

Vive. No te limites.

Porque en los síndromes mielodisplásicos la información importa. Habla con tu médico.



Viviendo con un síndrome mielodisplásico

Guía para pacientes y cuidadores

Viviendo con un síndrome mielodisplásico

Guía para pacientes y cuidadores

Editado y revisado por



Con la colaboración de



Viviendo con un síndrome mielodisplásico

Autores:

DRA. RAQUEL DE PAZ ARIAS

*Servicio de Hematología y Hemoterapia
Hospital Universitario La Paz de Madrid*

DIEGO VILLALÓN GARCÍA

*Responsable del Área de Atención Psicosocial
GEPAC, Grupo Español de Pacientes con Cáncer*

FÁTIMA CASTAÑO FERRERO

*Psicooncóloga del Área de Atención Psicosocial
GEPAC, Grupo Español de Pacientes con Cáncer*

Editado y revisado por:

AEAL, Asociación Española de Afectados por Linfoma, Mieloma y Leucemia

Primera edición: Octubre 2012 – 3.000 ejemplares

Ilustraciones: Marta Díaz Lorenzo

Imágenes: Shutterstock.com

Maquetación e impresión: Impresos Izquierdo, S.A.

Vive. No te limites – Viviendo con un síndrome mielodisplásico

© AEAL, Asociación Española de Afectados por Linfoma, Mieloma y Leucemia

C/ Santa Hortensia 15, oficina K – 28002 Madrid

Teléfono: 901 220 110

Fax: 91 141 01 14

Web: www.aeal.es

Correo electrónico: info@aeal.es

La información de esta guía sólo pretende servir de orientación. Su contenido nunca debe reemplazar a las indicaciones de tu médico. Tu médico es la persona más indicada para resolver cualquier cuestión sobre tu caso particular.

Todos los contenidos de este libro, a excepción de las imágenes, son propiedad de AEAL, Asociación Española de Afectados por Linfoma, Mieloma y Leucemia. Ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida, almacenada o transmitida de ningún modo ni por ningún medio sin autorización expresa de AEAL, Asociación Española de Afectados por Linfoma, Mieloma y Leucemia. Los contenidos de terceros son propiedad de sus respectivos autores y su difusión se limita a la licencia que aplique en cada caso.

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN

¿QUÉ ES LA GUÍA “VIVIENDO CON UN SÍNDROME MIELODISPLÁSICO”?	5
--	----------

BLOQUE 1

¿QUÉ SON LOS SÍNDROMES MIELODISPLÁSICOS?	6
---	----------

BLOQUE 2

¿CÓMO SE TRATA MI ENFERMEDAD?	19
--	-----------

BLOQUE 3

¿CÓMO PUEDO AFRONTAR MI DÍA A DÍA?	28
---	-----------

BLOQUE 4

¿QUÉ RECURSOS EXISTEN A MI DISPOSICIÓN?	35
--	-----------

BLOQUE 5

LA CAMPAÑA “VIVE. NO TE LIMITES” Y LA INICIATIVA INTERNACIONAL “LIFE BEYOND LIMITS”	41
--	-----------

BLOQUE 6

¿Qué es AEAL?	44
----------------------------	-----------

INTRODUCCIÓN

¿QUÉ ES LA GUÍA “VIVIENDO CON UN SÍNDROME MIELODISPLÁSICO”?

La guía “Viviendo con un Síndrome Mielodisplásico” está dirigida a pacientes diagnosticados de síndrome mielodisplásico y también a sus familiares y amigos, especialmente a aquellos que ejercen el rol de cuidadores informales.

A través de una serie de preguntas reales de pacientes y cuidadores, se ha escrito esta guía con el objetivo de que el lector entienda en qué consiste la enfermedad, cómo se diagnostica, cómo se trata, así como responder a una serie de interrogantes que influyen en los aspectos emocionales y sociales del paciente y su entorno en su día a día.

“Viviendo con un Síndrome Mielodisplásico” ofrece una visión general de muchos de los aspectos a los que tiene que enfrentarse un paciente diagnosticado de síndrome mielodisplásico.

Esta guía ha sido editada y revisada por AEAL, Asociación Española de Afectados por Linfoma, Mieloma y Leucemia. AEAL dispone también de otros materiales sobre opciones específicas de tratamiento, auto cuidado y otros temas que pacientes y cuidadores deben tener en cuenta.

Puedes encontrar información acerca de los servicios que tenemos disponibles en las secciones finales de esta guía.

Si quieres hablar con alguien acerca de cualquier cuestión relacionada con tu enfermedad, sus tratamientos o sus cuidados, puedes llamar al teléfono de AEAL 901 220 110, de 10h a 14h y de 15h a 17h de lunes a viernes. El precio de la llamada es el de una llamada local.

AVISO IMPORTANTE:

La información de esta guía sólo pretende servir de orientación. Su contenido nunca debe reemplazar las indicaciones de tu médico. Tu médico es la persona más indicada para resolver cualquier cuestión sobre tu caso particular.

BLOQUE 1

¿QUÉ SON LOS SÍNDROMES MIELODISPLÁSICOS?



¿Qué son los Síndromes Mielodisplásicos?

Los síndromes mielodisplásicos son un grupo de enfermedades de la sangre cuya característica común es que la médula ósea es **incapaz** de producir toda la sangre que usted necesita. La sangre se produce en la **médula ósea** de los huesos largos del organismo, es decir, la pelvis, la columna vertebral, el hueso del muslo, el hueso del brazo y el húmero. La médula ósea es el material blando y esponjoso que rellena el centro de esos huesos. La sangre consiste principalmente en tres tipos diferentes de células sanguíneas: células rojas o eritrocitos, células blancas o leucocitos y plaquetas.

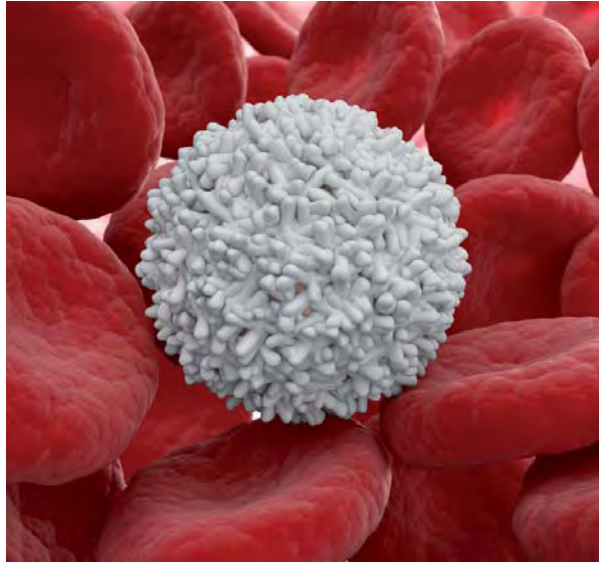
Los **eritrocitos** transportan el oxígeno, que es el “combustible” de nuestro organismo. Del oxígeno obtenemos nuestra energía. Sin oxígeno, nuestro organismo no puede funcionar. Si mantenemos a un ser humano privado de oxígeno, no pasarán más de unos pocos minutos hasta que cesen todas las funciones del organismo. Respiramos el oxígeno en los pulmones, desde donde llega a la sangre y, de manera más específica, a los eritrocitos sanguíneos. El organismo produce una increíble cantidad de eritrocitos. Cada segundo se producen 5 millones; puede imaginar, pues, que alteraciones incluso ligeras en el proceso de producción provocan trastornos que, en último término, afectarán al paciente.

Los **leucocitos** son esenciales para nuestro sistema inmunitario. Luchan contra los microorganismos infecciosos y son las principales células que intervienen en la cicatrización de las heridas.

Las **plaquetas** impiden que sangremos. Son diminutas partículas que fluyen en el torrente sanguíneo a través de nuestro organismo. Allí donde haya un diminuto hueco en un vaso sanguíneo, que provoque una hemorragia incontrolada, se pegarán las plaquetas. Cada vez se van pegando más plaquetas, formando un primer coágulo sanguíneo, que después se estrecha y cierra el vaso sanguíneo roto.

La producción de células sanguíneas está muy regulada: tener demasiadas es tan malo como no tener suficientes. Las células sanguíneas son descendientes de las denominadas **células madre** que residen en la médula ósea. Estas células madre son células precursoras que tienen el potencial de crear cualquiera de los tipos de células sanguíneas. Según las necesidades del organismo, las células madre producirán más eritrocitos si hubo pérdida de sangre, leucocitos si hay una infección en el organismo o plaquetas si hay una hemorragia. La formación de nuevas células sanguíneas depende de un cierto código, de

manera muy parecida a los muy complicados mapas de construcción necesarios para producir un ordenador, un avión o un gran edificio. Cada célula de nuestro organismo lleva este mapa en su interior: es el **denominado código genético**, o **ADN**.



Si el ADN de las células madre contiene errores, la producción de células sanguíneas deja de ser normal. Esto es lo que sucede

normalmente en los síndromes mielodisplásicos (también nombrados por las siglas SMD): hay errores en el ADN de las células madre. En vez de producir células sanguíneas normales, el organismo produce células defectuosas, que son incapaces de cumplir sus funciones correspondientes, es decir, transporte de oxígeno, defensa contra microorganismos o producción de coágulos sanguíneos. Algunas de las células sanguíneas "imperfectas" también mueren antes, de modo que el organismo no sólo tiene un problema con la producción, sino también con la supervivencia.



¿Son un tipo de cáncer los síndromes mielodisplásicos?

Es una pregunta difícil de contestar. Los cánceres sólidos, como el cáncer de pulmón, el cáncer de mama o el cáncer de próstata se caracterizan por tres propiedades básicas y principales: se expanden de una manera incontrolada, no respetan los límites de su propio órgano (por ende, pueden infiltrarse directamente en otros órganos) y pueden causar metástasis en órganos distantes muy alejados de la lesión primaria. Los síndromes mielodisplásicos no hacen esto: no es la expansión del "órgano" sangre lo que se teme, sino su fallo. En segundo lugar, la sangre no se infiltra en otros órganos. Y, por último, los síndromes mielodisplásicos no causan metástasis. No nos encontramos células de SMD en el hígado, el cerebro ni los pulmones, como podrían encontrarse en el cáncer metastásico.

Por otro lado, la producción de sangre en los síndromes mielodisplásicos es anómala y, si no se corrige, puede provocar complicaciones graves, que quizá acaben causando el fallecimiento del paciente afectado. Por consiguiente, se dice que los síndromes mielodisplásicos constituyen una enfermedad “maligna” y, dado que todas las enfermedades malignas se resumen como cánceres, también se ha dado este apelativo a los SMD.

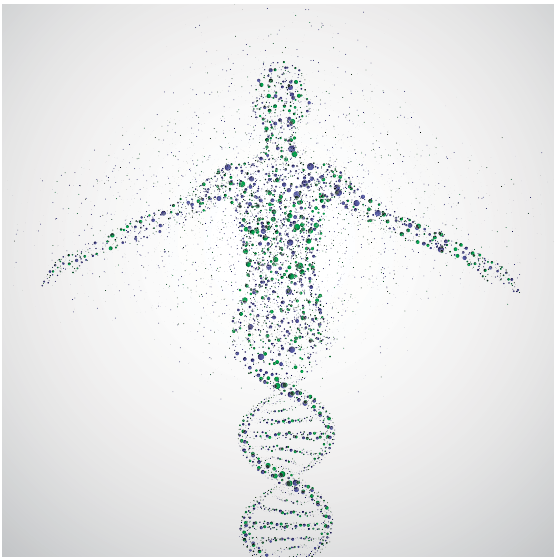
Es importante que tanto tú como tus cuidadores sepáis que los síndromes mielodisplásicos no son contagiosos y no pueden transmitirse a otras personas mediante ninguna forma de contacto. Por otro lado, tampoco se consideran una enfermedad hereditaria. Que tú tengas un síndrome mielodisplásico no significa que tus hijos o parientes más próximos vayan a tener un mayor riesgo de desarrollar enfermedades sanguíneas (hematopatías).



¿Qué ha causado que tenga un síndrome mielodisplásico?

Hay muchas causas conocidas y otras menos conocidas que pueden dañar nuestro ADN. Lo que sabemos seguro es que la radiación puede dañar el ADN, y éste es el motivo de que intentemos no exponernos a la radioactividad o a los rayos X en exceso. Sin embargo, la propia Tierra produce radiación de la que nadie puede escapar. Puede que esta radiación haya dañado el ADN de una persona afectada por síndromes mielodisplásicos. Además, el benceno es un potente inductor de lesiones en el ADN. El benceno fue durante mucho tiempo

una parte considerable del combustible de los motores de los coches y sigue estando presente en diminutas cantidades en el humo de los cigarrillos. La quimioterapia o la radioterapia administradas para un tumor maligno (previo) también pueden dañar el ADN de las células madre. Aun cuando alguien no haya estado expuesto nunca a ninguna de estas toxinas, su ADN puede lesionarse. A lo largo de la vida de una célula, el ADN tiene que leerse y releerse



por diferentes razones (por ejemplo, para producir proteínas esenciales para la vida). Pequeños errores en el remontaje del ADN pueden contribuir al desarrollo de los síndromes mielodisplásicos



¿Cuál es su incidencia y prevalencia?

Se desconoce el número de casos que se diagnostican cada año en España, pero la gran mayoría de los pacientes con SMD tienen una edad superior a los 70 años en el momento del diagnóstico, siendo poco frecuentes en la población joven. Además la incidencia aumenta con la edad. Por tanto la prevalencia de esta enfermedad en la última década ha aumentado puesto que la esperanza de vida de la población general es mayor. Además es ligeramente más frecuente en varones, y no hay diferencias en cuanto a la raza.



Has comentado que los síndromes mielodisplásicos engloban muchos tipos de enfermedades. ¿Cuántos tipos existen?

El primer sistema de clasificación de los síndromes mielodisplásicos, denominado FAB, se estableció en 1982 por un grupo de expertos pertenecientes a Francia, América y Gran Bretaña. De ahí el nombre de FAB (Grupo Franco-Americano-Británico), y permite, según las características de cada enfermo descritas en la Tabla 1, incluir a los pacientes en un subtipo u otro de síndrome mielodisplásico, tal y como se puede ver en la Tabla 2.

	ARS	ARSA	AREB	AREBt	LMMc
Sangre periférica					
Anemia	+	+	+	+	+
Monocitos	<1	<1	<1	indiferente	>1
Blastos %	<1	<1	<5	>5	>5
Médula ósea					
Blastos %	<5	<5	5-20	21-30	0-20
Bastones de Auer	No	No	No	No	No
Dismielopoyesis	si	si	si	si	Si
Sideroblastos Anillo	<15	>15	Indiferente	Indiferente	Indiferente

Tabla 1 - Características de la FAB

Anemia refractaria Simple
Anemia refractaria con sideroblastos en anillo
Anemia refractaria con exceso de blastos
Anemia refractaria con exceso de blastos en transformación
Leucemia Mielomonocítica Crónica

Tabla 2 - Subtipos de SMD según la FAB

En el año 2001 la Organización Mundial de la salud, teniendo en cuenta otras características de estos enfermos, como son el tipo (glóbulos rojos, blancos o plaquetas), y el número (una, dos o tres) de células sanguíneas afectas/alteradas (displásicas) dentro de la médula ósea, que lo denominarán displasia de serie roja, displasia de serie blanca o displasia megacariocítica que significa de las células de las que luego derivarán las plaquetas y teniendo en cuenta si el paciente tiene alteraciones de sus cromosomas, si está presente la delección del cromosoma 5 o no.

Subtipo	Citopenias	Bastos SP (%)	Blastos M.O. (%)	Sb anillo m.o. (%)	Displasia
CRDU	1 o 2 citopenias	<1	<5	<15	1 línea
ARS	Anemia	0	<5	>15	Solo eritroide
CRDM	Citopenia/s	<1	<5 no Auer	<15 o >15	=/>2 líneas
AREB-1	Citopenia/s	<5	5-9 no Auer	Indiferente	Indiferente
AREB-2	Citopenia/s	5-19	10-19+/- Auer	Indiferente	Indiferente
5q-S	Anemia	<1	<5	Indiferente	Indiferente
MD-I	Citopenias	<1	<5	Indiferente	<10% en 1 línea + alt. citogenética

Tabla 3 - Características según la OMS 2001

Citopenia Refractaria con Displasia Unilínea
Anemia Refractaria con Sideroblastos en Anillo
Citopenia Refractaria con Displasia Multilínea y/o Sideroblastos en Anillo
Anemia Refractaria con Exceso de Blastos 1 (AREB-1)
Anemia Refractaria con Exceso de Blastos 2 (AREB-2)
Síndrome Mielodisplásico asociado a un delección aislada 5q
Síndrome Mielodisplásico Inclasificable

Tabla 4 - Clasificación OMS 2008

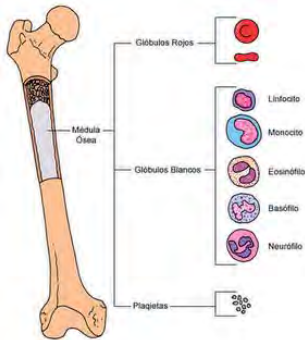
En la práctica clínica diaria el hematólogo utiliza las clasificaciones FAB y OMS-2008 indistintamente.



¿Cómo se diagnostica a un paciente con síndrome mielodisplásico?

Generalmente el hematólogo comprueba que el número de las células de la sangre están por debajo de los valores normales en la analítica que ha realizado su médico de atención primaria de zona, antes de derivar al paciente. Normalmente se realiza una segunda analítica de comprobación de las citopenias por la que ha sido derivado para estudio. Una vez descartadas las causas más comunes que podrían estar asociadas a los resultados de la analítica (anemia, infecciones, etc.), todo nos llevaría a pensar que estamos ante un SMD. Confirmados estos puntos, cuando existe una alta sospecha de SMD, tu hematólogo procederá a realizar un estudio de tu médula ósea, siendo este procedimiento la única forma de diagnosticar un SMD con total certeza.

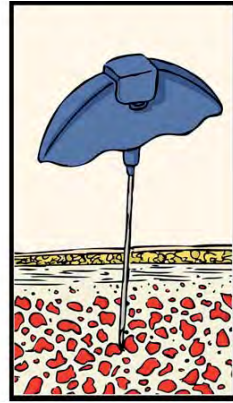
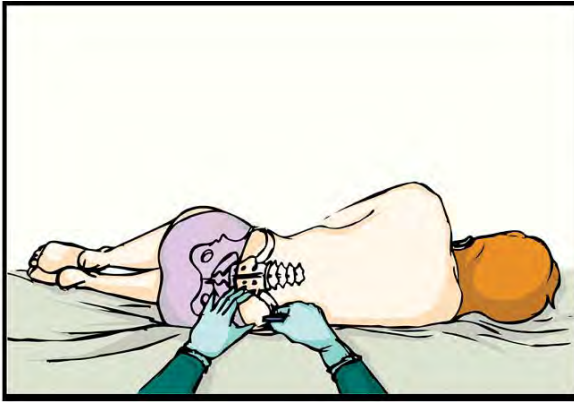
El aspirado de médula ósea consiste en extraer células hematopoyéticas, que son aquellas células de la fábrica de la sangre que se encuentran en proceso de maduración, diferenciación o multiplicación y que producirán las células finales que encontraremos en la sangre periférica cuando nos realizan una analítica de sangre.



Dibujo 1. Hematopoyesis

El aspirado de médula ósea en el paciente adulto se realizará en la cadera o cresta iliaca postero-superior o en el esternón.

Para completar el estudio será necesario realizar biopsia de médula ósea que consiste en extraer no solo células de la médula ósea sino un pequeño fragmento de hueso. En este caso este procedimiento sólo se realizará en la cadera o cresta iliaca, puesto que el hueso de esta zona es el nicho o lugar donde se forman estas células sanguíneas, siendo para el hematólogo de gran información las características de dicho lugar.



Dibujo 2. Aspirado/biopsia de médula ósea

Cuando realizamos una biopsia y aspirado de médula ósea extraemos células sanguíneas para analizar sus principales características, la forma, el número, etc. Ésta trabajo lo realizará principalmente el hematólogo en el laboratorio mirando estas células al microscopio pero también analizamos otras características, como el estudio de los cromosomas.

Por tanto, podemos concluir que **una analítica de sangre y una biopsia de médula ósea son imprescindibles para el diagnóstico de un SMD.**



¿Cuál es mi esperanza de vida?

Ésta es otra pregunta difícil de contestar. Los síndromes mielodisplásicos varían mucho en el sentido de que uno no es semejante a otro. Tradicionalmente los síndromes mielodisplásicos se dividen en precoces y avanzados. Un SMD precoz significa incapacidad para producir sangre suficiente, pero si es una enfermedad relativamente estable, puede convivir con ella durante un largo período de tiempo. Hay pacientes con síndromes mielodisplásicos precoces que siguen vivos incluso 30 años después de su diagnóstico inicial. El problema es que los SMD precoces pueden progresar a SMD más avanzados. Los pacientes con síndromes mielodisplásicos avanzados necesitan un tratamiento más intensivo, porque la enfermedad es más agresiva. Sustituir la cantidad de sangre que falta no es suficiente en estas dolencias, puesto que la enfermedad tiende a empeorar por sí misma, lo que significa que no sólo se precisan concentrados de eritrocitos, sino también transfusiones de plaquetas y que la cifra de leucocitos sanguíneos también puede estar reducida, lo que hace a la persona propensa a las infecciones. Además, la enfermedad puede descontrolarse por completo y evolucionar a una leucemia aguda.



Explicame con más detalle la diferente entre los síndromes mielodisplásicos precoces y los avanzados

Al mirar en la médula ósea de un paciente con síndrome mielodisplásico precoz, nos sorprenderíamos al ver una gran cantidad de células que parecen estar madurando. Sin embargo, en una muestra sanguínea tomada de una vena del mismo paciente podría verse que la cifra de eritrocitos y leucocitos, así como de plaquetas, estaría considerablemente por debajo del límite inferior de la normalidad. Desde un punto de vista científico básico, lo que ocurre en los síndromes mielodisplásicos precoces es que el organismo produce células sanguíneas, pero que estas células no llegan a aparecer en la sangre porque mueren pronto en su camino desde la médula ósea hasta el torrente sanguíneo. Esta muerte precoz se debe al mal funcionamiento del ADN (cuyo motivo se ha explicado con más detenimiento antes). El mal funcionamiento del ADN provoca que muchas células activen un programa de suicidio denominado **apoptosis**. La apoptosis es el principal impulsor de la incapacidad para producir suficientes células sanguíneas en los síndromes mielodisplásicos precoces. ¿Por qué entra la célula en apoptosis? El mal funcionamiento del ADN puede significar que la célula se está desarrollando de una manera anómala, quizá hacia una célula cancerosa. Para evitar esto, el organismo “apaga” la célula.

En los síndromes mielodisplásicos avanzados, el problema es diferente. Durante el SMD precoz, la mayoría de las células ha experimentado apoptosis. Algunas de las células que se produjeron, sin embargo, adquieren mutaciones, es decir cambios en el ADN que les permiten escapar de la apoptosis. Una posibilidad es que el sistema de “apagado” esté alterado y no funcione adecuadamente, otra sería que cambios añadidos en el ADN hagan que la célula no responda a la vía apoptótica de la célula.

Si ocurre esto, dichas células se las apañan para sobrevivir y proliferar. Aumentan de número en tal cantidad que la médula ósea en algún punto está completamente infiltrada por estas “células inmortales”. El problema es que estas células están tan ocupadas proliferando que son incapaces de especializarse en células con un funcionamiento normal. El principal problema surge porque el ADN de las células anormales está programado para proliferar, pero no para especializarse. Estas células que tienen bloqueada la vía de la especialización (o diferenciación) se denominan “blastos”. Si la cifra de blastos en la médula ósea supera el 20%, la enfermedad se denomina leucemia. La cifra normal de blastos en la médula ósea es sólo de alrededor del 1% al 2% en las personas sanas. En el SMD precoz, es inferior al 5%. El SMD avanzado tiene una cifra de blastos por encima del 10%.



¿Cómo puedo tener una idea aproximada de la gravedad de mi enfermedad?

Toda esta información puede proporcionarla el hematólogo especialista que atiende a un paciente con SMD.

Para poder calcular el resultado de dicho sistema de puntuación, son necesarios algunos datos sobre la enfermedad.

Existen varias herramientas que nos permiten realizar un cálculo del pronóstico o riesgo de los pacientes con SMD de evolución de la enfermedad si no recibieran tratamiento.

Para poder calcular el resultado de dicho sistema de puntuación, son necesarios algunos datos sobre la enfermedad.

Una de estas herramientas de cálculo es el **International Prognostic Scoring System (IPSS)**. En la actualidad existe una revisión del IPSS denominada IPSS-R, pero la primera versión del IPSS sigue siendo un enfoque útil para estimar el pronóstico de un paciente.

Otra herramienta es el Índice Pronóstico Español (IPE), útil en aquellos pacientes de los que no se dispone de datos citogenéticos o de sus cromosomas. Por último, el más novedoso es el WPSS.

En el caso de IPSS (el índice más utilizado en la actualidad), se necesitan tres datos para poder calcular el grupo de riesgo al que pertenece un paciente con SMD que utiliza esta herramienta:

La cifra de blastos o células leucémicas que hay en la médula ósea

Las alteraciones citogenéticas o de los cromosomas. Este dato lo obtenemos del examen de la médula ósea)

El número de citopenias, es decir, (1, 2 o 3 en función de si es la serie roja únicamente la que está alterada, la serie blanca o las plaquetas). Este dato se obtiene examinando la sangre periférica mediante una analítica.

Según el número de datos que tiene un paciente con SMD obtiene una puntuación, que va de 0 a 4 y que divide o clasifica a los pacientes en grupo de riesgo bajo, intermedio-1, intermedio-2 o alto riesgo.

Factor pronóstico					
Blastos en médula (%)	<5	5-10	-	11-20	21-30
Cariotipo*	BUENO	INTERMEDIO	POBRE	-	-
Citopenias**	0/1	2/3	-	-	-
*Cariotipo: Bueno: normal, -Y, del (5q), del (20q) Intermedio: otras anormalidades Malo: cariotipo complejo (≥3 anormalidades), alteraciones del Cr 7 **Citopenias: Hb>10g/dL; Neutrófilos <1.8x10 ⁹ /L; Plaquetas <100x10 ⁹ /L					
Valor	0	+0,5	+1,0	+1,5	+2,0
Categoría de riesgo	Bajo	Int-1	Int-2	Alto	
Puntuación total	0	0,5-1,0	1,5-2,0	≥2,5	

Tabla 5 - Sistema de Clasificación IPSS

En el caso del IPE, esta herramienta requiere los siguientes datos: la edad, el número de blastos o células leucémicas en la médula ósea y la cifra de plaquetas.

	Puntos					Grupo de riesgo	Puntuación	
	0	0,5	1	1,5	2			
Español								
Blastos en MO(%)	<5	5-10		11-30		Bajo	0-1	
Edad (años)	<60	≥60					Interm.	2-3
Plaquetas (x 10 ⁹ /l)	>100	51-100		≤50		Alto	4-5	
Internacional (IPSS)								
Blastos en MO(%)	<5	5-10	11-20	21-30		Bajo	0	
Cariotipo*	Bueno	Interm.	Pobre		Int- 1		0,5 – 1	
Citopenias**	0 o 1	2 o 3				Int-2	1 – 2	
						Alto	2,5 – 3,5	
MO: Médula ósea. *Bueno: normal, del(5q) aislada, del(20q) aislada, -Y aislada; Intermedio: otra anomalía aislada, dos anomalías; Pobre: anomalías muy complejas (>2), anomalías del cromosoma 7. **Citopenias: Hb>10g/dL; Neutrófilos <1.8x10 ⁹ /L; Plaquetas <100x10 ⁹ /L. Índice Pronóstico Internacional (Greenber P. et al. Blood 1997; 89: 2.079) y Español (sanz GF, et al. Blood 1989; 74: 395)								

Tabla 6 - Sistema de Clasificación Española IPE VS Sistema de Clasificación IPSS

En el caso del WPSS, esta herramienta requiere los siguientes datos: el subtipo de SMD utilizando el sistema de clasificación OMS 2008, el número de citopenias (hace referencia de nuevo al número de series alteradas o afectas, la serie roja, la serie blanca o las plaquetas).

Variable	0	1	2	3
WHO category	RA, RARS, isolation 5q–	RCMD, RCMD-RS	RAEB-1	RAEB-2
Karyotype*	Good	Intermediate	Poor	–
Transfusion requirement	No	Regular	–	–

Tabla 7 - Sistema de clasificación WPSS

Nota:

Si tienes problemas con el cálculo o dudas sobre el resultado que ha conseguido, ponte en contacto con tu médico, quien te explicará en detalle todas tus dudas. Ten en cuenta que el resultado de este cálculo determina una mediana estadística para la supervivencia global de los pacientes que no reciben tratamiento para esta enfermedad. Una mediana significa que un resultado personal puede variar de manera sustancial y que esta cifra es solo una estimación muy aproximada de lo que ocurriría durante el curso natural de la enfermedad. El tratamiento altera el resultado, de modo que deja de ser útil como medida de supervivencia.



¿Cuál es la labor del hematólogo?

Normalmente el hematólogo repetirá el análisis de sangre completo, analizará las células sanguíneas del paciente al microscopio y descartará las causas menos frecuentes de la reducción de las células sanguíneas, es decir, enfermedades autoinmunes o cáncer. Si no puede encontrar una causa, tendrá que realizar una biopsia de la médula ósea para examinar los precursores de las células sanguíneas en el lugar en el que se producen.



Los pacientes con síndromes mielodisplásicos tienen cambios en la médula ósea que un especialista bien preparado describirá:

- ▶ ¿Es normal la cantidad global de células sanguíneas en la médula ósea?
- ▶ ¿El número de cada tipo de célula es el adecuado?
- ▶ ¿El aspecto de estas células es normal o parecen enfermas?

Además, el hematólogo intentará averiguar si el mapa de construcción de las células (código genético o ADN) es normal o está alterado en los precursores de las células sanguíneas. Para ello, enviará una muestra de médula ósea para la realización de estudios citogenéticos.



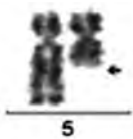
¿Qué son los estudios citogenéticos?

Como se ha explicado antes, las células madre de la médula ósea contienen un código genético. Esta información genética está ligada a los 46 cromosomas de nuestro organismo. Cada cromosoma existe por duplicado, de modo que hay 23 pares de cromosomas. Los investigadores que pueden leer el código genético de nuestro organismo se denominan citogenetistas. Cuentan el número de nuestros cromosomas y comprueban si todos los cromosomas son estructuralmente correctos.



¿Qué es la del(5q)?

Existe un subtipo especial de SMD que se caracteriza por pérdida de material genético en el cromosoma 5 de las células sanguíneas.



Los cromosomas se numeran del 1 al 23. La pérdida de alguna parte de un cromosoma se denomina "delección", que se abrevia como "del" seguido del número del cromosoma afectado. La pérdida de material del cromosoma cinco se denomina del(5).

Dado que los cromosomas tienen una pequeña porción en la parte superior (denominado p del francés petit = pequeño), y una porción larga en la parte inferior (denominado q porque la q sigue a la p en el alfabeto), la pérdida de material cromosómico de la parte inferior del cromosoma 5 se denominaría del(5q). La figura de esta página proporciona una impresión de lo que se ve cuando un científico encuentra una anomalía del(5q). Específicamente en el cromosoma 5 hay información genética muy importante relacionada con la producción de sangre y la pérdida de una parte o región de este cromosoma induce una producción ineficaz de sangre.



¿Puedo arreglar mi del(5q)?

En estos momentos no es posible acceder a las células que carecen de partes de un cromosoma y tratarlo mediante ingeniería genética para conseguir un cromosoma completo funcional. Por consiguiente, no es posible enmendar el cromosoma 5 estructuralmente alterado.



¿Qué otra cosa puede hacerse?

La médula ósea de un paciente con la enfermedad del(5q) contiene una mezcla de células normales y anómalas. Sólo cuando las células anómalas sobrepasan en cantidad a los precursores de las células normales, la médula ósea no es capaz de producir suficientes células sanguíneas sanas.

Nuestro mejor enfoque en este momento es intentar inhibir el crecimiento de las células del(5q) en la médula ósea, o destruirlas.

BLOQUE 2

¿CÓMO SE TRATA MI ENFERMEDAD?



¿Qué opciones de tratamiento existen?

El principio general que debe guiar el tratamiento del paciente con SMD es que se debe adaptar al riesgo individual, a la edad, al estado general, teniendo en cuenta las comorbilidades, y aquellas características que predigan la respuesta a un tratamiento específico.

El objetivo básico es mejorar las citopenias. Como siempre, contaremos el número de series afectas (glóbulos blancos, rojos y plaquetas), que en cada paciente, dependiendo del subtipo de SMD, puede ser variable. Incluso teniendo el mismo subtipo de SMD el número de citopenias también puede variar. Es decir, en el caso de los glóbulos rojos, reducir el grado de anemia para evitar los síntomas relacionados; en el caso de que la citopenia afecte a las plaquetas, evitar el sangrado aumentando el número de estas; y en el caso de que la citopenia afecte a la serie blanca, evitando el número de infecciones, bien corrigiendo la cifra de leucocitos o administrando tratamiento antibiótico que evite el número de episodios infecciosos.

Las opciones de tratamiento para los SMD son varias y muy distintas dependiendo del tipo, según la clasificación antes mencionada. Los pacientes de bajo riesgo (hoy por hoy, la mayoría) se beneficiarán de tratamiento de soporte mientras que los pacientes de alto riesgo necesitarán un tratamiento cuyo objetivo sea evitar la transformación rápida a leucemia aguda.



A continuación se detallarán las principales opciones de tratamiento:

1. Vigilar y esperar
2. El mejor tratamiento sintomático
3. Tratamiento de soporte
4. Tratamiento específico
 - a. Agentes hipometilantes
 - b. Quimioterapia a dosis bajas
 - c. Quimioterapia del tipo de la Leucemia Aguda
 - d. Lenalidomida
5. Trasplante de Progenitores Hematopoyéticos
6. Ensayo clínico con nuevas terapias



¿Qué significa vigilar y esperar?

Vigilar y esperar significa en esencia que no hay intervención inmediata para tratar tu enfermedad. El médico elegirá esta opción si considera que no existe la necesidad de iniciar ningún tratamiento en ese momento y que a lo largo de la evolución de la enfermedad esta opción puede cambiar, pudiendo ser necesario el inicio de algún tratamiento. Como se ha dicho previamente, muchos síndromes mielodisplásicos son enfermedades de progresión lenta. Si te encuentras en una etapa precoz de la enfermedad y tienes pocos síntomas, esperar a que evolucione la enfermedad quizá sea lo mejor que se pueda hacer. Hace 2000 años, el gran médico griego Hipócrates aconsejaba a sus discípulos, “lo primero es no hacer daño”. Este *primum nihil nocere* se ha mantenido como una piedra angular de los tratamientos médicos.



¿Se deriva algún riesgo del enfoque “vigilar y esperar”?

En realidad no. El único problema es que la enfermedad evolucione sin que se advierta. Por consiguiente, el médico concertará citas de seguimiento de una forma regular.



¿En qué consiste “el mejor tratamiento sintomático”?

El mejor tratamiento sintomático significa que recibirás todo tipo de tratamientos que mejoren su calidad de vida sin abordar específicamente la enfermedad.

Por ejemplo: las transfusiones de glóbulos rojos en el caso de anemia o de plaquetas en el caso de sangrado, la administración de antibióticos, si se adquiere una infección, o de factores de crecimiento de los glóbulos rojos o glóbulos blancos, que pueden estimular la producción de sangre dentro de la médula ósea.



Háblame más de las transfusiones

Si su organismo no produce suficientes glóbulos rojos, esto se denomina anemia. Las personas con anemia pueden experimentar síntomas como fatiga, debilidad o mareos. Es el hallazgo más común en los pacientes con SMD. Hasta 2 de cada 3 de los pacientes la presentan al diagnóstico inicial. Se presenta como citopenia aislada en el 30% de los casos y prácticamente todos los pacientes los desarrollan durante la progresión de la enfermedad. La anemia afecta significativamente a la calidad de vida de los pacientes y es causa de morbilidad y mortalidad en pacientes de edad avanzada.

Si el organismo no produce suficientes leucocitos, esto se denomina leucopenia. En la leucopenia existe un mayor riesgo de infección, a menudo acompañada de fiebre.

Si el organismo no contiene suficientes plaquetas, lo denominamos trombocitopenia. Estos pacientes pueden experimentar sangrado espontáneo.

En cierta medida, las células sanguíneas pueden transfundirse. Las transfusiones de glóbulos rojos ayudan a mejorar la calidad de vida de los pacientes y las transfusiones de plaquetas ayudan a evitar los síntomas de hemorragia. Sin embargo, las células sanguíneas transfundidas no viven durante mucho tiempo en el organismo. El promedio de duración de vida de un eritrocito es de 120 días; una plaqueta vive sólo unos cinco días. Dado que las células sanguíneas transfundidas son una mezcla de células jóvenes y viejas, la duración máxima de la vida de los glóbulos rojos transfundidos es de 60 días; para las plaquetas, es de cinco días. Sin embargo, dependiendo de otros factores, como el sistema inmunitario, la vida de estas células puede ser significativamente más corta (ver más adelante). Algunos pacientes necesitan transfusiones de glóbulos rojos cada dos semanas para mantener un nivel suficiente de sangre en su organismo. Otros necesitan transfusiones de plaquetas cada semana para

evitar complicaciones hemorrágicas. Las transfusiones de leucocitos no suelen ser eficaces y, por tanto, no se hacen.



¿Por qué necesito tanta sangre?

El problema con la administración prolongada de transfusiones para los pacientes es que las células sanguíneas que se están transfundiendo proceden de otro ser humano.

Como parte de nuestro sistema defensivo, nuestro sistema inmunitario está preparado para reconocer bacterias y virus, así como células procedentes de otros individuos. Una vez el organismo ha sido expuesto a ellas, intenta eliminarlas del cuerpo. Por tanto, a la larga, existe una produc-



ción de anticuerpos que provocarán la destrucción precoz de las células sanguíneas transfundidas.

Algunos pacientes tienen el bazo aumentado de tamaño. El bazo es un órgano inmunitario situado en la parte superior izquierda del abdomen que tiene la capacidad de almacenar células sanguíneas. A veces, las células sanguíneas transfundidas simplemente son “engullidas” por el bazo.



¿Existen otras complicaciones como consecuencia de las transfusiones?

La transfusión de glóbulos rojos provoca sobrecarga de hierro, porque los eritrocitos contienen hierro. La sobrecarga de hierro puede dañar diversos órganos, entre ellos el hígado, el corazón y, a largo plazo, el cerebro. Por consiguiente, quizá se necesite un tratamiento añadido para reducir la sobrecarga de hierro el denominado tratamiento quelante del hierro. Porque algunos de estos pacientes dependen de transfusiones durante varios años.

Existen 3 quelantes del hierro:

- ▶ El primero de ellos y más antiguo es la desferoxamina. La dosis inicial es de 40 mg/Kg de peso/día. El inconveniente es que, para conseguir su mayor eficacia, es precisa su administración mediante bomba de

perfusión subcutánea durante 5 noches a la semana. Las dosis se ajustan según las variaciones de cifras de ferritina sérica en un período de entre 3 y 6 meses, o en función de la toxicidad. Por debajo de 500mg/L de ferritina se suspenderá el tratamiento. Hoy día es de uso exclusivo para pacientes intolerantes al nuevo quelante oral deferasirox, detallado más adelante.

- ▶ El segundo quelante del hierro en uso es la deferiprona. Este fármaco, de administración oral, no tiene indicación establecida, ni se disponen de datos de eficacia y seguridad en el manejo de la sobrecarga férrica post-transfusionales en los síndromes mielodisplásicos. Su uso se limita para pacientes intolerantes a otros quelantes.
- ▶ El tercer fármaco es el deferasirox. Es un quelante oral en el que la dosis inicial es de 20mg/Kg de peso/día en una sola toma diaria por la noche, disuelto en agua. El objetivo terapéutico es mantener una cifra de ferritina entre los 1000-1500 mg/L, usando dosis entre 10-30 mg/Kg/día dependiente de las necesidades transfusiones y de la eficacia del tratamiento. Por debajo de 500 mg/L de ferritina se suspende el tratamiento.



¿Puedo protegerme de las infecciones?

En otoño e invierno, cuando hay una gran probabilidad de contraer infecciones es recomendable seguir las pautas que te haya indicado tu hematólogo, que variarán en cada caso, puesto que dependerá si tienes o no las defensas bajas.

El lavado de manos es la mejor medida de higiene que se puede aplicar.

Pregunta a tu hematólogo sobre las vacunas contra la gripe y el neumococo.

Si experimentas fiebre, esto es temperatura mayor de 38°C, acude al servicio de urgencias, o sigue las indicaciones de tu hematólogo.



¿Qué puedo hacer si sangro?

Las hemorragias pueden producirse como sangrado por la nariz, sangrado de las encías, aparición fácil de hematomas o un corte que no deja de sangrar. También puede observar diminutos puntos rojos en las piernas, tobillos o pies. Se trata de diminutas hemorragias que ocurren cuando las cifras de plaquetas son muy bajas.

Si puedes comprimir la zona donde tenga una hemorragia manifiesta, hazlo.



Pide ayuda y llama a alguien que te acompañe a la consulta de tu médico de familia o a un hospital local. Allí, se tomarán las medidas adecuadas para interrumpir la hemorragia.

En general, si un paciente tiene anemia, esto es un nivel de $Hb < 8g/dl$, se valora en primer lugar los niveles de EPO endógena, esto es la cantidad de eritropoyetina que produce nuestro organismo. En el caso de que el nivel sea bajo, estos pacientes se podían beneficiar de agentes eritropoyéticos, es decir, agentes estimuladores en la médula ósea de la producción de glóbulos rojos. En algunos pacientes puede ser un tratamiento eficaz. Estos agentes son unas inyecciones que se administran semanalmente por vía subcutánea (por debajo de la piel). En el caso de no ser eficaces a las primeras 8 semanas su médico se las retirará. La mejor respuesta a estos agentes se alcanzará en aquellos pacientes con escasos requerimientos transfusionales, con niveles de EPO endógenos bajos, con escaso % de células blásticas y cariotipo normal.

Otra opción, es asociar agentes estimulantes de la granulopoyesis o glóbulos blancos. Igualmente se suelen mantener unas 8 semanas y ante la falta de respuesta se retirarán. En el caso de falta de respuesta a estos agentes el paciente suele iniciar transfusiones periódicamente. La frecuencia entre una transfusión y otra es muy variable de unos a otros.

En el caso de anemia, también se valorará la presencia de la delección del brazo largo del cromosoma 5. En este caso los pacientes se podrían beneficiar de tratamiento con Lenalidomida.



¿Qué tipo de tratamientos específicos existen?

Para pacientes de alto riesgo, con comorbilidades, edad avanzada, no candidatos a Trasplante de Médula Ósea o con cariotipo de pronóstico intermedio o desfavorable se utilizarán agentes hipometilantes.

En España, solamente está aprobada la 5-Azacitidina para pacientes de riesgo Intermedio-2 o Alto riesgo, Leucemias Mielomonocíticas Crónicas o Leucemias Agudas con un % de blastos entre un 20-30%. El esquema general de administración el tratamiento con Azacitidina es 7 días seguidos de la semana una inyección subcutánea en Hospital de Día a una dosis de 75m/m²/día repetida cada 28 días.

Una de las nuevas opciones de tratamiento es como se ha mencionado anteriormente un medicamento denominado Lenalidomida. El uso de este fármaco todavía está en vías de aprobación en Europa en la fecha de edición de esta guía, pero ha sido aprobado para el tratamiento de los síndromes mielodisplásicos con del(5q) en muchos países del mundo desde 2005 (EE.UU., Australia, Canadá, Japón, Suiza y otros). En este caso el hematólogo puede valorar la posibilidad de solicitar el uso compasivo del medicamento para tratar tu síndrome mielodisplásico si existen indicios de que puede ayudar a controlar la enfermedad. La solicitud de uso compasivo de un medicamento consiste en solicitar a las Autoridades Sanitarias el uso para un paciente en particular de un medicamento que no está expresamente prescrito para tratar la enfermedad. Por el momento, y hasta que exista una resolución sobre el uso de la Lenalidomida para el tratamiento de SMD con del(5q), es la única opción existente para poder usar este tratamiento.



¿Cómo funciona la Lenalidomida?

No está del todo claro. Después de un tiempo de tratamiento variable con Lenalidomida, las células que contienen la del(5q) desaparecen de la médula ósea, a la vez que se recupera la médula ósea normal. Se ha observado independencia de las transfusiones hasta en un 77% de los pacientes con del(5q) tratados con Lenalidomida (es decir, tres de cada cuatro pacientes tratados), de acuerdo con la intensidad de la enfermedad. Los pacientes que tienen como única anomalía cromosómica la del(5q) y que no tienen un aumento de las células blásticas en la médula ósea tienen las tasas de respuesta más elevadas. ¿Tiene efectos secundarios? Sí. El fármaco puede reducir transitoriamente los leucocitos y las plaquetas, lo que debe ser seguido por un hematólogo para asegurarse de que no aparecen complicaciones como la fiebre o las hemorra-

gias. Una vez reducido el número de células con del(5q) en la médula ósea, se recupera la médula normal y las citopenias son menos importantes.

Pueden aparecer otros efectos secundarios: prurito, sequedad cutánea, diarrea o estreñimiento, calambres musculares en las piernas y eccema cutáneo.



¿Cuándo empieza a actuar este tratamiento?

El efecto suele ser rápido. En los pacientes en los cuales el fármaco consigue liberar al paciente de la necesidad de recibir transfusiones, el efecto se inicia en uno a dos meses.



¿Por qué no se ha aprobado el medicamento en la Unión Europea?

La Agencia Europea responsable de la aprobación de los medicamentos (EMA) pensaba que los datos de los estudios que permitieron la aprobación del medicamento en los Estados Unidos no bastaban para demostrar un cociente de riesgo a beneficio suficiente. Están en marcha otros estudios que se utilizarán para respaldar el expediente que se remitirá para la aprobación de la EMA.



¿Qué más puede ser útil para ayudarme a mejorar? ¿Ayudan las vitaminas?

Si no hay carencia de vitaminas, no es necesario tomar complementos alimentarios. Sin embargo, deben evitarse las sustancias tóxicas que podrían dañar la producción de células sanguíneas, como grandes cantidades de alcohol. El profesional sanitario que te atiende podrá guiarte al respecto de todas estas cuestiones.



¿Mi enfermedad se cura? ¿Se incluye el trasplante de médula ósea entre mis opciones de tratamiento?

El trasplante de médula ósea es el único tratamiento curativo para los pacientes con SMD.

Los pacientes de alto riesgo y sin comorbilidades importantes con una edad inferior a 70 años, deben ser considerados potenciales candidatos a trasplante alógeno de médula ósea, esto es a poder ser de donante familiar o empa-

rentado (hermano) o no emparentado (activando búsqueda en el REDMO, Red Mundial de Donantes de Médula Ósea).



¿Me debo incluir en un ensayo clínico?

En muchas ocasiones nos encontramos que no existe ninguna opción terapéutica ha funcionado en estos pacientes, y podemos ofrecer nuevas terapias que todavía no están aprobadas, pero de las que podemos obtener un beneficio clínico sustancial. En estas ocasiones nuestro hematólogo nos puede ofrecer algún nuevo fármaco que se esté administrando dentro de un estudio clínico en varios centros hospitalarios nacionales y/o internacionales a la vez, con un control riguroso de la eficacia y de los efectos secundarios y del que podemos obtener una mejora de nuestra calidad de vida incluso nuestra supervivencia.



¿Debo tomar medicamentos homeopáticos?

Nunca se ha demostrado que los tratamientos homeopáticos puedan mejorar enfermedades del tipo de los Síndromes Mielodisplásicos. Por otro lado, tampoco son nocivos, aunque sí caros. Por consiguiente, depende por completo de usted la decisión de utilizar medicinas homeopáticas.

En cualquiera de los casos, dada la popularidad que han adquirido este tipo de sustancias y puesto que no siempre existe un control sanitario sobre las mismas, ni existe evidencia científica sobre su eficacia, debes consultar siempre a tu médico sobre la idoneidad de tomarlos.

BLOQUE 3

¿CÓMO PUEDO AFRONTAR MI DÍA A DÍA?



Me tienen que realizar la prueba del aspirado de médula para valorar cómo transcurre mi enfermedad. Tengo miedo y estoy nerviosa ya que la última vez me dolió mucho ¿Cómo puedo controlarlo?

Tener cierta tensión ante una prueba médica de estas características es una sensación común a la mayoría de las personas que pasan por ella, sobre todo si tus experiencias anteriores no han sido buenas. Puedes utilizar diferentes técnicas que facilitarán tu relajación ayudándote a afrontar la prueba de forma más serena y a disminuir la sensación de dolor del pinchazo.

Respirar profundamente de forma lenta concentrándote en el mantenimiento del ritmo respiratorio, mantener los ojos cerrados durante toda la prueba, y profundizar con tu imaginación en imágenes que puedan facilitarte la relajación son algunos pasos que podrías llevar a cabo.

Otras técnicas que suelen utilizarse en el caso de que consideres que los pasos anteriores te son insuficientes son los diferentes métodos de relajación, las técnicas de visualización y la hipnosis clínica. Estas estrategias se valen del manejo del ritmo respiratorio, la imaginación y el control de la atención con el fin de que, con un adecuado entrenamiento, puedas ser capaz de controlar de forma autónoma tu ansiedad y disminuir tu sensación de dolor. En este caso sería adecuado contar con un profesional entrenado que pueda guiarte en el adecuado manejo de la técnica.



Siempre me han dado mucho miedo las agujas y la sangre. En ocasiones me mareo cuando tienen que hacerme una transfusión. ¿Hay alguna manera de evitar los mareos?

El miedo a las inyecciones y la sangre es bastante frecuente y sobre todo no es raro que se agudice en circunstancias de tensión como puede ser el afrontamiento de la enfermedad y de sus tratamientos.

Estos miedos suelen funcionar en dos fases. Primero se produce una elevación de la frecuencia cardíaca y posteriormente una rápida caída de la presión sanguínea, que es la que puede producir los mareos o los desvanecimientos.

En este sentido hay varias técnicas que puedes realizar con el fin de evitar el mareo y el malestar, así como disminuir tu ansiedad en el momento de la inyección.

Te recomiendo informar al equipo de enfermería de tus miedos, los enfermeros/as suelen tener formación en estos aspectos y pueden ayudarte y favorecer tu bienestar. Evitar el contacto visual con la zona del pinchazo es una buena manera de evitarte el malestar.

El afrontamiento activo de la situación de inyección siempre se recomienda en estos casos, puedes encauzarlo con una técnica específica para evitar el desvanecimiento que consiste en la tensión aplicada. Esta basa su beneficio en el aumento de la frecuencia cardíaca y de la tensión arterial. Puedes tensar las diferentes zonas musculares apretando los puños fuertemente o presionando las rodillas entre sí tensando la musculatura de las piernas. Debes mantener la tensión unos 15 segundos y alternar los ejercicios de tensión con los de relajación de las diferentes zonas musculares.



Mi madre es la cuidadora de mi padre, al que le diagnosticaron un síndrome mielodisplásico. Está cansada y sobrecargada con los cuidados ¿cómo puedo ayudarle?

El cuidador normalmente se ve sometido a un estrés elevado debido a la alta exigencia de tareas que conlleva la circunstancia de enfermedad. La soledad, la incomprensión y la toma de decisiones pueden aumentar el estrés al que se ve sometida.

Algunos consejos prácticos que podéis llevar a cabo en el seno familiar son: organizar una agenda en la que se apunten las diversas tareas a realizar, seleccionar aquellas tareas que pueda delegar en las personas allegadas y mantener rutinas en las que el tiempo de descanso y de distracción mental sean suficientes. Es muy recomendable la realización de ejercicio físico moderado, como pasear, de forma diaria.

Buscar su espacio fuera del rol de cuidadora le hará sentirse razonablemente mejor consigo misma. Para ello puede retomar relaciones sociales que le agraden o distraerse con actividades como lectura, música o televisión.

Si observas en tu madre que los síntomas de tristeza, cansancio o ansiedad no mejoran puedes ponerte en contacto con un profesional de la psicología.



A mi padre le han diagnosticado un síndrome mielodisplásico y le notamos muy irritable con toda la familia. No sabemos cómo ayudarle.

La irritabilidad puede surgir como manifestación externa de sentimientos como rabia, miedo, frustración, tristeza y ansiedad. Suele exteriorizarse como reacciones de enfado exageradas ante circunstancias externas. Es una manera de liberar tensión emocional y mental.

Es común que las personas manifiesten su irritabilidad con las personas más cercanas y en ocasiones esta puede incrementarse si surgen dificultades de comunicación en la familia o con el equipo médico. Procurar generar un ambiente distendido y de apoyo que favorezca la comunicación con el fin de adaptar mejor los cuidados a las expectativas del paciente, realizar actividades agradables en familia y permitir en la medida de lo posible que sea el paciente el que de forma autónoma decida cómo desea que se le acompañe o los cuidados que necesita, sin sobreprotegerle son algunas estrategias que pueden llevarse a cabo. También puede resultar beneficioso permitir al paciente que se tome su tiempo para calmarse, dejar que se distancie y se serene así como evitar los rencores con el fin de fomentar una comunicación más eficaz que ayude a encontrar la forma más adecuada de ayudar.

Mostrarte comprensivo haciendo ver a tu familiar que quieres acompañarle de la mejor manera facilitará que llegue la calma y que podáis abordar el problema para facilitar su bienestar.





No entiendo bien algunos aspectos de mi enfermedad y cuando tengo cita con mi hematólogo me pongo nervioso y al final nunca le pregunto mis dudas. ¿Pueden aconsejarme algo para solucionar mis dudas?

En ocasiones la comunicación con los médicos puede resultar dificultosa. La utilización de terminología complicada, la ansiedad generada ante la información de un diagnóstico o la necesidad de realizar múltiples tratamientos son factores que pueden dificultar la comprensión.

Una buena comunicación con tu médico es fundamental para favorecer la consecución de los objetivos terapéuticos y en ocasiones la emoción o la sorpresa pueden dificultarla. Entender bien las pautas médicas garantizará la buena adherencia al tratamiento y favorecerá obtener los mejores resultados.

Es necesario que la información importante y compleja se repita con frecuencia para facilitar que los pacientes la comprendan.

Es muy recomendable la utilización de una lista en la que apuntes tus dudas, esta lista la puedes realizar con anterioridad a tu visita al médico de forma que tengas tiempo para reflexionar aquellos aspectos en los que tienes mayores dudas.

El equipo médico es el encargado de aportarnos aquella información que necesitemos sobre la enfermedad. Si consideras que es una tarea difícil puedes solicitar a alguna persona de apoyo que te acompañe. No dudes en solicitar aclaraciones a tu equipo médico para solucionar aquello que te cueste comprender.

Antes de salir de la consulta puedes hacer un breve resumen de la información recibida con el fin de que el doctor te confirme que le has entendido bien.



Mi mujer está muy triste. Desde que le diagnosticaron no quiere salir de casa ni hacer las cosas que antes le gustaban ¿necesitaría ayuda profesional?

La tristeza es una reacción común ante el diagnóstico de una enfermedad oncológica ante los miedos, la incertidumbre, las sensaciones de incapacidad, o la percepción que se está en el final de la vida. Es posible que las personas



empiecen a estar más negativas con su presente, con su entorno y con el futuro.

Facilitar los canales de comunicación con el paciente, adaptarnos a sus deseos sin forzarle, mostrando los apoyos con los que cuenta y facilitando la realización de actividades agradables puede ser de ayuda para elevar su estado de ánimo.

Es importante tener en cuenta que algunos tratamientos utilizados pueden afectar en el estado de ánimo y disminuir la energía, del mismo modo algunos síntomas propios de la enfermedad como la anemia pueden producir fatiga y ver disminuida la autoestima.

Mantener una vida ordenada y establecer unos hábitos saludables le ayudarán a prevenir o a mitigar la fatiga.

El hecho de que un paciente se encuentre entristecido no significa que esté pasando una depresión. Sería adecuado estar atento a ciertas señales de alerta como la desesperanza, el deseo de aislarse, la pérdida de interés cosas, las alteraciones del sueño, la irritabilidad, el uso excesivo de fármacos, el sentimiento de culpa, la pérdida de apetito, ansiedad o problemas de memoria con el fin de acudir a vuestro médico o vuestro psicooncólogo si tuvieran lugar.



Desde que me comunicaron mi diagnóstico mi familia no me deja hacer las mismas cosas que hacía antes por miedo a que me haga daño o me cansé excesivamente. No sé cómo decirles que con su actitud me hacen sentir cómo un inútil.

El diagnóstico de una enfermedad oncológica no sólo supone cambios en el paciente diagnosticado si no que también supone cambios en los familiares y allegados. Toda la familia tienen que adaptarse a las nuevas responsabilidades y regular el un nuevo funcionamiento.

En algunos casos es común la sobre protección evitando hablar de noticias desagradables, esquivando el tema, impidiéndole hacer las tareas de la vida diaria que puede llevar a cabo.

Puede ser positivo que hables con tus familiares abiertamente indicándoles que comprendes que todas estas actuaciones se llevan a cabo desde el profundo cariño y deseo de facilitar tu vida pero que en la actualidad quieres seguir haciendo de forma autónoma todo aquello para lo que te ves capacitado. Será muy beneficioso para ti que recuperes tus rutinas diarias y familiares siempre que tu estado físico te lo permita.

Es posible que seas tú el que con tu actitud positiva y normalizadora de la enfermedad generes cambios en las actitudes de tu entorno.

-Desde que me diagnosticaron me han surgido muchos miedos que antes no tenía. Ya no quiero salir de casa por miedo a coger un resfriado o sangrar y no contar con nadie que me pueda ayudar. Mis miedos no me dejan disfrutar.

El momento del diagnóstico es una etapa de incertidumbre, supone una interrupción en las rutinas diarias de la personas y en sus planes de futuro.

El miedo a la propia enfermedad, a la nueva situación, a las incapacidades, al futuro y a la muerte suelen estar en la mente de las personas diagnosticadas de una enfermedad oncológica.

Puedes compartir tus miedos con el equipo médico, con tus enfermeros o con tu psicooncólogo de forma que puedan asesorarte y aportarte información sobre las adecuadas precauciones. Cuanta más información obtengas sobre tu enfermedad, tus síntomas y los efectos de tus tratamientos menos miedo tendrás a lo desconocido y podrás adaptarte mejor. La mejor fuente de información sobre tu estado siempre será tu equipo médico. Hablar de tus miedos con sus seres queridos puede ayudarte a encontrar mayores apoyos .



A mi marido de 59 años le diagnosticaron un síndrome mielodisplásico hace unos meses, desde entonces no tenemos vida de pareja. ¿Qué puedo hacer?

El diagnóstico de un cáncer supone cambios en la vida familiar y de pareja. Puede alterar el equilibrio emocional de la relación marital, las responsabilidades de los miembros de la pareja y las actividades sociales. Los cambios físicos consecuencia de la enfermedad y los tratamientos pueden influir tanto en las relaciones sexuales como en la autoestima del paciente repercutiendo en la vida de pareja. Incluso puede producirse aislamiento ocasionado por la tristeza que a veces ocurre tras el diagnóstico.

Puede ser de ayuda establecer una comunicación activa con tu pareja con el fin de que establezcáis un propósito común, vuestro bienestar. Facilitar momentos de encuentro para que puedas mostrarle tu interés por ayudar, no por incomodar y donde él pueda expresarte sus preferencias, miedos y necesidades con el fin de que os podáis adaptar mejor el uno al otro.

BLOQUE 4

¿QUÉ RECURSOS EXISTEN A MI DISPOSICIÓN?



A mi padre le han diagnosticado un síndrome mielodisplásico con 68 años. Me preocupa que pueda necesitar cuidados constantes y yo no pueda atenderle como me gustaría por mi trabajo. En ese caso, ¿qué podríamos hacer?

Si tu padre requiere cuidados y apoyo en el día a día, existen varios servicios que pueden estar a vuestra disposición como centros de día y de noche, atención domiciliaria, tele asistencia o centros residenciales. Estos servicios permitirán conciliar mejor tu vida personal y laboral y mejorar la asistencia y calidad de vida de tu padre.

Para acceder a estos servicios, tenéis que acudir a un centro de servicios sociales de vuestra localidad de residencia y solicitar el reconocimiento de la situación de dependencia de tu padre. Es decir que oficialmente se reconozca que tu padre necesite la atención de una o varias personas para realizar actividades cotidianas. En función del grado y nivel de dependencia que le asignen, podréis tener acceso a un determinado servicio o, a falta de disponibilidad del mismo, a una prestación económica.



Podéis obtener más información en la página web del Sistema para la Autonomía y la Atención a la Dependencia (SAAD) http://www.dependencia.imserso.es/dependencia_01/index.htm o directamente consultando con el trabajador social del centro de servicios sociales, de tu hospital o del centro de salud que te corresponda.



Llevo 8 meses en tratamiento y no sé si podré volver a trabajar. ¿Cuánto tiempo puedo seguir de baja? ¿Me devolverán mi puesto de trabajo si me dan el alta?

La duración de la situación de incapacidad dependerá de lo que la enfermedad y los tratamientos puedan invalidarte para realizar tu trabajo.

La incapacidad temporal tiene una duración de 365 días. Transcurrido ese periodo, órganos del Instituto Nacional de la Seguridad Social evaluarán y revisarán tu situación y resolverán por emitir el alta médica, prorrogar la incapacidad temporal (por un periodo máximo de otros 180 días, salvo excepciones cuya plazo es mayor, cuando se presume que durante ese plazo puedes ser dado de alta), o iniciar un expediente de incapacidad permanente (en una de sus cuatro variantes: parcial, total, absoluta o gran invalidez).

Durante el periodo de incapacidad temporal tendrás derecho a reserva del puesto de trabajo y continuarás manteniendo este derecho con la incapacidad permanente total, absoluta o gran invalidez si se prevé mejoría que te permita reincorporarte a tu puesto de trabajo. Este derecho se mantendrá durante dos años desde la fecha de resolución de incapacidad permanente.



Desde que a mi madre le diagnosticaron un síndrome mielodisplásico está viviendo conmigo. Nunca antes había tenido que estar pendiente de alguien y no puedo evitar estar constantemente preocupada por cómo se siente. No dejo de pensar si lo estaré haciendo bien y me gustaría poder tener algo de orientación.

La sensación de exceso de responsabilidades es habitual entre las personas que estáis al cuidado de familiares. Es completamente normal encontrarse en ocasiones perdido y sin orientación para saber si se están haciendo las cosas bien.

Para atender a las dificultades y problemas con los que os encontraréis los cuidadores, algunas entidades públicas y privadas llevan a cabo talleres de formación y capacitación en los que se enseñan pautas para un mejor cuidado, sin descuidar el propio cuidado y atención personal. Si quieres participar en alguno de estos programas de formación, puedes solicitar más información en el centro de servicios sociales más cercano a tu domicilio. Allí podrás también informarte sobre la disponibilidad de programas de respiro familiar que se desarrollan en diferentes asociaciones o entidades públicas, que te permitirán desconectar y a la vez estar en contacto con otras personas que viven una situación similar a la tuya.

Además, puede ser conveniente que contactes con alguna asociación de pacientes en el que se lleven a cabo grupos de apoyo para pacientes y/o cuidadores. Estos grupos son muy útiles para poder compartir experiencias y sentimientos y también para poder intercambiar consejos con otras personas para un mejor cuidado de tu madre y por supuesto de ti misma. Algunos de estos grupos permiten la participación tanto de pacientes como familiares, permitiendo que tanto unos como otros entiendan a la otra parte y se favorezca así la empatía y comprensión de ambas partes.



Hace una semana nos dijeron que mi mujer tenía un síndrome mielodisplásico. He leído que es una enfermedad que afecta a pocas personas y me preocupa que su médico no tenga la formación suficiente en esta enfermedad. ¿Cómo podemos acudir a un profesional especializado?

Hoy en día, las personas con síndromes mielodisplásicos son tratados en la mayoría de casos en los servicios de hematología de los hospitales. Los profesionales médicos que forman parte de estos servicios son profesionales que tienen la experiencia académica y profesional para poder tratar pacientes de esta enfermedad. Si la situación requiere una valoración de un profesional especialista en estas enfermedades, el hematólogo/a de referencia de tu mujer expondrá el caso al resto de su equipo médico para poder hacer una valoración más completa y determinar una estrategia terapéutica. E incluso si en algún momento dado, vuestro hospital no cuenta con los medios suficientes o adecuados, vuestro hematólogo/a derivará el caso a un profesional de otro centro hospitalario para valoración y/o seguimiento.

Conviene también saber que, en función de la Comunidad Autónoma en la que residáis, podéis tener la opción de elegir no sólo el centro hospitalario sino también el profesional médico que queráis que os atienda.

Y por último, si en algún momento deseáis contrastar el diagnóstico, valoración o propuesta de tratamiento realizada por vuestro hematólogo, podéis solicitar una segunda opinión médica. Trámite que puede solicitarse en el servicio de Atención al Paciente o Atención al Usuario de vuestro hospital.



Tras la jubilación, queremos irnos a vivir a la ciudad en la que siempre veraneamos. ¿Es posible realizar el seguimiento médico allí a pesar de pertenecer a otra Comunidad Autónoma?

Si es posible. Si deseáis cambiar de comunidad autónoma de residencia de forma permanente, debéis acudir al padrón municipal de la ciudad de destino para obtener el certificado de empadronamiento. Para conseguir la nueva tarjeta sanitaria, podéis solicitarla en el centro de salud más próximo a vuestro domicilio, debiendo para ello entregar la antigua tarjeta sanitaria.

Hablad con vuestro hematólogo/a para realizar el traslado de expediente y que de esta forma el historial clínico pueda estar en manos del equipo sanitario de vuestro nuevo centro hospitalario de referencia.

En caso de que no tengáis los informes en vuestro poder, puede ser conveniente que solicitéis el historial clínico. Informaros de cómo obtenerlo en el servicio de Atención al Paciente o Atención al Usuario de vuestro hospital.





Me han dicho que por tener un síndrome mielodisplásico tengo derecho al certificado de discapacidad. ¿Cómo puedo solicitarlo y qué ventajas tiene?

Para alcanzar el 33% de discapacidad que se requiere para tener el certificado, es necesario que un equipo de profesionales socio sanitarios (médicos, psicólogos, trabajadores sociales...) reconozca ciertas limitaciones o factores discapacitantes.

Para solicitarlo, debes acudir a un centro de servicios sociales de tu municipio y entregar el formulario de solicitud junto con los informes médicos o psicológicos que acrediten el motivo de la solicitud del reconocimiento de discapacidad. Ten en cuenta que también se valoran otros factores como la situación laboral, nivel educativo o el entorno físico, que consideran el ámbito social de la persona como origen de posibles desventajas.

Obtener el certificado de discapacidad permite el acceso a determinadas ventajas sociales y económicas como ayudas para la compra de viviendas, apoyo para la adquisición de sillas de rueda, transporte más económico, ayuda domiciliaria si se precisa apoyo de terceras personas... Disponer del certificado de discapacidad supone además una compensación para aquellas personas que están en proceso de búsqueda de empleo y que por causas físicas, psicológicas o sociales, cuentan con más dificultades de reincorporación laboral, gracias a los incentivos ofrecidos a las empresas que contratan personas con discapacidad.



Tengo 71 años y a mi esposa le acaban de diagnosticar la enfermedad. Vivimos en un pueblo pequeño, y por ahora hemos podido acudir al hospital gracias al transporte público. Me preocupa que más adelante se sienta demasiado débil para hacer los 80 kilómetros de trayecto tanto de ida como de vuelta. ¿Hay alguna solución para estos casos?

En el caso de que tu mujer no pueda utilizar el transporte ordinario para acudir al hospital, sería conveniente que solicitarais en vuestro hospital la prestación de transporte sanitario. También se incluye la posibilidad de traslado de un acompañante si la edad o la situación clínica así lo requiere.



Desde que mi diagnosticaron la enfermedad, mis hijos han sido los que han estado más en contacto con el hematólogo y procuran mantenerme al margen de todas las decisiones. Quiero conocer más mi enfermedad pero siento que no me dejan. ¿Qué puedo hacer para convencerles?

Tienes derecho a estar informado de todo lo relacionado con tu enfermedad. Es habitual que los familiares quieran proteger al paciente restringiendo el acceso a la información, pero a no ser que declares una negativa a recibirla, debes ser tú el receptor de la misma. En esta comunicación no juegas un único rol de receptor de información, sino que también tienes la opción de plantear preguntas y resolver dudas.

Durante la enfermedad vas a tener que dar tu consentimiento (tanto de forma tácita como escrita) en varios momentos y situaciones, y para ello es muy importante que tengas información completa y entendible de la enfermedad, los tratamientos, secuelas, riesgos... No olvides que en la relación paciente-médico juegas un papel protagonista. Aunque siempre conviene acudir acompañado a consulta, compartir un tiempo con tu médico para expresarle tu deseo de ser informado y tenido en cuenta puede suponer un cambio de hábito en tu médico. Procura que tu familia pueda entender tu preocupación y así podáis transmitir el mismo mensaje al equipo sanitario.

BLOQUE 5

LA CAMPAÑA “VIVE. NO TE LIMITES” Y LA INICIATIVA INTERNACIONAL “LIFE BEYOND LIMITS”



MDS Treatment Matters

En Junio de 2010, Barcelona fue escenario del 15º Congreso Anual de la EHA (European Hematology Association), en la que varios especialistas de reconocido prestigio examinaron la cuestión de la discriminación por edad en el tratamiento de pacientes con cáncer, con un enfoque particular sobre los cánceres hematológicos. Las conclusiones de aquellas jornadas, recogidas en la publicación **ecancermedicalsecience**, fueron el germen de **Life Beyond Limits**, un proyecto en desarrollo en el que están implicadas diversas organizaciones de pacientes de todo el mundo, actualmente dirigido por **AEAL, Asociación Española de Afectados por Linfoma, Mieloma y Leucemia** y que tiene como principal objetivo erradicar la discriminación por

edad en el tratamiento del paciente oncológico, y en concreto en los Síndromes Mielodisplásicos (SMD), cánceres hematológicos que afectan mayoritariamente a personas de más de 65 años.

Según los datos facilitados por la ONU, se estima que alrededor del 30% de la población será mayor de 65 años en 2025, un aumento en la población anciana con importantes implicaciones económicas y sociales para la atención sanitaria. Según el artículo “Ageism in oncology”, resultado de la mesa redonda de la EHA en 2010, los pacientes mayores con cánceres hematológicos “reciben con frecuencia una terapia subóptima y son excluidos de los ensayos clínicos”.

El documento pone de manifiesto que a pesar de que las tasas de supervivencia han aumentado gracias al desarrollo de nuevos y más eficaces tratamientos, estos resultados no se han extrapolado al colectivo de mayores de 65 años pacientes de mieloma múltiple, síndromes mielodisplásicos y leucemia mieloide crónica, a pesar de que la eficacia terapéutica es independiente de la edad.

Los expertos también apuntaron que la edad media de los pacientes participantes en ensayos clínicos era alrededor de 10 años más joven que la población con este tipo de patologías, concluyendo que “a menudo la muestra no es representativa de lo que se observa en la práctica clínica”.

Tanto la “heterogeneidad en la prestación de la atención oncológica en el anciano, así como su escasa representación en los ensayos clínicos” detectada

por los profesionales sanitarios, parten de la percepción errónea de que los pacientes mayores de 65 años son demasiado débiles físicamente o no están dispuestos a someterse a un tratamiento activo.

Entre las propuestas surgidas de aquel encuentro destacan la de elaborar directrices apropiadas, contar con equipos multidisciplinares específicos para la atención a este colectivo de pacientes y la de considerar la edad biológica y no cronológica del paciente para la toma de decisiones respecto al tratamiento.

Con una población cada vez más envejecida, la necesidad de replantear los protocolos del tratamiento oncológico a los pacientes mayores de 65 años, debe convertirse en un asunto prioritario para los gestores de los diferentes sistemas sanitarios nacionales.

Nuestro papel como asociación de afectados por enfermedades oncohematológicas, pasa -en este caso concreto- por aportar información a los pacientes mayores de 65 años sobre los recursos y tratamientos de los que disponen; trabajar para erradicar la discriminación a causa de la edad en el acceso a pruebas diagnósticas, terapias oncológicas y ensayos clínicos; y demandar una atención enfocada al paciente anciano, con un equipo multidisciplinar que contemple sus necesidades, entre otros.

Por ese motivo nace Life Beyond Limits, un proyecto con vocación de informar, concienciar y cambiar la realidad de esta “asistencia subóptima” para los pacientes de SMD mayores de 65 años, igualando sus derechos a los del resto de pacientes con cáncer.

Life Beyond Limits es un proyecto de carácter internacional, llevado a cabo por una coalición formada en la actualidad por ocho asociaciones de pacientes de todo el mundo y liderado por AEAL, Asociación Española de Afectados por Linfoma, Mieloma y Leucemia. Las organizaciones involucradas en este proyecto son:

- ▶ España - AEAL, Asociación Española de Afectados por Linfoma, Mieloma y Leucemia - www.aeal.es
- ▶ Estados Unidos - Aplastic Anemia & MDS International Foundation (AA & MDSIF) - www.aamds.org
- ▶ Canadá - Aplastic Anemia and Myelodysplasia Association of Canada (AAMAC) - www.aamac.ca
- ▶ Portugal - Associação Portuguesa de Leucemias e Linfomas (APLL) - www.apll.org
- ▶ Estados Unidos - MDS Foundation - www.mds-foundation.org

- ▶ Reino Unido - MDS UK Patient Support Group - www.mdspatientsupport.org.uk
- ▶ Eslovenia - Slovenskozdruzenjebolnijov z limfomom in levkemijo - www.limfom-levkemija.org
- ▶ Alemania - MDS NET Germany



BLOQUE 6

¿QUÉ ES AEAL?

AEAL, Asociación Española de Afectados por Linfoma, Mieloma y Leucemia, es una asociación de ámbito nacional constituida por pacientes el 8 de octubre de 2002 y declarada de Utilidad Pública por el Ministerio del Interior desde diciembre de 2006. Los objetivos de AEAL son la formación, información y apoyo a los afectados por enfermedades oncohematológicas.

AEAL pertenece a GEPAC (Grupo Español de Pacientes con Cáncer), al FEP (Foro Español de Pacientes) y es miembro de pleno derecho y representante en España de las organizaciones internacionales ECPC (European Cancer Patient Coalition), LC (Lymphoma Coalition), MPE (Myeloma Patients Europe) y Alianza Latina, compartiendo sus mismos objetivos y colaborando activamente en proyectos y reuniones nacionales e internacionales.

AEAL es gestionada por pacientes que desarrollan su labor de forma voluntaria y no retribuida. Los servicios y actividades que facilita a los pacientes y sus familiares no tienen coste alguno para los usuarios.

Con el fin de responder a las necesidades de los asociados y a sus objetivos, AEAL ofrece en la actualidad los siguientes servicios:

- ▶ Elaboración de materiales informativos
- ▶ Organización de encuentros y jornadas informativas
- ▶ Asesoramiento médico
- ▶ Atención psicológica
- ▶ Asistencia social
- ▶ Asesoramiento jurídico
- ▶ Servicio de atención a los afectados
- ▶ Revista AEAL Informa
- ▶ Colección AEAL Explica
- ▶ Congreso Nacional para Pacientes
- ▶ Trípticos informativos
- ▶ Red de voluntariado

Si deseas obtener más información o colaborar con AEAL, puedes contactar con nosotros a través de los siguientes medios

Información de contacto

AEAL, Asociación Española de Afectados por Linfoma, Mieloma y Leucemia

Calle Santa Hortensia 15, oficina K – 28002 Madrid

Teléfonos: 901 220 110 – 91 563 18 01 – Fax: 91 141 01 14

Página web: www.aeal.es – Correo electrónico: info@aeal.es

Inscrito en el Registro Nacional de Asociaciones con el número 169.756

Declarada de Utilidad Pública por el Ministerio del Interior

www.vivenotelimites.es

901 220 110

info@aeal.es



Editado por

Con la colaboración de

aeal 
Asociación
Linfoma
Mieloma
y Leucemia
¡Somos los pacientes!

