



790 - BEVACIZUMAB (BVZ): EVOLUCIÓN AL AÑO DE TRATAMIENTO EN 3 HERMANOS CON TELANGIECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITARIA (HTT) CON AFECTACIÓN ORL Y GASTROINTESTINAL

Clara Sánchez Parra, Elisabeth Gallardo Pérez, María Julia Hernández Vidal, Raquel Meseguer Noguera, Paloma Victoria Hidalgo Pérez, Eduardo López Almela, María Isabel Guirado Torrecillas y Gema Martínez Cánovas

Hospital General Universitario Rafael Méndez, Lorca, Murcia, España.

Resumen

Objetivos: La HHT (Rendu-Osler-Weber) es una enfermedad minoritaria de herencia autosómica dominante. La epistaxis y el sangrado gastrointestinal son dos de las complicaciones más frecuentes y graves. BVZ es uno de los tratamientos disponibles. Objetivo principal: analizar la eficacia y seguridad de BVZ al año en 3 hermanos con HHT. Secundarios: mejorar la calidad de vida y reducir el consumo de recursos sanitarios.

Métodos: en diciembre 2021 se derivaron a la consulta de Enfermedades Minoritarias de Medicina Interna a 3 hermanos con HTT para valorar inicio de tratamiento antiangiogénico. Tras solicitar a Farmacia Hospitalaria como uso compasivo el BVZ, se inició en febrero 2022. Se confirmó el diagnóstico genéticamente (mutación gen ENG). BVZ: 5 mg/kg IV. Inducción/2 semanas 3 meses, luego de mantenimiento/4-12 semanas según respuesta. Paciente 1: Hb basal 6-7,5 g/dl, hierro VS transfusión sanguínea quincenalmente. Última 24,1.22: 3 CH por Hb 4,9 g/dl. Última endoscopia Dic 21: Fulguración con gas argón de angiodisplasias gastroduodenales. Paciente 2: Hb basal 6-7 g/dl. Hierro IV mensual. Última 25,2.22: 3 CH por Hb 5,9 g/dl. Última endoscopia nov 21: Tratamiento con argón y adrenalina de angiodisplasias gastroduodenales múltiples. Paciente 3: Hb basal 7 g/dl - > hierro IV + transfusión de 2-3 CH semanalmente. Última 23,2.22: 2 CH por Hb 6,5 g/dl. Última endoscopia Mayo 21: coagulación con Argón de angiectasias gástricas y duodenales + yeyunales por enteroscopia.

Resultados: Tras BVZ se observó una franca mejoría de la anemia, más evidente en la fase de inducción, con estabilización posterior, como consecuencia de la reducción del sangrado ORL y gastrointestinal (figs.). Paciente 1: Hb: 10-11 g/dl - > Fe IV mensual; transfusión puntual de 1 CH; no endoscopias. RAF: HTA (dieta+ARA II). Paciente 2: Hb: 10 g/dl - > Fe IV mensual inicialmente, desde julio 22, se espació BVZ a bimensual, con estabilidad clínica y analítica; transfusión puntual de 1 CH; no endoscopias. RAF: HT (dieta). Paciente 3: Hb: 8-9 g/dl - > transfusión 1 CH + Fe IV mensual; no endoscopias. RAF: HTA, fracaso renal y proteinuria (dieta + ARA II a dosis altas). Considerando riesgos/beneficios, y tras valoración por Nefrología, se continuó BVZ. 2 Ingresos (abril y dic 22) por epistaxis grave con taponamiento posterior en quirófano + embolización. Anemización leve (8,4 g/dl), Fe IV. Abril 22: anulada 4ª dosis fase de inducción.

Figura 1: Evolución Hb con BVZ Paciente 1



Figura 2: Evolución Hb con BVZ Paciente 2



Figura 3: Evolución Hb con BVZ Paciente 3



Conclusiones: El BVZ es eficaz al año de tratamiento, con una franca mejoría de la anemia y, consecuentemente, de la calidad de vida percibida por los pacientes debido a la ausencia de realización de estudios endoscópicos y reducción de ingresos hospitalarios. Los 3 desarrollaron HTA, controlada con dieta y ARA II. Pendiente evolución a largo plazo.

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. doi:10.3324/haematol.2020.261859. PMID: 32675221; PMCID: PMC8327711.