

Dermatofibrosarcoma protuberans pigmentado (tumor de Bednar)

Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans (Bednar tumor)

Mariam Rolón¹, José Leonardo Tovar², Carolina Hernández³.

1. Médica dermatopatóloga, Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá, D.C., Colombia
2. Médico, residente de II año, Departamento de Patología, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud, Bogotá, D.C., Colombia
3. Médica, residente de III año, Departamento de Dermatología, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, D.C., Colombia

Resumen

El dermatofibrosarcoma *protuberans* es un tumor cutáneo agresivo localmente. Además del tipo convencional, se han descrito múltiples variantes morfológicas, y el tumor de Bednar es una de ellas.

Reportamos aquí el caso de un dermatofibrosarcoma *protuberans* pigmentado, un patrón distintivo. El tumor se presentó en una mujer de 23 años, que consultó por una lesión en el área supraescapular izquierda, de 10 años de evolución.

PALABRAS CLAVE: dermatofibrosarcoma; pigmentado; inmunohistoquímica.

Correspondencia:

Mariam Rolón

Email: mariam-rolon@hotmail.com

Recibido: 19 de mayo de 2010.

Aceptado: 26 de julio de 2010.

No se reportan conflictos de intereses.

Summary

Dermatofibrosarcoma *protuberans* is a locally aggressive skin tumor. In addition to the conventional type, several morphologic variants have been described and Bednar tumor is one of them.

We report herein a peculiar case of pigmented dermatofibrosarcoma *protuberans* (Bednar tumor), a distinctive pattern. The tumor occurred in a 23-year-old woman who presented with a lesion on her left suprascapular area of 10 years of history.

KEY WORDS: dermatofibrosarcoma; pigmented; immunohistochemistry .

Caso clínico

Se presenta el caso de una mujer de 23 años de edad, natural de Ibagué, procedente de México, que consultó por un cuadro clínico de 10 años de evolución de aparición de una lesión violácea en la región supraescapular izquierda, para lo cual había consultado en México donde le realizaron biopsia de la lesión, con reporte de sarcoma de Kaposi. La paciente no presentaba ningún antecedente personal ni familiar de importancia.

En el examen físico se evidenció un área de 4 cm de diámetro, infiltrada, de color violáceo y de centro atrófico (**FIGURA 1**).

En la revisión de un bloque de parafina y de una lámina histológica de la biopsia de la lesión, se observó un tumor de apariencia fibrohistiocítica con un patrón

verticilado que comprometía el tejido celular subcutáneo de la muestra examinada y llamaba la atención la presencia frecuente de células entremezcladas con pigmento de melanina, hallazgos indicativos de dermatofibrosarcoma protuberans pigmentado; los bordes de la sección estaban comprometidos por el tumor.

Se realizó inmunohistoquímica, la cual fue positiva en forma difusa para CD34 en las células tumorales, positiva para S-100 en los melanocitos entremezclados en el tumor, Ki67 menor de 5%, negativa para CD68 y positiva para CD31 en las estructuras vasculares (**FIGURAS 2 A 5**).

En la resonancia magnética se evidenció una lesión de los tejidos blandos de la región supraescapular izquierda por encima del músculo trapecio, bien definida, de bordes lobulados, que se encontraba en íntimo contacto con el músculo sin que pareciera infiltrarlo (**FIGURA 6**).

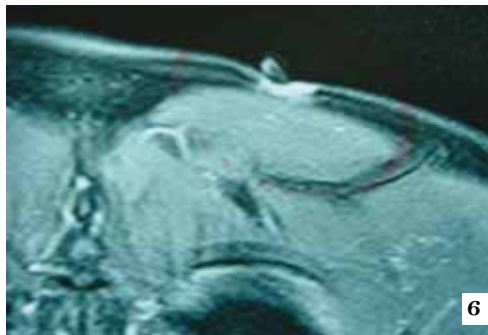
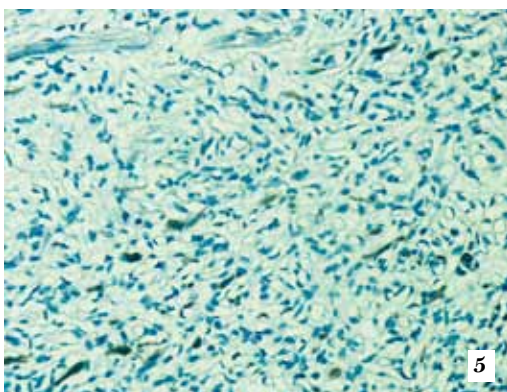
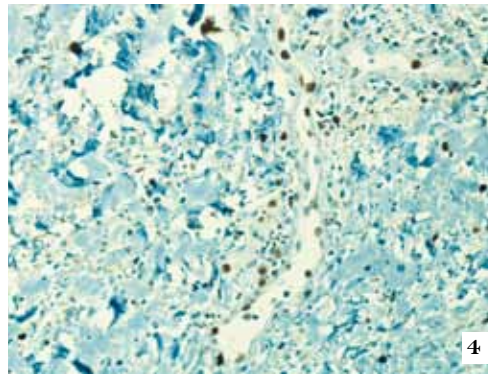
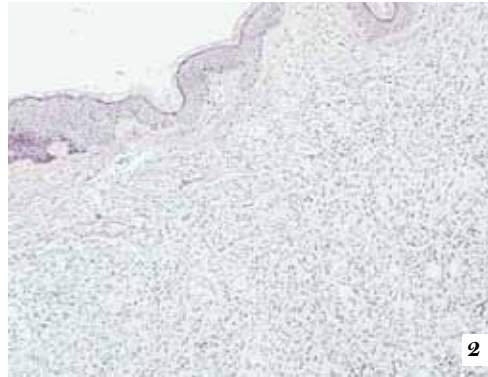


FIGURA 1. Área infiltrada, de color violáceo y centro atrófico.

FIGURA 2. Tumor de apariencia fibrohistiocítica con un patrón verticilado y frecuentes células entremezcladas con pigmento de melanina entremezcladas.

FIGURA 3. Resultado positivo de forma difusa para CD34 en las células tumorales. Inmunohistoquímica, 10X.

FIGURA 4. Resultado positivo para S-100 en los melanocitos entremezclados en el tumor. Inmunohistoquímica, 40X.

FIGURA 5. Ki67 menor de 5%. Inmunohistoquímica, 40X.

FIGURA 6. Resonancia magnética. Se observa lesión de los tejidos blandos de la región supraescapular izquierda por encima del músculo trapecio, bien definida y de bordes lobulados.

Discusión

El dermatofibrosarcoma *protuberans* pigmentado, también conocido como tumor de Bednar, es una variante rara que fue descrita por primera vez por Bednar en 1957 como “neurofibroma estoriforme”. La histología es única debido a la presencia de células dendríticas pigmentadas, embebidas en las células fusiformes fibrohistiocíticas que adoptan un patrón estoriforme. Ocurre principalmente en adultos jóvenes, aunque existen reportes de casos en las edades extremas. Afecta especialmente el tronco y las extremidades, y se manifiesta como nódulos o placas de crecimiento lento¹.

Este tipo de tumor tiene un grado maligno intermedio, y comprende el 5% de todos los dermatofibrosarcomas *protuberans*². Su histogénesis continúa siendo motivo de

controversia. Aunque Bednar consideró que estas lesiones eran variantes del neurofibroma, no expresan S-100 de la forma que se esperaría si realmente pertenecieran a este linaje, sólo las células dendríticas pigmentadas asociadas son positivas para S-100, mientras que las células fusiformes que componen gran parte del tumor son positivas para vimentina y CD-34 y negativas para S-100³.

Existen muy pocos datos en la literatura con respecto a la naturaleza del tumor y se encuentran algunos reportes de metástasis⁴, las que pueden ocurrir por vía hematogena y rara vez por vía linfática; el principal sitio de metástasis es el pulmón.

El tratamiento es la resección quirúrgica y a los pacientes con tumor de Bednar se les debe hacer seguimiento estricto para evaluar la recurrencia local, regional o la enfermedad metastásica^{5,6}.

Conclusión

Reportamos el caso de una paciente con una variante atípica de dermatofibrosarcoma *protuberans*, llamado tumor de Bednar, que se caracteriza por la presencia de células dendríticas pigmentadas entre las células fusiformes típicas. El estudio histopatológico, complementado con la inmunohistoquímica, es vital para hacer el diagnóstico de tumor de Bednar.

Es un caso interesante por su presentación clínica, sus hallazgos histológicos y las pocas publicaciones encontradas en la literatura.

Referencias

1. Patnayak R, Prayaga A, Anuradha S, Ahmed F, Jena A, Gupta V. Pigmented dermatofibrosarcoma protuberance (Bednar tumor). Eur J Dermatol. 2008;18:98-100.
2. Lee MS, Kang MJ, Kim MY, Kim HO, Song KY, Park YM. Congenital Bednar tumour (pigmented dermatofibrosarcoma protuberans). J Eur Acad Dermatol Venereol. 2008;22:509-11.
3. Kagoura M, Toyoda M, Nagahori H, Makino T, Morohashi M. An ultrastructural and immunohistochemical study of pigmented dermatofibrosarcoma protuberans (Bednar tumor). Eur J Dermatol. 1999;9:366-9.
4. Kini H, Raghuveer CV, Pai MR, SK. Fibrosarcomatous Bednar tumor with distant metastases –a case report. Indian J Pathol Microbiol. 2004;47:26-9.
5. Wang J, Yang W. Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans with prominent meningothelial-like whorls. J Cutan Pathol. 2008;35(Suppl.1):65-9.
6. James W, Berger T. Andrews' Diseases of the Skin. Clinical dermatology. Tenth edition. Canada: Saunders Elsevier; 2006. p. 612.