Semergen. 2015;41 (Espec Congr):1404

Medicina de Familia. SEMERGEN

https://www.elsevier.es/semergen

160/2608 - SÍNDROME DE ARLEQUÍN

L. Pineda Barrero[a], I. Nualart Jiménez[b], S. Pineda Barrero[c] y S. Sànchez Quintana[d]

[a]Médico Residente de 4º año. Centro de Salud CAP Terrassa Sud. Terrassa. Barcelona. [b]Médico Residente de 4º año. Centro Atención Primaria Sant Cugat. Sant Cugat del Vallès. Barcelona. [c]Médico de Familia. Centro Atención Primaria Rambla. Terrassa. Barcelona. [d]Médico Residente de 4º año. Centro Atención Primaria Valldoreix. Sant Cugat del Vallès. Barcelona.

Resumen

Descripción del caso: Se trata de una paciente de 46 años con antecedentes patológicos de hipertensión arterial y malformación de Arnold Chiari tipo I diagnosticada en 2009 de forma casual, al practicarse una RMN de cráneo por estudio de vértigos periféricos. Acudió a nuestra consulta refiriendo episodios de enrojecimiento y sudoración en hemicara izquierda, de minutos de duración, desde hacía 5 años, que se desencadenaban con el ejercicio físico y que desaparecían espontáneamente en reposo sin dejar secuelas.

Exploración y pruebas complementarias: En la exploración física únicamente destacaba la clínica descrita, tras una prueba de provocación en cinta ergométrica, con resto de la exploración física y constantes normales. Inicialmente se practicó analítica sanguínea y radiografía de tórax que fueron normales, y posteriormente RMN cráneo sin contraste que únicamente mostró una malformación de Arnold Chiari, sin cavidad siringomiélica medular.

Juicio clínico: Una vez realizadas las exploraciones pertinentes, se llegó a la conclusión de que se trataba de un síndrome de arlequín idiopático y se consensuó con la paciente adoptar una actitud expectante, dada la escasa repercusión clínica y social. La etiopatogenia de este síndrome sitúa la posible lesión a nivel de inervación simpática cervical, de modo que el proceso diagnóstico se basa en descartar las posibles patologías que pueden afectar dicho nivel. Dada la cronología de la clínica descrita, es decir, que la paciente refería presentar esta sintomatología desde hacía unos 5 años y no presentaba antecedentes quirúrgicos relevantes, parecía poco probable encontrar una causa secundaria subyacente.

Diagnóstico diferencial: En la literatura, se describen dos tipos de síndromes de Arlequín. El primario, que puede ser idiopático o congénito; y el secundario, causado por lesión orgánica o por causa iatrogénica. Las principales causas orgánicas a las que se le atribuye esta clínica corresponden a neurinomas mediastínicos, cavidades siringomiélicas cervicales, cánceres del ápex pulmonar izquierdo y plexopatías braquiales. En cambio, las principales causas iatrogénicas aparecen tras anestesias de la zona paravertebral torácica. En los casos en los que no hay lesión estructural, consideraremos que se trata de un caso idiopática, y sólo se planteará simpatectomía contralateral, si hay una afectación social severa. En los casos en que se demostrase lesión estructural, se plantearía intervención quirúrgica, si fuera posible.

Comentario final: Este caso clínico me ha hecho reflexionar sobre que es necesario conocer las múltiples etiologías a las que se puede atribuir una clínica concreta, para descartar las causas potencialmente tratables de dicha clínica. En nuestro caso era imprescindible realizar las exploraciones complementarias descritas, antes de diagnosticarlo como un caso idiopático, dado que había que descartar procesos neoformativos con elevada prevalencia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Willaert WIM, Scheltinga MRM, Steenhuisen SF, Hiel JAP. Harlequin Syndrome: two new cases and a management proposal. Acta Neurol Belg. 2009;109:214-20.

2. Díaz-Soto G, Vaquerizo MJ, García-Alvarez C, Villar-Bonet A. Harlequin Syndrome post-transsphenoidal pituitary macroadenoma surgery. Hormones (Athens). 2012;11(2):207-9.

1138-3593 / © 2015 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.