

Síndromes Neurocutâneas

Tabela 3.5 – Critérios diagnósticos para síndrome PHACE.
PHACE definitivo

- Hemangioma > 5 cm de diâmetro, na cabeça, incluindo o couro cabeludo mais 1 critério maior ou 2 critérios menores
- Hemangioma no pescoço, tronco superior ou tronco e extremidade superior proximal mais 2 critérios maiores

Possível PHACE

- Hemangioma > 5 cm de diâmetro na cabeça, incluindo couro cabeludo mais 1 critério menor
- Hemangioma no pescoço, tronco superior ou tronco e extremidade superior proximal mais 1 critério maior ou 2 menores
- Sem hemangioma mais 2 critérios maiores

Anormalidades	Critérios maiores	Critérios menores
Anormalidades arteriais	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Anomalia das principais artérias cerebrais ou cervicais* ▪ Displasia** das grandes artérias cerebrais ▪ Estenose ou oclusão arterial com, ou sem colaterais com aspecto de moyamoya ▪ Agenesia ou hipoplasia moderada a grave das grandes artérias cerebrais e cervicais ▪ Origem ou curso aberrante das grandes artérias cerebrais, ou cervicais, exceto variantes comuns do arco, como o arco bovino. ▪ Anastomose carotídeo-vertebrobasilar persistente (artérias proatlantal segmentar, hipoglossa, ótica e/ou trigêmea) 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Aneurisma de qualquer artéria cerebral
Alterações estruturais cerebrais	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Anomalias cerebrais da fossa posterior ▪ Malformação de Dandy-Walker ▪ Outra hipoplasia/displasia do rombencéfalo 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Anomalias cerebrais da linha média ▪ Malformação do desenvolvimento cortical
Alterações cardiovasculares	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Anomalias do arco aórtico ▪ Coarctação da aorta ▪ Displasia* ▪ Aneurisma ▪ Origem aberrante da artéria subclávia com ou sem anel vascular 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Defeito do Septo ventricular ▪ Arco aórtico direito/arco aórtico duplo ▪ Anomalias venosas sistêmicas
Alterações oculares	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Anormalidades do segmento posterior ▪ Vítreo primário hiperplásico persistente ▪ Vasculatura fetal persistente ▪ Anomalias vasculares da retina ▪ Anomalia de disco óptico de <i>Morning glory</i> ▪ Hipoplasia do nervo óptico ▪ Estafiloma peripapilar 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Anormalidades do segmento anterior ▪ Microftalmia ▪ Esclerocórnea ▪ Coloboma ▪ Cataratas
Alterações ventrais/na linha média	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Anomalia da linha média do tórax e abdome ▪ Defeito esternal ▪ Fossa esternal ▪ Fenda esternal ▪ Rafe supraumbilical 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Hipopituitarismo ▪ Tireoide ectópica ▪ Pápula esternal/hamartoma na linha média

*Artéria carótida interna, artéria cerebral média, artéria cerebral anterior, artéria cerebral posterior ou sistema vertebrobasilar.

**Inclui torções, tortuosidade e/ou dolicoectasia.