

ADIPONECROSIS SUBCUTANEA NEONATORUM (SCLEREMA NODULARIS NEONATORUM)*

J. G. H. LUPS EN F. P. SCOTT, *Afdeling Dermatologie, Nasionale Hospitaal, Bloemfontein*

Sclerema nodularis neonatorum is 'n toestand waarby daar 'n progressiewe kollerige verharding van die subkutane vet plaasvind. Dit kom as harde infiltrate voor, veral op die plekke waar daar groot hoeveelhede subkutane vet aanwesig is soos die kuite, dye, boude, skouerblaaie en wange.

GEVALLE BESPREKING

Geval 1

Die pasiënt is 'n Bantoe baba van 2 maande. Volgens die moeder was die bevalling normaal en het dit op tyd plaasgevind. Daar was geen abnormale blootstelling aan koue nie. Die kind is tydens die warm somermaande gebore. Daar was geen asemnood, asook geen voedingsprobleme, geen maagderm ontsteking en geen ander infeksies nie. Die familie geskiedenis het niks besonder opgelewer nie. Dit was 'n eerste kind.

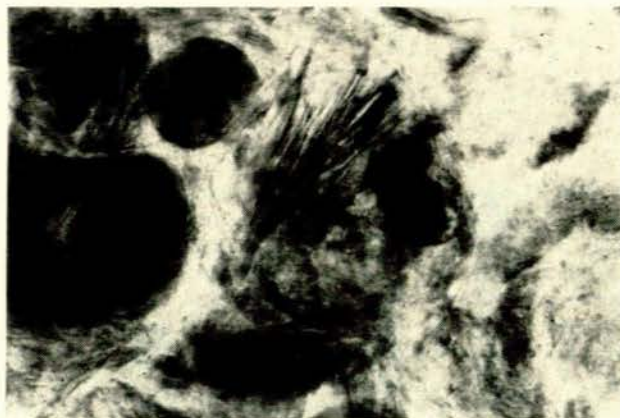
Ongeveer twee weke na die geboorte het die moeder harde kolle op die kuite, boude en bo-bene begin opmerk. Die toestand het geleidelik vererger sonder dat die algemene toestand van die pasiënt aangetas was.

By ondersoek is die volgende gevind: 'n Goed gevoede baba wat by oppervlakkige inspeksie donker kolle op die heupe en bo-bene vertoon het. By betasting was hierdie plekke plankhard en stewig met die huid verbind sodat dit nie moontlik was om die huid op te lig nie. Die aangetaste dele was skynbaar pynlik omdat die kind gehuil het wanneer 'n mens dit betas het. Kollerige verharding het verder ook voorgekom op die skouers, die bo-arms, die wange en aan die buik. Sistemiese ondersoek van ore, neus, keel, hart, longe en abdomen het geen afwykings getoon nie.

Die bloedbeeld was binne normale perke. Daar was geen verhoging van die bloedbesinkings-snelheid nie.

'n Proefeksisie uit die gluteale gebied het die volgende vertoon: Die epidermis en boonste deel van die dermis het geen afwykings vertoon nie. Laer in die dermis was daar 'n vaste infiltraat wat die vetweefsel binnegedring

het. Dit het hoofsaaklik uit epiteloïede selle, limfosiete en fibroblaste met enkele reusselle bestaan (Afb. 1). Die vetlobules het degenerasie vertoon met kristalle wat onder 'n polarisasie mikroskoop sigbaar was (Afb. 2). Met vet-

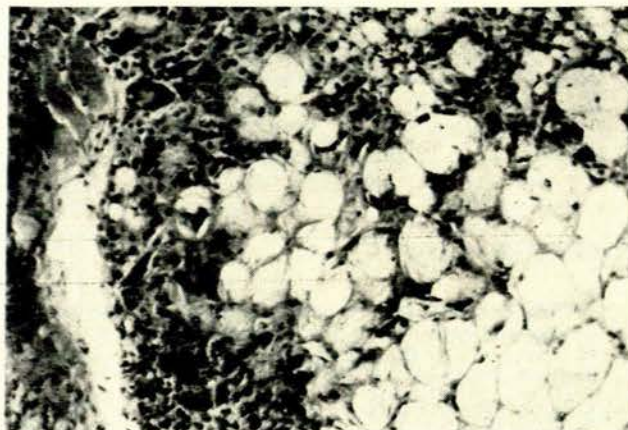


Afb. 2. Vetkristalle in 'n vriessnit ($\times 1,000$).

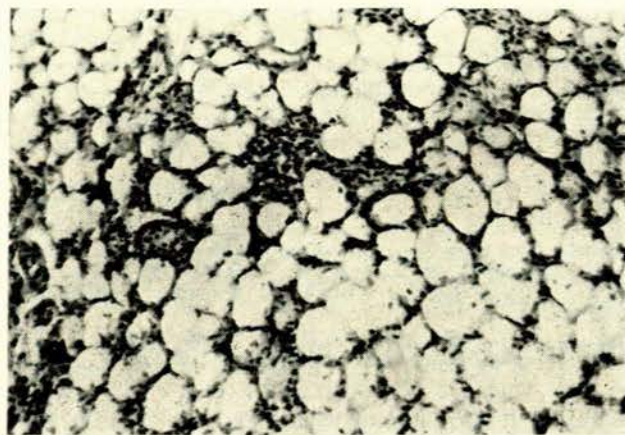
kleuringe was vetdruppels aantoonbaar wat verspreid deur die snit voorgekom het. Die vetkristalle wat minder intens gekleur was, was ook duidelik sigbaar.

'n Poging is aangewend om die letsel uit te lok. 'n Blokkie ys is op die regter bors geplaas en vir een minuut stewig vasgedruk. Die volgende dag was daar geen afwyking sigbaar nie. Drie dae later is eriteem met 'n vaste infiltraat waargeneem. Op die sesde dag het die infiltraat reeds begin verminder. 'n Biopsie uit die geïnfiltreerde deel het dieselfde histologiese afwykings, soos hierbo beskryf, getoon behalwe dat geen vetkristalle aanwesig was nie (Afb. 3).

Daar is geen behandeling toegepas nie. Die pasiënt se algemene toestand het goed gebly. By ontslag uit die hospitaal enkele weke later was die infiltraat nog aanwesig, maar duidelik verminder in grootte en hardheid.



Afb. 1. Infiltrasie van vetweefsel met granuloomselle ($\times 450$).

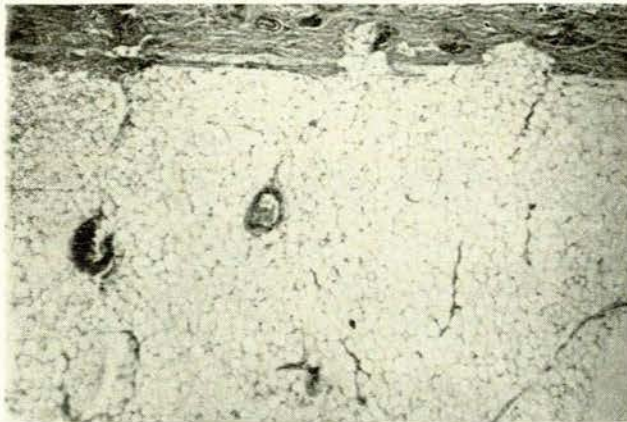


Afb. 3. Infiltrasie van vetweefsel ($\times 450$).

*Ontvang op 25 November 1968.

Geval 2

'n Pasgebore Bantoe baba het direk na geboorte 'n harde stugge huid oor die hele liggaam vertoon. Dit was nie moontlik om die huid tussen die vingers op te lig nie. Die geboorte het voor die tyd op ongeveer 7 maande plaasgevind. Die baba het tekens van asemnood vertoon en is in 'n suurstofent geplaas waar dit enkele ure later oorlede is. Dit was 'n eerste swangerskap en die moeder was gesond. Histologiese ondersoek van 'n biopsiemonster uit die boude geneem het die volgende vertoon: Die epidermis het normaal vir die leeftyd voorgekom. Die kollageen bundels was verdik en het effens homogeen gelyk. Die vetlaag was etlike kere dikker as wat normaalweg by so 'n premature kind verwag kon word (Afb. 4). Daar was geen sel infiltraat en geen vetkristalle aanwesig nie.



Afb. 4. Verdikking van vetlaag ($\times 200$).

BESPREKING

Daar bestaan heelwat verwarring oor die begrip sclerema neonatorum sedert die eerste beskrywing daarvan deur Uzenbezius in 1718. Die gevalle wat deur kinderartse onder die naam sclerema neonatorum beskryf word met 'n ernstige prognose¹ is vermoedelik 'n totaal ander siekte as wat gewoonlik deur dermatoloë beskryf word en wat 'n siekte met 'n gunstige prognose is.

Carol en Van der Zande² het in 1925 'n volledige oorsig van adiponecrosis subcutanea neonatorum gegee en gewys op die verwarring wat oor die begrip sclerema neonatorum bestaan. Ons wil die volgende indeling voorstel:

Klassifikasie

Adiponecrosis subcutanea neonatorum (sclerema nodularis neonatorum) (geval 1). So 'n geval is hierbo beskryf en is die tipe letsel wat gewoonlik deur dermatoloë gesien word.

Sclerema neonatorum generalisata (geval 2) wat vermoedelik dieselfde is as sg. sclerema adiposum van Duitse skrywers of 'praegonic or cadaveric induration of the cellulose-adipose tissue' van Engelse skrywers (Ballantyne, aangehaal deur Gray).³ Dit is 'n ernstige siekte met hoë mortaliteit wat gewoonlik deur kinderartse gesien word. Dit kom in Suid-Afrika skynbaar meer dikwels voor as die goedaardige vorm wat deur dermatoloë gesien word.^{1,4}

In ander lande is die verhouding skynbaar omgekeerd. Die hele huid by hierdie tipe is geïndureerd en die baba lyk asof dit bevries is. Geen beweging van liggaamsdele is moontlik nie en die kinders kan ook nie hardop huil nie. Die prognose, selfs met steroïede behandeling, is ernstig. Inwendige vetnekrose, veral om die niere, vind ook plaas. Hierdie afwyking kan reeds by geboorte aanwesig wees.

Dit is nie duidelik of daar ooit vetkristalle by hierdie aandoening gevind is of nie. Carol en Van der Zande² betwyfel dit en meen dat gevalle waar dit wel gevind is vermoedelik op 'n verkeerde diagnose berus. Volgens McDonald⁵ kom daar definitief geen vetdegenerasie, vetkristalle of infiltrate voor nie. Die enigste histologiese afwyking is 'n verdikking van die kollageen en vetlaag. Dit was ook ons bevinding by bogenoemde geval.

Sclerema oedematosum. Dit is puttende edeem van die pasgeborene wat 'n gevolg is van hart en niersiektes. Dit kom veral by vroeg-gebore en ondervoede kinders voor.

Scleroderma neonatorum. Dit is egte sclerodermie by pasgeborenes en is 'n uiters seldsame afwyking.⁶

Sclerema van Buschke kom gewoonlik by volwassenes voor en is 'n goedaardige toestand.

Adiponecrosis e frigore. Die toestand is uitvoerig deur Haxthausen⁷ beskryf. Dit kan skynbaar maklik by pasgeborenes of premature uitgelok word deur die toepassing van koue op die huid. De Bruin^{8,9} en Carol en Van der Zande² het reeds in die twintiger jare aangetoon dat die letsels gemaklik by pasgeborenes op te wek is. Die toestand is tot op die leeftyd van 18 maande waargeneem.^{10,11} Ons vermoed dat daar 'n verband met adiponecrosis subcutanea neonatorum bestaan omdat dit so maklik by ons pasiënt op te wek was. Behalwe vir die voorkoms van vetkristalle kom die histologiese afwykings van die twee toestande ook ooreen.

Die toestand wat bekend staan as koue panniculitis en wat by volwassenes voorkom is waarskynlik nie met panniculitis e frigore verwant nie.¹²

Etiologie

Koue en trauma by geboorte was vroeër algemeen as die waarskynlikste oorsake aangeneem. Die druk van die uteruswand en geboortekanaal word ook as oorsaak genoem. Dit sou die rede wees waarom die toestand meer by eersgeborenes gesien word. 'n Klap op die boude by pasgeborenes om hul asem te laat haal was vroeër ook as 'n oorsaak beskou. Die toestand kom egter ook voor waar daar geen trauma was nie (bv. by 'n keisersnee) en ook in die somermaande wanneer oormatige afkoeling onwaarskynlik is. Koue en trauma kan waarskynlik wel uitlokkende faktore wees wanneer daar 'n voorbeskiktheid bestaan om die afwyking te ontwikkel. Hierdie voorbeskiktheid berus vermoedelik op 'n chemiese, ensiemale afwyking. Chemiese analise van die vet by die siekte het getoon dat daar 'n verhoging van palmitien- en steariensuur is,^{13,14} terwyl die oleïensuur verlaag is. Normaal kom lae waardes van oleïensuur by pasgeborenes voor. Dit verklaar waarskynlik waarom adiponecrosis e frigore makliker by pasgeborenes opgewek kan word.

Dit was die opvatting van Gray³ dat die vetkristalle uit palmitiene en steariene suur bestaan. Carol en Van der Zande² het reeds in 1925 bewys gelewer dat die kristalle uit tristearien en tripalmitien bestaan. Horsefield en

Yardley¹⁰ het oortuigend aangetoon dat die kristalle uit trigliserides bestaan. Dit kleur nie met vetkleurstowwe nie. Dit skyn asof die ensiemsisteem wat vir die desaturasie van palmitien en steariensuur verantwoordelik is onvoldoende werkzaam is by hierdie pasiënte. Met die lae oleïensuur-gehalte stol die vet makliker.

Adiponecrosis subcutanea neonatorum is 'n seldsame afwyking. Schulz *et al.*¹² het in 'n reeks van 5,700 Bantoe pasiënte met huidafwykings net een geval waargeneem.

SUMMARY

A short résumé of different forms of fat necrosis is presented as found in the newborn. Two cases are described and the correct classification of various types of necrosis is discussed.

VERWYSINGS

1. Levine, S. E., Bakst, C. M. en Isserow, L. (1961): *Brit. Med. J.*, **2**, 1533.
2. Carol, W. L. L. en Van der Zande, F. (1925): *Ned. T. Geneesk.*, **69**, 1317.
3. Gray, A. M. H. (1933): *Brit. J. Derm.*, **45**, 489.
4. Fischer, P. M. S.: Persoonlike mededeling.
5. McDonald, R. (1955): *S. Afr. T. Geneesk.*, **29**, 1007.
6. Jaffe, M. O. en Winkelmann, R. K. (1961): *Arch. Derm.*, **83**, 402.
7. Haxthausen, H. (1941): *Brit. J. Derm.*, **53**, 83.
8. De Bruin, M. (1921): *Ned. T. Geneesk.*, **65**, 3174.
9. *Idem* (1929): *Ibid.*, **73**, 1221.
10. Duncan, W. C., Freeman, R. G. en Heaton, C. L. (1966): *Arch. Derm.*, **94**, 772.
11. Rotman, H. (1966): *Ibid.*, **94**, 720.
12. Solomon, L. M. en Beerman, H. (1963): *Ibid.*, **88**, 897.
13. Horsfield, G. I. en Yardley, H. J. (1965): *J. Invest. Derm.*, **44**, 326.
14. Lindlar, F. en Misgeld, V. (1967): *Hautarzt*, **18**, 115.
15. Schulz, E. J., Findlay, G. H. en Scott, F. P. (1962): *S. Afr. T. Geneesk.*, **36**, 199.