

Sesión del 20 de mayo de 1964

TUMOR DE MIELOPLAXIAS DE LA PARED TORÁCICA EN UN RECIÉN NACIDO

DRES. L. GUBERN-SALISACHS y J. M.^a ROURERA-ALIÓ

*Servicio de Traumatología, Ortopedia
y Cirugía Infantil del Instituto Corachán
(Director: Dr. L. Gubern-Salisachs)*

Barcelona

Dada la rareza de los tumores de la pared torácica en el recién nacido, hemos creído de interés la publicación de este caso cuya historia resumimos a continuación.

Griselda V. G. Tres días. Una hermana de tres años, sana. Embarazo normal. Ligera asfixia por ingestión de líquido amniótico.

Al nacer se dan cuenta de que presenta una tumoración que ocupa casi toda la pared anterior del hemitórax izquierdo. La consistencia de la tumoración era dura y provocaba una prominencia manifiesta de este hemitórax con relación al homónimo. Al intentar succionar, taquipnea manifiesta. La radiografía practicada el día que vimos por primera vez a la niña (1-VI-63), muestra una imagen que ocupa la parte alta del hemitórax izquierdo, de densidad regular y escasa, mal limitada, polilobulada y que se acompaña de *destrucción anárquica de las cinco primeras costillas*. La mencionada masa crece a expensas de la parte anterior del tórax, en donde aumenta su densidad. Desplazamiento del mediastino a la derecha. Se conserva normalmente ventilada la porción inferior del pulmón izquierdo (fig. 1).

Se efectúa inmediatamente la intervención. Incisión transversal siguiendo el quinto espacio intercostal. Al abrir la pleura se halla una enorme tumoración recubierta por pleura parietal íntegra, que por abajo llega hasta el diafragma, comprime extraordinariamente el mediastino por dentro, y por arriba se infiltra en la pared, siendo absolutamente imposible su extirpación, en su porción superior, sin la extirpación en bloque de la porción correspondiente de la pared (sólo justificada si el tumor fuera maligno). Se extirpa dicha tumoración con relativa facilidad, por su parte inferior. Por arriba destruye las costillas y no existe plano alguno de despegamiento, por lo que se secciona el tumor en plena pared, escindiendo algunos fragmentos costales. Extirpada la pieza, el pulmón se dis- tiende con normalidad, con un color y aspecto normales. Se inyecta penicilina

TUMOR DE MIELOPLAXIAS DE LA PARED TORÁCICA

en cavidad pleural, se espolvorea con Marbadal, y con tres puntos de catgut se une el espacio costal abierto. Sutura de la capa muscular con catgut, en dos planos. Piel con nylon. Durante la intervención se realiza transfusión sanguínea de 60 cc. Se coloca drenaje con tubo de Pezzer en espacio pleural.

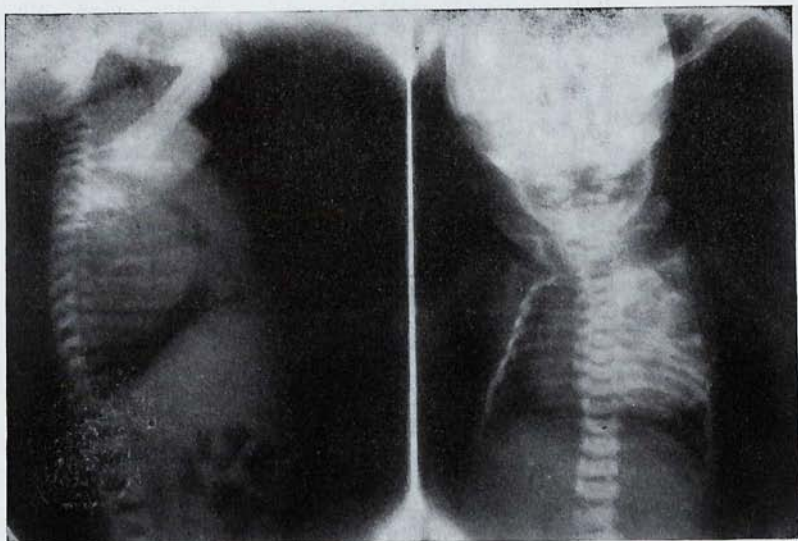


Fig. 1. — La radiografía practicada el día que vimos por primera vez a la niña (1-VI-63) muestra una imagen que ocupa la parte alta del hemitórax izquierdo, de densidad regular y escasa, mal limitada, polilobulada, y que se acompaña de destrucción anárquica de las cinco primeras costillas. La mencionada masa crece a expensas de la parte inferior del tórax en donde aumenta su densidad. Desplazamiento del mediastino a la derecha. Se conserva normalmente ventilada la porción inferior del pulmón izquierdo (Dr. VALLRIBERA).

Aspecto macroscópico: Tumor blando formado por vesículas de las que emana un líquido sanguinolento. Color pardusco. Contiene fragmentos de costillas.

El examen histiopatológico dio el siguiente resultado: Proliferación de elementos de tipo histiofibroblástico, redondeados, maduros, sin morfología fusiforme ni anisocitosis, ni mitosis. Entre ellos, abundantes células gigantes del tipo de las mieloplaxias. Este tumor se desarrolla en relación de vecindad a tejido cartilaginoso. *Diagnóstico:* Tumor de células gigantes (Dr. J. RUBIO-ROIG) (fig. 2).

El 3-VI-63 (o sea a las 48 horas de la intervención) la radiografía, practicada en un momento de espiración completa, revela una disminución de la atelectasia pulmonar con desaparición de la casi totalidad de la masa tumoral. Se observa perfectamente la parte no extirpada, que corresponde a la parte alta del hemitórax. El mediastino ha regresado a la línea media y el hemitórax derecho presenta buena ventilación. En el hemitórax izquierdo se ventila la totalidad del lóbulo inferior (fig. 3).

El curso pos-operatorio fué normal. La fotografía practicada a los veinte días de la intervención (fig. 4), muestra que la tumoración ha disminuido francamente de volumen y sólo existe un ligero abultamiento en la parte supero-anterior del hemitórax izquierdo, de consistencia algo más dura que el resto de la pared (por desgracia, no se efectuó fotografía antes de la intervención, por lo que carecemos del documento demostrativo de la mejoría manifiesta en el aspecto externo del hemitórax izquierdo).

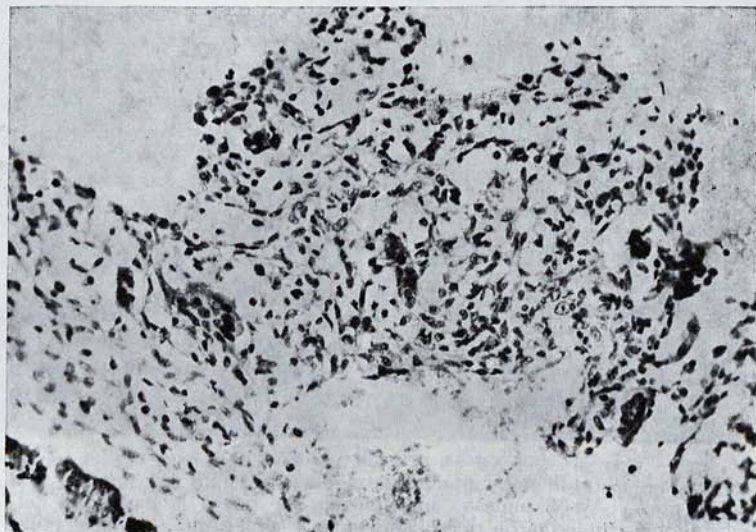


Fig. 2. — El examen histopatológico dio el siguiente resultado: Proliferación de elementos de tipo histiofibroblástico, redondeados, maduros, sin morfología fusiforme, ni anisocitosis, ni mitosis. Entre ellos abundantes células gigantes del tipo de las mieloplaxias. Este tumor se desarrolla en relación de vecindad a tejido cartilaginoso.

Diagnóstico: Tumor de células gigantes (Dr. J. RUBIO ROIG).

Al mes y medio de la intervención (16-VII-63) puede apreciarse la imagen residual de las costillas resecadas en forma irregular. Sigue reduciéndose la zona atelectásica. La *porción basal* del hemitórax es completamente normal (fig. 5).

A los tres meses y diecinueve días (20-IX-63) de la intervención, la exploración radiológica daba el siguiente resultado: Presencia de una imagen destructiva, anárquica, que afecta a la parte alta del hemitórax izquierdo, comprendiendo las seis primeras costillas. La imagen corresponde a una insuflación tabicada del hueso, por debajo de la cual existe una intensa reacción pleural y atelectasia pulmonar limitada al lóbulo superior.

No existe desplazamiento del mediastino. A nivel de la parte alta del hemitórax izquierdo, se observa una evidente calcificación cuyo sentido biológico —proceso de curación o manifestación de malignidad— no podemos conocer con certeza (fig. 6).

El aspecto de la niña continuaba siendo magnífico, persistiendo la tumoración externa al parecer invariable o quizá de menor tamaño.

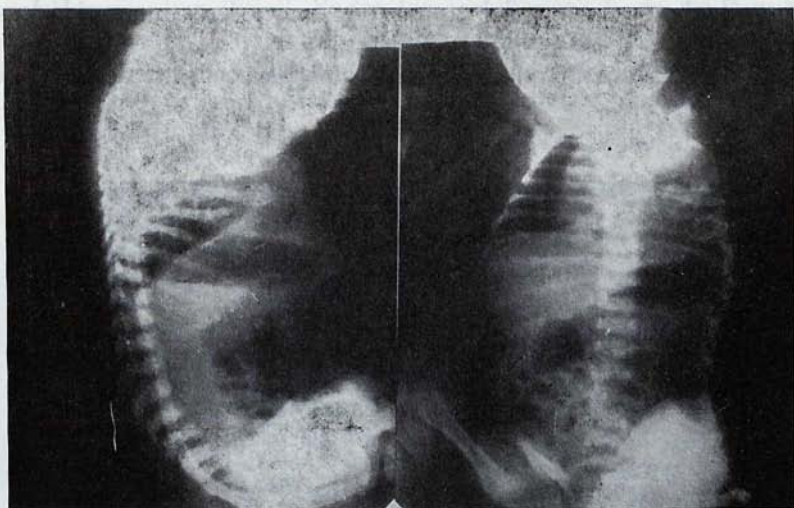


Fig. 3. — A las 48 horas de la intervención, la radiografía, practicada en un momento de espiración completa, revela una disminución de la atelectasia pulmonar con desaparición de la casi totalidad de la masa tumoral. Se observa perfectamente la parte no extirpada, que corresponde a la parte alta del hemitórax. El mediastino ha regresado a la línea media y el hemitórax derecho presenta buena ventilación. En el hemitórax izquierdo se ventila la totalidad del lóbulo inferior (Dr. VALLRIBERA).

El interés de nuestro caso dimana de:

1. Su rareza.

2. Su diagnóstico y tratamiento quirúrgico en el recién nacido. No hemos podido encontrar en la literatura ningún caso de tumor de mieloplaxias de la pared torácica, diagnosticado e intervenido en el recién nacido.

Indudablemente, algunos tumores de la pared debían ya existir en el momento del nacimiento, pero la intervención se realizó más o menos tardíamente después de un período de crecimiento del tumor. MARCK-RAVITCH dice que el tratamiento radical e inmediato hubiera podido permitir la curación de cierto número de casos que murieron.

3. La necesidad de intervenir, aparte de la posible malignidad del tumor, por los trastornos respiratorios que éste provocaba, trastornos aún discretos a los tres días de vida.

4. Los problemas terapéuticos que planteaba el tumor cuando fué visto por nosotros la primera vez, y más adelante al comprobar

su evidente crecimiento. Por el momento, la conducta que hemos seguido nos parece la mejor, pero habrá que esperar más tiempo para emitir un juicio definitivo.

No sólo la evolución del tumor en sí requiere una cuidadosa vigilancia.

Esta ha provocado una escoliosis que parece que tienda a acentuarse.



Fig. 4. — La fotografía practicada a los veinte días de la intervención muestra que la tumoración ha disminuido francamente de volumen y sólo existe un ligero abultamiento en la parte supero-anterior del hemitórax izquierdo, de consistencia algo más dura que el resto de la pared. La cicatriz operatoria es apenas visible.

Cuatro meses después (23-I-64), se practica una radiografía. La opacidad de la lesión tumoral se extiende desde el extremo posterior de la IX costilla izquierda, siguiendo hacia la pared torácica, hasta la región axilar de la VII costilla. Desde aquí ocupa los dos tercios del campo izquierdo, rechazando el mediastino y la tráquea hacia el inicio del campo pulmonar derecho. Persiste la escoliosis dorsal del vértice en IV D. (Dr. VALLRIBERA) (fig. 7).

En vista del evidente crecimiento del tumor, se nos planteaba cuál era la mejor conducta a seguir. Tanto la expectación como la exéresis de la porción correspondiente de la pared las considerábamos injustificadas. En efecto, esta última, dados los trastornos biomecánicos que provocaría, sólo estaría indicada ante la certeza de que el tumor se había malignizado. Aparentemente esta evolución podía co-

nocerse mediante una biopsia que teníamos que efectuar en un tejido de dureza pétrea, y probablemente, aun en el caso de que hubiéramos penetrado a profundidad suficiente, la interpretación histo-patológica hubiera podido resultar difícil, dadas las características de los tumores al principio de la vida. En efecto, en esta época con frecuencia tienen un fondo organoide, las células se parecen a las embrionarias y existe una falta de paralelismo entre malignidad histológica y biológica (L. GUBERN-SALISACHS y A. MARQUÉS-GUBERN).

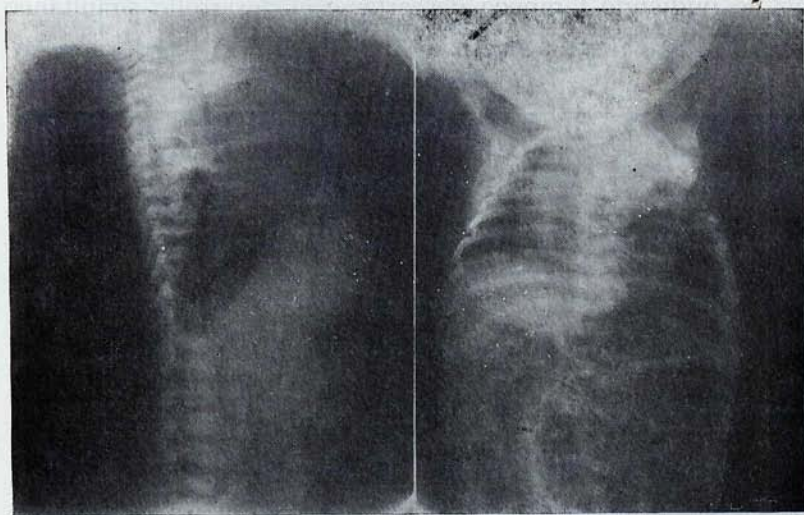


Fig. 5. — Al mes y medio de la intervención puede apreciarse la imagen residual de las costillas reseca­das en forma irregular. Sigue reduciéndose la zona atelectásica. La porción basal del hemitórax es completamente normal (Dr. VALLRIBERA).

Por todo ello, dada la sensibilidad de los tumores de mieloplaxias a la radioterapia, nos decidimos a emplearla. En treinta días se dio una dosis de 4.000 r. en total; practicada una nueva radiografía a las tres semanas de acabado el tratamiento, se demuestra una lenta regresión del tumor, iniciándose la opacidad tumoral a nivel del extremo posterior de la VII costilla y ocupando la mitad del campo pulmonar izquierdo. A los sesenta días justos la regresión del tumor es todavía más acusada, ya que es evidente que el límite inferior de la misma alcanza sólo la sexta costilla (fig. 8). El aspecto general de la niña es de absoluta normalidad (fig. 9).

Los tumores de la pared del tórax no son frecuentes en el adulto, pero aún son mucho más raros en el niño. En estos últimos acostumbra ser con más frecuencia malignos que en el adulto.

Puede presentarse como tumor de la pared un neuroblastoma del mediastino (MARK RAVITCH²), pues los tumores intratorácicos pueden invadir la pared y los de la pared la cavidad torácica, como en nuestro caso. Pero a veces, en estas circunstancias, puede resultar difícil precisar el origen del tumor, como les ocurrió a FEVRE y HUGUENIN³ en un caso en que la masa tumoral afectaba la pared, la pleura y el pulmón. En ocasiones se trata de un tumor en bisaco (fibrolipoma, WEZEL, disembríoma o quiste dermoide, FEVRE), cuyo origen primario en el interior de la cavidad del tórax o en su pared es también imposible precisar, no pudiendo tampoco descartarse el desarrollo simultáneo de ambas partes.

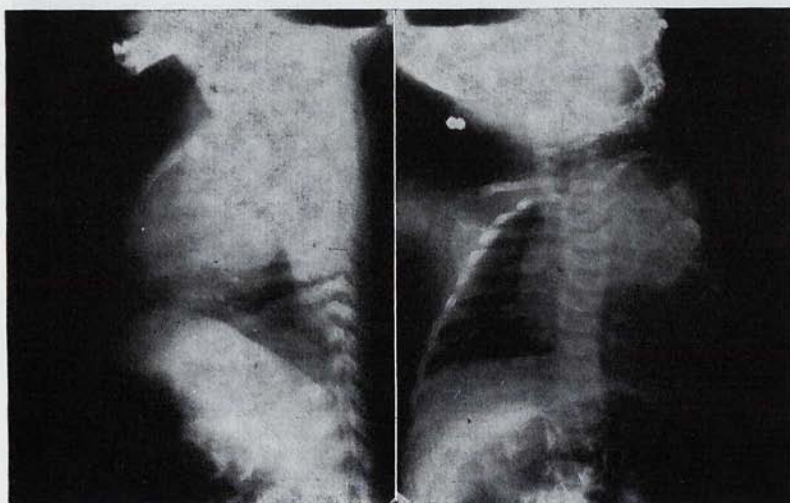


Fig. 6. — A los tres meses y 19 días (20-IX-63), la exploración radiológica dio el siguiente resultado: Presencia de una imagen destructiva, anárquica, que afecta a la parte alta del hemitórax izquierdo, comprendiendo las seis primeras costillas. La imagen corresponde a una insuflación tabicada del hueso, por debajo de la cual existe una intensa reacción pleural y atelectasia pulmonar limitada al lóbulo superior. No existe desplazamiento del mediastino. A nivel de la parte alta del hemitórax izquierdo se observa una evidente calcificación, cuyo sentido biológico —proceso de curación o manifestación de malignidad— no podemos conocer con certeza (Dr. VALLRIBERA).

Poco es lo que hemos podido encontrar en la literatura en relación con los tumores de la pared.

En las obras de patología quirúrgica e incluso en las que se refieren exclusivamente a tumores y procesos afines en el niño (ARIEL y PECK DARGEON^{4,5}) se describen con más o menos extensión los procesos tumorales torácicos, pero los localizados en el mediastino ocupan toda

la extensión. La pared y los pulmones, por su poca importancia estadística —probablemente aparente en los pulmonares—, cual cenicientas de la patología tumoral, no son ni siquiera mencionadas (GROB, GROSS, SWENSON^{6,7,8}, etc.) o especialmente a la pared torácica sólo se les dedica unas pocas líneas.

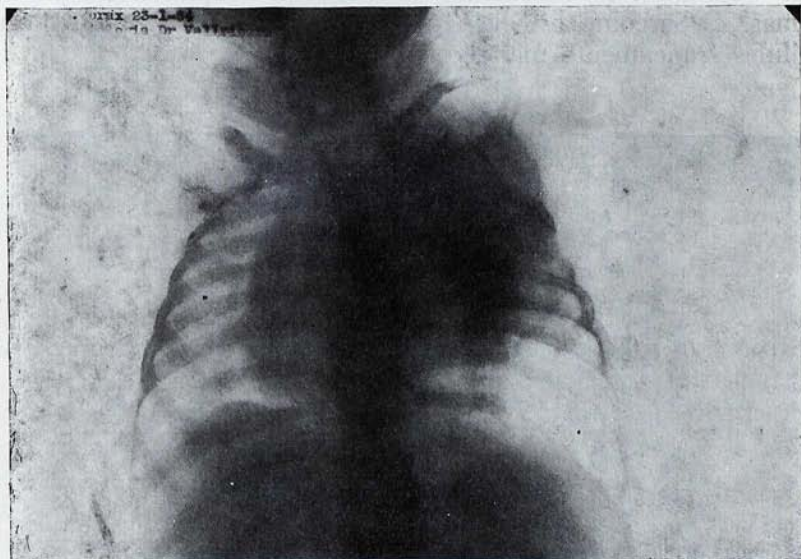


Fig. 7. — La opacidad de la lesión tumoral se extiende desde el extremo posterior de la IX costilla izquierda, siguiendo hacia la pared torácica hasta la región axilar de la VII costilla. Desde aquí ocupa los dos tercios del campo izquierdo, rechazando el mediastino y la tráquea hacia el inicio del campo pulmonar derecho. Persiste la escoliosis dorsal de vértice en IV D. (Dr. VALLRIBERA).

Entre las obras de patología quirúrgica pediátrica constituye una notable excepción la de BENSON y colaboradores² (1962) en la cual MARK M. RAVITCH se ocupa de los tumores pulmonares y en otro apartado de los de la pared torácica. Revisa la bibliografía de estos últimos y aporta dos casos cuyos resultados del tratamiento inclinan a adoptar una actitud pesimista ante los mencionados tumores.

SÁNCHEZ VILLARES⁹ divide los tumores de la pared torácica en: 1. Benignos: a) Condromas. b) Tumores de células gigantes. 2. Malignos: a) Osteosarcomas.

Dadas las características de nuestro caso, de cuya benignidad o malignidad biológica no estamos completamente seguros (a pesar de su benignidad histológica) y la evolución de algunos casos de la litera-

tura, creemos que los tumores de la pared torácica deben clasificarse en tres grupos: 1. Benignos; 2. Dudosos; 3. Malignos.

1. *Benignos*: a) Condroma. b) Osteoma. c) Tumor de células gigantes en la mayoría de casos. d) Histiocitosis lipoidea.

2. *Dudosos*: a) Tumor de células gigantes en ciertas ocasiones. b) Tumor dermoide.

3. *Malignos*: A) Sarcomas: a) Sarcomas anaplásticos. b) Condrosarcomas. c) Sarcoma osteogenético. B) Tumor de Ewing. C) Tumor de células francamente maligno.

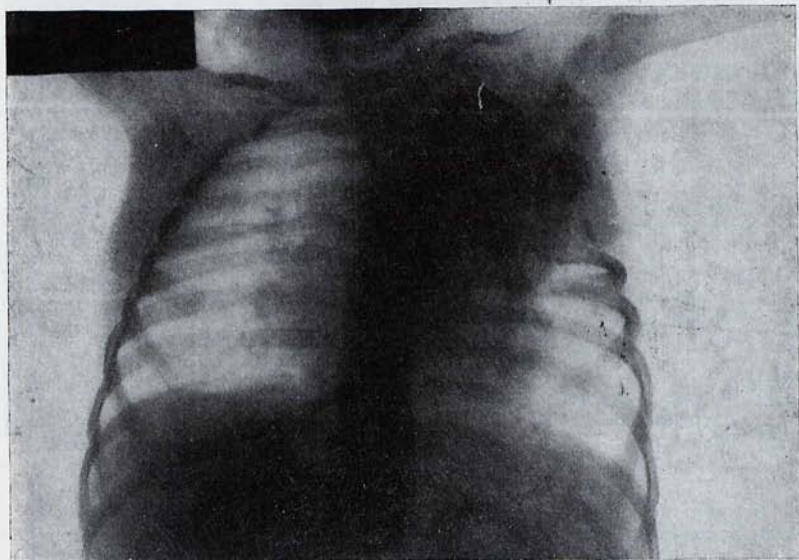


Fig. 8. — Radiografía efectuada el 30-VII-64. Acusada regresión del tumor, ya que el límite inferior del mismo alcanza sólo la sexta costilla (Dr. VALLRIBERA).

Benignos. — a) Condromas. Existe algún caso en la literatura. En 31 casos recopilados por HARPER¹⁰, uno correspondía a un niño de once años.

b) Osteomas. Según RAVITCH², al menos existe un caso.

c) Tumor de células gigantes. De diez casos de BUCKLES¹¹, tres correspondían a niños de once, trece y catorce años.

d) Histiocitosis lipoidea de localización costal. Se han descrito tres casos (RAVITCH).

Dudosos. — a) El tumor de células gigantes que puede invadir localmente, como en cuatro adultos de los diez tumores de células gi-

gantes recopilados por BUCKLES¹¹. La malignidad que en algunos casos presentan estos tumores en el adulto, justifica el considerarlos siempre como potencialmente malignos.

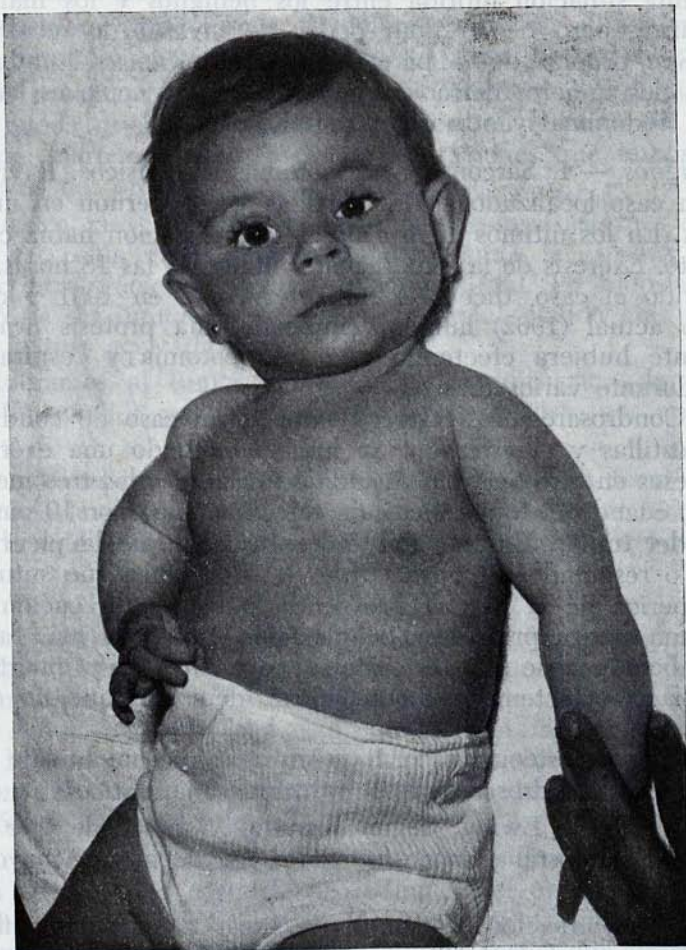


Fig. 9. — Obsérvese el síndrome de Claude Bernard-Horner, existente desde el nacimiento.

Hemos de tener en cuenta que la dificultad en el diagnóstico histológico es, como ya hemos apuntado, mayor al principio de la vida debido, entre otros factores, a la falta de paralelismo entre malignidad histológica y biológica. Ello plantea serios problemas en el tratamiento, pues uno se expone a hacer algo inútil y nocivo —radioterapia,

por ejemplo—, o una intervención insuficiente, como es posible que sea lo que hemos hecho nosotros en nuestro caso, o una intervención francamente mutilante en un tumor no realmente maligno.

b) Tumores dermoides. Ocupan, como los tumores de células gigantes, una situación híbrida entre los benignos y los malignos. No metastatizan, pero tienen gran poder de invasión y recidivan fácilmente. Son propios de la pared abdominal. KEELEY¹² intervino una niña con dos tumores dermoides, uno localizado, como es habitual, en la pared abdominal y otro en la pared torácica.

Malignos. — 1. Sarcomas: a) Sarcomas anaplásicos. RAVITCH² describió un caso localizado en las costillas y el esternón en un niño de 17 meses. En los últimos cuatro meses la tumoración había crecido rápidamente. Exéresis de la tumoración y muerte a las 18 horas. RAVITCH, comentando el caso, dice que fue intervenido en 1951 y que en el momento actual (1962) hubiera empleado una prótesis firme y probablemente hubiera efectuado una traqueotomía y respiración controlada durante varios días.

b) Condrosarcomas. RAVITCH publica un caso de condrosarcoma de las costillas y el esternón. Se había efectuado una exéresis a los nueve meses en otro Servicio. Recidiva evidente a los tres meses. A los dos años, cuando el tumor tiene un tamaño de 10 por 10 cm., extensa exéresis del tumor. En la pieza se comprueba que la pleura parietal había sido respetada. El borde libre del diafragma fue suturado a la parte superior de la brecha provocada por la intervención. El niño llevaba una coraza protectora de plexiglás. Dos años más tarde, colocación subcutánea de injertos costales, paro cardíaco y muerte. El masaje cardíaco, sólo temporalmente eficaz, demostró que no existía recidiva.

c) Sarcoma osteogénico. RAVITCH cree que muchos de ellos eran probablemente condrosarcomas o sarcomas anaplásicos.

2. Tumor de Ewing. Según RAVITCH, a pesar de que la localización primaria costal es poco frecuente, es, al parecer, mayor que las de otros huesos.

Como en otras localizaciones, da lugar a síntomas inflamatorios que predisponen al diagnóstico de osteomielitis. KINSELLA¹³ resecó en un caso una porción de toda la pared del tórax, incluyendo tres costillas y una parte del pulmón. El niño estaba bien a los dieciocho meses.

3. El tumor de células gigantes puede ser francamente maligno, como en uno de los diez casos de BUCKLES.

TRATAMIENTO. — En los tumores abdominales existen tres normas generales de tratamiento, válidas también en los tumores torácicos:

1. Considerar toda masa sólida en el niño como maligna, mientras el análisis histológico no nos demuestre lo contrario. En principio, pues, todo tumor de la pared torácica del niño debe considerarse como maligno y tratarse por la resección de la pared en bloque.

2. Considerar todo tumor abdominal como un abdomen agudo, y a los de tórax con un criterio análogo (SÁNCHEZ VILLARES⁹).

3. No practicar, antes y durante la intervención, maniobra alguna que pueda diseminar células neoplásicas en el resto del organismo, siempre, claro está, dentro de las limitaciones que impongan las características del proceso.

En nuestro caso, debido a la gravedad de los trastornos que provocaría la resección de la pared, sólo efectuamos la exéresis del amplio tumor intratorácico y algún fragmento costal. La biopsia demostró, dentro de sus limitaciones, que la conducta seguida era, en aquel momento, la más acertada.

Consideramos al tumor como un tórax quirúrgico de urgencia (SÁNCHEZ VILLARES⁸), ya que a las dos horas de visto por nosotros le intervinimos.

Como no realizamos una extirpación extrafocal, la técnica operatoria favorecía la diseminación de células del tumor en el torrente circulatorio, lo que a juzgar por la biopsia no representaba ningún peligro.

Técnica quirúrgica. — Se recomienda una incisión cutánea en forma de colgajo para que la sutura de la pared quede separada del defecto pos-operatorio de la misma. Si el tumor invade los músculos de la pared, deben resecarse con ésta. La incisión intercostal debe hacerse, por lo menos, un espacio por encima o por debajo de la aparente localización del tumor. Ello permite introducir un dedo y comprobar la extensión de la masa tumoral.

Si la resección de la pared tiene cierta amplitud, hay que reparar el defecto con injertos costales, procedentes del otro lado, completos o no con fascia lata. Se ha usado con la misma finalidad ivalon y alambre metálico. La reconstrucción plástica viene dificultada por la falta de reposo de la región operada y el potencial del crecimiento, factor este último tanto mayor cuanto menor es la edad del niño. En algunos casos de resecciones amplias RAVITCH² ha suturado el diafragma a la parte superior de la brecha quirúrgica, con lo que el defecto de la pared pasa a ser abdominal en lugar de torácico.

En diversas ocasiones^{14,15,1} ya hemos expuesto nuestro criterio ante todo tumor en el recién nacido. Ahora bien, en nuestro caso la resección completa de la parte correspondiente de la pared en la cual el tumor se originaba, hubiera provocado una acentuada perturbación

respiratoria —respiración paradójica con hundimiento de la pared, sin soporte costal alguno, en la inspiración, y lo contrario en la espiración—. Por ello, sólo la certeza de que la tumoración fuera maligna, justificaba la mencionada resección de la pared torácica.

BIBLIOGRAFIA

1. GUBERN-SALISACHS, L. y A. MARQUÉS-GUBERN: *Tumores abdominales de la infancia*. Editorial Lye, 1962.
2. RAVITCH, MARK M.: En el BENSON y colaboradores, *Pediatric Surgery*. Volumen I. Year Book Medical Publishers. Chicago, 1962.
3. FEVRE, M. y R. HUGUENIN: *Malformations tumorales et tumeurs de l'enfant*. Ed Masson, 1953.
4. ARIEL, I. M. y G. T. PACK: *Cancer and Allied Diseases of Infancy and Childhood*. Little, Brown and Co. Boston, 1960.
5. DARGEON, H. W.: *Tumours of Childhood*. Paul B. Hoeber, Inc. 1960.
6. GROF, M.: *Patología quirúrgica infantil*. Ed. Científico-Médica. Barcelona, 1958.
7. GROSS, R. C.: *Cirugía Infantil*. Ed. Salvat. Barcelona, 1956.
8. SWENSON, O.: *Pediatric Surgery*, Appleton-Century-Crofts, Inc. New York, 1958.
9. SÁNCHEZ VILLARES, E.: *Clínica de los procesos tumorales del Tórax*. X Congreso Nacional de Pediatría. Madrid, 24-27 octubre 1960.
10. HARPER, F. R.: *Benign chondromas of the ribs*. J. Thoracic Surg. 17:690, 1948.
11. BUCKLES, M. G. and E. C. LAWLESS: *Giant cell tumour of ribs*. J. Thoracic Surg., 19:438, 1950.
12. KEELEY, J. L., J. L. DE ROSARIO and A. E. SCHAIRER: *Desmoid tumour of the abdominal and thoracic walls in a child*. Arch. Surg., 80:144, 1960.
13. KINSELLA, T. J., S. M. WHITE and R. W. KOUCKY: *Two unusual tumours of the sternum*. J. Thoracic Surg., 16:640, 1947.
14. GUBERN-SALISACHS, L., en colaboración con I. CLARET: *Tumores del recién nacido*. Anales de Medicina, XLI, p. 186-197, 1955.
15. GUBERN-SALISACHS, L., en colaboración con A. MARQUÉS-GUBERN: *Diagnóstico y tratamiento de las malformaciones congénitas en el recién nacido*. Ed. Atheneum. Barcelona-Madrid, 1958.