

Miofibroma solitario congénito en glúteo fetal. Diagnóstico diferencial prenatal de las tumoraciones placentarias y de tejidos blandos fetales

Drs. Julia de la Hoz Suárez,¹ Manuel Pantoja Garrido,¹ Sara Rojo Novo,¹ Marta Moreno López,¹ Antonio Carrasco Gallego,¹ Álvaro Gutiérrez Domingo.²

RESUMEN

El miofibroma es un tipo de tumor de tejidos blandos de estirpe fibroblástica/miofibroblástica de carácter benigno. Es una entidad rara, con una incidencia aproximada de 1/400 000 nacidos vivos. Presenta dos variantes, la forma solitaria y la forma multicéntrica. El diagnóstico prenatal es muy complejo, sobre todo en su forma solitaria. Una orientación diagnóstica de sospecha previa al parto sobre el tipo de tumoración placentaria o de tejidos blandos fetales, es importante para planificar el manejo neonatal y evaluar el pronóstico. Las pruebas de imagen, ecografía o resonancia magnética, son básicas en el diagnóstico diferencial con los hemangiomas placentarios/fetales y otros tumores de estirpe fibroblástica, benignos y/o malignos. Se expone un caso de miofibroma fetal congénito en una paciente con sospecha inicial de hemangioma placentario. Se realiza una revisión de la literatura, acerca del diagnóstico diferencial prenatal entre los tumores de partes blandas fetales y las masas de origen placentario.

Palabras clave: Miofibroma infantil, Diagnóstico prenatal, Masas glúteas, Tumores placentarios.

SUMMARY

Myofibroma is a fibroblastic/myofibroblastic benign soft tissue tumor. It is a rare disorder, with an approximate incidence of 1/400.000 live births and presents in two forms, a solitary and a multicenter one. Prenatal diagnosis is highly complex, especially in the solitary form. A diagnostic orientation of suspicion prior to delivery on the type of tumour, placental and fetal soft tissue, is important for planning the neonatal handling and evaluating prognosis. Imaging techniques, ultrasound or magnetic resonance imaging, are basic in the differential diagnosis of placental/fetal hemangiomas and other fibroblastic tumors, either benign or malignant. A case of fetal congenital myofibroma in a patient with initial suspicion of placental hemangioma is exposed. A review of the literature on the prenatal differential diagnosis between fetal soft tissue tumors and placental growths is presented.

Keywords: Infantile myofibroma, Prenatal diagnosis, Gluteus growth, Placental tumor.

INTRODUCCIÓN

El miofibroma es un tipo de tumor de partes blandas de estirpe fibroblástica/miofibroblástica de carácter benigno (1). La clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS), del año 2002, de tumores de partes blandas, distingue entre dos variantes, la forma solitaria y la forma multicéntrica (también llamada miofibromatosis infantil), con o sin afectación visceral (2). En las

formas aisladas, las localizaciones más frecuentes son cabeza, cuello y tronco (3), mientras que en los tipos multicéntricos, sin afectación visceral, se incluye piel, tejido celular subcutáneo, músculo y hueso (3). Por otro lado, un tercio de las formas multicéntricas presentan un componente visceral, siendo los pulmones, el tracto gastrointestinal, el corazón y el hígado los órganos donde más frecuentemente se desarrollan (3). Raramente se originan en el sistema nervioso central (SNC), aunque se han descrito casos incluso a nivel uterino (4). Es una entidad atípica, aunque se trate del tumor fibroso infantil más frecuente, con una incidencia aproximada de 1/400 000 nacidos vivos (5, 6). Las lesiones pueden aparecer a cualquier edad, no obstante,

¹Unidad de Gestión Clínica de Obstetricia y Ginecología del Hospital Universitario Virgen Macarena de Sevilla, España. ²Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario Virgen Macarena de Sevilla, España.

son mayoritariamente congénitas y hasta en 88 % de los casos, afecta a niños menores de dos años (7). La forma solitaria es más común en hombres y la multicéntrica en mujeres (3), aunque, de manera general, existe un predominio en el sexo masculino con un porcentaje del 60,8 % (8). Su etiología, actualmente, es motivo de estudio. Existen series de casos familiares que sugieren un patrón de herencia autosómico dominante con penetrancia variable (9). Además, mutaciones en el gen PDGFRB se han relacionado con la miofibromatosis infantil (10), al igual que las del gen NOTCH3 (3). Las formas sin afectación visceral son de buen pronóstico, con evolución benigna y ausencia de metástasis (3). La resección quirúrgica se considera el tratamiento más adecuado para las formas de gran tamaño y sintomáticas (3). Por otro lado, la recurrencia se encuentra en torno a 7% (3). La afectación visceral es un factor de riesgo para resultados desfavorables. Se asocia a complicaciones severas y a tasas de mortalidad de hasta 76 %, por lo que esta variante presenta una mayor respuesta a tratamientos con quimioterápicos (3).

A continuación, se presenta un caso clínico de tumor de partes blandas fetales, evidenciado como hallazgo casual en ecografía obstétrica de primer nivel en área de urgencias, con motivo de una amenaza de parto prematuro. Inicialmente, no se pudo discernir el origen fetal o placentario de la misma y, a *posteriori*, tras el parto, se confirmó el diagnóstico de masa glútea fetal, compatible histológicamente con miofibroma glúteo congénito.

CASO CLÍNICO

Se analiza el caso de una mujer de 30 años, secundigesta, que presenta como único antecedente personal de interés, un aborto del primer trimestre en la gestación anterior. La paciente acudió con 31 semanas y 5 días de amenorrea, al servicio de Urgencias Obstétricas por sensación de contracciones. El seguimiento de su gestación actual se encontraba dentro de la normalidad. En el registro cardiotocográfico (RCTG), se objetivó una dinámica uterina irregular y escasa, acompañada de una cervicometría de 23 milímetros (mm), que no se modificó durante su estancia hospitalaria. En

la ecografía obstétrica transabdominal, se evidenció una gestación evolutiva con feto vivo en presentación cefálica, con líquido amniótico en cantidad normal y placenta normoinserta en cara posterior, además de visualizar una formación heterogénea, redondeada y bien delimitada, con lagunas vasculares y que captaba *doppler* periférico, de 7x10 centímetros (cm), que parecía depender del tejido placentario, no pudiéndose descartar en ese momento que existiera continuidad con las partes blandas fetales (a nivel glúteo o de miembros inferiores) (Figura 1). Como primera opción diagnóstica, se pensó que podía corresponder a un hemangioma placentario.

La paciente fue dada de alta en el servicio de Urgencias con el diagnóstico de falsa amenaza de parto pretérmino y acortamiento de cérvix, citándose en la Unidad de Alto Riesgo Obstétrico para controles ecográficos de longitud cervical y estudio de la formación anteriormente descrita, aunque no llegó a seguirse en esta unidad porque ingresó a las 34 semanas de gestación por rotura prematura de membranas. Se inició y completó la maduración pulmonar fetal con betametasona intramuscular y la profilaxis antibiótica intravenosa.

A los dos días del ingreso, se produjo parto eutócico, en el que nació un feto varón de 2195 gramos de peso, con APGAR 9/10/10 y pH de arteria umbilical



Figura 1.
Imagen ecográfica en el que se observa la tumoración estudiada y su relación con las estructuras vecinas.



Figura 2.

Se observa la masa desprendida de los tejidos blandos glúteos al pasar por el canal del parto.

normal. Tras el expulsivo fetal, se observó una lesión cutánea hemorrágica en región glútea izquierda y muslo ipsilateral fetal, de 10x7 cm, incluyendo colgajo sangrante en el polo inferior de la misma. Durante el alumbramiento placentario, se produjo la salida de una tumoración de consistencia dura de aproximadamente

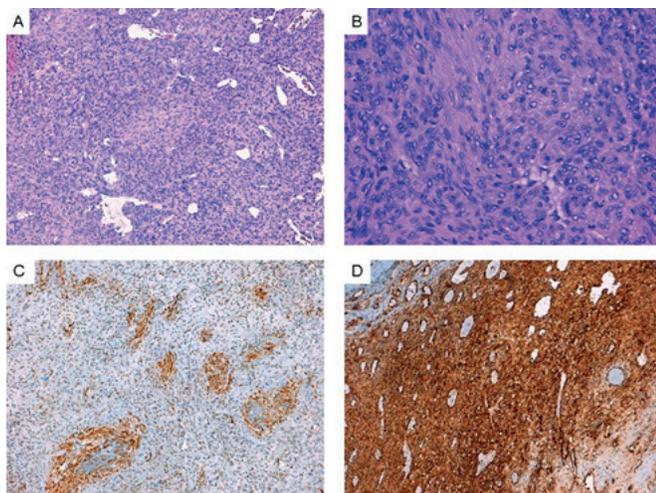


Figura 3.

Miofibroma infantil compuesto.

A) Proliferación celular difusa con patrón hemangiopericítico y condensación de células neoplásicas alrededor de estructuras vasculares (HE, 4x). B) A mayor aumento, se aprecia la población celular constituida por células poligonales/fusiformes con atipia nuclear leve y bajo índice mitótico (HE, 40x). C) Intensa inmunotinción para AML en células perivasculares (actina de músculo liso) (AML, 10x). D) Intensa inmunotinción, difusa, para CD34 (CD34, 10x).

10 cm, muy vascularizada, que parecía haberse desprendido del recién nacido a su paso por el canal del parto (Figura 2). Se procedió al ingreso del neonato en la Unidad de Cirugía Pediátrica, donde se controló la hemorragia con parche hemostático local y vendaje compresivo. En la ecografía *doppler* de partes blandas sobre el lecho de la lesión, se apreció una imagen sólida de unos 20 mm x 35 mm, que se situaba en el seno del tejido celular subcutáneo y presentaba un moderado grado de vascularización en su interior. El hallazgo más llamativo fue la existencia de vasos arteriales nutricios desde la profundidad de los tejidos blandos, no pudiéndose discernir el origen vascular de los mismos. El resto de la exploración física y de las pruebas complementarias realizadas al recién nacido en las primeras 24 horas de vida, fueron normales. Posteriormente fue intervenido sin complicaciones, completándose la exéresis del tumor residual.

El posoperatorio cursó de forma favorable, siendo dado de alta a los 7 días de vida. Los marcadores tumorales estaban elevados, con cifras de alfa-feto proteína en 60 500 ng/ml y gonadotropina coriónica humana (b-HCG) en 28 mU/ml. El estudio anatomopatológico de la pieza desprendida durante el expulsivo y de la resecada durante la cirugía (segmento cutáneo de 6,7 cm x 3,2 cm x 0,8 cm en el que se identificó lesión ulcerada de 3 x 2,2 cm violácea y de bordes irregulares), confirmó el diagnóstico de un miofibroma infantil compuesto. El estudio inmunohistoquímico reveló positividad para CD34 (tinción difusa) y AML (en células perivasculares), siendo negativo para el resto de anticuerpos estudiados. No se demostró reordenamiento ETV6-NTRK3 ni COL1A1-PDFGB durante el análisis genético, por lo que se descartó el origen maligno de la lesión (fibrosarcoma infantil) (Figura 3). Los controles posteriores realizados por la Unidad de Pediatría, se encuentran actualmente dentro de la normalidad.

DISCUSIÓN

El diagnóstico prenatal de los tumores de partes blandas fetales, como ha quedado reflejado en este caso, entraña una gran complejidad. Esto se debe a la inespecificidad de los signos visibles en las pruebas de

imagen y a la similitud en la clínica que presentan los diferentes tumores entre sí (mismo comportamiento, localizaciones similares, etc.) Por todo ello, para poder alcanzar un diagnóstico definitivo es necesario esperar al período posnatal, y realizar entonces una biopsia tisular con análisis anatomopatológico e histológico de la muestra. En muchas ocasiones, dado el origen común mesenquimal de estos tumores, incluso la histología no permite diferenciarlos y hay que recurrir a técnicas inmunohistológicas, genéticas y moleculares más avanzadas (11). A pesar de estas dificultades, debido a las grandes diferencias existentes en cuanto al pronóstico y tratamiento entre los distintos tipos de tumores de partes blandas congénitos, la necesidad de un diagnóstico prenatal se impone, ya que permitiría planificar las estrategias terapéuticas que se llevarán a cabo tras el nacimiento del feto (3). Por ello, son de vital importancia las técnicas de imagen que, aunque limitadas, pueden orientar hacia un posible diagnóstico, a través de la definición radiológica de las características del tumor (11).

Uno de los puntos fundamentales a establecer, por sus importantes implicaciones pronósticas, es el carácter benigno o maligno del tumor. Para ello, se han descrito varios criterios sugestivos de malignidad entre los que se encuentran: un tamaño tumoral mayor de 5 cm, la presencia de áreas de necrosis, el asiento del tumor en profundidad, hipointensidad en T1 e hiperintensidad en T2 en el estudio por resonancia nuclear magnética (RNM), una alta vascularización mediante ecografía *doppler* (11), una mala delimitación tumoral y la invasión por contigüidad de las estructuras adyacentes (12). Por tanto, algunos de los puntos esenciales a estudiar mediante las pruebas de imagen, son la definición del origen tumoral, localización anatómica, extensión, profundidad, sistema de vascularización y relación con los órganos vecinos (3). Las principales técnicas de imagen que se utilizan durante el embarazo (por su inocuidad sobre el feto), son la ecografía y la RNM. El examen sonográfico es una técnica simple y de bajo coste que se puede usar como primera alternativa en el proceso diagnóstico. La modalidad *doppler* permite, además, valorar el carácter vascular de la tumoración, muy importante puesto

que, como se comentó previamente, la hipervascularización es uno de los criterios de malignidad de las lesiones ocupantes de espacio congénitas fetales (11).

La RNM es la prueba de imagen de elección para el diagnóstico de este tipo de tumores, además de permitir una valoración casi óptima de sus relaciones anatómicas con las estructuras vecinas y de la posible invasión ganglionar loco-regional (12). La tasa de éxito de la RNM para diferenciar entre malignidad o benignidad tumoral varía entre 30 % y 90 %, según la población estudiada (11).

El diagnóstico definitivo de la tumoración que se expone en el caso clínico fue de miofibroma solitario, pero como ocurre en muchas ocasiones, no se llegó al mismo prenatalmente, sino tras el nacimiento, barajándose previamente otras opciones. Como se expuso en la introducción, el miofibroma se puede presentar de distintas formas. La variante multisistémica con o sin afectación visceral, se sospecha con facilidad ante múltiples lesiones, en distintas localizaciones, con características similares, existiendo casos descritos en la literatura, referentes a su diagnóstico prenatal (13); pero el diagnóstico prenatal de la forma solitaria es más complejo y precisa descartar un gran número de patologías previamente. Las pruebas de imagen, como la ecografía o la RNM, son herramientas básicas en esta tarea (14).

El diagnóstico diferencial de los miofibromas solitarios, al ser tumores de partes blandas que pueden estar altamente vascularizados, se realiza fundamentalmente con otros tumores de extirpe fibroblástica (benignos o malignos) y con tumoraciones vasculares placentarias/fetales (3). En este caso, el diagnóstico de sospecha inicial fue de hemangioma placentario o corangioma. Esto viene justificado porque al ser diagnosticado en una ecografía en el servicio de Urgencias, no se definió correctamente el tejido del que dependía la formación y dado el poco tiempo transcurrido entre la ecografía diagnóstica y el nacimiento prematuro, no pudo completarse un examen ecográfico de alta resolución. Además, como se detalla a continuación, ambas tumoraciones presentan características ecográficas similares.

El estudio ecográfico del miofibroma se caracteriza por mostrar imágenes de tumoraciones de partes blandas bien delimitadas, hipo/isoecogénicas respecto al tejido en el que asientan y con paredes engrosadas periféricamente a modo de cápsula. La mayoría de las lesiones presentan un centro marcadamente hipo/anecogénico con áreas de calcificación. Frecuentemente, las masas están hipovascularizadas en el estudio *doppler*, aunque algunas pueden presentar un flujo periférico aumentado, son estas últimas las que plantean más problemas a la hora del diagnóstico diferencial (15, 16).

Por otro lado, en la RNM estas lesiones presentan una señal de baja intensidad en T1 y de intensidad variable en T2, con un refuerzo periférico tras la administración de contraste con gadolinio (15, 16).

Los hemangiomas placentarios o corangiomas por su parte, son tumores no trofoblásticos benignos que derivan de una excesiva proliferación vascular del estroma de las vellosidades coriales. Son los tumores placentarios benignos prenatales más frecuentes, con una frecuencia total de 1 %. Sin embargo, la evidencia clínica es bastante menor, apareciendo en 1 de cada 3500-9000 nacimientos (17). Normalmente, son asintomáticos, aunque de manera ocasional pueden asociarse a resultados fetales adversos como *hidrops* de causa no inmune, fallo cardíaco, cardiomegalia, anemia, trombocitopenia, coagulopatía de consumo, parto pretérmino, crecimiento intrauterino restringido grave y muerte fetal anteparto (17). Los corangiomas generalmente aparecen como masas bien circunscritas, redondeadas e hipoecoicas (17), características que comparten con los miofibromas (como se vio previamente), de ahí que el diagnóstico ecográfico entre ambas entidades pueda ser dificultoso, si no se ve claramente de que estructura anatómica depende la tumoración. Los corangiomas se sitúan cerca de la superficie coriónica, habitualmente próximos a la inserción del cordón (17), al contrario que los miofibromas, que no dependen de la placenta sino de estructuras fetales. El estudio mediante *doppler* color es útil a la hora de diferenciar la propia lesión del tejido placentario que la rodea, para así poder evidenciar los vasos aberrantes que la nutren. Al igual que los miofibromas, presentan un bajo índice

de pulsatilidad en los vasos nutricios tumorales (17). Así pues, para diferenciar ambas entidades, hay que determinar de manera clara la estructura de la que depende el tumor, aspecto que se puede ver limitado por la posición fetal o por la localización placentaria/tumoral. Por ello también se ha de buscar otros signos ecográficos indirectos que puedan orientar hacia el posible diagnóstico de hemangioma placentario, como son: un aumento de la velocidad pico sistólica de la arteria cerebral media, cardiomegalia, polihidramnios o incluso *hidrops* fetal (17).

El diagnóstico diferencial del miofibroma solitario no solo se hace con los hemangiomas originados en la placenta, sino también con masas que asientan sobre tejidos fetales. Los tumores vasculares fetales son los tumores de tejidos blandos más frecuentes en la infancia (12, 14). Son normalmente benignos (14), afectan a 4 % a 10 % de los niños de piel blanca, con predominio en el sexo femenino (12). En los hemangiomas congénitos, las lesiones son máximas en número y tamaño en el momento del nacimiento, evolucionan rápidamente en los primeros meses de vida, no desapareciendo posteriormente (12). La cabeza y el cuello son las localizaciones más comunes sobre las que aparecen estos tumores, aunque también se pueden desarrollar sobre las extremidades (14). Los hemangiomas fetales suelen ser cutáneos en placa, o subcutáneos nodulares, pero también pueden presentar una localización visceral o muscular esquelética (12). Por lo tanto, los tejidos de los que puede depender y sus emplazamientos anatómicos podrían ser compatibles con un miofibroma solitario. Su pronóstico depende del volumen tumoral, ya que puede crear un tercer espacio y provocar insuficiencia cardíaca por alteración de la volemia, además de compresión de estructuras adyacentes y aparición de úlceras/necrosis por alteración de la vascularización tisular (12). La mayoría de los pacientes presentan un buen pronóstico y, por ello, se opta por una actitud expectante, aunque en los infrecuentes casos de mal pronóstico, la cirugía es el tratamiento de elección (12). En lo que respecta a su diagnóstico ecográfico, el *doppler* color muestra una imagen bien circunscrita, hipoecoica, con refuerzo posterior, igual que en los casos de miofibroma solitario. Lo que permite diferenciar ambas entidades clínicas es el

flujo vascular en el interior de la lesión. La hipervascularización interna es característica del hemangioma, frente a la hipovascularización típica del miofibroma. En ocasiones, el miofibroma también puede estar altamente vascularizado, pero periféricamente, como en el caso que se expone. Si presenta hipervascularización interna como anteriormente se ha citado, obligaría a descartar patología maligna, que siempre hay que considerar dentro del protocolo diagnóstico (3).

Finalmente, en el diagnóstico diferencial de los miofibromas solitarios, se incluyen también otros tumores fibroblásticos; fundamentalmente el fibrosarcoma, el neurofibroma, el sarcoma de partes blandas, el neuroblastoma metastásico y la histiocitosis. En la tabla 1, se muestra la clasificación de los principales tumores fibroblásticos observados en niños, clasificados en función de su potencial de malignidad. De entre todos ellos, el que presenta mayores similitudes con el miofibroma es el fibrosarcoma, difícil de diferenciar de este, incluso mediante estudio anatomopatológico (3, 14). El fibrosarcoma, es un tumor mesenquimal de estirpe fibroblástica de carácter maligno. Se suele desarrollar en los dos primeros años de vida y es más común en niños varones (3). Las localizaciones más frecuentes son las extremidades, el tronco, la cabeza

y el cuello (3). Todas estas características (menos la malignidad), son extrapolables al miofibroma en su forma solitaria. Ecográficamente se visualiza como una masa heterogénea e hipervascular (18), similar a las imágenes que se observan en los hemangiomas o en los miofibromas altamente vascularizados, como se describió anteriormente (3, 18). Existen múltiples casos descritos en la literatura en los que el fibrosarcoma infantil se confunde con el hemangioma (18). La lesión suele ser de gran tamaño, mal circunscrita, con tendencia a infiltrar los tejidos circundantes y las estructuras neurovasculares (11). Histológicamente presenta un alto componente celular fusiforme, lo que lo asemeja enormemente a los miofibromas infantiles. No obstante, en el caso del fibrosarcoma, las células suelen presentar genéticamente secuencias t(12;15) (p13; q 25) con una fusión ETV6- NTKR 3 (3). Los fibrosarcomas tienen una tasa de curación cercana a 80 % (19), así que el pronóstico se puede considerar intermedio. El tratamiento consiste básicamente en la exéresis quirúrgica de la masa, combinada con quimio/radioterapia (19). En el presente caso, la lesión era histológicamente muy similar a un fibrosarcoma, pero la ausencia de fusión genética anteriormente descrita confirmó el diagnóstico de miofibroma infantil.

Tabla 1
Clasificación de tumores fibroblásticos y miofibroblásticos infantiles más frecuentes.

Tumores benignos
<ul style="list-style-type: none"> • Pseudosarcomas: Fascitis nodular, fascitis craneal, fascitis y miositis proliferativa, miositis focal y miositis proliferativa • Fibromas: Fibroma de Gardner, fibroma cardiaco, fibroma de la vaina tendinosa. • Fibromatosis: Fibromatosis infantil, fibromatosis Colli, fibromatosis digital infantil, hamartoma fibroso de la infancia, angiofibroma faríngeo juvenil, fibromatosis hialina juvenil
Tumores intermedios: tumores localmente agresivos
<ul style="list-style-type: none"> • Lipofibromatosis, fibromatosis desmiode, fibromatosis superficial palmar y plantar
Tumores intermedios: tumores que raramente metastatizan
<ul style="list-style-type: none"> • Tumor miofibroblástico inflamatorio, fibrosarcoma infantil, tumor fibroso solitario y hemangiopericitoma, sarcoma miofibroblástico de bajo grado, tumor mesenquimal mixoide primitivo de la infancia
Tumores malignos
<ul style="list-style-type: none"> • Sarcoma fibromixoide de bajo grado, fibrosarcoma de adultos, mixofibrosarcoma, fibrosarcoma esclerosante epiteloide

CONCLUSIONES

El miofibroma infantil es una entidad de difícil diagnóstico prenatal, debido al gran abanico de tumoraciones con las que se puede realizar el diagnóstico diferencial y la inespecificidad de los hallazgos diagnósticos en las pruebas de imagen de las que se dispone actualmente. Es esencial a la hora de estudiar estas lesiones, determinar claramente las estructuras de las que dependen (fetales o placentarias) y evaluar si presentan vascularización interna, rasgo diferencial con las tumoraciones vasculares o las masas fibroblásticas de carácter maligno. Además, el estudio genético e inmunohistoquímico tumoral, es una herramienta esencial dentro del análisis histológico y anatomopatológico de esta infrecuente entidad.

Aspectos éticos: se garantizó la confidencialidad tanto de la información como de la identificación de los pacientes, para proteger sus derechos de privacidad.

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

REFERENCIAS

- Machan K, Bravo C, Martínez-León MI, Affumicato L. Miofibromatosis infantil. Un caso estudiado con ecografía y resonancia magnética de cuerpo entero. *Radiología*. 2014; 56 (1): 80-83.
- Rubin BP, Bridge JA. Myofibroma/myofibromatosis. *World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone*. Lyon (France): IARC Press; 2002. p. 59–61.
- Sargar KM, Sheybani EF, Shenoy A, Aranake-Chrisinger J, Khanna G. Pediatric Fibroblastic and Myofibroblastic Tumors: A Pictorial Review. *Radiographics*. 2016; 36 (4): 1195 - 1214.
- Bhatkule MA, Dhawle MS, Kumbakarna NR, Bindu RS. Infantile Myofibromatosis of Uterus: a case report. *Indian J Cancer*. 2015; 52 (3): 452-453.
- Hausbrandt PA, Leithner A, Beham A, Bodo K, Raith J, Windhager R *et al*. A rare case of infantile myofibromatosis and review of the literature. *J Pediatr Orthop B*. 2010; 19 (1): 122-126.
- Wiswell TE, Davis J, Cunningham BE, Solenberger R, Thomas PJ. Infantile myofibromatosis: the most common fibrous tumour of infancy. *J Pediatr Surg*. 1988; 23 (4): 315-318.
- Enzinger FM, Weiss SW. Infantile myofibromatosis. En: Enzinger FM, Weiss SW editores. *Soft Tissue Tumor*. 1st edition. St. Louis: Mosby; 1983; pp. 78–83.
- Mashiah J, Hadj-Rabia S, Domp Martin A, Harroche A, Laloum-Grynberg E, Wolter M *et al*. Infantile myofibromatosis: a series of 28 cases. *J Am Acad Dermatol*. 2014; 71 (2): 264-270.
- Zand DJ, Huff D, Everman D, Russell K, Saitta S, McDonald-McGinn D *et al*. Autosomal Dominant Inheritance of infantile myofibromatosis. *Am J Med Genet A*. 2004; 126A (3): 261-266.
- Linhares ND, Freire MC, Cárdenas RG, Bahia M, Puzenat E, Aubin F *et al*. Modulation of expressivity in PDGFRB-related infantile myofibromatosis: a role for PTPRG? *Genet Mol Res*. 2014; 13 (3): 6287-6292.
- Stein-Wexler R. Pediatric soft tissue sarcomas. *Semin Ultrasound CT MR* 2011; 32 (5): 470-488.
- Minard-Colin V, Orbach D, Martelli H, Bodemer C, Oberlin O. [Soft tissue tumors in neonates]. *Arch Pediatr*. 2009; 16 (7): 1039 - 1048. French.
- Coleman AM, Calvo-Garcia MA, Zbojniewicz AM, Alonso M, Lim FY. Prenatal diagnosis of Infantile Myofibroma with postnatal Imaging Correlation. *Fetal Diagn Ther*. 2016; 40 (1): 73-78.
- Ferrari A, Orbach D, Sultan I, Casanova M, Bisogno G. Neonatal soft tissue sarcomas. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2012; 17 (4): 231 - 288.
- Koujok K, Ruiz RE, Hernández RJ. Myofibromatosis: imaging characteristics. *Pediatr Radiol*. 2005; 35 (4): 374 - 380.
- Dubois J, Garel L, David M, Powell J. Vascular soft tissue tumors in infancy: Distinguishing features on Doppler Sonography. *AJR Am Roentgenol*. 2002; 178 (6): 1541-1545.
- D'Antonio F, Bhide A. Ultrasound in placental disorders. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol*. 2014; 28 (3): 429 - 442.
- Hu Z, Chou PM, Jennings LJ, Arva NC. Infantile fibrosarcoma-a clinical and histologic mimicker of vascular malformations: case report and review of the literature. *Pediatr Dev Pathol*. 2013; 16 (5): 357 - 363.
- Kraneburg UM, Rinsky LA, Chisholm KM, Khosla RK. Emergency surgical treatment of an ulcerative and hemorrhagic congenital/infantile fibrosarcoma of the lower leg: case report and literature review. *J Pediatr Orthop B*. 2013; 22 (3): 228-232.

Recibido el 16 de enero de 2018
Aprobado el 25 de junio 2018