

Criterios diagnósticos

Síndrome PHACE

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

Síndrome de PHACE:

* Hemangioma facial de >5cm diámetro + 1 criterio mayor o 2 menores

Posible síndrome de PHACE:

* Hemangioma facial de >5cm diámetro + 1 criterio menor

* Hemangioma del cuello o parte superior del tronco + 1 criterio mayor o 2 menores

* No hemangioma + 2 criterios mayores

Órgano	Criterios mayores	Criterios menores
Vascular cerebral	Anomalía de las principales arterias cerebrales: *Displasia de las grandes arterias cerebrales *Estenosis arterial u oclusión con o sin colaterales moyamoya *Ausencia o moderada-severa hipoplasia de las grandes arterias cerebrales *Origen o curso aberrante de las grandes arterias cerebrales *Arteria trigeminal persistente *Aneurismas saculares de cualquier arteria cerebral	Arteria embrionaria persistente distinta de la arteria trigeminal: *Arteria intersegmentaria proatlantal *Arteria hipoglosa primitiva. *Arteria ótica primitiva.
Estructural cerebral	Anomalía de la fosa posterior: *Complejo Dandy-Walker o hipoplasia/displasia unilateral o bilateral cerebelosa	Lesiones extra-axiales reforzadas por RMN con hallazgos compatibles con hemangioma intracraneal
Cardiovascular	Anomalía del arco aórtico: *Coartación aorta *Aneurisma *Origen aberrante de la arteria subclavia con o sin anillo vascular	Defecto septal ventricular *Arco aórtico derecho (arco aórtico doble)
Ocular	Anomalías segmento posterior: *Vasculatura fetal persistente *Anomalías vasculares de la retina *Hipoplasia nervio óptico *Coloboma	Anomalías segmento anterior: *Esclerocórnea *Catarata *Coloboma *Microftalmia
Ventral o línea media	Defecto esternal	Hipopituitarismo