

realiza con fludrocortisona 0,05-0,2mg en una sola toma diaria al levantarse.

Cuando sea necesario una cirugía mayor, los pacientes deben recibir hidrocortisona (Actocortina®) 100 mg/8 h iv, pudiendo disminuirse la dosis a los 3-4 días si no hay complicaciones. Los vómitos precisan tto iv con glucocorticoides y líquidos. Los pacientes pueden inyectarse una jeringa precargada con 4 mg de dexametasona im/sc antes de acudir al hospital o cuando no puedan recibir asistencia médica inmediata.

Todos los pacientes deben llevar una placa médica identificativa, indicando el nombre de la enfermedad y la dosis de corticoide utilizada.

Según algunos estudios, en aquellos pacientes que presentan una enfermedad autoinmune sería recomendable investigar la existencia de anticuerpos circulantes frente a otras enfermedades autoinmunes, anualmente<sup>6</sup> o cada 2-3 años<sup>3</sup>.

### Confidencialidad de los datos

Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

### Derecho a la privacidad y consentimiento informado

Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

### Bibliografía

1. Pearce JMS, Thomas Addison. *J R Soc Med.* 2004;97:297-300.
2. Wiebke A, Allolio B. Adrenal insufficiency. *Lancet.* 2003;361:1881-93.

3. Betterle C, Lazzarotto F, Presotto F. Autoimmune polyglandular syndrome type 2: The tip of an iceberg? *Clin Exp Immunol.* 2004;137:225-33.
4. Fernández Serrano F, Collado Sáiz I, del Cañizo Gómez FJ. Insuficiencia suprarrenal primaria como primera manifestación de un síndrome poliglandular autoinmune. *Semergen.* 2005;31:31-4.
5. Romero Rodríguez JC, Catalán Martín P, Calatayud Gutiérrez M. Patología suprarrenal. En: *Manual de Diagnóstico y Terapéutica Médica*, Hospital 12 de Octubre. Cap. 69, p. 1215-1222. 8.ª ed, Madrid 2017.
6. Coco G, Dal Pra C, Presotto F. Estimated risk for developing autoimmune Addison's disease in patients with adrenal cortex autoantibodies. *J Clin Endocrinol Metab.* 2006;91:1637-45.
7. Nieman LK, Chanco Turner ML. Addison's disease. *Clin Dermatol.* 2006;24:276-80.
8. de Miguel Novoa P, Torres Vela E, Palacios García N, Moreira Rodríguez M, Solache Guerras I, Martínez de Salinas Santamaría MA, Área de Conocimiento del Grupo de Neuroendocrino de la SEEN (Grupo Insuficiencia Adrenal). Guía para el diagnóstico y tratamiento de la insuficiencia suprarrenal del adulto. *Endocrinol Nutr.* 2014;61 Supl. 1:S1-35.
9. Pérez Unanua MP, Muñoz González Y, Mateo Pascual C, García García AI. Manejo de la patología suprarrenal en Atención Primaria. *Semergen.* 2010;36:140-9.

A. Cabrera García<sup>a,\*</sup> y S. Estrada de la Viuda<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Centro de Salud Arganda-Felicidad, Arganda del Rey, Madrid, España

<sup>b</sup> Centro de Salud Parque Europa, Pinto, Madrid, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [arancab@hotmail.com](mailto:arancab@hotmail.com)

(A. Cabrera García).

<https://doi.org/10.1016/j.semerg.2017.11.007>  
1138-3593/

© 2018 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Síndrome de Arlequín: las dos caras de una misma enfermedad



### Harlequin syndrome: Two sides of the same disease

Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino de 64 años de edad que acude a consulta de atención primaria por palidez y falta de sudoración en hemicara derecha desde hace 2 meses tras realizar ejercicio físico como caminar a un paso ligero. Estos episodios tienen una duración de 10-15 min tras el cese del ejercicio. A la exploración física presenta hipohidrosis en hemicara derecha, sudoración importante y enrojecimiento en hemicara izquierda (fig. 1). El resto de la exploración general y neurológica fue normal.

Desde atención primaria se solicitó analítica sanguínea completa y radiografía de tórax con resultados dentro de la normalidad. La paciente fue derivada a medicina interna con

la sospecha de síndrome de Arlequín y tras la realización de resonancia magnética craneal y tomografía axial computarizada cervico-torácica se descartó enfermedad subyacente, confirmándose el diagnóstico.

El síndrome de Arlequín es un trastorno del sistema nervioso autónomo infrecuente que consiste en la aparición brusca de accesos de rubefacción y diaforesis hemifaciales que se deben habitualmente al calor, la emoción o el esfuerzo físico<sup>1</sup>. La ausencia de enrojecimiento y sudoración facial unilateral se debe a una disfunción ipsilateral de la vía simpática colinérgica vasodilatadora y sudomotora, a nivel central hipotalámico o medular de T1 a T4 (inervación de cara), preganglionar o posganglionar.

Se cree que la hiperactividad neuronal compensatoria en el lado sano acentúa los signos cutáneos que identifican este síndrome.

Se deben realizar pruebas complementarias para descartar enfermedad subyacente. Ante la sospecha de un síndrome de Arlequín es fundamental realizar una exploración neurológica, análisis de sangre completo y radiografía



**Figura 1** Síndrome de Arlequín. Rubefacción facial hemicara izquierda y palidez en hemicara derecha completamente delimitada por línea media.

de tórax, así como derivar a atención especializada para completar el estudio.

El origen del cuadro se cree que puede deberse a un compromiso de la vía simpática sudomotora y vasoconstrictora del lado contrario, o ser producida por isquemia vascular secundaria a una enfermedad autoinmune o infecciosa<sup>2</sup>.

Aunque la mayoría de casos son idiopáticos es preciso descartar lesión secundaria a nivel de las 3 neuronas que componen la cadena simpática cervical, como pueden ser la disección carotídea, el bocio tóxico, los tumores, la siringomielia, la esclerosis múltiple, y la iatrogenia por procedimientos invasivos<sup>3</sup>.

El síndrome de Arlequín se asocia en ocasiones a otros síndromes como el síndrome de Adie, el síndrome de Ross o el síndrome de Horner por lo que es fundamental realizar una adecuada exploración oftalmológica<sup>4</sup>.

El conjunto de síntomas observados en el síndrome de Adie o el síndrome de Ross traducen un déficit autonómico más extenso del presente en el síndrome de Arlequín puro, ya que involucran a otras partes del sistema nervioso.

En los casos idiopáticos conviene explicar al paciente la benignidad del proceso, no siendo necesario instaurar ningún tratamiento específico. No obstante, se puede plantear la realización de una simpatectomía contralateral en el supuesto de importante afectación psicológica o en la calidad de vida del paciente<sup>5</sup>.

En el caso de esta paciente, tras explicarle la evolución y la naturaleza del cuadro, se decidió no realizar ningún tratamiento específico, persistiendo estos episodios de iguales características en la actualidad, sin limitarle en sus actividades de la vida diaria ni en su calidad de vida. Durante el seguimiento, no ha presentado nuevos síntomas que hagan sospechar un origen secundario del cuadro.

### Confidencialidad de los datos

Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

### Derecho a la privacidad y consentimiento informado

Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

### Conflicto de intereses

Las autoras declaran la no existencia de conflictos de intereses.

### Bibliografía

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. Velázquez Velázquez W, Manso de Zuñiga Urgartechea C, Mayado Carbajó T. Síndrome de Arlequín. *FMC*. 2014;21:508-9.
3. Zabalza Estévez RJ, Unanue López F. Síndrome de Arlequín, una rareza neurológica. *Neurología*. 2015;30:185-7.
4. Tascilar N, Tekin NS, Erdem Z, Alpaya A, Emre U. Unnoticed dysautonomic syndrome of the face: Harlequin syndrome. *Auton Neurosci*. 2007;137:1-9.
5. Wasner G, Maag R, Ludwig J, Binder A, Schattschneider J, Stिंगele R, et al. Harlequin syndrome-one face of many etiologies. *Nat Clin Pract Neurol*. 2005;1:54-9.

A. Gárriz Aguirre, S. Gómez Monreal\* y V. Rodríguez Niño

*Medicina Familiar y Comunitaria, Centro de Salud Sector III, Getafe, Madrid, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [saygomez@gmail.com](mailto:saygomez@gmail.com) (S. Gómez Monreal).

<https://doi.org/10.1016/j.semerg.2018.01.014>  
1138-3593/

© 2018 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.