

# CAPÍTULO 34

https://doi.org/10.58871/000.25042023.v1.34

## ESTUDO DA EMERGÊNCIA OBSTÉTRICA SÍNDROME HELLP

## STUDY OF THE OBSTETRIC EMERGENCY HELLP SYNDROME

# VITÓRIA VASCONCELOS FRANÇA

Universidade de Rio Verde (UniRV)

## **DEBORAH CRISTINA FOGAÇA**

Universidade de Rio Verde (UniRV)

# ELOÍSA GUTIÈRREZ RESENDE CARRIJO

Universidade de Rio Verde (UniRV)

## FLÁVIA MEDEIROS FONSECA

Universidade de Rio Verde (UniRV)

## **IGOR PINHEIRO LIMA**

Universidade de Rio Verde (UniRV)

#### ISABELLA TAVARES ALVES

Universidade de Rio Verde (UniRV)

### LUÍS EDUARDO CURY GUERRA

Universidade de Rio Verde (UniRV)

#### MARIA THEREZA YUNES GOUVEIA

Universidade de Rio Verde (UniRV)

# RAQUEL RIOS DE CASTRO PONTES

Universidade de Rio Verde (UniRV)

#### TIAGO GUIMARÃES GÓMEZ BARRETO

Universidade de Rio Verde (UniRV)

#### **RESUMO**

Objetivo: Demonstrar a epidemiologia da Síndrome HELLP, bem como seu diagnóstico, sintomatologia, etiologia, complicações, fisiopatologia, manejo e tratamento. Metodologia: O presente estudo corresponde a informações extraídas das plataformas PubMED e Scientific Electronic Library Online (SciELO) onde foram selecionados 2 artigos de 10 em inglês e 3 artigos de 20 em Português. Foram usados como critérios de inclusão abordagens de diagnóstico, etiologia, fisiopatologia, complicações, manejo e tratamento da síndrome HELLP.







Nos de exclusão foram retirados as que não correlacionavam com a síndrome, como outras doenças subjacentes e alguns diagnósticos diferenciais. Resultados e Discussão: HELLP é um acrônimo que significa Hemolisys, Elevated Liver enzimes e Low Platelets. Acontece em cerca de 1 a cada 1000 gestantes, sua etiologia não é totalmente compreendida tendo como hipóteses atuais a mutação genética e origem inflamatória. Além disso seus sintomas clínicos podem se confundir com pré-eclâmpsia grave ou uma síndrome viral. O Seu diagnóstico é feito através de exames laboratoriais e seu manejo e tratamento são feitos com monitoramento de complicações obstétricas, da pressão, prevenção de convulsões, administração de Sulfato de magnésio e de corticoterapia em alguns casos específicos. Considerações Finais: A Síndrome HELLP é uma doença grave de etiologia desconhecida, fisiopatologia não muito bem compreendida e com complicações graves. Entretanto, seu diagnóstico e tratamento é reconhecido sendo necessário, portanto, um bom manejo clínico a fim de evitar óbitos, visto que essa doença possui alta morbimortalidade materna.

Palavras-chave: Síndrome hellp; Emergência obstétrica; Complicações da pré-eclâmpsia.

#### **ABSTRACT**

**Objective:** To demonstrate the epidemiology of the HELLP Syndrome, as well as its diagnosis, symptomatology, etiology, complications, pathophysiology, management and treatment. Methodology: This study corresponds to information extracted from PubMED and Scientific Electronic Library Online (SciELO) platforms, where 2 articles out of 10 in English and 3 articles out of 20 in Portuguese were selected. Diagnostic approaches, etiology, pathophysiology, complications, management and treatment of HELLP syndrome were used as inclusion criteria. In the exclusion cases, those that did not correlate with the syndrome, such as other underlying diseases and some differential diagnoses, were removed. Results and **Discussion:** HELLP is an acronym that stands for Hemolysis, Elevated Liver Enzymes and Low Platelets. It happens in about 1 in every 1000 pregnant women, its etiology is not fully understood having as current hypotheses the genetic mutation and inflammatory origin. Furthermore, its clinical symptoms can be confused with severe pre-eclampsia or a viral syndrome. Its diagnosis is made through laboratory tests and its management and treatment are made with monitoring of obstetric complications, pressure, prevention of seizures, administration of magnesium sulfate and corticosteroid therapy in some specific cases. Final Considerations: The HELLP Syndrome is a serious disease of unknown etiology, pathophysiology not very well understood and with serious complications. However, its diagnosis and treatment is recognized, therefore, good clinical management is necessary in order to avoid deaths, since this disease has high maternal morbidity and mortality.

**Keywords:** Hellp syndrome; Obstetric emergency; Complications of pre-eclampsia.

# 1. INTRODUÇÃO

A síndrome HELLP se trata de uma das complicações mais graves de pré-eclâmpsia, contribuindo para um mal prognóstico materno-fetal. O acrônimo HELLP se refere a condição em que uma paciente com pré-eclâmpsia ou eclâmpsia cursa com hemólise (Hemolysis), aumento das enzimas hepáticas (Elevated liver enzymes) e plaquetopenia (Low Platelets). O







diagnóstico dessa síndrome é por vezes desafiador, o que pode resultar em atraso no tratamento. Esta condição clínica frequentemente é causa de óbitos, variando entre 1 e 24%, e a mortalidade perinatal pode chegar a 40%. Uma vez que a associação da síndrome HELLP ao diagnóstico já existente de pré-eclâmpsia/eclâmpsia aumenta sua morbimortalidade, seu diagnóstico precoce e conduta adequada se tornam essenciais (ALVES et al., 2021).

A fisiopatologia da doença ainda não está bem estabelecida. Acredita-se que ocorra devido a insuficiência placentária e disfunção endotelial generalizada. A apresentação vaga é comum; hipertensão e proteinúria que caracterizam a pré-eclâmpsia geralmente estão ausentes quando a síndrome HELLP se apresenta. A síndrome pode se manifestar com sinais e sintomas inespecíficos, sendo que a maioria dos casos são assintomáticos; pode apresentar como sintomas a hiperreflexia persistente, cefaleia, confusão, dor abdominal, náuseas e vômitos (ALVES et al., 2021; KREBS, V. A., SILVA, M. R., BELLOTTO, P. C. B., 2021).

O manejo da síndrome HELLP inclui o monitoramento das complicações obstétricas, o manejo da hipertensão, a prevenção de convulsões e o planejamento do parto, o qual é necessário para evitar desfechos maternos e neonatais catastróficos. A identificação de parâmetros basais preditivos da evolução da doença é de suma importância para definir qual abordagem obstétrica deve ser priorizada (ALVES et al., 2021).

Tendo em vista a importância do conhecimento acerca da síndrome HELLP, o objetivo do estudo é compreender sua epidemiologia, etiologia, fisiopatologia, apresentação clínica, diagnóstico, possíveis complicações e tratamento.

#### 2. METODOLOGIA

O capítulo descrito foi conduzido por um grupo de acadêmicos de medicina da Universidade de Rio Verde - Campus Aparecida de Goiânia (UniRV) com objetivo de apresentar uma abordagem sistemática e lógica a respeito do tema Síndrome HELLP. A metodologia utilizada conta com uma revisão de literatura descritiva a partir da análise de informações contidas em artigos científicos de plataformas e bibliotecas virtuais, tais como PubMED e Scientific Electronic Library Online (SciELO) onde foram selecionados 2 artigos de 10 em inglês e 3 artigos de 20 em Português. Os critérios de inclusão selecionados foram artigos que abordassem sobre diagnóstico, etiologia, fisiopatologia, complicações, manejo e tratamento da síndrome HELLP, publicados entre os anos de 2018 e 2023. Foram utilizados para a pesquisa os descritores em inglês e português "Síndrome HELLP", "Emergência obstétrica", "Complicações da pré-eclâmpsia". Nos critérios de exclusão foram retirados os







artigos que não correlacionavam com a síndrome, como outras doenças subjacentes e alguns diagnósticos diferenciais.

# 3. RESULTADOS E DISCUSSÃO

A Síndrome HELLP pode ser considerada uma entidade clínica que ocorre na préeclâmpsia e eclâmpsia, sua prevalência está em 1/1000 gestantes, afetando em geral, mulheres no terceiro trimestre de gestação e tendo baixa estatística para casos abaixo das 27 semanas de gestação, sendo comum que ocorra em 30% das vezes no puerpério (KREBS et al., 2021). Cerca de um terço dos diagnósticos de HELLP ocorrem no período pós parto (MARTINS-COSTA et al., 2017). É importante realizar o diagnóstico precocemente com o objetivo de evitar a ruptura, distensão, hemorragia hepática e a Coagulação Intravascular disseminada (CIVD), para evitar desfechos mórbidos da doença para a mãe e o feto (RICCI, 2015).

A síndrome HELLP possui diversos mecanismos envolvidos em sua patogênese, sendo difícil o seu diagnóstico diferencial. Os sintomas clínicos são variáveis e podem ser confundidos com outras comorbidades, como pré-eclâmpsia com sinais de gravidade ou uma síndrome viral. Os sinais e sintomas mais comuns são as dores epigástricas localizadas no quadrante superior direito, mal-estar e náuseas (VANELLI et al, 2017). Assim, o diagnóstico é preferencialmente feito pela tríade de alterações laboratoriais como hemólise, elevação das enzimas hepáticas e trombocitopenia. A triagem laboratorial básica para gestantes com suspeita de Síndrome HELLP engloba os seguintes exames: hemograma com contagem de plaquetas, urinálise, creatinina sérica, desidrogenase láctica (DHL), ácido úrico, bilirrubinas e transaminases.

Atualmente existem vários sistemas de classificação para essa síndrome, as mais usadas para definir diagnóstico são a classificação de Tennessee e a de Mississippi (ADORNO et al, 2022). A primeira requer a presença de anemia hemolítica microangiopática com esfregaço de sangue anormal e haptoglobina sérica baixa, níveis elevados de LDH acima de 600 UI/L, níveis enzimáticos mais de duas vezes superior que o limite de valores normais ou bilirrubina superior a 1,2 mg/dL e uma contagem de plaquetas abaixo de 100.000/mm3, para estas gestantes com plaquetopenia deve-se acrescentar os testes de tempo de protrombina, tempo de tromboplastina parcial e fibrinogênio. Já a de Mississippi sublinha a gravidade da doença de acordo com o nadir da contagem de plaquetas, sendo dividido em 3 classes. Na primeira classe, a contagem de plaquetas é menor que 50.000 por mm<sup>3</sup>. Na segunda, a contagem fica entre 50.000 a 100.000 por mm<sup>3</sup>. E na terceira, a contagem deverá ser maior que 150.000 por mm<sup>3</sup> (PETCA et al, 2022)





Alguns fatores são considerados de risco para o desenvolvimento da doença como multiparidade, idade superior a 30 anos, mulheres brancas de ascendência europeia, mulheres com história familiar ou pessoal de gestação anterior com desenvolvimento dessa condição são mais propensas a desenvolver a síndrome HELLP (ADORNO et al, 2022). O início rápido de manifestações clínicas antes de 28 semanas de gestação, responsável por cerca de 20-30% dos casos, está associado a maior gravidade da doença, que muitas vezes coexistem com restrição de crescimento fetal e outro aspecto que deve ser ressaltado são as gestantes com idade gestacional acima de 20 semanas que procuram assistência com queixa de dor em hipocôndrio direito, eventualmente, associada com vômitos, devem ser consideradas elegíveis para o diagnóstico de HELLP e devidamente investigadas (PETCA et al, 2022).

A etiologia precisa da síndrome HELLP ainda não é totalmente compreendida, hipóteses atuais incluem mutação genética (tanto materna quanto fetal) e origem inflamatória (ADORNO et al, 2022). A base da patogênese da síndrome HELLP parece estar associada ao prejuízo da placentação durante os estágios iniciais da gravidez, devido a níveis elevados de citocinas que levam a uma série de modificações fisiopatológicas e a uma resposta inflamatória no eixo placenta-fígado. Esse estado inflamatório aumentado é causado por partículas sinciciotrofoblásticas (STBM) e outros fatores placentários que geram uma resposta inflamatória da cascata de coagulação e ativação do complemento que causam lesão endotelial e resulta na síndrome de obstrução sinusoidal (SOS). Essas substâncias interagem com células imunes maternas e células endoteliais vasculares. Os níveis séricos de PCR, interleucina 6 e TNFα são elevados em mulheres HELLP, como também as contagens de glóbulos brancos são mais altas nesses pacientes e estão correlacionadas com a gravidade da síndrome. A regulação do complemento prejudicada pode levar ao desenvolvimento de microangiopatia trombótica observada em pacientes HELLP. Acredita-se que o dano endotelial no fígado seja responsável pela obstrução com glóbulos vermelhos do espaço de Disse, uma área entre as células endoteliais sinusoidais do fígado e os hepatócitos. Isso leva a uma formação aumentada de microtrombos, isquemia dos hepatócitos e, finalmente, insuficiência hepática (PETCA et al, 2022).

Além disso, outras substâncias estão relacionadas com a fisiopatologia dessa síndrome, sendo a concentração elevada de proteína de choque térmico A1A/70 (Hsp70) um fator que gera inflamação, estresse oxidativo e lesão hepática. A Hsp70 extracelular derivada de células necróticas danificadas promove uma resposta imune pró-inflamatória (Th1), que pode desempenhar um papel no desenvolvimento de uma resposta inflamatória sistêmica materna. Isso também resulta em dano endotelial observado na síndrome HELLP. Os níveis séricos de





Hsp70 são significativamente maiores em mulheres com pré-eclampsia (PE) e HELLP em comparação com gestações normais (PETCA et al, 2022)

As morbidades relacionadas incluem doença isquêmica cardíaca, dano hepático, lesão renal aguda, descolamento prematuro da placenta, parto prematuro, sepse, síndrome do desconforto respiratório agudo (SDRA) e acidente vascular cerebral (ADORNO et al, 2022).

O manejo da síndrome HELLP inclui monitoramento de complicações obstétricas, manejo da hipertensão, prevenção de convulsões e planejamento do parto. É importante avaliar o momento certo e a melhor via de parto. Dessa forma, a avaliação da estabilidade materna e fetal é essencial, já que a conduta em relação às pacientes pode variar de expectante até a indução do parto dependendo da idade gestacional e estabilidade materna. Em gestações que alcançaram 34 semanas, a conduta indicada é a de indução ao parto e, em relação às que ainda não alcançaram, deve-se aguardar 48h, até estabilização das condições clínicas materna e administração de corticoides para maturação pulmonar fetal, já que existem evidências que mostram melhora dos índices de mortalidade neonatal nesses casos (Souza et al., 2009).

A administração intravenosa de sulfato de magnésio é recomendada para gestações afetadas pela síndrome HELLP ou PE com características graves. Como um depressor do sistema nervoso central, o sulfato de magnésio demonstrou ser mais eficaz na redução da ocorrência de eclâmpsia, convulsões recorrentes e morte materna quando comparado com diazepam ou fenitoína (ADORNO et al, 2022). Existem vários esquemas de administração e todos com eficácias semelhantes. Recomenda-se iniciar o tratamento com 4g intravenosa (IV), como dose de ataque e 1 a 2g/h como dose de manutenção. Nos casos de gestantes com insuficiência renal recomenda-se administrar metade da dose e medir nível sérico de sulfato de magnésio, que deve estar entre 4-7 mEq/l (MARTINS-COSTA et al., 2017).

Ademais, foi evidenciado que a corticoterapia no anteparto, parto e pós-parto, também possui efeito de melhora na recuperação de plaquetas e enzimas hepáticas da paciente, obtendo melhorias nos marcadores biológicos como a AST (aminotransaminase aspartato soro), ALT (alamina transaminase), contagem de plaquetas e LDH (desidrogenase lática) (Yang Li, 2016). Alguns centros utilizam 10 mg de dexametasona IV a cada 12h antes do parto e após o nascimento até a recuperação laboratorial.

A Síndrome HELLP até o momento atual não possui um tratamento específico, o mecanismo fisiopatológico da doença é pouco conhecido e necessita de mais estudos. A realização do parto quando possível e a remoção dos vilos coriônicos têm sido adotadas como o tratamento definitivo da Síndrome HELLP (PETCA et al, 2022).





Com isso, o acompanhamento pré-natal é fundamental, pois através das consultas de rotina e exames solicitados, a gestante receberá as orientações necessárias para manter hábitos de vida saudáveis e ser acompanhada por um profissional da saúde para tomar as medidas necessárias em qualquer sinal de alteração que prejudique a saúde da gestante e/ou do feto, com a finalidade de evitar agravos ainda maiores.

# 4. CONSIDERAÇÕES FINAIS

Entender os pilares de fisiopatologia, etiologia, diagnóstico e manejo da síndrome HELLP é garantir ferramentas de diagnóstico precoce e tratamento efetivo. Logo, ressalta-se a importância de compreender as variações dos mecanismos fisiopatológicos da doença para que o processo terapêutico apresente diferentes abordagens, sejam elas durante a gestação ou no período pós-parto.

## REFERÊNCIAS

ADORNO, M.; MAHER-GRIFFITHS, C.; GRUSH ABADIE, H. R. HELLP Syndrome. Critical Care Nursing Clinics of North America, v. 34, n. 3, p. 277–288, 1 set. 2022.

ALVES, A. K. R. et al. O perfil clínico e o manejo terapêutico da síndrome HELLP: revisão integrativa. Research, Society and Development, v. 10, n. 14, p. e450101422194 e450101422194, 9 nov. 2021.

BARCELONA. **Defectos del crecimiento fetal**. Medicinafetalbarcelona.org. Disponível em: <a href="https://portal.medicinafetalbarcelona.org/protocolos/es/patologia-fetal/defectos-del-">https://portal.medicinafetalbarcelona.org/protocolos/es/patologia-fetal/defectos-del-</a> crecimiento-fetal.html>. Acesso em: 14 fev. 2023.

KAHHALE, S.; FRANCISCO, R. P. V.; ZUGAIB, M. Pré-eclampsia. Revista de Medicina, v. 97, n. 2, p. 226–234, 15 jun. 2018.

KREBS, V. A.; SILVA, M. R. DA; BELLOTTO, P. C. B. Síndrome de Hellp e Mortalidade Materna: Uma revisão integrativa / Hellp Syndrome and Maternal Mortality: An Integrative Review. Brazilian Journal of Health Review, v. 4, n. 2, p. 6297–6311, 24 mar. 2021.

MAGEE, L. A. et al. The 2021 International Society for the Study of Hypertension in Pregnancy classification, diagnosis & management recommendations for international practice. **Pregnancy Hypertension**, v. 27, p. 148–169, mar. 2022.

MARTINS-COSTA, S.H; RAMOS, J.G.L; VALÉRIO, E.G; VETTORAZZI, J. Eclâmpsia, síndrome de HELLP e fígado gorduroso agudo na gestação. Rotinas em Obstetrícia. 7 ed. Porto Alegre: Artmed, 2017.









PETCA, A. et al. HELLP Syndrome—Holistic Insight into Pathophysiology. Medicina, v. 58, n. 2, p. 326, 21 fev. 2022.

QUINTÃO, R. A. et al. SÍNDROME DE HELLP: UMA REVISÃO DE LITERATURA. Revista da Faculdade de Medicina de Teresópolis, v. 3, n. 2, 13 dez. 2019.

RICCI, S. S. Enfermagem materno-neonatal e saúde da mulher. 3ª edição. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2015.

SOUZA, R. et al. Diagnóstico e conduta na Síndrome HELLP. Rev. méd. Minas Gerais. v.19, n.4, supl.3, S30-S33.2009.

VANELLI, C.M. et al. Síndrome HELLP: fisiopatologia e acompanhamento labora torial. Rev. Saúde e Desenv. 2017 Jan; 11(6):32-6.

YANG, L. et al. Prognostic factors of the efficacy of high-dose corticosteroid therapy in hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelet count syndrome during pregnancy. **Medicine.** 2016 Apr; 95(13): e3203.

