diagnosticada a hipertensão arterial sistêmica e, assim, intervir antes que a síndrome se manifeste por completo tornando sombrio o prognóstico materno-fetal.

A síndrome *HELLP* usualmente cursa com alterações da coagulação pelas alterações plaquetárias.

O caso aqui apresentado cursou com alterações pela extensa e grave lesão hepática, confirmada pela TC e dosagem de transaminases. A paciente apresentou recuperação rápida e sem sequelas. É importante que todos os profissionais envolvidos na abordagem do pré-natal estejam atentos para os sinais e sintomas característicos da síndrome *HELLP* e compreendam possíveis complicações incomuns como a lesão extensa hepática.

## CONCLUSÃO

A síndrome *HELLP* pode ser evitada pela abordagem precoce das manifestações da pré-eclâmpsia ou eclâmpsia, pelas medidas suportivas gerais, uso de anticonvulsivantes (sulfato de magnésio) e de anti-hipertensivos (hidralazina), seguindo-se o esquema preconizado para a doença hipertensiva específica da gravidez (DHEG) grave. As pacientes tratadas adequadamente, mesmo com complicações graves, podem ter prognóstico favorável se receberem tratamento adequado. É importante o conhecimento dos sinais e sintomas que envolvem a síndrome *HELLP* e suas complicações possíveis para que a abordagem seja rápida e eficaz.

## REFERÊNCIAS

1. Pereira AK, Cabral A. Doenças hipertensiva específica na gravidez. In: Petroianu A. Urgências clínicas e cirúrgicas. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2002. cap. 116.
2. Medeiros JL. Fígado na gravidez. In: Dani R. Gastroenterologia Essencial. 2ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2001. cap. 65.
3. Elliot DL. Gravidez: Hipertensão e outros problemas clínicos comuns. In: Goldman L, Ausiello D. Tratado de medicina interna. 22ª ed. Rio de Janeiro: Elsevier; 2005. cap. 253.