

Tumor de Bednar (dermatofibrossarcoma protuberante pigmentado): relato de um caso*

*Bednar tumor (pigmented dermatofibrosarcoma protuberans): a case report**

Patrícia Motta de Morais¹
Carlos Alberto Chirano³

Antônio Pedro Mendes Schettini²
Greicianne Nakamura⁴

Resumo: O tumor de Bednar é uma rara neoplasia da pele, considerada variante pigmentada do dermatofibrossarcoma *protuberans*. O diagnóstico é confirmado pelo exame histopatológico e estudo imuno-histoquímico. O tumor de Bednar é agressivo localmente, recidivando com frequência, mas raramente ocorrem metástases. O procedimento terapêutico mais adequado é a cirurgia micrográfica de Mohs. Relata-se o caso de uma paciente de 35 anos, portadora dessa rara neoplasia, cujo diagnóstico foi estabelecido por exame histopatológico e estudo imuno-histoquímico. Ressalta-se a importância de o dermatologista estar atento para suspeitar do diagnóstico e dispor dos meios necessários para confirmá-lo, adotando a melhor conduta.

Palavras-chave: Dermatofibrossarcoma/cirurgia; Dermatofibrossarcoma/diagnóstico; Fibrossarcoma/diagnóstico; Imuno-histoquímica; Neoplasias cutâneas/cirurgia/diagnóstico.

Abstract: *Bednar tumor is a rare skin neoplasm, considered to be a pigmented variant of dermatofibrosarcoma protuberans. Diagnosis is confirmed through histopathologic examination and immunohistochemical evaluation. Bednar tumor is aggressive locally and recurrences are frequent, but metastases are rare. The most appropriate therapeutic procedure is Mohs' micrographic surgery. The case report presents a 35-year-old patient with this rare neoplasm in which the diagnosis was established through histopathologic examination and immunohistochemical study. The importance is emphasized for dermatologists to be attentive for diagnostic suspicion and have available the necessary means to confirm the diagnosis in order to adopt the best procedure.*

Keywords: *Dermatofibrosarcoma/surgery; Dermatofibrosarcoma/diagnosis; Fibrosarcoma/diagnosis; Immunohistochemistry; Skin neoplasms/surgery; Skin neoplasms/surgery/diagnosis.*

INTRODUÇÃO

O tumor de Bednar é raro e foi descrito por Bednar em 1957.¹ É considerado uma variante pigmentada do dermatofibrossarcoma protuberans (DFSP) e dele difere pela presença, no exame histopatológico, de células dendríticas contendo melanina, dispersas de permeio às células fusiformes características do DFSP. Acomete predominantemente indivíduos na terceira e quarta décadas de vida, porém também pode

ocorrer na infância.² Tem sido descrito em todas as etnias, com predominância em negros.³ Estima-se que corresponda a proporção variável de um a 5% do total de todos os DFSPs, que, por sua vez, representam 0,1% dos cânceres da pele.^{4,5} O quadro clínico é constituído de lesões em placa, acastanhadas ou eritemato-azuladas, de superfície lisa, contornos irregulares e consistência firme, aderidas a planos profundos.⁶⁻⁸ Por ser

Recebido em 05.05.2003.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 28.11.2003.

* Trabalho realizado na Fundação Alfredo da Matta - Fuam - Manaus (AM) - Brasil

¹ Médica Dermatologista, Sócia Efetiva da Sociedade Brasileira de Dermatologia (SBD), Médica da Fundação Alfredo da Matta - Fuam (AM).

² Médico Dermatologista, Sócio Efetivo da SBD e Mestre em Patologia Tropical pela UFAM (Universidade Federal do Amazonas), Médico da Fundação Alfredo da Matta - Fuam (AM).

³ Médico Dermatologista da Fundação Alfredo da Matta - Fuam (AM).

⁴ Médica Dermatologista, Sócia Efetiva da SBD.

raro, o diagnóstico é estabelecido pelo exame histopatológico e estudo imuno-histoquímico. O tratamento recomendado é a cirurgia micrográfica de Mohs, mas, por ser um tumor agressivo com potencial para metástases, deve ser acompanhado por período prolongado, havendo relatos de recorrências até 23 anos após a retirada da lesão inicial.⁹

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 35 anos, parda, procedente de Manaus, procurou o serviço de dermatologia da Fundação Alfredo da Matta (Manaus, AM), com história de "tumor nas costas" há um ano. A lesão era assintomática, tendo procurado atendimento médico por orientação de familiares. Ao exame dermatológico observava-se uma lesão em placa de limites bem definidos, de coloração azul-escura, superfície lisa e levemente deprimida na porção central, localizada na região médio-dorsal (Figuras 1 e 2). A paciente apresentava bom estado geral e, à palpação, não se evidenciaram linfadenomegalias ou visceromegalias. Foi realizada biópsia da lesão com *punch* de 4mm para estudo histopatológico e imuno-histoquímico. O exame histopatológico revelou neoplasia ocupando a derme e o tecido celular subcutâneo, composta por células de grandes núcleos, fusiformes, dispostas em feixes irregulares que se interconectam e, de permeio a essas, células fusiformes contendo pigmento melânico (Figuras 3 e 4). O painel de anticorpos utilizado no estudo imuno-histoquímico pela técnica avidina-biotina peroxidase (ABC) mostrou positividade para o CD 34 e foi negativo para HHF 35, actina muscular, desmi-



FIGURA 1: Placa de coloração azulada, limites bem definidos, localizada na região médio-dorsal



FIGURA 2: Detalhe da lesão. Placa de superfície lisa, levemente deprimida na porção central

na e proteína S-100 (Figuras 5 e 6). Foi realizada exérese cirúrgica total da lesão com margens laterais de 3cm estando as margens do material obtido histologicamente livres de células tumorais. A paciente vem sendo acompanhada há um ano.

DISCUSSÃO

Inicialmente designado "*storiform* neurofibroma" por Bednar em 1957 essa variante do dermatofibrossarcoma *protuberans* contém abundante pigmento melânico.¹ O tumor de Bednar é raro e, em séries de casos publicados, corresponde a proporção que varia de um a 5% dos casos de dermatofibrossarcoma *protuberans*.¹⁰ Alguns relatos sugerem ligeira predominância do sexo masculino, outros demonstram distribuição igual em ambos os sexos. Tem sido descrito em todas as etnias, porém há predominância em negros.¹¹ Em geral ocorre na terceira e quarta décadas de vida, mas têm sido descritos casos em crianças e neonatos, incluindo a ocorrência de tumor de Bednar congênito.² Devido a sua raridade, a avaliação quanto a seu comportamento local, prognóstico, tratamento e potencial metastático é baseada nas características de seu correspondente, o dermatofibrossarcoma *protuberans*. Embora o tratamento seja cirúrgico, com margem de segurança, recorrências são esperadas, assim como metástases.

De histogênese controversa, pode estar relacionado a remanescentes de tecido mamário embrionário ou a traumas locais diversos, como queimaduras prévias, cicatrizes vacinais, picadas de insetos e vacinação (BCG).¹²

As lesões apresentam crescimento lento, de meses ou anos, sendo mais freqüente a localização no tronco. Outras áreas envolvidas são: membros superiores e inferiores, cabeça e pescoço.³ Os casos publi-

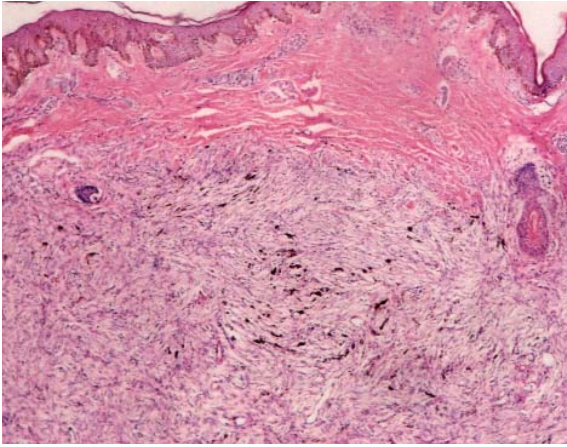


FIGURA 3: HE x 10. Neoplasia ocupando a derme composta por células fusiformes e células contendo pigmento melânico

cados mostram, em geral, lesões em placa, de cor eritemato-azulada ou acastanhada, com superfície lisa ou irregular. Em alguns casos ocorrem lesões exofíticas, nodulares, multilobulares, de consistência firme, crescimento infiltrativo na derme, podendo atingir subcutâneo, fáscia e musculatura profunda, de modo similar ao do dermatofibrossarcoma *protuberans*.⁶

Por ser raro, o tumor de Bednar representa um desafio ao dermatologista quanto a seu reconhecimento. O aspecto clínico sugere mais comumente o diagnóstico de melanoma ou lesão inflamatória residual, sendo os exames histopatológico e imuno-histoquímico fundamentais para o diagnóstico correto.

Três populações de células foram identificadas por estudos de microscopia eletrônica no tumor de Bednar. A maioria das células é representada por

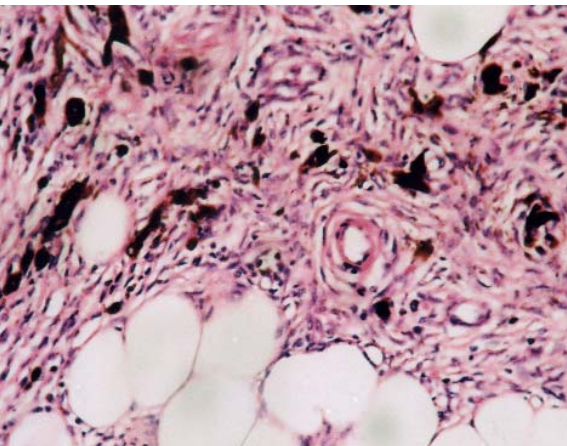


FIGURA 4: HE x 40. Detalhe da disposição celular. Notar pigmento melânico abundante dentro de algumas células dispersas na derme e no subcutâneo

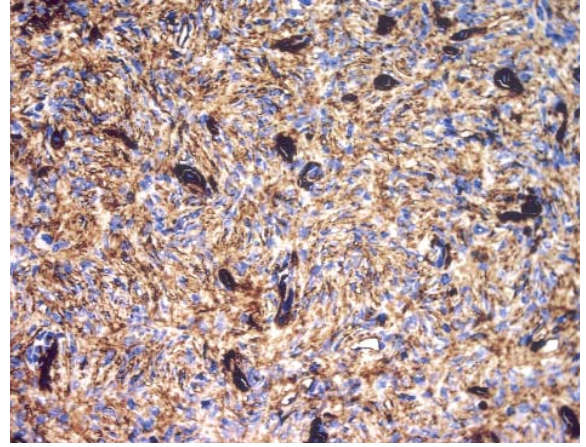


FIGURA 5: Padrão imuno-histoquímico. A leitura da reação utilizou a técnica da avidina-biotina peroxidase

fibroblastos. A segunda população celular exhibe prolongamentos alongados finos parcial ou completamente envolvidos por membrana basal. A terceira população é constituída por células dendríticas contendo melanossomos e pré-melanossomos. A histogênese permanece controversa.¹³

Nos estudos de imuno-histoquímica a maioria das células tumorais exhibe positividade para CD 34 e vimentina, sendo negativa para enolase neurônio-específica, HMB-45 e proteína S-100. No entanto, as células que contêm melanina podem reagir positivamente para a proteína S-100 e vimentina.¹³

O tumor de Bednar é agressivo e localmente invasivo, possuindo tendência pronunciada a recorrências locais. Metástases são raras e tardias, e a disseminação pode ocorrer preferencialmente por via hematogê-

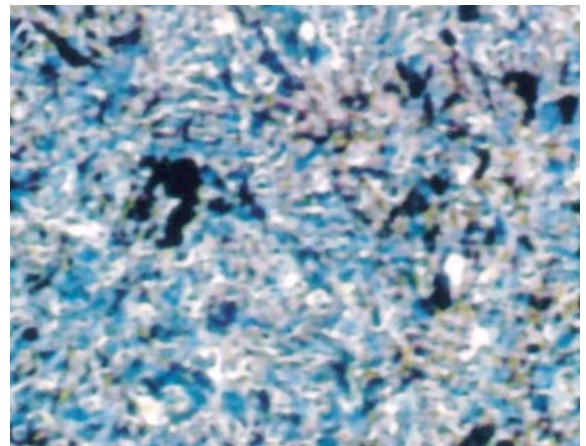


FIGURA 6: Imuno-histoquímica. Positividade do anticorpo contra CD 34, confirmando o diagnóstico

nica e raramente por via linfática. O principal sítio das metástases é o pulmão, porém ossos, fígado, pâncreas, estômago, intestino, tireóide e cérebro podem ser envolvidos. Em casos de lesões disseminadas, pode ocorrer transformação fibrossarcomatosa do tumor.^{14,15}

O tratamento de escolha é a cirurgia micrográfica de Mohs, pois a fonte principal de recorrência do tumor parece ser grupos celulares localizados profundamente no tecido celular subcutâneo, fáscia e feixes musculares, que podem não ter sido excisados pelas técnicas cirúrgicas convencionais.

No caso relatado, o diagnóstico não foi pensado a princípio, tendo sido determinado pelos exames histopatológico e imuno-histoquímico. Como a técnica de Mohs não é disponível rotineiramente no Brasil, optou-se por uma ampla retirada da lesão,

com margens de 3cm e incluindo a fáscia muscular. Apesar da extensão da ferida cirúrgica, o resultado estético da cicatriz cirúrgica era aceitável (Figura 5), tendo a análise da peça demonstrado margens laterais e profundas livres da neoplasia. Há um ano vem sendo realizado acompanhamento ambulatorial da paciente.

Concluindo, ressalta-se a necessidade de o dermatologista estar atento para reconhecer neoplasias raras. No caso do tumor de Bednar, o exame histopatológico complementado pelo estudo imuno-histoquímico é fundamental para o diagnóstico, sendo o tratamento recomendado a cirurgia micrográfica de Mohs, havendo, portanto, necessidade de se disponibilizarem esses recursos em ambulatorios especializados. □

REFERÊNCIAS

1. Bednar B. Storiform neurofibromas of the skin, pigmented and nonpigmented. *Cancer*. 1957; 10:368-76.
2. Marcus JR, Few JW, Senger C, Reynolds M. Dermatofibrosarcoma protuberans and the Bednar tumor: treatment in the pediatric population. *J Pediatr Surg*. 1998; 33:1811-4.
3. Vandeweyer E, Deraemaeker R, Somerhausen ND, Geledan L, Gebhart M. Bednar tumor of the foot: a case report. *Foot Ankle Int*. 2001; 22:339-41.
4. Smola MG, Soyer HP, Scharnagl E. Surgical treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. A retrospective study of 20 cases with review of the literature. *Eur J Surg Oncol*. 1991; 17:447-53.
5. Kransdorf MJ. Malignant soft-tissue tumors in a large referral population: distribution of diagnosis by age, sex, and location. *Am J Roentgenol*. 1995; 164:129-34.
6. Elgart GW, Hanly A, Busso M, Spencer JM. Bednar tumor (pigmented dermatofibrosarcoma protuberans) occurring in a site of prior immunization: immunohistochemical findings and therapy. *J Am Acad Dermatol*. 1999; 40: 315-7.
7. Kobayashi T, Hasegawa Y, Konohana A, Nakamura N. A case of Bednar tumor. *Immunohistochemical positivity for CD 34*. *Dermatology*. 1997; 195: 57-9.
8. Akasaka T, Ohyama N, Kon S. A case of pigmented dermatofibrosarcoma protuberans (Bednar tumor). *J Dermatol*. 1997; 24: 390-4.
9. Mochizuki Y, Narisawa Y, Kohda H. A case of Bednar tumor recurring after 23 years. *J Dermatol*. 1996; 23: 614-8.
10. Enzinger FM, Weiss SW. Fibrohistiocytic tumors of intermediate malignancy. In Enzinger FM, Weiss SW. *Soft tissue tumors*. St Louis: Mosby; 1995. p.512-9.
11. Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans (Bednar tumor). A pathologic, ultrastructural, and immunohistochemical study. *Am J Surg Pathol*. 1985; 9: 630-9.
12. Pack GT, Tabah EJ. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Arch Surg*. 1951; 62:391.
13. 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.
14. Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans (Bednar tumor). An autopsy case with systemic metastasis. *Acta Pathol Jpn*. 1990; 40: 935-40.
15. Dupree WB, Langloss JM, Weiss SW. Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans (Bednar tumor: a pathologic, ultrastructural, and immunohistochemical study). *Am J Surg Pathol*. 1985; 9:630-9.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:

Patrícia Motta de Moraes

Rua Rio Jutai, 1139 apto. 704 - Ed. Saint Patrick
Conjunto Vieiralves - Nossa Senhora das Graças
69053-020 Manaus AM

Tel: (92) 633-1015 / Fax: (92) 663-3155

E-mail: pattymorais@hotmail.com