

Experiencia de 25 años en tumores vasculares de la pared torácica

A. Santiago Recuerda^a, M.E. Corpa Rodríguez^b, J. García-Sánchez Girón^b, P. Díaz-Agero Álvarez^b, J.C. Vázquez Pelillo^b y M. Casillas Pajuelo^b

^aServicio de Neumología. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

^bServicio de Cirugía Torácica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

En el período de 1978 a 2003 realizamos 73 intervenciones en tumores de la pared del tórax, de los cuales 6 eran tumores vasculares, un 8,2%. Cuatro eran tumores de partes blandas y 2 tenían afectación ósea. El diagnóstico histológico fue de 4 hemangiomas, un hemangioendotelioma y un angiosarcoma de bajo grado. En todos el diagnóstico se estableció tras la cirugía, excepto en un caso que había sido diagnosticado previamente en un intento de resección antes de llegar a nuestro servicio.

A 4 enfermos se les realizó una punción-aspiración con aguja fina, que no fue concluyente en ningún caso. Se practicó resección completa del tumor en todos los pacientes, con un margen superior a 3 cm. En un enfermo con fístula arteriovenosa y angiomatosis difusa se practicó embolización con posterior ligadura quirúrgica de los vasos intercostales antes de la resección tumoral. La reconstrucción parietal del defecto tras la extirpación del tumor se llevó a cabo con tejidos propios, excepto en un caso en que utilizamos placa de Marlex y prótesis metálica para evitar la deformidad de la arcada costal inferior.

Hemos realizado seguimiento de todos los enfermos, que en la actualidad están vivos y sin signos de recidiva, entre 2 y 25 años tras la cirugía.

Palabras clave: Tumores vasculares. Pared torácica. Hemangioma. Angiosarcoma. Hemangioendotelioma.

Vascular Tumors Arising in the Chest Wall: 25 Years' Experience

Seventy-three interventions for chest wall tumors were performed at our hospital from 1978 through 2003. Six (8.2%) tumors were vascular. Four of them were soft tissue tumors, and two involved bone. The histologic diagnoses were hemangioendothelioma (1), low-grade angiosarcoma (1), and hemangioma (4). The diagnosis was established after surgery in all cases except one that had been previously diagnosed during an attempted resection before the patient came to our hospital.

Fine needle aspiration carried out in 4 patients was inconclusive in all cases. Complete tumor resection with a margin greater than 3 cm was performed in each patient. Embolization followed by ligation of the intercostal vessels was performed prior to tumor resection in 1 patient with arteriovenous fistula and diffuse angiomatosis. Chest wall reconstruction after tumor removal was carried out using autologous tissues except in 1 case in which a Marlex mesh (CR Bard Inc., Burlington, USA) and a metallic prosthesis was inserted to prevent deformity in the lower costal arch.

All patients have been followed and have survived with no evidence of recurrence after follow up ranging from 2 to 25 years.

Key words: Vascular tumors. Chest wall. Hemangioma. Angiosarcoma. Hemangioendothelioma

Introducción

Los tumores de la pared torácica constituyen un porcentaje inferior al 1% de todas las tumoraciones del organismo y son, en su mayor parte, de origen osteocartilaginoso. Un pequeño número corresponde a tumores vasculares y, dada su rareza, resulta difícil encontrar datos en la bibliografía respecto a su incidencia y prevalencia.

La clasificación de los tumores vasculares es variable y controvertida. Se pueden clasificar en benignos y

malignos. Los primeros son muy raros, y es difícil determinar si estamos ante lesiones benignas, malformaciones o verdaderos tumores. Los más frecuentes son los hemangiomas. Los hemangioendoteliomas se consideran en la actualidad tumores de malignidad intermedia, excepto los epitelioides, que por su posibilidad de metastatizar se consideran tumoraciones malignas. Los angiosarcomas son los verdaderos tumores malignos de naturaleza vascular, y su identificación es más frecuente hoy día por sus características citomorfológicas epiteliales.

En la bibliografía consultada sólo se recogen casos aislados de tumores vasculares, sin que hayamos encontrado ninguna serie importante que incluya a un número significativo de casos.

Presentamos a continuación una serie de 6 tumores

Correspondencia: Dra. A. Santiago Recuerda.
Isla de Arosa, 8-14B. 28035 Madrid. España.
Correo electrónico: asantiago@mi.madridtel.es / anasanrecu@hotmail.com
Recibido: 4-5-2004; aceptado para su publicación: 18-5-2004.

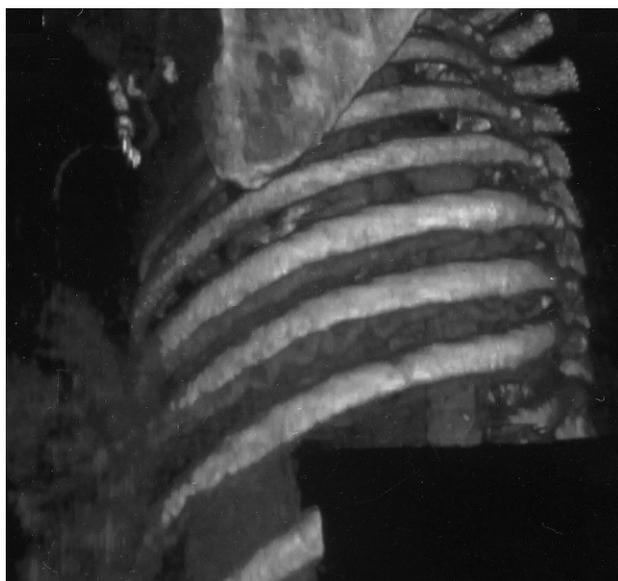


Fig. 1. Reconstrucción tridimensional de la pared torácica donde se observa la lesión costal causada por el hemangioendotelioma.

vasculares, diagnosticados en un período de 25 años. En todos los casos se intervino a los pacientes y se ha realizado seguimiento hasta la actualidad.

El análisis estadístico se ha hecho mediante técnicas descriptivas: media \pm desviación estándar para las variables cuantitativas, y frecuencia y porcentajes para las cualitativas.

Observaciones clínicas

En el período de 1978 a 2003 realizamos 73 intervenciones por tumoraciones de la pared torácica, de las cuales 6 (8,2%) eran tumores vasculares. La edad media \pm desviación estándar de los pacientes –5 varones y una mujer– era de 38 ± 13 años (extremos: 22-55 años). En 2 pacientes el descubrimiento de los tumores fue casual durante un estudio radiológico de tórax. En los 4 restantes la tumoración era palpable y cursó con un aumento progresivo de tamaño, con un tiempo de evolución de 6, 12, 13 meses y varios años, respectivamente. En este último paciente la lesión era conocida desde la juventud, llegó a alcanzar un tamaño de 25 cm de diámetro y presentaba una úlcera cutánea en la zona de mayor relieve.

Todos eran indoloros.

La localización de los tumores fue en el hemitórax derecho en 4 casos y en el izquierdo en 2; se hallaban en la región costal anterior 3 tumores y los otros 3 se localizaban posteriormente. En el estudio radiológico de tórax la tumoración fue visible en 4 casos, 2 de ellos tenían afectación ósea costal y los otros 2 tenían sólo afectación de partes blandas; en los 2 restantes, su pequeño tamaño hacía imposible su visualización. Se realizó tomografía computarizada torácica a 4 pacientes, y en los otros 2 tomografías, al no disponer de la primera técnica en el momento de su presentación. En la figura 1 se muestra la lesión costal del caso del hemangioendotelioma.

A 4 pacientes se les practicó una punción-aspiración con aguja fina que no proporcionó el diagnóstico en ningún caso.

En la tabla I se expone la distribución por edades, sexo, clínica y métodos diagnósticos.

Realizamos exéresis quirúrgica en los 6 tumores llevando a cabo una resección completa con bordes libres de tumor. En los tumores de partes blandas se extirparon sólo los músculos afectados y en un caso, por proximidad tumoral, esto se acompañó de la resección de una costilla subyacente.

Respecto a las tumoraciones óseas, en un caso se realizó extirpación costal extensa más los espacios intercostales superior e inferior, y en el otro resecamos 3 costillas en monobloque hasta las apófisis transversas por asentar en la gotiera posterior. En este paciente fue necesaria la reconstrucción parietal con malla de Marlex y prótesis metálica para evitar la deformidad de la arcada costal inferior.

En el paciente con fístula arteriovenosa y angiomas difusa fue necesario la realización de una toracotomía previa, pues una embolización practicada con anterioridad no fue efectiva. En la toracotomía se llevó a cabo la ligadura de los vasos aferentes tortuosos y de gran tamaño que se habían evidenciado en una arteriografía previa (fig. 2). A pesar de las ligaduras vasculares, el tumor, ampliamente vascularizado, presentó una hemorragia importante dados la malformación vascular existente y su tamaño.

El tamaño de los tumores osciló entre 2 y 25 cm de diámetro mayor, y el estudio histológico fue: 4 hemangiomas (capilar, intramuscular, cavernoso óseo y malformación arteriovenosa con angiomas difusa), un hemangioendotelioma y un angiosarcoma. En la tabla II se recogen el tamaño tumoral, tipo de resección y diagnóstico histológico definitivo.

No hubo morbilidad postoperatoria ni recidiva tumoral en ninguno de los casos presentados. No se administró quimio ni radioterapia. El seguimiento posquirúrgico ha sido completo en todos los pacientes, quienes se encuentran libres de

TABLA I
Distribución por edad, sexo, clínica y métodos diagnósticos

Caso	Edad	Sexo	Clínica	Localización	Radiología	PAAF
1	29	V	Asintomático	Pared anterior derecha	Hallazgo casual. Afectación partes blandas	Negativa
2	29	V	Tumor palpable	Pared anterior derecha	Afectación partes blandas	No realizada
3	45	V	Asintomático	Pared anterior derecha	Hallazgo casual. Afectación 5. ^a costilla	Frotis hemorrágico
4	46	V	Tumor palpable gigante	Pared anterolateral izquierda	Afectación partes blandas. Aortografía	Biopsia previa a cielo abierto
5	55	V	Tumor palpable	Pared posterior izquierda	Masa extrapleural con insuflación de 3 costillas	Frotis hemorrágico
6	22	M	Tumor palpable	Pared posterior derecha	No visible	Proliferación fusocelular (no concluyente)

PAAF. punción-aspiración con aguja fina.

enfermedad en la actualidad, después de un período variable entre 2 y 25 años.

Discusión

Los tumores vasculares de la pared torácica son muy raros y en una revisión de la bibliografía no hemos encontrado ninguna serie importante, sólo casos aislados¹⁻⁷.

Los tumores benignos son excepcionales y, desde un punto de vista histológico, resulta difícil determinar si se trata de lesiones benignas, malformaciones o tumoraciones verdaderas^{8,9}. Dentro de ellos la variedad más frecuente son los hemangiomas¹⁰, que se caracterizan por la aparición de canales vasculares de localización muscular o dentro del canal medular (hemangiomas óseos). Ambas variedades son infrecuentes y en nuestro país sólo hemos encontrado publicaciones de casos aislados^{5,11}. En la pared torácica son rarísimos, según Watson y McCarty⁶, un 0,7% de todos los hemangiomas. Se localizan con mayor frecuencia en la región posterior o lateral del tórax, si bien en 2 de nuestros casos la localización era anterior y su descubrimiento se realizó en la tercera década, cuando lo habitual es que aparezcan en edades juveniles o infantiles, por lo que algunos autores los consideran de origen congénito^{2,7}. También se les ha relacionado con traumatismos musculares, que condicionan la aparición de dichas tumoraciones por proliferación de vasos en el seno de un hematoma¹².

Los hemangiomas óseos constituyen el 1% de todos los tumores óseos del organismo, y en la pared costal son verdaderas rarezas¹³. Se caracterizan por la insuflación costal radiolúcida que conserva la cortical, en cuyo interior pueden verse trabeculaciones finas. Suelen ser indoloros, lo que condiciona el descubrimiento de tumores de gran tamaño en un estudio radiológico convencional, como en el caso número 3 de nuestra serie. Es difícil llegar al diagnóstico antes de la cirugía y, dada la inespecificidad de sus características radiológicas, es fácil confundirlos con otras lesiones óseas de naturaleza maligna, lo que obliga a realizar resecciones tumorales extensas.

La aparición de angiomatosis difusa tras fistulas arteriovenosas es un hecho poco común. Se trata de una

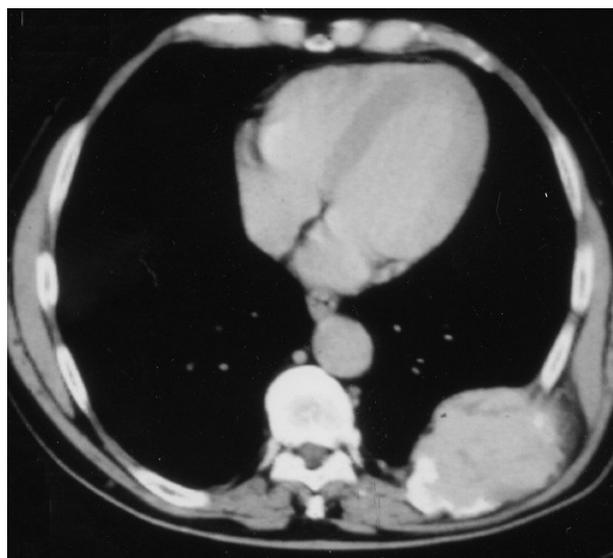


Fig. 2. TAC torácica en el que se observa el tumor en región dorsal izquierda de 8 cm de diámetro con infiltración de la pared costal.

forma extensa de hemangiomas que afectan a distintos tejidos (piel, tejido subcutáneo, músculo y, en ocasiones, hueso). El término es sinónimo de malformación vascular, y para muchos es una malformación congénita que suele descubrirse en edades tempranas^{8,14}. Pueden permanecer indoloros durante largo tiempo y llegar a alcanzar de este modo gran tamaño. Este aumento de volumen condiciona la posibilidad de que se necrosen y ulceren. En el estudio mediante tomografía computarizada puede definirse su naturaleza vascular, pues captan contraste, si bien en superficie tienen apariencia grasa al estar formados en su mayor parte por tejido adiposo maduro. Esta falsa apariencia se observa igualmente cuando se realiza una ecografía. En el caso 4 de nuestra serie se diagnosticó de lipoma, y en un primer intento de resección su extraordinaria vascularización llevó a los cirujanos a desistir de su exéresis y así llegar a la práctica de una arteriografía que demostró importante afluencia vascular de arterias de procedencia intercostal, mamaria interna y diafragmática.

TABLA II
Cirugía realizada, tamaño tumoral y diagnóstico histológico

Caso	Tamaño (cm)	Afectación ósea	Año. Tipo de intervención	Diagnóstico histológico
1	6 × 5	No	1978. Resección parietal	Hemangioma capilar intramuscular
2	2 × 2	No	1985. Resección en bloque de partes blandas	Hemangioma cavernoso
3	7 × 6,5	Sí	1990. Resección 5. ^a costilla y músculos adyacentes. Cobertura con pectoral mayor y serrato	Hemangioma óseo
4	25 × 10	No	2002. Toracotomía y ligadura de vasos aferentes. Extirpación en huso de piel, subcutáneo y músculo. Colgajo cutáneo extenso para cierre de defecto parietal	Hemangioma arteriovenoso con angiomatosis difusa
5	8,5 × 5	Sí	2002. Ligadura de pedículos. Extirpación tumoral monobloque con resección de 3 arcadas. Malla de Marlex y prótesis metálica. Plastia de dorsal ancho	Hemangioma diferenciado
6	3,5 × 2	No	1996. Resección en bloque de piel, músculo y 10. ^a costilla. Mioplastia	Angiosarcoma de bajo grado

Se han descrito recurrencias después de su extirpación, al tratarse de lesiones muy extensas que afectan en profundidad a distintos tejidos de la pared torácica.

Los hemangioendoteliomas son sarcomas de malignidad intermedia y de difícil diagnóstico. A veces alcanzan un gran tamaño y suelen ser indoloros. En el caso 5 de nuestra serie la tumoración insuflaba las costillas 8, 9 y 10 sin romper la cortical, tenía calcificaciones periféricas y hacía un resalte extrapleurales en profundidad. La realización de tomografía computarizada con contraste permite visualizar el relleno de los vasos en el interior del tumor, y la punción-aspiración con aguja fina puede producir una hemorragia importante por el componente arterial y la presión en el seno del tumor. La gammagrafía ósea de estos tumores suele ser positiva. La variedad de hemangioendoteliomas epitelioides se consideran tumores malignos por su facilidad para metastatizar.

Los verdaderos tumores malignos de origen vascular son los angiosarcomas. Se originan en las células endoteliales de los pequeños vasos sanguíneos, y en la pared torácica son verdaderas rarezas. En una serie de 99 casos de la bibliografía japonesa recogida por Naka et al⁴, sólo 2 asentaban en el tórax. Suelen tener apariencia epitelial en el estudio histológico y su origen endotelial se confirma mediante técnicas de inmunohistoquímica.

Suelen tener muy mal pronóstico y su grado de malignidad es variable, de I a III, dependiendo de sus características citológicas. Los grados II y III se caracterizan por un pronóstico muy malo, con el fallecimiento del paciente al cabo de pocos meses a pesar del tratamiento realizado. Se han descrito angiosarcomas secundarios a irradiación, infecciones, tuberculosis, etc.^{15,16}

En una revisión de la bibliografía hasta el año 1998 Alexiou et al³ encuentran sólo 6 casos de angiosarcomas y todos presentaban dolor intenso. En el caso número 6 de nuestra serie, el diagnóstico fue de angiosarcoma de bajo grado, era indoloro, medía 3,5 cm y se pudo realizar una extirpación completa con amplios márgenes de seguridad. La cirugía en este tipo de tumores es el mejor medio terapéutico, si bien en casos de gran agresividad histológica el pronóstico es malo cualquiera que sea el tratamiento realizado.

En conclusión, los tumores vasculares de pared torácica son extremadamente raros. Hemos tenido la

oportunidad de tratar 4 tumores benignos, uno de malignidad intermedia y un tumor maligno de bajo grado mediante cirugía. Todos los pacientes están vivos en el momento actual.

La excepcionalidad de los tumores de origen vascular justifica la presentación de este trabajo, donde se recogen las dificultades diagnósticas y los escasos síntomas, junto con la inespecificidad del estudio radiológico, por lo que resulta necesario llevar a cabo una biopsia intra-operatoria para decidir una resección más o menos amplia a fin de conseguir los mejores resultados a largo plazo.

BIBLIOGRAFÍA

1. King RM, Pairolero PC, Trastek VF, Piehler JM, Payne WS, Bernatz PE. Primary chest wall tumors: factors affecting survival. *Ann Thorac Surg.* 1986;41:597-601.
2. Walsh GL, Davis BM, Swisher SG, Vaporciyan AA, Smythe WR, Willis-Merriman K, et al. A single-institutional, multidisciplinary approach to primary sarcomas involving the chest wall requiring full-thickness resections. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2001;121:48-60.
3. Alexiou C, Clelland CA, Robinson D, Morgan WE. Primary angiosarcomas of the chest wall and pleura. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1998;14:523-6.
4. Naka N, Ohsawa M, Tomita Y, Kanno H, Uchida A, Aozasa K. Angiosarcoma in Japan. A review of 99 cases. *Cancer.* 1995;75:989-96.
5. Arrabal R, Fernández A, Pagés C, Benítez A, Fernández JL. Tumores primitivos de pared torácica (1991-1994). *Arch Bronconeumol.* 1996;32:384-7.
6. Watson WL, McCarty WD. Blood and lymph vessel tumor. A report of 1056 cases. *Surg Gynecol Obstet.* 1940;71:569-88.
7. Yonehara Y, Nakatsuka T, Ichioka I, Takato T, Matsumoto S, Yamada A. Intramuscular haemangioma of the anterior chest wall. *Br J Plast Surg.* 2000;53:257-9.
8. Fletcher C. Vascular tumours. En: Fletcher C, Unni K, Mertens F, editors. *Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone.* Lyon: WHO. IARC Press; 2002. p. 155-78.
9. Fletcher CD. Vascular tumors: an update with emphasis on the diagnosis of angiosarcoma and borderline vascular neoplasms. *Monogr Pathol.* 1996;38:181-206.
10. Dahlin DC. *Bone tumors: general aspects and data on 6221 cases.* Springfield: C. Thomas; 1987. p. 137-48.
11. De Granda JI, Baquero F, Ramírez JR. Hemangioma costal: un diagnóstico infrecuente. *Arch Bronconeumol* 2002;38:154-5.
12. Scott JL. Hemangiomas in skeletal muscle. *Br J Surg.* 1957;44:496-501.
13. Shimizu K, Yamashita Y, Hihara J, Seto Y, Toge T. Cavernous hemangioma of the rib. *Ann Thorac Surg.* 2002;74:932-4.
14. Howat AJ, Campbell PE. Angiomatosis: a vascular malformation of infancy and childhood. Report of 17 cases. *Pathology.* 1987;19:377-82.
15. Maziak DE, Shamji FM, Peterson R, Perkins DG. Angiosarcoma of the chest wall. *Ann Thorac Surg.* 1999;67:839-41.
16. Maddox JC, Evans HL. Angiosarcoma of skin and soft tissues. *Cancer.* 1981;48:1907-21.