

UNG THƯ TỔ CHỨC LIÊN KẾT KHÔNG BIỆT HÓA CỦA GAN CHẨN ĐOÁN VÀ XỬ TRÍ NHÂN MỘT TRƯỜNG HỢP

Trần Mạnh Hùng¹, Trần Hiếu Học^{1,2}, Trần Minh Đức²,
Trần Thu Hương³ và Trần Quế Sơn^{1,2,✉},

¹Trường Đại học Y Hà Nội

²Bệnh viện Bạch Mai

Ung thư tổ chức liên kết trong gan là một tổn thương ác tính, tiên lượng kém, thường gặp ở trẻ em từ 6 – 10 tuổi và rất hiếm gặp ở người trưởng thành. Tổn thương này rất khó được chẩn đoán trước mổ do không có triệu chứng lâm sàng và hình ảnh điển hình so với các khối u khác của gan, hầu như chỉ được chẩn đoán bằng mô bệnh học khối u. Sau phẫu thuật, bệnh nhân nên được chỉ định điều trị hóa chất. Chúng tôi báo cáo một trường hợp được chẩn đoán là u gan trái ở sản phụ 32 tuổi, thai lần ba ở tuần thứ 37. Chỉ số huyết học và sinh hóa trước mổ bình thường, ngoại trừ AFP là 1085,3 ng/mL. Đặc điểm hình ảnh: u lớn gan trái, ngấm thuốc, phát triển lồi xuống phía dưới, không xơ gan và giãn tĩnh mạch vành vị. Bệnh nhân được can thiệp sản và ngoại khoa trong cùng một lần mổ: lấy thai, cắt tử cung, cắt gan trái (S2, 3, 4). Bệnh nhân không biến chứng, ra viện sau 10 ngày. Giải phẫu bệnh sau mổ là ung thư tổ chức liên kết không biệt hóa của gan. Nhân trường hợp đặc biệt được điều trị thành công, chúng tôi điểm lại ý văn về đặc điểm lâm sàng, giải phẫu bệnh và phương pháp điều trị bệnh lý này.

Từ khoá: U gan, ung thư liên kết, cắt gan, lấy thai, cắt tử cung

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Ung thư tổ chức liên kết của gan là tổn thương ác tính rất hiếm gặp ở người lớn, có tỷ lệ 1/1.000.000, thậm chí còn thấp hơn và đến nay mới có khoảng trên 60 ca lâm sàng đã được báo cáo trong y văn.^{1,2} Bệnh lý này hay gặp ở trẻ em từ 6 – 10 tuổi, đứng thứ 3 trong các khối u ác tính nguyên phát ở gan sau u nguyên bào gan (hepatoplastoma) và ung thư biểu mô tế bào gan (HCC – hepatocellular carcinoma). U tổ chức liên kết có xu hướng phát triển tại chỗ và di căn hệ thống. Khối u này phát hiện ở trẻ em thường có tiên lượng tốt hơn so với người trưởng thành do phát hiện ở giai đoạn sớm.

Tuy nhiên, triệu chứng lâm sàng và đặc

điểm hình ảnh không đặc hiệu dẫn đến chẩn đoán sai bản chất khối u, chậm trễ trong lựa chọn phương pháp điều trị phù hợp. Với các khối u ác tính của gan, phẫu thuật triệt căn nên được thực hiện với mọi trường hợp. Tùy vào bản chất khối u, tiến triển của khối u mà lựa chọn điều trị phác đồ hóa chất hoặc can thiệp nút động mạch gan hóa chất (TACE), đốt sóng cao tần (RFA) hay điều trị hỗ trợ toàn thân bằng thuốc sorafenib.

Chúng tôi báo cáo một trường hợp được phẫu thuật cắt gan trái, đồng thời đình chỉ thai nghén trong cùng một lần mổ có chẩn đoán giải phẫu bệnh và hóa mô miễn dịch sau mổ là ung thư tổ chức liên kết của gan.

II. GIỚI THIỆU CA BỆNH

Tác giả liên hệ: Trần Quế Sơn,

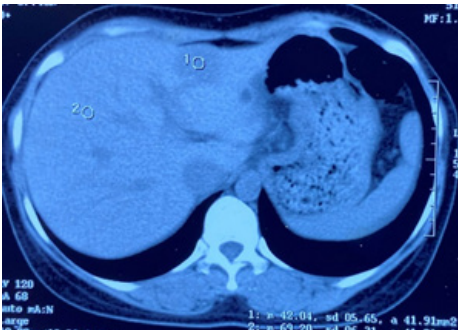
Trường Đại học Y Hà Nội

Email: tranqueson@hmu.edu.vn

Ngày nhận: 03/08/2020

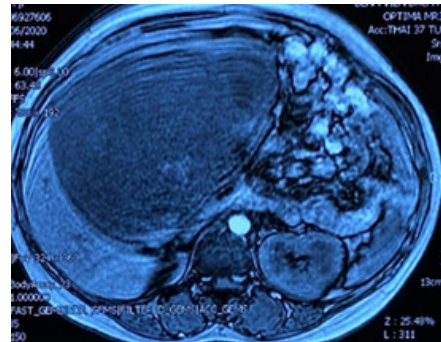
Ngày được chấp nhận: 23/08/2020

Bệnh nhân nữ 32 tuổi. Tiền sử phát hiện khối u gan khoảng 3 cm trước đó 1 năm, không có triệu chứng lâm sàng, chưa được sinh thiết u gan và được theo dõi định kỳ tại y tế địa phương bằng siêu âm. Bệnh nhân có thai lần thứ 3, thai 37 tuần có dấu hiệu mệt mỏi, đau tức và tự sờ thấy khối u dưới sườn trái. Siêu âm phát hiện thấy khối u lớn ở gan nên chuyển đến Bệnh viện Bạch Mai điều trị.



Khám lâm sàng: tử cung to, không có cơn co, khối lớn dưới sườn trái.

Chụp cộng hưởng từ: khối u lớn ở gan trái kích thước 12 x 14 x 18 mm, tín hiệu tổ chức, tăng trên T2W, giảm tín hiệu trên T1W, khối có bờ thùy múi, phát triển xuống phía dưới, chưa xâm lấn tĩnh mạch cửa, chèn ép đè đẩy đáy tử cung, đè vào túi mật và đầu tụy, không dịch tự do ổ bụng, gan phải không u bất thường.



Ảnh 1. Đặc điểm hình ảnh chụp cắt lớp vi tính (A) và chụp cộng hưởng từ (B)

A. U gan thùy trái cách một năm, B. U khổng lồ gan trái khi được phẫu thuật

Nguồn: Bệnh nhân Lưu Thị D. Mã ID: 200215214 BM

Siêu âm thai: tim thai 127 lần/phút, đường kính lưỡng đỉnh 92 mm, chiều dài xương đùi 70 mm, nước ối nhiều hơn bình thường, bánh rau bám mặt sau tử cung, trọng lượng thai 3287 gr.

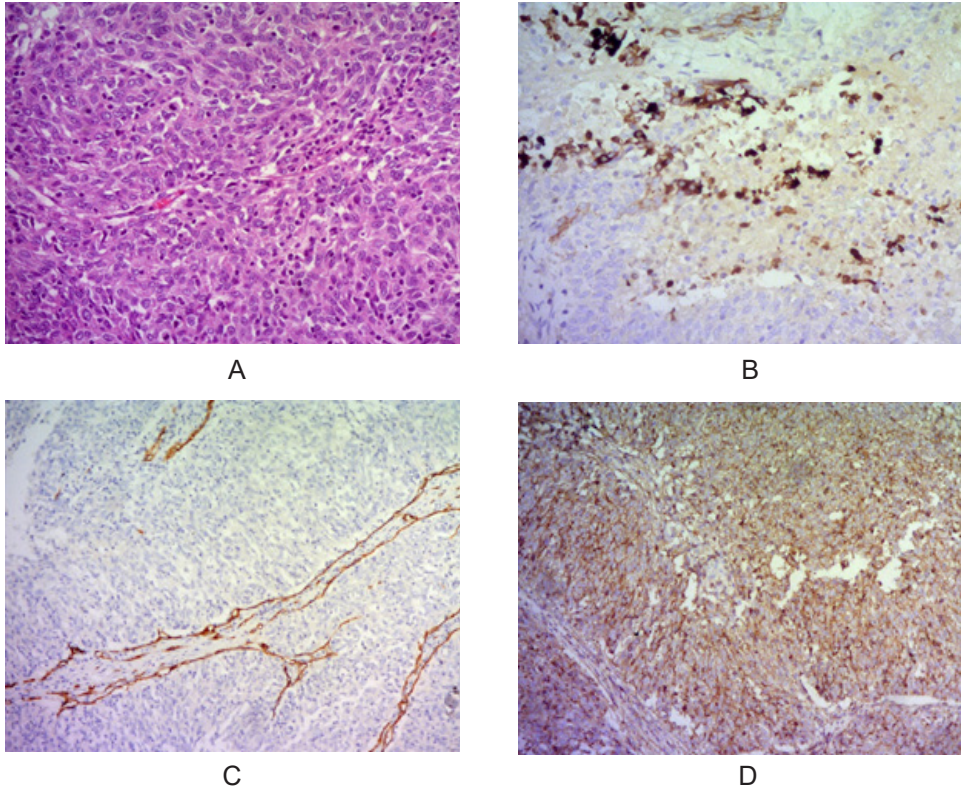
Xét nghiệm máu: AFP toàn phần 1085 ng/mL, AFP-L3 < 0,3. PIKA-II 32 mAU/mL, hồng cầu 3,76 T/L, tiểu cầu 184 G/L, bạch cầu 9,6 G/L, prothrombin 109%, ure 3,2 mmol/L, creatinine 51 μ mol/L, glucose 4,3 mmol/L, protein toàn phần 69,1 g/L, albumin máu 35,4 g/L, bilirubin toàn phần 9,6 μ mol/L, GOT 35 U/L, GPT 11 U/L, amylase máu 34 U/L, HCV âm tính, HBsAg âm tính, HIV âm tính.

Bệnh nhân được hội chẩn toàn bệnh viện với các chuyên khoa liên quan: ngoại khoa, sản khoa, gây mê hồi sức, chẩn đoán hình ảnh, y học hạt nhân và ung bướu, giải phẫu bệnh, nhi khoa, tiêu hóa. Chẩn đoán trước mổ là u lớn gan trái (khả năng ung thư biểu mô tế bào gan – HCC)/ thai 37 tuần lần 3. Chỉ định

mổ được đặt ra với phương pháp mổ dự kiến: lấy thai, cắt gan trái, có thể cắt tử cung nếu tử cung co hồi không tốt, nguy cơ chảy máu nhiều.

Đường mở bụng trắng giữa dưới rốn, lấy bé gái 3100 gr, APGAS 6 – 8 điểm, cắt tử cung bán phần, cầm máu kỹ diện cắt tử cung. Mở bụng rộng lên phía trên đến mũi ức. Kiểm tra thấy ổ bụng khô, phúc mạc chưa thấy dấu hiệu di căn, gan phải mềm mại, hồng đẹp, khối u lớn phát triển ở thùy gan trái lấn sang bên hạ phân thùy IV, phát triển lồi xuống dưới, chèn ép dạ dày, đại tràng ngang. Kiểm soát cuống gan toàn bộ một lần 15 phút. Cắt gan trái (gồm hạ phân thùy II, III và IV theo phương pháp Tôn Thất Tùng). Cắt tĩnh mạch gan và cuống gan trái bằng stapler mạch máu 35 mm. Tổng thời gian mổ 120 phút (thời gian cắt nhu mô gan 15 phút), mất máu trong mổ 350 mL, truyền máu 700 mL khối hồng cầu và 250 mL huyết tương tươi trong mổ. Thời gian nằm viện 10 ngày.

Xét nghiệm hậu phẫu ngày thứ nhất: GPT 89 U/L, GPT 87 U/L, bilirubin toàn phần 14,9 $\mu\text{mol/L}$, albumin 25,5 g/L



Ảnh 2. Đặc điểm hóa mô miễn dịch khối u.

A. Mô bệnh học khối u, B. Hóa mô miễn dịch CK (+)

C. CD34 âm tính, D. CD99 dương tính

Nguồn: Bệnh nhân Lưu Thị D. Mã ID: 200215214 BM

Đặc điểm giải phẫu bệnh của bệnh phẩm: gan trái có kích thước 20x16x12 mm, có một khối u 16x13x12 mm, cách diện cắt gan 1 cm, mặt cắt xám mềm, hoại tử rộng 70%. Cấu trúc u gồm các tế bào đa diện hoặc hình thoi nhân kéo dài, chất nhiễm sắc thô, nhiều nhân chia nhân quái. Tế bào u sắp xếp thành đám đặc hoặc thành bè ngăn cách với nhau bởi cách mạch máu thành mỏng. Không thấy tổn thương xâm nhập mạch. Diện cắt gan không còn u. Nhuộm hóa mô miễn dịch: CD34 âm tính, CA117 âm tính, Dog-1 âm tính, glypican âm tính, CK dương tính, CD99 dương tính. Bệnh nhân được hẹn tái khám để làm các xét

nghiệm, chụp PET-CT, X-quang ngực đánh giá tái phát tại chỗ và di căn toàn thân. Sau đó sẽ được điều trị hóa chất theo phác đồ của chuyên khoa Y học hạt nhân và ung bướu.

III. BÀN LUẬN

Ung thư tổ chức liên kết không biệt hóa của gan (UESL - Undifferentiated Embryonal Sarcoma of Liver) được Stocker và Ishak mô tả lần đầu tiên vào năm 1978 để mô tả khối u gan xuất phát từ lớp trung mô, do đột biến ở nhiễm sắc thể số 19 hoặc do đột biến gen TP53.³ Đây là khối u gan rất hiếm gặp ở người trưởng thành với hơn 307 trường hợp được báo cáo có độ

tuổi trung bình là 25, lớn tuổi nhất là 84 tuổi, phần lớn được thông báo dưới dạng ca lâm sàng.^{2,4,5} Triệu chứng lâm sàng được biểu hiện do khối u to nhanh như đau bụng vùng gan, tự sờ thấy khối ở bụng, sụt cân, sốt, chán ăn, nôn mửa, tiêu chảy kéo dài, táo bón và suy hô hấp. Các xét nghiệm chỉ điểm khối u không đặc hiệu, mặc dù một số tác giả báo cáo có tăng chỉ số AFP và CA-125 ở một số trường hợp.^{4,6}

Do đang mang thai tuần thứ 37, nên bệnh nhân này được chỉ định chụp cộng hưởng từ 1.5T. Đặc điểm khối u làm một tổn thương có tín hiệu tổ chức, không phải dịch, không có đặc điểm rửa thuốc giống ung thư biểu mô tế bào gan (dấu hiệu "Wash-out"). Khối u này có ranh giới rõ, phần gan phải không thấy dấu hiệu xơ gan như bờ gan mập mô, giãn tĩnh mạch vành vị. Phần lớn các ca lâm sàng được thông báo đều cho thấy khối u có kích thước rất lớn, phát triển nhanh. Một số thông báo còn có đặc điểm hình ảnh siêu âm là khối u lớn có tỷ trọng dịch nên dễ nhầm với tổn thương áp xe hoặc nang sán trong gan. Cắt lớp vi tính là hình ảnh u không đồng nhất, giảm tỷ trọng, ngấm thuốc bất thường. Chụp cộng hưởng từ giúp xác định dấu hiệu xâm lấn mạch máu và tắc nghẽn đường mật. Xác định được vị trí khối u và mối liên quan của khối u với các cấu trúc mạch máu lớn rất quan trọng để tiên lượng khả năng cắt được gan. Về mặt đại thể, khối u thường đơn độc, một số ít có nhân vệ tinh xung quanh, ranh giới rõ với nhu mô gan lành, vỏ u là một bao xơ, cắt ngang u thấy chắc, xen kẽ giữa khu vực màu trắng xám là những nang gelatin, khu vực hoại tử xung huyết đỏ. Về vi thể, khối u là hỗn hợp gồm các tế bào tròn, hình sao, hạt nhân rõ, nhiều nhân chia nhân quái, hạt nhân khổng lồ, không có đặc điểm của tế bào gan, tế bào gan lành thường nằm ở ngoại vi của khối u.^{2,4,7} Các đặc điểm này hướng đến một tổn thương ác tính của gan có thể từ tổ chức liên

kết, cần xác định nguồn gốc tế bào và phân biệt với ung thư biểu mô tế bào gan (HCC). Vì vậy, bệnh nhân được làm thêm hóa mô miễn dịch với các kết quả CD34 âm tính, CA117 âm tính, Dog-1 âm tính, glypican âm tính, CK dương tính, CD99 dương tính. Nhiều nghiên cứu cũng cho rằng, ung thư tổ chức liên kết không biệt hóa không có đặc điểm hóa mô miễn dịch đặc hiệu. Do đó, nhiều dấu hiệu được chỉ định đồng thời để chẩn đoán nguồn gốc tế bào, đồng thời phân biệt với các tổn thương khác. Hầu hết các trường hợp đều dương tính với vinmetin, desmin, CD68, u lympho tế bào B 2 (BCL2), α 1-antitripsine, CD10. âm tính với myogenin, CD34, CD117 (C-kit), anaplastic lymphoma kinase 1 (ALK1), hepatocyte paraffin 1 (Hep-par1), S-100.8 Không có dấu ấn nào được sử dụng đơn độc mà cần phải làm một loạt các các dấu ấn để kết hợp chẩn đoán phân biệt với các khối u khác có đặc điểm tương tự.⁹

Chẩn đoán phân biệt nên lưu ý đến độ tuổi của bệnh nhân bởi mỗi một khối u ở gan có liên quan đến một độ tuổi nhất định. Ở trẻ con thường là u nguyên bào gan, u trung mô, hamartoma gan, sarcoma nguyên bào cơ vân của đường mật. Ở người lớn, phân biệt với u trung mô đường tiêu hóa (GIST - Gastrointestinal Stromal Tumor), ung thư gan, ung thư cơ trơn và u mạch của gan. GIST có cùng nguồn gốc phôi thai với u nguyên bào liên kết không biệt hóa nhưng biểu hiện kinh điển là dương tính với CD34 và C-kit. Ung thư tổ chức liên kết của mạch máu trong gan thường dương tính dấu ấn đặc hiệu với mạch máu như CD31, CD34 và yếu tố VIII, trong khi đó UESL âm tính với các dấu ấn này.⁸ U nguyên bào cơ vân (Leiomyosarcoma) có dấu ấn miễn dịch đặc hiệu với cơ vân như vimentin, desmin, actin. Khối u hắc tố di căn gan cũng nên được loại trừ ngay cả khi không có triệu chứng do có một tỉ lệ nhất định u hắc tố di căn gan. S-100,

HMB-45 là yếu tố đặc hiệu với u hắc tố, trong khi đó âm tính với UESL.¹⁰

Trước đây, UESL có tiên lượng kém với thời gian sống thêm sau 5 năm dưới 37%.^{5,7} Trong một nghiên cứu, xác suất sống trung bình sau 5 năm trên 308 bệnh nhân là 65,8%, tăng lên 70% nếu được cắt gan, 78,9% nếu ghép gan và chỉ còn 6,6% nếu không được phẫu thuật. Cắt gan kết hợp điều trị hóa chất hỗ trợ là yếu tố kéo dài thời gian sống thêm.⁴ Nghiên cứu của Qinghua Cao có thời gian sống thêm không bệnh là $39,55 \pm 11,6$ và thời gian sống thêm trung bình là $58,25 \pm 9,1$ tháng sau cắt gan.⁵ Ngay cả khi cắt được u, khoảng 50% sẽ tái phát tại chỗ và/hoặc di căn xa và tử vong trong khoảng 2 năm đầu sau phẫu thuật. Do vậy, nhiều phác đồ điều trị bệnh lý này được đặt ra bao gồm phẫu thuật, hóa trị, xạ trị và kết quả sống thêm toàn bộ sau 5 năm khoảng 70%.^{2,4,7,11} Tuy vậy, đến nay vẫn chưa có một phác đồ điều trị thống nhất cho khối u loại này và phần lớn đều cho kết quả ở nhóm bệnh nhân nhi. Nhóm hóa chất được sử dụng như vincristine, actinomycin D, doxorubicin, cyclophosphamide, ifosphamide, and cisplatinum.^{2,4,11}

Cắt gan theo giải phẫu để đảm bảo triệt căn là yếu tố quan trọng nhất hạn chế tái phát và kéo dài thời gian sống thêm sau mổ. Bệnh nhân không đảm bảo triệt căn hoặc vỡ u trong khi mổ thường có tiên lượng kém ngay cả khi điều trị hóa chất hỗ trợ.^{1,5,6} Một số lý do không thể cắt được u khi có nhiều khối trong gan, u xâm lấn tĩnh mạch cửa, u di căn xa. Hóa chất tân bổ trợ đã được ghi nhận có thể làm giảm kích thước khối u, giảm giai đoạn bệnh trước khi tiến hành phẫu thuật. Với khối u gan kích thước rất lớn, có nhiều nhân vệ tinh, không thể cắt gan lần đầu khi lượng gan còn lại nhỏ (FLR - Future Live Remnant). Phẫu thuật cắt gan hai thì được áp dụng (ALPPS - The Associating Liver Partition and Portal Vein Ligation for Staged

Hepatectomy): thì đầu, cắt nhu mô để biệt lập gan bệnh, đồng thời thắt tĩnh mạch cửa phần gan có u; thì hai, mổ tiếp để cắt u sau khoảng một tháng. Để thực hiện được kỹ thuật này, rất cần thiết phải có các phương tiện cắt gan chuyên dụng như dao CUSA, dao siêu âm... Ghép gan cũng được chỉ định cho nhóm bệnh lý này. Một số tác giả cho rằng nên chỉ định ghép gan khi nhu mô gan có nhiều khối không thể cắt bỏ, chưa có dấu hiệu di căn ngoài gan, không đáp ứng với hóa chất.^{4,12}

Trước đó một năm, bệnh nhân đã được chụp cắt lớp vi tính và phát hiện một tổn thương ở phân thùy bên, không có đặc điểm ngấm thuốc của ung thư biểu mô tế bào gan, hơn nữa bệnh nhân không bị viêm gan virus B, C nên không được theo dõi thường xuyên, khi được phát hiện thì khối u đã phát triển rất lớn. Theo chúng tôi, với một tổn thương u gan (< 3 cm) như trường hợp này thì cần theo dõi định kỳ, sàng lọc bằng AFP, CA19-9, chụp cắt lớp vi tính 1- 3 tháng/lần. Nếu khối u tăng kích thước thì phải làm sinh thiết để chẩn đoán xác định. Đây là một trường hợp đặc biệt vì ngoài u gan lớn, bệnh nhân này còn có thai lần thứ ba ở tuần tuổi thứ 37 (hai con đầu khỏe mạnh), thai phát triển tốt. Nhiều ý kiến của các chuyên khoa đã được đưa ra thảo luận: Phương án thứ nhất: chỉ lấy thai, bảo tồn tử cung, cắt gan sau khi thai sản ổn định khoảng 1 tháng. Phương án thứ hai: mổ lấy thai, giữ tử cung, cắt gan cùng thì. Phương án thứ ba: mổ lấy thai, cắt tử cung và cắt gan trái. Ở phương án thứ nhất, về phương diện sản khoa có thể an toàn cho thai và cho mẹ bởi bệnh nhân chỉ phải chịu một cuộc mổ lấy thai, nguy cơ mất máu ít. Tuy nhiên, bệnh nhân phải chấp nhận phẫu thuật tiếp để cắt gan. Trong thời gian đó, khối u có thể vỡ hoặc di căn. Do đó, phần lớn các bác sĩ không có sự đồng thuận ở phương án này. Theo chúng tôi, nếu bệnh nhân có dấu hiệu ngộ độc thai

ngén, rau bong non, rối loạn đông máu, bệnh nội khoa phối hợp nặng (suy tim, suy thận...) thì nên lựa chọn phương án số 1 để đảm bảo an toàn cho cả mẹ và con. Ở phương án thứ hai và ba đều thống nhất ở quan điểm nên mổ lấy thai kết hợp cắt gan. Tuy nhiên, nếu để lại tử cung giống như mổ đẻ thông thường thì bệnh nhân có nguy cơ chảy máu và mất máu từ vị trí mổ tử cung hoặc niêm mạc tử cung nếu tử cung co hồi không tốt, nguy hiểm đối với bệnh nhân – sản phụ. Sản phụ này sinh con thứ 3, hai con đầu khỏe mạnh. Do vậy, phương án cắt tử cung, bảo tồn hai phần phụ (để hạn chế tối đa nguy cơ chảy máu từ tử cung), kết hợp cắt gan trái được hội đồng chuyên môn đồng thuận. Ca mổ diễn ra thuận lợi, mất máu 350 mL, truyền tổng cộng 700 mL khối hồng cầu và 250 mL huyết tương trong mổ. Không truyền máu, không chảy máu sau mổ. Kết quả cho thấy đây là lựa chọn mạo hiểm nhưng hợp lý, kỹ năng phẫu thuật cắt gan, sản khoa tốt và sự phối hợp nhịp nhàng đa chuyên khoa như gây mê hồi sức, huyết học và nhi khoa đưa đến sự thành công của ca mổ...và tình huống lâm sàng này chỉ nên thực hiện ở bệnh viện có thể thực hiện tốt kỹ thuật cắt gan và sản khoa.

IV. KẾT LUẬN

Khi phát hiện khối u gan còn nhỏ thì phải được theo dõi sát hoặc phải làm sinh thiết để chẩn đoán bản chất u. Cần cân nhắc khi thực hiện cũng một thì (cắt gan kết hợp lấy thai, cắt tử cung) và phải có sự cam đoan đồng thuận của gia đình bệnh nhân. Chẩn đoán mô bệnh học và hóa mô miễn dịch là quan trọng để phân biệt nhóm ung thư này với ung thư biểu mô tế bào gan (HCC), u nguyên bào gan (hematoblastoma). Cắt gan kết hợp hóa chất được chỉ định với tất cả các trường hợp ung thư tổ chức liên kết của gan đặc biệt là khi diện cắt còn u hoặc vỡ khối u trong quá trình mổ.

Lời cảm ơn

Nhóm tác giả chân thành cảm ơn Đảng ủy, Ban lãnh đạo Bệnh viện, các Bác sĩ, nhân viên điều dưỡng Khoa Ngoại, Bệnh viện Bạch Mai đã tham gia phẫu thuật, chăm sóc và theo dõi sau mổ.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Schepelew D., Reese T., Horling K., et al. Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver treated with associating liver partition and portal vein ligation for staged hepatectomy in a young adult: A case report. *Int J Surg Case Rep.* 2020; 66, 221-227.
2. Pinamonti M., Vittoni F., Ghiglione F., et al. Unexpected Liver Embryonal Sarcoma in the Adult: Diagnosis and Treatment. *Case Rep Surg*, 2018; 8362012.
3. Stocker JT, Ishak K.G (1978). Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver: report of 31 cases. *Cancer.* (1978); 42 (1), 336-348.
4. Wu Z., Wei Y., Cai Z. et al. Long-term survival outcomes of undifferentiated embryonal sarcoma of the liver: a pooled analysis of 308 patients. *ANZ J Surg.* 2019; 1 - 6
5. Cao Q., Ye Z., Chen S., et al. Undifferentiated embryonal sarcoma of liver: a multi-institutional experience with 9 cases. *Int J Clin Exp Pathol.* 2014; 7 (12), 8647-8656.
6. Almogy G., Pappo O., Gips M., et al. Improved survival with surgery and systemic chemotherapy for undifferentiated embryonal sarcoma of the liver. *Isr Med Assoc J.* 2005; 7 (10), 672-673.
7. Shi Y., Rojas Y., Zhang W., et al. Characteristics and outcomes in children with undifferentiated embryonal sarcoma of the liver: A report from the National Cancer Database. *Pediatr Blood Cancer.* 2017; 64 (4), 1 - 8.

8. Kiani B., Ferrell L.D., Qualman S., et al. Immunohistochemical analysis of embryonal sarcoma of the liver. *Appl Immunohistochem Mol Morphol*. 2006; 14 (2), 193-197.
9. Putra J., Ornvold K. Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver: a concise review. *Arch Pathol Lab Med*. 2015; 139 (2), 269-273.
10. Pachera S., Nishio H., Takahashi Y., et al. Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver: case report and literature survey. *J Hepatobiliary Pancreat Surg*. 2008; 15 (5), 536-544.
11. Baron P. W., Majlessipour F., Bedros A., et al. Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver successfully treated with chemotherapy and liver resection. *J Gastrointest Surg*. 2007; 11 (1), 73-75.
12. Plant A ., Busuttill R, Rana A., et al. A single-institution retrospective cases series of childhood undifferentiated embryonal liver sarcoma (UELS): success of combined therapy and the use of orthotopic liver transplant. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2013; 35 (6), 451 – 455.

Summary

UNDIFFERENTIATED EMBRYONAL SARCOMA OF THE LIVER IN ADULT DIAGNOSIS AND TREATMENT: A CASE REPORT

Undifferentiated embryonal sarcoma of liver (UESL) is malignant with poor prognosis; it is observed more frequently in children between 6 and 10 years old and very rarely in adults which is treated with operation combined chemotherapy. We report a sarcoma tumor of the liver in a 32-years-old women at 37 weeks of pregnancy A a small hepatic mass less than 3 cm was detected one year ago and is asymptomatic. Preoperative assessments did not show alterations in blood chemistry or tumor markers except AFP was 1085.3 ng/mL. Imaging studies show a large tumor in the left lobe of the liver, with sporadic contrast enhancement, solid component, no signs of cirrhosis and varicose veins. The patient underwent a combination of obstetrics and hepatic resection at the same operation: cesarean section, hysterectomy, left hepatectomy (trisegmentectomy including segment 2, 3, 4). Postoperative course was uneventful with no complication and she was discharged after 10 days. The definitive histological diagnosis revealed the presence of embryonal sarcoma of the liver. We describe the clinical, histopathological, and therapeutic options adopted in the multimodal treatment of this disease.

Keywords: hepatic tumor, Undifferentiated Embryonal Sarcoma, hepatic resection, cesarean section, hysterectomy