

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, SINTOMATOLOGIA, TIPO DE
PARTO, TRATAMENTO, MORBILIDADE E MORTALIDADE
MATERNA ASSOCIADA AO SÍNDROME HELLP NO CHP-HSA_
ESTUDO RETROSPECTIVO.**

Junho de 2009

Diana dos Santos Figueiredo de Freitas
dianaffreitas@yahoo.com.br

Orientador: Dr. Joaquim Gonçalves

Licenciado em Ginecologia e Obstetrícia.
Especialista em Medicina Materno-Fetal.

Mestrado Integrado Em Medicina
Instituto Ciências Biomédicas Abel Salazar

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, SINTOMATOLOGIA, TIPO DE PARTO, TRATAMENTO, MORBILIDADE E MORTALIDADE MATERNA ASSOCIADA AO SÍNDROME HELLP NO CHP-HSA_ ESTUDO RETROSPECTIVO.

S. Figueiredo Freitas, Diana

RESUMO

Introdução: Em Portugal, o estudo mais recente estima uma prevalência das patologias hipertensivas maternas em cerca de 6% durante a gravidez ou puerpério e destas 0.1% são diagnosticadas como Síndrome HELLP. Este estudo pretende obter uma visão global do Síndrome HELLP no Centro Hospitalar do Porto-Hospital Santo António (CHP-HSA), esclarecendo a nossa realidade em termos de diagnóstico e tratamento deste Síndrome.

Objectivo: Caracterizar a população de mulheres diagnosticadas com Síndrome HELLP no CHP-HSA.

Metodologia: Estudo retrospectivo descritivo da população de mulheres com diagnóstico de Síndrome HELLP no período de 1 de Julho de 2001 e 30 de Setembro de 2008, correspondente a uma população de 39 doentes. O estudo baseou-se nas seguintes variáveis: características gerais, quadro clínico, avaliação laboratorial, tratamento efectuado, tipo de parto e técnica anestésica, morbimortalidade materna. Relativamente ao feto, as variáveis analisadas foram cardiocotografia e ecografia e ao recém-nascido, a idade gestacional, peso ao nascer, índice de Apgar e mortalidade também foram registadas. Todos os cálculos estatísticos foram realizados em computador, usando o programa SPSS (Statistical Packages for the Social Sciences, versão 16.0). As variáveis qualitativas são apresentadas em número e em percentagem para cada categoria e as quantitativas com as respectivas médias e desvio padrão.

Resultados: A grande maioria das pacientes são primigestas e sem antecedentes prévios. Relativamente aos recém-nascidos, 56,4% nasceu entre as 26 e as 36 semanas e 86,1% com baixo peso (<2500g). Entre eles foram registadas quatro mortes. A nível de sintomatologia, o sintoma mais referenciado foi a dor epigástrica (51,3%). Analiticamente, 94,9% apresentavam níveis de transaminase glutâmico oxalacética (TGO) superiores a 70 UI/L e 76,9% desidrogenase láctica (DHL) superiores a 600UI/L. Vinte e duas doentes (56,4%) apresentavam bilirrubina total inferior a 1,2mg/dl. Todas as doentes incluídas no estudo iniciaram tratamento com sulfato de magnésio. No que diz respeito ao uso de anti-hipertensores, a nifedipina foi o fármaco de escolha ante-parto e o enalapril no puerpério. A corticoterapia foi necessária em 80% dos casos. Os partos foram maioritariamente por cesariana (89,8%). Nenhuma morte materna foi registada. Com base na classificação de Mississipi, concluímos que 55,3% pertencem à classe II e 42,1% à classe I. Vinte e oito doentes apresentam HELLP completo de acordo com a classificação do Tennesse.

Conclusões: Os resultados do nosso estudo são aproximados de outras publicações sobretudo nos estudos onde foi observado uma morbilidade inferior e sem mortes maternas.

Palavras-chave: Síndrome HELLP; características clínicas; sintomatologia; tipo de parto; tratamento; morbilidade e mortalidade materna.

INTRODUÇÃO

O Síndrome de HELLP é uma patologia multisistémica com uma incidência de 0,17%-0,85% de todas as gravidezes.¹

Em Portugal, o estudo mais recente estima uma prevalência das patologias hipertensivas maternas em cerca de 6% durante a gravidez ou puerpério e destas 0,1% são diagnosticadas como Síndrome HELLP.²

Este Síndrome foi descrito pela primeira vez por Weinstein em 1982, tendo sido o primeiro a considerar o síndrome como entidade diferenciada da pré-eclâmpsia severa tradicional.^{1,3} O acrónimo HELLP é para hemólise (H), aumento de enzimas hepáticas (elevated liver enzymes_ EL) e trombocitopenia (low platelet count _LP).¹

Apesar de estar frequentemente associado a pré-eclâmpsia severa ou eclâmpsia, pode também ser diagnosticado na ausência destas patologias, correspondendo aproximadamente a 15% dos casos.^{1,2}

Na maioria dos casos é diagnosticado anteparto, entre as 28 e 36 semanas de gestação, podendo no entanto ocorrer no puerpério.⁵

O diagnóstico de síndrome HELLP é baseado na presença de alterações laboratoriais.^{1,4,6} Apesar de não existir consenso no que diz respeito aos critérios

mínimos laboratoriais, a maioria dos autores aceita os parâmetros laboratoriais restritos, definidos por Sibai para o estabelecimento do diagnóstico de síndrome HELLP.^{6,7}

1.Hemólise: a) presença de esquizócitos no sangue periférico, b) bilirrubina total > 1,2mg/dl, c) DHL > 600 UI/L.

2.Enzimas hepáticas elevadas: a) DHL > 600 UI/L e b) TGO > 70 UI/L.

3.Trombocitopenia: Plaquetas <100,000/mm³.

Os sistemas de classificação do Tenesse e de Mississipi/Martin são as duas classificações mais utilizadas para o Síndrome HELLP.¹

O primeiro baseia-se na avaliação dos seguintes parâmetros: TGO > 70UI/L, DHL > 600UI/L, plaquetas <100,000/mm³.¹ Nesta linha, podemos definir duas formas: Síndrome HELLP completo (todos os critérios presentes) ou parcial (um ou dois dos critérios presentes). A classificação de Mississipi/Martin baseia-se na contagem de plaquetas: classe I (<50,000/mm³), classe II (50,000-100,000/mm³ e classe III (100,000-150,000/mm³).^{1,8}

As manifestações clínicas são muito variáveis e inespecíficas, sendo este um dos principais problemas no diagnóstico do Síndrome.^{7,9,10,11} Contudo, aponta-se sinais e

sintomas mais frequentes. A evolução clínica da mulher com verdadeiro Síndrome HELLP caracteriza-se por uma deterioração progressiva e por vezes súbita da condição materna e fetal, estando associada a um aumento da taxa de mortalidade e morbidade materna e perinatal.^{9,12}

Apesar da baixa prevalência em Portugal e da sua raridade em termos globais é necessário um diagnóstico precoce e o estabelecimento de regras de actuação intensivas para que a morbidade e mortalidade sejam reduzidas.⁴

No final do estudo, pretendemos obter uma visão global do Síndrome HELLP no Centro Hospitalar do Porto-Hospital Santo António (CHP-HSA), tentando esclarecer a nossa posição actual em termos de diagnóstico e tratamento deste Síndrome, tendo como base de comparação com outros estudos similares.

MATERIAIS E MÉTODOS

Trata-se de um estudo retrospectivo descritivo, realizado entre 1 de Julho de 2001 e 30 de Setembro de 2008 através da consulta de processos clínicos das doentes com diagnóstico de Síndrome HELLP.

Todas as doentes incluídas neste estudo apresentaram como motivo de internamento

Síndrome HELLP ou pré-eclâmpsia com evolução para HELLP, durante a gravidez.

Pré-eclâmpsia foi definida como Tensão arterial sistólica > 140mmHg e diastólica > 90mmHg, proteinúria > 300mg/l e edemas.

O Síndrome HELLP foi definido pela presença dos seguintes critérios: hemólise (bilirrubina total >1,2mg/dl e DHL >600UI), aumento das enzimas hepáticas (DHL >600UI e TGO >70UI) e trombocitopenia (plaquetas <100,000/mm³).

Segundo os critérios de diagnóstico para Síndrome HELLP, os quais são aceites pela maioria dos autores, a hemólise é definida, para além da DHL e bilirrubina total, pela presença de esquizócitos em esfregaço de sangue periférico. No entanto, no CHP-HSA, não é pesquisado por rotina a presença de esquizócitos.

As principais variáveis estudadas objectivaram a caracterização da amostra, no que diz respeito a características gerais (idade, primigesta/múltipara, antecedentes: pré-eclâmpsia, doenças auto-imunes, doença trombótica, hipertensão, diabetes), quadro clínico (presença ou ausência de cefaleias, náuseas, vômitos, alterações visuais, dor abdominal, icterícia, hipertensão ou outros sintomas). Relativamente à avaliação laboratorial foram incluídas a contagem de plaquetas, TGO, DHL, bilirrubina total e

proteinúria. Nos dados referentes ao parto foi valorizado sobretudo o tipo de parto (vaginal ou cesariana) e o tipo de técnica anestésica efectuada.

No que diz respeito ao feto, as variáveis estudadas incluíram cardiotocografia e ecografia, e ao recém-nascido, a idade gestacional, peso ao nascer, índice de Apgar e mortalidade.

Pesquisaram-se ainda dados referentes ao tratamento efectuado e morbimortalidade materna.

Toda a análise estatística foi realizada em computador, usando o programa SPSS (Statistical Packages for the Social Sciences, versão 16.0).

As variáveis qualitativas são apresentadas em número e em percentagem para cada categoria e as quantitativas em médias com o seu desvio padrão.

RESULTADOS

A tabela I sumariza as características gerais da amostra estudada. Trinta e nove doentes foram incluídas no estudo.

As mulheres são na sua grande maioria primigestas (30 doentes, 76,9%). A idade materna média situa-se nos 28,5±6,41 anos. Trinta e três doentes (84,6%) foram transferidas de outros centros hospitalares para o CHP-HSA.

No que diz respeito a antecedentes pessoais (tabela II), a maioria não apresentava qualquer antecedente (24 doentes, 61,5%).

Tabela I

Características gerais da população em estudo

	N=39
Idade	28,51±6,41
Primigesta	30 (76,9)
Múltipara	9 (23,1)
Doente transferida	33(84,6)
Doente CHP	6 (15,4)

Valores são descritos como média ±DP ou n(%)

As restantes doentes apresentam antecedentes que se distribuem da seguinte forma: diabetes mellitus insulino dependente (DMID) e doença auto-imune, ambas com o mesmo número de doentes (3 doentes, 7,7%) seguidas pela hipertensão crónica (5,1%), toxoplasmose (5,1%), défice de proteína S, asma brônquica, insuficiência renal crónica, trombose venosa profunda e síndrome depressivo (2,6%). Relativamente à caracterização dos recém-nascidos, a média da idade gestacional é de 30,87 ±4,98 semanas e a média do peso ao nascer é de 1458,83 ±844,99 g. (Tabela III).

Grande parte (31 recém-nascidos, 86,1%) nasceu com baixo peso, ou seja inferior a 2500g.

Tabela II
Antecedentes

	N=39
Défice proteína S	1 (2,6)
Doenças auto-imunes	3 (7,7)
Hipertensão crónica	2 (5,1)
DMID	3 (7,7)
Toxoplasmose	2 (5,1)
Asma brônquica	1 (2,6)
IRC	1 (2,6)
TVP	1(2,6)
Síndrome depressivo	1(2,6)
Sem antecedentes	24 (61,5)

Valores são descritos como n(%).

DMID: Diabetes Mellitus Insulino-Dependente

IRC: Insuficiência renal crónica

TVP: Trombose Venosa Profunda

Vinte e dois dos recém-nascidos (56,4%) nasceram entre as 28 e as 36 semanas.

No que diz respeito a Cuidados Neonatais, 19 dos 39 recém-nascidos (48,7%) necessitaram de internamento no Serviço de Cuidados Intensivos Neonatais e Pediátricos.

Relativamente ao Índice de Apgar no 1º minuto, 8,8% (3) recém-nascidos apresentaram um apgar zero, 55,9% (19) apresentaram apgar entre 1 e 7 e 35,3% (12) maior que sete. Ao 5º minuto, o Índice de

Apgar zero foi registado em 4 dos recém-nascidos (11,8%).

Quatro mortes dos recém-nascidos foram registadas.

Das ecografias realizadas durante o internamento, 52,8% apresentaram alguma alteração relevante, nomeadamente eco-doppler suspeito ou inconclusivo, atraso de crescimento intra-uterino (ACIU), oligoâmnios e malformação intra-uterina (MFIU). As restantes 43,6% foram classificadas como normais ou sem alterações.

Na cardiocotografia, 22,6% foram classificadas como patológicas e as restantes (77,4%) como normais.

A tabela IV sumariza a sintomatologia da população em estudo.

De destacar que o sintoma mais referenciado é a dor epigástrica (20 doentes, 51,3%), seguido de edemas e cefaleias, com 43,6% e 25,6%, respectivamente.

Dos sintomas referidos em percentagens menores constam as alterações visuais, dor retrosternal e perda da consciência, afectando 5,1% das doentes.

Náuseas, dor lombar e alteração do discurso são referenciadas em 2,6% dos casos. A presença de icterícia não foi verificada em nenhum caso.

Tabela III**Características do recém-nascido**

	N=39
Média Idade Gestacional	30,87±4,98
Peso médio ao nascer	1458,83±844,99
Cuidados neonatais	19 (48,7)
Morte perinatal precoce	4
Idade Gestacional	N=39
<28 semanas	12 (30,8)
28-36 semanas	22 (56,4)
>36 semanas	5 (12,8)
Peso ao nascer	N=36
<2500g	31(86,1)
2500-3000g	2(5,6)
>3000g	3(8,3)

Valores descritos como médias ±DP ou *n* (%)

Tabela IV**Sintomatologia**

	N=39
Cefaleias	10 (25,6)
Náuseas	1 (2,6)
Vômitos	5 (12,8)
Alterações visuais	2 (5,1)
Dor epigástrica	20 (51,3)
Icterícia	0
Edemas	17 (43,6)
Dor retrosternal	2 (5,1)
Dor lombar	1(2,6)
Perda da consciência	2(5,1)
Alterações do discurso	1(2,6)

Valores descritos como *n* e (%)

Tabela V
Quadro Analítico

	<140mmHg	140-160mmHg	>160mmHg
Tensão sistólica	7 (17,9)	13(33,3)	19 (48,7)
	<90mmHg	90-110mmHg	>110mmHg
Tensão diastólica	10 (25,6)	20 (51,3)	9(23,1)
	<70UI	>70UI	
TGO	2(5,1)	37 (94,9)	
	<600UI/L	>600UI/L	
DHL	9 (23,1)	30 (76,9)	
	<1,2mg/dl	>1,2mg/dl	
Bilirrubina total	22 (56,4)	16 (41)	

Valores descritos como n (%).

TGO_ Transaminase Glutâmico Oxalacética

DHL- Desidrogenase láctica

O quadro analítico (tabela V) mostra que 48,7% das doentes apresentam tensão arterial sistólica (TAs) maior que 160mmHg e que 51,3% com Tensão arterial diastólica (TAd) entre os 90 e os 100mmHg. A maior parte das doentes apresentavam níveis elevados de Transaminase Glutâmico Oxalacética (TGO>70UI/L) e de Desidrogenase Láctica (DHL>600UI/L), 94,9% e 76,9% respectivamente. Relativamente aos níveis de bilirrubina total, 56,4% das doentes apresentavam valores inferiores a 1,2mg/dl.

Sabe-se que estas doentes devem ser tratadas para pré-eclâmpsia severa e iniciar sulfato de magnésio para profilaxia de

convulsões e anti-hipertensores de forma a manter a TAs abaixo dos 160mmHg e/ou diastólica inferior a 105mmHg.^{3,5} Como forma de tratamento, podemos utilizar a hidralazina, podendo no entanto recorrer-se ao labetalol ou nifedipina, no caso de ineficácia ou desenvolvimento de efeitos laterais, como taquicardia ou cefaleias durante o tratamento com hidralazina. Todas as doentes incluídas no estudo iniciaram tratamento com sulfato de magnésio. O anti-hipertensor mais utilizado ante-parto foi a nifedipina (84,2%) e no puerpério o enalapril (68,5%).

A corticoterapia é indicada para acelerar a maturação pulmonar. Das vinte e cinco

doentes que necessitaram de corticoterapia, em 14 (56%) foi administrado dexametasona, em 6 (24%) betametasona.⁵ Relativamente ao tipo de parto, a maioria das mulheres (89,8%) foram submetidas a cesariana e destas 30,8% em situação emergente. A uma das pacientes, per-cesariana foi realizada laparotomia exploradora por ruptura de hematoma subcapsular hepático.

Tabela VI
Complicações maternas

	N=39
Sem complicações	36 (92,3)
Derrame pleural	1 (2,6)
Embolia pulmonar	1(2,6)
Ruptura hematoma hepático	1(2,6)
Insuficiência renal aguda	0
Morte	0

Valores descritos como n (%)

Três doentes tiveram parto vaginal. Relativamente ao tipo de anestesia utilizada, 94,3% foram submetidas a anestesia geral balanceada e as restantes (5,7%) a epidural.

Apenas 3 das pacientes (7,8%) sofreram complicações entre as quais embolia pulmonar, derrame pleural e ruptura de hematoma subcapsular hepático (Tabela VI).

De acordo com a classificação de Mississipi, 21 das doentes (55,3%) pertencem à classe II (plaquetas entre 50 000 e 100

000/mm³), 16 doentes (42,1%) à classe I (plaquetas <50 000).

Vinte e oito doentes (73,7%) apresentam-se com Síndrome HELLP completo, de acordo com a classificação do Tenesse.

DISCUSSÃO

Este estudo tem por objectivo caracterizar de forma pormenorizada a população de mulheres diagnosticadas com síndrome HELLP no CHP-HSA.

CARACTERÍSTICAS GERAIS

Analizando as características gerais da amostra concluímos que estas se sobrepõem ao reportado na literatura. Alguns destes estudos revelam que o Síndrome HELLP afecta maioritariamente primigestas e com médias de idade compreendidas entre os 28 e 31anos.^{13,14,15}

Outros referem ser mais comum em múltiparas com mais de 25 anos.¹⁰ No nosso estudo, 76,9% das mulheres eram primigestas com uma média de idade de 28,5 anos.

A pré-existência de determinadas patologias aumenta a predisposição para o desenvolvimento de Síndrome HELLP. Aponta-se a lesão endotelial, que é comum a todas as situações de hemólise microangiopática, como sendo o componente principal das perturbações que levam ao Síndrome HELLP.⁶

Apesar de no nosso estudo, a maioria das doentes não apresentarem qualquer factor predisponente, reconhece-se que a importância do conhecimento dos antecedentes destas pacientes. Está provado a associação entre taxa de complicações e a presença patologias médicas prévias como por exemplo Hipertensão crónica ou Lúpus Eritematoso Sistémico.^{17,18}

Tal como em outras publicações^{1,5}, no nosso estudo, o síndrome HELLP foi diagnosticado entre as 28 e as 36 semanas.

É de consenso geral que a mortalidade perinatal está substancialmente elevada nas gravidezes complicadas com HELLP.^{12,19,20,21,22}

A taxa de mortalidade perinatal descrita em estudos recentes varia entre os 7,4% a 20,4%. Esta taxa de mortalidade é maior nas idades gestacionais mais baixas (<28 semanas), associadas a restrição de crescimento fetal severo e DPPNI.^{20,21,22}

De acordo com os dados do nosso estudo foi registada uma mortalidade de 11,8% (4 recém-nascidos). Uma resultou de interrupção da gravidez por síndrome malformativo, e as restantes três por agravamento do estado materno.

O caso mais grave verificou-se num recém-nascido de 25 semanas de gestação, tendo a paciente sido submetida a cesariana emergente

e laparotomia exploradora por ruptura de hematoma subcapsular hepático.

Através do cruzamento da variável “morte fetal” com “idade gestacional” e “peso” verificou-se que todas as mortes ocorreram em recém-nascidos com baixo peso ao nascer e com idades gestacionais mais baixas.

SINAIS E SINTOMAS

As doentes manifestam diversos sinais e sintomas, contudo nenhum é diagnóstico, dado que muitos deles podem estar presentes em doentes com pré-eclâmpsia severa sem Síndrome HELLP.^{7,23,12,24}

Uma série de estudos concluiu que os sintomas mais frequentemente descritos são dor no QSD ou epigástrica, náusea e vômitos numa frequência que varia entre os 30% e os 90%.^{9,12,13,25,26,27} Cefaleias são relatadas entre 33-61%^{9,12,25}, enquanto as alterações visuais são relatadas em 17%.²⁵ Apesar da maioria das doentes se apresentar com hipertensão arterial (82-88%), esta poderá ser apenas moderada em 15-50% dos casos e ausente em 12-18%.^{7,23} A maioria das doentes apresentam proteinúria (86%-100%), no entanto esta pode ser ausente até 13 a 16% dos casos.^{9,12,25} Assume-se como fundamental a familiarização com os sinais e sintomas deste síndrome, em conjugação com os exames de laboratório apropriados.¹³

O Síndrome HELLP pode expressar-se de outras formas: síndrome viral não específico, alterações visuais, hemorragias, hematúria ou equimoses.⁷

Na nossa amostra obtivemos resultados dentro das percentagens descritas em outros estudos. O sintoma mais frequente foi a dor epigástrica (51,3%) enquanto dos sintomas menos referenciados constam edemas (43,6%), cefaleias (25,6%), alterações visuais, dor retrosternal e perda da consciência (5,1%).

A explicação para o quadro clínico e alterações analíticas verificadas podem ser explicadas em parte pela fisiopatologia da doença.⁶

Como já referido a lesão endotelial é o principal componente do síndrome HELLP. Esta lesão da íntima vascular leva à deposição de fibrina nessas zonas, desencadeando um processo de activação plaquetária com libertação de factores vaso-activos, entre as quais a serotonina e o tromboxano A2.⁶

A deposição e agregação plaquetária nas áreas do endotélio alterado agravam ainda mais as lesões da íntima, diminuindo a produção de prostaciclina. Estas alterações contribuem para o desencadeamento da vasoconstrição generalizada, mais agravada ainda pelo aumento da produção de endotelina, com potente actividade vasoconstritora.

A constrição vascular e a deposição de fibrina nos sinusóides hepáticos comprometem seriamente a perfusão do fígado provocando destruição dos hepatócitos e a consequente dor epigástrica ou subcostal direita, característica do quadro HELLP.⁶

AVALIAÇÃO LABORATORIAL

Sabe-se que a gravidade é reflectida nos parâmetros de laboratório e não nos critérios clínicos de hipertensão arterial e proteinúria.²⁸

Sob o ponto de vista laboratorial, a experiência de 777 casos reportada por Martin e col. mostra que as contagens de plaquetas podem fornecer uma perspectiva relativamente segura da gravidade do síndrome.¹²

TIPO DE PARTO E TÉCNICA ANESTÉSICA

Todas as doentes incluídas no nosso estudo foram submetidas a cesariana excepto três doentes que tiveram parto vaginal.

A anestesia geral balanceada foi a mais utilizada, verificando-se apenas 2 casos com recurso à técnica epidural.

Relativamente ao parto, a literatura refere que a presença de síndrome HELLP não é indicação para parto por cesariana.⁴ A decisão de cesariana deve ser baseada na idade gestacional, condição fetal, presença de trabalho de parto e índice de Bishop.⁴ Doentes em trabalho de parto ou ruptura de membranas

podem realizar parto por via vaginal na ausência de complicações obstétricas.^{1,4}

A anestesia local pode ser usada para todos os partos vaginais em caso de episiotomia ou laceração⁴, mas o uso de bloqueio podendo está contra-indicado nestas doentes pelo risco de hemorragia e formação de hematoma nesta área. A anestesia epidural está também contra-indicada, particularmente se a contagem de plaquetas é menor que 75,000/mm³.^{3,32} No nosso estudo, nos dois casos em que se recorreu anestesia epidural, as plaquetas apresentavam à data do parto superiores a 100,000/mm³. Por isso, nas cesarianas, a anestesia geral é a técnica de escolha.⁴

Nos dados obtidos, a anestesia geral balanceada representa uma percentagem de 94,3%.

MORBIMORTALIDADE ASSOCIADA AO SÍNDROME HELLP

O Síndrome HELLP está associado a um aumento de mortalidade e morbidade materna devido a edema pulmonar, insuficiência renal aguda (IRA), coagulação intravascular disseminada (CID), *abruptio placentae*, insuficiência ou hemorragia hepática, Síndrome de Dificuldade Respiratória Aguda (SDRA) e sépsis.^{5,12,25} A mortalidade materna varia entre 0,6 a 3,5%.^{29,30}

No seu estudo, Sibai apresenta as seguintes percentagens de morbilidades: edema pulmonar (8%), IRA (3%), CID (15%), descolamento prematuro da placenta normalmente inserida (DPPNI) (9%), Insuficiência ou hemorragia hepática (1%), SDRA, sépsis (<1%).⁴ Num outro estudo sobre morbimortalidade materna no Síndrome HELLP com uma amostra de 170 casos, verificou-se como principais complicações: IRA (13,5%), seguido da DPPNI (6,6%), 4 casos de hematoma hepático (2,3%) e um caso com ruptura capsular que levou a laparotomia. Nesse estudo foram registados 8 óbitos maternas (4,7%).¹³

Na análise retrospectiva da nossa amostra, só três doentes sofreram complicações: embolia pulmonar (1), derrame pleural (1) e ruptura de hematoma subcapsular hepático (1).

No que diz respeito à mortalidade, os estudos de grandes dimensões publicadas por Sibai registam uma percentagem de 1,1% em 442 grávidas, enquanto Martin obtém 0,6% em 456 casos.

No nosso estudo não há mortes maternas.

Doentes que apresentam todos os critérios apresentam taxas maiores de complicações maternas comparativamente com as que apresentam HELLP parcial.⁴ Apesar de pouco significativo, duas das nossas três doentes

com complicações apresentaram HELLP completo.

Estudos revelam que mais de 50% das mortes maternas relacionadas com Síndrome HELLP está associada a um diagnóstico tardio, revelando que um diagnóstico atempado e início de tratamento adequado são fundamentais para melhorar o prognóstico e o resultado materno.

CRITÉRIOS DE ACTUAÇÃO E TRATAMENTO

As doentes com suspeita de Síndrome HELLP devem ser hospitalizadas de imediato e observadas no internamento de Obstetrícia.⁴ No internamento, a abordagem destas doentes deverá acontecer numa perspectiva multidisciplinar (médico especialista em medicina materno-fetal, neonatologista, e intensivista). O primeiro passo consiste na avaliação e estabilização da mãe, particularmente da tensão arterial e das alterações de coagulação. O passo seguinte deve avaliar o status fetal através do perfil biofísico do feto ou avaliação dos vasos por Doppler.⁴

No Serviço de Obstetrícia do CHP-HSA, fazem parte do arsenal terapêutico:

a) anti-hipertensores sendo os fármacos mais utilizados nifedipina, propranolol, atenolol, labetalol, hidralazina e inibidores da enzima conversora da angiotensina (IECAs), sendo este último um anti-hipertensores de 1ª

linha no puerpério; o seu uso está indicado quando Tensão Arterial ultrapassar os 150/100mmHg, e para que TAd não seja inferior a 90mmHg.

b) Sulfato de magnésio e

c) corticoesteróides: dexametasona e betametasona.

A decisão do tipo de parto resultará das condições clínicas, laboratoriais e tocológicas.

Para muitos autores, a confirmação do síndrome, é indicação para parto imediato.^{23,27}

Este está indicado se o síndrome se desenvolver após as 34 semanas de gestação, ou, mais cedo no caso de disfunção multiorgânica, coagulação intravascular disseminada, hemorragia ou enfarte hepático, insuficiência renal, suspeita de *abruptio placentae* ou feto não reactivo.^{1,4,5,16,31} A discórdia permanece, no que diz respeito ao tratamento das mulheres antes das 34 semanas, quando os estados materno e fetal são estáveis.^{4,31}

Nestas doentes, alguns autores recomendam a corticoterapia como forma de acelerar a maturação pulmonar fetal diferindo o parto a 24h.^{7,33,34} Outros autores optam por uma atitude expectante, com monitorização rigorosa das grávidas em meio hospitalar, interrompendo nas seguintes situações: documentação de maturidade pulmonar fetal,

gestação maior que 34 semanas, doença materna severa ou feto não reactivo.^{4,5}

De acordo com o protocolo do Serviço de Obstetrícia do CHP-HSA, assumindo o diagnóstico de HELLP a opção é o parto imediato. A indução por parto vaginal só é colocada como opção se índice de Bishop favorável. Os cuidados intra-parto e pós-parto são idênticos à pré-eclampsia grave.

Também para o Síndrome HELLP o único tratamento é o parto, mas numa situação com idade gestacional <32, e não <34 semanas como referenciada por Sibai, devemos pesar os riscos maternos e fetais da atitude expectante e os riscos de parto imediato (prematuridade). Entre as 28 e 32 semanas a atitude depende da resposta clínica durante o período de observação. Antes das 28 semanas é aconselhada uma atitude expectante devido ao prognóstico neonatal extremamente reservado. A atitude expectante implica uma monitorização materno-fetal intensiva diária. A todas as doentes deve ser administrado sulfato de magnésio uma vez feito o diagnóstico, e manter durante 24-48h. A vigilância materna consiste na monitorização de: tensão arterial, diurese de hora a hora, vigiar sinais e sintomas de eclâmpsia iminente, proteinúria, hemoglobina, hematócrito, plaquetas, função renal e hepática, uma vez dia. A vigilância fetal

consiste nos seguintes pontos: cardiotocografia (Non-stress-test) uma a duas vezes dia, avaliação de líquido amniótico e registo dos movimentos fetais. De acordo com a idade gestacional (se <34 semanas) está indicada a administração de corticosteróides (dexametasona 6mg, 12 em 12horas, 4 doses ou betametasona 12mg/dia, 2 doses) para aceleração da maturidade pulmonar. A betametasona é o corticóide de eleição na nossa Unidade.

Os resultados do nosso estudo assemelham-se a outras publicações sobretudo nos estudos onde se verificou uma morbilidade inferior sem mortes maternas. As diferenças relatadas para com outros estudos, podem ser explicadas quer pelas diferenças na população escolhida de cada estudo (formas mais severas) quer pela melhoria progressiva do diagnóstico e tratamento do Síndrome de HELLP.

A não inclusão do esfregaço sanguíneo por rotina não foi considerada relevante para a definição do quadro hemolítico.

Em conclusão, apesar da volumosa literatura sobre este tema, há ainda uma necessidade urgente de uniformizar a sua definição e os critérios de diagnóstico, dado que o Síndrome HELLP necessita de um plano de actuação bem formulado para uma optimização do tratamento.

REFERÊNCIAS

1. Mihu *et al.* HELLP Syndrome_ A multisystemic disorder. *J Gastrointestin Liver Dis* 2007; 16:419-424.
2. Póvoa AM *et al.* Prevalence of hypertension during pregnancy in Portugal. *Hypertens Pregnancy* 2008;27(3): 279-84.
3. Monnier Jc *et al.* Is it necessary to specify the HELLP syndrome? *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)*1987; 16 (6):765-71.
4. Baha M. Sibai BM. Diagnosis, controversies, and management of the syndrome of hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelet count. *Obstet Gynecol* 2004;103:981-91.
5. YannickBacq, Baha Sibai.Uptodate:HELLP Syndrome. www.uptodate.com.
6. Graça, Luís Mendes. *Medicina Materno-Fetal.3ª Edição.* LIDEL_edições técnicas. Capítulo 43
7. Sibai Bm. The HELLP syndrome (hemolysis, elevated liver enzymes and low plaquetes): much ado about nothing? *Am J Obstet Gynecol* 1990; 162 (2):311.
8. Martin JNJr., Blake PG, Lowry SL, e col. Pregnancy complicated by preeclampsia-eclampsia with the syndrome of hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelet count. How rapid is postpartum recovery? *Obstet Gynecol* 1999;76:737.
9. Sibai BM, Ramadan Mk,Usla I, Salama M, Mercer BM Friedman SA. Maternal morbidity and mortality in 442 pregnancies with hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelets (HELLP syndrome). *Am J Obstet Gynecol* 1993 ; 169 (4): 1000-6.
10. Sibai *et al.* Maternal perinatal outcome associated with the syndrome hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelets in severe preeclampsia-eclampsia. *Int J Gynaecol Obstet* 1986; 155 (3): 501-9.
11. Arias F. Síndrome HELLP. 1º Encontro Internacional dos Hospitais da Ordem de Santiago, Sesimbra, 1999.
12. Martin JN *et al.* The Spectrum of severe preeclampsia: comparative analysis by HELLP syndrome classification. *Am J Obstet Gynecol* 1999; 180:1373-84
13. Romero AJF *et al.* Maternal Morbidity and mortality in HELLP Syndrome. *Ginec Obstet Mex* 2001;69:189.
14. Pereira SO *et al.* Maternal and perinatal Outcome in Severe Pregnancy-Related Liver Disease.*Hepatology* Vol 26, No5,1997.
15. Letaifa BD *et al.* Morbilité et mortalité materno foetales associées au HELLP syndrome. *ANN Fr anesth Réanim* 2000;19.712-8
16. Collinet, M. Jourdain. Le HELLP syndrome. *Reanimation* 2007 ;16:386-392.
17. Sibai BM, Ramadan Mk. Acute renal failure in pregnancies complicated by hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelets. *Am J Obstet Gynecol* 1993; 168:1682-90.
18. Drakeley Aj *et al.* Acute renal failure complicating severe preeclampsia requiring admission to an obstetric intensive care unit. *Am J Obstet Gynecol* 2002 ; 186.
19. VisserW, Wallenburg HCS. Temporising management of severe preeclampsia with and without the HELLP syndrome. *Br J Obstet Gynaecol* 1995;102:111-7.
20. Abramovic *et al.* Neonatal outcome in severe preeclampsia at 24 to 36 week's gestation: does HELLP (hemolysis, elevated liver enzymes, and

- low platelets) syndrome matter? *Am J Obstet Gynecol* 1999; 180: 221-5.
21. Van Pampus Mg *et al.* Maternal outcome following temporizing management of the (H)HELLP syndrome, *Hypertens Pregnancy* 2000;19:211-20.
 22. Van Pampus *et al.* Maternal and perinatal outcome after expectant management of the HELLP syndrome compared with preeclampsia without HELLP syndrome. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1998;76:31-6.
 23. Weinstein L. Syndrome of hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelets: a severe consequence of hypertension in pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* 1982;169:1000-6.
 24. Aarnoudsej *et al.* A syndrome of liver damage and intravascular coagulation in the last trimester of normotensive pregnancy: a clinical and histopathological study. *Br. J Obstet Gynaecol* 1986;93: 145-55.
 25. Audibert F *et al.* Clinical utility of strict diagnostic criteria for the HELLP (hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelets) syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 1996; 175:460-4.
 26. Weinstein L. Preeclampsia/eclampsia with hemolysis, elevated liver enzymes, and thrombocytopenia. *J Obstet Gynecol Can* 1985; 66:650-5.
 27. Rath W *et al.* The importance of early laboratory screening methods for maternal and fetal outcome in cases of HELLP syndrome. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1990; 36:43-51.
 28. Magann E. Twelve steps to Optimal Management of HELLP syndrome. *Clin Obstet Gynecol* 1999; 172:125-129.
 29. Sapher C. Hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelets (HELLP) syndrome: A review of diagnosis and Management . *Semin Perinatol* 1998;22:118-133.
 30. Martin J. Analysis of 454 pregnancies with severe preeclampsia/eclampsia HELLP Syndrome using 3-class system of classification. *Am J Obstet Gynecol* 1993; 68:386.
 31. Sibai *et al.* Dexamethasone to improve maternal outcome in women with hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelet syndrome. *Obstet Gynecol* 2005;193:1587-90.
 32. Killam AP *et al.* Pregnancy –induced hypertension complicated by acute liver disease and disseminated intravascular coagulation. *Am J Obstet Gynecol* 1975,123:823-825.
 33. Tompkins MJ *et al.* S. HELLP (hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelets) syndrome: the benefit of corticosteroids. *Am J Obstet Gynecol* 1999; 181: 304-9.
 34. O'Brien Jm *et al.* Impact of high-dose corticosteroid therapy for patients with HELLP (hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelets) syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 2000;183:921-4.