

**ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΜΕΛΕΤΕΣ****ΑΥΤΟΜΑΤΗ ΡΗΞΗ ΤΟΥ ΗΠΑΤΟΣ. Η ΠΙΟ ΒΑΡΙΑ ΕΠΙΠΛΟΚΗ ΤΟΥ ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ HELLP.****Θ. Παυλής<sup>1</sup>, Σ. Αλοΐζος<sup>2</sup>, Ε. Ευωδία<sup>2</sup>, Ε. Τσίγκου<sup>2</sup>****ΠΕΡΙΛΗΨΗ**

Έγκυος 41 ετών με δίδυμο κύηση κατόπιν εξωσωματικής γονιμοποίησης, υποβλήθηκε στην 32η εβδομάδα της κύησης σε επείγουσα καισαρική τομή λόγω προεκλαμψίας. 12 ώρες μετά παρουσίασε εικόνα αιμορραγικού shock. Στην επείγουσα λαπαροτομία που ακολούθησε, διαπιστώθηκε εκτεταμένη ρήξη του δεξιού λοβού του ήπατος με ακατάσχετη αιμορραγία. Με τους έγκαιρους και κατάλληλους χειρουργικούς χειρισμούς που περιγράφονται καθώς και την υποστήριξη της ΜΕΘ, η ασθενής διασωθήκε και εξήλθε μετά από 12 ημέρες υγής από την κλινική.

*Όροι ευρετηρίου: σύνδρομο HELLP, ρήξη ήπατος.*

**ΕΙΣΑΓΩΓΗ**

Η αυτόματη ρήξη ήπατος είναι μια σπάνια, εξαιρετικά βαριά και ταυτόχρονα η πλέον θανατηφόρος επιπλοκή της προεκλαμψίας - εκλαμψίας και ιδιαίτερα του συνδρόμου HELLP (Hemolysis, Elevated Liver enzymes, Low Platelets). Με διεθνή δεδομένα, το ποσοστό θνησιμότητας τόσο για τη μητέρα όσο και για το νεογνό φθάνει το 75%<sup>1</sup>. Παρουσιάζουμε μια περίπτωση εκτεταμένης αυτόματης ρήξης του ήπατος σε λεχωίδα με βαρύ σύνδρομο HELLP, η οποία αντιμετωπίστηκε επιτυχώς με κατάλληλες και έγκαιρες χειρουργικές επεμβάσεις, εντατική παρακολούθηση, νοσηλεία και παρεμβάσεις στη ΜΕΘ.

**ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ**

Έγκυος, κατόπιν εξωσωματικής γονιμοποίησης (TVF), ηλικίας 41 ετών με δίδυμη κύηση, οδηγήθηκε σε επείγουσα καισαρική τομή λόγω προεκλαμψίας ενώ βρισκόταν στην 32η εβδομάδα κύησης. Γέννησε δύο πρόωρα αλλά υγιή τέκνα, και μετεγχειρητικά οδηγήθηκε στη ΜΕΘ για παρακολούθηση λόγω υπερτάσεως, η οποία ελεγχόταν με ενδοφλέβια αγωγή.

Περίπου 12 ώρες μετά την καισαρική και ενώ ο εργαστηριακός έλεγχος κατά την είσοδό της στη ΜΕΘ κατέδειξε εικόνα συνδρόμου HELLP, η ασθενής εμφάνισε σημεία ολιγαμικής καταπληξίας μη ανταποκρινόμενης σε πολλαπλές μεταγγίσεις συμπυκνωμένων ερυθρών αιμοσφαιρίων και πλάσματος. Με την ένδειξη της οξείας χειρουργικής κοιλίας οδηγήθηκε επείγοντως στο χειρουργείο για ερευνητική λαπαροτομία, στην οποία διαπιστώθηκε η ύπαρξη μεγάλης ποσότητας αίματος με πηγή προέλευσης μια εκτεταμένη ρήξη της πρόσθιας επιφάνειας του δεξιού λοβού του ήπατος που συγκεκριμένα αφορούσε στα τμήματα IV, V, VI.

Το ήπαρ ήταν έντονα οίδηματώδες, εξαιρετικά εύθρυπτο και αιμορραγούσε ραγδαία και διάχυτα. Κάτω από τις συνθήκες αυτές, επιλέχθηκε ως πιο αποτελεσματική τεχνική ο επιπωματισμός του ήπατος πιεστικά, με μεγάλο αριθμό από κομπρέσες και αιμοστατικά υλικά, ο οποίος και απέδωσε επιφέροντας ικανοποιητική αιμόσταση. Η ασθενής μεταφέρθηκε εκ νέου στη ΜΕΘ και υποστηρίχθηκε με πλήρες αιμοδυναμικό monitoring, που σαν στόχο είχε την ορθή χρήση και χορήγηση υγρών και φαρμάκων για την άρδευση των ιστών της ασθενούς.

Μετά παρέλευση 20 ωρών περίπου, η ασθενής εμφάνισε εκ νέου αιμοδυναμική αστάθεια με υψηλές απαιτήσεις σε μεταγγίσεις, γεγονός που επέβαλε νέα λαπαροτομία. Το ήπαρ αυτή τη φορά βρέθηκε συρρικνωμένο και λιγότερο οίδηματώδες σε σχέση με την πρώτη λαπαροτομία, ενώ από την κοίτη της ρήξεως αιμορραγούσαν ραγδαία μεγάλα αγγειακά στελέχη.

Προφανώς η αποσυμφορηση του ήπατος λόγω της βελτίωσης του συνδρόμου HELLP έδωσε τη δυνατότητα στα αγγειακά αυτά στελέχη να αιμορραγήσουν. Οι συνθήκες του ήπατος σε αυτή την επέμβαση επέτρεψαν την τοποθέτηση με ασφάλεια μεγάλων αιμοστατικών ραφών στην περιοχή της ρήξεως, καθώς επίσης επέτρεψαν την απολίνωση των αιμορραγούντων αγγείων. Επιτεύχθηκε αιμόσταση και αιμοδυναμική σταθεροποίηση. Τοποθετήθηκαν σωλίνες παροχευσεως υποδιαφραγματικά και υπερηπατικά.

Μετεγχειρητικά, η ασθενής επανήλθε στη ΜΕΘ αιμοδυναμικά σταθερή. Τις πρώτες ημέρες παρουσίασε πυρετική κίνηση, χωρίς απομόνωση μικροβίου σε πολλαπλές καλλιέργειες και αποδόθηκε σε υποδιαφραγματική και περιηπατική συλλογή υγρού που αντιμετωπίστηκε συντηρητικά. Η κατάσταση της βελτιώθηκε σταδιακά με συντηρητική αγωγή και εξήλθε υγής 12 ημέρες μετά.

**ΣΥΖΗΤΗΣΗ**

Αυτόματη ρήξη ήπατος σε έγκυο/λεχωίδα έχει περιγραφεί για πρώτη φορά το 1844 από τον Abercrombie. Έκτοτε, έχουν αναφερθεί στη διεθνή βιβλιογραφία 52 περιπτώσεις. Γενικά το ποσοστό κυμαίνεται από 1/250,000 γεννήσεις έως 1/45,000 περιπτώσεις προεκλαμψίας<sup>2</sup>.

Αν και η προεκλαμψία είναι πιο συχνή σε πρωτοτόκους, η αυτόματη ρήξη του ήπατος καθώς και το υποκάψιο αιμάτωμα αυτού, συμβαίνουν συνήθως σε πολύτοκες, μεγάλης ηλικίας εγκύους με προεκλαμψία ή σ. HELLP. Αφορά κυρίως στο δεξιό λοβό του ήπατος και σπάνια αφορά σε ρήξη αδενωμάτων ή άλλων όγκων του ήπατος<sup>3</sup>.

Η ιστολογική ανεύρεση ψευδοανευρυσμάτων στα αιμορροαγούντα αγγεία συνηγορεί υπέρ της θεωρίας της μικροαγγειοπάθειας της προεκλαμψίας στην αιτιοπαθογένεια της ρήξης<sup>4</sup>. Ο κίνδυνος της ρήξης του ήπατος σε περιπτώσεις σ. HELLP δεν παρέχεται με τον τοκετό ή την επείγουσα έξοδο του εμβρύου, αλλά υφίσταται για 24-48 ώρες πέραν του τοκετού και μέχρι την πλήρη ύφεση του συνδρόμου. Στην περίπτωση που παρουσιάζουμε, η ρήξη εμφανίστηκε 12 ώρες μετά την καισαρική τομή. Κλινικά εκδηλώνεται με σημεία ολιγαμικής καταπληξίας, οξείας κοιλίας με έντονο και επίμονο άλγος δεξιού υποχονδρίου ή/και στο δεξιό ώμο. Εργαστηριακά, εκτός από την αφνίδια πτώση του αιματοκρίτη διαπιστώνεται και μεγάλη αύξηση των τρανσαμινασών (>1000IU/L), πτώση των αιμοπεταλίων και διαταραχές των παραγόντων πήξεως. Απεικονιστικά ένα υπερηχογράφημα επί κλίνης, εφ' όσον δεν χάνεται πολύτιμος χρόνος, προσφέρει χρήσιμες πληροφορίες. Σε λιγότερο επείγουσες περιπτώσεις, όπως το υποκάψιο αιμάτωμα σε έγκυες, εξέταση εκλογής είναι η MRI<sup>5</sup>.

Η αντιμετώπιση είναι η επείγουσα λαπαροτομία ταυτόχρονα με τη χορήγηση υγρών, αίματος και παραγόντων πήξεως. Η ενδεδειγμένη χειρουργική τεχνική είναι ο επιπωματισμός του ήπατος με αιμοστατικά υλικά και κομπρέσες. Ο επιπωματισμός θα πρέπει να είναι εξαιρετικά πιεστικός και αυτό επιτυγχάνεται έχοντας αντέρευση τα πλευρικά τόξα των κατώτερων πλευρών. Η τοποθέτηση αιμοστατικών ραφών στο προεκλαμπτικό ήπαρ είναι αναποτελεσματική και πιθανόν να καταστεί επιζήμια. Σε δεύτερο χρόνο, μετά την ύφεση των προεκλαμπτικών στοιχείων και την αποκατάσταση των παραγόντων πήξεως, όπου το ήπαρ παύει να είναι τόσο οίδηματώδες και εύθρυπτο, εάν χρειάζεται μπορεί να τοποθετηθούν ραφές ή να γίνει εκλεκτική εκτομή κάποιου τμήματός του.

Οι μετεγχειρητικές επιπλοκές μπορεί να είναι το υποδιαφραγματικό ή υπηπατικό απόστημα ή η πλευριτική συλλογή, τα οποία αντιμετωπίζονται με τον συνήθη τρόπο.

Οι αναφερόμενες στη βιβλιογραφία «ηρωικές» μέθοδοι, όπως η ηπατεκτομή, ο εμβολισμός της ηπατικής αρτηρίας και η μεταμόσχευση ήπατος, κατά τη γνώμη μας είναι θεωρητικές δυνατότητες αλλά χωρίς πρακτική θέση στην αντιμετώπιση του οξέος συμβάντος<sup>6</sup>.

Διεθνώς μέχρι σήμερα έχουν αναφερθεί 52 περιπτώσεις αυτόματης ρήξης του ήπατος, με ποσοστό θνησιμότητας που ξεπερνά το 50%. Στην κλινική μας τα τελευταία 15 χρόνια σε σύνολο περίπου 220,000 τοκετών, 6,000 περιπτώσεων προεκλαμψίας και περίπου 120 περιστατικών με σ. HELLP, η περίπτωση που αναφέρουμε είναι μοναδική. Πιστεύουμε πως η έγκαιρη διάγνωση, η άμεση σταθεροποίηση της ασθενούς στη ΜΕΘ καθώς και οι άμεσοι και κατάλληλοι χειρουργικοί χειρισμοί συνέβαλαν στην επιτυχή αντιμετώπιση της ασθενούς.

**SUMMARY**

A 41-year old pregnant woman, following in vitro fertilization, in her 32nd week of pregnancy, carrying twins, was led to operating room for emergency cesarean due to pre-eclampsia. At about 12 hours postoperatively, the puerperant exhibited signs of hypovolemic shock non responsive to fluid and blood transfusion. At emergency exploratory laparotomy was found an extensive rupture on the anterior surface of the right lobe of the liver. In this report, we present our experience with a case. We are confident that prompt diagnosis, immediate stabilization in the ICU as well the timely surgical treatment contributed to the successful outcome of the patient.

*Key words: spontaneous hepatic rupture, HELLP syndrome.*

**ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ**

- Smoleniec JS, James DK. Gastrointestinal crisis during pregnancy. *Dig Dis* 1993,11; 313-24.
- Sherbahn R. Spontaneous rupture subcapsular liver hematoma associated with pregnancy. *J Reprod Med* 1966,41 ; 125-28.
- Neerhof MGjZelman W, Sullivan T. Hepatic rupture in pregnancy. *Obstet Gynecol Surv* 1989,44;407-9.
- Reck TB, Ott R, Muller V. Surgical treatment of HELLP syndrome-associated liver rupture. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2001 Nov 99(1): 57-65.
- Batton R, Sibai BM. Hepatic imaging in HELLP syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 1996,174: 1820-7.
- Wicke C, Pereira PL, Neeser E. Subcapsular liver hematoma in HELLP syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 2004,190:106-12.

<sup>1</sup>Θ. Παυλής, Χειρουργική Κλινική Μαιευτηρίου «ΜΗΤΕΡΑ»

<sup>2</sup>Σ. Αλοΐζος, Ε. Ευωδία, Ε. Τσίγκου, ΜΕΘ Μαιευτηρίου «ΜΗΤΕΡΑ»