



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Phace –Um Relato De Caso

Autores: THIANA DE OLIVEIRA KAÉ (HOSPITAL DA CRIANÇA CONCEIÇÃO), KAROL LEVIEN DORA (HOSPITAL DA CRIANÇA CONCEIÇÃO), AMANDA KUHL (UNISC), PRISCILA COELHO AMARAL (HOSPITAL DA CRIANÇA CONCEIÇÃO)

Resumo: INTRODUÇÃO: A Síndrome de PHACE é um acrônimo das características dessa doença rara: malformações cerebrais da fossa posterior, hemangiomas, anomalias arteriais, coarctação da aorta, defeitos cardíacos e anormalidades oculares. A finalidade do conhecimento da Síndrome é fornecer tratamentos adequados e específicos para as morbidades encontradas. RELATO DE CASO: Paciente feminina, 13 anos, com obesidade, epilepsia, história de dificuldade de aprendizagem com atraso no desenvolvimento, hipoacusia e redução de acuidade visual à esquerda. Traz RNM de carótidas mostrando dilatação aneurismática, não rota, da artéria carótida interna e porção A1 da artéria cerebral anterior. Apresentava proptose à esquerda, acantose em região cervical e axilar, Tanner M5P5, sensório preservado, sopro rude holossistólico cervical à esquerda, com impulsão na linha média acima do esterno, oroscopia com macroglossia, sem outras alterações. Demais exames mostravam: ecocardiograma com fração de ejeção de 66 e presença de divertículo de Kommerell. Angiotomografia de tórax evidenciando malformação do esterno evidenciando separação do manúbrio e corpo e ausência de processo xifóide, granuloma residual calcificado subpleural, ectasia focal do arco médio e trajeto de subclávia direita com redução de calibre. Arteriografia cerebral mostrando displasias das artérias da base do crânio com irregularidade ectópica do sifão carotídeo esquerdo. Descartado hipotireoidismo, hipopituitarismo e diabetes insipidus. DISCUSSÃO: A Síndrome de PHACE pode apresentar hemangiomas, anomalias vasculares, cardíacas, oculares, endocrinológicas, distúrbios no desenvolvimento. Para diagnóstico, levam-se em conta critérios maiores e menores: hemangioma superior a 5 cm de diâmetro na cabeça e couro cabeludo e um critério maior ou dois critérios menores. Se não houver hemangioma e apresentar mais dois critérios principais torna o diagnóstico possível, este último compatível com o relato de caso. CONCLUSÃO: A suspeita clínica da Síndrome de PHACE associada aos exames complementares de imagem e laboratoriais permite o diagnóstico sindrômico e terapêutica precoce, garantindo uma melhor qualidade de vida e possibilidade de aconselhamento genético.