

Experiencia en el tratamiento quirúrgico de los tumores primarios malignos de la pared torácica

José M. Gimferrer, José Belda, Miguel Catalán, Marco A. Callejas, Emilio Canalis y Mireia Serra
Servicio de Cirugía Torácica. Institut Clínic de Pneumologia i Cirurgia Toràctica. Hospital Clínic. Barcelona. España.

Resumen

Analizamos de manera retrospectiva a 33 pacientes afectados de tumores malignos primarios de la pared torácica, intervenidos quirúrgicamente entre enero de 1985 y enero de 2002. Valoramos los resultados de la técnica quirúrgica utilizada, la recurrencia tumoral y la supervivencia de los pacientes.

En todos los casos se realizó una resección en bloque de la lesión con pretensión radical. Se efectuaron 39 resecciones de pared torácica. El número de arcos costales resecados osciló entre dos y cinco (media, 2,6). En 27 casos fue necesario reconstruir la pared torácica con prótesis de material sintético, y en cinco de ellos se llevó a cabo, además, una mioplastia (cuatro injertos pediculados de músculo dorsal ancho y uno de músculo pectoral mayor). En 6 casos se realizó, además, una esternectomía parcial.

El seguimiento medio de los pacientes fue de 45,6 meses (rango 3-140 meses). Once pacientes fallecieron a causa del tumor. Los 14 pacientes intervenidos de condrosarcoma tuvieron un seguimiento medio algo inferior (41,5 meses); diez de estos enfermos se hallan actualmente libres de enfermedad y dos han fallecido a consecuencia de la progresión tumoral. La supervivencia actuarial (Kaplan-Meier) a los 5 años de los pacientes con condrosarcoma ($n = 14$) fue del $75 \pm 21\%$. El resto de pacientes, exceptuando las fibromatosis agresivas (tumor desmoide) y el paracordoma ($n = 14$), tuvieron una supervivencia actuarial a los 5 años del $26 \pm 10\%$.

Palabras clave: Tumores primarios pared torácica. Condrosarcoma. Resección de pared torácica.

EXPERIENCE IN THE SURGICAL TREATMENT OF PRIMARY MALIGNANT TUMORS OF THE CHEST WALL

We retrospectively analyzed 33 patients with primary malignant tumors of the chest wall who underwent surgery between January 1985 and January 2002. The results of the surgical technique used, tumoral recurrence, and survival were evaluated.

In all patients, radical en bloc resection was performed. Thirty-nine resections of the chest wall were performed. The number of costal arches resected ranged between two and five (mean, 2.6). In 27 patients, reconstruction of the chest wall with synthetic prosthesis was required. Of these patients, five also underwent myoplasty (four pediculated grafts of the musculus latissimus dorsi and one of the greater pectoral muscle). Six patients also underwent partial sternectomy.

The median follow-up was 45.6 months (range, 3-140 months). Eleven patients died due to the tumor. Follow-up was shorter (41.5 months) in the 14 fourteen patients who underwent surgery for chondrosarcoma; of these, 10 patients are currently disease free and 2 died of tumoral progression. The actuarial survival (Kaplan-Meier) at 5 years in patients with chondrosarcoma ($n = 14$) was $75\% \pm 21\%$. The remaining patients, except those with aggressive fibromatosis (desmoid tumor) and parachordoma ($n = 14$) had an actuarial 5-year survival of $26\% \pm 10\%$.

Key words: Primary tumors of the chest wall. Chondrosarcoma. Resections of the chest wall.

Correspondencia: Dr. J.M. Gimferrer.
Servicio de Cirugía Torácica. Hospital Clínic.
Villarroel, 170. 08036 Barcelona. España.
Correo electrónico: jgimferr@medicina.ub.es

Aceptado para su publicación en octubre de 2002.

Introducción

Definimos los tumores primarios de la pared torácica como los originados en las costillas, el esternón o los tejidos blandos del tórax, con exclusión de la mama. Los más habituales son los costales y representan el 6% de todos los tumores óseos. Son tumores poco frecuentes y aproximadamente en el 50% de casos son malignos^{1,2}.

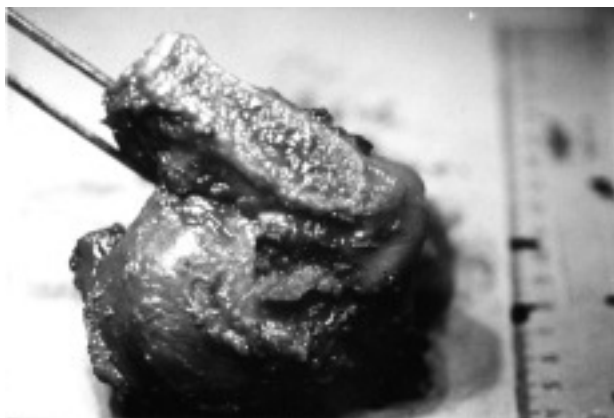


Fig. 1. Condrosarcoma que se originaba en unión condroesternal y afectaba a la clavícula, el esternón y la primera, segunda y tercera costillas. Se observa el plano de sección de la esternectomía parcial efectuada.

Se presentan con mayor frecuencia como una tumoración dolorosa, aunque en ocasiones pueden constituir un hallazgo casual. El estudio anatomopatológico preoperatorio puede plantear dudas en cuanto al diagnóstico, especialmente si la biopsia se obtiene por punción. El diagnóstico definitivo suele establecerse mediante biopsia incisional peroperatoria o, en la mayoría de casos, y especialmente en los tumores de origen óseo o cartilaginoso, después de extirpar el tumor.

TABLA 1. Tipo de prótesis y técnica de reconstrucción utilizada

	Nº de pacientes (n = 27)
Prótesis de Marlex®	6
Prótesis de Gore-tex®	4
Prótesis de Marlex® combinada con metilmetacrilato	4
Prótesis de Gore-tex® combinada con metilmetacrilato	8
Prótesis de Gore-tex® cubierta por injerto pediculado de dorsal ancho	3
Prótesis de Gore-tex® cubierta por injerto pediculado pectoral mayor	2

TABLA 2. Diagnóstico anatomopatológico de los 33 tumores primarios

Diagnóstico	N.º de pacientes	Fallecidos en relación al tumor
Condrosarcoma	14	2
Neurofibrosarcoma	3	2
Rabdomiosarcoma	1	1
Tumor de Hodgkin	1	
Plasmocitoma	4	4
Fibromatosis agresiva	4	
Tumor de Askin	1	1
Liposarcoma	2	
Sarcoma sinovial	1	1
Paracordoma	1	
Tumor de Ewing	1	

Pacientes y método

Desde enero de 1985 hasta enero de 2002 hemos intervenido quirúrgicamente a 33 pacientes con tumores malignos primarios de la pared torácica. Se trataba de 12 mujeres y 21 varones, con una edad media de 53,4 años (rango, 15-81 años). Un total de 20 pacientes presentaban dolor y tumor, nueve sólo tumor y en 4 pacientes el tumor constituyó un hallazgo casual.

En 10 pacientes, la tumoración se originaba en los tejidos blandos y en 23 en el tejido óseo; de éstos, la localización fue preferentemente costal en 15 casos, condrocostal en cinco y esternal en tres. El tamaño del tumor varió entre 2 y 17 cm (media, 6,6 cm). Cinco pacientes fueron remitidos después de haber sido intervenidos quirúrgicamente con el diagnóstico de condrosarcoma, fibromatosis agresiva, paracordoma y liposarcoma (2 casos). En un paciente con un neurofibrosarcoma se asoció, además, una enfermedad de von Recklinhausen.

El estudio radiológico preoperatorio del tumor se efectuó mediante planigrafías convencionales en los primeros pacientes de la serie. En los 22 últimos enfermos se realizó una TAC torácica. En 7 pacientes, en los que la TAC no podía precisar la afección de estructuras vasculares, se llevó a cabo, además, una RM. En 20 pacientes se efectuó una gammagrafía ósea con Tc-99m para descartar otros focos de hipercaptación tumoral.

En 13 pacientes se había realizado, previamente a la intervención, una biopsia con aguja, que resultó diagnóstica en 4 ocasiones (tres fibromatosis agresivas y un rabdomiosarcoma). En 8 pacientes se llevó a cabo una biopsia incisional previa a la intervención quirúrgica, con la que se pudo establecer el diagnóstico en 3 ocasiones (los 3 casos de neurofibrosarcoma).

Un total de 12 pacientes fueron tratados con quimioterapia neoadyuvante a la cirugía. El tratamiento quirúrgico consistió en la extirpación en bloque de la tumoración y de un margen de tejido sano perilesional. Se resecaron una media de 2,6 arcos costales (rango, 2-5), y se procuró un margen mínimo de pared torácica libre de tumor de entre 1 y 2 cm.

En un caso de condrosarcoma que se originaba en el cartílago condroesternal de la primera costilla y medía 10 cm de diámetro (fig. 1) fue necesaria la resección en bloque del tercio superior del esternón, de la primera, segunda y tercera costilla, y del tercio interno de la clavícula; el defecto se reconstruyó con prótesis en "sándwich" de Gore-tex® con metilmetacrilato, y mioplastia de pectoral mayor para proteger la vena y arteria subclavia del borde superior de la prótesis.

En 2 pacientes con condrosarcomas fue necesario resecar parcialmente el hemidiafragma ipsilateral. En un paciente con fibromatosis agresiva originada en el estrecho torácico superior se realizó una resección de la primera y segunda costillas y una segmentectomía pulmonar atípica del lóbulo superior derecho.

En 6 pacientes con defectos de pared posteriores o inferiores a 5 cm se efectuó un cierre directo de la herida. En 27 pacientes fue necesario realizar algún tipo de técnica de reconstrucción de la pared torácica (tabla 1).

El diagnóstico anatomopatológico definitivo de los 33 pacientes se describe en la tabla 2.

Resultados

La mortalidad operatoria fue nula. Dos pacientes precisaron soporte ventilatorio transitorio postoperatorio con intubación traqueal. En ningún paciente se observó inestabilidad torácica postoperatoria. Tres enfermos presentaron una infección de la herida quirúrgica, que se trató satisfactoriamente con desbridamiento y lavados de la misma. El paciente con tumor de Ewing y tratado con prótesis combinada de Gore-tex® y metilmetacrilato fue reintervenido en el postoperatorio inmediato por un hemotórax, y 2 meses después desarrolló una infección de la herida quirúrgica que se trató satisfactoriamente mediante la retirada de la prótesis.

El período de seguimiento osciló entre 3 y 140 meses (media, 45,6 meses). En la actualidad, 18 pacientes están vivos y sin signos de recidiva. Once pacientes falle-

cieron como consecuencia del curso evolutivo de la tumoración, y cuatro por otras causas. Los 14 pacientes intervenidos de condrosarcoma tuvieron un seguimiento medio algo inferior (41,5 meses); de ellos, 10 están libres de enfermedad, dos murieron por causas no relacionadas con el tumor y dos por extensión local de la tumoración, al mediastino en un caso y a la aurícula derecha en otro. Esta última paciente fue intervenida por sucesivas recidivas locales a los 3, 7, 10 y 11 años de la primera resección, y murió como consecuencia de una implantación tumoral sobre la aurícula derecha y tromboembolismo pulmonar secundario.

La supervivencia actuarial (Kaplan-Meier) a los 5 años de los pacientes con condrosarcoma ($n = 14$) fue del $75 \pm 21\%$. El resto de tumores, excluyendo las 4 fibromatosis agresivas y el paracordoma ($n = 14$), tuvieron una supervivencia actuarial a los 5 años del $26 \pm 10\%$.

El paciente con tumor de Ewing fue intervenido un año después por una metástasis pulmonar, y en la actualidad no presenta signos de recidiva. El seguimiento medio de los 4 pacientes con fibromatosis agresiva fue de 89 meses (rango, 72-132 meses); dos de ellos fueron reintervenidos por recidiva local y actualmente están libres de tumor. Los 4 pacientes intervenidos por plasmocitoma fallecieron a causa de un mieloma múltiple.

Discusión

Los tumores primarios de la pared torácica pueden originarse en el esqueleto óseo o en las partes blandas del tórax. La diferenciación histopatológica entre tumores benignos y malignos es en ocasiones difícil. El dolor, el crecimiento rápido, el origen esternal y la invasión de estructuras perilesionales son características orientativas de malignidad, aunque también los tumores benignos pueden, en su crecimiento, provocar dolor por compresión de los tejidos vecinos¹.

La TAC permite identificar signos de malignidad, establecer el grado de extensión del tumor y valorar la afectación de las estructuras vecinas³. La gammagrafía ósea con Tc-99m es útil en la aportación de signos indirectos de malignidad (hipercaptación) y en la detección de otras lesiones óseas⁴; en nuestra serie, 17 pacientes de los 20 en los que se realizó esta exploración presentaron algún grado de hipercaptación de la lesión. Las 7 RM realizadas no modificaron la estrategia quirúrgica establecida con la información que proporcionó la TAC.

En cuanto al diagnóstico anatomopatológico, la biopsia con aguja tiene escasa rentabilidad diagnóstica, por lo que es preferible una biopsia incisional⁵, si bien en muchos casos sólo es posible obtener el diagnóstico definitivo después de la exéresis completa de la tumoración, especialmente en los tumores de origen óseo o cartilaginoso.

La resección del tumor y de un margen suficiente de tejido sano constituye el procedimiento terapéutico de elección. Para los condrosarcomas, 1-2 cm de margen son suficientes, por lo que la exéresis parietal compromete generalmente un arco costal por debajo y otro por encima de la lesión. Sin embargo, en los tumores de mayor malignidad, como los osteosarcomas, es preciso un margen mayor (4 cm)⁶.

Deben extirparse también los tejidos perilesionales que muestren signos sospechosos de infiltración tumoral, con lo que en ocasiones es necesario cubrir el defecto de pared con injertos musculares o miocutáneos.

Las fibromatosis agresivas, a pesar de que no producen metástasis, deben tratarse con una resección amplia, ya que tienen una marcada tendencia a la recidiva local; dos de los 4 pacientes de nuestra serie fueron reintervenidos por ello.

En los sarcomas de Ewing parece que los mejores resultados se obtienen con quimioterapia neoadyuvante, seguida de cirugía y posterior radioterapia si el margen de resección está afectado⁷. El paciente de nuestra serie no fue tratado con radioterapia, ya que los márgenes fueron negativos.

Los paracordomas son tumoraciones excepcionales en el tórax⁸. Si bien se consideran tumores de bajo grado de malignidad, su tendencia a la recidiva obliga a realizar exéresis amplias; la paciente de nuestra serie fue remitida después de haber recidivado tras un tratamiento quirúrgico insuficiente.

En cuanto a la técnica de reconstrucción, los defectos inferiores a 5 cm de diámetro, y en especial los posteriores o de localización apical, pueden cerrarse directamente sin necesidad de prótesis. En los defectos mayores de 5 cm, y especialmente si son anteriores y afectan al esternón, suele ser necesario reconstruir el defecto con el fin de evitar la inestabilidad de la pared torácica en el postoperatorio. A este efecto se han empleado diferentes tipos de injertos autógenos^{9,10}, aunque generalmente se prefieren materiales sintéticos; entre ellos, los más utilizados son: la resina acrílica, la silicona, el polietileno, el polipropileno (malla de Marlex® o de Prolene®) y politetrafluoroetileno (Gore-tex®)¹¹⁻¹³, que tiene la ventaja de ser impermeable al tránsito de aire y líquidos.

El metilmetacrilato incorporado entre dos mallas de Marlex® (prótesis en "sándwich") o entre parches de Gore-tex® ofrece la rigidez necesaria en reconstrucciones de extensos defectos de pared. La prótesis se sutura en el plano extratorácico y se adapta al defecto antes de que el metacrilato adquiera su mayor rigidez. La elección del tipo de prótesis dependerá de la superficie, situación y morfología del defecto torácico.

En nuestra serie indicamos la utilización de metilmetacrilato en 12 ocasiones para prevenir la inestabilidad torácica en la reconstrucción de grandes defectos parietales. Al inicio de la serie utilizamos prótesis de Marlex®, pero en los últimos 13 casos hemos preferido las prótesis de Gore-tex® por su mayor adaptabilidad a la morfología del defecto de pared.

La extirpación de los tejidos blandos perilesionales afectados obliga en ocasiones a realizar plastias musculares o miocutáneas. Los músculos más utilizados para ello son el dorsal ancho, el pectoral mayor, el serrato anterior, el recto abdominal y el trapecio^{8,9}; en 5 casos de nuestra serie fue necesario cubrir la prótesis de Gore-tex® con un injerto muscular.

En cuanto a la supervivencia de los pacientes de nuestra serie, observamos que es similar a la de otras¹⁴; distinguimos dos grupos bien diferenciados: el formado por los condrosarcomas, las fibromatosis agresivas y el paracordoma ($n = 19$), con muy buen pronóstico a largo plazo

(tan sólo dos de estos pacientes murieron por progresión tumoral), y el del resto de tumores (n = 14), con escasa supervivencia a largo plazo (nueve de estos pacientes fallecieron en relación con el tumor).

En conclusión, los condrosarcomas son, en nuestra serie, los tumores malignos primarios de pared torácica más frecuentes; una amplia resección ofrece, en este tipo de tumores, buenos resultados, con una escasa morbilidad. En la mayoría de los casos fue necesario realizar una técnica de reconstrucción de la pared. En los condrosarcomas, en las fibromatosis agresivas y en el paracordoma hemos observado una buena supervivencia a largo plazo. Sin embargo, en el resto de tumores de la serie la supervivencia ha sido escasa.

Bibliografía

1. Martini N, Huvos AG, Burt ME, Hellan RT, Bains MS, McCormack PM, et al. Predictors of survival in malignant tumors of the sternum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;111:96-106.
2. Liptay MJ, Fry WA. Malignant bone tumors of the chest wall. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1999;11:278-84.
3. Jeung MY, Gangi A, Gasser B, Vasilescu C, Massard G, Wihlm JM, et al. Imaging of chest wall disorders. *Radiographics* 1999;19:617-37.
4. Penfield Faber L, Somers J, Templeton AC. Chest wall tumors. *Curr Probl Surg* 1995;8:663-747.
5. Sabanathan S, Shah R, Mearns AJ. Surgical treatment of primary malignant chest wall tumors. *Eur J Cardio Thorac Surg* 1999;11:1011-6.
6. Martini N, Huvos AG, Burt ME, Heelan RT, Bains MS, McCormack PM, et al. Predictors of survival in malignant tumors of the sternum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;111:96-106.
7. Shamberger RC, Laquaglia MP, Krailo MD, Miser JS, Pritchard DJ, Gebhardt MC, et al. Ewing sarcoma of the rib: results of an intergroup study with analysis of outcome by timing of resection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;119:1154-61.
8. Gimferrer JM, Baldó X, Montero CA, Ramírez J. Chest wall paracordoma. *Eur J Cardio Thorac Surg* 1999;16:573-5.
9. Larson DL, McMurtrey MJ. Musculocutaneous flap reconstruction of chest wall defects: an experience with 50 patients. *Plast Reconstr Surg* 1984;73:734-40.
10. Miyamoto Y, Hattori T, Niimoto M, Toge T. Reconstruction of full thickness chest wall defects using rectus abdominus musculocutaneous flap: a report of fifteen cases. *Ann Plast Surg* 1986;16:90-7.
11. 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.
12. Abbes M, Mateu J, Giordano P, Bourgeon Y. Chest wall reconstruction after the full thickness resection: an experience with 22 patients. *Eur J Surg Oncol* 1991;17:342-9.
13. Deschamps C, Tirnaksiz BM, Darbandi R, Trastek VF, Allen MS, Miller DL, et al. Early and long-term results of prosthetic chest wall reconstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;117:588-91.
14. Burt M, Fulton M, Wessner-Dunlap S, Karpeh M, Huvos AG, Bains MS, et al. Primary bony and cartilaginous sarcomas of the chest wall: results of therapy. *Ann Thorac Surg* 1992;54:226-32.