

## CASO CLÍNICO

# Dermatofibrosarcoma protuberans pigmentado, Tumor de Bednar: Reporte de un caso y sus hallazgos dermatoscópicos

Andrea Lubkov,\* María Belén Andino,\*\* Juan Carlos Garcés,\*\* Enrique Úraga\*

\* Centro Dermatológico "Dr. Úraga", Guayaquil, Ecuador  
\*\* Hospital Luis Vernaza, Guayaquil, Ecuador

Correspondencia a:  
andrealubkov@gmail.com

Palabras clave:  
dermatofibrosarcoma,  
protuberans, pigmentado,  
bednar, dermatoscopia

Fecha de recepción: 17-01-2022  
Fecha de aceptación: 30-01-2022  
Fecha de publicación:

## RESUMEN

El dermatofibrosarcoma protuberans pigmentado, o tumor de Bednar (TB) representa el 1% de los casos de DFSP. Es una neoplasia de tejido conectivo de grado bajo-intermedio, que se caracteriza por un crecimiento lento, pero con una alta tendencia a la recidiva local. Su etiología se relaciona con una alteración genética que afecta el factor de crecimiento beta derivado de plaquetas y el gen del colágeno 1 alfa, originándose la fusión COL1A1-PDGFB. Existen pocos reportes dermatoscópicos que describan su variante pigmentada. Presentamos un caso clínico de tumor de Bednar, con sus hallazgos dermatoscópicos.

## INTRODUCCIÓN

El Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es un tumor de tejidos blandos localmente agresivo, muy infrecuente y asociado a una alta recurrencia después de su escisión quirúrgica.<sup>1</sup> Además de su forma clásica, se han descrito más de 10 variantes clinicopatológicas, dentro de las cuales se encuentra la forma pigmentada.<sup>2</sup>

El dermatofibrosarcoma protuberans pigmentado, o tumor de Bednar (TB) como también es conocido, representa el 1% de los casos de DFSP. Su incidencia es igual en hombres y mujeres y es más frecuente en raza negra. Su etiología se relaciona con una alteración genética que afecta el factor de crecimiento beta derivado de plaquetas y el gen del colágeno 1 alfa, originándose la fusión COL1A1-PDGFB.<sup>3</sup> A pesar que existen algunos reportes dermatoscópicos de DFSP, encontramos muy pocos que describan la variante pigmentada. Presentamos un caso clínico, con sus hallazgos dermatoscópicos.

## CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 35 años que presenta cuadro clínico de 4 años de evolución que inicia con macula redonda hiperpigmentada color azul grisáceo de bordes difusos, aproximadamente de 1cm, localizada en brazo izquierdo, asintomática. En los últimos 6 meses la lesión se evoluciona a una placa infiltrada, pigmentada, de color azulada, que presenta un área elevada central, dura a la palpación. (fig. 1). La paciente refiere que la lesión ha aumentado de tamaño rápidamente en los últimos meses. En la dermatoscopia (fig. 2) se observa áreas con coloración rosada, otras color café claro, áreas hipopigmentadas subyacentes y áreas con coloración azulada. Se realiza biopsia incisional, y el estudio histopatológico reporta dermatofibrosarcoma protuberans variante pigmentada (tumor de Bednar). El tumor compromete bordes quirúrgicos laterales y profundos por lo que se refiere a paciente a cirugía para escisión local amplia. Se realiza resección con már-

genes de seguridad de 5cm. En el control a los 6 meses y al año no se observan recidivas.



Figura 1. Foto clínica de la lesión, donde se observa una placa infiltrada, pigmentada, de color azulada, con un área elevada central.

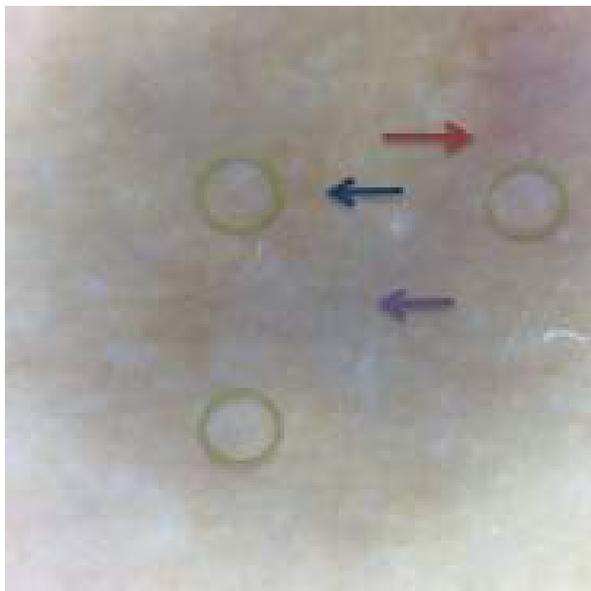


Figura 2. Foto dermatoscópica donde se observa red de pigmento delicada (flechas azules), coloración rosada de fondo (flechas rojas), áreas azuladas (flecha morada) y áreas hipopigmentadas (círculos verdes).

## DISCUSIÓN

El tumor de Bednar fue descrito en 1957 por Blahoslav Bednar, quien observó la presencia de melanina en cuatro casos de tumores cutáneos de crecimiento indolente y patrón verticilado en su histopatología, y los consideró una variante del dermatofibrosarcoma protuberans.<sup>4</sup>

Es una neoplasia de tejido conectivo de grado bajo-intermedio, que se caracteriza por un crecimiento lento. Tiene una alta tendencia a la recidiva local, pero las metástasis son muy infrecuentes, ocurriendo por vía hematológica principalmente, siendo el pulmón el sitio de mayor afectación.<sup>5,6</sup>

No está clara su histogénesis, ya que se origina de una célula mesenquimatosa indiferenciada, con capacidad de diferenciarse en fibroblasto o histiocito. También se considera podría tener un origen neuroectodérmico, por la presencia de células dendríticas.<sup>3,7</sup>

La incidencia es igual en hombres y mujeres, y aparece con más frecuencia entre la segunda y quinta década de la vida, aunque también puede aparecer en la infancia. Los sitios de predilección son tronco y parte proximal de extremidades. Se presenta con mayor frecuencia en pacientes de raza negra.<sup>8,9</sup> Los traumatismos locales como quemaduras o picaduras, muchas veces preceden a la aparición de este tumor.<sup>3</sup>

Clínicamente, se observa una placa o tumoración multinodular, infiltrada, pigmentada, dura a la palpación, de tamaño variable, por lo general mayor de 2cm. Puede presentarse en ciertas ocasiones como una placa esclerótica o atrófica. Macroscópicamente se ha descrito al tumor de Bednar con diferentes colores de fondo, que van desde gris-blancuzco a negro-azulado.<sup>8</sup>

En la histopatología se observan células dendríticas con distinta proporción de melanina, positivas para S100, intercaladas entre células fusiformes positivas para CD34, formando un patrón en verticilo. La presencia de las células dendríticas es lo que distingue al TB de la forma clásica de DFSP.<sup>10</sup>

Los reportes dermatoscópicos del DFSP son escasos, y dentro de sus hallazgos se ha descrito; red pigmentaria, vasos, áreas de coloración rosada, áreas hipopigmentadas subyacentes, estrías blancas brillantes y áreas café claro. Con respecto a la variante pigmentada, se ha descrito además coloración azulada de fondo, que se relaciona con las células dendríticas con contenido melánico.<sup>11-14</sup>

La red pigmentaria corresponde al aumento de células epidérmicas basales pigmentadas, en lugar de una proliferación melanocítica, siendo una excepción a la regla que constituye que la red pigmentaria es diagnóstica de lesiones melanocíticas.<sup>11</sup>

En nuestro caso, pudimos evidenciar predominantemente la coloración azulada de fondo, con áreas hipopigmentadas y rosadas, además de una delicada red de pigmento. Aunque no observamos vasos sanguíneos en este caso, puede ser debido a la coloración azulada, que dificulta su visibilidad, como se ha descrito en otros casos.<sup>12</sup>

El tratamiento del Tumor de Bednar es la escisión quirúrgica complete, que sea por escisión amplia con márgenes mínimo de 3cm, o cirugía de Mohs. Esta última se considera el tratamiento ideal debido a la menor tasa de recidivas que presenta. Algunos autores refieren que la radioterapia reduce el riesgo de recurrencia local en pacientes con DFSP, que, debido a las características del tumor, ya cuenta con una alta probabilidad de recidiva.<sup>6,15</sup>

La dermatoscopia es una herramienta útil para la detección de lesiones tumorales. Pese a no existir hallazgos dermatoscópicos específicos para el Tumor de Bednar, podemos tomar de referencia los casos reportados, para ayuda diagnóstica y diferenciación de otras lesiones pigmentadas.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Bogucki Benjamin, Neuhaus Isaac, Hurst Eva. Dermatofibrosarcoma Protuberans: A Review of the Literature. *DERMATOLOGIC SURGERY*. 2012;38(4):537-51.
2. Luna AM, Molinari L, Ferrario D, Galimberti G, Galimberti R. Dermatofibrosarcoma protuberans: revisión bibliográfica Dermatofibrosarcoma Protuberans: A Review. 2015;13(3):201-13.
3. Añón-Requena M. Tumor de Bednar (dermatofibro-

- sarcomaprotuberanspigmentado). *Actas Dermosifiliogr*. 2016;107(7):618-20.
4. al Aboud K. BLAHOSLAV BEDNAR (1916-1998) AND THE TUMOR WHICH BEARS HIS NAME. *Our Dermatol Online*. 2012;3(3):239-40.
5. Patnayak R, Prayaga A, Anuradha SVN, Ahmed F, Jena A, Gupta V. Pigmented dermatofibrosarcoma protuberance (Bednar tumor) [19]. Vol. 18, *European Journal of Dermatology*. 2008. p. 98-100.
6. Kaul R, Kaur N, Dogra SS, Chander B. Variant of Dermatofibrosarcoma Protuberans: Bednar Tumor. *Indian J Dermatol* [Internet]. 2015;60(1):107. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4318047/?report=printable>
7. Llombart B, Serra-Guillén C, Monteagudo C, López Guerrero JA, Sanmartín O. Dermatofibrosarcoma protuberans: A comprehensive review and update on diagnosis and management. *Seminars in Diagnostic Pathology*. 2013 Feb;30(1):13-28.
8. Agusti-Mejias A, et al. Tumor de Bednar: una variante poco frecuentedel dermatofibrosarcoma protuberans. *Piel*. 2011;26(1):46-53.
9. Nieto-Benito LM, Berenguer-Fröhner B, Parrá-Blanco V, Campos-Domínguez M. Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans: Description of a pediatric case. *Revista Chilena de Pediatría*. 2020 Jan 1;91(1):99-104.
10. Bernárdez C, Molina-Ruiz AM, Requena L. Tumor de Bednar simulando nevus melanocítico congénito. *Actas Dermo-Sifiliograficas*. 2016 Jul 1;107(6):523.
11. Avilés-Izquierdo JA, Conde-Montero E, Barchino-Ortiz L, Lázaro-Ochaita P. Dermoscopic features of dermatofibrosarcoma protuberans. *Australasian Journal of Dermatology*. 2014;55(2):125-7.
12. Ehara Y, Yoshida Y, Shiomi T, Yamamoto O. Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans and blue naevi with similar dermoscopy: A case report. Vol. 96, *Acta Dermato-Venereologica. Medical Journals/Acta D-V*; 2016. p. 272-3.
13. Escobar GF, Ribeiro CK, Leite LL, Barone CR, Cartell A. Dermoscopy of Dermatofibrosarcoma Protuberans: What Do We Know? *Dermatology Practical & Conceptual*. 2019 Apr 30;139-45.
14. Maeda T, Watabe Y, Yanagi T, Imafuku K, Kitamura S, Hata H, et al. Dermoscopic features of Bednar tumor: Report of a case. Vol. 45, *Journal of Dermatology*. Blackwell Publishing Ltd; 2018. p. e179-80.
15. Sarhan A, Barwani A, Taif S, Ahmed R, Mazrouai A, Salim K, et al. Dermatofibrosarcoma Protuberans: Insights into a Rare Soft Tissue Tumor. 2016;6:16.

## CASE REPORT

# Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans, Bednar tumor: Case report and Dermatoscopic findings

Andrea Lubkov,\* María Belén Andino,\*\* Juan Carlos Garcés,\*\* Enrique Úraga\*

\* Dermatology Centre Dr. Úraga,  
Guayaquil, Ecuador

\*\* Luis Vernaza Hospital,  
Guayaquil, Ecuador

Corresponding author:  
andrealubkov@gmail.com

Key words:  
dermatofibrosarcoma,  
protuberans, pigmented, bednar,  
dermoscopy

Date of receipt: 17-01-2022

Date of acceptance: 30-01-2022

Date of publication:

## ABSTRACT

Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans, or Bednar tumor (BT) accounts for 1% of DFSP cases. It is a low-intermediate grade connective tissue neoplasm, characterized by slow growth, and a high tendency to local recurrence. Its etiology is related to a genetic alteration that affects the platelet-derived growth factor beta and the collagen type 1 alpha 1 gene, generating the COL1A1-PDGFB fusion gene. There are few Dermatoscopic reports describing its pigmented variant. A clinical case of Bednar tumor is presented, along with its Dermatoscopic findings.

## INTRODUCTION

Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) is a very rare locally aggressive soft tissue tumor, associated with high recurrence after surgical excision.<sup>1</sup> In addition to its classical form, more than 10 clinicopathological variants have been described, among which is the pigmented form.<sup>2</sup>

Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans, or Bednar tumor (BT) as it is also known, accounts for 1% of DFSP cases. Its incidence is equal in men and women and is more frequent in black patients. Its etiology is related to a genetic alteration affecting the platelet-derived growth factor beta and the collagen type 1 alpha 1 gene, generating the COL1A1-PDGFB fusion gene.<sup>3</sup> Although there are some Dermatoscopic reports of DFSP, very few describe the pigmented variant. A clinical case of Bednar tumor is presented, along with its Dermatoscopic findings.

## CLINICAL CASE

A 35-year-old female patient with a 4-year-old clinical picture presents with asymptomatic hyperpigmented grayish-blue round macule with diffuse margins, measuring approximately 1 cm, located on the left arm. In the last 6 months, such lesion evolves to an infiltrated, pigmented, bluish plaque, presenting with hard, central elevated region. (Fig. 1). The patient reports these past months the lesion has increased in size rapidly. Dermoscopy reveals (fig. 2) some pink, blue and light brown areas, as well as underlying hypopigmented areas. An incisional biopsy is performed, and the histopathological study reports pigmented dermatofibrosarcoma protuberans (Bednar tumor). This tumor compromises lateral and deep surgical margins. Consequently, the patient is referred to surgery for wide local excision. Resection is performed with safety

margins of 5cm. Both the 6 months and the year follow-ups, show no recurrences.



Figure 1. Clinical picture of the lesion, showing infiltrated, pigmented, blue plaque with central elevated area.

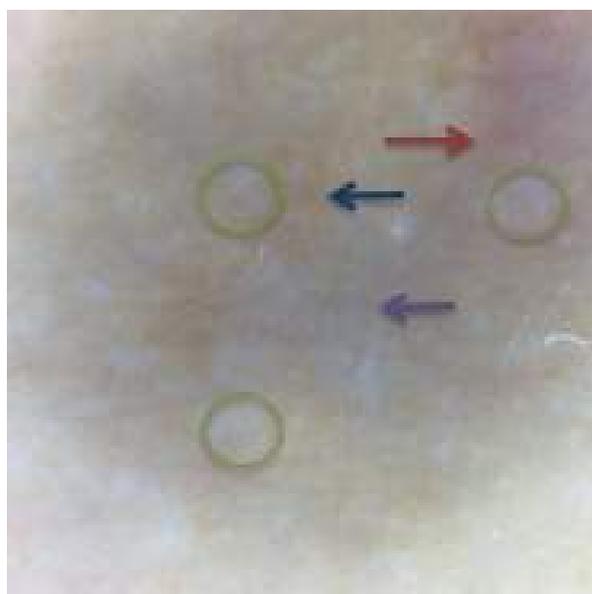


Figure 2. Dermoscopic picture showing delicate pigment network (blue arrows), pink background (red arrows), bluish areas (purple arrow) and hypopigmented areas (green circles).

## DISCUSSION

Bednar tumor was described in 1957 by Blahoslav Bednar, who observed the presence of melanin in four cases of skin tumors of indolent growth and a whorl-like pattern in their histopathology. Consequently, they were considered as a variant of dermatofibrosarcoma protuberans.<sup>4</sup>

It is a low-intermediate grade connective tissue neoplasm, characterized by slow growth, and a high tendency to local recurrence. There is a high tendency to local recurrence, but metastases are very rare, occurring mainly hematogenously, with the lung being the site of greatest involvement.<sup>5,6</sup>

Its histogenesis is not clear, since it originates from an undifferentiated mesenchymal cell, with the ability to differentiate into fibroblast or histiocyte. It is also considered to have a neuroectodermal origin, due to the presence of dendritic cells.<sup>3,7</sup>

The incidence is equal in both men and women, and manifest more frequently between the second and fifth decade of life, although it can also appear in childhood. The predilection sites are the trunk and proximal part of the limbs. The condition manifests more frequently in black patients.<sup>8,9</sup> Local trauma, such as burns or bites, often precedes the appearance of this tumor.<sup>3</sup>

Clinically, a multinodular, infiltrated, pigmented plaque or tumor is observed. It is hard, of variable size, usually greater than 2 cm. It may sometimes appear as a sclerotic or atrophic plaque. Macroscopically, Bednar tumor has been described with different background colors, ranging from gray-whitish to black-bluish.<sup>8</sup>

Histopathology reveals dendritic cells with different proportion of melanin. These are S100 positive and interspersed between CD34-positive spindle cells, forming a whorl-like pattern. The presence of dendritic cells is what distinguishes BT from the classic form of DFSP.<sup>10</sup>

Dermatoscopic reports of DFSP are scarce, and within its findings have been described a pigment network, along with vessels, pink areas, underlying hypopigmented areas, bright white stretch marks, and light brown areas. Regarding the pigmented variant, a bluish background coloration has also been described. This is due to dendritic cells with melanic content.<sup>11-14</sup>

The pigment network corresponds to the increase of pigmented basal epidermal cells, instead of melanocytic proliferation, being an exception to the rule that the pigment network is an indicator of melanocytic lesions.<sup>11</sup>

The present case revealed predominant presence of bluish coloration in the background, with hypopigmented and pink areas, in addition to a delicate pigment network. Although blood vessels are not observed in the present case, it may be due to the bluish coloration, which hinders their visibility, as has been described in other cases.<sup>12</sup>

The treatment of Bednar Tumors is complete surgical excision, either by wide excision with minimum margins of 3cm, or Mohs surgery. The latter is considered the ideal treatment due to a lower rate of recurrence. Some authors report that radiotherapy reduces the risk of local recurrence in patients with DFSP, which, due to the characteristics of the tumor, already has a high probability of recurrence.<sup>6,15</sup>

Dermatoscopy is a useful tool for the detection of tumor lesions. Although there are no specific dermatoscopic findings for Bednar Tumors, the present case reports serve as a reference for diagnostic help and differentiation from other pigmented lesions.

## REFERENCES

1. Bogucki Benjamin, Neuhaus Isaac, Hurst Eva. Dermatofibrosarcoma Protuberans: A Review of the Literature. *DERMATOLOGIC SURGERY*. 2012;38(4):537-51.
2. Luna AM, Molinari L, Ferrario D, Galimberti G, Galimberti R. Dermatofibrosarcoma protuberans: revisión bibliográfica Dermatofibrosarcoma Protuberans: A Review. 2015;13(3):201-13.
3. Añón-Requena M. Tumor de Bednar (dermatofibrosarcomaprotuberanspigmentado). *Actas Dermosifi-*

- liogr. 2016;107(7):618-20.
4. to Aboud K. BLAHOSLAV BEDNAR (1916-1998) AND THE TUMOR WHICH BEARS HIS NAME. *Our Dermatol Online*. 2012;3(3):239-40.
5. Patnayak R, Prayaga A, Anuradha SVN, Ahmed F, Jena A, Gupta V. Pigmented dermatofibrosarcoma protuberance (Bednar tumor) [19]. Vol. 18, *European Journal of Dermatology*. 2008. p. 98-100.
6. Kaul R, Kaur N, Dogra SS, Chander B. Variant of Dermatofibrosarcoma Protuberans: Bednar Tumor. *Indian J Dermatol [Internet]*. 2015;60(1):107. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4318047/?report=printable>
7. Llombart B, Serra-Guillén C, Monteagudo C, López Guerrero JA, Sanmartín O. Dermatofibrosarcoma protuberans: A comprehensive review and update on diagnosis and management. *Seminars in Diagnostic Pathology*. 2013 Feb;30(1):- 13-28.
8. Agusti-Mejias A, et al. Tumor de Bednar: una variante poco frecuente del dermatofibrosarcoma protuberans. *Piel*. 2011;26(1):46-53.
9. Nieto-Benito LM, Berenguer-Fröhner B, Parra-Blanco V, Campos-Domínguez M. Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans: Description of a pediatric case. *Revista Chilena de Pediatría*. 2020 Jan 1;91(1):99-104.
10. Bernárdez C, Molina-Ruiz AM, Requena L. Tumor de Bednar simulando nevus melanocítico congénito. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2016 Jul;107(6):523.
11. Avilés-Izquierdo JA, Conde-Montero E, Barchino-Ortiz L, Lázaro-Ochaita P. Dermoscopic features of dermatofibrosarcoma protuberans. *Australasian Journal of Dermatology*. 2014;55(2):125-7.
12. Ehara Y, Yoshida Y, Shiomi T, Yamamoto O. Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans and blue naevi with similar dermoscopy: A case report. Vol. 96, *Acta Dermato-Venereologica. Medical Journals/Acta D-V*; 2016. p. 272-3.
13. Escobar GF, Ribeiro CK, Leite LL, Barone CR, Cartell A. Dermoscopy of Dermatofibrosarcoma Protuberans: What Do We Know? *Dermatology Practical & Conceptual*. 2019 Apr 30;139-45.
14. Maeda T, Watabe Y, Yanagi T, Imafuku K, Kitamura S, Hata H, et al. Dermoscopic features of Bednar tumor: Report of a case. Vol. 45, *Journal of Dermatology*. Blackwell Publishing Ltd; 2018. p. e179-80.
15. Sarhan A, Barwani A, Taif S, Ahmed R, Mazrouai A, Salim K, et al. Dermatofibrosarcoma Protuberans: Insights into a Rare Soft Tissue Tumor. 2016;6:16.