

# Síndrome de Arlequín en la infancia



M. Escorial Briso-Montiano, G. Fawwaz Azzam  
CS Camargo Interior. Muriedas. Cantabria. España

### PUNTOS CLAVE

- El síndrome de Arlequín es un cuadro poco frecuente en la edad infantil.
- El diagnóstico es clínico, basado en la anamnesis y la prueba de provocación. Si hay datos que sugieran patología subyacente, se realizarán las pruebas complementarias oportunas.
- El tratamiento es conservador en la mayoría de los casos, salvo que exista un grave impacto psicológico.

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de Arlequín, descrito por primera vez en 1988 por Lance *et al.*, consiste en la aparición repentina de enrojecimiento e hiperhidrosis facial unilaterales desencadenados por el calor sofocante, ejercicio o tensión emocional<sup>1</sup>. Está causado por una disfunción de la vía simpática torácica superior que afecta a las fibras vasodilatadoras. Puede asociar un síndrome de Horner ipsilateral si se afecta el segmento T1<sup>2</sup>. Es una enfermedad infrecuente, de carácter benigno en la mayoría de los casos, pero puede resultar molesta para el paciente en determinadas situaciones sociales. A esto se une la dificultad en el diagnóstico si no se piensa en ella<sup>2</sup>. Desde su primera descripción se han referido unos 90 casos, la mayoría en adultos. Parece que afecta más a mujeres, aunque también podría diagnosticarse más en este grupo debido a una mayor preocupación social por esta asimetría<sup>3</sup>.

### CASO CLÍNICO

Niño de siete años de edad que acude a la consulta porque cuando está jugando en el parque se le pone la hemicara derecha roja y caliente. No lo relaciona con ningún alimento ni

estación del año y cuando está en casa no le ocurre. El lagrimeo es simétrico. La madre refiere que le pasa “desde siempre”, lo observa solo cuando van al parque y cede espontáneamente después de un tiempo de haber finalizado la actividad física. Nunca le ha dado importancia pero ahora ha decidido acudir a nuestra consulta porque “la gente le dice que debe consultarlo”.

- Antecedentes familiares: sin interés para el proceso actual.
- Antecedentes personales: embarazo, parto y periodo neonatal normales. Desarrollo psicomotor normal. Buen rendimiento escolar. Asma hasta los cinco años. Fue valorado en el servicio de oftalmología a los 15 meses de edad por presentar una ptosis palpebral izquierda que no ocluía pupila. En esta consulta se recomendó observación evolutiva. Posteriormente se valoró en la Unidad del Sueño por sospecha de hipertrofia adenoidea (facies adenoidea, voz nasal, paladar ojival); el estudio realizado en esta unidad fue normal. A los seis años, durante la revisión del programa del niño sano, se detecta una asimetría severa de la agudeza visual (optotipos: ojo izquierdo 0,1 y ojo derecho 1) con asimetría pupilar (miosis en ojo izquierdo). El reflejo rojo, el test de Hirschberg, el Cover test y la exploración neurológica fueron normales. Se deriva al Servicio de Oftalmología donde es diagnosticado de ambliopía por anisometropía (miopía y astigmatismo de ojo izquierdo) y se pauta corrección óptica y oclusión.

Dada la clínica que refiere la familia se sospecha un síndrome de Arlequín y se le cita de nuevo al paciente para realizar una prueba de provocación. En la exploración basal (Figura 1) se observa una leve ptosis palpebral, miosis en ojo izquierdo, pupilas reactivas. Coloración facial normal y simétrica. Tras ejercicio intenso (Figura 2) presenta un intenso eritema hemifacial derecho con sudoración que se extiende a cuero cabelludo. La

hemicara izquierda permanece sin sudoración ni cambio de coloración.

Se explica a la madre el proceso y la benignidad del cuadro, así como las posibilidades de tratamiento en un futuro si fuera preciso. Dado que están en seguimiento en la consulta de Oftalmología se recomienda que lo comenten en la próxima revisión, dada la posible asociación del síndrome de Arlequín con el síndrome de Horner (miosis, leve ptosis palpebral presentes).



Figura 1. **Coloración simétrica de ambas hemicaras**



Figura 2. **Rubefacción e hiperhidrosis hemifacial derecha que se extiende a cuero cabelludo. Nótese el límite neto en la línea media**

## IMPORTANCIA EN NUESTRO MEDIO

Es un cuadro infrecuente bien por infradiagnóstico o bien la por escasez de casos referidos en la literatura científica.

### ¿Cuáles son las manifestaciones clínicas que debemos buscar?

Las manifestaciones clínicas de este síndrome son muy características e incluso, en algunos casos, aparatosas. Consiste en la aparición de rubefacción y diaforesis hemifaciales generalmente desencadenadas por el ejercicio físico y/o el calor, así como factores emocionales<sup>2</sup>. Estos síntomas pueden extenderse también al cuero cabelludo y al cuello. Es típica la delimitación neta entre las dos hemicaras. Contrariamente a lo que suelen pensar los pacientes o sus familiares, el lado afectado es el pálido y anhidrótico<sup>3</sup>. 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 síndrome<sup>2</sup> y que originan la consulta.

Puede afectar tanto a niños como a adultos. Dada su reciente descripción (1988), todavía hay pocos casos publicados (83 hasta 2011)<sup>1</sup>.

### ¿Cómo se hace el diagnóstico y con qué enfermedades debemos hacer el diagnóstico diferencial?

Generalmente el síndrome de Arlequín es de carácter benigno y se ha descrito su aparición, con carácter transitorio, en hasta el 10% de neonatos sanos en relación con una disregulación temporal del tono de los vasos cutáneos por inmadurez hipotalámica<sup>2</sup>. A pesar del carácter idiopático en la mayoría de los casos, también existen otras etiologías que lo pueden provocar: neurinoma del mediastino superior y otros tumores, cateterismos o cirugías regionales, infección regional por virus neurotrópicos, síndrome de Guillain-Barre, neuropatía diabética, accidente cerebrovascular<sup>3</sup>, disección carotídea, bocio tóxico, siringomielia, esclerosis múltiple<sup>2</sup>, etc. En un estudio realizado a 39 pacientes diagnosticados de síndrome de Arlequín<sup>4</sup> no se pudo identificar ninguna causa médica subyacente en el 65% de los casos. En el 64% de los pacientes existían alteraciones pupilares, lo más común, un síndrome de Horner, que se presentaba siempre de forma ipsilateral al lado afecto (pálido y anhidrótico, como ya hemos comentado).

El diagnóstico es eminentemente clínico. Una anamnesis detallada que recoja los síntomas característicos (rubefacción e hiperhidrosis hemifacial bien delimitada) así como el contexto

en que se producen (calor y/o ejercicio, tensión emocional) nos pondrá sobre la pista. Es importante preguntar por antecedentes que sugieran una etiología secundaria (procedimientos invasivos en la región cervical, tumores, etc.). La exploración física recogerá además una minuciosa exploración neurológica y pupilar para detectar posibles alteraciones que nos sugieran ampliar el estudio con pruebas complementarias y detectar un posible síndrome de Horner asociado. Hoy en día, con los actuales medios tecnológicos, es posible tener imágenes captadas en el momento por los pacientes o incluso vídeos. Si queremos confirmar el cuadro se puede realizar una prueba de provocación, pidiendo al paciente que realice ejercicio físico con una posterior reevaluación para comprobar la aparición de los síntomas característicos.

En aquellos casos en los que por los datos recogidos se intuya una patología subyacente, se realizarán pruebas complementarias encaminadas a completar el estudio: resonancia magnética, tomografía axial computarizada, ecografía, estudios de electrofisiología, etc.<sup>3</sup>, o se derivará a los especialistas que corresponda (neurólogo, oftalmólogo...)

Debemos diferenciarlo de otras causas de enrojecimiento facial como:

- Ingesta de alimentos calientes o picantes: se produce por vasodilatación y afecta de manera global a toda la cara. Puede asociar rinorrea acuosa.
- Dermatitis de contacto: puede estar producida por multitud de agentes y la distribución vendrá determinada por el área de contacto con la sustancia. En la cara debemos pensar en cremas, jabones o champús, pinturas de maquillaje infantil, entre otros. Asocia prurito, escozor y pueden aparecer ampollas.
- Síndrome de Frey (auriculotemporal): episodios recurrentes de enrojecimiento y sudoración facial causados por estímulos gustativos y limitados al territorio de inervación del nervio auriculotemporal que, lesionado, se regenera de forma aberrante<sup>5</sup>. Puede ser unilateral o bilateral.
- Erupción solar polimorfa: aparecen pápulas, papulovesículas o placas eritematosas como respuesta a la exposición solar. Aparece horas o días después de esta exposición.

- Angioedema: suele ser bilateral, aunque en ocasiones pueda existir una cierta asimetría.
- Quemadura: la distribución y los bordes de la lesión estarán marcados por la zona que haya sido afectada por el agente causante de la quemadura (solar, líquido, sólido).
- Hemangioma facial: es una lesión estable, sin relación con factores desencadenantes.

### ¿Cómo debemos tratarlo?

En los casos idiopáticos es esencial reforzar en el paciente la idea de la naturaleza benigna del problema, sin necesidad de controles evolutivos<sup>2</sup>.

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, con el riesgo de desarrollar un cuadro de hipersudoración y rubefacción compensatorias en otras topografías<sup>2</sup>.

En los casos en los que se descubra en el proceso diagnóstico una patología subyacente, el tratamiento será el de dicha enfermedad.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Hojo N, Saito T, Abe K, Iijima Y. A case of idiopathic harlequin syndrome. *Intern Med.* 2011;50:2707.
2. Zabalza Estévez RJ, Unanue López F. Síndrome de Arlequín, una rareza neurológica. *Neurología.* 2013;30:185-6.
3. De Avelar Breunig J, Hartmann M, Firpo Freire C, Larangeira de Almeida H Jr. Harlequin syndrome in childhood. Case report. *An Bras Dermatol.* 2012; 87:907-9.
4. Bremner F, Smith S. Pupillographic findings in 39 consecutive cases of harlequin syndrome. *J Neuroophthalmol.* 2008;28:171-7.
5. Costa Orvay JA, González Enseñat MA, Vicente Villa MA, Morales Castillo E, Campistol Plana J. Síndrome de Frey en la infancia: una enfermedad muy infrecuente. *An Pediatr (Barc).* 2006;64:595-6.