

Presentación atípica del síndrome de HELLP: reporte de caso clínico

Atypical presentation of HELLP syndrome: clinical case report

Juan Manuel Tobar Parra¹, Fernanda Ximena Bravo Muñoz²

RESUMEN

Objetivo: Describir un caso de síndrome de HELLP con presentación atípica. **Antecedentes:** El síndrome de HELLP es una complicación de la preeclampsia, caracterizado por: hemólisis, elevación de las enzimas hepáticas y trombocitopenia; puede presentarse de manera atípica, sin hipertensión ni proteinuria, 10-20% de los casos. **Caso clínico:** Paciente de 38 años, con un embarazo de 38.5 semanas de gestación, tratado en el Hospital Universitario San José de Popayán (Colombia). Se diagnostica síndrome de HELLP atípico en una gestante con trombocitopenia, alteración de enzimas hepáticas, pero sin evidencia de proteinuria ni de hipertensión. Se termina la gestación

ABSTRACT

Objective: To describe a case of HELLP syndrome with atypical presentation form. **Background:** HELLP syndrome is a complication of preeclampsia, characterized by: haemolysis, elevation of liver enzymes and thrombocytopenia; Can present atypical, without hypertension or proteinuria, 10-20% of the cases. **Case report:** 38 year old female patient, with a pregnancy of 38.5 weeks of gestation, treated at the Hospital Universitario San José de Popayán (Colombia). Atypical HELLP syndrome is diagnosed in a pregnant woman with thrombocytopenia, impaired liver enzymes, but no evidence of proteinuria or hypertension. Gestation is terminated by cesarean

Historial del artículo:

Fecha de recepción: 30/11/2016

Fecha de aceptación: 3/02/2017

1 Hospital Universitario San José. Médico General. Hospitalario de Ginecología. Popayán, Colombia.

2 Universidad del Cauca. Docente Departamento Ginecología y Obstetricia. Popayán, Colombia.

Correspondencia: Calle 78 norte #19-147 casa 45, Popayán Cauca, Colombia. Correo electrónico: Juan Manuel Tobar Parra ju_ma217@hotmail.com

por cesárea y se da manejo con sulfato de magnesio por 24 horas, con evolución postquirúrgica adecuada, mejoría clínica de la sintomatología presentada, normalización de enzimas hepáticas y ascenso de plaquetas. **Conclusión:** El conocimiento de este síndrome, aunque de aparición rara, permite una actuación rápida, diagnósticos y tratamientos eficaces, para evitar una morbilidad y mortalidad materno fetal mayor.

Palabras clave: Reporte de caso, Síndrome HELLP, Preeclampsia, trombocitopenia, complicaciones del embarazo.

section and magnesium sulfate is given for 24 hours, with adequate post-surgical evolution, clinical improvement of the symptomatology presented, normalization of liver enzymes and platelet elevation. **Conclusion:** Knowledge of this syndrome, although of rare occurrence, allows a fast action, an effective diagnosis and treatment, to avoid morbidity and greater maternal fetal mortality.

Key words: Case report, HELLP syndrome, Preeclampsia, thrombocytopenia, complications of pregnancy.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de HELLP es una patología producto de la complicación de la preeclampsia (PE), su denominación corresponde a la sigla inglesa que describe sus condiciones clínicas características: hemólisis (HE: *Hemolysis*), elevación de las enzimas hepáticas (EL: *Elevated Liver enzymes*), y trombocitopenia (LP: *Low Platelet*) (1). Esta complicación de la preeclampsia comprende el 10% de los casos de preeclampsia severa y 50% de los casos de eclampsia (2, 3). Sibai, en 1993, elaboró los criterios de diagnóstico para este síndrome, definidos de acuerdo a exámenes de laboratorios de la siguiente manera: Plaquetas < 100.000, AST > 70 UI, LDH > 600 UI, Bilirrubina > 1,2 mg/dL o esquistocitos en frotis sanguíneo (4).

En algunas ocasiones el Síndrome de HELLP no cumple con las características clínicas y paraclínicas descritas para su diagnóstico y se puede presentar de manera atípica; es decir, sin evidenciarse hipertensión arterial (TA) y proteinuria (10-20%), pero sí manifestar un cuadro insidioso caracterizado por dolor en hipocondrio derecho y/o en epigastrio (65-90%), malestar general (90%), náuseas o vómitos (35-50%), cefalea (30%) y además cumplir con los criterios de diagnóstico establecidos por Sibai, o al menos 1, ya que Sibai definió el término HELLP parcial (atípico) en los casos en que se presentan por lo menos uno de los criterios mencionados anteriormente (4-5).

A continuación se presenta un caso clínico estudiado en el Hospital Universitario San José de Popayán, Cauca (Colombia); una paciente procedente de zona rural (Municipio de Silvia) donde se diagnostica síndrome de HELLP atípico.

CASO CLÍNICO

Se trató de una paciente de 38 años, sin antecedentes mórbidos de importancia, G2P1 con embarazo de 38,5 semanas de

gestación, quien consulta al hospital nivel I del municipio de Silvia -Cauca, acusando cuadro de 24 horas de evolución, consistente en dolor en hipocondrio derecho, irradiado a epigastrio, asociado a edema de miembros inferiores, tinitus y orina turbia, sin otra sintomatología. Durante sus controles prenatales (total 8) se encontraron cifras tensionales normales, con exámenes de rutina normales. También se realizó una ecografía de nivel III que evidenciaba doppler de arterias uterinas con tamizaje positivo para preeclampsia y restricción del crecimiento intrauterino, pero no recibió manejo con ácido acetil salicílico para prevención, por edad gestacional tardía. La última ecografía reportaba un peso fetal estimado de 3119 gramos con crecimiento en percentil 34.

Al ingreso al hospital de nivel I, el examen físico mostró útero grávido, no reactivo, feto único vivo, altura uterina 32 cm, frecuencia cardiaca fetal (FCF) 142 latidos por minuto, sin actividad uterina; los paraclínicos reportaron: Hemoglobina 13,9 g/dl, Hematocrito 37,3%, Plaquetas 94500, parcial orina con trazas de proteínas y negativo para infección, creatinina 1 mg/dl y nitrógeno ureico 11,6 mg/dl. En nivel I de atención, no inician manejo farmacológico, solo dejan paciente con acceso venoso. Dado el hallazgo de trombocitopenia la remiten al Hospital Universitario San José de Popayán (Nivel atención III).

En el Hospital Universitario San José, se encontró paciente con signos vitales de: TA 122/75 mm/Hg, FC 51, T° 36C°, FR 18. Examen físico estaba sin alteraciones, abdomen sin signos de irritación peritoneal, signo Murphy negativo, útero grávido no reactivo, altura uterina 32 cm, FCF 130 latidos por minuto, extremidades edema grado II. Se inició manejo con solución salina al 0.9% a 80 cc/hora y se solicita perfil toxémico, el cual reporta Hemoglobina de 13 g/dl plaquetas 75.000, tiempos coagulación normales, AST 80 U/l, ALT 83 U/l, LDH 214 U/l y Bilirrubina total 1,6 mg/dl; se tomó parcial de orina con sonda vesical que mostró orina hematórica a la observación. El reporte

evidenció ser negativo para infección, sin proteinuria espontánea, con bilirrubinas “Bajo” y sin hematíes. Además, se realizaron pruebas de bienestar fetal con monitoria fetal calificada como “reactiva”, con frecuencia cardiaca y variabilidad normal.

Se sospechó diagnóstico de Síndrome de HELLP Atípico, iniciando manejo con sulfato de magnesio 4 gramos de impregnación en 20 minutos, continuando con goteo de mantenimiento a 1 gramo/hora y terminación de la gestación vía cesárea; por estar lejos del parto, tener puntaje Bishop no favorable y para conseguir el mejor beneficio materno fetal.

Se realizó cesárea más Pomeroy obteniendo un recién nacido de sexo masculino de 2740 gramos, talla de 48 cm adecuados para la edad gestacional, APGAR de 9 al minuto y 10 a los cinco minutos, con adecuada adaptación neonatal y el pediatra lo dejó junto a su madre. No se encontraron otros hallazgos en procedimiento quirúrgico, como ascitis, abrupcio de placenta, líquido amniótico meconiado, ni no otras alteraciones.

En el posquirúrgico se continuó manejo con sulfato de magnesio a 1 gramo/hora hasta completar 24 horas, y analgesia con tramadol, dipirona y antibiótico profiláctico con ampicilina. La paciente durante la hospitalización permaneció normotensa. El perfil toxémico de control a las 4 horas mostró Hemoglobina 14.4 g/dl, plaquetas 81.000, tiempos de coagulación normal,

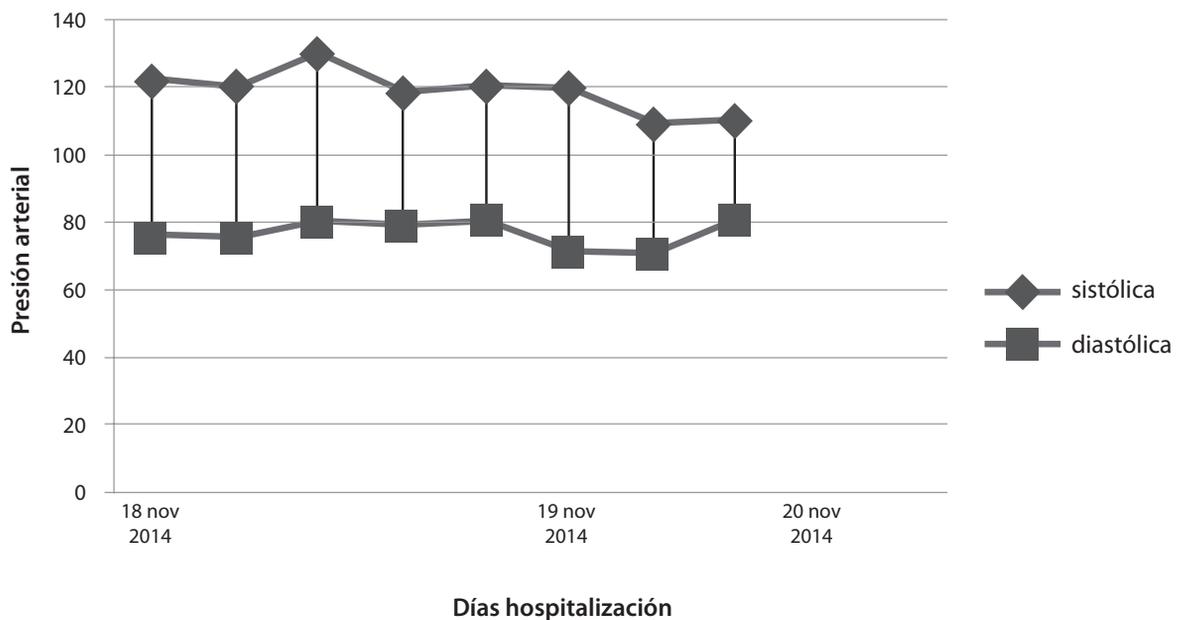
creatinina 0.9 mg/dl, AST 62 U/l, ALT 74 U/l, LDH 226 U/l, bilirrubina total 1,4 mg/dl. Al segundo día se realizó recolección de orina en 24 horas para clasificación, obteniendo un resultado de la proteinuria de 192 mg en 24 horas.

Se realizó observación intrahospitalaria por 4 días, encontrando paciente normotensa (Figura 1) y con normalización de enzimas hepáticas en controles diarios. No presentó complicaciones durante la hospitalización y observación postquirúrgica, por lo cual en vista a la adecuada evolución clínica y además encontrando en el último día de estancia intrahospitalaria, plaquetas mayores a 150.000 y enzimas hepáticas en rango normal (tabla 1), se decidió dar egreso junto al recién nacido. Se solicitó control ambulatorio para la paciente en 1 semana por consulta externa con reporte de hemograma y creatinina.

Durante el control ambulatorio, a la semana de su egreso, la paciente se la encontró normotensa, con TA 120/70 mm/Hg, examen físico sin alteraciones; los paraclínicos reportaron: Hemoglobina de 13,7 g/dl y Plaquetas 422,000.

Teniendo en cuenta la normalización de exámenes de laboratorio, la proteinuria en 24 horas menor de 300 mg/24horas y las cifras tensionales controladas durante observación intrahospitalaria por 4 días y control postquirúrgico a la semana, se da de alta a la paciente por servicio de ginecología.

Figura 1. Comportamiento de la tensión arterial durante la observación intrahospitalaria.



Fuente de información: historia clínica

DISCUSIÓN

El síndrome de HELLP es una de las complicaciones de la preeclampsia, se presenta en 1 a 2 de cada 1.000 embarazos y en el 10-20% de las mujeres con preeclampsia (6). Comúnmente este síndrome muestra elevación de las cifras tensionales (82-88% de las pacientes), pero, en algunos casos, se puede presentar con tensión arterial en límites normales; es decir, con tensión arterial sistólica menor de 140 mm/Hg y diastólica menor de 90 mm/Hg. Lo anterior, cuando no se acompaña de proteinuria (13% de los casos), puede estar presente en 10-20% de las pacientes con síndrome de HELLP determinándolo de manera atípica (5-6).

Las pacientes que presentan preeclampsia severa y HELLP, tienen 3 a 25 veces más riesgo que un embarazo normal de presentar complicaciones graves como: coagulación intravascular diseminada (15%), falla renal (3%), edema pulmonar (8%), hemorragia intracraneana (1,5%), requerimiento de transfusión sanguínea (25%), abrupcio placentae (4,1-22,9%) y mortalidad perinatal (22,6%). A largo plazo, 20% de las pacientes desarrollarán hipertensión o microalbuminuria y aumento en el riesgo de mortalidad por enfermedad cardiovascular (7); de ahí la importancia de realizar un adecuado diagnóstico para un enfoque terapéutico inmediato, que permita controlar las posibles complicaciones agudas de la enfermedad, además de poder realizar el seguimiento a las enfermas y advertir los riesgos cardiovasculares a los que expone en los siguientes años.

En el diagnóstico del síndrome de HELLP se tiene en cuenta dos componentes: el primero es la hemólisis, definida como la presencia de anemia hemolítica microangiopática secundaria a consumo de plaquetas en los sitios de daño endotelial, se evidencia en: frotis de sangre periférica con esquistocitos, hiperbilirrubinemia con predominio de la forma indirecta, disminución de la haptoglobina y aumento de la LDH (2,4,6-9). Como se pudo evidenciar en el caso clínico presentado, la paciente tenía trombocitopenia desde su ingreso al nivel I, con control posterior de plaquetas que muestran tendencia a la disminución del recuento celular, solo en el Hospital Universitario San José fue posible determinar los niveles de bilirrubinas que se mostraron elevadas; aunque llamaba la atención que la LDH no aumentó significativamente durante toda su hospitalización pero sí alcanza valores superiores a los indicados como umbral de referencia (180 a 600U/L).

El segundo componente del síndrome HELLP muestra elevación de las enzimas hepáticas por obstrucción de los sinusoides con fibrina, lo que causa necrosis parenquimatosa periportal o focal. Estas lesiones llevan a aumento de la presión intrahepática

formando hematomas subcapsulares y produciendo distensión de la cápsula de Glisson (11), lo que provoca el característico dolor epigástrico o en cuadrante superior abdominal derecho. Cuando los anteriores eventos son continuados y excesivos, causan ruptura hepática (2,5,9-12).

No hay consenso en la literatura sobre qué grado de elevación en los resultados de las prueba de función hepática se debe utilizar para considerarlas como alteradas, se ha indicado el aumento dos veces del valor máximo de referencia del laboratorio, la clasificación de Mississippi considera un punto de corte para AST con resultados mayores de 40 U/L (Mississippi clase III) y en Tennessee, valores mayores de 70 U/L para la misma enzima (5). En el caso presentado la paciente mostró a su ingreso AST y ALT con rangos superiores a 80 U/L cumpliendo así con este criterio de elevación de enzimas hepáticas.

Los síntomas clásicos de HELLP incluyen: dolor en el cuadrante superior derecho o dolor epigástrico, náuseas, vómitos, de 30-90% de las mujeres presentan cefalea y 20% síntomas visuales; también se identifican signos de trombocitopenia tales como sangrado de la mucosa superficiales, hematuria, petequias o equimosis (5).

Es muy importante realizar un adecuado diagnóstico diferencial considerando a las denominadas patologías imitadoras de la preeclampsia: hígado graso agudo, púrpura trombocitopénica trombótica, síndrome hemolítico urémico y crisis de lupus eritematoso sistémico. En el caso expuesto resultó difícil diferenciar estos cuadros clínicos del síndrome de HELLP, teniendo en cuenta que no estaban presentes la hipertensión y proteinuria propias de la preeclampsia y que comúnmente se presentan en esta patología. Sin embargo, la evolución de la paciente hacia la mejoría una vez terminada la gestación, y evidenciados en los paraclínicos de control realizados posteriormente durante su hospitalización, apoyaron el diagnóstico establecido pues la púrpura trombocitopénica trombótica, el síndrome hemolítico urémico y la exacerbación lúpica no remiten luego de la evacuación (5,8).

Otras patologías confusoras son: colecistitis, hepatitis viral fulminante, pancreatitis aguda, herpes simple diseminado, choque hemorrágico o séptico que ante la evidencia de los signos y síntomas presentados por la paciente además de su evolución clínica no son compatibles con la patología manifestada por la ella (5,8).

Existen en la literatura algunos casos reportados de presentación atípica del síndrome de HELLP, con manifestaciones clínicas que van desde signos sugestivos

de tromboembolismo pulmonar hasta hemorragias en los sitios de punción de epidural, todos ellos sin hipertensión arterial y asociados o no, a proteinuria significativa (3-5,8-9). Lo anterior, ilustra la gran gama de signos y síntomas que podría tener la patología al momento de su presentación, haciendo prudente mantener una alta sospecha diagnóstica en aquellas pacientes con hallazgos clínicos y paraclínicos sugestivos de síndrome de HELLP, en cuyo caso se recomienda un enfoque paso a paso y racional hacia su diagnóstico incluso como presentación atípica, pues la interrupción oportuna del embarazo evitará complicaciones graves e incluso la muerte materna.

En este caso clínico no se llevó a cabo ecografía hepatobiliar a la paciente para complementar estudios, pero en vista de la evolución postquirúrgica de la paciente no fue necesario realizarla. La fortaleza de este reporte radica en la necesidad de conocer la presentación atípica del síndrome de HELLP, para así dar herramientas al personal médico para una actuación rápida y eficaz.

CONCLUSIÓN

El síndrome de HELLP es una de las complicaciones más comunes de la preeclampsia severa, pero en algunos casos se puede presentar de manera atípica y aunque su tratamiento en general es igual que en la preeclampsia severa, es necesario conocer su presentación atípica, con el fin de realizar un diagnóstico y tratamiento oportuno; evitando así una morbilidad y mortalidad materna fetal mayor.

REFERENCIAS

1. Abildgaard U, Heimdal K. Pathogenesis of the syndrome of hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelet count (HELLP): a review. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2013; 166(2):117-23.
2. Stella CL, Malik KM, Sibai BM. HELLP syndrome: an atypical presentation. *Am J Obstet Gynecol.* 2008; 198(5):e6-8.
3. Calvache J, Arroyo L, Molina R, Tróchez A, Benítez F, Aguilar L, Molano A, Velásquez G. Características clínicas y desenlaces de pacientes gineco-obstétricas con manejo en Cuidados Intensivos. *Revista de la Facultad de Ciencias de la Salud Universidad del Cauca.* 2013;15(1), 8-15.
4. Beckles Maxwell M, Parra- Ramírez P. Diagnóstico y manejo oportuno del síndrome de HELLP. *Acta Médica Costarricense.* Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=43447102>. Fecha de consulta: 5 de mayo de 2015.
5. Sibai BM. Diagnosis, Controversies, and Management of the Syndrome of Hemolysis, Elevated Liver Enzymes, and Low Platelet Count. *Obstetrics & Gynecology.* 2004;103(1):981-91.
6. Gabbe SG, Niebyl JR, Simpson JL, Landon MB, Galan HL, Jauniaux ERM, et al. *Obstetrics: Normal and Problem Pregnancies: Seventh edition.* Philadelphia: Elsevier; 2012.
7. Garrido MF, Carvajal JA. Síndrome de HELLP normotensivo: caso clínico. *Revista médica de Chile.* 2013;141(11):1470-4.
8. Roopa S, Hegde HV, Pai RB, Yaliwal VG, Raghavendra Rao P. A case of atypical HELLP (haemolysis, elevated liver enzymes and low platelet count) syndrome presenting as bleeding from the epidural puncture site during labour. *Curr Anaesth Crit Care.* 2010;21(3):153-5.
9. Bick RL. Syndromes of disseminated intravascular coagulation in obstetrics, pregnancy, and gynecology. Objective criteria for diagnosis and management. *Hematol Oncol Clin North Am.* 2000;14(5):999-1044.
10. Baxter JK, Weinstein L. HELLP syndrome: the state of the art. *Obstet Gynecol Surv.* 2004;59(12):838-45.
11. Garcia Grau E, Grau EG, Torrubiano AC, Aguilera SP, Fages JF, Estevez YC. Manejo conservador de un hematoma subcapsular hepático en un síndrome de HELLP. *Progresos de Obstetricia y Ginecología.* 2011;54(9):459-61.
12. Téllez-Valdés JA, Acosta-Patiño JL, Blancas-Ontiveros LF, Barjau-Cadena R, Peñaflores-Rodríguez E, Tejeda-Pelayo C O, Síndrome de HELLP y hematoma subcapsular hepático. Reporte de un caso. *Salud en Tabasco.* Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=48713107>. Fecha de consulta: 5 de mayo de 2015.