

Le Hells Syndrome

Autor(en): **Vial, Y.**

Objektyp: **Article**

Zeitschrift: **Schweizer Hebamme : offizielle Zeitschrift des Schweizerischen Hebammenverbandes = Sage-femme suisse : journal officiel de l'Association suisse des sages-femmes = Levatrice svizzera : giornale ufficiale dell'Associazione svizzera delle levatrici**

Band (Jahr): **95 (1997)**

Heft 11

PDF erstellt am: **21.07.2024**

Persistenter Link: <https://doi.org/10.5169/seals-951000>

Nutzungsbedingungen

Die ETH-Bibliothek ist Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Inhalten der Zeitschriften. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern.

Die auf der Plattform e-periodica veröffentlichten Dokumente stehen für nicht-kommerzielle Zwecke in Lehre und Forschung sowie für die private Nutzung frei zur Verfügung. Einzelne Dateien oder Ausdrucke aus diesem Angebot können zusammen mit diesen Nutzungsbedingungen und den korrekten Herkunftsbezeichnungen weitergegeben werden.

Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. Die systematische Speicherung von Teilen des elektronischen Angebots auf anderen Servern bedarf ebenfalls des schriftlichen Einverständnisses der Rechteinhaber.

Haftungsausschluss

Alle Angaben erfolgen ohne Gewähr für Vollständigkeit oder Richtigkeit. Es wird keine Haftung übernommen für Schäden durch die Verwendung von Informationen aus diesem Online-Angebot oder durch das Fehlen von Informationen. Dies gilt auch für Inhalte Dritter, die über dieses Angebot zugänglich sind.

Le HELLP SYNDROME

Le HELLP syndrome (Hemolysis; Elevated liver enzyme; Low Platelets) est un acronyme qui a été décrit pour la première fois par Weinstein en 1982 [1]. Depuis lors, ce syndrome est reconnu comme un facteur péjoratif dans le contexte d'une prééclampsie, toutefois les différents auteurs maintiennent une controverse sur son origine, soit entité distincte, soit simplement forme clinique particulière de la prééclampsie.

D^r Y. Vial

DANS sa définition princeps, Weinstein définit l'hémolyse par la présence de schizocytes sur le frottis sanguin et la diminution de l'hématocrite. La cytolyse est retrouvée dans tous les cas avec une élévation des transaminases GOT et GPT. Il définit également la thrombopénie par une numération plaquettaire inférieure à 100 G/l. En 1990, Sibaï [2] a affiné les critères de l'hémolyse en y ajoutant la chute de l'haptoglobine, l'augmentation de la bilirubine conjuguée et l'augmentation des LDH à des valeurs supérieures à 600 U/l. Ces critères stricts de HELLP syndrome font que ce diagnostic ne se retrouve que dans 4 à 10% des prééclampsies et dans 30 à 50% des éclampsies. Il est également important de savoir que si 90% des HELLP syndromes sont associés à une prééclampsie, 10% peuvent survenir en l'absence totale d'hypertension et de protéinurie. Le plus fréquemment, le HELLP syndrome survient en période prépartale, mais son apparition dans les trois jours post-partum se voit dans 30% des cas. Par ailleurs, il n'existe pas de lésion histopathologique spécifique du HELLP syndrome. Les lésions expliquant l'hémolyse sont similaires à celles retrouvées lors de prééclampsie et sont constituées par des dépôts de fibrines expliquant la fragmentation des globules rouges dans la microcirculation. La cytolysé hépatique est causée par une nécrose périportale et focale du parenchyme hépatique. Il s'y associe des dépôts hyalins dans

les sinusoides hépatiques expliquant les hémorragies intraparenchymateuses et les hématomes sous-capsulaires du foie. La thrombopénie quant à elle est expliquée par une consommation au niveau des lésions endothéliales et par une destruction secondaire au déséquilibre prostacycline-thromboxane A2.

Aspects cliniques du HELLP syndrome

Le HELLP syndrome touche principalement des patientes multipares, de race blanche, au cours du 3^e trimestre de la grossesse. Les symptômes cliniques précurseurs sont souvent aspécifiques et peuvent orienter vers de nombreux autres diagnostics. Les plus fréquents sont des douleurs épigastriques, un malaise généralisé et des nausées. La présence d'une hypertension sévère ne se retrouve que dans un cas sur deux. A ce stade, les paramètres sanguins de la thrombopénie ne sont souvent pas encore constitués et il faut attendre 48 à 72 heures après le début des symptômes pour retrouver une thrombopénie. La difficulté diagnostique est d'autant plus marquée dans les situations où le HELLP syndrome n'est pas associé à une prééclampsie, qu'il apparaît tôt dans l'évolution de la grossesse ou qu'il ne débute que dans la phase post-partum. Le diagnostic différentiel du HELLP syn-

Le D^r Y. Vial est actuellement médecin associé à la maternité du CHUV à Lausanne (FMH de gynécologie-obstétrique). Il y est également responsable de l'unité d'échographie.

drome se fait avec le purpura thrombotique thrombocytopénique, le syndrome hémolytique urémique et la stéatose hépatique aiguë. Toutefois, quel que soit le diagnostic précis, la thérapeutique consiste à envisager l'interruption de la grossesse, ce qui permet habituellement la normalisation du syndrome biologique.

Conséquences materno-fœtales

Mortalité maternelle

La littérature rapporte des chiffres variant entre 0 et 24% de mortalité maternelle. Dans les études les plus récentes, la mortalité maternelle varie entre 1 et 3% et ces décès sont plutôt la conséquence de complications habituelles des prééclampsies sévères (hématomes sous-capsulaires du foie, insuffisance rénale aiguë, éclampsie).

Morbidité maternelle

Une CIVD complique un tiers des HELLP syndromes, alors que l'œdème aigu du poumon et l'insuffisance rénale aiguë participent dans 10% des cas à la complication du HELLP syndrome. La survenue de ces trois situations cliniques semble plus fréquente lorsqu'un décollement prématuré du placenta est associé à la pathologie. L'hématome capsulaire du foie est sûrement la complication la plus spécifique du HELLP syndrome. Son incidence est de 0,9% dans la série de Sibaï. Elle touche généralement le lobe droit du foie et s'associe à des douleurs de l'hypocondre droit et de l'épigastre associées à des irradiations douloureuses dans l'omoplate. Ces signes associés à une biologie suggestive de HELLP syndrome doivent conduire à la réalisation d'une échographie hépatique. Lorsque l'hématome est diagnostiqué, son traitement sera conservateur tant qu'aucun signe de rupture n'est mis en évidence. Lors de rupture, une laparotomie médiane sus et sous-ombilicale est réalisée avec pour but le décaillotage de la zone rompue et mise en place de produits hémostatiques locaux.

Mortalité périnatale

Celle-ci varie entre 10 et 60% des cas selon les séries. Ces taux ne sont pas liés à la gravité du syndrome biologique mais probablement aux complications associées. L'existence d'un hématome

rétroplacentaire semble être le facteur de risque le plus important de la mort in utero.

Mortalité néonatale

La survenue du HELLP syndrome intervient habituellement avant 36 semaines de grossesse. Le risque principal pour l'enfant est donc la prématurité. Dans une étude récente, 80% des enfants sont nés avant 36 semaines d'aménorrhée avec un terme moyen à l'accouchement de 32 semaines. Cette prématurité est souvent induite en raison d'anomalies biologiques maternelles et le risque de souffrance fœtale aiguë survenant en présence de complications telles qu'un hématome rétroplacentaire. De plus, un tiers des enfants nés de mère ayant présenté un HELLP syndrome souffrent d'un retard de croissance intra-utérin dont la cause est la pathologie vasculaire sous-jacente.

Les traitements

Depuis la publication originale de Weinstein, le traitement du HELLP syndrome ne se concevait que par l'induction de l'accouchement et l'extraction placentaire. Toutefois, récemment quelques auteurs proposent un traitement conservateur associant corticothérapie

«L'obstétrique est le domaine de l'urgence et de l'urgence souvent imprévisible.» (D^r Béguin)

et/ou surveillance intensive en unité de réanimation avec contrôle des pressions veineuses, artérielles et pulmonaires. Aucun consensus n'est acquis pour l'une ou l'autre des thérapeutiques, les tenants de l'expectative espérant prolonger suffisamment la grossesse pour obtenir une maturité fœtale adéquate alors que les opposants insistent sur l'augmentation des risques materno-fœtaux lorsque l'expectative se prolonge. Quel que soit le traitement instauré, les auteurs s'accordent toutefois sur la possibilité d'un accouchement par voie basse lorsque le travail est spontané ou que l'induction du travail peut être effectuée. Au cours du travail et dans la période post-partum, certains auteurs ont préconisé l'adjonction d'une corticothérapie à base de dexaméthasone toutes les 12 heures pendant 36 heures. Cette thérapeutique reste en évaluation, la plupart des thrombopénies régressant spontanément dans les 72 heures post accouchement. Seules les thrombopénies majeures (< 40 G/l) peuvent bénéficier

d'une transfusion plaquettaire instaurée immédiatement au moment de la naissance. Ces transfusions ne doivent pas être systématiques puisque la destruction plaquettaire est très rapide. Lorsque la triade biologique persiste au-delà de 72 heures, certains auteurs ont proposé un traitement par plasmaphérèse dont les résultats sont aléatoires, 50% des cas s'étant améliorés et 50% ayant conservé une triade biologique perturbée. Plus récemment encore, l'utilisation de l'oxyde nitrique a permis d'améliorer significativement un cas de thrombopénie majeure persistante.

Le devenir obstétrical

Le risque de récurrence à long terme du HELLP syndrome varie entre 5 et 19%. Dans ces mêmes collectifs, le risque de récurrence de prééclampsie est toujours voisin de 20%. Les auteurs considèrent que le risque de récurrence de HELLP syndrome n'est pas lié à la pathologie elle-même mais à la préexistence d'une pathologie hypertensive ou rénale sous-jacente.

Conclusion

Quelle que soit l'origine du HELLP syndrome, entité à part entière ou forme clinique particulière d'une prééclampsie, la découverte de sa triade biologique impose l'hospitalisation de la patiente et actuellement, dans notre service, une décision d'induction de l'accouchement soit par déclenchement dans les situations favorables, soit par césarienne électorale, est prise. ◀

Références

- [1] Weinstein L.: Syndrome of hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelet count: a severe complication of hypertension in pregnancy. Am. J. Obstet. Gynecol. 1982; 142: 159-167.
- [2] Sibai B.M.: The HELLP-Syndrome (hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelets): much ado about nothing? Am. J. Obstet. Gynecol. 1990; 162: 311-316.

Donner la vie, sauver des vies: voilà l'objectif essentiel de toute situation d'urgence.