

103M

UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA.  
FACULDADE DE MEDICINA.  
DEPARTAMENTO DE CLINICAS.

ASPECTOS FUNDAMENTAIS E AS PRINCIPAIS ATUALIZAÇÕES EM  
COAGULAÇÃO INTRAVASCULAR DISSEMINADA.

Conteúdo = 10  
Aprentação = 9  
Média = 9,5  
L.P.

9,0 (nota entre 100)  
9,5 (Dra. Zelita)  
-----  
18,5 (2  
185 (9,25 média)

Junho de 1979

**Autores : RICARDO BARACAT. 7220163/0**

**Acadêmico da 12ª fase do Curso de Medicina  
da Universidade Federal de Santa Catarina.**

**ROBERTO SECCO . 7210088/5**

**Acadêmico da 12ª Fase do Curso de Medicina  
da Universidade Federal de Santa Catarina .**

## Í N D I C E

- 1 - Introdução.
- 2 - Conceito.
- 3 - Mecanismo da Hemostasia e Coagulação.
- 4 - Fibrinólise.
- 5 - Inibidores Naturais da Coagulação.
- 6 - Patogenia .
- 7 - Entidades Clínicas associadas com o Sistema CIVD.
- 8 - Quadro Clínico .
- 9 - Diagnóstico Laboratorial .
- 10 - Diagnóstico Diferencial .
- 11 - Tratamento .
- 12 - Conclusões.
- 13 - Resumo .
- 14 - Bibliografia .

## 1- INTRODUÇÃO

Após discorrermos sobre vários assuntos relacionados a clínica , nos deparamos com um assunto importantíssimo e vasto no setor de estudos , pesquisas e atualizações que é a CIVD.

Coagulação Intravascular Disseminada , patologia esta , na qual pesquisas se intensificam e novos fatores ligados ao quadro de coagulação são descobertos.

O propósito deste tema complexo e vasto , foi / com a finalidade de se fazer uma revisão bibliográfica tentando sintetizar os principais tópicos desta patologia , e trazer os mais recentes estudos e pesquisas realizadas no campo de CIVD.

## 2- CONCEITO

A coagulação intravascular disseminada é conceituada como uma deposição transitória ou permanente de fibrina e elementos figurados do sangue , principalmente plaquetas disseminadas por todo o organismo sem finalidades hemostáticas. Este fenomeno ocorre a nivel de microcirculação devido à perda de hemostasia ; mecanismo este que mantém o sangue fluido no interior dos vasos sem extravasamentos e sem solidificação .

Temos nesta patologia o consumo de fatores da hemostasia na formação dos coágulos e trombos disseminados. Na síndrome da coagulação intravascular disseminada , treis etapas principais se desenvolvem :

A. Ativação da coagulação sanguínea com hipercoagulabilidade plasmática , produção secundária de microtrombos na arvore vascular .

B. Consumo de plaquetas e diversos fatores da coagulação com intensa hipocoaguabilidade plasmática e a hemorragia clínica secundária ; sendo esta fase , a de / coagulopatia de consumo.

C. A terceira etapa é uma reação fibrinolítica / devido a microtrombose generalizada , podendo levar a uma fibrinogénólise com a formação de produtos de degradação do fibrinogenio , no qual atuam os processos hemostáticos , principalmente na polimerização dos monômeros de fibrina e na agregação das plaquetas.

Além das etapas citadas , poderemos ter como consequência destas fases , áreas de infartos no órgão afetado pela trombose .

### 3- MECANISMO DA HEMOSTASIA E COAGULAÇÃO.

Na hemostasia intervém o fator vascular , as plaquetas , os fatores plasmáticos da coagulação , a fibrinólise e os inibidores ou anticoagulantes, além desses fatores colaboram outros fatores no controle da hemostasia são os locais , perivasculares como a força elastica da massa muscular , estas reações são didaticamente separadas , mas ocorrem simultaneamente .

1. Fator Vascular:- após uma lesão, o vaso se / contrai e se retrai imediatamente , a função que desempenham as forças vasculares variam segundo o tamanho , o tono, a localização e estado nutritivo dos vasos. A vaso - constrictão inicial se mantém durante 3 a 4 minutos durante este tempo, as plaquetas se aglomeram e se aderem a região lesionada da intima. Nos vasos de maior calibre a vasoconstrictão e a adesividade das plaquetas são insuficientes para controlar a hemorragia , o sangue extravasado funciona como tampão-extrínseco comprimindo o vaso lesado.

2. Plaquetas:- as funções das plaquetas são (a)hemostasia, (b)participação na coagulação , (c)armazenamento e transporte,(d)atividades várias como a fagocitose.

a)- hemostasia - a plaqueta é o primeiro elemento e o mais importante ao romper o revestimento vascular formando aglomerados no local de sangramento formando / uma massa amorfa, não se conhece o mecanismo desta aglomeração .

b) - participação na coagulação sanguínea - várias atividades plaquetárias contribuem para a coagulação , temos os fatores plaquetários de 1 a 4 . O fator

plaquetário I é o fator plasmático V adsorvido , o fator 2 acelera a coagulação do fibrinogenio pela fibrina , o fator 3 proporciona uma superficie para que as proteínas plasmáticas atuem , o fator plaquetário 4 tem a capacidade de oposição ao efeito anticoagulante da heparina e / precipita os complexos solúveis de monomeros de fibrina.

c) - armazenamento e transporte - as plaquetas armazenam diversas aminas ativas como a 5-hidroxitriptamina (5ht, serotonina) , a adrenalina e a histamina; que sugeriu a participação da plaqueta na resposta vasoconstritiva quando ocorre lesão de vasos ; esse transporte é feito passivamente . O fibrinogenio e os fatores V e XI são adsorvidos com firmeza ao contrário dos fatores VII , X e XII .

d) - fagocitose - as plaquetas fagocitam partículas de torotrast que incorporam partículas virais, não se sabe se há relação com a imunologia ou com o processo inflamatório.

3. Fatores de coagulação:- as diversas substancias que interferem na coagulação sanguínea recebem o nome de fatores de coagulação e se designam mediante números romanos desde I até XIII, a hemostasia depende da integridade de cada um deles, além da integridade dos componentes celulares do sangue e da integridade da parede vascular .

De acordo com um Comitê Internacional da Padronização da Nomenclatura dos Fatores da Coagulação Sanguínea , temos atualmente a existencia dos seguintes fatores

Fator I = fibrinogenio

Fator II = protrombina

Fator III= tromboplastina(fator tissular)

Fator IV = calcio

Fator V=fatôr lábil, proacelerina  
 Fator VII=fatôr estável, proconvertina  
 Fator VIII= fator anti-hemofílico  
                   globulina anti-hemofílica  
 Fator IX= fator Christmas, componente  
                   tromboplastinico do plasma (PTC).  
 Fator X = fator Stuart-Prower  
 Fator XI= antecedente tromboplástinico do  
                   plasma  
 Fator XII= fator Hagemann-contato  
 Fator XIII= fator estabilizador da fibrina(FSH)

Os investigadores britânicos consideram o mecanismo da coagulação como uma cascata de transformações proenzima-enzima até chegar ao substrato final que é o fibrinogênio, esta ativação se processa graças a interação de vários fatores plasmáticos, integrados em dois sistemas: o intrínseco e o extrínseco.

A) -Sistema Intrínseco: participam os XII, XI, IX, VIII, X, V, além do fosfolípideo e do cálcio, este sistema é artificial, é derivado dos tecidos lesionados.

A coagulação no sistema intrínseco começa com a ativação do fator XII por exposição a uma superfície estranha, isso in vitro, pois in vivo, indivíduos com deficiência deste fator não apresentam uma hemorragia significativa, este fatôr se transforma no fatôr XII ativado ou fatôr XIIa, este ativa o fatôr XI, que se transforma no fatôr XIa, este age no fatôr IX transformando-o em IXa age sobre fatôr VIII que se modifica e age no fatôr X. O fatôr X ativado age sobre o fatôr V que por sua vez converte a protrombina (fator II) em trombina. O cálcio ionizável é essencial em várias etapas desta sequência, sem sua presença o processo normal da coagulação é impos -



impossível.

Um certo número de fatores de coagulação estão aumentados em períodos postraumáticos e no pós-parto como fator VIII, IX, X e fibrinogênio.

Há dúvidas quanto a alguns aspectos do sistema intrínseco, não conhecido os detalhes da reação na ativação do fator XI pelo fator XIIa o conceito da cascata se modificou, pois três reações pelo menos não seguem este tipo de mecanismo, o que ocorre é a formação de complexos entre eles, assim o fator XI forma complexo com o fator XII a este complexo ativa o fator IX.

B) -Sistema extrínseco - este sistema refere-se à sequência de reação que ocasionam a coagulação após a adição de extratos teciduais e cálcio ao plasma, reação é promovida pela tromboplastina tecidual que é - uma lipoproteína; o cérebro, pulmões e placenta são ricos em atividade tromboplastica tecidual. A sua função neste mecanismo é ativar o fator VII, forma um complexo cálcio dependente que vai ativar o fator X, como vemos há curto circuito, não há dependência dos fatores XII e XI. O fator VIII é substituído pela fração proteica da molécula da tromboplastina tecidual e o fator VII substitui o fator - IX e a fração lipídica da tromboplastina tecidual substitui o fator plaquetário 3.

FASES DA COAGULAÇÃO: - A sequência da coagulação do sangue pode ser dividida em três partes: a primeira é a fase da ativação por contato, que se inicia com a exposição do sangue à uma superfície estranha e termina quando o fator IX começa, a ser ativado.

a segunda fase ou fase intermediária se segue ao término da qual há ativação do fator X pelo complexo constituído pelos fatores IXa, VIII, fosfolípidios e cálcio.

na terceira fase há conversão da protrombina em trombina pelo complexo fator  $\overline{Xa}, \overline{V}$  e fosfolípidios.

Destas fases a primeira é a mais demorada, a intermediária é a mais rápida (1 a 2 min) a formação de fibrina se processa rapidamente após o aparecimento do fator Xa. Devido a estas diferenças de tempo é que em caso de deficiência de fator XII, há um tempo de coagulação do sangue total muito prolongado, na afibrinogenemia o - o sangue não coagula.

#### 4- FIBRINÓLISE

O plasma normal contém uma substância denominada plasminogênio ou pró-fibrinolisinina que é a precursora da plasmina ou fibrinolisinina. Essa enzima tem a propriedade de promover a digestão da fibrina que se deposita de modo contínuo nos vasos sanguíneos. Esse processo é muito importante na dissolução de coágulos e reparação de tecidos e mantém permeável o trato urinário.

In vivo este sistema se mantém em permanente atividade, em shock, exercícios intensos, stress (cirurgia, anoxia, eletrochoque, hipoglicemia, isquemia, injeção de niacina, pirógenos, adrenalina ou acetilcolina -, febre. Em certas enfermidades, como as afecções malignas do sangue, hepatopatias e infecções, há uma proteólise excessiva, surge plasmina livre no sangue.

#### 5- INIBIDORES NATURAIS DA COAGULAÇÃO

Cada fase do processo de coagulação tem seu inibidor que controla a reação evitando a formação de trombos difusos; a concentração dos inibidores naturais é tão importante quanto a concentração dos fatores de coagulação e até agora se tem prestado pouca atenção aos inibidores naturais.

A)- Antitrombina I- é o efeito adservente que a

fibrina exerce sobre a trombina causando sua eliminação da circulação; a ligação da trombina a fibrina é considerada por alguns de grande importância fisiológica, entretanto outros autores questionam sua participação in vivo.

B) - Antitrombina II - constitui um fator que atua junto com a heparina (cofator heparínico), inibe a atividade esterástica da trombina.

C) - Antitrombina III - é responsável pela inativação progressiva da trombina, o fenômeno de inativação progressiva pode ser realizado também pelas proteínas plasmáticas a ALFA.2 macroglobulina e o inibidor ALFA 1 proteolítico.

Não está esclarecido o mecanismo de ação de antitrombina III, sugeriu-se que ela atue como uma enzima que destrói a trombina.

Anti-Trombina III inativa a plasmina, a tripsina, e a quimo-tripsina. Na sua deficiência haverá tendência a trombozes.

D) - Heparina - Se encontra na maioria dos tecidos do organismo e nos grânulos dos mastócitos, ela atua nos capilares e vasos pequenos para impedir a TROMBOSE. Seu principal efeito consiste em inibir a ação da trombina.

## 6-PATOGENIA

Entre os fatores etiopatogênicos da coagulação intra vascular disseminada se podem distinguir três tipos fundamentais:

1. Agentes desencadeantes.
2. Agentes acelerados.
3. Fatores agravantes.

Os agentes desencadeantes atuam diretamente na coagulação sanguínea criando uma situação de hipercoagulabilidade intravasculares, os fatores acelerados poten-

cializam o agente desencadeante; os fatores agravantes uma vez estabelecido o quadro clínico, contribuem no sentido de proporcionar um acentuado caráter de gravidade.

1-AGENTES DESENCADEANTES-diretos e indiretos:

a)Diretos-podem coagular um plasma pobre em plaquetas como por exemplo a tromboplastina tissular, enzimas proteolíticas e alguns venenos de serpentes; ocorrem nos quadros clínicos que cursam com distribuições celulares maciças ou naqueles em que há um processo inflamatório ou imunitário e a parede vascular libera tromboplastina tissular.

b)-Indiretos- necessitam atuar através de um mediador, temos as endotoxinas bacterianas, os complexos imunes, lipídeos, agentes particulados e outros. Os mediadores podem ser hemácias, leucócitos, plaquetas, endotélio ou tecidos.

Dentro deste tópico as endotoxinas bacterianas são as mais representativas, Schwartzan, em 1927 demonstrou, que, se injetando duas doses subletais de endotoxina em coelhos, se produzia uma reação localizada com trombose hemorrágica. Sanarelli em 1935 demonstrou como esta reação se pode produzir da forma generalizada e Apitz encontrou como fatos fundamentais da mesma uma diáteses hemorrágica com lesões renais corticais, shock e morte.

A injeção de duas doses subletais de endotoxinas distanciadas 24 horas uma da outra, produz nos tecidos um depósito generalizado de fibrina em; pulmões, fígado, baço e outros órgãos; com trombose capilar nos glomérulos renais e necrose cortical posterior podendo levar a um estado de shock irreversível e morte do animal é o denominado FENÔMENO OU REAÇÃO SANARELLI-SCHWARTZMAN,

a endotoxina no compartimento intravascular ativa o fator XII (Hageman), os quadros clínicos típicos da condição são representados pelas septissemias e pela síndrome da Waterhouse Friederichsen.

## 2-AGENTES ACELERADORES

São aqueles que favorecem ou estimulam o desenvolvimento de uma coagulação intravascular disseminada.

a) -Bloqueio de Sistema Reticuloendotelial através das células hepáticas de Kupffer o sistema reticuloendotelial pode metabolizar as substâncias prócoagulantes ou os ativadores indiretos; quando há bloqueio deste sistema, os elementos procoagulantes podem desenvolver sua atividade protrombótica com maior eficácia.

b) -Gravidez- pode ser considerada como atividade acelerante pois há uma sensibilidade pré existente, devido a hipercoagulabilidade plasmática e pela hipofunção fibrinolítica, uma só injeção de endotoxina bacteriana produz uma reação de Sanarelli-Schwartzman.

c) -Hipofunção Fibrinolítica Plasmática- A fibrina não é metabolizada e se deposita sobre o endotélio vascular havendo formação de microtrombos intravasculares.

d) -Aumentos de Lipídios Circulantes- fatores locais tornam lenta a circulação sanguínea, o mecanismo íntimo da ativação do sistema é desconhecido, temos como exemplo o hemangioma gigante (S. de Kasabach-Merritt) e o aneurisma volumoso calcificado; o papel da acidose é da maior importância e fatores locais em relação com a circulação de um órgão determinado, com o rim.

## 3- FATORES AGRAVANTES

Temos o stress, hemorragias, traumas, infecções,

reações anafiláticas, grandes queimaduras, e outros. No shock por ação de catecolaminas se desenvolve uma vasoconstricção arteriolar, em consequência, o fluxo capilar diminui, as células parenquimatosas não podem efetuar seus processos metabólicos por aporte sanguíneo inadequado, os mastócitos pericapilares segregam histamina havendo abertura dos capilares laterais, o espaço vascular aumenta consideravelmente, há congestão do órgão afetado e armazenamento de massa sanguínea circulante nesta zona vasodilatada. Paralelamente há abertura das comunicações arteriovenosas; diminui ainda mais a pressão capilar, há enlentecimento da corrente sanguínea e aumento da acidose intravascular. Pelo defeituoso metabolismo das células parenquimatosas, se instala acidemia primeiro nas vênulas e logo nos capilares e arteríolas, favorecendo a CIVD; há aporte na região afetada de agentes que atuam diretamente como tromboplastinas tissulares.

#### 7-ENTIDADES CLÍNICAS ASSOCIADAS COM A SCIVD.

A)-INFECCÕES- a maioria ou todos os pacientes com meningocemia incontrolável sofrem extensa coagulação intravascular disseminada, há deposição de fibrina com desenvolvimento de lesões equimóticas da pele e necrose hemorrágica das adrenais que caracteriza a S. de Waterhouse-Friderichsen. Ainda não se sabe se a CIVD é importante na patogenia do choque fulminante por endotoxina que realmente é fatal, sendo que os benefícios da heparina ainda não foram demonstrados.

#### DISTÚRBIOS EM QUE PODE A COAGULAÇÃO INTRAVASCULAR DISSEMINADA, OCORRER :

1- Infeccões:

- a) - Endotoxemia gram negativa
  - a1 - Meningococcemia fulminante
  - a2 - Septicemia por Escherichia coli , Pseudomonas, Klebsiella aerobacter, Haemophilus influenzae, Proteus , etc...
- b) - Graves septicemias por gram positivos
  - b1 - Septicemia pneumocócica fulminante(pacientes sem baço ).
  - b2 - Septicemia por estreptococo B hemolítico(rara)
  - b3 - Septicemia por estafilococo (rara)
- c) - Febre muscular das montanhas Rochosas
- d) - Viroses
  - d1 - herpes disseminado.
  - d2 - rubéola congênita.
  - d3 - febres hemorrágicas.
- e) - Malária por plasmodium falciparum.

## 2 . Complicações da gravidez e do parto

- a) - Endotoxemia gram negativa após aborto séptico
- b) - Descolamento da placenta
- c) - Embolismo de líquido amniótico
- d) - Retenção de feto morto
- e) - Toxemia da gravidez
- f) - Mola hidatiforme

## 3 . Doenças pediátricas

- a) - Distúrbios neonatais
  - a1 - Desfibrilação no lactente após descolamento de placenta .
  - a2 - Gestações múltiplas com retenção de um fêto / morto.
  - a3 - Grave síndrome de dificuldade respiratória idio

pática .
  - a4 - Infecção intra uterina ou neonatal
- b) - Purpura fulminante
- c) - Síndrome hemolítico urêmico

#### 4. Doenças cancerosas

a) - carcinoma metastático: prostata, pâncreas, pulmões, - estomago, colon.

b) leucemias agudas: de células tronco, promielocítica.

#### 5. Complicações das cirurgias

a) - operações com circulação extracorpórea

b) - cirurgia prostática

c) - operações com muita manipulação do pulmão

#### 6. Distúrbios resultantes de reações antígeno-anticorpos intra-vasculares.

a) - Reações transfusionais hemolíticas.

b) - Reações anafiláticas agudas e medicamentos.

c) - Síndromes trombótica e hemolítica urêmica complicando o LES.

#### 7. Distúrbios que causam extensa lesão tecidual

a) - Trauma maciço

b) - Intoxicação

c) - Queimaduras extensas.

#### 8. Diversos

a) - Hemangioma gigante

b) - Mordedura de serpente venenosa

Dentro das infecções poderíamos citar as septicemias pneumocócicas, estreptocócicas, pseudomas e outros germes gram negativos. Parece razoável acreditar que qualquer infecção gram negativa em que a endotoxina entre na circulação em quantidades suficientes para causar hipotensão será associada com algum grau de CIVD.

Em estudos realizados neste sentido ou seja alterações da coagulação associadas com septicemia, somente os pacientes hipotensos sofriam desfibrilação, porém não normotensos.

Merece nossa menção, a septicemia por gram negativos que



complica o abôrto séptico em virtude de a grávida ter in suficiência renal isquêmica após coagulação intra vascular, sendo que a paciente obstétrica-com septicemia por gram negativo deve receber heparina como parte do tratamento. A êste assunto chegaremos mais adiante.

Pacientes anesplênicos são peculiarmente susceptíveis a grave infecção pneumocócica, podendo apresentar - septicemia pneumocócica fulminante indistinguível da Síndrome de Waterhouse Friderichsen. A necrose cortical renal bilateral tem sido descrita em casos fatais de septicemia estafilocócica.

Entre as enfermidades víricas associadas com a coagulação intra vascular, são citadas a varicela, variola, rubéola, vacinas, arbovirus responsável pelas febres hemorrágicas da Tailândia, Filipinas, Bolívia, Argentina e Índia - (Mckay e Margaretten 1967). O mecanismo produtor deste fenômeno é desconhecido, podemos de certa forma atribuir á lesão vascular difusa. Há relatos que apresentam a possibilidade de que a coagulação intra vascular pode ser importante na patogenia das manifestações de malária resistente a medicamentos.

#### B)- COMPLICAÇÕES OBSTÉTRICAS

Hewson (1772) descreveu uma afibrinogemia temporal após o parto. De Lee (1901) publicou um estado hemorrágico associado com abruptio placentae; Dieckmann (1936) publicou uma diminuição do fibrinogênio plasmático e acreditava ser devido a formação de coágulos na inserção placentária. Schneider) (1951-1956) surgiu outra teoria; consumo de fibrinogênio por coagulação difusa devido a introdução inadvertida de tecido decidual com elevada atividade trombolástica.

##### 1. Descolamento de placenta: Toda paciente com DPP

é potencialmente portadora de uma alteração na coagulação, o hematoma retroplacentário e a hipertonia uterina podem impulsionar produtos deste coágulo á circulação materna.

A paciente com extensa separação da placenta tem as seguintes manifestações: sangramento vaginal, intensa dor abdominal, útero endurecido e tenso, choque de grau variável e desaparecimento das bulhas cardíacas fetais, cerca de 30 a 40% das pacientes com estes achados também tem hipofibrinogenemia acentuada com uma taxa de fibrinogênio abaixo de 100 mg/100 ml.

A incidência varia de um em quinhentos partes a cerca de um em dois partes, sendo que o DPP é a origem mais comum de desfibrinação obstétrica.

O acesso da tromboplastina á circulação materna se processa devido a hipertonia uterina consequente como já frizamos, ao hematoma retroplacentário, em determinado momento, ao atingir certo volume, a pressão ao seu nível torna-se superior á dos sinusóides uterinos da área descolada, as substâncias coagulantes ganham continuamente a circulação sistêmica, só terminando o processo com a expulsão da placenta. A incidência de depleção do fibrinogênio e de outros defeitos na hemostase a esta relacionada ao tipo de grau da separação placentária sendo frequente na variedade severa com hemorragia oculta.

Além dos baixos níveis de fibrinogênio ocorre também queda dos fatores V, VIII, trombocitopenia e, nos casos mais severos diminuição da protrombina, do plasmonogênio, distúrbios de agregação e de adesão placentária e altíssimos níveis de produtos de degradação do fibrinogênio (Sutton & cols. 1971) Estudos mais modernos negam que extenso hematoma retroplacentário aumente o consumo

local de fibrinogênio, de outros fatores e de plaquetas.

No ciclo gravídico puerperal, o DPP normalmente inserida é a entidade mórbida que mais se complica de necrose cortical bilateral dos rins, pensou-se até que a NCB fosse apanágio da mulher grávida, segundo a literatura - 1/100 ou 1/200 das pacientes com DPP apresentam NCB. A incidência é maior acima dos 30 anos e quando o DPP ocorre entre a 23ª e a 31ª semana, não havendo relação com a paridade.

O tempo que medeia entre DPP e a formação do trombo e do enfarte renal é curto, de tal modo que pacientes ao serem admitidas no hospital já apresentam rins lesados, assim sendo, lesões mínimas ao apresentarem quadro clínico discreto passam despercebidas, sendo sua frequência maior do que se registra. De modo geral são diversos os mecanismos que levam à NCB, podemos citar um intenso e prolongado vaso espasmo de artérias e veias, paralisia vascular e anóxia endotelial, seguida de precipitação de fibrina, aglutinação de elementos figurados do sangue, formando-se trombo e conseqüente necrose. A anúria pode ocorrer com ou sem evidência de hipotensão ou choque; podemos encontrar hematuria e graus variáveis de leucocitúria, os rins são de volume variável, de acordo com a época evolutiva e a extensão da necrose da cortical. Os glomérulos possuem alças distendidas, com glóbulos vermelhos destituídos de hemoglobina e as células são picnóticas, há trombose de arteríolas aferentes e necrose de coagulação das células tubulares, nas áreas centrais de necrose pode ocorrer calcificação.

Segundo Rapaport e cols. 12, a importância da reposição do sangue perdido no coágulo retroplacentário e não refletido por sangramento externo é acentuada, como ainda

o controle cuidadoso do débito urinário. Raramente a administração de fibrinogênio é necessária, a menos que seja efetuada uma laparotomia. A heparina não deve ser administrada por agravar o sangramento, raramente a reposição de outros fatores de coagulação está indicado. Como o AEAC impede a lise de fibrina intra vascular disseminada, ele deve ser evitado, exceto no caso muito raro de hipofibrinogemia persistente após o parto, que não responde após a administração de fibrinogênio.

2. Embolismo do líquido amniótico: - É uma entidade obstétrica rara que leva quase sempre ao óbito materno na fase aguda. A literatura afirma o aparecimento de coágulos em mais de 60% das pacientes que superam a fase aguda.

Esta entidade ocorre na perfusão de líquido amniótico na corrente circulatória materna (Juvenal Ricardo Meyer) pela rotura alta de membranas, por veias endocervicais abertas por traumatismo de parto pela intromissão de líquido entre o cório e a parede uterina, numa incisão de cesárea ou uma superfície de rotura uterina. A tromboplastina assim veiculada determina a CIVD levando ao óbito fulminante por oclusão vascular ou sendo menos intensa, consome o fibrinogênio e gera a diátese hemorrágica, sendo / que as contrações violentas, espontâneas ou provocadas / pelo emprego inadequado dos ocitócitos, aumentam a penetração do líquido amniótico na circulação materna. As / manifestações clínicas são catastróficas, durante o parto ou logo após, há extrema dispnéia, cianose, hipotensão, edema pulmonar e coma ou convulsões; inicia profusa hemorragia uterina de dos pontos de infusão venosa, incisões e mucosas.

O colapso cardio respiratório é atribuído á em-

bolização de fibrina nos pulmões e á tendência hemorrágica por esgotamento de fibrinogênio na coagulação. Os achados de necrópsia no embolismo de líquido amniótico, constam de embôles pulmonares contendo materiais e partículas do líquido amniótico—escamas epiteliais, mucina e restos amorfos—os trombos plaquetários tem sido observados nos pulmões; as plaquetas liberam a serotonina levando a constricção brônquica e vasoconstricção pulmonar.

Quanto a alterações hemáticas teremos, afóra a depressão de fibrinogênio devido a fibrinogénólise, uma queda de atividade de fatores V e VIII e uma trombocitopenia de grau variável. A fibrinólise representa uma resposta secundária á oclusão da microcirculação pulmonar, anóxia e choque.

Quanto ao tratamento está indicado o oxigênio, a digital, a atropina e o isoppoterenol, no controle para controlar o colapso cardio-respiratório inicial; a heparina está indicada na fase aguda inicial a fim de combater a coagulação intravascular e neutralizar a atividade da serotonina liberada de plaquetas no pulmão. Se o problema passou do colapso cardio-respiratório agudo para controle do sangramento maciço, a heparina não está mais indicada devemos utilizar o fibrinogênio, a administração de plaquetas se há trombocitopenia e administração de AEAC / se houver aumento da fibrinólise sistêmica e o débito urinário esteja adequado.

3. Retenção de feto morto: — Damos o nome de feto morto retido, quando não há expulsão do concepto dentro de quatro a cinco semanas após o óbito, apenas 10% dos fetos mortos intra utero não são expulsos nesse período e, destes só 1:4 desenvolvem coagulopatia. Essa alteração da crase é de instalação lenta e gradativa.

Nesta entidade, hipofibrinogenemia é diferente da

que ocorre na desfibrinação aguda do descolamento pla / centário ou do embolismo de líquido amniótico, pois des<sup>en</sup> / volve-se gradualmente até o fim da terceira semana da morte intra uterina, as manifestações da hemostasia an<sup>er</sup> / mal como equimose e sangramento de mucosas podem ser ne / tadas antes do início do labor.

A hipofibrinogemia associada a retenção de feto morto é originada pelo consumo de fibrinogênio em coagu / lação, podemos ter também trombocitopenia leve ou modera / da e um tempo de protrombina moderadamente aumentado; es / tão também deprimidos os do fator VIII e o número de pla / quetas, e elevados os teores dos PDF.

Se a taxa de fibrinogênio cair progressivamente para menos de 200 mg/100 ml tem se recomendado a evacua / ção do útero.

A administração de fibrinogênio está indicada / quando visamos corrigir uma hipofibrinogenemia já insta / lada, contudo, há o risco de uma hepatite em sua adminis / tração sendo a heparina indicada em casos selecionados , pois permite a correção do nível de fibrinogênio.

### C) - DOENÇAS PEDIÁTRICAS

Encontramos a CIVD em ampla variedade de mo / léticas na infância como: doenças do recém nascido, purpura fulminante, síndrome hemolítica urêmica, infecções por bac / térias e vírus, câncer e hemangioma gigante.

1: Distúrbios do período neonatal: temos elevada incidência desta entidade em prematuros portadores de in / fecções, o trombeelismo disseminado foi encontrado, segun / do Willians e cols, em oito de 226 recém nascidos, podem morrer com hemorragia cerebral ou pulmonar, e coagulação intravascular disseminada, as complicações da gravidez /

que causam esta entidade podem originar a mesma no lactente, podendo haver necrose cortical renal e necrose cerebral

A desfibrilação foi observada no lactente cuja mãe teve pré eclâmpsia grave e em lactentes nascidos após DPP.

A infecções intra uterinas ou neonatais, como o herpes simples disseminado, a rubéola congênita e a infecção por vírus citomegálico podem originar coagulação intravascular disseminada com esgotamento dos fatores de coagulação. Os lactentes com grave síndrome de dificuldades respiratória idiopática podem apresentar sinais de CIVD, o tratamento com heparina não reduz a mortalidade.

2. Purpura fulminante: - chamamos purpuras as doenças que apresentam hemorragias cutâneas e perdas sanguíneas nas mucosas e órgãos internos relacionados com alterações vasculares ou plaquetárias. É um distúrbio raro e catastrófico geralmente é precedida por uma infecção como escarlatina, streptococcia, varicela.

Em alta percentagem de pacientes há trombocitopenia, hipofibrinogemia e redução de outros fatores de coagulação, o exame histológico local revela trombose disseminada de capilares e vênulas, o mecanismo de desencadeamento da CIVD é desconhecido mas seu início sugere uma reação iniciada por complexo antígeno-anticorpo.

A heparina pode deter o progresso da purpura fulminante por um mínimo de oito dias e anticoagulantes orais depois por várias semanas, podemos utilizar também corticóides e dextranos clínicos e com baixo peso molecular.

3. Síndrome hemolítica-urêmica: - é uma enfermidade do lactente e crianças pequenas. Se caracteriza por febre, insuficiência renal aguda, anemia hemolítica com alterações microangiopáticas, de eritrócitos e trombocito /

penia. A etiologia infecciosa ainda não foi comprovada, uma participação primária foi postulada para imunocomplexos resultantes da resposta incompleta de anticorpos contra um agente infeccioso. A febre, diarreia e manifestações respiratórias precede o início da purpura, hemólise e insuficiência renal.

Quanto ao laboratório os parâmetros da coagulação estão sempre normais, há encurtamento moderado do tempo de sobrevivência das plaquetas.

Corticosteróides e heparina são de efeito duvidoso, a diálise peritoneal e transfusão de papa de hemácias tem grande valor.

#### D) - DOENÇA CANCEROSA

Em Cânceres a trombose e embolismo representam os achados mais habituais, isso tem sido demonstrado repetidamente em pessoas com câncer de pâncreas, pulmão, estômago, mama, próstata, colen, vesícula biliar .

Os exames da coagulação do sangue talvez nada revelam, podem demonstrar uma hipercoagulabilidade, trombocitose, rápido tempo de recalcificação, aumento do fator VII. A observação de um paciente com trombose venosa, sêpro cardíaco e embolismo arterial faz pensar em um carcinoma subjacente produtor de muco.

Se há equimoses, hematomas ou manifestações de sangramento anormal os exames da coagulação sanguínea revelam evidência de coagulação intravascular extensa com esgotamento dos fatores de coagulação. Podem apresentar anemia hemolítica, eritrócitos deformados fragmentados e trombocitopenia.

#### 8- QUADRO CLÍNICO

Encontra-se um paciente com queda de PA, taquicar



dia, pulso fino, oxigenação periférica deficiente a hipotensão é talvez a primeira manifestação clínica da CIVD podendo nos casos mais graves chegar ao choque, não está elucidada a razão da hipotensão, supõe-se que seja devido a deposição de fibrina intra hepático, dificultando o retôrno venoso, ativação da coagulação, aumento da permeabilidade vascular e ação vasoativa dos produtos de degradação de fibrina.

Teremos também manifestações hemorrágicas e ou trombóticas—é o resultado do grande consumo de fatores surgindo petéquias, equimoses, epistaxes, hematemeses, melena, metrorragias, gengivorragias, hematomas em locais de injeções. O aparecimento de hemorragias pelo trato gastrointestinal, epistaxes, otorragias, indica coagulopatia em fase adiantada de evolução.

A associação de choque e CIVD é mais encontrada em obstetricia (DPP, FMR, ELAO) processos septicêmicos, transfusão de sangue incompatível. A associação de choque hemorrágico e CIVD é muito rara, as manifestações de necrose são habitualmente tardias, atingindo principalmente o rim.

Nas variedades subagudas a hemorragia pode ou não ser um dado importante, quando se apresenta, provem de um local previamente alterado pela moléstia como no caso de um câncer gastrointestinal. A trombose mais que a hemorragia pode dominar o quadro clínico (Trousseau 1877) afetando as veias e as artérias, os trombos surgem habitualmente em grandes veias como as de extremidades inferiores. Alguns autores procuram relacionar a hipercoagulabilidade com aumento de fatores de hemostasia como fibrinogênio, protrombina, fator V, fator VIII, aumento do número de plaquetas aumento da adesividade das plaquetas ,

diminuição da fibrinólise, encurtamento do tempo de coagulação. Como conceito de hipercoagulabilidade podemos dizer que é a tendência do organismo, em certas condições, de desenvolver C.I.V.D.

### 9-DIAGNÓSTICO LABORATORIAL

Os testes da hemostasia são elementos fundamentais para se obter diagnóstico de certeza de CI/VD permitindo a sua classificação para a precocidade do diagnóstico e orientação terapêutica. As alterações hematológicas são muito amplas havendo alteração de um grande número de provas analíticas.

Na coagulopatia de consumo, o plasma circulante tem propriedades similares às encontradas no soro: os fatores pró-coagulantes I, II, V e VIII foram consumidos assim como as plaquetas, o diagnóstico de um caso clássico em geral é fácil, bastando dispor-se de um laboratório capacitado. Entretanto na maioria dos casos não apresenta um consumo total dos fatores de coagulação pois o estímulo pró-coagulante pode ser débil ou de caráter subcrônico fazendo com que o organismo aumente a síntese das proteínas de coagulação mascarando a existência de um consumo aumentado, neste caso a presença de produtos de degradação de fibrina e fibrinogênio é da maior importância.

Como salienta Halley, não há uma só prova laboratorial que tenha valor diagnóstico absoluto, todas são importantes mas em conjunto.

#### EXAMES ESSENCIAIS PARA O DIAGNÓSTICO DE CIVD.

##### A)-Avaliação de plaquetas e função plaquetária

al)-Contagem de plaquetas-é o exame mais importante,

permite inclusive fazer o diagnóstico diferencial em ca/  
de hemorragia entre CIVD, fibrinólise primária ou vaso /  
aberto. Na coagulação do sangue, as plaquetas atuam sôbre  
tudo, como fonte de lipoproteínas cujo papel na coagula /  
ção se domina fator plaquetário 3 (FP 3), a sua função se  
ria a de proporcionar uma superfície para que as protei /  
nas plasmáticas se inter-relacionem na formação de ativa  
dor intrínseco da protrombina, também se atribui as pla /  
quetas uma atividade fibrinolítica.

Nas CID das septicemias está muito diminuí /  
da atingindo com frequência valores inferiores a 30.000/  
mm<sup>3</sup> e discretamente diminuídas na CID da obstétrica.

a2)- Tempo de sangramento-normal: 1 a 3 minutos.

a3)- Exame das plaquetas no esfregaço corado de /  
sangue periférico: é muito útil em caso de /  
emergência quando a ajuda laboratorial é limitada.

B)- Dosagem de fibrinogênio - é um importante exame para  
ser utilizado no diagnóstico de coagulopatia de consumo  
que ocorre principalmente por entrada de fator tissular  
em circulação (placenta, feto morto). São encontrados va /  
lores inferiores a 150mg (N-200 a 400 mg%); em casos mais  
graves, taxas inferiores a 50 mg. A vida média do fibrino /  
gênio é de 96 horas; um paciente com o mg% de fibrinogê /  
nio, após removida a causa evolui em 24 horas para valer /  
es normais. Temes na contagem de plaquetas e na dosagem /  
de fibrinogênio os elementos diagnósticos básicos para /  
diagnósticos da CIVD.

C)- Pesquisa de acantócitos - Nos casos de CID com cho /  
que e vasculite, a hemácia é deformada ao passar pelos ca  
pilares com seus diâmetros diminuídos pela fibrina, des /  
ta maneira podemos encontrar no sangue periférico hemá /  
cias com formas estranhas (células de Burr, esquistóci /

tos, células helmet, microesferócitos, etc); podem vir acompanhadas por aumento da fragilidade eritrocitária tanto esmótica como mecânica.

### EXAMES UTEIS NO DIAGNÓSTICO DE CIVD

<u>EXAMES</u>	<u>NORMAL</u>
Tempo de sangramento	1 a 3 min
Tempo de coagulação	4 a 8 min
Prova de laço	negativo
Retração do coágulo	41 a 58%
Contagem de plaquetas	200-400.000
Tempo de protrombina	seg 100%
Tempo de tromboplastina parcial ativado	seg
Dosagem do fibrinogênio	200 a 400mg%
Produtos de Degradação da Fibrina	até 1/4
Tempo de Lise das Euglobulinas	† de 2 h
Dosagem do fator V	50 a 15%
Dosagem do fator VIII	

#### A) Pesquisa de monômeros de fibrina ou fibrinogênio -

Sabe-se que pelo menos duas enzimas proteolíticas derivadas do plasma-trombina e plasmina-atuam sobre o fibrinogênio formando o monômero de fibrina que posteriormente polimeriza para constituir fibras visíveis.

A plasmina digere o fibrinogênio, a fibrina e os produtos intermediários da conversão fibrinogênio / fibrina, os produtos de digestão fibrinolítica interfere na hemostasia em muitas formas, pode levar a um tempo de coagulação aumentado, competem com a ação da trombina, alteram a estrutura dos coágulos de fibrina, inibem a reação fibrinogênio-trombina, produzem hemorragia, interferem na adesividade a agregação plaquetárias.

Utilizamos o sulfato de protamina ou álcool / para detectar estes complexos que denotam evidência in/

direta de aumento de coagulação. A adição de etanol, protamina ou soluções de elevada concentração iônica torna esta polimerização possível, sendo este fenômeno visível a olho nu. Segundo Halley e cols, o seu real valor é duvidoso, sendo que os métodos mais recomendáveis para a demonstração de produtos de degradação são os que utilizam a aglutinação das partículas de latex, originalmente descritos por Sanchez-Avalos em 1965.

B)- Provas de hemostasia tradicionais - normalmente durante a coagulação intravascular disseminada se encontram alterados tempo de protrombina, tempo parcial de trombo / plastina, consumo de protrombina assim como vários fatores da coagulação principalmente o fator VIII que tem um maior significado patogênico e o fator V.

b1)- Tempo de protrombina: quando os resultados destas provas tendem a anormalidade indica uma alteração da coagulação sanguínea ou a presença de um anticoagulante, em ambos os casos nota-se a presença de um coágulo frágil.

O tempo de protrombina pode estar prolongado pela existência de uma fibrinólise muito ativa; pode / rá estar prolongando também em presença dos seguintes / inibidores: antitrombinas, antitromboplastinas, e inibidores dos fatores específicos.

b2)- Tempo parcial de trombo / plastina: - é uma determinação do tempo de coagulação do plasma recalcificado em presença de um lípidio que é uma trombo / plastina parcial. Difere da trombo / plastina completa, que se utiliza para determinar o tempo de protrombina.

O TTP normal é de 75 seg (67 a 83 seg) em casos de deficiência de fatores I, II, V, VIII, IX, X, XI e XII  
o TTP é maior que 100 segundos, por este método somente

deixamos de medir os defeitos plaquetários e a deficiência de fator VII. Teremos um tempo de protrombina prolongado nas deficiências de protrombina (fator II), fator V, fator X e fibrinogênio.

b3)- Prova de consumo de protrombina- tempo / normal de protrombina é superior a 25 segundos, esta prova é uma determinação quantitativa da protrombina residual no sêro uma vez efetuada a coagulação. A oscilação da protrombina residual no sêro é de 0% a 25%, 75% é convertido em trombina. A atividade da protrombina se determina uma hora após a coagulação, neste intervalo, toda a protrombina terá sido consumida, esta prova é muito útil para detectar os deficits que afetam a formação de tromboplastina, a significação desta prova é que se a produção de tromboplastina intrínseca está atrasada devido a deficiência de qualquer dos fatores que formam a primeira fase da coagulação (plaquetas, fat. V, VIII, IX, X, XI e XII permanecerá no sêro uma grande quantidade de protrombina; o tempo será inferior a 25 segundos.

b4)- Tempo de coagulação da trombina: - é uma / prova diagnóstica de muito valor, devido a um baixo nível de fibrinogênio e na presença de antígeno FR e talvez de outros fatores. O tempo de coagulação da trombina está geralmente muito prolongado podemos registrar de 20-40 segundos.

b5)- Análise dos níveis dos fatores de coagulação: - na fase de hipocoagulabilidade / plasmática podemos encontrar diminuídos o fibrinogênio e os fatores II, V, VIII, X e fator XIII. Quando o sangue coagula in vitro, estes fatores e a protrombina são consumidos e conseqüentemente estão ausentes ou diminuídos no sêro, isso ocorre in vivo dando extensa coagulação intra/

vascular. Em suma, pode ser tão ampla a gama de fatores afetados durante a etapa de hipocoagulabilidade plasmática, da coagulação intravascular disseminada que a maioria das provas comuns de hemostasia se encontram alteradas. Junto a uma diminuição da taxa plasmática dos fatores assinalados podemos encontrar um aumento da anti-trombina III plasmática, aumento da adesividade trombocitária e uma elevação plasmática do fator plaquetário IV que se libera das plaquetas constituindo o trombo branco.

#### 10 - DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.

Por suas características clínicas e analíticas não é difícil estabelecer um diagnóstico certo de CIVD temos cinco quadros que podem levar a dificuldade diagnóstica: enfermidades hepáticas graves, hiperfibrinólise primária, enfermidade hemorrágica do recém nascido, hemodiluição (infusões salinas) e hipofibrinogemias / associadas a certas drogas. As fibrinólises primárias são entidades raras; as coagulopatias por síntese hepática deficiente são mais frequentes e confundidas muito facilmente com a CIVD. É muito importante estabelecer um diagnóstico diferencial entre a CIVD e hiperfibrinólise primária, pois o tratamento de ambos os quadros são contrapostos e podem ser prejudiciais ao paciente. A diferença mais significativa é o número reduzido de plaquetas na CIVD. Temos também aumento do criofibrinogênio, anomalias morfológicas das hemácias, de fator IV e prova do etanol positiva; sendo negativa na fibrinólise primária. A maioria das provas hemocoagulativas estão alteradas tanto na CIVD como na enfermidade hepática grave, como no item anterior na CIVD há alterações morfológicas nas hemácias, aumento do fator plaquetário IV, positividade da prova do etanol. Quando temos a associação de enfermidade hepática e CIVD, a resposta terapêutica à

heparina é a única alternativa no estabelecimento do diagnóstico diferencial . Dentro da patologia infantil , temos a Síndrome Hemorrágica do R.N. por deficiência de síntese hepática; é muito importante na diferenciação o baixo número de plaquetas na CIVD , assim como não obtemos normalização da protrombina ao administrar vitamina K na CIVD Temos também as condições de hemodiluição por infusões salinas que devem ser pensadas , assim como as hipofibrinogemias associadas a certas DROGAS como asparaginase e / ancrod .

#### 11 - TRATAMENTO

Devemos ter em mente que o processo da coagulação intravascular é essencialmente dinâmico . Desta forma um exame efetuado representa um retrato de uma etapa , de modo geral , quando os exames são efetuados o processo encontra-se em etapa final, com fenômeno de necrose isquêmica . Apesar deste fator devemos erradicar o mecanismo que desencadeou a síndrome , como postula McCay é um mecanismo de enfermidade e não a própria enfermidade , desta maneira o paciente deve ser tratado como um todo .A terapia da CIVD deve ser teoricamente considerada em quatro categorias :- a) tratamento da enfermidade primitiva.

b) bloqueio do mecanismo intermediário

c) tratamento dos fatores agravantes , especialmente o shock .

d) reconstituição plasmática dps fatores diminuídos .

a) A remoção e ou afastamento da causa :- é a condição básica para garantir um bom prognóstico na CIVD é o que ocorre no dpp , feto morto retido , transfusão de sangue incompatível , reações anafilactóides e drogas . Na



maioria dos casos a causa pode ser removida , como nas / infecções , ou quando o agente desencadeante não pode / ser removido ( anemia falciforme , neoplasias ) .

b) Bloqueio do mecanismo intermediário: - o tratamento específico da CIVD é a heparinoterapia , é o caminho mais eficaz para combater a coagulação . Está indicada em todos os casos de CIVD , é essencial lembrar que essas alterações dependem da protrombina ser ativada em trombina ; um agente anti trombina de ação imediata como a heparina é a escolha lógica . A terapêutica heparínica deve indicar-se quando existe um quadro hemorrágico clínico externo ou interno , sempre antes que se inicie o estado de shock , e se existe uma fibrinopenia e trombocitopenia sem fibrinólise . Quanto à dosagem , devemos graduar a mesma , de acordo com o quadro clínico, de entrada podemos administrar de 100 a 200 mg em dose única , e depois 100 mg cada 4 horas até que se consiga um tempo de coagulação duas vezes superior ao normal . Quando utilizamos a infusão contínua , se preconiza a metade da dose , a dose preconizada é de 6 mg/ kg de peso dissolvidas em 500 ml de soro glicosado para correr em 24 hs , em crianças utilizamos 1 mg / kg de peso cada 4 hs . A via endovenosa deve ser a escolhida pois ocasiona resposta mais rápida e reprodutível e permite rápido ajustamento das doses .

SE houver necessidade de neutralizar imediatamente a heparina , utilizamos o sulfato de protamina a 1% / sendo que 1,3 mg dessa substância neutraliza 1 mg de heparina . Entendem determinados autores como Douglas e cols / que é preciso determinar cada duas horas o tempo de coagulação a fim de monitorizar a terapêutica , entretanto autores como Rapaport e cols , afirmam ser impossível ,

essa monitorização com exames como tempo de coagulação tempo de tromboplastina parcial e de trombina ,em virtude destas provas estarem quase sempre anormais antes de ser dada a heparina , sendo que as determinações seriadas da concentração de fibrinogenio e de produtos de degradação de fibrina são os melhores métodos de avaliação .

Quanto ao tempo de manutenção dessa terapeutica / deverá ser mantido até a remoção da causa e normalização do coagulograma .Por fim queremos deixar claro que nenhum paciente deverá ser tratado com heparina sem que o diagnóstico seja absolutamente estabelecido , pois o dano / ocasionado pela administração intempestiva de heparina é incalculável .

c) TRATAMENTO DOS FATORES AGRAVANTES :- especialmente o shock quando a CIVD leva a perdas sanguíneas , a reposição obedece a duas finalidades : Combater a hipotensão e repor os fatores plasmáticos consumidos (CIVD) e perdidos (hemorragia). O tratamento da hipotensão é de vital importância devido a correlação entre CIVD e shock e por ser este ultimo um fator agravante no prognostico / do primeiro , se um paciente apresenta shock , devemos / determinar e tratar a causa do mesmo . Os agentes utilizados são : sangue fresco acondicionado em frasco siliconizado ( preserva as plaquetas e o fibrinogênio) repõe a volemia e os fatores de hemostasia , os volumes devem ser baseados na quantidade perdida de sangue , no estado de shock : PA , PVC, pulso e no grau de anemia: hemoglobina e hematócrito . Não devemos utilizar o sangue quando não há hipovolemia nem hemorragia importante.Nos casos em que a causa não foi removida e há necessidade de utilizar sangue devemos heparinizar o paciente .Plasma fresco : fornece o fator V , protrombina ,fator VIII e fibrinogenio.

d) REPOSIÇÃO DOS FATORES HEMOSTATICOS:- os pacientes/ que sangram após a CIVD , tem deficiências de fibrinogênio e fator VIII , ambos podem ser corrigidos pela administração de crioprecipitado , quinze unidades de crio - precipitados aumentam a taxa do fator VIII de um adulto , de 20% para 100% e deverá fornecer 3 gr de fibrinogênio . Os resultados praticos na terapeutica com fibrinogenio são falhos e perigosos pois resultarão em maior / formação de fibrina e deposição intra vascular , alguns au tores defendem a sua administração apos o uso de heparina o que também é discutível , pois os níveis de fibrinogê - nio irão recuperar-se rapidamente após bloqueio da CIV com heparina .O fibrinogenio está indicado nos casos de h hiperconsumo local na dosagem de 2 a 4 g de 6/6 hs até / conseguir coágulo consistente .

e) OUTRAS MEDIDAS TERAPEUTICAS:- os agentes antifibri nolíticos como o ácido epsilon amino capróico , não de - vem ser utilizados no tratamento da CIVD a não ser em fi brinólise primária com grande manifestação hemorrágica e sempre com o paciente heparinizado , pois favorece a trom bose intravascular persistente , insuficiencia renal agu - da por necrose cortical renal com depósito de fibrina na rede capilar glomerular , além disso a ação fibrinolítica tem açãp defensiva a nivel da microcirculação . Uma condu ta oposta ou seja a administração de agentes fibrinolítie cos (estreptoquinase) tem dado resultados positivos em animais de experimentação , não tendo sido relatado em patologia humana ( Rodriguez-Erdmann 1964 ) . Na fibrinó - lise primária deve ser empregado na seguinte dosagem :- via oral 5 gr dose inicial seguida de 1 gr /hora , o mes mo vale para a via venosa , suspender o tratamento 8 hors após , não administrar mais que 30 grs em qualquer perío-

do de 24 hs . Deve ser contra indicado em pacientes com hematuria . Inativador da tripsina calicreina ; é um anti-fibrinolítico que bloqueia a ação da plasmina além de inibidor das cininas e tripsinas . Deve ser utilizado na dose de 1 milhão de UIC em 24 hs , é melhor que a EACA , devido a sua rapidez de ação mas o custo é elevado . Quanto ao Acido Acetil Salicilico ; atua na adesividade das plaquetas , prolonga o tempo de sangramento , seu uso é restrito à CIVD localizada. Estreptoquinase ; ativa o sistema fibrinolítico , deve ser utilizado em trombos localizados , trombozes vasculares nos enfartes e trombozes de prote- ses valvulares .

## 12 - CONCLUSÕES.

A maioria ountodos os pacientes com meningococce mia incontrolável sofrem extensa CIVD.

Ainda não se sabe se a CIVD é importante na pato genia do choque fulminante por endotoxina sendo que os be nefícios da heparina nestes casos não foram demonstrados.

Qualquer infecção gram negativa com endotoxina / circulante em quantidade suficiente para causar hipoten - são está associada com a CIVD.

A paciente obstétrica com septicemia por gram ne- gativo deve receber heparina como parte do tratamento.

As reações entre a CIVD e entidades víricas são desconhecidas .

Toda paciente portadora de DPP é potencialmente portadora de uma alteração na coagulação .

DPP é a origem mais comum de desfibrinação obsté- trica , é a entidade que mais complica com necrose cortical bilateral.

Entre as causas pediátricas de CIVD mais frequen-

tes e graves temos as infecções de período neo natal .

Em cancer; a trombose, o embolismo representam os achados mais comuns.

A contagem de plaquetas é um exame importante / no diagnóstico laboratorial da CIVD.

Quanto ao diagnóstico diferencial , as coagulopatias por síntese hepática deficiente são as mais frequentes .

O tratamento específico da CIVD é a Heparinoterapia ; indicada em casos comprovados de CIVD.

### 13. RESUMO

Definimos primeiro , os elementos que promovem hemostasia os quais relacionamos a seguir :

Fator Vascular , Plaquetas , Fatores Plasmáticos / Fibrinólise e os Inibidores ou Anticoagulantes. Em continuação discorreremos sobre os aspectos variados da Síndrome da Coagulação Intravascular Disseminada . Também agentes desencadeantes , aceleradores , fatores agravantes , entidades clínicas associadas , quadro clínico , / diagnóstico laboratorial , diagnóstico diferencial , tratamentos e conclusões.

14 - BIBLIOGRAFIA.

Aznarlucea, J. - Síndrome de coagulación intravascular diseminada. In Diagnostico Hematológico , Rius , F.C. ; Valenti, P.F Barcelona , Editorial Jims , 3ª edição p. 1967-1889 , Tomo II 1972.

Biggs, R. - Coagulación sanguínea hemostasia y trombosis - / Barcelona , Editorial Jims , 1ª edição p. 282 , 1975.

Guerra, C.C.C. - Reavaliação da coagulação intravascular disseminada . Clinica geral ,6(7) ; 60-76, 1972.

Guerra, C.C.C. - Coagulação intravascular disseminada . Clinica geral , 11(10) ; 29-48,1972.

Lima, G.R. ; Guariento, A. ; Pupo , R.A.; Porchia, N.L.;Stella s.- Descolamento prematuro de placenta normalmente inserida / e necrose cortical bilateral dos rins..In Temas de Obstetrícia, Ginecologia e Pediatria Neo Natal , Delascio,D.-São Paulo Fundo Editorial Prociex, 2ª vol. - p.153, 1967.

Monteleone, P.P.R.-Conduta nas hemorragias obstétricas por coagulopatias. Clinica Geral, 6(8) ; 48-69 ,1972.

Montenegro, C.A.B. - Distúrbios da hemocoagulação.In Obstetrícia , Rezende, J - Rio de Janeiro, Livraria e Editora Koogan,3ª edição;p.612-617, 1974.

Oliveira, H.P. - Fisiologia e patologia da coagulação intravascular disseminada . In Hematologia Clínica., Rio de Janeiro , / livraria Atheneu, 1ª edição ; 22 - 493-531 , 1978.

Ramos, J.L.A.- Infecções no recém nascido .In Pediatria Básica, Alcantara ,P.;Marcondes,E .-São Paulo, Sarvier, 2ª edição p.330-338.,1968.

Rapaport, S.I. -Síndrome de desfibrinação.In Hematologia, Williams W.J.- Rio de Janeiro , livraria editora Guanabara Koogan S.A , pag. 1002-1013 , 1976.

Smith, C.H. - Coagulación de la sangre. In Hematología Pediátrica  
Barcelona , Saluat Editores S.A , 2ª edição p.603-612 ,1969.

Verrastro, T - Purpuras . In Pediatría Básica , Alcantara , P.  
Marcondes, E. - São Paulo , Sarvier , 2ª edição 2; 721-725 ,  
1978.

White, J.G. - Morfologia e função das plaquetas . In Hematologia.  
Willians, W.J. - Rio de Janeiro , livraria edit. Guanabara /  
Koogan S.A , p.823-837 , 1976.

Wintrobe, M.M. - Plaquetas y coagulación de la sangre. In Wintrobe  
be , Buenos Aires , Editorial Intermédica , 3ª edición /  
página 237-246 ,1969.



TCC  
UFSC  
CM  
0193

Ex.1

N.Cham. TCC UFSC CM 0193  
Autor: Baracat, Ricardo  
Título: Aspectos fundamentais e as princ



972812311

Ac. 253383

Ex.1 UFSC BSCCSM