

8 de Outubro de 2007.
Professor Fernando Pretti.

Síndromes Hemorrágicas

História

Idade
História Familiar
Cirurgias anteriores
Drogas
Doenças anteriores

A anamnese pode ser mais importante do que o próprio coagulograma.

Idade

A) Púrpura trombocitopênica idiopática/imunológica (TPI): doença mediada por anticorpo – igG lesa plaqueta que ao passar pelo baço é fagocitada. A produção de plaquetas fica aumentada, mas a destruição é muito superior e por isso o número de plaquetas fica reduzido. Possui uma prevalência muito maior na infância e decorre de uma virose na via respiratória superior. A criança apresenta petéquias, equimoses, sangramentos nasais e gengivorragia. Nessas situações, a plaqueta de 250.000 cai rapidamente para 10.000-5.000. Embora o quadro seja abrupto, o prognóstico é muito bom: a remissão ocorre de forma espontânea em 90% dos casos. Deve ser distinguida da TPI do adulto, a qual é mais insidiosa, com plaqueta de 40-60 mil, e a descoberta é ao acaso. Acomete mais mulheres do que homens e a remissão não é tão fácil quanto na criança. Apesar de ser menos grave, existe uma tendência à cronicidade. Devem-se pesquisar VHC, VHB e HIV e lúpus que são causas de trombocitopenia.

Patologia adquirida.

B) Hemofilia

Deficiência da molécula coagulante do fator VIII.

C) Doença de Von Willebrand

Muito prevalente (1-3% da população a possui) e pouco diagnosticada (doença muito leve). Na realidade não corresponde a um defeito intrínseco da plaqueta. Essa molécula de Willebrand circula no plasma e é responsável pela interação plaqueta-vaso sanguíneo. Ausência da molécula gera dificuldade de se aderir ao vaso; se houver ruptura do vaso a plaqueta não se adere e sangra com mais facilidade. Esse fator carrega a molécula do fator VIII coagulante. A molécula do fator VIII possui a fração antigênica (fator de Willebrand) e a fração coagulante (a hemofilia é uma deficiência na parte coagulante do fator VIII). São doenças que podem se confundir.

É um defeito plasmático da coagulação e não plaquetário, mas o quadro clínico se manifesta como se fosse um efeito plaquetário.

D) Trombocitopatias

Corresponde à todo defeito funcional da plaqueta.

Deficiência de COX; deficiência dos grânulos, tromboastenia de Glanzman.

E) Tromboastenia de Glanzmann

A plaqueta apresenta receptores na sua superfície que recebem estímulos de substâncias para que as plaquetas se agreguem. Existem patologias causadas pela ausência desses receptores.

O indivíduo que possui um deficiência/ausência da glicoproteína IIb/IIIa possui a tromboastenia de Glanzmann. É uma doença rara, mas grave porque o paciente sangra muito. A ausência da glicoproteína é pior do que a sua deficiência. O DX quase sempre ocorre na infância.

Também é uma trombocitopatia.

A plaqueta possui grânulos densos e grânulo alfa no seu interior. Quando estimulada ela libera esses conteúdos. Se houver uma deficiência dessas substâncias, o processo de coagulação fica comprometido. Os defeitos causados por esse tipo de problema são muito menos graves do que aqueles que envolvem os receptores como a Tromboastenia de Glanzman. Paciente apresenta equimoses.

Também pode haver um defeito bioquímico. A plaqueta possui COX responsável por formar PG e TX. Este último é o produto final responsável pela agregação plaquetária, assim, deficiência genética com carência de PG gera tendência hemorrágica. Esta tendência é menos grave do que a doença de Glanzmann. O AAS inibe a COX → impede formação de TX → impede agregação plaquetária.

História familiar

A) Trombocitopatias: geralmente é muito leve e pode não ser evidente.

B) Tromboastenia de Glanzmann: como possui uma manifestação forte, é comum haver outros familiares com o problema.

C) Doença de Von Willebrand: transmitida por gene AD e por isso é encontrada tanto no home, quanto na mulher.

D) Hemofilia: transmitida por um gene R ligado ao sexo e por isso só é encontrada na mulher.

Redução do fator VIII (hemofilia A) ou do IX (hemofilia B): o quadro clínico é igual e varia de acordo com o grau de deficiência do fator.

A hemofilia grave corresponde à menos de 1% de algum desses fatores.

A hemofilia moderada corresponde a fatores entre 2-6%.

A hemofilia leve corresponde a fatores entre 6-30%.

Algumas mulheres podem ser portadoras de deficiência do fator e apresentar um quadro clínico de hemofilia, mas geneticamente essas mulheres não são hemofílicas.

30% das hemofilias são mutações novas (congênitas) e não hereditárias: pacientes sem história na família podem ter filhos hemofílicos.

Existe um percentual significativo de hemofílicos que não possuem história familiar.

Cirurgias anteriores

Uma prova excelente da hemostasia é uma exodontia: trauma grande, sangramento que não permite sutura.

Outras cirurgias que transcorram normalmente (mesmo que 30 anos atrás) indicam que não há problema genético de coagulação. É evidente que esse indivíduo, em 30 anos, pode apresentar cirrose ou insuficiência renal que podem ser responsáveis por sangramentos.

A) Circuncisão

B) Tonsilectomia

C) Exodontia

D) Parto-cesariana: engana um pouco; muito estrogênio aumenta a síntese de fator VIII e confunde a doença de Von Willebrand.

E) Cirurgias maiores

Drogas

Heparina: anticoagulante potente. Hoje, utiliza-se heparina SC como profilaxia de trombose. Essa heparina é indicada em pré-operatório para evitar TE.

Warfarina: anticoagulante oral. Paciente não entra para cirurgia tomando warfarina (de modo geral).

AAS: deve ser perguntado sistematicamente. A alteração da função plaquetária devido à ingestão de 1 comprimido de AA é irreversível. Deve-se operar 10 dias depois de 1 única ingestão. Totalmente contraindicado em cirurgia neurológicas e oftalmológicas onde não deve haver nem mesmo pequenas hemorragias.

Antiinflamatórios: alterações semelhantes à da AAS.

Cimetidina: remédio que pode causa trombocitopenia.

Ranitidina: remédio que pode causa trombocitopenia.

Quinidina: remédio que pode causa trombocitopenia.

Quinina: remédio que pode causa trombocitopenia.

Doenças anteriores

Doença hepática: hepatite; cirrose hepática.

Insuficiência renal: altera a função da plaqueta. Algum metabólico que o rim não consegue eliminar e altera a função plaquetária.

CID: intercorrência de várias patologias.

Leucemia: paciente apresenta plaquetas baixas.

Anemia aplástica: paciente sangra devido à trombocitopenia.

Viroses: indivíduo com plaquetas de 60-80 mil plaquetas, geralmente sem clínica, deve-se investigar VHC, VHB e HIV.

Outras perguntas importantes

Menstruação: muitas meno-metrorragias disfuncionais envolvem implícitas uma doença de Von Willebrand. Muitas vezes nem se diagnostica essa doença porque não se justifica o custo/benefício. Uma menstruação aumentada pode dever-se a miomas, menstruação disfuncional, ou mesmo, a doença de Von Willebrand.

Traumas menores: gera muitas equimoses?

Quadro clínico do paciente que sangra

Sangramento imediato

Sangramento tardio

Quando vai haver hemostasia o primeiro combate é o próprio vaso (contração) e as plaquetas que formam um tampão – hemostasia primária.

A seguir, há um assentamento da fibrina.

Assim, problema nas plaquetas gera tendência a sangramento imediato e problema na coagulação gera sangramento tardio: um hemofílico pode sangrar depois de 6 horas de uma exodontia e não sangrar no PO imediato.

Epistaxe: freqüente em pessoas com defeito de função plaquetária (Von Willebrand). A epistaxe isolada não é muito valorizada. Entretanto, epistaxe associada a outra história de hemorragia (hematoma, equimose) é importante e deve ser valorizada.

Gengivorragia: também em função de defeito de plaqueta.

Hemorragia digestiva: os pacientes com hemofilia e Von Willebrand apresentam mais HD do que a população normal. Mas, sempre cogitar patologias locais (varizes esofágicas, úlceras, etc).

Teleanectasia: capilares frágeis que se rompem – epistaxe; hemorragias digestivas, etc. A penetrância é variável: pode não ter repercussão clínica ou apresentar forma mais acentuada. A primária compromete muito a face; a secundária (da cirrose) compromete muito o tórax.

Síndrome de Rendu-Osler-Weber: paciente com teleganctasia pode apresentar fístulas arteriovenosas em vasos mais calibrosos: no fundo de olho; no pulmão.

Quadro clínico – 4 manifestações mais importantes

Petéquia: hemorragia puntiforme; característica de problema plaquetário-vascular – não pensar em hemofilia.

Equimose: mancha roxa; não é palpável. Mais comum em pacientes trombocitopênicos.

Hematoma: tumoração; palpável. Muito mais freqüente em problema de coagulação do que em problema plaquetário. Hemofílico faz hematoma de grandes extensões; pacientes com plaquetas muito baixas (5 mil plaquetas) também podem fazer pequenos hematomas. Na prática, pensar em coagulação.

Hemartrose: derrame na articulação; joelho inchado; comum em hemofílicos. Trombocitopenia não dá hemartrose; problema de coagulação que dá hemartrose – hemofilia.

Pode levar à anquilose. É uma complicação do hemofílico grave.

Petéquia e equimoses: comuns em doenças relacionadas a plaquetas – trombocitopênicas.

Hematoma e hemartrose: comuns em doenças da coagulação – hemofilia.

Púrpura senil (fragilidade capilar): não possui gravidade e não possui meio de reversão. Corresponde à degeneração de tecido conjuntivo que sustenta os vasos. Estes ficam mais tortuosos e rompem mais facilmente. Na prática é muito freqüente.

Avaliação da hemostasia

Coagulogramas e cia serão vistos no oitavo período.

“No complexo estudo da hemostasia devemos sempre lembrar que os testes laboratoriais, quando normais, nunca invalidam uma história hemorrágica positiva.”