



Selma Korkmaz

Hemifasiyal Flushing ve Hiperhidrozisin Nadir Bir Nedeni: Harlequin Sendromu

A Rare Case of Hemifacial Flushing and Hyperhidrosis: Harlequin Syndrome

Özet

Harlequin sendromu (HS) hemifasiyal terleme ve kızarıklık ile karakterize nadir görülen bir hastalıktır. Bu durum egzersiz, sıcaklık ve emosyonel durumlara bağlı olarak uyanılır. Servikal sempatik zincirde sudomotor ve vazomotor bozukluk vardır. Sendrom genellikle benign seyrederek ve tedavi gerekmez. HS'li olguların çoğu primerdir, altta yatan neden tespit edilmeyebilir. Ancak altta yatabilecek organik lezyon gibi sekonder bir nedenle ilişkili olabilir. Burada esas olarak egzersiz ve emosyonel faktörler tarafından uyarılan, yüzünün sol yarısında eritem ve terleme artışı ile başvuran 20 yaşında kadın bir hastada idiyopatik HS tanısı konuldu ve literatürler eşliğinde sunuldu.

Anahtar kelimeler: Harlequin sendromu, kızarıklık, hiperhidrozis, hemifasiyal, idiyopatik, egzersiz

Abstract

Harlequin syndrome (HS) is a rare disorder, characterized by hemifacial flushing and sweating. This condition is induced by exercise, heat and emotional factors. There are sudomotor and vasomotor deficits in the cervical sympathetic chain. The syndrome is usually benign and does not require treatment. Most of the HS cases are primary in nature and no underlying cause can be identified, but may be associated with a secondary cause such as organic lesion. Here, we diagnosed idiopathic HS in a 20-year-old female who presented with increased facial flushing and sweating in the left half of the face which were mainly induced by exercise and emotional factors and it was reported together with literature.

Key words: Harlequin syndrom, flushing, hyperhidrosis, hemifacial, idiopathic, exercise

Dr. Ersin Arslan Devlet Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Kliniği, Gaziantep, Türkiye

Yazışma Adresi/ Correspondence:

Selma Korkmaz,
Dr. Ersin Arslan Devlet Hastanesi,
Deri ve Zührevi Hastalıklar Kliniği,
Gaziantep, Türkiye
Tel.: +90 284 236 09 09
E-posta: selkara82@mynef.com
Geliş Tarihi/Submitted: 02.02.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 04.02.2014

13-17 Kasım 2013 tarihlerinde Ankara'da gerçekleşen 21. Prof. Dr. A. Lütfü Tat Sempozyumu'nda elektronik poster olarak sunulmuştur.

@Telif Hakkı 2015 Türk Dermatoloji Derneği Makale metnine www.turkdermatolojidergisi.com web sayfasından ulaşılabilir.

@Copyright 2015 by Turkish Society of Dermatology - Available on-line at www.turkdermatolojidergisi.com

Giriş

Harlequin sendromu (HS) genellikle sıcaklık artışı ve egzersiz ile tetiklenen, yüzün sadece bir yarısında terleme artışı ile birlikte eritemin görüldüğü nadir otonom bozukluktur (1). Yüzün vazomotor ve sudomotor nöronlarında etkilene söz konusu olup termoregülasyonda bozulma mevcuttur (2). Yüzün innervasyonundaki sudomotor ve vazomotor liflerin çoğu T2-T3 seviyesinde spinal kordu terk ederek sempatik zincirle beraber seyrederek superior servikal ganglionda sinaps yapar. Yüzün alın ve burun bölgesini innerve eden lifler internal karotis arter boyunca ilerlerken yüzün diğer kısmını innerve eden lifler eksternal karotis arter boyunca ilerler. Okulosempatik lifler sipinal kordu T1

seviyesinden, üst ekstremitelerin sempatik lifleri ise T4 seviyesinden spinal kordu terk eder. Bu anatomik bilgiler ışığında etkilenen liflerin muhtemel yerleri vazomotor ve sudomotor belirtilerin görülme yerlerine göre tespit edilebilir (3).

Genellikle idiyopatik olmakla birlikte mediastinal nörinom ve boyun cerrahisine sekonder olarak da gelişebilmektedir. Ayırıcı tanıda Horner sendromu ve Ross sendromları düşünülmelidir. Pitozis ve myozis yokluğu ile Horner sendromundan, segmental anhidrozis, tonik pupil ve tendonlarda hiporefleksi olmayışı ile de Ross sendromundan ayrılır (3-5).

Burada nadir görülen idiyopatik HS'li bir olguyu literatürler eşliğinde sunduk.

Olgu Sunumu

Yirmi yaşında kadın hasta 15 yıldır olan yüzünün sol tarafında kızarıklık ve terleme şikayeti ile başvurdu. Şikayetleri fiziksel egzersiz ile artıp, istirahat ile geriliyormuş. Ailede benzer şikayeti olan başka bir kimse yokmuş. Migren, hipertansiyon ve reyno fenomeni gibi sistemik bir hastalığı yoktu. Geçirilmiş ameliyat ve travma öyküsü yoktu. Sigara, alkol ve ilaç kullanımı yoktu. Fizik muayenesinde arteriyel kan basıncı 120/80 mmHg, kalp hızı ve periferik arterler nabızları normaldi. Yüzünde herhangi bir renk değişikliği gözlenmedi. Pupiller izokorik olup, pupil refleksleri normaldi. Periferik derin tendon refleksleri bilateral normoaktif olarak saptandı. Gövdede asimetri yoktu.

Yirmi dakika tempolu yürüyüş sonrasında yüzünün sol yarısında kızarıklık, ısı artışı ve terleme gözlenirken diğer yarısı tamamen normaldi (Resim 1). Yapılan laboratuvar tetkiklerinde hemogram, eritrosit sedimentasyon hızı, tiroid fonksiyon testleri, tam idrar tetkiki, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, hepatit markırları, anti-nükleer antikor düzeyi ve direk akciğer grafisi normal olarak değerlendirildi. Ayrıca çekilen beyin ve serviko-spinal manyetik rezonans (MR) incelemesinde herhangi bir patolojik bulguya rastlanmadı. Karotis arter doppler ultrasonografisi normal olarak değerlendirildi.

Tartışma

HS ilk kez 1988 yılında Lance ve ark. (6) tarafından 5 olguda bildirilmiş, primer HS'nin idiyopatik orijinli olduğunu ve iyi seyrettiğini belirtmişlerdir. Harlequin işareti ayrıca Horner sendromu, Adies sendromu ve Ross sendromu gibi otonom bulgular veya sendromlarla da ilişkili olabilmektedir (1). Yüzün sempatik innervasyonunda hipotalamustan orijin alan nöronlar spinal kordun lateral hornunda sekonder nöronla sinaps yaparlar. Primer HS'de üçüncü torasik segmente anterior radiküler arterde egzersizle tıkanıklık olması, otoimmün veya enfeksiyon ajanları tarafından oluşan mikrovasküler iskemi



Resim 1. Sol hemifasiyal eritem görünümü

suçlanmasına rağmen aksonal hasar veya dejenerasyonun mekanizması hala kesin olarak bilinmemektedir. Hastalarda migren ve küme baş ağrısı eş zamanlı görülen semptomlar arasında bildirilmiştir (1,7,8). Bu olguda semptomlar egzersiz ve sıcaklık artışı ile ortaya çıkmaktaydı ve eşlik eden baş ağrıları tariflemiyordu.

HS'li olguların çoğu idiyopatikdir (9). Ancak akciğer apeks tümörünün spinal invazyonu, internal juguler ven kateterizasyonu, boyun kitle rezeksiyonu, plevral bupivakain infüzyonu ve transsfenoidal hipofiz makroadenom cerrahisi sonrasında HS olguları bildirilmiştir (10-14). Olgumuzda yapılan tetkikler sonucunda sekonder bir neden tespit edilememesi üzerine idiyopatik HS olarak değerlendirildi.

HS'nin de etkinliği kanıtlanmış bir tedavi olmamakla birlikte lüzum halinde kontrolateral sempatektomi önerilmektedir (1).

Sonuç

Yüzde ataklar halinde, tek taraflı eritem ve terleme artışı şikayeti olan hastalarda nadir görülen sempatik sinir sistemi hastalığı olan Harlequin sendromu da düşünülmelidir.

Hasta Onayı: Çalışmamıza dahil edilen tüm hastalardan bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır. **Hakem Değerlendirmesi:** Editörler kurulu tarafından değerlendirilmiştir. **Finansal Destek:** Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

1. Willaert WI, Scheltinga MR, Steenhuisen SF, et al. Harlequin syndrome: two new cases and a management proposal. *Acta Neurol Belg* 2009;109:214-20.
2. Tascilar N, Tekin NS, Erdem Z, et al. Unnoticed dysautonomic syndrome of the face: Harlequin syndrome. *Auton Neurosci* 2007;137:1-9.
3. Kaya E, Özdoğan S, Kayar AH ve ark. Balneoterapinin neden olduğu hemifasiyal flushing ve hiperhidrozis: Harlequin sendromu. *Türk Fizik Tıp Rehab Derg* 2009;55:179-81.
4. Fallon KE, May JJ. Harlequin syndrome in two athletes. *Br J Sports Med* 2005;39:1.
5. Wasner G, Maag R, Ludwig J, et al. Harlequin syndrome - one face many etiologies. *Nat Clin Pract Neurol* 2005;1:54-9.
6. Lance JW. Harlequin syndrome. *Practical Neurology* 2005;5:176-7.
7. Lance JW, Drummond PD, Gandevia SC, et al. Harlequin syndrome: the sudden onset of unilateral flushing and sweating. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1988;51:635-42.
8. Viana M, Mathias CJ, Goadsby PJ. Headache in three new cases of Harlequin syndrome with accompanying pharmacological comparison with migraine. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2012;83:663-5.
9. Breunig Jde A, Hartmann M, Freire CF, et al. Harlequin syndrome in childhood-case report. *An Bras Dermatol* 2012;87:907-9.
10. Burlacu CL, Buggy DJ. Intraoperative Harlequin syndrome. *Anesth Analg* 2007;104:748-9.
11. Coleman PJ, Goddard JM. Harlequin syndrome following internal jugular vein catheterization in an adult under general anesthesia. *Anesthesiology* 2002;97:1041.
12. Kil HK, Kim WO, Cho JE, et al. Transient postoperative harlequin syndrome combined with Horner's syndrome in a pediatric patient after neck mass excision. *Paediatr Anaesth* 2007;17:597-8.
13. Tyrrell JR, Trumpelmann P, Chamberlain MH. Harlequin syndrome after extrapleural bupivacaine infusion. *Br J Anaesth* 2012;109:295-6.
14. Diaz-Soto G, Vaquerizo MJ, García-Álvarez C, et al. Harlequin syndrome post-transsfenoidal pituitary macroadenoma surgery. *Hormones (Athens)* 2012;11:207-9.