

Tumor desmoide de la pared torácica. ¿Tratamiento quirúrgico o multimodal?

José Manuel Mier-Odrizola, Laureano Molins López-Rodó,
Juan José Fibla-Alfara, Gonzalo Vidal-López

Resumen

Introducción: El tumor desmoide es un tumor de tejidos blandos de origen musculoaponeurótico extremadamente infrecuente. Por su incapacidad para producir metástasis ha sido considerado benigno, sin embargo, su rápido y agresivo crecimiento local hacen que el tratamiento quirúrgico sea agresivo y completo.

Caso clínico: Mujer pakistaní de 47 años, intervenida previamente en dos ocasiones de la misma región por diagnóstico de tumor de origen neural. Presentaba gran masa que invadía la pared costal baja derecha. Se llevó a cabo resección completa y reparación del defecto con material protésico. El diagnóstico fue tumor desmoide.

Conclusiones: La resección completa es el tratamiento de elección. La radioterapia se reserva para casos irresecables, márgenes quirúrgicos afectados y dolor intratable.

Palabras clave: Tumor desmoide, tumor de pared torácica.

Summary

Background: Desmoid tumors are extremely rare soft tissue tumors originating in the musculoaponeurotic layer. Due to their inability to metastasize, they are considered as benign tumors. Their aggressive local growth has been described, necessitating aggressive and comprehensive surgical treatment.

Clinical case: We present the case of a 47-year-old Pakistani woman with a history of two previous surgical procedures in the same region as the neural tumor. A mass that invaded the lower costal right chest wall was diagnosed. We performed a complete resection and repaired the defect with prosthetic material. Final diagnosis was desmoid tumor.

Conclusions: Complete resection is the first line treatment. Radiotherapy is only used for incomplete resection, unresectable tumor and for severe pain.

Key words: Desmoid tumor, chest wall tumor.

Introducción

El tumor desmoide es un tumor de tejidos blandos extremadamente infrecuente. Se origina en la capa musculoaponeurótica,¹ su localización suele ser abdominal en la mayoría de los casos, no obstante se ha descrito también en el tórax. Cuando su presentación es torácica puede afectar únicamente la pared en 47 % y con invasión a estructuras adyacentes en 53 %. La sintomatología más frecuente es la aparición de una masa palpable, dolor torácico y dependiendo si existe invasión a estructuras adyacentes, limitaciones en la movilidad del hombro, extremidades, etc. Hasta 10 % puede cursar asintomático.²

A pesar de ser una tumoración benigna, su rápido crecimiento puede provocar invasión a estructuras adyacentes. El tratamiento quirúrgico con resección completa es el de elección,^{2,3} pero cuando no sea posible la resección completa está indicado el tratamiento multimodal.

Debido a la escasez de series de casos con un número significativo de pacientes y las controversias que suscita si el tratamiento debe ser exclusivamente quirúrgico o multimodal, presentamos un caso y la revisión de la literatura más reciente.

Caso clínico

Mujer pakistaní de 47 años de edad con antecedente patológico de dos resecciones tumorales de pared costal derecha en su país de origen, diagnosticada con neurofibroma. A la exploración física se palpó masa sólida de 20 × 20 cm aproximadamente, bien adherida a planos profundos, no desplazable e indolora a la palpación. En la tomografía computarizada se observó masa costal baja derecha de 10 × 12 cm (figura 1) con afectación de al menos dos o tres arcos costales (figura 2), que no parecía invadir órganos intratorácicos. Sin adenopatías palpables en axila, cuello y hueco supraclavicular.

Servicio de Cirugía Torácica, Hospital Universitari Sagrat Cor, Barcelona, España.

Solicitud de sobretiros:

José Manuel Mier-Odrizola, Hospital Universitari Sagrat Cor, Servicio de Cirugía Torácica, Viladomat 288, 08029 Barcelona, España.

Tel.: (0034) 9349 48922.

E-mail: jmimo50@hotmail.com

Recibido para publicación: 26-11-2007

Aceptado para publicación: 08-04-2008

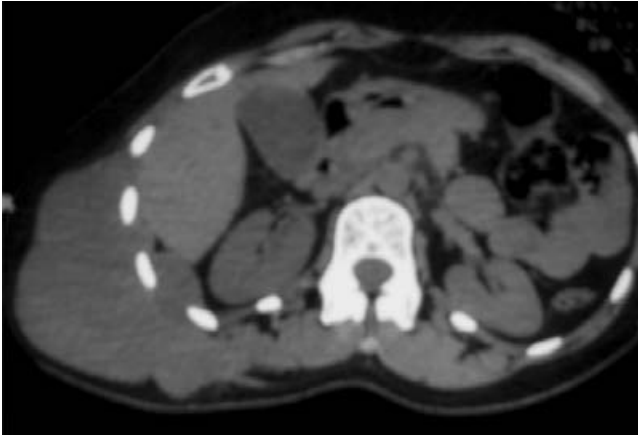


Figura 1. Masa en la cara lateral derecha del tórax.

Después de un estudio preoperatorio correcto, la paciente fue programada para resección quirúrgica, en decúbito lateral izquierdo y trazando una incisión en huso. Sobre la cicatriz anterior se procedió a realizar la escisión en bloque de la masa que invadía macroscópicamente una porción de los arcos costales 7 a 10, los cuales se resecaron dejando 2 cm aproximadamente de margen respecto a la lesión (figura 3). Se corroboró que no existía invasión de órganos intratorácicos.

Para la reparación del defecto en la pared se utilizó una malla de "GoreTex" de $100 \times 150 \times 2$ mm, la cual se fijó a los arcos costales adyacentes con puntos en "U" de sutura monofilamentosa no absorbible del número 2, y posteriormente un sutura continua con hilo trenzado absorbible 00. Se colocó un drenaje intratorácico aspirativo y un drenaje cerrado en tejido celular subcutáneo, que fueron retirados después de 36 horas de la operación. La paciente fue dada de alta al cuarto día y citada a los siete días para revisión (figura 4).

Tras haber sido examinada la pieza por el anatomopatólogo, se diagnosticó tumor desmoide con márgenes en tejidos blandos y óseos libres de enfermedad, por lo que consideramos que la paciente no requería tratamiento adyuvante.

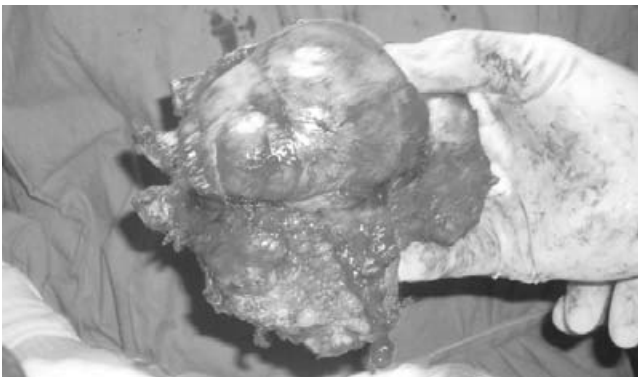


Figura 3. Resección quirúrgica en bloque, con porción de los arcos costales 7 a 10.



Figura 2. Masa torácica que afecta al menos dos o tres arcos costales, sin invasión de órganos intratorácicos.

Discusión

Los tumores desmoides son una variedad de tumoración de tejidos blandos, con límites mal definidos, que se localizan en la capa musculoaponeurótica, de consistencia firme y marcada tendencia a infiltrar las estructuras adyacentes. No se han documentado metástasis a distancias, pero sí recurrencia local hasta en 75 % de los casos^{3,4} si la resección no es completa. Por ello, para evitar las recidivas es esencial dejar márgenes libres de 2 a 4 cm.⁵

Sin embargo, la resección no puede ser completa cuando existe infiltración a estructuras del cuello o del hombro, por lo que se han empleado terapias alternativas como la radioterapia, medicamentos antiestrógenos, colchicina, antiinflamatorios no esteroideos y quimioterapia.⁶⁻⁸

Abbas y colaboradores de la Clínica Mayo² observaron en una serie de 53 pacientes que los enfermos con resecciones incompletas, operados previamente y tratados con radioterapia, mostraban una elevada tasa de recidiva tumoral con una significación estadística de $p < 0.0001$, 0.0199 y 0.0027, respectiva-



Figura 4. Revisión 11 días después de la intervención.

mente. Estos datos tienen concordancia con los registrados por Gronchi y colaboradores.⁹

La reparación de la pared costal tras la exéresis dependerá del tamaño y localización de la misma; para defectos mayores se han utilizado las mallas sintéticas y para los defectos menores, los flaps de tejido muscular.^{5,10}

Con base en la bibliografía revisada podemos afirmar que el tratamiento de elección para el tumor desmoide es la resección completa en un primer tiempo quirúrgico, y que la radioterapia solo se debe reservar para quienes no se pueda realizar este tipo de cirugía y para pacientes en tratamiento paliativo por dolor.⁷ Otros tipos de terapias deben ser más estudiados en el futuro.

Referencias

1. León P, Alix A. Tumor desmoide de la pared torácica. *Archiv Bronconeumol* 2002;38:603-604.
2. Abbas AE, Deschamps C, Cassivi SD, Nichols FC 3rd, Allen MS, Schleck CD, et al. Chest wall desmoid tumors: results of surgical intervention. *Ann Thorac Surg* 2004;78:1219-1223.
3. Allen PJ, Shriver CD. Desmoid tumors of the chest wall. *Semin Thoracic Cardiovasc Surg* 1999;11:264-269.
4. Kabiri EH, Aziz SA, El Maslout A, Benosman A. Desmoid tumors of the chest wall. *Eur J Cardiothoracic Surg* 2001;19:580-583.
5. Pairolo PC, Arnold PG. Chest wall tumors. Experience with 100 consecutive patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985;90:367-372.
6. Okuno SH, Edmonson JH. Combination chemotherapy for desmoid tumors. *Cancer* 2003;97:1134-1135.
7. Izes JK, Zinman LN, Larsen CR. Regression of large pelvic desmoid tumors by tamoxifen and sunlindac. *Urology* 1996;47:756-759.
8. Kilciksiz S, Gökçe T, Somali I, Duransoy A, Aydın A, Yigit S. Combined administration of ethodolac, ascorbic acid and radiotherapy as adjuvant therapies in an extrathoracic desmoid tumor with gross postoperative residual disease; case report and review of the literature. *J BUON* 2006;11:355-358.
9. Gronchi A, Casali PG, Mariani L, Lo Vullo S, Colechia M, Lozza L, et al. Quality of surgery and outcome in extra-abdominal aggressive fibromatosis in a series of patients surgically treated at a single institution. *J Clin Oncol* 2003;21:1390-1397.
10. Radermecker MA, Nelissen X, Bous A, Kerzmann A, De Leval L, Ghaye B, et al. Surgical treatment of chest wall tumors. *Rev Med Liege* 2006; 61(11):771-774.