

Síndrome de arlequim idiopática: sucesso terapêutico com toxina botulínica

Idiopathic harlequin syndrome: successful therapy with botulinum toxin

DOI: <http://www.dx.doi.org/10.5935/scd1984-8773.2023150182>

RESUMO

A síndrome de arlequim é uma rara desordem autonômica que se caracteriza por anidrose e falta de rubor unilateral da face, podendo acometer as regiões cervical e torácica. De forma paradoxal, há rubor e sudorese compensatórios no lado contralateral à alteração. É idiopática na maioria dos casos, mas pode ser congênita, secundária a lesões estruturais e à iatrogenia pós-cirúrgica. O tratamento é direcionado ao fator causal. Descreve-se caso de paciente com diagnóstico de síndrome de arlequim idiopática, sendo realizada aplicação de toxina botulínica na hemiface acometida pelos sintomas compensatórios com boa resposta terapêutica.

Palavras-chave: Hiperidrose; Rubor; Toxinas botulínicas tipo A

ABSTRACT

Harlequin syndrome is a rare autonomic disorder characterized by anhidrosis and lack of unilateral flushing of the face, which may affect the cervical and thoracic regions. Paradoxically, there is compensatory flushing and sweating on the contralateral side to the alteration. It is idiopathic in most cases, but it can be congenital or secondary to structural or post-surgical iatrogenic lesions. Treatment is directed at the causative factor. We describe the case of a patient with a diagnosis of idiopathic Harlequin Syndrome with botulinum toxin application in the hemiface affected by compensatory symptoms with good therapeutic response.

Keywords: Hyperhidrosis; Blushing; Botulinum toxin type A

Cartas

Autores:

Thais Feres Moreira Lima¹
Mariana Lopes Ferrari¹
Talita Pollo¹
Larissa Mondadori Mercadante¹
Renan Lage¹

¹ Pontifícia Universidade Católica de Campinas (PUC-Campinas), Dermatologia, Campinas (SP), Brasil.

Correspondência:

Thais Feres Moreira Lima
Email: thais.fmlima@hotmail.com

Fonte de financiamento: Nenhuma.

Conflito de interesses: Nenhum.

Data de submissão: 04/12/2022

Decisão Final: 03/02/2023

Como citar este artigo:

Lima TFM, Ferrari ML, Pollo T, Mercadante LM, Lage R. Síndrome de arlequim idiopática: sucesso terapêutico com toxina botulínica. Surg Cosmet Dermatol. 2023;15:e20230182.



INTRODUÇÃO

A síndrome de arlequim é uma rara desordem autonômica que se caracteriza por anidrose e falta de rubor unilateral da face, podendo acometer as regiões cervical e torácica.¹ De forma paradoxal, há rubor e sudorese compensatórios no lado contralateral à alteração.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 35 anos, com relato de eritema e sudorese na hemiface direita, há dois anos, aos esforços e ao calor.

Ao exame dermatológico, após realizar exercício físico por 20 minutos, apresentava eritema com linha de demarcação bem delimitada na hemiface, região cervical e tórax superior à direita, associado à intensa sudorese ipsilateral. Não apresentava alteração pupilar nem ptose palpebral (Figuras 1A e 3A).

Foram realizados exames de imagem para excluir causas compressivas. Ressonância magnética do crânio, pescoço e coluna cervical e tomografia de tórax não mostraram alterações. Foram realizadas avaliações neurológica e oftalmológica sem achados dignos de nota. Feito o diagnóstico de síndrome de arlequim idiopática.

Optou-se por tratamento com toxina botulínica (incobotulinumtoxina A) em plano intradérmico que foi realizado em duas etapas. Na primeira sessão, realizamos marcação de pontos em toda a hemiface direita com espaçamento de cerca de 1,5cm entre eles (Figura 2). Utilizamos nove unidades de toxina botulínica e as rediluímos em 27 unidades volumétricas de soro fisiológico 0,9%, totalizando 36 unidades volumétricas. Em cada ponto foi aplicada 0,25 unidade de toxina botulínica.

Duas semanas depois (Figura 1B), em reavaliação após a paciente ter realizado exercício físico por 20 minutos, observamos melhora do eritema e da sudorese à direita. Realizamos nova marcação nas áreas com maior eritema residual. Aplicamos quatro unidades de toxina botulínica que foram rediluídas em 12 unidades volumétricas de soro fisiológico 0,9%, totalizando 16 unidades volumétricas.



FIGURA 2: Marcação dos pontos de aplicação de toxina botulínica na primeira sessão do tratamento



FIGURA 3: Exame dermatológico comparativo após realizar atividade física por 20 minutos; A - Pré-tratamento; B - Duas semanas após a segunda aplicação de toxina botulínica



FIGURA 1: Exame dermatológico comparativo após realizar atividade física por 20 minutos; A - Pré-tratamento; B - Duas semanas após a primeira aplicação de toxina botulínica; C - Duas semanas após a segunda aplicação de toxina botulínica

Em nova reavaliação, após duas semanas da segunda aplicação (Figuras 1C e 3B), a paciente apresentou melhora significativa do eritema e da sudorese na hemiface direita. Não houve assimetria de mímica facial após o tratamento (Figura 4).

DISCUSSÃO

A síndrome de arlequim é idiopática na maioria dos casos, mas pode ser congênita, secundária a lesões estruturais e à iatrogenia pós-cirúrgica.² Sendo assim, é importante a realização de exames de imagem para definição da etiologia.

A abordagem terapêutica leva em consideração a etiologia. Se identificada lesão estrutural, abordagens direcionadas



FIGURA 4: Ausência de assimetria de mímica facial após o tratamento

são indicadas. Caso contrário, o tratamento visa ao controle dos sintomas.

Sympatectomia ipsilateral está descrita como uma possibilidade terapêutica cirúrgica; no entanto, casos refratários foram descritos na literatura. Bloqueio do gânglio estrelado também é descrito como tratamento.³ Medicações orais, como a oxibutina e o propranolol, são opções terapêuticas⁴, porém com pouca especificidade às áreas afetadas e com mais efeitos colaterais sistêmicos.

A aplicação de toxina botulínica foi relatada com bons resultados. Ela age bloqueando a liberação de acetilcolina, resultando em uma quimiodenervação temporária com perda ou redução da atividade do órgão-alvo. Ocorre, portanto, bloqueio dos nervos autonômicos do sistema vasodilatador.

Optamos por realizar tratamento com toxina botulínica⁵, visto ser um procedimento pouco invasivo, temporário e direcionado, alcançando resultado promissor. ●

REFERÊNCIAS:

1. Algahtani H, Shirah B, Algahtani R, Alkahtani A. Idiopathic harlequin syndrome manifesting during exercise: a case report and review of the literature. *Case Rep Med*. 2017;2017:5342593.
2. Zhang ZQ, Zhang J, Chen YF. Harlequin syndrome. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2021;35(9):e604-e5.
3. Hans-Bittner NR, Bittner GC, Hans Filho G. Do you know this syndrome? Harlequin syndrome. *An Bras Dermatol*. 2018;93(4):585-6.
4. Naharro-Fernández C, Quintana-Sancho A, López-Sundh AE, Reguero-Del Cura L, González-López MA. Successful treatment of idiopathic Harlequin Syndrome with oxybutynin and propranolol. *Australas J Dermatol*. 2021;62(4):504-5.
5. Manhães RK, Spitz M, Vasconcellos LF. Botulinum toxin for treatment of Harlequin Syndrome. *Parkinsonism Relat Disord*. 2016;23:112-3.

CONTRIBUIÇÃO DOS AUTORES:

Thais Feres Moreira Lima  ORCID_0000-0002-3170-9034

Concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados.

Mariana Lopes Ferrari  ORCID_0000-0002-8225-9379

Concepção e planejamento do estudo; obtenção, análise e interpretação dos dados; revisão crítica do manuscrito.

Talita Pollo  ORCID_0000-0003-4877-7970

Elaboração e redação do manuscrito; revisão crítica da literatura.

Larissa Mondadori Mercadante  ORCID_0000-0003-2648-2522

Concepção e planejamento do estudo; participação efetiva na orientação da pesquisa; revisão crítica do manuscrito.

Renan Lage  ORCID_0000-0001-7249-3658

Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; participação efetiva na orientação da pesquisa; revisão crítica do manuscrito.