

# **Ad Augusta primo caso in Sicilia di Teleangectasia emorragica ereditaria trattato con Bevacizumab**

Il reparto di Ematologia dell'ospedale Muscatello di Augusta diretto da Michele Floridia è stato autorizzato all'utilizzo off label, per la prima volta in Sicilia, del farmaco Bevacizumab su una paziente affetta dalla sindrome di Rendu-Osler-Weber. La teleangectasia emorragica ereditaria, una patologia rara con trasmissione autosomica dominante, provoca ripetuti sanguinamenti e necessita, tra l'altro, di frequenti trasfusioni di sangue.

La somministrazione del farmaco è stata autorizzata nel rispetto delle modalità operative previste nel decreto dell'Assessorato regionale della Salute n. 60 del 19 novembre 2009 che regola per le malattie rare l'impiego off-label di medicinali sull'intero territorio regionale in caso di assenza di valida alternativa terapeutica. Il trattamento, su una paziente di Messina, è stato eseguito in sinergia con l'UOC di Gastroenterologia di Crema, Centro di Riferimento Nazionale.

“L'ospedale Muscatello di Augusta – dichiara il direttore del reparto di Ematologia Michele Floridia – conferma ancora una volta la propria unicità nel panorama sanitario regionale grazie alla sensibilità e all'impegno manifestati dal direttore generale dell'ASP di Siracusa Alessandro Caltagirone e dal direttore sanitario Salvatore Madonia, che ci hanno consentito di trattare per la prima volta in Sicilia con il farmaco Bevacizumab un caso di telangectasia emorragica ereditaria, una patologia genetica raracaratterizzata da malformazioni vascolari che predispongono al sanguinamento. Le lesioni caratteristiche – spiega il direttore Michele Floridia

– sono dilatazioni di piccoli vasi ematici sul viso, sulle labbra, sulla mucosa orale e nasale e sulla punta delle dita delle mani e dei piedi ma anche lungo la mucosa del tratto gastrointestinale causando sanguinamenti ricorrenti. I pazienti spesso presentano sanguinamenti dal naso ripetuti e profusi. Nei casi più gravi, si evidenziano malformazioni arterovenose a livello polmonare o a livello cerebrale. Queste ultime provocano spesso ascessi nel tessuto encefalico. Le malformazioni nei polmoni possono essere trattate tramite resezione chirurgica. L'anemia sideropenica cronica è comunemente presente, tale da ricorrere a terapia marziale per via orale o endovenosa per rimpiazzare il ferro che viene perso nei ripetuti sanguinamenti. Molto spesso si rende necessario ricorrere a frequenti trasfusioni di sangue. Diversi studi – conclude Floridia – hanno dimostrato la capacità del Bevacizumab di ridurre l'incidenza del sanguinamento nasale e gastrointestinale. Sulla paziente trattata lo scorso mese di dicembre, al momento, gli episodi emorragici sono drasticamente diminuiti e, conseguentemente, il ricorso al supporto trasfusionale”.