



Isidro Sánchez-García, del Centro de Investigación del Cáncer de Salamanca (CIC-IBMCC), es una de las partes del consorcio internacional promovido por la Fundación Unoentrecienmil

Un salmantino, clave en un proyecto pionero en el mundo que abre la puerta a la prevención de la leucemia infantil

- “El interés del *Proyecto Cunina* es enorme, dado que al menos un 5% de niños nacen con los clones de la preleucemia, aunque solo una pequeña parte de ellos desarrollará la enfermedad”, explica Sánchez-García sobre la relevancia de esta ambiciosa e innovadora investigación.
- Los resultados de esta investigación financiada por Unoentrecienmil con una inversión de 540.000 euros presentarían nuevas maneras de diagnosticar y tratar la enfermedad y podrían sentar las bases para la prevención de la LLA.
- La leucemia es el cáncer infantil más común en España y la leucemia linfoblástica aguda (LLA) supone el 80% de las leucemias en edad pediátrica.

Madrid, 30 de enero de 2019.- La Fundación Unoentrecienmil presenta el *Proyecto Cunina*: una investigación pionera en el mundo que estudia el genoma de niños que han sufrido la leucemia infantil más frecuente y el de sus familias desde un enfoque totalmente nuevo con la meta de prevenir la enfermedad.

A fin de combatir la Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA) antes de que se desarrolle y evitar que más familias pasen por ello, la Fundación lidera este proyecto que arranca ahora su fase inicial y destina **una inversión de 540.000 euros** a la financiación de una línea de investigación innovadora en la genómica y a ayudar a los investigadores a entender la interacción de los genes entre sí y con el entorno, así como la manera en que surgen enfermedades como el cáncer. Sin duda, la confirmación de los resultados del *Proyecto Cunina* impulsado por Unoentrecienmil constituiría una revolución en el campo de la leucemia infantil al abrir la puerta a su prevención.

En palabras del salmantino Isidro Sánchez-García, investigador del Centro de Investigación del Cáncer de Salamanca (CIC-IBMCC), una de las partes del consorcio internacional promovido por la Fundación Unoentrecienmil para el desarrollo del *Proyecto Cunina*, **“el interés del *Proyecto Cunina* obviamente es enorme, dado que al menos un 5% de niños nacen con los clones de la preleucemia**, aunque solo una pequeña parte de ellos desarrollará la enfermedad. En consecuencia, existe un gran interés, tanto por parte de la sociedad como de la comunidad científica para alcanzar una mejor comprensión de los cambios iniciales, responsables de una transformación irreversible del estado de las células. Este conocimiento es justo lo que puede revolucionar el campo de la leucemia, al permitir instaurar estrategias de prevención para la misma.”

En el *Proyecto Cunina* participarán cien familias cuyos hijos han sido diagnosticados de LLA. Son una pieza clave de esta investigación pionera a nivel internacional, cuyo planteamiento es el **primero en el mundo que combina la búsqueda de susceptibilidades a la leucemia con la posibilidad de prevenirlo**. La inclusión del estudio del genoma de los miembros de la familia del niño enfermo es otro elemento diferenciador de este proyecto.



El enfoque impulsado por Unoentrecienmil es el primero de este tipo que secuencia el exoma completo de los tríos familiares (padre-madre-hijo) con esta leucemia y cuyos hallazgos serán validados funcionalmente. Esto implica ampliar el conocimiento sobre las causas de la enfermedad y las bases genéticas de la predisposición a tener en un futuro esta leucemia; no solo en el trío padre-madre-hijo, sino que se extendería a los familiares de primera línea, multiplicando así el impacto y repercusión de las conclusiones del *Proyecto Cunina*.

La Fundación abre así la puerta a la posibilidad de la prevención de la LLA. Esto significaría que familias como la de Mónica Bellón, madre de una de las familias participantes en el *Proyecto Cunina*, no tendrían que enfrentarse a todo lo que supone el tratamiento y la curación de la leucemia infantil más frecuente. En este sentido, Bellón destaca la importancia de este tipo de proyectos que “en el futuro, hagan que otras familias no tengan que pasar por la misma situación que nosotros. **Si nadie hubiese apoyado estas investigaciones hace unos años, la esperanza de vida de nuestros hijos hoy en día sería muy inferior.** Por ello, tenemos que seguir impulsando estas investigaciones, darles voz y ponerles nombre con el fin de que, algún día, podamos prevenir este tipo de enfermedades”.

El CIC-IBMCC de Salamanca en el planteamiento original del Proyecto Cunina

Junto a la Fundación Unoentrecienmil y el CIC-IBMCC con Sánchez-García a la cabeza, en el *Proyecto Cunina* participa un equipo de investigación formado por **un consorcio internacional** en el que se encuentran también el doctor Manuel Ramírez Orellana –como coordinador del proyecto en España, coordinador del Comité Biológico del Grupo de Leucemias de la Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas (SEHOP) y especialista en Pediatría y Oncohematología Pediátrica en la Unidad de terapias avanzadas del Hospital Universitario Niño Jesús– y el profesor Arndt Borkhardt –del Departamento de Oncología Pediátrica del Hospital Universitario de Düsseldorf–.

El planteamiento original del *Proyecto Cunina* se inició a partir de los resultados a los postulados e investigaciones iniciales sobre la génesis de la leucemia precursora de células B del grupo de científicos del Centro de Investigación del Cáncer de Salamanca (CIC-IBMCC), dirigido por el doctor Isidro Sánchez-García, en colaboración con el profesor Arndt Borkhardt; y a los que se ha unido, como coordinador del proyecto en España, el doctor Manuel Ramírez Orellana, además de parte de los equipos de los centros participantes.

José Carnero, fundador y presidente de Unoentrecienmil, explica que “en la actualidad el 80% de niños a los que se les diagnostica leucemia se cura. El objetivo de Unoentrecienmil es que, **gracias a la investigación, llegue un día en el que el 100% de los niños que sufra esta enfermedad se cure.** La solución pasa por seguir invirtiendo en investigación”. Por ello, concluye Carnero, “el planteamiento innovador y una hipótesis que, de confirmarse, significaría una revolución al abrir la puerta a la prevención de la leucemia fue el motivo que nos impulsó, sin dudas, a financiar y participar en el desarrollo del *Proyecto Cunina*”.

La leucemia es el cáncer infantil más frecuente y la LLA comprende el 80% de las leucemias en edad pediátrica. Las causas subyacentes son desconocidas en gran parte. La mayoría de los casos de LLA en la infancia son esporádicos y no se considera una enfermedad hereditaria. La base genética de la susceptibilidad para la LLA transmisible fuera de estos síndromes no está definida. Sin embargo, se han obtenido avances en los últimos años en esa dirección, tales como estudios genómicos que han encontrado que



determinados polimorfismos somáticos están asociados con un mayor riesgo de LLA o que otras mutaciones raras.

El doctor Isidro Sánchez-García subraya, a este respecto, “sin lugar a duda, la identificación de qué pacientes pediátricos tienen predisposición genética a la LLA tiene implicaciones inmediatas en cuanto al tratamiento de la enfermedad; al tiempo que nos proporciona una información valiosa sobre el origen y evolución de la enfermedad en general”. Es esta aproximación, con los pacientes y sus familias en el centro de la investigación, así como la posibilidad de prevenir en lugar de curar, lo que ha llevado a Unoentre cienmil a respaldar el enfoque tan innovador de este estudio.

De acuerdo con el coordinador del proyecto, el doctor Manuel Ramírez Orellana, “con este proyecto, y a través del estudio de cien pacientes diagnosticados de LLA analizados en tríos familiares (padre-madre-hijo), podremos **dilucidar aspectos tan importantes como la predisposición genética al cáncer por parte del paciente , su predisposición a una excesiva toxicidad de los tratamientos y a desarrollar otros tumores a lo largo de su vida**, así como el potencial riesgo de sufrir cáncer por parte de otros miembros de su familia, como sus padres o hermanos o familiares de primera línea”.

Siguiendo al profesor Arndt Borkhardt, “la *Next Generation Sequencing* o NGS ha permitido una rápida evolución del campo de la genómica. Gracias al desarrollo de estas nuevas tecnologías y la implementación de programas bioinformáticos de análisis de datos, podemos abordar experimentos genómicos que hace poco más de una década eran inasumibles. Por ejemplo, la secuenciación del genoma o del exoma”.

En el planteamiento del *Proyecto Cunina*, la posibilidad de secuenciar el exoma completo de los cien tríos familiares, seleccionados por los investigadores a partir del banco de muestras de la SEHOP, tiene el potencial de revelar la predisposición genética heredada o espontánea en los niños con leucemia linfoblástica aguda, al tiempo que facilita la integración e implementación de estrategias de tratamiento individualizadas. Esto significa, además, que **este tipo de experimentos son clave para el establecimiento de una medicina de precisión y de prevención en nuestros sistemas nacionales de salud**.

Más allá de la secuenciación masiva de datos, junto con la necesidad de comprender la predisposición genética para desarrollar la LLA, el *Proyecto Cunina* de Unoentre cienmil requiere la validación funcional *in vitro* e *in vivo* en el Centro de Investigación del Cáncer de Salamanca para dilucidar la compleja interacción entre predisposición genética y factores ambientales, así como entre la genética y epigenética. De acuerdo con el doctor Isidro Sánchez-García, “la validación funcional *in vivo* nos proporciona importantes datos acerca del origen y evolución de la LLA; por lo que los modelos de ratones serán la base de estudio de nuestro equipo para comprender los mecanismos moleculares que influyen en el desarrollo de la LLA de células B, y como resultado de una exposición a una infección natural”.

Con el *Proyecto Cunina*, Unoentre cienmil sigue avanzando hacia su objetivo de impulsar la curación plena de la leucemia infantil desde la investigación, a través de proyectos diferenciadores e innovadores que impacten en la curación clínica y afecten positivamente en la curación emocional de esta enfermedad, que va más allá del niño y afecta también a sus familias.

Por qué Proyecto Cunina

Cunina era la diosa de los niños en la mitología romana, responsable de velar la cuna y proteger a los más pequeños. Los romanos invocaban a la diosa como guardiana y divinidad tutelar de la cuna y protectora de la infancia. Es esta vocación protectora de



Cunina lo que ha llevado a Unoentrecienmil a bautizar a su proyecto más innovador y ambicioso con su nombre. El Proyecto Cunina de la Fundación tiene como fin último proteger de la leucemia a los niños y sus familias

Sobre Unoentrecienmil

La Fundación Unoentrecienmil nace en 2012 con el objetivo de impulsar proyectos de investigación de leucemia infantil, enfermedad que diagnostican cada año en España a más 300 nuevos niños, representa el 30% de los casos de cáncer infantil diagnosticados y arroja una terrible estadística: 2 de cada 10 niños diagnosticados no lo supera. Desde entonces ha destinado ya más de 700.000€ en investigación: son ya siete becas –cinco anuales, la I Beca de Destino en Centro de Excelencia Internacional y la I Beca MQC con una línea de investigación sobre los beneficios de la actividad física en la cura del cáncer infantil-, la V Beca va camino de abrir un ensayo clínico esperanzador, la VI Beca Anual dotada con 100.000€ se entregó en 2019 a un “innovador Proyecto de vanguardia como es la primera inmunoterapia específica para una leucemia T desarrollada por unos investigadores españoles” y se ha abierto la convocatoria a la VII Beca de Investigación que se entregará en 2020.

Para más información:

Unoentrecienmil
Mónica López – 667610646
monica.lopez@unoentrecienmil.org

Agencia Edelman - 91 55601 54
unoentrecienmil@edelman.com