

El síndrome HELLP. Situación actual

R. Usandizaga, M. Muñoz, E. Martín, M. de la Calle

Departamento de Obstetricia y Ginecología. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

RESUMEN

El síndrome HELLP es una forma de preeclampsia severa en la que se produce una tríada analítica característica consistente en hemólisis, elevación de enzimas hepáticas en plasma y trombopenia.

Se realiza una revisión bibliográfica del mismo, y se comentan los casos diagnosticados en el Hospital Maternal "La Paz" entre los años 1997 y 2001.

El síndrome HELLP se produce entre 1,7 y 8,5 por mil embarazos. Aparece habitualmente entre las semanas 32 y 34, y se acompaña de altas cifras de morbimortalidad materna y fetal. La complicación más frecuente es la coagulación intravascular diseminada. Los problemas neonatales provienen de la prematuridad. El único tratamiento efectivo es la finalización del embarazo, lo que debe hacerse con rapidez cuando el feto sea suficientemente maduro. Existe gran debate en torno a la posibilidad de mantener una actitud expectante en el caso de prematuridad extrema.

Palabras clave: Síndrome HELLP. Morbimortalidad materna. Morbimortalidad perinatal. Prematuridad.

SUMMARY

HELLP Syndrome is a kind of severe preeclampsia characterized by three analytic changes: hemolysis, elevated plasmatic hepatic enzymes and thrombocytopenia.

HELLP Syndrome has an incidence of 1,7 - 8,5/1000 pregnancies. It use to appear between the 32th and 34th weeks of gestation. It is high the maternofetal morbimortality and the most frequent complication is the maternal disseminated intravascular coagulation. Fetal problems are derivated from the prematurity. The unique effective treatment is to end the gestation, when the fetus is matured. Nowadays, there is a great discussion about keeping an expectant attitude in case of extreme prematurity.

We have done a bibliographic rewev of HELLP Syndrome. It is described the different cases of this syndrome in the Hospital "La Paz" between 1997 and 2001.

Key words: HELLP syndrome. Maternal morbimortality. Perinatal morbimortality. Prematurity.

Correspondencia: Ramón Usandizaga
Dpto. de Obstetricia y Ginecología
Hospital "La Paz"
Pº. de la Castellana, 261
28046 MADRID

INTRODUCCIÓN

La primera descripción del síndrome de HELLP la realizó Weinstein en el año 1982 (1). Publicó 29 casos de preeclampsia grave que habían cursado con hemólisis (Hemolysis), enzimas hepáticas elevadas (Elevated Liver enzymes) y plaquetas disminuidas (Low Platelet).

Aunque ya en 1893 Schmorl había descrito algunos componentes de este cuadro, refiriendo la existencia de microembolias y defectos de la coagulación en algunas situaciones obstétricas, y en 1954 Pitchard y cols describieron un cuadro clínico similar en 3 gestantes, no fue hasta hace dos décadas que se reconoció como síndrome con entidad propia (2).

Su frecuencia es difícil de concretar, pues existen importantes diferencias en los criterios diagnósticos en las distintas publicaciones aparecidas en la literatura. Se calcula que entre el 2 y el 12% de los casos de preeclampsia se pueden complicar con síndrome HELLP. Por otro lado, un 20% de los casos pueden presentarse sin hipertensión. Por todo ello, se piensa que su incidencia varía entre 1,7 y 8,5 por mil embarazos (3). En el Hospital Maternal "La Paz", entre los años 1997 y 2001, se han diagnosticado 29 casos, lo que teniendo en cuenta el número de partos atendidos supone una incidencia de 7 por mil nacidos vivos. En una de las historias faltan datos relevante, por lo que no se incluye en los comentarios subsiguientes.

El 70% de las ocasiones aparece durante el embarazo, con mayor frecuencia en el tercer trimestre, aunque hay veces en que debuta antes de las 20 semanas. En el 30% restante se inicia la sintomatología después del parto, cifra llamativamente mayor que la de eclampsias que debutan en el puerperio. En nuestra casuística, todas las pacientes se diagnosticaron durante el embarazo, con una edad gestacional media de $33 \pm 3,6$ semanas y un rango desde las 26 hasta las 40 semanas. No hubo por tanto casos muy precoces ni casos de inicio durante el puerperio.

FISIOPATOLOGÍA

No se conoce con exactitud el mecanismo que desencadena la aparición del síndrome HELLP. A pesar de que muchos casos se producen en pacientes sin hipertensión, la tendencia general es a asociarlo con la preeclampsia, concediéndose a ambas entidades un origen fisiopatológico común.

El inicio debe encontrarse en una lesión de la íntima del endotelio vascular en las arterias útero-placentarias. Por razones no bien aclaradas, pero que probablemente tienen una causa inmunológica, el trofoblasto no invade, o lo hace de forma insuficiente, los vasos uterinos, que no sufren los cambios ne-

cesarios para adaptarse a la gestación. Es sabido que, durante el embarazo, debe existir un predominio de la acción vasodilatadora de la prostaciclina sobre la vasoconstrictora del tromboxano A2 y el sistema Renina-Angiotensina-Aldosterona. Esto se consigue gracias a la liberación de óxido nítrico, que actúa como factor relajante derivado del endotelio (4). Se produciría entonces una lesión endotelial que daría lugar a falta de liberación de óxido nítrico, y como consecuencia un déficit de producción de prostaciclina y un desbalance entre ésta y el tromboxano A2. El aumento de éste último daría lugar a la activación del sistema de coagulación, con consumo de plaquetas, así como espasmo vascular, fundamentalmente en la microcirculación, que facilita la formación de microtrombos arteriales, hipertensión y disminución del flujo placentario.

A partir de aquí, se genera un círculo vicioso que no se va a resolver hasta la finalización del embarazo. La agregación plaquetaria conduce a una mayor lesión endotelial, con liberación de tromboxano A2 y descenso de prostaciclina, que vuelve a generar la producción de más microrombos y depósitos de fibrina, que a la larga se extienden a distintos órganos de la economía materna, produciendo una disminución de la perfusión en los mismos y lesiones por isquemia, además de un consumo excesivo de plaquetas y productos de la coagulación. Después de la placenta, los órganos más afectados son el riñón y el hígado.

En el hígado, la lesión predominante es la necrosis periportal o focal en el parénquima, con abundante depósito de material fibrinoide en los sinusoides hepáticos. Estas alteraciones explican la elevación de las enzimas hepáticas. A veces la necrosis celular conduce a la producción de hemorragias de diversa severidad, que pueden originar la formación de un hematoma subcapsular, que en ocasiones se rompe originando un grave cuadro de hemorragia interna.

En la médula ósea se encuentra un aumento de los megacariocitos, como consecuencia del consumo elevado de plaquetas.

Por último, los eritrocitos se destruyen al pasar a través de los vasos dañados, fundamentalmente si su membrana está afectada por la preeclampsia o por la alteración hepática, pues en estas condiciones aumenta su fragilidad. Aparecen las características células en rueda dentada, esquistocitos, esferocitos y fragmentos triangulares de hematíes (5).

CLÍNICA

Se ha descrito que la edad media de aparición son los 25 años, y que el porcentaje de nulíparas es muy elevado, variando del 52 al 81%. Entre nuestras pacientes, la edad fue superior, de 32 años $\pm 5,36$, el

86% eran nulíparas. En la tabla 1 se pueden ver los antecedentes obstétricos.

Tabla 1
ANTECEDENTES OBSTÉTRICOS DE LAS PACIENTES DIAGNOSTICADAS DE SÍNDROME HELLP EN EL HOSPITAL MATERNAL "LA PAZ" ENTRE LOS AÑOS 1997-2001

	Nº	%
Nuliparidad	24	85,7
Abortos previos	7	25
Muerte fetal intrauterina	3	10,7
Preeclampsia en gestación previa	0	0

Durante la gestación, el momento medio de aparición son las 32-34 semanas.

La sintomatología es muy variada, no pudiéndose considerar que exista ningún dato clínico patognomónico del síndrome. Los primeros síntomas, y los más frecuentemente descritos, suelen ser digestivos. Se caracterizan por náuseas, vómitos, dolor en hipogastrio y en hipocondrio derecho, en pacientes que también presentan malestar indefinido. Es habitual que se valore el cuadro como una viriasis, posponiendo el diagnóstico en unos cuantos días.

Entre el 50 y el 67% de los casos presentan aumento de peso y edemas generalizados (7).

En ocasiones aparecen otros síntomas como ictericia, hemorragias gastrointestinales, hematuria, convulsiones o dolor en los hombros, que pueden conducir a errores diagnósticos.

En la exploración física se aprecia hipertensión arterial, si bien entre un 20 y un 30% de los casos cursan con tensiones arteriales normales. En muchas ocasiones tampoco existe proteinuria. Cuando no se presenta ni hipertensión ni proteinuria, puede ser el dolor en hipocondrio derecho el que oriente sobre la existencia del cuadro.

Entre nuestras pacientes, todas cursaron con hipertensión, si bien el 19% no presentaron proteinuria. Los síntomas más frecuentes fueron la cefalea y el dolor en hipocondrio (Tabla 2).

DIAGNÓSTICO

Los criterios para establecer el diagnóstico son analíticos. Como el propio acrónimo del síndrome refleja, se requiere que exista hemólisis, elevación de las enzimas hepáticas y trombocitopenia.

Hemólisis

La demostración de la hemólisis es la prueba más difícil de evidenciar. Algunos autores consideran que

Tabla 2
SINTOMATOLOGÍA DE LAS PACIENTES DIAGNOSTICADAS DE SÍNDROME DE HELLP EN EL MOMENTO DEL INGRESO EN EL HOSPITAL MATERNAL "LA PAZ"

Clínica al ingreso	Nº	%
Cefalea	10	32,1
Epigastralgia	9	28,6
Náuseas y vómitos	5	17,9
Dolor hipocondrio derecho	2	7,1
Edema facial y en extremidades superiores	1	3,6
Alteraciones visuales	1	3,6
Convulsiones	1	3,6

su ausencia no refleja más que un cuadro incompleto o en evolución. Tan solo en aproximadamente el 10% de las pacientes se reconoce hemoglobinemia o hemoglobinuria. Por tanto el diagnóstico se basa en el examen del frotis sanguíneo, con la detección de esquistocitos y poiquilocitos. Siempre debe existir al menos anemia. Como consecuencia de la destrucción de hematíes, se produce elevación de las cifras de bilirrubina y de lactato-deshidrogenasa (LDH). La medida de LDH no es un parámetro específico de hemólisis, sino que más bien refleja una disfunción universal hepática.

Un interesante marcador de hemólisis puede ser la haptoglobina. La haptoglobina es una proteína con alta afinidad por la globina, que se encuentra reducida en el 85-97% de los casos de síndrome HELLP (9). Cuando se encuentra aislada tiene una vida media larga, en torno a los 4 días. Sin embargo, cuando se une a la globina, el complejo globina-haptoglobina es rápidamente eliminado de la circulación. Un descenso en sus niveles es capaz de detectar hemólisis moderadas, siendo un indicador fiable de hemólisis en el síndrome HELLP, de aparición más precoz que el aumento de bilirrubina y LDH. También precede a la caída de las plaquetas. Sin embargo, su valor predictivo es mediocre, pues es una proteína de fase aguda que se ve incrementada en presencia de patología inflamatoria, como por ejemplo corioamionitis. Los niveles de haptoglobina se normalizan hacia las 24-30 horas después del parto.

Trombocitopenia

Se considera que existe trombocitopenia cuando las plaquetas se encuentran por debajo de 100.000 por mm³. Sin embargo, esta cifra no ha sido universalmente aceptada, y hay trabajos que han considerado 75.000 o 150.000 plaquetas por mm³.

Existe una correlación entre la severidad del descenso de las plaquetas y el grado de disfunción hepática.

tica. En 1990, Martin y cols clasificaron la gravedad del síndrome en relación con la cantidad de plaquetas (10). Tipo I para recuentos plaquetarios menores de 50.000; tipo II, con recuento plaquetario entre 50.000 y 100.000; tipo III, para los casos con entre 100.000 y 150.000 plaquetas por mm³. Según ellos, esta diferenciación permite predecir la rapidez con que se producirá la recuperación de la paciente después del parto, establecer un pronóstico fetal y valorar la necesidad eventual de recurrir a la plasmaféresis como tratamiento del cuadro.

Entre nuestras pacientes, 8 tenían menos de 50.000 plaquetas, en 15 el recuento plaquetario se hallaba entre 50.000 y 100.000 plaquetas, y el resto tenían más de 100.000 y menos de 150.000.

Elevación de enzimas hepáticas

La alteración hepática se mide con la elevación de las transaminasas (GOT y GPT), que deben estar 3 desviaciones estándar por encima de la media. La elevación es menos intensa que en la hepatitis aguda, precede al descenso de las plaquetas y se correlaciona bien con el grado de trombocitopenia. Habitualmente regresan a cifras normales 3 a 5 días postparto (11). Como ya se ha expresado, también la elevación de la lactato-deshidrogenasa puede ser un marcador de lesión hepática.

La α -glutacion-S-transferasa es un enzima con vida media plasmática muy corta, que se encuentra a altos niveles en hígado. Sus niveles se elevan únicamente si existen alteraciones hepáticas, reflejando daño hepatocelular agudo de forma temprana.

Criterios diagnósticos

Los criterios diagnósticos de síndrome HELLP aceptados por la SEGO (12) se encuentran en la tabla 3.

Tabla 3
CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DEL SÍNDROME DE HELLP

HEMÓLISIS	
Frotis sanguíneo	Esquistocitos
Bilirrubina total	> 1,2 mg
LDH	> 600 UI/L
ENZIMAS HEPÁTICOS	
GOT	> 70 UI/L
LDH	> 600 UI/L
PLAQUETAS	< 100.000/mm ³

Otros datos

Otros datos analíticos podrían ayudar al diagnós-

tico, fundamentalmente de casos en los que no existe aumento de tensión arterial. Por ejemplo la hipocalciuria, que puede aparecer en la preeclampsia antes de las manifestaciones clínicas.

El aumento del ácido úrico es un buen marcador de la gravedad de la preeclampsia. Se considera que cifras inferiores a 4 mg/dl son normales; entre 4 y 5,5 mg/dl se dan en casos con preeclampsia leve; entre 4,8 y 7,8 mg/dl se presentan en pacientes con preeclampsia severa; y en casos de eclampsia las cifras se hallan entre 5,9 y 10,1 mg/dl. Como se puede apreciar, las cifras se solapan, pero sirven como pronóstico de la enfermedad. En el síndrome HELLP se hallan muy elevadas (13). Por desgracia, la aparición de los síntomas es muy cercana en el tiempo a la elevación del ácido úrico, por lo que no son útiles como valor predictivo.

Según investigaciones recientes, ascensos significativos de LDH (>1.400 U/l), GOT (>150 U/l) y ácido úrico (>7,8 mg/dl), junto con una progresión de la trombocitopenia, indican un aumento llamativo del riesgo de morbilidad materna (14).

La fibronectina es una glucoproteína que se produce en múltiples células del organismo, como los fibroblastos, las células hepáticas y las células del endotelio vascular. No es por tanto de extrañar que al lesionarse las últimas, en el daño vascular origen de la preeclampsia, se desencadene un aumento en las tasas de fibronectina en sangre, que precede a la hipertensión y la proteinuria. En el síndrome HELLP, sin embargo, el aumento no es constante, debido probablemente a la disminución en su producción y liberación hepáticas.

COMPLICACIONES

Son frecuentes las complicaciones graves que empeoran de forma marcada el pronóstico materno y fetal.

Entre el 16 y el 20% de los casos presentan desprendimiento prematuro de la placenta normoinsera.

En torno al 1% de las pacientes sufren una complicación potencialmente mortal, que es la rotura del hematoma hepático subcapsular, con sangrado profuso a cavidad abdominal, dolor epigástrico intenso y shock hipovolémico. Requiere tratamiento quirúrgico inmediato y transfusiones masivas. Ante la sospecha de la existencia de un hematoma subcapsular, se debe realizar el diagnóstico mediante ecografía hepática o TAC. Si se confirma su presencia, hay que evitar los movimientos bruscos y los aumentos de presión abdominal producidos por tos, convulsiones o palpación.

En el 10% de los casos aparece ascitis como consecuencia de la dificultad de circulación hepática. Puede llegar a provocar insuficiencia cardiaca.

Una complicación rara, pero no despreciable, es la insuficiencia renal aguda. Se produce habitualmente por necrosis tubular. Si la paciente supera por medio de hemodiálisis la fase aguda, se suele recuperar sin secuelas.

En ocasiones aparecen hipoglucemias severas, de origen no bien conocido, que pueden desembocar en coma.

La complicación que aparece con mayor asiduidad es la coagulación intravascular diseminada (CID). Aparece entre un 20 y un 40% de las pacientes. Se produce por la producción de microtrombos en el territorio placentario, con consumo de los productos de la coagulación, que puede extenderse al resto de la economía, creando un círculo vicioso. Para Sibai y cols, los criterios diagnósticos aparecen en la tabla 4 (15). Si se utilizan criterios de detección más sensibles, que combinan el recuento de plaquetas con la determinación de fibrinógeno, PDF, actividad de antitrombina III y tiempo de protombina, se llega al diagnóstico con más asiduidad.

Tabla 4
CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE CID

PLAQUETAS	< 100.000/mm ³
FIBRINÓGENO	< 300 mg/dl
PDF	> 40 mg/ml

Boer y cols detectaron CID en todas las pacientes con síndrome HELLP (16). Claro que era lo que denominaban una CID compensada. Según ellos, cuando se inicia la cascada de la coagulación, la antitrombina III y la proteína C son capaces de inhibir la acción de la trombina, por medio de la formación de complejos trombina-antitrombina III, de tal modo que descienden las tasas plasmáticas de ambas sustancias sin que se produzcan alteraciones en las pruebas de coagulación que se emplean de forma habitual. Como es lógico, si el proceso persiste, llega un momento en que se agotan las reservas de los inhibidores, produciéndose un desencadenamiento de la cascada de la coagulación, con consumo acelerado de factores y aparición de toda la sintomatología y variaciones analíticas características de la CID.

Para llegar al diagnóstico de CID compensada, tienen que presentarse dos o más determinaciones específicas de la coagulación alteradas, en presencia de determinaciones rutinarias normales. Las determinaciones específicas se consideran alteradas cuando los niveles de proteína C están por debajo del 80%; los niveles de antitrombina III están por debajo del 80%; y los complejos trombina-antitrombina III se sitúan por encima de 9,6 mg/ml.

Entre nuestras pacientes, guiándonos por los cri-

terios de rutina, no se detectaron casos de CID. Las principales complicaciones fueron la hemorragia (25%), insuficiencia renal (10%), desprendimiento prematuro de placenta (10%), eclampsia (7%) y patología cardiopulmonar (3,6%).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Dado que nos encontramos ante un síndrome con afectación multiorgánica, en el que la sintomatología es con frecuencia inespecífica y que puede verse agravado por diversas complicaciones, son muchas las entidades patológicas con las que puede ser confundido, y que obligan a un cuidadoso diagnóstico diferencial.

Martin y Stedman las clasificaron en cinco categorías (17):

1. Enfermedades que cursan con microangiopatía trombótica, como púrpura trombótica trombocitopénica, síndrome hemolítico urémico, y anemias hemolíticas secundarias a sepsis o consumo de drogas.

2. CID secundaria a causas distintas del síndrome de HELLP, como pueden ser hemorragia aguda, sepsis, o hígado graso.

3. Enfermedades autoinmunes que cursan con vasculitis, de las que la principal es el lupus eritematoso sistémico.

4. Enfermedades renales primarias.

5. Patología variada y difícil de clasificar, como púrpura inmunológica, púrpura postransfusional, colecistitis, pancreatitis, pielonefritis, malnutrición severa...

TRATAMIENTO

El tratamiento definitivo del síndrome HELLP pasa por la finalización del embarazo.

Una vez diagnosticada, la paciente debe ser ingresada en un Hospital de tercer nivel, pues va a requerir atenciones que sólo se pueden dispensar en dicho tipo de centros.

Es importante realizar un estudio exhaustivo del estado materno y fetal. Para la valoración materna se deben considerar las constantes vitales, y el estado general, iniciando el tratamiento de la hipertensión arterial si está presente, con los mismos medicamentos y pautas que en la preeclampsia. Si es necesario, se utilizará sulfato de magnesio para prevenir la aparición de eclampsia. Se efectuará un estudio analítico, con especial atención a las pruebas de coagulación. El estado fetal se conocerá por medio de registro cardiotocográfico externo en condiciones basales, perfil biofísico, que permite además valorar el crecimiento intrauterino, y estudio con doppler de la hemodinámica fetoplacentaria.

Estos datos son claves para determinar la necesidad de extraer al feto. En caso de considerarse así, habrá que decidir cuál es la vía más favorable para el parto.

Si el embarazo ha alcanzado las 34 semanas, existen signos de madurez fetal o se detectan signos de pérdida del bienestar fetal, se debe finalizar la gestación sin más demoras. En caso contrario, y siempre que el estado materno lo permita, lo conveniente es intentar demorar el parto 48 horas con el fin de administrar corticoides para acelerar la maduración fetal.

Dado que el problema de la inmadurez es una causa muy importante de mortalidad y morbilidad neonatal, uno de los principales debates es la consideración de si se debe o no prolongar la gestación lo más posible por medio de tratamiento con vasodilatadores, expansión del volumen plasmático y monitorización hemodinámica central en una Unidad de Cuidados Intensivos, en aquellas pacientes con amenorreas menores de 32 semanas. Los datos acerca de cual de las posturas, conservadora o agresiva, es más favorable para el devenir materno y fetal, no son concluyentes. En un reciente metaanálisis (3), se apreció que no existía mortalidad materna, y que la mortalidad perinatal era del 15,4%, mientras que con actitud agresiva en 379 pacientes hubo que lamentar un fallecimiento materno, pero las tasas de mortalidad perinatal fueron del 9,4%. De momento, el tratamiento conservador tan solo lo promueven centros muy especializados en el tema.

El efecto de los corticoides sobre la enfermedad es uno de los puntales para el tratamiento conservador. Después de la administración intravenosa de 10 mg de dexametasona cada 12 horas, se ha comprobado una mejoría en la función renal y una remisión de los datos analíticos, como recuento plaquetario, LDH, y GOT (18). La causa de este efecto es desconocida. Algunas veces, en embarazos muy precoces, esta mejoría permite alargar unos cuantos días la gestación. Si el síndrome aparece durante el puerperio, también los corticoides pueden tener un efecto beneficioso en la remisión del cuadro (19).

La mayoría de los autores sugieren que, siempre que sea posible, será preferible finalizar la gestación con un parto por vía vaginal. Por un lado, la existencia de plaquetopenia puede dificultar la hemostasia de las zonas sangrantes durante la cirugía. Además, los fármacos anestésicos tienen con frecuencia metabolismo hepático, pudiendo agravar la hepatopatía presente en el cuadro. Por tanto, opinan que si el cérvix es favorable y en ausencia de otra patología obstétrica que condicione la realización de una cesárea, se debe intentar la inducción del parto. Incluso en casos con cérvix desfavorable, si el estado materno no es malo, se puede conseguir su maduración con pros-

taglandinas. Tan solo se recomienda cesárea de entrada en pacientes con cérvix desfavorable y menos de 32 semanas de amenorrea. Sin embargo, dado que la mayoría de las veces el cuadro se presenta en etapas tempranas del embarazo, cuando el cérvix no está maduro, lo que supone muchas horas de parto y un riesgo elevado de pérdida de bienestar fetal, la mayoría de las pacientes terminan en cesárea. A pesar de ello, no existen evidencias de que una cesárea electiva disminuya el riesgo de hemorragia intraventricular fetal.

En nuestro Hospital, la actitud preferida es activa, y a 27 de las 28 pacientes se les realizó cesárea, bien por las condiciones obstétricas, bien por el deterioro materno, bien por la existencia de signos de pérdida de bienestar fetal.

Si el recuento de plaquetas arroja cifras inferiores a 50.000/mm³, se deben trasfunder plaquetas hasta alcanzar dicha cifra en el caso de que haya que realizar una cesárea. Si las cifras son menores de 20.000, la transfusión se realizará siempre, aunque no se prevea la necesidad de practicar maniobras quirúrgicas. Con más de 20.000 plaquetas/mm³ no se recomiendan transfusiones profilácticas, pues podrían contribuir a la aparición de complicaciones tromboticas. Superado el momento de mayor riesgo de hemorragia, no tiene interés seguir con las transfusiones, pues su efecto es muy corto y en 48 horas se produce una importante mejoría espontánea de la enfermedad (20). No obstante, la recuperación completa de la tasa de plaquetas puede tardar varios días en conseguirse, dependiendo fundamentalmente del descenso inicial. El tiempo medio de recuperación es de unas 67 horas. En raros casos se presenta una trombocitopenia persistente, que requiere tratamiento con plasmáferesis (21).

En el lado contrario, algunas pacientes sufren una trombocitosis reactiva en el postparto, produciendo riesgo de tromboembolismo, lo que requiere la administración de bajas dosis de ácido-acetil-salicílico y heparinas de bajo peso molecular.

Si se presentan signos de CID, es necesaria la administración de plasma fresco congelado para corregir las alteraciones de la coagulación.

No se recomienda el empleo de anestésias regionales, por el riesgo de que se produzcan hematomas en la zona de punción. Sin embargo, tampoco en este punto están de acuerdo todos los autores, habiendo quien asegura que siempre que las plaquetas estén por encima de 100.000 por mm³, no existe riesgo aumentado de sangrado en la zona de punción, y se pueden emplear anestésias regionales sin complicaciones sobreañadidas (22).

Después del parto, es preciso mantener a la paciente monitorizada y en vigilancia en una unidad de cuidados intensivos.

PRONÓSTICO

Las cifras de mortalidad materna son muy dispares, habiéndose descrito tasas de entre 0 y 24%. No obstante, dadas las potenciales complicaciones del cuadro, resulta evidente que nos encontramos ante una situación grave con morbilidad muy elevada (23).

Así mismo es muy alta la morbimortalidad neonatal. Las cifras de mortalidad perinatal varían entre el 7 y el 60%. Están muy marcadas, como es lógico, por la prematuridad, el retraso del crecimiento intrauterino y la asfisia intraoperatoria.

Entre nuestras pacientes no se registró mortalidad materna, y la mortalidad perinatal fue del 3,6%, por un caso de muerte fetal previa al ingreso.

Dada la escasa experiencia existente, resulta complicado hablar de tasas de recurrencia de embarazos sucesivos (24). También aquí diversas publicaciones expresan distintas incidencias, que fluctúan entre el 5 y el 72%. El riesgo aumenta si el diagnóstico se efectuó antes de la semana 32 de gestación. Pero además aumentan las probabilidades de que se produzcan otro tipo de complicaciones, como preeclampsia, parto pretérmino, desprendimiento prematuro de placenta y muerte fetal.

BIBLIOGRAFÍA

1. **Weinstein L.** Syndrome of hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelet count: a severe consequence of hypertension in pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* 1982; 142: 159-67.
2. **Chesley LC.** Disseminated intravascular coagulation. In: Chesley LC ed. Hypertensive disorders in pregnancy. *Appleton-Century-Crofts*, New York, 1978: 88-116.
3. **Rath W, Faridi A, Dudenhausen JW.** HELLP Syndrome. *J Perinat Med* 2000; 28: 249-60.
4. **Seligman SP, Buyón JP, Clancy RM.** The role of nitric oxide in the pathogenesis of preeclampsia. *Am J Obstet Gynecol* 1994; 171: 944-8.
5. **Cunningham GF, Lowe T, Guss S y cols.** Erythrocyte morphology in women with severe preeclampsia and eclampsia. Preliminary observations with scanning electron microscopy. *Am J Obstet Gynecol* 1985; 153: 358-62.
6. **Rath W, Loos W, Graef H, Kuhn W.** Das HELLP Syndrom. *Gynäkologe* 1992; 25: 430-6.
7. **Sibai BM, Taslimi MM, El-Nazer A y cols.** Maternal-perinatal outcome associated with the syndrome of hemolysis, elevated liver enzymes and low platelets in severe preeclampsia-eclampsia. *Am J Obstet Gynecol* 1986; 155: 501-9.
8. **Barton JR, Riely CA, Adamec TA y cols.** Hepatic histopathologic condition does not correlate with abnormalities in HELLP syndrome (hemolysis, elevated liver enzymes, low platelets count). *Am J Obstet Gynecol* 1992; 167: 1538-43.
9. **Wilke G, Rath W, Schulz E y cols.** Haptoglobin as a sensitive marker of hemolysis in HELLP syndrome. *Int J Obstet Gynecol* 1992; 39: 29-33.
10. **Martin JN, Files JC, Blake PG y cols.** Plasma exchange form preeclampsia. I. Postpartum use for persistently severe preeclampsia-eclampsia with HELLP syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 1990; 162: 126-37.
11. **Martin JN, Blake PG, Perry KJ y cols.** The natural history of HELLP syndrome: patterns of disease, progression and regression. *Am J Obstet Gynecol* 1990; 162: 1500-5.
12. **Cararach V, Bellart J, Comino R y cols.** Estados hipertensivos del embarazo. En: Documentos de consenso de la *SEGO*, 1998; 45-78.
13. **Magann EF, Martin JN.** The laboratory evaluation of hypertensive gravidas. *Obstet Gynecol Surv* 1995; 50: 138-45.
14. **Martin JN, May WL, Magann EF y cols.** Early risk assessment of severe preeclampsia: admission battery of symptoms and laboratory tests to predict likelihood of subsequent significant maternal morbidity. *Am J Obstet Gynecol* 1999; 180: 1407-13.
15. **Sibai BM.** The HELLP syndrome (hemolysis, elevated liver enzymes and low platelets): much a do about nothing? *Am J Obstet Gynecol* 1990; 162: 311-6.
16. **De Boer K, Büller HR, Ten Cate JW y cols.** Coagulation studies in the syndrome of hemolysis, elevated liver enzymes and low platelets. *Br J Obstet Gynaecol* 1991; 98: 42-7.
17. **Martin JM, Stedman CM.** Imitates of preeclampsia and HELLP Syndrome. *Obstet Gynecol Clin North Am* 1991; 18: 181-98.
18. **Tompkins MT, Thiagaraja S.** HELLP (hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelet count) syndrome: The benefit of corticosteroids. *Am J Obstet Gynecol* 1999; 181: 304-9.
19. **Yalcin OT, Sener T, Hassa H y cols.** Effects of postpartum corticosteroids in patient with HELLP syndrome. *Int J Gynaecol Obstet* 1998; 61: 141-8.
20. **De la Rubia J, Pérez F, Navarro A.** Síndrome HELLP. *Med Clin* 2001; 117: 64-8.
21. **Martin JN, Files JC, Blake PG y cols.** Postpartum plasma exchange for atypical preeclampsia-eclampsia as HELLP (hemolysis, elevated liver enzymes and low platelets) syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 1995; 172: 1107-27.
22. **Schindler M, Gatt S, Isert P y cols.** Thrombocytopenia and platelet functional defects in preeclampsia: implications for regional anesthesia. *Anaesth Intensive Care* 1990; 18: 169-74.
23. **Sibai BM, Ramadan MK, Usta I y cols.** 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.
24. **García-Velasco JA, Sibai BM.** El síndrome HELLP (hemólisis, enzimas hepáticas elevadas y trombopenia): una complicación de la preeclampsia. *Clin Invest Gin Obst* 1994; 21: 133-7.