

# *Síndrome de Phace. A propósito de un caso.*

HOSPITAL PEDIATRICO UNIVERSITARIO "ELISEO NOEL CAAMAÑO" MATANZAS

**Revista Médica Electrónica 2008;30(3)**

Síndrome de Phace. A propósito de un caso.  
PHACE syndrome. On the purpose of a case.

## **AUTORES**

[Dra. Daycee Breña Escobar \(1\)](#)

Dra. Adys Gutiérrez Díaz (2)

Dr. Juan Ramírez Díaz (3)

Dr. Pedro de la Paz Muñiz (4)

Dra. Alejandrina Mesa Castellini (5)

(1) Especialista I Grado Pediatría. Especialista I Grado Medicina General Integral

(2) Especialista I Grado Hematología. Profesora Instructora.

(3) Especialista I Grado Cardiología. Profesor Instructor.

(5) Especialista I Grado Cardiología. Profesora Asistente.

## **RESUMEN**

El hemangioma cutáneo constituye uno de los tumores benignos más frecuentes en la infancia, puede estar asociado a otras anomalías que ocurren con más frecuencia en el Sistema Nervioso Central; el Síndrome PHACE representa la expresión clínica de defectos vasculares y neurológicos cuyo principal marcador es el hemangioma facial gigante, de forma general el acrónimo PHACE engloba a los siguientes hallazgos: malformaciones de la fosa posterior, hemangiomas, anomalías arteriales, coartación aórtica, defectos cardíacos, anomalías oculares, esternales y supraumbilicales. Se presenta el caso de una niña de 2 meses con hemangioma facial gigante asociado a alteraciones oculares; así como a defectos arteriales y cardíacos, coartación aórtica, comunicación interventricular estenosis pulmonar, fístulas arteriovenosas múltiples y hemangioma hepático. Tras el tratamiento con corticoesteroides sistémicos se logra la involución del tumor permitiendo la apertura palpebral, actualmente continúa con él y la evolución es satisfactoria. Tras el diagnóstico de un hemangioma facial gigante, hemifacial habría que tener en cuenta la posibilidad de hallarse en el contexto de un Síndrome PHACE, recomendándose pruebas cerebrales de imagen y un examen cardiológico cuidadoso. Por último, la evaluación oftalmológica es necesaria para excluir las posibles anomalías asociadas.

## **DeCS:**

**HEMANGIOMA**/diagnóstico

**HEMANGIOMA**/quimioterapia

**ESTEROIDES**/uso terapéutico

**NEOPLASIAS FACIALES**

**MANIFESTACIONES OCULARES**

**ARTERIAS**/anomalías

**COARTACIÓN AÓRTICA**

**AMBLIOPÍA**

**HUMANOS**

## FEMENINO LACTANTE

### INTRODUCCIÓN

El hemangioma cutáneo constituye el tumor benigno más frecuente en la infancia. Se encuentra en 10 % de los niños menores de un año y se localiza hasta en 60 % en cabeza y cuello. Puede estar asociado con otras anomalías, que ocurren con más frecuencia en el Sistema Nervioso Central (SNC)(1,2). El Síndrome PHACE representa la expresión clínica de defectos vasculares y neurológicos, es un acrónimo correspondiente a: malformaciones de la fosa posterior, hemangioma facial gigante, defectos arteriales, cardíacos y coartación de la aorta, alteraciones oculares y del desarrollo ventral que incluye hendidura esternal o del rafe supraumbilical.

### CASO CLÍNICO

Paciente femenina, mestiza, de 2 meses de edad, procedencia rural, con antecedentes de haber nacido con 38.5 semanas de gestación, por parto institucional, distócico, cesárea por polihidramnios severo. Esta misma patología fue la causa de un embarazo de riesgo.

Al nacer la niña presenta una depresión neonatal que motiva reanimación cardiopulmonar. Por esta causa, así como por una sepsis connatal, se prolonga la estadía en la institución hospitalaria por 10 días, durante este período se diagnóstica la comunicación interventricular, no otras alteraciones. Posteriormente a los 15 días de nacida, ingresa en nuestro hospital Pediátrico, por una Piodermatitis, que afectaba fundamentalmente el área de cabeza y la cara, siendo más agudas las lesiones en la mejilla y región parieto temporal derecha, durante todo este tiempo aún no se han presentado las lesiones clásicas del hemangioma, es con posterioridad a este ingreso (1 1/2m) en que comienza a notarse en el párpado superior derecho, pequeñas telangetasias y comienza a cambiar de color toda la hemicara derecha, con el ojo de ese mismo lado y se desarrolla por completo el hemangioma facial ( Figs. No.1 y No.2).



**Figura No.1**



**Figura 2**

Esta nueva lesión es la que motiva el ingreso en la sala de cirugía y a partir de ahí es que se comienza el estudio de la paciente.

- Antecedentes Familiares: Nada a señalar.
- Antecedentes Prenatales: Embarazo de riesgo por polihidramnios.
- Antecedentes Natales: Depresión Neonatal, Sepsis Connatal.
- Antecedentes Postnatales: Piodermitis.

**Examen Físico :**

A nivel de la hemicara derecha presenta hemangioma de gran tamaño, con coloración rojo violáceo, en su superficie pueden verse pequeñas telangectasias, labio inferior hemangioma plano, en el paladar duro se constata otro hemangioma plano a nivel de la línea media, ojo derecho con gran proptosis, exoftalmo, hemangioma circunscrito a parpado superior, que inicialmente impedía la apertura ocular, después del tratamiento se produce esta sin dificultad.

- Aparato cardiovascular, se constata soplo sistólico III/VI, en EII, pulsos femorales disminuidos.
- Aparato digestivo, presencia de hepatomegalia de más o menos 2 cm .
- Valoración Ponderal: EN 3-10 percentil, CC > 97 percentil, Edad Talla < 3er. percentil, Edad Peso < 3er. percentil.

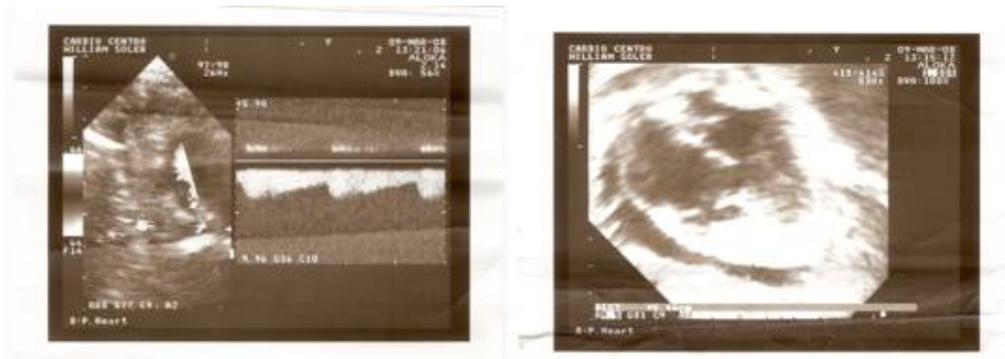
**Exámenes Complementarios :**

- Hb: 8-9 g/l

- Hto: 0.29/l
- Coagulograma dentro de límites normales.
- Lámina periférica: Mantiene hipocromía, anisocitosis y macrocitosis, punteado basófilo, plaquetas adecuadas
- Reticulocitos: 16 x10<sup>3</sup>
- Test de Coombs: negativo
- Transaminasa glutámico pirúvico (TGP): 31 Und

#### Transaminasa glutámico oxacética (TGO)56 Und

- Creatinina: 28 mmol/l
- Ácido úrico: 212 mmol/l
- Glicemia: 3.10 mmol/l
- Proteínas totales: 61 g/l
- TSH: 2,68 ui/l
- Bilirrubina: (T-1.7), (D-0.4), (I-1.3 mg/%)
- Gasometría: mantiene PO<sub>2</sub> alrededor de 49
- Ecografía abdominal: Riñones y bazo de tamaño y estructura normal, imagen hiperecogénica de 29 x 33 Mm, en proyección del lóbulo derecho del hígado, sugestiva de hemangioma. Dicha imagen ha ido aumentando de volumen en las ecografías evolutivas.
- Ecocardiograma Doppler: **(CIV)** perimembranoso de aproximadamente 8 Mm , válvula pulmonar con un gradiente de presión de 44 mmhg, coartación aórtica con un gradiente de presión de 55 mmhg, hipertrofia ventricular.



- Valoración oftalmológica: Fondo de ojo, papilas grandes de bordes bien definidos, con excavación de 0.4 Mm . y poco desarrollo de los vasos de la periferia en ojo derecho, hemangioma que afecta el párpado superior, fisurado hacia ángulo externo del ojo.
- Ecografía transfontanelar doppler: Sin alteraciones aparentes hasta el momento en las estructuras craneales, se observan múltiples vasos de neoformación así como abundantes fístulas arteriovenosas.

Concluidos todos lo estudios; sólo queda pendiente la Resonancia Magnética , que debe hacerse después de los 3 meses, se comienza a tratar a la paciente por hacerse el diagnóstico de un Síndrome de PHACE, con prednisona a dosis de 3 mg/kg./día y captopril por las lesiones cardiovasculares encontradas; durante el tiempo del tratamiento ya se comienza a notar una involución de las lesiones hemangiomatosas faciales, así como una regresión en la hipertrofia ventricular.

## DISCUSIÓN

El Síndrome PHACE es un síndrome neurocutáneo descrito en 1996 por Frieden, Reese y Cohen, (1-3) caracterizado por la presencia de un hemangioma facial extenso asociado a defectos del desarrollo vascular y neurológico (1-5). El espectro clínico es variable y pueden estar presentes algunas o todas las malformaciones 70 % de los afectados tienen una sola manifestación extracutánea y 88 % de los infantes corresponden al sexo femenino. (2)

En 1978 Pascual Castroviejo y colaboradores (1-3), ya habían descrito la presencia de hemangiomas faciales con malformaciones intracraneales vasculares y no vasculares, Metry y colaboradores consideran el hemangioma como marcador del Síndrome PHACE. (4,5)

En 1982 Mulliken y Globawcki propusieron una clasificación biológica de las manchas vasculares al nacimiento que fue ampliamente aceptada (5). Ésta fue modificada en 1996 por la Sociedad Internacional para el Estudio de las Anomalías Vasculares. (5-7)

Se diferencian dos grandes grupos, los tumores vasculares y las malformaciones vasculares. (5-8)

Hemangiomas: Los hemangiomas proliferativos o hemangiomas infantiles comunes son con diferencia los tumores vasculares más frecuentes, son neoplasias benignas, no presentes al nacimiento, compuestas de epitelio vascular en proliferación que crecen con rapidez durante etapas tempranas de la lactancia, se estabilizan y posteriormente sufren un proceso de involución. Malformación Vascular: Es un hamartoma, compuesto de células endoteliales maduras que no proliferan ni involucionan. Es una anomalía estructural, compuesta de vasos displásicos que está presente, aunque pueda no manifestarse, al nacimiento. La malformación vascular muestra un crecimiento proporcionado con el niño.

El hallazgo común a todos los casos en que se sospeche este síndrome, es la presencia de un hemangioma facial de gran tamaño, que tiene carácter segmentario y distribución difusa, en placa, que con frecuencia implica a más de un dermatoma facial.

El diagnóstico de Síndrome PHACE deberá tenerse en cuenta ante cualquier lactante que presente un hemangioma facial grande y segmentario. Por razones que se desconoce, 9 de cada 10 individuos afectados son niñas, lo que supone una proporción bastante mayor que la descrita para los hemangiomas convencionales, de 3/1 a 5/1; lo que sugiere un posible defecto ligado al cromosoma X (4,8).

La patogenia del Síndrome PHACE, no se conoce, aunque sus manifestaciones apuntan a un defecto del desarrollo que ocurriría de forma temprana durante la gestación (antes de las 10 semanas), lo que explicaría la coexistencia de anomalías de la piel, del corazón y SNC (8-12). Se han identificado 4 segmentos:

S1: frontotemporal

S2: maxilar: mejilla región media y lateral, respeta región preauricular, surco nasolabial y filtro.

S3: mandibular: región preauricular, mandíbula, parotida.

S4: frontonasal: porción media del cuero cabelludo, porción media de la frente, puente, punta y alas de la nariz, columela y filtro.

Estos patrones no corresponden ni con los dermatomas, ni con las líneas de Blaschko, concuerdan mejor con las prominencias embriológicas faciales, particularmente, los segmentos S2 y S3 recuerdan la prominencia maxilar y mandibular. Se piensa que los hemangiomas segmentarios emergen de defectos del desarrollo neuroectodérmico. (12-6)

En la actualidad se supone que este síndrome, puede ser tan frecuente como el Sturge-Weber (16,17). Si el angioma es de localización frontonasal el mayor riesgo es que presente anomalías estructurales cerebrales y anomalías cerebrovasculares. Si asienta en el segmento mandibular el riesgo cerebral es bajo, siendo los defectos cardiacos y de vía aérea, los de mayor riesgo. (17-9)

Por lo que antecede, es necesaria una valoración completa de los hemangiomas infantiles con aspecto de placa que ocupan gran extensión de la cara, se aconseja la práctica de una RM craneal a los 3 meses de edad y la posibilidad de practicar una Real Media (RM) torácica para descartar anomalías del arco aórtico. Las malformaciones cerebrales son las anomalías ocultas más frecuentes del síndrome PHACE y ocurre en un 50 a 80 % de los casos. La mayoría de éstas son malformaciones de Dandy-Walker, que se caracterizan por la ausencia o hipoplasia del vermis cerebeloso y la dilatación quística del cuarto ventrículo, que suele dar lugar a una hidrocefalia. Se han descrito muchas otras lesiones del SNC, entre ellas agenesia del cuerpo calloso, atrofia cerebelosa y quistes aracnoideos. (20-4) Las malformaciones arteriales cervicocraneales constituyen la segunda manifestación más frecuente del síndrome, y se observan aproximadamente en un tercio de los casos. Se han documentado persistencias de arterias embrionarias, agenesia de arterias principales, así como aneurismas y ramificaciones anómalas de la carótida interna. (20-2)

Los niños afectados padecen habitualmente retraso mental o deterioro neurológico progresivo y tienen un riesgo aumentado de padecer infartos cerebrales, que se pueden manifestar de forma aguda, como convulsiones o hemiparesia. Otras malformaciones congénitas se asocian con menos frecuencia al Síndrome PHACE, las anomalías cardiacas descritas incluyen la coartación de la aorta (la más común), defectos del tabique interventricular, conducto arterioso persistente, atresia aórtica y tricuspídea y cor triatriatum o aurícula accesoria. (20-23,25) La anomalías oculares se encuentran en una cuarta parte de los niños afectados e incluyen vascularización retiniana aumentada, microoftalmia, cataratas congénitas, hipoplasia del nervio óptico, exoftalmos, hemangiomas coroideos, estrabismo, colobomas y glaucoma (12,13,23-25). El hemangioma periorbitario su aspecto clínico es similar a los que asientan en otras localizaciones, pero hay que recordar que los hemangiomas profundos orbitarios pueden presentarse, exclusivamente, como protopsis unilateral. El riesgo estriba en la posibilidad de que el hemangioma produzca una oclusión parcial o completa de la hendidura palpebral, la cual de producirse en estos primeros días de la vida, es devastadora para la visión futura. Si el hemangioma asienta en el párpado superior hay mayor riesgo de secuelas. La ambliopía o visión reducida del ojo afecto por deprivación visual puede afectar según las series hasta el 43-60 % de los niños, aunque es posible que este porcentaje sobreestime la realidad, debido a la selección de los pacientes (12,13,26). Puede producirse astigmatismo debido a la presión que ejerce el crecimiento tumoral sobre el globo ocular, haciendo que la curvatura de la cornea sea irregular. (13) Para prevenir la potencial pérdida de visión, todo niño con un hemangioma periorbitario que obstruya el eje visual, debe ser referido al oftalmólogo.

Los defectos del desarrollo ventral se manifiestan con más frecuencia con una hendidura esternal o un rafe supraumbilical. La hendidura esternal varía en grado desde una pequeña muesca o invaginación, sin pérdida subyacente de partes blandas o hueso, hasta la completa separación de los dos procesos esternales. (25-

7)

El rafe supraumbilical, recuerda clínicamente a una cicatriz de laparotomía media antigua y se extiende varios centímetros por encima del ombligo. (27) Se han comunicado casos de hipotiroidismo en pacientes con hemangiomas hepáticos difusos debido a la degradación de las hormonas tiroideas por la acción de la 3 iodothyronina deiodinasa producida por el tumor. (28) Aunque el Síndrome PHACE es raro, sus secuelas pueden ser graves, y cualquier niño considerado de riesgo debe someterse a una exploración neurológica completa y a los estudios de imagen oportunos. La ecografía cefálica puede utilizarse como prueba de cribado en menores de 6 meses con fontanelas abiertas. No obstante, la fosa posterior se define mejor con una Resonancia Magnética (RM) y la vascularización cervical y craneal mediante una arteriografía por RM. Para descartar una coartación de la aorta y otras alteraciones cardíacas se realizará una exploración cardíaca detallada y se determinará la presión sanguínea en las cuatro extremidades. Si se encuentra o se sospecha de cualquier tipo de alteración ocular, la consulta a un oftalmólogo también es obligada. Por último, si la localización del hemangioma es en el área de la mentón, el niño deberá ser vigilado estrechamente en busca de signos de distrés respiratorio que revelen la afectación de la vía aérea. (29)

El diagnóstico diferencial del Síndrome PHACE es fácil, por la asociación del hemangioma a las lesiones antes descritas, el principal escollo sería en saber si la lesión principal es realmente un hemangioma, para esto el Eco Doppler Y la RM son las dos exploraciones más eficientes para el estudio de los mismos, la ultrasonografía es útil para distinguir los hemangiomas profundos de otras entidades, al detectar elementos vasculares de flujo elevado, la RM es el estudio de elección para documentar otras anomalías asociadas. Además, se dispone, recientemente, de un marcador considerado específico de los hemangiomas infantiles, el Glut-1 (Isoforma 1 de la proteína transportadora de la glucosa) que se expresa, fuertemente, en el endotelio de los vasos de los hemangiomas infantiles (Glut-1 positivos), pero que está ausente en otras lesiones vasculares, como las malformaciones vasculares, granulomas piógenos, hemangioendotelomas, etc. (27-30)

En caso de duda, la positividad o negatividad del marcador Glut-1, nos confirmará o descartará el diagnóstico clínico del hemangioma.

Las terapias utilizadas en hemangiomas para reducir su tamaño y el compromiso de órganos subyacentes incluyen los corticoesteroides sistémicos en las fases tempranas del crecimiento del hemangioma, a una dosis de 3-5 mg/kg/día, el interferón alfa que inhibe la angiogenesis, crioterapia y láser entre otros. (31-4) La involución completa se estima a un ritmo de 10 % por año. Para los 5 años, aproximadamente, han involucionado el 50 % y el 90 % a los 9 años. Pero el término involución no es sinónimo de resolución total con piel normal, hasta un 50 % de los casos pueden dejar lesiones residuales menores como telangiectasias, piel atrófica o de coloración amarillenta o cambios más significativos como piel redundante o cicatriz, especialmente si se produjo ulceración. (35,36) Consideramos que no todos los angiomas faciales deben hacernos sospechar este síndrome, sino sólo aquellos hemangiomas grandes que afectan a un sólo lado de la cara en los que una valoración neurológica y monitorización del perímetro cefálico estaría indicada. Cuando dichas lesiones engloban a más de un dermatoma, el empleo de estudios de imagen es recomendable, siendo la RM la más sensible para la detección de anomalías en la fosa posterior, en estas condiciones y ante la presencia de este cuadro polimorfo la valoración cardiológica y oftalmológica es necesaria para la delimitación de las anomalías.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Chiller KG, Passaro D, Frieden IJ. Hemangiomas of infancy: clinical characteristics, morphologic subtypes, and their relationship to race, ethnicity and gender. *Arch Dermatol.* 2002; 138: 1567-76.
2. North PE, Waner M, Mizeracki A, Mrak RE, Nicholas R, Kincannon J, et al. A unique microvascular phenotype shared by juvenile hemangiomas and human placenta. *Arch Dermatol.* 2001; 137: 559-70
3. Pascual-Castroviejo I. Vascular and nonvascular intracranial malformations associated with external capillary hemangiomas. *Neuroradiology.* 1978; 16: 82-4.
4. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg.* 1982; 69: 412-20.
5. Garzon MC, Enjolras O, Frieden IJ. Vascular tumors and vascular malformations: evidence for an association. *J Am Acad Dermatol.* 2000; 42: 275-79.
6. Enjolras O, Gelbert F. Superficial hemangiomas: associations and management. *Pediatr Dermatol.* 1997; 14: 173-9.
7. Bruckner AL, Frieden IJ. Hemangiomas of infancy. *J Am Acad Dermatol.* 2003; 48(2): 477-93
8. Drolet BA, Esterly NB, Frieden IJ. Hemangiomas in children. *N Engl J Med.* 1999; 341: 173-81
9. North PE, Waner M, James CA, Mizeracki A, Frieden IJ, Mihm MC. Congenital nonprogressive hemangioma: a distinct clinicopathologic entity unlike infantile hemangioma. *Arch Dermatol.* 2001; 137: 1607-20.
10. Boon LM, Enjolras O, Mulliken JB. Congenital hemangioma: evidence of accelerated involution. *J Pediatr.* 1996; 128: 329-35
11. Enjolras O, Mulliken JB, Boon LM, Wassef M, Kozakewich HPW, Burrows PE. Noninvoluting congenital hemangioma: a rare cutaneous vascular anomaly. *Plast Reconstr Surg.* 2001; 107: 1647-54.
12. Goldberg NS, Rosanova MA. Periorbital hemangiomas. *Dermatol Clin.* 1992; 10: 653-61.
13. Kushner BJ. Hemangiomas. *Arch Ophthalmol.* 2000; 118: 835-36.
14. Metry DW, Hebert AA. Benign cutaneous vascular tumors of infancy. When to worry, what to do. *Arch Dermatol.* 2000; 136: 905-14.
15. Waner M, North PE, Scherer KA, Frieden IJ, Mihm MC, Suen JY. The nonrandom distribution of facial hemangiomas. *Arch Dermatol.* 2003; 139: 869-75.
16. Orlow SJ, Isakoff MS, Blei F. Increased risk of symptomatic hemangiomas of the airway in association with cutaneous hemangiomas in a "beard" distribution. *J Pediatr.* 1997; 131: 643-6.
17. Brodsky L, Yoshpe N, Ruben R. Clinical-pathological correlates of congenital subglottic hemangiomas. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl.* 1983; 105: 4-18.
18. Albright AL, Gartner JC, Wiener ES. Lumbar cutaneous hemangiomas as indicators of tethered spinal cords. *Pediatrics.* 1989; 83: 977-80.
19. Goldberg NS, Hebert AA, Esterly NB. Sacral hemangiomas and multiple congenital abnormalities. *Arch Dermatol.* 1986; 122: 684-7.
20. Peláez Mata DJ, García Crespo JM, Fernández Toral J. Anorectal and external genitalia malformation associated with perineal hemangioma. *An Esp Pediatr.* 2001; 55: 342-44.
21. Burns AJ, Kaplan LC, Mulliken JB. Is there an association between hemangioma and syndromes with dysmorphic features? *Pediatrics.* 1991; 88: 1257-67.

22. Enjolras O, Mulliken JB. Vascular tumors and vascular malformations. *Adv Dermatol.* 1997; 13: 375-422.
23. Hersh JH, Waterfill D, Rutledge J, Harrod MJE, O'Sheal SF, Verdi G, et al. Sternal malformations/vascular dysplasia association. *Am J Med Genet.* 1985; 21: 177-86.
24. Reese V, Frieden IJ, Paller AS, Esterly NB, Ferriero D, Levy ML ,et al. Association of facial hemangiomas with Dandy-Walker and other posterior fossa malformations. *J Pediatr.* 1993; 122: 379-84.
25. Frieden IJ, Reese V, Cohen D. PHACE syndrome: the association of posterior fossa brain malformations, hemangiomas, arterial anomalies, coarctation of the aorta and cardiac defects, and eye abnormalities. *Arch Dermatol.* 1996; 132: 307-11.
26. Metry DW, Dowd CF, Barkovich AJ, Frieden IJ. The many faces of PHACE syndrome. *J Pediatr.* 2001;139:117-23.
27. Blei F, Orlow SJ, Geronemus RG. Supraumbilical Midabdominal raphe, sternal atresia, and hemangioma in an infant: Response of hemangioma to laser and interferon-alfa. *Pediatr Dermatol.*1993; 10: 71-6.
28. Huang SA, Tu HM, Harney JW, Venihaki M, Butte AJ, Kozakewich HP, et al. Severe hypothyroidism caused by type 3 iodothyronine deiodinase in infantile hemangiomas. *N Engl J Med.* 2000; 343: 185-9.
29. Pascual-Castroviejo I, Viano J, Moreno F, Palencia R, Martínez-Fernández V, Pascual-Pascual SI, et al. Hemangiomas of the head, neck and chestwith associated vascular brain anomalies: a complex neurocutaneous syndrome. *Am J Neuroradiol.* 1996; 17: 461-71.
30. Burrows PE, Robertson RL, Mulliken JB, Beardsley DS, Chaloupka JC, Ezekowitz RAB, et al. Cerebral vasculopathy and neurologic sequelae in infants with cervicofacial hemangioma: report of eight patients. *Radiology.*1998; 207: 601-7.
31. Bennett ML, Fleischer AB, Chamlin SL. Oral corticosteroid use is effective for cutaneous hemangiomas. *Arch Dermatol.* 2001;137:1208-13.
32. Bruckner AL, Frieden IJ. Hemangiomas of infancy. *J Am Acad Dermatol.*2003;48:477-94.
33. Mason KP, Neufeld EJ, Karian VE, Zurakowski D, Koka BV, Burrows PE. Coagulation abnormalities in pediatric and adult patients after sclerotheerapy or embolization of vascular anomalies. *Am J Roentgenol.* 2001; 177: 1359-63.
34. Pereyra R, Andrassy R, Mahour G. Management of massive hepatic hemangiomas in infants and children. A review of 13 cases. *Pediatrics.*1982; 70: 254-8.
35. Boon LM, Enjolras O, Mulliken JB. Congenital hemangioma: evidence of accelerated involution. *J Pediatr.* 1996; 128: 329-35.
36. Enjolras O, Mulliken JB, Boon LM, Wassef M, Kozakewich HPW, Burrows PE. Noninvoluting congenital hemangioma: a rare cutaneous vascular anomaly. *Plast Reconstr Surg.* 2001; 107: 1647-54.

## **SUMMARY**

Though pain in Pediatrics is a frequent motive of consultation, pain in children has been scarcely valued and studied. Many factors had contributed to this, like myths and wrong beliefs on infantile pain, fear of secondary effects of the analgesic treatment, difficulties to evaluate the pain in children in preverbal age, and, above all, because of the lack of scientific knowledge, to which is added the absence of pharmacologic studies, given the scarcity of clinical assays in this age. Taking into the account all these premises, we carried out a descriptive, diagnostic, qualitative, transversal study in the Provincial

Pediatric Hospital “Eliseo Noel Caamaño”, of Matanzas, from October 2006 to January 2008, to determine the level of knowledge the doctors working in this institution have on “Pain in Pediatrics”. It showed that knowledge physicians have on pain is not the better and more complete. We established the theoretical motivations to be a starting point in improving the role of the physicians in the pain management.

**MeSH:**

**HEMANGIOA**/diagnosis  
**HEMANGIOMA**/drug therapy  
**STEROIDS**/therapeutic use  
**FACIAL NEOPLASMS**  
**EYE MANIFESTATIONS**  
**ARTERIES**/abnormalities  
**AORTIC COARCTATION**  
**AMBLYOPIA**  
**HUMANS**  
**FEMALE**  
**INFANT**

**CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO**

Breña Escobar D, Gutiérrez Díaz A, Ramírez Díaz J, De la Paz Muñiz P, Mesa Castellini A. Síndrome de phace. A propósito de un caso. Rev méd electrón[Seriada en línea] 2008; 30(3). Disponible en [URL: http://www.revmatanzas.sld.cu/revista%20médica/año%202008/vol3%202008/tema\\_17.htm](http://www.revmatanzas.sld.cu/revista%20médica/año%202008/vol3%202008/tema_17.htm)[consulta: fecha de acceso]