

Een komisch huidbeeld

Tess Bosch, Rick Willems

Drs. T. Bosch, AIOS kindergeneeskunde, Catharina ziekenhuis, Eindhoven

Drs. R. Willems, kinderarts, Catharina Ziekenhuis, Eindhoven

Diagnose

Bij beide patiënten werd de diagnose harlekijn-syndroom gesteld. De naam verwijst naar het theaterkarakter uit Venetië dat een kostuum draagt in twee verschillende kleuren. Het fenomeen werd voor het eerst beschreven in 1988.¹ De halfzijdige verkleuring ontstaat door een disfunctie van het sympathische zenuwstelsel waarbij de sympathische vezels die bloedvaten en zweetklieren voorzien, verhinderen dat de aangedane zijde kan verkleuren of zweten terwijl de niet-aangedane zijde dat wel kan. Dit maakt dat de niet-aangedane zijde rood ziet in vergelijking met de aangedane zijde. Afhankelijk van de locatie waar de zenuwen minder goed functioneren zal de asymmetrie alleen in het gelaat zichtbaar zijn of ook in de nek, aan een arm en op de borstkas. In sommige gevallen is ook het syndroom van Horner aanwezig, want ook de oculosympathische vezels kunnen aangedaan zijn.² Het harlekijnsyndroom kan voorkomen op alle leeftijden. Het is in de meeste gevallen een benigne en idiopathische aandoening die kan worden uitgelokt door bijvoorbeeld inspanning, emoties, pittig eten of hitte.² De verkleuring herstelt meestal vlot en spontaan, zonder noodzaak tot behandeling. De oorzaken van het harlekijnsyndroom zijn in te delen in drie groepen: neonataal, idiopathisch, of secundair aan een onderliggende aandoening. De incidentie bij gezonde pasgeborenen kan oplopen tot wel 10 procent, met een piek op de leeftijd van twee en vijf dagen.^{3,4} Gedacht wordt dat het syndroom bij pasgeborenen wordt veroorzaakt door een relatieve

immaturiteit in het aansturen van (of door) de sympathicus, maar het daadwerkelijke mechanisme is nog onduidelijk.⁴ Hoewel het harlekijnsyndroom in de meeste gevallen een idiopathisch fenomeen is, kan het ook secundair aan onderliggende pathologie voorkomen, zoals een cervicale tumor, een bloeding, of beschadiging van de sympathicus ontstaan bij de geboorte, post-chirurgisch, of na anesthesie bij bijvoorbeeld epidurale analgesie. Ook wordt het incidenteel gezien na toediening van prostaglandine E en enkele anesthetica.³ Het harlekijnsyndroom kan dus duiden op een ernstige afwijking in het centrale zenuwstelsel, maar is dan vrijwel altijd een nevenverschijnsel en niet de enige uiting van de onderliggende ziekte.⁴ In deze casus zagen we een patiënt met het harlekijnsyndroom zonder bijkomende andere afwijkingen of klachten. Er werd dan ook geen aanvullend onderzoek ingezet naar een eventuele onderliggende oorzaak. Het harlekijnsyndroom is meestal een onschuldig, zelflimiterend fenomeen. Bij bijkomende neurologische problematiek moet echter onderzoek naar onderliggende pathologie worden verricht.

Literatuur

1. Lance JW, Drummond PD, Gandevia SC, et al. Harlequin syndrome: the sudden onset of unilateral flushing and sweating. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1988;51(5):635-42
2. Beullens N, Tournalmain G, Vallaey L, et al. Harlequin syndrome in a pediatric population: a case series. *Acta Neurol Belg*. 2021;121(3):625-31.
3. Joshi H, Packiasabapathy S. Harlequin syndrome. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023.
4. Valerio E, Barlotta A, Lorenzon E, et al. Harlequin color change: neonatal case series and brief literature review. *AJP Reports*. 2015;5(1):e73-e76.

De auteurs hebben geen financiële banden met de farmaceutische industrie, ontvangen geen onderzoeksgeld van commerciële partijen en hebben geen bedrijfsbelangen of andersoortige financiële relaties met betrekking tot dit onderwerp.