

# Tumor Tritón maligno de pared toracoabdominal: Reporte de un caso clínico infrecuente

Paulo Pereira Barrera<sup>1</sup>, Belén Tapia Da Silva<sup>1</sup>, Pablo Velásquez Maldonado<sup>1</sup>

## Malignant Triton tumor of the thoracoabdominal wall: Report of a rare clinical case

**Objetivos:** To describe the clinical, radiological, and surgical findings from a patient with a post-surgery diagnosis of Malignant Triton Tumor. **Materials and Methods:** Information was obtained from electronic medical records. A literature review was performed using the following terms: “Soft Tissue Sarcoma”, “Chest Wall Sarcoma”, and “Malignant Triton Tumor”. **Results:** We report a patient with a 2-year history of a painless mass measuring 17 x 12 x 18 cm, occupying the thoracic and abdominal regions. Imaging revealed two metastases: one located in the inferior lobe of the right lung and the other in the right adrenal gland. The patient was treated with radiotherapy and underwent complete surgical resection. **Discussion:** Malignant Triton Tumor is a rare and extremely aggressive type of Malignant Nerve Sheath Tumor. The mean age of presentation is 43 years, and it is more frequent in the male population. The most common site of the disease is the head and neck. Pathological diagnosis is generally made after surgery. Although management strategies for this disease are not well established, complete surgical resection is the most effective treatment, and radiotherapy can optimize overall outcomes.

**Key words:** soft tissue sarcoma; chest wall sarcoma; malignant Triton tumor.

## Resumen

**Objetivo:** Describir hallazgos clínicos, imagenológicos y quirúrgicos de paciente con diagnóstico postoperatorio de Tumor Tritón Maligno. **Materiales y Métodos:** Se obtiene información desde ficha clínica electrónica. Se realiza revisión de literatura con los conceptos: “Sarcoma de Partes Blandas”, “Sarcoma Pared Torácica”, “Tumor Tritón Maligno”. **Resultados:** Se presenta paciente con cuadro de 2 años de evolución, caracterizado por masa toracoabdominal indolora de 17 x 12 x 18 cm, con metástasis en lóbulo inferior de pulmón derecho y glándula suprarrenal derecha, sometido a radioterapia y cirugía con resección completa de tumor primario y metástasis más reconstrucción en un tiempo. **Discusión:** El Tumor Tritón Maligno es un subtipo raro y agresivo de Tumor Maligno de la Vaina Nerviosa Periférica. La edad media de presentación fue de 43 años, siendo más frecuente en hombres, y el sitio de enfermedad más común es cabeza y cuello. El diagnóstico es generalmente postoperatorio, mediante histopatología e inmunohistoquímica. Las estrategias de manejo no están bien establecidas, sin embargo, la resección quirúrgica completa es el tratamiento más efectivo y se ha asociado la radioterapia con una mejor sobrevida general. **Palabras clave:** sarcoma de partes blandas; sarcoma pared torácica; tumor Tritón maligno.

## Introducción

Los sarcomas de tejidos blandos son neoplasias mesenquimales<sup>1</sup>, que representan menos del 1% del cáncer en adultos<sup>2</sup>. Se clasifican según sus características de diferenciación<sup>1</sup> y su tipo celular de origen, donde se incluyen músculo esquelético, células adiposas, endotelio, cartílago, linfáticos,

tejido conjuntivo y nervios periféricos derivados del neuroectodermo<sup>3</sup>.

Con más de 50 tipos histológicos, pueden surgir en cualquier parte del cuerpo, y la mayoría están presentes en las extremidades (37%), seguido de vísceras (25%), retroperitoneo (25%), tórax (8%), y cabeza y cuello (5%)<sup>4</sup>.

Se estima que los sarcomas representan el 45%

<sup>1</sup>Hospital Regional de Antofagasta. Antofagasta, Chile.

Recibido el 2024-07-04 y aceptado para publicación el 2024-08-19

### Correspondencia a:

Dr. Paulo Pereira Barrera  
pepebarrera@gmail.com

E-ISSN 2452-4549



de los tumores primarios malignos de pared torácica<sup>5</sup>. Aproximadamente un 50% de los casos se presenta como una masa torácica indolora, con un tiempo de evolución de 12 meses, y se diagnostica mediante biopsia incisional<sup>5,6</sup>.

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica con márgenes amplios<sup>5</sup>, y su resultado es considerado el factor más determinante en la supervivencia del paciente<sup>6</sup>.

### Caso clínico

Paciente masculino de 65 años, con antecedentes de Diabetes Mellitus tipo 2 no insulino-dependiente e Hipertensión Arterial, que consulta en ciudad de La Serena en marzo de 2022, por cuadro de aproximadamente 2 años de evolución, caracterizado por masa toracoabdominal en hipocondrio y flanco derecho, con aumento progresivo de volumen, asociado a dolor leve esporádico en región comprometida.

Evaluación inicial el 25/11/22, con tomografía computada (TC) y resonancia magnética (RM), que reporta lesión tumoral de aspecto sólido-quístico de 17 cm x 12 cm x 18 cm, con márgenes bien definidos, centrada en músculo recto abdominal, con compromiso intercostal bajo y de pectoral mayor, internándose hacia región intraabdominal a nivel de hipocondrio derecho, sin compromiso peritoneal, desplazando superficie hepática y asas colónicas, sin signos sugerentes de diseminación (Figura 1).

Biopsia informa lesión fibromixoide de bajo grado, con citología sugerente de mixofibrosarcoma grado 1.

Discutido el caso en comité oncológico, paciente recibe 5 ciclos de radioterapia neoadyuvante, que finalizan el 29/03/23,

Se realiza control luego de 1 mes post tratamiento, con RM el 03/05/23, que reporta aumento de tamaño de lesión primaria, alcanzando dimensiones de 22 cm x 19 cm x 15 cm, informándose además, dos nódulos de aspecto secundario; el primero en glándula suprarrenal derecha y, el segundo, a nivel de lóbulo inferior en pulmón derecho.

Dada la ausencia de especialistas de cirugía plástica y de tórax, es trasladado desde La Serena, ingresando al Hospital Regional de Antofagasta, con el diagnóstico de tumor toracoabdominal de partes blandas oligometastásico: Mixofibrosarcoma T4N0M1 etapa IV, para resección oncológica de tumor primario.

Se realiza intervención quirúrgica multidisciplinaria el 19/07/23, por parte de los equipos de cirugía de tórax, cirugía digestiva, urología y cirugía plástica,

donde se logra la resección completa del tumor primario en pared toracoabdominal, y de las respectivas metástasis en pleura, lóbulo inferior izquierdo y glándula suprarrenal, realizándose, además, colectomía por hallazgo imagenológico de colitis. A continuación, se realiza reconstrucción de pared torácica con sistema *Stratos*, mientras que, a nivel abdominal, se cubre abdomen con peritoneo y músculo sobre lo cual se instala malla Symbotex. Finalmente, para el cierre completo del defecto, se realizan colgajo de dorsal ancho derecho y colgajo fasciocutáneo abdominal izquierdo, sumado a injerto de cara anterior de muslo derecho (Figuras 2 a 6).

Luego de intervención, paciente egresa de pabellón en buenas condiciones, ingresando a unidad de cuidados intensivos (UCI), con seguimiento por equipo quirúrgico multidisciplinario. Tras seis días de hospitalización en UCI, y dada evolución favorable, es trasladado a unidad de cuidados medios, donde se mantiene hospitalizado nueve días, tras lo cual egresa en buenas condiciones generales, con hospitalización domiciliar para continuidad del cuidado.

El estudio anatomopatológico postoperatorio del tumor primario y metástasis difiere de las hipótesis diagnósticas preoperatorias, descartándose un Mixofibrosarcoma de Bajo Grado. De esta manera se concluye, a partir de la morfología y el perfil inmunohistoquímico de las lesiones reseca-das, que se trata de un Tumor Maligno de la Vaina Nerviosa Periférica con Diferenciación Rabiomioblástica o Tumor Tritón Maligno.

Tras confirmación diagnóstica se presenta paciente en comité oncológico, donde se decide seguimiento clínico e imagenológico estricto por parte del equipo de cirugía de tórax. Al tercer mes postoperatorio, se obtiene estudio tomográfico, donde se evidencian múltiples zonas de recidiva, con numerosas lesiones pulmonares, peritoneales y retrogástricas, además de una nueva masa infiltrativa localizada en la zona intervenida. Ante los hallazgos descritos, se declara fuera de alcance quirúrgico y se ofrece manejo médico paliativo. Finalmente, el paciente fallece en enero de 2024, dada la progresión de la enfermedad.

### Discusión

Los Tumores Malignos de la Vaina Nerviosa Periférica (MPNST) son un conjunto de neoplasias de tejidos blandos, que surgen de los nervios periféricos y muestran una diferenciación variable hacia alguno de los componentes celulares de la vaina

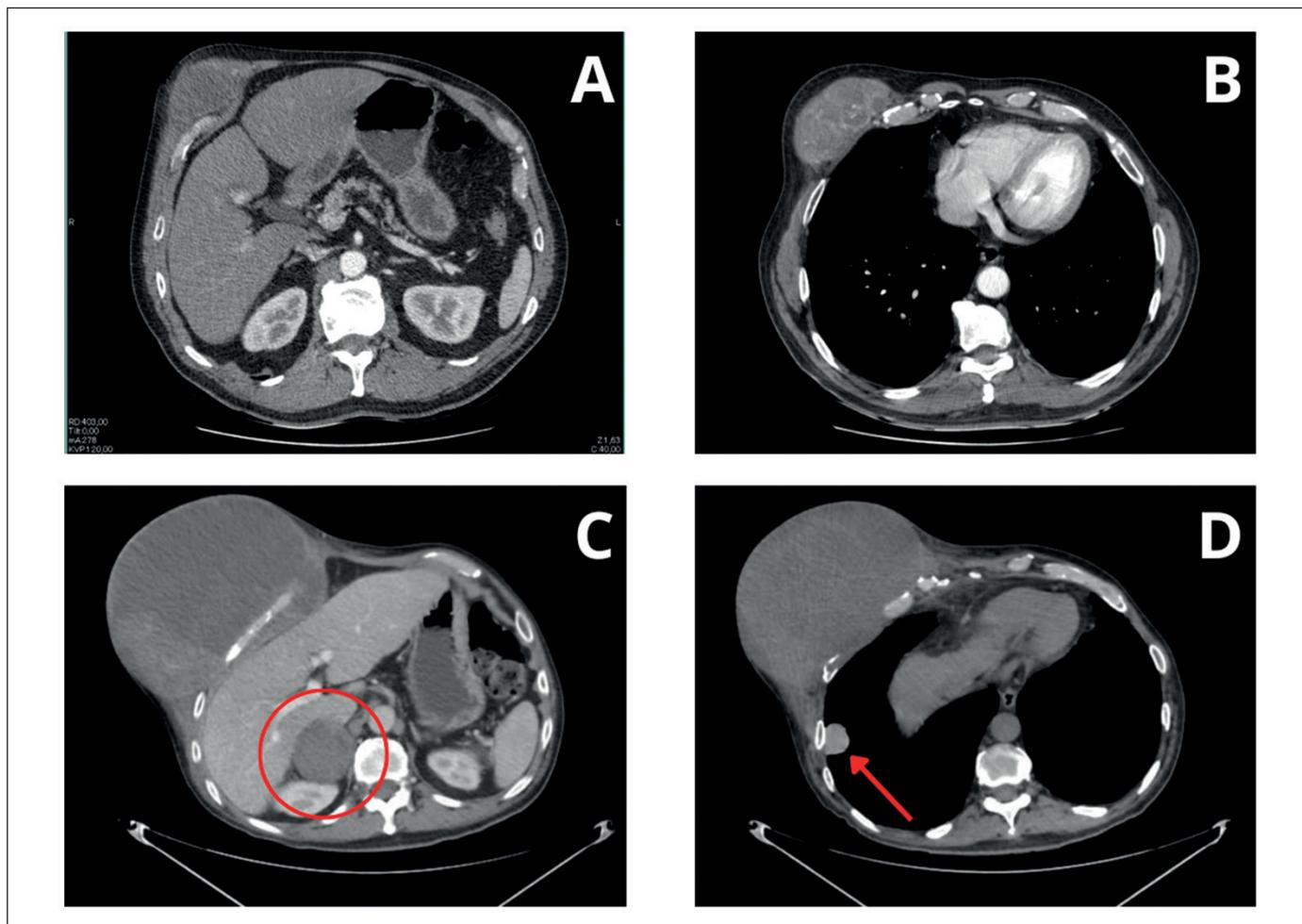


Figura 1. Imagenología comparativa pre y posingreso.



Figura 2. Imágenes preoperatorias.

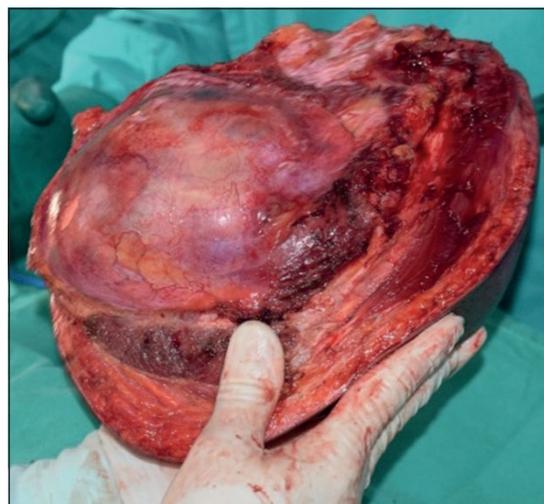
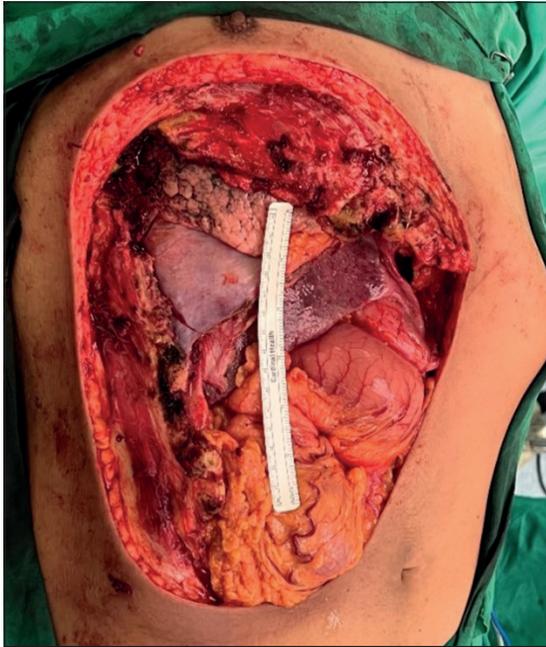
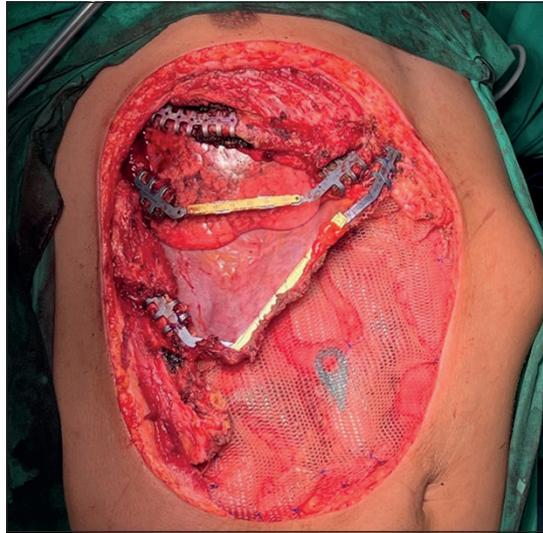


Figura 3. Tumor luego de resección quirúrgica.



**Figura 4.** Cavidad toracoabdominal descubierta luego de resección tumoral.



**Figura 5.** Reconstrucción torácica y abdominal.



**Figura 6.** Reconstrucción y cierre final de pared.

nerviosa<sup>7</sup>. Representan, aproximadamente, el 10% de los sarcomas de tejidos blandos, y un 50% ocurre en pacientes con neurofibromatosis tipo 1(NF-1)<sup>8</sup>.

El Tumor Tritón Maligno (MTT), o Tumor Maligno de la Vaina Nerviosa Periférica con Diferenciación Rbdomioblástica, es un subtipo extremadamente raro y muy agresivo de MPNST<sup>9</sup>. Hasta un 70% de los casos se asocian a NF-1, siendo el resto esporádicos o postradioterapia<sup>10</sup>. Una revisión sistemática evidenció que la edad media fue de 43 años, un 62.8% de los casos eran del sexo masculino, y el sitio de enfermedad más común cabeza y cuello (28.2%)<sup>11</sup>, seguido por tronco y extremidades<sup>10</sup>.

Hasta la fecha, la definición de etiología, patogénesis y genética del MTT es imprecisa<sup>12</sup>.

Los síntomas son inespecíficos, asociados a una masa que aumenta rápidamente de tamaño<sup>9</sup>, y las manifestaciones dependen de la ubicación, el tamaño y la presencia de compresión nerviosa y metástasis en el tejido adyacente<sup>12</sup>.

El principal objetivo de la evaluación inicial del paciente es identificar el tipo y la localización del tumor<sup>13</sup>. Pueden ser utilizados procedimientos preoperatorios como la ecografía, punción por aguja fina y la biopsia, sin embargo, no suelen ser lo suficientemente confiables para confirmar el diagnóstico<sup>14</sup>.

La imagenología es poco específica y, en general, orienta hacia un sarcoma de tejidos blandos<sup>9</sup>, sin

embargo, se han descrito algunas características sugerentes en la tomografía computada: (I) enormidad de la sombra similar a una masa; (II) presencia de una forma lobulada bien circunscrita; (III) tabique dentro de la masa bien definida, acompañado de hemorragia, necrosis y cambios quísticos, así como calcificación, especialmente en pacientes con NF-1<sup>12</sup>.

El diagnóstico de MTT generalmente se realiza después de la resección quirúrgica, mediante histo-

patología<sup>14</sup> e inmunohistoquímica. El examen microscópico indica rabiomioblastos entre las células de Schwann malignas, en un tumor que surge de un nervio periférico verificado mediante inmunotinción con proteína S-100<sup>9</sup>.

Las estrategias de manejo para los Tumores Tritón Malignos no están bien establecidas<sup>10</sup>, sin embargo, entre las alternativas se incluyen resección quirúrgica, quimioterapia neoadyuvante y adyuvante y radioterapia<sup>9</sup>.

La resección quirúrgica completa es el tratamiento más efectivo<sup>9</sup> y se ha asociado la radioterapia adyuvante con una mejor supervivencia general<sup>11</sup>. En el caso de una citorreducción subóptima, siempre se debe realizar una segunda escisión más extensa, ya que la primera no proporcionaría un beneficio de supervivencia considerable por sí misma y, al mismo tiempo, excluiría cualquier beneficio terapéutico anticipado de la quimiorradioterapia adyuvante<sup>10</sup>.

La ubicación del tumor se considera un factor clave en el pronóstico, siendo cabeza, cuello y las extremidades los sitios con mejor pronóstico, en comparación con retroperitoneo, nalgas y tronco<sup>9</sup>. Entre otros predictores significativos de supervivencia general, se encuentran el estado de la NF, la exposición previa a radiación, el estado de los márgenes, la radioterapia adyuvante, el grado del tumor, las mitosis y la diferenciación divergente<sup>11</sup>.

El pronóstico es desfavorable, con tasas de supervivencia a 5 años del 11-15% y altas tasas de metástasis (48%) y recurrencia local (43%)<sup>9</sup>.

## Conclusión

La pared toracoabdominal se describe como una localización poco frecuente del Tumor Tritón Maligno que, además, ensombrece el pronóstico del paciente. El tratamiento de esta patología constituye un desafío para el equipo tratante, dada la escasez de estrategias de manejo bien establecidas. Sin

embargo, a pesar de los avances en quimioterapia y radioterapia, el estándar de tratamiento continúa siendo la resección completa con bordes libres.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales:** Los autores declaran que en este manuscrito no se han realizado experimentos en seres humanos ni animales.

**Confidencialidad de los datos:** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

**Financiación:** Ninguna.

**Conflictos de interés:** Ninguno.

## Rol o Taxonomía Credit

Paulo Pereira Barrera:

- 1.- Conceptualización
- 3.- Análisis formal
- 5.- Investigación
- 6.- Metodología
- 7.- Administración del proyecto
- 10.- Supervisión
- 11.- Validación.

Belén Tapia Da Silva:

- 1.- Conceptualización
- 5.- Investigación
- 12.- Visualización
- 13.- Redacción - borrador original
- 14.- Redacción - revisión y edición

Pablo Velásquez Maldonado:

- 1.- Conceptualización
- 5.- Investigación
- 12.- Visualización
- 13.- Redacción - borrador original
- 14.- Redacción - revisión y edición

## Bibliografía

1. Spiguel A. Soft tissue sarcomas. In: Cancer treatment and research [Internet]. 2014. p. 203-23. Available from: [https://doi.org/10.1007/978-3-319-07323-1\\_10](https://doi.org/10.1007/978-3-319-07323-1_10).
2. Von Mehren M, Randall RL, Benjamin RS, Boles S, Bui MM, Ganjoo KN, et al. Soft tissue sarcoma, Version 2.2018, NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology. Journal of the National Comprehensive Cancer Network [Internet]. 2018;16(5):536-63. Available from: <https://doi.org/10.6004/jncn.2018.0025>.
3. Townsend CM. Sabiston Textbook of Surgery: The Biological Basis of Modern Surgical Practice. Elsevier Health Sciences; 2021.
4. Brownstein J, DeLaney TF. Malignant Soft-Tissue sarcomas. Hematology-oncology Clinics of North America [Internet]. 2020;34(1):161-75. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.hoc.2019.08.022>.
5. Shah AA, D'Amico TA. Primary chest wall tumors. Journal of the American College of Surgeons [Internet]. 2010;210(3):360-6. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jamcollsurg.2009.11.012>.
6. Cipriano A, Burfeind WR. Management

- of primary soft tissue tumors of the chest wall. *Thoracic Surgery Clinics* [Internet]. 2017;27(2):139-47. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.thorsurg.2017.01.007>.
7. Thway K, Fisher C. Malignant peripheral nerve sheath tumor: pathology and genetics. *Annals of Diagnostic Pathology* [Internet]. 2014;18(2):109-16. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.anndiagpath.2013.10.007>.
  8. Somatilaka BN, Sadek AH, McKay RM, Le LQ. Malignant peripheral nerve sheath tumor: models, biology, and translation. *Oncogene* [Internet]. 2022;41(17):2405-21. Available from: <https://doi.org/10.1038/s41388-022-02290-1>.
  9. Wu JY, Sheu LF, Yao CY. Insidious malignant triton tumor of the chest wall with late flare-up. *Tzu Chi Medical Journal* [Internet]. 2016 Sep 1; Available from: <https://doi.org/10.1016/j.temj.2014.11.001>.
  10. Kamperis E, Barbetakis N, Asteriou C, Kleontas A, Christoforidou V. Malignant triton tumor of the chest wall invading the lung. A case report and literature review. *Hippokratia*. 2013;17(3):277-80. PMID: 24470743; PMCID: PMC3872469.
  11. Pumptutis A, Callan L, Branch A, Warner A, Boldt G, Read N, et al. 151: What is the Optimal Treatment of Malignant Triton Tumours in Adults? A Systematic Review of the Literature. *Radiotherapy and Oncology* [Internet]. 2020;150:S65. Available from: [https://doi.org/10.1016/s0167-8140\(20\)31043-4](https://doi.org/10.1016/s0167-8140(20)31043-4).
  12. Li Y, Peng Q, Jiang N, Molloy DP, Zeng C, Wu Q. Computed tomography imaging features of malignant 'triton' tumor to facilitate its clinical diagnosis: report of two cases. *BMC Medical Imaging* [Internet]. 2022;22(1). Available from: <https://doi.org/10.1186/s12880-022-00848-9>.
  13. Valeyrie-Allanore L, Ismaili N, Bastuji-Garin S, Zeller J, Wechsler J, Revuz J, et al. Symptoms associated with malignancy of peripheral nerve sheath tumours: a retrospective study of 69 patients with neurofibromatosis 1. *British Journal of Dermatology* [Internet]. 2005;153(1):79-82. Available from: <https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.2005.06558.x>.
  14. Shetty PK, Baliga SV, Balaiah K. Malignant triton tumor: a rare case. *Indian J Surg*. 2013;75(Suppl 1):362-5. doi: 10.1007/s12262-012-0710-6. Epub 2012 Jul 28. PMID: 24426617; PMCID: PMC3693303.