



36<sup>º</sup> CONGRESSO BRASILEIRO DE  
**PEDIATRIA**  
O olhar que prepara para o Futuro



## Trabalhos Científicos

**Título:** Síndrome De Phace: Relato De Caso

**Autores:** GABRIEL FRANCESCHI MARCHIORI (PUC-CAMPINAS); CAROLINA ROMANELLI TIBURCIO (PUC-CAMPINAS); LUCIANO FUZZATO (PUC-CAMPINAS); AMANDA REGINA CAMBOIM RIBEIRO (PUC-CAMPINAS); CAROLINE PINHEIRO DAMASCENO (PUC-CAMPINAS); NATÁLIA SOLACCI DOS SANTOS (PUC-CAMPINAS); DANIELA LUCAS OLIVO (PUC-CAMPINAS); GABRIELA DE SOUZA BARBOSA (PUC-CAMPINAS); BEATRIZ ARRUDA PROTO GONZALEZ (PUC-CAMPINAS); RAFAELA COLOMBINI DOS SANTOS (PUC-CAMPINAS)

**Resumo:** Introdução: A Síndrome de PHACE é assim chamada por ser um acrônimo da língua inglesa, que representa: anormalidades da fossa posterior, hemangioma, lesões arteriais, anormalidade cardíacas (ou coarctação de aorta), e alterações oculares. Existe prevalência do sexo feminino (9:1). Neste trabalho, relataremos um caso de Síndrome de PHACE contemplando todas as anormalidades. Relato de caso: A criança, V.A.M.S, com diagnóstico intra-útero de má formação cerebral, apresentou ao nascimento, hemangioma em face, sugerindo o diagnóstico de síndrome Sturge-Weber. Após investigação complementar, considerou-se síndrome de PHACE, pois além do glaucoma, foi encontrado sopro sistólico panfocal, e malformação de Dandy. Foi internada diversas vezes, sendo a primeira aos 23 dias de vida, por inapetência e edema palpebral, a segunda, 3 meses após, por hipertensão intracraniana, realizando-se drenagem ventrículo-peritoneal. As demais internações foram por complicações respiratórias e tratamento. Discussão de caso: Relatada pela primeira vez em 1996, a síndrome de PHACE é caracterizada pela presença de hemangioma facial extenso, associado a defeitos neurológicos, vasculares e oftalmológicos. O hemangioma é um grande marcador da síndrome, e a anormalidade cerebral mais frequente que acompanha o quadro é a malformação de Dandy Walker. Clinicamente pode ser evidenciado atraso do desenvolvimento neuropsicomotor. É possível diagnóstico pré-natal por ultrassonografia e a clínica pode ser percebida ao nascimento ou primeira infância. No caso, observamos acometimento de todos os sistemas majoritários que englobam a síndrome de PHACE, e vai ao encontro da prevalência do sexo feminino, que corresponde 88% dos casos relatados. Conclusão: A síndrome de PHACE é uma patologia rara e pouco explorada, cuja causa permanece incerta. Esta síndrome permanece subdiagnosticada devido ao escasso número de casos relatados. O caso descrito torna-se peculiar pela presença de todos os critérios descritos nesta síndrome.