



**DERMAPED**  
4º SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE  
DERMATOLOGIA PEDIÁTRICA  
PORTO ALEGRE - RS | 29 DE JUNHO A 01 DE JULHO DE 2023

**29 DE JUNHO  
A 01 DE JULHO  
DE 2023**

Centro de Eventos do BarraShoppingSul  
Av. Diário de Notícias, 300, Cristal, Porto Alegre - RS



## Trabalhos Científicos

**Título:** Tratamento Do Hemangioma Com Propranolol Na Síndrome Phaces

**Autores:** VITÓRIA MARIA RAUBER MARCELINO (UNIPAR), GRACE LUGNANI LOPES (UNIPAR), LUMA MAZIERI (UNIPAR), MARCELO FLAGMIR BARCARO (UNIPAR), KERSTIN TANIGUCHI ABAGGE (HC-UFPR), CAMILA DE OLIVEIRA SANDRI (UNIPAR)

**Resumo:** Os hemangiomas infantis (HI) extensos ou segmentares de face, couro cabeludo e cervical podem estar associado a alterações em outros órgãos, como na síndrome PHACES, sigla que vem do inglês e se refere a malformações da fossa posterior do cérebro, hemangioma extensos, anormalidades arteriais, cardíacas, oculares e esternais. Descrição do caso: Recém nascida (RN), feminino, nascida de 39 semanas de parto vaginal, sem intercorrências na gestação. Avaliada com 2 dias de vida, apresentando manchas vinhosas, telangiectasias e atrofia de hemiface esquerda desde o nascimento. Aos 20 dias de vida, evoluiu com crescimento de tumor vinhoso e ulceração em região de lábio superior. Fechado o diagnóstico de HI e levantado suspeita para síndrome PHACE. Paciente foi internada por desconforto respiratório devido ao crescimento do tumor em vias aéreas e cervical. Após descartar alterações cardíacas, foi iniciado propranolol 0,5mg/kg/dia, clareando o tumor em 1 semana de uso do medicamento e regressão da ulceração após 4 semanas, aumentando a dosagem para 1mg/kg/dia. Após 60 dias do início do tratamento foi aumentada dosagem de propranolol para 2mg/kg/dia. Aos 6 meses de vida paciente apresenta mancha eritematosa leve e telangiectasias em hemiface esquerda, com melhora da atrofia de face e cicatriz em lábio superior devido a ulceração. Avaliação oftalmológica normal e sem defeitos em esterno. Angioressonância cerebral e de face feita com sondação, realizada aos 6 meses de vida da lactente mostrou hipoplasia de artéria carótida comum direita, agenesia de carótida interna direita, tortuosidade do segmento cervical da artéria carótida interna esquerda, presença de artéria estapediana persistente, plexo vascular tortuoso da artéria carótida interna esquerda e artéria comunicante, duplicidade da artéria cerebral média esquerda e hipoplasia de seios transversos e sigmóide à direita. Com essas alterações na angio-RM e a presença de hemangioma extenso em face foi fechado diagnóstico de síndrome PHACES. Discussão: O receio prévio quanto a utilização de propranolol na síndrome PHACES estava baseado em que os beta-bloqueadores não seletivos diminuem o débito cardíaco e a perfusão cerebral, podendo culminar em acidente vascular cerebral. Porém, como as dosagens utilizadas são baixas, as alterações hemodinâmicas observadas são assintomáticas. Descartar coarctações do arco aórtico com exame físico cardiológico e o ecocardiograma antes do início do tratamento com propranolol, garantem maior segurança para o lactente. Deve ser priorizada a utilização da menor dose eficaz possível, bem como a dose inicial ser dividida 3 vezes ao dia, evitando grandes variações pressóricas. Conclusão: O propranolol apresenta perfil de segurança excelente e alta tolerabilidade e deve ser encorajado o seu uso na síndrome PHACES para tratamento do hemangioma. A intervenção precoce, antes dos 3 meses de idade, influencia diretamente em melhores resultados estéticos e funcionais.