

HEMOSTASIA E COAGULAÇÃO

Instituto de Hematologia e Oncologia Curitiba

DISTÚRBIOS DA COAGULAÇÃO

O PACIENTE QUE SANGRA

- 1. Petéquias: alteração dos vasos ou plaquetas**
- 2. Equimoses, melena, hematúria, hematêmese, sangramento no SNC: distúrbios das plaquetas ou da coagulação**
- 3. Hematomas: distúrbio da coagulação**
- 4. Hemartrose, hemorragia em serosas e fascias: distúrbio da coagulação – Hemofilia**
- 5. Hemorragia traumática: traumatismo
intervenção cirúrgica**
- 6. Coexistência de sangramento e fenômenos tromboembólicos: CIVD**

DISTÚRBIOS DA COAGULAÇÃO

ASPECTOS CLÍNICOS

- 1. Hemorragia no período neo-natal: distúrbios de coagulação, hereditários ou adquiridos**
- 2. Início tardio das manifestações hemorrágicas: coagulopatias adquiridas, proporcionalmente à severidade.**
- 3. História familiar positiva: coagulopatias hereditárias**
- 4. Herança ligada ao cromossomo X: hemofilias**
- 5. Severidade do sangramento: maior nas coagulopatias adquiridas do que nas hereditárias**
- 6. Múltiplos defeitos da coagulação e trombocitopenia associada: distúrbios adquiridos**
- 7. Alteração isolada: distúrbio hereditário.**

DISTÚRBIOS DA COAGULAÇÃO

História familiar positiva – coagulopatias hereditárias

30 – 40% dos hemofílicos A – história familiar negativa

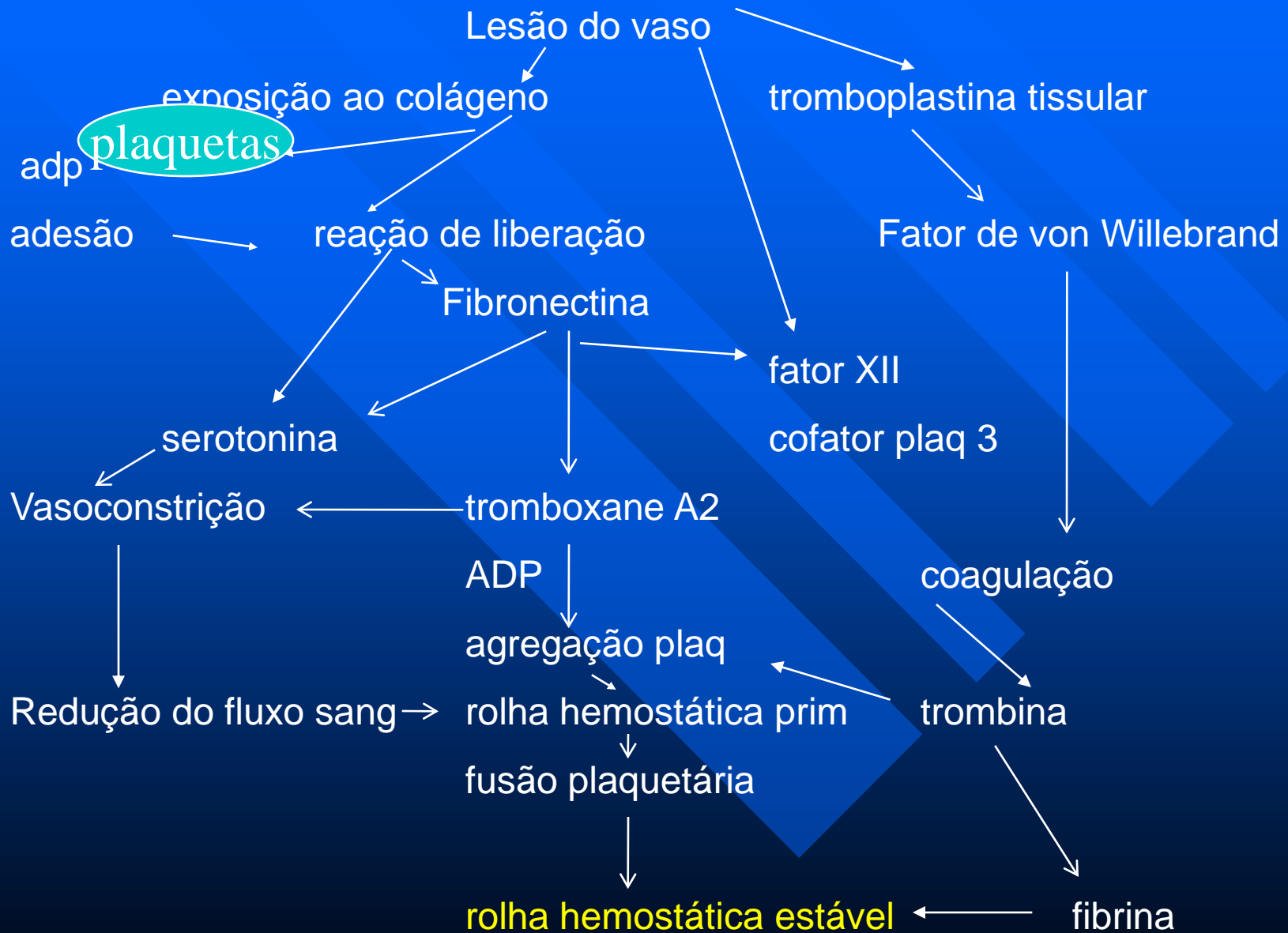
Aspectos clínicos:

1. Sangramento tardio: coagulopatia
1. Sangramento imediato: trombocitopenia

Efeito de drogas:

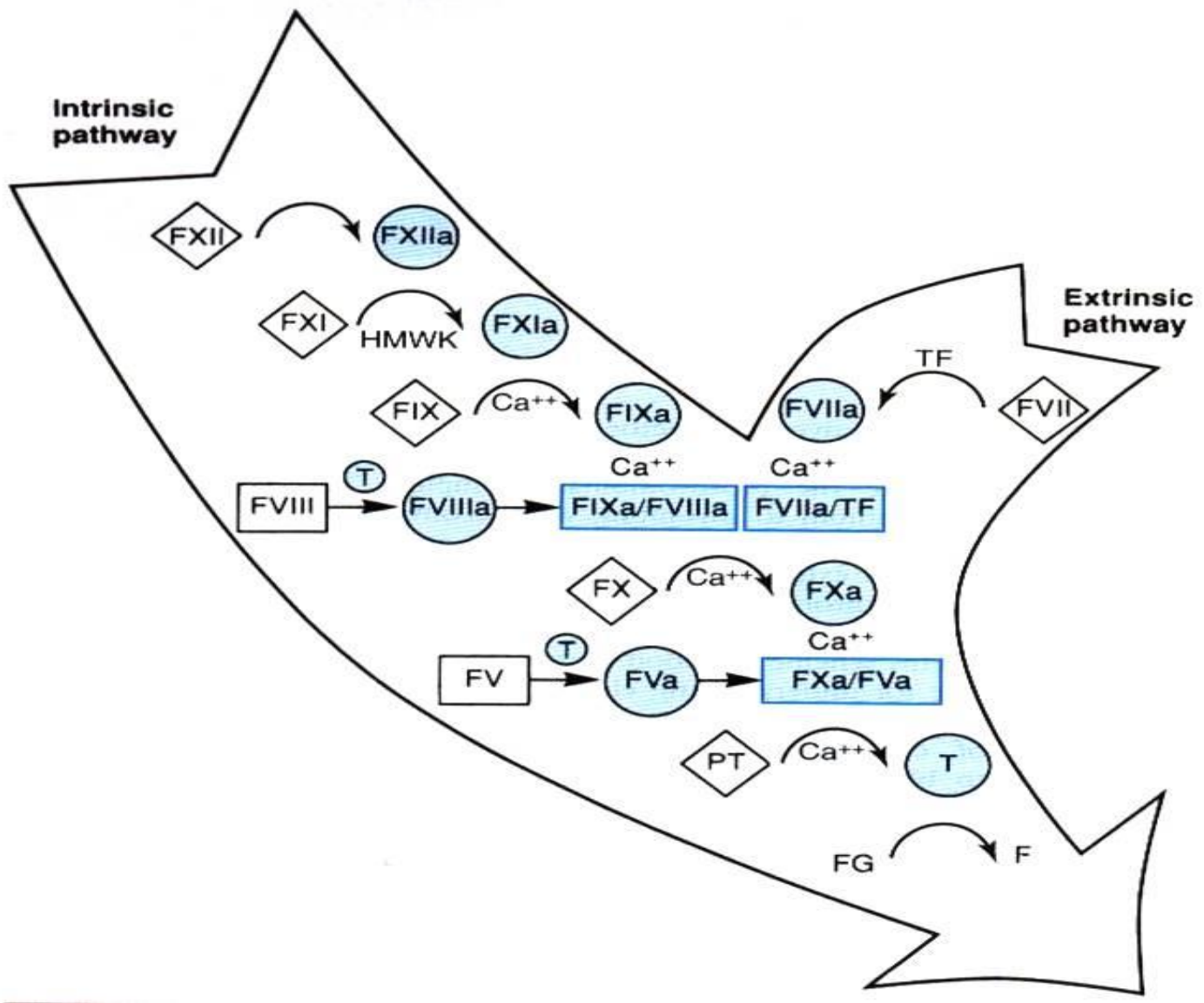
1. Trombocitopenia e alterações de função plaquetária;
2. Lesões capilares
3. Potencialização ou antagonismo de anticoagulantes
4. Anticoagulantes

HEMOSTASIA



FATORES DE COAGULAÇÃO

FI	FIBRINOGENIO	SUB-UNIDADE DA FIBRINA
FII	PROTROMBINA	SERINA PROTEASE
FIII	FATOR TISSULAR	RECEPTOR/COFATOR
FV	FATOR LABIL	COFATOR
FVII	PROCONVERTINA	SERINA PROTEASE
FVIII	FATOR ANTI-HEMOFÍLICO (A)	COFATOR
FIX	FATOR CHRISTMAS (B)	SERINA PROTEASE
FX	FATOR STUART-PROWER	SERINA PROTEASE
FXI	ANTECEDENTE TROMBOPLÁSTICO DO PLASMA	SERINA PROTEASE
FXII	FATOR HAGEMAN (CONTACTO)	SERINA PROTEASE
FXIII	FATOR ESTABILIZADOR DA FIBRINA	TRANSGLUTAMINASE
	PRÉ-CALICREINA (FATOR FLETCHER)	SERINA PROTEASE
	CININOGENIO DE ALTO PESO MOLECULAR (HMWK)	
	(FATOR FITZGERALD)	COFATOR
	FATOR DE VON WILLEBRAND	GLICOPROTEINA



FXIII

COAGULAÇÃO

1a. fase:

Via intrínseca: FXII, pré-calicreina, FXI, cininogênio de alto peso molecular, FIX, cofator plaquetário 3, FVIII, Ca

Via extrínseca: fator tissular + FVII + Ca

2a. Fase:

Ativação do FV e FX

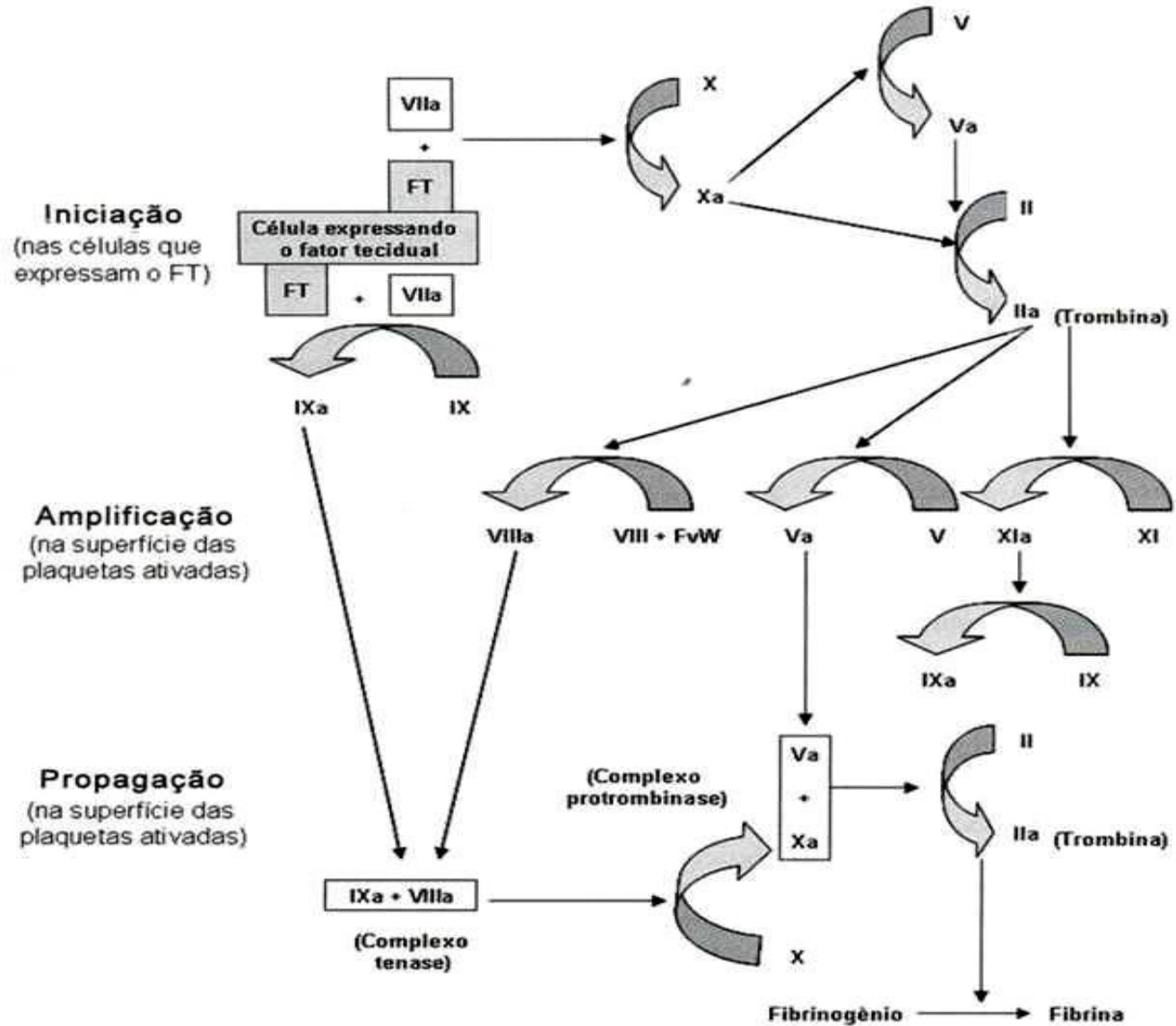
Ativação da protrombina (FII) a trombina

Conversão do fibrinogênio (FI) a monômeros da fibrina

3a. Fase:

Estabilização da fibrina pelo FXIII

Modelo da coagulação baseado em superfícies celulares



PROTEINAS ANTICOAGULANTES

**Proteína C: inibe os fatores Va e VIIIa.
(FV Leiden)**

Proteína S: cofator da proteína C

Trombomodulina: endotélio

**Anti-trombina III e cofator II da
heparina**

SISTEMA FIBRINOLÍTICO

Finalidade: **limitar a extensão da coagulação**
degradação do fibrinogênio e fibrina

Conversão do plasminogênio (zimogênio) a plasmina
(serina proteinase)

Ativadores do plasminogênio:

endógenos

exógenos (estreptoquinase)

Inibidores dos ativadores

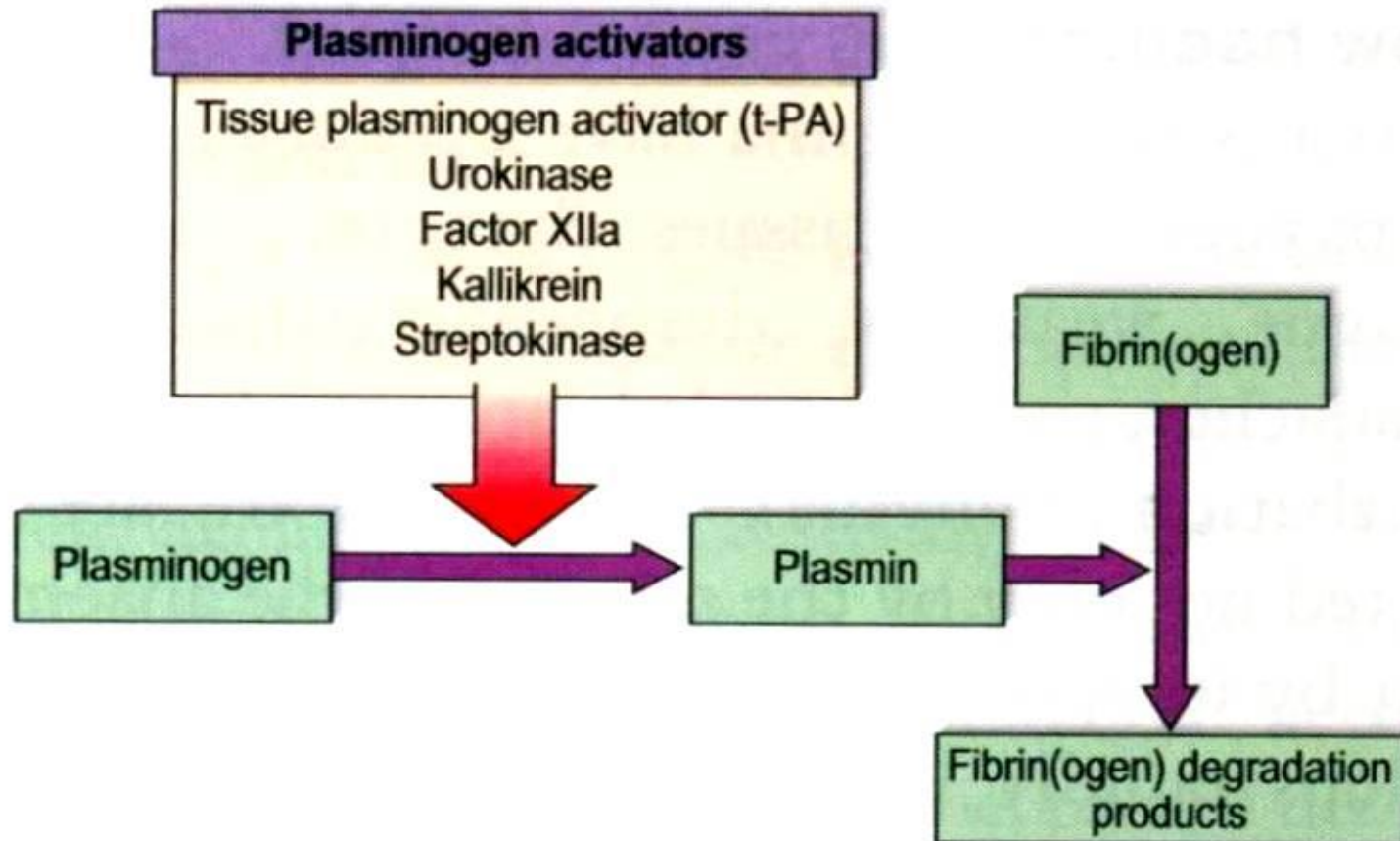


Fig. 3 **The fibrinolytic system.** Note that, unlike the other activators listed, streptokinase is an exogenous activator derived from β -haemolytic streptococci.

INVESTIGAÇÃO LABORATORIAL

1. Testes das fases vascular e plaquetária

a) Tempo de sangramento

b) integridade capilar

c) Contagem de plaquetas

d) Morfologia plaquetária

e) Testes de função plaquetária

agregação: colágeno, ADP, epinefrina,
ristocetina

(anti-agregantes)

INVESTIGAÇÃO LABORATORIAL

Função plaquetária:

TS prolongado com contagem de plaquetas normal: disfunção

Retração deficiente do coágulo: trombocitopenia
trombastenia de Glanzmann

Ausência de agregação por ADP, colágeno e epinefrina: trombastenia

ristocetina: doença de von Willebrand

2a. onda de agregação deficiente: IRC, aspirina

INVESTIGAÇÃO LABORATORIAL

2. Fases da coagulação

a) Tempo de coagulação

b) Tempo da tromboplastina parcial (PTT)

c) Tempo de atividade da protrombina (TAP)

Stypven time

d) Tempo da trombina (TT)

e) Dosagem do fibrinogênio

f) Testes para produtos de degradação do fibrinogênio e
fibrina

g) Testes para fibrinólise

h) Testes para inibidores da coagulação

INVESTIGAÇÃO LABORATORIAL

Avaliação pré-operatória

1. História hemorrágica negativa

Intervenção de pequeno porte: desnecessária

Grande porte: contagem de plaquetas

PTT

2. História hemorrágica positiva

TS, TAP, PTT, TT, contagem de plaquetas

Dosagem dos fatores

DOENÇAS HEMORRÁGICAS

1. Deficiência de fatores de coagulação

Hereditárias: Hemofilia A: deficiência de fator VIII

Hemofilia B: deficiência de fator IX

Doença de von Willebrand: deficiência do VWF

Deficiência de outros fatores de coagulação

Adquiridas:

Hepatopatia: deficiência dos fatores II, VII, IX, X

aumento da fibrinólise

alteração do fibrinogênio

trombocitopenia

CIVD

DOENÇAS HEMORRÁGICAS

Adquiridas: Coagulação intra-vascular disseminada

Acidentes por animais peçonhentos

Acidentes obstétricos

Hemólise intra-vascular

Sepsis

Viremia

Neoplasias

Leucemia promielocítica

Queimadura, esmagamento e necrose tissular

Doença vascular periférica