



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome Phaces: Relato De Caso E Revisão Da Literatura

Autores: LARA NARCISO LOUZADA (INSTITUTO DA CRIANÇA - HCFMUSP), MILENA RASCHE (INSTITUTO DA CRIANÇA - HCFMUSP), TÁBATA BATISTA NAVARRO DE DUARTE (INSTITUTO DA CRIANÇA - HCFMUSP), RENATA DE ARAUJO MONTEIRO YOSHIDA (INSTITUTO DA CRIANÇA - HCFMUSP), VERA LUCIA JORNADA KREBS (INSTITUTO DA CRIANÇA - HCFMUSP), WERTHER BRUNOW DE CARVALHO (INSTITUTO DA CRIANÇA - HCFMUSP)

Resumo: Introdução: A síndrome PHACES apresenta rara prevalência(1/1000000), sendo mais frequente no gênero feminino(8:1). É caracterizada por anomalias de fossa posterior, hemangioma, anomalias arteriais, cardíacas, oculares e esternais. Descrição do caso: RNT, masculino, apresentou desconforto respiratório precoce necessitando intubação. Ao exame apresentava abaulamento da região esternal à inspiração, aparentando ausência da porção proximal do esterno, hemangioma em ombro com progressão para face, tronco e membro superior esquerdo, caracterizando formação hemangiomatosa gigante. Exames de imagem mostraram hipoplasia dos nervos ópticos, displasia do lobo temporal esquerdo e malrotação do hipocampo, displasia dos hemisférios e vérmis cerebelar, agenesia das artérias carótida interna direita e vertebral esquerda, sinais de fístula arteriovenosa na tórula. Displasia não Ebstein da valva tricúspide e agenesia do terço superior de esterno. Na fundoscopia rarefação do epitélio pigmentar e disco óptico pálido. Realizada angiotomografia de tórax com formações nodulares vascularizadas cervicotorácicas com insinuações mediastinais. Cariótipo 46XY. Foi realizado o diagnóstico de síndrome PHACES e após abordagem multidisciplinar foi iniciado tratamento com propranolol. Discussão: O hemangioma infantil pode estar ligado a outras malformações de órgãos. Em 1996, a síndrome PHACE foi descrita como associação de hemangioma grande e segmentar, na face, cabeça ou pescoço, malformações da fossa posterior, anomalias arteriais do cérebro, cardíacas e oculares. Aproximadamente 300 casos de síndrome PHACES foram relatados. De acordo com as diretrizes de 2016, o diagnóstico requer a presença de hemangioma da face ou couro cabeludo 5cm de diâmetro e um critério principal. Pacientes com hemangioma segmentar de pescoço, tronco e extremidade superior proximal, que possuam outros dois critérios maiores, devem ser considerados. Conclusão: O conhecimento das características e critérios diagnósticos da síndrome PHACES é crucial para orientar um rastreio sistemático e intervenção precoce com redução da morbidade dos pacientes.