



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome Phace Em Neonato Pré-Termo: Um Relato De Caso

Autores: GABRIELA NUERNBERG DOS SANTOS (HOSPITAL INFANTIL JESER AMARANTE FARIA), JULIANA CECCONELLO (HOSPITAL INFANTIL JESER AMARANTE FARIA), ANA CAROLINA FARIAS BACH (HOSPITAL INFANTIL JESER AMARANTE FARIA), DANIL DAYVID RODRIGUES (HOSPITAL INFANTIL JESER AMARANTE FARIA), BEATRIZ CORREA PAMPLONA (HOSPITAL INFANTIL JESER AMARANTE FARIA), ALINE PLUCINSKI (HOSPITAL INFANTIL JESER AMARANTE FARIA), SIMONE MUELLER (HOSPITAL INFANTIL JESER AMARANTE FARIA), VINICIUS RIBAS DE ABREU BORGES (HOSPITAL INFANTIL JESER AMARANTE FARIA), EDUARD FELSKY LUDWINSKY (HOSPITAL INFANTIL JESER AMARANTE FARIA), JOÃO VICTOR RIBAS DE ABREU BORGES (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO PARANÁ)

Resumo: Os hemangiomas infantis (HI) são os tumores benignos mais frequentes na população pediátrica.¹

Na grande maioria dos casos, a anormalidade vascular se apresenta de maneira isolada. Porém, quando tais apresentações são extensas, acometendo grande parte da face, região cervical, couro cabeludo, é recomendada a avaliação com exames complementares para detecção da Síndrome PHACE.²M.S, sexo feminino, 19 dias de vida, pré-termo de 31 semanas, foi encaminhada ao ambulatório de dermatologia pediátrica para avaliação de mancha vinhosa em face, couro cabeludo e região cervical, identificada logo após o nascimento. Ao exame físico apresentava mancha vinhosa em região de face, couro cabeludo e região cervical, com bordos bem definidos, não palpáveis. O restante do exame físico não demonstrava outras alterações. Realizado ultrassonografia transfontanelar, que demonstrou hipoplasia de hemisfério cerebelar à esquerda e vermis cerebelar, compatível com variante Dandy Walker. O ecocardiograma e eletrocardiograma apresentaram resultados normais. Diante do quadro clínico, optou-se por iniciar tratamento com propranolol sistêmico em dose baixa e realizado aumento gradual. No primeiro retorno, após trinta dias do início da medicação, houve redução significativa do hemangioma. A paciente segue em acompanhamento com a equipe de Dermatologia e Neurologia para seguimento do tratamento. A síndrome PHACE é observada em 2% a 3% dos casos de HI. As meninas são mais afetadas, em uma proporção 9:1.² A síndrome é definida pela presença de HI segmentar maior que 5 cm na face, couro cabeludo ou região cervical, associada a um critério maior ou dois critérios menores. Os critérios maiores e menores foram determinados com base no envolvimento vascular e estrutural do cérebro, sistema cardiovascular, ocular e linha média.³ O propranolol é o medicamento preferido para o tratamento do hemangioma.⁴ Porém, deve ser utilizado cautelosamente nos pacientes com síndrome PHACE associado a presença de doença arterial, devido ao risco de acidente vascular cerebral.³ A síndrome PHACE é uma condição complexa, que envolve malformações vasculares e estruturais que requerem avaliação cuidadosa e acompanhamento multidisciplinar. O tratamento com propranolol é uma opção eficaz, mas deve ser realizado com cautela devido aos riscos associados, especialmente em pacientes com alterações vasculares. O acompanhamento contínuo é fundamental para garantir a segurança e a eficácia do tratamento, ajustando-o conforme a evolução clínica de cada paciente.