



medicina general y de familia

edición digital

www.elsevier.es/mgyf



Clínica cotidiana

Síndrome HELLP en atención primaria

Ana Isabel Nogales García^{a,*}, María Teresa Blanco Ramos^a y Esperanza Calvo García^{a,b}

^a Centro de Salud Universitario V Centenario, San Sebastián de los Reyes, Madrid, España

^b Centro de Salud Manzanares el Real, Consultorio de Cerceda, Servicio de Atención Primaria de Manzanares el Real, Manzanares el Real, Madrid, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 6 de agosto de 2015

Aceptado el 15 de diciembre de 2015

On-line el 28 de enero de 2016

Palabras clave:

Síndrome HELLP

Atención primaria

Embarazo

Preeclampsia

Tratamiento

R E S U M E N

A partir de un caso clínico real, en este artículo se repasa el síndrome HELLP por la necesidad de hacer un seguimiento de este en atención primaria.

© 2015 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

HELLP syndrome in primary care

A B S T R A C T

This article uses a real clinical case to present a review of the HELLP syndrome, due to its need to be followed up in primary care.

© 2015 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Keywords:

HELLP syndrome

Primary care

Pregnancy

Preeclampsia

Treatment

Presentamos el caso de una mujer de 39 años de edad, diagnosticada de hipotiroidismo, en tratamiento sustitutivo con levotiroxina 50 µg.

Entre sus antecedentes obstétricos encontramos que ha tenido 2 embarazos: en el primero de ellos presentó diabetes gestacional y en el segundo se le diagnosticó un crecimiento

* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: anogui@gmail.com, antsabasal@gmail.com (A.I. Nogales García).
<http://dx.doi.org/10.1016/j.mgyf.2015.12.004>

1889-5433/© 2015 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

intrauterino retardado en la semana 27. Se le realizó una inducción del parto en la semana 37 por un síndrome HELLP.

La paciente aparece en nuestra consulta solicitando una revisión de su síndrome HELLP, lo que nos plantea la conveniencia de hacer seguimiento de este desde atención primaria y, en su caso, el modo en que debemos hacerlo.

Comentario

El síndrome HELLP es una complicación multisistémica del embarazo. Se caracteriza clínicamente por malestar general y dolor en el epigastrio y/o hipocondrio derecho. El acrónimo HELLP se refiere a una alteración analítica que se caracteriza por el aumento de las enzimas hepáticas, anemia hemolítica microangiopática y trombocitopenia¹.

Probablemente representa una forma grave de preeclampsia. La relación entre ambos es controvertida, ya que hasta en el 15-20% de los pacientes con síndrome HELLP no hay antecedente de hipertensión o proteinuria, por lo que hay quien lo considera una alteración sin relación con la preeclampsia².

En 1954 Pritchard et al. describieron la asociación de preeclampsia con elevación de las enzimas hepáticas y alteración de la coagulación, pero fue en 1982 cuando Weinstein acuñó el término «síndrome HELLP» como acrónimo de hemólisis (H), enzimas hepáticas elevadas (*elevated liver enzymes* -EL-) y trombocitopenia (*low platelet count* -LP-)³.

Su incidencia es de un 0,5-0,9% de todos los embarazos y hasta un 10-20% de los embarazos con preeclampsia grave⁴.

Parece que la incidencia es mayor en la población blanca, en mujeres multíparas o con edad mayor de 25 años e historia previa de gestación con resultado adverso^{5,6}.

El 70% aparece en el último trimestre del embarazo⁵; de ellos, un 70% se desarrolla entre las semanas 27 y 37 de gestación, un 10% ocurre antes de la semana 27 y un 20% se presenta más allá de la semana 37.

En el periodo posparto se manifiesta el 30% de los síndromes HELLP. Suelen iniciarse en las primeras 48 horas en mujeres que han presentado proteinuria e hipertensión antes⁵; ocasionalmente, la presentación no se inicia hasta los 7 días tras el nacimiento.

No se conoce el mecanismo exacto de su inicio, aunque se ha evidenciado que tiene su origen en un desarrollo y función placentaria defectuosos, que provoca isquemia placentaria y estrés oxidativo, lo que da lugar a alteraciones en la liberación y en el metabolismo de diferentes factores, como el óxido nítrico, las prostaglandinas y la endotelina en la circulación materna. Esto ocasiona daño del endotelio vascular, con la subsecuente pérdida de la relajación vascular normal propia del embarazo normal, y, como consecuencia, la producción de agregación plaquetaria, disfunción endotelial, hipertensión y, finalmente, disfunción multisistémica⁷.

La presentación clínica de este síndrome puede hacer que el diagnóstico sea difícil, ya que algunas pacientes están asintomáticas inicialmente y hasta el 90% tienen síntomas inespecíficos que preceden a la clínica típica del síndrome⁶; esto es, dolor abdominal en el hipocondrio derecho y/o el epigastrio, de tipo cólico y fluctuante; este puede ser el único síntoma hasta en el 50% de los casos.

Tabla 1 – Clasificación de Mississippi: criterios diagnósticos

Síndrome HELLP		
HELLP clase I	Plaquetas	$\leq 50 \times 10^9/l$
	AST o ALT	$\geq 70 \text{ UI/l}$
	LDH	$\geq 600 \text{ UI/l}$
HELLP clase II	Plaquetas	$\leq 50 \text{ a } 100 \times 10^9/l$
	AST o ALT	$\geq 70 \text{ UI/l}$
	LDH	$\geq 600 \text{ UI/l}$
HELLP clase III	Plaquetas	$\leq 100 \text{ a } 150 \times 10^9/l$
	AST o ALT	$\geq 70 \text{ UI/l}$
	LDH	$\geq 600 \text{ UI/l}$

Otras manifestaciones clínicas frecuentes son cefalea (60%), visión borrosa (20%), síntomas asociados a la trombocitopenia (hematuria, petequias, equimosis, sangrado por las mucosas, etc.) y síntomas inespecíficos (náuseas, vómitos y malestar general).

La mayoría de las pacientes tienen la presión arterial elevada, pero en un 20% de los casos se encuentra dentro de los límites normales⁸. Rara vez se observan síntomas clínicos relacionados con complicaciones del síndrome (disnea por edema pulmonar, ictericia por daño hepático).

Debe sospecharse su existencia ante una mujer embarazada con clínica compatible. El diagnóstico se basa principalmente en los resultados de laboratorio, ya que la trombocitopenia puede ser el primer indicador de la enfermedad.

Existen 2 clasificaciones:

- La de Tennessee diagnostica el síndrome al encontrar AST mayor de 70 UI/l, LDH mayor de 600 UI/l y plaquetas por debajo de $100 \times 10^9/l$. Es síndrome completo si se encuentran los 3 criterios o incompleto si solo encontramos uno o 2 criterios⁸.
- La de Mississippi reparte la enfermedad en 3 grupos según el número de plaquetas principalmente (tabla 1)⁹.

El síndrome HELLP puede presentar complicaciones maternas y fetales. En la madre, los órganos más frecuentemente afectados son los riñones, el hígado y el cerebro; las complicaciones más graves se observan en pacientes con HELLP clase I (tabla 2)¹⁰.

El tratamiento definitivo del cuadro consiste en acabar la gestación¹¹, si bien habrá que valorar cada caso en función de las condiciones maternas y de las semanas de gestación. En gestaciones de más de 34 semanas se interrumpirá el embarazo en cuanto la situación materna lo permita; sin embargo, entre las 24 y las 26 semanas habrá que administrar corticoides para acelerar la maduración fetal, programar la interrupción en las 48 horas siguientes y valorar siempre el riesgo materno-fetal y las complicaciones (coagulación intravascular diseminada, edema pulmonar, insuficiencia renal, etc.)¹². En ocasiones, entre las semanas 24 y 26 de gestación es necesario incluso prolongar esta en una unidad de cuidados intensivos obstétricos.

Previamente a la interrupción de la gestación habrá que estabilizar el cuadro materno con hipotensores y/o anticonvulsivantes^{6,8}.

Tabla 2 – Complicaciones más frecuentes del síndrome HELLP

	Frecuencia
<i>Complicaciones maternas</i>	
Coagulación intravascular diseminada	30
Abruptio placentae	16
Eclampsia	9
Insuficiencia renal aguda	8
Neumonía por aspiración	7
Edema pulmonar	6
Síndrome de insuficiencia respiratoria	4
Rotura hepática	0,015-1,8
Hemorragia cerebral	1,2
Muerte materna	1-24
<i>Complicaciones fetales</i>	
Parto pretérmino	70
Trombocitopenia	15
Muerte perinatal	7-34

El uso de esteroides es controvertido. No está demostrado que mejoren las enzimas hepáticas ni el pronóstico final; en cambio, han demostrado utilidad para incrementar el número de plaquetas y disminuir la estancia hospitalaria. Por ello están indicados para aumentar el número de plaquetas previo a la interrupción y disminuir así el riesgo de sangrado en el puerperio en pacientes con trombocitopenia grave¹³.

La transfusión de plaquetas está indicada previa al parto en el caso de que el número de estas sea inferior a 20,000, y previamente a la cesárea para cifras inferiores a 50,000.

El uso de plasmaféresis es también controvertido, pero parece útil en pacientes con aumento de la bilirrubina o la creatinina y trombocitopenia grave 72 horas después del parto¹⁴.

La vía de interrupción de la gestación se decidirá en función de la situación clínica de la madre y de la urgencia que sea precisa. Aunque es preferible el parto vaginal, hasta en un 60 % de las ocasiones es necesario realizar una cesárea.

Normalmente a las 48 horas de la interrupción del embarazo se produce una mejoría de los niveles plaquetarios y de las enzimas hepáticas. Si pasadas 96 horas persisten las alteraciones o el deterioro es mayor, será necesario descartar complicaciones.

Se ha visto que haber tenido un embarazo con síndrome HELLP implica un mayor riesgo de complicaciones obstétricas graves en el siguiente embarazo: parto pretérmino, mortalidad neonatal alta, etc. Existe además un 20 % más de riesgo de tener alguna forma de trastorno hipertensivo gestacional en siguientes embarazos⁶.

Nos parece interesante presentar este caso y hacer un repaso del síndrome HELLP porque si bien se trata de un síndrome de abordaje hospitalario por especialistas, el seguimiento al alta tras la mejoría analítica inicial se deriva a los médicos de atención primaria, que en general no están familiarizados con el síndrome, como ocurrió en nuestro caso, dado lo poco frecuente que es.

El procedimiento a seguir consiste en la realización de una analítica de control al cabo de un mes del parto para confirmar la normalización completa de los parámetros analíticos;

del mismo modo, dar información a la paciente de la posibilidad de presentar en embarazos posteriores un riesgo mayor de trastornos hipertensivos gestacionales y de complicaciones obstétricas. Por ello, es necesario realizar a través de la matrona un seguimiento más estrecho de embarazos sucesivos, con controles regulares de tensión arterial, para poder realizar un diagnóstico precoz de preeclampsia y evitar así el daño maternal y de órganos diana.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stone JH. HELLP syndrome: Hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelets. *JAMA*. 1998;280:559-62.
2. Reubinoff BE, Schenker JG. HELLP syndrome-A syndrome of hemolysis, elevated liver enzymes and low platelet count-Complicating preeclampsia-eclampsia. *Int J Gynaecol Obstet*. 1991;36:95-102.
3. Weinstein L. Syndrome of hemolysis, elevated liver enzymes, low platelet count: A severe consequence of hypertension on pregnancy. *Am J Obstet Gynecol*. 1982;142:159-67.
4. Haram K, Svendsen E, Abildgaard U. The HELLP syndrome: Clinical issues and management. A review. *BMC Pregnancy Childbirth*. 2009;9:8.
5. Sibai BM, Ramadan MK, Usta 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;169:1000-6.
6. Martin JN Jr, Rose CH, Briery CM. Understanding and managing HELLP syndrome: The integral role of aggressive glucocorticoids for mother and child. *Am J Obstet Gynecol*. 2006;195:914-34.
7. Kaufmann P, Black S, Huppertz B. Endovascular trophoblast invasion: Implications for the pathogenesis of intrauterine growth retardation and preeclampsia. *Biol Reprod*. 2003;69:1-7.
8. Sibai BM. Diagnosis, controversies, and management of the syndrome of hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelet count. *Obstet Gynecol*. 2004;103:981-91.
9. Martin JN Jr, Blake PG, Lowry SL, Perry KG Jr, Files JC, Morrison JC. Pregnancy complicated by preeclampsia-eclampsia with the syndrome of hemolysis, elevated liver enzymes, and low

- platelet count: How rapid is postpartum recovery? *Obstet Gynecol.* 1990;76:737-41.
10. Gutiérrez-Aguirre CH, Alatorre-Ricardo J, Cantú-Rodríguez O, Gómez-Almaguer D. Síndrome de HELLP, diagnóstico y tratamiento. *Rev Hematol Mex.* 2012;13:195-200.
 11. Martin JN Jr, Files JC, Blake PG, Norman PH, Martin RW, Hess LW, et al. Plasma exchange for preeclampsia. I. Postpartum use for persistently severe preeclampsia-eclampsia with HELLP syndrome. *Am J Obstet Gynecol.* 1990;162:126-37.
 12. Woudstra DM, Chandra S, Hofmeyr GJ, Dowswell T. Corticosteroids for HELLP (hemolysis, elevated liver enzymes, low platelets) syndrome in pregnancy. *Cochrane Database Syst Rev.* 2010;9:CD008148.
 13. Vidaeff AC, Yeomans ER. Corticosteroids for the syndrome of hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelets (HELLP): What evidence? *Minerva Ginecol.* 2007;59:183-90.
 14. Bayraktaroğlu Z, Demirci F, Balat O, Kutlar I, Okan V, Uğur G. Plasma exchange therapy in HELLP syndrome: A single-center experience. *Turk J Gastroenterol.* 2006;17:99-102.