



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Phace: Um Relato De Caso.

Autores: JOSÉ MATEUS FERNANDES DE OLIVEIRA SILVEIRA (UNIVERSIDADE POTIGUAR); INGRYD LEITE LACERDA DE MEDEIROS (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO); MARINA PAIVA DE MELO MAIA (UNIVERSIDADE POTIGUAR); MARCKSON JUSSIAN DE SOUZA ASSIS (UNIVERSIDADE POTIGUAR); MARIA CLARA PINHEIRO CORREIA (UNIVERSIDADE POTIGUAR); FERNANDA BEATRIZ MAIA CARLOS (UNIVERSIDADE POTIGUAR); LUIZ GUILHERME DOS SANTOS PINHEIRO (UNIVERSIDADE POTIGUAR); GABRIEL PENHA REVOREDO DE MACEDO (UNIVERSIDADE POTIGUAR); GABRIEL FERNANDES DE OLIVEIRA SILVEIRA (UNIVERSIDADE POTIGUAR); THIAGO MEDEIROS GERMANO (UNIVERSIDADE POTIGUAR); MARIA GORETTI LINS MONTEIRO (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO); THIAGO EMANUEL VERAS LEMOS (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO)

Resumo: Introdução: A síndrome de PHACE é um quadro ligado ao X dominante, cuja origem é desconhecida, Caracteriza-se pela associação de malformações da fossa cerebral posterior, hemangiomas faciais, anomalias anatômicas das artérias cerebrais, anomalias cardíacas (como coartação da aorta) e oculares. Podem estar presentes também deformidades de esterno, estenose dos vasos da base do crânio e dilatações segmentares longitudinais da artéria carótida interna. Tem prevalência menor que 1:1.000.000, manifestando-se na infância, em maior proporção no sexo feminino. Além disso, raramente apresenta-se com quadro clínico completo. Relato do caso: G.E.N.R, feminino, 13 dias de vida, apresentava diagnóstico firmado de hidrocefalia e Síndrome de Dandy Walker; foi encaminhada ao ambulatório de dermatologia para investigação de lesão eritematosa em face e região cervical. Exame físico: lesão papulosa eritemato-vinhosa palpável em face, couro cabeludo e região cervical, apresentando lesão semelhante em palato mole e duro, sendo confirmada como hemangioma. Discussão: Levantada a hipótese diagnóstica de Síndrome de PHACE, foi solicitado parecer da cardiologia para a investigação de possíveis malformações cardíacas. Como resultado, o ecocardiograma posteriormente realizado, mostrou-se sem alterações. Paciente foi abordada cirurgicamente, sendo realizada derivação ventrículo-peritônioal. Foi tratada com propranolol (0,5mg/kg) via oral e Timolol colírio 0,5%, sendo aplicado nas lesões de pele, evoluindo com significativa melhora do hemangioma em face e couro cabeludo. Conclusões É importante que seja realizado o diagnóstico e se institua um tratamento multidisciplinar precocemente aos pacientes com Síndrome de PHACE, a fim de prevenir a progressão das condições cardíacas e neurológicas patológicas. E, dessa forma, possibilitar uma melhor qualidade de vida de seus portadores.