

Idiopatyczny zespół Harlequina – opis przypadku

Idiopathic Harlequin syndrome – case report

Marcelina Grochowiec¹, Agata Pakla-Misiur¹, Joanna Narbutt²

¹Oddział Dermatologii i Wenerologii Szpitala Specjalistycznego w Jaśle

²Klinika Dermatologii i Wenerologii Uniwersytetu Medycznego w Łodzi

Przeł Dermatol 2015, 102, 340–342

DOI: 10.5114/dr.2015.53424

SŁOWA KLUCZOWE:

zespół Harlequina, jednostronne zaczerwienienie twarzy, próba Minora.

KEY WORDS:

Harlequin syndrome, unilateral facial flushing, Minor test.

STRESZCZENIE

Wprowadzenie. Zespół Harlequina to bardzo rzadkie schorzenie neurologiczne, charakteryzujące się zaczerwienieniem i nadmierną potliwością jednej połowy twarzy w odpowiedzi na wysiłek i emocje. Choć w większości przypadków choroba ta nie zagraża życiu, to u niektórych osób może mieć związek z nowotworami lub zaburzeniami naczyniowymi.

Cel pracy. Przedstawienie trudności diagnostycznych w przypadku zespołu Harlequina w praktyce dermatologicznej.

Opis przypadku. Przedstawiono przypadek 30-letniego mężczyzny, u którego podczas diagnostyki przewlekłej pokrzywki na oddziale dermatologicznym zaobserwowano zaczerwienienie i nadmierną potliwość prawej połowy twarzy na skutek wysiłku fizycznego. Pacjenta skonsultowano okulistycznie i neurologicznie, wykonano badanie tomograficzne głowy oraz próbę Minora. Na podstawie wywiadu i wyników badań rozpoznano idiopatyczny zespół Harlequina.

Wnioski. Zespół Harlequina najczęściej występuje w postaci idiopatycznej, jednak u chorych należy przeprowadzić diagnostykę neurologiczno-okulistyczną, gdyż niektóre choroby, m.in. zawał pnia mózgu, nerwiaki górnej części klatki piersiowej, niedrożność żyły szyjnej wewnętrznej, nacieki rdzenia kręgowego przez guz szczytu płuca, mogą się początkowo objawiać jako zespół Harlequina.

ABSTRACT

Introduction. Harlequin syndrome is a very rare neurological condition characterized by redness and excessive sweating of one half of the face in response to exercise and emotions. In most cases this disorder is not life-threatening.

Objective. To present diagnostic difficulties of Harlequin syndrome in dermatological practice.

Case report. We present a case of a 30-year-old man with redness and excessive sweating of the right half of the face as a result of exercise that was observed during the diagnosis of chronic urticaria at the Department of Dermatology. The patient was examined ophthalmologically and neurologically, had a CT scan of the head, and the Minor test performed. Idiopathic Harlequin syndrome was diagnosed based on case history and workup results.

Conclusions. Harlequin syndrome occurs most often in the form of an idiopathic condition, but neurologic and ophthalmologic assessment should be performed since some diseases, such as brainstem infarction and schwannoma of the upper chest, may initially appear as Harlequin syndrome.

ADRES DO KORESPONDENCJI:

Marcelina Grochowiec
Oddział Dermatologii
i Wenerologii
Szpital Specjalistyczny w Jaśle
ul. Lwowska 22
38-200 Jasło
tel.: +48 888 082 956
e-mail: m.grochowiec@wp.pl

WPROWADZENIE

Zespół Harlequina jest bardzo rzadkim schorzeniem neurologicznym, charakteryzującym się jednostronnym zaburzeniem włókien współczulnych unerwiających twarz. Zajęta połowa twarzy w odpowiedzi na wysiłek, emocje czy ciepło pozostaje biała i nie poci się, natomiast zdrowa strona twarzy jest kompensacyjnie zaczerwieniona, z widocznymi poszerzonymi naczyniami krwionośnymi oraz cechuje się nadmierną potliwością. Pośrodku widoczna jest wyraźna linia demarkacyjna. Rzadko uszkodzenie nerwów współczulnych może obejmować również obszar jednej kończyny górnej czy jednej strony klatki piersiowej [1].

Zespół Harlequina po raz pierwszy został opisany przez Lance'a i wsp. w 1988 roku na podstawie obserwacji 5 pacjentów z jednostronnym zaczerwienieniem i poceniem się twarzy pod wpływem ćwiczeń fizycznych [2].

Istnieje wiele chorób oraz zabiegów chirurgicznych, które mogą doprowadzić do rozwoju zespołu Harlequina, jednak najczęściej przyczyna nie jest znana (idiopatyczny zespół Harlequina). Do poznanych przyczyn zespołu zalicza się m.in.: zawał pnia mózgu, jamistość rdzenia, guz Pancoasta, operacje w obrębie klatki piersiowej, guzy śródpiersia górnego (nerwiaki, *schwannoma*), niedrożność tętnic korzeniowych prowadząca do poliradikulopatii, operacja usunięcia tarczycy, wole tarczycy, nowotwory tarczycy, założenie wkłucia centralnego czy znieczulenie nerwów zębodołowych podczas zabiegów stomatologicznych [3].

CEL PRACY

Celem pracy jest przedstawienie przypadku idiopatycznego zespołu Harlequina z powodu rzadkiego występowania i trudności diagnostycznych tej jednostki chorobowej.

OPIS PRZYPADKU

Mężczyzna 30-letni, rasy kaukaskiej został przyjęty na Oddział Dermatologiczny Szpitala Specjalistycznego w Jaśle z powodu pokrzywki przewlekłej utrzymującej się od ponad 2 lat.

W wywiadzie pacjent podawał okresowe pojawianie się uogólnionych, swędzących zmian typu bąbli pokrzywkowych. Występowania zmian skórnych pacjent nie kojarzył z żadnym konkretnym czynnikiem ani sytuacją. Dotychczas z powodu pokrzywki był leczony ambulatoryjnie lekami przeciwhistaminowymi, jednak bez satysfakcjonującego efektu klinicznego. Nie chorował na inne choroby i nie przyjmował żadnych leków w zleceniach sta-

łych. Wywiad rodzinny nie był istotny. W ogólnym badaniu fizykalnym, w tym w badaniu dermatologicznym, w chwili przyjęcia nie stwierdzono istotnych odchyleń od normy.

Podczas hospitalizacji wykonano szereg badań w kierunku przyczyn pokrzywki przewlekłej zgodnie z przyjętymi standardami [4], m.in. próby fizykalne, w tym próbę wysiłkową, po której u pacjenta zaobserwowano prawostronne zaczerwienienie, ocieplenie i potliwość twarzy (ryc. 1), natomiast lewa strona twarzy pozostawała biała i chłodna. Obie źrenice były równe, prawidłowo reagowały na światło, pacjent nie zgłaszał zaburzeń czucia w obrębie twarzy ani bólu głowy czy zaburzeń widzenia.

Chory wyjaśnił, że już od wczesnego dzieciństwa jego twarz reagowała w ten sposób na wysiłek i nadmierne ciepło. Ze względu na brak innych dolegliwości mężczyzna nie zgłosił się nigdy wcześniej z tego powodu do lekarza, zaburzenie nie sprawiało mu dyskomfortu. Zlecono konsultację neurologiczną i okulistyczną oraz tomografię komputerową głowy, nie stwierdzono jednak żadnych nieprawidłowości.

Dodatkowo wykonano próbę Minora. Po 30 minutach wysiłku fizycznego (pacjent chodził po schodach) jedna połowa twarzy zabarwiła się na fioletowo, a druga pozostała niezmieniona.

Na podstawie piśmiennictwa, wywiadu oraz wyników badań dodatkowych u pacjenta rozpoznano idiopatyczny zespół Harlequina.



Rycina 1. Prawostronne zaczerwienienie twarzy u mężczyzny z idiopatycznym zespołem Harlequina

Figure 1. Redness on the right side of the face in a male patient with idiopathic Harlequin syndrome

OMÓWIENIE

Zespół Harlequina częściej występuje u kobiet niż u mężczyzn, a jego przebieg jest zwykle łagodny. Najczęściej rozpoznaje się jego postać idiopatyczną, podobnie jak u przedstawionego pacjenta [5]. U chorych należy jednak przeprowadzić szeroką diagnostykę neurologiczno-okulistyczną, gdyż niektóre choroby, m.in. zawał pnia mózgu, nerwiaki górnej części klatki piersiowej, niedrożność żyły szyjnej wewnętrznej, nacieki rdzenia kręgowego przez guz szczytu płuca, mogą się początkowo objawiać jako zespół Harlequina [6].

Lance i wsp. [2], którzy po raz pierwszy opisali chorobę, zasugerowali, że przyczyną jej rozwoju jest niedrożność tętnicy korzeniowej przedniej segmentu Th3 i z tego powodu zmiany mogą obejmować zarówno przedzwojowe, jak i zazwojowe szyjne włókna współczulne oraz przywspółczulne włókna neuronów zwoju rządkowego.

Sarikaya i wsp. [7] opisali przypadek 52-letniego pacjenta, u którego objawy zespołu Harlequina zaczęły się pojawiać podczas wysiłku po wystąpieniu samoistnego rozwarstwienia tętnicy szyjnej. Z kolei Darvall i wsp. [8] przedstawili przypadek 26-miesięcznego dziecka, u którego objawy zespołu Harlequina zaczęły się pojawiać po zabiegu usunięcia malformacji naczyń limfatycznych w obrębie szyi.

Przyczyną zespołu może być również infekcja wirusami neurotropowymi wykazującymi szczególne powinowactwo do zwoju gwiaździstego, takimi jak HSV 1 czy wirus cytomegalii [9].

Zaburzenia w zespole Harlequina występują w wyniku zmian w czynności współczulnego układu nerwowego wtórnych do uszkodzenia włókien przedzwojowych górnego zwoju szyjnego lub włókien zazwojowych w splocie szyjnym zewnętrznym. Zespół Harlequina może współistnieć z innymi zespołami, takimi jak zespół Hornera (*miosis, ptosis, enophthalmus*), zespół Adiego (spowolniona reakcja źrenic na światło) czy zespół Rossa (spowolniona reakcja źrenic na światło oraz jednostronne zaburzenie potliwości) [10]. Może być również objawem takich chorób, jak zespół Guillaina-Barrégo, neuropatia cukrzycowa czy stwardnienie boczne zanikowe [9].

Leczenie w przypadku idiopatycznego zespołu Harlequina nie jest wymagane, chyba że sprawia on pacjentowi dyskomfort psychiczny. Jedną z metod

terapii stanowi jednostronna sympatektomia, która jest jednak obarczona różnymi powikłaniami [11].

Dermatolog jest często pierwszym lekarzem, do którego zgłasza się pacjent z objawami opisywanego zespołu albo z objawami zespołu Harlequina. W praktyce dermatologa ważne jest ustalenie rozpoznania i zalecenie konsultacji neurologicznej oraz okulistycznej ze względu na możliwe poważne choroby neurologiczne lub nowotworowe, które objawiają się zespołem Harlequina.

Konflikt interesów

Autorzy deklarują brak konfliktu interesów.

Piśmiennictwo

1. Willaert W.I., Scheltinga M.R., Steenhuisen S.F., Hiel J.A.: Harlequin syndrome: two new cases and a management proposal. *Acta Neurol Belg* 2009, 109, 214-220.
2. Lance J.W., Drummond P.D., Gandevia S.C., Morris J.G.: Harlequin syndrome: the sudden onset of unilateral flushing and sweating. *J Neurol Neurosurg Psych* 1988, 51, 635-642.
3. Wasner G., Maag R., Ludwig J.: Harlequin syndrome – one face of many etiologies. *Nat Clin Pract Neurol* 2005, 1, 54-59.
4. Gliński W., Silny W., Czarnecka-Operacz M., Jutel M., Plusa T., Placek W. i inni: Postępowanie diagnostyczno-lecznicze w pokrzywce. Konsensus zespołu specjalistów w dziedzinie dermatologii i wenerologii oraz alergologii. *Przew Lek* 2007, 3, 14-24.
5. Moon S.Y., Shin D.I., Park S.H., Kim J.S.: Harlequin syndrome with crossed sympathetic deficit of the face and arm. *J Korean Medical Sci* 2005, 20, 329-330.
6. Bremner F., Smith S.: Pupillographic findings in 39 consecutive cases of Harlequin syndrome. *J Neuroophthalmol* 2008, 28, 171-177.
7. Sarikaya H., Georgiadis D., Baumgartner R.W.: Harlequin syndrome in spontaneous dissection of the cervical carotid artery. *Neurology* 2008, 71, 1459.
8. Darvall J.N., Morsi A.W., Penington A.: Coexisting Harlequin and Horner syndromes after paediatric neck dissection: a case report and a review of the literature. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2008, 61, 1382-1384.
9. Cheshire W.P. Jr, Low P.A.: Harlequin syndrome: still only half understood. *J Neuroophthalmol* 2008, 28, 169-170.
10. Caparros-Lefebvre D., Hache J.C., Hurtevent J.F., Dereper O., Bille F., Petit H.: Unilateral loss of facial flushing and sweating with contralateral anhidrosis: Harlequin syndrome or Adie's syndrome? *Clin Auton Res* 1993, 3, 239-241.
11. Breunig J de A., Hartmann M., Freire C.F., de Almeida H.L. Jr.: Harlequin syndrome in childhood – case report. *An Bras Dermatol* 2012, 87, 907-909.

Otrzymano: 25 I 2015 r.

Zaakceptowano: 4 V 2015 r.