

# HEMOSTASIA

PRIMÁRIA	SECUNDÁRIA
<b>Δ Plaquetas</b>	<b>Δ Fatores de coagulação</b>
Sangramento <b>cutâneo</b> Sangramento <b>mucoso</b>	Sangramento mais profundo ( <b>músculos e articulações</b> )
Não para de sangrar	Para, mas volta a sangrar. Deficil controle.
SANGRAMENTO PRECOCE	SANGRAMENTO TARDIO
Petéquias, púrpura, equimose Epistaxe, gengivorragia	Hamatomas Hamartrose
<b>Plaquetas:</b> 150-450 mil	<b>TAP (Extrínseca):</b> < 10 s <b>INR</b> < 1,5
<b>TS:</b> 3-7 min ✓ Tempo de sangramento ✓ Avalia a função das plaq <b>** TS só avalia função se plaquetometria normal!</b>	<b>PPTa (Intrínseca):</b> < 30s <b>Relação pct/ controle</b> < 1,5

## TERCIÁRIA: Fibrinólise (Plasmina)

Produtos de degradação da fibrina (D-dímero)

## HEMOSTASIA PRIMÁRIA

TROMBOCITOPENIA	DISFUNÇÃO
<b>Quantidade (↓plaq)</b>	<b>Qualidade (↑TS)</b>
<b>Destruição periférica:</b> - <b>PTI</b> - <b>PTT</b>	Hereditária: <b>Dç de Von Willebrand</b> <b>Deficiência GPIb / GPIIb/IIIa</b>
<b>Sequestro / ↓ produção:</b> - Esplenomegalia, leucemia - Anemia (B9/12)	Adquirida: <b>Uremia</b> → Cd: DDAVP <b>Antiplaq:</b> AAS/Clopidogrel

**ADESÃO** -----> **ATIVACÃO** -----> **AGREGAÇÃO**  
(FVW + GPIb) (ADP / TXA2) (GP II.b/III.a)  
(Fibrinogênio)

**Antiagregação:** Clopidogrel: Anti-ADP / AAS: Anti-TXA2.

## Púrpura Trombocitopênica Imune (PTI)

IgG contra plaquetas / Oponização / Destruição no baço

## PLAQUETOPENIA E MAIS NADA !

IDIOPÁTICA:	SECUNDÁRIA:
<b>Crianças 2-5 anos</b>	Mulher 20-40 anos
Aguda, Autolimitada	Crônica, Recorrente
Infecção viral (IVAS, TGI)	LES, Hashimoto, Crohn,
Vacina (HepB / SCR)	HIV, Hep C , heparina..

### DIAGNÓSTICO:

- Excluir: HIV, LES, LLC, droga (heparina).

### Tratamento:

<b>Corticóide VO:</b>	Pla< 20-30 mil (criança< 10 mil) + Sangramento mucoso Prednisona 1-2mg/kg/dia
<b>Ig polivalente IV</b>	Sangramento grave (SNC, GI) Opção: Corticóide IV / Fator VIIa
<b>Plaqueta:</b>	Sangramento <b> muito grave </b> / SNC Será destruída pelos Ac's
PTI refratário ...	<b>Rituximab / Esplenectomia</b>

## Púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT)

Deficiência de ADAMTS-13 (Degrada fator FVW)

↓ **ADAMTS13**

**Fator vWB" gigantes": Microangiopatia trombótica**

### FISIOPATOLOGIA:

Deficiência de ADAMTS13 → FVW gigante → (+) agregação de plaquetas na microcirculação → consumo de plaquetas (↓**plaquetas**) → plaquetas secretam **ADP/TxA2** (recruta mais plaquetas) → Agregação plaquetária → **TROMBO** → trombo se solta → sintomas: SNC / RIM.

Hemácias sofrem hemólise por trauma mecânico nos capilares com microtrombos causando **anemia hemolítica microangiopática** (reticulocitose, ↑ Bbi / LDH, esquizócitos).

### CLÍNICA:

Náusea / vômito	Dor abdominal	<b>"PENTA"</b>
<b>P</b>	Plaquetopenia (consumo de plaquetas)	
<b>E</b>	Esquizócitos (Anemia microangiopática)	
<b>N</b>	<b>Neurológico:</b> Cefaleia, delirium, convulsão.	
<b>T</b>	Temperatura (Febre)	
<b>A</b>	Anúria (IRA)	

### DIAGNÓSTICO:

- ✓ Sangue periférico: **Esquizócitos**
- ✓ Coagulograma: ↓plaquetas / ↑TS (consumo plaq)
- ✓ Bx de pele: Depósitos hialinos subendoteliais (50%)

### TRATAMENTO:

<b>Plasmaférese</b>	<b>PLAQUETAS: NÃO</b> (↑ trombose)
---------------------	------------------------------------

### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

	PTT	SHU
	Adulto Mulheres	Crianças
<b>Etiologia</b>	↓ ADAMST13	<i>E. coli</i> <b>O157:H7</b> Shigatoxina
<b>Clínica</b>	Anemia hemolítica, Trombocitopenia e <b>Δ neurológicas</b>	Anemia hemolítica, Trombocitopenia e <b>Insuficiência renal</b>
<b>Pródromos</b>	Dor abdominal	Diarreia
<b>Tratamento</b>	Plasmaférese	Suporte

## Doença de Von Willebrand (Dç VW)

Distúrbio hereditário **MAIS COMUM** da hemostasia  
Autossômica dominante, mais comum em MULHERES

<b>Tipo 1*</b>	↓ fvw (quantitativo)	Exames normais
<b>Tipo 2</b>	Δ qualidade do fvw	↑ TS
<b>Tipo 3</b>	↓↓↓ fvw / <b>Fator VIII</b>	<b>↑ TS / PPTa</b> (↓ F 8)

**CLÍNICA:** "Primeira menstruação → sangra muito"

### DIAGNÓSTICO:

- ✓ Fator VW – quanti / Funcional – **Teste ristocetina**

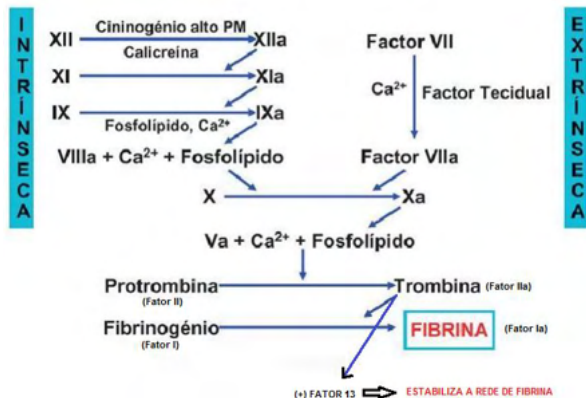
### TRATAMENTO:

- ✓ Inicialmente: Desmopressina (**DDAVP**): ↑ FVW
- ✓ **Crioprecipitado:** FVW / Fator VIII / Fibrinogênio
- ✓ **Fator VIII**
- ✓ **Plasma** (todos os fatores de coagulação)
- ✓ **EVITAR:** AAS (altera TS)

## HEMOSTASIA SECUNDÁRIA

INTRÍNSECA	COMUM	EXTRÍNSECA
↑ PTTa	↑ TAP ↑ PTTa	↑ TAP/ INR
T.Tromboplastina Parcial ativada	-	Tempo de Protrombina
Fator 8, 9, 11	Fator 10, 5, 2, 1	Fator 7
Hemofilia A/B Anticoagulante (Heparinas)	CIVD	Hepatopatia Anticoagulante (Warfarin)

**Fator 13** → Não de de nenhuma via (Não Δ TAP / PPTa)  
**Anticoagulantes endógenos:** Ptn C/S, Antitrombina III



### VIA INTRÍNSECA (FATOR 8, 9, 11):

#### HEMOFILIA:

- Doença autossômica recessiva ligada ao X (H > M)
- Hemofilia A (8) / B (9) / C (11)
- Homem (Herança ligada ao X) – Clínica: 2-3 anos
- Clínica: Hemorragia + Hematoma + Hemartrose
- Dx: ↑ PTTa / ↓ Fator 8, 9 ou 11
- Tratamento: Repor fator deficiente.
- Sangramento leve: DDAVP

#### ANTICOAGULANTES (Heparina):

- Potencializa Antitrombina III (Anticoag endógeno)
- HNF: Δ PTTa → Antídoto: protamina
- HBPM (Enoxa): Δ fator Xa / Antídoto ação parcial

### VIA EXTRÍNSECA (FATOR 7):

Ação dos cumarínicos (**Warfarin** - Marevan)

↓ Fatores vitamina K dependentes (2, 7, 9, 10)

Fator 7 (↓ t ½ vida) → 1º (Δ TAP) → 2º (Δ PTTa)

Δ TAP / INR → Anticoagulação: INR 2-3

#### Antídoto:

- Vitamina K (sangramento ativo / INR > 10)
- Complexo pró-trombínico: Fator 2, 7, 9, 10
- Fator 7 ativado
- Plasma

#### Deficiência de Vitamina K: Lipossolúvel (ADEK)

- Colestase / doença disabsortiva: ↓ absorção ADEK
- Hepatopatia (↓ produção de fatores coag: 7\*)

#### Como diferenciar? Vit K parenteral:

- INR normal → Colestase
- INR não normalizou → Hematopatia

#### Necrose cutânea hemorrágica (warfarin):

- Vit K → anticoagulantes endógenos (Ptn C/S)
- Warfarin → (-) Ptn C/S → **PRÓ-COAGULANTE**
- Em caso de trombose ou risco de trombofilia:
  - Heparina + Warfarin → INR 2-3 → Warfarin
  - Heparina: neutraliza efeito pró-coagulante

### DOENÇA HEMORRÁGICA DO RECÉM-NASCIDO:

Leite materno (↓ VitK) + ↓ reserva VitK (s/ flora TGI)

- ↓ moderada de fatores Vit-K dependente cerca de 48-72 h após nascimento com retorno aos níveis de nascimento 7-10º dia de vida

Clínica: Hemorragia SNC, nasal, TGI...

Dx: ↑ PTTa / ↑ TAP

Profilaxia: **Vit K 1 mg IV ao nascimento**

### VIA COMUM (FATOR 10, 5, 2, 1):

INIBIDORES DO FATOR Xa (Rivaroxaban / Fondaparinux)

- Ajustar de acordo com função renal
- Efeito anticoagulante direto (rápido)

INIBIDOR DA TROMBINA (Dabigatran)

#### CIVD:

- Dç graves → liberação de Fator tecidual → (+) via extrínseca → (+) coagulação → **TROMBOS** → coagulopatia de consumo → ↑ PTTa / TAP.
- Microtrombos causam isquemia (Δ órgãos)
- Trombos → **Anemia hemolítica microangiopática**
- (+) fibrinólise (desfazer os trombos): **↑ D-dímero**
- Clínica: Aguda (**hemorragia**) / Crônica (**trombose**)
- ↑ TAP/PTTa + ↓ plaq/ Fibrinogênio.**
- CIVD é o oposto da doença de VW
- Tratamento:
  - Tratar causa base (sepsis...)
  - Sangramento: Plaquetas / Plasma / Crioprecipitado
  - Trombose: Heparina

OBS: Causa de CIVD com ↑ fibrinogênio: Eclâmpsia/PE

## TROMBOCITOPENIA INDUZIDA POR HEPARINA (HIT)

Ac's contra complexo "Heparina/Fator 4 plaquetário"

- Tempo: 5-14 dias** de uso de heparina
- Qualquer heparina** (HNF: risco maior!)
- Qualquer dose** (profilática/terapêutica)
- Trombocitopenia** não é grave (Plaquetas > 20.000)
- Trombose** (50% dos casos)
- Trombocitopenia** por outras causas excluídas
- 4T's:** 6-8 (alto risco) / 4-5 (alto intermediário)
- Suspender heparina**
- Iniciar: (-) Trombina / Fator X**

## TROMBOFILIAS

(Venosa\* x Arterial)

### TRÍADE DE VIRCHOW

Estase	Lesão endotelial	Hipercoagulabilidade
--------	------------------	----------------------

ADQUIRIDA:	HEREDITÁRIA:
Câncer	<b>Fator V de Leiden</b> ("R" à PtnC)
<b>SAF</b> (LES)*	Mutação gene da protrombina
Gestação, Puerpério	Deficiência anticoagulantes
Sd nefrótica (trombose v. renal)	Hiperhomocisteinemia (A*/V)

**SAF+LES** → TVP, AVE, história obstétrica

## Sumário

<b>HEMOSTASIA</b> .....	1
<b>HEMOSTASIA PRIMÁRIA</b> .....	1
<b>Púrpura Trombocitopênica Imune (PTI)</b> .....	1
<b>Púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT)</b> .....	1
<b>Doença de Von Willebrand (Dç VW)</b> .....	1
<b>HEMOSTASIA SECUNDÁRIA</b> .....	2
<b>VIA INTRÍNSECA (FATOR 8, 9,11):</b> .....	2
<b>VIA EXTRÍNSECA (FATOR 7):</b> .....	2
<b>VIA COMUM (FATOR 10,5,2,1):</b> .....	2