

DUALITÉ

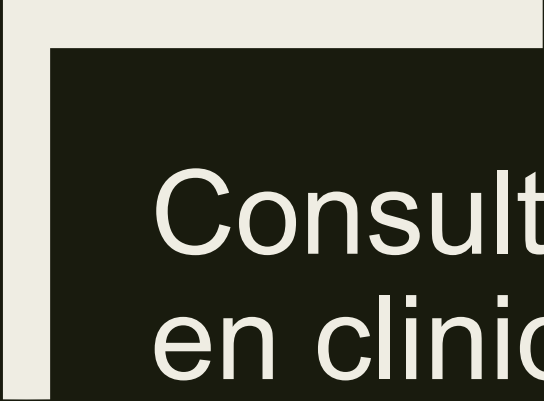
Par Sophie Del Degan

R3 tronc commun médecine interne

Université Laval

Conflits d'intérêt

- Aucun



Consultation
en clinique
externe de
médecine
vasculaire

♀ 20 ans référée pour
rougeur de l'hémicorps
droit

Antécédents

- Asthme lors d'IVRS
- Scoliose
- Réaction allergique inconnue (oreilles rouges + phlyctènes) → vue en immuno-allergologie à 14 ans avec peu de suspicion pour allergie alimentaire
- 4-5 amygdalites/année
- Pas d'ATCD familiaux pertinents

Habitudes de vie

Pas
d'allergie

Alcool
occasionne
l

Nuvaring
∅
MVL/PSN

Préposée
aux
bénéficiaire
s

Histoire de la maladie actuelle

x âge 6 ans, côté D du visage devient rouge à l'effort avec côté G qui reste blanc → très délimité

Progression du contraste rougeur/blancheur à tout le corps avec les années

Ø sx neuros focaux/sx de vasculite/sx maladie rhumato/sx collagénose/Raynaud

Ø larmoiement/ptose palpébrale/rhinorrhée/faiblesse muscles du cou

Sx d'HTO occasionnels sans syncope

RDS peu contributoire

Examen physique

- SV TA 133/92 FC 82 FR 18 Sat. 98%
- BEG, mince, visage bien coloré bilatéralement
- PERLA x 2, PC N, réflexes N
- Pas d'ADP palpables a/n cervical
- ♥: RCR, B1B2 N, Ø souffle
- △△: clairs x 2
- Abdo: souple, Ø HSM
- MI: Ø OMI, souples x 2
- Peau/mains N, Ø synovites



IDÉES DU
DIAGNOSTIC??





SYNDROME DE HARLEQUIN

Source:

https://en.wiktionary.org/wiki/harlequin#/media/File:Cezanne_Harlequin.JPG

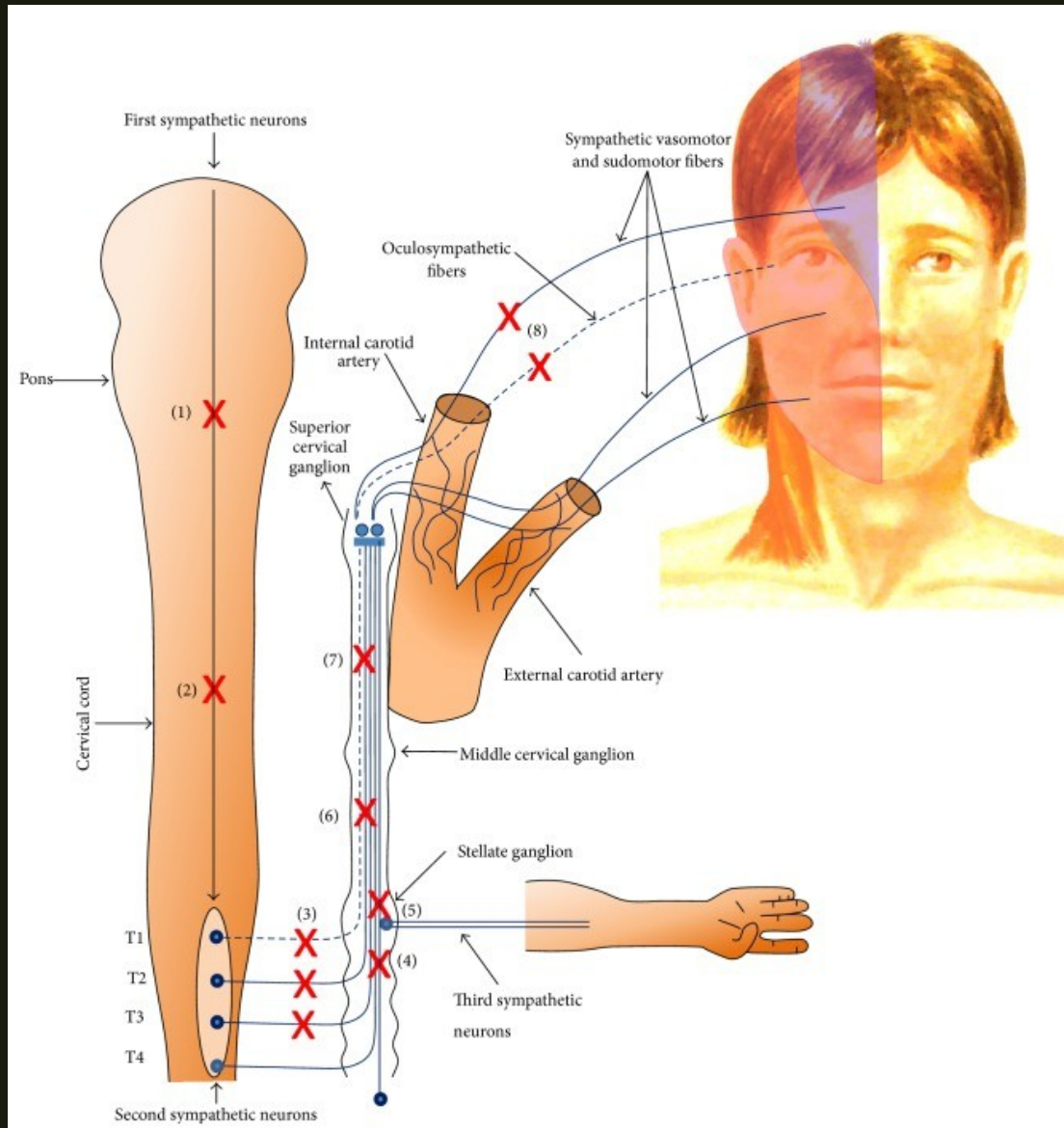
G

Description du syndrome

- Condition rare
- Anhidrose segmentaire progressive isolée¹
- Atteinte SNA avec sudation/rougeur vs absence rougeur/sudation hémicorps avec chaleur, exercice, émotion, nourriture épicée
- Pupilles épargnées
- Majorité = idiopathique
- Secondaire dans 1/6 des cas²

1. Orphanet, **Syndrome de Harlequin**, https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Ing=FR&Expert=199282, 5 novembre 2018.

2. An Bras Dermatol. **Do you know this syndrome? Harlequin syndrome**. 2018 Jul-Aug;93(4):585-586. doi: 10.1590/abd1806-4841.20187549.



PATHOPHYSIOLOGIE NEURO-VASCULAIRE



Symptômes associés

- Céphalées en grappe
- Larmoiement
- Rhinorrhée
- Atteinte pupillaire
- Ptose
- Signes et symptômes peuvent chevaucher ceux des syndromes de Ross, d'Adie et de Horner

Causes

- **Majorité des cas : cause de l'atteinte inconnue**
- Peut être la première manifestation d'une condition médicale sous-jacente sérieuse: tumeur, **AVC du tronc cérébral**, SEP, goître toxique, **dissection carotidienne**, neurinome médiastinal, syrinx, **voie centrale jugulaire interne**, etc.
- **Iatrogénique / Traumatique**

Causes secondaires du syndrome de Harlequin

Organic			Iatrogenic
Neoplastic	Vascular	Others	
Neurogenic tumours compressing the sympathetic trunk in the neck region	Brainstem (particularly medullary) infarction	Syringomyelia	Internal jugular catheterization
Pancoast syndrome: Spinal invasion by lung apex tumour	Sympathetic chain compression by elongated inferior thyroid artery	Childhood epilepsy with occipital paroxysms (Panayiotopoulos type)	Paravertebral thoracic block
Mediastinal neurinomas	Dissection of cervical carotid artery	Guillain barre syndrome	Surgical resection of neck mass
		Pure autonomic failure	Thoracic sympathectomy
		Multiple system atrophy	Surgical trauma
		Diabetic neuropathy	Neuropraxia
		Multiple sclerosis	Pharmacological blockade of neural transmission

Source: Yu Phuan CZ, Tey HL. Unilateral facial and upper truncal anhidrosis and absence of physiological flushing: A case of idiopathic harlequin syndrome. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2017;83:740

Investigations

- IRM tête + colonne
- TDM thorax
- Tests de réflexe cardiovasculaire
- Délimitation de la sudation
- Microneurographie du nerf péroné
- Biopsie cutanée

Suite du cas

- Créatinine 64/E+ 142/4,2/107
- ECG: RS 69/min, Ø Δ ischémiques, Ø bloc, QTc 417 ms
- Table basculante: après TNT, ↓ FC 56/min avec TA 104/61 et PDC → syncope vagale cardio-inhibitrice et vasodépressive
- IRM tête N
- IRM cervico-dorsale: pas de sténose spinale centrale ni foraminale
- IRM cou + angio-IRM des carotides: Ø dissection carotides ni sténose CID/CIG, gerbe Ao N, Ø masse région cervicale
- TDM thorax C+: aspect normal des structures cardiomédiastinales et des structures pleuroparenchymateuses, Ø ADP/masse

Traitement et pronostic

- Traiter la cause si secondaire
- Sympathectomie controlatérale vs injection toxine botulinique si incommodant pour le patient
- Si idiopathique: maladie bénigne sans atteinte de l'espérance de vie

Groupe de soutien

facebook [S'inscrire](#) Adresse courriel ou téléphone Mot de passe [Connexion](#)
[Informations de compte oubliées?](#)

Ross / Harlequin Syndrome Horners and other related illnesses
Groupe fermé



[+ Rejoindre ce groupe](#) [... Plus](#) Joindre ce groupe pour voir les discussions, publier et commenter.

À propos de ce groupe

Description
People who have Harlequin Syndrome (one side of face goes red in the heat and sweat from one side of the body only)

Membres · 320

Français (Canada) · English (US) · Español · Português (Brasil) · Deutsch [+](#)

[Confidentialité](#) · [Conditions d'utilisation](#) · [Publicité](#) · [Choix publicitaires](#) [▶](#) · [Cookies](#) · [Plus](#)

Facebook © 2018

Conclusion

- Syndrome rare avec atteinte SNA unilatéral causant anhidrose et absence de rougeur hémicorps
- Majorité des cas idiopathiques
- Nombreuses causes secondaires via atteinte nerveuse ipsilatérale
- Traitement de la cause vs sympathectomie/toxine botulinique si incommodant pour le patient
- Excellent pronostic quand idiopathique

Merci!

- Dr Calabrino
- Mademoiselle Harlequin



DES
QUESTIONS
?

Sources

- Algahtani H, Shirah B, Algahtani R et Alkahtani A. **Idiopathic Harlequin Syndrome Manifesting during Exercise: A Case Report and Review of the Literature.** Case Rep Med. 2017;2017:5342593. doi: 10.1155/2017/5342593. Epub 2017 Feb 21.
- Manhães RKJV, Spitz M et Vasconcellos LF. **Botulinum toxin for treatment of Harlequin syndrome.** Parkinsonism and Related Disorders, vol. 23, pp. 112–113, 2016.
- Hans-Bittner NR, Bittner GC et Filho GH. **Do you know this syndrome? Harlequin syndrome.** An Bras Dermatol. 2018 Jul-Aug;93(4):585-586. doi: 10.1590/abd1806-4841.20187549.
- NIH, National Center for Advancing Translational Sciences, Genetic and Rare Disease Information Center, **Harlequin Syndrome**, 8 janvier 2017.
- NIH, U.S. National Library of Medicine, Genetics Home Reference, **Harlequin ichthyosis.** <https://ghr.nlm.nih.gov/condition/harlequin-ichthyosis>, 30 octobre 2018.
- Orphanet, **Syndrome de Harlequin**, https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Ing=FR&Expert=199282, 5 novembre 2018.
- Tascilar N, Tekin NS, Erdem Z, Alpay A, Emre U. **Unnoticed dysautonomic syndrome of the face: Harlequin syndrome.** Auton Neurosci. 2007 Dec 30;137(1-2):1-9. Epub 2007 Jun 13.
- Yu Phuan CZ, Tey HL. **Unilateral facial and upper truncal anhidrosis and absence of physiological flushing: A case of idiopathic harlequin syndrome.** Indian J Dermatol Venereol Leprol 2017;83:740