

# Sarcoma de mediastino

Serie de casos y revisión de la literatura. Departamento de Oncología Torácica. Instituto Nacional de Cancerología. INCan

Edgardo Jiménez Fuentes<sup>a</sup>, Luis Alberto Chinchilla Trigo<sup>b</sup>,  
Ángel Herrera Gómez<sup>c</sup>, Alejandro Avilés Salas<sup>d</sup>,  
Humberto Martínez Hernández<sup>e</sup>



Imágenes otorgadas por los autores

## Resumen

El sarcoma de mediastino es un raro tumor que representa menos del 10% de los tumores del mediastino y alrededor del 1-2% de todas las neoplasias malignas en general. Debe abordarse en centros de referencia, donde se evalúe multidisciplinariamente y se tengan opciones de manejo multimodal, infraestructura que permita la resección y reconstrucción quirúrgica mayor y estricto seguimiento, teniendo en cuenta la alta recurrencia local, cercana al 30%. Exponemos una serie de casos presentados a lo largo de 20 años de experiencia con la participación de varios departamentos, ajustándonos a la definición y manejo con la literatura actual.

**Palabras clave:** Sarcoma, mediastino, quimioterapia, radioterapia, supervivencia libre de enfermedad (SLE), sobrevida global (SG).

<sup>a</sup>Cirujano cardioráxico. Jefe de Cirugía de Tórax. Instituto Nacional de Cancerología. Ciudad de México.

<sup>b</sup>Cirujano oncólogo. Fellow en oncología torácica. Instituto Nacional de Cancerología. Ciudad de México.

<sup>c</sup>Cirujano oncólogo. Director adjunto. Instituto Nacional de Cancerología. Ciudad de México.

<sup>d</sup>Patólogo oncólogo. Instituto Nacional de Cancerología. Ciudad de México.

<sup>e</sup>Cirujano cardiovascular. Instituto Nacional de Cardiología. Ignacio Chávez. Ciudad de México.

Correspondencia: Luis Alberto Chinchilla Trigos

Correo electrónico: chinchillasurgery@hotmail.com

Recibido: 9-octubre-2016. Aceptado: 2-noviembre-2016.

**Mediastinal sarcoma. Literature review and a series of cases. Department of Thoracic Oncology. National Institute of Cancerology. INCan**

## Abstract

Mediastinum sarcoma is a rare tumor that represents less than 10% of mediastinal tumors and about 1-2% of all malignancies in general. It should be approached in reference centers with multidisciplinary evaluation and multimodal management options, with an infrastructure that allows surgical resection and reconstruction and strict follow-up, taking into account the high local recurrence that is close to 30%. Therefore, we present a series of cases in 20 years of experience with the participation of several departments and adjusting the definition and management with the current literature.

**Key words:** Sarcoma, mediastinum, chemotherapy, radiation, disease free survival (DFS), overall survival (OS).

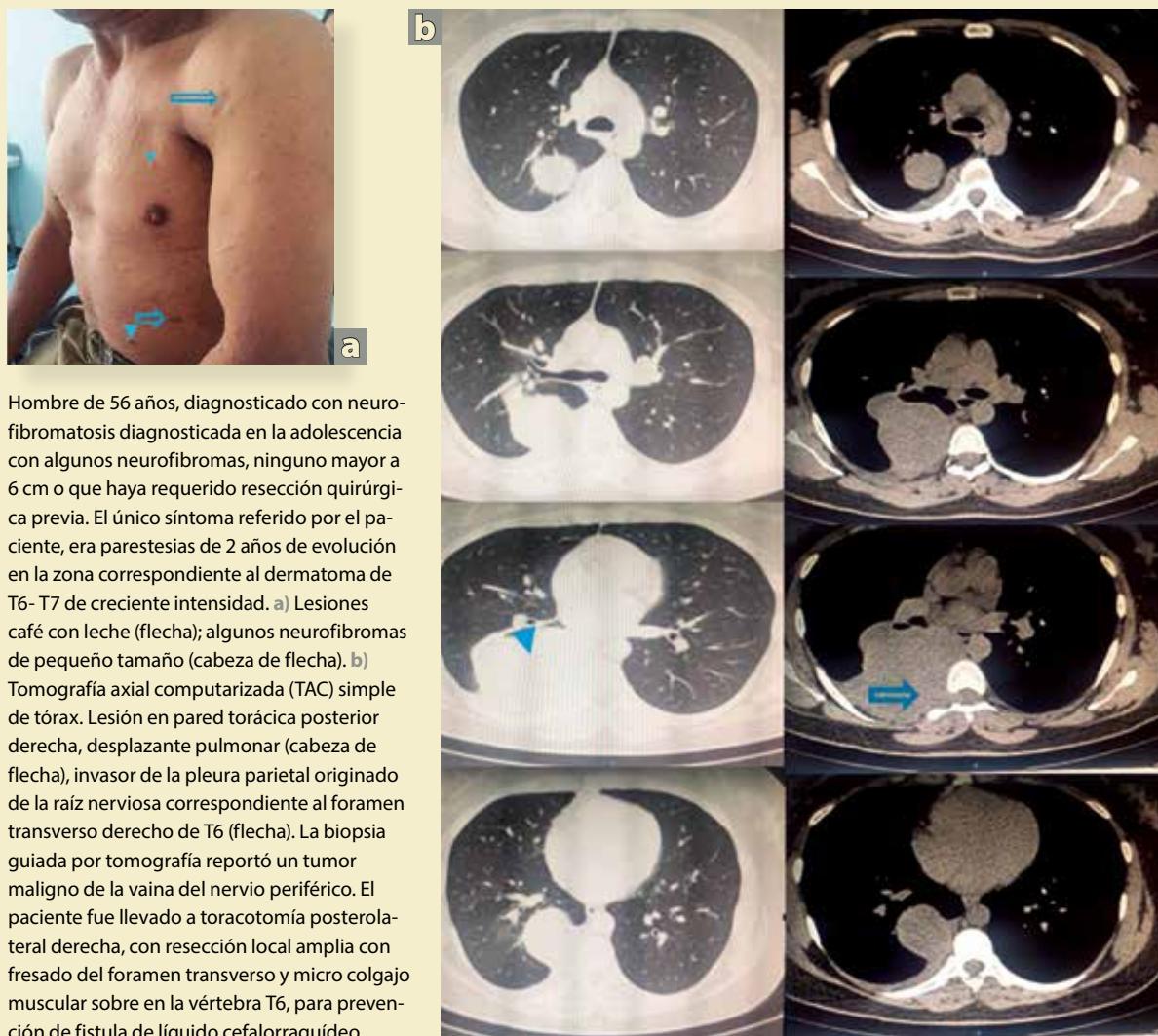
## INTRODUCCIÓN

El mediastino constituye un espacio virtual con áreas potenciales para el crecimiento de tumores primarios o metastásicos a mediastino. Un pequeño grupo de tumores primarios de mediastino deriva de células mesenquimales. Los sarcomas son neoplasias

**Tabla 1.** Clasificación de los sarcomas que afectan al tórax

| Sarcoma metastásico al tórax | Sarcoma primario del tórax   |
|------------------------------|--|
|                              |  |
|                              | 1. Sarcomas originados en la pared torácica  |
|                              | 2. Sarcomas intratorácicos   |
|                              | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Sarcoma primario de pulmón</li> <li>• Sarcoma de mesénquima de la pleura (mesotelioma)</li> </ul> |
|                              | 3. Sarcomas de origen en el mediastino   |

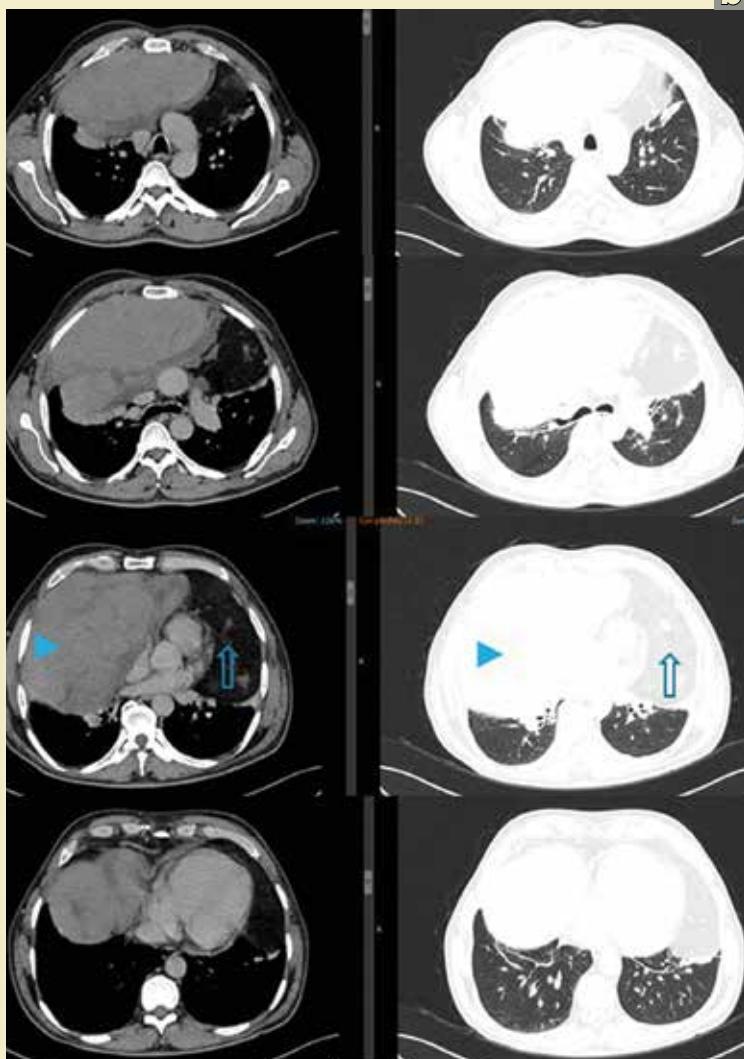
**Figura 1.** Hombre de 56 años, con neurofibromatosis y tumor de la vaina de nervio periférico de mediastino posterior



Hombre de 56 años, diagnosticado con neurofibromatosis diagnosticada en la adolescencia con algunos neurofibromas, ninguno mayor a 6 cm o que haya requerido resección quirúrgica previa. El único síntoma referido por el paciente, era parestesias de 2 años de evolución en la zona correspondiente al dermatoma de T6- T7 de creciente intensidad. **a)** Lesiones café con leche (flecha); algunos neurofibromas de pequeño tamaño (cabeza de flecha). **b)** Tomografía axial computarizada (TAC) simple de tórax. Lesión en pared torácica posterior derecha, desplazante pulmonar (cabeza de flecha), invasor de la pleura parietal originado de la raíz nerviosa correspondiente al foramen transverso derecho de T6 (flecha). La biopsia guiada por tomografía reportó un tumor maligno de la vaina del nervio periférico. El paciente fue llevado a toracotomía posterolateral derecha, con resección local amplia con fresado del foramen transverso y micro colgajo muscular sobre en la vértebra T6, para preventión de fistula de líquido cefalorraquídeo.

Figura 2. Características radiológicas del sarcoma de mediastino anterior

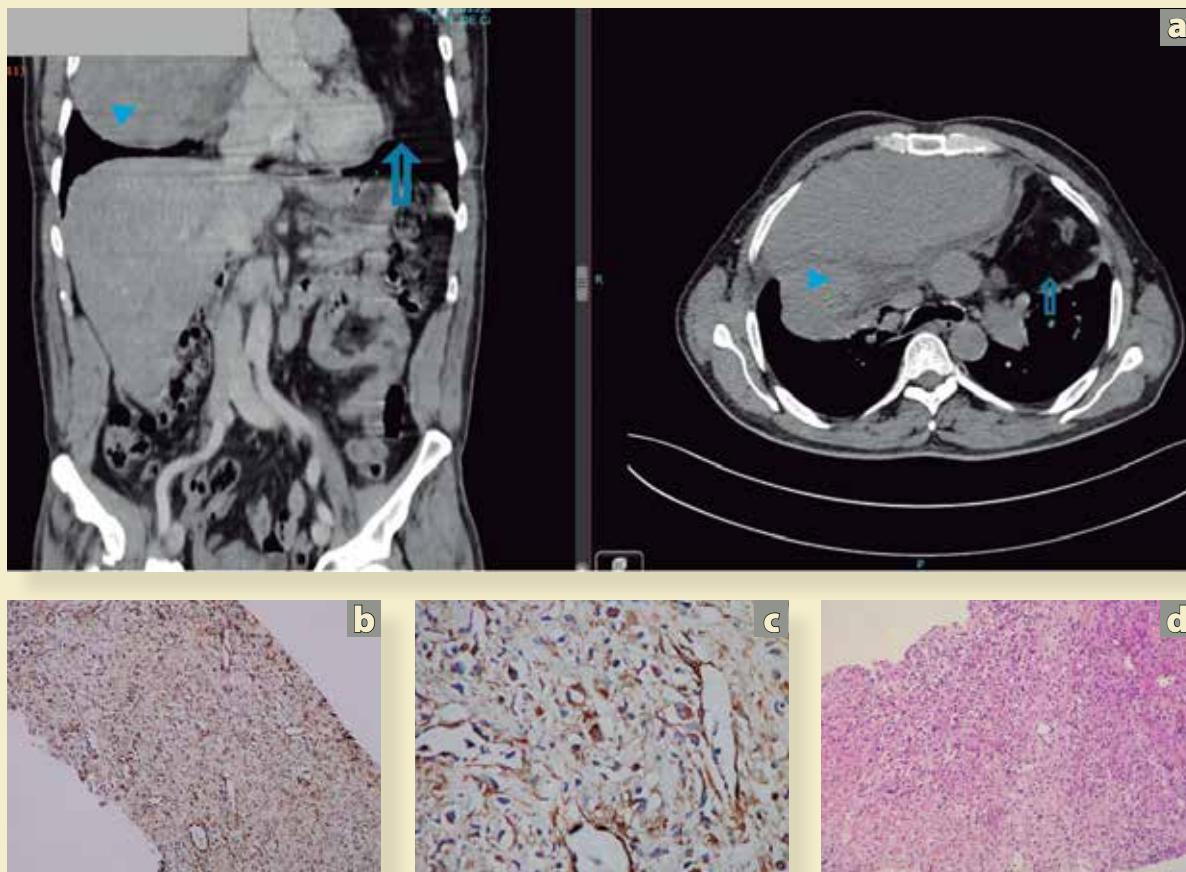
Hombre de 52 años de edad con disnea progresiva en los últimos 2 años. En los últimos meses presentó presión torácica y disfagia para sólidos. a) Radiografía de tórax. Lesión heterogénea con opacidad en los 2 tercios inferiores del tórax bilateral. b) TAC de tórax simple. Ventana mediastinal y pulmonar. En el mediastino anterior y hacia el lado derecho (cabeza de flecha) se identifica tumor sólido con zonas hipodensas en el interior de bordes definidos sin infiltración a otros órganos, el tumor con diámetro mayor de 21 cm con desplazamiento cardíaco a la izquierda. Otra lesión (flecha) heterogénea de 15 cm también en el mediastino anterior, lateralizado a la izquierda adyacente a la grasa pericárdica, sugerente de liposarcoma.



sólidas malignas que representan 1% de todos los cánceres del cuerpo<sup>1</sup>. Su clasificación histológica está en relación con el tejido maduro mesenquimal al que se parecen, y no deben ser interpretados como derivados u originados de un órgano o estructura específica, como: lipomas y liposarcomas de la grasa mediastinal, angiosarcomas adyacentes a grandes vasos, rhabdomiosarcoma y leiomiosarco-

ma con el músculo cardíaco, condrosarcoma con la reja costal y el mesotelioma maligno pleural con la pleura, entre otros<sup>2</sup>. Los sarcomas que afectan al tórax obedecen principalmente a metástasis pulmonares de sarcomas originados en extremidades, más frecuente de miembros inferiores, sarcomas de retroperitoneo, sarcomas de cabeza y cuello, y en menor medida por sarcomas primarios del tórax<sup>3</sup>.

**Figura 3.** Abordaje diagnóstico de tumor de mediastino, biopsia guiada por tomografía e histopatología. Tinción con hematoxilina y eosina y técnica de inmunohistoquímica



En el paciente comentado en la figura 2 se realizaron marcadores tumorales para descartar tumor germinal. Fueron negativos: deshidrogenasa láctica, alfafetoproteína, gonadotropina coriónica humana fracción beta y antígeno carcinoembriionario. a) El paciente fue llevado a biopsia guiada por TAC con aguja de corte, trucut. b) Corte histológico de neoplasia maligna, con patrón de crecimiento sólido. Tinción con he-

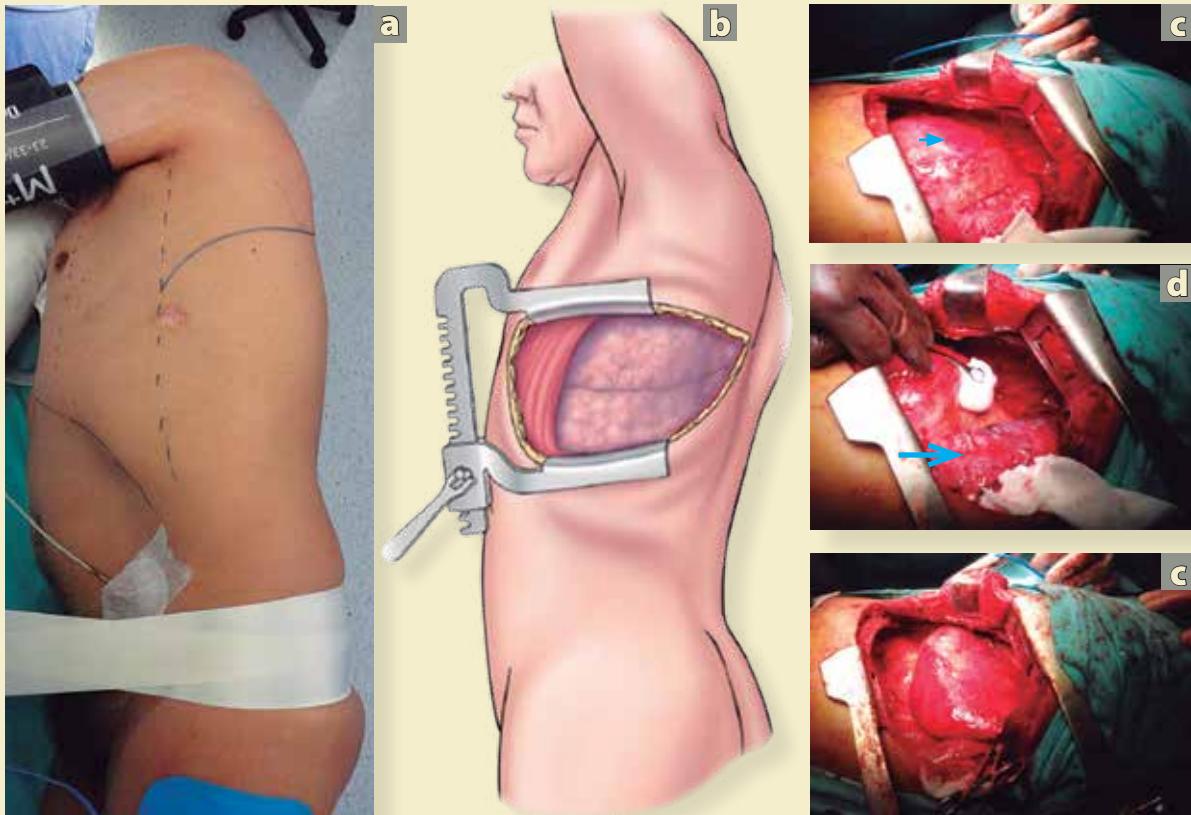
matoxilina y eosina. 100X. Se identifican células fusocelulares con atipia marcada. c) Inmunohistoquímica 100X. Negativo para actina de músculo liso. d) Inmunohistoquímica 400X. Negativa en células neoplásicas para el anticuerpo CD34. También es negativo a los anticuerpos CD 15, CD 30, EMA, S-100, MDM2. Vimentina positivo. **Conclusión:** sarcoma fusocelular de grado intermedio.

Este último grupo de sarcomas debe considerarse como una entidad diferente, y requiere clasificarse en 3 grupos. Aquellos sarcomas primarios del tórax originados de la pared torácica (músculos de la pared costal, arcos costales, etc.), sarcomas intratorácicos, primarios de pulmón, pleura, y sarcomas de origen en el mediastino (**tabla 1**).

Los sarcomas primarios del mediastino represen-

tan solo 10% de los tumores originados en el mediastino. Estos tumores se clasifican como profundos en las etapas TNM (T: tumor; N: ganglio o nódulo; M: metástasis) de sarcomas<sup>4,5</sup>. La laxitud y movilidad de los tejidos y las estructuras del mediastino, permiten albergar tumores voluminosos al igual que en el retroperitoneo<sup>6,7</sup>. Dado que son asintomáticos en etapas tempranas, la sospecha diagnóstica surge

Figura 4. Toracotomía posterolateral izquierda y resección local amplia de tumor de mediastino anterior.



El paciente comentado en las figuras 2 y 3 fue manejado con base en un diagnóstico de doble sarcoma primario de mediastino. Fue llevado a toracotomía secuencial, inicialmente con toracotomía posterolateral derecha con resección local amplia de un sarcoma fusocelular de alto grado y posteriormente a

toracotomía posterolateral izquierda (**a** y **b**) con resección local amplia de un liposarcoma de bajo grado. **c, d, e)** El liposarcoma mediastinal anterior izquierdo (cabeza de flecha) sin infiltrar el parénquima pulmonar. El lóbulo pulmonar superior izquierdo se libera fácilmente mediante disección roma.

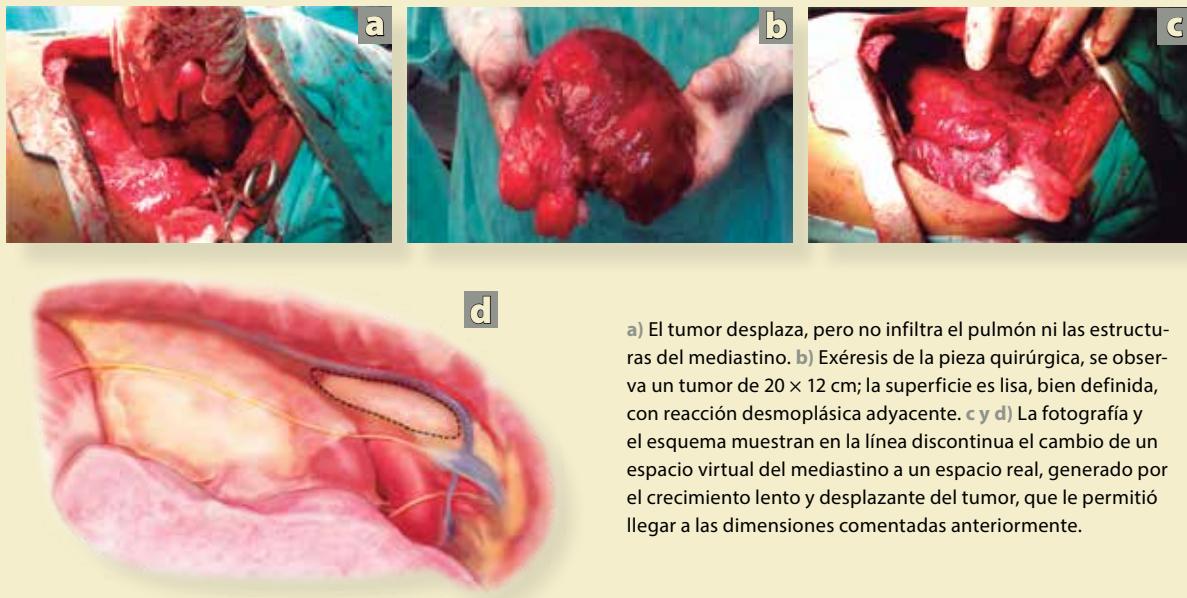
por hallazgos radiológicos incidentales característicos, como lesiones de gran tamaño (generalmente > 7 cm) empujantes, desplazantes, que comprimen estructuras vecinas como el esófago, árbol traqueobronquial, vena cava superior, etc., y en menor medida infiltrantes<sup>8-10</sup>. Posteriormente, lo voluminoso de la lesión tumoral favorece la aparición de síntomas sutiles como disnea, disfagia, disfonía, pesantez torácica, que orientan el diagnóstico. La edad promedio de diagnóstico es 40-50 años, y es confirmado por el reporte histopatológico; actualmente

el estándar de oro para el diagnóstico es la biopsia con aguja de corte guiada por imagen<sup>11</sup>.

#### HISTORIA NATURAL DE LOS SARCOMAS DE MEDIASTINO

El sarcoma primario de mediastino se define como un tumor de células mesenquimales originado en el espacio entre las dos pleuras pulmonares, y representa sólo 10% de los tumores del mediastino. Su distribución en los diferentes compartimientos se encuentra en relación con la edad del paciente, así

Figura 5. Características morfológicas intraoperatorias del liposarcoma de bajo grado de mediastino.



a) El tumor desplaza, pero no infiltra el pulmón ni las estructuras del mediastino. b) Exérésis de la pieza quirúrgica, se observa un tumor de 20 × 12 cm; la superficie es lisa, bien definida, con reacción desmoplásica adyacente. c y d) La fotografía y el esquema muestran en la línea discontinua el cambio de un espacio virtual del mediastino a un espacio real, generado por el crecimiento lento y desplazante del tumor, que le permitió llegar a las dimensiones comentadas anteriormente.

como de la histología. En el adulto, 28% surgen en el mediastino anterosuperior, 11% en el mediastino medio, 48% en el mediastino posterior y 11% afecta a varios compartimientos<sup>12</sup>.

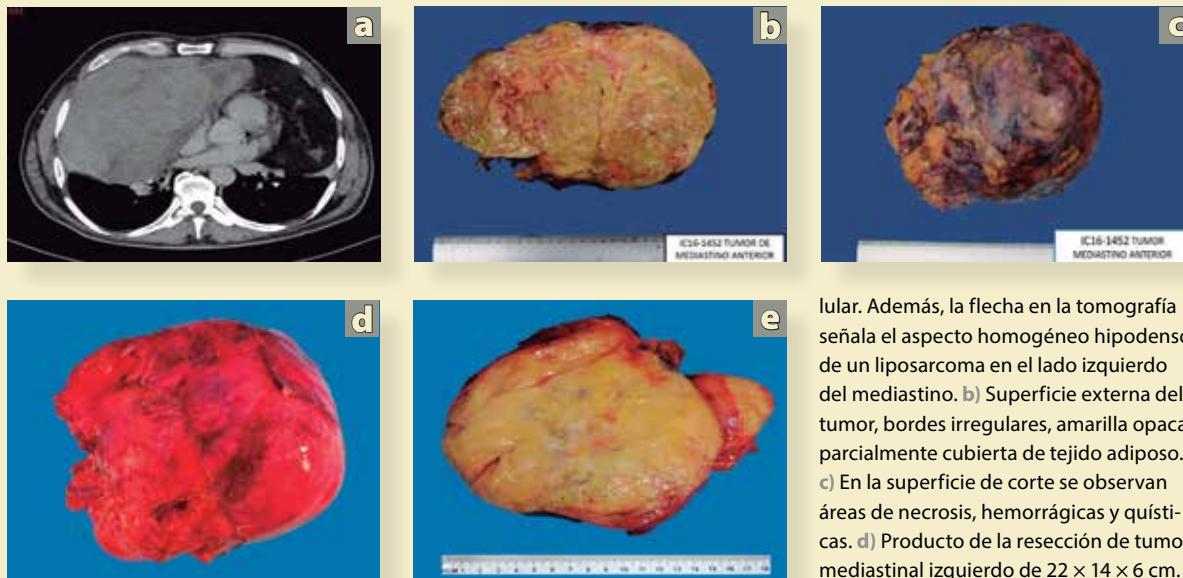
Respecto a la histología, el liposarcoma, el más frecuente en el mediastino anterior (38%) representa solo de 0.1 a 0.75% de todos los tumores mediastinales, lo que habla de la rareza de esta patología. Otros sarcomas de mediastino son el sarcoma de Ewing (14%), condrosarcoma (14%), leiomiosarcoma (14%), rabdomiosarcoma (9.5%), angiosarcoma (4.8%), histiocitoma fibroso maligno (4.8%) y el tumor maligno de la vaina del nervio periférico, este último es el tumor más frecuente del mediastino posterior (76 %)<sup>13</sup>. En cuanto a la etiología, 70% son de aparición espontánea, 13% tiene antecedente de radiación al tórax y mediastino, como en el linfoma Hodgkin, y la radiación en manto, radiación al tórax por cáncer de mama, aplicando los conocidos criterios de Beck para sarcomas radioinducidos: historia de radiación con una latencia mayor a 5 años, confirmación de tumor mesenquimatoso maligno en el campo radiado e histología distinta al tumor

primario. En 10% hay síndromes hereditarios asociados, como Li-Fraumeni, síndrome de Gardner, retinoblastoma y la neurofibromatosis (enfermedad de Von Recklinhausen)<sup>14,15</sup> (figura 1).

## CARACTERÍSTICAS RADIOLÓGICAS

La radiografía y tomografía computarizada, suelen ser suficientes en el abordaje diagnóstico, tanto para dirigir la biopsia percutánea, como para la estrategia quirúrgica. En la radiografía de tórax (figura 2a) lo usual es observar un ensanchamiento del mediastino o una sombra de alta densidad. La tomografía computarizada puede distinguir un tumor heterogéneo con densidad grasa, márgenes lisos o lobulados bien definidos, con desplazamiento de estructuras vasculares, nerviosas y bronquiales, sin adenopatías, de teratomas, fibromas, y quistes<sup>16,17</sup>. La presunción diagnóstica de la histología del sarcoma por tomografía computarizada alcanza 60% en centros especializados por las características típicas de la imagen (figura 2b).

La pared torácica y el involucro de estructuras vasculares o nerviosas son mejor definidas por la

**Figura 6.** Correlación imagenológica y aspecto macroscópico de un doble sarcoma de mediastino sincrónico.

**b y c)** Sarcoma fusocelular de alto grado. **d y e)** liposarcoma de bajo grado. Continuando la secuencia de análisis del caso de las figuras anteriores. **a)** En la tomografía, la densidad heterogénea y bordes irregulares de la lesión de la derecha (cabeza de flecha) se relacionan con el aspecto macroscópico característico del sarcoma fusoce-

lular. Además, la flecha en la tomografía señala el aspecto homogéneo hipodenso de un liposarcoma en el lado izquierdo del mediastino. **b)** Superficie externa del tumor, bordes irregulares, amarilla opaca parcialmente cubierta de tejido adiposo. **c)** En la superficie de corte se observan áreas de necrosis, hemorrágicas y quísticas. **d)** Producto de la resección de tumor mediastinal izquierdo de  $22 \times 14 \times 6$  cm. La superficie externa del tumor luce congestiva, lisa, con bordes regulares. **e)** La pieza quirúrgica al corte es amarilla, lisa, brillante, es claro el aspecto lipomatoso del tumor.

resonancia nuclear magnética, como en la evaluación de neoplasias cardíacas y tumores de mediastino posterior; en este último, 75% son de origen neurogénico, principalmente el tumor maligno de la vaina de nervio periférico.

En el caso de un tumor confinado a un hemitórax sugiere que el origen pudiera ser de nervio intercostal posterior. Si el tumor cruza la línea media, el origen puede encontrarse en el tronco simpático, que refleja la encrucijada de las raíces nerviosas y el origen de los nervios intercostales posteriores en el surco paravertebral<sup>18</sup>. En cuanto a la tomografía por emisión de positrones-tomografía computada (PET-CT), parece tener un valor limitado, pues en poco modifica la conducta terapéutica. Se ha encontrado una relación entre los subtipos histológicos de liposarcoma y el SUV<sub>máx</sub>. El liposarcoma bien diferenciado muestra un SUV<sub>máx</sub> menor ( $2.3 \pm 1.7$ ) que los subtipos de células mixoides, células

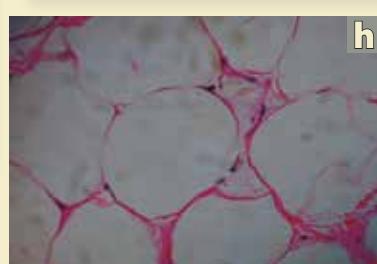
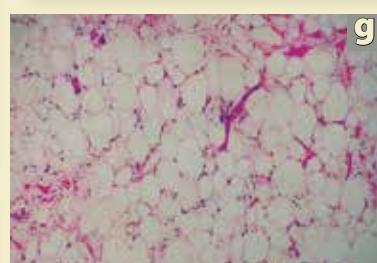
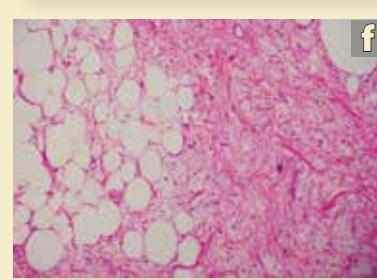
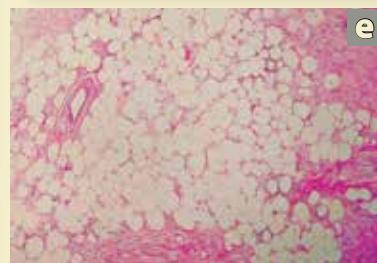
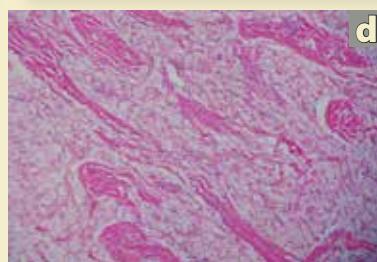
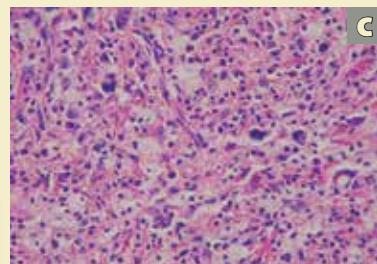
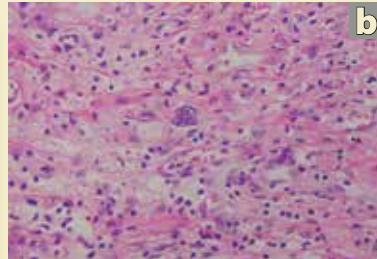
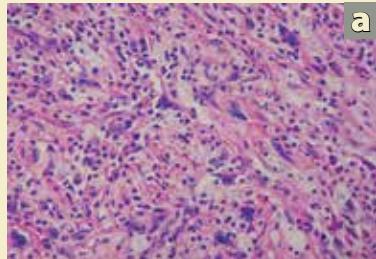
redondas y liposarcoma pleomórfico<sup>19,20</sup>. La biopsia guiada por imagen en manos experimentadas es el estándar de oro para la confirmación histológica, desplazando la biopsia a cielo abierto (**figura 3**).

## MANEJO QUIRÚRGICO

La resección local amplia con márgenes negativos es el tratamiento estándar para los sarcomas de mediastino<sup>21</sup>.

Un sarcoma intratorácico resecable es un tumor mesenquimal que surge en el pulmón, pleura o mediastino, no metastásico (estadio I, II o III) (criterios de estadificación 7<sup>a</sup> edición del American Joint Committee on Cancer [AJCC]). El estado de los márgenes es el principal factor pronóstico independiente para la supervivencia libre de enfermedad (SLE) y sobrevida global (SG). Se define margen positivo a la presencia de células neoplásicas en los bordes de sección de la pieza quirúrgica, y márgenes

**Figura 7.** Histología. Tinción con hematoxilina y eosina. Sarcoma fusocelular de alto grado y liposarcoma de bajo grado sincrónico de mediastino anterior.



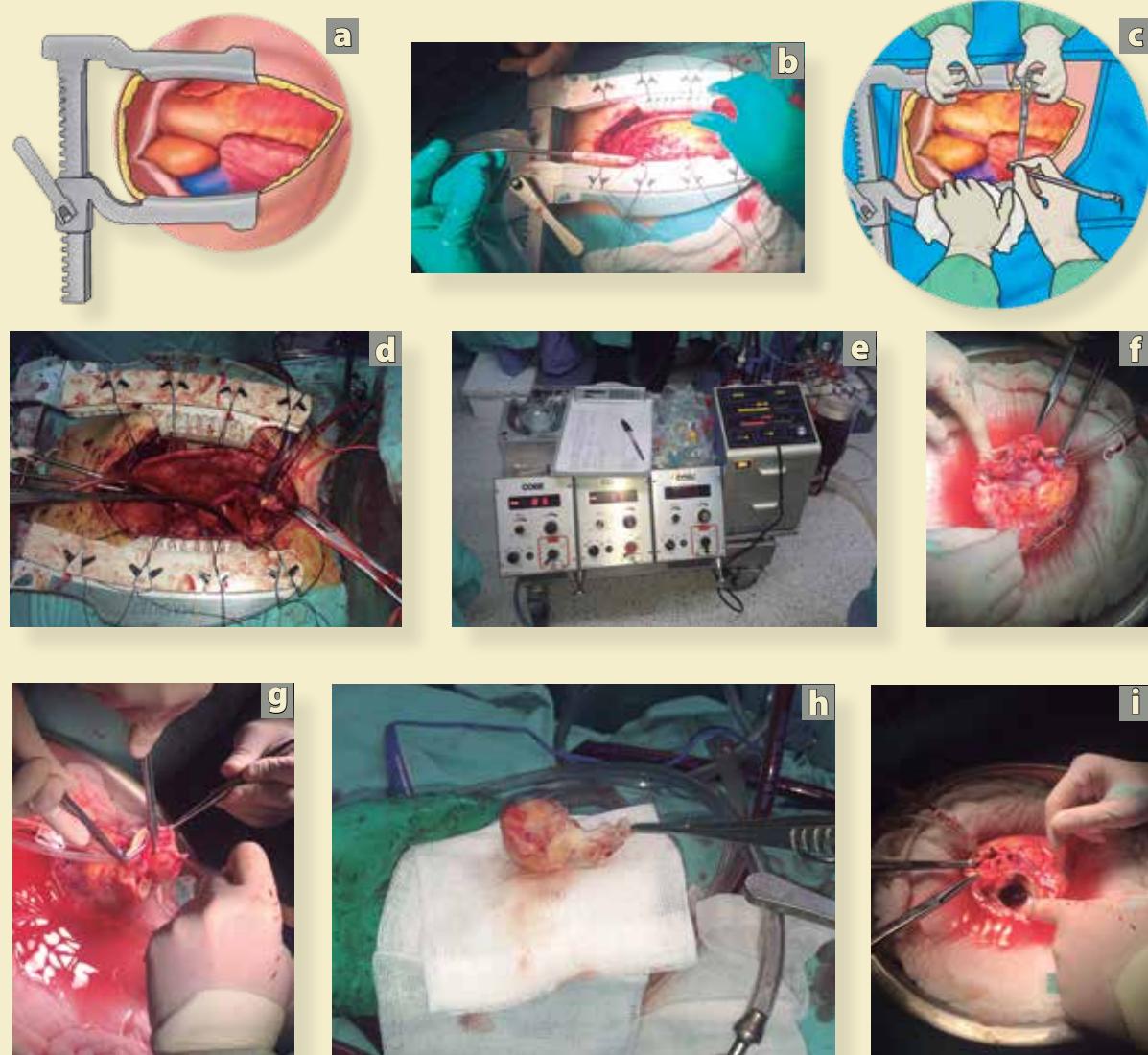
a) Al corte histológico, neoplasia maligna pleomorfa de grado alto. Tinción con hematoxilina y eosina 100X. b) A mayor aumento (400X), se identifican células con pleomorfismo acentuado y atipia citológica. c) En algunas áreas del campo, células gigantes multinucleadas de tipo tumoral. d) Se observan la coexistencia de áreas de músculo liso, células adiposas con atipia y células gigantes multinucleadas. **Conclusión:** sarcoma fusocelular de alto grado. e) Neoplasia maligna bien diferenciada conformada por tejido adiposo. f) Tejido adiposo separado por bandas de tejido conectivo. Tinción con hematoxilina y eosina 100X. g y h) Adipocitos sin atipia. Tinción con H y E 400X. **Conclusión:** liposarcoma bien diferenciado de bajo grado.

negativos a la ausencia de células neoplásicas en borde de sección. Este último grupo se divide en margen negativo claro ( $> 1$  cm) y margen negativo cercano (entre 1 y 10 mm)<sup>22-23</sup>.

Es imprescindible una acuciosa evaluación de las imágenes preoperatoria y el estado funcional del paciente, pues el 40% de los casos son irresecables al momento del diagnóstico, a causa del compromiso de estructuras vitales no reparables.

Para llevar a cabo la resección del tumor, 34% de los pacientes requiere resección y reconstrucción de estructuras mayores. Lograr siempre un campo quirúrgico óptimo resulta difícil y conlleva un margen de maniobra estrecho. 60% de estos tumores son mayores a 11 cm al momento del diagnóstico. Conocer minuciosamente la anatomía del mediastino, la relación de los grandes vasos, las estructuras del hilio pulmonar y sus variantes, es

**Figura 8.** Angiosarcoma de aurícula derecha recurrente en un hombre de 37 años. "Cirugía en banco". Resección del tumor de la aurícula derecha del corazón en mesa de trabajo.



Hombre de 37 años con angiosarcoma de mediastino anterior y medio con infiltración del pericardio, respetando la unión cavo-atrial derecha. Posterior a manejo con quimioterapia de inducción con respuesta parcial, fue llevado a resección local amplia por esternotomía. Durante su vigilancia, a los 39 meses, presenta recurrencia en la aurícula derecha. El paciente fue llevado a cirugía de salvamento, mediante, esternotomía

media, colocación en bomba de circulación extracorpórea, resección local amplia que requirió, para márgenes negativos, la resección de la aurícula derecha y reconstrucción con injerto de pericardio bovino mediante cirugía "en banco" y autotrasplante cardiaco. **a y b)** Abordaje por esternotomía media. **c)** Sistema de bomba de circulación extracorpórea. **c y d)** Exposición del campo operatorio en tienda de campaña del

saco pericárdico. **e)** Equipo de circulación extracorpórea. Cirugía cardiaca con autotrasplante; mientras se realiza la cirugía cardiaca con resección de la aurícula derecha y reconstrucción, el paciente se coloca en bomba (circulación extracorpórea). **f y g)** Resección de tumor con margen sobre la aurícula derecha. **h)** Exéresis del tumor. **i)** Reconstrucción de aurícula derecha con injerto de pericardio bovino.

crucial para la seguridad del paciente y la resección con principios oncológicos<sup>24</sup>. Los abordajes más utilizados son la incisión en almeja Clamshell, la esternotomía media, y la toracotomía anterolateral y posterolateral (**figuras 4, 5, 6 y 7**). En condiciones especiales como el *bypass* cardiopulmonar, el balón de contrapulsación aórtica debe estar preparado con el fin de lograr una resección R0 (ausencia macro microscópica de células neoplásicas en el borde de sección)<sup>25</sup>. Definimos a la cirugía de salvamento o rescate como la resección quirúrgica de un tumor primario de mediastino persistente o recurrente posterior a manejo multimodal (quimio, cirugía o radioterapia) con intención curativa<sup>26</sup> (**figura 8**).

### MANEJO MULTIMODAL

La recurrencia del sarcoma mediastinal posterior al manejo quirúrgico es alrededor del 64% a 36 meses, con SG de 50 meses aun en los casos que se logró resección R0. En pacientes con resección incompleta, la SLE es de 19 meses y SG de 24 meses. En términos generales, los factores conocidos como la edad, sitio del tumor primario y tamaño no afectan la SLE ni la SG, pero el tipo histológico, grado de diferenciación y los márgenes de la resección son factores que sí intervienen directamente<sup>4,27,28</sup>.

Hasta ahora no se ha encontrado un efecto significativo de la radioterapia postoperatoria en tumores con bajo grado y márgenes R0. En quienes sí hay un beneficio es en los pacientes con resecciones R1 y alto grado de diferenciación (G3), quienes alcanzan SLE y recurrencia local de 28.9 meses cercanos a los resultados en los que se logró la resección R0. Las modalidades de radiación postoperatoria del mediastino, conformacional, tridimensional y de intensidad modulada, disminuyen la radiotoxicidad en las estructuras, incluidos los campos vecinos<sup>13,29</sup>.

Si bien hemos establecido el estado de los márgenes de resección como el factor pronóstico independiente de recurrencia local y supervivencia global. Existe una relación entre el tipo histológico y el grado de diferenciación tumoral, con la respuesta a ciertos agentes citotóxicos.

Consideramos sarcomas quimiosensibles al sarcoma sinovial, liposarcoma de células mixoides y células redondas y al leiomiosarcoma uterino.

Para extirpar del tumor, 34% de los pacientes requiere resección y reconstrucción de estructuras mayores; 60% de estos tumores son mayores a 11 cm al momento del diagnóstico. Conocer minuciosamente la anatomía del mediastino, la relación de los grandes vasos, las estructuras del hilus pulmonar y sus variantes, es crucial para la seguridad del paciente y la resección con principios oncológicos. Los abordajes más utilizados son la incisión en almeja Clamshell, la esternotomía media, y la toracotomía anterolateral y posterolateral. En condiciones especiales como el *bypass* cardiopulmonar, el balón de contrapulsación aórtica debe estar preparado con el fin de lograr una resección R0. Definimos a la cirugía de salvamento o rescate como la resección quirúrgica de un tumor primario de mediastino persistente o recurrente posterior a manejo multimodal con intención curativa.

Sarcomas moderadamente quimiosensibles, al liposarcoma pleomórfico, mixofibrosarcoma, sarcoma epitelioide, rhabdomiosarcoma pleomórfico y angiosarcoma.

Los sarcomas no quimiosensibles son el sarcoma alveolar, el condrosarcoma extraesquelético y el sarcoma fusocelular (**figuras 7 y 8**).

En el primer grupo las tasas de respuesta a quimioterapia preoperatoria son 30 a 55% con ifosfamida (12 a 18 g/m<sup>2</sup>/ciclo), con o sin doxorubicina. El trabajo de Italiano et al. informó que ni la quimioterapia neoadyuvante, ni adyuvante tuvieron un efecto significativo sobre la SG de los pacientes<sup>24,30</sup>.

### DISCUSIÓN

El Instituto Nacional de Cancerología (INCan) es centro de referencia para pacientes con sarcomas del tórax, manejados principalmente en el Departamento de Piel y Partes Blandas, donde son clasificados como tumores primarios de la pared

Los factores conocidos como la edad, sitio del tumor primario y tamaño no afectan la SLE ni la SG, pero el tipo histológico, grado de diferenciación y los márgenes de la resección sí intervienen directamente.

Hasta ahora no se ha encontrado un efecto significativo de la radioterapia postoperatoria en tumores con bajo grado y márgenes R0. En quienes sí hay un beneficio es en los pacientes con resecciones R1 y alto grado de diferenciación (G3), quienes alcanzan SLE y recurrencia local de 28.9 meses cercanos a los resultados en los que se logró la resección R0. Las modalidades de radiación postoperatoria del mediastino, conformacional, tridimensional y de intensidad modulada, disminuyen la radiotoxicidad en las estructuras, incluidos los campos vecinos.

torácica y tumores metastásicos a la reja costal, manejados multidisciplinariamente. El Departamento de Oncología Torácica valora los tumores considerados sarcomas intratorácicos, los cuales a su vez son clasificados en sarcomas metastásicos a pulmón y mediastino y los sarcomas primarios de mediastino propiamente dicho.

Nosotros dividimos el mediastino en anterior (la zona delimitada por la superficie interna del esternón y la superficie anterior de los grandes vasos), mediastino medio (compartimento visceral, limitado por el saco pericárdico; posteriormente se extiende hasta el ligamento espinal; incluye sarcomas circundantes al pericardio y corazón, tráquea, bronquios principales) y el mediastino posterior (la región costovertebral o sulco paravertebral).

Al revisar juiciosamente nuestra base de datos, en 20 años y siendo estrictos en las definiciones ya descritas, los sarcomas representan un número muy pequeño (1.2%) de los tumores de mediastino. En 95 pacientes con tumores primarios de mediastino, 19 correspondían a linfoma y 12 tumores del timo. Cincuenta casos eran tumores germinales y solo 14 eran tumores del mesénquima primarios

de mediastino. De éstos, 7 eran tumores de mediastino posterior, 6 tumores de la vaina del nervio periférico y un sarcoma pleomórfico. De los 7 casos correspondientes a sarcomas de mediastino medio y anterior, 1 presentaba historia de tumor germinal no seminoma que se desdiferenció a histiocitoma fibroso maligno; 1 caso angiosarcoma de aurícula derecha; 3 liposarcoma, y 2 sarcoma pobemente diferenciado. El control quirúrgico se logró con márgenes R0 en 79% de los casos. En solo 3 casos se dio manejo multimodal, con quimioterapia preoperatoria y 2 casos con radioterapia postoperatoria. Esta es una serie muy pequeña que no permite un análisis estadístico significativo para sacar conclusiones de manejo.

En la experiencia de 50 años del Memorial Sloan-Kettering Cancer Center MSSK con 47 pacientes con diagnóstico de sarcoma primario de mediastino. El tipo histológico más frecuente suele ser el tumor maligno de nervio periférico, leimiosarcoma, liposarcoma, sarcoma sinovial y el histiocitoma fibroso maligno. Los tumores de alto grado tuvieron menor SLE y SG comparados con los tumores de bajo grado. El tipo de resección R0 fue el factor más importante de periodo libre de recurrencia y SG (49% de supervivencia para tumores resecados completamente y 18% a 3 años para paciente resecados incompletos). El liposarcoma bien diferenciado y el angiosarcoma son asociados con una larga supervivencia libre de enfermedad por 60 meses. El liposarcoma mixoide presenta una SLE de 47 meses, el liposarcoma pleomórfico y liposarcoma desdiferenciado 13 y 6 meses respectivamente<sup>13,31</sup>.

La continua búsqueda del control de esta enfermedad motiva a la atención de pacientes en centros de referencia, con la convergencia de esfuerzos interdepartamentales que permita obtener conclusiones de manejo, que solo se logra a través de largos períodos de recolección de pacientes y estrecha vigilancia, dada la rareza de esta patología. ●

## REFERENCIAS

- Lin F, Pu Q, Ma L, Lui C, Mei J, Liao H, Guo C, Liu L. Successful resection of a huge mediastinal liposarcoma extended to the bilateral thorax. Thoracic Cancer. 2016; 7:373-76.
- Koenigkam-Santos M. Primary intrathoracic malignant

- mesenchymal tumours: computed tomography features of a rare group of chest Neoplasms. *Insights Imaging.* 2014;5:237-44
3. Brennan MF, Antonescu CR, Moraco N, Singer S. Lessons Learned From the Study of 10,000 Patients With Soft Tissue Sarcoma. *Ann Surg.* 2014;260:416-22
  4. Luo DX, Huang MJ, Xiong B, Li T, Xie K, Chen FR, et al. Primary mediastinal sarcoma: surgical outcomes of 21 cases. *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery.* 2013;17(6):982-6.
  5. Chen F, Muranishi Y, Minakata K, Taura K, Okabe H, Mizota T, et al. Complete Resection of a Giant Mediastinal Leiomyosarcoma. *Ann Thorac Surg.* 2015;99:e69-71.
  6. Okuda K, Yano M, Miroyama S, Haneda H, Tatematsu T, Susuki A, et al. A case of mediastinum undifferentiated high grade pleomorphic sarcoma. *Int J Clin Exp Med.* 2015;8(10):19566-70.
  7. Gronchi A, Pollock R. Surgery in Retroperitoneal Soft Tissue Sarcoma: A Call for a Consensus Between Europe and North America. *Ann Surg Oncol.* 2011;18:2107-10.
  8. Trans-Atlantic RPS Working Group. Management of Primary Retroperitoneal Sarcoma (RPS) in the Adult: A Consensus Approach From the Trans-Atlantic RPS Working Group. *Ann Surg Oncol.* 2015;22:256-63.
  9. Chen M, Yang J, Zhu L, Zhou C, Zhao H. Primary intrathoracic liposarcoma: a clinicopathologic study and prognostic analysis of 23 cases. *Journal of Cardiothoracic Surgery.* 2014;9:119.
  10. Gladish GW, Sabloff BM, Munden RF, Truong MT, Erasmus JJ, Chasen MH. Primary Thoracic Sarcomas. *RadioGraphics.* 2002;22:621-37.
  11. Cakir O, Topal U, Bayram AS, Tolunay S. Sarcomas: rare primary malignant tumors of the thorax. *Diagn Interv Radiol.* 2005;11:23-7.
  12. Lococo F, Cesario A, Meacci E, Vita LM, Porziella V, Margaritora S, et al. Huge Primary Pericardial Liposarcoma. *Thorac cardiovasc Surg.* 2011;59(3):172-3.
  13. Burt M, Ihde JK, Hajdu SI, Smith JW, Bains MS, Downey R, et al. Primary Sarcomas of the mediastinum: results of therapy. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1998;115:671-80.
  14. Jones NB, Iwenofu H, Scharschmidt T, Kraybill W. Prognostic factors and staging for soft tissue sarcomas: an update. *Surg Oncol Clin N Am.* 2012;21:187-200.
  15. Nystrom LM, Reimer NB, Reith JD, Dang L, Zlotek RA, Scarborough MT, et al. Multidisciplinary Management of Soft Tissue Sarcoma. *The Scientific World Journal.* 2013;Jul 28. Article ID 852462, 11.
  16. Ugalde PA, Pereira ST, Araujo C, Irion KL. Correlative Anatomy for the Mediastinum. *Thorac Surg Clin.* 2011; 21(2):251-272.
  17. Date H. Diagnostic Strategies for Mediastinal Tumors and Cysts. *Thorac Surg Clin.* 2009;19:29-35.
  18. Boateng P, Anjum W, Wechsler AS. Vascular Lesions of the Mediastinum. *Thorac Surg Clin.* 2009;19(1):91-105.
  19. Puri V, Meyers BF. Utility of positron emission tomography in the mediastinum: moving beyond lung and esophageal cancer staging. *Thorac Surg Clin.* 2009;19(1):7-15.
  20. Brenner W, Eary JF, Hwang W, Vernon C, Conrad EU. Risk assessment in liposarcoma patients based on FDG PET imaging. *Eur J Nucl Med Mol Imaging.* 2006;33: 1290-5.
  21. Rainey D, Berriochoa J, Korpak A, Zeng J, Loggers ET, Jones RL, et al. Treatment of resectable intrathoracic sarcomas: a single institution experience over twenty years. *J Radiat Oncol.* 2016;5:169-77.
  22. National Comprehensive Cancer Network. Soft Tissue Sarcoma (version 2.2016). [Consultado: 20 de marzo de 2016]. Disponible en: [http://www.nccn.org/professionals/physician\\_gls/pdf/sarcoma](http://www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/sarcoma).
  23. Edge SB, Byrd DR, Compton CC, Fritz AG, Greene FL, Trotti A. AJCC cancer staging manual. 7th ed. Chicago: Springer Verlag; 2010.
  24. Salah S, Salem. A Primary Synovial Sarcomas of the Mediastinum: A Systematic Review and Pooled Analysis of the Published Literature. *ISRN Oncology.* 2014 ;(2014) :Article ID 412527, 7 pages.
  25. Hirano Y, Yamamoto H, Ichimura K, Toyooka S, Miyoshi S. Surgical Resection of a Massive Primary Mediastinal Liposarcoma Using Clamshell Incision Combined with Lower Median Sternotomy: Report of a Case. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2014;20 Supplement:6068.
  26. Petrella F, Leo F, Veronesi G, Solli P, Borri A, Galetta D, et al. "Salvage" Surgery for Primary Mediastinal Malignancies Is it Worthwhile? *J Thorac Oncol.* 2008;3(1):53-8.
  27. Shamsuddin F, Khadilkar UN, Saha D. Unusual lesions of the mediastinum. *Lung India.* 2015;32(6):556-71.
  28. Carneiro A, Bendahl PO, Engellau J, Domanski HA, Fletcher CD, Rissler P, et al. A Prognostic Model for Soft Tissue Sarcoma of the Extremities and Trunk Wall Based on Size, Vascular Invasion, Necrosis, and Growth Pattern. *Cancer.* 2011;Mar 15:1279-87.
  29. Paquette M, Truong PT, Hart J, Jones SO, Martens B, Christie JL et al. Primary sarcoma of the mediastinum: a report of 16 cases referred to the British Columbia Cancer Agency. *J Thorac Oncol.* 2010;5: 898-906.
  30. Italiano A, Penel N, Robin YM, Bui B, Le Cesne A, Piperno-Neumann S, et al. Neo/adjuvant chemotherapy does not improve outcome in resected primary synovial sarcoma: a study of the French Sarcoma Group. *Ann Oncol.* 2009;20:425-30.
  31. Hirai S, Hamanaka Y, Mitsui N, Uegami S, Matsuura Y. Surgical resection of primary liposarcoma of the anterior mediastinum. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2008; Feb 14(1):38-41.