

Hemato al Día

III CONGRESO IBEROAMERICANO DE HEMATOLOGÍA



Sociedad Española de Hematología y Hemoterapia



Sociedad Española de Trombosis y Hemostasia



Fundación Española de Hematología y Hemoterapia



Fundación Española de Trombosis y Hemostasia



Sevilla, 28 de octubre de 2023

XXI LECCIÓN RICARDO CASTILLO-ANTONIO LÓPEZ BORRASCA

Enfermedad de von Willebrand: del pasado al futuro

El Dr. Francisco Javier Batlle Fonrodona, investigador senior del INIBIC-Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña (CHUAC), es el responsable de la XXI Lección Conmemorativa Ricardo Castillo-Antonio López Borrasca. 'En busca de un hobby: la enfermedad de von Willebrand' es el llamativo título de su charla, y tiene una explicación.

"He considerado que, en una sesión tan especial como ésta, y pensando en los nuevos jóvenes investigadores, podría ser de interés realizar un breve recorrido sobre cómo he vivido mi carrera investigadora y algunas de las vicisitudes que la fueron labrando", comenta en una entrevista con 'Hemato al Día' el Dr. Batlle.

Continúa en página 8 ...



Más opciones y mayor acceso para más pacientes

SAMSUNG BIOEPIS

SIMPOSIO CONJUNTO SEHH-SETH

La Inteligencia Artificial ocupa, 'preocupa' e impulsa a la Hematología

La Inteligencia Artificial (IA) ha dejado de ser una eterna promesa para erigirse en una realidad clínica, con aún limitadas aplicaciones en Hematología pero con un futuro prometedor.



Una de las actividades científicas más destacadas que integran el programa científico de la última jornada del Congreso #Hemato2023 tiene como protagonista a la Inteligencia Artificial y al Big Data, unos recursos que plantean aún algunas incertidumbres pero que, a la vista de sus primeras aplicaciones en la investigación básica y clínica puede suponer un motor para acelerar el descubrimiento y desarrollo de nuevas oportuni-

dades de mejora en la atención sanitaria.

El simposio conjunto SEHH-SETH, que coordinan los Dres. M^{ra} Victoria Mateos y Joan Carles Reverter Calatayud, afronta algunos de los temas que más ocupan y preocupan actualmente a los profesionales sanitarios vinculados con la Hematología. Sobre protección de datos y Big Data girará la intervención del Dr. Federico de Montalvo Jääskeläinen, vicerrector de Relaciones

Institucionales y secretario general de la Universidad Pontificia de Comillas; por su parte, el Dr. Ignacio Hernández Medrano, director médico y fundador de SAVANA, incidirá en las distintas aplicaciones de la IA en salud, empleando su capacidad comunicativa para mostrar ejemplos ilustrativos y tratando de separar hechos de ficción. Dando un paso más en la traslación clínica de estos nuevos recursos, el Dr. Adrián Mosquera Orgueira, del Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, evidenciará cómo se puede pasar de los datos a decisiones y, en concreto, mostrará los usos de la Inteligencia Artificial para optimizar el manejo de pacientes con neoplasias oncohematológicas. Ya en el ámbito de la Trombosis y Hemostasia, el Dr. Manuel Rodríguez López, del Hospital Álvaro Cunqueiro (Vigo) aportará conocimientos y experiencias en este campo.

UNIDOS *por los*
PACIENTES

En Janssen lideramos el mundo de la hematología gracias a nuestro constante compromiso de innovación para crear nuevas terapias capaces de ofrecer a nuestros pacientes mayor calidad de vida.

Uniendo fuerzas, junto con los especialistas, hemos conseguido transformar los tratamientos y crear un futuro de esperanza que llega cada día a más pacientes.

Le esperamos en la próxima edición para seguir celebrando nuevos avances en hematología



janssen  Oncology

PHARMACEUTICAL COMPANIES OF 

“La SETH quiere y puede evolucionar aún más”

El Dr. Joan Carles Reverter, presidente de la Sociedad Española de Trombosis y Hemostasia (SETH), muestra su deseo de desarrollar nuevas iniciativas de formación, incluyendo acciones en IA o terapia génica.

AGENDA

SÁBADO 28

09:00-10:30

Programa Educativo

11:00-12:30

Simposios oficiales

12:40-13:40

XXI Lección Conmemorativa

Ricardo Castillo-Antonio

López Borrasca

13:40-15:25

Simposios satélite

15:30-17:00

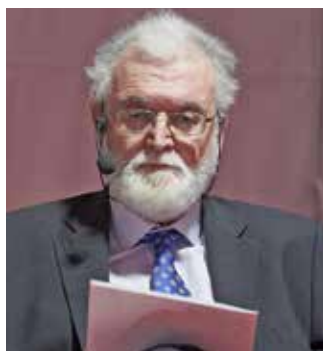
Comunicaciones orales

17:00-18:30

Sesión Plenaria

21:00

Acto científico de clausura



Dr. Joan Carles Reverter.

¿Cómo valora la organización y participación en este Congreso de Sevilla?

Podemos considerar que el congreso conjunto de la SETH y la SEHH de Sevilla es todo un éxito. La organización, impecable; la asistencia, muy numerosa, incluyendo un amplio grupo de congresistas del otro lado del Atlántico con motivo de la realización conjunta del Congreso Iberoamericano de Hematología.

¿Cuáles han sido las principales novedades de esta edición de Sevilla en el ámbito de la Trombosis y la Hemostasia?

Como cada año, ha habido muchas novedades. Se han tratado muchos temas, pero destacaría las novedades en la terapia no sustitutiva en hemofilia (incluyendo el inicio de la terapia génica), la estandarización en las pruebas y métodos de laboratorio, los métodos de predicción en trombosis (incluyendo pruebas de imagen avanzadas y biomarcadores), los antitrombóticos de un futuro cercano, las novedades en diagnóstico y tratamiento de alteraciones

plaquetarias, y la tan de moda Inteligencia Artificial. Sin olvidar una excepcional lección magistral sobre la enfermedad de von Willebrand, por parte del Dr. Javier Battle.

Aparte de la temática, los ponentes escogidos también dan prestigio y valor al Congreso...

El nivel es muy alto. Realmente podemos estar muy contentos de contar con tan excepcional elenco de ponentes, tanto figuras ya consagradas como emergentes. Dentro del programa se han incluido a destacados ponentes internacionales, como los Dres. Peter y Rachel Collins de Cardiff (Gales), la Dra. Arlette Ruiz, de Venezuela, representante del CLAHT o el Dr. Andrés Hidalgo, de la Universidad de Yale.

El Congreso de Sevilla es un punto de encuentro también para los especialistas que forman parte de la sociedad científica. ¿Se están presentando nuevas iniciativas de la SETH?

Naturalmente, la SETH quiere y puede evolucionar aún más. Pretendemos desarrollar nuevas iniciativas de formación, incluyendo acciones en Inteligencia Artificial y potenciando la realización de documentos de consenso con otras sociedades. Vamos a analizar encuestas sobre el estado actual de la atención a los pacientes con hemofilia y la predisposición a incluir la terapia génica.

Nos estamos planteando también la posibilidad de realizar acciones con series de vídeos y editoriales de revisión del conocimiento. En los grupos de trabajo queremos ampliar el número de proyectos y crear en la secretaría de la SETH una estructura de soporte para facilitar su funcionamiento. Por supuesto, mantendremos los

cursos y acciones actuales que tienen tanto éxito. En cuanto a la organización, nuestro plan es mejorar y ampliar la estructura de Dirección.

¿Qué proyectos destacaría de su mandato?

En los años que hasta el momento he sido presidente, destacaría una fase de resiliencia durante el peor momento de la pandemia que, por otra parte, nos permitió, merced a los documentos de soporte que publicamos, posicionarnos como una Sociedad de referencia para otras Sociedades y para los responsables sanitarios. El desarrollo de la tecnología para webinars nos ha permitido expandirnos en el ámbito de la formación, multiplicando las actividades.

También ha sido muy relevante la colaboración en consensos o en actividades formativas con otras Sociedades, como es el caso del Grupo CLAHT de Latinoamérica.

A nivel organizativo, hemos profesionalizado la gestión con la figura de director ejecutivo de la Fundación de la Sociedad, lo que nos ha servido para avanzar y mejorar la estructura (tal y como exigen las regulaciones legales), así como para impulsar las actividades de la SETH.

¿Qué balance hace del último año tanto de la especialidad como de la SETH?

El estudio de la Trombosis y la Hemostasia ha evolucionado muy rápidamente en estos últimos tiempos, con desarrollos disruptivos. Cada año hay novedades a cuál más interesante.

Por su parte, la Sociedad está en un muy buen momento, con un aumento progresivo de socios, que se ha acelerado en los últimos años sobre todo a partir del segmento más joven; ade-

“La Inteligencia Artificial está llamando a la puerta y hay que estar muy atentos a su desarrollo”

más, el entorno en el que nos movemos está siendo receptivo a las acciones que les propone la SETH.

Se siguen publicando buenas noticias relacionadas con el tratamiento de la hemofilia y las anemias congénitas. ¿Qué avances destaca en el ámbito del diagnóstico y tratamiento de estas patologías?

Destacaría la introducción de la terapia génica. Esta opción terapéutica se encuentra en diferentes fases de desarrollo en las distintas entidades clínicas, pero significa una ruptura con lo anterior y, por fin, puede empezar a hablarse de la curación como objetivo. La terapia génica es novedosa en estos campos de la Hematología y también es novedosa en toda la Medicina; sin duda, hay muchas esperanzas depositadas en ella.

Sin embargo, no quiero olvidarme de señalar los avances en la terapia no sustitutiva en la hemofilia, como una evolución muy favorable, ampliando las opciones terapéuticas para poder escoger la más adecuada para cada paciente.

Hoy coordina un simposio de Inteligencia Artificial en Hematología, junto con la Dra. Mariví Mateos. ¿Qué beneficios y riesgos advierte en el ámbito de la especialidad?

La Inteligencia Artificial está llamando a la puerta y hay que estar muy atentos a su desarrollo. Va a cambiar cosas, pero aún es pronto para saber cuáles y en qué medida. Seguramente su aplicación obtendrá beneficios, mientras que los riesgos se circunscriben, fundamentalmente, a aspectos de deshumanización, pérdida de capacidad de control sobre los procesos, dependencia de pocos proveedores informáticos y potenciales problemas éticos.

STAFF

Coordinadores de contenidos

Jorge Sánchez Franco
Alba Corrada de la Fuente
Gabinete de Prensa del Congreso

Coordinadora científica

Dra. Carmen García Insausti

Redacción

Paco Romero
Eva Fariña

Diseño y maquetación

Miguel Fernández
Carlos Páramos

Fotografía

Dioni González
Santi Vidal

“La Sociedad está en un muy buen momento, con un aumento progresivo de socios”

“Queremos posicionar la innovación terapéutica en Hematología y acelerar el acceso en nuestro país”

Después de un año al frente de la SEHH, la Dra. M^a Victoria Mateos hace balance de lo realizado y avanza próximas actividades a desarrollar desde esta sociedad científica.



Dra. M^a Victoria Mateos.

Hoy finaliza este Congreso, ¿qué balance realizaría?

El Congreso Nacional de la SEHH es la actividad más importante que realiza nuestra sociedad científica, por lo que resulta muy gratificante comprobar que acude un número importante de profesionales, que todo el esfuerzo que los diferentes comités implicados en el mismo se ve reflejado en la organización y que es un éxito. Se han cumplido los objetivos que tiene nuestra Sociedad, que es continuar educando en nuestra especialidad, informando sobre las últimas novedades en cada patología, y en un entorno agradable que permite a los asistentes contactar con los ponentes y transmitir sus dudas.

Además, con el aliciente de coincidir con el Congreso Iberoamericano de Hematología...

Este hecho es ya... *“la guinda del pastel”*. Poder dar continuidad a la primera cumbre iberoamericana, que tuvo lugar antes de la pandemia, es algo muy importante para la SEHH y para las sociedades de todos los países que han participado en este encuentro. Todos hablamos el mismo idioma (excepto Brasil, pero hablan portugués...) y compartimos muchas inquietudes comunes, como es la educación de los hematólogos. Además, cada sociedad tiene sus puntos fuertes y sus puntos débiles, por lo que compartir un mismo foro es una oportunidad para crear

sinergias, relaciones y proyectos comunes que beneficien a los socios de todas y cada una de las sociedades. Con todo esto aprendemos todos mucho, aparte de ser un encuentro muy entrañable, por las excelentes relaciones que los hematólogos de Iberoamérica tienen con los hematólogos de España.

Hace un año que tomó las riendas de la SEHH, ¿qué valoración hace de este tiempo al frente de esta sociedad científica?

Cierto, se cumple un año como presidenta de la SEHH y la valoración es muy positiva. Es una sociedad científica muy bien organizada, con una Junta Directiva compuesta por hematólogos muy sólidos, y cubrimos prácticamente todas las áreas de la Hematología, y con un soporte excelente por parte de la dirección de la misma. Trabajar por y para la SEHH, cuando tienes que compaginarlo con tu actividad como hematólogo, puede parecer complicado pero he de decir que este primer año lo valoro muy satisfactoriamente.

Durante este trayecto, ¿qué iniciativas destacarías?

Durante este primer año, hemos dado continuidad a muchos de los proyectos que ya estaban iniciados, y destacaría la elaboración de un plan estratégico que guíe nuestros objetivos en los próximos 4 años. Se ha intentado expandir y aumentar las relaciones de la SEHH con otras sociedades científicas. Para encontrar sinergias y oportunidades para los miembros de ambas sociedades. Hemos continuado con el programa de becas y, por primera vez, se han lanzado ayudas para la investigación clínica de los grupos cooperativos, con lo que estamos también fomentando las relaciones transversales entre ellos; y, por supuesto, resalta-

ría también la organización de diferentes reuniones científicas para promover la educación en Hematología, continuando con el programa de formación de la SEHH. Igualmente, resaltar el fomento de la presencia de hematólogos jóvenes en todos los ámbitos de la SEHH, puesto que son nuestro relevo generacional y hay que hacerlos protagonistas desde el principio. Y recordar también que la SEHH ha suscrito un acuerdo de colaboración con HematoRedecan, que nos está permitiendo tener estimaciones, por primera vez, de la incidencia y prevalencia de las diferentes enfermedades hematológicas en base a los registros que existen en nuestro país.

¿Y qué retos pendientes tiene por delante?

Siempre quedan retos pendientes, y van en línea con proyectos o asuntos relacionados con la Administración, que siempre conllevan más demora y que no dependen ya de nosotros mismos. Me refiero, principalmente, a que se considere ya la actualización del programa de formación de la especialidad para conseguir el 5º año de residencia, los programas de certificación de la especialidad o crear las áreas de capacitación específica y diplomas de acreditación. Estamos trabajando en ello, y esperamos poder poner en marcha en el próximo año, al menos, alguna de las áreas de capacitación específica. Dar continuidad a todos los proyectos y atender a las necesidades de los hematólogos españoles también es siempre un reto a considerar.

Alcanzar la equidad y acelerar la incorporación de innovaciones en Hematología era una de sus principales preocupaciones cuando inició su andadura en la Presidencia, ¿cómo diría que está cumpliéndose ese objetivo?

“Se ha fomentado la presencia de hematólogos jóvenes en todos los ámbitos de la SEHH”

Es una preocupación que *“está ongoing”*: dentro de nuestras prioridades está la de mantener el contacto con el Ministerio de Sanidad, y concretamente con la Dirección General de Farmacia del Ministerio, para poder colaborar y ayudarles a posicionar la innovación terapéutica en Hematología en nuestro país y acelerar el acceso de la misma. No es una tarea sencilla pues hay diferentes partes implicadas en este proceso. No obstante, la comunicación está establecida y esperamos poder colaborar en este aspecto que es clave para que la innovación llegue a los pacientes.

¿Podríamos decir que España está a la vanguardia mundial en la generación de conocimiento en Hematología? ¿Algún nubarrón por el horizonte que amenace esta situación?

España es un país que contribuye mucho al conocimiento científico en Hematología, porque: i) los grupos cooperativos de la Sociedad están muy bien organizados, con miembros que son líderes mundiales en las patologías y desarrollan investigación propia de alta calidad, que en muchas ocasiones contribuye a cambiar el paradigma de tratamiento de algunas enfermedades hematológicas. Alrededor de la investigación clínica, hay investigación translacional en la que los grupos cooperativos españoles aportan mucho también; ii) España es un país prioritario para los ensayos clínicos promovidos por compañías farmacéuticas: los hematólogos españoles participando y los pacientes españoles aceptando ser incluidos en ensayos clínicos, contribuyen a generar evidencia científica que suponen nuevos estándares de tratamiento aplicables a nivel mundial. En principio, esto no debería cambiar, aunque tenemos que seguir luchando para que la innovación que contribuimos a generar a través de la investigación clínica llegue lo antes posible a los enfermos en la vida real.

“Es una prioridad establecer acuerdos y colaboraciones con sociedades científicas a nivel nacional e internacional”

El abordaje precoz, la piedra angular para hacer frente a la hemorragia posparto

La coagulopatía obstétrica aguda es el tema que abordan hoy el Prof. Peter Collins y la Prof. Rachel Collis, del Hospital Universitario de Gales



Prof. Peter Collins.



Prof. Rachel Collis.

La mujer adquiere un protagonismo particular en el Congreso de Sevilla a través de diferentes sesiones que abordan distintos aspectos relacionados con la hemostasia, especialmente durante el embarazo y el posparto.

Los profesores Peter Collins y Rachel Collis, del Hospital Universitario de Gales (Cardiff,

Reino Unido), que participan en el Programa Educativo del Congreso, pondrá de manifiesto los beneficios de una detección rápida de la coagulopatía obstétrica aguda durante la hemorragia posparto. Como detallan estos expertos, “la hemorragia posparto suele controlarse con intervenciones obstétricas, pero en algunos casos la alteración hemostática puede empeorar la hemorragia”.

La coagulopatía obstétrica aguda generalmente ocurre temprano durante un sangrado, y puede estar presente antes de que se reconozca un sangrado anormal. “A menudo se asocia con desprendimiento de placenta y embolia de líquido amniótico, pero es impredecible y puede ocurrir con cualquier causa de sangrado”, indica el Prof. Peter Collins.

Posibles complicaciones

Además, la coagulopatía obstétrica aguda se asocia con altas tasas de muertes fetales y neonatales, sobre todo cuando no se hace un abordaje temprano. “El tratamiento de la hemorragia posparto requiere la detección precoz de un sangrado anormal para que la causa subyacente pueda tratarse con intervenciones obstétricas y un correcto tratamiento farmacológico”, apunta la Prof. Rachel Collis.

Por tanto, “es vital que las mujeres con coagulopatía obstétrica aguda sean identificadas tempranamente”. Según los expertos, en ocasiones las pruebas de laboratorio “tardan demasiado en ser clínicamente útiles”, por lo que es necesario emplear otras técnicas o terapias para corregir el defecto hemostático. “En caso de hemorragias muy importantes, también puede ser

La ‘Estrategia de sangrado obstétrico’ ha conseguido una marcada disminución de la hemorragia posparto masiva en Gales

necesaria la transfusión de plaquetas y plasma fresco congelado”, recuerdan ambos expertos.

Los investigadores de la Universidad de Gales han desarrollado un método para reconocer y tratar la hemorragia posparto y la coagulopatía obstétrica aguda, y han publicado la ‘Estrategia de sangrado obstétrico’ para Gales. Este documento recomienda una evaluación más temprana de la hemostasia o de complicaciones relacionadas con la sangre. Esta estrategia de tratamiento, según Peter Collins y Rachel Collis, “ha conseguido una marcada disminución de la hemorragia posparto masiva en Gales, con un número significativamente menor de mujeres que requieren transfusión de sangre”.

SIMPOSIO

El futuro del tratamiento antitrombótico se hace presente

En un simposio coordinado por las Dras. Olga Gavín y Cecilia Guillermo, se revisan, entre otros aspectos, nuevas terapias antitrombóticas y el documento de consenso del manejo antitrombótico del paciente sometido a trasplante hepático.



Dra. Olga Gavín.

El simposio ‘Tratamiento antitrombótico: las estrategias que vienen y las que se quedan’ incluye tres presentaciones muy diferentes que resumen el pasado, el presente y

el futuro de la anticoagulación. Las coordinadoras son las Dras. Olga Gavín Sebastián, del Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa de Zaragoza, y Cecilia Guillermo Espósito, del Hospital de Clínicas Dr. Manuel Quintela de Montevideo (Uruguay).

La ponencia de la Dra. Vanesa Roldán analiza el manejo del tratamiento antitrombótico actual (antiagregación y anticoagulación) en situaciones clínicas complejas (insuficiencia renal, hemorragias, trombopenia, cáncer, etc.). También define y establece una serie de criterios para la selección de la opción de tratamiento más adecuada en función del perfil clínico y biológico del paciente.

En cuanto a la intervención de la Dra. Arlette Ruiz-Sáez, se trata de una puesta al día de las nuevas terapias antitrombóticas basadas en dianas terapéuticas no desarrolladas en la actualidad, con los beneficios que suponen y el riesgo hemorrágico de cada una de ellas. Esta experta aborda en su charla las novedades relacionadas con los inhibidores del factor XII activado, de los inhibidores del factor XI, así como de los inhibidores de la P-selectina.

Antitrombosis en el trasplante hepático

La ponencia del Dr. Manuel Rodríguez pone en valor el trabajo multidisciplinar, y tam-

bién muestra el proceso de desarrollo y los resultados del documento de consenso sobre el manejo antitrombótico del paciente sometido a trasplante hepático.

En relación con este aspecto, la Dra. Olga Gavín comenta que “dada la complejidad del paciente que requiere de un trasplante hepático, se precisa esa visión multidisciplinar para la toma de decisiones en relación con la antiagregación y la anticoagulación tanto en caso de profilaxis como tratamiento del evento trombótico”, indica la coordinadora del simposio, quien recuerda que “la visión multidisciplinar en Medicina proporciona un valor añadido en el diagnóstico, el tratamiento y el seguimiento del paciente”.

En el Simposio se analiza la antiagregación y anticoagulación en situaciones clínicas complejas

Macroglobulinemia de Waldenström: desde los alquilantes al tratamiento diana específico

El Dr. Ramón García-Sanz ha presentado las principales novedades registradas estos últimos años en relación con este trastorno linfoproliferativo poco frecuente.



Dr. Ramón García-Sanz.

“La macroglobulinemia de Waldenström es un trastorno linfoproliferativo con presencia de gammapatía monoclonal IgM e infiltración medular por linfoma linfoplasmocítico monoclonal. Su diagnóstico se hace viendo agregados linfoplasmocitarios

anormales en la biopsia de médula ósea (MO) y evidencia de plasmocitos y linfocitos B clonales, aun cuando los agregados representen <10 % de la celularidad medular”, explica el Dr. Ramón García-Sanz, del Complejo Asistencial Universitario de Salamanca y expresidente de la SEHH. ‘Desde los alquilantes al tratamiento diana específico’ fue el título elegido para su ponencia sobre macroglobulinemia de Waldenström (MW).

Es poco frecuente: unos 4 a 7 casos por millón de habitantes y año. Supone el 6% de todos los síndromes linfoproliferativos B, el 2 % de los linfomas y el 3 % de las gammopatías monoclonales. La prevalencia puede llegar a los 75 casos por cada millón de habitantes. “En nues-

tro medio, podríamos decir que de cada 100 pacientes con neoplasias hematológicas uno o dos tendrán una MW”, estima este experto.

Es una enfermedad no prevenible, aunque se sabe que puede proceder de una gammapatía monoclonal de significado incierto previa, que es el doble de frecuente en pacientes afectados por VHC y que es 20 veces más habitual entre familiares directos. “No obstante, si alguien se pregunta sobre si se hereda o no, la respuesta es que no”, asegura el Dr. García-Sanz, quien apunta que “ser familiar de un paciente con macroglobulinemia no supone un riesgo real de padecer macroglobulinemia”.

Diagnóstico y mutaciones frecuentes

Se realiza con un proteinograma e identificación de la IgM monoclonal, seguido de una biopsia ósea. Todos los pacientes con MW tienen mutaciones somáticas (sólo en las células tumorales). La más frecuente es la mutación L265P en el gen MYD88, que aparece en >95 % de los casos, seguida de la mutación tipo WHIM en el gen CXCR4 (~40 %).

Estas mutaciones pueden condicionar la respuesta al tratamiento con inhibidores de la tirosina kinasa de Bruton (BTK): los pacientes con MYD88 salvaje y los que tienen mutaciones CXCR4WHIM son más resistentes a estos fármacos. Otras mutaciones que se asocian con la respuesta y el pronóstico de los pacientes son las del gen TP53, que suelen aparecer en pacientes en recaída.

Factores pronósticos y tratamiento

Los factores pronósticos adversos son los convencionales: anemia, trombopenia, elevado componente M, alta B2M y edad avanzada. Las mutaciones condicionan la respuesta al tratamiento, pero hay dudas de si realmente influyen en el pronóstico. Las mutaciones CD79b dan mayor riesgo de transformación en linfoma agresivo y las de TP53 se asocian a supervivencias más cortas.

En cuanto al tratamiento de la MW, el Dr. García-Sanz explica que se basaba inicialmente en el empleo de alquilantes, a los que luego se asoció el rituximab y los esteroides. Posteriormente se añadieron otros recursos como los antimetabolitos, bortezomib o bendamustina; sin embargo, “los inhibidores de la BTK (ibrutinib) son los que se han consolidado como la gran alternativa en pacientes con en-

Los factores pronósticos adversos son la anemia, la trombopenia, el elevado componente M, la alta B2M y la edad avanzada

fermedad resistente, e incluso al diagnóstico”.

Tras detectarse resistencias asociadas a carencia de mutaciones en MYD88 y a mutaciones en el gen BTK, han ido apareciendo inhibidores de BTK de 2ª generación (zanubrutinib), menos tóxicos, y otros de 3ª (pirtobrutinib, nemtabrutinib) que podrían ser activos frente a mutaciones de BTK.

Otro grupo de fármacos que están favoreciendo altas tasas de respuestas en pacientes sin otras alternativas son los anti-BCL2, venetoclax y sonrotoclax, que están siendo investigados en estos pacientes.

Por lo general, según el especialista del Hospital de Salamanca, “el tratamiento está muy influido por la situación del paciente en cuanto a edad y fragilidad, porque no sólo hay que mejorar la supervivencia de los pacientes sino también mejorar su calidad de vida”. La calidad de vida de los pacientes con MW ha mejorado mucho gracias a la quimioinmunoterapia de respuesta prolongada y a los fármacos orales. “Así, ante un paciente muy joven y con buen estado general buscaremos una respuesta profunda y prolongada intentando no dañar la célula progenitora hematopoyética, por ejemplo, con bortezomib, dexametasona y rituximab”, comenta.

“Si la edad es ligeramente elevada, el daño de la célula stem será menos relevante y podremos intentar una respuesta muy prolongada con bendamustina y rituximab. Si la edad es más avanzada y el estado empieza a ser un poco más decaído, la toxicidad debe recortarse, aunque las respuestas puedan nos ser tan prolongadas. Finalmente, si el paciente es muy mayor o si es muy frágil, los iBTK son la opción más recomendable. En 2ª línea los iBTK son los fármacos más apropiados”, concluye el Dr. García-Sanz.

Organiza:



Sociedad Española de Hematología y Hemoterapia
Fundación Española de Hematología y Hemoterapia

#postASH_ES

CONCLUSIONES

65th ASH ANNUAL MEETING AND EXPOSITION

**JUEVES Y VIERNES,
11 y 12 de enero de 2024**
**Palacio de Congresos
de ZARAGOZA**

Coordinadores:

Dra. María Díez Campelo
Hospital Universitario de Salamanca
Dr. Ramón Lecumberri Villamediana
Clínica Universidad de Navarra, Pamplona



“El tratamiento depende de la situación del paciente en cuanto a edad y fragilidad, porque hay que mejorar su supervivencia pero también su calidad de vida”

La epidemiología al servicio de la predicción del tromboembolismo venoso

El Prof. John-Bjarne Hansen, del Hospital Universitario North Norway de Tromsø (Noruega), ofreció ayer una interesante ponencia dentro del Programa Educacional.



Prof. John-Bjarne Hansen.

prevención y el tratamiento de esta enfermedad”.

Incidencia

El TEV afecta a casi diez millones de personas en el mundo, y una de cada doce personas experimenta un evento de este tipo durante su vida. “Diversos estudios han demostrado que la incidencia de esta enfermedad ha aumentado en los últimos 15 años, y se supone que lo hará aún más debido al incremento de los principales factores de riesgo, como la obesidad o el envejecimiento”, comenta el Prof. John-Bjarne Hansen. Por el contrario, como matiza, “la incidencia de enfermedades cardiovasculares arteriales ha disminuido entre un 30 y un 50 % durante el mismo periodo, principalmente por el efecto beneficioso de fármacos como las estatinas”.

Una de las principales complicaciones a largo plazo de la TEV es la recurrencia, que afecta al 20-30 % de los pacientes en un plazo de cinco años.

La ayuda de la epidemiología

En su intervención, el Prof. Hansen explicó cómo la epidemiología puede ayudar a

reducir los efectos de la TEV. “En primer lugar, es necesario acceder a cohortes con mediciones de exposición de alta calidad, biomarcadores de interés y registros validados de los resultados”, señala.

El Estudio Tromsø es un estudio de seguimiento noruego basado en la población con encuestas de salud repetidas de habitantes adultos (> 20 años) del municipio de Tromsø, que incluye los datos de más de 40.000 personas. “La información inicial se recopiló mediante examen físico, muestras de sangre y cuestionarios, y el plasma y el ADN se almacenaron a -70 °C en biobancos”, detalla el especialista noruego.

El seguimiento a largo plazo (>20 años) de TEV incidente sintomático y confirmado objetivamente se realizó mediante búsquedas en el registro de diagnóstico de alta hospitalaria, el registro de autopsias y el registro de procedimientos radiológicos en el Hospital Universitario North Norway. Se efectuó la secuenciación del exoma y un perfil proteico extenso de los plasmas en muestras recolectadas en el momento de la inclusión de individuos que sufrieron un evento de TEV, y

controles de edad y sexo de la cohorte seleccionados al azar.

Posibles factores de confusión

El estudio dirigido por el Prof. Hansen tuvo en cuenta “los ajustes multivariados para posibles factores de confusión, si bien no se pueden descartar factores de confusión residuales debido a la naturaleza observacional del estudio”.

“Estudios experimentales anteriores han demostrado interacciones sustanciales entre los componentes de los sistemas de coagulación y del complemento”, apunta el Prof. Hansen, quien señala dos ejemplos recientes de componentes del sistema del complemento, MASP-2 e inhibidor de C1, asociados a un mayor riesgo de TEV.

“Si bien encontramos tres variantes genéticas que explicaban casi el 40 % de la variación plasmática de MASP-2, no encontramos variantes genéticas asociadas con los niveles plasmáticos de C1INH”, explica el experto. Análisis posteriores sugirieron firmemente que los niveles elevados de MASP-2 en plasma estaban causalmente asociados con el riesgo de desarrollar TEV en el futuro.

“Es necesario acceder a cohortes con mediciones de exposición de alta calidad, biomarcadores de interés y registros validados de los resultados”

El Prof. John-Bjarne Hansen, del Hospital Universitario North Norway de Tromsø (Noruega), especialista en tromboembolismo venoso, efectuó ayer un recorrido por los principales resultados del Estudio Tromsø, que evalúa el impacto del síndrome metabólico y sus componentes individuales sobre el riesgo de tromboembolismo venoso (TEV).

Según este experto, “además de un enfoque metodológico avanzado por parte de los epidemiólogos clínicos, a menudo necesitamos interacciones estrechas con biólogos y médicos (investigación traslacional) para descubrir factores de riesgo modificables causalmente relacionados con el TEV que podrían ser objetivos atractivos para la

SIMPOSIO

España, a la vanguardia de nuevas terapias génicas para tratar las anemias congénitas



Dr. Rafael del Orbe.

coordina hoy el Dr. Rafael del Orbe Barreto, del Hospital Universitario Cruces de Baracaldo de Vizcaya, aborda las terapias génicas “superinnovadoras” que se emplean para tratar las anemias congénitas.

En los últimos años, las anemias congénitas se han tratado con terapia génica, con el objetivo de intentar corregir el defecto genético que causa la enfermedad. “Hay diferentes formas de hacer terapia génica, y donde tenemos más experiencia es en el uso de vectores

virales”, comenta el especialista de Cruces.

Esta terapia, como explica el Dr. Rafael del Orbe, consiste en modificar las células madre del paciente en un autotrasplante, tras corregir el gen dañado. “Las principales ventajas de la terapia génica son que el paciente no depende de un donante, porque se le autotrasplantan sus propias células. Además, evita los efectos secundarios a largo plazo del trasplante, que son sobre todo inmunológicos (enfermedad de injerto contra receptor)”.

En concreto, el simposio aborda los beneficios de la terapia génica en patologías como la anemia de Fanconi, el déficit de piruvato quinasa y la anemia de Blackfan-Diamond, las tres monogénicas y de muy baja prevalencia. “Los ponentes no sólo analizan las indicaciones de terapia génica en las diferentes anemias congénitas, sino que también nos comentan sus limitaciones y posibles efectos secundarios”, indica el coordinador.

En el simposio, los expertos identifican las opciones terapéuticas curativas alternativas al trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos en anemias congénitas. Además, los asistentes pueden conocer

las diferentes estrategias de terapia génica, como el lentivirus o el CRISPR, en el tratamiento de las hemopatías hereditarias.

“Estas terapias superinnovadoras han nacido en España, un país pionero a nivel mundial. Grupos españoles de investigación han impulsado una serie de estudios, que ya están en marcha, y que están consiguiendo resultados buenos”, dice el Dr. Del Orbe, “tal y como se va a poner de manifiesto en este”. De hecho, la terapia génica ha conseguido resultados positivos, incluso la curación, en pacientes con anemia de Fanconi y déficit de piruvato quinasa, según el Dr. Rafael del Orbe.

El simposio ‘Terapias génicas en anemias congénitas’, que

Buenas noticias en neoplasias mieloproliferativas cromosoma Filadelfia negativas, y se esperan mejores

Un simposio que se celebra esta mañana pretende proporcionar un mejor conocimiento sobre la biología, la clínica, el pronóstico y el tratamiento de las neoplasias mieloproliferativas cromosoma Filadelfia negativas.



Dra. Blanca Xicoy y Dra. María Elida Centurión.

Las coordinadoras del simposio son la Dra. Blanca Xicoy Ciri, del ICO/Hospital Universitario Germans Trias i Pujol (Barcelona), y la Dra. María Elida Centurión, del IPS Central, Asunción (Paraguay), quienes subrayan la importancia de “poder conocer

y discutir sobre aspectos biológicos y clínicos, con ponentes expertos y referentes de la materia que nos van a exponer”.

En primer lugar, se intentará explicar cuáles son los mecanismos que subyacen al desarrollo de estas neoplasias y también los factores biológicos implicados en la progresión. En segundo término, se abordarán los problemas diagnósticos y terapéuticos que plantean las eosinofiliias. Finalmente, se analizará la evidencia disponible sobre la influencia que han tenido en la supervivencia de los pacientes con mielofibrosis los fármacos inhibidores de JAK y los nuevos fármacos que están en desarrollo.

Hoy en día hay muchos investigadores en todo el mundo que

trabajan incansablemente para lograr conocer mejor los aspectos biológicos que subyacen a estas enfermedades y para desarrollar mejores fármacos que puedan llegar a curarlas. Gracias a ese esfuerzo, según espera la Dra. Blanca Xicoy, “en un futuro no muy lejano, el algoritmo de tratamiento de estas enfermedades va a cambiar notablemente

“En un futuro no muy lejano, el algoritmo de tratamiento de estas enfermedades va a cambiar notablemente”

y los pacientes van a vivir más y con mejor calidad de vida”.

Un mejor conocimiento

Respecto a otras hemopatías, la policitemia vera, trombocitemia esencial y mielofibrosis son relativamente poco frecuentes (incidencia entre 0,2 y 3 casos por 100.000 habitantes y año, según datos de registros de Estados Unidos), mientras que las eosinofiliias de causa hematológica son aún más raras.

Recientemente, gracias a la identificación de nuevos factores implicados en su inicio y progresión, se ha avanzado satisfactoriamente en el abordaje de estas neoplasias mieloproliferativas Filadelfia negativas. “Identificar estos factores es clave para poder desarrollar fármacos que contrarresten estos mecanismos y que, con ello, puedan controlarse mejor todos los aspectos clínicos y la posible progresión de la enfermedad”, indica la Dra. Blanca Xicoy, quien reconoce que “el objetivo final es conseguir la curación de estas enfermedades”.

Eosinofilia

En el simposio se abordará de forma específica el manejo de las eosinofiliias, un problema clínico frecuente y de causa variable, siendo secundarias a otros procesos en la mayoría de los casos o idiopáticas. Los pacientes con eosinofilia de causa hematológica debida a reordenamientos de genes tirosinasa pueden responder

“Para la mielofibrosis necesitamos fármacos con mayor actividad y que su efecto dure más tiempo”

“El abordaje diagnóstico y terapéutico de las eosinofiliias es complejo”

a fármacos inhibidores de éstas, pero algunos subtipos son agresivos y requieren la realización de un trasplante alogénico. Como señala la experta del Institut Català d’Oncologia-Hospital Germans Trias i Pujol, “el abordaje diagnóstico y terapéutico es complejo y, en algunos casos, es deseable tener un enfoque multidisciplinar”.

Manejo de la mielofibrosis

La mielofibrosis también será protagonista de esta sesión científica, poniéndose de manifiesto que todavía no se dispone de fármacos que la controlen o la eliminen para siempre. Tal y como demanda la Dra. Xicoy, “necesitamos fármacos con mayor actividad y que su efecto dure más tiempo”. También se está intentando combinar fármacos para atacar la enfermedad por diferentes mecanismos.

Actualmente, se están realizando ensayos clínicos (la mayoría combina ruxolitinib con nuevos agentes que actúan fuera de la vía JAK-STAT) que, en conjunto, parecen aumentar las respuestas en términos de reducción del tamaño del bazo, respuesta de los síntomas, respuestas de anemia/plaquetas, etc y no sólo en cantidad sino también en calidad. “Todos estos fármacos son prometedores, pero todavía tienen que demostrar que son mejores que los aprobados”, asegura la Dra. Xicoy.

También se está investigando si alguno de estos tratamientos puede prolongar la vida de los pacientes. Hay datos indirectos que respaldan la idea de que los inhibidores de JAK prolongan la supervivencia, “y este objetivo será quizás el criterio de valoración principal de futuros ensayos clínicos”, según considera esta especialista, quien concluye que “los nuevos fármacos y combinaciones parecen tener efecto modificador de la enfermedad a través de una disminución de las citocinas, la fibrosis, la mejora de la hematopoyesis... y algunos también disminuyen el clon maligno, lo que puede traducirse al final en una mejor supervivencia”.

CLUB DE CITOLOGÍA HEMATOLÓGICA

Aprendizaje práctico para optimizar el diagnóstico integrado

Es una de las sesiones de referencia en el Congreso, un punto de encuentro ineludible para todos los profesionales que quieren seguir formándose en el área de reconocimiento citomorfológico y de diagnóstico integrado de casos reales.

Las coordinadoras de la sesión del Club de citología hematológica son las doctoras Elena Landeta Callejo, del Hospital Universitario Cruces, Baracaldo (Vizcaya), y Silvia Saumell Tutusaus, del Hospital Universitario Vall d’Hebron (Barcelona), quienes invitan a no perderse la reunión “porque va a enriquecernos a todos con la experiencia de otros compañeros, en base a la discusión de casos clínicos

de hemopatías infrecuentes o complejas de diagnosticar”.

Pero este simposio del Grupo Español de Citología Hematológica va mucho más allá. “Esta sesión resalta el inestimable valor del trabajo en equipo realizado en los laboratorios de diagnóstico hematológico, algo indispensable para la buena práctica médica”, resaltan las coordinadoras, que aseguran que “sin un buen diagnóstico integrado no sería posible escoger en casos complejos un correcto tratamiento”. Por esta razón, afirman, “la sesión tiene tanto éxito cada año: por la importancia de realizar un buen diagnóstico y su aporte docente”.

Sesión abierta

Como recalcan las doctoras Landeta y Saumel, la sesión les resultará de especial interés y utilidad a todos los congresistas en general: “a las/los que nos dedicamos al diagnóstico, a otros perfiles de hematólogos/hematólogos más dedicados a la asistencia clínica y, especialmente, a los residentes”.

Respecto a los casos clínicos seleccionados, las coordinadoras apuntan que “este año destacan las nuevas clasificaciones diagnósticas y las hemopatías con predisposición germinal”. Y, como ya es costumbre, a la finalización de las presentaciones de casos clínicos, se dará a conocer cuál es el caso ganador de esta edición.

Enfermedad de von Willebrand: del interés clínico al 'hobby'

El Dr. Francisco Javier Batlle Fonrodona, investigador senior del INIBIC-CHUAC de A Coruña, imparte hoy la XXI Lección Conmemorativa Ricardo Castillo-Antonio López Borrasca.



Dr. Francisco Javier Batlle.

¿Por qué alude a la enfermedad de von Willebrand como un hobby?

Precisamente en la elección del título, me sedujo notablemente una publicación de Severo Ochoa ('The pursuit of a hobby', Ann. Rev. Biochem. 1980. 49:1-30), en la que narra cómo en una reunión cumbre de investigadores el organizador les solicitó que cada uno describiera las razones de su trayectoria investigadora. Severo Ochoa describió sus inicios en la Bioquímica, su verdadero 'hobby', para posteriormente centrarse en la Biología Molecular.

¿Cómo describiría su trayectoria profesional?

En mi caso, completé la tesis doctoral en Salamanca, bajo la dirección del Prof. A. López Borrasca, centrada en las relaciones complemento-coagulación en la coagulación intravascular diseminada. Tras su lectura y defensa, fui a Estados Unidos para incorporarme como Visiting Investigator en el equipo liderado por Theodore S. Zimmerman (Scripps Clinic and Research Foundation, La Jolla, CA), pionero en dicha línea de investigación con la idea de continuar la iniciada en mi tesis.

Para mi sorpresa, allí se me planteó un cambio drástico enfocándome a un nuevo campo: el factor von Willebrand (FVW) y la enfermedad de von Willebrand (EVW), con especial enfoque a la estructura del FVW mediante análisis multimérico,

en pacientes con distintos tipos de EVW.

Otro aspecto curioso fue que, debido a dos percances concatenados que me ocurrieron en el laboratorio de Zimmerman, me vi obligado a desarrollar con urgencia una modificación del método de análisis multimérico que había diseñado y venía empleando Zaverio Ruggeri en dicho laboratorio. Resultado de esta modificación fue el logro de una técnica con mayor definición y estandarización cuyo uso se adoptó de forma generalizada.

¿Qué avances más importantes se han producido en la EVW?

Descubrí la complejidad de la EVW y sus diferentes tipos y subtipos, así como la dificultad de su correcta clasificación y el diagnóstico de cada paciente. Tuve ocasión de emplear los primeros anticuerpos monoclonales anti-FVW generados por Zimmerman, y que sirvieron, entre otras cosas, para confirmar la existencia de una única subunidad del FVW, en lugar de varias como podría pensarse dada su compleja estructura.

Sin duda alguna, los avances más relevantes en la EVW han consistido, de un lado, en el estudio de grandes cohortes de pacientes en diferentes países, lo que ha facilitado conocer mucho mejor la EVW.

Otro aspecto más reciente es la introducción del estudio del gen del FVW en el estudio de esta enfermedad, descubriéndose progresivamente los diferentes tipos de mutaciones causales de la EVW.

En base a ello, y gracias a la participación también de un proyecto europeo liderado por Ian R. Peake (Universidad de Sheffield) dedicado al estudio de la EVW tipo 1, se lograron numerosos avances en el conocimiento de la enfermedad.

En concreto, ¿qué avances destacaría?

Por ejemplo, la detección de numerosas mutaciones hasta entonces desconocidas, y la limitación del ligamiento del tipo 1 al FVW. Este último hecho sugería la participación de genes diferentes al FVW (genes moduladores) que influyen en los niveles plasmáticos de esta proteína. Todo ello nos animó a un conjunto de investigadores españoles a intentar conocer cuál es la situación de la EVW en nuestro país, las dificultades diagnósticas que plantea y la mejor forma de resolverlas.

¿Cómo se materializó la parte española de la investigación?

En 2010 se inició un proyecto titulado 'Perfil clínico y molecular de la EVW en España (PCM-EVW-ES)', que pretendía lograr una mayor estandarización diagnóstica de esta enfermedad. A tal fin, se diseñó un estudio multicéntrico centralizado, con análisis local y central de las muestras obtenidas tras el inicio del proyecto, con la particularidad de la inclusión en el trabajo del estudio genético del FVW en todos los pacientes reclutados. Ello fue posible gracias a la incorporación de la secuenciación masiva (NGS) por el equipo de Francisco Vidal (Banc de Sang i Teixits, Barcelona), donde se centralizó esta parte del estudio. Inicialmente nos habíamos planteado realizar la secuenciación por el método clásico de Sanger, que, por su coste, sólo se podría haber llevado a cabo en algunos pacientes. Mediante la NGS, mucho menos costosa, rápida y reproducible, fue posible extender dicho estudio a todos los pacientes de nuestra cohorte.

El proyecto PCM-EVW-ES sigue abierto y ya ha logrado reclutar a más de 900 pacientes de distintos centros de España, con EVW de diferentes tipos, proporcionando una casuística de las más amplias a nivel internacional.

"El manejo clínico de la EVW ha permanecido esencialmente sin cambios a lo largo de los últimos 30 años"

¿Qué resultados principales se han obtenido hasta el momento?

Una de las primeras conclusiones del proyecto ha sido la conveniencia de adelantar el estudio genético a una de las primeras etapas del proceso diagnóstico de la EVW, idea a la que muchos investigadores se mostraron reacios inicialmente. También ha permitido hacer una comparación entre el diagnóstico local versus el central, que ha desvelado la existencia de algún tipo de discrepancia entre ambos, poniendo de relieve el valor de la centralización diagnóstica.

Uno de los reconocimientos de este proyecto ha sido la invitación para participar con nuestra plataforma de pacientes en un proyecto paneuropeo liderado por la red holandesa sobre la EVW, cuyo objetivo es lograr una mayor información de esta enfermedad en Europa, así como desarrollar vías de terapia génica en la EVW mediante el empleo de células endoteliales.

¿Hay cifras actualizadas de su incidencia en España?

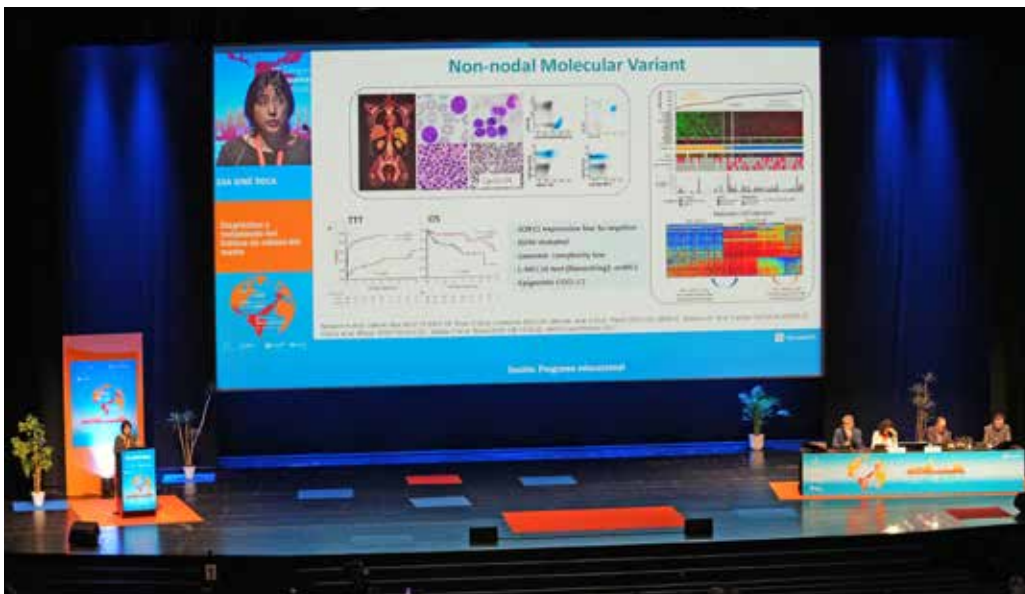
La EVW se considera el trastorno hemorrágico hereditario más frecuente. En general, el único estudio epidemiológico realizado sugería una prevalencia de esta enfermedad de hasta el 1-2 % en la población general; sin embargo, la frecuencia de pacientes con problemas clínicos de sangrado es mucho menor. Actualmente, se considera una prevalencia estimada de aproximadamente 100 casos por millón de habitantes (pacientes sintomáticos), con una relación varón/mujer próxima a 1:2.

No se ha realizado un estudio de prevalencia global en España, ya que, el proyecto PCM-EVW-ES se refiere a pacientes clínicamente relevantes que han sido referidos a sus hospitales de referencia para su estudio. En España, con una población de 46,66 millones de habitantes (2018), la estimación sería de unos 4.666 pacientes (sintomáticos).

"El proyecto PCM-EVW-ES sigue abierto y ya ha logrado reclutar a más de 900 pacientes de distintos centros de España"

Linfoma de células del manto: la revolución terapéutica que está llegando

La Dra. Eva Giné Soca, del Hospital Clínic (Barcelona), ha abordado en una sesión incluida en el Programa Educacional todos los aspectos más relevantes y de actualidad sobre linfoma de células del manto (LCM).



Dra. Eva Giné, en un momento de su intervención.

La revisión que llevó a cabo la experta del Hospital Clínic (Barcelona) sirvió de puesta al día sobre los principales avances en la biología del tumor que pueden tener un impacto clínico, así como para conocer la situación actual del tratamiento y sus perspectivas futuras en base a los datos disponibles en estos momentos.

Subtipos moleculares

Uno de los aspectos que están despertando mayor interés en este ámbito en los últimos años se deriva del mejor conocimiento e identificación de distintos subtipos moleculares del linfoma de células del manto. “Existen dos principales variantes moleculares reconocidas en estos últimos años

con características biológicas y comportamiento clínico diferencial”, señala la investigadora del Servicio de Hematología del Hospital Clínic, quien también comentó durante su presentación los casos de LCM CCDN1 negativos, que pueden suponer un reto diagnóstico añadido.

Contar con esta información molecular, podría tener en el futuro importantes implicaciones clínicas. Como reconoce la Dra. Giné, “aunque discriminar entre estas dos variantes moleculares todavía no está fácilmente disponible en la práctica clínica, el hecho de conocerlas y estar al día de sus implicaciones clínicas, sin lugar a dudas ayuda a los hematólogos a reconocer mejor las diferentes presentaciones clínicas de los pacientes con LCM y, por lo tanto, a hacer mejores diagnósticos y llevar a cabo un manejo médico más individualizado”.

Investigación traslacional

Y no sólo eso. Gracias a esto, se consigue incrementar la sensibilidad, motivación y coordinación para participar en ensayos clínicos con estudios biológicos traslacionales, “muy necesarios

en una entidad tan infrecuente como es el LCM”, apostilla la Dra. Eva Giné. En GELTAMO, por ejemplo, se ha liderado un primer ensayo en formas clínicas indolentes de LCM, y se está participando muy activamente con otros grupos internacionales dentro del European Mantle Cell Lymphoma Network para proporcionar diferentes ensayos clínicos a los pacientes que puedan ayudar a responder cuestiones concretas e introducir nuevos tratamientos.

Novedades terapéuticas

Gracias a este ímpetu investigador, en los últimos años están llegando a la práctica clínica importantes novedades para el tratamiento del linfoma de células del manto. De todas ellas, según la Dra. Giné, “resultan especialmente interesantes los datos que se están derivando de los ensayos que evalúan la incorporación de los inhibidores de BTK en primera línea de tratamiento”. El estudio TRIANGLE, por ejemplo, “puede introducir importantes cambios en el tratamiento del paciente joven con la incorporación de ibrutinib a la inmunoterapia intensiva, y potencialmente eliminar el

trasplante autólogo (cuando se tengan datos más sólidos)”.

Otras novedades relevantes se encuentran en la recaída, con datos mucho más maduros de la terapia CART, que tiene indicación por parte de la EMA en el LCM desde el 2020; sin embargo, según aclara esta especialista, “en nuestro país continuamos sin acuerdo de financiación, lo que supone un claro ejemplo de dificultades en la accesibilidad a terapias eficaces para nuestros pacientes”.

También se espera próximamente la indicación a nivel europeo del primer inhibidor no covalente de BTK, pirtobrutinib, que ha mostrado datos de actividad relevante en la población de pacientes resistentes o intolerantes a ibrutinib, “lo que supondría disponer de una nueva herramienta muy necesaria en estos pacientes”, apostilla la Dra. Giné.

Con estas prometedoras expectativas, esta experta se muestra esperanzada con el futuro manejo del LCM. “Claramente estamos en un momento de eclosión de nuevas terapias para los linfomas, y el LCM se está también beneficiando de ello, como se desprende de la mejoría en la supervivencia de estos pacientes”, afirma la Dra. Giné. Con todo, matiza que al tratarse de un subtipo de linfoma infrecuente “contamos con más dificultades para poner en marcha ensayos clínicos o, incluso, para la financiación de las nuevas terapias, pero sin duda los pacientes se acaban beneficiando una vez éstas están disponibles”. Por eso, concluye, “debemos estar muy atentos a los cambios terapéuticos que se aproximan en el LCM”.

“En España continuamos sin acuerdo de financiación para la terapia CART en LCM en recaída, limitando su accesibilidad”

ACTO CIENTÍFICO DE CLAUSURA

Te esperamos en el Espacio Exploratererra

El comité local ha organizado un magnífico broche de oro para este Congreso. El acto científico de clausura comienza esta noche, a las 21 horas, en el Espacio Exploratererra, situado en el Paseo Alcalde Marqués del Contadero, 1 (al lado de la Torre del Oro). Habrá traslados en autobús a partir de las 20:30 horas desde los hoteles oficiales hasta Exploratererra, con regreso a la 1:00.

Durante el acto está prevista la entrega de placas conmemorativas a varios hematólogos jubilados, todos grandes profesionales que dedicaron su vida laboral a la especialidad. Además, se conocerán cuáles son las mejores comunicaciones recibidas en el Congreso de la SEHH y la SETH. ¡Te esperamos!

En GELTAMO, por ejemplo, se ha liderado un primer ensayo en formas clínicas indolentes de LCM

“Debemos mejorar la suficiencia en medicamentos derivados del plasma”

José Luis Arroyo Rodríguez, hematólogo responsable de Gestión de Calidad del Banco de Sangre y Tejidos de Cantabria, nos ayuda hoy a conocer las claves de la hemoterapia del siglo XXI.



Dr. José Luis Arroyo.

“Las técnicas de atenuación de patógenos han supuesto un cambio de paradigma en el abordaje del riesgo infeccioso asociado a la transfusión”

¿Por qué no hay que perderse su conferencia de hoy?

Se trata de una ponencia dentro del programa educacional, por lo que la he planteado como una revisión general sobre los aspectos relacionados con la obtención y procesamiento de componentes sanguíneos que, a mi criterio, todos los profesionales que intervienen en la cadena transfusional deben conocer: cuáles son los componentes sanguíneos disponibles actualmente en todos los centros y servicios de transfusión, cuál es el fundamento de las modificaciones que aplicamos a los componentes para aumentar su seguridad, previsión futura de nuevos componentes, estado actual de los sustitutos artificiales de la sangre...

Aunque el tiempo de la ponencia es muy limitado, contamos con 20 minutos, voy a intentar también compartir algunas reflexiones sobre la autosuficiencia en derivados plasmáticos (medicamentos obtenidos a partir de plasma): situación actual, estrategias de mejora, el papel de los hematólogos.

¿Qué evolución se ha experimentado en las últimas décadas en medicina transfusional?

Como en otras ramas de la especialidad y de la Medicina en general, en las últimas décadas ha habido un avance extraordinario tanto desde el punto de vista del conocimiento teórico como de aspectos tecnológicos y su aplicación en la práctica. En general, podríamos resumir que estos avances siempre han pivotado sobre 3 líneas de investigación y desarrollo que siguen siendo vigentes: 1) disponibilidad de sangre y componentes sanguíneos; 2) mayor calidad y seguridad de los componentes disponibles; 3) uso óptimo de la sangre.

¿Y qué avances le han parecido más sobresalientes?

En el ámbito de la seguridad, destacaría las técnicas de atenuación de patógenos (conocidas comúnmente como técnicas de inactivación), puesto que han supuesto un cambio de paradigma

en el abordaje del riesgo infeccioso asociado a la transfusión, pasando de un modelo reactivo (aparece un agente infeccioso y desarrollamos pruebas analíticas para su detección) a un modelo proactivo (eliminamos o disminuimos al máximo el posible patógeno presente en el componente). Esta estrategia permitió, por ejemplo, el desarrollo de los programas de obtención de plasma convaleciente COVID-19 desde la fase más temprana de la pandemia.

Respecto a las indicaciones y uso de los componentes, resaltaría los programas de Patient Blood Management (PBM), que son multidisciplinarios y multimodales, centrados en el paciente y también suponen un cambio de paradigma respecto a sus predecesores (“los programas de ahorro de sangre”), que estaban centrados en el tratamiento.

¿Qué podemos esperar de la disponibilidad y evolución de los componentes sanguíneos para transfusión y las variantes que se plantean?

En la década de los 70 se abandonó la transfusión de sangre total pasando a un modelo de transfusión selectiva de componentes sanguíneos, siendo el concentrado de hemáties el producto más transfundido, con diferencia. Este modelo ha permitido optimizar los recursos disponibles (donaciones de sangre), que son limitados. Afortunadamente, en España hace años que se alcanzó la autosuficiencia en componentes sanguíneos para transfusión; salvo situaciones inesperadas y excepcionales, nuestro sistema garantiza el suministro constante y seguro de todos los componentes, obtenidos a partir de donaciones voluntarias no remuneradas. Ahora debemos abordar el reto de mejorar la suficiencia en medicamentos derivados del plasma.

A nivel europeo, existe una gran variación entre los países de la UE en el número de transfusiones de sangre per cápita. Aunque la demanda de sangre ha disminuido en los últimos años en Europa,

gracias a las iniciativas de PBM, los cambios demográficos amenazan con aumentarla. A medida que la población europea envejece (debido al aumento de la esperanza de vida y el descenso de la natalidad), habrá una mayor necesidad de intervenciones quirúrgicas complejas y de transfusión de sangre, junto con una mayor prevalencia de enfermedades crónicas que provocan anemia.

Las líneas de investigación prioritarias en el campo de la producción de componentes han ido dirigidas a mejorar la seguridad de los componentes (leucoreducción universal, inactivación...), así como a mejorar los métodos de procesamiento para minimizar lo que conocemos como “lesión de almacenamiento”, y que en gran medida condiciona el tiempo máximo de conservación: nuevas soluciones de conservación para las plaquetas, nuevos plastificantes... De hecho, aunque este último aspecto pudiera parecer secundario, ahora mismo los fabricantes de bolsas de recolección y los propios centros de transfusión nos encontramos frente a un reto de gran trascendencia, puesto que se ha producido un cambio reciente en la normativa europea que obliga a eliminar el DEHP (aplastificante más utilizado) de los sistemas de colección y almacenamiento de la sangre y componentes, y en los próximos 2-3 años en los centros tendremos que validar todo el proceso de producción y conservación de los componentes obtenidos con los nuevos plastificantes.

En cuanto al abanico de productos disponibles, es muy probable que en un futuro inmediato se vaya diversificando el inventario de componentes sanguíneos disponibles, debido a la coexistencia de inventarios alternativos del “mismo” tipo de componente. Seguramente también veamos como en muchos sitios se retoma el uso de la transfusión de sangre total para la resucitación hemostática del paciente con shock hemorrágico.

En cuanto a la seguridad de la cadena ¿en qué situación nos encontramos actualmente?

Sin ninguna duda, la sangre es más segura que nunca, en gran medida gracias a las mejoras de detección de enfermedades víricas transmisibles; sin embargo, los esfuerzos más recientes se han centrado en las enfermedades transmisibles no víricas (contaminación bacteriana de las plaquetas) y en los riesgos no infecciosos, los errores durante el proceso de transfusión o las actuaciones ante enfermedades emergentes. La leucoreducción universal y la implementación de las técnicas de atenuación de patógenos aplicadas a los componentes sanguíneos han sido, sin duda, dos de los avances más destacados en materia de seguridad.

Me gustaría también destacar la importancia de los sistemas de hemovigilancia y su aportación a la seguridad; personalmente, creo España ha mejorado mucho en todo el sistema de notificación; sin embargo, debemos mejorar, y tenemos mucho margen de mejora, en el análisis.

¿Hacia dónde nos dirigimos?

Desde hace años, los centros y servicios de transfusión ya han mirado más allá de sus funciones y actividades tradicionales para desarrollar su actividad y ampliar su misión. La terapia celular es un campo natural para esta expansión, tal como se está poniendo de manifiesto con la llegada de los CAR-T.

Aventurar sobre el futuro siempre es arriesgado, pero me atrevería a decir que los aspectos más innovadores que influirán sobre el actual modelo de servicios de transfusión vendrán motivados precisamente por la integración de la actividad en torno a las terapias avanzadas (estamos en el inicio y la investigación dará lugar a un número mayor de medicamentos e indicaciones terapéuticas) y, como no, a la incorporación progresiva de la Inteligencia Artificial a todas nuestras actividades.

La investigación en Hematología tiene premio

Entre los galardonados, destacó el Premio Soledad Woessner al Dr. José Luis Bello, jefe de Servicio del Clínico de Santiago.



Dres. José L. Bello y Marivi Mateos.

El Premio Soledad Woessner a la Trayectoria Profesional y Humana ha recaído este año en el Dr. José Luis Bello López, jefe de Servicio de Hematología y Hemoterapia del Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. Le hizo entrega del galardón la Dra. María Victoria Mateos, presidenta de la SEHH.

Los asistentes pudieron ver un emocionante vídeo-homenaje en el que amigos y compañeros del Dr. Bello López desgranaron diversas anécdotas de su trayectoria profesional, y se pudo comprobar su extraordinaria calidad humana y la gran apor-



Becas SETH.

tación formativa que ha dejado entre sus compañeros.

Premios y Becas

En el mismo acto, la Fundación Española de Hematología y Hemoterapia (FEHH) entregó sus Becas de Investigación correspondientes a la convocatoria 2023. Además, se otorgaron los Premios SETH-FETH. Así, el primer Premio López Borrasca 2023 de investigación básica o clínica relacionada con el área de la Trombosis y Hemostasia ha reconocido el valor del proyecto 'Caracterización de las alteraciones hemostáticas en

pacientes que reciben terapia con células CAR-T y su relación con el desarrollo de complicaciones trombóticas y hemorrágicas', liderado por el Dr. Ramón Lecumberri Villamediana, de la Clínica Universidad de Navarra de Pamplona.

Las Becas SETH-FETH 2023 han recaído en el proyecto titulado 'La trombo-inflamación en el envejecimiento: nuevas aproximaciones para combatir la trombosis', de la Dra. Sonia Águila Martínez, del Centro Regional de Hemodonación del Instituto Murciano de Investigación Biosanitaria (IMIB-Pascual Parrilla).



Becas SEHH.

Mejor comunicación oral

El Premio a la Mejor Comunicación Oral fue para el grupo del Hospital de la Serranía de Ronda/Hospital Universitario Virgen del Rocío/Instituto de Biomedicina de Sevilla (IBIS/CSIC), con la comunicación titulada 'Mujeres con hemofilia: más allá de las portadoras'.

El Premio a la Mejor Comunicación Oral sobre tratamiento de la enfermedad tromboembólica venosa presentada al Congreso Nacional de la SETH 2023 se entregó a los responsables del proyecto 'Nuevo antídoto de las heparinas de bajo peso molecu-

lar basado en una antitrombina recombinante', del Servicio de Hematología y Oncología Médica del Hospital General Universitario Morales Meseguer y el Centro Regional de Hemodonación/ Universidad de Murcia/IMIB-Arrixaca (Murcia).

La modalidad Beca para Proyecto de Investigación relacionada con la Hemostasia ha sido para Julia Oto, del Instituto de Investigación Sanitaria-Hospital La Fe de Valencia, por su trabajo 'Modulación de la inmunotrombosis en las recidivas trombóticas tras la retirada de la anticoagulación en pacientes con cáncer'.

#HEMATO2024

¡Nos vemos en Palma!

Sevilla pasa el testigo a Palma de Mallorca en la organización de los próximos Congresos de la SEHH y la SETH.

Palma de Mallorca es la sede de #Hemato2024. Del 24 al 26 de octubre celebramos el LXVI Congreso Nacional de la SEHH

y el XL Congreso Nacional de la SETH. Los Comités Locales y Científicos de Palma ya están terminando de perfilar el Programa Científico, el Programa Educativo y el resto de las actividades que se celebran en estos encuentros.

Estáis todos invitados a participar en la principal cita de los especialistas, donde revisaremos las novedades presentadas en los últimos 12 meses. Sin duda, Sevilla deja el listón muy alto, porque ha batido muchos récords en cuanto a participación de congresistas y número de abstracts recibidos, pero también será maravilloso viajar hasta Mallorca.



Acércate a la Hematología

SEHH Sociedad Española de Hematología y Hemoterapia

SETH 50 años de trayectoria

Sociedad Española de Trombosis, Sangre y Terapia Celular

SETHS

Conocemos tu sangre ¿Nos conoces tú?

25 - 28 de Octubre | 2023

SEVILLA

Plaza de la Encarnación s/n (Setas de Sevilla)

HORARIO

Miércoles 25 de 13:00 a 20:00 h	Jueves 26 y Viernes 27 de 10:00 a 20:00 h	Sábado 28 de 10:00 a 14:00 h
---	---	--

Actividades

● **Viaje 3D por la sangre**

○ **Pósteres**

● **Proyección de videos**

○ **Rincón de los pacientes**

● **Donación de sangre**

○ **Charlas informativas**

Con la colaboración de:

Sevilla 2023

El Congreso en fotos

