



Trabalhos Científicos

Título: Hemangiomas Faciais Associados A Malformações Intracranianas: Um Relato De Síndrome Phace

Autores: VANUZA MARIA ROSA (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE); GABRIELA DE SIO PUETTER KUZMA (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE); RAFAELA ANDRADE ROCHA (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE); NADIA ALMEIDA (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE); PRISCILA REBELATTO (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE)

Resumo: Introdução: PHACE é um acrônimo para uma síndrome caracterizada por malformações de fossa posterior, hemangiomas faciais, anomalias anatômicas das artérias cerebrais, anomalias cardíacas e oculares. Se associada a alterações de esterno é denominada PHACES.¹ Descrição do caso: Paciente do sexo feminino, 1 mês, admitida em enfermaria de neuropediatria para investigação. Apresentava diagnóstico pré-natal de síndrome de Dandy-Walker. Com uma semana de vida iniciou com hemangiomas em face. Os pais tem história de consanguinidade. Ao exame, hemangioma retroauricular direito (2,0cm), em face (peri-orbitário, nasal, labial e pré-auricular) e em mucosa (palato duro e língua). No internamento, realizado TC de crânio e ressonância magnética demonstrando sinais de Dandy-Walker. A angioressonância venosa de encéfalo era normal. O eletrocardiograma, ecocardiograma e a avaliação oftalmológica não demonstraram alterações. A radiografia de esterno era normal, bem como a ultrassonografia de abdome. Os exames laboratoriais encontravam-se sem alterações. Iniciado propranolol por via oral, com boa resposta. Discussão: A síndrome de PHACE é rara (1/100.000) e afeta mais comumente o sexo feminino. É uma herança ligada ao x dominante. A expressão é variável.¹ Os pacientes podem ser estratificados em dois grupos: síndrome PHACE e possível PHACE. A definição de PHACE requer a presença de hemangioma segmentar característico ou hemangioma de face 5cm associado a 1 critério maior ou 2 menores. Possível PHACE requer a presença de hemangioma facial ou em couro cabeludo 5cm associado a 1 critério menor.² O seguimento é multidisciplinar buscando estabilizar as manifestações neurológicas, cardíacas e o tratamento de hemangiomas. Este pode ser feito de forma clínica ou cirúrgico.¹ O caso clínico descreve um paciente com malformações de fossa posterior associado a hemangioma do segmento facial, completando os critérios diagnósticos para síndrome PHACE. Conclusão: O prognóstico da síndrome depende da gravidade das malformações associadas. O diagnóstico precoce reduz o número e a gravidade de complicações.