

The background of the slide is a solid dark red color, decorated with several 3D-rendered red blood cells scattered across the surface. The cells are depicted with a slight shadow and a bright highlight, giving them a realistic, three-dimensional appearance.

# TRATAMIENTO CON BEVACIZUMAB EN EPISTAXIS DE REPETICIÓN POR SÍNDROME DE RENDU-OSLER-WEBER

Miriam Ramón Pérez

*R3 Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca*

# Síndrome Rendu-Osler-Weber

Telangiectasia Hemorrágica Hereditaria

- Trastorno genético autosómico dominante (ENG y ACVRL1).
- Trastorno hemorrágico poco común.
- Prevalencia 1/5000 personas.
- Telangiectasia cutánea y mucocutánea.
- Malformaciones viscerales arteriovenosas.



ANEMIA GRAVE

# Síndrome Rendu-Osler-Weber

## DIAGNÓSTICO

### CRITERIOS CURAÇÃO

- **Epistaxis espontánea y recurrente.**
- Telangiectasias mucocutáneas múltiples en sitios característicos.
- Afectación visceral (p. ej., telangiectasia gastrointestinal; malformaciones arteriovenosas [MAV] pulmonares, cerebrales o hepáticas).
- Un familiar de primer grado con HHT.

### TEST GENÉTICO

Secuencia patológica en **ENG** y **ACVRL1**.

### TRATAMIENTO

- Transfusiones CH + Hierro.
- Tratamiento local.
- Antifibrinolíticos.

# Síndrome Rendu-Osler-Weber

## CASO CLÍNICO

- Hombre 64 años.
- Diagnosticado a los 18 años de **ROW** (heterocigosis ACVRL1).
- Antecedentes familiares.
- **Anemia ferropénica crónica secundaria.**
- Epistaxis de repetición bilateral (2-3 semanal), astenia y fatiga.
- Afectación hepática y pancreática.
- Angiodisplasia gástrica y otras patologías vasculares (sangrado digestivo).
- HTP.
- Angiomas.

- Pruebas analíticas (Hb y ferritina).
- Arteriografía diagnóstica
- Gastroscopia.
- AngioTAC.

### Epistaxis

- ✓ Bazedoxifeno 20 mg/ día VO.
- ✓ Ácido tranexámico 500 mg/día VO.
- ✓ Propranolol tópico nasal una vez/3 meses.
- ✓ Infiltración local de polidocanol.
- ✓ Láser en mucosa nasal.

### Anemia

- ✓ Hierro (II) sulfato 105 mg/día vía oral.
- ✓ Hierro (III) sacarosa 200 mg IV cada 15 días y posteriormente cada mes.
- ✓ Transfusiones de concentrado de hematíes.

# Síndrome Rendu-Osler-Weber

## CASO CLÍNICO

### Anti-VEGF - BEVACIZUMAB

#### An international, multicenter study of intravenous bevacizumab for bleeding in hereditary hemorrhagic telangiectasia: the InHIBIT-Bleed study

Hanny Al-Samkari,<sup>1,2</sup> Raj S. Kasthuri,<sup>3</sup> Joseph G. Parambil,<sup>4</sup> Hasan A. Albitar,<sup>5</sup> Yahya A. Almodallal,<sup>6</sup> Carolina Vázquez,<sup>7</sup> Marcelo M. Serra,<sup>7</sup> Sophie Dupuis-Girod,<sup>8</sup> Craig B. Wilsen,<sup>9</sup> Justin P. McWilliams,<sup>9</sup> Evan H. Fountain,<sup>10</sup> James R. Gossage,<sup>10</sup> Clifford R. Weiss,<sup>11</sup> Muhammad A. Latif,<sup>11</sup> Assaf Issachar,<sup>12</sup> Meir Mei-Zahav,<sup>12</sup> Mary E. Meek,<sup>13</sup> Miles Conrad,<sup>14</sup> Josanna Rodriguez-Lopez,<sup>15</sup> David J. Küter<sup>1,2</sup> and Vivek N. Iyer<sup>16</sup>

- 257 pacientes con ROW (epistaxis, sangrado GI o ambos),
- Media de seguimiento: 12 meses.
- Media de infusiones de bevacizumab: 11.

#### Solicitud FFT.

	Hemoglobin and Epistaxis Severity Score					Mean on treatment	Baseline vs. mean on treatment, mean difference (95% CI)
	Baseline	3 months	6 months	9 months	12 months		
Hemoglobin (g/dL), mean (95% CI), baseline anemia (Hb<11 g/dL) (n=185)	8.6 (8.5, 8.8)	11.6 (11.3, 11.9)	12.1 (11.8, 12.4)	12.0 (11.7, 12.4)	12.1 (11.7, 12.4)	11.8 (11.5, 12.1)	+3.2 (2.9, 3.4) <i>P</i> <0.0001*
Epistaxis Severity Score, mean (95% CI), treated for epistaxis (n=146)	6.81 (6.56, 7.06)	3.84 (3.49, 4.18)	3.02 (2.73, 3.31)	3.07 (2.70, 3.45)	3.22 (2.81, 3.62)	3.44 (3.17, 3.71)	-3.37 (-3.69, -3.05) <i>P</i> <0.0001*

Outcome	RBC transfusion and iron infusion			Pretreatment vs. on treatment, median difference (95% CI)
	6 months pretreatment	First 6 months on treatment	Second 6 months on treatment	
RBC transfusions, units, median (interquartile range) (N=191)	6.0 (0.0-13.0)	0.0 (0.0-2.0)	0.0 (0.0-0.0)	6 months pretreatment vs. 1 <sup>st</sup> 6 months on treatment: -4.0 (-6.0, -3.0), <i>P</i> <0.0001 <sup>†</sup> 1 <sup>st</sup> 6 months on treatment vs. 2 <sup>nd</sup> 6 months on treatment: 0.0 (0.0, 0.0), <i>P</i> =0.0005 <sup>†</sup>
Iron infusions, median (interquartile range) (N=183)	6.0 (1.0-18.0)	1.0 (0.0-4.0)	0.0 (0.0-2.0)	6 months pretreatment vs. 1 <sup>st</sup> 6 months on treatment: -4.0 (-6.0, -1.0), <i>P</i> <0.0001 <sup>†</sup> 1 <sup>st</sup> 6 months on treatment vs. 2 <sup>nd</sup> 6 months on treatment: 0.0 (0.0, 0.0), <i>P</i> <0.0001 <sup>†</sup>

\*By a paired *t* test. Normality for hemoglobin and Epistaxis Severity Score data confirmed with the D'Agostino and Pearson test. <sup>†</sup>By the Wilcoxon signed-rank test. 95% CI: 95% confidence interval; ESS: Epistaxis Severity Score; RBC: red blood cell.

# Síndrome Rendu-Osler-Weber

## CASO CLÍNICO

### Anti-VEGF - BEVACIZUMAB

**Pauta posológica:** 5 mg/kg c/14 días, 6 dosis - 5 mg/kg c/ 3 meses hasta completar un año.

- En los 30 días posteriores: Hierro IV y episodios epistaxis de menor intensidad.
- Valoración de efectividad a 6 meses.
- Última dosis Junio de 2023: actualmente no episodios de epistaxis severo, Hb 13,5 g/dL y ferritina de 60 ng/mL.

	Pre- bevacizumab	Post- bevacizumab
Hb (g/dL)	8,5	9,2
Ferritina (ng/mL)	35	27
Nº Concentrados de hematíes	4	-
Episodios de epistaxis semanal	2,5	-

# Síndrome Rendu-Osler-Weber

## CASO CLÍNICO

### CONTRIBUCIÓN FARMACÉUTICA

- Búsqueda bibliográfica de tratamiento biológico seguro y eficaz.
- Informe de solicitud de autorización del uso fuera de ficha técnica de bevacizumab en esta indicación.
- Preparación de bevacizumab en condiciones de asepsia (cabina de flujo laminar).
- Validación del tratamiento farmacoterapéutico durante el ingreso para la administración de bevacizumab comprobando dosis, frecuencia, concentración y tiempo de infusión.
- Seguimiento farmacoterapéutico y farmacovigilancia en términos de seguridad y efectos secundarios.

The background is a solid dark red color. Scattered throughout are several 3D-rendered red blood cells, which are biconcave discs. Some are in sharp focus, while others are blurred, creating a sense of depth. The cells are distributed across the frame, with a higher concentration around the central white box.

**¡GRACIAS!**