
Miofibroma congénito. Un hemangiopericitoma verdadero. Un caso neonatal con estudio inmunohistoquímico y ultraestructural.

*Ezequiel Trejo-Scorza¹, María Isabel Viña-Ramírez², Norma Oviedo-Ayala³
Alipio Antonio Hernández-Faraco⁴, Jesús María Alvarado-Sanabria⁵ y
Simón Paz-Ivano⁶.*

¹Servicio de Cirugía Pediátrica, Maternidad Concepción Palacios y
Cátedra de Anatomía Normal, Escuela de Medicina "Luis Razetti",
Facultad de Medicina, Universidad Central de Venezuela, ²Servicio de Anatomía Patológica,
Maternidad Concepción Palacios, ³Servicio de Citopatología y

⁴Sección de Inmunohistoquímica y Microscopía Electrónica, Instituto Anatomopatológico
"Dr. José A. O'Daly", Facultad de Medicina, Universidad Central de Venezuela,

⁵Departamento de Neonatología, Maternidad Concepción Palacios y

⁶Cátedra de Anatomía Normal, Escuela de Medicina "Luis Razetti",
Facultad de Medicina, Universidad Central de Venezuela. Caracas, Venezuela.

Correo electrónico: trejoscorza@gmail.com.

Palabras clave: Miofibroma, miofibromatosis, hemangiopericitoma infantil, miofibropericitoma.

Resumen. Se presenta el caso de un neonato masculino con tumor dérmico pediculado, localizado en la región malar derecha; sometido a resección quirúrgica completa con evolución postoperatoria satisfactoria. Los hallazgos histopatológicos revelaron un tumor subcutáneo de aspecto nodular con crecimiento intravascular subendotelial, constituido por una población dual de células pequeñas y células fusiformes, distribuidas en un patrón bifásico. Todas las células tumorales mostraron una fuerte reacción pericelular al PAS. Los estudios inmunohistoquímicos expresaron: positividad citoplasmática difusa para CD34 y Vimentina en todas las células tumorales, y positividad citoplasmática para la α -actina del músculo liso solo en las células tumorales fusiformes y aisladas células neoplásicas menos diferenciadas. La microscopía electrónica demostró membrana basal y en el citoplasma, numerosos filamentos intermedios con condensación focal. Todos estos hallazgos nos permiten concluir, se trata de un miofibroma, un *hemangiopericitoma verdadero* con *diferenciación miofibroblástica*. Por esta razón, proponemos el término *miofibro-*

pericitoma, para resaltar su origen pericítico y su diferenciación miofibroblástica. Enfatizamos la necesidad de reconocer esta entidad, dada su baja frecuencia y la posibilidad de error diagnóstico con otros tumores de tejidos blandos que exhiben hallazgos “parecidos al hemangiopericitoma”.

Congenital myofibroma. A true hemangiopericytoma. A neonatal case with immunohistochemical and ultrastructural studies.

Invest Clin 2007; 48(4): 515 - 527

Key words: Myofibroma, myofibromatosis, infantile haemangiopericytoma, myofibropericytoma.

Abstract. We report the case of a male newborn infant with a pedunculated dermic tumor, located in the right malar region; who underwent a complete surgical resection of the tumor and had a satisfactory postoperative evolution. The histopathologic findings disclosed a subcutaneous tumor with a nodular aspect and a subendothelial intravascular growth, constituted by a dual population of small cells and spindle-shaped cells, distributed in a biphasic pattern. All tumor cells showed a strong pericellular reaction for PAS. The immunohistochemical studies revealed: diffuse cytoplasmic positivity for CD34 and Vimentin in all tumor cells, and only spindle-shaped tumor cells and less differentiated isolated neoplastic cells, presented cytoplasmic positivity for the smooth muscle alpha-actin. The electronic microscopy demonstrated a layer of basal membrane and in the cytoplasm, numerous intermediate filaments with focal condensations. Based on all these findings, we conclude that this is a myofibroma, a “true hemangiopericytoma” with myofibroblastic differentiation. For this reason, we propose the term myofibropericytoma, in order to highlight its pericytic origin and its myofibroblastic differentiation. We emphasize the need to recognize this entity, in view of its low frequency and the possibility of a diagnostic mistake with other soft tissues tumors that display haemangiopericytoma-like features.

Recibido: 18-07-2006. Aceptado: 15-03-2007.

INTRODUCCIÓN

Los tumores malignos en el recién nacido son infrecuente. En una serie de 4595 tumores malignos en todas las edades pediátricas, Mejia-Aranguri y col. solo encontraron 74 (1,61%) en este grupo etario.

En el período neonatal los tumores más frecuentes son neuroblastomas, teratomas, leucemias y sarcomas; y el lugar que

ocupa varía en la diferentes series. Los sarcomas y los tumores de tejidos blandos generalmente conquistan el cuarto lugar en frecuencia (1, 2). En los recién nacidos los tumores sólidos más frecuentes son neuroblastoma, teratomas y los tumores de tejidos blandos (3); y dentro de este último grupo los más frecuentes son la miofibromatosis, el fibrosarcoma congénito, y los rhabdomyosarcomas (1-5). La miofibromato-

sis y el fibrosarcoma congénito respectivamente, son los tumores fibroblásticos-miofibroblásticos benigno y maligno más frecuentes (5-6).

La fibromatosis más frecuente en el período neonatal, puede presentarse como lesión única ó lesiones múltiples (7) y recibe el nombre de miofibroma ó miofibromatosis respectivamente (8). Stout y Murray en 1942 (9), basándose en el análisis de 9 casos, tres de ellos neonatos, fueron los primeros en reseñar un tumor vascular que histológicamente se caracterizaba por conductos revestidos de endotelio, rodeados de paquetes de células redondeadas que mostraban tendencia a diferenciarse en miofibroblastos; al que denominaron *hemangiopericitoma* por derivar de los pericitos.

Posteriormente, Enzinger y Smith en 1976 (10), al analizar 106 casos de hemangiopericitoma encontraron que su comportamiento biológico y pronóstico variaba mucho dependiendo de los siguientes factores: edad del paciente, sitio primario, tamaño, y grado histológico del tumor, grado de enfermedad al momento del diagnóstico (10); lo que llevó a describir dos tipos de hemangiopericitomas, el hemangiopericitoma infantil (10-14) y el hemangiopericitoma tipo adulto (10, 11). Cuando los hemangiopericitomas están presentes al nacer ó en el primer año de vida, reciben la denominación de hemangiopericitoma infantil con diferenciación miofibroblástica (10-14) ó miofibroma y se caracteriza por: ser menos agresivo (12), y pueden ser tratados exitosamente solo con cirugía (10, 12, 15), las lesiones pueden experimentar regresión espontánea, la presencia de metástasis es poco frecuente; y presentan buena respuesta a la quimioterapia (13). Las lesiones reportadas como hemangiopericitoma en niños mayores de un año, muestran un comportamiento similar a las lesiones en pacientes adultos (10-14) y corresponden a la variante celular del tumor fibroso solitario (16).

Presentamos el caso de un neonato masculino con tumor dérmico pediculado, localizado en la cara externa del hueso cigomático derecho, que fue resecado completamente. El Servicio de Anatomía Patológica de la Maternidad "Concepción Palacios" lo tipificó inicialmente como angioleiomioma cutáneo. Estudios de inmunohistoquímica y microscopía electrónica practicados en el Instituto de Anatomía Patológica "Dr. José A. O'Daly", de la Universidad Central de Venezuela demostraron que se trataba de un miofibroma, asociado a un hemangioma cavernoso.

CASO CLÍNICO

Recién nacido masculino, a término, con peso adecuado a la edad gestacional, obtenido por parto eutócico de madre primigesta de 19 años, con embarazo controlado de 37 semanas de gestación. Al momento del nacimiento, se evidenció al examen físico, tumor ovalado de 3 cm × 2 cm × 2 cm en región malar derecha a 1 cm por debajo de ángulo externo de hendidura palpebral derecha con pedículo de 0,5 cm, a mitad de distancia entre ambos extremos del tumor. La superficie del tumor contralateral al pedículo, presentaba área opaca de coloración violácea, el resto de la superficie era de color rosado, vascularizada. Al día siguiente el área violácea adquirió aspecto necrótico (Figs. 1A y 1B). La tomografía axial computarizada reveló el origen dérmico del tumor, con planos profundos y óseos libres de infiltración (Figs. 2A y 2B) Mediante ecosonograma doppler se observó escasa vascularización del tumor, excepto a nivel del pedículo donde se constató flujo arterial. La resección quirúrgica total del tumor fue realizada al 4to. día de vida del paciente, mediante incisión en forma de ojal alrededor del pedículo tumoral hasta la cara externa del hueso cigomático derecho.

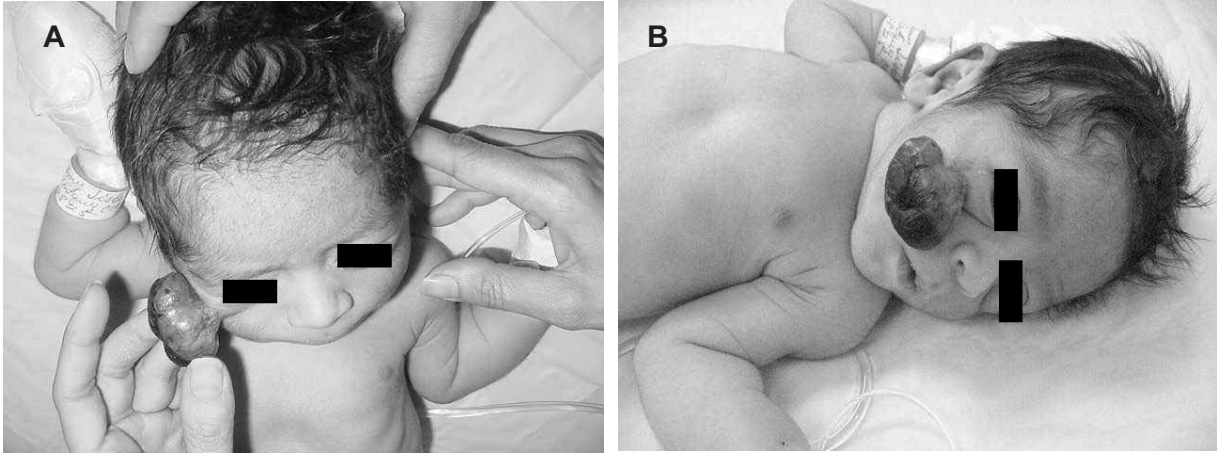


Fig. 1. A) Vista cefálica de lesión donde se aprecia nódulo dérmico con pedículo estrecho y bien vascularizado. B) Vista oblicua derecha de la lesión. Observe la diferencia entre la base de la lesión bien vascularizada con respecto al aspecto necrótico en la superficie frontal del tumor.

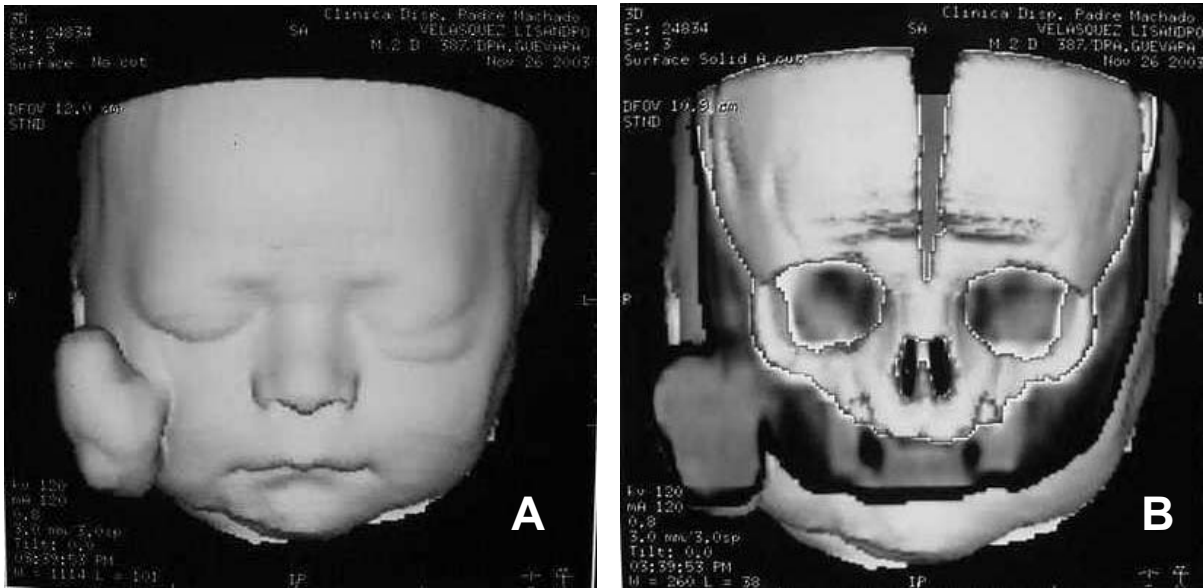


Fig. 2. A) Tomografía axial computada. Reconstrucción 3D. B) Tomografía axial computada. Reconstrucción 3D. Donde se aprecia origen dérmico del tumor con planos profundos y óseos libres de infiltración.

El paciente egresó a los 10 días de vida, con una evolución postoperatoria satisfactoria.

Múltiples secciones del tumor fueron fijadas en formol e incluidas en parafina para estudio histológico convencional. El tumor se observó localizado en la dermis y constituido por nódulos sólidos, aislados y confluentes, de bordes expansivos con res-

pecto al tejido normal circunvecino. Se evidenciaron múltiples focos de necrosis intratumoral (Fig. 3A) y fue llamativo el crecimiento endovascular subendotelial de la neoplasia hacia vénulas y vasos linfáticos dilatados de la dermis superficial (Fig. 4). Histológicamente, la neoplasia se caracterizó por una proliferación nodular con un pa-

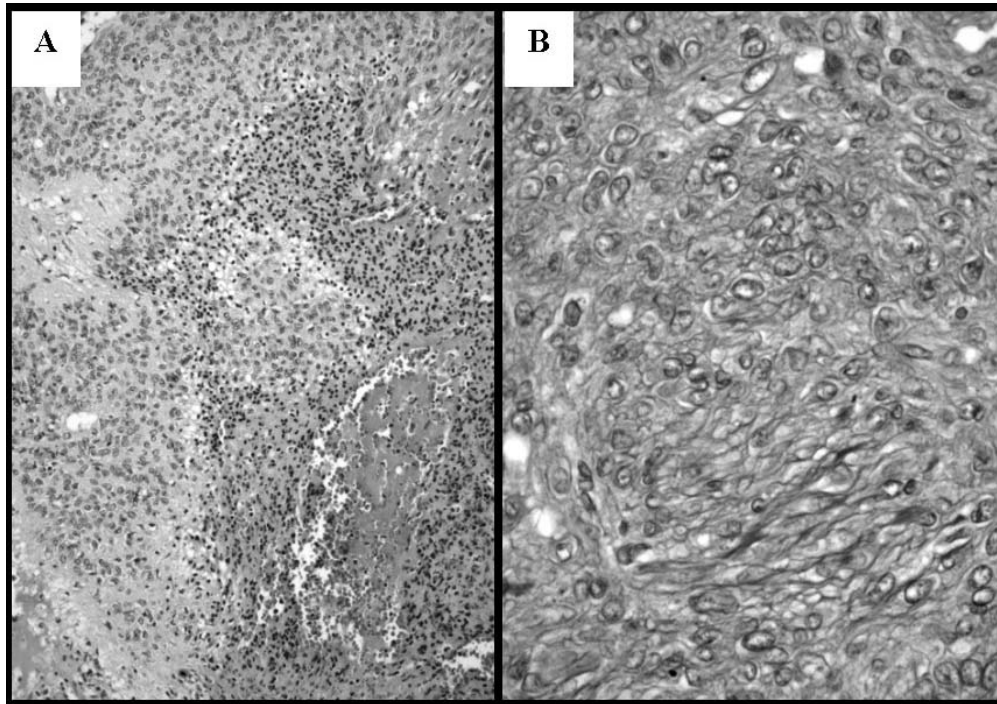


Fig. 3. Necrosis intratumoral (A: H&E, x 100) y membrana basal pericelular (B: PAS, x 400).

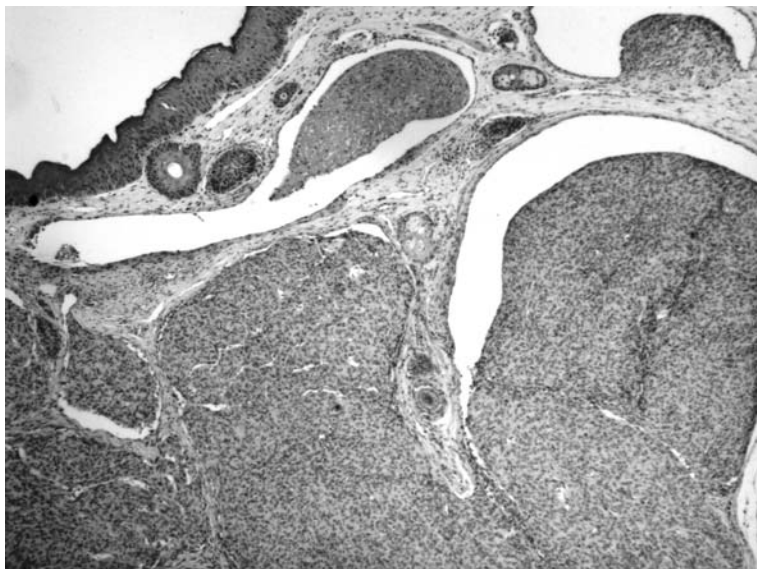


Fig. 4. Tumor subcutáneo de aspecto nodular, con crecimiento expansivo y endovascular (H&E, x 40).

trón bifásico debido a variación regional de sus tipos celulares constituida por células redondeadas y células fusiformes. Las células redondeadas, se ubicaron en la región central de los nódulos tumorales, dispues-

tas entre pequeñas hendiduras vasculares colapsadas y revestidas por endotelio de aspecto normal; mostraron núcleos redondos u ovoides, eucromáticos y monomórficos, con citoplasma eosinófilo de bordes poco

aparentes (Fig. 5A). Las células fusiformes, localizadas hacia la periferia de los nódulos tumorales, presentaron un aspecto muscular liso dado por sus núcleos alargados de extremos romos y citoplasma eosinofílico de aspecto fibrilar (Fig. 5B). Todas las células tumorales (redondas y fusiformes) exhibieron fuerte reacción pericelular al PAS (Fig. 3B). La actividad proliferativa del tumor fue estimada en una mitosis contabilizada en 10 campos consecutivos de aumento. El pedículo tumoral estuvo constituido por tejido conectivo edematoso dotado de numerosos vasos sanguíneos de estructura anormal y aspecto cavernoso.

Mediante la técnica de inmunohistoquímica con polímero de dextrano conjugado al anticuerpo secundario y marcado con peroxidasa de rábano (*EnVision system, DakoCytomation*) y el cromógeno diaminobencidina (*DynaChrome; ThermoShandon*), em-

pleando métodos de recuperación antigénica por calor y controles positivos y negativos adecuados, se investigaron los siguientes antígenos: CD34 (*QBEnd 10, DakoCytomation, 1:50*), vimentina (*Vim 3B4, DakoCytomation, 1:50*), α -actina de músculo liso (*1A4, DakoCytomation, 1:100*), PGP 9,5 (*DakoCytomation, 1:100*), proteína S-100 (*DakoCytomation, 1:500*), desmina (*D33, DakoCytomation, 1:50*), factor VIII (*F8/86, DakoCytomation, 1:25*) y virus de Epstein-Barr (*LMP,SC1-4, DakoCytomation, 1:100*).

Todas las células tumorales expresaron inmunopositividad citoplasmática difusa para CD34 y vimentina, en tanto que sólo las células neoplásicas fusiformes en la periferia de los nódulos resultaron positivas para la actina de músculo liso (Figs. 6A y 6B). La positividad de las células endoteliales normales para CD34 y factor VIII en pe-

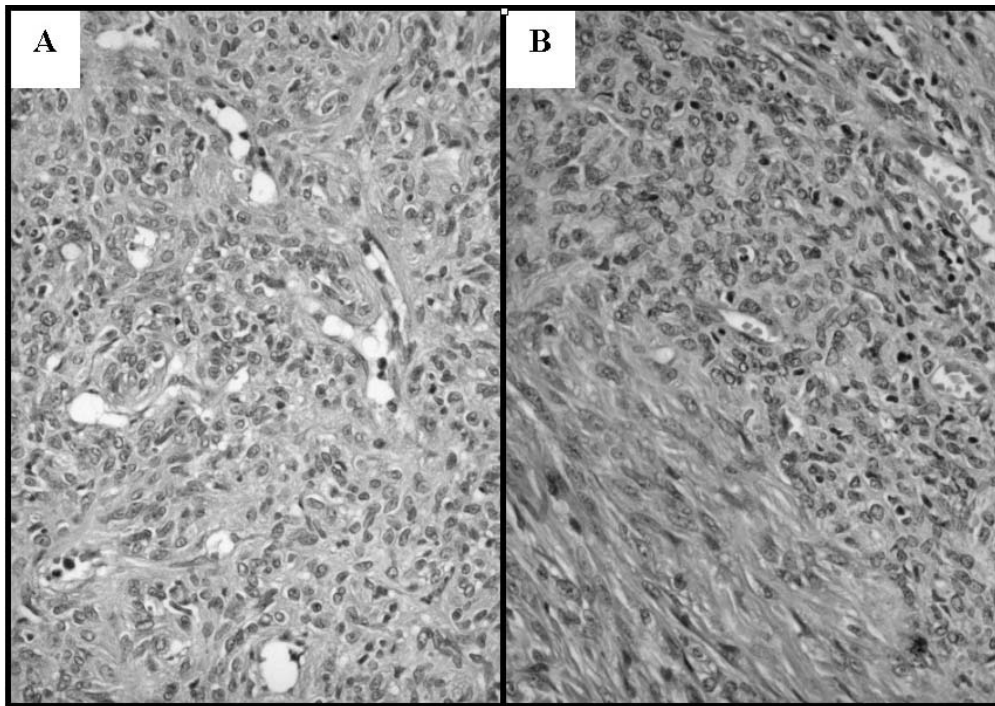


Fig. 5. Detalle celular del tumor. Aspecto hemangiopericítico clásico en (A), con células neoplásicas pequeñas de núcleos redondos y escaso citoplasma, que se disponen entre hendiduras vasculares colapsadas y revestidas por endotelio normal. En (B), área del tumor (esquina inferior izquierda) compuesta por células fusiformes con aspecto muscular liso. (A y B: H&E, x 200).

queños vasos dérmicos demostraron que los nódulos tumorales intravasculares siempre se localizaron por debajo de una capa endotelial intacta (crecimiento intravascular subendotelial). Muy aisladas células tumorales también resultaron inmunopositivas para la proteína S-100 y PGP 9,5. La desmi-

na, factor VIII y virus de Epstein-Barr fueron negativos en el tumor (Tabla I).

El estudio de microscopía electrónica fue realizado sobre un fragmento del tumor recuperado desde el bloque de parafina. Ultraestructuralmente, las células neoplásicas mostraron revestimiento de membrana

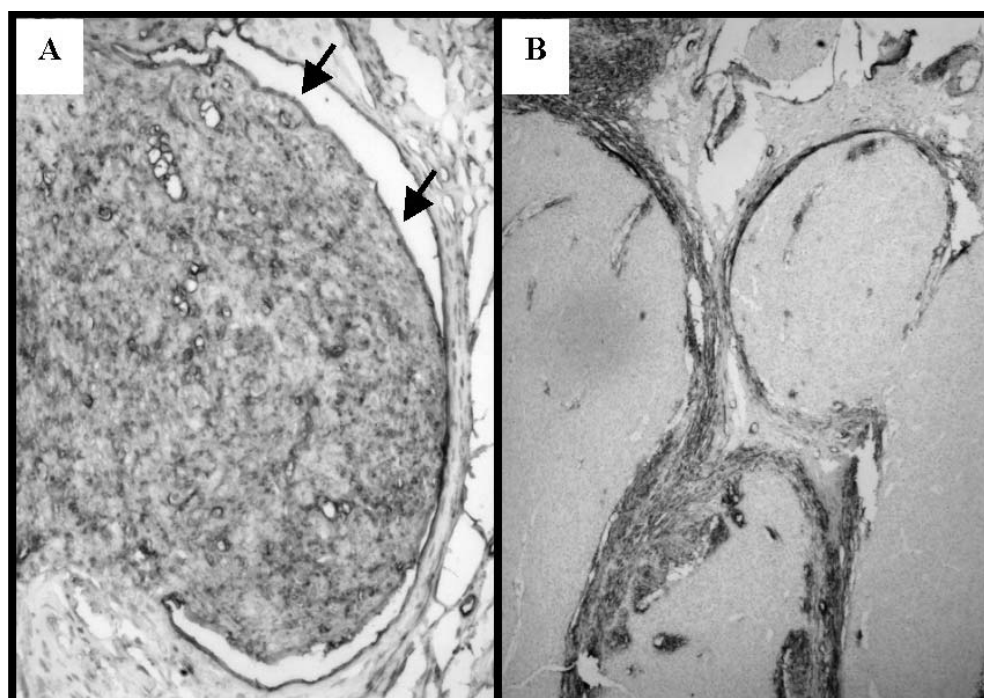


Fig. 6. Inmunopositividad difusa del tumor para CD34 (A: EnVision/DAB, x200) y focal (en células fusiformes periféricas de los nódulos tumorales) para la actina de músculo liso (B: EnVision/DAB, x 40). En (A), la inmunorreacción de las células endoteliales a CD34 (flechas) demuestra el crecimiento subendotelial del tumor.

TABLA I
RESULTADOS DE LAS INMUNOREACCIONES

Inmunoreacciones	Resultados (Células neoplásicas)
CD34 y Vimentina	Positividad citoplasmática difusa Para componente fusocelular y Para células neoplásicas menos diferenciadas
α -actina de músculo liso	Positividad citoplasmática Para componente fusocelular y Para aisladas células neoplásicas menos diferenciadas
PGP 9.5 y Proteína S100	Positividad nuclear Para aisladas células neoplásicas
Desmina, Factor VIII y Epstein-Barr	Negativo para el tumor

basal y numerosos filamentos intermedios citoplasmáticos, que en algunas células formaron cuerpos densos (diferenciación muscular lisa) (Fig. 7). Los hallazgos histopatológicos, inmunohistoquímicos y ultraestructurales fueron compatibles con el diagnóstico de miofibroma reconocido en la clasificación histológica de los tumores de tejidos blandos de la OMS (8), asociado a un hemangioma cavernoso en el pedículo del tumor.

DISCUSIÓN

Miofibroma y miofibromatosis son términos usados para indicar la presentación solitaria o multicéntrica de tumores compuestos de células periciticas con diferenciación miofibroblástica organizadas alrededor de vasos sanguíneos de paredes delgadas (8). Descrito inicialmente como hemangiopericitoma infantil (10), fibrosarcoma congénito (17) y fibromatosis congénita generalizada (18), son una sola entidad, miofi-

broma/miofibromatosis (8, 19). Revisamos la literatura médica nacional y encontramos dos referencias, una sobre tumores vasculares malignos en niños (20) donde se hace mención a dos casos de hemangiopericitoma, y la otra donde se reporta un caso neonatal de miofibromatosis como causa de obstrucción intestinal congénita (21).

Del 5% al 10% de los casos reportados en las series de hemangiopericitomas ocurren en niños y el 40% de estos están presentes al momento del nacimiento o hacen su aparición en menores de un año de edad y son miofibromas (10-14, 22). Los miofibromas son tumores que derivan de células periciticas que experimentan diferenciación miofibroblástica, y presentan características clínicas, histopatológicas y pronósticas que permiten diferenciarlo de la variante celular del tumor fibroso solitario y de lesiones no-hemangiopericitoma que revelan hallazgos "parecidos al hemangiopericitoma".

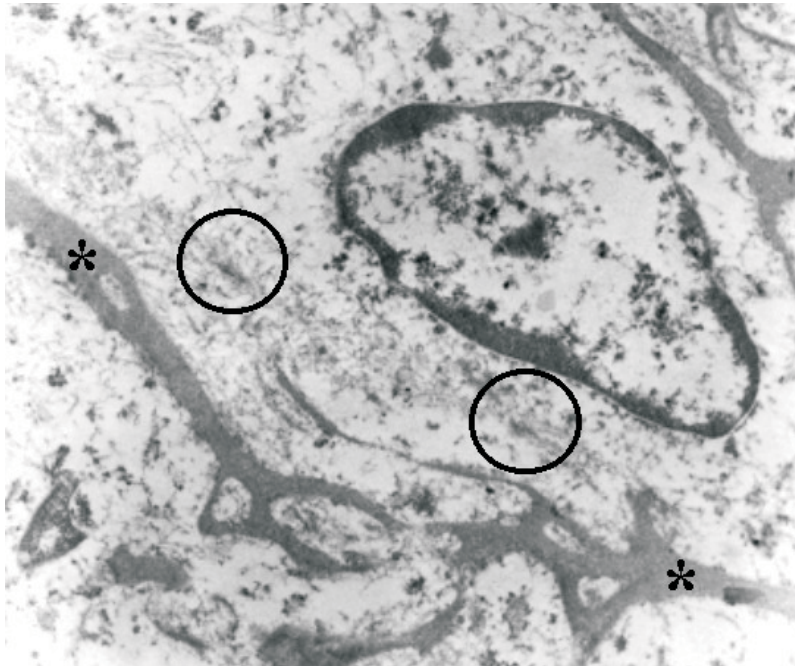


Fig. 7. Microfotografía electrónica. Célula neoplásica revestida por material parecido a membrana basal (asteriscos) y abundantes filamentos intermedios citoplasmáticos que forman cuerpos densos (círculos) (x 8.000).

Clínicamente se caracteriza por (6, 13, 14, 22): ser la fibromatosis más frecuente en la infancia, el 90% de los casos se diagnostica en el primer año de edad; predilección por el sexo masculino; poco agresivo; localización superficial (tejido subcutáneo de cabeza y cuello), presentar regresiones espontáneas y buena respuesta a la quimioterapia, a pesar de la presencia de necrosis, hemorragia, atipia celular y actividad mitótica, y por esta razón fue catalogada histológicamente Grado I (15).

Puede presentarse como una lesión solitaria o lesiones múltiples. En el 70 a 80% de los casos, la lesión es única (7) y se confinan en piel, tejido subcutáneo y músculo esquelético de cabeza, cuello y tronco, pero también puede ubicarse en otras localizaciones incluyendo víscera ó hueso (7, 11, 18, 21, 23, 24). Cuando las lesiones son superficiales y tienen la apariencia de manchas violáceas (25), la ecosonografía doppler permite diferenciarlas de los hemangiomas (26). En los niños, cuando las lesiones son múltiples aproximadamente un 25% cursa con daño visceral (23) y los órganos más frecuentemente afectados son corazón, pulmón y tracto gastrointestinal (7, 21, 24). El pronóstico va a depender de la localización del tumor y del número de órganos involucrados y de allí su clasificación en: a) Miofibroma visceral solitario (27), b) Miofibromatosis con compromiso visceral único (21), y c) Miofibromatosis con compromiso visceral múltiple (23).

La evolución clínica de los miofibromas depende del número y la localización de la lesión o las lesiones y de la posibilidad de poder researla. Las formas solitaria y múltiple sin compromiso visceral tienen un curso benigno. Cuando existe compromiso visceral único y la resección es completa, el pronóstico es bueno porque responde bien a la remoción quirúrgica y no requiere tratamiento adicional (21, 23, 28, 29), sin embargo es necesario un seguimiento estricto,

ya que se han reportado recurrencias, metástasis (11, 14, 30) y porque se ha descrito el desarrollo de nuevas lesiones durante la infancia ó después (11, 24, 31). Un caso publicado por nosotros (21) con clínica de miofibromatosis y compromiso visceral único a nivel intestinal, desarrolló a los 15 meses de edad, una lesión de ocupación de espacio de partes blandas a nivel de la región infraorbitaria derecha con características infiltrativas y erosión del piso de la órbita, en forma semejante a lo reportado por Duffy y col. (32) que posteriormente experimentó regresión espontánea. La quimioterapia solo está indicada en tumores agresivos, irreseables o que amenazan la vida del paciente (13).

El diagnóstico diferencial debe hacerse con lesiones que despliegan hallazgos "parecidos al hemangiopericitoma" (11, 16, 19) y entre ellas el fibrosarcoma infantil (33, 34), ya que se han reportado casos tipificados inicialmente como hemangiopericitomas, miofibromatosis y fibrohistiocitoma, que posteriormente recidivaron, y el diagnóstico histopatológico definitivo fue fibrosarcoma congénito (35).

Con el paso del tiempo el diagnóstico de la entidad definida como hemangiopericitoma experimentó cambios, ya que la imagen histológica descrita para los hemangiopericitomas no es específica y se ha encontrado presente en otros tumores benignos y malignos, describiéndose tres categorías (16): a) tumores no-hemangiopericitoma que ocasionalmente revelan hallazgos parecidos al hemangiopericitoma, b) lesiones con clara evidencia de diferenciación mioide/pericitica o hemangiopericitomas verdaderos, c) tumor fibroso solitario y lesiones relacionadas.

Hoy sabemos que las diferencias pronósticas encontradas en las series de hemangiopericitomas en edades pediátricas (12-14) fueron resultado de agrupar a dos tipos diferentes de tumores, a los *miofibro-*

mas y a la variante celular del tumor fibroso solitario, los cuales eran identificados como hemangiopericitoma infantil y tipo adulto respectivamente (16).

La histología de los miofibromas se caracteriza por un patrón bifásico (23, 36) en el cual se distinguen dos áreas: una periférica compuesta de manojos y fascículos curvos entrelazados, de células con características intermedias entre fibroblastos y células musculares lisas; y un área central con células redondeadas apiladas apretadamente alrededor de paredes delgadas ramificadas de canales vasculares revestidos de endotelio. Son características histológicas que permiten distinguirlo de tumores pertenecientes a otras categorías: menor celularidad, matriz colágena pronunciadamente acidófila, patrón vascular de distribución irregular, crecimiento expansivo endovascular, actividad mitótica incrementada y necrosis focal (10, 11, 37).

El concepto de hemangiopericitoma infantil también sufrió cambios a lo largo del tiempo, que podemos resumir en los siguientes aspectos: 1) se sugiere una relación histogénica entre el hemangiopericitoma infantil y la miofibromatosis (38); 2) se propone que el hemangiopericitoma infantil y la miofibromatosis infantil son la misma lesión, y la separan completamente del hemangiopericitoma tipo adulto (39); 3) categorización como miomas perivasculares o hemangiopericitomas verdaderos a los tumores vasculares que muestran diferenciación mioide e identificación de tres patrones histológicos: miofibromatosis, glomangiopericitoma y miopericitoma (40).

El inmunofenotipo de los miofibromas es el siguiente: ambos componentes celulares, el miofibroblástico y el más inmaduro, presentan positividad para CD34, vimentina, y actina de músculo liso y negatividad para la Proteína S100, antígeno de membrana epitelial, keratina y desmina (8, 19, 31, 38).

La positividad para la α -actina de músculo liso es una evidencia inmunohistoquímica de diferenciación mioide (16, 39, 40).

Los hallazgos ultraestructurales que caracterizan a los miofibromas son: presencia de membrana basal, retículo endoplásmico rugoso prominentemente dilatado, abundantes ribosomas libres, citoplasma con estructuras fibrilares con condensación focal (formación de cuerpos densos) (8, 34, 36, 41-44); hallazgos que confirman especialización para la función contráctil.

Actualmente, el término hemangiopericitoma verdadero ha quedado reducido para aquellas lesiones organizadas alrededor de vasos sanguíneos de paredes delgadas que inmunohistoquímica y ultraestructuralmente muestran clara evidencia de diferenciación mioide o miofibroblástica. (16, 19) y éstas son: 1) hemangiopericitoma nasal con diferenciación mioide, 2) miofibroma/miofibromatosis, 3) glomangiopericitoma, miopericitoma, mioma perivascular.

Este caso y la bibliografía revisada demuestran que: 1) el miofibroma es un tumor que puede estar presente al nacer; 2) cuando las lesiones son superficiales y tienen la apariencia de manchas violáceas, la ecosonografía doppler permite diferenciarlas de los hemangiomas; 3) en los miofibromas, la inmunohistoquímica y la microscopía electrónica muestran clara evidencia de diferenciación miofibroblástica de las células tumorales periendoteliales, y por lo tanto son *hemangiopericitomas verdaderos* motivo por el cual proponemos sustituir el término miofibroma por *miopericitoma* para destacar su origen pericitico y su diferenciación miofibroblástica, unificando todos los tumores de la categoría hemangiopericitoma verdadero con el sufijo pericitoma: 1) hemangiopericitoma del tracto sinusal con diferenciación mioide, 2) miofibropericitoma, 3) glomangiopericitoma, y 4) miopericitoma.

AGRADECIMIENTOS

A los Drs. Martín F. Borg, Department of Radiation Oncology, Royal Adelaide Hospital, South Australia. y Liliane Boccon-Gibod, Service of Pathological Anatomy and Cytology, Hospital of Children "Armand-Trousseau", París, France, por su colaboración en proveernos de bibliografía.

REFERENCIAS

1. **Mejía-Aranguré JM, Flores-Aguilar H, Juárez-Muñoz I, Vázquez-Langle J, Games-Eternod J, Pérez-Saldívar ML, Ortega-Álvarez MC, Rendón-Macías ME, Fajardo-Gutiérrez A.** Edad de aparición de los diferentes tumores malignos en la infancia. *Rev Med IMSS* 2005; 43(1): 25-37.
2. **Berbel-Tornero O.** Neonatal tumors. Factors epidemiologists, clinical, therapeutic and evolutionary (es) Available from: URL: http://www.tdx.cesca.es/TESIS_UV/AVAILABLE/TDX-0518105-153729//berbel.pdf.
3. **Albert A, Cruz O, Montaner A, Vela A, Badosa J, Castañón M, Morales L.** Congenital solid tumors. A thirteen years review. *Cir Ped* 2004; 17:133-136.
4. **Woodward PJ, Sohaey R, Kennedy A, Koeller KK.** From the archives of the AFIP: a comprehensive review of fetal tumors with pathologic correlation. *Radiographics* 2005; 25(1):215-242.
5. **Coffin CM, Dehner LP.** Soft tissue tumors in first year of life: a report of 190 cases. *Pediatr Pathol* 1990; 10:509-526.
6. **Coffin CM, Dehner LP.** Fibroblastic-myofibroblastic tumors in children and adolescents: a clinicopathologic study of 108 examples in 103 patients. *Pediatr Pathol* 1991; 11(4):569-588.
7. **Fibrous and Myofibroblastic Tumors.** In: Kempson RL, Fletcher Ch, Evans H, Hendrickson MR, Sibley RK. *Tumors of the Soft Tissues (Atlas of Tumor Pathology (Afip))* Washington, DC. Armed Forces Institute Pathology; 1998. p. 64-66.
8. **Rubin BP, Bridge JA.** Myofibroma/Myofibromatosis. In: Fletcher CDM, Unni K., Mertens K., editors. *WHO Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone.* Lyon: IARC Press; 2002. p.59-61.
9. **Stout AP, Murray MR.** Hemangiopericytoma: a vascular tumor featuring Zimmermann's pericytes. *Ann Surg* 1942; 116:26-33.
10. **Enzinger FM, Smith BH.** Hemangiopericytoma. An analysis of 106 cases. *Human Pathology* 1976; 7(1):61-82.
11. **Weiss S, Goldblum JR.** Perivascular Tumors. In: Enzinger and Weiss's *Soft tissue tumors.* 4th ed. Mosby, St Louis. 2001. p. 985-1035.
12. **Rodríguez-Galindo C, Ramsey K, Jenkins JJ, Poquette CA, Kaste SC, Merchant TE, Rao BN, Pratt CB, Pappo AS.** Hemangiopericytoma in Children and Infants. *Cancer* 2000; 88(1):198-204.
13. **Ferrari A, Casanova M, Bisogno G, Mattke A, Meazza C, Gronchi A, Cecchetto G, Fidani P, Kunz D, Treuner J, Carli M.** Hemangiopericytoma in Pediatric Ages. A report from the Italian and German Soft Tissue Sarcoma Cooperative Group. *Cancer* 2001; 92(10):2692-2698.
14. **Borg MF, Forstner DF, Benjamin CS.** Childhood haemangiopericytoma. *Med Pediatr Oncol* 2003; 40(5):331-334.
15. **Parham DM, Webber BL, Jenkins JJ III, Cantor AB, Maurer HM.** Nonrhabdomyosarcomatous soft tissue sarcomas of childhood: formulation of a simplified system for grading. *Mod Pathol* 1995; 8: 705-710.
16. **Gengler C, Guillou L.** Solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma: evolution of a concept. *Histopathology* 2006; 48:63-74.
17. **William JO, Schrum D.** Congenital fibrosarcoma: Report of a case in a newborn. *Am Med Assoc Arch Pathol* 1951; 51:548-552.
18. **Stout AP.** Juvenile fibromatosis. *Cancer* 1954; 7:953-978.
19. **Perivascular tumors.** In: Kempson RL, Fletcher Ch, Evans H, Hendrickson MR, Sibley RK. *Tumors of the Soft Tissues (Atlas of Tumor Pathology (Afip))* Washing-

- ton, DC. Armed Forces Institute Pathology; 1998. p. 371-377.
20. **Mota-Salazar A, Trejo-Padilla E.** Malignant vascular tumors. *Acta Médica Venezolana* 1966; 13:378-382.
 21. **Trejo-Scorza E, Medina-González L, Carrillo LJ, Arcia O, Calderón-Salas E, Duque LC.** Infantile miofibromatosis, infrequent cause of intestinal neonatal obstruction. Case report. *Gac Méd Caracas* 2000; 108(2):220-224.
 22. **García-H AM, López-S J.** Nasal haemangiopericytoma. Contribution of a new pediatric case and bibliographic review. *Rev Chil Pediatr* 2004; 75(1):59-63.
 23. **Chung EB, Enzinger FM.** Infantile Myofibromatosis. *Cancer* 1981; 48:1807-1818.
 24. **Enzinger FM, Weiss SW.** Proliferaciones fibrosas de la primera y segunda infancia. En: Enzinger FM, Weiss SW, eds. *Tumores de Tejidos Blandos*. 1ª edición. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana, S.A; 1985.p.94-100.
 25. **Galbraith SS, King DM, Drolet BA, Esterly NB.** Large Plantar Mass in a Newborn. *Pediatr Dermatol* 2006; 23(1):84-86.
 26. **Dubois J, Garel L, David M, Powell J.** Vascular Soft-Tissue Tumors in Infancy: Distinguishing Features on Doppler Sonography. *Am J Roentgenol* 2002; 178:1541-1545.
 27. **Kasaragod AB, Lucia MS, Lum GM, Caldwell S, Stork L, Stenmark KR.** Solitary Renal Myofibromatosis: An Unusual Cause of Infantile Hypertension *Pediatrics* 1999; 103(5):e66.
 28. **Wiswell TE, Davis J, Cunningham BE, Solenberger R, Thomas PJ.** Infantile myofibromatosis: The most common fibrous tumor of infancy. *J Pediatr Surg* 1988; 23(4):315-18.
 29. **Beck JC, Devaney KO, Weatherly RA, Koopmann CF, Lesperance MM.** Pediatric Myofibromatosis of the Head and Neck. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 125(1):39-44.
 30. **O'Donnell TM, Devitt AT, Kutty S, Fogarty EE.** Recurrent congenital haemangiopericytoma in a child. *J Bone Joint Surg Br* 2001; 83(2):269-272.
 31. **Weiss S, Goldblum JR.** Fibrous tumors of infancy and childhood. In: Enzinger and Weiss's *Soft tissue tumors*. 4th ed. Mosby, St Louis. 2001. p. 357-363.
 32. **Duffy MT, Harris M, Hornblase A.** Infantile myofibromatosis of orbital bone. A case report with computed tomography, magnetic resonance imaging and histologic findings. *Ophthalmology* 1997; 104(9):1471-1474.
 33. **Hicks J.** Pediatric fibroblastic and myofibroblastic tumors; what's new and what's not. Available from: URL: <http://sup.ultrakohl.com/Usecap/usecap04/hicks.pdf>.
 34. **Coffin Ch M, Boccon-Gibod L.** Fibroblastic-Myofibroblastic Proliferations of Childhood and Adolescence. *Ann Pathol* 2004; 24(6):605-620.
 35. **Leal N, López JC, Díaz M, Ros Z, Pérez-Alonso P, Tovar J.** Congenital Fibrosarcoma. Diagnosis-therapeutic implications. *Cir Pediatr* 2000; 13:156-158.
 36. **Dray MS, McCarthy SW, Palmer AA, Bonar SF, Stalley PD, Marjoniemi V, Millar E, Scolyer RA.** Myopericytoma: a unifying term for a spectrum of tumours that show overlapping features with myofibroma. A review of 14 cases. *J Clin Pathol* 2006; 59:67-73.
 37. **Magid MS, Campbell WG Jr, Ngadiman S, Godwin TA, Ward R.** Infantile myofibromatosis with hemangiopericytoma-like feature of the tongue: A case study including ultrastructure. *Pediatr Pathol Lab Med* 1997; 17:303-313.
 38. **Variend S, Bax NMA, Van Gorp J.** Are infantile myofibromatosis, congenital fibrosarcoma and congenital hemangiopericytoma histogenetically related. *Histopathology* 1995; 26:57-62.
 39. **Mentzel T, Calonje E, Nascimento AG, Fletcher CDM.** Infantile Hemangiopericytoma versus Infantile Myofibromatosis. Study of a Series suggesting a continuous Spectrum of Infantile Myofibroblastic Lesions. *Am J Surg Pathol* 1994; 18(9):922-930.
 40. **Granter SR, Badizadegan K, Fletcher CDM.** Myofibromatosis in adults, glomangiopericytoma and Myopericytoma. A spec-

- trum of Tumor showing Perivascular Myoid Differentiation. *Am J Surg Pathol* 1998; 22(5):513-525.
41. **Beham A, Badve S, Suster S, Fletcher CDM.** Solitary myofibroma in adults: clinicopathological analysis of a series. *Histopathology* 1993; 22:335-341.
 42. **Eimoto T.** Ultrastructure of an infantile hemangiopericytoma. *Cancer* 1977; 40: 2161-2170.
 43. **Magrid M, Campbell Jr WG, Ngadiman S, Godwin TA, Ward R.** Infantile myofibromatosis with hemangiopericytoma like feature of the tongue: a case study including ultrastructure. *Pediatr Pathol Lab Med* 1997; 17(2):303-313.
 44. **Benjamin SP, Mercer RD, Hawk WA.** Myofibroblastic contraction in spontaneous regression of multiple congenital mesenchymal hamartomas. *Cancer* 1977; 40:2343-2352.