



SOCIEDAD MEXICANA DE ONCOLOGÍA, A.C.
**GACETA MEXICANA
DE ONCOLOGÍA**

www.elsevier.es



CASO CLÍNICO

Fibrosarcoma de la parrilla costal, resección y reconstrucción con malla de polipropileno y metilmetacrilato

José Sebastián Villalón-López^{a,*}, Alfredo Rodríguez-Pérez^b, Salvador Meléndez-Rodríguez^c, Ana-Luisa Nava-Sierra^d, Rosalía Souto-del Bosque^d y Pedro Gonzalo Méndez-Sashida^e

^a Servicio de Oncología Quirúrgica, Hospital de Ginecopediatría N° 48, Centro Médico Nacional de León, León, Gto, México

^b Servicio de Ortopedia, Hospital de Ginecopediatría N° 48, Centro Médico Nacional de León, León, Gto, México

^c Servicio de Anestesiología, Hospital de Ginecopediatría N° 48, Centro Médico Nacional de León, León, Gto, México

^d Servicio de Radioterapia, Hospital de Ginecopediatría N° 48, Centro Médico Nacional de León, León, Gto, México

^e Servicio de Anatomía Patológica, Hospital de Ginecopediatría N° 48, Centro Médico Nacional de León, León, Gto, México

PALABRAS CLAVE

Sarcoma de la parrilla torácica; Resección de parrilla torácica; Tumores de la parrilla torácica; Reconstrucción de la parrilla torácica; México.

Resumen Los sarcomas son raras neoplasias que ocupan menos del 1% de los tumores malignos. En la parrilla costal estas neoplasias representan el 50% de los tumores primarios, son neoplasias agresivas que requiere de tratamiento multimodal, cirugía y radioterapia con tratamientos estándar, la quimioterapia está indicada como manejo neoadyuvante en tumores no operables o enfermedad metastásica.

Presentamos el caso de una paciente mujer de 27 años de edad, con un fibrosarcoma de la parrilla costal, quien fue sometida a resección amplia de la lesión y lobectomía pulmonar superior izquierda, reconstrucción inmediata con prótesis "sándwich" con malla de polipropileno y metilmetacrilato, además de radioterapia complementaria. A 2 años de seguimiento sin evidencia de actividad de la enfermedad.

KEYWORDS

Chest wall sarcoma; Chest wall resection; Chest wall tumors; Chest wall reconstruction; Mexico.

Chest wall fibrosarcoma, resection and reconstruction with polypropylene mesh and methyl-methacrylate

Abstract Sarcomas are rare tumors that are less than 1% of malignant tumors. In chest wall, these neoplasms occur 50% of primary tumors, are aggressive neoplasms that requires multimodal treatment, surgery and radiotherapy are standard treatments, chemotherapy is indicated as neoadjuvant management in inoperable tumors or metastatic disease.

* Autor para correspondencia: Servicio de Oncología, Hospital de Ginecopediatría N° 48 Centro Médico Nacional de León, IMSS, C.P. 37000, León, Gto., México. Correo electrónico: jsvillalon@yahoo.com (José Sebastián Villalón-López).

We report the case of 27 years old woman, with fibrosarcoma of the chest wall, who underwent wide resection and upper lobectomy left lung, immediate reconstruction with "sandwich" prosthesis with polypropylene mesh and methyl-methacrylate, plus adjuvant radiotherapy; two years follow-up without evidence of disease activity.

1665-9201 © 2014 Gaceta Mexicana de Oncología. Publicado por Masson Doyma México S.A. Todos los derechos reservados.

Introducción

Los sarcomas de tejidos blandos son un grupo heterogéneo de neoplasias derivadas del tejido mesenquimatoso; representan menos del 1% de los tumores malignos.

En la Unión Americana para el 2014, se estiman 12,020 nuevos casos de sarcomas de tejidos blandos y por tanto, 4,740 muertes son esperadas como consecuencia de la enfermedad¹.

Los sarcomas de la parrilla torácica son un grupo raro de neoplasias que por su histogénesis pueden derivar del tejido óseo, tejidos blandos o cartilago. Representan aproximadamente el 50% de los tumores primarios de la parrilla costal; el 55% de estos tumores derivan de hueso o cartilago y 45% proviene de tejidos blandos². Los sarcomas de la parrilla costal representan el 20% de todos los sarcomas de tejidos blandos³.

La cirugía es el tratamiento primario de los sarcomas de tejidos blandos. La resección capsular es inadecuada para curación; siendo la tasa de recurrencia local mayor del 90%. Se acepta un margen quirúrgico adecuado para tumores de alto grado de 4 cm; y para tumores de bajo grado e intermedios, un margen de 1 a 2 cm es suficiente⁴.

Presentamos el caso de una paciente con un sarcoma de alto grado de la parrilla costal, tratada con cirugía y radioterapia complementaria, que a 2 años de operada, se encuentra viva sin evidencia de actividad de la enfermedad.

Presentación del caso

Mujer de 27 años de edad, sin antecedentes de importancia, referida al Servicio por presentar aumento de volumen en la pared del tórax de 3 meses de evolución, que afecta la glándula mamaria izquierda. La lesión es indolora en un inicio, un mes previo a su valoración presenta dolor asociado que incrementa con el esfuerzo y disminuye con el reposo, refiere además pérdida de peso de aproximadamente 3 Kg desde hace 6 meses; sin otro síntoma acompañante.

Clínicamente, presenta un tumor en la cara anterior del tórax de 18 cm de diámetro, retropectoral, firmemente adherido a la parrilla costal, que afecta la mitad superior de la glándula mamaria izquierda desde el borde inferior de la clavícula hacia arriba, la línea paraesternal izquierda hacia adentro, la línea axilar anterior hacia afuera y hacia abajo se extiende hasta el nivel medio del pezón. La axila y la región supraclavicular ipsilaterales sin adenopatías palpables.

En una mastografía se aprecia una lesión de tejidos blandos retropectoral izquierda, sin afectar la glándula mamaria.

La radiografía simple de tórax muestra una opacidad en la mitad superior del hemitórax izquierdo con afección de

tejidos blandos extrapulmonares; los arcos costales, el parénquima y la silueta cardiaca son normales.

Una tomografía computarizada de tórax revela una masa lobulada, de bordes bien definidos, con dimensiones de 10.5 x 10 x 8.9 cm de diámetro en la parte anterior del hemitórax izquierdo por debajo del músculo pectoral, la cual produce engrosamiento del mismo, perdiendo la interfaz grasa. Dicha lesión se extiende a través de los espacios intercostales, sin producir erosión ni destrucción ósea. Hacia el interior del tórax, de forma extrapulmonar, comprime el lóbulo superior sin producir infiltración aparente al parénquima pulmonar. Presenta refuerzo heterogéneo a la administración del medio de contraste. No se aprecian crecimientos ganglionares mediastinales, ni lesiones nodulares en el resto del parénquima pulmonar. El corazón y los grandes vasos están respetados por la lesión, no hay adenomegalias mediastinales (fig. 1).

Se le tomó biopsia con aguja de corte, la cual demostró una lesión mesenquimatoso, con patrón morfológico fuso celular y alto índice de mitosis anormales (3 a 4 x campo), con citogénesis no determinada sólo por morfología.

El panel de inmunohistoquímica demostró negatividad a desmina, actina, proteína S-100, CD99, CD117, citoqueratinas AE1 y AE3, B-catenina, calretinina, enolasa específica; el Ki67 positivo sólo en 5% de las células tumorales.

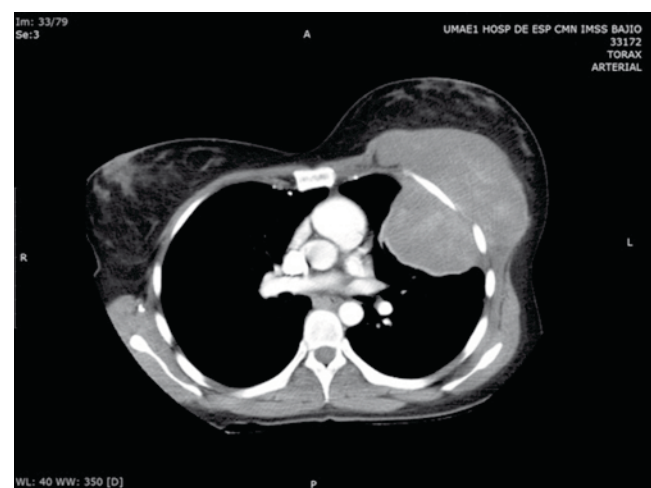


Figura 1 Imagen arterial de tomografía computarizada de tórax, en la que se aprecia tumor en parrilla costal; lesión mixta con reforzamiento por medio de contraste, con protrusión hacia la glándula mamaria, la cual desplaza de manera anterior, presenta componente intratorácico adyacente al mediastino anterosuperior.

Se concluye que se trata de un sarcoma de alto grado histológico, de citogénesis no definida. Se propone resección amplia de parrilla costal y reconstrucción con malla de polipropileno y metilmetacrilato.

Es sometida a toracotomía izquierda y resección en bloque de tumor de parrilla torácica y lobectomía superior izquierda (fig. 2). Resección de segundo, tercero y cuarto arcos costales anteriores izquierdos (fig. 3). Reconstrucción inmediata con prótesis "sándwich" con malla de polipropileno y metilmetacrilato (fig. 4).

La evolución postoperatoria de la paciente es satisfactoria siendo extubada de forma inmediata al término de la cirugía, la sonda endopleural es retirada al cuarto día del postoperatorio y es egresada de la Unidad 6 días después de haber sido intervenida.

El reporte histopatológico definitivo demuestra un sarcoma de partes blandas de alto grado histológico, con un alto índice de mitosis anormales, tumor de 11 cm de diámetro mayor que infiltra músculos intercostales, identificando 3 arcos costales con longitud de 9 y 1.3 cm de diámetro, estando atrapadas por el tumor pero no infiltrados, el tumor llega a tener contacto con la pleura parietal e infiltra focalmente la pleura visceral sin afectación del parénquima pulmonar subyacente, el bronquio e hilio vascular pulmonar están libres de tumor. El margen quirúrgico circunferencial más estrecho a 28 mm del tumor. Debido a la naturaleza de la enfermedad por tratarse de un sarcoma de alto grado histológico, se pide consulta de valoración al Servicio de Radioterapia.

Es aceptada para tratamiento a la pared costal izquierda, recibiendo 45Gy en 25 fracciones campos tangenciales, finaliza su terapia sin complicaciones.

Una tomografía de control a los 12 meses después de finalizado el tratamiento, evidencia integración al 100% de la prótesis de metilmetacrilato, además de cambios posquirúrgicos en segundo, tercero y cuarto arcos costales anteriores izquierdos, consolidación apical izquierda y mínimo derrame pleural izquierdo.



Figura 2 Fotografía de la pieza de resección quirúrgica compuesta por sarcoma de la parrilla torácica y los arcos costales anteriores del tercero al quinto, así como el lóbulo pulmonar superior izquierdo (flechas) y el hilio pulmonar-língula (*).

A 24 meses de finalizado el tratamiento, la paciente se encuentra viva y sin datos de actividad tumoral.

Discusión

Los tumores primarios de la parrilla costal son clasificados de acuerdo al tejido del que se originan, ya sea los que derivan de tejidos blandos o lesiones esqueléticas⁵.

Los fibrosarcomas son sarcomas de tejidos blandos que ocurren habitualmente en adultos como una masa heterogénea visualizada en los estudios de tomografía computarizada o en la resonancia magnética nuclear, esto debido a la necrosis y hemorragia que suele ocurrir en este tipo de tumores⁵.

La telerradiografía posteroanterior del tórax es el estudio de imagen primario para evaluar los tumores de la parrilla costal, la cual nos ayuda a detectar y localizar la lesión así como determinar invasión cortical. La tomografía computarizada es más sensible para apreciar calcificaciones en la matriz tumoral y destrucción cortical, además de que nos ayuda a caracterizar y definir la extensión del tumor; los estudios por resonancia magnética nuclear proveen información adicional de acuerdo a la extensión del tumor, así como su caracterización tisular⁶.

Más recientemente se ha empleado la fusión de imágenes entre la tomografía por emisión de positrones y la tomografía computarizada (PET-CT), empleando diversos radio-trazadores para categorizar lesiones metabólicamente activas, el más empleado es la 18-fluorodeoxiglucosa (¹⁸FDG). El valor estandarizado de captación o SUV ha sido asociado con el pronóstico en los pacientes con sarcomas⁷.

Un estudio llevado a cabo por Tateishi et al.⁷ encaminado a investigar el valor pronóstico de ¹⁸FDG PET-CT en 42

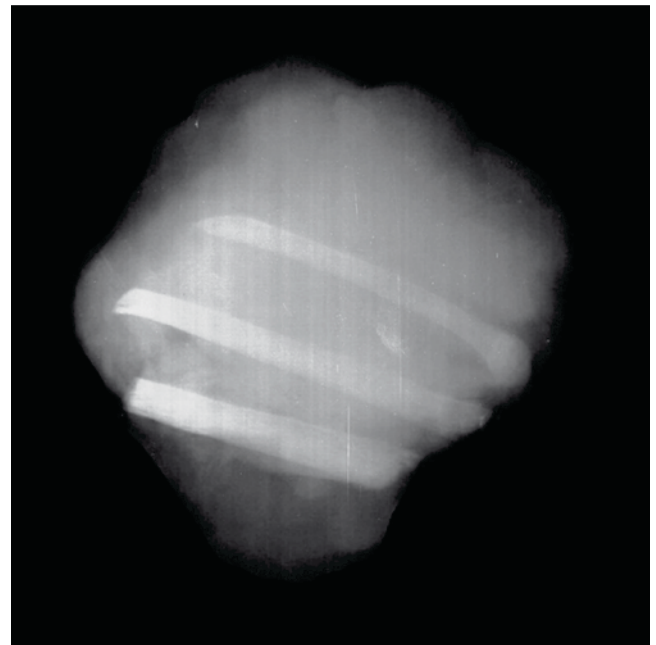


Figura 3 Radiografía intraoperatoria de la pieza de resección de parrilla torácica, compuesta por tumor, arcos costales anteriores y lóbulo pulmonar superior izquierdo. Nótese integridad de la cortical ósea.

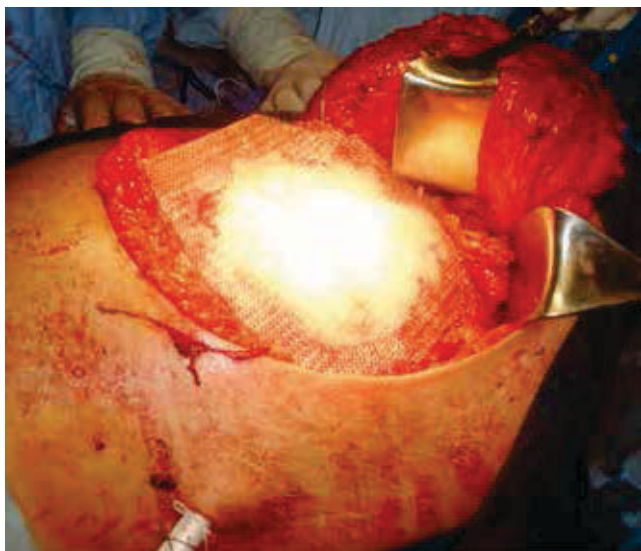


Figura 4 Imagen intraoperatoria de la reconstrucción de la parrilla torácica, compuesta por un "sándwich" de malla de polipropileno y metilmetacrilato.

pacientes con sarcomas de la parrilla torácica, determinó en el análisis multivariado que los factores pronósticos de sobrevida libre de recurrencia son la resección completa de la lesión, el $Ki67 < 32.5$ y el $SUV_{máx} < 10.2$; en tanto que para la sobrevida global, solamente la resección completa de la lesión y el $SUV_{máx} < 10.2$ fueron los factores con significancia estadística.

Otro estudio canadiense de Roberge et al.⁸, sobre el valor del PET-CT como método de estadificación primaria en 109 pacientes con sarcomas, encontró un valor predictivo negativo de enfermedad metastásica del 89% con una especificidad del 96%; el valor predictivo positivo fue del 79%; la sensibilidad para la detección de metástasis fue del 52%; en este estudio, 5 pacientes (4.5%) fueron sobreestadificados mediante esta técnica, en un paciente se encontró un carcinoma broncogénico de células no pequeñas de 8 mm no diagnosticado previamente.

El tratamiento de los sarcomas de la parrilla costal es multimodal, el tratamiento primario de elección continúa siendo la resección quirúrgica con márgenes negativos; seguida de radioterapia complementaria y quimioterapia en tumores localmente avanzados o metastásicos.

En una revisión de Salas et al.⁹, llevada a cabo en 22 instituciones en un periodo de 27 años, encontró 372 pacientes con sarcomas del tronco; de éstos, 283 (82.5%) se localizaron en el tórax, en tanto que 42 (12.3%) en la pared abdominal y 18 (5.2%) en la pelvis. Los objetivos primarios de la revisión fueron la evaluación de la sobrevida global, la sobrevida libre de metástasis y la sobrevida libre de recurrencia local. El tratamiento primario fue la resección quirúrgica con márgenes negativos en 272 casos (79.3%). Ciento cuarenta y ocho (43.1%) de los pacientes, recibieron radioterapia postoperatoria y solamente 7 casos (2%) la requirieron de forma prequirúrgica con la finalidad de reducir el volumen tumoral. Veintitrés (6.7%) de los pacientes recibieron quimioterapia neoadyuvante y 62 (18%) la recibieron complementaria a la cirugía; 17 pacientes (5%)

recibieron manejo con quimioterapia pre y postoperatoria; la quimioterapia paliativa fue empleada en 21 casos (6%). Todos los pacientes que recibieron quimioterapia fueron tratados con regímenes basados en el uso de antraciclinas; una media de 3 medicamentos fue empleada y una media de 6 ciclos fue administrada. La tasa de recurrencia local fue del 24.2% (83 pacientes) y la tasa de recurrencia a distancia fue del 26.2% (90 pacientes). La sobrevida global a 5 años fue de 60.4% y a 10 años de 53.7%. La sobrevida libre de recurrencia local a 5 años fue de 58.4% y a 10 años de 66.4%. Finalmente, la sobrevida libre de metástasis a 5 años fue de 68.9% y a 10 años de 66.4%. La mortalidad asociada al tumor fue del 30.6%. En el análisis multivariado, los factores pronósticos asociados a sobrevida libre de recurrencia local fueron el grado histológico y el no haber recibido radioterapia previamente; los factores asociados a la sobrevida libre de metástasis a distancia fueron el tamaño del tumor, el grado histológico y el no empleo de radioterapia previa; por último, los factores pronósticos de sobrevida global en el análisis multivariado fueron la edad, el no empleo de radioterapia previa, el tamaño tumoral, la profundidad de la lesión, el grado histológico y la resección quirúrgica completa del tumor. La variedad histológica de mal pronóstico fue el angiosarcoma, en tanto que el dermatofibrosarcoma *protuberans* fue un hallazgo histológico favorable.

Resultados similares fueron obtenidos por Wouters et al.¹⁰ pertenecientes al grupo Noruego, quienes estudiaron 127 pacientes con sarcomas de tórax, 83 de ellos con tumores primarios y 44 con tumores recurrentes, la resección total de la lesión con márgenes quirúrgicos macroscópicamente negativos fue obtenida en 80% de los tumores primarios y solamente en 61% de los tumores recurrentes. Con una media de seguimiento de 73 meses, 48% de los sarcomas recurrentes tuvieron una segunda recurrencia contra solamente 24% de los sarcomas resecados de manera primaria; 21 pacientes (25%) del grupo de tumores primarios desarrollaron recurrencia a distancia contra 12 (27%) del grupo de sarcomas recurrentes; los órganos más comúnmente afectados fueron pulmón, hueso, hígado y cerebro. La sobrevida promedio a 5 años fue del 50% en sarcomas recurrentes y de 63% en sarcomas primarios.

Varias opciones de reconstrucción de la parrilla torácica posterior a defectos por resecciones tumorales han sido propuestas, estos métodos incluyen reconstrucción con tejido autólogo o reconstrucciones con materiales protésicos, dentro de los primeros se pueden mencionar injertos pediculados y libres, colgajos de músculos dorsal ancho, colgajo transversal de músculo de recto abdominal (TRAM), colgajo de pectoral, serrato, deltoides o trapecio, colgajos de omento o injertos fenestrados de piel; las reconstrucciones con materiales protésicos incluyen malla de polipropileno, malla de Marlex®, malla de Vicryl™, mallas de politetrafluoroetileno (PTFE), así como prótesis "sándwich" con 2 capas de malla de polipropileno y metilmetacrilato^{11,12}. Un novedoso sistema de reconstrucción de la parrilla torácica fue descrito por Gonfiotti y su grupo de trabajo¹³, los cuales emplearon un sistema de prótesis costales de titanio en forma de arco denominado STRATOS (por sus siglas en inglés, *Strasbourg Thoracic Osteosyntheses System*) para la reconstrucción del esternón y la parrilla costal en una mujer de 65 años con un condrosarcoma del esternón que invadía al manubrio esternal, se le realizó resección total del esternón,

con arcos costocondrales y el tercio interno de las clavículas; un parche de politetrafluoroetileno fue colocado para proteger al mediastino, una placa de titanio y 4 arcos costales fueron reconstruidos utilizando prótesis STRATOS; éstas fueron cubiertas con un *flap* de músculo pectoral.

La reconstrucción “sándwich” con malla de polipropileno y metilmetacrilato provee rigidez y estabilidad de la pared torácica, evita los movimientos paradójicos del tórax que pueden causar una ventilación ineficiente, además de que protege las estructuras vitales subyacentes y restaura el contorno corporal¹¹.

En una revisión retrospectiva de 41 pacientes con tumores primarios de la parrilla torácica, Athanassiadi K et al.¹⁴ en un periodo de 10 años encontró que 44% de sus pacientes (18 casos) fueron tratados por tumores malignos primarios de la parrilla torácica, 9 de sus pacientes con tumores que derivaron de tejidos blandos y de éstos, 2 correspondieron a fibrosarcomas. El 73% de los pacientes se presentó con una masa o tumor en el tórax y 60.5% presentó dolor asociado a la lesión como primera manifestación; 17 pacientes (7%) fueron asintomáticos y descubiertos por estudios rutinarios por otra causa. El tratamiento primario de los tumores malignos fue la resección quirúrgica. Tres pacientes (17%) fueron reconstruidos con prótesis “sándwich” con malla de Marlex® y metilmetacrilato. La mortalidad global a 5 años fue del 66.7% (12 casos) en el total de la serie.

Conclusiones

Los sarcomas de la parrilla torácica son tumores raros, de un comportamiento clínico, en ocasiones indolentes; los fibrosarcomas son tumores particularmente raros.

El diagnóstico está basado en el análisis histopatológico de la lesión, la extensión de la enfermedad puede realizarse con estudios de imagen como tomografía o resonancia, la tomografía por emisión de positrones debe emplearse en circunstancias específicas (cuando la tomografía o la resonancia no sean concluyentes).

El tratamiento de elección en caso de ser posible es el quirúrgico, márgenes negativos están asociados a un mejor control local y una mayor supervivencia libre de enfermedad. La radioterapia ha demostrado mejoría en el control local de la enfermedad y el empleo de quimioterapia no es estándar, éste se usa en enfermedad localmente avanzada no resecable o enfermedad metastásica.

Existen varias opciones de reconstrucción de la parrilla torácica; la prótesis “sándwich” con malla de polipropileno y metilmetacrilato continúa siendo una opción viable en muchos pacientes.

El caso que presentamos fue manejado en forma multimodal; cirugía con márgenes quirúrgicos amplios (28 mm),

reconstrucción con prótesis “sándwich” y radioterapia complementaria. A 2 años de seguimiento, la paciente se encuentra viva sin evidencia de actividad de la enfermedad.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Financiamiento

Los autores no recibieron patrocinio para llevar a cabo este artículo.

Referencias

1. Siegel R, Ma J, Zou Z, et al. Cancer Statics, 2014. *CA Cancer J Clin* 2014;64(1):9-29.
2. Shah AA, D'Amico TA. Primary chest wall tumors. *J Am Coll Surg* 2010;210(3):360-366.
3. Sugarbaker PH. Management of truncal sarcoma. En: Malawer MM, Sugarbaker PH (editors). *Musculoskeletal Cancer Surgery: Treatment of Sarcomas and Allied Diseases*. The Netherlands: Kluwer Academic Publishers; 2001. p. 165-177.
4. David EA, Marshall MB. Review of chest wall tumors: A diagnostic, therapeutic, and reconstructive challenge. *Semin Plast Surg* 2011;25(1):16-24.
5. Smith SE, Keshavjee S. Primary chest wall tumors. *Thorac Surg Clin* 2010;20(4):495-507.
6. Tateishi U, Gladish GW, Kusumoto M, et al. Chest wall tumors: radiologic findings and pathologic correlation: part 2. Malignant tumors. *Radiographics* 2003;23(6):1491-1508.
7. Nishiyama Y, Tateishi U, Kawai A, et al. Prediction of Treatment Outcomes in Patients with Chest Wall Sarcoma: Evaluation with PET/CT. *Jpn J Clin Oncol* 2012;42(10):912-918.
8. Roberge D, Vakilian S, Alabed YZ, et al. FDG PET/CT in Initial Staging of Adult Soft-Tissue Sarcoma. *Sarcoma* 2012;2012:960194.
9. Salas S, Bui B, Stoeckle E, et al. Soft tissue sarcomas of the trunk wall (STS-TW): a study of 343 patients from the French Sarcoma Group (FSG) database. *Ann Oncol* 2009;20(6):1127-1135.
10. Wouters MW, van Geel AN, Nieuwenhuis L, et al. Outcome after surgical resections of recurrent chest wall sarcomas. *J Clin Oncol* 2008;26(31):5113-5118.
11. Skoracki RJ, Chang DW. Reconstruction of the chest wall and thorax. *J Surg Oncol* 2006;94(6):455-465.
12. Mansour KA, Thourani VH, Losken A, et al. Chest wall resections and reconstruction: a 25-year experience. *Ann Thorac Surg* 2002;73(6):1720-1725.
13. Gonfiotti A, Santini PF, Campanacci D, et al. Malignant primary chest-wall tumours: techniques of reconstruction and survival. *Eur J Cardiothorac Surg* 2010;38(1):39-45.
14. Athanassiadi K, Kalavrouzotis G, Rondogianni D, et al. Primary chest wall tumors: early and long-term results of surgical treatment. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001;19(5):589-593.