


Reporte de caso

Sarcoma embrionario indiferenciado en dos pacientes pediátricos

Undifferentiated embryonal sarcoma in two pediatric patients

Katherine Quintero-Rodríguez¹ , **Valentina Villegas-González²**, **Juan Manuel Pérez-Hidalgo²** , **María Carolina Pérez-Alvarado³**, **Julián Forero-Melo³**

Fecha correspondencia:

Recibido: junio 19 de 2017.

Revisado: julio 23 de 2018.

Aceptado: agosto 23 de 2018.

Forma de citar:

Quintero-Rodríguez K, Villegas-González V, Pérez-Hidalgo JM, Pérez-Alvarado MC, Forero-Melo J. Sarcoma embrionario indiferenciado en dos pacientes pediátricos. Rev CES Med 2018; 32(3): 301-309.

Open access

[© Derecho de autor](#)

[Licencia creative commons](#)

[Ética de publicaciones](#)

[Revisión por pares](#)

[Gestión por Open Journal System](#)

DOI: [http://dx.doi.org/10.21615/](http://dx.doi.org/10.21615/cesmedicina.32.3.12)

[cesmedicina.32.3.12](#)

ISSN 0120-8705

e-ISSN 2215-9177

Sobre los autores:

1. Residente de Radiología, Universidad del Rosario / Fundación Cardioinfantil–Instituto de Cardiología. Bogotá, Colombia.

Comparte



Resumen

El sarcoma embrionario indiferenciado es un tumor hepático mesenquimal maligno infrecuente que ocupa el tercer lugar en frecuencia de las neoplasias primarias del hígado de la infancia; tiene crecimiento rápido y sus síntomas más frecuentes son dolor y sensación de masa abdominal; también puede presentarse ictericia, pérdida de peso, fiebre, emesis y hepatomegalia. El diagnóstico se realiza teniendo en cuenta los hallazgos en imágenes, estudios de inmuno-histoquímica y análisis patológico que aporta el diagnóstico definitivo. Inicialmente, su pronóstico era pobre, con tasas de supervivencia menores a un año; sin embargo, con la introducción de la quimioterapia asociada a la resección quirúrgica, la supervivencia a largo plazo ha mejorado con posibilidad de curación, directamente relacionada con el tratamiento oportuno. Se presentan dos casos de sarcoma embrionario indiferenciado en pacientes pediátricos y diagnosticados en la Fundación Cardioinfantil Instituto de Cardiología, los cuales fueron confirmados por patología. Finalmente, se discuten las características histopatológicas, hallazgos imagenológicos, diagnósticos diferenciales y opciones terapéuticas reportadas.

Palabras clave: Sarcoma; Neoplasias hepáticas; Tomografía; Ultrasonido; Quimioterapia adyuvante.

Abstract

Undifferentiated embryonal sarcoma, an infrequent malignant mesenchymal liver tumor, occupies the third place in frequency of primary neoplasms of the liver in infancy. It has a fast-growing rate; the most frequent symptoms are pain and abdominal mass, also jaundice, weight loss, fever, emesis and hepatomegaly. The diagnosis is made taking into account the imaging findings, immune-histochemical studies and pathological analysis, the latter providing the definitive diagnosis. The prognosis of this tumor was initially poor, with survival rates of less than 1 year; however, with the introduction of chemotherapy associated with surgical resection, long-term survival has improved with the possibility of cure, directly related to timely treatment. In this article, two cases of undifferentiated embryonal sarcoma in pediatric patients are presented, diagnosed in the Fundación Cardioinfantil–Instituto de Cardiología, confirmed by pathology. Finally, the histopathological characteristics, imaging findings, differential diagnoses and the therapeutic options used are discussed, as reported in the literature.

2. Jefe del Departamento de Radiología e Imágenes Diagnósticas, Imagen Corporal y Radiología intervencionista, Fundación Cardioinfantil-Instituto de Cardiología. Bogotá, Colombia.

3. Radiólogos Departamento de Radiología e Imágenes Diagnósticas, Sección de Imagen Corporal, Fundación Cardioinfantil-Instituto de Cardiología. Bogotá, Colombia.

El sarcoma embrionario indiferenciado es un tumor hepático mesenquimal maligno poco frecuente, que ocupa el tercer lugar de las neoplasias primarias del hígado en la infancia, con mayor incidencia entre los 6 y 10 años y predominancia en el sexo masculino.

Keywords: Sarcoma; Hepatic neoplasms; Tomography; Ultrasound; Adjuvant chemotherapy.

Introducción

El sarcoma embrionario indiferenciado es un tumor hepático mesenquimal maligno poco frecuente, que ocupa el tercer lugar de las neoplasias primarias del hígado en la infancia, con mayor incidencia entre los 6 y 10 años y predominancia en el sexo masculino (1); no obstante, se han reportado algunos casos en adultos, principalmente en mujeres (2).

Es una neoplasia de crecimiento rápido, que afecta más comúnmente al lóbulo hepático derecho y produce síntomas inespecíficos, siendo los más frecuentes: dolor, masa abdominal, ictericia, pérdida de peso, fiebre, emesis y hepatomegalia (3), que dificultan su comprobación clínica, motivo por el cual las imágenes diagnósticas tienen un papel fundamental en su identificación (4).

Las imágenes hacen evidente sus componentes sólido y quístico, que pueden exponer un comportamiento "paradójico" debido a su contenido mixoide (5), dando lugar a confusión y generando diagnósticos diferenciales de otras etiologías, como las de tipo infeccioso (6). El diagnóstico definitivo es histopatológico y se basa en el análisis inmunohistoquímico que es positivo para CD56, CD68, vimentina y desmina (7).

Anteriormente, el pronóstico era pobre aun tras la resección quirúrgica completa, con tasas de supervivencia menores a 12 meses (5); sin embargo, con la introducción de la terapia neoadyuvante, se han alcanzado mejores resultados a largo plazo, con sobrevida a cinco años del 92% y posibilidades de curación (8,9).

Presentamos dos casos de pacientes pediátricos con masa hepática y hallazgos equívocos en paraclínicos e imágenes que llevaron a un manejo inicial orientado a un proceso infeccioso para, finalmente, realizar el diagnóstico patológico de sarcoma embrionario indiferenciado.

Presentación de los casos

Caso 1

Paciente femenina de seis años, procedente de Manizales, con antecedente de comunicación interventricular corregida a los 10 meses; asma, exposición a animales de granja, gatos y consumo de lácteos no pasteurizados. Consultó por cuadro de 15 días de fiebre intermitente asociada a dolor abdominal súbito severo, irradiado al miembro superior derecho, por lo cual es hospitalizada. Presentaba dolor a la palpación en hipocondrio derecho y sensación de masa. Los paraclínicos mostraron leucocitosis y monocitosis, procalcitonina positiva, serología negativa para virus hepatotropos, transaminasas ligeramente elevadas y bilirrubinas normales.

Una ecografía abdominal identificó lesión hepática de 9 cm en los segmentos V y VI, redondeada, de pared gruesa, hipocóica, tabicada, con flujo perinodular. Es llevada a escanografía la cual revela lesión hipodensa en el lóbulo hepático derecho de 9 cm, con septos internos y realce periférico, dejando como diagnósticos diferenciales absceso hepático y quiste hidatídico.

Se inició entonces manejo con metronidazol, cefotaxime, amikacina, con drenaje por punción guiada por ecografía, indicada por cirugía pediátrica, obteniendo escaso líquido

cetrino el cual fue enviado a patología. El resultado del cultivo fue negativo, al igual que los hemocultivos realizados en ese momento. Se describió episodio de diarrea sin moco ni sangre y persistencia de los síntomas, por lo cual fue remitida a nuestra institución para valoración por infectología y gastroenterología pediátrica.

Se consideró cuadro clínico sugestivo de absceso piógeno posiblemente por gram negativos, anaerobios o *Staphylococo aureus* y sin descartar infección parasitaria (*Entamoeba histolytica*). Debido a la persistencia de fiebre y la elevación de reactivantes de fase aguda a pesar del tratamiento, se escalona antibióticos a cefepime y vancomicina, manteniendo el metronidazol.

Se realiza nueva ecografía institucional y con este resultado se inicia albendazol para cubrir equinococo (figura 1); sin embargo, considerando los resultados del líquido obtenido en el sitio de remisión, existía la posibilidad de enfermedad neoplásica, por lo que se decide ampliar estudios con escanografía de abdomen contrastada (figura 2) y se solicitó concepto a radiología intervencionista para drenaje percutáneo.

Según la clínica y los hallazgos de imagen y ante la sospecha de infección por equinococo o enfermedad neoplásica como sarcoma embrionario, se realizó junta entre cirugía pediátrica, infectopediatría y radiología, decidiendo la valoración por cirugía hepatobiliar para resección de la lesión.

Según la clínica y los hallazgos de imagen y ante la sospecha de infección por equinococo o enfermedad neoplásica como sarcoma embrionario, se realizó junta entre cirugía pediátrica, infectopediatría y radiología, decidiendo la valoración por cirugía hepatobiliar para resección de la lesión, puesto que en el contexto de estas dos enfermedades, el abordaje percutáneo no cursa con buenos resultados. Es llevada a trisegmentectomía, identificando una masa (figura 3 A), cuyo estudio histopatológico fue compatible con sarcoma embrionario indiferenciado (figura 3 B).

La paciente tuvo un postoperatorio favorable, con el alta hospitalaria a los tres días del postquirúrgico, con programación para manejo con quimioterapia, dado los hallazgos patológicos. Recibió seis ciclos de ifosfamida y doxorubicina, con paraclínicos de seguimiento que demostraron Ca 19-9 positivo en 67,98 U/ml (valores normales: 0 – 37), con alfa fetoproteína y antígeno carcinoembrionario negativos; en el control escanográfico a los 6, 12 y 20 meses no hubo evidencia de lesiones residuales, considerando remisión completa.

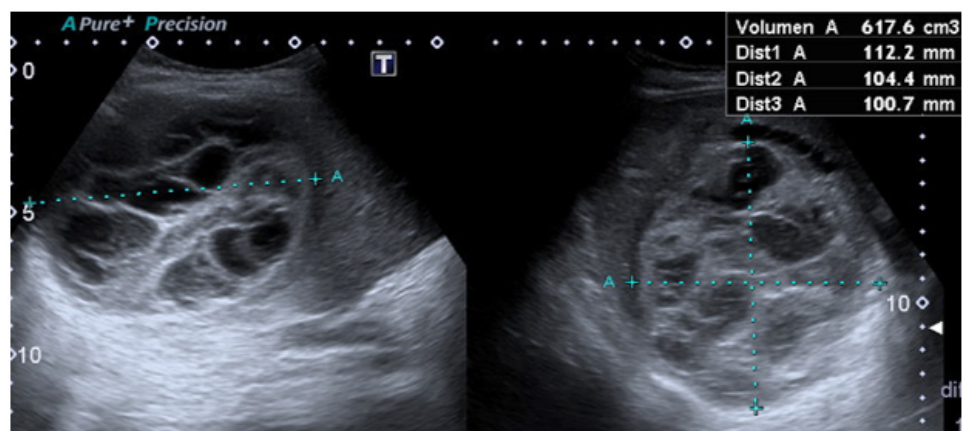


Figura 1. Ecografía de hígado. Ocupando la mayor parte del lóbulo hepático derecho se identifica una imagen redondeada, con múltiples tabiques en su interior, de aspecto quístico, la cual mide 11,2 x 10,4 x 10 cm, con volumen aproximado de 617 cc. Opinión: lesión focal descrita de probable origen parasitario, menos probable piógeno.

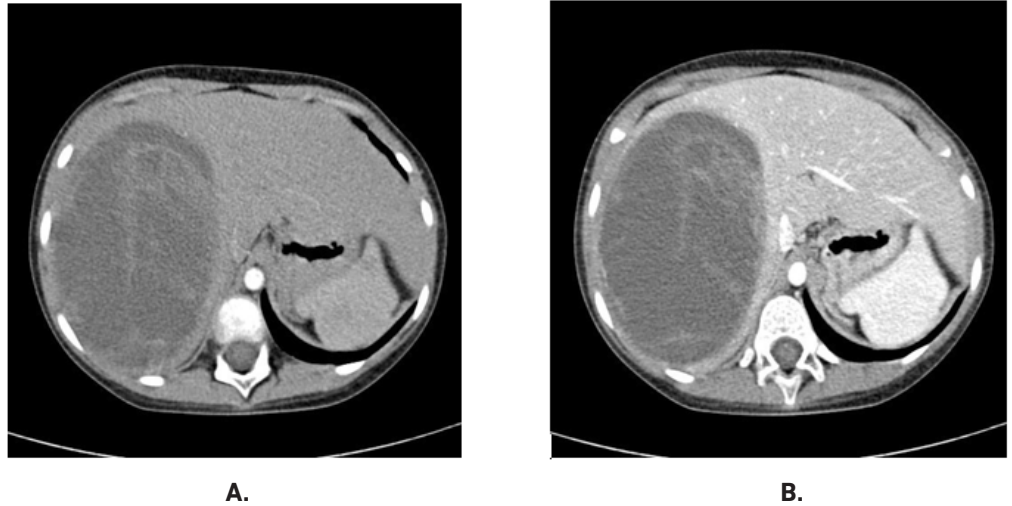


Figura 2. Escanografía de abdomen contrastada. A. Arterial. B. Portal Plano axial. Se observa hígado aumentado de tamaño secundario a lesión quística que ocupa los segmentos VII y VIII, con múltiples septos hiperdensos en su interior, con medidas de 13 x 8,6 x 9 cm (AP xT x L), volumen aproximado de 550 cc. Opinión: lesión descrita compatible con absceso bacteriano o equinócico.

La tinción hematoxilina-eosina 400X reportó tejido mixoide que contenía células estrelladas y pleomórficas, con inclusiones citoplasmáticas globulares eosinofílicas, algunas de estas células son multinucleadas.

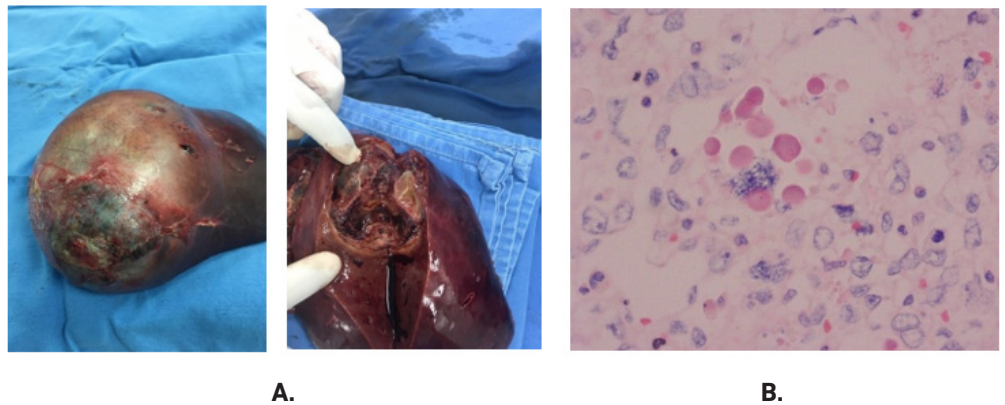


Figura 3. 3 A. Patología: Lóbulo hepático derecho con lesión de aspecto tumoral con áreas quísticas de color grisáceo y consistencia reblandecida que mide 9,7x7,8x4,4 cm, con necrosis tumoral extensa, sin identificar invasión venosa o linfática, márgenes de resección libres de tumor. **3 B.** Tinción hematoxilina-eosina 400X. Tejido mixoide que contiene células estrelladas y pleomórficas, con inclusiones citoplasmáticas globulares eosinofílicas, algunas de estas células son multinucleadas.

Caso 2

Paciente masculino de nueve años, procedente de Bucaramanga, con antecedente de absceso hepático manejado con resección quirúrgica; sin embargo, con fiebre y dolor intermitente en hombro e hipocondrio derecho, por lo cual acude. A su ingreso en la ciudad de origen se realizó escanografía que reportó "lesión mixta vs quiste complejo", y como diagnósticos diferenciales: hamartoma hepático y hepatoblastoma.

Ante la impresión diagnóstica clínica inicial de absceso, se inició manejo con metronidazol más piperacilina-tazobactam; por radiología intervencionista se intentó drenaje percutáneo; no obstante, no se logró obtener material líquido con la consecuente persistencia de la lesión.

Justificado en lo anterior fue llevado a resección por cirugía pediátrica, con resultado histopatológico del material extraído compatible con absceso hepático. Los marcadores tumorales (CA19-9, alfafetoproteína, antígeno carcinoembrionario) fueron negativos. Por la perdurabilidad de los síntomas se realizó nueva ecografía que hace evidente "lesión hepática sólida, hipoecóica, heterogénea con calcificación, en el segmento V y volumen de 279 cc, por lo cual es remitido a la consulta de hepatología en nuestra institución y se ordena hospitalización para estudios adicionales.

Allí se le realizó ecografía que reveló una lesión sólida heterogénea. Con este resultado se determinó ampliar estudios con resonancia de abdomen contrastada ([figuras 5 A y B](#)), en la que se consideró etiología neoplásica primaria, dada la concomitancia de lesión sólida con componente "mixoide" y hemorrágico, al igual que el aspecto quístico multiloculado; contemplando que si bien la ausencia de realce significativo sugería etiología benigna (hamartoma mesenquimatoso hepático), entre los diagnósticos diferenciales se encontraba el sarcoma embrionario.

Por estos hallazgos fue llevado a hepatectomía derecha, evidenciando masa multiloculada blanda de 20 x 15 cm que ocupaba casi la totalidad del lóbulo hepático derecho; el resultado histopatológico fue compatible con sarcoma embrionario indiferenciado. El paciente presentó adecuada recuperación postoperatoria y fue dado de alta a los cinco días de la resección, programándose seis ciclos de quimioterapia (ifosfamida y doxorubicina). En los estudios de seguimiento a los 6, 12 y 18 meses, no hubo evidencia de recidiva tumoral.

La resonancia contrastada de abdomen consideró etiología neoplásica primaria, dada la concomitancia de lesión sólida con componente "mixoide" y hemorrágico, al igual que el aspecto quístico multiloculado.

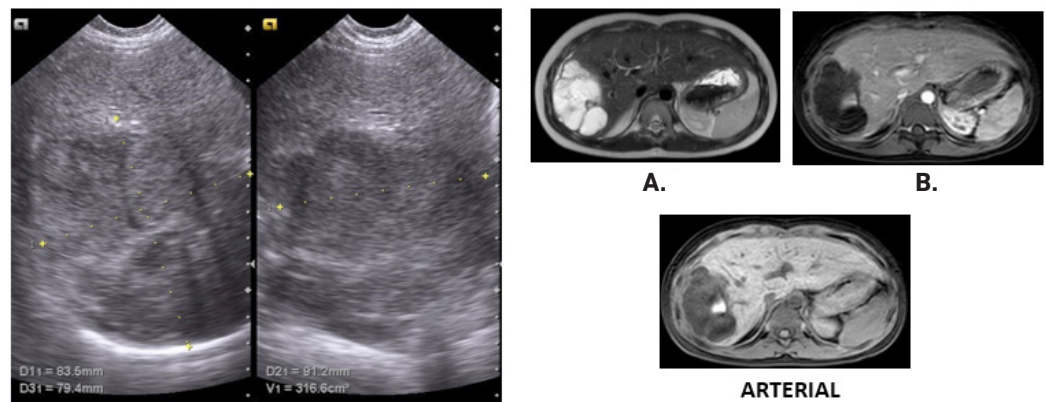


Figura 5. A. Ecografía abdominal. Se observa lesión focal hepática en los segmentos VI y VII, heterogénea, de contornos irregulares, sin flujo al Doppler color, 9 cm de diámetro mayor. Opinión: lesión probablemente sólida, de características inespecíficas en ultrasonido. **B.** Resonancia de abdomen contrastada. Imágenes en el plano axial en donde se observa lesión focal que compromete el aspecto lateral del lóbulo hepático derecho, mide 9 cm de diámetro mayor, es hiperintensa en T2 por componente de aspecto quístico, multiloculado (estrella). La mayor parte de esta lesión es hipointensa en T1; sin embargo, se observa una zona hiperintensa, por probable componente hemorrágico (flecha) y con el contraste existe realce lineal periférico y septos, sin evidencia de componente sólido.

Discusión

El sarcoma embrionario indiferenciado, descrito por primera vez por Donovan y Santulli como mesenquimoma (10) fue aceptado como entidad clínico-patológica en 1978 por Stocker e Ishak (11). Se trata de un tumor hepático mesenquimal maligno e infrecuente que ocupa el tercer lugar en frecuencia de las neoplasias primarias

del hígado en la infancia (9-15 % de las neoplasias hepáticas malignas en los niños), corresponde a un sarcoma sin diferenciación histológica de crecimiento rápido, que predispone a cambios necróticos y hemorrágicos (11). Los síntomas más frecuentes son dolor y masa abdominal, ocasionalmente ictericia, emesis, hepatomegalia, pérdida de peso y fiebre (3,12), que usualmente se correlacionan con hemorragia y necrosis al interior del tumor (13). Ocurre principalmente entre los 6 y 10 años, con predominancia en el sexo masculino (11,14); sin embargo, se han reportado casos en adultos, principalmente en mujeres (2).

Las características en imágenes pueden ser variables: en ultrasonografía puede presentarse como una lesión *anecoica* (en correspondencia a áreas de necrosis, hemorragia o degeneración quística), *hipoecoica* o *ecogénica* (sólida). En la escanografía se puede observar como una masa compleja hipodensa, con septos hiperdensos y pseudocápsula fibrosa que realza; sin embargo, puede tener una apariencia paradójica, como quiste en la escanografía y lesión sólida en la ultrasonografía (5,16).

Esta discrepancia se podría explicar debido a que el componente mixoide del tumor contiene mucopolisacáridos, los cuales están negativamente cargados y son hidrofílicos, causando una atracción osmótica de agua entre la sustancia; este aumento en el contenido de agua dentro del estroma mixoide es el responsable de la menor atenuación en la tomografía y alta intensidad en T2 en las imágenes de resonancia (5).

El sarcoma embrionario puede confundirse con una lesión benigna debido a su apariencia quística, lo cual se traduce en errores diagnósticos, con diferenciales tales como quiste hidatídico o absceso amebiano, entre otros.

Se cree que es la contraparte maligna del hamartoma mesenquimal ya que se han encontrado características histopatológicas, inmunohistoquímicas y citogenéticas comunes (15), teniendo en cuenta la similitud de sus anomalías cromosómicas, dada por la translocación del brazo largo del cromosoma 19 (3).

Frecuentemente, puede confundirse con una lesión benigna debido a su apariencia quística, lo cual se traduce en errores diagnósticos, con diferenciales tales como quiste hidatídico o absceso amebiano, como ocurrió en los casos descritos. En la mayoría de los casos la ecografía muestra la naturaleza sólida de la lesión que, correlacionada con la apariencia quística en la tomografía y la resonancia, sugieren el diagnóstico (7). Imagenológicamente, el grado de vascularización se correlaciona inversamente con el grado de transformación quística; sin embargo, la apariencia más común, es la de una lesión hipovascular, con realce únicamente en la periferia y en los componentes sólidos de la lesión (5).

Se han reportado presentaciones inusuales del sarcoma embrionario indiferenciado que conllevan a imprecisiones diagnósticas, principalmente con entidades de etiología infecciosa, siendo las más frecuentes el equinococo o los abscesos (6), con el consiguiente retraso en el diagnóstico y manejo, presente hasta en el 23,5 % de los casos, ya que la presentación como grandes masas quísticas, es sugestiva de una lesión benigna (17). En un tercio de los casos el diagnóstico histológico inicial ha sido erróneo, hallazgos que también contribuyen al retardo terapéutico (18).

El diagnóstico diferencial depende de su apariencia. En el caso de la apariencia quística, se incluyen el hamartoma mesenquimal, hepatoblastoma quístico, quiste hidatídico, metástasis necrótica o la degeneración quística de alguna neoplasia sólida. Respecto a la presentación sólida se debe considerar el hepatoblastoma, heman-gioendotelioma infantil, carcinoma hepatocelular, leiomiomasarcoma, liposarcoma y las metástasis (5,15).

El grupo etario es un factor de orientación importante, ya que la edad de presentación del sarcoma embrionario es discordante con la edad típica de otras lesiones hepáticas benignas y que en orden de frecuencia involucran el hemangioma infantil y el hamartoma mesenquimal; este último, usualmente manifiesto en menores de dos años, supone al principal reto en el diagnóstico diferencial (5). En la contraparte maligna, el hepatoblastoma, representa el tumor hepático más común en la infancia, con una edad promedio de diagnóstico a los 19 meses, seguido del hepatocarcinoma que suele ser más frecuente en mayores de 10 años (3).

El estudio serológico con marcadores tumorales como la alfafetoproteína es importante en el abordaje diagnóstico, teniendo en cuenta que esta no se eleva en el sarcoma embrionario indiferenciado -como se observó en los casos descritos- pero sí en el hepatocarcinoma y hepatoblastoma, hallazgo que ha sido referido como uno de los aspectos diferenciales entre estas enfermedades (1).

Los hallazgos histopatológicos hacen evidentes áreas pálidas o hemorrágicas de material gelatinoso que corresponde a las células sarcomatosas, multinucleadas con núcleos atípicos e hipercrómicos (12) las cuales se encuentran dispuestas en forma de huso, estrelladas, organizadas en remolinos o láminas con fondo de sustancia mixoide (1).

El pronóstico es pobre, con estudios iniciales que reportaban una supervivencia del 37 % (14); sin embargo, con la introducción del manejo neoadyuvante hay mejores resultados a largo plazo con sobrevida a cinco años del 92 % y posibilidades de curación (8,9), siendo la resección completa del tumor el factor más importante para asegurar la supervivencia a largo plazo (19,20).

A pesar de la resección completa la lesión, sin otro tratamiento puede recurrir (21), principalmente durante los primeros dos años luego de la cirugía, sobre todo si los márgenes de resección fueron positivos o hay ruptura iatrogénica o espontánea de la lesión (22). Por ello se prefiere la cirugía combinada con quimioterapia adyuvante, la cual mejora significativamente los resultados y la supervivencia (23), con estudios que reportan excelentes resultados logrando supervivencias entre el 57 % y 100 % (9). Se ha descrito que en los casos en que la volumetría predice un remanente hepático insuficiente, puede ayudar la embolización de la vena porta previa a la trisegmentectomía hepática (24). También se ha planteado el trasplante hepático como terapia efectiva, cuando el tumor no es susceptible de resección quirúrgica o en quienes tienen recurrencia postoperatoria (25).

Conclusión

El sarcoma embrionario indiferenciado puede simular enfermedad benigna de etiología infecciosa, por lo cual se debe estar familiarizado con su epidemiología, espectro de presentación, características típicas en imágenes y comportamiento serológico tumoral, ya que en la actualidad el manejo quirúrgico y la terapia adyuvante, evidencian resultados alentadores en los niños tratados de manera combinada.

Descargos de responsabilidad

Los autores no declaran.

Agradecimiento

Dra. Jacqueline Mugnier, patóloga Fundación Cardioinfantil – Instituto de Cardiología.

El grupo etario es un factor de orientación importante, ya que la edad de presentación del sarcoma embrionario es discordante con la edad típica de otras lesiones hepáticas benignas.

Bibliografía

1. Muthuvel E, Chander V, Srinivasan C. A clinicopathological study of paediatric liver tumours in a tertiary care hospital. *J Clin Diagn Res* 2017;11(3):EC50.
2. Hong WJ, Kang YN, Kang KJ. Undifferentiated embryonal sarcoma in adult liver. *Korean J Pathol*. 2014;48(4):311.
3. Putra J, Ornvold K. Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver: a concise review. *Arch Pathol Lab Med*. 2015;139(2):269-73.
4. Li Y, Cai Q, Jia N, Chen D, Lu L, Cheng H. Pre-operatively misdiagnosed undifferentiated embryonal sarcoma of the liver: analysis of 16 cases. *Ann Transl Med*. 2015;3(22):353.
5. Chung EM, Lattin Jr GE, Cube R, Lewis RB, Marichal-Hernández C, Shawhan R, et al. From the archives of the AFIP: pediatric liver masses: radiologic-pathologic correlation part 2. Malignant tumors. *Radiographics*. 2011;31(2):483-507.
6. Zhang H, Lei L, Zuppan CW, Raza AS. Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver with an unusual presentation: case report and review of the literature. *J Gastrointest Oncol*. 2016;7(1):S100-6.
7. Thampy R, Elsayes KM, Menias CO, Pickhardt PJ, Kang HC, Deshmukh SP, et al. Imaging features of rare mesenchymal liver tumours: beyond haemangiomas. *Br J Radiol*. 2017;90(1079):20170373.
8. Baron PW, Majlessipour F, Bedros AA, Zuppan CW, Ben-Youssef R, Yanni G, et al. Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver successfully treated with chemotherapy and liver resection. *J Gastrointest Surg*. 2007;11(1):73-5.
9. Ismail H, Dembowska-Bagińska B, Broniszczak D, Kaliciński P, Maruszewski P, Kluge P, et al. Treatment of undifferentiated embryonal sarcoma of the liver in children—single center experience. *J Pediatr Surg*. 2013;48(11):2202-6.
10. Donovan EJ, Santulli TV. Resection of the left lobe of the liver for mesenchymoma: Report of case. *Ann Surg*. 1946;124(1):90.
11. Stocker JT, Ishak KG. Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver. Report of 31 cases. *Cancer*. 1978;42(1):336-48.
12. Crider MH, Hoggard E, Manivel JC. Undifferentiated (Embryonal) Sarcoma of the liver 1. *Radiographics*. 2009;29(6):1665-8.
13. Wei ZG, Tang LF, Chen ZM, Tang HF, Li MJ. Childhood undifferentiated embryonal liver sarcoma: clinical features and immunohistochemistry analysis. *J Pediatr Surg*. 2008;43(10):1912-9.
14. Leuschner I, Schmidt D, Harms D. Undifferentiated sarcoma of the liver in childhood: morphology, flow cytometry, and literature review. *Hum Pathol*. 1990;21(1):68-76.

15. Chung EM, Cube R, Lewis RB, Conran RM. Pediatric liver masses: radiologic-pathologic correlation part 1. Benign tumors. *Radiographics*. 2010;30(3):801-26.
16. Gabor F, Franchi-Abella S, Merli L, Adamsbaum C, Pariente D. Imaging features of undifferentiated embryonal sarcoma of the liver: a series of 15 children. *Pediatr Radiol*. 2016;46(12):1694-704.
17. Pachera S, Nishio H, Takahashi Y, Yokoyama Y, Oda K, Ebata T, et al. Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver: case report and literature survey. *J Hepatobiliary Pancreat Sci*. 2008;15(5):536-44.
18. Wildhaber BE, Montaruli E, Guérin F, Branchereau S, Martelli H, Gauthier F. Mesenchymal hamartoma or embryonal sarcoma of the liver in childhood: a difficult diagnosis before complete surgical excision. *J Pediatr Surg*. 2014;49(9):1372-7.
19. Mori A, Fukase K, Masuda K, Sakata N, Mizuma M, Ohtsuka H, et al. A case of adult undifferentiated embryonal sarcoma of the liver successfully treated with right trisectionectomy: a case report. *Surg case rep*. 2017;3(1):19.
20. O'Sullivan MJ, Swanson PE, Knoll J, Taboada EM, Dehner LP. Undifferentiated embryonal sarcoma with unusual features arising within mesenchymal hamartoma of the liver: report of a case and review of the literature. *Pediatr Dev Pathol*. 2001;4(5):482-9.
21. He B, Xu K, Huang K, Huang Y, Li P, Chen Z, et al. Undifferentiated embryonal liver sarcoma in childhood: A case report. *Oncol Lett*. 2014;8(3):1127-32.
22. Bisogno G, Pilz T, Perilongo G, Ferrari A, Harms D, Ninfo V, et al. Undifferentiated sarcoma of the liver in childhood. *Cancer*. 2002;94(1):252-7.
23. Upadhyaya M, McKiernan P, Hobin D, Kelly DA, Brown R, Lloyd C, et al. Primary hepatic sarcomas in children—a single-center experience over 19 years. *J Pediatr Surg*. 2010;45(11):2124-8.
24. Giakoustidis DE, Gargavanis AA, Katsiki ED, Salveridis NT, Antoniadis NA, Papanikolaou V. Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver in a young female: treatment with portal vein embolization and liver trisectionectomy. *Korean J Hepatobiliary Pancreat Surg*. 2016;20(3):144-7.
25. Kelly MJ, Martin L, Alonso M, Altura RA. Liver transplant for relapsed undifferentiated embryonal sarcoma in a young child. *J Pediatr Surg*. 2009;44(12):e1-e3.