



Tumor desmoide de la pared torácica

Sr. Director: El tumor desmoide es una forma infrecuente de fibromatosis de origen musculoaponeurótico. La mayoría se localiza en el abdomen, y es muy rara su localización en la pared torácica¹⁻³. Arrabal Sánchez et al⁴, en una serie de 19 tumores primitivos de la pared torácica intervenidos, sólo identificaron un tumor desmoide. A pesar de su histología benigna, tiene un comportamiento agresivo local con frecuentes recidivas tras realizarse una resección completa^{1,2,3}. Presentamos el caso de un tumor desmoide de la pared torácica intervenido en nuestro servicio.

Varón de 28 años con antecedentes personales de asma intrínseco infantil bien controlado. Remitido desde el servicio de urgencias a nuestra consulta por tumoración de la pared torácica, refiere que desde hace 4 meses ha notado una tumoración en la región lateral del hemitórax derecho que ha aumentado progresivamente de tamaño, con leves molestias ocasionales y sin antecedentes traumáticos previos. A la exploración se aprecia una masa prominente, dura, adherida a planos profundos y sin signos inflamatorios cutáneos. El resto de la exploración física es normal. En la radiografía de tórax se aprecia una masa sobre la parrilla costal derecha, que afecta a los arcos laterales de séptima, octava y novena costillas, con calcificaciones y dudosa destrucción de la cortical. En la tomografía axial computarizada (TAC) se confirma esta tumoración, que parece estar bien encapsulada, con calcificaciones lineales en su interior y reacción perióstica de los arcos costales subyacentes. El hemograma, la bioquímica sanguínea general, el estudio de coagulación, el electrocardiograma y los marcadores tumorales (CEA, CA 19.9, CA 125, alfafetoproteína y SCC) están dentro de los

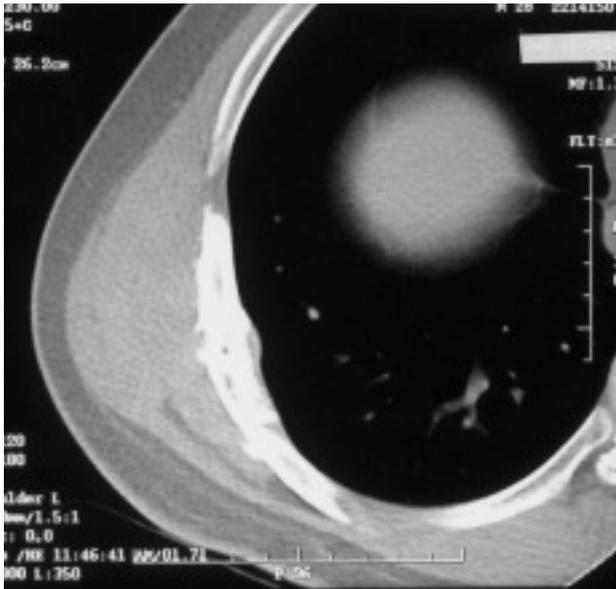


Fig. 1. Tomografía axial computarizada torácica donde se aprecia una masa de partes blandas en la cara lateral del hemitórax derecho con reacción periostica de los arcos costales subyacentes.

límites normales. Se realiza punción-biopsia con aguja de la masa que es compatible con sospecha de fibromatosis. Con estos hallazgos es intervenido quirúrgicamente, realizándose una incisión de toracotomía anterolateral derecha sobre la zona tumoral con un pequeño ojal cutáneo que incluye la cicatriz de la punción previa. Se aprecia una gran masa tumoral dura y con firme base de implantación sobre los arcos laterales de séptima, octava y novena costillas. Se realiza resección en bloque de la masa con amplios márgenes que incluye segmentos de sexta a décima costillas derechas. El defecto resultante se cubre con una doble malla tipo Marlex® y se refuerza con tres suturas de hilo de acero en sentido craneocaudal. La evolución postoperatoria es satisfactoria, y el paciente es dado de alta a los 7 días de la intervención. El estudio anatomopatológico de la pieza confirma la existencia de un tumor desmoide que alcanza el periostio sin afectar al hueso costal. En la revisión practicada al año de la intervención no se aprecian signos clínicos ni radiológicos de recidiva (fig. 1).

El tumor desmoide es más frecuente en mujeres que en varones, en la segunda o tercera décadas de la vida². Aunque la causa es desconocida, en su patogenia se han implicado diversos factores: cicatriz quirúrgica o traumatismo torácico previo, embarazo y aumento de hormonas estrogénicas, anomalías en la síntesis del tejido conectivo y predisposición genética, como ocurre con su frecuente asociación con el síndrome de Gardner^{1,2}. Suele ser asintomático y descubrirse como masa palpable, aunque también puede tratarse de un hallazgo radiológico. Los estudios con radiografía de tórax y TAC confirman y definen las características del tumor, sin que existan datos que permitan establecer un diagnóstico radiológico. A diferencia de lo ocurrido en nuestro caso, la biopsia con aguja suele proporcionar insuficiente material para el diagnóstico, que se confirma mediante el análisis anatomopatológico de una muestra de la pieza quirúrgica^{1,2}. Histológicamente tiene las características de un tumor benigno de origen musculoaponeurótico que no metastatiza, aunque puede presentar

invasión local en el tejido conectivo circundante. El tratamiento de elección es el quirúrgico. Debido a su tendencia a la recidiva local, un 38% para Dashiell et al¹ y un 75% para Allen y Shriver³, la resección debe ser completa con amplios márgenes. En casos de resección torácica mayor, el defecto puede reconstruirse con material protésico o autólogo³. En las recidivas locales, si es posible, está indicada la reexcisión^{1,3}. El tratamiento con radioterapia está recomendado en tumores irresecables o en los casos en que existe alteración macro o microscópica de los márgenes^{2,5,6}. El pronóstico, como ocurre en los tumores benignos, es bueno (Posner et al⁷ obtienen una supervivencia del 92% a los 5 años). Sin embargo, la alta tendencia a la recidiva, la agresividad local que conlleva mutilaciones importantes en tumores grandes y la necesidad de radioterapia en los casos antes referidos hacen del tumor desmoide una enfermedad no totalmente benigna^{2,7}.

P. León Atance y A. Alix Trueba

Unidad de Cirugía Torácica. Complejo Hospitalario de Albacete. España.

1. Dashiell TG, Payne WS, Hepper NG, Soule EH. Desmoid tumors of the chest wall. *Chest* 1978;74:157-62.
2. Kabiri EH, Al Aziz S, El Maslout A, Benosman A. Desmoid tumors of the chest wall. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001;19:580-3.
3. Allen PJ, Shriver CD. Desmoid tumors of the chest wall. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1999;11:264-9.
4. Arrabal Sánchez R, Fernández de Rota A, Pagés Navarrete C, Benítez Doménech A, Fernández Bermúdez JL. Tumores primitivos de la pared torácica (1991-1994). *Arch Bronconeumol* 1996;32:384-7.
5. Sherman NE, Romsdahl M, Evans H, Zagers G, Oswald MJ. Desmoid tumors: a 20-year radiotherapy experience. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1990;19:37-40.
6. Schmitt G, Mills EE, Levin V, Smit BJ, Boecker H, Pape H. Radiotherapy of aggressive fibromatosis. *Eur J Cancer* 1992;28:832-5.
7. Posner MC, Shiu MH, Newsome JL, Hajdu SI, Gaynor JJ, Brennan MF. The desmoid tumor. Not a benign disease. *Arch Surg* 1989;124:191-6.