

Khoa Huyết học - Truyền máu

I. ĐỊNH NGHĨA

Hội chứng HELLP (*Syndrome of Hemolysis Elevated Liver Enzymes and Low Platelets*) xảy ra với tần suất khoảng 0.5 – 0.9% tổng số thai phụ và chiếm 10 – 20% các trường hợp tiểu sản giật. Mức độ ứ ít gặp nhất là tăng vong cao tới 25%. Thay đổi sinh lý trong thời kỳ mang thai đã làm mất cân bằng quá trình điều hòa đông máu trong cơ thể. Kết quả đã gây nên rối loạn đông máu ở những bệnh nhân này.

II. SINH LÝ BỆNH

Hội chứng HELLP là một hội chứng đặc trưng bởi các triệu chứng tán huyết, tăng men gan và giảm tiểu cầu.

2.1. Tăng men gan:

Nguyên nhân do thiểu máu tại gan, có thể dẫn tới nhồi máu gan. Tồn đọng quanh khoang cửa, hoặc tích tụ nhu mô gan với sự lắng đọng cửa các chất như fibrin gây tắc nghẽn các xoang gan làm tổn thương gan hoặc tích tụ cũng như gây đau vùng gan. Các tổn thương này đã gây nên các triệu chứng đau thượng vòm, nôn, buồn nôn hoặc đau hạ sườn phải, vàng da, men gan tăng cao. Các tổn thương gan cũng làm cho gan phù nề, tăng kích thước, tăng áp lực trong gan gây đau đớn và làm căng giãn bao gan (bao glisson). Các biến chứng nặng có thể gặp là tụt máu dưới bao gan thủng chí vỡ vào ổ bụng. Thông thường những triệu chứng trên thường bị chẩn đoán nhầm với bệnh lý viêm dạ dày hoặc loét dạ dày.

Giảm các yếu tố đông máu dẫn đến xu hướng chảy máu

Kết quả là người mẹ không nhận được điều trị đúng

2.2. Giảm tiểu cầu:

Các rối loạn được phát hiện bao gồm tăng thrombocytopenia, tăng nồng độ fibrinogen, tăng hoạt hóa và kết tủa tiểu cầu trong các mạch máu. Tăng hoạt hóa tiểu cầu dẫn đến tăng giải phóng thromboxane A2, serotonin là những chất gây co mạch. Tiểu cầu tăng kết tủa làm tăng thrombocytopenia, làm giảm sản xuất prostacyclin là một chất gây giãn mạch rất mạnh. Kết quả xét nghiệm máu cũng cho thấy tỷ lệ prostacyclin/thromboxan A2. Tăng nồng độ tiểu cầu ở vi mạch dẫn đến giảm tiểu cầu do tăng tiêu thụ. Thay đổi trong quá trình bệnh lý xuất hiện và trở về bình thường sau khi sinh.

2.3. Tan máu:

Xảy ra ở các mạch máu. Sự di chuyển của các tế bào hồng cầu trong lòng các mạch máu. Hồng cầu sẽ vỡ, méo mó khi đi qua các mạch máu hẹp và đã bị ngưng kết bởi fibrin. Các dấu hiệu của tan máu gồm: màu hồng của vết, hồng cầu bị biến dạng trên tiêu bản máu dàn. Haptoglobin, bilirubin, LDH tăng cao.

III. CHẨN ĐOÁN.

3.1. Lâm sàng

- 90% cảm thấy khó chịu. - 65% đau thượng vòm, nôn ói và ói (rất đặc trưng cho các triệu chứng của viêm dạ dày, rối loạn tiêu hóa hoặc đặc trưng ăn)
- 31% nhức đầu. - Phù: Phù thượng vòm ít có giá trị chẩn đoán vì có thể thấy khoảng 30% sản phẩm bình thường; cao huyết áp hoặc protein niệu có thể không có hoặc có mức độ nhẹ.

3.2. Cận lâm sàng

Tan máu: Thấy rõ các mảnh vỡ hồng cầu và số biến dạng của hồng cầu trên tiêu bản máu.

Hội chứng HELLP

Vị trí bài Biên tập viên

Thứ bảy, 06 Tháng 7 2013 07:23 - Lần cập nhật cuối Thứ bảy, 06 Tháng 7 2013 07:33

Bilirubin > 1,2mg/dl.

SGOT > 72UI/L, LDH > 600UI/L.

Tiêu cầu < 100.000/mm³.

IV. PHÂN LOẠI HỘI CHỨNG HELLP [2].

4.1. Theo MEMPHIS:

Hội chứng HELLP 1 phần (có 1 hoặc 2 dấu hiệu bất thường)

Hội chứng HELLP đầy đủ (xuất hiện đầy đủ các triệu chứng trong vòng 48 giờ)

4.2. Dựa vào số lượng tiêu cầu hội chứng HELLP được phân thành 3 mức:

Mức 1: Số lượng tiêu cầu < 50.000/mm³

Mức 2: Số lượng tiêu cầu 50.000 – 100.000 mm³

Mức 3: Số lượng tiêu cầu > 100.000 mm³

V. TIỀN LƯỢNG

Tỷ lệ tử vong khoảng 1%.

Hội chứng HELLP

Vị trí bài Biên tập viên

Thứ bảy, 06 Tháng 7 2013 07:23 - Lần cập nhật cuối Thứ bảy, 06 Tháng 7 2013 07:33

Tỷ lệ tử vong con từ 10% – 60% tùy thuộc vào tình trạng bệnh của mẹ.

19 – 27% số bệnh hội chứng HELLP là n mang thai kỳ tiếp.

43% bệnh tiến triển giết trong những n mang thai sau.

VI. ĐIỀU TRỊ.

Cách điều trị tối ưu nhất cho đến thời điểm hiện nay vẫn là đình chỉ thai nghén mặc dù phương pháp này có thể ảnh hưởng nhiều đến trẻ nếu như số tuần tuổi của trẻ còn ít. Liệu pháp corticoid có thể được sử dụng ngay trong 48 giờ đầu khi chẩn đoán được xác định với việc thu được thành công dùng là dexamethason. Thai phụ có thể được truyền máu nếu thiếu máu, truyền FFP hoặc các yếu tố đông máu để điều chỉnh trong trường hợp thiếu hụt yếu tố đông máu và để phòng ngừa biến chứng đông máu xảy ra, truyền tiểu cầu khi có nguy cơ hoặc khi đã bắt đầu xuất huyết các mức độ khác nhau.



Hình 1.1. Hội chứng Hellp đặc trưng bởi tán huyết, tăng men gan, giảm tiểu cầu là biểu hiện thường gặp nhất của tiền sản giật, sản giật khi mang thai [2]

Cán thiệp ngoại khoa nếu có tổn thương máu đông tụ bao gan là có nguy cơ vỡ hoặc đã vỡ vào ổ bụng. Điều trị kết hợp các triệu chứng của nhiễm độc thai nghén, tiền sản giật, sản giật, suy thận cấp... bằng magne sulphate, các thuốc chống co giật, hạ huyết áp bằng hydralazin, labetalol, nifedipin, lợi tiểu và bù đắp dịch để đảm bảo lưu lượng nước tiểu trên 100ml/h. Ngay sau khi đình chỉ thai nghén, thai phụ vẫn phải tiếp tục được theo dõi chặt chẽ để phòng các tình huống xấu có thể xảy ra [3].

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Costin. N, Mihu.D, et all (2007), HELLP Syndrome a multisystemic disorder, 16 (4), pp. 419-424.
2. HELLP Syndrome (2013). *The Physician's Guide to Laboratory Test Selection and Interpretation*, pp.1–4.
3. Kirkpatrick.C.A (2010), The hellp syndrome, Acta clinica belgica 65 (2) pp. 91-97.