

Cas 2019.5

Nounat amb tumoracions a les extremitats superiors

M. Cristina Maldonado Fernández¹, Anna Borja Lloret¹, Carla Corberó Rivali¹, Anna Monfort Lapesa², Mónica González-Farré³, Sandra Ortigosa Gómez^{1,4}

¹ Servei de Pediatria. Parc de Salut Mar. Hospital del Mar. Barcelona. ² Servei de Pediatria. Equip d'Atenció Primària Casc Antic. Barcelona.

³ Servei d'Anatomia Patològica. Parc de Salut Mar. Hospital del Mar. Barcelona. ⁴ Universitat Autònoma de Barcelona. Bellaterra (Barcelona)

Nadó d'1 mes de vida que consulta per aparició de tumoracions a la part proximal de les extremitats superiors, acompanyada d'un augment de la irritabilitat les darreres 48 hores. No presenta febre ni cap altra simptomatologia acompanyant.

Com a antecedents perinatals, la mare no refereix consum de tòxics, medicaments, ni cap complicació durant l'embaràs. El pacient és nascut a terme, a les 39 setmanes, per cesària urgent per sospita de pèrdua de benestar fetal, amb un Apgar de 7 al minut de vida i de 9 als cinc minuts, i requereix estimulació, sense ventilació, amb pressió positiva. El pH de cordó arterial va constatar una pèrdua de benestar fetal lleu amb un pH de 7,12 i un excés de bases de -11,7. L'antropometria al naixement és normal i presenta una evolució correcta. Rep lactància mixta des del naixement.

En l'exploració a urgències s'aprecien múltiples nòduls de consistència tova a la part proximal de tots dos braços i a la zona escapular, amb canvi de coloració de la pell eritematosa violàcia a nivell paravertebral esquerra (Fig. 1).

Es fa una anàlisi sanguínia, que mostra hemograma, glucosa, sodi, potassi, clor, funció renal i hepàtica normals; la proteïna C reactiva és negativa. Destaca una discreta hipercalcèmia amb calci sèric 11,11 mg/dl (8,4-10,8) i iònic 1,32 mmol/L (1,15-1,3), 25-hidroxivitamina D insuficient (12 ng/ml) i elevació de la 1,25-dihidroxivitamina D 106 pg/ml (19,9-79,3), i la resta de paràmetres del metabolisme fosfocàlcic normals (PTH 21 pg/ml, fòsfor 5,9 mg/dl, fosfatasa alcalina 288 UI/L, magnesi 2 mg/dl). A més, presenta colesterol total i fraccions normals amb hipertrigliceridèmia de 205 mg/dl (40-150). L'estudi és completa amb una ecografia de parts toves en què destaquen zones d'engruiximent i hiperecogenicitat del teixit cel·lular subcutani d'entre 0,1 i 1,2 cm de gruix.

Finalment es fa una biòpsia diagnòstica (Fig. 2).

Quin és el seu diagnòstic?



Fig. 1. Nòduls eritematosos subcutanis a la zona proximal del braç, la zona escapular i l'esquena.

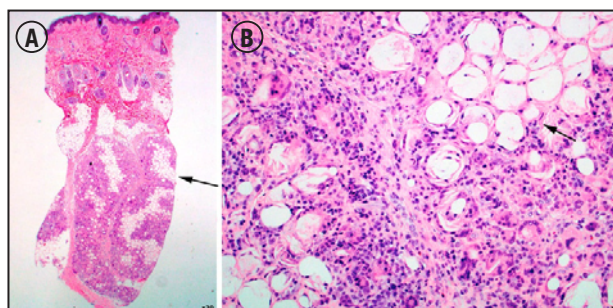


Fig. 2. Biòpsia cutània amb tinció d'hematoxilina-eosina a x20 i x200 augments. A) Fragment cutani revestit per una epidermis sense alteracions destacables. B) El teixit cel·lular subcutani presenta uns septes conservats. Al lòbel s'aprecia un marcat component inflamatori de caràcter mixt amb presència predominant de limfòcits, histiòcits i cèl·lules gegants multinucleades. S'observen alguns polimorfonuclears eosinòfils i zones amb necrosi grassa (fletxes).

Correspondència: Sandra Ortigosa
Servei de Pediatria. Hospital del Mar
Pg. Marítim, 25-29. 08003 Barcelona
96722@parcdesalutmar.cat

Treball rebut: 25.01.2019
Treball acceptat: 19.06.2019

Maldonado-Fernández MC, Borja-Lloret A, Corberó-Rivali C, Monfort-Lapesa A, González-Farré M, Ortigosa-Gómez S.
Nounat amb tumoracions a les extremitats superiors.
Pediàtr Catalana. 2019;79(4):133-4.

Discussió

Les troballes clíniques, analítiques (hipertrigliceridèmia, hipercalcèmia i elevació de la 1,25-dihidroxivitamina D) i ecogràfiques (engruiximent i hiperecogenicitat del teixit cel·lular subcutani) són compatibles amb necrosi grassa subcutània (NGS). La biòpsia de la lesió confirma el diagnòstic (Fig. 2).

Donada la presència de lleu hipercalcèmia, es decideix retirar la suplementació amb vitamina D i es fan controls clínics i analítics periòdics. Se sol·licita ecografia abdominal, que descarta la presència de litiasis renals i nefrocalcinosis. Als 3 mesos de vida desapareixen les lesions i, als 7 mesos, es normalitzen les xifres de calci, d'1,25-dihidroxivitamina D i de triglicèrids, per la qual cosa és donat d'alta.

Diagnòstic final: Necrosi grassa subcutània.

Comentari

L'NGS del nounat és una panniculitis poc comuna caracteritzada per la formació de plaques o nòduls eritematosos, durs, de localització subcutània, en zones on predomina el greix marró¹ (part superior de l'esquena, braços, galtes, natges i cuixes), encara que es pot trobar en altres zones del cos². Normalment apareix durant les primeres 4 setmanes de vida en nounats a terme o post-terme que presenten certs factors materns i perinatals precipitants¹⁻⁴, els més rellevants dels quals es descriuen a la Taula I. Els més reconeguts són la hipòxia o l'estrès perinatal^{1,5}, i la hipotèrmia terapèutica per asfíxia neonatal és un factor de risc addicional.

La seva patogènesi continua sent dubtosa. Una hipòtesi proposa que qualsevol estrès neonatal o fetal pot interferir en la perfusió sanguínia correcta del teixit gras, creant un ambient d'hipòxia i hipotèrmia que es creu que porta a necrosi i inflamació. A més, la hipodermis del nounat conté gran quantitat de greixos saturats (palmitic i esteàric) que tenen un punt de fusió elevat, fet que predispone a la cristallització a baixes temperatures^{3,5}.

Per al diagnòstic, cal una sospita basada en els signes clínics i l'antecedent de patiment fetal o de malaltia materna. Tot i així, cal dur a terme un diagnòstic diferencial amb diverses patologies, entre les quals destaca l'esclerema *neonatorum* o dels nadons⁴⁻⁵. L'esclerema dels nadons és una panniculitis poc freqüent i típica del nounat preterme. Es tracta d'una malaltia sistèmica greu amb una evolució desfavorable i una taxa de mortalitat elevada. Es caracteritza per lesions cutànies generalitzades en forma d'induració difusa en comptes de nòduls, i la seva histologia es diferencia principalment per l'absència d'infiltrat granulomatós. Les diferències en la història clínica, l'exploració física i els resultats de la biòpsia són claus per tal de distingir aquestes dues entitats.

La ressonància magnètica i l'ecografia poden ser útils en l'avaluació de les lesions³, ja que poden mostrar signes compatibles amb necrosi grassa. Si el diagnòstic és dubtós, una biòpsia de pell pot proporcionar una confirmació histopatològica.

En la majoria dels casos es tracta d'una entitat benigna i autolimitada a les primeres setmanes o mesos de vida, sense seqüeles cutànies i només en pocs casos es pot desenvolupar una calcificació dins les lesions o evolucionar a butllofes amb líquid, cicatrius o atrofia cutània³.

Tot i la benignitat de les lesions, el reconeixement d'aquesta entitat és important ja que els nounats afectats requereixen seguiment per detectar hipercalcèmia

TAULA I

Factors de risc de necrosi grassa subcutània

Factors perinatals	Factors materns
Prolapse del cordó umbilical	Diabetis gestacional
Despreniment de placenta	Fàrmacs durant la gestació (blockers del calci)
Aspiració de meconi	Abús de cocaïna
Asfíxia perinatal	Mare fumadora
Encefalopatia hipòxica isquèmica	Incompatibilitat Rh
Hipotèrmia terapèutica	Preeclàmpsia
Sèpsia neonatal	Hipotiroidisme matern
Hipoglucèmia	Dislipèmia familiar
Anèmia	
Trombocitosi	
Acidosis làctica	
Traumatismes locals	

(reportada en el 25-56% dels nounats afectats)³ i altres possibles complicacions associades, com ara trombocitopènia, elevació dels triglicèrids, anèmia o hipoglucèmia. En la majoria dels casos aquestes alteracions són lleus i transitòries^{3,6}.

La hipercalcèmia pot ser asimptomàtica o presentar-se amb irritabilitat, letargia, hipotonia, anorèxia, vòmits, deshidratació, estrenyiment, estancament pondoestatural, poliúria o polidipsia⁴⁻⁵ i portar a serioses complicacions agudes, com parada cardíaca o fallada renal, o cròniques, com calcificacions metastàtiques en altres teixits (cutani, ossi, cerebral, pericàrdic o gàstric)³⁻⁵. La nefrocalcinosis s'observa sovint, però generalment no causa disfunció renal significativa³.

Com que l'NGS és un quadre autolimitat, el maneig està enfocat en la cerca i el tractament de les possibles complicacions. Per això és necessari sol·licitar hemograma, glicèmia, perfil lipídic i calcèmia junt amb ecografia abdominal, i fer seguiment fins a 6 mesos després de la resolució de les lesions, a més de recomanar calcèmia setmanal o bisetmanal durant almenys 6 mesos, tal com proposen Del Pozzo-Magaña i Ho en la seva revisió⁶.

El dolor pot aparèixer en el 25% dels casos i requereix d'un tractament analgèsic apropiat³. En cas d'hipercalcèmia associada, aquesta es tracta amb restricció de suplementes de calci i vitamina D, així com amb hiperhidratació amb líquids endovenosos i diürètics de la nansa (furosemida), si cal. En casos més greus es poden utilitzar corticoides i bifosfonats sistèmics per disminuir la resorció òssia i ajudar a controlar la hipercalcèmia associada a l'NGS³⁻⁴.

L'NGS és una entitat poc freqüent i benigna, però és important fer un diagnòstic correcte per tal de poder prevenir i tractar l'aparició de possibles complicacions.

Bibliografia

1. Thomas JM, Bhandari J, Rytina E, Gass JK, Williams RM, Burrows NP. Subcutaneous fat necrosis of the neonate with a delayed second eruption. *Pediatr Dermatol.* 2016;33(2):e134-6.
2. Onyiriuka AN, Utomi TE. Hypocalcemia associated with subcutaneous fat necrosis of the newborn: Case report and literature review. *Oman Med J.* 2017;32(6):518-21.
3. Raegan Hunt. Subcutaneous fat necrosis of the newborn. [Internet]. UpToDate; 2016. Accessible a la xarxa [data de consulta: 31-12-2018]. Disponible a: <https://www.uptodate.com/contents/subcutaneous-fat-necrosis-of-the-newborn>
4. Puerto Carranza E, De Sotto Esteban D, Mir Perelló MC, Yagüe Torcal F, Martín-Santiago A, Amengual Antich I. Necrosis grasa subcutánea extensa con hipercalcemia grave en un lactante. *Rev Esp Endocrinol Pediatr.* 2012;3(1):64-7.
5. Lara LG, Villa AV, Rivas MM, Capella MS, Prada F, Enseñat MA. Subcutaneous Fat Necrosis of the Newborn: Report of Five Cases. *Pediatr Neonatol.* 2017;58(1):85-8.
6. Del Pozzo-Magaña BR, Ho N. Subcutaneous Fat Necrosis of the Newborn: A 20-Year Retrospective Study. *Pediatr Dermatol.* 2016;33(6):e353-5.