

NEKROSIS LEMAK SUBKUTAN DENGAN KUTIS MARMORATA FISILOGIS PADA BAYI BARU LAHIR

Tuntas Rayinda, Riska Galvani, Irianiwati,* Sunardi Radiono, Tunjung Wibowo,**
Ekawati Lutfia Haksari,** Retno Danarti

Departemen Dermatologi dan Venereologi,
*Departemen Patologi Anatomi, **Departemen Pediatri
FK. Kesehatan Masyarakat, dan Keperawatan Universitas Gadjah Mada/
RSUP Dr Sardjito, Yogyakarta

ABSTRAK

Nekrosis lemak subkutan pada bayi lelaki baru lahir merupakan panikulitis yang jarang terjadi. Kelainan ini dijumpai pada bayi baru lahir (BBL) cukup bulan atau lebih bulan, ditandai dengan nodus atau plak subkutan di area kulit yang terbatas/terlokalisasi. Kutis marmorata fisiologis ditandai oleh "patch" eritematosa yang tersusun retikuler dan membentuk gambaran seperti marmer. Lesi kulit ini merupakan respons vaskular tubuh bayi terhadap suhu dingin. Kondisi ini hilang timbul sesuai perubahan suhu lingkungan. Pada makalah ini dilaporkan satu kasus nekrosis lemak subkutan pada BBL disertai dengan kutis marmorata fisiologis. Diagnosis ditegakkan berdasarkan pemeriksaan klinis dan histopatologis. Faktor risiko yang ditemukan berupa riwayat asfiksia saat lahir dan riwayat preeklamsi berat pada ibu selama hamil. Tujuan laporan kasus ini adalah untuk meningkatkan kewaspadaan klinisi terhadap kelainan kulit yang mungkin dijumpai pada bayi baru lahir dan diharapkan dapat meningkatkan kemampuan dalam mendiagnosis dan mengelola kasus nekrosis lemak subkutan.

Kata kunci: *Subcutaneous fat necrosis of the newborn*, nekrosis lemak subkutan, kutismarmorata fisiologis

SUBCUTANEOUS FAT NECROSIS OF THE NEWBORN ASSOCIATED WITH PHYSIOLOGICAL CUTIS MARMORATA

ABSTRACT

Subcutaneous fat necrosis of the newborn (SFN) is a rare form of panniculitis developed in the full-term or post-term newborn. It is characterized by subcutaneous nodules or indurated plaques on a localized skin. Physiological cutis marmorata is characterized by erythematous patch arranged in reticular form, resembling marble appearance, which is emanated as physiological vascular response to the temperature of the surrounding environment. We reported a case of SFN presenting with physiological cutaneous marmorata in a 22-day-old neonates who had history of neonatal asphyxia and related to maternal preeclampsia. By comprehending the clinical characteristic and management of this condition, clinicians should be aware to this condition that can be developed following various risk factors attributed to SFN and the complications that probably occurred.

Keywords: *Subcutaneous fat necrosis of the newborn, cutis marmorata*

Korespondensi:

Gedung Radiopoetro Lt 3. Jalan
Farmako, Sekip, Yogyakarta 55281
Telp/Fax: 0274-560700
Email: danarti@ugm.ac.id.

PENDAHULUAN

Nekrosis lemak subkutan pada bayi baru lahir (*subcutaneous fat necrosis of the newborn, adiponecrosis subcutanea*) merupakan panikulitis pada bayi baru lahir cukup bulan atau lebih bulan yang ditandai dengan nodus atau plak subkutan di area kulit yang terlokalisasi.¹ Kondisi ini jarang terjadi dan berkaitan dengan masalah yang timbul saat kehamilan atau penyulit sebelum, saat, atau setelah kelahiran.² Pada studi retrospektif selama 20 tahun di rumah sakit rujukan tersier di Toronto Kanada, didapatkan 30 bayi yang didiagnosis nekrosis lemak subkutan, dengan perbandingan laki-laki dan perempuan 1,14:1.³ Sampai saat ini belum ada data di Indonesia mengenai prevalensi nekrosis lemak subkutan pada bayi baru lahir.

Kutis marmorata ditandai oleh "patch" eritematosa hingga keunguan yang tersusun retikuler dan membentuk gambaran seperti marmer. Lesi kulit tersebut dapat terjadi pada bayi cukup bulan maupun kurang bulan dengan angka kejadian 5,9% sampai 10,6% pada bayi baru lahir.^{2,4,5} Kutis marmorata dapat disebabkan oleh kondisi fisiologis sebagai respons vaskular tubuh bayi terhadap suhu dingin yang hilang timbul sesuai perubahan suhu lingkungan. Dapat pula akibat kondisi patologis yang mendasari, misalnya *cutis marmorata teleangiectasia congenita* dan kutis marmorata terkait sindrom.⁶

Pada makalah ini dilaporkan satu kasus nekrosis lemak subkutan pada bayi lelaki usia 22 hari disertai dengan kutis marmorata fisiologis. Pembahasan akan dititikberatkan pada penegakan diagnosis dan tatalaksana. Tujuan laporan kasus ini adalah untuk meningkatkan kewaspadaan klinisi terhadap kondisi yang mungkin menyertai bayi baru lahir serta meningkatkan kemampuannya dalam menegakkan dan mengelola kasus nekrosis lemak subkutan.

KASUS

Seorang bayi lelaki berusia 22 hari dirujuk oleh NICU (*neonatal intensive care unit*) Rumah Sakit Umum Pusat (RSUP) Dr. Sardjito Yogyakarta dengan benjolan merah di punggung. Anamnesis terhadap ibu pasien menunjukkan bahwa keluhan muncul sejak bayi berusia 10 hari, didahului oleh kulit kemerahan di punggung. Bayi lahir di sebuah Rumah Sakit Swasta di Yogyakarta, melalui bedah sesar atas indikasi preeklamsi berat dari seorang ibu berusia 33 tahun, P₁A₀ dengan usia kehamilan 36 minggu, berat badan lahir 2300 gram, dan panjang badan 44 cm. Bayi lahir langsung menangis, skor Apgar tidak diketahui. Bayi dirawat selama 7 hari dengan diagnosis penyakit jantung bawaan (PJB), sepsis neonatorum, hernia skrotalis dekstra (HSD), dan diberikan terapi antibiotik. Tidak ada hubungan darah antara ayah dan ibu pasien. Tidak ditemukan riwayat keluarga dengan keluhan serupa. Pasien dirujuk ke rumah sakit swasta di Yogyakarta untuk pelacakan PJB.

Saat perawatan di rumah sakit swasta di Yogyakarta, bayi didiagnosis sebagai sepsis, HSD dan asfiksia neonatorum. Pasien diterapi dengan injeksi sefotaksim serta amikasin selama 7 hari, kemudian diganti dengan meropenem selama 5 hari, *captopril* 0,3 mg/kg/12 jam, *furosemid* 0,5 mg/kg/24 jam, dan *digoxin* 5 mcg/kg/24 jam. Pada saat perawatan di rumah sakit swasta tersebut, ibu menyadari terdapat benjolan kemerahan luas di punggung bayi dan bayi menangis jika kulit punggung disentuh. Pada saat itu, pasien di diagnosis sebagai selulitis dan mendapatkan terapi salap racikan dan puyer selama tujuh hari. Pasien dirujuk ke RSUP Dr. Sardjito karena keluhan belum membaik dan didiagnosis sebagai PJB asiantotik suspek *abberant right carotis communis artery*, *reducible right scrotal hernia*, berat badan lahir rendah, kurang bulan, sesuai masa kehamilan, lahir dengan "*sectio caesaria*" atas indikasi preeklamsi berat dan laringomalasia tipe III. Kemudian, karena keluhan pada kulit menetap, pasien dikonsulkan ke Poliklinik Kulit & Kelamin.

Pada pemeriksaan fisis, bayi kompos mentis, bergerak aktif, dan menangis kuat. Pada punggung, tampak nodus subkutan dengan "patch" eritematosa di atasnya, multipel tersebar (Gambar 1 kiri). Pada perabaan, nodus dapat digerakkan dan tidak teraba hangat. Pada badan, lengan, dan tungkai tampak "patch" eritemosa, multipel, tersebar tersusun dengan pola retikuler (Gambar 1 kanan). Berdasarkan anamnesis dan pemeriksaan fisik, diagnosis banding untuk kasus ini adalah nekrosis lemak subkutan pada BBL, sklerema neonatorum, dan selulitis; dengan kutis marmorata fisiologis.

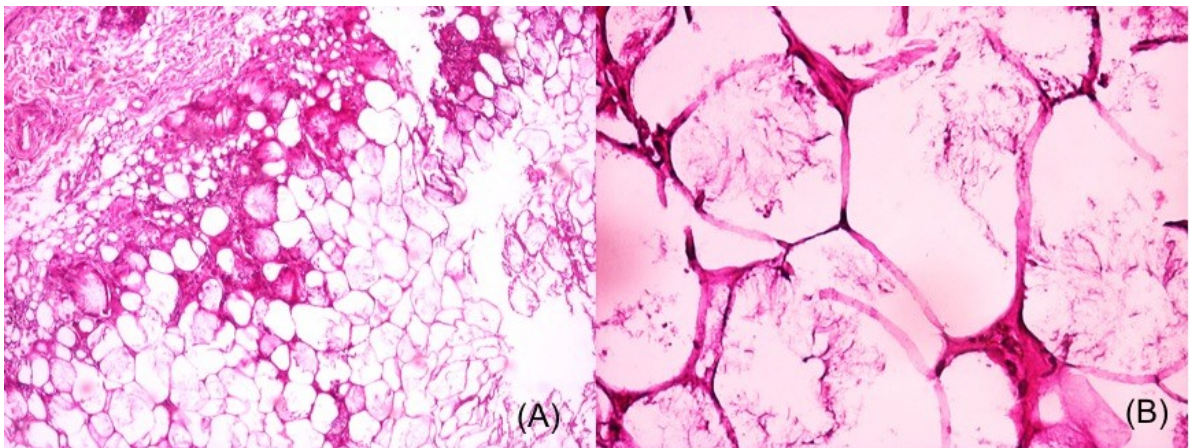
Pemeriksaan histopatologis pada lesi kulit yang diambil dari punggung pasien menunjukkan gambaran pannikulitis lobular dengan infiltrasi sel radang, serta gambaran kristal menyerupai jarum-jarum yang tersusun radial di dalam sel-sel lemak (Gambar 2). Hasil pemeriksaan histopatologis tersebut sesuai dengan diagnosis nekrosis lemak subkutan yang menunjukkan gambaran pannikulitis lobuler dengan infiltrasi sel radang di antara sel lemak disertai gambaran kristal menyerupai jarum-jarum yang tersusun radial di dalam sel-sel lemak. Pada pemeriksaan darah rutin tidak didapatkan trombositopenia dan hiperkalsemia.

Berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan penunjang, diagnosis kerja kami adalah nekrosis lemak subkutan dengan kutis marmorata fisiologis. Tatalaksana yang diberikan adalah termoregulasi dengan pemantauan kadar kalsium dan darah rutin setiap 1 minggu hingga bayi berusia 2 bulan. Pasien dipulangkan dan direncanakan kontrol untuk pemantauan kondisi umum, kondisi kulit dan trombositopenia serta hiperkalsemia.

Saat pemantauan berkala didapatkan hiperkalsemia pada pemeriksaan darah. Terhadap kondisi hiperkalsemia ini diberikan hidrasi dan asupan ASI sesuai kebutuhan berat badan bayi. Satu bulan setelah pasien dipulangkan, lesi kulit membaik, serta tidak didapatkan tanda-tanda klinis untuk hiperkalsemia.



Gambar 1. Kiri: Nodus subkutan di punggung (*subcutaneous fat necrosis of the newborn*); Kanan: Kutis marmorata.



Gambar 2. Gambaran histopatologi biopsi kulit yang diambil dari lesi nodus pada punggung dengan perbesaran 10x (A) dan perbesaran 400x (B) menunjukkan gambaran pannikulitis lobular dengan infiltrasi sel radang di antara sel lemak, serta gambaran kristal menyerupai jarum-jarum yang tersusun radial di dalam sel-sel lemak.

DISKUSI

Nekrosis lemak subkutan (NLS) pada BBL merupakan NLS bentuk panikulitis yang jarang terjadi. Tidak ada perbedaan insidens pada bayi laki-laki maupun perempuan.¹ Kondisi ini terjadi pada minggu awal kehidupan dan dapat sembuh secara spontan (*self-limited disease*). Mekanisme NLS pada BBL terjadi karena hipoksia atau hipotermi yang memicu defek biokimiawi pada komposisi atau metabolisme lemak neonatus sehingga terjadi inflamasi, nekrosis, dan kristalisasi lemak neonatus.⁷

Faktor risiko yang berkaitan dengan nekrosis lemak subkutan berupa masalah pada masa perinatal, (aspirasi mekonium), asfiksia, hipotermia, hipoksemia, kejang, sepsis, preeklamsi, persalinan dengan *forceps*, anemia neonatal berat, penggunaan kokain, pertumbuhan janin terhambat, serta berbagai kondisi yang mengharuskan kelahiran secara *sectio caesaria*.^{8,9} Pada kasus ini, berdasarkan anamnesis ditemukan riwayat asfiksia pada saat lahir dan riwayat preeklamsi berat pada ibu sehingga diputuskan persalinan secara *sectio caesaria*.

Lesi kulit yang ditemukan pada nekrosis lemak subkutan berupa nodus multipel subkutan dengan kulit eritematosa hingga keunguan yang terasa nyeri pada fase akut. Lesi dapat terjadi secara fokal maupun luas dengan predileksi di pipi, pantat, punggung, paha, dan lengan atas.⁸ Pada kasus ini manifestasi klinis sesuai dengan nekrosis lemak subkutan.

Diagnosis banding yang dipertimbangkan untuk kasus ini adalah nekrosis lemak subkutan, selulitis, dan sklerema neonatorum. Selulitis atau *dermohypodermatitis* pada bayi sering ditandai dengan kulit eritematosa dan edema, namun tidak disertai dengan nodus subkutan. Selulitis pada bayi berusia kurang dari tiga bulan paling sering disebabkan oleh *Streptococcus* Grup B.¹⁰ Sklerema neonatorum juga merupakan salah satu bentuk panikulitis yang seringkali terjadi pada bayi lahir prematur. Berbeda dengan nekrosis lemak subkutan, pada sklerema neonatorum lesi yang mencolok adalah kulit teraba kaku dan melibatkan daerah kulit yang lebih luas.^{7,11}

Pemeriksaan histopatologis berperan penting dalam penegakan diagnosis NLS, yaitu panikulitis lobular dengan infiltrat sel limfosit, histiosit, sel datia benda asing, dan eosinofil. Gambaran kristal menyerupai "jarum" dijumpai dalam jumlah banyak, tersusun radial di dalam sel lemak. Epidermis dan dermis dalam batas normal.^{7,12} Pada kasus ini ditemukan panikulitis lobular dengan infiltrasi sel radang di antara sel lemak. Selain itu, gambaran kristal menyerupai jarum-jarum yang tersusun radial di dalam sel-sel lemak juga ditemukan pada kasus ini. (Gambar 2). Hasil pemeriksaan histopatologis ini sesuai untuk diagnosis nekrosis lemak subkutan. Pada sklerema neonatorum dapat juga ditemukan kristal berbentuk jarum yang tersusun radial dalam sel lemak, akan tetapi tanda inflamasi sangat minimal, disertai

pelebaran septa subkutan yang terisi oleh jaringan fibrosis.⁷ Pada selulitis akan didapatkan edema di daerah subepidermis, dengan infiltrasi sel radang di sekitar pembuluh darah.³

Nekrosis lemak subkutan pada BBL menunjukkan prognosis yang baik karena kondisi ini tidak menetap dan dapat swasirna. Meskipun demikian, trombositopenia, hipertrigliseridemia, dan hiperkalsemia sering menyertai kondisi ini. Oleh karena itu, selain memberikan terapi konservatif dan suportif, perlu dilakukan pemantauan terhadap kemungkinan komplikasi pada kasus NLS. Terapi suportif yang diberikan meliputi pemenuhan kebutuhan cairan serta mencegah terjadinya hipotermi pada bayi. Pemantauan untuk melihat komplikasi dapat dilakukan dengan pemeriksaan darah rutin dan kadar kalsium serum secara berkala. Pemantauan sebaiknya dilakukan dengan interval dua minggu sekali hingga pasien berusia enam bulan.^{1,13}

Trombositopenia terjadi karena pemecahan trombosit dalam jaringan yang mengalami inflamasi dan akan berangsur membaik setelah proses inflamasi mereda. Selain itu, trombositopeni juga dapat terjadi sebagai akibat hipoksemia, sedangkan hipertrigliseridemia terjadi karena mobilisasi asam lemak jaringan adiposa yang mengalami inflamasi ke darah perifer.^{9,13} Pada kasus ini tidak ditemukan adanya trombositopenia, sedangkan pemeriksaan profil lipid belum diperiksa.

Hiperkalsemia merupakan komplikasi yang paling serius pada nekrosis lemak subkutan, meskipun kondisi ini sangat jarang terjadi. Hiperkalsemia terjadi akibat peningkatan produksi 1,25-dihidroksivitamin D₃ (kalsitriol) yang diaktifkan oleh makrofag lesi granulomatosus nekrosis lemak subkutan sehingga meningkatkan penyerapan kalsium dari usus dan mobilisasi kalsium dari tulang.^{1,8} Selain dapat menyebabkan kalsifikasi pada kulit, *falx cerebri*, ginjal, mukosa gaster dan miokardium, hiperkalsemia pada neonatus juga dapat menyebabkan kejang, henti jantung, serta gagal ginjal. Kondisi ini secara klinis ditandai dengan letargi, iritabilitas, hipotonia, muntah, poliuri, polidipsi, dehidrasi, konstipasi, dan gagal tumbuh. Apabila terjadi hiperkalsemia, dapat dilakukan rehidrasi dan diet rendah vitamin D. Pada kasus hiperkalsemia yang berat, dapat diberikan furosemid dan kortikosteroid. Pada kasus ini, hiperkalsemia tidak terpantau pada saat pemeriksaan darah awal, namun didapatkan peningkatan pada saat pemeriksaan darah ulang. Oleh karena itu, tatalaksana yang dilakukan adalah hidrasi dengan pemenuhan ASI dan pemantauan kondisi klinis serta evaluasi kadar kalsium dalam serum.

Kutis marmorata merupakan kondisi kulit terkait vaskular yang sering dijumpai pada bayi baru lahir yang ditandai oleh *patch* retikuler pada badan dan ekstremitas, tersusun simetris, menghilang dengan penekanan (*blanchable*) dan bersifat sementara (*transient*).^{14,15} Kutis marmorata fisiologis terjadi karena respons vasomotor

yang berlebihan terhadap hipotermia dan sistem saraf otonom yang belum matang pada bayi baru lahir. Kondisi ini merupakan respons fisiologis terhadap perubahan suhu, yaitu akan terjadi aksentuasi lesi saat suhu rendah dan menghilang dengan penghangatan.^{14,15}

Pada bayi baru lahir dengan kutis marmorata, perlu dipikirkan apakah kondisi tersebut merupakan kondisi fisiologis ataupun patologis. Kutis marmorata fisiologis bersifat sementara dan hilang timbul dengan perubahan suhu, sedangkan pada kutis marmorata patologis lesi yang timbul lebih jelas dan bersifat menetap. *Cutis marmorata teleangiectasia congenita* (CMTC) dapat dipertimbangkan sebagai diagnosis banding pada kutis marmorata yang menetap, dan seringkali disertai teleangiectasi, atrofi dan ulserasi.⁵ Kondisi lain yang dapat menyebabkan kutis marmorata patologis adalah lupus neonatus dan homostistinuri. Selain itu, kutis marmorata patologis juga dapat terjadi pada beberapa sindrom bawaan misalnya sindrom Klippel-Trenaunay, sindrom Adams-Oliver, sindrom Bocken-Heimer, sindrom Down, sindrom de Lange, sindrom Divry-van Bogaert, serta *phacomatosis cesiomarmorata*.^{4,5} Pada kasus ini, kutis marmorata yang terjadi hilang timbul sesuai perubahan suhu, sehingga diagnosis kerja yang ditegakkan adalah kutis marmorata fisiologis.

Kutis marmorata fisiologis pada kasus ini menunjukkan bahwa termoregulasi yang diberikan untuk bayi belum adekuat. Termoregulasi untuk bayi sakit sesuai dengan pedoman WHO tahun 1997, seharusnya diberikan sebagai terapi suportif terutama pada kasus nekrosis lemak subkutan agar tidak terjadi hipotermia yang berkelanjutan.¹⁶ Termoregulasi dapat dilakukan dengan cara memberikan kain penutup atau pakaian pada bayi, menjaga suhu ruangan di antara 26-28°C, menggunakan *radiant heaters* atau inkubator dengan suhu di dalamnya berkisar 30-37°C, *kangaroo-mother care* (*skin to skin contact*), serta pemberian ASI secara teratur.

SIMPULAN

Telah dilaporkan satu kasus nekrosis lemak subkutan pada bayi baru lahir berusia 22 hari. Diagnosis ditegakkan berdasar pemeriksaan klinis dan histopatologis. Faktor risiko yang didapatkan pada kasus ini adalah riwayat preeklamsia pada ibu serta riwayat asfiksia pada saat perinatal. Kutis marmorata fisiologis pada pasien menunjukkan bahwa termoregulasi yang diberikan belum adekuat.^{6,7,13}

DAFTAR PUSTAKA

1. Chikaodinaka AA, Jude AC. Subcutaneous fat necrosis of the newborn: A case report of a term infant presenting with malaise and fever at age of 9 weeks. *Case Rep Pediatr*. 2015. [Disitasi 31 Agustus 2018]. Tersedia di: <http://dx.doi.org/10.1155/2015/638962>.
2. Gomes MP, Porro AM, Enokihara MM, Floriano MC. Subcutaneous fat necrosis of the newborn: Clinical manifestations in two cases. *An Bras Dermatol*. 2013; 88(6 Suppl 1): 154-7.
3. Del Pozzo-Magana BR, HoN. Subcutaneous fat necrosis of the newborn: A 20-year retrospective study. *Pediatr Dermatol*. 2016; 33(6): e353-5.
4. Resende CI, Araujo C, Vieira AP, Brito C. Cutis marmorata telangiectatica congenital. *BMJ Case Rep*. 2013. [Disitasi 31 Agustus 2018]. Tersedia di: doi:10.1136/bcr-2013-200056
5. Sharma J. Cutis marmorata telangiectatica congenita. *J Clin Neonatol*. 2013; 2(4): 199.
6. Garzon MC, Schweiger E. Cutis marmorata telangiectatica congenita. *Semin Cutan Med Surg*. 2004; 23(2): 99-106.
7. Wick MR. Panniculitis: A summary. *Semin Diagn Pathol*, 2017. 34(3): 261-72.
8. Burden AD, Krafchik BR. Subcutaneous fat necrosis of the newborn: A review of 11 cases. *Pediatr Dermatol*. 1999; 16(5): 384-7.
9. Rubin G, Spagnut G, Morandi F, Valerio E, Cutrone M. Subcutaneous fat necrosis of the newborn. *Clin Case Rep*. 2015; 3(12): 1017-20.
10. Mittal MK, Shah SS, Friedlaender EY. Group B streptococcal cellulitis in infancy. *Pediatr Emerg Care*. 2007; 23(5): 324-5.
11. Shrestha S, Chaudhary N, Koirala S, Gupta R. Sclerema neonatorum treated successfully with parenteral steroids: An experience from a resource poor country. *Case Rep Pediatr*. 2017. [Disitasi 31 Agustus 2018]. Tersedia di: <https://doi.org/10.1155/2017/4836142>.
12. Ricardo-Gonzalez RR, Lin JR, Mathes EF, McCalmont TH, Pincus LB. Neutrophil-rich subcutaneous fat necrosis of the newborn: A potential mimic of infection. *J Am Acad Dermatol*. 2016; 75(1): 177-85.
13. Tran JT, Sheth AP. Complications of subcutaneous fat necrosis of the newborn: A case report and review of the literature. *Pediatr Dermatol*. 2003; 20(3): 257-61.
14. Rayala BZ, Morrell DS. Common skin conditions in children: Neonatal skin lesions. *FP Essent*. 2017; 453: 11-7.
15. Kutlubay Z, Tanakol A, Engýn B, Onel C, Sýmsek E, Serdaroglu, et al. Newborn skin: Common skin problems. *Maedica (Buchar)*. 2017; 12(1): 42-7.
16. World Health Organization. *Thermal control of the newborn: A practical guide*. Geneva: World Health Organization, 1997.
17. Perlman J, Kjaer K. Neonatal and maternal temperature regulation during and after delivery. *Anesth Analg*. 2016; 123(1): 168-72.