Relato de Caso

Submetido: 08/11/2025
Aprovado: 04/12/2025

DOI: http://dx.doi.org/10.31365/issn.2595-1769.2025.0398

Necrobiose lipoídica: uma doença rara na infância relato de caso

Necrobiosis lipoidica: a rare childhood disease - case report

Necrobiosis lipoidica: una enfermedad rara en la infancia – reporte de caso

Wilian Mateus Foiatto [1]
Andrea Gisele Pereira Simoni [1]
Gabriela Di Giunta Funchal [1]
Isabel Crivelatti [1]

[1.] Universidade Federal de Santa Catarina - UFSC, Hospital Universitário - HU-UFSC - Florianópolis- Santa Catarina - Brasil

Autor correspondente:
Wilian Mateus Foiatto
E-mail: wilian.foiatto@yahoo.com.br

RESUMO

Introdução: A necrobiose lipoídica (NL) é uma doença cutânea crônica e granulomatosa rara, mais comum em adultos, especialmente associada ao diabetes mellitus. Sua apresentação em crianças é incomum. O diagnóstico de necrobiose lipoídica é estabelecido com base no aspecto morfológico característico e na localização das lesões, sendo confirmado pelo exame histopatológico. **Objetivo:** Relatar caso de necrobiose lipoídica na infância e posterior revisão da literatura baseada nos achados. **Descrição do caso:** Este relato descreve o caso de uma menina de 10 anos com diabetes tipo 1, que desenvolveu lesões cutâneas características da NL. O tratamento com tacrolimus tópico e corticosteroides resultou em melhora parcial das lesões. **Discussão:** NL raramente acomete crianças, em especial as que possuem diabetes tipo 1. A apresentação clássica da doença são placas eritematosas brilhantes de bordas regulares e centro algo atrófico, porém o diagnóstico definitivo é dado através do estudo histopatológico. O diagnóstico precoce e correto é imprescindível para o manejo desses pacientes, evitando possíveis complicações. O tratamento geralmente é tópico com uso de corticosteroides potentes.
Palavras-Chave: Necrobiose lipoídica; Infância; Diabetes tipo 1.

ABSTRACT

Introduction: Necrobiosis lipoidica (NL) is a rare chronic granulomatous skin disease, most common in adults, especially associated with diabetes mellitus. Its presentation in children is uncommon. The diagnosis of necrobiosis lipoidica is established based on the characteristic morphological appearance and location of the lesions, and is confirmed by histopathological examination. **Objective:** To report a case of necrobiosis lipoidica in childhood and a subsequent review of the literature based on the findings. **Case description:** This report describes the case of a 10-year-old girl with type 1 diabetes who developed skin lesions characteristic of NL. Treatment with topical tacrolimus and corticosteroids resulted in partial improvement of the lesions. **Discussion:** NL rarely affects children, especially those with type 1 diabetes. The classic presentation of the disease is shiny erythematous plaques with regular borders and a somewhat atrophic center, but the definitive diagnosis is made through histopathological examination. Early and accurate diagnosis is essential for the proper management of these patients and to avoid possible complications. Treatment is usually topical with the use of potent corticosteroids.
Keywords: Necrobiosis lipoidica; Childhood; Type 1 diabetes.

RESUMEN

Introducción: la necróbiosis lipoide (NL) es una enfermedad cutánea crónica y granulomatosa rara, más común en adultos y generalmente asociada al diabetes mellitus. Su presentación en niños es poco habitual. El diagnóstico se establece en función del aspecto morfológico característico y de la localización de las lesiones, y se confirma mediante un examen histopatológico. Objetivo: presentar un caso de necróbiosis lipoide en la infancia y realizar una revisión de la literatura con base en los hallazgos. Descripción del caso: este relato describe el caso de una niña de diez años con diabetes tipo 1 que desarrolló lesiones cutáneas características de la NL. El tratamiento con tacrolimo tópico y corticosteroides resultó en una mejoría parcial de las lesiones. Discusión: la necróbiosis lipoide raramente afecta a niños, especialmente a los que tienen diabetes tipo 1. La presentación clásica de la enfermedad consiste en placas eritematosas brillantes, con bordes regulares y centro levemente atrófico. No obstante, el diagnóstico definitivo se realiza mediante el estudio histopatológico. El diagnóstico precoz y correcto es imprescindible para el manejo de estos pacientes y para la prevención de posibles complicaciones. El tratamiento suele ser tópico, con el uso de corticosteroides potentes.
Palabras Clave: Necrobiose lipoide; Infância; Diabetes tipo 1.

CC BY

INTRODUÇÃO

A necrobiose lipoídica (NL) é uma dermatose granulomatosa crônica rara, de etiologia ainda não completamente esclarecida, frequentemente associada ao diabetes mellitus (DM), especialmente o tipo 1. A doença caracteriza-se pela degeneração do colágeno dérmico, inflamação granulomatosa e alterações microvasculares, resultando em placas atróficas e telangiectásicas, geralmente localizadas na região pré-tibial.[1] Embora o curso clínico seja tipicamente crônico e benigno, pode ocorrer ulceração em até um terço dos casos, levando a complicações infecciosas ou, raramente, à transformação maligna para carcinoma espinocelular.[2,3]

Na população pediátrica, a NL é uma condição excepcional. A maior parte dos casos relatados ocorre em adultos entre a terceira e a quarta décadas de vida, com nítida predominância feminina. Entretanto, nas últimas décadas, o aumento da incidência de diabetes tipo 1 em crianças e adolescentes contribuiu para um número crescente de diagnósticos de NL nessa faixa etária.[4] Ainda assim, os casos infantis permanecem isolados e pouco compreendidos, o que limita o conhecimento sobre sua fisiopatologia e resposta terapêutica.[1]

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 10 anos, com diagnóstico de diabetes mellitus tipo 1 (DM1) desde os 7 anos, e histórico de controle glicêmico insatisfatório com exame de hemoglobina glicosilada variando entre 7 e 8%. A paciente também realiza acompanhamento com endocrinologista e em uso de insulina ultralonga Degludeca em dose basal e insulina rápida Aspart conforme nível da glicemia capilar.

Aos 8 anos, notou surgimento de lesões em ambas as pernas, com crescimento progressivo e ausência de sintomas associados.

Ao exame físico, observavam-se placas eritematosas com bordas definidas e centro brilhante, localizadas na face anterior das pernas, sendo mais proeminentes na perna esquerda, e na região do maléolo medial à direita (Figura 1).

Inicialmente diagnosticada com granuloma anular, foi tratada com corticosteroide tópico de média potência, 1x ao dia, por cerca de 30 dias, sem melhora, o que levou à realização de biópsia de pele e confirmação de NL por meio do estudo histopatológico (Figura 2).



Figura 1: placas eritematosas com bordas definidas e centro brilhante, localizadas na face anterior das pernas.

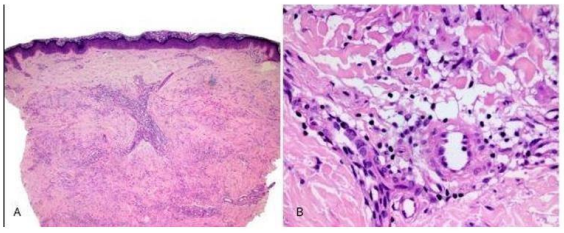


Figura 2: A biópsia da pele evidencia, na derme e hipoderme, granulomas com histiócitos em paliçada, necrobiose central (A – hematoxilina-eosina - 40x) e infiltrado inflamatório misto com eosinófilos e ocasionais plasmócitos de permeio, além de vasos sanguíneos de parede espessada (B – hematoxilina-eosina - 400x).

A paciente foi tratada com tacrolimus tópico a 0,1%, 2x ao dia por cerca de 12 meses, associado a ciclos intermitentes de corticoide tópico de média potência, apresentando regressão parcial do eritema, clareamento central das lesões e estabilidade no crescimento ao longo do acompanhamento de 2 anos.

CC BY

DISCUSSÃO

A prevalência da necrobiose lipoídica em adultos diabéticos varia entre 0,3% e 1,2%, enquanto em crianças com diabetes tipo 1 é inferior a 0,1%.[1] A idade média de início na população pediátrica é em torno de 14 anos, com predomínio feminino de 2:1. Mais de 80% das crianças diagnosticadas com NL apresentam diabetes mellitus dependente de insulina, embora também existam raros casos descritos em pacientes não diabéticos.[5]

A associação entre NL e controle glicêmico é controversa. Alguns estudos apontam que a hiperglicemia persistente e a microangiopatia diabética seriam fatores centrais na patogênese, enquanto outros relatam ocorrência de NL em pacientes com bom controle metabólico. Mesmo assim, acredita-se que as alterações microvasculares e imunológicas, como deposição de imunocomplexos (IgM, C3 e fibrinogênio) e aumento da agregação plaquetária, desempenhem papel importante no desenvolvimento das lesões.[2]

Casos pediátricos de NL em locais atípicos, como tronco, costas e couro cabeludo, são extremamente raros. A maioria das lesões ocorre de forma bilateral e simétrica nas regiões pré-tibiais, sendo incomuns as apresentações únicas ou localizadas fora das pernas.[5] Essa raridade torna cada relato clínico valioso para ampliar o entendimento da doença em faixas etárias precoces.

Clinicamente, a necrobiose lipoídica manifesta-se por pápulas ou nódulos eritematosos que evoluem lentamente para placas atróficas, de contornos bem definidos, com centro amarelado ou amarronzado e bordas violáceas elevadas.[2,5] A superfície pode apresentar telangiectasias e áreas de atrofia, nas quais é possível observar vasos subjacentes. As lesões costumam ser assintomáticas, mas alguns pacientes relatam prurido, disestesia ou dor leve, especialmente quando há ulceração.[6]

Em crianças, o padrão clínico é semelhante ao dos adultos, embora as lesões tendam a ser menores e de evolução mais lenta. O envolvimento das regiões pré-tibiais é o mais comum (>80% dos casos), mas há relatos em braços, face e costas.[6] O fenômeno de Köbner, no qual o trauma cutâneo induz novas lesões, pode ocorrer.[7] A ulceração secundária aparece em cerca de 25-35% dos pacientes, geralmente após traumatismos locais, representando a complicação mais relevante, pois implica risco de infecção e cicatrização prolongada.[6]

O diagnóstico é essencialmente clínico, mas a biópsia cutânea é recomendada em casos atípicos ou de início recente para confirmação histopatológica. O exame revela degeneração do colágeno dérmico, infiltração granulomatosa em paliçada por histiócitos e linfócitos, além de espessamento das paredes vasculares. Esses achados diferenciam a NL de condições como granuloma anular, sarcoidose, eritema nodoso e morfeia.[6,8]

O manejo da necrobiose lipoídica em crianças é desafiador e não há terapia universalmente eficaz. A doença tende a ser crônica e recidivante, e a resposta ao tratamento é variável. A estratégia terapêutica baseia-se na redução da inflamação, prevenção da ulceração e melhora estética.[5,7]

As opções de primeira linha incluem corticosteroides tópicos potentes (como clobetasol ou betametasona), aplicados uma a duas vezes ao dia, com ou sem oclusão.[7] Eles podem reduzir o eritema e a inflamação periférica, embora o uso prolongado favoreça a atrofia cutânea. Quando há resposta insuficiente, recomenda-se associar tacrolimus 0,1% em creme – inibidor de calcineurina eficaz e seguro na faixa pediátrica – aplicado nas áreas atróficas centrais ou em combinação com os corticosteroides.[5,7]

A terapia fotinâmica (PUVA ou UVA1) pode ser considerada de terceira linha em casos refratários, embora sua eficácia em crianças ainda seja limitada.[2,7] Outras abordagens locais incluem o uso de curativos anti-inflamatórios e cicatrizantes, especialmente com mel medicinal, que possui propriedades antimicrobianas e promove reepitelização de úlceras.[7]

Nos casos ulcerados, o tratamento deve incluir limpeza adequada, desbridamento e uso de curativos não adesivos. Terapias bioengenheiradas, como Apligraf (matriz de colágeno com fibroblastos), mostraram benefício em alguns relatos, embora seu custo e

CC BY

disponibilidade limitem o uso pediátrico.[7]

Em situações graves ou refratárias, pode-se recorrer à terapia sistêmica, sempre com cautela devido à idade dos pacientes e ao impacto metabólico. Corticosteroides sistêmicos podem ser utilizados em curto prazo (0,5-1 mg/kg/dia), preferencialmente em crianças não diabéticas. Outras alternativas incluem hidroxicloroquina, pentoxifilina e inibidores de TNFα (como infliximabe e etanercepte), que têm mostrado respostas parciais ou completas em alguns casos.[1,2,7] No entanto, a ciclosporina A, embora eficaz em adultos, deve ser reservada como último recurso pediátrico devido ao risco de nefrotoxicidade.[7]

O controle glicêmico rigoroso é sempre recomendado, mesmo que sua influência direta na progressão da NL permaneça incerta.[1,6] Além disso, o acompanhamento dermatológico e endocrinológico contínuo é essencial para monitorar complicações, ajustar terapias e detectar precocemente sinais de ulceração ou transformação maligna.[6,9]

CONCLUSÃO

A necrobiose lipoídica é uma doença rara na infância, fortemente associada ao diabetes tipo 1, cuja fisiopatologia envolve mecanismos microvasculares, imunológicos e inflamatórios. Apesar de não haver cura definitiva, a abordagem terapêutica deve ser individualizada, visando reduzir inflamação e prevenir complicações. A educação do paciente e familiares, o seguimento regular e o uso racional de terapias tópicas e sistêmicas constituem pilares essenciais para o manejo dessa dermatose crônica e desafiadora.

REFERÊNCIAS

1. Schiefer-Niederkorn A, Sadoghi B, Binder B. Necrobiosis lipoidica in childhood: a review of literature with emphasis on therapy. J Dtsch Dermatol Ges. 2023;21(10):1120-1129. doi:10.1111/ddg.15137.
2. Azulay RD, Azulay-Abulafia L, Azulay DR. Dermatologia. 7ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2017. p. 658-660. Seção: Necrobiose lipoídica.
3. Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. Dermatology. 4th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2018. p. 1425-1427. Seção: Necrobiosis lipoidica.
4. Baselga Torres E, Torres-Pradilla M. Cutaneous manifestations in children with diabetes mellitus and obesity. Actas Dermosifiliogr. 2014;105(6):546-557. doi:10.1016/j.adengl.2014.05.016.
5. Özkur E, Hasçiçek SÖ, Altunay İK. Atypical presentation of necrobiosis lipoidica in a pediatric patient. Pediatr Dermatol. 2019;36(1):e31-e33. doi:10.1111/pde.13716.
6. Bender LL, Cezar GVA, Souza DM, Gouveia LC, Gouveia NM. Necrobiose lipoídica: uma revisão bibliográfica atualizada. Rev Saúde Multidisciplinar. 2024;16(1):52-58.
7. Berman HS, Shabihkhani M, Hogeling M. Pediatric necrobiosis lipoidica: case report and review of the literature. Dermatol Online J. 2021;27(7):9-12. doi:10.5070/D327754363.
8. Bonura C, Frontino G, Rigamonti A, Battaglino R, Favalli V, Ferro G, et al. Necrobiosis lipoidica diabeticorum: a pediatric case report. Dermato-Endocrinology. 2014;6(1):e983683. doi:10.4161/derm.27790.
9. Passanisi S, Salzano G, Lombardo F. Skin involvement in paediatric patients with type 1 diabetes. Preprints. 2021 Jan 27. doi:10.20944/preprints202101.0570.v1.

Editor Associado:
Ana Lúcia Ferreira. ORCID: https://orcid.org/0000-0002-9672-7452

Editor científico:
Fernanda Pinto Mariz. ORCID: https://orcid.org/0000-0002-6981-2352

Editora: Sociedade de Pediatria do Rio de Janeiro – SOPERJ
E-mail de contato: secretaria@soperj.org.br

Financiamento:
Não há.

Disponibilidade de dados da pesquisa:
Os conteúdos subjacentes ao texto da pesquisa estão contidos no artigo.

CC BY

Conflito de interesses:
Não há.

Contribuições do autor:
Foiatto WM: coleta de dados, conceitualização, gerenciamento de recursos, gerenciamento do projeto, investigação, metodologia, redação - preparação do original, redação - revisão e edição, supervisão, visualização.
Simoni AGP: coleta de dados, conceitualização, gerenciamento de recursos, gerenciamento do projeto, investigação, metodologia, redação - preparação do original, redação - revisão e edição, supervisão, visualização.
Funchal GG: coleta de dados, conceitualização, gerenciamento de recursos, gerenciamento do projeto, investigação, metodologia, redação - preparação do original, redação - revisão e edição, supervisão, visualização.
Crivelatti I: coleta de dados, conceitualização, gerenciamento de recursos, gerenciamento do projeto, investigação, metodologia, redação - preparação do original, redação - revisão e edição, supervisão, visualização.

CC BY