

Le syndrome d'Arlequin : revue de la littérature et cas clinique

Authors:

Pepinster F MD, DDS¹,
Laloux M MD, DDS¹,
Legros E MD, DDS¹

Affiliations:

¹ Service de stomatologie et de chirurgie maxillo-faciale, Centre Hospitalier Régional Sambre et Meuse (CHRSM) site Meuse

Auteur correspondant : Dr F. Pepinster, Service de stomatologie et chirurgie maxillo-faciale, Centre Hospitalier Régional Sambre et Meuse (CHRSM), site Meuse, florence.pepinster@gmail.com, ORCID ID : 0009-0005-5105-3369

Disclaimer: the views expressed in the submitted article are our own and not an official position of the institution or funder.

19

Résumé

20

21

22

23

24

25

26

27

28

29

30

31

32

33

34

35

Le syndrome d'Arlequin est un syndrome dysautonomique rare de la face, décrit pour la première fois en 1988 par Lance. Le syndrome est caractérisé par une dyschromie de type érythémateux avec une hypersudation hémifaciale. La dyschromie et l'hypersudation sont bien délimités au niveau de la ligne médiane, et aussi associés à une anhidrose controlatérale. Cette affection est causée par le blocage unilatéral des fibres sympathiques au niveau des vertèbres T2-T3. Dans la majorité des cas, l'affection est idiopathique. Cependant, plusieurs cas secondaires à des pathologies cervicales et thoraciques supérieures sous-jacentes, à des interventions chirurgicales ou anesthésiques cervico-thoraciques, ou encore à des maladies systémiques ont été rapportés dans la littérature. Bien qu'il s'agisse d'un syndrome bénin et souvent spontanément résolutif, son apparition soudaine, spectaculaire et colorée peut être source de grande détresse et d'anxiété pour le patient et son entourage. Une connaissance adéquate de ce syndrome permet aux cliniciens de l'identifier et d'adapter la prise en charge.

36

Mots-clés : syndrome d'Arlequin, dysautonomie, dyschromie faciale, hypersudation unilatérale, anhidrose

37

38

39

40

41

42

43

44

45

46

47

48

49

50

51

52

53

54

55

56

57

58

59

Abstract

60

61

62

63

64

65

66

67

68

69

70

71

72

73

74

75

76

77

78

79

80

81

82

83

84

85

86

87

88

Harlequin syndrome is a rare facial dysautonomic disorder first described in 1988 by Lance. The syndrome is characterized by erythematous dyschromia with hemifacial hyperhidrosis. Dyschromia and hyperhidrosis are well-defined at the midline and are also associated with contralateral anhidrosis. The condition results from unilateral disruption of sympathetic fibers at the level of vertebrae T2-T3. In most cases, the condition is idiopathic. However, several cases secondary to underlying cervical and upper thoracic pathologies, to cervico-thoracic surgical or anesthetic interventions, or to systemic diseases have been reported in the literature. Although it is a benign syndrome that often resolves spontaneously, its sudden, dramatic, and colorful onset can cause significant distress and anxiety for the patient and their family. A proper understanding of this syndrome enables clinicians to identify the condition and guide appropriate management.

Keywords: Harlequin syndrome, dysautonomia, unilateral hyperhidrosis, anhidrosis, facial erythema

89

Introduction

90 Le syndrome d'Arlequin est un syndrome dysautonomique rare de la face, décrit
91 pour la première fois en 1988 par Lance [1]. Ce syndrome est caractérisé par une
92 dyschromie de type érythémateux avec hypersudation hémifaciale. La dyschromie et
93 l'hypersudation sont nettement délimitées au niveau de la ligne médiane, et sont
94 aussi associées à une anhidrose controlatérale [2, 3]. Ce syndrome est plus fréquent
95 chez la femme [4-6]. L'affection est causée par le blocage unilatéral des fibres
96 sympathiques au niveau des vertèbres T2-T3 [2,4-7]. Dans la majorité des cas,
97 l'affection est idiopathique et déclenchée par l'effort physique, le stress, la chaleur
98 ou l'ingestion d'aliments épicés [1-7]. Cependant, plusieurs cas secondaires ont été
99 rapportés dans la littérature. Le syndrome peut en effet révéler des pathologies
100 cervicales et thoraciques supérieures sous-jacentes, entraînant la compression des
101 fibres sympathiques, ou être iatrogène, survenant à la suite d'interventions
102 chirurgicales ou anesthésiques cervico-thoraciques, ou encore s'inscrire dans le
103 cadre de maladies systémiques [1-7]. Bien qu'il s'agisse d'un syndrome bénin et
104 souvent spontanément résolutif, son apparition soudaine, spectaculaire et colorée
105 peut être source de grande détresse et d'anxiété pour le patient et son entourage [6].
106 Nous rapportons ici un cas clinique idiopathique de syndrome d'Arlequin chez une
107 patiente de 51 ans.
108
109
110
111
112
113
114
115
116
117
118
119
120
121
122
123
124
125
126
127
128
129

130

Cas clinique

131

132

133

134

135

136

137

138

139

140

141

142

143

144

145

146

147

148

149

150

151

152

153

154

155

156

157

158

159

160

161

162

163

164

165

166

167

168

169

170

171

172

173

Depuis plus de 7 ans, la patiente de 51 ans présente une atteinte hémifaciale gauche de type érythémateux avec une transpiration, survenant spontanément, mais surtout lors des pics de chaleur ou lors des efforts physiques (Figure 1). La symptomatologie est inconstante, avec présence parfois des intervalles libres de plus d'un mois sans crise. L'érythème et la transpiration s'arrêtent généralement spontanément après 5 minutes si l'effort sportif est stoppé.

Les antécédents médico-chirurgicaux de la patiente sont marqués par une hypothyroïdie, une chondropathie du genou gauche, des lithiases urinaires, une fibromyalgie et 3 ans auparavant, une tumorectomie mammaire du quadrant interne médian gauche avec curage ganglionnaire gauche, une mise en place de Port-à-Cath gauche suivi d'une chimiothérapie adjuvante pour une néoplasie classe pT2N1miM0.

Depuis l'instauration du traitement par chimiothérapie de type Femara et dans un contexte de ménopause, les crises sont devenues plus fréquentes et plus longues, ce qui a motivé la patiente à consulter.

L'examen clinique est sans particularité. L'examen dermatologique ne met en évidence aucune anomalie ni asymétrie de la face. L'examen neurologique, y compris l'examen des paires crâniennes, est lui aussi sans particularité. La patiente a bénéficié d'un bilan avec une biologie complète, une échographie-doppler des vaisseaux du cou, une IRM cérébrale et cervicale et un scanner cervico-thoracique. Les résultats de tous ces examens se sont avérés rassurants, ne mettant en évidence aucune anomalie.

Un diagnostic d'exclusion est alors posé. La patiente est atteinte d'un syndrome d'Arlequin idiopathique au niveau de son hémiface droite. Le côté pathologique est en effet le côté droit., qui apparaît pâle et froid en cas de crise. L'hémiface gauche, saine, compense l'anhidrose droite en entraînant un érythème et des sudations excessives.

Un traitement par oxybutinine est alors instauré, permettant une régression complète des symptômes. Cependant, des effets secondaires de type rétention urinaire avec apparition de cystites à répétition ont poussé la patiente à stopper le traitement, avec récurrence des crises dès son arrêt.

A l'heure actuelle, la patiente rapporte toujours des crises récidivantes, mais non invalidantes et spontanément résolutes, avec lesquelles elle a désormais appris à vivre.



174
175
176
177
178
179
180
181

Fig. 1. Présentation clinique du syndrome d'Arlequin. En cas de crise, la patiente présente une dyschromie de type érythémateux avec une hypersudation hémifaciale gauche, nettement délimitées au niveau de la ligne médiane, et associées à une anhidrose droite. La flèche supérieure indique la présence d'hypersudation. Les flèches moyenne et inférieure mettent en évidence l'érythème.

182

Discussion

183

184

185

186

187

188

189

190

191

192

193

194

195

196

197

198

199

200

201

202

203

204

205

206

207

208

209

210

211

212

213

214

215

216

217

218

219

220

221

Le syndrome d'Arlequin est un syndrome dysautonomique rare de la face, décrit pour la première fois en 1988 par Lance et al [1]. Il doit son nom au masque d'Arlequin, symbole emblématique du théâtre traditionnel italien, et plus particulièrement de la commedia dell'arte, qui est caractérisé par un visage au contraste très marqué [6-9]. Le syndrome d'Arlequin se manifeste en effet par une dyschromie hémifaciale de type érythémateux avec une hypersudation, nettement délimitées au niveau de la ligne médiane, et associées à une anhidrose controlatérale [2-3].

Epidémiologie : Le syndrome d'Arlequin touche tous les sexes et catégories d'âge, mais est plus fréquent chez les femmes de la tranche d'âge entre 30-40 ans [4-6, 10]. Il atteint également la population pédiatrique et même néonatale, sans distinction entre les nouveau-nés prématurés et ceux nés à terme [4, 11].

Physiopathologie : Le syndrome d'Arlequin est causé par le blocage unilatéral des fibres sympathiques du système nerveux autonome au niveau des vertèbres T2-T3, entraînant une rougeur unilatérale brutale hémifaciale, mais également potentiellement cervicale, thoracique et du membre supérieur (en fonction de l'étendue du blocage des fibres sympathiques), avec présence d'anhidrose et de pâleur controlatérales. Le côté pathologique apparaît pâle, froid au toucher et présente une anhidrose. Le côté sain compense en entraînant un érythème et des sudations excessives. Ce tableau clinique peut durer quelques secondes/minutes, mais peut aussi perdurer plusieurs heures avant régression. En cas de syndrome d'Arlequin subclinique, le seul symptôme peut être une différence de température corporelle. En cas de syndrome secondaire, les symptômes peuvent, en revanche, perdurer voire même être permanents et s'intensifier à la faveur d'un épisode de stress, d'un effort sportif ou à l'ingestion d'aliments épicés [1-7].

Depuis la première description Lance et al. [1], la distinction était faite entre les cas idiopathiques et les cas secondaires. En effet, dans la majorité des cas, l'affection est idiopathique et déclenchée par l'effort physique, les réactions émotionnelles, le stress, la chaleur ou la consommation d'aliments épicés [1, 7]. Cependant, plusieurs cas secondaires ont été rapportés dans la littérature [1, 3-6, 8, 9]. Le syndrome peut en effet révéler des pathologies cervicales et thoraciques supérieures sous-jacentes, entraînant la compression des fibres sympathiques, ou être iatrogène, survenant à la suite d'interventions chirurgicales ou anesthésiques cervico-thoraciques, ou encore s'inscrire dans le cadre de maladies systémiques [1-5].

Les symptômes du syndrome d'Arlequin peuvent fréquemment se chevaucher avec ceux d'autres syndromes affectant les voies nerveuses idiopathiques, notamment le

222 syndrome de Claude Bernard-Horner, le syndrome de Ross et/ou le syndrome
223 d'Holmes-Adie, mais également avec d'autres pathologies comme les algies
224 vasculaires de la face [2, 4-9, 13]. Il n'existe aucun déficit sensitif ou moteur associé
225 au syndrome d'Arlequin [9].
226

227 **Diagnostic différentiel étiologique:**

228 - **Syndrome d'Arlequin idiopathique**

229 - **Syndrome d'Arlequin secondaire :**

- 230 1. **Etiologies locales :** Tumeurs de Pancoast-Tobias [2, 5], tumeurs
231 sympathiques cervicales [7, 8], dissection de l'artère carotide cervicale
232 [5-7], syringomyélie cervicale ou thoracique [7], infarctus médullaire
233 [7], hémorragie thalamique [7], astrocytome médullaire [5, 7],
234 névrome médiastinal [5, 7]
- 235 2. **Procédures anesthésiques :** Blocs paravertébraux [7, 13], bloc des
236 muscles érecteurs du rachis [7], cathétérisme de la veine jugulaire
237 interne [7]
- 238 3. **Procédures chirurgicales :** Endartériectomie carotidienne [2, 5],
239 thyroïdectomie [2, 7], discectomie cervicale antérieure [2], excision
240 d'un schwannome cervical [2], chirurgies rachidiennes rotationnelles
241 [2], oxygénation par membrane extracorporelle [2], sympathectomie
242 thoracique [2, 7], excision d'une masse cervicale ou médiastinale [2]
243

244 **Etiopathogénie :** Le système nerveux sympathique maintient le tonus du lit
245 capillaire périphérique du segment de la tête et du cou et contrôle ainsi la coloration
246 et la sudation du visage [1, 8]. Ces fibres prennent naissance dans l'hypothalamus,
247 descendent postérolatéralement dans le tronc cérébral et se terminent au niveau C8–
248 T2 de la moelle épinière. Les neurones de second ordre émergent de la moelle au
249 niveau T1 à T3. Ils remontent ensuite dans la chaîne sympathique cervicale et font
250 synapse avec les neurones de troisième ordre dans le ganglion cervical supérieur,
251 situé au niveau C3–C4. Deux branches se détachent du ganglion cervical supérieur,
252 cheminant le long des artères carotides interne et externe et véhiculant les fibres
253 sudomotrices et vasodilatatrices cutanées vers le visage (T2–T3). Les fibres oculo-
254 sympathiques destinées à l'iris, responsables de la dilatation pupillaire, prennent leur
255 origine au niveau T1. Une lésion, compression ou blocage unilatéral des fibres
256 sympathiques T2–T3 le long de leur trajet de l'hypothalamus vers le visage réduit
257 l'apport sympathique au visage ipsilatéral. Cela se traduit par une vasoconstriction
258 hémifaciale et une anhidrose du côté affecté, se manifestant par le visage
259 d'Arlequin. La décoloration faciale peut s'étendre au thorax supérieur et aux
260 membres supérieurs si les fibres T4 sont impliquées, et le syndrome de Horner
261 apparaît si les fibres T1 sont compromises. Pour rappel, le syndrome de Claude-
262 Bernard-Horner est une triade classique associant myosis, ptosis et anhidrose

263 ipsilatérale. L'étendue de la décoloration dépend de l'ampleur du blocage
264 sympathique induit par la pathologie sous-jacente [8, 15, 16].
265

266 **Prise en charge** : Le syndrome d'Arlequin idiopathique est bénin et spontanément
267 résolutif en quelques secondes/minutes et plus rarement en heures, lorsque l'élément
268 déclencheur cesse [1, 6, 7, 9]. Dans ce contexte, la plupart des patients ne nécessitent
269 pas de prise en charge médicale ou chirurgicale. Cependant, l'apparition soudaine
270 des symptômes, leur caractère spectaculaire et coloré être source de grande détresse
271 et d'anxiété pour le patient et son entourage. Une connaissance adéquate de ce
272 syndrome permet donc aux cliniciens de l'identifier et d'adapter la prise en charge.
273 Celle-ci dépend de l'étiologie et des plaintes du patient [7-10].
274

275 Les patients atteints d'un syndrome d'Arlequin idiopathique qui souhaitent une prise
276 en charge bénéficient d'un traitement symptomatique. L'oxybutinine est le
277 traitement anticholinergique le plus fréquemment utilisé dans la prise en charge de
278 l'hypersudation. Les effets secondaires les plus fréquents sont la xérostomie, la
279 mydriase, la cycloplégie, la rétention urinaire, la tachycardie et les palpitations [12,
280 14].
281

282 Les cas secondaires liés à une anesthésie locorégionale récupèrent généralement
283 lorsque les effets de l'anesthésie régressent [7, 15]. Les cas secondaires à une
284 chirurgie cervicale peuvent perdurer plusieurs heures/jours après l'intervention [7,
285 15]. Dans de rares cas de section complète des fibres T2-T4, le syndrome peut alors
286 être permanent, ce qui justifie un traitement [2, 5, 15]. La réalisation d'un bloc au
287 niveau du ganglion stellaire controlatéral permet de diagnostiquer, puis de traiter le
288 problème en bloquant l'érythème et l'hypersudation controlatérale [1, 2, 5].
289 L'injection de toxine botulique est une autre alternative [2, 5, 6]. Ces deux premières
290 options doivent être répétées de manière plus ou moins régulière en cas de réponse
291 favorable [7]. Dans les cas réfractaires ou si le patient souhaite s'orienter vers une
292 solution plus radicale, une intervention chirurgicale de type sympathectomie
293 controlatérale peut être envisagée [14]. Plus récemment, França et al. [13] ont
294 proposé une technique de thérapie par laser permettant la régénération myélinique,
295 avec des effets extrêmement efficaces. Si le syndrome d'Arlequin est associé à une
296 étiologie locale compressive, la prise en charge du syndrome passera par la prise en
297 charge de cette étiologie [5].
298

299 En conclusion, le syndrome d'Arlequin est un syndrome dysautonomique rare de
300 la face, caractérisé par un érythème et une hypersudation hémifaciale, nettement
301 délimitée au niveau de la ligne médiane, associée à une anhidrose controlatérale. Il
302 est causé par le blocage unilatéral des fibres sympathiques, ce qui entraîne une
303 compensation controlatérale. Il peut être idiopathique ou secondaire. Son diagnostic

304 est indispensable afin d'exclure toute étiologie potentiellement dangereuse pour le
305 patient. La prise en charge dépendra de l'étiologie et des plaintes du patient.
306
307
308
309
310
311
312
313
314
315
316
317
318
319
320
321
322
323
324
325
326
327
328
329
330
331
332
333
334
335
336
337
338
339
340
341
342
343
344

- 345 • **Remerciements:** Non.
 346 • **Sources de financement:** Cette étude n'a pas obtenu de financement externe.
 347 • **Conflits d'intérêt:** Tous les auteurs déclarent ne pas avoir de conflit d'intérêt.
 348 • **Approbation du comité d'éthique:** Il n'y avait pas besoin d'approbation du
 349 comité d'éthique pour ce rapport de cas.
 350 • **Consentement éclairé du patient:** Le consentement éclairé pour la publication
 351 dans la revue NEMESIS a été complété et signé par la patiente.
 352

353 **Contribution des auteurs :**

Auteurs	Contribution
Pepinster Florence	Conceptualisation, Méthodologie, Collecte de données, Rédaction de la préparation du projet original, Révision et édition de la rédaction
Laloux Marc	Révision et édition de la rédaction
Legros Emmanuel	Supervision, Illustrations, Révision et édition de la rédaction

354

355 **Références**

- 356 1. Lance JW, Drummond PD, Gandevia SC, Morris JG. Harlequin syndrome: the
 357 sudden onset of unilateral flushing and sweating. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*
 358 1988;51:635-642. doi: 10.1136/jnnp.51.5.635.
 359
 360 2. Drózdź O, Dołęga M, Gacka P, Grzelka M, Wilczyński B, Bober J, Szymonik J.
 361 Harlequin syndrome: Unraveling the complexities of etiology, clinical
 362 presentation, and management: A comprehensive review. *Eurasian J Med Oncol*
 363 2024;8;245–249. doi: 10.14744/ejmo.2024.39348.
 364
 365 3. Sharma R, Khan H. Harlequin syndrome. *Neurol sci* 2023;44:2989-2990. doi:
 366 10.1007/s10072-023-06849-y.
 367

- 368 4. Beullens N, Tourlamain G, Vallaey L, Roelens L, D'Hooghe M. Harlequin
369 syndrome in a pediatric population: a case series. *Acta Neurol Belg*
370 2021;121:625-631. doi: 10.1007/s13760-021-01593-6.
371
- 372 5. Korbi M, Boumaiza S, Achou A, Belhadjali H, Zili J. Harlequin syndrome: An
373 asymmetric face. *Clin Case Rep* 2022;10 :e05833. doi: 10.1002/ccr3.5833.
374
- 375 6. Singh M, Kumar Tyagi L. Idiopathic Harlequin syndrome: A case report of an
376 uncommon disease. *Cureus* 2025;17:e96067. doi: 10.7759/cureus.96067.
377
- 378 7. Mavroudis I, Balmus IM, Ciobica A, Luca AC, Chowdhury R, Iordache AC,
379 Gorgan DL, Radu I. Mini-review on the Harlequin syndrome-A rare dysautonomic
380 manifestation requiring attention. *Medicina (Kaunas)* 2022;58:938. doi:
381 10.3390/medicina58070938.
382
- 383 8. Elboukhari K, Baybay H, Elloudi S, Douhi Z, Mernissi FZ. Idiopathic
384 Harlequin syndrome: a case report and literature review. *Pan Afr Med J*
385 2019;33:141. doi: 10.11604/pamj.2019.33.141.18102.
386
- 387 9. Tascilar N, Tekin NS, Erdem Z, Alpay A, Emre U. Unnoticed dysautonomic
388 syndrome of the face: Harlequin syndrome. *Auton Neurosci* 2007;137:1-9. doi:
389 10.1016/j.autneu.2007.05.004.
390
- 391 10. Xiang L, Hu F. Idiopathic Harlequin syndrome. *Neurol India* 2024;72:467.
392 doi: 10.4103/neurol-india.Neurol-India-D-24-00157.
393
- 394 11. Vidal Esteban A, Natera-de Benito D, Martínez Sánchez D, Reche Sainz A,
395 Rodríguez Díaz MR, Alfaro Iznola CM, de Santos Moreno MT. Congenital
396 Harlequin syndrome as an isolated phenomenon: A case report and review of the
397 literature. *Eur J Pediatric Neurol* 2016;20:426-430. doi:
398 10.1016/j.ejpn.2016.02.004.
399
- 400 12. Naharro-Fernández C, de Quintana-Sancho A, López-Sundh AE, Reguero-Del
401 Cura L, González-López MA. Successful treatment of idiopathic Harlequin
402 syndrome with oxybutynin and propranolol. *Australas J Dermatol* 2021;62:504-
403 505. doi: 10.1111/ajd.13665.
404
- 405 13. França FOS, Nicolau GA, Lima MM, França ROG, Saraiva VFS. Laser
406 therapy: palliative care for the Harlequin syndrome? *Einstein (Sao Paulo)*
407 2026;24:eRC1544. doi: 10.31744/einstein_journal/2026RC1544.

- 408 14. Logger JGM, Olydam JI, Driessen RJB. Use of beta-blockers for rosacea-
409 associated facial erythema and flushing: A systematic review and update on
410 proposed mode of action. *J Am Acad Dermatol* 2020;83:1088-1097. doi:
411 10.1016/j.jaad.2020.04.129.
412
- 413 15. Persson RM, Tellnes K, Hoven H, Haaverstad R, Svendsen ØS. Harlequin
414 syndrome associated with thoracic epidural anaesthesia. *Anaesth Rep*
415 2022;10:10.1002/anr3.12144. doi: 10.1002/anr3.12144.
416
- 417 16. Joshi HR, Singh J, Packiasabapathy S. Harlequin Syndrome. [Updated 2026
418 Mar 23]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing;
419 2026 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK580489/>