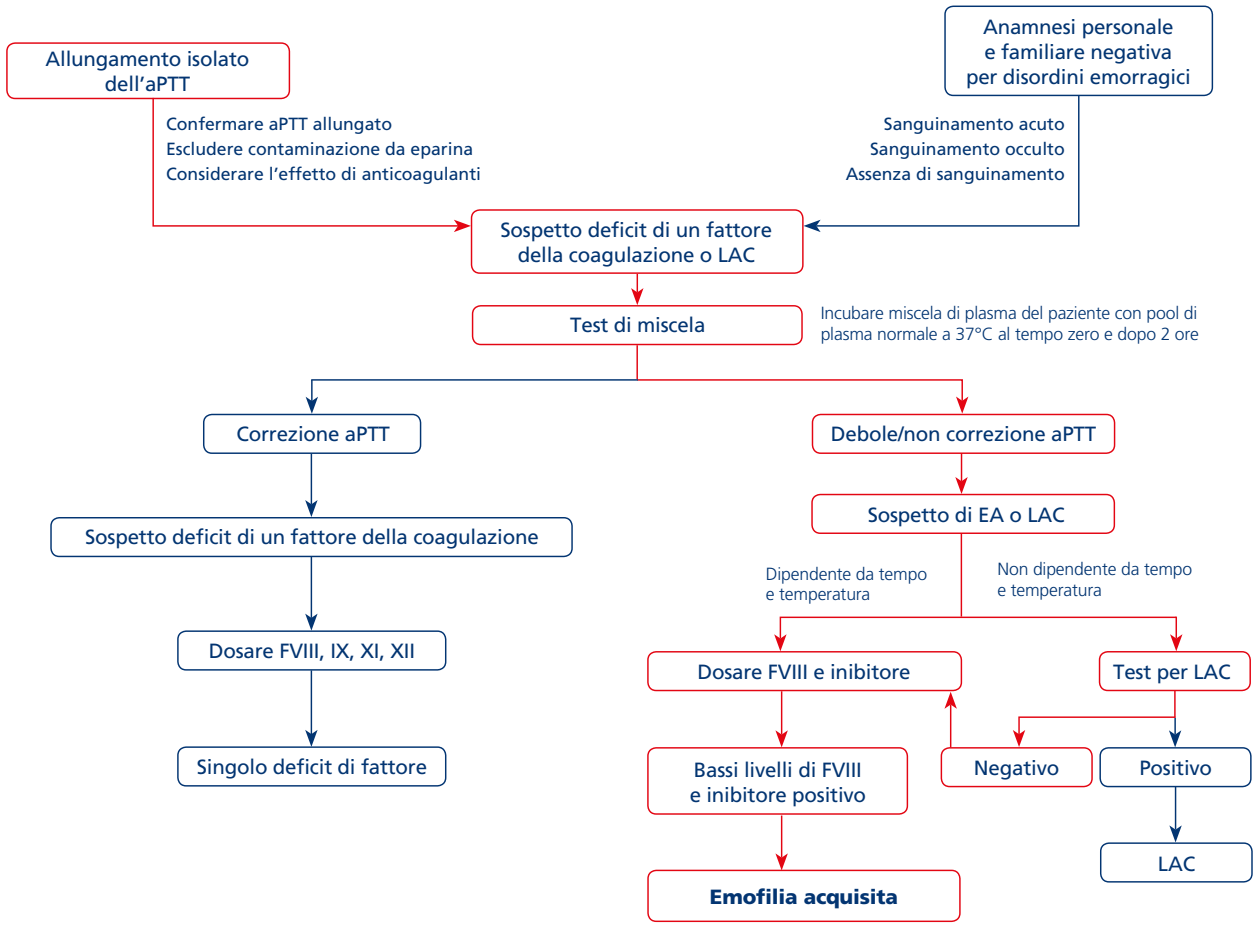
Emofilia acquisita - Guida alla diagnosi

La diagnosi si basa sull'anamnesi del paziente, sulla sintomatologia e su specifici test di laboratorio[1]

Algoritmo diagnostico di laboratorio per l'emofilia acquisita (EA)[1]



aPTT= tempo di tromboplastina parziale attivata; LAC = Lupus anticoagulant.

Guida alla diagnosi dell'emofilia acquisita in base alle alterazioni dei parametri di laboratorio

Parametro	Range di normalità[2,3]	Emofilia acquisita[4]
aPTT	30–40 sec	⇈
PT	11–13 sec	Normale
FVIII	50%–200% dell'attività o 0.1 µg/ml	⇊
Anticorpi anti-FVIII (presenza dell'inibitore di FVIII)*	0	+

PT = tempo di protrombina; *metodo Bethesda

BIBLIOGRAFIA 1. Collins P et al., BMC Res Notes 2010; 3:161. **2.** Hammami MB. Partial thromboplastin time, activated. Medscape website. http://emedicine.medscape.com/article/2085837-overview. Accessed 28 April 2014. **3.** Wallach JB. Interpretation of Diagnostic Tests. 8th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2007. **4.** Giangrande P. Acquired Hemophilia. Revised ed. Montreal, Quebec, Canada: World Federation of Hemophilia; 2012. **5.** Baudo F et al., Blood 2012; 120 (1):39 – 46. **6.** Collins PW. Hematology Am Soc Hematol Educ Program 2012:369 – 374. **7.** Huth-Kühne A et al., Haematologica 2009; 94 (4):566 – 575.

La diagnosi precoce è essenziale nell'emofilia acquisita

- L'EA è una patologia emorragica autoimmune che in 1 caso su 5 risulta fatale[5]
- La tempestività della diagnosi può salvare la vita dei pazienti[6]
- La diagnosi tempestiva mediante specifici test di laboratorio è essenziale in presenza di sanguinamento di origine sconosciuta[1,7]
- Un prolungamento dell'aPTT potrebbe essere attribuibile ad un deficit di fattori della coagulazione, ad un *lupus anticoagulant* o ad una terapia con eparina[7]
- Un test di miscela dovrebbe essere eseguito per distinguere tra un deficit di fattori e la presenza di un inibitore[7]
- Il prolungamento dell'aPTT in una miscela costituita da plasma del paziente e plasma di riferimento normale dopo 2 ore di incubazione, rispetto a un mix immediato, è tipico della presenza di anticorpi anti-FVIII[7]
- Consultare tempestivamente l'ematologo in caso di emergenza emorragica e se i test di laboratorio evidenziano un allungamento isolato dell'aPTT[1,7]

Materiale promozionale depositato presso AIFA in data 03/09/2014

novo nordisk®

NovoSeven®
Eptacog alfa (attivato)
Fattore VIIa ricombinante