

Reunión Territorial de la SEAP

Madrid, 24 octubre 2008

Dra. Eugenia Bancalari*, Dra. C. Ana Villanueva**, Dr. Juan C. Tardío*
Servicios de Anatomía Patológica* y Dermatología**

Hospital Universitario de Fuenlabrada



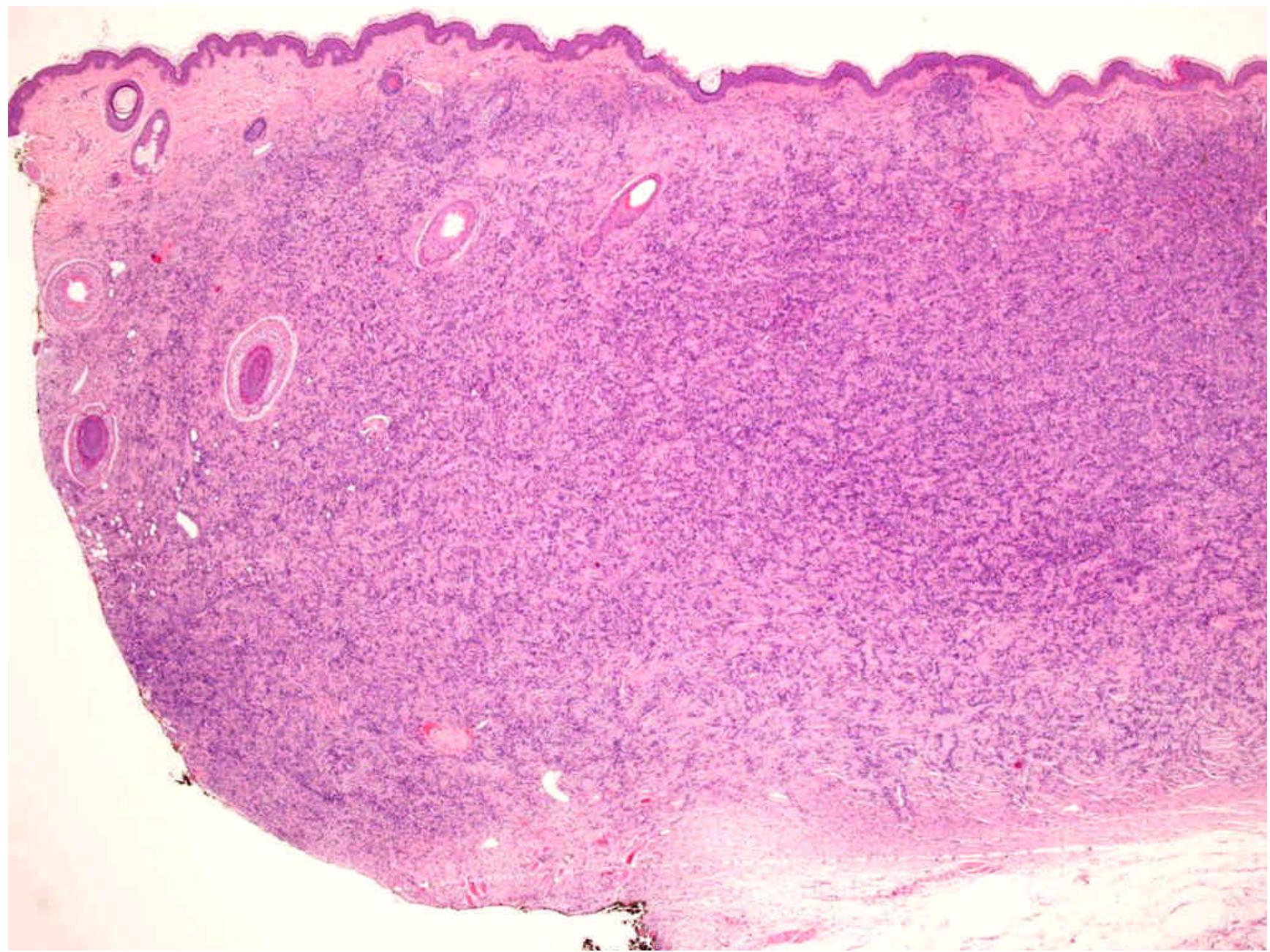
DATOS CLÍNICOS

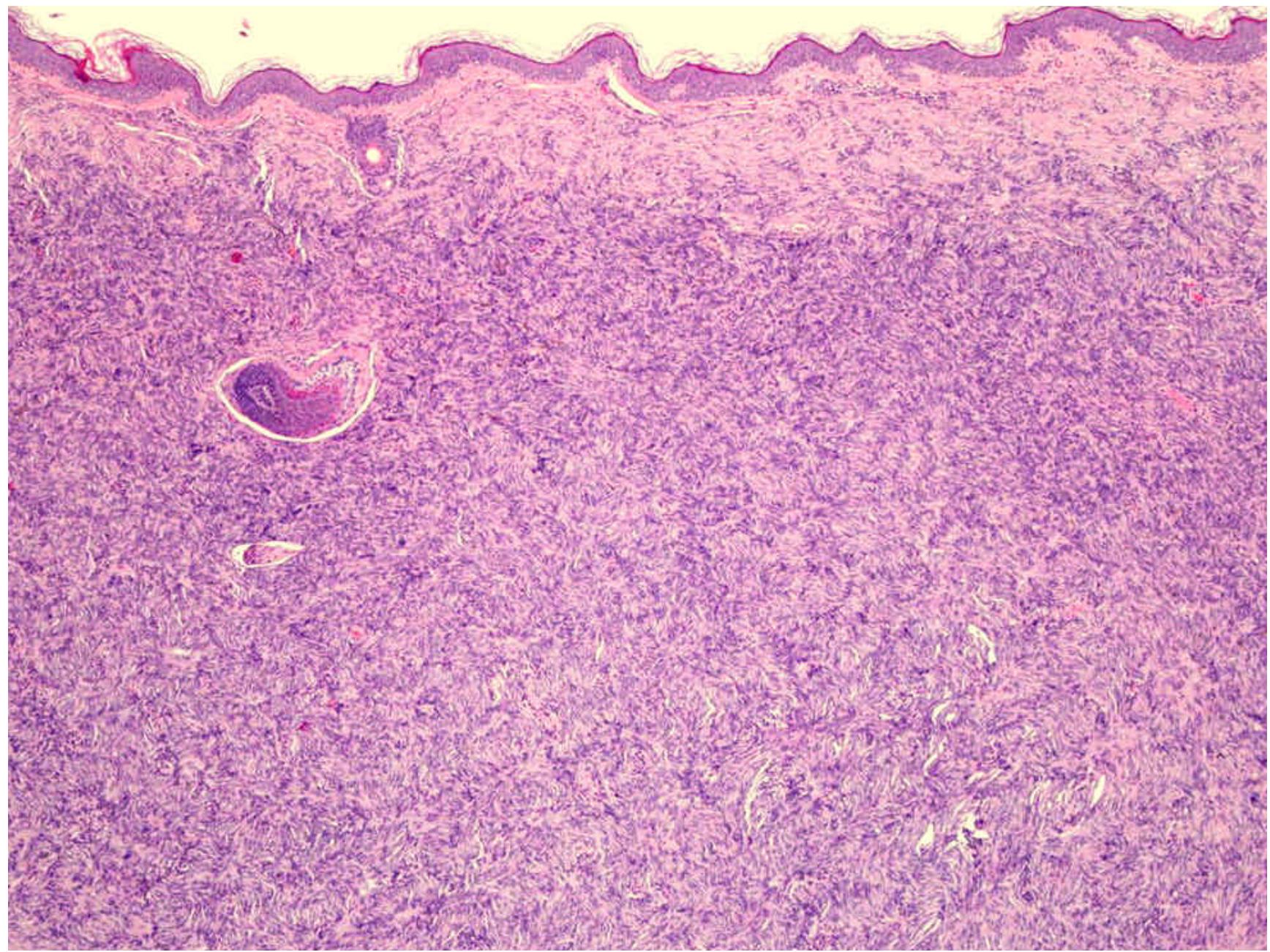
- Paciente de sexo femenino; 16 años
- lesión nodular rojo violácea de 1,2 cm
- en cuero cabelludo
- dolorosa al roce
- crecimiento lento
- 2 años de evolución

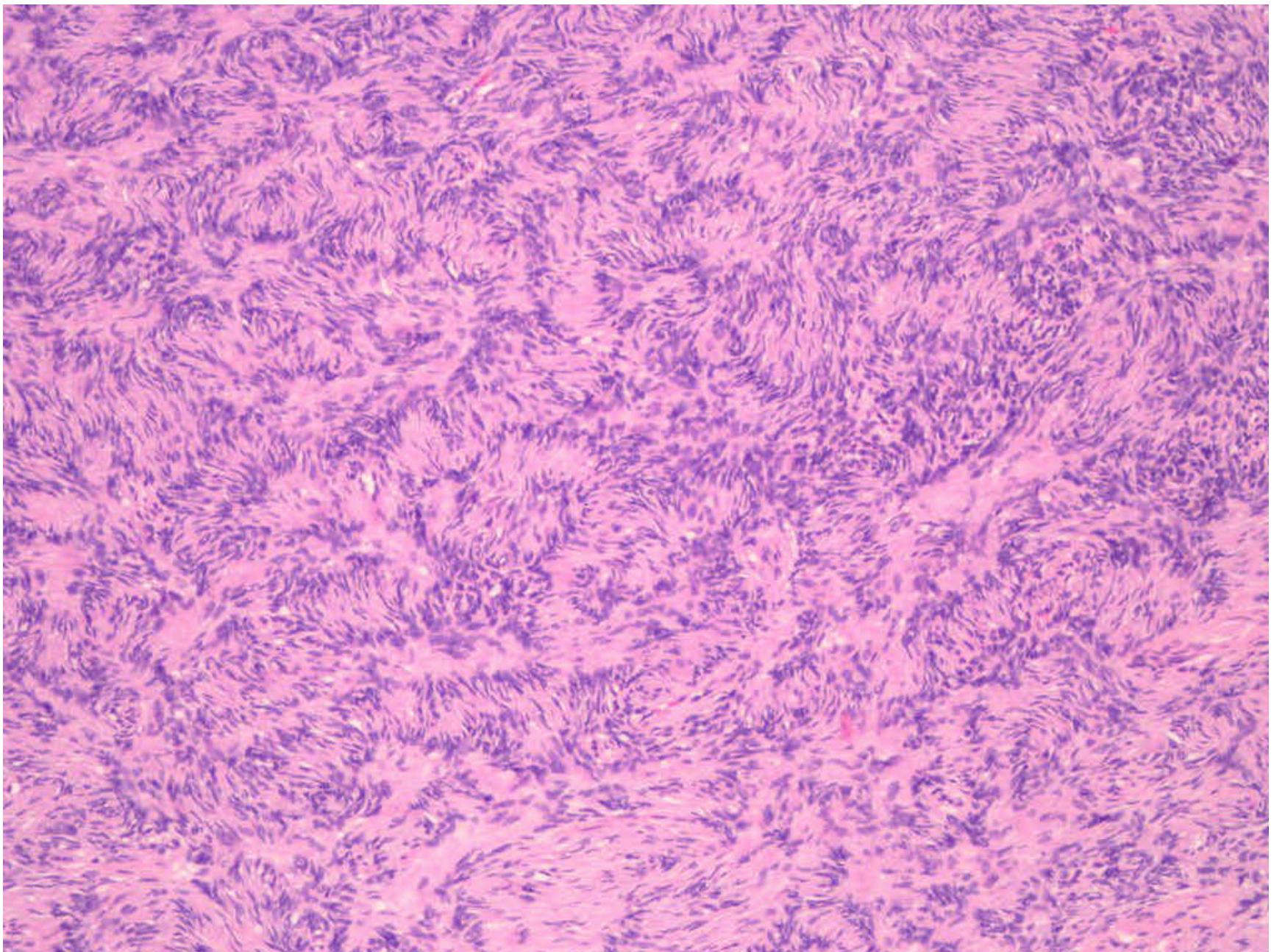


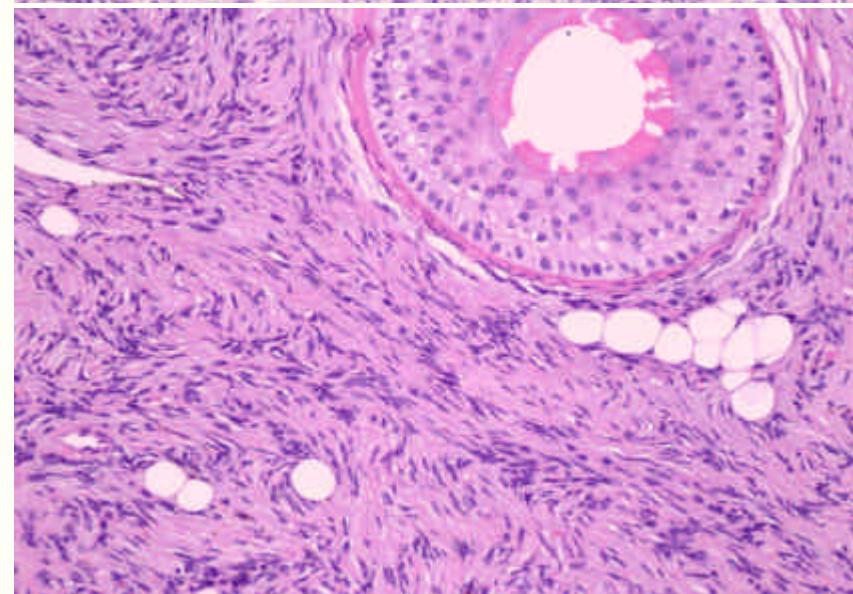
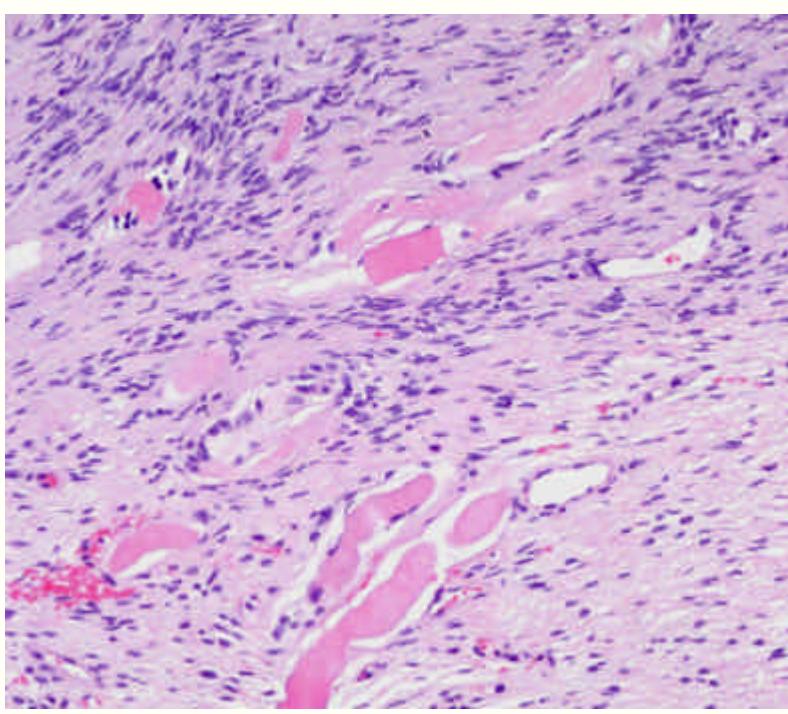
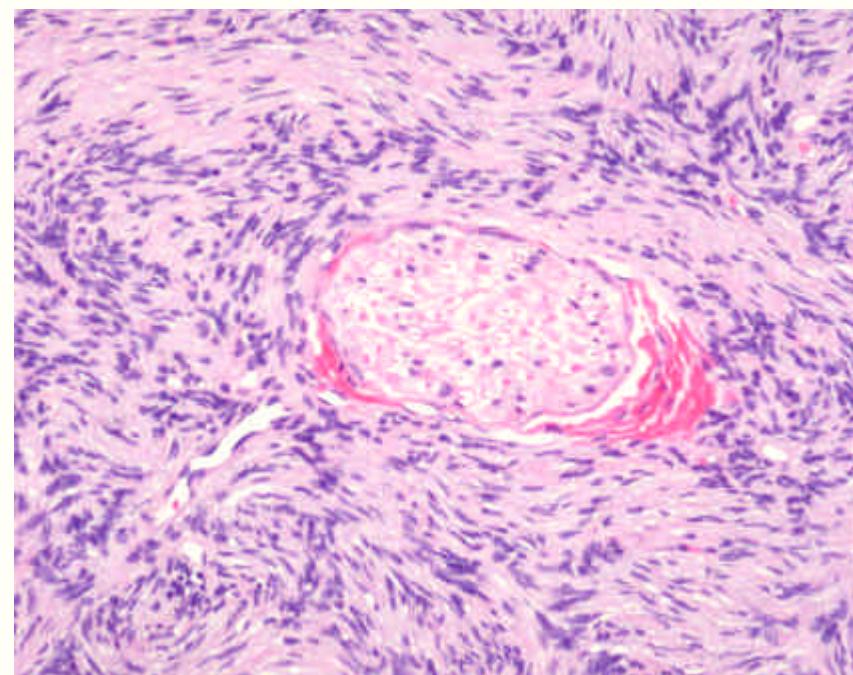
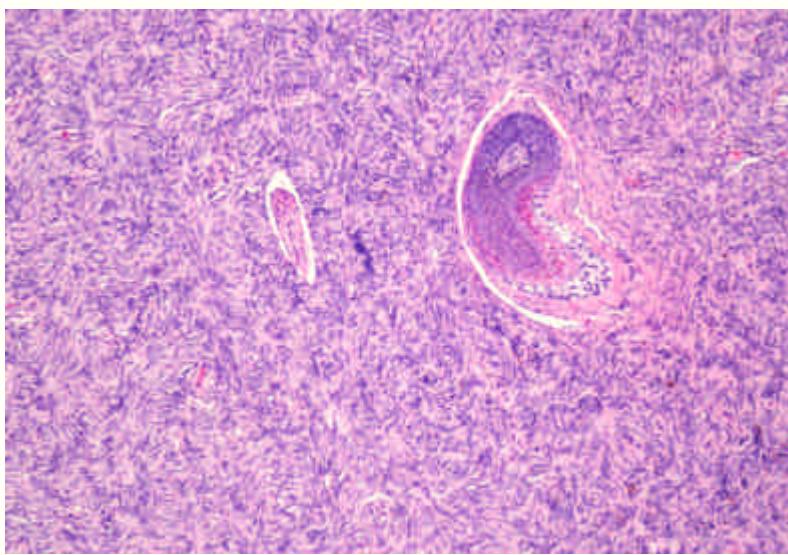
DERMATOSCOPIA

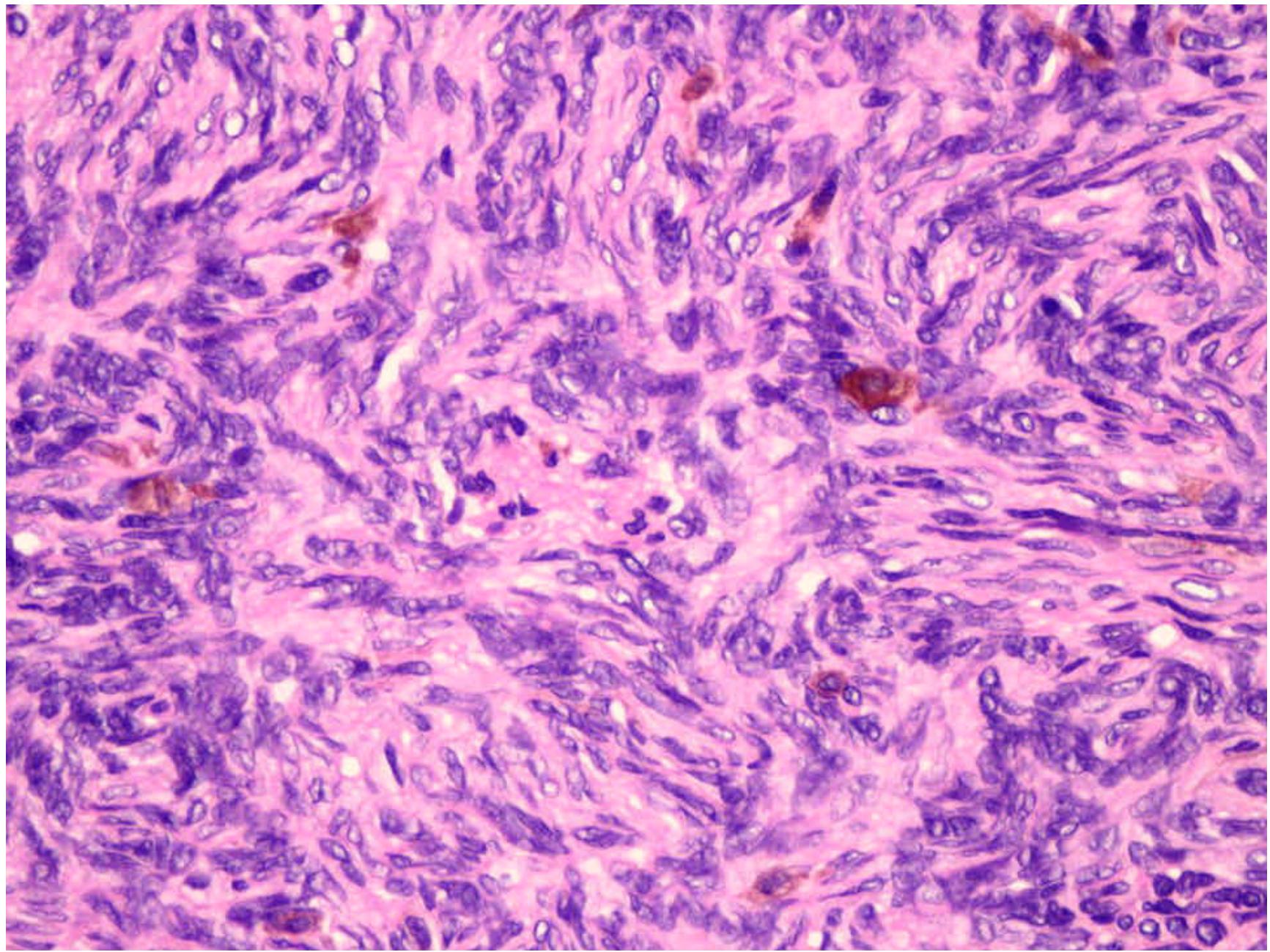


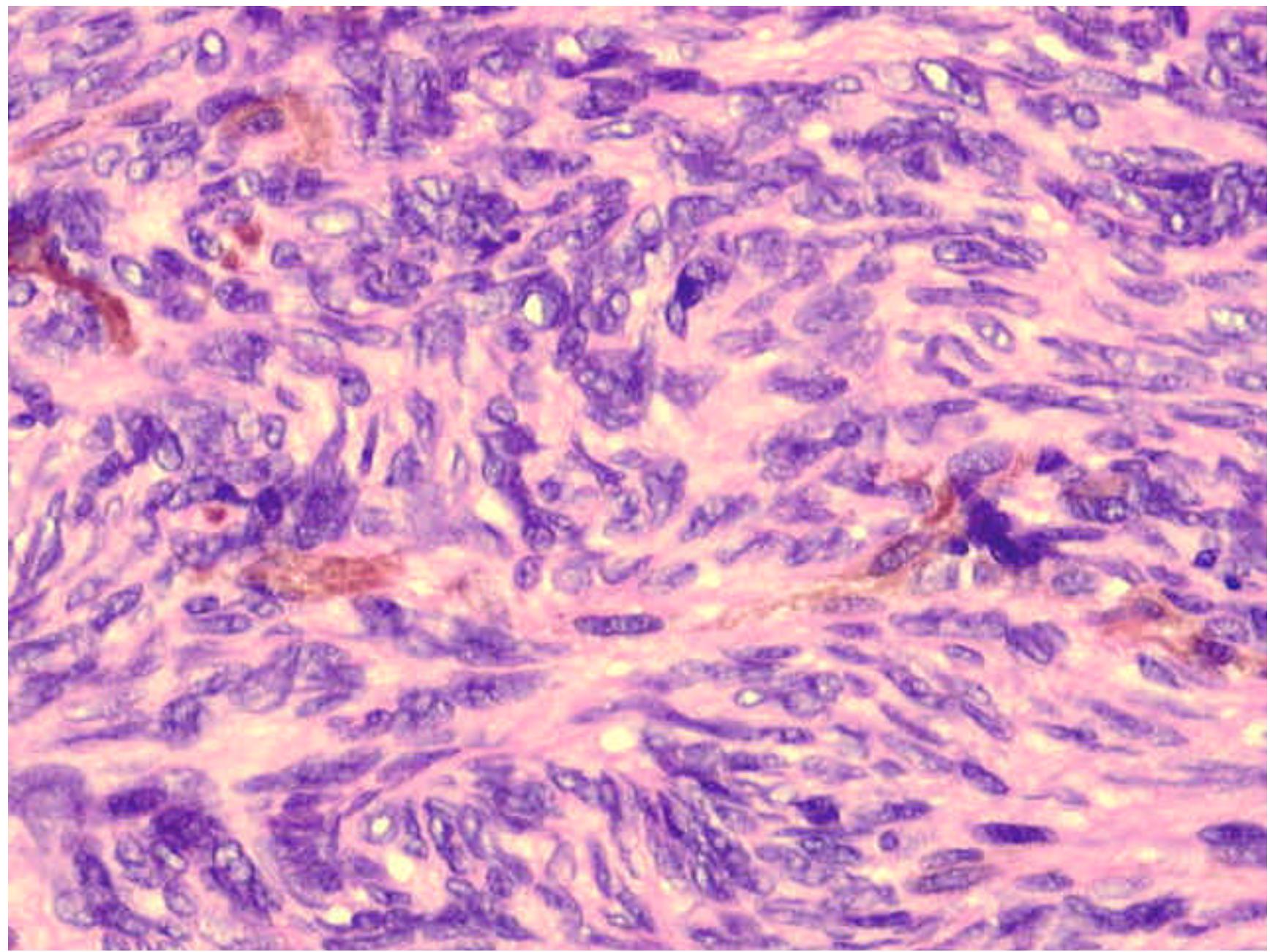


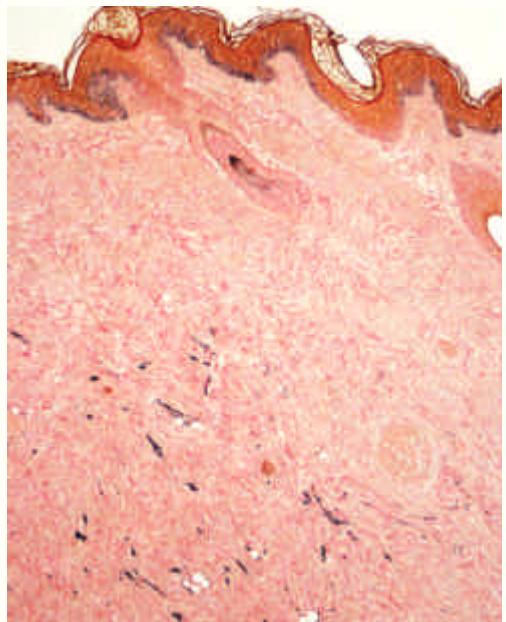






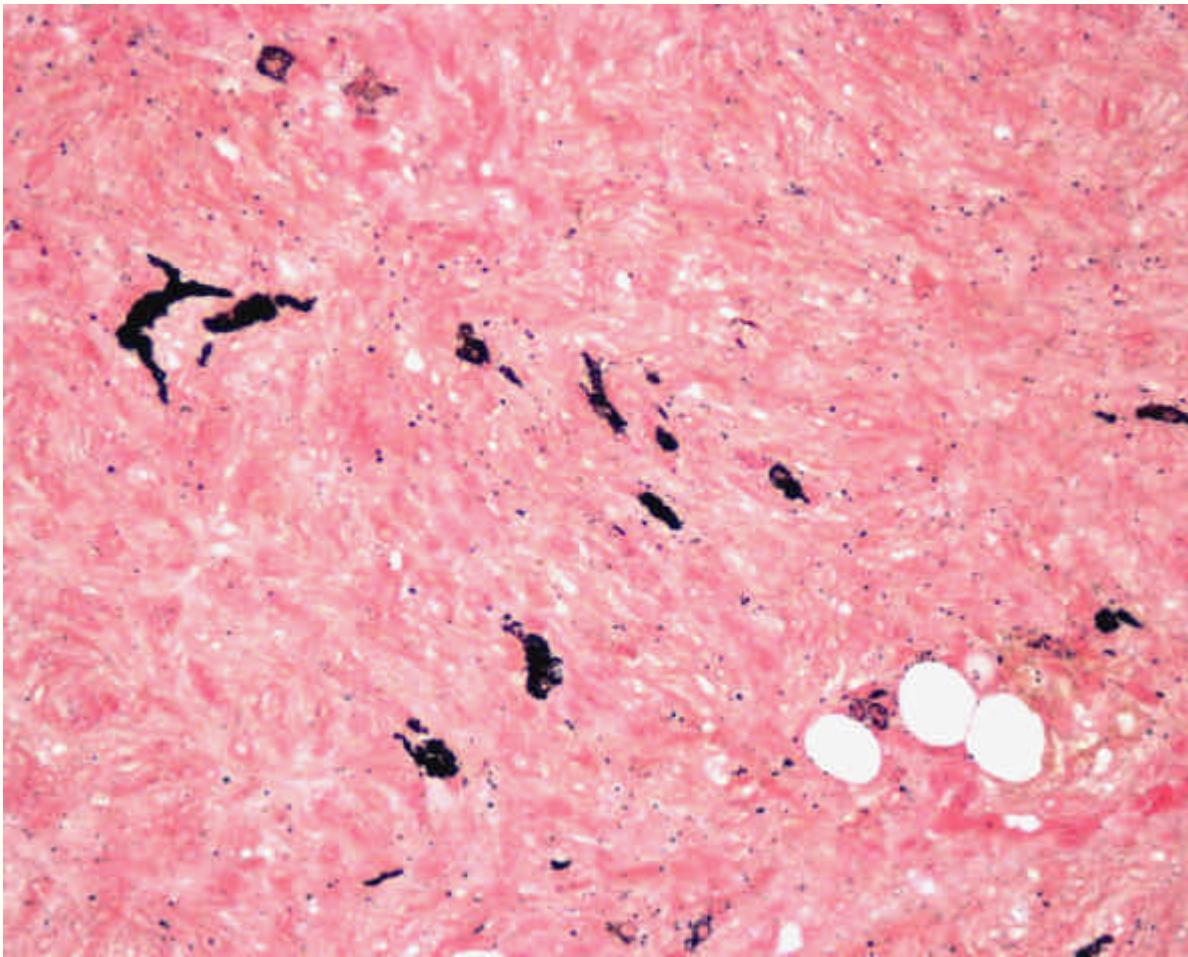


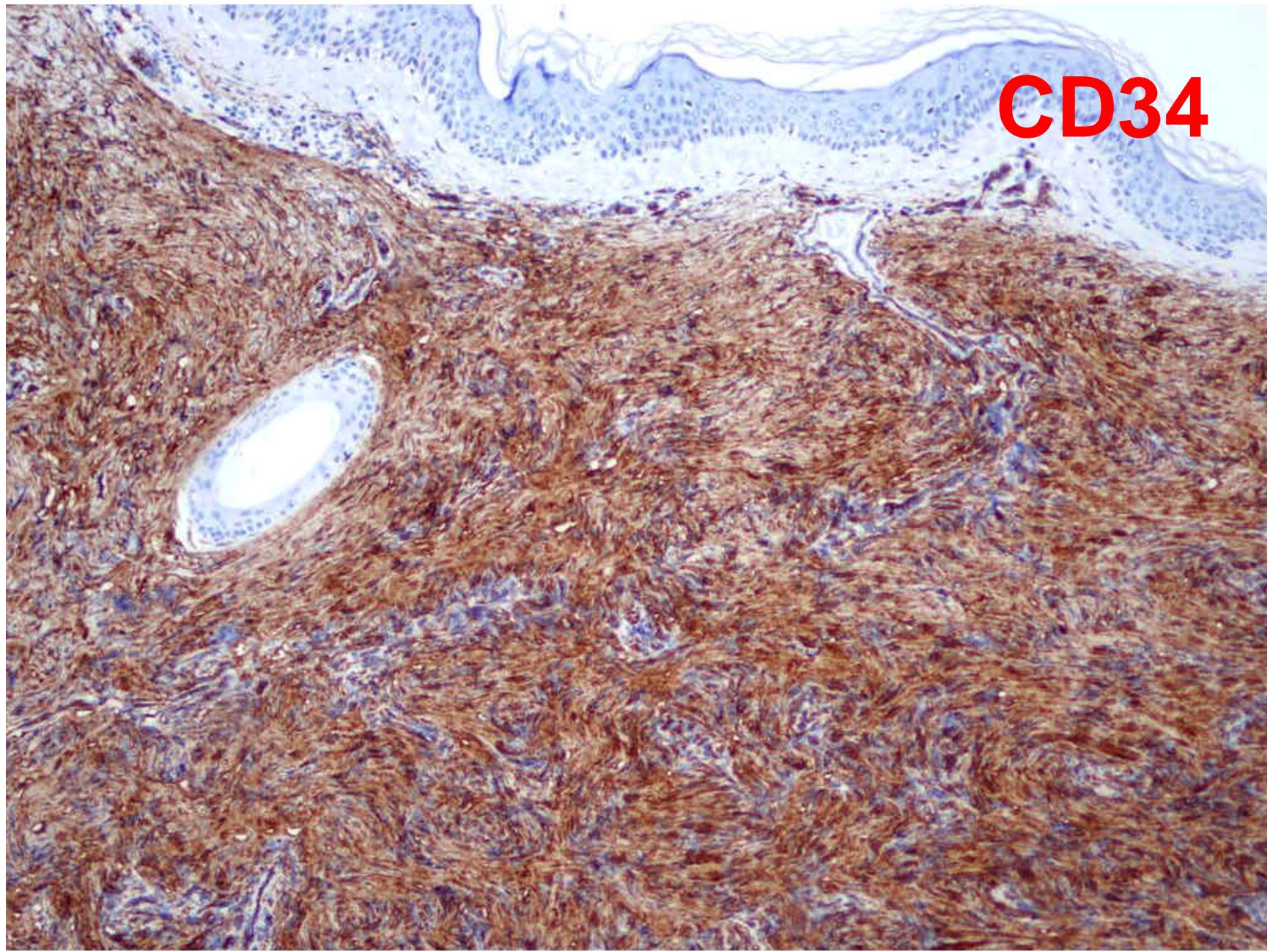




MASSON FONTANA

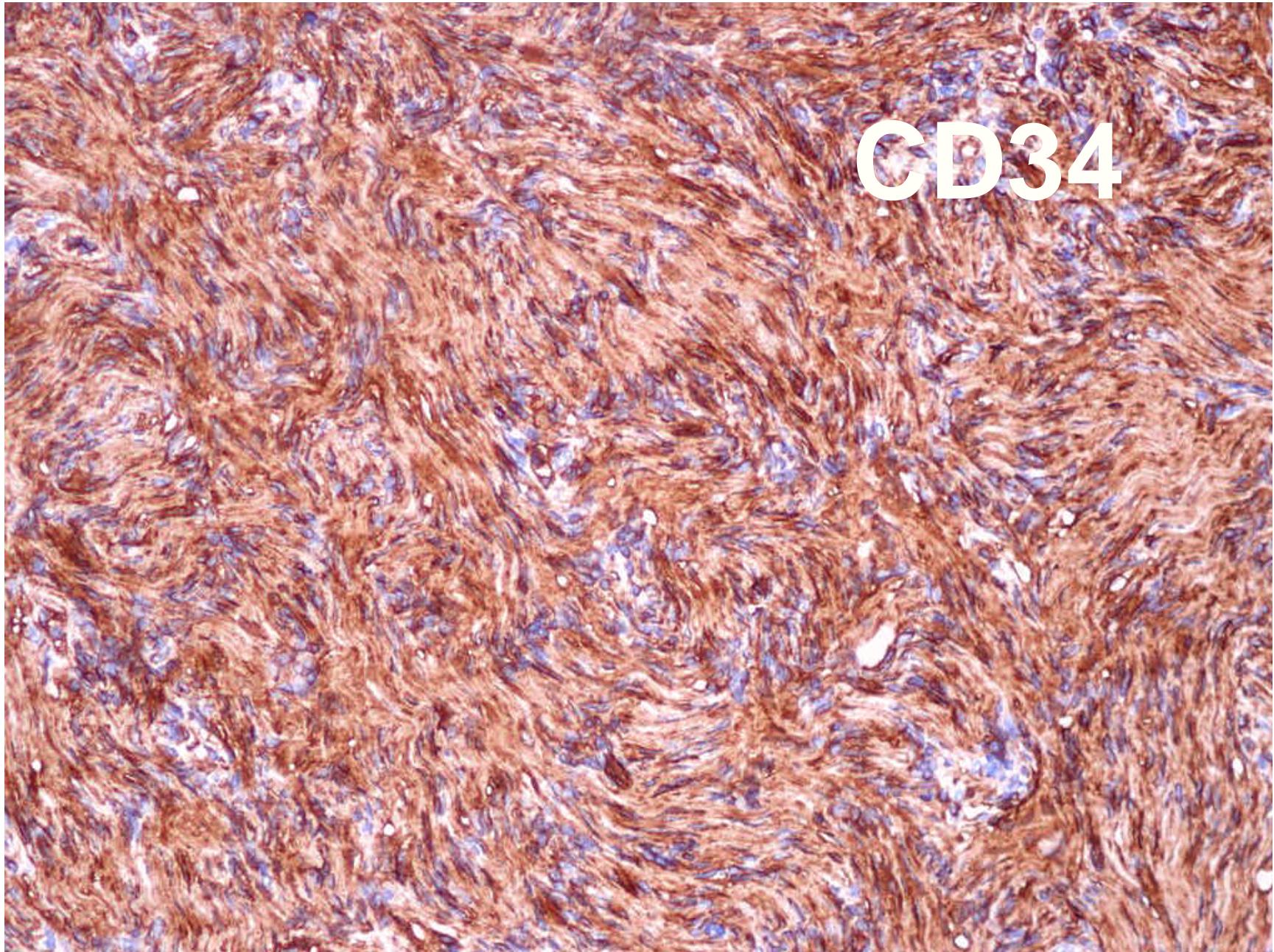
melanina

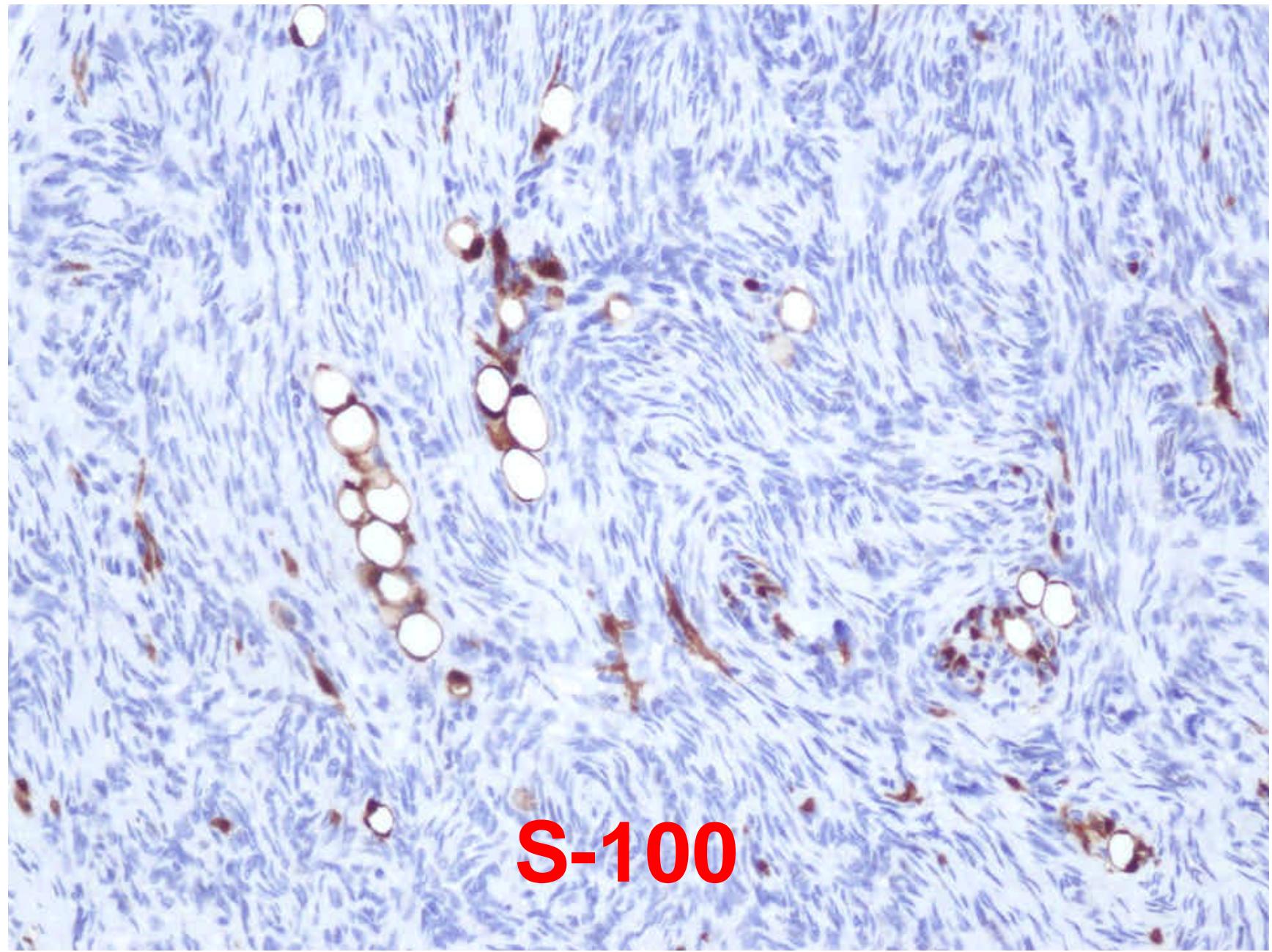




CD34

CD34





S-100

Hallazgos histopatológicos

- Tumor mesenquimal fusocelular
- Patrón estoriforme, monomorfo
- Pleomorfismo leve, escasas mitosis
- Infiltra tejido adiposo y músculo esquelético
- Atrapa anejos y nervios sin destruirlos
- **Células dendríticas pigmentadas S100+**
- IHQ: positividad fuerte y difusa CD34
 - positividad focal EMA
 - negatividad S100, actinas, desmina, citoqueratinas

DIAGNOSTICO

Dermatofibrosarcoma protuberans
pigmentado
= **TUMOR DE BEDNAR**

1957 Bednar “Neurofibromas estoriformes”
(9 casos, 4 pigmentados)

TUMOR DE BEDNAR

- Variante **pigmentada** de DFSP
- **5%** de los DFSP
- Malignidad intermedia (**recidivas frecuentes**, metástasis raras)
- Clínica: lesión nodular de crec. lento
- Edad: adultos (jóvenes o edad media); casos pediátricos y congénitos
- Localización: **tronco**, cabeza/cuello, extremidades
- Morfología, IHQ
- Citogenética: t(17;22)(q22;q13) fusión COL1A1-PDGFB
- Tratamiento: **extirpación quirúrgica amplia** (2-3 cm de tejido sano).

Histogénesis

- origen neuroectodérmico

“ hábito neural ”

Histopathology 1988: Fletcher y col. (colonización melanocítica vs diferenciación neuroectodérmica)

HMB-45, NSE, S100 negativos en células tumorales
sólo melanocitos dendríticos acompañantes son S-100 positivos

- origen fibroblástico

Rasgos distintivos

Tumor de Bednar/DFSP

- **Células dendríticas pigmentadas**
- **Tasa de recidivas menor**
(17% Bednar; 20-49% DFSP)
- **DD:** Dermatofibroma pigmentado, Neurofibroma pigmentado, Nevus azul celular, Melanoma desmoplásico, Schwannoma melanótico psamomatoso, otros.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dupree WB, Langloss JM, Weiss SW. *Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans (Bednar tumor). A pathologic, ultrastructural, and immunohistochemical study.* Am J Surg Pathol 1985; 9(9): 630–639.
2. Fletcher CD, Theaker JM, Flanagan A, Krausz T. *Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans (Bednar tumour): melanocytic colonization or neuroectodermal differentiation? A clinicopathological and immunohistochemical study.* Histopathology 1988 Dec; 3(6):631-643.
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 Jul-Aug; 9(5):366-369.
4. Reis-Filho JS, Milanezi F, Ferro J, Schmitt FC. *Pediatric pigmented dermatofibrosarcoma protuberans (Bednar tumor): case report and review of the literature with emphasis on the differential diagnosis.* Pathol Res Pract 2002; 198(9): 621–626.
5. Yagi Y, Ueda K, Maruyama S, Noborio R. *Bednar tumor: a report of two cases.* J Dermatol. 2004 Jun; 31(6):484-487.
6. Patnayak R, Prayaga A, Anuradha S, Ahmed F, Jena A, Gupta V. *Pigmented dermatofibrosarcoma protuberance (Bednar tumor).* Eur J Dermatol. 2008 Jan-Feb; 18(1): 98-100.
7. Lee MS, Kang MJ, Kim MY, Kim HO, Song KY, Park YM. *Congenital Bednar tumour (pigmented dermatofibrosarcoma protuberans).* J Eur Acad Dermatol Venereol. 2008 Apr; 22(4):509-511.
8. McAllister JC, Recht B, Hoffman TE, Sundram UN. *CD34+ pigmented fibrous proliferations: the morphologic overlap between pigmented dermatofibromas and Bednar tumors.* Am J Dermatopathol. 2008 Oct; 30(5):484-487.