

casos com diagnóstico etiológico e instituição de terapêutica antibiótica adequada, com resolução completa na quase totalidade dos casos.^{1,2,5,9}

CONCLUSÃO

A artrite primária é uma manifestação pouco comum, a ser considerada em todos os casos de artrite séptica em idade pediátrica, especialmente em caso de profilaxia vacinal não iniciada ou incompleta. O diagnóstico e tratamento com antibioticoterapia adequada e drenagem cirúrgica precoce são fundamentais e para o prognóstico favorável a curto e a longo prazo. O tratamento deve incluir a realização de quimioprofilaxia antibiótica específica para eliminar o estado de portador nasal assintomático.

REFERÊNCIAS

- Schaad UB. Arthritis in disease due to *Neisseria meningitidis*. Rev Infect Dis. 1980;2:880-8.
- Harwood MI, Womack J, Kapur R. Primary meningococcal arthritis. J Am Board Fam Med. 2008;21: 66-9.
- Dillon M, Nourse C, Dowling F, Deasy P, Butler K. Primary meningococcal arthritis. Pediatr Infect Dis J. 1997;16:331-2.
- Bilavsky E, Yarden-Bilavsky H, Zevit N, Amir J. Primary meningococcal arthritis in a child: Case report and literature review. Scand J Infect Dis. 2006;38:369-99.
- Efrati O, Barak A, Yahav J, Leibowitz L, Keller N, Bujanover Y. Primary Meningococcal arthritis. IMAJ. 2002;4:386-7.
- Sociedade Portuguesa de Pediatria. Meningites Agudas Bacterianas: Recomendações 2013 – Secção de Infeciologia Pediátrica, Sociedade Portuguesa de Pediatria. [Consultado 2013 Out 08]. Disponível em <http://www.spp.pt/Publicações>.
- Sordelli N, Orlando N, Neyro S, Echave C, Procopio A, Fallo A, et al. Primary meningococcal arthritis in pediatrics. Report of nine cases. Arch Argent Pediatr. 2011;109:150-9.
- Sahu S, Mohanty I, Narasimham MV, Pasupalak S, Parida B. Primary meningococcal arthritis of sacroiliac joint: A rare case report. Indian J Med Microbiol. 2013;31:87-9.
- Apfalter P, Horler R, Nehrer S. *Neisseria meningitidis* serogroup W-135 primary monoarthritis of the hip in an immunocompetent child. Eur J Clin Microbiol Infec Dis. 2000;19:475-6.
- Direção Geral de Saúde. Programa Nacional de Vacinação Português. No 040/2011 de 21/12/2011, atualizado em 29/12/2011. [Consultado 2013 Out 23]. Disponível em <http://www.dgs.pt> e www.spp.pt.

Nefrocalcinose e Necrose Gordas do Tecido Celular Subcutâneo

Nephrocalcinosis and Subcutaneous Fat Necrosis



Cláudia GOMES¹, Luísa LOBO², António Siborro AZEVEDO¹, Carla SIMÃO³
Acta Med Port 2015 Jan-Feb;28(1):119-122

RESUMO

A necrose gorda do tecido celular subcutâneo do recém-nascido é uma paniculite rara, transitória e auto-limitada. Tipicamente apresenta evolução favorável, contudo podem surgir complicações potencialmente graves. Apresenta-se um caso que evoluiu com hipercalcémia e nefrocalcinose. A etiopatogenia da hipercalcémia é ainda pouco compreendida e a nefrocalcinose pode constituir uma causa de doença renal crónica. A monitorização regular dos valores de cálcio sérico e urinário neste contexto é essencial, no mínimo até 6 meses após a resolução das lesões cutâneas, porque o diagnóstico precoce e a terapêutica adequada constituem a única possibilidade de prevenir complicações mais graves.

Palavras-chave: Hipercalcémia; Necrose Gordas Subcutânea; Nefrocalcinose; Recém-Nascido.

ABSTRACT

Subcutaneous fat necrosis of the newborn is an uncommon, transient and self-healing panniculitis. This entity generally follows an uncomplicated course, however there are rare and important complications. The authors present a case of a newborn with subcutaneous fat necrosis complicated by hypercalcemia and nephrocalcinosis. The pathogenesis of hypercalcemia is not fully understood and the nephrocalcinosis can evolve to chronic kidney disease. Clinicians should be aware of subcutaneous fat necrosis as a possible risk factor for hypercalcemia and patients should have serial serum and urinary calcium determinations for up to 6 months after the appearance of the skin lesions. The early diagnosis and prompt treatment of hypercalcemia are essential to prevent severe complications.

1. Departamento de Pediatria. Hospital de Santa Maria. Lisboa. Portugal.

2. Serviço de Radiologia. Hospital de Santa Maria. Lisboa. Portugal.

3. Unidade de Nefrologia e Transplantação Renal. Departamento de Pediatria. Hospital de Santa Maria. Lisboa. Portugal.

Recebido: 26 de Janeiro de 2014 - Aceite: 18 de Agosto de 2014 | Copyright © Ordem dos Médicos 2015

Keywords: Hypercalcemia; Fat Necrosis; Infant, Newborn; Nephrocalcinosis; Subcutaneous Fat.

INTRODUÇÃO

A necrose gorda do tecido celular subcutâneo (NGS) do recém-nascido (RN) é uma paniculite pouco frequente, transitória e auto-limitada, que surge até quatro semanas após o nascimento.¹⁻⁴ Apesar da etiopatogenia desta entidade não estar bem esclarecida, estão identificados vários fatores de risco para a sua ocorrência, nomeadamente complicações da gravidez (diabetes gestacional, pré-eclâmpsia), complicações do parto (macrossomia, trauma, asfixia) e intervenções terapêuticas (hipotermia terapêutica, hipotermia para cirurgia cardíaca).^{1,3-8} A evolução é habitualmente favorável, mas podem surgir complicações potencialmente graves, nomeadamente hipercalcémia, que pode surgir tardiamente na história natural da doença, até seis meses após aparecimento das lesões cutâneas.⁹⁻¹¹ Os doentes com hipercalcémia persistente podem desenvolver calcificação metastática em diferentes órgãos.⁸ A nefrocalcinose pode surgir como complicação⁵ e pode condicionar evolução para doença renal crónica (DRC). Descreve-se a abordagem de um caso de NGS complicada por hipercalcémia e nefrocalcinose.

CASO CLÍNICO

Recém-nascido do sexo feminino, com antecedentes pessoais de gestação de termo, sem intercorrências, parto por cesariana por sinais de sofrimento fetal, com Índice de APGAR ao 1º, 5º e 10º minuto de 3/6/6 respetivamente e peso ao nascer de 4995 g. Transferida nas primeiras horas de vida para um hospital central e universitário, tendo sido submetida a hipotermia passiva durante o transporte, com reaquecimento à chegada (tempo total de hipotermia seis horas). Ao sétimo dia de vida (D7) surgiram lesões cutâneas nódulo-papulares, eritematosas, dispersas no dorso, região glútea e membros superiores. O quadro clínico era compatível com diagnóstico de NGS. Os valores séricos de cálcio (Ca(s)) permaneceram normais e a evolução clínica

foi favorável. Teve alta em D20, com os diagnósticos de encefalopatia hipóxico-isquémica ligeira, hipertensão pulmonar persistente, miocardiopatia hipertrófica, sépsis precoce e NGS; sob aleitamento artificial com leite adaptado fórmula 1, sem suplementação com vitamina D. Reinternada em D37 por hipotonia axial, dificuldade alimentar, reflexo de sucção fraco e reaparecimento de novas lesões de NGS acompanhadas de dor intensa à mobilização. A avaliação analítica revelou hipercalcémia grave (Ca(s): 16,2 mg/dL (Vr: 8,6-10,0); cálcio sérico corrigido para a albumina sérica: 17,2 mg/dL (Vr: 8,6-10,0); cálcio ionizado: 2,15 mmol/L (Vr: 1,13-1,32); cálcio urinário (Ca(u)): 14 mg/dL (Vr: 6,7-21,3); creatinina urinária (Cr(u)): 4,3 mg/dL (Vr: 28-259); relação cálcio/creatinina urinária 3,3 (N < 0,8); fósforo sérico (P(s)): 4,8 mg/dL (Vr: 2,5-6,0) e PTH 28,2 pg/ml (Vr: 14-72)). Não foi feito o doseamento da 1,25 (OH)₂ Vitamina D. Os exames imagiológicos efetuados para pesquisa de calcificações metastáticas incluíram uma ressonância magnética crânio-encefálica e ecocardiograma que não evidenciaram a presença de calcificações. A ecografia renal e vesical revelou "(...) presença de sinais de nefrocalcinose medular bilateral e litíase no seio renal esquerdo com cálculo medindo cerca de 4,5 mm (...)" (Fig.s 1,2). A terapêutica instituída para controlo da hipercalcémia incluiu hidratação endovenosa, leite especial com aporte de cálcio de acordo com a dose mínima diária recomendada em função da idade, diurético expoliador de cálcio (furosemida 0,9 mg/Kg/dia) e prednisolona (1 mg/Kg/dia). A corticoterapia foi mantida durante 20 dias e a evolução foi favorável. Verificou-se uma normalização do valor de Ca(s) total (10,8 mg/dL) e da relação cálcio/creatinina urinária (0,5 mg/mg). Aos dois anos de idade, apresenta-se com lesões cutâneas fibróticas cicatríciais, dispersas no dorso e membros (Fig. 3). Analiticamente mantém função renal normal (DFG: 86,5 ml/min/1,73 m² Fórmula de Schwartz), Ca(s): 10 mg/dL, P(s): 4,9 mg/dL,



Figura 1 - Rim direito com hiperecogenicidade à periferia das pirâmides renais traduzindo alterações de nefrocalcinose medular



Figura 2 - Rim esquerdo com hiperecogenicidade à periferia das pirâmides renais traduzindo alterações de nefrocalcinose medular e litíase no seio renal esquerdo com cerca de 4,5 mm



Figura 3 - Lesões cutâneas fibróticas cicatríciais secundárias a necrose gorda subcutânea

relação cálcio/creatinina urina: 0,39 ($N < 0,5$) e PTH: 22,0 pg/mL. A ecografia renal mantém sinais de nefrocalcinose medular sobreponível, sem sinais de litíase. Mantém acompanhamento multidisciplinar.

DISCUSSÃO

A NGS foi descrita pela primeira vez em 1926 por Harrison e McNee.⁵ Surge habitualmente em recém-nascidos de termo, apesar de poder afetar recém-nascidos pré-termo.^{1,6,11}

O diagnóstico é clínico e caracteriza-se pelo aparecimento de nódulos e/ou placas subcutâneos eritemato-violáceos, de consistência dura, dolorosos, com localização predominante nas proeminências ósseas do dorso, braços, coxas, região glútea e face.^{1,4,6} O exame anatomopatológico das lesões, por biópsia ou citologia aspirativa,^{1,3} permite a confirmação do diagnóstico e é caracterizado por necrose dos adipócitos, com cristais eosinofílicos em disposição radial, e infiltrado inflamatório composto por granulomas de histiócitos, células gigantes multinucleadas, neutrófilos e alguns linfócitos. O principal diagnóstico diferencial a ser estabelecido é com o esclerema neonatal.^{1,6}

Neste caso o diagnóstico foi clínico, considerando as características e localização das lesões. Habitualmente a NGS tem resolução espontânea, mas podem surgir complicações como trombocitopenia, hipoglicémia e hipertriglicéridémia, em regra transitórias.¹ A hipercalcémia é a complicação que deverá exigir maior atenção pela sua gravidade, ocorrendo em 28-69% dos casos.³ Manifesta-se no lactente de forma inespecífica, nomeadamente por letargia, irritabilidade, hipotonia, vômitos, poliúria, polidipsia, desidratação,

obstipação e má progressão estaturoponderal,¹ pelo que requer elevado índice de suspeição. No caso clínico, os sintomas e sinais de hipercalcémia estavam presentes à data do reinternamento e a avaliação analítica confirmou esta complicação.

A teoria etiopatogénica da hipercalcémia mais aceite, propõe uma produção ectópica de $1,25 (OH)_2 \text{ vit.D3}$ pelo infiltrado inflamatório presente nas lesões granulomatosas da NGS (e outras doenças granulomatosas como sarcoidose ou tuberculose), responsável pela estimulação da absorção intestinal de cálcio.^{3,5,10} Está demonstrada uma expressão aumentada da enzima 1α -hidroxilase, responsável pela hidroxilação de $25 (OH)D3$ em $1,25 (OH)_2D3$, no infiltrado inflamatório de doenças granulomatosas como a NGS, apesar desta ser expressa predominantemente no rim.²

Aproximadamente 30% dos doentes com hipercalcémia persistente e não corrigida desenvolvem nefrocalcinose,¹¹ podendo ainda ocorrer calcificação metastática de outros órgãos ou sistemas.^{1,5,8,9}

O controlo da hipercalcémia requer hidratação endovenosa, restrição do aporte de cálcio e de vitamina D e diuréticos da ansa (expoliadores de cálcio). A corticoterapia, a calcitonina e os bifosfonatos são alternativas nos casos graves e refractários.^{1,4,10}

Os autores alertam para a importância da monitorização regular (quinzenal)³ dos valores de cálcio sérico e urinário, no mínimo até seis meses após a resolução das lesões inflamatórias cutâneas. A suplementação com vitamina D deve ficar suspensa nos primeiros seis meses de vida e sempre que detetada hipercalcémia ou complicações associadas, pelo risco iatrogénico de agravamento da hipercalcémia.

Os casos de nefrocalcinose descritos na literatura apresentaram resolução nos primeiros 24 meses,⁵ no entanto há possibilidade de evolução para DRC.

CONCLUSÃO

A hipercalcémia é uma complicação da NGS, por vezes tardia. A monitorização regular dos valores de cálcio sérico e urinário é essencial, no mínimo até seis meses após a resolução das lesões cutâneas, porque o diagnóstico precoce e a terapêutica adequada constituem a única possibilidade de prevenir complicações mais graves. A hidratação, o controlo do aporte de cálcio e a interrupção da suplementação com vitamina D podem ajudar a minimizar os efeitos da hipercalcémia. A terapêutica farmacológica é necessária em alguns casos.

CONFLITOS DE INTERESSE

Os autores declararam a inexistência de conflitos de interesse.

FONTES DE FINANCIAMENTO

Não foi atribuída nenhuma bolsa ou subsídio para a realização do presente trabalho.

REFERÊNCIAS

1. Tran JT, Sheth AP. Complications of subcutaneous fat necrosis of the newborn: a case report and review of the literature. *Pediatr Dermatol.* 2003;20:257-61.
2. Farooque A, Moss C, Zehnder D, Hewison M, Shaw NJ. Expression of 25-hydroxyvitamin D3-1alpha-hydroxylase in subcutaneous fat necrosis. *Br J Dermatol.* 2009;160:423-5.
3. Akin MA, Akin L, Sarici D, Yilmaz I, Balkanlı S, Kurtoğlu S. Follow up during early infancy of newborns diagnosed with subcutaneous fat necrosis. *J Clin Res Pediatr Endocrinol.* 2011;3:216-8.
4. Akcay A, Akar M, Oncel MY, Kızılelma A, Erdeve O, Oguz SS, et al. Hypercalcemia due to subcutaneous fat necrosis in a newborn after total body cooling. *Pediatr Dermatol.* 2013;30:120-3.
5. Gu LL, Daneman A, Binet A, Kooh SW. Nephrocalcinosis and nephrolithiasis due to subcutaneous fat necrosis with hypercalcemia in two full term asphyxiated neonates: sonographic findings. *Pediatr Radiol.* 1995;25:142-4.
6. Mitra S, Dove J, Somisetty SK. Subcutaneous fat necrosis in newborn - an unusual case and review of literature. *Eur J Pediatr.* 2011;170:1107-10.
7. Strohm B, Hobson A, Brocklehurst P, Edwards AD, Azzopardi D, Toby UK. Cooling Register. Subcutaneous fat necrosis after moderate therapeutic hypothermia in neonates. *Pediatrics.* 2011;128.
8. Dudink J, Walther FJ, Beekman RP. Subcutaneous fat necrosis of the newborn: hypercalcaemia with hepatic and atrial myocardial calcification. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2003;88.
9. Vijayakumar M, Prahlad N, Nammalwar BR, Shanmugasundharam R. Subcutaneous fat necrosis with hypercalcemia. *Indian Pediatr.* 2006;43:360-3.
10. Tseng MH, Chu SM, Cheng CJ, Lien R, Shih IS, Lin SH. An infant with multiple subcutaneous nodules, hypercalcemia, and nephrocalcinosis: questions and answers. *Pediatr Nephrol.* 2013;28:2283-7.
11. Burden AD, Krafchik BR. Subcutaneous fat necrosis of the newborn: a review of 11 cases. *Pediatr Dermatol.* 1999;16:384-7.

Secondary Rhinoplasty Using the Technique of Turkish Delight: a Case Report and a Brief Review of the Literature



Rinoplastia Secundária com a Técnica de *Turkish Delight*: Relato de Caso e Breve Revisão Bibliográfica

Inês CORREIA-SÁ^{1,2}, José AMARANTE^{1,2}, Ricardo HORTA¹, Tiago NETO¹, Álvaro SILVA¹, Marisa MARQUES^{1,2}
Acta Med Port 2015 Jan-Feb;28(1):122-126

ABSTRACT

Rhinoplasty is a demanding task, especially when augmentation of the nasal contour is required. Autologous cartilage grafts are challenging. Contour and alignment of the graft are difficult goals. It is presented a case of a successfully nasal dorsum augmentation in a secondary rhinoplasty with the Turkish Delight technique and a brief review of literature. A 33-years-old female, with history of complete unilateral cleft nasal deformity on the right, and severe nasal deformity, previously submitted to other procedures, was referred to our Center. As she presented a visible cartilage graft, it was decided to perform the Turkish Delight technique. The autograft was effective for increasing of the nasal dorsum, at four years post-operative. There was no evidence of extrusion. The patient is satisfied with the result. The technique is effective in the reconstruction of complex dimorphism of the nasal dorsum, particularly in secondary rhinoplasty.

Keywords: Rhinoplasty; Cartilage/transplantation; Nose Deformities, Acquired.

RESUMO

A rinoplastia é um procedimento cirúrgico exigente, especialmente quando requer aumento do contorno. Os enxertos de cartilagem, que visam melhorar o contorno e o alinhamento do dorso nasal são metas difíceis de alcançar. Apresenta-se um caso de uma rinoplastia secundária para aumento do dorso utilizando a técnica de *Turkish delight* e uma breve revisão de literatura. Uma mulher de 33 anos, com antecedentes de fenda palatina unilateral completa nasal à direita, e deformidade nasal grave, previamente submetida a outros procedimentos, foi encaminhado para o nosso Centro. Apresentava um enxerto de cartilagem visível, pelo que se optou pela técnica de *Turkish delight*. O enxerto mostrou-se eficaz no aumento do dorso aos quatro anos. Não ocorreu extrusão da cartilagem e a paciente está satisfeita com o resultado estético da cirurgia. A técnica é eficaz na reconstrução de dimorfismos do complexo do dorso nasal, particularmente em rinoplastias secundárias.

Palavras-chave: Rinoplastia; Cartilagem/transplantação; Deformidades Adquiridas Nasais.

INTRODUCTION

Rhinoplasty is a demanding task in facial aesthetic surgery, especially when augmentation of the nasal dorsum is required. Although widely used, autologous cartilage grafts for the nose, present potential complications as later visibility, distortion, and absorption.¹⁻⁶ Contour and alignment of the graft are difficult goals, particularly in long term. Many techniques have been described to avoid these difficulties. Erol⁷ described the Surgicel[®]-wrapped diced cartilage graft technique (Turkish Delight), and reported successful use of

this technique in both primary and secondary rhinoplasty, for augmentation and camouflage procedures in 2365 patients over a ten-year period, with only 11 cases of absorption. In the author experience, this technique would minimize the risk of postoperative malalignment or visibility, especially in thin skin patients, and it "presented as a pliable composite unit for rhinoplasty that could be shaped with the fingers.", eliminating the need of finding a perfectly straight dorsal graft, which can be difficult in secondary cases.⁷

1. Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Hospital de S. João. Porto. Portugal.

2. Faculty of Medicine. University of Porto. Porto. Portugal.

Recebido: 17 de Maio de 2014 - Aceite: 23 de Dezembro de 2014 | Copyright © Ordem dos Médicos 2015

Cláudia GOMES, Luísa LOBO, António Siborro AZEVEDO, Carla SIMÃO

Nefrocalcinose e Necrose Gorda do Tecido Celular Subcutâneo

Acta Med Port 2015;28:119-122

Publicado pela **Acta Médica Portuguesa**, a Revista Científica da Ordem dos Médicos

Av. Almirante Gago Coutinho, 151
1749-084 Lisboa, Portugal.

Tel: +351 218 428 215

E-mail: submissao@actamedicaportuguesa.com

www.actamedicaportuguesa.com

ISSN:0870-399X | e-ISSN: 1646-0758



ACTA MÉDICA
PORTUGUESA

