Ukrainian Journal of Nephrology and Dialysis

Scientific and Practical, Medical Journal

Founders:

- State Institution «Institute of Nephrology NAMS of Ukraine»
- National Kidney Foundation of Ukraine

ISSN 2304-0238;
eISSN 2616-7352

Journal homepage: https://ukrjnd.com.ua

Clinical Case Report

doi: 10.31450/ukrjnd.3(63).2019.04

L. Lebid, L. Snisar, L. Liksunova

HELLP syndrome against the background of glomerulonephritis: Clinical case report

State Institution «Institute of Nephrology of the National Academy of Medical Sciences», Kyiv, Ukraine

Citation: Lebid L, Snisar L, Liksunova L. HELLP syndrome against the background of glomerulonephritis: Clinical case report. Ukr J Nephr Dial. 2019;3(63):27-30. doi: 10.31450/ukrjnd.3(63).2019.04

Article history:

Received August 06, 2019
Received in revised form August 26, 2019
Accepted September 04, 2019

Summary. *HELLP syndrome (hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelets) is a severe and rapidly progressing condition that requires distinct diagnostic considerations. The clinical presentation varied within all of the classes, and the only objective means of diagnosis and evaluation of progression of the condition are laboratory tests. HELLP syndrome may result in severe morbidity and mortality to both the mother and fetus.*

In this case, we reported that a patient with chronic glomerulonephritis was diagnosed with HELLP syndrome. The case was collected in Institute of Nephrology of the National Academy of Medical Sciences, Kyiv, Ukraine.

Keywords: *HELLP syndrome, chronic kidney disease, glomerulonephritis..*

Conflict of interest statement: the authors declared no competing interests.

L. Lebid, L. Snisar, L. Liksunova, 2019. All rights reserved.

Correspondence should be addressed to Larissa Lebid: lebedlarissa@gmail.com

CC BY-SA

© Лебідь Л. О., Снісар Л. М., Ліксунова Л. О., 2019.

УДК: 616.61-036.12-082:616.611-002]:618.3-06

Л. Лебідь, Л. Снісар , Л. Ліксунова

HELLP синдром на тлі гломерулонефриту: клінічний випадок

Резюме. *HELLP-синдром (гемоліз, підвищені ферменти печінки та тромбоцитопенія) - важкий та швидко прогресуючий стан, який потребує чітких діагностичних міркувань та негайного лікування. Клінічна картина HELLP-синдрому є різнорідною, єдиним об єктивним засобом діагностики та оцінки прогресування стану є лабораторні дослідження. HELLP-синдром може призвести до смерті як матері, так і плоду.*

У статті ми повідомляємо про клінічний випадок діагностики HELLP-синдрому у пацієнтки з гломерулонефритом, який був діагностований у Інституті нефрології Національної академії медичних наук, Київ, Україна.

Ключові слова: *HELLP синдром, хронічна хвороба нирок, гломерулонефрит.*

Вступ. Синдром HELLP був названий доктором Луї Вайнштейном у 1982 році за його характеристиками: H (гемоліз ритроцитів), EL (підвищені ферменти печінки), LP (низький рівень тромбоцитів) [**1, 2**].

HELLP синдром – небезпечне для життя ускладнення вагітності, яке виникає на пізніх термінах вагітності або іноді після пологів та асоційоване зі значним ризиком смертності як матері, так і плоду [**3-10**]. Симптоми, як правило, розвиваються між 28 та 36 тижнями гестації, але описані випадки розвитку захворювання у другому триместрі вагітності або після пологів [**9, 10**]. У післяпологовому періоді HELLP синдром розвивається протягом перших 48 годин у жінок з протеїнурією та гіпертензією під час вагітності [9]. Надмірне збільшення ваги та генералізований набряк передують синдрому більш ніж у 50% випадків [**11**].

На сьогодні, HELLP синдром розглядають як варіант важкого гестозу або його ускладнень [**3, 5, 12**], хоча деякі автори відмежовують цей синдром від гестозу оскільки від 20 до 50% пацієнток з HELLP синдромом не мають гіпертензії та/або протеїнурії [**13**].

Діагностика повної форми HELLP синдрому вимагає наявності всіх 3 основних компонентів, тоді як частковий або неповний HELLP синдром складається лише з 1 або 2 елементів тріади (H або EP або LP) [**3, 7, 8, 12**]. Середній вік вагітних з HELLP синдромом зазвичай вищий, ніж у жінок з гестозом [**3, 14**]. Типовими клінічними симптомами є біль у правому підребір'ї або епігастральний біль, нудота та блювання [**12, 14**]. Разом з тим, 30 - 60% жінок мають головний біль та близько 20% - проблеми із зором [**12**].

Продемонстровано, що у 3–15% жінок з HELLP синдромом може виникати гостре пошкодження нирок у передпологовому або у ранньому післяпологовому періоді [**12**]. Проте, наскільки нам відомо, про виникнення HELLP синдрому у пацієнтки з гломерулонефритом поки не повідомлялося.

Лебідь Лариса Олександрівна
lebedlarissa@gmail.com

Клінічний випадок. Пацієнтка К., 1987 року народження, вперше звернулась до приймального відділення Інституту у 2005 році, коли був встановлений діагноз: Хронічна хвороба нирок (ХХН) III ст: гломерулонефрит. Артеріальна гіпертензія. Анемія. Швидкість клубочкової фільтрації (ШКФ) на момент діагностики ХХН становила 54,8 мл/хв/1,73 м^2.

Об'єктивно: загальний стан середньої тяжкості, положення в ліжку активне, задовільного харчування, вага - 54 кг, зріст - 160 см, ІМТ - 21 кг/м^2. Слизова ротової порожнини гіперемована, шкірні покриви блідо-рожевого кольору, периферичні лімфовузли не збільшені. Щитоподібна залоза і молочні залози при пальпації без особливостей. Грудна клітка не деформована, участь в акті дихання симетричне. ЧД 18 за хвилину. Під час фізикального обстеження серцево-судинної системи тони серця гучні, АТ - 135/80 мм рт. ст., пульс 70 ударів за хвилину. Живіт м який, безболісний. Печінка та селезінка не збільшені. Периферичних набряків немає. Добовий діурез близько 1200 мл. Шкідливі звички заперечувала. Вагітностей не було.

Клінічний аналіз крові: гемоглобін - 10^5 г/л; еритроцити – 3,5*10^6/мм^3; лейкоцити – 3,1*10^3/мм^3; тромбоцити – 387*10^3/мм^3; моноцити – 6,0%; лімфоцити – 39%; ШОЕ - 2 мм/год. Біохімічний аналіз крові: сечовина – 5,9 ммоль/л; креатинін – 123,6 мкмоль/л; прямий білірубін – 1,6 мкмоль/л; АлАТ – 13 Од/л; АсАТ - 30 Од/л; загальний білок – 73,2 г/л; альбумін – 44,5 г/л; глюкоза – 5,3 ммоль/л; загальний холестерин – 2,68 ммоль/л. Загальний аналіз сечі: кількість сечі 50,0 мл, колір – солом'яно-жовтий, питома вага – 1016, реакція (pH) – кисла, білок – 0,166 г/л, глюкоза – не визначається, еритроцити - 2-4 в п/зору - незмінені, 3-4 в п/зору - змінені; лейкоцити – 0-1 в п/зору. Добова втрата білка з сечею – 0,137 г/добу. Серологічні дослідження (HbsAg, RW) - негативні. УЗД нирок – права нирка

11,7*4,9 см, паренхіма 1,6-1,8 см, ліва нирка 12,1*5,0 см, паренхіма 1,6-1,8 см. ЧЛС не розширена. Рентгенографія ОГК: Легені та серце без патологічних змін. Реносцинтіграфія: Фільтраційно-екскреторна швидкість обох нирок помірно сповільнена.

Пацієнтці було рекомендовано спостереження у нефролога та призначено симптоматичне лікування (периндоприл, пероральні засоби заліза, метіонін, фолієва кислота). Тим не менш, до 2018 року жінка за медичною допомогою не зверталась.

У січні 2018 року пацієнтка завагітніла. До 28 тижня перебіг вагітності був задовільний, аналізи крові – без особливостей, артеріальна гіпертензія була скорегована застосуванням допегіту 500 мг/добу. 28.07.2018 у загальному аналізі сечі визначався білок 0,9 г/л, добова протеїнурія 1,5 г/л.

Наприкінці липня 2018 року на 29-30 тижні вагітності пацієнтка госпіталізована до Київського міського пологового будинок № 3 зі скаргами на підвищення АТ до 170/110 мм рт. ст. Здійснене клініко-лабораторне обстеження продемонструвало гемоглобін – 114 г/л; еритроцити – 4,08 10^6/мм^3, гематокрит – 36 %, лейкоцити – 6,9 10^3/мм^3. Біохімічний аналіз крові: сечовина – 5,9 ммоль/л; загальний білірубін – 10,0 мкмоль/л; прямий – 0 мкмоль/л; непрямий – 10,0 мкмоль/л; АлАТ – 21,5 ммоль/л; АсАТ – 41,6 ммоль/л; загальний білок – 55 г/л. Загальний аналіз сечі: питома вага – 1014, реакція (pH) – кисла, білок – 0,99 г/л, еритроцити – не виявлені, лейкоцити – 6-7 в п/зору, епітелій – не виявлений, солі – не виявлені. Коагулограма: ПТЧ 14 с., фібрин плазми – 5,1 г/л, β – нафталовий – негативний. Аналіз виділень vagina: лейкоцити – 30-40 в п/зору, флора гр.+ палочки, коки.

Встановлено діагноз: Вагітність I, 29-30 тижнів. Сумнівний стан плода (порушення кровопливу в АП, обох МА. Помірне маловоддя за даними УЗД від 31.07.2018 р.). Прееклампсія легкого ступеню. Хронічний гломерулонефрит в стадії ремісії. Порок серця (відкрите овальне вікно), СН 0.

Пацієнтка отримувала лікування: допегіт 500 мг 2 р/добу, канефрон 2 т. 3 р/добу, бетаспам в/м (курс 24 мг), тівортін 100,0 мг в/в крапельно, кардіомагніл 75 мг/добу. Із спогадів пацієнтки вночі 01.08.2018 р. підвищився АТ до 190/110 мм рт. ст., з'явився біль в епігастрії, пацієнтка займала вимушене положення у ліжку, дихання було сповільнене. Пацієнтку К. перевали до реанімації, де стан її був стабілізований.

02.08.2018 р. пацієнтку К. для подальшого лікування та спостереження переведено до Інституту педіатрії, акушерства та гінекології. Вранці 02.08.2018 з'явилась макрогематурія, АлАТ – 319,5 ммоль/л; АсАТ – 419,6 ммоль/л, тромбоцити – 50*10^3/мм^3, діагностовано HELLP синдром. Того ж дня за екстреними показаннями проведено Кесарів розтин. Пацієнтка К. народила дівчинку 890,0 г, зріст – 35 см., стан немовляти 1-2 бали за шкалою Апгар. Особливості перебігу пологів: Пологи I, передчасні на 29 тижні, патологічні. Кесарів розтин. Через порушення згортання крові, що пов'язане з HELLP синдромом, ушивання матки проведено після зупинки кровотечі з використанням гемостатичної губки. Пацієнтці К. перелито дві дози тромбоцитарної маси (02.08.2018 р., 03.08.2018 р).

Пацієнтка К. була виписана на 13 добу після пологів у задовільному стані.

На теперішній клініко-лабораторні показники пацієнтки без патологічних змін, що свідчить про повну клініко-лабораторну ремісію гломерулонефриту (ШКФ 89 мл/хв). Динаміку рутинних лабораторних даних продемонстровано у таблиці 1.

Таблиця 1

Динаміка лабораторних показників протягом періоду спостереження

Дата	29.04. 2005	10.05. 2005	20.05. 2005	02.07 2018	28.07 2018	02.08. 2018 (Кесарів розтин)	21.08 2018	30.08 2018	10.10. 2018	06.08. 2019
Тиждень вагітності				24-25	28-29	29-30				
Креатинін, ммоль/л	203	140,5	123,6	78,9					83	77,8
Заг. білок / альбумін, г/л	77/48	75,6/42	73,2/44,5	67,1/38,9					64,1	73,1
АлАТ, ммоль/л	12	26	13			319,5				20,0
АсАТ, ммоль/л	22	29	30			419,6				30,2
ДПУ*, г/д	0,99	0,137	0,093		1,5					
Білок в заг. ан. сечі, г/л	0,166			н/в					н/в	н/в
Гемоглобін г/л	116	1108	105	142			125	128	144	118
Тромбоцити 10^3*/mm^3	225	387		183		50	396	239	200	163

ДПУ* – Добова протеїнурія.

Обговорення. У статті представлений випадок поєднання гломерулонефриту з HELLP синдромом. Перед нами постало питання про можливість взаємозв'язку між цими захворюваннями. Чи є HELLP синдром асоційованим з ХХН? На користь можливого зв'язку HELLP синдрому з гломерулонефритом свідчили дані, які продемонстрували розвиток HELLP синдрому у жінок з наявністю протеїнурії та гіпертензії до пологів [**9, 11**].

Найбільш високий ризик розвитку HELLP синдрому мають вагітні, в анамнезі яких спостерігались прееклампсія, гіпертензія, прегестаційний діабет, багатоплідна вагітність, хронічні захворювання нирок та деякі аутоімунні захворювання (антифосфоліпідний синдром, системний червоний вовчак) [**9**]. Продемонстровано, що за наявності ХХН відносний ризик розвитку HELLP синдрому збільшується майже вдвічі (RR 1,8, 95% IC 1,5-2,1) [**7, 11**]. Але залишається нез'ясованим питання: чому перша вагітність вважається важливим фактором схильності до гестозу (RR 2.1, 95% ДІ 1.9-2.4) [**8, 11**], який може ускладнюватись HELLP синдромом? Існуюча гіпотеза полягає у тому, що імунна система жінок, які не народжували, має обмежений вплив батьківських антигенів, і ця відсутність десенсибілізації може зіграти певну роль у патогенезі захворювання. Епідеміологічні дані підтверджують цю теорію. Продемонстровано, що ризик розвитку гестозу та HELLP синдрому знижується з наступною вагітністю або усувається, за зміни батьківства. Ризик, також, зменшується із збільшенням тривалості статевої активності до вагітності [**9, 14**].

Висновок. Таким чином, ми повідомили про пацієнтку з діагнозом HELLP синдрому на тлі ХХН, гломерулонефриту. Клінічними проявами вагітної пацієнтки з прееклампсією були артеріальна гіпертензія та біль у животі. Типовими лабораторними свідченнями були підвищені ферменти печінки, тромбоцитопенія.

Література (References):

1. *Pritchard JA, Weisman R, Jr, Ratnoff OD, Vosburgh GJ.* Intravascular hemolysis, thrombocytopenia and other hematological disorders associated with severe pregnancy toxicosis. N Engl J Med. 1954; 250: 89–98. doi: 10.2214/AJR.04.0817
2. Weinstein's syndrome L. Hemolysis, elevation of liver enzymes and low platelet content: a severe consequence of hypertension in pregnancy. 1982. Am J Obstet Gynecol. 2005; 193: 859. doi: 10.1016 / j.ajog.2005.02.113.
3. *Audibert F, Friedman SA, Frangieh AY, Sibai BM.* Clinical utility of strict diagnostic criteria for AD syndrome (hemolysis, elevated liver enzymes and low platelet count). Am J Obstet Gynecol. 1996; 175: 460–464. doi: 10.1016/S0002-9378 (96) 70162-X.
4. *Celik C, Gezginc K, Altintepe L, Tonbul HZ, Yaman ST, Akyurek C, Turk S.* Pregnancy outcomes with AD. Ren Fail. 2003; 25: 613–618. doi: 10.1081 / JDI-120022553
5. *Ertan AK, Wagner S, Hendrik HJ, Tanriverdi HA, Schmidt W.* Clinical and biophysical aspects of HELLP syndrome. J Perinat Honey. 2002; 30: 483–489. doi: 10.1515 / JPM.2002.076
6. *Magann EF, Martin JN, Jr.* Twelve Steps to Optimal Management of HELLP Syndrome. Gyneol Clin Obstet. 1999; 42: 532-550. doi: 10.1097 / 00003081-199909000-00009
7. *Matsuda M, Mitsuhashi S, Watarai M, Yamamoto K, Hashimoto T, Ikeda S.* Hemolysis, elevated liver enzymes and low platelet syndrome (HELLP) associated with systemic lupus erythematosus. Int. 2003; 42: 1052–1053. doi: 10.2169/internalmedicine.42.1052
8. *Murphy MA, Ayazifar M.* Permanent visual impairment, secondary to AD syndrome. J Neuroophthalmol. 2005; 25: 122–127. doi: 10.1097/ICB.0000000000000249
9. *Sibai BM, Ramadan MK, Mouth 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: 1000–1006. doi: 10.1016/0002-9378(95)90099-3
10. *Karumanchi SA, Maynard SE, Stillman IE, Epstein FH, Suhatme VP.* Preeclampsia: a renal perspective. Kidney Int. 2005; 67: 2101-2113. doi: 10.1111 / j.1523-1755.2005.00316.x
11. *Shiba BM.* Diagnosis, controversy and management of hemolysis syndrome, elevation of liver enzymes and low platelet count. Obstet Gynecol. 2004; 103: 981–1991. doi:10.1097/01.AOG.0000126245.35811.2a
12. *Barton JR, Sibai BM.* Diagnosis and treatment of hemolysis, elevation of liver enzymes and low platelet syndrome. Clin Perinatol. 2004; 31: 807–33. doi: 10.1016 / j.clp.2004.06.008
13. *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.
14. *Koenen SV, Huisjes AJ, Dings J, van der GY, Visser GH, Bruinse HW.* Is There A Daily Picture Of Clinical Symptoms Of HELLP Syndrome? J Matern Fetal neonatal honey. 2006; 19: 93–99. doi: 10.1080 / 14767050500380976