

ЛИЦО АРЛЕКИНА — РЕДКАЯ ФОРМА ВЕГЕТАТИВНОЙ ДИСФУНКЦИИ ПРИ ДИСЕКЦИИ ВНУТРЕННЕЙ СОННОЙ АРТЕРИИ

В.В. Белопасов¹, М.В. Губанова², А.В. Белопасова², Л.А. Калашникова², Л.А. Добрынина²

¹ Астраханский государственный медицинский университет, Астрахань, Российская Федерация

² Научный центр неврологии, Москва, Российская Федерация

При всестороннем обследовании и динамическом наблюдении у больной с клиническими проявлениями дисплазии соединительной ткани и диссекцией внутренних сонных артерий был выявлен симптомокомплекс, характерный для синдрома Арлекина. Описание этой формы патологии дается впервые в отечественной литературе. В кратком обзоре представлены диагностические критерии и механизмы развития редкой вегетативной дисфункции.

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани, диссекция каротидной артерии, вегетативная нервная система, синдром Арлекина.

(Для цитирования): Белопасов В.В., Губанова М.В., Белопасова А.В., Калашникова Л.А., Добрынина Л.А. Лицо Арлекина — редкая форма вегетативной дисфункции при диссекции внутренней сонной артерии. *Клиническая практика*. 2019; 10(1):88–93. doi: <https://doi.org/10.17816/clinpract10188-93>

HARLEQUIN'S FACE — A RARE FORM OF AUTONOMIC DYSFUNCTION DURING DISSECTION OF THE INTERNAL CAROTID ARTERY

V.V. Belopasov¹, M.V. Gubanova², A.V. Belopasova², L.A. Kalashnikova², L.A. Dobrynina²

¹ Astrakhan State Medical University, Astrakhan, Russian Federation

² Research Center for Neurology, Moscow, Russian Federation

A comprehensive examination and dynamic observation of a patient with clinical manifestations of connective tissue dysplasia and dissection of the internal carotid arteries revealed a symptom complex characteristic of Harlequin syndrome. The description of this form of pathology is given for the first time in the national literature. A brief review presents the diagnostic criteria and mechanisms for the development of this rare autonomic dysfunction.

Keywords: connective tissue dysplasia, carotid artery dissection, autonomic nervous system, Harlequin syndrome.

(For citation): Belopasov VV, Gubanova MV, Belopasova AV, Kalashnikova LA, Dobrynina LA. Harlequin's Face — A Rare Form of Autonomic Dysfunction During Dissection of the Internal Carotid Artery. *Journal of Clinical Practice*. 2019; 10(1):88–93. doi: <https://doi.org/10.17816/clinpract10188-93>

ВВЕДЕНИЕ

Несмотря на то, что вегетативные нарушения являются неотъемлемой составляющей любого заболевания, их диагностике неврологи и тем более врачи других специальностей уделяют недостаточно внимания, особенно если они не требуют активной терапии или неотложной помощи. Даже в случаях, когда симптомы вегетативной дисфункции видны невооруженным глазом (миоз/мидриаз; птоз/расширение глазной щели; энтофтальм/экзофтальм; гипергидроз/ангидроз; побледнение/гиперемия кожных покровов; гипертрихоз/алопеция; атрофия/гипертрофия мышц и т.п.), установить связь их развития

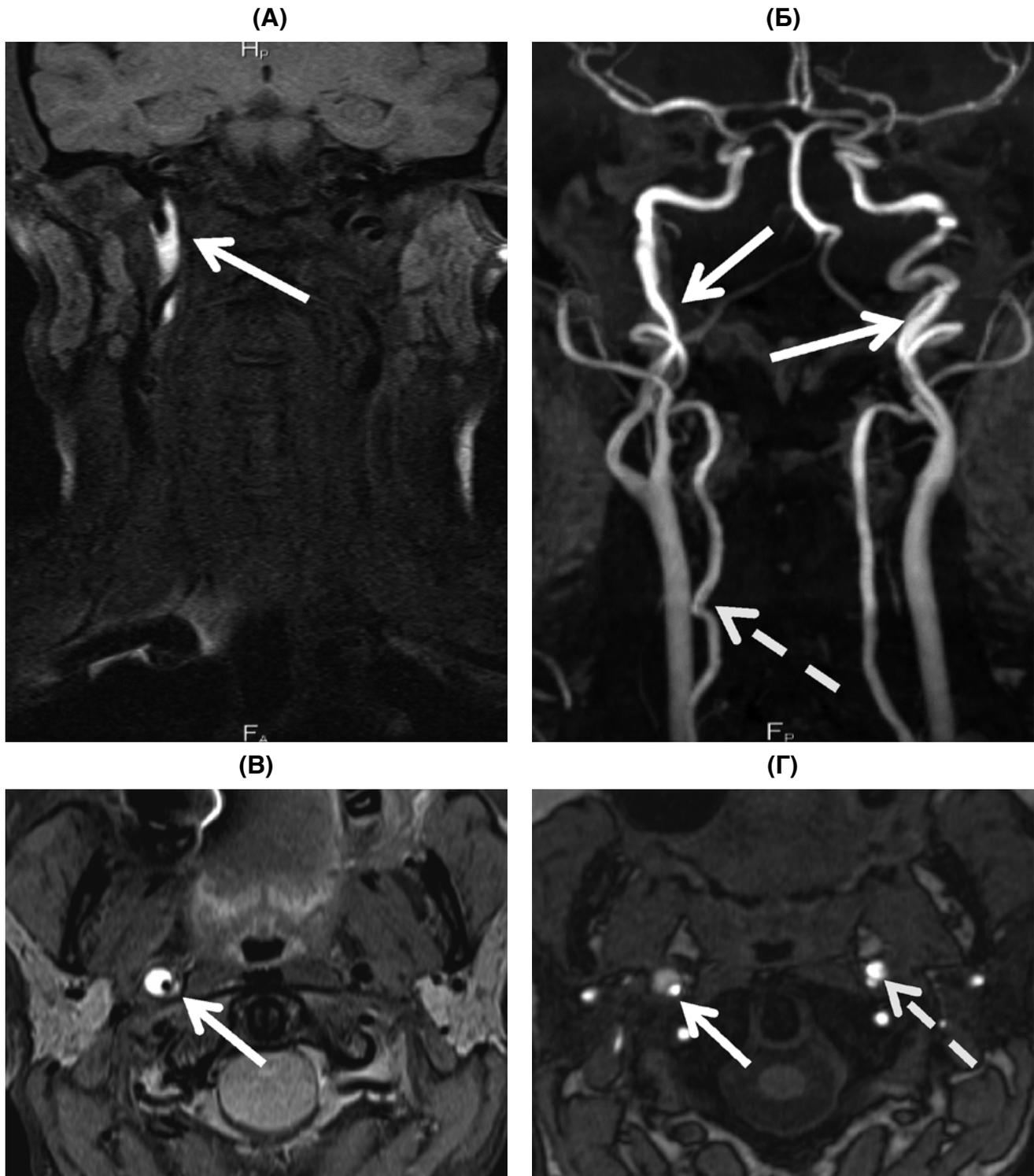
с определенной локализацией патологического процесса сложно и не всегда удается. Возникающие трудности в постановке клинического диагноза связаны с тем, что реализация любых этиологических факторов возможна на каждом из уровней — центральном (интракраниальном) и периферическом (экстракраниальном).

Примером может служить следующее клиническое наблюдение.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Пациентка А., 43 года, обратилась в ФГБНУ «Научный центр неврологии» с жалобами на интенсивную головную боль, опущение правого века.

Рис. 1. МРТ артерий шеи, T1ВИ Fat-Sat без контрастного усиления и 3D-TOF MPA больной Л., 45 лет, с диссекцией правой ВСА



Примечание. **А, В:** T1ВИ Fat-Sat, коронарная (А) и аксиальная (В) проекции. В стенке правой ВСА зона повышенной интенсивности МР-сигнала полукруглой формы на аксиальных изображениях (стрелки), протяженностью около 5 см — интрамуральная гематома. **Б** — 3D-TOF MPA, 3D-реконструкция, неравномерное сужение экстракраниального отдела правой ВСА. Формирование двойного просвета в левой ВСА протяженностью около 2 см, извитость левой ВСА перед входом в полость черепа (стрелка), непрямолинейность хода правой позвоночной артерии в сегменте V2 (пунктирная стрелка). **Г** — 3D-TOF MPA, «исходные» данные, в стенке правой ВСА интрамуральная гематома полукруглой формы (стрелка), наружный диаметр артерии увеличен, просвет артерии сужен, формирование двойного просвета в левой ВСА (пунктирная стрелка).

Из анамнеза известно, что женщина всегда считала себя практически здоровой, но отмечала склонность к артериальной гипотонии. С 20 до 40 лет периодически беспокоили умеренные двусторонние пульсирующие головные боли в висках или затылке, нечастые эпизоды носовых кровотечений, имелась склонность к запорам. В конце октября 2016 г. перенесла острую респираторную вирусную инфекцию (ОРВИ). Утром 3 ноября занималась в спортивном зале: физические упражнения включали неоднократные круговые движения головой, никаких болевых ощущений при этом не испытывала. В первую половину дня при повороте головы вправо неожиданно возникла сильная боль под углом нижней челюсти справа, которую купировала нимесулидом (100 мг). 04.11.2016 чувствовала себя хорошо. После дневного сна на левом боку появилась боль по боковой поверхности шеи справа, опустилось правое веко, сузился правый зрачок. 05.11.2016 проведена магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга, очаговых изменений не выявлено. 07.11.2016 ощутила боль в левой лобно-глазничной области, пульсацию за ухом и в затылке слева. Анальгетики и нестероидные противовоспалительные препараты приносили кратковременный обезболивающий эффект. 10.11.2018 госпитализирована в ФГБНУ «Научный центр неврологии» для обследования и лечения.

При КТ-ангиографии обнаружены пролонгированный стеноз правой внутренней сонной артерии (ВСА), выраженная извитость левой ВСА. При физикальном обследовании обращали внимание признаки дисплазии соединительной ткани: поперечное плоскостопие, широкие послеоперационные атрофические рубцы на коже передней брюшной стенки (после аппендэктомии) и руках (после бытовых порезов), варикозное расширение поверхностных вен ног. В общем клиническом и биохимическом анализах крови отклонений не отмечено.

В неврологическом статусе: синдром Горнера справа, гиперестезия кожи волосистой части головы справа, в остальном — без особенностей. При МРТ артерий шеи с использованием 3D-TOF МРА (магнитно-резонансная ангиография) и T1ВИ Fat Sat (T1-взвешенные изображения с подавлением сигнала жира): в стенке проксимального отдела правой ВСА на расстоянии 1,7 см от устья, на протяжении около 5 см определялась зона повышенной интенсивности МР-сигнала на T1ВИ Fat-Sat — интрамуральная гематома в форме полулуния в аксиальной проекции (наружный диаметр артерии около 7–9 мм, внутренний просвет — 2–3 мм). Правая ВСА извита,

в левой выявлены извитость, неравномерность ее диаметра перед входом в полость черепа, формирование двойного просвета протяженностью около 2 см на этом же уровне. Дополнительно обнаружена непрямолинейность хода правой позвоночной артерии в сегменте V2 (рис. 1). Таким образом, согласно данным МРА, у больной имелись признаки сосудистой дисплазии — извитость магистральных артерий шеи и локальный двойной просвет в стенке левой ВСА, причиной которого, скорее всего, являлась ранее развившаяся и асимптомно протекавшая диссекция левой ВСА.

Развитие изолированного цервико-цефалгического синдрома и синдрома Горнера у больной молодого возраста после физических упражнений, сопряженных с движениями в шее, наличие предшествовавшей ОРВИ, данные нейровизуализации (интрамуральная гематома в стенке проксимального отдела правой ВСА) стали основанием для диагностики диссекции обеих внутренних сонных артерий. При сборе анамнеза и оценке соматического статуса были выявлены ассоциирующиеся с диссекцией признаки дисплазии соединительной ткани: 4 больших (основные — периодическая головная боль в анамнезе, артериальная гипотония, склонность к кровоизлияниям, повышенная ранимость кожи, широкие атрофические рубцы) и 2 малых (носовые кровотечения и склонность к запорам), что косвенно свидетельствовало о связи диссекции с дисплазией сосудистой стенки [1, 2].

Диагноз: Диссекция правой внутренней и левой сонной артерии на экстракраниальном уровне от 03.11.2016. Извитость и двойной просвет левой внутренней сонной артерии, на прекраниальном уровне. Недифференцированная дисплазия соединительной ткани.

Спустя некоторое время после госпитализации больная стала обращать внимание на возникновение у нее асимметричной вазомоторной реакции на коже лица при физической нагрузке и психоэмоциональном стрессе. При подробном неврологическом осмотре был выявлен комплекс вегетативных проявлений, характерный для синдрома Арлекина: вегетативная арефлексия на стороне диссекции ВСА вследствие нарушения симпатической иннервации, избыточная реакция сосудов кожи лица в виде гемифациальной гиперемии — на противоположной стороне (рис. 2).

ОБСУЖДЕНИЕ

Вегетативная иннервация тканей, сосудов лица, глазниц, глазного яблока, зрачков, уха, потовых

и слюнных желез осуществляется благодаря функционированию нейронов, синаптического аппарата, волокон и сплетений симпатической и парасимпатической нервной системы. Генерация вегетативных импульсов симпатической нервной системы на сегментарном уровне (C8–Th3) начинается из цилиоспинального центра Будге–Валлера, образованного нейронами боковых рогов спинного мозга. Пройдя через передние корешки, серые соединительные ветви пограничного симпатического ствола (*truncus sympathicus*), вегетативные волокна достигают шейных ганглиев (*ganglion cervicale superius*, *ganglion cervicale inferius* или *ganglion stellatum*), вступая в контакт со II нейронами, от которых отростки разветвляются в трех направлениях: к магистральным артериям шеи (сонной и позвоночной), образуя периаартериальные сплетения; к цилиарному узлу, цилиарному нерву, содержащим двигательные волокна для цилиарной мышцы и симпатические — для мышцы Мюллера; к VII и V черепным нервам, вегетативные волокна и ганглии которых принимают участие в иннервации желез, сосудов, поверхностных и глубоких тканей лица, носа, полости рта, уха. Парасимпатическое влияние обеспечивается нейронами добавочного ядра Якубовича–Эдингера–Вестфалья мезенцефального отдела ствола мозга, вегетативными ганглиями лица, клетками периаартериальных сплетений. Связующим звеном между парасимпатической и симпатической нервной системой (пограничной цепочкой ганглиев) являются анастомозы с блуждающим нервом. В центральной (надсегментарной) регуляции обеих систем задействованы ретикулярная формация, лимбическая система, гипоталамус и кора головного мозга.

Поражение сегментарных центров, афферентного и эфферентного звена периферических отделов симпатической нервной системы сопровождается развитием четко очерченных клинических синдромов. Одни из них (передний симпатический синдром Горнера, периаартериальный синдром Толоса–Ханта, задний шейный симпатический синдром Барре–Льеу) достаточно легко узнаваемы, другие (синдром Пурфюр де Пти, каротидно-темпоральный синдром Экбома, эритропрозоалгия Бинга–Хортон, окулосимпатический синдром Редера, синдром цилиарного узла Хагемана–Почтмана, синдром нижнешейного звездчатого узла, синдром «красного уха», лицо Арлекина), не соответствующие распространенным формам патологии, диагностируются редко.

Отсутствие вегетативных реакций на одной стороне и развитие гиперемии, гипергидроза лица,

Рис. 2. Лицо Арлекина



головы, шеи или верхней части туловища на другой половине с наличием или отсутствием триады Горнера — типичные признаки синдрома лица Арлекина (Harlequin Sign, Harlequin syndrome). Термин предложен в 1988 г. J. Lance с соавт. [3], первыми описавшими эту форму патологии. На сегодняшний день опубликовано 116 работ, посвященных описанию данной патологии. Наше сообщение является первым в России. Проявления вегетативной дисфункции, характерные для данного синдрома, могут возникать в любом возрасте независимо от пола — у новорожденных, детей, подростков, взрослых, обычно внезапно, в покое, но чаще при физической нагрузке, еде, повышении температуры, эмоциональных реакциях [4, 5]. Тщательная оценка анамнестических данных, результатов комплексного обследования позволяет уточнить генез пароксизмов. У одних больных имеются структурные повреждения (автономные/вегетативные краниальные невро- и ганглиопатии, герпетические ганглиониты, синдром Гийена–Барре, рассеянный склероз, удаление параселлярной опухоли, инфаркт ствола мозга, сирингомиелия, диссекция или стеноз внутренней сонной артерии на шейном уровне, катетеризация внутренней яремной вены, травма, оперативные вмешательства на шее, дискэктомия передним доступом, торсионная окклюзия передней корешковой артерии, инсульт, опухоли нижнешейных сегментов спинного мозга, звездчатого узла, верхушки легкого, средостения, паравертебральной области, метастазы, сдавление симпатического ганглия опухолью, прилежащей артерией), у других они отсутствуют (при приступах мигрени, пучковой цефалгии, затылочной эпилепсии, имплантации интратекальной помпы, после интракостальной, паравертебральной, эпидуральной, экстрадураль-

ной анальгезии, экстраплевральной инфузии анестетика, блокады нижнего альвеолярного нерва) [4–9]. Результаты оценки фармакологических проб (с избирательным выключением адренергических рецепторов) свидетельствуют о гемифациальной симпатической денервации — временном или стойком нарушении транссинаптического проведения на уровне цилиоспинального центра Будге–Валлера, преганглионарных, постганглионарных симпатических (сегменты С8–Тh2-3) или, реже, парасимпатических нейронов и волокон цилиарного ганглия (рис. 3) [10].

Описано несколько подтипов синдрома:

- 1) классический вариант;
- 2) в сочетании с синдромом Горнера;
- 3) в сочетании с синдромом миотонического зрачка Эйди (Holmes-Adie's syndrome, Adie's tonic pupil);
- 4) в сочетании с синдромом Росса (Ross syndrome/segmental anhidrosis, hyporeflexia, tonic pupils);
- 5) гемиангидроз лица, верхней половины туловища без гиперемии кожных покровов [10–12].

Причину их развития установить не всегда удается, отрицательные результаты обследования дают основание классифицировать такой случай, как идиопатический [11, 13]. Врожденные формы крайне редки [14].

Необходимость в лекарственной терапии и оперативном лечении возникает при установленной этиологии заболевания. В течение времени у большинства больных клинические проявления регрессируют. При стойкости симптомов, нарушении качества жизни из-за смущения вследствие

фиксации на них внимания окружающих рекомендуется симпатэктомия на ипсилатеральной стороне или ботулинотерапия [7, 9, 10].

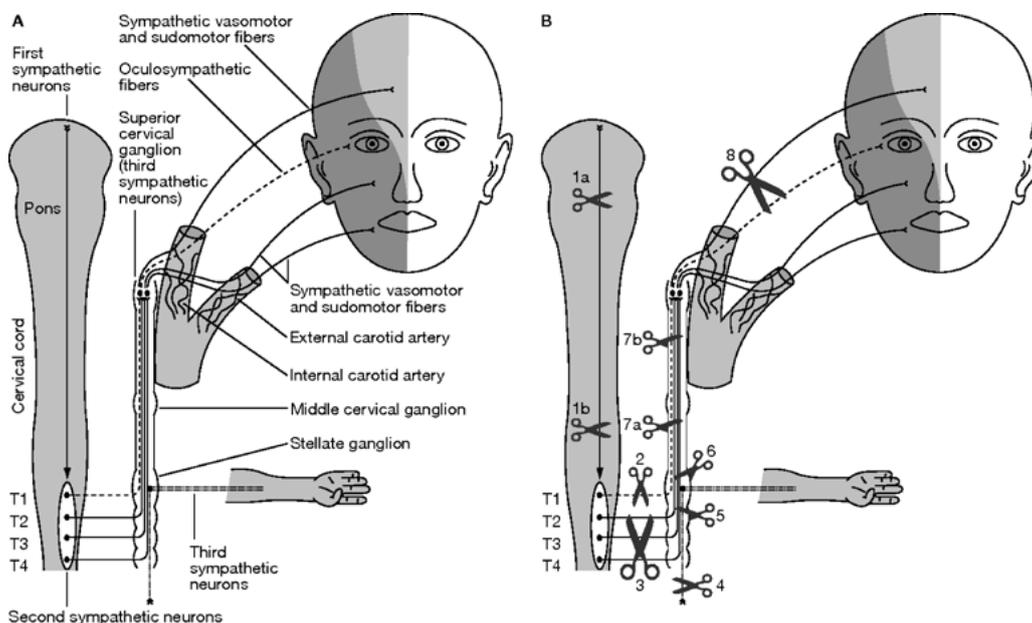
ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Умение распознавать клинические проявления и причины редких форм вегетативной дисфункции имеет важное значение для повышения эффективности лечения больных с данной патологией.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Губанова, М.В., Калашникова Л.А., Добрынина Л.А., и соавт. Маркеры дисплазии соединительной ткани при диссекции магистральных артерий головы и провоцирующие факторы диссекции // *Анналы клинической и экспериментальной неврологии*. — 2017. — Т.11. — №4. — С. 19–28. [Gubanov MV, Kalashnikova LA, Dobrynina LA, et al. Markers of connective tissue dysplasia in cervical artery dissection and its predisposing factors. *Annaly klinicheskoy i eksperimental'noj neurologii*. 2017;11(4):19–28. (In Russ).]
2. Калашникова Л.А., Добрынина Л.А., Корепина О.С., и соавт. Анамнестическая головная боль у больных с диссекцией магистральных артерий головы: клинические особенности и механизмы развития // *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова*. — 2018. — Т.118. — №7. — С. 4–11. [Kalashnikova LA, Dobrynina LA, Korepina OS, et al. Anamnestic headache in patients with cervical artery dissection: clinical characteristics and pathogenetic mechanisms. *Zhurnal neurologii i psikiatrii imeni S.S. Korsakova*. 2018;118(7):4–11. (In Russ).]

Рис. 3. Вегетативная иннервация лица: в норме, при денервации [7]



3. Lance JW, Drummond PD, Gandevia SC, Morris JG. Harlequin syndrome: the sudden onset of unilateral flushing and sweating. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1988;51(5):635–642.
4. Rousseaux M, Hurtevent JF, Benaim C, Cassim F. Late contralateral hyperhidrosis in lateral medullary infarcts. *Stroke*. 1996;27:991–995.
5. Burlacu CL, Buggy DJ. Coexisting harlequin and Horner syndromes after high thoracic paravertebral anaesthesia. *Br J Anaesth*. 2005;95(6):822–824. doi: 10.1093/bja/aei258.
6. Zinboonyahgon N, Srinivasan S, Narang S. Harlequin syndrome following implantation of intrathecal pumps: a case series. *Neuromodulation*. 2015;18(8):772–775. doi: 10.1111/ner.12343.
7. Wasner G, Maag R, Ludwig J, et al. Harlequin syndrome — one face of many etiologies. *Nat Clin Pract Neurol*. 2005;1(1):54–59. doi: 10.1038/ncpneuro0040.
8. Lee DH, Seong JY, Yoon TM, et al. Harlequin syndrome and Horner syndrome after neck schwannoma excision in a pediatric patient: A case report. *Medicine (Baltimore)*. 2017;96(45):e8548. doi: 10.1097/MD.00000000000008548.
9. Hans-Bittner NR, Bittner GC, Hans Filho G. Do you know this syndrome? Harlequin syndrome. *An Bras Dermatol*. 2018;93(4):585–586. doi: 10.1590/abd1806-4841.20187549.
10. Lefevre A, Schnepfer G. Development of Harlequin Syndrome following placement of thoracic epidural anesthesia in a pediatric patient undergoing. *Clin Case Rep*. 2017;5(9):1523–1525. doi: 10.1002/ccr3.1097.
11. Yu Phuan CZ, Tey HL. Unilateral facial and upper truncal anhidrosis and absence of physiological flushing: a case of idiopathic harlequin syndrome. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2017;83(6):740. doi: 10.4103/ijdv.IJDVL_767_16.
12. Caparros-Lefebvre D, Hache JC, Hurtevent JF, et al. Unilateral loss of facial flushing and sweating with contralateral anhidrosis: harlequin syndrome or Adie's syndrome? *Clin Auton Res*. 1993;3(4):239–241.
13. 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. doi: 10.1155/2017/5342593.
14. Vidal Esteban A, Natera-de Benito D, Martinez Sanchez D, et al. Congenital harlequin syndrome as an isolated phenomenon: a case report and review of the literature. *Eur J Paediatr Neurol*. 2016;20(3):426–430. doi: 10.1016/j.ejpn.2016.02.004.

КОНТАКТНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Белопасов Владимир Викторович

д-р мед. наук, профессор, зав. кафедрой неврологии и нейрохирургии
с курсом постдипломного образования ФГБОУ ВО «Астраханский государственный
медицинский университет» Минздрава России;

e-mail: belopasov@yandex.ru, **SPIN-код:** 6089-1321, **ORCID:** <https://orcid.org/0000-0003-0458-0703>

Губанова Мария Владимировна

врач-невролог 3-го неврологического отделения ФГБНУ «Научный центр неврологии»;

тел.: +7 (495) 490-24-17, **e-mail:** gubanova@neurology.ru,

SPIN-код: 9341-4397, **ORCID:** <https://orcid.org/0000-0003-3124-2443>

Белопасова Анастасия Владимировна

канд. мед. наук, научный сотрудник 3-го неврологического отделения
ФГБНУ «Научный центр неврологии»;

адрес: 125367, Москва, Волоколамское ш., д. 80,

e-mail: belopasova@neurology.ru, **SPIN-код:** 3149-3053, **ORCID:** <https://orcid.org/0000-0003-3124-2443>

Калашникова Людмила Андреевна

д-р мед. наук, профессор, неврологического отделения ФГБНУ «Научный центр неврологии»;

e-mail: kalashnikova@neurology.ru, **SPIN-код:** 4424-3678, **ORCID:** <https://orcid.org/0000-0003-3124-2443>

Добрынина Лариса Анатольевна

д-р мед. наук, руководитель 3-го неврологического отделения ФГБНУ «Научный центр неврологии»;

e-mail: dobrynina@neurology.ru, **SPIN-код:** 2824-8750, **ORCID:** <https://orcid.org/0000-0003-3124-2443>