PP.14. Uso de sirolimus prenatal

Ricardo Mejia[1], Paloma Triana[1], Alejandro Madurga[1], Arturo Almeyda[1], Irene Diez[1], Miriam Maestre[1], Maria Lopez[1], Juan Carlos Lopez Gutierrez[1].
1. Hospital Universitario La Paz

Introducción Casos Clínicos

Las malformaciones linfáticas (ML) son anomalías congénitas infrecuentes, de comportamiento clínico variable e impredecible, que pueden generar complicaciones graves desde el periodo fetal, especialmente cuando son extensas o afectan estructuras vitales. Su manejo es complejo y requiere un abordaje multidisciplinar. En los últimos años, el sirolimus, inhibidor de la vía mTOR, ha demostrado eficacia en el tratamiento de anomalías vasculares complejas. Su uso prenatal ha emergido como una estrategia terapéutica prometedora en ML de alto riesgo, con el objetivo de reducir el volumen lesional y mejorar el pronóstico neonatal.

Resumen del caso

Se presentan dos pacientes pediátricos con ML extensas tratadas con sirolimus prenatal. El primer caso corresponde a una paciente con ML cervicofacial diagnosticada prenatalmente. La madre inició tratamiento con sirolimus en la semana 32 de gestación, logrando estabilización de la lesión. Tras el nacimiento se realizó resección parcial y posteriormente fue necesaria traqueostomía por dificultad respiratoria. El tratamiento continuado con sirolimus permitió una reducción progresiva de la malformación y la retirada de la traqueostomía. Posteriormente se añadió alpelisib, con mejoría adicional de la lesión residual.
El segundo caso corresponde a un paciente con ML toracoabdominal y en extremidad superior derecha, asociada a malformación capilar. El sirolimus se administró durante el periodo prenatal y hasta los 10 meses de vida, observándose disminución parcial de la lesión abdominal. Las masas residuales fueron resecadas quirúrgicamente, manteniéndose el paciente clínicamente estable tras la suspensión del tratamiento.

Comentarios

El uso prenatal de sirolimus permitió limitar la progresión de ML extensas, reducir complicaciones neonatales graves y facilitar un manejo terapéutico más seguro. Estos casos apoyan su papel como opción eficaz y bien tolerada en situaciones de alto riesgo.