



## 1442 - BEVACIZUMAB: EFICAZ Y SEGURO EN 3 PACIENTES CON TELANGIECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITARIA CON AFECTACIÓN GASTROINTESTINAL

Clara Sánchez Parra<sup>1</sup>, Elisabeth Gallardo Pérez<sup>1</sup>, María Julia Hernández Vidal<sup>1</sup>, Raquel Meseguer Noguera<sup>1</sup>, Paloma Victoria Hidalgo Pérez<sup>1</sup>, Verónica Martínez Pagán<sup>1</sup>, Eduardo López Almela<sup>1</sup> y Victoria Callejo Hurtado<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital General Universitario Rafael Méndez, Lorca (Murcia). Hospital General Universitario Los Arcos del Mar Menor, Murcia.

### Resumen

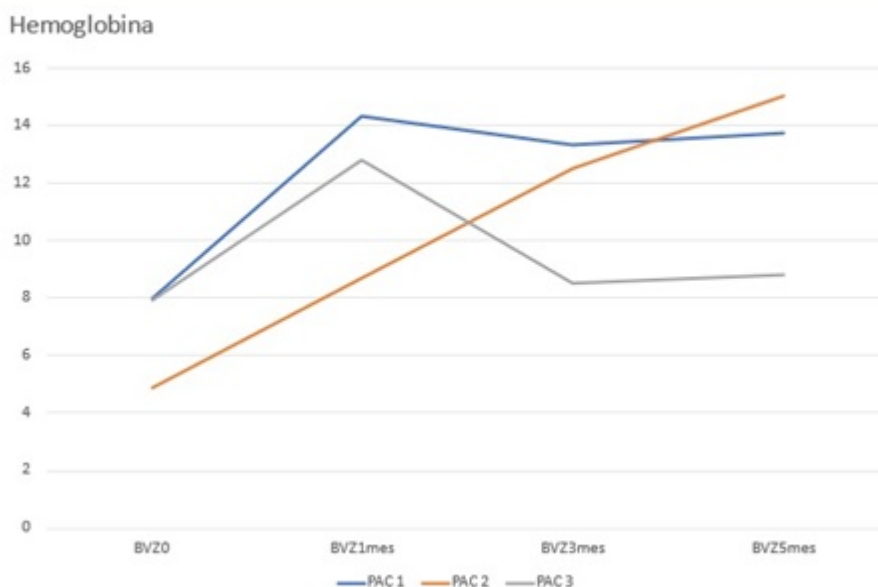
**Objetivos:** La telangiectasia hemorrágica hereditaria (HHT, síndrome de Rendu-Osler-Weber) es una enfermedad minoritaria de herencia autosómica dominante, caracterizada por la presencia de telangiectasias y malformaciones vasculares en diferentes órganos. El sangrado gastrointestinal es una de las complicaciones más graves, produciendo anemia con altos requerimientos transfusionales y necesidad de endoscopias terapéuticas frecuentes. El bevacizumab (BVZ) es una de las principales herramientas disponibles en la actualidad para el manejo de estos pacientes. Objetivo principal: analizar la eficacia y seguridad de BVZ en 3 pacientes con HHT. Secundarios: mejorar la calidad de vida y reducir el consumo de recursos sanitarios (transfusiones sanguíneas/hierro iv, endoscopias e ingresos hospitalarios).

**Métodos:** En diciembre 2021 se atendieron en la consulta de Enfermedades Minoritarias de Medicina Interna de un Hospital de Segundo Nivel, 3 hermanos con HHT con afectación ORL y gastrointestinal con anemia severa secundaria, 2 derivados de Digestivo y 1 de Hematología, para valorar inicio de tratamiento antiangiogénico. Paciente 1: diagnosticado por criterios de Curaçao hace años por digestivo privado. Valorado quincenalmente en Hospital de Día: Hb basal 6-7,5 g/dl, hierro vs. transfusión sanguínea. Fulguración con gas argón de angiodisplasias gástricas, duodenales, ciego y colon derecho en septiembre 2021, nuevamente de las angiodisplasias gastroduodenales en dic 21. Trasmisión 3 CH el 24.1.22. Paciente 2: diagnosticado por criterios de Curaçao hace años en Palma de Mallorca, últimos años en Orihuela. Desde julio 21, seguimiento en nuestro centro por Digestivo. Hb basal 6-7 g/dl. Hierro IV mensual. Tratamiento con argón y adrenalina de angiodisplasias gastroduodenales múltiples en nov 21. Trasmisión de 3 CH 25.2.22. Paciente 3: diagnosticado por criterios de Curaçao en 1992, desde 2004 seguimiento por Hematología. Ineficacia de octeótride y talidomida. Valorado semanalmente en Hospital de Día: Hb basal 7 g/dl, hierro IV + transfusión de 2-3 CH (última 2 CH el 23.2.22). Mayo 21: coagulación con Argón de angiectasias gástricas y duodenales + yeyunales por enteroscopia (HUVA). Bevacizumab: 5 mg/kg IV. Inducción: cada 2 semanas 3 meses, luego de mantenimiento cada 4-12 semanas en función de respuesta.

**Resultados:** Tras el inicio de BVZ se observó una reducción del sangrado gastrointestinal con la consiguiente elevación de hemoglobina (fig.). Ninguno precisó transfusión sanguínea durante el

tratamiento con BVZ ni estudio endoscópico, reduciéndose la necesidad de hierro IV en los 3. Pac 1: hierro IV coincidiendo con el inicio de la fase de mantenimiento (6,5.22) al espaciar a cada 4 semanas. Pac 2: transfusión 3 CH al inicio del BVZ por Hb de 4,9 g/dl y Hierro IV al mes. Pac 3: anemia de 8,3 g/dl por epistaxis grave que requirió ingreso en abril 22, precisando taponamiento posterior en quirófano y embolización. Se anuló 4ª dosis de la fase de inducción. Hierro IV previa alta y después en cada visita. Los 3 han presentado HTA, 2 de ellos precisando ARA II, sin objetivarse otros efectos secundarios.

FIGURA 1: EVOLUCIÓN DE LA CIFRA DE HEMOGLOBINA EN FUNCIÓN DE LAS DOSIS DE BVZ



**Conclusiones:** El tratamiento con BVZ es eficaz y seguro en los pacientes con HHT con afectación gastrointestinal y anemia secundaria, estando pendientes de la evolución a largo plazo y de ajustar tiempo entre dosis de BVZ.

## Bibliografía

1. Al-Samkari H, *et al.* An international, multicenter study of intravenous bevacizumab for bleeding in hereditary hemorrhagic telangiectasia: the InHIBIT-Bleed study. *Haematologica.* 2021;106(8):2161-9.