

Tumores primitivos de pared torácica (1991-1994)

R. Arrabal Sánchez, A. Fernández de Rota, C. Pagés Navarrete,
A. Benítez Doménech y J.L. Fernández Bermúdez

Servicio de Cirugía Torácica. Hospital Regional Carlos Haya. Málaga.

En el período entre 1991 y 1994 se han realizado en nuestro servicio 582 intervenciones, de las cuales 19 han correspondido a tumores primitivos de pared torácica (3,26%). Analizamos edad, sexo, clínica, características radiológicas, diagnóstico, terapéutica y evolución.

Se dividen en 10 tumores benignos y nueve malignos. La clínica más frecuente fue la presencia de dolor y/o tumor. El diagnóstico preoperatorio sólo se obtuvo en 2 casos.

A no ser en casos de claros signos radiológicos y macroscópicos de benignidad, se realizó exéresis amplia de la pared torácica, a veces con resección de estructuras adyacentes. El defecto se reparó directamente en 12 casos y en los restantes se cubrió el defecto con prótesis de diversos materiales y/o plastias musculares.

El tumor más frecuente fue el condrosarcoma (3 casos), en dos ocasiones, osteoblastoma y osteochondroma y solamente en un caso los demás tumores (plasmocitoma, condroma, displasia fibrosa, granuloma eosinófilo, osteosarcoma, tumor de Ewing, sarcoma epiteloide, fibrosarcoma, hemangioma, neurilemoma benigno, tumor desmoide y liposarcoma).

Dos pacientes con condrosarcoma fueron intervenidos por presentar recidiva y el tumor de Ewing también lo hizo. Hubo 2 fallecidos: uno con condrosarcoma y otro con tumor de Ewing.

Concluimos que: 1) los tumores de pared torácica son tumores poco frecuentes; 2) el tratamiento es la exéresis amplia, que a menudo requiere prótesis, y 3) el más frecuente es el condrosarcoma, de mala evolución en los casos objeto de nuestro estudio.

Palabras clave: Tumor pared torácica. Resección pared torácica.

Arch Bronconeumol 1996; 32: 384-387

Introducción

Los tumores de pared torácica son poco frecuentes, y abarcan un amplio grupo de afectaciones que incluyen los tumores primarios (malignos y benignos) del esqueleto óseo y partes blandas del tórax, las metástasis y las

Primitive tumors of the chest wall (1991-1994)

Between 1991 and 1994, 582 operations were performed in our service; 19 (3.26%) were on primitive tumors of the chest wall. We analyze the data for these patients, including age, sex, clinical findings, chest images, diagnoses, therapy and course.

Ten tumors were benign and 9 were malignant. The most frequent clinical findings were pain and/or tumor. Diagnosis was achieved before surgery in only 2 cases.

Except when there are clear macroscopic and X-ray signs that the tumor is benign, we performed broad exeresis of the chest wall, sometimes also resecting adjacent structures. The defect was repaired directly in 12 cases. The defects were covered by prostheses and/or muscle plasty in the remaining patients.

The most frequent tumor was chondrosarcoma (3 cases), followed by 2 cases of osteoblastoma and osteochondroma. Only 1 each of the following tumors were found: plasmocytoma, chondroma, fibrous dysplasia, eosinophilic granuloma, osteosarcoma, Ewing's tumor, epithelioid sarcoma, fibrosarcoma, hemangioma, benign neurilemoma, desmoid tumor and liposarcoma.

Two patients with chondrosarcoma were operated on for recurrences and there was also recurrence in the patient with Ewing's tumor.

We conclude that: 1) chest wall tumors are infrequent, 2) radical exeresis is the treatment of choice and prosthesis is often necessary, and 3) chondrosarcoma, with poor outcome in our patients, is the most frequent tumor.

Key words: Chest wall tumor. Chest wall resection.

neoplasias pulmonares, pleurales, de mediastino o mama que invaden la pared torácica y otros procesos no neoplásicos benignos¹.

Nuestra serie sólo considera tumores primitivos óseos y de partes blandas de localización torácica, tanto benignos como malignos, excluyendo los tumores pulmonares con invasión de la pared torácica y las metástasis.

Los tumores primarios de pared torácica, tanto óseos como de partes blandas, suponen el 2% de todos los tumores primarios del organismo. La incidencia de malignos

Correspondencia: Dr. R. Arrabal Sánchez.
M. Altolaguirre, 33, 6.º D.
29720 La Cala del Moral. Málaga.

Recibido: 7-7-95; aceptado para su publicación: 12-3-96.

nidad varía desde un 50 al 80%, con una tasa de malignidad mayor para los tumores de partes blandas¹.

Generalmente estos tumores se presentan como masas de crecimiento lento y frecuentemente dolorosas a lo largo de su evolución. Hay que hacer especial énfasis en el diagnóstico temprano de los tumores malignos para conseguir reducir la mortalidad². Los tumores de pared torácica que son clínicamente sospechosos de ser neoplasias primarias (malignas o benignas) deberían ser diagnosticados por escisión de la lesión mejor que por punción con aguja o incisión-biopsia (todos los tumores de pared torácica deberían ser considerados como malignos hasta que no se demostrase lo contrario). Incluso experimentados patólogos tienen a veces dificultades para poder predecir un comportamiento biológico según un examen histológico², aparte del riesgo de implantes en el trayecto de la aguja después de la biopsia aspirativa. Sólo si hay una historia de un tumor primario conocido y la masa es sugerente de metástasis, se puede establecer el diagnóstico con punción con aguja o incisión-biopsia.

Por tanto, la escisión amplia de la lesión es necesaria no sólo para obtener un diagnóstico adecuado, sino también para proporcionar las máximas posibilidades de curación tanto para lesiones malignas como benignas².

En el caso de los sarcomas de partes blandas de la pared torácica, la resección como único tratamiento también proporciona una aceptable tasa de supervivencia (90% a los 5 años) en aquellos de bajo grado de malignidad; aunque pudiera ser necesario un tratamiento adyuvante para los sarcomas de alto grado³.

La extirpación quirúrgica, que es, frecuentemente, la única posibilidad de tratamiento, no debería estar comprometida por un diagnóstico incorrecto o por una falta de habilidad para la reconstrucción de grandes defectos de pared torácica. La resección amplia en los tumores malignos primarios de pared torácica es fundamental para el éxito terapéutico, y el resultado en los tumores benignos es uniformemente excelente². Los avances en reconstrucción de la pared torácica, con mejoras en la técnica de transposición muscular, y un mayor conocimiento de la anatomía funcional y del aporte sanguíneo por los pedículos vasculares musculares, han posibilitado resecciones más agresivas de estos tumores⁴ y han permitido una ampliación de las indicaciones⁵.

Presentamos y analizamos nuestra experiencia con 19 pacientes intervenidos en nuestro servicio.

Material y métodos

Estudiamos retrospectivamente 19 pacientes intervenidos por tumor primitivo de pared torácica (41,3% del total de enfermos con tumoraciones de pared torácica) en nuestro servicio entre principios de 1991 hasta marzo de 1994. Esta cifra supone el 3,26% de 582 intervenciones realizadas en dicho período.

Analizamos los datos de sexo, edad, clínica, características radiológicas, diagnóstico, terapéutica y evolución.

El análisis estadístico se ha realizado por técnicas de estadística descriptiva: media y desviación estándar (DE) para las variables cuantitativas, y frecuencia y porcentaje para las cualitativas.

La distribución por sexos fue 11 varones (57,9%) y 8 mujeres (42,1%), con edades comprendidas entre los 15 y 84 años, con una media de 46,6 años (DE = 21,61).

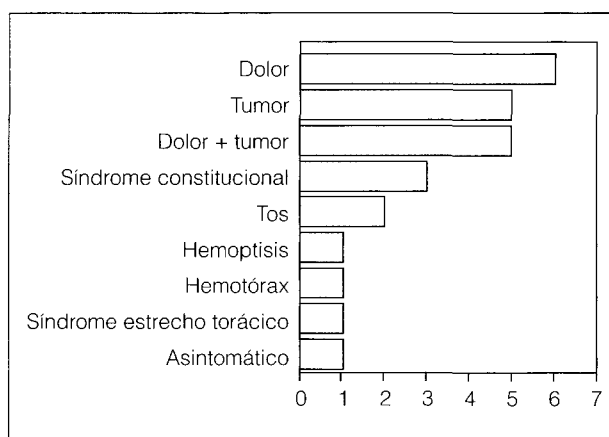


Fig. 1. Presentación clínica.

Todos ellos son casos resecaados quirúrgicamente, y en tres ocasiones reintervenidos por recidiva tumoral.

Resultados

Del total de la serie de 19 pacientes, 10 presentaban tumores benignos (52,6%) y nueve malignos (47,4%).

Los datos clínicos más frecuentes fueron la presencia de dolor en 6 enfermos (24%), tumoración en cinco (20%), dolor y tumor conjuntamente en 5 casos (20%), síndrome constitucional en tres (12%), tos en dos (8%), y hemoptisis, hemotórax y síndrome del estrecho torácico superior (un osteoblastoma de primera costilla), respectivamente, en una sola ocasión (4%). Sólo un caso fue asintomático (4%) (fig. 1).

Hemos clasificado los tumores como: 1) 13 tumores óseos (68,4%): 3 condrosarcomas, 2 osteocondromas, 2 osteoblastomas y un caso de condroma, osteosarcoma, plasmocitoma, granuloma eosinófilo, tumor de Ewing y displasia fibrosa, respectivamente; 2) 4 tumores de partes blandas (21,1%): neurilemoma benigno, hemangioma, sarcoma epiteloide y fibrosarcoma, y 3) 2 tumores de partes blandas con invasión ósea (10,5%): un tumor desmoide y un liposarcoma.

En la serie de tumores óseos, el origen era primariamente costal en 12 pacientes (92,3%), y sólo uno (7,7%) asentaba en el esternón de forma primaria (un osteocondroma).

Radiológicamente la lesión aparecía con bordes nítidos en 5 casos, como lesión radiolúcida con bordes nítidos en uno y como insuflación costal sin romper cortical en otro. En seis había afectación cortical con rotura o erosión de la misma. El tamaño tumoral osciló entre 2 y 15 cm, con una media para los tumores malignos de 11,5 (DE = 2,87) y de 2,71 cm (DE = 1,12) para los benignos. Los tumores de partes blandas (incluidos aquellos con afectación ósea) presentaban tamaños entre 1 y 14 cm, con una media para los benignos de 3,33 (DE = 2,05) y 8,33 cm (DE = 4,49) para los malignos.

El diagnóstico preoperatorio sólo se obtuvo en 2 casos (10,5%): por incisión-biopsia del granuloma eosinófilo y por PAAF de un condrosarcoma. En un caso (5,3%) la incisión-biopsia fue negativa, y en los restantes 16 (84,2%) el diagnóstico fue postoperatorio.

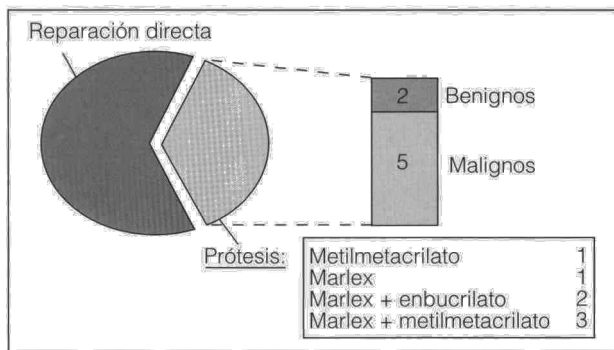


Fig. 2. Tratamiento quirúrgico.

El tratamiento en los tumores óseos malignos (6 casos) fue la resección de la costilla afectada que se acompañó de las costillas superior e inferior en los 3 condrosarcomas y en el osteosarcoma, y de la inferior en el caso del tumor de Ewing. Siempre que había afectación de tejidos adyacentes (pulmón, tejidos mediastínicos, diafragma, pericardio e, incluso, peritoneo o epiplón) fueron también resecaos conjuntamente.

Los tumores óseos benignos fueron tratados con resección de la costilla afectada (en un osteoblastoma se realizó resección transaxilar de la primera costilla) y de la mitad inferior del esternón en un osteocondroma.

Se realizó reparación directa en 12 casos y requirieron prótesis siete, de los cuales cinco eran tumores malignos y dos benignos: aquellos en los que se hizo resección esternal (tumor desmoide y osteocondroma esternal). Las prótesis utilizadas fueron principalmente las de Marlex, solas o en combinación con resinas sintéticas (metilmetacrilato y enbucrilato); en un caso se realizó un colgajo muscular con dorsal ancho (fig. 2).

El seguimiento medio de estos tumores ha sido de casi 2 años (23,63 meses), con límites entre 1 mes y 5 años. Tres enfermos presentaron recidiva tumoral (2 condrosarcomas y el tumor de Ewing), y dos de ellos fallecieron: un condrosarcoma a los 5 años y el tumor de Ewing a los 19 meses, ambos por recidiva.

Discusión

Los tumores de pared torácica son poco frecuentes, un 3,26% en nuestra serie, lo que coincide con lo publicado en la literatura. Los más frecuentes son el histiocitoma fibroso, el condrosarcoma y el rabdomiosarcoma, dentro de los tumores malignos, y los tumores cartilaginosa, tumor desmoide y displasia fibrosa como tumores benignos¹. Otros autores² consideran los tumores cartilaginosa, benignos y malignos, como los más frecuentes tumores óseos del tórax, el 50% aproximadamente. En nuestra serie ha sido el condrosarcoma el más frecuente, al igual que en la serie de Burt del Memorial Sloan-Kettering Cancer Center⁶ que valora un período de 40 años, y donde los sarcomas de partes blandas suponen el 45% y las neoplasias óseas el 55%, y dentro de éstas, los condrosarcomas son los más frecuentes, representando el 23⁷ o el 24,5% según otros².

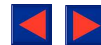
Los tumores que asientan en las costillas son más frecuentes que los esternales, siendo igual de frecuentes, aproximadamente, los malignos que los benignos²; otros autores, sin embargo, encuentran más tumores malignos que benignos^{2,8}. Los tumores benignos en el esternón son menos frecuentes^{2,9}. En nuestra serie sólo ha habido un tumor primitivo de esternón, un osteocondroma.

Los datos clínicos en general son poco llamativos, presentándose como masas de lento crecimiento, asintomáticas al comienzo, y la mayoría de las veces dolorosas en algún momento de su evolución^{1,2,8}. En nuestra serie han presentado tumor y/o dolor 16 pacientes (64%). Es interesante destacar la forma rara de presentación como síndrome de estrecho torácico superior de un tumor benigno, un osteoblastoma de nuestra serie y sólo uno de los 53 casos en la serie de Sabanathan et al².

Habría que hacer un estudio radiológico que habitualmente incluye radiografía simple de tórax posteroanterior y lateral, parrilla costal, tomografías lineales y TAC torácica, no estando aún bien definido el papel de la RMN^{10,11}. Ni los datos clínicos ni radiográficos nos pueden dar unos criterios válidos para distinguir procesos benignos de malignos^{2,12}. Aunque datos como un rápido crecimiento, dolor persistente o imágenes en los estudios radiológicos como rotura de la cortical o invasión de tejidos adyacentes son más sugerentes de malignidad. Sin embargo, un tumor que afecte sólo a una costilla no necesariamente implica benignidad, ya que un tumor maligno puede ser monostótico en fases tempranas de su evolución. Tampoco en nuestra serie consideramos estos criterios clínicos o radiológicos como válidos para distinguir benignidad o malignidad en las tumoraciones de pared; aunque sí encontramos una diferencia destacable entre el tamaño de los tumores malignos (media: 11,5 cm) y los benignos (media: 2,71 cm).

Los estudios por biopsia se reservan para unos pocos y cuestionables casos de grandes lesiones². Las biopsias preoperatorias de nuestra serie fueron realizadas por facultativos de otras especialidades antes de ser remitidos los pacientes a nuestro servicio.

La resección de la pared torácica permanece como el procedimiento terapéutico de elección, pudiendo ser realizada con una baja morbilidad. Que ésta sea amplia es esencial para el éxito terapéutico. La mayoría de los autores entienden como una amplia resección un margen macroscópicamente libre de tumor de varios centímetros⁴, ya que uno de los más importantes factores pronósticos son unos márgenes positivos (afectados), llegando algunos¹ a concretar para los tumores malignos primarios, tales como el osteosarcoma, unos márgenes libres de al menos 4 cm (ya que en los tumores malignos hay una gran tendencia a la extensión intramedular y por el periostio). En el caso de tumores que afecten a la parrilla costal, incluye la extirpación de la costilla afectada, con su correspondiente cartílago costal anterior y resección parcial de las costillas superior e inferior. En situaciones de duda se debería recurrir a la confirmación histológica intraoperatoria de unos márgenes libres de tumor¹³. En nuestra serie, por diferentes dificultades no se pudieron realizar estudios intraoperatorios, siendo, por tanto, los criterios para sa-



ber si los márgenes estaban libres los que macroscópicamente observaba el cirujano. En el caso de la metástasis en la pared torácica, los tumores benignos o algunos tumores óseos primarios de bajo grado de malignidad, tales como el condrosarcoma, 2 cm de margen pueden ser suficientes^{1,3}. Para tumores de esternón y manubrio esternal, está indicada la extirpación completa del hueso afectado y sus correspondientes arcos costales anteriores bilateralmente⁴. Los tejidos adyacentes afectados por el tumor también deben ser resecaos: piel, tejido celular subcutáneo, pleura, pulmón o nódulos pulmonares a distancia, si se objetivan, etc.^{1,3}

El tamaño del tumor no constituye una contraindicación para su extirpación¹⁴, ya que grandes porciones de la pared torácica pueden ser quitadas y reconstruidas con pequeña afectación funcional. Varios materiales han sido utilizados para la reconstrucción de los defectos de la pared torácica: malla de Marlex, de Prolene, politetrafluoroetileno, metilmetacrilato, fascia, autotrasplante de costillas o diafragma^{2,14}, solos o también usando una técnica de sándwich, frecuentemente malla de Marlex con alguna resina sintética^{13,15,16} (metilmetacrilato o embucrilato). En nuestra serie el uso de una prótesis u otra dependió de la decisión del cirujano. La finalidad principal es evitar el movimiento paradójico del tórax. Defectos menores de 5 cm en su diámetro mayor no precisarían colocación de prótesis, al igual que los defectos posteriores menores de 10 cm tampoco requerirían reconstrucción, ya que éstos quedan cubiertos por la escápula¹. Para otros autores sólo pacientes con cuatro o más costillas resecaas pudieron ser seleccionados para reconstrucción ósea¹³, o con resecciones de esternón o de la pared lateral del tórax^{5,17}. No quedan tan claras las indicaciones precisas para la reconstrucción de los defectos del esqueleto óseo, y ésta se puede individualizar basándose en la extensión y localización de la resección¹³.

En la serie de Pairoloero y Arnold⁴ se realiza reconstrucción ósea en el 75% de sus pacientes y en, aproximadamente, las dos terceras partes de éstos coloca material protésico. La decisión de no reconstruir el esqueleto depende del tamaño y localización del defecto, la presencia de infección de la herida, y de si el tumor ha sido o no irradiado previamente. Para aquellos defectos en los que no se hace reconstrucción, la transposición muscular sola ha aportado una adecuada estabilidad a la pared torácica.

Las extirpaciones repetidas son útiles en el caso de recurrencias². Son muy frecuentes (18-24%) en el tumor desmoide, un sarcoma de bajo grado, pero con gran agresividad local¹⁶.

El granuloma eosinófilo, efectivamente, se trata de una lesión benigna que no necesariamente requiere un tratamiento quirúrgico. Pero puede ocurrir como en el caso de nuestra serie, en el cual el descubrimiento de la lesión generó en el sujeto una gran ansiedad ante la perspectiva de tener que vigilarse cuidadosamente durante años, y ante la posibilidad de aparición de complicaciones como dolor o fracturas patológicas, por lo que se decidió la extirpación quirúrgica.

También hay que destacar que hay 2 tumores que son fundamentalmente médicos. El plasmocitoma de pared torácica, incluso en su forma de presentación solitaria, pue-

de ser considerado como una enfermedad sistémica y, por lo tanto, tratado como tal^{18,19}. En el caso del sarcoma de Ewing, aunque la resección o la radioterapia pueden ofrecer un control local, debido a la prevalencia de metástasis (77%)¹⁸, la terapéutica sistémica también debería ser considerada como una parte interesante del tratamiento.

En resumen, los tumores de la pared torácica son tumores poco frecuentes, con una considerable incidencia de malignidad, siendo el condrosarcoma el más frecuente de ellos. No disponemos de unos criterios clínicos ni radiológicos válidos para distinguir la benignidad o malignidad de las tumoraciones de la pared torácica. Y no debe demorarse el tratamiento buscando un diagnóstico citohistológico. En cualquier caso, el éxito del tratamiento de estos tumores es una rápida y amplia resección tumoral, que a menudo requiere colocación de prótesis.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pairoloero PC. Chest wall tumors. En: Shields TW, editor. General thoracic surgery (3.ª ed.). Filadelfia: Lea & Febiger, 1989; 551-559.
2. Sabanathan S, Salama FD, Morgan WE, Harvey JA. Primary chest wall tumors. *Ann Thorac Surg* 1985; 39 (1): 4-15.
3. Gordon MS, Hajdu SI, Bains MS, Burt ME. Soft tissue sarcomas of the chest wall. Results of surgical resection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 101 (5): 843-854.
4. Pairoloero PC, Arnold PG. Chest wall tumors. Experience with 100 consecutive patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985; 90 (3): 367-372.
5. McKenna RJ Jr, Mountain CF, McMurtrey MJ, Larson D, Stiles QR. Current techniques for chest wall reconstruction: expanded possibilities for treatment. *Ann Thorac Surg* 1988; 46 (5): 508-512.
6. Burt M. Primary malignant tumors of the chest wall. The Memorial Sloan-Kettering Cancer Center experience. *Chest Surg Clin N Am* 1994; 4 (1): 137-154.
7. Burt M, Fulton M, Wessner-Dunlap S, Karpeh M, Huvos AG, Bains MS et al. Primary bony and cartilaginous sarcomas of chest wall: results of therapy. *Ann Thorac Surg* 1992; 54: 226-232.
8. King RM, Pairoloero PC, Trastek VF, Piehler JM, Payne WS, Bernartz PE. Primary chest wall tumors: factors affecting survival. *Ann Thorac Surg* 1986; 41 (6): 597-601.
9. Salvatierra S, Lago J, Zapatero J, Ortiz de Saracho J, Fogue L, Barros J. Hemangiosarcoma esternal primario. *Arch Bronconeumol* 1994; 30: 511-513.
10. Fortier M, Mayo JR, Swensen SJ, Munk PL, Vellet DA, Muller NL. MR imaging of chest wall lesions. *Radiographics* 1994; 14 (3): 597-606.
11. Kuhlman JE, Bouchardy L, Fishman EK, Zerhouni EA. CT and MR imaging evaluation of chest wall disorders. *Radiographics* 1994; 14 (3): 571-595.
12. Eng J, Sabanathan S, Pradhan GN, Mearns AJ. Primary bony chest wall tumours. *J R Coll Surg* 1990; 35 (1): 44-47.
13. Perry RR, Venzon D, Roth JA, Pass HI. Survival after surgical resection for high-grade chest wall sarcomas. *Ann Thorac Surg* 1990; 49 (3): 363-369.
14. Ramming KP, Holmes EC, Zarem HA, Lesaroy MA, Morton DL. Surgical management and reconstruction of extensive chest wall malignancies. *Am J Surg* 1982; 144: 146-152.
15. McCormack P, Bains MS, Beattie EJ Jr, Martini N. New trends in skeletal reconstruction after resection of chest wall tumors. *Ann Thorac Surg* 1981; 31: 45-52.
16. Brodsky JT, Gordon MS, Hajdu SI, Burt M. Desmoid tumors of the chest wall. A locally recurrent problem. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 104 (4): 900-903.
17. Pairoloero PC, Arnold PG. Thoracic wall defects: surgical management of 205 consecutive patients. *Mayo Clin Proc* 1986; 61: 557-563.
18. Burt M, Karpeh M, Ukoha O, Bains MS, Martini N, McCormack PM et al. Medical tumors of the chest wall. Solitary plasmocytoma and Ewing's sarcoma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 105 (1): 89-96.
19. Carvajal Balaguera JJ, Mallagray Casas S, Dancausa Monge A, Canto Romero JJ. Síndrome de Horner asociado a plasmocitoma óseo solitario del primer arco costal. *Arch Bronconeumol* 1994; 30: 410-413.