

Necrobiose lipóidica em adolescente com diabetes *mellitus* tipo 1: relato de caso

Necrobiosis lipoidica in an adolescent with type 1 diabetes mellitus: case report

Clara Joana F. Dinis Gomes¹✉, Gabriela Laranjo¹, Joana Campos¹, Paulo Morais²

¹ Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Tondela-Viseu, EPE, Viseu, Portugal.

² Serviço de Dermatologia do Centro Hospitalar Tondela-Viseu, EPE, Viseu, Portugal.

Trabalho apresentado sob forma de pôster ao IV Congresso Nacional do Médico Interno do Ano Comum de Portugal.

RESUMO

OBJETIVO: Relatar um caso de necrobiose lipóidica, uma dermatose granulomatosa crônica rara em crianças e adolescentes, em um adolescente com diabetes *mellitus* tipo 1.

DESCRIÇÃO DO CASO: Apresenta-se o caso de um adolescente de 17 anos, sexo masculino, com diabetes *mellitus* tipo 1 desde os quatro anos de idade, acompanhado no serviço de Pediatria-Diabetologia de um hospital de nível II, sob esquema intensivo com múltiplas administrações de insulina e mau controle metabólico. Aos 15 anos, notou o aparecimento de uma placa assintomática, ovalada, eritematosa e infiltrada, com centro esbranquiçado ceroso, bordos bem definidos, 5 cm de diâmetro e crescimento progressivo, localizada no antebraço esquerdo. O exame histológico confirmou o diagnóstico de necrobiose lipóidica. Foi medicado com corticóide tópico e emoliente, conseguindo-se estabilizar e reduzir a infiltração da lesão.

CONCLUSÕES: Os autores destacam uma dermatose rara, principalmente na faixa etária pediátrica, não patognomônica de diabetes *mellitus* mas que, na maioria dos casos, apresenta relação com esse diagnóstico. O seu desafiante reconhecimento, sobretudo na presença de lesões de início recente, com apresentação clínica atípica ou em locais pouco frequentes, é fundamental de forma a evitar terapêuticas erradas ou tardias e a sua progressão para ulceração.

DESCRITORES: adolescente; dermatoses; diabetes *mellitus*; necrobiose lipóidica.

ABSTRACT

AIMS: To report a case of necrobiosis lipoidica, a rare chronic granulomatous dermatosis.

CASE DESCRIPTION: We present the case of a 17-year-old male adolescent, with type 1 diabetes *mellitus* from the age of four, followed in the Pediatric-Diabetology clinics of a level II hospital, under intensive regimen with multiple insulin administrations and poor metabolic control. At the age of 15, he noticed the appearance of an asymptomatic, erythematous, infiltrated, oval-shaped plaque, with a waxy whitish center, well-defined borders, 5 cm in diameter and progressive growth, located on the left forearm. The histological examination confirmed the diagnosis of necrobiosis lipoidica. He was treated with topical corticosteroid and emollient, thus stabilizing and reducing lesion infiltration.

CONCLUSIONS: The authors highlight a rare dermatosis, non-pathognomonic of diabetes *mellitus* but related to this diagnosis in most cases. Its challenging recognition, especially in the presence of recent onset lesions, with atypical clinical presentation or in unusual sites, is fundamental in order to avoid erroneous or late treatments and its progression to ulceration.

KEY WORDS: adolescent; skin diseases; diabetes *mellitus*; necrobiosis lipoidica.

Recebido: 13/04/2017

Aceito: 20/07/2017

Publicado: 13/10/2017

✉ **Correspondência:** claragomes.ped@gmail.com

Hospital São Teotónio, EPE, Centro Hospitalar Tondela-Viseu
Av. Rei D. Duarte, 3504-509 – Viseu, Portugal



Este artigo está licenciado sob forma de uma licença Creative Commons Atribuição 4.0 Internacional, que permite uso irrestrito, distribuição e reprodução em qualquer meio, desde que a publicação original seja corretamente citada. http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.pt_BR

Abreviaturas: DM, diabetes *mellitus*; NL, necrobiose lipóidica.

INTRODUÇÃO

A necrobiose lipóidica (NL) é uma dermatose granulomatosa crônica rara, de etiologia e patogênese idiopática, associada ao diabetes *mellitus* (DM) em 75-90% dos casos [1, 2]. Quando ocorre essa frequente associação, a dermatose pode ser denominada de “*necrobiose lipóidica diabetorum*”. Afeta 0,3-1,2% dos pacientes diabéticos, a maioria com DM tipo 1. Inicia-se aproximadamente aos 30 anos de idade, sendo mais precoce em diabéticos e mais frequente no sexo feminino. São raros os casos descritos em idade pediátrica [1-6].

Este artigo relata o caso de um adolescente de 17 anos que desenvolveu uma lesão única no antebraço esquerdo, sendo esta uma apresentação atípica. O relato do caso foi aprovado pela Comissão de Ética para a Saúde do Centro Hospitalar Tondela-Viseu EPE, em 24/03/2017.

RELATO DO CASO

Um adolescente do sexo masculino, de 17 anos de idade, diagnosticado com DM tipo 1 desde os quatro

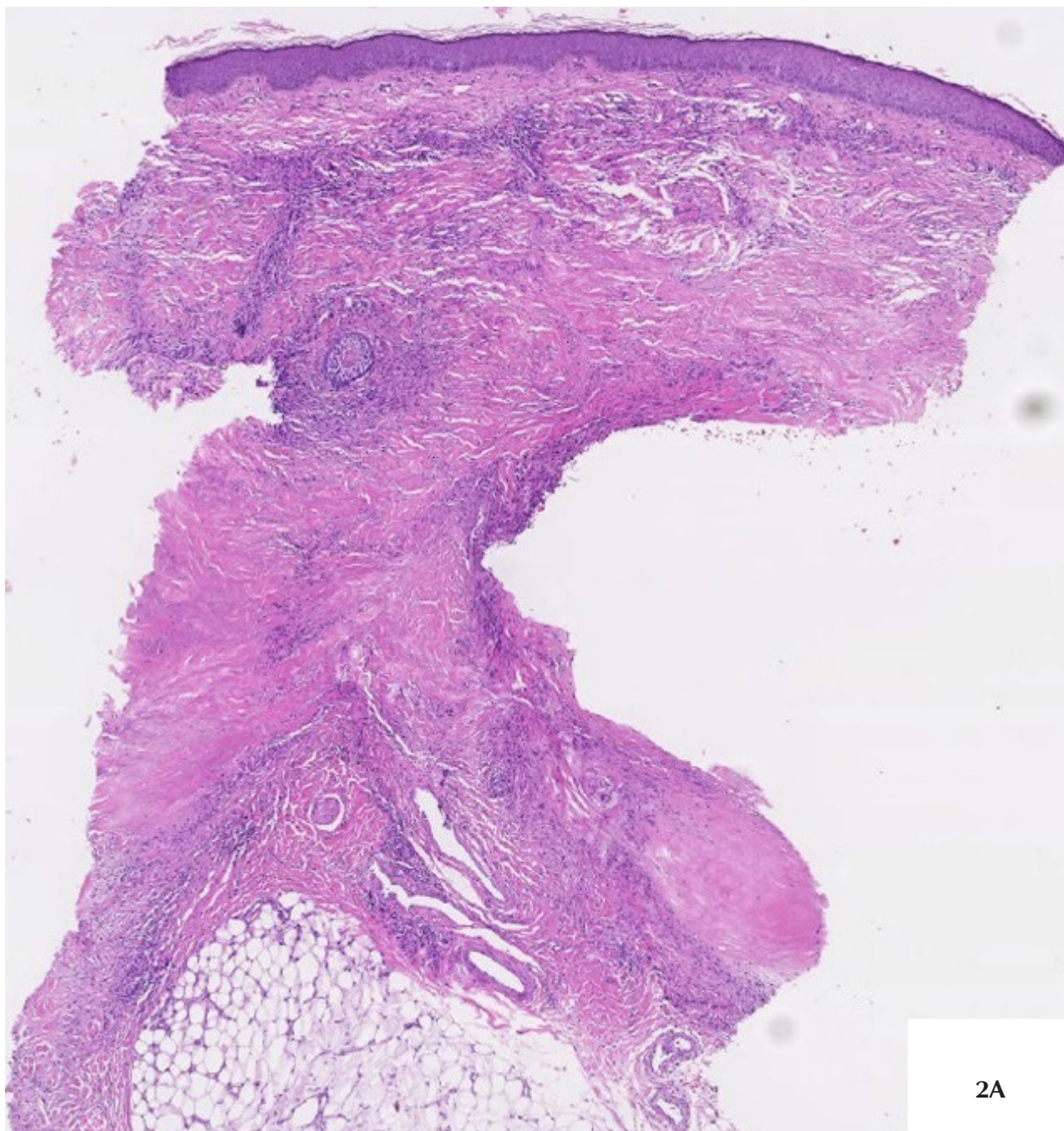
anos vinha sendo acompanhado no serviço de Pediatria-Diabetologia de um hospital de nível secundário, encontrando-se sob esquema intensivo com múltiplas administrações de insulina. Desde os 12 anos, passou a apresentar mau controle metabólico, com valor médio anual de hemoglobina glicada (HbA1C) superior a 9 e grande variabilidade glicêmica.

Aos 15 anos de idade, notou o aparecimento, no antebraço esquerdo, de uma placa ovalada, de 5 cm no maior diâmetro, assintomática, eritematosa e infiltrada, com bordos bem definidos, centro esbranquiçado ceroso e crescimento progressivo (**Figura 1**). A lesão nunca foi valorizada pelo doente e seus cuidadores, não só pelas suas reduzidas dimensões na fase inicial mas porque também não era acompanhada por qualquer sintomatologia. O adolescente, quando questionado, referiu que sempre associou a lesão a um processo cicatricial secundário a um possível traumatismo.

O aspeto clínico sugeria os diagnósticos de necrobiose lipóidica ou morfeia em placa. Foi realizada biópsia lesional para esclarecimento etiológico, tendo o exame anátomo-patológico confirmado a hipótese de NL (**Figura 2**). O paciente foi medicado com corticóide tópico e emoliente. Após quatro semanas de tratamento, observava-se já estabilização e menor infiltração da lesão ao exame clínico.

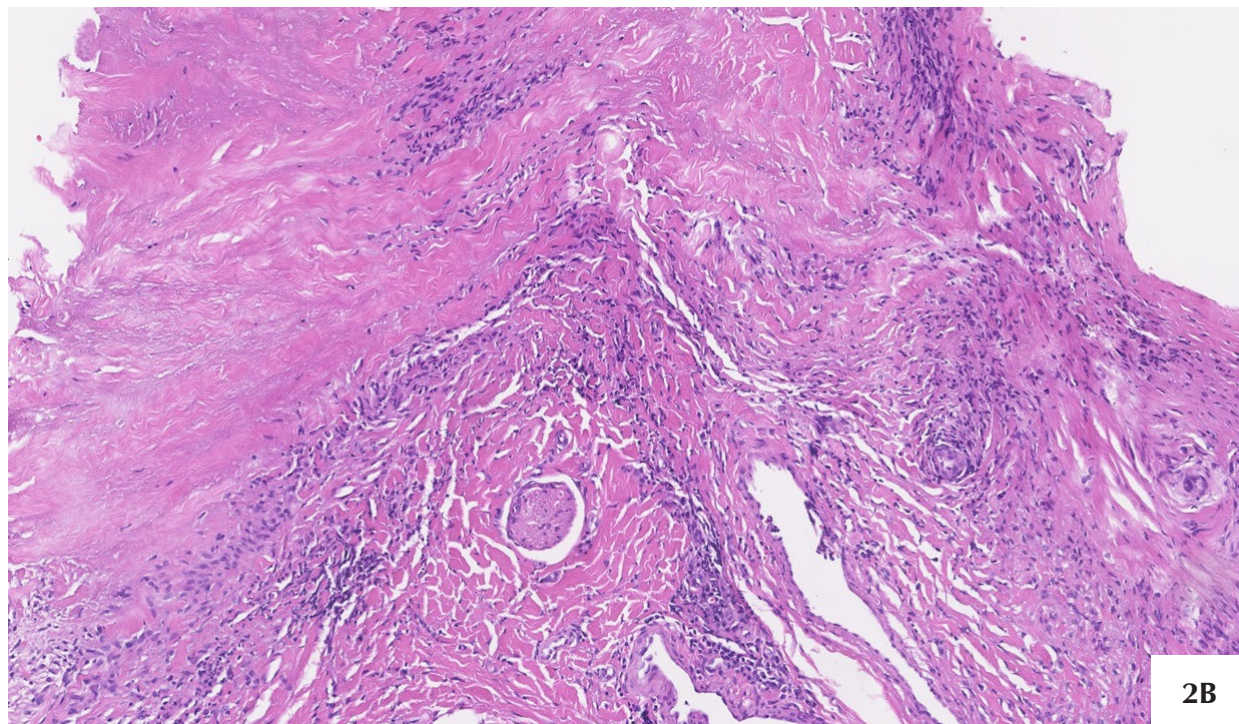


Figura 1. Aspeto clínico da necrobiose lipóidica, no antebraço esquerdo de um adolescente de 17 anos, sexo masculino, com diabetes *mellitus* tipo 1. Nota-se uma lesão ovalada, eritematosa e infiltrada, com centro esbranquiçado ceroso, bordos bem definidos, 5 cm de diâmetro. A lesão havia surgido há cerca de um ano e meio, vinha crescendo progressivamente e era assintomática.

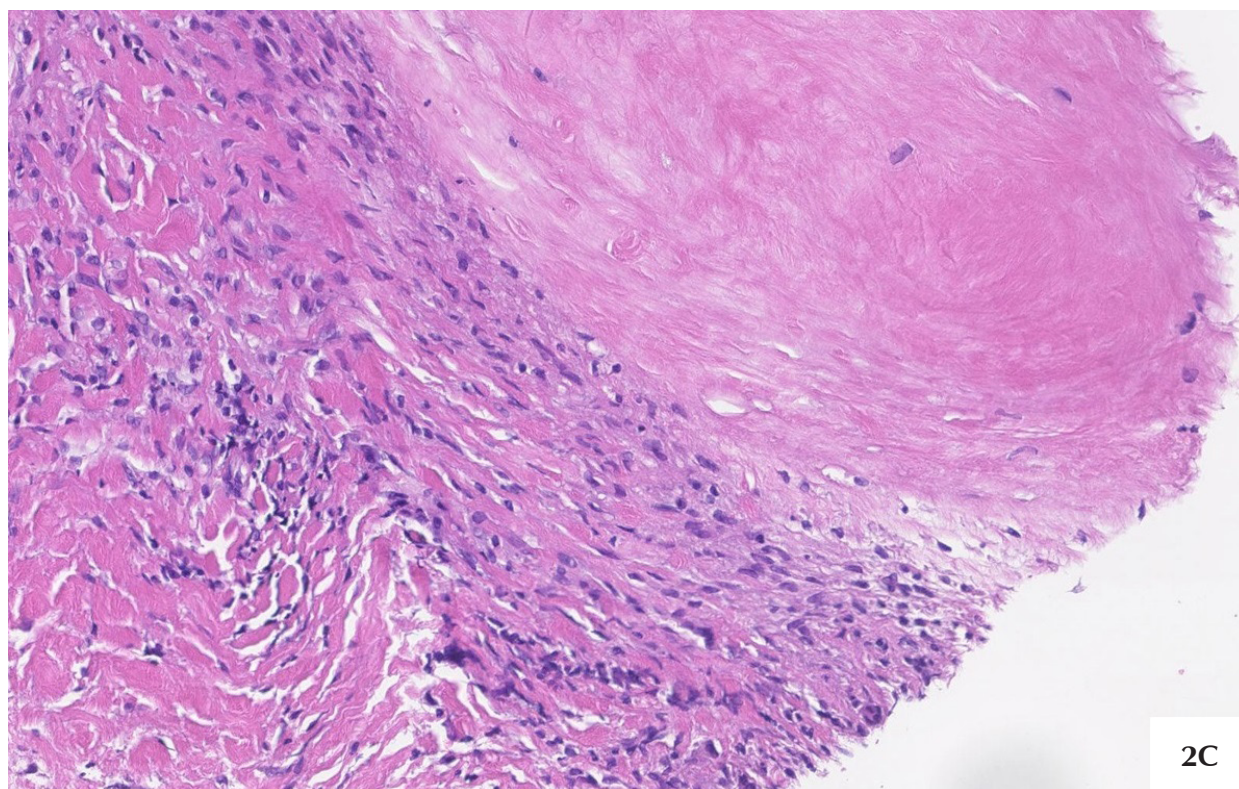


2A

Figura 2A. Exame histológico da lesão (coloração hematoxilina/eosina) demonstrando espessamento das paredes dos vasos sanguíneos, degeneração do colágeno e presença de infiltrado linfohistiocitário e granulomatoso, com acumulação de lípidos no citoplasma de histiócitos e no meio extracelular, confirmando o diagnóstico de necrobiose lipoídica. Ampliação: 4×.



2B



2C

Figura 2B-C. Exame histológico da lesão (coloração hematoxilina/eosina) demonstrando espessamento das paredes dos vasos sanguíneos, degeneração do colágeno e presença de infiltrado linfohistiocitário e granulomatoso, com acumulação de lípidos no citoplasma de histiócitos e no meio extracelular, confirmando o diagnóstico de necrobiose lipóidica. Ampliação: **2B** = 40 \times ; **2C** = 100 \times .

DISCUSSÃO

A NL é uma dermatose rara, sobretudo em idade pediátrica [1]. Caracteriza-se por máculo-pápulas brilhantes, telangiectásicas, amarelo-acastanhadas, com centro atrófico e contornos bem definidos e violáceos [7-12]. Apesar de habitualmente assintomáticas, constituindo um problema meramente estético, podem associar-se a prurido, disestesia e podem ocorrer ulcerações dolorosas, sobretudo após traumatismo [2, 7, 11]. As lesões são geralmente múltiplas e bilaterais, atingindo classicamente e simetricamente as regiões pré-tibiais (>80% dos casos) [1]. Raramente atinge os membros superiores, a face e o couro cabeludo [2, 4, 6].

A singularidade do caso destaca-se, não só pela raridade desta dermatose na faixa etária pediátrica mas também por se tratar de um doente do sexo masculino (90% dos casos ocorrem no sexo feminino), com uma apresentação da lesão num local atípico e muito pouco associado a esta patologia (<20% dos casos têm localização extra pré-tibial) [1, 2].

A etiologia da NL permanece por esclarecer, e existe pouca informação relativamente à idade pediátrica. Contudo, devido à sua relação significativa com o diagnóstico de DM (75-90% dos doentes com NL tem ou irá desenvolver DM tipo 1), pensa-se que sua origem pode estar relacionada a uma microangiopatia [1-3, 12]. A NL é então considerada uma das formas de dermatose que ocorrem em associação com DM [3, 5, 13].

O diagnóstico da NL é essencialmente clínico, mas a realização de uma biópsia da lesão poderá ser útil nos casos de início recente ou naqueles com apresentação atípica. Podem surgir dois padrões histológicos: um necrobiótico, com presença de desintegração e hialinização do colágeno, depósitos de lípidos extracelulares e infiltrado linfo-histiocitário, e o outro do tipo granulomatoso, com presença de células epitelióides e células gigantes (o último é que geralmente está associado à DM). Os diagnósticos diferenciais incluem: sarcoidose, granuloma anular, xantogranuloma necrobiótico, morfeia e dermatite de estase [2, 5, 6].

A remissão espontânea pode ocorrer em aproximadamente 17% dos casos, oito a doze anos após o diagnóstico [7, 11]. A ulceração é a complicação mais frequente e pode surgir em 25-33% dos casos [2, 10, 11]. Raramente pode surgir carcinoma de células escamosas em áreas de NL [7, 10].

Várias terapêuticas podem ser propostas mas nenhuma demonstrou ser realmente eficaz. Os corticóides tópicos conferem benefício transitório, mas o seu uso prolongado pode levar à atrofia da lesão, aumentando o risco de ulceração. Caso ocorra ulceração da lesão, o tratamento segue os princípios básicos do tratamento da úlcera diabética. A excisão cirúrgica com aplicação de enxerto de pele não confere grande benefício estético [1, 14-17].

Estudos prévios demonstraram que o prognóstico da NL parecia ser independente do curso da DM e que o controle glicémico estaria relacionado com o início e a gravidade da lesão [1, 13]. Contudo, novos estudos já começam a estabelecer uma relação entre a existência de um mau controle metabólico e o desenvolvimento de NL. Dessa forma, podem ter sido as consequências metabólicas da hiperglicemia um fator a influenciar o aparecimento da lesão no caso descrito. É recomendado um controle glicémico rigoroso e adequado, até porque os pacientes com NL parecem apresentar maiores taxas de complicações relacionadas com a DM [1, 7, 17].

Este caso alerta para a existência de uma dermatose rara, principalmente na faixa etária pediátrica, não patognomônica de DM mas que na maioria dos casos apresenta relação com este diagnóstico. O seu desafiante reconhecimento, sobretudo na presença de lesões de início recente, com apresentação clínica atípica ou em locais pouco frequentes, é fundamental de forma a evitar terapêuticas erradas ou tardias e a sua progressão para ulceração.

NOTAS

Apoio financeiro

Este estudo não recebeu apoio financeiro de fontes externas.

Declaração de conflito de interesses

Os autores declaram não haver conflitos de interesses relevantes ao conteúdo deste estudo, informam ter tido acesso a todos os dados obtidos e assumem completa responsabilidade pela integridade dos resultados.

REFERÊNCIAS

1. Hammer E, Lilienthal E, Hofer S, Schulz S, Bollow E, Holl R. Risk factors for necrobiosis lipoidica in Type 1 diabetes mellitus. *Diabet Med*. 2017;34:86-92. <https://doi.org/10.1111/dme.13138>
2. Erfurt-Berge C, Seitz A, Rehse C, Wollina U, Schwede K, Renner R. Update on clinical and laboratory features in necrobiosis lipoidica: a retrospective multicentre study of 52 patients. *Eur J Dermatol*. 2012;22:770-5.
3. Murphy-Chutorian B, Han G, Cohen SR. Dermatologic manifestations of diabetes mellitus: a review. *Endocrinol Metab Clin N Am*. 2013;42:869-98. <https://doi.org/10.1016/j.ecl.2013.07.004>
4. Sunil K, Sruti J. Necrobiosis lipoidica diabetorum: A case-based review of literature. *Indian J Endocrinol Metab*. 2012;16(4):614-20. <https://doi.org/10.4103/2230-8210.98023>
5. Pavlovic M, Milenkovic T, Dinic M, Misovic M. The prevalence of cutaneous manifestations in young patients with type 1 diabetes. *Diabetes Care*. 2007;30:1964-7. <https://doi.org/10.2337/dc07-0267>
6. Dissemond J. Images in clinical medicine. Necrobiosis lipoidica diabetorum. *N Engl J Med*. 2012;366:2502. <https://doi.org/10.1056/NEJMicm1109700>
7. Mitre V, Wang C, Hunt R. Necrobiosis Lipoidica. *J Pediatr*. 2016;179:272-272.e1. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2016.08.080>
8. Sibbald C, Reid S, Alavi A. Necrobiosis lipoidica. *Dermatol Clin*. 2015;33:343-60. <https://doi.org/10.1016/j.det.2015.03.003>
9. Marchetti F, Gerarduzzi T, Longo F, Faleschini E, Ventura A, Tonini G. Maturity-onset diabetes of the young with necrobiosis lipoidica and granuloma annulare. *Pediatr Dermatol*. 2006;23:247-50. <https://doi.org/10.1111/j.1525-1470.2006.00227.x>
10. Uva L, Freitas J, Soares de Almeida L, Vasques H, Moura C, Miguel D, Filipe P. Squamous cell carcinoma arising in ulcerated necrobiosis lipoidica diabetorum. *Int Wound J*. 2015;12:741-3. <https://doi.org/10.1111/iwj.12206>
11. Bonura C, Frontino G, Rigamonti A, Battaglino R, Favalli V, Ferro G, Rubino C, Del Barba P, Pesapane F, Nazzaro G, Gianotti R, Bonfanti R, Meschi F, Chiumell G. Necrobiosis Lipoidica Diabetorum: a pediatric case report. *Dermatoendocrinol*. 2014;6:e983683. <https://doi.org/10.4161/derm.27790>
12. Yosipovitch G, Hodak E, Vardi P. The prevalence of cutaneous manifestations in IDDM patients and their association with diabetes risk factors and microvascular complications. *Diabetes Care*. 1998;21:506-9. <https://doi.org/10.2337/diacare.21.4.506>
13. Mendes AL, Miot HA, Haddad V Junior. Diabetes mellitus and the skin. *An Bras Dermatol*. 2017;92(1):8-20. <https://doi.org/10.1590/abd1806-4841.20175514>
14. Reid SD, Ladizinski B, Lee K, Baibergenova A, Alavi A. Update on necrobiosis lipoidica: a review of etiology, diagnosis, and treatment options. *J Am Acad Dermatol*. 2013;69:783-91. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2013.05.034>
15. Binamer Y, Sowerby L, El-Helou T. Treatment of ulcerative necrobiosis lipoidica with topical calcineurin inhibitor: case report and literature review. *J Cutan Med Surg*. 2012;16:458-61. <https://doi.org/10.1177/120347541201600621>
16. Tidman M, Duncan C. The treatment of necrobiosis lipoidica. *Br J Diabetes Vasc Dis*. 2005;5:37-41. <https://doi.org/10.1177/14746514050050010701>
17. Eberle F, Ghoreschi K. Severe ulcerative necrobiosis lipoidica: a case report and evaluation of current therapies. *Acta Derm Venereol*. 2010;90:104-6. <https://doi.org/10.2340/00015555-0757> 