

Categoría I: Diagnóstico y Tratamiento del Cáncer en Niños

Enfermedad: CIE-10: C49.0, C49.1 Sarcomas de Partes Blandas Rabdomiosarcoma

Etapas de intervención	Tratamientos / intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, equipamiento y otros insumos
<p>EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA</p> <p>Se clasificará a los pacientes de acuerdo al riesgo en:</p> <p>-Bajo Riesgo (A) -Riego Estándar (B, C, D) -Alto Riesgo (E, F, G) -Muy alto riesgo (H)</p>	<p>Estudios de Laboratorio:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Biometría Hemática Completa (1) ▪ Tiempos de Coagulación con TP, TPT, Fibrinógeno (1) ▪ Electrolitos Séricos: Na, K, Ca, P, Mg, Cl (1) ▪ Pruebas de Función Hepática: ALT, AST, GGT, DHL, FA, BT, BI, BD, PT, Albumina (1) ▪ Química sanguínea: Cr, Glucosa, Urea (1) ▪ Recolección de orina de 24 horas (1) <p>Estudios de Imagen:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Resonancia Magnética con Gadolínico o Tomografía Axial Computada del sitio primario, simple y contrastadas (1) ▪ Tomografía Computada de Alta Resolución de Pulmón (1) ▪ PET-CT (1) ▪ Gammagrama renal con MAG 3 (1) ▪ Gammagrama óseo con Tc 99 (1) ▪ Ecocardiograma (1) ▪ Electrocardiograma (1) ▪ Biopsia Bilateral de Médula Osea (1) ▪ Estudio de LCR solo en primarios de cabeza y cuello (sitios parameningeos) (1) ▪ Estudios de Cariotipo y Análisis Molecular (1) ▪ Cirugía toma de biopsia o resección 	<p>Medicamentos anestésicos de acuerdo a criterio médico para cirugía de toma de biopsia o resección del primario y colocación del catéter puerto</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Manejo del Dolor ▪ Heparina ▪ Lidocaína Ungüento ▪ Terapia transfusional (Paquete globular y plaquetas) (2) ▪ Filtros Leucoreductores (2) ▪ Bioconectores ▪ Premedicación para transfusión con: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Hidrocortisona 1 mg/kg IV ▪ Difenhidramina 1mg/kg IV ▪ Clorpiramina 1mg/kg IV 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Laboratorio y reactivos específicos para cada prueba ▪ Equipo de Rayos X y placas ▪ Tomógrafo, placas y medio de contraste ▪ Resonancia Magnética, medios de contraste ▪ Equipo de PET CT con radiotrazadores propio o subrogado ▪ Equipo de gammagrafía y radioisótopos propio y subrogado ▪ Ecocardiografo y transductores adecuados ▪ Equipo para biopsia de médula ósea y punción lumbar ▪ Reactivos de inmunohistoquímica y estudios moleculares propios o subrogados. (Ver anexo de patología) ▪ Equipo de cirugía: Biopsia, resección del primario y colocación de catéter (Ver anexo quirúrgico) ▪ Equipo anestésico para cada procedimiento quirúrgico y de imagen ▪ Equipo desechable para punción lumbar y agujas (20-22) (1)

Categoría I: Diagnóstico y Tratamiento del Cáncer en Niños

Enfermedad: CIE-10: C49.0, C49.1 Sarcomas de Partes Blandas Rabdomiosarcoma

Etapas de intervención	Tratamientos / intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, equipamiento y otros insumos
	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Cirugía para colocación de catéter puerto ▪ Valoraciones por: Psico-Oncología, Cardiología, Nutrición, Radio-Oncología, Cirugía Oncológica, Clínica del Dolor, Cuidados paliativos, Genética, Odontología ▪ Valoración de subespecialidades de acuerdo al sitio primario: Neurocirugía, ORL, Oftalmología, Urología 		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Agujas desechable para Biopsia de Medula ósea (15-18) ▪ Agujas para catéter puerto ▪ Parches de apósito transparente con almohadilla de gel de gluconato de Clorhexidina para catéter puerto (13) ▪ Filtros leucoreductores ▪ Bioconectores
CIRUGIA	<p>Diagnóstico inicial:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Biopsia incisional (si el tumor no es resecable de primera intención o se sospecha de sarcoma de partes blandas: Biopsia incisional a cielo abierto) ▪ Citoscopía (para tumores vesicales) ▪ Manejo de la biopsia: Idealmente deberá llevarse en fresco al servicio de patología de manera inmediata. De no ser posible, se deberá sumergir en una cantidad suficiente (10:1 veces el volumen del tejido), de formol al 10%. ▪ Acceso vascular ▪ Quimioterapia 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Solución de clorhexidina, ▪ Soluciones intravenosas y para irrigación ▪ Heparina con dilución 100 U/ml, 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Quirófano ▪ Unidad de electrocirugía ▪ Equipo de Rayos X (Fluoroscopio o equipo portátil) ▪ Catéter (de silástico calibre 4.5 a 7.8 Fr, según el caso) ▪ Aguja de Huber con extensión, calibre 20 o 22G, de ½ y ¾" ▪ Equipo para anestesia general ▪ Equipo para administración de quimioterapia.

Categoría I: Diagnóstico y Tratamiento del Cáncer en Niños

Enfermedad: CIE-10: C49.0, C49.1 Sarcomas de Partes Blandas Rabdomiosarcoma

Etapas de intervención	Tratamientos / intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, equipamiento y otros insumos
	<p>Resección inicial: Principalmente en extremidades, con primarios < 3cm y no > a 5 cm</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Resección local amplia: El tumor integro rodeado por un margen libre (tejido sano) de al menos 5 mm ▪ Manejo de la biopsia: Idealmente deberá llevarse en fresco al servicio de patología de manera inmediata. De no ser posible, se deberá sumergir en una cantidad suficiente (10:1 veces el volumen del tejido), de formol al 10%. 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Solución de clorhexidina ▪ Soluciones intravenosas y para irrigación 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Quirófano ▪ Unidad de electrocirugía, electrocauterio ▪ Grapas de titanio y pinzas para su colocación ▪ Equipo para anestesia general
	<p>Re-escisión primaria: En caso de haberse realizado previamente una biopsia escisional sin margen adecuado (procedimiento NO oncológico)</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Solución de clorhexidina ▪ Soluciones intravenosas y para irrigación 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Quirófano ▪ Unidad de electrocirugía, electrocauterio ▪ Grapas de titanio y pinzas para su colocación ▪ Equipo para anestesia general
	<p>Estadificación ganglionar: Indicada en tumores de extremidades, y en pacientes mayores de 10 años de edad con tumores paratesticulares, para asignar grupo de riesgo</p> <ul style="list-style-type: none"> • Identificación de ganglios linfáticos 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Inyección peritumoral de colorantes ▪ Solución de clorhexidina ▪ Soluciones intravenosas y para irrigación 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Quirófano ▪ Unidad de electrocirugía, electrocauterio ▪ Grapas de titanio y pinzas para su colocación ▪ Equipo para anestesia general ▪ Azul de metileno ▪ Gamma-sonda ▪ Sulfuro coloidal de Tc99m,

Categoría I: Diagnóstico y Tratamiento del Cáncer en Niños

Enfermedad: CIE-10: C49.0, C49.1 Sarcomas de Partes Blandas Rbdomiosarcoma

Etapas de intervención	Tratamientos / intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, equipamiento y otros insumos
	<p>Resección Definitiva:</p> <p>En los pacientes que han recibido quimioterapia neoadyuvante, la resección definitiva de tumor primario deberá programarse entre las semanas 9 y 14 (ciclos 3 y 5) dependiendo de la respuesta clínica y radiológica.</p> <p>Respuesta sub-óptima a quimioterapia: Cambiar el esquema de quimioterapia y re-evaluar la posibilidad de resección segura después de dos ciclos más.</p> <p>En caso de existir evidencia clínica o radiológica de enfermedad ganglionar al diagnóstico, las cadenas de drenaje deberán ser muestreadas durante la resección definitiva, a pesar de haber respuesta a la quimioterapia</p> <p>Resección local amplia Respuesta clínica y radiológica completa: biopsia de la zona del tumor primario</p> <p>Órbita: Quimioterapia, y radioterapia en casos selectos.</p> <p>Cirugía se reserva para casos de recaída local.</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Solución de clorhexidina ▪ Soluciones intravenosas y para irrigación 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Quirófano ▪ Unidad de electrocirugía, electrocauterio ▪ Grapas de titanio y pinzas para su colocación ▪ Equipo para anestesia general ▪ Equipo para administración de quimioterapia. ▪ Equipo para administración de radioterapia

Categoría I: Diagnóstico y Tratamiento del Cáncer en Niños

Enfermedad: CIE-10: C49.0, C49.1 Sarcomas de Partes Blandas Rabdomiosarcoma

Etapas de intervención	Tratamientos / intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, equipamiento y otros insumos
	<p>Cabeza y cuello superficiales:</p> <p>La mayoría de los casos serán resecaados luego de quimioterapia neoadyuvante. Es difícil obtener márgenes adecuados, así que frecuentemente se consolidará con RT.</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Solución de clorhexidina ▪ Soluciones intravenosas y para irrigación ▪ Quimioterapia ▪ Radioterapia 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Quirófano ▪ Unidad de electrocirugía, electrocauterio ▪ Grapas de titanio y pinzas para su colocación ▪ Equipo para anestesia general ▪ Equipo para administración de radioterapia
	<p>Parameníngeos: su acceso puede ser difícil, llegando a requerir cirugía de base de cráneo, lo que puede conllevar morbilidad significativa</p> <p>De ser posible debe tratarse con quimio- y radioterapia. En los casos que pueda researse, es imposible obtener márgenes adecuados y la radioterapia es necesaria para consolidar el control local.</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Quimioterapia ▪ Radioterapia 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Quirófano ▪ Unidad de electrocirugía, electrocauterio ▪ Grapas de titanio y pinzas para su colocación ▪ Equipo para anestesia general ▪ Equipo para administración de quimioterapia. ▪ Equipo para la administración de radioterapia
	<p>Pared torácica:</p> <p>La resección se realiza con un segmento de arco costal y tejido blando adyacente, con márgenes de 2.5 cm. Si hubiese un segmento de pulmón adherido al tumor primario puede researse una cuña de pulmón en bloque con el tumor.</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Solución de clorhexidina ▪ Soluciones intravenosas y para irrigación ▪ Malla protésica, idealmente de Goretex. 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Quirófano ▪ Unidad de electrocirugía, electrocauterio ▪ Grapas de titanio y pinzas para su colocación ▪ Equipo para anestesia general
	<p>Pared abdominal:</p> <p>La resección local amplia es lo indicado, pero lo</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Malla protésica, idealmente de Goretex. 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Quirófano ▪ Unidad de electrocirugía, electrocauterio

Categoría I: Diagnóstico y Tratamiento del Cáncer en Niños

Enfermedad: CIE-10: C49.0, C49.1 Sarcomas de Partes Blandas Rabdomiosarcoma

Etapas de intervención	Tratamientos / intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, equipamiento y otros insumos
	especial es que en la mayoría de los casos se requiere de reconstrucción		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Grapas de titanio y pinzas para su colocación ▪ Equipo para anestesia general ▪ Equipo para administración de radioterapia
	<p>Paravertebrales:</p> <p>En los casos que tengan invasión al canal raquídeo:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Laminotomía con resección del componente intrarraquídeo. ▪ Riesgo de escoliosis, y es muy difícil obtener márgenes, así que la radioterapia es necesaria en la mayoría de los pacientes. 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Solución de clorhexidina ▪ Soluciones intravenosas y para irrigación 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Quirófano ▪ Unidad de electrocirugía, electrocauterio ▪ Grapas de titanio y pinzas para su colocación ▪ Equipo para anestesia general ▪ Equipo para administración de radioterapia
	<p>Retroperitoneales y de piso pélvico:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Cirugía + ▪ Radioterapia. 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Solución de clorhexidina ▪ Soluciones intravenosas y para irrigación 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Quirófano ▪ Unidad de electrocirugía, electrocauterio ▪ Grapas de titanio y pinzas para su colocación ▪ Equipo para anestesia general ▪ Equipo para administración de radioterapia
	<p>Vejiga/próstata:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Quimioterapia neoadyuvante se utiliza en casi todos los casos con la intención de 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Solución de clorhexidina ▪ Soluciones intravenosas y para irrigación ▪ Quimioterapia 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Quirófano ▪ Unidad de electrocirugía, electrocauterio ▪ Grapas de titanio y pinzas para

Categoría I: Diagnóstico y Tratamiento del Cáncer en Niños

Enfermedad: CIE-10: C49.0, C49.1 Sarcomas de Partes Blandas Rabdomiosarcoma

Etapas de intervención	Tratamientos / intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, equipamiento y otros insumos
	<p>preservar la vejiga, lo que se logra en un 60% de los casos mediante cistectomía parcial, y es más factible cuando involucra el domo y no el trígono.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ En el caso de la próstata si hubo buena respuesta clínica y radiológica se consolida con RT. ▪ La cistoprostatectomía puede requerirse cuando no hay respuesta y puede realizarse por abordaje abdominal y sagital posterior. 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Radioterapia 	<p>su colocación</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Equipo para anestesia general ▪ Equipo para administración de radioterapia ▪ Equipo para la aplicación de quimioterapia
	<p>Útero/vagina:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Quimioterapia ▪ Radioterapia. ▪ En caso de afección uterina puede requerirse de histerectomía en casos selectos 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Quimioterapia ▪ Radioterapia 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Quirófano ▪ Unidad de electrocirugía, electrocauterio ▪ Grapas de titanio y pinzas para su colocación ▪ Equipo para anestesia general ▪ Equipo para la administración de quimioterapia. ▪ Equipo para la administración de radioterapia
	<p>Tratamiento quirúrgico de enfermedad metastásica</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Resecar metástasis pulmonares o ganglionares distantes, siempre y cuando exista adecuado control local del sitio primario, y los sitios metastásicos en cuestión, muestren al menos una respuesta 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Cirugía 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Quirófano ▪ Unidad de electrocirugía, electrocauterio ▪ Grapas de titanio y pinzas para su colocación ▪ Equipo para anestesia general

Categoría I: Diagnóstico y Tratamiento del Cáncer en Niños

Enfermedad: CIE-10: C49.0, C49.1 Sarcomas de Partes Blandas Rabdomiosarcoma

Etapas de intervención	Tratamientos / intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, equipamiento y otros insumos
	parcial		
DIAGNÓSTICO CONFIRMATORIO (Anatomía Patológica)¹	<p>Recaída local:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Biopsia confirmatoria, ▪ Quimioterapia preoperatoria y de acuerdo a respuesta, valorar la resección siguiendo los mismos conceptos de la resección definitiva. <p>▪ Estudio histopatológico</p> <p>▪ Biopsia de tumor</p> <p>▪ Biopsia de médula ósea</p> <p>▪ Citología de LCR</p> <p>▪ Pieza quirúrgica</p> <p>Sesión conjunta con el equipo oncológico</p> <p>Sesión conjunta con el Equipo oncológico</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Equipo para biopsia ▪ Quimioterapia 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Quirófano ▪ Equipo para anestesia general ▪ Equipo para administración de quimioterapia. ▪ Departamento de patología con capacidad de realizar estudio de inmunohistoquímica y preservación de tejido para estudio ultraestructural y biología molecular propio o subrogado. ▪ Inmunohistoquímica: ▪ Vimentina ▪ Desmina ▪ Miogenina

¹ OBSERVACIONES: Microscopio de tres cabezas con capacidad de incremento con cámara digital y equipo de cómputo para toma de fotos; microscopio de epifluorescencia LED para estudio de FISH.

El tejido utilizado para estudio histopatológico para microscopia de Luz (estudios de rutina HE e histoquímica convencional e inmunohistoquímica) debe ser fijado inmediatamente en formalina al 10% amortiguada con fosfatos. Es conveniente recordar que para el estudio de microscopia electrónica se requiere tejido fresco fijado inmediatamente en Glutaraldeído y para biología molecular se requiere tejido fresco congelado a -20 grados centígrados. El estudio de las piezas quirúrgicas requieren ser enviadas inmediatamente al departamento de patología con indicación de bordes quirúrgicos y solicitud debidamente requisitada.

Equipo automatizado de inmunotinción con reactivos y anticuerpos específicos ya relatados. Gestionar convenios con hospitales que cuenten con microscopio electrónico para la realización de estudios y biología molecular. Creación de un un registro nacional multidisciplinario de Rabdomiosarcoma conformado por: Patólogos pediatras, oncólogos pediatras, radioterapeutas, cirujanos pediatras, epidemiólogos.

Reactivos necesarios para la realización de RT-PCR y FISH. Citocentrífuga para estudio citológico de LCR, para los casos de Rabdomiosarcomas Parameningeos que requieran este estudio de extensión. ^{1.a} En menores de 3 años 0.5 mg/kg dosis IV y en menores de 1 año 0.025mg/kg/dosis (dosis máxima 2 mg)

Categoría I: Diagnóstico y Tratamiento del Cáncer en Niños

Enfermedad: CIE-10: C49.0, C49.1 Sarcomas de Partes Blandas Rabdomiosarcoma

Etapas de intervención	Tratamientos / intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, equipamiento y otros insumos
			<ul style="list-style-type: none"> ▪ CD45, CD99, KI-67¹ ▪ Microscopía electrónica: ▪ Tejido fresco fijado inmediatamente en glutaraldeído ▪ Biología molecular: ▪ Genes de fusión: ▪ PAX3-FOXO1 (FKHR) t(213) ▪ PAX7-FOXO1 (FKHR) t(1-13) ▪ RT-PCR tejido congelado o fijado en formol e incluido en parafina. ▪ FISH tejido fresco o fijado en formol.
<p>BAJO RIESGO SUBGRUPO A</p> <p>Confinado al sitio de origen Completamente resecada Histología favorable Grupo IRS I Estadio Ganglionar N0 Tamaño y edad favorable</p>	<p>No recibe radioterapia</p> <p>Quimioterapia ambulatoria 5 días o 5 días de hospitalización por 8 ciclos en pacientes menores de 5 años o con condición clínica especial.</p> <p>Estudios de Laboratorio:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Biometría hemática completa (10) ▪ Electrolitos Séricos: Na, K, Ca, P, Mg, Cl (10) ▪ Pruebas de Función Hepática: ALT, AST, GGT, DHL, FA, BT, BI, BD, PT, Albumina (10) ▪ Química sanguínea: Cr, Glucosa, Urea (10) <p>Evaluación de respuesta en semana 12 y 26 (se</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Vincristina 1.5 mg/m²/SC/ dosis (dosis máxima de 2 mg) IV. en bolo semanal por 16 semanas.^{1.a} ▪ Actinomicina D 0.015 mg/kg/día (dosis máxima 0.5 mg) IV por 5 días cada tres semanas hasta completar por 8 ciclos <p>Tratamiento de sostén:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Ondasetron (5mg/m²/dosis) cada 8 horas durante el ciclo de quimioterapia. ▪ Filgrastim 5 mg/kg/dosis por 10 días ▪ Heparina de 1000UI por ciclo de Actinomicina D. ▪ Lidocaína ungüento tubo aplicación Tópica ▪ Terapia Transfusional de plaquetas y 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Reactivos de laboratorio específicos para cada prueba ▪ Equipo de Rayos X y placas ▪ Tomógrafo ▪ Resonancia Magnética ▪ Medios de contraste para Tomografía y Resonancia magnética ▪ Equipo de PET CT con radiotrazadores propio o subrogado ▪ Equipo de gammagrafía y radioisótopos propio o subrogado ▪ Equipo anestésico para cada procedimiento de imagen ▪ Agujas para catéter puerto (13)

Categoría I: Diagnóstico y Tratamiento del Cáncer en Niños

Enfermedad: CIE-10: C49.0, C49.1 Sarcomas de Partes Blandas Rabdomiosarcoma

Etapas de intervención	Tratamientos / intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, equipamiento y otros insumos
	<p>repite los mismos estudios que en evaluación diagnóstica).</p> <p>Estudios de Imagen:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Resonancia Magnética con Gadolinio o Tomografía Axial Computada del sitio primario, simple y contrastadas (2) ▪ Tomografía Computada de Alta Resolución de Pulmón (2) ▪ Gamagrafía Osea (1) ▪ Gamagrafía renal (1) ▪ PET CT opcional (1) <p>(Interconsulta a especialidad médica correspondiente dependiendo del sitio primario)</p>	<p>paquete globular de acuerdo a la NOM 253- SSA- 2012 para la disposición de sangre humana y sus componentes con fines terapéuticos.</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Equipos de infusión y venoclisis (22) ▪ Material para curación ▪ Parches de apósito transparente con almohadilla de gel de gluconato de Clorhexidina para catéter puerto (13) (Ver anexo de neutropenia y fiebre)
<p>RIESGO ESTÁNDAR SUBGRUPO B</p> <p>-RMS no alveolar localizado -Resecado completamente -Cualquier sitio -Ganglios Negativos -Tumor mayor de 5 cms -Edad mayor de 10 años</p>	<p>Estudios de Laboratorio:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Biometría hemática completa (10) ▪ Tiempos de Coagulación TP, TPT y Fibrinógeno (1) ▪ Electrolitos Séricos: Na, K, Ca, P, Mg, Cl (10) ▪ Pruebas de Función Hepática: ALT, AST, GGT, DHL, FA, BT, BI, BD, PT, Albumina (10) ▪ Química sanguínea: Cr, Glucosa, Urea (10) ▪ Examen General de orina (10) ▪ Recolección de orina de 24 horas (5) ▪ Hemocultivos (18) ▪ Urocultivos (18) 	<p>Quimioterapia</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Vincristina 1.5 mg/m²/dosis (dosis máxima 2mg) semanas 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 10, 13, 16, 19, 22 y 25^{1.a} ▪ Actinomicina D 0.015mg/kg/d (dosis máxima 0.5mg) IV por 5 días en las semanas 1, 4, 7, 10, 13, 16, 19, 22 y 25 ▪ Ifosfamida 3 gr/m² durante 2 días. Semana 1, 4, 7 y 10 (puede sustituirse por Ciclofosfamida 1.1 g /día días 1 y 2 + ▪ Mesna 125%* de la dosis de ifosfamida por 2 días las semanas 1, 4, 7, y 10 (Si se emplea Ciclofosfamida, Mesna 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Reactivos de laboratorio específicos para cada prueba ▪ Equipo de Rayos X y placas ▪ Tomógrafo ▪ Resonancia Magnética ▪ Medios de contraste para Tomografía y resonancia magnética ▪ Equipo de PET CT con radiotrazadores propio o subrogado ▪ Equipo de gamagrafía y radioisótopos propio o subrogado ▪ Equipo anestésico para cada

Categoría I: Diagnóstico y Tratamiento del Cáncer en Niños

Enfermedad: CIE-10: C49.0, C49.1 Sarcomas de Partes Blandas Rabdomiosarcoma

Etapas de intervención	Tratamientos / intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, equipamiento y otros insumos
	<p>Estudios de Imagen: Estudios de evaluación en la semana 11 y 26</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Resonancia Magnética con Gadolinio o Tomografía Axial Computada del sitio primario, simple y contrastadas (2) ▪ Tomografía Computada de Alta Resolución de Pulmón (2) ▪ Gamagrafía Ósea (1) ▪ Gamagrafía renal (1) ▪ PET CT opcional (1) <p>Incluye Quimioterapia y Cirugía</p> <p>Hospitalización por 7 días en la semana 1, 4,7, 10 en todos los pacientes</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Quimioterapia ambulatoria en la semana 2, 3, 5, 6, 13, 16, 19, 22 y 25 excepto en pacientes menores de 5 años o con condición clínica especial donde se deberá hospitalizar. ▪ Consulta por Oncología (15) <p>(Interconsulta a especialidad médica correspondiente dependiendo del sitio primario)</p>	<p>debe ser al 100%)</p> <p>Manejo de sostén</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Ondasetron 5mg/m² cada 8 horas durante el ciclo de quimioterapia. ▪ Filgrastim 5 mcg/kg por 10 días posterior a la semana 1, 4, 7 y 10. Opcional después de la semana 13 a 25 ▪ Ranitidina 3mg/kg ▪ Omeprazol 1 mg/kg ▪ Heparina de 1000UI ▪ Manejo del Dolor ▪ Dexametasona 5mg/kg para manejo de vomito ▪ Aprepitant 280mg/m²/SC por 4 ciclos ▪ Lidocaína UNGÜENTO TUBO aplicación Tópica <p>Terapia Transfusional de paquete globular y plaquetas de acuerdo a la NOM 253- SSA-2012 para la disposición de sangre humana y sus componentes con fines terapéuticos.</p>	<p>procedimiento de imagen</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Agujas para catéter puerto (13) ▪ Parches de apósito transparente con almohadilla de gel de gluconato de Clorhexidina para catéter puerto (13) ▪ Equipos de infusión y venoclisis (22) ▪ Material para curación ▪ Bombas de infusión para quimioterapia ▪ Equipo para aplicación de quimioterapia ▪ Filtros para transfusión ▪ Equipo de hemocultivo y urocultivo. <p>(Ver anexo de neutropenia y fiebre)</p>
<p>RIESGO ESTANDAR:</p> <p>SUBGRUPO C</p> <p>-Rabdomiosarcoma no Alveolar</p> <p>-Grupo II o III IRS</p>	<p>Estudios de Laboratorio:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Biometría hemática completa (15) ▪ Tiempos de Coagulación TP, TPT y Fibrinógeno (3) ▪ Electrolitos Séricos: Na, K, Ca, P, Mg, Cl (15) 	<p>Quimioterapia</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Vincristina 1.5 mg/m² (dosis máxima 2mg) semanas 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 10, 13, 16, 19, 22 y 25 ^{1.a} ▪ Actinomicina D 0.015mg/kg/d (dosis 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Reactivos de laboratorio específicos para cada prueba ▪ Equipo de Rayos X y placas ▪ Tomógrafo ▪ Resonancia Magnética ▪ Medios de contraste para

Categoría I: Diagnóstico y Tratamiento del Cáncer en Niños

Enfermedad: CIE-10: C49.0, C49.1 Sarcomas de Partes Blandas Rabdomiosarcoma

Etapas de intervención	Tratamientos / intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, equipamiento y otros insumos
<p>-Ganglios Negativos -Cualquier tamaño o edad -Sitio favorable: Orbita, cabeza y cuello no PM, genito urinario no vejiga no próstata</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Pruebas de Función Hepática: ALT, AST, GGT, DHL, FA, BT, BI, BD, PT, Albumina (15) ▪ Química sanguínea: Cr, Glucosa, Urea (15) ▪ Examen General de orina (15) ▪ Recolección de orina de 24 horas (10) ▪ Hemocultivos (18) ▪ Urocultivos (18) ▪ Estudios de evaluación en la semana 9, 18 y 26 <p>Estudios de Imagen:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Resonancia Magnética con Gadolinio o Tomografía Axial Computada del sitio primario, simple y contrastadas (3) ▪ Tomografía Computada de Alta Resolución de Pulmón (3) ▪ Gamagrafía Osea (3) ▪ Gamagrafía renal (3) ▪ PET CT opcional (3) ▪ Biopsia Bilateral de Medula ósea (1) <p>Incluye Quimioterapia, Cirugía y Radioterapia</p> <p>Cirugía: ver anexo quirúrgico</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ máxima 0.5mg) IV por 5 días en las semanas 1, 4, 7, 10, 13, 16, 19, 22 y 25 ▪ Ifosfamida 3 gr/m² por día durante 2 días. Semana 1, 4, 7 y 10 ▪ Mesna 125% de la dosis de ifosfamida por 2 días las semanas 1, 4, 7, y 10 Ifosfamida 3 gr/m² durante 2 días. Semana 1, 4, 7 y 10 (puede substituirse por Ciclofosfamida 1.1 g /día días 1 y 2 + Mesna 100%* de la dosis de ciclofosfamida) por 2 días las semanas 1, 4, 7, y 10 <p>Si existe falla terapéutica recibe RT (ver anexo) y continua con la siguiente QT:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Ifosfamida 3gr/m² por día durante 2 días semana 16 a 26. ▪ Mesna 125% de la dosis de ifosfamida, 2 días semana 16 a 26. (Puede substituirse por Ciclofosfamida 1.1 g /día días 1 y 2 + Mesna 100%* de la dosis de ciclofosfamida). <p>Manejo de sostén</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Ondasetron 5mg/m² cada 8 horas durante ciclo de quimioterapia. ▪ Filgrastim 5 mcg/kg por 10 días posterior 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Tomografía y resonancia magnética ▪ Equipo de PET CT con radiotrazadores propio o subrogado. ▪ Equipo de gamagrafía y radioisótopos propio o subrogado. ▪ Equipo anestésico para cada procedimiento de imagen y punción lumbar. ▪ Equipo desechable para punción lumbar y agujas (20-22) (1) ▪ Agujas desechable para Biopsia de Medula ósea (15-18) ▪ Agujas para catéter puerto (13) ▪ Parches de apósito transparente con almohadilla de gel de gluconato de Clorhexidina para catéter puerto (13) ▪ Equipos de infusión y venoclisis (22) ▪ Material para curación ▪ Bombas de infusión para quimioterapia ▪ Equipo para aplicación de quimioterapia

Categoría I: Diagnóstico y Tratamiento del Cáncer en Niños

Enfermedad: CIE-10: C49.0, C49.1 Sarcomas de Partes Blandas Rabdomiosarcoma

Etapas de intervención	Tratamientos / intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, equipamiento y otros insumos
	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Hospitalización por 7 días en la semana 1, 4,7, 10, 13, 16, 19, 22 y 25 ▪ Quimioterapia ambulatoria en la semana 2, 3, 5 y 6 ▪ Consulta con Oncología (15) (Interconsulta a especialidad médica correspondiente dependiendo del sitio primario) 	<p>a cada curso de QT</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Ranitidina 3mg/kg ▪ Omeprazol 1 mg/kg ▪ Lidocaína Ungüento ▪ Heparina de 1000U 22 dosis ▪ Manejo del Dolor ▪ Dexametasona 5mg/kg para manejo de ▪ Aprepitant 125/80/80 mg por cada ciclo por 4 ciclos. <p>Terapia Transfusional de paquete globular y plaquetas de acuerdo a la NOM 253- SSA-2012 para la disposición de sangre humana y sus componentes con fines terapéuticos.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Profilaxis con TMP/SMX 5 mg/kg cada tercer día por 25 semanas (opcional) ▪ Valoración por nutrición antes de RT 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Rx de tórax 5 eventos. (Ver anexo de neutropenia y fiebre)
<p>RIESGO ESTANDAR</p> <p>SUBGRUPO D</p> <ul style="list-style-type: none"> -Rabdomiosarcoma no Alveolar -Grupo II o III IRS -Sitios desfavorables -Ganglios Negativos -Tamaño menor de 5 cms -Edad menor de 10 años 	<p>-5 días de hospitalización más 5 días de quimioterapia ambulatoria</p> <p>-Evaluación de semana 9, 18 y 26 (tres semanas después de terminada la RT). (Ver Anexo de IRS)</p> <p>En esta evaluación de determina si hay respuesta completan enfermedad estable, progresión o respuesta parcial. Si la enfermedad es estable o progresa enviar 2da línea de tratamiento.</p> <p>SEMANA 12</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Vincristina 1.5 mg/m² SC/ dosis (dosis máxima de 2 mg) i.v. en bolo las semanas 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 10, 13, 16, 19, 22 y 23 ^{1.a} ▪ Actinomicina D 0.015 mg/kg/día (dosis máxima 0.5 mg) i.v. por 5 días las semanas 1, 4, 7, 10, 13, 16, 19, 22 y 25 ▪ Ifosfamida 3 grm² por 2 días. Semana 1, 4, 7, 10, 13, 16, 19, 22 y 25 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Reactivos de laboratorio específicos para cada prueba ▪ Equipo de Rayos X y placas ▪ Tomógrafo ▪ Resonancia Magnética ▪ Medios de contraste para Tomografía y resonancia magnética ▪ Equipo de PET CT con radiotrazadores

Categoría I: Diagnóstico y Tratamiento del Cáncer en Niños

Enfermedad: CIE-10: C49.0, C49.1 Sarcomas de Partes Blandas Rabdomiosarcoma

Etapas de intervención	Tratamientos / intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, equipamiento y otros insumos
<p>-Respuesta Completa: Sin presencia de tumor (clínica y por imagen)</p> <p>-Respuesta Favorable Parcial: Reducción del tamaño tumoral entre 90 y 99% sin nuevas lesiones.</p> <p>Respuesta Parcial : Reducción del tamaño tumoral mayor del 50% y menor del 90% sin nuevas lesiones</p> <p>- Sin respuesta): Menos del 50% de reducción del tumor primario, sin aparición de nuevas lesiones.</p> <p>-Progresión tumoral: cualquier lesión nueva o aumento mayor al 25% en cualquier lesión pre-existente</p>	<p>-Enviar a 2da cirugía en caso de ser necesario SEMANA 13</p> <p>-INICIA RADIOTERAPIA (ver anexo de radioterapia)</p> <p>Estudios de Laboratorio</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Biometría hemática completa (15) ▪ Tiempos de Coagulación TP, TPT y Fibrinógeno (3) ▪ Electrolitos Séricos: Na, K, Ca, P, Mg, Cl (15) ▪ Pruebas de Función Hepática: ALT, AST, GGT, DHL, FA, BT, BI, BD, PT, Albumina (15) ▪ Química sanguínea: Cr, Glucosa, Urea (15) ▪ Examen General de orina (15) ▪ Recolección de orina de 24 horas (10) ▪ Hemocultivos (18) ▪ Urocultivos (18) <p>Estudios de Imagen:</p> <p>Estudios de evaluación en la semana 9, 18 y 26 con:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Resonancia Magnética con Gadolinio o Tomografía Axial Computada del sitio primario, simple y contrastadas (3) ▪ Tomografía Computada de Alta Resolución de Pulmón (3) 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Mesna 125% de la dosis de ifosfamida por día por 2 días las semanas 1, 4, 7, 10, 13, 16, 19, 22 y 25 <p>Manejo de sostén</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Ondasetron 5mg/m² cada 8 horas por 135 dosis ▪ Filgrastim 5 mcg/kg por 10 días posterior a cada curso de QT ▪ Ranitidina 3mg/kg ▪ Omeprazol 1 mg/kg ▪ EMLA ▪ Heparina de 1000U ▪ Manejo del Dolor ▪ Dexametasona 5mg/kg para manejo de vomito ▪ Aprepitant 125/ 80/80 mg por cada ciclo por 4 ciclos. ▪ Lidocaina Ungüento <p>-Terapia Transfusional de acuerdo a la NOM 253- SSA- 2012 para la disposición de sangre humana y sus componentes con fines terapéuticos.</p> <p>-Profilaxis con TMP/SMX 5 mg/kg cada tercer día por 25 semanas (opcional)</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Equipo de gamagrafía y radioisótopos ▪ Equipo para biopsia de médula ósea ▪ Reactivos de inmunohistoquímica (Ver anexo de patología) ▪ Equipo anestésico para cada procedimiento de imagen ▪ Equipo desechable para punción lumbar y agujas (20-22) (1) ▪ Agujas desechable para Biopsia de Medula ósea (15-18) ▪ Agujas para catéter puesto (13) ▪ Parches de tegaderm para catéter puerto (13) ▪ Equipos de infusión y venoclisis (22) ▪ Material para curación (Gasas, isodine, guantes, batas) 22 eventos ▪ Bombas de infusión para quimioterapia ▪ Equipo para aplicación de quimioterapia ▪ Filtros para transfusión ▪ Tiras reactivas para orina

Categoría I: Diagnóstico y Tratamiento del Cáncer en Niños

Enfermedad: CIE-10: C49.0, C49.1 Sarcomas de Partes Blandas Rabdomiosarcoma

Etapas de intervención	Tratamientos / intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, equipamiento y otros insumos
	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Radiografía simple ▪ Gamagrafía Osea (3) ▪ Gamagrafía renal (3) ▪ PET CT opcional (3) ▪ Biopsia Bilateral de Medula ósea (1) <p>-Hospitalización por 7 días en la semana 1, 4,7, 10, 13, 16, 19, 22 y 25</p> <p>- Quimioterapia ambulatoria en la semana 2, 3, 5 y 6</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Consulta con Oncología (15) (Interconsulta a especialidad médica correspondiente dependiendo del sitio primario) 	<p>-Valoración por nutrición antes de RT</p> <p>- Terapia Transfusional de acuerdo a la NOM 253- SSA- 2012 para la disposición de sangre humana y sus componentes con fines terapéuticos.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Profilaxis con TMP/SMX 5 mg/kg cada tercer día por 25 semanas (opcional) (Anexo de mucositis y soporte nutricional) 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ 18 hemocultivos ▪ 18 urocultivos ▪ Reactantes de fase aguda (PCR procalcitonina)36 eventos ▪ Rx de tórax 5 eventos (Ver anexo de neutropenia y fiebre)
<p>ALTO RIESGO (aproximadamente 30% de los pacientes están entre alto y muy alto riesgo) Subgrupo E: -Rabdomiosarcoma no alveolar -Grupo I, II, III -Sitio Desfavorable -Ganglios Negativos -Tamaño mayor de 5 cm -Edad Mayor de 10 años</p> <p>Subgrupo F -Rabdomiosarcoma no</p>	<p>Incluye Quimioterapia, Cirugía y Radioterapia</p> <p>Cirugía: ver anexo quirúrgico</p> <p>Estudios de Laboratorio:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Biometría hemática completa (15) ▪ Tiempos de Coagulación TP, TPT y Fibrinógeno (3) ▪ Electrolitos Séricos: Na, K, Ca, P, Mg, Cl (15) ▪ Pruebas de Función Hepática: ALT, AST, GGT, DHL, FA, BT, BI, BD, PT, Albumina (15) 	<p>Quimioterapia</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Vincristina 1.5 mg/m² (dosis máxima 2mg) semanas 1, 2, 3, 4, 7, 10, 13, 16, 19, 22 y 25^{1.a} ▪ Actinomicina D 0.015mg/kg/d (dosis máxima 0.5mg) IV por 5 días en las semanas 1, 4, 7, 10, 13, 16, 19, 22 y 25 ▪ Ifosfamida 3 gr/m² por 2 días. Semana 1, 4, 7, 10, 13, 16, 19, 22 y 25 ▪ Mesna 125% de la dosis de ifosfamida por 2 días las semanas 1, 4, 7, 10, 13, 16, 19, 22 y 25. O puede utilizarse Ciclofosfamida 1.1 g /día días 1 y 2 y 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Reactivos de laboratorio específicos para cada prueba ▪ Equipo de Rayos X y placas ▪ Tomógrafo ▪ Resonancia Magnética ▪ Medios de contraste para Tomografía y resonancia magnética ▪ Equipo de PET CT con radiotrazadores propio o subrogado ▪ Equipo de gamagrafía y radioisótopos propio o

Categoría I: Diagnóstico y Tratamiento del Cáncer en Niños

Enfermedad: CIE-10: C49.0, C49.1 Sarcomas de Partes Blandas Rabdomiosarcoma

Etapas de intervención	Tratamientos / intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, equipamiento y otros insumos
<p>alveolar -Grupo I, II, III -Cualquier sitio -Ganglios positivos -Cualquier tamaño y edad</p> <p>Subgrupo G - Rabdomiosarcoma alveolar - Grupo I, II y III -Cualquier sitio -Ganglios Negativos - Cualquier tamaño y edad</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Química sanguínea: Cr, Glucosa, Urea (15) ▪ Examen General de orina (15) ▪ Recolección de orina de 24 horas (10) ▪ Hemocultivos (18) ▪ Urocultivos (18) <p>Estudios de evaluación en la semana 9, 18 y 26</p> <p>Estudios de Imagen:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Resonancia Magnética con Gadolinio o Tomografía Axial Computada del sitio primario, simple y contrastadas (3) ▪ Tomografía Computada de Alta Resolución de Pulmón (3) ▪ Gamagrafía ósea (3) ▪ Gamagrafía renal (3) ▪ PET CT opcional (3) ▪ Biopsia Bilateral de Medula ósea (1) ▪ Punción Lumbar (3) ▪ Ecocardiograma (3) <p>- Hospitalización por 7 días en la semana 1, 4,7, 10, 13, 16, 19, 22 y 25</p> <p>- Quimioterapia ambulatoria en la semana 2, 3, 5 y 6</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Consulta con Oncología (15) <p>(Interconsulta a especialidad médica)</p>	<p>Mesna al 100% de la dosis de ciclofosfamida)</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Doxorubicina 30mg/m² por 2 días o semanas 1, 4, 7 y 10 ▪ Desrazoxane 10:1 de la dosis de doxorubicina por 2 días en las semanas 1, 4, 7, y 10 <p>Manejo de sostén</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Ondasetron 5mg/m² cada 8 horas ▪ Filgrastim 5 mcg/kg por 10 días posterior a cada curso de QT ▪ Ranitidina 3mg/kg ▪ Omeprazol 1 mg/kg ▪ Lidocaína unguento tubo aplicación Tópica ▪ Heparina de 1000UI ▪ Manejo del Dolor ▪ Dexametasona 5mg/kg para manejo de vomito ▪ Aprepitant 125/ 80/80 mg por cada ciclo por 4 ciclos <p>Terapia Transfusional de acuerdo a la NOM 253- SSA- 2012 para la disposición de sangre</p>	<p>subrogado.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Equipo para biopsia de médula ósea ▪ Reactivos de inmunohistoquímica (Ver anexo de patología) ▪ Equipo anestésico para cada procedimiento de imagen o procedimiento instrumentado. ▪ Equipo desechable para punción lumbar y agujas (20-22) (1) ▪ Agujas desechable para Biopsia de Medula ósea (15-18) ▪ Agujas para catéter puerto (13) ▪ Parches de apósito transparente con almohadilla de gel de gluconato de Clorhexidina para catéter puerto (13) ▪ Equipos de infusión y venoclisis (22) ▪ Material para curación ▪ Bombas de infusión para quimioterapia ▪ Equipo para aplicación de quimioterapia ▪ Ecocardiógrafo y transductores adecuados

Categoría I: Diagnóstico y Tratamiento del Cáncer en Niños

Enfermedad: CIE-10: C49.0, C49.1 Sarcomas de Partes Blandas Rabdomiosarcoma

Etapas de intervención	Tratamientos / intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, equipamiento y otros insumos
	correspondiente dependiendo del sitio primario)	humana y sus componentes con fines terapéuticos. ▪ Profilaxis con TMP/SMX 5 mg/kg cada tercer día por 25 semanas (opcional)	▪ Reactantes de fase aguda (PCR procalcitonina)36 eventos ▪ Rx de tórax 5 eventos (Ver anexo de neutropenia y fiebre)
<p>MUY ALTO RIESGO Subgrupo H</p> <p>-Rabdomiosarcoma Alveolar -Ganglios Positivos -IRS Etapa IV independientemente de la histología.</p>	<p>Estudios de Laboratorio:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Biometría hemática completa (20) ▪ Tiempos de Coagulación TP, TPT y Fibrinógeno (5) ▪ Electrolitos Séricos: Na, K, Ca, P, Mg, Cl (20) ▪ Pruebas de Función Hepática: ALT, AST, GGT, DHL, FA, BT, BI, BD, PT, Albumina (20) ▪ Química sanguínea: Cr, Glucosa, Urea (20) ▪ Examen General de orina (20) ▪ Recolección de orina de 24 horas (10) <p>Estudios de evaluación en la semana 9, 18, 26, 35, 45 y 52 (o al final del tratamiento)</p> <p>Estudios de Imagen:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Resonancia Magnética con Gadolinio o Tomografía Axial Computada del sitio primario, simple y contrastadas (3) ▪ Tomografía Computada de Alta Resolución de Pulmón (3) ▪ Gamagrafía ósea (3) ▪ Gamagrafía renal (3) 	<p>Quimioterapia</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Vincristina 1.5 mg/m² (dosis máxima 2 mg) (ajustar dosis por edad) semanas 1,2,3,4,5 7, 8, 11, 12, 15, 16, 20, 21, 22, 23, 24, 28, 29, 32, 33, 35, 38, 41, 42, 43, 44, 47, 48, 50 y 51.^{1.a} ▪ Irinotecan 50mg/m²/día (máximo 100mg/día) diario por 5 días, semanas 1,4,20,23,47 y 50. (administrar en coadyuvancia con Cefixime 8mg/kg/día) ▪ Rocecadroxil 2.5 mg/ Kg/ dosis y/o Loperamida 2mg por evacuación (máximo 16 mg/día) ▪ Actinomicina D mayor de 1 año 0.045mg/kg/día 1 (maximo 2.5mg) en menores de 1 año 0.025 mg/kg/día x dosis única en las semanas 35,38,41y 44. 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Reactivos de laboratorio específicos para cada prueba ▪ Equipo de Rayos X y placas ▪ Tomógrafo ▪ Resonancia Magnética ▪ Medios de contraste para Tomografía y resonancia magnética ▪ Equipo de PET CT con radiotrazadores propio o subrogado ▪ Equipo de gamagrafía y radioisótopos propio o subrogado ▪ Equipo para biopsia de médula ósea ▪ Reactivos de inmunohistoquímica (Ver anexo de patología) ▪ Equipo anestésico para cada procedimiento de imagen y procedimiento instrumentado

Categoría I: Diagnóstico y Tratamiento del Cáncer en Niños

Enfermedad: CIE-10: C49.0, C49.1 Sarcomas de Partes Blandas Rabdomiosarcoma

Etapas de intervención	Tratamientos / intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, equipamiento y otros insumos
	<ul style="list-style-type: none"> ▪ PET CT opcional (3) ▪ Biopsia Bilateral de Medula ósea (1) ▪ Punción Lumbar (3) ▪ Ecocardiograma (3) <p>Incluye Quimioterapia, Cirugía y Radioterapia</p> <p>Cirugía: ver anexo quirúrgico</p> <p>- Hospitalización por 7 días en la semana 1, 4,7, 10, 13, 16, 19, 22 y 25</p> <p>- Quimioterapia ambulatoria en la semana 2, 3, 5 y 6 y en el mantenimiento por 24 semanas más</p> <p>-Consulta con Oncología (25)</p> <p>En la semana 9 evaluación se determina si hay respuesta, completan enfermedad estable progresión o respuesta parcial. Si la enfermedad es estable o progresa enviar 2da línea de tratamiento.</p> <p>Si el paciente es candidato a cirugía, iniciar la Radioterapia a la semana 20, en caso contrario, iniciar Radioterapia a la semana 13</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Ifosfamida en mayores de 1 año 1800mg/m² día IV por 5 días, semanas 9,13,17,26,y 30 + ▪ Mesna al 125 % , en menores de 1 año 50% de la dosis por m² Semana 9,13,17,26,y 30 ▪ Ciclofosfamida mayores de 3 años, 1200mg m² IV por 1 día, en menores de 3 años 40 mg/kg/IV por 1 día, semanas 7,11,15,28,32,35,38,41,44, + ▪ Mesna al 100% de la dosis de Ciclofosfamida, semanas 7,11,15,28,32,35,38,41,44. ▪ Etoposido en mayores de 1 año 100 mg/m²día IV por 5 días en menores de 1 año 50% de la dosis calculada por m², semanas 9,13,17,26 y 30 ▪ Doxorubicina 37.5 mg/m² por 2 días semanas 7,11,15,28 y 32 en menores de 1 año, 50% de la dosis ▪ Dezraxozane 10:1 de la dosis de doxorubicina por 2 días en las semanas 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Equipo desechable para punción lumbar y agujas (20-22) (1) ▪ Agujas desechable para Biopsia de Medula ósea (15-18) ▪ Agujas para catéter puerto (13) ▪ Parches de apósito transparente con almohadilla de gel de gluconato de Clorhexidina para catéter puerto (13) ▪ Equipos de infusión y venoclisis (22) ▪ Material para curación (Gasas, ▪ Equipo de infusión y venoclisis (22) ▪ Material para curación ▪ Bombas de infusión para quimioterapia ▪ Equipo para aplicación de quimioterapia ▪ Ecocardiógrafo y transductores adecuados ▪ Rx de tórax 5 eventos (Ver anexo de neutropenia y fiebre)

Categoría I: Diagnóstico y Tratamiento del Cáncer en Niños

Enfermedad: CIE-10: C49.0, C49.1 Sarcomas de Partes Blandas Rabdomiosarcoma

Etapas de intervención	Tratamientos / intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, equipamiento y otros insumos
		<p>7,11,15,28 y 32</p> <p>Mantenimiento por 24 semanas. Inicia en la semana 26.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Vinorelbina 25 mg/m² SC vía oral por 18 dosis ▪ Ciclofosfamida 25mg/m² SC vía oral DIARIO por 24 semanas <p>Manejo de sostén</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Ondansetron 5mg/m² cada 8 horas ▪ Filgrastim 10 mcg/kg por 10 días posterior a cada curso de QT con actinomicina, doxorubicina e ifosfamida ▪ Ranitidina 3mg/kg ▪ Omeprazol 1 mg/kg ▪ Lidocaína UNGÜENTO TUBO aplicación Tópica ▪ Heparina de 1000UI ▪ Manejo del Dolor ▪ Dexametasona 5mg/kg para manejo de vomito ▪ Aprepitán 125/80/80 mg por cada ciclo por 4 ciclos ▪ Terapia Transfusional de acuerdo a la NOM 253- SSA- 2012 para la disposición de sangre humana y sus 	

Categoría I: Diagnóstico y Tratamiento del Cáncer en Niños

Enfermedad: CIE-10: C49.0, C49.1 Sarcomas de Partes Blandas Rbdomiosarcoma

Etapas de intervención	Tratamientos / intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, equipamiento y otros insumos
		componentes con fines terapéuticos. <ul style="list-style-type: none"> ▪ Profilaxis con TMP/SMX 5 mg/kg cada tercer día por 25 semanas (opcional) 	
PACIENTES CON FALTA DE RESPUESTA AL TRATAMIENTO	Estudios de Laboratorio: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Biometría hemática completa (15) ▪ Tiempos de Coagulación TP, TPT y Fibrinógeno (3) ▪ Electrolitos Séricos: Na, K, Ca, P, Mg, Cl (15) ▪ Pruebas de Función Hepática: ALT, AST, GGT, DHL, FA, BT, BI, BD, PT, Albumina (15) ▪ Química sanguínea: Cr, Glucosa, Urea (15) ▪ Examen General de orina (15) ▪ Recolección de orina de 24 horas (10) ▪ Hemocultivos (18) ▪ Urocultivos (18) Estudios de evaluación Estudios de Imagen: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Resonancia Magnética con Gadolinio o Tomografía Axial Computada del sitio primario, simple y contrastadas (3) ▪ Tomografía Computada de Alta Resolución de Pulmón (3) ▪ Gamagrafía ósea (3) 	Quimioterapia Manejo de sostén <ul style="list-style-type: none"> ▪ Ondasetron 5mg/m² cada 8 horas por 135 dosis ▪ Filgrastim 5 mcg/kg por 10 días posterior a cada curso de QT ▪ Ranitidina 3mg/kg ▪ Omeprazol 1 mg/kg ▪ Lidocaína UNGÜENTO TUBO aplicación Tópica ▪ Heparina de 1000UI ▪ Manejo del Dolor ▪ Dexametasona 5mg/kg para manejo de vomito ▪ Aprepitant 125/ 80/80 mg por cada ciclo por 4 ciclos. ▪ Terapia Transfusional de acuerdo a la NOM 253- SSA- 2012 para la disposición de sangre humana y sus componentes con fines terapéuticos. ▪ Profilaxis con TMP/SMX 5 mg/kg cada tercer día por 25 semanas (opcional) 	Reactivos de laboratorio específicos para cada prueba Equipo de Rayos X y placas Tomógrafo <ul style="list-style-type: none"> ▪ Resonancia Magnética ▪ Medios de contraste para Tomografía y resonancia magnética ▪ Equipo de PET CT con radiotrazadores propio o subrogado ▪ Equipo de gammagrafía y radioisótopos propio o subrogado ▪ Equipo para biopsia de médula ósea ▪ Reactivos de inmunohistoquímica (Ver anexo de patología) ▪ Equipo anestésico para cada procedimiento de imagen y procedimiento instrumentado. ▪ Equipo desechable para punción lumbar y agujas (20-22) (1)

Categoría I: Diagnóstico y Tratamiento del Cáncer en Niños

Enfermedad: CIE-10: C49.0, C49.1 Sarcomas de Partes Blandas Rabdomiosarcoma

Etapas de intervención	Tratamientos / intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, equipamiento y otros insumos
	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Gamagrafía renal (3) ▪ PET CT opcional (3) ▪ Biopsia Bilateral de Medula ósea (1) ▪ Punción Lumbar (3) ▪ Ecocardiograma (3) ▪ Hospitalización por 7 días en la semana ▪ Quimioterapia ambulatoria en la semana ▪ Consulta con Oncología (25) (Interconsulta a especialidad médica correspondiente dependiendo del sitio primario) agregar en cada subgrupo. 		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Agujas desechable para Biopsia de Medula ósea (15-18) ▪ Agujas para catéter puerto (13) ▪ Parches de apósito transparente con almohadilla de gel de gluconato de Clorhexidina para catéter puerto (13) ▪ Equipos de infusión y venoclisis (22) ▪ Material para curación ▪ Bombas de infusión para quimioterapia ▪ Equipo para aplicación de quimioterapia ▪ Ecocardiógrafo y transductores adecuados ▪ Rx de tórax 5 eventos ▪ (Ver anexo de neutropenia y fiebre)

Categoría I: Diagnóstico y Tratamiento del Cáncer en Niños

Enfermedad: CIE-10: C49.0, C49.1 Sarcomas de Partes Blandas Rabdomiosarcoma

Etapas de intervención	Tratamientos / intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, equipamiento y otros insumos
<p>TRATAMIENTO CON RADIOTERAPIA²</p>	<p>Simulación virtual</p> <p>Radioterapia. Meta: lograr control loco regional, con o sin cirugía, pero siempre en conjunto con quimioterapia. No deberá interferir una de otra.</p> <p>BAJO RIESGO y Subgrupo B: No RT</p> <p>RIESGO ESTANDAR Subgrupo C G II (enfermedad microscópica): Tumor primario: 36 Gy (20 fracciones de 1.8 Gy) GIII (enfermedad macroscópica): Orbita (sólo biopsia): 45 Gy (25 fracciones de 1.8 Gy) Tumor primario cualquier N: 50.4 Gy (28 fracciones de 1.8 Gy) Semana 3 Si es sometido a cirugía de Segunda revisión con reporte negativo a enfermedad micro o macro: 36 Gy Semana 12 Si es R1 o N1: 41.4 Gy Semana 12</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Sedación anestésica con sevoflurano para menores de 3 años ▪ Medio de contraste no ionico ▪ Solución salina 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Técnico en radioterapia con capacitación en tomografía ▪ Anestesiólogo pediatra ▪ Mascarilla de inhalación de anestesia ▪ Monitor de signos vitales ▪ Oxímetro de pulso ▪ Agujas hipodérmicas ▪ Tinta china ▪ Marcas fiduciarias ▪ Equipo de fijación: máscara termoplástica y/o colchón de alto vacío. ▪ Tina para baño maría ▪ Tela adhesiva ▪ Tomógrafo simulador con juego de láseres para alineación. ▪ Accesorio para mesa plana ▪ Comunicación vía DICOM al

²CONSIDERACIONES ESPECIALES DE RADIOTERAPIA: En lesiones superficiales se debe tratar con terapia con electrones NO USAR TERAPIA SUPERFICIAL. Es obligatorio usar para el tratamiento del cáncer en niños un ACELERADOR LINEAL con SIMULACION VIRTUAL CON TOMOGRAFIA Y PLANEACION MINIMAMENTE TRIDIMENSIONAL (CONFORMAL Y/O IMRT). Está contraindicado tratar niños con cáncer en UNIDADES DE COBALTO 60, en caso de no contar con Acelerador Lineal deberá ser referido a otra unidad con el equipamiento adecuado. El uso de braquiterapia será bajo protocolo clínico. El uso de fraccionamientos alterados no mostró ningún beneficio en control local o supervivencia. Actinomicina D justo antes de la RT pero no durante, No doxo durante RT.

Sitios parameningeos: Invasión directa a SNC / parálisis facial / Compresión cordal o pérdida de visión: Inicia RT en el día 0.

Paratesticular: Invasión escrotal, RT al escroto

Tiempo de inicio de radioterapia: Extensión directa al cerebro o compresión medular o parálisis facial: Día 0

Bajo riesgo: semana 13

Riesgo intermedio: Semana 4

Alto riesgo (metastásico): semana 13

México D. F. 16 de abril de 2014

Categoría I: Diagnóstico y Tratamiento del Cáncer en Niños

Enfermedad: CIE-10: C49.0, C49.1 Sarcomas de Partes Blandas Rabdomiosarcoma

Etapas de intervención	Tratamientos / intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, equipamiento y otros insumos
	<p>Si es R2: 50.4 Gy Semana 12</p> <p>Subgrupo D Orbita (sólo biopsia): 45 Gy (25 fracciones de 1.8 Gy) Semana 12 Tumor primario con enfermedad microscópica N0: 41.4 Gy (23 fracciones de 1.8 Gy) Semana 12 Tumor primario con enfermedad macroscópica cualquier N: 50.4 Gy (28 fracciones de 1.8 Gy) Semana 12 Si es sometido a cirugía de Segunda revisión con reporte negativo a enfermedad micro o macro: 36 Gy Semana 15 Si es R1 o N1: 41.4 Gy Semana 15 Si es R2: 50.4 Gy Semana 15</p> <p>ALTO Y MUY ALTO RIESGO Semana 15 Grupo II Enfermedad macroscópica Tumor primario + N0: 36 Gy Tumor primario + N1: 41.4Gy Tumor primario (-) N1: 41.4 Gy Grupo III Enfermedad macroscópica Orbita (sólo biopsia): 45 Gy Tumor primario + cualquier N: 50.4 Gy Si es sometido a cirugía de segunda revisión con reporte negativo a enfermedad: 36 Gy Si es R1 o N1: 41.4 Gy Si es R2: 50.4 Gy</p> <p>ENFERMEDAD METASTÁSICA PULMONAR</p>		<p>sistema de planeación o imágenes grabadas en DVD mismo formato DICOM.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Sistema de posicionamiento automatizado ▪ Sistema de planeación tridimensional actualizado. ▪ Físico médico ▪ Técnico dosimetrista ▪ Acelerador lineal con electrones y fotones fotones con recursos para pacientes pediátricos (físico médico, técnico dosimetrista, radio oncólogo pediatra, técnico especializado en radioterapia pediátrica.), con sistema de multihojas, sistema de verificación y posicionamiento del área de tratamiento. Propio o subrogado ▪ Sala de recuperación para sedación ▪ Carro de paro

Categoría I: Diagnóstico y Tratamiento del Cáncer en Niños

Enfermedad: CIE-10: C49.0, C49.1 Sarcomas de Partes Blandas Rabdomiosarcoma

Etapas de intervención	Tratamientos / intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, equipamiento y otros insumos
	<p>Múltiples Lesiones: Irradiación pulmonar bilateral (15 Gy) Lesión Única: cirugía, bordes positivos Rt localizada 7.5 Gy. RT paliativa en sitio de mayor sintomatología 30 Gy en 10 fracciones ECOG 1-2 20 Gy en 5 fracciones ECOG 3 No RT ECOG 4</p>		
<p>VIGILANCIA</p>	<p>Estudios de laboratorio:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ BH completa ▪ Química Sanguínea (Glucosa, BUN, Cr, Urea) ▪ Electrolitos Séricos (Na, K, Ca, P, Mg, Cl) durante los primeros 6 meses <p>Estudios de Imagen: se realizarán cada 3 meses durante el primer año, cada 4 meses durante el segundo año, cada 6 meses durante el 3 y 4 año, cada 12 meses hasta el 5to año de vigilancia.</p> <p>Estudios de Imagen:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Tomografía axial computada simple y contrastada del sitio primario o Resonancia Magnética con Gadolineo ▪ Tomografía pulmonar de alta resolución ▪ Gammagrama óseo ▪ Gammagrama Renal ▪ PET CT opcional <p>Vigilancia por 5 años a partir del término del</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Vacunas de acuerdo a cartilla nacional 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Reactivos de laboratorio específicos para cada prueba ▪ Equipo de Rayos X y placas ▪ Tomógrafo ▪ Resonancia Magnética ▪ Medios de contraste para Tomografía y resonancia magnética ▪ Equipo de PET CT con radiotrazadores propio o subrogado ▪ Equipo de gammagrafía y radioisótopos propio o subrogado ▪ Equipo anestésico para cada procedimiento de imagen ▪ Ecocardiógrafo y transductores adecuados ▪ Insumos para vacunación

Categoría I: Diagnóstico y Tratamiento del Cáncer en Niños

Enfermedad: CIE-10: C49.0, C49.1 Sarcomas de Partes Blandas Rabdomiosarcoma

Etapas de intervención	Tratamientos / intervenciones	Medicamentos	Infraestructura, equipamiento y otros insumos
	<p>tratamiento.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Valoración por Cardiólogo cada 6 meses durante el primer año y posteriormente anual ▪ Ecocardiograma, Radiografía de tórax y electrocardiograma cada 6 meses durante el primer año y posteriormente anual ▪ Pruebas de función tiroidea cada 6 meses ▪ Valoración por endocrinología cada 6 meses por los 2 primeros años y posteriormente anual ▪ Consultas con Oncología ▪ 12 durante el primer año, 6 durante el segundo año, 4 durante el 3er año, 2 durante el 4to año, 1 a partir de 5to año ▪ Consulta con Radioterapia (ver anexo) ▪ Consulta con Cirugía (ver anexo) ▪ Vacunación a los 6 meses de termino de quimioterapia de acuerdo a cartilla nacional ▪ Interconsultas de acuerdo a sitio primario y secuelas. 		

ⁱ Estudios de inmunohistoquímica no queda limitado solo a la búsqueda de CD45, CD99 y KI-67

Categoría I: Diagnóstico y Tratamiento del Cáncer en Niños

Enfermedad: CIE-10: C49.0, C49.1 Sarcomas de Partes Blandas Rabdomiosarcoma

Tabla 1 - Estratificación del Riesgo del estudio EpSSG sobre RMS no metastático

Grupo Riesgo	Subgrupos	Histología	Estadio Post-Quirúrgico (Grupo IRS)	Localización	Estadio ganglionar	Tamaño y Edad
Bajo Riesgo	<i>A</i>	Favorable	I	Cualquiera	N0	Favorable
Riesgo Estándar	<i>B</i>	Favorable	I	Cualquiera	N0	Desfavorable
	<i>C</i>	Favorable	II, III	Favorable	N0	Cualquiera
	<i>D</i>	Favorable	II, III	Desfavorable	N0	Favorable
Alto Riesgo	<i>E</i>	Favorable	II, III	Desfavorable	N0	Desfavorable
	<i>F</i>	Favorable	II, III	Cualquiera	N1	Cualquiera
	<i>G</i>	Desfavorable*	I, II, III	Cualquiera	N0	Cualquiera
Muy Alto Riesgo	<i>H</i>	Desfavorable	I, II, III	Cualquiera	N1	Cualquiera