



UNIVERSIDAD DEL SURESTE

Dra. Magali Guadalupe Escarpulli Siu

Alumno:

Jonathan Suriano Cruz

Materia:

Fisiopatología IV

Tema:

Alteraciones de la coagulación sanguínea

Grado:

4° semestre de medicina humana



# HEMOFILIA A

- Se trata de la diátesis hemorrágica hereditaria mas frecuente dentro de las carencias de los factores de coagulación.
- Es un trastorno ligado al cromosoma X, ya que el cromosoma X contiene los genes para la síntesis del factor VIII.
- La gravedad clínica de la enfermedad es variables según familias, pero constante en una familia dada.

FACTOR	CARACTERÍSTICAS
I	Fibrinógeno, Proteína soluble del plasma sanguíneo.
II	Protrombina, Está pegada a la membrana plaquetaria.
III	Factor Tisular, Se libera del endotelio vascular a causa de una lesión
IV	Calcio
V	Proacelerina, factor lábil. Pegada a la membrana plaquetaria
VII	Proconvertina, factor estable.
VIII	Factor antihemofílico A, está pegado a la membrana plaquetaria.
IX	Factor Christmas o beta adrenérgico, está pegado a la membrana plaquetaria.
X	Factor de Stuart-Prower, está pegado a la membrana plaquetaria.
XI	Factor antihemofílico C.
XII	Factor de Hageman.
XIII	Factor estabilizante de fibrina.
XIV	Proteína C o autotrombina II-A, dependiente de la vitamina K.

Se considera hemofilia leve cuando la actividad en el factor VIII se encuentra en una concentración del 1 a 5% y grave cuando la actividad es inferior 1%.

## CLINICA

Los hematomas serán predominantes de tejidos blandos, hemartros, hemorragias internas de otros tipos, sangrado tras cirugía.

La Hemofilia puede presentar gran variedad de afecciones, las mas comunes y de mayor incidencia son:

-  **HEMATOMAS**
-  **HEMARTROSIS**
-  **HEMORRAGIAS**



# DIAGNOSTICO

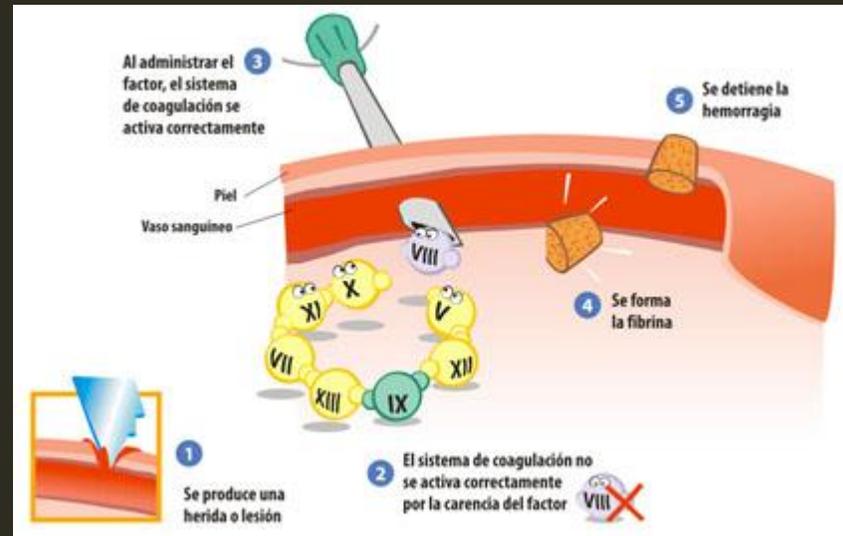
En el laboratorio, se caracteriza por presentar un tiempo de tromboplastina parcial alargada con un tiempo de protrombina normal.

El diagnostico se verifica con la dosificación del factor VIII.

Prueba	Comentarios
Tiempo de coagulación	En las hemofilias severas, el tiempo de coagulación puede ser de una hora o más. En las moderadas y leves puede estar ligeramente aumentado o ser normal.
Tiempo parcial de tromboplastina (TPT)	Se aumenta de manera notoria o ligera, según el tipo de hemofilia, y su variación es una característica propia de las alteraciones de la coagulación.
Titulación de los factores de coagulación	Único medio para determinar la severidad y el tipo de hemofilia.
Tiempo de sangría, tiempo de protrombina (PT) y recuento de plaquetas	Normales en la hemofilia.
Estudios genéticos	Sirven para detectar mutaciones, determinar si las mujeres son portadoras e identificar aquellos pacientes que podrán desarrollar Inhibidores.

# TRATAMIENTO

- ❑ Consiste en la administración del factor deficitario en forma de concentrado liofilizado, del factor VIII o factor VIII recombinante, preferiblemente.
- ❑ Durante el tratamiento crónico puede aparecer anticuerpos anti-factor VIII, que, como consecuencia, disminuye la actividad de dicho factor y disminuye la rentabilidad del tratamiento.
- ❑ En dicho casos pueden utilizarse inmunoglobulinas antidiotipo, asociadas a ciclofosfamida para disminuir la acción de los anticuerpos, o mejor factor VII recombinante activo





El acetato de desmopresina incrementa ligeramente la síntesis del factor VIII.

Situaciones de emergencia se puede utilizar también ácido E-aminocaproico, o tranexámico o aprotinina que son antifibrinolíticos.

No se aconseja la punción de los hemartros ni la administración de AAS.

# TRASTORNOS CONGÉNITOS PROTROMBOTICOS

❖ Casi todos ellos son autosómicos dominantes.

❖ Pueden ocasionarse procesos, protromboticos primarios en las disfibrinogenemias, deficiencia de proteína C y S, deficiencia de antitrombina III, factor de V Leiden, hiperhomocisteinemia, exceso de factores de coagulación e inhibidores de fibrinólisis.

❖ El factor V Leiden consiste en una mutación del factor V que lo hace resistente a la acción de la proteína C y pueden justificar hasta un 25% de casos de trombosis de repetición.

❖ La deficiencia de ATIII es el trastorno con mayor riesgo relativo de trombosis.

Estos estados protrombóticos con frecuencia precisan un factor desencadenante adquirido para que se produzca el evento tromboembólico.

Generalmente tiene lugar en territorios venosos similares a los de la población general, aunque es típica su aparición en localizaciones peculiares, como venas mesentéricas.

El tratamiento del episodio agudo tromboembólico es similar al de la población general, manteniéndose anticoagulación indefinida en casos de trombosis grave.

# SÍNDROME DE COAGULACIÓN INTRAVASCULAR DISEMINADA

Consiste en trastornos e los que se produce una activación excesiva de la coagulación sanguínea que ocasiona trombosis, consumo de plaquetas y de factores de la coagulación, apareciendo hemorragias.

## ETIOLOGIA

Infecciones, sobre todo, sepsis por gramnegativos.

Problemas, obstétricos: retención de feto muerto, embolismo de líquido amniótico, aborto séptico, toxemia del embarazo.

Neoplasias: fundamentalmente las leucemias agudas promielocíticas.

Fenómenos autoinmunitarios

Traumas masivos.

## CLINICA

Como consecuencia del consumo progresivo de factores de coagulación y plaquetas tras la activación, en las fases finales de la enfermedad se produce el fenómeno opuesto, consiste en hemorragias generalizadas.

## DIAGNOSTICO

Extensión de sangre periférica.

Desde el punto de vista del laboratorio. ( trombopenia, prolongación de los tiempos de hemorragias, descenso del fibrinógeno y de todos los factores de la coagulación, disminución de la antitrombina, incremento de PDF y dimero D.)

## TRATAMIENTO

Puede administrarse HBPM para disminuir la coagulación sanguínea exacerbada en la forma de CID crónica y no en la aguda.