



Quimioterapia hipertérmica intraperitoneal en tumor desmoplásico de células redondas pequeñas en pediatría

D. Díaz Pérez¹, N. Mateos Sánchez¹, P. Cueto-Felgueroso¹, E. García Macías¹, S. Navarro Noguera¹, C. Marhuenda Irastorza², M. Guibelalde del Castillo¹, JA. Salinas Sanz¹.

¹Unidad Hemato-Oncología Pediátrica. Hospital Universitario Son Espases. Palma, Islas Baleares

²Servicio de cirugía pediátrica. Hospital Universitario Son Espases. Palma, Islas Baleares

INTRODUCCIÓN

- El tumor desmoplásico de células redondas pequeñas (TDCR) es un subtipo de sarcoma extremadamente raro y agresivo que se origina en las superficies serosas de la cavidad abdominal.
- El tratamiento incluye una combinación de quimioterapia sistémica, radiación y cirugía, incluida la modalidad de cirugía citorreductora con quimioterapia hipertérmica intraperitoneal (HIPEC).
- El pronóstico es adverso con altas tasas de recurrencia y mortalidad.

MÉTODOS

- Se realiza un estudio retrospectivo descriptivo de casos de TDCR en un hospital de tercer nivel tratados con HIPEC. Se recogen datos clínicos, analíticos y tratamiento recibido.

CASO-1

- Edad: 6 años.
- Diagnóstico: TDCR con EWS-WT1 +

• Tratamiento:

*Quimioterapia neoadyuvante:
Ifosfamida + vincristina + actinomicina +
doxorubicina.

***Cirugía + HIPEC: Cisplatino-100 mg/m² en 3 litros/m² de SG-1,5% durante 60 minutos a 41°C.**

*Radioterapia adyuvante abdominal.

*Quimioterapia adyuvante: x6 ciclos de
ciclofosfamida + vinorelbina oral.

- Supervivencia actual: 29 meses.

CASO-2

- Edad: 17 años.
- Diagnóstico: TDCR con EWS-WT1 +

• Tratamiento:

*Quimioterapia neoadyuvante:
Ifosfamida + vincristina + actinomicina +
doxorubicina.

***Cirugía + HIPEC: cisplatino-75 mg/m² en 3 litros/m² de SG-1.5% durante 60 minutos a 42°C.**

*Radioterapia adyuvante abdominal

*QT adyuvante: Irinotecan-Vincristina

Evolución: Progresión con metástasis pulmonares.

*Quimioterapia de mantenimiento: ciclofosfamida +
vinorelbina oral.

- Exitus a los 17 meses.

CONCLUSIONES

- El tratamiento del TDCR en nuestros casos ha incluido la terapia multimodal con quimioterapia, cirugía-HIPEC y radioterapia.
- La experiencia pediátrica de la técnica HIPEC es escasa, por lo que se requiere la colaboración de un equipo experimentado de pacientes adultos.
- No ha habido mortalidad relacionada con el procedimiento HIPEC pero sí secuela en un caso de IRC IV de origen multifactorial.
- En ambos casos ha habido progresión de la enfermedad, con una supervivencia actual de 29 meses y un exitus a los 17 meses del diagnóstico.