

# Sarcoma indiferenciado (embrionario) de hígado del adulto: informe de un caso y revisión de la literatura médica

Montiel Jiménez Fuertes, Rafael López Andújar, Manuel de Juan Burgueño, Ángel Moya Herráiz, Fernando Sanjuán Rodríguez, Eva Montalvá Orón, Eugenia Pareja Ibars y José Mir Pallardó

Unidad de Cirugía y Trasplante Hepatobiliopancreático. Hospital Universitario La Fe. Valencia. España.

## RESUMEN

El sarcoma indiferenciado (embrionario) de hígado (SIH) es un tumor hepático maligno que en raras ocasiones afecta al adulto.

Presentamos el caso de un varón de 40 años de edad con SIH, tratado con cirugía y quimioterapia basada en ifosfamida y adriamicina con buenos resultados. Según nuestros datos, sólo hay 70 casos publicados en la literatura médica de pacientes adultos con SIH desde que se definió esta entidad clinicopatológica. En general, los pacientes tratados con cirugía asociada a quimioterapia obtuvieron mejores resultados que los sometidos únicamente a cirugía, si bien el pronóstico de este tipo de tumores sigue siendo poco esperanzador.

## HEPATIC UNDIFFERENTIATED (EMBRYONAL) SARCOMA IN AN ADULT: A CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW

Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver (USL) is a rare malignant hepatic tumor in adults.

We report the case of a 40-year-old man with USL who was successfully treated with surgical resection and chemotherapy using ifosfamide and adriamycin. To our knowledge, only 70 cases of USL in adults have been reported worldwide in the 40 years since this clinicopathological entity was defined. Although the prognosis of the disease remains generally poor, long term survival has been achieved in patients with a combination of surgery and chemotherapy.

## INTRODUCCIÓN

Los tumores malignos del hígado que se originan en los elementos mesenquimales son neoplasias raras, con una incidencia aproximada del 2% de los tumores malignos primarios hepáticos<sup>1</sup>. El sarcoma indiferenciado (embrionario) de hígado (SIH) es un tumor mesenquimal maligno que no manifiesta ninguna evidencia de diferenciación a ninguna línea celular específica. Es una neoplasia agresiva, con un pronóstico desfavorable, con una histogénesis indeterminada, de crecimiento rápido, que se presenta con más frecuencia durante la infancia<sup>2-5</sup>, aunque se han descrito algunos casos en adultos (considerados como tales los pacientes mayores de 15 años); el caso documentado con mayor edad es el de una mujer de 86 años<sup>3</sup>.

El SIH se describió por primera vez como una entidad diferente, por Stocker e Isaac en 1978<sup>2</sup>; hasta entonces, había recibido otras denominaciones, como sarcoma embrionario, mesenquimoma, sarcoma primario, fibromixosarcoma y mesenquimoma maligno. Desde ese momento y hasta ahora, se han publicado sólo 70 casos en adultos.

Presentamos aquí un caso de sarcoma embrionario de hígado en un adulto, junto con una revisión de conjunto de los casos publicados en la literatura médica, centrándonos especialmente en el tratamiento realizado y su evolución.

## OBSERVACIÓN CLÍNICA

Varón de 40 años de edad, atendido en urgencias por presentar dolor en el hipocondrio derecho con irradiación a la espalda de varias semanas de evolución. Una hermana había fallecido por una neoplasia de mama a los 34 años y un hermano por una neoplasia de pulmón a los 49 años. Su madre recibió radioterapia por una neoplasia mamaria durante la gestación del paciente.

Tenía una lesión frontoparietal derecha compatible con un astrocitoma de bajo grado, diagnosticada por el servicio de neurocirugía hacía 2 meses.

En el examen físico presentaba un buen estado general, aunque en la palpación abdominal se apreciaba una gran masa que ocupaba el hipocondrio derecho y el epigastrio, vacío, y la fosa ilíaca derecha, que llegaba incluso hasta el hipogastrio. No se apreciaron esplenomegalia ni adenopatías periféricas.

Los estudios de laboratorio mostraron una función hepática y renal normal. Los marcadores tumorales (alfafetoproteína, CEA, Ca 19.9, Ca 125,

Correspondencia: Dra. M. Jiménez Fuertes.  
Unidad de Cirugía y Trasplante Hepatobiliopancreático.  
Hospital Universitario La Fe.  
Pallers, 48. 46180 Benaguasil. Valencia. España.  
Correo electrónico: montieljf@hotmail.com

Recibido el 22-5-2007; aceptado para su publicación el 3-9-2007.



Fig. 1. Tomografía computarizada que muestra una gran masa multiseptada de densidad heterogénea que desplaza las estructuras vecinas.

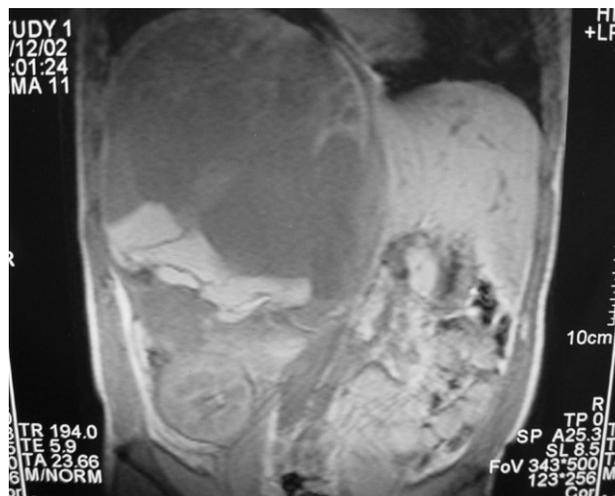


Fig. 2. Resonancia magnética que muestra una gran masa multiseptada de densidad heterogénea que desplaza las estructuras vecinas.

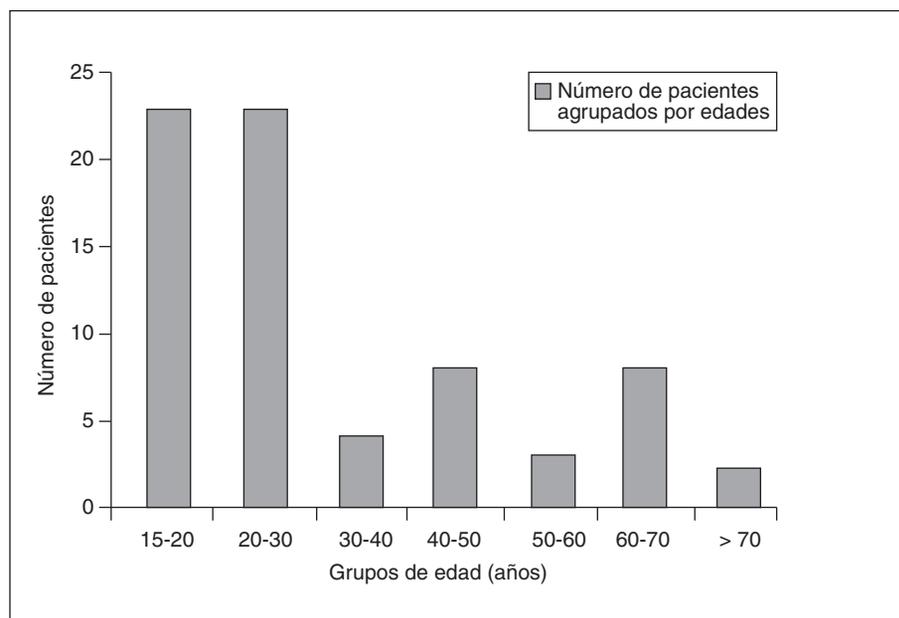


Fig. 3. Casos publicados de pacientes adultos (> 15 años) con sarcoma embrionario de hígado, agrupados por edades.

Ca 15.3) se encontraban dentro de los valores normales, y la serología de hidatidosis y de amebiasis resultaron negativas.

Los estudios de imagen realizados (ecografía, tomografía computarizada [TC] y resonancia magnética [RM]) (figs. 1 y 2) revelaron una gran masa hepática polilobulada de 28 × 19 cm, multiseptada, de densidad heterogénea sólida/líquida, localizada en el espacio subfrénico derecho, que desplazaba el riñón derecho caudalmente, el diafragma cranealmente y el parénquima hepático sano hacia el epigastrio y el hipocondrio izquierdo.

Se practicó una punción-aspiración con aguja fina (PAAF) de la masa, y se obtuvieron 80 ml de un líquido pardo con fondo hemático y con presencia aislada de células inflamatorias inespecíficas, así como algunos elementos cristaloides. No se observaron células malignas, y el cultivo bacteriológico fue negativo.

Dados los hallazgos, se decidió la extirpación quirúrgica programada de la masa.

En la intervención se realizó una incisión subcostal bilateral amplia, practicando un estudio eco-Doppler intraoperatoria, que determinó una localización del tumor en los segmentos IV-VIII, de forma que se procedió a la realización de una trisegmentectomía hepática derecha reglada ampliada al segmento I.

El postoperatorio cursó sin complicaciones y el paciente fue dado de alta hospitalaria a los 7 días.

La anatomía patológica determinó que se trataba de un tumor de 5.800 g, con un diámetro máximo de 25 cm, con una superficie externa lisa y parduzca, bien delimitada por una pseudocápsula, con aspecto multiquístico, y con múltiples áreas necrohemorrágicas. Microscópicamente, estaba formado por una proliferación de células anaplásicas, alternando con otras fusiformes, sin llegar a constituir un patrón histológico determinado, con extensas áreas mixoides, restos de trabéculas hepáticas englobadas, ductos biliares dilatados o no y, en general, sin pared fibromuscular, áreas angiomasosas y otras sólidas, y zonas de aspecto fusiforme e irregular. Las células mostraban una notable anaplasia con figuras de mitosis típicas y atípicas, y muchas de ellas mostraban en su citoplasma una proliferación de esférulas y globos hialinos.

Inmunohistoquímicamente, las células fueron positivas para la vimentina y negativas para los marcadores epiteliales (AE1-3), así como negativas para los marcadores endoteliales (factor VIII, CD34, CD31). Estos hallazgos son compatibles con un sarcoma embrionario de hígado, que fue el diagnóstico final emitido por el anatomopatólogo.

Tras la resección hepática el paciente fue valorado por el servicio de oncología, que desestimó el tratamiento quimioterápico adyuvante.

Siete meses después de la intervención abdominal, el paciente fue sometido a una craneotomía parietal derecha y una resección del tumor cerebral, cuyo análisis anatomopatológico determinó que se trataba de un astrocitoma fibrilar de grado III, quedando como secuela quirúrgica una ataxia de la marcha junto con crisis epilépticas.

En la TC de control realizada 10 meses después de la intervención hepática, se pusieron de manifiesto múltiples nódulos hepáticos compatibles con metástasis, y se confirmó mediante PAAF que se trataba de una recidiva local del sarcoma embrionario. Tras ello, se inició el tratamiento quimioterápico mediante 6 ciclos (esquema ifosfamida-adriamicina), y se obtuvo posteriormente una respuesta completa.

Ventiséis meses después de la intervención, el paciente fue diagnosticado de neoplasia de vejiga urinaria, por lo que fue intervenido por el servicio de urología. La anatomía patológica determinó que se trataba de un carcinoma de células transicionales cordonal y papilar con focos de diferenciación escamosa y glandular, grado III de la clasificación de la Organización Mundial de la Salud, pT2G3. Actualmente, el paciente se encuentra con respuesta completa y libre de enfermedad.

La lesión cerebral (lóbulo parietal posterior derecho) presentó nuevamente una recidiva local, que fue diagnosticada mediante RM, y se reintervino 34 meses después de la cirugía abdominal para una nueva extirpación del tumor cerebral, cuya anatomía patológica fue informada como astrocitoma anaplásico de grado III, con elevado índice de proliferación tumoral.

El paciente actualmente está siendo controlado por el servicio de oncología de nuestro hospital, se encuentra asintomático y sin recidiva en lo que se refiere al sarcoma embrionario tras un seguimiento de 36 meses, aunque en tratamiento radioterápico por su lesión cerebral.

## DISCUSIÓN

El sarcoma indiferenciado (embrionario) es un tumor hepático maligno de la edad pediátrica, que en raras ocasiones afecta al adulto.

Según nuestros datos, solamente se han publicado 70 casos en adultos desde 1955 hasta la actualidad, de los cuales 38 eran mujeres y 25 varones, pero no está disponible en 7 casos el sexo de los pacientes<sup>5-49</sup>. La media de edad de los pacientes fue de 32 años (rango, 15-86) (tabla I).

Como puede observarse en la figura 3, en la mayoría de los casos publicados en pacientes adultos, el sarcoma embrionario de hígado aparece antes de los 30 años de edad. La localización más frecuente del tumor es el lóbulo hepático derecho (40 casos), seguida del lóbulo hepático izquierdo (11 casos), y bilateral (3 casos), aunque no está disponible la localización en 17 de los casos publicados.

La presentación clínica suele ser poco específica, aunque la mayoría de los pacientes refieren dolor en el epigastrio o en el hipocondrio derecho, e incluso puede aparecer, como en el caso presentado, una masa abdominal palpable. Junto con ello, pueden aparecer algunos síntomas sistémicos relacionados con la extensa necrosis tumoral que suele asociarse, como fiebre, así como pérdida de peso, vómitos y alteración del hábito intestinal.

Macroscópicamente, la mayoría de las lesiones suelen ser únicas, bien circunscritas, con una pseudocápsula fibrosa que las separa del parénquima residual comprimido en la periferia, aunque hay una cierta invasión del parénquima hepático adyacente, con áreas sólidas y quísticas, y con apariencia tumoral gelatinosa.

Su principal característica son las células que lo componen, que no muestran ningún tipo de diferenciación celular específica hacia ninguna línea celular, aunque actualmente se acepta que es una neoplasia indiferenciada cuyas células tienen cierta capacidad de diferenciación di-

vergente en proporción y grado de expresión variable, ya sea a fibroblastos, histiocitos, células fibrohistiocíticas o miofibroblastos.

Todos los casos descritos en los que se ha realizado inmunohistoquímica son reactivos para la vimentina y la alfa-1-antitripsina.

Una característica morfológica del SIH es la presencia de glóbulos eosinófilos intracelulares y extracelulares, PAS positivos, diastasa resistente. En algunos casos, como el aquí descrito, el componente sarcomatoso pleomórfico puede aparecer asociado a estructuras quísticas del epitelio biliar y hepático, similar a un hamartoma mesenquimal benigno, que algunos autores parecen relacionar, sugiriendo una evolución maligna de éste<sup>20</sup>.

Las extensas necrosis y hemorragias, los quistes biliares o mucosos, los pseudoquistes mucoides, la proliferación de las células anaplásicas fusiformes o epiteloideas, junto con las células cargadas de globos hialinos, PAS-D<sup>+</sup>, son hechos característicos del sarcoma indiferenciado de hígado.

El diagnóstico diferencial anatomopatológico debe plantearse con el angiosarcoma (negatividad para CD-31, CD-34 y F-VIII), el carcinoma hepatocelular sarcomatoide (el 1,8% de los hepatocarcinomas) –que carece de estructuras quísticas epiteliales, cuyas células son positivas para la queratina y negativas para la vimentina–, el fibrohistiocitoma maligno, el leiomioma, el liposarcoma, el angiomiolipoma, el rhabdomioma de conductos biliares, el hepatoblastoma anaplásico de células pequeñas y el hamartoma mesenquimal.

El diagnóstico diferencial radiológico ha de hacerse con las lesiones sólidas, solitarias, que pueden mostrar una degeneración quística parcial, como el carcinoma hepatocelular, el carcinoma fibrolamelar, el colangiocarcinoma intrahepático, el angiosarcoma, el hemangioma endotelial epitelioide y otros sarcomas, el linfoma, la enfermedad metastásica y el adenoma hepatocelular, así como con las lesiones solitarias predominantemente quísticas, como el cistoadenoma biliar, el cistoadenocarcinoma, la degeneración quística de carcinoma hepatocelular y las causas infecciosas, como abscesos, enfermedad metastásica o hematoma postraumático en resolución.

El tratamiento del SIH consiste básicamente en la extirpación quirúrgica, y debe llevarse a cabo cada vez que hay evidencias de una enfermedad confinada en el hígado. Cuando el tumor es irresecable o en presencia de una enfermedad extrahepática, está justificado considerar la radioquimioterapia, asociada o no a la cirugía, aunque se han intentado otras formas de terapia para este tipo de tumor (tabla II), como la ligadura de la arteria hepática asociándola a la quimioterapia, con buenos resultados. Por otro lado, el esquema quimioterápico ha sido diferente en cada caso revisado, aunque, con los datos disponibles, no puede afirmarse que los pacientes sometidos a cirugía asociada a quimioterapia obtuvieron mejores resultados que los sometidos a cirugía solamente<sup>5-49</sup>.

Pese a todos los tratamientos, el pronóstico del sarcoma indiferenciado de hígado es malo, y los avances en el campo de la oncología no han contribuido a mejorarlo de

TABLA I. Casos publicados en la literatura médica

Caso	Edad	Sexo	Lóbulo	Seguimiento	Tratamiento	Evolución	Caso	Edad	Sexo	Lóbulo	Seguimiento	Tratamiento	Evolución
1 Lorimer, 1955	15	Mujer	LHD	ND	QX	ND	37 Reichel, 1994	26	Mujer	LHI	24 meses	QT + QT + RT	Muerte
2 Mattila, 1974	68	Mujer	LHD	5 meses	QX	Muerte	38 Zaheer, 1994	44	Mujer	LHD	ND	QT	ND
3 Esposito, 1976	36	Varón	LHD	2 meses	QX	Muerte	39 Johnson, 1995	26	Varón	LHI	3 meses	QX	LE
4 Blattner, 1977	18	Varón	LHD	8 años	QX + QT	LE	40 Grazi, 1996	25	Varón	LHD	73 meses	QX + RT	Muerte
5 Tanner, 1978	66	Mujer	LHD	36 meses	QT + Ligadura arteria hepática	LE	41 Grazi, 1996	60	Mujer	LHD	10 meses	QX	Muerte
6 Stocker, 1978	19	ND	ND	ND	ND	ND	42 Grazi, 1996	15	Varón	LHD	62 meses	QX	LE
7 Stocker, 1978	20	ND	ND	ND	ND	ND	43 Lauwers, 1997	15	Mujer	LHD	30 meses	QX + QT	LE
8 Stocker, 1978	22	ND	ND	ND	ND	ND	44 Houry, 1997	40	Mujer	LHD	28 meses	QX + QT + RT	LE
9 Stocker, 1978	28	ND	ND	ND	ND	ND	45 Tokunaga, 2000	27	Varón	LHD	14 meses	QX + QT	LE
10 Ellis, 1983	86	Mujer	LHD	2 meses	QX	Muerte	46 Yetibela, 2000	29	Mujer	LHD	6 meses	QX + QT	LE
11 Chang, 1983	55	Mujer	LHI	ND	QX + QT	ND	47 Hiroshi Ito, 2000	24	Varón	LHD	ND	QX	ND
12 Endou, 1983	65	Mujer	LHD	ND	QX + QT	ND	48 Aggarwal, 2001	16	Mujer	LHI	5 meses	QX + QT	LE
13 Pieterse, 1985	29	Varón	LHD	ND	QT	ND	49 Begueret, 2001	17	Mujer	LHD	24 meses	QX + QT	LE
14 Tsuru, 1986	73	Varón	Bilat	ND	QT	ND	50 Padilla- Rodríguez, 2002	35	Mujer	LHI	5 meses	QX	Muerte
15 Kodama, 1986	30	Mujer	LHD	ND	QT	ND	51 Olivares, 2002	68	Mujer	Bilat	1 mes	Nada	Muerte
16 Forbes, 1987	69	Varón	ND	10 meses	RT	Muerte	52 Diechou, 2002	35	Varón	LHD	3 meses	QX + QT	LE
17 Forbes, 1987	22	Mujer	ND	ND	ND	ND	53 Avilés-Salas, 2003	24	Mujer	LHD	1 mes	QX	Muerte
18 Forbes, 1987	49	Mujer	ND	ND	ND	ND	54 Nishio, 2003	49	Mujer	LHD	29 meses	QX + QT	Muerte
19 Forbes, 1987	15	Mujer	ND	25 días	QX (THO)	Muerte	55 Nishio, 2003	62	Varón	LHI	10 meses	QX	LE
20 Perilongo, 1987	15	Mujer	Bilat.	6 meses	QT	Muerte	56 Almogy, 2004	25	Mujer	ND	ND	QX + QT + RT	VE
21 Horowitz, 1987	15	Mujer	ND	6 meses	QX	Muerte	57 Almogy, 2004	19	Mujer	ND	ND	QX + QT	LE
22 Vetter, 1989	16	Varón	LHI	24 meses	QX + QT	LE	58 Dai, 2005	20	Varón	LHI	4 meses	QX	LE
23 Miettinen, 1989	23	Mujer	LHD	6 meses	QX + RT	Muerte	59 Lepreux, 2005	18	Mujer	LHD	48 meses	QX + QT + QX	Muerte
24 Leuschner, 1990	19	ND	ND	ND	ND	ND	60 Lepreux, 2005	51	Mujer	LHD	2 meses	QT	Muerte
25 Kanamaru, 1991	21	Mujer	LHI	12 meses	QX + QT	LE	61 Lepreux, 2005	49	Mujer	LHI	6 meses	QX + QT + RT	LE
26 Orozco, 1991	15	Mujer	LHD	6 meses	QX + QT	LE	62 Sakellariadis, 2006	20	Varón	LHD	0,03 meses	QX	Muerte
27 Lack, 1991	16	Varón	LHD	ND	QX	ND	63 Scudiere, 2006	51	Mujer	LHD	ND	QX	ND
28 Lack, 1991	15	Mujer	LHD	18 meses	QX + QT	LE	64 Zheng, 2007	20	Varón	ND	ND	ND	ND
29 Lack, 1991	17	Mujer	LHD	5 años	QX + QT + RT	ND	65 Zheng, 2007	16	Varón	ND	ND	ND	ND
30 Kehir, 1991	25	Varón	LHD	ND	QX + QT	ND	66 Zheng, 2007	43	Mujer	ND	ND	ND	ND
31 McFadden, 1992	17	Varón	LHD	ND	QX	ND	67 Kim, 2007	61	Mujer	LHD	ND	QT	VE
32 McFadden, 1992	29	Varón	LHD	ND	QX	ND	68 McCarthy, 2007	21	Mujer	LHD	60 meses	QT + QX + QT + RT + RF	VE
33 McFadden, 1992	28	Varón	LHI	20 meses	QT + QX	LE	69 Weitz, 2007	16	ND	ND	ND	QX + QT	ND
34 Walker, 1992	17	Varón	LHD	12 años	QX	LE	70 Weitz, 2007	18	ND	ND	ND	QX + QT	ND
35 Walker, 1992	29	Varón	LHD	13 meses	QX + QT	Muerte	71 Caso actual	40	Varón	LHD	36 meses	QX + QT	LE
36 Zornig, 1992	42	Varón	LHD	30 meses	QX + QT	LE							

LE: libre de enfermedad; LHD: lóbulo hepático derecho; LHI: lóbulo hepático izquierdo; ND: no disponible; RF: radiofrecuencia; RT: radioterapia; QT: quimioterapia; QX: cirugía; THO: trasplante hepático; VE: vivo con enfermedad.

TABLA II. Resumen de los tratamientos utilizados y evolución de los pacientes

Técnica utilizada	Número de pacientes	Vivos libres de enfermedad	Muertos	No disponible	Vivos con enfermedad
Cirugía	20	5 (3, 4, 10, 62 y 144 meses)	9 (13,9 meses)	6	0
Cirugía + quimioterapia	22	15 (25 meses)	2 (21 meses)	5	0
Cirugía + quimioterapia + radioterapia	5	2 (6 y 28 meses)	1 (24 meses)	1 (60 meses)	1 (tiempo no disponible)
Quimioterapia	7	0	2 (2 y 6 meses)	4	1 (tiempo no disponible)
Cirugía + radioterapia	2	0	2 (39,5 meses)	0	0
Radioterapia	1	0	1 (10 meses)	0	0
Otras	2	1 (36 meses)	0	0	1 (60 meses)
Nada	2	0	2 (1,5 meses)	0	—
No disponible	10	—	—	—	—

forma significativa, ya que el 80% de los pacientes muere antes de los 11 meses después del diagnóstico, y son muy frecuentes las recurrencias y la diseminación a órganos vecinos.

En conclusión, el SIH es una neoplasia poco frecuente de origen mesenquimal, muy poco común en la población adulta, cuyo origen celular exacto permanece indeterminado. La mejor opción terapéutica sigue siendo, por el momento, la cirugía, asociada o no a la quimioterapia, aunque el pronóstico continúa siendo poco esperanzador.

**CONFLICTO DE INTERESES**

Los autores no declaran tener ningún conflicto de intereses.

**BIBLIOGRAFÍA**

- Carriaga MT, Henson DE. Liver, gallbladder, extrahepatic bile ducts and páncreas. *Cancer*. 1995;75:171-90.
- Stocker JT, Isaac KG. Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver. Report of 31 cases. *Cancer*. 1978;42:336-48.
- Ellis I, Cotton RE. Primary malignant mesenchymal tumor of the liver in an elderly female. *Histopathology*. 1983;7:113-21.
- McFadden DW, Kelly DJ, Sigmud DA, Barret WL, Dickson B, Aron BS. Embryonal sarcoma of the liver in an adult treated with chemotherapy, radiation therapy, and hepatic lobectomy. *Cancer*. 1992;69:38-44.
- Reichel C, Fehske W, Fisher HP, Hartlapp JH. Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver in an adult patient with metastasis of the heart and brain. *Clin Invest*. 1994;72:209-12.
- Aoyama C, Hachitanda Y, Sato J, Said JW, Shimada H. Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver. A tumor of uncertain histogenesis showing divergent differentiation. *Am J Surg Pathol*. 1991;15:615-24.
- Padilla Rodríguez A, Hernández González M, Alcántara Vázquez A. Sarcoma indiferenciado (embrionario) del hígado. Informe de un caso adulto. *Rev Med Hosp Gen Mex*. 2002;65:168-72.
- Houry S, Gharbi L, Huguier M, Callard P, André T. Sarcome embryonnaire indifférencié du foie de l'adulte. *Presse Méd*. 1998;27:518-20.
- Diedhiou A, Genin P, Terris B, Sauvanet A, Belghiti J, Degott C. Sarcome indifférencié (embryonnaire) hépatique développé chez un adulte: à propos d'un cas. *Ann Pathol*. 2002;22:134-6.
- Avilés-Salas A, Garduño Temblador JP, López Basave H, Mondragón Sánchez R. Sarcoma indiferenciado (embrionario) de hígado. Informe de un caso de una mujer adulta. *Rev Gastroenterol Mex*. 2003;68:283-7.
- Nishio J, Iwasaki H, Sakashita N, Haraoka S, Isayama T, Naito M, et al. Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver in middle-aged adults: smooth muscle differentiation determined by immunohistochemistry and electron microscopy. *Human Pathol*. 2003;34:246-52.

- Grazi T. Surgical therapy for undifferentiated (embryonal) sarcomas of the liver in adults. *Am Surg*. 1996;62:901-6.
- Zornig C, Kremer B, Henne-bruns D, Weh HJ, Schöder S, Brölsch CE. Primary sarcoma of the liver in adult. Report of five surgically treated patients. *Hepatogastroenterology*. 1992;39:319-21.
- Tokunaga P. Hepatic undifferentiated (embryonal) sarcoma in adult: a case report and review of the literature. *Eur J Gastroenterol Hepatol*. 2000;12:1247-51.
- Aggarwal S, Guleria S, Dinda A.K., Kumar L, Tarique S. Embryonal sarcoma of the liver mimicking a hydatid cyst in an adult. *Tropical Gastroenterology*. 2001;22:141-2.
- Lawers G. Hepatic undifferentiated (embryonal) sarcoma arising in a mesenchymal hamartoma. *Am J Surg Pathol*. 1997;21:1248-54.
- Buetow P. Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver: pathologic basis of imaging findings in 28 cases. *Radiology*. 1997;203:779-83.
- Yedibela S, Reck Th, Ott R, Müller V, Papadopoulos T, Hohenberg W. Undifferenziertes, embryonales Sarkom als Ursache einer Leberruptur beim Erwachsenen. *Der Chirurg*. 2000;71:101-5.
- Tanner AR, Bolton PM, Powell LW. Primary sarcoma of the liver. Report of a case with excellent response to the hepatic artery ligation and infusion chemotherapy. *Gastroenterology*. 1978;74:121-3.
- Beguere H. Hepatic undifferentiated embryonal sarcoma: malignant evolution of the mesenchymal hamartoma? Study of one case with immunohistochemical and flow cytometric emphasis. *J Hepatol*. 2001;34:178-9.
- Forbes A, Portmann B, Johnson P, Williams R. Hepatic sarcomas in adults: a review of 25 cases. *Gut*. 1987;28:668-74.
- Perilongo G. Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver in childhood: results of a retrospective Italian study. *Tumori*. 1987;30:213-7.
- Vetter D. Hepatic undifferentiated (or embryonal) sarcoma. Diagnostic and therapeutic problems apropos of botryoid rhabdomyosarcoma. *Gastroenterol Clin Biol*. 1989;13:98-103.
- Miettinen M, Kahlos T. Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver. Epithelial features as shown by immunohistochemical analysis and electron microscopic examination. *Cancer*. 1989;64:2096-103.
- Leuschner I, Schmidt D, Harms D. Undifferentiated sarcoma of the liver in childhood: morphology, flow cytometry and literature review. *Hum Pathol*. 1990;21:68-76.
- Lack EE, Schloo BL, Azumi N, Travis WD, Grier HE, Kozakewich HP. Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver. Clinical and pathologic study of 16 cases with emphasis on immunohistochemical features. *Am J Surg Pathol*. 1991;15:1-16.
- Kanamaru R. Undifferentiated sarcoma of the liver in a 21-year-old woman: case report. *Jpn J Clin Oncol*. 1991;21:227-32.
- Orozco H. Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver. Report of a case. *Rev Invest Clin*. 1991;43:255-8.
- Reichel C, Fehske W, Fischer HP, Hartlapp JH. Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver in an adult patient with metastasis of the heart and brain. *Clin Invest*. 1994;72:209-12.
- Zaheer W, Allen SL, Ali SZ, Kahn E, Teichberg S. Primary multicystic undifferentiated sarcoma of the liver in an adult presenting with peripheral eosinophilia. *Ann Clin Lab Sci*. 1994;24:495-500.

31. Johnson JA, White JG, Thompson AR. Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver in adults. *Am Surg.* 1995;61:285-7.
32. Itoh H. Undifferentiated sarcoma of the liver in an adult: a case report. *Jpn J Gastroenterol Surg.* 2000;33:487-91.
33. Lorimer WS. Right hepatectomy for primary mesenchymoma of the liver. *Ann Surg.* 1955;141:246-50.
34. Walker NI, Horn MJ, Strong RW, Lynch SV, Cohen J, Ong TH, et al. Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver. Pathologic findings and long term survival after complete surgical resection. *Cancer.* 1992;69:52-9.
35. Endou H. A case of undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver. *Jpn J Clin Surg.* 1983;44:1314-8.
36. Almogy C. Clinical outcomes of surgical resections for primary liver sarcoma in adults: results from a single centre. *EJSO.* 2004;15:421-7.
37. Weitz V. Management of primary liver sarcoma. *Cancer.* 2007;109:1391-6.
38. Sakellaris T, Panagiotou I, Georgantas T, Micros G, Rontogianni D, Antiochos C. Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver mimicking acute appendicitis. Case report and review of the literature. *World J Surg Oncol.* 2006;204:9.
39. Zheng JM, Tao X, Xu AM, Chen XF, Wu MC, Zang SH. Primary and recurrent embryonal sarcoma of the liver: clinicopathological and immunohistochemical analysis. *Histopathology.* 2007;28:1-9.
40. Lepreux S. Mutation of TP53 gene is involved in carcinogenesis of hepatic undifferentiated (embryonal) sarcoma of the adult, in contrast with Wnt or telomerase pathways: an immunohistochemical study of three cases with genomic relation in two cases. *J Hepatol.* 2005;42:424-9.
41. Scudiere JR, Jakate S. A 51-year-old woman with a liver mass. Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver. *Arch Pathol Lab Med.* 2006;130:e24-6.
42. Kim KT. A case of the treatment in an adult with hepatic undifferentiated (embryonal) sarcoma. *Korean J Hepatol.* 2007;13:96-102.
43. McCarthy FP, Harris M, Kornman L. Management of undifferentiated embryonal sarcoma of the liver in pregnancy. *Obstet Gynecol.* 2007;109:558-60.
44. Dai CL, Xu F, Shu H, Xu YQ, Huang Y. Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver in adult: a case report. *World J Gastroenterol.* 2005;11:926-9.