

## Neurologia | Caso Clínico

### EP-304 - (1JDP-10028) - TRATAMENTO DE HEMANGIOMA CUTÂNEO EM LACTENTE COM SÍNDROME PHACE COM ESTENOSE CAROTÍDEA GRAVE

Nuno Carvalho<sup>1</sup>; Gonçalo Cordeiro Ferreira<sup>1</sup>; Ana Martins<sup>1</sup>; Carla Conceição<sup>1</sup>; Graça Nogueira<sup>1</sup>

1 - Departamento de Pediatria, Hospital da Criança e do Adolescente, Hospital da Luz Lisboa

#### Introdução / Descrição do Caso

Os hemangiomas infantis são o tumor benigno mais frequente da infância. Habitualmente estes são pequenos e resolvem espontaneamente, após fase proliferativa inicial. Por vezes associam-se a patologias que importa conhecer, pelo impacto que pode ter na saúde da criança.

Apresentamos o caso clínico de uma lactente de 7 semanas de vida com o diagnóstico pré-natal de malformação de Dandy-Walker e hemangioma facial segmentar extenso, incluindo lesão ulcerada labial. Pela hipótese de síndrome PHACE, realizou ANGIORM que mostrou hipoplasia da artéria carótida interna direita, com redução do lúmen superior a 75%, e hipoplasia acentuada da artéria vertebral homolateral, confirmando o diagnóstico. Olhos sem alterações.

O tratamento com propranolol, apesar de ser o mais eficaz nesta idade e neste tipo de hemangioma, pode comprometer a perfusão cerebral neste caso em particular. Após avaliação multidisciplinar, iniciou terapêutica com propranolol oral, com adaptação do protocolo habitual: iniciou com uma dose mais baixa e uma progressão mais lenta. A dose inicial foi de 0,1mg/Kg/dia, com aumento ao longo de uma semana, altura em que teve alta com 1mg/Kg/dia e indicação para posterior aumento da dose e vigilância de evolução clínica em ambulatório. Três meses após o início da terapêutica apresentava boa evolução clínica, com regressão significativa do hemangioma e sem ulceração.

Esta estratégia revelou-se eficaz e segura numa patologia rara, com compromisso importante da vascularização arterial cervical extra-cerebral.

#### Comentários / Conclusões

O diagnóstico correto destas patologias é fundamental para o acompanhamento adequado. Doenças multissistémicas necessitam de abordagem por equipas multidisciplinares, que permitam garantir o melhor seguimento dos doentes.

**Palavras-chave :** hemangioma, síndrome PHACE, Dandy-Walker