



HEMOSTASIA

- Fenômeno fisiológico dinâmico, com a função de manter o sangue fluído no interior do vaso, bem como impedir sua saída.

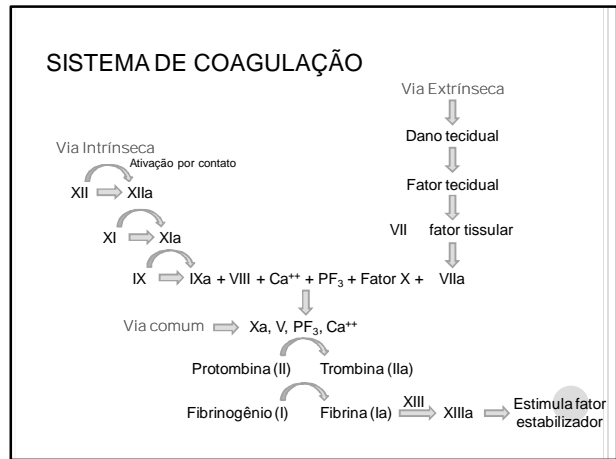
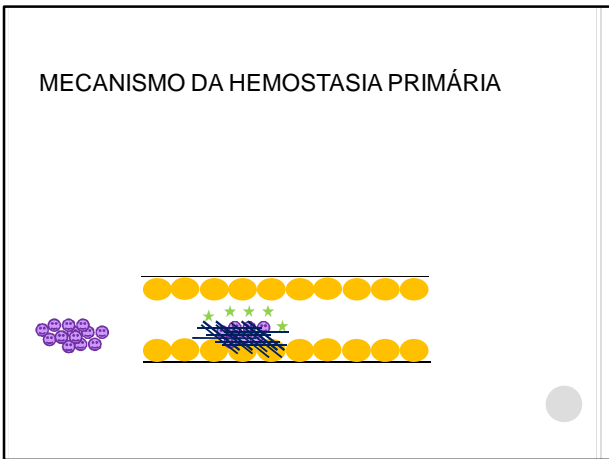
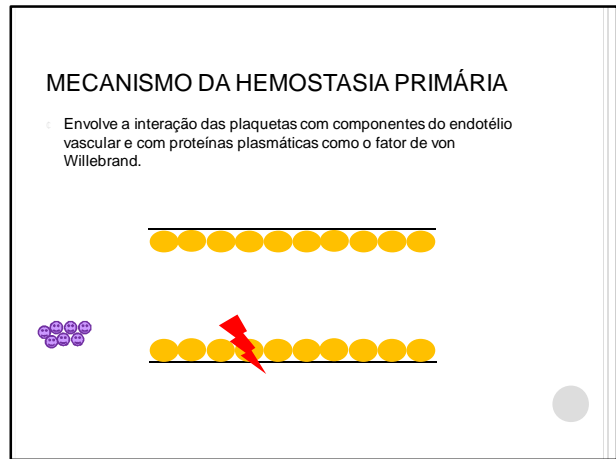
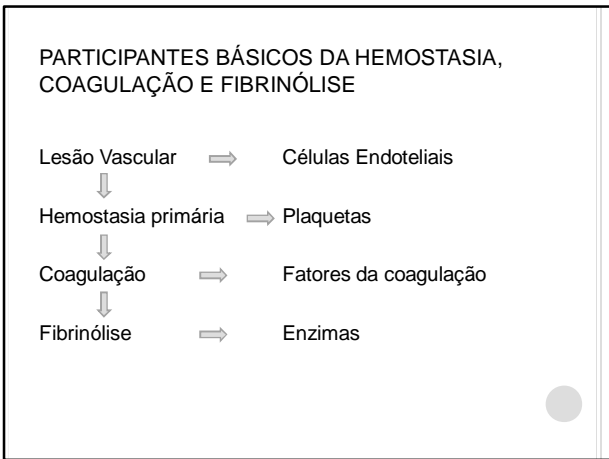
Funções:

- Proteção do endotélio, fagocitose, coagulação sanguínea, adesão, agregação.

Formação das plaquetas:

Stem cell
Trombopoietina
Megacariócito (MO)
Fragmentos no citoplasma
Libera + 200 mil plaquetas

2/3 circulação sanguínea 1/3 baço



EXAMES LABORATORIAIS

- TAP (tempo de atividade da protrombina)
- KPTT / TTPa (tempo de tromboplastina parcial ativada)
- TT (tempo de trombina)
- TC (tempo de coagulação)
- TS (tempo de sangramento)
- Dímero D
- Fibrinogênio

TAP

- Avalia a via extrínseca da coagulação, prolongando-se nas deficiências seletivas ou conjuntas dos fatores II, V, VII e X;
- Como os 4 fatores são sintetizados no fígado e três dos quais são vitamina K dependentes (II, VII e X), o TAP é utilizado mais comumente no monitoramento da terapia anticoagulante oral (warfarina), doenças hepáticas, deficiência de vitamina K, CIVD e deficiência dos fatores VII, V, X ou protrombina.

KPTT ou TTPa

- Avalia a via intrínseca da coagulação;
- É indicado nos casos onde há tendência a hemorragia, antes de intervenções cirúrgicas e no controle de terapêutica anticoagulante pela heparina.

Tempo de trombina

- Avalia a via comum da coagulação;
- Anormalidades que afetam essa etapa da coagulação incluem alterações quantitativas e qualitativas do fibrinogênio, aumento da atividade fibrinolítica causando variações nos Produtos de Degradação da Fibrina (PDF) e interferências na polimerização do fibrinogênio.
- O TT também é sensível à heparina e a outras antitrombinas circulantes.

TC

- É um teste de baixa sensibilidade e de reprodutibilidade muito variável, sendo afetado principalmente por alterações da via intrínseca, do fibrinogênio e fibrina;
- Pode estar elevado em terapia com heparina.

TS

- Avalia a via intrínseca da coagulação, porém, possui pouca sensibilidade.
- É um indicador de alterações numéricas (quantitativas) e funcionais (qualitativas) das plaquetas.

Dímero D

- É o produto de degradação da fibrina pela plasmina.
- Sua determinação é útil no diagnóstico de trombose venosa profunda (TVP) e do tromboembolismo pulmonar (TEP).
- Níveis elevados são encontrados nas seguintes situações: IAM, sepses, neoplasias, pós-operatórios (até uma semana), CIVD, anemia falciforme, IC e pneumonias.

Fibrinogênio

- É uma glicoproteína sintetizada no fígado e esta envolvida na etapa final da coagulação, que consiste na sua conversão em fibrina, sob a ação da trombina.
- : afibrinogenemia hereditária, CIVD, fibrinólise e doença hepática.
- : estados inflamatórios agudos, gravidez, uso de contraceptivos orais estrógenos e andrógenos.

COAGULOPATIAS

- Defeitos da Hemostasia primária
- Trombocitopenias
- Púrpuras
- Defeitos funcionais das plaquetas

- Hemostasia secundária
- Coagulopatia hereditária [Hemofilia A e B, Doença de Von Willebrand];
- Coagulopatia adquirida [Hepatopatias, Deficiência de vitamina K, CIVD]

TROMBOCITOPENIAS

- Contagem de plaquetas abaixo de 150.000/uL;
- As manifestações clínicas mais comuns são as petéquias, equimoses e sangramento de mucosas.

- São várias as causas:
- Leucemia
- Redução de vitamina B12 ou folato
- Púrpura trombocitopênica auto-imune
- Fármacos (aspirina)
- CIVD
- Insuficiência hepática

PÚRPURAS

Púrpura trombocitopenica idiopática

- Produção de auto-anticorpos dirigidos contra proteínas da membrana plaquetária.
- Quadro clínico: sangramento cutâneo abrupto com petéquias e equimoses.

Púrpura trombocitopenica trombótica

- É causada pela oclusão difusa das arteríolas e capilares da microcirculação, levando a isquemia dos tecidos.
- A oclusão é causada por microtrombos formados após a agregação plaquetária vascular.

DEFEITOS FUNCIONAIS DAS PLAQUETAS

- A plaqueta, apesar de ser um fragmento citoplasmático do megacariócito, é uma célula muito ativa, com complexas reações envolvidas em sua ativação, que a torna susceptível a vários defeitos congênitos ou adquiridos que podem determinar alterações da função plaquetária e o consequente quadro clínico de púrpura.

Hemofilia

- A hemofilia é uma doença hemorrágica hereditária, decorrentes da deficiência quantitativa ou defeitos moleculares de um dos fatores da coagulação.
- A hemofilia A (hemofilia clássica), que compreende 80 % de todos os casos, é um déficit do fator da coagulação VIII. A hemofilia B (doença de Christmas) é um déficit do fator de coagulação IX. Os padrões de hemorragia e as consequências destes tipos de hemofilia são semelhantes. Ambos são herdados da mãe (herança ligada ao sexo), mas afetam quase exclusivamente os homens.
- A hemofilia C é determinada por gene autosômico dominante não relacionado com o sexo e caracteriza-se pela ausência de um fator denominado PTA ou fator XI.
- Diagnóstico
- Dentre as provas de triagem apenas o TTPa está prolongado;
- Dosagens do respectivo fatores de coagulação;
- No caso de deficiência do fator VIII deve-se procurar diferenciar a doença da doença de Von Willebrand.

Doença de Von Willebrand

- A doença de Von Willebrand é uma deficiência ou anomalia hereditária do fator Von Willebrand do sangue, uma proteína que afeta a função das plaquetas.
- O FVW tem duas funções principais: (1) ligar-se ao colágeno presente no subendotélio e nas plaquetas, promovendo a formação do tampão plaquetário no local da lesão endotelial; e (2) ligar e transportar o fator VIII (FVIII), protegendo-o da degradação proteolítica no plasma.
- O fator VIII encontra-se no plasma, nas plaquetas e nas paredes dos vasos sanguíneos. Quando falta ou é defeituoso, o primeiro passo da coagulação, (adesão das plaquetas à parede do vaso onde se produziu a lesão), não se realiza. Por conseguinte, a hemorragia não é parada a tempo.

Hepatopatias

- Os pacientes com doença hepática apresentam inúmeras anormalidades da coagulação que predispõe ao sangramento. Os hepatócitos sintetizam os fatores da coagulação I, II, V, VII, VIII, IX, X, XI, XII, e XIII; cininogênio de alto peso molecular, pré-caliceína, inibidores da coagulação (Proteína C, S e antitrombinIII); o plasminogênio e seu inibidor alfa-2-antiplasmina. Com a evolução da doença hepática o paciente pode apresentar deficiência de alguns ou de todos estes fatores, além disto, é comum a trombocitopenia, sobretudo quando há esplenomegalia.
- O prolongamento do TP é a primeira anormalidade observada; entretanto à medida que a doença evolui, o TTPA, o TT, os níveis de fibrinogênio e a contagem de plaquetas tornam-se anormais.

Deficiência de Vitamina K

- A Vitamina K é importante na síntese das proteínas de coagulação Vitamina K-dependentes: os fatores II, VII, IX, e X e também as proteínas C e S.
- As duas principais fontes de vitamina K consistem na ingestão da vitamina e sua síntese pela flora bacteriana intestinal.
- A deficiência de vitamina K pode ser evidenciada pelo prolongamento do TP e, algumas vezes, pelo TTPA. O TP é mais sensível que o TTPA, visto que o fator VII, o único dos fatores vitamina K-dependentes que se encontra na via extrínseca da coagulação, é a mais lábil dessas proteínas.

Coagulação Intravascular Dissemínada

- A coagulação intravascular dissemínada (coagulopatia de consumo) é uma doença na qual diminutos coágulos de sangue se disseminam na corrente sanguínea, obstruindo os pequenos vasos do sangue e consumindo os fatores da coagulação necessários para controlar a hemorragia.
- Esta doença começa com uma coagulação excessiva habitualmente estimulada pela presença de uma substância tóxica no sangue. À medida que se utilizam (consomem) os fatores da coagulação, verifica-se a hemorragia excessiva.

TRATAMENTO MEDICAMENTOSO

- Heparina
- A heparina é um ativador da enzima sanguínea antitrombina III. Esta inibe vários fatores da coagulação (II, IX e X) e mais significativamente a trombina, que forma o trombo de fibrina.
- A heparina se liga a vários fatores de coagulação da via intrínseca da cascata, levando a uma diminuição da formação de fibrina. Também se liga a plaquetas em exposição prolongada
- Pode causar plaquetopenia (1–3%) em pacientes que recebem esta droga por mais de uma semana. O uso de heparinas de baixo peso molecular reduz o risco do desenvolvimento da plaquetopenia.

TRATAMENTO MEDICAMENTOSO

- Varfarina
- Sua ação é decorrente da inibição da síntese dos fatores da coagulação vitamina K-dependente (II, VII, IX e X), além de duas outras proteínas anticoagulantes naturais (proteína C e S).
- A intensidade os efeitos da Varfarina na síntese dos fatores de coagulação difere entre os pacientes. Por conta disso uma monitorização eficaz é necessária.
- O teste utilizado para monitorização da terapia é o tempo de protrombina (TP), que das seis vitamina K-dependentes testa apenas três (II, VII e X).