

M. Malacarne, V. Geri, E. Chella, S. Angiolotti

Nella nostra Medicina d'Urgenza vengono ricoverati un numero elevato di pazienti con sanguinamenti post-traumatici e spontanei in cui il trattamento definitivo previsto è, nella quasi totalità di casi, l'embolizzazione.

**Emofilia A acquisita:** *Malattia emorragica rara (1.5 casi ogni milione di abitanti/anno con prevalenza di anziani e donne peripartum) caratterizzata da carenza del fattore VIII della coagulazione a seguito di sviluppo di autoanticorpi diretti contro specifici epitopi che causano la neutralizzazione e/o accelerano la clearance del fattore VIII dal plasma*  
*Mortalità: 7-22% per gravi emorragie spontanee, post-traumatiche, procedure invasive o peri-partum*  
*50.9% idiopatica*  
*48.1% correlata a malattie autoimmuni (11.6%), oncologiche (11.8%), gravidanza (8.4%), infezioni (3.8%), uso di farmaci (3.4%), MGUS (2.6%)*

#### CASO CLINICO

Donna di 82 anni in apr DM tipo2, pregressa embolia polmonare **non** più in trattamento con anticoagulanti per epistassi, ipertensione, tiroidite di Hashimoto.

Ricoverata in HDU per **ematoma rifornito spontaneo dell'arto inferiore destro** con indicazione a procedura di embolizzazione di rami dell'a. ipogastrica e femorale profonda di destra.

Agli EE: Hb 6.5 gr/dL, PLT 285.000/mcL, **aPTT 1.95, INR 1.2**, funzione epato-renale nella norma.

In seconda giornata anemizzazione, espansione di ematoma dell'arto inferiore destro e comparsa di ematoma nell'arto controlaterale. Eseguita nuova procedura angiografia con evidenza di ricanalizzazione dei rami già embolizzati con spirali e di molteplici spot tipo stillicidio da più diramazioni dell'a. femorale comune, superficiale e profonda di destra, iliaca interna di destra e femorale comune e profonda di sinistra.

Agli EE di controllo: **aPTT 2.52, INR 1.2**, fibrinogeno 569 mg/dL, antitrombina 120%.

Alla luce del quadro clinico, angiografico e laboratoristico suggestivo di coagulopatia eseguito **mixing-test**: parziale correzione dell'aPTT al tempo 0 con successiva mancata correzione dopo 2 h a 37° C che depone per carenza di fattore VIII dovuta alla presenza di inibitore specifico.

Posto il sospetto clinico di emofilia acquisita veniva intrapresa terapia con **fattore VII ricombinante** (90 mcg/Kg), **terapia steroidea ad alto dosaggio** (1.5 mg/Kg die) e supporto trasfusionale.

A completamento inviati i dosaggi dei fattori della coagulazione (**fattore VIII** risultato **1%** per presenza di inibitore specifico, fattori IX, XI e XII ridotti per probabile interferenza di inibitori aspecifici, fattore X nei limiti), anticorpi anti fattore VIII (94 UB/mL dopo diluizione), LAC (risultato compatibile con la presenza di lupus anticoagulant ma da interpretare con cautela considerando la forte carenza del fattore VIII).

In quinta giornata trasferita nel Reparto di Medicina Generale e consultato il Centro Emofilia di Careggi che consigliava riduzione graduale fino a sospensione del rFVII e introduzione di terapia con **ciclofosfamide** (1 mg/Kg/die).

Dimessa dopo 30 giorni di degenza con diagnosi di "**Emofilia A acquisita complicata da ematomi spontanei riforniti di arti inferiori sottoposti a embolizzazione e terapia medica specifica**" ed esami ematici in netto miglioramento (aPTT 1.13, INR 0.9, Hb 10.9 gr/dL, fattore VIII 15%).

Consigliata terapia con **deltacortene 75 mg/die** a scalare e controllo ambulatoriale.

**Conclusioni:** L'emofilia acquisita è un'emergenza emorragica che richiede un approccio condiviso e multidisciplinare e il cui riconoscimento precoce riduce complicanze, mortalità e sprechi di risorse. Da qui nasce la necessità di aumentare la conoscenza di tale patologia, soprattutto nei Pronto Soccorsi e nelle Medicine d'Urgenza

#### Affiliazioni

Medicina d'Urgenza e Pronto Soccorso, Spedali Riuniti di Livorno

#### Contatti

margheritamalacarne@hotmail.it

Case Report, Coagulopatia