

Syndrome d'Harlequin

Arnaud Lesueur

ASFORMED, Centre hospitalier Bligny, Briis
sous Forges
a.lesueur@chbligny.fr

Ce cas clinique a reçu le prix des meilleurs posters libres La Roche-Posay décerné au 32^e Congrès de la FFFCEDV d'Antibes Juan-les-Pins au mois de mars 2018. Nous remercions son auteur de nous permettre de le publier dans nos colonnes.

Observation

Un homme de 52 ans, sans antécédent ni traitement, consulte car depuis cinq ans environ il a noté une érythrose de l'hémiface gauche avec hypersudation homolatérale survenant exclusivement à l'effort (*figure 1*). L'absence de sudation controlatérale est observée sur l'hémiface, le bras et le haut du thorax avec une limite nette strictement médiane sur le visage. L'examen clinique au repos (*figure 2*) comprenant un examen neurologique est par



Figure 1. Le patient présente une érythrose de l'hémiface gauche avec hypersudation homolatérale survenant exclusivement à l'effort.

ailleurs normal. Il n'existe aucune anomalie du bilan biologique de débrouillage.

Discussion


À cheval entre la dermatologie et la neurologie, le phénomène d'Harlequin (avec ou sans H) est strictement unilatéral, associant une érythrose avec flush et une hyperhidrose correspondant à la compensation physiologique d'une pâleur et anhidrose pathologique controlatérale [1]. Il survient lors d'effort, de stress ou de chaleur. Ce syndrome dysautonomique rare est lié à l'absence de vasodilatation thermorégulatrice localisée. On parle de syndrome d'Harlequin si ce signe est isolé, ou de signe d'Harlequin en association avec d'autres syndromes dysautonomiques comme le Claude-Bernard-Horner, le Holmes-Adie ou le Ross [2]. Ce syndrome peut survenir à tout âge, avec un âge médian à 37 ans et une atteinte purement faciale dans deux tiers des cas. Ce diagnostic ne peut pas être porté à la naissance car il existe à ce stade une fréquente immaturité des centres hypothalamiques entraînant une symptomatologie comparable mais fugace.



Figure 2. L'examen clinique au repos est normal.

La pâleur et l'anhidrose sont dues à une dénervation sympathique localisée concernant les neurones vasodilatateurs. Il est donc temps de réviser le cheminement des voies sympathiques, car la variété d'expression clinique dépend du niveau anatomique de l'atteinte de ces voies [3]. Schématiquement, le système sympathique cervico-thoracique est une chaîne de trois neurones débutant dans l'hypothalamus, descendant par le tronc cérébral puis la moelle épinière qu'elle quitte entre T2 et T4 pour rejoindre le ganglion stellaire situé en intra-thoracique dans la gouttière costo-vertébrale. De là, la chaîne neuronale remonte dans cette gouttière puis le long de la carotide et de ses branches. Afin de savoir si le déficit neurologique est secondaire à une lésion pouvant nécessiter un traitement spécifique, il est utile d'explorer le système nerveux central par une IRM cérébrale et cervicale ainsi que le thorax par un scanner et le cou par un angioscanner ou un doppler artériel. Il faut surtout éliminer une compression tumorale mais aussi une pathologie carotidienne. Des cas secondaires à des gestes chirurgicaux sont aussi rapportés. L'éventuelle lésion est à rechercher du côté du siège de l'hémiface pâle.


Chez notre malade, l'ensemble de ces explorations était normal et son syndrome d'Harlequin a donc été considéré comme idiopathique, comme pour deux tiers des cas décrits.

Le mécanisme de survenue du syndrome d'Harlequin idiopathique d'effort n'est pas clairement identifié. Est envisagée une obstruction de l'artère radulaire antérieure durant l'effort mais sans preuve formelle. Dans cette forme, aucun traitement n'est habituellement nécessaire mais une surveillance clinique évolutive est préconisée. Dans des cas très invalidants, une sympathectomie controlatérale peut être discutée, mais elle expose à d'autres complications potentielles. 

Liens d'intérêts : l'auteur déclare n'avoir aucun lien d'intérêt en rapport avec cet article.

Références :

- 1- Lance JW, Drummond PD, Gandevia SC, Morris JG. Harlequin syndrome: The sudden onset of unilateral flushing and sweating. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1988 ; 51 : 635-42.
- 2- Lucas P, Legendre L, Pauwels C, Mazereeuw-Hautier J. Phénomène d'Arlequin associé à des anomalies neurologiques : un cas. *Ann Dermatol Venerol* 2016 ; 143 : 369-71.
- 3- Guilloton L, Demarquay G, Quesnel L, De Charry F, Drouet A, Zagnoli F. Syndromes dysautonomiques du visage avec signe et syndrome d'Harlequin : étude 3 cas et revue de la littérature. *Rev Neurol* 2013 ; 169 : 884-91.




La médecine thermique


Données scientifiques

- La médecine thermique a apporté les preuves de son intérêt dans la prise en charge des **maladies chroniques** (rhumatologiques, dermatologiques, respiratoires, etc...) mais aussi dans les **indications nouvelles** : affections liées au mode de vie, certains troubles métaboliques, certaines suites de cancers traités et dans nombre de polyopathologies.
- Cet ouvrage analyse objectivement les éléments permettant d'établir le service **médical rendu** des cures thermales et, par conséquent, leur bénéfice pour les patients et le système de santé.
- Apportant une **somme d'informations très documentées**, il constitue le nouvel ouvrage de référence de la médecine thermique; il est le reflet de sa transformation en *Evidence based medicine* et de son ambition à conquérir de nouveaux champs de compétence, notamment dans les domaines multiples de la prévention.


Pr Patrice Queneau
Pr Christian Roques

Également disponible en Ebook





En savoir +
sur www.jle.com



• Avril 2018
• 17 x 24 cm - 388 pages
• ISBN : 978-2-7420-1549-8

38 €