

Críteris diagnòstics

Síndrome PHACE

"Metry; et al. Consensus Statement on Diagnostic Criteria for PHACE Syndrome. Pediatrics, 2009"

Síndrome de PHACE:

* Hemangioma facial de >5cm diàmetre + 1 criteri major o 2 menors

Possible síndrome de PHACE:

* Hemangioma facial de > 5cm diàmetre + 1 criteri menor

* Hemangioma del coll o part superior del tronc + 1 criteri major o 2 menors

* No hemangioma + 2 criteris majors

Òrgan	Críteris majors	Críteris menors
Vascular cerebral	Anomalia de les principals artèries cerebrals: *Displàsia de les grans artèries cerebrals *Estenosi arterial o oclusió amb o sense col·laterals moyamoya *Absència o moderada-severa hipoplàsia de les grans artèries cerebrals *Origen o curs aberrant de les grans artèries cerebrals *Artèria trigeminal persistent *Aneurismes saculars de qualsevol artèria cerebral	Artèria embrionària persistent diferent de l'artèria trigeminal: *Artèria intersegmentària proatlantal *Artèria hipoglosa primitiva. *Artèria òtica primitiva.
Estructural cerebral	Anomalia de la fossa posterior: *Complex Dandy-Walker o hipoplàsia/displàsia unilateral o bilateral cerebel·losa	Lesions extra-axials reforçades per RMN amb troballes compatibles amb hemangioma intracranial
Cardiovascular	Anomalia de l'arc aòrtic: *Coartació aorta *Aneurisma *Origen aberrant de l'artèria subclàvia amb o sense anell vascular	Defecte septal ventricular *Arc aòrtic dret (arc aòrtic doble)
Ocular	Anomalies segment posterior: *Vasculatura fetal persistent *Anomalies vasculares de la retina *Hipoplàsia nervi òptic *Coloboma	Anomalies segment anterior: *Esclerocórnea *Cataracta *Coloboma *Microftalmia
Ventral o línia mitjana	Defecte esternal	Hipopituitarismo