

# Quiz / Dermatofibrosarcoma protuberans pigmentado (tumor de Bednar)

## Quiz / Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans (Bednar tumor)

María Yumiko Akaki Carreño,<sup>1</sup> Eduwiges Martínez Luna,<sup>1</sup> María Elisa Vega Memije<sup>1</sup> y Sonia Toussaint Caire<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Departamento de Dermatopatología, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Secretaría de Salud, Ciudad de México.

**E**l dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es un tumor cutáneo, fibrohistiocítico, poco frecuente, localmente agresivo que infiltra dermis y tejido celular subcutáneo, con grado de malignidad intermedio y alto riesgo de recurrencia, aunque con bajo riesgo de metástasis.<sup>1-3</sup> El tumor de Bednar o dermatofibrosarcoma protuberans pigmentado se describió por primera vez en 1957 como



Figura 1. Aspecto clínico de la neoformación nodular, eritematoviolácea.

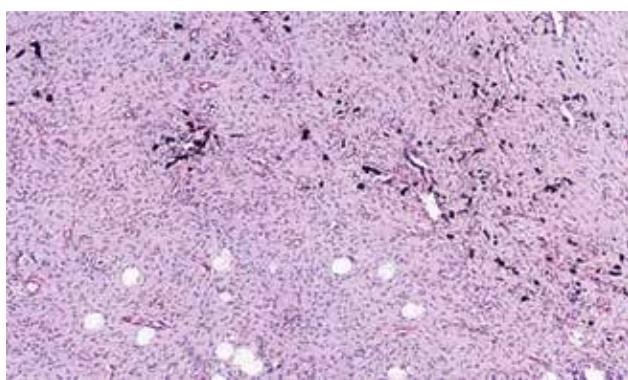


Figura 2. Corte histológico en HE que muestra la proliferación difusa, de células fusiformes con disposición arremolinada, infiltrando tejido adiposo con patrón en "panel de abejas"

un neurofibroma estoriforme; actualmente se considera la variante pigmentada del DFSP y su incidencia es de alrededor de 1 a 5% de todos los DFSP.<sup>4</sup> Afecta a personas jóvenes como un tumor cutáneo o subcutáneo de crecimiento lento a través de los años.<sup>5</sup> Su presentación en la infancia es raro, sin embargo, se han reportado casos congénitos.<sup>6</sup> Se estima que representa el 0.1% de todos los cánceres y su incidencia es de 0.8 a 4.5 casos por millón de habitantes al año.<sup>7</sup> Se localiza principalmente en tronco, región inguinal o en extremidades inferiores.<sup>8</sup> El tumor de Bednar comparte características histológicas y citogenéticas

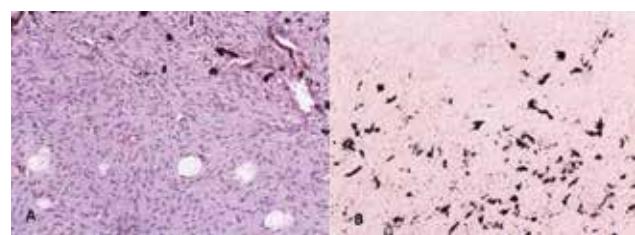


Figura 3. (A) En el acercamiento se observan las células fusiformes poco atípicas, con los depósitos de pigmento melánico. (B) Tinción de Fontana-Masson que tiñe de color negro los gránulos de pigmento melánico.

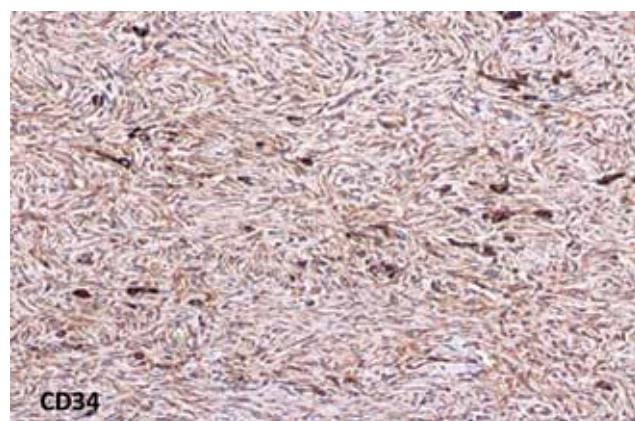
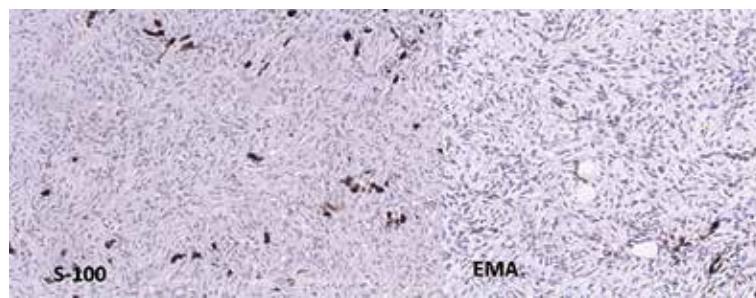


Figura 4. Se muestra la positividad de las células ahusadas proliferantes, a CD34.



**Figura 5.** Inmunomarcación con proteína S-100 y EMA son negativas en las células proliferantes, en color marrón se observan los depósitos de melanina.

similares al DFSP; con alteraciones moleculares que involucran la colágena tipo I alfa (COLIA1) en el cromosoma 17q y el gen que codifica el polipéptido beta del factor de crecimiento derivado de plaquetas (PDGFB) en el cromosoma 22q. Sin embargo, difiere en la presencia de células dendríticas pigmentadas.<sup>5</sup> Su patogenia no está bien definida; debido a estudios de inmunohistoquímica, en años recientes se originó una teoría basada en la dualidad celular, en donde el tumor de Bednar se origina de dos linajes celulares diferentes: uno pigmentado y el otro sin pigmento. No se ha establecido si estos dos linajes están relacionados o son independientes, si ambos representan células tumorales o únicamente uno es tumoral y el otro reactivo.<sup>9,10</sup>

En el estudio histológico se observa un tumor compuesto por células fusiformes mesenquimales que adquieren una disposición arremolinada, entremezcladas con células que contienen pigmento. Las células fusiformes que son similares a fibroblastos tienen un núcleo elongado con nucléolo prominente y citoplasma escaso. Las células muestran escaso pleomorfismo y un índice mitótico bajo. Por inmunomarcación las células fusiformes son positivas a CD34, SMA y citoqueratinas, CD117 es focalmente positiva; y son negativas para S-100 y HMB-45. Las células pigmentadas muestran diversidad en la inmunomarcación.<sup>11</sup> El diagnóstico diferencial histológico representa un reto, y los tumores que se incluyen son: melanoma desmoplásico, neurofibroma melanótico, schwannoma melanótico, hamartoma cutáneo neurocrístico y nevo azul celular.<sup>10</sup> El tratamiento es la escisión quirúrgica completa con margen amplio o cirugía micrográfica de Mohs. La recomendación es márgenes de 2 a 4 cm y seguimiento a largo plazo.<sup>12</sup> En el estudio realizado por Foroozan y colaboradores<sup>13</sup> se demostró que había menor recurrencia con la cirugía micrográfica de Mohs que con la cirugía convencional (1.1 vs. 6-32%), por lo que la primera se prefiere como método quirúrgico. En casos recurrentes, metastásicos o primarios localmente avanzados, se ha utilizado

como tratamiento adyuvante imatinib en dosis de 600 mg al día, con respuesta favorable.<sup>14</sup>

## BIBLIOGRAFÍA

1. Gloster, H.M., Jr., "Dermatofibrosarcoma protuberans", *J Am Acad Dermatol*, 1996, 35 (3 Pt 1): 355-374; quiz 375-376.
2. Sanmartín, O, Llombart, B, López-Guerrero, J.A, Serra, C, Requena, C y Guillén, C, "Dermatofibrosarcoma protuberans", *Actas Dermosifiliogr*, 2007, 98 (2): 77-87.
3. Love, W.E, Keiler, S.A, Tamburro, J.E, Honda, K, Gosain, A.K. y Bordeaux, J.S, "Surgical management of congenital dermatofibrosarcoma protuberans", *J Am Acad Dermatol*, 2009, 61 (6): 1014-1023.
4. Bednar, B, "Storiform neurofibromas of the skin, pigmented and non-pigmented", *Cancer*, 1957, 10 (2): 368-376.
5. Reis-Filho, J.S, Milanezi, F, Ferro, J. y Schmitt, F.C, "Pediatric pigmented dermatofibrosarcoma protuberans (Bednar tumour): case report and review of the literature with emphasis on the differential diagnosis", *Pathol Res Pract*, 2002, 198 (9): 621-626.
6. Kim, M.S, Han, T.Y, Lee, J.H. y Son, S.J, "A case of congenital dermatofibrosarcoma protuberans", *Korean J Dermatol*, 2010, 48 (7): 624-626.
7. Bogucki, B, Neuhaus, I. y Hurst, E.A, "Dermatofibrosarcoma protuberans: a review of the literature", *Dermatol Surg*, 2012, 38 (4): 537-551.
8. Ratner, D, Thomas, C.O, Johnson, T.M, Sondak, V.K, Hamilton, T.A, Nelson, B.R, Swanson, N.A, García, C, Clark, R.E. y Grande, D.J, "Mohs micrographic surgery for the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. Results of a multiinstitutional series with an analysis of the extent of microscopic spread", *J Am Acad Dermatol*, 1997, 37 (4): 600-613.
9. Kaburagi, Y, Hatta, N, Kawara, S. y Takehara, K, "Pigmented dermatofibrosarcoma protuberance (Bednar tumor) occurring in a Japanese infant", *Dermatology*, 1998, 197 (1): 48-51.
10. Fetsch, J.F, Michal, M. y Miettinen, M, "Pigmented (melanotic) neurofibroma: a clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 19 lesions from 17 patients", *Am J Surg Pathol*, 2000, 3 (24): 331-343.
11. Seo, S.I, Goheen, M. y Min, K.W, "Bednar tumor: report of a case with immunohistochemical and ultrastructural study", *Ultrastructural Pathology*, 2003, 27 (3): 205-210.
12. Miller, S.J, Alam, M, Andersen, J, Berg, D, Bichakjian, C.K, Bowen, G.M. et al, "Dermatofibrosarcoma protuberans", *National Comprehensive Cancer Network (NCCN) Guidelines*, 2012, 10 (3): 312-318.
13. Foroozan, M, Sei, J.F, Amini, M, Beauchet, A. y Saiag, P, "Efficacy of Mohs micrographic surgery for the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans: systematic review", *Arch Dermatol*, 2012, 148 (9): 1055-1063.
14. Rutkowski, P. y Debiec-Rychter, M, "Current treatment options for dermatofibrosarcoma protuberans", *Expert Rev Anticancer Ther*, 2015, 15 (8): 901-909.