



UNIVERSIDAD DEL SURESTE

MEDICINA HUMANA

CLÍNICAS DE PEDIATRÍA

TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN EN EL PACIENTE PEDIATRICO

DOCENTE: DR SAUL PERAZA MARÍN

ALUMNO: MARCO ANTONIO DOMÍNGUEZ MORALES

7 SEMESTRE



TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN EN EL PACIENTE PEDIATRICO

¿ que se entiende por hemostasia ?

El término hemostasia significa prevención de la pérdida de sangre. Siempre que se corta o se rompe un vaso se llega a la hemostasia por varios mecanismos. La hemostasia es el fenómeno fisiológico que detiene el sangrado. La hemostasia es un mecanismo de defensa que junto con la respuesta inflamatoria y de reparación ayudan a proteger la integridad del sistema vascular después de una lesión tisular.

¿ Cuáles son los tres componentes que intervienen en una hemostasia efectiva ?

Los componentes principales del sistema hemostático que actúan de manera concertada son: 1) las plaquetas y otros elementos formes de la sangre como los monocitos y los eritrocitos; 2) las proteínas plasmáticas (factores de coagulación) y elementos fibrinolíticos e inhibidores, y 3) la pared vascular.

Diferencie los conceptos de hemostasia primaria y secundaria

La hemostasia primaria se inicia a los pocos segundos de producirse la lesión interaccionando las plaquetas y la pared vascular y tiene una importancia enorme para detener la salida de sangre en los capilares, arteriolas pequeñas y vénulas. Se produce una vasoconstricción derivando la sangre fuera del área lesionada. Las plaquetas se adhieren al vaso lesionado y se agrupan formando el tapón plaquetar. Así se sella la lesión de la pared y cede temporalmente la hemorragia. La adhesión plaquetaria a la pared vascular está controlada por el equilibrio entre las dos prostaglandinas (tromboxano A2 y prostaciclina) y favorecida por diversas sustancias siendo una de ellas el factor von Willebrand (FvW).

La coagulación o hemostasia secundaria es la interacción de las proteínas plasmáticas o factores de coagulación entre sí que se activan en una serie de reacciones en cascada conduciendo a la formación de fibrina. La fibrina formará una malla definitiva que reforzará al trombo plaquetario construyéndose finalmente un coagulo o trombo definitivo. Intervienen en el proceso una serie de proteínas procoagulantes (los doce factores de coagulación responsables de la formación de fibrina) y proteínas anticoagulantes (regulan y controlan la coagulación evitando que los factores activados en un punto concreto se dispersen y produzcan una coagulación generalizada. Los más importantes son: antitrombina III, proteína C y proteína S).

¿Cuáles son los factores dependientes de vitamina k?

La vitamina k es un factor esencial para la carboxilasa hepática que añade un grupo carboxilo a residuos de ácido glutámico en cinco importantes factores de la coagulación: la protrombina, el factor VII, el factor IX, el factor X y la proteína C. Otros factores dependientes de la vitamina k son: la proteína S y la proteína Z.

¿Cómo actúa la vitamina k ?

Los factores son dependientes de la vitamina K, ya que en el hígado sufren una γ -carboxilación enzimática post transcripcional, a través de un sistema acoplado al ciclo de óxido-reducción de la vitamina K. Esta carboxilación se produce en el residuo de ácido glutámico del extremo amino-terminal de la molécula. De esta manera, se forma una zona de carga negativa en la molécula (el dominio Gla) que permite la unión de la misma a los fosfolípidos aniónicos de las superficies celulares por medio de puentes de Ca^{++} , transformándose así en proteínas con capacidad funcional.

¿Cómo se activa el factor X ?

El factor X es activado en la vía extrínseca por la participación del factor VII y del factor tisular. Este complejo lipoproteico del factor tisular forma complejos con el factor VII, y en presencia de los iones calcio, ejerce una acción enzimática sobre el factor X para formar el factor X activado (X_a).

En la vía intrínseca la activación del factor X se lleva a cabo por el factor IX activado actuando junto al factor VIII, los fosfolípidos plaquetarios y el factor 3 de las plaquetas traumatizadas activa al factor X. Está claro que cuando el factor VIII o las plaquetas escasean, este paso es deficiente.

¿Qué es el factor tisular?

El factor tisular también denominado tromboplastina o factor III es una glicoproteína de membrana, presente en los fibroblastos de la pared de los vasos sanguíneos y en otras células por ejemplo los monocitos. En condiciones fisiológicas, el factor tisular está ausente en las células endoteliales y por tanto no expuesto al contacto con la sangre. Sin embargo, cuando se produce la rotura de un vaso sanguíneo, por ejemplo a consecuencia de una herida, el factor tisular de los fibroblastos entra en contacto con la sangre, y además se expresa en las células endoteliales y en los monocitos. El contacto del factor tisular con la sangre es el suceso que desencadena la cascada de

coagulación por la vía extrínseca, un proceso mediante el cual el trombo o coágulo primario, formado por la agregación de las plaquetas sanguíneas y el fibrinógeno plasmático, se convierte en un coágulo secundario.

El factor tisular (FT) es un receptor de membrana con alta afinidad para el factor VII. La unión receptor-ligando se produce utilizando calcio como puente, y es un evento autocatalítico, que corta el Factor VII (proconvertina), en la coagulación in vivo, generando Factor III/Factor VII activado (convertina). Éste inicia la vía extrínseca de la coagulación.

¿Cómo se activa la vía intrínseca de la coagulación?

La vía intrínseca para iniciar la formación del activador de la protrombina, y por tanto para iniciar la coagulación empieza con el traumatismo de la sangre o la exposición de la sangre al colágeno a partir de una pared vascular sanguínea traumatizada

- 1.) El traumatismo sanguíneo produce: la activación del factor XII y la liberación de fosfolípidos plaquetarios. Cuando se altera el factor XII, por entrar en contacto con el colágeno o con una superficie humedecible como el cristal, adquiere una configuración molecular nueva que lo convierte en una enzima proteolítica llamada factor XII activado.
- 2.) Activación del factor XI. El factor XII activado actúa sobre el factor XI activándolo lo que constituye el segundo paso de la vía intrínseca. Esta reacción requiere también cininógeno de alto peso molecular y se acelera con precalicreína.
- 3.) El factor XI activado actúa después sobre el factor IX para activarlo.
- 4.) El factor IX activado actuando junto con el factor VIII, los fosfolípidos plaquetarios y el factor 3 de las plaquetas traumatizadas activan el factor X.
- 5.) Este paso en la vía intrínseca es el mismo que el último paso de la vía extrínseca, es decir el factor X activado se combina con el factor V y la plaqueta o los fosfolípidos del tejido para formar el complejo llamado activador de la protrombina. El activador de la protrombina inicia su vez en algunos segundos la división de la protrombina para formar trombina, poniendo de ese modo el funcionamiento del proceso final de la coagulación.

¿Cuáles son las características fundamentales del nuevo modelo de la coagulación que lo diferencia del modelo clásico?

El avance de la ciencia ayudó a determinar que en el proceso de la coagulación intervenían diversos factores; sin embargo después de varios conceptos acerca del proceso de la coagulación, se definió la cascada de la coagulación, que está regulada exclusivamente por una cascada de activación de factores, que se divide en dos vías la extrínseca e intrínseca; sin embargo este modelo es inadecuado para explicar las vías

fisiológicas de la hemostasia in vivo, al no considerar la interacción del sistema con las células que participan en la coagulación.

Por lo anterior se concluye, que es poco probable que el modelo clásico funcione en condiciones fisiológicas, por eso en los últimos años se ha desarrollado un nuevo modelo de la coagulación que mejora la comprensión de los mecanismos de la coagulación in vivo.

Este nuevo modelo propone que la coagulación se activa mediante la interacción de superficies celulares, factor tisular y factor VII en tres etapas simultáneas: iniciación, amplificación y propagación.

El nuevo modelo llamado “teoría celular de la coagulación”, plantea que las superficies celulares controlan y dirigen el proceso de la hemostasia, además contempla el papel crucial de las plaquetas y de otros elementos celulares que de forma organizada y simultánea generan trombina a nivel de la superficie lesionada, para estabilizar el coágulo y detener la hemorragia.

A partir del nuevo modelo mejora el entendimiento de los problemas clínicos observados en los trastornos de la coagulación. Se ha reportado que las enfermedades cuyas alteraciones están basadas en deficiencias de factores específicos en algún punto de la vía, toda la vía se vería afectada, pero fisiológicamente eso no ocurre, por ende el resultado en la alteración del sangrado sería el mismo.

¿Por que la sangre es líquida ?

En circunstancias normales, la hemostasia es regulada de modo tal que fluya la sangre por los vasos. Los mecanismos antitrombóticos fisiológicos actúan en forma concertada, en circunstancias normales, para evitar la coagulación. Tienen como finalidad conservar la fluidez de la sangre y limitar su coagulación a los sitios específicos de lesión vascular.

Las células endoteliales ejercen muchos efectos antitrombóticos; producen prostaciclina, óxido nítrico y ectoADPasa/CD39, que inhibe la unión, la secreción y la agregación plaquetarias. Las células de endotelio producen factores anticoagulantes que incluyen proteoglucanos como el heparano; antitrombina; inhibidor de la vía de TF, y trombomodulina. También activan mecanismos fibrinolíticos por medio de la producción del activador 1 de plasminógeno hístico, la urocinasa, el inhibidor del activador de plasminógeno y la anexina 2.

La antitrombina (o antitrombina III) es el principal inhibidor proteásico de trombina en el plasma y de los demás factores de coagulación. La inactivación de trombina por antitrombina, y de otros factores activados de coagulación, se realiza por mecanismos fisiológicos en las superficies vasculares, en las cuales están presentes glucosaminoglucanos, como los sulfatos de heparano, que catalizan estas reacciones.

BIBLIOGRAFÍA

- Guyton, A., Hall, J. (2016). Tratado de fisiología médica: células sanguíneas, inmunidad y coagulación sanguínea, (13^a ed.). Mexico: Elsevier.
- Longo, D., Fauci, A., Kasper, D., Hauser, S., Jameson, J., MD, J. (2012). Harrison principios de medicina interna: Trastornos Hematológicos, 18a edición, Mexico, D.F. Mc Graw Hill.