

## Le HELLP syndrome : A propos de 17 cas et revue de la littérature

Khaled Boudhraa, Mohamed Amine Jellouli, Mohamed Faouzi Gara

Service de Gynécologie Obstétrique CHU Mongi Slim La Marsa.

*K. Boudhraa, M. A. Jellouli, M. F. Gara*

Le HELLP syndrome : A propos de 17 cas et revue de la littérature

LA TUNISIE MEDICALE - 2010 ; Vol 88 (n°07) : 497 - 500

*K. Boudhraa, M. A. Jellouli, M. F. Gara*

HELLP syndrome: About 17 cases and literature review

LA TUNISIE MEDICALE - 2010 ; Vol 88 (n°07) : 497 - 500

### RÉSUMÉ

**Problématique :** Le HELLP syndrome est défini comme étant l'association d'une anémie hémolytique, d'une cytolyse hépatique et d'une thrombopénie. C'est une forme de gravité de la toxémie gravidique. Sa prise en charge est difficile et essentiellement multidisciplinaire.

**But:** Mettre en valeur les facteurs de risque de développer un HELLP syndrome chez les patientes toxémiques et de dégager une prise en charge idéale.

**Méthodes :** Il s'agit d'une étude portant sur 17 cas de HELLP de syndrome survenus au CHU Mongi Slim de la Marsa et recueillis rétrospectivement sur une période de 06 ans.

**Résultats :** La symptomatologie est dominée par les douleurs épigastriques et les vomissements. L'âge gestationnel moyen de découverte de ce syndrome est de 30,5 SA. L'extraction foetale a été réalisée par césarienne dans 11 cas. La morbidité maternelle est dominée par l'éclampsie et les troubles de l'hémostase, et la morbidité néonatale est imputable à la prématurité induite.

**Conclusion :** La prise en charge idéale consiste principalement en une bonne réanimation médicale ainsi qu'une évacuation en urgence.

### SUMMARY

**Background :** HELLP syndrome is defined as an association of hemolytic anemia, raised liver enzymes and thrombocytopenia. It is a severe manifestation of pre-eclampsia.

**Aim :** We tried to specify the epidemic factors and the best management of HELLP syndrome

**Methods:** A retrospective study held during 6 years in the department of gynaecology and obstetrics in La Marsa hospital and according to a literature revue.

**Results:** The dominating symptoms included low abdominal pain and vomiting. The syndrome was discovered after 30.5 weeks of amenorrhea on average. Infant extraction was by cesarean section in 11 cases. Maternal morbidity was mainly marked by eclampsia and haemostatic disturbances while neonatal morbidity was attributable to the included prematurity.

**Conclusion:** The main management consists essentially in a medical reanimation, in addition to a rapid foetal extraction.

### Mots-clés

Prééclampsie- HELLP syndrome-Morbidité et mortalité maternelle

### Key- words

Preeclampsia-HELLP-Maternal morbidity and mortality.

متلازمة " هالب " : دراسة حول 17 حالة وأستعراض للمقالات الطبية

الباحثون : خ. بوذراع، م. أ. جلولي، م. ف. قارة

متلازمة " هالب " تتمثل في تزامن فقر الدم الانحلالي مع حل الخلايا الكبدية ونقص في الصفائح. وهي نوع خطير من ارتفاع ضغط الدم أثناء الحمل

الهدف من هذه الدراسة هو التعرف على عناصر الخطر للتعرض لهذه الإصابة وتحديد الإحاطة المناسبة. تشتمل دراستنا على 17 حالة على مدى 6

سنوات ويتمثل العلاج في استخراج الجنين بصفة استعجالية والقيام بإنعاش طبي مناسب للاعتناء بالأم.

الكلمات الأساسية : متلازمة هالب - نسبة المراضة والوفيات عند الأم

En 1982, d'après une série de 29 patients, Weinstein (1) a décrit, pour la première fois, une entité qu'il a dénommée HELLP syndrome. Ce syndrome associe une hémolyse (H : Hemolysis), une cytolysé hépatique (EL: Elevated Liver enzymes) et une thrombopénie (LP: Low Platelets). Il est grevé d'une lourde morbidité maternelle et périnatale. Sa prise en charge repose classiquement sur l'évacuation de la grossesse.

---

### BUT

---

Mettre en valeur les facteurs de risque de développer un HELLP syndrome chez les patientes toxémiques et d'élaborer la meilleure prise en charge possible.

---

### MATERIEL ET METHODES

---

Nous rapportons une étude rétrospective de 17 cas de HELLP syndrome colligés au service de Gynéco Obstétrique au CHU Mongi Slim, la Marsa durant une période de 6 ans de 2002 à 2007

---

### RESULTATS

---

Les caractéristiques de nos patientes sont les suivants :

- L'âge moyen des patients est de 28,5 ans avec des extrêmes de 25 ans et 39 ans.
- La parité moyenne est de 2,5 avec des extrêmes de 1 et 5.
- Antécédents obstétricaux : 3 patientes ont des antécédents de toxémie gravidique sévère dont une est compliquée de mort fœtale in utéro.

L'âge gestationnel moyen de découverte du HELLP syndrome a été de 30,5 SA avec des extrêmes entre 26 SA et 38 SA.

La symptomatologie est dominée par les douleurs épigastriques (13 cas) et les vomissements (14 cas).

L'éclampsie et l'œdème aigu du poumon étaient associés au HELLP syndrome respectivement dans 11 cas et 2 cas.

Pour le mode d'accouchement, 6 se sont déroulés par voie basse, et dans les autres 11 cas, la césarienne a été indiquée pour sauvetage maternel.

Aucun décès maternel n'a été déploré.

Pour la morbidité néonatale, nous avons enregistré 3 décès périnataux tous prématurés de moins de 31 SA.

La transfusion sanguine a été indiquée dans 12 cas.

La durée d'hospitalisation varie entre 1 et 17 jours avec une moyenne de 5 jours.

Les complications à long terme ont été notées chez une patiente qui a représenté un œdème papillaire, et deux autres qui ont développé une insuffisance rénale mixte.

---

### DISCUSSION

---

Le diagnostic du HELLP syndrome est souvent difficile car les signes cliniques sont non spécifiques et souvent insidieux. Il est greffé d'une lourde morbidité maternelle. Sa prise en charge repose classiquement sur l'interruption de la grossesse.

En pratique, la définition la plus utilisée est celle de Sibai

(2,13). Elle associe une thrombopénie définie comme un taux de plaquettes inférieur à 100.000 par mm<sup>3</sup>, les altérations des fonctions hépatiques qui associent un taux d'ASAT supérieur à 70 U/l, un taux de LDH supérieur à 600 U/L, un taux de bilirubine totale supérieur à 1,2mg/dcl avec les altérations du frottis sanguin (hématies crénelées et/ou schizocytes).

Les données sont pauvres en ce qui concerne la physiopathologie de ce syndrome. Il partage avec la pré éclampsie un substratum qui est la micro-angiopathie. Cette micro-angiopathie est secondaire à des lésions endothéliales disséminées (15, 17, 19).

Selon la littérature, l'incidence du HELLP syndrome chez les patientes ayant une pré éclampsie varie de 2 à 12%. Il survient essentiellement entre 27 et 36 SA mais des cas précoces ont été décrits à 17 SA. Dans notre série, le terme gestationnel varie entre 26 et 38 SA (2, 3, 12, 13, 14).

Les signes cliniques les plus fréquemment rencontrés sont ceux de la prééclampsie sévère avec douleurs épigastriques, vomissements, céphalées et troubles visuels. Ils sont retrouvés dans environ 80% des cas (2, 3, 7, 13) ce qui est compatible avec notre étude. Pour cette raison, une numération formule sanguine avec dosage des plaquettes et un dosage des transaminases s'impose chez toute femme prééclamptique présentant des douleurs épigastriques et/ou des vomissements. Son diagnostic est confirmé par la biologie maternelle qui révèle une thrombopénie < à 100 000/ mm<sup>3</sup>, une augmentation des enzymes hépatiques et une anémie avec chute précoce de l'haptoglobine (qui signe l'hémolyse intra vasculaire) (7).

La recherche de schizocytes (qui signent la micro angiopathie), doit être explicitement demandée mais il faut signaler que cet examen est peu sensible et que l'absence de schizocytes ne permet pas d'éliminer le diagnostic de HELLP syndrome (15).

Le diagnostic différentiel se pose avec les autres micro-angiopathies non liées à la grossesse (purpura thrombotique thrombocytopenique, syndrome hémolytique urémique) mais surtout avec la stéatose hépatique aigue gravidique (8, 12, 17, 19). Contrairement au HELLP syndrome, au cours de la stéatose hépatique aigue gravidique, la cholestase et l'altération du bilan d'hémostase sont en premier plan, le taux de plaquettes est longtemps conservé au début. D'autre part, cette pathologie se voit au cours du troisième trimestre mais jamais dans le post partum (19). Faire la part entre HELLP syndrome et stéatose hépatique aigue gravidique, a toujours été difficile et sujet à controverses. Nous pensons qu'à partir du moment où la SHAG constitue, elle aussi, une urgence médico-obstétricale appelant l'interruption urgente de la grossesse, la conduite à tenir en pratique ne saurait être différente dans les deux situations (19). Le HELLP syndrome est une pathologie obstétricale et son traitement repose classiquement sur l'interruption de la grossesse. La gravité du pronostic materno-fœtal justifie pour plusieurs auteurs une attitude interventionnelle quelque soit le terme de la grossesse (4, 7, 8, 11, 14) et ceci pour garantir une mortalité maternelle nulle.

Le taux de morbidité et de mortalité maternelle est d'autant plus sévère que le diagnostic est fait tardivement. Le taux de la mortalité maternelle varie de 1 à 5% (1, 2, 3, 7, 8, 11). Les complications maternelles retrouvées par Sibai comprennent

21% de CIVID, 16% d'hématome rétro placentaire, 8% d'insuffisance rénale aiguë, 6% d'œdème aigu de poumon, 2% de laparotomie pour hémorragie et 1% d'hématome sous capsulaire du foie. La transfusion de produits sanguins est indiquée dans 15 à 25% des cas (18).

Dans notre série, la mortalité maternelle est nulle. Les complications sont dominées par la CIVD dans 20 % des cas, l'insuffisance rénale aiguë dans 11 % des cas et l'œdème aigu des poumons dans 10 % des cas également. 70 % de nos patients ont été transfusés. La morbidité fœtale et néonatale, dans la littérature, sont variables selon les auteurs. Elle varie de 6 à 37% des cas (1, 4, 12, 17). Selon Abramovici (1) qui a étudié la relation entre la sévérité du HELLP syndrome et le taux de complications périnatales, le HELLP syndrome n'a pas d'influence sur la morbidité néonatale et les complications sont essentiellement imputables à la prématurité induite.

Dans notre série, 75% des nouveaux nés sont prématurés et 2 sont décédés 3 heures après leur naissance. Les complications néonatales du HELLP syndrome sont en grande partie imputables à la prématurité, raison pour laquelle certains auteurs défendent l'attitude conservatrice qui consiste à instaurer une corticothérapie pour les grossesses à risque d'accouchement prématuré (entre 24 et 34 SA). Cette attitude a permis d'améliorer le pronostic fœtal, le taux de plaquettes et les symptômes cliniques (6, 9, 11).

Certains auteurs (10, 16), pour améliorer le pronostic périnatal, optent pour un traitement conservateur; ils préconisent la prescription de l'aspirine et du plasma frais congelé.

Cependant, il n'est actuellement pas possible d'affirmer que ce traitement conservateur apporte un bénéfice néonatal réel. Seul Magann trouve, dans une étude rétrospective, que l'attitude conservatrice diminue la morbidité périnatale (9).

Dans notre série, aucune patiente n'a bénéficié d'un traitement conservateur et l'évacuation a été la règle dans tous les cas expliquant l'absence de morbidité maternelle mais aussi l'importante fréquence de prématurité (75% des cas).

L'accouchement par voie basse doit être tenté si l'état materno-

fœtal et les conditions locales (score de Bishop) le permettent. Cependant, le taux de césarienne demeure élevé dans les différentes études et peut atteindre 87% avant 30 SA (17, 18). Dans notre série, la césarienne a été indiquée dans 64 % des cas. Un taux de plaquettes supérieur à 20 000/mm<sup>3</sup> est compatible avec la voie basse. En cas de césarienne, ce taux doit être ramené à 40 000.

L'anesthésie générale demeure la technique de choix en cas de HELLP syndrome même si le métabolisme des drogues anesthésiques est compromis par l'altération des fonctions hépatiques. La survenue du HELLP syndrome dans le post-partum est classique. Selon Sibai, il est retrouvé dans 30% des cas et survient dans les 6 jours qui suivent l'accouchement. Le pronostic maternel est caractérisé par sa sévérité avec un risque élevé d'œdème aigu du poumon et d'insuffisance rénale aiguë (4, 5, 17, 19).

Dans notre série, 35% des HELLP syndromes sont survenus dans le post-partum (trois cas au premier jour, deux cas au troisième jour et un cas au quatrième jour).

Il est, donc, indispensable d'assurer une surveillance clinique et biologique chez toute femme ayant présenté une prééclampsie. Seule cette attitude permet de dépister précocement les HELLP syndromes et de prévenir les autres complications notamment les crises d'éclampsies.

---

## CONCLUSION

---

Le HELLP syndrome est une complication grave de la prééclampsie, grevée d'une lourde morbidité materno-fœtale.

La gravité de ces complications impose une attitude le plus souvent interventionnelle qui est fonction de la parité, des conditions obstétricales, de l'âge gestationnel et de la gravité du syndrome.

En dehors des complications et avant 32 SA, certains auteurs proposent une corticothérapie de 48 heures afin d'accélérer la maturation pulmonaire et d'organiser au mieux un transfert vers un centre de référence.

## Références

1. Dorel A, Steven A. Friedman, Brian M. Mercer, F Audibert, Lu Kao, Baha M. Sibai. Neonatal outcome in severe preeclampsia at 24 to 36 weeks' gestation: Does the HELLP (hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelet count) syndrome matter? *Am J Obstet Gynecol* 1999;180: 221-225
2. F Audibert, Steven A. Friedman, Antoine Y. Frangieh, Baha M. Sibai. Clinical utility of strict diagnostic criteria for the HELLP (hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelets syndrome). *Am J Obstet Gynecol* 1996;175:460-464
3. Mark C. Chames, Bassam Haddad, John R. Barton, Jeffrey C. Livingston, Baha M. Sibai. Subsequent pregnancy outcome in women with a history of HELLP syndrome at  $\leq$  28 weeks of gestation. *Am J Obstet Gynecol* 2003;188:1504-1508
4. Els Th.M. Dams, Marloes H. M. de Vleeschouwer, Pieter W. J. van Dongen. Acute HELLP postpartum with renal failure. *Euro J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1995;62:127-130
5. Philippe Deruelle, Elodie Coudoux, Anne Ego, Véronique Houfflin-Debarge, Xavier Codaccioni, Damien Subtil. Risk

- factors for post-partum complications occurring after preeclampsia and HELLP syndrome: A study in 453 consecutive pregnancies, *Euro J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2006;125:59-65
6. Michel Dreyfus, Isabelle Tissier, Marie-Agathe Ndocko, Isabelle Denoual, Jean-Jacques Baldauf, Jean Ritter. Corticosteroid therapy for conservative management in marginally-viable pregnancy complicated by HELLP syndrome. *Euro J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1999;85:233-234
7. C. Hughes. Morbidité maternelle et néonatale du HELLP syndrome: À propos de 100 cas à Port-Royal. *La Revue de la Sage-Femme* 2004;3 :9-16
8. Kottarathil A. Abraham, Mairead Kennelly, Anthony M. Dorman, J. Joseph Walshe. Pathogenesis of acute renal failure associated with the HELLP syndrome: a case report and review of the literature. *Euro J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2003;108:99-102
9. Everett F. Magann, Joseph F. Shashburne, Christopher A. Sullivan, Suneet P. Chauhan, John C. Morrison, James N. Martin Jr. Corticosteroid-induced arrest of HELLP syndrome progression

- in a marginally-viable pregnancy, *Euro J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1995, ;59:217-219
10. Karl S. Oláh, Christopher W. G. Redman, Harry Gee. Management of severe, early pre-eclampsia: is conservative management justified? *Euro J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1993;51: 175-180
  11. K.G. Perry Jr., R.W. Martin, E.F. Magann, P.G. Blake, L. Robinette, J.N. Martin Jr. Expanded implementation of dexamethasone for hellp syndrome pregnancies improves maternal-perinatal outcomes., *Am J Obstet Gynecol* 1997;176: 108
  12. Carl J. Saphier, John T. Repke. Hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelets (HELLP) syndrome: a review of diagnosis and management. *Seminars in perinatology*, *Am J Obstet Gynecol* 1998 ; 22: 118-133
  13. B. M. Sibai, Mohammed K. Ramadan, Radha S. Chri, Steven A. Friedman. Pregnancies complicated by HELLP syndrome (hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelets): Subsequent pregnancy outcome and long-term prognosis., *Am J Obstet Gynecol* 1995;172:125-129
  14. Tina R. Tomsen. HELLP syndrome (hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelets) presenting as generalized malaise., *Am J Obstet Gynecol* 1995;172:1876-1880
  15. Andrea L. Tranquilli, Beatrice Landi, Alessandra Corradetti, Stefano Raffaele Giannubilo, Davide Sartini, Valentina Pozzi, Monica Emanuelli. Inflammatory cytokines patterns in the placenta of pregnancies complicated by HELLP syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 2006;80:161
  16. V. Tsatsaris, B. Carbonne, M. Dupré La Tour, D. Cabrol, J. Milliez. Is conservative treatment of HELLP syndrome safe?, *Euro J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1998;80:139-141
  17. Maria G. Van Pampus, Hans Wolf, Steven M. Westenberg, Joris A. M. van der Post, Gouke J. Bonsel, Pieter E. Treffers. Maternal and perinatal outcome after expectant management of the HELLP syndrome compared with pre-eclampsia without HELLP syndrome. *Euro J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1998;76:31-36
  18. P. Vigil-De Gracia, S. Silva, C. Montufar, I. Carrol, S. De Los Rios. Anesthesia in pregnant women with HELLP syndrome. *Int J Gynecol Obstet* 2001;74: 23-27
  19. P. Vigil-De Gracia. Acute fatty liver and HELLP syndrome: two distinct pregnancy disorders, *Int J Gynecol Obstet*, 2001;73:215-220