

O perfil clínico e o manejo terapêutico da síndrome HELLP: revisão integrativa

The clinical profile and the therapeutic management of the HELLP syndrome: integrative review

Perfil clínico y manejo terapéutico del síndrome de HELLP: revisión integrativa

Recebido: 23/10/2021 | Revisado: 30/10/2021 | Aceito: 04/11/2021 | Publicado: 09/11/2021

Ana Klara Rodrigues Alves

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1216-9386>
Universidade Estadual do Piauí, Brasil
E-mail: klaraphb@outlook.com

Barbara Beatriz Lira da Silva

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9166-6147>
Universidade Estadual do Piauí, Brasil
E-mail: brbeatriz16@gmail.com

Francisco Robson de Oliveira Alves

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9854-6460>
Universidade Federal do Piauí, Brasil
e-mail: robson_oliveira.fisio@outlook.com

Larissa dos Santos Silva

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8485-4094>
Universidade Estadual do Piauí, Brasil
E-mail: lari.enf10@gmail.com

Lívia Filomena Castelo Branco Machado

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5073-8140>
Centro Universitário UNINOVAFAPÍ, Brasil
E-mail: liviafilomenacbm@hotmail.com

Alvaro Martins Pinho

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2560-4674>
Faculdade de Ciências Humanas, Exatas e da Saúde do Piauí, Brasil
E-mail: alvaromartinspinho@hotmail.com

Fábio Landel Alysson Araújo Franklin

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0490-3701>
Centro Universitário UNINOVAFAPÍ, Brasil
E-mail: flandel5@hotmail.com

Maria de Lourdes Pereira Ibiapina

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7444-1245>
Centro Universitário UNINOVAFAPÍ, Brasil
E-mail: maluibiapina14@gmail.com

Francisco Matheus Carvalho Noronha

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5535-4733>
Centro Universitário UNINOVAFAPÍ, Brasil
E-mail: matheusnoronha@hotmail.com

Lia Moreira de Vasconcelos Almeida

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6595-9613>
Centro Universitário UNINOVAFAPÍ, Brasil
E-mail: liamvalmeida@gmail.com

Savir Igor de Oliveira Gonçalves

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4711-3806>
Centro Universitário UNINOVAFAPÍ, Brasil
E-mail: Savirigor1@gmail.com

Amanda Milhomem Medeiros

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3953-0442>
Faculdade de Ciências Humanas, Exatas e da Saúde do Piauí, Brasil
E-mail: amanda_medeiros07@hotmail.com

Noé Araujo Fortes Neto

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7675-0009>
Faculdade de Ciências Humanas, Exatas e da Saúde do Piauí, Brasil
E-mail: noefortes@yahoo.com

Luiza Emiliania Queiroz Bucar

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4236-8439>
Centro Universitário UNINOVAFAPÍ, Brasil
E-mail: luizabucar@outlook.com

Iluska Guimarães Rodrigues

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2966-9018>
Centro Universitário UNINOVAFAPÍ, Brasil
E-mail: iluska.guimaraes@gmail.com

Resumo

O presente estudo tem como objetivo descrever o perfil clínico e o manejo terapêutico da síndrome HELLP. O estudo utilizou como método a revisão integrativa da literatura, realizado por meio de uma busca na base de dados Pubmed usando os cruzamentos os descritores em inglês “HELLP syndrome”, “complications”. Para a avaliação do problema de pesquisa e sua estratificação foi utilizada a estratégia PVO. A estratégia supracitada permitiu formular a seguinte questão norteadora: Quais são as manifestações clínicas da síndrome HELLP e como funciona o manejo terapêutico? A fisiopatologia da doença ainda não é conhecida. No entanto, acredita-se que seja causada por 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. Pode-se apresentar com sinais e sintomas inespecíficos, nenhum dos quais são diagnósticos e sendo na maioria dos casos assintomáticos, mas tendo como sintomas a hiperreflexia persistente, dor de cabeça, confusão, dor abdominal, náuseas e vômitos. O diagnóstico incorreto e o reconhecimento tardio da síndrome HELLP são comuns devido à apresentação vaga e variável. Quando a síndrome HELLP é identificada, o parto é necessário para evitar desfechos maternos e neonatais catastróficos. A identificação dos parâmetros basais preditivos da evolução da doença é, portanto, de grande importância para definir qual abordagem obstétrica deve ser priorizada.

Palavras-chave: Síndrome HELLP; Manejo; Complicações.

Abstract

This study has as objective to describe the clinical profile and therapeutic management of HELLP syndrome. The study has used as method an integrative literature review, developed through a search in the Pubmed database using the crossings of the descriptors in English “HELLP syndrome”, “complications”. To evaluate the research problem and its stratification, the PVO strategy was used. The strategy previously mentioned allowed us to formulate the following guiding question: What are the clinical manifestations of HELLP syndrome, and how does therapeutic management work? The pathophysiology of the disease is not known yet. However, it is believed to be caused by placental insufficiency and generalized endothelial dysfunction. Vague presentation is common; hypertension and proteinuria that characterize preeclampsia are usually absent when HELLP syndrome presents. It can present with nonspecific signs and symptoms, none of which are diagnostic and in most cases asymptomatic, but with symptoms such as persistent hyperreflexia, headache, confusion, abdominal pain, nausea and vomiting. Misdiagnosis and late recognition of HELLP syndrome are common due to its vague and variable presentation. When HELLP syndrome is identified, childbirth is necessary to avoid catastrophic maternal and neonatal outcomes. The identification of baseline parameters predictive of disease progression is, therefore, of great importance to define which obstetric approach should be prioritized.

Keywords: HELLP syndrome; Management; Complications.

Resumen

Este estudio tiene como objetivo describir el perfil clínico y el manejo terapéutico del síndrome HELLP. El estudio utilizó como método la revisión integrativa de la literatura, realizada a través de una búsqueda en la base de datos Pubmed utilizando los cruces de los descriptores en inglés “HELLP syndrome”, “complicaciones”. Para evaluar el problema de investigación y su estratificación se utilizó la estrategia PVO. La estrategia antes mencionada nos permitió formular la siguiente pregunta orientadora: ¿Cuáles son las manifestaciones clínicas del síndrome HELLP y cómo funciona el manejo terapéutico? Aún no se conoce la fisiopatología de la enfermedad. Sin embargo, se cree que es causado por insuficiencia placentaria y disfunción endotelial generalizada. La presentación vaga es común; la hipertensión y la proteinuria que caracterizan la preeclampsia suelen estar ausentes cuando se presenta el síndrome HELLP. Puede presentarse con signos y síntomas inespecíficos, ninguno de los cuales es diagnóstico y en la mayoría de los casos asintomáticos, pero con síntomas como hiperreflexia persistente, cefalea, confusión, dolor abdominal, náuseas y vómitos. El diagnóstico erróneo y el reconocimiento tardío del síndrome HELLP son comunes debido a su presentación vaga y variable. Cuando se identifica el síndrome HELLP, el parto es necesario para evitar resultados maternos y neonatales catastróficos. La identificación de los parámetros basales que predicen la progresión de la enfermedad es, por tanto, de gran importancia para definir qué abordaje obstétrico debe priorizarse.

Palabras clave: Síndrome de HELLP; Gestión; Complicaciones.

1. Introdução

Os distúrbios hipertensivos (pré-eclâmpsia, eclâmpsia, hipertensão gestacional e hipertensão crônica com pré-eclâmpsia sobreposta) complicam de 3 a 5% de todas as gestações e são uma causa significativa de mortalidade e morbidade materna. A pré-eclâmpsia é um distúrbio multissistêmico caracterizado por novo início de hipertensão após a 20ª semana de gravidez com proteinúria. A proteinúria é definida como 300 mg ou mais de proteína em uma coleta de urina de 24 horas ou uma relação proteína: creatinina de 0,3 mg / dL usando uma amostra de urina pontual. Os distúrbios hipertensivos têm uma

fisiopatologia complexa que resulta de uma placentação anormal e de uma resposta materna que evolui para uma síndrome clínica para a qual não existe um teste único ou “cura” (Turner & Hameed, 2017; Olié *et al.*, 2021).

Em países desenvolvidos, hemorragia periparto, eventos tromboembólicos e distúrbios hipertensivos da gravidez são as complicações mais frequentes da gravidez. Eles representam um desafio significativo para a equipe interdisciplinar de saúde. Quando não tratadas, essas complicações relacionadas à gravidez resultam em um curso fulminante (Fischer, Gerresheim & Schwemmer, 2021).

Uma das formas mais graves de pré-eclâmpsia, agravando o prognóstico materno, é a síndrome HELLP. HELLP é um acrônimo utilizado para descrever 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). Distinguir HELLP de outros distúrbios relacionados à gravidez é muitas vezes desafiador e pode resultar em atraso no tratamento (Lam & Dierking, 2017).

A síndrome de HELLP pode ser: completa ou incompleta (com três critérios analíticos, ou apenas um ou dois); Classe I, II ou III (de acordo com plaquetas <50.000, ou 50.000 a 100.000 ou >100.000 / mm³); pós-parto ou anteparto; sendo esta última precoce ou tardia (antes ou após a 34ª semana de gestação) (Ghelfi *et al.*, 2020). HELLP é frequentemente observada em mães cujos filhos apresentam defeitos de oxidação de ácidos graxos de cadeia longa. Descobrimos anteriormente que a oxidação dos ácidos graxos está comprometida não apenas nesses erros inatos do metabolismo, mas também costuma estar associada à hipóxia de curto prazo (Sandvoß, Potthast, Versen-Höynck & Das, 2017).

A pré-eclâmpsia e a eclâmpsia afetam tipicamente nulíparas jovens, a síndrome HELLP geralmente acomete múltiparas com idade mais avançada. Além disso, as pacientes com síndrome HELLP geralmente são brancas e com mau passado obstétrico. A associação da síndrome HELLP ao diagnóstico já existente de pré-eclâmpsia/ eclâmpsia aumenta sua morbimortalidade. Óbitos relacionados a esta condição clínica têm sido constantemente relatados, com frequência variando entre 1 e 24%. A mortalidade atinge cifras ainda mais altas quando o atendimento a essas gestantes é feito fora de centros terciários. Por outro lado, a mortalidade perinatal pode chegar a 40%. Entre nós, a mortalidade materna foi registrada em torno de 5% e a perinatal, em torno de 30% (Stojanovska & Zenclussen, 2020; De Barros, Amorim, De Lemos & Katz, 2021).

O presente estudo tem como objetivo descrever o perfil clínico e o manejo terapêutico da síndrome HELLP.

2. Metodologia

Trata-se de um estudo de abordagem qualitativa, onde se adotou a revisão integrativa da literatura, que conforme Galvão (2012), é uma construção de uma análise ampla da literatura com passos pré-definidos uma vez que ela contribui para o processo de sistematização e análise dos resultados, visando a compreensão de determinado tema, a partir de outros estudos independentes. Realizado através da Biblioteca Virtual de Saúde (BVS) nas bases de dados do Pubmed e Medline, usando os cruzamentos dos descritores em inglês “HELLP syndrome”, “complications”. Para a avaliação do problema de pesquisa e sua estratificação foi utilizada a estratégia PVO (População/ Problema, Variável/Resultados e Outcomes/ Desfechos) sendo formulada a seguinte estratégia que pode ser observada no Quadro 1. A estratégia supracitada permitiu formular a seguinte questão norteadora: Quais são as manifestações clínicas da síndrome HELLP e como funciona o manjo terapêutico? A partir da questão norteadora foram utilizados os operadores booleanos para a sistematização das buscas com o seguinte esquema: HELLP syndrome AND complications.

Quadro 1. Estratificação do problema de pesquisa seguindo estratégia PVO para formulação de pesquisa.

P População	Indivíduos afetados com a síndrome hellp
V Variáveis	Fisiopatologia e tratamento da síndrome hellp.
O Desfechos	Verificar a importância de saber da fisiopatologia e o tratamento da síndrome hellp.

Fonte: Autores (2021).

Para a seleção dos artigos foram utilizados os seguintes critérios de inclusão: artigos escritos na língua inglesa e portuguesa; publicados entre os anos 2016 até o primeiro semestre de 2021 e que abordem a fisiopatologia e tratamento da síndrome hellp. No que diz respeito aos critérios de exclusão, dispensaram-se artigos que se distanciavam da temática central desta revisão e trabalhos que não apresentassem resumos na íntegra nas bases de dados pesquisadas. Após a pré-leitura e leitura seletiva dos textos, foram selecionados 13 artigos (Quadro 2), nos quais realizou-se uma leitura interpretativa buscando responder à pergunta de pesquisa desta revisão.

3. Resultados e Discussão

A partir das buscas realizadas nas bases de dados, foi encontrado um total de 684 artigos, sendo selecionados 20 artigos, destes 14 foram encontrados na base de dados Pubmed e 6 na Medline.

Tabela 1. Artigos selecionados para a pesquisa.

Título	Autores	Objetivo	Abordagem	Revista	Ano de publicação
HELLP Syndrome: Pathophysiology and Current Therapies	Kedra Wallace, Sharonda Harris, Augustina Addison, Cynthia Bean.	Verificar a fisiopatologia e as terapias atuais da Síndrome Hellp	Fisiopatologia e tratamento.	Curr Pharm Biotechnol.	2018
Intensive Care Unit issues in eclampsia and HELLP syndrome	Melissa Teresa Chu Lam and Elizabeth Dierking.	Destacar os problemas da síndrome Hellp na unidade de terapia intensiva	Manejo e abordagem clínica.	Int J Crit Illn Inj Sci.	2017
Innate and Adaptive Immune Responses in HELLP Syndrome	Violeta Stojanovska, Ana Claudia Zenclussen.	resumir e discutir os achados recentes e anteriores das respostas imunes inatas e adaptativas durante o HELLP, a fim de atualizar o conhecimento atual do envolvimento imunológico na patogênese do HELLP.	Imunologia	Front Immunol	2020
A Case Report on Managing Hemolysis, Elevated Liver Enzymes, and Low Platelets (HELLP Syndrome) During a Rapid Response Code	Nida Hasan, Margaret McGrath, Gillean Cortes, Jacob Miller, Charles Deck.	destaca a apresentação da síndrome HELLP em um paciente seguindo um código de resposta rápida.	Fisiopatologia	Cureus	2020
Acute kidney injury associated with preeclampsia or hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelets syndrome	Sarah Novotny, Nicole Lee-Plenty, Kedra Wallace, Wondwosen assahun-Yimer, Aswathi Jayaram, James A Bofill, James N Martin Jr.	Determinar a prevalência de lesão renal aguda (LRA), descolamento prematuro da placenta e hemorragia pós-parto em pacientes com pré-eclâmpsia ou síndrome HELLP.	Manejo clínico	Pregnancy Hypertens	2020
Hepatic rupture in HELLP syndrome	Catarina Moura, Luís Amaral, Joana Mendes, Rui Quintanilha, Francisco Melo Bento, Maria Inês Leite, and António Melo	Realizar uma revisão da literatura sobre a ruptura hepática no contexto da síndrome HELLP, bem como apresentar dois casos clínicos.	Manejo Clínico	J Surg Case Rep.	2019

Expectant management in HELLP syndrome: predictive factors of disease evolution	Florence Cadoret, Paul Guerby, Marie Cavaignac-Vitalis, Christophe Vayssiere, Olivier Parant & Fabien Vidal	Identificar quais fatores prognósticos maternos e fetais poderiam ser preditivos da evolução da síndrome HELLP.	Manejo Clínico	The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine	2020
Incidence, characteristics, maternal complications, and perinatal outcomes associated with preeclampsia with severe features and HELLP syndrome	Kiattisak Kongwattanakul, Piyamas Saksiriwutho, Sukanya Chaiyarach and Kaewjai Thepsuthammarat.	Determinar a incidência de pré-eclâmpsia com características graves entre mulheres grávidas e avaliar as características, complicações maternas e resultados perinatais entre pré-eclâmpsia não grave versus pré-eclâmpsia com características graves e hemólise, níveis elevados de enzimas hepáticas e síndrome de níveis baixos de plaquetas (HELLP).	Manejo Clínico	Int J Womens Health.	2018
Dexamethasone in HELLP syndrome: experience in Bolivia	María Yuly Añez-Aguayo & Paulino Vigil-De Gracia	Demonstrar a utilidade da dexametasona, utilizada a critério do médico assistente, em pacientes com síndrome HELLP.	Terapêutica	The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine	2018
HELLP Syndrome: Altered Hypoxic Response of the Fatty Acid Oxidation Regulator SIRT 4	Mareike Sandvo, Arne Björn Potthast, Frauke von Versen-Höyneck,	Descrever como ocorre os fenômenos no organismo de pacientes com síndrome Hellp	Fisiopatologia	Reprod Sci	2017
Síndrome HELLP: características clínicas, analíticas y evolutivas observadas en dos años de experiencia HELLP Syndrome: clinical-analytical characteristics and evolution observed in two years of experience	A.M.Ghelfia, F. Garavellia, FA.Passarino, S. Diodati, M.G.Calcaterra, E.A.Hails, J.G.Kilstein, J.O.Galíndez, M.A.Paciocco, M.N.Lassusb.	Descrevemos e analisamos as características clínico-analíticas e a evolução observada em gestantes hipertensas que desenvolveram HELLP.	Manejo Clínico	Science Direct	2020
Hypertensive Disorders in Pregnancy Current Practice Review	Kim Turner, Afshan B. Hameed	Descrever a importância de diretrizes clínicas baseadas em evidências para detecção, profilaxia e tratamento em todo o mundo.	Manejo Clínico	Current	2017
Diagnosis and Management of HELLP Syndrome Complicated by Liver Hematoma	DITISHEIM, AGNÈS, SIBAI, BAHA M.	Revisar o diagnóstico e o tratamento do hematoma hepático.	Diagnóstico e tratamento	Clinical Obstetrics and Gynecology	2017
Diagnosis and management of pregnancies complicated by haemolysis, elevated liver enzymes and low platelets syndrome in the tertiary setting	Lulusha Jayawardena, Elly Mcnamara,	Descrever a história natural da síndrome HELLP, fornecendo dados contemporâneos de nossa experiência de 8 anos no The Royal Women's Hospital em Melbourne.	Fisiopatologia	Internal Medicine Journal	2019
Vascular emergencies in pregnant patients : Peripartum hemorrhage, thromboembolic events and hypertensive diseases in pregnancy.	Fischer, J; Gerresheim, G; Schwemmer, U.	Descrever o manejo clínico das emergências vasculares em gestantes: hemorragia periparto, eventos tromboembólicos e doenças hipertensivas na gravidez.	Manejo clínico	Anaesthesist	2021
Factors associated with severe maternal outcomes in patients with eclampsia in an obstetric intensive care unit: A cohort study.	De Barros, Joanna Francyne Silva; Amorim, Melania Maria; De Lemos Costa, Duana Gabrielle; Katz, Leila.	Descrever o perfil clínico, manejo, desfechos maternos e fatores associados ao desfecho materno grave (SMO) em pacientes admitidas por eclâmpsia .	Manejo clínico	Medicine (Baltimore)	2021
Prevalence of hypertensive disorders	Olié, Valérie; Moutengou, Elodie;	Estimar a prevalência de cada distúrbio hipertensivo na gravidez	Fatores de risco	J Clin Hypertens	2021

during pregnancy in France (2010-2018): The Nationwide CONCEPTION Study.	Grave, Clémence; Deneux-Tharoux, Catherine; Regnault, Nolwenn; Kretz, Sandrine; Gabet, Amélie; Mounier-Vehier, Claire; Tsatsaris, Vassilis; Plu-Bureau, Geneviève; Blacher, Jacques.	na França e estudar suas associações.		(Greenwich)	
Incidence and risk factors for severe preeclampsia, hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelet count syndrome, and eclampsia at preterm and term gestation: a population-based study.	Lisonkova, Sarka; Bone, Jeffrey N; Muraca, Giulia M; Razaz, Neda; Wang, Li Qing; Sabr, Yasser; Boutin, Amélie; Mayer, Chantal; Joseph, K S.	Avaliar as taxas de incidência específicas à idade gestacional e os fatores de risco para pré-eclâmpsia grave, hemólise, enzimas hepáticas elevadas e síndrome de baixa contagem de plaquetas e eclampsia.	Fatores de risco	Am J Obstet Gynecol	2021
Hemolysis, Elevated Liver Enzymes, and Low Platelet Count Syndrome With Severe Thrombocytopenia and Severe ADAMTS13 Activity Deficiency.	Wade, A Nicole; Panchmatia, Rikesh; Calderon, Pamela	Diferenciar pré-eclâmpsia com hemólise, enzimas hepáticas elevadas e síndrome de baixa contagem de plaquetas (HELLP) da púrpura trombocitopênica trombótica (PTT).	Manejo clínico	Obstet Gynecol	2021
Preeclampsia, HELLP Syndrome, and Postpartum Renal Failure with Thin Basement Membrane Nephropathy: Case Report and a Brief Review of Postpartum Renal Failure.	Janga, K C; Chitamanni, Pavani; Raghavan, Shraddha; Kumar, Kamlesh; Greenberg, Sheldon; Jana, Kundan.	Descrever um relato de caso sobre Pré-eclâmpsia, síndrome HELLP e insuficiência renal pós-parto com nefropatia da membrana basal fina.	Manejo clínico	Case Rep Obstet Gynecol	2020

Fonte: Autores (2021).

São fatores de risco para a síndrome HELLP a idade materna avançada, doenças médicas subjacentes, paridade, método de fertilização in vitro, gravidez múltipla, história de pré-eclâmpsia anterior e história familiar de hipertensão em um parente de primeiro grau. Mulheres com pré-eclâmpsia com características graves e síndrome HELLP apresentaram risco aumentado de transfusão de sangue, descolamento prematuro da placenta taxa de admissão à unidade de terapia intensiva e probabilidade de hemorragia pós-parto. Além de maior probabilidade de dar à luz por cesariana e maior probabilidade de apresentar oligodrâmnio e restrição de crescimento fetal do que mulheres com pré-eclâmpsia de características não graves (Kongwattanakul, Saksiriwuttho, Chaiyarach & Thepsuthammarat, 2018; Lisonkova *et al.*, 2021).

A fisiopatologia da doença ainda não é conhecida. No entanto, acredita-se que seja causada por 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. Pode-se apresentar com sinais e sintomas inespecíficos, nenhum dos quais são diagnósticos e sendo na maioria dos casos assintomáticos, mas tendo como sintomas a hiperreflexia persistente, dor de cabeça, confusão, dor abdominal, náuseas e vômitos. A hipertensão estava ausente na apresentação na maioria das pacientes (Jayawardena & Mcnamara, 2020).

No entanto, pode apresentar outros sintomas inespecíficos, como dificuldade respiratória, o que pode complicar ainda mais a gravidez e o diagnóstico. É importante considerar as condições cardiopulmonares como Infarto Agudo do Miocárdio com Supradesnívelamento do ST e Trombose Venosa Profunda em pacientes entre outros diagnósticos com síndrome HELLP em correlação com seu quadro clínico. Isso pode ajudar a prever e solicitar tratamento precoce e gerenciamento adicional (Hasan, McGrath, Cortes, Miller & Deck, 2020).

Além disso, as pacientes com síndrome de HELLP foram associadas a características biológicas e de ultrassom, ou seja, diminuição da proporção de protrombina, aumento do valor da creatinina, aumento das taxas de fluxo patológico do cordão umbilical, anormal fluxo do ducto venoso (Cadoret, *et al.*, 2020). Ainda exibindo-se principalmente no anteparto, precoce (antes da 34ª semana de gestação) e trombocitopenia (50.000-100.000/ mm³) (Ghelfi *et al.*, 2020).

O diagnóstico depende de certos critérios e pode ser diagnosticado incorretamente devido ao amplo diferencial, incluindo esteatose hepática da gravidez, hepatite, colecistite, trombocitopenia ou outros distúrbios hemolíticos microangiopáticos. Embora existam várias etiologias da síndrome HELLP, as apresentações cardiopulmonares podem tornar mais desafiador chegar a um diagnóstico e tratamento subsequente (Hasan *et al.*, 2020; Wade, Panchmatia & Calderon, 2021).

Outras complicações associadas ao HELLP é a Lesão Renal Aguda corre com mais frequência em mulheres com síndrome HELLP com ou sem hemorragia pós-parto associada e descolamento prematuro da placenta (Novotny *et al.*, 2020). Além do Hematoma e ruptura hepática são complicações raras e potencialmente fatais da síndrome HELLP. Dada a sua raridade e apresentação variável, atrasos no diagnóstico são frequentes, o que pode trazer consequências graves (Moura *et al.*, 2019; Ditisheim & Sibai, 2017).

Os diagnósticos diferenciais incluem esteatose hepática aguda da gravidez, púrpura trombocitopênica trombótica, síndrome antifosfolipídica e síndrome hemolítico-urêmica, e são revisados neste capítulo. Embora não haja nenhum tratamento atual para o HELLP, a base do tratamento envolve a estabilização materna e o parto oportuno. Várias estratégias de tratamento têm sido tentadas para ajudar a diminuir a morbimortalidade do HELLP, incluindo o uso materno de corticosteroides. Os autores revisam os estudos e as controvérsias em torno do uso materno de corticosteroides, plasmaférese, e heparina de baixo peso molecular para o tratamento de HELLP, bem como o papel do sistema complemento em HELLP. A administração de dexametasona pós-parto na dosagem de 8 mg a cada 8 horas por 72 horas na síndrome HELLP está associada a um aumento significativo na contagem de plaquetas (Añez-Aguayo & Gracia, 2018; Wallace, Harris, Addison & Bean, 2018; Janga, *et al.*, 2020).

Outros ensaios clínicos randomizados, grandes e bem desenhados são necessários para abordar o papel que os corticosteroides podem desempenhar no tratamento de mulheres com HELLP e para ajudar a melhorar os resultados maternos e fetais.

4. Conclusão

O diagnóstico incorreto e o reconhecimento tardio da síndrome HELLP são comuns devido à apresentação vaga e variável. Quando a síndrome HELLP é identificada, o parto é necessário para evitar desfechos maternos e neonatais catastróficos. A identificação dos parâmetros basais preditivos da evolução da doença é, portanto, de grande importância para definir qual abordagem obstétrica deve ser priorizada. A literatura atual é escassa e retrospectiva por natureza, sendo necessários mais estudos relacionados a temática abordada.

Referências

- Añez-Aguayo, M. Y. & Gracia, P. V. (2020). Dexamethasone in HELLP syndrome: experience in Bolivia. *The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine*. 33(1):1-4.
- Cadoret, F., Guerby, P., Cavaignac-Vitalis, M., Vayssiere, C., Parant, O. & Vidal, F. (2020). Expectant management in HELLP syndrome: predictive factors of disease evolution. *The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine*. DOI: 10.1080/14767058.2019.1702956.
- De Barros, J. F. S., Amorim, M. M., De Lemos, D. G. C. & Katz, L. (2021). Factors associated with severe maternal outcomes in patients with eclampsia in an obstetric intensive care unit: A cohort study. *Medicine (Baltimore)*. 100(38): e27313.

- Ditisheim, A. & Sibai, B. M. (2017). Diagnosis and Management of HELLP Syndrome Complicated by Liver Hematoma. *Clinical Obstetrics and Gynecology*. 60(1):190-197.
- Fischer, J., Gerresheim, G. & Schwemmer, U. (2021). Vascular emergencies in pregnant patients : Peripartum hemorrhage, thromboembolic events and hypertensive diseases in pregnancy. *Anaesthesist*. 70(10): 895-908.
- Ghelfia, A. M., Garavellia, F., Passarinob, F. A., Diodatia, S., Calcaterrab, M. G., Hailsb, E. A., Kilsteina, J. G., Galíndeza, J. O., Pacioccob, M. A. & Lassusb, M. N. (2020). Síndrome HELLP: características clínicas, analíticas y evolutivas observadas en dos años de experiencia. *Hipertensión y Riesgo Vascular*. 37(4):152-161.
- Hasan, N., McGrath, M., Cortes, G., Miller, J. & Deck, C. (2020). A Case Report on Managing Hemolysis, Elevated Liver Enzymes, and Low Platelets (HELLP Syndrome) During a Rapid Response Code. *Cureus*. 12(10): e11028.
- Janga, K. C., Chitamanni, P., Raghavan, S., Kumar, K., Greenberg, S. & Jana, K. (2020). Preeclampsia, HELLP Syndrome, and Postpartum Renal Failure with Thin Basement Membrane Nephropathy: Case Report and a Brief Review of Postpartum Renal Failure. *Case Rep Obstet Gynecol*. 2020: 3198728.
- Jayawardena, L. & Mcnamara, L. (2020). Diagnosis and management of pregnancies complicated by haemolysis, elevated liver enzymes and low platelets syndrome in the tertiary setting. *Internal Medicine Journal*. 50(3):342-349.
- Kongwattanakul, K., Saksiriwuttho, P., Chaiyarach, S. & Thepsuthammarat, K. (2018). Incidence, characteristics, maternal complications, and perinatal outcomes associated with preeclampsia with severe features and HELLP syndrome. *Int J Womens Health*. 10:371–377.
- Lam, M. T. C. & Dierking, E. (2017). Intensive Care Unit issues in eclampsia and HELLP syndrome. *Int J Crit Illn Inj Sci*. 7(3):136-141.
- Lisonkova, S., Bone, Jeffrey, N., Muraca, G. M., Razaz, N., Wang, L. Q., Sabr, Y., Boutin, A., Mayer, C. & Joseph, K. S. (2021) Incidence and risk factors for severe preeclampsia, hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelet count syndrome, and eclampsia at preterm and term gestation: a population-based study. *Am J Obstet Gynecol*. 225(5):538.
- Moura, C., Amaral, L., Mendes, J., Quintanilha, R., Bento, F. M., Maria Inês Leite, M. I. & Melo, A. (2019). Hepatic rupture in HELLP syndrome. *J Surg Case Rep*. 2019(10): rjz277.
- Novotny, S., Lee-Plenty, N., Wallace, K., Kassahun-Yimer, W., Jayaram, A., Bofill, J. A. & Martin Jr, J. N. (2020). Acute kidney injury associated with preeclampsia or hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelets syndrome. *Pregnancy Hypertens*, 19:94-99.
- Olié, V., Moutengou, E., Grave, C., Deneux-Tharoux, C., Regnault, N., Kretz, S., Gabet, A., Mounier-Vehier, C., Tsatsaris, V., Plu-Bureau, G. & Blacher, J. (2021). Prevalence of hypertensive disorders during pregnancy in France (2010-2018): The Nationwide CONCEPTION Study. *J Clin Hypertens (Greenwich)*. 23(7): 1344-1353.
- Stojanovska, V. & Zenclussen, A. C. (2020). Innate and Adaptive Immune Responses in HELLP Syndrome. *Front Immunol*. 15(11)667.
- Sandvoß, M., Potthast, A. B., Versen-Höyneck, F. V. (2017). HELLP Syndrome: Altered Hypoxic Response of the Fatty Acid Oxidation Regulator SIRT 4. *Reproductive Sciences*. 24(4):568-574.
- Turner, K. & Hameed, A. B. (2017). Hypertensive Disorders in Pregnancy Current Practice Review. *Current Hypertension Reviews*. 13(2):80-88.
- Wade, A. N., Panchmatia, R. & Calderon, P. (2021). Hemolysis, Elevated Liver Enzymes, and Low Platelet Count Syndrome With Severe Thrombocytopenia and Severe ADAMTS13 Activity Deficiency. *Obstet Gynecol*. 137(5): 873-876.
- Wallace, K., Harris, S., Addison, A. & Bean, C. (2018). HELLP Syndrome: Pathophysiology and Current Therapies. *Curr Pharm Biotechnol*. 19(10):816-826.