

Macroematuria *post-partum*: un insolito caso di emofilia acquisita del puerperio

M.A. Prencipe¹, M. D'Errico¹, G. Di Giorgio¹, G. Gatta¹, A. Gesuete¹, M. Nobile², C. Stallone¹

¹ Divisione di Nefrologia e Dialisi, Ospedale Casa Sollievo della Sofferenza, San Giovanni Rotondo

² Divisione di Ematologia, Ospedale Casa Sollievo della Sofferenza, San Giovanni Rotondo (FG)

Riassunto

Introduzione. L'emofilia acquisita è una malattia rara dovuta alla presenza di anticorpi anti fattore VIII in soggetti non affetti da emofilia congenita, in cui l'esordio sintomatologico può essere rappresentato da macroematuria.

A tal proposito viene descritto un caso non comune di macroematuria *post-partum* da emofilia acquisita del puerperio giunta alla nostra osservazione per sospetta nefropatia.

Caso clinico. Donna di 38 anni insegnante in completo benessere sino a due settimane dopo il parto cesareo, epoca in cui fu affetta da macroematuria anemizzante. Ospedalizzata presso una divisione urologica fu sottoposta ad indagini bioumorali e strumentali volte allo studio della macroematuria e risultate nella norma.

A causa della persistenza della macroematuria e nel sospetto di una nefropatia la paziente fu ricoverata presso la nostra divisione dove, oltre alla grave anemizzazione, veniva riscontrato allungamento del tempo di tromboplastina parziale attivato (aPTT) e quindi riduzione del fattore VIII in presenza di mixing test positivo. Dosati gli inibitori si configurava un quadro di emofilia acquisita del puerperio e pertanto veniva sottoposta a terapia immunosoppressiva, immunoglobulinica e sostitutiva con fattore VIII umano. A 10 giorni dall'inizio del suddetto trattamento la macroematuria regredì con accorciamento dell'aPTT e miglioramento del fattore VIII.

Discussione. L'emofilia acquisita del puerperio è un disordine autoimmunitario della gravidanza in cui vengono sintetizzate immunoglobuline contro il fattore VIII di sintesi embrionale con il quale la gestante viene in contatto. L'esordio dei sintomi può variare da subito dopo il parto ad alcuni mesi dopo, peraltro con alterazioni laboratoristiche non sempre subito evidenti; da ciò nasce il suggerimento di rivalutare più volte l'assetto emocoagulativo in presenza di macroematuria *post-partum*.

Il decorso della suddetta malattia è favorevole; infatti la scomparsa degli inibitori a 30 mesi è del 100 %. Pertanto è fondamentale giungere alla diagnosi per istituire un'adeguato trattamento evitando complicanze peraltro fatali nel 14-22% dei casi come descritto in letteratura.

PAROLE CHIAVE: Macroematuria, Post-partum, Fattore VIII, Anticorpi anti fattore VIII (inibitori), Emofilia acquisita

Macrohaematuria *post-partum*: an unusual case of acquired haemophilia after pregnancy

Background. Acquired hemophilia is a rare disorder due to spontaneous development of antibodies directed against the factor VIII molecule in patients with previously normal levels of factor VIII.

In this paper we report an unusual case of acquired hemophilia admitted to our department of nephrology due to persisting gross hematuria.

Case report. A 38-year-old primigravida woman, previously fit and well, had an uncomplicated pregnancy, labor and a caesarean delivery at 38 weeks of gestation. Two weeks after delivery she developed gross hematuria with anemia. She was therefore admitted to a department of urology where urinary system and hematological investigation did not reveal important anomalies. Due to persisting gross hematuria and suspected kidney disease, the patient was admitted to our department of nephrology where serious anemia and prolongation of aPTT were noted; factor VIII procoagulant activity

was low with a Bethesda assay confirming the presence of anti human f VIII antibody. Diagnosis of acquired hemophilia was confirmed and treated with corticosteroid therapy, intravenous immunoglobulins and recombinant factor VIII. After 10 days, gross hematuria stopped with improvement of aPTT and level of factor VIII.

Discussion. It is postulated that pregnancy leads to an altered immune status whereby the F VIII from the embryo, through transplacental leakage, may be considered as a foreign antigen by the mother, leading to the formation of antibodies. Bleeding symptoms usually became apparent within 3 months of delivery but could be as late as 12 months post-delivery and sometimes coagulation investigation results are normal at the beginning.

It is therefore very important to estimate many times the activated partial thromboplastin time in macrohematuria post-partum. Mortality due to hemorrhage varies between 14 and 22 % in previous series. In the vast majority complete remission is achieved spontaneously within a few months.

The diagnosis of acquired hemophilia is of fundamental importance for an adequate treatment preventing serious complications and high mortality. (*G Ital Nefrolog* 2002; 19: 204-8)

KEY WORDS: Macrohematuria, Post-partum, Factor VIII, Antibodies to F VIII (inhibitors), Acquired hemophilia