

Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Phace Com Hipotireoidismo - Um Relato De Caso

Autores: AMANDA BASÍLIO TOMPSON (IMIP-PE), ANDREZA BARROS FIGUEIRÊDO (IMIP-PE), ULLANY MARIA LIMA AMORIM COELHO DE ALBUQUERQUE (IMIP-PE), FERNANDA FIGUEIRA VICTOR (HOSPITAL MARIA LUCINDA-PE), GABRIELA MENEZES NUNES (IMIP-PE), DEBORAH GOIS AMORIM LAFAYETTE (IMIP-PE)

Resumo: A síndrome PHACE é uma doença vascular neurocutânea observada em 2% a 3% dos casos de hemangioma infantil (HI). Suas manifestações incluem má formação da fossa posterior, hemangioma, anomalias arteriais, cardíacas e oculares². Nos casos com hemangiomas grandes (maiores do que 5 cm) e segmentares, é necessário ampliar a investigação para detectar outras alterações associadas a possível síndrome². A.L.T, sexo feminino, 1 mês e 26 dias, cardiopata (CIV perimembranosa, CIA ostium secundum e sinais indiretos de HAP), admitida em serviço de saúde por tumoração em região cervical e lesão cutânea em pavilhão auricular direito. Observada em mesma topografia malformações vasculares que se estendiam de região lateral da face, com acometimento periauricular, até região cervical anterior e bilateral. Outros achados foram: lesão hemangiomatosa em região esternal e rafe supraumbilical. Ressonância magnética cervical demonstrou lesão mediastinal paramediana à esquerda pré-vascular e visceral, parede torácica, face e pescoço posterior, sugestivas de múltiplos hemangiomas. Diante da hipótese da síndrome PHACE, foram realizadas RNM do encéfalo e angioressonância do crânio e evidenciaram hipoplasia do segmento V4 na artéria vertebral direita e artéria cerebelar posterior inferior ipsilateral. Avaliação oftalmológica identificou hemangioma conjuntival e escavação limítrofe para glaucoma. No rastreamento endocrinológico, diagnosticado hipotireoidismo subclínico devido aumento de TSH em duas amostras. A junção dos achados propõe diagnóstico da síndrome. Iniciado tratamento medicamentoso com propranolol 3 mg/kg/dia e levotiroxina 25 mcg/dia. Fornecido alta hospitalar para seguimento ambulatorial. A patogênese do PHACE é desconhecida. Em coorte realizada por Metry et al., foi mostrado maior probabilidade de hemangiomas em bebês do sexo feminino, brancos, prematuros e de gestações múltiplas. Critérios de diagnóstico baseados em consenso para síndrome foram publicados em 2009 e atualizados em 2016. Ele é realizado com um hemangioma facial maior que 5 cm de diâmetro mais um critério maior ou dois menores. As manifestações cardíacas nesses pacientes correspondem de 41% a 67% ¹. Na nossa paciente também foi evidenciado hipotireoidismo subclínico. Rotter et al. afirma que anormalidades endócrinas podem ser descritas na síndrome, como disfunção tireoidiana, hipopituitarismo com deficiência do hormônio de crescimento e insuficiência adrenal¹. Outro achado no caso foi a alteração anatômica dos vasos cervicais. As anomalias congênitas das artérias de médio calibre da cabeça e pescoço são a anomalia extracutânea mais frequente, com cerca de 40% de prevalência. Em estudo de 70 pacientes com PHACE, o espectro de anomalias arteriais incluía displasia, estreitamento ou curso aberrante. Apenas uma minoria apresenta o espectro completo incluído no acrônimo PHACE. O domínio desta associação é importante para constituir o diagnóstico correto adjunto a investigação e tratamento.