

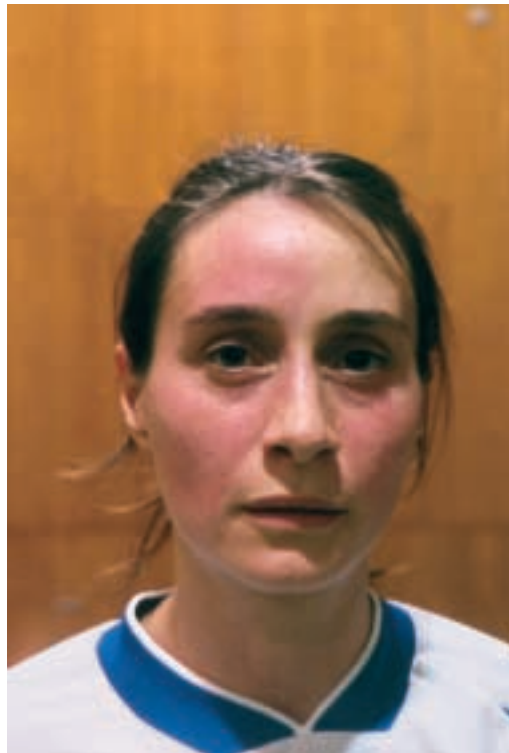
Harlequin-Syndrom

Nico Wiegand, Heinrich Mattle

Bei dieser 31jährigen Frau kam es seit einem halben Jahr bei starker körperlicher Anstrengung regelmässig zu einer halbseitigen Rötung und Hyperhidrosis des Gesichtes – und zwar immer rechts.

Anamnese und Befunde entsprechen einem Harlequin-Syndrom, welches 1988 von Lance und Mitarbeitern beschrieben wurde [1]. Sie rapportierten zwei Männer und zwei Frauen mit anstrengungsinduzierter einseitiger Gesichtsrötung. Rötung und Schwitzen bei Emo-

tionen oder in Wärme waren auf der gegenseitigen Gesichtshälfte vermindert. Die Autoren postulierten eine übermässige Rötung und ein vermehrtes Schwitzen auf der gesunden reaktiven Seite – kompensatorisch zur ausbleibenden Gefässdilatation und Hidrosis der pathologischen Gegenseite. Werden die sympathischen Fasern der 2. und 3. thorakalen Nervenwurzel vor dem Ganglion stellatum lädiert, kommt es zu einer Anhidrose auf der gleichen Gesichtshälfte. Die Pupillenfunktion bleibt hierbei intakt und die Lidspalte wird nicht enger, weil die sympathischen Fasern zum Auge das Rückenmark in der Regel auf Höhe der 8. Zervikal- oder der 1. Thorakalwurzel verlassen. 1993 beschrieben die gleichen Autoren pharmakologische Untersuchungen bei ihren früheren und zwei neuen Patienten [2]. Hierbei zeigte sich, dass beim Harlekin-Syndrom die autonome Innervation des Auges sowohl sympathisch als auch parasympathisch gestört sein kann. Sie stellten damit eine Überlappung des Harlekin-Syndroms mit anderen partiell autonomen Störungen des Gesichtes fest. Es sind dies das Holmes-Adie-Syndrom (tonische Pupillen, Hyporeflexie und evtl. auch gestörte Schweisssekretion oder orthostatische Hypotension) und das Ross-Syndrom (tonische Pupillen, Hyporeflexie, segmentale Anhidrose und evtl. zusätzlich okulospäthisches Defizit oder orthostatische Hypotension). Es wird angenommen, dass allen drei Syndromen eine fokale betonte, jedoch generalisierte Störung der peripheren autonomen Ganglien und der Ganglienzellen der Hinterwurzeln zu Grunde liegt und die klinische Manifestation vom Schwerpunkt der Läsion abhängt [3]. Die Ursache aller drei Syndrome ist unbekannt.



Korrespondenz:
Prof. Heinrich Mattle
Chefarzt-Stv.
Neurologische Klinik
und Poliklinik, Inselspital
CH-3010 Bern

heinrich.mattle@insel.ch

Literatur

1 Lance J, Drummond P, Gendevia S, et al. Harlequin syndrome: the sudden onset of unilateral flushing and sweating. *JNNP* 1988;51:635–42.

2 Drummond P, Lance J. Site of autonomic deficit in harlequin syndrome: local autonomic failure affecting the arm and the face. *Ann Neurol* 1993;34:814–19.

3 Shin R, Galetta S, Ting T, et al. Ross syndrome plus. Beyond Horner, Holmes Adie, and harlequin. *Neurology* 2000;55:1841–46.