



Síndrome de HELLP, una triada que puede llegar a ser mortal, revisión breve

HELLP Syndrome, a triad that could become deadly, brief review

¹**Dra. Paula Araya Calvo**

Área de Salud Cartago, Cartago, Costa Rica

 <https://orcid.org/0000-0003-4816-6280>

²**Dr. Sofía Araya Villavicencio**

Investigadora independiente, Cartago, Costa Rica

 <https://orcid.org/0000-0002-6250-9860>

³**Dr. Catalina González Carvajal**

Investigadora independiente, Heredia, Costa Rica

 <https://orcid.org/0000-0001-5722-5663>

Recibido
25/04/2022

Corregido
10/05/2022

Aceptado
20/05/2022

RESUMEN

El síndrome HELLP es una complicación de la preeclampsia grave multisistémica caracterizada por una triada clásica compuesta por hemólisis, elevación de enzimas hepáticas y trombocitopenia. Sus complicaciones pueden llevar a la mortalidad materna e inclusive en más incidencia una mortalidad fetal. La etiología no está clara, sin embargo, los factores de riesgo se asemejan a los de la preeclampsia. El tratamiento principal es la terminación del parto y este va de la mano de acuerdo con la edad gestacional de la paciente en el momento de presentarlo. Se debe realizar el diagnóstico e inicio de tratamiento de manera precoz y oportuna para así disminuir el riesgo de morbi-mortalidad.

PALABRAS CLAVE: anemia, embarazo, hemólisis, trombocitopenia.

ABSTRACT

HELLP syndrome is a complication of severe multisystem preeclampsia characterized by a classic triad of hemolysis, elevated liver enzymes, and thrombocytopenia. Its complications can lead to maternal mortality and even more fetal incidence. The etiology is unclear; however, the risk factors resemble those of preeclampsia. The main treatment is the termination of labor and this goes hand in hand according to the gestational age of the patient at the time of delivery. The diagnosis must be made and treatment initiated early and in a timely manner in order to reduce the risk of morbidity and mortality.



KEY WORDS: anemia, pregnancy, hemolysis, thrombocytopenia.

¹ Médica general, graduada de la Universidad de las Ciencias Médicas (UCIMED). Cód. [MED16037](#). Correo: paula.araya13@hotmail.com

² Médica general, graduada de la Universidad de las Ciencias Médicas (UCIMED). Cód. [MED16038](#). Correo: sofiarayavilla@gmail.com

³ Médica general, graduada de la Universidad Latina de Costa Rica (U. Latina). Cód. [MED15589](#). Correo: mailto:dragonzalez1791@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

Una de las complicaciones más severas al final del embarazo es la triada compuesta por hemólisis, elevación de enzimas hepáticas y trombocitopenia llamada Síndrome de HELLP (1).

Se desconoce la etiología de dicho síndrome, y para muchos autores conlleva una complicación severa de la preeclampsia (2). A través del tiempo, ha cambiado la manera en su abordaje, así como su definición, por lo que en este artículo se logra identificar los principales cambios en la actualidad, con un resumen sencillo de su clínica y tratamiento para la facilidad del personal de atención primaria. Es importante que su abordaje se realice de forma precoz, con el fin de evitar complicaciones severas (3).

La terapia escogida va de la mano con el estado gestacional de la madre y la manera en que se presenta clínicamente (4).

Conocer su diagnóstico, clínica, posibles complicaciones y tratamiento permite identificarlo rápidamente, y así actuar de manera eficaz. Entre menor sea el tiempo de diagnóstico, su manejo óptimo irá directamente proporcional a su pronóstico (5,6).

Con dicha información, se desea llegar a brindar la información suficiente al personal de salud para refrescar el conocimiento con las guías más actuales de una manera fácil y concisa, para su mayor provecho a la hora de practicarlo en la clínica.

MÉTODO

Para la elaboración de este artículo, se hizo una revisión extensa de diferentes fuentes bibliográficas tanto en español como en inglés. El método principal de búsqueda de las fuentes fue en internet y en los buscadores “BINASS”, “PubMed”, “Access Medical” y “Medplus”. Se utilizaron los términos “HELLP”, “hipertensión en embarazo”, “preeclampsia” y “triada clásica”, principalmente de artículos originales y revisiones bibliográficas, los cuales fueron tomados de bases de datos de revistas científicas como ELSEVIER, SciELO, New England y Sinergia, para un total de 15 bibliografías de países como México, España, Chile, Costa Rica y Estados Unidos, de las cuales la mayoría son en español, que contenían información más precisa y reciente en un periodo de tiempo comprendido entre 2016 y 2022.

EPIDEMIOLOGÍA

El síndrome afecta a alrededor de 0,1% a 0,9% de embarazos menores a 37 semanas (1,2). Alrededor de un 80% se presenta antes de las 37 semanas de gestación, y 10% antes de las 27 semanas de gestación (2,3). El riesgo de volver a presentar este síndrome en un embarazo futuro se ha visto presente en un 19% a 27% de la población. De un 15 a un 20% de los casos no presentan proteinuria ni datos de presión arterial elevada, por lo cual, para muchos

autores no es una complicación de la preeclampsia severa (2,3).

Alrededor de un 20% de embarazos con preeclampsia grave lo padecen, y un 50% de casos de eclampsia (5). Se ha visto una incidencia post síndrome de HELLP de secuelas de hipertensión en mujeres en puerperio (4). La edad promedio de presentación es a los 25 años, aproximadamente. Los factores genéticos desempeñan un papel fundamental, ciertos genotipos maternos y fetales aumentan el riesgo de su presentación. En algunos casos se presenta inclusive en el puerperio entre las 48 horas y los 7 días post parto en un 31% de los casos, por lo cual es importante el control con exámenes de laboratorio en las citas post parto control, y valorar si se normalizaron las alteraciones presentadas a nivel hepático, renal, hemograma y coagulación (3,4).

De las complicaciones más graves del síndrome de HELLP se describe la ruptura de hematoma subcapsular hepático, la cual da una mortalidad materna de entre 17% y 59% y va de la mano con la ruptura de este, rapidez del diagnóstico y opciones terapéuticas. La mortalidad fetal dada por el hematoma hepático es de un 38% a un 62% (7).

FACTORES DE RIESGO

Los factores de riesgo para desarrollar el síndrome en un primer embarazo son los mismos de la preeclampsia, como lo son hipertensión crónica, diabetes, embarazo múltiple, obesidad y masa corporal elevada (8,9). Sin embargo, el principal viene siendo un embarazo previo donde se hubiera manifestado el síndrome de HELLP (1,3). Las mujeres con dicho padecimiento tienen el riesgo de manifestar preeclampsia en un futuro embarazo en hasta 20% (3). La

presencia de mutación genética y expresión proteica son factores de riesgo personales que influyen en desencadenar el síndrome, así como el antecedente personal o familiar de evento tromboembólico y la preeclampsia previa (5).

FISIOPATOLOGÍA

Distintos procesos se desencadenan durante la presentación del síndrome, dando una afectación multisistémica con disfunción endotelial hasta compromiso neurológico y hemodinámico (1,3). El mayor componente de complicación lo da el daño endotelial (4). Se dice que las complicaciones inducidas por hipertensión inician por insuficiencia de células del citotrofoblasto, que provoca estrechez y fibrosis en las arterias espirales, disminuyendo el flujo placentario fetal, lo cual generaría hipoxia e indicaría el aumento del factor de crecimiento vascular endotelial vascular, factor de crecimiento placentario, aumento de endotelina, tromboxano A, angiotensina II y disminución de vasodilatadores, lo que disminuye el flujo placentario. Todas estas alteraciones generan aumento en la resistencia vascular, mayor agregación plaquetaria, disfunción endotelial y activación de la cascada de coagulación (1,4).

Con respecto a la fisiopatología de la triada clásica, la disminución de eritrocitos durante su presentación es causa del daño celular por depósito de fibrina generado por injuria endotelial, lo que provoca ruptura de glóbulos rojos del área con daño, dando lugar a la anemia microangiopática (4,6). La elevación de enzimas hepáticas se daría por necrosis periportal con depósitos de fibrina en el espacio sinusoidal; cuando estos obstaculizan el flujo sanguíneo hepático, provocan distensión y tensión en la cápsula de glisson, generando como hallazgo clínico

dolor en epigastrio y en hipocondrio derecho. Finalmente, la plaquetopenia viene siendo dada por un mayor consumo de plaquetas debido al daño endotelial. La trombocitopenia por activación endotelial permite la liberación del factor de Von Willebrand, factor tisular y lleva a una coagulopatía de consumo, causadas por la activación intravascular de la coagulación, como consecuencia se da la activación del plasminógeno a plasmina, lisa los microembolos de fibrina y mantiene permeable la microcirculación (4).

CLÍNICA

Las pacientes pueden tener síntomas muy inespecíficos, como lo es malestar general, hasta síntomas más típicos de la patología como dolor epigástrico y en hipocondrio derecho; además, en un 86% de los casos hay náuseas y vómitos (8,9). El 85% de las pacientes presentan hipertensión y proteinuria, asociadas a la presencia de edemas y al aumento de peso (3). En la mayoría de pacientes, la clínica es muy inespecífica, y su diagnóstico se basa en las pruebas de laboratorio complementarias ante la sospecha (7,8,10).

DIAGNÓSTICO

Se basa en su tríada clásica basada en aumento de enzimas hepáticas, trombocitopenia y anemia microangiopática, y se sospecha con la sintomatología que pueda presentar la paciente. Se puede encontrar en los laboratorios una elevación de transaminasas mayor a 2 veces el límite superior, DHL mayor a 600 U/L, plaquetas menor a 100000/mm³ (10,11), y dos de los siguientes criterios de hemólisis: bilirrubina total mayor a 1,2 mg/dl, haptoglobina sérica baja, anemia severa, frotis con esquistocitos y equinocitos (12,13). El DHL es el marcador

más comúnmente utilizado para diagnosticar hemólisis como gold standard. El 90% son asintomáticas en un principio, y luego inician con sintomatología inespecífica. Un 50% de las pacientes inician con edema generalizado y aumento de peso desproporcionado (12). El estudio de imagen como TAC está únicamente indicado con sospecha de hematoma hepático: dolor epigástrico severo, en hipocondrio derecho, hipotensión o ascitis (6,13,14).

CLASIFICACIÓN

En la actualidad, existen clasificaciones útiles y prácticas, citadas a continuación (1):
Mississippi:

- Plaquetas <50 000/mL + LDH >600 IU/L + AST + ALT >70IU/L.
- Plaquetas >50 000/mL y <100 000/mL + LDH >600 000 IU/L + AST o ALT >70IU/L.
- Plaquetas >100 000 mL y <150 000mL + LDH >600 000IU/L + AST o ALT >40IU/L.

Tennessee:

- Plaquetas >100 000 mL y <150 000mL + LDH >600 000IU/L + AST o ALT >40IU/L.

Esta clasificación divide el síndrome en completo o parcial, utilizando los criterios de trombocitopenia, disfunción hepática y hemólisis. Se clasifica como completo en aquellas pacientes que presentan alteración en todos los parámetros y es parcial cuando presentan afectación de algunos parámetros.

Criterios ACOG:

- Plaquetas <100 000 + DHL >600U/L +AST/ALT >2X límite alto normalidad.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

Existen ciertas enfermedades que imitan al Síndrome de HELLP, como síndrome del hígado graso agudo del embarazo, síndrome hemolítico urémico, púrpura trombótica trombocitopénica y lupus eritematoso sistémico, que pueden elevar aún más la morbimortalidad, de ahí la importancia de un diagnóstico adecuado (2,4).

COMPLICACIONES

Las complicaciones pueden variar, sin embargo, son mucho mayores en el feto que en la madre. En la madre se puede llegar a presentar (1,7,9):

- Coagulación intravascular diseminada (CID): es la complicación más grave, que se presenta en al menos 40% de los casos. En cuadros con trombocitopenia menor a 50 000/mm³ o fibrinógeno menor a 30 mg/dl se considera la sospecha de CID.
- Edema pulmonar.
- Hematoma subcapsular hepático: algunos criterios de presentación son: dolor de cuello u hombro, disnea, distensión abdominal, hipotensión o taquicardia, ascitis, hemoperitoneo o cambio repentino en ritmo cardiaco fetal. Su ruptura es de las complicaciones más graves de dicho síndrome, en su mayoría dadas en el lóbulo derecho, precedido por hemorragia parenquimatosa.
- Desprendimiento de retina.
- Lesión renal aguda y muerte.

En el caso del feto:

- Hipoglicemia neonatal severa.
- Trombocitopenia neonatal.

- Distrés respiratorio.
- Bajo peso al nacer.
- Hiperbilirrubinemia.
- Displasia broncopulmonar.
- Sangrado intraventricular.
- Enterocolitis necrotizante.
- Muerte neonatal, intrauterina o post parto.

La hemorragia suele darse en casos en que se presenta signos de preeclampsia, como presión arterial elevada acompañada de proteinuria y edemas (4). En caso de necesitar anestesia epidural, existe el riesgo de formación de hematoma epidural por los trastornos de coagulación que se desencadenan, por lo cual, si las plaquetas están entre 50.000 y 100.000 /mm³ se debe realizar pruebas de coagulación complementarias para valoración de cuál anestesia es mejor: regional, si todo sale en rangos de normalidad, o neuroaxial, si hay alteración (9).

TRATAMIENTO

El manejo debe ser multidisciplinario, oportuno y efectivo (13). El tratamiento consiste en finalizar la gestación; sin embargo, primeramente, se debe estabilizar a la paciente (3). Si el embarazo es mayor a 34 semanas, debe finalizarse la gestación de manera inmediata; si es menor a 34 semanas, se debe iniciar maduración pulmonar, y una vez estable, iniciar labor de parto. Se puede manejar expectante en embarazos con gestas muy pretérmino (menor a 24 semanas o 500 gr), las cuales aún no se consideran viables (2,14). Como primera instancia, se debe colocar monitoreo

no invasivo para control de presión arterial por su alto riesgo de elevación, dejar nada vía oral, realizar doppler uterino, así como monitoreo fetal. Tomar de laboratorios complementarios como hemograma, coagulación, hepático, renal y orina. De iniciar terapia antihipertensiva si PA mayor a 160/110 con labetalol IV, hidralazina IV, nifedipina VO. Profilaxis con sulfato de magnesio en caso de eclampsia, maduración fetal con betametasona 12 mg cada 24 hrs no.2 dosis o dexametasona 10 mg cada 12 hrs iv no.4 dosis. Fluidoterapia con una meta en diuresis mínima de 0,5 ml/kg/h. Administrar transfusión de plaquetas únicamente si <40.000U/l en caso de cesárea o <20.000 en caso de parto vaginal (3,12,14). Se debe finalizar el embarazo directamente proporcional a la edad gestacional: si <24 semanas el caso es no viable y se debe velar por interés materno; si es entre 24 – 33+6 semanas, el manejo es expectante; si es de 34-36 semanas, se orienta a finalización de embarazo (3,6).

Existen algunos criterios para la finalización independientemente de la edad gestacional en caso de presentarse: HTA incontrolable (a pesar de tratamiento con más de 3 fármacos a dosis máximas), eclampsia persistente, afectación orgánica progresiva, complicación materno-fetal grave como hemorragia cerebral, edema de pulmón, rotura hepática, desprendimiento prematuro de placenta o riesgo de pérdida de bienestar fetal (3). El síndrome de HELLP no es indicación como tal de cesárea, así que el parto vaginal puede ser la vía de elección si no hay indicación obstétrica de lo contrario (15). En embarazos menores a 32 semanas, se recomienda cesárea electiva si Bishop menor a 5, previo tratamiento conservador con vigilancia hasta donde sea posible (11). En el manejo post parto se deben realizar

controles de todos los laboratorios, ya que existe tendencia al empeoramiento del mismo las primeras 48 hrs; si la paciente debuta dicho síndrome en el post parto, el manejo es el mismo que ante parto, tratamiento sintomático y de soporte (2,14). Criterios de resolución cifras de PA menor a 150/100 mmhg, plaquetas mayor a 100000/l, disminución de DHL y diuresis adecuada. No existe contraindicación para parto vaginal, a menos de que exista alguna complicación diferente de la misma patología que indique realizar cesárea. (14,15). En el caso de presentarse el hematoma subcapsular hepático, de acuerdo con la presentación sería su tratamiento. En el caso de ruptura, se iniciaría tratamiento con reposición de glóbulos rojos empacados, crioprecipitados, plaquetas y fibrinógeno; finalmente, una laparotomía para drenar el hematoma y reparar el daño, en algunos casos se necesita inclusive de embolización de arteria hepática. Si no existe ruptura del mismo, valorar transfusión en caso necesario, corregir su coagulopatía, vigilancia estricta en caso de aumento de tamaño o deterioro hemodinámico llevar a sala para laparotomía (16).

PRONÓSTICO

El pronóstico en el síndrome de HELLP depende de distintas variables, sin embargo, va de la mano con la prontitud en el diagnóstico e inicio de terapia temprana (1,4).

La mortalidad materna es de alrededor del 1%, mayor aún si se complica con rotura hepática por hematoma (2,9). Un periodo intergenésico menor de 24 meses asocia mayor riesgo de desarrollar el síndrome en otro eventual embarazo (3). La mortalidad neonatal va alrededor del 7% al 20%, sus causantes son, principalmente, el

desprendimiento de placenta y restricción de crecimiento intrauterino y la perinatal de hasta 56% debido a prematuridad, insuficiencia placentaria, crecimiento intrauterino retardado y abrupción de la placenta (2,3,5). Se cree que el riesgo de recurrencia del síndrome de HELLP es del 3% al 27%. En mujeres con historia previa de este síndrome, conlleva un mayor riesgo de al menos 20% (rango 5-52%) de que alguna forma de hipertensión gestacional se repita en gestaciones posteriores (4). Por otro lado, se ha identificado una importante gama de mujeres que presentan el síndrome con enfermedades psiquiátricas como ansiedad y depresión en casi un tercio de la población, en relación con largas hospitalizaciones y complicaciones neonatales (4). La detección precoz aumenta el pronóstico favorable en la evolución materno - perinatal (3). Generalmente, las plaquetas vuelven a sus rangos de normalidad en un periodo de 4 días, por ello, la importancia de las pruebas de laboratorio en la cita control post parto, con el fin de ver la normalidad de los trastornos ocasionados durante la presentación del síndrome en el embarazo (11,15).

CONCLUSIÓN

La importancia de conocer la presentación típica del síndrome de HELLP permite al personal de salud de atención primaria identificarlo a tiempo y referirlo con prontitud, para poder evitar complicaciones severas como las mencionadas en el artículo. La falta de conocimiento de este conlleva un alto índice de morbilidad tanto para el feto como para la paciente, al tener diagnósticos diferenciales que pueden confundir. El tratamiento, una vez identificado, consiste en la terminación del embarazo, a menos de que el embarazo no esté a término, para lo

cual es necesario evaluar el beneficio y el riesgo dependiendo del estado de la paciente de la terminación del embarazo, o efectuar un manejo conservador para la maduración pulmonar y estabilización de la madre gestante. El síndrome de HELLP viene a ser una de las complicaciones más severas al final del embarazo. Con el resumen de dicha patología se pretende un fácil entendimiento para el personal de primera mano para su uso en la práctica clínica.

REFERENCIAS

1. Agüero Sánchez AC, Kourbanov Steller S, Polanco Méndez D, Ramírez Garita J, Salas Garita F. Actualización y conceptos claves del Síndrome de HELLP. Revista Ciencia y Salud Integrando Conocimientos [Internet]. 2020 [citado el 13 de abril, 2022];4(3):65-75. Disponible a partir de: <http://revistacienciaysalud.ac.cr/ojs/index.php/cienciaysalud/article/view/133>
2. Arigita Lastra M, Martínez Fernández GS. Síndrome HELLP: controversias y pronóstico. Hipertens Riesgo Vasc [Internet]. 2020;37(4):147-51. Disponible a partir de: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1889183720300684>
3. Borrego Cabezas L, Matas Rodríguez C, Fresno Serrano M. Actualización en el manejo del síndrome de HELLP [Internet]. RSI - Revista Sanitaria de Investigación. 2022 [citado el 13 de abril, 2022]. Disponible a partir de: <https://revistasanitariadeinvestigacion.com/actualizacion-en-el-manejo-del-sindrome-de-hellp/>
4. Bracamonte-Peniche J, López-Bolio V, Mendicuti-Carrillo M del M, Ponce-Puerto JM, Sanabrais-López MJ, Mendez-Domínguez N. Características clínicas y fisiológicas del síndrome de Hellp. Rev Biomed [Internet]. 2018 [citado el 13 de abril, 2022];29(2). Disponible a partir de: <https://www.revistabiomedica.mx/index.php/revbiomed/article/view/612>
5. Castaño Toro YM, Rico Echeverry LM. Factores asociados al Síndrome Hellp en pacientes del Hospital Universitario Clínica San Rafael, 2012 – 2017. Universidad del Rosario; 2019
6. Centro de Medicina Maternofetal y Neonatal de Barcelona (BCNatal): Hospital Clínic - Hospital de

- Sant Joan de Déu. Protocolo Hipertensión y Gestación [internet]. 2021 [citado el 13 de abril, 2022]. Disponible a partir de: <https://medicinafetalbarcelona.org/protocolos/es/patologia-materna-obstetrica/hipertensi%C3%B3n%20y%20gestaci%C3%B3n.pdf>
7. Clinical obstetrics and gynecology, Diagnosis and Management of HELLP Syndrome Complicated by liver hematoma, 2016,60(1):190-197.
 8. Dulay A. Preeclampsia y eclampsia [Internet]. 2020 [citado el 13 de abril, 2022]. Disponible a partir de: <https://www.merckmanuals.com/es-us/professional/ginecolog%C3%ADa-y-obstetricia/anomal%C3%ADas-del-embarazo/preeclampsia-y-eclampsia>
 9. Galarraga F, Schwartzmann A. Consideraciones anestésicas en el síndrome de HELLP. Rev chil anest [Internet]. 2018 [citado el 13 de abril, 2022];47(4):255–8. Disponible a partir de: <https://revistachilenadeanestesia.cl/consideracion-es-anestésicas-en-el-síndrome-de-hellp/>
 10. Ghelfi AM, Garavelli F, Passarino FA, Diodati S, Calcaterra MG, Hails EA, et al. Síndrome HELLP: características clínicas, analíticas y evolutivas observadas en dos años de experiencia. Hipertens Riesgo Vasc [Internet]. 2020;37(4):152–61. Disponible a partir de: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1889183720300404>
 11. Martínez Castellón N, Fernández Ordóñez E, Sánchez Ruíz P. Manejo del Síndrome de Hellp en una gestación pretérmino. [Internet]. 2018. [citado el 13 de abril, 2022];19(2):e17-e20. Disponible a partir de: https://www.federacion-matronas.org/wp-content/uploads/2018/07/Caso-clinico_Manejo-HELLP.pdf
 12. Sánchez Tapia M de LÁ, Chapues Andrade GL, Cáceres Miranda MJ, Medina Sarmiento ML. Características clínicas del síndrome de HELLP. Anál comport las líneas crédito través corp financ nac su aporte al desarro las PYMES Guayaquil 2011-2015 [Internet]. 2021 [citado el 13 de abril, 2022];5(2):169–78. Disponible a partir de: <https://recimundo.com/index.php/es/article/view/1051>
 13. Segovia Vázquez MR, Álvarez C. Severity criteria for hypertensive pregnancy disease. DEL NAC [Internet]. 2018 [cited Apr 13, 2022];10(2):105–20. Available from: http://scielo.iics.una.py/scielo.php?script=sci_artt ext&pid=S2072-81742018000200105
 14. Von Herold CM. Síndrome de HELLP. Rev Médica Sinerg [Internet]. 2018 [citado el 13 de abril, 2022];3(1):13–6. Disponible a partir de: <https://revistamedicasinergia.com/index.php/rms/article/view/112>
 15. Zapata Díaz BM, Ramírez Cabrera JO. Diagnóstico y manejo oportunos del síndrome HELLP. Rev peru ginecol obstet [Internet]. 2020 [citado el 13 de abril, 2022];66(1):57–65. Disponible a partir de: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_text&pid=S2304-51322020000100057