

## Necrose Gorda do Tecido Subcutâneo do Recém-Nascido – a Propósito de 2 Casos Clínicos

CLARA ABADESSO, MANUEL CUNHA, HELENA ALMEIDA, HELENA CARREIRO, MARIA DO CÉU MACHADO

*Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais e Pediátricos - Departamento de Pediatria  
Hospital Fernando Fonseca, Amadora*

### Resumo

A Necrose Gorda do Tecido Subcutâneo (NGTS) é uma doença do tecido adiposo subcutâneo pouco comum, descrita em recém-nascidos que sofreram hipóxia durante ou após o parto. Caracteriza-se por nódulos subcutâneos e tem um padrão histológico preciso. Esta situação é autolimitada, geralmente benigna, raramente complicado de hipercalcemia. Os autores descrevem 2 casos de NGTS com evolução e complicações distintas. O primeiro caso é um recém-nascido com asfixia perinatal grave que apresentou NGTS com um mês e meio de vida, associado a hipercalcemia importante e persistente, controlada com hidratação e hidrocortisona endovenosas. O segundo caso é de um recém-nascido com cardiopatia congénita ducto-dependente que entra em falência multiorgânica secundária a choque cardiogénico ao 4º dia de vida, surgindo os nódulos subcutâneos ao 7º dia complicados de flutuação, drenagem espontânea de gordura necrótica e infecção local.

A propósito destes casos faz-se uma breve revisão da entidade clínica.

**Palavras-Chave:** Necrose gorda tecido subcutâneo, recém nascido, hipercalcemia

### Summary

#### Subcutaneous Fat Necrosis of the Newborn – 2 Case Reports

Subcutaneous fat necrosis is a rare entity which has been described in newborns who suffered tissue hypoxia during or after delivery. It is characterized by subcutaneous nodules sometimes associated with local erythema. Histologically, it consists of adipocyte necrosis with granulomatous inflammatory infiltrate and radially arranged needle-shaped clefts inside the adipocytes.

This is a benign self-limited condition. Complications are rare, hypercalcemia being the most severe.

The authors describe two such cases with distinct evolutions. The first one concerns a newborn with severe perinatal asphyxia who developed persistent severe hypercalcemia which responded to hydration and intravenous hydrocortisone.

The second child had a congenital cardiopathy and sustained multiorgan failure secondary to cardiogenic shock 4 days after birth. In this case, fat necrosis evolved into spontaneous drainage and local infection.

**Key-Words:** subcutaneous fat necrosis, newborn, hypercalcemia

### Introdução

A necrose gorda do tecido subcutâneo (NGTS) é uma doença inflamatória do tecido adiposo subcutâneo, rara, autolimitada, que surge nas primeiras semanas de vida em recém-nascidos (RN) de termo ou pós-termo <sup>(1-6)</sup>. A maioria dos casos descritos surgem nas primeiras 4 semanas embora possam surgir também no segundo mês de vida <sup>(7)</sup>.

Caracteriza-se por nódulos na gordura subcutânea, de consistência dura/borracha, bem circunscritos, móveis, não dolorosos, que podem ser focais ou múltiplos. As localizações típicas são tronco, região glútea, coxas, braços e face. A pele sobre as lesões pode ser normal ou apresentar cor vermelha ou violácea <sup>(1-12)</sup>. O diagnóstico pode ser feito com base nas características clínicas e evolução típicas, podendo ser complementado histologicamente através de biópsia tecidual ou por aspiração com agulha fina <sup>(1,6,9,11)</sup>, ou com exames de imagem, como a tomografia axial computadorizada <sup>(9)</sup>.

A etiopatogenia é desconhecida. No entanto, diversos factores precipitantes (associados a stress perinatal e hipotermia) têm sido implicados como: trauma obstétrico, asfixia perinatal, hipotermia prolongada (por exemplo em

*Correspondência:* Clara Abadesso  
Departamento de Pediatria – UCINP  
Hospital Fernando Fonseca, IC 19 – 2700 Amadora  
Telefone: 214348463

cirurgia cardíaca), diabetes materna, pré-eclâmpsia. <sup>(1,2,5,6,9)</sup>. Outras situações associadas: uso de bloqueadores de canais de cálcio intraparto <sup>(1)</sup>, consumo de cocaína durante a gravidez <sup>(1)</sup>, anemia grave <sup>(1)</sup> e uso de prostaglandinas E1 <sup>(7)</sup>.

O exame histológico mostra áreas focais de necrose dos adipocitos, com um infiltrado celular granulomatoso, constituído por linfócitos, histiócitos, células gigantes multinucleadas e fibroblastos. Os adipocitos e células gigantes multinucleadas contém cristais em forma de agulha com uma disposição radial. Depósitos de cálcio são frequentemente encontrados nas áreas de necrose gorda. <sup>(4,5,10,12)</sup>

Tem sido sugerido que as características bioquímicas do tecido adiposo do recém-nascido possam predispor para o desenvolvimento da NGTS. Pela relação elevada ácidos gordos saturados/insaturados, o tecido adiposo tende a cristalizar perante um stress frio (hipotermia) <sup>(5,6,7,9)</sup>.

O diagnóstico diferencial faz-se essencialmente com o *sclerema neonatorum*. Esta situação é rara, geralmente fatal e diferencia-se clinicamente porque há um envolvimento difuso do tecido adiposo, ocorre mais frequentemente em recém-nascidos prematuros que estão gravemente doentes. <sup>(4)</sup>

A evolução é na maioria dos casos benigna, auto limitada e não requer qualquer tratamento <sup>(1-12)</sup>. Raramente surgem complicações <sup>(2,4,5,6,9)</sup>. Estas podem ser locais como atrofia epidérmica, ulceração, cicatriz e infecção <sup>(5,9)</sup>. Outra complicação rara, mas potencialmente grave é a hipercalcémia. <sup>(9,11)</sup>. Pode surgir do 1º ao 6º mês de vida <sup>(5,9,12)</sup>. Os sintomas da hipercalcémia incluem dificuldade alimentar, vômitos, má progressão ponderal, hipotonia, irritabilidade, convulsões e poliúria. Pode ocorrer nefrolitíase ou nefrocalcinose. <sup>(8,11)</sup>.

Apresentam-se dois casos clínicos de NGTS com evolução e complicações diferentes.

### Caso Clínico 1

RN do sexo masculino, II gestação vigiada, diabetes gestacional e internamento às 32 semanas por perdas hemorrágicas. Cesariana às 39 semanas por sofrimento fetal agudo, com mecónio espesso. Índice de Apgar de 0, 3, 6, ao 1º, 5º, e 10º minutos, respectivamente. Apresentou todos os critérios de asfixia grave: edema cerebral, falência multiorgânica com hipotensão arterial grave, acidose metabólica, e trombocitopénia. Necessitou de ventilação mecânica (16 dias) e de aminas vasoactivas nos primeiros 3 dias.

Ao 43º dia de vida surgem gradualmente nódulos subcutâneos localizados no tronco, nádegas, coxas e braços, de consistência dura, não aderentes, não dolorosos, tendo-se feito o diagnóstico clínico de NGTS. A ecografia das partes moles mostrava um espessamento do tecido celular

subcutâneo associado a nodulos. Não foi efectuada biópsia das lesões. Concomitantemente com o aparecimento destas lesões o bebé apresentava-se mais irritado, sub-febril. Os achados laboratoriais incluíram hipercalcémia que variou entre 13,4 e 18,2 mg/100ml e hipercalcúria. A proteína C reactiva com um máximo de 6,0 mg/dl e as hemoculturas foram sempre negativas.

Iniciou-se reforço hídrico oral (170 ml/Kg/dia), suspensão da vitamina D, diminuição do aporte de cálcio da dieta, furosemida oral (1 mg/Kg/dia) e prednisolona oral (2mg/Kg/dia). Por agravamento da hipercalcémia (ao 15º dia de terapêutica, correspondendo ao valor máximo 18,2 mg/100ml) decide-se iniciar terapêutica endovenosa – hidrocortisona (8 mg/Kg/dia) e aporte hídrico de 240 ml/Kg/dia. Houve normalização da calcémia ao fim de 3 dias.

A ecografia renal foi sempre normal, não havendo evidência de nefrocalcinose ou nefrolitíase. O ECG não apresentou alterações de ritmo, apenas alterações da repolarização inespecíficas.

Os nódulos subcutâneos foram desaparecendo gradualmente.

### Caso Clínico 2

RN do sexo feminino, raça negra, I gestação vigiada, sem complicações. Parto de termo por cesariana electiva por apresentação pélvica. Índice de Apgar de 9 e 10 ao 1º e 5º minuto, respectivamente. Ao 4º dia de vida aparecimento de quadro hemodinâmico de baixo débito com falência multiorgânica. Laboratorialmente tinha acidose metabólica grave, hipoglicémia, alterações da coagulação, falência renal e hepática. Diagnosticou-se síndrome do coração esquerdo hipoplásico. Iniciou perfusão de prostaglandina (0,1 mg/kg/hora, que manteve posteriormente a 0,025 mg/kg/hora), com boa resposta.

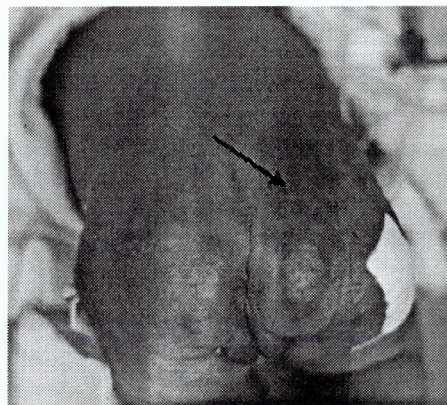


Fig. 1 - Nódulos na região glútea e coxas. Pele subjacente com coloração violácea

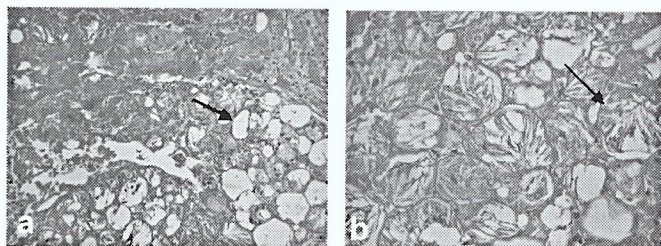


Fig. 2 - Biópsia tecidual – Observa-se a necrose dos adipocitos e os cristais em forma de agulha com disposição radial. Microscopia óptica – Ampliação 200X e 400X (Figura 2a e 2b respectivamente)

Ao 7º dia de vida, aparecimento de nódulos subcutâneos de consistência dura, em ambas as coxas, com aumento progressivo das dimensões e surgindo posteriormente na região nadegueira e braços. A pele subjacente aos nódulos era vermelha e violácea. (Fig 1) Nos nódulos de maiores dimensões localizados nas coxas surge flutuação e sinais inflamatórios tendo havido ruptura espontânea e drenagem de material com consistência de gordura. A biópsia cutânea confirma a hipótese diagnóstica de NGTS (Fig. 2). O exame bacteriológico do material drenado é positivo para *Staphilococcus aureus* meticilino sensível. Os níveis séricos de cálcio foram sempre normais.

### Discussão

Os dois casos descritos têm uma apresentação típica quanto às características e localização dos nódulos, existindo também factores precipitantes específicos. No primeiro caso, diabetes gestacional e asfixia perinatal, e no segundo, hipoperfusão periférica grave secundária a cardiopatia congénita e terapêutica com prostaglandina E1. Existe um único caso descrito na literatura de recém-nascido também com cardiopatia congénita, com aparecimento de NGTS após administração de prostaglandina E1, e início da sua resolução após a interrupção desta terapêutica (7).

Nos nossos dois casos o aspecto clínico das lesões não deixou dúvidas quanto ao diagnóstico. Os sinais inflamatórios que se associaram aos nódulos subcutâneos no segundo caso, levaram à realização de biópsia tecidual que mostrou necrose dos adipocitos com infiltrado intersticial de linfocitos, histiocitos, neutrófilos e cristais radiários no citoplasma dos adipocitos necrosados, confirmando o diagnóstico. A flutuação, drenagem espontânea e infecção foram as complicações surgidas neste caso.

No primeiro caso surgiu outra das possíveis complicações, a hipercalcémia, que apesar de rara se pode associar a morbidade e mortalidade nesta situação (11). O mecanismo subjacente à hipercalcémia ainda não foi estabelecido, no entanto existe uma crescente evidência de que resulta de um aumento da absorção intestinal de cálcio devido ao aumento de níveis séricos de 1,25 (OH)2D3 produzida pelos macrófagos do infiltrado granulomatoso (1,2,5,6).

Outras hipóteses propostas são o aumento dos níveis de prostaglandina E que leva a uma activação osteoclástica com excesso de reabsorção ossea, o aumento da paratormona e a libertação de cálcio das células gordas necrosadas (1,2,7).

Numa revisão recente de 11 casos (1) verificou-se alguma correlação entre o grau de extensão de NGTS e a hipercalcémia, que apenas foi encontrada naqueles que tiveram envolvimento do tronco. Esta associação também se verificou no nosso recém-nascido com hipercalcémia.

Para a resolução da hipercalcémia persistente no nosso caso, foi necessário instituir uma terapêutica agressiva com hiperhidratação e corticoides endovenosos, o que é preconizado na literatura (2,5,7,11). Existe um caso descrito em que após falência da terapêutica habitual, se associou etidronato (bifosfonato que inibe a reabsorção ossea) o que conduziu a uma rápida normalização dos níveis séricos de cálcio (11).

A NGTS é uma situação autolimitada sem sequelas na maioria das vezes. Apesar de rara a hipercalcémia é uma complicação potencialmente grave, que pode passar despercebida. Devem ser monitorizados os sinais de hipercalcémia e os níveis séricos de cálcio, de modo a reduzir a morbidade e prevenir as complicações.

### Agradecimento

Um agradecimento muito especial ao Dr Saúl Aparicio do serviço de Anatomia Patológica pela cedência das imagens histológicas

### Bibliografia

- Burden AD, Krafchik BR. Subcutaneous fat necrosis of the newborn: a review of 11 cases. *Pediatr Dermatol* 1999; 16 (5): 384-7
- Cagle JI, Reyes S. Subcutaneous fat necrosis of the newborn: a case presentation. *J Perinatol* 1996; 16 (2 Pt 1): 140-1
- Pereira O, Selores M, Mota F, Frutuoso S, Calhim I, Massa A. Necrose gorda subcutânea do recém-nascido – caso clínico. *Nascer Crescer* 2000; 9 (2): 127-9
- Mather MK, Sperling LC, Sau P. Subcutaneous fat necrosis of the newborn. *Inter J Dermatol* 1997; 36: 450-52
- Darmstadt GL, Kanzler MH. Pathological case of the month. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1994; 148: 61-2
- Lewis HM, Ferryman S, Gatrad AR. Subcutaneous fat necrosis of the newborn associated with hypercalcemia. *J Royal Med* 1994; 87: 482-3
- Sharata H, Postellon DC, Hashimoto K. Subcutaneous fat necrosis, hypercalcemia and prostaglandin E. *Pediatr Dermatol* 1995; 12(1): 43-7
- Gu LL, Daneman A, Binet A, Kooh SW. Nephrocalcinosis and nephrolithiasis due to subcutaneous fat necrosis with hypercalcemia in two full-term asphyxiated neonates: sonographic findings. *Pediatr Radiol* 1995; 25 (2): 142-4
- Norton KI, Som PM, Shugar JM, Rothchild MA, Popper L. Subcutaneous fat necrosis of the newborn: CT findings of head and neck involvement. *AJNR Am J Neuroradiol* 1997; 18(3): 547-50
- Gupta RK, Naran S, Selby RE. Fine needle aspiration cytodiagnosis of subcutaneous fat necrosis of the newborn. A case report. *Acta*

*Cytol* 1995; 39 (4): 759-61

11. Rice AM, Rivkees SA. Etidronate therapy for hypercalcemia in subcutaneous fat necrosis of the newborn. *J Pediatr* 1999; 134 (3): 349-51