



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA**

**DIVISIÓN DE ESTUDIO DE POSGRADO E**

**INVESTIGACIÓN**

**HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ**

**Frecuencia de tumores fibroblásticos y  
miofibroblásticos en el Hospital Infantil de México  
Federico Gómez en el periodo comprendido del  
2000 a 2020.**

**TESIS**

**PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:**

**PATOLOGÍA PEDIÁTRICA**

**PRESENTA:**

**DR. JOSSUÉ ABRAHAM BLASÍ MENDIOLA**

**TUTOR ACADÉMICO:**

**DR. STANISLAW WLADISLAW SADOWINSKI PINE**

**TUTOR METODOLÓGICO:**

**DRA. MARIA DE LOURDES CABRERA MUÑOZ**



**CIUDAD DE MÉXICO**

**FEBRERO 2023**



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## HOJA DE FIRMAS

---

Dr. Moreno Espinosa Sarbelio  
Director de Enseñanza y Desarrollo Académico  
Hospital Infantil de México Federico Gómez

---

Dr. Stanislaw Wladislaw Sadowinski Pine  
Director de tesis  
Adscrito del Departamento de Patología Clínica y Experimental  
Hospital Infantil de México Federico Gómez

## HOJA DE FIRMAS

---

Dra. María de Lourdes Cabrera Muñoz

Tutor metodológico

Adscrito del Departamento de Patología Clínica y Experimental

Hospital Infantil de México Federico Gómez

---

Dra. María Argelia Escobar Sánchez

Jefa del Departamento de Patología Clínica y Experimental

Hospital Infantil de México Federico Gómez

## DEDICATORIA

*A mis padres y hermanos:*

*Por su apoyo incondicional en mi formación académica como médico*

*A mis maestros del curso de patología pediátrica:*

*Por su ejemplo a seguir, enseñanzas y su disciplina*

*A mis compañeros residentes y amigos:*

*Por acompañarme y aligerarme el camino*

## INDICE

1.- Antecedentes.....	7
2.- Marco teórico.....	9
Fascitis nodular.....	9
Hamartoma fibroso de la infancia.....	11
Fibromatosis digital infantil.....	13
Miofibroma/miofibromatosis.....	14
Fibromatosis colli.....	16
Angiofibroma nasofaríngeo.....	17
Fibromatosis desmoide.....	19
Lipofibromatosis.....	22
Tumor miofibroblástico inflamatorio.....	24
Fibrosarcoma infantil.....	26
Sarcoma fibromixoide de bajo grado.....	28
Fibrosarcoma epitelioides esclerosante.....	30
3.- Planteamiento del problema.....	32
4.- Pregunta de investigación.....	32
5.- Justificación.....	32
6.- Hipótesis.....	33
7.- Objetivos.....	33
Objetivo general.....	33
Objetivos específicos.....	33
8.- Metodología.....	33

Diseño del estudio.....	34
Población de estudio.....	34
Criterios de inclusión.....	34
Criterios de exclusión.....	34
Muestreo y tamaño de la muestra.....	34
Materiales.....	34
Métodos.....	35
9.- Definición de variables.....	35
10.- Plan de análisis estadístico.....	37
11.- Consideraciones éticas.....	37
12.- Resultados.....	37
13.- Discusión.....	72
14.- Conclusiones.....	73
15.- Cronograma de actividades.....	75
16.- Bibliografía.....	76
17.- Limitaciones del estudio .....	80
18.- Anexos.....	81

## 1.- Antecedentes

El tejido fibroconectivo se encuentra constituido por fibroblastos y la matriz extracelular. Los fibroblastos son los encargados de la producción de la colágena tipo I, colágena tipo II, fibras reticulares (colágena tipo III) y fibras elásticas. La matriz extracelular está conformada por glucoproteínas como la fibronectina, la laminina, el ácido hialurónico y los glucosaminoglucanos <sup>(1)</sup>.

Los fibroblastos son células de forma ahusada, sus núcleos son ovoides, de bordes lisos, la cromatina es vesicular con presencia de hasta dos nucleolos poco aparentes; el citoplasma es eosinófilo a basófilo dependiendo de su índice de actividad. Ultraestructuralmente contienen numerosas cisternas de retículo endoplásmico rugoso, un complejo de Golgi grande con vesículas llenas de material granular y escasas mitocondrias y ribosomas. Los miofibroblastos comparten características tanto de fibroblastos y células de músculo liso e inmunohistoquímicamente expresan vimentina, actina de músculo liso y desmina <sup>(2)</sup>.

De acuerdo con la organización mundial de la salud las lesiones fibroblásticas y miofibroblásticas se clasifican en cuatro categorías dependiendo de las características clínicas, características histológicas y comportamiento biológico: tumores benignos, tumores intermedios localmente agresivos, tumores intermedios raramente metastatizantes y tumores malignos (tabla 1) <sup>(3)</sup>.

<b>Benignos</b>	Fascitis nodular Fascitis proliferativa Fascitis isquémica Miositis osificante Fibroma de la vaina tendinosa Fibroblastoma desmoplásico Elastofibroma Angiofibroma de tejidos blandos Fibroma pleomórfico Fibromatosis digital infantil Angiofibroma nasofaríngeo
<b>Intermedios (localmente agresivos)</b>	Fibromatosis tipo palmar/plantar Fibromatosis tipo desmoide

<b>Intermedios (raramente metastatizante)</b>	Dermatofibrosarcoma protuberans Tumor fibroso solitario Sarcoma miofibroblástico de bajo grado Tumor miofibroblástico inflamatorio Sarcoma fibroblástico mixoinflamatorio
<b>Malignos</b>	Fibrosarcoma tipo adulto Mixofibrosarcoma Sarcoma fibromixoide de bajo grado Fibrosarcoma epiteloides esclerosante

Tabla 1.- Clasificación de tumores fibroblásticos y miofibroblásticos, Organización mundial de la salud, 2020.

Los tumores fibroblásticos y miofibroblásticos de la infancia y la niñez se dividen en dos grandes grupos: lesiones que corresponden a lesiones similares a las de los adultos y lesiones fibrosas que son específicas de la población pediátrica. De acuerdo con la organización mundial de la salud se pueden dividir en: tumores benignos (como el hamartoma fibroso de la infancia), tumores intermedios localmente agresivos (como la lipofibromatosis) y tumores intermedios raramente metastatizantes (como el fibrosarcoma infantil). Véase tabla 2 <sup>(3)</sup>.

<b>Benignos</b>	Hamartoma fibroso de la infancia Fibroma aponeurótico calcificante Tumor fibroso calcificante Fibromatosis digital infantil Síndrome de fibromatosis hialina Fibromatosis Colli Fibroma de Gardner
<b>Intermedios (localmente agresivos)</b>	Lipofibromatosis Fibroblastoma de células gigantes
<b>Intermedios (raramente metastatizante)</b>	Fibrosarcoma infantil

Tabla 2.- Tumores fibroblásticos y miofibroblásticos en la edad pediátrica, Organización mundial de la salud, 2022.

## **2.- Marco teórico**

### **Tumores fibroblásticos y miofibroblásticos benignos**

#### **Fascitis nodular**

Es la neoplasia mesenquimal más común en la edad pediátrica compuesta por fibroblastos y miofibroblastos. Se caracteriza por ser autolimitada y en algunas ocasiones por un comportamiento seudosarcomatoso debido a su rápido crecimiento, alta celularidad y actividad mitótica, datos histológicos que pueden confundirse con un fibrosarcoma infantil <sup>(2)</sup>.

Pueden clasificarse según su origen y localización en: fascitis intravascular, cuando se origina de vasos de pequeño o mediano calibre y en fascitis craneal, cuando afecta el cuero cabelludo, es de rápido crecimiento, erosiona la tabla externa de los huesos del cráneo y frecuentemente penetra la tabla interna e infiltra las meninges. La etiología no está bien establecida, se considera como antecedentes importantes traumatismos en un 15% de los casos <sup>(5)</sup>.

Clínicamente consisten en una lesión nodular de rápido crecimiento de 1 a 2 semanas de evolución, la mitad de los casos presentan inflamación, dolor o parestesias por presión de nervios periféricos. La mayoría de las lesiones son solitarias. Aunque puede presentarse a cualquier edad, el pico de incidencia ocurre entre los 20 y los 40 años, hombres y mujeres están igualmente afectados, excepto en la fascitis craneal que es más frecuente en varones <sup>(2,5)</sup>.

Las localizaciones principales son: extremidades superiores, pared torácica y espalda. En niños el sitio principal de afectación es cabeza y cuello. Es poco común en extremidades inferiores e infrecuente en manos, pies, cavidad oral, conducto auditivo externo y mama <sup>(2,4)</sup>.

La mayoría se localizan en el tejido celular subcutáneo, rara vez dentro del músculo esquelético o en la piel. En la fascitis craneal son de localización en periostio e

involucra los tejidos blandos del cuero cabelludo y pueden extenderse hacia las meninges <sup>(3,8)</sup>

La apariencia macroscópica varía ampliamente dependiendo de la cantidad de estroma fibroso (color café claro) y mixoide (aspecto gelatinoso), de la celularidad de la lesión, la mayoría son bien circunscritas y no encapsuladas, rara vez infiltrativas centradas en la fascia profunda con infiltración a los tejidos blandos. En promedio miden 2 cm, llegando a alcanzar un tamaño de hasta 10 cm al momento de la escisión con un crecimiento rápido de semanas a meses <sup>(3,4)</sup>.

Histológicamente la fascitis nodular recuerda a un tejido de granulación organizado. Los subtipos morfológicos son: fascitis intravascular, fascitis craneal y fascitis osificante, todas presentan proliferación de fibroblastos y miofibroblastos citológicamente benignos de apariencia inmadura, de citoplasma moderado dispuestas en una matriz mixoide o fibrosa. Las células varían poco de forma y tamaño, los núcleos son ovalados con uno o dos nucleolos aparentes y pueden observarse escasas mitosis, pero nunca atípicas <sup>(3,4,9)</sup>.

Usualmente a pesar de ser lesiones bien delimitadas presentan bordes infiltrativos con extensión hacia los tabiques fibrosos del tejido celular subcutáneo y entre las fibras del músculo esquelético. Las células se encuentran dispuestas en fascículos cortos e irregulares, acompañadas de pequeñas cantidades de colágena madura, la matriz se observa de aspecto mixoide debido a la presencia de mucopolisacáridos los cuales pueden ser teñidos con azul alciano. Además, se pueden encontrar linfocitos, eritrocitos extravasados, histiocitos espumosos, células gigantes multinucleadas y rara vez hemosiderófagos. El estroma varía dependiendo del tiempo de evolución de la lesión, el estroma es más mixoide en las lesiones tempranas y más colagenizada en lesiones antiguas (figura 1). De manera extraordinaria muestran hemorragia reciente, cambios quísticos, metaplasia ósea y necrosis <sup>(3,4,10)</sup>.

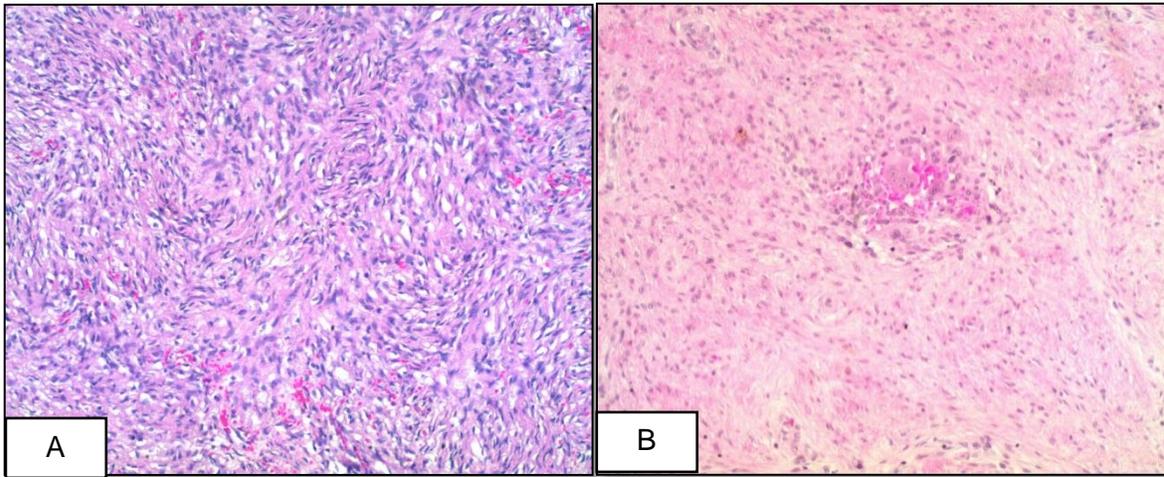


Figura 1. Fascitis nodular. Caso 4. A) Lesión temprana. B) Lesión antigua con células gigantes multinucleadas.

La fascitis nodular expresa los siguientes anticuerpos por inmunohistoquímica: actina de músculo liso (con expresión en citoplasma), actina de músculo específico (con expresión en citoplasma) y de manera focal desmina (con expresión en citoplasma). No expresan  $\beta$ -catenina, citoqueratinas, PS100 y CD34 <sup>(4,5)</sup>. Las alteraciones moleculares halladas en esta neoplasia son arreglos en el gen USP6 localizado en el cromosoma 17p13 y el gen MYH9 localizado en el cromosoma 22q13.1 en el 60-80% de los casos. El tratamiento es quirúrgico con un pronóstico excelente, la recurrencia local es rara y pueden presentar regresión espontánea. No metastatizan, ni muestran transformación maligna <sup>(2,9)</sup>.

### **Hamartoma fibroso de la infancia**

El hamartoma fibroso de la infancia es una neoplasia usualmente pequeña, localizada a nivel del tejido celular subcutáneo y en la dermis reticular, es más frecuente en los primeros 2 años de vida con un promedio de edad a los 10 meses. Afecta de manera predominante al sexo masculino con una relación hombre/mujer de 3:1 <sup>(2)</sup>.

La mayoría de ellos son solitarios y pueden ser de lento o rápido crecimiento. El 25% de los casos se presentan de manera congénita. Los principales sitios de afectación son: la región axilar, el hombro, los brazos y antebrazos, el muslo, la región inguinal y la región perineal. Clínicamente son masas subcutáneas indoloras, con decoloración, edema e hipertrichosis de la piel suprayacente. Hay casos asociados a esclerosis tuberosa y el síndrome de William <sup>(3)</sup>.

Macroscópicamente son lesiones poco circunscritas y consisten en una mezcla de tejidos de diferente color (café gris a amarillo) y consistencia (blandos a firmes). En promedio miden de 3 a 5 cm de eje mayor. Histológicamente se caracteriza por presentar un patrón organoide con tres componentes: haces y sábanas de fibroblastos y miofibroblasto en un estroma de colágena, nidos de células mesenquimales inmaduras redondas o ahusadas con escaso infiltrado por linfocitos y tejido adiposo maduro (figura 2). Puede presentar áreas hipocelulares que muestran un estroma con abundante colágeno y vasos sanguíneos, las mitosis son raras o están ausentes. Casos excepcionales muestran características sarcomatosas con áreas hipercelulares, mitosis y células ahusadas indiferenciadas. Un 25% de los casos pueden semejarse a un fibroblastoma de células gigantes con zonas hialinizadas y hendiduras revestidas por células tumorales <sup>(2,3,4,12)</sup>.

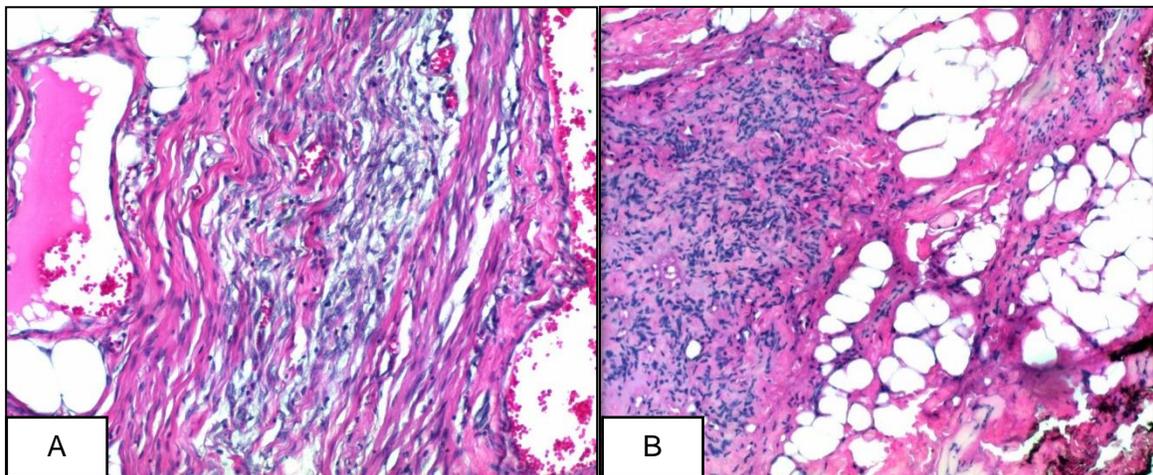


Figura 2. Hamartoma fibroso de la infancia. Caso 7. A) Células mesenquimales primitivas. B) Patrón organoide.

Los hamartomas fibrosos de la infancia expresan los siguientes anticuerpos de inmunohistoquímica: actina de músculo liso y desmina con patrón de expresión en citoplasma en el componente de células ahusadas, CD34 con patrón de expresión en la membrana celular en el componente mesenquimal inmaduro y PS100 con patrón de expresión nuclear y citoplasma en el tejido adiposo maduro. No expresan CD31, ni  $\beta$ -catenina <sup>(2,11)</sup>.

Los hamartomas fibrosos de la infancia se originan por inserciones/duplicaciones en el exón 20 del EGFR. El tratamiento es por medio de la escisión quirúrgica con un pronóstico excelente. No muestran regresión espontánea y el 15% recurren en 5 años <sup>(3,13)</sup>.

### **Fibromatosis digital infantil**

La fibromatosis digital infantil o fibromatosis por cuerpos de inclusión es una proliferación fibrosa distintiva de la infancia, ocurre en los dedos de las manos y los pies con una marcada tendencia a la recurrencia local. La mayoría de los pacientes presentan un nódulo no doloroso, firme de superficie lisa a brillante, es usualmente pequeño, raramente excede los 2 cm de diámetro mayor. El pico de incidencia ocurre antes del año de edad, siendo poco frecuente después de los 3 años. Un tercio de los casos son congénitos y afecta por igual a ambos sexos <sup>(2)</sup>.

Las lesiones se localizan de manera superficial en la dermis y tejido celular subcutáneo, afectan las partes laterales y el dorso de los dedos de las manos y de los pies en las falanges media y distal del tercer, cuarto y quinto dedo, pueden ser únicas o múltiples y clínicamente no causan dolor, pero sí deformidad de la articulación <sup>(2,3)</sup>.

Microscópicamente se caracterizan por una proliferación de fibroblastos uniformes rodeados por un denso estroma de colágeno. Las lesiones son poco circunscritas y se extienden desde la epidermis hasta el tejido celular subcutáneo rodeando los

apéndices cutáneos. La epidermis que recubre la lesión puede presentar hiperqueratosis o acantosis. La característica más importante es la presencia de pequeñas inclusiones, redondas en el citoplasma de las células neoplásicas (figura 3). El número de inclusiones varía de caso a caso. Las inclusiones miden de 3 a 15 micras, se localizan cerca del núcleo con un halo claro en su alrededor, son eosinófilos y recuerdan a eritrocitos. Ultraestructuralmente están compuestas por material fibrilar granular y retículo endoplásmico rugoso. Pueden teñirse con tinción de Tricrómica de Masson de color rojo. Por inmunohistoquímica expresan calponina, actina de músculo liso, desmina, CD99 y CD117 (2,4,14).

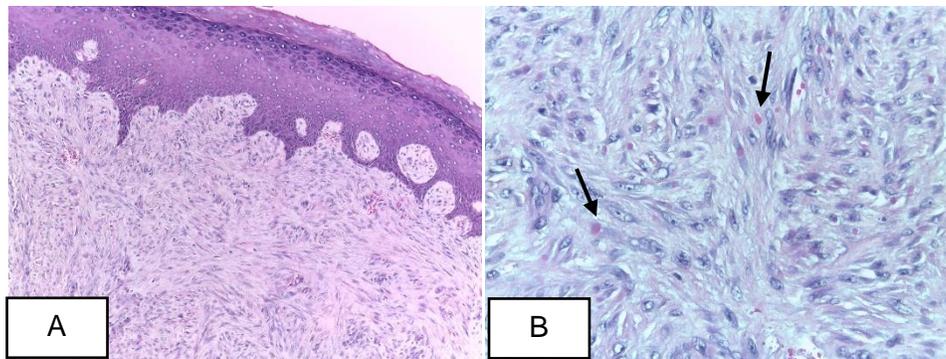


Figura 3. Fibromatosis digital infantil. Caso 9. A) Vista panorámica 4x. B) Inclusiones intracitoplasmáticas en células neoplásicas (flechas).

### **Miofibroma y miofibromatosis**

Es una neoplasia bifásica benigna compuesta por lóbulos de células mioides separadas por zonas celulares vascularizadas. Descritos anteriormente como “fibrosarcoma congénito” y “fibromatosis generalizada congénita” por presencia de múltiples nódulos en tejidos blandos y en órganos internos al nacimiento. Se dividen por su forma de presentación como formas solitarias (miofibroma) y multicéntricas o generalizadas (miofibromatosis) (2).

La miofibromatosis se designa múltiple cuando las lesiones se restringen a la piel, tejido celular subcutáneo, músculo esquelético y hueso y se caracteriza por un buen

pronóstico, mientras que la forma generalizada presenta lesiones viscerales y se caracteriza por un mal pronóstico <sup>(2,3)</sup>.

El miofibroma solitario clínicamente se manifiesta por ser un nódulo localizado en la dermis y en el tejido celular subcutáneo de lento crecimiento, no dolorosos a menudo café claros o rojizos. Es el doble de frecuente en el sexo masculino tanto en la edad pediátrica como en los adultos. Los sitios más frecuentes de afectación son: cabeza y cuello incluyendo el cuero cabelludo, órbita, región de la glándula parótida y cavidad oral, el segundo sitio más frecuente de afectación es el tórax y las extremidades superiores. El 40% de los casos se presentan de manera congénita <sup>(3,4,5)</sup>.

En la miofibromatosis generalizada los órganos internos involucrados comprenden los pulmones, el corazón, el aparato gastrointestinal, el páncreas y raramente el sistema nervioso central. En estos casos los síntomas varían dependiendo de la localización causando insuficiencia respiratoria, vómito, diarrea, siendo mortales de semanas a meses después del nacimiento <sup>(2,5)</sup>.

En los estudios de imagen los miofibromas son bien circunscritos, ocasionalmente pueden extenderse hacia el hueso subyacente siendo líticos con un área margina de esclerosis <sup>(15)</sup>.

Macroscópicamente son lesiones firmes, bien circunscritas de consistencia ahuladas, al corte blanco gris, varían de tamaño de 0.5 a 10 cm, lesiones de mayor tamaño pueden ulcerar la piel. Microscópicamente los miofibromas y las miofibromatosis tienen características similares. A bajo aumento presentan una imagen bifásica con áreas claras que alternan con áreas oscuras. Las áreas claras consisten en células ahusadas mioides rechonchas con citoplasma eosinófilo dispuestas en nódulos, haces cortos y remolinos, los núcleos son de forma ovalada de bordes romos, sin atipia nuclear; estas áreas se localizan con mayor predominio en la periferia de la lesión, pero pueden presentarse de manera aleatoria y difusa. Las áreas oscuras usualmente se localizan en el centro de la lesión, están compuestas por células redondas o células poligonales con un núcleo hiperromático o células ahusadas pequeñas dispuestas alrededor de vasos con un

patrón hemangiopericitoide (figura 4). Los núcleos son vesiculares, con escaso citoplasma eosinófilo y baja actividad mitótica. En algunos casos presentan hemorragia focal, generación quística, necrosis coagulativa y focos de calcificación. Por inmunohistoquímica expresan de manera focal y débil actina de músculo liso y actina de músculo específico. No expresan desmina, CD34, H-caldesmon, PS100, citoqueratinas y STAT-6 <sup>(2,3,5,16)</sup>.

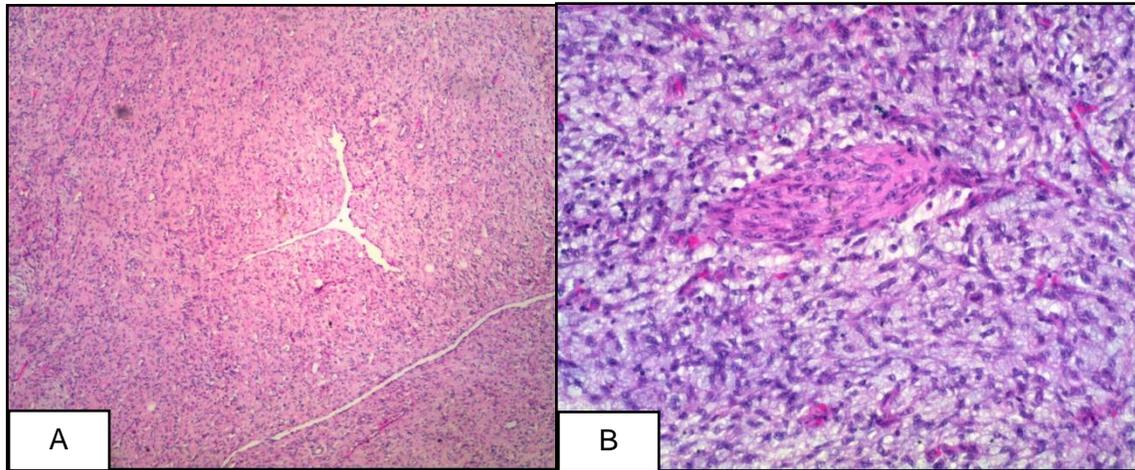


Figura 4. Miofibroma. Caso 25. A) Patrón hemangiopericitoide). B) Nódulo mioide periférico.

Los miofibromas y las miofibromatosis presentan mutaciones en la línea germinal en el gen del receptor del factor de crecimiento derivado de las plaquetas B (PDGFB). Presentan una recurrencia baja de hasta el 10%.

### **Fibromatosis colli**

Es una proliferación fibrosa benigna y autolimitada que ocurre en el músculo esternocleidomastoideo en recién nacidos de manera congénita o dentro de las primeras 4 semanas de vida. Tiene predilección por el músculo esternocleidomastoideo derecho, afectado el tercio medio o distal, sin embargo 15% de los casos involucran todo el músculo <sup>(2)</sup>.

La fibromatosis colli es poco común, pero es la causa más frecuente de masa en el cuello en el periodo perinatal. Se presenta como una masa dentro del músculo

provocando tortícolis con el mentón dirigido hacia el hombro contralateral no afectado, el crecimiento continuo puede ocurrir por varias semanas seguido de estabilización y resolución espontánea en la mayoría de los casos. El 20% se presenta de manera congénita y se puede asociar con otras anomalías congénitas como displasia de cadera, metatarso aducto, pie equinovaro y orejas prominentes. El ultrasonido es el método de imagen de elección que demuestra una masa ovoide bien definida, sólida, isoecoica en continuidad con el músculo esternocleidomastoideo. La incidencia notificada es del 2% de los recién nacidos y hay un ligero predominio en el género masculino (relación hombre/mujer 1.5:1) <sup>(2,3,5)</sup>.

La patogenia es incierta, se considera que es una lesión reactiva debido a traumatismos en el músculo esternocleidomastoideo que se haya adquirido en el útero o en el momento del parto. Macroscópicamente es una masa firme, generalmente menor de 2 cm y de color café claro. En los cortes histológicos se observa proliferación fibroblástica paucicelular similar a una cicatriz que atrapa el músculo esquelético en un patrón en “tablero de ajedrez”. No hay hiper cromasia nuclear, pleomorfismo o actividad mitótica <sup>(2,6,18)</sup>.

La fibromatosis colli es autolimitada con resolución dentro de los primeros 6 meses de vida, como tratamiento se realizan estiramientos y manipulaciones manuales pasivas o fisioterapia con eficacia en el 95% de los casos y un 5% requieren tratamiento quirúrgico <sup>(5,18)</sup>.

### **Angiofibroma nasofaríngeo**

El angiofibroma nasofaríngeo es una neoplasia fibrovascular localmente agresiva y variablemente celular. Los tumores surgen de la pared posterolateral del techo de la cavidad nasal o de la pared lateral de la nasofaringe. Representan menos del 1% de los tumores de este sitio anatómico <sup>(2)</sup>.

Clínicamente la triada clásica se caracteriza por epistaxis, obstrucción nasal y masa sinonasal/nasofaríngea. La biopsia está contraindicada debido a su sangrado

potencialmente difuso. Con la progresión tumoral, se observa deformidad facial, sordera, diplopía y proptosis <sup>(3)</sup>.

En los estudios de imagen se observa una masa de tejidos blandos altamente vascular que involucran y ensancha la fosa pterigopalatina con arqueamiento anterior del antro maxilar adyacente (signo de Holman-Miller) considerado como patognomónico <sup>(5)</sup>.

El angiofibroma es una neoplasia rara con una incidencia de 3.7 casos por un millón de habitantes. El tumor se desarrolla exclusivamente en hombres adolescentes en la segunda década de la vida y si se identifica en mujeres, debe investigarse en el paciente feminización testicular o cariotipo. El crecimiento tumoral se correlaciona con el inicio de la pubertad y la fuerte expresión de receptores de andrógenos <sup>(3,4)</sup>.

Las mutaciones somáticas en el gen de la B-catenina se observan en el 75% de los tumores con una expresión nuclear en las reacciones de inmunohistoquímica. Puede haber asociación con la poliposis adenomatosa familiar <sup>(17)</sup>.

Macroscópicamente son tumores lobulados de hasta 20 cm con un tamaño promedio de 4 cm. Histológicamente es una lesión numerosos vasos sanguíneos de variable tamaño, desde capilares en forma de hendidura hasta vasos irregularmente dilatados y ramificados con un patrón en “asta de ciervo” (figura 5). No se identifica tejido elástico en los vasos, excepto en las arterias nutricias. El estroma está compuesto por células fibroblásticas bipolares o estelares con núcleos vesiculares y nucleolos poco aparentes. De manera aislada pueden observarse células gigantes multinucleadas. La mitosis son escasas o ausentes. El estroma puede ser laxo o denso con prominente colágeno. Los tumores tratados con bloqueadores de receptores de andrógenos son hipocelulares con aumento de la colágena<sup>(2,5)</sup>.

Las células del estroma del angiofibroma muestran una fuerte expresión del receptor de andrógenos y  $\beta$ -catenina, mientras que los vasos sanguíneos expresan actina de músculo liso. Los angiofibromas tienen un pronóstico variable con índices de recurrencia del 5 al 25%, a veces con recurrencias múltiples <sup>(3)</sup>.

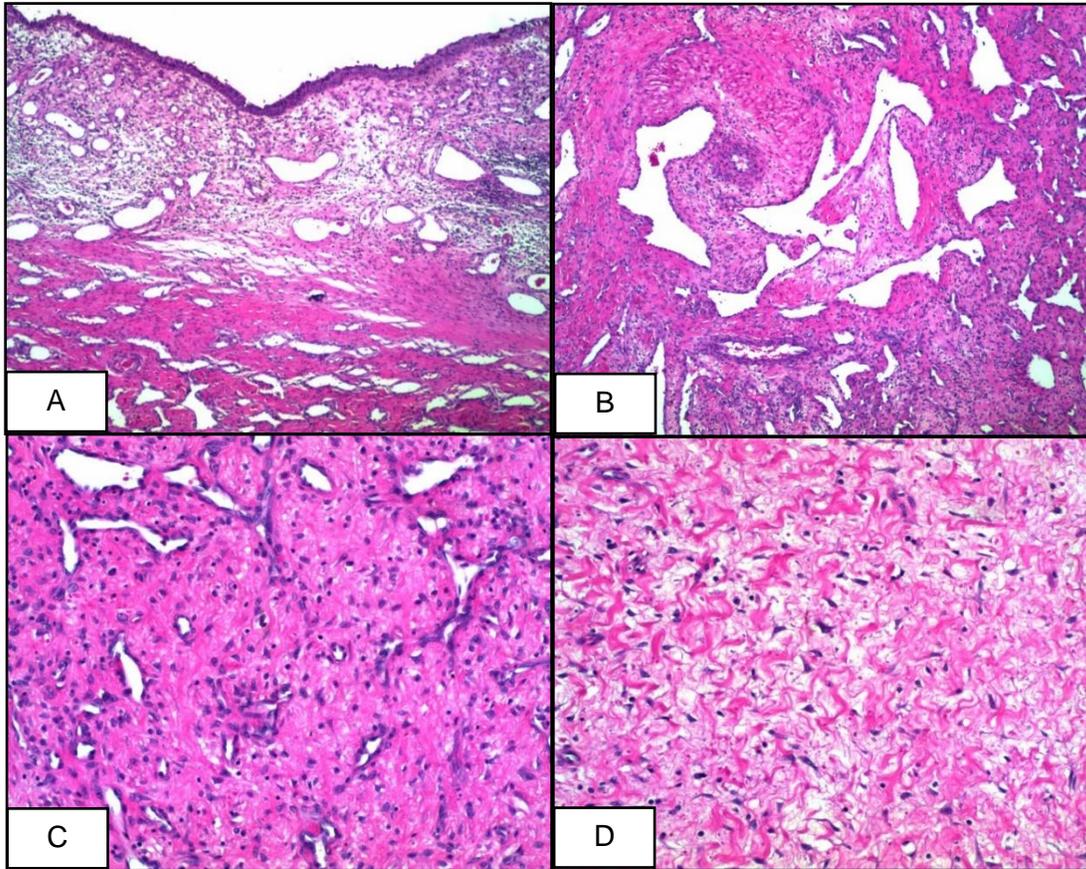


Figura 5.- Angiofibroma nasofaríngeo. Caso 80. A) a C) Patrón vascular hemangiopericitoide. D) Estroma colagenizado.

**Tumores fibroblásticos y miofibroblásticos intermedios localmente agresivos**  
**Fibromatosis desmoide (fibromatosis músculo aponeurótica)**

Es una neoplasia fibroblástica/miofibroblástica intermedia que se caracteriza por ser infiltrativa, con tendencia a la recurrencia local y no metastatizar. La fibromatosis desmoide se clasifica en: fibromatosis extra abdominal, abdominal e intraabdominal. La fibromatosis extra abdominal (fibromatosis músculo aponeurótica) afecta principalmente los músculos del hombro, cabeza y cuello, pared torácica, pelvis y muslos de adolescentes y adultos jóvenes. Ocurre en pacientes de hasta los 40 años con un pico de incidencia de 25 y 35 años. Los tumores se localizan de manera profunda, son poco circunscritos, de crecimiento lento y con poco dolor. En niños es más frecuente la localización en la región del cuello involucrando el músculo

deltoides, región escapular, fosa supra clavicular, triangulo cervical posterior, zona axilar y extremidad superior. Clínicamente se presentan como masas grandes, dolorosas de lento crecimiento <sup>(3)</sup>.

La fibromatosis abdominal afecta la pared anterior del abdomen con mayor frecuencia en pacientes embarazadas o en pacientes con antecedente de heridas quirúrgicas. La fibromatosis intraabdominal representa el 8% de todas las fibromatosis, se encuentran asociados en mayor medida a síndrome de poliposis adenomatosa familiar y síndrome de Gardner, traumatismos o estados hiperestrogénicos. La localización más frecuente es a nivel de la arteria ileocólica, ligamento gastrocólico, epiplón y retroperitoneo. La mayoría son asintomáticas, pero pueden presentarse como sangrado abdominal, obstrucción y perforación intestinal. La mayoría de ellos miden más de 10 cm <sup>(3,5,20)</sup>.

El síndrome de Gardner es una variante de la poliposis adenomatosa familiar que se caracteriza por: poliposis colónica, osteomas, fibromas, quistes epidérmicos, quistes sebáceos y en un 10 al 15% de los casos desarrollan fibromatosis tipo desmoide. Es más frecuente en mujeres que en varones con un pico de diagnóstico entre los 25 y 35 años. Las fibromatosis desmoides relacionadas a poliposis adenomatosa familiar suelen ser múltiples, grandes e intra abdominales y frecuentemente recurren. Es causado por mutación en la línea germinal del gen APC en el cromosoma 5q21 y en el gen de B catenina (CTNNB1) localizado en el cromosoma 3p21 en el 85% de los casos <sup>(4,19)</sup>.

La etiología de la fibromatosis desmoide es multifactorial, incluyen causas físicas, traumatismos, radiación ionizante y factores endócrinos. Son lesiones localmente agresivas, pero no metastatizantes. El 90% son esporádicas y 10% son familiares. El margen quirúrgico microscópico positivo o negativo no predice el índice de recurrencia el cual es del 35% hasta el 65% en los primeros dos años después de la escisión quirúrgica. La incidencia es de 4 pacientes por millón de habitantes por

año y representan hasta el 3% de los tumores de tejidos blandos en niños. En niños el promedio de edad es entre los 6 y los 15 años y no hay predominio del sexo <sup>(3,4)</sup>.

Las características histológicas de las fibromatosis desmoides son idénticas en todas las localizaciones. Macroscópicamente el tumor es firme, de color blanco brillante y de aspecto trabeculado. La mayoría de ellos mide entre 5 y 10 cm, alcanzado hasta 20 cm. Arquitecturalmente las células neoplásicas crecen en fascículos largos y ondulantes, son células ahusadas de forma uniforme separadas por estroma colagenoso (figura 6). Los núcleos son redondos a ovals de tinción pálida con uno a tres nucleolos poco aparentes. No se observa atipia nuclear. Los vasos sanguíneos presentan típicamente vasos dilatados, de paredes delgadas con edema perivascular (véase figura 6). El 75% de las fibromatosis desmoides expresan  $\beta$ -catenina, así como actina de músculo liso, actina específica de músculo estriado y desmina de manera focal; CD34, H-caldesmon, PS100, CD117 y STAT 6 son negativos. El tratamiento consiste en la escisión quirúrgica de la lesión y las recurrencias, quimioterapia, radioterapia y estrecho seguimiento clínico. El pronóstico es bueno, con recurrencias locales del hasta 15% <sup>(2,5)</sup>.

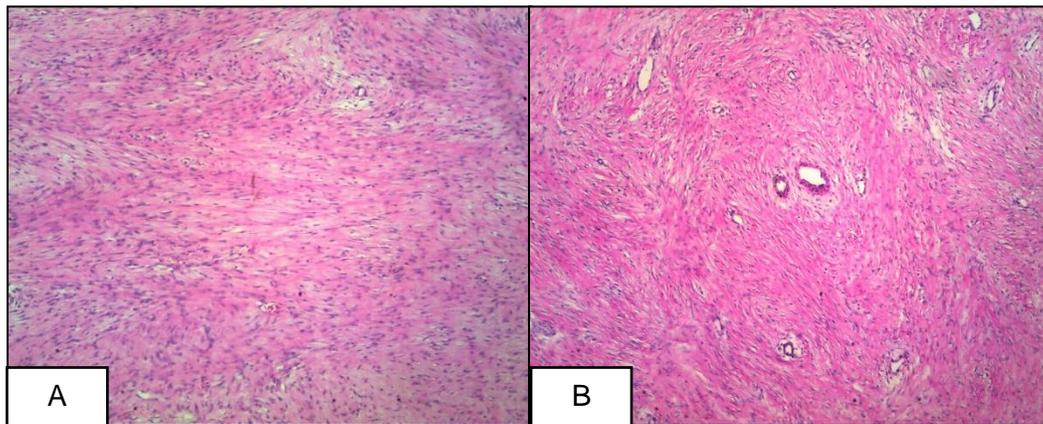


Figura 6. Fibromatosis desmoide. Caso 105. A) Patrón en haces largos. B) Vasos sanguíneos de paredes delgadas con edema perivascular.

## **Lipofibromatosis**

Neoplasia fibroadiposa de tejidos blandos con predilección de la porción distal de las extremidades. Afecta a niños de manera congénita hasta los 8 años de edad con predilección por el género masculino con una relación hombre/mujer de 2.7 a 1, el pico de incidencia es antes de los 2 años <sup>(2)</sup>.

La mayoría de los pacientes muestran una lesión solitaria, poco circunscrita, firme que crece de manera rápida en semanas. Clínicamente son asintomáticos o presentan dolor leve. La lesión se origina del tejido celular subcutáneo o tejidos blandos profundos. Las localizaciones con mayor afectadas incluyen las porciones distales de las extremidades (manos y pies), sin embargo, otros sitios menos frecuentes son: cabeza y cuello, lengua, región mandibular, región maxilar y mastoides. En el estudio de imagen se observa una masa que deforma las estructuras anatómicas adyacentes y puede involucrar el periostio de los huesos <sup>(2,5)</sup>.

Macroscópicamente es un tumor firme, de bordes poco definidos, no encapsulado, blanco gris con tamaño de 1 a 10 cm que infiltra los tejidos blandos adyacentes (músculo esquelético y tejido células subcutáneo). Histológicamente tiene un amplio espectro morfológico reflejando los diversos estadios de diferenciación de los fibroblastos. Pueden ser células redondas a ovals pequeñas creciendo desorganizadamente dispuestas en un fondo mixoide, entremezcladas con células mesenquimales primitivas y fibroblastos asociadas con fibras de músculo esquelético y adipocitos (figura 7). En la periferia se pueden hallar linfocitos <sup>(2,4,22)</sup>.

Menos frecuente la lipofibromatosis está compuesta por células ahusadas de apariencia madura dispuestas en fascículos cortos que típicamente infiltran músculo esquelético, hay ausencia de atipia y el índice mitótico es bajo, en raras ocasiones las células neoplásicas pueden tener pigmento melánico. En la mitad de los casos se observan adipocitos, ocasionalmente lipoblastos y hemosiderófagos <sup>(20)</sup>.

Por estudio de inmunohistoquímica las células expresan actina específica de músculo esquelético y actina de músculo liso. En menor medida expresan CD99, CD34 y EMA.

No expresan B-catenina, PS100, ni ALK1. Las lipofibromatosis de tipo neural se caracterizan por expresión de PS100 por inmunohistoquímica y arreglos en el gen NTRK1 <sup>(20,21)</sup>.

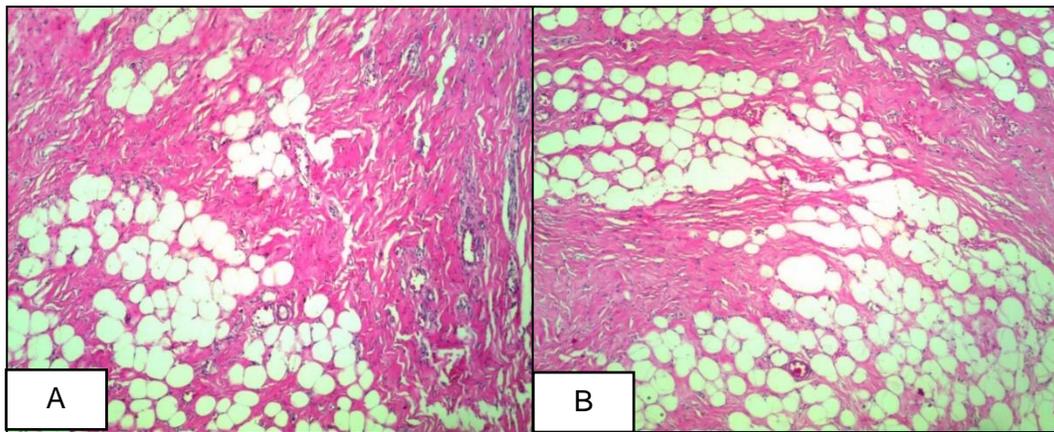


Figura 7. Lipofibromatosis. Caso 108. A) y B) Células fibroblásticas entremezcladas con células mesenquimales primitivas, músculo esquelético y tejido adiposo.

A pesar de que las lipofibromatosis no metastatizan, pueden alcanzar un gran tamaño y recurrir localmente en un 72% en 5 años. Los criterios histológicos de recurrencia son: lesión congénita, escisión quirúrgica incompleta, sexo masculino, localización en manos y pies e incremento de la actividad mitótica. La etiología es desconocida, se ha reportado un caso con t (4;9), el componente fibroblástico demuestra alta expresión del factor de crecimiento del tejido conectivo 2 (CCN2) del gen localizado en el cromosoma 6q23. El tratamiento es quirúrgico y el pronóstico es bueno con recurrencias locales debido a su crecimiento infiltrativo, los factores clínicos asociados a recurrencia incluyen: presentación congénita, sexo masculino y una escisión quirúrgica incompleta <sup>(2,5,21)</sup>.

## **Tumor fibroblásticos y miofibroblásticos intermedios raramente metastatizantes**

### **Tumor miofibroblástico inflamatorio**

Anteriormente conocido como granuloma de células plasmáticas, seudotumor de células plasmáticas o seudotumor inflamatorio. El tumor miofibroblástico inflamatorio es una lesión que ocurren principalmente en las vísceras y en los tejidos blandos en niños y adultos jóvenes. Es considerado un tumor limítrofe debido a su tendencia a recurrir localmente y su rara vez metastatizar. Las localizaciones principalmente afectadas son el pulmón, el mesenterio y el omento, en menor medida tiroides, sistema nervioso central, útero, tubo digestivo y tejidos blandos profundos de las extremidades, tórax y abdomen. En niños el pico de incidencia es a los 10 años, las mujeres son ligeramente más afectadas con una relación de 1.3:1. Los síntomas dependen del sitio de afectación, los tumores intraabdominales se caracterizan por datos de obstrucción intestinal o masa abdominal. Hallazgos sistémicos incluyen fiebre, sudoraciones nocturna y pérdida de peso. En los estudios de laboratorio se observa elevación de IL-6, volumen de sedimentación globular, anemia, trombocitosis e hipergammaglobulinemia <sup>(2,3,27)</sup>.

A la inspección macroscópica el tumor miofibroblástico inflamatorio se caracteriza por una apariencia lobulada, multinodular, con una superficie lisa, blanco gris a amarillo y de consistencia ahulada a semifirme, puede presentar calcificaciones. La mayoría de los tumores son solitarios y los múltiples nódulos se restringen en la misma localización anatómica. El tamaño varía de 2 a 20 cm, con un promedio de 5 a 10 cm <sup>(3)</sup>.

El tumor miofibroblástico inflamatorio está compuesto por células de forma estelar o ahusadas dispuestas en un estroma mixoide/hialino con escasas células inflamatorias, recordando una fascitis nodular. Otras áreas están compuestas por células ahusadas densamente compactas formando fascículos o en un patrón en reilete (figura 8). El índice mitótico es variable pero no atípico. Pueden observarse focos con prominente infiltrado linfoplasmocitario con formación de centros

germinales, neutrófilos, eosinófilos, histiocitos, metaplasia ósea y rara vez necrosis (2,4).

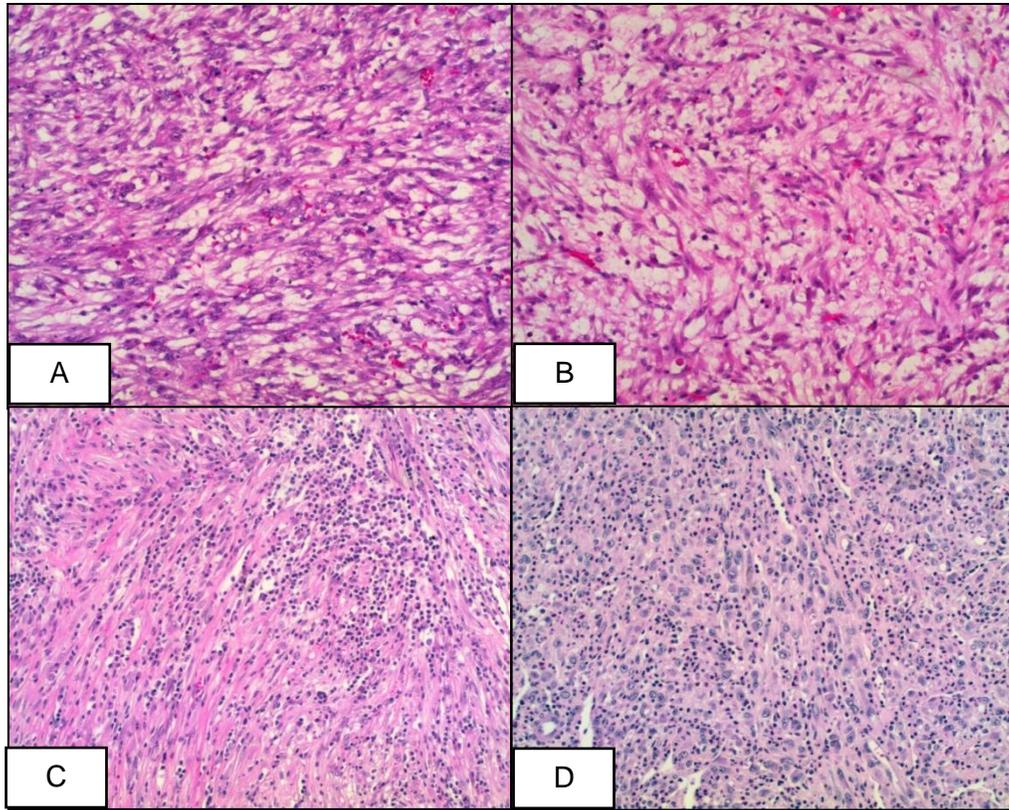


Figura 8. Tumor miofibroblástico inflamatorio. Caso 123. A) Patrón celular, B) Patrón mixoide, C) y D) Infiltrado inflamatorio a expensas de células plasmáticas.

Histológicamente se dividen en tres patrones según su evolución: patrón con células ahusadas en un prominente estroma laxo y mixoide, patrón con células ahusadas compactas y patrón hipocelular con matriz esclerosada. Algunos pueden presentar atipia citológica pronunciada con grandes núcleos y nucléolo aparente dando una apariencia de célula ganglionar, histiocitos o recordar células de Reed-Sternberg. Como variante se describe el tumor miofibroblástico inflamatorio de tipo epitelioides, con células redondas de citoplasma amplio y núcleos de cromatina abierta con nucleolo prominente, el estroma suele ser mixoide con neutrófilos y linfocitos. Suelen tener un peor pronóstico (2,4,28).

Los marcadores de inmunohistoquímica que expresan son actina específica de músculo esquelético del 89%, actina de músculo liso 92%, desmina 60% y focalmente citoqueratina 36%. Del 36 al 60% de los tumores miofibroblásticos inflamatorios se encuentran asociados a mutaciones del gen ALK 2p23, el cual es un receptor de tirosina cinasa miembro de la familia del factor de crecimiento tipo insulina. La presencia de esta mutación les confiere un peor pronóstico <sup>(2,4,29,30)</sup>. El índice de recurrencia es de hasta 37%. El tamaño del tumor, la atipia nuclear, la actividad mitótica y la necrosis no se correlacionan con la recurrencia y supervivencia. Actualmente se dispone de tratamiento diana con inhibidor de cinasas de tirosina (crizotinib y alectinib) <sup>(4)</sup>.

### **Fibrosarcoma infantil**

Tumor fibroblástico infiltrativo raramente metastatizante de la infancia asociado al gen de fusión ETV6-NTRK3. El 70% son diagnosticados durante el primer año de vida y hasta el 50% de los casos son congénitos (pueden ser diagnosticados in útero). Los principales sitios de afectación son: tejidos blandos superficiales y profundos de las extremidades distales, tronco, extremidades superiores y cabeza y cuello <sup>(2)</sup>.

El fibrosarcoma infantil suele ser una lesión de rápido crecimiento, solitaria de hasta 30 cm, la piel que lo recubre se encuentra eritematosa o ulcerada. En los estudios de imagen se observa una masa de tejidos blandos que puede provocar engrosamiento de la cortical, deformidad y destrucción ósea. En los estudios de laboratorio algunos pacientes pueden mostrar hipercalcemia debido a la producción de paratohormona por las células tumorales <sup>(3,28)</sup>.

Macroscópicamente estos tumores son bien circunscritos, ovalados y al corte son gris blanquecinos o café pálidos. Los tumores de mayor tamaño pueden mostrar necrosis, hemorragia, cambios mixoides o quísticos. Histológicamente están compuestos por sábanas sólidas de células ahusadas relativamente uniformes y dispuestas en haces o fascículos con un patrón de crecimiento de "hueso de

pescado”. Las células neoplásicas muestran mínimo pleomorfismo nuclear y son mitóticamente activas. Las mitosis son comunes y pueden ser numerosas. El estroma puede ser rico o escaso en colágeno, puede haber focos de hemorragia reciente y necrosis, variable formación de colágeno (figura 9). Otros hallazgos histológicos son: infiltrado inflamatorio crónico, áreas mixoides, vasculatura hemangiopericitoide, calcificaciones distróficas y hematopoyesis extramedular. Los bordes tumorales son irregulares e infiltran el tejido celular subcutáneo, el músculo esquelético, los nervios periféricos y anexos cutáneos. Pueden presentar una pseudocápsula <sup>(2,4,27)</sup>.

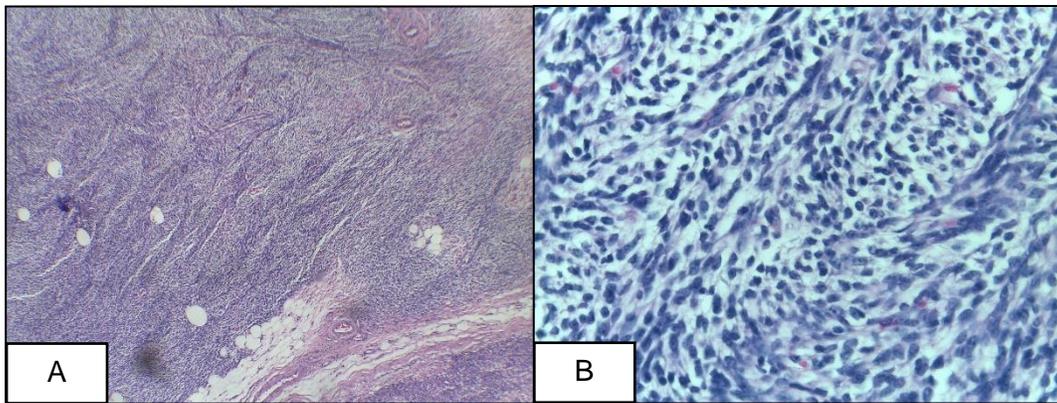


Figura 9. Fibrosarcoma infantil. Caso 129. A) Patrón en haces largos y rehilete. B) Patrón en espina de pescado.

El fibrosarcoma infantil expresa: actina de músculo específico, actina de músculo liso, H-caldesmon, CD34 y NTRK3. La translocación (12;15)(p13;q25) y fusión de los genes ETV6-NTRK3, es característico de este tumor, debe ser comprobada por medio de PCR-RT o FISH. Otras genes de fusión encontrados en estos tumores son el EML4-NTRK3 y el LMNA-NTRK1 <sup>(29,30)</sup>.

Comparado con el fibrosarcoma de tipo adulto los fibrosarcomas congénitos/infantiles son de pronóstico favorable. El 17% desarrollan recurrencia local a los 10 años y 8% presentan metástasis a pulmón. La celularidad, el índice de mitosis, la extensión del tumor y la necrosis no se correlacionan con el

comportamiento clínico. La mayoría de los fibrosarcomas de tipo infantil se curan con la escisión local amplia y quimioterapia <sup>(2,4)</sup>.

## **Tumores fibroblásticos y miofibroblásticos malignos**

### **Sarcoma fibromixoide de bajo grado**

Es una neoplasia fibroblástica maligna compuesta por células ahusadas con variable matriz mixoide y de colágeno. Considerada como variante del fibrosarcoma de tipo adulto, la mayoría de los pacientes son adultos jóvenes (en la cuarta década de la vida) pero la edad de presentación puede ir desde los 3 años hasta los 78 años. El 20% ocurre en pacientes menores de 18 años. Es más frecuente en el sexo masculino, la presentación usual es una masa de lento crecimiento, dolorosa, localizada en los tejidos blandos profundos de 1 a 18 cm, con un promedio de 8 a 10 cm en su diámetro mayor. La localización principal es en las extremidades inferiores particularmente en el muslo, seguido de la pared torácica, hombro, región inguinal y cuello; rara vez se presenta en vísceras <sup>(2,4)</sup>.

La mayoría de los casos se origina a nivel del músculo esquelético. Macroscópicamente son lesiones bien circunscritas, al corte de apariencia fibrosa con áreas brillante de color blanco amarillos, pueden presentar degeneración quística. El tamaño promedio es de 5 cm pero pueden alcanzar una medida de hasta 20 cm <sup>(4)</sup>.

Histológicamente cuentan con bordes infiltrativos, a bajo aumento se observan con baja a moderada celularidad, las células son de aspecto benigno, ahusadas, con escaso citoplasma eosinófilo, los núcleos son hipercromáticos con un nucleolo poco aparente. Pueden presentar leve pleomorfismo nuclear y baja actividad mitótica. Las células se encuentran dispuestas en un estroma fibroso y mixoide que varía en diferentes áreas del tumor. Las zonas mixoides pueden alternar de manera abrupta con las áreas fibrosas o presentar una transición gradual. Las células adquieren una forma estelar en las áreas mixoides y cuentan con una red vascular ramificante y curvilínea con acentuación celular perivascular (figura 10). Células epitelioides y

rosetas pericelulares rodeando agregados de colágeno pueden observarse de manera focal. Otros hallazgos incluyen degeneración quística, metaplasia ósea y vasos con patrón hemangiopericitoide <sup>(2,3,4)</sup>.

Como variante morfológica se considera el tumor de células ahusadas hialinizante con rosetas gigantes el cual se caracteriza por nódulos hialinizados paucicelulares prominentes rodeados por células neoplásicas redondas, el resto de la lesión presenta hallazgos histológicos similares al sarcoma fibromixoide de bajo grado. Raros casos muestran áreas de transición a sarcoma pleomorfo indiferenciado <sup>(2,31)</sup>.

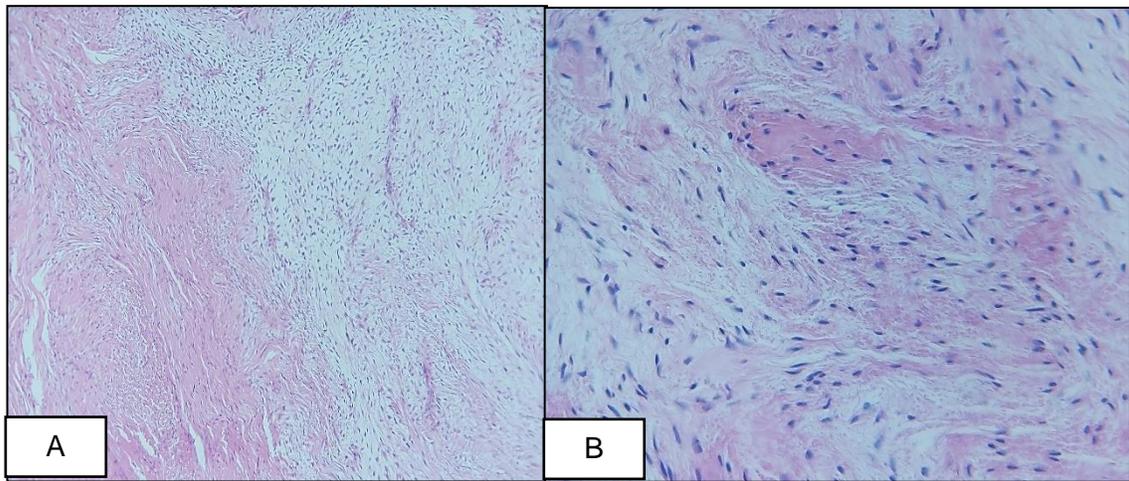


Figura 10. Sarcoma fibromixoide de bajo grado. Caso 130. A) Estroma colagenizado y mixoide. B) Rosetas gigantes de nódulos hialinizados paucicelulares.

El sarcoma fibromixoide de bajo grado expresa actina de músculo liso, actina específica de músculo esquelético y desmina, pueden expresar EMA, CD99, BCL2 y MUC4. Los anticuerpos para desmina, CD34, PS100 y citoqueratinas son negativos. Hay variable expresión de DOG1. Molecularmente presentan característicamente la  $t(7;16)(q33;p11)$  en un 75% de los casos con fusión de los genes FUS-CREB3L2 y la  $t(11;16)(p11;p11)$  con fusión de los genes FUS-CREB3L1. Dichas alteraciones cromosómicas también e han descrito con el tumor de células ahusadas hialinizante con rosetas gigantes <sup>(2,32)</sup>.

El tratamiento consiste en la escisión quirúrgica con bordes negativos y seguimiento estrecho a pesar del bajo índice de recurrencias y metástasis durante los primeros 5 años después de la cirugía. Los principales sitios de metástasis son el pulmón, la pleura y la pared torácica <sup>(3)</sup>.

### **Fibrosarcoma epiteliode esclerosante**

Variante del fibrosarcoma compuesto por células epitelioides dispuestas en nidos y cordones en una matriz densamente hialinizada y colagenizada. La mayoría de los pacientes se presentan con una masa de localización profunda y dolorosa en un tercio de los casos. El rango de edad es amplio con una media aproximada de 45 años. No hay predilección por el género <sup>(2,4)</sup>.

Los sitios más frecuentes de afectación son los tejidos blandos profundos de las extremidades inferiores, seguido por el tronco, las extremidades superiores y cabeza y cuello. Las vísceras que pueden estar involucradas son los riñones, pulmones, páncreas, así como el hueso <sup>(4,33)</sup>.

Macroscópicamente el tumor es usualmente bien circunscrito y lobulado o multinodular, el tamaño en promedio es de 5 a 10 cm de diámetro, alcanzado una medida de hasta 20 cm de diámetro. Al corte pueden mostrar cambios quísticos y mixoides. La mayoría aparecen dentro del músculo esquelético de las extremidades, la fascia profunda o periostio. En raras ocasiones pueden infiltrar el tejido óseo adyacente o el tejido celular subcutáneo <sup>(3,4)</sup>.

Microscópicamente los tumores son bien circunscritos, pero muestran infiltración a los tejidos blandos adyacentes. A bajo aumento son hipocelulares con extensas áreas de estroma denso hialinizado. Las células predominantemente son epitelioides y están dispuestas en una variedad de patrones incluyendo nidos, cordones, trabéculas, acinos y alveolos (figura 11). El núcleo es redondo a ovalado, con cromatina vesicular y un nucleolo basófilo aparente. El índice mitótico es bajo

pero pueden cuantificarse mas de 5 mitosis en 10 campos 40x. Hay necrosis en un tercio de los casos y de manera focal calcificaciones, áreas mixoides, metaplasia ósea o cartilaginosa. Los vasos sanguíneos están frecuentemente hialinizados mostrando un patrón hemangiopericitoide <sup>(2,3,4)</sup>.

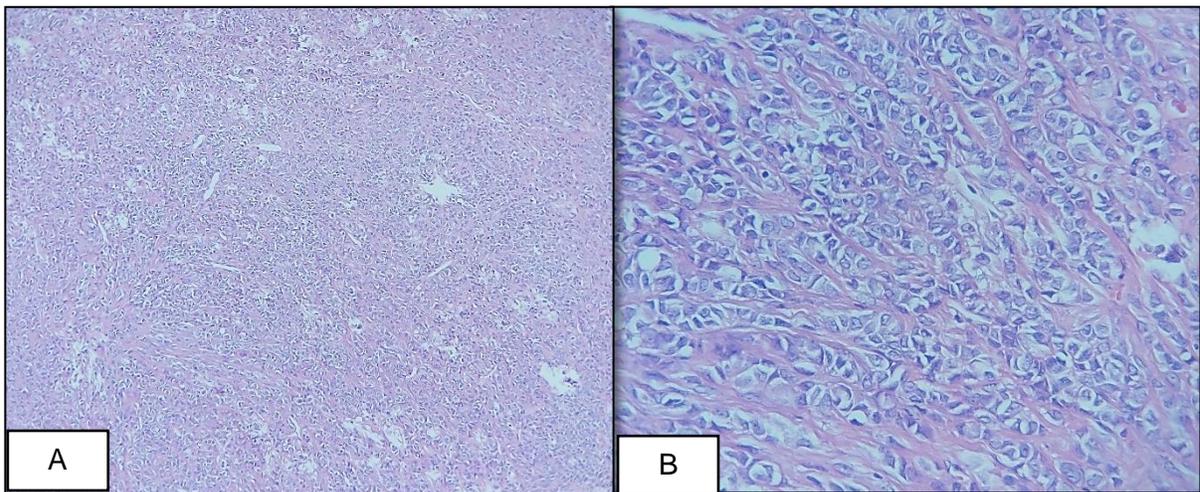


Figura 11. Fibrosarcoma epitelioidesclerosante. Caso 131. A) Imagen de bajo aumento (4x) con patrón de difuso. B) Patrón de crecimiento en cordones, trabéculas y nidos dentro de un estroma denso hialinizado.

El fibrosarcoma epitelioidesclerosante expresa por inmunohistoquímica MUC4 y el 50% EMA. Son negativos para desmina, actina de músculo liso, HMB-45, CD68, CD45 y CD34. Molecularmente se caracteriza por la fusión de genes EWSR1-CREB3L1 en el 60% de los casos <sup>(2,34)</sup>.

El tratamiento consiste en la escisión quirúrgica amplia con márgenes negativos, en ocasiones puede requerir amputación. Se complementa el manejo terapéutico con quimioterapia y radioterapia para las recurrencias y metástasis. El fibrosarcoma epitelioidesclerosante tiene un mal pronóstico con recurrencia local arriba del 50% y metástasis de hasta el 80% a pulmón, pleura, hueso y sistema nervioso central con una sobrevivida a 5 años del 75% <sup>(2,3)</sup>.

### **3.- PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

Los tumores fibroblásticos y miofibroblásticos son un subconjunto de neoplasias mesenquimales relativamente comunes en la población pediátrica los cuales representan alrededor del 12% de los tumores de tejidos blandos. Las características macroscópicas de estos tumores pueden ser inespecíficas y los hallazgos histológicos pueden superponerse. El diagnóstico histopatológico de certeza es esencial para un correcto manejo terapéutico. Además, cada tipo histológico presenta un pronóstico e índices de recurrencia diferentes. El conocimiento de las asociaciones con síndromes de algunos de estos tumores facilita aún más el diagnóstico, por ejemplo el síndrome de poliposis adenomatosa familiar con el fibroma de Gardner y la fibromatosis desmoides.

### **4.- PREGUNTAS DE INVESTIGACIÓN**

Describir la frecuencia de las lesiones fibroblásticas y miofibroblásticas en la población pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez en el periodo comprendido del 2000 al 2020.

### **5.- JUSTIFICACIÓN**

El diagnóstico y adecuada clasificación de las lesiones fibroblásticas y miofibroblásticas es importante para su correcto abordaje terapéutico. Se debe de no sobretratar las lesiones benignas y autolimitadas como la fascitis nodular que pueden crecer rápidamente y pueden tener datos histológicos de malignidad. Al contrario, tumores malignos como el sarcoma fibromixioide de bajo grado puede mostrar un curso clínico indolente y hallazgos histológicos benignos y necesitan un tratamiento más agresivo y seguimiento estrecho clínico por recurrencias y metástasis.

En comparación con los tumores malignos de los adultos que poseen numerosas alteraciones genéticas, los tumores de tejidos blandos pediátricos tienen menores alteraciones moleculares, en ocasiones únicas como fusión de genes con ETV6 en el fibrosarcoma infantil o fusión de genes con ALK como tumor el miofibroblástico inflamatorio, por lo que el presente estudio descriptivo tiene como propósito ser una base para los siguientes proyectos de investigación y hacer hincapié en la

necesidad actual de realizar estudios complementarios como son la inmunohistoquímica y estudios moleculares para realizar un diagnóstico más preciso y ofrecer a los pacientes la posibilidad de un tratamiento diana.

## **6.- HIPÓTESIS**

Los tumores fibroblásticos y miofibroblásticos intermedios y malignos tienen mayor frecuencia de recurrencias y metástasis que los tumores fibroblásticos y miofibroblásticos benignos como se encuentra reportado en la literatura mundial.

Los tumores fibroblásticos y miofibroblásticos son más frecuentes en la región de cabeza y cuello.

Los tumores fibroblásticos y miofibroblásticos se presentan en igual frecuencia en hombres y mujeres.

## **7.- OBJETIVOS**

### **7.1 Objetivo general**

Describir la frecuencia de las lesiones fibroblásticas y miofibroblásticas de la población pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez en el periodo comprendido del 2000 a 2020.

### **7.2 Objetivos específicos**

Describir la frecuencia de las lesiones fibroblásticas y miofibroblásticas con respecto a la edad, sexo, localización y tamaño en la población pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez en el periodo comprendido del 2000 al 2020.

Describir la frecuencia de las recurrencias y metástasis de las neoplasias fibroblásticas y miofibroblásticas en el Hospital Infantil de México Federico Gómez en el período comprendido del 2000 a 2020.

## **8.- METODOLOGÍA**

### **8.1 Tipo y diseño del estudio**

Estudio transversal, descriptivo y retrospectivo.

### **8.2 Población de estudio**

Pacientes que cuenten con diagnóstico histopatológico de lesiones fibroblásticas y miofibroblásticas diagnosticados en el servicio de Patología clínica y experimental del Hospital Infantil de México Federico Gómez del año 2000 a 2020.

### 8.3 Criterios de inclusión

Biopsias y piezas quirúrgicas de pacientes con diagnóstico de tumor fibroblástico/miofibroblástico realizado en el Hospital Infantil de México Federico Gómez durante el periodo 2000 al 2020.

### 8.4 Criterios de exclusión

Biopsias y piezas quirúrgicas de pacientes que no cuenten con material suficiente (laminillas y bloques de parafina) para su revisión.

### 8.5 Muestreo y tamaño de la muestra

El tipo de muestra no será probabilístico. Acorde al número de casos encontrado en el archivo del servicio de Patología.

### 8.6 Materiales

1.- Recursos humanos: investigador, director de tesis, asesor de tesis, personal del servicio de Anatomía Patológica del Hospital Infantil de México Federico Gómez (administrativos, archivo, laboratorio de histopatología e inmunohistoquímica).

2.- Recursos materiales: libretas de archivo de reportes de biopsias quirúrgicas del departamento de patología clínica y experimental del Hospital Infantil de México Federico Gómez. Laminillas teñidas con hematoxilina y eosina, laminillas con tinciones de histoquímica y reacciones de inmunohistoquímica del archivo del departamento de Patología clínica y experimental del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

### 8.7 Métodos

Del archivo de reportes de las biopsias y piezas quirúrgicas del departamento de Patología Clínica y experimental del Hospital Infantil de México Federico Gómez se obtendrán todos aquellos casos con diagnóstico histopatológico confirmatorio de tumor fibroblástico/miofibroblástico. Una vez recolectados se obtendrá una base de

datos con los datos clínicos e histológicos para diagnosticar y en su caso reclasificar dichas lesiones. La clasificación de las mismas se realizará de acuerdo a la Organización Mundial de la Salud (OMS) por medio del fascículo de Tumores de tejidos blandos del año 2020.

### 9.- Definición de variables

<b>Variable</b>	<b>Definición conceptual</b>	<b>Definición operacional</b>	<b>Tipo de variable</b>	<b>Escala de medición</b>
<b>Edad</b>	Tiempo cronológico de vida cumplido desde el momento del nacimiento	Grupos etarios: menores 1 año, de 1 a 3 años, de 3 a 6 años, de 6 a 12 años y de 12 a 17 años.	Cuantitativa ordinal	Recién nacido Lactante Preescolar Escolar Adolescente
<b>Sexo</b>	Condición de un organismo que distingue entre hombre y mujer	Mujer: género gramatical propio del sexo femenino. Hombre: género gramatical propio del sexo masculino.	Cualitativa nominal	Mujer Hombre
<b>Tipo de neoplasia fibroblástica/miofibroblástica</b>	Clasificación de las neoplasias fibroblásticas/miofibroblásticas por hallazgos morfológicos.	De acuerdo a la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (2020)	Cualitativa nominal	Fascitis nodular Hamartoma fibroso de la infancia Fibromatosis digital infantil Miofibroma/miofibromatosis Angiofibroma nasofaríngeo Fibromatosis desmoide Lipofibromatosis

				<p>Fibrosarcoma infantil</p> <p>Tumor miofibroblástico inflamatorio</p> <p>Sarcoma fibromixoide de bajo grado</p> <p>Fibrosarcoma epitelioides esclerosante</p>
<b>Tamaño</b>	Longitud de la neoplasia en su eje mayor (por estudio de imagen o espécimen quirúrgico)	Distancia en centímetros de las neoplasias sin importar localización	Cuantitativa nominal	Menores de 1 cm, de 1 a 5 cm, de 5 a 10 cm y mayor de 10 cm.
<b>Localización</b>	Ubicación anatómica por segmentos corporales	Sitio primario de la neoplasia	Cualitativa nominal	<p>Cabeza y cuello</p> <p>Tórax</p> <p>Abdomen</p> <p>Extremidades superiores</p> <p>Extremidades inferiores</p> <p>Intrabdominal</p> <p>Visceral</p>
<b>Recurrencia de la enfermedad</b>	Evidencia macroscópica/microscópica de recidiva de la enfermedad	Presencia de células neoplásicas viables en el sitio primario de la neoplasia (postratamiento)	Cualitativa nominal dicotómica	<p>Si</p> <p>No</p>
<b>Metástasis</b>	Evidencia de neoplasia en un sitio distante al sitio primario	Presencia de células neoplásicas viables o con efectos post tratamiento en un sitio distante a la localización primaria.	Cualitativa nominal dicotómica	<p>Si</p> <p>No</p>

## **10.- Plan de análisis estadístico**

Se realizará una base de datos tomando en cuenta cada una de las variables y se realizará un análisis de frecuencias y porcentajes descriptivos.

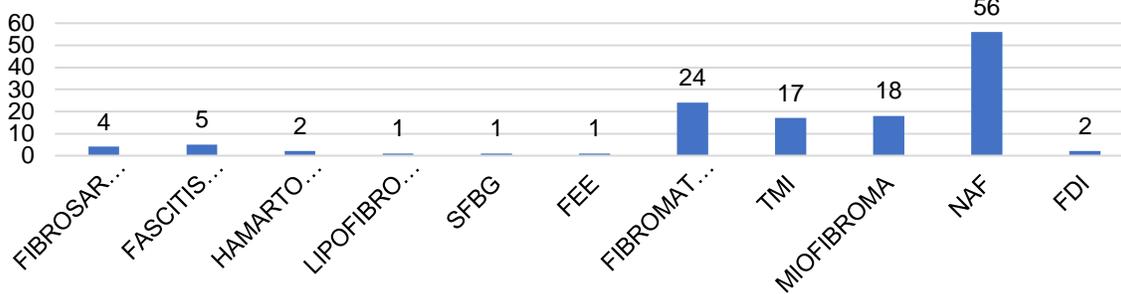
## **11.- Consideraciones éticas**

Con base en el reglamento de la Ley General de Salud en Materia de investigación para la salud en el Título Segundo, capítulo I, artículo 17, este proyecto se clasifica con una investigación sin riesgo debido a que no implica intervención directa con los pacientes. Como parte de las consideraciones éticas en investigación se salvaguardará la confidencialidad de los datos personales extraídos de los reportes de histopatología y tanto el protocolo de investigación como los resultados obtenidos en el estudio estarán abiertos al acceso público. No existe riesgo alguno para los investigadores y el personal del laboratorio en este proyecto de investigación. El servicio de Patología clínica y experimental del Hospital Infantil de México Federico Gómez cuenta con las normas de bioseguridad establecidas por la ley mexicana para su adecuado funcionamiento.

## **12.- Resultados**

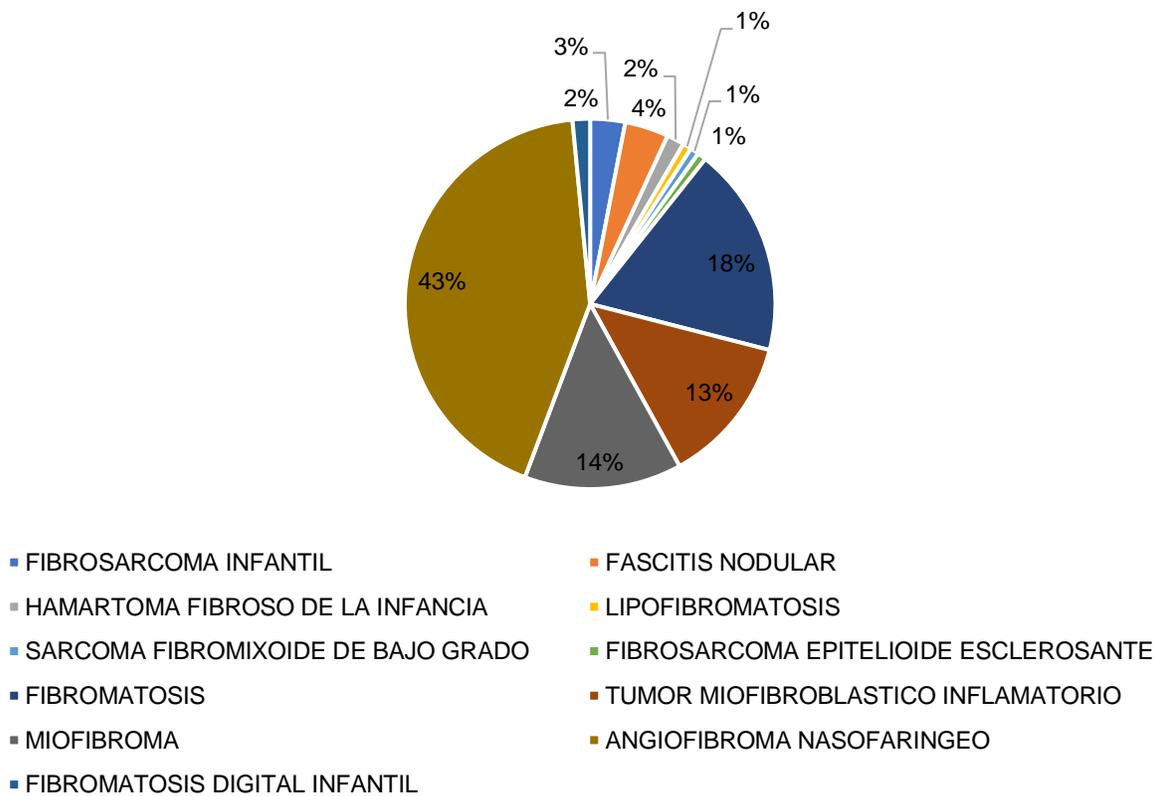
Se recolectaron 262 casos de tumores fibroblásticos y miofibroblásticos del archivo de Patología Clínica y Experimental, de estos 143 contaron con el material adecuado para su revisión, 56 fueron angiofibromas nasofaríngeos (43% del total de casos), 24 fibromatosis desmoide (18% del total de casos), 18 miofibromas/miofibromatosis (14% del total de casos), 17 tumores miofibroblásticos inflamatorios (13% del total de casos), 5 fascitis nodulares (4% del total de casos), 4 fibrosarcomas infantil (3% del total de casos), 2 hamartomas fibrosos de la infancia (2% del total de casos), 2 fibromatosis digital infantil (2% del total de casos), 1 lipofibromatosis (1% del total de casos), 1 sarcoma fibromixioide de bajo grado (1% del total de casos) y 1 fibrosarcoma epitelioides esclerosante (1% del total de casos). Ver gráfica 1 y 2. Los 12 casos restantes se reclasificaron con otros diagnósticos.

Gráfica 1. Tumores fibroblásticos y miofibroblásticos evaluados en el Hospital Infantil de Mexico Federico Gómez 2000-2020

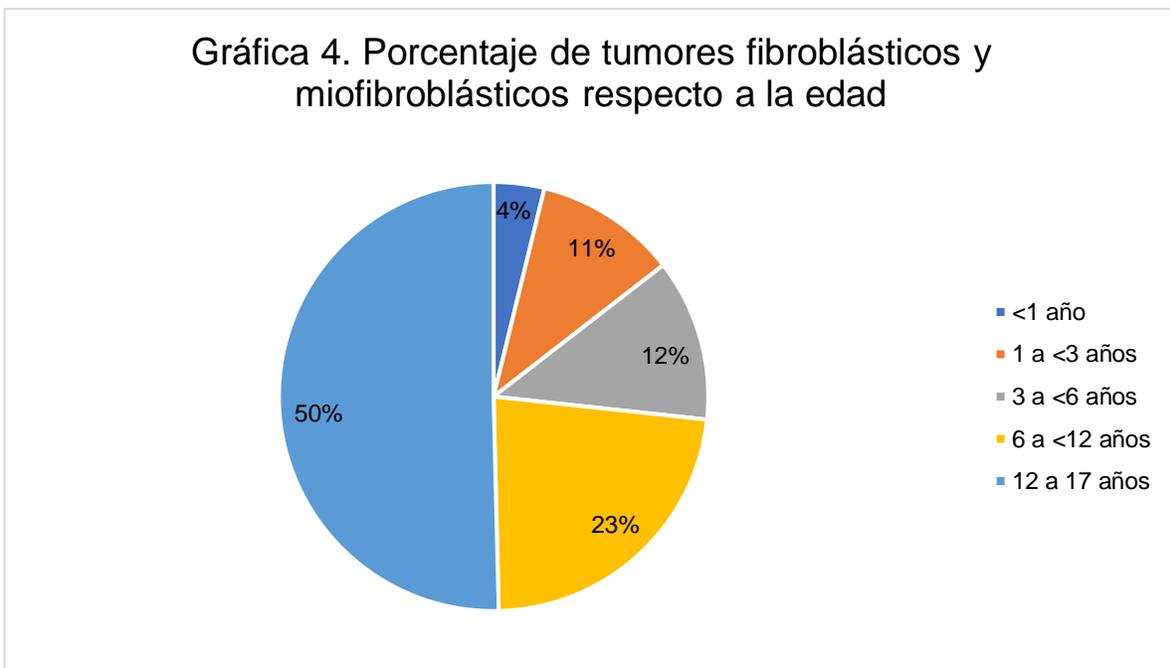
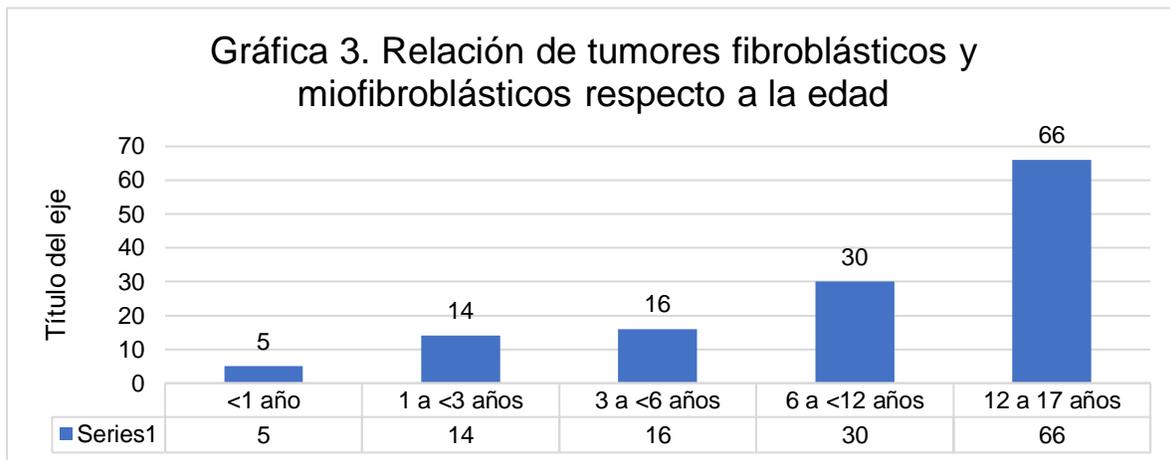


Gráfica 1. SFBG: sarcoma fibromixioide de bajo grado, FEE: fibrosarcoma epitelioidesclerosante, TMI: tumor miofibroblástico inflamatorio, NAF: angiofibroma nasofaríngeo, FDI: fibrosis digital infantil.

Gráfica 2. Porcentaje de los tumores fibroblásticos y miofibroblásticos evaluados en el Hospital Infantil de México Federico Gómez 2000-2020



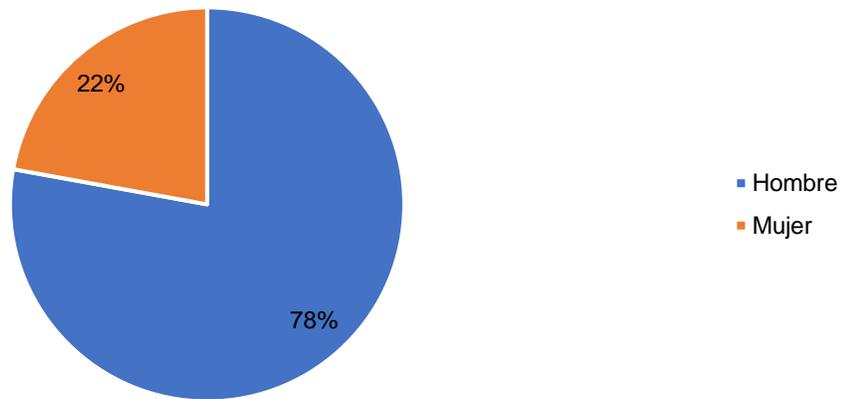
En general la edad de presentación más frecuente fue entre los 12 y 17 años (adolescentes) con 66 casos (50%), los hombres representaron el sexo más afectado con 102 casos (78%), el tamaño más frecuente estuvo entre los 5 y 10 cm con 40 casos (30%), la localización más frecuente fue cabeza y cuello con 75 casos (57%), 104 casos no tuvieron recurrencias (79%), ningún caso presentó metástasis y solo 4 casos (3%) tuvieron asociación con algún síndrome (fibromatosis desmoide con síndrome de Gardner). Ver gráficas 3 a 10.



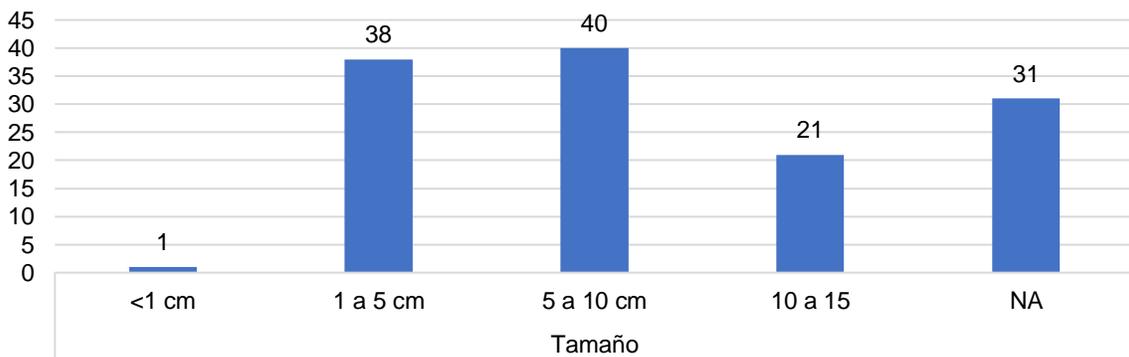
Gráfica 5. Relación de tumores fibroblásticos y miofibroblásticos respecto al sexo



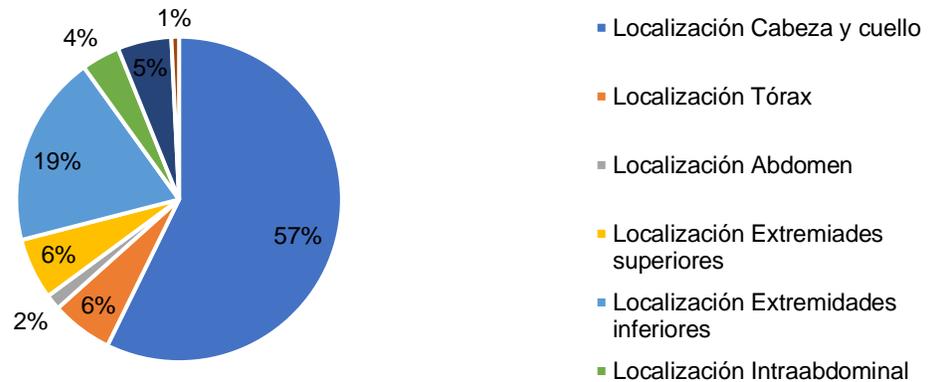
Gráfica 6. Porcentaje de tumores fibroblásticos y miofibroblásticos respecto al sexo



Gráfica 7.- Relación de tumores fibroblásticos y miofibroblásticos respecto al tamaño

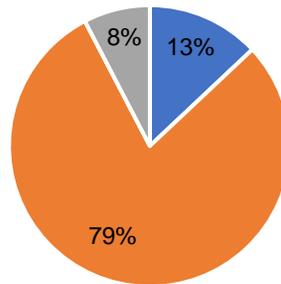


Gráfica 8. Porcentaje de tumores fibroblásticos y miofibroblásticos respecto a la localización



Gráfica 9. Porcentaje de recurrencias de los tumores fibroblásticos y miofibroblásticos

■ Si ■ No ■ NA

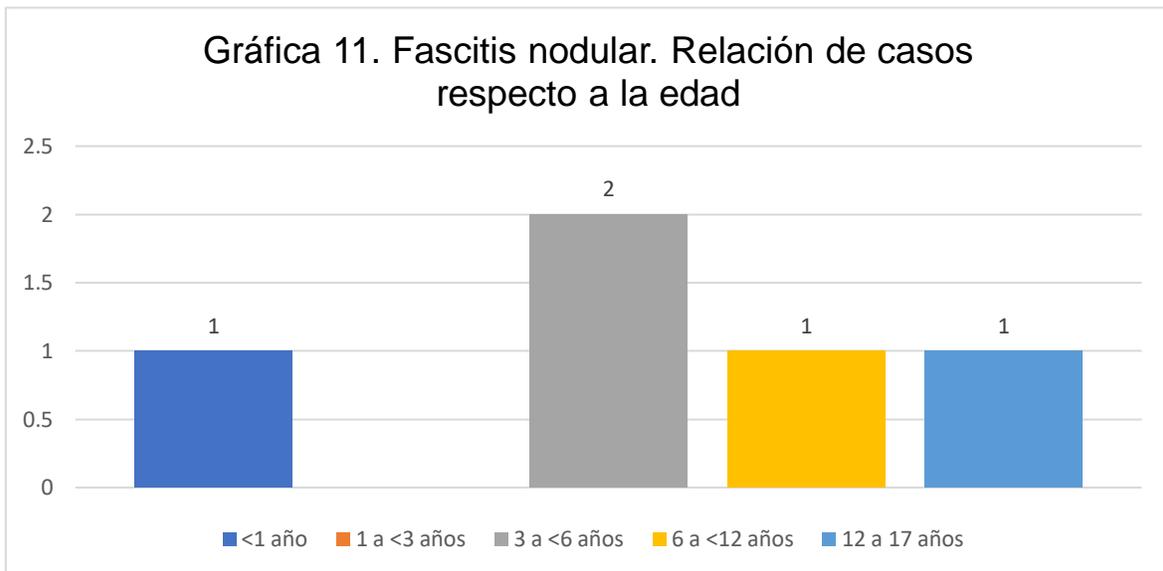


Gráfica 10. Porcentaje de metástasis de tumores fibroblásticos y miofibroblásticos

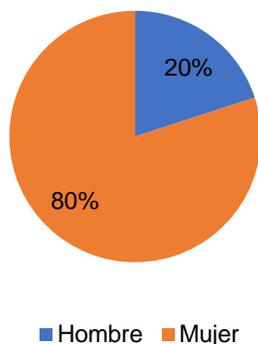


## Fascitis Nodular

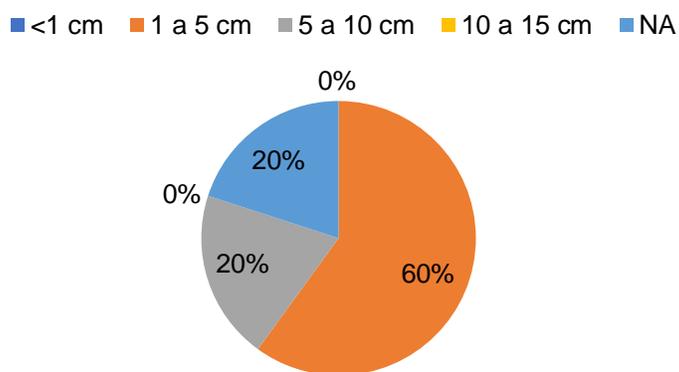
Se recolectaron 9 casos de fascitis nodular, 5 de ellos contaban con el material adecuado para su revisión y todos ellos cumplieron con los criterios histológicos diagnósticos de la lesión. La edad de presentación más frecuente ocurrió entre los 3 y 6 años (prescolares) en un 40% (2 casos), el 80% ocurrieron en mujeres (4 casos), el tamaño más común fue entre 1 y 5 cm en un 40% (3 casos) y el sitio más frecuente de afectación fue cabeza y cuello en un 40% (2 casos). No hubo recurrencias, metástasis, ni asociación sindromática. Ver gráficas 11 a 15.



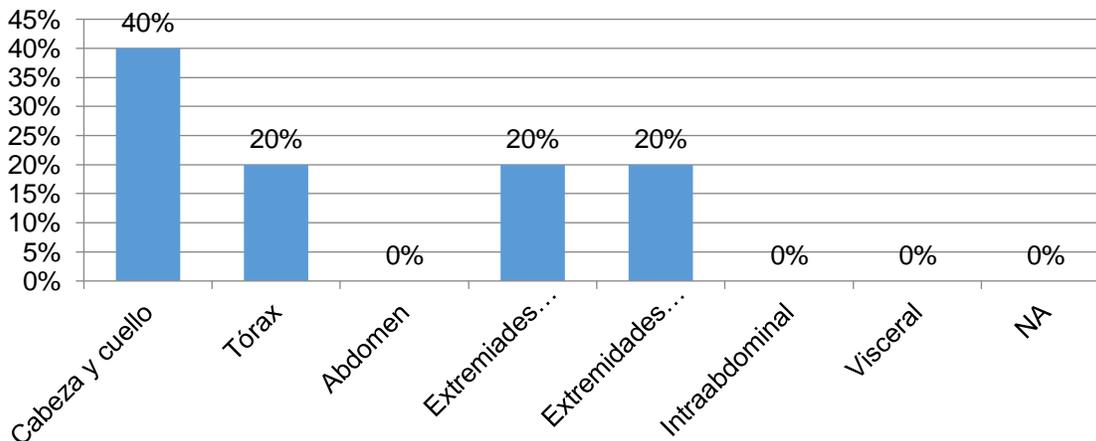
Gráfica 13. Fascitis nodular. Porcentaje de casos respecto al sexo



Gráfica 14. Fascitis nodular. Porcentaje de casos por tamaño

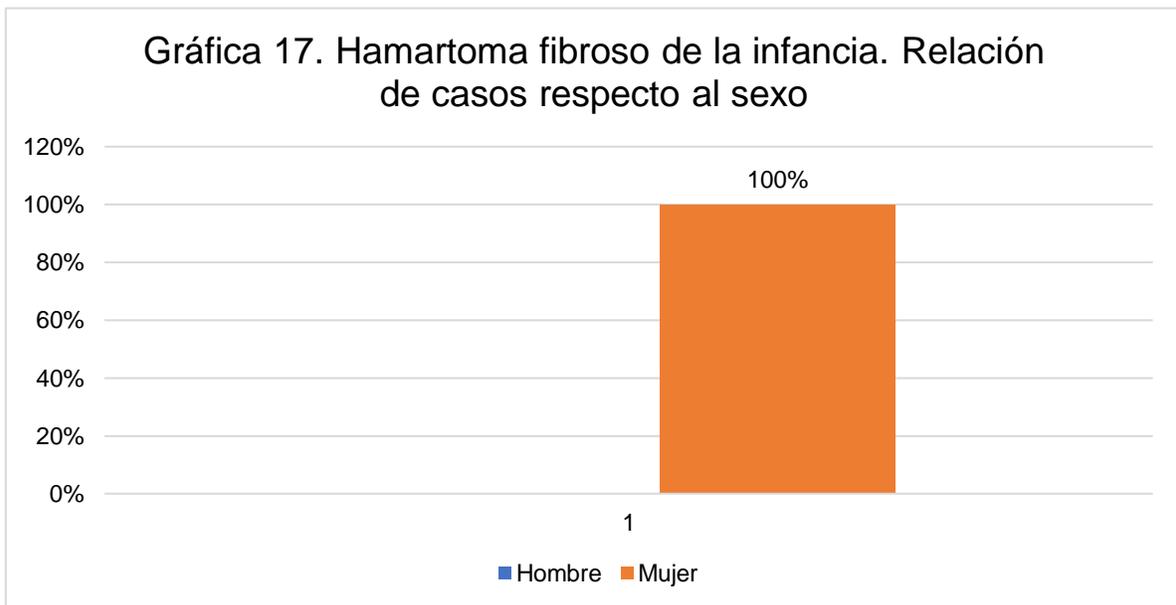
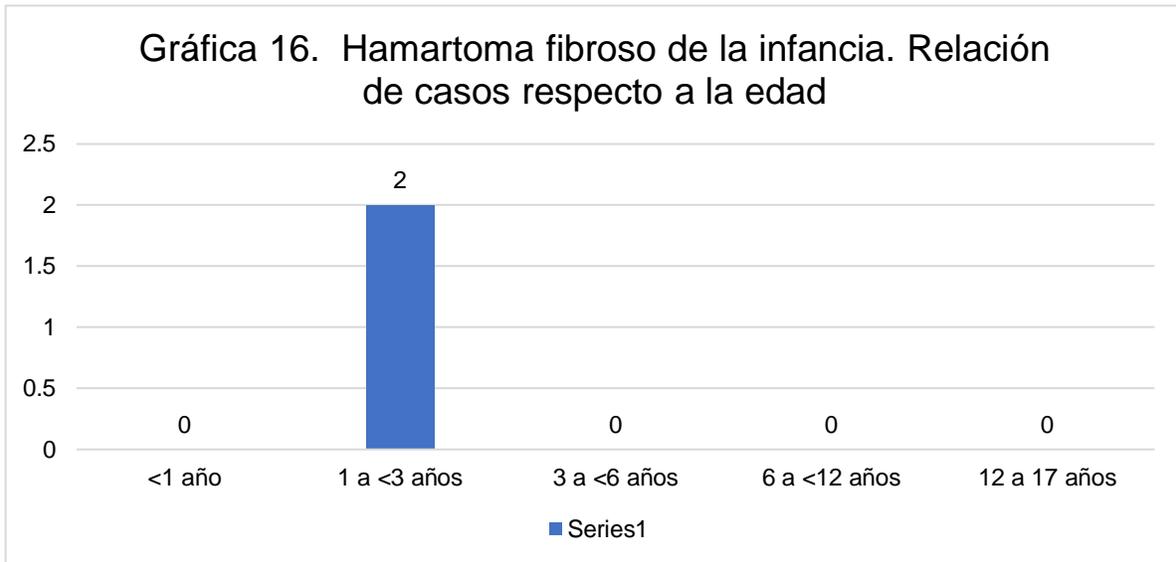


Gráfica 15. Fascitis nodular. Porcentaje de casos por localización

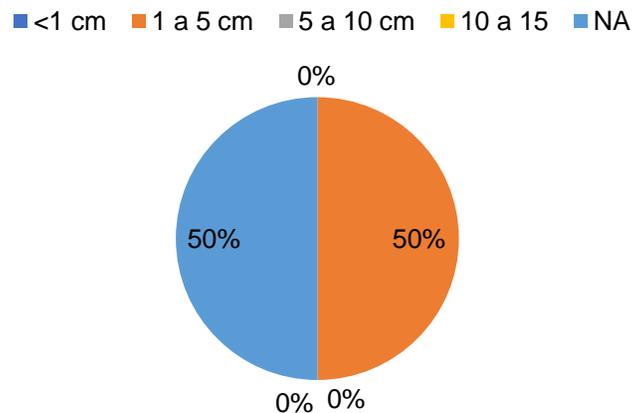


### Hamartoma fibroso de la infancia

Se recolectaron 3 casos de hamartoma fibroso de la infancia de los cuales 2 contaban con material adecuado para su revisión y cumplieron con los criterios histológicos diagnósticos de la lesión. Los dos casos se presentaron en una edad de 1 a 3 años (100%) y fueron mujeres (100%), 1 caso presentó un tamaño de 1 a 5 cm (50%), el otro caso no se contó con el tamaño real del tumor y las localizaciones fueron 1 caso en cabeza y cuello (50%) y 1 caso en el tórax (50%). No hubo recurrencias, ni metástasis. Ver gráficas 16 a 19.



Gráfica 18. Hamartoma fibroso de la infancia. Relación de casos respecto al tamaño



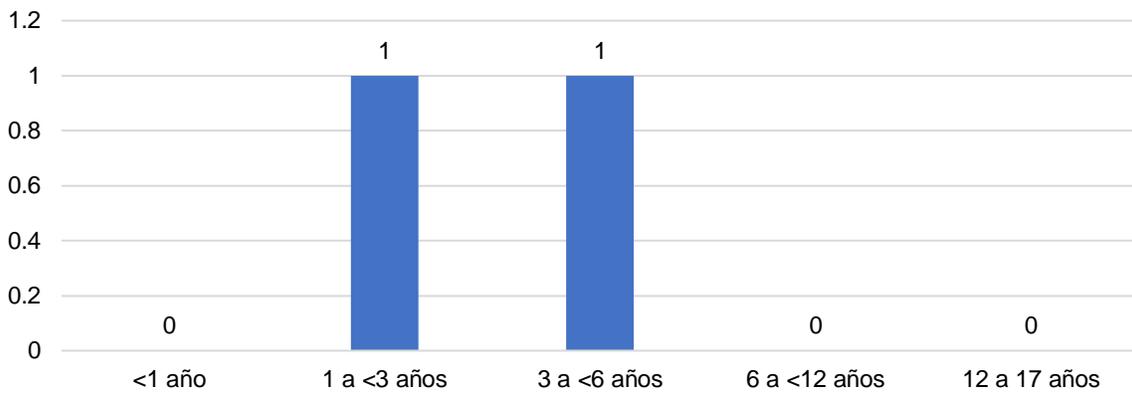
Gráfica 19. Hamartoma fibroso de la infancia. Relación de casos respecto a la localización.



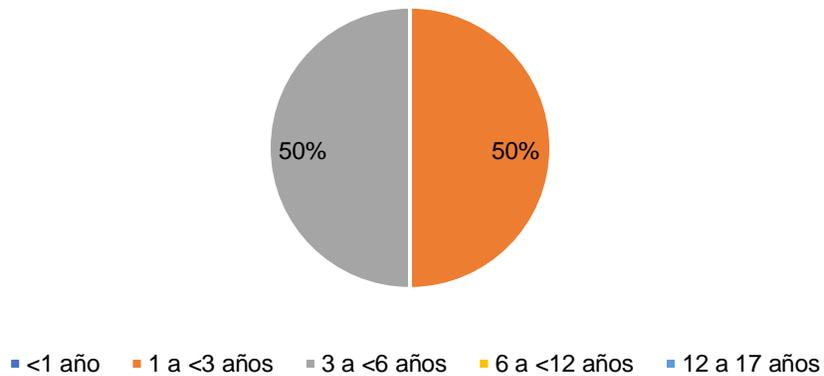
### Fibromatosis digital infantil

Se recolectaron 5 casos de fibromatosis digital infantil, 2 de ellos contaban con material adecuado para su revisión y cumplieron los criterios histológicos diagnósticos de la lesión, 1 caso se presentó en el rango de edad de 1 a 3 años (50%) y 1 caso en el rango de edad de 3 a 6 años (50%), los dos casos fueron hombres (100%), el tamaño de 1 caso fue de 1 a 5 cm (50%), mientras que el otro no se contaba con tamaño real del tumor. Ambos se presentaron en el segundo dedo de la mano izquierda (50%). En ninguno de ellos hubo recurrencias, metástasis o asociaciones sindromáticas. Ver gráficas 20 a 24.

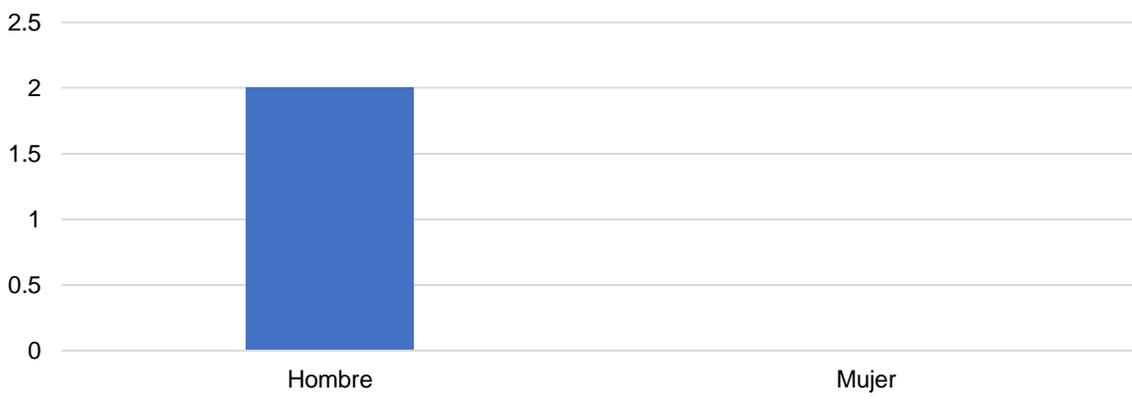
Gráfica 20. Fibromatosis digital infantil. Relación de casos respecto a la edad



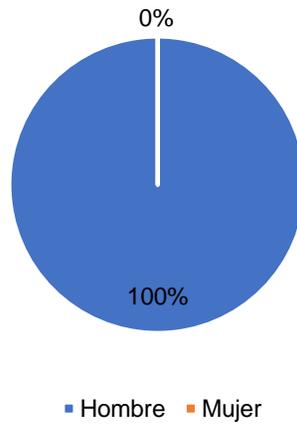
Gráfica 21. Fibromatosis digital infantil. Porcentaje de casos respecto a la edad



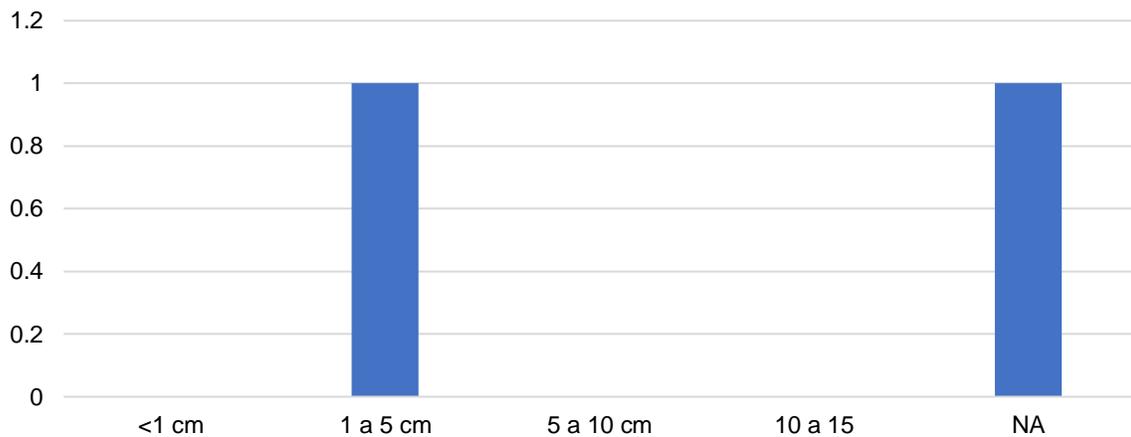
Gráfica 22. Fibromatosis digital infantil. Relación de casos respecto al sexo



Gráfica 23. Fibromatosis digital infantil. Porcentaje de casos respecto al sexo



Gráfica 24. Fibromatosis digital infantil. Relación de casos respecto al tamaño.



### Miofibroma/miofibromatosis

Se recolectaron 54 casos de miofibroma/miofibromatosis, 22 contaban con material adecuado para su revisión y de estos 18 cumplieron con los criterios histológicos diagnósticos de la lesión, los 4 casos restantes se reclasificaron como: 1 fibromatosis desmoide, 1 tumor miofibroblástico inflamatorio, 1 tumor fibroso solitario y 1 neurofibroma. La edad de presentación más frecuente fueron 6 casos (33%) en el rango de edad de 1 a 3 años y 6 casos (33%) en el rango de edad de 6

a 12 años, el sexo mas afectado fueron los hombres con 13 casos (72%), el tamaño mas frecuente fue de 1 a 5 cm en 6 casos (33%), las localizaciones mas frecuentes fueron cabeza y cuello con 7 casos (39%) y 7 casos en las extremidades inferiores (39%), sólo en un caso hubo recurrencia de la enfermedad (6%). Ningún caso presentó metástasis o asociación sindrómica. Ver gráficas 25 a 34.

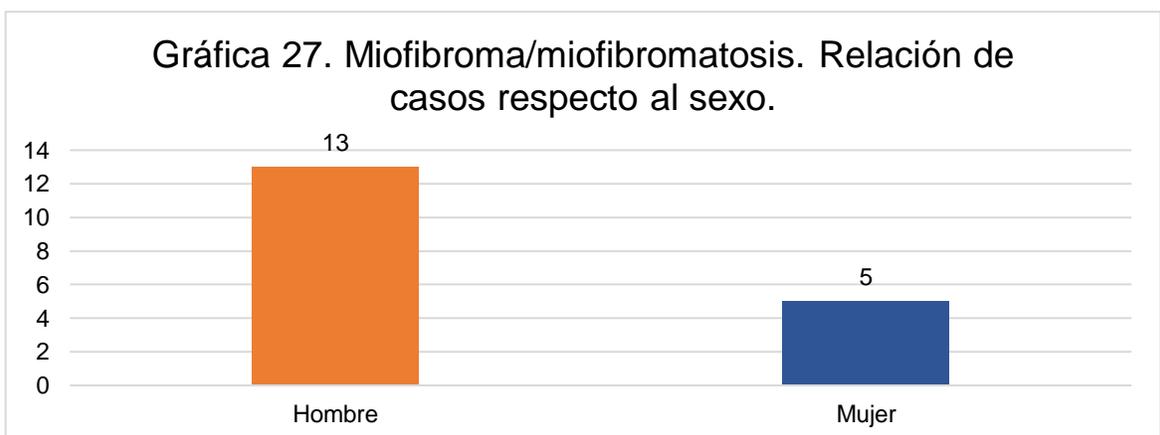
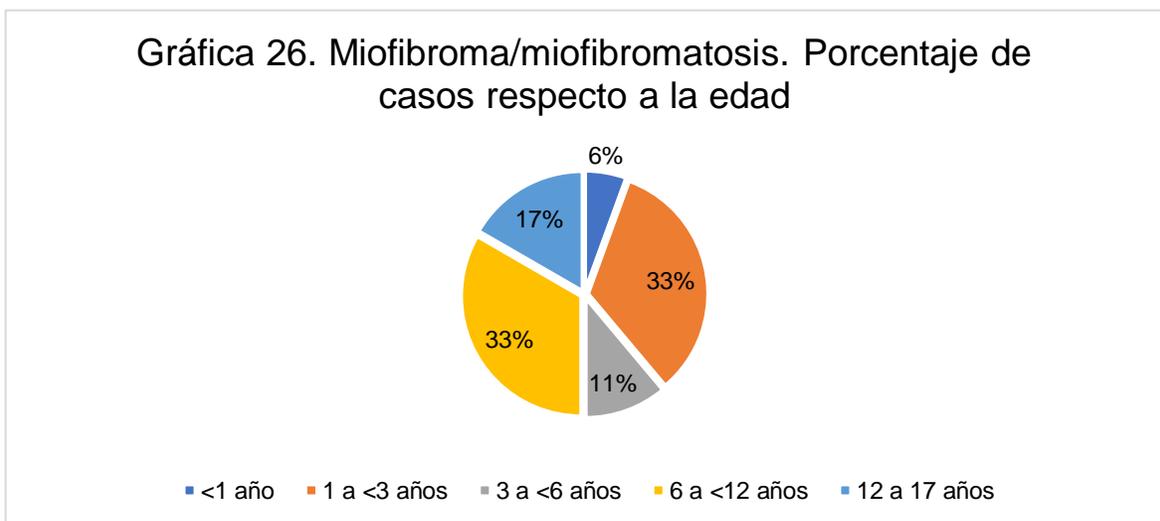
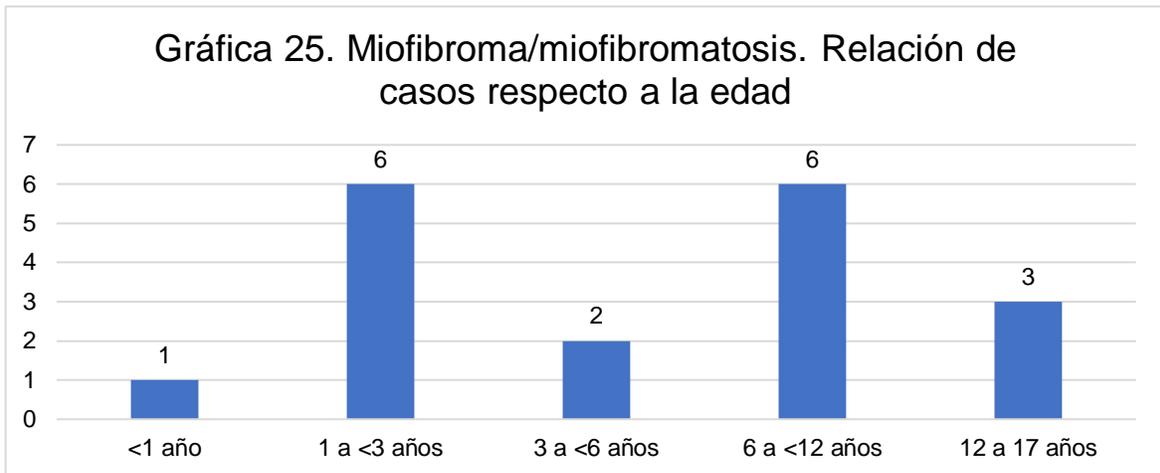


Gráfico 28. Miofibroma/miofibromatosis. Porcentaje de casos respecto al sexo

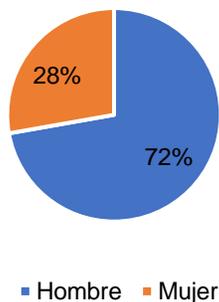
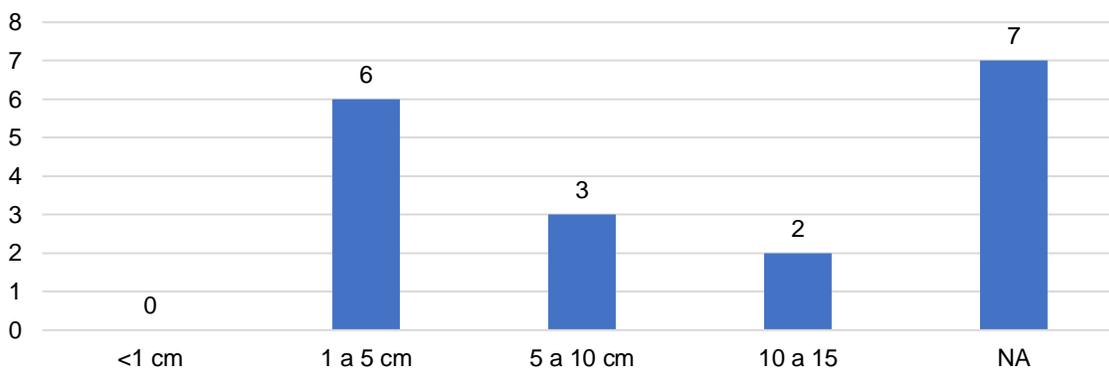
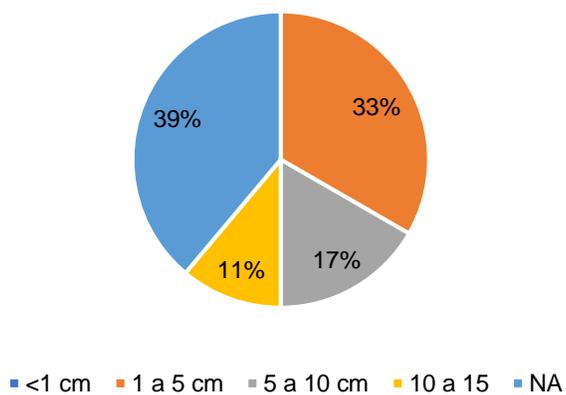


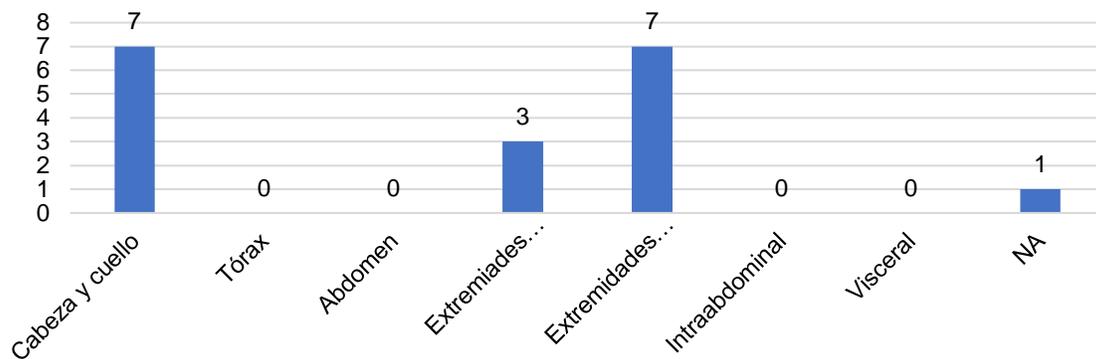
Gráfico 29. Miofibroma/miofibromatosis. Relación de casos respecto al tamaño



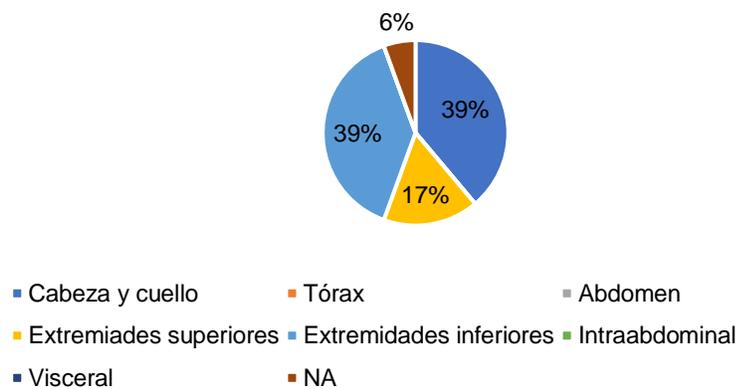
Gráfica 30. Miofibroma/miofibromatosis. Porcentaje de casos respecto al tamaño



Gráfica 31. Miofibroma/miofibromatosis. Relación de casos respecto a la localización



Gráfica 32. Miofibroma/miofibromatosis. Porcentaje de casos respecto a la localización



Gráfica 33. Miofibroma/miofibromatosis. Porcentaje de casos con recurrencia

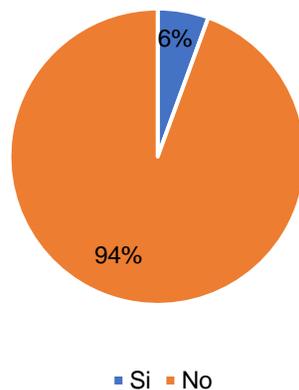
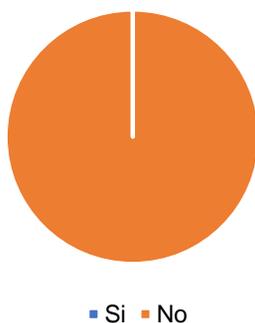


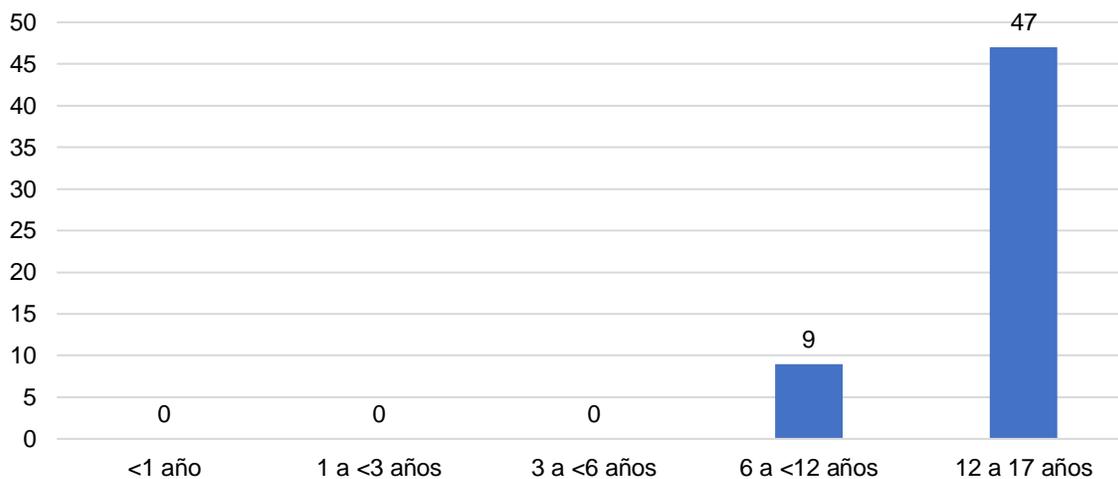
Gráfico 34. Miofibroma/miofibromatosis. Porcentaje de casos con metástasis



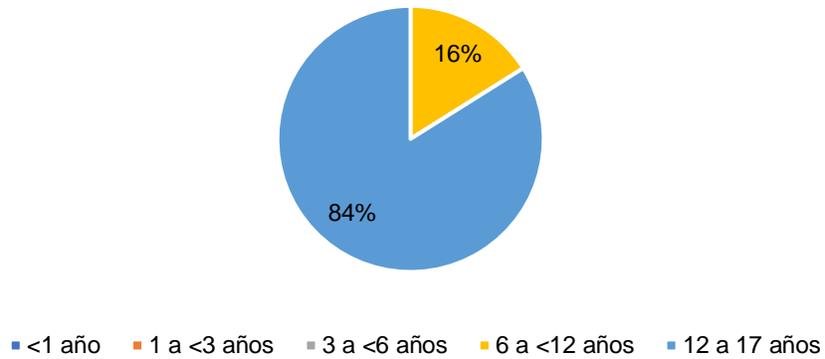
### Angiofibroma nasofaríngeo

Se recolectaron 102 casos de angiofibromas nasofaríngeos de los cuales 56 contaban con el material adecuado para su revisión y cumplieron con los criterios histológicos diagnósticos de la lesión. La edad de presentación más frecuente fue en adolescentes entre 12 y 17 años con 47 casos (84%), los 56 casos se presentaron en hombres (100%), el tamaño mas frecuente fue de 5 a 10 cm (59%) y 10 casos presentaron recurrencias (18%). Ningún caso presentó metástasis, ni asociación sindromática. Ver gráficas 35 a 41.

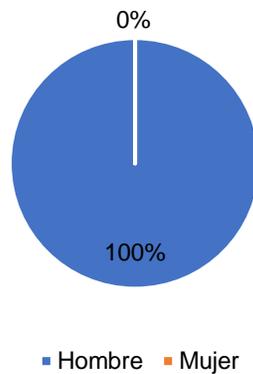
Gráfica 35. Angiofibroma nasofaríngeo. Relación de casos respecto a la edad



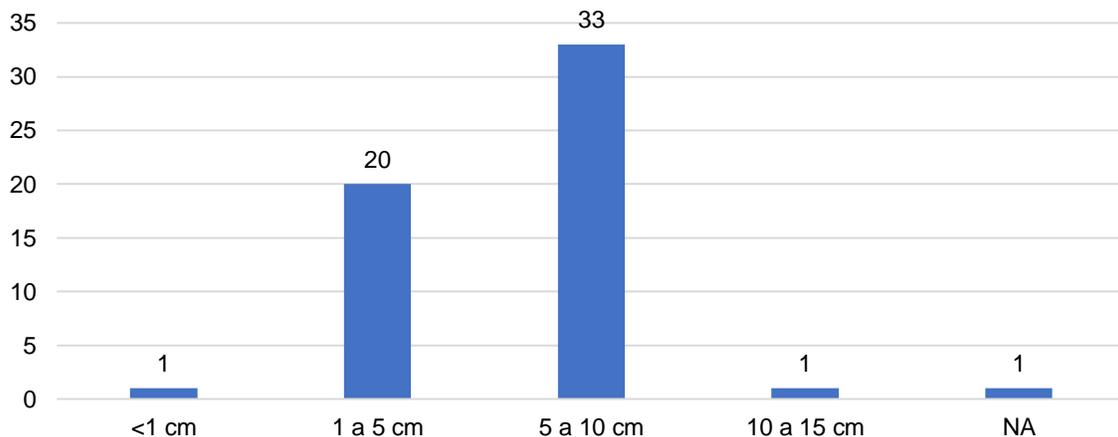
Gráfica 36. Angiofibroma nasofaríngeo. Porcentaje de casos respecto a la edad



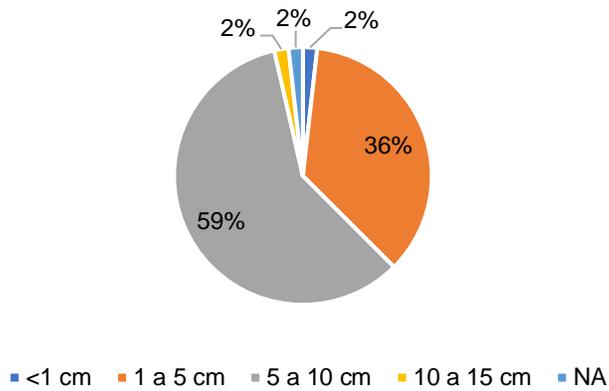
Gráfica 37. Angiofibroma nasofaríngeo. Porcentaje de caso respecto al sexo



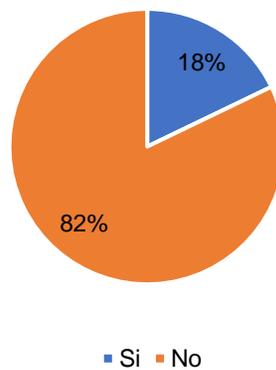
Gráfica 38. Angiofibroma nasofaríngeo. Relación de casos respecto al tamaño



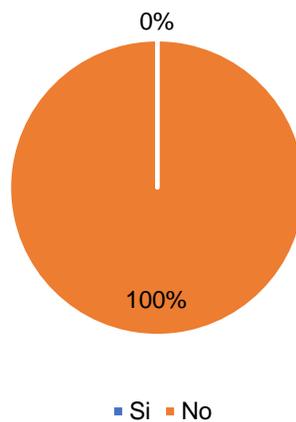
Gráfica 39. Angiofibroma nasofaríngeo. Porcentaje de casos respecto al tamaño



Gráfica 40. Angiofibroma nasofaríngeo. Porcentaje de casos con recurrencia

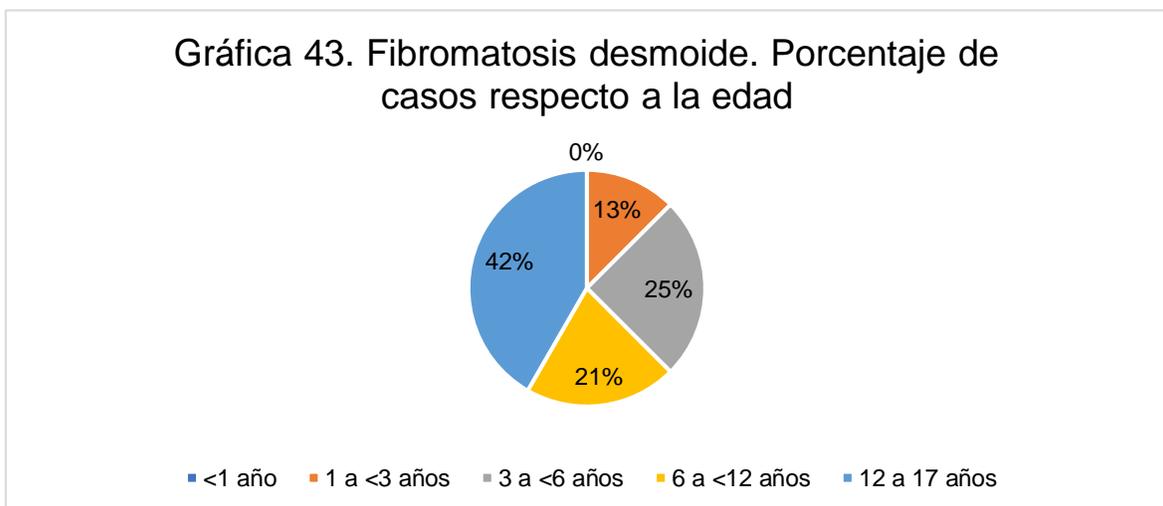
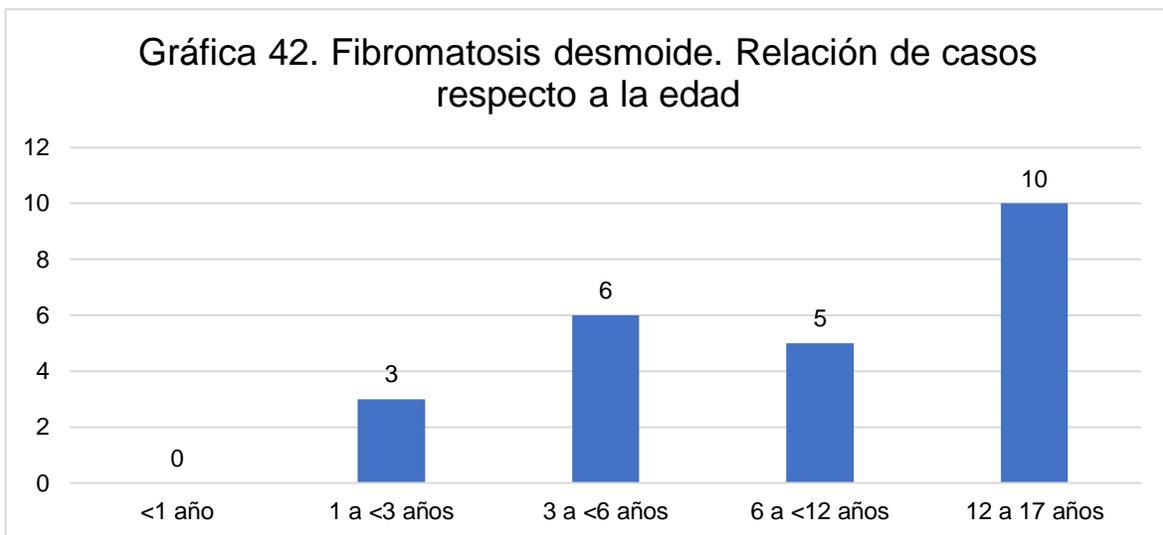


Gráfica 41. Angiofibroma nasofaríngeo. Porcentaje de casos con metástasis

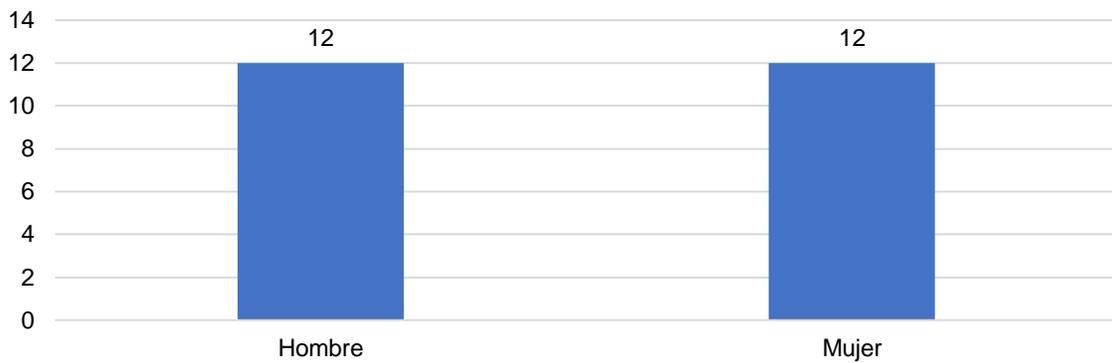


## Fibromatosis desmoide

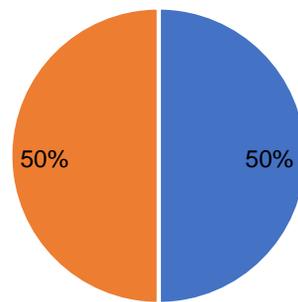
Se recolectaron 42 casos de fibromatosis desmoide de los cuales 27 contaban con material adecuado para su revisión, de estos 24 cumplieron con los criterios histológicos diagnósticos de la lesión y 3 casos fueron reclasificados como: 1 tumor fibrohistiocítico plexiforme, 1 fascitis nodular y 1 lipoma intramuscular. La edad de presentación más frecuente fue en el rango de edad de 12 a 17 años con 10 casos (42%), la afectación por sexo fue por igual 12 casos en hombres (50%) y 12 casos en mujeres (50%), el tamaño mas frecuente fue entre 10 a 15 cm con 13 casos (54%), la localización mas frecuente fue en extremidades inferiores con 13 casos (54%), 12 casos presentaron recurrencia (50%) y 4 casos se asociaron con síndrome de Gardner (17%). Ningún caso presentó metástasis. Ver gráficas 42 a 52.



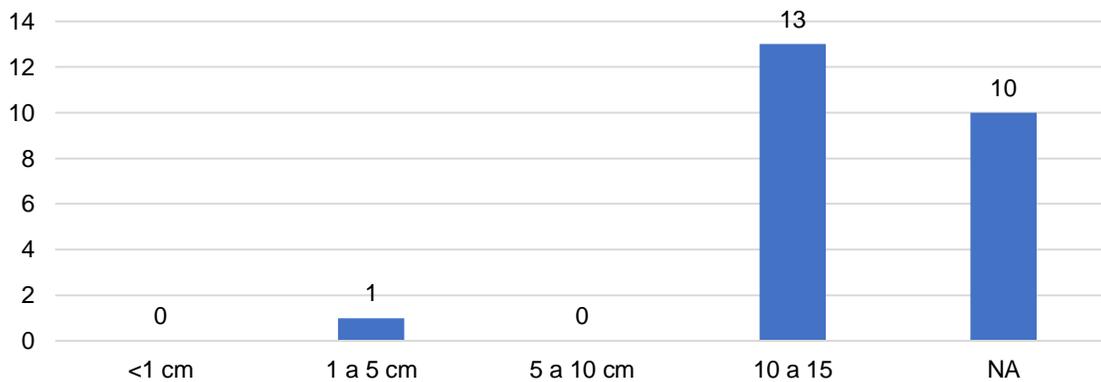
Gráfica 44. Fibromatosis desmoide. Relación de casos respecto al sexo



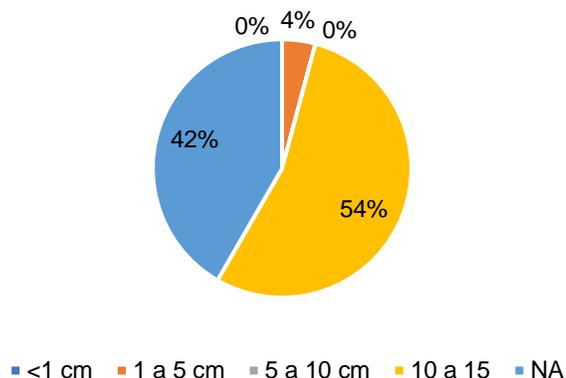
Gráfica 45. Fibromatosis desmoide. Porcentaje de casos respecto al sexo



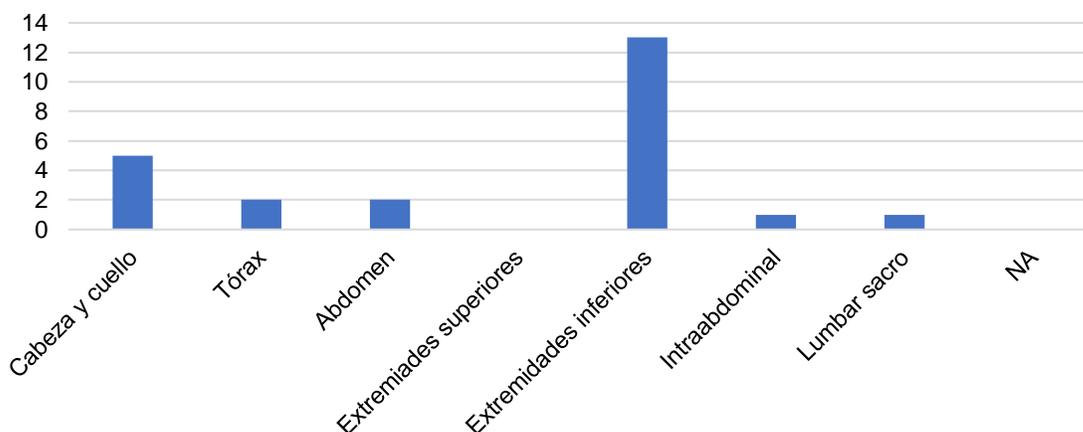
Gráfica 46. Fibromatosis desmoide. Relación de casos respecto al tamaño.



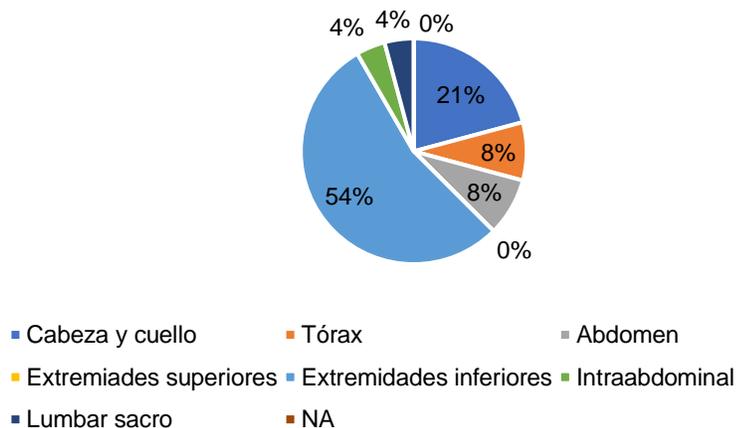
Gráfica 47. Fibromatosis desmoide. Porcentaje de casos respecto al tamaño



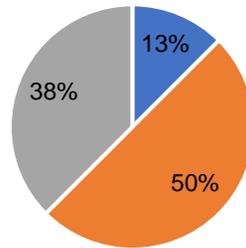
Gráfica 48. Fibromatosis desmoide. Relación de casos respecto a la localización



Gráfica 49. Fibromatosis desmoide. Porcentaje de casos respecto a la localización

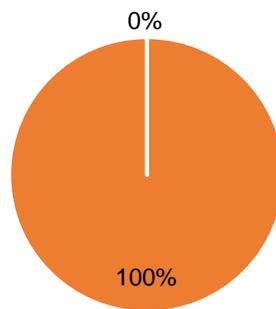


Gráfica 50. Fibromatosis desmoide. Porcentaje de casos con recurrencia



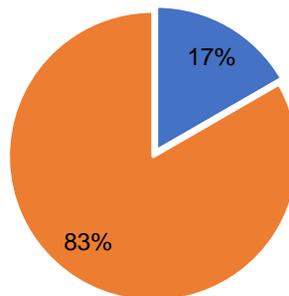
■ Si ■ No ■ NA

Gráfica 51. Fibromatosis desmoide. Porcentaje de casos con metástasis



■ Si ■ No

Gráfica 52. Fibromatosis desmoide. Porcentaje de casos asociados a síndromes



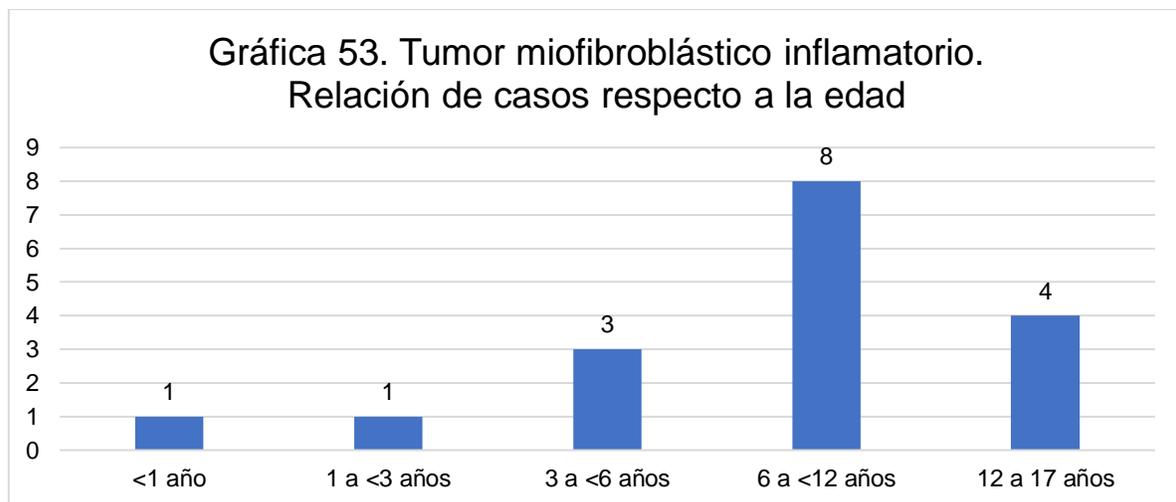
■ SI ■ NO

## Lipofibromatosis

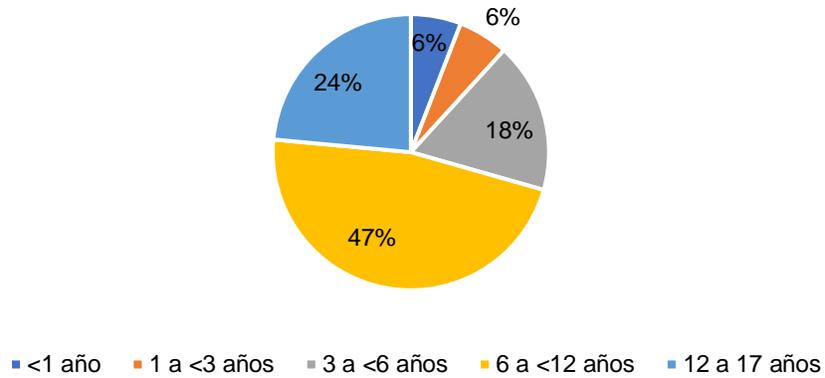
Se recolectaron 2 casos de lipofibromatosis de los cuales sólo 1 contaba con el material adecuado para su revisión y cumplió con los criterios histológicos diagnósticos. El único caso se presentó en una mujer en el rango de edad de 3 a 6 años, con un tamaño dentro del rango de 1 a 5 cm y de localización en cabeza y cuello. La paciente no presentó recurrencias, metástasis, ni asociaciones sindromáticas.

## Tumor miofibroblástico inflamatorio

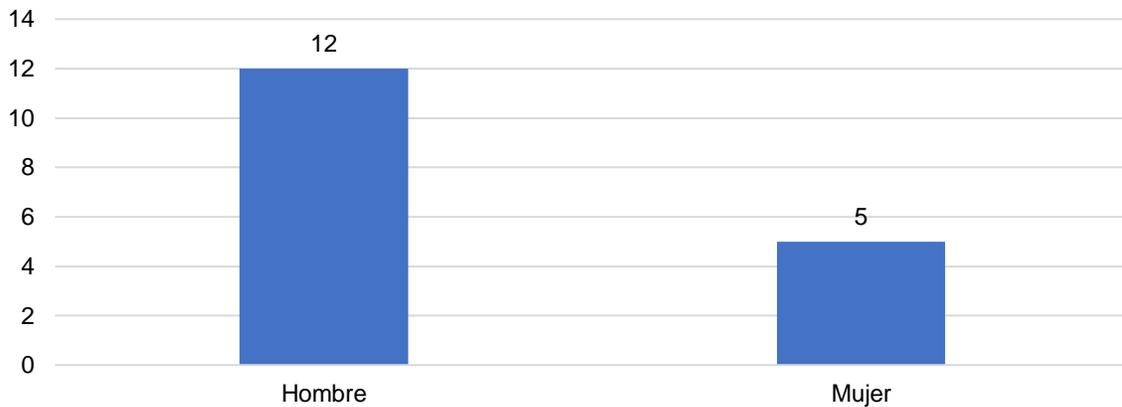
Se recolectaron 33 casos de tumor miofibroblástico inflamatorio de los cuales 20 contaban con material adecuado para su revisión, de estos 17 cumplieron con los criterios histológicos diagnósticos de la lesión y los 3 casos restantes se reclasificaron como: 1 fascitis nodular, 1 enfermedad por IgG4 y 1 linfoma anaplásico de células grandes T. La edad de presentación más frecuente fue en el rango de edad de 6 a 12 años con 8 casos (47%), el sexo más afectado fueron los hombres con 12 casos (71%), el tamaño más frecuente fue entre 10 a 15 mm con 5 casos (35%), la localización más frecuente fue visceral con 6 casos (35%) en pulmón e hígado y 2 casos tuvieron recurrencia (12%). Ningún caso presentó metástasis, ni asociación sindromática. Ver gráficas 53 a 62.



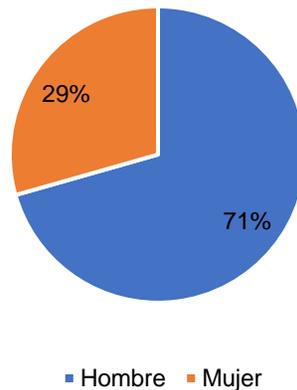
Gráfica 54. Tumor miofibroblástico inflamatorio.  
Porcentaje de casos respecto la edad



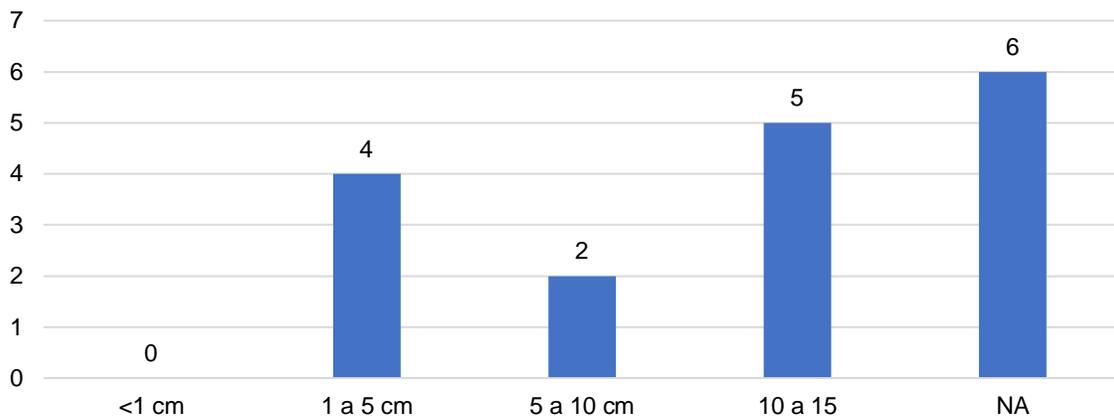
Gráfica 55. Tumor miofibroblástico inflamatorio.  
Relación de casos respecto al sexo



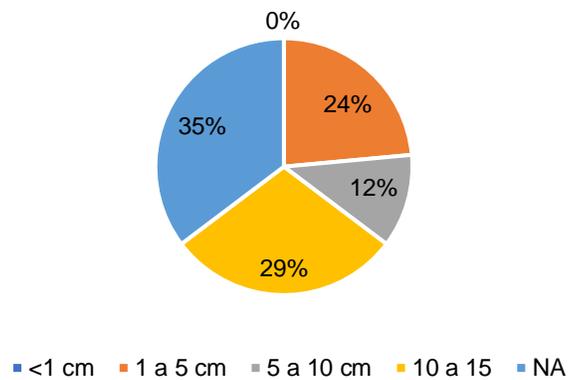
Gráfica 56. Tumor miofibroblástico inflamatorio.  
Porcentaje de casos respecto al sexo



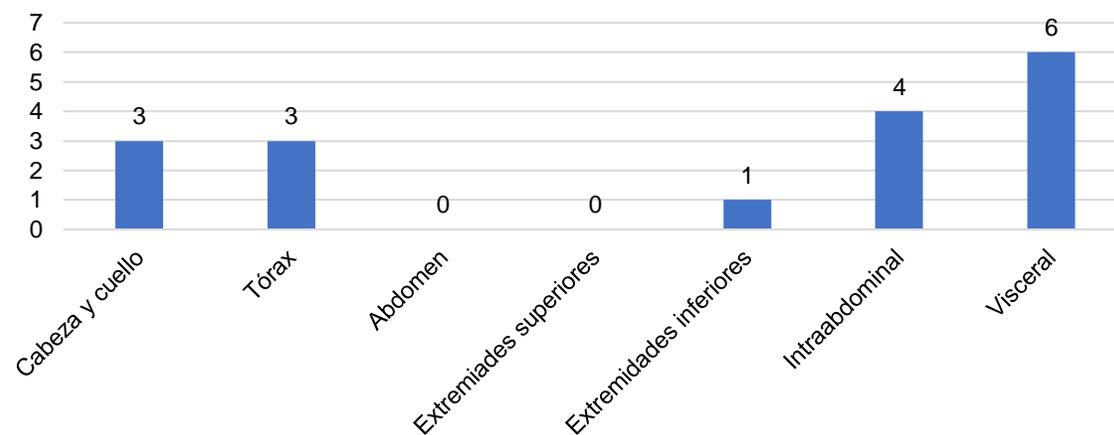
Gráfica 57. Tumor miofibroblástico inflamatorio.  
Relación de casos respecto al tamaño



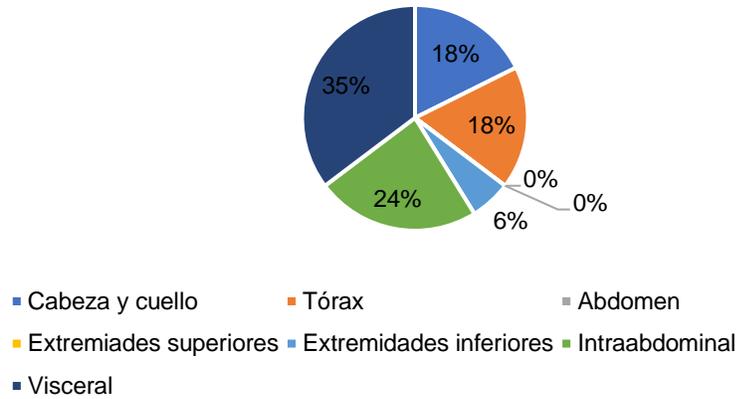
Gráfica 58. Tumor miofibroblástico inflamatorio.  
Porcentaje de casos respecto al tamaño



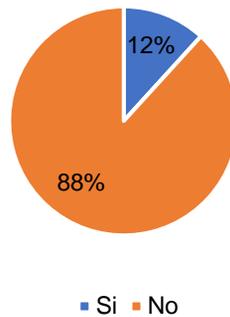
Gráfica 59. Tumor miofibroblástico inflamatorio.  
Relación de casos respecto a la localización



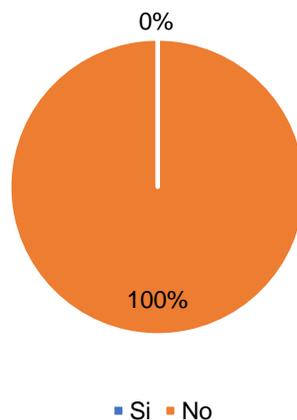
Gráfica 60. Tumor miofibroblástico inflamatorio.  
Procentaje de casos respecto a la localización



Gráfica 61. Tumor miofibroblástico inflamatorio.  
Procentaje de casos con recurrencia

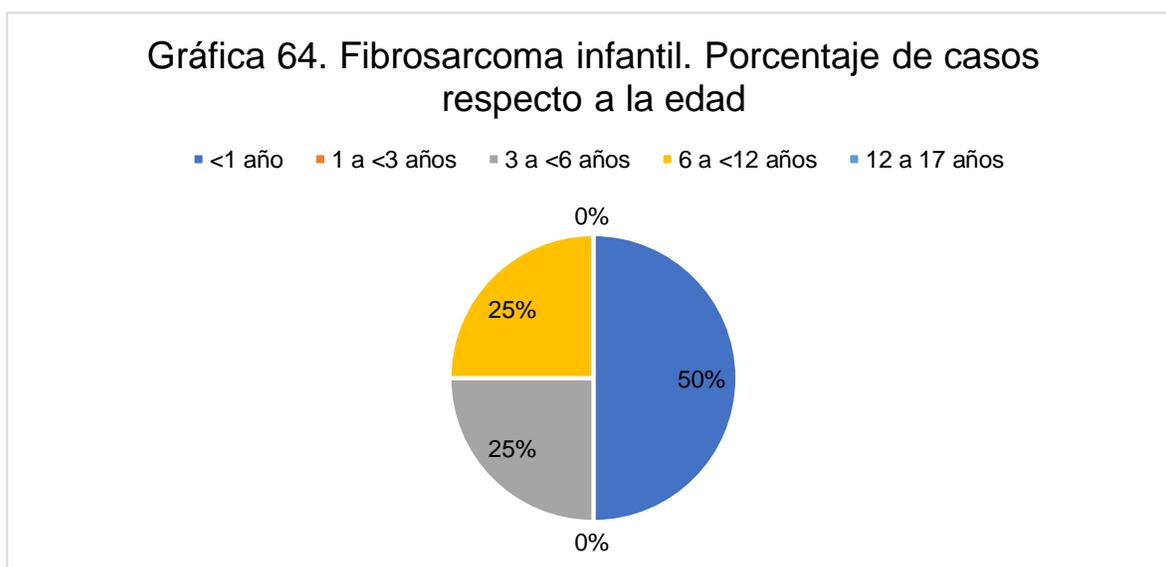
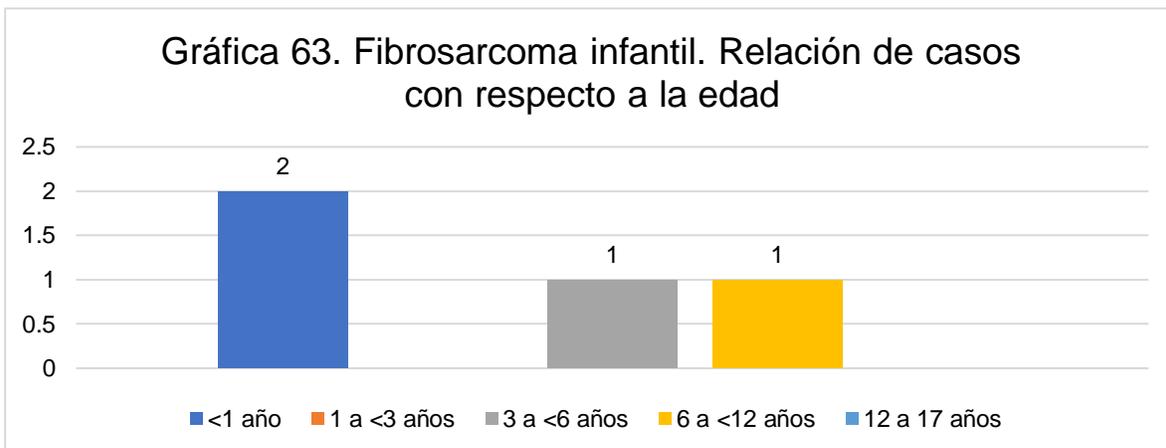


Gráfica 62. Tumor miofibroblástico inflamatorio.  
Porcentaje de casos con metástasis

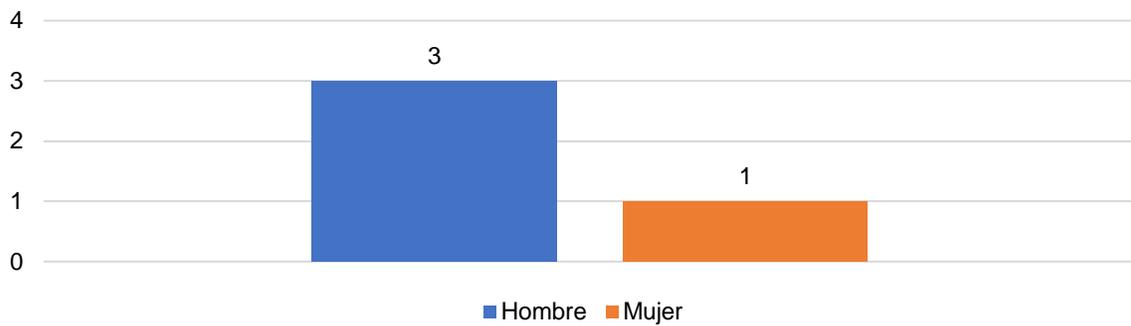


## Fibrosarcoma infantil

Se recolectaron 8 casos de fibrosarcoma infantil de los cuales 6 contaban con material adecuado para su revisión, de estos 4 cumplieron con los criterios histológicos diagnósticos de la lesión y los 2 casos restantes se reclasificaron como: 1 miofibroma y 1 rabdomiosarcoma embrionario. La edad de presentación mas frecuente fue en menores de un año con 2 casos (50%), 3 casos ocurrieron en mujeres (75%), el tamaño del único caso referido fue entre 1 a 5 cm (25%), los tres casos restantes correspondían a biopsias incisionales y no se refería el tamaño completo del tumor (75%), la localización mas frecuente fue en extremidades inferiores con 2 casos (50%) y un caso tuvo recurrencia (25%). No se reportó metástasis o asociación sindrómica en ningún caso. Ver gráficas 63 a 72.

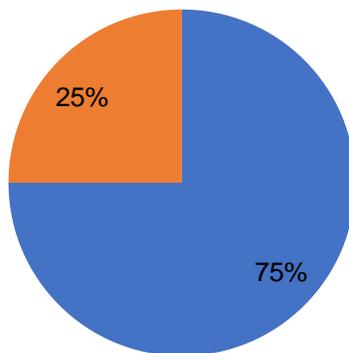


Gráfica 65. Fibrosarcoma infantil. Relación de casos respecto al sexo

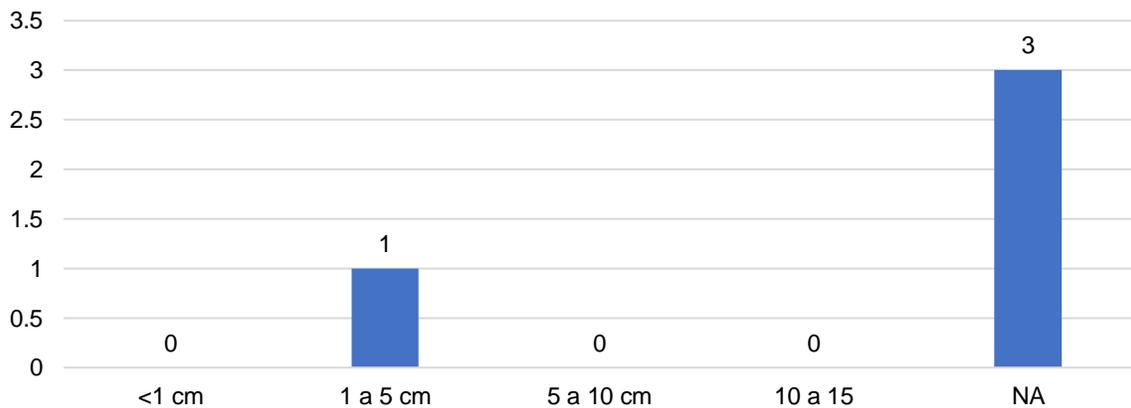


Gráfica 66. Fibrosarcoma infantil. Porcentaje de casos respecto al sexo

■ Hombre ■ Mujer

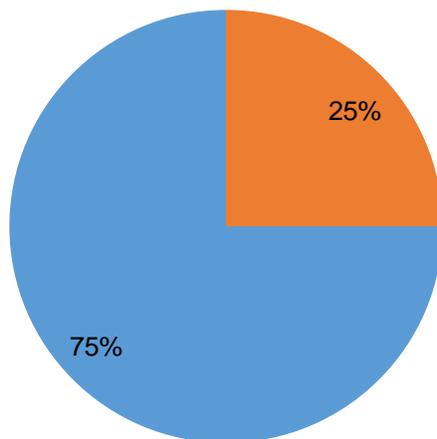


Gráfica 67. Fibrosarcoma infantil. Relación de casos respecto al tamaño

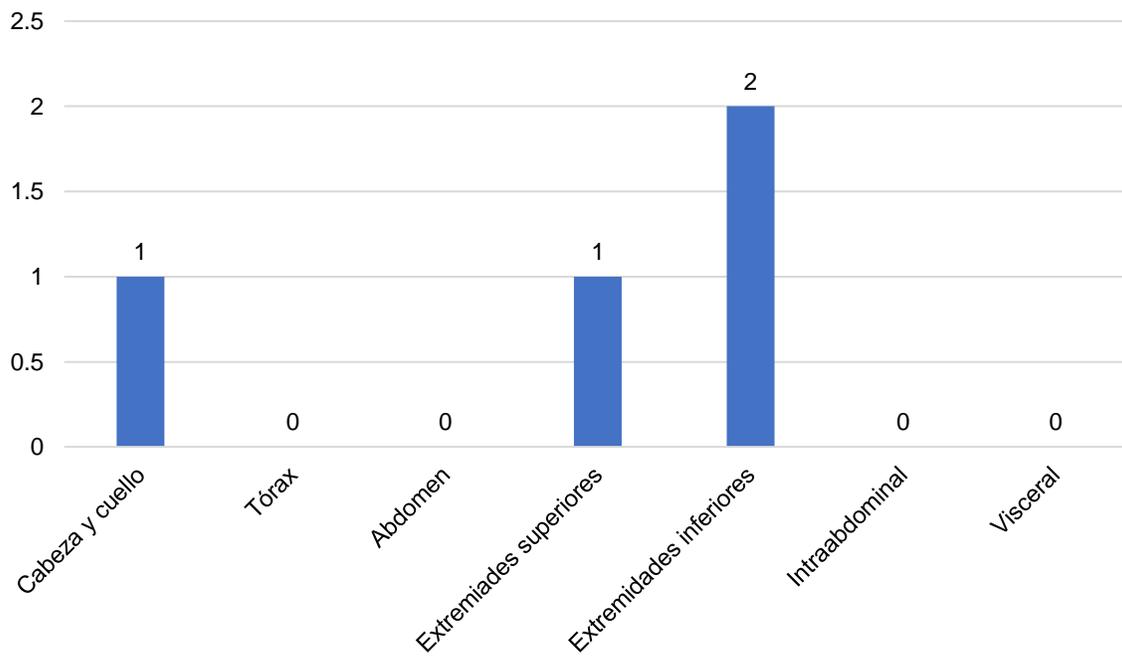


Gráfica 68. Fibrosarcoma infantil. Porcentaje de casos respecto al tamaño

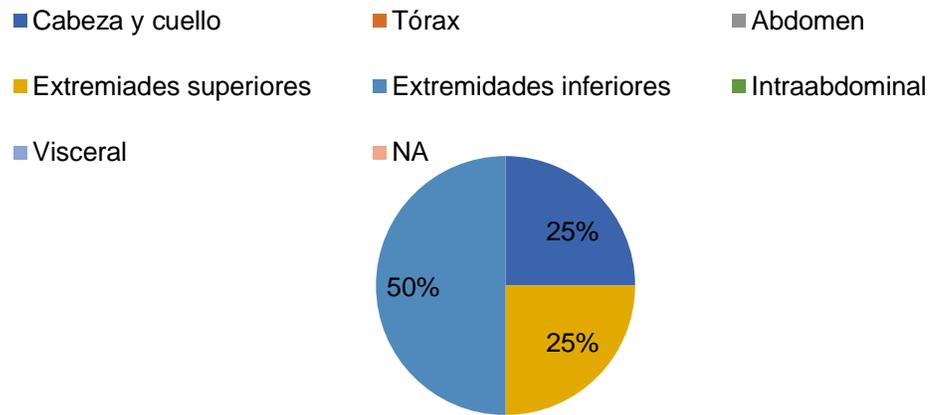
■ <1 cm ■ 1 a 5 cm ■ 5 a 10 cm ■ 10 a 15 ■ NA



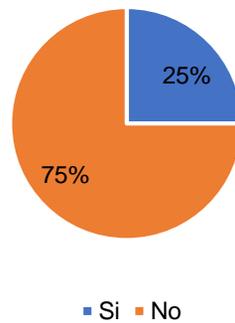
Gráfica 69. Fibrosarcoma infantil. Relación de casos respecto a la localización.



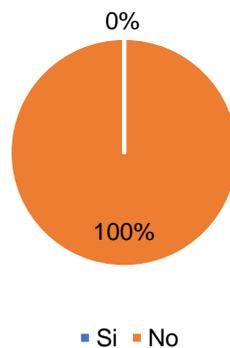
Gráfica 70. Fibrosarcoma infantil. Porcentaje de casos respecto a la localización



Gráfica 71. Fibrosarcoma infantil. Porcentaje de casos con recurrencia



Gráfica 72. Fibrosarcoma infantil. Porcentaje de casos con metástasis



### Sarcoma fibromixioide de bajo grado

Se recolectaron 3 casos de sarcoma fibromixioide de bajo grado de los cuales sólo 1 caso contaba con el material adecuado para su revisión y cumplía con los criterios histológicos diagnósticos de la lesión. El caso se presentó en un hombre en el rango de edad de 3 a 6 años, la lesión presentó un tamaño entre 5 a 10 cm de localización en la extremidad inferior. Al momento del diagnóstico no presentaba recurrencias, metástasis o asociación sindromática.

### Fibrosarcoma epitelioides esclerosante

Se recolectó 1 caso de fibrosarcoma epitelioides esclerosante, el cual cumplía con los criterios histológicos diagnósticos de la lesión. El caso se presentó en un hombre adolescente en el rango de edad de 12 a 17 años, la biopsia era incisional de localización en la extremidad superior, la cual no se refería el tamaño real de la misma. Al momento del diagnóstico no presentaba recurrencias, metástasis o asociación sindromática.

### Tablas cruzadas realizadas en SPSS (Statistical Package for the Social Sciences)

Relación de las neoplasias fibroblásticas / miofibroblásticas por grupo etario								
			EDAD					Total
			12 a 17 años	6 a 12 años	3 a 6 años	1 a 3 años	< 1 año	
DIAGNOSTICO	Fascitis nodular	Recuento	1	1	2	0	1	5
		% dentro de EDAD	1.5%	3.3%	12.5%	0.0%	20.0%	3.8%
	Fibromatosis desmoide	Recuento	10	5	6	3	0	24
		% dentro de EDAD	15.2%	16.7%	37.5%	21.4%	0.0%	18.3%
	Fibromatosis digital infantil	Recuento	0	0	1	1	0	2
		% dentro de EDAD	0.0%	0.0%	6.3%	7.1%	0.0%	1.5%

	Fibrosarcoma epiteloidoide esclerosante	Recuento	1	0	0	0	0	1
		% dentro de EDAD	1.5%	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	0.8%
	Fibrosarcoma infantil	Recuento	0	1	1	0	2	4
		% dentro de EDAD	0.0%	3.3%	6.3%	0.0%	40.0%	3.1%
	Hamartoma fibroso de la infancia	Recuento	0	0	0	2	0	2
		% dentro de EDAD	0.0%	0.0%	0.0%	14.3%	0.0%	1.5%
	Lipofibromatosis	Recuento	0	0	0	1	0	1
		% dentro de EDAD	0.0%	0.0%	0.0%	7.1%	0.0%	0.8%
	Miofibroma	Recuento	3	6	2	6	1	18
		% dentro de EDAD	4.5%	20.0%	12.5%	42.9%	20.0%	13.7%
	Angiofibroma nasofaríngeo	Recuento	47	9	0	0	0	56
		% dentro de EDAD	71.2%	30.0%	0.0%	0.0%	0.0%	42.7%
	Sarcoma fibromixoides de bajo grado	Recuento	0	0	1	0	0	1
		% dentro de EDAD	0.0%	0.0%	6.3%	0.0%	0.0%	0.8%
	Tumor miofibroblástico inflamatorio	Recuento	4	8	3	1	1	17
		% dentro de EDAD	6.1%	26.7%	18.8%	7.1%	20.0%	13.0%
Total		Recuento	66	30		16	14	131
		% dentro de EDAD	100.0%	100.0%		100.0%	100.0%	100.0%

En cuanto a la edad los tumores más frecuentes en el grupo de edad de 12 a 17 años fueron: el nasoangiofibroma nasal (71.2%) y la fibromatosis desmoide (15.2%), en el grupo de edad de 6 a 12 años fueron: el nasoangiofibroma (30%) y el tumor miofibroblástico inflamatorio (26.7%), en el grupo de edad de 3 a 6 años fueron: la fibromatosis desmoide (37.5%) y el tumor miofibroblástico inflamatorio (18.8%), en el grupo de edad de 1 a 3 años fueron: el miofibroma/miofibromatosis (42.9%) y la fibromatosis desmoide (21.4%) y en el grupo de menores de un año fue el fibrosarcoma infantil (40%). No se encontró significancia estadística entre estas variables ( $p > 0.05$ ).

Relación de las neoplasias fibroblásticas / miofibroblásticas por sexo			SEXO	
			H	M
DIAGNOSTICO	Fascitis nodular	Recuento	1	4
		% dentro de SEXO	1.0%	13.8%
	Fibromatosis desmoide	Recuento	12	12
		% dentro de SEXO	11.8%	41.4%
	Fibromatosis digital infantil	Recuento	2	0
		% dentro de SEXO	2.0%	0.0%
	Fibrosarcoma epiteloide esclerosante	Recuento	1	0
		% dentro de SEXO	1.0%	0.0%
	Fibrosarcoma infantil	Recuento	3	1
		% dentro de SEXO	2.9%	3.4%
	Hamartoma fibroso de la infancia	Recuento	0	2
		% dentro de SEXO	0.0%	6.9%
	Lipofibromatosis	Recuento	1	0
		% dentro de SEXO	1.0%	0.0%
	Miofibroma	Recuento	13	5
		% dentro de SEXO	12.7%	17.2%
	Angiofibroma nasofaríngeo	Recuento	56	0
		% dentro de SEXO	54.9%	0.0%
	Sarcoma fibromixoide de bajo grado	Recuento	1	0
		% dentro de SEXO	1.0%	0.0%
	Tumor miofibroblástico inflamatorio	Recuento	12	5
		% dentro de SEXO	11.8%	17.2%
Total		Recuento	102	29
		% dentro de SEXO	100.0%	100.0%

Respecto al sexo los tumores más frecuentes en hombres fueron: el angiofibroma nasofaríngeo (54.9%), miofibroma/miofibromatosis (12.7%), tumor miofibroblástico inflamatorio (11.8%) y la fibromatosis desmoide (11.8%). En las mujeres los tumores más frecuentes fueron: la fibromatosis desmoide (54.9%), miofibroma/miofibromatosis (17.2%) y el tumor miofibroblástico inflamatorio (17.2%). No se encontró significancia estadística entre estas variables ( $p > 0.05$ ).

Relación de las neoplasias fibroblásticas / miofibroblásticas por tamaño			TAMAÑO				No referido
			< 1 cm	1 a 5 cm	5 a 10 cm	>10 cm	
DIAGNOSTICO	Fascitis nodular	Recuento	0	3	1	0	1
		% dentro de TAMAÑO	0.0%	8.1%	2.5%	0.0%	3.1%
	Fibromatosis desmoide	Recuento	0	0	0	13	11
		% dentro de TAMAÑO	0.0%	0.0%	0.0%	61.9%	34.4%
	Fibromatosis digital infantil	Recuento	0	1	0	0	1
		% dentro de TAMAÑO	0.0%	2.7%	0.0%	0.0%	3.1%
	Fibrosarcoma epiteloide esclerosante	Recuento	0	0	0	0	1
		% dentro de TAMAÑO	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	3.1%
	Fibrosarcoma infantil	Recuento	0	1	0	0	3
		% dentro de TAMAÑO	0.0%	2.7%	0.0%	0.0%	9.4%
	Hamartoma fibroso de la infancia	Recuento	0	1	0	0	1
		% dentro de TAMAÑO	0.0%	2.7%	0.0%	0.0%	3.1%
	Lipofibromatosis	Recuento	0	1	0	0	0
		% dentro de TAMAÑO	0.0%	2.7%	0.0%	0.0%	0.0%
	Miofibroma	Recuento	0	6	3	2	7
		% dentro de TAMAÑO	0.0%	16.2%	7.5%	9.5%	21.9%
	Angiofibroma nasofaríngeo	Recuento	1	20	33	1	1
		% dentro de TAMAÑO	100.0%	54.1%	82.5%	4.8%	3.1%
	Sarcoma fibromixioide de bajo grado	Recuento	0	0	1	0	0
		% dentro de TAMAÑO	0.0%	0.0%	2.5%	0.0%	0.0%
	Tumor miofibroblástico inflamatorio	Recuento	0	4	2	5	6
		% dentro de TAMAÑO	0.0%	10.8%	5.0%	23.8%	18.8%
Total		Recuento	1	37	40	21	32
		% dentro de TAMAÑO	100.0%	100.0%	100.0%	100.0%	100.0%
		% del total	0.8%	28.2%	30.5%	16.0%	24.4%

Los tumores que presentaron un tamaño mayor de 10 cm fueron: la fibromatosis desmoide (61.9%), el tumor miofibroblástico inflamatorio (23.8%) y el miofibroma (9.5%). No se encontró significancia estadística entre estas variables ( $p > 0.05$ ).

Relación de neoplasias fibroblástica / miofibroblásticas por localización			LOCALIZACION						
			Cabeza y cuello	Tórax	Abdomen	Extremidad superior	Extremidad inferior	Intraabdomin al	Visceral
DIAGNOSTICO	Fascitis nodular	Recuento	2	1	0	1	1	0	0
		% dentro de LOCALIZACION	2.6%	12.5%	0.0%	12.5%	4.0%	0.0%	0.0%
	Fibromatosis desmoide	Recuento	5	2	2	0	13	1	1
		% dentro de LOCALIZACION	6.6%	25.0%	100.0%	0.0%	52.0%	20.0%	14.3%
	Fibromatosis digital infantil	Recuento	0	0	0	2	0	0	0
		% dentro de LOCALIZACION	0.0%	0.0%	0.0%	25.0%	0.0%	0.0%	0.0%
	Fibrosarcoma epiteloide esclerosante	Recuento	0	1	0	0	0	0	0
		% dentro de LOCALIZACION	0.0%	12.5%	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%
	Fibrosarcoma infantil	Recuento	1	0	0	1	2	0	0
		% dentro de LOCALIZACION	1.3%	0.0%	0.0%	12.5%	8.0%	0.0%	0.0%
	Hamartoma fibroso de la infancia	Recuento	1	1	0	0	0	0	0
		% dentro de LOCALIZACION	1.3%	12.5%	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%
	Lipofibromatosis	Recuento	0	0	0	1	0	0	0
		% dentro de LOCALIZACION	0.0%	0.0%	0.0%	12.5%	0.0%	0.0%	0.0%
	Miofibroma	Recuento	8	0	0	3	7	0	0
		% dentro de LOCALIZACION	10.5%	0.0%	0.0%	37.5%	28.0%	0.0%	0.0%
	Angiofibroma nasofaríngeo	Recuento	56	0	0	0	0	0	0
		% dentro de LOCALIZACION	73.7%	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%
	Sarcoma fibromixoide de bajo grado	Recuento	0	0	0	0	1	0	0
		% dentro de LOCALIZACION	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	4.0%	0.0%	0.0%
	Tumor miofibroblástico inflamatorio	Recuento	3	3	0	0	1	4	6
		% dentro de LOCALIZACION	3.9%	37.5%	0.0%	0.0%	4.0%	80.0%	85.7%
Total		Recuento	76	8	2	8	25	5	7
		% dentro de LOCALIZACION	100.0%	100.0%	100.0%	100.0%	100.0%	100.0%	100.0%
		% del total	58.0%	6.1%	1.5%	6.1%	19.1%	3.8%	5.3%

En cuanto a la localización los tumores más frecuentes en cabeza y cuello fueron: angiofibroma nasofaríngeo (73.7%) y el miofibroma/miofibromatosis (10.5%), en el tórax fueron: el tumor miofibroblástico inflamatorio (37.5%) y la fibromatosis desmoide (25%); en las extremidades superiores: el miofibroma (37.5%) y el fibrosarcoma infantil (25%), en las extremidades inferiores: el miofibroma/miofibromatosis (80%) y la fibromatosis desmoide (20%). No se encontró significancia estadística entre estas variables ( $p > 0.05$ ). El sitio más frecuente de presentación de las neoplasias fue en cabeza y cuello (58%) y el sitio de menor frecuencia fue el abdomen (1.5%), de esto últimos todos ellos correspondieron a fibromatosis desmoide.

### Relación de recurrencia de la enfermedad por diagnostico

DIAGNOSTICO			
Fascitis nodular	Recuento		0
	% dentro de RECURRENCIA		0.0%
	% del total		0.0%
Fibromatosis desmoide	Recuento		3
	% dentro de RECURRENCIA		18.8%
	% del total		2.3%
Fibromatosis digital infantil	Recuento		0
	% dentro de RECURRENCIA		0.0%
	% del total		0.0%
Fibrosarcoma epiteloidoide esclerosante	Recuento		0
	% dentro de RECURRENCIA		0.0%
	% del total		0.0%
Fibrosarcoma infantil	Recuento		1
	% dentro de RECURRENCIA		6.3%
	% del total		0.8%
Hamartoma fibroso de la infancia	Recuento		0
	% dentro de RECURRENCIA		0.0%
	% del total		0.0%
Lipofibromatosis	Recuento		0
	% dentro de RECURRENCIA		0.0%
	% del total		0.0%
Miofibroma	Recuento		1
	% dentro de RECURRENCIA		6.3%
	% del total		0.8%
Angiofibroma nasofaríngeo	Recuento		9
	% dentro de RECURRENCIA		56.3%
	% del total		6.9%
Sarcoma fibromixoiide de bajo grado	Recuento		0
	% dentro de RECURRENCIA		0.0%
	% del total		0.0%
Tumor miofibroblástico inflamatorio	Recuento		2
	% dentro de RECURRENCIA		12.5%
	% del total		1.5%
Total	Recuento		16
	% dentro de RECURRENCIA		100.0%
	% del total		12.2%

Por último, los tumores que con mayor frecuencia recurrieron fueron: el angiofibroma nasofaríngeo (56.3%), la fibromatosis desmoide (18.8%) y el tumor miofibroblástico inflamatorio (12.5%). No se encontró significancia estadística entre estas variables ( $p > 0.05$ ).

### 13.- Discusión

Los tumores fibroblásticos y miofibroblásticos representan entre el 10 y el 12% de las neoplasias pediátricas. El estudio de estas lesiones ha tenido cambios a lo largo del tiempo donde anteriormente se diagnosticaban únicamente por el aspecto histológico, sin embargo, ahora se conoce que las características histopatológicas pueden superponerse y por lo tanto es necesario apoyarse de otras herramientas como los estudios de inmunohistoquímica y la biología molecular. Se hace hincapié en que un adecuado diagnóstico entre las lesiones benignas, intermedias y malignas repercutirá de manera importante en el pronóstico a corto y a largo plazo. Existe tratamiento diana con anticuerpos monoclonales para las proteínas ALK1 (alectinib) en el caso de los tumores miofibroblásticos inflamatorios y el NTRK (entrectinib) para el fibrosarcoma infantil, por lo que los pacientes con estos diagnósticos pueden beneficiarse con este tipo de terapia.

En la actualidad existen anticuerpos utilizados en los estudios de inmunohistoquímica que se correlacionan de manera adecuada con las translocaciones y mutaciones estudiadas en ciertos tumores, tal es el caso del fibrosarcoma infantil en el cual podría utilizarse anticuerpos NTRK3 ya que este tumor se caracteriza por la translocación  $t(12;15)(p13;q25)$  con la fusión de los genes ETV6 y NTRK3 o de igual manera utilizar anticuerpos para reconocer ALK1 para los tumores miofibroblásticos inflamatorios o contra la B-catenina para las fibromatosis desmoides. Por otro lado para los casos en los que la morfología y los estudios de inmunohistoquímica ponen en duda el diagnóstico entre las diversas neoplasias evaluadas en este proyecto de investigación el estudio molecular puede ser confirmatorio para los siguientes tumores: fascitis nodular (mutación del gen USP6 en el cromosoma 17p13), hamartoma fibroso de la infancia (inserciones o duplicaciones del exón 20 del EGFR), miofibroma y miofibromatosis (mutación del gen del factor de crecimiento derivados de las plaquetas), la fibromatosis desmoide con mutación del gen CTNNB1-B catenina en el cromosoma 3p y el gen APC en el cromosoma 5q21), la lipofibromatosis de tipo neural (mutación del gen NTRK1), el tumor miofibroblástico inflamatorio con mutaciones en el gen ALK 2p.23) y el fibrosarcoma infantil (translocación 12;15)(p13;q25).

En general los tumores fibroblásticos y miofibroblásticos son tumores con un pronóstico excelente con una supervivencia a 5 años mayor del 90%, de los 131 casos evaluados el 13% (17 casos) presentaron recurrencias y ningún caso metástasis, por lo que es conveniente que en pacientes con tumores de comportamiento intermedio y malignos se realice un seguimiento clínico estrecho.

#### **14.- Conclusiones**

De acuerdo con el análisis estadístico realizado corroboramos que los datos obtenidos en cuanto la frecuencia, la edad, la localización, el porcentaje de recurrencias y metástasis concuerdan con lo estipulado en la literatura mundial, siendo más frecuentes los tumores fibroblásticos y miofibroblásticos benignos, la edad de presentación varía de acuerdo al diagnóstico y en nuestra casuística fue en el grupo de los adolescentes (12 a 17 años), la localización más común de manera general fue en cabeza y cuello y el porcentaje de recurrencias y metástasis fue concordante en los tumores fibroblásticos y miofibroblásticos de comportamiento intermedio y maligno.

De los 131 casos de tumores fibroblásticos y miofibroblásticos evaluados se concluyó lo siguiente:

- Los tumores fibroblásticos y miofibroblásticos más frecuentes fueron los de comportamiento biológico benigno representando el 64% del total de los casos (83 casos), de los cuales la lesión más frecuente corresponde al angiofibroma nasofaríngeo con 56 casos (43%).

- Los tumores fibroblástico y miofibroblásticos de comportamiento intermedio localmente agresivos representaron el 19% del total de casos (25 casos), de los cuales la lesión más frecuente fue la fibromatosis desmoide con 24 casos (18%).

- Los tumores fibroblásticos y miofibroblásticos de comportamiento intermedio raramente metastatizantes representaron el 16% del total de casos (21

casos), de los cuales la lesión más frecuente fue el tumor miofibroblástico inflamatorio con 17 casos (13%).

-Los tumores fibroblástico y miofibroblásticos de comportamiento maligno representaron únicamente el 2% del total de los casos (2%), un caso correspondió al sarcoma fibromixoide de bajo grado (1%) y un caso al fibrosarcoma epitelioides esclerosante (1%).

-La edad de presentación más frecuente fue en el grupo de los adolescentes de 12 a 17 años con 66 casos (50% del total de los casos).

-Los hombres representaron el 78% de los casos (102 casos).

-El tamaño más frecuente fue entre el rango de 5 a 10 cm con 40 casos (31%).

-La localización más frecuente fue cabeza y cuello con 75 casos (57%).

-La recurrencia se observó en 17 casos (13%)

-Ningún caso presentó metástasis.

-Cuatro casos tuvieron asociación sindrómica (3%) y fue entre la fibromatosis desmoide y el síndrome de Gardner.

-Se realizaron tablas cruzadas con Chi cuadrada en el programa SPSS entre las variables subtipo histológico de tumor fibroblástico/miofibroblástico, edad, localización, tamaño del tumor y recurrencia, en ninguna de ellas se obtuvo un resultado significativamente estadístico  $p > 0.05$ .

-En cuanto a las variables histológicas (ver anexo) hay ciertas características que apoyan al diagnóstico morfológico en laminillas teñidas en hematoxilina y eosina para cada tumor fibroblástico y miofibroblástico descritos en la literatura y que fueron hallados en los casos valorados como son: presencia de células gigantes multinucleadas de tipo osteoclasto en la fascitis nodular, células primitivas en el hamartoma fibroso de la infancia, nódulos mioides en el miofibroma/miofibromatosis, vasos con patrón hemangiopericitoide y vasos

de mediano calibre de paredes gruesas en los angiofibromas nasofaríngeos, fascículos largos y edema perivascular en las fibromatosis desmoide, la presencia de células plasmáticas y eosinófilos en el estroma del tumor miofibroblástico inflamatorio y rosetas de colágeno en el sarcoma fibromixoide de bajo grado.

## 15.- Cronograma de actividades

Actividad	Julio 2021	Ago sto 2021	Septie mbre 2021	Octu bre 2021	Novie mbre 2021	Dicie mbre 2021	Ener o 2022	Febr ero 2022	Marz o 2022	Abril 2022	May o 2022	Juni o 2022
Selección y delimitación del tema	X											
Realización del protocolo de tesis		X										
Aprobación del protocolo de tesis		X										
Realización de base de datos			X	X								
Búsqueda de material en el archivo de Patología				X	X							
Valoración del material (laminillas y bloques)					X	X	X					
Recolección de resultados								X	X	X		
Análisis de resultados										X		
Elaboración del manuscrito										X		
Revisión del manuscrito por los tutores											X	
Impresión de tesis											X	
Entrega de tesis												X

## 16.- Bibliografía

- 1.- Mills S. Histology for Pathologists. 5th ed. Filadelfia, PA, Estados Unidos de América: Lippincott Williams and Wilkins; 2019.
- 2.- Goldblum JR, Folpe AL, Weiss SW, Enzinger Y, Weiss. Tumores de Partes Blandas. 7th ed. Elsevier; 2021.
- 3.- International Agency for Research on Cancer, World Health Organization, International Academy of Pathology. WHO classification of tumours of soft tissue and bone tumours. 5th ed. Fletcher CDM, editor. IARC; 2020.
- 4.- Lindberg MR. Diagnostic pathology: Soft tissue tumors. 3rd ed. Filadelfia, PA, Estados Unidos de América: Elsevier - Health Sciences Division; 2019.
- 5.- Fletcher CDM. Diagnostic Histopathology of Tumors. 5th ed. Elsevier; 201.
- 6.- Slack JC, Bründler M-A, Nohr E, McIntyre JB, Kurek KC. Molecular alterations in pediatric fibroblastic/myofibroblastic tumors: An appraisal of a next generation sequencing assay in a retrospective single centre study. *Pediatr Dev Pathol* [Internet]. 2021;24(5):405–21. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1177/10935266211015558>.
- 7.- Coffin CM, Alaggio R. Fibroblastic and myofibroblastic tumors in children and adolescents. *Pediatr Dev Pathol* [Internet]. 2012;15(1 Suppl):127–80. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.2350/10-12-0944-PB.1>
- 8.- Baranov E, Hornick JL. Soft tissue special issue: Fibroblastic and myofibroblastic neoplasms of the head and neck. *Head Neck Pathol* [Internet]. 2020;14(1):43–58. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s12105-019-01104-3>
- 9.- Sági Z, Lippai Z, Papp G, Hegyi L, Sági J, Dezső K, et al. Nodular fasciitis: a comprehensive, time-correlated investigation of 17 cases. *Mod Pathol* [Internet]. 2021;34(12):2192–9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1038/s41379-021-00883-x>
- 10.- Sawamura C, Gokita T, Ishikawa A, Manabe J, Kanda H. An aggressive nodular fasciitis lesion protruding from the palm (USP6 gene fusion helps

- differentiate from sarcomas): A case report. *Mol Clin Oncol* [Internet]. 2021;14(1):10. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3892/mco.2020.2172>
- 11.- Wang S, Ma Q, Ying H, Jiao Q, Yang D, Zhang B, et al. Giant fibrous hamartoma of infancy: A case report: A case report. *Medicine (Baltimore)* [Internet]. 2020;99(11):e19489. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/MD.00000000000019489>
- 12.- McGowan J 4th, Smith CD, Maize J Jr, Cook J. Giant fibrous hamartoma of infancy: a report of two cases and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* [Internet]. 2011;64(3):579–86. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2009.09.012>
- 13.- Muftoz P, Bustos R, Manfredi J. Umbilical fibrous hamartoma of infancy: A case report. *Rev Chil Pediatr* [Internet]. 2018;89(5):655–9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.4067/S0370-41062018005000803>
- 14.- Bernat García J, Fuertes Prosper A, Marti Ibor E, Marquina Vila A. Atypical presentation of infantile digital fibromatosis. *Dermatol Online J*. 2014;20(2).
- 15.- Rastogi K, Singh L. Myofibromatosis. *Fetal Pediatr Pathol* [Internet]. 2021;40(2):166–73. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1080/15513815.2019.1686785>
- 16.- Sim B, Gal A, Tumuluri K. Periorbital myofibroma in a child: A case report and review of the literature. *Ophthal Plast Reconstr Surg* [Internet]. 2020;36(5):e127–8. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/IOP.0000000000001632>
- 17.- Pegues J, McCown ET, Buck LS, Carron JD. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma and familial adenomatous polyposis. *Ear Nose Throat J* [Internet]. 2021;100(10\_suppl):1027S-1028S. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1177/0145561320934602>
- 18.- Skelton E, Howlett D. Fibromatosis colli: the sternocleidomastoid pseudotumour of infancy: Fibromatosis colli. *J Paediatr Child Health* [Internet]. 2014;50(10):833–5. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1111/jpc.12506>

- 19.- Ganeshan D, Amini B, Nikolaidis P, Assing M, Vikram R. Current update on desmoid fibromatosis. *J Comput Assist Tomogr* [Internet]. 2019;43(1):29–38. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/rct.0000000000000790>
- 20.- Garcia-Ortega DY, Martín-Tellez KS, Cuellar-Hubbe M, Martínez-Said H, Álvarez-Cano A, Brener-Chaoul M, et al. Desmoid-type fibromatosis. *Cancers (Basel)* [Internet]. 2020;12(7):1851. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3390/cancers12071851>
- 21.- Sato R, Bando N, Goto T, Uemura A, Inoue N, Otomo Y, et al. Resection of a desmoid-type fibromatosis with a CTNNB1 p.S45P mutation using a cervico-thoracic approach: A case report and literature review. *Auris Nasus Larynx* [Internet]. 2021;48(4):777–82. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.anl.2020.05.004>
- 22.- Rastogi K, Singh L. Lipofibromatosis. *Fetal Pediatr Pathol* [Internet]. 2019;38(6):490–5. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1080/15513815.2019.1619206>
- 23.- Solavera R, Riera C, Andrade P, Faubel M. Childhood cervical lipofibromatosis. *Acta Otorrinolaringol (Engl Ed)* [Internet]. 2021;72(3):201–2. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.otorri.2020.02.009>
- 24.- Crumbach L, Descotes F, Bringuier P-P, Poulalhon N, Balme B, Juliet T, et al. Lipofibromatosis-like neural tumor: A case report and review of the literature. *Am J Dermatopathol* [Internet]. 2020;42(11):881–4. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/DAD.0000000000001734>
- 25.- Sagar AES, Jimenez CA, Shannon VR. Clinical and Histopathologic Correlates and Management Strategies for Inflammatory Myofibroblastic tumor of the lung. A case series and review of the literature. *Med Oncol* [Internet]. 2018;35(7):102. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s12032-018-1161-0>
- 26.- Strianese D, Tranfa F, Finelli M, Iuliano A, Staibano S, Mariniello G. Inflammatory myofibroblastic tumor of the orbit: A clinico-pathological study of 25

cases. Saudi J Ophthalmol [Internet]. 2018;32(1):33–9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.sjopt.2018.04.001>

27.- Edwards TM, Duran MS, Meeker TM. Congenital infantile fibrosarcoma in the premature infant. Adv Neonatal Care [Internet]. 2017;17(6):440–50. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/anc.0000000000000440>

28.- Solomon JP, Benayed R, Hechtman JF, Ladanyi M. Identifying patients with NTRK fusion cancer. Ann Oncol [Internet]. 2019;30(Suppl\_8):viii16–22. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1093/annonc/mdz384>.

29.- Gatalica Z, Xiu J, Swensen J, Vranic S. Molecular characterization of cancers with NTRK gene fusions. Mod Pathol [Internet]. 2019;32(1):147–53. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1038/s41379-018-0118-3>.

30.- Orbach D, Sparber-Sauer M, Laetsch TW, Minard-Colin V, Bielack SS, Casanova M, et al. Spotlight on the treatment of infantile fibrosarcoma in the era of neurotrophic tropomyosin receptor kinase inhibitors: International consensus and remaining controversies. Eur J Cancer [Internet]. 2020;137:183–92. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejca.2020.06.028>.

31.- Cantu NA, Ullah A, Stumpo-Decoons L, Belakhlef S, Kruse EJ. Low-grade fibromyxoid sarcoma of the back. Cureus [Internet]. 2021;13(8):e17308. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.7759/cureus.17308>.

32.- Saab-Chalhoub MW, Al-Rohil RN. Low-grade fibromyxoid sarcoma of acral sites: Case report and literature review. J Cutan Pathol [Internet]. 2019;46(4):271–6. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1111/cup.13413>.

33.- Khaled M, Issam ALz. Sclerosing epithelioid fibrosarcoma: in Depth review of a genetically heterogeneous tumor. Review article (Internet). 2021. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/apm.13157>.

34.- Porteus C, Gan Q, Gong Y, Pantanowitz L, Henderson-Jackson E, Saeed-Vafa D, et al. Sclerosing epithelioid fibrosarcoma: cytologic characterization with histologic, immunohistologic, molecular, and clinical correlation of 8 cases. J Am

Soc Cytopathol [Internet]. 2020;9(6):513–9. Disponible en:  
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jasc.2020.05.00>.

### **17.- Limitaciones del estudio**

En las solicitudes y reportes de los estudios histopatológicos no se referían en todos los casos la localización de la lesión, tamaño, la presencia de metástasis, recurrencias o asociación con alguna otra enfermedad. En otros casos no se hallaron las laminillas y bloques de parafina para evaluarlos. El servicio de patología clínica y experimental no cuenta con los estudios de inmunohistoquímica y estudios moleculares que ayuden realizar un diagnóstico mas certero para aquellos casos en la que el estudio morfológico evaluado en laminillas teñidas con hematoxilina y eosina plantee duda diagnóstica como es el caso del fibrosarcoma infantil (NTRK3).

**18.- Anexo. Variables histológicas evaluadas en los tumores fibroblásticos y miofibroblásticos.**

Fascitis nodular													
No. de caso	Patrón de crecimiento	Estroma	Tipo de infiltración	Tipo celular	Patrón vascular	Bordes quirúrgicos	Necrosis	Número mitosis	Mitosis atípicas	MO/MC	CI	CGMTO	HR/HA
1	Haces cortos	Colagenizado laxo	Infiltrativo	Fusocelular	Capilares, vasos de mediano tamaño	NV	Ausente	2	Ausentes	MO	LO	Ausentes	HR
2	Haces cortos	Colagenizado, mixoide	Infiltrativo	Fusocelular	Capilares, vasos de mediano tamaño	NV	Ausente	1	Ausentes	Ausente	LO	Presentes	HR
3	Haces cortos, haces largos, rehilete	Colagenizado, mixoide	Infiltrativo	Fusocelular	Capilares, vasos de mediano tamaño	Positivos	Ausente	3	Ausentes	Ausente	LO	Presentes	HR, HA
4	Haces largos, haces cortos	Colagenizado	Infiltrativo	Fusocelular	Capilares, vasos de mediano tamaño	Positivos	Ausente	2	Ausentes	MO	LO	Presentes	HR, HA
5	Haces cortos, haces largos, rehilete	Colagenizado, mixoide	Infiltrativo	Fusocelular	Capilares, vasos mediano tamaño	Negativos	Ausente	2	Ausentes	Ausente	LO	Ausentes	HR
Hamartoma fibroso de la infancia													
No. de caso	Patrón de crecimiento	Estroma	Tipo de infiltración	Tipo celular	Patrón vascular	Bordes quirúrgicos	Necrosis	Número mitosis	Mitosis atípicas	MO/MC	CI	CGMTO	HR/HA
6	Infiltrativo	Colagenizado	Infiltrativo	Fusocelular, tejido adiposo maduro, células primitivas	Capilares, vasos pequeño tamaño	Negativos	Ausente	1 en componente células primitivas	Ausentes	Ausente	LO	Ausentes	Ausente
7	Infiltrativo	Colagenizado, mixoide	Infiltrativo	Fusocelular, tejido adiposo maduro, células primitivas	Capilares, vasos pequeño tamaño	NV	Ausente	2 en componente células primitivas	Ausentes	Ausente	LO	Ausentes	HR

Fibromatosis digital infantil													
No. de caso	Patrón de crecimiento	Estroma	Tipo de infiltración	Tipo celular	Patrón vascular	Bordes quirúrgicos	Necrosis	Número mitosis	Mitosis atípicas	MO/MC	CI	CGMTO	HR/HA
8	Haces cortos, haces largos	Celular, colagenizado	Infiltrativo: tejido celular subcutáneo y músculo esquelético	Fusocelular	Capilares, vasos de mediano calibre	Positivos	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente
9	Haces largos, rehilete	Celular, colagenizado	Infiltrativo: tejido celular subcutáneo y músculo esquelético	Fusocelular	Capilares, vasos de mediano calibre	NV	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente

Miofibroma/miofibromatosis													
No. de caso	Patrón de crecimiento	Estroma	Tipo de infiltración	Tipo celular	Patrón vascular	Bordes quirúrgicos	Necrosis	Número mitosis	Mitosis atípicas	MO/MC	CI	CGMTO	HR/HA
10	Haces largos, haces cortos	Celular	Infiltrativos: músculo esquelético	Fusocelular	Capilares, asta de ciervo	NV	Ausente	3	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausentes
11	Haces largos, haces cortos, nódulos mioides	Colagenizado, mixoide	Infiltrativo: músculo esquelético	Bifásico	Capilares, vasos tamaño mediano	NV	Ausente	3	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausentes
12	Haces largos, haces cortos	Colagenizado, mixoide	Infiltrativo: músculo esquelético	Fusocelular	Capilares, asta de ciervo, edema perivascular	Positivo	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausentes
13	Haces largos, haces cortos, nódulos mioides	Colagenizado, mixoide	Infiltrativo: músculo esquelético	Fusocelular	Capilares, asta de ciervo	NV	Ausente	4	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausentes
14	Haces cortos, haces	Colagenizado, mixoide,	Infiltrativo: músculo esquelético	Bifásico	Capilares, vasos de mediano	NV	Ausente	3	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausentes

	largos, nódulos mioides	matriz condroide			tamaño, asta de ciervo								
15	Haces largos, haces cortos, nódulos mioides	Celular, estroma colagenizado	Infiltrativo: músculo esquelético	Bifásico	Capilares, asta de ciervo	NV	Ausente	4	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausentes
16	Haces largos, haces cortos,	Celular	Infiltrativo: músculo esquelético, tejido celular subcutáneo	Bifásico	Capilares, vasos de pequeño tamaño, asta de ciervo	NV	Ausente	5	Ausente	Ausente	LO	Ausente	HR
17	Haces largos, nódulos mioides	Celular	Infiltrativo: músculo esquelético	Bifásico	Capilares, vasos en asta de ciervo	NV	Ausente	3	Ausente	Ausente	LO	Ausente	HR
18	Haces largos, nódulos mioides	Celular, estroma mixoide	Infiltrativos: músculo esquelético	Bifásico	Capilares, vasos en hasta de ciervo	NV	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente
19	Haces largos, haces cortos, nódulos mioides	Celular, estroma colagenizado	Infiltrativo: músculo esquelético	Bifásico	Capilares, vasos en asta ciervo	NV	Ausente	3	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente
20	Haces largos, haces cortos, nódulos mioides	Celular, estroma colagenizado, mixoide	Infiltrativo: músculo esquelético	Bifásico	Capilares, vasos en asta de ciervo	NV	Ausente	3	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente
21	Haces largos, nódulos mioides	Celular, estroma colagenizado	Infiltrativo: músculo esquelético	Bifásico	Capilares, vasos en asta de ciervo	Positivos	Ausente	4	Ausente	Ausente	LO	Ausente	HR
22	Haces largos, haces cortos, nódulos mioides	Celular, estroma colagenizado y mixoide	Infiltrativo: músculo esquelético	Bifásico	Capilares, vasos de mediano tamaño, vasos en asta de ciervo	NV	Ausente	3	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente

23	Haces largos, nódulos mioides	Celular, estroma colagenizado	Infiltrativo: músculo esquelético	Bifásico	Capilares, vasos de mediano tamaño, vasos en asta de ciervo	Positivos	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente
24	Haces largos, haces cortos, nódulos mioides	Celular, estroma colagenizado, mixoide	Infiltrativo: músculo esquelético	Bifásico	Capilares, vasos en asta de ciervo	NV	Ausente	3	Ausente	Ausente	LO	Ausente	HR
25	Haces largos, nódulos mioides	Celular, estroma colagenizado	Infiltrativo: músculo esquelético	Bifásico	Capilares, vasos en asta de ciervo	NV	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente
26	Haces largos, haces cortos	Celular, estroma mixoide	Infiltrativo: músculo esquelético	Bifásico	Capilares, vasos en asta de ciervo	NV	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente

Angiofibroma nasofaríngeo													
No. de caso	Patrón de crecimiento	Estroma	Tipo de infiltración	Tipo celular	Patrón vascular	Bordes quirúrgicos	Necrosis	Número mitosis	Mitosis atípicas	MO/MC	CI	CGMTO	HR/HA
27	Haces largos	Colagenizado, mixoide	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos arteriales de paredes gruesas	NV	Ausente	3	Ausente	Ausente	LO, EO	Ausente	HR
28	Haces largos	Colagenizado	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo y vasos arteriales de paredes gruesas	NV	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO	Ausente	HR
29	Haces largos	Colagenizado	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos arteriales de paredes gruesas	NV	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO, EO	Ausente	HR

30	Haces largos	Colagenizado	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos arteriales de paredes gruesas	NV	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO	Ausente	HR
31	Haces largos	Colagenizado	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de mediano tamaño	NV	Ausente	2	Ausentes	Ausente	LO	Ausente	Ausente
32	Haces largos	Celular, variable	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de paredes gruesas	NV	Ausente	3	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente
33	Haces largos	Mixoide	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de paredes gruesas	NV	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente
34	Haces largos	Celular, mixoide	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de paredes gruesas	NV	Presente	3	Ausente	Ausente	LO	Ausente	HR
35	Haces largos	Celular	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de paredes gruesas	NV	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO	Ausente	HR
36	Haces largos	Celular, mixoide	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de paredes gruesas	NV	Presente	1	Ausente	Ausente	LO, EO	Ausente	Ausente
37	Haces largos	Celular, mixoide	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de paredes gruesas	NV	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO, EO	Ausente	HR
38	Haces largos	Celular, colagenizado	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de paredes gruesas	NV	Presente	2	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente

39	Haces largos	Celular, colagenizado	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de paredes gruesas	NV	Presente	3	Ausente	Ausente	LO, EO	Ausente	Ausente
40	Haces largos	Celular, mixoide	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de paredes gruesas	NV	Ausente	3	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente
41	Haces largos	Celular, colagenizado	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de mediano calibre	NV	Presente	2	Ausente	Ausente	LO, EO	Ausente	HR
42	Haces largos	Celular, colagenizado	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de mediano calibre	NV	Ausente	3	Ausente	Ausente	LO	Ausente	HR
43	Haces largos	Celular, colagenizado, mixoide	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de paredes gruesas	NV	Presente	1	Ausente	Ausente	LO, EO	Ausente	Ausente
44	Haces largos	Hipocelular, colagenizado	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de paredes gruesas	NV	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO	Ausente	HR
45	Haces largos	Celular, colagenizado	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de paredes gruesas	NV	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente
46	Haces largos	Celular, colagenizado, mixoide	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de paredes gruesas	NV	Ausente	3	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente
47	Haces largos	Celular, colagenizado	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, paredes de paredes gruesas	NV	Presente	2	Ausente	Ausente	LO	Ausente	HR

48	Haces largos	Celular, colagenizado	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de mediano tamaño	NV	Ausente	1	Ausente	Ausente	LO, EO	Ausente	Ausente
49	Haces largos	Celular, colagenizado	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de mediano tamaño	NV	Presente	2	Ausente	Ausente	LO	Ausente	HR
50	Haces largos	Celular, laxo	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de paredes gruesas	NV	Ausente	3	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente
51	Haces largos	Celular, colagenizado	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de paredes gruesas	NV	Presente	1	Ausente	Ausente	LO, EO	Ausente	Ausente
52	Haces largos	Celular, laxo	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de mediano calibre	NV	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO, NO, EO	Ausente	HR
53	Haces largos	Celular, colagenizado	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de paredes gruesas	NV	Ausente	1	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente
54	Haces largos	Celular, colagenizado, mixoide	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de mediano tamaño	NV	Presente	2	Ausente	Ausente	LO	Ausente	HR
55	Haces largos	Celular, colagenizado	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de mediano tamaño	NV	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO, EO	Ausente	HR
56	Haces largos	Cellular, mixoide	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de paredes gruesas	NV	Ausente	3	Ausente	Ausente	LO	Ausente	HR

57	Haces largos	Celular, colagenizado, mixoide	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de paredes gruesas	NV	Presente	1	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente
58	Haces largos	Celular, colagenizado	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, paredes de mediano tamaño	NV	Presente	2	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente
59	Haces largos	Celular, laxo, colagenizado	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasps de paredes gruesas	NV	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO, EO	Ausente	Ausente
60	Haces largos	Celular, colagenizado	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de paredes gruesas	NV	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO, EO	Ausente	HR
61	Haces largos	Celular, colagenizado	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de paredes gruesas	NV	Ausente	3	Ausente	Ausente	LO	Ausente	HR
62	Haces largos	Celular, mixoide	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de mediano calibre	NV	Presente	2	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente
63	Haces largos	Celular, colagenizado	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de mediano calibre	NV	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente
64	Haces largos	Celular, hipocelular, mixoide	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de mediano calibre	NV	Presente	1	Ausente	Ausente	LO, EO	Ausente	HR
65	Haces largos	Celular, colagenizado	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de paredes gruesas	NV	Ausente	3	Ausente	Ausente	LO	Ausente	HR

66	Haces largos	Celular, colagenizado, mixoide	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de paredes gruesas	NV	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente
67	Haces largos	Celular, colagenizado	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de mediano calibre	NV	Presente	2	Ausente	Ausente	LO, EO	Ausente	Ausente
68	Haces largos	Celular, colagenizado	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de mediano calibre	NV	Ausente	1	Ausente	Ausente	LO	Ausente	HR
69	Haces largos	Celular, colagenizado, mixoide	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de paredes gruesas	NV	Presente	2	Ausente	Ausente	LO, EO	Ausente	HR
70	Haces largos	Celular, colagenizado, mixoide	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de mediano calibre	NV	Ausente	3	Ausente	Ausente	LO	Ausente	HR
71	Haces largos	Celular, colagenizado	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de paredes gruesas	NV	Ausente	1	Ausente	Ausente	LO	Ausente	HR
72	Haces largos	Celular, mixoide	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de paredes gruesas	NV	Presente	2	Ausente	Ausente	LO, EO	Ausente	Ausente
73	Haces largos	Celular, colagenizado	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de mediano calibre	NV	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO, EO	Ausente	HR
74	Haces largos	Celular, colagenizado	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de paredes gruesas	NV	Presente	1	Ausente	Ausente	LO	Ausente	HR

75	Haces largos	Celular, colagenizado mixoide	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de paredes gruesas	NV	Ausente	3	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente
76	Haces largos	Celular, colagenizado	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de paredes gruesas	NV	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO, EO	Ausente	HR
77	Haces largos	Celular, colagenizado, mixoide	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de paredes gruesas	NV	Presente	2	Ausente	Ausente	LO	Ausente	HR
78	Haces largos	Celular, colagenizado	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de mediano calibre	NV	Presente	2	Ausente	Ausente	LO	Ausente	HR
79	Haces largos	Celular, colagenizado	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de paredes gruesas	NV	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente
80	Haces largos	Celular, colagenizado, mixoide	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de paredes gruesas	NV	Ausente	1	Ausente	Ausente	LO	Ausente	HR
81	Haces largos	Celular, colagenizado	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de paredes gruesas	NV	Presente	2	Ausente	Ausente	LO, EO	Ausente	HR
82	Haces largos	Celular, colagenizado, mixoide	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de mediano calibre	NV	Ausente	3	Ausente	Ausente	LO	Ausente	HR
83	Haces largos	Celular, colagenizado	Submucosa respiratoria	Fusocelular	Asta de ciervo, vasos de paredes gruesas	NV	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO, EO	Ausente	Ausente

Fibromatosis desmoide													
No. de caso	Patrón de crecimiento	Estroma	Tipo de infiltración	Tipo celular	Patrón vascular	Bordes quirúrgicos	Necrosis	Número mitosis	Mitosis atípicas	MO/MC	CI	CGMTO	HR/HA
84	Haces largos, haces cortos	Colagenizado	Infiltrativo Riñón músculo esquelético, piel y tejido celular subcutáneo.	Fusocelular	Capilares, vasos de pequeño tamaño, asta ciervo Edema perivascular	Positivo	Ausente	3	Ausentes	Ausentes Calcificaciones distróficas	LO	Ausentes	HR
85	Haces largos, rehilete	Colagenizado	Infiltrativo: músculo esquelético	Fusocelular	Capilares, vasos pequeño tamaño, asta de ciervo, edema perivascular	NV	Ausente	3	Ausentes	Ausente	LO	Presentes	HR
86	Haces largos	Colagenizado	Infiltrativo: piel (dermis profunda), tejido células subcutáneo	Fusocelular	Capilares, vasos pequeño calibre	NV	Ausente	3	Ausentes	Ausente	LO	Ausentes	Ausente
87	Haces largos, rehilete, espina de pescado	Colagenizado, áreas celulares que alternan con áreas laxas mixoides	Infiltrativo músculo esquelético, tejido celular subcutáneo)	Fusocelular	Capilares, vasos pequeños, asta de ciervo, edema perivascular, hiperplasia de la muscular	NV	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO	Ausentes	Ausente
88	Haces largos	Colagenizado	Infiltrativo: músculo esquelético, tejido celular subcutáneo.	Fusocelular	Capilares, pequeño tamaño, asta de ciervo, edema perivascular	NV	Ausente	1	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente

89	Haces largos, haces cortos, rehilete	Colagenizado	Infiltrativo: músculo esquelético	Fusocelular	Capilares, pequeño tamaño, asta de ciervo, edema perivascular	Positivo	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente
90	Haces largos, haces cortos	Colagenizado y laxo	NV	Fusocelular	Capilares, pequeño tamaño, asta de ciervo, edema perivascular	Positivo	Ausente	3	Ausente	Ausente	LO PO	Ausente	Ausente
91	Haces largos	Colagenizado	Infiltrativo: músculo esquelético	Fusocelular	Capilares, vasos de pequeño calibre	Positivo	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente
92	Haces largos, haces cortos	Colagenizado, áreas hialinizadas	Infiltrativo: músculo esquelético	Fusocelular	Capilares, vasos de pequeño tamaño, asta de ciervo, hiperplasia de la muscular	Positivo	Ausente	3	Ausente	Ausente	LO PO	Ausente	Ausente
93	Haces largos, rehilete	Colagenizado	Infiltrativo: músculo esquelético y tejido celular subcutáneo	Fusocelular	Capilares, asta de ciervo, edema perivascular	Positivo	Ausente	4	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente
94	Haces largos, rehilete	Celular, colagenizado	Infiltrativo: músculo esquelético	Fusocelular	Capilares, asta de ciervo	NV	Ausente	3	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente
95	Haces largos, rehilete	Celular	Infiltrativo: tejido celular subcutáneo	Fusocelular	Capilares, asta de ciervo	NV	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente

96	Haces largos, rehilete	Celular, colagenizado, áreas laxas.	Infiltrativo: músculo esquelético	Fusocelular	Capilares, vasos pequeño y mediano tamaño, asta de ciervo	Positivo	Ausente	3	Ausente	Ausente	LO	Ausente	HR
97	Haces largos, haces cortos,	Colagenizado	Infiltrativo: músculo esquelético	Fusocelular	Capilares, vasos de pequeño tamaño	NV	Ausente	1	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausentes
98	Haces largos, rehilete	Celular, colagenizado	Infiltrativo: músculo esquelético	Fusocelular	Capilares, vasos pequeños, hasta de ciervo	Positivo	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO	Ausente	HR
99	Haces largos	Celular, colagenizado	Infiltrativo: músculo esquelético	Fusocelular	Capilares, vasos pequeños	NV	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente
100	Haces cortos, haces largos, rehilete	Celular, colagenizado	Infiltrativo: músculo esquelético	Fusocelular	Capilares, vasos pequeños	NV	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente
101	Haces largos, rehilete	Celular, colagenizado	Infiltrativo: músculo esquelético	Fusocelular	Capilares, asta de ciervo, edema perivascular	Positivo	Ausente	3	Ausente	Ausente	LO, PO	Ausente	Ausente
102	Haces largos	Colagenizado	NV	Fusocelular	Capilares, asta de ciervo, edema perivascular	NV	Ausente	1	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente
103	Haces largos	Celular, colagenizado	Infiltrativo: músculo esquelético	Fusocelular	Capilares, asta de ciervo, edema perivascular	Positivo	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente
104	Hacer largos, rehilete	Celular, colagenizado	Infiltrativo: músculo esquelético	Fusocelular	Capilares, vasos pequeño tamaño	Positivo	Ausente	1	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente

105	Haces largos	Celular	Infiltrativo: músculo esquelético	Fusocelular	Capilares, vasos de pequeño tamaño	NV	Ausente	1	Ausente	Ausente	LO PO	Ausente	Ausente
106	Haces largos	Celular, colagenizado, hialinizado	Infiltrativo: tejido celular subcutáneo	Fusocelular	Capilares, vasos de pequeño calibre, hiperplasia de la muscular, asta de ciervo, edema perivascular	Positivo	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente
107	Haces largos	Celular, colagenizado	Infiltrativo: músculo esquelético	Fusocelular	Capilares, vasos pequeño tamaño	NV	Ausente	3	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente

Lipofibromatosis

No. de caso	Patrón de crecimiento	Estroma	Tipo de infiltración	Tipo celular	Patrón vascular	Bordes quirúrgicos	Necrosis	Número mitosis	Mitosis atípicas	MO/MC	CI	CGMTO	HR/HA
108	Bifásico	Colagenizado	Infiltrativo: músculo esquelético	Fusocelular y tejido adiposo	Capilares, vasos de pequeño y mediano calibre	Positivos	Ausente	2	Ausentes	Ausentes	LO	Ausentes	Ausentes

Tumor miofibroblástico inflamatorio

No. de caso	Patrón de crecimiento	Estroma	Tipo de infiltración	Tipo celular	Patrón vascular	Bordes quirúrgicos	Necrosis	Número mitosis	Mitosis atípicas	MO/MC	CI	CGMTO	HR/HA
109	Haces largos, haces cortos	Celular, colagenizado, hialino	Infiltrativo: pared intestinal	Fusocelular	Capilares, asta de ciervos	NV	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO, PO, EO	Ausente	Ausente
110	Haces largos, haces cortos	Celular, mixoide, hialino	Infiltrativo: pared vesical	Fusocelular	Capilares, vasos de pequeño y mediano calibre	Positivo	Ausente	6	Ausente	Ausente	LO, PO, EO, NO	Ausente	Ausente

111	Haces largos, haces cortos, rehilete	Celular, mixoide, hialinizado	Infiltrativo: parénquima pulmonar	Fusocelular	Capilares, asta de ciervo	NV	Ausente	4	Ausente	Ausente	LO, PO, EO	Ausente	Ausente
112	Haces largos	Células, mixoide, esclerosis, hialinizado	Infiltrativo: parénquima hepático	Fusocelular	Capilares, astas de ciervo	NV	Ausente	5	Ausente	Ausente	LO, PO, EO	Ausente	Ausente
113	Haces largos	Celular, mixoide	NV	Fusocelular	Capilares, asta de ciervo	NV	Ausentes	2	Ausente	Ausente	LO, PO, NO, EO	Ausente	HR
114	Haces largos, haces cortos	Celular, mixoide, hialinizado	NV	Fusocelular	Capilares, asta de ciervo	NV	Ausente	4	Ausente	Ausente	LO, PO, EO, NO	Ausente	Ausentes
115	Haces largos	Celular, colagenizado	Infiltrativo: músculo esquelético	Fusocelular	Capilares, vasos de pequeño tamaño	NV	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO, PO	Ausente	Ausente
116	Haces largos	Celular	Infiltrativo: músculo esquelético	Fusocelular	Capilares, vasos de pequeño tamaño	NV	Ausente	1	Ausente	Ausente	LO, PO, EO	Ausente	Ausente
117	Haces largos	Celular, mixoide	Infiltrativo: músculo esquelético	Fusocelular	Capilares, asta de ciervo	NV	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO, PO, EO, NO	Ausente	Ausente
118	Haces largos	Celular	NV	Fusocelular	Capilares, vasos de pequeño tamaño	NV	Ausente	3	Ausente	Ausente	LO, PO,	Ausente	Ausente
119	Haces largos, haces cortos	Celular, mixoide	Infiltrativo: músculo esquelético	Fusocelular	Capilares, vasos de pequeño tamaño	NV	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO, PO	Ausente	Ausente
120	Haces largos	Laxo, colagenizado	NV	Fusocelular	Capilares, vasos de pequeño tamaño	Positivo	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO, PO	Ausente	Ausente
121	Haces largos, haces cortos, rehilete	Celular, laxo, mixoide, hialinizado	Infiltrativo: Parénquima hepático	Fusocelular	Capilares, vasos de pequeño y mediano calibre,	NV	Ausente	3	Ausente	Ausente	LO, PO	Calcificaciones	Ausente

					asta de ciervos								
122	Haces largos	Celular, mixoide	Infiltrativo: pared esofágica y gástrica	Fusocelular	Capilares, vasos pequeños, asta de ciervo	NV	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO, PO	Ausente	Ausentes
123	Haces largos, haces cortos, rehilete	Celular, colagenizado, hialinizado	NV	Fusocelular	Capilares, asta de ciervo	Positivo	Ausente	1	Ausente	Ausente	LO, PO, EO	Ausente	Ausente
124	Haces largos, haces cortos, rehilete	Celular, hialinizado, colagenizado	NV	Fusocelular	Capilares, vasos de pequeño y mediano tamaño, asta de ciervo	NV	Ausente	4	Ausente	Ausente	LO, PO, EO	Ausente	Ausente
125	Haces largos	Celular	Infiltrativo: tráquea	Fusocelular	Capilares, vasos de pequeño tamaño	NV	Ausente	2	Ausente	Ausente	LO, PO, EO	Ausente	HR

Fibrosarcoma infantil													
No. de caso	Patrón de crecimiento	Estroma	Tipo de infiltración	Tipo celular	Patrón vascular	Bordes quirúrgicos	Necrosis	Número mitosis	Mitosis atípicas	MO/MC	CI	CGMT O	HR/HA
126	Haces cortos, haces largos, rehilete, espinas de pescado	Celular, colagenizado	Infiltrativo	Fusocelular	Capilares , vasos pequeño calibre	NV	Presente focal	5	Ausentes	Ausente	LO	Ausente	Ausente
127	Haces cortos, haces largos, rehilete, espina de pescado	Celular, colagenizado, mixoide	Infiltrativo	Fusocelular	Capilares , vasos pequeño y mediano calibre	Positivos	Ausente	2	Ausentes	Ausente	LO	Ausente	HR
128	Haces largos, rehilete	Celular	Infiltrativo	Fusocelular	Capilares , vasos de	NV	Presente	5	Ausentes	Ausente	LO	Ausente	Ausente

					pequeño calibre, asta de ciervo								
129	Haces largos, rehilete	Celular	Infiltrativo	Fusocelular	Capilares, vasos en asta de ciervo	NV	Ausente	9	Ausentes	Ausente	LO	Ausente	HR

Sarcoma fibromixoides de bajo grado													
No. de caso	Patrón de crecimiento	Estroma	Tipo de infiltración	Tipo celular	Patrón vascular	Bordes quirúrgicos	Necrosis	Número mitosis	Mitosis atípicas	MO/MC	CI	CGMTO	HR/HA
130	Haces cortos y largos	Colgenizado(rosetas de colágeno), mixoide	Infiltrativo: músculo esquelético	Epitelioide	Capilares, vasos de mediano calibre,	NV	Focal	4	Ausente	Ausente	LO	Ausente	HR
Fibrosarcoma epitelioide esclerosante													
No. Qx	Patrón de crecimiento	Estroma	Tipo de infiltración	Tipo celular	Patrón vascular	Bordes quirúrgicos	Necrosis	Número mitosis	Mitosis atípicas	MO/MC	CI	CGMTO	HR/HA
131	Difuso	Colagenizado y hialinizado	Infiltrativo: tejido celular subcutáneo y músculo esquelético	Epitelioide	Capilares y vasos de mediano calibre	NV	Ausente	5	Ausente	Ausente	LO	Ausente	Ausente

Nomenclatura utilizada para las variables histológicas: No Qx: Número de quirúrgico, MO: metaplasia ósea, MC: metaplasia cartilaginosa, CI: componente inflamatorio, LO: linfocitos, NO; neutrófilos, EO: eosinófilos, PO: células plasmáticas, CGMTO: células gigantes tipo osteoclasto, HR: hemorragia reciente, HA: hemorragia antigua, NV: no valorable.