

Síndrome de Arlequín en la infancia

Harlequin Syndrome in Childhood

Tania Alemán Martínez^{1*} <https://orcid.org/0000-0003-4404-4315>

Eridan González Velázquez² <https://orcid.org/0000-0001-9894-9246>

Mailen González Morales² <https://orcid.org/0000-0002-0994-6412>

¹Policlínico Docente Julio Castillo. Chambas, Ciego de Ávila, Cuba.

²Hospital Provincial Docente Roberto Rodríguez. Morón, Ciego de Ávila, Cuba.

*Autor para la correspondencia: ta.martinez@nauta.cu

RESUMEN

El síndrome de Arlequín es un trastorno del sistema nervioso autónomo, infrecuente, que consiste en la aparición brusca de accesos de rubefacción y diaforesis hemifaciales que se deben habitualmente al calor, la emoción o el esfuerzo físico. La ausencia de enrojecimiento y sudoración facial unilateral se debe a una disfunción ipsilateral de la vía simpática colinérgica vasodilatadora y sudomotora, a nivel central hipotalámico o medular de T1 a T4 (inervación de cara), preganglionar o posganglionar. Se cree que la hiperactividad neuronal compensatoria en el lado sano acentúa los signos cutáneos que identifican este síndrome. Se presenta un caso de síndrome de Arlequín en un niño de 4 años, diagnosticado en la provincia de Ciego de Ávila. Se trata de una entidad infrecuente en nuestro medio, ya sea por infradiagnóstico, o por escasez de casos referidos en la literatura científica.

Palabras clave: eritema; hiperhidrosis; síndrome de Arlequín.

ABSTRACT

Harlequin syndrome is a rare disorder of the autonomic nervous system, which consists of the sudden appearance of bouts of flushing and hemifacial diaphoresis that is usually due to heat, emotion or physical exertion. The absence of unilateral facial redness and sweating is due to ipsilateral dysfunction of the sympathetic cholinergic vasodilator and

sudomotor pathway, at the central hypothalamic or spinal cord level from T1 to T4 (innervation of the face), preganglionic or postganglionic. Compensatory neuronal hyperactivity on the healthy side is thought to accentuate the cutaneous signs that identify this syndrome. A case of Harlequin syndrome is reported in a 4-year-old boy, diagnosed in Ciego de Ávila province. It is an infrequent entity in our setting, either due to underdiagnosis or the scarcity of cases reported in the scientific literature.

Keywords: erythema, hyperhidrosis; harlequin syndrome.

Recibido: 27/02/2022

Aceptado: 11/04/2022

Introducción

Lance y otros se basaron en la máscara de Arlequín por el personaje de la Comedia del Arte, para describir en 1988 el síndrome homónimo,⁽¹⁾ que consiste en la aparición repentina de enrojecimiento facial e hiperhidrosis unilaterales, desencadenados por el ejercicio, el calor o la tensión emocional.⁽²⁾

El síndrome de Arlequín (SA) es en general una afección benigna, causada por una disfunción de la vía simpática torácica superior, que afecta a las fibras vasodilatadoras,⁽³⁾ que en caso de afectar al segmento T1 se asocia a un síndrome de Horner ipsilateral por compromiso de las fibras oculosimpáticas.⁽⁴⁾

Se trata de una enfermedad infrecuente de la inervación autonómica que, a pesar de su carácter benigno, en la mayoría de los casos resulta sumamente molesta para el paciente y un reto diagnóstico para el médico.

Desde su primera descripción se han referido unos 90 casos, la mayoría adultos, con predominio en el sexo femenino.⁽⁵⁾

Caso clínico

Paciente de 4 años de edad, del sexo masculino y fototipo cutáneo III, que es traído a la consulta de Dermatología porque cuando realiza alguna actividad física, o se expone al sol prolongadamente se le enrojece la hemicara derecha, asociado a un aumento de la

temperatura y sudoración, mientras que la parte izquierda no sufre cambios. Esta situación no se relaciona con el consumo de ningún alimento o medicación, y desaparece espontáneamente después de un tiempo de cesar la actividad física.

Antecedentes familiares: sin interés para el proceso actual.

Antecedentes personales: etapa prenatal y perinatal normales, etapa postnatal refiere la mamá que desde las primeras horas de nacido presentó ptosis palpebral izquierda (fig. 1), que se relacionó con la posibilidad de contaminación del ojo con líquido amniótico.



Fig. 1 - Ptosis palpebral izquierda.

El paciente fue valorado por el servicio de Oftalmología, y se le indican colirio antibiótico y ejercicios palpebrales. La ptosis persistió durante los primeros años, pero fue mejorando paulatinamente.

Presentó desarrollo psicomotor normal, buen desarrollo del lenguaje, sin patologías asociadas.

Teniendo en cuenta la clínica referida por la madre se sospecha un síndrome de Arlequín y se realiza prueba de provocación.

En la exploración física basal se observa piel de aspecto sano, color y temperatura normales en ambos lados de la cara (fig. 2). Presenta muy ligera ptosis palpebral izquierda, pupilas isocóricas y reactivas.



Fig. 2 - Coloración normal en ambos lados de la cara con el paciente en reposo.

Tras el ejercicio físico observamos un eritema hemifacial derecho bien delimitado, con sudoración y aumento de la temperatura, mientras que la hemicara izquierda permanece anhidrótica y sin cambios de coloración (fig. 3).



Fig. 3 - Eritema hemifacial derecho, bien delimitado, desencadenado por el ejercicio físico y el calor.

El resto de la exploración neurológica y el examen físico en general fueron normales. Los exámenes complementarios realizados, hemograma completo, velocidad de sedimentación globular, glucosa, función renal y función tiroidea, también resultaron normales. La ultrasonografía abdominal y la tomografía axial computarizada torácica no mostró alteraciones reseñables.

Se concluye el caso como síndrome de Arlequín, y se remite el paciente a la consulta de Oftalmología para descartar la presencia del síndrome de Horner debido a su asociación frecuente con esta enfermedad, y a la consulta de Neurología.

Discusión

El SA es un trastorno autonómico excepcional, cuyo síntoma cardinal consiste en la aparición de accesos de rubefacción y diaforesis hemifaciales, generalmente desencadenados por el calor o el esfuerzo físico. Estos síntomas pueden extenderse también al cuero cabelludo y cuello, es típica la delimitación neta entre las dos hemicaras. Contrario a lo que creen los pacientes o sus familiares el lado afectado es el pálido o anhidrótico.⁽⁶⁾

La ausencia de enrojecimiento y sudoración facial unilateral se debe a una disfunción ipsilateral de la vía simpática vasodilatadora y sudomotora; se postula que la hiperactividad neuronal compensatoria en el lado sano acentúa los signos cutáneos que caracterizan a este trastorno. La afectación puede localizarse en cualquiera de los 3 niveles que conforman la cadena simpática cervical. La primera neurona se localiza en el hipotálamo y, tras descender por el tronco del encéfalo, penetra en la médula espinal, sitio en que hace sinapsis con la segunda neurona (preganglionar) en la columna intermediolateral, a nivel de los segmentos C8-T2. La neurona preganglionar emerge de la médula y, tras incorporarse al ganglio estrellado, asciende hasta el ganglio cervical superior a través de la cadena simpática paravertebral. Esta última se encuentra en contacto con el ápex pulmonar. En el ganglio cervical superior se establece la sinapsis entre la segunda neurona (preganglionar) y la tercera neurona (posganglionar). De este ganglio parten dos vías; una discurre junto a la arteria carótida interna y conduce las fibras vasomotoras y sudomotoras de la nariz y la región frontal medial, junto a las fibras simpáticas dilatadoras del iris; la otra vía acompaña a la arteria carótida externa y la integran las fibras posganglionares vasomotoras y sudomotoras del resto de la cara.⁽¹⁾

Generalmente, el SA es de carácter benigno y se ha descrito su aparición con carácter transitorio, hasta en el 10 % de neonatos sanos, relacionada con una disregulación temporal del tono de los vasos cutáneos por inmadurez hipotalámica.⁽⁷⁾ No obstante, se han descrito etiologías muy diversas de SA, entre las que se encuentran entidades tan dispares como la disección carotídea, el bocio tóxico, la siringomielia, la esclerosis

múltiple, la iatrogenia por procedimientos invasivos,⁽⁸⁾ los tumores,^(8,9) infección regional por virus neurotrofos, síndrome de Guillain Barre, neuropatía diabética, accidentes cerebrovasculares entre otras.⁽⁹⁾ En un estudio realizado a 39 pacientes con este síndrome no se pudo identificar ninguna causa médica en el 65 % de los pacientes. En el 64 % existían alteraciones pupilares, más común por el síndrome de Horner, que se presentaba siempre ipsilateral al lado afecto.⁽⁶⁾

El término SA conviene reservarlo para los cuadros de accesos de rubefacción y sudoración no asociados a otros síntomas neurológicos. Se denomina signo de Arlequín a dicha sintomatología cuando se acompaña de otros síndromes autonómicos.⁽¹⁰⁾

El proceso diagnóstico al enfrentarse a un paciente con SA debe ir orientado a la búsqueda de una eventual afección orgánica. En caso de tratarse de un cuadro idiopático, es esencial reforzar en el paciente la idea de la naturaleza benigna del problema, sin necesidad de controles evolutivos.⁽¹⁾

Aunque los casos idiopáticos no requieren tratamiento alguno, en caso de grave impacto psicológico sobre el paciente se podría plantear la realización de una simpatectomía contralateral, así como técnicas de bloqueo del ganglio estrellado como opción menos invasiva. Con estas técnicas, se inhibiría el enrojecimiento cutáneo del lado normofuncionante. Ambos procedimientos estarían bastante restringidos debido a que producen destrucción neuronal. Debido a ello, es primordial instruir al paciente sobre el habitual curso benigno de esta condición, una vez se hayan excluido todas las posibles causas orgánicas subyacentes.⁽⁷⁾

En el caso que nos ocupa, tenemos delimitación marcada del eritema y la hiperhidrosis hemifacial derecha, que aparecen tras la actividad física y el calor, prueba de provocación que muestra la sintomatología y, su regresión después de 30 min de reposo. La exploración general y neurológica fueron normales, se excluyó la asociación del síndrome de Horner por ausencia de miosis y enoftalmo, además, no encontramos causas orgánicas asociadas.

Se realiza el diagnóstico diferencial con otras patologías o condiciones:⁽⁵⁾

- Dermatitis por contacto: puede aparecer por contacto con alguna sustancia irritante como cremas, jabones, shampoo, entre otras. Las manifestaciones clínicas dadas por eritema, vesiculación o ampollas aparecen en el sitio de contacto aunque pueden extenderse y se asocian a prurito y ardor.

- Ingesta de alimentos calientes o picantes: el eritema se produce por vasodilatación pero abarca toda la cara, y puede asociarse a rinorrea.
- Erupción solar polimorfa: se caracteriza por pápulas, papulovesículas o placas eritematosas que aparecen después de horas o días de exposición al sol.
- Síndrome de Frey (auriculotemporal): se trata de episodios recurrentes de enrojecimiento y sudoración facial causados por estímulos gustativos y limitados al territorio de inervación del nervio auriculotemporal. Puede ser unilateral o bilateral.
- Hemangioma facial: es una lesión estable sin relación con factores desencadenantes.

Conclusiones

Se concluye el caso como un síndrome de Arlequín idiopático, y se explica a la madre la naturaleza benigna de esta enfermedad. Por tratarse de un niño de tan solo 4 años, se decide dar seguimiento para monitorear alguna enfermedad subyacente con la que pudiera debutar.

Se presenta un caso de SA en la infancia, enfermedad infrecuente, aún más en los niños, y aunque generalmente resulta benigna puede tener una repercusión social por la asimetría facial que produce.

Por ser una enfermedad o condición rara, de la cual existen pocas referencias en la bibliografía médica, se considera importante transmitir la experiencia al personal médico de todos los niveles de atención de salud.

Referencias bibliográficas

1. Zabalza Estévez RJ, Unanue López F. Síndrome de Arlequín, una rareza neurológica. Neurología. 2015;30(3):185-7. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2013.04.007>
2. Tascilar N, Tekin NS, Erdem Z, Alpay A, Emre U. Unnoticed dysautonomic syndrome of the face: Harlequin syndrome. Auton Neurosci. 2007;137(3):1-9. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.autneu.2007.05.004>

3. Wasner G, Maag R, Ludwig J, Binder A, Schattschneider J, Stingele R, *et al.* Harlequin syndrome-one face of many etiologies. *Nat Clin Pract Neurol.* 2005;1(2):54-9. DOI: <http://dx.doi.org/10.1038/ncpneuro0040>
4. Buckcanan Vargas A, Fonseca Artavia K, Mora López F. Síndrome de Horner: revision de la literatura. *Med. leg. Costa Rica.* 2020 [acceso 12/01/2022];37(1):138-45. Disponible en: http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1409-00152020000100138&lng=en
5. Gárriz Aguirre A, Gómez Monreal S, Rodríguez Niño V. Síndrome de Arlequín: las dos caras de una misma enfermedad. *SEMERGEN.* 2018 [acceso 20/12/2021];44(6):444-5. Disponible en: <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/ibc-181240>
6. Scorial Briso-Monitano M, Fawwaz Azzam G. Síndrome de Arlequín en la infancia. *APAP.* 2015 [acceso 12/01/2022];8(3):135-7. Disponible en: file:///D:/Arlequin/05_FAPAP_3_2015_Sindrome_Arlequin.pdf.
7. Butragueño Laiseca L, Vázquez López M, Polo Arrondo A. Síndrome de Arlequín en un paciente pediátrico: a menudo un reto diagnóstico. *Neurología.* 2016 [acceso 12/01/2022];33(7). Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-neurologia-295-articulo-sindrome-arlequin-un-paciente-pediatrico>
8. Breunig de Avelar J, Hartmann M, Freire Firpo C, Almeida Jr, Larangeira de H. Harlequin syndrome in childhood: case report. *An. Bras. Dermatol.* 2012;87(6):907-9. DOI: <https://doi.org/10.1590/S0365-05962012000600015>
9. López Iniesta S, del Cañizo Moreira M, Tasso Cereceda M, Esquembre Menor C. Síndrome de arlequín secundario a neuroblastoma. *Anales de Pediatría.* 2019;91(1):60-1. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2018.06.004>
10. Vidal Esteban A, Natera-de Benito D, Martínez Sánchez D, Reche Sainz A, Rodríguez Díaz MR, Alfaro Iznola CM, *et al.* Congenital Harlequin syndrome as an isolated phenomenon: A case report and review of the literature. *Eur J Paediatr Neurol.* 2016;20(3):426-30. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejpn.2016.02.004>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.